

# *Insuffisance mitrale*

## Définition

Reflux systolique du sang du VG vers l'OG, secondaire à la perte de l'étanchéité de la valve mitrale

## Intérêt de la question

- **Épidémiologique** : 2<sup>e</sup> valvulopathie (par fréquence) après le Rétrécissement Aortique.
- **Physiopathologique** : diversité des mécanismes lésionnels.
- **Etiologique** : diversité des aspects étiologiques.
- **Diagnostique** : présentations cliniques multiples.
- **Thérapeutique** : possibilités de correction chirurgicale (chirurgie conservatrice)

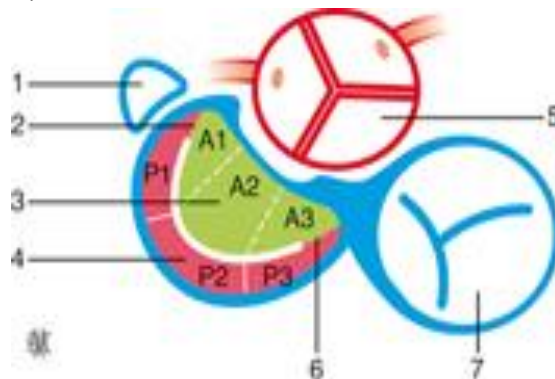
## Physiopathologie

Anatomie de l'appareil valvulaire mitral : quatre éléments :

- **Anneau mitral** :
  - Forme elliptique :
    - Grand axe inter-commissural.
    - Petit axe antéropostérieur.
  - Deux portions :
    - Portion rigide (insertion du feuillet antérieur en continuité avec l'anneau aortique)
    - Portion souple (insertion du feuillet postérieur).
  - Structure dynamique dont la contraction participe à l'étanchéité de la Valve Mitrale.
- **Feuillets valvulaires antérieur et postérieur** :
  - Asymétriques.
    - Feuillet Antérieur (grande valve) : insertion sur un tiers de l'anneau mitral.
    - Feuillet Postérieur (petite valve) : 3 segments (P1 externe, P2 médian, P3 interne). Les segments de la grande valve en regard sont appelés A1, A2 et A3 par analogie (segmentation artificielle)
  - Les deux valves sont séparées par les commissures interne et externe.
  - L'extrémité de la grande valve est apposée sur celle de la petite valve sur une hauteur de 5 à 10 mm (surface de coaptation : élément majeur de l'étanchéité valvulaire).
- **Muscles papillaires** :
  - 2 muscles papillaires ou piliers (pilier postérieur et pilier antérieur).
  - Chacun des piliers est inséré en regard d'une commissure et donne des cordages pour l'hémi-valve homolatérale, donc vers les deux feuillets.
- **Cordages** :
  - Fins
  - Classés en primaires, secondaires et tertiaires

