

UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2012

THESE N°: 218

BICUSPIDIE AORTIQUE
A PROPOS DE 16 CAS COLLIGES AU SERVICE DE CARDIOLOGIE « B »
ET REVUE DE LA LITTERATURE

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mlle. Sanae BOULAAMAYL

Née le 25 Août 1984 à Meknès
Médecin Interne du CHU Ibn Sina Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Bicuspidie aortique – Histoire naturelle-évolution – Pathologies associées –
Chirurgie aortique.

JURY

Mr. M. CHERTI Professeur de Cardiologie	PRESIDENT
Mme. L. HADDOUR Professeur de Cardiologie	RAPPORTEUR
Mme. N. DOGHMI Professeur de Cardiologie	} JUGES
Mme. J. ZARZUR Professeur de Cardiologie	
Mr. Y. CHIKHAOUI Professeur de Chirurgie Cardiovasculaire	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 32

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمَ



**UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

- 1962 – 1969 : Docteur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

- Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam Neurochirurgie
4. Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid Cardiologie
6. Pr. EL MANOUAR Mohamed Traumatologie-Orthopédie
7. Pr. HAMANI Ahmed* Cardiologie
8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire
9. Pr. SBIHI Ahmed Anesthésie – Réanimation
10. Pr. TAOBANE Hamid* Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

11. Pr. ABROUQ Ali* Oto-Rhino-Laryngologie

- | | |
|----------------------------------|-----------------------------|
| 12. Pr. BENOMAR M'hammed | Chirurgie-Cardio-Vasculaire |
| 13. Pr. BENSOUDA Mohamed | Anatomie |
| 14. Pr. BENOSMAN Abdellatif | Chirurgie Thoracique |
| 15. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma | Physiologie |

Novembre 1983

- | | |
|-----------------------------------|---------------------|
| 16. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir* | Pneumo-phtisiologie |
| 17. Pr. BALAFREJ Amina | Pédiatrie |
| 18. Pr. BELLAKHDAR Fouad | Neurochirurgie |
| 19. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia | Rhumatologie |
| 20. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine | Cardiologie |

Décembre 1984

- | | |
|--------------------------------------|-------------------------|
| 21. Pr. BOUCETTA Mohamed* | Neurochirurgie |
| 22. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil | Radiothérapie |
| 23. Pr. MAAOUNI Abdelaziz | Médecine Interne |
| 24. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi | Anesthésie -Réanimation |
| 25. Pr. NAJI M' Barek * | Immuno-Hématologie |
| 26. Pr. SETTAF Abdellatif | Chirurgie |

Novembre et Décembre 1985

- | | |
|---|---|
| 27. Pr. BENJELLOUN Halima | Cardiologie |
| 28. Pr. BENS Aid Younes | Pathologie Chirurgicale |
| 29. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa | Neurologie |
| 30. Pr. IHRAI Hssain * | Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale |
| 31. Pr. IRAQI Ghali | Pneumo-phtisiologie |
| 32. Pr. KZADRI Mohamed | Oto-Rhino-laryngologie |

Janvier, Février et Décembre 1987

- | | |
|--|------------------------------|
| 33. Pr. AJANA Ali | Radiologie |
| 34. Pr. AMMAR Fanid | Pathologie Chirurgicale |
| 35. Pr. CHAHED OUAZZANI Houria ép. TAOBANE | Gastro-Entérologie |
| 36. Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq | Pneumo-phtisiologie |
| 37. Pr. EL HAITEM Naïma | Cardiologie |
| 38. Pr. EL MANSOURI Abdellah* | Chimie-Toxicologie Expertise |
| 39. Pr. EL YAACOUBI Moradh | Traumatologie Orthopédie |
| 40. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah | Gastro-Entérologie |
| 41. Pr. LACHKAR Hassan | Médecine Interne |
| 42. Pr. OHAYON Victor* | Médecine Interne |
| 43. Pr. YAHYAOUI Mohamed | Neurologie |

Décembre 1988

- | | |
|-------------------------------------|-----------------------|
| 44. Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib | Chirurgie Pédiatrique |
| 45. Pr. DAFIRI Rachida | Radiologie |
| 46. Pr. FAIK Mohamed | Urologie |

47. Pr. HERMAS Mohamed Traumatologie Orthopédie
 48. Pr. TOLOUNE Farida* Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

49. Pr. ADNAOUI Mohamed Médecine Interne
 50. Pr. AOUNI Mohamed Médecine Interne
 51. Pr. BENAMEUR Mohamed* Radiologie
 52. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali Cardiologie
 53. Pr. CHAD Bouziane Pathologie Chirurgicale
 54. Pr. CHKOFF Rachid Pathologie Chirurgicale
 55. Pr. FARCHADO Fouzia ép. BENABDELLAH Pédiatrie
 56. Pr. HACHIM Mohammed* Médecine-Interne
 57. Pr. HACHIMI Mohamed Urologie
 58. Pr. KHARBACH Aïcha Gynécologie -Obstétrique
 59. Pr. MANSOURI Fatima Anatomie-Pathologique
 60. Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda Neurologie
 61. Pr. SEDRATI Omar* Dermatologie
 62. Pr. TAZI Saoud Anas Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

63. Pr. AL HAMANY Zaïtounia Anatomie-Pathologique
 64. Pr. ATMANI Mohamed* Anesthésie Réanimation
 65. Pr. AZZOUZI Abderrahim Anesthésie Réanimation
 66. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM Néphrologie
 67. Pr. BELKOUCHI Abdelkader Chirurgie Générale
 68. Pr. BENABDELLAH Chahrazad Hématologie
 69. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif Chirurgie Générale
 70. Pr. BENSOUDA Yahia Pharmacie galénique
 71. Pr. BERRAHO Amina Ophtalmologie
 72. Pr. BEZZAD Rachid Gynécologie Obstétrique
 73. Pr. CHABRAOUI Layachi Biochimie et Chimie
 74. Pr. CHANA El Houssaine* Ophtalmologie
 75. Pr. CHERRAH Yahia Pharmacologie
 76. Pr. CHOKAIRI Omar Histologie Embryologie
 77. Pr. FAJRI Ahmed* Psychiatrie
 78. Pr. JANATI Idrissi Mohamed* Chirurgie Générale
 79. Pr. KHATTAB Mohamed Pédiatrie
 80. Pr. NEJMI Maati Anesthésie-Réanimation
 81. Pr. OUAALINE Mohammed* Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
 82. Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH Pharmacologie
 83. Pr. TAOUFIK Jamal Chimie thérapeutique

Décembre 1992

84. Pr. AHALLAT Mohamed Chirurgie Générale
 85. Pr. BENOUDA Amina Microbiologie

- | | |
|--|-------------------------|
| 86. Pr. BENSOUDA Adil | Anesthésie Réanimation |
| 87. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib | Radiologie |
| 88. Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza | Gastro-Entérologie |
| 89. Pr. CHRAIBI Chafiq | Gynécologie Obstétrique |
| 90. Pr. DAOUDI Rajae | Ophtalmologie |
| 91. Pr. DEHAYNI Mohamed* | Gynécologie Obstétrique |
| 92. Pr. EL HADDOURY Mohamed | Anesthésie Réanimation |
| 93. Pr. EL OUAHABI Abdessamad | Neurochirurgie |
| 94. Pr. FELLAT Rokaya | Cardiologie |
| 95. Pr. GHAFIR Driss* | Médecine Interne |
| 96. Pr. JIDDANE Mohamed | Anatomie |
| 97. Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine | Gynécologie Obstétrique |
| 98. Pr. TAGHY Ahmed | Chirurgie Générale |
| 99. Pr. ZOUHDI Mimoun | Microbiologie |

Mars 1994

- | | |
|---|---|
| 100.Pr. AGNAOU Lahcen | Ophtalmologie |
| 101.Pr. AL BAROUDI Saad | Chirurgie Générale |
| 102.Pr. BENCHERIFA Fatiha | Ophtalmologie |
| 103.Pr. BENJAAFAR Nouredine | Radiothérapie |
| 104.Pr. BENJELLOUN Samir | Chirurgie Générale |
| 105.Pr. BEN RAIS Nozha | Biophysique |
| 106.Pr. CAOUI Malika | Biophysique |
| 107.Pr. CHRAIBI Abdelmjid | Endocrinologie et Maladies Métaboliques |
| 108.Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT | Gynécologie Obstétrique |
| 109.Pr. EL AOUAD Rajae | Immunologie |
| 110.Pr. EL BARDOUNI Ahmed | Traumato-Orthopédie |
| 111.Pr. EL HASSANI My Rachid | Radiologie |
| 112.Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur | Médecine Interne |
| 113.Pr. EL KIRAT Abdelmajid* | Chirurgie Cardio- Vasculaire |
| 114.Pr. ERROUGANI Abdelkader | Chirurgie Générale |
| 115.Pr. ESSAKALI Malika | Immunologie |
| 116.Pr. ETTAYEBI Fouad | Chirurgie Pédiatrique |
| 117.Pr. HADRI Larbi* | Médecine Interne |
| 118.Pr. HASSAM Badredine | Dermatologie |
| 119.Pr. IFRINE Lahssan | Chirurgie Générale |
| 120.Pr. JELTHI Ahmed | Anatomie Pathologique |
| 121.Pr. MAHFOUD Mustapha | Traumatologie – Orthopédie |
| 122.Pr. MOUDENE Ahmed* | Traumatologie- Orthopédie |
| 123.Pr. OULBACHA Said | Chirurgie Générale |
| 124.Pr. RHRAB Brahim | Gynécologie –Obstétrique |
| 125.Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR | Dermatologie |
| 126.Pr. SLAOUI Anas | Chirurgie Cardio-Vasculaire |

Mars 1994

127.Pr. ABBAR Mohamed*	Urologie
128.Pr. ABDELHAK M'barek	Chirurgie – Pédiatrique
129.Pr. BELAIDI Halima	Neurologie
130.Pr. BRAHMI Rida Slimane	Gynécologie Obstétrique
131.Pr. BENTAHILA Abdelali	Pédiatrie
132.Pr. BENYAHIA Mohammed Ali	Gynécologie – Obstétrique
133.Pr. BERRADA Mohamed Saleh	Traumatologie – Orthopédie
134.Pr. CHAMI Ilham	Radiologie
135.Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae	Ophtalmologie
136.Pr. EL ABBADI Najia	Neurochirurgie
137.Pr. HANINE Ahmed*	Radiologie
138.Pr. JALIL Abdelouahed	Chirurgie Générale
139.Pr. LAKHDAR Amina	Gynécologie Obstétrique
140.Pr. MOUANE Nezha	Pédiatrie

Mars 1995

141.Pr. ABOUQUAL Redouane	Réanimation Médicale
142.Pr. AMRAOUI Mohamed	Chirurgie Générale
143.Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique
144.Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique
145.Pr. BEDDOUCHE Amokrane*	Urologie
146.Pr. BENZAOUZ Mustapha	Gastro-Entérologie
147.Pr. CHAARI Jilali*	Médecine Interne
148.Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation
149.Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*	Anesthésie Réanimation
150.Pr. EL MESNAOUI Abbes	Chirurgie Générale
151.Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila	Oto-Rhino-Laryngologie
152.Pr. FERHATI Driss	Gynécologie Obstétrique
153.Pr. HASSOUNI Fadil	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
154.Pr. HDA Abdelhamid*	Cardiologie
155.Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed	Urologie
156.Pr. IBRAHIMY Wafaa	Ophtalmologie
157.Pr. MANSOURI Aziz	Radiothérapie
158.Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia	Ophtalmologie
159.Pr. RZIN Abdelkader*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
160.Pr. SEFIANI Abdelaziz	Génétique
161.Pr. ZEGGWAGH Amine Ali	Réanimation Médicale

Décembre 1996

162.Pr. AMIL Touriya*	Radiologie
163.Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
164.Pr. BELMAHI Amin	Chirurgie réparatrice et plastique
165.Pr. BOULANOUAR Abdelkrim	Ophtalmologie
166.Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale

167.Pr. EL MELLOUKI Ouafae*	Parasitologie
168.Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
169.Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
170.Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
171.Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
172.Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-phtisiologie
173.Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
174.Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
175.Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

176.Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
177.Pr. BEN AMAR Abdesselem	Chirurgie Générale
178.Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
179.Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
180.Pr. BOULAICH Mohamed	O.RL.
181.Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
182.Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
183.Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
184.Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
185.Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
186.Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
187.Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie
188.Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
189.Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
190.Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
191.Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
192.Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
193.Pr. SAFI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
194.Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
195.Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

196.Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
197.Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-phtisiologie
198.Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
199.Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
200.Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
201.Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
202.Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
203.Pr. KABBAJ Najat	Radiologie
204.Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

205.Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
--------------------------	-------------

206.Pr. KHATOURI ALI*
207.Pr. LABRAIMI Ahmed*

Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

208.Pr. ABID Ahmed*
209.Pr. AIT OUMAR Hassan
210.Pr. BENCHERIF My Zahid
211.Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd
212.Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
213.Pr. CHAOUI Zineb
214.Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
215.Pr. ECHARRAB El Mahjoub
216.Pr. EL FTOUH Mustapha
217.Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
218.Pr. EL OTMANYAzzedine
219.Pr. GHANNAM Rachid
220.Pr. HAMMANI Lahcen
221.Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
222.Pr. ISMAILI Hassane*
223.Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
224.Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
225.Pr. TACHINANTE Rajae
226.Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

227.Pr. AIDI Saadia
228.Pr. AIT OURHROUI Mohamed
229.Pr. AJANA Fatima Zohra
230.Pr. BENAMR Said
231.Pr. BENCHEKROUN Nabiha
232.Pr. CHERTI Mohammed
233.Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
234.Pr. EL HASSANI Amine
235.Pr. EL IDGHIRI Hassan
236.Pr. EL KHADER Khalid
237.Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
238.Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
239.Pr. HSSAIDA Rachid*
240.Pr. LACHKAR Azzouz
241.Pr. LAHLOU Abdou
242.Pr. MAFTAH Mohamed*
243.Pr. MAHASSINI Najat
244.Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
245.Pr. NASSIH Mohamed*
246.Pr. ROUIMI Abdelhadi

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2001

247.Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
248.Pr. AOUAD Aicha	Cardiologie
249.Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
250.Pr. BELMEKKI Mohammed	Ophtalmologie
251.Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
252.Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
253.Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
254.Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
255.Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
256.Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
257.Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
258.Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
259.Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
260.Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
261.Pr. BOUHOUCHE Rachida	Cardiologie
262.Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
263.Pr. CHAT Latifa	Radiologie
264.Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
265.Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
266.Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
267.Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira	Gynécologie Obstétrique
268.Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
269.Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
270.Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
271.Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
272.Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
273.Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
274.Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
275.Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
276.Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
277.Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
278.Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
279.Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
280.Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
281.Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
282.Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
283.Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
284.Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
285.Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
286.Pr. NABIL Samira	Gynécologie Obstétrique
287.Pr. NOUINI Yassine	Urologie
288.Pr. OUALIM Zouhir*	Néphrologie
289.Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
290.Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique

291.Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
292.Pr. TAZI MOUKHA Karim

Pédiatrie
Urologie

Décembre 2002

293.Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
294.Pr. AMEUR Ahmed *
295.Pr. AMRI Rachida
296.Pr. AOURARH Aziz*
297.Pr. BAMOU Youssef *
298.Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
299.Pr. BENBOUAZZA Karima
300.Pr. BENZEKRI Laila
301.Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
302.Pr. BERNOUSSI Zakiya
303.Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
304.Pr. CHOHO Abdelkrim *
305.Pr. CHKIRATE Bouchra
306.Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
307.Pr. EL ALJ Haj Ahmed
308.Pr. EL BARNOUSSI Leila
309.Pr. EL HAOURI Mohamed *
310.Pr. EL MANSARI Omar*
311.Pr. ES-SADEL Abdelhamid
312.Pr. FILALI ADIB Abdelhai
313.Pr. HADDOUR Leila
314.Pr. HAJJI Zakia
315.Pr. IKEN Ali
316.Pr. ISMAEL Farid
317.Pr. JAAFAR Abdeloihab*
318.Pr. KRIOULE Yamina
319.Pr. LAGHMARI Mina
320.Pr. MABROUK Hfid*
321.Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
322.Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
323.Pr. MOUSTAINE My Rachid
324.Pr. NAITLHO Abdelhamid*
325.Pr. OUJILAL Abdelilah
326.Pr. RACHID Khalid *
327.Pr. RAISS Mohamed
328.Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
329.Pr. RHOU Hakima
330.Pr. SIAH Samir *
331.Pr. THIMOU Amal
332.Pr. ZENTAR Aziz*
333.Pr. ZRARA Ibtisam*

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Rhumatologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Gynécologie Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

334.Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
335.Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
336.Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
337.Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
338.Pr. BENRAMDANE Larbi*	Chimie Analytique
339.Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
340.Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
341.Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
342.Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
343.Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
344.Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
345.Pr. EL HANCHI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
346.Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
347.Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
348.Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
349.Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
350.Pr. KARMANE Abdelouahed	Ophtalmologie
351.Pr. KHABOUZE Samira	Gynécologie Obstétrique
352.Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie
353.Pr. LEZREK Mohammed*	Urologie
354.Pr. MOUGHIL Said	Chirurgie Cardio-Vasculaire
355.Pr. NAOUMI Asmae*	Ophtalmologie
356.Pr. SAADI Nozha	Gynécologie Obstétrique
357.Pr. SASSENOU ISMAIL*	Gastro-Entérologie
358.Pr. TARIB Abdelilah*	Pharmacie Clinique
359.Pr. TIJAMI Fouad	Chirurgie Générale
360.Pr. ZARZUR Jamila	Cardiologie

Janvier 2005

361.Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
362.Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
363.Pr. ALAOUI Ahmed Essaid	Microbiologie
364.Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
365.Pr. AMAR Yamama	Néphrologie
366.Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
367.Pr. AZIZ Noureddine*	Radiologie
368.Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
369.Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
370.Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
371.Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie
372.Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
373.Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie

374.Pr. BOUKLATA Salwa	Radiologie
375.Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
376.Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
377.Pr. EL HAMZAoui Sakina	Microbiologie
378.Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
379.Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
380.Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
381.Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
382.Pr. KENDOouSSI Mohamed*	Cardiologie
383.Pr. LAARouSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
384.Pr. LYAGouBI Mohammed	Parasitologie
385.Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
386.Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
387.Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
388.Pr. TNACHERI OUazzANI Btissam	Ophtalmologie
389.Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
424. Pr. AFIFI Yasser	Dermatologie
425. Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
426. Pr. BELGNAoui Fatima Zahra	Dermatologie
427 Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
428. Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
429 Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
432. Pr. CHEIKHAoui Younes	Chirurgie Cardio – Vasculaire
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
434. Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
435. Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
436. Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
437. Pr. FARouDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
438. Pr. GHADouANE Mohammed*	Urologie
439. Pr. HARMouCHE Hicham	Médecine Interne
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
441 Pr. IDRISS LAHLOU Amine	Microbiologie
442. Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
443. Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
444. Pr. KILI Amina	Pédiatrie
445. Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie
446. Pr. KISRA Mounir	Chirurgie – Pédiatrique
447. Pr. KHARCHAFI Aziz*	Médecine Interne
448.Pr. LAATIRIS Abdelkader*	Pharmacie Galénique

449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 450. Pr. MANSOURI Hamid*
 451. Pr. NAZIH Naoual
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak
 453. Pr. SAFI Soumaya*
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 455. Pr. SEFIANI Sana
 456. Pr. SOUALHI Mouna
 457. Pr. TELLAL Saida*
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila
 459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *
 462. Pr. BAITE Abdelouahed *
 463. Pr. TOUATI Zakia
 464. Pr. OUZZIF Ez zohra*
 465. Pr. BALOUCH Lhousaine *
 466. Pr. SELKANE Chakir *
 467. Pr. EL BEKKALI Youssef *
 468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
 469. Pr. EL ABSI Mohamed
 470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
 471. Pr. ACHOUR Abdessamad*
 472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 473. Pr. GHARIB Nouredine
 474. Pr. TABERKANET Mustafa *
 475. Pr. ISMAILI Nadia
 476. Pr. MASRAR Azlarab
 477. Pr. RABHI Monsef *
 478. Pr. MRABET Mustapha *
 479. Pr. SEKHSOKH Yessine *
 480. Pr. SEFFAR Myriame
 481. Pr. LOUZI Lhoussain *
 482. Pr. MRANI Saad *
 483. Pr. GANA Rachid
 484. Pr. ICHOU Mohamed *
 485. Pr. TACHFOUTI Samira
 486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 487. Pr. MELLAL Zakaria
 488. Pr. AMMAR Haddou *
 489. Pr. AOUI Sarra

Anatomie pathologique
 Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie
 Biochimie
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie plastique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Dermatologie
 Hématologie biologique
 Médecine interne
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Virologie
 Neuro chirurgie
 Oncologie médicale
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 ORL
 Parasitologie

490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
492. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
493. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
500. Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
501. Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
502. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
503. Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
504. Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
505. Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. AZENDOUR Hicham *	Anesthésie Réanimation
Pr. BELYAMANI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUHSAIN Sanae *	Biochimie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. LAMSAOURI Jamal *	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADÉ Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AMAHZOUNE Brahim*	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *	Chirurgie Générale
Pr. BOUNAIM Ahmed *	Chirurgie Générale
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. CHTATA Hassan Toufik *	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. BOUI Mohammed *	Dermatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
Pr. DOGHMI Kamal*	Hématologie clinique
Pr. ABOUZAHIR Ali*	Médecine interne
Pr. ENNIBI Khalid *	Médecine interne
Pr. EL OUENNASS Mostapha	Microbiologie
Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie
Pr. L'kassimi Hachemi*	Microbiologie
Pr. AKHADDAR Ali*	Neuro-chirurgie
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie

Pr. AGADR Aomar *	Pédiatrie
Pr. KARBOUBI Lamya	Pédiatrie
Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-phtisiologie
Pr. BASSOU Driss *	Radiologie
Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *	Traumatologie orthopédique
Pr. KADI Said *	Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
Pr. CHERRADI Ghizlan	Cardiologie
Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
Pr. KANOUNI Lamya	Radiothérapie
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie
Pr. MALIH Mohamed*	Pédiatrie
Pr. BOUSSIF Mohamed*	Médecine aérologique
Pr. EL MAZOUZ Samir	Chirurgie plastique et réparatrice
Pr. DENDANE Mohammed Anouar	Chirurgie pédiatrique
Pr. EL SAYEGH Hachem	Urologie
Pr. MOUJAHID Mountassir*	Chirurgie générale
Pr. RAISSOUNI Zakaria*	Traumatologie orthopédie
Pr. BOUAITY Brahim*	ORL
Pr. LEZREK Mounir	Ophtalmologie
Pr. NAZIH Mouna*	Hématologie
Pr. LAMALMI Najat	Anatomie pathologique
Pr. ZOUAIDIA Fouad	Anatomie pathologique
Pr. BELAGUID Abdelaziz	Physiologie
Pr. DAMI Abdellah*	Biochimie chimie
Pr. CHADLI Mariama*	Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES
PROFESSEURS

- | | |
|-------------------------------------|--|
| 1. Pr. ABOUDRAR Saadia | Physiologie |
| 2. Pr. ALAMI OUHABI Naima | Biochimie |
| 3. Pr. ALAOUI KATIM | Pharmacologie |
| 4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma | Histologie-Embryologie |
| 5. Pr. ANSAR M'hammed | Chimie Organique et Pharmacie Chimique |
| 6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz | Applications Pharmaceutiques |
| 7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed | Génétique Humaine |
| 8. Pr. BOURJOUANE Mohamed | Microbiologie |
| 9. Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia | Biochimie |
| 10. Pr. DAKKA Taoufiq | Physiologie |
| 11. Pr. DRAOUI Mustapha | Chimie Analytique |
| 12. Pr. EL GUESSABI Lahcen | Pharmacognosie |
| 13. Pr. ETTAIB Abdelkader | Zootéchnie |
| 14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbes | Pharmacologie |
| 15. Pr. HMAMOUCHE Mohamed | Chimie Organique |
| 16. Pr. IBRAHIMI Azeddine | |
| 17. Pr. KABBAJ Ouafae | Biochimie |
| 18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine | Biologie |
| 19. Pr. REDHA Ahlam | Biochimie |
| 20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med | Chimie Organique |
| 21. Pr. TOUATI Driss | Pharmacognosie |
| 22. Pr. ZAHIDI Ahmed | Pharmacologie |
| 23. Pr. ZELLOU Amina | Chimie Organique |

*** Enseignants Militaires**





Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut ...

*Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, l'amour,
le respect, la reconnaissance...*

Aussi, c'est tout simplement que...

✿ Je dédie cette thèse à ... ✍






A MES TRÈS CHERS PARENTS

*Aux deux êtres chers qui m'ont prodigué tant d'amour,
d'affection et de bonheur ; qui ont fait tant de sacrifices pour mon
éducation et mes études ; qui m'ont comblé par leur soutien et leur
générosité et qui continuent à m'entourer de leur ample affection.*

*Rien au monde ne pourrait compenser les sacrifices que
vous avez endurés durant mes longues années d'études.*

*Je vous dédie ce modeste travail en témoignage de ma vive reconnaissance,
de mon profond amour et attachement et du grand respect que je vous dois.*

*Que dieu tout puissant vous garde et vous procure santé,
bonheur et longue vie.*






A MON TRÈS CHER FRÈRE SOUFIANE

Aucun mot ne saurait exprimer les profondeurs de mes sentiments.

*Je te dédie ce travail en témoignage de mes sentiments
les plus sincères et les plus affectueux.*

*J'aurai tant aimé que tu sois, cher frère parmi nous, mais sache
que malgré les longues distances ta place est dans notre cœur.*

*Que Dieu te protège et te procure santé, bonheur et prospérité
en compagnie de ton future-épouse Siham.*





A ma grand-mère maternelle

A la mémoire de mes grands parents paternels,

A mes tantes et mes oncles

A mes cousins et cousines

A tous les membres de ma famille, petits et grands, à la famille BOURASS

Veillez trouver dans ce modeste travail l'expression de mon affection la plus sincère.



A tous mes amis et à tous mes collègues

Veillez accepter l'expression de ma gratitude et mon amitié éternelle.

Merci pour votre soutien durant les moments difficiles. Merci pour votre encouragement, la joie que vous m'avez procurée et tous les moments inoubliables que nous avons passés ensemble.

Puisse ce travail être le témoignage de mes sentiments sincères. Je vous souhaite bonheur, santé et prospérité.

Que notre amitié reste à jamais.

A Tous Mes enseignants tout au long de mes études.

A toute personne qui a contribué de près ou de loin à la réalisation de ce travail

*À tous ceux qui ont cette pénible tâche de soulager les gens
et de diminuer leurs souffrances.*

A tous ceux ou celles qui me sont chers et que j'ai omis involontairement de citer.







A notre maître et président de thèse

Monsieur le professeur CHERTI MOHAMED

Professeur de Cardiologie et des Maladies Vasculaires

*Vous avez bien voulu nous faire honneur en acceptant
de présider le Jury de cette thèse.*

*Vos qualités humaines et professionnelles sont pour
nous un exemple à suivre.*

Soyez assuré de notre vive reconnaissance et de notre profond respect.



A mon maitre et rapporteur de thèse

Madame le professeur HADDOUR LAÏLA

Professeur de Cardiologie et maladies vasculaires

*Malgré vos multiples obligations, vous avez accepté d'encadrer ce travail ;
nous vous en sommes profondément reconnaissants.*

*Vos orientations ont permis à ce travail de voir le jour ; vos remarques
judicieuses ont permis de l'affiner.*

Ce travail, c'est le votre ; il serait incongru de vous en remercier.

*Croyez seulement à notre sincère reconnaissance pour votre gentillesse et
votre disponibilité.*



A mon maitre et juge de thèse
Madame le professeur DOGHMI NAWAL
Professeur de Cardiologie et maladies vasculaires

Vous nous faites un immense plaisir
En acceptant de juger notre thèse.

Qu'il nous soit permis de témoigner à travers
Ces quelques lignes notre admiration
A la valeur de votre compétence, votre rigueur
Ainsi que votre gentillesse, votre sympathie
Et votre dynamisme qui demeureront
Pour nous le meilleur exemple.

Que ce travail soit une occasion de vous exprimer
Notre gratitude, de respect et d'admiration
Les plus sincères.



A mon maitre et juge de thèse

Madame le professeur ZARZUR JAMILA

Professeur de Cardiologie et maladies vasculaires

*Vous m'avez fait découvrir et apprécier la Cardiologie,
ce fut un plaisir d'apprendre cette discipline grâce à la clarté de votre
raisonnement, grâce à vos qualités pédagogiques et grâce à votre disponibilité et
votre dynamisme.*

*Votre compétence, votre modestie et vos qualités humaines demeurent à mes
yeux exemplaires.*

Ce fut agréable de travailler sous votre direction

*Que ce travail soit une occasion de vous exprimer ma grande gratitude et
mon profond respect.*





A mon maitre et juge de thèse


Monsieur le professeur YOUNESS CHIKHAOUI

Professeur de Chirurgie Cardiovasculaire

Vous avez accepté de siéger parmi le jury de notre thèse. Ce geste dénote non seulement de votre gentillesse mais surtout de votre souci du devoir envers vos étudiants.

Veillez accepter Monsieur le Professeur, ma profonde reconnaissance et mes remerciements les plus sincères.

Soyez assuré que c'est une fierté pour nous de vous compter parmi les membres de notre jury.





Sommaire:



INTRODUCTION	1
ETAT DES CONNAISSANCES	4
I. VALVE AORTIQUE NORMALE	5
1. Anatomie	5
2. Embryologie de la valve aortique	8
3. Aspect histologique	10
II. LA BICUSPIDIE AORTIQUE	11
1. Historique	11
2. Embryologie	12
3. Définition	14
4. Epidémiologie	15
5. Aspect génétique	16
6. Etiopathogénie	19
a. Aspect macroscopique et classifications anatomiques	19
b. Aspect microscopique et biologie moléculaire	24
c. Biomécanique de la valve aortique bicuspidie	28
7- Diagnostic positif	29
a. signes cliniques et circonstances de découverte	29
b. signes échocardiographiques	31
c. Apport de l'imagerie de coupe en matière de BA	39
8. Traitement	45

a. Traitement médical	45
b. Traitement chirurgical	48
b.1. au niveau valvulaire	48
- plastie aortique	48
- Autogreffe pulmonaire ou méthode de Ross	48
- remplacement valvulaire aortique	49
b.2. au niveau aortique	50
PATIENTS ET METHODOLOGIE	51
I. CRITERES D'INCLUSION	52
II. PARAMETRES RECUEILLIS	52
* caractéristiques générales	52
* circonstances de découverte	52
* paramètres cliniques	52
* paramètres échocardiographiques	53
* Bilan biologique	60
* Traitement	60
- médical	60
- chirurgical	60
III. OBSERVATIONS	61
1. BA évoluant vers le Rétrécissement Aortique : 8 observations	61
2. BA évoluant vers l'Insuffisance Aortique : 6 observations	71

3. BA Se révélant par une endocardite infectieuse : 2observations	77
RESULTATS	85
I. POPULATION ETUDIEE	86
1. Caractéristiques générales et épidémiologiques	86
2. Caractéristiques cliniques	87
3. Type de bicuspidie	88
4. Evolution	89
5. Lésions associées	93
6. Patients opérés	95
II. TABLEAU RESUMANT L'ENSEMBLE DES OBSERVATIONS	96
DISCUSSION	98
I. CARACTERISTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES DE LA BICUSPIDIE .	100
II. DIAGNOSTIC CLINIQUE ET CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE DE LA BICUSPIDIE AORTIQUE.....	102
1.1. Découverte dans l'enfance	102
1.2. Découverte après l'enfance	103
III. CLASSIFICATION ECHOCARDIOGRAPHIQUE DES BA ET IMPACT DE L'ANATOMIE SUR L'EVOLUTIVITE	103
IV. HISTOIRE NATURELLE ET EVOLUTION	109
1. Rétrécissement aortique	109
2. Insuffisance aortique	110
3. Endocardite infectieuse	112

V.PATHOLOGIES ASSOCIEES	115
1-Pathologies vasculaires	115
a.Coarctation de l'aorte	115
b.Dilatation de l'aorte	117
c.Dissection de l'aorte	124
2- Pathologies moins fréquentes	128
VI.PRISE EN CHARGE	130
1. Surveillance des patients porteurs de BA	130
2. Traitement médical	130
3. Traitement chirurgical	131
- Gestes valvulaires	131
*Chez l'enfant	132
*Chez l'adulte	132
*Durant la grossesse	136
- Gestes aortiques	137
VII. PRONOSTIC	147
VIII.PRATIQUE DES ACTIVITES PHYSIQUES	149
IX. ENQUETE FAMILIALE	151
CONCLUSION	152
RESUME	154
BIBLIOGRAPHIE	158

ABREVIATIONS

BA	: Bicuspidie aortique
BVA	: Bicuspidie de la valve aortique
RA	: Rétrécissement Aortique
IA	: Insuffisance Aortique
EI	: Endocardite Infectieuse
CoA	: Coarctation de l'aorte
CIA	: Communication interauriculaire os : ostium secundum sv : sinus veinosus
CIV	: Communication interventriculaire
CAV	: Canal atrioventriculaire
CAP	: Canal artériel perméable
DTD	: Diamètre télédiastolique
DTS	: Diamètre télésystolique



Introduction :



La valve aortique native est normalement tricuspide, elle comporte trois feuillets fibreux ou sigmoïdes aortiques : coronaire droite ou antéro droite, coronaire gauche ou antéro gauche et la non coronaire ou postérieure ainsi que trois commissures [1] ;_tandis que, la valve aortique bicuspidie est composée de deux cusps de taille inégale et de deux commissures.

La bicuspidie aortique est la plus fréquente des cardiopathies congénitales, 0,5 à 2% de la population en sont atteints. [2]

Elle est souvent asymptomatique mais il s'avère que de nombreuses complications peuvent émailler son évolution : rétrécissement, insuffisance aortique, endocardite infectieuse ou pathologies du manchon aortique. [2]

Sporadique ou familiale, la BA peut être soit isolée ou associée à diverses cardiopathies congénitales, en particulier la dilatation et la coarctation de l'aorte. [3][4]

Lorsqu'elle s'accompagne d'une fusion plus ou moins complète des deux sigmoïdes, elle représente une forme fréquente de sténose valvulaire aortique. Plus rarement, elle est la cause d'une insuffisance aortique isolée. [4]

30% des patients présentent des complications inaugurales sévères. [5]

Avec ou sans indication à la chirurgie, les patients porteurs d'une bicuspidie aortique requièrent une surveillance clinique et échocardiographique régulière dans le but de découvrir d'éventuelles lésions associées et prévenir d'ultérieures complications. [6]

Nous rapportons dans cette série de 16cas et à travers une revue de la littérature, les aspects cliniques, échocardiographiques, évolutifs et thérapeutiques de la BA.

Ce travail sera aussi l'occasion d'insister sur l'intérêt du dépistage vu le contraste patent entre le caractère souvent asymptomatique de la bicuspidie aortique et la gravité des complications qu'elle occasionne.



Etat des connaissances :



I. VALVE AORTIQUE NORMALE :

1. Anatomie

L'ostium aortique est occupé par la valve aortique, séparant la partie terminale de la chambre de chasse; du ventricule gauche; de l'aorte ascendante.

La valve aortique se situe en avant, à droite de la valve mitrale et en arrière de la valve pulmonaire, regarde en haut, à droite et en arrière. Son orifice mesure 2 cm de diamètre, 6,5 à 7 cm de circonférence et 3,2 cm² de surface en moyenne.

La valve aortique se compose de trois cuspidés ou valvules dites sigmoïdes, semi-lunaires, en nid de pigeon, à concavité supérieure, de taille normalement égale ou très proche donnant ainsi en diastole un aspect en Mercedes. [7]

Figure 1

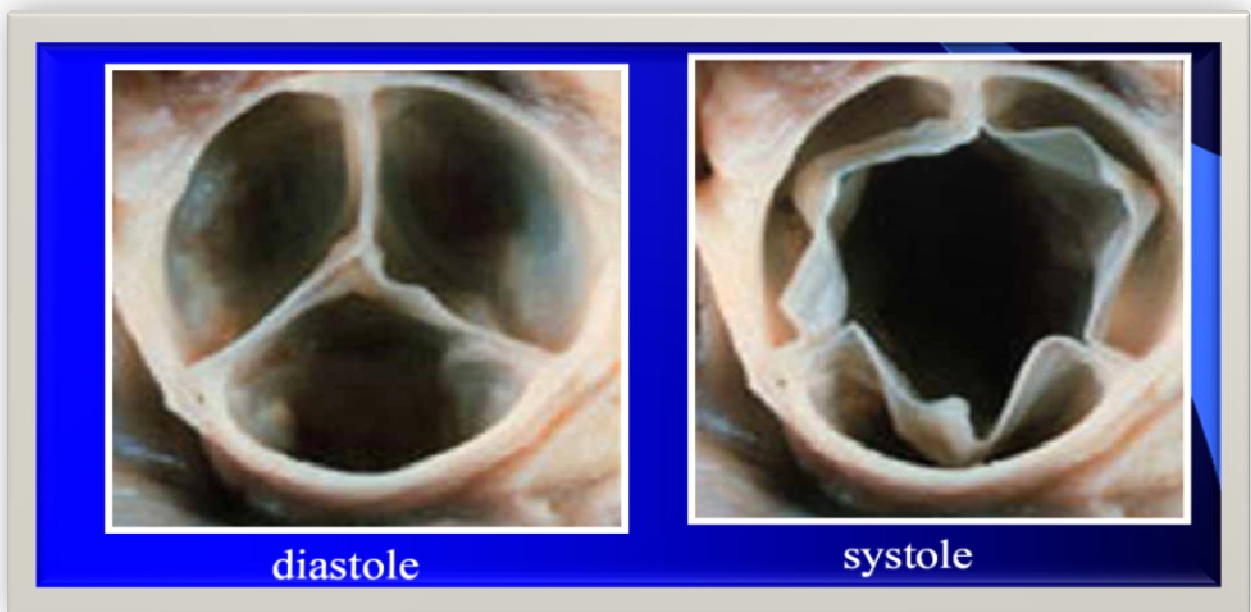


Figure 1 : Aspect en Mercedes de la valve aortique en diastole.

Extrait de : FACHA MT et al. Service de Radiologie Cardio-vasculaire.HEGP, Paris Bicuspidie aortique : circonstances de découverte et apports du scanner et de l'IRM ; [8]

Elle est constituée de :

- la cuspside antéro-droite : en regard de laquelle naît l'artère coronaire droite.
- la cuspside antéro-gauche : en regard de laquelle naît le tronc commun gauche
- la cuspside postérieure ou la non coronaire. *Figure 2 et 3*

Les sigmoïdes aortiques sont plus épaisses que celles de la valve pulmonaire car elles sont soumises à un régime de pressions plus élevées.

Leur point de coaptation en position fermée est renforcé par un nodule fibreux assurant une étanchéité optimale : nodule d'Arantius.

Immédiatement au dessus de la valve, la paroi aortique se dilate en deux endroits pour former les sinus de Valsalva : à droite où naîtra l'artère coronaire droite et à gauche l'artère coronaire gauche. [7]

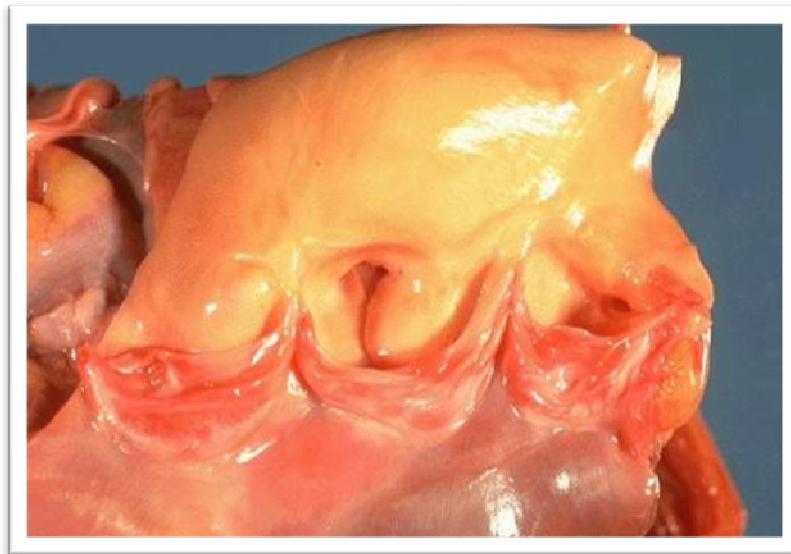


Figure 2 : Aspect d'une valve aortique normale

Extrait de : http://cours.cegep-st-jerome.qc.ca/101-902-m.f/bio902/Cardiovasculaire/Coeur/anatomie/dessinsanatomie/Valve_aortique.

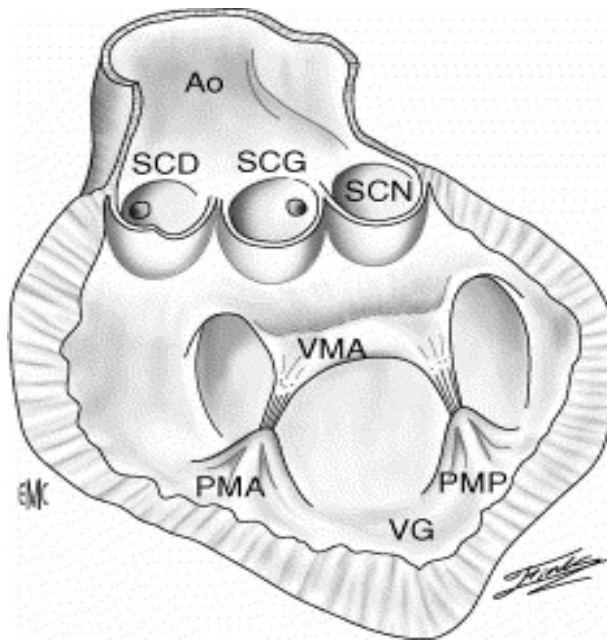
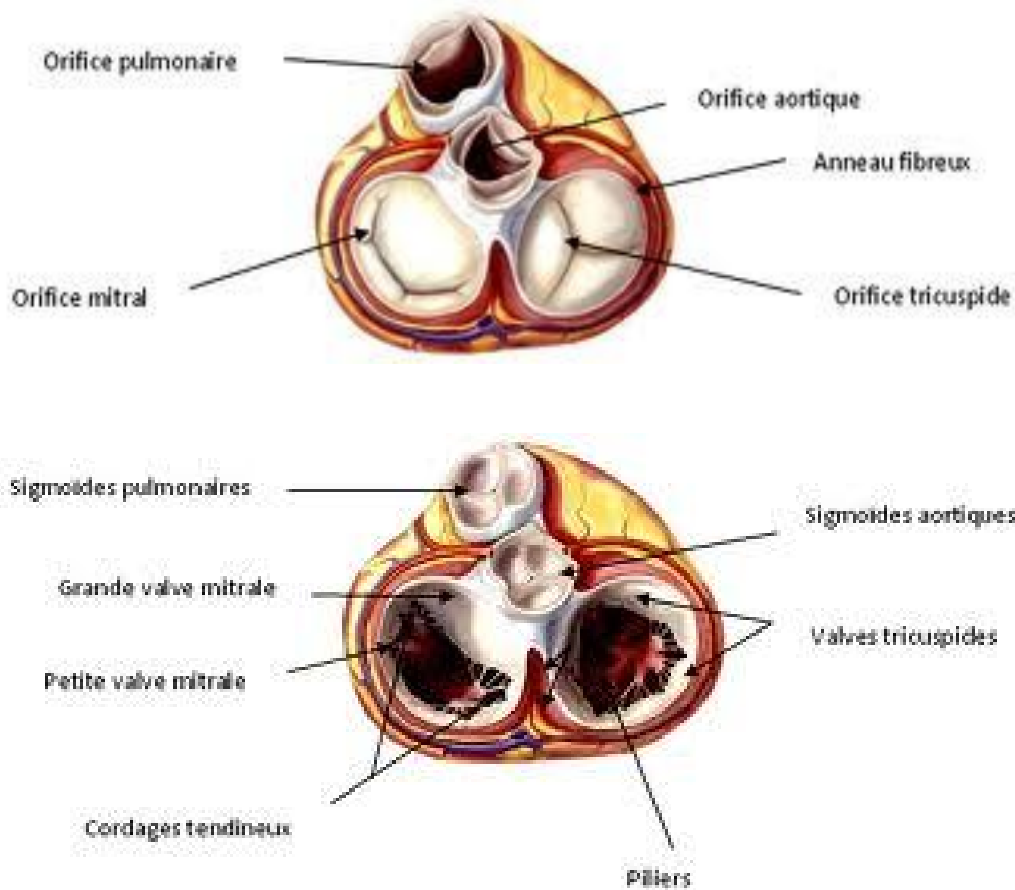


Figure 3 : Représentation de la valve aortique d'après Netter.

Ao : aorte ascendante. VG : ventricule gauche. VMA : valve mitrale antérieure. PMA : pilier mitral antérieur. PMP : pilier mitral postérieur. SCD : valvule sigmoïde coronaire droite. SCG : valvule sigmoïde coronaire gauche. SNC : valvule sigmoïde non coronaire

Extrait : C. Latrémouille, Flint Z: 11-001-A-2010. Elsevier Masson SAS 2010. [7]

La valve aortique est fixée, comme les autres valves cardiaques, sur le squelette fibreux du cœur, tissu conjonctif dense séparant la musculature des oreillettes de celle des ventricules et constituant en association avec l'anneau mitral le trigone fibreux du cœur gauche. [9] **Figure 4.**



***Figure 4 : Représentation des valves et du squelette fibreux du cœur (d'après Netter)
Cœur en systole en haut, en diastole en bas : vue de la base avec ablation des atriums
Extrait de : Atlas d'Anatomie Humaine***

2. Embryologie de la valve aortique :

Les valves aortique et pulmonaire se forment entre la 5^{ème} et la 8^{ème} semaine de la vie intra utérine. **Figure 5**

La voie d'émergence du cœur est séparée en deux par les bourrelets aortico-pulmonaires. Ces bourrelets, au départ épais, vont s'affiner pour diviser le cône artériel en deux vaisseaux enroulés l'un vis-à-vis de l'autre : l'aorte et l'artère pulmonaire.

La partie inférieure des bourrelets aortico-pulmonaires va s'implanter sur le septum interventriculaire, positionnant de façon définitive l'aorte à partir du ventricule gauche et l'artère pulmonaire à partir du ventricule droit en avant.

Ainsi, les bourrelets aortico-pulmonaires vont donner le septum aortico-pulmonaire, mais aussi les tubercules latéraux permettant la formation des cuspides semi-lunaires antéro droite et gauche de la valve aortique, et postéro droite et gauche de la valve pulmonaire. [10]

Les cuspides postérieure aortique et antérieure pulmonaire naissent respectivement des bourrelets développés sur les parois postérieure et antérieure du tronc artériel.

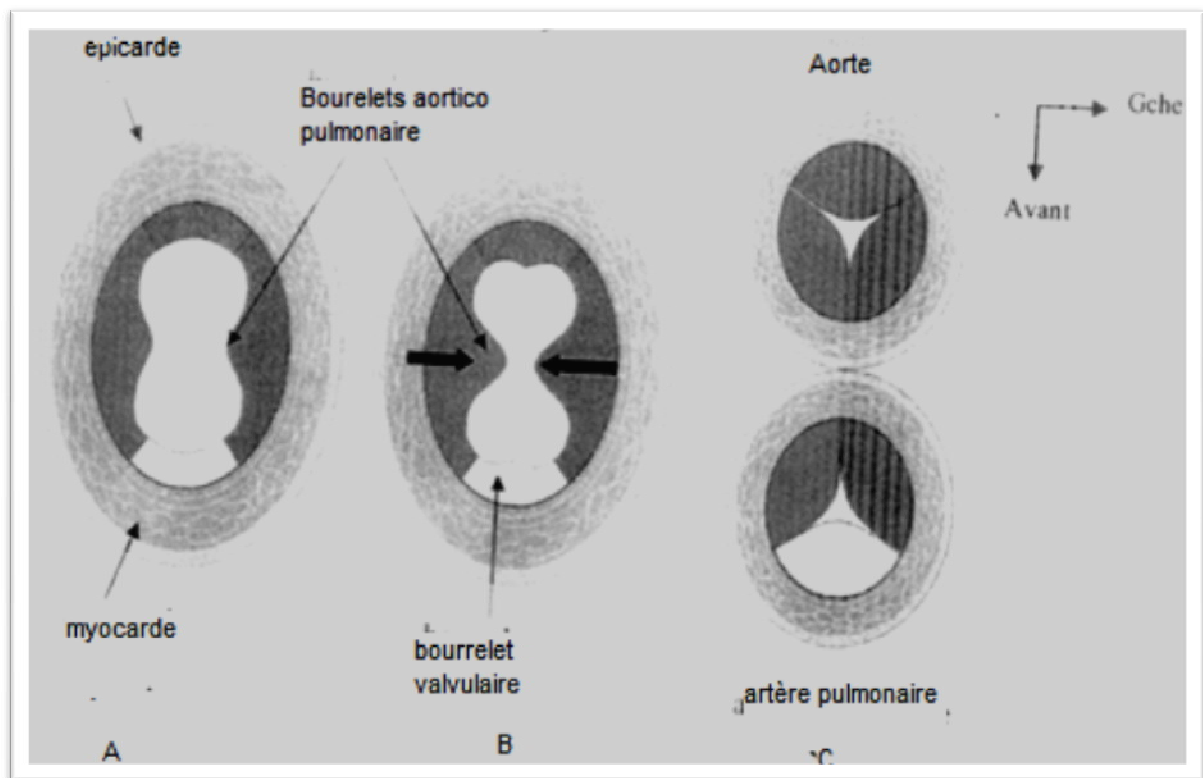


Figure 5 : Coupe transversale du tronc artériel passant par les valves semi-lunaires à 5S(A) ,6S(B) et 7S(C) semaines de vie intra utérine.

Extrait de [10] :Langman J. Embryologie médicale : développement humain, normal et pathologique. Masson. 1968 :163-65.

3. Aspect histologique :

Les valves cardiaques sont des replis de l'endocarde, dont l'endothélium est analogue à l'intima des vaisseaux avec laquelle il constitue une continuité.

