

Polycopié pour les externes en 4^e année Médecine

L'INSUFFISANCE AORTIQUE

OBJECTIFS PEDAGOGIQUES :

- 1. Définir l'insuffisance aortique (IA)**
- 2. Connaître les étiologies.**
- 3. Expliquer les conséquences et mécanismes physiopathologiques.**
- 4. Reconnaître l'IA et évaluer son degré de sévérité.**
- 5. Décrire l'évolution spontanée et les complications.**
- 6. Planifier le traitement médical et chirurgical.**

I. DEFINITION :

L'insuffisance aortique est caractérisée par un reflux du sang de l'aorte dans le ventricule gauche (VG) pendant la diastole, du fait de la mauvaise étanchéité sigmoïdienne.

II. ETIOLOGIES :

A. Insuffisances aortiques chroniques :

A.1/ RAA :

- C'est l'étiologie la plus fréquente dans les pays en développement.
- L'IAO est souvent associée au RAO (maladie aortique) et /ou d'autres valvulopathies.
- La lésion anatomique est une fusion des commissures et une rétraction des valves entraînant un diastasis central, mécanisme de l'IAO.
- Patients entre 20 et 30 ans.

A.2/ Maladie dégénérative dystrophique :

- C'est l'étiologie la plus fréquente dans les pays développés.
- L'atteinte dystrophique peut atteindre les valves (fines, pellucides) et /ou l'anneau aortique et /ou l'aorte ascendante.
- Dans l'atteinte valvulaire le principal mécanisme de la régurgitation est un prolapsus d'un ou plusieurs feuillets dystrophiques.
- Dans la dystrophie de l'aorte ascendante, il existe une dilatation de l'anneau aortique et de l'aorte ascendante (anévrisme) responsable d'une insuffisance aortique. On parle alors de maladie **annulo-ectasiente**.
- Patients entre 40 et 60 ans.
- Idiopathique le plus souvent.
- Elle peut entrer dans le cadre d'une maladie génétique : maladie de MARFAN, maladie d'EHLER-DANLOS...

A.3/ Congénitale :

- Le plus souvent sur une bicuspidie aortique (1% de la population) souvent associée à une dilatation de l'aorte ascendante.
- Donne beaucoup plus une sténose aortique qu'une fuite.
- Peut entrer dans le cadre d'un syndrome poly malformatif ou peut être associé à d'autres cardiopathies comme par exemple dans le syndrome Laubry-Pezzy (insuffisance aortique-communication interventriculaire).
- La bicuspidie est facteur favorisant l'endocardite infectieuse.

A.4/ Aortites :

- Syphilis, Spondylarthrite ankylosante, syndrome de Feissenger-Leroy-Reiter, rhumatisme psoriasique, maladie de Crohn, de Behcet, polyarthrite rhumatoïde, lupus érythémateux, maladie de Takayasu.
- le point commun est d'entraîner une infiltration inflammatoire de la partie proximale de l'aorte ascendante ou des feuillets valvulaires. Le principal mécanisme de la régurgitation est une disjonction des commissures consécutive aux lésions de l'aorte qui peuvent se traduire macroscopiquement par des épaissements de l'endothélium sous forme de plaques gélatiniformes.

A.5/ Hypertension artérielle, médicamenteuse.

B. Insuffisance aortique aigue :

B.1/ Endocardite infectieuse :

- L'endocardite se greffe généralement sur valves préalablement altérées.
- Elle entraîne des mutilations, perforations des valves.
- Peut donner des abcès de l'anneau aortique participant à la régurgitation.
- Elle peut se greffer sur une prothèse entraînant une rupture des cusps de bioprothèses ou une désinsertion de valve mécanique.

B.2/ Dissection aortique :

- C'est une urgence grave en cardiologie.
- La paroi est disséquée au niveau de la média à partir d'une lésion intimale.
- Est suspectée devant une douleur thoracique avec apparition d'un souffle d'insuffisance aortique non connu.
- L'IAO est secondaire soit à une éversion d'une sigmoïde soit à une dilatation de l'anneau aortique.

B.3/ Traumatique :

Au cours d'une coronarographie ou suite à un traumatisme fermé du thorax.

