

I Le dossier – Bicuspidie de la valve aortique

Histoire naturelle de la bicuspidie

RÉSUMÉ : La bicuspidie aortique est l'expression d'une maladie multigénique encore mal connue. Une dilatation de l'aorte ascendante est associée dans plus de 50 % des cas. On parle donc de valvulo-aortopathie. Des publications récentes montrent l'absence de surmortalité significative avec la surveillance et la prise en charge actuelle. Par contre, la morbidité à long terme est importante : plus de 50 % des patients seront opérés de la valve aortique et/ou de l'aorte au cours de leur vie.

La bicuspidie se complique ainsi fréquemment de valvulopathie aortique (rétrécissement et/ou insuffisance) et la dilatation de l'aorte ascendante peut évoluer vers l'anévrisme qui expose à un risque de dissection ou de rupture. Ce risque est relativement faible quand on suit les recommandations actuelles d'indications de chirurgie "prophylactique" de l'aorte ascendante basées essentiellement sur les diamètres aortiques et la vitesse de progression de la dilatation de l'aorte. Le dépistage et le suivi de ces patients est donc essentiel en raison du potentiel évolutif de l'atteinte valvulaire et/ou de l'aorte.



C. TRIBOUILLOY
Service de Cardiologie, CHU d'AMIENS.

La bicuspidie aortique est la malformation congénitale cardiaque la plus fréquente. Sa prévalence est de 0,5 à 1 %, avec une prédominance masculine franche (environ 3 hommes pour 1 femme). La première description connue de cette pathologie date du XVI^e siècle. Elle figure ainsi sur l'une des planches de dessin de la valve aortique et de l'aorte de Léonard de Vinci conservée dans la collection de la Couronne

britannique (*fig. 1*). Le cardiologue est régulièrement confronté à cette pathologie (*fig. 2*) qui est associée, dans environ 50 % des cas chez l'adulte, à une dilatation de l'aorte ascendante (*fig. 3*). Elle est souvent découverte par une anomalie auscultatoire, parfois par des complications valvulaires ou vasculaires aortiques, ou de manière fortuite lors de la réalisation d'une échocardiographie pour le bilan d'une autre pathologie.

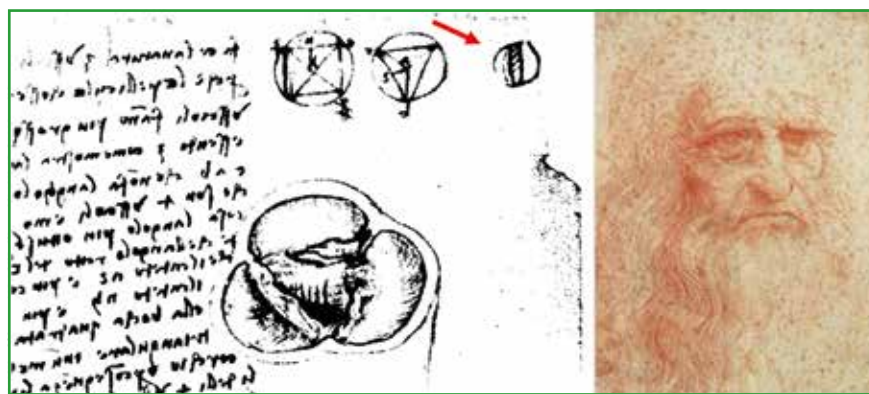


Fig. 1 : Première description connue de la bicuspidie (*en haut à droite, flèche*). Elle date du XVI^e siècle et figure sur l'une des planches de dessin de la valve aortique de Léonard de Vinci (1452-1519), conservée dans la collection de la Couronne britannique.

Le dossier – Bicuspidie de la valve aortique



Fig. 2 : Incidence parasternale gauche petit axe transaortique en échocardiographie : aspect typique de bicuspidie de type 1 (un raphé) en systole.



Fig. 3 : Anévrisme de l'aorte ascendante touchant l'aorte tubulaire dans un contexte de bicuspidie aortique (échocardiographie transthoracique).