Les faces ventriculaire et aortique de la valve aortique sont bordées d'endothélium unicellulaire et repose sur un feutrage de fibres de collagène et élastiques, mêlées de quelques cellules musculaires lisses et de fibroblastes. Au fur et à mesure que l'on s'éloigne du bord d'insertion vers le bord libre des sigmoïdes, le tissu devient purement fibreux et très pauvre en cellules (lamina fibrosa) mais renforcé par des fibres de collagène et d'élastine. **Figure 6**

Cette configuration lui permet de supporter les contraintes imposées par le flux sanguin et le régime de pression élevé. [9]

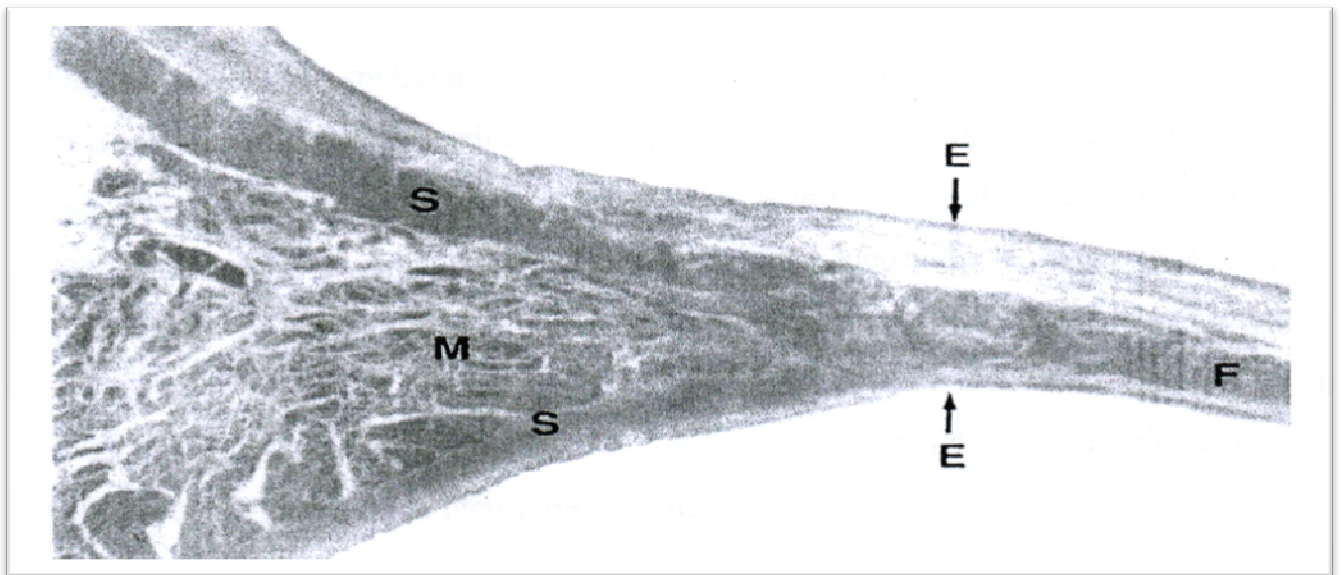


Figure 6 : Aspect histologique d'une cuspidie aortique saine

E=Endothélium, M=Myocarde, S=Support fibro-élastique, F=lamina Fibrosa

Extrait de [9] : « Tribouilly et al ; Endocardite infectieuse sur bicuspidie aortique ;, Université de Picardie Jules , Faculté de Médecine d'Amiens , 2009. »

II. LA BICUSPIDIE AORTIQUE:

1. Historique:

La première description de la bicuspidie aortique a été attribuée à Leonardo da Vinci il y a 400 ans en la signalant en tant que variante anatomique à la valve aortique normale [11] : *Figure 7*

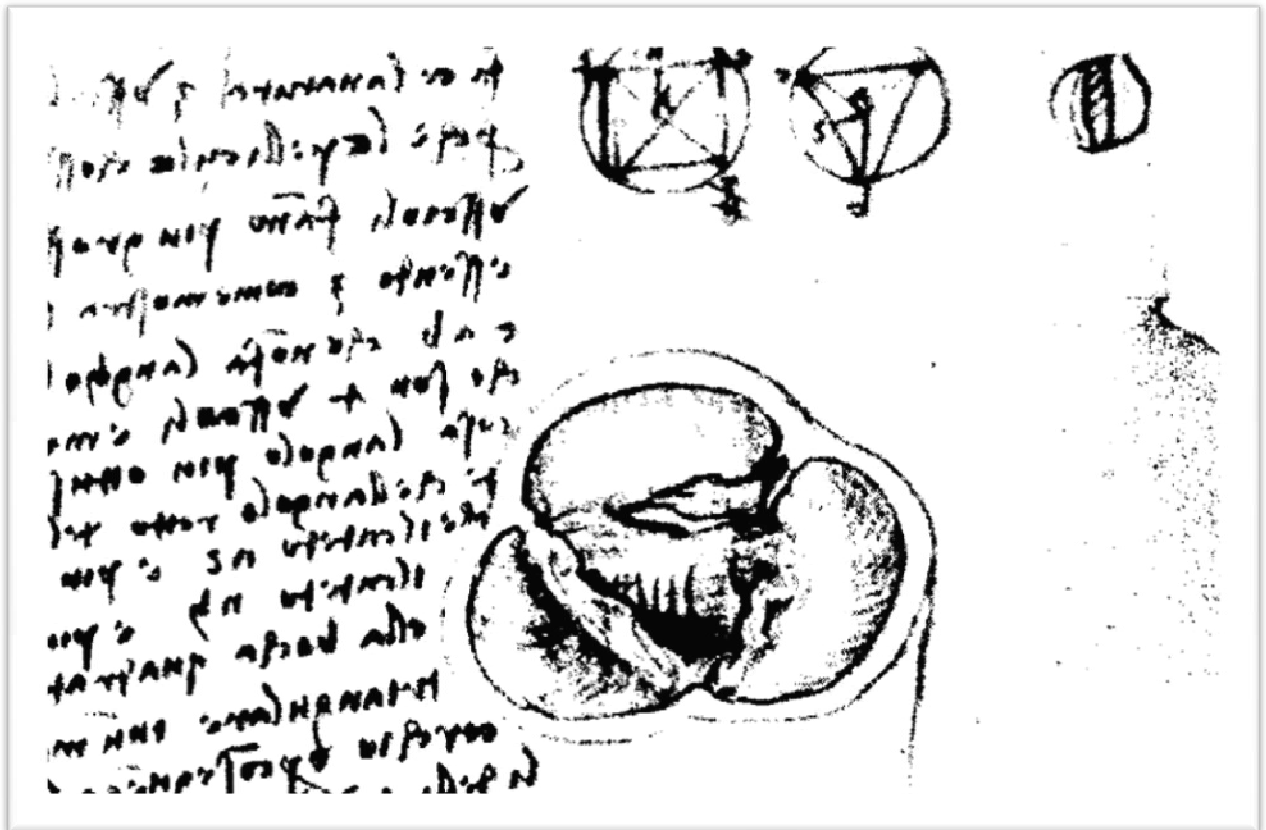


Figure 7 : Croquis de Leonardo de Vinci de la BA. Dans le texte, il décrit les propriétés géométriques optimales de la valve aortique tricuspide à une quadricuspide. Le croquis en haut à droite est retenu par de nombreux historiens pour présenter la BA.

Extrait de « Leonardo de Vinci's numerous drawings of the circulation of the blood and of the heart, with notes on the action of the heart, RL 19117v », reproduit avec permission de « the Royal Collection © 2008, Her Majesty Queen Elizabeth II »

En 1844, la BA a été décrite comme une curiosité par Paget.

En 1866 Peacock reconnaît sa propension à évoluer vers la sténose calcifiée.[12]

En 1886, Osler a noté l'association de la bicuspidie aortique et l'endocardite infectieuse (série de 18cas). [13]

En 1927, L'association de la Bao aux pathologies du manchon aortique notamment la dissection de l'aorte a été décrite par Abbott. [14]

En 1950, des enquêteurs ont pu faire la différence entre les calcifications liées aux propriétés intrinsèques de la bicuspidie aortique et celles de la valvulopathie aortique d'origine rhumatismale. [15][16]

En 1984, l'équipe de Larson et Edwards a démontré au cours de leur méta-analyse que le risque de survenue d'une dissection aortique est multiplié par 9 en cas de bicuspidie aortique, par rapport à la population générale. [17]

Le développement de l'imagerie cardiaque au cours du XXème siècle, en particulier de l'échocardiographie, a clarifié la prévalence de la bicuspidie aortique dans la population générale.

Au cours des dix dernières années, plusieurs équipes ont démontré la présence d'un substratum génétique responsable de la bicuspidie aortique. [18]

2. Embryologie :

On ne connaît pas le mécanisme exact qui déclenche le développement de la BA. Certains chercheurs ont impliqué un comportement anormal de cellules dérivées de la crête neurale comme une étiologie possible. Les promoteurs de cette théorie notent que la BA est associée à des malformations congénitales de

la crosse aortique et des dérivés du système de la crête neurale. En outre, dans la caille-chimère embryons, les cellules de la crête neurale ont été notées pour coloniser les valves aortiques et pulmonaires primordiales, suggérant que ces cellules sont impliquées dans le développement des valves semilunaires. [19]

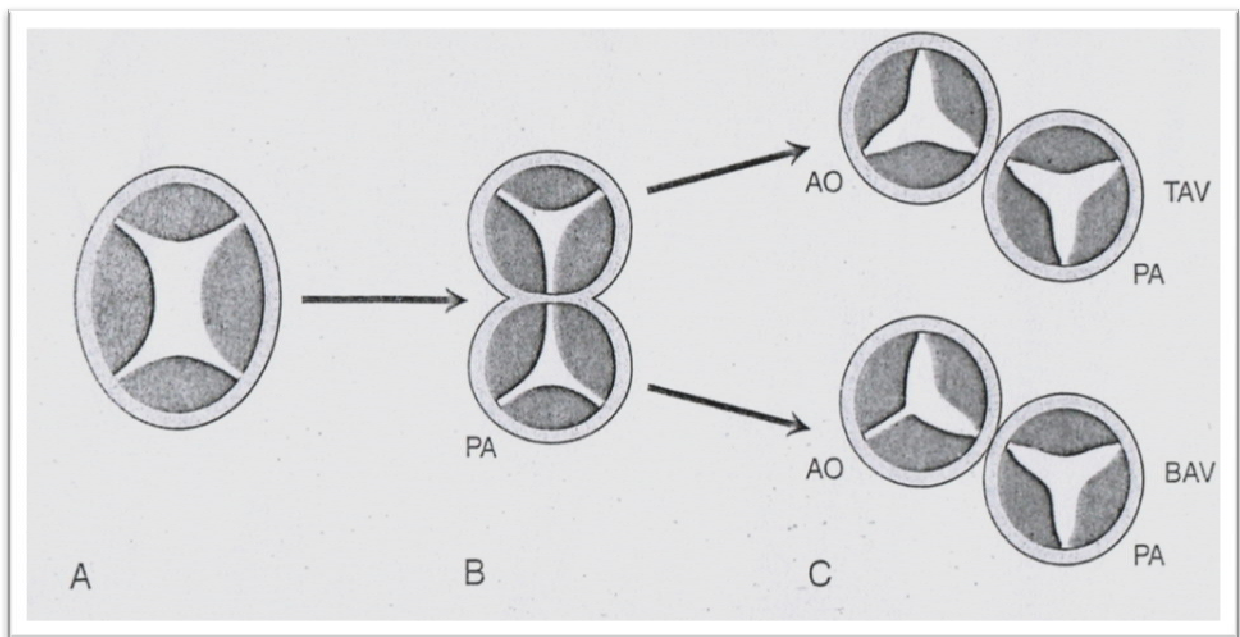


Figure 8 : Figure schématique de la valvulogénèse des valves semilunaires.

A : à J35 de l'embryogénèse : coupe transversale passant par le tronc artériel avec quatre enfléments.

B : A J42, le tronc artériel se divise pour donner l'aorte et l'artère pulmonaire.

C : A J50, l'aorte et l'artère pulmonaire sont séparées, ayant trois valvules. Quand deux restent fusionnées au niveau aortique, une BA en résulte.

Extrait de: [19] « Garg V: Molecular genetics of aortic valve disease. Curr Opin Cardiol 2006;21: 180-184 »

3. Définition :

La bicuspidie aortique correspond à une fusion symphysaire commissurale de deux sigmoïdes de taille inégale, associées à un raphé. Ce dernier est défini comme étant une zone fibreuse de fusion entre deux cuspides sous-développées. La commissure est l'espace entre les cuspides. [20]

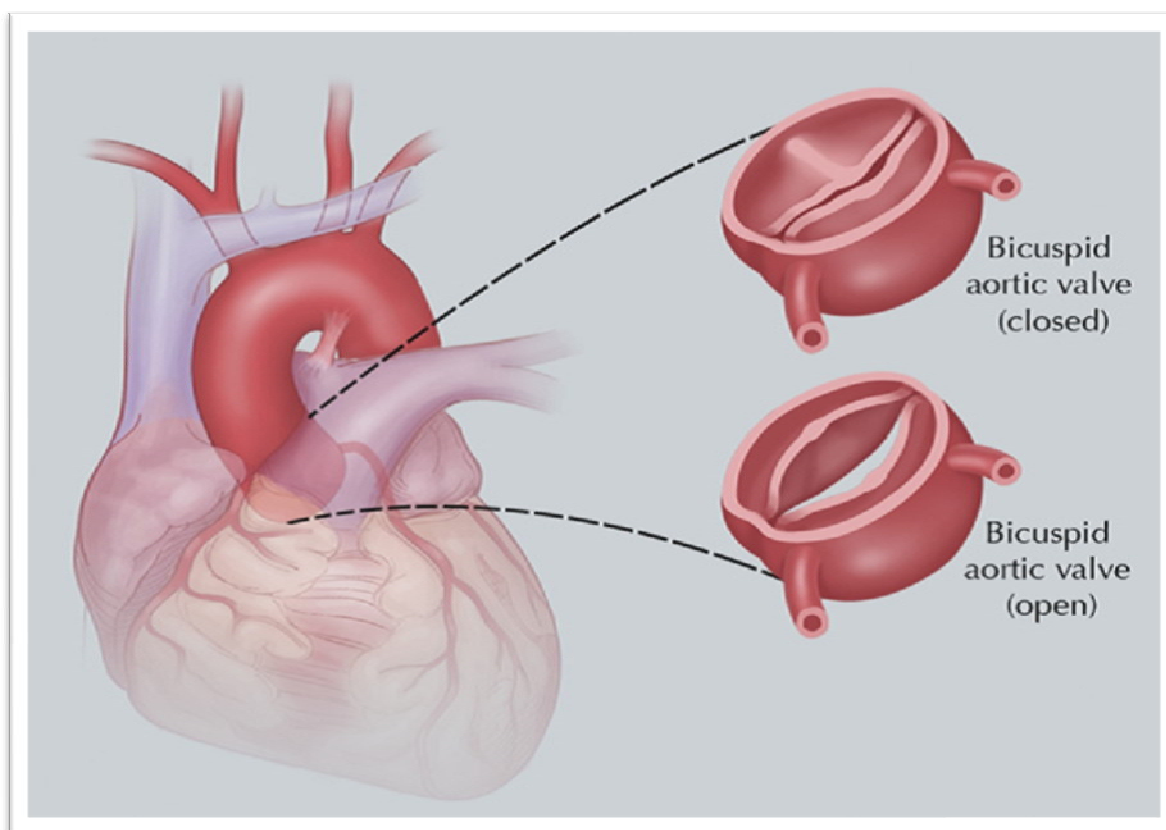


Figure 9 : Illustration schématique de Bob Flewell, montrant une BA en Diastole(en haut) et en systole (en bas).

Extrait de: [20] « Samuel C. Siu, MD, SM, Candice K. Silversides, MD, SM; Bicuspid Aortic Valve DiseaseM Journal of the American College of Cardiology Vol. 55, No. 25, 2010 »

Si dans la majorité des cas, cette particularité anatomique est asymptomatique, dite « innocente », souvent méconnue dans l'enfance, plusieurs complications ont été rapportées à un âge avancé.

C'est la forme la plus fréquente des sténoses aortiques chirurgicales : elle représente environ la moitié des sténoses aortiques non rhumatismales opérées à l'âge adulte. [4]

La majorité des sujets porteurs de bicuspidie aortique sera candidate à une chirurgie valvulaire, le plus souvent, et/ou à une chirurgie aortique, moins fréquemment. [20]

Ce constat souligne l'intérêt du diagnostic de la bicuspidie aortique à un âge précoce et de son suivi régulier. [21]

4. Epidémiologie :

La bicuspidie aortique est la plus fréquente des cardiopathies congénitales avec une prévalence de 0,5 à 2% de la population générale : *Figure 10*.

On retrouve une nette prédominance masculine avec un sexe ratio variant de 1,8 à 4 hommes pour une femme. [12]

<u>Auteur</u>	<u>L'an</u>	<u>population (n)</u>	<u>Sexe ratio</u>	<u>Prévalence (%)</u>
Osler	1886	800	(non étudié)	1.2
Lewis and Grant	1923	215	-	2
Wauchope	1928	9966	-	0.5
Grant et al	1928	1350	-	0.89
Gross	1937	5000	-	0.56
Roberts	1970	1440	-	0.9
Larson and Edwards	1984	21417	-	1.37
Datta et al	1988	8800	-	0.59
Pauperio et al	1999	2000	3/1	0.65

Figure10 : Tableau montrant la prévalence de la BA d'après les études autopsiques :
Extrait de : [22] : « Basso, C., M. Boschello and C. Peronne, An echocardiographic study of primary scholl children for bicuspid aortic valve. *The American journal of Cardiology*, 2004.93 (661-663) »

5. Aspect génétique :

On distingue les bicuspidies aortiques sporadiques et les bicuspidies familiales.

Huntington a exploré par échocardiographie les apparentés du 1^{er} degré de patients porteurs de bicuspidie sur trois générations et a trouvé une prévalence bien au dessus de celle retrouvée chez la population générale (9,1% pour les parents porteurs de bicuspidie vs 2% pour la population générale) [23], avec une prévalence de 24% d'anomalies valvulaires aortiques dans les familles avec plus d'un membre atteint de « pathologie aortique » [24]

Ces résultats ont été corroborés par l'étude de Cripe qui a trouvé une prévalence de 9,3% chez les collatéraux de patients porteurs de bicuspidie aortique. [25]

L'étude Lascalzo et al [26] a montré le caractère génétique de l'association anomalie valvulaire et anévrisme aortique.

La série de Biner et al [27] a confirmé l'association héréditaire des bicuspidies-dilatation de l'aorte.

Ces études ont confirmé la part génétique dans le développement de la bicuspidie aortique avec une transmission autosomique dominante à pénétrance variable. Mais à ce jour aucun gène spécifique de la bicuspidie n'a été identifié. [27bis][28]

Il semblerait que des mutations du gène NOTCH1 (situé sur le chromosome 9q34.3) soient présentes dans des familles de bicuspidie mais aussi dans des cas sporadiques. [29][30].

Ces mutations seraient à l'origine d'anomalies de la différenciation cellulaire et de la mise en place des cellules lors de l'embryogénèse, d'une dysfonction endothéliale et d'une inflammation responsables de dépôts calciques. *Figure11*

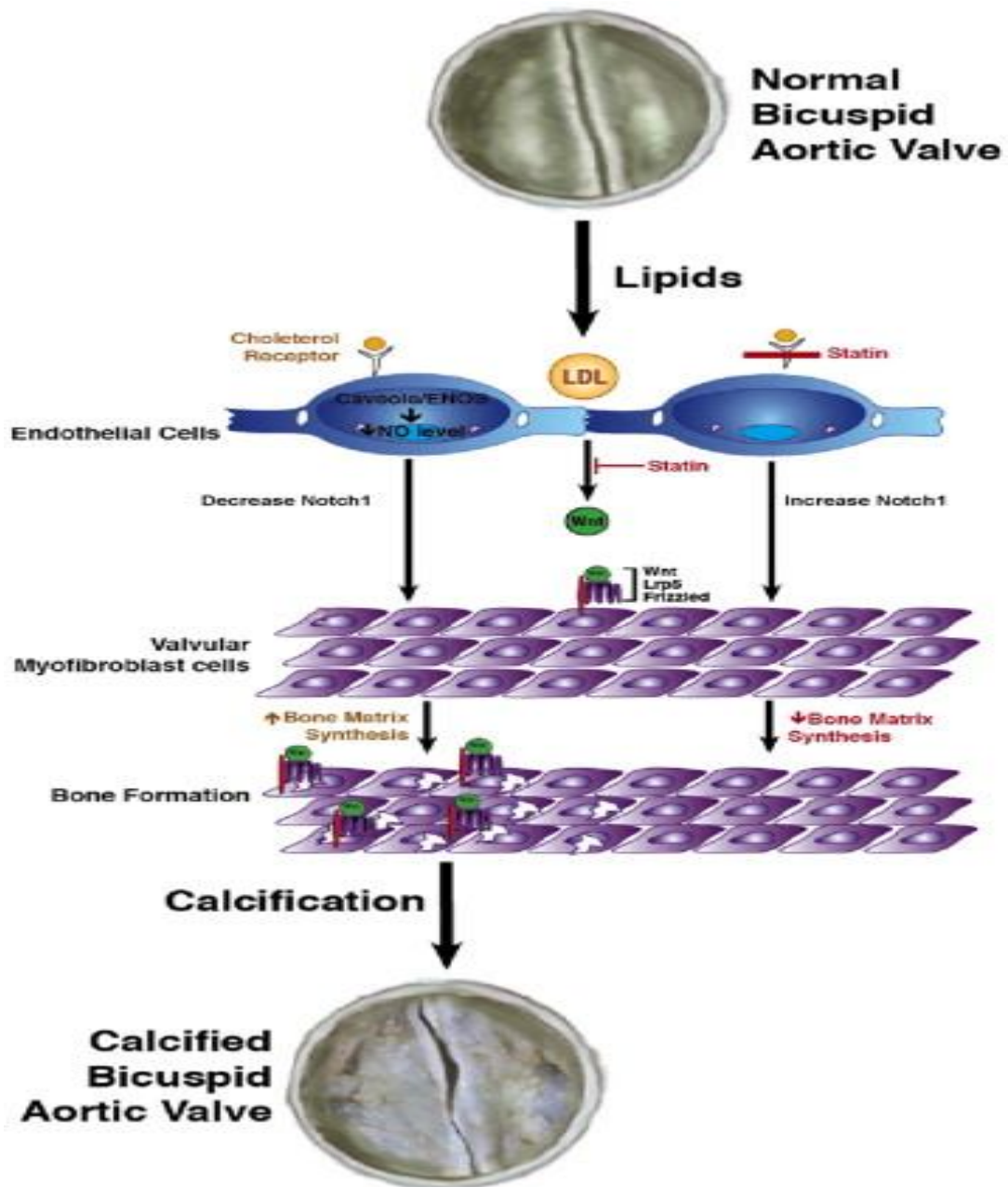


Figure 11 : PRINCIPAUX MECANISMES DES CALCIFICATIONS DE LA BA

Schéma montrant la cascade de phénomènes génétiques et biochimiques entraînant la progression rapide des calcifications sur une valve aortique bicuspide

Extrait de: [30 bis] « Nahini M Rajamanna Bicuspid aortic valve disease : the role of oxidative stress in Lrp5 bone formation cardiovascular pathology 20(2011) 168-176 »

Le gène codant pour la synthèse du NO endothélial (eNOS) pourrait également être impliqué. En effet, chez les souris ayant un déficit d'eNO synthétase, on constate une forte incidence de bicuspidie aortique. [31]

Par ailleurs, la prédominance masculine et la prévalence élevée de la bicuspidie chez les patientes atteintes d'un syndrome de Turner suggèrent une implication du chromosome X.

Une même anomalie génétique peut présenter deux phénotypes différents [23] et l'on a montré que les deux phénotypes les plus fréquents avaient deux génotypes différents [30]

6. Etiopathogénie :

a. Aspect macroscopique et classifications anatomiques :

La fusion symphysaire de deux cuspides sous-développées forme ce qu'on appelle un raphé. La commissure est l'espace entre les cuspides. *Figure 12*

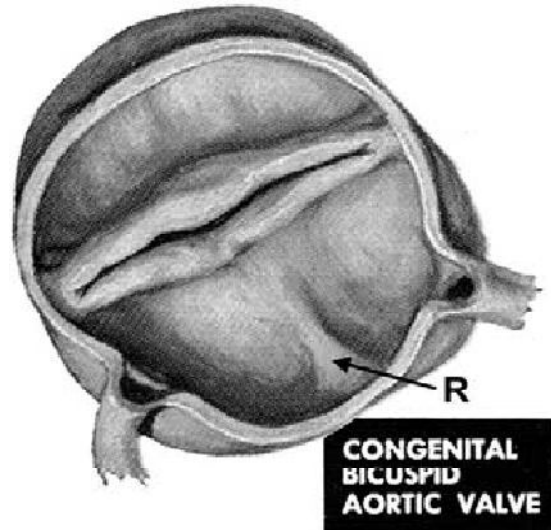


Figure 12 : Aspect d'une valve aortique bicuspidie en bouche de poisson

Tiré de: « Netter FH : Collection of Medical Illustrations, Vol. 5 : Heart. Carlstadt, NJ, Icon Learning Systems, 2000 : 153 »

L'analyse histologique du raphé ne retrouve pas de tissu valvulaire, mais une fibrose et des calcifications.

Les calcifications prédominent sur le raphé et le corps des valves, mais respectent les commissures, ce qui différencie la bicuspidie acquise d'une fusion post- inflammatoire.

La fibrose et les calcifications progressent avec l'âge beaucoup plus rapidement qu'un processus dégénératif normal. Ceci engendre des sténoses aortiques chez des patients plus jeunes. [30][30bis]

Plusieurs classifications anatomiques macroscopiques de la BA sont répertoriées dans la littérature, en se basant sur des études chirurgicales [32][12][33]ou échocardiographiques. [34] **Figures 13, 14 et 15.**

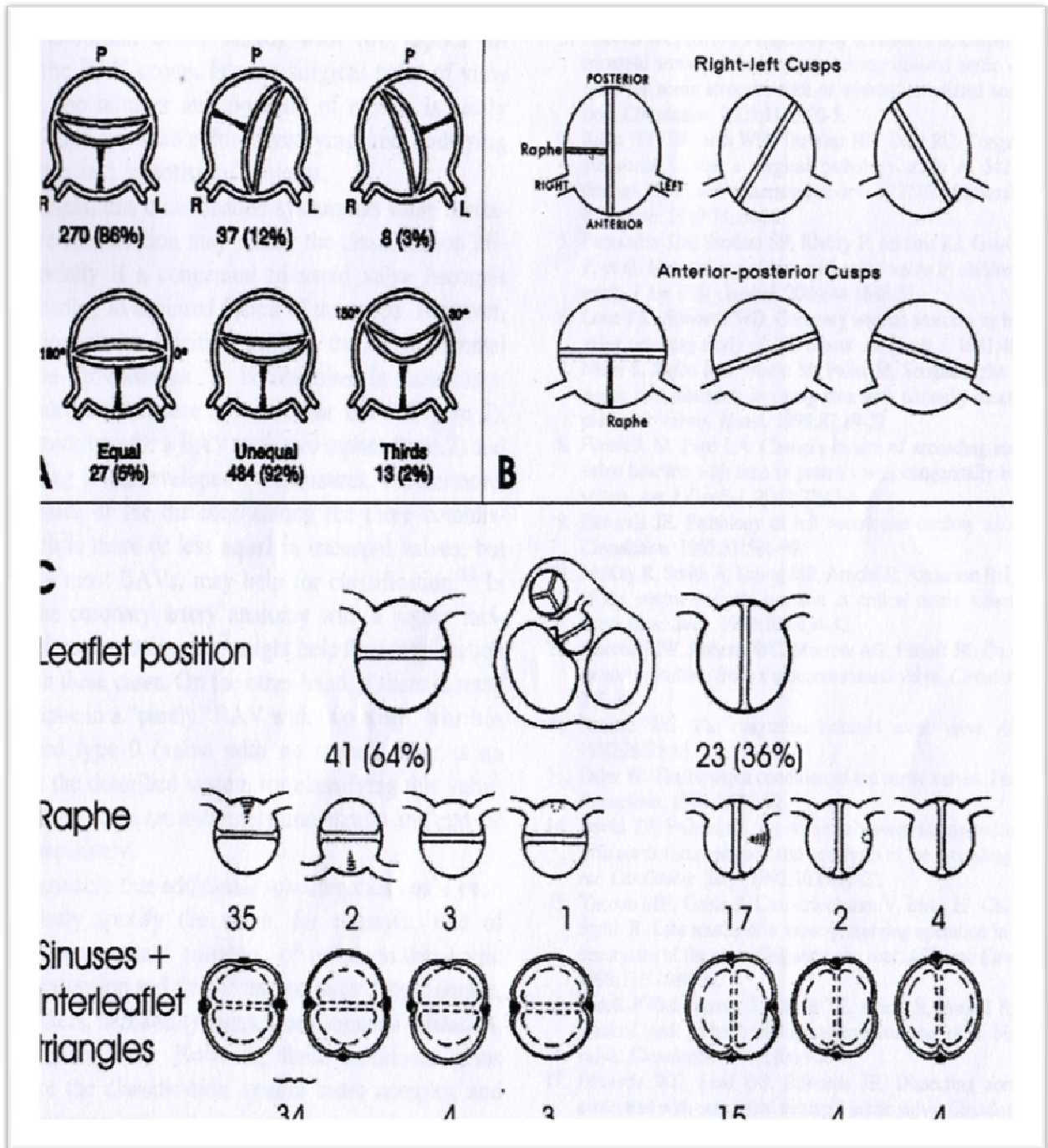


Figure 13 : schéma montrant les différentes classifications des valves aortiques bicuspidales :

A : Sabet et al [32] ; B : Roberts [12]; et C : Angelini et al [33]

Extrait de: « Siervers HH, Schmidtke C : A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 133: 1226-1233” [34]

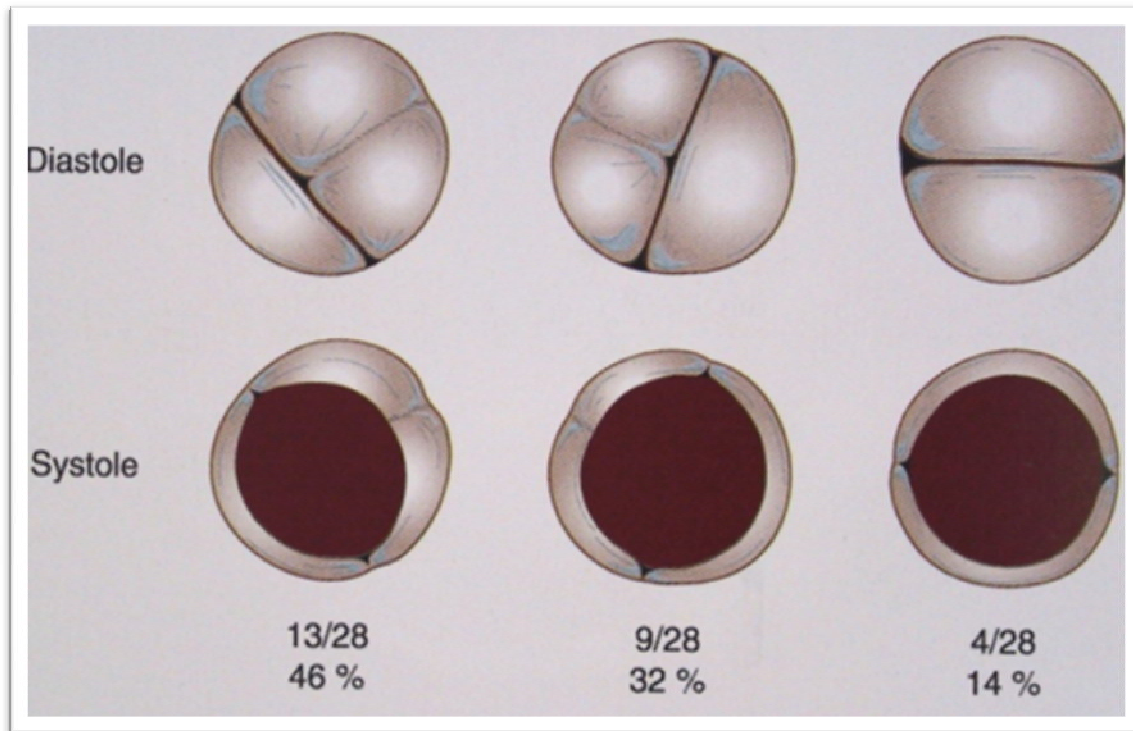


Figure 14 : le modèle morphologique objectivé à l'échocardiographie de 28 patients porteurs de BA, en coupe parasternale petit axe.

Extrait de : « 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 » [35]

La classification anatomique et fonctionnelle de Sievers et Schmidtke [34] est la plus récente. **Figure 15**

Elle intègre trois paramètres :

- Le nombre de raphé : définissant le type
- La position des valves ou des raphés : définissant la première sous-catégorie
- Le statut fonctionnel de la valve : définissant la deuxième sous-catégorie

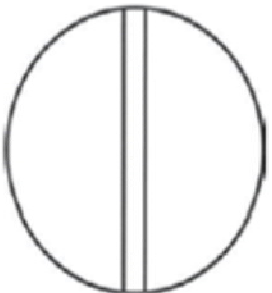






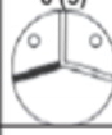

main category: number of raphes	0 raphe - Type 0		1 raphe - Type 1			2 raphes - Type 2		
								
	21 (7)		269 (88)			14 (5)		
1. subcategory: spatial position of cusps in Type 0 and raphes in Types 1 and 2	lat 13 (4) 	ap 7 (2) 	L - R 216 (71) 	R - N 45 (15) 	N - L 8 (3) 	L - R / R - N 14 (5) 		
2. subcategory:								
V A L V U L A O R	F U N C T I O N	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)	6 (2)
		B (I + S)		1 (0.3)	15 (5)	7 (2)	2 (1)	2 (1)
		No			3 (1)	1 (0.3)		

Figure 15 : Présentation schématique des différents phénotypes de la valve aortique et leurs caractéristiques selon le nombre et le positionnement des raphés. Le trait en gras désigne un raphé. D'après Sievers et Schmidtke.

Cette classification des bicuspidies selon un critère majeur (nombre de raphés) et 2 sous-catégories. L'orientation des schémas est celle d'une vue échographique transthoracique parasternale transverse. I : insuffisance ;

S : Sténose ; No : fonction valvulaire normale. B (Balanced) pour maladie aortique. Les chiffres entre parenthèses représentent les pourcentages de fréquence pour chaque catégorie.

Extrait de : « 304 surgical specimens. J Thorac Cardiovasc Surg 2007 ; 133 :1226-1233 »[34]

Cette classification est utilisée aussi bien en échocardiographie, en tomодensitometrie qu'en chirurgie.

b.Aspect microscopique et biologie moléculaire:

Les protéines de la matrice extra cellulaire (incluant la fibrilline-1) jouent un rôle important et direct sur la différenciation cellulaire, la régulation du développement tissulaire, la formation des cusps durant la valvulogénèse, et l'élasticité tissulaire.

Il a été constaté un déficit des protéines micro fibrillaires, notamment de la fibrilline-1, dans la matrice extra cellulaire des valves aortiques bicuspidées, mais aussi dans la paroi aortique. Ce déficit en fibrilline-1 provoque une sur-activation des métallo-protéases matricielles (MMP) [12] impliquées dans le turn over des composants de la matrice élastique. Ce qui entraîne, une altération du support structurel de la paroi aortique, c'est-à-dire une perte de l'amarrage des cellules musculaires lisses à la matrice de collagène et d'élastine qu'est la limitante élastique, d'où une faiblesse et une perte d'élasticité de la paroi aortique [36]

Fedak confirme ces données sur un travail histologique et retrouve une diminution du taux de fibrilline-1 et des taux normaux d'élastine et de collagène dans la paroi aortique de patients porteurs d'une valve aortique bicuspidie versus valve aortique tricuspide. [37] *Figure 16, 17, 18 et 19*

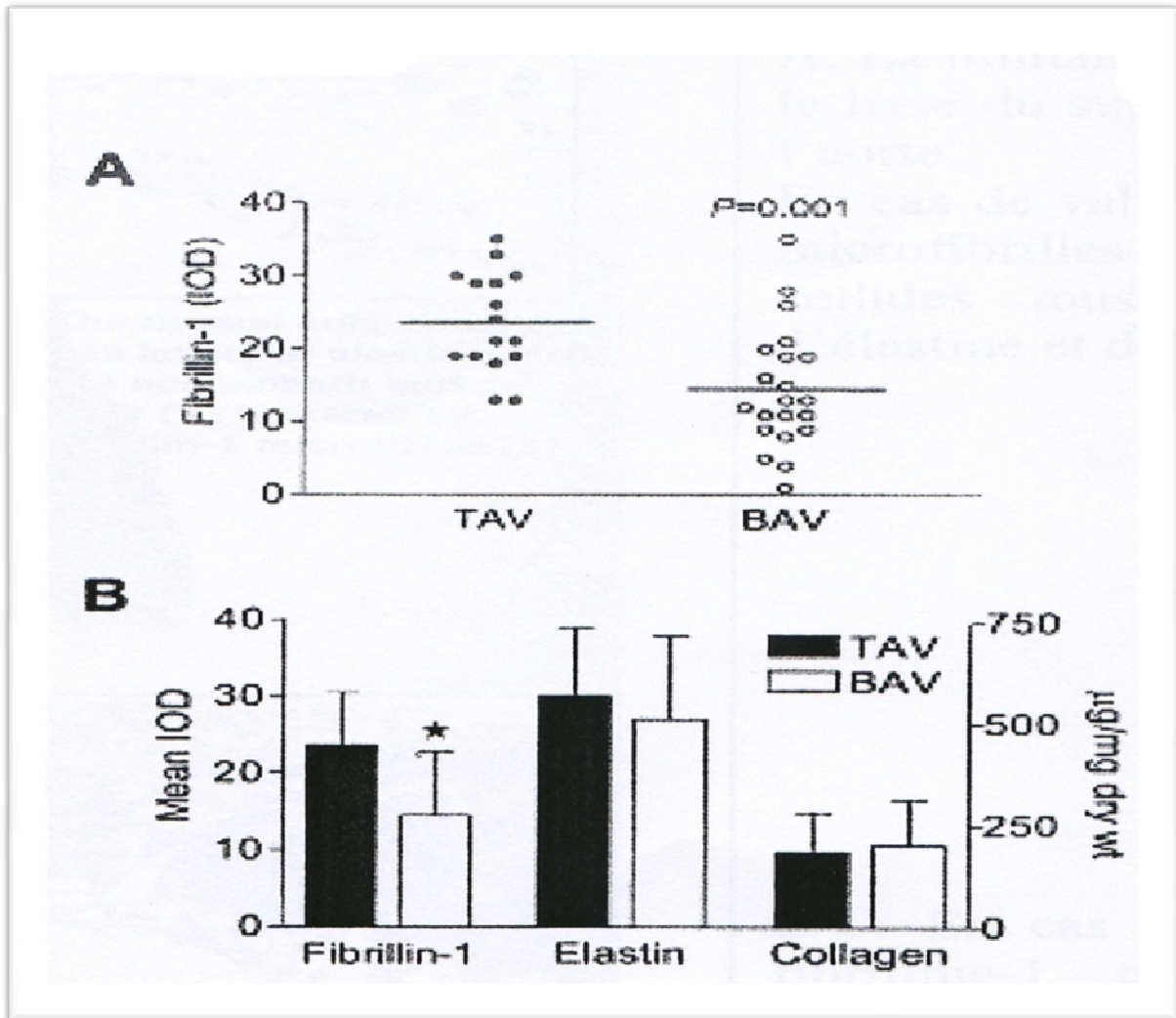


Figure 16 : Comparaison des taux de fibrilline-1, d'élastine et de collagène dans la paroi aortique de patients porteurs d'une valve aortique bicuspidie (BAV) et tricuspide (TAV) par immunofluorescence.

Extrait de : [37] « P.W. Fedak, MD Mauro P.L. de Sa, S. Verma, N. Nili, P. Kazemian, J. Butany, B.H. Strauss, RD. Weisel, T.E David. Vascular matrix remodeling in patients with bicuspid aortic valve malformations: implications for aortic dilatation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;126:797-806 »

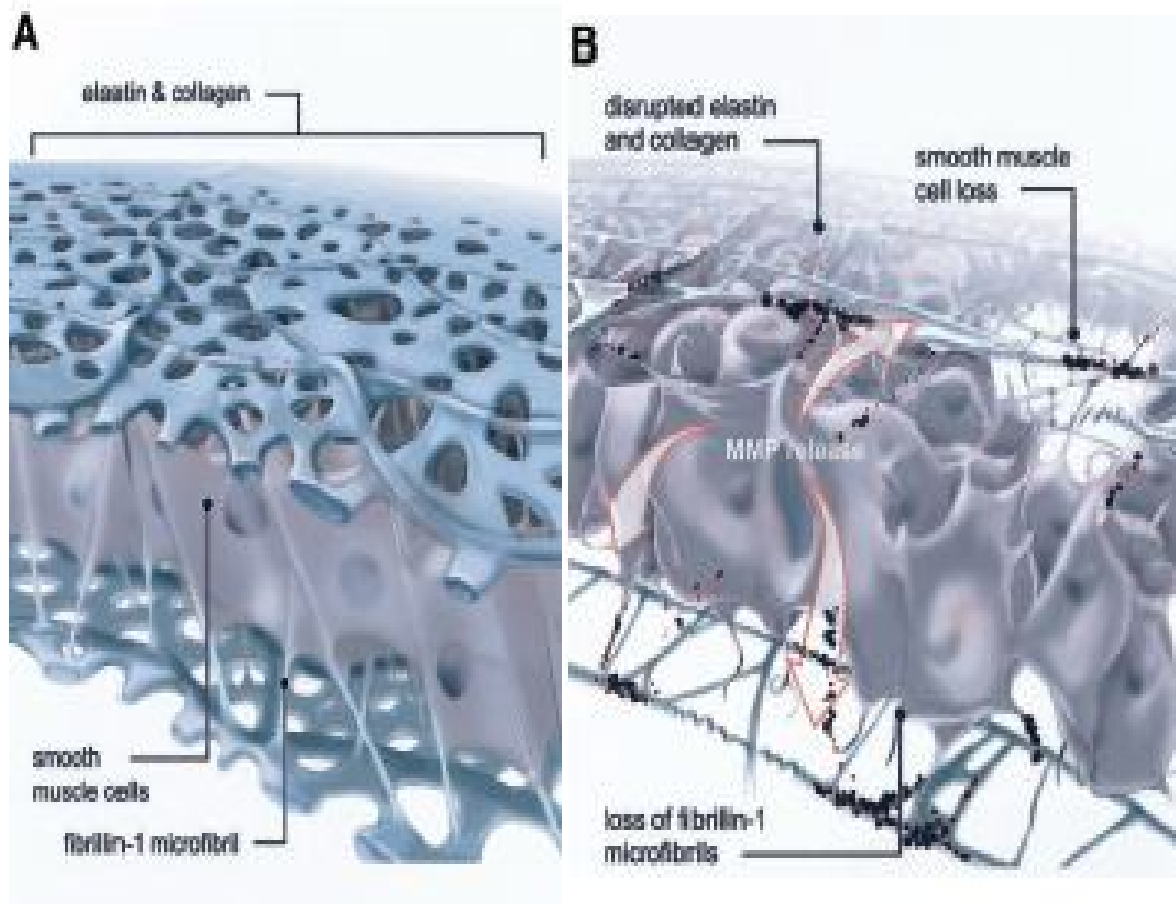


Figure 17 : Altération des propriétés élastiques de la valve aortique bicuspide.

Extrait de : [37]

A. la limitante élastique de la média aortique est la base du support structurel et de l'élasticité de l'aorte.

En cas de valve aortique normale tricuspide, les microfibrilles de fibrilline-1 amarrent les cellules musculaires lisses à la matrice d'élastine et de collagène adjacente.

B En cas de valve bicuspide, le déficit en fibrilline-1 provoque un détachement des cellules musculaires lisses de la limitante élastique, induisant un relâchement des MMP-2, une disruption de la matrice, la mort cellulaire par phénomène d'apoptose et ainsi la perte du support structurel et de l'élasticité aortique.

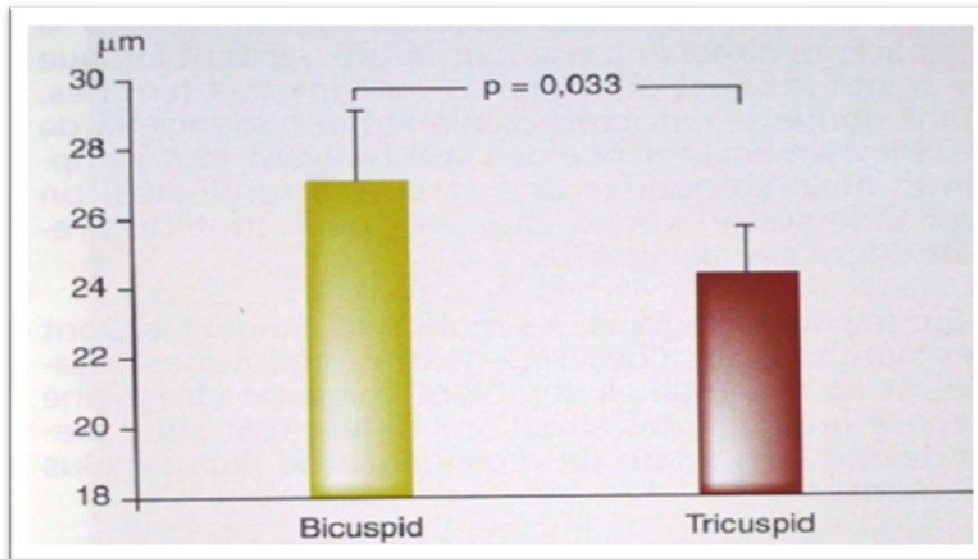
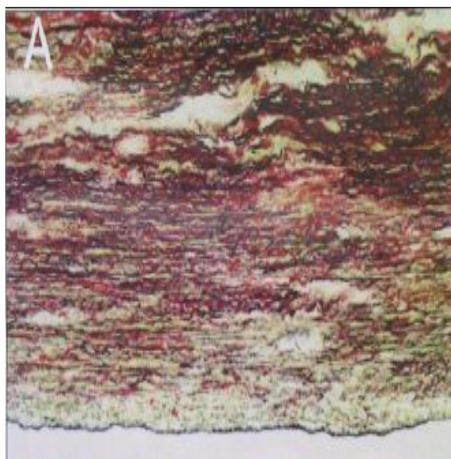
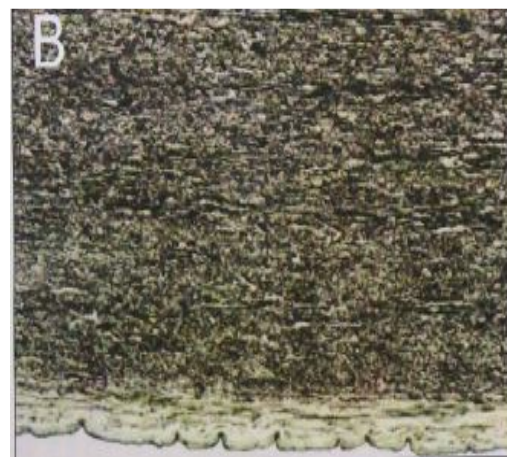


Figure 18 :Distance entre fibres élastiques de média aorte ascendante.

Extrait de : [38] : A Della Corte et al J European Journal of Cardio-thoracic Surgery 31(2007)397-435



A. AORTE PATHOLOGIQUE



B. AORTE NORMALE

- ❖ Intima normal
- ❖ Media : fibres élastiques plus courtes, fragmentées, disposées de façon irrégulière.

Figure 19 : Aspect histologique de l'aorte d'une aorte normale(B) et d'une aorte pathologique(A)

Extrait de [38]: « A Della Corte et al J European Journal of Cardio-thoracic Surgery 31(2007)397-435 »

c. Biomécanique de la valve aortique bicuspidie :

Un système à trois sigmoïdes permet une occlusion optimale de l'orifice aortique tout en offrant une moindre résistance à l'éjection. En effet, le bord libre des sigmoïdes mesure 2 fois le rayon de l'anneau aortique en position fermée ; en position ouverte, chaque bord libre décrit un arc de cercle mesurant un peu moins du tiers de la circonférence de l'anneau. De ce fait, le faible étirement des sigmoïdes entre les positions ouverte et fermée permet de réduire au minimum les contraintes sur le tissu valvulaire et de préserver l'intégrité des valves : [39] *Figure 20*

En cas de bicuspidie aortique, le bord libre de la valve symphysée mesure également 2 rayons en position fermée, mais il doit s'étirer jusqu'à 3 ou 4 rayons pour une ouverture complète. Il en résulte une contrainte importante sur le tissu valvulaire qui stimule le renouvellement (turn over) des cellules endothéliales et l'activité des fibroblastes, d'où l'épaississement précoce des valves dont la souplesse est encore réduite par la calcification progressive.

Cette perte d'élasticité réduit progressivement l'ouverture valvulaire, d'où le caractère sténosant qui entraîne l'accélération du flux d'éjection.

Cette accélération réduit la formation de vortex (flux tourbillonnants) dans les sinus de Valsalva, et entraîne une décélération tardive qui, ajoutée à la rigidité des sigmoïdes, retarde la fermeture valvulaire.

