Insuffisance de la valve pulmonaire : 12 années de suivi d'une anomalie congénitale isolée.

N.-C. Roche, P. Paule, J.-M. Gil, D. Mioulet, S. Kerebel, L. Fourcade.

Service de pathologie cardio-vasculaire, HIA Laveran, BP 60149 – 13384 Marseille Cedex 13.

Article reçu le 18 janvier 2010, accepté le 14 septembre 2010.

Résumé

L'insuffisance de la valve pulmonaire est une particularité physiologique très répandue dans la population. Il existe des insuffisances de la valve pulmonaire pathologiques, souvent secondaires à la correction chirurgicale de sténoses pulmonaires ou de la tétralogie de Fallot. Il existe également de rares cas d' insuffisance de la valve pulmonaire pathologique congénitale, isolée de toute autre malformation cardio-vasculaire. Sur le long terme, l' insuffisance de la valve pulmonaire pathologique n'est pas une lésion bénigne. Elle a un effet délétère sur la fonction ventriculaire droite, ce qui a pour conséquence une élévation du risque d'arythmies et de mort subite. Malgré son importance clinique, il existe peu de données dans la littérature pour évaluer la sévérité d'une insuffisance pulmonaire. Ce cas clinique rapporte douze années de suivi d'un patient porteur d'une insuffisance de la valve pulmonaire pathologique isolée associée à une dilatation modérée du ventricule droit. Les auteurs discutent les modalités d'évaluation de cette valvulopathie, et les implications pronostiques.

Mots clefs : Imagerie par résonnance magnétique (IRM). Insuffisance de la valve pulmonaire. Mort subite.

Abstract

PULMONARY REGURGITATION: 12 YEARS FOLLOW UP OF AN ISOLATED CONGENITAL ANOMALY.

Minor pulmonary regurgitation (PR) is a common physiological finding. Classically significant PR complicates surgical or percutaneous treatment of pulmonary stenosis and follows repairing Fallot's tetralogy. It is exceptionally diagnosed as a primary lesion on native pulmonary valve. In the long term, PR is not a benign lesion. Chronic and significant PR has a detrimental effect on right ventricular (RV) function and leads to an increased risk of arrhythmia and sudden cardiac death. Despite its clinical importance, there are few available data regarding the assessment of pulmonary regurgitation severity. This clinical case describes twelve years follow up of a patient with an isolated moderate PR and a mild RV dilatation. The authors discuss about the assessment modalities and the prognoses of this valvulopathy.

Keywords: Pulmonary regurgitation; sudden cardiac death; Magnetic Resonance Imaging.

Introduction.

L'insuffisance de la valve pulmonaire (IP) est une anomalie difficile à évaluer. La frontière entre le physiologique et le pathologique est étroite car la majorité de la population est porteuse d'un reflux de la valve pulmonaire, habituellement considéré comme minime et physiologique. L'insuffisance de la valve pulmonaire est qualifiée de pathologique lorsque la régurgitation pulmonaire est importante, ou lorsque cette fuite s'accompagne d'une dilatation des cavités droites. La majorité des insuffisances pulmonaires pathologiques (IPP) sont secondaires à des réparations chirurgicales de sténoses pulmonaires ou d'anomalies congénitales plus complexes, telles que la tétralogie de Fallot. Il existe de rares cas, comme cette observation, où cette IPP est isolée, c'est-à-dire exempte de toute autre malformation cardiaque.

Observation.

Il s'agit d'un militaire, actuellement âgé de 32 ans, suivi depuis 1997, année de son incorporation, pour une IP. Très sportif et asymptomatique, ce jeune homme

N.-C. ROCHE, médecin lieutenant, interne des hôpitaux des armées. P. PAULE, médecin en chef, praticien certifié. J.-M. GIL, médecin principal, praticien certifié. D. MIOULET, médecin principal, praticien confirmé. S. KEREBEL, médecin en chef, praticien certifié. L. FOURCADE, médecin en chef, professeur agrégé du Val-de-Grâce.

