

Rétrécissement mitral

Le rétrécissement mitral (RM) est caractérisé par la diminution permanente de la surface orificielle mitrale par symphyse progressive des commissures valvulaires, sclérose et rétraction de l'appareil valvulaire et sous-valvulaire, et enfin calcification massive de tout l'appareil valvulaire. Longtemps bien toléré, il expose à des accidents évolutifs graves ; son pronostic a été amélioré par le traitement chirurgical.

ÉTIOLOGIE

- La sténose mitrale prédomine largement chez la femme (75 à 80 % des cas ; découverte habituellement chez l'adolescente ou l'adulte jeune).

A/ Rhumatisme articulaire aigu

- L'origine rhumatismale est de loin la plus fréquente, mais l'interrogatoire ne retrouve d'antécédents évocateurs que dans 1 cas sur 2 environ.
- La lésion sténosante se constitue très lentement et progressivement, plusieurs années après la première poussée rhumatismale ; ce délai est variable : cinq à dix ans pour certains patients, plusieurs dizaines d'années pour d'autres.

B/ L'étiologie congénitale est tout à fait exceptionnelle

PHYSIOPATHOLOGIE

- La surface d'un orifice mitral normal varie chez l'adulte entre 4 et 6 cm². Quand cette surface devient inférieure à 2,5 ou 2 cm², des modifications hémodynamiques apparaissent ; on parle de sténose serrée à partir de 1,5 cm², très serrée à partir de 1 cm².

A/ Les conséquences principales se situent en amont de l'obstacle mitral

1. Augmentation de la pression auriculaire gauche

- Le maintien d'un débit cardiaque suffisant nécessite l'augmentation de la pression auriculaire gauche, expliquant la création d'un gradient de pression diastolique entre oreillette et ventricule gauches, traduction hémodynamique de la sténose mitrale.
- Ce gradient diastolique transmitral :
 - est d'autant plus important que la sténose est serrée ;
 - dépend également du débit diastolique transmitral.

2. L'oreillette gauche (OG) se dilate

- Cela favorise la stase sanguine, la formation de thrombus intraauriculaire susceptible de migrer (embolies systémiques) et de troubles du rythme supraventriculaire (fibrillation auriculaire notamment).

3. Les pressions en amont de l'oreillette gauche augmentent

a) Élévation de la pression capillaire pulmonaire : reflet de la pression auriculaire gauche et responsable de la dyspnée et de l'œdème pulmonaire.

b) Élévation passive de la pression artérielle pulmonaire : l'HTAP est d'abord postcapillaire les résistances artériolaires pulmonaires sont normales et le gradient entre les pressions

moyennes artérielle pulmonaire et capillaire pulmonaire reste inférieur à 15 mm de mercure ; cette HTAP postcapillaire régresse totalement après la levée chirurgicale de l'obstacle mitral.

c) Par la suite, les résistances artériolaires pulmonaires s'élèvent créant un deuxième barrage précapillaire : l'HTAP devient active, mixte, pré- et postcapillaire, avec gradient supérieur à 15 mm de mercure. Ce deuxième barrage est, en partie seulement, réversible après cure chirurgicale du rétrécissement mitral.

d) L'HTAP aboutit à l'insuffisance du ventricule droit, avec insuffisance tricuspidiennne.

B/ En aval

1. Le débit cardiaque

l Initialement maintenu grâce à l'élévation de la pression auriculaire gauche, il va ensuite s'abaisser ou peu augmenter à l'effort

2. Le ventricule gauche est normal, en l'absence d'autre pathologie

3. L'apparition d'une fibrillation auriculaire favorise la baisse du débit cardiaque par perte de la systole auriculaire gauche.

DIAGNOSTIC POSITIF

En cas de rétrécissement mitral pur et isolé.

A/ Circonstances de découverte

1. Elles peuvent être fortuites, du fait de la latence de cette valvulopathie : examen systématique, surveillance lointaine d'un RAA ou lors d'une grossesse.