Cette perte d'élasticité, survient après l'inversion du flux aortique, ce qui explique en partie l'insuffisance aortique des bicuspidies. [40] [41]

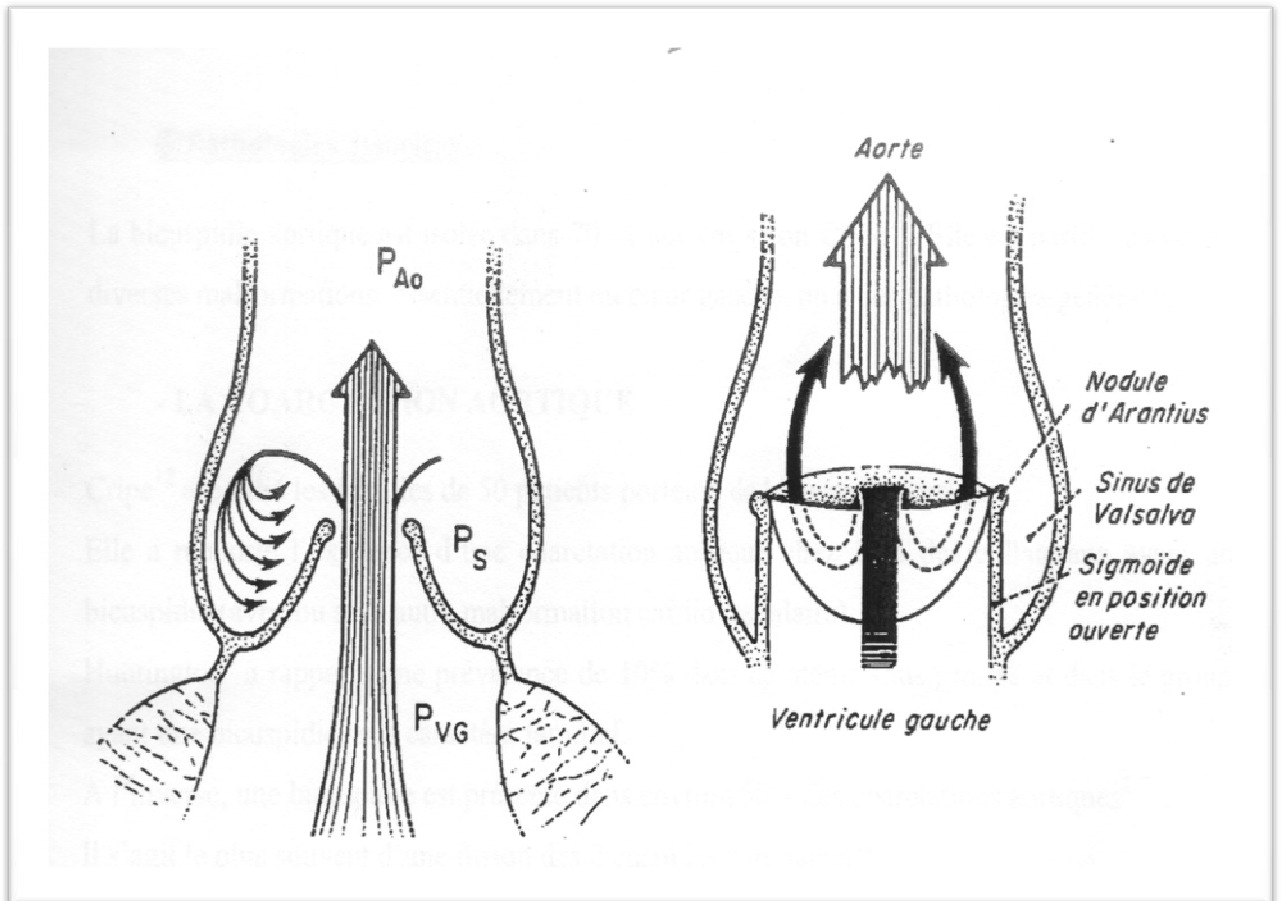


Figure20 : Rôle des sinus de Valsalva : fermeture rapide et étanche de la valve aortique.

Extrait de : [39] : « Jean-Luc Monin. Biomécanique de la valve aortique. Echocardiographie N°13.Février-Mars 2008

7- Diagnostic positif :

a. signes cliniques et circonstances de découverte :

La majorité des patients jeunes porteurs de BA isolée, sont asymptomatiques.

La BA, dans ce cas dite innocente, est souvent diagnostiquée de manière fortuite, se traduit à l'auscultation par un souffle protomésosystolique éjectionnel assez doux à la base, souvent aussi bien audible au 2^{ème} espace intercostal parasternal gauche qu'au foyer aortique. Ce souffle a un pic précoce et une intensité de 1-3/6^{ème}; il irradie vers les vaisseaux du cou, mais aussi fréquemment vers la pointe, en écharpe, comme dans les vrais rétrécissements aortiques. Il n'y a jamais de frémissement à la fourchette sternale. Parfois, il n'y a aucun souffle. Un clic éjectionnel protosystolique est très fréquent, mieux audible lorsque l'enfant est en position assise ou debout, il peut être la seule anomalie d'auscultation. Il correspond à l'arrêt d'ouverture des valves, lors de leur mise en tension maximale. [40] [41] [42].

Le deuxième bruit est normal. Bien qu'une minime insuffisance aortique soit très souvent démontrée par Doppler, un souffle diastolique est plus rarement audible. Les pouls périphériques et le choc de pointe sont normaux. [43] [44]

Vu, l'association fréquente de la bicuspidie et d'autres lésions vasculaires, l'examen physique de routine doit rechercher systématiquement à l'auscultation la présence d'une coarctation de l'aorte ou de communication inter-cavitaire.

L'électrocardiogramme et la radiographie du thorax sont normaux. La présence de signes d'hypertrophie ventriculaire gauche, en l'absence d'un gradient systolique valvulaire aortique significatif au Doppler, devra faire rechercher une coarctation de l'aorte ou une hypertension artérielle associées. [18]

A l'âge adulte, les données de la sémiologie acoustique dépendent de degré de sténose ou de fuite aortique. [44]

Les anomalies auscultatoires amènent le plus souvent à réaliser une échographie-Doppler cardiaque. Le diagnostic de cette anomalie est fait de plus en plus précocement grâce à l'amélioration de l'imagerie échographique. [45]

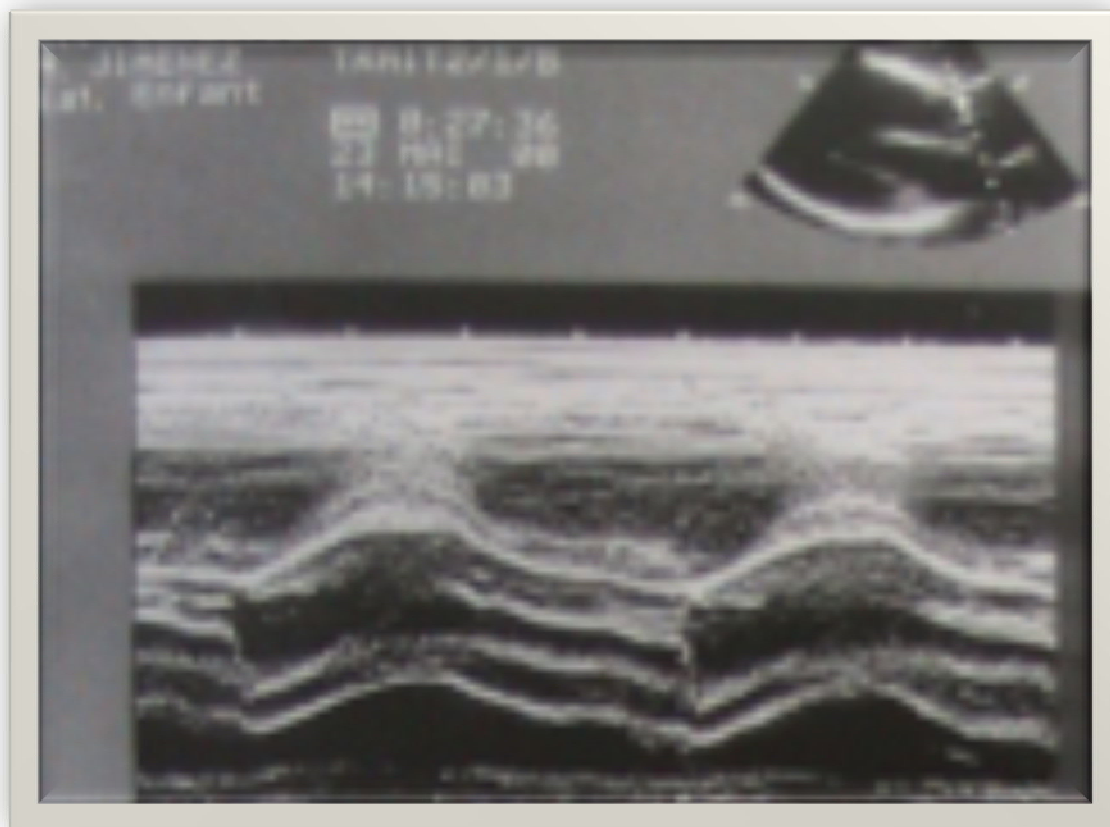
b. Signes échocardiographiques :

***Échocardiographie transthoracique :**

C'est la meilleure méthode de détection de cette anomalie, non invasive avec une sensibilité et spécificité à 78% et 96% respectivement. [46]

Les premiers signes échographiques ont été décrits en mode TM. L'excentration de l'écho diastolique des sigmoïdes, normalement situé au centre de la lumière, est vite apparue comme un signe inconstant, peu sensible, très dépendant de l'angle d'incidence et absent en cas de valve symétrique. [47][47bis]

La reconnaissance d'une bicuspidie n'est pas très fiable en mode TM. Elle repose sur la démonstration d'un écho de fermeture excentrique, avec un index d'excentricité supérieur à 1,3 voire 1,5. Cet index est obtenu en divisant le 1/2 diamètre de la lumière aortique par la plus petite distance séparant l'écho diastolique aortique d'une des parois. [48] *Figure 21*



***Figure 21 : Mode TM: fermeture valvulaire excentrée
Index d'excentration > 1,3***

***Extrait de : [39] : « Jean-Luc Monin. Biomécanique de la valve aortique. Echocardiographie
N°13.Février-Mars 2008 »***

Malheureusement, un index anormal peut se voir dans des valves parfaitement tricuspides mais un peu asymétriques et certaines bicuspidies aortiques ont un index « normal » à cause de l'orientation spatiale du trait de fermeture diastolique. De plus, la présence d'échos diastoliques épaissis et souvent multiples n'a aucune spécificité.

Supplantant le mode TM, l'échographie 2D est la méthode diagnostique de référence, en montrant l'aspect caractéristique : deux feuillets valvulaires distincts.

L'incidence parasternale petit axe précise la taille respective des deux feuillets, leur orientation, la présence d'un raphé, l'aspect des commissures et leur degré d'ouverture. En systole, le bord libre des valves n'est pas en contact avec la paroi aortique. **Figure 22/B**

En diastole, on objective l'anatomie exacte de la bicuspidie, l'inégalité de taille des deux valves et l'axe de la fermeture, excentré, le plus souvent près de la verticale et plus rarement franchement horizontal. **Figure 22/A**

La valve la plus grande présente souvent une sténose incomplète, moins dense, due au raphé. [48]

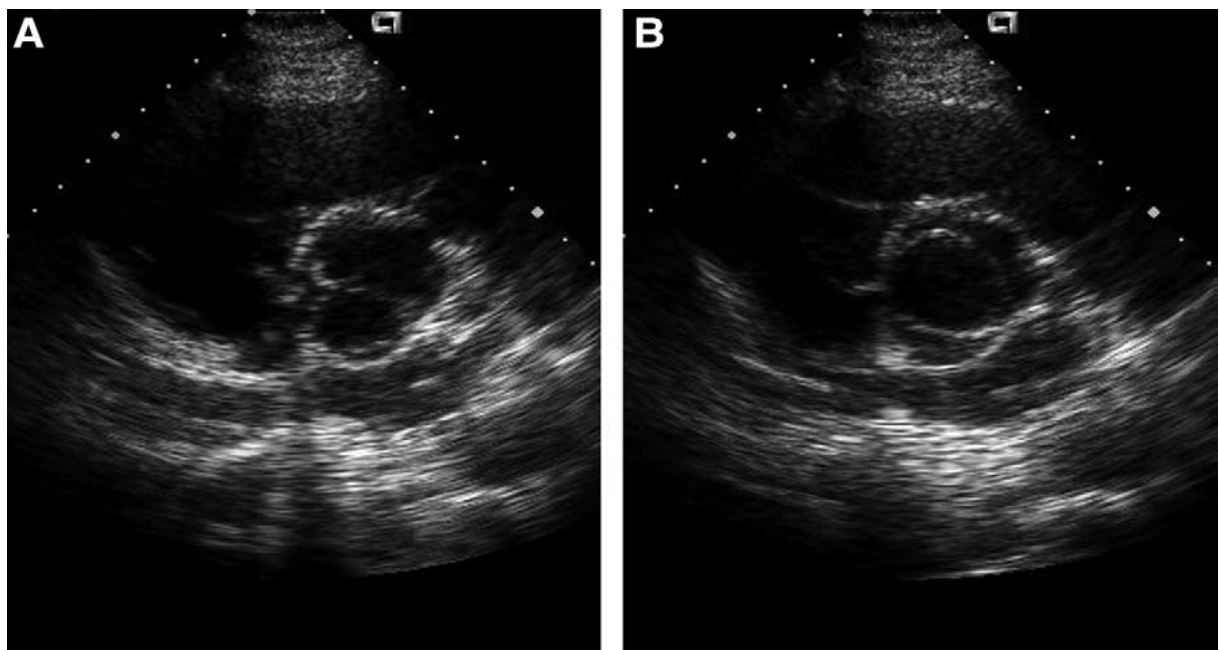


Figure 22 : coupe parasternale petit axe A en diastole : une seule ligne horizontale de coaptation B en systole : l'ouverture des valves produisent un aspect d'orifice circulaire.

Extrait de [40]

L'incidence parasternale grand axe montre une déformation systolique en dôme du corps des valves qui s'ouvrent comme deux croissants de lune qui se font face, le plus souvent asymétriques, l'ouverture ressemble à un ballon de rugby. Cet aspect est pathognomonique ; en effet, en cas de fusion inflammatoire d'une commissure d'une valve tricuspide, l'ouverture systolique restera nettement plus triangulaire.

Elle permet la mesure des diamètres de l'anneau aortique, du sinus de Valsalva, de la jonction sino-tubulaire et de l'AO ascendante. Ceci doit être systématique vu la forte association BA-dilatation de l'aorte.

L'examen montre aussi l'absence d'hypertrophie ventriculaire gauche, les dimensions et la performance du ventricule gauche et permet d'exclure une éventuelle malformation associée (CoA, CIV, CIA...). [47]

L'examen au Doppler à codage couleur montre le flux d'éjection turbulent valvulaire aortique et sa direction plus ou moins excentrique. La mesure de la vitesse permet d'infirmer ou d'affirmer la présence d'une sténose valvulaire. On recherchera aussi une éventuelle insuffisance aortique associée. La direction du jet contribue à l'analyse de son mécanisme.

Le doppler continu apporte une quantification de la sténose (gradients et surface) et/ou de la fuite. [48]

Si le raphé est difficilement individualisable à l'échocardiographie transthoracique ou lorsque les valves sont très calcifiées, on a recourt à l'échocardiographie transoesophagienne.

***L'échocardiographie transoesophagienne :**

L'ETO apporte une imagerie plus précise et donc plus fiable, notamment dans l'analyse des commissures, des valves (taille, orientation) et du raphé ; ce dernier est parfois responsable d'un diagnostic erroné d'orifice tricuspide.

[45][49] **Figure 23**

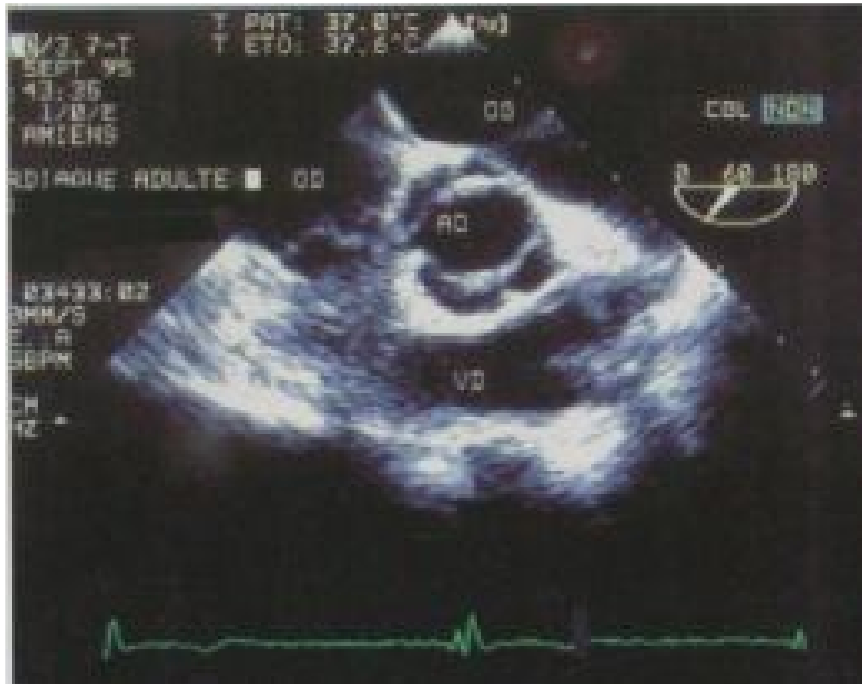


Figure 23 : Coupe parasternale petit axe, objectivant une BA à l'ETO

Extrait de [47] « Patrick DEHANT et Eric ABERGEL ; Bicuspidie valvulaire aortique. *Valvulopathies acquises. Chapitre 14, p 198* »

Dans le diagnostic de la bicuspidie et l'étude de la morphologie aortique, la sensibilité et la spécificité de l'ETO sont bien plus supérieures que celles de l'échocardiographie transthoracique et sont respectivement à 87% et 97% (versus 78% et 96% pour l'ETT). **Figure 24**

La pratique de l'échocardiographie transoesophagienne ne doit pas être systématique. Elle peut être intéressante chez les patients porteurs de BA afin de

rechercher une endocardite infectieuse (**Figure 25**), d'explorer une éventuelle dilatation de la racine de l'aorte et de mieux quantifier l'insuffisance aortique ou à la recherche d'une dissection de l'aorte [50]; elle peut être indiquée aussi chez les patients peu échogènes ou dans le cadre d'un bilan préopératoire.

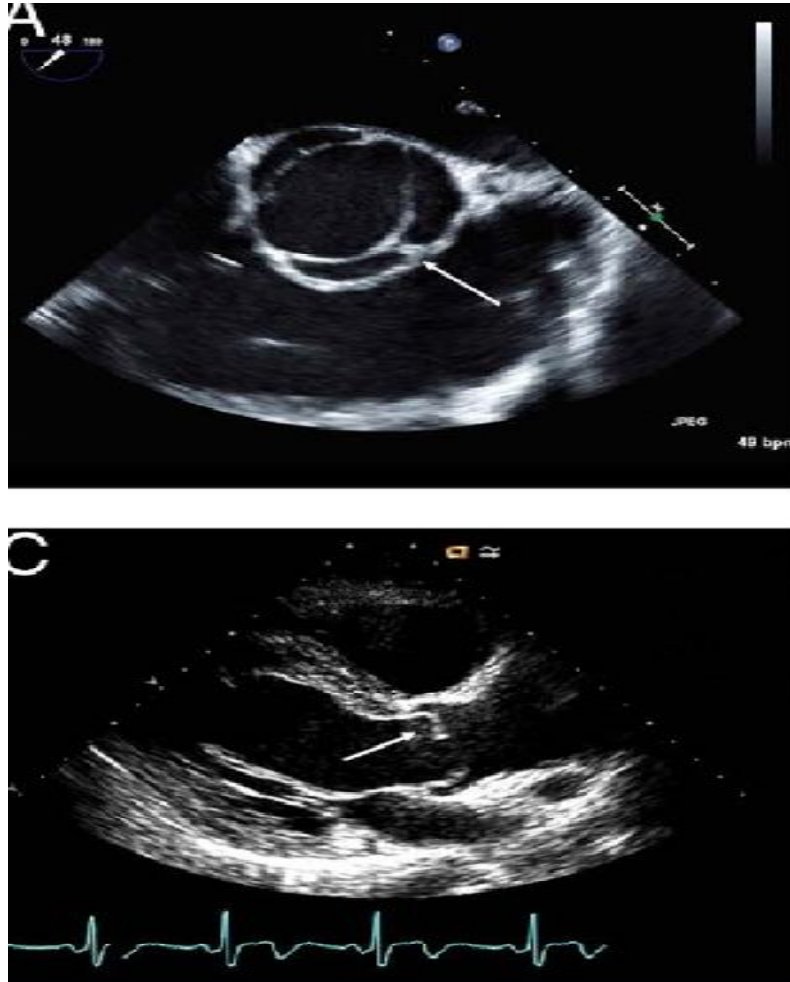


Figure 24 :

(A) Incidence parasternale petit axe en ETO montrant une BVA.

(C) coupe parasternale grand axe.objectivant un aspect en dome de la valve aortique (flèche) et dilatation du sinus aortique et de l'aorte ascendante.

Extrait de [21] « Samuel C. Siu, MD, SM, Candice K. Silversides, MD, SM; Bicuspid Aortic Valve Disease; Journal of the American College of Cardiology Vol. 55, No. 25, 2010 »

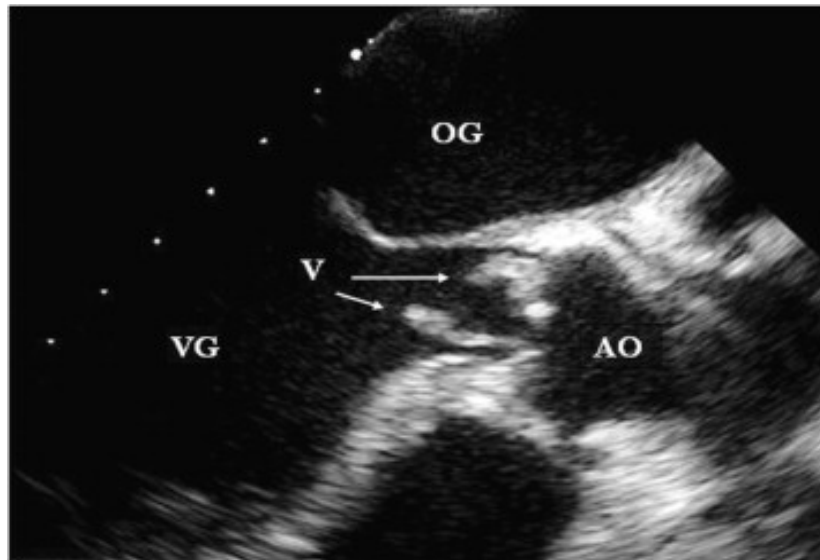


Figure 25: *une coupe parasternale grand axe montrant des végétations sur la valve aortique, en ETO*

Extrait de [21]

***limites de l'échocardiographie 2D :**

Malgré l'apport diagnostique que permet l'échocardiographie 2D, elle représente un certain nombre de limites, rencontrés chez 42% des cas :

- patient peu échogène.
- valves massivement calcifiées. [49][50]

On peut avoir recourt à la 3D, méthode qui a révolutionné l'imagerie échocardiographique.

***l'échocardiographie 3D :**

L'échographie 3D peut être un précieux outil d'appréciation des lésions.

Une étude a été entreprise pour vérifier les caractéristiques échocardiographiques de la bicuspidie aortique en échocardiographie transoesophagienne tridimensionnelle et les comparer avec l'examen anatomique

de pièces autopsiques de BA. La corrélation entre les lésions anatomiques et échocardiographiques est bonne, ce qui fait de l'échocardiographie tridimensionnelle une technique qui définit de façon fiable les détails morphologiques de la valve aortique bicuspidie en concordance avec les données autopsiques, avec une sensibilité et spécificité proches de 100%. [51] **Figure 26**

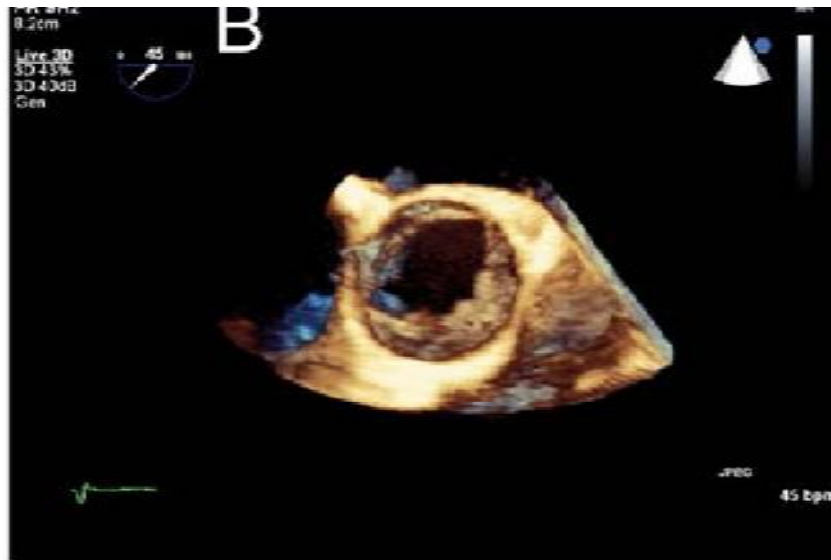


Figure 26: image de reconstruction 3D objectivant une BA.

Extrait de [21]

Toutefois, l'échocardiographie 3D n'est pas un examen de routine. Souvent devant les limites de l'échocardiographie 2D, on peut avoir recours à l'imagerie de coupe.

Les recommandations d'ESC 2007 ont mis en évidence l'intérêt de l'IRM ou du scanner cardiaque dans l'évaluation de la dilatation de l'aorte détectée à l'échocardiographie, en particulier en cas de bicuspidie aortique ou le syndrome de Marfan, quand les images échocardiographiques sont pauvres ou médiocres. [52]

c. Apport de l'imagerie de coupe en matière de BA :

1-TDM :

La TDM cardiaque est réalisée pour un certain nombre d'objectifs :

- avec synchronisation ECG permet de faire le diagnostic de bicuspidie :

Figure 27

-connaître la forme de BA : illustrer les types et leurs sous types morphologiques ; en effet la classification chirurgicale de Sievers et Schmidtke a une extension en scanner multidétecteur.

- déterminer la présence et le volume des calcifications valvulaires :

Figure28

-connaître les différentes lésions associées : dilatation, coarctation de l'aorte : ***Figure 29***

-évaluation complémentaire de l'aorte ascendante : diamètre et morphologie.

- aider à la prise en charge thérapeutique

NB : les scanners 64coupes permettent aussi une bonne étude fonctionnelle des valves et du cœur. [52][53]

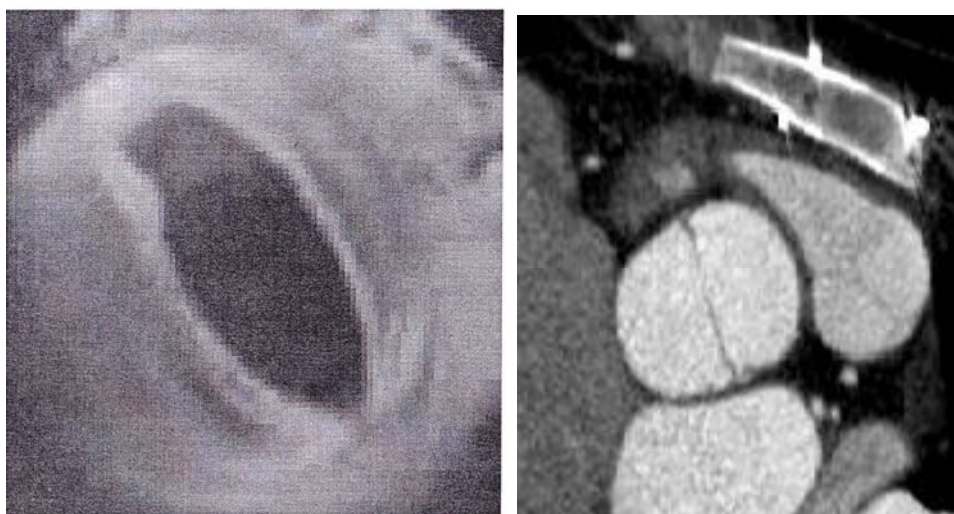


Figure 27 : Schéma de valve aortique bicuspide en TDM en systole et en diastole.

Extrait de [8] « Facha, A. Azarine, P. Garrigoux, A. Redheuil, R. Neemtallah, S.G. Pasian, M. Sapoval, E. Mousseaux ;CV20 Bicuspidie aortique : circonstances de decouverte et apports du scanner et de l'IRM ;Journal de Radiologie, Volume 86, Issue 10, October 2005, Page 1471 ;M.T. »

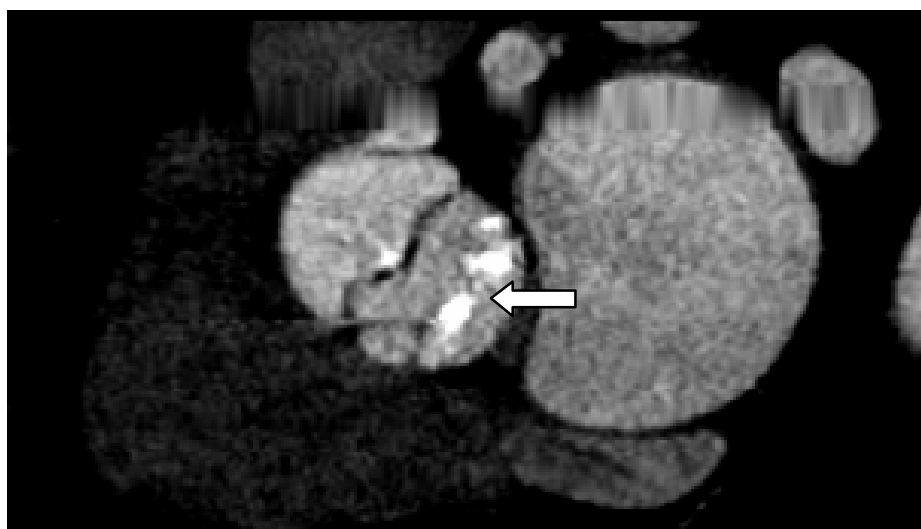


Figure 28 : Une coupe scanographique objectivant une BA et des calcifications valvulaires aortiques

Extrait de : [8]

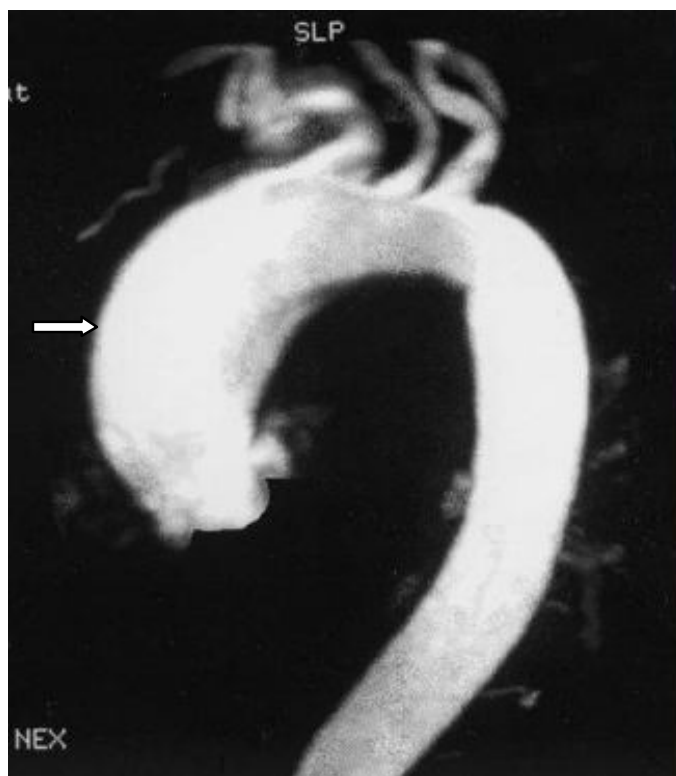


Figure 29 : image scanographique objectivant une dilatation de l'aorte ascendante

***Extrait de [6] « Alan C Braverman, et al, The bicuspid aortic valve. Curr Probl Cardiol
2005 ;30 :470-522***

2. IRM :

L'IRM cardiovasculaire est un complément d'imagerie très utile pour le diagnostic et l'évaluation de la Bicuspidie aortique.

Elle a une haute sensibilité et spécificité en comparaison à l'échocardiographie dans le diagnostic et le bilan des lésions associées notamment la coarctation aortique et l'anévrisme de la racine aortique. ***Figure 30***

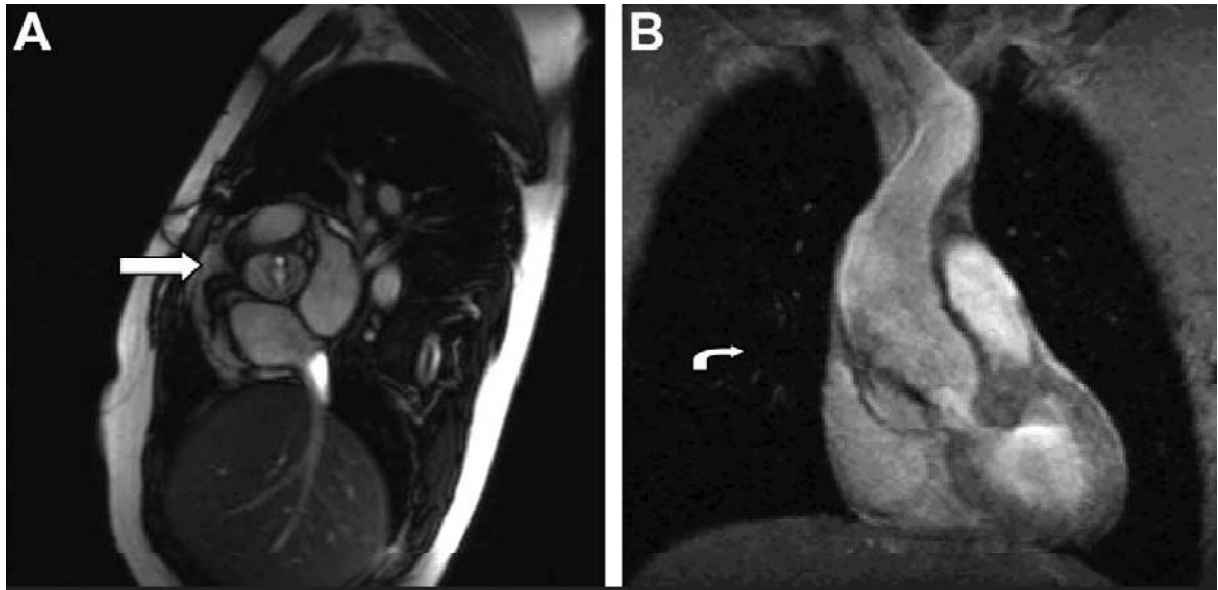


Figure 30: A. Image en IRM d'une bicuspidie aortique sténosante.

B. Image du jet systolique excentrique avec dilatation de la racine aortique.

Extrait de [6]

L'IRM nous renseigne sur les aspects morphologique et fonctionnel de la valve aortique, la fonction ventriculaire et les complications valvulaires de la BA (RA, IA).

L'IRM permet aussi l'exploration de la vélocimétrie valvulaire notamment une évaluation quantitative de la régurgitation et de la vitesse maximale des flux.

L'aorte thoracique est bien explorée en cas de dilatation, dissection ou de coarctation. [54]

En pratique, la BA et les ostia coronaires ne sont pas visualisées sur la même coupe. Une petite série de coupes fines est réalisée dans le plan de la valve aortique. [52]

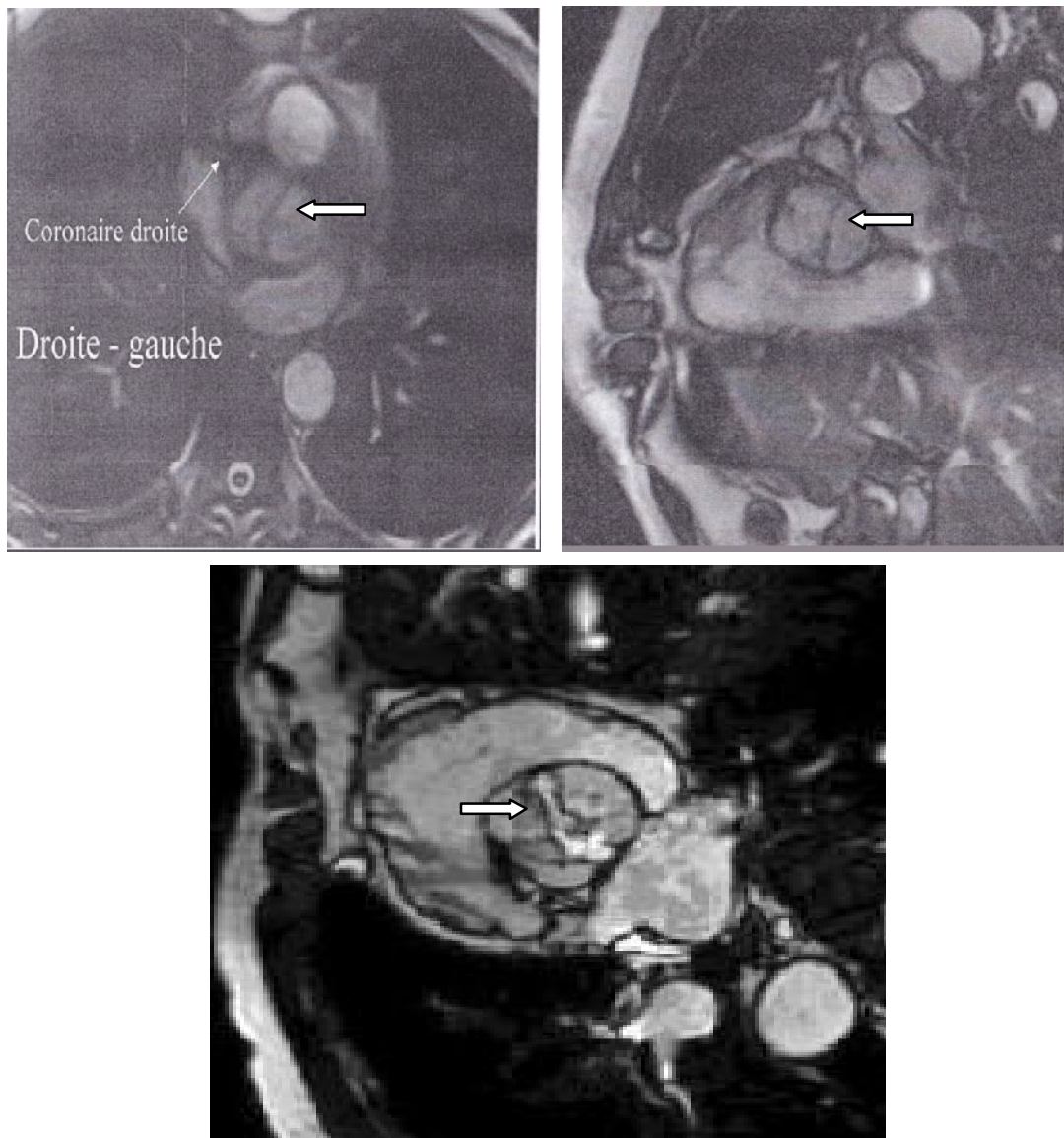


Figure 31 : Des images objectivant une BA en IRM

Extrait de [8]

Les épaissements valvulaires et la bicuspidie peuvent être assez bien objectivés par l'IRM mais les calcifications ne sont pas directement identifiables.

Figure 31

En effet, l'ouverture sigmoïdienne est réduite. Un écartement systolique de moins de 8 mm signe une sténose serrée. L'hypertrophie ventriculaire gauche avec augmentation de l'épaisseur des parois est la principale conséquence de la surcharge barométrique (épaisseur septale diastolique $> 12-13$ mm). Le signe direct de sténose aortique en IRM est le **jet de perte de signal systolique dans la racine aortique**. *Figure 30 /B*

Deux indices permettent d'apprécier la sévérité du rétrécissement aortique : la surface d'ouverture de la valve et le gradient systolique :

- **Surface valvulaire**

La surface valvulaire peut-être mesurée par planimétrie, de manière directe si le plan de coupe passe correctement, de manière homogène, sur les bords libres des valves en systole (plusieurs acquisitions successives, en replaçant finement le plan de coupe 'de proche en proche', sont requises). Cette méthode a été validée par Friedrich [55] comparativement à l'écho-doppler (équation de continuité) et au cathétérisme (méthode de Gorlin), avec une tendance à la surestimation de la surface aortique, d'après Debl [56]. Cette méthode est considérée comme une alternative valable à l'écho-doppler lorsque cet examen n'est pas concluant, mais sa mise en œuvre exige un positionnement précis du plan de coupe.[57]

- **Cartographie de flux**

La cartographie de flux est une méthode utilisée pour calculer le gradient aortique, ainsi que la surface aortique fonctionnelle, en utilisant l'équation de continuité, comme en écho-doppler. Selon cette formule, connaissant la surface (S1) de la chambre de chasse de VG (déterminée à partir de son diamètre) et les

intégrales temps-vitesse au niveau de la chambre de chasse du VG (VTI1) et au niveau de la sténose aortique (VTI2), la surface aortique $S2 = (S1.VTI1)/VTI2$.

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 un éventuel retentissement ventriculaire gauche et surtout 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. [57][58]

8. Traitement :

a. Traitement médical :

Il consiste en un traitement pharmacologique des lésions dystrophiques de l'aorte.

Plusieurs études ont souligné la grande similitude des anomalies dystrophiques objectivées au niveau de l'aorte thoracique aussi bien dans la bicuspidie que dans la maladie de Marfan. Ceci a poussé plusieurs équipes à traiter les lésions dystrophiques de la BA par les mêmes thérapeutiques appliquées dans la maladie de Marfan. [59]

La sténose aortique et l'athérosclérose partagent tout de même, plusieurs facteurs de risque, notamment le sexe masculin, l'âge, l'HTA, le diabète, le tabagisme et un taux élevé de LDL-cholestérol. [60][61]

Ces observations et études ont mené à proposer des stratégies pharmacologiques, déjà utilisées pour freiner le processus de l'athérosclérose.

a.1. les bétabloquants :

Le blocage béta-adrénergique permet de diminuer la contrainte pariétale de l'aorte et donc agit sur l'évolution anévrysmale de la BA ; ceci n'a été confirmé que par des petits essais à faible population.

En fait, à l'heure actuelle, il apparaît que les bétabloquants n'empêchent pas l'évolution vers l'anévrysme et n'évitent pas la survenue d'une dissection. [59]

a.2. Les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II :

Utilisés couramment dans le traitement de l'HTA, les ARAII ont prouvé aussi leur efficacité dans le ralentissement de la progression des dilatations anévrysmales dans la maladie de Marfan, en agissant sur le facteur de croissance tissulaire (TGF beta).

Se basant sur le même principe, plusieurs études notamment celle de l'équipe Mc Kusick en 2008 ont testé l'effet des ARAII dans la réduction de la survenue des anévrysmes des BA, démontrant ainsi des résultats prometteurs dépassant même ceux des bétabloquants. [59]

a.3.les inhibiteurs des métalloproéinases :

Constituent l'avenir des thérapeutiques, réduisant voir inversant l'évolution des anévrysmes aortiques.

Elles sont basées sur la production d'une protéine kinase JNK, empêchant la libération de certaines metalloproteinases en particulier les MMP 2 et 9, responsables de la régénération de la matrice extracellulaire et la survenue des anévrysmes.

Ces molécules restent encore au stade de l'expérimentation chez l'animal.
[59]

a.4.. Les statines :

Leur rôle semblerait être rentable pour bloquer la cascade de calcifications sur valve aortique bicuspidie : **Figure 11**

Les statines sont utilisées dans la prévention et le traitement de l'athérosclérose, agissant par réduction du taux du LDL-cholestérol et des lipoprotéines (a).

Les statines ont démontré aussi leur effet sur le ralentissement du processus des dépôts calciques ; en effet, des études récentes ont prouvé qu'elles réduisent significativement la progression hémodynamique des rétrécissements aortiques aussi bien modérés que sévères. Le degré de progression hémodynamique était sans rapport avec les taux de cholestérol, mais expliqué plutôt par les propriétés anti-inflammatoires plutôt que leurs effets hypocholestérolémiants [62].

Cependant, comme exposé précédemment, le groupe d'étude de SALTIRE [63] a constaté que le traitement avec l'atorvastatine n'a pas interrompu la progression de rétrécissement aortique calcifié ou a participé à sa régression. Les effets anti-inflammatoires, sont indépendants de leurs effets hypolipémiants. Les statines ont aussi été impliquées dans le mécanisme du développement d'anévrismes aortiques abdominaux expérimentaux.

On a montré que les statines préservent l'élastine moyenne et les cellules musculaires lisses et changent l'expression murale aortique de MMPS et leurs inhibiteurs. [62]

b. Traitement chirurgical :

b.1. au niveau valvulaire :

-plastie aortique :

La plastie aortique par extension des deux cusps est la méthode de choix pour la réparation de la BA.

Sa réalisation nécessite la réalisation d'une ETO per et postopératoire afin de cartographier les lésions et de s'assurer d'une bonne étanchéité de la valve après la chirurgie.

Le patient nécessite un traitement par antiagrégant plaquettaire 6mois en postopératoire. [6]

- Autogreffe pulmonaire ou méthode de Ross :

Décrite pour la première fois en 1967 par Donald Ross.

Son principe consiste à remplacer le culot aortique par une autogreffe pulmonaire, imposant ainsi une valve pulmonaire normale et un traitement de la discontinuité ventriculo-pulmonaire droite par une homogreffe pulmonaire ou un autre substitut tubulaire valvulé.

➤ Avantages de la technique :

- *valve aortique « naturelle »
- *aucun traitement
- *auscultation et échocardiographie « physiologiques »
- *potentiel de croissance conservé (surtout chez l'enfant)

➤ **Inconvénients :**

*risque opératoire majoré

*risque évolutif :

-sur la valve aortique : IA par dilatation de l'autogreffe pulmonaire.

-sur la voie pulmonaire : sclérose et dégénérescence de l'homogreffe.

Une ETO en peropératoire est utilisée pour évaluer la néovalve aortique et la fonction de l'homogreffe pulmonaire. [6]

-remplacement valvulaire aortique :

Les indications pour un remplacement valvulaire aortique en cas de BA avec sténose ou fuite valvulaire sont les mêmes que celles en cas de valve aortique tricuspide. [48]

Les malades qui subissent un remplacement pour bicuspidies aortiques sont souvent plus jeunes que ceux avec une valve aortique tricuspide, rendant ainsi le choix entre une bioprothèse et valve mécanique plus complexe. Les gradients postopératoires et la longévité attendue des nouvelles générations de tissu valvulaire avec des techniques avancées de conservation de la valve sont vraisemblablement meilleurs que ceux associés aux premières ou deuxièmes générations de bioprothèses.

En effet, le fonctionnement à 5ans est le même entre des malades ayant subi une plastie aortique et remplacement valvulaire.

b.2.au niveau aortique :

La BA est souvent associée à la dilatation de l'aorte ascendante.

L'indication de remplacement de la racine aortique est plus précoce chez les patients bicuspidés (avec dilatation aortique > 50mm contre > 60 mm chez les patients avec une valve aortique tricuspide.

Une intervention précoce avant la détérioration des cusps est de meilleur pronostic.

Les patients porteurs d'une bicuspidie aortique présentent une dilatation aortique progressive même après une chirurgie valvulaire isolée. Cette dilatation aortique est significative à partir de la jonction sinotubulaire et surtout au niveau de l'aorte ascendante. Cela veut dire que la chirurgie valvulaire ne prévient pas la progression de la dilatation de l'aorte ni un éventuel geste vasculaire. [64]

De plus, les bicuspidies aortiques avec insuffisance aortique prédominante dilatent plus leur aorte ascendante si elles ne sont pas opérées.

En effet, la dilatation de l'aorte ascendante est maximale dans les BA de type 2 d'après Sievers. [34]



Patients et méthodologie :



I. CRITERES D'INCLUSION :

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur une série de 16 patients colligés au service de Cardiologie B du CHU Ibn Sina, dont 6 sont suivis en consultation de cardiologie pédiatrique, 7 enfants ont été hospitalisés au service de cardiologie B secteur pédiatrique et 3 au secteur adultes, portant sur une période de 14ans entre 1998 et 2012. Le sexe masculin est prédominant avec des âges extrêmes allant d'un an à 36 ans.

II. PARAMETRES RECUEILLIS :

***Caractéristiques générales :**

Nous avons répertorié l'ensemble des caractéristiques générales de ces patients, à savoir le sexe, l'âge et les comorbidités, les antécédents familiaux (cas similaires, consanguinité)

Les FDRCVx n'ont pas été pris en considération, vu le jeune âge de nos patients, sauf chez un seul âgé de 36ans, chez qui on a noté une HTA et une dyslipidémie type hypercholestérolémie sous traitement.

***Circonstances de découverte :**

Tous les malades sont symptomatiques ou paucisymptomatiques, motivant une consultation en cardiologie, ou sont adressés par un médecin généraliste suite à une fatigabilité à l'effort et à la découverte d'un souffle cardiaque à l'examen clinique.

***Paramètres cliniques :**

Nous avons recueilli les données concernant les symptômes et l'examen clinique des patients au cours d'une consultation ou d'une hospitalisation, en

utilisant la classification de la NYHA pour classer la dyspnée, la survenue ou non de perte de connaissance, d'un angor, d'une fièvre, une prise préalable d'antibiotique, la présence de signes d'insuffisance cardiaque, l'existence d'un souffle ou d'autre anomalie à l'auscultation cardiaque ou d'une éventuelle arythmie.

*** Paramètres échocardiographiques :**

Tous les patients de notre série ont bénéficié d'un examen échocardiographique, moyen fiable et non invasif pour analyser l'aspect morphologique et le statut fonctionnel de la valve aortique.

Le type de bicuspidie est aussi précisé, en utilisant pour certaines observations la nouvelle classification de Sievers, basée sur un critère principal (nombre de raphe) et des critères secondaires (position des valves et fonction valvulaire).

Une fois la bicuspidie détectée, l'échocardiographie inclut la recherche et l'évaluation systématiques des complications valvulaires et pariétales aortiques.

Nous avons recueilli la vitesse maximale transaortique et le gradient moyen aortique afin de quantifier une éventuelle sténose valvulaire.

