

Insuffisance mitrale

I. DEFINITION :

- L' IM est définie par un reflux anormal de sang du VG vers l'OG au cours de la systole secondaire à la perte de l'étanchéité de la valve mitrale.
- La prise en charge a bénéficié de la compréhension du rôle de la fonction VG dans le pronostic de la maladie, et surtout des progrès de la chirurgie conservatrice.

II. MECANISME – ANAPATH

- Toute anomalie de l'une des composante de l'appareil mitral (anneau, valve, cordage, anomalie des piliers)

A) Anomalie de l'anneau mitral :

- La circonférence de l'anneau mitral est de 9 à 10 cm²
 - 1) dilatation de l'anneau :
 - Une dilatation de l'anneau au dépend de l'anneau postérieur est classique responsable d'une IM fonctionnelle
 - S'observe dans les maladies dégénératives du tissu élastique (MARFAN, EHLER DANLOS, OSTEOGENESE IMPARFAITE).
 - S'observe surtout comme conséquence de la dilatation du VG, dans ce cas la dilatation de l'anneau joue un rôle accessoire, rôle de la désaxation des piliers et des forces de traction sur les valves par modification de la géométrie ventriculaire.
 - A noter que la dilatation de l'anneau est habituelle dans les IM chroniques, volumineuses, organiques.
 - 2) calcifications de l'anneau :
 - Les calcifications siège électivement au niveau de la zone d'insertion se la petite valve, gênant ses mouvements d'ouverture et de fermeture.
 - Ces calcifications peuvent également favoriser les ruptures de cordages.

B)- anomalies des valves mitrales :

1) Atteinte rhumatismale :

- Rarement pure, associée à une sténose dans 90% des cas
- Dans la cas d'une maladie mitrale, les lésions valvulaires comportent : épaissement, sclérose, rétraction des valves, fusion des commissures, calcifications.
- les calcifications siègent le plus souvent au niveau des commissures, des cordages, et sur les feuillets valvulaires.
- la régurgitation est le fait d'une restriction valvulaire .les valves étant rigides et rétractées
- dans l'IM pure la fuite est due à des lésions particulières :la petite valve est épaissie ,rétractée et a une mobilité réduite donnant lieu a un prolapsus fonctionnel de la grande valve mitrale .
- l'atteinte de l'appareil sous valvulaire est variable

2) L'IM infectieuse :

- relève de lésions mutilantes de l'app mitral isolées ou associées : amputation, déchirure, perforation , ruptures de cordages , végétations, abcès)

3) Maladie de BARLOW :

- A l'origine de ballonnisations et de prolapsus valvulaire
- Les valves bombent anormalement dans l'OG en systole (ballonisation) leurs bords libres débordant le plan de l'anneau (prolapsus)

C) anomalie des cordages :

- élongation et rupture de cordage sont souvent en cause dans les IM sévères chirurgicales (élongations +freq que les ruptures)
- les ruptures de cordages ont des causes diverses : endocardite bactérienne, valvulopathie organique variées, maladies dégénératives de la valves.
-

D) anomalies du muscle papillaire :

- la désaxation de l'app sous valvulaire est le principal mécanisme dans l'IM fonctionnelle
- l'IM est freq dans les cardiopathies ischémiques, mais ces mécanismes sont divers :
 - dilatation du VG
 - anomalie de la cinétique myocardique
 - altération structurale d'un pilier

III. ETIOLOGIE :

1. **RAA** : étiologie la + freq
2. **FORMES DEGENERATIVES :**
 - a) Maladie de barlow.
 - b) Rupture de cordages degeneratives.
 - Maladies héréditaire du tissu conjonctif.(Synd. de marfan, Synd d'ehler danlos,Ostéogénèse imparfaite ...
 - c) calcification de l'anneau mitral.

3. **IM endocarditique**4. **IM ischémique**5. **IM fonctionnelle**6. **autres IM :**

Une IM minime est fréquente chez les sujets normaux grâce à la sensibilité du doppler couleur mais elle peut être significative dans les pathologies suivantes :

- a) maladies de système :
- b) cardiomyopathie :
- c) cardiopathie congénitale :
- d) atteinte endocarditique non infectieuse :
- e) tumeurs cardiaques
- f) IM post procédurale :
 - Après remplacement ou réparation valvulaire ou après valvuloplastie percutané.

