

Valvulopathies

A. Cohen, C. Kerneis, L.-D. Azoulay, B. Iung

PLAN DU CHAPITRE

Anatomie	118
Histologie	122
Rétrécissement (ou sténose) aortique (RA)	134
Insuffisance mitrale (IM)	142
Insuffisance aortique (IA)	149
Insuffisance tricuspide (hors programme)	156
Rétrécissement (sténose) mitral(e) (RM) (hors programme)	159
Endocardite infectieuse (EI)	167
Compléments en ligne	175
Exercices en ligne	176

Le cœur comprend quatre valves (*voir chapitre 1 Anatomie du système cardiovasculaire*).

À gauche, on distingue deux valves :

- la valve mitrale, atrioventriculaire, est formée de deux valvules; elle permet la séparation de l'atrium gauche du ventricule gauche;
- la valve aortique sépare le ventricule gauche de l'aorte; elle est composée de trois valvules.

Le cœur droit comprend :

- la valve tricuspide, composée de trois valvules, est une valve atrioventriculaire séparant le ventricule droit de l'atrium droit;
- la valve pulmonaire, elle aussi composée de trois valvules, permet de séparer le ventricule droit du tronc de l'artère pulmonaire.

Histologiquement, les valves sont formées d'endocarde, la tunique la plus interne des trois tuniques de la paroi cardiaque. Les valves cardiaques proviennent embryologiquement des bourgeons endocardiques. Leur développement débute entre la cinquième et la huitième semaine de vie.

Les valvulopathies sont classées selon deux critères :

- la localisation de la valve concernée : mitrale, aortique, tricuspide, ou pulmonaire;
- le mécanisme de la pathologie : insuffisance (anomalie lors de la fermeture de la valve) ou rétrécissement (anomalie lors de l'ouverture de la valve).

De plus, il est important de différencier les valvulopathies aiguës des valvulopathies chroniques, dont les causes et les mécanismes hémodynamiques diffèrent.

Ce chapitre est consacré plus particulièrement aux trois principales valvulopathies :

- rétrécissement aortique et insuffisance aortique (l'association de ces deux valvulopathies étant appelée maladie aortique);
- insuffisance mitrale et rétrécissement mitral (l'association de ces deux valvulopathies étant appelée maladie mitrale);
- la sténose mitrale, les valvulopathies droites (régurgitation tricuspide) et les prothèses valvulaires ne seront que brièvement abordées.

Anatomie

Les valves cardiaques peuvent être schématiquement visualisées comme des clapets s'ouvrant et se fermant à chaque cycle cardiaque, et séparant les principales cavités cardiaques entre elles.

Le cœur est composé de quatre valves (*fig. 4.1*).

- deux valves séparent les atriums des ventricules :
 - la valve mitrale sépare l'atrium gauche (AG) du ventricule gauche (VG),

- la valve tricuspide sépare l'atrium droit (AD) du ventricule droit (VD);

- deux valves séparent les ventricules des troncs artériels :
 - la valve aortique sépare le ventricule gauche de l'aorte thoracique ascendante,
 - la valve pulmonaire sépare le ventricule droit du tronc de l'artère pulmonaire.

Valve aortique (et aorte thoracique)

Localisation

La valve aortique sépare le ventricule gauche de l'aorte.

Description

La valve aortique est tricuspide, c'est-à-dire composée normalement de trois feuillets, ou cuspidés (*cusps* en anglais), dont la taille et la morphologie sont normalement identiques : deux cuspidés antérieures (antéro-droite et antéro-gauche) et une cuspide postérieure. Les cuspidés de la valve aortique (et celles de la valve pulmonaire) diffèrent des cuspidés des deux valves atrioventriculaires : de par leur forme de cupule, elles sont nommées valvules sigmoïdes ou encore cuspidés semi-lunaires (*fig. 4.2*). Les valvules sigmoïdes sont naturellement ouvertes et accolées à la paroi aortique lors de

Rappel sur l'anatomie de l'aorte (*voir chapitre 1, Anatomie*)

La connaissance de l'anatomie de l'aorte ascendante est indispensable pour comprendre les valvulopathies aortiques dont une grande partie n'est pas liée à une anomalie des sigmoïdes directement, mais à une anomalie anatomique de l'aorte ascendante.

On distingue l'aorte thoracique de l'aorte abdominale. L'aorte thoracique est segmentée en trois parties : l'aorte ascendante, l'aorte horizontale et l'aorte thoracique descendante.

L'aorte ascendante est elle-même divisée en trois portions :

- la première portion correspond aux sinus de Valsalva (trois petites dilatations sur la portion initiale de l'aorte). C'est à ce niveau que se trouvent également les ostiums des deux artères coronaires : artère coronaire droite (sinus de Valsalva droit) et tronc commun de l'artère coronaire gauche (sinus de Valsalva gauche), qui se ramifie rapidement en artère circonflexe et artère interventriculaire antérieure. Lors de la diastole, le reflux de sang dans l'aorte entraîne la fermeture de la valve aortique et c'est à ce moment que se rem-

