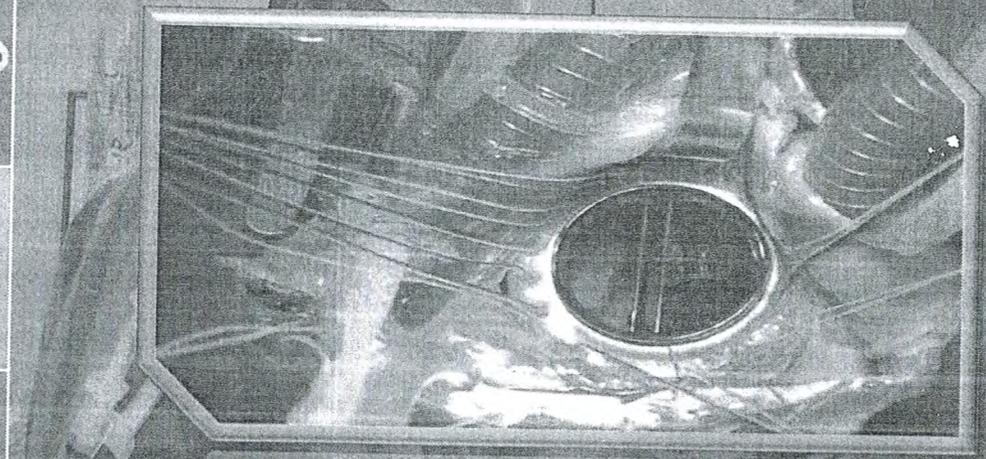


Republique Algérienne Démocratique Et Populaire
Ministère De L'Enseignement Supérieur Et De La Recherche Scientifique
Université Aboubekr Belkaid
Faculté De Médecine

Valvulopathies Opérées

Mémoire De Fin D'Etude



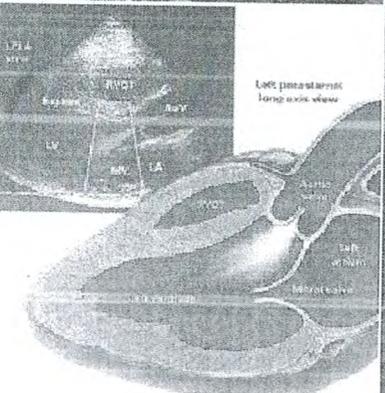
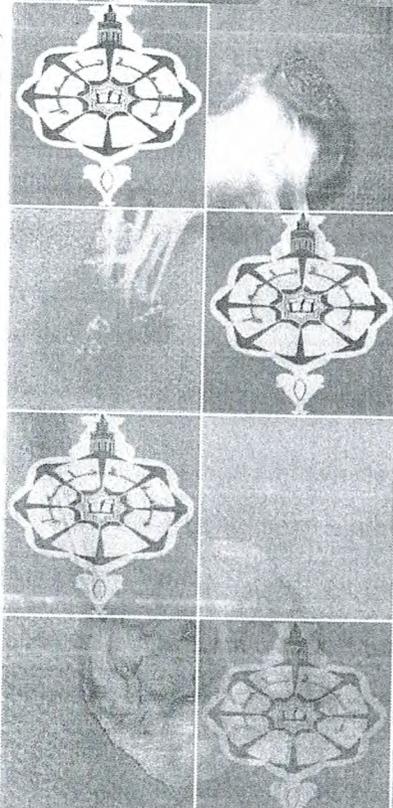
Présenté Par:

- Dr Omiri Abdelfattah
- Dr Moussaoui Nadir

Encadré Par:

- Pr. Meziane
- Dr. Bali

Année Universitaire 2011 - 2012
Service De Cardiologie
CHU Tlemcen





Remerciements



Nous remercions tout d'abord, Dieu Le Tout Puissant de nous avoir donné le privilège et la chance d'étudier et de suivre le chemin de la science et de la connaissance.

Nous témoignons notre sincère reconnaissance à docteur BALI Maître assistante au service de cardiologie CHU Tlemcen, pour nous avoir proposé un sujet intéressant et pour ses discussions fructueuses et ses encouragements tout au long de ce mémoire et de l'accueil que vous nous avez réservé et du temps que vous nous avez consacré lors de notre stage de trois mois au sein de votre service, Nous la remercions plus spécialement pour la confiance dont elle a fait part à notre égard et pour la liberté qu'elle nous a accordé d'éprouver nos idées et de mener à bien notre recherche en nous aidant de ses conseils judicieux et de sa précieuse relecture.

Nos plus vifs remerciements s'adressent aussi, au Professeur MEZIANE Chef du service de cardiologie CHU Tlemcen. Nous disons merci de nous avoir accordé le privilège de prendre part à nos travaux et nous lui exprimons notre plus profonde gratitude.

Nous tenons à exprimer notre reconnaissance envers les médecins résidents du service de cardiologie CHU Tlemcen qui ont été très «collègues» tout au long de notre stage.

Cette première expérience sera très importante pour notre carrière et les tâches auxquelles vous nous avez associé nous ont vraiment permis de consolider nos connaissances et d'en développer de nouvelles.



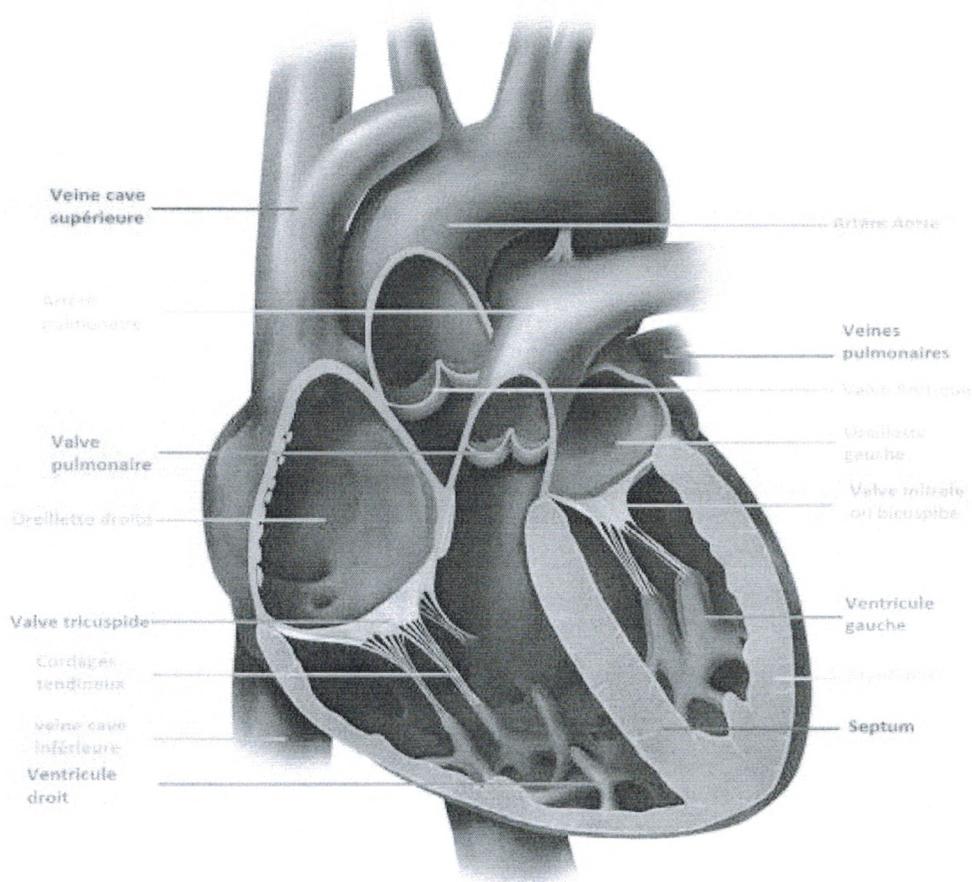
I. Introduction :

Les valvulopathies sont individualisées depuis le 16^{ème} siècle pour les atteintes aortiques, le 18^{ème} pour les localisations tricuspidiennes et le 19^{ème} pour les atteintes mitrales. Elles ont eu un regain d'actualité au cours des vingt dernières années avec le progrès de la Chirurgie cardiaque favorisée par l'avènement de la circulation extra-corporelle (1954).

Rappels anatomiques

Les valves cardiaques sont des structures élastiques, non contractiles, empêchant le reflux de sang d'une cavité vers l'autre. Elles sont au nombre de 4 :

- la valve aortique entre le ventricule gauche et l'aorte ascendante
- la valve mitrale, entre l'oreillette et le ventricule gauche, composée d'une petite valvule et d'une grande valvule. Ces dernières sont reliées par des cordages (fibres élastiques) au muscle cardiaque par l'intermédiaire des piliers.
- la valve tricuspide entre l'oreillette droite et le ventricule droit
- la valve pulmonaire entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.



Épidémiologie

Une étude américaine montre que près de 2% de la population adulte est porteuse d'une valvulopathie, la plus fréquente étant l'insuffisance mitrale. Cette prévalence s'accroît avec l'âge avec une prévalence comprise entre 10 et 15% chez les patients de plus de 75 ans.

II. Mécanismes de la maladie (Physiopathologie)

Une valve peut dysfonctionner de deux manières :

- ne pas s'ouvrir correctement : rétrécissement ou sténose
- ne pas se fermer correctement : insuffisance ou fuite.

Lorsqu'est associé un rétrécissement et une insuffisance sur une même valve on parle alors de maladie (mitrale, aortique, tricuspide...). Les valvulopathies (ou pathologie des valves) les plus fréquentes intéressent la valve mitrale et la valve aortique. Lors d'un rétrécissement, il existe :

- en amont, une augmentation des pressions due à l'obstacle : surcharge « barométrique » qui retentit sur la vascularisation pulmonaire (essoufflement jusqu'à œdème pulmonaire), sur les cavités droites, sur le système veineux périphérique (douleurs au niveau du foie, œdèmes des membres inférieurs)
- en aval, une sous perfusion avec un bas débit. La différence de pression de part et d'autre de l'obstacle est très augmentée ce qui est un moyen d'en faire le diagnostic.

Lors d'une insuffisance valvulaire, le ventricule gauche (pour les valvulopathies gauches) est obligé de travailler plus pour maintenir un débit identique. Pour compenser cela, il va se dilater puis se fatiguer avec des conséquences identiques :

- stase en amont avec essoufflement, œdèmes des membres inférieurs,
- et bas débit périphérique.

III. Diagnostic : détecter et confirmer la maladie

Symptomatologie : le patient peut ne se plaindre de rien ou se présenter avec un tableau d'insuffisance cardiaque avec suivant le degré, un essoufflement (dyspnée) à l'effort, un essoufflement de repos, un œdème pulmonaire.

1. L'examen clinique

- Il retrouve éventuellement des signes d'insuffisance cardiaque (œdèmes des membres inférieurs, crépitations à l'auscultation pulmonaire)
- L'auscultation cardiaque montre la présence d'un souffle cardiaque. La position de celui-ci par rapport aux bruits du cœur, sa tonalité, permettent d'orienter le diagnostic sur la valve malade et le mécanisme responsable (fuite ou sténose).
- L'ECG n'est guère contributif (indique parfois le retentissement sur le ventricule gauche).

2. L'échocardiographie

- C'est l'étude des structures cardiaques par l'utilisation des ultrasons. C'est un examen indolore, fait au cours d'une simple consultation et qui est sans danger.
- Elle permet de visualiser les valves et d'en suspecter une atteinte : immobilité et/ou calcifications en cas de sténose valvulaire, pas grand-chose en cas de fuite.
- Elle permet de quantifier l'importance de l'obstacle.
- Elle étudie le retentissement des valvulopathies sur les cavités cardiaques : dilatation et/ou hypokinésie (contraction globalement plus faible).

Dans certains cas, on peut être aidé par une échographie par voie transœsophagienne : l'émetteur-récepteur d'ultrasons est situé au bout d'un fibroscope souple qui est introduit sous anesthésie locale dans l'œsophage du patient. Cet examen, même s'il est parfois désagréable, permet d'avoir alors une bien meilleure image des valves.

3. Le Doppler cardiaque

- Toujours couplé à l'échographie, c'est l'étude de la vitesse du sang dans les cavités cardiaques.
- Lors d'un rétrécissement : la vitesse du sang est très accélérée au niveau de l'obstacle, proportionnellement au degré de celui-ci. On peut ainsi quantifier la sténose.
- Lors d'une fuite, le flux sanguin est inversé ce qui permet de visualiser et de quantifier de manière simple l'insuffisance valvulaire.

4. Le cathétérisme cardiaque

C'est un examen nécessitant une hospitalisation et réalisé dans des conditions de propreté chirurgicale sous anesthésie locale : une ou plusieurs sondes sont introduites au niveau de l'artère et de la veine fémorale. Elles sont montées sous contrôle radiographique jusque dans les cavités cardiaques. Elles permettent d'étudier :

- les pressions : lors des sténoses, il existe une différence importante entre l'amont et l'aval de l'obstacle. Lors d'une fuite, la régurgitation de sang déforme la courbe de pression de manière spécifique.
- le débit : il est diminué lorsque la valvulopathie est importante.
- Elles permettent d'injecter un produit iodé (attention en cas d'allergie et d'insuffisance rénale) directement dans les cavités cardiaques avec visualisation des fuites et quantification de la contraction du ventricule gauche.
- L'examen est complété par une coronarographie (opacification des vaisseaux qui nourrissent le cœur et dont l'atteinte est responsable de l'angine de poitrine) si on envisage un traitement chirurgical.

IV. Évolution :

Une valvulopathie importante et négligée va fatiguer progressivement le muscle cardiaque et aboutir à un tableau d'insuffisance cardiaque (œdème pulmonaire). Elle peut entraîner un Trouble du rythme de l'oreillette (particulièrement les valvulopathie mitrale) Une valve malade est fragilisée et est beaucoup plus sensible aux infections. Il s'agit dans ce cas d'une Endocardite :

- Les germes viennent le plus souvent de la bouche et de la gorge dont la dissémination est favorisée particulièrement par les soins dentaires.
- Elle est plus fréquente sur les insuffisances valvulaires
- Elle se manifeste par une fièvre prolongée.
- Le germe est retrouvé à la mise en culture du sang du patient (hémocultures).
- L'échographie montre l'apparition de masses bourgeonnantes sur les valves : les végétations, ainsi que l'apparition ou la majoration d'une fuite par perforation valvulaire.
- Le traitement consiste en une antibiothérapie très prolongée en milieu hospitalier..
- Cela reste une maladie grave avec un risque vital.
- Elle peut être prévenue par une antibiothérapie avant tout soin, en particulier dentaire, à risque. Le dentiste doit systématiquement s'informer de l'état des valves d'un patient pour un certain nombre de soin.

V. Principes de traitement

A. Traitement médical :

- repos
- régime sans sel
- diurétiques (faisant uriner pour permettre la diminution des pressions intra cardiaques) et médicaments dilatant les vaisseaux (vasodilatateurs : même but)
- En cas de sténose valvulaire importante, un traitement chirurgical doit être discuté.

Ne pas oublier la prévention de l'endocardite par antibiothérapie avant certains gestes, notamment dentaires.

B. Traitement chirurgical :

Il s'agit d'une chirurgie lourde, avec ouverture du cœur et nécessité d'une circulation extra-corporelle (dérivation du sang durant l'intervention vers une pompe qui remplace transitoirement le cœur durant l'intervention) qui ne se fait que dans des centres spécialisés.

On peut remplacer la valve malade par une valve artificielle qui peut être : - en tissu animal : bioprothèse. La nouvelle valve est alors très bien tolérée, avec un très faible risque de formation de caillot (pas de nécessité d'anticoagulation) mais est plus fragile et peut se détériorer avec le temps ce qui va imposer une ré-intervention dans les 5 à 10 ans.

- en matériel synthétique : valve mécanique. Elles sont extrêmement solides mais nécessitent une anticoagulation à vie par des médicaments pour éviter la formation de caillots sur la valve.

VI. Particularités des valvulopathies

a. Rétrécissement aortique

Essentiellement, il s'agit d'une valvulopathie de la personne âgée. Peut se présenter sous la forme d'une insuffisance cardiaque (essoufflement, œdèmes), mais peut occasionner :

- des douleurs thoraciques
- une perte de connaissance (syncope) à l'effort.

Si le rétrécissement est important, le traitement est exclusivement chirurgical : remplacement valvulaire.

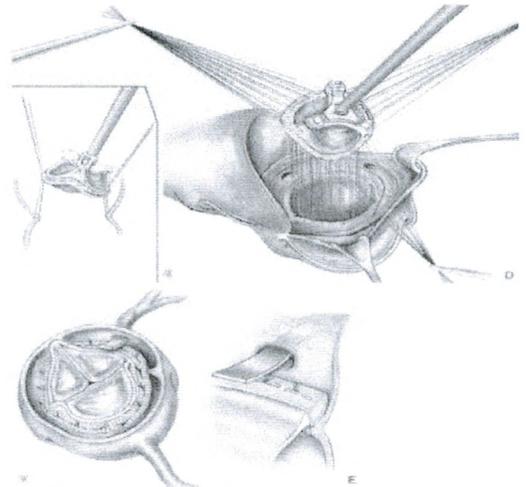
b. Insuffisance aortique

Il peut s'agir d'une dégénérescence de la valve, pouvant être associée à un rétrécissement aortique. Rarement elle peut être due à une maladie de naissance du tissu élastique (Maladie de Marfan en particulier). L'insuffisance aortique peut être aiguë : il faut rechercher alors une endocardite, une dissection aortique (fissuration gravissime de l'aorte). L'insuffisance aortique est découverte soit à l'occasion d'un examen systématique, soit à l'occasion d'une insuffisance cardiaque. Un traitement médical à base de vasodilatateurs peut améliorer l'état du patient. Un traitement chirurgical doit être proposé si la fuite est importante et/ou s'il existe un retentissement sur le ventricule gauche (dilatation) : remplacement valvulaire.

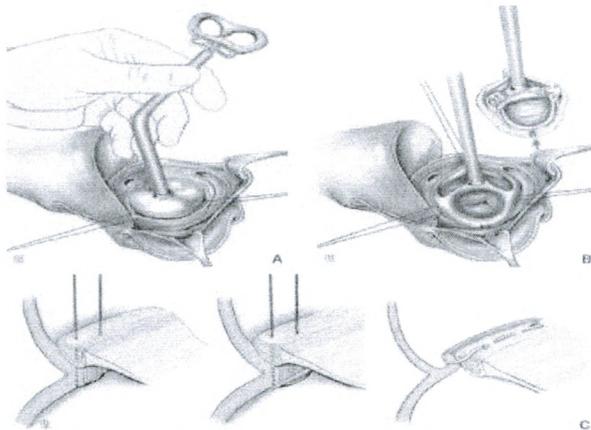
c. Rétrécissement mitral

Une seule cause : la cardite post rhumatisme articulaire aigu.

- Une angine bactérienne (streptocoques), en règle chez la personne jeune, non traitée par antibiothérapie, va se compliquer quelques semaines plus tard d'un rhumatisme articulaire. Une angine virale (la très grande majorité des cas) ne se complique jamais de rhumatisme articulaire aiguë.
- Ce rhumatisme peut se compliquer d'une inflammation du cœur : la cardite
- Cette cardite va laisser des séquelles valvulaires (épaississement fibrose) qui peuvent s'aggraver au fil des années.



Mise en place d'une bioprothèse en poste supra-annulaire selon Carpentier.



Mise en place d'une bioprothèse en poste supra-annulaire selon Carpentier.

Du fait de cette origine, c'est une maladie de l'adulte jeune. Elle est en voie de disparition dans les pays développés du fait d'une bonne prise en charge des angines. Il n'y a théoriquement pas de retentissement sur le ventricule gauche. L'évolution se fait fréquemment vers le passage en fibrillation auriculaire (activité rapide et anarchique des oreillettes). Le traitement peut consister en un remplacement valvulaire par valve artificielle si le rétrécissement est serré et symptomatique. Si le rétrécissement est pur (sans fuite associée) et que les valves ne sont pas trop remaniées, on peut proposer une valvuloplastie per cutanée : un ballon est glissé par ponction veineuse fémorale dans la valve mitrale. Il est alors gonflé, écartant les deux valves. Cette procédure se fait sous anesthésie locale, sans circulation extra corporelle. L'hospitalisation en est beaucoup plus courte. En cas de fibrillation auriculaire, un traitement par médicaments anti arythmiques et par médicaments anticoagulants s'impose.

d. Insuffisance mitrale

Elle est rarement post rhumatisme articulaire. Elle peut être due à un prolapsus de la valve mitrale : la valve est épaissie, les cordages sont allongés : lors de la fermeture de la valve, l'une des valves recule trop et passe en arrière de sa voisine. L'insuffisance mitrale peut être fonctionnelle, secondaire à la dilatation du ventricule gauche. Dans ce cas, la fuite est conséquence de l'atteinte ventriculaire gauche et c'est cette dernière qui doit être traitée. plus rarement, elle complique une endocardite. Elle se présente sous forme d'un tableau d'insuffisance cardiaque sans particularité. Le passage en fibrillation auriculaire est fréquent. Traitement :

- Un traitement par vasodilatateurs peut améliorer sensiblement le patient.
- Le patient peut bénéficier d'un remplacement valvulaire par une valve artificielle
- Dans certains cas, on peut réparer chirurgicalement la valve sans la changer : il s'agit d'une alors d'une plastie. Le résultat est alors très satisfaisant, stable dans le temps et ne nécessitant aucune anticoagulation.

Première Partie: Étude Théorique.

PARTIE II : ETUDE THEORIQUE

06

• *Le Rétrécissement Aortique*

09

• *L'insuffisance Aortique*

11

• *Le Rétrécissement Mitral*

14

• *L'insuffisance Mitrale*

Rétrécissement aortique orificiel de l'adulte

- I.Introduction
- II.Etiologies
- III.Anatomie pathologique
- IV.Physiopathologie
- V.Manifestations cliniques
- VI.Examens complémentaires
- VII.Formes cliniques
- VIII.Traitement

L'INTRODUCTION:

– Le rétrécissement aortique (RA) est devenu, dans les pays industrialisés, la plus fréquente des valvulopathies de l'adulte. Sa prévalence, évaluée à partir d'études échocardiographiques, augmente avec l'âge et avoisine 2 % à partir de 65 ans . La maladie dégénérative des sigmoïdes en est la première cause, précédant la bicuspidie calcifiée et le rhumatisme articulaire aigu. L'affection touche préférentiellement les sujets âgés et, de ce fait, est souvent associée à une athéromatose artérielle, en particulier coronarienne. Son diagnostic a été considérablement facilité par la pratique de l'échodoppler. Certaines formes, telles les sténoses avec bas débit et insuffisance cardiaque, peuvent poser des problèmes d'évaluation difficiles. La seule thérapeutique qui a fait ses preuves est le remplacement des valves aortiques par une prothèse mécanique ou biologique. Les excellents résultats obtenus par cette intervention ont permis d'en élargir progressivement les indications, elle est devenue la première des valvulopathies opérées (plus de 40 % dans la plupart des centres) ce qui confère à cette maladie valvulaire une importance croissante dans les séries chirurgicales.

Le sexe masculin est plus souvent touché (deux tiers à trois quarts des cas selon les séries). Cependant, la proportion de femmes augmente avec l'âge, vraisemblablement en raison de la longévité plus grande du sexe féminin. Sur 746 patients de 75 ans et plus, opérés de 1995 à 1999, on compte 51,5 % de femmes et 48,5 % d'hommes.

II.ETIOLOGIES :

- Trois grandes pathologies se partagent les étiologies.

I. MALADIE DÉGÉNÉRATIVE (MALADIE DE MÖNCKEBERG) :

C'est la cause la plus fréquente : un tiers à 60 % des cas. Elle augmente avec l'âge, approchant ou dépassant 50 % des cas à partir de 70 ans et 80 % après 80 ans. Les facteurs favorisants sont encore discutés. L'âge intervient certainement et est bien corrélé à la prévalence des lésions valvulaires aortiques dégénératives dépistées en échographie (épaisseur accrue, calcifications), pouvant être considérées comme le stade initial des

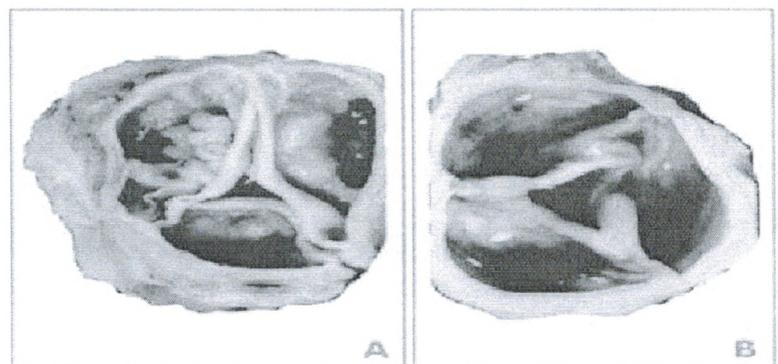


figure 1 A - Rétrécissement aortique calcifié du sujet âgé (pièce anatomique) vue aortique: calcifications massives (flèches) sur le versant aortique des valves débutant à l'anneau d'insertion et respectant le bord libre, absence de fusion commissurale.
B - Sténose aortique rhumatismale : fusion commissurale, sclérose et rétraction valvulaire sans calcification importante.

sténoses. La prévalence de ces « scléroses valvulaires aortiques » au-delà de 65 ans est estimée à 25 %. Cependant, les véritables sténoses sont beaucoup plus rares et d'autres facteurs doivent intervenir. La responsabilité de l'athérosclérose à l'origine des SA a été soutenue par plusieurs arguments:

- dans plusieurs travaux récents, les facteurs de risque classiques de l'athérosclérose ont été trouvés significativement associés aux lésions dégénératives des valves aortiques : sexe masculin, tabac, hypertension artérielle, taux élevés de low density lipoprotein (LDL) cholestérol, de lipoprotéine α .
- des données épidémiologiques ont montré une surmortalité et une surmorbidité cardiovasculaires (infarctus, angor, insuffisance cardiaque, accidents vasculaires cérébraux) dans des populations de plus de 65 ans présentant à l'échodoppler une « sclérose valvulaire aortique » comparées à des groupes témoins à valves aortiques normales.
- des corrélations significatives ont été trouvées dans une population générale entre athérosclérose de l'aorte thoracique proximale et lésions valvulaires aortiques dégénératives, évaluées par échographie transœsophagienne.
- les lésions histologiques valvulaires aortiques au stade initial sont proches de celles de l'athérosclérose.

D'autres hypothèses ont été soutenues :

- rôle de petites anomalies congénitales des valves (inégalité des surfaces et commissures) favorisant la fibrose et le dépôt de calcaire.
- rôle de *Chlamydia pneumoniae* qui a été détectée avec une fréquence anormale dans les valves de SA non rhumatismales.

2. BICUSPIDIE CONGÉNITALE :

Elle est responsable de 20 à 50 % des cas, cette incidence étant la plus élevée chez les patients de moins de 70 ans. La bicuspidie est une malformation non exceptionnelle dans la population générale, affectant 1 à 2 % des cas. L'architecture bicuspidie de l'orifice aortique conduit à une usure plus rapide des valves, sans doute en raison du flot sanguin turbulent qu'elle génère. À l'instar de la maladie de Mönckeberg, certaines études plaident en faveur du rôle favorisant des facteurs de risque artériel dans la pathogénie de ce type de SA.

3. RHUMATISME ARTICULAIRE AIGU (RAA) :

Il intervient dans 10 à 25 % des cas. En fait, cette étiologie devient de plus en plus rare dans les pays industrialisés (moins de 10 % des SA isolées dans l'expérience d'un groupe depuis 1985). Son incidence est conditionnée par trois facteurs :

- l'âge du patient, cette cause étant d'autant moins fréquente que le sujet est plus âgé.
- le caractère isolé ou associé à d'autres valvulopathies de la SA, le RAA étant la principale cause des polyvalvulopathies.
- le type de la SA : sténose pure ou très prédominante, ou véritable maladie orificielle avec régurgitation d'un certain degré, la fréquence de l'étiologie rhumatismale étant ici de 30 à 35 %.

CAUSES RARES : Elles regroupent :

- les formes congénitales en dehors de la bicuspidie, parvenant à l'âge adulte.
- la maladie de Paget, à l'origine dans ses formes diffuses de SA modérées ou sévères avec une fréquence quatre fois plus élevée que dans les groupes témoins.
- l'insuffisance rénale chronique favorisant les dépôts calcaires sur les valves mitrale (anneau) et aortique, sur 110 hémodialysés, on compte 14 % de SA calcifiées ; celles-ci semblent favorisées par plusieurs facteurs : un âge élevé, une longue durée de période d'hémodialyse, un turn over phosphocalcique accru, parfois accentué par une hyperparathyroïdie, des facteurs hémodynamiques (élévation du débit cardiaque, hypertension artérielle) et un taux augmenté de vitamine D 3 plasmatique.
- l'ochronose, cause exceptionnelle ; la xanthomatose tendineuse hypercholestérolémique familiale, pouvant être à l'origine de sténoses valvulaires et surtout supra-valvulaires par dépôts athéromateux massifs sur l'aorte initiale.

– les mucopolysaccharidoses, la maladie de Gaucher, la radiothérapie, les traitements prolongés par méthysergide, qui ont été, à titre exceptionnel, rapportés à l'origine de SA.

III. ANATOMIE PATHOLOGIQUE:

1. LÉSIONS VALVULAIRES:

Les aspects anatomiques diffèrent selon les étiologies, du moins pendant une certaine période, car à un stade tardif, la transformation calcaire de l'orifice aortique aboutit à une uniformisation des lésions.

a. Rétrécissement aortique dégénératif:

Au plan histologique, des anomalies ont été décrites comme le stade initial des sténoses dégénératives. Elles sont caractérisées par un épaissement sous-endothélial de la face aortique des sigmoïdes dans des aires d'interruption de l'endothélium et de la membrane basale. Cet épaissement répond à une infiltration de macrophages dont certains produisent de l'ostéopontine, protéine qui module la calcification tissulaire, et de lymphocytes T, alors que les cellules musculaires lisses sont rares, et à une accumulation de protéines, lipides et dépôts calcaires. Sans leur être superposables, ces aspects sont proches de ceux de l'athéromatose et suggèrent un processus inflammatoire chronique actif.

Macroscopiquement, dans un premier stade, les valves sont épaissies avec une certaine rigidité, mais sans véritable sténose hémodynamique. Elles sont responsables de turbulences sanguines qui aggravent, à leur tour, les lésions anatomiques. Peu à peu, les calcifications progressent, se déposent au fond des sigmoïdes, entraînant leur rigidité tout en respectant les commissures. Les aires calcifiées sont couvertes de dépôts fibrineux ulcérés et de thrombi plaquettaires. À un stade tardif, l'appareil valvulaire est transformé en un cône rigide calcifié à surface réduite. Le matériel calcaire, parfois friable et ulcéré, peut se fragmenter et donner des embolies. Les calcifications s'étendent souvent sur le rideau fibreux aortomitral, sur la racine de la grande valve, sur le septum interventriculaire membraneux où elles peuvent entraîner des troubles de conduction. Dans certains cas, elles obstruent les orifices coronariens.

b. Bicuspidie congénitale:

Plusieurs aspects sont possibles. Habituellement, ces valves ont une cuspside postérieure et une cuspside antérieure plus large. Elles sont séparées par une fente incurvée en « croissant ». Au milieu de la cuspside antérieure, une aire surélevée part de l'anneau aortique et se termine près du bord libre de la valve. Elle est appelée raphé médian et créée par des faisceaux de fibres collagènes. Les orifices coronariens sont situés de chaque côté de ce raphé. La SA est causée par l'épaississement et la calcification du raphé et l'accumulation de calcaire dans la valve postérieure.

Dans de rares cas, la bicuspidie est d'un type différent avec deux hémivalves, droite et gauche, et une fente antéropostérieure ou bien une valve gauche et une valve droite-postérieure. Il faut noter que l'anneau aortique est plus grand dans les SA avec bicuspidie que dans les autres cas anatomiques.

c. Sténose aortique rhumatismale:

Le rétrécissement est causé par la fusion d'une, deux ou plus souvent trois commissures sur une étendue variable, de la périphérie au bord libre, et par l'épaississement et la rétraction des sigmoïdes. Les calcifications intéressent les commissures. Elles sont revêtues de dépôts de fibrine et plaquettes qui progressivement aggravent la sténose. L'orifice aortique a une forme triangulaire ou arrondie et réalise une sténose plus ou moins sévère à laquelle s'associe, en règle, une régurgitation. Parfois, l'orifice est latéralisé si seulement une ou deux commissures sont fusionnées. Dans certaines formes, par fusion d'une seule commissure, l'aspect est celui d'une bicuspidie (fausse bicuspidie dite encore bicuspidie acquise). L'examen histologique montre un tissu de granulation avec néovaisseaux à parois épaisses et îlots de cellules inflammatoires. Les calcifications sont diffuses mais épargnent la fibreuse, à l'inverse des groupes précédents. La sténose aortique rhumatismale est d'évolution très progressive et se développe environ 10 à 15 ans plus tard qu'une sténose mitrale si l'agression rhumatismale a eu lieu au même âge. Une atteinte d'un autre orifice valvulaire, en particulier mitral, est observée dans un cas sur deux.

2. LÉSIONS EXTRAVALVULAIRES:

L'aorte ascendante est dilatée particulièrement sur son bord droit, en raison des turbulences sanguines créées par la sténose. Cette dilatation asymétrique va parfois de pair avec une fragilité de la paroi, source de saignement

opératoire au siège de l'aortotomie. Dans certains cas, elle peut devenir anévrismale. Les cavités cardiaques subissent les conséquences de la SA. Le ventricule gauche est le siège d'une hypertrophie concentrique. Le poids du cœur est augmenté habituellement entre 500 et 700 g, mais peut parfois atteindre, voire dépasser 1000 g. L'épaisseur des parois peut atteindre plusieurs centimètres, réduisant fortement les dimensions de la cavité ventriculaire. Le septum interventriculaire participe à cette hypertrophie et bombe dans la cavité ventriculaire droite. La cardiomégalie est plus importante dans les bicuspidies calcifiées et les sténoses rhumatismales que dans les formes dégénératives.

Toutefois, le poids du cœur peut être normal malgré une SA sévère. Ce n'est qu'à un stade tardif de l'évolution que la dilatation intéresse le ventricule gauche, l'oreillette gauche et le ventricule droit. Des thrombi intracardiaques, des auricules ou de l'apex du ventricule gauche ont été décrits.

FIG 2 : Ventricule gauche de rétrécissement aortique serré. Hypertrophie concentrique avec réduction de la cavité ventriculaire.



Au plan histologique, dans les SA sévères, il est banal d'observer une hypertrophie des myocytes avec de gros noyaux (diamètre moyen du myocyte : $30,9 \pm 4,7 \mu\text{m}$ versus $21,2 \mu\text{m}$ dans un groupe témoin dans une série de SA étudiées par biopsie par Krayenbuehl). On note également, dans le tissu interstitiel, une prolifération du tissu collagène et des fibroblastes. Ces lésions de fibrose prédominent dans les couches sous-endocardiques.

Les coronaires sont volontiers de gros calibre. L'incidence des sténoses athéromateuses significatives augmente avec l'âge. Les orifices peuvent être rétrécis par des calcifications. Les embolies coronariennes calcaires ne sont pas exceptionnelles : 8 % des cas dans la série de 100 cas autopsiés de Normand. La valve mitrale est très souvent le siège de calcifications de l'anneau, dans la zone d'insertion de la petite valve (16 fois sur 29 cas de rétrécissement aortique calcifié (RAC) dégénératif dans la série de Normand). Les calcifications peuvent intéresser la grande valve (six cas sur 29 dans la série citée). Quand elles sont massives, elles peuvent créer de véritables sténoses mitrales par rigidité de la valve antérieure et peuvent aussi infiltrer le septum interventriculaire (six cas sur 29, série sus-citée) et causer des blocs auriculoventriculaires.

IV. PHYSIOPATHOLOGIE:

-La surface normale de l'orifice aortique chez l'adulte est de 2.5 à 3.5 cm^2 .

La réduction de la surface de l'orifice aortique entraîne une gêne à l'éjection ventriculaire gauche avec des conséquences en aval sur la circulation systémique et en amont sur le ventricule gauche qui s'adapte à ses nouvelles conditions de fonctionnement grâce à des mécanismes de compensation dont la faillite tardive conduit à l'insuffisance cardiaque.

Une surface valvulaire aortique inférieure ou égale à 0.75 à 1 cm^2 , soit $0,5$ à 0.6 cm^2 par m^2 de surface corporelle, c'est-à-dire un quart de la surface d'un orifice normal, représente une obstruction critique.

I - Conséquences d'amont :

1.1 - L'obstacle à l'éjection ventriculaire gauche augmente la post-charge et est responsable d'une surcharge systolique du ventricule gauche (VG).

La pression systolique ventriculaire gauche augmente et l'élévation de la contrainte pariétale ventriculaire gauche par la pression intracavitaire et par la dilatation ventriculaire gauche ; à l'inverse, elle est diminuée par l'hypertrophie des parois ventriculaires gauches, celle-ci si elle permet d'équilibrer initialement la contrainte pariétale, a au moins deux conséquences néfastes : une diminution de la réserve coronaire, y compris en l'absence de lésion significative sur les artères épicaudiques ; des anomalies de la fonction diastolique, puis de la fonction systolique ventriculaire gauche à un stade tardif de la maladie. Cette contrainte induit une hypertrophie myocardique concentrique avec augmentation du rapport épaisseur sur rayon. Cet épaississement pariétal se fait sans modification de la taille de la cavité, qui est normale ou un peu petite. L'hypertrophie permet de maintenir une pression systolique ventriculaire gauche élevée et un débit d'aval satisfaisant.

1.2 - Du fait de l'épaississement pariétal, les propriétés diastoliques du ventricule gauche sont altérées de manière précoce. La compliance du VG diminue. La pression de remplissage du VG est élevée ; de ce fait, la contraction atriale joue un rôle important dans le remplissage ; la perte de la contraction atriale, qui représente près de 40 % du remplissage ventriculaire, explique la détérioration hémodynamique sévère des sténoses aortiques lors de la perte du rythme sinusal (passage en fibrillation atriale).

2 - Conséquences d'aval :

Du fait de l'hypertrophie pariétale qui compense l'augmentation de contrainte pariétale, le VG conserve longtemps un débit normal au repos et à l'effort.

A long terme, en cas de détérioration de la fonction systolique ou en cas d'hypertrophie majeure, le débit cardiaque s'élève insuffisamment à l'effort, la pression artérielle systémique n'augmente pas à l'effort, d'où une diminution du flux encéphalique et coronarien, qui peut être responsable de syncope, d'ischémie myocardique aiguë pouvant entraîner asystole ou troubles du rythme, voire mort subite.

V. MANIFESTATIONS CLINIQUES :

Dans les formes les plus fréquentes, dégénératives, la cardiopathie est découverte tardivement à partir de la sixième décennie. Dans les autres étiologies, le souffle peut être connu dès l'adolescence ou l'enfance.

A. SIGNES FONCTIONNELS

Ils surviennent après une longue période de latence correspondant à l'aggravation progressive du RA et à l'adaptation du ventricule gauche à cette surcharge systolique. Angor, syncope et dyspnée d'effort sont les symptômes les plus fréquents, précédant de plusieurs années les manifestations patentes d'insuffisance cardiaque gauche (œdème pulmonaire).

- Angor

Des douleurs angineuses s'observent dans plus des deux tiers des SA chirurgicales et sont le premier symptôme à apparaître dans un tiers des cas. La douleur est semblable à celle de la maladie coronarienne, médiane, rétrosternale. Elle survient typiquement à l'effort, à la marche. Dans le tiers des cas surviennent des douleurs spontanées, associées aux douleurs d'effort ou isolées. Ces douleurs peuvent s'observer en dehors de toute lésion coronarienne et sont le fait d'une insuffisance coronarienne fonctionnelle. Dans 20 à 50 % des cas, selon les séries, la coronarographie montre des sténoses coronariennes athéromateuses significatives. Dans de rares cas, l'angor témoigne d'une embolie calcaire coronarienne.

- Syncopes

Elles sont observées dans moins de la moitié des SA chirurgicales et peuvent être le premier symptôme. Elles sont typiquement déclenchées par l'effort, parfois précédées d'une douleur thoracique, cette succession angor-syncope étant évocatrice de la SA. La perte de connaissance est totale, de brève durée, sans syndrome postcritique. Elle peut être remplacée par des équivalents tels des lipothymies ou des troubles visuels (voile noir devant les yeux) déclenchés eux aussi par l'effort et répondant aux mêmes mécanismes physiopathologiques. Plus rarement, les syncopes sont spontanées, de longue durée. Le plus souvent, elles relèvent d'une anoxie cérébrale, par chute de la pression systémique causée par la vasodilatation artérielle, non compensée par l'élévation du débit cardiaque. Dans de rares cas, la syncope, plus souvent ici spontanée que d'effort, a pu être rapportée à des troubles du rythme ou de la conduction : fibrillation ventriculaire ; fibrillation auriculaire ; blocauriculoventriculaire paroxystique.

- Dyspnée d'effort

C'est un signe clinique révélateur fréquent (le tiers des cas). Elle précède habituellement de plusieurs années les manifestations patentes d'insuffisance ventriculaire gauche (œdème aigu pulmonaire). Celles-ci, rarement inaugurales, sont relevées dans 35 à 40 % des cas de SA dans les séries chirurgicales.

B. EXAMEN PHYSIQUE :

Le pouls artériel est petit et ralenti, s'élevant lentement. Dans les SA sévères et évoluées, la pression artérielle est habituellement abaissée avec un pincement de la différentielle. Cependant, le pouls peut être normal, voire augmenté chez les sujets âgés à lit artériel rigide ou en cas d'insuffisance aortique associée d'un certain volume. Dans certains cas avec dysfonction ventriculaire gauche, le pouls peut être alternant, bien que la détection de l'alternance

soit rendue malaisée par la SA. Le choc apexien est souvent déplacé en bas et à gauche, parfois étalé, réalisant au maximum un choc en masse en cas d'insuffisance cardiaque. Le frémissement systolique, traduction tactile d'un souffle systolique de forte intensité, est bien perçu sur le manubrium sternal et à la partie interne des espaces intercostaux correspondants, parfois le long du bord gauche du sternum. Il est souvent noté également à la base du cou, dans le creux sus-sternal et le long des carotides. Il doit être recherché systématiquement, en décubitus dorsal, en expiration, la main bien à plat sur le plastron sternal, ou en position assise, le patient penché en avant, lors de l'expiration forcée.

▪ Signes auscultatoires

Le souffle systolique est l'élément principal. C'est un souffle éjectionnel à maximum mésosystolique, débutant après le premier bruit et se terminant avant le deuxième bruit. Sa durée est d'autant plus grande et son maximum d'autant plus tardif que la sténose est plus serrée. Dans les cas typiques, il est intense, rude, râpeux dans son timbre ; il a son maximum au deuxième espace intercostal droit, avec une double irradiation vers les vaisseaux du cou et vers la pointe. Il est alors perçu de façon ininterrompue du foyer aortique à la pointe, en « écharpe ». Des variantes de cette auscultation sont cependant fréquentes.