Correspondance : N.-C. ROCHE, service de pathologies cardio-vasculaires, Hôpital d'instruction des armées Laveran, BP 60149 – 13384 Marseille Cedex 13.
E-mail : nicolascharlesroche@gmail.com

pratiquait à l'époque la course de fond à raison de dix heures par semaine. L'interrogatoire ne retrouvait pas d'antécédent médical personnel, mais sur le plan familial, son père était décédé à 47 ans d'une mort subite à l'effort ; il n'avait pas été pratiqué d'autopsie. L'examen clinique était sans particularité en dehors d'un souffle diastolique perçu au foyer pulmonaire. L'électrocardiogramme (ECG) enregistrait un rythme sinusal, sans anomalie de la conduction ni de la repolarisation. L'échocardiographie trans-thoracique (ETT) avait permis de poser le diagnostic d'IPP modérée, sans sténose valvulaire pulmonaire associée. En coupe para-sternale petit axe et en mode doppler couleur, le rapport du diamètre du flux régurgitant à son origine par le diamètre de l'anneau pulmonaire était calculé à 0,4. Le temps de demi-décroissance de la pression (PHT) de la régurgitation pulmonaire était mesuré à 229 ms (N > 450 ms). La pression artérielle pulmonaire systolique (PAPs) était normale (30 mm Hg). Le diamètre télédiastolique du ventricule droit (VD), en coupe parasternale petit axe, apparaissait légèrement dilaté (35 mm pour une normale à 30 mm), sans trouble de la cinétique globale ni segmentaire. La fonction systolique VD était conservée. La première IRM cardiaque fut réalisée en 2006. Elle observait une valve pulmonaire tricuspide avec un prolapsus de deux cusps d'aspect ballonisé, d'où naissait le flux régurgitant (fig. 1). Elle retrouvait une légère dilatation de l'infundibulum du VD, et du tronc de l'artère pulmonaire (AP), mesuré à 39 mm (valeurs normales comprises entre 18 et 23 mm) ; aucune sténose d'aval de l'artère pulmonaire ni de ses branches de division n'était visualisée. L'IPP était quantifiée par la mesure de la fraction de régurgitation pulmonaire, obtenue par cartographie des flux, et était estimée à 20 %. Dans une optique de suivi, les volumes systoliques et diastoliques du VD ont été obtenus par contourage, et la fonction systolique VD était calculée à 44 %, normale (fig. 2, 3).

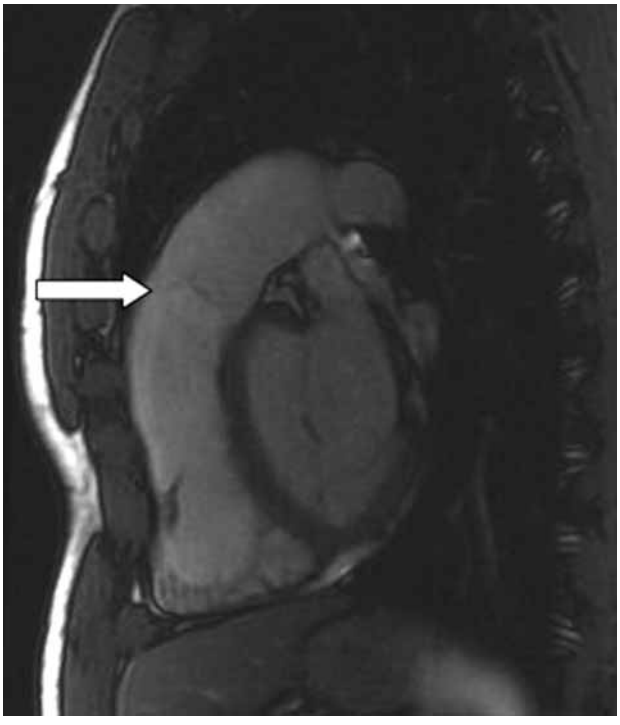


Figure 1. IRM cardiaque, coupe sagittale : visualisation de deux cusps de la valve pulmonaire. Aspect bombé de ces deux valvules, à l'origine du prolapsus, cause de l'IPP.