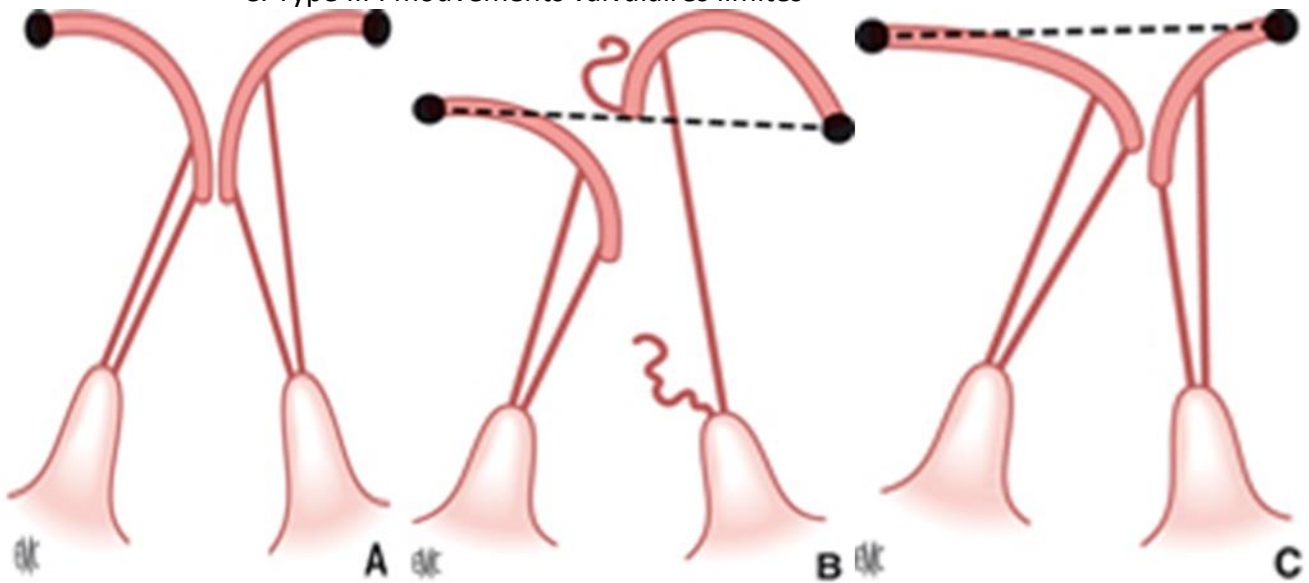
Segmentation valvulaire mitrale

1. Auricule gauche
2. commissure externe
3. valve antérieure
4. valve postérieure
5. valve aortique
6. commissure interne
7. valve tricuspide



## Mécanismes

- Plusieurs classifications selon les mécanismes lésionnels :
  - **Classification de Carpentier +++** : repose sur la nature des mouvements valvulaires
    - A. Type I : mouvements valvulaires normaux.
    - B. Type II : mouvements valvulaires exagérés
    - C. Type III : mouvements valvulaires limités



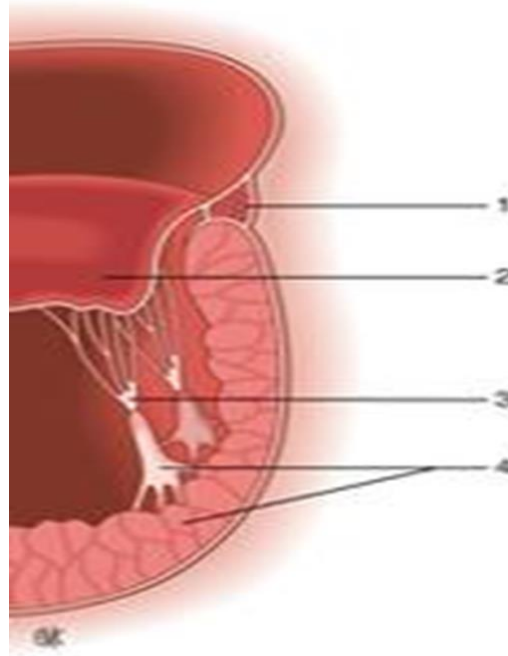
### ➢ IM organiques et IM fonctionnelles

**IM organique** : conséquence d'une dysfonction d'un ou plusieurs éléments de l'appareil valvulaire mitral

- **Aspects hémodynamiques :**
  - Diminution de la post-charge (« soupape » vers l'OG et réduction du volume télé-systolique).
  - Augmentation de la pré-charge.
  - Surcharge volumétrique du VG et de l'OG
  - Dilatation progressive du VG et de l'OG.
- **Dans l'IM aiguë :**
  - Réduction brutale de la post-charge du VG (passage du sang à la fois dans l'aorte et l'OG).
  - Surcharge volumétrique systolique de l'OG, sans dilatation.
  - Augmentation de la Pression Capillaire Pulmonaire systolique.
  - OAP brutal.
- **Dans l'IM chronique :**
  - **Compensée :**
    - **En amont :**
      - ✓ Dilatation de l'OG.
      - ✓ Augmentation moindre et progressive de la Pression Capillaire Pulmonaire systolique
      - ✓ Phase de latence très longue.
    - **En aval :**
      - ✓ Surcharge du VG de type diastolique pure.
      - ✓ Dilatation en diastole du VG sans hypertrophie.
      - ✓ Dilatation de l'anneau mitral (aggravation de l'IM).
  - **Décompensée** : stade plus avancé
    - **En amont :**
      - ✓ IVG chronique (dyspnée d'aggravation progressive).
    - **En aval :**
      - ✓ Hypokinésie du VG très dilaté.
      - ✓ Dysfonction systolique du VG.
      - ✓ Réduction de la Fraction d'Ejection.

