

Rétrécissement Mitral

I. Définition:

- C'est une réduction permanente de la surface de l'orifice mitral responsable d'une gêne au remplissage du VG lors de la diastole.
- La surface normale de l'orifice mitral est de 4-6 cm².
- On parle de RM lorsque cette surface est < 2,5 cm².

II. Intérêt de la Question :

- L'origine rhumatismale dans la quasi-totalité des cas.
- Prédominance féminine : sexe ratio 4 / 1.
- Diagnostic écho-cardiographique aisé.
- Traitement révolutionné par la CMP.

III. Etiologies :

- RAA : cause majeure du RM (90% des cas).
- Autres causes :
 - Calcifications dégénératives massive de l'anneau mitral.
 - Endocardite bactérienne avec végétations exubérantes.
 - Maladie carcinoïde cardiaque.
 - Fibrose endomyocardique.
 - Maladie de systhème : LED, PR.
 - Maladie de surcharge : mucopolysaccharidose, amylose.
 - Traitement par le méthylsergide.
 - RM congénital.

IV. Rappel Anatomique :

- L'appareil valvulaire mitral est un ensemble anatomique complexe fait de plusieurs éléments interdépendants, constituant une entité fonctionnelle :
 - L'anneau mitral.
 - Le Tissu valvulaire.
 - Les cordages tendineux et les piliers.
- Ces deux derniers éléments constituent l'ASV qui participe en plus à la fonction systolique du VG.

1- Anneau Mitral:

- Structure hétérogène comprenant trois formations fibreuses : les trigones fibreux droit et gauche et le triangle de continuité aorto-mitral.

2- Tissu Valvulaire:

- Il s'insère sur toute la circonférence de l'anneau mitral.

3- Cordages Tendineux: Ils sont classés :

- Classification en fonction de la hauteur d'insertion :
 - *Cordages marginaux (primaires)* : insérés sur le bord libre des valves.
 - *Cordages intermédiaires (secondaires)* : insérés à la face ventriculaire des valves.
 - *Cordages basaux* : insérés à la base d'attache des valves.
 - *Cordages de la valve postérieure* : marginaux, basaux ou cordages de fente.

4- Muscles Papillaires ou Piliers: 02 piliers au niveau du ventricule gauche :

- Le pilier antéro-latéral.

- Le pilier postéro-médial.

V. Anatomie pathologique :

1. Lésion mitrale : Soudure commissurale.

- Lésion du tissu valvulaire : Induration, épaissement, calcifications.
- Lésion de l'appareil et sous valvulaire : Épaississement, raccourcissement, fusion des cordages. Piliers parfois rétractés

2. Lésions des cavités cardiaques :

- OG : Dilatée, paroi amincie, parfois ectasique.
- Auricule gauche : Thrombie multiples avec de plusieurs couches d'âges différents.
- Cavités droites : Dilatées.
- Lésions valvulaires : fréquence de l'insuffisance aortique, l'insuffisance tricuspide.

3. Lésions viscérales :

- Poumon : rigide, lourd, perdant son élasticité, turgescence hilaire, veines pulmonaires dilatées.
- Foie : foie cardiaque en cas d'insuffisance cardiaque droite.

VI. Physiopathologie :

- L'obstacle mécanique mitral réalise un gradient de pression entre **OG-VG** avec des conséquences en amont et en aval.

1. En amont :

- élévation des pressions dans l'OG entraînant une dilatation de cette dernière favorisant les troubles du rythme à l'étage auriculaire (FA, flutter auriculaire).
- La dilatation de l'OG + FA favorisent la stase et la formation de thrombus à l'origine *d'Embolies systémiques*.
- élévation de la PCP entraînant des phénomènes pulmonaires : dyspnée, OAP....
- Dans les formes sévères d'évolution prolongée on observe l'installation d'une HTAP avec hémoptysies et retentissement sur les cavités droite : IT fonctionnelle et insuffisance Ventriculaire Droite.

2. En aval :

- VG est normal, de petite taille (FE normale ou diminuée).

