

■ Le dossier – Bicuspidie de la valve aortique

Classification et diagnostic des bicuspidies aortiques

RÉSUMÉ : La bicuspidie aortique est fréquente et doit être évoquée devant un souffle de sténose ou de régurgitation aortique chez un sujet jeune, une dissection aortique ou une dilatation de l'aorte ascendante. Le diagnostic est le plus souvent porté en échocardiographie, mais la place de l'imagerie de coupe est croissante. La forme de l'ouverture aortique en systole, le nombre de commissures, la présence d'un raphé et son degré de calcification ainsi que la présence d'une dysfonction valvulaire doivent être étudiés avec précaution. La classification de Sievers, basée sur le nombre et la position du ou des raphés, permet de donner une description complète de la valve et de faciliter le dialogue avec le chirurgien. Une dilatation de l'aorte ascendante, une coarctation ou un syndrome de Turner associés doivent être recherchés.

→ F. LEVY

Centre Cardiothoracique de MONACO.

La bicuspidie aortique est l'anomalie cardiaque congénitale la plus fréquente, avec une prévalence de 0,5 à 2 % dans la population générale. Le risque évolutif est à la fois valvulaire et lié à une atteinte associée de l'aorte ascendante. La valve aortique bicuspide est faite de 2 sigmoïdes de taille souvent inégale, la plus large des 2 en présence d'un raphé résultant de la fusion des commissures de 2 sigmoïdes. Le diagnostic est un problème quotidien nécessitant la connaissance des différentes formes anatomiques, des critères morphologiques évocateurs de bicuspidie et des anomalies associées. L'échocardiographie reste la méthode de 1^{re} intention permettant le diagnostic de bicuspidie, la classification anatomique, l'évaluation de la fonction valvulaire ainsi que l'atteinte aortique éventuelle associée (dilatation, coarctation). La place de l'imagerie de coupe (scanner, IRM) est croissante, tant pour confirmer le diagnostic et la classification anatomique que pour apporter une mesure fiable et reproductible des dimensions aortiques.

■ Formes anatomiques

Une classification des formes anatomiques de bicuspidie est nécessaire afin de permettre une description précise de la morphologie de la valve, de faciliter le dialogue avec le chirurgien mais aussi de pouvoir étudier les associations entre chaque type anatomique et les pathologies, notamment aortiques, associées. Plusieurs classifications sont proposées. Actuellement, on utilise le plus souvent la classification anatomique et fonctionnelle en 3 types proposée par Sievers et Schmidtke [1]. Chaque type est défini par le nombre de raphés visualisés : on n'identifie pas de raphé dans le type 0, 1 raphé dans le type 1 et 2 raphés dans le type 2 (**fig. 1**). Chaque type est subdivisé en sous-groupes en fonction, d'une part, de l'orientation des sigmoïdes ou de la localisation du raphé et, d'autre part, de l'existence ou non d'une dysfonction valvulaire.

>>> Pour le type 0, on définit 2 sous-groupes en fonction de l'orientation des commissures : antéropostérieure et

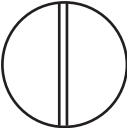
Critère majeur : nombre de raphés		0 raphé/ Type 0		1 raphé/ Type 1			2 raphés/ Type 2	
		21 (7)		269 (88)				14 (5)
Sous-catégorie 1 : position des cusps (type 0) ou des raphés (types 1 et 2)		Latéral	Ant-post	L-R	R-N	N-L	N-L/L-R	
		 13 (4)	 7 (2)	 216 (71)	 45 (15)	 8 (3)	 14 (5)	
Sous-catégorie 2 : 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)
		O			3 (1)	1 (0,3)		

Fig. 1 : Classification des bicuspidies proposée par Sievers et Schmidtke [1]. **En haut**, schématisation des 3 types qui correspond à l'incidence échocardiographique transthoracique parasternale gauche petit axe. **Au milieu**, différentes positions des sigmoïdes dans le type 0, le type 1 et le type 2 (L = sigmoïde coronaire gauche, R = sigmoïde coronaire droite, N = sigmoïde non coronaire). Les raphés sont schématisés en rouge. **En bas**, type de valvulopathie (I = insuffisance aortique, S = sténose aortique, B = insuffisance + sténose aortiques, N0 = absence de valvulopathie significative). Les chiffres entre parenthèses sont des pourcentages.

