



CASE REPORT

Open-heart surgery for a supra-aortic stenosis: a case report

Redha LAKEHAL, Radouane BOUKARROUCHA

ABSTRACT

Introduction: Congenital aortic stenosis obstructs left ventricular outflow and accounts for approximately 5–6% of all congenital heart defects, with about 10% of cases involving supra-aortic stenosis. Timely relief of the obstruction is essential to prevent irreversible impairment of left ventricular function. Since the first successful surgical intervention in 1956, several techniques have been developed to address supra-aortic stenosis. This case report aims to describe the short- and medium-term outcomes of surgical management of supra-aortic stenosis. **Case Report:** We report the case of a 17-year-old male student born to non-consanguineous parents. The condition was incidentally discovered three years prior to admission following the detection of a heart murmur during a routine school medical examination. The patient was initially monitored and subsequently referred to our department when surgical intervention became indicated. At admission, the patient reported palpitations and exertional lightheadedness. Chest radiography revealed a cardiothoracic ratio of 0.48. Electrocardiography showed signs of left ventricular hypertrophy. Doppler echocardiography confirmed severe supra-aortic stenosis associated with moderate valvular stenosis (maximum LV–aortic gradient: 86 mmHg; mean: 50 mmHg), moderate left ventricular hypertrophy (LV dimensions: 48/26 mm; ejection fraction: 70%), and a bicuspid aortic valve (Sievers type I), along with moderate dilation of the ascending aorta. Chest computed tomography demonstrated mild post-stenotic dilation of the ascending aorta. The patient underwent surgery under cardiopulmonary bypass. Intraoperative findings included hypoplasia of the left coronary sinus, a bicuspid aortic valve with a raphe (Sievers type I) that was not stenotic upon Hegar dilator testing, and an abnormal but non-obstructive implantation of a papillary muscle of the mitral valve. The surgical procedure consisted of enlargement of the non-coronary and left coronary sinuses using a Dacron patch according to the Doty technique. The mean transvalvular gradient at discharge was 20 mmHg. At one-year follow-up, the patient demonstrated favorable clinical and echocardiographic outcomes. **Conclusion:** Supra-aortic stenosis is the rarest form of congenital aortic stenosis and may present as either a diffuse or localized lesion, the latter being more common. Regardless of the surgical technique employed, the objectives of repair are threefold: to relieve the obstruction, restore normal aortic root geometry, and allow for growth at the repair site.

Keywords: Supra-aortic stenosis, open-heart surgery, cardiopulmonary bypass.

Faculté de médecine, Constantine 03, Algérie.

Received: 02 Apr 2026

Accepted: 06 Jun 2026

Correspondance to: Redha Lakehal

E-mail: lakehal.redha@gmail.com

1. INTRODUCTION

Cardiopathie congénitale exceptionnelle (1 pour 26000 naissances) avec une prévalence moyenne dans la population générale à 1/7500, caractérisée par un rétrécissement de la lumière aortique constituant un obstacle à l'éjection du ventricule gauche et représentant 5-6% de l'ensemble des cardiopathies congénitales, dont 10% des cas, il s'agit de sténose supra- valvulaire aortique. Elle peut être isolée ou entrer dans le cadre du syndrome de William. Le diagnostic repose sur l'échocardiographie. L'intervention consiste en une plastie de la racine aortique avec patch d'élargissement. La levée de la sténose doit être réalisée avant que des lésions irréversibles n'apparaissent au niveau de la fonction ventriculaire gauche.

Le but de ce cas clinique est de rapporter le résultat à court et à moyen terme d'un cas de sténose aortique supra- valvulaire opéré.

2. OBSERVATION

Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 17 ans, scolarisé, issu d'un mariage non consanguin, sans antécédents particuliers, présentant depuis un an une dyspnée d'effort, des palpitations et des lipothymies. Sa pathologie a été découverte fortuitement, 3 ans avant son admission, par un souffle cardiaque objectivé lors d'une visite de médecine scolaire ; suivie puis orientée à notre niveau une fois l'indication chirurgicale posée.

À son admission, le patient a comme signes fonctionnels des palpitations et des lipothymies d'effort. L'examen clinique retrouvait un souffle systolique au foyer aortique 5/6, les pouls périphériques présents et symétriques avec absence d'anomalies associées. La radiographie pulmonaire en incidence de face révélait un ICT à 0,48 sans déformation des contours cardiaques. L'ECG de surface était en rythme régulier sinusal à 75 battements/min sans anomalies. Le bilan biologique était correct.

