

■ Corrections

■ Question 1

Décrivez les caractéristiques sémiologiques d'un souffle d'IAO. (7)

Le souffle d'IAO est typiquement :

- Diastolique (2)
- Doux (1)
- Aspiratif (1)
- Mieux perçu lorsque le patient se penche en avant ou est en expiration (1)
- Maximum au foyer aortique avec possible irradiation le long du bord gauche du sternum (1)
- Il peut exister un souffle systolique aortique d'accompagnement (1) traduisant l'augmentation du volume d'éjection systolique

■ Question 2

Quelles sont les étiologies que vous évoquez ici devant une IAO d'évolution chronique ? Quelle est la principale étiologie à évoquer devant une IAO aiguë ? (12)

- Dans le cadre des IAO chroniques, les principales étiologies sont :
 - Maladie dégénérative fibro-élastique (2) qui est l'étiologie la plus fréquente dans les pays industrialisés
 - Maladie rhumatismale post rhumatisme articulaire aigu (2) qui est l'étiologie la plus fréquente dans les pays en voie de développement
 - Maladie annulo-ectasiante (2) et les maladies du tissu élastique (2) (Elhers-Danlos et Marfan principalement)
 - Bicuspidie aortique (2)
- L'étiologie principale et quasi exclusive des IA aiguës est l'endocardite infectieuse (2). (Si autre réponse 0 à la question)

■ Question 3

Quels examens complémentaires allez-vous prescrire en première intention ? (15)

- Bilan biologique général :
 - Numération formule sanguine (1)
 - Ionogramme sanguin (1)
 - Bilan d'hémostase (1)
 - Bilan hépatique (1)
 - CRP (1), PCT
 - BNP (2)
- Bilan des facteurs de risque CV (2) :
 - Exploration des anomalies lipidiques à jeun
 - Glycémies à jeun et éventuellement HBA1c
- ECG 12 dérivations (2)
- Radiographie de thorax de face (2)
- Échocardiographie doppler transthoracique (2)

Si prescription en première intention d'une ETO, d'une coronarographie, d'un cathétérisme cardiaque gauche ou droit ou d'un angioscanner pan aortique, 0 à la question.

■ Question 4

Quel est votre diagnostic ? Quelle prise en charge allez-vous proposer à votre patient ? (21)

- Insuffisance aortique (2) de haut grade (2) symptomatique (1) sous forme d'insuffisance ventriculaire gauche (1) d'origine congénitale sur bicuspidie aortique (2) ayant déjà entraîné une dilatation du ventricule gauche et une altération de la FEVG (1).
- Il faut expliquer au patient le pronostic spontané très défavorable d'une IAO symptomatique (2) sous forme d'IVG (survie moyenne de 2 ans).
- Le seul traitement curatif est la chirurgie de remplacement valvulaire aortique (3) isolée, ici le remplacement de l'aorte ascendante associé (intervention de Bentall) ne semble pas être indiqué (aorte ascendante à 32 mm de diamètre).
- Exposition au patient du rapport bénéfices / risques (2) en faveur de l'intervention
- Dans l'attente de la chirurgie, prise en charge médicale symptomatique (2) par :
 - Régime hyposodé (2 g/j) (1)

- Diurétique de l'anse (furosémide) (1)
- L'utilisation des IEC et des B- reste discutée et ne semble pas indiquée ici (chirurgie dans les meilleurs délais, absence de Marfan...)
- Prévention de l'endocardite infectieuse (1) (hygiène bucco-dentaire principalement car ce patient n'appartient pas au groupe à haut risque justifiant une antibioprophylaxie en cas de gestes bucco-dentaires à risque)

■ Question 5

Quel bilan préalable réalisez-vous ? (31)

