

Les objectifs du CNCI pour l'fECN 2016	Plan
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Diagnostiquer une insuffisance mitrale, un rétrécissement aortique, une insuffisance aortique.</li> <li>▪ Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.</li> <li>▪ Connaître les principes de suivi des patients avec prothèses valvulaires.</li> </ul>	<p>I. ETIOLOGIES</p> <p>II. PHYSIOPATHOLOGIE</p> <p>III. DIAGNOSTIC</p> <p>IV. EVOLUTION</p> <p>V. PRONOSTIC</p> <p>VI. TRAITEMENT</p>

*D'après les recommandations ESC/EACTS 2017 sur la prise en charge des valvulopathies.*

## I. ETIOLOGIES

### A. PREAMBULE

- 2<sup>ème</sup> valvulopathie par ordre de fréquence après le RA.
- Il faut distinguer :
  - IM organiques « primaires » par atteinte directe de la valve.
  - IM fonctionnelles « secondaires » ; l'IM est liée à une anomalie géométrique du VG : dilatation du VG liée à une cardiomyopathie, déformation liée à une séquelle d'infarctus.

IM organiques « primaires »	IM fonctionnelles « secondaires »
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Prolapsus ou flail (= prolapsus lié à une rupture de cordage) survenant sur une insuffisance mitrale dystrophique = dégénérative :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Dégénérescence myxoïde (Barlow)</li> <li>- Dégénérescence fibro-élastique (rupture de cordage ++)</li> </ul> </li> <li>• Rhumatisme articulaire aigu</li> <li>• Endocardite</li> <li>• Rupture de pilier d'origine ischémique</li> <li>• Calcifications (anneau/valve)</li> <li>• Restriction valvulaire d'origine médicamenteuse : dexfenfluramine ISOMERIDE<sup>●</sup>, benfluorex MEDIATOR<sup>●</sup></li> <li>• Malformation valvulaire mitrale congénitale (cleft = fente)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cardiomyopathie dilatée</li> <li>• Cardiopathie ischémique</li> <li>• Dilatation de l'anneau mitral liée une FA chronique</li> </ul>

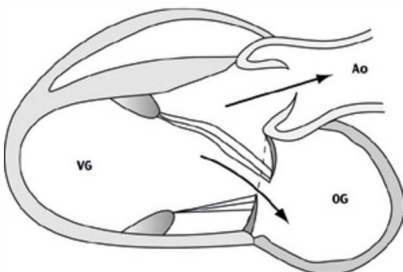
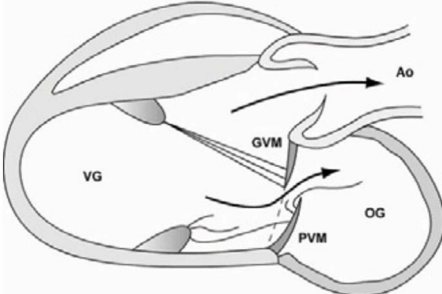
### B. INSUFFISANCE MITRALE PRIMAIRE (OU ORGANIQUE)

- Les IM primaires sévères chirurgicales sont souvent liées à une élévation ou une rupture de cordage.
- La rupture de cordage entraîne une majoration brutale de la fuite qui la rend rapidement symptomatique, que le patient ait une IM chronique préexistante ou non. Cette rupture peut survenir aussi bien dans le cadre des IM dystrophiques (Barlow, dégénérescence fibro-élastique) que dans un contexte d'endocardite ou de calcifications de l'anneau mitral.

- On entend ici par « prolapsus » le fait que le bord libre d’une valve (grande valve mitrale = GVM ; petite valve mitrale = PVM) soit en arrière du plan de l’anneau en systole, entraînant une perte de coaptation des 2 feuillets et donc une IM.
- Le terme « prolapsus de la valve mitrale » a longtemps été réservé à la maladie de Barlow (dégénérescence myxoïde). Nous emploierons ici distinctement le terme de « prolapsus » comme description anatomique de lésions et le terme de « maladie de Barlow » pour décrire la dégénérescence myxoïde de la valve mitrale.

1-Insuffisance mitrale dystrophique = dégénérative

- Elle représente la forme la plus fréquente actuellement. On distingue schématiquement 2 catégories d’IM dystrophiques : la dégénérescence myxoïde (maladie de Barlow) et la dégénérescence fibro-élastique.
- L’IM est en général secondaire à un prolapsus valvulaire lié à une elongation (Barlow ++ ) ou à une rupture de cordage (dégénérescence fibro-élastique). La petite valve est le plus souvent touchée, mais les 2 valves, ou seule la grande valve, peuvent aussi être intéressées.

	Maladie de Barlow Dégénérescence myxoïde	Dégénérescence fibro-élastique
Terrain	Age jeune 30-40 ans, femme ++	Sujets âgés, 60-70 ans, plus souvent les hommes
Anapath.	Valves volumineuses, redondantes, épaissies, flasques avec ballonnisation ⇒ Prolapsus valvulaire	Valves fines, pellucides, cordages étirés ++, surface de tissu valvulaire normale Atteinte de la PVM ++
Physiopath. IM	<ul style="list-style-type: none"><li>• Elongation de cordage + excès tissulaire ⇒ mitrale « trop grande » ⇒ prolapsus valvulaire ⇒ IM en général modérée</li><li>• IM par rupture de cordage (forme évoluée de Barlow ++), beaucoup moins fréquente que dans la dégénérescence fibro-élastique ⇒ IM sévère</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Rupture de cordage +++</li><li>• Facteurs favorisants : HTA, RA, HVG, calcifications de l’anneau mitral</li></ul>
ETT	<div>Fuite mitrale par prolapsus grande valve mitrale</div> <div>(En systole)</div>  <div>--- Plan de l'anneau mitral</div>	<div>IM - Prolapsus petite valve par rupture de cordage</div>  <div>--- Plan de l'anneau mitral</div>

## 2-Rhumatisme articulaire aigu

- Autrefois étiologie dominante des insuffisances mitrales, elle est devenue beaucoup plus rare dans les pays développés. Un rétrécissement mitral y est associé dans 90% des cas (*maladie mitrale*), de même qu'il existe une atteinte fréquente des autres valves.
- L'anatomopathologie met en évidence une rétraction et une calcification des valves et des cordages. Les valves sont épaissies, rétractées. L'appareil sous-valvulaire est remanié, les cordages raccourcis.

## 3-Endocardite

- Elle survient dans 2/3 des cas sur une lésion préexistante et peut entraîner un tableau d'OAP brutal.
- Les lésions les plus fréquentes sont la rupture de cordage ou la mutilation des valves : perforation, amputation ou déchirure d'un feuillet (atteinte plus fréquente de la GVM).
- Le signe caractéristique est la présence de végétations.

## 4-Médicamenteuses

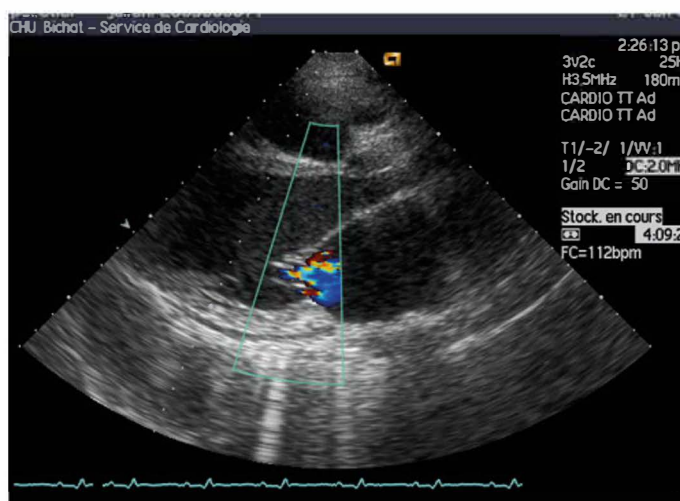
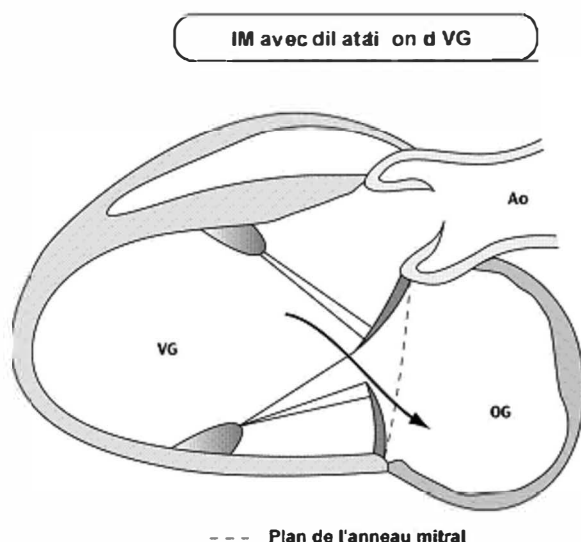
- Épaississement avec rétraction de l'extrémité des valves  $\Rightarrow$  IM organique.
- Principaux médicaments incriminés : benfluorex MEDIATOR<sup>®</sup>, alcaloïdes de l'ergot de seigle, dexfenfluramine ISOMERIDE<sup>®</sup>, MDMA (ecstasy).

