

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- Diagnostiquer une insuffisance mitrale, un rétrécissement aortique, une insuffisance aortique.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Connaître les principes de suivi des patients avec prothèses valvulaires.

Plan

- I. ETIOLOGIES
- II. PHYSIOPATHOLOGIE
- III. DIAGNOSTIC
- IV. EVOLUTION – PRONOSTIC
- V. TRAITEMENT

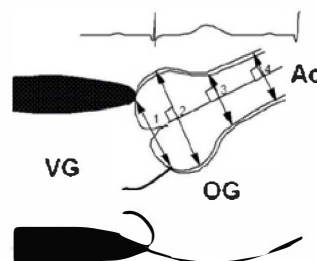
D'après les recommandations ESC/EACTS 2017 sur la prise en charge des valvulopathies.

I. ETIOLOGIES

A. INSUFFISANCE AORTIQUE CHRONIQUE

1-Maladie dégénérative dystrophique

- C'est devenu l'étiologie la plus fréquente dans les pays développés.
- Patients entre 40 et 60 ans.
- Idiopathique le plus souvent.
- Elle peut entrer ou non dans le cadre d'une maladie génétique : maladie de Marfan liée à une mutation du gène FBN1 (fibrilline) ++, syndrome de Loeys-Dietz (mutation du gène TGF β R1 ou TGF β R2), maladie d'Ehler-Danlos...
- L'atteinte dystrophique peut atteindre les valves (fines, pellucides) et/ou l'anneau aortique et/ou l'aorte ascendante.
- Sur la figure ci-contre, la dilatation de l'aorte ascendante (anévrisme) peut toucher l'anneau aortique (1), les sinus de Valsalva (2), la jonction sino-tubulaire (3) ou la partie tubulaire de l'aorte ascendante (4).
- Cette dilatation de l'aorte ascendante va entraîner une insuffisance aortique, le plus souvent centrale, par défaut de coaptation des cusps de la valve aortique. On parle alors de **maladie annulo-ectasiente**.



2-Congénitale : bicuspidie aortique +++

- Le plus souvent sur une **bicuspidie aortique** +++ (1% de la population), souvent associée à une dilatation de l'aorte ascendante. Existence de formes familiales.



ETT coupe petit axe :
Valve aortique tricuspidie



ETT coupe petit axe :
Valve aortique bicuspidie

- Sinon, l'insuffisance aortique peut entrer ou non dans le cadre d'un syndrome poly-malformatif ou peut être associée à d'autres cardiopathies comme par exemple dans le syndrome de Laubry-Pezzy (insuffisance aortique + communication interventriculaire).

3-Rhumatisme articulaire aigu

- C'est l'étiologie la plus fréquente dans les pays en voie de développement, les patients étant en général âgés de 20 à 30 ans. L'insuffisance aortique est alors 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.

4-Endocardites

- Les mutilations de l'endocardite infectieuse donnent plutôt une insuffisance aortique aiguë ou subaiguë.

5-Aortites

- Syphilis : classique mais rare de nos jours, anatomiquement, il existe une coulée calcaire de la paroi aortique s'associant fréquemment à une coronarite ostiale.
- Spondylarthrite ankylosante, syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter, rhumatisme psoriasique, maladie de Crohn, de Behçet, polyarthrite rhumatoïde, lupus érythémateux...
- Maladie de Takayashu.

6-Hypertension artérielle

7-Médicamenteuse : restriction valvulaire liée à la prise de benfluorex MEDIATOR[®] ou d'ISOMERIDE[®]

B. INSUFFISANCE AORTIQUE AIGUE

1-Endocardites infectieuses

- Sur valves natives : par végétations, mutilations, perforations des valves.
- Sur prothèses : rupture ou déchirure de cusps de bioprothèses, désinsertion de prothèse mécanique...

2-Dissection aortique

- Devant une douleur thoracique, l'apparition **d'un souffle d'insuffisance aortique** non connu a une grande valeur diagnostique en faveur de la dissection aortique.

3-Traumatique

- Au cours d'une coronarographie (iatrogène) ou suite à un traumatisme fermé du thorax.

II. 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) dans le ventricule gauche d'une fraction du volume sanguin qui a été éjecté dans l'aorte lors de la systole précédente. Le volume régurgité dépend bien entendu du défaut de coaptation des cusps de la valve aortique (= surface de l'orifice régurgitant), de la durée de la diastole et des pressions dans l'aorte et le VG.
- 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**.

1-La dilatation

- La régurgitation va entraîner une surcharge **diastolique** du ventricule gauche ⇒ le volume télédiastolique (et donc la **précharge**) va augmenter, ce qui entraîne, selon la loi de Starling, une augmentation de la force de contraction (inotropisme).

2-L'hypertrophie

- 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.

3-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.
- *Dans l'insuffisance aortique aiguë*, aucun mécanisme adaptatif n'a le temps de se mettre en place, la régurgitation en diastole est transmise immédiatement sur les pressions d'amont : tableau d'œdème aigu du poumon parfois associé à un choc.

4-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.

5-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.