VII. Clinique :

A. Circonstances de découverte :

- Découverte fortuite : lors d'un examen systématique ou surveillance d'un RAA, grossesse.
- Signes fonctionnels : - Dyspnée d'effort voir de décubitus.
 - Palpitation.
 - Angor fonctionnel plus rare.
- Complications : - Toux, hémoptysie, embolie systémique ou poussée d'IC.

B. Examen physique :

- Faciès mitral : érythrose des pommettes.
- Hypotrophie dans les formes sévère de l'enfant.
- frémissement cataire diastolique à la pointe.
- Signe de *Harzer* positif.
- Triade de *Durozier* : - Eclat du B1 à la pointe.
 - Claquement d'ouverture mitrale (COM).
 - Roulement diastolique (maximal en proto-diastole puis decrescendo avec renforcement pré systolique) max a la pointe irradiant à l'aisselle gauche.
- Signes d'HTAP : Eclat du B2, souffle d'IP (*Graham Stecl*).
- Signes d'insuffisance tricuspide : souffle systolique xiphoïdien +/- signe de *Carvalo*.
- Signes d'ICD : OMI, HPM, reflux hépato-jugulaire.

VIII. Exploration :

1. Radiographie du thorax :

- AMG rectiligne parfois aspect en double bosse.
- Aspect en double contours de l'AID.
- Poumon mitral : - Redistribution de la vascularisation vers les sommets.
 - Œdème interstitiel puis alvéolaire.
 - Epanchement pleural.

2. ECG : Parfois normal.

- HAG.
- HVD.
- Trouble du rythme auriculaire : ACFA, ESA, flutter.

3. Echocardiographie doppler (ETT):

- Confirme le diagnostic :
 - Mode BD : - Remaniement valvulaire et de l'appareil sous valvulaire, fusion commissurale.
 - Aspect en genou fléchi de la GVM.
 - Mesure la surface de mitral anatomique (RM serré si SMA < 1,5 cm²).
 - Mode TM : - ↘ de la pente EF de la GVM.
 - Mouvement paradoxal de la PVM.
 - Aplatissement de l'onde A.
 - Mode doppler : - Calcule de la surface mitrale fonctionnelle.
 - Mesure du gradient trans-mitral.
- Apprécie le retentissement : - Dilatation de l'OG +/- des cavités droites.
 - Mesure des PAPs (HTAP).
- Recherche des lésions associées : Thrombus, autres valvulopathies (IA, IT...).

4. Echographie trans-œsophagienne (ETO):

- Recherche un thrombus intra auriculaire.
- Quantification et mécanisme d'une IM associée.

5. Cathétérisme/Angiographie : - Supplémentée par l'échocardiographie.

- Mesure la pression capillaire pulmonaire.

6. Coronarographie (pré-op) : en cas :

- Age > 40 ans, femme ménopausée.
- Angor.
- Facteurs de risque cardio-Vx.

IX. Formes Cliniques :

1. RM Œdémateux : chez la femme jeune, révélée pendant la grossesse ou en période prémenstruelle.

2. RM avec grande HTAP : - Accès d'OAP répétitifs et dilatation des cavités droites.

- Régression après levée de l'obstacle mitral.

3. RM de la femme enceinte : - Révélée par les hémoptysies et l'œdème pulmonaire.

- Cette forme est anatomiquement favorable, si mauvaise tolérance (CMP).

4. RM du sujet âgé : - Caractérisé par l'importance du remaniement valvulaire souvent associé à une coronaropathie.

5. formes associées :

- Syndrome de *Lutembacher* : RM acquis rhumatismal associé à une CIA.
- Maladie mitrale : RM associées à une IM.

6. Resténose mitrale :

- Perte ≥ 50 % du gain initial de surface après commissurotomie ou SM < 1,5 cm² /m².
- Avant 03 ans il ne s'agit pas de resténose mais plutôt d'un résultat initial médiocre.