latérale. Le diagnostic de bicuspidies de type 0 (sans raphé) est le plus souvent facile. On met en évidence en incidence parasternale gauche petit axe 2 sinus de Valsalva, 2 valves, 2 commissures et une ouverture caractéristique des sigmoïdes en ballon ovale. Il s'agit de la

forme classique de bicuspidie mais elle ne représente que 14 % des cas dans la population européenne [2].

>>> Pour le type 1, on définit 3 types selon le type de fusion entre les sigmoïdes :

- L-R en cas de fusion entre les sigmoïdes coronaires gauche et droite (**fig. 2**) ;
- R-N en cas de fusion entre la droite et la non-coronaire ;
- N-L en cas de fusion entre la non-coronaire et la gauche.

Le diagnostic de bicuspidie de type 1 n'est pas toujours facile. En effet, l'image de la valve en diastole peut mimer un orifice tricuspide en raison de la présence du raphé (**fig. 3**). L'analyse de la valve en systole à l'aide du cinéloop individualise 2 commissures et permet de rétablir le diagnostic. La forme la plus fréquente est le type I L-R (environ 70 % des cas), suivie de la forme I R-N (14 % des cas) et de la forme I N-L (< 3 % des cas). Cette dernière semble



Fig. 2 : Bicuspidie de type I L-R, aspect échocardiographique transœsophagien 2D, 3D et IRM.

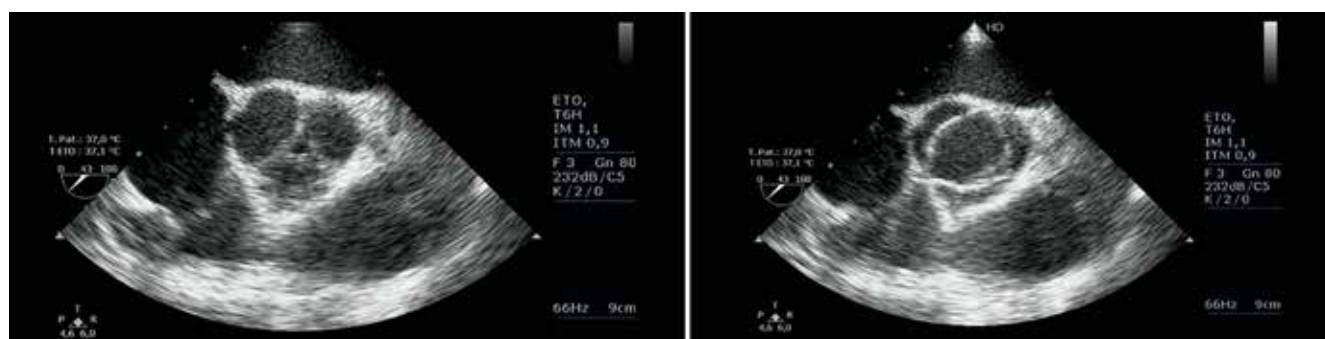


Fig. 3 : Aspect trompeur en diastole et aspect typique de bicuspidie de type 1 en systole.