Le souffle peut prédominer non pas au foyer aortique, mais le long du bord gauche du sternum. Il peut avoir un siège bifocal, au foyer aortique et à la pointe, avec une zone silencieuse entre les deux. Ce souffle, et cela est une éventualité souvent réalisée, peut avoir un timbre différent à la base, où il est râpeux, et à la pointe, où il est musical (phénomène de Gallavardin). La composante basale a son origine dans l'aorte sus-valvulaire en raison des turbulences causées par le jet orificiel et la composante apexienne musicale est attribuée à des vibrations périodiques de haute fréquence des sigmoïdes aortiques fibrocalcaires. Quel que soit son timbre, le souffle reste éjectionnel, à la pointe comme à la base. Cependant, cette auscultation peut être modifiée par la coexistence d'une insuffisance mitrale, éventualité fréquente. Dans ce cas, le souffle, éjectionnel à la base, a des composantes protosystoliques à la pointe. De l'intensité du souffle peut-on présumer du caractère serré ou non de la sténose ? Cela dépend du stade évolutif de la cardiopathie (conservation ou diminution du volume d'éjection) et de la coexistence ou non d'une insuffisance aortique. Dans les sténoses aortiques pures ou très prédominantes, un souffle intense et frémissant traduit habituellement un RA serré. Ce signe a une bonne spécificité, mais une faible sensibilité. Bien plus, au stade d'insuffisance cardiaque gauche, le diagnostic de SA peut être impossible sur les seules données auscultatoires car l'oreille ne perçoit qu'un souffle éjectionnel discret ; en revanche, des bruits de galop, une accentuation du B2 au foyer pulmonaire, une insuffisance mitrale sont habituels dans ce contexte. Le diagnostic est porté sur les examens échocardiographiques et radiologiques (amplificateur de brillance).

Les autres signes d'auscultation sont plus inconstants :

- le click protosystolique est perçu à l'endapex ou à l'apex comme la seconde composante claquée d'un dédoublement du premier bruit ; il témoigne du bruit d'ouverture de sigmoïdes aortiques pathologiques ; il ne dépend pas du degré de la sténose, mais ne peut s'observer que si les sigmoïdes ne sont pas rigides, pétrifiées ; aussi est-il plus fréquent chez les sujets jeunes que dans les sténoses très calcifiées du sujet âgé .
- un souffle diastolique localisé en protodiastole de haute tonalité et de faible intensité est très fréquent dans les SA serrées il est mieux perçu le long du bord gauche du sternum .
- le premier bruit est parfois atténué à la pointe comme à la base, sans doute en raison de la fermeture présystolique de la valve mitrale en cas de forte élévation de la pression de remplissage du ventricule gauche .
- le deuxième bruit est typiquement aboli ou très diminué au foyer aortique dans les SA avec important remaniement de l'appareil valvulaire ; cependant, il peut rester normal si la valve a gardé une certaine cinétique ; dans les sténoses serrées, il peut être dédoublé en expiration (dédoublement paradoxal du deuxième bruit, témoin indirect d'une éjection ventriculaire gauche prolongée) .
- un quatrième bruit est très fréquent à l'apex et un troisième bruit est parfois perçu dans les formes avec insuffisance cardiaque.

VI. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

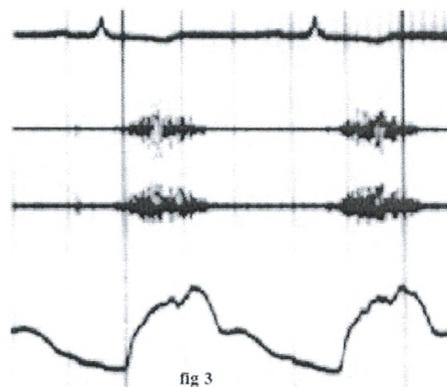
I. INVESTIGATIONS NON INVASIVES :

PHONOMÉCANOGRAPHIE :

Cette technique, autrefois utile pour évaluer de façon non invasive la sévérité d'une sténose aortique, a perdu une grande part de son intérêt depuis l'avènement de l'échodoppler.

PHONOCARDIOGRAMMES :

Le click protosystolique est synchronisé du pied du carotidogramme, débutant 0,04 à 0,08 s après la première composante de B1. Le souffle systolique est de type éjectionnel, de forme losangique car le maximum de turbulences a lieu dans la mésosystole, quand le gradient ventriculoaortique est le plus important. Son maximum est d'autant plus tardif que la sténose est plus serrée. En cas de dédoublement paradoxal du deuxième bruit, la composante pulmonaire précède la composante aortique en expiration et la rejoint en inspiration.



MECANOGRAMMES : Le carotidogramme est d'autant plus modifié que la SA est plus serrée. Pour la morphologie l'amplitude est diminuée, l'ascension ralentie, avec une encoche anacrote sur la première moitié de la pente, suivie d'un plateau ascendant vibré et d'un sommet retardé. L'incisure catacrote est mal dessinée et l'onde dicrote est aplatie.

– Paramètres chronologiques : le temps de demi-ascension dans les SA serrées est le plus souvent supérieur à 0,06, pouvant atteindre 0,14 s, mais un temps normal n'exclut pas une sténose serrée. Le temps d'éjection corrigé en fonction de la fréquence cardiaque est exprimé en pourcentage de sa valeur normale théorique. Un temps d'éjection corrigé supérieur à 115 % est un bon signe de sténose serrée.

ÉVALUATION DU DEGRÉ DE LA STÉNOSE À PARTIR DES CRITÈRES PHONOMECANOGRAPHIQUES :

La plupart de ces critères sont liés à la valeur du gradient transvalvulaire aortique. Ils dépendent donc du débit cardiaque ou de la coexistence d'une régurgitation. Certains facteurs comme l'âge peuvent également modifier la morphologie du pouls carotidien. Le principal écueil de ces indices tient à leur médiocre sensibilité. Le diagnostic phonomécanographique de sévérité a d'autant plus de valeur qu'il repose sur l'association de plusieurs critères franchement pathologiques et s'applique à des sténoses pures, isolées et sans insuffisance cardiaque. En pratique, la phonomécanographie dans de nombreux centres a été supplantée par les techniques ultrasoniques. Elle peut, cependant, être utile chez les malades peu échogènes.

ÉLECTROCARDIOGRAMME (ECG) :

Les modifications de l'ECG dépendent de la sévérité de la sténose, de l'altération possible des voies de conduction par des lésions fibrocalcaires infiltrant le septum, des cardiopathies associées (hypertension artérielle, maladie coronarienne, valvulopathie mitrale).

Dans les rétrécissements aortiques chirurgicaux isolés, le tracé est anormal dans la majorité des cas (88 % dans une série de 675 opérés), 10 à 15 % des ECG restent cependant normaux, en dépit d'un RA sévère.

L'anomalie la plus fréquente est l'hypertrophie ventriculaire gauche avec augmentation de l'indice de Sokolow et troubles de la repolarisation dans les dérivations précordiales gauches. Elle est notée dans les trois quarts à quatre cinquièmes des cas selon les auteurs. Des troubles primaires de la repolarisation (sous-dénivellement du segment ST et inversion de T dans les dérivations précordiales gauches), parfois de type ischémique, sont fréquents, témoignant d'une hypertrophie ventriculaire gauche ou d'une insuffisance coronarienne fonctionnelle ou organique.

Un aspect d'hypertrophie auriculaire gauche (négativité prédominante et tardive de l'onde P en V1) est relevé dans plus de 80 % des cas de SA sévère. Dans la série déjà signalée, la fibrillation auriculaire est notée dans 6 % des cas, un bloc auriculoventriculaire du premier degré dans 10 % des cas, du deuxième ou du troisième degré dans 0,3 % des cas et des troubles conductifs intraventriculaires dans 16 % des cas. Cette incidence des troubles de la conduction semble plus élevée quand la SA est associée à des calcifications de l'anneau mitral. Des signes d'infarctus myocardique ont été relevés dans 2,4 % des cas. Les arythmies ventriculaires dépistées par l'examen Holter sont fréquentes.

Des extrasystoles ventriculaires, fréquentes (plus de 30 par heure), polymorphes, et des tachycardies ventriculaires étaient observées respectivement chez 20, 22 et 8 % des patients opérés de RA pur dans la série de Michel. Dans la série d'Olshausen, extrasystoles et tachycardies ventriculaires étaient trouvées respectivement dans 51 et 18 % des cas. Les patients avec arythmies ventriculaires sévères (classe 3 ou 4 de Lown) ont en moyenne les masses ventriculaires gauches les plus fortes et la FE la plus basse. Les arythmies ventriculaires complexes sont donc particulièrement fréquentes chez les patients avec dysfonction myocardique et ont une signification pronostique défavorable.

ÉLECTROCARDIOGRAMME D'EFFORT :

Le RA acquis de l'adulte a longtemps été considéré comme une contre-indication aux tests d'effort et cette contre-indication reste formelle chez les patients symptomatiques. En revanche, le test peut être utile et sans risque de complications sévères s'il est réalisé chez des patients se disant asymptomatiques, avec prudence, par un cardiologue expérimenté, sous surveillance étroite de la tension artérielle et de l'ECG. L'épreuve est arrêtée (15 % des cas dans l'expérience de Otto et al portant sur 247 tests chez 104 patients) en cas d'apparition de symptômes (fatigue, épuisement des membres inférieurs, dyspnée, angor, syncope ou équivalent), (90 % des causes d'arrêt), de chute de la tension artérielle systolique, d'arythmies significatives, d'importante sous-déivellation de ST (supérieure à 5 mm).

En revanche, des modifications discrètes ou modérées du segment ST sont banales (plus de deux tiers des cas et plus de 80 % des cas avec ECG basal anormal) sans corrélation avec l'existence d'une maladie coronarienne et ne justifient pas l'arrêt de l'épreuve. Le test d'effort a l'intérêt d'orienter vers la chirurgie, certains RA serrés asymptomatiques quand surviennent en cours d'épreuve un symptôme bien défini (dyspnée, angor, syncope ou équivalent), une chute de la pression artérielle systolique supérieure à 10 mmHg, une arythmie ventriculaire sévère.

RADIOLOGIE :

- Volume cardiaque :

Malgré un RA serré, le cœur, de face et en position oblique antérieure gauche, reste longtemps de volume normal ou à peine augmenté, avec un aspect arrondi de la pointe. Cette absence de franche cardiomégalie témoigne du caractère concentrique de l'hypertrophie ventriculaire gauche. Plus tardivement, la progression de l'hypertrophie et la dilatation du ventricule gauche entraînent une augmentation du rapport cardiothoracique. Dans les formes évoluées en insuffisance cardiaque, la silhouette peut être pseudomitrale avec une grosse oreillette gauche, une dilatation des artères pulmonaires et des images de poumon cardiaque.

-Calcifications valvulaires aortiques :

Elles doivent être recherchées systématiquement. Leur valeur diagnostique est grande puisqu'elles sont constantes dans les SA significatives au-delà de 50 ans. Leur valeur pronostique est aussi importante. Elles sont souvent visibles sur les radiographies standards de profil ou en position oblique mais sont détectées au mieux en fluoroscopie par l'amplificateur de brillance. Elles se projettent en oblique antérieure droite légèrement au-dessus de l'angle formé par le rachis et le diaphragme et en transverse dans le tiers moyen de l'ombre cardiaque. Leur aspect est variable : petits nodules mobiles ou véritable moule calcifié des sigmoïdes, voire empiérement massif de l'appareil valvulaire. Elles peuvent se prolonger vers le bas, sur la grande valve mitrale, et réaliser des images de L renversé. Elles ont une cinétique verticale, animées de mouvement dansant sautillant, à grand axe vertical. Parfois coexistent et plus souvent chez le sujet âgé :

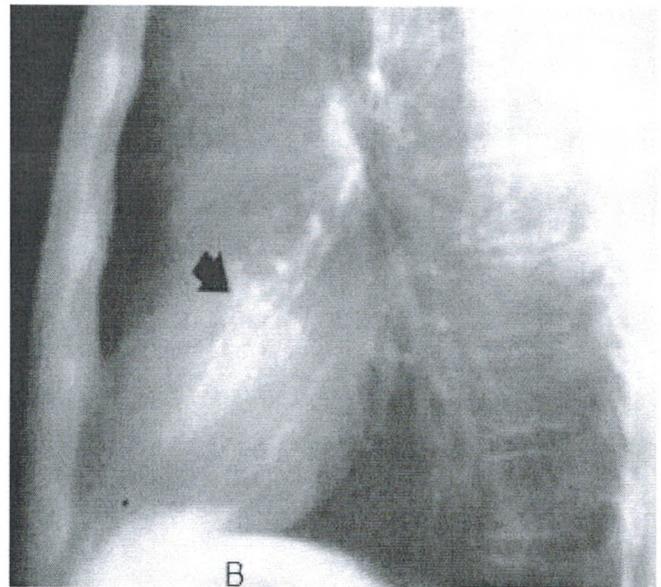
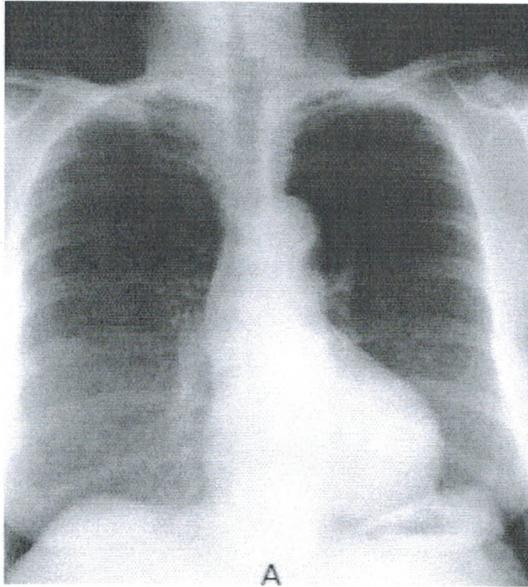
- des calcifications pariétales de l'origine de l'aorte.
- des calcifications de l'anneau mitral d'autant plus fréquentes que l'âge est plus avancé et qu'il s'agit d'une femme (25 % des cas sur une série de 675 opérés).
- des calcifications coronariennes (23 % des cas sur un groupe de 245 RA), celles-ci ont une haute spécificité (85 %), mais leur sensibilité est faible (43 %) en tant que témoins d'une insuffisance coronarienne significative.

AORTE ASCENDANTE : Elle est habituellement dilatée dans sa portion proximale sur les radiographies de face (convexité exagérée de l'arc supérieur droit) et en oblique antérieure gauche.

Fig 4 : Radiographies thoraciques de rétrécissement aortique.

A. Cliché de face. Débord de l'aorte ascendante. Aspect arrondi de la pointe sans cardiomégalie.

B. Incidence transverse montrant le paquet de calcifications orificielles (flèche).



ÉCHOCARDIOGRAPHIE-DOPPLER (+++) :

C'est l'examen clé de l'exploration du RA comme de l'exploration de toute valvulopathie. L'échodoppler a révolutionné l'évaluation et la prise en charge des sténoses valvulaires aortiques. La technique permet un bilan lésionnel précis, la quantification de la sténose par détermination du gradient transvalvulaire et de la surface orificielle, et l'appréciation du retentissement ventriculaire gauche. Quatre intérêts:

- confirmer le diagnostic de RA
- quantifier le degré de sévérité
- apprécier le retentissement ventriculaire et hémodynamique
- éliminer une autre atteinte valvulaire associée (surtout mitrale).

CONFIRMER LE DIAGNOSTIC : En mode TM et en échographie 2D: la valve aortique est remaniée, calcifiée avec une ouverture des sigmoïdes diminuée. En doppler continu, les vitesses du sang à travers la valve aortique sont augmentées (> 2m/sec).

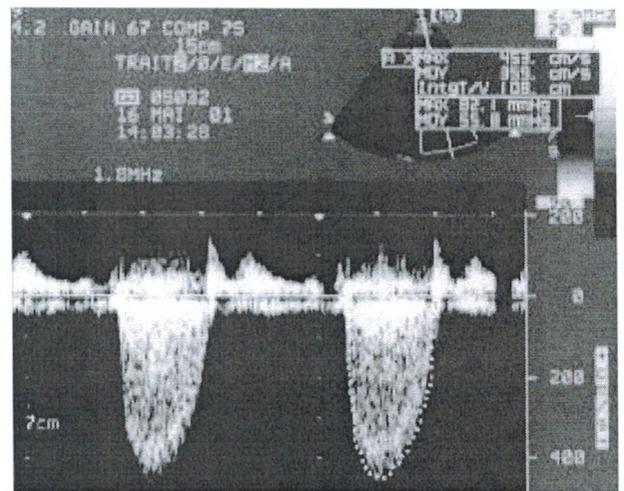


fig 5 Enregistrement doppler de rétrécissement aortique calcifié.

QUANTIFIER LE DEGRÉ DE SÉVÉRITÉ DU RÉTRÉCISSEMENT :

A. Mesure du gradient de pression : Mesurer le gradient de pression VG -aorte à partir de l'enregistrement en doppler continu des vitesses du sang transvalvulaire; le gradient de pression est calculé en appliquant l'équation de Bernoulli simplifiée:

$$\text{pression VG} - \text{pression aorte} = 4 [\text{Vitesse}^2] \text{ (ou } \Delta P = 4V^2 \text{)}$$

Dans cette expression, le gradient de pression est en mmHg et la vitesse en m/seconde. Un gradient moyen calculé en doppler supérieur à 40–50 mmHg correspond en général à un rétrécissement aortique serré. À l'inverse, un rétrécissement aortique serré peut s'accompagner d'un gradient de pression faible en cas de bas débit. Par conséquent, la seule mesure du gradient de pression peut ne pas suffire pour évaluer la sévérité d'un RA.

B. Mesure de la surface valvulaire

La surface orificielle d'une valve aortique normale est de 2 à 3 cm². En cas de rétrécissement aortique, cette surface diminue. On parle de rétrécissement aortique serré pour une surface < 1 cm² ou < 0,60 cm²/m² de surface corporelle et

critique si la surface est $\leq 0,75 \text{ cm}^2$ ou $\leq 0,4 \text{ cm}^2 / \text{m}^2$ de surface corporelle. La surface valvulaire peut être calculée par échocardiographie-doppler en appliquant l'équation de continuité :

[vitesse au niveau de la chambre de chasse \times section de la chambre de chasse] = [vitesse au niveau de l'orifice \times surface de l'orifice]

$$(ou S1V1 = S2V2)$$

Remarque :

La vitesse au niveau de la chambre de chasse est mesurée par doppler pulsé, la section de la chambre de chasse est mesurée par échocardiographie 2D, la vitesse au niveau de l'orifice valvulaire est mesurée par doppler continu ; la surface de l'orifice est déduite par une simple règle de 3.

C. Signes de retentissement indirect : L'échocardiographie peut évaluer les conséquences du RA au niveau:

– du ventricule gauche:

- degré d'hypertrophie du VG
- dilatation du VG
- altération de la fonction VG (calcul de la FE).

– du débit cardiaque : pendant longtemps le débit cardiaque au repos reste conservé dans le RA. Mais dans le RA serré, évolué avec atteinte de la fonction ventriculaire, le débit peut s'abaisser.

– des pressions droites : en général, la pression artérielle pulmonaire (PAP) reste longtemps normale en cas de RA. Ce n'est que dans le RA évolué avec altération de la fonction ventriculaire gauche que la PAP s'élève.

Éliminer une autre atteinte valvulaire : Examen de la valve mitrale principalement.

E. Échocardiographie-doppler de stress sous dobutamine :

Cette technique trouve son intérêt dans l'évaluation des RA avec très mauvaise fonction ventriculaire gauche (FE <30–40%), bas débit cardiaque et faible gradient de pression ventriculo-aortique. Elle permet de confirmer ou d'infirmer le diagnostic de RA serré et d'évaluer la réserve contractile du myocarde. Elle permet ainsi de poser l'indication opératoire et d'apprécier le risque opératoire lié en partie à la réserve contractile du myocarde. Schématiquement, trois types de réponse peuvent s'observer :

- absence d'amélioration de la fonction ventriculaire sous dobutamine.
- absence de réserve contractile. Le risque opératoire est majeur et le bénéfice du remplacement valvulaire discutable.
- amélioration de la fonction ventriculaire sous dobutamine (présence d'une réserve contractile) avec augmentation de la FE, du débit, de l'orifice valvulaire $> 1 \text{ cm}^2$ (sous l'effet de l'augmentation du volume éjecté) et persistance d'un faible gradient de pression VG – aorte ($< 30 \text{ mmHg}$). Il s'agit à la base d'une atteinte de la contractilité réversible, responsable d'une faible ouverture de la valve aortique à l'état basal (rétrécissement relatif ou peu serré) : il n'y a pas d'indication à un remplacement valvulaire aortique.
- amélioration de la fonction VG avec augmentation du gradient de pression VG – aorte et surface valvulaire restant très diminuée ($< 1 \text{ cm}^2$). Il s'agit d'un rétrécissement aortique serré avec atteinte de la contractilité myocardique réversible. L'indication d'un remplacement valvulaire est logique.

2. INVESTIGATIONS INVASIVES

CATHÉTÉRISME CARDIAQUE DROIT ET GAUCHE

Actuellement, grâce aux ultrasons, les indications du cathétérisme en dehors de la coronarographie ont considérablement diminué et, pour la plupart des équipes, se limitent aux cas où il y a incertitude sur le degré du RA (discordances entre données cliniques et échocardiographiques), aux RA associés à une autre valvulopathie ou compliqués d'hypertension artérielle pulmonaire.

- Détermination des gradients :

Le cathétérisme du ventricule gauche peut être réalisé par voie artérielle rétrograde ou, en cas d'échec, par voie transeptale. La courbe de pression aortique est obtenue par voie artérielle rétrograde. Le diagnostic de SA repose sur

l'existence d'un gradient de pression systolique entre le ventricule gauche et l'aorte. La pression systolique ventriculaire gauche est élevée, pouvant dépasser 250 mmHg dans certaines sténoses très serrées alors que la pression aortique systolique est habituellement normale ou basse. La courbe de pression ventriculaire gauche a une morphologie particulière avec une forme ogivale et un sommet pointu mésosystolique. La durée totale de l'éjection ventriculaire est augmentée. La morphologie de la courbe aortique est profondément modifiée : ascension lente et vibrée, dissociée de celle du ventricule gauche, sommet très retardé, incisure dicrote peu marquée. La pression aortique moyenne est longtemps normale, mais la pression systolique est fréquemment abaissée. Le temps d'éjection aortique est augmenté. Dans les sténoses valvulaires, cette différence de pression apparaît au niveau des sigmoïdes aortiques lors du retrait du ventricule gauche vers l'aorte ascendante.

Dans les laboratoires de cathétérisme, il est habituel de mesurer le gradient entre le pic de pression du ventricule gauche et le pic de pression aortique (gradient pic à pic). En réalité, ce gradient n'existe à aucun moment puisque le pic de pression aortique survient plus tardivement que le pic de pression ventriculaire gauche. Ce gradient est toujours inférieur au gradient instantané maximal mesuré par le doppler. En revanche, les gradients moyens mesurés par les deux techniques (cathétérisme et doppler) sont similaires. Le gradient moyen est mesuré sur un enregistrement simultané des pressions des deux cavités, permettant une planimétrie de la surface comprise entre les deux courbes. Il est habituellement supérieur ou égal à 50 mmHg et peut atteindre 100 à 150 mmHg dans les sténoses serrées.

Notons que la position du cathéter dans l'aorte ascendante n'est pas indifférente. Au fur et à mesure qu'on s'éloigne des valves, la pression systolique aortique s'élève, la différence de pression par rapport à l'aire orificielle pouvant atteindre 15 mmHg. C'est le phénomène de « récupération de pression » (pressure recovery des auteurs anglo-saxons) ; il dépend dans son amplitude du débit cardiaque, du flux transvalvulaire, de la géométrie de l'orifice rétréci et de celle de l'aorte ascendante. Il est directement corrélé à la surface orificielle dérivée de la formule de Gorlin, ainsi qu'au rapport de l'aire orificielle effective sur l'aire de section de l'aorte ascendante. Autrement dit, la récupération de pression est plus importante dans les sténoses modérées et quand l'aorte ascendante est de petite taille. Elle peut être cause d'erreurs dans l'estimation du degré de la sténose (surestimation de l'aire valvulaire) et de discordance entre les gradients obtenus par doppler et par cathétérisme (« surestimation du gradient » par le doppler). Aussi est-il recommandé d'enregistrer les pressions avec un cathéter aussi près que possible de l'orifice valvulaire. Cette discussion ne concerne que les sténoses modérées à moyennes, puisque la récupération de pression est peu significative dans les sténoses serrées. L'utilisation d'une artère périphérique (fémorale, brachiale) peut aussi être source d'erreurs, la pression recueillie étant un peu plus forte que dans l'aorte initiale (légère sous-estimation du gradient). Enfin, la présence même du cathéter dans le ventricule gauche à travers l'orifice aortique augmente le gradient et cet effet est d'autant plus marqué que le RA est plus serré.

- Détermination de la surface fonctionnelle valvulaire aortique :

Comme pour l'échocardiographie, l'importance d'une SA est appréciée avec plus de précision par le calcul de la surface aortique fonctionnelle, selon la formule de Gorlin qui tient compte du gradient ventriculoaortique moyen, du temps d'éjection et du débit cardiaque mesurés simultanément par la méthode de dilution de colorant ou le principe de Fick.

$$\text{Surface aortique} = \frac{\text{flux aortique systolique}}{K \times \sqrt{\text{gradient systolique moyen VG - aorte (mmHg)}}$$

K est une constante empirique estimée à 44,3 prenant en compte les paramètres de viscosité et le fait que la surface fonctionnelle d'un orifice est inférieure à sa surface réelle.

$$\text{Flux aortique systolique} = \frac{\text{débit cardiaque (mL/min)}}{\text{temps d'éjection systolique (min)}}$$

- ANGIOGRAPHIE VENTRICULAIRE GAUCHE ET CORONAROGRAPHIE :

L'angiographie ventriculaire gauche peut préciser, en complément du cathétérisme, les volumes et fonctions ventriculaires gauches et la masse myocardique. Cependant, l'examen peut comporter un risque chez les patients avec SA serrée en insuffisance cardiaque gauche. Les renseignements qu'il peut fournir peuvent être obtenus par d'autres méthodes non invasives, examens ultrasoniques et isotopiques.

La coronarographie a pour principale indication la vérification de l'état coronarien avant chirurgie pour SA serrée. Les marqueurs non invasifs classiques de maladie coronarienne n'ont pas en effet une valeur prédictive suffisante.

Récemment, certaines équipes ont montré la fréquence de l'athérosclérose de l'aorte thoracique évaluée par ETO chez les patients avec SA et maladie coronarienne ; l'absence de détection de plaques d'athérosclérose de l'aorte thoracique semble un paramètre prédictif puissant de l'absence de sténoses coronariennes significatives, même chez les sujets âgés. La coronarographie systématique pourrait être évitée dans ce lot de patients . Néanmoins, en pratique, l'opacification des coronaires garde de larges indications : existence de douleurs thoraciques ou de signes objectifs d'ischémie, antécédents coronariens ou présence de facteurs de risque d'athérosclérose, altération de la fonction systolique du ventricule gauche.

L'âge seuil à partir duquel l'examen est demandé systématiquement est controversé : pour les Américains, c'est à partir de 35 ans chez l'homme et après la ménopause chez la femme. En Europe, le seuil communément utilisé est de 40 ans pour les hommes et 50 ans pour les femmes. Quand elle est faite sans cathétérisme cardiaque ni angiographie ventriculaire, l'investigation comporte très peu de risques.

3. AUTRES MOYENS D'INVESTIGATION : L'imagerie par résonance magnétique (IRM), avec marquage de régions myocardiques spécifiques (myocardial tagging) a été récemment étudiée dans le RA serré . Une cinétique de rotation anormale en protodiastole permettrait d'expliquer la dysfonction diastolique chez ces patients. Il existe aussi une réduction en systole de la rotation basale et une exagération de la rotation apicale du ventricule gauche. Cette technique permettrait de distinguer une hypertrophie myocardique physiologique d'une hypertrophie pathologique.

VII. FORMES CLINIQUES :

1. MALADIE AORTIQUE : La coexistence d'une sténose orificielle significative et d'une régurgitation d'un certain volume (degré $\geq 2/4$ à l'aortographie ou aux ultrasons) définit la maladie aortique. L'étiologie rhumatismale est en cause deux fois plus souvent dans ces cas de maladie aortique que dans ceux de sténose pure. Les signes cliniques témoignent du double défaut valvulaire : double souffle à l'auscultation, dont les composantes ont une intensité variable. Des signes périphériques d'insuffisance aortique sont fréquents, proportionnels à la sévérité de la régurgitation. L'âge moyen et le retentissement ventriculaire gauche sont intermédiaires entre ceux des sténoses pures et ceux des insuffisances, comme le montrent les valeurs moyennes du rapport cardiothoracique, du volume télédiastolique et de la FE ventriculaire gauche. Toutefois, l'évolution postopératoire est beaucoup plus proche de celle des rétrécissements que de celle des insuffisances

pures qui est grevée d'un taux plus élevé de dysfonctions myocardiques et de décès tardifs de cause cardiaque.

2. FORMES DU SUJET ÂGÉ : Elles représentent un lot important des SA. Sur 4 184 patients opérés en 15 ans (1985–1999) par l'équipe de Rennes, 1 456, soit 37 %, avaient 75 ans ou plus . La proportion de femmes est plus élevée ; l'étiologie est en règle dégénérative et rarement le fait d'une bicuspidie. Dans les trois quarts des cas, le RA est pur ou prédominant, « les maladies aortiques » représentant un quart des cas. Les lésions artérielles athéromateuses associées sont fréquentes : calcifications de l'aorte ascendante, sténoses carotidiennes, dépistées dans 10 à 15 % des cas, artériopathie des membres inférieurs (10 à 20 % des cas) et surtout maladies coronariennes avec sténoses significatives à la coronarographie dans 50 % des cas. C'est dans cette population que les taux d'infarctus myocardiques associés au RA peuvent être élevés. Les pathologies associées extracardiaques sont également fréquentes, diabète, hypertension artérielle, insuffisance ventilatoire, insuffisance rénale (20 % des cas), adénome ou cancer prostatique, altération de l'état neuropsychique, parfois de type Alzheimer. C'est dire qu'un bilan complet est nécessaire avant toute décision opératoire : il doit comporter en particulier des échodopplers cervical, transcrânien, de l'aorte abdominale et des membres inférieurs, une évaluation des fonctions rénales et respiratoires et éventuellement un scanner cérébral. Point particulier chez ces sujets, la taille de l'anneau aortique est souvent petite, nécessitant une prothèse adaptée.

3. FORMES AVEC HYPERTENSION ARTÉRIELLE : La prévalence de cette association semble avoir été sous-estimée . Le RA, à partir d'un certain stade de son évolution, peut masquer une hypertension artérielle et inversement celle-ci peut atténuer les signes hémodynamiques et stéthacoustiques de la sténose orificielle. Chez les sujets âgés opérés de SA (75 ans ou plus), une hypertension artérielle a pu être constatée dans près de 30 % des cas . Facteur de risque d'athérosclérose coronaire, l'hypertension artérielle semble aussi un facteur favorisant des lésions dégénératives des valves aortiques .

4. FORMES SANS HYPERTROPHIE VENTRICULAIRE GAUCHE : Ces formes ne sont pas rares. Si l'on retient comme critères l'absence de signes électrocardiographiques et échocardiographiques d'hypertrophie ventriculaire gauche (paroi postérieure inférieure à 12 mm), elles représentent 15 % environ des cas de SA sévères opérées . Elles s'observent plus souvent chez la femme mais n'ont pas de particularité clinique. La FE ventriculaire gauche est plus basse que dans le groupe témoin avec hypertrophie ventriculaire gauche, sans doute en raison de l'augmentation de la tension pariétale.

5. FORMES AVEC DYSFONCTION VENTRICULAIRE GAUCHE SÉVÈRE ET BAS GRADIENT TRANSVALVULAIRE :

Elles posent plusieurs problèmes, le diagnostic clinique de SA n'est pas toujours évident. Le tableau est habituellement celui d'une insuffisance ventriculaire gauche ou d'une insuffisance cardiaque congestive. Le souffle éjectionnel est souvent de faible intensité et l'auscultation peut être dominée par un souffle apexien d'insuffisance mitrale et des bruits de galop. Les autres signes stéthacoustiques prennent ici une grande valeur d'orientation: click, abolition du deuxième bruit, souffle diastolique. Le diagnostic est porté grâce à l'échodoppler et à la fluoroscopie (calcifications valvulaires). La mortalité opératoire est élevée (11 à 33 %), ainsi que la mortalité tardive. on compte à 5 ans une survie inférieure à 40 % et de 29 % à 8 ans .

6. STÉNOSES AORTIQUES AVEC INSUFFISANCE MITRALE : L'insuffisance mitrale est habituelle chez les patients présentant une SA sévère (40 à 100 % des cas selon les méthodes de détection). Elle est suspectée sur les signes auscultatoires (souffle systolique apexien à composantes protosystoliques) et affirmée par les ultrasons (échodoppler transthoracique et transœsophagien). Son degré est corrélé à la sévérité de la SA et à la dysfonction systolique ventriculaire gauche . Dans la majorité des cas, elle est discrète à modérée (degré 1 à 2/4) et fonctionnelle ou organofonctionnelle. La part fonctionnelle tient à l'hypertension systolique du ventricule gauche créée par la SA et, à un stade évolué, à des modifications de la géométrie de ce ventricule et à la dilatation de l'anneau mitral. La part organique est inconstante et en rapport avec des lésions mitrales : valvulite mitrale rhumatismale, calcifications de l'anneau dépistées en échographie dans le quart des cas de SA serrées , prolapsus valvulaire.

Après levée de l'obstacle aortique expérimentalement , la régression de la régurgitation mitrale est le fait de la diminution de la surface mitrale régurgitante et, à un degré moindre, de la disparition de l'hypertension systolique ventriculaire gauche. En pathologie humaine, une régression rapide de l'insuffisance mitrale est notée dans la plupart des cas, allant de pair avec une amélioration des fonctions systoliques du ventricule gauche. Une diminution franche d'une insuffisance mitrale estimée en grande part organique n'est pas rare. À long terme, la persistance d'une insuffisance mitrale est l'indice d'une valvulopathie mitrale organique et/ou d'une dysfonction ventriculaire gauche et, à ce titre, comporte une valeur pronostique péjorative. Dans de rares cas, l'insuffisance mitrale préopératoire est sévère, secondaire à des ruptures de cordages bien dépistées par l'ETO. Elle nécessite, en même temps que la chirurgie aortique, une réparation ou un remplacement valvulaire mitral.

7. STÉNOSES AORTIQUES AVEC STÉNOSE MITRALE : La sténose mitrale est habituellement rhumatismale. Dans quelques cas, la sténose mitrale est en rapport avec des calcifications de l'anneau dont l'incidence augmente avec l'âge et est plus élevée chez la femme. Ces sténoses mitrales sont discrètes, attestées par un petit gradient télédiastolique transmitral. Dans de rares cas, des sténoses significatives ont été rapportées, la réduction de la surface mitrale tenant à la conjonction des calcifications de l'anneau et d'une hypertrophie ventriculaire gauche concentrique . Dans des cas encore plus rares, l'extension des calcifications de l'anneau aortique à la grande valve mitrale peut causer une réelle sténose mitrale nécessitant un remplacement valvulaire .

8. STÉNOSES AORTIQUES CHEZ L'INSUFFISANT RÉNAL : Dans l'insuffisance rénale avancée, en hémodialyse, les tableaux des sténoses aortiques peuvent être trompeurs, en raison de l'intrication de plusieurs pathologies : hypertension artérielle, élévation du débit cardiaque secondaire à la fistule et à l'anémie, maladie coronarienne . La dyspnée peut être en rapport avec l'anémie, une défaillance myocardique ou la sténose aortique. Le souffle systolique éjectionnel de la SA doit être distingué de l'irradiation du souffle de fistule et des souffles anémiques. L'hypertrophie ventriculaire gauche électrique, radiologique, échocardiographique est plus souvent en rapport avec l'hypertension artérielle qu'avec le RA. L'échocardiographie est la meilleure méthode diagnostique mais le gradient transvalvulaire doit être interprété en fonction du débit cardiaque souvent élevé. Ces SA ont certaines particularités. Elles sont évolutives, la surface valvulaire diminuant en moyenne de 0,3 cm²/m²/an, dans une série de SA chez des patients hémodialisés . L'apparition de calcifications aortiques a une signification pronostique défavorable. Le risque de la chirurgie de remplacement valvulaire aortique souvent nécessaire est plus élevé que le risque standard, sans doute en raison des pathologies associées.

9. STÉNOSES AORTIQUES ET ANGIODYSPLASIE : On a rapporté pour la première fois l'association SA et hémorragies digestives récidivantes idiopathiques en 1958. Depuis, des travaux autopsiques ont attribué ces saignements à une angiodyplasie digestive, en particulier colique, et, dès 1965, des guérisons du saignement digestif après remplacement valvulaire sont rapportées. Il s'agit habituellement de patients âgés, plus souvent de femmes ayant une histoire d'hémorragie digestive chronique à bilan étiologique négatif. L'angiodyplasie gastroduodénale aussi bien que colique peut être difficile à dépister, nécessitant endoscopie et surtout artériographie sélective mésentérique supérieure. L'analyse anatomopathologique des pièces de résection digestive met en évidence une dilatation acquise des vaisseaux fins intramuqueux avec tendance à la rupture spontanée. Si ce syndrome est bien

admis, les rapports de causalité entre SA et angiodysplasie sont mal élucidés. En cas de chirurgie cardiaque, une valve biologique est à préférer pour éviter le risque hémorragique périopératoire, d'autant plus qu'il s'agit de patients d'un âge avancé. Un geste complémentaire sur le tractus digestif deviendrait licite en cas de persistance du saignement au décours du remplacement valvulaire.

10. STÉNOSES AORTIQUES ET HYPERTROPHIE SEPTALE ASYMÉTRIQUE : L'hypertrophie septale asymétrique, définie échocardiographiquement comme un épaississement disproportionné du septum interventriculaire (SIV) antérieur par rapport à la paroi postérieure ($SIV/pp \geq 1,3$) est notée chez 10 % des patients avec SA significative. Elle relève rarement d'une cardiomyopathie primitive et est souvent secondaire au RA calcifié. La distinction entre ces deux formes reste parfois difficile ; une distribution segmentaire et hétérogène de l'hypertrophie entre des segments contigus, la présence d'une systolic anterior motion, ainsi que le caractère héréditaire de l'affection plaident en faveur d'une cardiomyopathie authentique associée. Le profil hémodynamique ventriculoaortique peut être celui d'une SA banale, d'une SA avec gradient de pression intraventriculaire, d'une SA avec vitesse anormale du flux systolique intraventriculaire en l'absence de gradient à l'état basal (aspect en « lame de sabre » avec pic de vitesse tardif). Ce dernier type de modifications hémodynamiques peut d'ailleurs s'observer dans les SA sans hypertrophie septale asymétrique. En période postopératoire, la suppression brutale de la postcharge peut déclencher ou exagérer ces conditions hémodynamiques (flux de haute vitesse intraventriculaire avec ou sans gradient de pression) et être à l'origine de troubles du rythme ventriculaire et d'hypotension sévère, parfois exagérée par des traitements inappropriés (agents inotropes, vasodilatateurs...). À distance de l'intervention, l'hypertrophie septale asymétrique régresse dans la plupart des cas.

11. STÉNOSE AORTIQUE SELON LE SEXE : Des publications récentes ont attiré l'attention sur la possibilité des réponses différentes du ventricule gauche à des surcharges de pression telles que les réalisent les SA, chez la femme et chez l'homme. Certaines particularités dans la géométrie du ventricule gauche des SA ont été relevées plus fréquemment chez les femmes de plus de 60 ans. À sévérité égale de la sténose et tout autre paramètre semblable, les ventricules gauches des femmes ont des dimensions, un volume, une masse plus petits que chez l'homme (valeurs indexées à la surface corporelle), mais une épaisseur pariétale relative plus grande (épaisseur télédiastolique rapportée au diamètre), un rapport masse/volume plus élevé, un stress pariétal télésystolique relativement bas et une hypercontractilité avec augmentation de la FE. Ce « remodelage concentrique » va de pair avec une plus mauvaise capacité d'effort, et un risque opératoire accru.

12. STÉNOSES AORTIQUES AVEC MALADIE CORONARIENNE : Fréquentes surtout chez le sujet âgé, elles sont détectées par la coronarographie et demandent une stratégie thérapeutique appropriée.

VIII. TRAITEMENT

A. MÉTHODES THÉRAPEUTIQUES

Il n'y a pas de thérapeutique médicale de la SA ; au stade d'insuffisance cardiaque, les médications habituelles (digitaliques, diurétiques, vasodilatateurs) doivent être utilisées avec prudence car elles peuvent être mal tolérées dans ces cardiopathies à postcharge élevée où l'élévation des pressions de remplissage du ventricule gauche est nécessaire au maintien du débit cardiaque. De même, les nitrates peuvent être à l'origine d'hypotension artérielle sévère. En fait, dans les SA symptomatiques, les traitements médicaux doivent rapidement céder le pas à la chirurgie. À titre préventif, dans les scléroses valvulaires aortiques sans véritable sténose, compte tenu des liens probables de cette pathologie avec l'athérosclérose, des indications larges des statines paraissent justifiées.

La valvuloplastie percutanée ne vit que des contre-indications de la chirurgie. Dans certaines formes très évoluées, elle peut être réalisée en semi-urgence, permettant de passer un cap et d'opérer le patient dans des conditions moins défavorables. La décalcification ultrasonique des valves aortiques sous circulation extracorporelle peut être efficace en termes de mobilité des sigmoïdes et d'amélioration de la surface valvulaire. Cependant, elle peut se compliquer de perforations des sigmoïdes. Surtout, la surveillance de ces patients par échodoppler montre la fréquence des resténoses et la survenue, dans certains cas, d'insuffisance aortique sévère secondaire à la rétraction des cuspidés.

La valvulotomie sous circulation extracorporelle s'applique aux sténoses orificielles congénitales à condition que les lésions ne soient pas trop évoluées et calcifiées. Aussi est-elle réalisée chez l'enfant et l'adolescent. C'est une méthode palliative, à risques opératoires faibles, qui permet dans de nombreux cas de réduire le degré de sténose, mais qui expose à des récurrences dans des délais variables, obligeant à des remplacements valvulaires.

Le remplacement valvulaire par une prothèse est le seul traitement d'efficacité durable de la SA calcifiée. L'intervention se déroule sous circulation extracorporelle avec techniques cardioplégiques avec ou sans protection hypothermique du myocarde. Comme pour les autres orifices valvulaires, divers types de prothèses peuvent être utilisés, mécaniques, ou

biologiques par hétéogreffé ou homogreffé, voire autogreffé pulmonaire. Leurs avantages et inconvénients sont bien connus : les premières ont l'avantage de la durabilité mais nécessitent un traitement anticoagulant. Les secondes sont moins thrombogènes mais s'altèrent avec le temps, ces dégénérescences primaires nécessitant une réintervention. Dans le cadre de la SA, certains points influencent le choix de la prothèse : tout d'abord l'âge du patient, les valves biologiques étant proposées chez les sujets âgés, au-delà de 70 ou 75 ans selon les auteurs, car elles dispensent du traitement anticoagulant et ne comportent à ces âges qu'un faible risque de dégénérescence ; ensuite la taille de l'anneau aortique, de petites tailles obligeant à la mise en place de prothèses ayant d'excellentes fonctions hémodynamiques, valves à ailettes ou valves biologiques (valves péricardiques, valves sans armature).

Une fois opéré, le porteur de prothèse mécanique doit avoir à vie un traitement par antivitamines K. Une anticoagulation modérée (international normalized ratio [INR] entre 2 et 3) est suffisante avec les prothèses actuelles en l'absence de facteurs de risque thromboembolique. Si ceux-ci sont présents (fibrillation auriculaire, insuffisance cardiaque, dilatation de l'oreillette gauche, antécédents thromboemboliques), une anticoagulation plus forte est souhaitable (INR entre 3 et 4,5). Si la prothèse est associée à une maladie artérielle, athéromateuse, l'adjonction aux antivitamines K de petites doses d'aspirine (de 80 à 100 mg/jour) est recommandée par de nombreux auteurs.

