

## INSUFFISANCE DES VALVULES DE L'ARTÈRE PULMONAIRE

**Historique.** — L'insuffisance des valvules sigmoïdes de l'artère pulmonaire est une affection rare dont un des premiers cas, non diagnostiqué il est vrai pendant la vie, a été publié par Norman Chevers (*Guy's Hosp. Rep.* 1842). Après lui, plusieurs faits du même genre furent signalés par Frerichs (1853), Benedikt (1854), Withley (1858), Kolisko (1859), Julius Klob (1861). Plus tard parurent les observations dues à Wahl, à Stokes (1864), à Bamberger, un peu plus tard encore, Vimont, dans sa thèse inaugurale (1882) rassembla les faits épars et leur consacra un intéressant chapitre. Enfin plus près de nous, parurent les faits de Mader, de Litten, de C. Paul, de Grawitz, de Hischmann (1888) et de Dupré (1889). A ces faits épars, j'ai ajouté deux cas personnels qui ont servi de point de départ à une étude d'ensemble de la question, appuyée sur 51 observations<sup>1</sup>, à laquelle je ferai ici de nombreux emprunts.

L'insuffisance pulmonaire est caractérisée par l'occlusion incomplète de l'orifice artériel par les valvules sigmoïdes, permettant, durant la diastole, le reflux dans le ventricule droit d'une partie du sang projeté dans l'artère pulmonaire par la systole du ventricule. Cet état se trouve réalisé par deux variétés distinctes d'insuffisance valvulaire :

**Anatomie pathologique.** — Dans la première, qui embrasse la très grande majorité des cas observés, l'occlusion résulte d'altérations anatomiques siégeant sur l'appareil valvulaire : c'est l'*insuffisance pulmonaire vraie*.

Dans la seconde, les valvules ne sont point lésées ; leur insuffisance est purement fonctionnelle et résulte de la dilatation de l'artère pulmonaire : c'est l'*insuffisance pulmonaire fonctionnelle* ou encore *relative*, beaucoup plus rare que la précédente et encore discutée par quelques auteurs.

## A. INSUFFISANCE PULMONAIRE VRAIE.

1° APPAREIL VALVULAIRE. — Les lésions qu'on rencontre sont variables :

a. Dans quelques cas, l'insuffisance est due à une *diminution dans le nombre des sigmoïdes* réduites le plus souvent à deux (Lambl ; Litten) et par suite incapables d'obturer complètement l'orifice artériel.

b. D'autres fois l'insuffisance est créée par des *malformations congénitales des valvules* : déformation, atrophie, état rudimentaire (Bouillaud). Ces lésions sont rarement isolées et coïncident presque toujours avec d'autres malformations congénitales.

c. *L'état fenêtré ou réticulé des valvules*, regardé à tort par Bamberger

1. E. Barié. — *Rech. sur l'insuffis. des valvules de l'artère pulmonaire*, Arch. gén. de médecine, 1891.

comme incapable de produire l'insuffisance valvulaire, a été rencontré dans deux cas très nets de Banks et de Maurice Raynaud.

d. Mais les lésions les plus habituelles sont dues à l'*endocardite valvulaire*. Celles-ci consistent dans l'*épaississement scléreux* ou encore dans la calcification des replis sigmoïdes, raccourcis, rétractés, soudés entre eux ou aux parois artérielles. Dans d'autres circonstances, les valvules sont surmontées de *masses végétantes*, dures, crétaées, en forme d'excroissances festonnées en crêtes de coq, ou en choux-fleurs.

e. Quelquefois on rencontre dans l'épaississement des sigmoïdes, des *anévrismes valvulaires* (Foster) qui peuvent s'ulcérer et se perforer dans la suite (Weckerlé). Dans un de ces cas, on trouva dans le fond de l'ulcération anévrysmale, des amas de *streptocoques*, pathogènes de l'endocardite et qu'on retrouva encore dans le myocarde, dans le foie, dans les reins.

Dans une observation de Flogell l'*ulcération* avait succédé à une plaque sphacélée. Les *perforations* qui surviennent après ces lésions ulcéreuses peuvent être considérables : dans un cas de Vast, la perforation mesurait 4 millimètres ; dans celui de Bamberger, une sigmoïde était rompue transversalement et la perte de substance avait la dimension d'un haricot ; ses bords étaient surmontés d'excroissances rugueuses. Enfin comme dernier stade du travail ulcératif, on a noté quelquefois la *destruction partielle ou totale* des nids valvulaires (Décornière ; Norman Chevers).

f. Quelques cas rares d'insuffisance de l'artère pulmonaire sont dus à des *ruptures valvulaires* (Martin Bernhardt ; Wahl), suite de traumatismes ou d'efforts violents ; presque toujours cette rupture avait été favorisée par une altération préétablie des valvules sigmoïdes.

