



G. DE GEVIGNEY
Hôpital Cardiovasculaire et
Pneumologique, BRON.

Bicuspidie aortique. Vers la reconnaissance définitive d'une pathologie autonome

La bicuspidie aortique est l'anomalie cardiovasculaire congénitale la plus fréquente, et elle s'associe fréquemment à une dilatation de l'aorte thoracique ascendante : sa prévalence échographique est d'environ 0,5 % dans la population générale (avec nette – 67 % – prépondérance masculine) et de 13 % dans une population de patients atteints d'une dilatation de l'aorte ascendante > 35 mm.

L'étiologie cause exacte reste inconnue, mais l'hypothèse hémodynamique est sans doute moins importante que l'hypothèse génétique, suggérant ainsi la présence de mécanismes pathogéniques communs.

L'échocardiographie et l'angio-IRM, en plus des données morphologiques sur la valve et l'éventuelle dilatation de l'aorte thoracique ascendante, apportent des arguments fonctionnels sur le jeu valvulaire, la fuite et/ou le rétrécissement aortique et le retentissement ventriculaire gauche éventuel.

Les bicuspidies sténosantes mal tolérées bénéficient d'un remplacement valvulaire aortique avec ou sans geste sur l'aorte thoracique ascendante, ou d'une intervention de Ross ; les bicuspidies avec IA mal tolérées bénéficient d'un remplacement valvulaire aortique ou d'une intervention de Ross, mais devraient surtout être traitées de manière préférentielle par conservation valvulaire avec ou sans geste sur l'aorte thoracique ascendante.

La bicuspidie aortique est l'anomalie cardiovasculaire congénitale classiquement la plus fréquente (1 à 2 % de la population générale) [1] et représente la grande majorité des indications de chirurgie valvulaire aortique pour rétrécissement (RA) et/ou insuffisance aortique (IA) chez l'enfant ou l'adulte jeune.

Cependant, elle revient en force depuis plusieurs années, d'une part en raison de sa fréquente association avec une pathologie de l'aorte thoracique ascendante qui modifie les recommandations dans sa prise en charge, d'autre part par l'intérêt grandissant des techniques de réparation et de conservation valvulaire dans cette indication.

■ FORMES ANATOMIQUES – PHYSIOPATHOLOGIE

La bicuspidie aortique est définie par la présence au niveau valvulaire de seulement deux sigmoïdes aortiques en lieu et place de trois habituellement. Plusieurs formes anatomiques ont été classiquement décrites [2] : dans 95 % des cas, il existe deux sigmoïdes inégaux avec deux vraies commissures et une pseudo-commissure sous forme d'un simple vestige ; dans 5 % des cas seulement, il existe deux sigmoïdes de taille égale associées à deux vraies commissures.

Sievers *et al.* [3] ont récemment proposé une classification en se référant à l'analyse de 304 valves aortiques bicuspidées opérées et en se basant sur trois critères morphologiques : le nombre de raphés (de 0 à 2) qui apparaît comme l'élément le plus important, la position spatiale des sigmoïdes et des raphés ainsi que le statut fonctionnel de la valve. Il propose ainsi une classification en trois grandes catégories : type 0 (sans raphé), type 1 (un raphé) et type 2 (2 raphés) (*fig. 1, 2 et 3*). Ces trois types sont précisés en plus par la position spatiale et la fonction valvulaire ; ainsi, la plus fréquente (type 1, 88 %) comporte une bicuspidie avec un seul raphé, positionné entre les deux sinus coronaires gauche et droit (type 1, gauche/droit, 71 % du total) avec un RA hémodynamiquement prédominant (type 1, gauche/droit, RA, 39 % du total) ; seulement 7 % du total des patients ont une bicuspidie "pure" sans aucun raphé (type 0).

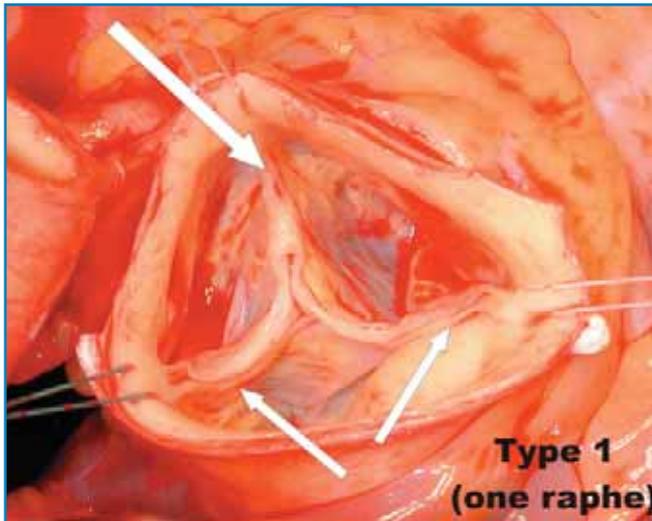


Fig. 1 : Vue périopératoire d'une bicuspidie aortique de type 1, gauche/droit, IA selon la classification de Sievers [3] (reproduite avec l'aimable autorisation de l'auteur).