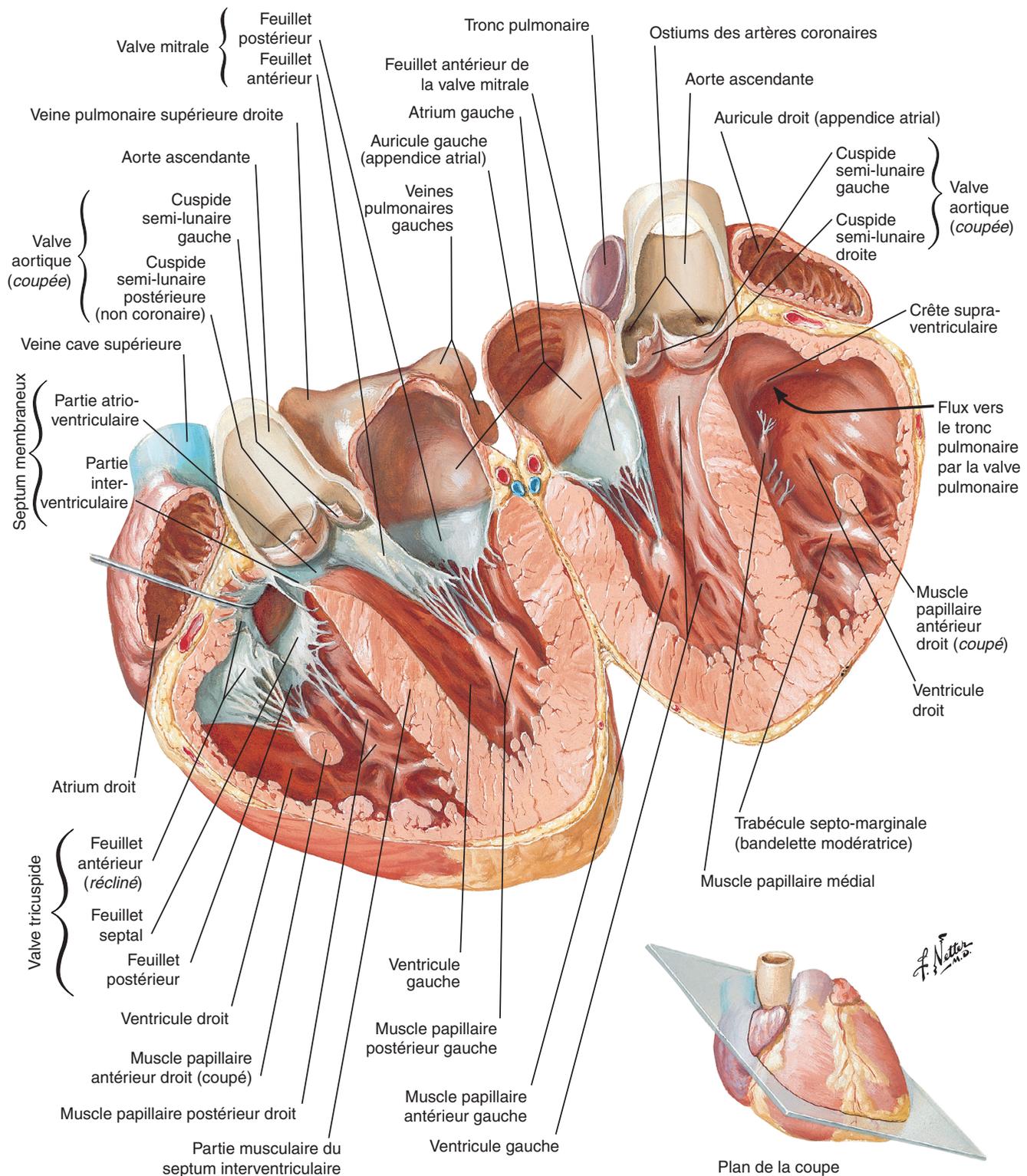


Figure 4.1.

Vue d'ensemble des valves et des appareils sous-valvulaires.

Chaque valve est elle-même composée de plusieurs feuillets (ou cuspides, ou valvules) : deux ou trois selon le type de valve. Ces feuillets se rejoignent en des points appelés commissures valvulaires.

Source : Netter FH. Atlas d'anatomie humaine. 5^e édition. Paris : Elsevier-Masson ; 2011.

plissent les artères coronaires et que s'effectue la vascularisation du myocarde (voir chapitre 3, Physiologie de la circulation coronaire). On notera que l'ostium de l'artère coronaire droite se trouve en regard de la cuspidé semi-lunaire antéro-droite, tandis que l'ostium de la coronaire gauche se situe en regard de la cuspidé semi-lunaire antéro-gauche (fig. 4.2);

- la deuxième portion est dénommée jonction sinotubulaire;
- la troisième portion est l'aorte thoracique ascendante (dite tubulaire) à proprement parler.

Ces trois segments sont tous recouverts par le péricarde ce qui n'est plus le cas à partir de l'aorte thoracique horizontale.

Valve mitrale (ou appareil sous-valvulaire)

Localisation

La valve mitrale est la valve atrioventriculaire gauche, séparant l'atrium gauche du ventricule gauche (fig. 4.3).

Description

La valve mitrale est bicuspidé. Les deux feuillets qui la composent sont de taille inégale : on décrit une petite valve mitrale, ou valve postérieure, et une grande valve mitrale, ou valve antérieure. La surface de coaptation est le terme consacré à la ligne de contact entre les deux feuillets mitraux.

l'éjection du sang du ventricule gauche vers l'aorte. Elles ne représentent donc pas d'obstacle à l'éjection lors de la systole en condition physiologique. C'est le retour sanguin en diastole qui ferme mécaniquement les valvules sigmoïdes aortiques.

