

**Ministère de l'enseignement supérieur et de la recherche
scientifique**

Faculté de médecine de Constantine

Département de médecine

Module de Cardiologie

Hôpital Militaire Régional Universitaire de Constantine

Service de cardiologie

Cours destiné aux étudiants de 4^{ème} année médecine

Les valvulopathies aortiques

Pr Ag H.FOUDAD

Maitre de conférences A en Cardiologie

Année universitaire 2021/2022

Rappel anatomique et fonctionnel :

La valve aortique est l'une des quatre principales valves du cœur. Elle sépare le ventricule gauche de l'aorte. Elle est constituée de trois cuspidés. Au cours du cycle cardiaque, elle s'ouvre et se ferme régulièrement.

La valve aortique contrôle le passage du sang entre le ventricule gauche et l'aorte. Ainsi, au cours de la diastole et de la première partie de la systole, la valve reste fermée. Au cours de la deuxième partie de la systole, la valve s'ouvre.

Un défaut d'ouverture se manifeste par un obstacle à l'éjection : c'est le rétrécissement aortique (RAo)

A/ RETRECISSEMENT AORTIQUE

DEFINITION :

Obstruction à l'éjection du ventricule gauche localisée le plus souvent au niveau de la valve aortique.

RAPPEL ANATOMIQUE :

La valve aortique normale est une valve tricuspide (03 valves). La surface aortique normale est de 3-4 cm².

ÉTIOLOGIES :

- Rétrécissement aortique dégénératif (maladie de Mönckeberg) : étiologie la plus fréquente dans les pays industrialisés. Anatomiquement, il s'agit de calcifications de la valve et de l'anneau aortique pouvant s'étendre sur le septum (voies de conduction).
- Rétrécissement aortique rhumatismal (RAA) : étiologie la plus fréquente dans les pays en voie de développement. Il touche plutôt les adultes jeunes et d'âge moyen. La lésion anatomique est représentée par une fusion des commissures et une rétraction des valves, avec une atteinte le plus souvent poly-valvulaire.

- Rétrécissement aortique congénital (bicuspidie ++): étiologie à évoquer devant un RAO chez un patient de moins de 65 ans. Il s'agit de l'anomalie congénitale très fréquente (1 à 2 % de la population) avec existence de formes familiales. Cette anomalie peut rester asymptomatique ou évoluer vers une fuite et/ou un rétrécissement aortique.
- Causes plus rares : insuffisance rénale terminale et la polyarthrite rhumatoïde

En résumé :

RAO = Bicuspidie ou RAA dans la majorité des cas avant 65–70 ans.

RAO est dégénératif dans la majorité des cas après cette limite d'âge.

PHYSIOPATHOLOGIE ET CONSEQUENCES HEMODYNAMIQUES

La diminution de la surface de l'orifice aortique réalise une résistance à l'éjection ventriculaire entraînant :

- Gradient de pression VG-AO : d'autant plus élevé que le rétrécissement aortique est serré. Si ce gradient moyen VG-OG est > 40 mm hg = RAC serré
- Hypertrophie pariétale : pour maintenir un débit correct dans l'aorte et une tension pariétale normale (selon la loi de Laplace), le ventricule gauche doit s'hypertrophier de façon concentrique (i e) avec augmentation de la masse du ventricule gauche ($T = P \times d/2e$). Le ventricule gauche n'est pas dilaté dans le rétrécissement aortique, sauf s'il s'agit d'une forme très évoluée. Cette hypertrophie augmente la consommation en oxygène du myocarde d'où le risque d'ischémie myocardique.
- Dysfonction diastolique : la fonction diastolique est altérée précocement du fait de l'hypertrophie ventriculaire gauche qui diminue la compliance (c'est-à-dire l'élasticité) et la relaxation du ventricule gauche, ce qui gêne le remplissage diastolique du ventricule gauche. De ce fait, les pressions augmentent en amont (pression capillaire pulmonaire), ce qui explique la dyspnée, surtout à l'effort.

SIGNES FONCTIONNELS

L'apparition des symptômes est précédée d'une longue période asymptomatique qui peut durer plusieurs années

L'angor d'effort, la syncope d'effort et la dyspnée d'effort sont les trois maîtres symptômes du rétrécissement aortique.

