

■ Le dossier – Bicuspidie de la valve aortique

Chirurgie et indication opératoire dans les bicuspidies

RÉSUMÉ : La plastie aortique s'adresse aux patients porteurs d'une insuffisance aortique dystrophique à valves souples non rétractées bicuspidies ou tricuspides, avec ou sans anévrisme conformément aux recommandations européennes ESC/EACTS 2017 avec prise en charge dans un centre expert. Elle se justifie car la mortalité à 15 ans d'une bioprothèse aortique est de 30 % et de 26 % pour une valve mécanique chez les patients de 45-54 ans, alors que celle des conservations valvulaires aortiques est de 10 % avec une meilleure qualité de vie et une espérance de vie similaire à celle de la population générale.

La plastie aortique des valves bicuspidies donne de très bons résultats superposables à ceux des valves aortiques tricuspides, dont le taux de réopération est inférieur à 10 % à 15 ans. Lorsqu'une plastie n'est pas possible, l'intervention de Ross (autogreffe pulmonaire) se justifie jusqu'à 45 ans, car c'est le seul substitut valvulaire permettant d'avoir une espérance de vie similaire à celle de la population générale.

→ E. LANSAC, J.-L. MONIN, A. BERREBI, M. DEBAUCHEZ

Département de Pathologie cardiaque, Institut mutualiste Montsouris, PARIS.

La majorité des patients porteurs d'une bicuspidie aortique seront opérés d'une sténose aortique (80 % des cas) ou d'une insuffisance aortique (IA) associée dans 15 à 40 % des cas à un anévrisme de l'aorte ascendante [1]. Bien que la plupart des bicuspidies fuyantes soient accessibles à une réparation, elles sont encore majoritairement traitées par un remplacement valvulaire bien que la mortalité à 15 ans d'une bioprothèse aortique soit de 30 % et de 26 % pour une valve mécanique chez les patients de 45-54 ans, alors que celle des conservations valvulaires aortiques se situe aux alentours de 10 % avec une meilleure qualité de vie et une espérance de vie similaire à celle de la population générale [2-4].

L'étude multicentrique française CAVIAAR (*Conservative Aortic Valve Surgery for Aortic Insufficiency and Aneurysms of the Aortic Root*) vient de montrer qu'à 4 ans il y a déjà une réduction

significative de la mortalité liée à la valve après plastie aortique par rapport au Bentall mécanique dont le taux d'événements majeurs liés à la valve (accidents thromboemboliques, hémorragiques, endocardite, réopération) atteint de surcroît 3,7 %/patient-année, soit 37 % à 10 ans [5,6]. C'est la raison pour laquelle les recommandations européennes de 2017 (**tableau I**) préconisent une discussion multidisciplinaire pour sélectionner les candidats potentiels à une plastie aortique avec prise en charge dans un centre expert [7]. Elle s'adresse aux patients porteurs d'une dystrophie de l'aorte ascendante à valves souples bicuspidies ou tricuspides, incluant les anévrismes et les insuffisances aortiques isolées.

■ Indications opératoires

Les indications opératoires des anévrismes de l'aorte ascendante restent basées sur le diamètre aortique maximal

Indications de chirurgie	Classe	Niveau
A. IA sévère		
Une intervention chirurgicale est indiquée pour les patients symptomatiques	I	B
Une intervention chirurgicale est indiquée chez les patients asymptomatiques avec FEVG ≤ 50 % au repos	I	B
Une intervention chirurgicale est indiquée chez les patients en cours de pontage coronaire ou d'opération de l'aorte ascendante ou d'une autre valve	I	C
Une discussion de la Heart Team est recommandée pour certains patients chez qui une réparation de la valve aortique peut être une alternative possible au remplacement de la valve	I	C
Une intervention chirurgicale devrait être considérée pour les patients asymptomatiques avec FEVG > 50 % au repos avec une dilatation sévère du VG : VTDVG > 70 mm ou VTSVG > 50 mm (ou VTSVG > 25 mm/m ² de surface corporelle chez les patients de petite taille)	IIa	B
B. Anévrisme de l'aorte ascendante		
La réparation de la valve aortique, en utilisant la réimplantation ou le remodelage avec une technique d'annuloplastie aortique, est recommandée chez les jeunes patients présentant une dilatation de la racine aortique et des valves aortiques tricuspides, lorsqu'elle est effectuée par des chirurgiens expérimentés	I	C
Une intervention chirurgicale est indiquée chez les patients porteurs d'un syndrome de Marfan qui ont un anévrisme de l'aorte avec une aorte ascendante dont le diamètre est ≥ 50 mm	I	C
Une intervention chirurgicale devrait être considérée chez les patients qui ont un anévrisme de l'aorte ascendante avec un diamètre de l'aorte maximal : – ≥ 45 mm en présence d'un syndrome de Marfan et de facteurs de risque ou de patients porteurs d'une mutation <i>TGFBR1</i> ou <i>TGFBR2</i> (dont le syndrome de Loeys-Dietz) – ≥ 50 mm en présence d'une valve bicuspide et de facteurs de risque ou d'une coarctation – ≥ 55 mm pour tous les autres patients	IIa	C
	IIa	C
	IIa	C
	IIa	C
Lorsque la chirurgie est l'indication principale pour la valve aortique, le remplacement de l'aorte ascendante ou de l'aorte tubulaire doit être envisagé lorsqu'elle est ≥ 45 mm, en particulier en présence d'une valve bicuspide	IIa	C
FEVG : fraction d'éjection du VG ; VTDVG : diamètre télédiastolique du VG ; VTSVG : diamètre télésystolique du VG.		