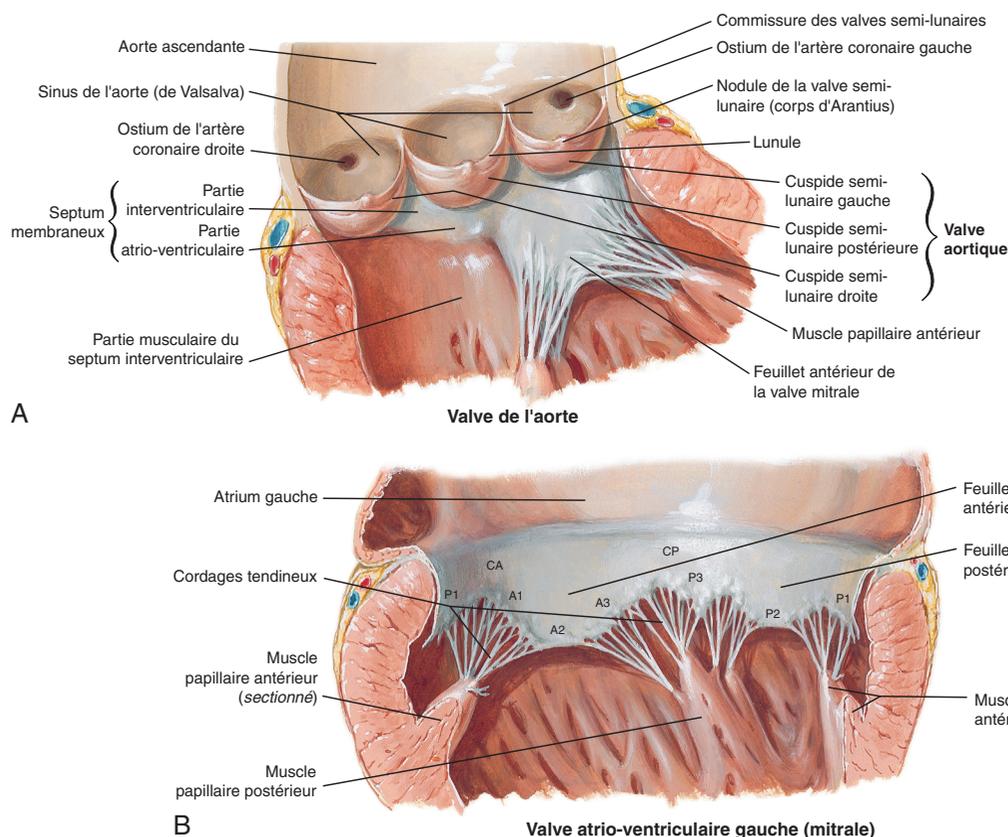


Figure 4.2.

Valves du cœur gauche.

A. Les cuspidés semi-lunaires (ou sigmoïdes) de la valve aortique, avec les deux ostium coronaires. La cuspidé semi-lunaire postérieure, qui ne comporte pas d'ostium coronaire, est également dénommée « cuspidé non coronaire ». B. Valve mitrale après ouverture de la paroi postérolatérale du ventricule gauche. Visualisation des deux piliers et des cordages rattachant les piliers aux deux feuillets valvulaires mitraux : le feuillet antérieur (A : A1 à A3), ou « grande valve mitrale », et le feuillet postérieur (P : P1 à P3), ou « petite valve mitrale ». CA, commissure antérieure; CP, commissure postérieure.

Source : Netter FH. Atlas d'anatomie humaine. 5^e édition. Paris : Elsevier-Masson; 2011.

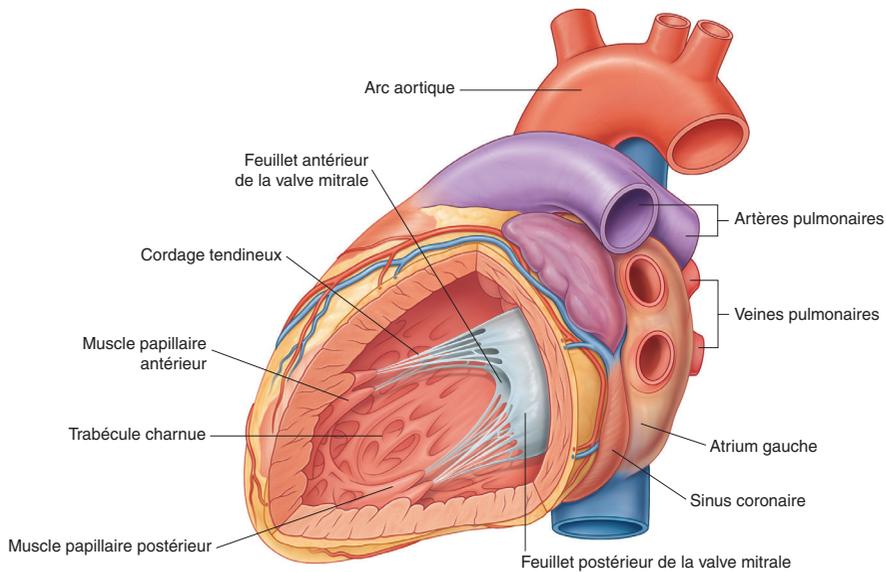


Figure 4.3

Vue interne du ventricule gauche.