2° LÉSIONS DE L'ARTÈRE PULMONAIRE. — L'insuffisance pure des sigmoïdes pulmonaires est certainement une rareté pathologique ; il en existe néanmoins des cas indiscutables ; par contre, elle est *très fréquemment associée au rétrécissement orificiel* : sur 43 observations contrôlées à l'examen anatomique, 23, c'est-à-dire *plus de la moitié des cas*, présentaient à la fois une sténose orificielle et une insuffisance valvulaire. D'un autre côté, de même que nous l'avons relevé dans l'insuffisance aortique, on rencontre quelquefois avec l'insuffisance valvulaire la *dilatation de l'artère pulmonaire* : sur le tronc (Kolisko), sur ses deux branches et même sur les petits rameaux divisionnaires (Bristowe). Dans un cas curieux de Coupland, la dilatation du tronc était telle que celui-ci admettait facilement l'introduction des doigts et du pouce jusqu'au milieu des phalanges. Cette dilatation est produite par la perte progressive de l'élasticité du vaisseau sous l'influence alternative de la distension brusque par le fait du ventricule

hypertrophié et de l'affaissement rapide qui la suit, au moment du reflux de la colonne sanguine, pendant la diastole :

*L'athérome* de l'artère pulmonaire accompagne parfois la dilatation du vaisseau (Norman Chevers, Wilks, Bristowe).

On a rencontré au niveau des valvules des caillots cruoriques plus ou moins durs, se prolongeant dans le tronc de l'artère et même dans ses branches.

3° LÉSIONS CARDIAQUES. — La dilatation avec ou sans hypertrophie du ventricule droit et de l'oreillette a été rencontrée souvent ; l'oreillette même a pu être intéressée.

Dans plusieurs cas, avons-nous dit déjà, l'affection peut coïncider avec des altérations congénitales complexes : persistance du trou de Botal, perméabilité du canal artériel, communication interventriculaire.

Enfin l'insuffisance pulmonaire est associée à d'autres altérations cardiaques acquises dans bon nombre d'observations : association avec l'insuffisance aortique (Wickham Legg), avec l'insuffisance tricuspide (Coupland), à la fois avec celle-ci et l'insuffisance mitrale (Vast).

B. INSUFFISANCE PULMONAIRE FONCTIONNELLE. — Cette variété est constituée par la dilatation simple de l'artère pulmonaire, les valvules sigmoïdes restant absolument saines. Gouraud (th. Paris 1865) a essayé d'établir cette variété, et l'explique de la façon suivante :

A la suite de certaines affections broncho-pulmonaires (bronchite chronique, emphysème) il se produit une stase considérable dans la circulation pulmonaire, la tension s'élève dans l'artère et l'hypertrophie du ventricule droit se produit ; sous son influence, l'infundibulum se dilate outre mesure, sa partie supérieure en s'évasant engendre une action distensive sur l'anneau fibreux de l'orifice pulmonaire, et les valvules qui conservent leurs dimensions normales laisseront forcément, au moment de la diastole ventriculaire, un espace libre entre leurs sommets plus ou moins écartés, par où s'établira un reflux sanguin de l'artère pulmonaire vers le ventricule droit. Stokes a rapporté un exemple curieux de cette variété ; Kolisko et Bristowe en ont vu chacun un cas, mais leurs faits sont moins démonstratifs : dans celui de Kolisko il y avait quatre sigmoïdes, dont une très petite et peut-être alors incapable d'obturer un orifice qu'il note comme dilaté « d'une façon excessive ». Dans le cas de Bristowe, les sigmoïdes, allongées, tiraillées, présentaient l'aspect fenêtré.

