



J.L. MONIN  
Service de Cardiologie,  
CHU Henri Mondor, CRETEIL.

La bicuspidie aortique est la malformation cardiaque la plus fréquente, affectant 0,8 % de la population générale avec une nette prédominance masculine.

La forme commune de bicuspidie comporte un raphé situé entre les 2 sigmoïdes coronaires et une ouverture valvulaire "en V inversé", qu'il est facile de confondre avec une valve à 3 sigmoïdes en l'absence d'un examen attentif.

Le diagnostic de bicuspidie revêt pourtant une importance capitale, compte tenu des complications potentielles liées aux anomalies de la média aortique qui accompagnent la malformation valvulaire. En effet, le risque de dissection aortique est 5 à 9 fois plus élevé en cas de bicuspidie, par rapport à la population générale.

De ce fait, en plus de la surveillance d'une valvulopathie aortique, la mesure annuelle des diamètres de la racine aortique est primordiale afin de ne pas laisser passer une indication de chirurgie prophylactique en cas de dilatation significative.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflit d'intérêt concernant les données publiées dans cet article.

## Bicuspidie et pathologie de l'aorte ascendante

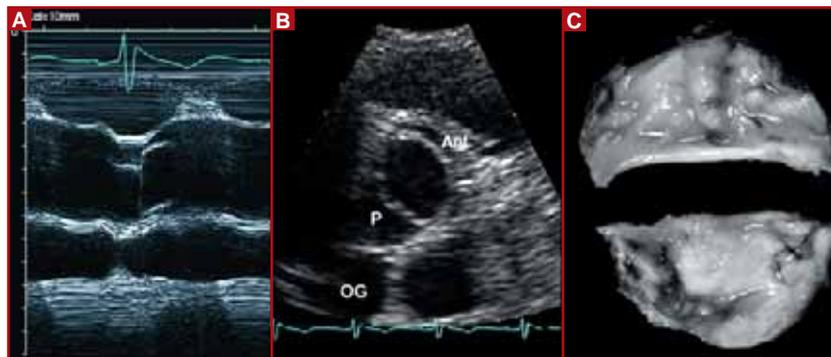
La bicuspidie aortique affecte 0,7 à 1 % des naissances avec une nette prédominance masculine (4 garçons pour 1 fille), ce qui en fait la première des malformations cardiaques par ordre de fréquence. Cette maladie qui associe une symphyse congénitale des sigmoïdes et une fragilité anormale du culot aortique est probablement d'origine génétique. Une transmission possiblement autosomique dominante à pénétrance variable pourrait affecter un ou plusieurs gènes non identifiés ayant un rôle dans la synthèse des protéines élastiques de la média aortique (notamment la fibrilline, comme dans la maladie de Marfan).

La majorité des sujets atteints de bicuspidie auront recours à la chirurgie cardiaque au cours de leur vie, pour une valvulopathie aortique ou une pathologie de l'aorte ascendante. Le rôle des cardiologues est de diagnostiquer la bicuspidie et de surveiller l'évolutivité d'une valvulopathie aortique et la dilatation du culot aortique, dans le but de prévenir la survenue d'une dissection de l'aorte ascendante, dont la mortalité hospitalière reste lourde actuellement.

### ■ DIAGNOSTIQUER LA BICUSPIDIE AORTIQUE

Comme pour l'ensemble des valvulopathies, l'échocardiographie joue un rôle essentiel pour le diagnostic et le suivi des bicuspidies. Cependant, jusqu'à une période récente, un grand nombre de bicuspidies ont probablement été ignorées, car les cardiologues étaient focalisés sur une forme rare de bicuspidie, la forme sans raphé qui représente seulement 6 à 7 % des cas (*fig. 1*) [1, 2].

**Fig. 1 :** Forme rare de bicuspidie (7 % des cas), sans raphé visible. **A :** tracé TM sur les valves aortiques montrant l'excéntration du trait de fermeture. **B :** incidence parasternale transverse, zoomée. **C :** pièce anatomique. Ant: sigmoïde antérieure; P: sigmoïde postérieure; OG: oreillette gauche. La disposition antéro-postérieure des sigmoïdes associée à une insuffisance aortique minimale donne un type 0/A-P/I de la classification de Sievers [1].