III. PHYSIOPATHOLOGIE :

- ❖ L'insuffisance aortique peut être secondaire :
 - A une atteinte primitive de la valve (bicuspidie, endocardite).
 - A un anévrisme de l'aorte ascendante qui, en dilatant la racine aortique, va entraîner une insuffisance aortique, le plus souvent centrale, par défaut de coaptation de la valve aortique.

- ❖ L'incontinence des valves aortiques durant la diastole est responsable d'une régurgitation (=fuite), d'une fraction du volume sanguin qui a été éjecté dans l'aorte lors de la systole précédente; vers le ventricule gauche.
- ❖ Pour maintenir un débit systémique normal, le ventricule gauche doit donc augmenter son volume d'éjection systolique (dont une partie va être régurgitée). Ce mécanisme adaptatif est rendu possible grâce à une **hypertrophie-dilatation du ventricule gauche**.

III. 1/ Conséquences en amont : dépendent de l'origine aiguë ou chronique de l'IAO :

➤ IAO aiguë :

- La survenue ou l'aggravation rapide d'une IA sévère dans un ventricule gauche non dilaté se traduit par une élévation importante de la pression télédiastolique ventriculaire gauche et donc des pressions d'amont, notamment de la pression capillaire pulmonaire.
- Le débit cardiaque périphérique est diminué. En effet, en l'absence de dilatation ventriculaire gauche, le volume d'éjection systolique ne peut s'accroître et compenser le volume régurgitant.
- Les IA aiguës sont donc mal tolérées et se révèlent souvent par un œdème pulmonaire.
- En revanche, après traitement chirurgical, leur pronostic tardif est bon car la structure du ventricule gauche n'a pas été altérée.

➤ IAO chronique :

- La régurgitation va entraîner une surcharge **diastolique** du ventricule gauche, le volume télédiastolique (et donc la **précharge**) va augmenter pour contenir le surplus de sang.
- Ce qui entraîne, selon la loi de Starling, une augmentation de la force de contraction (inotropisme) et le volume d'éjection ventriculaire afin de maintenir le débit cardiaque.
- L'élévation de la post-charge est « fonctionnelle » car un volume d'éjection systolique augmenté doit être éjecté dans un vaisseau à haute pression (aorte), au travers d'un orifice aortique normal, ce qui revient à augmenter la résistance à l'éjection.
- L'augmentation de l'épaisseur pariétale (e) est nécessaire pour maintenir constante la tension pariétale (T) qui sinon augmenterait selon la loi de Laplace ($T = P \times D / 2e$) puisque à la fois le ventricule est dilaté (D augmentée) et la post-charge (P) est augmentée.
- Contrairement à ce qui se produit dans le rétrécissement aortique, **l'hypertrophie ventriculaire gauche (HVG) est donc adaptée** à la dilatation.

➤ Limite des phénomènes adaptatifs

- Les mécanismes adaptatifs permettent pendant longtemps d'assurer un débit systémique normal et d'empêcher l'augmentation des pressions de remplissage du

ventricule gauche. La **tolérance fonctionnelle est donc très bonne** durant de nombreuses années.

- Lorsqu'ils sont dépassés (ventricule gauche très dilaté, dépassant la loi de Starling ; hypertrophie insuffisante pour contrebalancer la dilatation), le débit chute et l'élévation de la pression télédiastolique du ventricule gauche (et donc de la pression capillaire pulmonaire) est responsable des signes congestifs.

III.2/ Conséquences en aval :

➤ **Signes artériels :**

- L'hyper-pulsatilité artérielle s'explique par l'augmentation du volume d'éjection systolique et par la vigueur de l'éjection (augmentation de l'inotropisme).
- La chute de la pression artérielle diastolique (à cause de la fuite diastolique) associée à une augmentation modérée de la pression artérielle systolique (à cause du volume d'éjection systolique augmenté) est responsable de l'élargissement de la pression différentielle.

➤ **Angor fonctionnel :**

- 2 mécanismes expliquent les douleurs angineuses de l'insuffisance aortique: La chute de la PA diastolique qui fait diminuer le débit coronaire (qui se fait essentiellement en diastole). L'HVG qui augmente la consommation d'oxygène du myocarde, aplati et rend difficile le remplissage des vaisseaux coronaires.