Quand les symptômes apparaissent, le pronostic vital est mis en jeu.

EXAMEN CLINIQUE

- Le pouls faible. La PAS et la pression différentielle diminuées
- Frémissement palpatoire : perçu avec le plat de la main, au foyer aortique en cas de souffle intense.
- Dans les cas très évolués : choc de pointe qui est dévié en bas et à gauche signant la dilatation du ventricule gauche.
- Souffle mésosystolique, éjectionnel, intense, rude, râpeux, au 2EICD irradie vers le cou.
- Abolition de B2 dans les RAC serrés.

EXPLORATIONS

1/RADIOGRAPHIE THORACIQUE

- Peut être strictement normale.
- On peut trouver une dilatation l'AO ascendante (arc supérieur droit convexe)
- Les calcifications peuvent être visibles sur le cliché de face.
- Dilatation du VG et surcharge pulmonaire uniquement en cas de RAO évolué avec cardiomégalie (stade très avancé)

2/ÉLECTROCARDIOGRAMME

Il peut être normal en cas de rétrécissement aortique peu évolué.

Les anomalies qu'on peut trouver surtout dans les rétrécissements aortiques serrés sont :

- HVG systolique
- HAG (stade avancé)
- Troubles de conduction (bloc de branche gauche, bloc auriculo-ventriculaire)
- Troubles du rythme auriculaires (ACFA) et ventriculaires (ESV et TV)

3/ÉCHOCARDIOGRAPHIE-DOPPLER (+++)

C'est l'examen clé de l'exploration du RAO comme de l'exploration de toute valvulopathie.

Cet examen permet de :

- Confirmer le diagnostic de RAO.
- Quantifier le degré de sévérité.
- Rechercher l'étiologie (surtout rechercher une bicuspidie).

- Apprécier le retentissement ventriculaire et hémodynamique : degré d'hypertrophie, la dilatation ou non de l'OG, la fonction systolique du VG (la FE++), les pressions pulmonaires.....

- Eliminer et/ou rechercher une autre atteinte valvulaire associée (mitrale...).

Le rétrécissement aortique est serré pour une surface $< 1 \text{ cm}^2$ ou $< 0,60 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ de surface corporelle et gradient moyen VG/AO $> 40 \text{ mm hg}$

4/ AUTRES EXAMENS :

- ETO : indications limitées (patient non échogène, Suspicion d'endocardite)
- ECG d'effort : Formellement contre-indiqué si RAO serré symptomatique. cet examen est dans le RAO serré asymptomatique pour dépister des patients faussement asymptomatiques et recherche des signes de gravité (hypotension à l'effort)
- Dosage des BNP ou NT-pro BNP : Intérêt pronostique chez le patient asymptomatique.
- CATHÉTÉRISME : il s'agit surtout d'une coronarographie pour éliminer une atteinte coronaire

EVOLUTION : La survie moyenne spontanée sans traitement chirurgical est :

- 5 ans en cas d'angor d'effort
- 3 ans en cas de syncope d'effort
- 2 ans en cas d'insuffisance cardiaque gauche
- 6 mois en cas d'insuffisance cardiaque globale

COMPLICATIONS :

- Mort subite : essentiellement par trouble de rythme.
- Troubles du rythme et de conduction
- OAP, Insuffisance cardiaque
- Embolies calcaires systémiques (AVC, coronaire, artérielle...)
- Endocardites infectieuse

TRAITEMENT

A/ POSSIBILITÉS THÉRAPEUTIQUES

1/ Remplacement valvulaire chirurgical (RVAo) : réalisé après sternotomie et sous circulation extracorporelle, associant exérèse de la valve aortique calcifiée, puis mise en place d'une :

- Prothèse mécanique : qui a l'avantage d'une longue durée de vie mais impose un traitement anticoagulant à vie. Indiquée si sujet jeune (Moins de 65-70 ans)
- Ou d'une prothèse biologique : ce qui évite le traitement anticoagulant mais au prix d'un risque de dégénérescence inévitable dans les 10–15 ans. Indiquée si patient âgé (> 65–70 ans ou en cas de contre-indications ou de contraintes au traitement anticoagulant)

2/ Implantation percutanée d'une valve aortique (TAVI) : implantation dans la valve aortique native (= pas d'exérèse de la valve comme dans le RVAo), par voie percutanée (fémorale le plus souvent, parfois par voie apicale ou sous-clavière ou carotidienne) d'un dispositif composé d'une armature métallique et d'une bioprothèse.