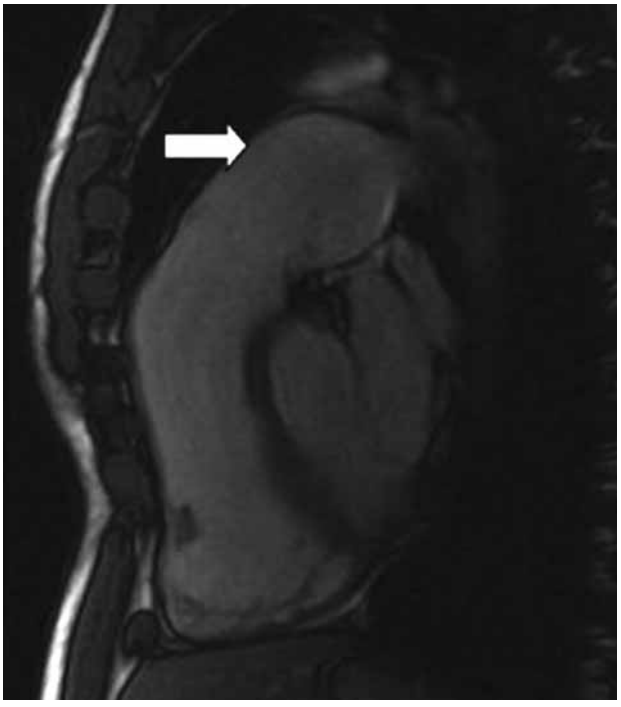


Figure 2. IRM cardiaque, coupe sagittale : dilatation du tronc de l'AP.

Tous les deux ans, le patient a bénéficié d'une surveillance clinique et paraclinique, comprenant un ECG, un enregistrement du rythme cardiaque sur 24 heures (Holter-ECG), une épreuve d'effort, et une ETT. Au cours du temps, le patient a maintenu un bon niveau sportif, et est demeuré asymptomatique. Douze ans après le diagnostic, l'examen clinique est inchangé ; il persiste un léger souffle diastolique pulmonaire sans irradiation. L'ECG est normal, le Holter-ECG ne décèle pas d'arythmie, et en particulier aucune hyperexcitabilité ventriculaire. La recherche de potentiels tardifs ventriculaires est négative. L'épreuve d'effort maximale, menée jusqu'au palier de 300 Watts, s'avère négative sur les plans clinique et électrique ; aucune arythmie n'est enregistrée, tant à l'effort qu'au cours de la récupération. Les mesures échocardiographiques du diamètre télé-diastolique du VD et de l'AP n'ont pas significativement changé (respectivement 38 et 36 mm), alors que la fonction systolique du VD demeure normale. Les caractéristiques échographiques et doppler de l'IPP sont inchangées, et la PAPs est normale. Il s'agit donc d'une IPP modérée, associée à une dilatation modérée du VD et du tronc de l'AP. Douze ans de surveillance n'ont donc pas mis en évidence d'évolutivité. Il a cependant été décidé d'instituer une surveillance annuelle. La pratique sportive est autorisée à titre personnel, hors compétition.

