

# La sténose valvulaire aortique:

## De la naissance à l'âge adulte, un parcours de vie



Hôpitaux de Lyon

Roland HENAINE, Caroline Laubrières, Sèverine Cléro,  
Denis Neliza, Lucie Chatagnon, Céline Curinier, Berénice  
Bonan, Sandrine Robert, Corinne Kerdjadj, Jean Ninet

*Equipe IBODE-IDE*

*Bloc de chirurgie cardio-pédiatrique*

*Hôpital Cardiologique Louis Pradel*

*Lyon*



Congrès de l'Association Française Infirmière de Chirurgie Cardiovasculaire et Thoracique

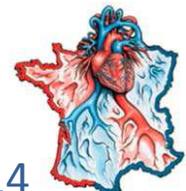
TOURS, mercredi 11 juin 2014

# OBJECTIFS et PLAN

---

La sténose aortique congénitale est une cardiopathie consistant en un rétrécissement de la voie d'éjection gauche.

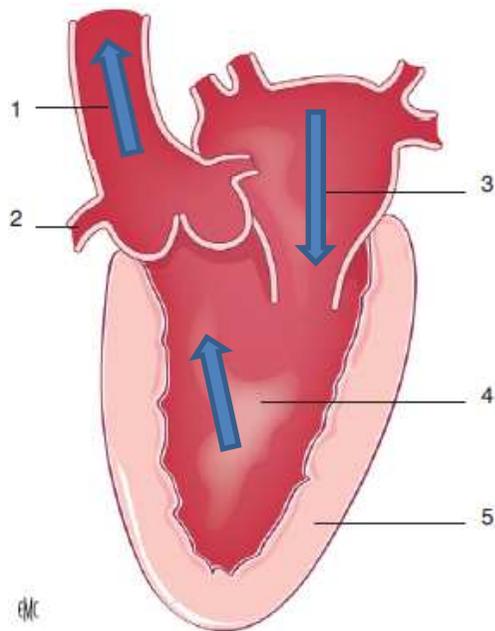
- Comprendre
- Diagnostiquer
- Traiter
- Surveiller



# ANATOMIE DE LA VOIE GAUCHE

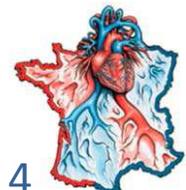
La valve aortique se trouve entre le ventricule gauche et l'aorte ascendante.

Normalement, elle est composée de trois feuillets qui se ferment au début de la diastole du cœur afin d'éviter le reflux du sang vers le ventricule gauche.



## Voie aortique normale:

1. Aorte
2. Coronaire droite
3. Oreillette gauche
4. Ventricule gauche
5. Myocarde du ventricule gauche

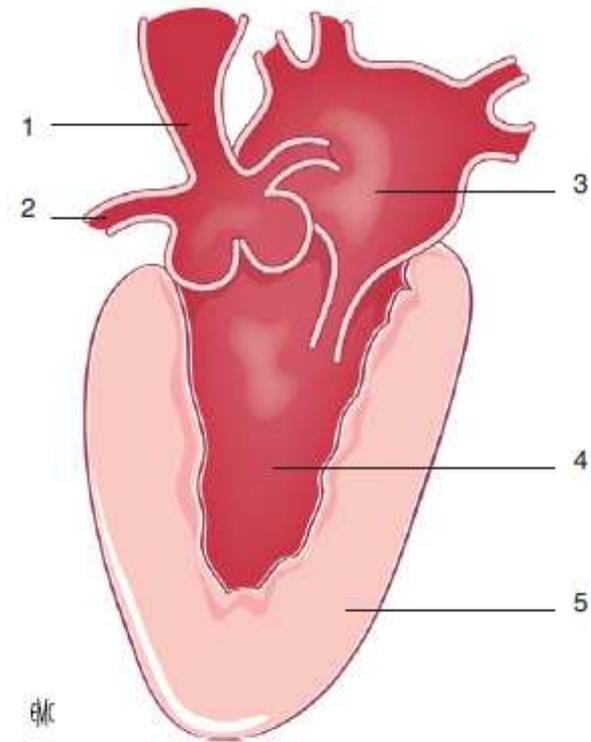


# ANATOMO-PATHOLOGIE

Les sténoses aortiques constituent un obstacle fixe et permanent à la sortie du ventricule gauche

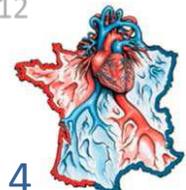
On distingue, selon leur siège:

- **Les sténoses aortiques sus-valvulaires**  
(fréquence 10%)



1. Aorte
2. Coronaire droite
3. Oreillette gauche
4. Ventricule gauche
5. Myocarde du ventricule gauche

I.Bouzuenda, *Anomalies congénitales de la voie aortique*, EMC novembre 2012

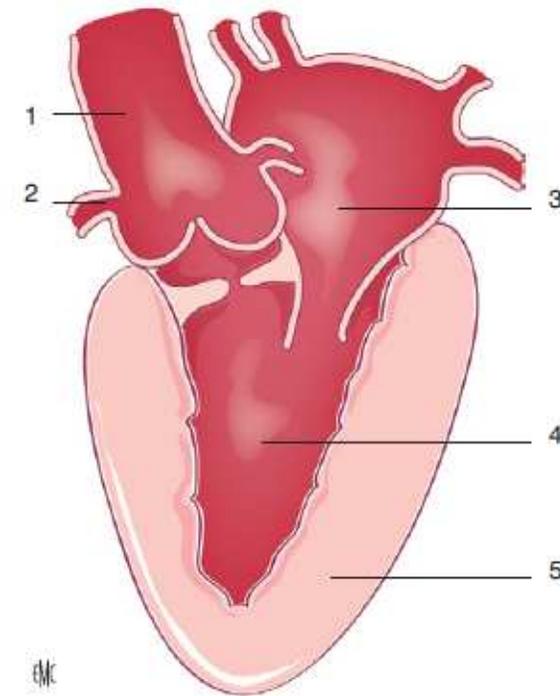


# ANATOMO-PATHOLOGIE

Les sténoses aortiques constituent un obstacle fixe et permanent à la sortie du ventricule gauche