2. Habituellement symptomatologie d'effort

- Dyspnée d'effort le plus souvent, dont le degré doit être précisé.
- Hémoptysie, toux.
- Œdème pulmonaire.
- Les circonstances favorisantes sont précisées : effort, épisode infectieux, grossesse, période prémenstruelle.

3. Accident évolutif

- Passage en fibrillation auriculaire.
- Embolie systémique.

B/ Examen clinique

- Il assure habituellement le diagnostic.

1. La palpation retrouve parfois

- Un frémissement cataire diastolique apexien, net en décubitus latéral gauche, équivalent palpatoire du roulement diastolique.
- Un éclat palpable de B1.
- Un signe de Harzer en cas d'HTAP avec défaillance VD.

2. L'auscultation : temps fondamental de l'examen

a) Technique rigoureuse : décubitus latéral gauche, au repos et après effort au besoin.

b) Résultats

– C'est une séméiologie apexienne : le rythme à 3 temps de Duroziez :

- * éclat sec du premier bruit à la pointe, systole libre et B2 normal ;
- * claquement d'ouverture de la mitrale (COM) ; l'intervalle B2/COM est d'autant plus court que la sténose est serrée ;
- * roulement diastolique, signe essentiel, de timbre sourd, grondant, débutant après le claquement d'ouverture mitrale, maximal en protodiastole, allant decrescendo avec un renforcement présystolique si le rythme est sinusal ; il est maximal à la pointe, irradiant

parfois dans l'aisselle.

– Cette augmentation est plus difficilement perçue en cas de tachyarythmie ou d'effondrement du débit cardiaque, qui atténuent ou font disparaître le roulement ; de même en présence d'une sténose massivement calcifiée, éclat de B1 et claquement d'ouverture mitrale peuvent manquer.

c) Autres éléments recueillis à l'auscultation

– Éclat de B2 au foyer pulmonaire : signe d'HTAP.

– Recherche à la xyphoïde, en inspiration profonde d'un souffle systolique d'insuffisance tricuspide (signe de Carvallo).

– Auscultation des champs pulmonaires à la recherche de signes d'œdème pulmonaire.

C/ Radiologie du thorax

1. De face, silhouette mitrale triangulaire avec :

● Bord gauche rectiligne :

– arc moyen gauche allongé, rectiligne ou convexe, avec éventuelle double bosse (tronc de l'artère pulmonaire dilaté en haut, saillie de l'auricule gauche en bas) ;

– arc inférieur gauche normal en l'absence d'HVD.

● Bord droit déformé, avec double contour de l'oreillette gauche dilatée.

2. Les anomalies parenchymateuses et pleurales

● Le cliché de face montre les différents stades évolutifs du poumon mitral :

– au début, stase veineuse, redistribution vasculaire vers les sommets ;

– plus tard, signes d'œdème interstitiel : flou périhilaire, opacités réticulo-nodulaires des bases, lignes de Kerley B ;

– dilatation des artères pulmonaires ;

– signe d'œdème alvéolaire : opacités floues, floconneuses, en « ailes de papillon », au niveau des hiles ;

– peut s'y associer le comblement d'un cul-de-sac pleural, un épanchement dans une scissure.

D/ L'électrocardiogramme

1. Il est parfois normal

2. Lorsque le rythme est sinusal, on retrouve habituellement des signes d'hypertrophie auriculaire gauche associés aux signes d'hypertrophie ventriculaire droite :

● Hypertrophie auriculaire gauche avec onde P bifide en D2 (dont la durée est allongée à 0,12 s ou plus), diphasique en V1.

● $P1 > P2 > P3$.

● Hypertrophie ventriculaire droite avec déviation axiale droite de QRS, amplitude exagérée R

en V1 (avec inversion du rapport r/s) et, fréquemment, aspect de bloc incomplet droit.

● Les signes d'hypertrophie ventriculaire droite sont inconstants au cours des sténoses mitrales serrées ; leur présence témoigne d'une HTAP importante.