Celle-ci est considérée comme serrée lorsque la V_{max} est supérieure à 4m/s avec une surface valvulaire aortique indexée inférieure à 0,5cm²/m², calculée à partir de l'équation de continuité qui en résulte que la **surface aortique**= $\pi D^2/4$, la formule exige un flux sous-aortique laminaire et un profil de vitesse plat. *Figure 32*

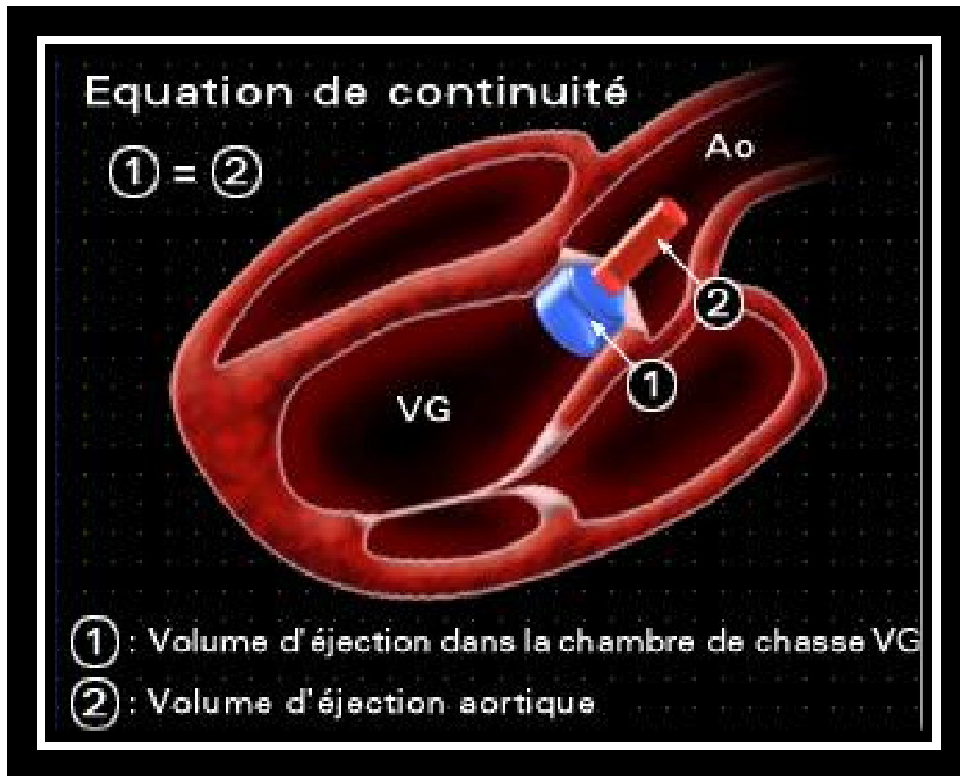


Figure 32 : figure montrant le principe de l'équation de continuité pour évaluer le rétrécissement aortique

Extrait de : [38]

Une multiplication des incidences est nécessaire pour rechercher cette vitesse maximale, et les plus utiles sont les voies apicale (où le flux est négatif) et parasternale droite (où le flux est positif), éventuellement complétées par les voies sous-costale et supra-sternale. **Figure 33**

Le recours à la sonde Pedoff est indispensable pour optimiser l'alignement sur le jet, particulièrement en incidence para-sternale droite.

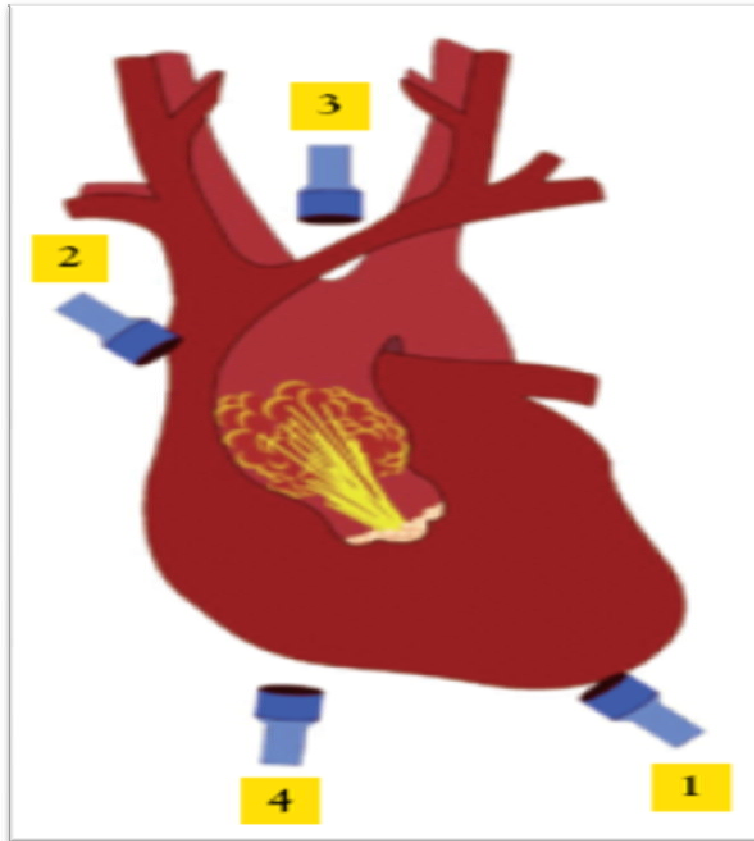


Figure 33 : figure montrant les différentes incidences pour évaluer la Vmax de la sténose aortique

1 : Apicale, 2 : PSD, 3 : suprasternale, 4 : Sous-costale

Extrait de : [38]

Quant au gradient moyen ; il est calculé par l'application de l'équation simplifiée de Bernoulli : **gradient=4V²** où V est la vitesse du flux de rétrécissement aortique ; supérieur à 40mmHg est un critère de rétrécissement aortique serré. Le calcul n'est valide qu'à condition d'avoir enregistré la vitesse maximale du flux grâce à un alignement optimal entre le faisceau ultrasonore et le jet de RA.

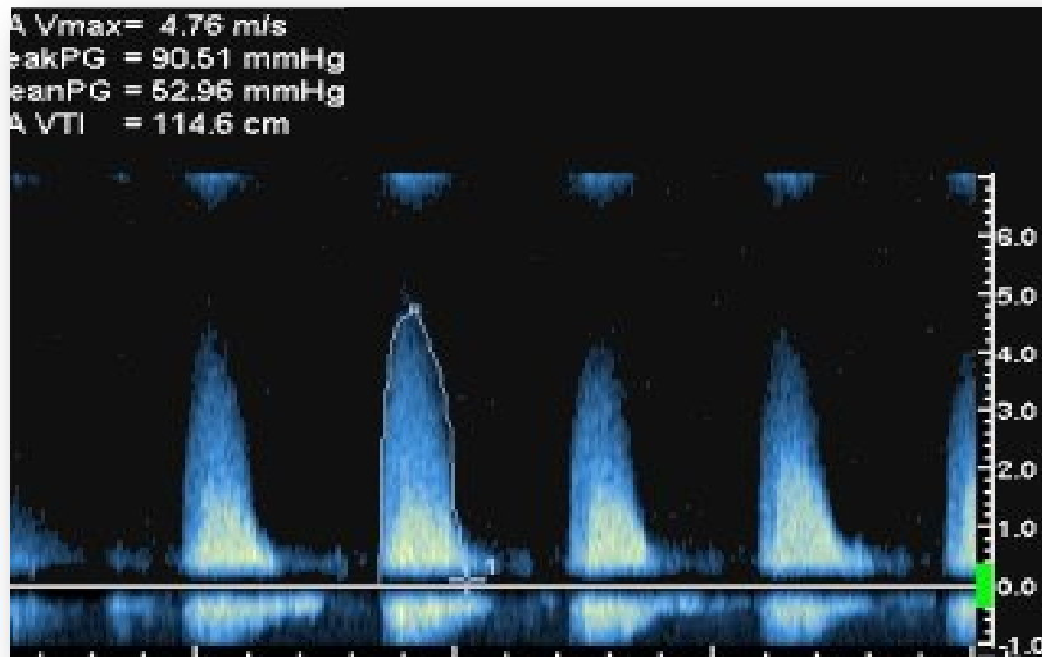


Figure 34: Gradient moyen par voie suprasternale ou parasternale droite

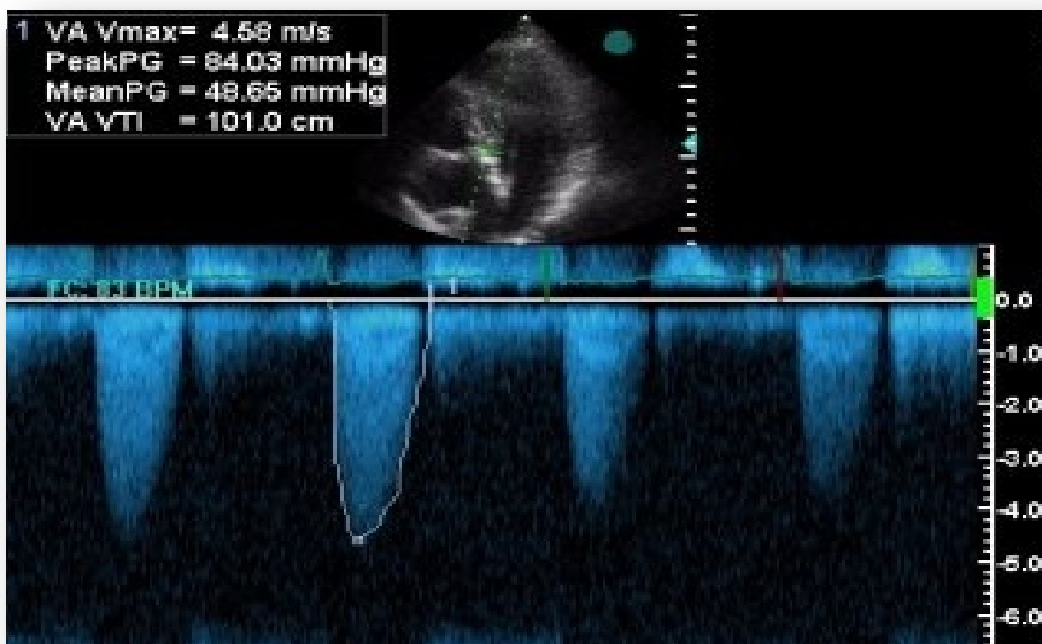


Figure 35 : Gradient moyen en incidence apicale

L'indice de perméabilité est le rapport entre les intégrales temps-vitesse sous-aortique et aortique. Une valeur <25% est en faveur d'un RA serré avec une bonne sensibilité mais une faible spécificité. La mesure de l'intégrale temps-vitesse sous-aortique est effectuée en coupe apicale 5cavités. La mesure de l'intégrale temps-vitesse aortique est réalisée en Doppler continu, en utilisant la sonde Pedoff.

L'insuffisance aortique est estimée selon les grades I à IV et ceci est basé sur la largeur de la vena contracta, la vitesse télédiastolique du flux dans l'isthme aortique, surface de l'orifice régurgitant (SOR) par la PISA (en cas de fuite plus que modérée), temps de demi-pression du flux d'insuffisance aortique (PHT) Une IA est considérée comme sévère si le $SOR \geq 30\text{mm}^2$, une $VC > 6\text{mm}$, un $PHT < 200\text{ms}$.

Le jet peut être central si dilatation associée du manchon aortique, excentré en cas de restriction ou de prolapsus, rendant la quantification plus difficile. Dans ce cas la PISA doit être évaluée en incidence PSGA et non pas en 5cavités, en abaissant la ligne de base si fuite dirigée vers le V mitral ou la faire monter si le jet se dirige vers le SIV.

L'IA peut être due à une endocardite. Dans ce contexte les données suivantes sont recueillies :

- la présence, la longueur et le site de la ou des végétations (masse hyperéchogène pédiculée ou sessile, appendue à une structure valvulaire ou à l'endocarde pariétal, et le plus souvent mobile.)
- présence d'un abcès ou une perforation valvulaire, en précisant le stade de l'abcès valvulaire : -épaississement pariétal
 - collection constituée
 - abcès détergé

Il a pu être recueilli également les différents diamètres aortiques, à savoir le diamètre de l'anneau (chambre de chasse du ventricule gauche mesuré par voie parasternale grand axe), le diamètre des sinus de Valsalva, le diamètre de la jonction sino-tubulaire et le diamètre du manchon ascendant. Ces mesures ont été réalisées selon les recommandations (bord d'attaque à bord d'attaque)

Figure 36

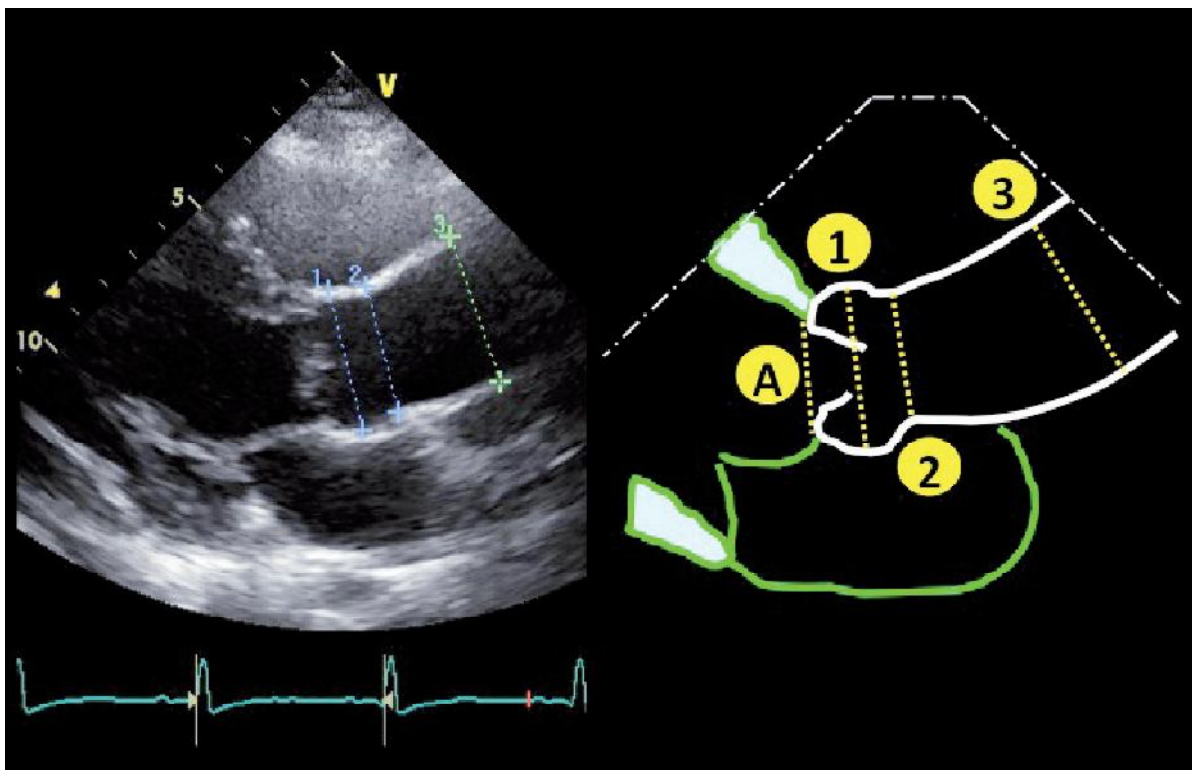


Figure 36 : Schéma indicatif des différents sites de mesure du culot aortique selon les recommandations: échographie transthoracique en incidence parasternale longitudinale et schéma correspondant. L'effacement de la jonction sino-tubulaire est fréquemment retrouvé en cas de bicuspidie. A : anneau aortique ; 1 : sinus de Valsalva ; 2 : jonction sino-tubulaire ; 3 : portion ascendante.

Extrait de [40]

Un classement de morphologie de l'aorte ascendante est établi avec 4 types: le type 0 est défini par un diamètre de sinus de Valsalva inférieur à 40mm et un diamètre du manchon aortique inférieur à 40mm. Le type I comporte un diamètre des sinus de Valsalva $>$ à 40mm et également supérieur au diamètre du manchon ascendant. Le type II est défini par un diamètre du manchon ascendant sup 40mm et également sup au diamètre des sinus de Valsalva. Enfin, le type III est défini par une dilatation dite « homogène » avec des sinus de Valsalva et un manchon ascendant supérieur à 40mm et de taille globalement équivalente. [40]

Il ne faut pas à tout prix vouloir faire apparaître les quatre mesures sur la même coupe ; l'aorte tubulaire est souvent mieux vue un espace intercostal au-dessus du niveau optimal pour mesurer les sinus et la jonction sinotubulaire, et l'anneau aortique demande un agrandissement avec zoom pour faire des mesures précises. [45]

Les autres malformations associées pariétales aortiques ou autres valvulopathies sont recherchées minutieusement. [49]

Le retentissement de la valvulopathie sur le VG est aussi noté : DTDVG et DTSVG, la FEVG par méthode de Simpson ou Teicholz. La PAPS est relevée sur les chiffres d'insuffisance tricuspidiennne, retrouvée sur quelques compte-rendus échocardiographiques.

* **Bilan biologique :**

Un bilan biologique standard est réalisé chez tous nos malades hospitalisés.

Chez les patients présentant une endocardite infectieuse sur bicuspidie; une NFS est demandée à la recherche d'une anémie, une hyperleucocytose ; un bilan inflammatoire (VS, une CRP et Fibrinogène) et un ionogramme (fonction rénale)

L'identification des micro-organismes responsables des EI est réalisée grâce à des examens bactériologiques systématiques répétés : Hémocultures, examens cyto bactériologiques de prélèvements locaux (sphère ORL, urinaires), sérologies et bilan immunologique.

* **Traitement :**

-médical :

Les patients sont mis sous traitement médical en fonction de l'état clinique, les données biologiques et échocardiographiques.

-chirurgical :

Lorsqu'une indication opératoire est retenue, celle-ci est répertoriée en précisant s'il s'agit d'une sténose aortique, d'une insuffisance aortique ou d'une maladie aortique, d'une complication infectieuse ou bien une cure d'une malformation associée. Le geste opératoire réalisé est détaillé, en précisant s'il s'agit d'un remplacement ou d'une plastie valvulaire.

La décision d'opérer est prise en staff médicochirurgical, en se basant sur les recommandations récentes des sociétés savantes.

III. OBSERVATIONS :

1. BA évoluant vers le Rétrécissement Aortique : 8 observations :

❖ L'âge :

Les âges extrêmes allant d'1 an à 36ans.

❖ Sexe :

On a noté une prédominance masculine à 100%

❖ FDRCVx :

Les patients ne présentent pas de FDRCVx vu leur jeune âge, sauf un qui présente une HTA et une hypercholestérolémie de caractère héréditaire sous traitement.

❖ ATCD :

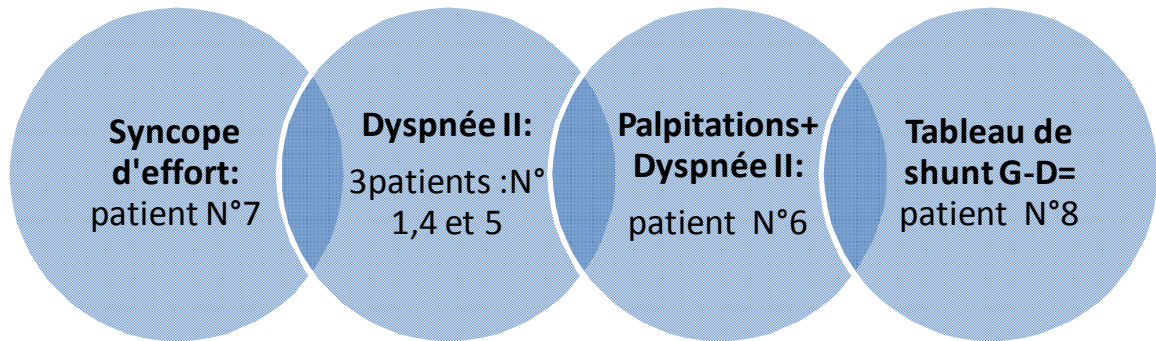
Personnels : on a noté une anémie chez un patient.

Familiaux : consanguinité 1er degré chez quatre patients, 2ème degré chez un patient.

❖ **Clinique :**

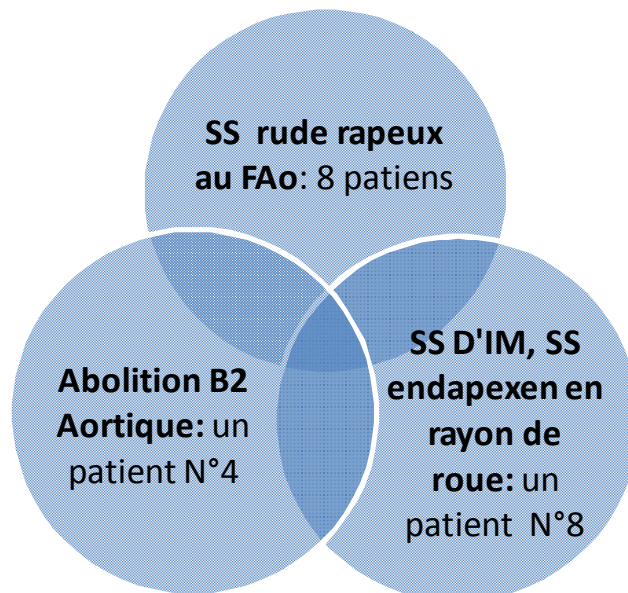
-Signes fonctionnels :

-Six patients sont symptomatiques avec :



-Les deux autres N°2 et 3 sont paucisymptomatiques présentant une fatigabilité à l'effort, adressés en consultation de cardiologie après une visite médicale scolaire.

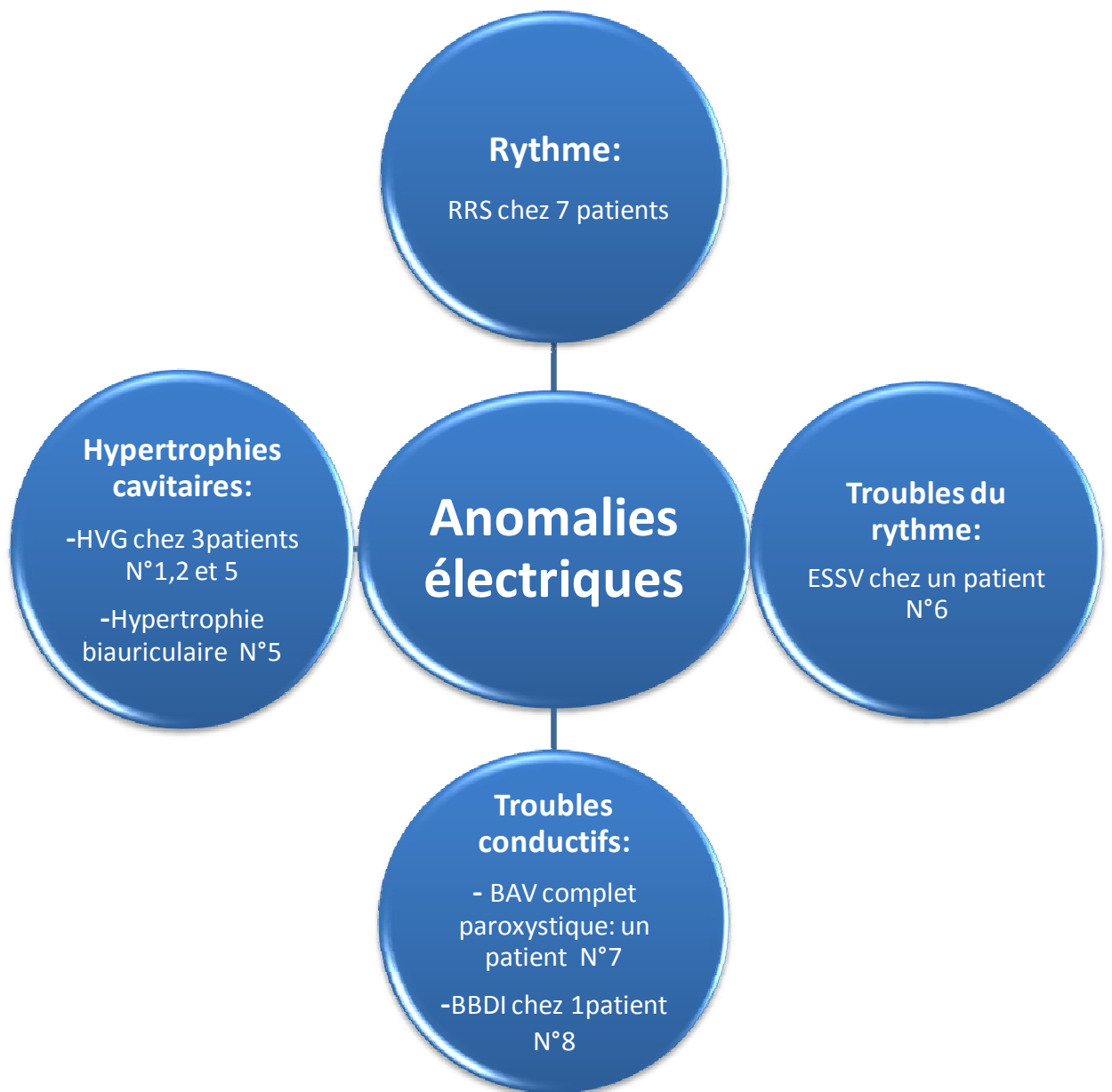
-Signes physiques :



-Aucun des patients ne présentent des signes d'Insuffisance cardiaque.

❖ Examens complémentaires :

-ECG :



-Radiographie thoracique :

-Objective un rapport cardiothoracique en moyenne de 0,54 (0,52 à 0,59)

-Echocardiographie :

-Le patient N°7 a une bicuspidie aortique très sténosante non fuyante, avec une surface aortique à $0,38\text{cm}^2/\text{m}^2$, un gradient moyen à 45mmHg et une vitesse maximale à $4,1\text{m/s}$, un VG hypertrophié.

-Le patient N°1 a une bicuspidie aortique très sténosante légèrement fuyante, avec une surface aortique à 1cm^2 , une IA grade I avec un SOR à 9mm^2

-Le patient N°5 a une bicuspidie sténosante associée à une coarctation de l'aorte.

-Le patient N° 4 a une bicuspidie aortique avec diaphragme sous aortique sténosant, une vitesse maximale à $4,2\text{m/s}$ et un gradient moyen à 50mmHg , sans insuffisance aortique.

-Le patient N°8 a une bicuspidie aortique non fuyante, avec un rétrécissement moyennement serré, un gradient moyen à 32mmHg , une vitesse maximale à $3,4\text{m/s}$ et une surface à $1,3\text{cm}^2$, un CAV, une IM grade II par fente mitrale, une IT grade I, un CAP et une coarctation de l'aorte.

-le patient N° 2 fera l'objet d'une observation type en précisant en détails ses données échocardiographiques.

-Les deux autres patients (N° 3et6) ont aussi une bicuspidie aortique modérément sténosante non fuyante, avec un gradient moyen VG-Ao entre 25 et 40mmHg , une vitesse maximale entre 3 et 4m/s et une surface allant d' 1 à $1,5\text{cm}^2$.

-Une dilatation de l'aorte ascendante est retrouvée chez deux patients.

-7 patients ont une bicuspidie type 1 L/R selon la classification de Sievers et Schmidtke .

Un seul patient présente une bicuspidie type 2 avec deux raphés (le premier entre les sigmoïdes coronaire droite et coronaire gauche et le deuxième entre la coronaire droite et la non coronaire)

Aucun des patients n'a bénéficié d'ETO, ni de TDM ou d'IRM ; le diagnostic est retenu sur les seules données de l'échocardiographie.

❖ **Traitement :**

Cinq patients sont opérés :

Patient N°+initiales	Indication opératoire	Intervention chirurgicale
Gestes valvulaires aortiques :		
1 (BA)	RA très serré/BA	RVA
5 (EY)	RA serré/BA, CoA	-Plastie aortique -Cure de coarctation
7 (BA)	RA très serré/BA	RVA
Gestes pour d'autres malformations associées		
4 (MH)	Diaphragme s/aortique	Résection du diaphragme
8 (DH)	Coarctation de l'aorte, CAV partiel, CAP, IM/FM, IT I	Cure de coarctation Ligature du CAP
TOTAL		
5		

Tous ces patients opérés, ainsi que non opérés bénéficient toujours d'un suivi en consultation de cardiologie pédiatrique avec contrôle semestriel de l'échocardiographie, évaluant ainsi l'évolution clinique et des différents paramètres échocardiographiques.

❖ **Observation type : (MR) N°2**

Garçon de 12ans, suivi en consultation pédiatrique de cardiologie B depuis 2009, sans ATCD pathologique notable, notamment pas d'AAR ni de RAA ou de consanguinité.

Le début de la symptomatologie remonte à 3ans par la survenue d'une fatigabilité à l'effort sans autre signe associé, chez qui l'examen clinique trouve un souffle systolique au foyer aortique coté 4/6ème, rude, râpeux, irradiant aux vaisseaux du cou et abolition du B2 aortique.

L'ECG : objective une HVG.

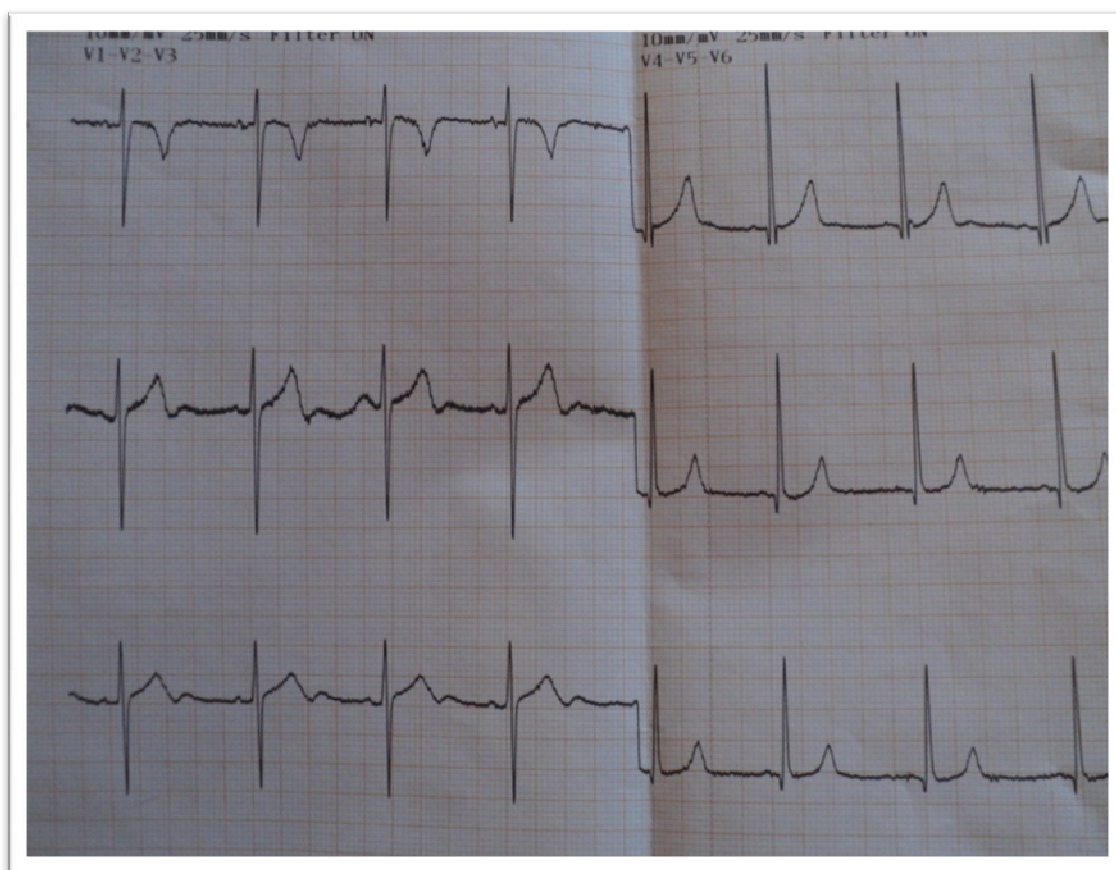


Figure 37 : HVG électrique

La radiographie thoracique : CMG V2

Les données échocardiographiques :

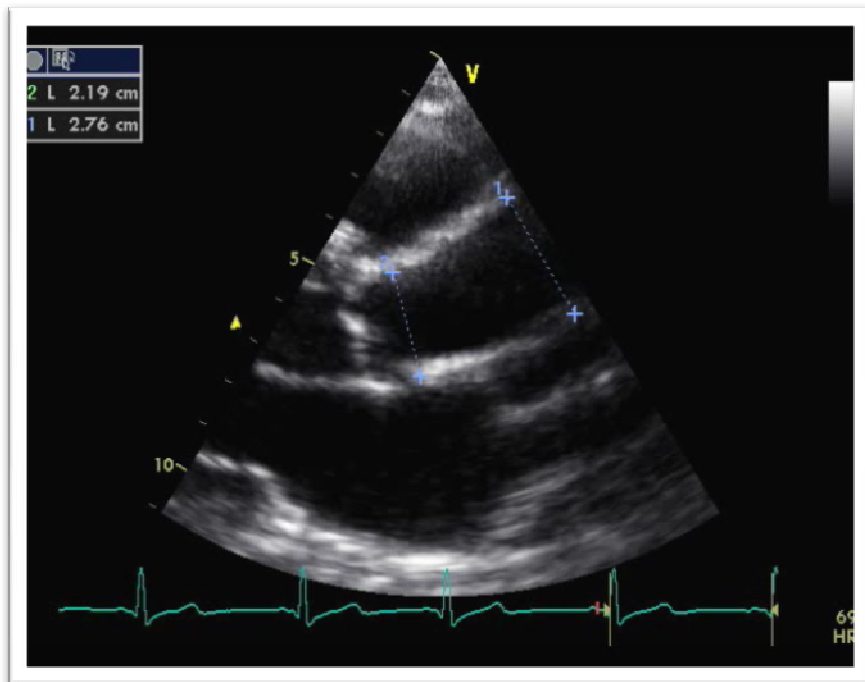


Figure 38 : Dilatation de l'aorte ascendante sur incidence parasternale grand axe.

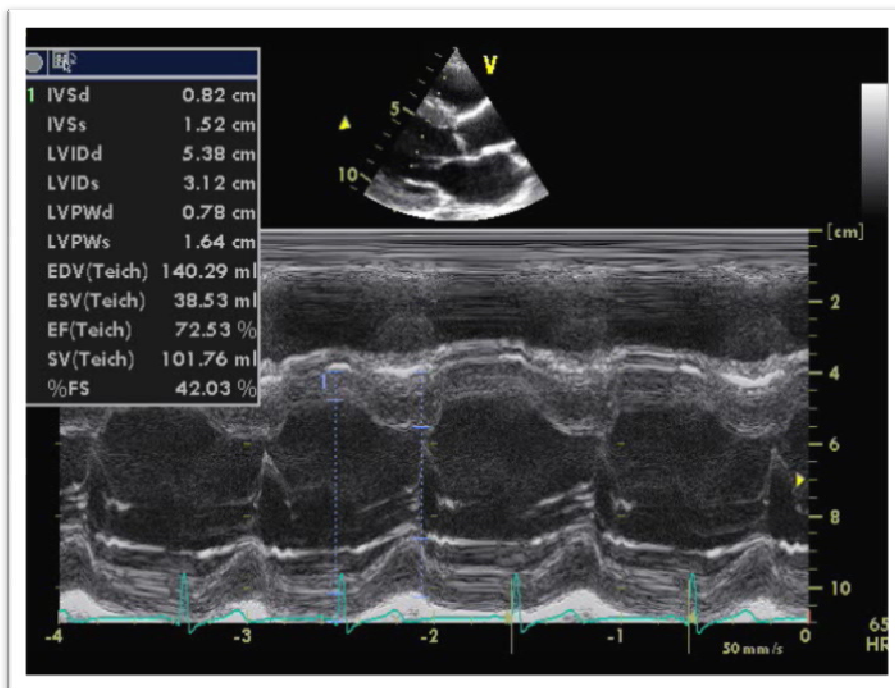


Figure 39 : VG dilaté à parois hypertrophiées de bonne fonction systolique en mode TM, en coupe parasternale grand axe

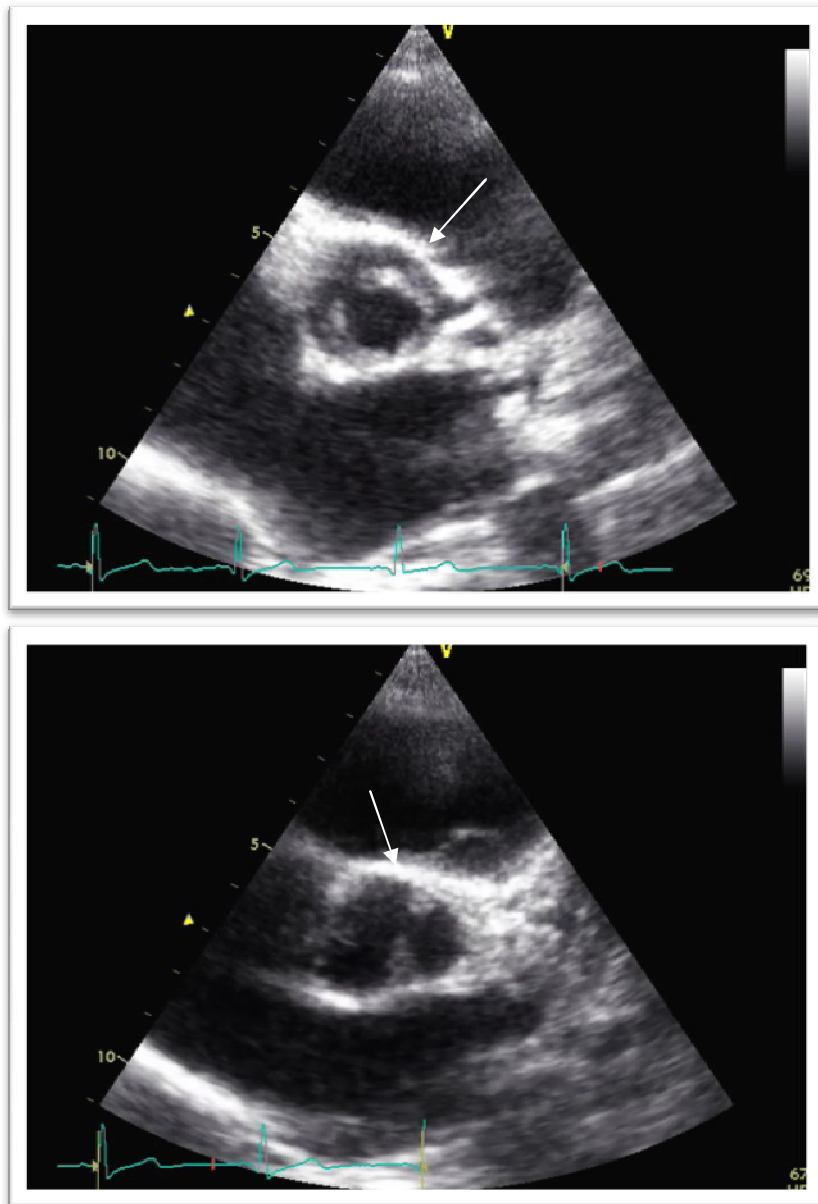


Figure 40 : Aspect de bicuspidie en systole en haut et en diastole en bas, en coupe parasternale petit axe.

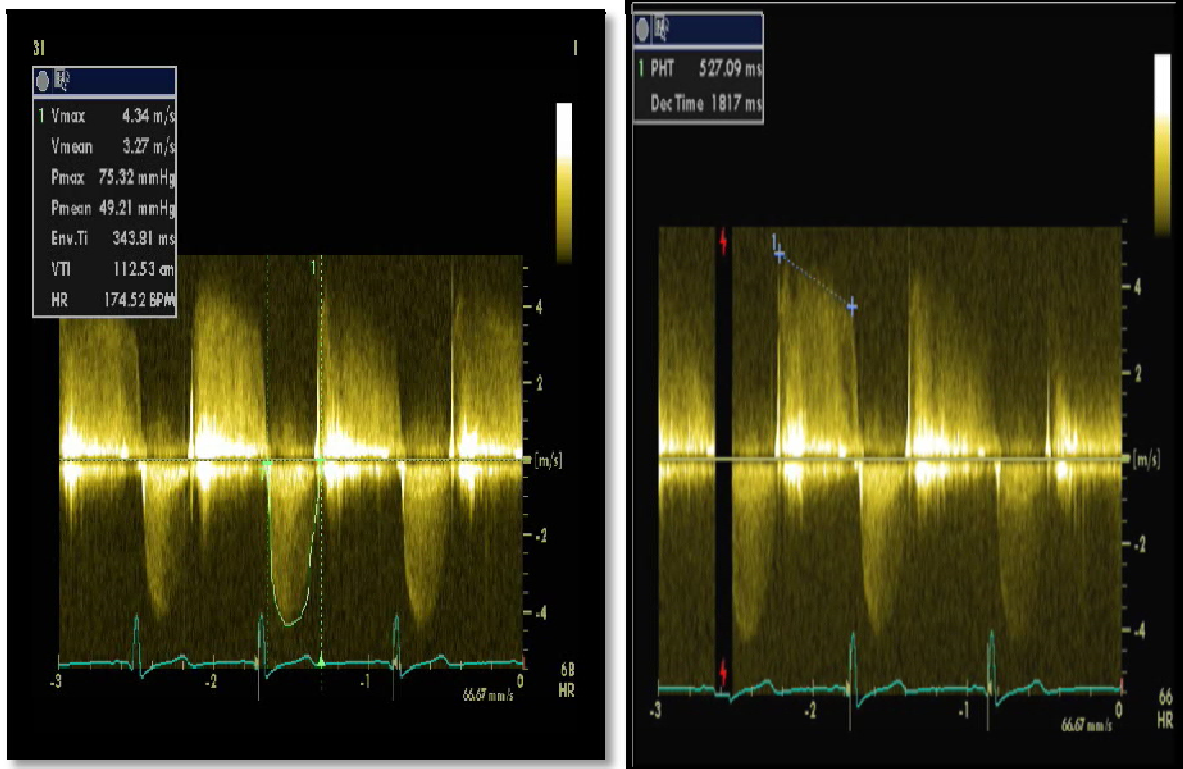


Figure 41 : flux de rétrécissement aortique enregistré en Doppler continu par voie apicale.
 RA serré avec gradient moyen à 50mmHg et IA modérée avec PHT=527ms

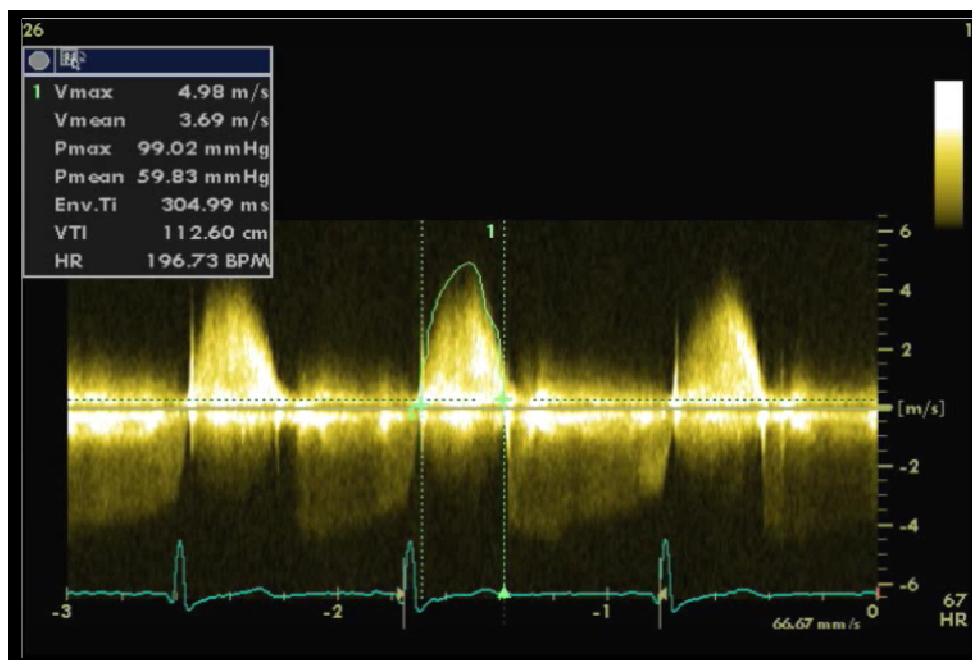


Figure 42 : Flux de rétrécissement aortique enregistré en doppler continu en incidence parasternale droite.

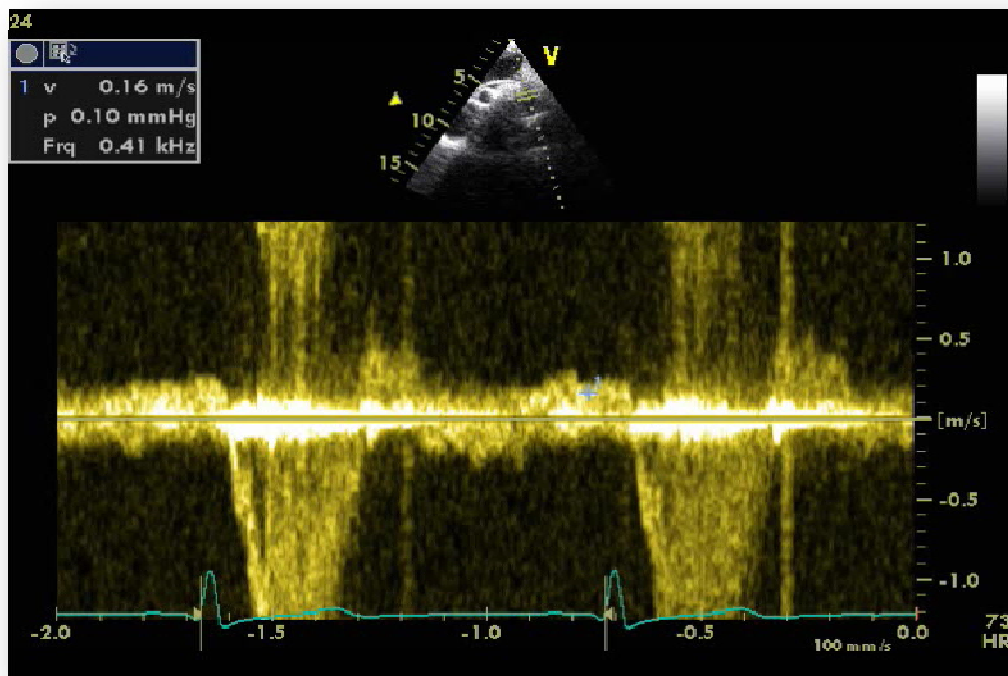


Figure 43 : Vitesse télédiastolique du flux de l'isthme aortique mesurée à 16cm/s en doppler pulsé spectral, par voie suprasternale.

Les données échocardiographiques concluent à une maladie aortique à prédominance de RA.

L'indication de RVA est posée. L'enfant est en attente d'une prise en charge.

2. BA évoluant vers l'Insuffisance Aortique : 6 observations

❖ L'âge :

L'âge moyen des patients est de 10ans allant d'un à 16ans.

❖ Le sexe :

Une nette prédominance masculine est marquée à 70%

❖ FDRCVx : RAS

❖ ATCD : RAS, pas de consanguinité parentale.

❖ La clinique :

-Signes fonctionnels :

Tous les patients présentent une dyspnée stade II de la NYHA dont deux parmi eux ont aussi des palpitations à début et fin brusques.

-Signes physiques :

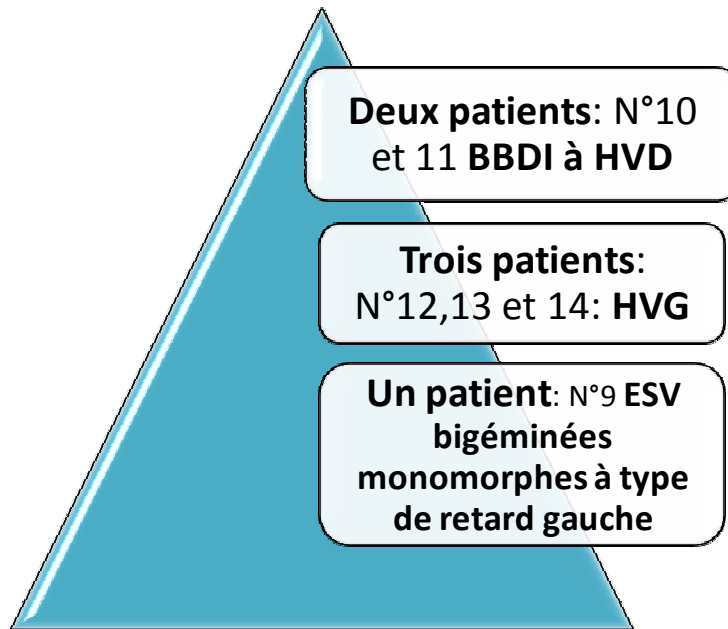
5patients: N°10 à 14: Souffle diastolique d'IA

1patient: N°12: signes périphériques d'IA

1patient: N°9: souffle systolique de SP

❖ **Examens complémentaires :**

-L'ECG :



-Radiographie thoracique :

Tous les patients ont une cardiomégalie avec un ICT moyen à 0,55 sans foyer parenchymateux.

-Echocardiographie transthoracique :

-Trois patients N° 9,10 et 11 ont une IA minime sur BA avec un SOR à 3mm², avec un DTD du VG normal, une Veina Contracta inférieure à 3mm, dont une (N°10) présente aussi une CIA SV et CIV infundibulaire et une autre (N°9) présente une végétation sur la valve tricuspide antérieure en rapport avec une EI sur IT modérée, une CIA os, une CIV, une IM grade I et une SP valvaire serrée.

-Deux autres patients (N° 13 et 14) ont une IA modérée avec un SOR allant de 10 à 19mm², dont une présente aussi une dilatation de l'aorte ascendante stable à 28mm.

-Le dernier présente une IA importante avec un VG dilaté sans retentissement sur sa fonction systolique (N°12)

❖ **Traitement :**

Indication chirurgicale :

L'indication chirurgicale a été retenue chez un seul patient, devant une IA massive symptomatique sur BA.

Les autres malades, sont toujours suivis au laboratoire d'échocardiographie de la cardiologie B de manière régulière, sur un rythme semestriel.

Intervention chirurgicale :

Le patient est opéré par TDH en Suisse (RVA)

❖ **observation type : (CS) N°12**

Enfant de 12ans, hospitalisé en cardiologie B pédiatrique pour décision thérapeutique d'une cardiopathie congénitale non cyanogène, sans ATCD pathologique notable notamment pas d'AAR ni de RAA ou de consanguinité parentale.

Le début de sa symptomatologie remonte à six mois de son admission par la survenue d'une dyspnée stade II de la NYHA associée à des palpitations à début et fin brusques survenant à l'effort.

L'examen trouve une TA à 108/46mmHg (élargissement de la différentielle), pouls perçus symétriques et bondissants.

L'auscultation cardiaque objective une sémiologie acoustique d'IA avec un souffle diastolique, doux humé aspiratif.