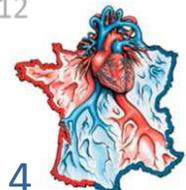
On distingue, selon leur siège:

- Les sténoses aortiques sus-valvulaires (10%)
- **Les sténoses aortiques sous-valvulaires**  
(fréquence 25 %),



1. Aorte
2. Coronaire droite
3. Oreillette gauche
4. Ventricule gauche
5. Myocarde du ventricule gauche

I.Bouzuenda, Anomalies congénitales de la voie aortique, EMC novembre 2012



# ANATOMO-PATHOLOGIE

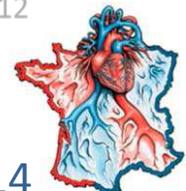
---

Les sténoses aortiques constituent un obstacle fixe et permanent à la sortie du ventricule gauche

On distingue, selon leur siège:

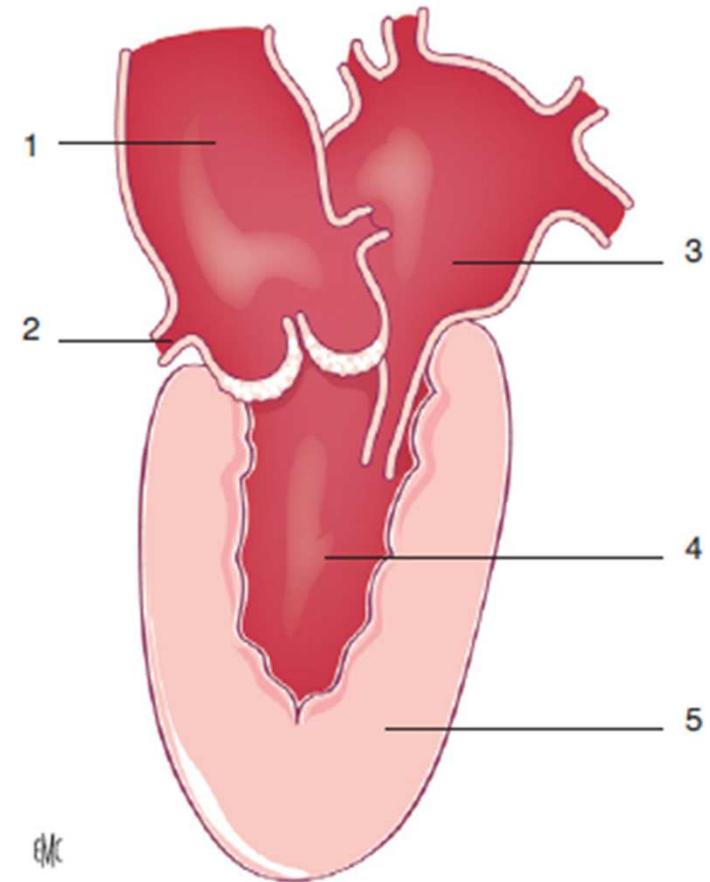
- Les sténoses aortiques sus-valvulaires (10%),
- Les sténoses aortiques sous valvulaires (25%)
- **Les sténoses aortiques valvulaires**

I.Bouzuenda, Anomalies congénitales de la voie aortique, EMC novembre 2012



# ANATOMO-PATHOLOGIE: les sténoses valvulaires

- 65 % des sténoses aortiques
- Lésions associées dans 10 à 20% des cas
  - CIV
  - sténose pulmonaire
  - syndrome de Shone
- Anneau aortique de taille normale
- Sténose due à une anomalie valvulaire:
  - épaisse
  - rigide



1. Aorte
2. Coronaire droite
3. Oreillette gauche
4. Ventricule gauche
5. Myocarde du ventricule gauche

I. Bouzguenda, Anomalies congénitales de la voie aortique, EMC novembre 2012



# DIAGNOSTIC

---

Principalement échographique

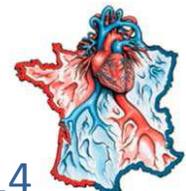
Soit par diagnostic anténatal, soit post natal