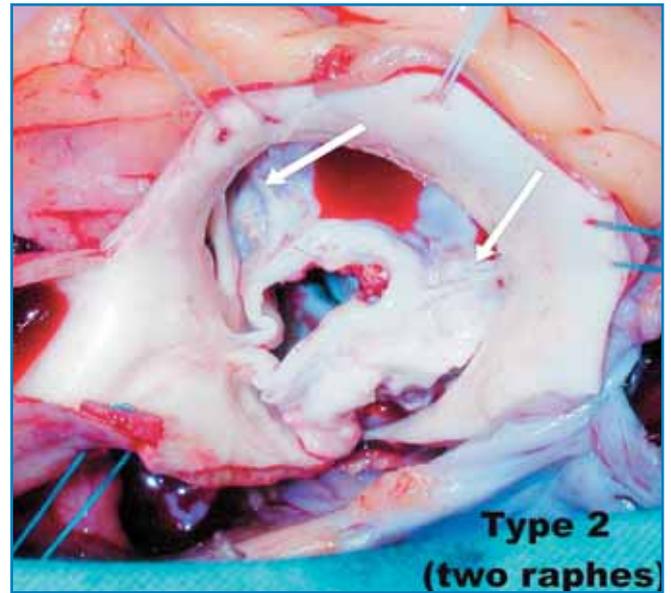


Fig. 3 : Aspect périopératoire d'une bicuspidie de type 2, gauche/droit, RA selon la classification de Sievers [3] (reproduite avec l'aimable autorisation de l'auteur).

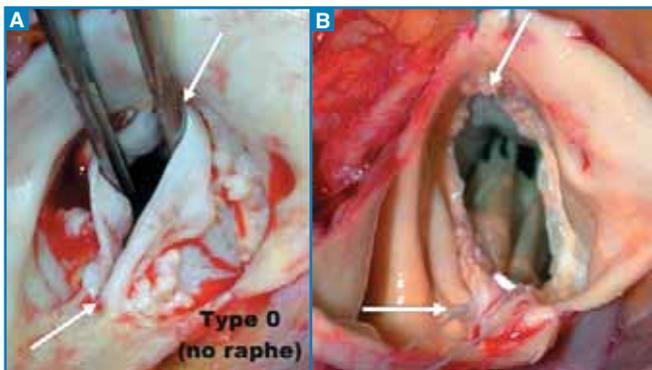


Fig. 2 : Aspect périopératoire de bicuspidie "pure" type 0, lat, RA selon la classification de Sievers [3] avec sténose aortique avant (A) et après (B) excision (reproduite avec l'aimable autorisation de l'auteur).

La grande particularité de la bicuspidie aortique est d'être très fréquemment associée à d'autres anomalies cardiovasculaires : aortiques au niveau thoracique (dilatation, anévrisme, dissection, rupture ou coarctation) et coronariennes (grande fréquence d'un réseau coronarien gauche dominant associé à une coronaire droite hypotrophique). Les anomalies de l'aorte ascendante (dilatation, anévrisme) peuvent même se rencontrer chez des patients porteurs d'une bicuspidie aortique avec un fonctionnement valvulaire parfaitement normal ; les anomalies coronariennes potentiellement présentes sont cependant sans conséquence clinique, sauf pendant une chirurgie cardiaque.

La cause exacte de la bicuspidie aortique reste inconnue. L'hypothèse hémodynamique peut d'une part être avancée, par perturbations du flux sanguin aortique en aval d'une sténose

aortique, comme cela est également retrouvé dans les valves aortiques tricuspides. D'autre part, plusieurs autres hypothèses peuvent être émises pour expliquer son étiologie, en tenant compte des perturbations constatées tant au niveau des sigmoïdes valvulaires qu'au niveau du fût aortique adjacent, suggérant ainsi que des mécanismes pathogéniques communs seraient à l'origine de ces anomalies associées [4] : anomalies au niveau des cellules de la crête neurale (impliquées dans la formation de la chambre de chasse ventriculaire gauche, des sigmoïdes aortiques, de la média de l'aorte thoracique ascendante, de l'arche aortique et de ses branches), déficience enzymatique au niveau de la média de l'aorte thoracique.

Ces hypothèses de prédisposition génétique reposent sur un certain nombre de constatations effectuées chez les patients porteurs d'une bicuspidie aortique par rapport aux patients avec une valve aortique tricuspide [4] :

- Les patients avec une bicuspidie aortique sans anomalie hémodynamique valvulaire ont un culot aortique et une aorte ascendante plus larges que les patients porteurs d'une valve aortique tricuspide [5, 6].
- Les patients avec une bicuspidie aortique présentent plus d'anomalies histologiques (de type nécrose et apoptose) au niveau de la média de l'aorte thoracique ascendante que les patients porteurs d'une valve aortique tricuspide [7] ; ce résultat n'est cependant pas retrouvé par Parai *et al.* [8] pour qui

l'analyse histologique quantitative de la média montre un score de fragmentation élastique, de fibrose et de nécrose identique au niveau de l'aorte des patients bicuspidés et tricuspides, alors qu'il existe significativement ($p = 0,003$) moins de tissu élastique au niveau de cette média chez les patients bicuspidés.

- Au niveau de la média de l'aorte thoracique des patients avec bicuspidie aortique, il existe une réduction des composants de la matrice extracellulaire et une augmentation des enzymes de dégradation de cette matrice (métallo-protéases) [7, 9].
- La bicuspidie aortique est une affection génétique autosomique dominante mais à pénétration variable (89 % d'hérédité dans la série de Cripe *et al.* [10]) et elle est fréquemment associée à d'autres malformations cardiovasculaires [10].
- Enfin, il est nécessaire de préciser que la dilatation de l'aorte thoracique ascendante peut survenir secondairement chez des patients après remplacement chirurgical isolé de la valve aortique bicuspidie, alors qu'en cas de valve aortique tricuspide, le diamètre de l'aorte a plutôt tendance à rester inchangé, voire à se réduire après remplacement valvulaire aortique.