## 5-Autres causes

- Rupture de pilier d'origine ischémique.
- Calcifications de l'anneau et/ou de la valve mitrale (zone d'insertion de la PVM ++).
- Cardiomyopathies hypertrophiques : par dystrophie des valves et par effet Venturi.
- Congénitales : l'insuffisance mitrale est alors souvent associée à d'autres malformations cardiaques (fente mitrale ; canal atrioventriculaire).
- Syndrome de Marfan (valve myxoïde), maladie d'Ehlers-Danlos, pseudoxanthome élastique.
- Maladies de système : lupus, sclérodermie (étiologies exceptionnelles), SAPL, PR...
- Traumatique.
- Endocardites fibroblastiques des hyperéosinophilies, tumeurs carcinoïdes.

## C. INSUFFISANCE MITRALE SECONDAIRE (OU FONCTIONNELLE)

- Elle est due à la dilatation de l'anneau mitral et à la déformation géométrique (dilatation le plus souvent) du ventricule gauche quelle qu'en soit l'étiologie : cardiomyopathie dilatée, cardiopathie ischémique.
- La dilatation du VG et/ou les séquelles d'infarctus du myocarde entraînent une dilatation de l'anneau mitral, et surtout un remodelage sphérique du VG avec modification de l'axe des piliers et des forces de traction sur les valves (tenting).
- Ces modifications anatomiques vont être responsables d'une mauvaise coaptation des valves et vont entraîner une IM qui sera dite fonctionnelle ou « secondaire » car il n'y a aucune anomalie retrouvée au niveau de la valve mitrale.



ETT coupe parasternale grand axe  
IM fonctionnelle sur CMD avec tenting de la GVM  
(traction sur la GVM par les cordages)

## D. ISCHEMIE MYOCARDIQUE ET INSUFFISANCE MITRALE

- L'ischémie myocardique aiguë (SCA, IDM), mais également chronique, peut entraîner une IM qui peut être organique (rupture de pilier) ou fonctionnelle (secondaire à la déformation du VG induite par la séquelle d'infarctus).
- **En aigu :**
  - IM organique par rupture de pilier, 9 fois sur 10 le pilier postérieur. Il s'agit d'un cas rare et particulièrement grave, en règle associé à un infarctus de la paroi libre correspondante. Il s'agit la plupart du temps de ruptures partielles, les ruptures complètes entraînant rapidement le décès.
  - IM ischémique transitoire liée à une dysfonction transitoire de pilier et à une hypokinésie segmentaire localisée transitoire (notamment en cas d'atteinte de la coronaire droite au cours d'un IDM inférieur, car la CD vascularise seule le pilier postérieur +++).
- **En chronique :**

On observe le plus souvent une restriction de la petite valve mitrale :

  - IM liée à l'akinésie post-IDM (plaque fibreuse) de la zone d'insertion d'un pilier (le plus souvent akinésie de la paroi inférieure, zone d'insertion du pilier postérieur) +++.
  - Cette akinésie va être responsable de tractions sur les cordages (tenting) et les piliers, empêchant la coaptation des feuillets mitraux et entraînant donc une IM. Cette zone akinétique peut parfois confiner à l'anévrisme ventriculaire, entraînant une dilatation de l'anneau qui va majorer l'IM.
  - Dysfonction de pilier post-infarctus.

## II. PHYSIOPATHOLOGIE

### A. INSUFFISANCE MITRALE AIGUE

- Fuite mitrale brutale par défaut d'affrontement des valves (rupture de cordage ou de pilier) ou par mutilation valvulaire (endocardite).
- En **systole**, l'éjection ventriculaire gauche se fait à la fois dans l'aorte et dans l'oreillette gauche (de façon rétrograde).
- L'**oreillette gauche** reçoit alors en systole une surcharge de volume et de pression brutale, alors qu'elle n'a pas eu le temps de se dilater. Elle transmet ainsi sans atténuation cette hyperpression systolique aux capillaires pulmonaires (grande onde v sur la courbe de pression capillaire pulmonaire au moment de la systole ventriculaire).
- Le tableau clinique est alors celui d'un **œdème aigu pulmonaire brutal**.