Groupement Hospitalier EST

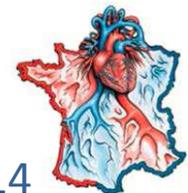
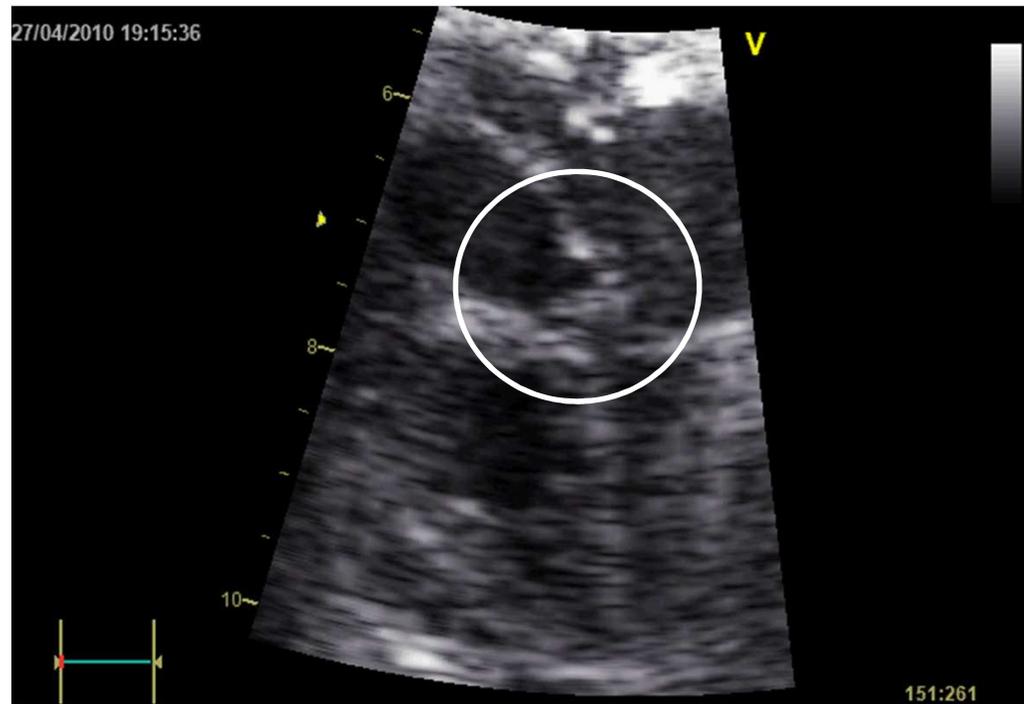
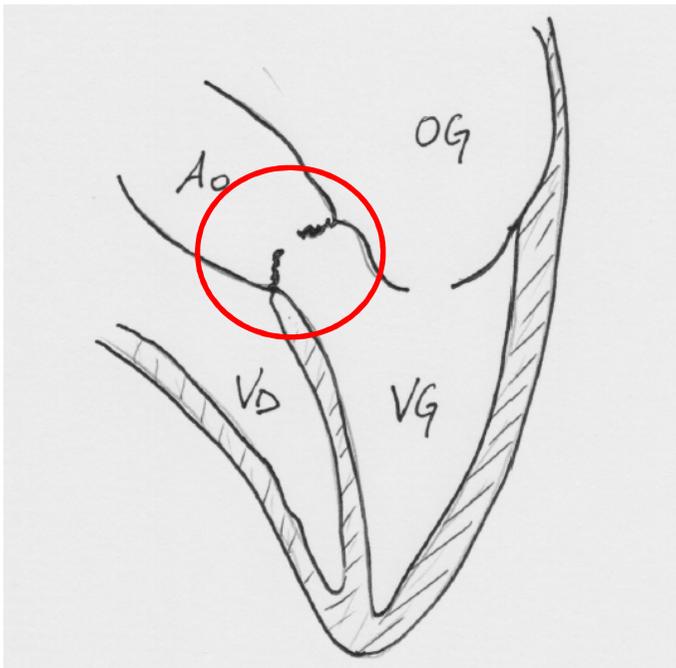
Hôpital Femme-Mère-Enfant

Centre de diagnostic anténatal



# L'échographie de Rose

Rose, 28 ans, est enceinte de son deuxième enfant.  
A l'échographie de la 22<sup>ème</sup> semaine, mauvaise surprise...

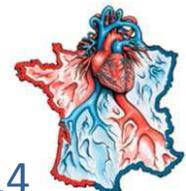
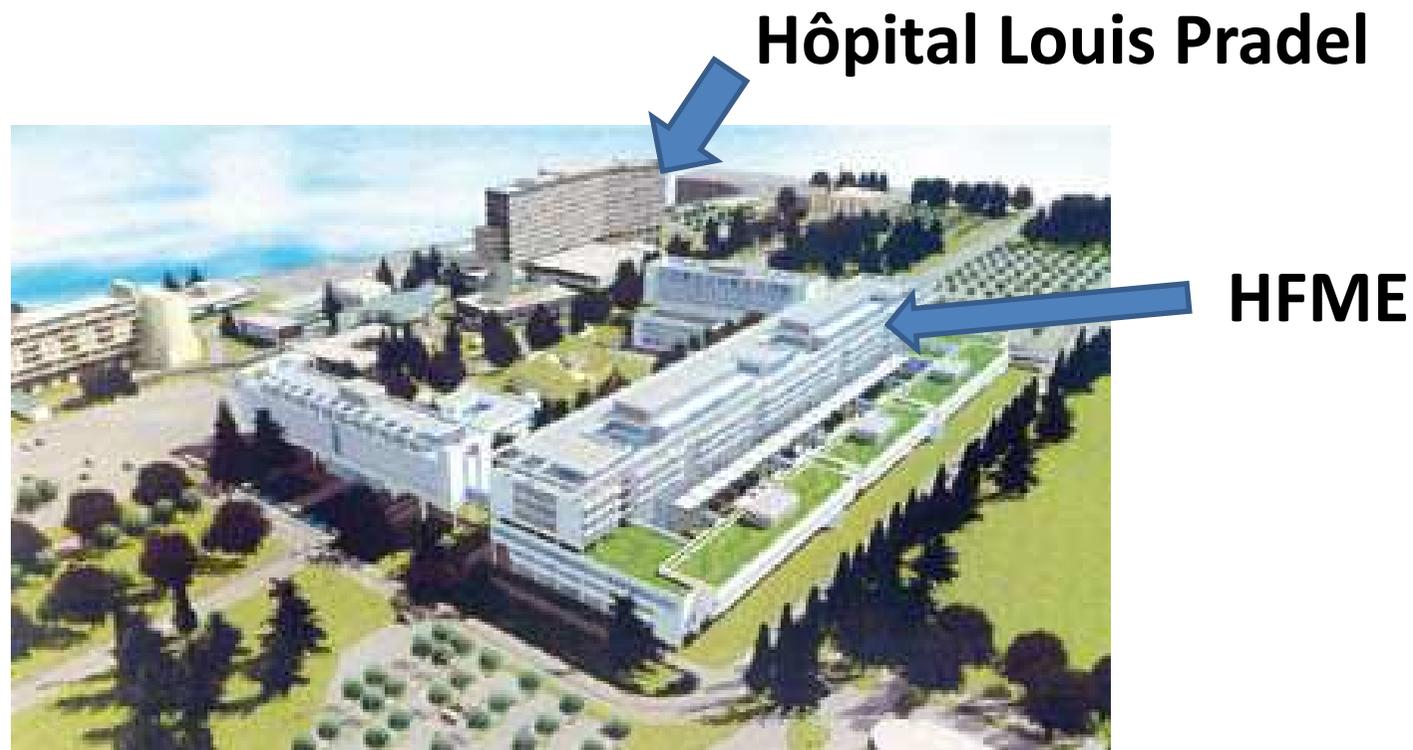