Tableau I : Recommandations européennes ESC/EACTS 2017 pour la prise en charge chirurgicale des insuffisances aortiques et des anévrismes de l'aorte ascendante.

mesuré en diastole sur un scanner synchronisé, en coupes transverses perpendiculaires à l'axe du vaisseau. Au niveau des sinus de Valsalva, la mesure doit être de fond de sinus à fond de sinus, correspondant à la mesure grand axe bord d'attaque à bord d'attaque en échographie. Il est donc essentiel, lors du diagnostic d'une dilatation aortique, de faire au moins un scanner synchronisé initial (**fig. 1**) et non une IRM qui ne permet pas des comparatifs précis. De plus, il permet une analyse non invasive des artères coronaires, en précisant notamment la localisation et la hauteur des ostia, ainsi qu'une analyse précise de la crosse avec recherche de coarctation.

En présence d'une valve bicuspide, le remplacement de l'aorte est indiqué lorsque son diamètre dépasse 55 mm ou 50 mm en présence de facteurs de risque (hypertension artérielle [HTA], coarctation, antécédents personnels ou

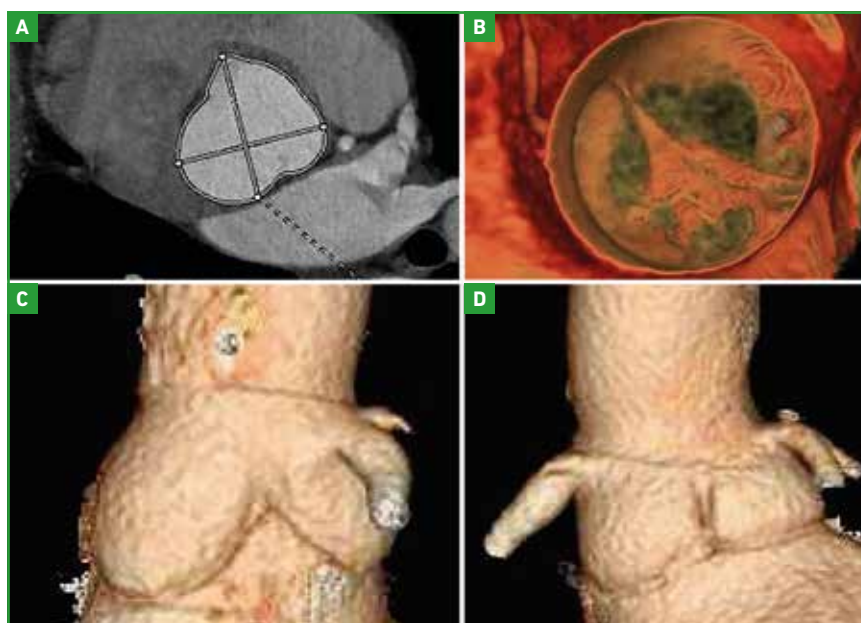


Fig. 1 : Analyse tomodensitométrique de la valve bicuspide et de la racine aortique : (A) anévrisme de la racine aortique à valve bicuspide, coupe transversale (mesure du diamètre de la racine aortique du fond du sinus au fond du sinus), (B) vue endoluminale des commissures, (C) et (D) aspect en volume rendering d'une insuffisance aortique isolée à valve bicuspide, avec hypoplasie d'un triangle sous-commissural (flèche, D).

