



## 2 - ANATOMOPATHOLOGIE

Le rétrécissement (en dehors du rétrécissement congénital) : associe

- sclérose des valves, épaissies, indurées, rétractées
- calcifications
- ±soudure des commissures

Selon l'étiologie :

RAo rhumatismal : ++ soudure des commissures, ± symétrique, orifice ± incontinent, + tard : calcifié (fig)

RAC sujet âgé : d'abord sclérose aortique, avec ++ fibrose du côté aortique des valves, lésions contenant des macrophages, des T lymphocytes, des lipoprotéines, puis évolution vers une calcification précoce (fig). Son apparition et son évolution semblent favorisés par les facteurs de risque cardiovasculaires classiques. L'infiltration calcaire gagne ensuite :

- > racine de l'aorte
- > grande valve mitrale
- > partie haute de la cloison interventriculaire, zone de passage du faisceau de His.

Avec le temps, se ressemblent : même bloc calcaire où l'étiologie est difficile à reconnaître.

## 3 – PHYSIOPATHOLOGIE

### 3 . 1 - BARRAGE :

Normalement, l'orifice aortique = 3 à 3,5 cm<sup>2</sup> ; dès que la surface de l'orifice ≤ 1 cm<sup>2</sup>, il y a barrage. Ce " gicleur " peut être très serré, ≤ 0,5 cm<sup>2</sup>

### 3 . 2 - EN AMONT : obstacle à l'éjection du VG ---> surcharge de pression ---> HVG

Pour vaincre le barrage, le VG augmente

- la durée de la phase de contraction isovolumétrique
- la durée de la phase d'éjection

Il développe des pressions systoliques de l'ordre de 200 à 300 mmHg, avec

- un gradient systolique de pression VG - Aorte
- une accélération de la vitesse du flux sanguin dans le gicleur

Pour cela, il s'hypertrophie de manière concentrique :

- l'épaisseur peut --->20 mm ou plus, et la compliance diminue. Cette dysfonction diastolique augmente le rôle de l'OG dans le remplissage VG
- la cavité VG peut rester normale ou être diminuée
- extérieurement, le volume du VG n'est pas nécessairement très augmenté
- cette hypertrophie est variable, pas bien corrélée à la surface orificielle.

Ce n'est que très tard, de longues années plus tard, que cela va évoluer vers la défaillance VG avec retentissement sur le poumon et dilatation VG, puis IC congestive.

### 3 . 3 - EN AVAL :

Débit Cardiaque : - reste normal au repos, mais n'augmente pas assez à l'effort : SFd'effort, p ex syncope car ischémie cérébrale

- plus tard : diminution même au repos.

Jet lésion : lésion de jet au niveau du point d'impact de l'ondée sanguine---> paroi aortique ; pourra faciliter la survenue d'une dissection aortique en post opératoire

Embolies calcaires, à partir de lésions ulcérées

Angor fonctionnel : diminution de la réserve coronaire

- diminution de la pression de perfusion
- augmentation des besoins : hypertrophie
- augmentation des résistances à l'écoulement liée à :
  - 1) systole allongée,
  - 2) tension pariétale augmentée,
  - 3) hypertrophie myocardique

Si en plus une sténose coronaire épicaudique est présente, elle va parler beaucoup plus tôt.

### 3 . 4 - INFILTRATION CALCAIRE

- la progression des calcifications est favorisée par un taux de LDL cholestérol élevé
- peut gagner vers le faisceau de His : troubles conductifs (BBG, BAV)
- et vers l'orifice mitral, et la grande valve : insuffisance mitrale associée et fréquence de l'association avec la calcification de l'anneau mitral

### 3 . 5 - INFLAMMATION

Il y a des signes systémiques d'inflammation, comme dans l'athérosclérose ( augmentation de la CRP) et des signes locaux ( protéines inflammatoires, métalloprotéinases). Ces remaniements valvulaires sont évolutifs et un traitement par statine peut les freiner.