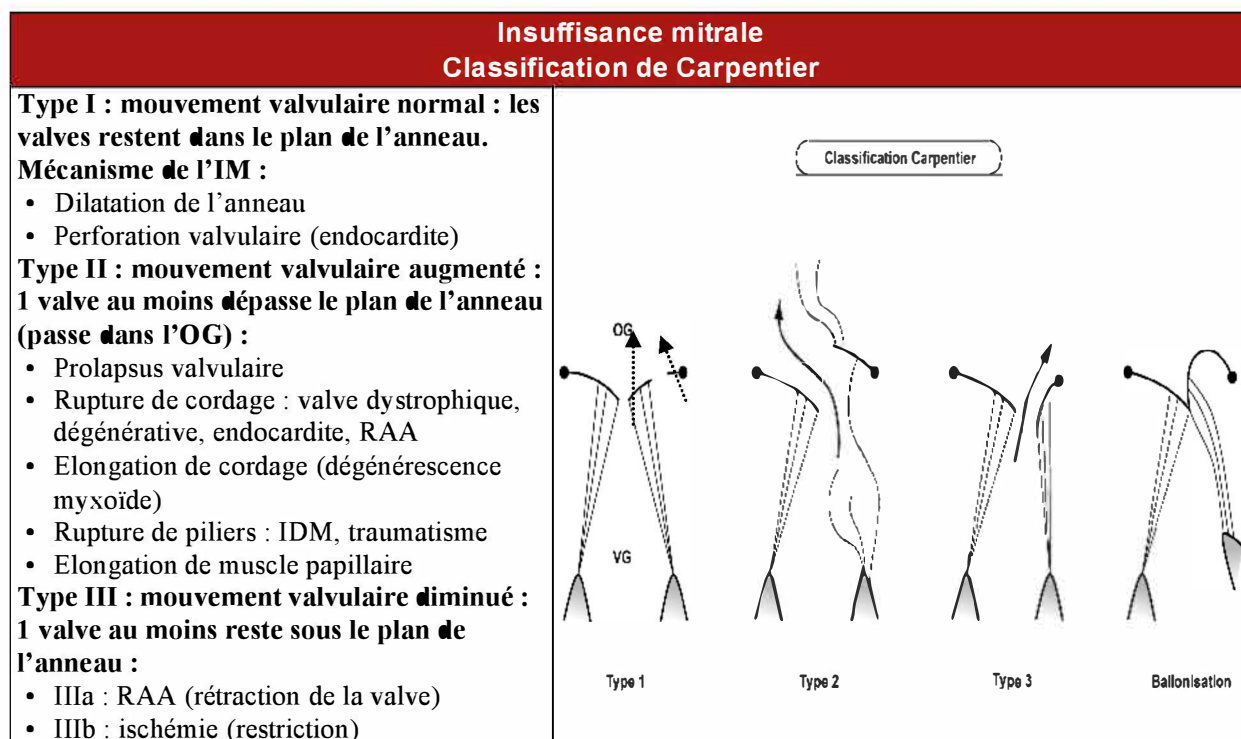


## B. INSUFFISANCE MITRALE CHRONIQUE

- Défaut d'étanchéité de la valve mitrale durant la systole ventriculaire quel qu'en soit le mécanisme (cf. Etiologies).
- **L'oreillette gauche**, du fait de la régurgitation mitrale, va se distendre progressivement (pouvant atteindre un volume très important). Cette dilatation auriculaire permet d'amortir la surcharge de pression en systole. En amont, l'augmentation de la pression capillaire pulmonaire est moindre et surtout moins brutale que dans les insuffisances mitrales aiguës.
- Le tableau clinique est celui d'une insuffisance ventriculaire gauche chronique avec une dyspnée d'aggravation progressive.
- Le ventricule **gauche est dilaté sans hypertrophie** car :
  - **EN DIASTOLE** : le ventricule gauche se remplit aux dépens d'une oreillette gauche de volume important. Il s'agit d'une surcharge de type **diastolique pur**, responsable d'une **dilatation ventriculaire gauche**. Selon la loi de Starling, cette dilatation permet le maintien du débit cardiaque : **l'insuffisance mitrale est donc tout à fait bien tolérée pendant très longtemps**.
  - **EN SYSTOLE** : l'éjection peut se faire à la fois dans l'aorte et dans l'oreillette gauche au travers de la valve fuyante. Les résistances à l'éjection, c'est-à-dire la post-charge, sont **basses**, d'où l'absence d'hypertrophie ventriculaire gauche.
- De ce fait :
  - Il n'existe pas d'hypertrophie ventriculaire gauche.
  - Le volume d'éjection systolique est augmenté (mais il comprend la fraction régurgitée dans l'oreillette gauche).
- **L'anneau mitral**, du fait de la dilatation du ventricule gauche, va également se dilater, aggravant l'insuffisance mitrale : c'est une **maladie auto-entretenu**.
- Si l'évolution se poursuit, la loi de Starling, qui représentait un mécanisme adaptatif, est dépassée et le ventricule gauche, très dilaté, devient hypokinétique avec **altération de la fonction systolique** et apparition de symptômes en rapport (dyspnée, fatigabilité...).

## C. CLASSIFICATION DE CARPENTIER

- Permet de décrire le mécanisme de la fuite.



### III. DIAGNOSTIC

#### 1-Signes fonctionnels

- En cas d'IM sévère primaire (organique) ou secondaire (fonctionnelle), l'IM est bien tolérée quand elle n'est pas sévère et peut être totalement asymptomatique durant la vie entière.
- Une IM chronique sévère peut rester longtemps asymptomatique. Puis vont apparaître des signes fonctionnels non spécifiques (asthénie, fatigabilité à l'effort). Si l'évolution se poursuit, les signes fonctionnels sont en rapport avec une insuffisance ventriculaire gauche :
  - Dyspnée d'effort pour des efforts de moins en moins importants, puis dyspnée de repos.
  - Episodes de dyspnée paroxystique (œdème pulmonaire aigu).
- En cas d'IM primaire (organique) sévère aiguë (sur rupture de cordage ou endocardite par exemple), il peut exister un tableau d'OAP ± choc cardiogénique.

#### 2-Signes cliniques

- **Palpation** : choc de pointe dévié vers la gauche et étalé (choc en dôme de Bard), s'il existe une dilatation du ventricule gauche.
- **Auscultation cardiaque : le souffle fait le diagnostic** :
  - C'est un souffle :
    - × **Holosystolique** : c'est-à-dire commençant dès B1, allant jusqu'à B2 qu'il peut dépasser.
    - × En **jet de vapeur**, parfois **piaulant** (c'est-à-dire de timbre aigu, sifflant).
    - × Maximum au foyer mitral.
    - × **Irradiant dans l'aisselle** en cas de prolapsus de la grande valve mitrale (GVM) ou de restriction de la PVM ; **vers le sternum** et la base du cœur en cas de prolapsus de la PVM.
    - × **D'intensité fixe** : quelle que soit la longueur de la diastole (à la différence des souffles éjectionnels, par exemple de rétrécissement aortique, qui augmentent après les diastoles longues).
    - × **Mal corrélé** à l'importance de la fuite : un souffle important correspond en général à une fuite importante, mais l'inverse n'est pas forcément vrai.
  - L'auscultation doit également rechercher :
    - × Un roulement diastolique mitral d'hyperdébit témoignant d'une fuite importante.
    - × Des signes d'insuffisance ventriculaire gauche : **galop protodiastolique (B3)**.
    - × Des signes d'hypertension artérielle pulmonaire : **éclat de B2 au foyer pulmonaire**, petit souffle systolique éjectionnel au foyer pulmonaire (syndrome infundibulo-pulmonaire).
    - × Des signes en faveur d'une autre valvulopathie.
- **Dans le prolapsus valvulaire mitral sur maladie de Barlow : souffle parfois méso-télésystolique, avec existence juste après B1 d'un click (mise en tension des cordages).**
- **CAS PARTICULIER DE LA RUPTURE DE CORDAGE** :
  - Elle peut se traduire par un « syndrome de rupture ».
  - Le patient perçoit un claquement dans la poitrine (« en coup de fouet ») associé à une douleur thoracique brève, précédant l'apparition d'une dyspnée rapidement croissante jusqu'à la constitution d'un tableau d'œdème pulmonaire aigu.
- Rechercher un contexte évocateur : fièvre faisant suspecter une endocardite infectieuse, douleur thoracique (IM à la phase aiguë d'un infarctus du myocarde).
- **Auscultation pulmonaire** :
  - Râles crépitants s'il existe une insuffisance ventriculaire gauche.
  - OAP massif parfois en cas d'IM organique sévère aiguë.
- **Le reste de l'examen cardiovasculaire doit rechercher des signes d'insuffisance cardiaque droite** :
  - Œdèmes des membres inférieurs, hépatomégalie sensible, turgescence des veines jugulaires avec reflux hépato-jugulaire, souffle holosystolique d'insuffisance tricuspide fonctionnelle à la xiphoïde, se majorant en inspiration profonde (signe de Carvalho), signe de Harzer.

### 3-ECG

- Normal en cas d'IM organique aiguë récente.
- **En cas d'IM sévère chronique :**
  - **Signes d'hypertrophie auriculaire gauche** (onde P > 0,12 s, bifide en DII, biphasique en VI).
  - **Aspect de surcharge ventriculaire gauche** diastolique (bien qu'il n'y ait pas d'hypertrophie ventriculaire gauche anatomique) : déviation axiale gauche, augmentation de l'indice de Sokolow, grandes ondes T amples en précordiales gauches suivies d'ondes T positives.
  - La FA et le flutter auriculaire sont tardifs.
- IM fonctionnelle : rechercher des signes de cardiopathie ischémique (onde Q notamment).

### 4-Radiographie thoracique

- **En cas d'IM sévère chronique**, on retrouve :
  - **Une dilatation de l'oreillette gauche** avec aspect en double contour de l'arc inférieur droit et convexité de l'arc moyen gauche.
  - **Une dilatation du ventricule gauche** avec cardiomégalie et pointe sous-diaphragmatique.
  - **Des signes de surcharge vasculaire** (syndrome interstitiel, puis alvéolaire) selon le retentissement de l'insuffisance mitrale.
- En cas d'IM organique aiguë sévère : syndrome alvéolo-interstitiel d'OAP parfois, sans cardiomégalie associée (car IM récente).
- Il est à noter qu'en cas de rupture de cordage ou de pilier de la petite valve mitrale, l'OAP peut être unilatéral (le plus souvent à droite) car le jet de l'IM se dirige vers les veines pulmonaires droites.