IV. PHYSIOPATHOLOGIE :**1) facteurs influençant le volume de la régurgitation :**

- Le volume régurgite dépend de la durée de la régurgitation, de sa chronologie, de la surface de l'orifice régurgitant, de l'importance du gradient systolique ventriculo-auriculaire gauche.
 - a) **Durée, et chronologie de la régurgitation :**
 - lorsque la fuite est volumineuse, elle est en règle holosystolique, elle débute avant l'éjection ventriculaire faisant disparaître la période de contraction isovolumetrique, et se poursuit après la fin de l'éjection ventriculaire et la fermeture des sigmoïdes aortique pdt la relaxation iso volumique.
 - lorsque la fuite est modérée ou discrète, elle est volontiers limitée à la proto-mesosystole, ou en cas de prolapsus valvulaire à la mesotelesystole
 - b) **surface de l'orifice régurgitant :**
 - c'est le déterminant essentiel du volume régurgitant
 - c) **gradient systolique ventriculo-auriculaire gauche**
 - d) **agent pharmacodynamique :**
 - les agents pharmacodynamiques : (inotropes +, vasodilatateurs, diurétiques) modifient le volume régurgite, a la fois par leur effets hémodynamique et par les variations de la surface de l'orifice régurgitant.
 - Les vasodilatateurs ont dans la plus part des cas un effet bénéfique en diminuant le gradient ventriculo-auriculaire gauche et la surface de l'orifice régurgitant ,cependant dans certaines types d'IM (par pvm) la réduction du volume ventriculaire peut aggraver le prolapsus et donc le volume régurgite .
- 2) **rôle de la compliance auriculaire gauche :**
 - La compliance de l'OG et du lit vasculaire pulmonaire et un facteur important dans le retentissement hémodynamique et la présentation clinique d'une IM.

- 3 sous groupes peuvent être individualisés :
 - a) compliance auriculaire gauche normale ou diminuée:
 - Les Pressions auriculaires sont très augmentées
 - En l'absence de correction de la régurgitation, on observe après 6 à 12 mois d'évolution, un épaississement des parois de l'OG ainsi que du lit vasculaire et artériolaires pulmonaire avec une augmentation des résistances vasculaires pulmonaires.
 - b) Compliance très augmentée :
 - À l'inverse il s'agit ici de la présentation observée dans les régurgitations mitrales sévères, chroniques, habituellement rhumatismales, ou il existe une dilatation importante de l'OG avec des pressions pulmonaires normales ou à peine augmentées..
 - Une FA est quasiment toujours présente.
 - Les pressions et les résistances artériolaires pulmonaires sont normales ou peu augmentées alors que le débit cardiaque est diminué expliquant la modestie des symptômes et la prédominance de l'asthénie.
 - c) Compliance auriculaire gauche modérément augmentée :
 - Situation intermédiaire entre les deux groupes.
 - Rencontre habituellement chez la plus part des patients ayant une IM chronique.
 - L'OG est dilaté de manière variable avec une augmentation significative des P auriculaires G.
- 3) paramètres conditionnant la fonction VG :**
- L'IM est responsable d'une surcharge volumétrique du VG qui se dilate.
 - Dans l'IM aiguë la réduction brutale de la post charge augmente la vitesse de contraction, et le raccourcissement des fibres myocardique permettant une meilleur vidange ventriculaire et le maintient d'un certain débit antérograde.
 - A un stade + avancé, l'IM dite décompensée se caractérise par une augmentation des pressions de remplissage du VG dilaté, et par augmentation de la contrainte pariétale systolique et une réduction de la FE, à ce stade les résultats de la FE sont + aléatoires, avec un risque élevé de dysfonction VG résiduel.
 - a) fraction d'éjection :
 - La FE pre op est un facteur prédictif de la FE VG post op.
 - Le DTS échographique a également une valeur pronostique : haut risque si DTS > 45 mm