B. RÉSULTATS :

La chirurgie de remplacement valvulaire aortique a considérablement amélioré le pronostic des SA, même lorsque l'intervention est pratiquée à un stade tardif.

- Mortalité opératoire

La mortalité opératoire se situe actuellement autour de 5 % et de 2 à 3 % en l'absence de maladie coronarienne et de comorbidité extracardiaque. Les causes habituelles de décès opératoire sont myocardiques (insuffisance cardiaque, bas débit, infarctus, troubles du rythme) et plus rarement vasculaires cérébrales. Les principaux facteurs prédictifs du risque opératoire sont la date de la chirurgie, l'âge, le stade de la valvulopathie, la coexistence d'une maladie coronarienne.

- Date de la chirurgie

La mortalité opératoire a considérablement diminué depuis les années 1965-1970. Dans l'expérience de notre groupe,

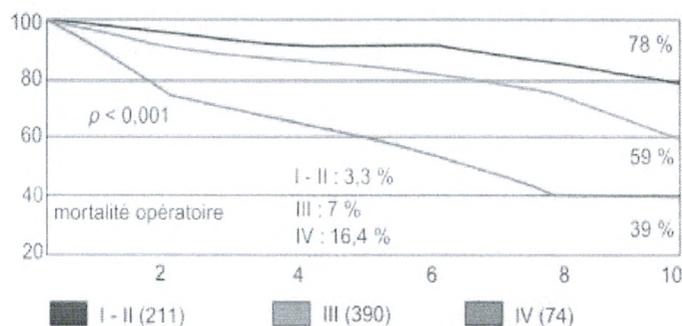
sur 675 opérés de SA, elle est passée, de 1968 à 1986, de 8,1 % à 3,7 %. Dans l'expérience de Lund et al, sur une période de 21 ans (1965-1986), les taux de décès de 690 opérés de SA ont varié de 20 % pour les 100 premiers opérés, à 2 % pour les 100 derniers. Une meilleure protection myocardique, les progrès de la réanimation postopératoire et des indications élargies à des cardiopathies moins évoluées tiennent compte de ces résultats qui se sont améliorés jusqu'aux années 1980-1985 et se sont maintenus depuis cette période.

- Âge

L'âge influence très significativement le risque précoce et apparaît dans les études multivariées comme l'un des grands facteurs indépendants du pronostic. Cependant, au prix d'une certaine mortalité, des patients âgés de plus de 75 ans peuvent être opérés si leur condition générale le permet et s'ils sont exempts d'une tare viscérale ou vasculaire grave. Dans l'expérience de Leguerrier et al, la mortalité hospitalière de 746 patients âgés de 75 ans et plus (âge moyen 78,8 ans) opérés de 1995 à 1999 n'a pas excédé 7,5 %.

- Stade de la cardiopathie

C'est le facteur prédictif le plus puissant du risque opératoire. L'insuffisance cardiaque gauche et l'insuffisance cardiaque congestive définies par des signes cliniques sont des éléments déterminants du pronostic opératoire. Le risque opératoire est fortement majoré par la présence d'une insuffisance cardiaque congestive. L'insuffisance cardiaque gauche est le meilleur facteur prédictif des décès opératoires pour Lund et al et est aussi un facteur indépendant dans la série de Logeais et al. La valeur des paramètres hémodynamiques est plus contestée. Aucun des paramètres testés dans la série de notre groupe n'avait de valeur prédictive indépendante de la mortalité opératoire : gradient de pression ventriculoaortique, pression télédiastolique, volumes, FE ventriculaires gauches. La FE du ventricule gauche a



Courbes actuarielles de survie après remplacement valvulaire pour sténose aortique en fonction de la classe fonctionnelle

cependant une valeur pronostique dans d'autres séries. Pour Lund et al, l'association FE basse, fraction de remplissage rapide inférieure ou égale à 45 % a une valeur péjorative sur le pronostic opératoire et tardif, car elle témoigne d'une double altération des fonctions systolique et diastolique du ventricule gauche.

De même, l'association dysfonction ventriculaire gauche sévère avec baisse de la FE et faible gradient systolique ventriculoaortique (< 40 mmHg) aggrave le risque opératoire. Certains types d'hypertrophie ventriculaire gauche, observés plus volontiers chez la femme au-delà de 60 ans, semblent aussi majorer le risque chirurgical.

- Insuffisance coronarienne athéromateuse : Lorsqu'elle est associée, c'est un facteur de risque, particulièrement quand elle a été méconnue ou négligée lors de l'intervention sur la SA.
- Résultats à distance de l'opération : Ils sont bons, malgré l'âge souvent élevé des patients. Les taux actuariels de survie, mortalité opératoire comprise, sont, dans la plupart des séries 5, 10, 15 ans après chirurgie respectivement de 70 à 85 %, de 60 à 70 %, de 40 à 50 %, proches de ceux d'une population témoin de même âge. De bons résultats fonctionnels sont obtenus dans la majorité des cas (classe fonctionnelle I ou II et absence des complications prothétiques). À 10 ans, 78 % des survivants satisfaisaient à ces critères dans l'expérience de notre groupe. Les symptômes causés par la SA, dyspnée, angor, syncope, disparaissent dans presque tous les cas.

L'hypertrophie ventriculaire gauche électrocardiographique diminue rapidement dans l'année qui suit l'intervention, puis se stabilise. La régression est en règle incomplète et la normalisation rare. Dans la série de Lund et al, un score électrocardiographique d'hypertrophie ventriculaire gauche était encore présent chez 90 et 84 % des patients respectivement à 1 an et 10 ans. L'amélioration de la performance ventriculaire est habituelle et débute très tôt. Dans l'heure qui suit le remplacement valvulaire aortique, la fonction systolique s'améliore (diminution du pic de stress pariétal systolique et augmentation de la vitesse de raccourcissement). Les fonctions diastoliques et l'hémodynamique globale se modifient dès le premier jour : baisse de la pression capillaire pulmonaire, des volumes, surtout télé-diastolique du ventricule gauche, et augmentation de la FE ; celle-ci, cependant, quand elle était basse, peut demander au moins 6 mois avant d'atteindre sa valeur maximale, qui sera normale ou subnormale. Dans le même temps, les volumes télésystolique et télé-diastolique du ventricule continuent à diminuer, le débit cardiaque s'élève, les fonctions diastoliques s'améliorent (pic de vitesse du remplissage rapide) ainsi que la tolérance à l'effort. La régression de la dysfonction diastolique est un processus lent, pouvant se poursuivre 5 à 10 ans après le remplacement valvulaire, par diminution de la masse myocardique et de la fibrose interstitielle. À l'inverse, la réversibilité de la dysfonction systolique est plus rapide, tenant d'abord à la réduction brutale de la postcharge, puis à la régression de l'hypertrophie ventriculaire.

Dans des cas plus rares, quand l'intervention a été trop tardive sur une cardiopathie très évoluée, on assiste à une évolution en deux temps : amélioration des fonctions ventriculaires, allant de pair avec un bénéfice clinique puis après une période de temps variable (quelques mois ou années) aggravation secondaire des conditions hémodynamiques et de l'état clinique (insuffisance cardiaque, hyperexcitabilité myocardique, cardiomégalie et souvent, bloc de branche gauche complet sur l'ECG).

En définitive, c'est le devenir de l'hypertrophie ventriculaire gauche qui va conditionner à long terme les performances systoliques et diastoliques du ventricule gauche et le pronostic. Plusieurs équipes, en particulier celles de Krayenbuehl et al, de Lund et al, se sont attachées à ce problème. Habituellement, la masse ventriculaire gauche diminue franchement dans les 18 mois suivant l'intervention. Le diamètre des fibres musculaires diminue plus vite que la résorption du tissu fibreux. La réduction de la masse myocardique peut continuer, bien que plus lentement, pendant les 10 années postopératoires. Elle s'accompagne d'une diminution de la fibrose interstitielle et, par là même, de la rigidité myocardique diastolique. Cependant, une restitutio ad integrum est rare et ne s'observe pas avant 6 ou 7 ans. C'est dans ces cas que la performance ventriculaire peut redevenir normale. Dans l'expérience de Lund et al, chez 17 % des patients, 18 mois après l'intervention, l'indice de masse myocyttaire redevenait normal.

Pour cette équipe, le volume nucléaire des myocytes est un prédicteur indépendant de la mortalité précoce et tardive. Les causes de mortalité tardive sont également réparties entre causes prothétiques, myocardiques (insuffisance cardiaque, infarctus myocardique) et non cardiaques, avec prédominance des carcinomes. La mort subite est responsable de 15 à 20 % de toutes les morts tardives (17 % dans la série citée) et son incidence est estimée par Gohlke à 0,3 % par an. L'incidence des dysfonctions myocardiques tardives irréversibles est moins élevée qu'après chirurgie pour insuffisance aortique chronique. Les taux actuariels de malades indemnes de cette complication étaient dans notre série de 94 % à 5 ans, de 88 % à 10 ans et de 82 % à 15 ans.

Les facteurs prédictifs de la létalité tardive et de la dysfonction myocardique tardive sont liés pour la plupart au stade évolutif de la cardiopathie. La classe fonctionnelle (New York Heart Association) et l'insuffisance cardiaque préopératoire sont des facteurs déterminants. Dans l'expérience de notre groupe, la survie actuarielle à 10 ans est de 78 % pour les classes I et II, 59 % pour les classes III et 39 % pour la classe IV (fig ↑). Dans la série de Lund et al, l'insuffisance cardiaque gauche est un facteur prédictif puissant de pronostic défavorable de la survie à long terme. Il en est de même de l'insuffisance cardiaque globale : le taux de décès tardifs à 5 ans dans la série de Luxereau et al est de 30 % dans ce lot de malades versus 11 % dans les autres groupes. Le rapport cardiothoracique a une influence sur la mortalité tardive. Selon qu'il est inférieur à 0,50, entre 0,50 et 0,57, ou supérieur ou égal à 0,58, les taux actuariels de survie à 10 ans sont respectivement de 75 %, 61 % et 30 %. Ce paramètre est un facteur prédictif indépendant dans la série de Lund. Le type de valvulopathie (sténose pure ou très prédominante, ou maladie aortique) n'influence pas les résultats tardifs s'il est tenu compte de la différence d'âge entre les deux groupes (patients plus jeunes dans le groupe maladie aortique). L'extrasystolie ventriculaire préopératoire est un marqueur de dysfonction myocardique tardive et de décès tardifs en études mono- et multivariées.

Parmi les paramètres hémodynamiques, la FE a une influence significative sur la mortalité tardive : à 8 ans, le taux actuariel de survie dans la série de Cormier et al était de 82 % quand la FE était supérieure ou égale à 50 % et de 58 % quand elle était inférieure à 50 %. Ces résultats étaient indépendants de l'état coronarien. La dysfonction systolique sévère du ventricule gauche ne représente cependant pas une contre-indication opératoire, de nombreux malades tirant bénéfice de l'intervention. Des valeurs élevées de la masse myocardique et du volume téléstolique ont été associées à de mauvais résultats tardifs. De même, le gradient systolique ventriculoaortique a une corrélation négative avec les taux de décès tardifs.

Le type de prothèse n'est pas un facteur déterminant la première décennie opératoire ; il n'y avait pas de différence statistique de survie à 7 ans entre les patients avec valves de Starr-Edwards, Björk Shiley ou Ionescu-Shiley dans la série de Cormier et al. De même, dans la série de Lund et al, à 5 ans, l'analyse comparative des patients avec valves de Starr Edwards et Saint Jude Medical ne montrait pas de différence de survie ou de complications. Au-delà de 10 ans, la durabilité des valves Mécaniques prend l'avantage sur les bioprothèses dont les taux de dégénérescences primaires augmentent progressivement. L'âge est comme on pouvait le présumer, un facteur pronostique majeur des résultats éloignés. À 10 ans, les taux actuariels de survie sont de 76 %, 65 % et 47 %, respectivement avant 50 ans, entre 50 et 65 ans et au-delà de 65 ans. Finalement, les études multivariées montrent que l'âge, le stade de la cardiopathie (classe fonctionnelle, existence de signes d'insuffisance cardiaque) sont les facteurs prédictifs les plus puissants de mortalité opératoire et tardive.

INDICATIONS OPÉRATOIRES

Tout patient porteur d'une SA sévère doit être considéré comme un candidat à la chirurgie. Dans les SA congénitales serrées, non calcifiées, sans régurgitation ou avec régurgitation discrète, une valvulotomie sous circulation extracorporelle peut être conseillée. Dans les SA calcifiées, le premier geste à envisager est le remplacement valvulaire.

- Patients symptomatiques

Le remplacement valvulaire est indiqué chez tous les patients symptomatiques quand les manifestations fonctionnelles sont en rapport avec la SA. Cette chirurgie doit être faite rapidement car une mort subite est toujours possible, même peu de temps après le début de la période symptomatique. La date idéale de l'intervention se situe lors de l'apparition d'une symptomatologie d'effort (dyspnée, angor, syncope). À plus forte raison, l'intervention est-elle nécessaire au stade d'insuffisance cardiaque gauche ou congestive. Même dans les formes très évoluées, les indications opératoires doivent être larges en raison de la gravité de l'évolution spontanée et de la possibilité d'obtenir des améliorations très franches par la chirurgie pendant plusieurs années dans un grand nombre de cas. Encore faut-il que la SA soit estimée « critique », la valeur-seuil de mauvaise tolérance se situant classiquement à 0,75 cm₂ (ou 0,5 cm₂/m²) mais parfois entre 0,75 et 1 cm₂. L'âge élevé n'est pas en soi une contre-indication opératoire et il est licite d'envisager une intervention au-delà de 75 ans dans les SA symptomatiques. Cependant, la décision d'une chirurgie dépend de nombreux facteurs :

- la responsabilité de la SA à l'origine des symptômes doit être clairement établie
- une pathologie associée doit être recherchée systématiquement ; elle peut expliquer une part de la symptomatologie ou, même si elle n'a pas d'expression clinique, peut aggraver le risque opératoire et justifier un geste chirurgical complémentaire : une maladie coronarienne coexiste fréquemment et peut nécessiter un ou plusieurs pontages dans le même temps opératoire que le remplacement valvulaire ; si les lésions se prêtent mal à une chirurgie de

revascularisation, le risque opératoire est accru, mais la seule suppression du RAC peut entraîner la disparition de l'angor ; si l'angor persiste, une angioplastie transluminale est parfois indiquée quand elle est réalisable ; la coexistence d'un infarctus myocardique ne représente pas une contre-indication, si l'infarctus est limité et n'a pas occasionné d'altération grave de la fonction ventriculaire ; le risque opératoire est cependant notablement accru ; un cas de figure particulier est représenté par la coexistence d'une SA modérée et d'une maladie coronarienne nécessitant des pontages ; le risque d'un remplacement valvulaire « prophylactique » doit être mis en parallèle avec celui de l'aggravation spontanée de la SA qui nécessitera chez le quart de ces patients une seconde intervention à risques plus élevés ; à l'opposé, un remplacement valvulaire de première intention semble peu aggraver la mortalité opératoire et tardive ; c'est l'attitude préconisée par de nombreux auteurs .

Des sténoses carotidiennes serrées, une ectasie de l'aorte abdominale, une artériopathie des membres inférieurs peuvent nécessiter une chirurgie associée, le plus souvent en un temps différent de celui du RA calcifié. La coexistence chez le sujet âgé d'une insuffisance ventilatoire sévère contre- indique en règle une chirurgie (volume expiratoire maximal-seconde inférieur à 1 L avec altération des gaz du sang artériel). Une insuffisance rénale, une pathologie prostatique peuvent être à l'origine de complications postopératoires. L'état neuropsychique, le degré d'activité du patient sont des éléments décisionnels souvent déterminants ;

- d'autres facteurs sont à prendre en considération car ils peuvent modifier la technique opératoire :
 - de petits anneaux aortiques peuvent nécessiter un élargissement ou plus souvent l'usage de prothèses de petite taille à faible gradient ;
 - des calcifications massives de l'aorte ascendante peuvent être la cause de grosses difficultés chirurgicales (clampage aortique, pontages aortocoronariens)
 - une hypertrophie ventriculaire gauche extrême ou inappropriée, avec ou sans flux anormal intraventriculaire, peut nécessiter une adaptation du traitement périopératoire. Une myotomie ou myectomie a été proposée par certains auteurs, en association au remplacement valvulaire aortique si l'hypertrophie septale asymétrique dépasse 18 mm, si la chambre de chasse du ventricule gauche a une surface inférieure à 4 cm et chez les patients présentant une systolic anterior motion et/ou un gradient sous-aortique significatif en préopératoire.

En définitive, c'est au terme d'un bilan complet qu'est prise la décision opératoire. Les contre-indications à la chirurgie sont rares, parfois cardiaques (association à un infarctus myocardique étendu sans possibilité de revascularisation), plus souvent extracardiaques dues au terrain ou à des associations pathologiques graves (insuffisances respiratoire ou rénale sévères, néoplasie évoluée, maladie d'Alzheimer, accident vasculaire cérébral avec séquelles graves...). Certains de ces patients pour lesquels on renonce à la chirurgie peuvent bénéficier d'une valvuloplastie percutanée. Dans certaines formes très évoluées avec choc cardiogénique, celle-ci, faite en urgence, peut permettre de passer un cap et d'opérer le patient dans de meilleures conditions .

- Patients asymptomatiques :

Dans les formes asymptomatiques, la rareté de la mort subite invite à l'abstention chirurgicale quand le patient peut être régulièrement suivi. La périodicité du bilan cardiaque dépend du degré de la SA. Un examen clinique avec ECG, accordant une large place à l'interrogatoire et s'attachant à la recherche de symptômes, peut être conseillé tous les ans si la sténose est modérée et deux fois par an si elle est serrée. Dans cette dernière éventualité, une radiographie thoracique annuelle n'est pas un examen superflu.

Un échodoppler est souhaitable au moins tous les 5 ans si la SA est discrète, tous les 2 ans si elle est modérée, tous les ans si elle est serrée. Un bilan complet est évidemment nécessaire s'il y a modification des signes cliniques. Les patients avec SA serrée devraient limiter leurs activités à un niveau relativement bas. Si pendant cette période, une intervention non cardiaque s'avérait nécessaire, elle pourrait être réalisée sans risque excessif mais sous surveillance per- et postopératoire étroite (monitorage des pressions intra-artérielles et éventuellement de la petite circulation) .

Cependant, une indication chirurgicale peut être licite dans certains cas quand sont identifiés des patients pour lesquels le risque évolutif (signes de défaillance cardiaque, mort subite) est plus élevé que le risque standard théorique. Ce sont les SA en règle serrées qui entrent dans l'une des catégories suivantes :

- les faux asymptomatiques : l'interrogatoire est ici négatif ou ne recueille que des symptômes vagues, certains patients menant une vie au ralenti et évitant les efforts ou sachant mal décrire la gêne fonctionnelle

qu'ils ressentent ; cependant, l'ECG d'effort montre que leur capacité d'exercice est limitée et extériorise un symptôme sans équivoque (angor, syncope, dyspnée) ;

– les réponses hémodynamiques anormales au test d'effort, en particulier une hypotension artérielle avec chute de la pression artérielle systolique supérieure à 10 mmHg ou des troubles sévères du rythme ventriculaire .

– les SA avec dysfonction ventriculaire gauche (FE inférieure à 50 %)

– les SA associées à une sténose coronarienne serrée, proximale, revascularisable. Sont considérées comme des candidates à la chirurgie par la plupart des équipes, mais sans qu'il y ait consensus, en raison de l'absence de données statistiques

– les SA très serrées avec surface aortique inférieure ou égale à 0,4 ou 0,5 cm selon les auteurs

L'attitude à suivre chez les sujets de plus de 75 ans dépend des cas individuels : le plus souvent, on s'en tient à une simple surveillance d'autant plus que ces patients âgés, sans gêne fonctionnelle, ne sont pas habituellement demandeurs d'une chirurgie. Dans certains cas toutefois, une intervention peut être conseillée si la SA entre dans l'une des catégories envisagées ci-dessus, si le patient est en excellente condition physique, a une vie active et n'a pas de pathologie associée.

– les SA calcifiées serrées évolutives avec augmentation de la vitesse du jet supérieure ou égale à 0,3 m/s/an

– les SA avec tachycardie ventriculaire enregistrée lors d'un examen Holter ; des relations entre la sévérité des arythmies et le risque de mort subite ont été établies mais chez des patients symptomatiques .

– les SA avec forte hypertrophie ventriculaire gauche (supérieure ou égale à 15 mm), mais en tenant compte du type de l'hypertrophie ventriculaire gauche, de l'existence ou non d'un bourrelet septal et d'une accélération du flux intraventriculaire. L'opportunité de la chirurgie est à discuter dans chaque cas, en prenant en compte la fiabilité de l'interrogatoire, le mode de vie, l'âge, les possibilités de surveillance médicale, les résultats des examens complémentaires (épreuve d'effort, Holter).

L'INSUFFISANCE AORTIQUE

I-INTRODUCTION

La valve aortique est l'une des quatre valves du cœur. Elle fait partie avec la valve mitrale de l'appareil valvulaire du cœur gauche, responsable de la grande circulation également appelée circulation systémique. On voit aisément que toute atteinte de la valve aortique aura un retentissement sur la circulation générale ; elle est donc une cible privilégiée des traitements (notamment chirurgicaux) qu'ils soient à visée préventive ou curative.

La chirurgie cardiaque et en particulier la chirurgie valvulaire a connu un essor extrêmement important au cours de la seconde moitié du vingtième siècle grâce au développement de la Circulation Extra-Corporelle (CEC) et grâce à des prothèses valvulaires de plus en plus perfectionnées. L'une des étapes importantes de cet essor fût la description par Ross en 1967 d'une technique chirurgicale consistant à remplacer une valve aortique défaillante par une auto greffe de la valve pulmonaire. Cette technique éponyme a par la suite, subie de nombreuses améliorations. L'intervention de Konno visait notamment à diminuer les risques per et post opératoires et à augmenter les indications.

Aujourd'hui encore, l'opération de Ross reste l'une des principales stratégies thérapeutiques de la valve aortique aussi bien chez l'enfant que chez l'individu plus âgé. Cependant la longue expérience des chirurgiens thoraciques concernant cette technique la rendant de plus en plus sûre est contrebalancée par l'existence de complications postopératoires notables aux conséquences importantes sur la morbi-mortalité des patients. Nous commençons juste à comprendre la physiopathologie exacte de ces complications et leurs éléments déclenchants.

C'est donc dans le but de comprendre les bases anatomiques qui pourraient être à la base de ces complications que j'ai décidé de réaliser ce mémoire dont je suis heureux de vous présenter les résultats. Je vais dans un premier temps faire un bref rappel de l'anatomie de la valve aortique, indispensable pour mieux appréhender les complications de l'intervention de Ross. Je présenterai par la suite le matériel et les méthodes employées pour obtenir les résultats de mes recherches que j'exposerai dans un troisième temps. Ce mémoire se terminera par le résumé des principales pathologies de la valve aortique, qu'elles soient d'origine congénitale ou acquises au fur et à mesure de la vie de la personne. Vous trouverez également en annexe, une fiche de présentation de l'opération de Ross avec ses principales indications et ses risques per ou post-opératoires.

II. RAPPELS ANATOMIQUES

Dans un premier temps, il est nécessaire de replacer la valve aortique au sein de l'architecture cardiaque et des quatre cavités qui la composent. La valve aortique fait partie des cavités dites gauches du cœur. Elle se situe au sommet d'un cône formé par le ventricule gauche. Ce cône a comme face droite la paroi gauche du septum interventriculaire et comme face gauche la paroi gauche du ventricule gauche (paroi hérissée des muscles papillaires, points d'insertion des piliers de la valve mitrale). Cette formation correspond au cône artériel, véritable voie de chasse du sang contenu dans le ventricule.

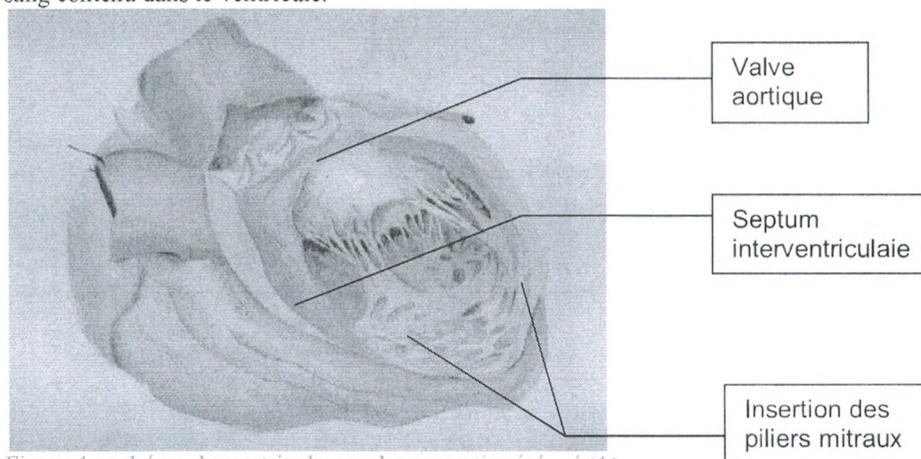


Figure 1 : schéma du ventricule gauche en partie réséqué (1)

Structure de la valve aortique

Comme on peut le voir sur la figure 1, la valve aortique est composée de trois cuspides, fines pellicules fibreuses dont la souplesse et la transparence diminuent avec l'âge jusqu'à devenir plus ou moins calcifiées. Particularité des cuspides aortiques : chacune des cuspides est surmontée à l'apex de son bord libre par un petit nodule appelé nodule d'Arantius. Ces

nodules sont d'importance considérable pour la continence valvulaire car ils servent de points de coaptation entre les cuspidés lors de la diastole, évitant ainsi une régurgitation aortique. Les cuspidés possèdent également une mince bande semi-lunaire située sous leur bord libre, plus ou moins marquée et que l'on nomme lunule. Cette bande n'est cependant visible que sur une vue latérale d'une valve réséquée et ouverte (figure2).

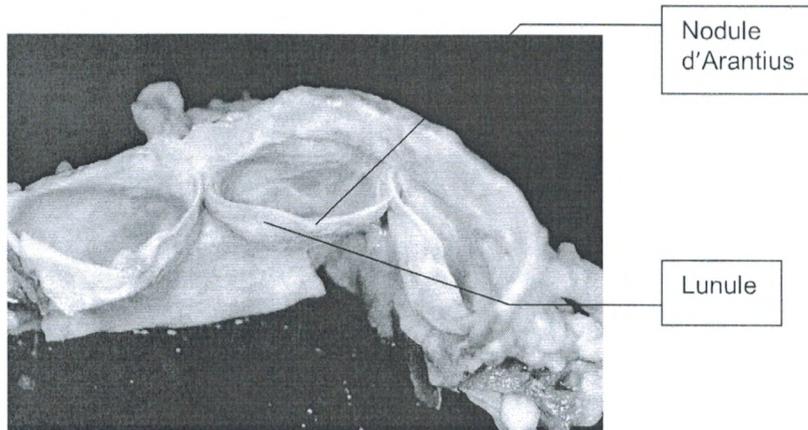


Figure 2 : vue latérale d'une valve aortique réséquée et ouverte

B. Principaux rapports

1. Externes : artère pulmonaire et sinus transverse

La valve aortique est une structure cardiaque située en intra péricardique. Ses principaux rapports externes sont donc représentés par les autres structures intra péricardiques et par les réflexions de ce même péricarde.

En avant de la valve, se trouve le feuillet séreux du péricarde antérieur. En avant de celui-ci on trouve le thymus ou son reliquat graisseux chez l'adulte, ce qui constitue le rapport antérieur extra péricardique de la valve aortique.

En arrière, le principal rapport se trouve être la partie supérieure de l'atrium gauche ainsi que le sinus transverse que nous détaillerons plus bas.

A droite, on retrouve la partie intra péricardique de la veine cave supérieure qui s'abouche dans la partie supérieure de l'atrium droit. Plus en avant, se trouve l'auricule droit ou excroissance plus ou moins triangulaire de l'atrium droit qui regarde en haut, à gauche et en dedans de la valve aortique.

A gauche et en avant, on retrouve l'ostium de la valve pulmonaire. Cette valve plus fine et plus souple que la valve aortique possède des nodules et des lunules cuspidiens moins marqués que pour leurs homologues aortiques. Le diamètre de l'ostium est le plus souvent comparable à son pendant aortique (lorsque celui-ci est physiologique), soit environ 25mm de diamètre. Cette similitude des diamètres des ostia est d'une importance chirurgicale majeure pour l'intervention de Ross. Le dernier rapport externe de la valve aortique est sans conteste le sinus transverse du péricarde, anciennement nommé sinus de Theile. Ce sinus, dédoublement entre lame viscérale et lame pariétale du péricarde séreux est normalement quasi virtuel, juste rempli par un fin film liquidien assurant les glissements entre les deux lames séreuses. Il possède cependant une importance clinique extrême lors des épanchements péricardiques, pouvant entraîner des complications hémodynamiques gravissimes. En effet, le sinus transverse se moule autour de la valve et de la racine de l'artère pulmonaire. Son orifice droit est le rapport le plus intime de la valve aortique, limité à gauche par l'ostium aortique et à droite par la veine cave supérieure intrapéricardique et l'auricule droit. Le corps du sinus est quant à lui limité par la racine de l'aorte en avant et les atria en arrière. Son toit est lui, formé par l'artère pulmonaire droite

2. Coronaires : vascularisation superficielle et intra septale L'aorte dans sa portion supra valvulaire est le lieu de naissance des artères coronaires, unique vascularisation artérielle du coeur, de type terminale. Chacune des deux coronaires naît d'une des cuspidés aortiques. L'artère coronaire droite naît de la cuspide antéro droite(ou antéro septale) de la valve, l'artère coronaire gauche de la cuspide antéro gauche. La cuspide postérieure est quant à elle dite acoronarienne. La naissance des coronaires se fait au niveau de petites évaginations de la paroi aortique : les sinus coronariens ou sinus de Valsalva, situés en regard des cuspidés aortiques. Ces sinus sont occlus lors de la systole ventriculaire gauche par les cuspidés sousjacentes. Ainsi le coeur n'est perfusé que lors de la diastole, la valve s'étant refermée pour éviter une régurgitation.

III-DEFINITION : L'insuffisance aortique (IA) se définit comme une incompétence valvulaire des sigmoïdes aortiques en diastole, entraînant une régurgitation du sang de l'aorte dans le ventricule gauche.

IV-ETIOLOGIE

Le profil étiologique de l'insuffisance aortique s'est modifié ces dernières années dans les pays occidentaux : les IA dystrophiques sont actuellement les plus fréquentes, alors que les IA rhumatismales sont devenues rares. Inversement, dans les pays en voie de développement, où la prophylaxie du rhumatisme articulaire aigu est moins développée, l'étiologie rhumatismale demeure prédominante. Il existe de nombreuses autres étiologies, moins fréquentes.

1 - Insuffisance aortique chronique :***1.1-Dystrophie élastique avec deux formes principales:***

- dysplasie élastique intéressant l'anneau aortique, la paroi de l'aorte ascendante et les valves, rencontrée dans le syndrome de Marfan, le syndrome de Ehlers-Danlos plus rarement, et le plus souvent sans cause identifiable. Cette forme est appelée IA annulo-ectasiant, car l'IA dans ce cas est due exclusivement à la dilatation de l'anneau aortique, qui fait que les valves ne sont plus jointives, alors qu'elles sont normales.

-dysplasie valvulaire isolée primitive appelée syndrome des valves flasques.

1.2 - Insuffisance aortique secondaire à une endocardite bactérienne ancienne, qui a souvent laissé comme séquelles des perforations valvulaires.***1.3 - Rhumatisme articulaire aigu.******1.4 - Insuffisance aortique des maladies inflammatoires ou infectieuses :***

- Spondylarthrite ankylosante.
- Lupus érythémateux disséminé
- Maladie de Takayasu
- Syphilis tertiaire (cause fréquente au 19ème siècle, disparue de nos jours).
- Selon les étiologies, l'atteinte est exclusivement valvulaire ou peut comporter une atteinte associée de l'aorte voisine et parfois des coronaires, comme dans la maladie de Takayasu et la syphilis tertiaire.

1.5 - Insuffisance aortique malformative:

- Bicuspédie aortique, cause non exceptionnelle de valvulopathie aortique à tout âge
- Anévrisme du sinus de Valsalva,
- Syndrome de Laubry-Pezzi (communication inter ventriculaire + IA).
- Insuffisance aortique associée à d'autres cardiopathies malformatives, essentiellement coarctation de l'aorte et rétrécissement aortique sous-valvulaire.

2 - Insuffisance aortique aiguë:

2.1 - Endocardite infectieuse en phase aiguë : l'IA, souvent massive, est consécutive à des perforations valvulaires et/ou à un abcès de l'anneau aortique.

2.2 - Dissection aortique aiguë, lorsque la dissection intéresse l'anneau aortique

2.3 - Rupture d'anévrisme d'un sinus de Valsalva,

2.4 - Insuffisance aortique traumatique (traumatisme fermé du thorax).

3 - Cas particulier des insuffisances aortiques sur prothèse valvulaire :

L'IA peut être due à une désinsertion partielle aseptique de la prothèse (par exemple lorsqu'il existait des calcifications, et donc une fragilité de l'anneau sur lequel le chirurgien a cousu la prothèse) ou à une endocardite infectieuse (sur les prothèses, le germe se localise préférentiellement au niveau de l'anneau prothétique, crée des abcès et désinsère la prothèse). Il s'agit d'une situation particulièrement grave, notamment lorsqu'il s'agit d'une endocardite post-opératoire précoce.

V-PHYSIOPATHOLOGIE

L'insuffisance aortique entraîne une régurgitation du sang de l'aorte dans le ventricule gauche en cours de diastole. Cette régurgitation valvulaire, lorsqu'elle est volumineuse, constitue une surcharge mécanique du ventricule gauche appelée surcharge de volume.

Par ailleurs, lorsque l'insuffisance valvulaire est importante, les pressions diastoliques dans l'aorte tendent à s'abaisser de telle sorte que la circulation coronaire peut s'en trouver affectée.

Enfin, une mention particulière doit être faite pour l'insuffisance aortique aiguë, survenant par exemple au cours d'une endocardite bactérienne, déclenchant la survenue d'une surcharge volumétrique très importante sur ventricule gauche peu dilaté.

1 - Insuffisance aortique chronique :***1.1 - Le flux régurgité au travers de l'orifice dépend de :***

- de la taille de l'orifice régurgitant,
- de la durée de la diastole,

- du gradient de pression de part et d'autre de l'orifice.

C'est le volume régurgité qui conditionne le retentissement sur le ventricule gauche. On estime que des conséquences hémodynamiques sérieuses peuvent survenir lorsque le volume régurgité dépasse 50 % du volume d'éjection systolique ventriculaire gauche.

1.2 - Dilatation et hypertrophie du ventricule gauche :

La surcharge volumétrique du ventricule gauche entraîne une dilatation cavitaire progressive, qui a pour conséquence d'augmenter la contrainte pariétale (produit de la pression par le rayon de la cavité). L'augmentation de contrainte pariétale est le stimulus qui déclenche la réaction hypertrophique myocardique.

Au début de l'évolution, l'hypertrophie myocardique est exactement compensatrice (elle normalise la contrainte) et permet de maintenir la fonction systolique du ventricule gauche à un niveau normal, malgré la surcharge volumétrique. Les fibres myocardiques sont augmentées de volume. Il s'agit d'une hypertrophie cellulaire sans hyperplasie (sans multiplication cellulaire). Lorsque l'évolution progresse, pour des raisons demeurant inconnues, la qualité intrinsèque de la paroi ventriculaire se modifie, les fibres myocardiques dégèrent, une fibrose apparaît, et la fonction systolique ventriculaire gauche s'altère.

C'est la survenue de la défaillance cardiaque, de pronostic sombre. La compliance ventriculaire gauche (distensibilité en diastole) est grande, expliquant que le ventricule gauche fonctionne avec des pressions de remplissage normales pendant une longue période de l'évolution en dépit d'une dilatation cavitaire majeure. Ce n'est qu'au terme de l'évolution que la compliance s'altère du fait de la fibrose et que les pressions de remplissage s'élèvent de façon concomitante à l'altération de la fonction systolique du ventricule gauche. La suppression de la surcharge mécanique du ventricule gauche par remplacement valvulaire est susceptible d'inverser le processus avec :

- régression de l'hypertrophie myocardique macroscopique (diminution de la masse myocardique et retour de la cavité ventriculaire gauche à des dimensions normales) et microscopique (diminution du diamètre des fibres)
- régression beaucoup plus lente et beaucoup plus tardive de la fibrose interstitielle.

Cependant, lorsque le remplacement valvulaire intervient à un stade de fibrose évoluée, malgré la suppression de la surcharge mécanique du ventricule gauche, l'altération de la fonction ventriculaire gauche demeure définitive.

1.3 - Conséquences sur la circulation coronaire :

Le débit coronaire est augmenté dans l'insuffisance aortique de façon proportionnelle à l'augmentation du travail cardiaque et à l'hypertrophie ventriculaire gauche.

Toutefois, les pressions de perfusion coronaire sont abaissées du fait de l'abaissement de la pression diastolique aortique, de telle sorte qu'il existe une relative hypoperfusion. Cette hypoperfusion est surtout nette au niveau des couches sous-endocardiques du ventricule gauche, physiologiquement moins bien perfusées que les couches superficielles. On n'exclut pas le rôle de l'ischémie myocardique chronique dans la genèse de la détérioration de la qualité intrinsèque de la paroi et l'apparition de la fibrose myocardique et de la dégénérescence cellulaire.

2 - Insuffisance aortique aiguë :

Il s'agit d'un tableau hémodynamique très particulier au cours duquel, si la fuite est très volumineuse, une insuffisance cardiaque congestive peut s'observer en dépit de dimensions cavitaires normales, et d'une fonction systolique conservée. La survenue brutale d'une régurgitation valvulaire volumineuse sur une cavité de petite taille et à compliance normale (et non très élevée comme dans l'insuffisance aortique chronique) entraîne une augmentation brutale des pressions de remplissage du ventricule gauche et par voie de conséquence une augmentation des pressions de la petite circulation et un œdème pulmonaire.

Dans ces circonstances, l'élévation importante des pressions de remplissage du ventricule gauche et l'abaissement important de la pression diastolique aortique font que le gradient de pression de part et d'autre de l'orifice régurgitant est faible de telle sorte que l'insuffisance aortique peut être acoustiquement peu intense, parfois difficile à percevoir.

Dans ces circonstances, la circulation coronaire est particulièrement pénalisée du fait de l'augmentation de la contrainte pariétale en diastole (augmentation de la pression de remplissage ventriculaire gauche) et de l'abaissement de la pression de perfusion aortique.

VI-CLINIQUE

1 - Circonstances de découverte :

1.1 - Le plus souvent, lorsque l'insuffisance aortique est chronique, elle est de découverte fortuite.

- L'insuffisance aortique, même volumineuse, peut évoluer de façon chronique sans aucune manifestation fonctionnelle pendant plusieurs années ou plusieurs dizaines d'années. La fonction systolique du ventricule gauche est maintenue à très long terme ; la compliance élevée de la cavité empêche l'élévation des pressions de remplissage et donc l'apparition des signes congestifs pulmonaires.

- La découverte est souvent fortuite à la faveur d'une visite d'embauche de médecine du travail ou de la découverte d'anomalies sur un électrocardiogramme fait systématiquement ou d'une cardiomégalie révélée par un examen radiologique.

1.2 - L'IA est parfois révélée par des signes fonctionnels : les signes fonctionnels de l'insuffisance aortique sont pauvres :

- dyspnée d'effort,
- manifestations angineuses d'effort et parfois de repos, beaucoup plus rarement.
- manifestations d'insuffisance ventriculaire gauche congestive. Ce mode de révélation est devenu rare dans nos contrées mais demeure très fréquent dans les pays en voie de développement.

1.3 - *L'insuffisance aortique est parfois découverte dans le contexte d'une de ses complications, telle que l'endocardite bactérienne.*

2 - Signes d'examen :

2.1 - *À l'inspection* : dans les insuffisances aortiques très volumineuses, le choc de pointe peut être visible, étalé en masse. Les battements artériels peuvent être apparents au niveau du cou. La jambe peut être animée de battements rythmés par les battements artériels chez le sujet en position assise, jambes croisées.

2.2 - Palpation :

- elle révèle rarement un frémissement diastolique, mieux perçu au niveau du bord gauche du sternum dans les insuffisances aortiques très volumineuses.
- elle montre dans les insuffisances aortiques très évoluées un choc très étalé dévié en bas et à gauche. C'est le choc en dôme. Parfois, un galop peut être perceptible.
- la palpation des axes artériels permet de percevoir l'augmentation d'amplitude et la dépressibilité du pouls.

2.3 - Auscultation

C'est le temps essentiel de l'examen clinique qui permet d'affirmer le diagnostic.

Le souffle diastolique est le signe majeur. Il est maximum au bord gauche du sternum, perçu également au 2ème espace intercostal droit, au foyer aortique. Ses irradiations sont souvent perçues jusqu'au niveau de l'endapex et parfois jusqu'à l'apex. Il débute avec le 2è bruit et décroît dans la diastole. Il est holodiastolique lorsque l'insuffisance aortique est volumineuse, et proto-méso-diastolique lorsqu'elle est faible.

- son timbre est doux, de tonalité élevée. Il est composé de vibrations de haute fréquence. Il peut être intense dans les insuffisances aortiques volumineuses mais il est souvent faible dans les insuffisances aortiques peu importantes. Le souffle est mieux perçu chez un patient en position debout, en expiration forcée, le thorax penché en avant.
- dans certaines circonstances, le souffle est perçu dans des aires inhabituelles d'auscultation, au niveau de la xiphœide ou à l'endapex. Il s'accompagne souvent d'un souffle systolique éjectionnel au foyer aortique dû à l'éjection ventriculaire gauche troublée au travers de l'orifice aortique, du fait d'une augmentation importante du volume d'éjection systolique ventriculaire gauche.

D'autres signes d'auscultation sont plus rares, click protosystolique d'ouverture des valves en cas de calcifications valvulaires associées, pistol-shot (bruit très intense mésosystolique produit par la mise en tension brutale des parois aortiques). Il s'agit d'un signe d'insuffisance aortique très volumineuse.

- roulement de Flint à la pointe, signe également d'insuffisance aortique volumineuse,
- galop pré systolique et, ou protodiastolique dans les insuffisances aortiques compliquées d'insuffisance cardiaque.

2.4 - Signes périphériques :

Ils traduisent l'hyperpulsatilité artérielle due à l'augmentation du volume d'éjection systolique ainsi que la baisse de pression diastolique liée à la fuite diastolique :

- élargissement de la pression artérielle différentielle, abaissement de la pression diastolique. Dans les grandes insuffisances aortiques, la pression diastolique peut être abaissée jusqu'à 30 mmHg.
- pouls capillaire, double souffle crural, hippus pupillaire...

3 - Electrocardiogramme :

- normal, dans les formes mineures.
- hypertrophie ventriculaire gauche de type diastolique avec onde R très augmentée dans les précordiales gauches et onde Q fine parfois profonde dans les mêmes dérivations.
- quelquefois, l'hypertrophie ventriculaire gauche est de type systolique banal.
- troubles de conduction auriculo-ventriculaires, apanage des formes graves, particulièrement après endocardite bactérienne.
- le rythme demeure sinusal dans l'insuffisance aortique pendant une période très prolongée de son évolution. La survenue de fibrillation auriculaire ou d'extrasystoles ventriculaires est un élément de très mauvais pronostic.
- aspect de pseudo nécrose avec ondes Q dans les dérivations précordiales, apanage des formes graves.