## Mécanismes de régurgitation :

1. **Anneau :**
  - Dilatation
  - Calcification
2. **Valves :**
  - Perforation
  - Prolapsus
  - Épaississement
  - Fusion commissurale
3. **Cordages :**
  - Anomalie d'insertion
  - Élongation
  - Rupture
  - Épaississement / fusion
4. **Muscles Papillaires et myocarde sous-jacent :**
  - Ischémie
  - Fibrose
  - Rupture



## IM fonctionnelle :

- Conséquences du remodelage ventriculaire gauche survenant sur cardiopathie ischémique ou dilatée en l'absence d'atteinte structurelle des feuillets (maladie du VG).
- **Mécanismes :**
  - Remodelage local du VG (déplacement postérieur et apical des piliers en particulier).
  - Dilatation annulaire

## Etiologies

- **Insuffisances mitrales dégénératives :** recouvrent :
  - **IM dystrophique :**
    - **Mécanismes :**
      - ✓ Elongations et ruptures de cordages.
      - ✓ Anomalie du tissu valvulaire.
    - **Conséquences :**
      - ✓ Prolapsus valvulaire vrai (éversion systolique du corps et/ou de l'extrémité des feuillets en arrière du plan de l'anneau)
      - ✓ Fuite mitrale.
      - ✓ Valve flottante (éversion complète de l'extrémité d'un feuillet dans l'OG secondaire à une rupture d'un ou plusieurs cordages).
  - **IM dégénérative sans prolapsus :** secondaire à :
    - une sclérose des feuillets.
    - des calcifications de l'anneau (déformation).
- **Insuffisance mitrale rhumatismale :**
  - Fuite + Sténose (le plus souvent).
  - **Mécanisme de la fuite :**
    - Rétraction du Feuillet Postérieur, peu ou pas mobile, responsable d'un faux prolapsus du Feuillet Antérieur (extrémité des feuillets reste en avant du plan de l'anneau).
    - Une dilatation annulaire.
    - Prolapsus par rupture ou élongation de cordages : rares mais possibles
- **Insuffisance mitrale post-endocarditique :** 5 % des cas d'IM sévère :
  - **Mécanisme :**
    - Destruction du tissu valvulaire.
    - Perforations.
    - Ruptures de cordages

- **Insuffisance mitrale fonctionnelle :**

- **Causes fréquentes :**

- Cardiopathies ischémiques.
- Cardiomyopathies dilatées.

- **Causes rares :**

- maladie du tissu élastique (syndrome de Marfan, syndrome d'Ehlers-Danlos,..).
- maladies de système.
- maladie de surcharge.
- lésions post-traumatiques et iatrogènes.
- cardiopathies congénitales.
- valvulopathie post-radiothérapie.
- tumeurs cardiaques

## Présentation clinique

Le tableau clinique dépend de :

- La sévérité.
- La chronicité de la fuite.
- Le retentissement.

### **Signes fonctionnels :**

- Les signes fonctionnels surviennent dans les régurgitations volumineuses, après une période de latence très longue.
- Les symptômes peuvent survenir :
  - lors d'un passage en fibrillation auriculaire (tournant évolutif de la maladie).
  - au stade de défaillance cardiaque d'abord gauche puis globale.
- Les signes les plus précoces :
  - Asthénie.
  - Dyspnée d'effort.

**IM aiguë :** tableau d'emblée riche et bruyant.

- **Syndrome de rupture :**

- Fièvre
- Douleur thoracique
- Œdème pulmonaire

- **Rupture de pilier (IDM) :** un état de choc (tableau dramatique d'emblée).