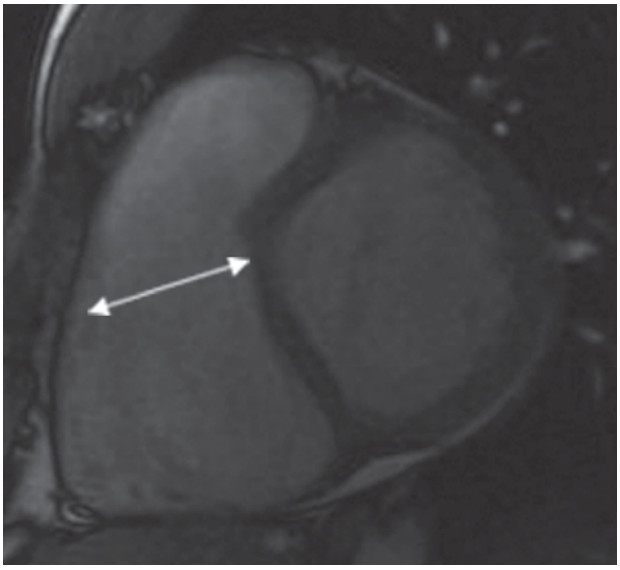


Figure 3. IRM cardiaque, coupe petit-axe : dilatation du VD au niveau de l'infundibulum pulmonaire. VG de dimension normale.

Discussion.

L'IPP est une valvulopathie peu répandue. La majorité des cas rapportés sont des IPP secondaires aux réparations chirurgicales des grands syndromes malformatifs comme la tétralogie de Fallot ou les sténoses pulmonaires. Plus rares sont les patients porteurs d'une IPP congénitale isolée, exempts de toute autre anomalie cardiaque. Comme une grande partie de la population est porteuse d'une IP physiologique, il est nécessaire de définir la limite du pathologique. Contrairement aux valves mitrale et aortique, il n'existe pas de consensus pour évaluer la gravité de l'IP : le tableau I propose différents paramètres pour apprécier la sévérité de la fuite (1-2). Ces données ont été validées par une forte corrélation aux grades angiographiques classiques (3). En ETT, la valve pulmonaire est étudiée en fenêtre parasternale petit-axe. Les caractéristiques du reflux pulmonaire sont étudiées à l'aide des différents modes doppler.

L'IP de notre patient est considérée comme pathologique, car elle associe un flux de régurgitation pulmonaire de sévérité moyenne à une dilatation des cavités droites. La dilatation du VD et du tronc de l'AP est-elle ici primitive ou secondaire à la valvulopathie ? Les shunts intra cardiaques congénitaux, l'hypertension artérielle pulmonaire, la sténose du tronc de l'AP et la dysplasie arythmogène du ventricule droit sont parmi les principales causes des dilatations des cavités droites. En l'occurrence, l'ETT et l'IRM cardiaque ont permis d'éliminer ces hypothèses. De plus, l'IRM précise le mécanisme de l'IP en visualisant un prolapsus des valvules pulmonaires (fig. 1). Ce détail est important, car il nous oriente plutôt vers une IP primitive congénitale avec dilatation secondaire de l'arbre artériel pulmonaire, plutôt que vers une IP secondaire à un anévrysme du tronc de l'AP avec dilatation de l'anneau. Toute cette démarche diagnostique a été réalisée alors que le patient avait seulement 20 ans, suggérant ainsi un retentissement précoce de cette IPP primitive sur les cavités droites.

Tableau I. Évaluation écho-doppler de l'insuffisance de la valve pulmonaire (1, 3).

	IP minime	IP modérée	IP sévère
Grades angiographiques (d'après Williams)	1 +	2 +	3 et 4 +
Rapport diamètre Jet / Anneau pulmonaire	< 0,4	0,4 – 0,7	> 0,7
Temps de demi-décroissance de la pression (PHT) en ms	> 450	200 - 400	< 150

