

Item 281 : Rétrécissement aortique

Collège des Enseignants de Cardiologie et Maladies Vasculaires

Date de création du document 2011-2012

Table des matières

ENC :.....	3
SPECIFIQUE :.....	3
I Définition.....	4
II Étiologies.....	4
II.1 Rétrécissement aortique congénital.....	4
II.2 Rétrécissement aortique acquis.....	4
III Physiopathologie et conséquences hémodynamiques.....	5
III.1 Gradient de pression ventriculo-aortique.....	5
III.2 Hypertrophie pariétale.....	5
III.3 Dysfonction diastolique.....	6
IV Aspects cliniques.....	8
IV.1 Signes fonctionnels.....	8
IV.2 Examen et auscultation.....	8
V Complications.....	9
VI Explorations non invasives.....	9
VI.1 Radiographie thoracique.....	9
VI.2 Électrocardiogramme.....	9
VI.3 Échocardiographie-doppler (+++).....	10
VII Confirmer le diagnostic.....	10
VIII Quantifier le degré de sévérité du rétrécissement.....	10
VIII.1 Mesure du gradient de pression.....	10
VIII.2 Mesure de la surface valvulaire.....	10
VIII.3 Signes de retentissement indirect.....	11
VIII.4 Éliminer une autre atteinte valvulaire.....	11

VIII.5	Échocardiographie-doppler de stress sous dobutamine.....	11
IX	Cathéterisme.....	12
X	Coronoscanner.....	12
XI	Traitement.....	13
XI.1	Possibilités thérapeutiques.....	13
XI.1.1	Remplacement valvulaire chirurgical.....	13
XI.1.2	Valvuloplastie percutanée.....	13
XI.1.3	Implantation percutanée d'une valve aortique.....	13
XI.2	Indications.....	14
XI.2.1	RA symptomatiques.....	14
XI.2.2	RA asymptomatiques.....	14
XI.2.3	Cas des RA avec dysfonction systolique ventriculaire gauche.....	14
XII	Pour en savoir plus.....	14
XIII	Annexes.....	15

OBJECTIFS

ENC :

- Diagnostiquer un rétrécissement aortique.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

SPECIFIQUE :

- Connaître la définition et les étiologies principales.
- Identifier la triade symptomatique à l'effort (douleur, dyspnée, syncope) qui conduit à la suspicion du diagnostic devant un souffle éjectionnel aortique.
- Savoir le rôle essentiel de l'échocardiographie dans la confirmation du diagnostic et les principales mesures devant figurer au compte rendu.
- Savoir que l'apparition des symptômes marque un premier tournant évolutif et que l'apparition d'une dysfonction systolique du ventricule gauche indique un second tournant évolutif qui grève la mortalité chirurgicale.
- Savoir utiliser l'échographie de stress pour apprécier la réserve contractile des formes avec dysfonction systolique du ventricule gauche.

- Savoir poser l'indication opératoire en cas de rétrécissement aortique serré symptomatique, soit par valve mécanique soit par bioprothèse.
- Connaître le pronostic sombre des formes serrées et symptomatiques en l'absence de traitement.
- Savoir mesurer le rapport bénéfice ►risque des deux types de prothèses : biologique et mécanique.
- Connaître qu'il existe des alternatives à la chirurgie par voie percutanée soit palliatives (valvuloplastie), soit en cours de développement (valves percutanées).

I DÉFINITION

Le rétrécissement aortique (Rétrécissement Aortique) est défini comme une obstruction à l'éjection du ventricule gauche localisée le plus souvent au niveau de la valve aortique.

Il existe d'autres formes d'obstruction à l'éjection du ventricule gauche non abordées ici :

- rétrécissement supra-aortique ;
- rétrécissement sous-aortique (diaphragme) ;
- obstruction dynamique des myocardiopathies obstructives.

II ÉTIOLOGIES

II.1 RÉTRÉCISSEMENT AORTIQUE CONGÉNITAL

Plusieurs types de malformation congénitale de la valve aortique peuvent s'observer :

- *unicuspidie* : très rare ;
- *bicuspidie*
 - étiologie la plus fréquente entre 30 et 65 ans,
 - en général, bien tolérée pendant l'enfance et l'adolescence. C'est une malformation « évolutive » qui finit par entraîner un rétrécissement aortique à l'âge adulte ;
- *tricuspidie* : certaines tricuspides sont congénitales et sont caractérisées par trois valvules de dimensions inégales.