III. DIAGNOSTIC

A. SIGNES FONCTIONNELS

- Ils sont peu spécifiques et tardifs, l'insuffisance aortique pouvant être découverte fortuitement lors d'une auscultation systématique.
- 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.

B. SIGNES CLINIQUES

1-Le souffle

- Il fait le diagnostic, c'est un souffle :
 - **Protodiastolique**, allant decrescendo durant la diastole, se prolongeant d'autant moins que la fuite est importante, se terminant avant B1.
 - **Maximum** au foyer aortique ou fréquemment le long du bord gauche du sternum.
 - **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.

2-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).

3-Signes périphériques d'insuffisance aortique

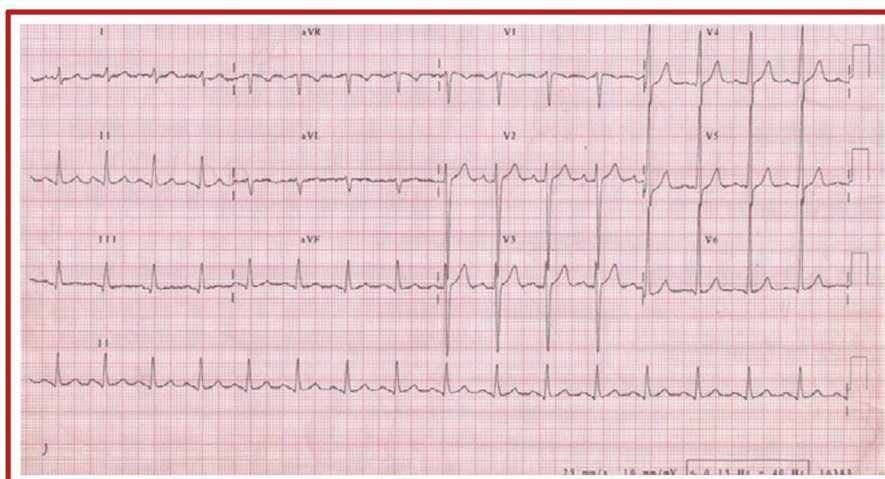
- **Ils traduisent toujours une insuffisance aortique volumineuse :**
 - **Elargissement de la pression artérielle différentielle** (cf. Physiopathologie) : une pression diastolique inférieure à 50 mmHg traduit une insuffisance aortique sévère. La pression artérielle pulsée normale ($PP = PAs - PAd$) 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), double souffle fémoral de Duroziez.
 - Pour le folklore : ictus pupillaire, pouls capillaire.

4-Le reste de l'examen

- Recherche une autre valvulopathie systématiquement.
- Evalue le retentissement pulmonaire et recherche des signes congestifs (d'insuffisance ventriculaire gauche ou droite).
- Signes en faveur d'une étiologie :
 - Endocardite : fièvre, etc.
 - Dissection aortique : douleur thoracique, choc.
 - ATCD RAA dans l'enfance.
 - Maladie de Marfan : morphotype évocateur, ATCD familiaux de dissection aortique.
 - Syndrome de Loeys-Dietz : lnette bifide, hypertélorisme, ATCD familiaux de dissection aortique précoce.

C. ELECTROCARDIOGRAMME

- On retrouve généralement des signes d'**hypertrophie ventriculaire gauche de type diastolique** : grandes ondes S en V1, V2, grandes ondes R en V5, V6 se traduisant par une augmentation de l'indice de Sokolow ; avec grandes ondes T positives, amples en V5, V6 associées à des ondes q amples en V5, V6.



Hypertrophie ventriculaire gauche avec indice de Sokolow à 40 mm, ondes T positives en V5 et V6

D. RADIOGRAPHIE THORACIQUE

- Réalise la « silhouette aortique » avec :
 - 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).

E. ECHOGRAPHIE-DOPPLER CARDIAQUE TRANS-THORACIQUE

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

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.

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.

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 minimale : 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 $\geq 0,3 \text{ cm}^2$ (grade 4).

4-Retentissement

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

5-Signes associés

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

F. ETO

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).

G. IRM CARDIAQUE

- Très utile quand ETT et ETO non conclusives.
- Analyse fine de la valve aortique (bicuspidie ou tricuspide).
- Quantifie très bien la sévérité de la fuite et son retentissement sur le VG (dilatation, FEVG).
- Permet de mesurer une dilatation de l'aorte ascendante associée.

H. 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 +++.

I. 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.

J. CATHETERISME CARDIAQUE

- Très rarement utilisé de nos jours pour quantifier une IA.
- Indiqué si discordance entre clinique et échographie et ETT-ETO impossibles (très rare ++):
 - Angiographie sus-sigmoïdienne : objective une fuite du produit de contraste dans le ventricule gauche en diastole après injection dans la racine de l'aorte ; permet de classer l'insuffisance aortique en 4 grades.
 - Angiographie ventriculaire gauche : calcul du volume ventriculaire gauche et de la FEVG.