# La grossesse de Rose

---

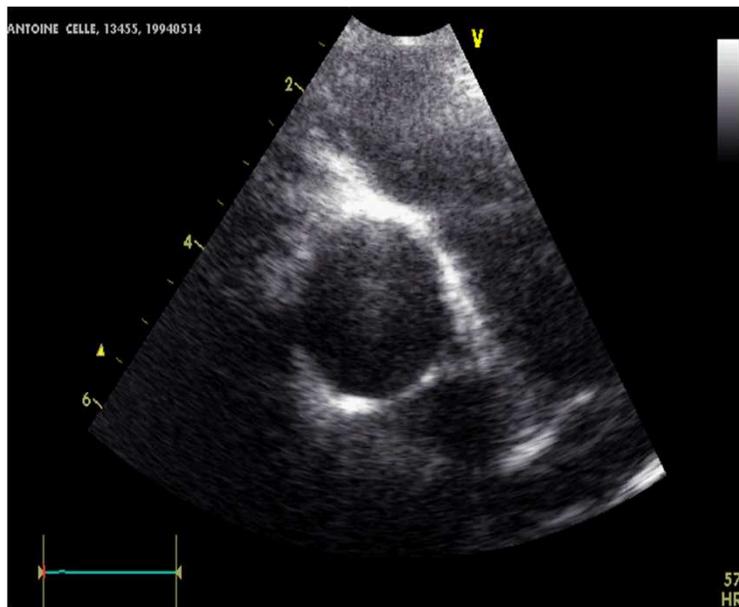
Durant toute sa grossesse, Rose est suivi à l'HFME

Elle verra en consultation, à l'hôpital Cardiologique, un cardiopédiatre

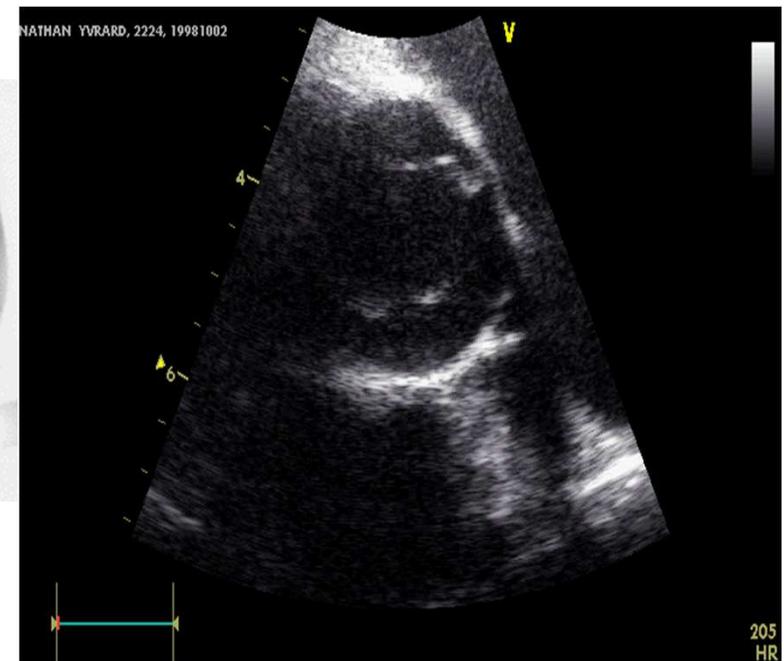
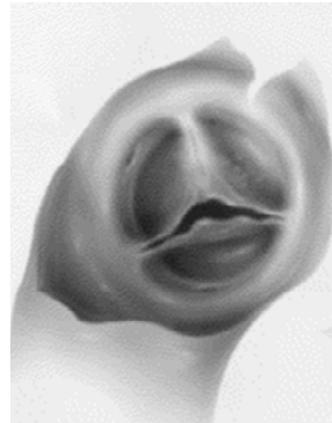


# DAISY

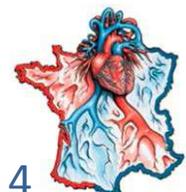
Daisy nait à terme. Une échographie cardiaque confirme la sténose valvulaire aortique.



Valve aortique tricuspide normale



Valve aortique de Daisy, fausse bicuspide, épaisse et dysplasique

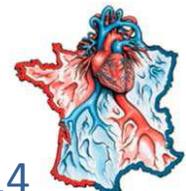


# Prise en charge de Daisy

---

Une **réunion de concertation pluridisciplinaire** médico-chirurgicale, décide de la prise en charge rapide de Daisy.

Elle permettra de traiter la valve avant l'apparition, ou l'aggravation, d'une **dysfonction du ventricule gauche**.