3. Le passage en fibrillation auriculaire est fréquent (précédé d'extrasystoles auriculaires)

E/ Échocardiogramme et Doppler cardiaque

(modes bidimensionnel couleur, pulsé et continu)

● C'est l'examen fondamental permettant le diagnostic positif, le bilan de sévérité, la

recherche de lésions associées et la surveillance de l'évolution de la maladie.

1. Signes échographiques de RM

a) Signes indirects

- Dilatation de l'oreillette gauche.
- Dilatation des cavités droites.

b) Signes directs

- En mode TM (Temps/Mouvement) :
 - * diminution de la pente E-F diastolique de la grande valve mitrale, avec aspect en « créneau »
 - * mouvement paradoxal antérieur de la petite valve mitrale ;
 - * épaissement et remaniement valvulaires, avec échos pluristratifiés.
- Échographie bidimensionnelle :
 - * valves épaissies et/ou calcifiées, peu mobiles ;
 - * bombement diastolique de la grande valve, avec aspect en « genou fléchi » ;
 - * symphyse des commissures ;
 - * planimétrie soigneuse de l'orifice mitral et estimation précise de la surface mitrale anatomique ;
 - * état de l'appareil sous-valvulaire : épaissement, calcification, rétraction des cordages, recherche de calcifications de l'anneau ;
 - * thrombus, à rechercher dans l'OG ou l'auricule en ETO.

2. Doppler cardiaque (continu, pulsé, codé couleur)

- Permet le calcul de la surface mitrale fonctionnelle en Doppler continu.
- Évaluation du gradient de pression transvalvulaire mitral.
- Permet de dépister la présence d'une fuite valvulaire mitrale et de la quantifier.

3. Signes échographiques et Doppler d'une valvulopathie associée

- Recherche d'une atteinte aortique.
- Recherche et quantification d'une insuffisance tricuspide organique, ou fonctionnelle (par dilatation de l'anneau tricuspide) pouvant nécessiter un geste curatif supplémentaire.

4. Évaluation Doppler des pressions pulmonaires

- En cas d'insuffisance tricuspide associée, on peut déterminer la pression artérielle pulmonaire systolique et la pression artérielle pulmonaire diastolique en cas de fuite pulmonaire.

5. Autres éléments

- Fonction VG normale en l'absence d'autres pathologies.
- Péricarde normal.

6. Indications d'un examen échodoppler par voie transœsophagienne

- Mauvaise échogénicité transthoracique.
- Recherche d'un thrombus auriculaire gauche devant une symptomatologie emboligène
- Avant un geste de dilatation percutanée.

F/ Exploration hémodynamique et angiographique

1. Le cathétérisme gauche

- Objective le gradient de pression holodiastolique entre capillaire pulmonaire (reflet de la pression OG) et ventricule gauche, caractéristique du RM, d'autant plus important que la sténose est serrée.
- Permet le calcul de la surface mitrale (formule de Gorlin) en tenant compte du débit cardiaque et du gradient de pression.

2. Angiographie

- La ventriculographie permet d'évaluer la fonction VG, la fraction d'éjection et de rechercher une insuffisance mitrale associée.

3. Coronarographie

- Pratiquée en cas d'angor, de facteurs de risque athéromateux ou systématique chez le sujet âgé et en cas d'indication chirurgicale.

DIAGNOSTIC DE LA GRAVITÉ DE LA STÉNOSE

- Il est essentiel d'apprécier le degré de sténose afin de poser au moment idéal l'indication thérapeutique. Cette évaluation se fait presque exclusivement sur les données cliniques et les résultats de l'échodoppler.

- On retient en faveur du caractère serré d'une sténose mitrale les éléments suivants.

1. Clinique

- Symptomatologie d'effort, OAP.
- HTAP et insuffisance ventriculaire droite.
- Éclat de B2 au foyer pulmonaire (HTAP)
- Un intervalle B2-claquement d'ouverture raccourci.
- Présence d'une insuffisance tricuspide.

2. Électrocardiogramme

- Hypertrophie auriculaire gauche, hypertrophie ventriculaire droite.

