

UNE QUADRICUSPIDIE AORTIQUE PASSÉE INAPERÇUE

BOUZIANE M (1), MARCHETTA S (2), DULGHERU RE (2), LANCELLOTTI P (3)

RÉSUMÉ : La quadricuspidie aortique est une anomalie congénitale rare dont l'évolution peut rester longtemps silencieuse. Elle est le plus souvent isolée, mais peut parfois être associée à d'autres malformations, dont les anomalies d'insertion des artères coronaires en premier lieu. Elle se complique, le plus souvent, d'insuffisance aortique dont la sévérité est variable, mais qu'il faut savoir diagnostiquer le plus tôt possible afin d'éviter les décompensations ventriculaires gauches et la morbi-mortalité qui en découle. Nous rapportons le cas d'une patiente de 67 ans, ayant bénéficié d'une fermeture chirurgicale de communication interauriculaire dans l'enfance, chez qui le diagnostic de quadricuspidie aortique n'a jamais été soulevé et qui présente une insuffisance aortique modérée de découverte récente.

MOTS-CLÉS : *Quadricuspidie aortique - Cardiopathie congénitale - Insuffisance aortique*

A QUADRICUSPID AORTIC VALVE PASSED UNNOTICED

SUMMARY : The quadricuspid aortic valve is a rare congenital anomaly that could be silent for a long time. It is mostly isolated but it may also be associated with other malformations, especially anomalies of the coronary artery insertion. It can lead to aortic regurgitation with several degrees of severity, and it should be diagnosed as soon as possible to avoid left ventricular dysfunction and its morbi-mortality. We report the case of a 67-years-old female patient with recent discovery of moderate aortic regurgitation, which has benefited from surgical closure of an atrial septal defect in her childhood, and who has never been diagnosed with a quadricuspid aortic valve.

KEYWORDS : *Quadricuspid aortic valve - Congenital heart disease - Aortic regurgitation*

INTRODUCTION

La quadricuspidie aortique est une anomalie congénitale rare, dont l'incidence, estimée à 0,01-0,04 %, est en augmentation en raison de l'évolution des différentes techniques d'imagerie cardiovasculaire (1). Les anomalies congénitales de la morphologie de la valve aortique sont dominées par les bicuspidies aortiques, en premier lieu, suivies par les unicuspidies, puis les quadricuspidies (2). Il s'agit, généralement, d'une anomalie congénitale isolée, même si elle peut parfois être associée à d'autres malformations. Elle est, le plus souvent, responsable d'une insuffisance aortique. Il est donc essentiel de ne pas passer à côté du diagnostic.

PRÉSENTATION DU CAS

Nous rapportons le cas clinique d'une patiente caucasienne, âgée de 67 ans, avec comme seul antécédent notable, une fermeture par voie chirurgicale de communication inter-atriale dans l'enfance, sans suivi cardiaque récent. Elle est revue en consultation de cardiologie pour un

bilan de dyspnée d'effort évoluant depuis plusieurs mois. L'examen clinique révèle de bons paramètres hémodynamiques et un souffle diastolique d'intensité maximale au foyer aortique (3/6). Il n'y a pas de notion de fièvre récente, ni d'altération de l'état général, qui aurait pu évoquer une endocardite. A l'échocardiographie transthoracique, on retrouve une insuffisance aortique modérée (volume régurgité mesuré à 39 ml, surface de l'orifice régurgitant à 0,2 cm², absence de dysfonction ou de dilatation ventriculaire gauche, et de reflux anormal dans l'aorte descendante en Doppler couleur) (Figure 1). La morphologie de la valve aortique, analysée en coupe parasternale petit axe, fait fortement évoquer une quadricuspidie (Figure 2). Une échocardiographie trans-oesophagienne est proposée afin d'analyser de façon plus exhaustive la morphologie de la valve aortique et, par conséquent, le mécanisme étiologique de cette fuite aortique. Cet examen confirme le diagnostic de quadricuspidie de type I selon la classification de Nakamura (3) (Figure 3), avec une fuite centrale liée à une légère rétraction des feuillets (classification de Carpentier de type III) (Tableau I). Elle permet également de mesurer de façon fiable, les dimensions de l'aorte ascendante et, par conséquent, d'exclure une dilatation de celle-ci (Figure 4).