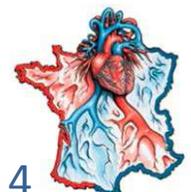
# Le traitement

---

En fonction de l'âge de l'enfant et de la dysfonction ventriculaire gauche, deux traitements peuvent être proposés:

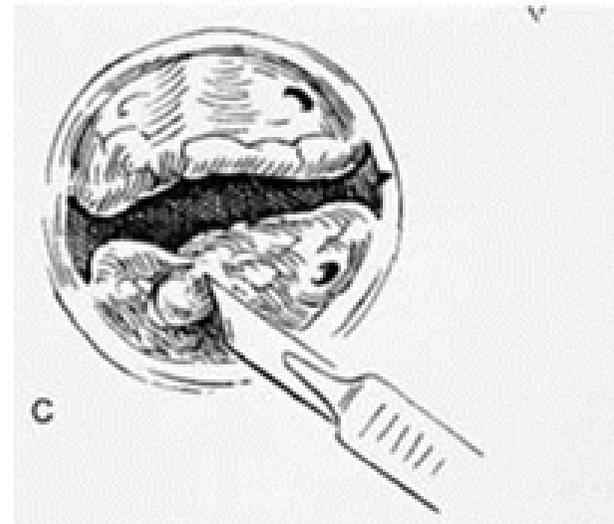
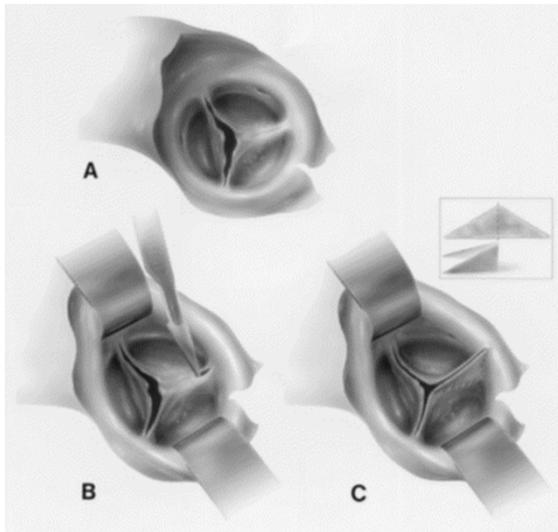
- Une dilatation de la valve par cathétérisme interventionnel,
- Une valvulotomie chirurgicale sous circulation extracorporelle (traitement de référence).

Au vue de l'état de santé stable de Daisy, une valvulotomie est décidée en première intention.



# La valvulotomie

A 2 semaines de vie, Daisy est prise en charge au bloc opératoire afin de réaliser une valvulotomie et un désépaississement de la valve.



Cette intervention est réalisée sous CEC, à cœur arrêté, et dure environ une trentaine de minutes de clampage

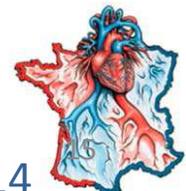


# La valvulotomie

---

Les principaux risques de l'intervention:

- Une insuffisance aortique:
  - si la valvulotomie est trop large
  - traiter par IEC
  
- Persistance d'un gradient résiduel
  - si la valvulotomie n'est pas assez complète
  - et aggravé par un anneau aortique petit

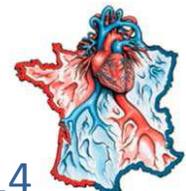


# Informations aux parents

---

Depuis l'annonce du diagnostic, les parents de Daisy savent que:

- Il s'agit d'une pathologie chronique
- Daisy devra être bénéficiaire d'un suivi cardiologique à vie
- Les traitements sont palliatifs, et laissent envisager d'autres prises en charge dans le futur.



# Le suivi

---

Après son intervention, Daisy rentre chez elle et continue à avoir un suivi échographique régulier afin de dépister la survenue:

- D'une récurrence de RA
- D'une IA post opératoire induite.

Au fil des années, le RA récurrence entraînant petit à petit une hypertrophie du ventricule gauche et un début de dysfonctionnement.

Il faut remplacer alors remplacer la valve.

Daisy a 8 ans.

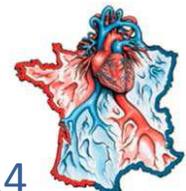


# Réunion de concertation

---

Une nouvelle fois, plusieurs choix thérapeutiques sont possibles.

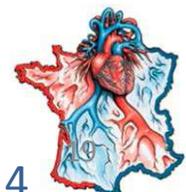
- Un remplacement par une valve mécanique
- Un remplacement par une valve biologique
- Une intervention de Ross



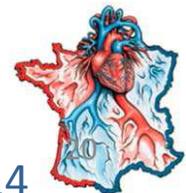
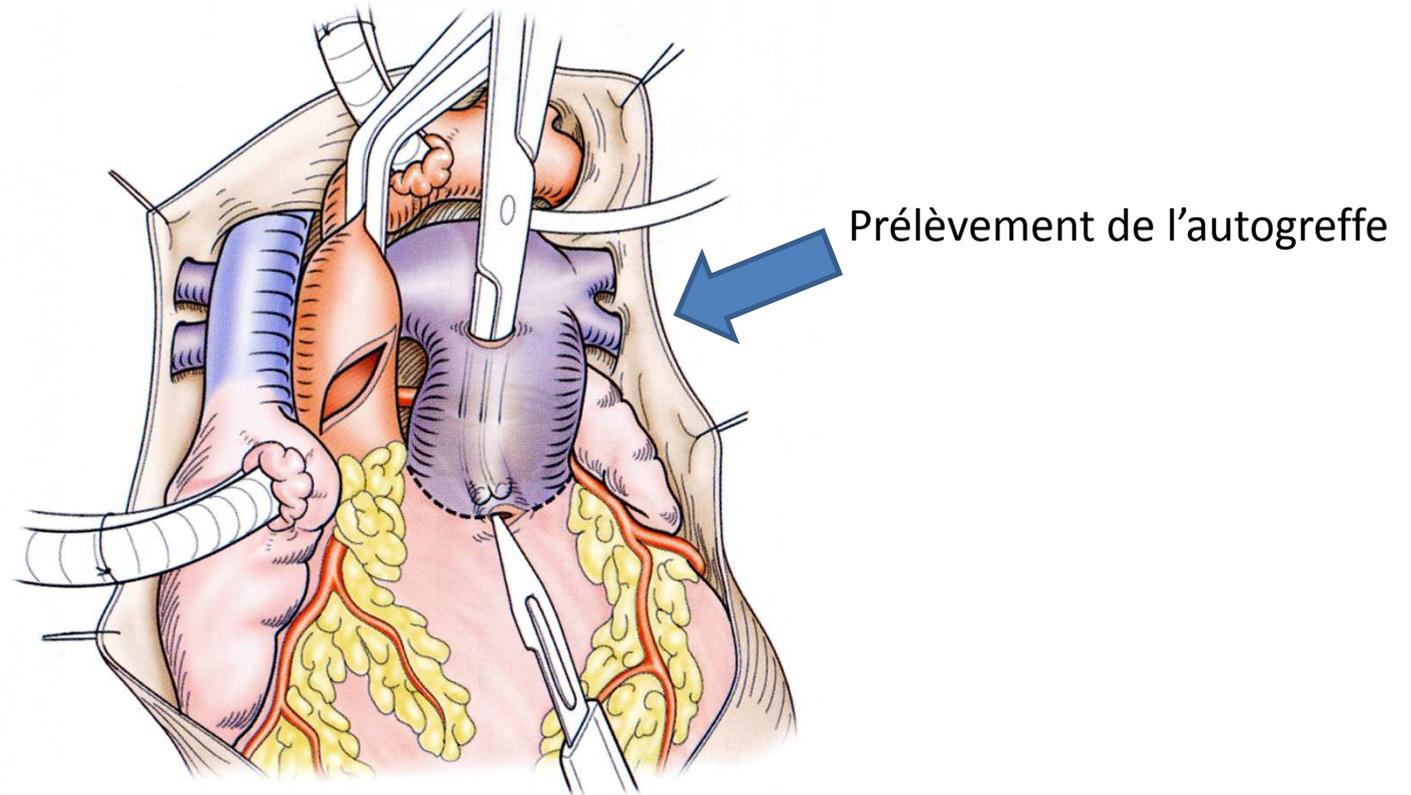
# L'intervention de Ross