## 4 - DIAGNOSTIC

### 4.1 - CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

4.1.1 - Longtemps bien toléré, le RA, congénital ou acquis, est souvent une découverte d'examen systématique.

4.1.2 - Cependant les formes serrées et évoluées s'accompagnent habituellement de **signes fonctionnels** évocateurs car **apparaissant essentiellement à l'effort** :

- \* Dyspnée *d'effort* ± intense, soif d'air
- \* Angor *d'effort* : s'aggravant progressivement
- \* Les syncopes *d'effort* : le plus souvent précédées de dyspnée ou d'angor. Surviennent à l'acmé de l'effort : avec chute et perte de conscience de quelques secondes à 1 minute. Parfois remplacée par lipothymie d'effort, qui a la même valeur (fig)

Chez les sujets âgés, du fait de la réduction de l'activité physique, cette sémiologie sera volontiers absente.

#### 4.1.3 - des complications peuvent amener à le découvrir

- \* Les manifestations d'IVG sont plus tardives : OAP
- \* embolie calcaires
- \* troubles rythmiques
- \* greffe bactérienne

### 4.2 - SIGNES PHYSIQUES

#### 4.2.1 - S. cardiaques

- \* la palpation peut montrer un frémissement systolique siégeant au 2e EIC Dt et irradiant ---> les vaisseaux du cou
- \* L'auscultation :
  - a) - montre un signe fondamental et essentiel au  $\Delta$  : **souffle systolique éjectionnel de base**
    - temps : débute après le 1er bruit, augmente rapidement d'intensité avec un maximum méso et télé systolique puis diminue et disparaît juste avant le 2e bruit (fig)
    - siége: maximum au foyer Aortique : extrémité interne du 2e Espace intercostal droit.
    - irradie vers les vaisseaux du cou mais aussi vers la région mésocardiaque et jusqu'à la pointe (fig) et dans le dos (espace omo-vertébral G)
    - intensité forte, mais pas parallèle à sévérité de la sténose (diminution en cas de défaillance VG)
    - timbre : rude et râpeux, serratique (bruit de la scie à main sur une bûche)
  - b) le 2e bruit au foyer Aortique est très souvent diminué ou aboli : traduit la rigidité, les calcifications des sigmoïdes.
  - c) on peut encore entendre
    - \* un click protosystolique (traduisant la persistance du jeu valvulaire)
    - \* un souffle diastolique d'IAo
    - \* un bruit de galop présystolique à l'apex

#### 4.2.2 - Signes périphériques

- \* le pouls radial est petit et retardé par rapport au choc de la pointe
- \* la pression systolique est basse avec un diastolique normale : la différentielle est pincée. Cependant, la TA peut être augmentée chez 30 % des sujets âgés et cela n'exclut pas le diagnostic (180 mmHg dans l'aorte = 250 dans le VG)

### 4.3 - SIGNES RADIOLOGIQUES

L'examen radiologique (télécoeur) montre (fig) :

- un coeur de volume longtemps normal (ainsi que le rapport cardiothoracique) avec un arc inférieur gauche globuleux
- une dilatation de la portion toute initiale de l'aorte qui fait saillie vers la droite (lésion de jet)
- à l'amplificateur de brillance: la présence fréquente de calcifications mieux vues en OAD au dessus de la bissectrice angle rachis - coupole diaphragmatique, ou aussi en OAG, et se déplaçant verticalement

### 4.4 - SIGNES ELECTROCARDIOGRAPHIQUES

\* signes d'hypertrophie ventriculaire gauche de type systolique qui sont parallèles au retentissement du RAo sur le VG (fig)

- déviation axiale G modérée
- augmentation de l'amplitude R en précordiales gauches et S en précordiales droites : indice de Sokolow ( $SV1 + RV5$ ) > 35 mm
- retard du temps d'apparition de la déflection intrinsécoïde = 0,05 sec en V6
- troubles secondaires de la repolarisation : ST sous décalé, onde T négative et asymétrique dans les dérivations gauches (DI,VL,V5,V6)
- mais peut parfois manquer, même en cas de RAo serré.