II.2 RÉTRÉCISSEMENT AORTIQUE ACQUIS

- Post-rhumatismal : *cette étiologie est devenue rare* Insuffisance Aortique Rétrécissement Mitral Insuffisance Mitrale

- Dégénératif (sénile) ou maladie de Mönckeberg :
 - *forme la plus fréquente de rétrécissement aortique chez le patient âgé (> 65–70 ans)*
 - caractérisé par un dépôt de calcifications à la base des valvules qui deviennent rigides.
- Causes plus rares :
 - maladie de Paget ;
 - insuffisance rénale terminale ;
 - polyarthrite rhumatoïde ;
 - ochronose.

Les étiologies du rétrécissement aortique peuvent être résumées ainsi :

- bicuspidie dans la majorité des cas avant 65–70 ans ;
- dégénératif dans la majorité des cas après cette limite d'âge.

III PHYSIOPATHOLOGIE ET CONSÉQUENCES HÉMODYNAMIQUES

La diminution de la surface de l'orifice aortique réalise une résistance à l'éjection ventriculaire entraînant plusieurs conséquences : gradient de pression ventriculo-aortique, hypertrophie pariétale et dysfonction diastolique.

III.1 GRADIENT DE PRESSION VENTRICULO-AORTIQUE

En l'absence de RA, gradient de pression extrêmement faible entre ventricule gauche et aorte pendant l'éjection (2 à 5 mmHg), les courbes de pression ventriculaire et aortique sont pratiquement superposables.

En présence d'un obstacle à l'éjection ventriculaire, apparition d'une hyperpression intraventriculaire gauche avec gradient de pression ventriculo-aortique (Pression Ventriculo-Aortique > Pression Aortique).

Le gradient de pression Ventricule Gauche – aorte est d'autant plus élevé que le rétrécissement aortique est serré. Lorsque le gradient de pression VG – aorte dépasse 50 mmHg, le RA est considéré comme serré.

III.2 HYPERTROPHIE PARIÉTALE

L'augmentation de pression intraventriculaire gauche entraîne dans un premier temps une augmentation des contraintes pariétales ou post-charge. Loi de Laplace :

$$\text{Contrainte} = \frac{\text{pression} \times \text{diamètre de la cavité}}{\text{épaisseur pariétale}}$$

Si les contraintes pariétales restent élevées, on assiste à une diminution de la performance systolique du ventricule gauche puisque les contraintes pariétales s'opposent physiologiquement au déplacement des parois du ventricule.

En pratique, les patients atteints d'un RA conservent longtemps une performance systolique normale. En effet, l'augmentation des contraintes pariétales est un puissant stimulant de la réplication des cellules myocardiques aboutissant à une hypertrophie pariétale (épaississement des parois) ; cette hypertrophie pariétale concentrique finit, à son tour, par compenser l'élévation de pression intraventriculaire et normaliser les contraintes pariétales (cf. loi de Laplace), ce qui permet finalement de maintenir normale la performance systolique ventriculaire globale (évaluée, par exemple, par la mesure de la fraction d'éjection).

Au début, la performance systolique globale du VG est le plus souvent normale chez un patient atteint de RA. Cependant chez certains patients, l'hypertrophie pariétale n'est pas suffisante pour normaliser les contraintes pariétales d'où une diminution de la performance systolique globale (baisse de la fraction d'éjection) et signes d'insuffisance cardiaque. La performance systolique du ventricule se normalise dès qu'on supprime l'obstacle aortique (remplacement valvulaire).

En général après plusieurs années, le myocarde hypertrophié perd une partie de ses propriétés contractiles avec diminution de la performance systolique globale du ventricule et tableau clinique d'insuffisance cardiaque par dysfonction systolique. Dans ce cas, la dysfonction systolique globale est liée à une atteinte souvent irréversible de la contractilité myocardique et la récupération de la performance systolique après remplacement valvulaire est incomplète.

