

# Valvulopathies IC-233

- Connaître la définition de l'insuffisance mitrale (IM), du rétrécissement aortique (RA), de l'insuffisance aortique (IA), du rétrécissement mitral (RM)
- Connaître les mécanismes et conséquences physiopathologiques de l'IM, l'IA, du RA, du RM
- Connaître les principales étiologies des valvulopathies (IM, RA, IA, RM)
- Connaître les signes fonctionnels et l'examen clinique (auscultation) de l'IM, RA, IA, RM
- Connaître l'intérêt de l'électrocardiogramme (ECG), de la radiographie thoracique, de l'épreuve d'effort dans les valvulopathies
- Connaître la valeur primordiale de l'échocardiographie dans l'IM, l'IA, le RA et le RM
- Connaître les évolutions et complications de l'IM, du RA, de l'IA, du RM
- Connaître les principes du traitement chirurgical de l'IM, du RA, de l'IA, du RM
- Connaître le principe des traitements percutanés de l'IM, du RA, du RM
- Connaître les principales indications de traitement chirurgical de l'IM, du RA, du RM et de l'IA
- Connaître les principales indications du traitement percutané du RA et de l'IM
- Connaître les modalités du traitement médical de l'IA

## Connaître la définition de l'insuffisance mitrale (IM), du rétrécissement aortique (RA), de l'insuffisance aortique (IA), du rétrécissement mitral (RM) OIC-233-01-A

- **Insuffisance mitrale (IM)** : Dysfonctionnement de la valve mitrale avec défaut de fermeture systolique ayant pour conséquence une régurgitation de sang du ventricule gauche (VG) vers l'oreillette gauche (OG) en systole
- **Rétrécissement aortique (RA)** : Dysfonctionnement de la valve aortique avec limitation d'ouverture ayant pour conséquence un obstacle à l'éjection systolique du VG
- **Insuffisance aortique (IA)** : Dysfonctionnement de la valve aortique avec défaut de fermeture en diastole ayant pour conséquence une régurgitation de sang de l'aorte vers le VG en diastole
- **Rétrécissement mitral (RM)** : Dysfonctionnement de la valve mitrale avec limitation d'ouverture en diastole ayant pour conséquence un obstacle à l'écoulement du sang de l'OG vers le VG au moment du remplissage cardiaque

## Connaître les mécanismes et conséquences physiopathologiques de l'IM, l'IA, du RA, du RM OIC-233-02-B

**Insuffisance mitrale** : son importance et ses conséquences cliniques dépendent de la taille de l'orifice régurgitant, des pressions de remplissage du VG et du caractère aigu ou chronique de la fuite.

- *Mécanismes : classification de Carpentier :*
  - Type I : fermeture dans le plan de l'anneau/mouvement valvulaire normal : perforation, dilatation anneau, ...
  - Type II : Fermeture des feuillets dépassant le plan de l'anneau : prolapsus, rupture de cordage, ...
  - Type III : Fermeture des feuillets en aval du plan de l'anneau vers le VG (tenting) avec restriction des mouvements des feuillets valvulaires en systole pour les fuites fonctionnelles, en systole et en diastole pour les fuites organiques: rhumatismale, anorexigènes, ...
- *Conséquences physiopathologiques :*
  - IM aiguë : augmentation brutale de la précharge et des pressions de l'OG qui est peu dilatée, HTAP post-capillaire brutale avec **œdème aigu pulmonaire (OAP)**
  - IM chronique : dilatation VG et hyperkinésie VG (loi de Starling), diminution de la post-charge du fait de l'éjection systolique dans l'OG, dilatation de l'OG, avec apparition tardive de l'HTAP et des signes clinique

**Rétrécissement aortique** : évolution classiquement lente, valvulopathie la plus fréquente des pays développés

- *Mécanismes : « dégénérescence » avec calcifications et fibrose des feuillets valvulaires gênant l'éjection systolique*
- *Conséquences physiopathologiques :*
  - Augmentation de la post-charge par augmentation du gradient VG-aorte
  - Adaptation du ventricule gauche : hypertrophie (HVG) concentrique sans dilatation
  - Trouble de la relaxation avec insuffisance cardiaque diastolique et altération tardive de la contractilité
  - Insuffisance coronarienne fonctionnelle

