

Enseignement Gradué Module de Cardiologie
2017-2018
Pr Bali Tabet

RETRECISSEMENT MITRAL

I. Généralités :

- C'est la plus fréquente des valvulopathie rhumatismale ; très fréquente dans les pays du tiers monde
- 4 fois plus fréquente chez la femme
- se définit par une surface mitrale de – de 2 cm², le RM est serre si la surface mitral est < à 1,5 cm²
- l'échographie doppler, confirme le diagnostic, évalue le degré de sténose, et oriente le type de traitement
- son retentissement se fait en amont, essentiellement pulmonaire
- la dilatation mitrale percutanée (DMPC) à modifier l'approche thérapeutique du RM, et en fait la première valvulopathie acquise, accessible à un traitement interventionnel et non chirurgical d'efficacité équivalente à celle de la chirurgie.

II. DEFINITION :

- Gène au remplissage ventriculaire gauche s'exprimant en diastole, l'obstruction siégeant au niveau de l'orifice valvulaire mitral
- Également définie par une surface mitrale < 2 cm²
- Le terme de RM serre est réservé aux surfaces < 1,5 cm²

III. ANATOMIE :

- La valve mitral comprend 02 valves de surfaces inégales, séparées par deux profondes incisures ; appelées commissures, et fixées sur un anneau fibreux.
- La surface mitrale normale est 4 à 6 cm².

IV. PHYSIOLOGIE :

- pendant la phase de relaxation isovolumetrique (valve ant mitrale ferme), la pression intra ventriculaire diminue rapidement, des que la pression intra ventriculaire < P OG la valve mitrale s'ouvre, le ventricule se remplit rapidement, alors que l'OG est passive, il y succède, une phase de ralentissement (diastasis), enfin survient la systole auriculaire

V. ETIOLOGIE :

- **RM congénital :**

- Etiologie rare
- liée a une anomalie d'insertion des piliers et /ou des cordages
- **RAA :**
 - De loin l'**étiologie le plus fréquente** ,80 à 90% des cas
 - L'épisode streptococcique initial peut être inapparent
 - L'antecedant de RAA ou de chorée n'est clairement identifié que dans 50 à 75 %des cas
 - Notion de prédisposition féminine : 3 à 4 fois + fréq.
- **AUTRES CAUSES :**
 - Calcifications dégénératives massives de l'anneau mitral
 - Végétation exubérante
 - Maladie inflammatoire (LED)
 - Polyarthrite rhumatoïde
 - Maladies de surcharge (amylose, mucopolysaccharidoses)

VI. PATOHOGENIE :

- La lésion valvulaire s'installe lentement (plusieurs années)
- La vitesse de progression de la sténose est très variable
- Une sténose serrée est habituellement observé vers la 3ème ,4ème décennie, parfois plus tardivement vers 60-70 ans
- L'étiologie des lésions initiale est inflammatoire et immunologique, leur installation est contemporaine à la poussée rhumatismale, c'est la réaction immunitaire antistreptococcique qui provoque la maladie.

VII. ANA - PATH:

1) Lésions valvulaires du RM rhumatismale :

a) Commissures :

- La lésion caractéristique est la symphyse plus ou moins complète des commissures
- Les valves sont fusionnées l'une a l'autre sur une distance variable à partir de l'anneau => à l'origine d'une diminution de la surface de l'orifice mitral

b) Valves :

- Altères à des degrés divers ; épaissement, sclérose, calcifications
- La petite valve est habituellement rigide et immobile
- La grande valve est remaniée à des degrés divers avec épaissement, mobile ou rigide, calcifications inconstantes

c) Appareil sous valvulaire :

- Lui aussi altéré avec des cordages pouvant être épaissie, raccourcie, fusionnés
- Au maximum, ils ont disparus et les valves sont insère directement sur l'extrémité des piliers

2) Retentissement sur les cavités cardiaques :

a) Oreillette Gauche :

- subit les conséquences les plus importantes et les plus précoces

- elle est dilate dépassant les 150cm², parfois même ectasique pouvant contenir plusieurs litres.
- Sa paroi initialement hypertrophiée s'amincie alors qu'elle se dilate.
- Les fibres musculaires sont remplacées par du tissu fibreux
- la FA favorise la dilatation de l'OG et l'atrophie des parois
- b) Thromboses intra auriculaire gauche :** Fréquente (5 à 25 %des cas)
- c) Autres cavités :**
- Les cavités droites sont dilatées et hypertrophiées à des degrés divers

VIII. PHYSIOPATHOLOGIE :

a) Conséquences hémodynamiques

- Le RM correspond un à un barrage diastolique au flux sanguin auriculo-ventriculaire gauche
- a l'origine d'une dilatation de l'OG secondaire a l'augmentation de la pression de l'OG.
- A l'origine d'abord d'une HTAP post cap (régresse sous traitement) puis, plus tardivement développement d'une artériolite pulmonaire avec constitution d'un gradient artériolo-capillaire > 15 mm hg (HTAP pré cap peu et variablement réversible)
- retentissement sur le cœur droit : HVD d'abord puis IVD avec augmentation des pressions diastolique du VD.