- Bilan préopératoire (1) d'une chirurgie de remplacement valvulaire aortique :
 - Bilan d'hémostase, groupage, RAI (2, si les trois items sont présents)
 - Bilan infectieux (2) avec recherche de foyer dentaire (consultation stomatologie (1) et panoramique dentaire (1)) et d'un foyer sinusien (consultation ORL (1) et radio des sinus (1)). Pour certains, recherche systématique de portage de bactéries multi résistantes (1)
 - Bilan angio-coronarographique (2) associé à une aortographie (1) et ± une ventriculographie (1) permettant de rechercher des lésions coronariennes associées (2) justifiant la réalisation de pontage. L'aortographie va confirmer la fuite aortique (1) et son grade (1) et rechercher une dilatation de l'aorte ascendante associée (1), la ventriculographie permet une étude de la FEVG et de la cinétique segmentaire (1)
 - Echographie trans œsophagienne (2) permettant de confirmer l'IAO et son grade (1), de préciser l'étiologie (bicuspidie) (1) et rechercher une dilatation de l'aorte ascendante associée (1).
 - Angioscanner pan aortique (2) permettant de préciser au mieux les dimensions de l'aorte ascendante (1)
 - Echographie - doppler artériel des troncs supra aortiques (1) à la recherche d'une sténose serrée carotidienne contre-indiquant la chirurgie
 - Bilan pneumologique avec radiographie de thorax de face, gaz du sang et EFR (1) avec notamment évaluation du VEMS avant l'intervention.
 - Consultation d'anesthésie (1)

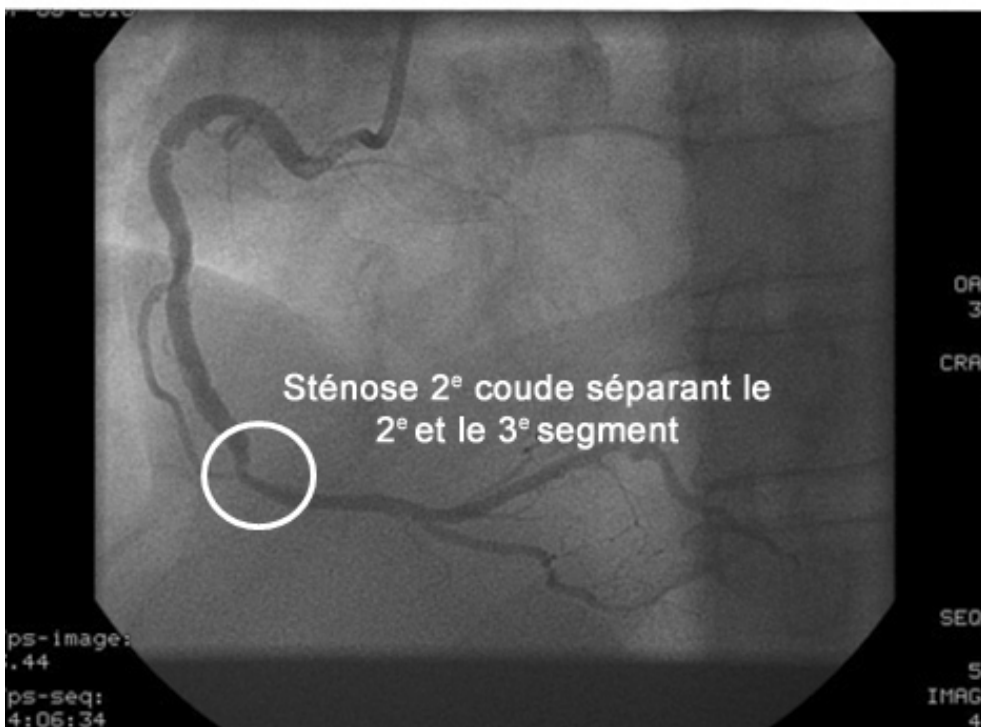
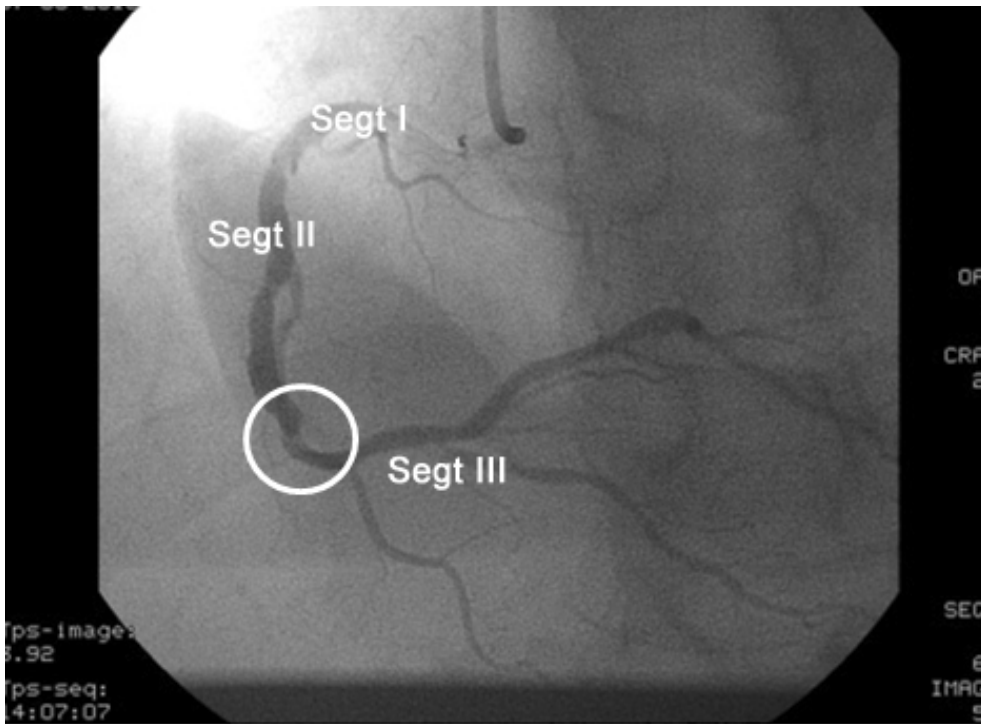
■ Question 6