Une échocardiographie d'effort est, par ailleurs, réalisée, pour écarter une origine ischémique à la dyspnée. Celle-ci se révélera suspecte dans le territoire de l'artère interventriculaire antérieure, justifiant une exploration angiographique se révélant rassurante. A noter qu'au cours de l'effort, il n'y avait pas de dysfonction diastolique significative, ni d'hypertension artérielle pulmonaire, ni d'insuffisance

(1) Fellow en Cardiologie, CHU Liège, Belgique. Résidente en Cardiologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc.

(2) Chef de clinique, Service de Cardiologie, CHU Liège, Belgique.

(3) Professeur de Cardiologie, Chef de Service, Directeur du GIGA Cardiovascular Sciences, CHU Liège, Belgique.

Figure 1. Exploration de l'insuffisance aortique et de ses répercussions en échocardiographie transthoracique.

- 1/A : Diamètre télé-diastolique du ventricule gauche (normal : $45 \pm 3,6$ mm chez les femmes).
- 1/B : Diamètre télé-systolique du VG (normal : $28,2 \pm 3,3$ mm chez les femmes).
- 1/C : Doppler couleur en coupe 5 cavités montrant l'insuffisance aortique et permettant de mesurer l'orifice régurgitant de la fuite aortique (fuite aortique modérée : orifice régurgitant de 20-29 mm² et fuite aortique sévère : orifice de régurgitant ≥ 30 mm²).
- 1/D : mesure du volume régurgitant avec le Doppler continu (fuite aortique modérée : volume régurgitant de 45-59 ml, fuite aortique sévère : volume régurgitant ≥ 60 ml).
- 1/E : mesure du PHT (temps de demi-pression, PHT < 200 ms plaident en faveur d'une fuite sévère, > 500 ms plaident en faveur d'une fuite non significative).
- 1/F : mesure de la vitesse télé-diastolique au niveau de l'isthme aortique (vitesse télédiastolique > 20 cm/s au niveau de l'aorte descendante témoin d'une fuite sévère).

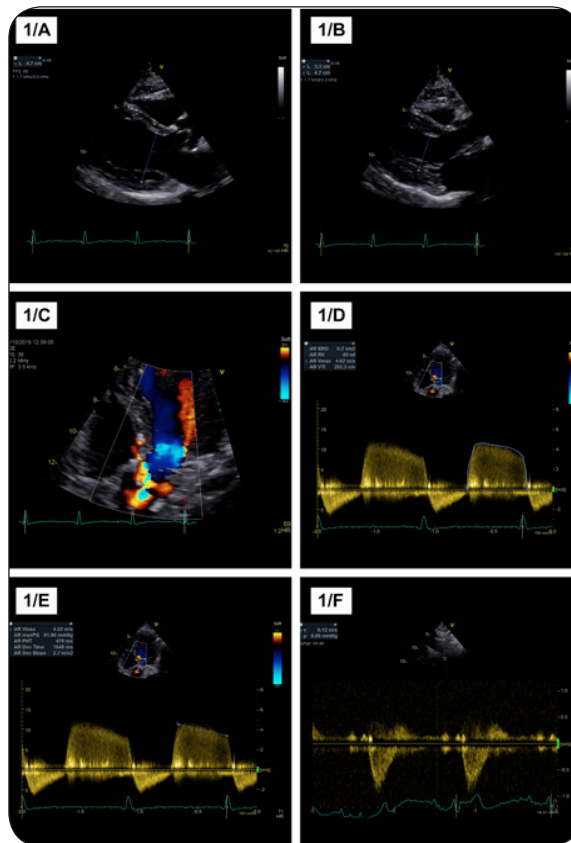


Figure 2. Coupe parasternale petit-axe en échographie transthoracique évoquant une quadricuspidie aortique.

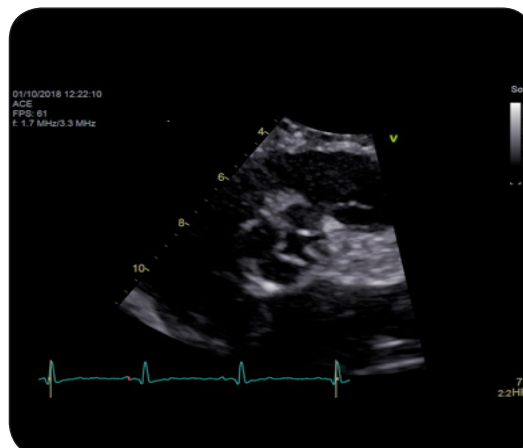


Figure 3. Classification simplifiée de Nakamura pour les quadricuspidies aortiques.
CG = cuspside coronaire gauche; CD = cuspside coronaire droite; CNc = cuspside non coronaire;
S = cuspside surnuméraire.