**Insuffisance aortique** : la sévérité de la fuite dépend de la taille de l'orifice régurgitant et de la durée de la diastole

- *Mécanismes : par anomalie de la racine aortique ou par atteinte de la valve*
- *Conséquences physiopathologiques :*
  - IA aiguë :
    - Surcharge VG (volume + pressive) brutale par augmentation relative de la post-charge
    - Augmentation brutale de la pré-charge et baisse du débit coronaire
  - IA chronique:
    - Dilatation du VG par surcharge volumique associée à une HVG modérée par augmentation du volume d'éjection systolique (VES)

- Fibrose et dysfonction VG à terme
- Augmentation de la PA systolique, baisse de la PA diastolique, hyperpulsatilité artérielle par hyperdébit périphérique

**Rétrécissement mitral** : valvulopathie devenue rare dans les pays industrialisés car le plus souvent d'origine rhumatismale

- **Mécanismes** : fusion commissurale + lésions de l'appareil sous valvulaire et/ou calcifications de l'anneau gênant l'ouverture valvulaire et rétrécissant l'orifice mitral
- **Conséquences physiopathologiques** :
  - Obstacle entre l'OG et le VG : dilatation importante de l'OG permettant un amortissement des pressions mais ayant pour conséquence un risque élevé de **FA et de complications thromboemboliques**
  - Surcharge pressive en amont de la valve mitrale : retentissement pulmonaire progressif avec hypertension pulmonaire post capillaire puis **fixée pré capillaire conduisant à l'insuffisance cardiaque globale**

## Connaître les principales étiologies des valvulopathies (IM, RA, IA, RM) OIC-233-03-A

**Insuffisance mitrale** :

- **Organique ou primaire** :
  - **Dégénérative** :
    - Myxoïde = maladie de Barlow : sujet jeune (<40 ans), prédominance féminine : prolapsus valvulaire par excès de tissu, rare rupture de cordage
    - Fibro-élastique = âge > 60 ans, prédominance masculine, rupture de cordage plus fréquente
  - **Endocardite infectieuse** : atteinte valvulaire par perforation ou végétation
  - **Post-rhumatisme** : sujet jeune, rare dans les pays industrialisés, polyvalvulopathie souvent
  - **Ischémique** : aiguë par rupture ou dysfonction de pilier (le plus souvent postérieur)
  - **Autres** : traumatisme, médicamenteuses (anorexigènes), congénitale, ...
- **Fonctionnelle ou secondaire** : par dilatation et hypokinésie du VG (cardiopathies ischémiques ou autres)

**Rétrécissement aortique** :

- **"Dégénératif"** (maladie de Monckeberg) : lié au **vieillessement**, calcification et fibrose de la valve aortique
- **Congénitale** = bicuspidie : sujet jeune (<65 ans), souvent associé à une pathologie de l'aorte ascendante
- **Post-rhumatisme** : sujet jeune, rare dans les pays industrialisés, atteinte souvent polyvalvulaire

**Insuffisance aortique** :

- **Chronique** :
  - Dystrophique (annulo-ectasiant) : >40 ans, idiopathique (**HTA**) ou Marfan/Ehlers-Danlos/Turner
  - Congénitale : bicuspidie : souvent associé à une pathologie aortique notamment ascendante (anévrisme)
  - Post-rhumatisme : <40 ans, rare dans les pays industrialisés, atteinte souvent polyvalvulaire
  - Inflammatoire : **aortite** (Lupus, Syphilis, polyarthrite rhumatoïde, spondylarthrite...)
  - Autres : **médicamenteuse** (anorexigènes, chronique), **prothèse** (para/intra prothétique), **post-endocardite**
- **Aiguë** :
  - **Dissection aortique**/ rupture d'anévrisme de Valsalva
  - **Endocardite infectieuse**
  - Traumatique