Le pronostic de cette malformation est mieux connu depuis une quinzaine d'années. Si la mortalité à long terme paraît proche de celle de la population générale avec la surveillance et la prise en charge actuellement recommandée [1, 2], la morbidité est loin d'être négligeable. En effet, la bicuspidie se complique fréquemment à plus ou moins long terme d'une atteinte fonctionnelle sévère de la valve aortique sur le mode fuyant ou sténosant et/ou d'une dilatation plus ou moins franche de l'aorte thoracique source de complications vasculaires.

Quel est le pronostic vital ?

Le pronostic des patients atteints d'une bicuspidie en termes d'espérance de vie avec la surveillance et la prise en charge "modernes" est étudié dans 2 études prospectives nord-américaines récentes [1, 2]. Le suivi des 642 patients d'âge moyen 35 ans de l'étude canadienne est en moyenne de 9 ans [1]. Celui des 212 patients d'âge moyen 32 ans de l'étude de la Mayo Clinic est de 15 ans [2]. Les patients au moment de l'inclusion n'ont pas de valvulopathie significative ni de dilatation anévrismale de l'aorte ascendante. Dans ces 2 séries, la survie à long terme est excellente, avec une mortalité comparable dans le groupe des bicuspidies et la population générale (**fig. 4 et 5**).

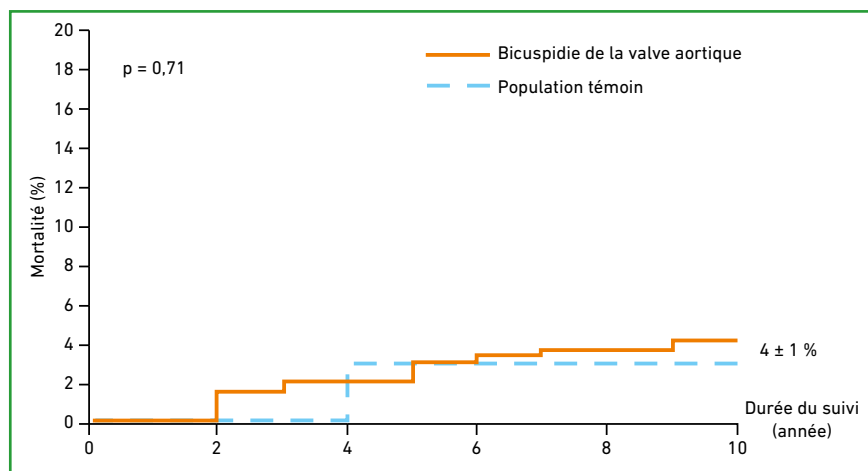


Fig. 4 : Courbe de survie des 642 patients de la cohorte canadienne porteurs d'une bicuspidie comparée à la survie d'une population témoin ($p = 0,71$) (d'après [1]).

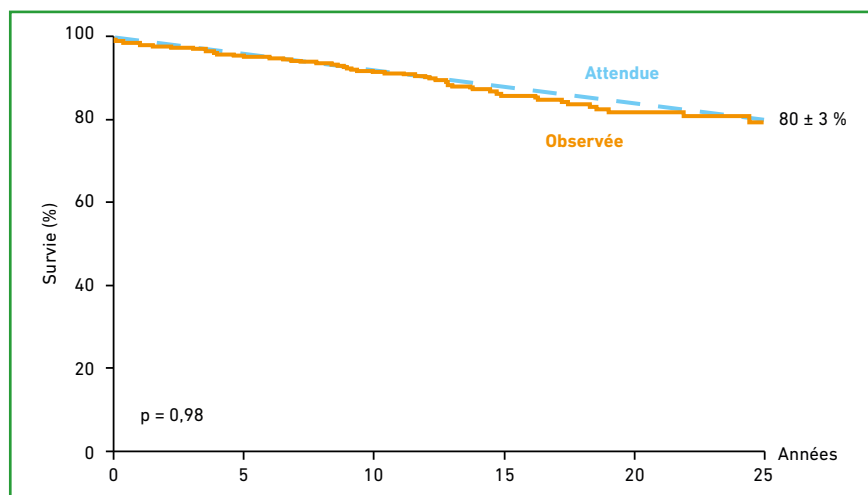


Fig. 5 : Courbe de survie de la cohorte de la Mayo Clinic incluant 212 patients asymptomatiques porteurs d'une bicuspidie comparée à la survie d'une population témoin ($p = 0,72$) (d'après [2]).