b) Fonction VG:

- Sa fonction systolique et diastolique peut-être altérée 1 fois / 3
- Cette atteinte est le plus souvent modérée
- La FE peut être modérément diminuée

c) Fonction OG;

d) Fonction respiratoire:

- Insuffisance respiratoire restrictive ou mixte

IX. Etude Clinique:

1) Circonstance de découverte :

a) Manifestations fonctionnelles :

- Dyspnée d'intensité variable (NYHA)
- Palpitations

b) Complications révélatrices :

- OAP ou équivalent mineur survenant a l'effort
- Hémoptysies, Embolie systémique
- ACFA , Défaillance VD , Accidents gravido cardiaques

c) Examen physique:

- inspection:
- Faciès mitral : patiente chétive, avec pommette rouge
- palpation : à plaine paume sur l'air précordiale
- Frémissement cataire diastolique à la pointe

- Éclat du B1
- signe de HARZER
- auscultation cardiaque :
- technique : au repos puis après un effort modère, assis puis en Décubitus latéral gauche.

❖ triade de « DUROZIER » :

- au foyer mitral
 - roulement diastolique :
 - maximum a l'apex, irradiant peu, généralement vers l'aisselle.
 - d'emblée maximum, decrescendo avec renforcement presystolique (si rythme sinusal)
 - intensité variable, timbre rude, tonalite basse
 - éclat du B1 (valve souple) réalisant un bruit sec, éclatant et vibrant.
 - **claquement d'ouverture mitrale (valves souples), le claquement d'ouverture mitrale** perçu à l'apex. Il survient après le 2ème bruit, et d'autant plus court que la sténose est plus serrée.
- auscultation systématique des autres foyers
 - éclat du B2 pulmonaire, rarement souffle diastolique pulmonaire
 - souffle systolique d'Insuffisance Tricuspidienne au foyer tricuspide.
- auscultation pulmonaire :
- Rechercher des signes d'œdème pulmonaire (râle crépitant)
- examen périphérique :
- Signes d'insuffisance cardiaque droite, TA, pouls périphériques

X. EXAMENS COMPLEMENTAIRES:

1) Examen radiologique : téléthorax (face + profil)

- ICT peu être normale ou augmenté
- Silhouette mitrale :
 - FACE : Silhouette triangulaire
 - *Arc moyen gauche allongé, rectiligne ou convexe, parfois on y retrouve une double convexité, le tronc AP en haut, l'auricule gauche en bas.
 - *Arc inférieur gauche normale, la pointe peu être située en sus diaphragmatique si HVD
 - *Le bord inférieur droit est déformé par la dilatation de l'OG dont l'opacité se superpose à celle de l'OD réalisant L'aspect en double contours de l'arc inférieur droit.
- Modification pulmonaire :
 - Surcharge vasculaire pulmonaire :
 - Redistribution vasculaire vers les sommets
 - Dilatation de degré variable des branches artérielles pulmonaire
 - Lignes de Kerleys
 - Oedème alvéolaire

2) ELECTROCARDIOGRAMME (ECG):

- Parfois normal
- Rythme : peut-être sinusal ou en Fibrillation atriale (paroxystique ou permanente), flutter, ESSV, HAG, HVD

3) ECHOGRAPHIE DOPPLER : permet

a) Le diagnostic :

1- Temps Mouvement (TM):

- Epaissement des échos valvulaire, diminution de la pente EF
- Mouvement paradoxal de la petite valve mitral

2- Bidimensionnel 2D:

- Anomalies morphologiques et surface mitrale anatomique

3- DOOPLER :

- Surface mitral fonctionnelle
- Gradient trans. valvulaire

b) La quantification :

1- Temps mouvement (TM) : diminution de la pente EF

- **ECHO 2D : Surface** mitrale par planimétrie.

2- DOPPLER :

- Permet une estimation de la surface mitrale par des données hémodynamique (physiopathologique).

c) Lésions associées :

Thromboses (intérêt ETO+++), Autres valvulopathies,

4) CATHETERISME ET ANGIOGRAPHIE :

- N'est plus d'actualité depuis l'avènement de l'écho doppler

- Coronarographie :

Indispensable en cas d'angor

Systématique en pré op. En fonction de l'âge (>50 ans).

XI. EVOLUTION – COMPLICATIONS :

- Evolution naturelle: Maladie grave

- Pronostic spontané sévère, dès que le rétrécissement est serré

a) Trouble du rythme :

1-Fibrillation auriculaire « FA »

- liée au degré de distension de l'OG, quasi constante en cas d'OG ectasique
- la FA aggrave les conditions hémodynamiques, la tolérance fonctionnelle
- augmente fortement le risque de thrombose intra auriculaire et d'embolie systémique.