Le dossier – Bicuspidie de la valve aortique

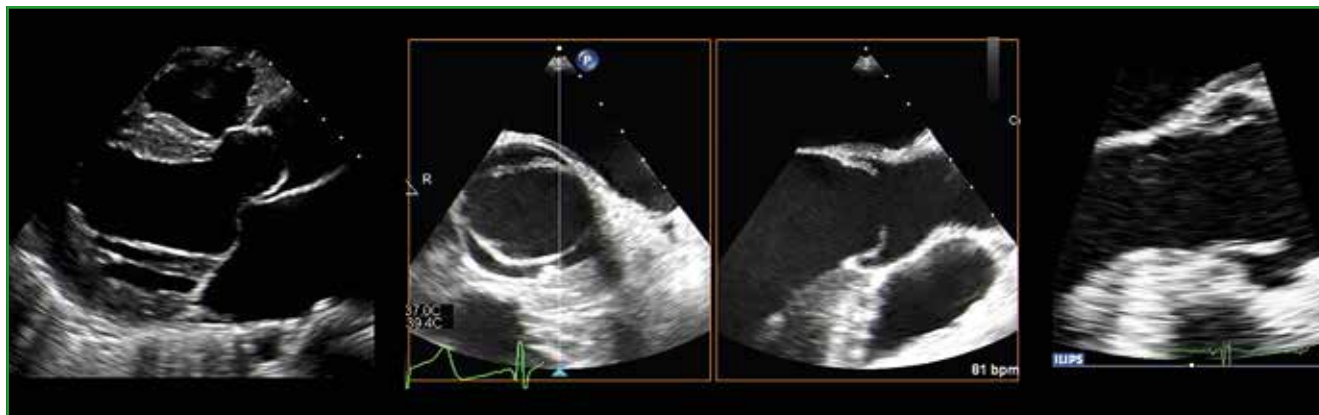


Fig. 4 : Ouverture en dôme de la valve aortique (bicuspidie) en ETT à gauche, en ETO (xplan) au centre et ouverture normale à droite.

plus fréquemment retrouvée dans les populations asiatiques [2].

>>> Pour le type 2, la fusion touche les 2 sigmoïdes coronaires et la coronaire droite avec la non-coronaire. Il est parfois difficile d'individualiser les 2 raphés car les sigmoïdes sont souvent remaniés et calcifiés. Ce type de bicuspidie semble plus rare (< 1 %) et évolue habituellement vers la sténose aortique serrée avant 50 ans.

Des travaux récents de la Mayo Clinic [3] rapportent une association entre les différentes formes anatomiques et certains syndromes génétiques. Le type I R-N serait plus fréquent dans le syndrome de Down, le type IL-R dans le syndrome de Turner et le complexe de Shone. Le type IL-R serait associé à une coarctation chez l'enfant et à une dilatation de la racine aortique avec régurgitation aortique chez l'enfant et l'adulte. Le type I R-N serait associé plutôt à une sténose aortique et à une dilatation de l'aorte ascendante (pouvant s'étendre à l'arche aortique) [4].

Diagnostic de bicuspidie

Longtemps asymptomatique, la bicuspidie est souvent suspectée devant un souffle de sténose ou de régurgitation aortique. Elle est parfois mise en évidence lors d'une échocardiographie réalisée pour le bilan d'une valvulopa-

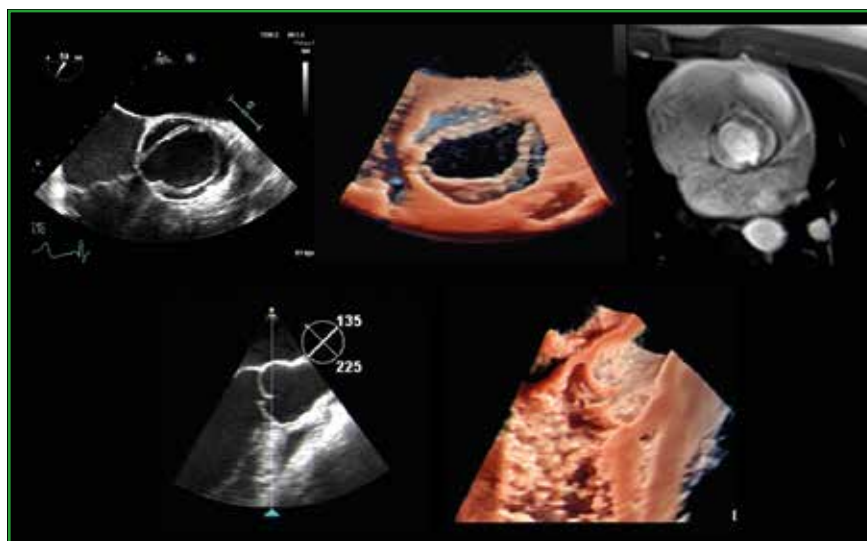


Fig. 5 : Bicuspidie de type 0 fuyante avec prolapsus de la sigmoïde en position antérieure en échographie transœsophagienne 2D, 3D et IRM.

thie, d'une cardiopathie congénitale, d'un anévrisme de l'aorte thoracique ou d'une autre pathologie (découverte fortuite). Elle peut aussi être découverte lors d'une complication comme une dissection aortique ou une endocardite infectieuse (qui se complique fréquemment d'abcès annulaire).