4 - Signes radiologiques :

4.1 - *Les insuffisances aortiques de petit volume n'ont pas de signes radiologiques.*

4.2 - *Les insuffisances aortiques volumineuses entraînent :*

- une augmentation de l'index cardio-thoracique. Au-delà de 0.56, il s'agit d'une cardiomégalie très volumineuse,
- mouvement de sonnette cardio-aortique en amplificateur de brillance (vigoureuse contraction systolique du ventricule

- gauche avec expansion synchrone de la crosse aortique).
- calcifications valvulaires
- manifestations de poumon cardiaque au terme de l'évolution.

5 – Echocardiogramme Doppler :

Il comporte un examen échographique TM, bidimensionnel, Doppler pulsé et continu, et Doppler à codage couleur. Il est particulièrement riche d'enseignement. Comme tout examen non invasif, il est opérateur dépendant.

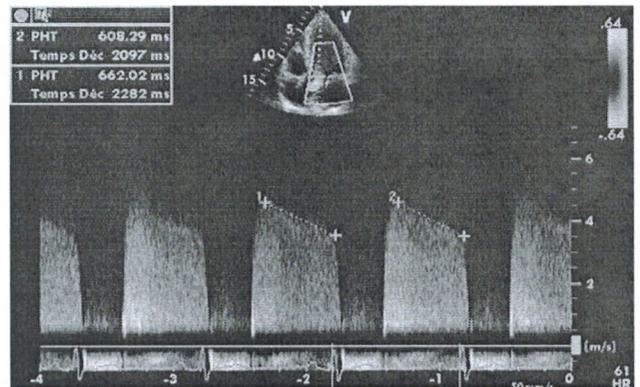
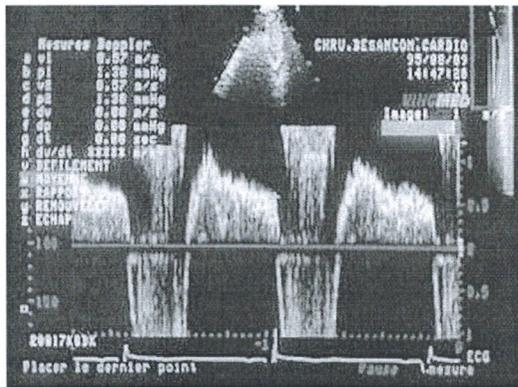
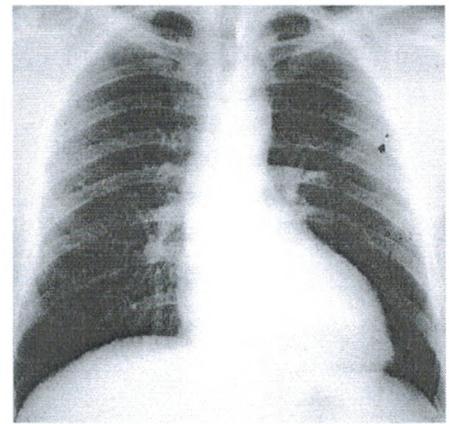
L'échocardiogramme doppler permet :

5.1 - De confirmer l'IA et d'exclure les autres causes de souffle diastolique (au doppler couleur, visualisation d'un reflux diastolique de l'aorte vers le VG)

5.2 - De quantifier l'importance de la fuite valvulaire aortique:

- largeur du jet régurgitant à son origine au doppler couleur, au niveau de la zone la plus étroite ou « vena contracta », meilleur critère que l'extension spatiale du jet régurgité dans le VG, qui souffre de nombreuses causes d'erreurs,
- méthode de la « PISA » ou « proximal isovelocity surface area », qui s'intéresse non plus au jet régurgité lui-même, mais au flux en amont de l'orifice régurgitant; cette méthode est la méthode de référence pour la quantification de l'insuffisance mitrale; dans l'IA, elle est moins bien validée. Elle permet de déterminer la surface de l'orifice régurgitant et le volume régurgité par battement,
- mesure du « pressure half-time » ou PHT, qui est le temps de décroissance de moitié du gradient de pression protodiastolique sur le flux régurgité,

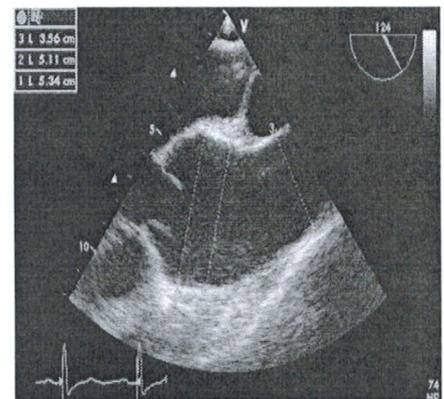
- recherche d'un flux régurgitant dans l'isthme aortique.



5.3 - D'en préciser le retentissement :

Il est observé particulièrement lorsque l'insuffisance aortique est volumineuse :

- dilatation ventriculaire gauche (mesure des diamètres télédiastolique et téléstolique, à indexer à la surface corporelle),
- augmentation de l'épaisseur pariétale et de la masse myocardique du VG
- dans les insuffisances aortiques compensées, la fraction de raccourcissement et la fraction d'éjection du VG sont normales,
- dans les insuffisances aortiques asymptomatiques, c'est sur ces données que les indications d'explorations invasives ou de remplacement valvulaire reposeront,
- détermination des pressions droites et des pressions de remplissage ventriculaire gauche.



5.4 - D'en déterminer l'étiologie (aspect des valves, remaniées ou non, calcifiées ou non, bi ou tricuspides; diamètre de l'aorte ascendante...) :

* au niveau de l'orifice aortique :

- remaniements des sigmoïdes valvulaires, présence de calcifications valvulaires,
- végétations ou abcès en cas d'endocardite bactérienne, **FIG A**
- dilatation de l'anneau aortique ou de la paroi aortique voisine, dystrophie valvulaire,
- aspect de bicuspidie. **FIG B**

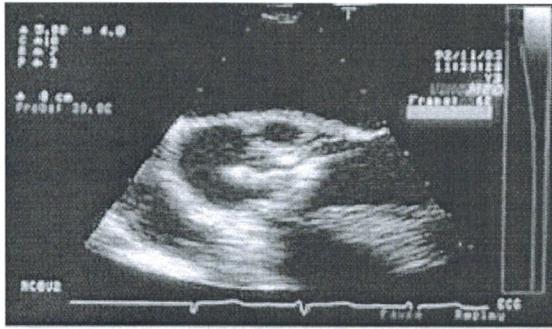


Fig A

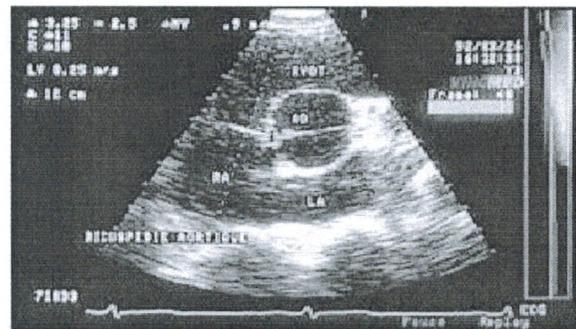


Fig B

- au niveau de l'aorte ascendante :

Aspect de dilatation de l'aorte initiale dans les insuffisances aortiques dystrophiques avec perte du parallélisme des parois : aspect « piriforme » ou « en bulbe d'oignon », caractéristique des insuffisances aortiques annulo-ectasiées. L'échographie transthoracique et surtout transœsophagienne permet de préciser la morphologie et les dimensions exactes de la dilatation, Dissection aortique, visible en échographie transthoracique et/ou transœsophagienne.

5.5 - De préciser l'existence éventuelle d'autres atteintes valvulaires, notamment mitrale ou tricuspidiennes.

5.6 - L'échographie transœsophagienne ne se justifie que dans certaines indications particulières d'insuffisance aortique :

- recherche d'une endocardite bactérienne,
- recherche d'une dissection aortique,
- évaluation plus précise d'une dystrophie aortique.

6 - Scintigraphie cavitaire :

Cette méthode est utilisée pour déterminer les volumes ventriculaires gauches et la fonction systolique du VG lorsque l'échographie est peu contributive pour des raisons d'échogénicité.

7 - Exploration hémodynamique :

Le cathétérisme s'attache à déterminer le régime des pressions et des débits, l'importance de la régurgitation valvulaire, son retentissement sur les dimensions cavitaires et la fonction systolique du ventricule gauche, la fonction diastolique du ventricule gauche, les valvulopathies associées, l'état des coronaires.

7.1 - Pressions et débits :

- Ils ne sont pas modifiés dans l'insuffisance aortique de petit volume.
- Dans l'insuffisance aortique chronique volumineuse asymptomatique, le régime des pressions droites et des pressions de remplissage ventriculaire gauche est normal. Le débit cardiaque est normal. La seule anomalie hémodynamique est l'élargissement de la différentielle aortique, l'abaissement de la pression diastolique aortique avec effacement du dicrotisme. il n'y a que lorsque l'insuffisance aortique est décompensée avec manifestations d'insuffisance cardiaque congestive, qu'apparaît une augmentation des pressions de remplissage ventriculaire gauche retentissant sur les pressions de la petite circulation et une insuffisance circulatoire manifestée par un débit cardiaque abaissé.

7.2 - Le volume de la fuite : s'apprécie par angiographie sus-sigmoïdienne, suivant la classification de Sellers, basée sur la rapidité d'opacification du ventricule gauche lors de l'injection de produit de contraste dans l'aorte.

7.3 - Retentissement sur la fonction ventriculaire gauche :

Il est apprécié par la ventriculographie. Cette dernière permet de calculer les volumes ventriculaires et la fraction d'éjection. Les volumes ventriculaires sont très augmentés dans l'insuffisance aortique volumineuse. Ils peuvent atteindre et dépasser 200 ml/m² (normale 70 ml +/- 10 ml/m²).

La fraction d'éjection demeure normale (de l'ordre de 60 %) pendant une longue période d'évolution. Il n'y a que dans les insuffisances aortiques décompensées qu'elle s'abaisse.

7.4 - Recherche de valvulopathies associées (insuffisance mitrale).

7.5 - Détermination du volume régurgité :

Il est possible, quoique imprécis, en comparant le débit cardiaque antérograde mesuré grâce à l'angiographie ventriculaire gauche (le débit antérograde est le produit du volume d'éjection systolique par la fréquence cardiaque) comparé au débit effectif mesuré par thermodilution .

7.6 - Détermination de la taille de l'aorte uscendante, dilatée en cas d'insuffisance aortique annulo-ectasiante.

7.7. – Coronarographie :

Elle permet de vérifier la perméabilité du réseau coronaire, de préciser la position des ostia dans l'aorte. Elle est souvent difficile à réaliser compte tenu de la dilatation cavitaire.

8 - Scanner et IRM :

- Ces examens ont des indications spécifiques dans l'insuffisance aortique. Ils permettent de préciser la taille de l'aorte ascendante dans les insuffisances aortiques dystrophiques et d'en surveiller l'évolution chez les sujets non opérés d'emblée, car la répétition de l'échographie transœsophagienne est généralement mal acceptée par les patients...
- Par ailleurs, scanner et IRM sont d'une très grande précision pour dépister les dissections aortiques lorsque le diagnostic est hésitant après échographie transthoracique ou transœsophagienne.

VII-EVOLUTION

Le pronostic de l'insuffisance aortique est lié au retentissement ventriculaire gauche de la régurgitation, cause de dysfonction du VG et de décès à long terme, au risque d'endocardite infectieuse, et à l'existence d'une pathologie pariétale aortique associée avec le risque de dissection et de rupture aortiques.

1 - Les insuffisances aortiques chroniques :

1.1 - L'évolution dépend du volume de la régurgitation et de la rapidité de son installation :

- les insuffisances aortiques d'intensité modérée ne compromettent pas l'état hémodynamique sauf aggravation de la régurgitation valvulaire.
- les insuffisances aortiques volumineuses peuvent évoluer malgré une activité physique et/ou même sportive intense, de façon parfaitement asymptomatique pendant plusieurs années ou plusieurs dizaines d'années. C'est ce qui fait la difficulté de la surveillance de tels patients qui comprennent souvent difficilement qu'on s'intéresse de très près à leur sort.

Dès l'apparition de symptômes fonctionnels, le pronostic devient sévère à moyen ou court terme, même si la fonction ventriculaire gauche est conservée : la survie moyenne est de 3 à 5 ans après l'apparition d'un angor, de 2 à 3 ans en cas d'insuffisance cardiaque et de moins de 1 an en cas d'insuffisance cardiaque globale.

Dans ce type de maladie, on sait que la réversibilité des lésions et le retour à une fonction ventriculaire normale après un remplacement valvulaire sont incertains lorsque la dilatation cavitaire a dépassé un certain degré ou lorsque la fonction systolique ventriculaire gauche s'est abaissée en dessous d'une certaine valeur. Il est donc nécessaire de surveiller ces patients par méthode non invasive de façon prolongée, à la recherche de ces signes, sachant que les manifestations d'insuffisance ventriculaire gauche sont toujours très tardives, ne surviennent que lorsque la dilatation cavitaire est très évoluée et la fonction systolique ventriculaire gauche très abaissée.

1.2 - L'observation au cours de l'évolution d'une insuffisance aortique volumineuse :

- de symptômes fonctionnels, même transitoires ou modérés,
- d'une dilatation ventriculaire gauche avec diamètre télédiastronique supérieur à 70mm ou diamètre télésystolique supérieur à 50mm ou à 25mm/m² en échographie (prendre en compte des diamètres plus faibles chez les patients de faible corpulence, en particulier les femmes),
- d'une fraction d'éjection inférieure à 50%, quelle qu'en soit la méthode de mesure,
- d'une dilatation de l'aorte ascendante avec diamètre supérieur à 55mm,

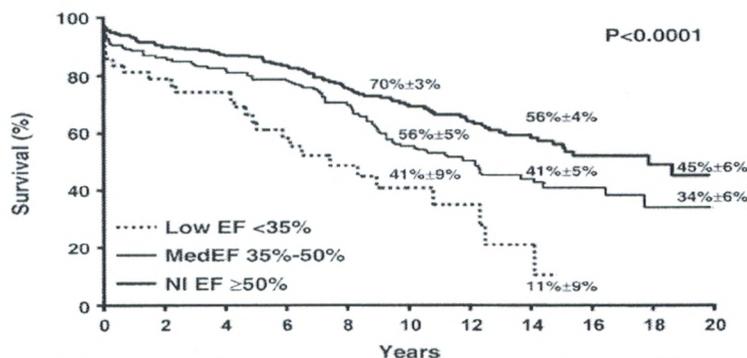
Ce sont des éléments de pronostic péjoratif.

Un seul de ces signes doit faire envisager la chirurgie si la dilatation cavitaire ou aortique, et/ou l'abaissement de la fonction systolique se trouvent confirmés.

L'évolution naturelle de l'insuffisance aortique se fait vers la défaillance cardiaque et la mort. L'évolution peut être précipitée par une endocardite bactérienne.

La mort subite, quoique rare, est possible.

- Courbes de survie en fonction de la FE (EF) au moment de l'intervention (série de la Mayo Clinic, d'après Chaliki et al)



2 - Certaines étiologies comportent un risque évolutif particulier :

2.1 - Les IA dystrophiques : associées à une dilatation de l'aorte ascendante que l'on rencontre dans le syndrome de Marfan et autres maladies du tissu élastique, la maladie annulo-ectasiante et les bicuspidies sont exposées à un risque important de dissection ou de rupture aortique, risque d'autant plus important que l'aorte est plus dilatée :

- Dans l'insuffisance aortique annulo-ectasiante, il existe une dilatation de l'anneau d'insertion des valves et un anévrisme de l'aorte ascendante. Dans ce cas, la dilatation cavitaire est souvent rapide et importante du fait d'une régurgitation valvulaire majeure.

- C'est dans ces formes que la surveillance du diamètre de l'aorte par échographie trans-thoracique ou transœsophagienne ou par scanner ou IRM prend tout son intérêt. L'observation d'un diamètre de l'aorte supérieur ou égal à 55mm doit faire envisager un geste chirurgical, voire 50mm s'il s'agit d'un syndrome de Marfan ou d'une bicuspidie. Il serait logique d'indexer systématiquement le diamètre aortique à la surface corporelle, particulièrement pour les femmes qui, à diamètre aortique comparable, ont un risque de dissection plus élevé que les hommes, en raison d'une surface corporelle habituellement moindre.

2.2 - Les insuffisances aortiques post-endocarditiques : évoluent de façon rapide vers la dilatation cavitaire et la détérioration ventriculaire gauche. Il ne semble pas que cette détérioration soit seulement liée au volume de la fuite mais pourrait avoir trait à la contrainte pariétale excessive brutalement appliquée à une paroi ventriculaire préalablement peu hypertrophiée. On a évoqué aussi le rôle de lésions inflammatoires survenant dans le cadre d'une endocardite bactérienne.

3 - Insuffisance aortique aiguë :

- Ces insuffisances aortiques aiguës s'observent en cas d'endocardite bactérienne, de dissection aortique ou d'insuffisance aortique traumatique. Leur gravité tient à la pathologie causale et au volume de la fuite valvulaire. La régurgitation valvulaire lorsqu'elle est intense produit une insuffisance cardiaque congestive à petit cœur et fonction systolique conservée. Le pronostic de telles insuffisances aortiques est sévère, le patient étant menacé d'œdème pulmonaire incontrôlable. L'intervention doit être envisagée précocement; en tout cas, elle est formellement indiquée lorsque l'insuffisance aortique aiguë s'est compliquée d'un poumon cardiaque en cas d'endocardite bactérienne ou d'insuffisance aortique traumatique. Dans le cas d'une dissection aortique, l'intervention est de toute façon urgente et justifiée par la cure chirurgicale de la pathologie aortique.

VIII-COMPLICATIONS

1 - Endocardite bactérienne :

- C'est la complication la plus fréquente et la plus grave de l'insuffisance aortique. L'insuffisance aortique est la valvulopathie native qui se complique le plus fréquemment de cette pathologie infectieuse.

C'est dire que la prophylaxie de l'endocardite bactérienne doit être particulièrement efficace chez ces sujets. Tout geste portant sur les sinus ou sur les dents doit faire l'objet d'une prophylaxie antibiotique (voir les recommandations pour la prophylaxie de l'endocardite bactérienne dans le chapitre spécial).

Schématiquement, tout soin dentaire à partir du moment où il intéresse la pulpe doit faire l'objet d'une antibiothérapie, particulièrement s'il s'agit d'une éradication.

Par ailleurs, tout geste sur les sinus doit faire également l'objet d'une antibiothérapie.

Les portes d'entrée outre la sphère ORL et dentaire, sont représentées par la sphère gynécologique chez la femme, la sphère urinaire dans les deux sexes, la sphère digestive, et parfois cutanée.

- Ceci dit, selon les Recommandations actuelles de la Conférence de Consensus de 2002, l'antibioprophylaxie de l'endocardite infectieuse n'est plus obligatoire mais seulement recommandée, chez les porteurs d'IA, de même que chez les autres patients porteurs d'une valvulopathie sur valve native; elle doit être discutée avec le patient au cas par cas.

2 - Mort subite :

Il s'agit d'une complication assez rare de l'insuffisance aortique mais non exceptionnelle.

Elle est la traduction d'un trouble du rythme ventriculaire.

Sa survenue est imprévisible, peut s'observer exceptionnellement chez les sujets asymptomatiques (<0.2%/an), mais en principe ne s'observe pas sans dilatation cavitaire majeure ou manifestations d'insuffisance ventriculaire gauche congestive.

3 - L'insuffisance ventriculaire gauche :

C'est le terme ultime de l'évolution de l'insuffisance aortique chronique.

- Elle s'observe lorsque la dilatation cavitaire est majeure et en présence toujours d'une amputation majeure de la fonction systolique du ventricule gauche.

- Dans l'insuffisance aiguë au contraire, elle peut s'observer avec une dilatation cavitaire nulle ou modérée et une fonction systolique conservée.

4 - *Dissection ou rupture aortique* : Elle s'observe particulièrement dans les insuffisances aortiques annulo-ectasiantes.

IX-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1 - Insuffisance pulmonaire, observée dans les grandes hypertensions artérielles pulmonaires ou après valvulotomie pulmonaire chirurgicale (pex. IP constante après chirurgie de tétralogie de Fallot).

2 - Souffle continu du canal artériel persistant.

3 - Souffle diastolique des ruptures du sinus de Valsalva.

4 - Frottement péricardique.

5 - Roulement diastolique du rétrécissement mitral, à ne pas confondre avec le roulement de Flint.

En règle générale, le diagnostic différentiel ne pose pas de gros problème.

Depuis l'ère de l'écho Doppler, il est exceptionnel qu'une confusion puisse s'établir sur la nature exacte d'une anomalie auscultatoire diastolique. L'échographie redresse le diagnostic.

SURVEILLANCE D'UN PATIENT PORTEUR D'UNE INSUFFISANCE AORTIQUE :

Seules seront envisagées les stratégies d'exploration de l'insuffisance aortique chronique.

- L'insuffisance aortique aiguë pose des problèmes très différents qui consistent à identifier l'insuffisance cardiaque congestive et à la rapporter à sa véritable cause, c'est à dire une insuffisance aortique volumineuse dont le souffle n'est pas toujours facilement audible lorsque la pression de remplissage du ventricule gauche est très élevée, la diastolique aortique très basse et l'auscultation gênée par l'œdème pulmonaire. C'est l'échographie transthoracique et souvent transœsophagienne qui permettent de confirmer le diagnostic et de rapporter l'IA aiguë à sa cause. La chirurgie est urgente lorsque l'IA est mal tolérée.

- Dans l'insuffisance aortique chronique, la stratégie doit s'attacher à estimer le volume de la régurgitation, à surveiller au long cours la progression de la dilatation cavitaire, de la dilatation aortique dans les formes annulo-ectasiantes, et à prévenir l'aggravation de la fuite valvulaire par une endocardite bactérienne.

* Les patients porteurs d'une insuffisance aortique chronique seront suivis 1 à 2 fois par an s'il s'agit d'une fuite importante, tous les 2 à 3 ans en cas de fuite modérée, avec :

- un examen clinique soigneux,

- un ECG,

- un échocardiogramme Doppler ++

- éventuellement, un examen d'imagerie en coupes, scanner ou IRM en cas d'IA avec dilatation de l'aorte ascendante.

Il conviendra de déterminer :

1 - *Le volume de la régurgitation valvulaire :*

1.1 - *Arguments cliniques, intensité du souffle, signes périphériques en particulier pression aortique diastolique.*

1.2 - *Les signes électrocardiographiques :* (hypertrophie ventriculaire gauche, trouble de conduction auriculo-ventriculaire, aspect de pseudo nécrose dans les dérivations précordiales sont en faveur d'une insuffisance aortique volumineuse déjà évoluée) et radiologiques (augmentation de l'index cardio-thoracique) sont indirects et sont maintenant supplantés par les signes échocardiographiques.

1.3 - *Echocardiographie Doppler :*

Importance de la régurgitation objectivée en écho Doppler (cf critères de quantification vus plus haut)

2 - *L'évolution de la dilatation ventriculaire gauche :*

2.1 - *Diamètres ventriculaires gauches, systolique et diastolique, échographiques, à indexer à la surface corporelle,*

2.2 - *Fraction d'éjection ventriculaire gauche,*

2.3 - *Scintigraphie cavitaire* en cas de mauvaise échogénicité, qui permettra de déterminer les volumes ventriculaires et la fraction d'éjection.

3 - *La dilatation aortique en cas de maladie annulo-ectasiante:*

Surveillance par l'échographie transthoracique, voire transœsophagienne, et par un examen d'imagerie, scanner ou IRM, afin de suivre la progression de la dilatation de l'aorte ascendante.

Au terme de ces explorations, il est souvent possible de distinguer une insuffisance aortique de faible intensité sans retentissement cavitaire, qui ne justifie qu'une prophylaxie de l'endocardite infectieuse et une surveillance régulière et une insuffisance aortique volumineuse ayant déjà retenti sur le ventricule gauche.

4 - Indications d'exploration hémodynamique :

L'exploration hémodynamique ne se justifie plus dans les valvulopathies de l'adulte que par la nécessité de vérifier le réseau coronaire en préopératoire.

En effet, avec les examens non invasifs, il est possible d'avoir une idée très précise de l'importance de la régurgitation valvulaire et de son retentissement sur le ventricule gauche.

Les critères de dilatation devant conduire à la décision chirurgicale sont connus et l'intervention doit être proposée lorsque ils sont atteints.

Dans certaines circonstances, il est toutefois nécessaire de prévoir une exploration hémodynamique, dans 3 circonstances principalement:

- lorsqu'il existe une discordance dans les explorations non-invasives, il est nécessaire de procéder à un cathétérisme et une angiographie ventriculaire gauche pour déterminer avec précision les volumes ventriculaires et la fraction d'éjection.
- lorsque les moyens non invasifs ne permettent pas de préciser de manière certaine la présence d'une valvulopathie associée
- ou lorsque, en cas de détérioration sérieuse de la fonction ventriculaire gauche, on ne parvient pas par les méthodes non-invasives à affirmer que cette dernière est bien sous la dépendance d'une régurgitation valvulaire volumineuse.

C'est dans ces cas que l'angiographie garde encore quelques indications.

Pour mémoire, elle n'est réalisée que dans le désir de dépister une insuffisance coronarienne asymptomatique chez les sujets sans angor et de préciser si l'angine de poitrine est fonctionnelle ou organique liée à des lésions d'athérome coronaire chez les sujets avec angor.

X-TRAITEMENT

- Traitement médical :

Il a peu d'indications dans l'insuffisance aortique chronique asymptomatique.

* Toutefois, il est établi que les vasodilatateurs prescrits au long cours peuvent retarder la dilatation et l'hypertrophie ventriculaire gauches. Des essais médicamenteux ont été conduits avec l'Hydralazine mais ce produit est très mal toléré à long terme, puis avec la Nifédipine. Des essais plus récents avec les inhibiteurs de l'enzyme de conversion ont permis de montrer que la date de la chirurgie peut être retardée par cette classe médicamenteuse.

* Les bêtabloquants doivent être utilisés systématiquement dans le syndrome de Marfan et plus généralement lorsqu'il existe une dilatation de l'aorte ascendante pour prévenir la dissection aortique. Ils sont également recommandés après la chirurgie pour prévenir les récidives de dissection.

* Dans l'insuffisance aortique compliquée d'insuffisance ventriculaire gauche, le traitement médical garde ses indications pour le contrôle des manifestations congestives. Les vasodilatateurs, essentiellement les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et les diurétiques ont leur place dans l'attente de la chirurgie.

2 - Prophylaxie de l'endocardite infectieuse :

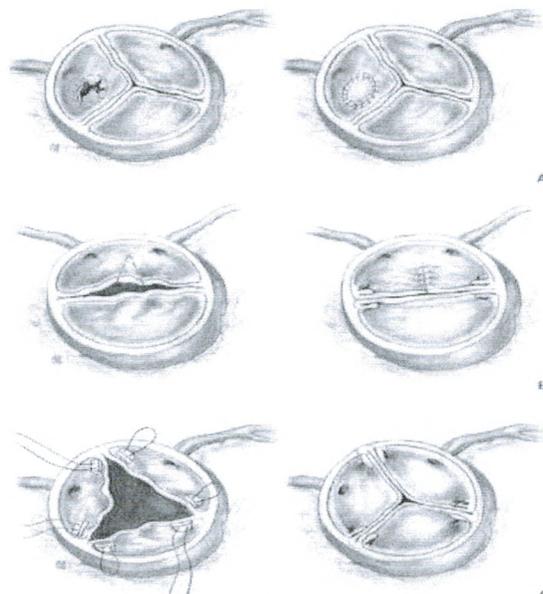
Bilan infectieux ORL et dentaire très soigneux.

Examen gynécologique chez la femme, urinaire dans les deux sexes.

Pas d'antibiothérapie systématique à l'aveugle en cas d'infection prouvée sans prélèvement bactérien ou en cas de fièvre inexpliquée sans hémocultures.

3 - Traitement chirurgical : modalités

- ☐ Remplacement valvulaire simple par prothèse mécanique ou biologique en cas d'insuffisance aortique valvulaire isolée. Les plasties valvulaires aortiques donnent des résultats controversés et sont encore à l'étude (parfois proposés pour les IA de l'enfant).
- ☐ Remplacement valvulaire associé à un remplacement de l'aorte ascendante avec réimplantation des coronaires en cas d'insuffisance aortique dystrophique (chirurgie de type Bentall, ou apparentée).
- ☐ Parfois, remplacement de l'aorte ascendante avec réimplantation des coronaires et conservation de la valve aortique native lorsque l'IA est minime et les valves normales à l'échographie.
- ☐ Chez le sujet jeune, une intervention de Ross peut être discutée pour éviter la mise en place d'une prothèse



procédés élémentaires de plastie valvulaire aortique (selon Minakata)

valvulaire aortique et un traitement anticoagulant au long cours (utilisation de la valve pulmonaire du patient comme autogreffe aortique et remplacement de la valve pulmonaire par une xéno greffe porcine), mais il s'agit d'une chirurgie lourde.

Il s'agit bien sûr d'interventions sous circulation extracorporelle.

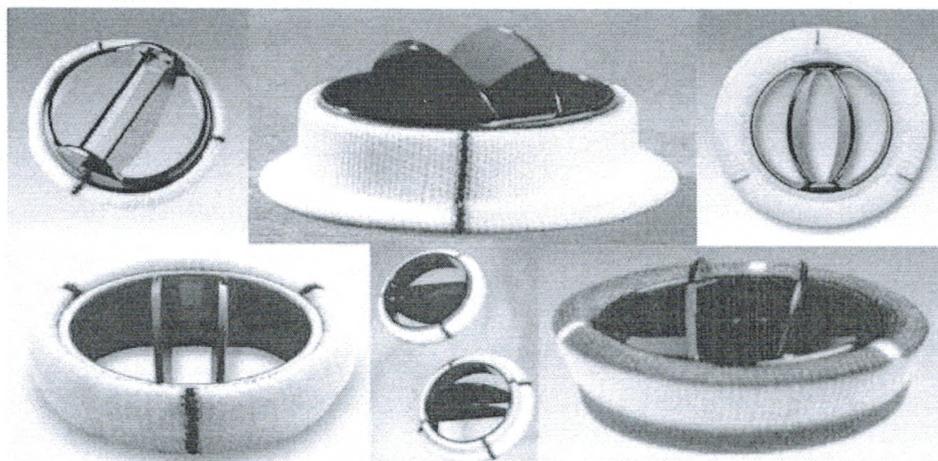


Figure 4. Prothèses mécaniques à ailettes : de haut en bas et de gauche à droite : SJM, Carbomedics top hat, Edwards Mira, ATS, Medtronic Advantage, Carbomedics.

3 - Indications :

Les indications chirurgicales reposent sur l'analyse des signes cliniques, la sévérité de l'IA, son retentissement sur le VG, et sur le diamètre de l'aorte ascendante.

Les résultats des séries chirurgicales récentes sont excellents, les patients étant opérés à un stade moins évolué qu'autrefois.

4.1 - Insuffisance aortique chronique volumineuse et symptomatique : Qu'il s'agisse de dyspnée d'effort sérieuse, d'angine de poitrine d'effort ou de manifestation d'insuffisance cardiaque congestive, l'indication chirurgicale est formelle et urgente.

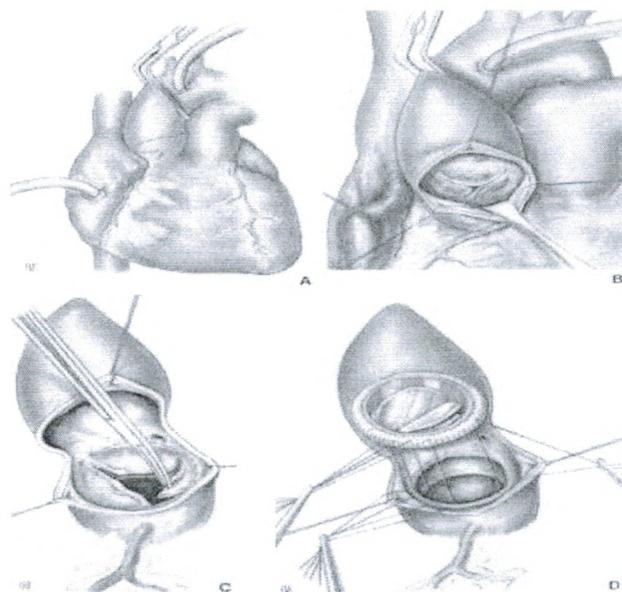
4.2 - Insuffisance aortique chronique volumineuse asymptomatique : lorsque la dilatation cavitaire ou la fonction systolique du ventricule gauche ont atteint les chiffres critiques déjà cités.

4.3 - Insuffisance aortique chronique volumineuse asymptomatique : lorsque le patient doit être opéré pour des pontages ou pour une autre valvulopathie.

4.4 - Dans les insuffisances aortiques dystrophiques : quel que soit le retentissement ventriculaire gauche de l'IA sur la dilatation et la fonction systolique du VG, la chirurgie doit être proposée lorsque la dilatation de l'aorte atteint ou dépasse 55mm, voire 50mm en cas de syndrome de Marfan ou de bicuspidie, ou de progression rapide de la dilatation aortique, ou d'antécédents familiaux de dissection aortique.

4.5 - Dans l'insuffisance aortique aiguë : l'indication opératoire est formelle en cas de signe d'insuffisance ventriculaire gauche congestive.

4.6 - Dans l'endocardite bactérienne, qu'elle soit sur valve native ou sur prothèse, l'indication chirurgicale doit être discutée en cas de phénomènes infectieux ou hémodynamiques non contrôlés. Il s'agit d'une indication toujours difficile avec des résultats chirurgicaux aléatoires.



Technique du remplacement valvulaire par prothèse mécanique.

Rétrécissement mitral

I. INTRODUCTION :

Bien que sa fréquence, comme celle de toutes les cardiopathies rhumatismales soit en baisse, le rétrécissement mitral (RM) est loin d'avoir disparu, même dans les pays développés. Il bénéficie d'un renouveau d'intérêt depuis que les méthodes de commissurotomie percutanée par ballon en ont fait la première cardiopathie acquise accessible à un traitement interventionnel non chirurgical d'efficacité équivalente à celle de la chirurgie.

Le rétrécissement mitral est caractérisé par la diminution permanente de la surface orificielle mitrale par symphyse progressive des commissures valvulaires, sclérose et rétraction de l'appareil valvulaire et sous-valvulaire, et enfin calcification massive de tout l'appareil valvulaire. Longtemps bien toléré, il expose à des accidents évolutifs graves ; son pronostic a été amélioré par le traitement chirurgical. Son incidence a considérablement diminué dans les pays industrialisés depuis la généralisation de la prévention antibiotique du RAA.

II. ► ÉTIOLOGIE :

Le RM est pour l'essentiel une maladie acquise.

- *Rhumatisme articulaire aig*

C'est de très loin l'étiologie la plus fréquente puisqu'il est en cause dans 80 à 90 % des cas . L'épisode streptococcique initial peut être resté inapparent et un antécédent rhumatismal (ou beaucoup plus rarement de chorée) n'est clairement identifié par l'anamnèse que dans 50 à 75 % des cas. Le RM est la plus fréquente des atteintes valvulaires rhumatismales : 65 % d'entre elles comportent une lésion sténosante de la valve mitrale, soit pure (25 %), soit associée à une régurgitation mitrale (40 %). La prévalence globale du RM a fortement diminué dans les pays développés ces 30 dernières années mais elle reste élevée dans les pays en développement . Le RM rhumatismal est une maladie à forte prédominance féminine : 1 cas masculin pour 3 ou 4 cas féminins

Autres causes :

Les autres causes de RM acquis sont beaucoup plus rares : calcifications dégénératives massives de l'anneau mitral

- endocardites bactériennes avec végétations exubérantes
- maladie carcinoïde cardiaque ,
- fibrose endomyocardique ,
- maladies inflammatoires (lupus érythémateux) ,
- polyarthrite rhumatoïde ,
- maladies de surcharge (mucopolysaccharidose, amylose), traitement par méthylsergide.



Sténose mitrale rhumatismale
Fig 1

Les formes congénitales sont très rares.

Le RM congénital : rare, lié à une anomalie d'insertion des cordages, des piliers, à un anneau supra-mitral, à une valve mitrale en parachute ou hypoplasique. Il est fréquemment associé à d'autres malformations congénitales ; persistance du canal artériel, coarctation aortique, rétrécissement aortique, CIV, Fallot.

Pathogénie :

Les lésions valvulaires s'installent lentement, et il faut plusieurs années à partir de la poussée rhumatismale pour qu'une sténose significative se constitue. La vitesse de progression varie d'un individu à l'autre. Une sténose serrée est habituellement observée au cours des troisième ou quatrième décennies, parfois plus tardivement, après 60 ou 70 ans . Dans les pays en développement, l'évolution est plus rapide et il n'est pas rare de voir des formes sévères dès l'enfance

voire la petite enfance. BenIsmaïl note que des sténoses serrées peuvent être observés seulement 30 mois après la crise rhumatismale. Cette sévérité évolutive est attribuable essentiellement aux conditions socio-économiques (hygiène défectueuse, promiscuité et prophylaxie inadéquate qui favorisent les infections streptococciques répétées). L'étiologie des lésions initiales est inflammatoire et immunologique, leur installation est contemporaine de la poussée rhumatismale. C'est la réponse immunitaire antistreptococcique qui provoque la maladie. Mais, secondairement, même après extinction de toute activité inflammatoire, les lésions continuent d'évoluer lentement sous l'influence de facteurs non spécifiques (conditions hémodynamiques anormales avec flux sanguins turbulents) conduisant à l'épaississement, à la fibrose et à la calcification des valves.

III. ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Lésions valvulaires du rétrécissement mitral rhumatismal

- Commissures

La lésion caractéristique est la symphyse plus ou moins complète des commissures. Les valves sont fusionnées l'une à l'autre, sur une distance variable à partir de l'anneau. L'orifice central résiduel est rarement circulaire, plus souvent en forme de fente curviligne et sa surface est réduite (2 cm^2 dans les formes modérées, inférieure à $1,5 \text{ cm}^2 / \text{m}^2$ ou $1 \text{ cm}^2 / \text{m}^2$ de surface corporelle dans les formes serrées).

- Valves :

Les valves sont altérées à des degrés divers, au minimum épaissies, le plus souvent scléreuses, parfois calcifiées. La sévérité du remaniement valvulaire est variable. La petite valve est habituellement rigide et immobile. La grande valve, bien qu'épaissie, peut garder une certaine souplesse et une certaine mobilité. Dans les formes évoluées, elle est également figée et l'appareil valvulaire prend la forme d'un entonnoir rigide. Les calcifications sont inconstantes. Elles peuvent intéresser les commissures, le bord libre ou le corps des valves, l'anneau, parfois la totalité de l'appareil valvulaire. Elles peuvent être lisses ou rugueuses, parfois friables et ulcérées, à l'origine de thrombus. Elles sont favorisées par le sexe masculin, l'âge et la sévérité du rétrécissement.

- Appareil sous-valvulaire

Il est lui aussi altéré. Les cordages sont épaissis, raccourcis et fusionnés. Au maximum, ils ont disparu et les valves sont insérées directement sur l'extrémité des piliers. Un deuxième obstacle hémodynamique peut être ainsi créé par l'appareil sous-valvulaire transformé en entonnoir fibreux et s'ajouter au rétrécissement purement valvulaire.

Retentissement sur les cavités cardiaques

Oreillette gauche :

C'est l'oreillette gauche qui subit les conséquences les plus importantes et les plus précoces de l'obstacle mitral. Elle est dilatée, dépassant habituellement 150 cm^3 pour une contenance normale de 50 à 60 cm^3 . Elle peut être ectasique et atteindre plusieurs litres dans des formes très évoluées. Sa paroi initialement hypertrophiée s'amincit secondairement au prorata de la dilatation. Les fibres musculaires sont remplacées par du tissu fibreux, l'endocarde est épaissi, blanchâtre, dépoli, parfois calcifié ou tapissé de thrombus. La fibrillation auriculaire favorise la dilatation de l'oreillette et l'atrophie de ses parois.

Thromboses intra-auriculaires gauches : Elles sont fréquentes (5 à 20 % des cas selon les séries), et plus souvent localisées dans l'auricule que dans l'oreillette elle-même. Dans ce dernier cas, elles occupent souvent la face postérieure de l'oreillette où elles sont apposées en couches successives d'âges différents. Les thromboses massives, oblitérant toute la cavité, et partiellement canalisées sont rares, de même que les thrombus flottants pédiculés.

Autres cavités : Les cavités droites sont dilatées et hypertrophiées à des degrés divers. Le ventricule gauche est normal ou de petite taille.

Lésions viscérales :

Le retentissement viscéral du barrage mitral affecte essentiellement les poumons. Macroscopiquement, ils sont lourds, fermes, denses, parfois parsemés de foyers d'infarctus ou hémorragiques. La muqueuse bronchique est hyperhémée et oedématiée, les veines sous-muqueuses sont dilatées. Histologiquement, on observe des modifications du parenchyme et des vaisseaux sous l'influence de l'hypertension veino-capillaire chronique. Initialement, les cellules endothéliales des

capillaires apparaissent gonflées, leur membrane basale épaissie, traduisant l'oedème interstitiel. Ultérieurement, on assiste à une prolifération de fibres élastiques et les capillaires alvéolaires sont entourés de tissu conjonctif dense. Dans les formes évoluées, les septums sont fortement épaissis, atteignant jusqu'à 20 fois leur taille normale, en raison de la multiplication des fibres conjonctives et des fibroblastes qui réalise une véritable pneumonie réticulée hypertrophique. La surface des alvéoles est réduite parfois à une étroite fente. L'oedème intra-alvéolaire et des nodules d'hémossidérose sont fréquemment notés.

Les vaisseaux sont aussi constamment altérés. Les veines pulmonaires sont dilatées et épaissies. Les capillaires sont également dilatés avec épaississement et ruptures de la membrane basale des cellules endothéliales et migrations d'hématies dans la lumière alvéolaire. Les petites artères et artérioles ont leur lumière diminuée par l'hypertrophie de la média. Les lésions sont surtout visibles au niveau précapillaire (<25 µm de diamètre), où l'on observe un épaississement considérable de la couche musculaire par lames concentriques " en peau d'oignon ". Ces lésions vont toujours de pair avec une augmentation significative des résistances vasculaires pulmonaires. Les artères pulmonaires principales sont dilatées et hypertrophiées, avec parfois des plaques d'athérome en cas d'hypertension pulmonaire. Les autres lésions viscérales sont aspécifiques: congestion hépatique et rénale, éventuellement foyers d'infarctus emboliques cérébraux, rénaux, spléniques.

IV. ►PHYSIOPATHOLOGIE

Conséquences hémodynamiques du rétrécissement mitral :

À l'état normal, la surface de l'orifice mitral (4 à 6 cm² en position d'ouverture diastolique chez l'adulte) est suffisante pour que le sang s'écoule normalement, sans obstacle, de l'oreillette au ventricule, quel que soit le débit. Les pressions diastoliques de l'oreillette et du ventricule sont superposables. Au-dessous de 2 cm² de surface utile, des anomalies hémodynamiques apparaissent : la pression auriculaire gauche reste supérieure à celle du ventricule durant tout ou partie de la diastole, le gradient de pression ainsi créé étant proportionnel au débit sanguin transmitral et à la sévérité du RM.