**Fig. 2 :** Forme commune de bicuspidie (71 % des cas), incidence parasternale transverse (A) comparée à une pièce anatomique (B). La présence d'un seul raphé situé entre les sigmoïdes coronaires gauche (L) et droite (R) associée à une sténose aortique lâche donne un type 1/L-R/S de la classification de Sievers [1].

Deux articles fondamentaux de William C. Roberts publiés en 2005 ont réactualisé nos connaissances sur la bicuspidie aortique [2, 3]. Le message de ces études est double :

- Si l'on exclut les rares cas de rhumatisme articulaire aigu, l'analyse consécutive de toutes les valves aortiques opérées dans un grand centre américain révèle que plus de la moitié des patients sont porteurs d'une anomalie congénitale aortique (bicuspidie dans 49 % des cas ou valve unicuspidie dans 5 % des cas).
- La forme commune de bicuspidie comporte un raphé entre les 2 sigmoïdes coronaires, ce raphé est souvent incomplet et donne une ouverture "en V inversé" qu'il est très facile de confondre avec une valve à 3 sigmoïdes (fig. 2) [2]. A ce propos, il s'agit de

s'entendre sur les termes employés : on entend parfois parler de "pseudo-bicuspidie" en cas d'existence d'un raphé unissant le plus souvent les 2 sigmoïdes coronaires. Cette pseudoforme est en fait la forme commune de bicuspidie. En effet, les études récentes [1, 2] montrent que 9 bicuspidies sur 10 comportent un raphé plus ou moins complet entre 2 sigmoïdes, situé entre les sigmoïdes coronaires droite et gauche dans 7 cas sur 10. Ces patients présentent les mêmes anomalies histologiques de la média aortique et les mêmes risques évolutifs en cas de dilatation importante du culot aortique, il s'agit donc d'une vraie bicuspidie et le terme de pseudo-bicuspidie paraît de ce fait inapproprié.

### ■ CLASSIFICATION DE SIEVERS

Une équipe allemande a proposé récemment une classification anatomique intéressante des bicuspidies [1]. Cette étude a repris les dossiers de 1 206 patients opérés d'une valvulopathie aortique à l'Hôpital Universitaire de Lübeck entre 1999 et 2003. Parmi eux, 409 (34 %) avaient une anomalie congénitale valvulaire aortique ; l'étude repose sur les 304 patients pour lesquels on dispose d'une description chirurgicale précise de la valve [1].

La classification repose sur un critère majeur (le nombre de raphés) définissant le type : type 0, 1 ou 2 en fonction de l'absence ou présence de 1 ou 2 raphés (fig. 3). Suivent deux critères mineurs : la position spatiale des valves ou des raphés et la fonction valvulaire : normale, sténose prédominante, insuffisance prédominante ou sténose + fuite (fig. 3). Ainsi, la

Critère majeur : nombre de raphés	0 raphé/Type 0		1 raphé/Type 1			2 raphés/Type 2	
	21 (7)		269 (88)		14 (5)		
Sous-catégorie 1 : position des cusps (type 0) ou des raphés (types 1 et 2)	Latéral		Ant-post	L-R	N-R	N-L	N-L/L-R
	13 (4)	7 (2)	216 (71)	45 (15)	8 (3)	14 (5)	
Sous-catégorie 2 : fonction valvulaire	I	6 (2)	1 (0,3)	79 (26)	22 (7)	3 (1)	6 (2)
	S	7 (2)	5 (2)	119 (39)	15 (5)	3 (1)	2 (1)
	B (I + S)		1 (0,3)	15 (5)	7 (2)	2 (1)	2 (1)
	No			3 (1)	1 (0,3)		

**Fig. 3 :** Classification des bicuspidies proposée selon un critère majeur (nombre de raphés) et deux sous-catégories. L'orientation des pictogrammes est celle d'une vue échographique transthoracique parasternale transverse. L = sigmoïde coronaire gauche ; R = sigmoïde coronaire droite ; N = sigmoïde non coronaire ; I = insuffisance ; S = sténose ; No = fonctionnement hémodynamique normal. Les chiffres représentent le nombre de cas, les pourcentages correspondants sont entre parenthèses. Adapté d'après Sievers et al. [1].