L'ECG objective une HVG diastolique :

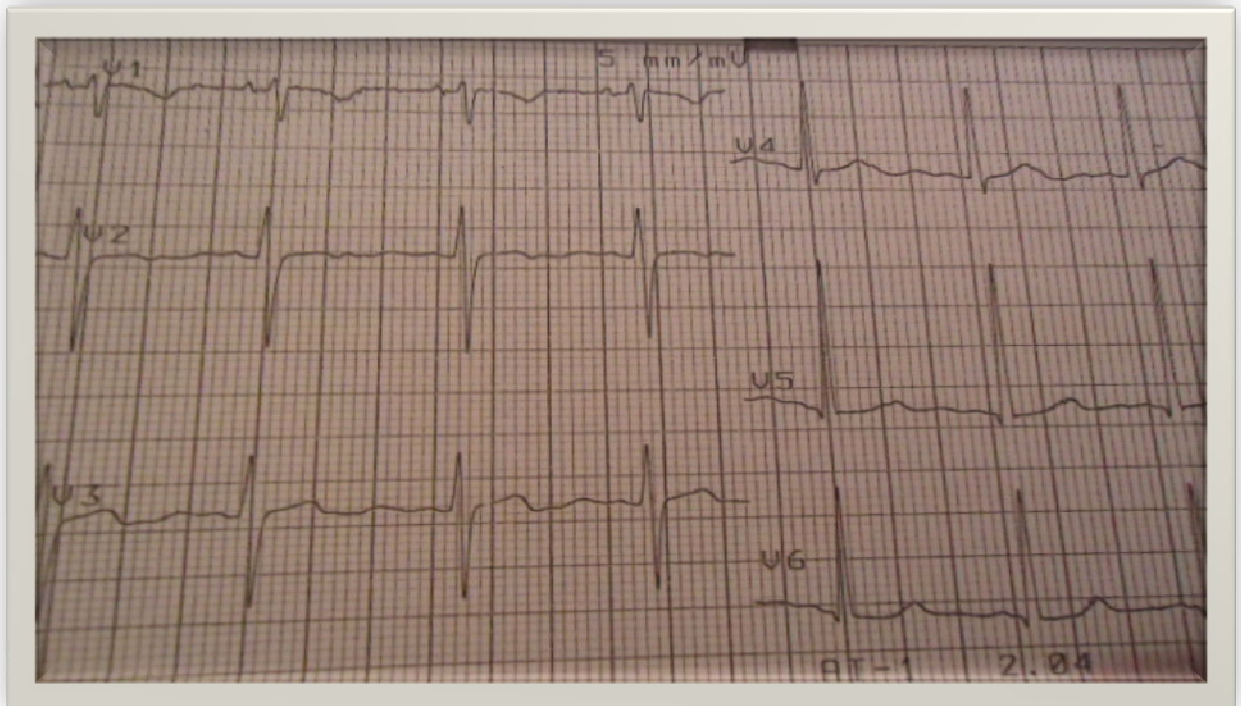


Figure 44 : ECG

L'échocardiographie transthoracique montre :

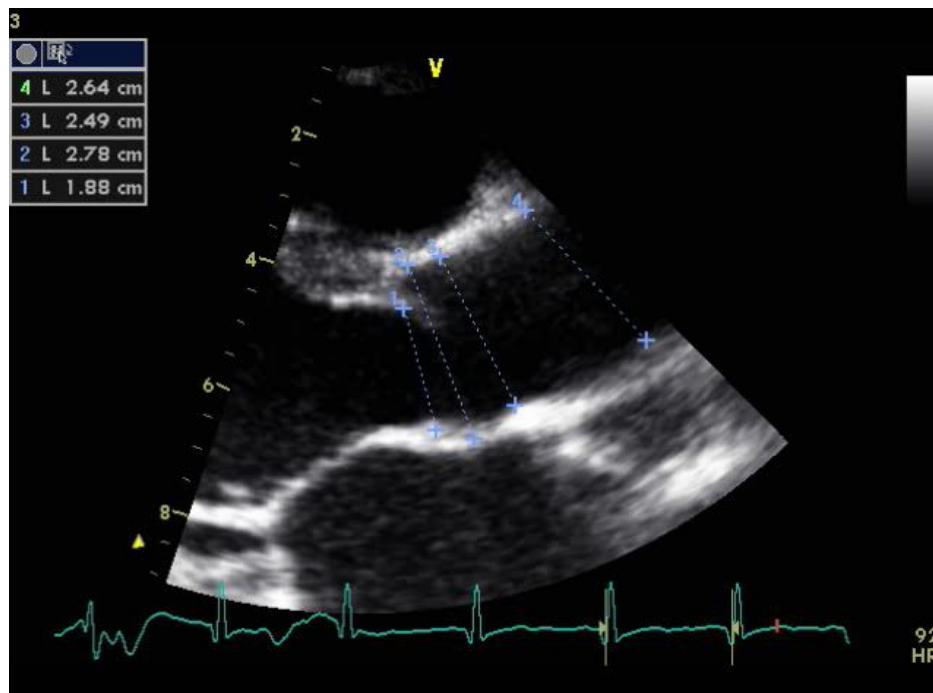


Figure 45: Différents diamètres de l'aorte en coupe parasternale grand axe

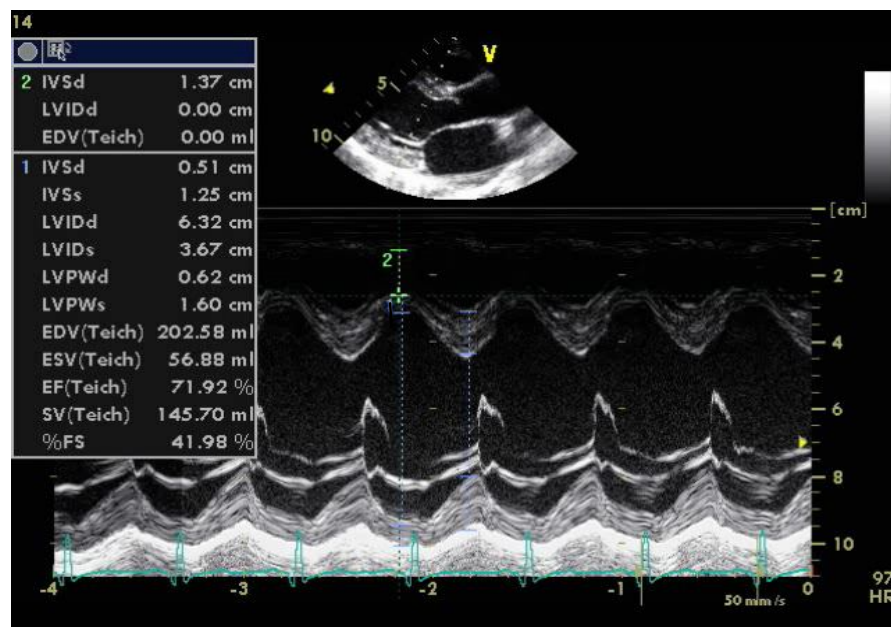


Figure 46 : VG dilaté en TM en incidence parasternale grand axe

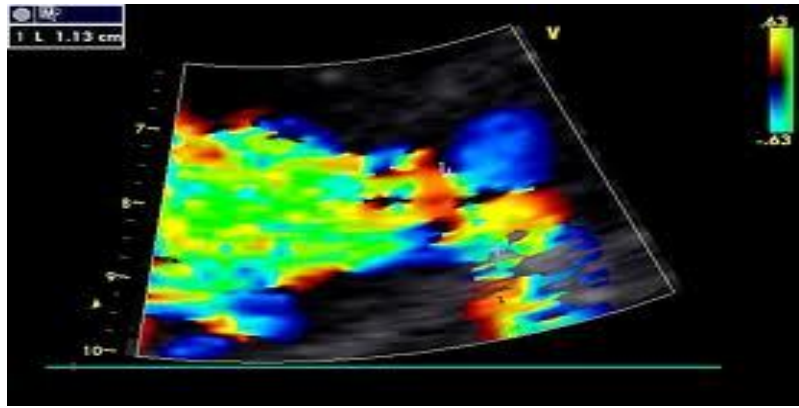


Figure 47 : Vena contracta mesurée à 11mm en faveur d'une IA importante en coupe PSGA Doppler couleur.

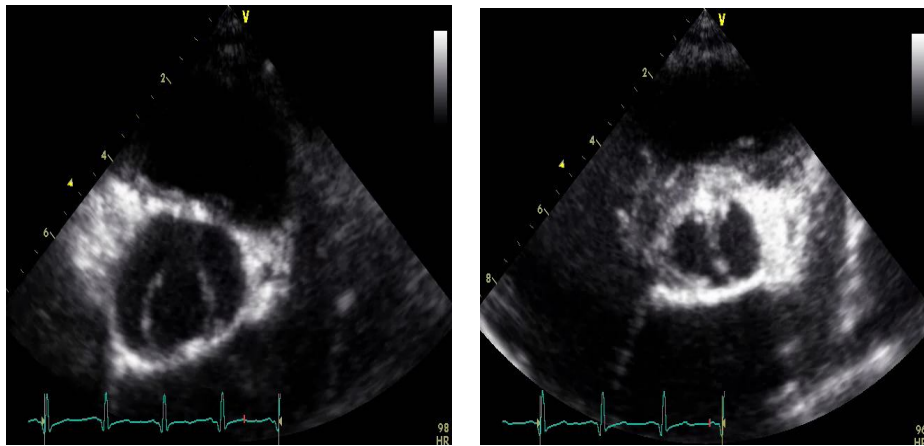


Figure 48 : BA en systole et en diastole en coupe parasternale petit axe.

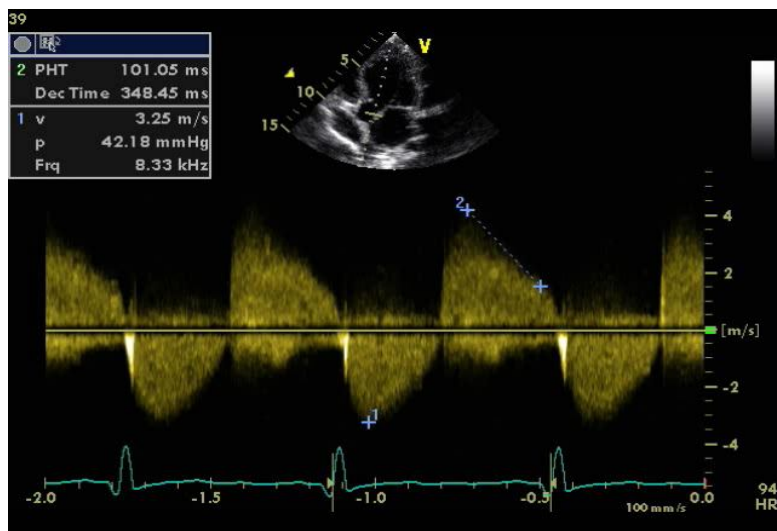


Figure 49: Doppler continu en coupe apicale 5cavités : PHT=102ms signe de fuite sévère, flux aortique=3,2m/s

Ces données échocardiographiques concluent à une insuffisance aortique importante sur bicuspidie aortique.

Adressé en Suisse, ayant bénéficié d'un RVA.

3. BA Se révélant par une endocardite infectieuse : 2 observations : N° 15 et 16

❖ Première observation :

Il s'agit de Mme EH âgée de 24ans. Admise au service pour syndrome fébrile avec polyarthralgies, sans notion d'angine à répétition ni de rhumatisme articulaire aigu, avec des antécédents d'anémie depuis un mois sous traitement martial.

Le début de la symptomatologie remonte à un mois de son hospitalisation par l'installation d'arthralgies fugaces intéressant le coude droit occasionnant une impotence fonctionnelle avec des signes inflammatoires en regard mise sous AINS avec bonne évolution rapportée par la malade.

La symptomatologie actuelle remonte à une semaine de son admission au service par la survenue d'arthralgies intéressant les articulations des deux membres inférieurs motivant une consultation à l'hôpital Ayachi où elle a été hospitalisée pour exploration et prise en charge. Une ponction articulaire a été réalisée révélant une arthrite réactionnelle avec découverte d'un souffle cardiaque à l'auscultation cardiaque motivant une échocardiographie.

Par ailleurs, la patiente était asymptomatique auparavant sur le plan cardiovasculaire.

Le tout a évolué dans un contexte de sensation fébrile, amaigrissement non chiffré et altération de l'état général.

❖ **L'examen clinique :**

-**Général** ; trouve une patiente consciente, stable sur le plan hémodynamique avec une TA=110 /40mmHg, une FC=95cpm, fébrile à 38,5°C

-**Cardiovasculaire** : souffle diastolique coté à 4 /6^{ème}, doux humé aspiratif irradiant au bord gauche du sternum.

Le reste de l'examen somatique trouve une impotence fonctionnelle partielle du membre inférieur gauche, une douleur à la mobilisation des deux genoux et la cheville gauche avec des signes inflammatoires en regard et un choc rotulien bilatéral.

❖ **L'ECG** s'inscrit en RRS avec FC=85bpm

Axe QRS en DII

PR correct à 140ms

Pas d'hypertrophie cavitaire ni trouble de repolarisation.

❖ **La radiographie thoracique** ne montre pas d'anomalie.

❖ **L'échocardiographie** conclut à une endocardite infectieuse sur bicuspidie aortique compliquée d'abcès aortique, insuffisance aortique modérée, un ventricule gauche de taille limite supérieure de bonne fonction systolique sans HTAP :

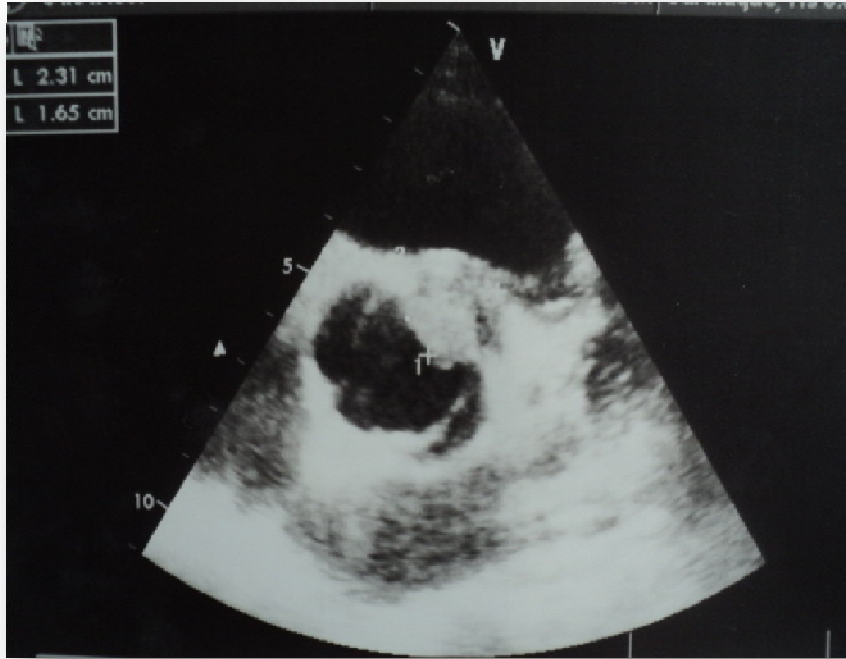


Figure 50 : Coupe parasternale petit axe objectivant un abcès peri-valvulaire

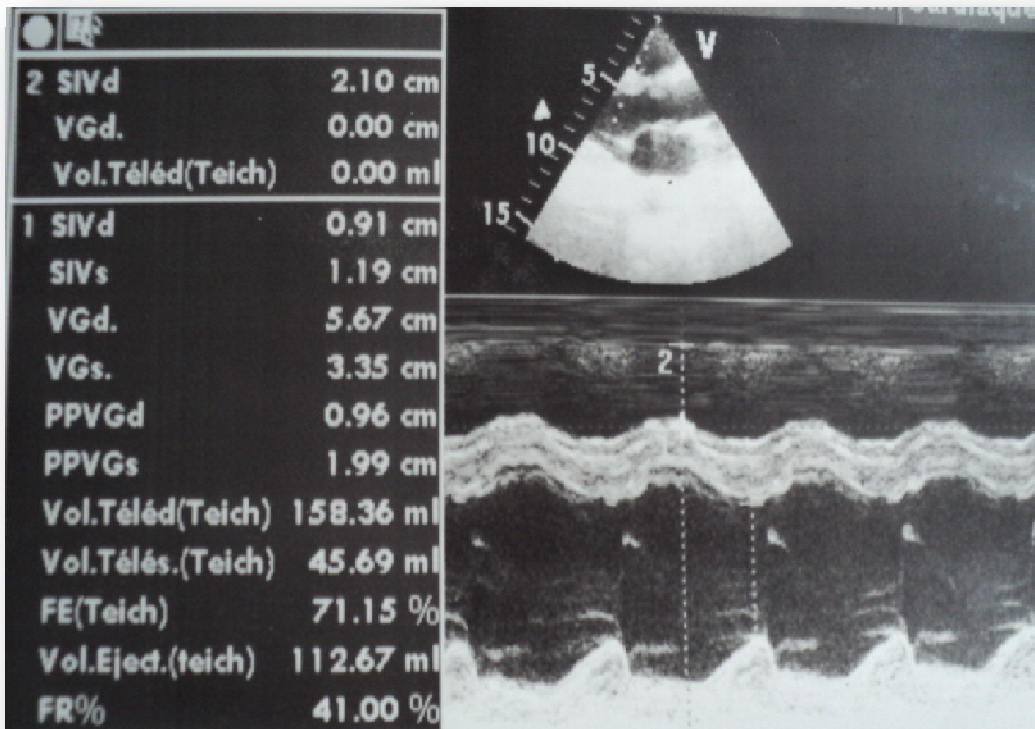


Figure 51 : VG de taille limite en mode TM, en coupe PSGA

La patiente est mise sous biantibiothérapie (association synergique d'ampicilline à 100mg/kg/jour+aminoside à raison de 3mg/kg/24h) avec nette amélioration clinicobiologique notamment une disparition des pics fébriles et un bilan inflammatoire qui était en cinétique de baisse. Le bilan infectieux est resté négatif.

L'évolution est marquée par un éventail de complications thromboemboliques, notamment une thrombophlébite poplitée droite, une thrombose subocclusive de l'artère iliaque gauche et un pseudo-anévrysme tibial postérieur gauche.

Une TDM cérébrale est réalisée pour éliminer des anévrysmes cérébraux avant de démarrer l'anticoagulation curative, objectivant un hématome pariétal asymptomatique. L'angioIRM est revenue en faveur d'un saignement pariétal. On a complété par une artériographie cérébrale qui a mis en évidence une vascularite infectieuse d'où l'instauration de l'anticoagulation.

A J21 du traitement antibiotique par l'ampicilline, une toxidermie médicamenteuse apparaît d'où l'instauration du teicoplanine à 6 mg/kg toutes les 12 heures pendant 48 heures, suivie d'une administration quotidienne de 6-10 mg/kg.

A un mois de son hospitalisation, la patiente a présenté une douleur abdominale aigue, une sensibilité puis défense abdominale diffuse avec des signes d'hypoperfusion notamment une TA imprenable et extrémités froides en rapport avec un choc hémorragique sur anévrysme rompu de l'artère iliaque primitive gauche, opérée en urgence avec mise à plat du sac anévrysmal et mise d'un greffon veineux en regard. Les suites opératoires ont été simples.

Une ETO a été réalisée à sa sortie montrant un aspect d'abcès détergé dans l'aorte avec aspect d'IA grade II : *Figure 52, 53*

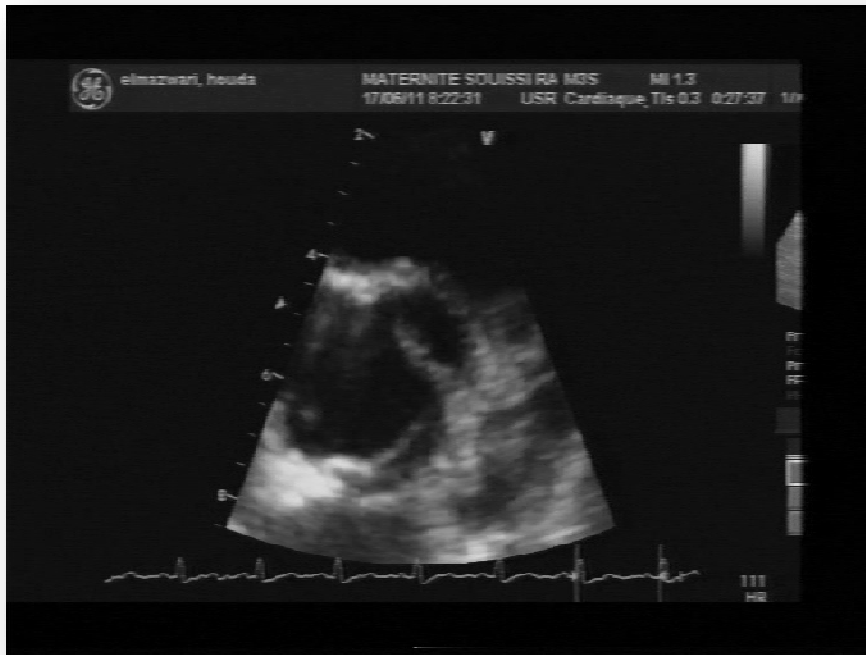


Figure 52 : Aspect d'abcès détergé dans l'aorte:

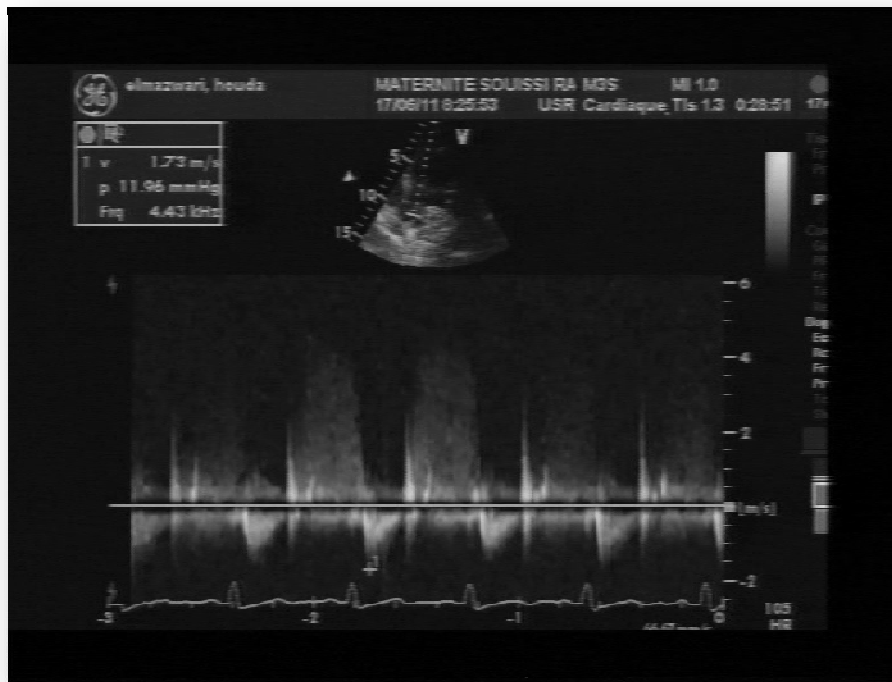


Figure 53 : IA modérée en coupe apicale 5cavités avec un flux aortique à 1,7m/s

- **Deuxième observation :**

Agé de 29ans, aux antécédents d'angines à répétition dans l'enfance, admis pour endocardite infectieuse sur BA, diagnostiquée à l'occasion d'une échocardiographie trans-thoracique réalisée pour bilan d'accident embolique périphérique et cérébral.

A son admission, le patient est polypneïque, ne supportant pas le décubitus dorsal. La température est à 40°, la TA est à 110/60mmhg et le pouls est rapide et régulier à 136 bat/min. L'auscultation trouve un souffle diastolique doux humé irradiant le long du bord gauche du sternum coté 4/6ème d'insuffisance aortique, avec des signes d'insuffisance cardiaque droite. L'examen pleuro-pulmonaire trouve des râles crépitants à mi-champs. L'examen cutanéomuqueux est normal. L'examen abdominal objective une splénomégalie. L'examen des membres inférieurs trouve une ischémie consommée du membre inférieur droit et un début d'ischémie du membre inférieur gauche pour lesquelles le patient a eu une amputation du MI droit (mi-jambe) et du MI gauche (pied) ultérieurement. L'examen neurologique objective une hémiparésie régressive de l'hémicorps droit mise sur le compte d'un AVCI sylvien gauche.

L'ECG inscrit une tachycardie sinusale à 130 ppm, le PR est 0.16 s, l'axe du cœur dévié à gauche avec HVG. La radiographie thoracique de face montre une cardiomégalie (Index cardio thoracique à 0.65), un arc moyen gauche convexe, un débord droit et un syndrome interstitiel bilatéral.

Le bilan biologique met en évidence un syndrome inflammatoire avec des globules blancs à 19.400/mm³, une VS à 148 mm à la 1^{ère} heure et une CRP à 250mg/l. insuffisance rénale (urée : 1,6g/l créatinine : 15mg/l). Les hémocultures n'ont pas pu isoler un germe.

L'échocardiographie trans-thoracique conclut à une EI avec la présence d'une végétation de 6mm au niveau de la valve aortique bicuspidie et insuffisance aortique importante, un VG dilaté de fonction systolique altérée (DTD : 77 mm /DTS : 58mm, FEVG=46%). Les cavités droites sont dilatées avec une IT modérée permettant d'évaluer une PAPs à 120 mm Hg.

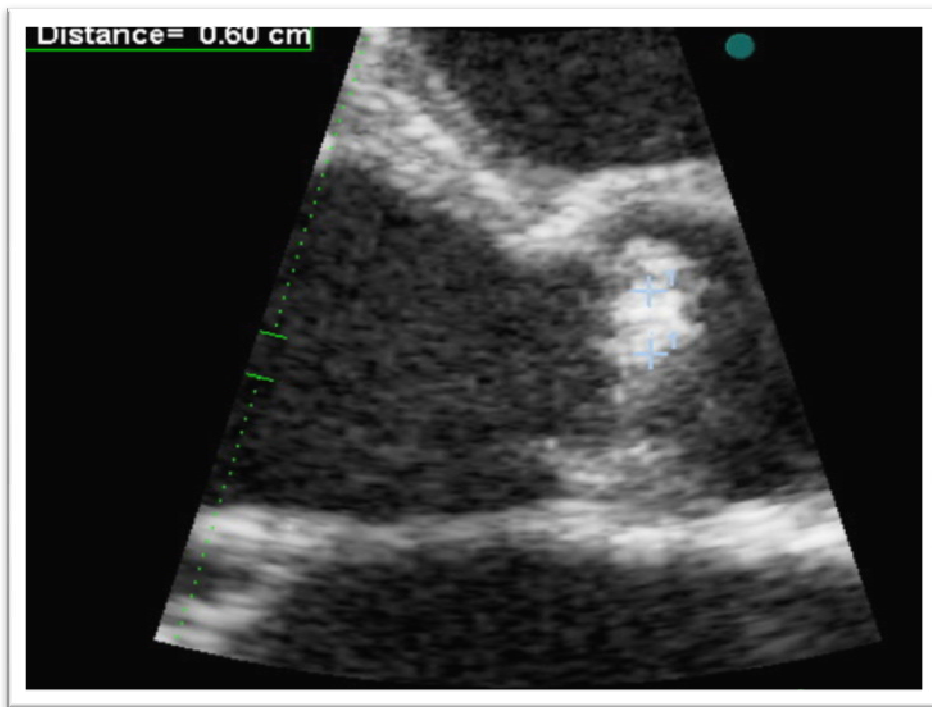


Figure 54 : Végétation sur la valve aortique faisant 6mm de diamètre en coupe PSGA

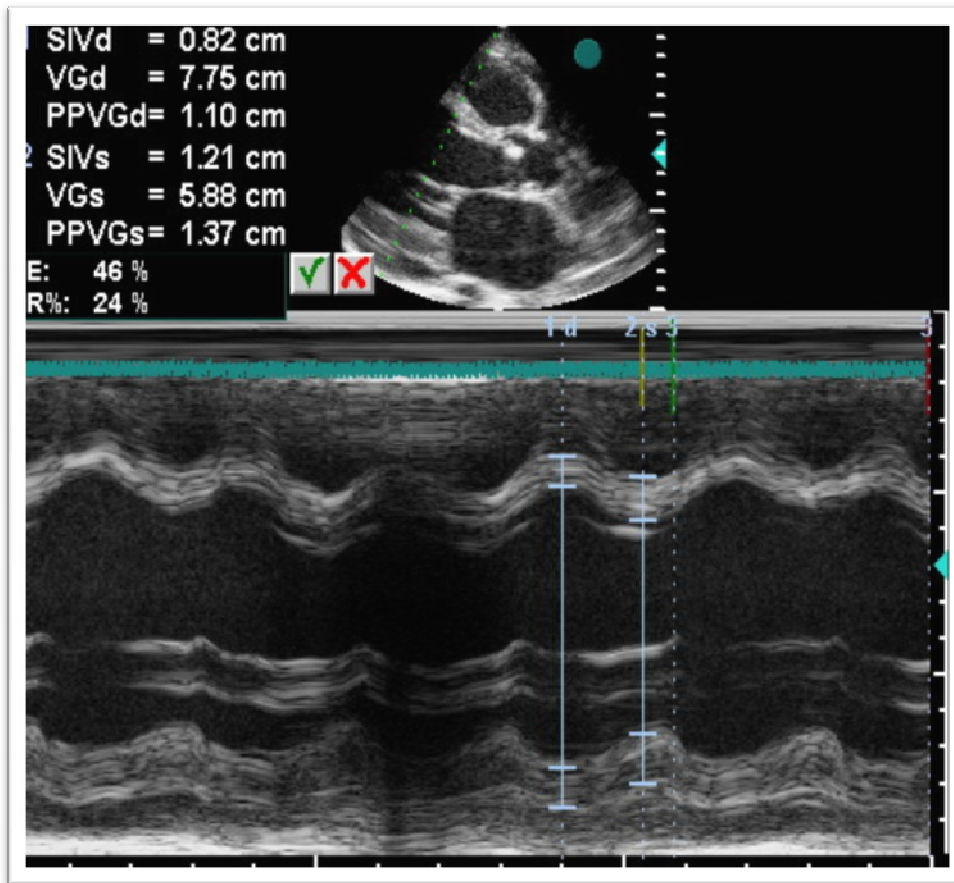


Figure 55 : VG dilaté en coupe PSGA

Le patient a été mis sous antibiothérapie associant l'ampicilline (2g/6h pendant 30 jours) et gentamycine 160mg/j arrêté 3 jours en rapport avec une aggravation de la fonction rénale. L'évolution est fatale, marquée par l'installation d'une insuffisance circulatoire et décès.



Résultats :



I. POPULATION ETUDIEE :

1. Caractéristiques générales et épidémiologiques :

Nous avons inclu dans notre étude, une série de 16 patients porteurs d'une bicuspidie aortique, examinés au laboratoire d'échocardiographie du service de Cardiologie B du Centre Hospitalier Universitaire Ibn Sina de Rabat, entre Janvier 1998 et Février 2012.

Il s'agit d'une population jeune, d'âges extrêmes entre un an et 36 ans, avec une nette prédominance masculine estimée à 81%

Notre population n'a pas de facteur de risque cardiovasculaire vu leur jeune âge, en dehors d'un patient qui a une HTA avec dyslipidémie ayant un caractère familial.

Avec comme ATCD une anémie ferriprive chez deux patients et une notion de consanguinité parentale chez 31% des patients.

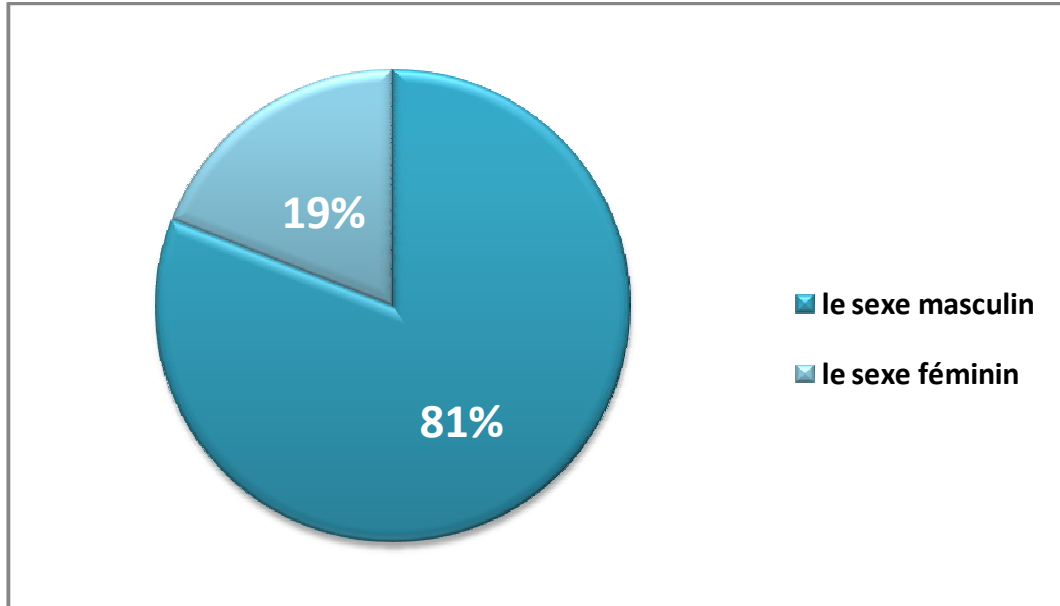


Schéma 1 : prédominance masculine

2. Caractéristiques cliniques :

Cliniquement, nous avons évalué la dyspnée de ces patients par le stade de la NYHA.

10 patients soit 62% des sujets présentent une dyspnée stade II de la NYHA; 5 parmi eux soit 31% présentent aussi des palpitations de début et fin brusques. En revanche, un seul malade présente une dyspnée IV de la NYHA, soit en insuffisance cardiaque congestive.

Deux patients soit 12,5% sont paucisymptomatiques, adressés en consultation de cardiologie suite à une visite médicale scolaire pour une fatigabilité à l'effort et à la découverte d'un souffle à l'auscultation cardiaque.

Deux patients soit 12,5% ont été découverts porteurs d'une bicuspidie aortique suite à un syndrome fébrile, dont un malade présente une dyspnée IV de la NYHA (insuffisance cardiaque congestive)

Par ailleurs, un seul patient a été découvert porteur d'une bicuspidie aortique suite à un tableau de shunt gauche-droite et un seul qui a révélé sa pathologie suite à un épisode de syncope à l'effort.

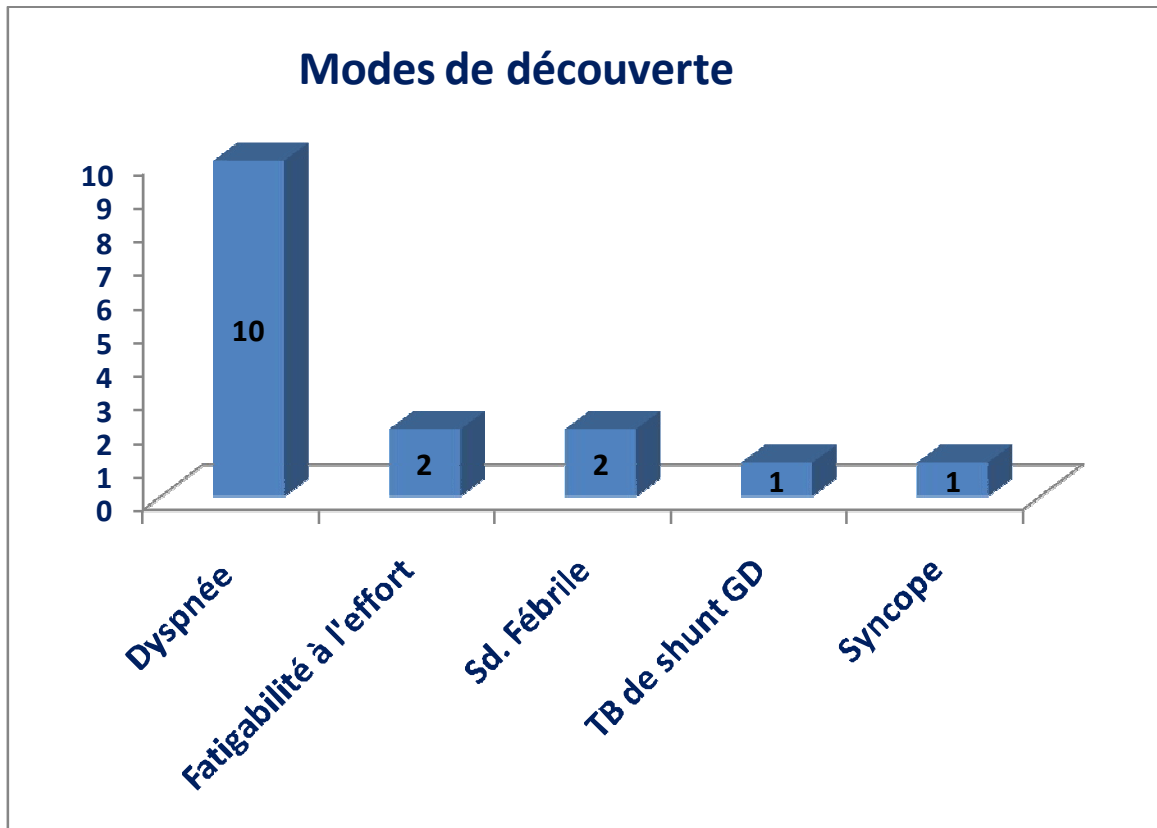


Schéma 2 : Modes de découverte de la BA

3. Type de bicuspidie :

15 patients ont un Phénotype 1 d'après Sievers et Schmidtke avec :

- ✓ un seul raphé entre les sigmoïdes coronaires droite et gauche chez tous les patients.
- ✓ deux cusps de taille inégale.
- ✓ et deux commissures

Un seul patient a un type 2 avec deux raphés : un entre les sigmoïdes coronaire droite et gauche et un deuxième entre la sigmoïde coronaire droite et la non coronaire.

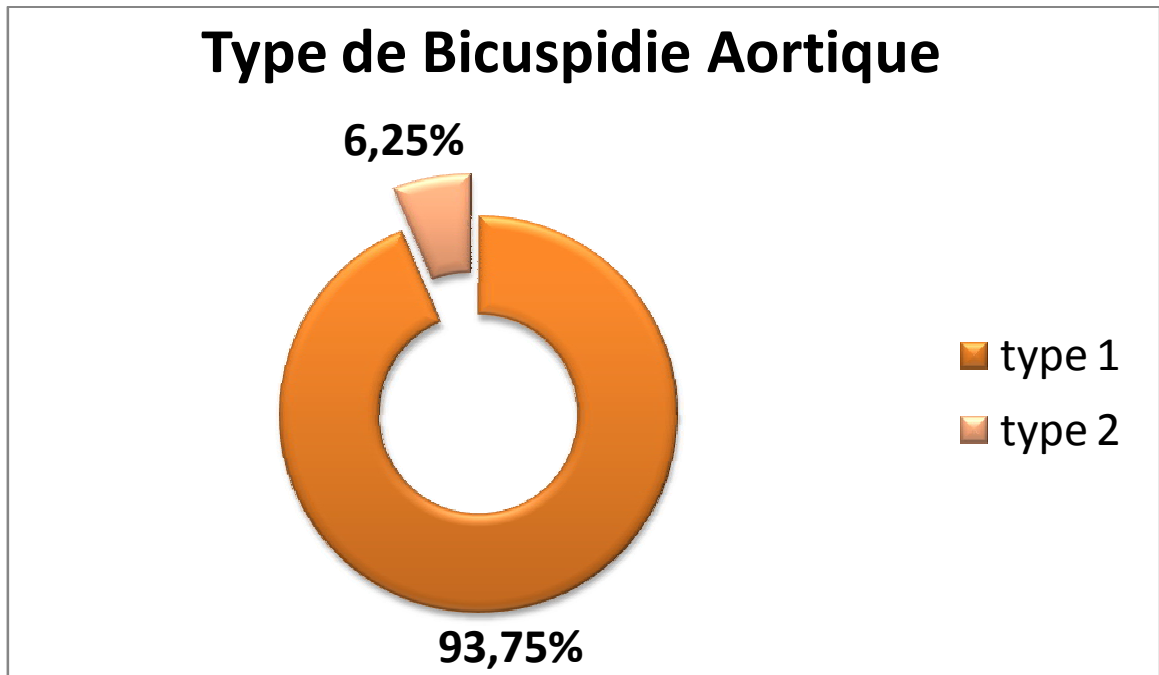


Schéma 3 : Types de bicuspédies aortiques

Le statut fonctionnel de la valve sera précisé au cours de l'évolution.

4. L'évolution :

50% des bicuspédies ont évolué vers un rétrécissement aortique.

37,5% vers une Insuffisance aortique.

Tandis que 12,5% des BA ont été révélées par une complication, notamment une endocardite infectieuse.

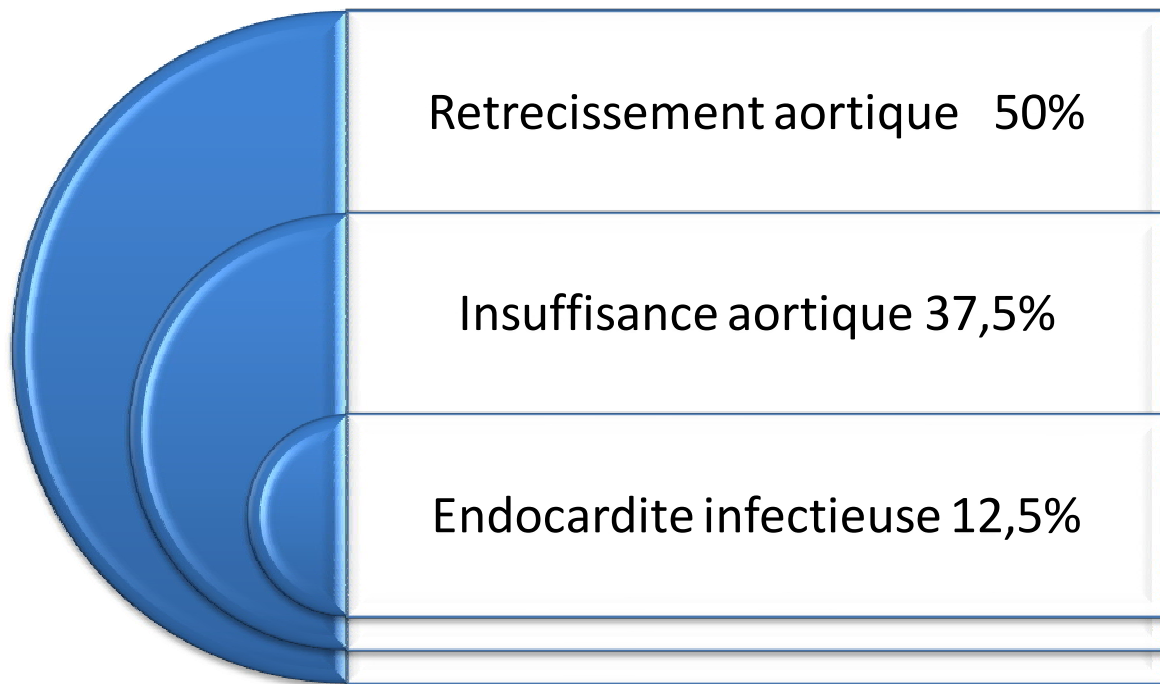


Schéma 4 : Evolution des bicuspides aortiques

a. Sténose aortique :

La sténose aortique est la valvulopathie prédominante retrouvée dans notre série. Nous avons considéré qu'une valve aortique était sténosante à partir d'une V_{max} transaortique $> 2m/s$.

50% de nos patients sont porteurs d'une sténose aortique selon ce critère.

Parmi ces patients, nous avons retrouvé :

- 37,5% (n=3) porteurs d'un rétrécissement aortique serré avec une surface aortique indexée $< 0,5 \text{ cm}^2/\text{m}^2$
- 37,5% (n=3) porteurs d'un rétrécissement aortique modéré (surface valvulaire aortique entre 0,5 et 0,8 cm^2/m^2) et
- 25% (n=2) porteurs de rétrécissement aortique lâche avec une surface valvulaire $> 0,8 \text{ cm}^2/\text{m}^2$

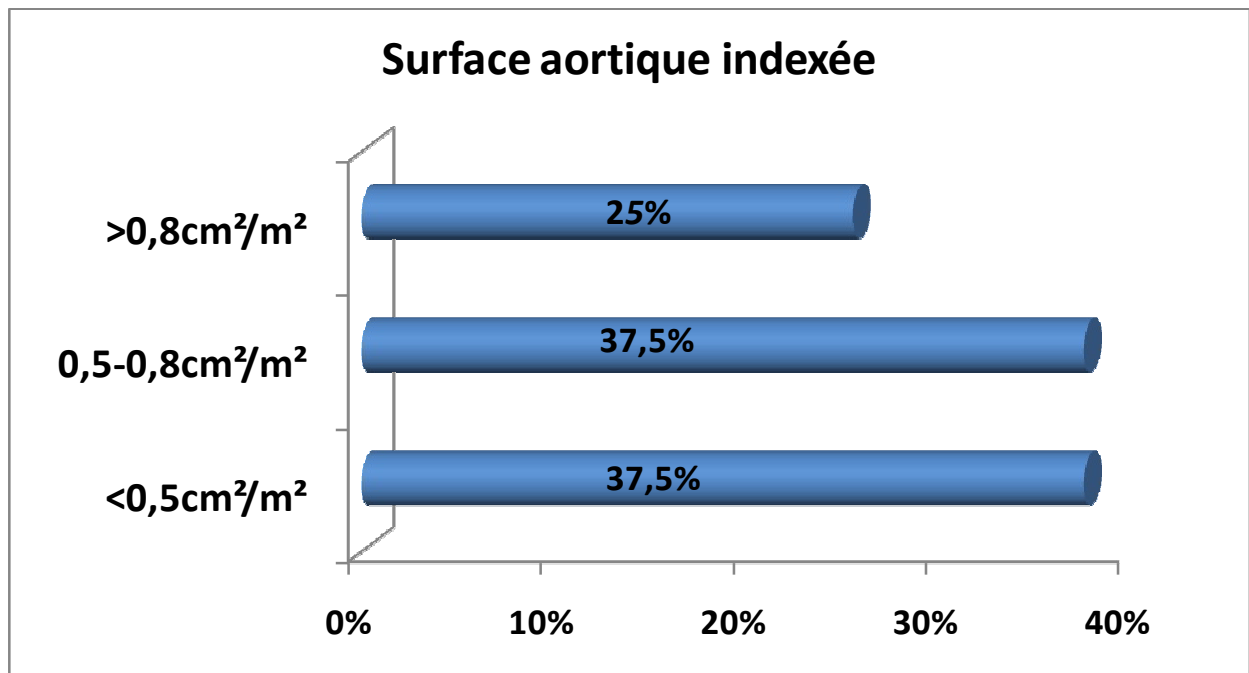


Schéma 5 : Répartition des rétrécissements aortiques selon degré de la sténose aortique

b. Insuffisance aortique :

La fuite aortique est quantifiée selon les grades I à IV de minime à sévère.

Dans la population globale de notre série :

- ✓ 43,75% ne présente aucune fuite (n=7),
- ✓ 25% présente une IA minime grade I non significative,
- ✓ 12,5% ont une fuite modérée grade II et
- ✓ 12,5% présente une IA importante grade IV soit n=2
- ✓ Par ailleurs, aucune IA grade III n'a été retrouvée.

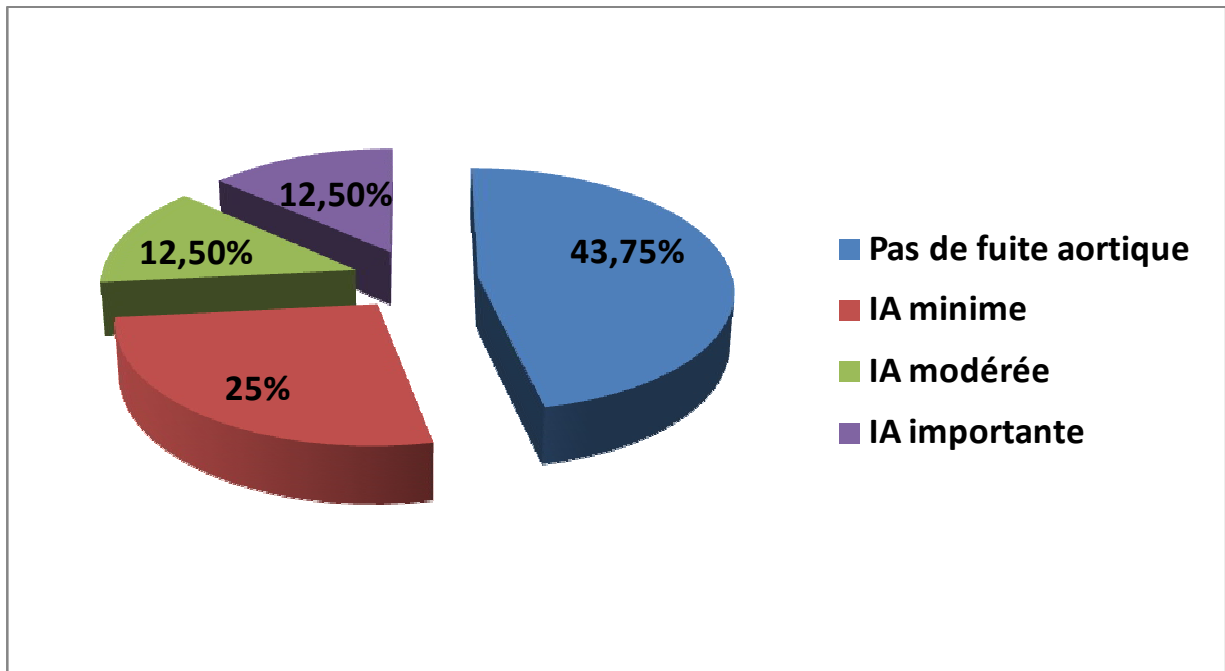


Schéma 6 : Les différents stades de fuite aortique dans notre série

c. Endocardite infectieuse :

L'endocardite infectieuse a révélé la bicuspidie aortique chez 12,5% des cas soit n=2 avec un âge moyen de 26,5ans (24ans patiente N°15 et 29ans patient N°16) au décours d'un syndrome fébrile.

Les données échocardiographiques ont mis en évidence un abcès paravalvulaire et IA grade II chez la patiente N°15 et une végétation chez le patient N°16.

Les hémocultures sont restées négatives chez les deux patients.

L'évolution est marquée chez la patiente N°15 par une série de complications thromboemboliques avec bonne évolution.

Chez le patient N°16, l'évolution est fatale après une défaillance multiviscérale et un choc septique.