L'examen suivant vous parvient. Interprétez-le. Cela entraîne-t-il une modification de la prise en charge envisagée ? Si oui, précisez. (14)

- Angiocoronarographie (2) et aortographie (1) révélant :
 - Un statut coronarien bitronculaire (2) associant au sein d'un réseau de dominance artérielle droite globalement infiltré une sténose serrée de la circonflexe proximale (1) à son premier segment et une sténose intermédiaire de la coronaire droite (1) à son deuxième segment
 - Aorte ascendante non dilatée (2), reflux diastolique du produit de contraste opacifiant l'intégralité du VG traduisant une IAO de haut grade (1)
- Cet examen confirme l'IAO de haut grade justifiant un remplacement valvulaire aortique par bioprothèse ou prothèse mécanique.
- Oui (2) une modification de la stratégie chirurgicale est justifiée par le statut coronarien bitronculaire. Ainsi la prise en charge chirurgicale consistera en la réalisation, en association au geste valvulaire, de deux pontages coronariens (2) sur le réseau circonflexe (première postéro-latérale, car la circonflexe du fait de son trajet dans le sillon auriculo-ventriculaire est rarement accessible à un pontage) et la coronaire droite.

■ Items de l'ECN

- 198 - Dyspnée aiguë et chronique - Diagnostiquer une dyspnée aiguë et chronique - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- 249 - Insuffisance aortique - Diagnostiquer une insuffisance aortique - Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.



Commentaires et rappels

Insuffisance aortique

Physiopathologie

L'IAO correspond à un défaut de coaptation des sigmoïdes aortiques en diastole entraînant un reflux de sang de l'aorte ascendante dans le VG.

Le grade de l'IA augmente avec la taille de la déhiscence valvulaire, le gradient de pression diastolique VG/AO et la durée de la diastole.

Dans les IA chroniques, la surcharge volumétrique diastolique va entraîner une **dilatation** progressive du VG et une augmentation du volume d'éjection systolique. La réponse myocardique à cette augmentation du travail cardiaque est une **hypertrophie**.

Cette adaptation cardiaque (hypertrophie-dilatation) permet de maintenir pendant plusieurs années la FEVG. Dans un second temps, la FEVG va s'altérer, associée à une augmentation de la pression télédiastolique et du diamètre du VG. Ceci entraîne l'apparition de signes d'IVG.

L'adaptation par augmentation du volume d'éjection aortique explique les **pressions intra aortiques systoliques élevées et l'hyperpulsatilité artérielle**. En revanche l'IA entraîne la diminution de la pression diastolique, ceci conduit à l'**élargissement de la différentielle**. A noter qu'une insuffisance coronarienne fonctionnelle peut être liée à la diminution de la pression artérielle diastolique et à l'augmentation de la consommation myocardique en O₂.

Dans les IA aiguës, l'ensemble de ces mécanismes adaptatifs n'a pas lieu, entraînant l'apparition rapide de signes d'IVG par augmentation brutale de la pression télédiastolique du VG.