IV. DIAGNOSTIC :

IV.1/ Signes fonctionnels :

- En raison de l'adaptation ventriculaire gauche, l'IA chronique est souvent découverte chez un patient asymptomatique.
- Asthénie, fatigabilité à l'effort.
- Dyspnée d'effort voire de repos, traduisant l'insuffisance ventriculaire gauche.
- Douleurs angineuses, liées ou non à l'effort, volontiers nitro-résistantes.
- En revanche, les IA aiguës sont souvent révélées par une dyspnée rapidement croissante ou brutale, parfois par un œdème pulmonaire inaugural.

IV.2/ Signes physiques :

- **Palpation :** le choc de pointe est souvent abaissé au 6^e, 7^e espace intercostal gauche, légèrement dévié à gauche. Il est brusque, violent, comme une balle durcissant sous la main, c'est le choc en « Dôme de Bard ».
- **Auscultation :** le souffle est :
 - ***Holodiastolique à maximum Protodiastolique***, allant decrescendo durant la diastole, se prolongeant d'autant moins que la fuite est importante, se terminant avant Bl.

- **Maximum** au foyer aortique ou fréquemment le long du bord gauche du sternum au foyer d'ERB.
- **Irradiant le long du bord gauche du sternum** vers la pointe ou la xiphoïde.
- Son timbre est **doux, humé, aspiratif**.
- Il est augmenté en position penchée en avant et en expiration profonde.
- Un **souffle systolique** est fréquent même en l'absence de rétrécissement aortique associé, traduisant l'éjection d'un volume augmenté au travers d'un orifice aortique normal.
- Diagnostic différentiel: insuffisance pulmonaire.

➤ **Signes d'insuffisance aortique importante :**

- Remplacement du souffle systolique par un **pistol-shot** (claquement) mésosystolique expliqué par le claquement du jet systolique vigoureux sur la paroi de l'aorte rigidifiée, perçu en région sous-clavière droite.
- **Roulement diastolique de Flint** au foyer mitral: il traduit la fermeture partielle de la valve mitrale par le flux de régurgitation aortique, réalisant un «rétrécissement mitral fonctionnel».
- **Galop protodiastolique** (B3), traduisant l'augmentation de la pression télédiastolique du ventricule gauche (et donc l'insuffisance ventriculaire gauche)
- B1 et B2 à la pointe sont normaux dans les IAO minimales ou modérées. Par contre ils sont diminués ou abolis dans les IAO importantes.

IV.3/ Signes périphériques : traduisent une IAO importante :

- **Elargissement de la pression artérielle différentielle:** une pression diastolique inférieure à 50 mmHg traduit une insuffisance aortique sévère. La pression artérielle pulsée normale (PP = PAs-PAd) est de 50 à 60 mmHg.
- **Hyper-pulsatilité artérielle :** pouls bondissant (au niveau du cou = signe de Musset), « danse des artères » (c'est-à-dire battements visibles des artères périphériques), soulèvement systolique de la jambe et du pied lorsque le malade croise ses jambes, double souffle fémoral de Duroziez. Pour le folklore : ictus pupillaire de Landolfi, pouls capillaire de Quincke.
- Ces signes sont moins nets voir absent lors d'une IAO aiguë.

IV.4/ Electrocardiogramme :

On retrouve généralement des signes **d'hypertrophie ventriculaire gauche de type diastolique :**

- Grandes ondes S en VI, V2, grandes ondes R en V5, V6 se traduisant par une augmentation de l'indice de Sokolow ;
- Grandes ondes T positives, amples en V5, V6 associées à des ondes q amples en V5, V6.

IV.5/ Radiographie thoracique :

- Dilatation de l'aorte ascendante (arc supérieur droit).
- Arc moyen gauche hyper-concave.
- Cardiomégalie parfois importante (« cœur de bœuf») avec élargissement de l'arc inférieur gauche et pointe plongeant sous le diaphragme (dilatation de ventricule gauche).
- On recherchera systématiquement des signes de retentissement pulmonaire (syndrome interstitiel ou alvéolaire)
- Dans l'IA aiguë, le cœur est souvent de volume normal car le ventricule gauche est peu ou pas dilaté et les signes d'insuffisance cardiaque sont en revanche précoces.

IV.6/ Echocardiographie doppler transthoracique :

Examen clé.