**Fig. 4 :** Forme rare de bicuspidie (5 % des cas), avec 2 raphés (valve unicuspidie). Incidence parasternale transverse en diastole (A) et systole (B) comparée à une pièce anatomique (C). La disposition des raphés associée à une sténose aortique modérée et une fuite minimale donne un type 2/N-R/L-R/B de la classification de Sievers [1].

forme commune de bicuspidie comporte la présence d'un seul raphé (type 1, 88 % des cas pour Sievers *et al.* [1] et 94 % pour Roberts et Ko [2]), le plus souvent situé entre les sigmoïdes coronaires droite et gauche (Left-Right ou L-R) avec sténose prédominante, soit type 1/L-R/S (*fig. 3*).

Comme souligné précédemment, l'absence de raphé (type 0, *fig. 1*) ne représente que 6 à 7 % des cas [1, 2], dont l'ouverture valvulaire est ovale, plus facile à diagnostiquer que la forme commune. Le type 2, également appelé valve unicuspidie [2], comporte 2 raphés avec ouverture excentrée des valves réduite des 2/3 (*fig. 4*), d'où une évolutivité hémodynamique plus précoce, la majorité des patients étant opérés de sténose aortique avant l'âge de 50 ans [2].

### ■ IMPORTANCE D'UN DIAGNOSTIC ANATOMIQUE PRÉCIS

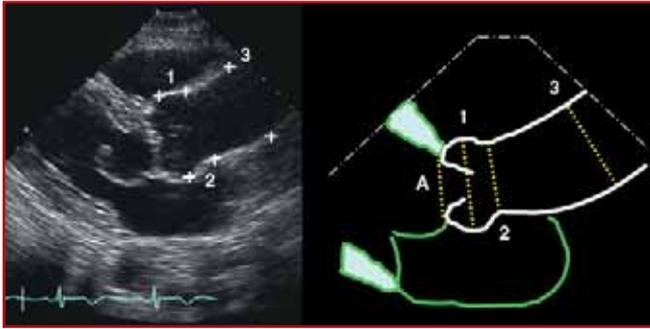
Quel est l'intérêt d'utiliser cette nouvelle classification et d'une manière plus générale quel est l'intérêt d'avoir un diagnostic anatomique aussi précis ? La réponse réside dans le fait qu'aux différentes formes anatomiques correspondent une évolutivité clinique plus ou moins rapide. Ce point est évident lorsqu'il s'agit d'une valve unicuspidie, dont on connaît l'évolution précoce vers une sténose aortique chirurgicale. Plus récemment, une étude hispano-américaine a montré que l'évolutivité de la valvulopathie aortique était plus rapide dans les types 1 lorsque le raphé intéresse la sigmoïde non coronaire [4].

Cette série comportait 310 patients ayant une bicuspidie de type 1 (âgés de 16 ans en moyenne lors du diagnostic, 71 % d'hommes). Parmi ceux-ci, l'unique raphé était situé entre les 2 sigmoïdes coronaires (type 1/L-R, n = 202) ou entre les sigmoïdes coronaire droite et non coronaire (type 1/N-R, n = 108). Les résultats montrent qu'à l'âge de 20 ans, le taux de chirurgie valvulaire aortique est de 1/10 en cas de type 1/L-R contre 4 patients sur 10 dans le type 1/N-R. Une des hypothèses pour expliquer cette évolutivité plus rapide serait la surface plus importante de la sigmoïde non coronaire en cas de bicuspidie, d'où une limitation d'ouverture plus importante entraînant une altération plus rapide des sigmoïdes.

