

Plan de la question

- Définition
- Etiologies
- Lésion Anatomique
- Physiopathologie
- Diagnostic
 - Circonstance de découverte
 - Examen clinique
 - Examens Paracliniques
- Complications
- Formes cliniques
- Traitement

Définition

 Barrage au remplissage diastolique ventriculaire gauche par réduction de l'orifice mitral fonctionnel (<2cm²).

Etiologies

- RM acquis:
 - RAA: le plus fréquents(90%), prédominance féminine
 - Autres causes :Beaucoup plus rares.
 - RM dégénératif
 - Endocardites bactériennes avec végétations exubérantes.
 - Maladie carcinoïde cardiaque;
 - Fibrose endomyocardique.
 - Maladies inflammatoires (lupus érythémateux, polyarthrite rhumatoïde);
 - Maladies de surcharge (mucopolysaccharidose, amylose).
 - Traitement par méthylsergide.
- RM congénital : exceptionnel (parfois associé à d'autres malformations) syndrome de Lutembacher (RM+CIA)

Lésion anatomique

lésion valvulaire

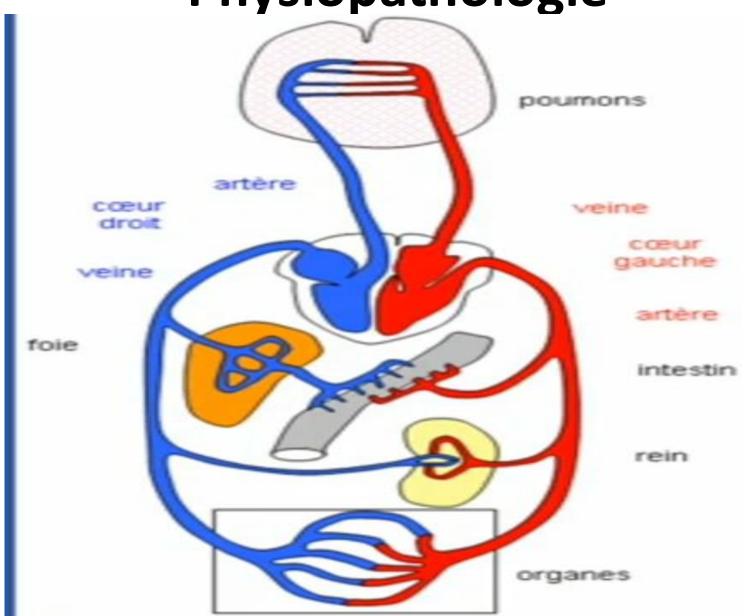
- La lésion anatomique primitive est une fusion commissurale
- Les deux valves : épaissies, rétractées et calcifiées
- Les cordages : épaissis, fusionnés et raccourcis; participant au barrage

Lésion anatomique

retentissement sur les autres structures cardiaques

- Hypertrophie dilatation de l'oreillette gauche, siège de thrombose favorisée par la stase et la fibrillation atriale.
- Dilatation des cavités droites et apparition d'une hypertension pulmonaire
- -Autres valvulopathies associées

Physiopathologie



Physiopathologie

Surface mitrale normale est de 4 à 6cm2, RM = surface <2 à 2.5 cm2 serré si la surface est <1.5 cm2.

Retentissement en amont:

- Augmentation pression OG à l'origine d'un gradient diastolique OG-VG.
- Dilatation de l'oreillette gauche à l'origine de troubles rythmiques (ACFA) et d'accidents thromboemboliques.
- Elévation des pressions pulmonaires initialement post capillaire puis artériolocapillaire ;
- A un stade avancé, défaillance du ventricule droit avec insuffisance tricuspide.

Physiopathologie

. Retentissement en aval:

- Le débit cardiaque va ensuite baisser et surtout n'augmente pas à l'effort.
- La FA favorise la baisse du débit cardiaque et augmente le risque d'accidents emboliques

Circonstances de découverte

- longtemps asymptomatique.
- Habituellement symptomatologie d'effort :
 - ≻dyspnée, œdème aigu du poumon.
 - ➤Toux, hémoptysie.
- Accidents évolutifs :
 - passage en fibrillation auriculaire (palpitation)
 - Embolie systémique.
- Parfois découverte fortuite lors d'un examen systématique.