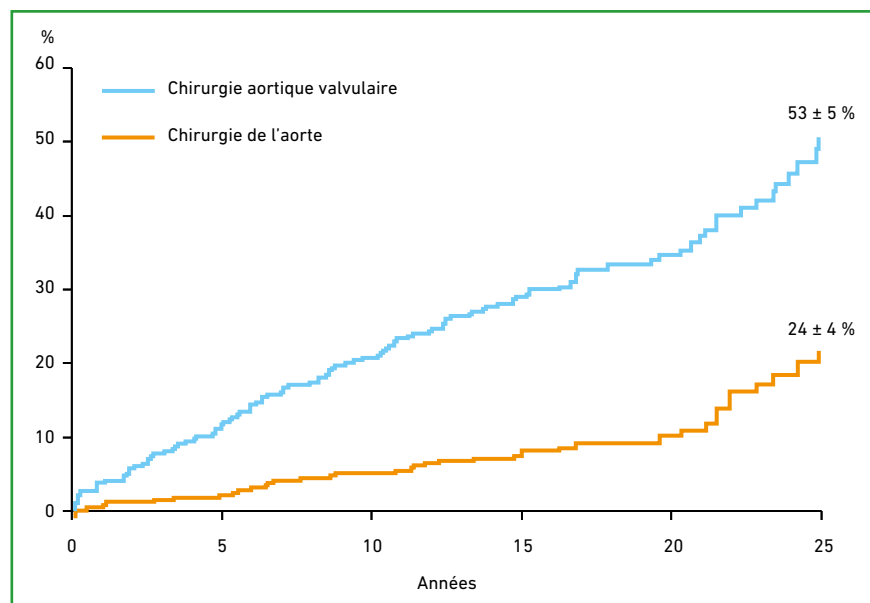


Fig. 6 : Estimation de l'incidence à 25 ans de la chirurgie valvulaire aortique ($53 \pm 5 \%$) et de la chirurgie de l'aorte ($24 \pm 4 \%$) dans la 2^e cohorte de bicuspidies de la Mayo Clinic (d'après [3]).

Il n'y a donc pas de surmortalité significative en présence d'une bicuspidie. En revanche, la morbidité est lourde. En effet, plus de 50 % des patients (**fig. 6**) évoluent au cours de leur vie vers une valvulopathie aortique sévère et/ou une atteinte aortique conduisant à une chirurgie valvulaire et/ou de l'aorte [3].

■ Les complications valvulaires

Le risque évolutif de la bicuspidie est avant tout valvulaire (rétrécissement aortique, insuffisance aortique, maladie aortique). La sténose aortique, qui s'aggrave progressivement par le jeu des calcifications, est la valvulopathie la plus fréquente (environ 75 % des atteintes valvulaires aortiques). Presque 50 % des patients dans les pays industrialisés bénéficiant d'un remplacement valvulaire aortique (si l'on exclut les atteintes rhumatismales) sont porteurs d'une bicuspidie après examen de la pièce opératoire [4, 5]. L'insuffisance aortique n'est pas rare, habituellement secondaire à la dilatation aortique et/ou à un prolapsus d'une ou des 2 sigmoïdes (ou à une fenestration), plus rarement à des calci-

fications valvulaires dans un contexte de maladie aortique calcifiée. Le jet est central quand la régurgitation est uniquement liée à la dilatation de la racine aortique, excentré en cas de prolapsus. La régurgitation peut aussi compliquer une endocardite infectieuse. Dans la série canadienne [1], lors des 9 ans de suivi, 22 % des patients sont opérés : 13 % d'un rétrécissement aortique, 6 % d'une insuffisance aortique et 2 % d'une complication de l'aorte thoracique. Dans l'étude de la Mayo Clinic [3], à 25 ans, plus de 50 % des patients bénéficieraient d'une chirurgie de remplacement valvulaire aortique (**fig. 6**). Il s'agit d'une chirurgie pour un rétrécissement aortique dans 70 % des cas, en moyenne à un âge de 50 ans, 11 ans après le diagnostic initial de bicuspidie [2].