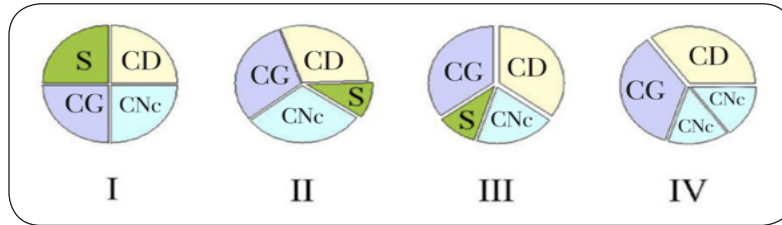


Figure 4. Echographie transoesophagienne.
4/A : incidence 120° avec reconstruction 3D permettant de confirmer la quadricuspidie.
4/B : mesure aorte ascendante (au niveau de sa portion tubulaire, bord d'attaque à bord d'attaque, normal chez la femme : 2,7cm ± 0,4 indexée à 1,6 cm/m² ± 0,3).

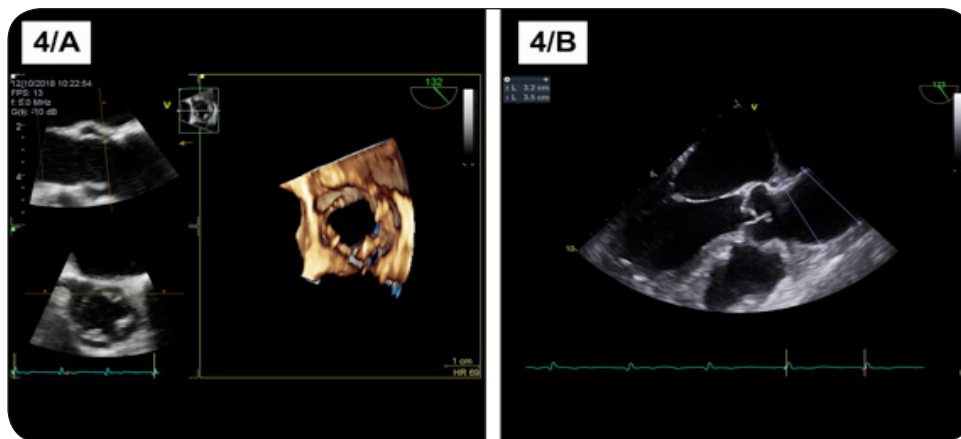


Tableau I. Classification de CARPENTIER adaptée aux insuffisances aortiques.

Types	Mécanisme
Carpentier I	Mouvement valvulaire normal : dilatation de l'anneau
Carpentier II	Mouvements valvulaires exagérés : prolapsus d'une ou plusieurs cuspsides aortiques.
Carpentier III	Mouvements valvulaires restrictifs : atteintes rhumatismales, calcifications, endocardites.

mitrale dynamique. Au vu d'une fuite aortique définie comme modérée, un suivi cardiologique associé à une échographie transthoracique annuelle sont proposés à la patiente. Dans la littérature actuelle, il n'y a pas de recommandation définie dans le contexte de quadricuspidie de la valve aortique.

DISCUSSION

La quadricuspidie aortique est une malformation congénitale rare, diagnostiquée, le plus souvent entre l'âge de 50 et 60 ans, chez des patients porteurs d'une insuffisance aortique.

Elle est la plus rare des anomalies de morphologie de la valve aortique qui sont dominées par les bicuspidies, que l'on retrouve avec une incidence de 1-2 %, suivies par les unicuspidies avec une incidence de 0,02 %, puis les quadricuspidies en dernier lieu. L'origine embryologique de cette malformation reste méconnue. Néanmoins, l'hypothèse la plus probable serait une septation anormale du *truncus arteriosus*, aboutissant à la formation d'une cuspside surnuméraire (4).

Dans une valve aortique normale, les trois cuspsides semi-lunaires qui la forment garantissent une bonne coaptation et un bon fonctionnement de celle-ci. En cas de quadricuspidie,

en plus d'une fibrose progressive des cuspides, cet équilibre est rompu, ce qui donne lieu à un défaut de coaptation responsable d'une insuffisance aortique dont la sévérité est variable.