L'ensemble de ces éléments, témoignant vraisemblablement de mécanismes pathogéniques communs, modifie considérablement la prise en charge chirurgicale de cette affection, car devant entraîner une réflexion sur un éventuel geste associé sur l'aorte thoracique ascendante.

■ EPIDEMIOLOGIE

La prévalence de la bicuspidie aortique dans la population générale reste controversée : classiquement présente dans 1 à 2 % de la population générale [1], elle est cependant mesurée à 0,46 % à l'échocardiographie dans une population de nouveau-nés, avec nette prépondérance masculine (0,71 % chez les garçons, 0,19 % chez les filles) [11], à 0,6 % dans une population non sélectionnée (mais à prépondérance féminine, 53 % vs 47 %) d'un laboratoire d'échocardiographie [12] et à 0,5 % dans une population non sélectionnée (mais constituée de 67 % d'hommes) d'athlètes adolescents californiens [12]. Keane *et al.* [6] retrouvent cette prévalence de la bicuspidie à 0,5 % sur 41 000 patients échocardiographiés, avec toujours la même prépondérance masculine (67 % vs 33 %).

Mais, quand on prend une population atteinte d'une dilatation de l'aorte thoracique ascendante > 35 mm, la prévalence de la bicuspidie augmente à 13,4 % [13].

■ HISTOIRE NATURELLE

La valve bicuspidie aortique peut rester pendant de très nombreuses années avec un fonctionnement valvulaire parfait, mais on peut considérer que seulement 20 % des valves bicuspidés ont un fonctionnement considéré comme normal sur des données autopsiques [1] ; cependant, la majorité des patients avec bicuspidie vont voir se développer des complications autour de l'âge de 70 ans. La bicuspidie peut ainsi évoluer vers une fuite valvulaire et/ou un rétrécissement aortique, en restant longtemps asymptomatique, comme chez les patients porteurs d'une valve tricuspide.

Il faut cependant préciser que d'importantes études autopsiques ont montré que la sténose aortique pure était le plus souvent la lésion prédominante (75 % des cas) dans une population de patients bicuspidés, l'IA pure (13 %) et la maladie aortique (10 %) étant beaucoup plus rares [2].

La bicuspidie représente ainsi une des causes les plus fréquentes des insuffisances aortiques de l'enfant et de l'adulte jeune, et elle doit être systématiquement recherchée dans le bilan étiologique, en raison des conséquences possibles sur le type de geste chirurgical à envisager en cas d'indication opératoire.

La bicuspidie représente également une des causes les plus fréquentes de sténoses aortiques de l'adulte < 60 ans ; la valve bicuspidie se sclérose à partir de la seconde décennie de la vie et elle commence à se calcifier à partir de la quatrième décennie [4]. Les calcifications valvulaires sont d'ailleurs beaucoup plus fréquentes en cas de RA qu'en cas d'IA (respectivement 99 % vs 41 %, $p < 0,001$) [2]. La vitesse de progression de la sténose apparaît extrêmement variable d'un patient à l'autre ; elle augmente cependant sensiblement plus rapidement chez les patients avec bicuspidie (en moyenne 20 mmHg par décennie) que chez ceux avec valve tricuspide [14]. Il existe en outre un certain nombre de facteurs connus comme associés à une progression rapide du gradient transaortique : tabagisme, hypertension artérielle, taux plasmatique élevé de cholestérol et/ou de lipoprotéines.

Une dilatation de l'aorte thoracique ascendante est observée chez environ 50 % des patients porteurs d'une bicuspidie, y compris chez des patients avec fonctionnement valvulaire aortique normal ; la dilatation annulaire est cependant beaucoup plus fréquente en cas d'IA qu'en cas de RA (respectivement 48 % vs 11 %, $p < 0,001$) [2]. La progression annuelle de la dilatation de l'aorte au niveau ascendant est d'environ 0,9 mm et au niveau du culot d'environ 0,5 mm [4, 15]. Cette

- ▶ La bicuspidie aortique est l'anomalie cardiovasculaire congénitale la plus fréquente avec une prévalence d'environ 0,5 % dans la population générale et une nette (67 %) prépondérance masculine; cette prévalence augmente à 13,4 % dans une population de patients atteints d'une dilatation de l'aorte ascendante > 35 mm.
- ▶ L'échocardiographie et l'angio-IRM apportent des données morphologiques sur la valve et l'éventuelle dilatation de l'aorte thoracique ascendante, et des arguments fonctionnels sur le jeu valvulaire, la fuite et/ou le rétrécissement aortique et le retentissement ventriculaire gauche éventuel.
- ▶ La prévention de l'endocardite infectieuse n'est plus recommandée dans la bicuspidie aortique.
- ▶ Une bicuspidie sténosante mal tolérée doit être traitée chirurgicalement par remplacement valvulaire aortique ou intervention de Ross.
- ▶ Une bicuspidie fuyante mal tolérée doit être traitée chirurgicalement de manière préférentielle par réparation ou reconstruction valvulaire.
- ▶ Une dilatation de l'aorte ascendante > 45 mm associée à une bicuspidie doit faire envisager son remplacement, quelle que soit l'intervention au niveau de la valve aortique.

progression de la dilatation de l'aorte ascendante apparaît significativement plus importante pour les patients avec bicuspidie (1,9 mm/an) que pour ceux avec valve tricuspide (1,3 mm/an, $p = 0,01$) [13].