Etiologies

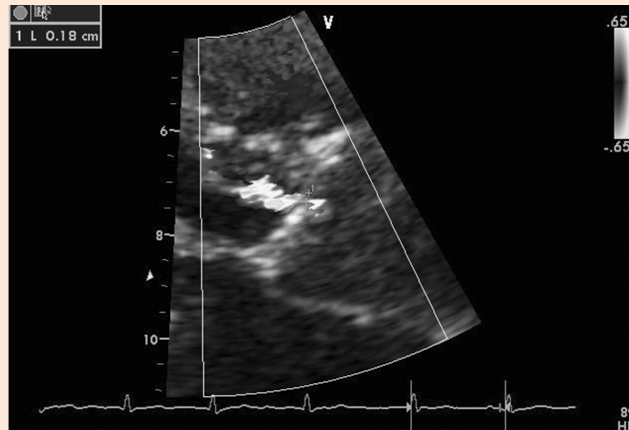
- **IAO chroniques** :
 - maladie dégénérative dystrophique qui peut atteindre les valves ± anneau aortique ± aorte ascendante
 - maladie annulo-ectasiante qui désigne des anévrysmes de l'aorte ascendante isolés qui peuvent entraîner une IAO par modification de la géométrie de la racine aortique
 - anévrysme de l'aorte ascendante s'intégrant dans des maladies génétiques atteignant le tissu fibro-élastique (syndrome de Marfan et d'Elhers-Danlos)
 - maladie rhumatismale post rhumatisme articulaire aigu entraînant une rétraction des valves et une fusion commissurale
 - bicuspidie aortique qui est souvent associée à une dilatation de l'aorte ascendante
 - aortites (syphilis, spondylarthrite ankylosante, Takayasu...)
- **IAO aiguës** :
 - endocardites infectieuses, l'IA peut être liée à la modification du jeu valvulaire par une végétation volumineuse ou à des mutilations des feuillets valvulaires ou à une désinsertion de prothèse par exemple
 - dissection aortique de type A

Clinique

- **Signes fonctionnels** :
 - asthénie, dyspnée d'effort
 - insuffisance cardiaque
 - angor fonctionnel
- **Signes physiques** :
 - souffle diastolique, doux, aspiratif, maximum en position assise, penché en avant, en expiration, au foyer aortique et irradiant le long du bord gauche du sternum
 - un souffle systolique aortique peut être associé du fait de la majoration du volume d'éjection systolique
 - galop protodiastolique (B3) en cas d'IVG traduisant l'augmentation de la pression télédiastolique du VG
 - roulement télédiastolique de Flint traduisant la fermeture partielle de la valve mitrale par le flux d'IA
 - Pistol shot méso-systolique traduisant le claquement du flux d'éjection systolique majoré sur la paroi aortique rigidifiée
 - choc de pointe dévié en dehors, en bas et étalé (choc en dôme) traduisant la dilatation du VG
 - signes vasculaires périphériques traduisant une IA de haut grade : élargissement de la différentielle, hyperpulsatilité artérielle (au cou = signe de Musset), pouls capillaire
 - signes d'IVG
- Recherche systématique d'argument en faveur d'un syndrome de Marfan

Paraclinique

- **ECG :**
 - normal dans l'IAO aiguë et l'IAO chronique modérée.
 - HVG (grandes ondes S en V1 et V2, grandes ondes R en V5, V6 et donc augmentation de l'indice de Sokolow) de type diastolique initialement (ondes T amples et positives). Elle devient de type systolique secondairement avec ondes T négatives en latéral notamment. Un bloc incomplet gauche peut également apparaître.
- **Radio de thorax :**
 - peut-être normale
 - en cas d'IAO volumineuse, la dilatation du VG se traduit par une saillie de l'arc inférieur gauche et une cardiomégalie
 - rechercher également une augmentation de l'arc supérieur droit traduisant un anévrisme de l'aorte ascendante
 - rechercher de signes d'IVG (surcharge alvéolo-interstitielle)
- **ETT :**
 - essentielle dans l'évaluation et la surveillance de l'IAO
 - permet de confirmer le diagnostic, de quantifier la fuite, préciser son étiologie et son mécanisme, évaluer le retentissement sur le VG (dilatation et FEVG) et les pressions pulmonaires
 - permet également de rechercher une dilatation de l'aorte ascendante et d'autres valvulopathies associées
 - l'IAO est définie comme volumineuse par un orifice régurgitant de surface supérieure à 30 mm^2 , volume régurgité $> 60 \text{ ml}$, vena contracta $> 6 \text{ mm}$ et une vitesse télédiastolique dans l'isthme supérieure à 20 cm/s .