La même équipe avait publié auparavant des résultats sur une série de 1 135 enfants et adolescents (67 % de garçons) ayant une valve bicuspidie [5]. Il en ressortait que la forme commune de bicuspidie (type 1/L-R, 70 % des cas) était associée à une évolutivité plus lente sur le plan valvulaire et fréquemment associée avec une coarctation aortique. À l'opposé, le type 1/N-R évoluait plus vite vers une valvulopathie aortique significative, sans association avec une coarctation [5].

### ■ BICUSPIDIE : MALADIE DU CULOT AORTIQUE

La bicuspidie s'accompagne dans la plupart des cas d'une dilatation de l'ensemble du culot aortique, ce qui a laissé supposer la présence de déficiences dans la synthèse des protéines microfibrillaires de la média [6]. L'hypothèse actuellement retenue par la plupart des auteurs serait une anomalie de



**Fig. 5 :** Différents sites de mesure du culot aortique : échographie transthoracique en incidence parasternale longitudinale et schéma correspondant. A = anneau; 1 = sinus de Valsalva; 2 = jonction sino-tubulaire; 3 = portion ascendante.

Diamètre (mm)	Contrôle (n = 87)	Bicuspidie Tous (n = 167)	Bicuspidie sans I Ao (n = 48)	Bicuspidie avec I Ao (n = 110)
Anneau	22 ± 2	25 ± 3	23 ± 2	26 ± 3
Sinus de Valsalva	27 ± 3	33 ± 4	32 ± 3	34 ± 4
Jonction sino-tubulaire	25 ± 2	30 ± 4	28 ± 3	31 ± 4
Portion ascendante	25 ± 2	30 ± 4	28 ± 3	31 ± 4

**Tableau 1 :** Diamètres des différents segments du culot aortique chez des sujets contrôles, comparés avec 167 cas de bicuspidie (tous), avec et sans insuffisance aortique (I Ao). Toutes comparaisons versus groupe contrôle et intergroupes avec et sans I Ao :  $p < 0,001$ . D'après Nistri et al. [7].

l'ARN transcripteur (pas d'anomalie de l'ADN) contrôlant la synthèse de la fibrilline et/ou de la NO synthase [6].

Une étude italienne portant sur 20000 conscrits âgés de 18 ans en moyenne a permis de diagnostiquer 167 cas de bicuspidie à l'échocardiographie (0,8 % de l'ensemble de la cohorte) dont la moitié présentaient une insuffisance aortique minime à modérée et 12 % une fuite moyenne à sévère [7]. En cas de bicuspidie, l'ensemble du culot aortique est dilaté par rapport aux sujets contrôles du même âge, d'autant plus qu'il existe une fuite aortique (fig. 5 et tableau 1). Dans ce cas, le mécanisme de la fuite est la dilatation des sinus de Valsalva qui réduit la surface de coaptation de sigmoïdes ; l'insuffisance aortique est donc la conséquence et non la cause de la dilatation [7].

### ■ SURVEILLANCE, INDICATIONS OPERATOIRES

Les risques évolutifs d'une bicuspidie sont d'ordre valvulaire ou aortique. Par ordre de fréquence, la survenue d'une sténose

- ▶ L'échographie cardiaque est en première ligne pour le diagnostic de bicuspidie aortique.
- ▶ La forme commune de bicuspidie donne une ouverture valvulaire "en V inversé" parfois difficile à différencier d'une valve à trois sigmoïdes.
- ▶ D'après les recommandations internationales (ACC/AHA 2006 et ESC 2007), l'association d'une bicuspidie et d'une dilatation de la racine aortique dépassant 50 mm de diamètre est une indication de remplacement prophylactique de l'aorte ascendante afin d'éviter la survenue d'une dissection aortique.
- ▶ En cas d'indication chirurgicale sur la valve aortique bicuspidie, le seuil décisionnel en faveur d'un remplacement de l'aorte ascendante est ramené à 45 mm, voire moins en cas de petite surface corporelle.

aortique est le premier risque. La bicuspidie représente actuellement entre 30 et 50 % des causes de rétrécissement aortique opérés dans les pays occidentaux [1, 2], l'âge moyen à l'intervention étant de  $67 \pm 11$  ans en cas de bicuspidie contre  $74 \pm 8$  ans en cas de valve à 3 sigmoïdes [2]. Une bicuspidie a été retrouvée dans 22 % des cas d'insuffisance aortique et 33 % des endocardites aortiques opérées au Baylor University Medical Center (Dallas, Texas) entre 1993 et 2005 [8]. Le diagnostic et le management de ces valvulopathies reposent sur les mêmes règles qu'en cas d'orifice aortique à 3 sigmoïdes [9, 10].

