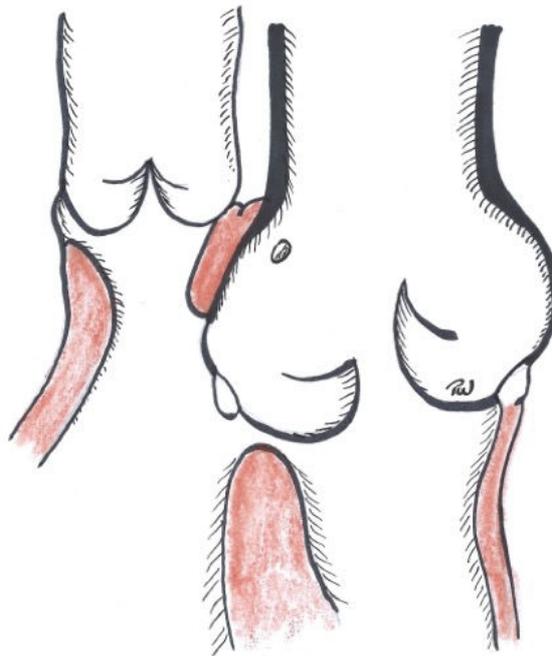


## Prise en charge de la communication interventriculaire avec régurgitation aortique associée

En 1921, Charles Laubry et Cesare Pezzi ont décrit pour la première fois un cas d'une communication interventriculaire (CIV) avec insuffisance aortique due à un prolapsus d'une cuspside aortique. On ne parlait pas encore à l'époque de syndrome... Cette association anatomique et fonctionnelle apparaît typiquement dans les CIV qui sont de type supracristales (antérieures et hautes), mais elle peut se présenter dans les CIV périmembraneuses ou musculaires. Une telle anomalie provoque le plus fréquemment un prolapsus de la cuspside coronaire droite de l'aorte en raison d'un manque de soutien de son feuillet et du phénomène de Venturi généré par le flux sanguin gauche-droit à travers la CIV.

### Physiopathologie

Le syndrome de Laubry-Pezzi est une combinaison de la communication interventriculaire (CIV) et de la régurgitation aortique (RA) due au prolapsus de la coronaire droite. Moins souvent c'est la cuspside non coronaire qui est atteinte de prolapsus. Les modifications induites à la valve aortique résultent de l'effet Venturi produit par le flux sanguin (gauche-droit) à travers la CIV sous la valve aortique sur la cuspside valvulaire aortique entreprise (prolabante). Qualifié de Syndrome de la communication interventriculaire et de la régurgitation aortique, il a longtemps été considéré que l'effet Venturi du flux sanguin dans la CIV était exclusivement responsable de l'ensemble du tableau aortique de ces patients. Il est aujourd'hui reconnu que la valve aortique, souffrant d'un manque de soutien sur le fond de sa (ses) cuspside(s) entreprise(s) et de son anneau était aussi responsable de son évolution péjorative. On est donc passé d'une pathologie entièrement acquise à une pathologie mixte : congénitale et acquise.



Les CIV responsables de ces altérations valvulaires aortiques sont majoritairement de type supra-cristale, les autres étant péri-membraneuses « classiques » ou musculaires (mais toujours placées proche de la valve aortique). La physiopathologie de cet effet Venturi dans le cas d'une CIV peut être caractérisée de la façon suivante : lorsque le sang traverse l'orifice de la CIV qui est situé à proximité immédiate du fond de la cuspside valvulaire aortique, la chute de pression générée aspire la cuspside et la déforme, ce qui entraîne le prolapsus ou plus grave l'insuffisance aortique qui y est associée. La cuspside coronaire droite est la plus souvent atteinte, mais parfois c'est la cuspside non coronaire ou les deux concomitamment. L'IA complique donc l'évolution des patients atteints de CIV supra-cristales cinq fois plus souvent que celle des patients atteints de CIV périmembraneuse.