1. Critères échocardiographiques évocateurs de bicuspidie

Le diagnostic de bicuspidie est habituellement échocardiographique. L'analyse de la valve aortique s'effectue classiquement par les coupes parasternales grand

axe et petit axe, en bidimensionnel et en mode TM en parasternal grand axe. L'analyse de la valve est facilitée par l'utilisation du zoom et du cinéloop. Il faut repérer les 2 sigmoïdes et étudier chaque commissure en systole. Il faut également apprécier la forme de l'ouverture aortique en systole. Chaque vue peut apporter des arguments évocateurs de bicuspidie.

>>> En coupe parasternale grand axe, une ouverture systolique en dôme (fig. 4) ou un aspect de ballonisation ou de prolapsus diastolique d'une ou de 2 cuspidés doivent faire évoquer une bicuspidie (fig. 5). Normalement, les

sigmoïdes s'ouvrent parallèlement à la paroi aortique. La dilatation de l'anneau aortique ou un anévrisme de l'aorte ascendante doivent également faire suspecter une bicuspidie (**fig. 6**).

>>> **L'étude en mode TM** peut mettre en évidence une ligne de fermeture excentrée de la valve en diastole (**fig. 7**). Cette fermeture excentrée n'est pas spécifique de la bicuspidie et peut se voir en présence de 3 sigmoïdes.

>>> **En coupe parasternale petit axe**, l'analyse anatomique précise doit être réalisée en systole. Le nombre de commissures doit être évalué. L'aspect en diastole peut être trompeur (**fig. 3**), le raphé pouvant simuler en diastole une ligne de commissure. Il faut essentiellement apprécier la forme de l'ouverture aortique, l'aspect ovalaire ou en museau de tanche étant évocateur de bicuspidie. *A contrario*, une ouverture triangulaire avec 3 commissures évoque une valve

tricuspide. Le raphé est parfois partiel, à l'origine d'une ouverture en V inversé de la valve aortique (**fig. 8**). Cette fusion incomplète ou "forme fruste" de bicuspidie est plutôt associée à la présence d'une régurgitation aortique et d'une dilatation de l'aorte ascendante [5].

Par ailleurs, la présence d'une fuite aortique, même minimale, chez un sujet jeune doit également faire rechercher une bicuspidie. Ces fuites sont le plus souvent dirigées vers le feuillet antérieur mitral. En cas de doute diagnostique, une échographie transœsophagienne, une IRM ou un scanner peuvent améliorer l'évaluation anatomique.

La sténose aortique sur bicuspidie représente actuellement 35 à 45 % des sténoses aortiques opérées dans les pays industrialisés [6]. L'évaluation de la sévérité de la sténose aortique est identique à celle d'une sténose sur valve tricuspide, en tenant compte néanmoins du caractère plus large de l'anneau aortique qui peut ainsi induire une surestimation de la surface aortique calculée par l'équation de continuité. En cas de débit cardiaque normal et de fraction d'éjection ventriculaire gauche conservée, il est donc préférable d'utiliser en premier lieu la vitesse maximale et le gradient transvalvulaire pour estimer la sévérité



Fig. 6 : Dilatation de l'anneau aortique à 35 mm en ETO chez un patient porteur d'une bicuspidie fuyante.