Le diagnostic a été établi par l'échographie Doppler cardiaque qui révèle une sténose aortique supra- valvulaire serrée et valvulaire modérée (gradient VG/aorte max : 86 mmHg et moyen à 50 mmHg), une hypertrophie ventriculaire gauche modérée. Le ventricule gauche (VG) mesurait 48/26 mm + la fraction d'éjection était à 70%, la fraction de raccourcissement était à 42 %, une bicuspidie de type I, le ventricule droit (VD) mesurait 20 mm, PAPS : 21 mm Hg avec aorte ascendante modérément dilatée (figure 1). L'angioTDM thoracique montrait une discrète dilatation de l'aorte ascendante post sténotique (Figure 2).



Figure 1. Image échocardiographique d'un rétrécissement aortique supra- valvulaire.



Figure 2. Image scanographique d'une discrète dilatation de l'aorte ascendante post sténotique.

Le patient a été opéré sous circulation extracorporelle (CEC) après une sternotomie médiane verticale, établie entre l'aorte et l'oreillette droite avec clampage aortique à cœur arrêté avec décharge du ventricule gauche par la veine pulmonaire supérieure gauche. L'exploration péro- opératoire après aortotomie oblique vers le sinus non coronaire montrait une hypoplasie du sinus coronaire gauche, une valve aortique bicuspidie avec un raphé (type I de Siévers) testée par bougie de Hegar mn 20 non sténosante sans lésions anatomiques, implantation anormale du pilier antéro- externe de la valve mitrale, une absence d'anomalies coronaires (figure 3).

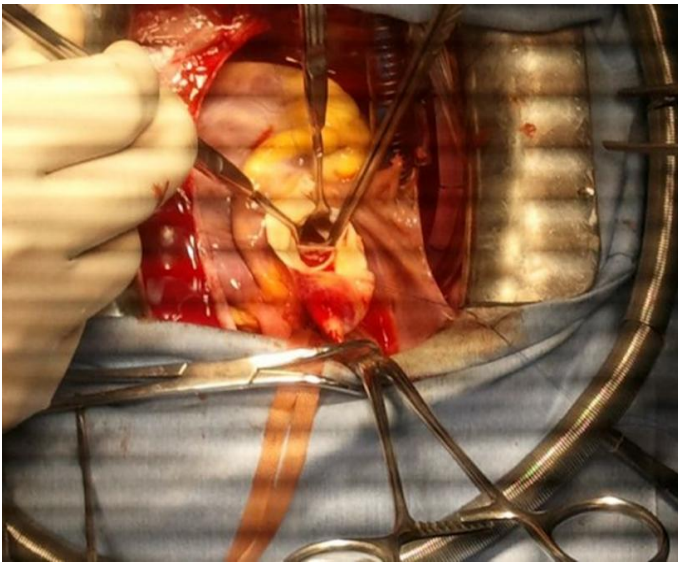


Figure 3. Vue opératoire d'un rétrécissement aortique supraaortique.



Figure 4. vue opératoire d'un élargissement du sinus non coronaire et coronaire gauche selon la technique de Doty.

Il a bénéficié d'un élargissement des sinus coronaire gauche et non coronaire selon la technique DOTY par un patch en dacron en Y suturé à l'aide d'un surjet au fil prolène 4/0 et conservation de la valve aortique (Figure 04).

Les durées de la circulation extracorporelle, du clampage aortique et de l'assistance circulatoire étaient respectivement 130, 92 et 06 min. Les durées de ventilation, du séjour en unité de soins intensifs et du séjour postopératoire étaient respectivement de 6 heures, 48 heures et 8 jours. Les suites opératoires ont été relativement simples. Il a été mis sortant aux 8^e jours postopératoires sans aucun traitement médical à part une prophylaxie anti-oslérienne et une surveillance échocardiographique régulière. Le gradient moyen à la sortie est de 20 mmhg. Les échocardiographies de contrôle faites le 1^{er}, le 3^e, le 6^e, le 9^e mois et à un an étaient correctes.