Évaluation de la vena contracta à l'ETT en fenêtre parasternale grand axe (cf. cahier couleur)

- **ETO :**
 - utile en cas de suspicion d'atteinte de l'aorte ascendante, d'endocardite infectieuse ou de mauvaise fenêtre échographique
- **Cathétérisme cardiaque :**
 - indiqué en cas de doute diagnostique (discordance clinique/ETT)
 - l'angiographie sus-sigmoïdienne permet d'objectiver et de quantifier la fuite mais aussi de rechercher un anévrisme de l'aorte ascendante
 - la ventriculographie détermine la dilatation du VG et permet le calcul de la FEVG
 - le cathétérisme gauche et droit permet la prise des pressions intra VG, aortiques et pulmonaires
- **Coronarographie :**
 - réalisée de manière systématique en cas de chirurgie chez les patients présentant un risque cardiovasculaire non négligeable
 - le coro-scanner peut-être utilisé en cas de risque cardiovasculaire quasi-nul (femme de moins de 40 ans sans FdrCV)
- **Ventriculographie isotopique :**
 - non systématique, permet de déterminer la FEVG chez les patients aux fenêtres échographiques médiocres

- **Angio-TDM thoracique et IRM cardiaque et aortique :**
 - permettent de rechercher une dilatation associée de l'aorte ascendante et une éventuelle dissection aortique de type A
 - l'IRM a pour avantage de permettre en plus un calcul des volumes cardiaques et de la FEVG et d'être moins irradiante

Evolution naturelle

- **IA chronique :**
 - peut demeurer asymptomatique pendant de nombreuses années en l'absence d'altération de la FEVG
 - l'apparition de symptômes ou d'une dysfonction VG est un tournant pronostique majeur de la pathologie
 - le risque de mort subite est directement corrélé à la dilatation VG et à la FEVG
 - de plus, l'ancienneté de la dysfonction VG est également un facteur pronostique mais conditionne aussi la capacité de récupération postopératoire
- **IA aiguë :**
 - très rapidement symptomatique, du fait du dépassement des capacités d'adaptation du VG, elle nécessite une prise en charge chirurgicale rapide dont le timing exact est à discuter au cas par cas
- **IA avec anévrisme de l'aorte ascendante :**
 - s'intègre le plus souvent dans le cadre d'une maladie du tissu élastique, de maladie annulo-ectasique ou d'une bicuspidie
 - il existe un risque non négligeable de dissection aortique directement proportionnel à la dilatation de l'aorte ascendante
 - ainsi dans les syndromes de Marfan et les bicuspidies, les indications opératoires sont posées pour des dilatations de plus en plus modérées (45 mm dans les Marfan et 50 mm dans les bicuspidies pour certains)
 - la cinétique d'augmentation de la dilatation de l'aorte ascendante (> 5 mm/an) est également un paramètre à intégrer dans la discussion chirurgicale
 - garder en mémoire également que le risque de dissection aortique est majoré lors de la grossesse chez les patientes présentant un syndrome de Marfan

Traitement

- **Médical :**
 - se limite à la prévention de l'endocardite infectieuse, et à un traitement associant B- (notamment en cas de syndrome de Marfan ou de dysfonction VG importante) et IEC permettant de ralentir la diminution de la FEVG et la dilatation cavitaire dans les IA chroniques volumineuses
 - des cures de dobutamine peuvent être utilisées en cas d'état préopératoire critique
- **Chirurgical :**
 - remplacement valvulaire aortique par prothèse mécanique ou bioprothèse selon le terrain (âge, contre-indication ou éventuelle autre indication à un traitement anticoagulant, femme jeune avec désir de grossesse...)
 - en cas de dilatation associée de l'aorte ascendante, un remplacement combiné de l'aorte ascendante et de la valve aortique peut-être proposé (intervention de Bentall)

Indications opératoires

(selon les Guidelines on the management of valvular heart disease European society of cardiology 2007) :