X. Evolution / Complications :

- Le RM reste longtemps bien toléré mais non traité il évolue vers les complications :

1. **Complication rythmique** : ACFA, ESA, flutter.
2. **Complication thromboembolique** : embolie systémique, cérébrale....
3. **Complication pulmonaire** : broncho-pneumopathie mitrale, OAP, HTAP, hémoptysie.
4. **Complication infectieuse** : Endocardite infectieuse (rare).
5. **Complication gravo cardiaques** : parfois révélateur imposant le traitement chirurgical.
6. **Insuffisance cardiaque** : terminale.
7. **Syndrome d'Ortner** : paralysie récurrentielle par compression du nerf récurrent entre l'aorte et l'artère pulmonaire gauche dilatée.
8. **Angor** : embolie ou athérosclérose coronaire.

XI. Diagnostic différentiel :

- Myxome de l'OG.
- Cœur tri-atrial.

XII. Traitement : Comporte 03 volets : traitement médical, instrumental et chirurgical.

- * **But** : - Lever l'obstacle mitral.
- Eviter les complications.

A. Traitement médical :

- Prévention des rechutes rhumatismales et des greffes bactériennes par une antibio-prophylaxie.
 - Prévention des complications thromboemboliques par anti coagulation et correction des troubles du rythme.
 - Traitement des complications : OAP, insuffisance cardiaque.
- * **Moyens** : digitalique, diurétique, anti-arythmique, anticoagulant.

B. Traitement instrumental (CMP): «Commissurotomie Mitral Percutanée »

1. Indications : - RM serré pur, symptomatique.

- Anatomie compatible avec une conservation de la valve (appareil valvulaire et sous valvulaire peu ou pas remanié).

2. Contre-indication : - Thrombus auriculaire gauche.

- IM grade II ou plus.
- Calcifications valvulaires massives ou bi-commissurale.
- Autres valvulopathies ou coronaropathie nécessitant un geste chirurgical.
- Troubles sévère de l'hémostase.
- Déformation cardio-thoracique (CI relative).

C. Traitement chirurgical : Conservateur (CCF, CCO) ou radical (RVM).

1. Commissurotomie à Cœur Fermé : « CCF » intervention la plus ancienne.

- Abandonné au profit de la CMP qui a les mêmes indications.

2. Commissurotomie à Cœur ouvert (CCO) ou remplacement valvulaire mitral (RVM) :

D. Indication :

- L'indication n'est envisagée que si : - Patient symptomatique.
- RM serré ($SM < 1,5 \text{ cm}^2$ ou $< 0,9 \text{ cm}^2/\text{m}^2$).

1. Patient Asymptomatique :

- **Indication admise pour la CMP** (si anatomie valvulaire et contexte clinique favorable) :

- * Si risque thromboembolique élevé : - ATCD embolique.
 - Contraste spontané intra-OG.
 - Trouble du rythme supra-ventriculaire paroxystique ou permanent.
- * Si risque de décompensation hémodynamique :
 - HTAP (PAPs > 50 mm hg au repos).
 - Grossesse.
 - Chirurgie extracardiaque à risque intermédiaire ou élevé.
- **Indication discutée pour la CMP** (si anatomie valvulaire et contexte clinique favorable) :
- * RM serré avec : - Rythme sinusal.
 - OG dilatée > 50 mm de diamètre.
 - PAPs à l'effort > 60 mm hg.

2. Patient Symptomatique :

- L'indication est formelle, la discussion ne concerne que la technique d'intervention.
- Toujours, CMP en 1^{ère} intention sauf : - Contre indication.
 - Sujet âgé avec anatomie défavorable et sans CI à la chirurgie.
- Si non Chirurgie d'emblé.

3. Femme enceinte :

- CMP après la 20^{ème} semaine de grossesse si la patiente reste symptomatique malgré un traitement médical bien conduit.

4. Resténose après commissurotomie : RVM dans la majorité des cas.

XIII. Résultat :

- Bon, mortalité opératoire d'environ 2 -3 %.
- A distance : 90% de survie à 5 ans, 85% à 10 ans et 60% à 20 ans.

IVX. Conclusion :

- le RM pose un problème de santé publique et le meilleur traitement de cette affection reste la prévention du RAA.
- Sa prise en charge a été révolutionnée par la possibilité d'un traitement non chirurgical (CMP).
- A distance ; la morbi-mortalité est due essentiellement aux complications de la prothèse et du traitement par les AVK.