3. DISCUSSION

La sténose supravalvulaire aortique est la forme la moins courante d'obstruction aortique et touche les deux sexes de manière égale. Elle peut être due à la présence : d'une membrane fibreuse discrète, d'un rétrécissement en sablier ou d'un rétrécissement diffus [1-3]. Elle est causée par une mutation du gène de l'élastine (*ELN*), qui est situé sur le chromosome 7q11.23. Dans presque tous les cas, les mutations de l'*ELN* perturbent la synthèse des protéines d'élastine, ce qui entraîne un déficit de production. [1-3]

Le diagnostic d'un obstacle susvalvulaire aortique est échocardiographique, un angioscanner ou angio-IRM thoracique est souvent nécessaire pour évaluer l'étendue de la sténose et la gravité du rétrécissement de l'aorte. L'angiographie par cathétérisme artériel fémoral rétrograde permettrait un diagnostic plus précis, mais elle présente un risque si la sténose est importante. [4], [8]

Il peut faire partie du syndrome de Williams-Beuren causé par une microdélétion de la région 7q11-q23, englobant l'élastine et de nombreux gènes contigus. Il est associé au syndrome de Williams-Beuren est identique au SVAS isolé, mais supra [5,6], sachant qu'aucune enquête génétique n'a été faite ni pour l'enfant ni pour les membres de sa famille vu qu'aucun d'eux n'a les signes du syndrome de Williams-Beuren. Depuis le 1^{er} cas opéré avec succès en 1956, différentes techniques ont été développées pour lever la sténose aortique susvalvulaire. Elle est indiquée si le gradient de pression moyen est ≥ 40 mm Hg ou l'enfant symptomatique, comme c'est le cas de notre patient. [7]

Une intervention chirurgicale est nécessaire dès que le gradient moyen est supérieur à 40 mmHg pour éviter les complications. Plusieurs techniques chirurgicales ont été développées, variant en fonction du siège et de l'étendue de la sténose. [7] La levée de l'obstacle supraaortique a permis une bonne amélioration clinique post opératoire.

4. CONCLUSION

Les sténoses aortiques supra-avalvulaires sont les formes les plus rares des sténoses aortiques congénitales, qui peuvent être diffuses ou localisées, cette dernière étant la forme la plus fréquente. L'échocardiographie reste la clé du diagnostic. Il faut opérer précocement. Le traitement repose sur la chirurgie. Quelles que soient la technique choisie, le triple but de la réparation est de lever la sténose, de restaurer une géométrie normale de la racine aortique et de permettre une croissance au niveau du site de réparation. Le pronostic est amélioré par le progrès des techniques chirurgicales.

Consentement : Un consentement éclairé écrit a été obtenu auprès du patient pour la publication de ce rapport de cas et des images qui l'accompagnent.

Competing interests: The authors declare that they have no competing interest.

Funding: This research received no external funding.

REFERENCES

1. Kountakis SE, SooHoo W, Maillard A. Lymphoepithelial carcinoma of the parotid gland. *Head Neck*. 1995;17(5)
2. Sabzi F, Heidari A, Faraji R. Congenital combined atresia of the left main coronary with supra-avalvular aortic stenosis. *Ann Card Anaesth*. 2018 Oct-Dec;21(4):423-426. https://doi.org/10.4103/aca.ACA_217_17
3. Collins RT. Cardiovascular disease in Williams syndrome. *Curr Opin Pediatr*. 2018 Oct;30(5):609-615. <https://doi.org/10.1097/MOP.0000000000000664>
4. Carr M, Curtis S, Marek J. Educational series in congenital heart disease: congenital left-sided heart obstruction. *Echo Res Pract*. 2018 Jun;5(2):R23-R36. <https://doi.org/10.1530/ERP-18-0016>
5. Yuan SM. Congenital heart defects in Williams syndrome. *Turk J Pediatr*. 2017;59(3):225-232. <https://doi.org/10.24953/turkjpeds.2017.03.001>
6. Morris CA. Williams syndrome. In: Adam MP, Bick S, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Amemiya A, editors. *GeneReviews*® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1999 Apr 9 [updated 2023 Apr 13]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1249/>
7. Hayano S, Okuno Y, Tsutsumi M, Inagaki H, Fukasawa Y, Kurahashi H, et al. Frequent intragenic microdeletions of elastin in familial supra-avalvular aortic stenosis. *Int J Cardiol*. 2019 Jan 1;274:290-295. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2018.09.032>
8. Roemers R, Kluin J, de Heer F, Arrigoni S, Bökenkamp R, van Melle J, et al. Surgical correction of supra-avalvular aortic stenosis: 52 years' experience. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2018 Mar;9(2):131-138. <https://doi.org/10.1177/2150135117745004>
9. Mavroudis C, Mavroudis CD, Jacobs JP. The Ross, Konno, and Ross-Konno operations for congenital left ventricular outflow tract abnormalities. *Cardiol Young*. 2014 Dec;24(6):1121-1133. <https://doi.org/10.1017/S1047951114002042>