K. BILAN PREOPERATOIRE

- Coronarographie (voir supra).
- Echo-Doppler artériel des troncs supra-aortiques.
- Recherche de foyers infectieux (ORL, stomato).
- RXT, EFR.
- ETO, TDM ou IRM si dilatation aorte ascendante.
- Bilan préopératoire biologique et pré-transfusionnel standard.
- Parfois :
 - FEVG (ventriculographie) isotopique : FEVG de référence pour le suivi.
 - Recherche de BMR (*Staphylococcus aureus*) nasale (FdR de médiastinite postopératoire).
 - TDM cérébrale si notion d'AVC/AIT.
 - Echo-Doppler artériel des membres inférieurs, de l'aorte abdominale si point d'appel clinique.

IV. EVOLUTION – PRONOSTIC

A. 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-ectasique 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 +++.

B. 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.**

V. TRAITEMENT

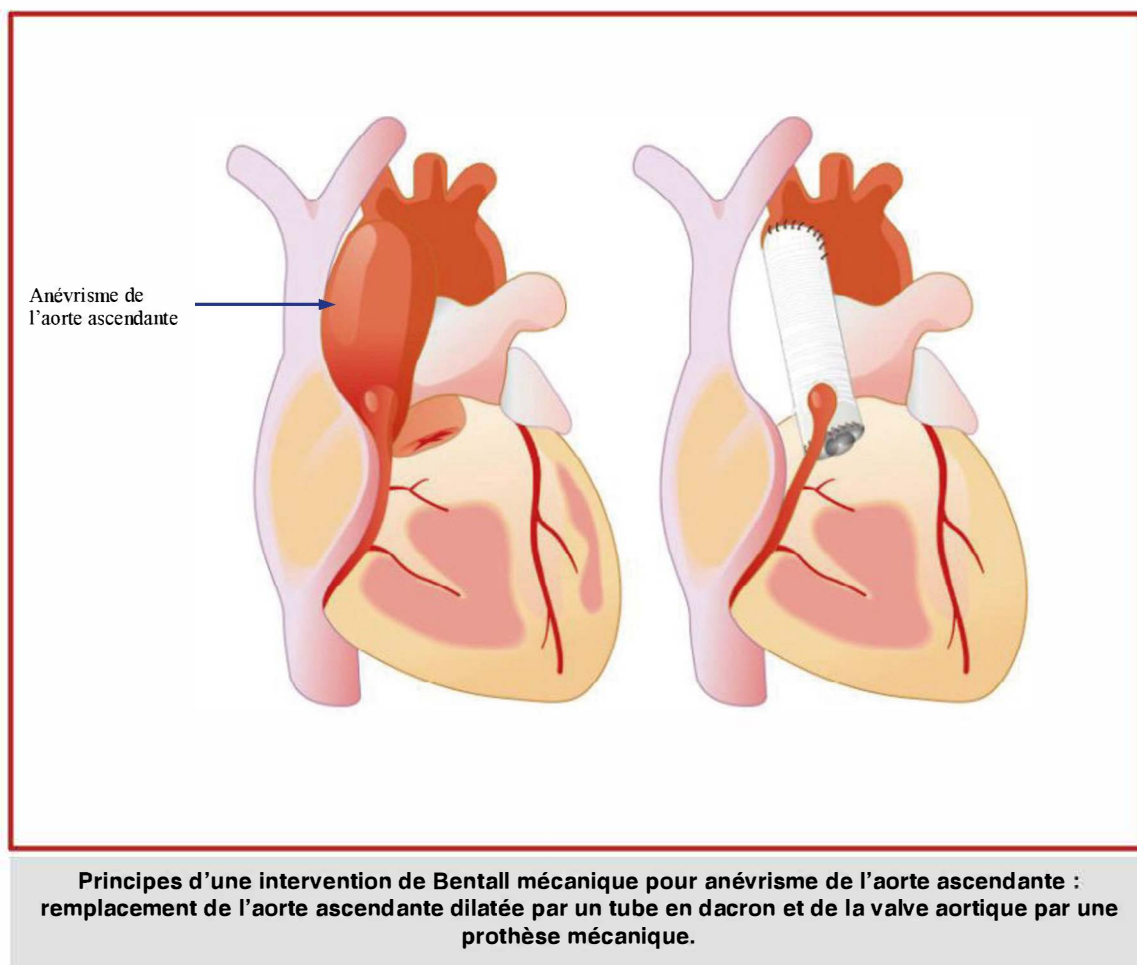
A. TRAITEMENT MEDICAL

- En cas d'IA sévère symptomatique récusée de 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 TGFβR1 ou TGFβR2 et/ou bicuspidie.

