

Rétrécissement aortique

I. Définition :

- C'est une réduction de la surface de l'orifice aortique réalisant un obstacle fixe à l'éjection du VG.

II. Intérêt de la Question :

- La plus fréquente des valvulopathies ; elle représente 25 à 30% des valvulopathies de l'adulte.
- Prédominance masculine.
- Son étiologie est dominée par le RAA dans notre pays.
- Son diagnostic est écho-cardiographique et aisé.
- Son traitement est chirurgical et repose sur le remplacement valvulaire aortique.
- On note un regain d'intérêt pour cette valvulopathie depuis l'avènement du TAVI (Transcathéter Aortic Valve Implantation).

III. Anatomie de La valve aortique :

- L'orifice aortique sépare la chambre de chasse du VG de l'aorte.
- Sa circonférence est de 6,5 à 7 cm, son diamètre d'environ 2 cm, la surface est de 3 à 4 cm².
- La valve aortique est normalement composée de 03 sigmoïdes « *Cusps* » et de sinus de valsalva.
 - 02 antérieures en rapport avec les artères coronaires : sigmoïdes coronaires droite et gauche.
 - 01 postérieure : sigmoïde non coronaire.
 - Leur bord libre présente un nodule fibreux : « *Nodule d'Arantius* ».
- Cette valve est en continuité fibreuse avec le feuillet antérieur de la valve mitrale et le septum membraneux.
- Les sinus de valsalva sont des poches dilatées du culot aortique, leurs parois sont plus fines que celles de l'aorte proprement dite ce qui est important à considérer lors des aortotomies proximales.

IV. Etiologie / Anapath :

1. Rhumatisme articulaire aigu :

- Cause la plus fréquente dans notre pays, devenue rare dans les pays industrialisés.
- Rencontré surtout chez le sujet d'âge moyen.
- Les lésions : - Fusion commissurale avec épaissement et rétraction du tissu valvulaire.
 - Les calcifications sont fréquentes avec l'âge.
- Souvent associée à une insuffisance aortique est ou à une atteinte de la valve mitrale.

2. RAo dégénératif : "maladie de **Monkeberg**".

- Devenue l'étiologie la plus fréquente après raréfaction du RAA dans les pays industrialisés.
- Touche le sujet âgé (Age > 70ans).
- D'origine athéroscléreuse.
- Caractérisé par des calcifications importantes sur le versant aortique de la valve sans symphyse commissurale.

3. Bicuspidie congénitale :

- Touche le plus souvent le sujet jeune et d'âge moyen.
- Due a une symphyse étendue et complète siégeant entre les deux sigmoïdes coronaires réduisant l'orifice aortique à une fente antéropostérieure étroite et rigide, avec ou sans calcification des cusps.

4. Autres étiologies : - Congénitale

- Maladie de **Paget**
- IRC
- Rao post -radiothérapie.
- Xanthomatose tendineuse hyper-cholestérolémique familiale.

V. Physiopathologie :

- Le RA réalise un obstacle fixe à l'éjection du VG empêchant la vidange normale de ce dernier avec des conséquences en amont et en aval.

- En Amont :

- Création d'un gradient de pression VG-Aorte et surcharge barométrique systolique du VG entraînant :
 - Une hypertrophie concentrique du VG.
 - Une augmentation de la masse myocardique responsable d'une altération précoce de la fonction diastolique avec augmentation des pressions de remplissage du VG.
 - A la longue, dilatation du VG avec dysfonction systolique.
 - Tardivement : - ↗ des P° dans l'OG avec dilatation de cette dernière.
 - ↗ de la PCP parfois une IM apparaît.
- La perte de la systole auriculaire (ACFA) est à l'origine d'une décompensation brutale.
- Au stade ultime : insuffisance cardiaque et le décès.

- En Aval :

- L'HVG permet de conservé un débit cardiaque normale au repos et à l'effort (phase de latence clinique).
- A long terme ; ↘ du volume d'éjection et donc du débit cardiaque qui se manifeste d'abord à l'effort :
 - Angor : par hypo-perfusion coronaire à l'origine d'une ischémie myocardique aigue.
 - Syncope : par hypo-perfusion cérébrale.