Les forces hémodynamiques font qu'une fois présente, une insuffisance aortique ne fait que s'aggraver avec le temps. Ces forces sont influentes sur la progression du syndrome à la fois pendant la systole précoce (A), la systole tardive (B) et la diastole (C).

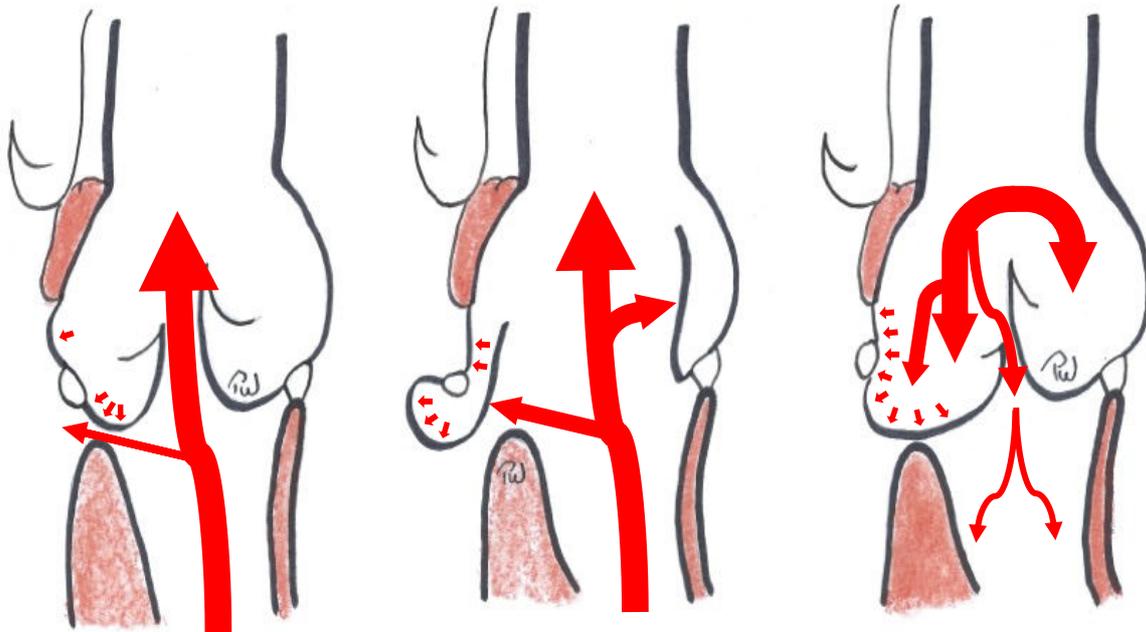


Figure inspirée de Yacoub et al (1996)

Les lésions de la valve aortique sont irréversibles et l'insuffisance valvulaire aortique continuera à s'aggraver sans intervention chirurgicale. Les effets hémodynamiques de la CIV peuvent provoquer un élargissement biventriculaire, qui a été mis en évidence par l'ECG. Il est intéressant de noter qu'il s'agit d'un phénomène typique de Katz-Wachtel, décrit comme la présence de complexes QRS diphasiques hauts d'au moins 50 mm d'altitude dans les dérivations V2, V3 ou V4 précordiales moyennes et que les modifications des complexes électrocardiographiques antérieures importantes sont dues à l'hypertrophie du ventricule droit et les modifications postérieures tardives à l'hypertrophie du ventricule gauche.

Il a été observé que le degré d'insuffisance aortique est associé à la taille de la CIV dans une relation inverse : une large CIV présenterait une incidence d'insuffisance aortique plus faible. La raison en est principalement que l'effet venturi qui se produit sur les feuillets valvulaires est d'autant plus important que la CIV est petite (accélération plus importante du flux sanguin).

## Introduction

### Epidémiologie :

Approximativement 40 % des malformations cardiaques congénitales comportent une CIV. Un dépistage systématique montre une incidence à la naissance atteignant 5 %, les neuf-dixièmes disparaissant spontanément après quelques semaines.