### 5-Echographie-Doppler cardiaque trans-thoracique ++++

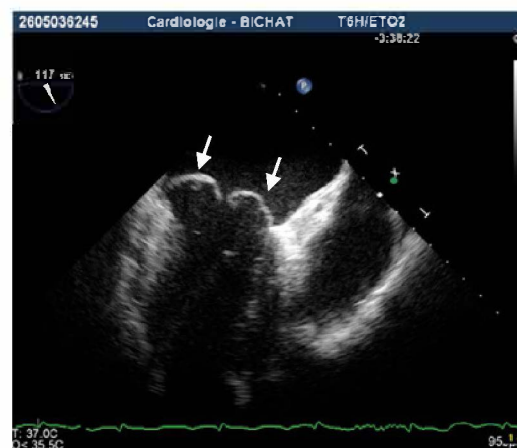
**But : diagnostic positif/étiologique/quantification de la valvulopathie/retentissement/lésions associées.**

#### *a-Diagnostic positif*

- Le Doppler cardiaque (Doppler pulsé, couleur et continu) permet le diagnostic positif d'insuffisance mitrale en retrouvant un jet de régurgitation holosystolique de très haute vitesse dans l'oreillette gauche, voire dans les veines pulmonaires.

#### *b-Diagnostic étiologique*

- **Différencier IM organique et IM fonctionnelle.**
- **IM organique  $\Rightarrow$  anomalie de la valve mitrale :**
  - × Valve épaissie, myxoïde.
  - × Rupture de cordage, rupture de pilier.
  - × Végétation.
  - × IM rhumatismale (valve mitrale remaniée, rétrécissement mitral associé, polyvalvulopathie associée).
  - × Valve mitrale épaissie avec rétraction de l'extrémité des valves (atteinte médicamenteuse).
- **IM fonctionnelle secondaire  $\Rightarrow$  valve mitrale normale, mais IM par défaut de coaptation des 2 feuillets liée à une atteinte du VG  $\Rightarrow$  rechercher une dilatation du VG, une séquelle d'infarctus.**
- **Mécanismes :**
  - × Utiliser la classification de Carpentier et une description anatomique segmentaire précise.
  - × Existence d'une ballonnisation ou d'un prolapsus par rupture de cordage ou de pilier.
  - × En cas de prolapsus de la PVM, le jet sera dirigé sous la GVM. En cas de prolapsus de la GVM, le jet sera dirigé sous la PVM.



**ETO : IM primaire (organique) par prolapsus des 2 feuillets mitraux**

- × Existence d'une perforation (endocardite).
- × IM ischémique par dysfonction de pilier, etc.
- × Maladie mitrale rhumatismale (= IM associée à un rétrécissement mitral).
- × IM fonctionnelle par dilatation globale du VG (CMD) ou par déformation du VG liée à une séquelle d'infarctus.

### c-Quantification de l'IM (Doppler)

- Evaluation quantitative de l'importance de la fuite : méthode de la **PISA ++** (Proximal Isovelocity Surface Area = mesure de la surface et du volume de la zone de convergence de l'IM sur le versant ventriculaire de la valve) permettant de donner **la surface de l'orifice régurgitant et le volume régurgité à chaque systole** +++ = méthode de référence.
- **Evaluation semi-quantitative** : extension de la fuite dans l'OG ; largeur du jet à l'origine (= *vena contracta*) ; inversion par l'IM du flux des veines pulmonaires.
- **Pour avoir un ordre d'idée** :
  - × IM organique minime (grade 1) : surface de l'orifice régurgitant  $< 0,2 \text{ cm}^2$  ; volume régurgitant  $< 30 \text{ mL}$ .
  - × IM organique modérée : volume régurgitant  $30\text{-}45 \text{ mL}$  (grade 2) et  $45\text{-}60 \text{ mL}$  (grade 3).
  - × IM organique sévère (grade 4) : surface de l'orifice régurgitant  $\geq 0,4 \text{ cm}^2$  ; volume régurgitant  $\geq 60 \text{ mL}$ .
  - × Seuil d'IM sévère fonctionnelle plus bas que pour l'IM organique : IM fonctionnelle sévère si surface de l'orifice régurgitant  $\geq 0,2 \text{ cm}^2$  ou volume régurgitant  $\geq 60 \text{ mL}$ .

### d-Retentissement

- Evaluation de la **dilatation du VG** (DTDVG, DTSVG).
- Evaluation de la **FEVG** ++++ : dans l'insuffisance mitrale, le VG est normalement hyperkinétique avec une FEVG  $> 60\%$ . Une FEVG  $\leq 60\%$  signe un retentissement VG important.
- Evaluation de la **dilatation de l'oreillette gauche**.
- Evaluation du retentissement sur les cavités droites et surtout de l'existence d'une **HTAP**.
- **N.B.** : dans l'IM organique massive aiguë  $\Rightarrow$  VG non dilaté (car IM récente) hyperkinétique (FEVG normale) avec HTAP.

### e-Signes associés

- Rechercher d'autres valvulopathies.

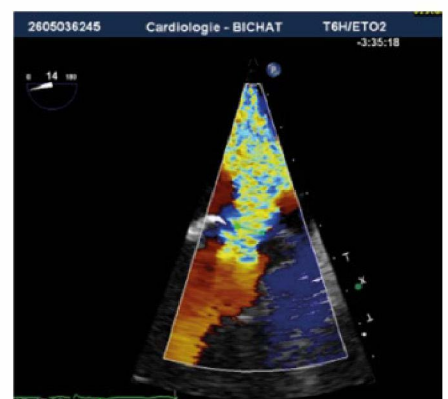
## 6-ETO

- Précise le mécanisme et la sévérité de l'IM.
- Indiquée si : endocardite, chirurgie envisagée (faisabilité d'une plastie mitrale), patient peu échogène.

## 7-Coronarographie

Elle est systématique dans le cadre du bilan préopératoire si :

- IM secondaire (fonctionnelle) afin de dépister une cardiopathie ischémique sous-jacente.
- Existence d'un angor ou suspicion de cardiopathie ischémique sous-jacente (atteinte de la CD le plus souvent).
- Homme  $\geq 40$  ans ou femme ménopausée.
- Patient présentant au moins 1 FdR CV.
- Dysfonction VG systolique.



IM centrale vue en ETO



### 8-Autres examens parfois utiles

- **Epreuve d'effort ou VO<sub>2</sub> max ou échographie d'effort** : intérêt dans les IM sévères asymptomatiques pour évaluer la tolérance clinique à l'effort (faux « asymptomatique »).
- **BNP** : intérêt dans les IM sévères asymptomatiques : si BNP bas  $\Rightarrow$  bon pronostic.
- **Hémocultures répétées et sérologies** si suspicion d'endocardite.

### 9-Cathétérisme et angiographie ventriculaire gauche

- Très rarement indiqués pour la quantification de l'IM. Parfois réalisés après la coronarographie préopératoire.
- **Mesure des pressions de remplissage** :
  - Augmentation des pressions de remplissage du ventricule gauche (PTDVG), une augmentation de la pression capillaire pulmonaire avec une grande onde v en systole.
- **Angiographie ventriculaire gauche** :
  - Régurgitation du produit de contraste dans l'oreillette gauche durant la systole.
  - Elle permet de coter l'insuffisance mitrale selon son importance en 4 grades (évaluation semi-quantitative).

### 10-Bilan préopératoire

- Coronarographie (voir supra).
- ETO.
- Echo-Doppler artériel des troncs supra-aortiques : systématique.
- Recherche foyers infectieux : consultation ORL, stomatologique ; Blondeau, panoramique dentaire.
- RXT, EFR.
- Bilan préopératoire biologique et pré-transfusionnel standard.
- Parfois :
  - Recherche de BMR (*Staphylococcus aureus*) nasale (FdR de médiastinite postopératoire).
  - TDM cérébrale si notion d'AVC/AIT.
  - Echo-Doppler artériel des membres inférieurs, de l'aorte abdominale selon les points d'appel cliniques.