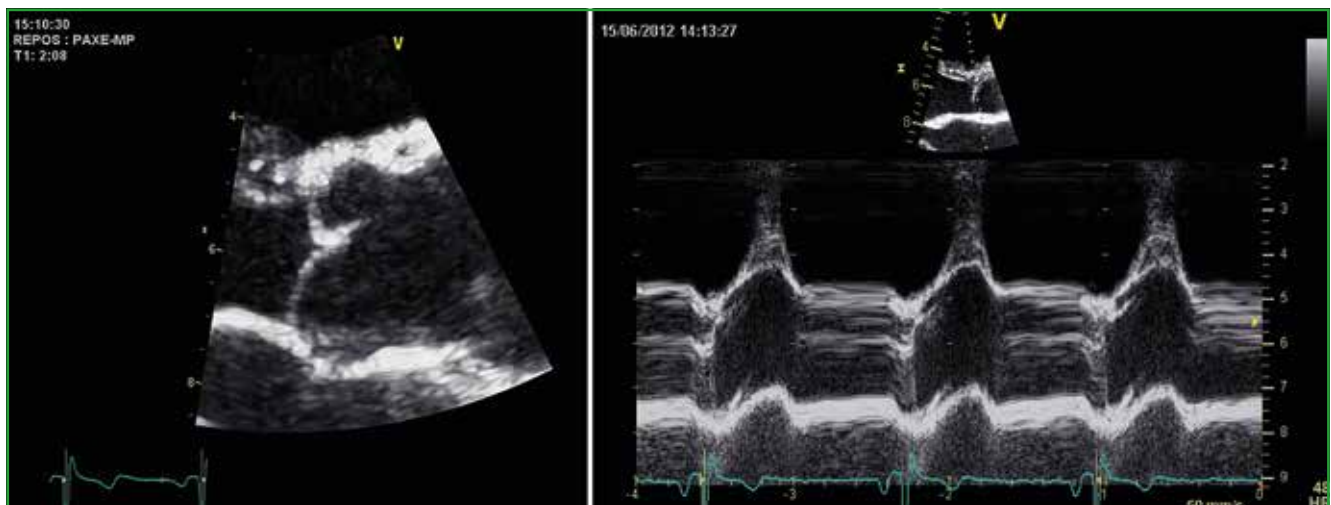


Fig. 7 : Fermeture excentrée dans le cas d'une bicuspidie, en mode 2D et en mode TM.

I Le dossier – Bicuspidie de la valve aortique

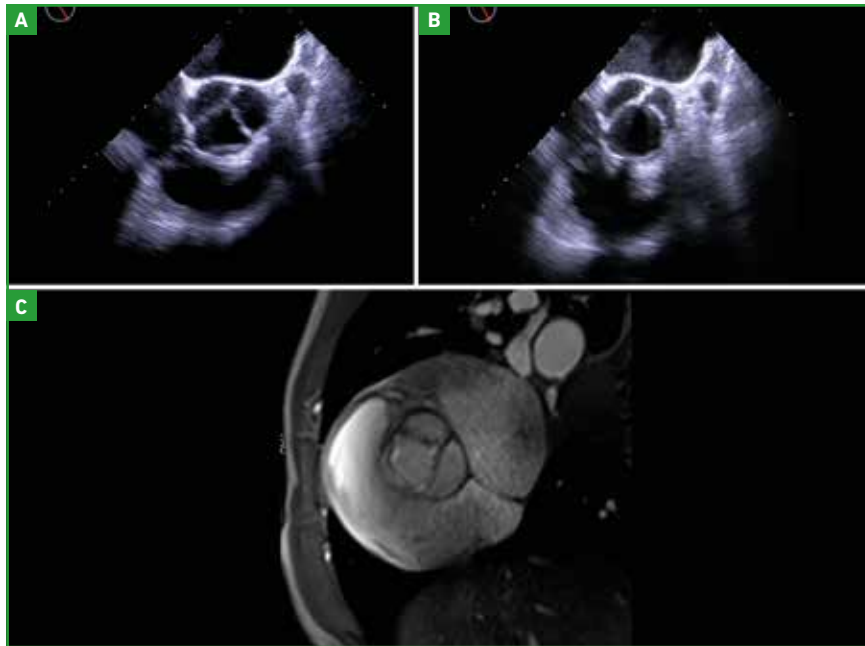


Fig. 8 : Bicuspidie fuyante de type I N-L avec raphé partiel, de diagnostic difficile en échocardiographie (**A** en protosystole et **B** en télésystole) comme en IRM. L'analyse peropératoire de la valve confirmera la présence d'un raphé calcifié au niveau de la commissure entre la sigmoïde antérieure gauche et la non-coronaire.

de la sténose aortique sur valve bicuspidie et garder la surface aortique par l'équation de continuité comme paramètre secondaire [4]. Il est impératif de multiplier les incidences en Doppler continu (en particulier la voie parasternale droite et la voie sus-sternale) car le jet du rétrécissement est souvent excentré.