B. 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 sus-coronaire 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 (cf. Arbre diagnostique ci-dessous) :**
 - IA sévère symptomatique.
 - IA sévère asymptomatique avec :
 - × **FEVG ≤ 50%.**
 - × **Dilatation VG significative : DTSVG > 50 mm (ou 25 mm/m² SC) et/ou DTDVG > 70 mm.**

- **Indications chirurgicales en cas d'anévrisme de l'aorte ascendante (anévrisme qui est souvent associé à une IA sévère) nécessitant alors un RVAo + remplacement de l'aorte ascendante :**
 - **Si syndrome de Marfan : indication opératoire si diamètre aortique ≥ 50 mm, voire ≥ 45 mm dans certains cas à haut risque de dissection : ATCD familial de dissection aortique et/ou ATCD personnel de dissection vasculaire spontanée et/ou désir de grossesse et/ou HTA et/ou \nearrow diamètre aortique > 3 mm/an et/ou IA sévère associée.**
 - **Si mutation du gène $TGF\beta R1$ ou $TGF\beta R2$ (y compris le syndrome de Loeys-Dietz) : indication opératoire si diamètre aortique ≥ 45 mm.**
 - **Si bicuspidie : indication opératoire si diamètre aortique ≥ 55 mm, voire ≥ 50 mm si coarctation ou dans certains cas de bicuspidie à haut risque de dissection : ATCD familial de dissection aortique et/ou ATCD personnel de dissection vasculaire spontanée et/ou désir de grossesse et/ou HTA et/ou \nearrow diamètre aortique > 3 mm/an et/ou IA sévère associée et/ou IM sévère associée.**
 - **Diamètre aortique ≥ 55 mm pour les patients « normaux » = valve aortique tricuspide sans maladie de Marfan ni mutation du gène $TGF\beta R1$ ou $TGF\beta R2$.**

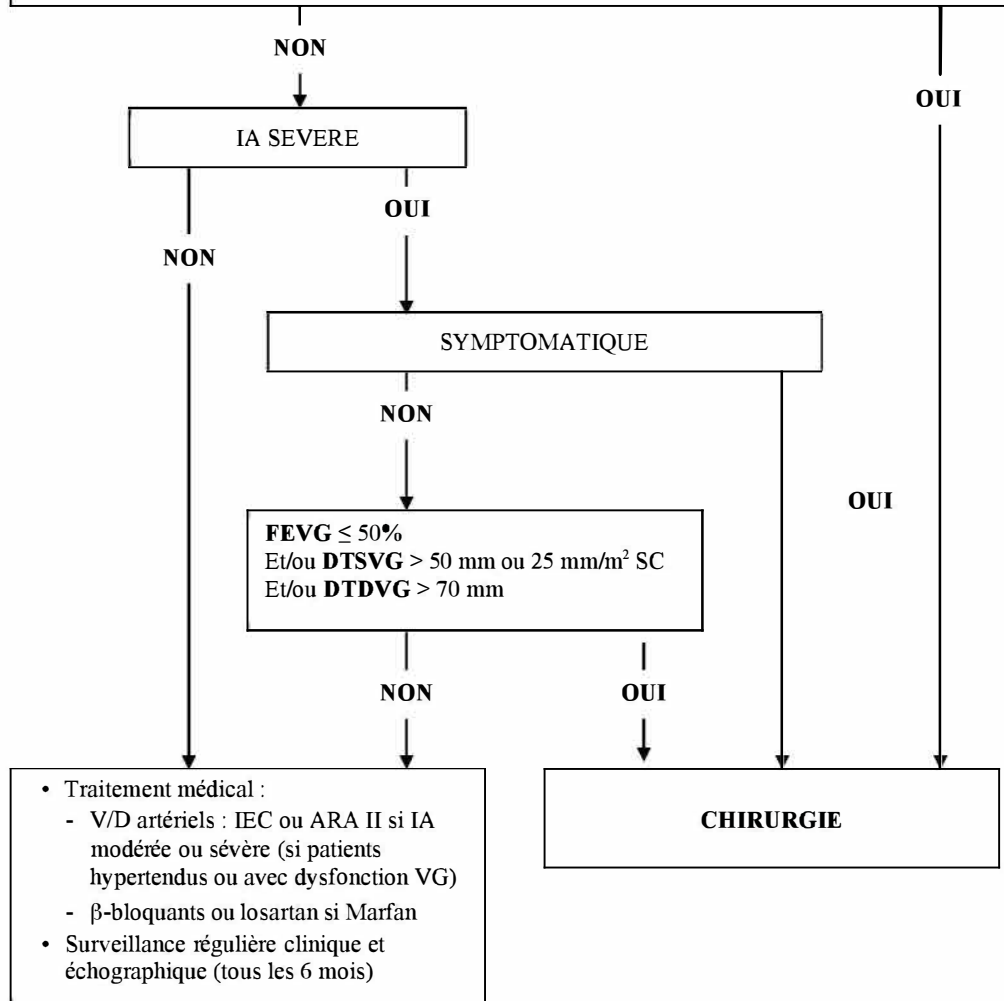


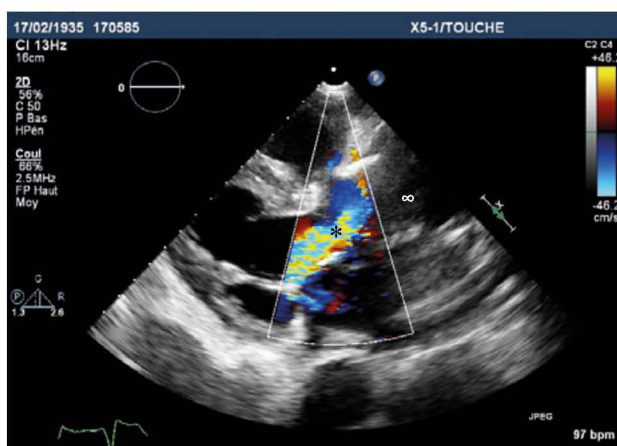
PRISE EN CHARGE D'UNE INSUFFISANCE AORTIQUE