Par ailleurs, Keane *et al.* [6] retrouvent :

- d'une part que les diamètres de l'aorte ascendante, mesurés en échocardiographie à différents niveaux, augmentent dans le groupe des patients bicuspidés avec l'aggravation de l'IA ($p < 0,001$) et avec l'âge avancé ($p < 0,05$), mais pas avec la sévérité de la sténose aortique,
- d'autre part, que les patients avec bicuspidie ont une aorte ascendante plus large que les patients tricuspides d'un groupe contrôle à tous les niveaux de mesure de l'aorte ascendante ($p < 0,01$), en dépit d'un âge plus avancé chez les patients du groupe contrôle [6].

De son côté, Kuralay *et al.* [16] insistent sur l'importance des chiffres tensionnels sur la progression du diamètre de l'aorte ascendante : de 1,25 mm/an chez les patients normotendus vs 2,80 mm/an chez les hypertendus.

Une dissection aortique survient chez environ 5 % des patients avec bicuspidie aortique (en moyenne 10 ans plus tôt que chez les patients avec valve tricuspide) et le plus souvent chez des patients avec fonctionnement valvulaire normal, d'autant plus qu'il existe une coarctation associée

[4]. Une bicuspidie est retrouvée chez 15 % des patients présentant une dissection aortique de type A et cette anomalie augmente d'un facteur 9 le risque de dissection. Une dissection aortique peut également survenir à distance d'une intervention de remplacement valvulaire aortique isolé pour bicuspidie.

Cependant, Davies *et al.* [13], dans une population de 514 patients non opérés d'une dilatation > 35 mm de l'aorte ascendante, ne retrouvent pas de différences en termes d'incidence de dissection ou de rupture aortique entre les patients bicuspidés et tricuspides.

Mais, parmi les patients avec bicuspidie, ceux qui présentent une sténose aortique ont un haut risque de rupture, de dissection aortique ou de décès avant chirurgie réparatrice par rapport aux patients ayant un fonctionnement valvulaire normal (OR = 10,5). D'ailleurs, la présence d'une sténose aortique dans ce groupe de patients avec valve bicuspide, apparaît comme le seul facteur prédictif d'événements péjoratifs (rupture, dissection aortique, décès), alors qu'il faut rajouter la présence d'une IA, le tabagisme et une coronaropathie associée comme facteurs prédictifs péjoratifs dans le groupe des patients tricuspides [13].

■ DIAGNOSTIC

Le diagnostic étiologique d'une atteinte valvulaire aortique orientant vers une bicuspidie sera évidemment d'autant plus aisé que les patients sont jeunes.

Sur le plan fonctionnel, aucun élément ne permet de différencier une atteinte bicuspide d'une valve aortique tricuspide : longue phase asymptomatique puis apparition progressive de symptômes (dyspnée, angor, syncope d'effort).

Seule l'auscultation cardiaque, en pouvant percevoir un click protosystolique d'ouverture de sigmoïdes aortiques pathologiques (témoignant de valves non rigides et non pétrifiées de calcaire) peut orienter vers une bicuspidie, car n'étant présent que dans le RA du sujet jeune, donc plus sujet à une bicuspidie, mais ce signe n'est aucunement spécifique.

■ DONNEES ECHOCARDIOGRAPHIQUES

L'échocardiographie transthoracique et transœsophagienne représente l'examen essentiel pour le diagnostic de la bicus-



Fig. 4: Echocardiographie : valve aortique bicuspide (incidence petit axe).

pidie aortique (en incidence parasternale petit axe, *fig. 4*) et le dépistage des anomalies de l'aorte ascendante (en incidence parasternale grand axe). Cependant, si sa spécificité est excellente (proche de 95 %), sa sensibilité apparaît beaucoup moins bonne (environ 80 %) [4].

L'échocardiographie sera d'autant plus performante pour le diagnostic de bicuspidie que les patients sont jeunes et la valve aortique non ou peu calcifiée; en revanche, en cas de calcifications valvulaires importantes ou massives (RA dégénératif du sujet âgé), le diagnostic étiologique de l'atteinte valvulaire aortique sera beaucoup plus difficile, voire impossible, en raison de la fusion possible des commissures pouvant donner un aspect de fausse ou de pseudo-bicuspidie.

Compte tenu du caractère héréditaire de la bicuspidie aortique, de son évolution sténosante et/ou fuyante et de sa fréquente association à des anomalies de l'aorte ascendante potentiellement sévères, il est recommandé de pratiquer des échocardiographies de dépistage et de suivi pour tous les membres de la famille d'un patient porteur d'une bicuspidie aortique.

■ IMAGERIE COMPLEMENTAIRE

L'angioscanner apporte essentiellement des arguments morphologiques pour le diagnostic de la bicuspidie. Mais c'est surtout l'angio-IRM qui en plus des données morphologiques, peut apporter des arguments fonctionnels pour apprécier le jeu valvulaire, évaluer la fuite et/ou le rétrécissement aortique, apprécier le retentissement ventriculaire gauche éventuel et surtout



Fig. 5: IRM: valve aortique bicuspide en position ouverte (Service de Radiologie, Pr Revel, Hôpital Cardiologique, Lyon).