Source : Drake RL, Vogl AW, Mitchell AWM. *Gray's Anatomie pour les étudiants*. 2e édition. Paris : Elsevier; 2010.

Chacun des deux feuillets est lui-même segmenté en trois sous-parties (fig. 4.2B), du fait de la présence de deux indentations par feuillet :

- le feuillet postérieur est ainsi divisé en trois parties : paracommissurale antérieure (P1), médiale (P2), paracommissurale postérieure (P3);
- il en va de même pour le feuillet antérieur regroupant à l'identique une partie paracommissurale antérieure (A1), médiale (A2) et paracommissurale postérieure (A3).

Ces deux feuillets se rejoignent en deux points :

- la commissure antérieure (CA), ou antérolatérale, jonction de A1 et P1;
- la commissure postérieure (CP), ou postéromédiale : jonction de A3 et P3.

Ces feuillets sont rattachés à l'anneau mitral, structure avant tout fibreuse, la valve mitrale antérieure s'insérant en regard du septum interventriculaire et la valve postérieure en regard de la partie externe de l'anneau.

Par ailleurs, l'appareil valvulaire mitral est relié à un squelette fibreux (cf. *infra*, Histologie) occupant l'espace interventriculaire gauche. Les feuillets mitraux sont rattachés sur leur face ventriculaire à des cordages fibreux, eux-mêmes reliés à des piliers (ou muscles papillaires), qui sont des extensions myocardiques. On décrit deux piliers : un pilier postéromédial (en regard de la commissure postérieure) et un pilier antérolatéral (en regard de la commissure antérieure). Le pilier postéromédial s'insère sur la paroi inférieure du myocarde, qui est vascularisée par une branche de la coronaire droite. La vascularisation du pilier antérieur dépend de l'artère coronaire gauche (voir chapitre 1, Vascularisation du cœur).

Ce système sous-valvulaire (piliers et cordages) empêche la protrusion des feuillets mitraux à l'intérieur de l'atrium gauche lors de la systole, c'est-à-dire lors de la fermeture de la valve mitrale et assure donc la coaptation valvulaire.

Valve pulmonaire

Localisation

La valve pulmonaire sépare le ventricule droit du tronc de l'artère pulmonaire (fig. 4.4).

Description

Cette valve est composée de trois feuillets sigmoïdes : deux feuillets postérieurs et un feuillet antérieur.

Valve tricuspide

Localisation

La valve tricuspide est la valve atrioventriculaire droite, séparant l'atrium droit du ventricule droit (fig. 4.4).

Description

Cette valve est composée, comme son nom l'indique, de trois feuillets : un feuillet antérieur, un feuillet postérieur et un feuillet septal. Il existe un appareil sous-valvulaire fibreux comme pour la valve mitrale, mais il est composé ici de trois piliers (ou muscles papillaires antérieur, postérieur et septal).

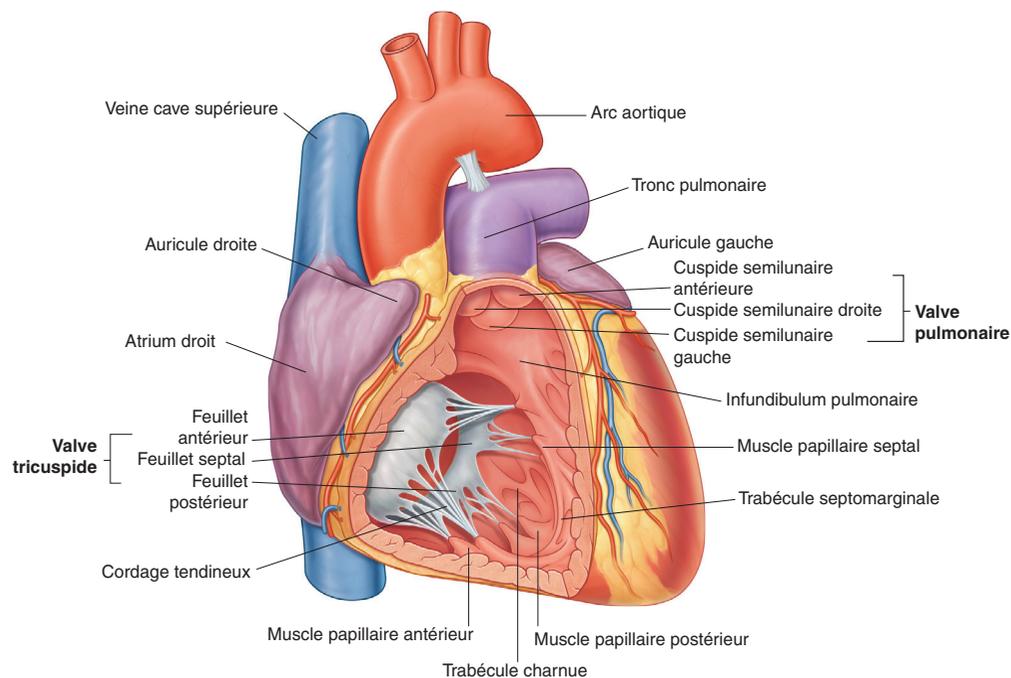


Figure 4.4

Vue médiale du ventricule droit : valve tricuspide et valve pulmonaire.