Elle consiste en :

- Une autogreffe pulmonaire en position aortique
- Une homogreffe pulmonaire



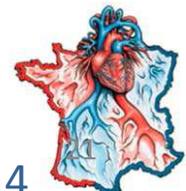
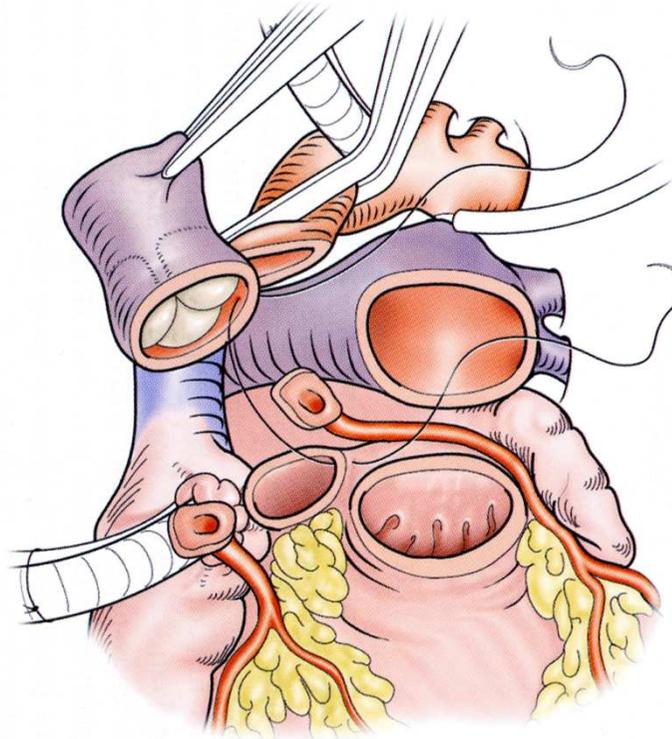
# L'intervention de Ross



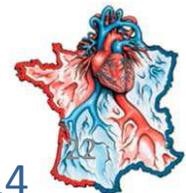
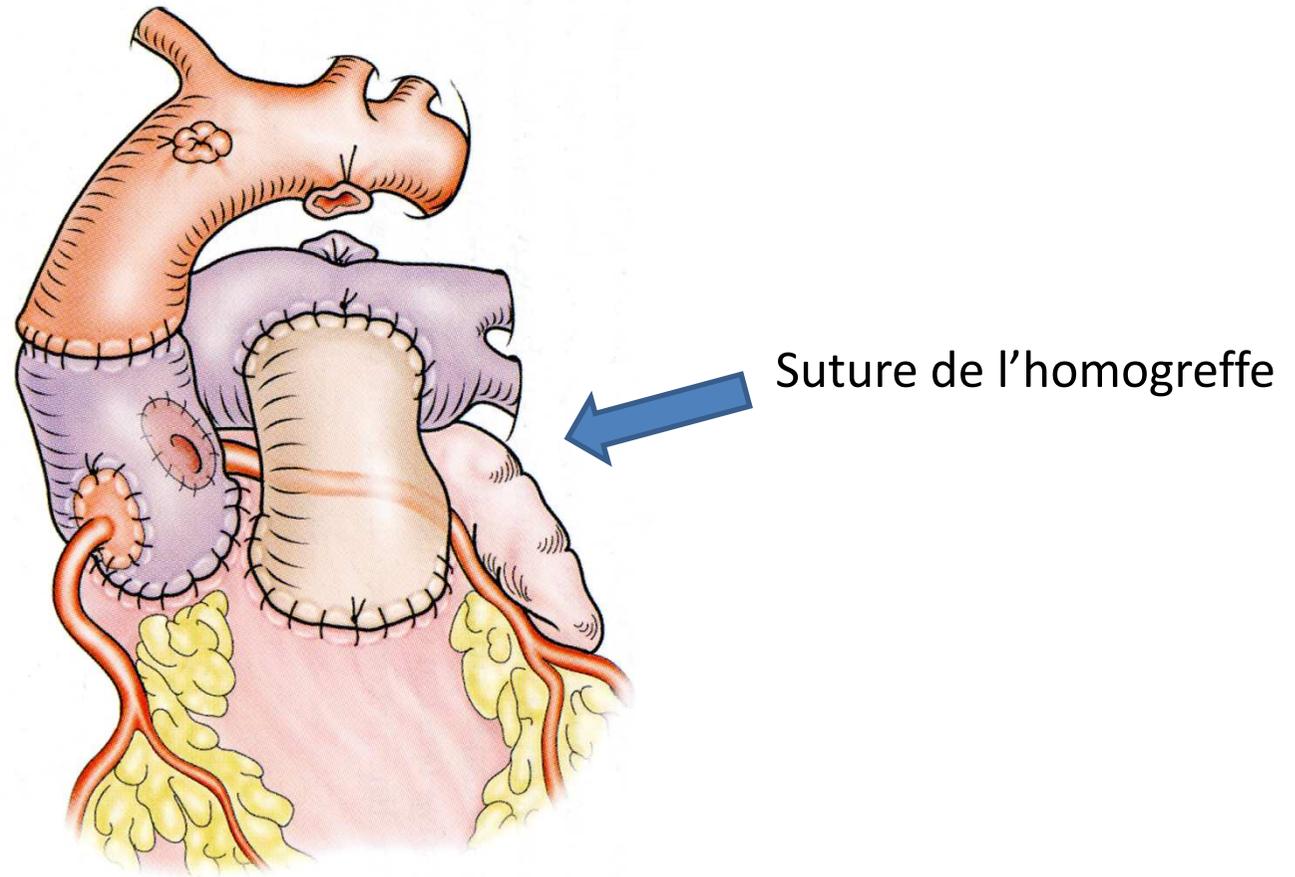
# L'intervention de Ross