**Rétrécissement mitral** :

- **Post-rhumatisme** : le plus fréquente = fusion commissurale, atteinte secondaire de l'appareil sous-valvulaire
- **Dégénératif** : anneau calcifié
- **Congénital** : rare (valve en parachute)

## Connaître les signes fonctionnels et l'examen clinique (auscultation) de l'IM, RA, IA, RM OIC-233-04-A

**Insuffisance mitrale** :

- **Signes fonctionnels** :
  - IM aiguë : **dyspnée aiguë**/OAP, claquement et **douleur thoracique** brève pour la rupture de cordage (rare)
  - IM chronique : longtemps asymptomatique puis **dyspnée** progressive
- **Auscultation** :
  - Souffle doux, en jet de vapeur, holosystolique si sévère, prédominant au foyer mitral, irradiant dans l'aisselle gauche.
  - Galop protodiastolique en cas d'IM importante et éclat du B2 si hypertension pulmonaire associée
- **Insuffisance cardiaque gauche** ou **OAP** (parfois unilatéral en cas de rupture de cordage)

**Rétrécissement aortique** : longtemps asymptomatique

- *Signes fonctionnels* : symptômes à l'effort (**dyspnée+++**, **angor++**, syncope ou lipothymie)
- *Auscultation* : souffle râpeux, méso-systolique, prédominant au foyer aortique, irradiant aux carotides, abolition du B2 (en cas de RA serré)
- **Insuffisance cardiaque gauche** : mauvais pronostic

**Insuffisance aortique** : longtemps asymptomatique

- *Signes fonctionnels* : **dyspnée+++**, **angor d'effort**
- *Auscultation* : Souffle protodiastolique, doux, aspiratif, foyer aortique irradiant le long du bord gauche du sternum, mieux entendu si le patient est assis. **En cas d'IA sévère** : souffle holodiastolique, roulement diastolique de Flint, galop, pistol-shot
- *Signes périphériques* : Hyperpulsatilité périphérique et augmentation de la PA différentielle par baisse de la diastolique (< 50 mmHg = IA sévère)
- **Insuffisance cardiaque gauche** (tardive)

**Rétrécissement mitral** : longtemps asymptomatique, peut être révélé par grossesse ou passage en FA

- *Signes fonctionnels* : **dyspnée**, asthénie, **palpitations**
- *Auscultation* : Roulement diastolique foyer mitral, éclat du B1 si valve souple, dédoublement B2 si HTAP (rythme en 3 temps de Durozier)
- **Insuffisance cardiaque gauche et droite, FA**, signes d'hypertension pulmonaire, **hémoptysie**.

---

## Connaître l'intérêt de l'électrocardiogramme (ECG), de la radiographie thoracique, de l'épreuve d'effort dans les valvulopathies OIC-233-05-B

Ces examens sont peu spécifiques et leur intérêt est limité pour le diagnostic précoce (ECG et radiographie de thorax longtemps normaux).

- **ECG** :
  - il est rarement normal dans les valvulopathies chroniques sévères
  - HVG systolique (RA) diastolique (IM, IA)
  - hypertrophie de l'OG (IM, RA, IA, RM),
  - **fibrillation atriale** (fréquent, notamment dans les valvulopathies mitrales),
  - **BAV** (rare, surtout pour le RA),
  - hypertrophie ventriculaire droite (RM)
- **Radiographie de thorax** :
  - surcharge pulmonaire (IM, RA, RM)
  - cardiomégalie (IM, IA, RM),
  - dilatation de l'aorte ascendante (RA, IA)
- **Epreuve d'effort** :
  - Contre-indiquée dans les valvulopathies symptomatiques
  - IM sévère asymptomatique : pas très bien codifié avec étude de la VO<sub>2</sub> ou de l'échographie d'effort (volume régurgitant, pressions pulmonaires à l'effort à la recherche de critères pouvant pousser à une intervention)
  - [RA : Intérêt d'un test sous maximal en cas de RA serré mais asymptomatique](#) (recherche de : symptômes, modification ECG, profil tensionnel non adapté, arythmie ventriculaire en faveur d'une prise en charge chirurgicale)
  - IA : non indiquée
  - RM : échographie d'effort pour mesure des gradients et des pressions pulmonaires si discordance entre la clinique et l'échographie

