

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Membrane sous-valvulaire aortique

M.A. RADERMECKER (1), D. DRESSE (2), T. GRENADE (3), D. SOYEUR (4), R. LIMET (5)

RÉSUMÉ : Les auteurs présentent un cas bien documenté de membrane sous-valvulaire aortique. Cette observation clinique est l'occasion d'une mise au point sur la physiopathologie de cette lésion et sur son traitement chirurgical.

INTRODUCTION

Les obstructions de la voie d'éjection aortique peuvent siéger à un niveau sous-valvulaire, valvulaire ou supra-valvulaire. Les sténoses sous-aortiques sont elles-mêmes, à l'heure actuelle, subdivisées sur base du mécanisme physiopathologique prépondérant. L'obstruction sous-valvulaire peut être, pour l'essentiel, dynamique, anatomique ou mixte. L'obstruction sous-valvulaire par une membrane fibreuse rentre dans le groupe nosologique des obstructions anatomiques. Notre observation clinique est le prétexte à une revue de la physiopathologie de cette lésion, ainsi que de son traitement chirurgical.

OBSERVATION CLINIQUE

Le sujet est un adolescent de 16 ans, sans antécédents médico-chirurgicaux particuliers. La découverte d'un souffle néonatal justifie une échographie, laquelle met en évidence une anomalie de la chambre de chasse du ventricule gauche, sous forme d'une membrane sous-aortique. Celle-ci sera régulièrement suivie pendant une période de 15 ans, avec l'apparition progressive de signes d'hypertrophie ventriculaire gauche et d'une intolérance à l'effort. Au plan anatomique, on note un développement de la membrane et un gradient de repos de 70 mmHg dans la chambre de chasse du ventricule gauche (fig. 1). Les dernières échographies démontrent, entre autres, l'apparition d'une insuffisance aortique minime et d'une insuffisance mitrale de grade I/IV. La présence d'une dyspnée d'effort de grade II A chez un sujet jeune, les lipothymies d'effort et les données échographiques font poser l'indication chirurgicale.

L'intervention sera réalisée par sternotomie médiane et sous circulation extracorporelle. La lésion sera abordée par une aortotomie transverse basse. L'inspection de la valve aortique ne

FIXED SUBVALVULAR AORTIC STENOSIS

SUMMARY : A case of fixed subvalvular aortic stenosis is reported. This clinical observation is the occasion to review the pathophysiology of this lesion and the last developments in the surgical treatment.

KEYWORDS : *Subvalvular membrane – Subaortic stenosis – Out-flow tract*

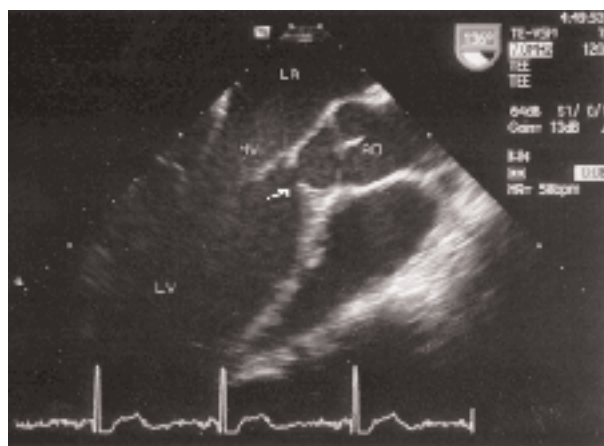


Fig. 1. Aspect échographique de la membrane sous-valvulaire aortique (indiquée par une flèche).

démontre aucune anomalie macroscopique. L'exposition de la région sous-aortique permet de mettre en évidence un croissant fibreux situé 1,5 cm sous les sigmoïdes aortiques et s'insérant pour l'essentiel sur le septum interventriculaire musculaire. La lésion s'étend vers l'arrière et la gauche jusqu'au trigone gauche, tandis qu'à droite, elle est située à la partie basse du septum membraneux et vient se fixer sur la valve mitrale antérieure. Il s'agit d'un orifice qui, sur cœur cardioplégié, mesure au maximum 7 à 8 mm, pour une valve aortique qui admet un testeur n° 23. Le geste chirurgical consistera en une incision du septum en dehors du faisceau de His, sur une profondeur de 6 à 7 mm, avec exérèse du myocarde hypertrophié et de la membrane jusqu'au niveau du trigone gauche. En profondeur, la résection sera étendue jusqu'au sommet des muscles papillaires (fig. 2). Le trigone gauche sera mobilisé. Le trigone droit le sera également, par section de l'extension fibreuse qui jouxte le septum membraneux et vient fixer la valve mitrale antérieure. Ce dernier geste permettra de libérer la continuité fibreuse mitro-aortique de la chambre de chasse du ventricule gauche.