### Facteurs prédisposant :

Les causes sont probablement une combinaison de facteurs environnementaux et de facteurs génétiques. Parmi les facteurs environnementaux suspects, on peut citer le diabète gestationnel, la phénylcétonurie.

- CIV de type supra-cristale
- Instabilité de la valve aortique sur son anneau contigu à la CIV

### Histoire de la maladie : (exposer cas typique et ajouter variantes?)

## Présentation clinique

L'histoire naturelle du syndrome de Laubry-Pezzi est peu décrite dans la littérature. La présentation symptomatique de la CIV dans les groupes d'âge plus jeunes et la recommandation actuelle d'une correction précoce de la CIV et de l'insuffisance aortique pourraient être à l'origine de cette situation.

La présentation clinique de la pathologie est en grande majorité dominée par l'insuffisance aortique, et beaucoup plus rarement par la CIV. Chez la plupart des patients, l'insuffisance aortique tend à être détectée entre l'âge de trois et huit ans. Les patients plus âgés présentent une insuffisance aortique généralement plus sévère que les patients plus jeunes. Le taux de remplacement valvulaire aortique y est plus élevé, contrairement aux patients plus jeunes bénéficiant plus souvent d'une réparation valvulaire.

### Symptômes :

- Dyspnée
- Palpitations
- Douleurs thoraciques
- Intolérance à l'effort

### Signes physiques :

- Souffle systolique de CIV et diastolique d'insuffisance aortique
- TA diastolique effondrée

### Diagnostic différentiel

- Insuffisance aortique « malformative » dont une des formes est la bicuspidie aortique.
- Prolapsus valvulaire aortique.

### Examens complémentaires :

- Echocardiographie : l'échocardiographie est l'examen de choix pour détecter la CIV et évaluer la valve aortique. Le syndrome de Laubry-Pezzi implique un prolapsus du feuillet aortique, une rétraction de la cuspide aortique, une dilatation de l'anneau aortique et une déformation du sinus de Valsalva adjacent. L'échocardiographie n'est par contre pas très fiable pour déterminer la taille réelle de la CIV, en particulier en présence d'une insuffisance aortique car la taille réelle a tendance à être sous-estimée. En cas d'insuffisance aortique importante, un back-flow peut être observé au niveau de la crosse aortique. Dans les évolutions chroniques en cas d'insuffisance sévère, une altération de la fonction ventriculaire gauche peut apparaître après de premiers signes de dilatation.
- CT Scanner : cette pathologie par absence de soutien annulaire de la valve aortique sur une partie de sa circonférence peut être associée à une dilatation anévrysmale de l'aorte ascendante.

### Traitements

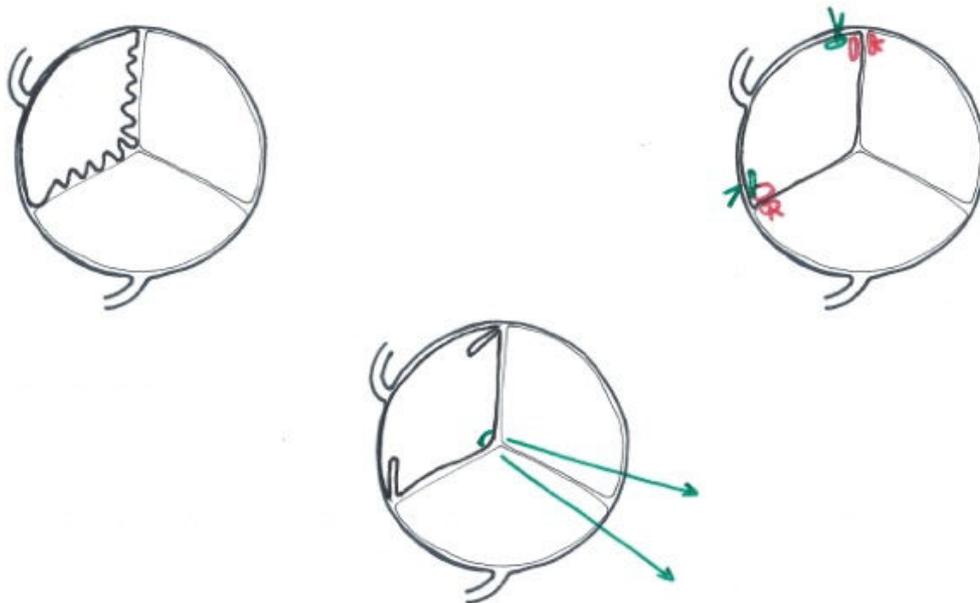
#### Modalités :