\* Troubles de la conduction : sont fréquents

BIBG : absence d'onde Q et empatement du pied de R

Hémibloc antérosupérieur gauche : déviation axiale > -30°

BBG complet :  $QRS \geq 0,12$  sec, retard de la déflection intrinsécoïde à 0,08 sec ou plus dans les dérivations. G (fig)

Bloc Auriculoventriculaire : lésions du Faisceau de His par les coulées calcaires

\* Fibrillation auriculaire + rare, tardive et mal tolérée

#### 4 . 5 - SIGNES ECHOCARDIOGRAPHIQUES

\* Echocardiogramme transthoracique bidimensionnel (fig) : apprécie

- les signes directs : l'aspect des sigmoïdes aortiques : épaissies ± calcifiées, et leur degré d'ouverture (< 7 mm)

- les signes indirects : HVG, (>14mm pour la paroi post) ± HAG

- la fonction VG : diamètres systolique et diastolique et cinétique, et fraction d'éjection

\* Döppler : pulsé (± codage couleur) et continu, (fig) apprécie :

- le gradient, au döppler continu car vitesses élevées ( $\Delta P : 4V^2$ )

**Rétrécissement serré si vitesse > 4m/sec, gradient maximal > 75 mmHg, ++ si gradient moyen > 50 mm** (le gradient moyen est mesuré par planimétrie de l'enveloppe de la vitesse du flux systolique, et est mieux corrélé au gradient pic à pic VG - aorte obtenu par l'hémodynamique). Ce gradient rediminue lorsque le ventricule devient défaillant.

- la surface (fig) : pour cela on applique l'équation de continuité entre les 2 flux entrants et sortants

Rétrécissement serré si < 1 cm<sup>2</sup>, ou 0,5-0,6 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>.

La mesure de la surface est nécessaire en cas de défaillance ventriculaire, car le gradient est moins élevé.

- recherche une fuite aortique associée

\* autres apports :

- recherche d'une valvulopathie associée,

- mesure de pression systolique pulmonaire par mesure de l'insuffisance tricuspideenne

\* l'échocardiogramme 3D, ou transoesophagien peut parfois aider à évaluer la surface orificielle par planimétrie.

#### 4 . 6 - SIGNES HEMODYNAMIQUES

\* le cathétérisme gauche par voie artérielle rétrograde:

- en règle générale, il n'est pas indispensable pour le diagnostic ou pour porter l'indication chirurgicale, sauf en cas de discordance clinique - écho,

\* apprécie le retentissement hémodynamique

- gradient pression systolique VG/aorte pic à pic : > 70 mm Hg si l'index cardiaque n'a pas encore diminué (fig), mais diminue si le débit a commencé à diminuer,

- aussi est il plus objectif de calculer la surface, avec le débit cardiaque, en s'aidant de la formule de Gorlin (fig)

- angiographie VG et fraction d'éjection

- angiographie sus sigmoïdienne : recherche une fuite aortique associée et une dilatation de l'aorte ascendante

\* recherche des lésions associées des autres valves

- l'étude des coronaires ( coronarographie > scanner si âgé) reste indispensable en cas d'angor, et surtout en pré opératoire, pour préciser l'état des coronaires ; ++ si > 45 ans homme et >50 femme, sans facteur de risque particulier

#### 4 . 7 SIGNES BIOLOGIQUES

Une élévation du BNP apparaît avec la distension du VG.