Examen clinique

<u>Inspection</u> érythrocyanose des pommettes et des lèvres

Palpation:

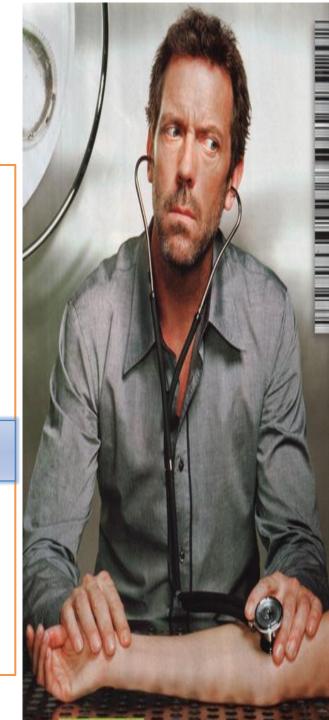
- Frémissement diastolique cataire à la pointe.
- Parfois signe de Harzer.

<u>Auscultation cardiaque</u>

- Triade de DUROZIER
 - Eclat sec de B1.
 - Claquement d'ouverture de la mitrale
 - Roulement diastolique

Triade de DUROZIER

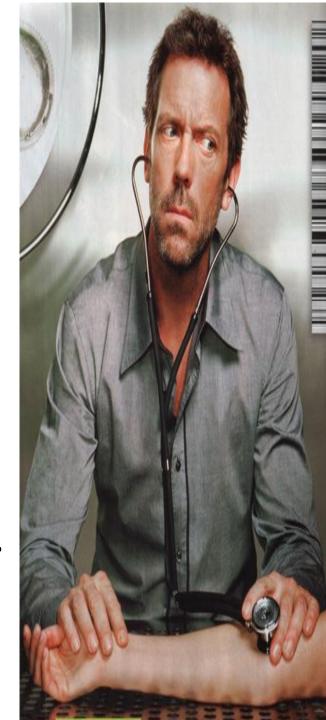
- <u>Au foyer tricuspide</u>; un souffle systolique d'insuffisance tricuspide mieux audible en inspiration profonde (manœuvre de RIVERO CARVALO).
- Au foyer pulmonaire; un B2 fort ou dédoublé.



Examen clinique

<u>Auscultation pulmonaire</u> à la recherche de râles.

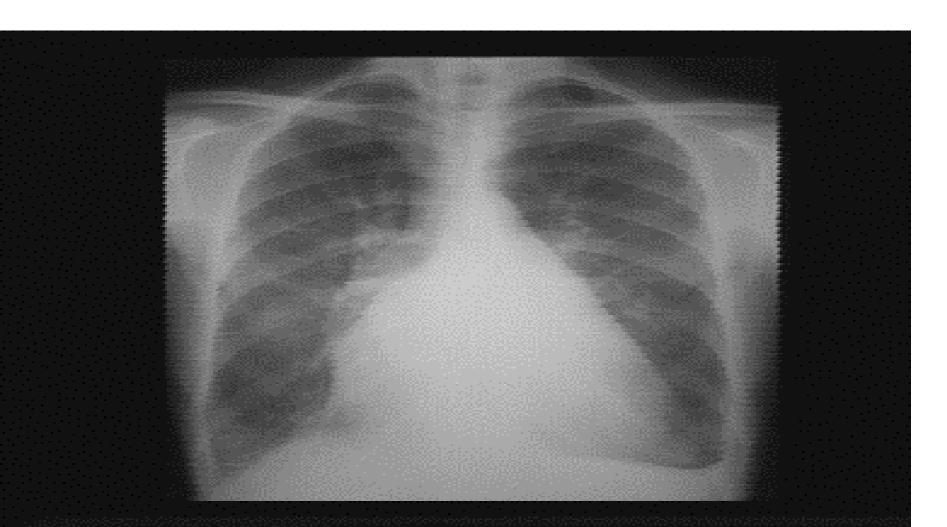
Examen périphérique à la recherche de signes d'insuffisance cardiaque droite.