Aorte ascendante très dilatée :

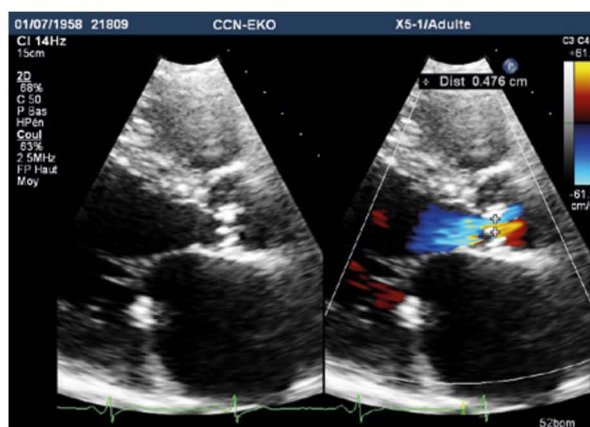
- ≥ 55 mm pour les patients « normaux » = valve aortique tricuspide sans maladie de Marfan ni mutation du gène $TGF\beta R1$ ou $TGF\beta R2$
- ≥ 55 mm si bicuspidie (≥ 50 mm si bicuspidie et haut risque de dissection*)
- ≥ 50 mm si Marfan (≥ 45 mm si Marfan et haut risque de dissection*)
- ≥ 45 mm si mutation du gène $TGF\beta R1$ ou $TGF\beta R2$ (y compris le syndrome de Loeys-Dietz)

* Haut risque de dissection si : ATCD familial de dissection aortique et/ou ATCD personnel de dissection vasculaire spontanée et/ou désir de grossesse et/ou HTA et/ou \nearrow diamètre aortique > 3 mm/an et/ou IA sévère associée et/ou IM sévère associée.

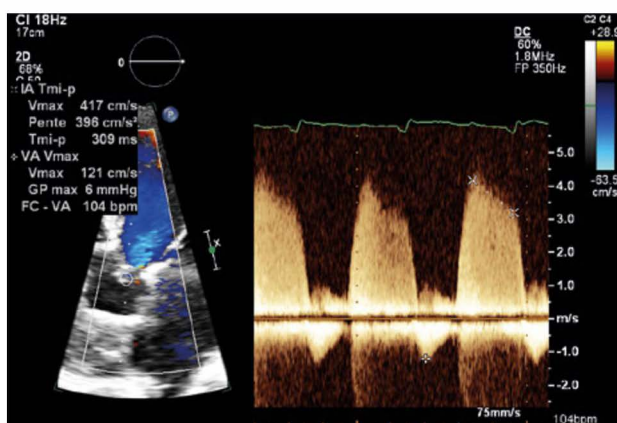




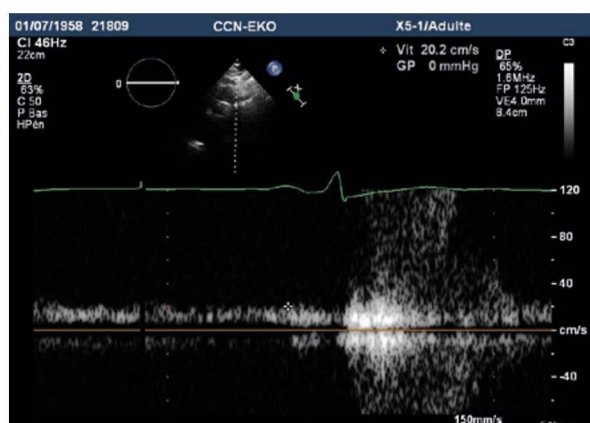
ETT : coupe para-sternale grand axe
IA sévère (*) secondaire à une
dissection de l'aorte ascendante (∞)



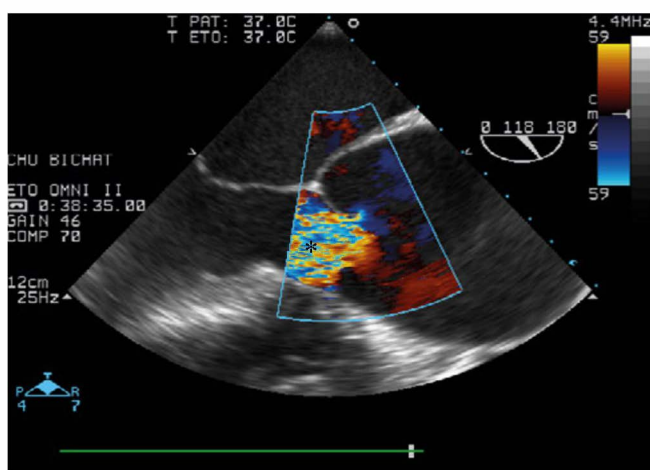
ETT : mesure de la *vena contracta* (diamètre du jet à
l'origine) ; ici IA rhumatismale avec valve aortique
remaniée et calcifiée