Source : Drake RL, Vogl AW, Mitchell AWM. Gray's Anatomie pour les étudiants. 2e édition. Paris : Elsevier; 2010.

Histologie

Principales cellules impliquées

Cellule endothéliale

Origine embryologique

La cellule endothéliale dérive du mésoblaste.

Localisation

Cette cellule, composant l'intima des vaisseaux sanguins et l'équivalent de l'intima au niveau cardiaque, l'endocarde, forme donc une interface entre le sang circulant et les tissus sous-jacents.

Composition

Cette cellule est habituellement polygonale. Son noyau unique est protrusif dans la lumière des vaisseaux s'il s'agit des cellules endothéliales vasculaires ou vers l'intérieur des cavités cardiaques dans le cas des cellules endothéliales de l'endocarde. Son cytoplasme est de faible épaisseur et comprend un réticulum sarcoplasmique granuleux, un appareil de Golgi, des mitochondries et des ribosomes.

Cardiomyocyte

Localisation

Cette cellule compose le myocarde, équivalent de la média au niveau cardiaque. Les cardiomyocytes représentent les trois quarts de la masse ventriculaire.

Composition

Il s'agit de cellules semblables aux cellules musculaires striées. Elles possèdent un noyau unique et un cytoplasme composé de mitochondries et d'un réticulum sarcoplasmique. Mais à la différence des cellules musculaires striées habituelles, le noyau des cardiomyocytes est central, il existe plus de mitochondries et le réticulum sarcoplasmique est moins développé.

La particularité de ces cellules musculaires réside dans la présence de sarcomères, résultant eux-mêmes de l'association de myofibrilles. Un sarcomère est une unité contractile : chaque sarcomère est composé d'une part de myofilaments épais de myosine et d'autre part de myofilaments plus fins d'actine. Le raccourcissement et l'allongement successifs des sarcomères au cours du cycle cardiaque, à l'origine de la contraction du muscle cardiaque, résultent de l'activation/désactivation de ponts d'actine-myosine en fonction du taux de calcium présent dans ces cellules. En plus de leur rôle contractile, ces cel-

lules sont impliquées dans la fonction électrophysiologique cardiaque (voir chapitre 1, Physiologie, Cœur).

Tuniques myocardiques

Les parois du cœur sont constituées de trois tuniques.

Tunique interne : l'endocarde

L'endocarde est constitué d'une fine couche unique de cellules endothéliales reposant sur un tissu sous-endothélial, l'épaisseur totale étant d'environ 1 mm. C'est cette tunique interne (équivalent de l'intima vasculaire) qui constitue les valves cardiaques. L'endocarde et le myocarde sont reliés par une couche sous-endocardique de tissu conjonctif (qui comporte notamment les cellules de Purkinje du système cardionecteur ; voir chapitre 6, Histologie).

Tunique moyenne : le myocarde

C'est la couche la plus épaisse. C'est elle qui assure la contraction du muscle cardiaque. Elle est formée par les cellules musculaires striées myocardiques : les cardiomyocytes. Selon leur composition spécifique, on distingue les cellules musculaires dont la fonction est d'assurer une contraction/relaxation cardiaque, et les cellules musculaires dont la fonction est d'assurer une activité rythmique du cœur, ces cellules contiennent moins de myofibrilles et font partie du système cardionecteur. Ces fibres musculaires sont insérées sur le squelette fibreux (voir chapitre 1, Histologie, Tuniques cardiaques).

Tunique externe : l'épicarde, qui fait partie du péricarde

Le péricarde est l'enveloppe séreuse entourant le muscle cardiaque. Il est composé de deux feuillets accolés entre lesquels l'espace est virtuel. Il existe donc un feuillet externe, ou pariétal, et un feuillet interne, également appelé feuillet viscéral, accolé au myocarde : ce dernier feuillet est l'épicarde. L'épicarde est constitué d'un épithélium pavimenteux (la forme des cellules est rectangulaire, en pavé) simple (donc composé d'une seule couche de cellules), également dénommé mésothélium (moins de 1 mm d'épaisseur). L'épicarde et le myocarde sont reliés par une couche sous-épicardique composée d'un tissu conjonctif lâche.

Squelette fibreux

Au centre du cœur se trouve le squelette fibreux. Il est composé de fibres de collagène denses et comprend plusieurs éléments anatomiques :

- les anneaux fibreux sur lesquels s'insèrent les feuillets valvulaires ;
- les cordages, structures fibreuses reliant la face ventriculaire des valves atrioventriculaires aux piliers ;
- Les trigones fibreux : on décrit un trigone fibreux mitro-aortique (entre la valve antérieure mitrale et l'orifice aortique) et un trigone fibreux mitro-tricuspidé (entre la valve mitrale et la valve tricuspidé).

Les muscles papillaires n'appartiennent pas strictement au squelette fibreux, puisque ce sont des excroissances myocardiques intraventriculaires, appelés aussi muscles papillaires. Ils sont, cependant, en contact avec les cordages : via les cordages, deux muscles papillaires sont reliés à la valve mitrale et trois piliers sont reliés à la valve tricuspidé. Pendant la systole, après la fermeture passive des valves atrioventriculaires, la contraction myocardique ventriculaire assure une traction sur les cordages par contraction des muscles papillaires, ce qui empêche l'éversion des feuillets valvulaires et la régurgitation du sang vers l'atrium, et assure l'étanchéité valvulaire.