- IA aiguës symptomatiques : indication chirurgicale en urgence
- IA chroniques

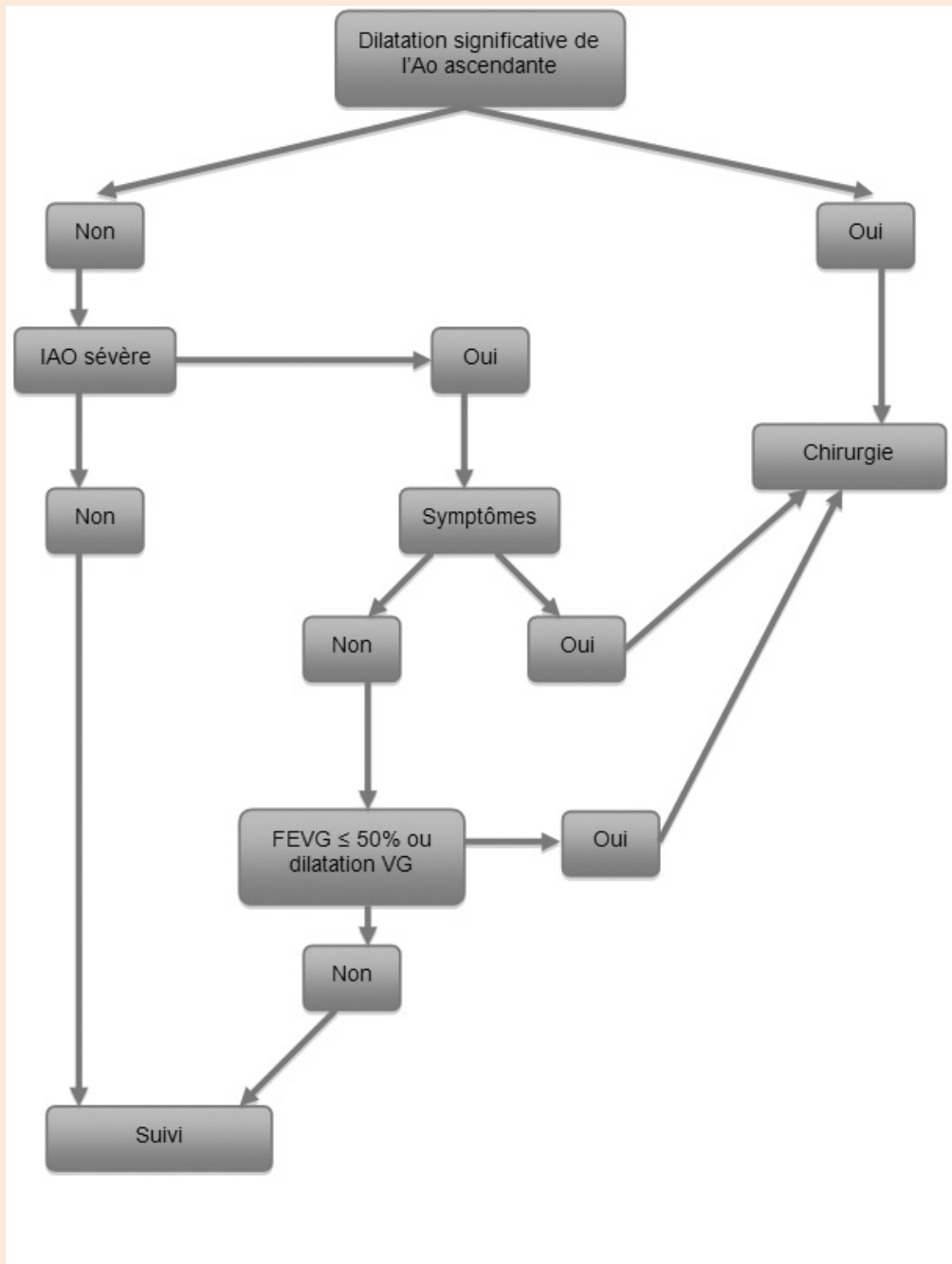
Indications chirurgicales dans les IAO

IAO sévère	Niveau de recommandation
Patients symptomatiques	IB
Asymptomatiques avec FEVG ≤ 50%	IB
Patient allant bénéficier de pontages coronariens, d'une chirurgie de l'aorte ascendante ou concernant une autre valve	IC
Asymptomatiques avec FEVG > 50% mais dilatation ventriculaire gauche	IlaC
Quelque soit la sévérité de l'IAO	
Niveau de recommandation	
Dilatation de l'AO ascendante	
≥ 45 mm dans le syndrome de Marfan	IC
≥ 50 mm dans les bicuspidies	IlaC
≥ 55 mm dans les autres cas	IlaC

Conduite à tenir

(selon les Guidelines on the management of valvular heart disease European society of cardiology 2007)

Stratégie de prise en charge des IAO



N.B. : penser au dépistage familial chez les patients présentant un syndrome de Marfan ou les jeunes patients avec une dilatation de l'aorte ascendante.

Retrouvez l'intégralité de la collection sur le site www.s-editions.com