---

Réimplantation de l'autogreffe et des coronaires



# L'intervention de Ross: montage final

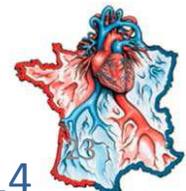


# L'intervention de Ross

---

## Lésions post opératoires potentiels spécifiques:

- Lésion d'une artère coronaire
- Insuffisance valvulaire aortique
- Dysfonction ventriculaire gauche



# L'intervention de Ross

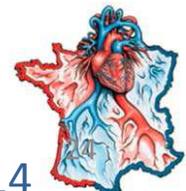
---

## Avantages pour Daisy

- Croissance des valves
- Excellentes performances hémodynamiques
- Absence de traitement anticoagulant
- Résistance à l'infection

## Inconvénients pour Daisy

- Transforme une pathologie mono valvulaire en pathologie bi valvulaire
- Risque de IA ou de RP



# Suivi

---

Après cette intervention, Daisy continue d'être suivie régulièrement dans le service de cardiologie congénitale:

- La voie aortique pouvant se dilater
- La voie pulmonaire pouvant sténoser.

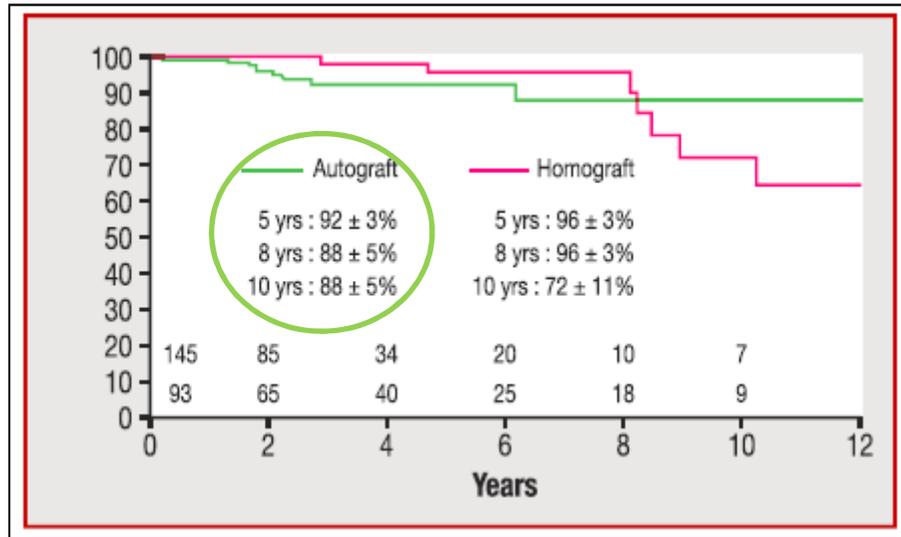
Aujourd'hui Daisy a 25 ans, et attend son premier enfant.

Sa grossesse est possible grâce à l'absence de traitement anticoagulant.