Appareil valvulaire

Les valves cardiaques sont constituées d'un axe fibreux (fibres de collagène, fibres élastiques et quelques cellules musculaires lisses) autour duquel se dépose un revêtement de cellules endothéliales. Sur les valves atrioventriculaires, le versant atrial est le siège de la vascularisation artériolaire, tandis que le versant ventriculaire est relié au squelette fibreux.

Embryologie (voir chapitre 1)

Le cœur est le premier organe à fonctionner au cours de l'embryogenèse. Il se développe à partir de la troisième semaine de gestation. La première structure cardiaque est définie par deux tubes cardiaques latéraux, parallèles entre eux, composés d'une couche externe unique de cellules myocardiques et une couche interne unique de cellules endocardiques. Le tube cardiaque primitif est achevé au 22^e jour de vie en moyenne. Il est alors fonctionnel : les premiers battements cardiaques apparaissent et le flux traversant le tube cardiaque se sépare en un flux droit et un flux gauche.

Un mouvement de rotation (droite), dénommé le *looping*, transforme ensuite ce tube cardiaque en une boucle (fig. 4.5). On y distingue les premières cavités cardiaques : le

conus, le troncus, l'atrium primitif, le ventricule droit et le ventricule gauche primitifs.

Les valves atrioventriculaires se forment à partir de ces bourgeons endocardiques et des cellules du myocarde ventriculaire. Elles se formeront entre la cinquième semaine et la huitième semaine du développement embryonnaire. Les valves semi-lunaires aortique et pulmonaire dérivent de la région conotruncale (fig. 4.6) : à ce niveau se trouvent des bourgeons endocardiques, également dénommés crêtes conotruncales.

- **Précharge** : Contraintes s'exerçant sur les parois du ventricule gauche à la fin de la diastole, avant la phase de contraction isovolumique. D'après la loi de Frank-Starling, la précharge conditionne la force de contraction myocardique, donc le volume d'éjection systolique.
- **Post-charge** : Somme de toutes les résistances à l'éjection ventriculaire (surface aortique plus ou moins rétrécie, résistances artérielles périphériques plus ou moins élevées), dont dépendent le volume et la pression téléstoliques.

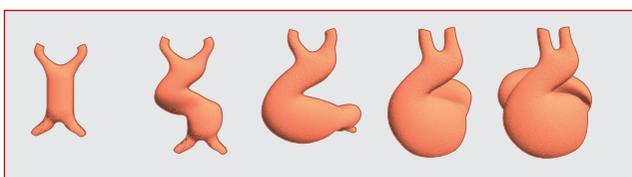


Figure 4.5.

Looping cardiaque : mouvement de rotation (droite) qui transforme le tube cardiaque en une boucle.

Source : Schleich J-M. Embryogenèse cardiaque. Arch Cardiovasc Dis, 2013; 106 : 612–23.

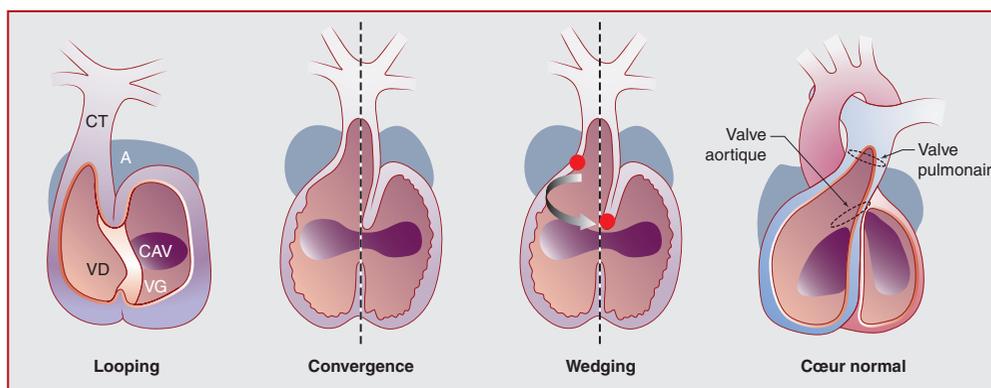


Figure 4.6.

Les trois étapes du développement cardiaque : looping, convergence, wedging. Le cercle rouge indique la position initiale puis finale de la valve aortique.

A, atrium; CAV, canal atrioventriculaire; VG, ventricule gauche; CT, chambre de chasse (conotruncus); VD, ventricule droit.

Source : Schleich J-M. Embryogenèse cardiaque. Arch Cardiovasc Dis, 2013; 106 : 612–23.

- **Loi de Laplace** : $T = \frac{P \times D}{2e}$, avec T , tension pariétale;

P , pression intraventriculaire; D , diamètre du ventricule gauche; e , épaisseur pariétale (myocarde) du ventricule gauche.

- **Loi de Frank-Starling** : La force de contraction myocardique augmente avec le degré d'élongation des fibres myocardiques. Ainsi, plus le volume télédiastolique augmente, plus les fibres sont étirées et plus la contraction suivante sera puissante.

Physiopathologie

Voir fig. 4.7.