3. Radiographie du thorax

- Œdème pulmonaire, dilatation des artères pulmonaires.
- Oreillette gauche très dilatée.

4. Échographie

- En TM : pente EF horizontalisée.
- En bidimensionnel : surface mitrale anatomique diminuée (inférieure à 1,5 cm²), OG et cavités droites dilatées, appareil sous-valvulaire délabré.

5. Doppler cardiaque

- Surface mitrale fonctionnelle, inférieure à 1,5 cm² ou 1 cm²/m² de surface corporelle.
- Gradient de pression OG-VG augmenté : gradient moyenne supérieur à 10 mm hg.
- Élévation importante des pressions pulmonaires.
- Présence d'une insuffisance tricuspide.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

A/ Le principal problème est celui du myxome de l'oreillette gauche

- Responsable d'accès de cyanose ou de dyspnée, de syncopes posturales avec altération de l'état général et VS accélérée.
- Suspecté devant une auscultation mimant le RM, mais variable selon la position du patient.
- Affirmé par l'échocardiogramme.

B/ Une communication interauriculaire, le roulement de flint d'une fuite aortique sont facilement différenciés (échographie au besoin)

ÉVOLUTION ET PRONOSTIC SPONTANÉ

- Le RM est longtemps asymptomatique ; l'apparition des symptômes est progressive, mais est souvent émaillée d'accidents évolutifs.

A/ Complications auriculaires gauches

1. Troubles du rythme

- On peut observer :

a) Extrasystoles auriculaires

b) Flutter auriculaire

c) Surtout l'arythmie complète par fibrillation auriculaire

2. Thrombose auriculaire gauche et embolies systémiques

- Souvent localisée à l'auricule. Elle est plus rarement massive, et alors entraîne un tableau d'insuffisance cardiaque fébrile. Elle atténue les signes auscultatoires classiques du RM, et fait courir le risque de mort subite.
- Le risque évolutif essentiel est représenté par la survenue d'embolies systémiques parfois révélatrices de la sténose mitrale.
- Tous les territoires peuvent être atteints : les embolies cérébrales sont les plus fréquentes (hémiparésie régressive ou définitive, laissant de grosses séquelles motrices) ; les membres (inférieurs surtout), le carrefour aortique et les viscères abdominaux (rein, rate, intestin) peuvent être touchés.
- Les embolies sont souvent multiples, récidivantes et favorisées par un changement de rythme, un passage en fibrillation auriculaire ou une régularisation sans couverture anticoagulante suffisante.
- Elles représentent la deuxième cause de mortalité des patients non opérés (15-30 % des décès).
- Un thrombus auriculaire peut être dépisté par échographie transœsophagienne.

B/ Complications pulmonaires

1. Dyspnée d'effort

- Elle est d'aggravation progressive, proportionnelle au degré de sténose, si celle-ci est pure et en l'absence de facteurs aggravants.

2. Œdème pulmonaire

- Il survient souvent à l'effort ; ailleurs il est déclenché par la fibrillation auriculaire, la tachycardie, la fièvre, une surcharge hydrosodée, la période prémenstruelle ou la grossesse, une infection pulmonaire.

3. Hémoptysies

- Elles sont fréquentes et relèvent de mécanismes divers :
 - Infarctus pulmonaire (embolie).
 - Rupture de veines bronchiques (anormalement développées en raison de l'hypertension veino-capillaire pulmonaire).

4. Bronchites aiguës

5. Broncho-pneumopathie mitrale

- Elle témoigne d'un RM évolué avec barrage artériolaire précapillaire. Le patient est très gêné : dyspnée, cyanose, hémoptysie. L'auscultation note des signes d'HTAP avec surcharge ventriculaire droite, râles crépitants et bronchiques, épanchement pleural. La radiographie montre les signes d'un poumon mitral évolué (lignes de Kerley A, hémosidérose) ; cela entraîne une insuffisance ventilatoire mixte.