## IV. EVOLUTION

- Elle est très lente dans les insuffisances mitrales chroniques, la maladie pouvant être asymptomatique très longtemps avant que n'apparaissent les signes cliniques.
- Complications :
  - Insuffisance cardiaque gauche puis globale.
  - Passage en fibrillation auriculaire et complications emboliques (AVC, embolies systémiques, etc.).
  - Endocardite infectieuse.

## V. PRONOSTIC

- L'IM peut rester longtemps asymptomatique. Le pronostic dépend principalement de l'importance de la fuite mitrale et de son retentissement sur la fonction ventriculaire gauche.
- Lorsque l'IM n'est pas sévère, une surveillance suffit (clinique + échographique).
- L'évolution des insuffisances mitrales sévères ne se conçoit que traitée (risque de décès de 22% à 5 ans en cas d'IM sévère asymptomatique).
- Sinon le pronostic spontané est sévère : en l'absence de traitement chirurgical, la survie à 5 ans d'une insuffisance mitrale en stade III ou IV de la NYHA ne dépasse pas 25% (mortalité opératoire : 7 à 10%).

## VI. TRAITEMENT

### A. TRAITEMENT MEDICAL

- Ne doit pas retarder la prise en charge chirurgicale si elle est indiquée.
- Régime pauvre en sel et diurétiques (LASILIX<sup>®</sup> 20 à 80 mg/24 heures) si signes congestifs.
- **Vasodilatateurs artériels (IEC) :**
  - En diminuant la post-charge, ils favorisent l'éjection dans le ventricule gauche plutôt que l'éjection rétrograde dans l'oreillette gauche.
  - Indiqués surtout si IM associée à une dysfonction VG.
- **Réduction ou ralentissement d'une fibrillation auriculaire (QS).**
- Suivi régulier ORL et stomatologique ; nécessité d'une bonne hygiène buccodentaire.
- **Dans l'IM fonctionnelle (secondaire) :**
  - Intérêt du traitement médicamenteux optimal de l'insuffisance cardiaque : IEC,  $\beta$ -bloquants, anti-aldostérone... pour espérer une diminution du remodelage VG (dilatation du VG et de l'anneau mitral) et donc de l'importance de la fuite.
  - Penser à la resynchronisation ventriculaire en cas de dysfonction VG sévère ( $FEVG \leq 35\%$ ) et bloc de branche large qui peut permettre de diminuer la fuite en resynchronisant les parois du VG (meilleure coaptation des valves).
- **Dans l'IM fonctionnelle (secondaire) d'origine ischémique :**
  - Coronarographie +/- ATL en cas d'atteinte significative et de viabilité résiduelle. Par exemple : IM fonctionnelle par akinésie inférieure avec atteinte ischémique du pilier postérieur. La revascularisation d'un territoire (CD) encore viable peut parfois diminuer l'IM.

### B. TRAITEMENT CHIRURGICAL

#### 1-Plastie mitrale

- **Réparation chirurgicale, sous CEC, de la valve mitrale, le plus souvent associée à la mise en place d'un anneau mitral (= annuloplastie).**
- **Traitement de référence quand elle est possible (anatomie compatible, chirurgien expérimenté).**
- **Avantages de la plastie mitrale par rapport au remplacement valvulaire mitral :**
  - Résultat plus physiologique qu'un remplacement valvulaire.
  - Pas d'anticoagulation en dehors des 3 premiers mois (épithélialisation de l'anneau).
  - Moindre mortalité péri-opératoire, meilleure survie, FEVG postopératoire mieux conservée, absence des inconvénients des anticoagulants et de leur morbidité à long terme. Moins de risque d'endocardite infectieuse.
- **Inconvénients de la plastie mitrale :**
  - Nécessite un opérateur entraîné à ce type de technique +++.
  - Correction parfois incomplète (fuite résiduelle) pouvant justifier une ré-intervention.
  - Peut, par la suite, nécessiter une ré-intervention en raison de l'apparition secondaire d'une fuite ou d'une sténose.
- **Principales indications de la plastie mitrale :**
  - Rupture de cordage.
  - Perte de substance localisée (endocardite).
  - Prolapsus valvulaire : résection partielle des feuillets valvulaires.
  - Dilatation de l'anneau : anneau artificiel (type Carpentier).
  - Plastie très difficile, déconseillée, si RAA et/ou calcifications de l'anneau.

#### 2-Remplacement valvulaire mitral

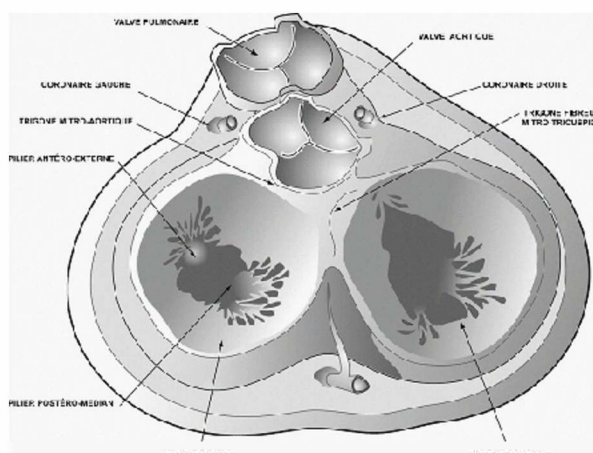
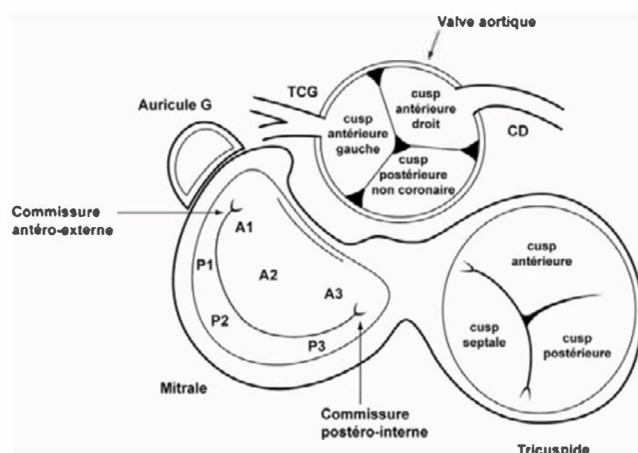
- Indiqué en cas d'impossibilité ou d'échec de la plastie.
- Après exérèse de la valve mitrale native, mise en place d'une bioprothèse ou d'une prothèse mécanique.
- Penser à la plastie de la valve tricuspide +++ (mise en place d'un anneau) en cas d'insuffisance tricuspide importante associée.

### 3-Plastie mitrale percutanée bord-à-bord type Mitraclip®

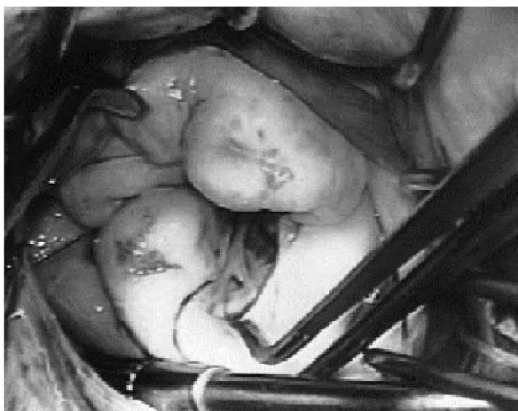
- Technique récemment remboursée en France dans le traitement des IM primaires organiques sévères symptomatiques, refusées pour la chirurgie classique par la Heart Team en raison d'un risque opératoire trop important.
- Technique peu invasive, mais nécessitant des critères anatomiques d'éligibilité précis.
- Peut donner de très bons résultats.