VI. Clinique :

A. Circonstances de découverte :

- Examen systématique ou surveillance de RAA.
- Symptomatologie évocatrice.
- Complication.

B. Signes fonctionnels :

- Après une longue période de latence, les signes fonctionnels apparaissent quand le RAo devient serré ($SAo \leq 0.75$ à 1 cm^2 soit 0.5 à $0.6 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ de surface corporelle).
- Triade sémiologique d'effort :
 - Dyspnée d'effort par dysfonction diastolique du VG.
 - Angor d'effort même en dehors de la maladie coronaire.
 - Syncope d'efforts ± lipothymie par hypo-perfusion cérébrale.
- La syncope de repos peut-être due à un trouble du rythme ou de conduction.

B. Examen clinique :

- Choc de pointe déplacé en bas et à gauche.
- Thrill systolique au foyer aortique.
- Souffle systolique éjectionnel à maximum méso systolique, rude, râpeux, au 2° EIC droit irradiant vers les vaisseaux du cou.
- B2 atténué ou aboli dans les RAo calcifiées.
- Clic proto-systolique témoignant de la persistance d'une certaine mobilité valvulaire.
- Pouls petit et ralenti.
- Baisse de la pression artérielle avec pincement de la différentielle.

VII. Examens paracliniques :

1. Radio du thorax : reste longtemps normal.

- Aspect globuleux du cœur.
- Saillie de l'arc inférieur gauche.
- Saillie à droite de la partie initiale de l'aorte ascendante (dilatation post-sténotique).
- Parfois calcifications valvulaires aortiques.
- Signe de surcharge pulmonaire tardive.

2. **ECG** :

- HVG systolique (Sokolow > 35 mm avec onde T négative et asymétrique en V5, V6).
- Troubles de la relaxation (sous décalage du segment S-T en V5, V6)
- HAG dans les formes sévères.
- Trouble de rythme auriculaire, ventriculaire (ACFA/ESV).
- Trouble de conduction (BBG, BAV).

3. **ETT** :

- **Diagnostic positif** :
 - Calcule de l'espace inter-sigmoïdien.
 - Calcule de la surface valvulaire aortique (anatomique et fonctionnelle).
 - Calcule du gradient trans-valvulaire.
- **L'inventaire des lésions valvulaires et d'orientée le diagnostic étiologique** :
 - Fusion commissurale, valve bicuspidée.
 - Epaissement, calcification des sigmoïdes.
- **Appréciation du retentissement de la valvulopathie** :
 - Hypertrophie du VG (SIV, PP), dilatation.
 - Dilatation OG, cavités droites et de l'aorte ascendante.
 - Mesure des PAPs.
- **Appréciation de la sévérité du Rao** :
 - EIS < 8 mm, SVAo $\leq 0,75 \text{ cm}^2$ ou $< 0,5 \text{ cm}^2/\text{m}^2$.
 - Gradient moyen > 50 mm hg, pic de vélocité tardif.
 - Indice de perméabilité = V max sous Ao / V max Ao < 0,25.
 - Epaisseur pariétale (SIV, PP) > 12 mm.
- **Recherche de lésions associées.**

4. **ETO** :

- Contexte fébrile (végétation valvulaire, abcès de l'anneau).
- Diagnostic et quantification d'une IM ou dilatation de l'aorte ascendante.
- Patient anéchogène.

5. **Cathétérisme** :

- N'est pas indispensable au diagnostic, il est indiqué en cas :
 - Discordance entre données cliniques et échographiques.
 - Difficultés d'évaluer le Rao.
 - Valvulopathies associées : IM, IAO
- a) **Cathétérisme droit** : retentissement d'amont : PCP.
- b) **Cathétérisme gauche** :
 - calcule du gradient trans valvulaire.
 - calcule des pressions du VG et du débit cardiaque.

6. **Coronarographie pré op** :

- Age > 40 ans.
- Femmes ménopausées.
- Facteur de risque cardio-vasculaire.