L'hypertrophie pariétale peut entraîner également une ischémie myocardique (angor d'effort typique), même en dehors de toute lésion coronaire, par perte de la réponse vasodilatatrice des artérioles intramyocardiques en cas d'augmentation des besoins du myocarde en oxygène (c'est-à-dire diminution de la réserve coronaire).

III.3 DYSFONCTION DIASTOLIQUE

L'hypertrophie pariétale entraîne une altération de la compliance ventriculaire (élasticité) et un ralentissement de la relaxation.

Ces deux anomalies de la fonction diastolique entraînent une élévation des pressions du ventricule gauche pendant la phase de remplissage. Cette augmentation de pression diastolique se transmet en amont au niveau des veines et capillaires pulmonaires avec pour conséquence un tableau d'insuffisance cardiaque (congestion pulmonaire).

La contraction de l'oreillette prend alors un rôle important dans le remplissage ventriculaire

et donc dans le maintien du débit cardiaque. C'est pourquoi la perte de la systole par fibrillation auriculaire est en général mal tolérée chez les patients atteints de RA.

IV ASPECTS CLINIQUES

IV.1 SIGNES FONCTIONNELS

L'apparition des symptômes est précédée d'une longue période asymptomatique qui peut durer plusieurs années.

L'angor, la syncope d'effort et la dyspnée d'effort sont les trois maîtres symptômes du rétrécissement aortique.

Quand les symptômes apparaissent, le pronostic vital est mis en jeu :

- *décès dans les 2 ans après apparition de signes d'insuffisance cardiaque +++*
- décès dans les 3 ans après syncope ;
- décès dans les 5 ans après angor.
- Les symptômes sont :
- dyspnée : c'est le symptôme le plus fréquent ;
- angor : dans deux tiers des cas ;
- syncope : les syncopes sont souvent orthostatiques. Elles surviennent également souvent à l'effort, secondaires à une inadaptation du débit à l'effort ;
- hémorragie digestive : le mécanisme est mal élucidé.

IV.2 EXAMEN ET AUSCULTATION

- Anomalies de la pulsatilité artérielle : le pouls est en général faible avec une ascension lente. La pression aortique systolique et la pression différentielle sont en général diminuées.
- Frémissement palpatoire : perçu avec le plat de la main, au foyer aortique, le patient étant en fin d'expiration penché en avant. En général, traduit la présence d'un rétrécissement aortique hémodynamiquement significatif.
- Dans les cas évolués : élargissement du choc de pointe qui est dévié en bas et à gauche signant la dilatation du ventricule gauche.
- Souffle mésosystolique, éjectionnel, intense, rude, râpeux, au 2e
- Abolition de B2 dans les RA serrés.

- Dans le rétrécissement aortique évolué avec bas débit, le souffle peut devenir moins intense, voire quasiment inaudible.

V COMPLICATIONS

Fibrillation auriculaire, en général mal tolérée (car perte de la systole atriale, cf. physiopathologie).

- Troubles de la conduction.
- Mort subite (+++) :
 - 20 % des décès ; surtout chez les patients symptomatiques ;
 - 10-15 % des morts subites chez les patients asymptomatiques.
- Endocardite (rare).
- Hyperexcitabilité ventriculaire (rare).
- Embolies calcaires systémiques (rares) pouvant intéresser le cerveau, le rein, les coronaires et l'artère centrale de la rétine (responsable de pertes transitoires de la vision).

VI EXPLORATIONS NON INVASIVES

VI.1 RADIOGRAPHIE THORACIQUE

- Peut être strictement normale.
- Dilatation du VG en cas de RA évolué avec cardiomégalie.
- Surcharge pulmonaire si RA évolué avec insuffisance cardiaque gauche.

VI.2 ÉLECTROCARDIOGRAMME

Cf. (item 309 : http://umvf.univ-nantes.fr/cardiologie-et-maladies-vasculaires/enseignement/cardio_309/site/html/) .

Il peut être normal en cas de rétrécissement aortique peu évolué. Le plus souvent l'ÉlectroCardioGramme est anormal dans les rétrécissements aortiques serrés avec :

- hypertrophie ventriculaire gauche (Hypertrophie Ventriculaire Gauche
- hypertrophie auriculaire gauche ;
- troubles de conduction (Bloc de Branche Gauche Bloc AuriculoVentriculaireer

- troubles du rythme, en particulier fibrillation atriale plutôt en cas de RA évolué. Moins fréquemment que dans les valvulopathies mitrales cependant.