- Traitement médical : en l'absence de toute insuffisance aortique et sans signe de prolapsus (attraction du fond de la cuspide aortique par le jet sanguin à travers la CIV), une observation cardiologique est de mise. Elle consistera en des échocardiographies de contrôle ayant pour objet de suivre l'évolution de la CIV et des remodelages induits sur la valve aortique. Il faut être conscient que ces patients présentent un risque accru d'endocardite infectieuse et de dysfonctionnement progressif de la valve aortique.
- Traitement chirurgical : il n'existe à l'heure aucun consensus établi clairement concernant le timing de la prise en charge chirurgicale de cette pathologie. Il a été observé que la fermeture précoce de la CIV permettait de contenir l'apparition de l'insuffisance aortique ou l'aggravation du prolapsus de la cuspide aortique existant. Quoiqu'il en soit, une fois que la valve aortique est remaniée, la

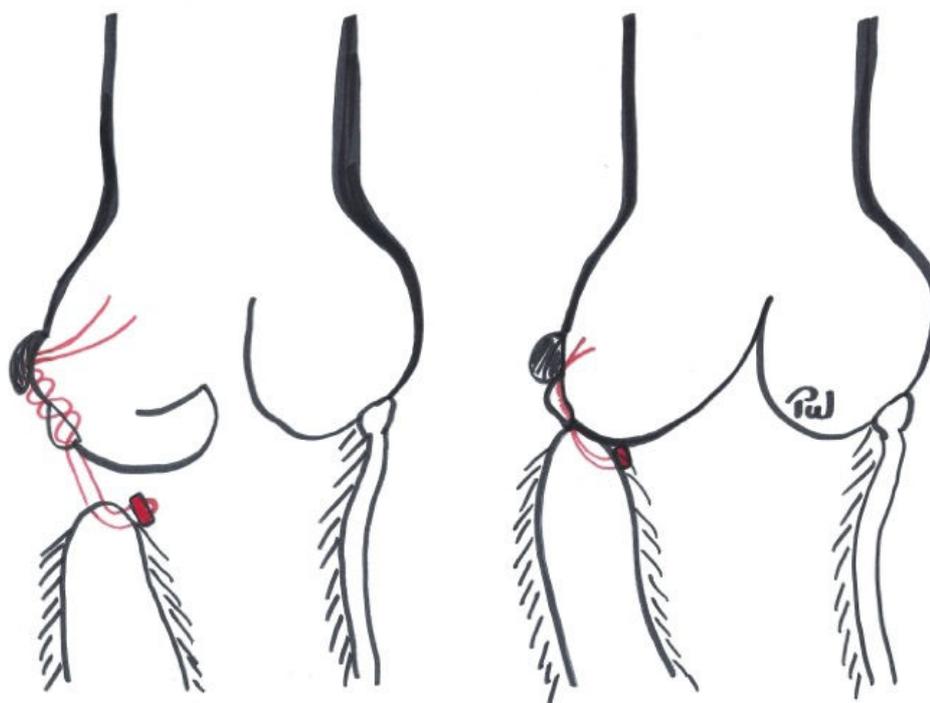
fermeture chirurgicale d'une CIV isolée sans geste associé sur la valve aortique ne suffit pas à prévenir la progression de l'insuffisance aortique. Ces patients ont besoin d'une plastie (réparation) de la valve aortique ou d'un remplacement valvulaire aortique si celle-ci n'est pas réparable. Le prolapsus de la valve aortique et l'insuffisance aortique qui en résulte sont plus fréquents et plus graves chez les patients opérés tardivement. Cette observation souligne **l'importance d'une intervention chirurgicale précoce** étant donné qu'il s'agit d'un problème chirurgical difficile à résoudre lorsque les patients souffrent d'une CIV et d'une insuffisance aortique concomitante. Dans le traitement de l'insuffisance aortique, la plastie valvulaire doit être privilégiée face au remplacement. Néanmoins, ces plasties valvulaires sont bien plus difficiles à réaliser chez les patients pris en charge tardivement et présentant des remaniements importants de la valve. Ceci explique qu'une intervention chirurgicale est absolument indiquée dès l'apparition d'une régurgitation aortique.