Sémiologie

La sémiologie des valvulopathies repose sur un élément clé de l'examen physique cardiovasculaire : l'auscultation cardiaque.

Il ne faut, cependant, pas négliger le reste de l'examen clinique qui, pour rappel, comprend l'interrogatoire du patient à la recherche des signes fonctionnels (plaintes du patient : dyspnée, douleur...) et l'examen physique qui comprend : l'inspection, la palpation, la percussion (bien que de peu d'implication ici) et, enfin, l'auscultation.

Les premières questions auxquelles il convient d' répondre au terme de l'examen clinique sont les suivantes :

- le type de valve atteinte : cela dépend du foyer cardiaque auquel est entendu le souffle, ainsi que de ses irradiations;

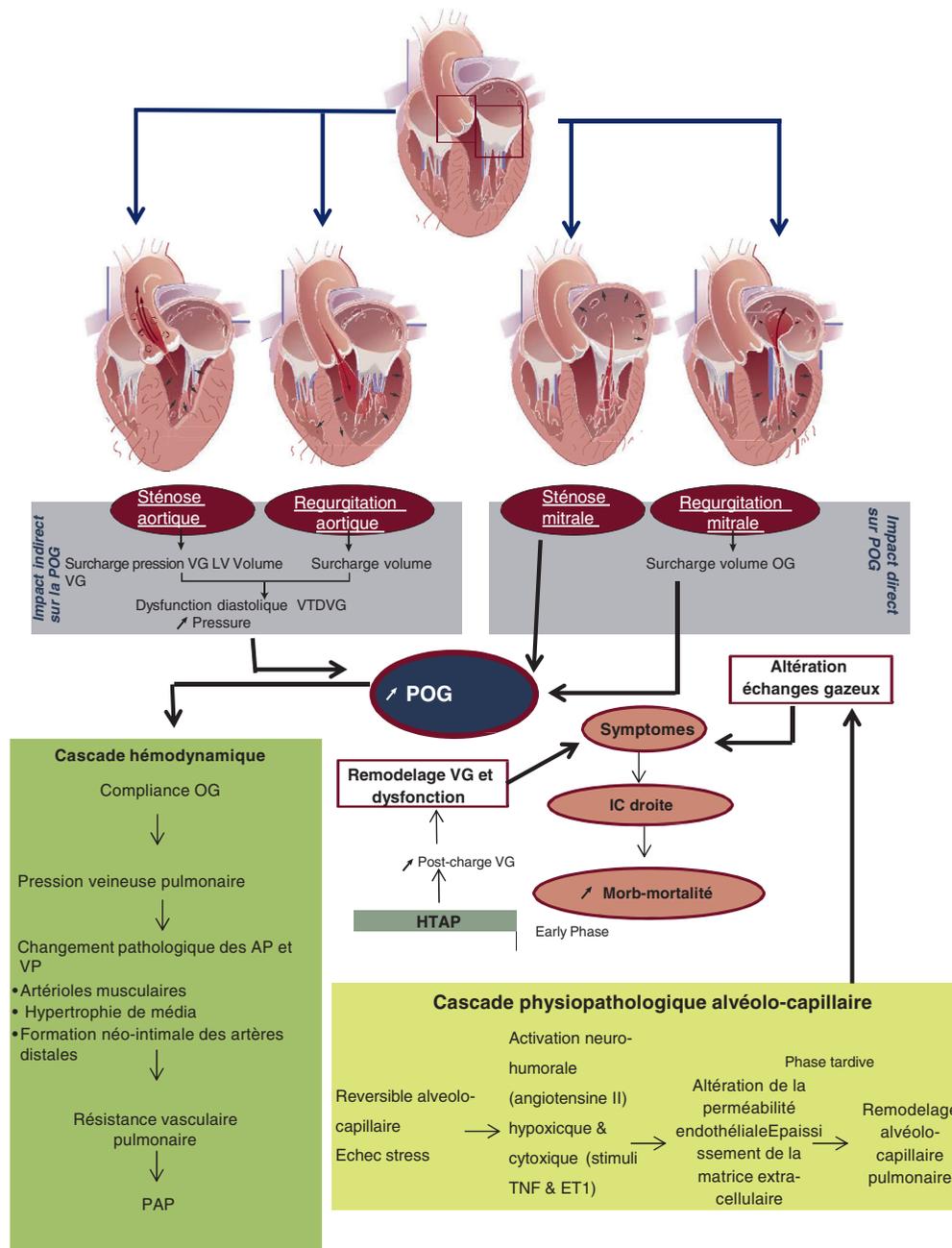


Figure 4.7.

Physiopathologie de l'HTAP dans les valvulopathies gauches

Source : d'après Magne J, JACC, 2014.

- le mécanisme du souffle : rétrécissement ou insuffisance (régurgitation, fuite); les souffles de rétrécissement sont perçus lors de l'ouverture de la valve, tandis que les souffles d'insuffisance sont perçus lors de la fermeture de la valve; cela dépend donc du temps auquel est perçu le souffle (systole ou diastole) et des caractéristiques du souffle (dur ou doux);
- la sévérité de la valvulopathie (par exemple, dans le rétrécissement aortique, signes fonctionnels ou abolition du B2 sont deux critères de rétrécissement serré).