## 5 . EVOLUTION

le RAO évolue en 2 phases successives ( schéma de Braunwald)

5 . 1 - bonne tolérance, où absence de SF: peut durer longtemps, + de 20 ans (fig)

- pendant ce temps, la surface orificielle se rétrécit lentement

- les symptômes apparaissent en général quand la surface est < 1 cm<sup>2</sup>, mais parfois bien plus tard

- cette évolution se fait d'autant plus lentement que les vitesses du flux transaortique restent < 4 m / s, et elle s'accélère à partir de ce seuil, chez les sujets âgés, avec bien sûr des variations ; on observe alors en règle générale :

- une augmentation du gradient moyen de 10 mmHg par an

- une diminution de la surface orificielle de 0,1 cm<sup>2</sup> par an

- outre l'âge qui accélère l'évolution, d'autres facteurs semblent intervenir. Ce sont ceux de l'athérosclérose : hypercholestérolémie, hypertension, et leur traitement freine cette évolution

5 . 2 - puis mauvaise tolérance : lorsque les SF apparaissent, le pronostic devient alors mauvais (fig)

Durée prévisible de la survie après apparition de :

- angor : 4 à 5 ans

- syncope : 3 ans

- IVG : 1-2 ans

- Insuffisance cardiaque congestive : 6 mois

### 5.3 - Mort subite :

A tout moment, essentiellement dans les formes symptomatiques, la mort subite peut survenir. Particulièrement après apparition de signes d'IVG (20-30 % des cas).

Si le patient est réellement asymptomatique, le risque est < 5 % par an. Mais une éducation du patient est nécessaire : les patients ont tendance à minimiser leurs signes fonctionnels car ils sont apparus progressivement, et parce que la chirurgie leur fait peur et ne leur paraît pas indispensable.... On les retrouve décédés dans leur champ, ou leur jardin, ou à la chasse... Il faut donc leur apprendre à ne pas négliger leur sémiologie fonctionnelle

### 5.4 - Tout au long de l'évolution des complications peuvent survenir

- greffe d'une endocardite bactérienne
- embolies calcaires dans la grande circulation : --->A coronaires  
--->A centrale de la rétine  
--->A cérébrales  
--->A des membres
- troubles du rythme et de la conduction :
  - bloc AV complet syncopal
  - fibrillation auriculaire
  - ESV
- infarctus du myocarde

## 6 - F. CLINIQUES

### 6.1 - RA CONGENITAL

- parfois associé à une autre malformation : rétrécissement isthmique de l'aorte, persistance du canal artériel
- détecté dans l'enfance mais peut être souvent bien toléré et ne se décompenser qu'à l'âge adulte
- lorsqu'il est sévère : l'écho doppler fixe la conduite à tenir

° peut être supra valvulaire - associé le plus souvent à un retard mental et à un faciès d'elfe  
- B2 conservé et pas de click

° peut être sous valvulaire - en diaphragme - B2 conservé et pas de click

Dans les 2 cas l'échocardiogramme doppler ---> diagnostic

### 6.2 - RA RHUMATISMAL

demande plusieurs années avant de se constituer

peut être pur mais le plus souvent est associé

- soit à une insuffisance aortique : si elle est discrète : peu d'influence  
si elle est franche : aggrave considérablement l'évolution
- soit à une mitralite - l'IM : peut être masquée par le souffle systolique du RAo  
- le RM atténue les signes du RAo
- soit à une mitro tricuspide.

### 6.3 - RAC SUJET AGE, RA DEGENERATIF, MALADIE DE MONCKEBERG +++++

- de loin le plus fréquent
- évolue de plus en plus vite sur la dernière période
- les calcifications y sont presque constantes
- l'insuffisance aortique est habituellement discrète
- chez l'insuffisant rénal dialysé, le RAC est plus fréquent et l'évolution est accélérée

## 7 – DIAGNOSTIC POSITIF ET DIFFERENTIEL

### 7.1 - **Diagnostic + :**

Est porté cliniquement sur le souffle systolique râpeux irradiant vers les vaisseaux du cou ± l'atténuation du B2. Les examens complémentaires, essentiellement l'écho-doppler permettent de préciser le diagnostic, d'évaluer la sévérité, et donc de porter l'indication thérapeutique