V. ASPECTS CLINIQUES :

- Le tableau clinique dépend de :
 - Du volume de l'IM.
 - De sa rapidité d'installation.
 - De la fonction VG
 - Et d'éventuelles cardiopathies associées
- A. Signes fonctionnels :**
- Ils ne surviennent que dans les IM volumineuses.
 - ❖ IM AIGUE :
 - À un tableau d'emblée riche et bruyant, mais influencée par sa cause
 - En cas de rupture de cordage « syndrome dit de rupture », comportant : OAP, douleurs thoraciques.
 - Dans les ruptures de piliers, au cours d'un IDM le tableau est encore + dramatique : état de choc, OAP.
 - ❖ IM chronique :
 - Est longtemps bien tolérée
 - Les symptômes interviennent :
 - Lors d'un passage en FA.
 - Au stade de défaillance cardiaque d'abord gauche puis globale.
 - les signes les plus précoces sont d'abord l'asthénie et la dyspnée d'effort.
 - L'OAP, hémoptysie, orthopnées s'observent + tardivement et moins fréquemment que dans les sténoses mitrales.
- B. Signes d'examen :**
- ❖ Palpation :

- Peut montrer dans les régurgitations importantes un choc de pointe dévie en bas et a gauche et d'amplitude exagérée
- Parfois un frémissement systolique au même siège
 - ❖ Auscultation :
- Souffle systolique apéxien au foyer mitral
- Dans les IM volumineuse il est en règle holosystolique, débutant dès le B1, se poursuivant jusqu'au B2 qu'il peut englober.
- Dans les IM modérée ou discrète, le souffle est parfois holosystolique mais habituellement proto et mesosystolique, précédé d'un click mesosystolique en cas de PVM.
- Le timbre du souffle est habituellement doux, en jet de vapeur,
- Un souffle intense et à large irradiation est en faveur d'une IM importante.
- Le B2 est parfois dédoublé dans les IM sévères aiguë en raison de la diminution du temps d'éjection aortique.
- Un éclat du B2 pulmonaire est parfois noté dans les IM importantes signant l'HTAP.
- Un galop droit et une IT fonctionnelle peuvent être audible au stade d'I.C.DTE.
- Dans les régurgitations importantes le souffle est suivi d'un B3 témoignant de l'accélération du remplissage ventriculaire rapide. Et très souvent un roulement protodiastolique d'hyper débit.
- un B4 peut être audible dans les IM aiguë et dans les IM chroniques ischémiques ou fonctionnelles quand le rythme est sinusal

VI. EXAMEN PARACLINIQUE

- Il est normal dans les fuites discrètes ou modérées et dans les IM aiguës.

1) Electrocardiogramme :

- HAG :
- HVG :
- A un stade avancé :
 - ACFA
 - HVD
 - hypertrophie biventriculaire.

1) radiographie thoracique :

- . La radiographie est normale dans les IM mineures ou modérées
- . Dans les IM assez volumineuses et anciennes :
 - dilatation du VG :
 - arc inf. gauche allongé et plongeant.
 - calcul de l'ICT permettant une surveillance évolutive
 - dilatation de l'OG
- . Dans les IM à un stade plus avancé :
 - dilatation des artères pulmonaires.
 - dilatation du VD
 - signes d'œdème pulmonaire :
 - redistribution vasculaires vers les sommets.
 - œdèmes interstitiel avec lignes B de KERLEY des bases.
 - œdème alvéolaire à un stade plus avancé.

2) examen écho – doppler :

- A transforme l'approche de l'IM en s'imposant comme l'examen clé.
- Indispensable au diagnostique et a la stratégie thérapeutique.
- Méthode non invasive, facilement reproductible, et relativement peu onéreuse.
- Permet de :
 - a. . poser le diagnostic
 - b. étude morphologique de la valve mitrale
 - c. mécanisme
 - d. étiologie

- e. quantifier et de préciser sa sévérité
- f. retentissement

a) **diagnostic positif :**

- Facilement posé au doppler sous toutes ces modalités :