Après fermeture de l'aortotomie et réalisation des manœuvres de purge, le cœur reprendra un rythme sinusal, avec un trouble de conduction

(1) Professeur de Clinique, Agrégé, (2) Assistant, (3) Professeur de Clinique, (5) Professeur ordinaire, Université de Liège, Service de Chirurgie Cardio-Vasculaire et Thoracique, CHU Sart Tilman.
(4) Professeur de Clinique, Université de Liège, Service de Cardiologie.

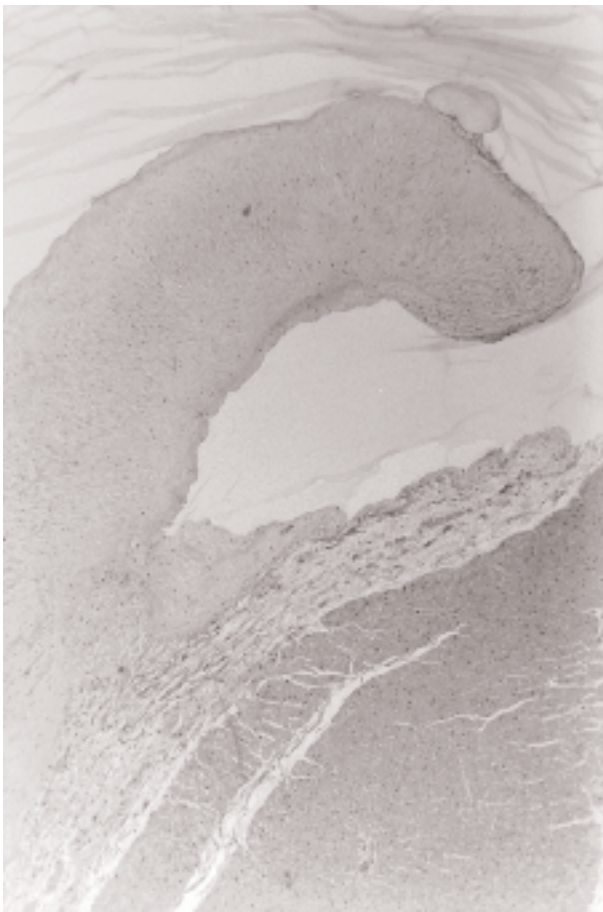


Fig. 2. Analyse histopathologique de la membrane. Démonstration de la partie fibreuse (Hématoxylline-éosine x 80) et de son implantation au muscle septal (coin inférieur droit).

intraventriculaire gauche. Le contrôle échographique transœsophagien démontrera l'absence d'obstruction significative, avec un élargissement très net de la chambre de chasse aortique (fig. 3).

Les suites opératoires seront simples. Le patient quittera le service au huitième jour sous faibles doses de bêta-bloquants.

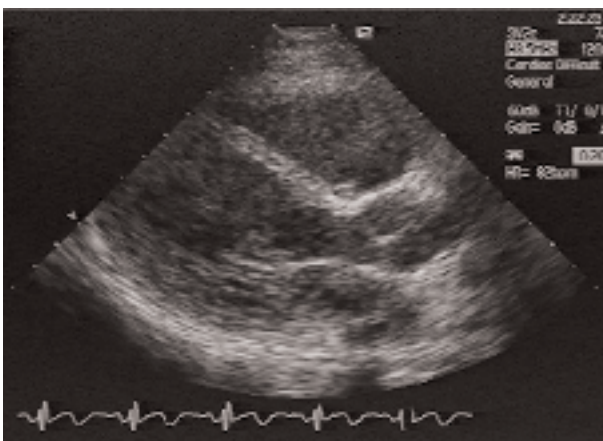


Fig. 3. Contrôle postopératoire : disparition de la membrane sous-aortique et élargissement de la chambre de chasse du ventricule gauche.