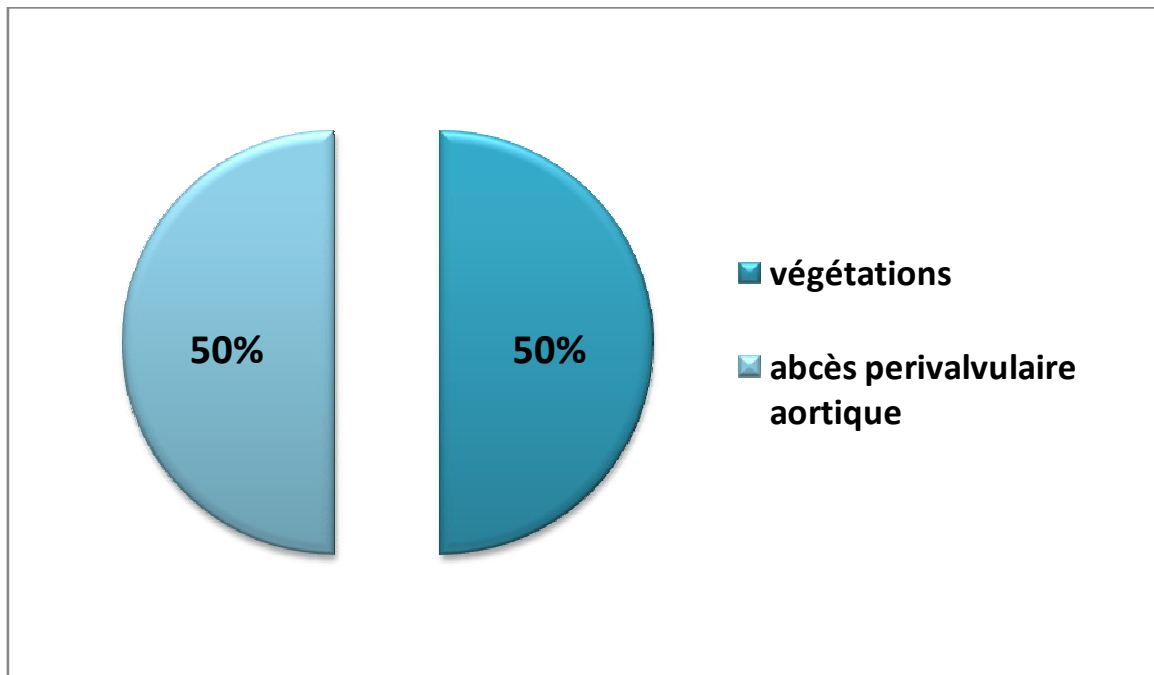


Schéma 7 : Aspects échocardiographiques au cours des deux endocardites infectieuses

5. Lésions associées :

a. Coarctation de l'aorte :

Deux patients de notre série ont une coarctation de l'aorte comme lésion associée à la bicuspidie aortique soit 12,5% de la série.

b. Dilatation de l'aorte :

L'étude des diamètres aortiques a montré que 12,5% ont une dilatation de l'aorte associée à la bicuspidie soit n=2, avec un diamètre restant stable sur 3 années de suivi pour les deux patients.

Sans aucun cas d'anévrisme ni de dissection de l'aorte.

c. Shunt G-D :

-Communication interauriculaire :

Retrouvées chez trois patients.

- Communication interventriculaire :

Retrouvées aussi chez trois patients une d'admission et deux infundibulaires.

- Canal atrio-ventriculaire : chez un seul patient.

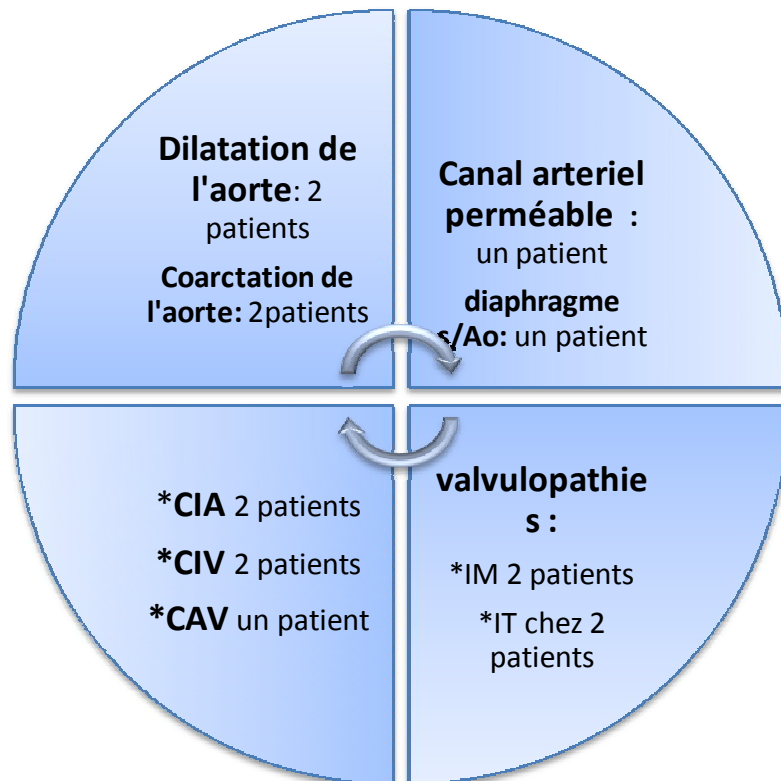


Schéma 8 : Lésions associées à la BA

6. Patients opérés :

<u>PATIENT</u>	<u>AGE</u> (ans)	<u>INDICATION</u>	<u>GESTE OPERATOITE</u>
N°1=BA	7	RA serré sur valve aortique bicuspide	RVA (CCVA)
N°7=BA	36	RA serré sur BA	RVA (CCVB)
N°5=EBY	3	BA très sténosante non fuyante avec coarctation de l'aorte	-Plastie aortique en Suisse (TDH) -Cure de la coarctation
N°12=SC	12	IA massive sur BA	RVA en Suisse (TDH)
N°4=MH	5	BA modérément sténosante non fuyante avec diaphragme sous aortique	-Résection du diaphragme -Surveillance de l'évolution de la sténose de la valve bicuspide.
N°8=DH	1	BA légèrement sténosante non fuyante+ CAV + CAP+ coarctation de l'aorte+ IM modérée par fente mitrale+ IT grade I	-Cure de la coarctation -Ligature du canal artériel -Surveillance de la BAO+ autres valvulopathies

Tous les patients bénéficient d'une surveillance clinique et échocardiographique semestrielle ou annuelle.

II. TABLEAU RESUMANT L'ENSEMBLE DES OBSERVATIONS :

	NOM	AGE (ans)	SEXE	S.Fnnels	S Physiques	ECG	Rx T	ETT	GESTE
RA	BA (N° 1)	7	M	D II	S de RA	HVG	Normale	BA très sténosante, légèrement fuyante	RVA
	MR (N° 2)	12	M	Fatigabilité à l'effort	S de RA	HVG	Normale	BA avec RA serré IA I-II Dilatation de l'aorte	Intervention chirurgicale en cours
	SS (N° 3)	3	M	Fatigabilité à l'effort	S de RA	BBDI	-CMG V2 -AIG allongé	BA non fuyante modérément sténosante	Surveillance
	MH (N° 4)	5	M	D II	-S de RA -B2 Ao aboli	HVD	CMG V1	BA+diaphragme ss/Ao sténosant	Résection du diaphragme Surveillance de la BA.
	EBY (N° 5)	3	M	D II	S de RA	HAD HAG HVG	CMG V1	BA très sténosante non fuyante+ coarctation	-Plastie aortique. -Cure de coarctation
	LA (N° 6)	5	M	D II Palpitations	S de RA	ESSV	CMG V1	Bao modérément sténosante non fuyante	Surveillance
	BA (N° 7)	36	M	Syncope	S de RA	BAV	-	Bao Rao très serré	RVA
	DH (N° 8)	1	M	Tableau de shunt GD	-S de RA -S de CIV -S d'IM - dédoublement fixe du B2P	BBDI	-CMG V3 -AMG convexe -AIG globuleux pointe sus diaphragmatique -Débord droit	-CAV -CA -IM -Coarctation -IT I -BA légèrement sténosante non fuyante	-Cure de coarctation -Ligature du CAP

<u>IA</u>	GN (N°9)	16	F	D II Palpitations	SS au FP	ESV en bigéminisme	-CMG V2 - Vx pulmonaire diminurée	-EI sur IT modérée Végétation sur la valve tricuspide antérieure -CIA os -CIV -BA avc IA minime -IM grade I -SP valvaire serrée	Surveillance
	EWM (N°10)	1	M	D II	S d'IA	BBDI	-	-BA avec IA minime -CIA SV -CIV infundibulaire	Cure de CIV
	DA (N°11)	12	M	D II	S d'IA	BBD à HVD	-	-BA avec IA minime	Surveillance
	CS (N°12)	12	M	D II Palpitations	S d'IA+ Sx periph	HVG	Normale	-BA -IA massive	RVA
	HI (N°13)	9	F	D II Palpitations	S d'IA	HVG	-	-BA -IA II -dilatation de l'aorte ascendante	surveillance
	SD (N°14)	10	M	D II Palpitations	S d'IA	HVG	-	-BA -IA II	surveillance
	<u>EI</u>	EH (N°15)	24	F	Sd fébrile	S d'IA	Normal	Normale	-BA -IA II -abcès de la paroi aortique
OM (N°16)		28	M	Sd fébrile	S d'IA	-HVG	-CMG V2 -Sd Alv-I	-végétation sur la valve aortique bicuspidé -IA II	Décès



Discussion :



Nous avons colligé une série de 16 patients porteurs d'une bicuspidie de la valve aortique, pauci ou symptomatiques, hospitalisés ou suivis en consultation du service de Cardiologie B du CHU Ibn Sina de Rabat.

Avant d'analyser nos résultats, il nous semble primordial de signaler certaines limites de notre étude.

Notre série est d'effectif limité (16 patients) alors que la littérature rapporte des séries plus larges (642 au cours d'une étude canadienne, réalisée dans la région de Toronto, paru dans 2008, dans le JAMA [65] rendant l'extrapolation statistique plus fiable.

Le mode de recrutement de nos patients est biaisé car l'étude s'est basée sur des patients hospitalisés ou suivis en consultation pédiatrique, limitant ainsi l'effectif et excluant d'emblée les sujets asymptomatiques porteurs de bicuspidie non évolutive, alors que les grandes séries dans la littérature, se sont basées sur un dépistage de masse afin d'estimer la prévalence de cette pathologie.

Nous discuterons les résultats de notre série et les données de la littérature autour des axes suivants :

1. Quelles sont les particularités épidémiologiques de la population de patients porteurs de bicuspidie ?
2. Quelles sont les complications de la BA et leur fréquence supposée ?
3. Quels sont les différents types de BA et leur impact sur l'évolutivité ?
4. la problématique de la réparation valvulaire et de la chirurgie de l'aorte ascendante.

I. CARACTERISTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES DE LA BICUSPIDIE :

Le mode de recrutement rétrospectif de nos patients décrit ci-dessus, ne permet pas d'évaluer la prévalence de cette anomalie dans notre population. Cependant la revue de la littérature a permis de relever une prévalence d'environ 0,5 à 2% dans la population générale [2]-[3]

Notre travail rétrospectif effectué sur 16 patients a retrouvé une nette prédominance masculine soit 81,25% ce qui concorde avec les données de la littérature.

Une étude réalisée par l'équipe de Poperio en 1999 sur 2000 autopsies a retrouvé une prévalence de 0,65% de bicuspidie aortique avec un sexe ratio de trois hommes pour une femme. [66]

L'équipe de Basso et a réalisé en 2003 une étude de dépistage de la bicuspidie aortique auprès des enfants scolarisés en bonne santé. Cette étude a révélé, en dehors d'une prévalence de la bicuspidie de 0,5% (4cas de Bao pour 877 échocardiographies réalisés), un sexe ratio de 3hommes pour une femme. [21]

Une étude plus récente publiée dans l'American Heart Journal en 2005, réalisée par l'équipe de Tutar a retrouvé une prévalence de 0,46% de bicuspidies dans un groupe de 1075. Le sexe ratio était toujours à la faveur du sexe masculin (3,7 garçons pour une fille) [67]

On retrouve une nette prédominance masculine avec un sexe ratio variant de 1,8 à 4 hommes pour une femme selon Roberts. [12]

Une étude prospective a été réalisée au laboratoire d'échocardiographie du CHU d'Amiens en France, sur une durée de 10ans de 1999 à 2009 sur 148 patients a retrouvé aussi une nette prédominance masculine à 75,7% [66]

L'âge moyen de nos malades (2,3ans), est plus bas comparativement aux séries prospectives de Michelena [68] et Tzemos [65].

En effet, l'étude de la Mayo Clinic a constitué une cohorte de 212 patients asymptomatiques porteurs de bicuspidie aortique non ou peu fuyante ou sténosante. L'âge moyen était de 32plus ou moins 20ans.

La cohorte canadienne, quant à elle, a regroupé 642 patients porteurs de bicuspidie de la valve aortique, d'âge moyen de 35plus ou moins 16ans.

Cette différence d'âge s'explique par le mode de recrutement de nos patients, suivis ou hospitalisés au secteur pédiatrique du service de cardiologie B essentiellement, notamment 13/16 patients sont recrutés du secteur pédiatrique soit 81,25 % de notre série.

Les FDRCVx n'ont pas été pris en considération dans notre étude, ceci revient à l'âge jeune de notre série sauf pour un seul patient, ayant comme FDRCVx une HTA et une dyslipidémie.

II. DIAGNOSTIC CLINIQUE ET CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE DE LA BICUSPIDIE AORTIQUE:

La bicuspidie aortique est une pathologie congénitale qui peut rester longtemps asymptomatique. Son mode de découverte est variable.

Elle peut être mise en évidence par la découverte d'un souffle à l'examen clinique, ou alors révélée par des complications ou des malformations associées. Elle peut être aussi diagnostiquée au décours d'un dépistage motivé par un antécédent familial, ou bien au cours d'une échocardiographie réalisée pour une toute autre raison-

Dans notre série, les trois patients adultes ont été diagnostiqués dans les suites de complications : 2 endocardites infectieuses avec fièvre et manifestations extra cardiaques chez la patiente N°15 et fièvre avec un tableau d'ICG chez le patient N°16. La bicuspidie aortique a été révélée chez le troisième patient au stade de rétrécissement aortique très serré symptomatique. Chez les 13 patients recrutés du secteur pédiatrique, la symptomatologie était plutôt frustrée et très faible à type de dyspnée stade II de la NYHA ou fatigabilité à l'effort.

Nos résultats sont tout à fait concordants avec ceux de la littérature.

1.1. Découverte dans l'enfance :

Dans notre série 13 patients sur 16 ont révélé une symptomatologie légère au cours de l'enfance, parfois même liées aux pathologies associées, 2 sur 13 ont été découverts au cours de visite médicale scolaire suite à une fatigabilité négligée à l'effort.

D'ailleurs l'étude de la Mayo Clinic [15] est bien claire là-dessus en démontrant que la bicuspidie aortique peut être paucisymptomatique voire rester méconnue dans l'enfance.

Nos résultats sont effectivement concordants avec ceux de la littérature.

1.2. Découverte après l'enfance :

L'étude échocardiographique menée au CHU d'Amiens a montré que parmi les patients asymptomatiques dans l'enfance, la bicuspidie aortique à l'âge adulte est révélée par l'apparition d'un souffle ou d'une symptomatologie fonctionnelle sévère. [66]

Ceci est concordant avec les résultats de notre série, où trois patients sont restés asymptomatiques jusqu'à l'âge adulte où leur bicuspidie a été révélée au décours d'une complication.

Les complications du manchon aortique révèlent la bicuspidie dans 13,4% des cas au cours de l'étude du CHU d'Amiens notamment les dilatations, anévrismes ou dissections de l'aorte.

En revanche, aucun cas n'a été rapporté dans notre série, en effet, deux patients présentent une dilatation dans l'enfance, restée stable au cours de trois années de suivi. Patients N° 2 et 13.

III. CLASSIFICATION ECHOCARDIOGRAPHIQUE DES BA ET IMPACT DE L'ANATOMIE SUR L'EVOLUTIVITE :

L'échocardiographie joue un rôle clé pour le diagnostic et le suivi des bicuspidies. Cependant, jusqu'à une période récente, un grand nombre de bicuspidies ont probablement été diagnostiquées tardivement, car nous étions focalisés sur la forme sans raphé, qui représente seulement 6 à 7 % des cas

[4]/[34]. Cette forme rare représente une malformation sévère de la racine aortique, puisqu'elle comporte authentiquement 2 sigmoïdes aortiques et 2 sinus de Valsalva : *Figure 56*

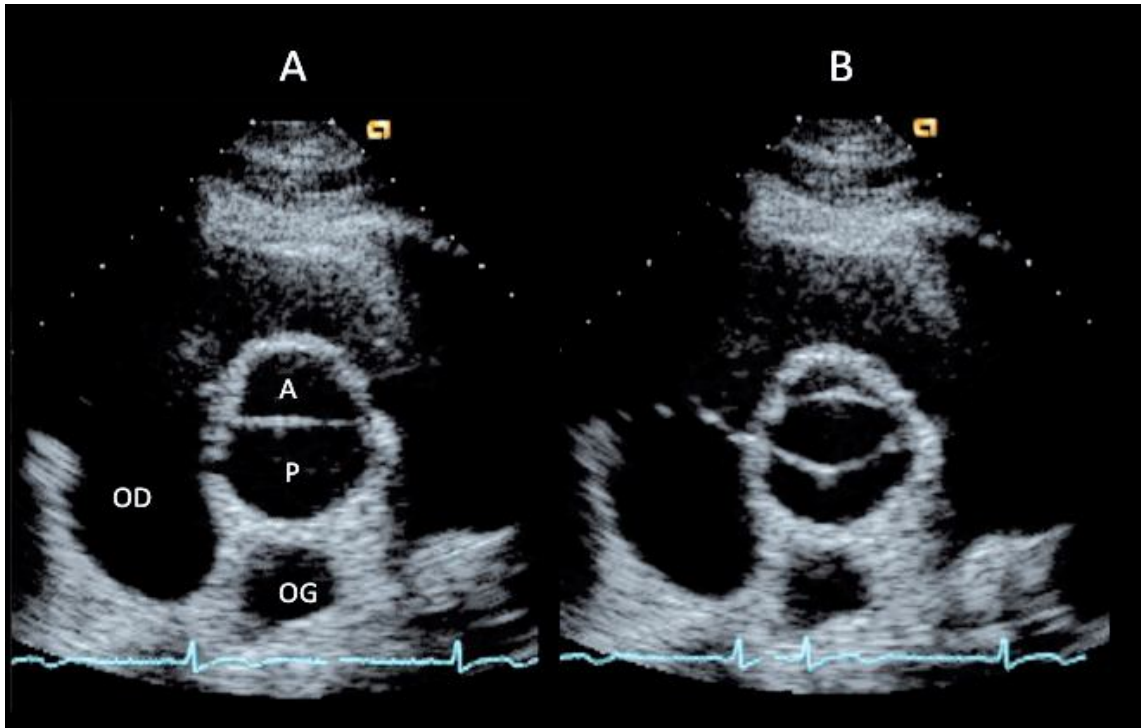


Figure 56 :

*Forme rare de bicuspidie sans raphé : 2 sinus de Valsalva correspondant aux 2 sigmoïdes.
Échographie transthoracique, incidence parasternale transverse. A. Diastole, B. Systole.
A : sigmoïde antérieure ; P : sigmoïde postérieure ; OD : oreillette droite ; OG : oreillette gauche.
La disposition antéropostérieure des sigmoïdes associée à une insuffisance aortique minime donne
un type 0/A-P/I de la classification de Sievers [34]*

Tiré de [40]

Deux articles fondamentaux publiés en 2005, ont réactualisé nos connaissances sur la bicuspidie [4]/[34]. Le message de ces études était double. Premièrement, si l'on exclut les cas de rhumatisme articulaire aigu, l'analyse consécutive de l'ensemble des valves aortiques opérées dans un grand centre américain révèle que plus de la moitié des patients sont porteurs d'une

malformation congénitale aortique (bicuspidie dans 49 % des cas, valve unicuspidie dans 5 % des cas). Deuxièmement, la forme commune de bicuspidie comporte un raphé entre les 2 sigmoïdes coronaires (donc 3 sinus de Valsalva et la symphyse congénitale de 2 sigmoïdes). Ce raphé est souvent incomplet et donne une ouverture « en V inversé » qu'il est très facile de confondre avec une valve à 3 sigmoïdes : **Figure 57**

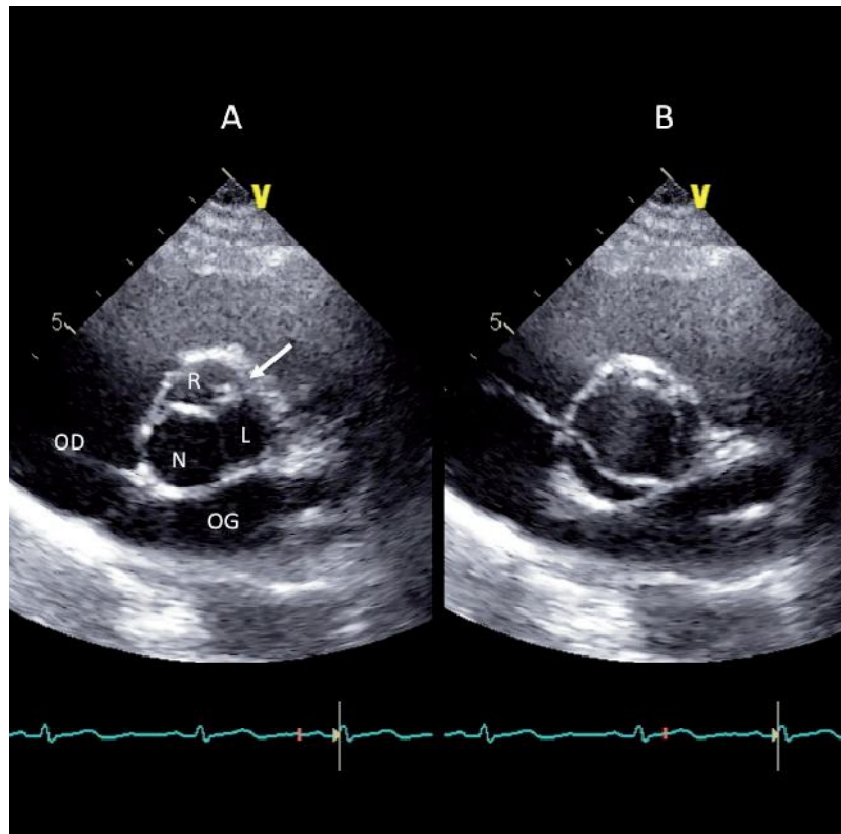


Figure 57 : Bicuspidie avec raphé portant à confusion à une VAT (flèche)

Forme commune de bicuspidie (71 % des cas), incidence parasternale transverse.

A. Diastole. B. Systole. Individualisation de 3 sinus de Valsalva correspondant aux 3 sigmoïdes ; un seul raphé (flèche) entre les sigmoïdes coronaires gauche (L) et droite (R), sans retentissement hémodynamique : type 1/L-R/No de la classification de Sievers [34].

N : sigmoïde non coronaire. OD : oreillette droite ; OG : oreillette gauche.

Extrait de [40]

À ce propos, le terme de “pseudo-bicuspidie” a pu être employé en cas de raphé unissant 2 sigmoïdes aortiques. Cette pseudo-forme est en fait la plus commune de bicuspidie, retrouvée dans 9 cas sur 10 [4][34]. Ces patients ont donc une anomalie des protéines micro-fibrillaires de la média et un risque de dilatation de la racine aortique. Ainsi, le terme de pseudo-bicuspidie, qui pourrait suggérer une anomalie bénigne ne justifiant pas de suivi particulier, paraît totalement inapproprié et devrait être abandonné.

La forme la plus commune de bicuspidie comporte un seul raphé (type 1 ; 88% des cas pour HH Sievers et C Schmidtke [34] et 94% pour WC Roberts et JM Ko [4]. Cet unique raphé est le plus souvent situé entre les sigmoïdes coronaires droite et gauche (L-R) avec sténose prédominante : bicuspidie type 1 /L-R/S figure tableau

La commissure postérieure étant en position 4 ou 5 heures et la commissure antérieure est localisée à 9 ou 10 heures sur la coupe parasternale petit axe. [69]

Ceci est concordant avec les résultats de notre série, notamment une prédominance de 93,75% des cas (15patients /16) présentant un raphé type 1 entre les sigmoïdes coronaires droite et gauche, évoluant chez (7patients/15) soit 46,6% vers le rétrécissement aortique.

Comme souligné précédemment, l’absence de raphé (type 0) figure 50 ne représente que 6 à 7% des cas [4][34], pour lesquels l’ouverture valvulaire ovalaire est plus facile à diagnostiquer que la forme commune. Le type 2, également appelé valve unicuspide, comporte 2raphés avec ouverture excentrée des valves réduite des 2/3, d’où une évolutivité hémodynamique plus précoce ; la majorité des patients sont opérés de sténose aortique à un âge jeune.

Figure 58

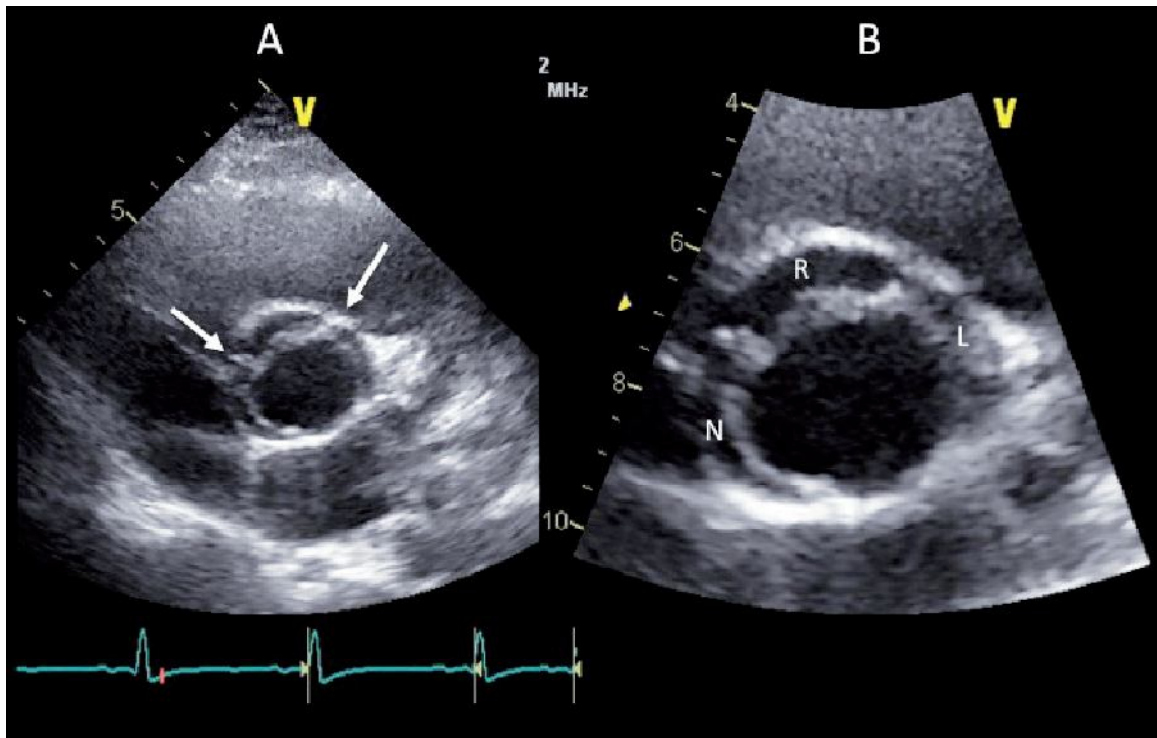


Figure 58:

Forme rare de bicuspidie (5 % des cas), avec 2 raphés (valve unicuspide). Incidence parasternale transverse (A) ; même incidence zoomée (B).

Extrait de [40]

Ce qui est tout à fait compatible avec nos résultats, notamment un seul patient/16 soit 6,25% présente deux raphés (type 2) : entre la sigmoïde droite et gauche et entre la droite et la non coronaire, ayant des données échocardiographiques d'un rétrécissement aortique serré, nécessitant une intervention chirurgicale à l'âge de 12ans.

La classification de Sievers étant actuellement la plus couramment utilisée, semble avoir un intérêt pronostique. [70]

En effet, il semblerait qu'aux différentes formes anatomiques corresponde une évolutivité clinique plus ou moins rapide. Ce point est évident lorsqu'il s'agit d'une valve unicuspidie, dont on a vu l'évolution précoce vers une sténose aortique chirurgicale. Plus récemment, une étude espano-américaine a montré que l'évolutivité d'une valvulopathie aortique était plus rapide dans les bicuspidies de type 1 lorsque le raphé intéressait la sigmoïde non coronaire [71]. Les patients présentaient un raphé situé entre les 2 sigmoïdes coronaires (type 1/L-R, n = 202) ou entre la sigmoïde coronaire droite et la sigmoïde non coronaire (type 1/N-R, n = 108). Les résultats montrent que, à l'âge de 20 ans, le taux de chirurgie valvulaire aortique est de 1 patient sur 10 en cas de type 1/L-R contre 4 patients sur 10 dans le type 1/N-R. Une des hypothèses pour expliquer cette évolutivité précoce serait la surface plus large de la sigmoïde non coronaire en cas de bicuspidie, d'où une limitation d'ouverture plus importante et une forte contrainte mécanique entraînant une altération valvulaire plus rapide. La même équipe avait publié auparavant une série de 1 135 enfants et adolescents (67 % de garçons) ayant une valve bicuspidie [72]. Il en ressortait que la forme commune de bicuspidie (type 1/L-R, 70 % des cas) était volontiers associée à une coarctation avec une évolutivité valvulaire plus lente.

Ces études concordent parfaitement avec nos résultats, avec deux patients (N° 5 et 8) présentant une BA type 1/L-R avec coarctation de l'aorte et évolution très lente de leur bicuspidie.

À l'opposé, le type 1/N-R évoluait plus vite vers une valvulopathie significative, sans être associée à une coarctation [72], ce qui est compatible avec notre patient N° 2.

IV. HISTOIRE NATURELLE ET EVOLUTION :

Classiquement, plus de 30% des porteurs de bicuspidie aortique présenteront une complication valvulaire, infectieuse ou vasculaire au cours de leur vie ; parfois révélatrice de la bicuspidie.

1. Rétrécissement aortique :

Il s'agit de la plus fréquente des complications.

La BA est la deuxième cause de RA chez l'adulte jeune après le Monckeberg. [72bis]

L'évolution vers le rétrécissement aortique résulte d'un processus accéléré de fibrose et des calcifications valvulaires précoces de la valve bicuspidie et s'y associe une rigidité des feuillets valvulaires.

La méta-analyse de Beppu a montré que la survenue de la sténose sur BA survient généralement au cours de la deuxième décennie, 20ans avant l'apparition des calcifications aortiques [73]

Dans notre travail, la sténose aortique est majoritaire à 50%. Ceci rejoint les résultats de l'étude du CHU d'Amiens avec un taux à 54,7% de rétrécissement aortique.

Roberts et al. [4] a réalisé une étude sur l'examen post opératoire des valves aortiques de 932 patients ayant bénéficié d'un remplacement valvulaire aortique pour rétrécissement aortique serré. Cette étude a révélé une bicuspidie chez 49% des patients opérés.

Ceci suggère que la bicuspidie est la principale étiologie de rétrécissement aortique survenant précocement, notamment chez les hommes.

Ainsi la bicuspidie aortique peut se compliquer de la survenue d'une sténose aortique d'aggravation progressive dans le temps qui conduit dans la majorité des cas à un remplacement valvulaire aortique. L'allongement du suivi des études prospectives pourrait montrer une incidence élevée du rétrécissement aortique et des indications de remplacement valvulaire aortique, chez les porteurs de bicuspidie.

L'évolution sténosante est plus rapide en cas de valve bicuspide par fusion des deux cuspidés coronaires : (type1, L-R) et plus particulièrement si les deux valves sont de tailles inégales.

2. Insuffisance aortique :

L'insuffisance aortique complique 15 à 20% des bicuspidies aortiques [32]

La bicuspidie constitue la troisième cause d'IA après le RAA et la dystrophie. [74]

Elle peut être isolée ou associée à d'autres complications.

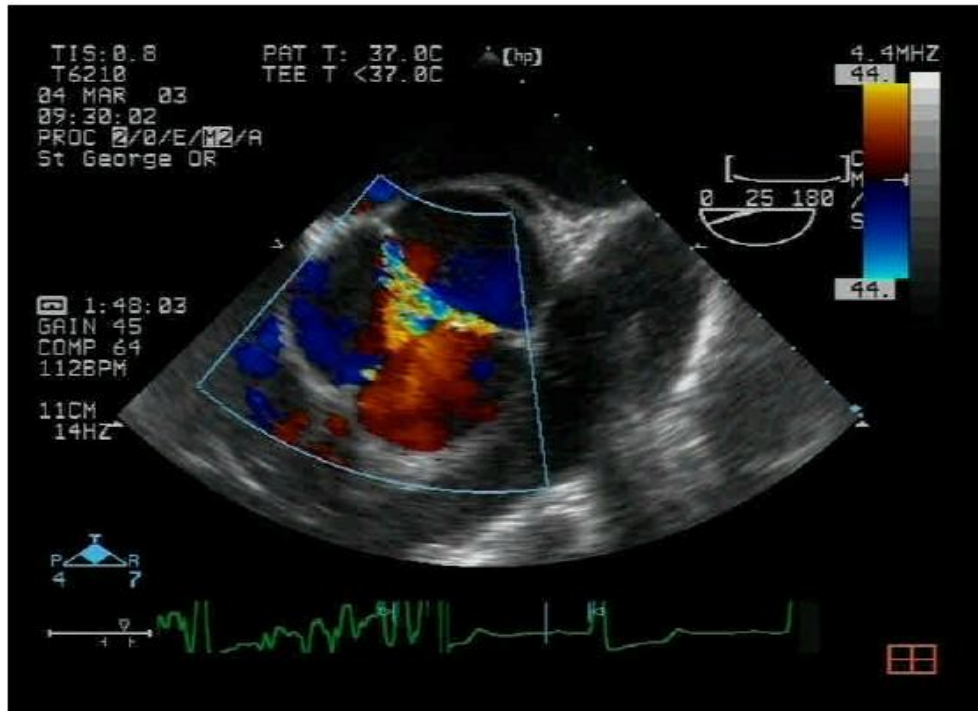
Son mécanisme peut être dû à : [40]

- Une dilatation de l'anneau aortique (mécanisme le plus fréquent)
- une dilatation de la racine aortique (*figure 59*)
- un prolapsus de la cuspidé la plus large (moins de 10% des insuffisances aortiques sévères)
- une endocardite infectieuse
- Fibrose et rétraction des sigmoïdes

Ces mécanismes font appel à 3 types d'IA/BA :

- Type 0 : dilatation de l'anneau aortique
- Type 1 : prolapsus d'une cuspidé
- Type 2 : Restriction d'une valve

Cette classification a un intérêt en chirurgie réparatrice de la BA.



***Figure 59 : insuffisance aortique « centrale » sur dilatation de la racine aortique
Extrait de [40]***

L'insuffisance aortique sur bicuspidie peut être de mécanismes diverses : « fonctionnelle » en cas de dilatation aortique et /ou organique par prolapsus (rétraction fibreuse) ou éventuelle endocardite.

Notre étude a retrouvé une insuffisance aortique significative grade II à IV chez 5 patients soit 31,25% de l'échantillon avec une moyenne d'âge de 10ans. Une seule indication opératoire est retenue chez un enfant ayant une IA importante.

La série de la Mayo Clinic [68] retrouve des résultats différents, avec une moyenne d'âge supérieure à la notre et un suivi moyen de 20+/- 6ans. Une insuffisance aortique grade III est survenue chez 6 patients sur les 212 inclus soit 0,5%, ayant tous bénéficié d'une correction chirurgicale.

En revanche, nos résultats sont plus proches à ceux de la série canadienne [65] où 132 patients soit 20% de porteurs de la bicuspidie aortique sont porteurs d'insuffisance aortique significative (modérée ou sévère)

Toute valvulopathie confondue (fuite ou sténose aortique), l'équipe canadienne a montré une progression de l'atteinte valvulaire. En effet, 50patients inclus à leur étude ; sans valvulopathie significative à l'inclusion (absence ou minime sténose ou fuite significative) ont vu leur valvulopathie progresser et devenir modérée ou sévère. Ces résultats montrent une progression hétérogène des atteintes fonctionnelles liées à la bicuspidie aortique et prouvent l'intérêt du suivi échocardiographique longitudinal des patients asymptomatiques et ne présentant qu'une atteinte fonctionnelle minime.

3. Endocardite infectieuse :

Le vice valvaire dû à la BA peut faire le lit de l'endocardite.

L'endocardite infectieuse complique 10 à 30% des BA d'après les anciennes séries d'Osler.

Selon les séries de Michelena et Tzemos l'incidence de l'endocardite sur bicuspidie est faible : 1,8% à 2% patients, mais ces endocardites ont la caractéristique d'être sévère.

Cette nette régression du risque de survenue d'endocardite sur BA revient en premier lieu aux attitudes de prophylaxie anti-oslerienne.

De ce fait, les recommandations nord-américaines, européennes et françaises ont évolué, et une prévention oslérienne n'est actuellement conseillée qu'en cas d'antécédent d'endocardite. [75]

Néanmoins, de nombreux médecins hésitent encore à suivre ces nouvelles recommandations en cas de valvulopathie significative. [45]

Nos résultats rejoignent ceux d'Osler en ce qui concerne le taux de survenue d'endocardite, estimée à 12,5% dans notre série.

Nos patients (N°15 et 16) ont présenté un éventail de complications évoluant vers le décès chez le patient N°16, ce qui est compatible avec les constatations de Michelena et Tzemos.

Le CHU d'Amiens [9], Lamas et al [76], Kahcevi et al [77] ont mené des études visant à étudier les caractéristiques de l'EI aortique sur valve bicuspidie, objectivant un âge moyen de survenue de 36ans.

Ceci est bien compatible avec les résultats de notre travail, l'endocardite infectieuse survient sur une moyenne d'âge à 26ans étant proche de celle de la littérature.

La prédominance masculine est marquée sur les trois études précédemment citées.

Les dégâts valvulaires sont marquées par :

- des fuites valvulaires sévères (grade III ou IV) chez 60% des cas au cours d'une étude menée au CHU d'Amiens [9], et 72% d'après Lamas [76]
- Une ou des végétations sont retrouvées chez 84% des patients au CHU d'Amiens.

- un aspect de perforation valvulaire dans 26% des cas [9], et 16% d'après [76],
- et 50% d'abcès péri-valvulaire sont retrouvés au CHU d'Amiens [9] versus 30% d'après lamas et al [76] et 64% chez kahcevi [77]

Dans notre série, une insuffisance aortique massive a été retrouvée chez un patient, soit 50% des patients présentant une EI sur BA (un patient /2) Ces résultats sont proches de ceux de l'étude menée au CHU d'Amiens.

Des végétations sont retrouvées chez un patient soit 50% des cas, sans aucun cas décrit de perforation valvulaire.

L'abcès perivalvulaire est significativement plus fréquent en cas de BA [9]76][77].

Ces résultats sont concordants avec nos résultats, avec un taux estimé à 50% d'abcès perivalvulaire (un patient sur deux ayant une EI)

L'insuffisance cardiaque est présente chez 50% des cas au cours des trois études.

Dans notre travail, l'insuffisance cardiaque est retrouvé chez un seul patient /2 ayant une endocardite infectieuse sur BA.

Celle-ci étant parmi les premiers motifs de recours à la chirurgie urgente en cas d'endocardite infectieuse sur BA [78] et/ou :

- Syndrome infectieux non contrôlé : fièvre au-delà de 7jours malgré un traitement adapté ou évolution vers un sepsis sévère.
- Aggravation des lésions en échocardiographie
- Perforation valvulaire.
- Infection perivalvulaire : abcès ou fistule intracardiaque

- Végétations et risque d'embolie systémique: (le risque emboligène est augmenté si la taille de végétation est >10mm ou lorsqu' elle est très mobile.
- Présence d'une fuite valvulaire significative : grade 3 ou 4

L'indication d'intervention chirurgicale cardiaque, ainsi que le moment de cette intervention, sont des décisions souvent difficiles. Ces décisions nécessitent une surveillance étroite du patient, clinique quotidienne, régulière par les examens échocardiographiques transthoraciques, transoesophagiens ou scanographiques si c'est nécessaire. Une étroite collaboration multidisciplinaire entre le cardiologue, le chirurgien et le microbiologiste est indispensable.

V.PATHOLOGIES ASSOCIEES :

La bicuspidie est isolée dans 70% des cas selon Cripe. Elle est parfois associée à diverses malformations, essentiellement du cœur gauche ou à des pathologies générales. [25]

1-Pathologies vasculaires :

La bicuspidie aortique est associée à des anomalies de la paroi aortique à type de coarctation, dilatation, anévrisme et dissection.

Nous discuterons dans ce qui suit les différents aspects étiopathogéniques cliniques, thérapeutiques et évolutifs.

a. Coarctation de l'aorte :

L'association bicuspidie coarctation de l'aorte est fréquente. En effet 2 à 3% des BA s'associent à une coarctation. Alors que la bicuspidie est retrouvée dans 50% des coarctations [79] *Figure 60, 61*

L'association bicuspidie-coarctation constitue ainsi un facteur de risque majeur de complications au niveau de l'aorte ascendante [80]. Ces patients, étant plus souvent opérés de la coarctation dans l'enfance, sont appelés à être surveillés de façon rigoureuse et prolongée.

L'association coarctation, hypertension et bicuspidie aortique s'associe souvent à une anomalie de la paroi aortique qui majore le risque d'anévrisme de l'aorte ascendante et de dissection aortique.

Les coarctations sont le plus souvent opérées dans l'enfance. L'examen échocardiographique doit s'attacher à rechercher une bicuspidie qui impose une surveillance rigoureuse et prolongée, sachant que près de 15% de ces patients nécessiteront une deuxième intervention chirurgicale valvulaire à l'âge adulte [81]

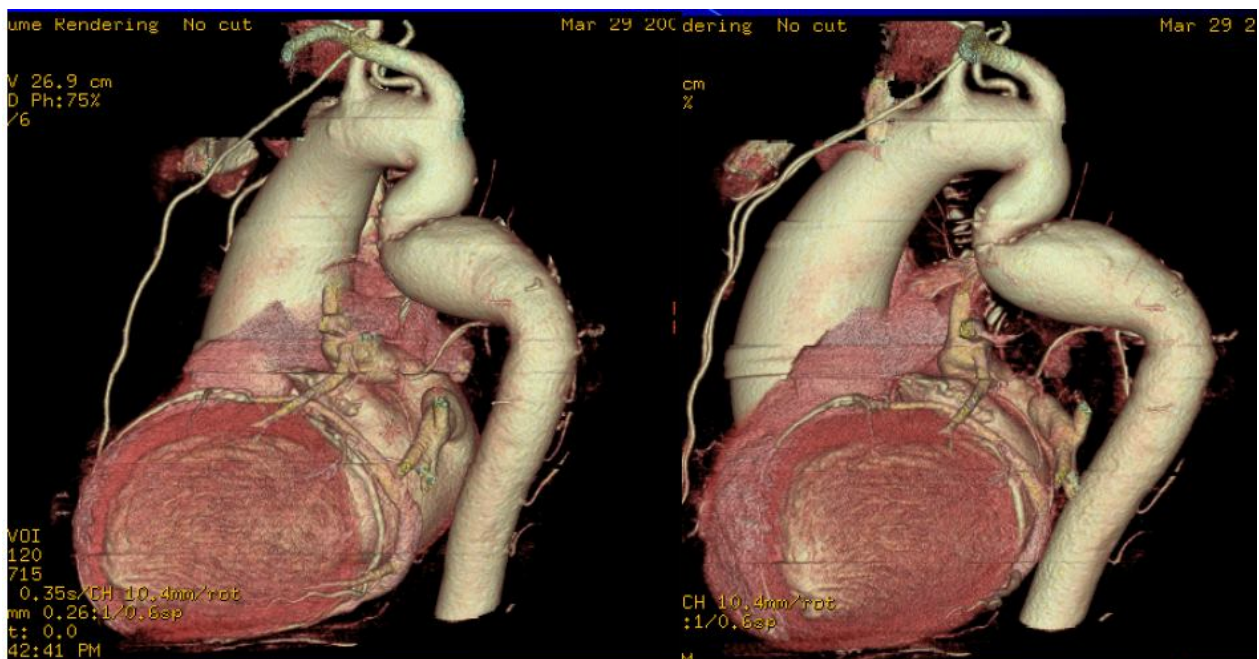


Figure 60: images scanographiques avec reconstruction de coarctation de l'aorte avec dilatation en amont.

Extrait de : [8]

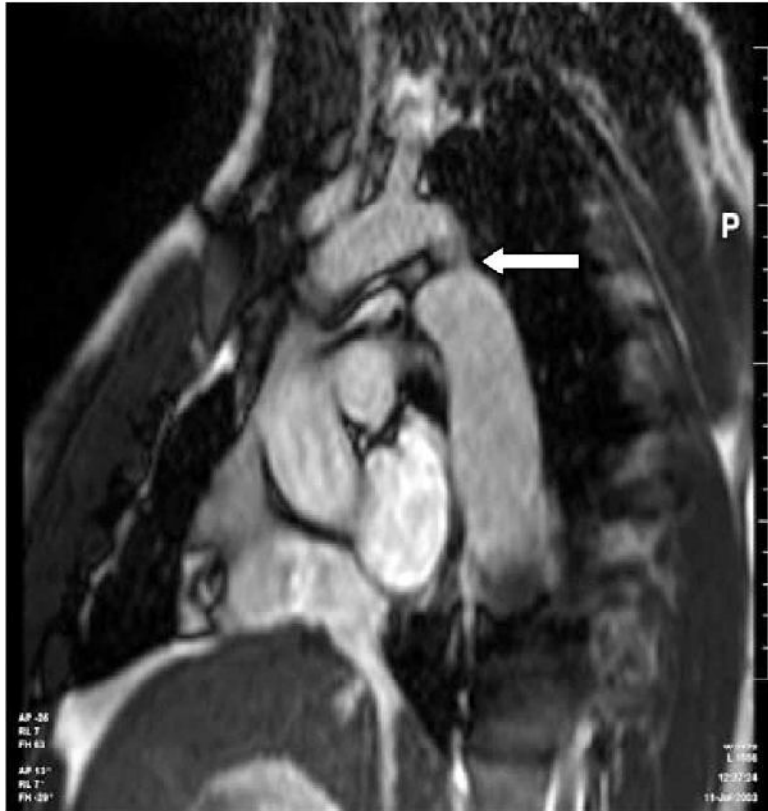


Figure61: Image d'une coarctation de l'aorte en IRM

Extrait de [6]

En effet deux patients dans notre série présentent une coarctation de l'aorte et ont une bicuspidie avec fuites non significatives avec progression très lente de leurs valvulopathies.

b. Dilatation de l'aorte :

Nistri a étudié 66jeunes conscrits, porteurs de bicuspidie aortique sans dysfonction valvulaire. Il retrouve des diamètres aortiques significativement plus importants chez ces patients comparativement à de jeunes hommes ayant une valve aortique tricuspide. [82]

Elle est décrite dans toutes les séries, avec une prévalence qui varie d'une étude à l'autre.

La dilatation aortique débute très tôt (parfois même in utero), est présente dès la naissance et persiste au cours de l'enfance, avec une progression plus marquée au niveau de l'aorte tubulaire. [83]

-Etiopathogénie :

L'hypothèse retenue évoquait initialement une dilatation secondaire aux perturbations hémodynamiques dues à la valve aortique bicuspidie. Cependant, des études successives [82][84] ont permis de démontrer que, la dilatation aortique est indépendante du fonctionnement, normal ou pathologique, de la valve aortique.

La dilatation aortique chez les patients porteurs d'une bicuspidie aortique est essentiellement attribuée à un mécanisme accéléré d'apoptose [85][86] au niveau des cellules musculaires lisses de la média aortique. Ceci est associée à une hyperactivité de métalloprotéinases avec nécrose kystique de la média pariétale aortique [6]. Le processus commence tôt dans l'enfance comme montré par l'équipe de Gurvitz [87]

En fait, de nombreuses études [54][82][87] ont montré une indépendance entre l'atteinte fonctionnelle de la valve aortique et la dilatation aortique chez les patients porteurs de bicuspidie. Certains patients ont une valve aortique bicuspidie sans rétrécissement aortique ni fuite aortique significatifs mais ont une dilatation anévrysmale de l'aorte ascendante. Cette dilatation aortique est d'ailleurs évolutive, touchant tous les segments aortiques et se poursuit même après correction chirurgicale d'une éventuelle valvulopathie. [88]

Récemment, l'équipe de Biner s'est focalisée sur l'analyse des propriétés morphologiques (diamètre des différents segments) et élastiques (distension et rigidité). [27]

Ces résultats montrent que dans une même famille, on peut retrouver des sujets avec une bicuspidie sans dilatation aortique et d'autres avec une dilatation aortique sans bicuspidie.

-Phénotypes de la dilatation aortique :

Les dilatations aortiques sont classiquement décrites en fonction de la région anatomique atteinte : *Figure 62-> 68*

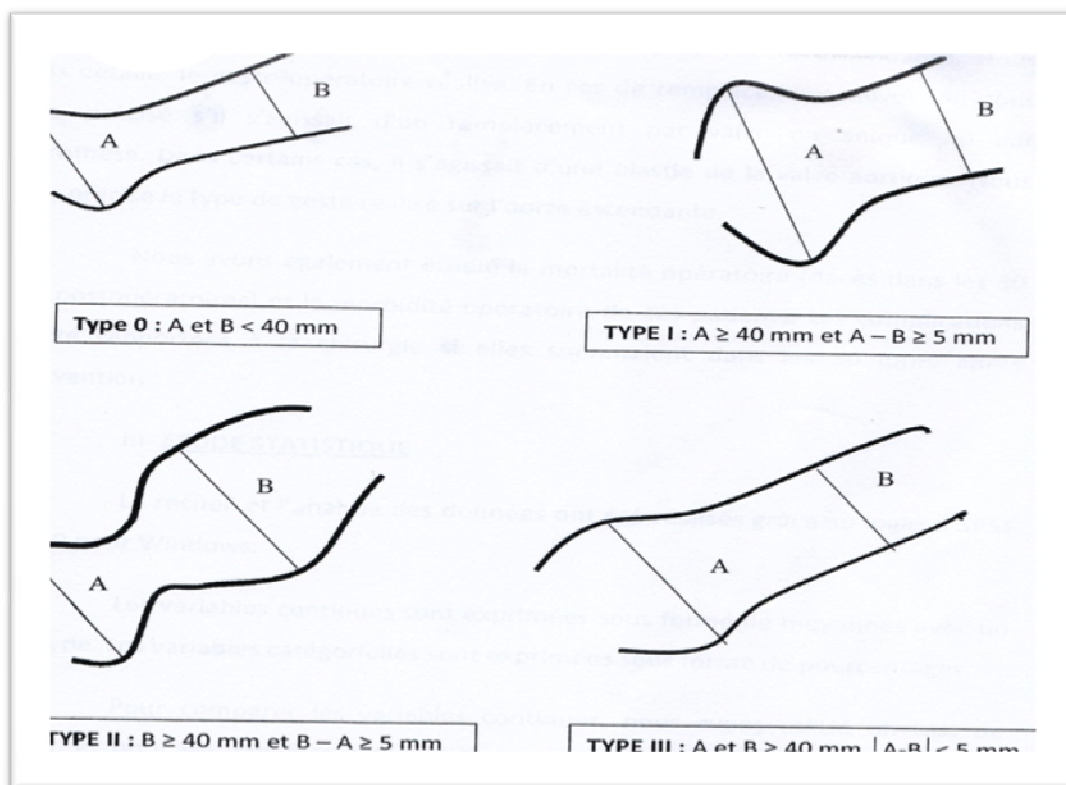


Figure 62 : La dilatation de l'aorte a été répartie en phénotypes avec une différenciation des dilatations prédominant au niveau des sinus de Valsalva (type I) de celles prédominants au niveau du manchon ascendant (type II), le troisième phénotype correspondant à une dilatation harmonieuse de l'aorte ascendante (type III)

Nous rapportons l'étude du CHU d'Amiens, portant sur 148 patients avec bicuspidie. L'étude des diamètres aortiques a montré que le phénotype 0 (absence de dilatation) représente la majorité de la population, suivi du phénotype III, le phénotype II puis I.