Examens paracliniques

- 1. Radiographie thoracique
- 2. Electrocardiogramme
- 3. Echocardiographie transthoracique
- 4. Echocardiographie transoesophagienne
- 5. Cathétérisme cardiaque

Examens paracliniques Radiographie standard du thorax



• A. La silhouette mitrale :

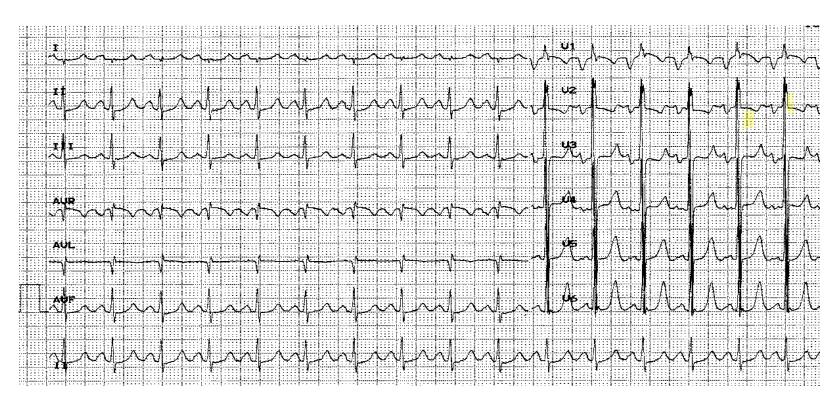
- Débord droit avec arc inférieur droit en double contour traduisant la dilatation de l'OG.
- Arc moyen gauche convexe ou en double bosse (dilatation de l'AP et l'auricule gauche)
- Débord de l'arc inférieur gauche avec pointe sus-diaphragmatique s'il existe une dilatation de ventricule droit.

L'ensemble de ces signes donnant à la silhouette cardiaque un aspect triangulaire=> silhouette mitrale.

• B. Retentissement pulmonaire:

- Redistribution vasculaire vers les sommets.
- Œdème interstitiel: Aspect reticulo-nodulaire des bases; lignes de Kerley B (opacités linéaires, très fines, horizontales, au dessus des culs de sac pleuraux)
- Œdème alvéolaire : Opacités floues, péri hilaires.
- Epanchement pleural

Examens paracliniques Electrocardiogramme



- -Parfois rythme sinusal, souvent Extrasystole atriale, fibrillation atriale ou flutter atrial.
- -Hypertrophie atriale gauche
- -Hypertrophie ventriculaire gauche.

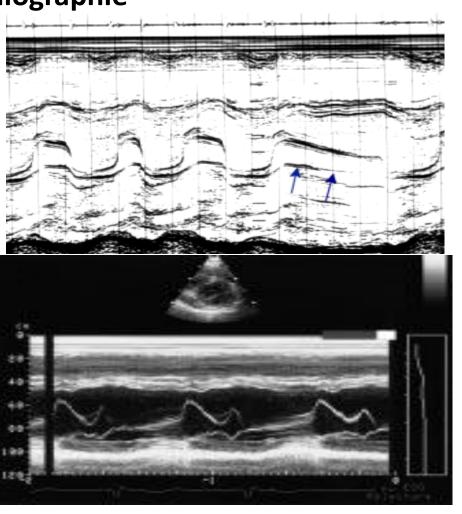
Examens paracliniques Echocardiographie

- Joue un rôle majeur
- permet de
 - confirmer le diagnostic
 - quantifier la sévérité de la sténose
 - Apprécier le retentissement en amont et en aval
 - Rechercher les lésions associées

Examens paracliniques Echocardiographie

. Mode TM:

- ✓ Aspect en créneau de la grande valve mitrale.
- ✓ Mouvement paradoxal de la petite valve mitrale.
- ✓ Epaississement et remaniement valvulaire.

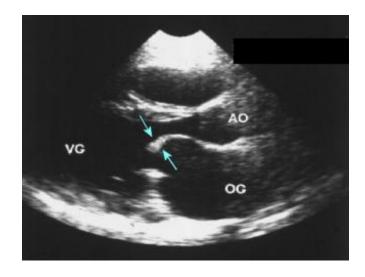


Examens paracliniques Echocardiographie

b. Mode BD:

- Bombement diastolique GVM réalisant un aspect en genou fléchi.
- Symphyse des commissures.
- Surface mitrale anatomique par planimétrie.

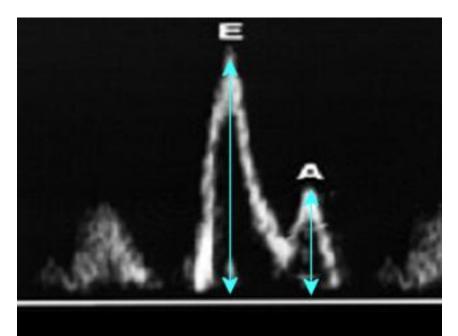


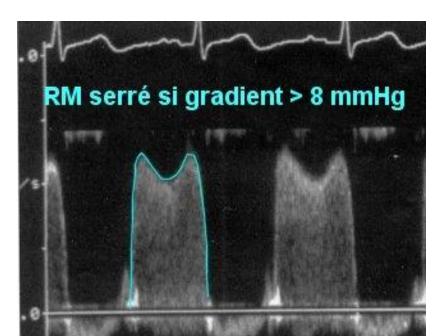


Examens paracliniques Echocardiographie

c. Doppler:

- •Evaluer le gradient diastolique OG-VG
- •Calculer la surface mitrale fonctionnelle.
- Pressions artérielle pulmonaires.
- •Rechercher une valvulopathie associée.