Le problème posé aux praticiens est alors d'organiser la surveillance au long cours de ce patient asymptomatique au pronostic mal défini. La connaissance de l'histoire naturelle de l'IPP isolée repose essentiellement sur l'étude de Shimazaki (4). Il s'agissait d'une enquête de cohorte, qui avait suivi 70 patients porteurs d'une IPP isolée sur plusieurs dizaines d'années. Un tiers de l'effectif avait développé des symptômes vers l'âge de 50 ans, alors que les autres étaient restés asymptomatiques (4, 5). Les données de la littérature rapportent également un risque substantiel de mort subite. Cette très longue « lune de miel » s'expliquerait par l'effet tampon du réseau pulmonaire. En effet, la surcharge volumique des cavités droites est absorbée par le lit vasculaire pulmonaire à faible pression. La microcirculation pulmonaire se comportant comme un clapet anti-retour, le flux sanguin systolique y pénètre aisément, et le reflux est limité durant la diastole. Avec le temps, cette adaptation devient insuffisante, et finalement l'augmentation du volume télé-diastolique s'accompagne d'une augmentation du volume télé-systolique puis d'une détérioration progressive de la fonction systolique du VD (4-6). La dilatation du VD favorise l'émergence de foyers de ré-entrée, associés à un risque d'arythmies ventriculaires et de mort subite qui peuvent émailler l'évolution de l'IPP et engager ainsi le pronostic vital (7). Dans ce contexte et bien que non documenté, l'antécédent familial de mort subite au premier degré de notre patient prend toute son importance.

Son suivi médical comporte ainsi plusieurs objectifs : évaluer la tolérance fonctionnelle de l'IPP, apprécier l'aggravation éventuelle de la valvulopathie et son retentissement sur les cavités droites, rechercher une arythmie ventriculaire. Comme illustré précédemment, l'IPP évolue très lentement. Entre 20 et 40 ans, la surveillance peut raisonnablement être espacée de deux ans. Elle doit probablement être plus rapprochée en cas de retentissement débutant sur les cavités droites, comme dans cette observation. Au-delà de 40 ans, un suivi annuel semble s'imposer. L'examen clinique recherche l'apparition de symptômes représentés par une gêne fonctionnelle à l'effort, des palpitations, ou l'apparition de signes d'insuffisance cardiaque droite. L'ETT et l'IRM cardiaque permettent d'évaluer avec une

excellente reproductibilité les volumes des cavités droites, la fonction systolique du VD, et la quantification de l'IPP (8). La répétition des ECG a pour but de rechercher une altération progressive des voies de conduction par l'élargissement d'un bloc de branche droit, témoin direct de la dilatation du VD. Le Holter-ECG, l'épreuve d'effort, et l'ECG haute amplification peuvent dépister une hyperexcitabilité ventriculaire, se manifestant par des extrasystoles ventriculaires polymorphes de type retard gauche, voire des salves de tachycardies ventriculaires non soutenues, témoignant de la souffrance du VD (7, 9). L'objectif majeur de la surveillance est donc de dépister dès son début la détérioration de la fonction systolique du VD, d'appréciation parfois difficile en ETT et facilitée par l'IRM cardiaque.

À ce jour, il n'existe pas de consensus quant au recours chirurgical. La dysfonction du VD est souvent irréversible, et la chirurgie tardive n'améliorera pas le pronostic. En contre partie, un recours opératoire trop précoce expose aux risques inhérents à la chirurgie cardiaque valvulaire (6). Il apparait raisonnable d'envisager la chirurgie lorsqu'il est constaté par l'imagerie une progression de l'IP ou de la dilatation des cavités droites, et de ne pas attendre les premiers symptômes d'insuffisance cardiaque (5). Le traitement de référence repose sur la chirurgie réparatrice valvulaire ou l'implantation d'une bioprothèse. Ces dernières années ont vu apparaitre des techniques d'implantation de bioprothèse par voie percutanée. Ces techniques d'avenir sont prometteuses, mais manquent encore de recul à moyen et long terme. Elles sont encore réservées à ce jour à des patients porteurs d'une dysfonction VD avec un risque chirurgical élevé (10).