VIII. **Formes Cliniques** :

1. **Forme sans HVG** :

- Se voit surtout chez la femme.
- Caractérisé par l'absence de signes électriques et écho cardiographiques d'HVG.

2. **Forme avec dysfonction VG sévère et bat gradient trans-valvulaire** :

- Diagnostic pas toujours évident.
- Tableau clinique :
 - Tableau d'insuffisance cardiaque gauche avec souffle éjectionnel de faible intensité.
 - Gradient moyen $\leq 40 \text{ mm hg}$ et FE $\leq 35 \%$.

3. **Forme avec hypertrophie septale asymétrique** :

- Relève rarement d'une cardiomyopathie primitive et est souvent secondaire au RAC.
- La distinction entre les deux peut parfois être difficile.

4. **Forme avec maladie coronaire** :

- Fréquente chez le sujet âgé, détectée par coronarographie, le risque opératoire est augmenté.

IX. Evolution / Complications :

- Longtemps bien toléré, mais en l'absence de trt l'évolution se fait vers la majoration de la sténose avec en moyenne une augmentation du gradient valvulaire de 7 ± 7 mm hg/an et réduction de la surface valvulaire de $0.10 \text{ cm}^2/\text{an}$, puis vers les complications :

- **Complications :** - Endocardite infectieuse : peu fréquente.
 - Embolie calcaire.
 - Trouble de conduction : BAV.
 - Trouble du rythme (FA, TV).
 - Insuffisance cardiaque.
 - Mort subite.

X. Pronostic :

- La survie moyenne selon Ross et Braunwald est :
 - 5 ans après la survenue de dyspnée d'effort.
 - 3 – 5 ans après la survenue d'angor.
 - 2 – 3 ans après la survenue de syncope.
 - 1 -2 ans après la survenue d'IVG.
 - < 6 mois après la survenue d'IC globale.

XI. Diagnostic différentiel :

- Cardiomyopathie hypertrophique.
- Rao sous valvulaire.
- Rao supra valvulaire.
- Souffle systolique en écharpe du sujet âgé.
- Souffle systolique de sténose pulmonaire.

Rétrécissement aortique (Suite)

Traitement

I. But :

- Lever de l'obstacle valvulaire.
- Préserver la fonction VG.
- Eviter les complications.

II. Moyens :

A. Traitement Médical :

- N'a pas de place dans le Rao sauf en cas d'insuffisance ventriculaire gauche : les diurétiques sont le seul traitement logique, les dérivés nitrés, les digitaliques et les IEC ont plutôt un effet délétère.
- Prophylaxie de l'endocardite infectieuse.

B. Traitement Instrumental :

1. La valvuloplastie aortique percutanée : Dilatation de la valve à l'aide d'un ballonnet.

- Abandonnée par la plus part des équipes du fait de son efficacité très médiocre avec des résultats qui s'estompent à partir du 6^{ème} mois.
- Elle est réservée uniquement aux :
 - * patients instables sur le plan hémodynamique et à haut risque chirurgical .
 - * patients avec RA sévère symptomatique devant subir une intervention chirurgicale urgente non cardiaque .

2. TAVI (Transcathéter Aortic Valve Implantation) :

- C'est l'implantation d'une valve biologique montée sur cathéter et déployée par ballonnet au niveau de l'anneau aortique.
- Elle fait actuellement l'objet d'une évaluation clinique, et n'est préconisée qu'en cas de contre indication à la chirurgie.

C. Traitement chirurgical :

1. Valvuloplastie aortique :

- Indiquée dans les sténoses aortiques congénitales serrées non calcifiées sans IAo.

2. Remplacement Valvulaire Aortique : le seul traitement efficace.

III. Indications : « Tout patient porteur d'un RAo doit être candidat à la chirurgie ».

IV. Résultats :

- Mortalité opératoire : 3 -5 %
- Résultat fonctionnel : disparition de la symptomatologie.
- A distance : survie : -- 70 - 85 % à 5 ans.
 - 60 - 70 % à 10 ans.
 - 40 - 50 % à 15 ans.