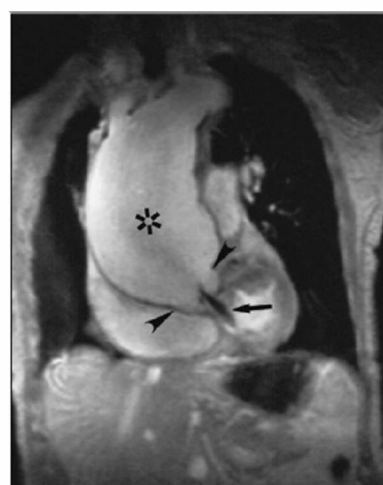
ETT : insuffisance aortique
Calcul du temps de demi-pression en Doppler continu (PHT)



ETT : mesure du reflux télédiastolique de l'IA dans
l'isthme aortique. Critère de quantification de l'IA



ETO : IA (*) par dilatation de l'aorte ascendante



IRM : IA secondaire à un anévrisme de l'aorte ascendante

FICHE FLASH : INSUFFISANCE AORTIQUE

I. ETIOLOGIES

	IA chronique	IA aiguë
Atteinte valvulaire	<ul style="list-style-type: none"> • RAA (séquelles) • Cardiopathies congénitales : <ul style="list-style-type: none"> - Bicuspidie - Syndrome de Laubry-Pezzy (IAo + CIV) • Dégénérescence de bioprothèse • Médicamenteuse : benfluorex MEDIATOR® ; ISOMERIDE® (anorexigènes) 	<ul style="list-style-type: none"> • Endocardite • Dysfonction aiguë de prothèse
Atteinte de l'aorte	<ul style="list-style-type: none"> • Dystrophie de l'aorte ascendante (maladie annulo-ectasique) : <ul style="list-style-type: none"> - Idiopathique le plus souvent - Possiblement associée à une maladie de Marfan ou une mutation du gène TGFβR1 ou TGFβR2 • Aortite : <ul style="list-style-type: none"> - Syphilis - SPA, syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter, rhumatisme psoriasique, maladie de Crohn, maladie de Behçet • HTA 	<ul style="list-style-type: none"> • Dissection aortique • Post-traumatique

II. PHYSIOPATHOLOGIE

1-IA compensée

- IA → ↑ volume télédiastolique = ↑ précharge → dilatation VG (loi de Starling).
- ↑ Post-charge (fonctionnelle) → hypertrophie VG (loi de Laplace).

2-IA décompensée : IA chronique évoluée ou aiguë

- ↓ Q d'aval : asthénie, dyspnée, lipothymie, angor.
- ↑ P d'amont : signes congestifs (OAP dans IA aiguë).

III. SIGNES CLINIQUES

1-Signes fonctionnels

- Dyspnée d'effort puis de repos, orthopnée voire OAP dans les formes sévères.
- Angor fonctionnel.
- Signes associés selon étiologie (fièvre si endocardite, douleur thoracique si dissection aortique).

2-Examen clinique

- Souffle d'insuffisance aortique :
 - Proto ou holodiastolique (si IA importante).
 - Le long du bord gauche du sternum ou au foyer aortique.
 - Doux, humé, aspiratif.
 - Irradiant le long du bord gauche du sternum.
- Signes d'accompagnement en faveur d'une IA importante :
 - IA : souffle holodiastolique.
 - Souffle systolique éjectionnel mésosystolique d'accompagnement (pistol-shot).
 - RM fonctionnel (lié au jet d'IA sur la grande valve mitrale) :
 - × Roulement de Flint.
 - × Diminution du B1 par fermeture prématurée de la valve mitrale.
 - Galop : B3 ± B4.
 - Signes congestifs d'insuffisance cardiaque gauche, voire globale.
 - Signes périphériques :
 - × Hyper-pulsatilité artérielle (IA importante).
 - × Elargissement de la différentielle (IA importante).
- Selon étiologie : fièvre si endocardite, autres valvulopathies si RAA, morphotype évocateur +/- ATCD familiaux de dissection aortique (maladie de Marfan).