- **doppler pulse** : le volume d'échantillon est placé juste derrière la zone de coaptation mitrale après balayage soigneux de toute la région, la fuite mitrale se manifeste par un signal systolique turbulent de part et d'autre de ligne du zéro (aliasing)
- **doppler continu** : le flux de l'IM est systolique, négatif de haute vélocité
- **doppler couleur** : jet systolique mosaïque naissant des valves mitrales et s'étendant dans l'OG, la trajectoire du jet est variable en fonction du mécanisme de la fuite, (intérêt de multiplier les incidences)
- **intérêt de l'ETO** : dans les fuites minimales, et chez les sujets peu échogène.
- **la sensibilité du doppler avoisine les 100%**
- **classification anatomo – chirurgicale des IM :** « classification de Carpentier »
 - **type I** : mouvements valvulaires normaux :
 - dilatation de l'anneau
 - endocardite infectieuse
 - **type II** : mouvements valvulaires exagérés :
 - dystrophie (maladie de Barlow)
 - rupture de cordages :
 - ❖ dystrophie
 - ❖ fibrodysplasie (sujet âgée)
 - ❖ endocardite infectieuse
 - ❖ RAA
 - Dysfonction de pilier : cardiopathie ischémique
 - Rupture de pilier :
 - ❖ Cardiopathie ischémique aiguë
 - ❖ Traumatisme thoracique aiguë
 - **Type III** : mouvements valvulaires limités
 - RAA
 - Ischémie myocardique :(dysfonction de pilier)

○ **Etude de l'anneau mitral :**

- le diamètre de l'anneau mitral mesure en telediastole, incidence psigax< 35 mm.
- Le rapport : diamètre de l'anneau /longueur de la GVM < 1.3 en l'absence de dilatation de l'anneau.
- recherche de calcification de l'anneau (post +++)

○ **Etude de l'appareil sous valvulaire :**

- Analyse en BD.
- Apprécie ; l'épaisseur des cordages, leurs longueurs (rétraction importantes si < à 10 mm)
- Recherche une rupture : intérêt de l'ETO.
- Les pilier a normalement la même échogénicité que le myocarde adjacent.

○ **Etude du VG :**

- Analyse soigneuse de la cinétique segmentaire et globale.

b) **mécanisme de l'IM :** permet d'analyser le mécanisme de l'IM (classification de Carpentier)

c) **diagnostique étiologique :**

1) **IM dégénératives :**

- Le PVM est définie par le passage du bord libre d'une ou des 2 valves au delà du plan de l'anneau, dans l'OG en systole, il se traduit en TM par une cupule telesystolique ou un aspect en hamac holosystolique.
- On parle de valve mitrale flottante, en cas d'éversion complète d'un feuillet avec perte total de coaptation des feuillet.
- Les IM degeneratives sont secondaire à des elongations ou a des ruptures de cordages entraînant un PVM.
- L'écho 3D trouve ici l'une de ces meilleurs indications.

2) **IM rhumatismale :**

- Épaississement valvulaire prédominant à l'extrémité
- Réduction de la mobilité des feuillets
- Remaniement de l'app sous valvulaire
- Dans les formes modérées l'atteinte prédomine sur la petite valve qui est épaissie, rétractée, de cinétique réduite associée à un prolapsus fonctionnel de la grande valve mitrale.
- Dans les formes plus sévères : épaississement, rigidité et diminution de la mobilité intéressant les deux feuillets, associée à un remaniement +ou – important de l'app sous valvulaire.

3) IM infectieuse :

- Le Dg repose sur la mise en évidence de végétations sous la forme d'un épaississement localisé de la valve, ou d'une masse échogène adhérente, sessile, ou pédiculée, ne modifiant pas le jeu valvulaire (intérêt ETO). ++
- L'ETO détecte mieux : les anévrysmes valvulaires, les perforations, les abcès de l'anneau mitral

4) IM ischémique :

- Soit rupture partielle ou totale d'un pilier éversion complète d'un feuillet valvulaire dans l'OG+masse dense, échogène, très mobile appendue aux cordages (ETO+++).
- L'IM résulte dans ce cas à un défaut de coaptation secondaire à un mouvement restrictif affectant la commissure interne et les portions adjacentes des deux feuillets, les feuillets valvulaires sont le plus souvent normaux.

5) IM fonctionnelle.

- Résulte de la dilatation du VG, les valves mitrales sont morphologiquement normales, avec un défaut de coaptation des feuillets, avec un jet régurgitant mitral central au DC.
- L'évolution de ces IM varie en fonction de l'amélioration ou de la détérioration de fonction VG.