	Leger	Modéré	Sévère
SMA (Cm ²)	>1.5	1.5-1.0	<1.0
Gradient moyen (mmHg)	5	5-10	>10
PAPs	<30	30-50	>50

Examens paracliniques Echocardiographie transoesophagienne

- ■Recherche de thrombus dans l'auricule gauche.
- Devant toute dilatation percutanée.

Examens paracliniques Echocardiographie d'effort

- élément objectif et dynamique très utile dans la prise en charge des patients asymptomatiques.
- permet
 - d'évaluer de manière objective et quantitative la capacité fonctionnelle des patients
 - de démasquer une dyspnée d'effort négligée, sousestimée ou non ressentie du fait d'une autolimitation (consciente ou non) de l'activité physique des patients.
 - de suivre le gradient et la PAPs tout au long de l'exercice.

Examens paracliniques cathétérisme cardiaque

• réalisée en cas de discordance entre la clinique et l'échographie.

Examens paracliniques coronarographie

- Est recommandée avant la chirurgie valvulaire chez les patients une des caractéristiques suivantes :
 - Des antécédents de maladie coronarienne
 - Suspicion d'ischémie ou d'infarctus myocardique.
 - Dysfonction systolique ventriculaire gauche.
 - Chez les hommes âgés de plus de 40 ans et les femmes ménopausées *≥ 1 facteur de risque cardiovasculaire

Evolution

- *RM léger :* peut rester longtemps bien toléré, mais le plus souvent évolution lente en plusieurs années vers RM serré
- RM modéré (< 1.5cm²) et serré (<1cm²) :
 - Pronostic spontané sévère avec mortalité élevée ;
 - Les 2 principales causes de décès sont IC et embolie systémiques.
 - Les patients opérés ont un meilleur pronostic

Complications

- **A.** Accidents pleuro-pulmonaires:
 - Dyspnée
 - Epanchements pleuraux
 - Hémoptysies
- B. Insuffisance cardiaque:
- C. Troubles du rythme:
 - La Fibrillation atriale.
 - Le flutter auriculaire, la tachysystolie auriculaire plus rares.
- D. Complications thromboemboliques systémiques: indication absolue au traitement anticoagulant
- E. Endocardite infectieuse

Traitement

1. TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE:

- •Prévention secondaire du rhumatisme articulaire aigu et prophylaxie de l'endocardite infectieuse.
- •Les diurétiques, les bêtabloquants, la digoxine et les antagonistes calciques régulant la fréquence cardiaque peuvent améliorer les symptômes de façon transitoire.
- •L' anticoagulation
 - —un INR cible entre 2 et 3 est indiquée chez les patients qui ont une FA récente ou paroxystique.
 - -Chez les patients en rythme sinusal, l'anticoagulation orale est indiquée lorsqu'il y a
 - un antécédent d'embolie systémique ou un thrombus dans l'OG
 - lorsque l'ETO montre un contraste spontané dense ou une grosse OG (diamètre > 50 mm ou volume > 60 mL/m²) .
 - Les patients qui ont un RM modéré ou sévère et une FA persistante doivent avoir un traitement par AVK et non par AOD