Cela explique que toute condition qui élève le débit cardiaque (effort, fièvre, émotion, tachycardie, anémie, grossesse, hyperthyroïdie) élève la pression dans l'oreillette et puisse être cause de dyspnée, voire d'oedème pulmonaire. La surface mitrale peut être calculée si on connaît le débit cardiaque et le gradient transmitral moyen (DP) mesurés par cathétérisme en utilisant la formule déterminée empiriquement par Gorlin :

$$\text{surface mitrale (cm}^2\text{)} = \text{débit mitral diastolique (mL/s)} / 38 \text{ DP}$$

L'utilisation de cette formule suppose l'absence de régurgitation importante qui majore le débit transmitral et amène à sous-estimer la surface réelle. Le débit cardiaque de repos tend à diminuer en cas de RM serré, mais la réponse à un même degré d'obstacle mitral varie selon les individus : conservation du débit au prix d'un gradient transmitral élevé, ou baisse du débit avec gradient faible. La fibrillation auriculaire contribue à la baisse du débit cardiaque d'environ 20 %. L'augmentation du débit à l'effort est inappropriée par rapport à la consommation d'oxygène.

La pression capillaire suit passivement l'élévation de la pression auriculaire gauche. Lorsqu'elle dépasse un certain seuil (de l'ordre de 25 à 30 mm Hg, mais variable selon les patients), l'oedème pulmonaire apparaît. Toutefois, les effets de l'hypertension capillaire peuvent être contrebalancés par l'augmentation du drainage lymphatique ou la baisse de la perméabilité alvéolocapillaire. La pression artérielle pulmonaire s'élève parallèlement à la pression capillaire. Cette hypertension pulmonaire reste modérée si les résistances vasculaires restent normales (hypertension postcapillaire). Dans certains cas de RM serré avec hyperpression auriculaire de longue durée, les résistances s'élèvent à leur tour secondairement aux modifications artériolaires, déterminant une grande hypertension pulmonaire (pression moyenne supérieure ou égale à 40 mmHg).

Cette hypertension post- et précapillaire n'est pas fixée et régresse lentement après levée du barrage mitral. Le coeur droit subit les conséquences de l'hypertension pulmonaire : hypertrophie ventriculaire puis défaillance cardiaque droite avec insuffisance tricuspideenne.

Fonction ventriculaire gauche

Bien que le ventricule gauche ne soit soumis à aucune surcharge volumétrique ou barométrique, comme dans les autres valvulopathies du coeur gauche, sa fonction systolique et diastolique peut être altérée, environ une fois sur trois. Cette dysfonction reste habituellement modérée. Le ventricule est de petite taille, son remplissage est limité par l'obstacle mitral et la sclérose de l'appareil valvulaire et sous-valvulaire qui réduisent la distensibilité de la cavité. La fraction d'éjection est souvent légèrement diminuée ou à la limite inférieure de la normale, ce qu'on peut attribuer aux

modifications des conditions de charge, à des anomalies régionales de la cinétique en rapport avec la rigidité de la région sous-mitrale, à l'interaction du ventricule droit dilaté, ou enfin à des séquelles d'une myocardite rhumatismale. Fonction de l'oreillette gauche La stase sanguine au sein de l'oreillette gauche est constante mais variable. Elle est bien mise en évidence par l'écho (surtout transoesophagien) qui visualise des échos anormaux tourbillonnants comme des volutes. Ce phénomène dénommé " contraste spontané " est favorisé par la sévérité du RM, la dilatation de l'oreillette, la diminution du débit cardiaque et le rythme. Il est présent une fois sur deux si le rythme est sinusal et constant en cas de fibrillation auriculaire .

Il s'accompagne d'une hypercoagulabilité localisée à l'oreillette et corrigée par les antivitamines K . Il existe un lien bien démontré entre le contraste spontané et le risque thromboembolique. Le développement de l'échographie transoesophagienne a permis également l'étude par le doppler pulsé des flux dans l'auricule gauche qui sont de trois types : en rythme sinusal, alternance d'un flux éjectionnel de vidange auriculaire et d'un flux de remplissage ; en fibrillation auriculaire, soit aspect en dents de scie témoignant de la persistance d'une certaine activité mécanique, soit flux nul auquel correspond un risque accru de thrombose . Le rôle du RM dans les anomalies de la fonction de l'auricule a pu être démontré par l'amélioration des flux après commissurotomie percutanée . La sécrétion de facteur natriurétique auriculaire est augmentée dans le RM serré. Elle dépend du niveau de la pression auriculaire .

Fonction respiratoire

Les lésions anatomiques pulmonaires, la cardiomégalie et l'augmentation du volume sanguin intrathoracique ont pour conséquence une insuffisance respiratoire de type restrictif ou mixte. La compliance pulmonaire est diminuée, le volume résiduel augmenté par air trapping. La modification de la distribution sanguine intrapulmonaire (redistribution vers les régions apicales et vasoconstriction des bases) a pour conséquence des anomalies régionales du rapport ventilation perfusion responsables d'hypoxémie artérielle.

V. ➤ EXAMEN CLINIQUE :

➤ Circonstances de découverte. Symptomatologie :

Le RM peut être découvert tardivement et fortuitement, après être resté latent pendant des années. Habituellement, il est révélé par l'apparition de symptômes, le plus souvent respiratoires ou plus rarement par un accident évolutif, oedème pulmonaire, hémoptysie, embolie. Dans la grande majorité des cas, c'est la dyspnée d'effort qui amène le patient à consulter. Elle reflète le retentissement sur la circulation pulmonaire du barrage mitral, et sa sévérité est corrélée à la pression pulmonaire. À conséquences hémodynamiques égales, elle est toutefois variable d'un sujet à l'autre. Elle peut aussi être sous-estimée du fait d'une réduction spontanée des efforts physiques de la part de certains patients, ce qui nécessite un interrogatoire patient et détaillé.

La dyspnée peut s'accompagner de véritables accès d'oedème pulmonaire d'effort, d'hémoptysies ou d'une simple toux d'effort dont la signification physiopathologique est similaire. Les grandes crises d'oedème pulmonaire nocturne sont moins fréquentes. L'oedème pulmonaire, quel que soit son type, témoigne d'une sténose serrée et d'un facteur déclenchant surajouté qui élève brusquement la pression capillaire pulmonaire. Les hémoptysies sont fréquentes au cours de l'évolution du RM. Elles peuvent remplacer l'oedème pulmonaire et être déclenchées par l'effort. Elles peuvent aussi révéler une embolie pulmonaire. Tous les symptômes respiratoires sont favorisés par certains efforts inhabituels, les rapports sexuels ou certaines circonstances particulières, surcharge sodée, période prémenstruelle, grossesse. Les sensations de palpitations sont très fréquentes. Elles correspondent à des troubles du rythme auriculaire, extrasystoles ou fibrillation auriculaire paroxystique ou permanente.

L'angor est plus rare, il peut être purement fonctionnel et attribué à l'hypertension pulmonaire, mais la majorité des cas d'angor typique sont secondaires à la coexistence de lésions athéroscléreuses des coronaires .

Examen physique

Inspection :

L'inspection n'a plus qu'un intérêt secondaire : le classique " facies mitral " associant érythrose et cyanose des pommettes et des lèvres est rare, et ne s'observe que dans des formes très évoluées avec bas débit et insuffisance ventilatoire. Certaines formes sévères de l'enfant peuvent entraîner un certain degré d'hypotrophie.

Palpation :

La palpation peut révéler des signes directs de sténose mitrale :

un frémissement diastolique (ou frémissement cataire évoquant le ronronnement du chat) perçu à la pointe, renforcé en décubitus latéral gauche, équivalent tactile du roulement auscultatoire ; la fermeture de la valve mitrale peut être palpable à la pointe comme une brève vibration contemporaine du choc apexien et du premier bruit ; quand le ventricule droit est hypertrophié, ses battements peuvent être palpés dans l'angle costoxiphœidien gauche (signe de Harzer), et il est fréquent de noter un soulèvement systolique parasternal gauche témoignant de l'hypertrophie-dilatation de l'infundibulum pulmonaire.

Auscultation :

L'auscultation est l'étape fondamentale du diagnostic clinique. Elle doit être faite en décubitus dorsal puis latéral gauche, éventuellement après effort dans les formes frustes ou ralentissement de la fréquence cardiaque en cas de tachyarythmie. L'essentiel des anomalies est perçu au foyer apexien repéré par l'emplacement du choc de pointe et réalise le rythme mitral de Duroziez :

l'éclat sec du premier bruit correspond à la fermeture de la valve mitrale remaniée ; toutefois le premier bruit peut s'atténuer ou même disparaître dans les formes calcifiées à mobilité réduite ; le claquement d'ouverture mitrale est un bruit surajouté, bref, qui survient 0,04 à 0,12 seconde après le deuxième bruit, cet intervalle étant d'autant plus court que le RM est plus serré. Souvent intense, le claquement d'ouverture peut être mieux perçu à l'endapex qu'à la pointe, et être entendu jusqu'au foyer pulmonaire où il doit être distingué de la composante pulmonaire du deuxième bruit qui est plus proche de la composante aortique, sauf en cas de bloc de branche droit. Comme le premier bruit, le claquement d'ouverture diminue d'intensité et peut disparaître dans les formes très calcifiées ;

le roulement diastolique est l'élément stéthacoustique majeur du diagnostic. C'est un son de basse fréquence, de timbre grave qui commence immédiatement après le bruit d'ouverture et se poursuit pendant toute la diastole si la sténose est serrée. Son intensité est maximale au début de la diastole, pendant la phase de remplissage rapide protodiastolique, puis diminue parallèlement à la baisse du gradient transmitral. Il peut même disparaître en mésodiastole en cas de sténose peu serrée. Quand le rythme est sinusal, il se termine par un bref renforcement présystolique qui s'achève avec le premier bruit. Le renforcement présystolique est dû à la réaugmentation du gradient consécutive à la contraction de l'oreillette, et disparaît en fibrillation auriculaire.

Le roulement s'atténue et parfois disparaît dans les formes très serrées à débit cardiaque effondré.

Des signes indirects peuvent témoigner du retentissement hémodynamique du RM :

- éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire en cas d'hypertension artérielle pulmonaire ;
- souffle systolique xiphœidien se renforçant en inspiration, en cas d'insuffisance tricuspidiennne ;
- beaucoup plus rarement, souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire, difficile à distinguer d'une insuffisance aortique, témoignant d'une forte hypertension pulmonaire.

Signes viscéraux :

L'examen clinique peut révéler également des signes pleuropulmonaires (râles crépitants, épanchements pleuraux), ou des signes de stase périphérique (hépatomégalie, oedèmes) en cas d'insuffisance cardiaque droite.

VI. ►EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Examens radiologiques

Radiographie thoracique (Fig 2):

A. Rétrécissement mitral (RM) serré, oedémateux : coeur de volume normal. Saillie de l'arc moyen. Dilatation modérée de l'oreillette gauche. Surcharge vasculaire pulmonaire.

B. RM évolué : cardiomégalie. Importante dilatation des deux oreillettes avec double contour. Saillie du tronc de l'artère pulmonaire. Élargissement de l'angle de la bifurcation trachéale.

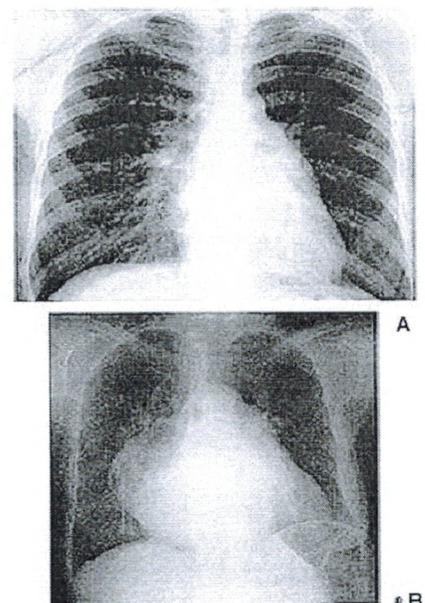


Fig 2 :

L'examen radiographique du thorax objective des modifications de la silhouette cardiaque et les conséquences pleuropulmonaires du RM (fig 2). Pour être complet, il doit comporter les quatre incidences (antéropostérieure, transverse, obliques antérieures droite et gauche), et l'opacification de l'oesophage par de la baryte. La silhouette mitrale, visible sur le cliché de face est caractéristique :

1. L'arc moyen gauche est allongé, sa concavité normale est remplacée au minimum par un aspect rectiligne, le plus souvent par deux saillies convexes superposées, correspondant en haut au tronc de l'artère pulmonaire, en bas à l'auricule gauche, tous deux dilatés (arc moyen en " double bosse ") ;
2. l'arc inférieur gauche est le plus souvent normal. En cas d'hypertrophie ventriculaire droite, il peut prendre un aspect rectiligne avec pointe sus-diaphragmatique ;
3. le bord droit du coeur est déformé par la dilatation de l'oreillette gauche dont l'opacité se superpose à celle de l'oreillette droite. Selon son degré de dilatation, elle peut rester inscrite dans l'oreillette droite (double contour inscrit), former la partie supérieure de l'arc inférieur droit (double contours superposé) ou constituer à elle seule l'ensemble du contour inférieur droit. Quand l'oreillette gauche est très dilatée, on peut observer l'élargissement de l'angle de la bifurcation trachéale ;
4. l'incidence oblique antérieure droite montre au mieux la dilatation postérieure de l'oreillette gauche qui refoule l'oesophage baryté ;
5. la dilatation des cavités droites est visible en incidences obliques antérieure gauche (saillie antérieure de l'oreillette) et transverse (comblement de l'espace clair rétrosternal par le ventricule droit) ;

la recherche de calcifications mitrales est faite grâce à l'amplification de brillance. La meilleure incidence est l'oblique antérieure droite. On peut parfois également découvrir des calcifications de l'oreillette.

Modifications pulmonaires :

Elles sont étudiées sur le cliché de face, sont de degrés divers et, dans les formes bien tolérées, l'aspect peut être normal. La surcharge vasculaire pulmonaire peut se manifester par :

- une redistribution vasculaire vers les sommets ;
- une dilatation de degré variable des branches artérielles pulmonaires ;
- des opacités floues périhilaires d'exsudation alvéolaire ;
- un aspect réticulonodulaire des bases et de petites opacités linéaires, très fines, horizontales, situées au-dessus des culs-de-sac pleuraux, mieux visibles à droite. Ces opacités dites lignes B de Kerley doivent être recherchées attentivement. Elles sont dues à l'oedème interstitiel et sont corrélées à une élévation de la pression capillaire au-dessus de 20 mmHg.

Dans les formes très évoluées, on peut observer un aspect de miliaire pulmonaire, simulant la tuberculose, dû à une hémosidérose secondaire à des petites hémorragies intrapulmonaires récidivantes. Citons enfin les épanchements pleuraux, d'origine hémodynamique ou par infarctus pulmonaire.

En définitive, l'apport de la radiographie est important et d'acquisition simple. Des clichés de bonne qualité, non seulement suggèrent le diagnostic, mais fournissent des renseignements assez précis sur sa sévérité et son retentissement hémodynamique.

Électrocardiogramme

Les anomalies électrocardiographiques dépendent de la sévérité du RM et de son stade évolutif. Initialement, le rythme reste sinusal pendant une période de durée variable. L'aspect le plus suggestif associe alors des signes d'hypertrophie auriculaire gauche et de surcharge ventriculaire droite. L'onde P est allongée ($\geq 0,12$ seconde), bifide en D2 et précordiales gauches, diphasique en V1 avec une négativité terminale prolongée. Les signes de surcharge ventriculaire droite sont souvent dissociés et peu sensibles. Ils comprennent une déviation de l'axe de QRS à droite et de l'axe de T à gauche, une augmentation de R en V1, avec inversion du rapport R/S et souvent bloc incomplet droit, parfois inversion de T en précordiales droites. Les formes évoluées se compliquent presque constamment et plus ou moins tardivement de fibrillation auriculaire paroxystique puis permanente, souvent précédées d'extrasystoles auriculaires.

Phonocardiogrammes

Le phonocardiogramme a été supplanté par l'échocardiographie pour l'étude de la sévérité du RM. Il permet de mettre

en évidence le retard de fermeture mitrale par l'augmentation de l'intervalle Q-B1 (onde Q de l'électrocardiogramme - premier bruit) et de mesurer l'intervalle B2-COM (deuxième bruit - claquement d'ouverture mitrale) dont le raccourcissement est corrélé à la sévérité du RM (inférieur à 0,08 seconde, il suggère une sténose serrée). L'indice de Wells, calculé comme la différence entre Q-B1 et B2-COM, couple les deux paramètres. Il est significatif de sténose serrée quand il dépasse 0,01 seconde. Les modifications de l'apexocardiogramme (amputation des ondes F et A de remplissage rapide) ne sont plus guère utilisées pour l'exploration du RM.

Examen échographique

L'échographie est devenue l'exploration de loin la plus utile pour le diagnostic et la quantification du RM, l'appréciation de son impact hémodynamique et de l'état anatomique de l'appareil mitral.

Diagnostic : L'enregistrement de la cinétique mitrale en mode TM a longtemps constitué le seul apport de l'échographie au diagnostic de RM en montrant l'épaississement des échos valvulaires, le ralentissement de la pente EF de l'écho de la valve antérieure et le mouvement paradoxal antérieur de la valve postérieure en diastole traduisant la fusion commissurale. L'échographie bidimensionnelle permet une évaluation beaucoup plus détaillée des anomalies morphologiques : les valves sont épaissies surtout près de leur bord libre et leur cinétique diastolique est anormale ; la valve antérieure retenue à ses extrémités par la fusion commissurale, mais mobile à sa partie moyenne (si elle a gardé sa souplesse), prend un aspect en dôme, tandis que la valve postérieure a une ouverture réduite puis reste immobile en position semi-ouverte pendant toute la diastole.

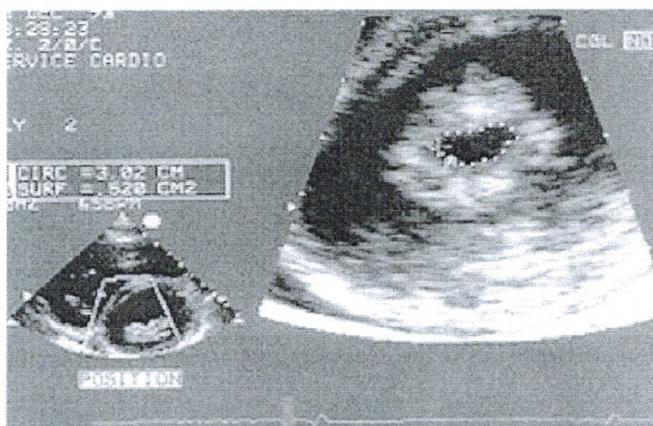
Quantification

Écho TM

En mode TM, la mesure de la pente EF qui reflète la vitesse de refermeture protodiastolique de la valve antérieure, a été utilisée pour une estimation semi-quantitative de la sévérité du RM mais de nombreuses causes d'erreur rendent cette corrélation très incertaine.

Échographie bidimensionnelle

L'échographie bidimensionnelle (BD) a pour intérêt majeur de permettre une mesure fiable et directe de la surface mitrale par planimétrie de l'orifice sur une coupe parasternale transversale. Les corrélations avec les mesures hémodynamiques ou anatomiques sont bonnes. Toutefois, la présence de calcifications importantes, un antécédent de commissurotomie, ou une fibrillation auriculaire rapide, peuvent rendre cette mesure aléatoire.



Échographie bidimensionnelle transthoracique: RM serré, surface estimée 0,5 cm² en planimétrie. Coupe parasternale petit axe.

FIG 3

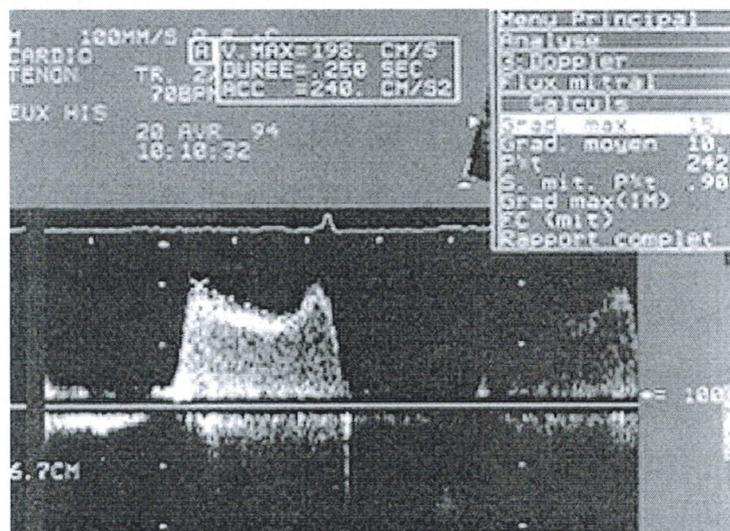
Doppler

Il permet une estimation de la sténose mitrale fondée sur des données physiopathologiques et non plus anatomiques. Son apport est important dans les cas où la planimétrie s'avère difficile. Le gradient de pression diastolique peut être obtenu en mesurant la vitesse d'écoulement à travers l'orifice grâce au doppler continu. L'enveloppe de la courbe des vitesses instantanées permet de calculer le gradient moyen.

Plusieurs méthodes sont utilisées pour estimer la surface mitrale. Le temps de demi-pression (pressure half time : PHT), temps que prend le gradient pour diminuer de moitié est en relation inverse avec la surface mitrale. Hatle a montré que le rapport : 220/PHT (en millisecondes) fournissait une estimation de la surface (en cm²) avec de bonnes corrélations avec les autres méthodes, planimétrique ou hémodynamique. Le résultat n'est pas effectué par la coexistence d'une régurgitation mitrale, mais peut être significativement modifié par une élévation anormale de la pression ventriculaire diastolique qui contribue à diminuer le PHT et à faire surestimer la surface mitrale. Ce peut être le cas s'il existe une insuffisance aortique importante ou un trouble de compliance ventriculaire. À l'inverse, un ralentissement de la relaxation, tel qu'on peut l'observer en cas d'ischémie ou d'hypertrophie ventriculaire gauche, tend à augmenter le PHT et à sous-estimer la surface.

Équation de continuité : en l'absence de régurgitation mitrale significative, la surface mitrale peut être obtenue en divisant le volume d'éjection par l'intégrale de la vitesse transmitrale. Le volume d'éjection est mesuré au niveau de la chambre de chasse ventriculaire gauche, ou en cas d'insuffisance aortique importante, ventriculaire droite. Les corrélations avec les méthodes invasives sont bonnes et, en cas d'insuffisance aortique, elles sont meilleures que celles obtenues en utilisant le PHT. L'équation de continuité est donc particulièrement utile en présence des conditions pathologiques qui risquent de fausser la mesure du PHT.

Autres méthodes doppler : celles qui ont été proposées pour déterminer la surface mitrale grâce au doppler couleur utilisent la largeur ou la surface du jet mitral, ou la zone de convergence du flux en amont de l'orifice. Ces méthodes de mesure sont donc multiples et permettent, dans la grande majorité des cas, de se passer de cathétérisme. La méthode la plus utilisée et la plus fiable semble être la planimétrie en écho bidimensionnel.



Flux mitral enregistré au doppler continu: Gradient moyen : 10,7 mmHg. Surface estimée par le PHT : 0,9 cm²

FIG 4

Appréciation de l'état anatomique de l'appareil mitral

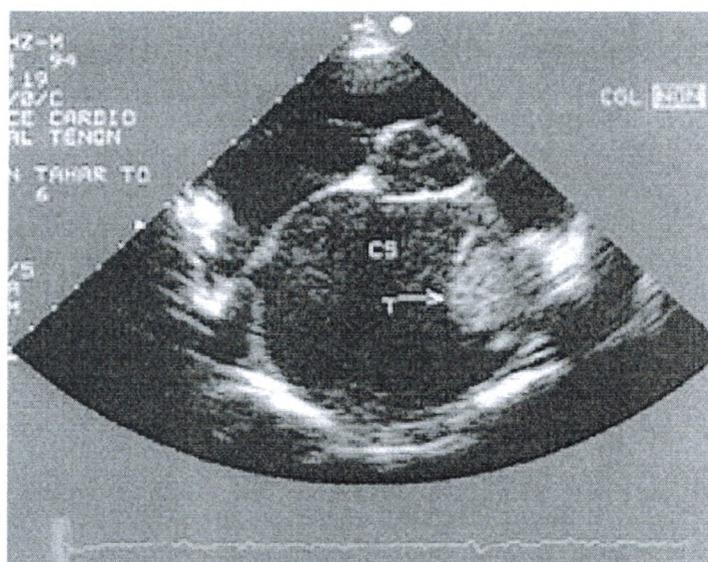
C'est une étape fondamentale de l'exploration qui permet de choisir entre les diverses options thérapeutiques, remplacement valvulaire, commissurotomie chirurgicale ou percutanée. C'est l'écho bidimensionnel transthoracique qui apporte le plus de renseignements sur le degré d'altération des valves et de l'appareil sous-valvulaire. On étudie l'épaisseur des valves, leur souplesse, la présence d'éventuelles calcifications et leur localisation (corps valvulaire ou commissures), le remaniement sous-valvulaire, épaisseur et raccourcissement des cordages. Plusieurs classifications semi-quantitatives ont été proposées. La plus utilisée est le score de Wilkins qui prend en compte quatre paramètres (mobilité, épaisseur et calcifications valvulaires, remaniement sous-valvulaire), chacun étant affecté d'un coefficient de 1 à 4 par gravité croissante. Le total varie ainsi de 4 pour les formes les moins sévères à 16 pour les plus altérées. Une classification plus simple, qualitative en trois classes a été proposée par Cormier.

Lésions associées : thromboses de l'oreillette gauche

L'échographie permet de dépister d'éventuelles lésions associées, mitrales (régurgitation) ou des autres valves, d'évaluer les pressions pulmonaires, la dilatation de l'oreillette gauche et des cavités droites, la fonction ventriculaire gauche. L'échographie transoesophagienne (ETO) complète utilement l'échographie transthoracique (ETT) pour l'analyse des lésions anatomiques lorsque la fenêtre transthoracique est de mauvaise qualité.

Elle permet également une analyse plus fine des petites régurgitations et de leur mécanisme, ainsi qu'une reconnaissance plus facile du contraste spontané intra-auriculaire gauche.

Mais c'est surtout pour la détection des thromboses de l'oreillette que l'ETO est irremplaçable. Globalement, dans un travail de Cormier, la sensibilité de l'ETO est de 83 % contre 28 % seulement pour l'ETT. La sensibilité de l'ETT pour les localisations de l'auricule, qui sont les plus



Échographie bidimensionnelle transthoracique. Thrombus de la paroi latérale de l'oreillette gauche (flèche). Aspect de contraste spontané (CS). Coupe transverse parasternale petit axe.

FIG 5

fréquentes (deux tiers des cas), est particulièrement faible (4 % contre 65 % pour les autres localisations de l'oreillette gauche), alors que l'ETO visualise bien l'auricule dont elle permet d'étudier les flux et détecte parfaitement les thromboses qu'elle contient.

Cathétérisme - angiographie

L'exploration hémodynamique invasive n'est plus indispensable pour l'exploration du RM si un écho bidimensionnel et doppler de bonne qualité peut être obtenu.

Cathétérisme

Il permet de mesurer le gradient diastolique transmitral sur l'enregistrement simultané des pressions ventriculaire gauche et auriculaire gauche (obtenue par voie transseptale) ou capillaire pulmonaire. Connaissant le débit cardiaque, on peut dès lors estimer la surface mitrale. Le cathétérisme apporte également des informations précises sur l'hémodynamique de la petite circulation (niveau exact des pressions et des résistances vasculaires), et sur la façon dont le RM retentit en amont :

hypertension postcapillaire avec élévation passive de la pression artérielle pulmonaire sans élévation des résistances, cas le plus fréquent ; pressions pulmonaires peu élevées ou normales mais débit effondré ; ou plus rarement forte hypertension artérielle pulmonaire due à la fois à l'hyperpression capillaire et à l'élévation des résistances précapillaires.

En pratique, le cathétérisme n'est nécessaire que s'il persiste un doute sur le degré de la sténose, tenant à des discordances entre les données cliniques et échographiques.

Cinéangiographie ventriculaire gauche : Elle révèle des anomalies cinétiques et morphologiques.

La cinétique de la valve mitrale antérieure est modifiée. Elle s'ouvre en un temps, son ouverture est limitée et elle reste fixée dans sa position d'ouverture pendant toute la diastole. Le mouvement de refermeture partielle mésodiastolique qu'on observe normalement avant la systole auriculaire a disparu et sa fermeture se fait en un seul temps en fin de diastole. L'angiographie donne une idée, moins fidèle que l'échographie, de sa souplesse et de son épaisseur. Les anomalies morphologiques portent sur la valve et l'appareil sous-valvulaire. Le produit de contraste stagne, en diastole, entre la valve postérieure et la paroi ventriculaire, donnant un aspect de " cerne mitral " qui dessine les contours de l'anneau mitral. On observe souvent des images lacunaires intraventriculaires causées par les remaniements de l'appareil sous-valvulaire. Une lacune importante s'étendant jusqu'à l'anneau correspond habituellement à des altérations sévères du pilier et des cordages correspondants. La cinéangiographie est très utile pour quantifier une régurgitation associée et étudier la fonction ventriculaire gauche.

Coronarographie

Elle est indispensable dans les formes avec angor. Elle est indiquée à titre préopératoire systémique au-delà d'un certain âge : 35 à 40 ans chez l'homme, après la ménopause chez la femme .

VII. ➤ ÉVOLUTION SPONTANÉE

Histoire naturelle

Le RM est une maladie grave, dont le pronostic spontané est sévère dès lors que le rétrécissement est devenu serré. Les formes légères ou modérées peuvent rester indéfiniment bien tolérées, mais ce n'est pas le cas le plus fréquent. Le plus souvent l'appareil mitral, valvulaire et sous-valvulaire, subit une lente évolution sclérosante qui crée, en plusieurs années ou décennies, un obstacle serré. Selon Hortskotte, la moitié environ des patients sont encore asymptomatiques 15 ans après la poussée rhumatismale causale, et il faut 22 ans pour que la plupart d'entre eux soient en classe fonctionnelle III. L'évolution est plus rapide dans les pays en développement où il n'est pas rare d'observer des formes sévères chez des enfants ou adolescents .

L'évolution voit se succéder des symptômes respiratoires (dyspnée d'effort, oedème pulmonaire, hémoptysie), des troubles du rythme (fibrillation auriculaire) et des signes d'insuffisance cardiaque droite plus tardivement. On assiste à une progression de la gêne fonctionnelle qui, dans certaines séries, fait passer en quelques années la majorité des patients en classe IV. Les données épidémiologiques relatives à l'histoire naturelle du RM traité médicalement résultent de travaux anciens, antérieurs à la commissurotomie ou de petits groupes de patients non opérés pour des raisons diverses. Elles ne sont donc probablement pas exactement représentatives du profil évolutif actuel de la maladie, et il faut tenir compte dans leur interprétation de la date d'observation des patients, de la sévérité du rétrécissement et de son stade évolutif, d'éventuelles lésions associées. Toutes témoignent néanmoins d'un risque léthal important.

On a suivi 250 patients d'âge moyen 28 ans à l'entrée dans l'étude, dont la moitié étaient initialement asymptomatiques. La mortalité pour l'ensemble du groupe est de 39 % à 10 ans et 79 % à 20 ans et, pour le groupe asymptomatique, de 16 % et 62 %. Dans le travail d'Olesen, 271 patients d'âge moyen 42 ans, en majorité (86 %) asymptomatiques à l'entrée dans l'étude, ont été suivis. La mortalité pour l'ensemble du groupe est de 66 % à 10 ans et 83 % à 20 ans, 15 % seulement des patients en classe fonctionnelle IV sont en vie à la cinquième année. Dans ces deux séries, les causes principales de décès sont l'insuffisance cardiaque (respectivement 61 et 62 %) suivie par les embolies systémiques (19 et 22 %). Des travaux plus récents fournissent des résultats similaires : survie de 46 % à 5 ans pour les patients en classe fonctionnelle II ou III dans la série de Munoz, de 33 % à 10 ans pour Rapaport. Hortschette a observé un groupe de 40 patients en classe III ou IV, chez qui une indication opératoire avait été retenue mais non réalisée. La durée moyenne de survie est de 4 ans et la survie cumulée de 38 % à 5 ans, 7 % à 15 ans. Les études comparatives montrent à l'évidence que l'évolution des patients opérés par commissurotomie ou remplacement valvulaire est meilleure que l'évolution spontanée.

Ces données générales ne doivent pas faire oublier la grande diversité des modalités évolutives d'un malade à un autre.

Complications évolutives : Des accidents évolutifs émaillent fréquemment le cours du RM, d'autant plus fréquents que le rétrécissement est plus serré.

Troubles du rythme

Il s'agit essentiellement de la fibrillation auriculaire qui peut être initialement intermittente, parfois asymptomatique et seulement détectée par l'enregistrement holter avant de devenir permanente. Sa prévalence augmente régulièrement avec l'âge : 60 % entre 40 et 50 ans, 80 % au-delà de 50 ans selon Deverall, 90 % après 60 ans pour Acar et al. La fibrillation auriculaire est liée au degré de distension auriculaire gauche, rare si le diamètre échographique de l'oreillette est inférieur à 40 mm, présente plus de quatre fois sur cinq s'il dépasse 60 mm. Elle est quasi constante en cas d'oreillette ectasique ou calcifiée. Son installation marque un stade évolutif de la maladie : elle aggrave les conditions hémodynamiques et réduit la tolérance fonctionnelle et les possibilités d'adaptation à l'effort et peut conduire à l'insuffisance cardiaque même en cas de sténose modérée. Elle augmente fortement le risque de thrombose intra-auriculaire et d'embolies systémiques.

Accidents pleuropulmonaires

La dyspnée paroxystique, quel qu'en soit le type clinique, asthme cardiaque ou plus souvent oedème pulmonaire, est provoquée par l'augmentation de la pression auriculaire gauche et capillaire pulmonaire. Elle peut être déclenchée par l'effort, l'émotion, la fièvre, la grossesse, une surcharge liquidienne, la fibrillation auriculaire. La dyspnée permanente avec orthopnée témoigne d'une élévation chronique de la pression capillaire avec oedème pulmonaire alvéolaire et interstitiel. Les épanchements pleuraux s'observent dans les mêmes conditions d'hypertension veinocapillaire pulmonaire et s'intègrent dans un tableau de poumon cardiaque. Ils peuvent résulter d'une embolie pulmonaire sous-corticale. Les hémoptysies sont fréquentes et leurs étiologies variées. Elles peuvent être la manifestation d'un infarctus pulmonaire par embolie, surtout au stade d'insuffisance cardiaque droite. Elles peuvent accompagner un oedème pulmonaire dont l'expectoration mousseuse est remplacée par une émission véritablement sanglante. Elles sont souvent isolées, dépourvues d'accompagnement dyspnéique, et récidivantes, dues à l'hyperhémie bronchique par développement anormal d'anastomoses veineuses entre les circulations pulmonaire et bronchique.

Insuffisance cardiaque

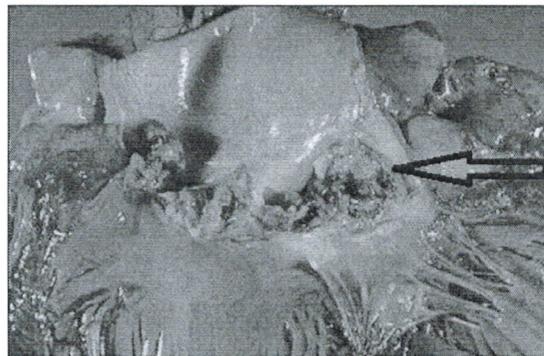
L'insuffisance cardiaque droite est une complication tardive des RM serrés non opérés. Elle apparaît habituellement plusieurs années après les manifestations de poumon cardiaque. Elle peut être déclenchée par une embolie pulmonaire ou la fibrillation auriculaire, et s'observe rarement quand le rythme est encore sinusal. Elle s'accompagne parfois d'ascite, splénomégalie et subictère, secondaires non pas à une véritable cirrhose mais à une fibrose hépatique par foie cardiaque secondaire à l'hyperpression cave inférieure.

Complications thromboemboliques systémiques

Les embolies systémiques en sont les manifestations les plus habituelles. Elles résultent de la migration d'un thrombus formé dans l'oreillette ou surtout l'auricule gauche. Environ 10 à 20 % des patients de toutes les grandes séries chirurgicales ont des antécédents d'embolie systémique. Leur fréquence dépend de la durée et de la sévérité de la maladie : l'incidence globale est estimée à 1,5 %/an. Elle peut atteindre 5,7 %/an en cas de RM serré, en fibrillation auriculaire et en l'absence de traitement anticoagulant. Le principal facteur favorisant est la fibrillation auriculaire qui est constatée au moment de l'embolie chez plus de 90 % des patients. Dans les autres cas, un certain nombre d'embolies sont probablement

attribuables à une fibrillation paroxystique passée inaperçue. L'âge, qui augmente la prévalence de la fibrillation auriculaire, favorise aussi les embolies qui sont notées une fois sur trois chez les patients en fibrillation de plus de 35 ans dans la série de Coulshed. Même si elles sont plus fréquentes en cas de RM serré, les embolies peuvent très bien compliquer des sténoses modérées non chirurgicales, en particulier après 40 ans et à l'occasion de la fibrillation auriculaire. Cela explique qu'une embolie puisse être le premier accident évolutif, isolé ou associé à une dyspnée (21 % des cas). Le pic de fréquence de survenue des accidents emboliques se situe dans la première année qui suit l'installation de la fibrillation. Les récurrences sont fréquentes, 60 % d'entre elles survenant dans l'année qui suit le premier accident.

Leur fréquence est réduite par le traitement anticoagulant. Plus de 60 % des embolies sont cérébrales, souvent sylviennes gauches, responsables d'une hémiparésie droite avec aphasie. Les autres localisations sont les artères des membres, l'aorte, les viscères notamment les reins, la rétine. Elles peuvent être multiples, soit d'emblée, soit par récurrence. Les embolies sont graves par leur taux de mortalité (15 à 30 %) et de séquelles (20 à 45 %). Elles constituent la deuxième cause de décès après l'insuffisance cardiaque. La thrombose massive de l'oreillette gauche est rare. Elle n'a pas de signes spécifiques et se présente comme un RM très serré avec hypertension pulmonaire, bas débit, cyanose et parfois fièvre. Le diagnostic peut être fait par l'échographie et le traitement est chirurgical. Les thrombus flottants intra-auriculaires gauches sont également rares. Découverts lors d'un examen échographique, ils font courir le risque d'embolie, syncope ou mort subite par obstruction mitrale et nécessitent une chirurgie d'urgence.



Endocardite sur valve mitrale (flèche)

Endocardite infectieuse : L'endocardite infectieuse est rare dans le RM isolé, mais complique volontiers les formes associées à une régurgitation mitrale ou aortique.

VIII. FORMES CLINIQUES

1. Rétrécissement mitral oedémateux (forme de Gallavardin)

Cette forme se manifeste par des accès régressifs d'oedème pulmonaire d'effort ou des équivalents mineurs (toux d'effort). Elle s'observe en règle chez des femmes jeunes, en rythme sinusal, sans cardiomégalie ni dilatation importante de l'oreillette gauche. Elle correspond à des sténoses pures, très serrées avec hyperpression capillaire pulmonaire importante et résistances vasculaires normales.

2. Rétrécissement mitral avec grande hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

Il s'agit de RM serrés avec élévation des résistances vasculaires pulmonaires induisant un barrage artériolaire précapillaire et une forte élévation de la pression artérielle pulmonaire dont la moyenne dépasse 40 mmHg. La symptomatologie est faite de dyspnée d'effort intense et parfois d'angor fonctionnel alors que les accidents oedémateux pulmonaires sont rares. La cyanose est nette. A l'auscultation, les signes directs du RM peuvent être au second plan derrière ceux d'HTAP (éclat du deuxième bruit, insuffisance tricuspéenne et parfois pulmonaire). La radiographie révèle une importante dilatation des artères pulmonaires proximales et l'électrocardiogramme enregistre une forte surcharge ventriculaire droite. Les résistances ne sont pas fixées, et la levée du barrage mitral est suivie d'une baisse rapide de la pression capillaire et d'une normalisation lente et progressive des résistances et de la pression artérielle pulmonaire.

3. Rétrécissement mitral de l'enfant

Le RM serré de l'enfant s'observe essentiellement dans les pays de forte endémicité rhumatismale, où l'évolutivité des lésions valvulaires est grande. La gêne fonctionnelle est majeure. L'oedème pulmonaire, les hémoptysies et le développement d'une forte hypertension artérielle pulmonaire sont fréquents. L'évolution est mortelle en l'absence de commissurotomie.

4. Rétrécissement mitral du sujet âgé

Il n'est pas exceptionnel de découvrir tardivement, après la soixantaine, un authentique RM rhumatismal resté latent jusque-là et qui peut se manifester par une complication rythmique, embolique ou un oedème pulmonaire. Des cas exceptionnels de calcifications massives de l'anneau mitral responsables de RM non rhumatismal ont été observés chez le vieillard.

5. Rétrécissement mitral et grossesse

Les modifications hémodynamiques induites par la grossesse (augmentation de la volémie et du débit cardiaque) favorisent la survenue d'hémoptyxies, et surtout d'œdème pulmonaire souvent brutal et sévère. En cas de mauvaise tolérance et de répétition des accidents gravidocardiologiques, on peut être conduit à une commissurotomie à cœur fermé et, surtout maintenant, à une dilatation percutanée par ballonnet.

6. Rétrécissement mitral avec lésions coronariennes

Il s'agit d'une association dont la fréquence est loin d'être négligeable : 20 à 35 % selon les séries et le type de recrutement. L'angor a une mauvaise valeur prédictive, il n'est ni spécifique ni sensible. Seule la coronarographie permet un dépistage fiable. Certains auteurs préconisent son usage systématique dans l'exploration préopératoire chez l'homme au-delà de 35 ans et chez la femme après la ménopause.

7. Maladie mitrale

La coexistence d'une régurgitation et d'une sténose mitrale peut avoir des présentations très différentes selon la prédominance de l'une ou l'autre des lésions. Les régurgitations importantes, associées à une sténose peu serrée, sont assimilables à des fuites pures. À l'inverse, l'évolution d'une sténose serrée avec petite fuite ne se distingue pas de celle d'une sténose pure. On réserve le nom de la maladie mitrale aux cas avec sténose assez serrée ou serrée et fuite significative d'origine rhumatismale. Les lésions anatomiques sont souvent plus sévères que dans les formes pures. Aux conséquences hémodynamiques en amont de la mitrale s'ajoute, à un degré variable, la surcharge volumétrique du ventricule gauche. La dilatation de l'oreillette et du ventricule gauches explique la cardiomégalie. Les signes fonctionnels sont plus précoces, les troubles du rythme auriculaires plus fréquents qu'au cours du RM pur, mais l'évolution n'en est guère différente. L'appréciation de l'importance de la régurgitation est importante pour les indications thérapeutiques. Elle est difficile par la seule clinique. La méthode la plus souvent utilisée est l'échographie doppler couleur. Il est parfois nécessaire de recourir à l'échographie transoesophagienne ou à l'angiographie ventriculaire gauche.