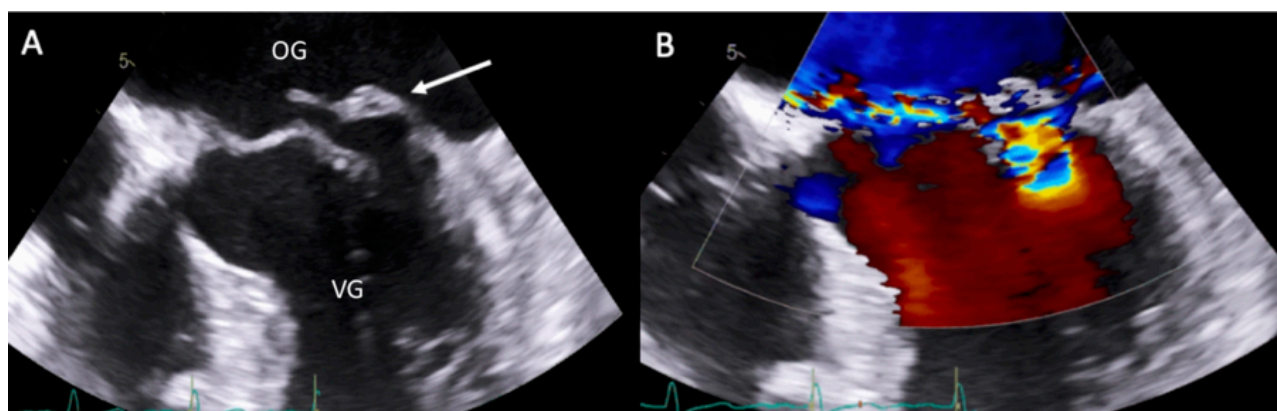
---

## Connaître la valeur primordiale de l'échocardiographie dans l'IM, l'IA, le RA et le RM OIC-233-06-A

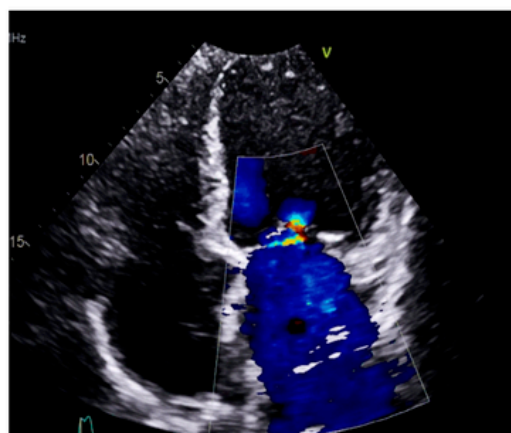
- **L'échographie cardiaque transthoracique** (ETT) est l'examen clef dans l'évaluation des valvulopathies. L'échographie trans-oesophagienne (ETO) est surtout indiquée dans l'évaluation des valvulopathies mitrales et en cas de suspicion d'endocardite.
- L'échographie a pour but de **confirmer le diagnostic**, apprécier la **sévérité** de la valvulopathie, déterminer son **étiologie**, d'apprécier son **retentissement** et de rechercher **d'autres valvulopathies**.
- Les principales anomalies sont résumées dans le tableau ci-dessous :