Fig. 6: IRM: valve aortique bicuspide en position fermée (Service de Radiologie, Pr Revel, Hôpital Cardiologique, Lyon).

quantifier précisément la dilatation de l'aorte thoracique ascendante par des mesures étagées à différents niveaux (plancher sigmoïdien, plan coronarien, plan de l'artère pulmonaire), pouvant être comparées sur des examens itératifs (*fig. 5 et 6*).

■ TRAITEMENT MEDICAL

Il apparaît logique que le traitement bêtabloquant, dont on connaît l'intérêt dans la maladie de Marfan (réduction du risque de dissection et d'anévrisme aortique, réduction de la morbi-mortalité), soit proposé aux patients avec bicuspidie aortique [17], même s'il n'existe aucune donnée objective en sa faveur dans la littérature.

Un traitement par statines, dont on connaît l'inefficacité dans la réduction de la progression de la sténose aortique dans le rétrécissement aortique dégénératif, n'a pas actuellement d'indication dans la bicuspidie aortique.

La prévention de l'endocardite infectieuse, autrefois obligatoire, puis optionnelle dans cette atteinte selon les recommandations françaises de 2002, ne fait plus partie des dernières recommandations nord-américaines de l'ACC/AHA, car la bicuspidie aortique n'appartient plus aux affections à haut risque d'endocardite infectieuse [18].

■ TRAITEMENT CHIRURGICAL

1. – Méthodes

Les différentes méthodes de traitement chirurgical de la bicuspidie aortique comprennent : le remplacement valvulaire aortique (RVA) pour les bicuspidies sténosantes (par prothèse mécanique, par bioprothèse avec ou sans armature ou par homogreffe), l'intervention de Ross (pour les bicuspidies sténosantes et/ou fuyantes) et la réparation valvulaire (uniquement pour les bicuspidies fuyantes). Ce geste valvulaire sera isolé ou associé à un geste sur l'aorte ascendante.

● *Bicuspidies sténosantes*

Une prothèse mécanique sera implantée de manière préférentielle chez les patients de moins de 65 ans, capables de suivre un traitement anticoagulant par antivitamine K au long cours.

Une bioprothèse sera le traitement de choix chez un patient âgé de 65-70 ans (âge limite variable selon les recommandations), chez un patient inapte à suivre un traitement anticoagulant par antivitamine K ou chez un jeune patient voulant éviter le traitement anticoagulant au long cours (avec peut-être dans ce dernier cas préférence pour une bioprothèse sans armature en raison de ses meilleures performances hémodynamiques, d'autant plus que le patient est jeune et sportif).

L'intervention de Ross (remplacement de la valve aortique par la valve pulmonaire associé à une homogreffe en position pulmonaire) représente une alternative au remplacement valvulaire chez le sujet jeune désireux de ne pas suivre au long cours un traitement anticoagulant. Cependant, en dehors de l'inconvénient connu de détérioration de l'homogreffe sur la voie pulmonaire, il a été observé une dilatation progressive de l'autogreffe pulmonaire en position aortique, avec ou sans IA associée, chez certains patients opérés d'une bicuspidie aortique, surtout lorsqu'il existait en préopératoire un anneau aortique dilaté [4].

● *Bicuspidies fuyantes*

Dans les bicuspidies avec IA, les méthodes de réparation valvulaire aortique sont variées et plus ou moins complexes, pouvant comprendre ou associer [19, 20] : la correction d'un prolapsus valvulaire (par plicature marginale de la sigmoïde libre et résection triangulaire d'une sigmoïde), le renforcement du bord libre, annuloplastie sous-commissurale... leur standardisation actuelle doit contribuer à leur reproductibilité et à leur fiabilité. La reconstruction valvulaire a démontré des performances hémodynamiques au repos et à l'effort supérieures à celles des prothèses valvulaires [21], avec également l'espoir par rapport à ces dernières d'une réduction de la morbidité liée à la valve, en particulier d'une réduction du risque d'endocardite infectieuse [21].

● *Chirurgie de l'aorte ascendante*

Au niveau de l'aorte ascendante, le geste chirurgical dépend de la localisation de la dilatation anévrismale, de son extension et des lésions valvulaires associées. En cas de localisation supra-coronaire (segment 1), le remplacement de l'aorte ascendante est réalisé par greffe prothétique respectant le culot aortique (segment 0), isolé ou associé à un geste valvulaire (réparation ou remplacement). En cas de dilatation du culot aortique avec nécessité de remplacement valvulaire, une chirurgie de Bentall est réalisée.

Les techniques de conservation valvulaire sont indiquées en cas de dilatation du culot aortique avec une valve aortique soit continente, soit avec une fuite centrale liée à la dilatation des sinus coronaires, soit réparable : dans la technique de remodelage (intervention dite de Yacoub), un tube prothétique fenestré est implanté au pourtour de l'anneau aortique ; dans la technique de réimplantation (intervention dite de Tirone David), un tube prothétique est implanté en sous-annulaire avec inclusion de la valve aortique dont l'anneau est refixé dans le tube ; ces deux techniques nécessitent bien sûr la réim-

plantation des ostia coronaires latéralement dans le tube comme dans la chirurgie de Bentall qui demeure la technique de référence compte tenu de ses résultats à long terme.