Traitement

2. TRAITEMENT CURATIF:

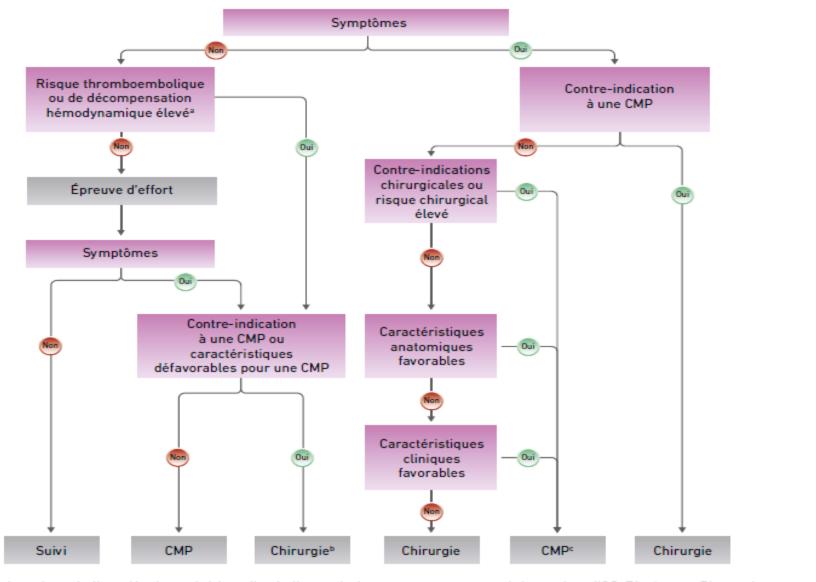
- -Valvuloplastie mitrale percutanée : technique de choix +++
- —Commissurotomie à cœur ouvert : sous circulation extracorporelle .
- —Remplacement valvulaire mitral: sous circulation extracorporelle.
 - ➤ Par valve mécanique ; nécessitant une anti-coagulation efficace à vie.
 - ➤ Par bioprothèse ; ne nécessite pas un traitement anticoagulant mais elle a une durée de vie réduite

Recommandations sur les indications de commissurotomie mitrale percutanée et d'intervention chirurgicale valvulaire mitrale en cas de rétrécissement mitral cliniquement significatif (modéré ou sévère) (surface valvulaire ≤ 1,5 cm²)

- Une CMP est indiquée chez les patients symptomatiques sans caractéristique^a défavorable pour une CMP (I, B).
- Une CMP est indiquée chez les patients symptomatiques qui ont une contre-indication chirurgicale ou un risque chirurgical élevé (I, C).
- Une intervention chirurgicale est indiquée chez les patients symptomatiques chez lesquels une CMP n'est pas appropriée (I, C).
- Une CMP doit être envisagée comme traitement initial chez les patients symptomatiques qui ont une anatomie suboptimale mais pas de caractéristique^a clinique défavorable pour une CMP (IIa, C).
- Une CMP doit être envisagée chez les patients asymptomatiques sans caractéristique a clinique ou anatomique défavorable pour une CMP et :
 - un risque thrombotique élevé (antécédent d'embolie systémique, contraste spontané dense dans l'OG, FA récente ou paroxystique);
 - et/ou un risque élevé de décompensation hémodynamique (PAP systolique > 50 mmHg au repos, besoin d'intervention chirurgicale non cardiaque majeure, désir de grossesse) (IIa, C).
- a Les caractéristiques défavorables pour une CMP sont: cliniques (sujet âgé, antécédent de commissurotomie, classe IV de la NYHA, FA permanente, hypertension pulmonaire sévère); anatomiques (score échographique > 8, score de Cormier à 3 [calcifications de la valve mitrale de quelque étendue que ce soit, évaluées par radioscopie], surface valvulaire mitrale très petite, IT sévère). Pour la définition des scores, voir le tableau XIV.

- Surface mitrale > 1,5 cm^{2a}
- Thrombus atrial gauche
- IM plus que légère
- Calcifications sévères ou bicommissurales
- Absence de fusion commissurale
- Atteinte valvulaire aortique sévère ou RT et IT sévères associés nécessitant une intervention chirurgicale
- Coronaropathie concomitante nécessitant un ou des pontages coronaires
- ^a Une CMP peut être envisagée chez les patients qui ont une surface > 1,5 cm² avec des symptômes qui ne sont pas expliqués par une autre cause, et si l'anatomie est favorable.

Table au XIII: Contre-indications de la commissurotomie mitrale percutanée.



^a Risque thromboembolique élevé: antécédent d'embolie systémique, contraste spontané dense dans l'OG, FA récente. Risque de décompensation hémodynamique élevé: PAPS > 50 mmHg au repos, besoin de chirurgie non cardiaque majeure, désir de grossesse.

Fig. 7: Prise en charge d'un rétrécissement mitral rhumatismal cliniquement significatif (surface valvulaire mitrale ≤ 1,5 cm²).

^b Chirurgie si les symptômes surviennent pour un bas niveau d'exercice et si le risque opératoire est bas.

^c Une commissurotomie chirurgicale peut être envisagée par une équipe chirurgicale expérimentée chez les personnes qui ont une contre-indication à la CMP.