Plus récemment Pawinski (de Varsovie) (1895) et Gouget (1895) ont noté cette insuffisance fonctionnelle de l'artère pulmonaire, dans quelques cas de rétrécissement mitral (voir page 482), née sous l'influence de la tension excessive qui s'établit par suite de la sténose orificielle dans la circulation intra-pulmonaire, et plus tard dans

l'artère elle-même. Celle-ci se dilaterait suivant le mécanisme indiqué plus haut et l'insuffisance serait créée. Elle se manifesterait par un souffle diastolique siégeant sur le bord du sternum au niveau du 3<sup>e</sup> ou du 4<sup>e</sup> espace intercostal gauche et se propagerait vers la clavicule gauche où il s'éteindrait. Ce bruit serait passager et diminuerait peu à peu, pour disparaître tout à fait si l'on administre de la digitale : sous l'influence du ralentissement cardiaque qu'elle produit, l'oreillette gauche se vide mieux à travers l'orifice mitral, et par suite la tension diminue dans l'artère pulmonaire.

Cette interprétation de l'insuffisance pulmonaire fonctionnelle prête le flanc à la critique ; la question de l'existence même de la maladie n'est pas résolue, et à côté de certains auteurs comme Jaccoud<sup>1</sup> qui l'admettent sans hésitation, d'autres restent encore sur la réserve.

*Lésions secondaires à l'insuffisance pulmonaire.* — Sans parler des lésions congestives et par stase qu'on peut rencontrer dans les viscères (foie, reins, poumons) comme dans la plupart des cardiopathies chroniques, nous signalerons la tuberculose pulmonaire (Litten) ; celle-ci est rare, contrairement à ce qu'on rencontre dans le rétrécissement de l'artère pulmonaire où elle a été observée si souvent. L'embolie pulmonaire (Bernhardt), les infarctus (Morison) sont notés dans quelques observations.

**Etiologie.** — *Age.* — La maladie a été rencontrée aux deux extrémités de la vie (3 mois et demi ; 75 ans), toutefois la moyenne des cas a été observée entre 18 et 34 ans.

*Sexe.* — Les deux sexes paraissent également prédisposés à l'affection (sur 50 faits : 26 femmes et 24 hommes).

*Causes.* — L'origine rhumatismale est bien établie pour un certain groupe de faits, les fièvres éruptives et notamment la scarlatine ont pu être invoquées dans d'autres cas ; de même les états infectieux et spécialement l'état puerpéral ont été rencontrés quelquefois. Gerhardt signale encore comme cause la blennorrhagie. Enfin il est des cas où l'athérome de l'artère pulmonaire, bien étudié par Romberg, a joué un rôle pathogénique évident ; il est probable que dans ces cas, l'alcoolisme et la syphilis étaient la cause première de la lésion artérielle.

**Symptômes.** — Avant d'étudier la symptomatologie de l'affection, il est nécessaire de déclarer d'abord que dans quelques cas, aussi bien à marche rapide qu'à processus lent, la maladie, n'ayant présenté aucun caractère nettement déterminé, n'a été reconnue qu'à l'autopsie (Withley, Norman Chevers, Hischmann).

Dans un second groupe, les troubles morbides ont été plus nets et

1. Jaccoud. — Clin. Méd. Hôp. de la Pitié, 1884-1885.

ont consisté dans les manifestations habituelles des cardiopathies : dyspnée, œdème des membres inférieurs, palpitations, facies cardiaque, etc. Dans ces cas, l'origine cardiaque de la maladie ne faisait pas de doute, mais sa localisation à l'orifice pulmonaire ne put être précisée (Bristowe, Coupland, Foster, etc.).

Reste une troisième série de faits dans lesquels les signes physiques ont permis de poser le diagnostic, vérifié à l'autopsie pour un assez grand nombre d'entre eux.

*a. SIGNES PHYSIQUES.* — Lorsque l'affection est déjà ancienne, on trouve assez souvent à l'inspection et par la percussion, les signes de l'augmentation de volume du cœur droit. La matité précordiale est augmentée, surtout dans le sens transversal ; de plus, la pointe du cœur est peu abaissée, mais elle est rejetée assez loin, en dehors du mamelon gauche, vers l'aisselle.

Dans les cas où la dilatation de l'artère est considérable dès son émergence de l'infundibulum, on aurait noté quelquefois un mouvement d'expansion systolique au niveau du 2<sup>e</sup> ou du 3<sup>e</sup> espace intercostal gauche (Benedikt, Roeber, Bohn).

On a signalé dans quelques cas un frémissement vibratoire, une sorte de thrill diastolique (Fowler) ; mais comme dans certains cas où l'insuffisance était compliquée de rétrécissement on a noté également ce signe, sans préciser davantage son moment, il perd sa valeur en faveur de l'insuffisance.

Quelques auteurs ont observé une régurgitation sanguine dans les jugulaires (Stokes) au moment de la diastole ; c'est un phénomène inconstant et en tous cas exceptionnel, car il n'est signalé que dans de très rares observations.