Type de dilatation Aortique	Définition
Type 0	Sinus < 40mm et Manchon < 40mm
Type I	Sinus > 40mm et sinus > Manchon + 5mm
Type II	Manchon > 40mm et Manchon > sinus + 5mm
Type III	Sinus > 40mm ; Manchon > 40mm et Manchon ≈ sinus

Figure 63 : les différents types de dilatation de l'aorte et leurs mensurations

Ceci est bien concordant avec nos résultats avec une majorité de patients ne présentant pas de dilatation de l'aorte.

Sur la plan évolutif, chez les enfants comme chez les adultes, elle progresse plus chez les patients avec des aortes plus dilatées au départ.

Dans l'étude de la Mayo Clinic, l'étude canadienne, la série de Tzemos et al ainsi que celle de Michelena ont objectivé une progression de la dilatation de 0,2mm/an [65] [68]

Bien que d'autres facteurs interviennent dans la dilatation aortique, tels que la pression artérielle, le sexe masculin ou la présence d'un dysfonctionnement valvulaire, la plus importante variable est l'âge [89] [90]

Dans notre étude, 14patients/16 ont un diamètre normal de l'aorte. Seulement deux patients, N° 2 et 13 présentent une dilatation de phénotype II avec des diamètres stables sur un suivi de 3ans.

En revanche, les études précédemment citées ont prouvé une progression estimée à 0,3mm/an aux sinus et 1mm/an au niveau tubulaire [86][91]

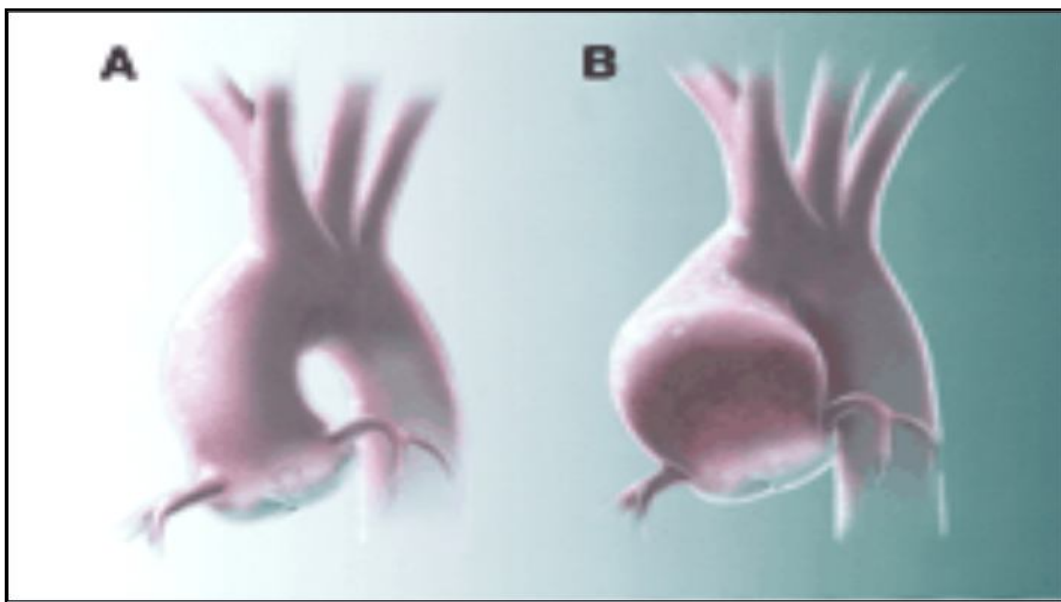


Figure 64 : A : VAT normale

B : VAB avec dilatation de l'aorte

Extrait de [90]

Même en l'absence de fuite ou de sténose, la bicuspidie est associée à une dilatation de l'aorte ascendante. Ce qui rend essentiel de mesurer les différents diamètres aortiques en cas de bicuspidie et à l'inverse la bicuspidie est à rechercher devant toute dilatation de l'aorte ascendante.

Par ailleurs, l'étude de la Mayo Clinic a montré qu'un score de dégénérescence valvulaire des bicuspidies non fuyantes et non sténosantes (score additionnant trois critères : épaisseur, calcification et mobilité des feuillets valvulaires notés chacun de 0 à 3), supérieur à 3 est prédictif de chirurgie de l'aorte ascendante à 20ans.

Il est important de préciser que la dilatation et l'anévrisme aortique ne sont pas liés à la bicuspidie elle-même ou aux autres complications (IA /RA) mais à des anomalies associées de la paroi aortique.

Ainsi la cure chirurgicale de bicuspidie ne prévient pas l'apparition ou la progression ultérieure d'une dilatation aortique, d'où la nécessité impérative d'un suivi rigoureux à vie. [92]

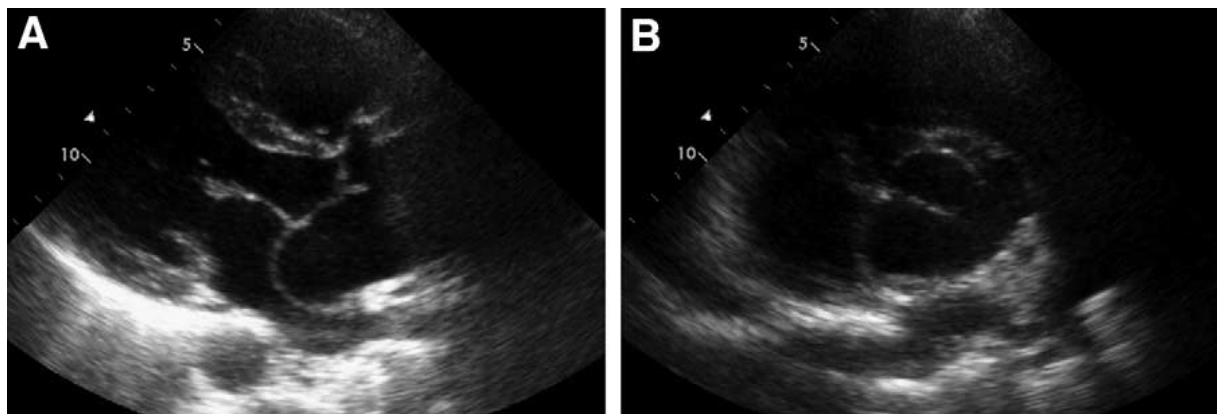


Figure 65 : Images échocardiographiques d'une bicuspidie aortique et dilatation anévrysmale du sinus non coronaire de Valsalva. A : coupe parasternale grand axe objectivant un large anévrisme – B : coupe parasternale petit axe avec un aspect de bicuspidie et de l'anévrisme

Extrait de [40]

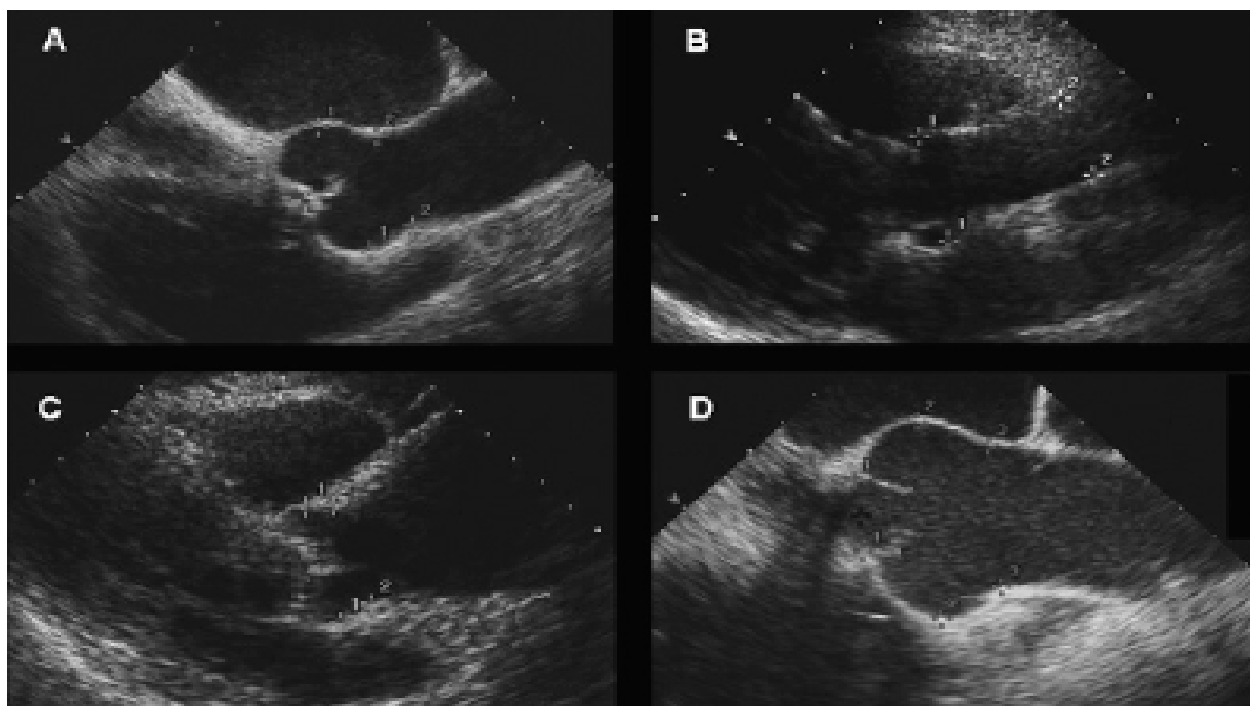


Figure 66 : Images échocardiographiques montrant les différents phénotypes de dilatation aortique en coupe PSGA

Tiré de : [90]



Figure 67 : Image en ETO incidence petit axe 120° montrant une dilatation homogène de l'aorte[90]

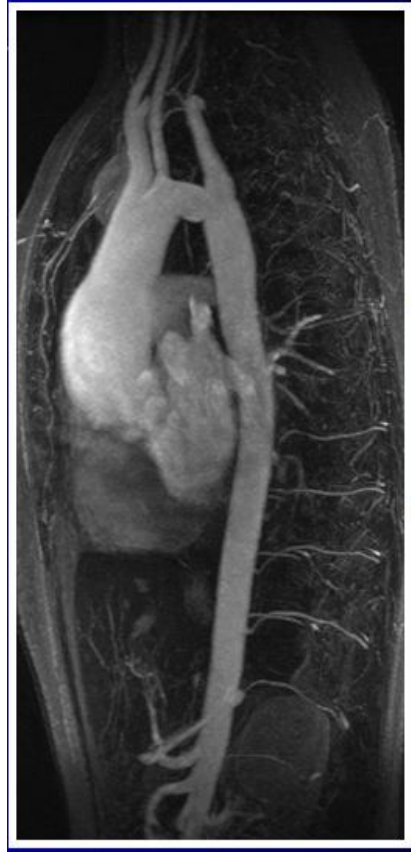


Figure 68 : Dilatation de l'aorte en angio-IRM

Extrait de : [6]

c. Dissection de l'aorte :

La dilatation touche tous les niveaux de l'aorte ascendante et expose les patients au risque d'anévrisme et de dissection aortique.

L'étude autopsique sur 161 autopsies de dissection réalisée par Larson en 1984 a révélé un risque multiplié par 9 à 10, de dissection aortique liée à la bicuspidie par rapport aux patients porteurs de valves aortiques tricuspides. [17]

La moyenne d'âge des patients porteurs de bicuspidies ayant présenté une dissection, était significativement inférieure à celle des patients tricuspides.

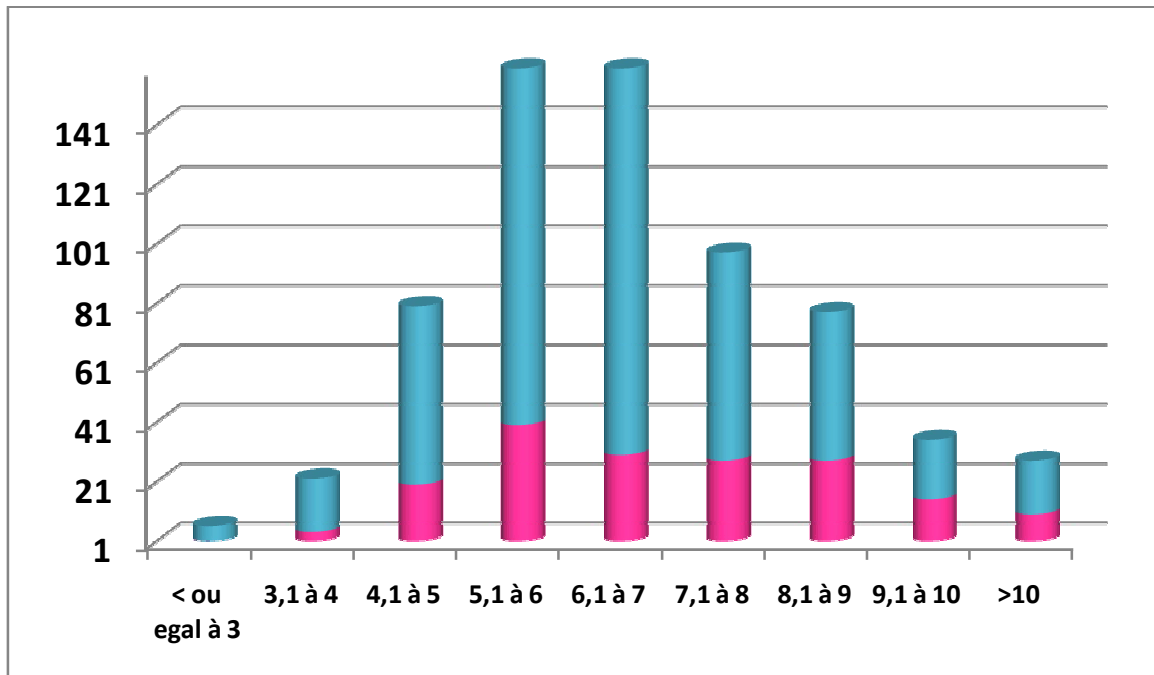
Cependant, en analysant les séries d'histoires naturelles, on se rend compte que, finalement, la dissection aortique complique rarement la bicuspidie. En effet, dans la cohorte de la Mayo Clinic, sur 212 patients inclus d'âge moyen de 32 plus ou moins 6 ans, aucune dissection n'est survenue après un suivi moyen de 20 ans.

En revanche, Ward a prouvé que 5% des patients porteurs de BA présentent au cours de leur survie une dissection aortique. [1]

Néanmoins, aucune étude de la littérature n'établit une relation entre le diamètre aortique et la dissection aortique chez les bicuspidés. Cette relation a été étudiée chez les patients atteints de Marfan par l'équipe de Gott [93] **Figure 69**. Les recommandations reposent d'ailleurs sur cette seule publication. Sur 642 patients porteurs de Marfan et opérés, 202 présentaient une dissection aortique opérés « à froid » ou en urgence. L'étude de leur diamètre aortique n'a pas montré de différence significative en terme de dissection entre le groupe ayant des diamètres aortiques entre 61 et 70mm et le groupe entre 41 et 50mm.

Plusieurs facteurs prédictifs de cette complication ont été retrouvés dans la littérature notamment : [68]

- diamètre aortique supérieur ou égal à 40mm,
- Insuffisance aortique sévère
- remplacement valvulaire aortique isolé.



DISSECTION

PAS DE DISSECTION

Figure 69 : Histogramme montrant la répartition en fonction du diamètre aortique (en cm) des patients porteurs de Marfan ayant présenté une dissection aortique opérée.

D'après Gott, tiré de : « replacement of aortic root in patients with Marfan syndrom, NEJM, 1999 [93] »

Le registre IRAAD (International Registry of Acute Aortic Dissection) regroupe 591 dissections aortiques opérées. Seulement 2,7% des cas sont associés à une bicuspidie de la valve aortique. **Figure 70**

Dans notre série aucun cas des deux patients présentant une dilatation de l'aorte ne s'est compliquée de dissection de l'aorte.

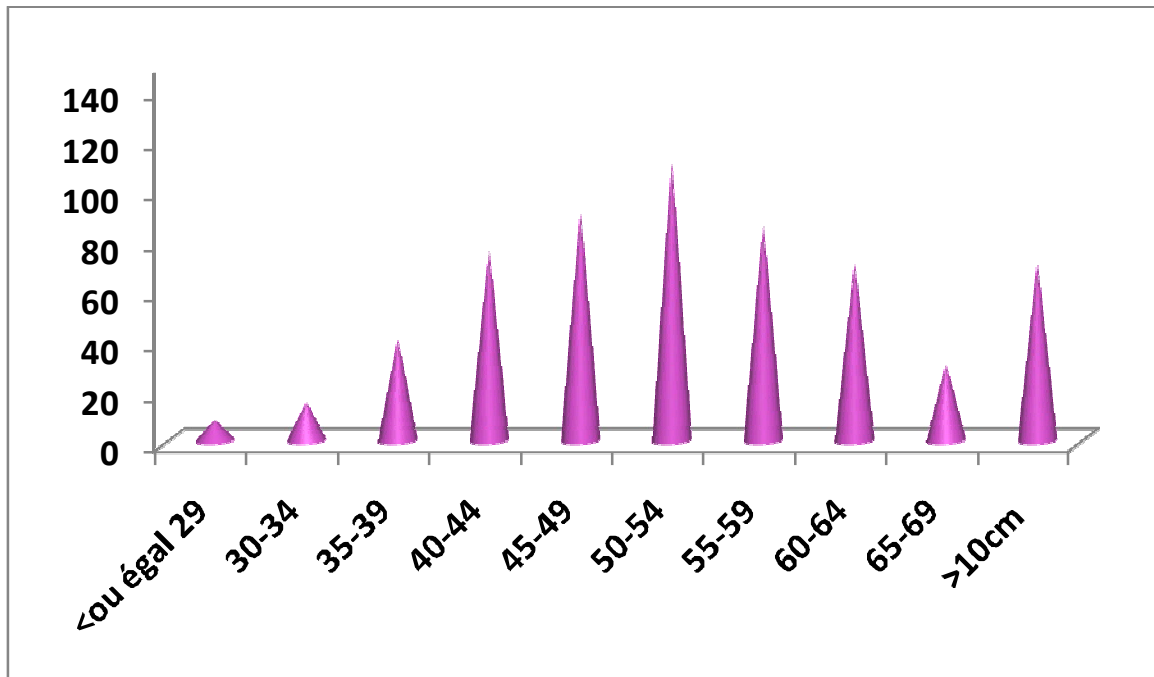


Figure 70 : Répartition en fonction du diamètre aortique des patients ayant présenté une dissection aortique opérée.

D'après le registre IRAAD, JAMA, 2000

Au vu de ces résultats, il semblerait que le diamètre aortique est un facteur prédictif très imparfait de dissection aortique. Le seuil rapporté par les recommandations est arbitraire.

En effet, le risque vasculaire (dissection ou rupture aortique) est beaucoup plus important dans le Marfan. L'atteinte des sinus de Valsalva est nettement prédominante chez les patients porteurs de Marfan. Ces patients présentent également des dilatations de l'artère pulmonaire qui n'ont pas été rapportées chez les patients porteurs de bicuspidie.

Par ailleurs, ce n'est pas parce qu'un patient a présenté une dissection aortique alors qu'il a une aorte peu ou pas dilatée qu'il faut remplacer l'aorte ascendante chez tous les patients qui ont une aorte de volume comparable.

Bien que la dissection complique plutôt les aortes dilatées, elle peut survenir sur des aortes de calibre normal ou chez des patients opérés. [94]

2- Pathologies moins fréquentes :

- **Anomalies des artères coronaires :**

Il existe une prévalence plus importante de la dominance du réseau coronaire gauche associée à une bicuspidie aortique.

Dans ce cas, le tronc commun est court (inférieur à 10mm), probablement du fait d'une bifurcation précoce. [95][96][97]

Cette variante anatomique, impose une bonne connaissance de l'anatomie coronarienne avant un remplacement valvulaire afin d'éviter toute lésion coronaire durant l'intervention chirurgicale.

- **Canal artériel persistant :**

Cette association est le plus souvent détectée dans la population pédiatrique. [98] [99]

La prévalence de cette association est rare chez la population adulte, du fait de la précocité de la cure du canal artériel généralement à l'enfance.

Les enfants opérés pour canal artériel et porteur de bicuspidie aortique nécessitent un suivi plus régulier.

Un seul patient présente un CAP pour lequel il a été opéré dans l'enfance et requiert toujours une surveillance régulière pour sa BA.

•Sténose aortique sous et supra valvulaire :

Notamment et respectivement les diaphragmes sous aortiques et le syndrome de Williams Beuren chez 30% des patients porteurs de BA avec sténose supravalvulaire. [43]

Quant aux diaphragmes sous aortiques, ils sont présents chez 23% des patients avec BVA. [100] versus 6,25% dans notre étude, soit n=1.

•Communication inter ventriculaire :

La CIV est retrouvé chez 30% des enfants porteurs de BA [101] versus 18,75% dans notre série, soit n=3.

•Syndrome de Turner :

Défini par l'existence d'un seul chromosome X chez la fille (caryotype 45X0 ou un profil génétique mosaïque 45X0/XX ou anomalies structurales du chromosome X)

D'après Sybert [102] et Sachdev [103], le syndrome de Turner s'accompagne dans 30 à 50% des cas de bicuspidies ou de coarctations aortiques.

VI. PRISE EN CHARGE :

1. Surveillance des patients porteurs de BA :

Elle est précisée dans les recommandations [104][105] :

- *surveillance clinique, ECG et échographique non précisée (tous les 3 à 5ans) en l'absence de sténose, de régurgitation ou de dilatation aortique ;
- *surveillance clinique, ECG et échographique tous les 3 à 5ans en cas de sténose ou de régurgitation modérée ;
- *surveillance clinique, ECG et échographique tous les 2ans en cas de sténose ou de régurgitation moyenne ;
- *surveillance clinique tous les 6mois et échographique tous les 6mois ou annuelle en présence de sténose sévère, de régurgitation sévère ou de dilatation supérieure à 40mm ou à 21mm/m² (par échographie ou IRM si mauvaise échogénicité) ;
- *épreuve d'effort annuelle pour les sténoses avec gradient moyen supérieur à 30mmHg,

2. Traitement médical :

Le niveau de la pression artérielle doit être vérifié et une hypertension artérielle doit être contrôlée de manière efficace par un traitement adapté.

Rappelons l'association à la coarctation aortique et la nécessité de rechercher efficacement (échographie-Doppler cardiaque, voire IRM en cas de doute) la présence d'une coarctation lors de la découverte d'une BA. Le traitement bêtabloquant est indiqué chez les patients porteurs du syndrome de Marfan pour ralentir la progression de la dilatation aortique. L'extrapolation de

cette indication à la dilatation aortique des bicuspidies aortiques a, bien sûr, été proposée. Les recommandations nord-américaines [104] jugent cette proposition raisonnable (classe IIa).

En ce qui concerne les ARAII et les IEC, même si des études animales et préliminaires humaines ont rapporté un effet bénéfique sur le ralentissement de la dilatation aortique dans le syndrome de Marfan, l'efficacité chez les patients porteurs de bicuspidie aortique n'a pas été démontrée, et ces molécules ne méritent d'être employées que pour traiter une HTA selon les dernières recommandations [106][107]

Le contrôle des facteurs de risque de l'athérosclérose est, bien sûr, conseillé, puisque l'on connaît la relation entre ces facteurs et la progression de la sténose valvulaire aortique dégénérative. Toutefois, si les conseils hygiéno-diététiques sont à prodiguer sans modération, le rôle des thérapeutiques visant à modifier les taux de cholestérol est encore controversé et l'emploi des statines n'est pas préconisé dans les recommandations.

La prévention oslérienne n'est pas conseillée par les nouvelles recommandations sauf en cas d'antécédent d'EI. En revanche, les conseils d'hygiène buccodentaire doivent être prodigués avec plus de fermeté. [75]

3. Traitement chirurgical :

➤ Gestes valvulaires :

Le principal risque de la bicuspidie aortique est le dysfonctionnement valvulaire. Il n'y a pas de différence de stratégie par rapport aux autres causes de dysfonctionnement valvulaire quant à l'indication chirurgicale, et l'on se rapporte donc aux recommandations nord-américaines, européennes ou françaises [104][108]. *Figures 71,72 et 73*

En revanche, vu son caractère congénital et l'apparition plus précoce, le dysfonctionnement valvulaire d'une bicuspidie aortique induit des situations particulières.

****chez l'enfant :***

L'implantation d'une prothèse pose le problème de la croissance de l'enfant. Dans la plupart des cas, la valve n'est pas calcifiée et peut bénéficier d'une plastie. Elle est actuellement effectuée, le plus souvent, par dilatation percutanée, geste souvent incomplet mais permettant d'attendre la fin de croissance de l'enfant. La création, par cette procédure, d'une fuite importante, mal supportée, peut rendre nécessaire un remplacement valvulaire aortique.

Mais aucune recommandation n'est nettement en faveur de la dilatation percutanée.

****chez l'adulte :***

La première particularité concerne le recours plus précoce à la chirurgie pour les bicuspidies aortiques que pour les valves aortiques tricuspides. Dans la série de Michelena et al [68] les patients avec bicuspidie aortique sont opérés à 40+/- 20ans contre 67+/- 16ans pour les valves tricuspides. La seconde particularité concerne l'association plus fréquente à un geste sur l'aorte ascendante. Environ 30% des patients de la série canadienne [65], opérés pour valvulopathie chirurgicale ont nécessité une chirurgie aortique associée. Les diverses recommandations s'accordent pour abaisser le seuil de 50mm, et envisagent une chirurgie aortique dès que le diamètre aortique atteint 45mm, mais ceci ne repose sur aucun travail d'envergure et peut varier d'un centre à un autre.

Les options proposées sont le remplacement valvulaire par valves biologiques ou mécaniques, l'intervention de Ross (transposition d'un culot pulmonaire en position aortique et remplacement de la valve pulmonaire par homogreffe ou prothèse biologique) ou la plastie valvulaire en cas de régurgitation aortique.

L'intervention de Ross est discutée pour la chirurgie des BA du fait des similitudes des anomalies de la paroi de l'artère pulmonaire avec celles de la paroi aortique faisant craindre une dilatation précoce de l'artère pulmonaire en position systémique avec dysfonctionnement valvulaire secondaire. [104]

La plastie valvulaire est proposée par quelques équipes, mais ne s'adresse qu'à une minorité de patients jeunes présentant une fuite chirurgicale, sans lésion valvulaire fibreuse ou calcification. L'association à une dilatation aortique et sa localisation modifie la stratégie en associant un remplacement de l'aorte ascendante, l'aorte est dilatée au-delà des sinus et en réalisant un remodelage du culot aortique si les sinus et la jonction sont concernés. Les résultats semblent satisfaisants dans les équipes rompues à ce type de chirurgie conservatrice [109].

Ce type de chirurgie demande une analyse rigoureuse par échographie et tomodensitométrie de l'aorte et des valves avec description précise des valves et du mécanisme de fuite [110]

Un contrôle per-opératoire est également nécessaire pour juger de la qualité de la réparation avec mesure de la hauteur de la coaptation.

Une étude comparative de la réparation versus remplacement valvulaire aortique, portant sur 88 cas d'insuffisance aortique tri et bicuspidés avec 44 RVA biologiques et 44 réparations valvulaires : [110bis]

	Réparation	Remplacement
Durée CEC	60min	124min
Durée d'hospitalisation	5,5j	6,5j
Réintervention à 5ans	9%	6%
IA> II/IV à 5ans	21%	6%

Dans notre étude 6patients /16 ont été opéré soit 37,5% dont uniquement 3 soit 18,7% (N° 1,7 et 12) ont subi des gestes sur leur valve aortique par RVA et un patient a bénéficié d'une plastie aortique (N° 5)

Les deux autres ont bénéficié de cures pour des malformations associées. (N° 4 et 8)

Le suivi de nos patients est toujours en cours pour évaluer l'intérêt d'une stratégie chirurgicale par rapport à une autre.

En effet, l'histoire naturelle de la bicuspidie, bien étudiée dans les 2grandes séries prospectives de la Mayo Clinic et de la région de Toronto est marquée à long terme par un taux élevé de chirurgie valvulaire et/ou aortique.

Cette discordance entre les résultats revient en premier et en dernier lieu à l'effectif limité de notre série.

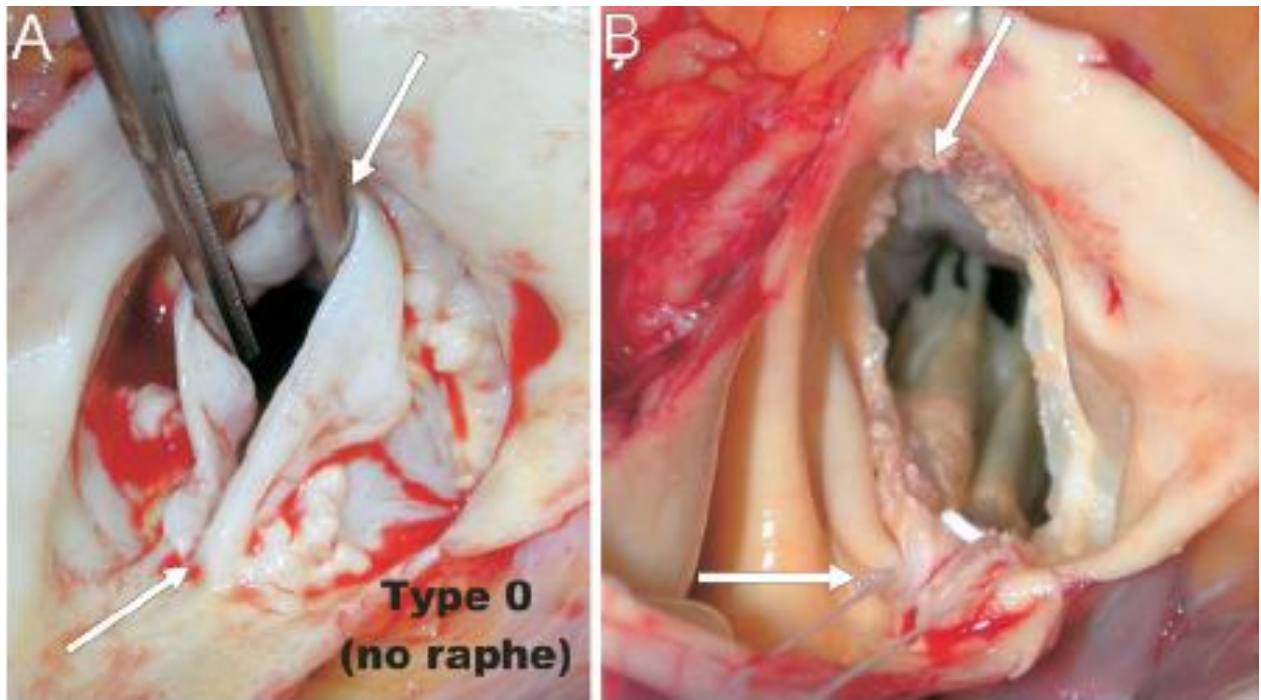


Figure 71 : Vue opératoire : bicuspidie pure, type 0, latéral ,S avec 2 cusps de taille égale, sans raphé, disposition latérale du bord libre des cusps avec sténose prédominante avant (A) et après (B) excision, 2 commissures seulement (flèches)

Extrait de [8]

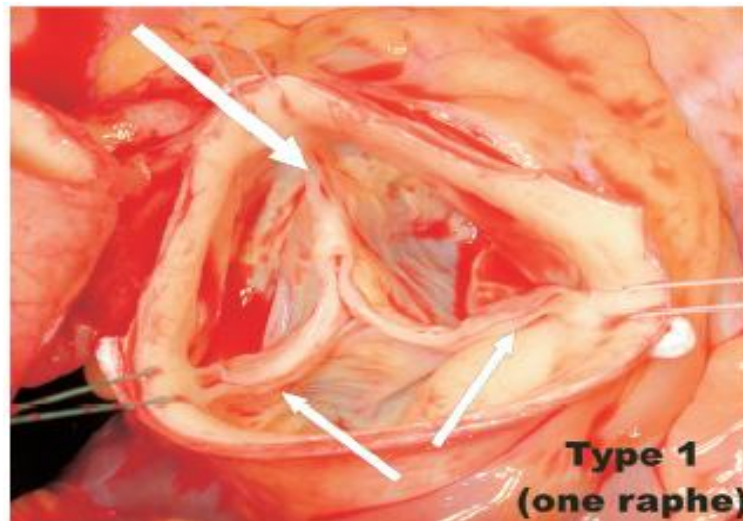


Figure 72 : Vue opératoire d'une bicuspidie type1 L/R avec une cuspside non coronaire complètement développée, 2 commissures complètement développées (petite flèches), et un raphé entre les cusps coronaire droite et coronaire gauche.

Extrait de [8]

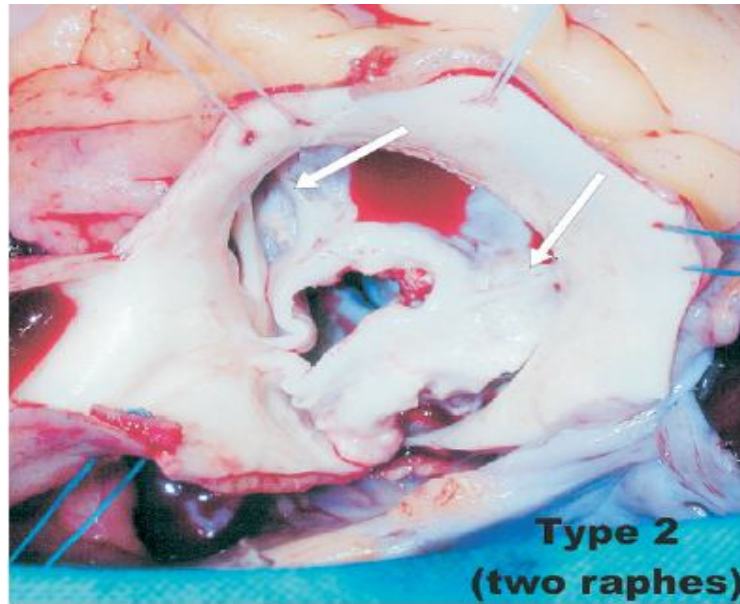


Figure 73 : *Vue opératoire d'une bicuspidie type2,L/R-R/N. S avec 2 raphés (flèches)*

Extrait de [8]

****Durant la grossesse :***

La BA représente un cas particulier dans cette population, traduit des changements hémodynamiques et dans la paroi aortique et expose ces femmes à des complications au cours de la grossesse. La sténose valvulaire aortique serrée représente, la valvulopathie la plus à risque de la grossesse [111] ainsi qu'au cours du travail à l'accouchement. Néanmoins, les séries plutôt rassurantes [112][113], avec une mortalité totale <1%. En cas de symptomatologie importante, une valvuloplastie ou une chirurgie pendant la grossesse sont possible avec risqué maternel et foetal augmenté [114]

La réalisation d'un test d'effort ou une échocardiographie d'effort au cours de la grossesse peut renseigner sur la tolérance à l'effort. La dilatation aortique pose un réel problème de 45mm au-delà duquel la grossesse présenterait un risque important est, lui aussi, discutable et nécessiterait des études plus documentées.

Les femmes enceintes, le contrôle tensionnel doit être rigoureux. Le traitement bêtabloquant est conseillé, et une échographie toutes les six semaines en cas de dilatation aortique supérieure à 40mm.

La récurrence d'une anomalie du cœur gauche étant fréquente, estimée à 5%, une échographie fœtale spécialisée est indiquée au cours de la 16-18^{ème} SA.

Une césarienne programmée est conseillée en cas de sténose serrée ou de dilatation aortique supérieure à 40mm.

La femme enceinte doit être renseignée sur tous ces éventuels problèmes.

➤ **Gestes aortiques :**

Les recommandations américaines et européennes insistent particulièrement sur les modalités de surveillance de la racine aortique en cas de bicuspidie : une échocardiographie (voire un scanner ou une IRM en cas de mauvaise échogénicité) doit être répétée annuellement en cas de diamètre aortique supérieur à 40 mm (ou $> 21 \text{ mm/m}^2$). D'après les mêmes recommandations, un remplacement chirurgical prophylactique de l'aorte ascendante est indiqué si le diamètre aortique dépasse 50 mm, ou en cas de progression annuelle supérieure à 5 mm [115]. Le problème de ces recommandations est qu'il n'existe actuellement aucune étude d'envergure prouvant le bien-fondé de ces valeurs seuil, largement extrapolées d'après les statistiques de la maladie de Marfan [83]. De plus, une large étude du registre IRAAD a bien démontré que le diamètre aortique, à lui seul, était un mauvais facteur prédictif de dissection [34]. En effet, sur une série de 591 dissections touchant l'aorte ascendante, le diamètre aortique mesuré à l'admission était inférieur à 55 mm dans 60 % des cas et inférieur à 50 mm dans 40 % des cas. En outre, dans cette série, le diamètre aortique n'était pas corrélé à la mortalité hospitalière [34][40]

Cependant, l'étude de la Mayo Clinic a montré qu'un score de dégénérescence valvulaire des bicuspidies non fuyantes et non sténosantes (score additionnant trois critères : épaisseur, calcification et mobilité des feuillets valvulaires notés chacun de 0 à 3), supérieur à 3 est prédictif de chirurgie de l'aorte ascendante à 20ans.

Les recommandations françaises [108], européennes [105] et américaines [104] préconisent le remplacement de l'aorte ascendante si le diamètre de celle-ci est supérieur ou égal à 50mm, ou 45mm en cas de valvulopathie associée nécessitant une prise en charge chirurgicale. A noter que les recommandations françaises introduisent la notion de vitesse de progression de la dilatation aortique (chirurgie recommandée si progression de plus de 5mm/an)

Nous reprenons dans le tableau suivant, les recommandations de l'AHA et de l'ESC concernant les indications de remplacement de l'aorte ascendante.

Notons qu'il s'agit d'un niveau de preuves faible (niveau C), reposant sur des avis d'experts et des séries rétrospectives. Très peu de données étant disponibles dans la littérature.

	ACC/AHA	ESC	NIVEAU et CLASSE DE PREUVE	
En l'absence de chirurgie valvulaire indiquée	-Diamètre > ou égal 50mm ou -augmentation >ou égal à 5mm/an	>ou égal à 45mm si Marfan	Ic	Ic
		>ou égal à 50mm si BVA >ou égal à 55mm autres patients	IIa c	
En cas de chirurgie valvulaire indiquée	-Diamètre >ou égal à 45mm	« pour les patients nécessitant un geste valvulaire aortique, des seuils plus bas peuvent être considérés »	Ic	

Le remplacement prophylactique de l'aorte ascendante répond au risque de rupture ou de dissection de l'aorte. Le seuil indiqué est de 50mm pour les porteurs de bicuspidie en l'absence de chirurgie valvulaire indiquée (niveau Ic pour les recommandations américaines et IIac pour les recommandations européennes).

Ce seuil est complété par la notion de vitesse de progression de la dilatation aortique. Même en dessous de 50mm si la progression de la dilatation aortique est supérieure à 5mm/an, l'indication opératoire est retenue pour les

recommandations américaines. Ces dernières retiennent le seuil de 45mm de diamètre aortique pour effectuer un geste prophylactique sur l'aorte ascendante en cas de chirurgie valvulaire indiquée alors que les recommandations européennes n'établissent pas de seuil dans ce cadre. Il est juste précisé que « pour les patients nécessitant un geste valvulaire aortique, des seuils plus bas peuvent être considérés ».

En fait, le risque de dissection aortique chez les patients porteurs d'une bicuspidie est peu étudié et doit être contrebalancé au risque opératoire lié à la chirurgie combinée (la mortalité d'une intervention de Bentall est de l'ordre de 3,9% alors que celle d'un remplacement valvulaire aortique et isolé est de 1,8%). Remarquons de nouveau que le niveau de preuve apprécié par les experts est faible (niveau C) dans ces recommandations.

Si l'indication première est valvulaire, faut-il privilégier les techniques conservatrices ?

Pour tenter de répondre à ces questions, nous nous retrouvons dans la nécessité de développer de nouveaux paramètres grâce à des études de cohorte prospectives dans le but d'identifier des facteurs prédictifs du risque de dissection. En attendant des paramètres plus précis, il est logique de suivre les recommandations européennes récemment publiées et de favoriser les techniques conservatrices quand ces dernières sont réalisables avec une haute probabilité de succès.

Une nouvelle approche pour la réparation de la BA peut être appliquée de façon systématique chez tout patient avec IA/ BAV isolée avec ou sans pathologie aortique. Cette approche prend en considération la compréhension des variations anatomiques de valvules et les mécanismes de l'IA. La première question

importante dans cette approche est si la racine aortique exige un remplacement. La détermination du diamètre de la racine aortique et la qualité du tissu aortique est indispensable pour prendre la décision du remplacement aortique. Ensuite, l'anatomie de cuspide est évaluée. [115bis]

La réparation de la cuspide implique la correction du prolapsus par l'exclusion de l'excès le long du bord libre avec ou sans résection du tissu de cuspide. Cette manœuvre élève le bord libre, augmente la hauteur de coaptation et corrige le prolapsus de la cuspide. Le tissu qui doit être exclu est souvent central. Après la plicature commissurale du bord libre (avec ou sans résection) avec une annuloplastie simple ou renforcée (Téflon).

L'objectif est d'avoir une coaptation uniforme des deux cuspidés approximativement à mi-hauteur des sinus de Valsalva. [115 BIS]

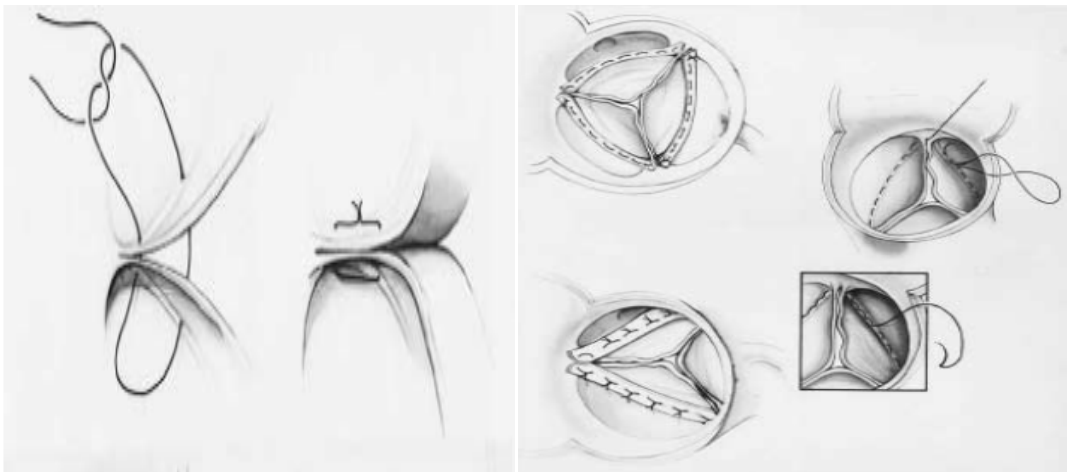


Figure 74 : Plicature commissurale

Extrait de : « Haydar S et al. Eur Journal of Cardio-thoracic Surgery 11 (1997) 258–265 »

Quand les mouvements valvulaires sont augmentés notamment dans les prolapsus valvulaires, on procède à une plicature du bord libre avec résection triangulaire.

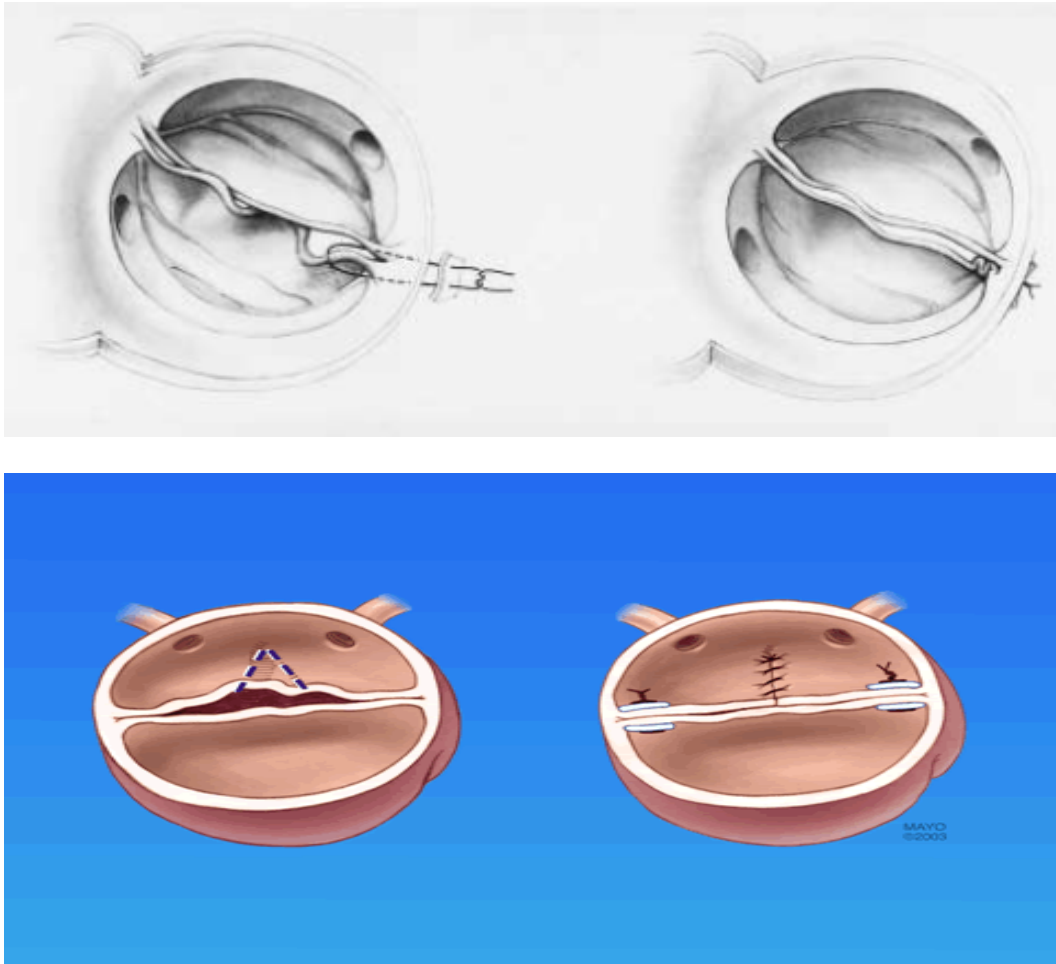


Figure 75 : plicature du bord libre

Extrait de : « Haydar S et al. *Eur Journal of Cardio-thoracic Surgery* 11 (1997) 258–265”

Le cas inverse, où les mouvements valvulaires sont diminués par fibrose et rétraction des sigmoïdes, on a recourt à une commissurotomie avec souvent un complément tissulaire par patch péricardique autologue, utilisé pour la réparation, l’extension ou carrément le remplacement d’une cusp.