### 4-Indications opératoires des IM primaires sévères

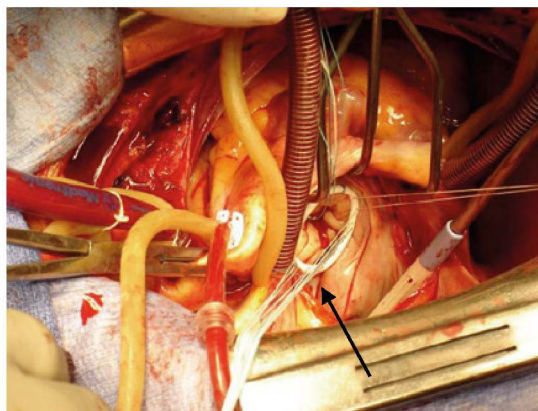
- Intervention à envisager uniquement pour des IM organiques sévères.
- Parfois en urgence en cas d'IM primaire sévère aiguë liée à une rupture de cordage ou à une mutilation des valves qui peut entraîner un tableau d'OAP nécessitant une chirurgie rapide.
- **Plastie mitrale chirurgicale en 1<sup>ère</sup> intention ++.**
- **Indications :**
  - **IM primaire (organique) sévère symptomatique avec FEVG > 30%.**
  - **IM primaire (organique) sévère asymptomatique et 1 des critères suivants :**
    - × Dysfonction VG : FE ≤ 60%.
    - × Dilatation VG : DTSVG ≥ 45 mm.
    - × FA récente.
    - × HTAP (PAPs > 50 mmHg au repos).
    - × Chirurgie à encourager si anatomie favorable pour une plastie mitrale + faible risque opératoire + DTSVG ≥ 40 mm associé à un prolapsus valvulaire par rupture de cordage ou une dilatation OG ≥ 60 mL/m<sup>2</sup> en rythme sinusal.
  - **En cas d'IM primaire sévère symptomatique avec dysfonction VG sévère (FEVG < 30%) :**
    - × Risque opératoire très élevé : **discuter la chirurgie** en fonction de la réponse au traitement médical, des comorbidités et de la faisabilité de la plastie car mortalité postopératoire élevée.
    - × Possibilité désormais de proposer un traitement de plastie mitrale percutanée bord-à-bord type Mitraclip® si patient refusé pour la chirurgie classique par la Heart Team.
    - × Si le risque opératoire semble trop important, **envisager l'optimisation du traitement de l'insuffisance cardiaque : resynchronisation ventriculaire**, voire assistance circulatoire et transplantation cardiaque.



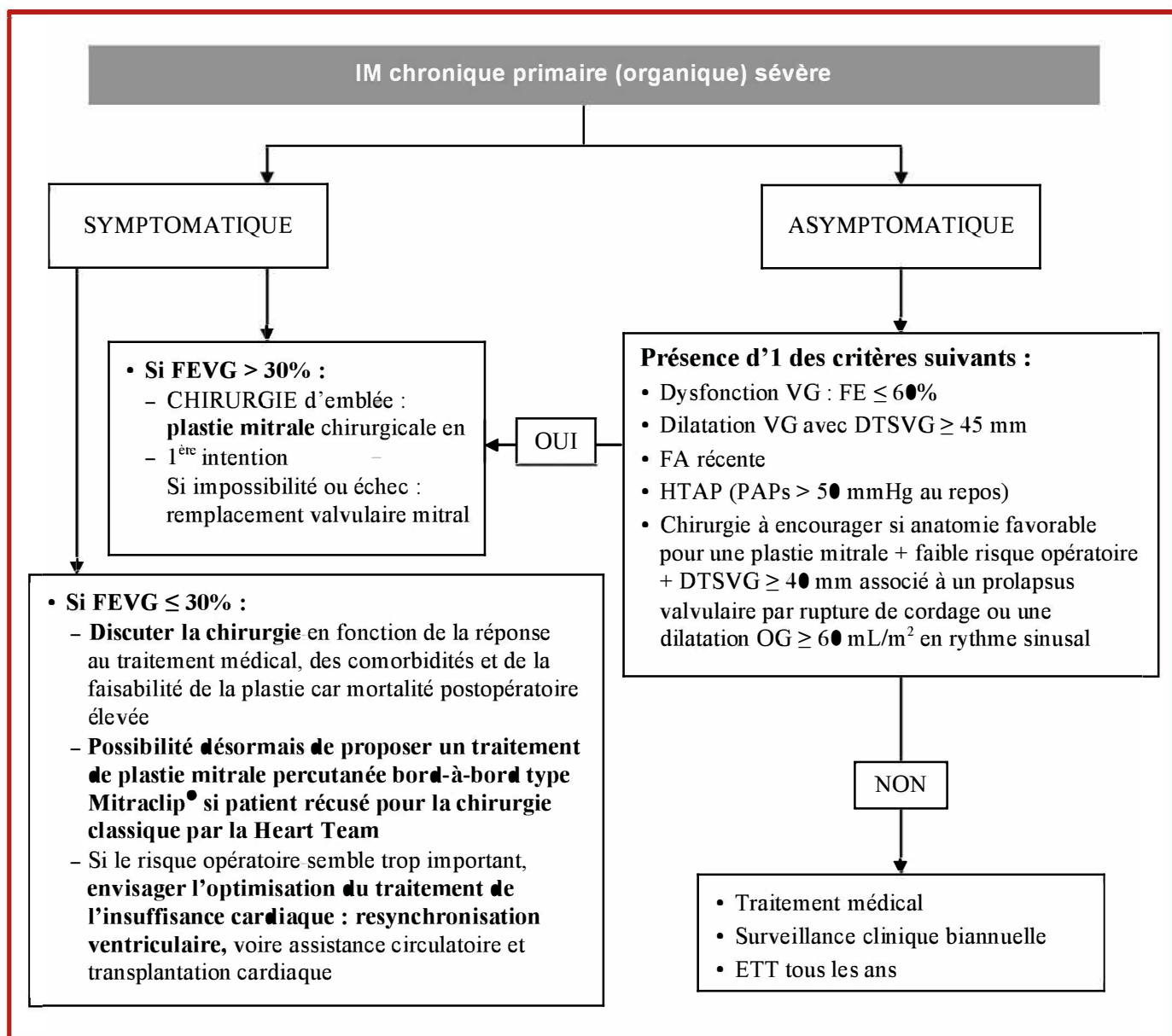
**Vue chirurgicale de la valve mitrale (valve fermée à gauche et valve ouverte à droite laissant apparaître les piliers et les cordages). La grande valve mitrale est divisée en 3 parties : A1, A2, A3 ; la petite valve mitrale est divisée en 3 parties : P1, P2, P3**



**Vue opératoire  
d'une valve mitrale myxoïde  
dans le cadre d'une maladie de Barlow**



**Mise en place d'un anneau mitral  
(complément de plastie mitrale)**





# FICHE FLASH : INSUFFISANCE MITRALE

## I. ETIOLOGIES

- 2<sup>ème</sup> valvulopathie par ordre de fréquence après le RA.
- Il faut distinguer IM aiguës et IM chroniques ; IM organiques « primaires » par atteinte directe de la valve et IM fonctionnelles « secondaires » aux cardiomyopathies dilatées et/ou ischémiques.

IM organiques « primaires »	IM fonctionnelles « secondaires »
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Prolapsus ou flail (= prolapsus lié à une rupture de cordage) survenant sur une insuffisance mitrale dystrophique = dégénérative :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Dégénérescence myxoïde (Barlow)</li> <li>- Dégénérescence fibro-élastique (rupture de cordage ++)</li> </ul> </li> <li>• Rhumatisme articulaire aigu</li> <li>• Endocardite</li> <li>• Rupture de pilier d'origine ischémique</li> <li>• Calcifications (anneau/valve)</li> <li>• Restriction valvulaire d'origine médicamenteuse : ISOMERIDE®, MEDIATOR®</li> <li>• Malformation valvulaire mitrale congénitale (cleft = fente)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cardiomyopathie dilatée</li> <li>• Cardiopathie ischémique</li> <li>• Dilatation de l'anneau mitral liée à une FA chronique</li> </ul>

## A. INSUFFISANCE MITRALE PRIMAIRE (OU ORGANIQUE)

- Les IM primaires sévères chirurgicales sont souvent liées à une elongation ou une rupture de cordage : la rupture de cordage entraîne une majoration brutale de la fuite qui la rend rapidement symptomatique.
- Cette rupture peut survenir aussi bien dans le cadre des IM dystrophiques (Barlow, dégénérescence fibro-élastique) que dans un contexte d'endocardite ou de calcifications de l'anneau mitral.