- **tachycardie supraventriculaire paroxystique.**

b) accidents pulmonaires:

- Dyspnée paroxystique (pouvant atteindre tous les stades de la NYHA)

- Hémoptysie : relève une hypertension veineuse pulmonaire, parfois une

embolie (infarctus pulmonaire), Cédème Aigue pulmonaire (OAP) ou asthme cardiaque

- Embolie pulmonaire avec ou sans thrombose veineuse surale clinique visible (le diagnostic doit être systématiquement évoqué devant toute décompensation droite d'un rétrécissement mitral jusque là stable
 - c) **broncho-pneumopathie mitral** : associée
 - insuffisance respiratoire chronique
 - HTAP précapillaire
 - d) **Insuffisance cardiaque** :
 - Droite : est une complication tardive du RM
 - Peut être déclenché par une embolie pulmonaire ou un passage en FA
 - e) **Accidents thromboemboliques systémiques** :
 - Résulte de la migration d'un thrombus, formé dans l'OG ou plus souvent dans l'auricule gauche Intéresse 10 à 20 % des RM.
 - Les embolies sont graves : mortalité de 15 à 30 %,
 - f) **endocardite infectieuse** :
 - Rare dans le RM isolé.

XII. FORMES CLINIQUES :

- a) **RM œdémateux (forme de gallavardin)**
 - Accès régressif d'œdème pulmonaire d'effort ou équivalents
 - S'observe en règle chez des femmes jeunes, en rythme sinusal, sans cardiomégalie, ni dilatation importante de l'OG
- b) **RM avec grande hypertension artérielle pulmonaire** :
 - RM serre avec élévations des résistances vasculaires pulmonaires (barrage pré capillaire) et forte élévations des PAPS dont la moy dépasse 40 mmhg
 - symptomatologie : dyspnée d'effort intense, angor fonctionnel (rare), cyanose
- c) **RM de l'enfant** :
 - S'observe dans les pays du 1/3 monde à forte endémicité rhumatismale
- d) **RM du sujet age** :
 - Rare, parfois secondaire a des calcifications annulaires étendue (rare)
- e) **RM et grossesse** :
 - aggrave par une augmentation du débit (par augmentation des gradients trans valvulaire)
- f) **Maladie mitrale** : association avec une insuffisance mitrale
- g) **Syndrome de lutembacher**; RM + CIA.

XIII. TRAITEMENT :

- a) **Moyen** :
 - 1. **moyens médicaux** :
 - Prévention des récives de RAA
 - traitement de toute infection streptococcique, peni V 250000 UI 3 à 4 fois/ jour période de 10 j
 - prévention de l'endocardite infectieuse
 - Traitement d'une FA, traitement anticoagulant
 - Traitement des complications :
 - OAP, Embolie pulmonaire, Embolie systémique artérielle, Endocardite infectieuse

2. traitement chirurgical :

a) LA COMMISSUROTOMIE À CŒUR FERME : « CCF »

- Réalise par voie trans atriale,
- Donne de bon résultat immédiat
- La CCF, n'est plus guère utilisé que dans les pays où l'accès à la CEC est impossible

b) COMMISSUROTOMIE A CŒUR OUVERT : « CCO »

- A largement remplacé la CCF
- Permet :
- Une correction plus complète des lésions, Ouverture large des commissures
- Meilleurs résultats à la CCF.

c) Remplacement valvulaire prothétique :

- Nécessaire, dans l'impossibilité d'effectuer un geste conservateur
- Peut être rendu nécessaire après échec d'une tentative de CCO ou de DMPC.

d) Dilatation mitrale percutanée : « DMPC »

- A transformé l'approche thérapeutique du RM

INDICATIONS :

- ❖ **RM symptomatique** : l'indication opératoire ne se discute pas, la thérapeutique s'orientera vers la DMPC tant que possible.
- ❖ **RM pauci symptomatique** :
 - aucun geste n'est préconisé Si le RM est modère ou peu serré (1,5 à 2,5cm²) ;
sauf
 - RM modère avec risque embolique
 - FA avec contre indication aux TRT anticoagulant, ou impossibilité d'instaurer un traitement anticoagulant avec suivi correct
 - Ces indications sont retenues si la surface mitrale s'approche de la surface critique.
 - si le RM est serré ; la conduite à tenir dépend
 - du type anatomique des lésions
 - des risques évolutifs hémodynamique et embolique
 - lorsque les valves sont souples, en l'absence de lésions importantes de l'appareil sous valvulaires >> DMPC sans délai
 - lorsque les conditions anatomiques sont défavorables, du fait de lésions importantes de l'appareil sous valvulaire
- **Les chances d'un geste conservateur et efficace et non compliqué est rare.**