Le signe capital est fourni par l'auscultation. Elle décèle la présence d'un souffle diastolique, le long du bord gauche du sternum, dans le deuxième espace intercostal gauche. Ce bruit, « semblable de tous points à celui qu'on rencontre dans les cas ordinaires d'insuffisance aortique » (Stokes), se propage dans la direction de l'artère pulmonaire, c'est-à-dire le long du sternum jusque vers le 4<sup>e</sup> espace intercostal. On l'a vu se propager encore jusque vers la base de l'appendice xiphoïde, à la façon de certaines insuffisances aortiques ; dans un autre cas on le retrouvait même dans la région interscapulaire. D'après Gerhard (Congr. Méd. int., Leipzig, 1892) le souffle augmenterait sensiblement pendant l'expiration, en raison de l'accroissement de pression intraventriculaire.

Le souffle de l'insuffisance pulmonaire présente de grandes variétés de timbre, depuis le murmure doux, jusqu'au bruit intense à timbre musical (Roeber), ou comparable à un jet de vapeur (C. Paul) ou encore au grincement d'une scie (Wahl). Ces différences tiennent sans doute à

des altérations anatomiques variables, au niveau de l'orifice artériel.

Quand il existe en même temps un rétrécissement compliquant l'insuffisance, on entend deux souffles, l'un systolique et l'autre diastolique.

Le pouls n'est pas bondissant comme celui de l'insuffisance aortique, il est généralement petit et régulier ; Gerhard prétend en outre qu'il présente une fréquence exagérée.

*Autres signes.* — A ces signes physiques qui résument l'ensemble symptomatique des cas d'insuffisance pulmonaire publiés jusqu'ici, il y aurait lieu, d'après Gerhard, de joindre les signes suivants, moins connus, que je ne fais que signaler à l'attention du lecteur ; ils ont besoin, avant d'être admis, du contrôle d'observations ultérieures.

On relèverait d'abord chez le malade l'allongement et la flexuosité des artères : dans cinq cas, ce médecin a constaté une dilatation et un abaissement considérable du ventricule droit qu'il rapporte en partie à cet allongement des gros vaisseaux pulmonaires.

On observerait en outre, une diminution de l'expansion pulmonaire dans le sens vertical, et l'auteur l'attribue à ce que l'abaissement du poumon se trouve entravé par « la raideur des branches de l'artère pulmonaire » ; il ajoute d'ailleurs que ce signe est peu fréquent et peu accusé. Enfin, en auscultant le poumon, même en un point éloigné du cœur, à la base droite par exemple, on entendrait quelques râles légers, comme redoublés sous l'effet des battements artériels.

*B. TROUBLES FONCTIONNELS.* — La dyspnée est le symptôme capital ; elle est notée dans toutes les observations : le plus souvent elle consiste dans une sensation permanente d'oppression, même au repos.

La toux ne manque guère, fréquemment exagérée par quelque complication bronchique ou pulmonaire.

En résumé ce qui domine, ce sont les troubles fonctionnels liés à une gêne profonde de la petite circulation.

A une période avancée de la maladie, le cœur droit dilaté et l'affaiblissement du myocarde sont les causes d'accidents généraux, les mêmes que ceux de toutes les cardiopathies parvenues à la période asystolique, et caractérisés par de l'œdème des extrémités, de l'oligurie, des engorgements viscéraux, de l'hydropisie des séreuses, etc., etc.

**Marche, Terminaisons et Pronostic.** — La maladie évolue de deux façons très distinctes :

Quelques cas affectent d'emblée une marche rapide ; il s'agit alors d'une véritable endocardite infectante du cœur droit ; dès lors, le processus évolue en quelques semaines au plus, et le patient est emporté à la suite d'accidents dynamiques et infectieux. Dans ces cas, les

signes de l'insuffisance pulmonaire passent au second plan et n'ont qu'une influence très effacée sur la marche de la maladie, réglée exclusivement par la cause infectante originelle (Dietl, Décornière).

Le plus ordinairement, l'affection suit une *marche lente et chronique* comme la plupart des cardiopathies organiques, et se termine comme elles, par asystolie.

D'autres fois, les malades sont enlevés par une *affection aiguë ou subaiguë des voies respiratoires* : broncho-pneumonie, tuberculose progressive, embolie pulmonaire.