2. – Indications chirurgicales

Les indications de chirurgie valvulaire pour rétrécissement ou insuffisance aortique sont identiques pour les patients porteurs d'une valve bicuspidie ou tricuspide :

- RA sévère (défini comme une surface aortique indexée sur la surface corporelle $< 0,5$ ou $0,6 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ selon les différentes recommandations) symptomatique ou asymptomatique mais avec signes de gravité à l'ECG d'effort,
- IA sévère, symptomatique ou asymptomatique mais associée à des signes échographiques de dilatation et/ou de dysfonction ventriculaire gauche,
- bicuspidie sténosante (même avec un gradient trans-aortique moyen) chez un patient devant subir une intervention de pontage coronarien.

La conduite à tenir en présence d'une dilatation de l'aorte ascendante chez un patient devant être opéré d'une bicuspidie aortique (quelle que soit la technique chirurgicale employée) reste controversée. Cependant, de nombreux auteurs ont précisé que la progression d'une dilatation de l'aorte ascendante était un mécanisme très important de défaut valvulaire aortique en cas de bicuspidie, élément qui pousse à un geste associé sur l'aorte ascendante.

Ainsi, Borger *et al.* [4, 22], compte tenu d'un taux à 15 ans de patients libres d'événements sur l'aorte ascendante (anévrisme, dissection, mort subite) de 86 % chez les patients ayant initialement une aorte normale ($< 40 \text{ mm}$) au moment de la chirurgie valvulaire pour bicuspidie, de 81 % chez ceux ayant une aorte moyennement dilatée (40 à 44 mm) et de 43 % chez ceux ayant une aorte dilatée (45 à 49 mm), préconisent un remplacement systématique de l'aorte ascendante en même temps que la chirurgie valvulaire en cas d'aorte $> 45 \text{ mm}$ [4, 22].

A l'opposé, Golland *et al.* [17] retrouvent une survie à respectivement 5, 10 et 15 ans après un RVA isolé pour bicuspidie aortique de respectivement 78 %, 59 % et 37 % chez les patients avec aorte initialement normale, de 88 %, 77 % et 46 % chez les patients avec aorte modérément dilatée (40 à 44 mm) et de 92 %, 83 % et 70 % chez les patients avec aorte dilatée (45 à 49 mm) ($p = 0,004$) ; si, comme prévu, l'existence d'une coronaropathie, l'âge, l'époque de la chirurgie et la fraction d'éjection sont apparus comme facteurs prédictifs de survie, la dilatation aortique $< 50 \text{ mm}$, de manière inatten-

due, n'est pas apparue comme facteur prédictif de survie après ajustement sur les autres variables.

Ce résultat est peut-être lié, d'après Golland *et al.* [17], au fait que la population étudiée était parfaitement traitée sur le plan des facteurs de risque, en particulier l'HTA (ainsi, 76 % des patients étaient sous bêtabloquants et 59 % sous IEC ou ARA 2). Il faut également préciser, pour tenter d'expliquer ce résultat inattendu, qu'une atteinte coronarienne associée (présente en préopératoire chez 45 % des patients avec aorte normale, 41 % des patients avec aorte entre 40-44 mm et chez 20 % des patients avec aorte entre 45-49 mm, $p = 0,02$) est apparue comme facteur prédictif péjoratif de survie, puisqu'à 15 ans, la survie atteint 70 % chez les patients non coronariens vs 20 % chez les coronariens. Compte tenu de tous ces éléments, Golland *et al.* [17] ne préconisent pas de geste systématique sur l'aorte ascendante si son diamètre au moment de la chirurgie valvulaire est $< 50 \text{ mm}$.

Pour préciser au mieux les indications chirurgicales en fonction de l'âge et du type de chirurgie valvulaire, Borger *et al.*, de leur côté [4], préconisent ainsi :

- chez un jeune patient sans dilatation ou amincissement de l'aorte thoracique ascendante, une chirurgie valvulaire aortique isolée,
- chez un jeune patient qui nécessite un RVA par prothèse mécanique, ayant une dilatation ($> 40 \text{ mm}$) de l'aorte thoracique ascendante, un RVA avec remplacement de l'aorte ascendante,
- chez un jeune patient qui nécessite un RVA par bioprothèse et qui a une dilatation ($> 40 \text{ mm}$) de l'aorte thoracique ascendante mais avec culot aortique normal, un remplacement supra-coronarien de l'aorte ascendante par un tube en dacron,
- chez un patient âgé avec dilatation $> 40 \text{ mm}$ de l'aorte ascendante et des sinus de Valsalva normaux, un RVA avec remplacement supra-coronarien de l'aorte.

De leur côté, Alsoufi *et al.* préconisent dans les IA avec bicuspidie [19] :

- en cas de sigmoïdes rétractées et de calcifications, un RVA,
- en cas de prolapsus sigmoïdien sans calcifications, une réparation isolée des feuillets en l'absence de dilatation de l'anneau aortique et du culot ; en présence d'une dilatation de l'anneau ou du culot, une réparation des feuillets avec réimplantation de la valve aortique.

3. – Recommandations actuelles

Les recommandations (françaises, européennes et nord-américaines) des indications de chirurgie valvulaire pour RA et/ou

IA sont identiques pour les patients porteurs d'une valve aortique bicuspidie ou tricuspide. Le type de chirurgie valvulaire à réaliser reste encore discuté en ce qui concerne la place exacte de la réparation valvulaire comme substitut au RVA (qui reste encore la chirurgie de référence), quel que soit le type de prothèse implantée.