### 1-Insuffisance mitrale dystrophique

	Maladie de Barlow Dégénérescence myxoïde	Dégénérescence fibro-élastique
Terrain	Age jeune 30-40 ans, femme ++	Sujets âgés, 60-70 ans, plus souvent les hommes
Anapath.	Valves volumineuses, redondantes, épaissies, flasques avec ballonnisation ⇒ prolapsus valvulaire	Valves fines, pellucides, cordages étirés ++, surface de tissu valvulaire normale Atteinte de la PVM ++
Physiopath. IM	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Elongation de cordage + excès tissulaire ⇒ mitrale « trop grande » ⇒ prolapsus valvulaire ⇒ IM en général modérée</li> <li>• IM par rupture de cordage (forme évoluée de Barlow ++), beaucoup moins fréquente que dans la dégénérescence fibro-élastique ⇒ IM sévère</li> </ul>	Rupture de cordage +++ Facteurs favorisants : HTA, RA, HVG, calcifications de l'anneau mitral

### 2-Rhumatisme articulaire aigu

**3-Endocardite par rupture de cordage ou la mutilation des valves :** perforation, amputation ou déchirure d'un feuillet (atteinte plus fréquente de la GVM). Le signe caractéristique est la présence de végétations

### 4-Médicamenteuses

- Benfluorex MEDIATOR®, alcaloïdes de l'ergot de seigle, dexfenfluramine ISOMERIDE®, ecstasy.

### 5-Autres causes

- Rupture de pilier d'origine ischémique, calcifications de l'anneau et/ou de la valve (zone d'insertion de la PVM ++), CMH, congénitales, syndrome de Marfan, traumatiques.

## B. INSUFFISANCE MITRALE SECONDAIRE (OU FONCTIONNELLE)

- Secondaire à la dilatation de l'anneau mitral et/ou à la dilatation du ventricule gauche quelle qu'en soit l'étiologie (cardiomyopathie dilatée, cardiopathie ischémique, FA).

## C. ISCHEMIE MYOCARDIQUE ET INSUFFISANCE MITRALE

- En phase aiguë : IM primaire par rupture de pilier, 9 fois sur 10 le pilier postérieur ; dysfonction transitoire de pilier.
- En chronique : IM fonctionnelle sur séquelle akinétique post-IDM de la zone d'insertion d'un pilier, responsable d'une traction des cordages (tenting) entraînant l'IM fonctionnelle.

## II. PHYSIOPATHOLOGIE

### 1-IM aiguë

- Reflux de sang du VG dans une OG de petite taille non compliant → ↑ des pressions en amont → OAP.
- VG non dilaté.

**2-IM chronique :** reflux de sang du VG vers l'OG → dilatation OG → dilatation VG (↑ précharge), pas d'HVG

**3-Classification de Carpentier :** permet de décrire le mécanisme de la fuite mitrale (voir schéma dans le chapitre)

## III. SIGNES CLINIQUES

### 1-Signes fonctionnels

- IM aiguë : OAP + souffle holosystolique apexo-axillaire.
- IM chronique : longtemps asymptomatique, puis dyspnée, asthénie, palpitations.

### 2-Examen

- Souffle holosystolique maximum à la pointe, en jet de vapeur, irradiant dans l'aisselle en cas de prolapsus de GVM et vers le sternum en cas de prolapsus de la PVM.
- ± Galop protodiastolique (B3), roulement mésodiastolique (hyperdébit), éclat de B2, souffle d'IT.
- Dans prolapsus valvulaire mitral sur maladie de Barlow : souffle parfois méso-télésystolique, avec existence juste après B1 d'un click (mise en tension des cordages).
- Examen clinique complet, recherche de signes congestifs droit et gauche, fièvre (endocardite).

## IV. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

### 1-ECG

- Normal en cas d'IM organique aiguë récente.
- En cas d'IM sévère chronique :
  - Signes d'hypertrophie auriculaire gauche (onde P > 0,12 s, bifide en DII, biphasique en V1).
  - Aspect de surcharge ventriculaire gauche diastolique (bien qu'il n'y ait pas d'hypertrophie ventriculaire gauche anatomique) : déviation axiale gauche, augmentation de l'indice de Sokolow, grandes ondes T amples en précordiales gauches suivies d'ondes T positives.
  - La FA et le flutter auriculaire sont tardifs.
- IM fonctionnelle : rechercher des signes de cardiopathie ischémique (onde Q notamment).

### 2-RXT

- Cardiomégalie.
- Aspect en « double bosse » de l'arc moyen gauche = dilatation de l'OG.
- Syndrome interstitiel ou alvéolaire si surcharge pulmonaire.

### 3-ETT

- **But :** anatomie des lésions/mécanisme/quantification de la valvulopathie/retentissement/lésions associées.
- **Diagnostic positif :** jet de régurgitation holosystolique de très haute vitesse dans l'oreillette gauche, voire dans les veines pulmonaires (Doppler couleur et continu).
- **Diagnostic étiologique :**
  - Différencier IM organique et IM fonctionnelle.
  - IM organique : valve épaissie, myxoïde ; rupture de cordage, rupture de pilier ; végétation ; IM rhumatismale (valve mitrale remaniée, rétrécissement mitral associé, polyvalvulopathie associée).
  - IM fonctionnelle : valve mitrale normale, mais IM par défaut de coaptation des 2 feuillets (CMD, séquelle d'infarctus).
  - Mécanismes : ballonnisation ou prolapsus par rupture de cordage ou de pilier ; perforation (endocardite) ; maladie mitrale rhumatismale.

- **Quantification de l'IM :**
  - **PISA ++**, extension de la fuite dans l'OG ; largeur du jet à l'origine (*vena contracta*) ; modification par l'IM du flux des veines pulmonaires.
- **Retentissement :** évaluation de la dilatation du VG (DTDVG, DTSVG) ; de la FEVG ++++ ; de la dilatation de l'oreillette gauche ; retentissement sur les cavités droites et surtout l'existence d'une HTAP.
- **Signes associés :** rechercher d'autres valvulopathies.

#### 4-ETO

- Précise le mécanisme et la sévérité de l'IM.
- Indiquée si : endocardite, chirurgie envisagée (faisabilité d'une plastie mitrale), patient peu échogène.

#### 5-Coronarographie

- Systématique si : suspicion d'IM fonctionnelle liée à une cardiopathie ischémique (atteinte de la coronaire droite le plus souvent) ; existence d'un angor ou suspicion de cardiopathie ischémique sous-jacente (ATCD coronariens notamment) ; homme  $\geq 40$  ans ou femme ménopausée ; patient présentant au moins 1 F&R CV ; FEVG altérée.

#### 6-Autres examens parfois utiles en cas d'IM sévère asymptomatique

- Epreuve d'effort ou  $VO_2$  max ou échographie d'effort (pour éliminer des « faux asymptomatiques »).
- BNP, hémocultures répétées.

#### 7-Bilan préopératoire systématique

- Coronarographie (voir supra).
- ETO.
- Echo-Doppler artériel des troncs supra-aortiques : systématique.
- Recherche de foyers infectieux : consultation ORL, stomatologique ; Blondeau, panoramique dentaire.
- RXT, EFR.
- Bilan préopératoire biologique et pré-transfusionnel standard.

### V. COMPLICATIONS

- Insuffisance cardiaque gauche ou globale.
- Troubles du rythme auriculaire (FA, flutter) et ventriculaire (ESV, TV).
- Complications emboliques liées au passage en FA.
- Endocardite.