8. Syndrome de Lutembacher

Ce syndrome comporte l'association d'une communication interauriculaire congénitale et d'une RM habituellement rhumatismal acquis. Récemment, des équivalents ont été observés dans des cas de sténose mitrale avec shunt résiduel après dilatation percutanée par voie transseptale. La communication constitue une voie de décharge qui soulage la petite circulation et le RM favorise le shunt gauche droit auriculaire. L'hyperpression et la dilatation auriculaires gauches restent modérées, ainsi que le gradient transmitral même quand le RM est serré, du fait de la diminution du débit à travers la valve. Les manifestations cliniques de stase pulmonaire sont rares. Le tableau clinique est celui d'une communication interauriculaire à gros shunt. Les signes mitraux sont au second plan. Le pronostic est plus grave que celui de chacune des anomalies prise isolément. Le traitement est chirurgical.

IX. TRAITEMENT

• Traitement médical

Le traitement médical s'adresse à certaines complications du RM : œdème pulmonaire, insuffisance cardiaque, embolies. La fibrillation auriculaire est une indication de traitement anticoagulant au long cours. Bien que le risque d'endocardite infectieuse soit faible en cas de RM pur, les mesures habituelles de prophylaxie anti-infectieuse sont indiquées.

Commissurotomie par dilatation percutanée

La dilatation percutanée par ballonnet constitue sans conteste, à l'heure actuelle, l'intérêt principal de l'étude du RM dont elle a radicalement transformé le traitement. Le premier à avoir utilisé la dilatation par ballon est le japonais K Inoue en 1984. Les bons résultats obtenus à court et moyen terme ont conduit à la diffusion mondiale de cette technique et en ont fait la deuxième, en importance, dans le domaine de la cardiologie interventionnelle.

Mécanismes d'action

Différents travaux anatomiques, échographiques et radiologiques ont montré que la dilatation par ballonnet agit comme la commissurotomie chirurgicale en ouvrant les commissures symphysées, et aussi dans une moindre mesure en fracturant certains dépôts calcaires dans les formes calcifiées.

Techniques : Différentes techniques ont été proposées.

Voie d'abord : La voie d'abord la plus utilisée est de très loin la voie transseptale qui donne accès à l'oreillette gauche à partir de l'oreillette droite par ponction du septum interauriculaire. Elle permet, après dilatation du septum,

d'amener le ballon dans l'orifice mitral par voie transveineuse antérograde. La voie artérielle rétrograde, combinée ou non à un cathétérisme transeptal, est plus compliquée et moins répandue. Elle réduit le risque de shunt interauriculaire mais majore celui de complications artérielles.

Types de ballons

Les ballons utilisés sont de plusieurs types : les principaux sont le double ballon et le ballon d'Inoue. La technique du double ballon consiste à introduire au moyen de deux guides contigus, deux ballons dont l'appui réciproque favorise le positionnement et la stabilisation dans l'orifice mitral. Le ballon d'Inoue, qui fut le premier utilisé, est d'un usage de plus en plus répandu. Il comporte trois parties distinctes, d'élasticité différente, qui se gonflent de façon séquentielle. Sa conception originale facilite son positionnement et permet des dilatations progressives, la surface effective du ballon gonflé pouvant varier en fonction du volume inflation. Le diamètre du ballon est augmenté de 1 à 2 mm entre deux inflations successives, chaque inflation étant contrôlée par échographie. La procédure est interrompue dès qu'un résultat satisfaisant en termes d'ouverture commissurale et de surface orificielle a été obtenu, ou en cas de majoration ou de création d'une régurgitation. La comparaison entre les deux techniques précédentes a donné lieu à des études rétrospectives, mais très peu d'études prospectives. Il n'y a pas de différence significative d'efficacité entre les deux méthodes (malgré une tendance à l'obtention de surfaces légèrement supérieures avec le double ballon) et leurs résultats à distance sont équivalents. Le risque de perforation ventriculaire est plus faible avec le ballon d'Inoue qui ne nécessite pas de guide dans le ventricule. Celui de fuite mitrale iatrogène est également diminué avec le ballon d'Inoue si on utilise la technique des dilatations progressives.

D'autres techniques ont été proposées récemment : double ballon sur guide unique ou commissurotome à lames métalliques. Le choix de la taille du ballon est très important et doit concilier deux impératifs contradictoires : obtenir une ouverture large de la sténose (ce qui incite à augmenter la taille du ballon) au prix d'un risque faible d'insuffisance mitrale traumatique (qui pousse à la limiter). Le critère de choix varie selon les auteurs : taille du patient, surface corporelle ou diamètre de l'anneau mitral.

Déroutement et contrôle de la procédure

Le résultat immédiat de la dilatation peut être apprécié au cours de la procédure par des méthodes hémodynamiques ou échographiques. L'échographie offre divers avantages : détection précoce de complications (hémopéricarde, insuffisance mitrale), appréciation du degré d'ouverture commissurale et de la surface orificielle par planimétrie, primordiale pour la surveillance des dilatations progressives avec le ballon d'Inoue. Les autres méthodes, mesure du gradient, calcul de la surface hémodynamique ou échographique par le doppler ou l'équation de continuité, sont sujettes à caution en raison de l'instabilité hémodynamique, avec variations du débit cardiaque et du shunt interauriculaire résiduel après retrait du ballon qui peuvent fausser le résultat. Les critères d'arrêt de la procédure proposés sont : une surface supérieure à $1 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ de surface corporelle, l'ouverture complète d'au moins une commissure, et l'apparition ou la majoration de la régurgitation supérieure à une classe de la classification de Sellers. Il peut y avoir une légère perte secondaire du gain de surface initial obtenu au cours de la procédure. Aussi, le résultat final ne doit-il être mesuré qu'après 1 ou 2 jours. La méthode de choix est, là encore, l'échographie qui peut utiliser la planimétrie, le PHT ou l'équation de continuité. L'échographie doppler couleur permet d'estimer l'importance de la régurgitation quand elle existe, et du shunt résiduel au point de la ponction septale.

Résultats immédiats

Hémodynamique

L'efficacité de la technique a été bien établie par de nombreuses publications réunissant plusieurs milliers de patients et permettant d'envisager une grande variété de conditions cliniques et anatomiques. Comme le montrent les séries mentionnées dans le tableau I, le gain de surface avoisine ou dépasse légèrement 100 %. La pression auriculaire gauche s'abaisse immédiatement ainsi que le gradient transmitral tandis que le débit cardiaque augmente légèrement. Les pressions et résistances artérielles pulmonaires diminuent rapidement mais leur normalisation peut ne pas être immédiate. Dans les formes avec barrage précapillaire, les résistances continuent de diminuer progressivement à distance de la procédure. La dilatation améliore l'aptitude à l'effort (qui continue de s'accroître pendant les semaines qui suivent la levée de l'obstacle mitral), ainsi que la fonction ventriculaire droite. La performance systolique du ventricule gauche peut être légèrement accrue mais la persistance d'anomalies de compliance pariétale peut, dans certains cas, limiter le bénéfice clinique obtenu malgré une dilatation réussie.

Enfin, l'échographie transoesophagienne a permis de démontrer l'amélioration des flux dans l'auricule et la diminution ou la disparition du contraste spontané intra-auriculaire, qui représente un marqueur du risque de thrombose.

Échecs - complications

Les échecs sont relativement rares : 1 à 17 % selon les séries . Ils sont dus à l'impossibilité de franchir le septum interauriculaire ou de placer le ballon dans la mitrale. Leur fréquence diminue avec l'expérience des opérateurs . Le risque de complications est lui aussi faible et clairement dépendant de l'expérience des opérateurs et du nombre annuel de procédures réalisées. Le taux de complications observés dans les grandes séries récemment publiées sont indiqués dans le tableau II. La mortalité est comprise entre 0 et 3 % . Dans l'expérience multicentrique américaine du National Heart, Blood and Lung Institute , elle passe de 7 % dans les centres qui font moins de 25 procédures par an à 1 % dans ceux qui en font plus de 100. Un hémopéricarde secondaire au cathétérisme transseptal ou à une perforation ventriculaire par le guide complique la procédure dans 0,5 à 12 % des cas (moins de 2 % dans les centres entraînés). Des embolies crurales ou gazeuses peuvent survenir (0,5 à 5 % des cas), mais sont rarement à l'origine de décès ou de séquelles. La pratique systématique d'une échographie transoesophagienne avant la procédure pour dépister les thromboses intra-auriculaires permet de réduire ce risque.

La création d'une régurgitation sévère est observée dans 1 à 5 % des cas dans la plupart des grandes séries. Elle est due à une déchirure valvulaire paracommissurale, souvent associée à des ruptures de cordages , plus rarement à une rupture de pilier. Sa survenue est corrélée à une anatomie valvulaire défavorable et l'écho peut identifier les patients à risque accru pour cette complication qui impose la chirurgie. Un shunt à l'étage auriculaire est très fréquent mais habituellement de faible importance , sans conséquences hémodynamiques et souvent régressif. Les autres complications sont très rares (bloc auriculoventriculaire temporaire ou permanent, dommages vasculaires), de même que les interventions réalisées en urgence pour hémopéricarde ou fuite massive mal tolérée.

Facteurs prédictifs de résultats immédiats

L'état anatomique de l'appareil valvulaire et sous-valvulaire, apprécié par le score échographique, a été initialement considéré comme le principal facteur prédictif de la qualité du résultat . On s'est aperçu, par la suite, que les facteurs qui conditionnent le résultat sont multiples et tiennent non seulement à l'état de la valve mais aussi au terrain et à la procédure elle-même. Le risque de mauvais résultat augmente avec l'âge (surtout après 70 ans) le degré de la sténose (surtout au-dessous de 0,5 cm²), le score échographique, les antécédents de commissurotomie, la classe fonctionnelle, la pression pulmonaire, l'existence d'une insuffisance mitrale ou tricuspide. L'identification de ces facteurs a conduit à l'élaboration de modèles prédictifs dont la sensibilité est élevée mais la spécificité faible et qui ne permettent pas de prévoir de façon fiable les mauvais résultats, tout particulièrement l'apparition d'une insuffisance mitrale .Cela explique la possibilité de très bons résultats chez des patients identifiés comme à haut risque de mauvais résultat.

Résultats à moyen terme

On dispose maintenant de quelques grandes séries de patients ayant un recul suffisant pour étudier les résultats à 5 ans. Les résultats cliniques sont encourageants, mais doivent être interprétés en tenant compte de la population étudiée et du résultat initial. Ils sont meilleurs dans les pays en développement dont les patients sont plus jeunes et ont, de ce fait, des valves plus souples que dans les pays industrialisés. En Europe et en Amérique du Nord, la survie à 5 ans est de 94 % pour Pan et Lung dont les patients sont âgés de 46 ans en moyenne. Pour ces deux auteurs, 85 et 66 % des patients restent pauci- ou asymptomatiques sans avoir été opérés. Dans la série de Cohen dont l'âge moyen est plus élevé (59 ans), la survie n'est que de 76 % et un malade sur deux a dû être opéré à la cinquième année. Dans la série Tunisienne de BenFarhat , l'âge moyen n'est que de 33 ans et 95 % des patients sont asymptomatiques à 36 mois. Un certain nombre des échecs tardifs sont d'ailleurs la conséquence d'un résultat initial insuffisant. Quand celui-ci a été bon, l'amélioration fonctionnelle se maintient habituellement. L'incidence de la resténose vraie après dilatation réussie n'est pas connue avec précision en l'absence d'études prospectives systématiques. Elle est estimée à partir d'une surveillance échographique entre 2 et 26 % avec un recul compris entre 3 et 5 ans . Elle peut faire l'objet d'une nouvelle dilatation. Un petit nombre d'études prospectives et randomisées ont comparé la dilatation percutanée à la chirurgie chez des patients sélectionnés à valves souples. Les résultats à moyen terme de la dilatation percutanée sont équivalents voire légèrement supérieurs, en terme de surface orificielle, à ceux de la commissurotomie à coeur fermé, et même à coeur ouvert . Mais on manque de données concernant les formes remaniées, anatomiquement moins favorables.

Traitement chirurgical

1. Commissurotomie à coeur fermé

Elle a été largement utilisée depuis 1948. Elle est réalisée par voie transatriale au doigt ou plus souvent à l'aide d'un dilateur métallique, plus rarement par voie transventriculaire. Le risque est faible (1 à 3 % de mortalité). Les résultats immédiats dépendent de la forme anatomique : excellents si les valves sont souples et l'appareil sous-valvulaire peu remanié, moins bons en cas de lésions fibreuses ou calcifiées importantes. Les résultats lointains sont obérés par la resténose tardive dont l'incidence est estimée entre 4 et 11 pour 100 patients par année. La resténose vraie doit être distinguée d'un mauvais résultat tardif par ouverture valvulaire insuffisante. La commissurotomie à coeur fermé n'est plus guère utilisée que dans les pays où l'accès à la circulation extra-corporelle est impossible.

2. Commissurotomie à coeur ouvert

Elle a largement remplacé l'intervention à coeur fermé dans la grande majorité des centres. Faite sous contrôle de la vue, elle permet théoriquement une correction plus complète des lésions : ouverture large des commissures et si besoin exérèse de nodules calcaires, refente des piliers pour redonner de la mobilité aux valves. La mortalité opératoire est faible, de l'ordre de 1 %. Là encore, le résultat immédiat dépend de la sévérité des lésions anatomiques, et le résultat tardif de la qualité du résultat immédiat. Des études rétrospectives et un petit nombre d'études randomisées suggèrent la supériorité des résultats de la chirurgie à coeur ouvert en termes de surface orificielle et d'incidence de la resténose tardive.

3. Remplacement valvulaire prothétique

Il peut être nécessaire dans les cas où les valves et l'appareil sous-valvulaire sont trop fibreux ou calcifiés pour permettre une intervention conservatrice. Elle peut aussi être rendue nécessaire après échec d'une tentative de commissurotomie chirurgicale ou percutanée (absence d'amélioration hémodynamique ou fuite traumatique).

Indications : percutanée qui s'impose sans discussion pour le RM pur, serré, à valves souples et appareil sous-valvulaire non ou peu remanié et en cas de contre-indication formelle à la chirurgie. Dans les formes anatomiquement moins favorables, on manque de données comparatives entre la chirurgie et la dilatation percutanée. La possibilité d'excellents résultats avec cette dernière méthode incite à commencer par elle, quitte à recourir secondairement à la chirurgie en cas d'échec. La plupart des auteurs s'accordent pour opérer d'emblée les formes avec calcifications bicommissurales, régurgitation significative ou thrombus intra-auriculaire.

L'insuffisance mitrale

I-Introduction

- L'insuffisance mitrale (IM) est la valvulopathie la plus fréquemment rencontrée dans les pays occidentaux après le rétrécissement aortique calcifié du troisième âge. Les formes rhumatismales sont devenues rares dans les pays développés et la forme dystrophique, par dégénérescence fibro-élastique, du sujet de plus de 60 ans est de loin la plus fréquente. De ce fait, l'IM se manifeste volontiers sous une forme aiguë, le plus souvent par rupture spontanée de cordages mitraux, qui portent surtout sur la valve postérieure ou petite valve. Dans cette forme, le tableau clinique inaugural est souvent brutal (œdème aigu du poumon). Le rythme sinusal persiste le plus souvent. Il est essentiel de préciser le mécanisme de l'insuffisance mitrale et son étiologie car c'est de ces constatations que dépendront les possibilités de réparation valvulaire, ou plastie chirurgicale. L'échographie cardiaque transthoracique et transœsophagienne permettra de préciser ces points et de prédire la possibilité d'une plastie chirurgicale.

- De fait, la plastie mitrale chirurgicale, décrite par « Carpentier » à Paris il y a une trentaine d'années, est devenue la méthode de choix du traitement de la plupart des IM. Elle est maintenant possible dans près de $\frac{3}{4}$ des cas et est grandement préférable au remplacement valvulaire mitral par prothèse. Du fait des possibilités de conservation valvulaire, l'indication opératoire est plus précoce que dans le passé. La précocité de la chirurgie et l'usage de la plastie améliorent nettement la survie des patients opérés pour IM par rapport à celle des patients qui ont eu un remplacement valvulaire autrefois.

- L'IM expose au risque d'endocardite infectieuse (EI) dont la prévention est hautement souhaitable.

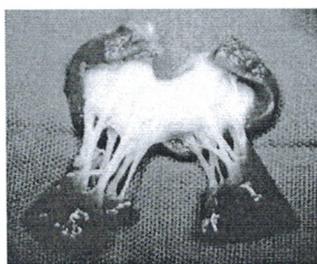
A. Définition

L'insuffisance mitrale est caractérisée par le reflux systolique d'une partie du sang du ventricule gauche vers l'oreillette gauche du fait de la perte d'étanchéité de la valve mitrale.

C'est une affection qui a grandement bénéficié du développement des techniques d'échocardiographie doppler, notamment pour la compréhension de son mécanisme et de ses étiologies, qui sont très diverses. Les insuffisances mitrales dystrophiques sont actuellement les plus fréquentes, les formes rhumatismales étant devenues rares. Le traitement chirurgical a largement bénéficié également des progrès techniques de ces dix dernières années, avec le développement des plasties chirurgicales.

II-PHYSIOPATHOLOGIE

1 - Mécanismes de l'insuffisance mitrale



Valve mitrale normale.
Prélèvement pour homogreffe



Valve mitrale normale; pièce anatomique

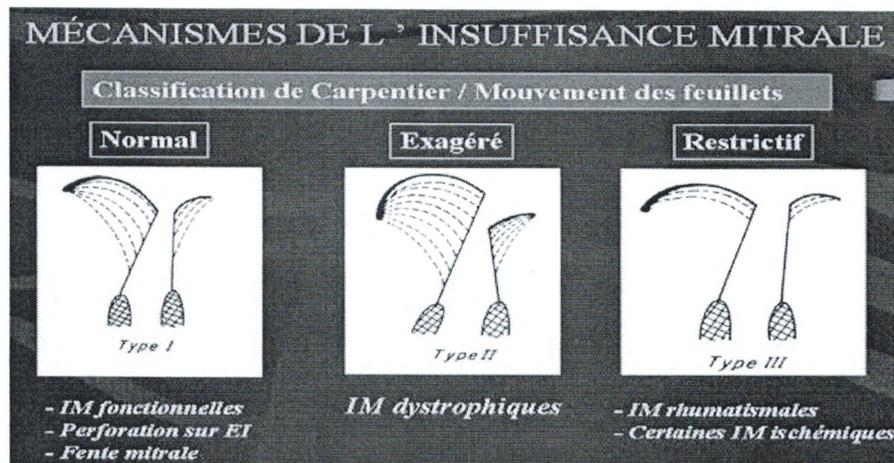
La régurgitation mitrale est rendue possible par :

- rarement une solution de continuité au niveau du tissu valvulaire, d'origine congénitale (fente mitrale) ou acquise (perforation sur endocardite, ou traumatique)
- le plus souvent par un défaut d'affrontement des valves, de mécanisme variable :
par ballonnisation de l'une ou des 2 valves, qui modifie la surface de contact entre les feuillets valvulaires,

par éversion de l'une des valves (un ou plusieurs folioles), due à des ruptures de cordages. Dans ces 2 cas, le jeu valvulaire est excessif.

- par rétraction valvulaire (IM rhumatismale) : dans ce cas, le jeu valvulaire est réduit

- par dilatation de l'anneau (la surface de l'orifice est plus grande que celle des valves), avec jeu valvulaire normal : IM dite fonctionnelle, fréquente. On distingue donc trois types d'IM dans la classification de CARPENTIER :



- IM de type I : jeu valvulaire normal (perforation, fente, IM fonctionnelle),
- IM de type II : jeu valvulaire exagéré (IM dystrophiques),
- IM de type III : jeu valvulaire restreint (rétractions valvulaires des IM rhumatismales, ou restriction du jeu valvulaire des IM ischémiques).

La compréhension du mécanisme des IM est essentielle, car de celui-ci dépendent les possibilités de plasticité chirurgicale ; les meilleures indications sont les IM de type II, avec excès de tissu valvulaire ; les moins bonnes indications sont les types III, avec rétractions valvulaires.

A- Insuffisance mitrale chronique :

A.1 - Conséquences d'amont :

Du fait de la régurgitation mitrale chronique (IM rhumatismale), l'oreillette gauche se distend peu à peu, ce qui a pour effet d'amortir l'augmentation de pression intra-atriale qui en résulte. Si la régurgitation est importante et le débit cardiaque maintenu, la pression atriale gauche s'élève néanmoins. Par voie de conséquence, la pression capillaire pulmonaire s'élève, mais tardivement. L'oreillette gauche dilatée est souvent en fibrillation atriale.

A.2 - Conséquences d'aval :

Du fait de la régurgitation d'une partie du volume sanguin dans l'oreillette gauche, le ventricule gauche est soumis à une surcharge volumétrique, qui va le dilater peu à peu. La particularité de cette surcharge volumique est que le myocarde ventriculaire gauche est déchargé de façon dynamique pendant la systole puisqu'il peut se déverser en partie dans une cavité à basse pression, l'oreillette gauche. La surcharge volumique survient principalement pendant le remplissage, en fin de diastole.

Ces conditions hémodynamiques particulières favorisent le maintien des paramètres de la fonction "pompe" du cœur, telle que la fraction d'éjection, même en présence d'une détérioration musculaire. Cette détérioration détermine toutefois l'évolution à long terme et notamment post-opératoire, avec un risque de dysfonction ventriculaire gauche résiduelle.

B - Insuffisance mitrale aiguë

B.1 - Conséquences d'amont :

L'oreillette gauche est peu dilatée, mais la pression intra-atriale gauche est très élevée, avec en particulier une grande onde "v" qui témoigne de l'importance de la régurgitation. En conséquence, les pressions pulmonaires s'élèvent brutalement et il est fréquent que les IM aiguës se révèlent par un œdème aigu du poumon. On observe une hypertrophie de la paroi de l'oreillette gauche et des veines pulmonaires, ainsi que des modifications de structure des artères pulmonaires avec une élévation marquée des résistances artérielles pulmonaires qui peut apparaître en quelques mois. L'OG, peu dilatée, demeure généralement en rythme sinusal.

B.2 - Conséquences d'aval :

Bien que la régurgitation soit en général importante dans ce cas, le ventricule gauche n'est que modérément dilaté. Sa cinétique est exagérée.

III-ETIOLOGIES

1 - Insuffisance mitrale rhumatismale

Autrefois première cause d'IM, elle est devenue rare dans les pays occidentaux. Elle est le plus souvent associée à une sténose et la rigidité de l'orifice, figé en diastole comme en systole, est responsable de la régurgitation. Les valves sont épaissies, rétractées. L'appareil sous valvulaire est remanié, les cordages raccourcis. Des ruptures de cordages sont possibles. Il s'agit d'IM « restrictives », de type III de Carpentier.

- L'association d'une sténose et d'une insuffisance mitrale est désignée sous le terme de "maladie mitrale".

2 - Insuffisance mitrale dystrophique

2.1 - Cette forme, de nos jours la plus fréquente, est de type II de Carpentier, caractérisée par des elongations ou des ruptures de cordages associées ou non à une ballonnisation du tissu valvulaire, qui sont responsables d'un prolapsus valvulaire mitral. La petite valve est la plus souvent touchée, mais les deux valves ou seule la grande valve peuvent aussi être intéressées.

2.2 - Les elongations de cordages sont plus fréquentes que les ruptures et sont responsables d'une augmentation de la surface du tissu valvulaire : la mitrale apparaît "trop grande".

2.3 - Il existe deux groupes de lésions :

les "dégénérescences myxoïdes" où les valves sont épaissies avec ballonnisation, c'est-à-dire excès tissulaire et elongations de cordages pouvant aboutir à des ruptures. Ces formes compliquent un authentique prolapsus mitral ou syndrome de Barlow.

les dégénérescences fibro-élastiques, plus fréquentes, surviennent chez les sujets âgés, plus souvent les hommes et intéressent particulièrement la petite valve.

A l'inverse du cas précédent, la surface du tissu valvulaire est normale et le mécanisme essentiel de la fuite est une rupture de cordages.

3 - Insuffisances mitrales dues à une endocardite

elle est responsable de lésions végétantes et mutilantes.

l'insuffisance mitrale est le plus souvent en rapport avec des ruptures de cordages (type 2) ou des perforations valvulaires (type 1), surtout de la grande valve.

4 - Insuffisances mitrales ischémiques

Elles sont fréquentes et de pronostic péjoratif. Elles peuvent relever de plusieurs mécanismes :

rarement une rupture de pilier, 9 fois sur 10 le pilier postérieur. Il s'agit d'un cas rare et particulièrement grave, en règle associé à un syndrome coronarien aigu, avec infarctus transmural ou non.

Il s'agit soit de ruptures partielles, soit de ruptures complètes qui en général entraînent rapidement le décès si elles ne sont pas opérées d'urgence.

plus fréquemment, il s'agit d'une IM « fonctionnelle », dont les déterminants n'ont été compris que récemment. En fait, l'IM est due à la modification de l'architecture du VG, plus qu'à la dilatation de l'anneau mitral. C'est le remodelage sphérique du VG avec un déplacement apical et postérieur des piliers qui augmente la traction sur les cordages et empêche une bonne coaptation des feuilletts mitraux. Le point de coaptation des valves est dans ce cas en dessous du plan de l'anneau mitral (alors qu'il est au-delà de l'anneau dans l'IM dystrophique). A noter que le souffle est souvent peu audible dans les IM ischémiques, contrairement aux IM organiques, dans lesquelles l'intensité du souffle est mieux corrélée à l'importance de la fuite. La présence d'une IM ischémique, même modérée, est un facteur de mauvais pronostic indépendant. Les indications opératoires en demeurent controversées.

5 - Insuffisance mitrale fonctionnelle

elle est fréquente, elle est due à la dilatation de l'anneau mitral, elle-même secondaire à la dilatation du ventricule gauche (type I de Carpentier), elle est rencontrée à un stade évolué des cardiomyopathies dilatées, des cardiopathies ischémiques, des cardiopathies valvulaires s'accompagnant d'une dilatation ventriculaire gauche importante...

6 - Causes rares

IM de la cardiomyopathie obstructive (CMO).

IM congénitale par "fente" de la grande valve mitrale, isolée ou entrant dans le cadre d'un canal atrio-ventriculaire.

IM traumatique, consécutive à un traumatisme fermé du thorax.

IM due à des tumeurs cardiaques, notamment myxome de l'oreillette gauche.

lésions dysplasiques, telles que les dystrophies conjonctivo-élastiques (syndrome de Marfan, syndrome d'Ehlers-Danlos, pseudo xanthome élastique).

fibrose endomyocardique des hyperéosinophilies, tumeurs carcinoïdes.

calcifications de l'anneau mitral, d'origine dégénérative.

IV-DIAGNOSTIC

1 - Diagnostic positif

1.1 - Circonstances de découverte :

- découverte fortuite d'un souffle systolique non ou peu symptomatique; éventualité fréquente, les IM modérées étant en général bien tolérées,
- soit à l'occasion d'une dyspnée d'effort, soit à l'occasion d'une complication, telle que oedème aigu du poumon, épisode d'arythmie complète par fibrillation atriale .

1.2 - signes fonctionnels :

- ils sont dominés par la dyspnée d'effort, de degré variable, à quantifier selon les critères de la NYHA,
- parfois dyspnée permanente avec orthopnée,
- voire oedème pulmonaire subaigu,
- asthénie et fatigabilité sont surtout rencontrées dans les IM aiguës avec grande insuffisance circulatoire de repos.

1.3 - Signes cliniques

le signe physique majeur est le souffle systolique apexo-axillaire de régurgitation :

- maximal à la pointe, il irradie vers l'aisselle gauche, parfois dans le dos,
 - holosystolique, il commence avec B1 et se termine avec B2,
 - il est mieux entendu en décubitus latéral gauche,
 - son timbre habituel est "en jet de vapeur" ; il est parfois rude ou musical, notamment dans les IM sur prolapsus ou rupture de cordages,
 - il est parfois frémissant, notamment dans les IM aiguës,
 - il a parfois des irradiations atypiques, notamment ascendantes le long du bord sternal gauche (en cas d'IM développée au dépens de la petite valve) ; il peut alors simuler un rétrécissement aortique,
 - un galop protodiastolique y est parfois associé (B3),
 - le deuxième bruit peut être claqué au 2^e - 3^e espace intercostal gauche en cas d'hypertension artérielle pulmonaire.
- recherche systématique d'une autre valvulopathie, notamment aortique ou tricuspidiennne.
- recherche de signes d'insuffisance cardiaque :
- râles crépitants aux bases pulmonaires,
 - signes d'insuffisance ventriculaire droite : hépatomégalie, reflux hépato-jugulaire, oedèmes des membres inférieurs, examen clinique complet, notamment à la recherche de foyers infectieux.

1.4 - Electrocardiogramme

il peut être normal dans les formes modérées chroniques ou dans les IM aiguës, dans les formes volumineuses, il existe une hypertrophie auriculaire gauche et une hypertrophie ventriculaire gauche de type systolique, parfois, arythmie complète par fibrillation atriale dans les IM chroniques.

1.5 - Radiographie de thorax

elle peut être normale dans les IM minimales ou modérées.

dans les IM volumineuses et chroniques :

il existe une dilatation du ventricule gauche, qui se traduit par un allongement de l'arc inférieur gauche et une augmentation de l'index cardio-thoracique.

une dilatation de l'oreillette gauche, qui se traduit par un arc moyen gauche convexe et par un débord de l'oreillette gauche au niveau de l'arc inférieur droit, avec double contour.

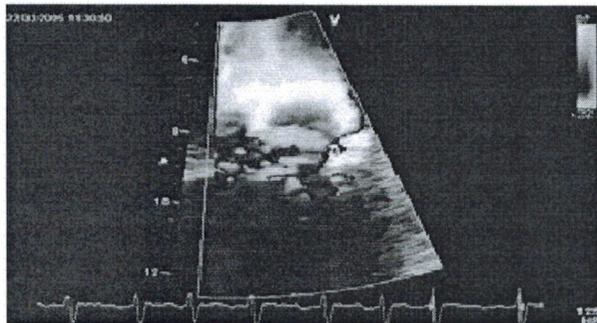
signes parenchymateux :

à un stade évolué, les artères pulmonaires sont volumineuses dans les hiles. Il existe une redistribution vasculaire vers les sommets et un oedème interstitiel avec stries de Kerley aux bases; un oedème alvéolaire est possible à un stade plus avancé.

1.6 - Echocardiographie-Doppler :

C'est actuellement l'examen le plus contributif au diagnostic. Il faut savoir néanmoins que, malgré la sophistication des techniques actuelles, la quantification des régurgitations valvulaires demeure difficile. L'écho Doppler permet de confirmer l'IM, de la quantifier, d'en préciser le retentissement sur l'oreillette et le ventricule gauches et sur les pressions pulmonaires, d'en préciser le mécanisme et l'étiologie ++. C'est là que l'échographie est irremplaçable. L'échographie transœsophagienne (ETO) est particulièrement intéressante dans ce cas.

- Affirmation du diagnostic d'IM
Visualisation d'un flux de régurgitation systolique dans l'oreillette gauche au Doppler couleur .



IM importante: Zone de convergence du flux (hémisphère en jaune) bien visible en écho transthoracique, incidence 4 cavités apicales. La zone de convergence est située en amont de l'orifice régurgitant

• Quantification de la fuite

La méthode classique de quantification, qui consiste à tenir compte de la surface du flux régurgité dans l'oreillette gauche en Doppler couleur est sujette à de nombreuses erreurs et ne doit plus être utilisée. D'autres critères plus modernes sont beaucoup plus fiables : largeur du jet régurgitant à l'origine au niveau de sa partie la plus étroite ou « vena contracta », et surtout méthode de la zone de convergence ou « PISA » ou « Proximal Isovelocity Surface Area », qui s'intéresse non plus au jet régurgité dans l'OG, mais au jet d'IM en amont de l'orifice régurgitant.

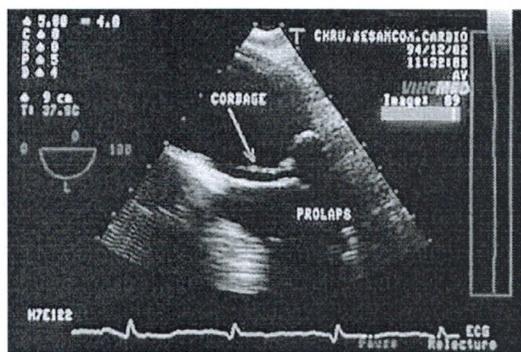
Appréciation du retentissement de la fuite : la dilatation du ventricule gauche et de l'oreillette gauche est mesurée en écho TM ou bidimensionnel (diamètres et volumes). L'on calcule les paramètres de fonction systolique VG (pourcentage de raccourcissement, fraction d'éjection). La surveillance du diamètre télédiastolique ventriculaire gauche est utile pour le suivi. Les pressions pulmonaires peuvent être mesurées au Doppler à partir d'une éventuelle fuite tricuspidiennne.

Mécanisme de l'IM +++ : en échographie transthoracique et transœsophagienne.

valves épaissies, remaniées, parfois calcifiées et/ou sténosées en cas d'IM rhumatismale.

valves dystrophiques, parfois très épaissies, "myxoïdes", en cas de maladie de Barlow.

ruptures de cordages : l'une des valves, le plus souvent un ou plusieurs folioles de la petite valve, s'éversent complètement dans l'oreillette gauche en systole, sans aucune coaptation de son extrémité avec la grande valve ; les cordages rompus sont souvent bien visibles à l'extrémité de la valve en ETO.



Lésions associées

- recherche d'une valvulopathie aortique, RA ou IA.
- d'une insuffisance tricuspidiennne .
- L'échographie transœsophagienne est surtout utile pour préciser le mécanisme et l'étiologie de l'insuffisance mitrale .

Elle est systématique lorsque l'on envisage un geste chirurgical conservateur de type plastie, dont l'ETO permettra le plus souvent de prévoir la faisabilité .

Rupture de cordages (echocardiogramme transoesophagien ETO)

aspect typique de rupture de cordages de la petite valve mitrale, dont une partie prolabée, "flotte" dans l'oreillette gauche en systole

Le cordage rompu est bien visible à l'extrémité de la petite valve mitrale.

- végétations valvulaires en cas d'endocardite infectieuse ; parfois abcès ou perforation valvulaire.



Perforation de la grande valve mitrale vue en ETO



ETO : IM par perforation de la grande valve mitrale. Le flux régurgitant "traverse" le corps de la grande valve en systole.

zone akinétique ou anévrysme ventriculaire en cas d'infarctus.

1.7 - Cathétérisme et angiographie

☞ Hémodynamique :

le cathétérisme droit permet de mesurer les pressions droites et notamment la pression dans l'artère pulmonaire et la pression capillaire pulmonaire.

l'importance de l'onde "v" sur la courbe capillaire pulmonaire est un reflet de l'importance de la régurgitation mitrale (la courbe capillaire est un bon reflet de la courbe de l'oreillette gauche).

le débit cardiaque mesuré par thermodilution est souvent très abaissé en cas d'IM aiguë. Dans ce cas, il existe fréquemment une HTAP sévère.

le cathétérisme gauche permet de mesurer la pression télédiastolique ventriculaire gauche.

☞ *Angiographie*

injection dans le ventricule gauche en oblique antérieure droite et de profil.

elle montre une régurgitation du produit de contraste vers l'oreillette gauche en systole. La quantité de contraste régurgité permet de quantifier l'IM. Quatre stades sont décrits dans la classification classique de Sellers.

☞ *Coronarographie*

elle est systématique si l'on envisage une chirurgie après 40 ans.

le cathétérisme n'est plus fait de nos jours à visée diagnostique. Il est réalisé lorsqu'un geste chirurgical est envisagé (il n'est parfois pas indispensable lorsque l'indication opératoire est indiscutable chez un sujet jeune qui ne nécessite pas de coronarographie).

2 - *Diagnostic différentiel*

En pratique, c'est le diagnostic d'un souffle systolique

2.1 - Le rétrécissement aortique peut avoir une auscultation voisine de celle d'une IM à irradiations ascendantes, notamment s'il s'agit d'une IM développée aux dépens de la petite valve.

L'association des deux valvulopathies est possible, notamment chez les sujets âgés.

2.2 - La cardiomyopathie obstructive s'accompagne habituellement d'un souffle plutôt éjectionnel, d'intensité modérée, et plus localisé à l'endapex.

2.3 - L'insuffisance tricuspéidienne se traduit par un souffle de régurgitation, maximal au foyer xiphôïdien et augmentant en inspiration forcée.

2.4 - La communication inter ventriculaire ou CIV est responsable d'un souffle holosystolique souvent intense, maximum au 4e espace intercostal gauche et irradiant dans toutes les directions. L'association CIV + IM est possible dans le cadre d'un canal atrio-ventriculaire, mais cette éventualité est exceptionnelle chez l'adulte.

3 - *Cas particulier du prolapsus valvulaire mitral*

3.1 - *Etiologie*

Il s'agit d'une anomalie caractérisée par le prolapsus de l'un ou des deux feuillets mitraux dans l'oreillette gauche pendant la systole.

Il existe en fait deux formes :

-la ballonnisation mitrale, avec seulement un bombement du feuillet mitral.

-l'authentique prolapsus valvulaire, dans lequel l'extrémité de l'une des valves passe dans l'oreillette gauche en systole. Il s'agit d'une anomalie fréquente qui serait retrouvée chez 4 % environ des sujets normaux. Il existe une nette prépondérance féminine. L'étiologie en est inconnue.

Dans tous les cas, c'est l'écho Doppler qui permet de trancher entre ces différentes pathologies.

3.2 - *Clinique*

Les signes fonctionnels sont en général absents ou très atypiques : il existe souvent un contexte d'anxiété, de spasmophilie, de palpitations, de douleurs thoraciques atypiques, de lipothymies, à l'auscultation, la sémiologie caractéristique associe un click mésosystolique, suivi ou non d'un souffle télésystolique; cette auscultation est audible à l'apex (le click est dû au bruit de la valve mitrale trop ample, qui bombe dans l'oreillette gauche en systole, comme le bruit d'une voile tendue qui "claque au vent").

* l'ECG est habituellement normal.

Parfois il existe des troubles de repolarisation qui peuvent égarer le diagnostic, notamment des ondes T négatives dans les dérivations inférieures et latérales.

Des tachycardies supra ventriculaires, des extrasystoles ventriculaires ou une préexcitation ventriculaire (syndrome de Wolff Parkinson White) peuvent être rencontrées. L'enregistrement holter peut être utile lorsqu'il existe des troubles du rythme. La radio pulmonaire est en général normale.

3.3 - *Echocardiogramme-Doppler*

- confirme le diagnostic.

- il faut retenir des critères stricts de diagnostic, sinon ce dernier risque d'être porté par excès. En principe, c'est l'incidence latéro-sternale gauche grand axe, qui permet de retenir avec certitude l'anomalie en échographie bidimensionnelle. L'écho

précisera également la texture du tissu valvulaire, qui peut être normal ou myxoïde. Le Doppler affirmera la présence et permettra la quantification de l'insuffisance mitrale (il peut exister des cas de prolapsus sans régurgitation mitrale).

3.4 – *Evolution* : elle est en général bénigne.

- des complications sont possibles :

* l'aggravation de l'insuffisance mitrale est possible par survenue de ruptures de cordages, endocardite infectieuse, troubles du rythme auriculaire ou ventriculaire. Ces derniers ont été rendus responsables des cas de morts subites, rarement décrites dans ce contexte.

* Embolie artérielle périphérique.

V-EVOLUTION

1 - Insuffisance mitrale chronique

L'évolution est habituellement lente, sur plusieurs années ou décennies. Les formes minimales ou modérées peuvent être indéfiniment bien tolérées. Dans les formes importantes, l'évolution se fait très progressivement vers l'aggravation de la dyspnée, puis vers l'apparition de signes patents d'insuffisance ventriculaire gauche, puis d'insuffisance cardiaque globale.

2 - Insuffisance mitrale aiguë

Le tableau clinique initial est habituellement bruyant. Un oedème aigu du poumon, associé ou non à un épisode de douleurs thoraciques, est fréquent, contemporain de la rupture de cordages, mécanisme le plus fréquemment en cause dans les IM aigus. Ultérieurement, l'évolution est variable, souvent rapide, avec constitution d'une grande hypertension artérielle pulmonaire avec insuffisance cardiaque terminale en un à deux ans.

3 - Complications communes à tous les types d'IM

3.1 - L'endocardite infectieuse :

elle est plus fréquente que dans la sténose mitrale isolée. Elle peut aggraver considérablement l'insuffisance mitrale, notamment par rupture de cordages ou perforations valvulaires.

3.2 - Les troubles du rythme atrial :

la fibrillation atriale est fréquente dans l'IM chronique évoluée. D'autres troubles du rythme sont possibles, flutter, tachysystolie. Le passage en FA peut aggraver rapidement l'insuffisance cardiaque.

3.3 - Les embolies artérielles périphériques :

- elles sont favorisées par la dilatation atriale gauche et la FA.
- elles sont moins fréquentes que dans le rétrécissement mitral.

VI-TRAITEMENT

1 - Moyens thérapeutiques

1.1.- Traitement médical :

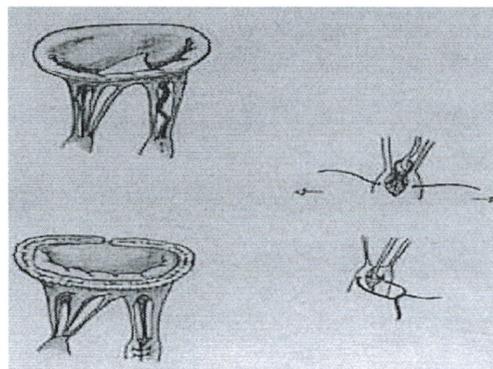
Traitement diurétique, traitement vasodilatateur particulièrement indiqué dans le cas de l'insuffisance mitrale, essentiellement les inhibiteurs de l'enzyme de conversion.

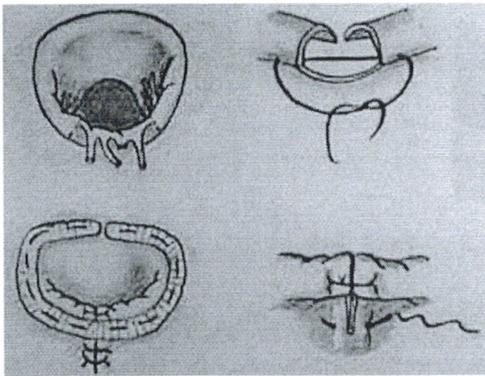
- anti-arythmiques en cas de fibrillation atriale
- traitement anticoagulant en cas de FA.
- antibioprophylaxie de l'endocardite infectieuse avant tout geste susceptible d'entraîner une bactériémie.

1.2 - Traitement chirurgical

Le traitement conservateur, de plastie mitrale est devenu le traitement de choix de l'IM pure. Elle est possible dans la majorité des cas, notamment dans les IM dystrophiques. Les meilleurs résultats sont obtenus sur les elongations et les ruptures de cordages, notamment de la valve postérieure. De bons résultats sont également obtenus en cas de prolapsus de la valve antérieure, mais les résultats sont plus aléatoires lorsque les lésions portent sur les 2 valves. Par contre, les formes restrictives, notamment rhumatismales sur valves fibreuses et calcifiées, se prêtent mal à la chirurgie conservatrice.

1) Principes





- Rupture de cordage de la petite de la petite valve mitrale, une valve mitrale au niveau de la portion dite P2. On réalise une résection quadrangulaire plicature de l'anneau, une suture des bords de section de la valve et la mise en place d'un anneau de soutien.
- Traitement d'une elongation d'un cordage : Cette elongation est traitée par enfouissement du cordage dans le pilier et mise en place d'un anneau de soutien.