### **Signes cliniques :**

- **Palpation :**

- Choc apexien dévié en bas et en dehors et d'amplitude exagérée
- Frémissement systolique (IM très sévère)

- **Auscultation :** temps essentiel :

- **Souffle systolique :**

- Apexien.
- Holosystolique parfois méso- ou télésystolique (IM dystrophique : + click mésosystolique).
- Timbre doux, en jet de vapeur, +/- râpeux ou musical (prolapsus valvulaire)
- Intensité corrélée au degré de la régurgitation
- Irradiation l'aisselle +/- la base (prolapsus de la petite valve)

- **Éclat de B2.**

- **Bruit de galop droit.**

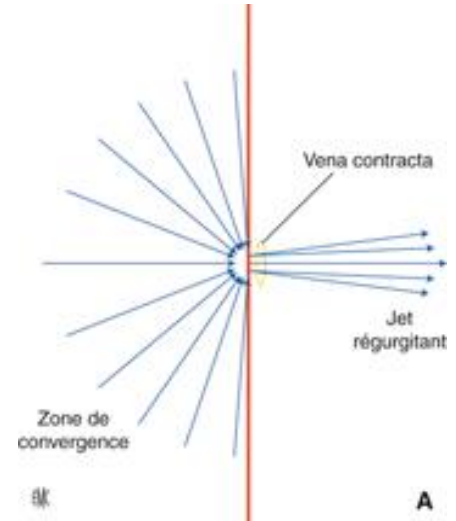
- **Souffle d'insuffisance tricuspide.**

## Examens paracliniques

- **ECG :**
  - Souvent normal.
  - Si fuite importante et chronique :
    - **Hypertrophie Auriculaire Gauche :**
      - ✓ Onde P > 0,12 s.
      - ✓ Bifide en DII.
      - ✓ Biphase en V1.
    - **Fibrillation Auriculaire voire flutter auriculaire** (dilatation OG).
    - **Hypertrophie Ventriculaire Gauche de type surcharge diastolique** (pas d'Hypertrophie Ventriculaire Gauche anatomique) :
      - ✓ Déviation axiale gauche.
      - ✓ Augmentation de l'indice de Sokolov.
      - ✓ Ondes T amples positives en précordiales gauche.
- **Radiographie pulmonaire :**
  - **Intérêt :**
    - évaluer le degré de dilatation des cavités cardiaques.
    - Évaluer le retentissement de la régurgitation sur la petite circulation.
  - **Aspects :**
    - dilatation de l'OG.
    - dilatation du VG.
  - **Dans l'IM aigüe :**
    - Cœur normal.
    - Images de stase veineuse et/ou d'œdème pulmonaire.
- **Echographie cardiaque :** Rôle majeur dans :
  - Le diagnostic de régurgitation mitrale.
  - L'évaluation de son mécanisme
  - L'évaluation de sa sévérité, de son retentissement.
  - Décisions thérapeutiques.
  - **Aspects étiologiques :**
    - **Insuffisance mitrale dystrophique :**
      - ✓ Prolapsus de la Valve Mitrale
      - ✓ Valve flottante ou flail : éversion complète d'un segment valvulaire
      - ✓ La direction du jet couleur dépend du ou des segments pathologiques.
    - **Insuffisance mitrale rhumatismale :**
      - ✓ Épaississement et réduction de la mobilité des feuillets (feuillelet postérieur).
      - ✓ Remaniement de l'appareil sous-valvulaire (épaississement, raccourcissement et fusion des cordages).
      - ✓ Fusion commissurale associé, responsable d'une sténose plus ou moins lâche.
      - ✓ Rupture de cordage rare.
      - ✓ Jet excentré, dirigé vers la paroi latérale de l'OG en Doppler couleur.
    - **Insuffisances mitrales sur endocardite infectieuse :** le diagnostic d'endocardite infectieuse mitrale repose sur l'existence de : végétations, perforation, mutilation valvulaire, rupture de cordage, anévrisme, abcès, apparition d'une régurgitation para-prothétique.
  - **Anneau :**
    - **Dilatation annulaire :** est observée quasiment systématiquement en cas de fuite sévère, quelle que soit son étiologie
    - **Calcifications de l'anneau :** dans sa partie postérieure, sous la forme d'échos brillants.
  - **Mécanisme de la fuite :** permet une orientation rapide sur sa sévérité.