Le dossier – Bicuspidie de la valve aortique

familiaux de dissection ou mort subite, croissance anévrysmale ≥ 3 mm par an, désir de grossesse) ou 45 mm si l'indication valvulaire est première.

Chez les patients porteurs d'une insuffisance aortique asymptomatique, les publications récentes montrent qu'il ne faut pas attendre une dilatation délétère du ventricule gauche et on discute une intervention chirurgicale lorsque les diamètres ventriculaires excèdent 20-25 mm/m² en télésystole, 65-70 mm en télédiastolique et/ou une fraction d'éjection inférieure à 50-55 % [8].

Critères échographiques de réparabilité de la valve aortique

L'échocardiographie est un élément clé de cette prise en charge chirurgicale avec, au moindre doute, la réalisation d'une échographie trans-

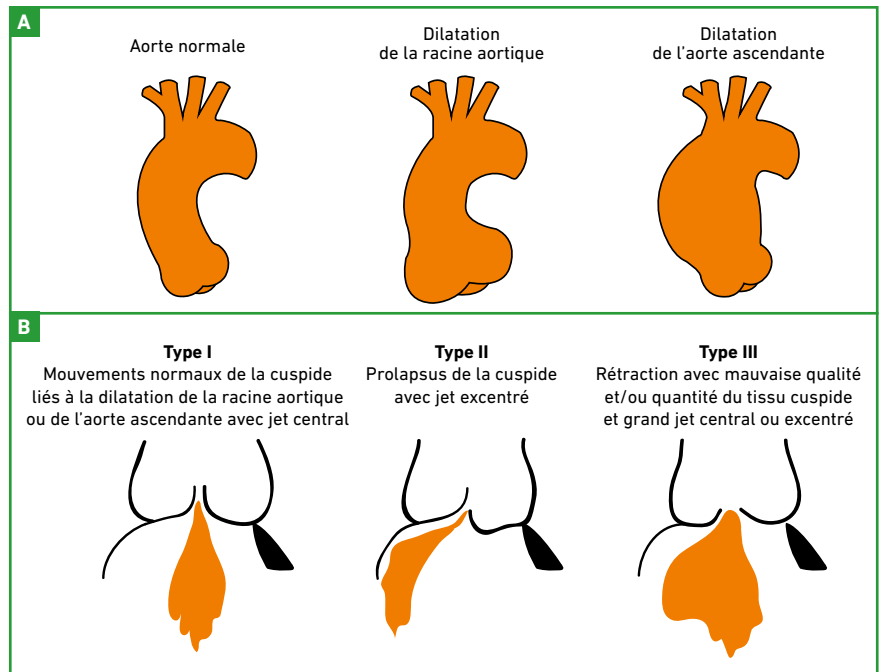


Fig. 2 : Classification lésionnelle des insuffisances aortiques basée sur le phénotype de l'aorte ascendante (A) : normal, anévrysme de l'aorte sus-coronaire et insuffisance aortique isolée, et sur l'analyse de la direction du jet et des mécanismes de l'insuffisance aortique (IA) (B).