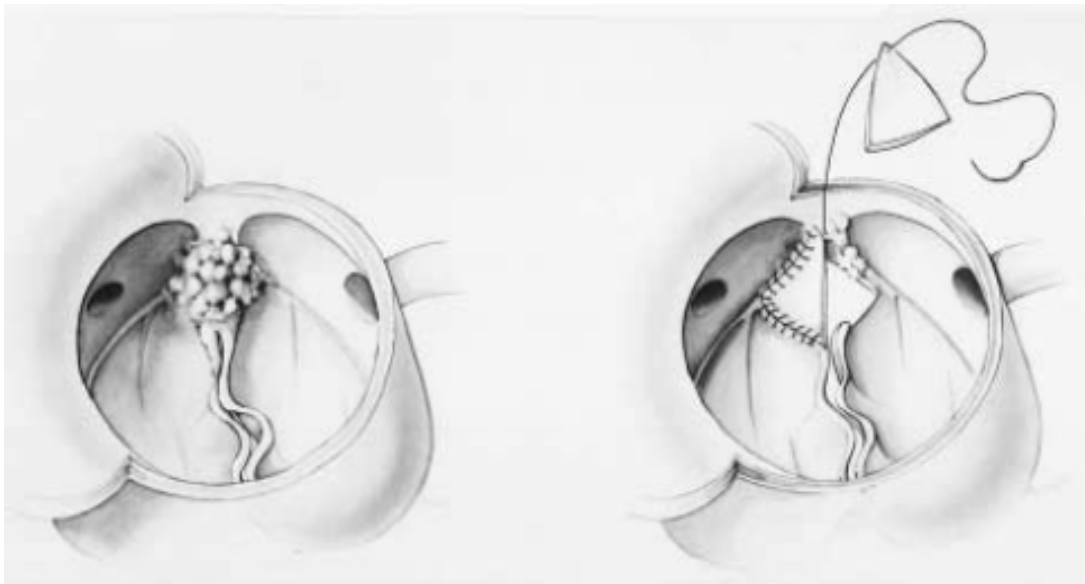
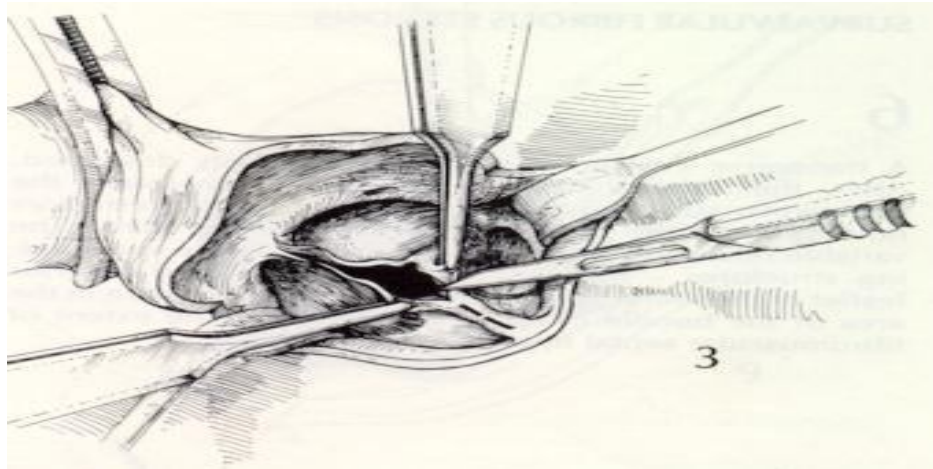


Figure 76 : Commissurotomie avec patch péricardique

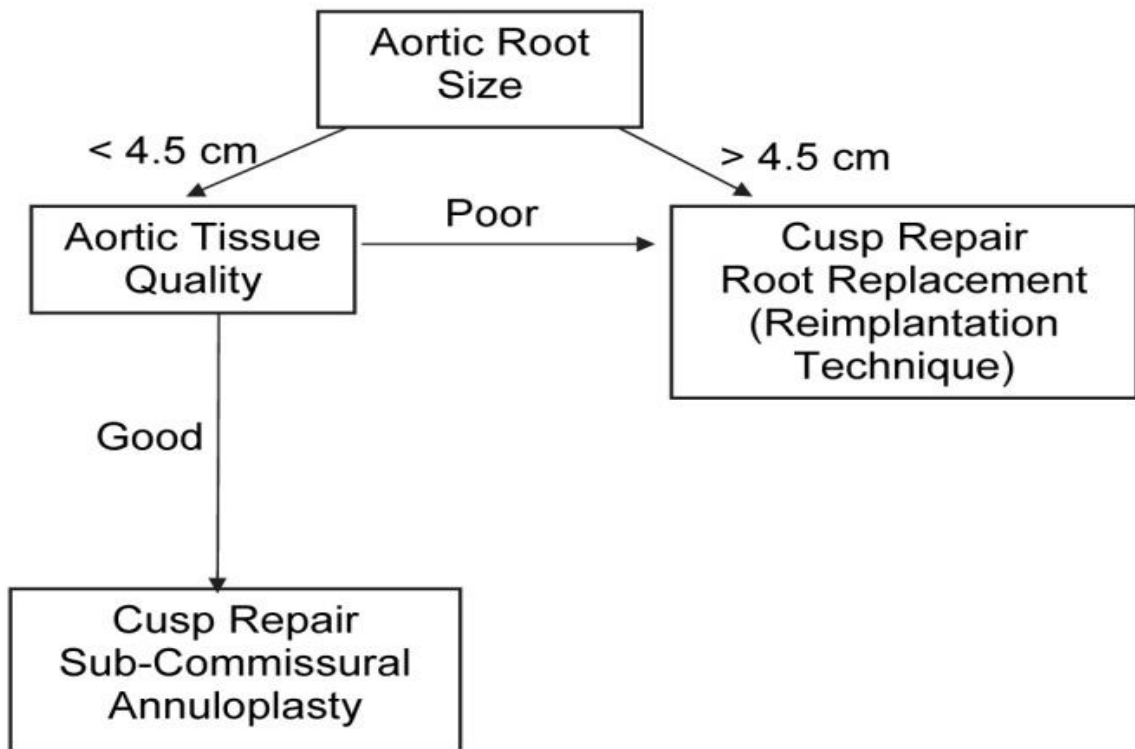
Extrait de : « Haydar S et al. Eur Journal of Cardio-thoracic Surgery 11 (1997) 258–265”

La stabilité de la réparation valvulaire a été évaluée au cours d'une étude portant sur 181 valves bicuspidés et 246 tricuspides entre 1995 et 2006 : [115']

	Plicature de cusp	Résection triangulaire	Patch péricardique
Mortalité hospitalière	3,3%	2,5%	0,0%
Survie à 5 ans	91%	99%	89%
Réintervention à 5ans	5%	6%	6%
Absence de RVA à 5 ans	97%	98%	99%

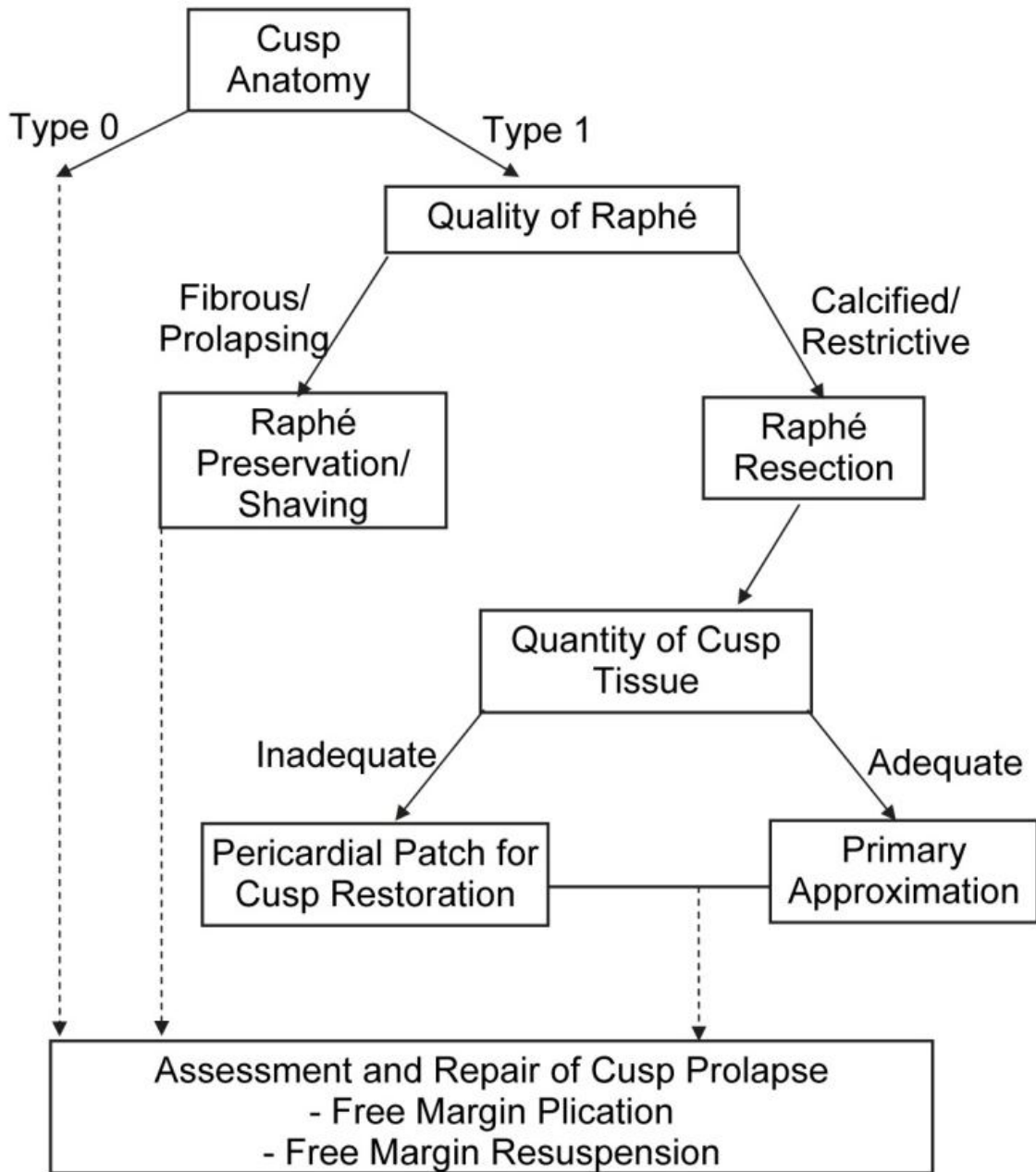
Extrait de [115'] : « Aicher D, Schäfers HJ et al. JTCS 2007 ; 134 : 1533 – 9 »

Les algorithmes suivants ont été proposés pour rassembler l'ensemble des situations cliniques :



Extrait de [115bis]

Au cours du dernier congrès « Cardio valves » en Juin 2012 à Marseille, Gebrine El Khoury a conclu de son expérience 2010-2012 que la valve aortique bicuspidie fuyante doit être remplacée et la racine de l'aorte doit être réimplantée quelque soit le diamètre de la racine aortique.

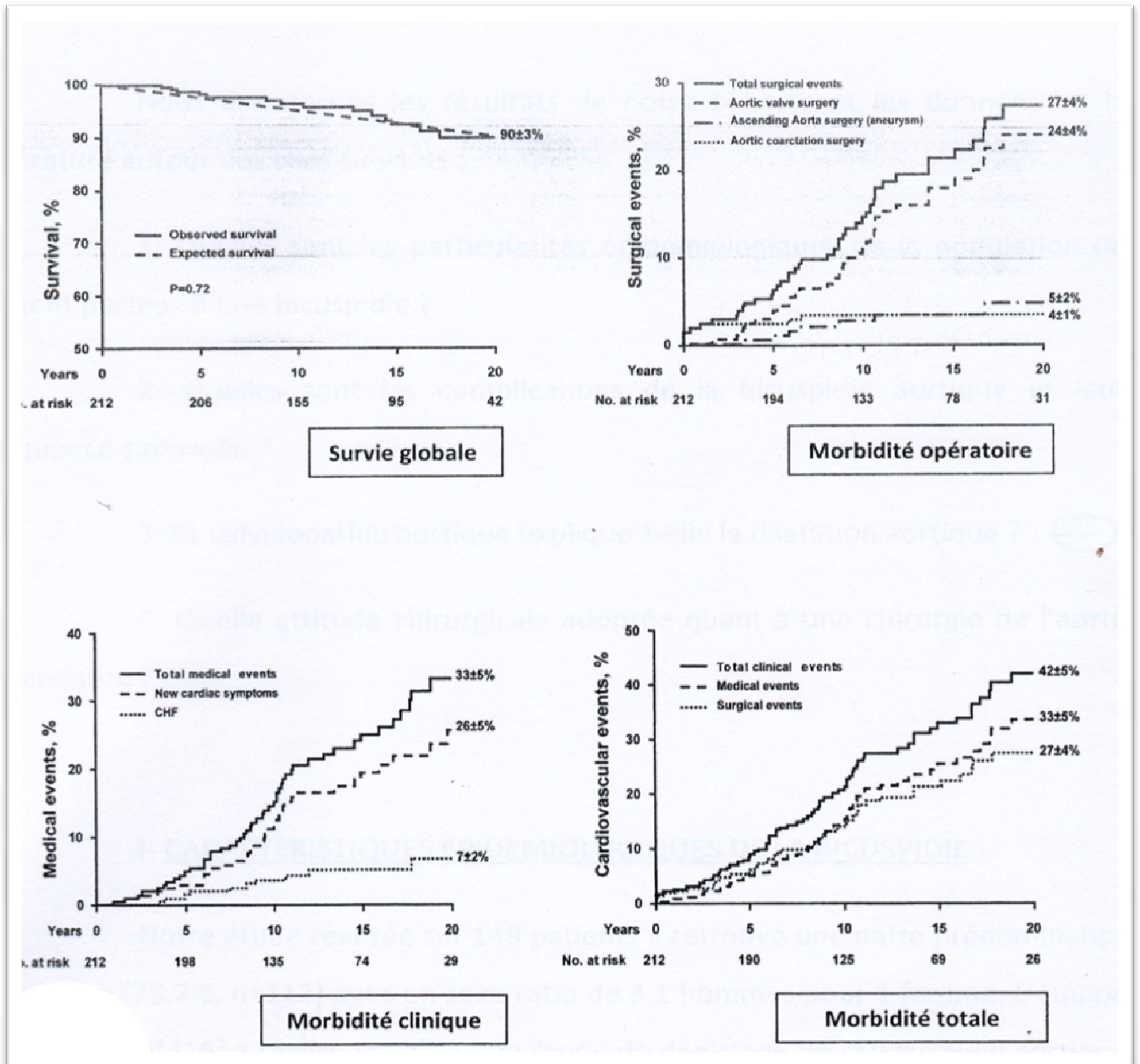


Extrait de [115bis]

VII. PRONOSTIC :

Deux études prospectives récentes [65][68] se sont penchées sur l'histoire naturelle de la bicuspidie concluant toutes les deux à une mortalité faible, mais une morbidité importante liées aux complications valvulaires et aortiques de la bicuspidie.

La première est parue en 2008 dans la circulation 37, menée par l'équipe de la Mayo Clinic, a suivi une cohorte composée de 212 patients asymptomatiques d'âge moyen de 32+ou- 20ans, examinés en échocardiographie et porteurs d'une bicuspidie de la valve aortique, non fuyante et non sténosante. Le suivi moyen était de 20 ans. Au terme de ce follow up, la mortalité était semblable à celle de la population générale. Par contre, la morbidité est conséquente puisque 24% des patients ont bénéficié d'une chirurgie de remplacement valvulaire aortique et 5% d'une chirurgie de l'aorte ascendante au terme du suivi.



COURBES DE SURVIE GLOBALE RESUMANT LA MORTALITE ET LA MORBIDITE LIEES A L'HISTOIRE NATURELLE DE LA BICUSPIDIE AORTIQUE. D'après Michelena et al. Natural history of asymptomatic patients with Normally Functioning or Minimally Dysfunctional Bicuspid Aortic Valve in the Community, Circulation 2008

La seconde étude canadienne, réalisée dans la région de Toronto, parue également en 2008, dans le JAMA [65] a inclus 642 patients d'âge moyen de 35ans, porteurs d'une bicuspidie de la valve aortique avec ou sans valvulopathie fonctionnelle associée. Ils ont bénéficié d'un suivi moyen de 9ans. Au terme de ce suivi, la mortalité globale n'est différente de celle de la population générale, mais la morbidité était aussi conséquente, puisque 22% de la population incluse a bénéficié d'une chirurgie cardiaque au terme du suivi.

Le suivi de tous nos patients se fait de manière régulière, en évaluant leur symptomatologie clinique et leurs données échocardiographiques.

Tous nos patients opérés (gestes valvulaires et cures de malformations associées) bénéficient d'un contrôle régulier au laboratoire d'échocardiographie en Cardiologie B avec bonne évolution marquée chez l'ensemble des malades opérés.

Notre série a fait l'objet d'un seul décès chez le patient N°16 ayant une EI/BA prouvant ainsi son caractère sévère.

VIII.PRATIQUE DES ACTIVITES PHYSIQUES :

le diagnostic de bicuspidie aortique étant le plus souvent porté dans l'enfance, la question de la pratique du sport est fréquemment au premier plan dans les préoccupations de l'enfant et surtout des parents. En cas de valvulopathie sévère (ce qui est rare dans l'enfance), la contre-indication aux activités sportives de compétition est formelle et les recommandations sont claires sur ce sujet. Les recommandations [116] limitent aux sports à composante dynamique faible et moyenne et à composante statique faible de la

classification de Mitchell [117] les patients porteurs d'une dilatation aortique supérieure à 45mm, mais aucune indexation n'est proposée pour les enfants ou les adolescents. Enfin aucune restriction n'est envisagée pour les patients porteurs de BA sans dysfonctionnement valvulaire, ni dilatation aortique supérieure ou égale à 40mm. Ce vide laisse donc libre cours au cardiologue ou cardiopédiatre, mais mérite la discussion.

Ces enfants et leurs parents doivent être informés de façon claire et non alarmiste de la globalité de l'anomalie valvulaire, mais aussi potentiellement aortique. Pour un jeune enfant, les parents doivent être conseillés judicieusement, pour qu'ils laissent pratiquer les activités physiques de loisir, voire de compétition, mais en évitant de les encourager à la compétition de haut niveau et en refusant l'orientation de plus en plus précoce dans les filières de sélection de sportifs de haut niveau. L'interdiction brutale d'une carrière sportive chez un adolescent de 15 à 18 ans est plus traumatisante à cet âge qu'une orientation en douceur 5 à 10 ans plutôt vers une limitation au loisir d'une activité sportive, en privilégiant les autres aspects de la scolarité.

De la même façon, on doit recommander d'éviter les sports nécessitant des efforts importants à glotte fermée (composante statique moyenne ou forte), générant des montées tensionnelles importantes.

Chez les enfants et les adultes, il ne faut pas se contenter de faire nommer le sport pratiqué, mais interroger le patient sur les modalités et l'intensité des séances d'entraînement, qui sont souvent plus violentes (du fait d'un travail de musculation intense) que ne l'est la pratique de ce sport en compétition. [118]

IX. ENQUETE FAMILIALE :

Le caractère génétique de la bicuspidie aortique devrait imposer une enquête familiale, d'autant que la dilatation aortique peut être présente chez des apparentés nos porteurs de bicuspidie aortique,

Il paraît donc raisonnable un examen clinique et une échocardiographie transthoracique chez les parents de 1^{er} degré des patients porteurs de bicuspidie aortique. [119][120]

Mais les recommandations n'imposent pas actuellement cette recherche, malgré la gravité potentielle des anomalies dépistables.



Conclusion :



La bicuspidie de la valve aortique est une pathologie congénitale, touchant selon les séries prospectives 0,5 à 2% de la population générale. Souvent asymptomatique, son évolution est marquée par une morbi-mortalité liée aux complications valvulaires et pariétales aortiques.

Nous avons étudié une série de 16 patients porteurs d'une bicuspidie et examinés au laboratoire d'échocardiographie du service de cardiologie B du CHU Ibn Sina. Les données cliniques montrent qu'il s'agit d'une population jeune, à prédominance masculine et à faible indice de comorbidité.

L'étude des paramètres échocardiographiques a montré une prédominance du rétrécissement aortique (50%), principal mode de découverte de la bicuspidie. La fuite aortique est moins fréquente à 37,5%

L'endocardite infectieuse a été trouvée chez 12,5% dont l'évolution est marquée par un éventail de complications.

La dilatation de l'aorte est retrouvée chez 12,5%

Ces résultats montrent que l'évolution longtems asymptomatique de la bicuspidie est marquée par la survenue de complications diverses, valvulaires et vasculaires aortiques.

Ceci montre l'intérêt de dépistage des patients asymptomatiques porteurs de Bao et leur suivi régulier pour guetter d'éventuelles et graves complications.



Résumé :



RESUME

Thèse : Bicuspidie aortique : a propos de 16 cas colligés au service de la cardiologie « B » et revue de la littérature

Auteur : Sanae BOULAAMAYL

Mots clés : Bicuspidie aortique- Histoire naturelle-Evolution – Pathologies associées- Chirurgie aortique

La bicuspidie de la valve aortique est la pathologie congénitale la plus fréquente, touchant selon les séries prospectives 0,5 à 2% de la population générale, à transmission autosomique dominante. Souvent asymptomatique, son évolution est marquée par une morbi-mortalité liée aux complications valvulaires et pariétales aortiques.

Le but de ce travail est de montrer l'intérêt du dépistage et le suivi des patients porteurs de bicuspidie pour éviter l'évolution vers de redoutables complications.

Etude rétrospective d'une série de 16 patients porteurs d'une bicuspidie de la valve aortique, examinés au laboratoire d'échocardiographie du service de cardiologie « B » du CHU Ibn Sina.

Les données cliniques montrent qu'il s'agit d'une population jeune (1an à 36ans), à prédominance masculine. L'étude des paramètres échocardiographiques a montré une prédominance du rétrécissement aortique (50%), la fuite aortique est moins fréquente à 37,5%. L'endocardite infectieuse a révélé la bicuspidie aortique chez 12,5% dont l'évolution est marquée par un éventail de complications. Une dilatation de l'aorte est retrouvée chez 12,5% des cas.

Quatre patients sont opérés pour un geste valvulaire.

les résultats de notre étude montrent l'intérêt de la surveillance régulière dans le but de déceler une éventuelle évolution sténosante ou fuyante et de prévenir l'endocardite infectieuse pour guetter d'éventuelles et graves complications.

SUMMARY

Title: Bicuspid aortic valve: Report of 16 cases collated from Cardiology « B » department and literature review

Author: Sanae BOULAAMAYL

Key words: Bicuspid aortic valve- Evolution- Associated pathology- Aortic surgery..

Bicuspid aortic valve is the most common congenital disease that affects according to retrospective studies 0.5 to 2% of the general population, autosomal dominant, usually asymptomatic, its evolution is marked by a morbi– mortality related to valvular and aortic wall complications.

The aim of this study is to reveal the interest of screening and following up patients with BAV in order to avoid the threatening complications.

Retrospective study of 16 patients with symptomatic bicuspid aortic valve examined in the echocardiography laboratory of « B » cardiology department at Ibn Sina University Hospital Center

Clinical data revealed a young population [from one to 36years years], with a male predominance. The analysis of echocardiographic parameters revealed a predominance of aortic stenosis 50%, aortic insufficiency is less frequent: 37, 5%. Infectious endocarditis has revealed the aortic bicuspid valve in 12, 5% of the studied cohort and its evolution is marked by multiple complications. The aorta dilatation is present in 12, 5% cases.

Four patients are operated for surgery aortic valve.

The results of our study show the interest of regular follow up of patients with bicuspid aortic valve in order to screen for a stenosis or an insufficiency and also prevent infectious endocarditis to avoid serious complications.

ملخص

العنوان ازدواجية صمام الأبهري: بخصوص 16 حالة من مصلحة امراض القلب و الشرايين "ب" مع مراجعة أدبية

من طرف: سناء بولعمائل

الكلمات الأساسية ازدواجية صمام الابهر، تطورات المرض، الأمراض المرافقة، جراحة الأبهري.

يعتبر مرض ازدواجية صمام الأبهري المرض الخلقي الأكثر انتشارا، يصيب ما بين 0.5 و 2% من الساكنة العامة حسب ما أوردته مجموعة من الدراسات الأدبية، ذو طابع وراثي. تبقى اعراض المرض صامتة في اغلب الاحيان، إلا أن تطوره يرتبط بمضاعفات صمامات و جدار شريان الأبهري و التي قد تتسبب في حالات اعتلال او وفاة.

يستهدف عملنا هذا توضيح اهمية الفحص المبكر و متابعته المستمرة لتفادي المضاعفات.

يتضمن عملنا دراسة رجعية ل 16 حالة تم فحصها و تتبعها بمختبر فحص الصدى للقلب بمصلحة امراض القلب و الشرايين "ب" التابع للمركز الاستشفائي ابن سينا بالرباط.

بينت المعطيات السريرية للفئة التي تمت دراستها أن عمر المرضى " سنة إلى 36 " مع اصابة تفضيلية للذكور، و مؤشر ضعيف للاعتلال المشترك. كما افرزت معطيات الفحص بالصدى على النتائج الاتية: معدل مرتفع للتضييق في الابهر (50%)، مع معدل نسبيا منخفض للتسرب في الابهر (37.5%). التهاب الشغاف مكن من فحص المرض عند 12.5% تطورت حالتهم الى مضاعفات مختلفة و 12.5% حالة توسع شريان الابهر.

4 مرضى استفادوا من تدخل جراحي لصمام الابهر .

نستنتج من خلال النتائج المحصل عليها في دراستنا، ضرورة الفحص المبكر و المتابعة المستمرة لتفادي المضاعفات المختلفة و الخطيرة و التي قد تنتج عن تضيق او تسرب او التهاب الشغاف في صمام الابهر.



Bibliographie:



- [1] Ward C. Clinical significance of the bicuspid aortic valve . Heart. 2000 ; 83 :81-85
- [2] G. Wauchope , The clinical importance of variations in the number of cusps forming the aortic and pulmonary valves. Quart J Med. 1928 ;21 : 383-399.
- [3] P.W. Fedak, S. Verma and T.E. David et al.Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve. Circulation..2002;106: 900-904
- [4] Roberts, W.C and J.M Ko, Frequency by Decades of Unicuspid, Bicuspid and Tricuspid Aortic Valves in Adults Having Isolated Aortic Valve Replacement for Aortic Stenosis, with ou without Associated Aortic Regurgitation. Circulation, 2005. 11:p.920-925.
- [5] American College of Cardiology Fondation 2010 ; 55 : 2789-800
- [6] Alan C Braverman, et al, The bicuspid aortic valve. Curr Probl Cardiol 2005 ;30 :470-522
- [7] C. Latrémouille, Flint Z ; Elsevier Masson SAS 2010.: 11-001-A-2010
- [8] Facha, A. Azarine, P. Garrigoux, A. Redheuil, R. Neemtallah, S.G. Pasian, M. Sapoval, E. Mousseaux ;CV20 Bicuspidie aortique : circonstances de decouverte et apports du scanner et de l'IRM ;*Journal de Radiologie, Volume 86, Issue 10, October 2005, Page 1471* ;M.T.

- [9] Tribouilly et al, Université de Picardie Jules , Faculté de Médecine d'Amiens ; Endocardite infectieuse sur bicuspidie aortique ;Juin 2009.
- [10] Langman J. Embryologie médicale : développement humain, normal et pathologique. Masson. 1968 :163-65.
- [11] Mills P, Leech G, Davides M et al. The natural history of a non-stenotic bicuspid aortic valve. Br Heart J 1978,40.951-57
- [12] Roberts W. The congenitally bicuspid aortic valve : a study of 85 autopsy cases. Am J Cardiol 1970;26:72-83
- [13] Osler W. the bicuspid condition of the aortic valve Assoc Am Physicians. 1886;2:185-192
- [14] Acierno LJ. The history of cardiology. Pearl River, NY: Parthenon Publishing Group LTD., 1994. P 96.
- [15] Campbell M, Dauntze R. Congenital aortic valvular stenosis. Br Heart J 1953;15:175-94
- [16] Bacon A, Matthews M. Congenital bicuspid aortic valves and the aetiology of isolated aortic valvular stenosis. Q J Med 1959;28:545-60
- [17] Larson EW, Edwards WD. Risk factors for aortic dissection : a necropsy study of 161 cases. Am J Cardiol 1984;53:849-55

- [18] Alan C. Braverman, Michael A. Beardslee: The bicuspid aortic valve; p169
- [19] Garg V: Molecular genetics of aortic valve disease. *Curr Opin Cardiol* 2006;21: 180-184
- [20] Siu SC, Silversides CK, Bicuspid aortic valve disease. *Cardio*, 2010 ;55 :2789-2800
- [21] Samuel C. Siu, MD, SM, Candice K. Silversides, MD, SM; Bicuspid Aortic Valve Disease, *Journal of the American College of Cardiology* Vol. 55, No. 25, 2010
- [22] Basso, C., M. Boschello and C. Peronne, An echocardiographic study of primary school children for bicuspid aortic valve. *The American journal of Cardiology*, 2004.93(661-663)
- [23] K. Huntington, A. Hunter and K. Chan. A prospective study to assess the frequency of familial clustering of congenital bicuspid aortic valve. *J Am Coll Cardiol*. 1997 ;30 :1809-1812
- [24] Glick L, Roberts WC. Congenitally bicuspid aortic valve triple family members. *Am J Cardiol*, 1994, 73: 4000-4006
- [25] L.Cripe, G.Andelfinger, L.J.Martin et al. Bicuspid Aortic Valve is heritable. *J Am Coll Cardiol*.2004 ;44 :138-143
- [26] Laszalco ML, Gorr DL et al. Familial thoracic bicommissural aortic valve : a prospective analysis history and inheritance. *Am J Med Genet A*; 2007, 167

- [27] Biner, S. and AM Rafique, Aortopathy is prevalent in relatives of bicuspid aortic valve patients. *Journal of the American College of Cardiology*, 2009.53(24):p.2288-95
- [27 bis] P.W. Fedak, S. Verma and T.E. David et al. Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve. *Circulation*.2002;106:900-904
- [28] A.Mohamed, Z. Aherahrou. Novel missense mutations (p.T596M and p.179H) in NOTCH1 in patients with bicuspid aortic valve. *Biochemical and Biophysical Research Communications*. 2006;345:1460-1465
- [29] V.Garg, A.N.Muth, J.F. Ransom, M.K. Schluterman, R Barnes, Mutations in NOTCH1 cause aortic valve disease. *Nature*.2005;437:270-274
- [30] Lee TC, Zhao YD, Coutman DW, et al. Abnormal aortic valve development in mice lacking endothelial nitric oxide synthetase . *Circulation*.2000; 1011:2345-2348
- [30bis] Nahini M Rajamanna Bicuspid aortic valve disease : the role of oxidative stress in Lrp5 bone formation cardiovascular pathology 20(2011) 168-176
- [31] Fernandez B, Duran A, Fernandez-Gallego T et al. Bicuspid aortic valves with different spatial orientations of the leaflets and etiological entities. *J Am Coll Cardiol*,2009, 54: 2312

- [32] SABET HY, Edwards WD, Tazelaar HD, Daly RC : Congenitally bicuspid aortic valves: a surgical pathology study of 542 cases and a literature review of 2,715 additional cases. *Mayo Clin Proc* 1999;74:14-26
- [33] Angelini A, Ho SY, Anderson RH et al: Accuracy of 2 dimensional echocardiographic diagnosis of congenitally bicuspid aortic valve having two leaflets. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;98:362-367
- [34] Sievers HH, Schmidtke C. A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:1226-33.
- [35] 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.
- [36] Fleischer KJ, Nousari HC, Anhalt GJ et al. Immunohistochemical abnormalities of fibrilline in cardiovascular tissues in Marfan's syndrome. *Ann Thorac Surg.* 1997;63:1012-1017
- [37] P.W. Fedak, MD Mauro P.L. de Sa, S. Verma, N. Nili, P. Kazemian, J. Butany , B.H. Strauss, RD.Weisel, T.EDavid.Vascular matrix remodeling in patients with bicuspid aortic valve malformations: implications for aortic dilatation.*J Thorac Cardiovasc Surg.*2003;126:797-806

- [38] *A Della Corte et al J European Journal of Cardio-thoracic Surgery*
31(2007)397-435
- [39] Jean-Luc Monin. Biomécanique de la valve aortique.
Echocardiographie N°13.Février-Mars 2008
- [40] Jean-Luc Monin. Bicuspidie aortique en 2010 : diagnostic, histoire
naturelle et prise en charge ;*Bicuspid aortic valves: from diagnosis to*
management, 2010 update
- [41] Carlo A. Conti, Alessandro Della Corte, Emiliano Votta, Luca Del
Viscovo, Ciro Bancone, Luca S. De Santo, Alberto Redaelli,
Biomechanical implications of the congenital bicuspid aortic valve:
A finite element study of aortic root function from in vivo data
Original Research Article,*The Journal of Thoracic and*
Cardiovascular Surgery, Volume 140, Issue 4, October 2010, Pages
890-896.
- [42] Leech G, Mills P, Leathman A ? The diagnosis of a non-stenotic
bicuspid aortic valve. *Br Heart J* 1978,40:941
- [43] Perloff JK: *The clinical Recognition of Congenital Heart Disease*,4th
ed.Philadelphia,WB Saunders,1994.
- [44] Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PE. *Diagnosis and*
Management of Adult congenital Heart Disease, Philadelphia,
Churchill Livingstone, 2003 :258

- [45] Brickner ME, Hillis LD, Lange RA: Congenital heart disease in adults. *N Engl J Med* 2000;342:334-342
- [46] Steiner RM, Reddy GP, Flicker S: Congenital cardiovascular disease in the adult patient: imaging update. *J Thorac Imaging* 2002;17:1-17.
- [47] Patrick DEHANT et Eric ABERGEL ; Bicuspidie valvulaire aortique. *Valvulopathies acquises*. Chapitre 14, p 198.
- [47 bis] Roberts O Brandenburg Jr., MD, Abdul J Tajik, MD et al. Accuracy of 2-dimensional echocardiographic diagnosis of congenitally bicuspid aortic valve :echocardiographic anatomic correlation in 115 patients. *The American Journal of Cardiology* Vol51, Issue 9, 15 May 1983, Pages 1469-1473
- [48] Patrizio Lancellotti(Chair)^{1*}, Christophe Tribouilloy ², Andreas Hagendorff, Luis Moura, Bogdan A. Popescu, Eustachio Agricola, Jean-Luc Monin, Luc A. Pierard, Luigi Badano, and Jose L. Zamorano on behalf of the European Association of Echocardiography, *European Journal of Echocardiography*(2010) 11,223-244
- [49] P.Massabuau, P.Habib. *Bicuspidie aortique*©2008 Elsevier Masson SAS.
- [50] ESPINAL M, Fuisz AR, Aaluri SR et al. Sensitivity and specificity of transoesophageal echocardiography for determination of aortic valve morphology. *Am Heart J* 2000; 139: 1071-1076

- [51] Nilda Espinola-Zavaleta, MD, PhD, Luis Muñoz-Castellanos, MD, Fause Attié, MD, Gunther Hernández-Morales, MD, Roy Dueñas-Carbajal, MD, Nuria Granados, MD, Candace Keirns, MD, Jesús Vargas-Barrón, MD. Anatomic three-dimensional echocardiographic correlation of bicuspid aortic valve, the Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez.”; a JASE 2003.
- [52] Francis J Klocke, Michael G Baird, Beverly H Lorell, Timothy M Bateman, Joseph V Messer, Daniel S Berman, Patrick T O’Gara, Blase A Carabello, Richard O Russell Jr, Manuel D Cerqueira, Martin G St. John Sutton, Anthony N DeMaria, James E Udelson, J.Ward Kennedy, Mario S Verani, Kim Allan Williams, Elliott M Antman, Sidney C Smith Jr, *et al.* ACC/AHA/ASNC Guidelines for the Clinical Use of Cardiac Radionuclide Imaging—Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/ASNC Committee to Revise the 1995 Guidelines for the Clinical Use of Cardiac Radionuclide Imaging) *Journal of the American College of Cardiology, Volume 42, Issue 7, 1 October 2003, Pages 1318-1333*
- [53] C.Nedelcu, F. Thouveny, S.Abi Khalil, A..Bouvier, E.Sibileau, P.L’hoste, S.Willoteaux, C.Aubé; Aspects scanographiques de la BA, revue iconographique et classification
- [54] Keane MG, Wieggers SE, Plappert T, Pochettino, Bavaria JE, Sutton MG. Links Bicuspid aortic valves are associated with aortic dilatation out of proportion to coexistent valvular lesions. *Circulation* 2000 Nov 7; 102(19 suppl 3): III35-9

- [55] Gudrun M. Feuchtner, Wolfgang Dichtl, Guy J. Friedrich, Mathias Frick, Hannes Alber, Thomas Schachner, Johannes Bonatti, Ammar Mallouhi, Thomas Frede, Otmar Pachinger, Dieter zur Nedden, Silvana Müller; Multislice Computed Tomography for Detection of Patients With Aortic Valve Stenosis and Quantification of Severity, *Journal of the American College of Cardiology*, Volume 47, Issue 7, 4 April 2006, Pages 1410-1417
- [56] Behrus Djavidani, Kurt Debl, Markus Lenhart, Johannes Seitz, Christian Paetzel, Franz X. Schmid, Wolfgang R. Nitz, Stefan Feuerbach, Günter Riegger, Andreas Luchner; Planimetry of Mitral Valve Stenosis by Magnetic Resonance Imaging, *Journal of the American College of Cardiology*, Volume 45, Issue 12, 21 June 2005, Pages 2048-2053
- [57] Shioh Jiuan Lin, Mary P. Watkins, Todd Williams, Peggy A. Brown, Katherine A. Lehr, Gregory M. Lenza, Samuel A. Wickline, Shelton D. Caruthers, Quantitative magnetic resonance valve imaging: An accurate tool for evaluating mitral stenosis, *Journal of the American College of Cardiology*, Volume 41, Issue 6, Supplement 2, 19 March 2003, Pages 417-418
- [58] S. Chris Malaisrie, James Carr, Issam Mikati, Vera Rigolin, Byron K. Yip, Brittany Lapin, Patrick M. McCarthy; Cardiac magnetic resonance imaging is more diagnostic than 2-dimensional echocardiography in determining the presence of bicuspid aortic valve, *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, In Press, Corrected Proof, Available online 10 December 2011

- [59] Emma Wilton and Marjan Jahangiri ;Post-stenotic aortic dilatation ; *Journal of Cardiothoracic Surgery*2006, 1:7
- [60] Stewart BF, Siscovick D, Lind BK, Gardin JM, Gottdiener JS, Smith VE, Kitzman DW, Otto CM: Clinical factors associated with calcific aortic valve disease: Cardiovascular Health Study. *J Am Coll Cardiol* 1997, 29(3):630-634.
- [61] Mohler ER, Sheridan MJ, Nichols R, Harvey WP, Waller BF: Development and progression of aortic valve stenosis: atheroscleMohler ER, Sheridan MJ, Nichols R, Harvey WP, Waller BF: Development and progression of aortic valve stenosis: atheroscle
- [62] Steinmetz EF, Buckley C, Shames ML, Ennis TL, Vanvickle-Chavez SJ, Mao D, Goeddel LA, Hawkins CJ, Thompson RW: Treatment with simvastatin suppresses the development of experimental abdominal aortic aneurysms in normal and hypercholesterolaemic mice. *Ann Surg* 2005, 241(1):92-101.
- [63] Cowell SJ, Newby DE, Prescott RJ, Bloomfield , Reid J, Northridge DB, Boon NA: A randomised trial of lipid-lowering therapy in calcific aortic stenosis. *New Eng J Med* 2005, 352(23):2389-2397.
- [64] H Yasuda, S. Nakatani and M Stugard et al. Failure to prevent progressive dilatation of ascending aorta by aortic valve replacement in patients with bicuspid aortic valve comparison with tricuspid aortic valve. *Circulation* 2003; 108 (suppl II): II-291-II-294.

- [65] Tzemos N et al. Outcomes in adults with bicuspid aortic valves. *JAMA* 2008.300(11) :p.1317-25
- [66] Elmkies, Frédéric. Tribouilloy, Christophe. Université de Picardie. Caractéristiques cliniques et échocardiographiques des patients porteurs d'une bicuspidie de la valve aortique examinés au laboratoire d'échocardiographie du CHU d'Amiens. 2009AMIEM065 P 56.
- [67] Tutar, E., et al., The prevalence of bicuspid aortic valve in newborns by echocardiographic screening. *American Heart Journal*, 2005. 150: p. 513-518
- [68] Michelena et al. Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. *Circulation*2008;117:2776-2784
- [69] CH Altenhofer Jost, HV Schaff and HM Conolly et al. Spectrum of reoperations after repair of aortic coarctation importance of an individualized approach because of coexistent cardiovascular disease. *Mayo Clin Proc* 2002;77:646-659.
- [70] Mautner GC, Mautner SL, Cannon RD et al. Clinical factors useful in predicting aortic valve structure in patients. 40 years of age with isolated valvular aortic stenosis. *Am J Cardiol* 1993 ; 73 :194-8
- [71] *Fernandes SM, Khairy P, Sanders SP, Colan SD. Bicuspid aortic valve morphology and interventions in the young. J Am Coll Cardiol* 2007;49:2211-4.

- [72] *Fernandes SM, Sanders SP, Khairy P, et al. Morphology of bicuspid aortic valve in children and adolescents. J Am Coll Cardiol 2004;44:1648-51.*
- [72bis] Euro Heart Surgery, Euro Heart J. 2003; 24: 1231
- [73] S.Beppu, S. Suzuki and H. Matsuda et al. Rapidity of progression of aortic stenosis in patients with congenital bicuspid aortic valve. Am J Cardiol. 1993;71:322-327
- [74] M.C. Aumont, Sce de Cardiologie, Hop BICHAT, Paris, Chirurgie de la valve aortique. Congrès de la Société de chirurgie thoracique et cardiovasculaire de langue française. La lettre du Cardiologue N°347.Sep 2001.
- [75] Rick A. Nishimura, Blase A. Carabello, David P. Faxon, Michael D. Freed, Bruce W. Lytle, Patrick T. O'Gara, Robert A. O'Rourke, Pravin M. Shah, ACC/AHA 2008 Guideline Update on Valvular Heart Disease: Focused Update on Infective Endocarditis: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines *Endorsed by the Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons, Journal of the American College of Cardiology, Volume 52, Issue 8, 19 August 2008, Pages 676-685*

- [76] GC Iamas and SJ Eykin. Bicuspid aortic valve a silent danger analysis of 50 cases of infective endocarditis. *Chin infect dis.* 2000;30: 336-341.
- [77] Kahcevi GY, Bayrak F, Pola S, Metlu B. Impact of Bicuspid aortic valve on complications and death in infective endocarditis of native aortic valves. *Texas Heart Indt J.* 2009;36(2):111-116
- [78] François Delahaye, is early surgery beneficial in infective endocarditis? A systematic review. *Archives of Cardiovascular Disease* (2011)104,35-44
- [79] Mark B. Lewin and Catherine M. Otto, The Bicuspid Aortic Valve: Adverse Outcomes From Infancy to Old Age, *Circulation* 2005;111;832-834
- [80] Oliver, JM al, Risk factors for aortic complications in adults with coarctation of the aorta. *J Am Coll Cardiol*, 2004.44(8):p.1641-7
- [81] M Cahen, V Fuster and PM. Steele et al. Coarctation of the aorta. Long term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1989;80:840-845
- [82] Nisti S, Sorbo MD, Marin M, et al. Aortic root dilatation in young men with normally functioning bicuspid aortic valves. *Heart*:1999;82:19-22

- [83] BEROUKHIM RS, KRUZICK TL, TAYLOR AL, et al. Progress dilatation in children with a functionnaly normal bicuspid valve. Am J Cardiol, 2006, 98: 828-830.
- [84] Keane, MG et al, Bicuspid Aortic Valves Are Associated With Aortic Dilatation Out of Proportion to Coexist Vavular Lesions. Circulation 2000.102:p.35-39
- [85] Bonderman, D et al, Mechanisms underlying aortic dilatation in congenital aortic valve malformation. Circulation 1999.99(16): p.2138-43
- [86] Ferencik, M and LP Pape, Changes in Size of Ascending Aorta and Aortic valve Function with time in patients with congenitally bicuspid aortic valves. American Journal of Cardiology, 2003.92: p.43-46
- [87] Gurvitz M, et al, Frequency of aortic root dilatation in children with bicuspid aortic valve. Am J Cardiol,2004.94(10):p.1337-40
- [88] Davies, RR et al, Natural history of ascending aortic aneurysms in the setting of an unreplaced bicuspid aortic valve. Ann Thorac Surg, 2007. 83(4): p.1338-44
- [89] HOLMES KW, LELMANN CU, DALAL D et al. Progressive the ascending aorta in children with isolited bicuspid ; Am J Cardiol, 2007, 99 : 978-983

- [90] DELLA CORTE A, BANCONE C, QUARTO C et al. Prediction aortic dilatation with bicuspid aortic valve : of disease expression. *Eur J Cardiothorac Surg*,31(2007)397-435
- [91] DORE A, BROCHU MC, BARIL JF et al. Progressive dilatation diameter of the aortic root in adults with a bicuspid aortic valve. *Cardiol Young*,2003,13: 526-531
- [92] Nkomo, VT, et al, Bicuspid aortic valve associated with aortic dilatation: a community-based study. *Arterioscler Thromb Vasc Biol*, 2003. 23(2): p.351-6
- [93] Gott, VL, PS. Green, and DE. Alejo, Replacement of the aortic root in patients with Marfan's syndrome. *New England Journal of Medicine*, 1999. 340:p.1307-13
- [94] RUSSO CF, MAZZETI S. GARATTI A et al. Aortic complications after bicuspid aortic valve replacement: long-terme results. *Ann Thorac Surg*.2002, 74: S1773-S1776
- [95] PK. Lever. Coronary arterial anatomy in Necropsy study of 100 hearts. *British Heart Journal* 1981 ;142-147
- [96] AD. Johnson. Left caronart artery anatomy in patients with bicuspid aortic valves. *British Heart Journal*. 1978 ;40 :489-493
- [97] Murphy ES, Rosch J, Rahimtoola S : The frequency and significance of coronary arterial dominance in isolated aortic stenosis. *Am J Cardiol* 1977;39:505-509

- [98] Glower DD, Bashore TM, Spritzer CE : Congenital aortic stenosis and patent ductus arteriosus in the adult. *Ann Thorac Surg* 1992;54:368-370
- [99] Deshpande J, Kinane S: The bicuspid aortic valve-an autopsy study. *Indian J Pathol Microbiol* 1991;34:112-118
- [100] Aboulhosn J, Child JS : Left ventricular outflow obstruction : subaortic stenosis, bicuspid aortic valve, supraaortic stenosis, and coarctation of the aorta. *Circulation* 2006;114:2412-2422.
- [101] Neumayer U, Stone S, Somerville J : Small ventricular septal defects in the adult. *Eur Heart J* 1998;9:1573-1582.
- [102] VP. Sybert. Cardiovascular malformation and complication in turner syndrome. *Pediatrics*.1998 ;101 :11
- [103] Sachdev V. et al. Aortic valve disease in turner syndrome. *JACC*,2008 May 13;51(19):1904-9
- [104] BONOW RO, CARABELLO BA, KANU C et al, ACC/AHA Guidelines for the management of patients with valvular heart disease. *Circulation*,2006,114 :e84-e231
- [105] VAHANIAN A, BAUMGARTNER H, BAX J et al. 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 :230-268
- [106] ACC/AHA 2008, traitement de l'HTA

- [107] Helmut Baumgartner, Philipp Bonhoeffer, Natasja M.S. de Groo, Fokko de Haan, John Erik Deanfield, Nazzareno Galie, Michael A. Gatzoulis, Christa Gohlke-Baerwolf, Harald Kaemmerer, Philip Kilner, Folkert Meijboom, Barbara J.M. Mulder, Erwin Oechslin, Jose M. Oliver, Alain Serraf, Andras Szatmari, Erik Thaulow, Pascal R. Vouhe, Edmond Walma, ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) *Revista Portuguesa de Cardiologia (English Edition), Volume 31, Issues 7–8, July–August 2012, Page 541*
- [108] Tribouilloy C, De Gevigney G, Acar C, et al. Recommandations de la Société Française de Cardiologie concernant la prise en charge des valvulopathies acquises et des dysfonctions de prothèse valvulaire, archives des maladies du cœur et des vx :2005 ;98 :32-61
- [109] SCHAFERS HJ, AICHER D, LANGER F et al. Preservation of the bicuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg.* 2007, 83 :S740-745
- [110] LANSAC E, D Centa, RAOUX F et al. A lesional classification to standardize surgical management of aortic insufficiency towards valve repair. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2008, 33:872-878.
- [110bis] Davierwala PM., David TE. et al. *J Heart Valve Dis* 2003;12:679-686
- [111] BONOW RO, CHEITLIN MD, CRAWFORD MH, DOUGLAS PS, Task force 3 ; valvular heart disease . *J Am Cardiol*, 2005, 45 : 1334-1340

- [112] HAMEDD A, KARAALP IS, TUMMALA PP et al. The effect of valvular heart disease on maternal and fetal outcome of pregnancy. *J Am Coll Cardiol*, 2001, 37: 893-899
- [113] YAP SC, DRENTHEN W, PIEPER PG et al. The Task Force on the management of cardiovascular diseases during pregnancy of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*.2003,24:761-781
- [114] OAKLEY C, CHILD A, IUNG B et al.The Task Force on the management of cardiovascular diseases during pregnancy of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*.2003,24:761-781
- [115] CHAN KL, STINSON WA, VEINOT JP. Reliability of echocardiography in the assessment of aortic valve pathological correlation in 178 patients. *Can J Cardiol*,48-52
- [115bis] Munir Boodhwani,Laurent de Kerchove, David Glineur,Jean Rubay,Jean-Louis Vanoverschelde,Philippe Noirhomme,Gebrine El Khoury Repair of regurgitant bicuspid aortic valves: A systematic approach Presented at the Eighty-ninth Annual Meeting of The American Association for Thoracic Surgery, May 9–13, 2009, Boston, Massachusetts.
- [115 BIS] Julien Guihaire, Olivier Fouquet, Alain Leguerrier, Service de Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire – Rennes, Collège Ouest - 20 mars 2009
- [115'] Aicher D, Schäfers HJ et al. *JTCS* 2007 ; 134 : 1533 – 9.

- [116] GRAHAM TP JR, DRISCOLL DJ, GERSONY WM et al, Task force 2 : congenital heart disease. J Am Coll Cardiol, 2005,45: 1326-1333.
- [117] MITCHELL JH, HASKELL W, SNELL P, VAN CAMP SP. Task force 8 : classification of sports J Am Coll Cardiol, 2005,45 : 1364-1367
- [118] STEFANI L, GALANTI G, TONCELLI L et al. Bicuspid aortic valve in competitive athletes. Br J Sports Med. 2008, 42 : 31-35
- [119] Brian N. Glick, MD, Williams C.Roberts, Congenitally bicuspid aortic valve in multiple family members. The American Journal of Cardiology. Vol 73, Issue 5, Feb1994, 400-404
- [120] X Iriart-BICUSPIDIE AORTIQUE : Epidemiologie, physiopathologie, histoire naturelle. Archives des Maladies du cœur et des vaisseaux-pratique, Vol2012, Issue 206, March2012, Pages14

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.
- Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.
- Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.
- Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.
- Les médecins seront mes frères.
- Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.
- Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.
- Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.
- Je m'y engage librement et sur mon honneur.

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضواً في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجهد الذي يستحقونه .
- < وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشر في جاعلاً صحة مريض هدي في الأول .
- < وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- < بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسماً بشري في .

والله على ما أقول شهيد .

ازدواجية صمام الأبهري:
بصدد 16 حالة من مصلحة القلب والشرايين "ب"
مع مراجعة أدبية

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

الآنسة: سناء بولعمائل

المزودة في: 25 غشت 1984 بمكناس

طبيبة داخلية بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: ازدواجية صمام الأبهري – تطورات المرض – الأمراض المرافقة –
جراحة الأبهري.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس	السيد: محمد الشرتي
مشرفة	أستاذ في أمراض القلب والشرايين
	السيدة: ليلى هدور
	أستاذة في أمراض القلب والشرايين
	السيدة: نوال الدغمي
	أستاذة في أمراض القلب والشرايين
أعضاء	السيدة: جميلة زرزور
	أستاذة في أمراض القلب والشرايين
	السيد: يونس الشخاوي
	أستاذ في جراحة القلب والشرايين