Cependant, la présence d'une bicuspidie aortique modifie l'indication en ce qui concerne l'aorte ascendante. Ainsi, lorsqu'il existe une dilatation isolée de l'aorte ascendante avec IA, les Européens [23] fixent le diamètre chirurgical limite de l'aorte à 50 mm, quelle que soit l'importance de l'IA (recommandation de classe IIaC). Ce diamètre aortique limite de 50 mm dans les bicuspidies est également retenu par les auteurs américains (recommandation de classe IC); mais lorsqu'il existe une indication chirurgicale valvulaire pour une bicuspidie (IA ou RA sévère), l'aorte ascendante doit être remplacée dans le même temps lorsque son diamètre atteint 45 mm seulement (recommandation de classe IC) [24].

4. – Résultats postopératoires immédiats et tardifs

Borger *et al.* [4] ont présenté une série de 1 592 patients opérés entre 1990-2003 (d'âge moyen 56 ± 15 ans) d'une bicuspidie aortique (RA dans 65 % des cas, IA dans 20 % des cas et maladie aortique dans 15 %); il a été réalisé un RVA par prothèse mécanique chez 31 % des patients, un RVA par bioprothèse normale chez 34 %, un RVA par bioprothèse sans armature chez 17 %, une homogreffe aortique chez 10 %, une intervention de Ross chez 4 % et une réparation valvulaire chez 4 %; 26 % des patients ont subi un pontage coronarien associé; la mortalité hospitalière totale a atteint 1,5 %. La survie actuarielle à 10 ans des 231 patients ayant subi un RVA associé à un remplacement de l'aorte ascendante atteint 71 %.

De leur côté, Golland *et al.* [17], sur une série consécutive de 252 patients (d'âge moyen 61 ± 15 ans) opérés d'une bicuspidie aortique sans geste sur l'aorte ascendante (aorte < 50 mm) (35 % de bioprothèse, 54 % de prothèse mécanique et 10 % d'intervention de Ross), mais avec un taux très élevé de pontage coronarien associé (34 %), retrouvent une mortalité postopératoire à 30 jours de 2,4 % et une survie à 5, 10 et 15 ans de respectivement 83 %, 67 % et 47 %. Au terme du suivi, 50/252 patients sont décédés de cause cardiaque, plus fréquemment dans le groupe sans dilatation de l'aorte ascendante que dans le groupe avec dilatation (différence cependant non significative); 17/252 patients ont dû être réopérés pour une

dysfonction prothétique et seulement 1/252 pour un anévrisme aortique. Après ajustement dans un modèle de Cox sur la coronaropathie, l'âge, la fraction d'éjection et l'époque de la chirurgie, Golland *et al.* [17] n'ont cependant pas retrouvé de différences en termes de survie entre les patients avec aorte ascendante initialement normale vs les patients avec aorte modérément dilatée (40-44 mm) et ceux avec aorte moyennement dilatée (45-49 mm).

En cas de réparation valvulaire aortique [19], à 8 ans, la survie atteint 97 %, 82 % des patients sont libres d'une réintervention valvulaire aortique et 44 % n'ont pas d'IA échographique de grade ≥ 3 ; en analyse univariée, la présence d'une IA d'importance moyenne lors de l'échocardiographie postopératoire initiale était prédictive de la récurrence d'une IA ≥ 3 lors du suivi ($p = 0,0017$).

De leur côté, Schafers *et al.* [20] retrouvent une survie à 5 ans libre de réintervention de 97 % après remodelage, de 94 % après reconstruction valvulaire et de seulement 53 % après réparation valvulaire associée à un remplacement de l'aorte ascendante; cette différence, bien que non significative en raison vraisemblablement d'un petit effectif, apparaît liée à la survenue secondaire d'un prolapsus valvulaire symétrique responsable d'une IA récidivante.

Par ailleurs, Aicher *et al.* [21] ont comparé les résultats d'un remodelage du culot aortique chez des patients porteurs d'une IA (avec valve bicuspidie, $n = 60$; avec valve tricuspide, $n = 130$) associée à une dilatation de l'aorte proximale; la correction associée d'un prolapsus valvulaire a été plus fréquente dans le groupe bicuspidie et il y a eu significativement plus de chirurgie en urgence (pour dissection) dans le groupe tricuspide; la mortalité hospitalière a été nulle dans le groupe bicuspidie et de 6,2 % dans le groupe tricuspide; à 5 ans, la survie a été de 100 % dans le groupe bicuspidie (vs 82 % dans le groupe tricuspide, $p = 0,004$), l'absence d'IA \geq grade II de respectivement 96 % et 83 % ($p = 0,07$) et l'absence de réintervention de 98 % dans les deux groupes. Ces résultats encouragent les auteurs à élargir ainsi les indications de remodelage du culot aortique aux valves aortiques bicuspidies en présence d'une dilatation de l'aorte proximale [21].

■ CONCLUSION

La bicuspidie aortique est l'anomalie cardiovasculaire congénitale la plus fréquente et elle s'associe très fréquemment à une pathologie de l'aorte ascendante (dilatation, anévrisme,

dissection), témoignant vraisemblablement d'une origine pathogénique commune. Sa découverte chez un patient doit faire envisager une échographie de dépistage dans la famille, une surveillance clinique et échographique régulière de l'anomalie valvulaire (RA et/ou IA) ainsi qu'une surveillance étroite du diamètre de l'aorte thoracique ascendante par échocardiographie et/ou IRM.