Plusieurs techniques chirurgicales ont été décrites pour réparer la valve aortique insuffisante :

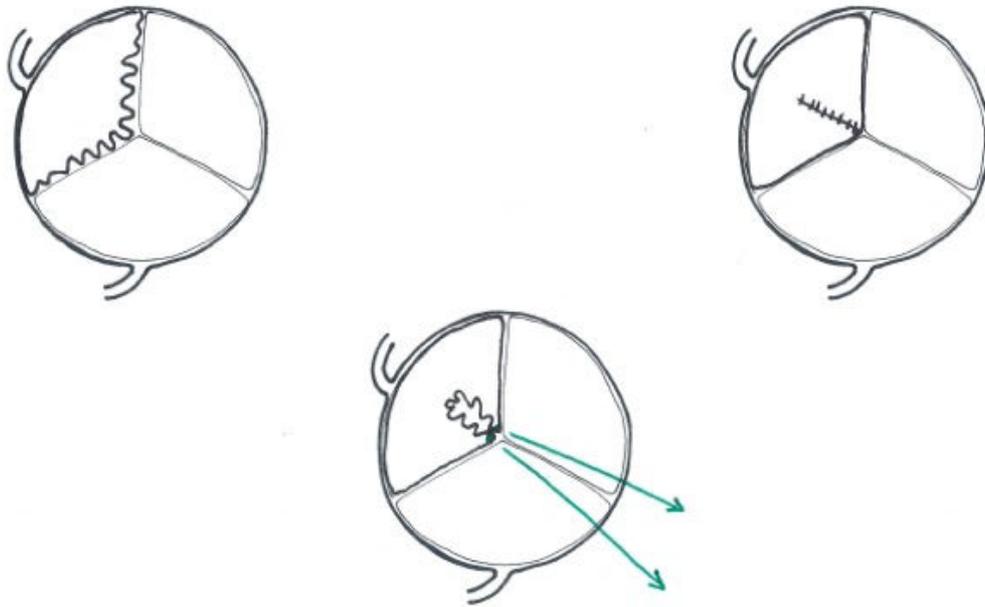
1. la technique de Trusler consiste en une plicature de la cuspide prolabante à ses deux commissures pour en retendre son bord libre (Fig. 1),
2. la technique de Yacoub consiste à fermer la CIV en abaissant l'anneau de la valve aortique sur le bord inférieur de la CIV et à renforcer le fond de la cuspide élongé (Fig. 2),
3. la technique de Carpentier consiste à réséquer un quartier de la cuspide prolabante pour en retendre son bord libre (Fig. 3),
4. la technique de Lecompte consiste à fermer la CIV et plastier le fond de la cuspide prolabante (Fig. 4).



