

L'IMAGE DU MOIS

Quadricuspidie aortique, une cause rare d'insuffisance aortique

M.A. RADERMECKER (1), V. JASTRZEBSKA (2), M. HIERNAUX (2), J. L. CANIVET (3), R. LIMET (1)



Figure 1 : Etude transoesophagienne de la racine aortique (coupe transversale 40°). Démonstration de la valve aortique en diastole. Quadricuspidie avec aspect des zones de coaptation en croix ou en X.

En dehors de la malformation congénitale du *truncus arteriosus* (ou la valvule troncule est quadricuspidie dans $\pm 30\%$ des cas), la quadricuspidie aortique isolée est une anomalie congénitale rare. L'analyse de grandes séries autopsiques révèle des incidences comprises entre 0,008% et 0,033% (1, 2). Ces études sous-estiment probablement la malformation, tant il est compréhensible que cette anomalie puisse passer inaperçue si elle n'est pas activement recherchée. L'incidence établie à partir de la revue de 13805 examens échographiques effectués à la Mayo Clinic est de 0.043% (3).

Au plan embryologique, les valves semi-lunaires sont dérivées de bourgeons mésenchymateux développés à la base des troncs aortique et pulmonaire, après la septation du *truncus arteriosus* (4^{ème} semaine de gestation). Normalement, aux niveaux aortique et pulmonaire, ces bourgeons vont permettre le développement de trois valves semi-lunaires qui se coaptent en leur centre. On postule que des anomalies précoces aux premiers stades de la partition du *truncus arteriosus* puissent expliquer soit une asymétrie des cuspidés valvulaires primordiales, soit la prolifération d'un nombre anormal de bourgeons mésenchymateux entraînant la formation d'une valvule quadricuspidie. Une vraie valvule quadricuspidie est caractérisée par la présence d'un



Figure 2 : Idem en protosystole.

nodule d'Arentius sur chaque cuspidie, ce qui est la traduction d'une embryogenèse anormale. Ceci permet de distinguer ces valvules congénitales de "pseudoquadricuspidie" secondaire à une séquelle d'endocardite ou à une valvulite rhumatismale.

Le diagnostic échocardiographique peut être posé en coupes parasternales, petit axe, avec la démonstration en diastole d'une fermeture en X des cuspidés de la valvule aortique par rapport à la configuration en Y habituelle. Il semble que la présence de quatre cuspidés de taille similaire soit un garant de la stabilité de cette valvule, alors que la présence d'une petite cuspidie accessoire serait un facteur prédictif de prolapsus progressif et d'insuffisance aortique (3).

Nous rapportons l'observation d'un homme de 45 ans, suivi pour insuffisance aortique (Figures 1 et 2) et insuffisance coronaire. L'examen échocardiographique préopératoire met en évidence une quadricuspidie aortique avec prolapsus d'une valve et insuffisance aortique de grade 3/4. L'examen coronaro-ventriculographique préopératoire démontre une anomalie d'origine des artères coronaires. Elle semble provenir d'un ostium commun situé en regard de la cuspidie postéro-médiale (coronaire gauche). L'artère coronaire droite a un trajet d'arrière en avant, entre les troncs supra-aortiques, pour rejoindre le sillon auriculo-ventriculaire.

L'analyse peropératoire montrera une valvule quadricuspidie avec prolapsus d'une valve "postéro-latérale" de petite taille; au plan coronaire, on note la présence de deux orifices distincts situés en regard de la cuspidie postéro-médiale. L'artère coronaire droite a un

(1) Service de Chirurgie Cardio-Vasculaire et Thoracique, CHU du Sart-Tilman

(2) Service de Cardiologie, Centre Hospitalier Peltzer-La Tourelle, Rue du Parc, 29 à Verviers

(3) Soins Intensifs, CHU du Sart-Tilman

trajet oblique intramural, d'arrière en avant sur la face médiale de l'aorte avant de rejoindre le sillon auriculo-ventriculaire.

L'anatomie au plan coronaire représentait pour nous une contre-indication à l'intervention de Ross, et le patient, qui était réfractaire à l'idée de prendre des anticoagulants, a bénéficié d'un remplacement valvulaire aortique par prothèse biologique.

RÉFÉRENCES

1. Simonds JP—. Congenital malformations of the aortic and pulmonary valves. *Am J Med Sci*, 1923, **166**, 584-595.
2. Hurwitz LE, Roberts WC.— Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol*, 1973, **31**, 623-626.
3. Feldman BJ, Khandheria BK, Warnes CA, et al.— Incidence, description and functional assessment of isolated quadricuspid aortic valves. *Am J Cardiol*, 1990, **65**, 937-938.