L'insuffisance aortique sur bicuspidie peut être secondaire à la dilatation aortique et/ou à un prolapsus ou compliquer une endocardite infectieuse. Le jet est central lorsque la régurgitation est liée à la dilatation de la racine aortique, excentré en cas de prolapsus. Le prolapsus touche le plus souvent la valve en position antérieure. Le jet de régurgitation se dirige alors vers la valve mitrale antérieure, sa zone de convergence est visualisée au mieux en incidence parasternale grand axe.

2. Performances diagnostiques des différentes techniques d'imagerie

La performance diagnostique de l'échocardiographie transthoracique est globa-

lement bonne, permettant de détecter une bicuspidie avec une sensibilité de 78 à 96 % et une spécificité de 88 à 96 % [7, 8], dans des séries excluant les patients les plus calcifiés. Le scanner et l'IRM cardiaques permettent de s'affranchir de cette limite [9, 10] et d'identifier la morphologie de la valve aortique avec une

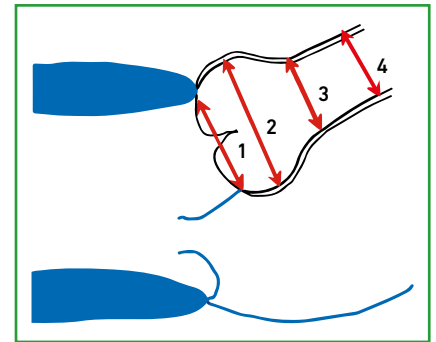


Fig. 9 : Mesure des diamètres de l'aorte ascendante.

sensibilité de 97 et 98 % et une spécificité de 95 et 96 % respectivement [11]. Scanner et IRM permettent également une évaluation plus précise de l'aorte que l'échocardiographie, au prix de la nécessité d'une injection et d'une irradiation pour le scanner.

3. Anomalies associées

Une atteinte associée de l'aorte ascendante est fréquente, touchant environ 50 % des patients, souvent précoce et potentiellement évolutive [12]. On recherche donc systématiquement en échocardiographie, en présence d'une bicuspidie, une dilatation de l'aorte thoracique (**fig. 9**). Les mesures des diamètres de l'aorte sont effectuées au

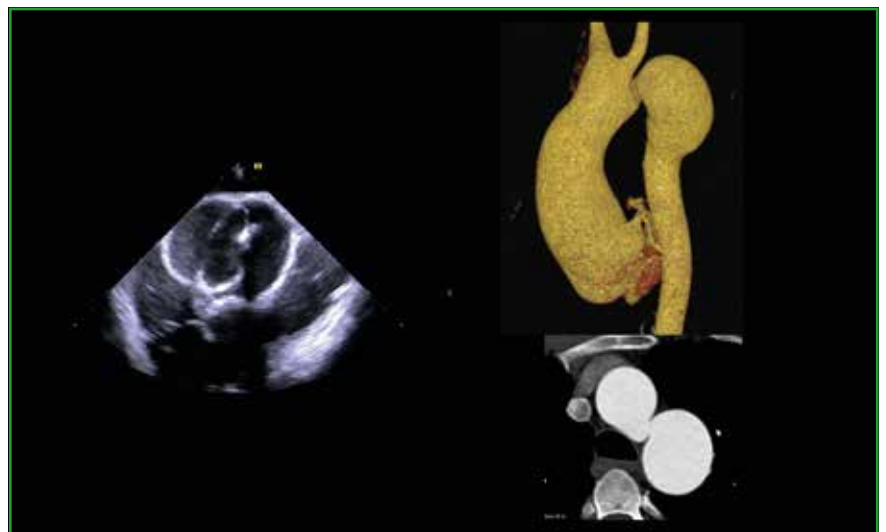


Fig. 10 : Bicuspidie de type 0 antéropostérieure associée à une coarctation aortique (scanner).

niveau de l'anneau, des sinus de Valsalva, de la jonction sino-tubulaire, du manchon ascendant (ou aorte tubulaire), de la crosse et de la descendante. La dilatation de l'aorte ascendante prédomine parfois au niveau des sinus, plus souvent au niveau de l'aorte tubulaire (après les Valsalva). Le bilan est volontiers complété par une IRM ou un scanner, examens plus performants que l'échographie pour l'étude de l'aorte thoracique.