IV. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- **ECG** : HVG, BIG.
- **Radiographie thoracique** : dilatation de l'aorte ascendante, CMG avec AIG plongeant.
- **ETT examen clé** :
 - **Diagnostic positif** : Doppler (couleur, continu) qui objective une fuite diastolique de l'aorte dans le ventricule gauche, fluttering de la grande valve mitrale.
 - **Diagnostic étiologique** : dilatation de l'aorte ascendante, bicuspidie, signes en faveur d'une IA rhumatismale, signes d'endocardite : végétations, perforation, dissection aortique.
 - **Quantification** : calcul de la surface de l'orifice régurgitant et du volume régurgité par la méthode de la PISA, largeur du jet à l'origine (*vena contracta*), vitesse télédiastolique dans l'isthme aortique +++, temps de demi-décroissance ou PHT.
 - **Retentissement** : dilatation du VG (DTDVG, DTSVG) = excellent facteur pronostique ++ ; FEVG ++++ ; retentissement sur les cavités droites et surtout l'existence d'une HTAP.
 - **Signes associés** : dilatation de l'aorte ascendante +++++, rechercher d'autres valvulopathies.
- **± ETO** : précision des lésions anatomiques, indispensable si dissection aortique ou endocardite.
- **± IRM cardiaque** si doute sur la sévérité de l'IA, le retentissement VG ou dilatation de l'aorte ascendante.
- **± TDM aorte ascendante** si aorte ascendante dilatée et/ou suspicion de dissection aortique.
- **Bactériologiques** : hémocultures répétées, ECBU, si suspicion d'endocardite.
- **Bilan préopératoire** :
 - Coronarographie.
 - Echo-Doppler artériel des troncs supra-aortiques.
 - Recherche foyers infectieux (ORL, stomato).
 - RXT, EFR.
 - ETO, TDM ou IRM si dilatation aorte ascendante.
 - Bilan préopératoire et pré-transfusionnel standard.
 - Parfois :
 - × FEVG (ventriculographie) isotopique.
 - × Recherche de BMR (*Staphylococcus aureus*) nasale.
 - × TDM cérébrale si notion d'AVC/AIT.

V. COMPLICATIONS

- **Dissection aortique** si dilatation de l'aorte ascendante ++.
- Insuffisance cardiaque gauche ou globale.
- Endocardite infectieuse.
- Troubles du rythme auriculaire et ventriculaire.

VI. PRINCIPES DU TRAITEMENT

1-Médical

- Vasodilatateurs : IEC, ARA II si HTA ou dysfonction VG.
- Diurétiques en cas d'IC symptomatique.
- β -bloquants si Marfan.
- Suivi régulier ORL et stomato ; nécessité d'une bonne hygiène bucco-dentaire.
- Dépistage familial en cas de maladie de Marfan et/ou mutation du gène TGF β R1 ou TGF β R2 et/ou bicuspidie.

2-Chirurgical

- **Intervention** : remplacement valvulaire aortique sous CEC par prothèse mécanique ou bioprothèse.
- En cas de **dilatation sévère de l'aorte ascendante**, il faut associer au RVAo un **remplacement de l'aorte ascendante dilatée** :
 - Si dilatation des sinus de Valsalva : remplacement total par un tube prothétique avec réimplantation des coronaires (intervention de Bentall).
 - Si dilatation au-dessus de la jonction sino-tubulaire, mise en place d'un tube sus-coronaire 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).
- **Indications chirurgicales en cas d'IA sévère** (cf. Arbre diagnostique ci-dessous) :
 - IA sévère symptomatique.
 - IA sévère asymptomatique avec :
 - × FEVG \leq 50%.
 - × Dilatation VG significative : DTSVG > 50 mm (ou 25 mm/m² SC) et/ou DTDVG > 70 mm.

- **Indications chirurgicales en cas d'anévrisme de l'aorte ascendante (anévrisme qui est souvent associé à une IA sévère) nécessitant alors un RVAo + remplacement de l'aorte ascendante :**
 - Diamètre aortique ≥ 55 mm pour les patients « normaux » = valve aortique tricuspidale sans maladie de Marfan ni mutation du gène TGF β R1 ou TGF β R2.
 - Si bicuspidie : indication opératoire si diamètre aortique ≥ 55 mm, voire ≥ 50 mm si coarctation ou dans certains cas de bicuspidie à haut risque de dissection : ATCD familial de dissection aortique et/ou ATCD personnel de dissection vasculaire spontanée et/ou désir de grossesse et/ou HTA et/ou \nearrow diamètre aortique > 3 mm/an et/ou IA sévère associée et/ou IM sévère associée.
 - Si syndrome de Marfan : indication opératoire si diamètre aortique ≥ 50 mm, voire ≥ 45 mm ou dans certains cas à haut risque de dissection : ATCD familial de dissection aortique et/ou ATCD personnel de dissection vasculaire spontanée et/ou désir de grossesse et/ou HTA et/ou \nearrow diamètre aortique > 3 mm/an et/ou IA sévère associée et/ou IM sévère associée.
 - Si mutation du gène TGF β R1 ou TGF β R2 (y compris le syndrome de Loeys-Dietz) : indication opératoire si diamètre aortique ≥ 45 mm.

MALADIE DE MARFAN

- Anomalie de la fibrilline de type 1, une protéine localisée dans les yeux, le cœur et le squelette.
- Maladie génétique **autosomique dominante**, néo-mutation dans 1/3 des cas, pénétrance très élevée.
- Fréquence : 1/3-5 000, sans prédominance de race ou de sexe.