COMMENTAIRES

Les sténoses sous-valvulaires aortiques fixées ou anatomiques se présentent comme des anomalies isolées ou sont associées à d'autres malformations cardiaques congénitales, telles qu'une communication interventriculaire (CIV) par défaut d'alignement septal, certaines CIV périmembraneuses, la persistance d'un canal artériel, la présence d'une coarctation de l'aorte, d'une sténose aortique ou une interruption de l'arche aortique (1, 2). Cette lésion représente à elle seule de 8 à 30 %, selon les séries, de toutes les formes d'obstruction de la chambre de chasse. Au plan anatomique, elles font partie d'un spectre allant d'une simple membrane en forme de fer à cheval, faisant protrusion dans la chambre de chasse du ventricule gauche jusqu'à une lésion fibreuse réduisant de façon diffuse sur 10 à 30 mm la voie d'éjection gauche (obstruction en tunnel sous-aortique). On estime, sur des bases cliniques et expérimentales, que cette lésion est, pour l'essentiel, acquise (3). On incrimine des anomalies morphologiques de la chambre de chasse, la persistance de reliquats embryonnaires dérivés des coussins endocardiques (4, 5) ou des anomalies de flux au travers de la chambre de chasse comme *primum movens* de la prolifération de tissus fibreux.

La dernière hypothèse est actuellement la mieux étayée (6, 7). Ces lésions seraient la conséquence de lésions endothéliales chroniques liées à des anomalies d'écoulement au niveau de la chambre de chasse. Ainsi, des voies d'éjection gauches caractérisées par une continuité mitro-aortique anormale, une angulation accusée de la racine aortique par rapport au septum interventriculaire, sont présentes chez les enfants qui présentent une CIV ou une coarctation de l'aorte et qui développeront ultérieurement une sténose sous-aortique. Ces critères morphométriques peuvent être relevés par échographie et identifient un groupe de patients à risque de développer ultérieurement une sténose sous-aortique (8). Dans cette hypothèse, la persistance d'une anomalie hémodynamique au niveau de la chambre de chasse après chirurgie peut expliquer les récurrences après résection chirurgicale (7).

L'indication de résection d'une membrane sous-aortique se justifie lorsque des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche et des gradients significatifs s'accompagnent d'une symptomatologie clinique (9). La présence d'une insuffisance aortique, même minime, est également une indication à un traitement chirurgical. Cette anomalie est associée à un risque d'endocardite

bactérienne, probablement facilitée par des lésions endothéliales chroniques (10). Le traitement chirurgical conventionnel consiste en une résection complète de la membrane fibreuse, parfois associée à une myotomie longitudinale (Bigelow), présumée diminuer le risque de récurrence (11). A l'heure actuelle, puisqu'on estime que des anomalies de flux dans la chambre de chasse sont des facteurs causals du développement d'une membrane, il semble logique de recommander l'exploration de cette région et la correction d'une anomalie éventuelle (bande musculaire anormale, tractus dérivé de l'appareil valvulaire mitral) lors d'une chirurgie de fermeture de CIV.

Notre patient a bénéficié d'une mobilisation des trigones gauche et droit, lesquels joueraient un rôle de charnière entre la continuité fibreuse mitro-aortique et la chambre de chasse, ouvrant cette dernière en systole et la réduisant en diastole au profit de l'orifice mitral (12). La présence de tissu fibreux au niveau des trigones générerait ce mécanisme et entraînerait une anomalie de flux dans la chambre de chasse ventriculaire gauche. Yacoub recommande donc la résection complète de la membrane, en ce compris ses extensions vers les trigones droits et gauches (12).