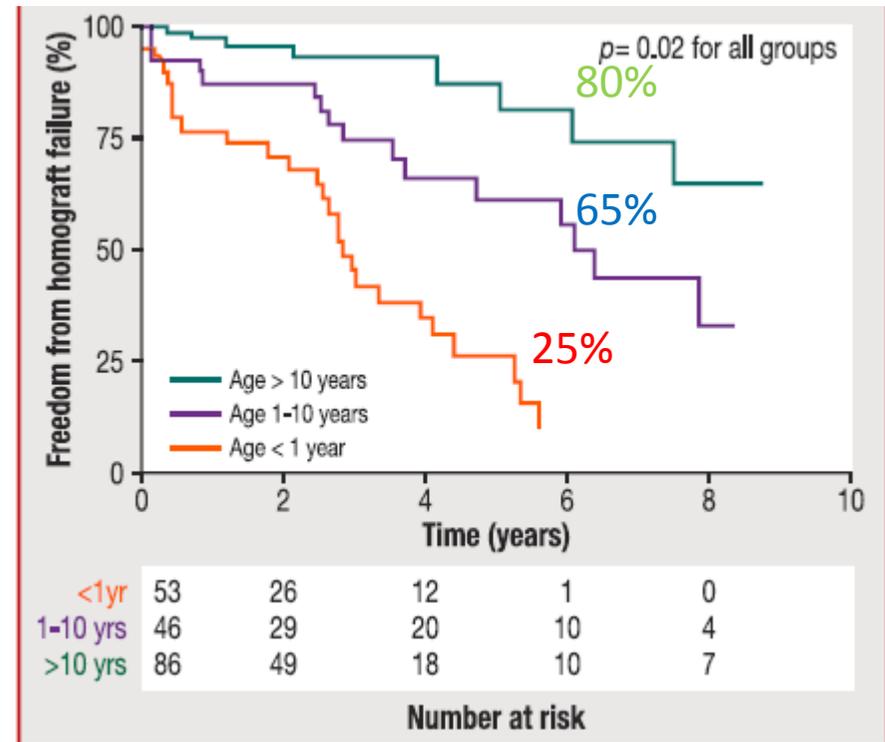


# Suivi

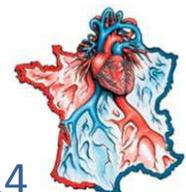
Daisy sait qu'un jour il faudra reintervenir



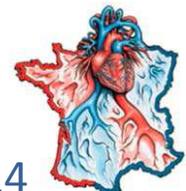
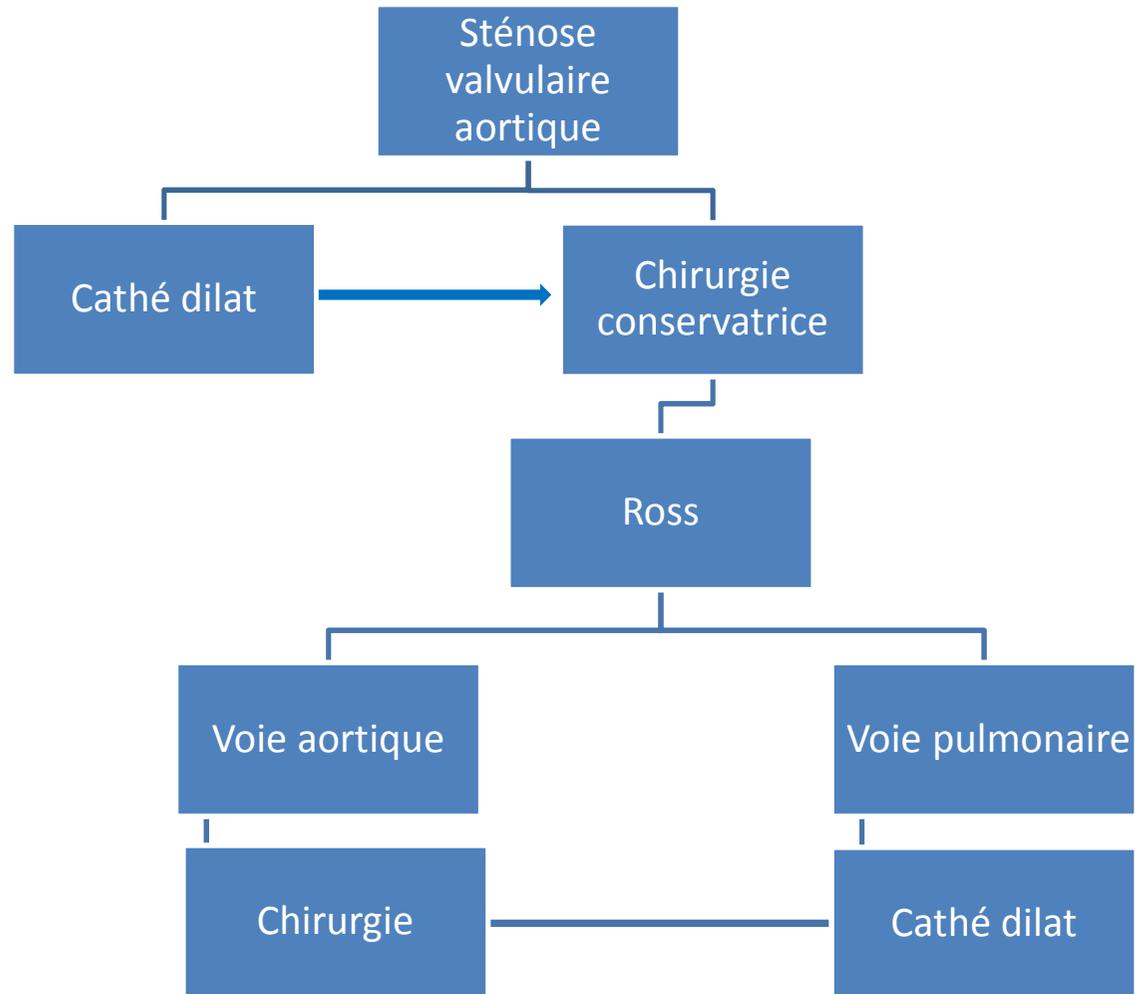
soit pour la valve aortique



soit pour sa valve pulmonaire



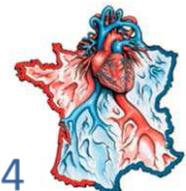
# Synthèse





## A RETENIR

- Pathologie chronique
- Suivi cardiologique à vie
- Importance d'un suivi en milieu spécialisé
- Chirurgie palliative d'emblée
- Complémentarité du cathétérisme
- Importance d'une prise en charge psychologique.





Hôpitaux de Lyon

# Des questions?



**WEB SITE :** [www.chircardio-lyon.org](http://www.chircardio-lyon.org)

## Bibliographie:

- I.Bouzguenda, Anomalies congénitales de la voie aortique, *EMC Cardiologie*, 11-940-D-30, novembre 2012
- F.Roubertie and all, Sténoses aortiques congénitales, *EMC Thorax*, 42-788, 2010
- R.Henaine and all, Valve replacement in children: A challenge for a whole life, *Archives of Cardiovascular Disease*, (2012), 105, 517-528

11 juin 2014