2) vues opératoires



Résection quadrangulaire de la petite valve mitrale.



Resection de la zone atteinte et réparation par suture d'un patch de péricarde

Il s'agit d'une technique chirurgicale délicate, qui nécessite souvent des techniques complexes, telles que raccourcissement des cordages, transposition de cordages, mise en place d'un anneau de Carpentier. Elle nécessite une expertise chirurgicale particulière.

Elle a de grands avantages par rapport au remplacement valvulaire mitral : en conservant la valve native du patient, elle préserve mieux la fonction ventriculaire gauche, ne nécessite pas de traitement anticoagulant si le patient est en rythme sinusal, et comporte un risque d'endocardite infectieuse et d'autres complications bien moindre qu'une prothèse mitrale. Les résultats de la chirurgie mitrale conservatrice réalisée précocement dans l'évolution d'une IM volumineuse a- ou paucisymptomatique en rythme sinusal sont excellents, avec une mortalité péri opératoire très basse, une espérance et une qualité de vie ultérieure proches de celles d'une population de même âge sans IM.

Le remplacement valvulaire mitral, par une prothèse mécanique ou une bioprothèse si le patient est âgé de plus de 75 ans, est proposé si un geste conservateur n'est pas possible. La conservation de l'appareil valvulaire et sous valvulaire est habituelle et permet de préserver une meilleure fonction ventriculaire gauche.

La chirurgie rythmique d'une éventuelle fibrillation atriale associée peut permettre de restaurer le rythme sinusal, mais il s'agit d'une technique récente, dont les résultats à long terme restent à évaluer.

2 - Indications thérapeutiques

En cas d'IM minime ou modérée, un suivi cardiologique annuel seul est indiqué, associé à la prophylaxie de l'endocardite infectieuse.

Un traitement médical est indiqué, surtout par IEC, en cas d'IM modérée ou importante asymptomatique sans dilatation ventriculaire gauche majeure et sans dysfonction ventriculaire gauche, ou dans l'attente d'une chirurgie.

En cas d'IM aiguë, mal tolérée, l'indication opératoire est à retenir sans délai.

Dans les IM chroniques, les malades symptomatiques doivent être opérés.

Chez les patients porteurs d'une IM chronique volumineuse asymptomatique, l'existence :

- d'une dysfonction ventriculaire gauche (FE comprise entre 0.30 et 0.60),
- d'un diamètre télésystolique échographique ≥ 40 mm
- ou d'une hypertension artérielle pulmonaire > 50 mmHg au repos sont des critères d'intervention.

On a tendance à opérer plus tôt les malades chez lesquels la faisabilité d'une plastie est hautement probable. Ainsi, il est maintenant admis d'opérer les patients en fibrillation atriale permanente ou paroxystique, ou porteurs d'une IM volumineuse, avec fonction VG conservée, en cas de haute probabilité de pouvoir réaliser une plastie mitrale.

Dans les IM ischémiques chroniques, les indications chirurgicales demeurent controversées et les résultats sont nettement moins favorables que dans les IM dystrophiques. La technique habituellement utilisée consiste à mettre en place un anneau mitral sous dimensionné des 2 tailles, afin de réduire le diamètre annulaire.

Deuxième Partie: Etude Pratique.

PARTIE III : ETUDE PRATIQUE

1 →

• *Etude Epidémiologique 2010*

2 →

• *Etude Epidémiologique 2011*

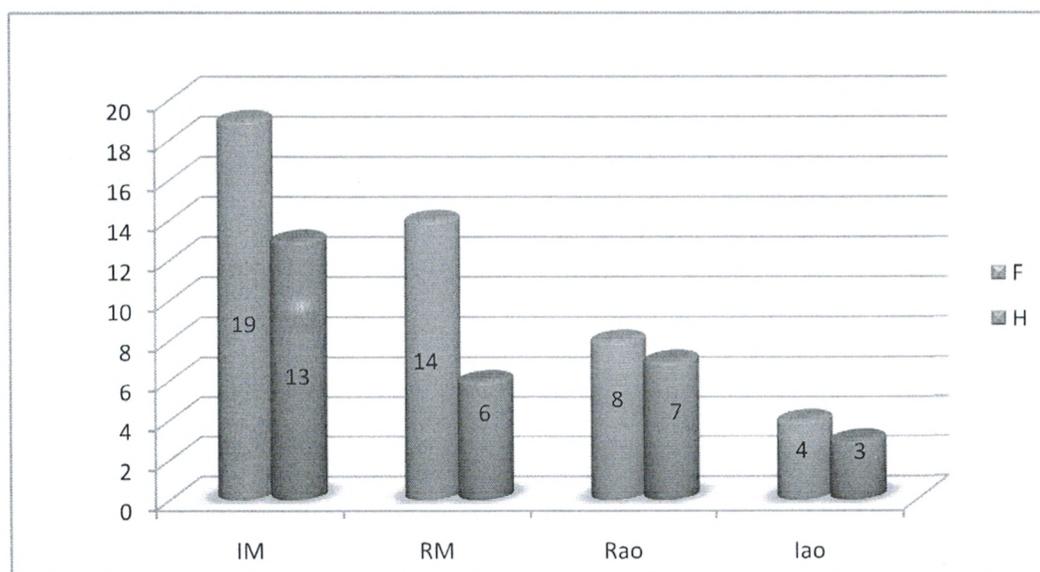
3 →

• *Etude comparative*

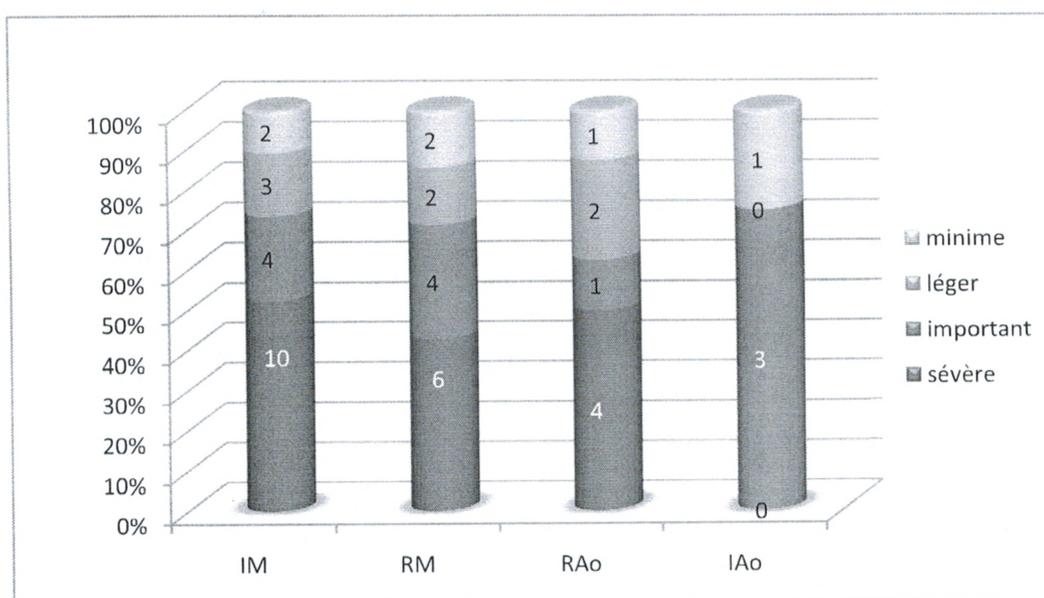
Repartition des valvulopathies selon le sexe (2010)

R. mitral		Ins. mitrale		R. aortique		Ins. aortique		Maladie mitrale		Maladie aortique		polyvalvulopathie	
F	H	F	H	F	H	F	H	F	H	F	H	F	H
14	6	19	13	8	7	4	3	5	0	2	0	14	11

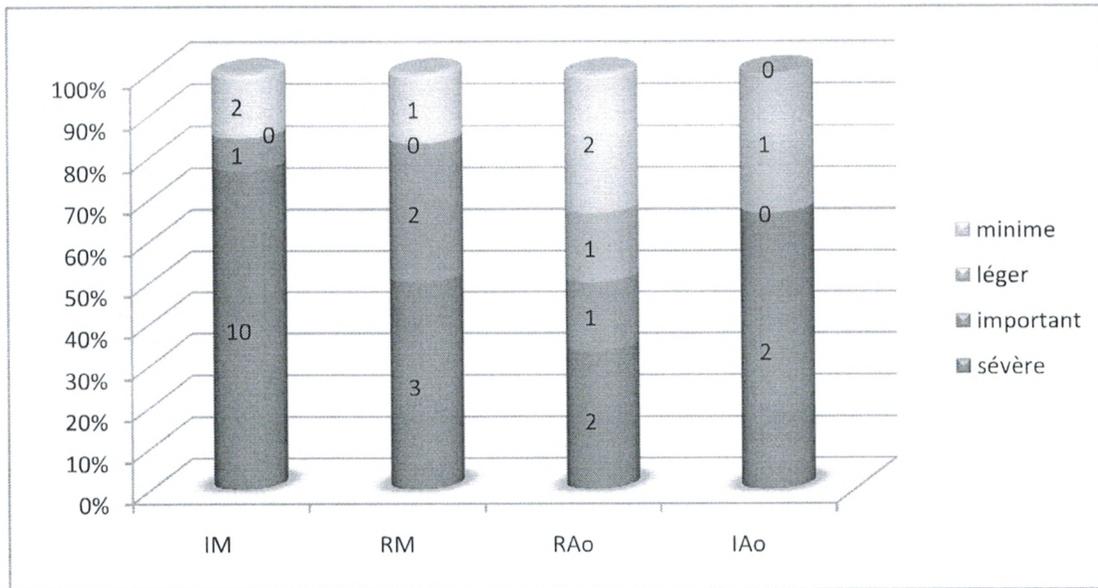
• Répartition des valvulopathies pures selon le sexe (2010)



• Répartition des valvulopathies selon la sévérité chez le sexe féminin (2010)



• Répartition des valvulopathies selon la sévérité chez le sexe masculin (2010)



Répartition des polyvalvulopathies selon les deux sexes.

	FEMME	HOMME
RM + IAo	7	7
RM + RAo	3	0
IM + IAo	1	0
Maladie Mitrale + IAo	3	3
Maladie mitrale + maladie aortique	0	1

Tableau montrant la répartition des fraction d'éjection par intervalle régulier.

FEVG %	0 - 20	21 - 40	41 - 60	61 - 80	81 - 100
Fréq relative	3 %	18 %	47.5 %	20.4 %	11.1 %

Tableau montrant les anomalies ECG associées aux différentes valvulopathies (2010)

	RM	IM	RAo	IAo
BAV	1	1	1	2
BBD	1	2	0	0
BBG	2	2	2	0
Flutter Auriculaire	2	1	1	0
ACFA	4	6	1	1
TACFA	2	2	1	0
HVD	2	2	0	0
HVG	1	2	6	3
HAG	3	4	2	2
Troubles de repolarisation (ST-T inversé)	2	1	4	1

Pendant notre étude épidémiologique, on a constaté que les anomalies électrocardiographiques sont plus fréquentes chez les patients atteints de plus d'une valvulopathie .

L'IM est marqué par la fréquence relativement élevée des troubles de rythme par rapport au reste des atteintes valvulaires , l'arythmie complète par fibrillation auriculaire associée parfois à des extra-systoles auriculaires ou ventriculaires en est en première place. Cette incidence élevée des troubles de rythme est corrélée à la fréquence de l'hypertrophie auriculaire gauche. La valvulopathie mitrale ayant des conséquences sur le ventricule droit se manifestant par l'hypertrophie ventriculaire droite, les troubles conductifs ventriculaires marquent leur présence par les blocs de branches droit et gauche. Les patient porteurs de fuite mitrale risquent plus de développer des anomalies à l'ECG . La sténose mitrale est responsable surtout de l'hypertrophie auriculaire gauche et des troubles de rythme correspondants.

La sténose aortique est la première cause des hypertrophies ventriculaires gauches surtout de type systolique vue l'association des troubles de repolarisation ventriculaire, l'HAG est moins fréquente que dans les atteintes mitrales , on constate aussi la présence des troubles de conduction ventriculaire sous forme de bloc de branche gauche. L'insuffisance aortique semble être la moins responsable d'anomalies électrocardiographiques et dont la plus marquée est l'HVG de type diastolique.

Tableau montrant la répartition des valvulopathe selon les tranches d'âge.

Tranches d'âge(ans)	20-29	30-39	40-49	50-59	60-69	70-79	80-88	Total
Fréquence absolue	5	20	34	28	14	3	2	106

L'AGE MOYEN : 47 ans et 11 mois .

Les âges extrêmes : entre 20 et 88 ans .

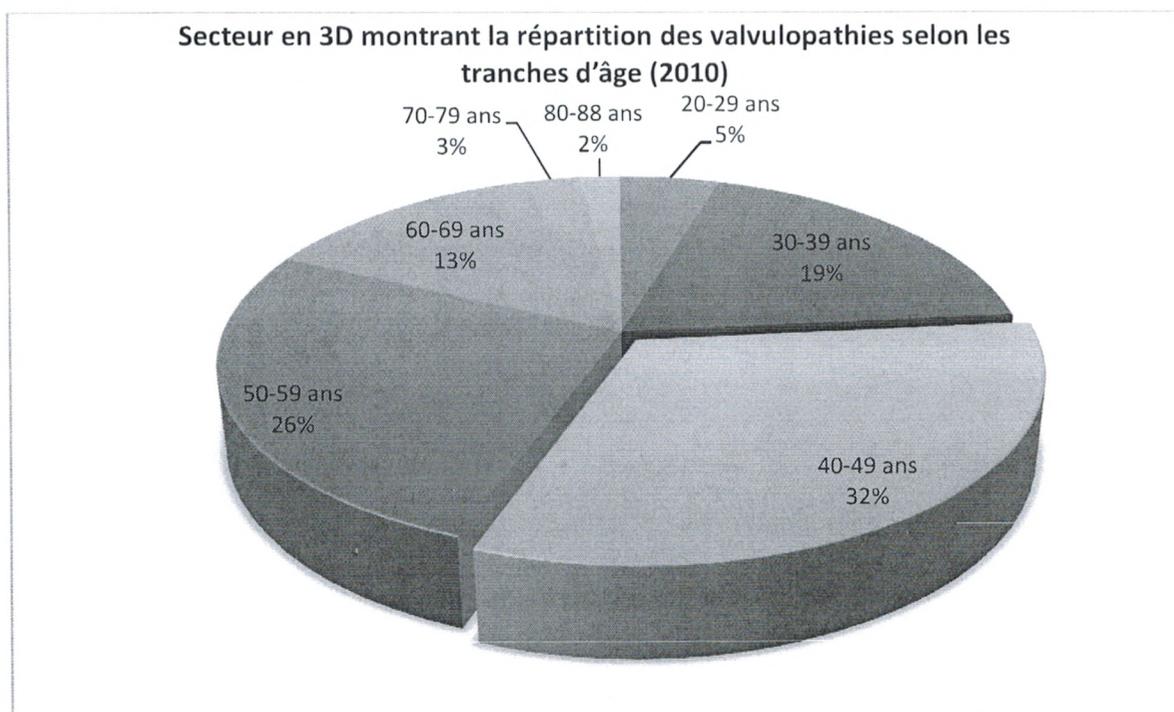


Tableau montrant les différentes prothèses valvulaires

Patients opérés	Remplacement valv ^{aïre} aortique	Double remplacement mitro-aortique	Remplacement valv ^{aïre} mitral	Total	% total
Fréquences absolues	8	19	27	54	50.94
Fréquences relatives (%)	14.81	35.19	50	100	

Tableau des plasties réalisées durant l'année 2010 .

Plastie	mitrale		Tricuspidienne
	fréquence	3 Percutanées	5 Chirurgicales
			9

Tableau. - Commissurotomie mitrale percutanée : surface orificielle avant et après procédure.

Auteurs	Nombre de patients	Surface mitrale avant (cm ²)	Surface mitrale après (cm ²)
Arora	600	0.75	2.2
Chen	4832	1	2.1
NHLBI	738	1.1	2
Lung	1514	1	2

- Répartition des différentes complications sur les valvulopathies

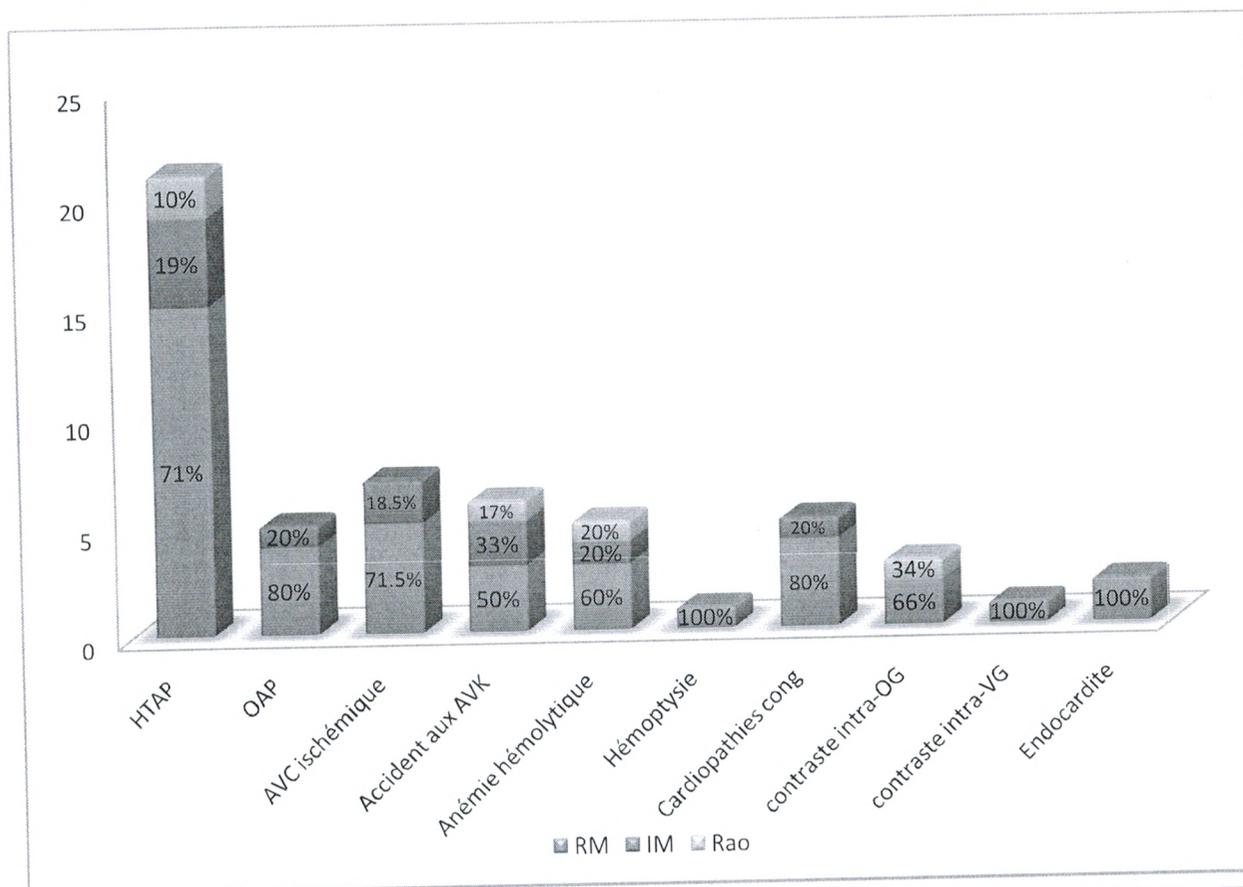
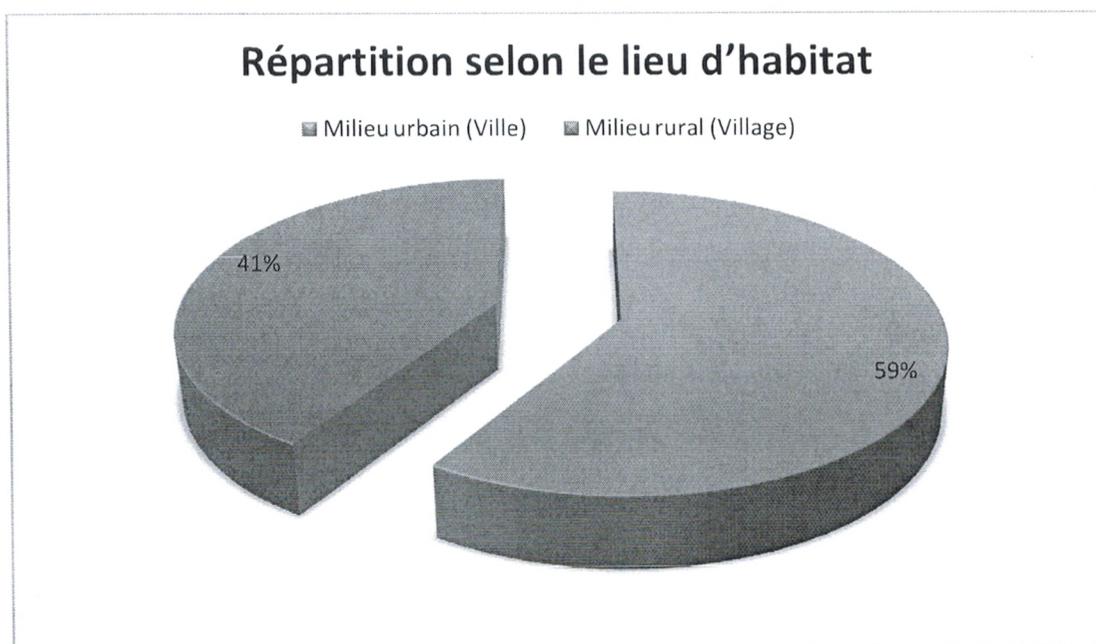
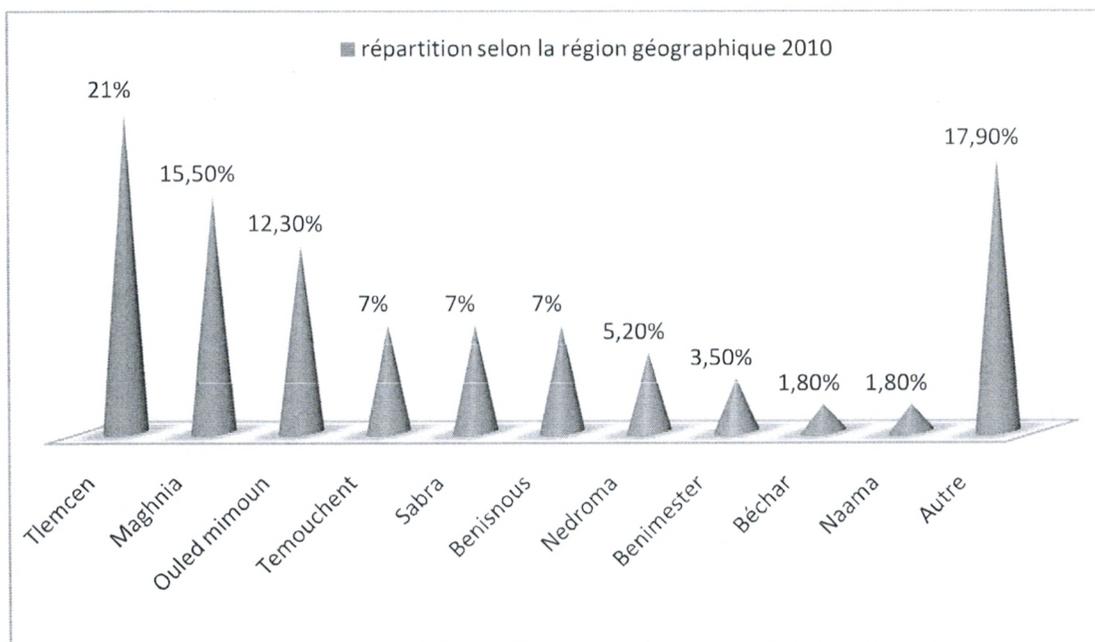
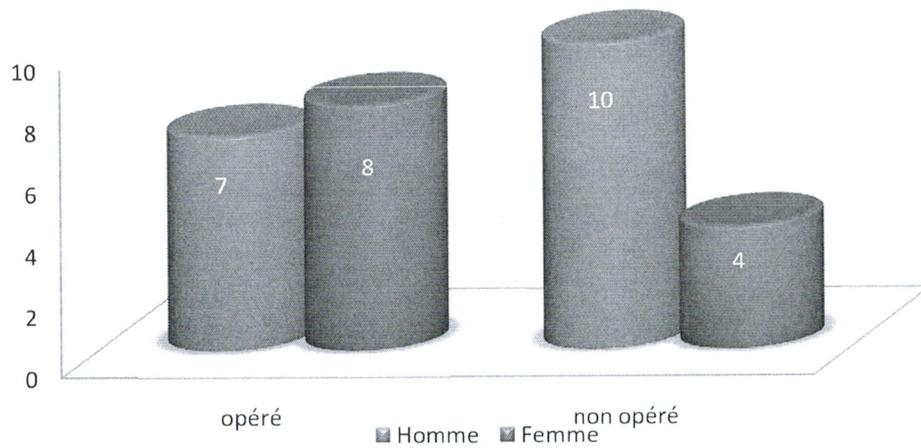
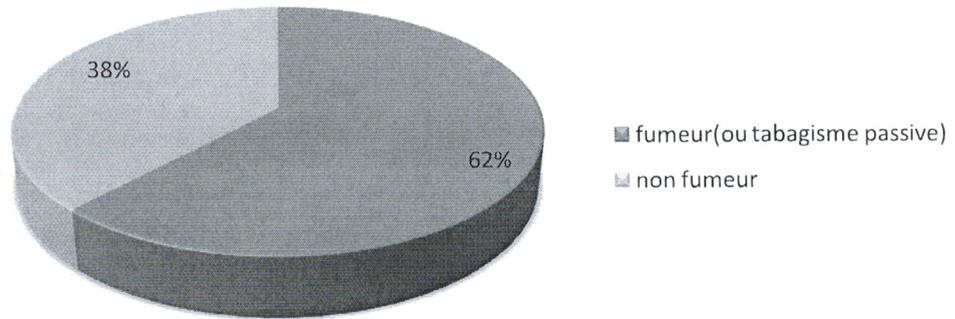


Tableau des prothèses les plus utilisées au cours des interventions

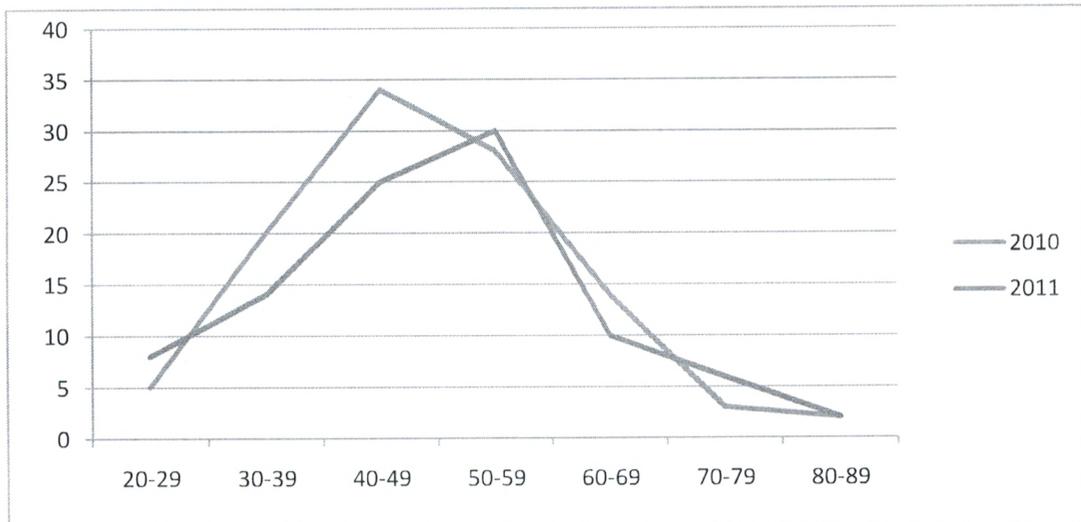
Types de prothèses	de ATS N° 31/29/27	Carbomedix N°31	Sorin N° 36	Bioprothèse
fréquence	++++	+	+	++
observations	Surtout pour RV Mitral	RV Mitral	RV Aortique	RVM :dégradation de la bioprothèse



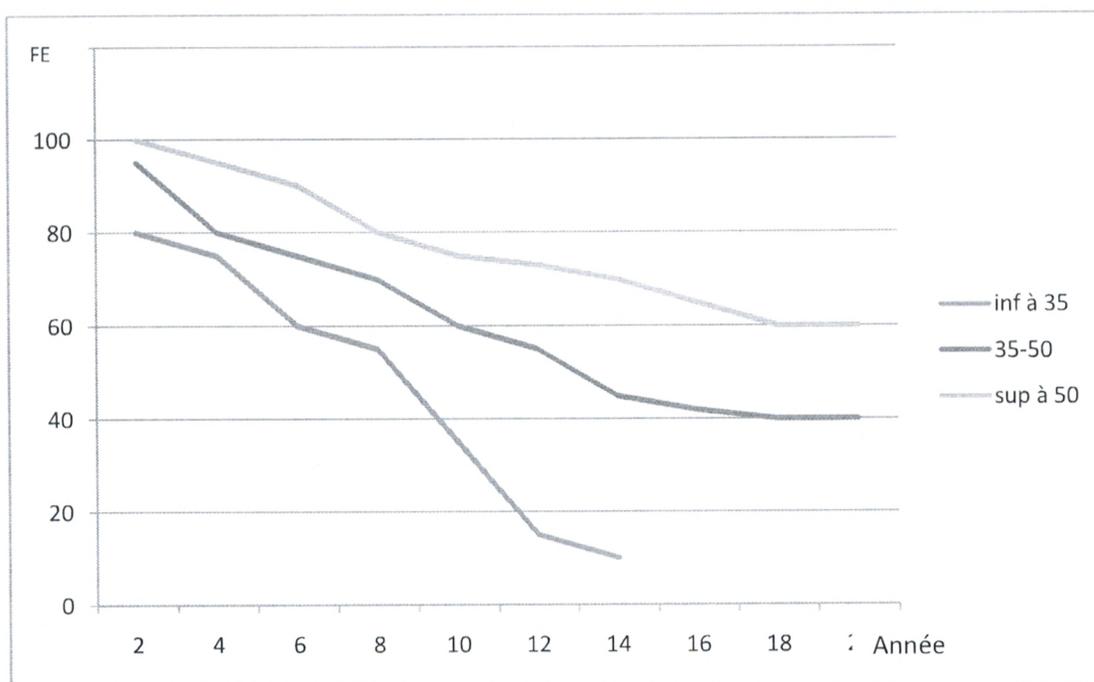
Répartition selon la consommation du tabac



Le nombre de mortalité 2010



Comparaison selon l'âge entre 2010/2011



Evolution de la fraction d'éjection pendant la durée de survie

2011

1-selon la fréquence :

- La répartition des (110) valvulopathies . fig1

Maladie mitrale (55 soit 50%)		Pathologie aortique	Pathologie polyvalvulopathie
RM	IM	25 (22,7%)	30 (27,3%)
35 (31,8%)	20 (18,2%)		

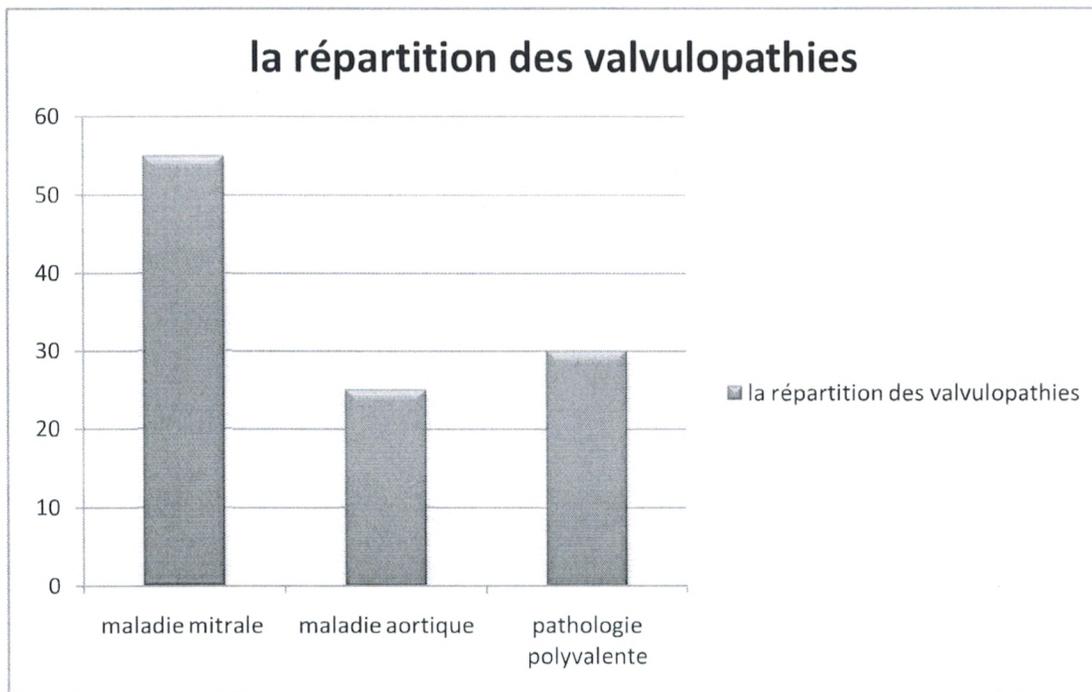


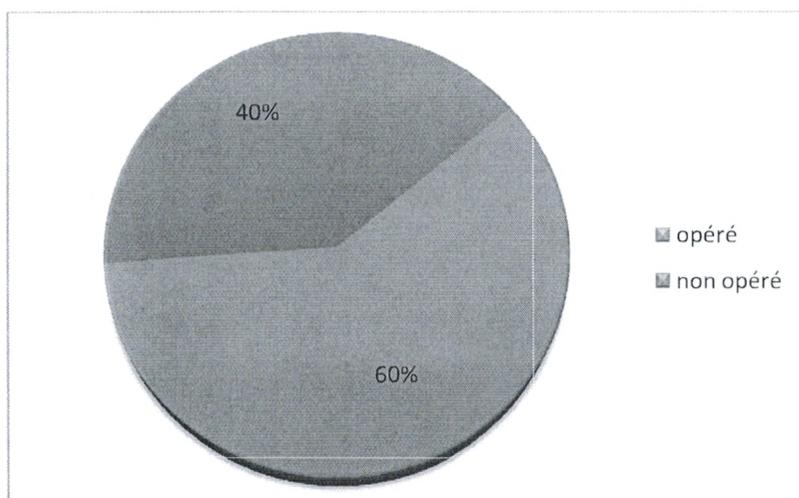
Figure 1

Les pathologies mitrales dominent légèrement les pathologies aortiques isolées et mitro-aortiques.

➤ La répartition des valvuloplasties opérés et non opérés .tableau 1

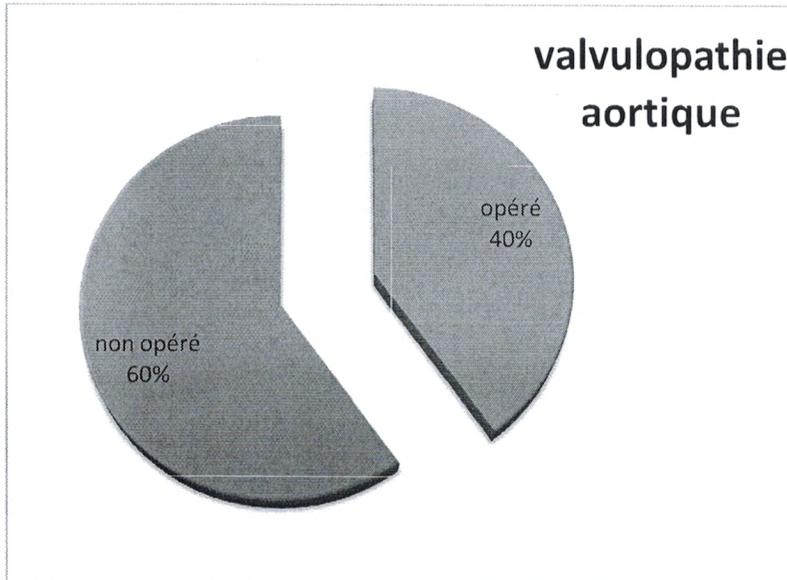
	Affection mitrale		Affection aortique		Affection mit-aot	
Opéré	30	60%	10	40%	10	33.33%
Non opéré	25	40%	15	60%	20	66.66%
totale	55	100%	25	100%	30	100%

(tableau 1)



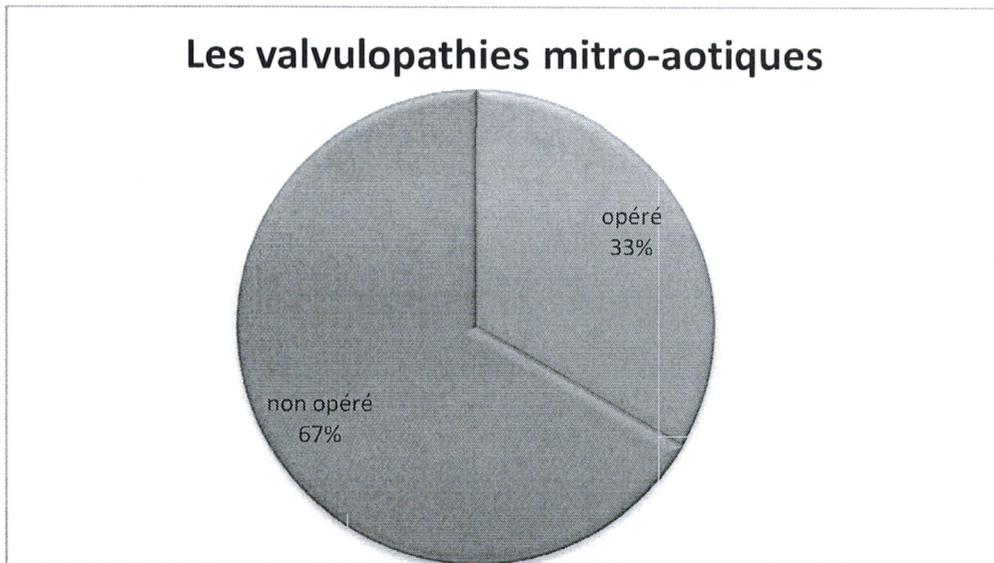
on observe qu' il y a de 60% des patients portant une valvulopathie mitrale ayant bénéficié d'une intervention chirurgicale .

-Les pathologies mitrales-



-Les valvulopathies aortiques - par rapport aux pathologies mitrales - on a seulement 40% des cas qui ont bénéficié d'intervention chirurgicale.

-Les pathologies aortiques-



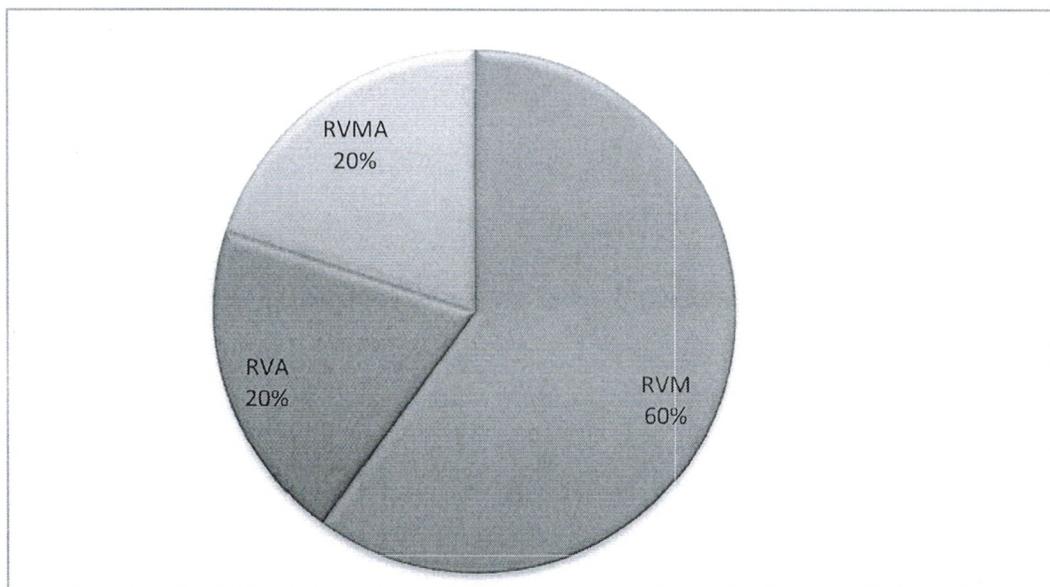
-Les valvulopathies mitro-aortiques

Conclusion:

On observe que les valvulopathies mitrales représentent la majorité des valvulopathies opérées (60%) par rapport aux affections mitrales totales , les affections aortiques opérées sont moins fréquentes (40 %).

➤ La répartition des valvulopathies opérées selon le type de la valve. Tableau 2.

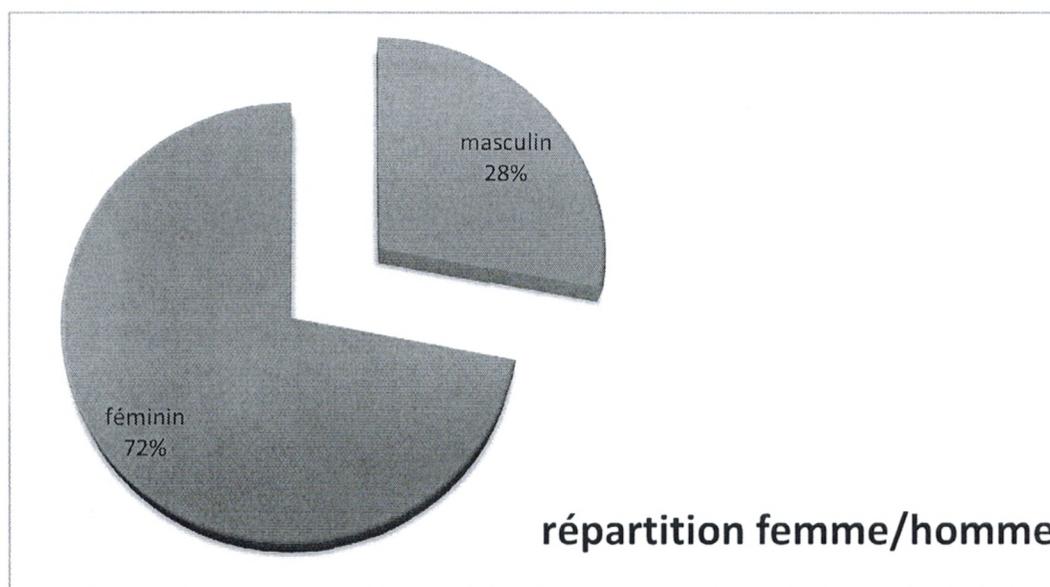
	RVM	RVAO	RVMA
Totale	30	10	10
%	60	20	20



-La comparaison des remplacements mitraux aux autres valvulopathies révèle une nette prédominance des remplacements mitraux: (60 %).