Installation

Une auscultation cardiaque normale se réalise à l'aide d'un stéthoscope. Il comprend habituellement deux parties : le pavillon et la cloche. La membrane, ou pavillon, permet d'entendre les sons de haute fréquence (souffles); elle doit être appliquée assez fermement contre la poitrine. La cloche (plus petite que le pavillon) permet quant à elle de distinguer les sons de basse fréquence (bruits du cœur); elle doit être posée plus légèrement sur le patient.

L'examen se fait chez un patient habituellement en décubitus dorsal, torse nu, au repos. L'examineur est habituellement positionné à la droite du patient.

Foyers d'auscultation cardiaque

Il en existe quatre (fig. 4.8) :

- foyer aortique : deuxième espace intercostal parasternal droit (les souffles aortiques peuvent également être bien audibles en regard du troisième espace intercostal gauche, correspondant à la localisation anatomique exacte de l'anneau aortique);
- foyer pulmonaire : deuxième espace intercostal gauche;
- foyer tricuspide : au niveau de la xiphoïde;
- foyer mitral : cinquième espace intercostal, au niveau de ligne médioclaviculaire, correspondant à l'apex du cœur.

B1 (premier bruit du cœur)

Le bruit B1 marque le début de la systole. Il représente les bruits liés à la contraction myocardique associée à la fermeture des valves atrioventriculaires (mitrale et tricuspide). Il est maximal à l'apex du cœur (fig. 4.9).

Son intensité est moindre chez les patients obèses, emphysémateux et en cas d'épanchement péricardique. Le B1 est accentué lorsque la valve mitrale est peu mobile. Les composantes audibles de B1 étant dues à la fermeture de la valve mitrale et de la valve tricuspide, un dédoublement

peut être noté en cas de bloc de branche droit ou gauche ainsi qu'en cas de tachycardie ventriculaire.

Le dédoublement du B1 ne doit pas être confondu avec un bruit de galop présystolique, ou B4, mieux perçu à la pointe avec la cloche du stéthoscope, alors que le dédoublement du B1 est entendu dans la région parasternale gauche avec le diaphragme du stéthoscope.

B2 (deuxième bruit du cœur)

Le bruit B2 marque le début de la diastole et correspond donc à la fermeture des valves pulmonaire et aortique. La tonalité de B2 est discrètement plus aiguë que B1 et d'intensité plus forte. Un éclat du B2 peut-être un signe d'hypertension pulmonaire (l'hyperpression dans l'artère pulmonaire va, après la systole, propulser les cups de la valve pulmonaire les unes contre les autres de manière vigoureuse)

B3 (troisième bruit du cœur)

Le bruit B3, diastolique, survient après le deuxième bruit, il n'est entendu que de façon inconstante à la pointe en cas de B3 ventriculaire gauche. La présence d'un B3 est normale chez l'enfant ou l'adulte jeune.

Lorsqu'il existe une dysfonction ventriculaire *systolique*, la perception d'un B3 est appelée bruit de galop ventriculaire, ou galop protodiastolique. Le B3 corres-

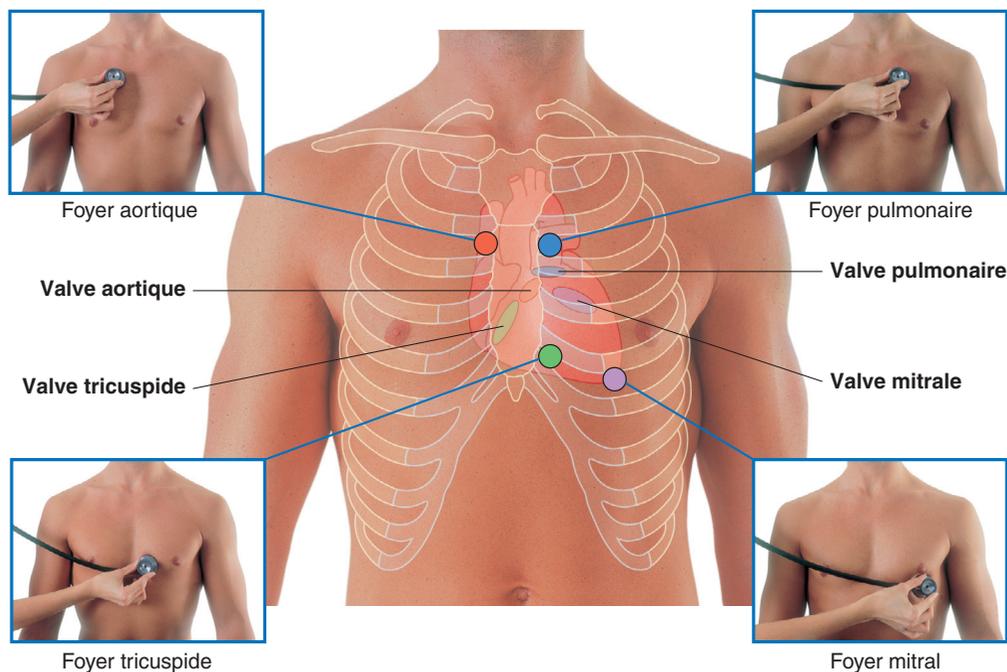


Figure 4.8.

Les quatre foyers de l'auscultation cardiaque.

Source : Drake RL, Vogl AW, Mitchell AWM. *Gray's Anatomie pour les étudiants*. 2e édition. Paris : Elsevier; 2010.