6) AUTRES IM :

- Dans les CMO le mouvement systolique antérieur de la grande valve ainsi que la désaxation vg-AO sont responsables d'une régurgitation mitrale excentrée antihoraire.

d) QUANTIFICATION DES IM :

- La quantification des IM repose :
 - Sur les critères indirects : retentissement hémodynamique de la fuite mitrale.
 - Sur les méthodes semi quantitative au doppler.
 - Sur les méthodes quantitatives, d'une fiabilité absolue, la quantification des IM doit reposer sur la conjonction de plusieurs critères.

• évaluation du retentissement de l'IM :

- dans une IM importante ou chronique >> surcharge volumétrique du VG ce dernier est dilaté, hyperkinétique + une dilatation de l'OG.
- Si IM aiguë, la dilatation n'a pas eu le temps de se constituer, on retrouve seulement l'hyperkinesie.
- Mesures des PAPS.

• Méthodes quantitatives : par l'étude de la zone de convergence (PISA)

1. calcul de la fraction de régurgitation
2. volume régurgité, elle est significative si sup. ou égal à 60 ml / bat.
3. surface de l'orifice régurgitant Significative Si $> 0.35 \text{ CM}^2$

3) examen isotopique : intérêt dans l'analyse de la FE des 2 ventricules .,

4) IRM et TDM : la détection et la quantification de l'IM ont déjà été valides pour l'IRM, limitée par leurs coût important et leurs interprétation difficile.

VII. DIAGNOSTIC DE SEVERITE D'une IM :

1) critère indirects :

- Tolérance fonctionnelles.
- Manifestations patente d'insuffisance cardiaque gauche ou globale ; sont l'indice d'une régurgitation sévère à condition d'éliminer une autre étiologie.
- Certains signes recueillis à l'examen clinique sont évocateurs d'une régurgitation volumineuse :
 - Souffle holosystolique, intense, frémissant à large irradiation

- B3
- B4 si IM aiguë
- Roulement protodiastolique.

2) Critères directs :

□ Critères semi quantitatif ou qualitatifs :

- Surface du jet régurgitant > 8cm²
- largeur du jet a l'origine >6,5 mm en ETT ET 6 mm en ETO
- Inversion systolique du flux veineux pulmonaire ETO ++
- Degré d'opacification de l'OG ; grade III ou IV de SELLERS.

□ Critères quantitatifs :

- Volume régurgitant >60 ml / bat
- Fraction de régurgitation >50 %.
- Surface de l'orifice régurgitant > à 35 mm²

VIII. HISTOIRE NATURELLE :

- Une IM discrète ou modérée organique reste habituellement très bien tolère, quelle que soit son étiologie.
- Une IM volumineuse, a en l'absence de chirurgie, un pronostic d'ensemble réserve, en raison de la fréquence de survenue des complications : FA, ICG, MORT SUBITE.
- Plusieurs facteur conditionne le pronostique spontané,
 - L'étiologie de la régurgitation
 - La sévérité des symptômes
 - L'altération des volumes et fonction systolique ventriculaires gauche.

IX. TRAITEMENT :

• TRAITEMENT MEDICAL :

- Prévention de l'endocardite infectieuse.
- Prévention des récives du RAA. (35 ,40 ans)
- Trt Betabloquant, en cas de PVM
- ACFA : trt anticoagulant + BB ou digitalique.

• TRAITEMENT CHIRURGICAL :

a). Chirurgie Conservatrice :

- Traitement de choix

b). REPLACEMENT VALVULAIRE MITRAL :

- s'adresse aux impossibilités et au échecs de la plastie
- mortalité opératoire + élevée qu 'après plastie

c). FACTEUR DE PRONOSTIC OPERATOIRE :

- Stade de la cardiopathie : classe fonctionnelle,
- FA, volume cardiaque radiologique, taille de l'OG
- Age du patient.
- Coexistence ou pas d'une maladie coronarienne

• INDICATIONS OPERATOIRES :

S'adresse aux seuls IM volumineuses.

- Chez les patients en classe fonctionnelle III, VI (NYHA)
- L'indication d'une chirurgie est impérative, hormis les cas avec comorbidite importante ou FE < 30%.
- La chirurgie est dans la mesure du possible conservatrice.
- Si les lésions nécessitent un remplacement valvulaire, le choix de la prothèse repose sur de multiples paramètres (age, trt anticoagulant)

Stratégie thérapeutique :

. IM volumineuse III ou IV (NYHA)

. IM volumineuse a ou paucisymptomatique : recommandation ACC/AHA 1998.