2-répartition selon le sexe : (Tableau)

	RVM	RVAO	RVMA	totale	%
masculin	5	4	5	14	28
féminin	25	6	5	36	72
totale	30	10	10	50	100



-La prédominance féminine est nette :36 femmes pour 14 hommes soit

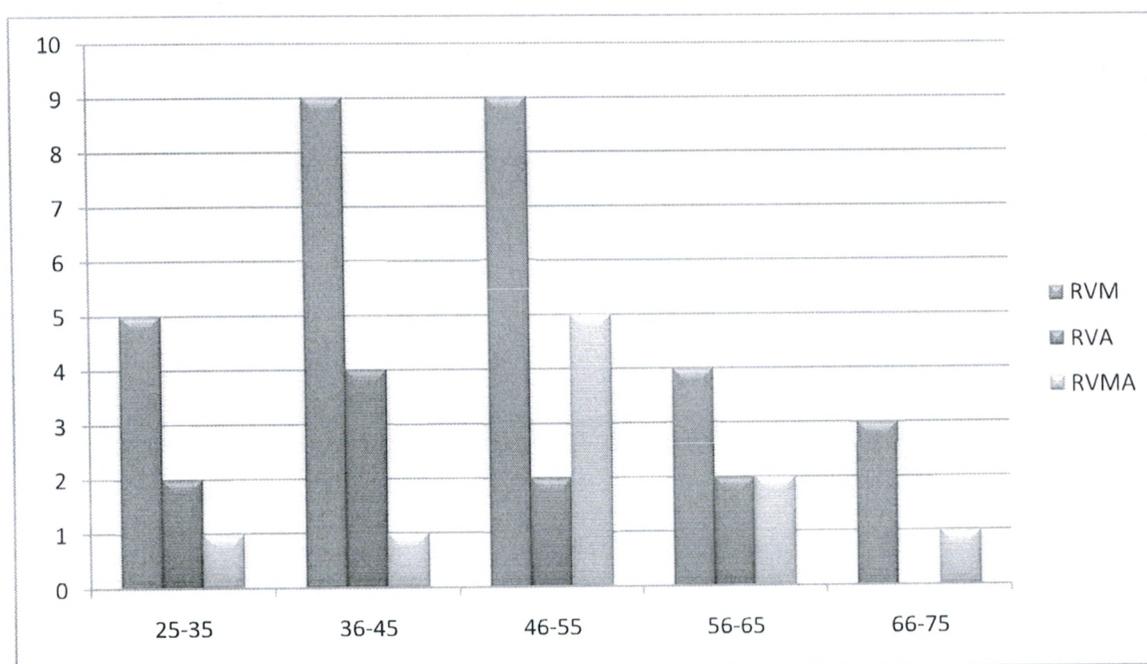
Respectivement 72% et 28%. Cela est d'autant plus expressif que le sex-ratio du service est de 5 femmes pour 1 homme . Cette notion de prédominance féminine dans les sténoses mitrales.

-Cette prédilection féminine demeure inexpliquée. Elle serait due à la prédisposition de la femme aux phénomènes allergiques en général et à certaines réactions hyperalgiques en particulier telles que le lupus érythémateux disséminé et érythème noueux. La cause serait "l'instabilité du système pituitaro-surrénalien de la femme durant la période de la puberté et celle de l'activité génitale".

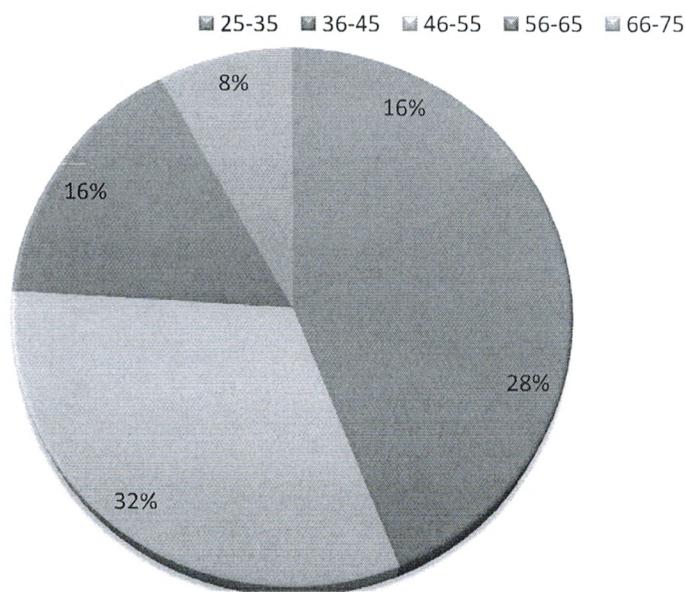
3-répartition selon l'âge :

	RVM	RVA	RVMA
extrême	25 et 72 ans	30 et 60 ans	43 et 70 ans
Moyenne âge	47 ans 9 mois	45 ans 7 mois	54 et 4 mois

	RVM	RVA	RVMA	Totale	%
25-35	5	2	1	8	16
36-45	9	4	1	14	28
46-55	9	2	5	16	32
56-65	4	2	2	8	16
66-75	3	0	1	4	8
totale	30	10	10	50	100



La répartition par tranche d'age



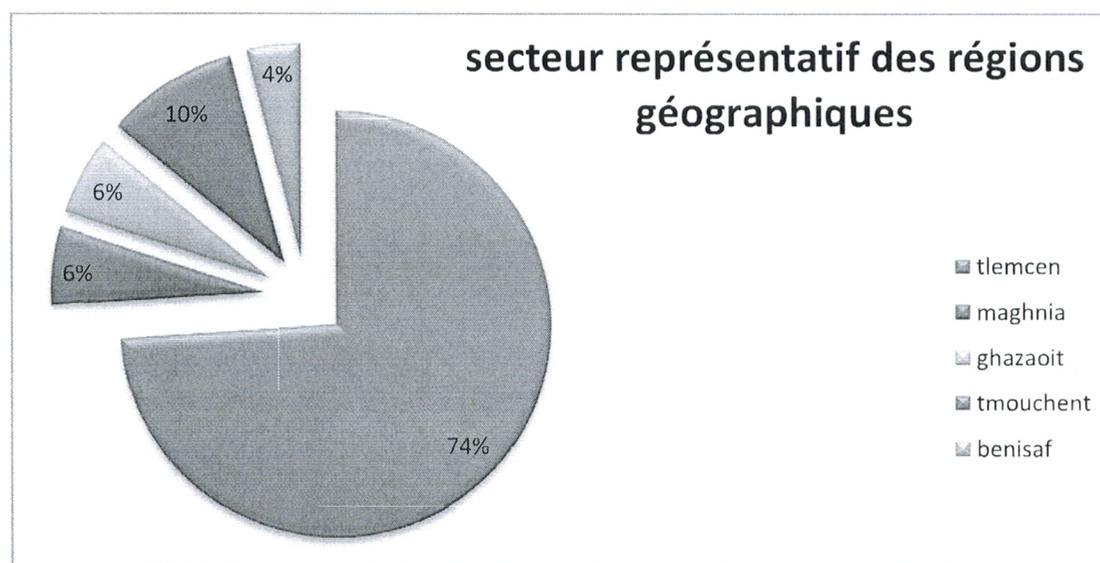
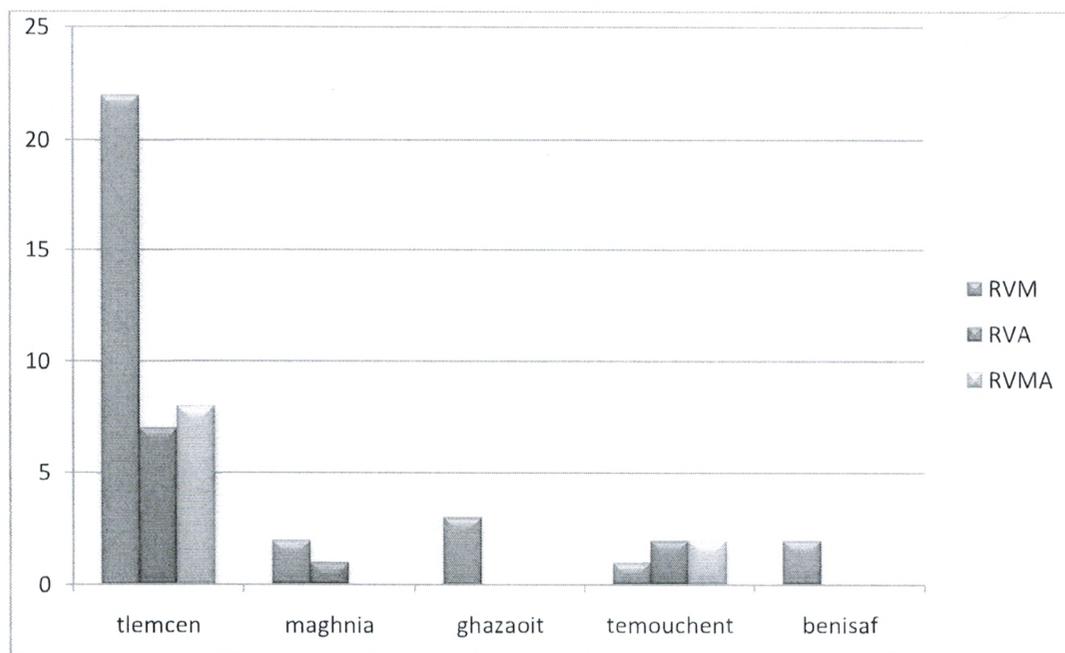
Il apparaît clairement que les sujets porteurs des prothèses valvulaires sont surtout des sujets d'âge entre : 36 à 45ans (28%) et entre 46 à 55ans (32%).

Nous n'observons aucun malade de plus de 80 ans dans cette série. Cette répartition par tranches d'âge montre une décroissance de la fréquence avec l'avancement en âge.

En établissant une comparaison avec les atteintes aortiques, nous constatons que la fréquence de ces affections, en revanche, subit une décroissance avec l'âge. En effet 80 % des aortiques de l'échantillon sont âgés de 25 à 55 ans.

4-Répartition selon les regions geographiques :

	RVM	RVA	RVMA	Totale	%
Tlemcen	22	7	8	37	74
Maghnia	2	1	0	3	6
Ghazaouet	3	0	0	3	6
Temouchent	1	2	2	5	10
benisaf	2	0	0	2	4

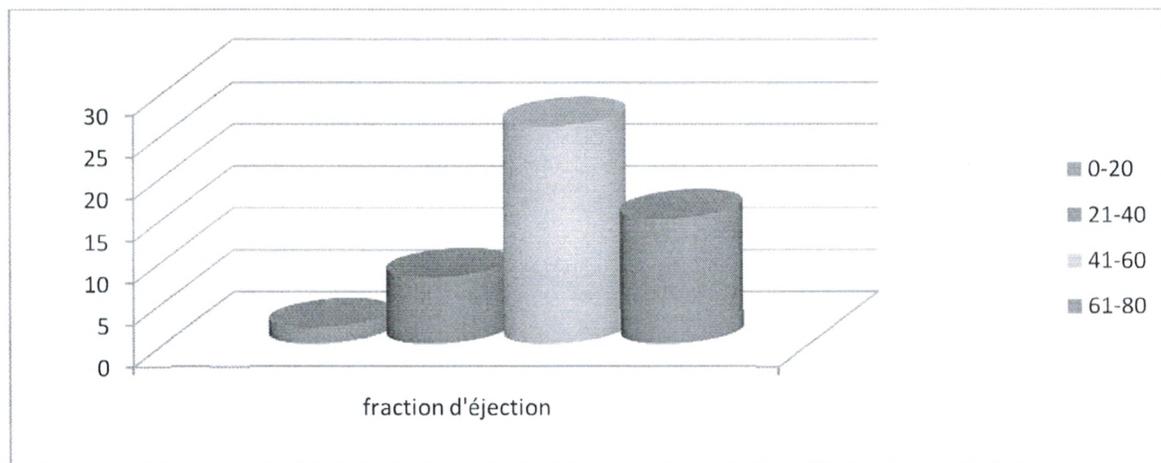


Ce tableau fait apparaître la fréquence relative des valvulopathie hospitalisés au service de cardiologie CHU Tlemcen selon les régions géographiques .

II-étude symptomatologique

1- La fraction d'éjection :

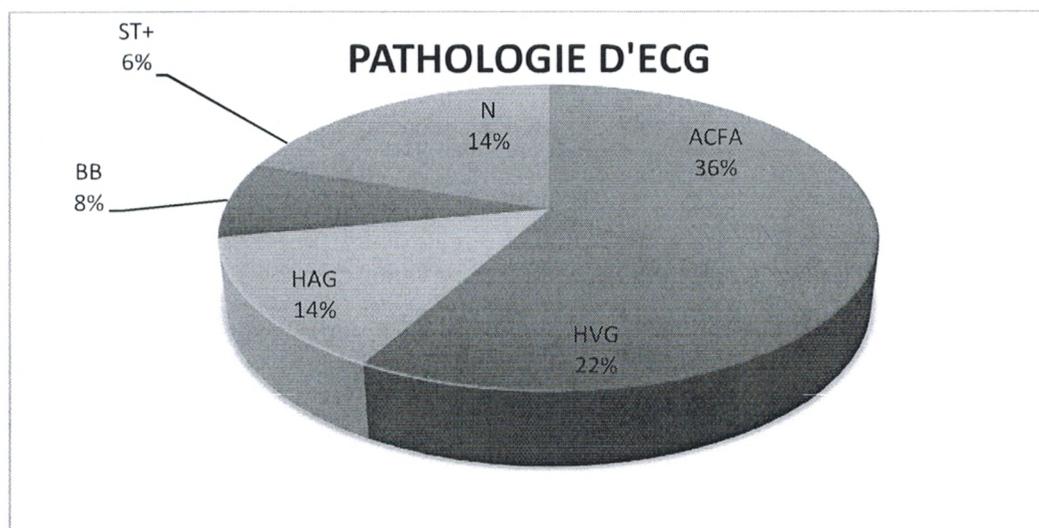
FE %	0-20	21-40	41-60	61-80
fréquence	2	8	26	15



ce graphe montre que la majorité des patient ont une fraction d'éjection comprise entre 41 et 80 % et plus précisément entre 41 et 60% .

2-les pathologies ECG :

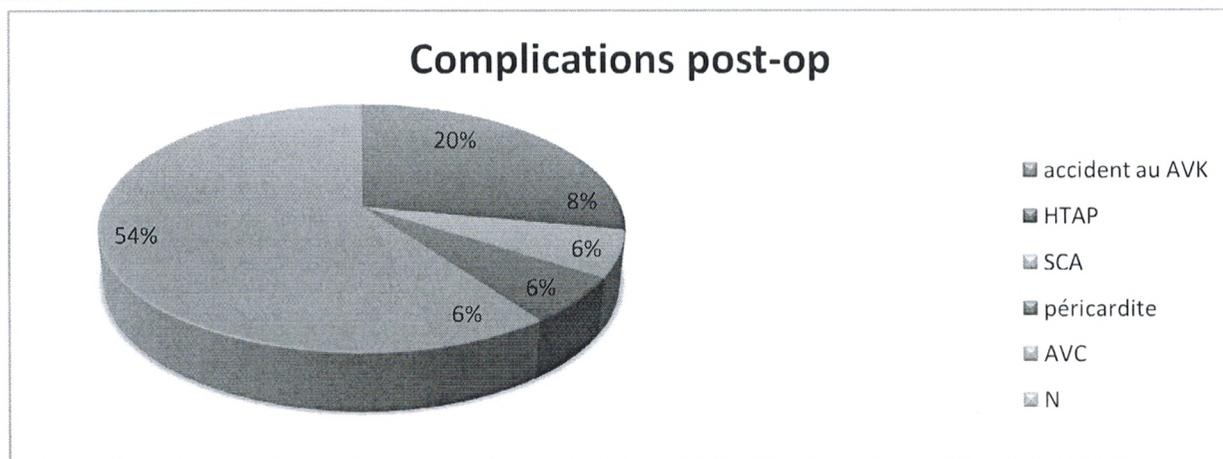
	ACFA	HVG	HAG	BB	ST+	N
NB	18	11	07	04	03	07
%	36	22	14	8	6	14



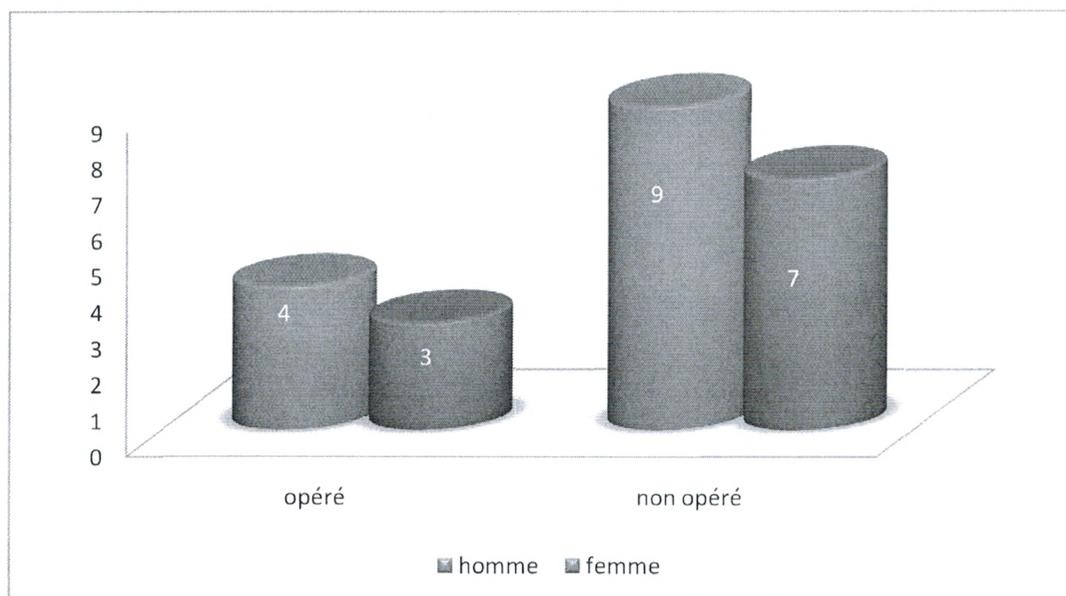
Le tableau ci-dessus montre que la plupart des anomalies ECG chez les valvulopathes sont des troubles de rythme suivi des hypertrophies pariétales auriculo-ventriculaires corrélés aux troubles de rythmes qui peuvent compromettre le pronostic fonctionnel des valves.

3-les complications post-opératoire :

CPC post-op	Accident au AVK	HTAP	SCA	Péricardite	AVC	N
NB	10	04	03	03	03	27
%	20	8	6	6	6	54



On constate que les accidents aux antivitamines K représentent la complication prépondérante parmi les autres complications dont les fréquences sont proches les unes des autres.



Le nombre de mortalité 2011

D'après le graphe, on note que le taux de décès est plus élevé chez les patients non opérés (patient ne supportant pas l'intervention chirurgicale ou l'anesthésie générale, dépassement de stade d'opérabilité où la comparaison risque/bénéfice de l'acte chirurgicale est contre-balançée)

Traitement et évolution:

LA SURVEILLANCE DES OPERES :

Tous les opérés doivent faire l'objet d'une surveillance cardiologique annuelle avec prise en charge des facteurs de risque (maladie athéromateuse). La chirurgie ne s'intègre que dans une stratégie de prise en charge globale, où la prévention apparaît fondamentale pour le maintien d'un bon résultat à long terme.

Ces notions sont largement prises en compte en post-opératoire dans les centres de réadaptation cardiovasculaire qui doivent sensibiliser la population à la prise en charge des facteurs de risque (coronariens).

A. LE VALVULAIRE OPERE

1. Le traitement et la surveillance des porteurs de prothèses valvulaires visent à prévenir les principales complications :

- les complications thrombo-emboliques : thromboses de prothèses ou embolies périphériques à prévenir par une anticoagulation adéquate et adaptée des prothèses mécaniques ;
- les complications hémorragiques (du traitement anticoagulant) ;
- les endocardites (à la source de désinsertions septiques, ou d'embolies septiques) ;
- les dysfonctions structurelles : notamment l'altération (essentiellement le fait des bioprothèses) ;
- les dysfonctions non structurelles : désinsertions, ou limitation de la mobilité en cas de pannus (prothèses mécaniques mal anticoagulées).

2. Outre le bilan cardiologique annuel avec échographie (1 ou 2 ans), il faut insister sur :

- le traitement anticoagulant chez les porteurs de prothèses mécaniques ;
- la prophylaxie de l'endocardite.

3. La transmission d'une fiche d'information est nécessaire (carte de porteur de prothèse, recommandations).

VI - PERSPECTIVES D'AVENIR

La chirurgie cardiaque a été l'objet de progrès considérables au cours des dernières années, ce qui a justifié l'extension très large des indications. Elle se heurte maintenant moins à des problèmes de technique pure qu'à des problèmes de stratégie médicale générale.

1. En matière de prothèses valvulaires : la prothèse idéale (non thrombogène et de durabilité non limitée) reste à trouver : de nombreux protocoles sont actuellement à l'étude et une évaluation in vivo des résultats à long terme reste fondamentale. La durabilité des bioprothèses de dernière génération (préparation à basse pression, traitement anti-calcique) semble s'améliorer.

La thrombogénicité des dernières variantes de prothèse mécanique (préparation du carbone) permettra peut-être d'autoriser des niveaux d'anticoagulation moins importants. Les progrès viendront aussi de la généralisation des techniques d'autocontrôle.

2. En matière de chirurgie coronarienne : recherche dans le domaine de biomatériaux (conduits de petits diamètres non thrombogènes), utilisation des techniques "à coeur battant", dans ce domaine extension des programmes de prévention (limitant la formation de la plaque athéromateuse...)

3. En matière de transplantation cardiaque : évolution vers une meilleure maîtrise du rejet qui elle-même pourra permettre l'utilisation de xénogreffes (facilitation immunitaire, thérapie génique). Dans le même axe : "assistance mécanique du coeur" : évolution des systèmes permettant d'obtenir des résultats durables (biocompatibilité et hémocompatibilité, tolérance à l'infection, miniaturisation des sources d'énergie...) ; intérêt actuel des systèmes d'assistance plus légers : circuits "ECMO", et pompes à turbines pour le coeur gauche. Ce domaine est cependant largement limité par des coûts qui deviennent très vite prohibitifs.

4. A part, très médiatisée, la chirurgie dite "mini-invasive" qui se fixe pour objectif une moindre agression, avec par la même une diminution des durées d'hospitalisation des coûts. Tous les programmes actuels méritent une large évaluation, la qualité des résultats devant être comparable à ceux -bien établis actuellement- de la chirurgie dite conventionnelle, dont les indications sont bien codifiées. Dans le même axe, l'utilisation de la robotique : la grande presse a largement développé les essais réalisés en la matière (le principe initial était une intervention à distance, en matière de médecine militaire) qui n'en est qu'à ses débuts...

5. La cardiologie interventionnelle :

- en matière coronaire, elle est largement codifiée : angioplastie, stents. L'évaluation à long terme des "stents actifs" (nécessitant une antiagrégation prolongée) est en cours ;
- en matière valvulaire, les techniques de mise en place des valves "percutanées", par voie fémorale rétrograde, ou par voie trans apicale, font l'objet d'une grande médiatisation : les techniques actuellement réservées aux patients "inopérables" sont en cours d'évaluation.

D'une façon générale, il est nécessaire que toutes les nouvelles techniques soient évaluées dans des conditions d'éthique respectable, en tenant compte comme base de référence des résultats des techniques actuelles.

TRAITEMENT MEDICAL:

Le traitement médical prescrit aux malades lors de leur hospitalisation est indiqué sur le tableau suivant :

Traitement médical	RVM	RVA	RVMA	Totale	%
Repos	30	10	10	50	100
Régime sans sel	30	10	10	50	100
Diurétique	20	8	5	33	66
digitalique	25	9	8	42	84
Corticoïde	0	2	4	6	12
Anticoagulant	12	9	7	28	56
ATB	5	7	3	15	30

Tous les malades ont été mis au repos et au régime sans sel et 33 ont reçu des diurétiques soit 66%.42 ont été soumis à un traitement digitalique, soit 84 % ; ce qui correspond bien à la proportion de malades admis avec une insuffisance cardiaque , une dyspnée , une fibrillation auriculaire et une endocardite infectieuse .

Un traitement corticoïde a été prescrit dans 6 cas:

- un cas d'endocardite infectieuse,
- 5 cas de reprise évolutive du processus rhumatismal .

Des anticoagulants ont été administrés dans 28 cas:

- 8 cas de thromboembolie dont la rareté se confirme

20 cas de fibrillation auriculaire ce qui contredit la rareté observée aux circonstances de découverte; cette apparente contradiction s'explique aisément: ces troubles du rythme, tantôt sont associés a une insuffisance cardiaque qu'elle engendre parfois, tantôt surviennent en cours d'hospitalisation.

INR cible en cas de prothèse mécanique :

L'INR cible en cas de prothèse valvulaire mécanique dépend du type de prothèse et des risques propres inhérents au patient.

Les risques propres au patient sont :

- Antécédent d'accident thromboembolique, de FA
- OG > 50 mm, contraste dense intra-auriculaire
- FE < 35 %
- État d'hypercoagulabilité
- *Les facteurs liés à l'atteinte valvulaire sont :
- Localisation mitrale, tricuspide, pulmonaire, RM

Thrombogénicité de la prothèse	Risques liés au patient	
	Pas de risque propre	≥1 facteur de risque
Faible	Cible 2,5 Fourchette entre 2 et 3	Cible 3,0 Fourchette entre 2,5 et 3,5

Moyen	Cible 3,0 Fourchette entre 2,5 et 3,5	Cible 3,5 Fourchette entre 3 et 4
Élevé	Cible 3,5 Fourchette entre 3 et 4	Cible 4,0 Fourchette entre 3,5 et 4,5

Adapté d'après l'European Society of Cardiology, 2007.

Automesure et autogestion en cas de traitement par AVK

L'**automesure** (réalisation de l'INR sur prélèvement capillaire) est envisagée si :

- Le patient a les capacités physiques permettant la réalisation du geste, psychiques et cognitives permettant l'acquisition des connaissances, ou, si tel n'est pas le cas, si une personne de son entourage peut s'en charger.

-Un programme éducatif adéquat est en place pour éduquer le patient et/ou les personnes en prenant soin.

-Le dispositif d'autocontrôle est régulièrement vérifié au moyen d'un programme de contrôle de qualité.

L'**autosurveillance** du traitement anticoagulant (adaptation de la posologie en fonction de l'INR par le patient lui-même) est ultérieurement envisagée si l'automesure est correctement réalisée et si le patient a les capacités psychiques et cognitives permettant l'acquisition des connaissances et la réalisation de cette adaptation, ou si une personne de l'entourage peut s'en charger.

Dans tous les cas, la capacité du patient et/ou de son entourage à réaliser cette automesure et cette autosurveillance est régulièrement vérifiée.

SURVEILLANCE DES MALADES PORTEURS DE VALVE CARDIAQUES :

Une fois la phase péri-opératoire passée, après une période en maison de convalescence, le patient va se retrouver très brutalement "démédicalisé". Le rôle de l'information fournie au patient durant son séjour (informations générales et prévention de l'endocardite, carnet d'anticoagulants) et de la coopération entre le taux des complications auxquelles tout porteur de valve est soumis.

SURVEILLANCE PROPREMENT DITE :

La surveillance sera réalisée tous les mois par le médecin traitant (état clinique, AVK), tous les 6 mois par le cardiologue traitant, et une fois par an ou tous les deux ans par l'équipe hospitalière. En fait, à la sortie de l'hôpital, les contrôles par le généraliste seront rapprochés, et le cardiologue contrôlera son patient au 3^e mois avec échographie. Cette surveillance est :

1) Clinique:

L'interrogatoire recherche la notion d'une fièvre, d'un AIT, la réapparition d'une dyspnée, et recherche les signes d'alerte de surdosage AVK comme épistaxis, gingivorragies, hématuries.

L'examen clinique recherche

-Des signes de décompensation cardiaque droite (hépatomégalie, œdèmes des membres inférieurs) et gauche (tachycardie, galop, sous-crépitations des bases)

-Vérifie l'absence de fièvre et de foyer infectieux à chaque consultation.

- Recherche une modification de l'auscultation de la prothèse

* Toute apparition d'un souffle diastolique sur une prothèse aortique, ou d'un souffle systolique sur une prothèse mitrale signe une désinsertion

* Toute apparition ou renforcement d'un souffle systolique sur une prothèse aortique ou toute apparition d'un roulement diastolique sur une prothèse mitrale doit faire rechercher une dysfonction prothétique

* Toute diminution de l'intensité des bruits d'ouverture et de fermeture d'une prothèse mécanique, en particulier s'il existe une variabilité des bruits d'un cycle cardiaque à l'autre, doit faire rechercher une dysfonction prothétique

2) *ECG*: n'apporte pas grand-chose en dehors de l'existence d'un rythme sinusal ou en fibrillation auriculaire

3) *Radiographique*: la radio du thorax n'apporte pas grand-chose en dehors de la régression du volume cardiaque après le changement de valve. Par contre le radiocinéma de la valve est un examen clé en cas de suspicion de thrombose valvulaire

4) *Échographique* :

Le suivi par echo-doppler cardiaque transthoracique est fondamental dans la surveillance au long cours. Si des contrôles ont déjà été effectués avant la sortie hospitalière, le contrôle du 3^e mois est cependant fondamental car réalisé en dehors de toutes les perturbations post-opératoires (anémie qui augmente le débit et donc les gradients, fibrillation auriculaire post-opératoire transitoire, hypokinésie septale présente après toute chirurgie, épanchement péricardique ...). L'examen mesure :

* Le fonctionnement de la prothèse: gradient, surface effective(comparés à des tables), recherche une fuite au doppler, des végétations en cas de suspicion d'endocardite, ou des images évocatrices de thrombus.

* Le fonctionnement cardiaque: fraction d'éjection, pression pulmonaire, régression de l'hypertrophie. Toute anomalie doit faire réaliser, au mieux dans la structure hospitalière initiale, une ETO et/ou un radiocinéma .

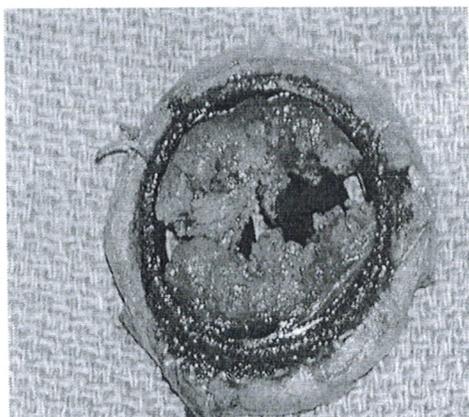
5) *Surveillance biologique*

a) du traitement anticoagulant :

Chez les porteurs de valve mécanique (ou les porteurs de valve biologique en fibrillation auriculaire) un équilibre parfait du traitement AVK est indispensable à vie et les AVK ne doivent JAMAIS être arrêtés sauf hémorragie mettant en jeu le pronostic vital(cf chapitre complications hémorragiques), ou pour une chirurgie extra-cardiaque.

En "régime de croisière", un contrôle mensuel de l'INR est suffisant. Ces contrôles seront beaucoup plus fréquents après la sortie hospitalière (jusqu'à 2 à 3 par semaine) tant que le niveau souhaité et stable d'INR n'est pas atteint. Ce niveau est fonction:

* Du type de valve: Les anciennes prothèses à bille et à disque de première génération sont plus thrombogènes et nécessitent une fourchette d'INR comprise entre 3 et 4,5.



Thrombose d'une prothèse à disque basculant
(Medtronic-Hall). Pièce opératoire.

* De la position de la valve et du rythme cardiaque pour les valves modernes (à doubles ailettes en carbone), cet INR optimum est de :

- 2 à 3 en position aortique et rythme sinusal, 2.5 à 3.5 en F.A
- 2.5 à 3.5 en position mitrale et rythme sinusal, 3.0 à 4.0 en F.A

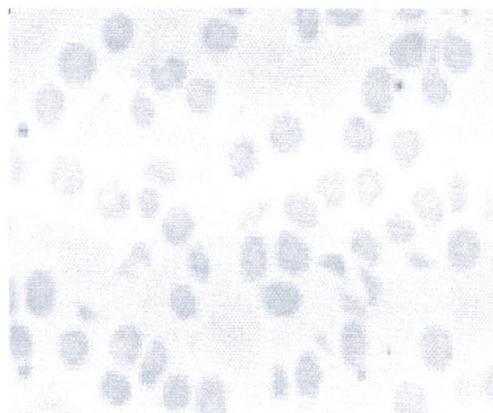
*Les valves biologiques ne nécessitent pas d'anticoagulants après le 3^e mois, sauf en cas de fibrillation auriculaire.

Le niveau souhaité est alors de 2 à 3 en position aortique, de 2.5-3.5 en position mitrale. À l'heure actuelle, de plus en plus, les AVK ne sont pas employés pour les valves aortiques biologiques en rythme sinusal pendant ces 3 mois, mais sont remplacés par des anti-aggrégants plaquettaires.

*Les réparations valvulaires (mitrales essentiellement) ne nécessitent pas d'anticoagulants après le 3^e mois, sauf en cas de fibrillation auriculaire. Dans tous les cas, le niveau exact d'anticoagulation sera défini au départ par l'équipe hospitalière ou le cardiologue référent pour chaque cas. Par la suite, il est préférable que le patient effectue toujours ses contrôles, à la même heure par rapport à la prise, et au même laboratoire pour une plus grande fiabilité du suivi. La tenue d'un carnet d'anticoagulants est fondamentale pour la surveillance.

D'autant que ces carnets contiennent les recommandations de la société française de cardiologie en matière de surveillance, d'hygiène alimentaire et les actions à éviter (automédication ..)

b) NFS, et recherche d'hémolyse (bilirubinémie, haptoglobine, LDH, recherche de schizocytes) 2 fois par an Problème de la grossesse. Chez une porteuse de valve biologique, la grossesse accélère la dégénérescence de la valve. Chez une porteuse de valve mécanique, la survenue d'une grossesse est un événement non désirable en cas de patiente indisciplinée ou ayant déjà un enfant. En effet, la grossesse devient à très haut risque.



Frottis sanguin d'un patient ayant une hémolyse mécanique par dysfonction de prothèse valvulaire. La présence de schizocytes, ou globules rouges déformés et fragmentés affirme le caractère mécanique de l'hémolyse.

Le risque thrombo-embolique est multiplié par 10 pendant la grossesse. Ce risque thrombo-embolique est encore plus important sous héparine que sous AVK. Il y a un risque important d'avortement spontané et de complications hémorragiques en fin de grossesse.

L'attitude classique consiste à prendre un relais par héparine durant le premier trimestre en raison du risque tératogène potentiel des AVK, à reprendre les AVK au cours du 2^e trimestre et jusqu'à 15 jours à 3 semaines avant le terme, date à laquelle l'héparine est reprise en raison du risque hémorragique de l'accouchement et du post-partum. (Cette attitude est remise en question par certains qui ne préconisent plus l'arrêt des AVK.)

La survenue d'une grossesse chez une porteuse de valve est donc un événement sérieux qui nécessite une surveillance très stricte et très rapprochée. Problème de la chirurgie extra-cardiaque Dans ce dernier cas, le patient arrête les AVK sous couvert d'un traitement héparinique (TCA de 1,5 à 2 fois le témoin) et l'intervention a lieu quand l'INR est voisin de 1. L'héparine est arrêtée de 2 à 4 heures avant l'intervention et reprise le plus tôt possible en post-opératoire. Dès que le risque hémorragique est définitivement éloigné, reprise des AVK sous couvert de l'héparine jusqu'à obtenir l'INR souhaité. En cas de geste mineur (extraction dentaire, colonoscopie avec biopsie...) on peut arrêter les AVK pendant 1 à 3 jours jusqu'à obtenir un INR autour de 1,8 à 2 et les reprendre le jour même du geste. Rappelons que les héparines de bas poids moléculaire (type fraxiparine, fragmine, lovenox, inohep) n'ont pas l'AMM (autorisation de mise sur le marché) dans le traitement des valves cardiaques. Leur utilisation en tant que relais doit donc être extrêmement prudente, encadrée par des spécialistes.

PREVENTION DES COMPLICATIONS :

Toutes les complications des prothèses valvulaires représentent un risque d'environ 3%/patient/année d'exposition. C'est dire l'importance de la prévention afin de limiter ce taux au minimum, en particulier en jouant sur la bonne gestion des anticoagulants et la prévention de l'endocardite. Cette prévention repose

- Avant tout sur l'éducation du patient pendant sa phase hospitalière et immédiatement à la sortie :
- Ne jamais arrêter les AVK
- Ne jamais modifier la posologie sans avis médical
- Ne jamais faire d'automédication : dangers de l'aspirine et des anti-inflammatoires par augmentation de l'anticoagulation
- Connaître les signes d'un surdosage en AVK : épistaxis, gingivorragies, hématuries.
- Consulter très rapidement devant un AIT (à fortiori devant un AVC).
- Consulter systématiquement devant une fièvre et jamais d'antibiotiques à l'aveugle
- Insister sur les règles d'hygiène et en particulier soins dentaires et soins corrects de toute plaie.

2) Mais aussi par l'action des médecins généralistes

* Antibio prophylaxie à prescrire en même temps que tout acte invasif (fibroscopie digestive haute avec biopsies, fibroscopie digestive basse avec ou sans biopsies, biopsies de prostate, extraction dentaire...)

* Antibiothérapie curative de tout foyer infectieux patent (notamment cutané, ORL, dentaire).

* Jamais d'antibiothérapie à l'aveugle sur une fièvre inexpliquée mais toujours des hémocultures car il s'agit, jusqu'à preuve du contraire, d'une endocardite chez un porteur de valve .

* Connaissance de la surveillance des AVK .

Catégorie de risque	
Facteurs de risque modéré	Facteurs de risque élevé
Âge \geq 75 ans	Antécédent d'AVC, AIT ou embolie
Hypertension	Sténose mitrale
Insuffisance cardiaque	Valve cardiaque prothétique *
FEVG < 35 %	
Diabète	

Le Score CHADS 2 est clinique et évalue le risque thromboembolique en fonction de la présence de différents facteurs favorisants : 1 point est attribué à chaque facteur de risque sauf 2 points en cas d'antécédents d' AVC ou AIT

C	ardiac failure or Fr Ej – 35%	1
H	ypertension	1
A	ge > 75 ans	1
D	iabetes	1
S	troke or TIA	2

SCORE	Risque d'AVC/ an
0	1.9 %
1	2.8 %
2	4 %
3	5.9 %
4	8.5 %
5	12.5 %
6	18.2 %

En l'absence d'autre élément d'évaluation, dont l'échocardiogramme, il permet de prendre une décision, avec antivitamine K à partir d'un score de 2. Il faut aussi prendre en compte le risque hémorragique de l'AVK, évalué à environ 3% par an, avec des facteurs favorisants

- Association à un antiplaquettaire
- à un antiinflammatoire
- HTA mal contrôlée
- Age

- Polymédication
- Sexe féminin
- Antécédent de saignement
- INR mal contrôlé

Bibliographie :

(WWW.BESANCON-CARDIO.ORG 2005, 2006)

2010 Elsevier Masson

Recommandations de la Société Européenne de Cardiologie 2007 (Guidelines on the management of valvular heart disease (European Society of Cardiology) : Eur Heart J 2007;28:230-68

Recommandations américaines 2006 ACC/AHA (Guidelines for the management of patients with valvular heart disease): Circulation 2006;114:e84-23, ou J Am Coll Cardiol 2006;48:e1-148

Recommandations de la Société Française de Cardiologie 2005 concernant la prise en charge des valvulopathies acquises et des dysfonctions de prothèses valvulaires (Archives des Maladies du Cœur 2005; 98(suppl):5-61).

Recommandations de la Société Européenne de Cardiologie 2007 (Guidelines on the management of valvular heart disease (European Society of Cardiology) : Eur Heart J 2007;28:230-68

Recommandations américaines 2006 ACC/AHA (Guidelines for the management of patients with valvular heart disease) Circulation 2006;114:e84-23, ou J Am Coll Cardiol 2006;48:e1-148

Recommandations de la Société Française de Cardiologie 2005 concernant la prise en charge des valvulopathies acquises et des dysfonctions de prothèses valvulaires (Archives des Maladies du Cœur 2005; 98(suppl):5-61).

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 2011 :

[1] Acar J, Hodara M, Maurat JP. Eléments de pronostic du rétrécissement aortique calcifié et indications opératoires. Cœur Méd Interne 1966 ; 5 : 295-301

[2] Agmon Y, Khandheria BK, Meissner I, Sicks JD, O'Fallon W M, Wierers DO et al. Aortic valve sclerosis and aortic atherosclerosis : different manifestations of the same disease ? J Am Coll Cardiol 2001 ; 38 : 827-834

[3] Antonini-Canterin F, Cervesato E, Pavan D, Nicolosi GL, Zanuttini D. Percent stroke work loss in the non invasive evaluation of aortic stenosis severity abstract. Circulation 1998 ; 98 (suppl I) : 785

[4] Bensaid J. Rétrécissement aortique et hypertension artérielle. AMC Prat 2001 ; 98 : 7-8

[5] Berland J, Cribier A, Savin T, Lefebvre E, Koning R, Letac B. Percutaneous balloon valvuloplasty in patients with severe aortic stenosis and low ejection fraction. Circulation 1989 ; 79 : 1189-1196

[6] Bermejo J, Garcia-Fernandez A, Torrecilla EG, Bueno H, Moreno NM, San Roman D et al. Effects of dobutamine in doppler echocardiographic indexes of aortic stenosis. J Am Coll Cardiol 1996 ; 28 : 1206-1213

[7] Blitz LR, Gorman M, Herrmann HC. Results of aortic valve replacement for aortic stenosis with relatively low transvalvular pressure gradients. Am J Cardiol 1998 ; 81 : 358-362

[8] Bonow RO, Carabello B, de Leon AC Jr, Edmunds LH Jr, Fedderly BJ, Freed MD et al. American college of cardiology/ American heart association task force on practice guidelines. Guidelines for the management of patients with valvular heart disease. Circulation 1998 ; 98 : 1949-1984

[9] Buckberg G, Eber L, Herman M, Gorlin R. Ischemia in aortic stenosis: hemodynamic prediction. Am J Cardiol 1975 ; 35 : 778-784

- [10] Burwash IG, Thomas DD, Sadahiro M, Pearlman AS, Verrier ED, Thomas R et al. Dependence of Gorlin formula and continuity equation valve areas in transvalvular volume flow rate in valvular aortic stenosis. *Circulation* 1994 ; 89 : 827-835
- [11] Carabello BA, Green LH, Grossman W, Cohn LJ, Koster JK, Collins JJ et al. Hemodynamic determinants of prognosis of aortic valve replacement in critical aortic stenosis and advanced congestive heart failure. *Circulation*
- [12] Connolly HM, Oh JK, Schaff HV, Roger VL, Osborn SL, Hodge DO et al. Severe aortic stenosis with low transvalvular gradient and severe left ventricular dysfunction: result of aortic valve replacement in 52 patients; *Circulation* 2000 ; 101
- [13] Contratto AW, Levine SA. Aortic stenosis with special reference to angina pectoris and syncope. *Ann Intern Med*
- [14] Cormier B, Iung B, Porte JM, Barban T, Barbant S, Vahanian A. Value of multiplane transoesophageal echocardiography in determining aortic valve area in aortic stenosis. *Am J Cardiol*
- [15] Cormier B, Luxereau P, Bloch C, Ducimetière P, Boustani F, Badaoui G et al. Prognosis and long-term results of surgically treated aortic stenosis. *Eur Heart J* 1988 ; 9 (suppl E)
- [16] Currie PJ, Seward JB, Reeder GS, Vliestra RE, Bresnahan DR, Bresnahan JF et al. Continuous wave doppler echocardiographic assessment of severity of aortic stenosis: correlative study in 100 adult patients. *Circulation*