- Buts : diagnostique/étiologique/quantification de la valvulopathie/retentissement/lésions associées.

IV.6/ 1-Diagnostic positif :

- Le diagnostic est posé grâce au Doppler (couleur, continu) qui objective une fuite diastolique de l'aorte dans le ventricule gauche.
- Il existe des signes indirects comme le **fluttering de la grande valve mitrale** = vibrations de la grande valve mitrale engendrées par le jet de la fuite aortique, avec fermeture mitrale prématurée.

IV.6/ 2-Diagnostic étiologique :

- Rechercher une dilatation de l'aorte ascendante ++ (IA sur maladie annulo-ectasiente ou sur bicuspidie). Aspect parfois de l'aorte initiale en « bulbe d'oignon» avec une dilatation prédominant sur les sinus de Valsalva.
- Rechercher une bicuspidie.
- Rechercher des signes en faveur d'une IA rhumatismale : remaniement valvulaire, fusion commissurale, RA associé, atteinte rhumatismale mitrale ou tricuspide.
- Rechercher des signes d'endocardite : végétations, perforation, abcès, etc.
- Rechercher une dissection aortique.

IV.6/ 3-Quantification :

- **Evaluation quantitative de l'importance de la fuite:** méthode de la **PISA ++** (Proximal Isovelocity Surface Area = mesure de la surface et du volume de la zone de convergence de l'IA sur le versant aortique de la valve) permettant de calculer **la surface de l'orifice régurgitant et le volume régurgité à chaque diastole +++ = méthode de référence.**
- **Evaluation semi-quantitative :** cartographie du flux régurgitant en Doppler couleur, la **largeur du jet à l'origine (= vena contracta), la vitesse télédiastolique dans l'isthme aortique++++,**

- temps de demi-décroissance ou PHT.
- Pour avoir un ordre d'idée :
IA minime: volume régurgitant < 30 mL (grade 1).
IA modérée: volume régurgitant 30-45 mL (grade 2) et 45-60 mL (grade 3).
IA sévère: volume régurgitant > 60 mL; surface de l'orifice régurgitant 2 0,3 cm² (grade 4).

IV.6/ 4-Retentissement :

- Evaluation de la **dilatation du VG** (DTDVG, DTSVG) = excellent facteur pronostique ++.
- Evaluation de la **FEVG** ++++: dans l'insuffisance aortique, une FEVG : 50% signe un retentissement VG important.
- Evaluation du retentissement sur les cavités droites et surtout l'existence d'une **HTAP**.

IV.6/ 5-Signes associés :

- Dilatation de l'aorte ascendante +++++++.
- Rechercher d'autres valvulopathies.

IV.7/ Echocardiographie doppler transoesophagienne :

L'ETO n'est pas systématique, mais devient indispensable si:

- Atteinte de l'aorte ascendante (anévrisme, dissection aortique) dépistée en ETT.
- Suspicion d'endocardite.
- IA non quantifiable en ETT (patient anéchogène).

IV.8/ TDM AORTE ASCENDANTE CARDIAQUE :

- Mesures précises d'un anévrisme ou d'une dilatation de l'aorte ascendante associée à l'IA.
- A réaliser si dilatation de l'aorte ascendante, notamment pour le suivi +++.

IV.8/ CORONAROGRAPHIE :

Elle est systématique dans le cadre du bilan préopératoire en cas de :

- Existence d'un angor ou suspicion cardiopathie ischémique sous-jacente (ATCD coronariens notamment).
- Homme ≥ 40 ans ou femme ménopausée.
- Patient présentant au moins 1 FdR CV.
- Dysfonction VG systolique.

V. Evolution/complications :

V.1/ Evolution :

Il faut distinguer IA chronique et IA aiguë.

- Les insuffisances aortiques sévères aiguës, liées le plus souvent à une dissection aortique ou à une endocardite, ont un pronostic très sombre en l'absence de chirurgie rapide.