	IM	IA	RA	RM
Diagnostic positif	Régurgitation en systole du VG vers l'OG (Doppler)	Régurgitation en diastole de l'aorte vers le VG (Doppler)	Calcifications, limitation de l'ouverture, augmentation du gradient systolique (VG-aorte) et de la vitesse du sang au niveau de l'orifice sténosé	Rétraction des feuillets, calcification, limitation de l'ouverture, augmentation du gradient diastolique (OG-VG)
Sévérité	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Quantification : grade 1 à 4</li> <li>- IM sévère (grade 3-4/4) : -&gt; volume régurgité &gt; 45 mL</li> <li>-&gt; surface de l'orifice régurgitant (PISA) &gt; 30 mm<sup>2</sup></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Quantification : grade 1 à 4 (IA sévère grade 3-4/4)</li> <li>-&gt; Largeur du jet (vena contracta)</li> <li>-&gt; PISA moins fiable</li> </ul>	RA serré : <ul style="list-style-type: none"> <li>- gradient moyen &gt; 40 mmHg</li> <li>- Vmax &gt; 4 m/s</li> <li>- surface aortique &lt; 1 cm<sup>2</sup></li> </ul>	RM très sévère : <ul style="list-style-type: none"> <li>- gradient moyen &gt; 10 mmHg</li> <li>- surface mitrale &lt; 1 cm<sup>2</sup></li> </ul> RM sévère : <ul style="list-style-type: none"> <li>- surface mitrale &lt; 1,5 cm<sup>2</sup></li> </ul>
Mécanisme Étiologie	Fonctionnelle ou organique Classification de Carpentier : Type I/Type II/Type III	Bicuspidie Végétation, perforation Dissection aortique	Bicuspidie Calcifications	Calcifications Fusion commissurale
Pronostic	FEVG, dilatation VG et OG, HTAP	FEVG, dilatation VG, HTAP	FEVG, HVG ; VD, dilatation VG et HTAP (tardifs)	VD+++, dilatation OG, HTAP, FEVG
Lésions associées	Autres valvulopathies, VD	Autres valvulopathies dilatation de l'aorte, VD	Autres valvulopathies dilatation de l'aorte, VD	Autres valvulopathies

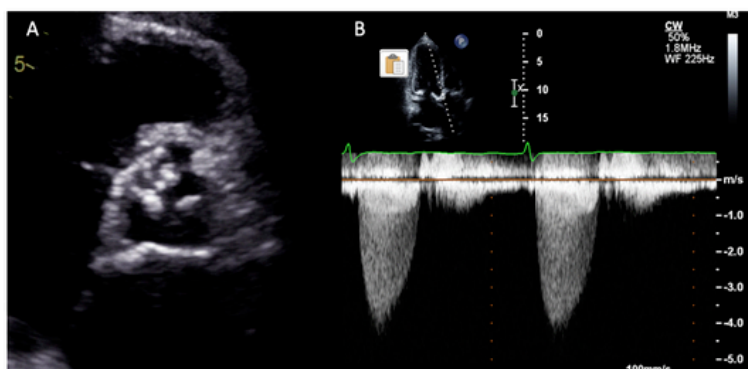
Caractéristiques des valvulopathies en échographie



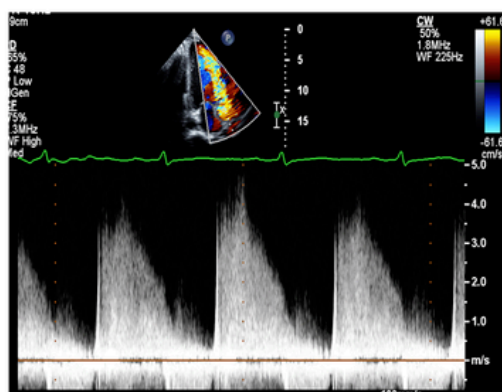
ETO avec prolapsus de la valve mitrale postérieure (flèche) et flux de régurgitation excentré (IM organique type II de Carpentier)



ETT avec IM par dilatation de l'anneau + tenting des feuillets et flux de régurgitation central (IM type I+III)