Les indications chirurgicales en cas d'anomalie valvulaire (RA et/ou IA) sont communes aux patients avec valve aortique bicuspidie ou tricuspide ; cependant, la fréquente dilatation de l'aorte ascendante associée à la bicuspidie avec son risque potentiel de complications doit faire envisager un geste associé en cas d'anomalie de cette aorte ascendante en privilégiant chaque fois que cela est possible la conservation valvulaire, en particulier en cas d'IA. Le diamètre limite de l'aorte ascendante pour lequel un geste à son niveau doit être associé reste cependant controversé ; les dernières recommandations nord-américaines le fixent à 45 mm [24]. ■

Je tiens à remercier tout particulièrement le Professeur Olivier Jegaden (Fédération de Chirurgie Cardiaque, Vasculaire et Thoracique, Service de Chirurgie Cardiaque B, Hôpital Cardiovasculaire et Pneumologique, Bron) de l'aide précieuse qu'il m'a apportée dans la recherche bibliographique, la rédaction du manuscrit, ainsi que dans toute la partie chirurgicale du document.

Bibliographie

- ROBERTS WC. The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy cases. *Am J Cardiol*, 1970; 26: 72-83.
- SABET HY, EDWARDS WD, TAZELAAR HD *et al.* Congenitally bicuspid aortic valves: a surgical pathology study of 542 cases (1991 through 1996) and a literature review of 2715 additional cases. *Mayo Clin Proc*, 1999; 74: 14-26.
- SIEVERS HH, SCHMIDTKE C. A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2007; 133: 1226-33.
- BORGER MA, DAVID TE. Management of the valve and ascending aorta in adults with bicuspid aortic valve disease. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*, 2005; 17: 143-7.
- NISTRIS S, SORBO MD, MARIN M *et al.* Aortic root dilation in young men with normally functioning bicuspid aortic valves. *Heart*, 1999; 82: 19-22.
- KEANE MG, WIEGERS SE, PLAPPERT T *et al.* Bicuspid aortic valves are associated with aortic dilatation out of proportion to coexistent valvular lesions. *Circulation*, 2000; 102 (suppl. III): III-35-III-39.
- DE SA M, MOSHKOVITZ Y, BUTANY J *et al.* Histologic abnormalities of the ascending aorta and pulmonary trunk in patients with bicuspid aortic valve disease. Clinical relevance to the Ross procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1999; 118: 588-96.
- PARAI JL, MASTERS RG, WALLEY VM *et al.* Aortic medial changes associated with bicuspid aortic valve: myth or reality? *Can J Cardiol*, 1999; 15: 1233-8.
- FEDAK PW, DE SA MP, VERMA S *et al.* Vascular matrix remodeling in patients with bicuspid aortic valve malformations. Implications for aortic dilatation. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2003; 126: 797-806.
- CRIFE L, ANDELFINGER G, MARTIN LJ *et al.* Bicuspid aortic valve is heritable. *J Am Coll Cardiol*, 2004; 44: 138-43.
- TUTAR E, EKICI F, ATALAY S *et al.* The prevalence of bicuspid aortic valve in newborns by echocardiographic screening. *Am Heart J*, 2005; 150: 513-5.
- MOVAHED MR, HEPNER AD, AHMADI-KASHANI M. Echocardiographic prevalence of bicuspid aortic valve in the population. *Heart Lung Circ*, 2006; 15: 297-9.
- DAVIES RR, KAPLE RK, MANDAPATI D *et al.* Natural history of ascending aortic aneurysms in the setting of an unreplaced bicuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg*, 2007; 83: 1338-44.
- BEPPU S, SUZUKI S, MATSUDA H *et al.* Rapidity of progression of aortic stenosis in patients with congenital bicuspid aortic valves. *Am J Cardiol*, 1993; 71: 322-7.
- FERENCIK M, PAPER LA. Changes in size of ascending aorta and aortic valve function with time in patients with congenitally bicuspid aortic valves. *Am J Cardiol*, 2003; 92: 43-6.
- KURALAY E, DEMIRKILIC U, OZAL E *et al.* Surgical approach to ascending aorta in bicuspid aortic valve. *J Card Surg*, 2003; 18: 173-80.
- GOLAND S, CZER LS, DE ROBERTIS *et al.* Risk factors associated with reoperation and mortality in 252 patients after aortic valve replacement for congenitally bicuspid aortic valve disease. *Ann Thorac Surg*, 2007; 83: 931-7.
- WILSON W, TAUBERT KA, GEWITZ M *et al.* Prevention of Infective Endocarditis. Guidelines from the American Heart Association. *Circulation*, 2007; 115: 1-19.
- ALSOUFI B, BORGER MA, ARMSTRONG S *et al.* Results of valve preservation and repair for bicuspid aortic valve insufficiency. *J Heart Valve Dis*, 2005; 14: 752-8.
- SCHAFERS HJ, AICHER D, LANGER F *et al.* Preservation of the bicuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg*, 2007; 83: S740-5.
- AICHER D, LANGER F, KISSINGER A *et al.* Valve-sparing aortic root replacement in bicuspid aortic valves: a reasonable option? *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2004; 128: 662-8.
- BORGER MA, PRESTON M, IVANOV J *et al.* Should the ascending aorta be replaced more frequently in patients with bicuspid aortic valve disease? *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2004; 128: 677-83.
- 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.
- 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. *J Am Coll Cardiol*, 2006; 48: e1-148.