La bicuspidie aortique peut faire le lit de l'endocardite infectieuse qui se complique d'abcès annulaires dans environ 50 % des cas selon une série publiée en 2010 [6]. Dans ce travail, une bicuspidie aortique est rapportée dans 16 % des cas d'endocardites sur valve aortique. Ces endocardites sur bicuspidie conduisent à une chirurgie cardiaque pendant l'hos-

pitalisation dans 75 % des cas [6]. Si l'on regarde maintenant le risque d'endocardite en présence d'une bicuspidie, l'incidence est faible dans la série de la Mayo Clinic où 4 patients sur 212 constituent une endocardite sur le suivi moyen de 15 ans [2]. Dans la cohorte canadienne [1], l'endocardite est aussi peu fréquente, rapportée chez 13 patients (2 %) : l'incidence est de 0,3 % par patient et par année de suivi. Ces données tendent donc à montrer que l'incidence de l'endocardite sur bicuspidie aortique est faible, mais qu'elle se complique volontiers d'abcès périvalvulaires et conduit dans la majorité des cas à un traitement chirurgical pendant la phase hospitalière.

■ Les complications vasculaires

Une atteinte associée de l'aorte ascendante touche plus de 50 % des patients atteints d'une bicuspidie. En raison de la haute prévalence de cette association, la bicuspidie est actuellement considérée comme une **valvulo-aortopathie** [7]. La dilatation de l'aorte ascendante prédomine le plus souvent au niveau de l'aorte tubulaire et peut exister très tôt, chez le nourrisson voire *in utero*. L'analyse de pièces opératoires aortiques montre une charpente musculaire et élastique disloquée, proche de celle trouvée en présence d'un syndrome de Marfan, responsable d'une fragilisation de la paroi de l'aorte thoracique initiale. Cette dilatation peut évoluer vers la constitution d'un anévrysme de la racine aortique qui expose au risque de dissection ou de rupture.

Les données de la littérature soulignent le potentiel évolutif de la dilatation de l'aorte ascendante, très variable d'un patient à l'autre. Dans l'étude de la Mayo Clinic [2], le diamètre de l'aorte ascendante, chez les 143 patients ayant bénéficié d'un suivi par échocardiographie, passe en moyenne de 35 mm à 39 mm après 10 ans de suivi : 39 % de la population a un diamètre > 40 mm à 10 ans pour 15 % à l'inclusion. Dans