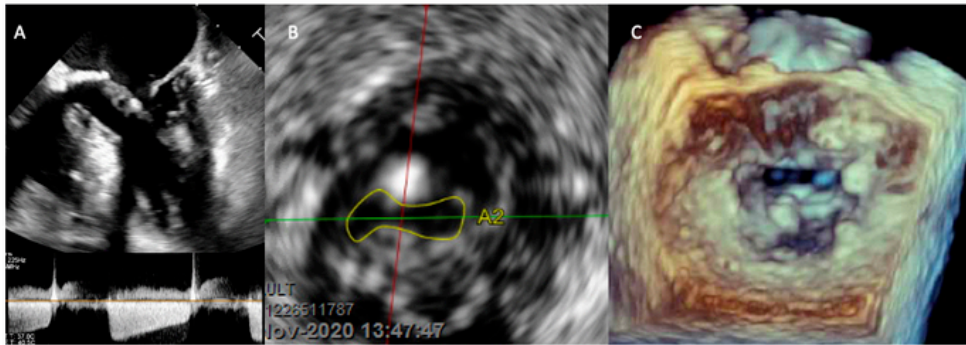


ETT avec RA serré : valve aortique calcifiée avec ouverture limitée (A) et gradient élevé en doppler continu (B)



ETT avec IA massive (flux régurgitant dans le VG) en doppler couleur et continu

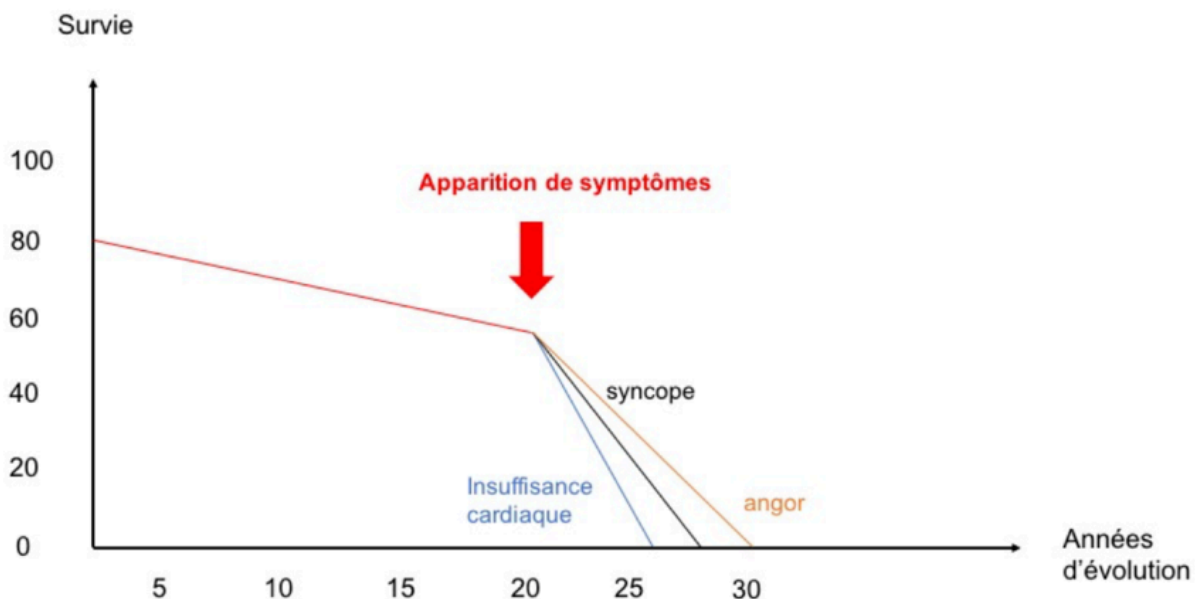




ETO avec RM serré : mitrale remaniée calcifiée et gradient élevé en doppler continu (A) avec ouverture limitée et surface  $<1,5\text{cm}^2$  en 2D (B) et 3D (C)