Cliniquement, comme c'est le cas ici, les patients restent longtemps asymptomatiques, ce qui explique aussi le diagnostic tardif. Bien que la quadricuspidie soit le plus souvent isolée, il n'est pas rare de retrouver d'autres malformations associées, particulièrement au niveau des artères coronaires. En effet, le développement embryologique des cuspides aortiques a lieu juste après le développement des artères coronaires, à partir des sinus de Valsalva. Il est donc possible que ces deux anomalies soient embryologiquement reliées. Chez notre patiente, la quadricuspidie aortique était associée à une communication interauriculaire fermée dans l'enfance, mais sans autre anomalie notable (coronarographie normale).

Cependant, grâce au développement des nouvelles techniques d'imagerie, et plus particulièrement grâce à l'amélioration de la résolution spatiale de l'échocardiographie transthoracique 2D et l'apparition de la 3D, le diagnostic est de plus en plus facile et plus fréquent. Les caractéristiques échographiques transthoraciques sont identifiées en coupe para-sternale petite-axe, mettant en évidence la présence de quatre commissures distinctes avec une fermeture en X en diastole, et une ouverture en carré ou en losange en systole. Cette morphologie est d'autant plus claire en échocardiographie transoesophagienne, surtout chez les patients ayant une mauvaise échogénicité. Des coupes tridimensionnelles peuvent également être réalisées, et permettent une meilleure visualisation de l'anatomie valvulaire.

Une coronarographie doit être réalisée chez ces patients en cas de suspicion d'ischémie. Elle permet également de rechercher des anomalies des artères coronaires en pré-opératoire d'un remplacement valvulaire programmé (ou d'une éventuelle réparation dans les cas favorables).

L'importance du diagnostic de la quadricuspidie aortique réside essentiellement dans le fait que plus de 50 % des patients porteurs de cette anomalie sont diagnostiqués vers l'âge de 60 ans dans un contexte de valvulopathie aortique déjà fort avancée, justifiant une intervention (5). C'est pourquoi ces patients doivent bénéficier d'un suivi cardiaque régulier afin d'intervenir au moment opportun. Ce moment doit précéder l'apparition d'une fuite aortique sévère chez des patients symptomatiques ou chez des patients asymptomatiques présentant une fraction d'éjection ventriculaire gauche inférieure à 50 %

ou une dilatation ventriculaire gauche (diamètre télédiastolique > 70 mm ou diamètre télé-systolique > 50 mm (> 25 mm/m²) (6).

CONCLUSION

La quadricuspidie aortique est une anomalie congénitale rare, mais qu'il ne faut pas méconnaître. L'insuffisance aortique en constitue la principale complication. Bien qu'elle soit le plus souvent isolée, elle peut être associée à d'autres malformations, notamment à des anomalies des artères coronaires, qu'il faudra rechercher systématiquement. Il est important de faire le diagnostic de quadricuspidie aortique le plus tôt possible afin de permettre un suivi cardiaque régulier et de réaliser une intervention de remplacement valvulaire au moment opportun.

BIBLIOGRAPHIE

1. Tsang MY, Abudiab MM, Ammash NM, et al.— Quadricuspid aortic valve: characteristics, associated structural cardiovascular abnormalities, and clinical outcomes. *Circulation*, 2016, **133**, 312–331.
2. Falcone MW, Roberts WC, Morrow AG, et al.— Congenital aortic stenosis resulting from a uni-commissural aortic valve. *Circulation*, 1971, **44**, 272–280.
3. Nakamura Y, Taniguchi I, Saiki M, et al.— Quadricuspid aortic valve associated with aortic stenosis and regurgitation. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg*, 2001, **49**, 714–716.
4. Shi-Min Yuan.— Quadricuspid aortic valve: a comprehensive review. *Braz J Cardiovasc Surg*, 2016, **31**, 454–460.
5. Vasudev R, Shah P, Bikkina M, Shamoan F.— Quadricuspid aortic valve: a rare congenital cause of aortic insufficiency. *J Clin Imaging Sci*, 2016, **6**, 10.
6. 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.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Pr P. Lancellotti, Service de Cardiologie, CHU Liège, Belgique.

Email : plancellotti@chuliege.be