Le dossier – Bicuspidie de la valve aortique

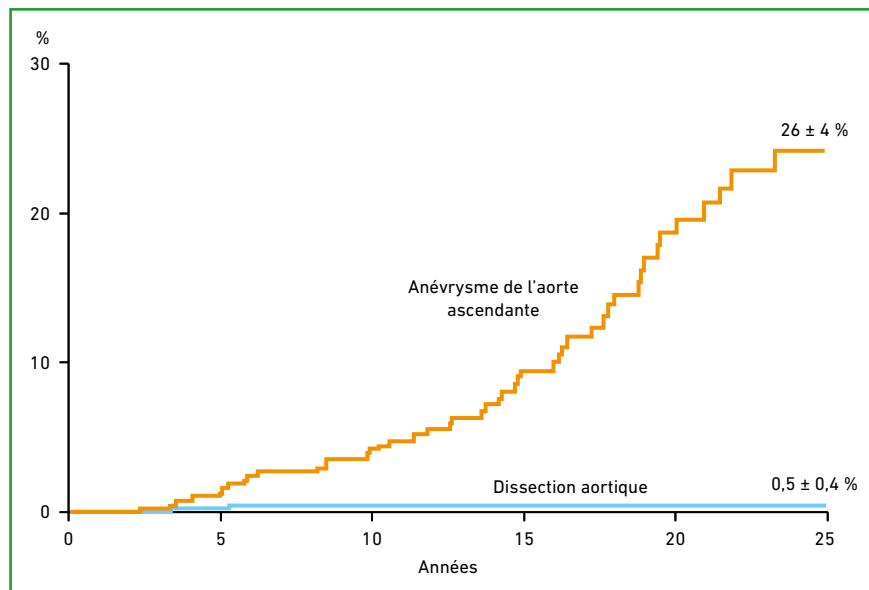


Fig. 7 : Estimation de l'incidence à 25 ans d'apparition d'un anévrisme de l'aorte ascendante défini par un diamètre > 45 mm ($26 \pm 4 \%$) et d'une dissection aortique ($0,5 \pm 0,4 \%$) dans la 2^e cohorte de bicuspidies de la Mayo Clinic (d'après [3]).

l'étude canadienne [1], une augmentation moyenne du diamètre de l'aorte ascendante de 0,2 mm par an est rapportée. À l'inclusion, 28 % des patients ont un diamètre > 40 mm contre près de la moitié de la population (45 %) au terme du suivi. L'équipe de la Mayo Clinic a rapporté en 2011 une étude complémentaire centrée sur les complications vasculaires aortiques de 461 patients d'âge moyen 35 ans [3]. Dans ce travail, le risque relatif en présence d'une bicuspidie d'apparition d'un anévrisme de l'aorte ascendante défini par un diamètre > 45 mm est considérable, estimé à 86. L'incidence de cet événement à 25 ans est estimée à 26 % (**fig. 7**) [3], ce qui explique le taux de chirurgie de l'aorte ascendante estimé dans cette série à 24 % à 25 ans. Les 2 facteurs de risque identifiés d'évolution vers un anévrisme de l'aorte thoracique ascendante sont la présence d'un rétrécissement aortique et un diamètre de l'aorte ascendante mesuré à plus de 40 mm au moment du diagnostic [3]. Néanmoins, la survenue d'un anévrisme de l'aorte ascendante est possible dans cette étude chez des patients dont le diamètre de l'aorte était initialement dans la norme.

Le suivi des diamètres de l'aorte au fil du temps chez les patients atteints d'une bicuspidie doit donc être systématique.

En raison de la fréquence de la dilatation de l'aorte, les patients porteurs d'une bicuspidie sont exposés à un risque accru de dissection (**fig. 8**). Dans le registre IRAD (*International Registry*

of Acute Aortic Dissection) regroupant 591 dissections aortiques opérées, une bicuspidie de la valve aortique est rapportée dans 4,7 % des cas [8]. Dans les séries récentes [1-3], la dissection aortique complique rarement la bicuspidie grâce à la chirurgie de l'anévrisme de l'aorte "à visée prophylactique".

Dans la 2^e étude de la Mayo Clinic, seulement 2 dissections aortiques chez les 461 patients sont survenues sur un suivi moyen de 16 ans [3]. Le risque absolu de dissection en présence d'une bicuspidie est donc faible avec une incidence à 25 ans calculée à 0,5 % (**fig. 7**), alors que le risque relatif par rapport à la population générale est élevé, estimé à 8,4 [3].

Dans la cohorte canadienne [1], 2 % (5 sur 642) des patients ont constitué lors du suivi moyen de 9 ans une dissection aortique. L'incidence de la dissection aortique est donc faible, de 0,1 % par patient et par année de suivi.

Dans ces 2 séries, la grande majorité des patients qui ont disséqué ont un diamètre de l'aorte ascendante > 45 mm. Si le lien entre diamètre de l'aorte et risque de dissection est admis, aucune étude n'a montré de relation très étroite entre les



Fig. 8 : Dissection aortique aiguë de type A dans un contexte de bicuspidie aortique (échocardiographie transœsophagienne).

valeurs de diamètre aortique et le risque de dissection aortique en présence d'une bicuspidie [8]. La dissection peut d'ailleurs parfois survenir sur une aorte non dilatée. Une progression rapide de la dilatation aortique au cours du suivi est par ailleurs intuitivement un facteur de risque de dissection, traduisant la "fragilité aortique", mais on ne dispose pas aujourd'hui de données le démontrant.