## Connaître les évolutions et complications de l'IM, du RA, de l'IA, du RM OIC-233-07-B

- **Insuffisance mitrale** : L'évolution dépend de la sévérité, de l'étiologie, chronicité, FEVG, lésions associées :
  - Aiguë : évolution rapide vers l'**OAP**, le **choc cardiogénique**, et le décès en l'absence d'intervention
  - Chronique : **insuffisance cardiaque gauche**, **FA**, **endocardite**, **complications thromboemboliques**
- **Rétrécissement aortique** : évolution habituellement lente avec diminution de la surface aortique de  $0,1\text{ cm}^2/\text{an}$  en moyenne
  - Bon pronostic en cas de RA serré asymptomatique (risque de mort subite  $< 1\%/an$ )
  - Mauvais pronostic dès l'apparition des symptômes en l'absence d'intervention
  - Complications :
    - **insuffisance cardiaque**,
    - **trouble de la conduction**,
    - **troubles du rythme (FA)**,
    - **mort subite**,
    - plus rarement : **endocardite infectieuse**, embol calcaire, **anémie (syndrome de Heyde : coagulopathie induite par le RA par syndrome de Willebrand acquis entraînant des saignements digestifs par angiodysplasie)**



- **Insuffisance aortique** :
  - Aiguë : évolution très rapide vers le **choc cardiogénique** et le décès en l'absence d'intervention

- Chronique : **insuffisance cardiaque, troubles du rythme**, mortalité 10-20%/an si symptômes, **endocardite, dissection aortique** si dilatation aortique associée

- **Rétrécissement mitral** :
    - Facteurs pronostiques : âge, symptômes, HTAP fixée ou non, faisabilité de la commissurotomie percutanée
    - Complications : **FA, insuffisance cardiaque, HTAP, thromboembolique**, décompensation cardiaque en cas de grossesse
- 

## Connaître les principes du traitement chirurgical de l'IM, du RA, de l'IA, du RM OIC-233-08-B

- **Insuffisance mitrale** :
    - **Plastie** mitrale en première intention si faisable (prolapsus+++)
    - Remplacement valvulaire mitral par prothèse mécanique ou biologique (> 65 ans)
  - **Rétrécissement aortique** :
    - Remplacement valvulaire aortique prothèse mécanique ou biologique (> 65 ans)
  - **Insuffisance aortique** :
    - Remplacement valvulaire aortique : prothèse mécanique, biologique ou homogreffe (**endocardite**)
    - Remplacement de l'aorte ascendante : Intervention de Bentall associant remplacement valvulaire et de l'aorte ascendante dans un tube valvé avec réimplantation des coronaires (atteinte valvulaire et aorte) ou Intervention de Tirone David permettant une conservation de la valve aortique native (dilatation aortique prédominante)
  - **Rétrécissement mitral** :
    - Commissurotomie chirurgicale à cœur fermé ou ouvert (post-rhumatismale) : rare
    - **Remplacement valvulaire** mitral par prothèse mécanique ou biologique
- 

## Connaître le principe des traitements percutanés de l'IM, du RA, du RM OIC-233-09-B

- **Insuffisance mitrale** :
    - Réparation mitrale percutanée= Mitraclip (Il s'agit d'un dispositif permettant de reproduire par voie percutanée la technique chirurgicale introduite par Alfieri qui consiste en la suture des bords des deux feuillets de la valve mitrale)
  - **Rétrécissement aortique** :
    - Valvuloplastie aortique au ballon :
      - rarement pratiquée car resténose fréquente,
      - sauf en urgence (patient en état de choc ou IC réfractaire),
      - en cas d'intervention chirurgicale non cardiaque urgente
      - parfois en palliatif
    - Implantation d'une bioprothèse aortique par voie percutanée (TAVI, valve native laissée en place)
  - **Rétrécissement mitral** :
    - Commissurotomie percutanée : RM rhumatismal en cas d'anatomie favorable : valve peu calcifiée et souple, IM absente ou minime
  - **En cours d'évaluation** :
    - Rétrécissement ou Insuffisance mitrale : Implantation d'une bioprothèse en position mitrale par voie percutanés (TMVI)
    - Insuffisance aortique : TAVI
- 

## Connaître les principales indications de traitement chirurgical de l'IM, du RA, du RM et de l'IA OIC-233-10-B

En l'absence de contre-indication et après évaluation des comorbidités et du risque chirurgical.