### VI. TRAITEMENT

#### 1-Médical

- Vasodilatateurs (IEC) si dysfonction VG, diurétiques si signes congestifs.
- **Réduction ou ralentissement d'une fibrillation auriculaire (QS).**
- Suivi régulier ORL et stomatologique ; nécessité d'une bonne hygiène bucco-dentaire.
- **Dans l'IM fonctionnelle (secondaire) :**
  - Intérêt du traitement médicamenteux optimal de l'insuffisance cardiaque : IEC,  $\beta$ -bloquants, anti-aldostérone... pour espérer une diminution de la dilatation du VG, de l'anneau mitral et donc la sévérité de la fuite.
  - Penser à la resynchronisation ventriculaire en cas de dysfonction VG sévère (FEVG  $\leq 35\%$ ) et bloc de branche large qui peut permettre de diminuer la fuite en resynchronisant les parois du VG (meilleure coaptation des valves).
- **Dans l'IM fonctionnelle (secondaire) d'origine ischémique :**
  - Coronarographie +/- ATL en cas d'atteinte significative et de viabilité résiduelle. Par exemple : IM fonctionnelle par akinésie inférieure avec atteinte ischémique du pilier postérieur. La revascularisation d'un territoire (CD) encore viable peut parfois diminuer l'IM.

#### 2-Chirurgical

- **INTERVENTION :**
  - Plastie mitrale à chaque fois que c'est possible ++++ (rupture de cordage, dilatation de l'anneau, perte de substance localisée, prolapsus valvulaire) ; expérience du chirurgien primordiale ++.
  - Remplacement valvulaire si plastie non réalisable : prothèse mécanique ou bioprothèse.
  - Principal facteur pronostique préopératoire : fraction d'éjection VG (en postopératoire, la FE diminue de 10 à 20%).

**3-Indications**

- **IM primaire (organique) sévère symptomatique avec FEVG > 30%.**
- **IM primaire (organique) sévère asymptomatique et 1 des critères suivants :**
  - Dysfonction VG : FE  $\leq$  60%.
  - Dilatation VG : DTSVG  $\geq$  45 mm.
  - FA récente.
  - HTAP (PAPs > 50 mmHg au repos).
  - Chirurgie à encourager si anatomie favorable pour une plastie mitrale + faible risque opératoire + DTSVG  $\geq$  40 mm associé à un prolapsus valvulaire par rupture de cordage ou une dilatation OG  $\geq$  60 mL/m<sup>2</sup> en rythme sinusal.
- **En cas d'IM primaire (organique) sévère symptomatique avec dysfonction VG sévère (FEVG < 30%) : risque opératoire très élevé ++++:**
  - Risque opératoire très élevé : **discuter la chirurgie** en fonction de la réponse au traitement médical, des comorbidités et de la faisabilité de la plastie car mortalité postopératoire élevée.
  - Possibilité désormais de proposer un traitement de plastie mitrale percutanée bord-à-bord type Mitraclip® si patient récusé pour la chirurgie classique par la Heart Team.
  - Si le risque opératoire semble trop important, **envisager l'optimisation du traitement de l'insuffisance cardiaque : resynchronisation ventriculaire**, voire assistance circulatoire et transplantation cardiaque.



## MALADIE DE BARLOW

### I. DEFINITION – ANATOMOPATHOLOGIE

- Syndrome décrit par Barlow en 1963 (d'où le terme de maladie de Barlow).
- Existence d'une IM dystrophique dégénérative avec des valves épaissies, myxoïdes, opaques, flasques, avec une surabondance de tissu valvulaire. Les 2 valves mitrales peuvent être atteintes, mais il y a une nette prédominance pour la petite valve mitrale.
- Les feuillets mitraux peuvent prolaber ou ballonniser dans l'OG en raison de l'excès de tissu valvulaire.
- Les cordages sont allongés, amincis ou épaissis et se rompent souvent entraînant alors une IM beaucoup plus volumineuse.

### II. ETIOLOGIES

- Touche 1 à 2,5% de la population générale.
- Le plus souvent primitif, parfois associé à d'autres maladies (maladie de Marfan ou d'Ehler-Danlos, CMH, etc.).
- Existence de formes familiales (transmission autosomique dominante à pénétrance incomplète et expression réduite).

### III. SIGNES FONCTIONNELS

- Dans la majorité des cas, les patients sont **ASYMPTOMATIQUES**.
- **Terrain : patient jeune, femme.**
- Quand ils sont symptomatiques, les patients se plaignent d'un riche cortège de signes fonctionnels :
  - **Douleurs thoraciques** atypiques ++ (de siège apical ou précordial, à type de brûlures, de piquûres...). Les douleurs sont rapportées à la mise en tension du muscle papillaire (piliers).
  - **Palpitations** (troubles du rythme, anxiété).
  - **Dyspnée, malaises, lipothymies** de toutes sortes, syncope.
  - **Profil psychologique** particulier mais, compte tenu de la fréquence de la maladie, ne serait-ce pas justement les patients anxieux se plaignant de signes fonctionnels variés qui sont dépistés ?
- Quand il existe une insuffisance mitrale significative, les signes fonctionnels sont identiques à ceux des autres insuffisances mitrales.

### IV. EXAMEN CLINIQUE

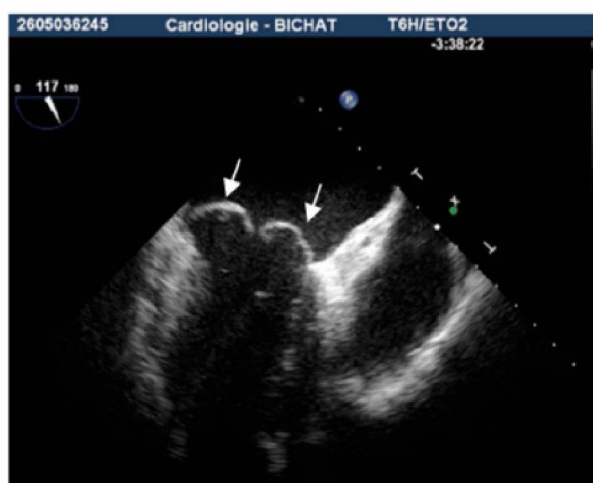
- PA basse ; patiente mince le plus souvent.
- **Auscultation typique : click mésosystolique suivi d'un souffle télésystolique.** Le click est lié à la mise en tension brutale des cordages. Il peut cependant être isolé s'il n'existe aucune fuite mitrale (ballonisation mitrale simple). Le souffle est holosystolique en cas de fuite mitrale significative. Auscultation parfois normale.
- Rechercher signes de maladie de Marfan : *pectus excavatum*, arachnodactylie...

### V. ELECTROCARDIOGRAMME le plus souvent normal

### VI. RXT NORMALE EN GENERAL

## VII. ECHOGRAPHIE-DOPPLER CARDIAQUE TRANS-THORACIQUE

- Élément-clé du diagnostic.
- Prolapsus ou ballonnisation des 2 feuillets de la valve mitrale vers la paroi postérieure de l'oreillette gauche (en louche, en hamac...) ou déplacement holosystolique en hamac.
- Valve mitrale très épaisse avec cordages allongés.
- Peut être associée ou non à une IM (holosystolique ou méso-télésystolique).
- Quantification du mécanisme et du retentissement de l'IM (QS).
- **ETT en général suffisante, mais on peut avoir recours à l'ETO pour préciser le mécanisme.**



ETO : prolapsus des 2 feuillets mitraux

## VIII. COMPLICATIONS

- Insuffisance mitrale importante, le plus souvent par rupture de cordage.
- Endocardite infectieuse.
- Fibrillation ou flutter auriculaire.
- Troubles du rythme ventriculaire : extrasystoles ventriculaires parfois menaçantes (nombreuses, polymorphes, avec activité répétitive).
- Mort subite exceptionnelle.
- Accidents thrombo-emboliques : AIT, AVC (incidence : 0,5% par an).

## IX. TRAITEMENT

- Le prolapsus valvulaire mitral isolé (= sans fuite mitrale associée) sur maladie de Barlow ne nécessite aucun traitement.
- En cas d'insuffisance mitrale sévère, le traitement est celui des insuffisances mitrales primaires (organiques) (QS).
- Les troubles du rythme sont en général d'origine catécholaminergique et représentent une bonne indication des  $\beta$ -bloquants (si un traitement est nécessaire).