En présence d'une bicuspidie, l'échocardiographe doit systématiquement rechercher une autre malformation congénitale associée. En effet, cette dernière peut être associée à de nombreuses malformations cardiaques comme une coarctation (**fig. 10**), une communication interventriculaire, un rétrécissement aortique sous- ou supra-valvulaire, un canal artériel persistant ainsi que des anomalies de naissance des coronaires. Une bicuspidie est ainsi associée à une coarctation aortique dans 2 et 3 % des cas. Inversement, une bicuspidie est retrouvée dans 50 % des coarctations. Elle est aussi fréquente dans le syndrome de Turner (25 % environ des patientes). La dilatation de l'aorte ascendante, les antécédents de chirurgie de coarctation aortique ou de dissection aortique personnelle ou familiale doivent également faire penser à la présence d'une bicuspidie. De même, l'association à l'endocardite infectieuse doit être rappelée.

BIBLIOGRAPHIE

1. SIEVERS H, SCHMIDTKE C. A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2007;133:1226-1233.
2. KONG WKF, REGEER MV, POH KK *et al*. Inter-ethnic differences in valve morphology, valvular dysfunction, and aortopathy between Asian and European patients with bicuspid aortic valve. *Eur Heart J*, 2018;39:1308-1313.
3. NIAZ T, POTERUCHA JT, OLSON TM *et al*. Characteristic morphologies of the bicuspid aortic valve in patients with genetic syndromes. *J Am Soc Echocardiogr*, 2018;31:194-200.
4. MICHELENA HI, CHANDRASEKARAN K, TOPILSKY Y *et al*. The bicuspid aortic valve condition: The critical role of echocardiography and the case for a standard nomenclature consensus. *Prog Cardiovasc Dis*, 2018;61:404-415.
5. SPERLING JS, LUBAT E. Forme fruste or 'Incomplete' bicuspid aortic valves with very small raphe: The prevalence of bicuspid valve and its significance may be underestimated. *Int J Cardiol*, 2015;184:1-5.
6. 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.
7. BRANDENBURG RO, TAJIK AJ, EDWARDS WD *et al*. Accuracy of 2-dimensional echocardiographic diagnosis of congenitally bicuspid aortic valve: echocardiographic-anatomic correlation in 115 patients. *Am J Cardiol*, 1983;51:1469-1473.
8. CHAN KL, STINSON WA, VEINOT JP. Reliability of transthoracic echocardiography in the assessment of aortic valve morphology: pathological correlation in 178 patients. *Can J Cardiol*, 1999;15:48-52.
9. BUCHNER S, HÜLSMANN M, POSCHENRIEDER F *et al*. Variable phenotypes of bicuspid aortic valve disease: classification by cardiovascular magnetic resonance. *Heart*, 2010;96:1233-1240.
10. CHHEDA SV, SRICHAI MB, DONNINO R *et al*. Evaluation of the mitral and aortic valves with cardiac CT angiography. *J Thorac Imaging*, 2010;25:76-85.
11. LEE SC, KO SM, SONG MG *et al*. Morphological assessment of the aortic valve using coronary computed tomography angiography, cardiovascular magnetic resonance, and transthoracic echocardiography: comparison with intraoperative findings. *Int J Cardiovasc Imaging*, 2012;28 Suppl 1:33-44.
12. TADROS T, KLEIN M, SHAPIRA O. Ascending aortic dilatation associated with bicuspid aortic valve: Pathophysiology, molecular biology, and clinical implications. *Circulation*, 2009;119:880-890.

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