Le pronostic de l'affection est donc *grave* ; de plus, l'observation démontre que la coïncidence d'une sténose orificielle aggrave le pronostic ; dans ce cas, la vie ne semble pas pouvoir se prolonger durant de longues années.

**Diagnostic.** — Il est assez délicat, et dans un grand nombre de cas il faut le reconnaître, l'affection méconnue du vivant du malade, n'a été diagnostiquée qu'à l'amphithéâtre : le plus souvent on avait songé à une cardiopathie sans pouvoir préciser son siège exact ; plus rarement l'origine cardiaque fut à peine soupçonnée et les résultats de l'autopsie causèrent une surprise véritable.

A vrai dire cependant, le diagnostic est possible et repose sur les signes que nous venons d'exposer : dans le mémoire précité, on trouvera parmi les faits, que j'ai étudiés, 18 observations dans lesquelles la maladie fut reconnue ou fortement soupçonnée ; 7 fois l'autopsie démontra la justesse du diagnostic.

Le diagnostic différentiel doit être établi avec plusieurs affections :

*a.* Dans certains cas où l'on constate vers le deuxième ou le troisième espace intercostal gauche, une voussure avec légers mouvements d'expansion dus à la dilatation de l'artère pulmonaire (cas de Benedikt, Bohn, etc.), on peut confondre l'insuffisance des valvules sigmoïdes de l'artère pulmonaire avec un *anévrisme de la crosse de l'aorte*. Toutefois dans ce dernier cas, outre l'existence d'une tumeur franchement pulsatile, on constate généralement des accidents multiples par compression de voisinage exercés par la tumeur anévrysmale, sur les troncs veineux, les faisceaux nerveux et la plupart des organes contenus dans le médiastin postérieur. Dans l'anévrysmale de la crosse aortique, on constate encore l'existence de battements ou de bruits de souffle en une zone spéciale, indépendante des foyers normaux des bruits du cœur ; on y rencontre fréquemment de l'inégalité des pupilles et également celle des deux pouls aux artères radiales.

*b.* L'*insuffisance aortique* se distingue de l'insuffisance des valvules de l'artère pulmonaire, par le siège de son souffle diastolique, généralement doux « aspiratif », situé dans le deuxième espace in-

tercostal, non pas à gauche, mais du côté droit, le long du rebord sternal, et se prolongeant vers les gros vaisseaux artériels du cou. Le cœur est volumineux, et la dilatation porte sur les cavités gauches, d'où augmentation de la matité précordiale dans le sens vertical, la pointe battant dans le cinquième ou dans le sixième espace intercostal, sur la verticale mamelonnaire. Le pouls, dit « pouls de Corrigan » bondissant et dépressible, ne ressemble pas au pouls petit de l'insuffisance pulmonaire. De plus, dans cette dernière affection, on n'observe ni le double souffle crural, ni aucun de ces troubles fonctionnels si importants et si habituels dans l'insuffisance aortique, tels que : vertiges, pseudo-gastralgie, pâleur des téguments, angine de poitrine, pouls capillaire spontané ou provoqué de la face, de la région sous-unguëale, ou encore de l'isthme du gosier.

*c.* L'insuffisance des valvules de l'artère pulmonaire pourrait être confondue avec la *péricardite sèche*, dont le bruit de frottement symptomatique existe si souvent au niveau du deuxième ou du troisième espace intercostal du côté gauche. Toutefois, le timbre rude, la localisation superficielle, le manque de propagation, et l'exagération du bruit de frottement péricardique quand on ausculte le malade assis ou penché en avant, de même que l'asynchronisme du bruit avec la systole et la diastole, éclaireront suffisamment le diagnostic.

*d.* La distinction est certainement plus difficile à établir entre l'insuffisance pulmonaire et le *souffle diastolique cardio-pulmonaire* de la base. On se rappellera (voir pages 125 et 135) qu'on ne rencontre pas celui-ci au niveau de l'artère pulmonaire, et qu'il siège habituellement au niveau du foyer aortique. De plus, c'est un souffle doux, non permanent, sans propagation, diminuant avec la position assise. Jamais il ne s'accompagne de modifications dans le volume du cœur, dans les caractères du pouls, ni de quelques-uns des troubles habituels aux affections organiques du cœur. Enfin, ce souffle est moins prolongé que le souffle diastolique vrai et ne remplit pas exactement le grand silence : il est plus ou moins *méso-diastolique*.

**Traitement.** — Il ne présente rien de particulier et ne s'écarte pas de celui des autres lésions valvulaires chroniques.