- En revanche, une insuffisance aortique chronique (même sévère) peut rester très longtemps asymptomatique avec un risque de mort subite faible (< 0,2%) chez les patients asymptomatiques.
- Cependant, même si elle est asymptomatique, l'insuffisance aortique détériore progressivement la fonction ventriculaire gauche et le problème est de ne pas poser trop tard l'indication opératoire, alors que cette détérioration est irréversible.
- Les facteurs de progression rapide de l'IA sont : la bicuspidie, la maladie annulo-ectasiante avec existence d'un anévrisme de l'aorte ascendante, une IA volumineuse.
- La dilatation du VG précède l'apparition de la dysfonction VG et des symptômes.
- **Une fois symptomatique, l'insuffisance aortique s'aggrave rapidement++ , avec une mortalité de 10 à 20% par an en l'absence de traitement chirurgical.**
- Survie moyenne:
Après apparition d'angor: 3-5 ans.
Après apparition de signes d'IVG : 2-3 ans.
Si insuffisance cardiaque globale < 1 an.
Survie à 5 ans des patients NYHA III/IV de 28%.
- Les 2 meilleurs facteurs pronostiques de l'insuffisance aortique sont l'âge et la taille du ventricule gauche++ (DTSVG = diamètre télésystolique et télédiastolique du VG) ; à rapporter à la surface corporelle+++.

V.2/ Complications :

- **Dissection ou rupture aortique en cas de dilatation de l'aorte ascendante :**
Le risque de dissection aortique augmente avec la taille de l'anévrisme de l'aorte ascendante. Les risques de dissection aortique (et donc de décès) sont augmentés en cas de maladie de Marfan, de bicuspidie aortique, de syndrome de Turner et/ou d'antécédent familial de dissection aortique et/ou de mort subite.
- **Insuffisance cardiaque gauche ou globale.**
- **Troubles du rythme ventriculaire** (du fait de l'hypertrophie ventriculaire gauche) et auriculaire (du fait de la dilatation des oreillettes).
- **Endocardites infectieuses.**

VI. Traitement :

VI.1/ Traitement médical :

- En cas d'IA sévère symptomatique récusée pour la chirurgie (pronostic sombre).
- **Régime pauvre en sel**, traitement **diurétique** s'il existe des signes congestifs.
- **Vasodilatateurs artériels ++** : Les IEC ou les ARA II permettent de favoriser l'éjection dans l'aorte plutôt que la régurgitation et diminuent la dilatation ventriculaire. A utiliser surtout chez les patients avec dysfonction VG et/ou hypertendus.
- Bêtabloquants : Mal tolérés dans l'IA importante car la bradycardie induite va prolonger la diastole et donc augmenter la régurgitation. Si maladie de Marfan: indication systématique

(sauf IA importante) car diminue la progression de la dilatation de l'aorte ascendante.
Contre-indications au sport de compétition. Intérêt du losartan si contre-indication au bêtabloquant.

- Suivi régulier ORL et stomatologique ; nécessité d'une bonne hygiène buccodentaire.
- Dépistage familial en cas de maladie de Marfan et/ou mutation du gène TGFBRI ou TGFBRI2 et/ou bicuspidie.

VI.2/ TRAITEMENT CHIRURGICAL :

- **Dans l'immense majorité des cas: remplacement valvulaire aortique (RVAo) sous circulation extracorporelle** par une prothèse mécanique, une bioprothèse ou une homogreffe (réservé aux endocardites du sujet jeune compte tenu de la pénurie des greffons).
- En cas de **dilatation de l'aorte ascendante**, il faut associer au RVAo un **remplacement de l'aorte ascendante dilatée**: En cas de dilatation des sinus de Valsalva : remplacement total par un tube prothétique avec réimplantation des coronaires (intervention de Bentall). En cas de dilatation au-dessus de la jonction sino-tubulaire, mise en place d'un tube suscoronaire associé au RVAo.
- Dans certains cas bien spécifiques (sujet jeune, IA < grade 3/4 par dilatation de l'anneau liée à un anévrisme de l'aorte ascendante), possibilité de réaliser l'intervention de Yacoub en remplaçant l'aorte ascendante dilatée par un tube en Dacron et en conservant la valve native du patient (plastie aortique).
- Mortalité minime si FEVG conservée et patient paucisymptomatique.
- **Indications chirurgicales en cas d'IA sévère:**
IA sévère symptomatique.
IA sévère asymptomatique avec :
x **FEVG ≤50%**.
x **Dilatation VG significative: DTSVG > 50 mm (ou 25 mm/m² SC) et/ou DTDVG > 70 mm.**