La spécificité de la bicuspidie est liée à la forte prévalence de complications aortiques aiguës : en effet, le risque de dissection aortique est 5 à 9 fois plus élevé que dans la population générale [6]. De ce fait, les recommandations américaines insistent particulièrement sur les modalités de surveillance de la taille du culot aortique (échographie, scanner ou IRM annuel en cas de diamètre  $> 40$  mm ou  $> 21$  mm/m<sup>2</sup>) et recommandent une chirurgie prophylactique de l'aorte ascendante lorsque son diamètre dépasse 50 mm (ou 25 mm/m<sup>2</sup>) ou en cas de progression annuelle  $> 5$  mm [9].

### ■ CONCLUSION

La prise en charge efficace des patients atteints de bicuspidie passe par un diagnostic précis reposant quasi exclusivement sur l'échographie transthoracique. La mise à jour récente des différentes formes anatomiques et la proposition d'une nouvelle classification éclairent d'un nouveau jour cette pathologie en 2009.

## ► Les lésions aortiques atypiques

La prise en charge d'un rétrécissement ou d'une insuffisance aortique ne diffère pas de celle des patients sans anomalie congénitale valvulaire. Cependant, les différentes formes anatomiques doivent être identifiées compte tenu d'un potentiel évolutif variable en fonction de l'anatomie. La spécificité de cette maladie réside dans la fragilisation de la média avec dilatation progressive du culot aortique exposant au risque de dissection aiguë. De ce fait, la surveillance des diamètres du culot aortique par échocardiographie, scanner ou IRM est primordiale dans le but de prévenir la survenue d'un syndrome aortique aigu. ■

### Bibliographie

1. SIEVERS HH, SCHMIDTKE C. A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2007; 133: 1226-33.
2. ROBERTS WC, KO JM. Frequency by decades of unicuspid, bicuspid, and tricuspid aortic valves in adults having isolated aortic valve replacement for aortic stenosis, with or without associated aortic regurgitation. *Circulation*, 2005; 111: 920-5.
3. ROBERTS WC, KO JM, HAMILTON C. Comparison of valve structure, valve weight, and severity of the valve obstruction in 1 849 patients having isolated aortic valve replacement for aortic valve stenosis (with or without associated aortic regurgitation) studied at 3 different medical centers in 2 different time periods. *Circulation*, 2005; 112: 3 919-29.
4. FERNANDES SM, KHAIRY P, SANDERS SP, COLAN SD. Bicuspid aortic valve morphology and interventions in the young. *J Am Coll Cardiol*, 2007; 49: 2211-4.
5. FERNANDES SM, SANDERS SP, KHAIRY P *et al.* Morphology of bicuspid aortic valve in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol*, 2004; 44: 1 648-51.
6. FEDAK PW, VERMA S, DAVID TE, LEASK RL, WEISEL RD, BUTANY J. Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve. *Circulation*, 2002; 106: 900-4.
7. NISTRI S, BASSO C, MARZARI C, MORMINO P, THIENE G. Frequency of bicuspid aortic valve in young male conscripts by echocardiogram. *Am J Cardiol*, 2005; 96: 718-21.
8. ROBERTS WC, KO JM, MOORE TR, JONES WH. Causes of pure aortic regurgitation in patients having isolated aortic valve replacement at a single US tertiary hospital (1993 to 2005). *Circulation*, 2006; 114: 422-9.
9. BONOW RO, CARABELLO BA, KANU C *et al.* ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation*, 2006; 114: e84-231.
10. VAHANIAN A, BAUMGARTNER H, BAX J *et al.* Guidelines on the management of valvular heart disease: The Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*, 2007; 28: 230-68.