■ La surveillance

Le potentiel évolutif de l'atteinte valvulaire aortique et de l'éventuelle dilatation de l'aorte thoracique en présence d'une bicuspidie implique une surveillance régulière. 27 % des patients atteints de bicuspidie de la série de la Mayo Clinic [2] et 22 % de la série canadienne [1] évoluent, au terme d'un suivi prospectif moyen respectivement de 9 ans et 15 ans, vers une valvulopathie aortique sévère et/ou une atteinte aortique conduisant à la chirurgie. Les recommandations pour la prise en charge chirurgicale de l'atteinte valvulaire sont identiques à celles préconisées d'une manière générale pour les valvulopathies aortiques [9, 10]. On recommande [9] une intervention sur l'aorte ascendante pour prévenir la dissection quand le diamètre maximal est ≥ 55 mm, ou ≥ 50 mm en cas de facteurs de risque associés (coarctation de l'aorte, hypertension artérielle [HTA] non contrôlée, antécédents familiaux de dissection aortique, désir de grossesse, insuffisance mitrale ou aortique sévère, ou progression rapide ≥ 3 mm par an). Lorsqu'une indication chirurgicale est retenue pour la valvulopathie aortique, un geste sur l'aorte ascendante est

recommandé si le diamètre maximum de l'aorte est ≥ 45 mm [10].

Le suivi est essentiellement basé sur les données cliniques, de l'échocardiographie et de l'IRM ou du scanner de l'aorte. Le suivi de l'atteinte valvulaire est celui préconisé par les recommandations européennes [9] et américaines [10] pour la prise en charge classique des rétrécissements valvulaires aortiques et des insuffisances aortiques. Une évaluation régulière des diamètres aortiques par échocardiographie est recommandée en présence d'une dilatation de l'aorte de plus de 40 mm. La surveillance est plus ou moins rapprochée selon le degré de dilatation et la vitesse de progression. Une surveillance annuelle paraît raisonnable quand le diamètre dépasse 45 mm et semestrielle quand il dépasse 50 mm. Une IRM chez les sujets jeunes plutôt qu'un scanner (irradiant) est préconisée pour l'aorte quand l'écho ne donne pas l'ensemble des renseignements. De plus, en présence d'une dilatation associée de l'aorte ascendante > 40 mm, une IRM systématique de référence est justifiée [9].

BIBLIOGRAPHIE

1. TZEMOS N, THERRIEN J, YIP J *et al.* Outcomes in adults with bicuspid aortic valves. *JAMA*, 2008;300:1317-1325.
2. MICHELENA HI, DESJARDINS VA, AVIERINOS JF *et al.* Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. *Circulation*, 2008;117:2776-2784.
3. MICHELENA HI, KHANNA AD, MAHONEY D *et al.* Incidence of aortic complications in patients with bicuspid aortic valves. *JAMA*, 2011;306:1104-1112.
4. 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;111:920-925.
5. ROBERTS WC, KO JM, HAMILTON C. Comparison of valve structure, valve weight, and severity of the valve obstruction in 1849 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; 112:3919-3929.
6. TRIBOUILLOY C, RUSINARU D, SOREL C *et al.* Clinical characteristics and outcome of infective endocarditis in adults with bicuspid aortic valves: a multicentre observational study. *Heart*, 2010; 96:1723-1729.
7. VERMA S, SIU SC. Aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valve. *N Eng J Med*, 2014;370:1920-1929.
8. PAPE LA, TSAI TT, ISSELBACHER EM *et al.* Aortic diameter ≥ 5.5 cm is not a good predictor of type A aortic dissection: observations from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Circulation*, 2007; 116:1120-1127.
9. BAUMGARTNER H, FALK V, BAX JJ *et al.* 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur Heart J*, 2017;38:2739-2791.
10. NISHIMURA RA, OTTO CM, BONOW RO *et al.* 2014 AHA/ACC guideline 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. *J Am Coll Cardiol*, 2014; 63:e57-185.

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