### 7.2 - **Diagnostic ≠ du souffle**

#### 7.2.1 - chez le sujet jeune

\* Rétrécissement pulmonaire : *souffle maximum au foyer pulmonaire, 2e 3e EICG, et signes d' HVD à l'ECG*

\* CIV, maladie de ROGER : *souffle systolique max au 4e EICG, irradiant en rayon de roue ; en scolie : hyperflot pulmonaire*

#### 7.2.2 - chez le sujet âgé ++

\* Souffle systolique en écharpe de Huchard : fréquent chez le sujet âgé - *sclérose valvulaire et dilatation athéroscléreuse de l'aorte initiale - pas de frémissement - B2 claqué au foyer aortique - pas d'HVG*

\* Calcification de l'anneau mitral ("os mitral de la vieille femme") - *souffle râpeux, rude, mais n'irradie pas aussi nettement*

#### 7.2.3 - A tout âge

- \* Souffle systolique d'accompagnement de l'Insuffisance aortique sévère: *souffle de rétrécissement fonctionnel par augmentation du débit ; peut s'accompagner d'un frémissement. L'écho-doppler aidera au diagnostic.*
- \* Souffle systolique d'IM par lésion de la petite valve : *ce souffle peut irradier vers la base ; il faut s'aider de l'écho- doppler*
- \* Myocardiopathie hypertrophique obstructive - *le Souffle systolique est aussi mésotélésystolique mais il est plus bas situé : maximum au bord G du sternum, il est plus faible ; il n'irradie pas vers les vaisseaux du cou ; il ne s'accompagne pas de frémissement , d'un click, d'une diminution du B2. - +++ échocardiogramme + doppler : hypertrophie septale asymétrique , avancée systolique de la mitrale, refermeture mésosystolique des sigmoïdes, gradient intra VG (flux en " lame de faux ")*

## 8 - TRAITEMENT

### 8 . 1 – MOYENS

- \* traitement médical - palliatif : repos physique, pas d'efforts violents, régime peu salé ,  
nitrés : utilisables si angor  
IEC : utilisables si dysfonction VG, ou si HTA  
diurétiques : utilisables, mais leur nécessité signifie que la Xie devient nécessaire  
digoxine : utilisable si fibrillation auriculaire ou dysfonction VG
  - préventif : prévention greffe bactérienne
  - surveillance régulière , en particulier par écho-doppler
- \*traitements interventionnels :
  - valvuloplastie : ballon 15 à 23 mm, dilate, rompt les calcifications  
Ses risques, et la faible durée de son bénéfice, perdu en quelques mois, expliquent sa faible utilisation.
  - bioprothèse implantée par voie percutanée : technique en cours de développement
    - \* valve SAPIEN, par voie fémorale rétrograde, ou à défaut valve ASCENDRA par voie trans apicale chirurgicale
    - \* valve COREVALVE, par voie fémorale rétrograde
- \* curatif : chirurgie - prothèse mécanique, à disque :
  - avantage : durabilité
  - inconvenients : traitement anticoagulant définitif par antivitamine K ( INR visé : 2,5 )
  - bioprothèse ( hétérogreffe porcine, ou fabriquée avec du péricarde ) :
    - avantage : pas de traitement anticoagulant si pas de fibrillation auriculaire associée
    - inconvenient : dégénérescence après 15 ans

RESULTATS : bons si VG pas trop altéré. ++++

Ces patients ont ensuite une survie semblable à celle des sujets normaux de leur âge.