La surveillance de notre patient sera cruciale aux alentours de 40-50 ans, période à risque où 30 % des IPP deviennent symptomatiques (6, 9). En présence d'une dilatation modérée des cavités droites sans altération de la fonction contractile, la correction chirurgicale n'est pas justifiée actuellement. Sur le plan médico-militaire se pose le problème de l'aptitude au service. Conformément à l'article 155 de l'Instruction ministérielle 2100, les valvulopathies acquises, dystrophiques et congénitales, imposent selon leur importance, leur retentissement et leur risque évolutif un classement G entre 3 et 6. L'IPP étant modérée et actuellement asymptomatique, il a été décidé un classement G égale à 3. Malheureusement, l'IPP primitive étant une pathologie rare, il n'existe pas de conduite à tenir bien établie. Les attitudes se calquent sur les IPP secondaires après chirurgie de Fallot ou après dilatation percutanée de sténoses pulmonaires. D'après la 36e conférence de Bethesda, les patients porteurs d'une IPP secondaire modérée à sévère avec ou sans dysfonction VD sont considérés comme à risque de mort subite (11). En concertation avec le patient, nous autorisons une pratique sportive à titre récréatif, mais nous émettons une contre indication vis-à-vis de toute compétition.

Conclusion.

Très répandue dans la population, l'IP est pourtant loin d'être une valvulopathie bénigne. Un tiers des patients porteurs d'une IPP deviendront symptomatiques au cours de leur vie, et il existe un risque probablement faible mais bien réel de mort subite. Si la latence d'apparition des symptômes est longue, les conséquences pour la fonction ventriculaire droite et le risque d'arythmies ventriculaires justifient une surveillance régulière. Toute la difficulté réside dans le suivi d'une anomalie asymptomatique pendant plusieurs décennies, avec des conséquences psychologiques et professionnelles non négligeables.

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Renella P, et al. Two-dimensional and Doppler echocardiography reliably predict severe pulmonary regurgitation as quantified by cardiac magnetic resonance. J Am Soc Echocardiogr, 2010;23(8):880-6.
2. Li W, et al. Doppler-echocardiographic assessment of pulmonary regurgitation in adults with repaired tetralogy of Fallot: comparison with cardiovascular magnetic resonance imaging. Am Heart J, 2004;147(1):165-72.
3. Williams RV, et al. Comparison of Doppler echocardiography with angiography for determining the severity of pulmonary regurgitation. Am J Cardiol, 2002. 89(12):1438-41.
4. Shimazaki Y, Blackstone EH, Kirklin JW. The natural history of isolated congenital pulmonary valve incompetence: surgical implications. Thorac Cardiovasc Surg, 1984;32(4):57-9.
5. Bouzas B, Kilner PJ, Gatzoulis MA. Pulmonary regurgitation: not a benign lesion. Eur Heart J, 2005;26(5):433-9.
6. Oosterhof T, et al. Effects of volume and/or pressure overload secondary to congenital heart disease (tetralogy of fallot or pulmonary stenosis) on right ventricular function using cardiovascular magnetic resonance and B-type natriuretic peptide levels. Am J Cardiol, 2006; 97(7):1051-5.
7. Chaturvedi RR, Redington AN. Pulmonary regurgitation in congenital heart disease. Heart, 2007;93(7):880-9.
8. Sorrell VL, et al. Cardiac MRI is an important complementary tool to Doppler echocardiography in the management of patients with pulmonary regurgitation. Echocardiography, 2007;24(3):316-28.
9. Ammash, NM, et al. Pulmonary regurgitation after tetralogy of Fallot repair: clinical features, sequelae, and timing of pulmonary valve replacement. Congenit Heart Dis, 2007; 2(6):386-403.
10. Martinez-Quintana E, et al. Chronic pulmonary insufficiency after tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis intervention. Pulmonary valve replacement with mechanical prosthesis. An Pediatr (Barc), 2008; 69(3):215-20.
11. Graham TP, Jr, et al. Task Force 2: congenital heart disease. J Am Coll Cardiol, 2005; 45(8):1326-33.