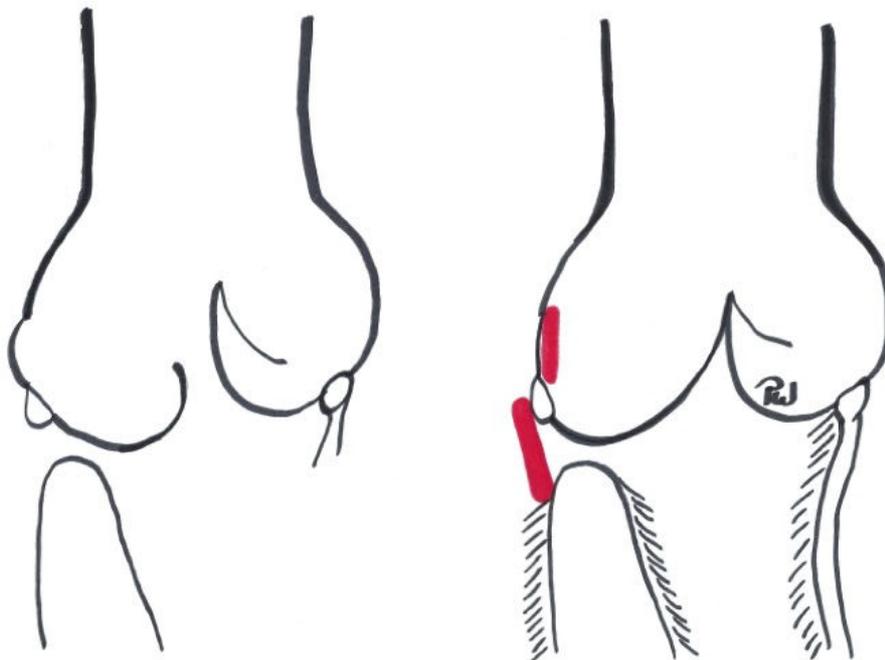
**Figure 1** *Technique de TRUSLER*



**Figure 2** *Technique de Yacoub*



**Figure 3 Technique de Carpentier**



**Figure 4 Technique de Lecomte**

Le traitement de la valve aortique se fait systématiquement par voie transaortique, mais la fermeture de la CIV se fait généralement par voie trans-atriale droite et tricuspide. Plus rarement, une infundibulotomie doit être réalisée si la CIV ne pouvait pas être accessible par voie trans-tricuspidienne.

**La technique de Trusler** est maintenant généralement considérée comme désuète et ne serait plus indiquée que pour les formes les plus graves où les 3 cuspidés auraient fini par être touchées...

**La technique de Carpentier** reste indiquée pour les formes limitées.

**Les techniques de Yacoub et Lecompte** seraient plus adaptés pour les CIV doublement commises (proches à la fois de la valve aortique et de la valve pulmonaire).

Chez ces enfants il est très important de réussir les plasties car les interventions de Ross (transposition de la valve pulmonaire en position aortique et mise en place d'une homogreffe pulmonaire en position pulmonaire) sont difficiles ou impossibles à cause du manque de soutien sous-aortique. De plus, il est fréquemment observé une discordance de calibre entre l'anneau aortique et l'autogreffe pulmonaire. Quant au remplacement valvulaire aortique par une valve mécanique chez ces jeunes patients, il est associé à une morbidité supérieure. Une intervention de Bentall est parfois indiquée lorsque les sinus valvulaires aortiques sont profondément déformés.

#### Pronostic :

Le traitement chirurgical du syndrome de Laubry-Pezzi est généralement satisfaisant. Cependant, il faut signaler que très peu de rapports traitent des résultats à long terme, des complications et des taux de réopération dans cette pathologie.

Les complications suivantes peuvent survenir :

- Présence d'une CIV résiduelle
- Persistance/progression d'une insuffisance aortique
- Pseudoanévrisme de la racine aortique
- Complications liées à une anomalie coronarienne

L'incidence de ces complications reste cependant méconnue.

---

## Take-home message

Le syndrome de Laubry-Pezzi est une cardiopathie congénitale rare qui se manifeste de façon insidieuse.

Ce syndrome survient chez un patient présentant une communication interventriculaire associée à une régurgitation de la valve aortique liée à un prolapsus d'une cuspide aortique.

Le diagnostic repose essentiellement sur la réalisation d'une échocardiographie transthoracique.

Le traitement consiste en une fermeture précoce de la communication interventriculaire dès que les premiers signes de déformation de la cuspide aortique apparaissent afin de prévenir le développement ou la progression de l'insuffisance valvulaire aortique et surtout la déformation irrémédiable de la valve aortique.