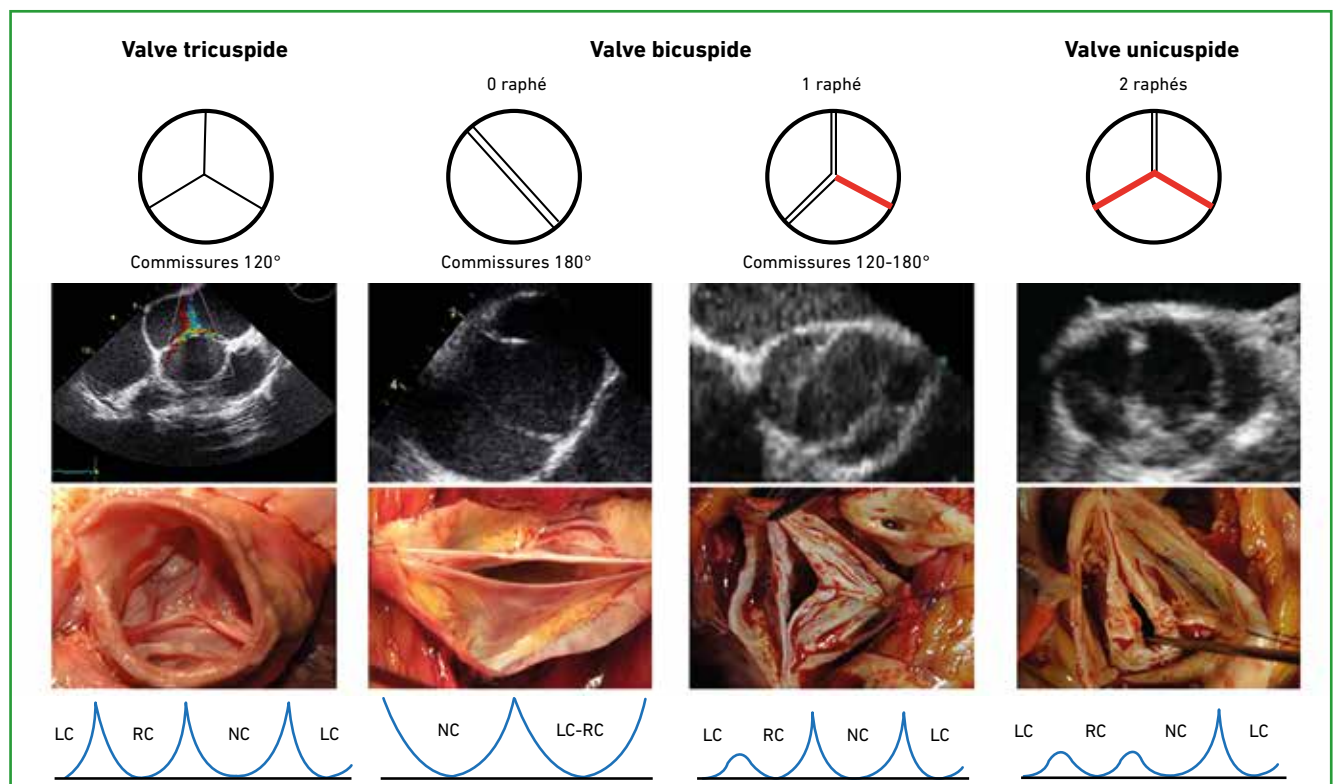


Fig. 3 : Analyse des orientations commissurales et morphologies associées de l'anneau aortique : valve tricuspide, bicuspide, unicuspide.

œsophagienne (ETO) 3D pour évaluer la réparabilité valvulaire [9]. La coupe grand axe analyse les 4 diamètres aortiques, les mouvements valvulaires et la direction du jet de l'IA. En fonction du diamètre des sinus de Valsalva, le phénotype de l'aorte ascendante peut être soit une dilation de la racine (sinus de Valsalva ≥ 45 mm), de l'aorte ascendante (sinus de Valsalva ≤ 40 -45 mm), soit une insuffisance aortique isolée (tous les diamètres inférieurs à 40-45 mm). Définir le phénotype de l'aorte ascendante est essentiel en vue du geste opératoire (**fig. 2A**). En effet, en présence d'une dilation de la racine aortique (sinus > 45 mm), il y a aura nécessité de réimplanter les artères coronaires, ce qui augmente la mortalité opératoire. Il existe dans la majorité des cas de bicuspidie une dilatation du diamètre de l'anneau aortique ≥ 25 mm.

La fuite aortique peut être centrale par dilatation des diamètres aortiques (type I), excentrée par prolapsus valvulaire (type II) ou restrictive (large jet central et/ou excentré) par rétraction valvulaire (type III) [9]. À l'instar de la valve mitrale, les insuffisances aortiques à valves souples (type I et II) sont de bons candidats à la réparation par rapport aux valves rétractées et/ou calcifiées (type III) (**fig. 2B**).

La coupe petit axe définit le type de fusion de la bicuspidie (droite-gauche par exemple pour la forme la plus fréquente), le nombre de raphés (0 ou 1) et l'orientation des commissures (120° et 180°) (**fig. 3**). L'analyse détaillée des commissures recherche des petits raphés (fusion valvulaire partielle) signant une bicuspidie quelle que soit l'orientation commissurale. La présence de 2 raphés signe une unicuspidie. L'évaluation de la coaptation valvulaire se décompose en 2 paramètres : la hauteur de coaptation (H_c), mesurée à l'endroit où le jet est maximal, et la hauteur effective (H_e), correspondant à la distance entre le plan de l'anneau et le sommet de la coaptation valvulaire.