VI.3 ÉCHOCARDIOGRAPHIE-DOPPLER (+++)

C'est l'examen clé de l'exploration du RA comme de l'exploration de toute valvulopathie.

Quatre intérêts :

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

VII CONFIRMER LE DIAGNOSTIC

- En mode Temps Mouvement 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 (> 2 m/sec).

VIII QUANTIFIER LE DEGRÉ DE SÉVÉRITÉ DU RÉTRÉCISSEMENT

VIII.1 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 :

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

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.

VIII.2 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 < ou = 0,75 cm² ou < ou = 0,4 cm²/m² 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 × section de la chambre de chasse] = [vitesse au niveau de l'orifice × surface de l'orifice] (ou $S_1V_1 = S_2V_2$)

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.

VIII.3 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 Fraction d'Éjection)
- 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 (Pression Artérielle Pulmonaire)

VIII.4 ÉLIMINER UNE AUTRE ATTEINTE VALVULAIRE

Examen de la valve mitrale principalement.

VIII.5 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

opérateur 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 $> 1 \text{ cm}^2$
- 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.

IX CATHÉTÉRISME

La plupart des renseignements apportés par le cathétérisme autrefois peuvent être obtenus aujourd'hui par échocardiographie-doppler !

Il s'agit des mêmes paramètres gradient de pression VG - aorte, surface valvulaire, fonction VG et mesure du débit cardiaque.

Le cathétérisme n'est donc pas systématique. Les seules indications qui restent du cathétérisme sont :

- éliminer une atteinte coronaire par la coronarographie :
 - si âge > 45 ans chez l'homme et > 55 ans chez la femme sans facteur de risque
 - en cas de facteurs de risque coronarien (personnels ou familiaux) ou si le patient se plaint d'angor d'effort ou de signes d'insuffisance cardiaque, quel que soit l'âge. En effet, l'angor peut s'observer dans le RA en l'absence de toute atteinte coronaire, mais la distinction entre angor fonctionnel et angor lié à une coronaropathie est impossible à faire cliniquement ;
- en cas de discordance entre la clinique et les données de l'échocardiographie doppler. Ces cas correspondent souvent à ceux des patients peu échogènes.

X CORONOSCANNER

Scanner multibarettes qui permet de réaliser un coroscanner de dépistage.

Si le coronoscanner ne documente pas de lésion coronaire, on peut se passer de la coronarographie.

En cas de doute ou de franche positivité du coroscanner, une coronarographie est réalisée.

Attention

Les principales limites du coroscanner sont :

- les calcifications artérielles qui, si elles sont importantes, rendent difficiles l'interprétation ;
- la nécessité d'une fréquence cardiaque relativement lente pour l'acquisition des images ;
- l'importance de l'irradiation (plus élevée que celle d'une coronarographie).

XI TRAITEMENT

XI.1 POSSIBILITÉS THÉRAPEUTIQUES

XI.1.1 Remplacement valvulaire chirurgical

- Prothèse mécanique :
 - impose un traitement anticoagulant à vie ;
 - longue durée de vie ;
 - indiquée si sujet jeune.
- Prothèse biologique :
 - évite le traitement anticoagulant ;
 - indiquée si patient âgé (> 65-70 ans) ;
 - risque de dégénérescence dans les 10-15 ans.

XI.1.2 Valvuloplastie percutanée

Dilatation du RA par un ballon situé à l'extrémité d'un cathéter introduit de manière rétrograde dans l'aorte à partir d'un point de ponction fémorale.

Cette technique est pratiquement abandonnée en raison du taux très élevé de resténose précoce.

Elle est parfois proposée aux patients très âgés (> 80-85 ans), très fragiles pour lesquels on hésite à envisager l'intervention chirurgicale ; en cas d'amélioration hémodynamique nette après dilatation, on peut profiter de la période pendant laquelle le processus de resténose n'est pas encore intervenu pour réaliser le remplacement valvulaire dans de meilleures conditions.

Cette technique peut également s'adresser à des patients avec RA serré inopérable et qui doivent bénéficier d'une intervention extracardiaque elle-même difficilement envisageable en présence d'un RA serré.