I. ATTEINTE SQUELETTIQUE

- Taille typiquement élevée avec envergure > taille.
- Dolichosténomélie (bras longs et jambes grandes).
- Anomalies maximales au niveau des mains (*arachnodactylie*) :
 - Signe du poignet : le sujet, en enserrant son poignet avec l'autre main, peut atteindre et même couvrir le pouce avec l'auriculaire.
 - Signe du pouce : pouce placé en opposition avec la paume, son extrémité dépasse le bord cubital de la main.
- Déformation thoracique : *pectus excavatum* ou *carinatum*, cyphoscoliose ou dos plat, spondylolisthésis.
- Hyper-laxité ligamentaire pouvant être responsable d'une instabilité des articulations.
- Par ailleurs : pied plat, palais ogival, chevauchement des dents, protrusion acétabulaire.

II. ATTEINTE OCULAIRE

- Subluxation du cristallin (60 à 80% des patients) car la zonule est composée de fibrilline de type 1, ectopie cristalliniennne (luxation complète), cataracte.
- Myopie forte, décollement de rétine.
- Risque d'amblyopie chez l'enfant.

III. ATTEINTE CARDIOVASCULAIRE

- **Conditionne le pronostic vital.**
- Dilatation de l'aorte initiale, typiquement en « bulbe d'oignon », pouvant débuter *in utero* avec évolution vers la constitution d'un **anévrisme de l'aorte ascendante, pouvant entraîner une insuffisance aortique, parfois sévère** ⇒ importance de la réalisation d'une ETT +++, systématique, de manière régulière, voire d'une TDM (ou IRM) de l'aorte ascendante si besoin.
- Le risque de dissection aortique augmente avec la dilatation de l'aorte.
- Ce risque est particulièrement important au moment de la grossesse.
- **Facteurs de risque de dissection aortique :**
 - Diamètre $\geq 45-50$ mm.
 - ATCD familial de dissection aortique.
 - ↗ diamètre aortique > 2 mm/an.
 - Grossesse.
 - Absence de traitement par bêtabloquants.
 - HTA ; efforts intenses à glotte fermée.
- Valve mitrale souvent redondante, myxoïde, avec allongement des cordages, prolapsus bivalvulaire, dilatation de l'anneau mitral ⇒ **insuffisance mitrale** : principale complication cardiaque chez les patients jeunes.

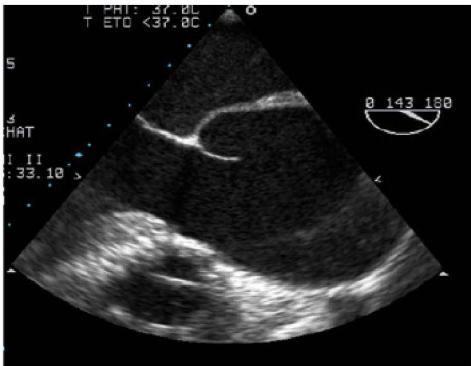
IV. AUTRES ATTEINTES

- **Cutanées** : contusions, vergetures, hernies.
- **Neurologiques** : méningocèle, ectasie de la dure-mère.
- **Pulmonaires** : pneumothorax, bulle apicale, syndrome restrictif dû à une déformation thoracique, emphysème.

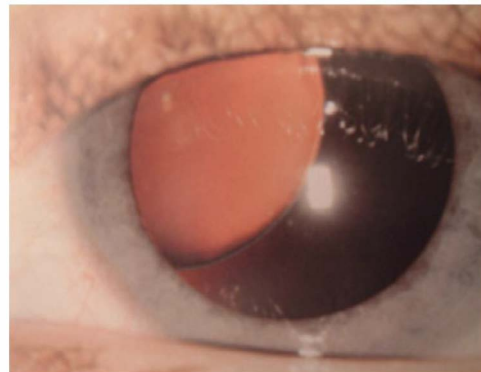
V. TRAITEMENT

- Contre-indication au sport de compétition.
- β -bloquants après l'âge de 12 ans : seul traitement ayant démontré son efficacité pour limiter la dilatation aortique dans le cadre du syndrome de Marfan.
- Intérêt du losartan (ARA II) si intolérance ou CI aux bêtabloquants.
- Remplacement de l'aorte ascendante si diamètre de l'aorte ascendante ≥ 50 mm, voire ≥ 45 mm dans certains cas de Marfan à haut risque (ATCD familial de dissection aortique et/ou \nearrow diamètre aortique > 2 mm/an et/ou IA sévère associée et/ou IM sévère associée et/ou désir de grossesse).
- Remplacement valvulaire aortique si atteinte valvulaire sévère.
- Plastie mitrale si atteinte valvulaire sévère symptomatique.
- Conseil génétique.

Atteintes rencontrées au cours du syndrome de Marfan



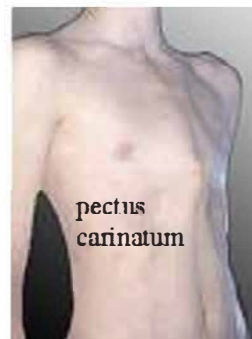
ETO : anévrisme de l'aorte ascendante prédominant au niveau des sinus de Valsalva



Subluxation du cristallin



pectus excavatum



pectus carinatum