Les obstructions sous-valvulaires en tunnel justifient une intervention de Konno (13) (aorto-ventriculoplastie par résection de la valve aortique et ouverture de la racine aortique au niveau de la commissure coronaire droite-gauche, prolongée au septum interventriculaire) ou de Konno modifiée selon l'état de la valve aortique. Une approche aorto-septale a été proposée par Vouhe et Neveux (14) (ouverture de la racine aortique et du septum interventriculaire à l'aplomb de la jonction entre les commissures coronaire gauche et coronaire droite et réparation ultérieure après évidement de la chambre de chasse ventriculaire gauche). A l'heure actuelle, ces interventions sont de moins en moins réalisées, devant les possibilités qu'offre l'opération de Ross (autogreffe pulmonaire) (15).

Au total, l'obstruction sous-valvulaire aortique par une membrane fibreuse est une lésion acquise, dont le *primum movens* serait une anomalie d'écoulement au niveau de la chambre de chasse du ventricule gauche. Celle-ci, par l'atteinte endothéliale chronique, favorise la fibrose qui, dans un cercle vicieux, rend compte d'une progression des lésions. La chirurgie est indiquée en présence d'une symptomatologie clinique de répercussions ventriculaires significatives, d'une insuffisance aortique débutante ou d'un gradient de repos élevé (≥ 60 mmHg). Le traitement chirurgical semble devoir impliquer la résection

large de la membrane sous-valvulaire et du septum hypertrophié et une mobilisation de la valve mitrale antérieure par résection des extensions latérales de l'anneau fibreux. Le bloc auriculo-ventriculaire, la communication interventriculaire iatrogène et les lésions des valves mitrale et aortique sont les écueils à éviter.

RÉFÉRENCES

- Freedom R, Pelech A, Brand A, et al.— The progressive nature of subaortic stenosis in congenital heart disease. *Int J Cardiol*, 1985, **8**, 137-143.
- Newfeld E, Muster A, Paul M, et al.— Discrete subvalvar aortic stenosis in childhood. *Am J Cardiol*, 1976, **38**, 53-61.
- Leichter DA, Sullivan ID, Gersony WM.— “Acquired” discrete subvalvular aortic stenosis : natural history and hemodynamics. *J Am Coll Cardiol*, 1989, **14**, 1539-1544.
- Rosenquist G, Clark E, McAllister H, et al.— Increased mitral-aortic separation in discrete subaortic stenosis. *Circulation*, 1979, **60**, 70-74.
- Shaner R.— Malformation of the atrio-ventricular endocardial cushions of the embryo pig and its relation to the defects of the conus and truncus arteriosus. *Am J Anat*, 1949, **84**, 431-439.
- Choi J, Sullivan I.— Fixed subaortic stenosis : anatomical spectrum and nature of progression. *Br Heart J*, 1991, **65**, 280-286.
- Gewillig M, Daenen W, Dumoulin M, Van Der Hauwaert L.— Rheologic genesis of discrete subvalvular aortic stenosis : a Doppler echocardiographic study. *JACC*, 1992, **19**, 818-824.
- Kleinert S, Geva T.— Echocardiographic morphometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis. *JACC*, 1993, **22**, 1501-1508.
- Somerville J.— Fixed subaortic stenosis : a frequently misunderstood lesion. *Int J Cardiol*, 1958, **8**, 145-148.
- Somerville J.— Aortic stenosis and incompetence, in *Paediatric Cardiology*, Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M (Eds). Churchill Livingstone, London, 1987, 987-992.
- Stark J, DeLeval MR.— Surgery of the left ventricular outflow tract, in *Surgery for congenital heart defects*, 2nd Ed. WB Saunders Co, Philadelphia, 1983.
- Yacoub MH.— *Mobilization of the left and right fibrous trigones for relief of severe left ventricular outflow obstruction*. Personal communication AATS, 1998.
- Kono S, Imai Y, Jida Y, et al.— A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplasia of the aortic valve ring. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1975, **70**, 909-917.
- Vouhe PR, Neveux JY.— Surgical management of diffuse subaortic stenosis : an integrated approach. *Ann Thorac Surg*, 1991, **52**, 654-662.
- Reddy VM, Rajasinghe HA, Teitel DF, et al.— Aortico-ventriculoplasty with the pulmonary autograft : the “Ross-Konno” procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1999, **111**, 158-167.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr M.A. Radermecker, Service de Chirurgie Cardio-Vasculaire et Thoracique, CHU Sart Tilman, 4000 Liège.