### 8 . 2 – INDICATIONS

On met en balance l'évolution spontanée, les souhaits du patient, les comorbidités, la durée de survie prévisible et le risque opératoire évalué par l'Euroscore

Opérer : dès que SF apparaissent ( ne pas les camoufler avec un traitement diurétique...)  
ou sinon dès que gradient moyen  $\geq 50$  mmHg ou surface  $\leq 1$  cm<sup>2</sup>

Jusqu'à 80 ans, chirurgie recommandée. Au-delà, on peut opérer jusqu'à plus de 90 ans, mais il faut prendre en compte le souhait du patient et les pathologies associées.

Opérer aussi si une chirurgie de revascularisation coronarienne est indiquée, et si le rétrécissement, bien qu'encore asymptomatique, est déjà suffisamment serré et calcifié .

Patient asymptomatique : si le rétrécissement semble serré, un test d'effort peut aider à prendre la décision si il montre un défaut d'élévation de la TA ou pire une chute

oo

## RETRECISSEMENT AORTIQUE : POINTS A RETENIR

- le souffle précède les signes fonctionnels
- on peut avoir une HTA et un RAo serré
- « un ECG normal et un RAo serré
- lorsque le premier signe fonctionnel s'est manifesté, l'évolution est très prévisible
- la mesure du gradient à l'échocardiogramme est sujette à des erreurs en moins
- le cathétérisme sert essentiellement à voir les coronaires ; le diagnostic et l'indication opératoire seront basés en règle sur l'écho-doppler

- la bicuspidie s'accompagne d'une dystrophie de l'aorte initiale qui peut apparaître même après remplacement prothétique de la valve aortique
- les sujets âgés ont peur de la chirurgie et parfois la refusent jusqu'à ce qu'ils soient dans un état catastrophique
- la dilatation orificielle au ballon du RAo du sujet âgé ne donne pas de résultats durables parce que la sténose est liée essentiellement à la rigidité des sigmoïdes et non pas à une soudure commissurale
- la chirurgie donne des résultats très bons, comparativement à l'évolution naturelle (< 5% de décès après 70 ans, < 10% après 80 ans) ; cela est dû au fait que le bénéfice, immédiat, du remplacement valvulaire compense largement la sidération myocardique liée à la circulation extracorporelle
- les valves artificielles implantables par voie percutanée se développent

## Recommandations de la Société Européenne de Cardiologie 2007

Vahanian A et al. Guidelines on the management of valvular heart disease Eur Heart J 2007;28:230-68

### A) Indications opératoires

	Class
Patients with severe AS and any symptoms	IB
Patients with severe AS undergoing coronary artery bypass surgery, surgery of the ascending aorta, or on another valve	IC
Asymptomatic patients with severe AS and systolic LV dysfunction (LVEF < 50%) unless due to other cause	IC
Asymptomatic patients with severe AS and abnormal exercise test showing symptoms on exercise	IC
Asymptomatic patients with severe AS and abnormal exercise test showing fall in blood pressure below baseline	IIaC
Patients with moderate AS <sup>a</sup> undergoing coronary artery bypass surgery, surgery of the ascending aorta or another valve	IIaC
Asymptomatic patients with severe AS and moderate-to-severe valve calcification, and a rate of peak velocity progression $\geq 0.3$ m/s per year	IIaC
AS with low gradient (<40 mmHg) and LV dysfunction with contractile reserve	IIaC
Asymptomatic patients with severe AS and abnormal exercise test showing complex ventricular arrhythmias	IIbC
Asymptomatic patients with severe AS and excessive LV hypertrophy ( $\geq 15$ mm) unless this is due to hypertension	IIbC
AS with low gradient (<40 mmHg) and LV dysfunction without contractile reserve	IIbC

AS = aortic stenosis, EF = ejection fraction, LV = left ventricular.

<sup>a</sup>Moderate AS is defined as valve area 1.0–1.5 cm<sup>2</sup> (0.6 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> to 0.9 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> BSA) or mean aortic gradient 30–50 mmHg in the presence of normal flow conditions. However, clinical judgement is required.

**B) Conduite à tenir devant un RAortique**