- **Insuffisance mitrale** :
  - IM aigue mal tolérée : en urgence
  - IM chronique sévère (grade 3/4) : évaluer +++ faisabilité d'une plastie mitrale, sinon remplacement valvulaire mitral
    - *Si le patient symptomatique* et FEVG > 30%
    - *Si patient asymptomatique* : une intervention est envisagée en cas de retentissement VG (diamètre télésystolique > 45mm, FEVG <60%), en cas de **FA**, si la PAPs > 50 mmHg
- **Rétrécissement aortique** :

- RA serré symptomatique
- RA serré avec épreuve d'effort positive
- RA serré asymptomatique ET (1 critère) :
  - *Retentissement VG* avec FEVG <50%
  - *RA très serré* (Vmax>5,5 m/s), d'évolution rapide (Vmax >0,3 m/s/an), HVG importante
- **Insuffisance aortique** :
  - IA sévère aiguë : indication urgente (peu tolérée)
  - IA sévère chronique :
    - *Si le patient est symptomatique*
    - *Si le patient est asymptomatique* , une intervention est envisagée :
      - si la FEVG < 50% ou si le diamètre télésystolique > 50mm / diamètre télédiastolique > 70 mm
      - en cas de dilatation de l'aorte ascendante > 55mm (Marfan > 45-50 mm selon les FDR de dissection, bicuspidie aortique > 50 mm)
- **Rétrécissement mitral** : une intervention chirurgicale quand une commissurotomie percutanée n'est pas envisageable
  - RM très sévère
  - RM sévère symptomatique ou autre chirurgie cardiaque associée nécessaire
  - RM modéré symptomatique avec HTAP post capillaire/gradient moyen >15 mmHg à l'effort

## Connaître les principales indications du traitement percutané du RA et de l'IM OIC-233-11-B

Le traitement percutané des valvulopathies se pratique habituellement en cas de RA ou d'IM. D'autres valvulopathies sont actuellement en cours d'évaluation (notamment IA en cas de contre-indication ou très haut risque chirurgical)

- **Rétrécissement aortique** :
  - La décision est toujours prise à partir d'une réunion pluridisciplinaire (« Heart team ») comprenant au minimum un chirurgien cardiaque et un cardiologue interventionnel (un cardiologue "imageur" et un gériatre sont parfois nécessaires)
  - Les patients candidats à un TAVI sont les patients ayant une espérance de vie > 1 an et :
    - en cas de contre-indication chirurgicale (aorte porcelaine, thorax hostile, co-morbidités lourdes)
    - chez les patients à haut risque chirurgical
    - les indications ont été également validées chez les patients à risque intermédiaire > 75 ans si l'anatomie est favorable à un TAVI par voie fémorale
    - Extension probable à court terme à des patients à faible risque > 65-70 ans
- **Insuffisance mitrale** :
  - Le mitralclip est indiquée en cas d'IM organique les patients contre-indiqués à la chirurgie (ex: FEVG < 30%) ou à haut risque chirurgical
  - Le mitralclip est indiqué en cas d'IM fonctionnelle en cas de persistance d'IC malgré l'optimisation du traitement médical de l'IC et de la cardiopathie causale

## Connaître les modalités du traitement médical de l'IA OIC-233-12-B

- Le traitement médical est indiqué en cas d'IA **sans indication chirurgicale**
- Le traitement repose sur :
  - **Règles hygiéno-diététiques : régime pauvre en sel**
  - **Traitement pharmacologique** :
    - IEC/ARA 2, +/- diurétiques
    - En cas de Marfan (ou de dilatation de l'aorte ascendante) : bêtabloquants ou ARA 2 (Losartan) pour freiner la dilatation de l'aorte
  - **Prévention de l'endocardite infectieuse** : hygiène bucco-dentaire/6 mois, suivi
  - **Dépistage** familial si maladie de Marfan ou bicuspidie (apparentés du premier degré).
  - **Surveillance** : clinique, ECG et ETT :
    - 6 mois-1 an en cas d'IA modérée à sévère asymptomatique
    - Tous les ans si Aorte >40mm
    - Tous les 2 ans si IA minime