■ Principes de la plastie aortique

Le principe de la plastie aortique est de réduire les diamètres aortiques dilatés et de réparer les lésions valvulaires, tout en préservant l'anatomie dynamique de l'aorte [10]. L'objectif de la réparation valvulaire est de transformer toutes les bicuspidies (0 raphé ou 1 raphé) en bicuspidies symétriques afin d'aligner la longueur du bord libre de la valve fusionnée sur celle de la valve non fusionnée (**fig. 4**) [11]. La réparation est complétée par une resuspension de la hauteur effective des feuillets, puis elle est systématiquement protégée par une annuloplastie sous-valvulaire afin d'augmenter la surface de coaptation. En cas d'anévrysme de la racine, le remplacement des sinus de Valsalva selon la technique du *remodeling* avec réimplantation des coronaires permet de positionner les commissures à 180° . En cas d'anévrysme de l'aorte tubulaire sans dilation des sinus de Valsalva, seul un tube sus-coronaire sans réimplantation des coronaires sera réalisé, éventuellement associé à un remplacement du sinus non

coronaire dilaté. En cas d'insuffisance aortique isolée, une double annuloplastie sus- et sous-valvulaire sera réalisée, en ajoutant un anneau au niveau commissural permettant de réduire les 2 diamètres et de restaurer le ratio JST/anneau. La réparation des valves unicuspidies (2 raphés) est plus complexe car elle nécessite la reconstruction d'une commissure en patch matriciel recolonisable pour une bicuspidisation symétrique. Elle ne se justifie qu'en pédiatrie ou chez l'adulte jeune comme alternative à une intervention de Ross.

Sur les 482 patients ayant eu une plastie aortique dans notre centre, 191 avaient une bicuspidie [11]. Les résultats des réparations des valves bicuspidies sont stables à long terme et superposables à ceux des valves tricuspides avec une meilleure qualité de vie par rapport au remplacement valvulaire prothétique. L'indemnité de réopération est de 98 % à 8 ans en présence d'un anévrysme. Pour les IA isolées, on observe une différence entre l'utilisation d'un anneau sous-valvulaire seul avec une indemnité

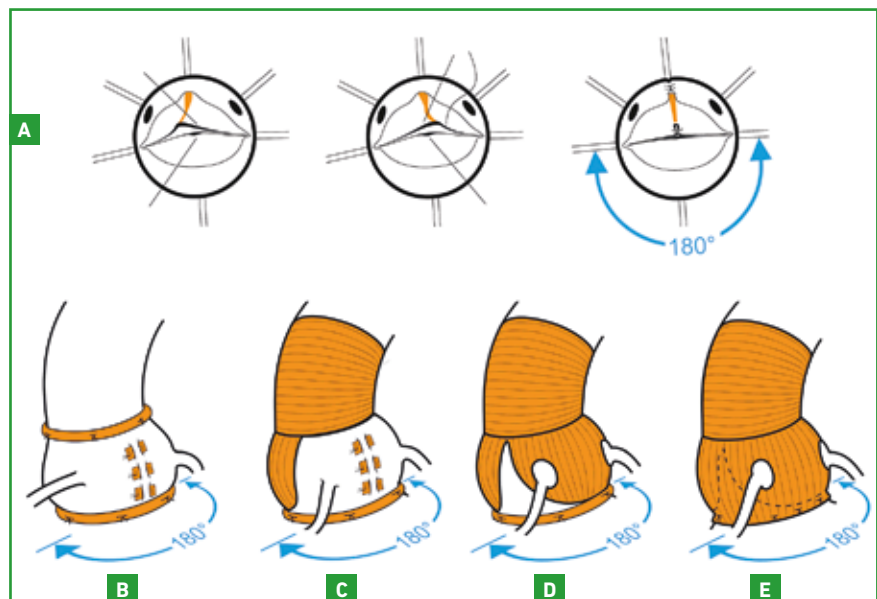


Fig. 4 : Approche chirurgicale physiologique et standardisée de la plastie aortique en fonction des phénotypes de l'aorte ascendante à valves bicuspidies : réparation bicuspidie symétrique alignée sur le bord libre de la valve non fusionnée (A), double annuloplastie aortique pour IA isolée (B), remplacement de l'aorte ascendante et du sinus non coronaire avec annuloplastie pour anévrysme de l'aorte tubulaire (C), remplacement de la racine avec *remodeling* avec annuloplastie (D) ou réimplantation pour anévrysme de la racine aortique (E).