3/ Valvuloplastie percutanée : dilatation par ballon de la valve aortique. Ne traite pas définitivement le RAc car la valve aortique finit toujours par se resténoser.

B/INDICATIONS

- RAO serré symptomatique sans contre-indications à la chirurgie et sans haut risque chirurgical = remplacement valvulaire aortique
- RAO serré symptomatique avec contre-indications ou haut risque chirurgical et une bonne espérance de vie =TAVI
- RAO serré asymptomatique avec épreuve d'effort pathologique (apparition de symptômes ou chute de la PA) ou FE < 50 % ou BNP pathologique à faible risque chirurgical = remplacement valvulaire aortique
- RA serré inopérable et qui doit bénéficier d'une intervention extracardiaque à haut risque chirurgical = dilatation au ballon (valvuloplastie)

B/ INSUFFISANCE AORTIQUE

DEFINITION :

Régurgitation de sang de l'aorte vers le ventricule gauche en diastole.

ÉTIOLOGIES :

IAO chroniques :

- RAA : l'étiologie la plus fréquente dans les pays en voie de développement. les patients en général âgés de 20 à 40 ans. souvent associée à une sténose aortique (maladie aortique) et/ou à d'autres valvulopathies. La lésion anatomique est une fusion des commissures et une rétraction des valves.
- IAO dystrophique : l'étiologie la plus fréquente dans les pays développés. Les patients sont généralement âgés entre 40 et 60 ans. Cette anomalie est Idiopathique le plus souvent mais peut entrer dans le cadre d'une maladie génétique comme la maladie de Marfan. L'atteinte dystrophique peut atteindre les valves qui deviennent fines et pellucides et/ou l'anneau aortique et/ou l'aorte ascendante. Une dilatation de l'aorte ascendante va entraîner une insuffisance aortique = maladie annulo-ectasiente.
- IAO aortique congénitale : il s'agit surtout de la bicuspidie aortique et qui est souvent associée à une dilatation de l'aorte ascendante avec existence de formes familiales. Il peut s'agir d'une maladie de Laubry Pezzi qui associe une CIV (communication interventriculaire) et une IAO congénitales.
- Causes plus rares : IAO des maladies inflammatoires ou infectieuses : maladie de Takayasu, spondylarthrite ankylosante (SPA)....

IAO aigue :

- Endocardite infectieuse +++ : 1^{ère} case d'une IAO aigue par mutilation de la valve
- Dissection de l'aorte : dans le cadre d'une dissection de l'aorte ascendante avec dissection rétrograde
- IAO traumatique : au cour d'une coronarographie ou suite à un traumatisme du thorax.

PHYSIOPATHOLOGIE

IAO chronique :

- La fuite diastolique est responsable de la baisse de la PAD avec surcharge de volume du VG et donc une dilatation progressive du VG et une elevation progressive des pressions en amont.
- La dilatation du VG entraine une hyper-éjection en systole entrainant une augmentation de la PAS, les signes périphériques d'hyperpulsatilité et la dilatation de l'aorte ascendante.

- Au total : le VG et l'aorte ascendante sont dilatées + PA différentielle élargie + signes d'hyperpulsatilité

IAO aigue :

Aucun mécanisme adaptatif n'a le temps de se mettre en place. La régurgitation diastolique est transmise sur les pressions en amont d'où le risque d'OAP cardiogénique.