XI.1.3 Implantation percutanée d'une valve aortique

Implantation par voie percutanée (voie fémorale ou apicale) d'une valve aortique chez les patients atteints de RA jugés inopérables.

Pour l'instant, cette technique récente reste en cours d'évaluation.

XI.2 INDICATIONS

XI.2.1 RA symptomatiques

Tout rétrécissement aortique serré symptomatique doit être opéré compte tenu du risque vital existant et ce, pratiquement sans limite d'âge, sous réserve d'un état général conservé et de l'absence d'une autre pathologie mettant en jeu le pronostic vital à court terme.

XI.2.2 RA asymptomatiques

Débat non tranché, certains auteurs prônent la surveillance.

Si le RA est très serré (surface < 0,75 cm²) et associé à un retentissement ventriculaire gauche (HVG nette), il est probablement préférable d'intervenir afin d'assurer au patient une meilleure récupération à long terme de la fonction ventriculaire gauche après l'intervention.

En cas de RA serré asymptomatique d'après l'interrogatoire, on peut proposer un test d'effort pour juger de la tolérance. Si la pression artérielle ne s'élève pas à l'effort ou diminue à l'effort ou si le patient exprime des symptômes ou si le test d'effort entraîne un sous-décalage significatif du segment ST, l'indication opératoire est retenue.

XI.2.3 Cas des RA avec dysfonction systolique ventriculaire gauche

C'est un problème difficile, car le risque opératoire est plus élevé et le pronostic est plus mauvais à long terme. Mais attention, le pronostic à long terme le plus mauvais est celui observé chez les patients non opérés !

La décision de remplacement valvulaire peut être facilitée par la réalisation d'une échocardiographie-doppler de stress sous dobutamine (cf. (supra :)).

L'attitude qui se dégage actuellement est de réaliser l'échocardiographie de stress essentiellement pour évaluer le risque opératoire en fonction des résultats de l'étude de la réserve de contractilité myocardique.

XII POUR EN SAVOIR PLUS

(Bibliographie : *Cardiopathies valvulaires acquises*. 2e éd. Paris : Médecine-Sciences Flammarion ; 2000.) Acar J, Acar C. *Cardiopathies valvulaires acquises*. 2e éd. Paris : Médecine-Sciences Flammarion ; 2000.

(Bibliographie : *Guidelines for the management of patients with valvular heart disease. (Recommandations nord-américaines 2008 ACC/AHA. Mise à jour des recommandations 2006). Circulation 2008 ; 118 : e523-661 ; Journal of the American College of Cardiology 2008 ; 52 : e1-142.*) American College of Cardiology. Guidelines for the management of patients with valvular heart disease. (Recommandations nord-américaines 2008 ACC/AHA. Mise à jour des recommandations 2006). *Circulation* 2008 ; 118 : e523-661 ; *Journal of the American College of Cardiology* 2008 ; 52 : e1-142.

(Bibliographie : *Guidelines on the management of valvular heart disease* ➔European Society of cardiology. *European Heart Journal*. 2007 ; 28 (2) : 230-268.) Société européenne de cardiologie. Guidelines on the management of valvular heart disease – European Society of cardiology. *European Heart Journal*. 2007 ; 28 (2) : 230-268.

(Bibliographie : *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 et des Vaisseaux*. 2005 ; 98 (2) (suppl) : 5-61.) Société française de cardiologie. 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 et des Vaisseaux*. 2005 ; 98 (2) (suppl) : 5-61.

XIII ANNEXES

BIBLIOGRAPHIE

- Acar J, Acar C. : Cardiopathies valvulaires acquises. 2e éd. Paris : Médecine-Sciences Flammarion ; 2000.
- American College of Cardiology. : Guidelines for the management of patients with valvular heart disease. (Recommandations nord-américaines 2008 ACC/AHA. Mise à jour des recommandations 2006). *Circulation* 2008 ; 118 : e523-661 ; *Journal of the American College of Cardiology* 2008 ; 52 : e1-142.
- Société européenne de cardiologie. : Guidelines on the management of valvular heart disease ➔European Society of cardiology. *European Heart Journal*. 2007 ; 28 (2) : 230-268.
- Société française de cardiologie. : 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 et des Vaisseaux*. 2005 ; 98 (2) (suppl) : 5-61.