Le dossier – Bicuspidie de la valve aortique

de réopération de 72 % *versus* 100 % en cas de double annuloplastie sus- et sous-valvulaire signant l'importance de restaurer le rapport jonction sinotubulaire/anneau pour une stabilité de la réparation à long terme. Par ailleurs, l'indemnité de complications thromboemboliques et endocardite est de 94 % à 10 ans. L'absence d'annuloplastie (si anneau natif > 25-28 mm), une hauteur effective des cuspidés inférieure à 9 mm en postopératoire et la reconstruction d'une cuspidé avec un patch de péricarde autologue constituent des facteurs de risque de réopération.

Quel substitut valvulaire en cas de valve non réparable ?

Conformément aux recommandations, ce choix doit être celui du patient éclairé en fonction de sa qualité de vie, de son âge, de son risque opératoire. Au regard de la morbi-mortalité à long terme du remplacement valvulaire mécanique et de la bioprothèse, l'intervention de Ross (autogreffe de la valve pulmonaire en position aortique) revient en choix de première intention chez l'adulte actif de moins de 50 ans [12]. En effet, à 20 ans, elle montre une supériorité de survie (95 %) par rapport à la valve mécanique (68 %) [13]. De plus, à l'instar de la plastie aortique, l'autogreffe pulmonaire selon la procédure de Ross est le seul substitut valvulaire qui permet d'avoir une survie similaire à celle de la population générale.

Conclusion

Une approche physiologique et standardisée de la réparation valvulaire aortique associant le traitement du prolapsus (resuspension valvulaire) et l'annuloplastie aortique offre de très bons résultats à long terme quel que soit le phénotype de l'aorte ascendante. Les réparations de valves bicuspidées sont similaires à celles des valves tricuspides avec une espérance de vie similaire à la population générale. Les *guidelines* européennes de 2017 recommandent une discussion multidisciplinaire pour sélectionner les candidats potentiels à une plastie aortique ou une intervention de Ross avec prise en charge dans un centre expert. Le registre international multicentrique AVIATOR de la Heart Valve Society évalué à long terme le devenir des patients ayant eu une plastie aortique ou un remplacement quelle que soit la technique.

BIBLIOGRAPHIE

1. ETZ CD, MISFELD M, BORGER MA *et al.* Current indications for surgical repair in patients with bicuspid aortic valve and ascending aortic ectasia. *Cardiol Res Pract*, 2012;2012:313879.
2. GOLDSTONE AB, CHIU P, BAIOCCHI M *et al.* Mechanical or Biologic Prostheses for Aortic-Valve and Mitral-Valve Replacement. *New Engl J Med*, 2017; 377:1847-1857.
3. DAVID TE, DAVID CM, FEINDEL CM *et al.* Reimplantation of the aortic valve at 20 years. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2017;153:232-238.
4. AICHER D, HOLZ A, FELDNER S *et al.* Quality of life after aortic valve surgery: replace-

ment *versus* reconstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2011;142:e19-24.

5. LANSAC E, BOUCHOT O, ARNAUD CROZAT E *et al.* Standardized approach to valve repair using an expansible aortic ring *versus* mechanical Bentall: early outcomes of the CAVIAAR multicentric prospective cohort study. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2015;149:S37-45.
6. MOOKHOEK A, KORTLAND NM, ARABKHANI B *et al.* Bentall Procedure: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Ann Thorac Surg*, 2016;101:1684-1689.
7. FALK V, BAUMGARTNER H, BAX JJ *et al.* 2017 ESC/EACTS guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2017;52:616-664.
8. DESAI MY. Aortic regurgitation: are we operating too late? *Ann Cardiothorac Surg*, 2019;8:390-392
9. LANSAC E, DE KERCHOVE L. Aortic valve repair techniques: state of the art. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2018;53:1101-1107.
10. YOUSSEFI P, EL-HAMAMSY I, LANSAC E. Rationale for aortic annuloplasty to standardise aortic valve repair. *Ann Cardiothorac Surg*, 2019;8:322-330.
11. ZAKKAR M, YOUSSEFI P, ACAR C *et al.* Bicuspid aortic valve repair adapted to aortic phenotype. *Ann Cardiothorac Surg*, 2019;8:401-410.
12. ETNEL JRG, GRASHUIS P, HUYGENS SA *et al.* The Ross Procedure: A Systematic Review, Meta-Analysis, and Microsimulation. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes*, 2018;11:e004748.
13. BURATTO E, SHI WY, WYNNE R *et al.* Improved Survival After the Ross Procedure Compared With Mechanical Aortic Valve Replacement. *J Am Coll Cardiol*, 2018;71:1337-1344.

E. Lansac a déclaré des liens d'intérêts avec Coroneo Inc (brevet anneau Extra aortic ring). Les autres auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.