SIGNES FONCTIONNELS

Ils sont peu spécifiques et tardifs, l'insuffisance aortique pouvant être découverte fortuitement lors d'une auscultation systématique. Les signes qu'on peut trouver sont :

- Une dyspnée d'effort (à quantifier selon la classification NYHA)
- Un angor d'effort et parfois de repos
- Des lipothymies
- Une asthénie ou une fatigabilité à l'effort
- L'Insuffisance cardiaque est rare et tardive

EXAMEN CLINIQUE

- Choc de pointe « en dôme de Bard » dévié en bas et à gauche
- Souffle diastolique : Protodiastolique, doux, humé, aspiratif, d'emblée maximal il évolue decrescendo .il est Maximal au foyer aortique et irradie le long du bord gauche du sternum. Position de sensibilisation : assis, en antéflexion et expiration
- Souffle de RAO fonctionnel fréquent : souffle systolique d'accompagnement

Signes cliniques d'IAO importante :

- Roulement diastolique de flint au foyer mitral (RM fonctionnel) : fermeture partielle de la mitrale par flux de régurgitation
- Galop protodiastolique (B3) qui signe une insuffisance cardiaque
- Signes périphériques d'IAO volumineuse : élargissement de PA différentielle et hyperpulsatilité artérielle : danse des artères de Musset, pouls de Corrigan, double souffle fémoral de Duroziez.

EXPLORATIONS

1/RADIOGRAPHIE THORACIQUE

- Les IAO de petit volume n'ont pas de signes radiologiques.
- Les IAO volumineuses chroniques entraînent une augmentation de l'index cardiothoracique avec une dilatation du VG (AIG allongé avec une pointe sous diaphragmatique) et de l'aorte ascendante (ASD convexe)

2/ÉLECTROCARDIOGRAMME

- Peut être normal (IAO non sévères)
- Typiquement : hypertrophie ventriculaire gauche diastolique
- Parfois HVG à type de surcharge systolique ou mixte (stade évolué)
- Le rythme est sinusal pendant une période très prolongée de l'évolution. La survenue de fibrillation atriale est tardive

3/ÉCHOCARDIOGRAPHIE-DOPPLER (+++) : permet

- Confirmer l'IAO : doppler couleur
- Déterminer l'étiologie
- Quantifier l'importance de la fuite : IA sévère si : SOR \geq 30 mm² et/ou VR \geq 60 ml/bat.
- Préciser le retentissement : fonction VG (diamètre et FE) et la PAPS
- Rechercher d'autres atteintes valvulaires, notamment mitrales ou tricuspides
- Échographie transoesophagienne : pour les dimensions de l'aorte ++ et la bicuspidie ++

4/ EXPLORATION HÉMODYNAMIQUE : Elle est réalisée surtout pour faire la coronarographie préopératoire

5/ IMAGERIE EN COUPES (SCANNER ET IRM)

Le scanner et l'IRM ont des indications spécifiques dans l'IA : ils permettent de préciser la taille de l'aorte ascendante et de surveiller l'évolution d'un anévrisme de l'aorte ascendante.

COMPLICATIONS :

- Insuffisance cardiaque gauche ou globale +++
- Dissection ou rupture aortique +++
- Endocardite infectieuse +++
- Mort subite : rare par trouble du rythme dans les formes évoluées ou par rupture aortique

TRAITEMENT

A/ POSSIBILITÉS THÉRAPEUTIQUES

1/ traitement médical : ne permet pas la guérison de la maladie.

- Inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) : surtout en cas d'insuffisance cardiaque. Ralentissent la dilatation du VG
- Bêta-bloquants : ralentissent la dilatation de l'aorte ascendante surtout dans la maladie de Marfan

2/ TRAITEMENT CHIRURGICAL :

- Remplacement valvulaire aortique (RVA) en cas d'IAO sévère isolée.
- RVA associé à un remplacement de l'aorte ascendante, en cas d'IA avec dilatation aortique (chirurgie de type Bentall)
- Remplacement de l'aorte ascendante et conservation de la valve aortique native lorsque l'IAO est minime avec dilatation de l'aorte

B/INDICATIONS

Indication opératoire si :

- IAO sévère symptomatique
- IAO sévère asymptomatique avec dysfonction VG (FE < 50 % et/ou DTDVG > 70mm et/ou DTSVG > 50 mm)
- IAO avec dilatation importante de l'aorte ascendante (55 mm de diamètre ; 50 mm pour la maladie de Marfan)

Surveillance dans les autres cas (IAO non sévères et aorte pas très dilatée)

NB : DTDVG= diamètre télédiastolique du VG. DTSVG = diamètre télésystolique du VG