- 6. Insuffisance cardiaque droite** avec insuffisance tricuspéidienne fonctionnelle : terme de l'évolution de la sténose mitrale, parfois précipitée par un facteur déclenchant. À ce stade, le pronostic est réservé.

C/ RM et grossesse

- Les complications gravido-cardiaques sont marquées par un œdème pulmonaire vers le

troisième mois ou en fin de grossesse et peuvent imposer une valvuloplastie, une commissurotomie à cœur fermé de préférence les premiers mois. Ces accidents doivent être évités par la cure chirurgicale d'un RM serré avant toute grossesse.

D/ Greffe oslérienne

- Elle est très rare en cas de RM pur.

TRAITEMENT

A/ Traitement préventif

- Antibiothérapie systématique de toute infection rhinopharyngée à streptocoques bêta-hémolytiques, préventive du RAA.
- Pénicillinothérapie avec corticothérapie lors de chaque crise de RAA ; prévention des rechutes.

B/ Traitement médical

- Il est réservé aux RM asymptomatiques peu serrés, il comprend :
 - La prévention des rechutes de RAA et des infections.
 - Une surveillance médicale régulière.
 - Un régime désodé modéré, l'éviction des gros efforts physiques.
 - Le traitement d'une fibrillation auriculaire : ralentir le rythme ventriculaire par la digitaline, éviter les accidents thromboemboliques par une anticoagulation, discuter la réduction par choc électrique externe au besoin, le traitement symptomatique d'un œdème pulmonaire, d'une embolie pulmonaire ou systémique.

C/ Valvuloplastie ou commissurotomie mitrale percutanée

1. Technique

- Cathérisme veineux amenant par voie transeptale auriculaire une sonde à simple (ou double) ballonnet au niveau de l'orifice mitral permettant des inflations successives dilatant l'orifice.

2. Contre-indications

- OG ectasique, thrombus intra-auriculaire gauche.
- Valves massivement calcifiées, fuite mitrale volumineuse.
- Importante valvulopathie aortique.

3. Indications

- RM serré à valves souples et appareil sous-valvulaire peu altéré : c'est l'indication de choix.
- Parfois resténose après commissurotomie, contre-indication chirurgicale, sujet âgé, calcifications mitrales très localisées.

4. Résultats

- Souvent bons ou excellents par ouverture d'une ou 2 des commisures et disparition du gradient de pression.
- Petite fuite mitrale résiduelle assez fréquente, mais très rarement fuite mitrale iatrogénique sévère nécessitant la chirurgie en urgence.

5. Surveillance

- Une surveillance itérative, principalement par échodoppler cardiaque est ensuite nécessaire.

D/ Le traitement chirurgical

1. La commissurotomie à cœur fermé (CCF)

- Avantages : geste simple, mortalité opératoire quasi nulle.
- Inconvénients : risque de dilatation incomplète, de resténose, de fuite mitrale résiduelle.

- Ses indications sont devenues exceptionnelles depuis le développement de la commissurotomie percutanée.

2. La commissurotomie à cœur ouvert (CCO) avec plastie mitrale

- Inconvénients : complications de la circulation extra-corporelle (mortalité opératoire faible mais non négligeable, risque d'embolie gazeuse, risque infectieux).

- La commissurotomie à cœur ouvert s'impose dans certaines circonstances, pour un RM non calcifié :

- Valvulopathie associée nécessitant pour elle-même un geste propre.

- Fuite mitrale importante.

- Embolie systémique ou suspicion de thrombose auriculaire.

- Resténoses mitrales itératives après valvuloplastie.

- Lésions de l'appareil sous-valvulaire.

3. Chirurgie de remplacement valvulaire

- Par valve mécanique ou bioprothèse.

4. Indications

- La CCO ou le remplacement valvulaire total se discutent en cas d'appareil valvulaire mitral massivement calcifié.

- Le remplacement valvulaire est surtout proposé dans les cas d'IM importante ou de destruction massive de l'appareil sous-valvulaire. ■

Référence :

- EMC de cardiologie