## Quantification de la fuite :

- **Méthodes semi-quantitatives :**
  - **Extension couleur :** exprimée de manière :
    - Absolue (surface du jet couleur).
    - Indexée (à la surface de l'OG).
  - **Résultat :**
    - Extension couleur minime, fuite centrale = fuite minime.
    - Extension importante = fuite importante.
    - Fuite sévère = surface de plus de 10 cm<sup>2</sup> ou de plus de 40 % de la surface OG.
  - Reflux dans les veines pulmonaires
- **Vena contracta :** diamètre du jet à l'orifice. Elle doit être mesurée perpendiculairement au jet :
  - < 3 mm : insuffisance mitrale minime
  - 3-7 mm : zone d'incertitude
  - ≥ 7 mm : insuffisance mitrale sévère
- **Méthodes quantitatives :** deux paramètres :
  - La surface de l'orifice régurgitant.
  - Volume régurgitant
  - En pratique, la vitesse est d'autant plus basse que la fuite est petite :
    - 30 cm/s pour les fuites minimales,
    - 40 cm/s pour les modérées à moyennes
    - 45 à 60 cm/s pour les sévères



## Degrés de sévérité :

Une IM organique sévère = surface d'orifice régurgitant supérieure ou égale à 0,40 cm<sup>2</sup> **et/ou** un volume régurgitant de plus de 60 ml.

## Retentissement de la régurgitation : puissant facteur pronostic :

- **Retentissement ventriculaire gauche :**
  - dimensions cavitaires
  - la fonction systolique.
  - Chirurgie si la Fraction d'Ejection est inférieure ou égale à 60 % et/ou le diamètre télé-systolique supérieur à 40 ou 45 mm
- **Retentissement auriculaire gauche :**
  - OG dilatée au-delà de 40 ml/m<sup>2</sup>.
  - Une dilatation supérieure à 60 ml/m<sup>2</sup> de surface corporelle est un critère de mauvais pronostic
- **Pressions pulmonaires :** l'élévation des pressions pulmonaires est bien sûr un élément important à prendre en compte dans l'indication chirurgicale

## Autres examens complémentaires

- **Cathétérisme et explorations invasives :** rarement nécessaire, discutée en cas de discordance entre les données cliniques et les constatations échographiques.
- **Cathétérisme :** mesurer les pressions de remplissage (pression télé-diastolique du ventricule gauche élevée, débit cardiaque diminué).
- **Angiographie ventriculaire gauche :** apprécier la sévérité de la fuite et son retentissement ventriculaire gauche (volumes augmenté et fraction d'éjection diminuée).
- **Coronarographie :** est indiquée en préopératoire.
- Scanner et imagerie par résonance magnétique :
  - Evaluation correcte de l'anatomie valvulaire mitrale et du degré de fuite
  - Quantification précise des volumes ventriculaires gauches.

- **Épreuve d'effort :**
  - Fuite importante chez les sujets asymptomatiques.
  - Elle permet de démasquer les sujets faussement asymptomatiques.
- **Biomarqueurs :**
  - **Intérêt :** identifier un sous-groupe de patients asymptomatiques chez qui une chirurgie devrait être envisagée
  - Le BNP semble s'élever avec la sévérité de la fuite parallèlement au remodelage cardiaque et semble apporter des informations pronostiques.

## Histoire naturelle

- **Sévérité :** augmente progressivement, parfois brutalement comme lors d'une rupture de cordage
- Taux de mortalité chez les patients initialement asymptomatiques augmente avec l'importance de la fuite mitrale :
  - 3 % à 5 ans en cas de fuite minime
  - 20 % en cas de fuite modérée.
  - 36 % en cas de fuite importante
- Risque de mort subite estimé à 1,8 % par an qui augmente avec :
  - l'existence de symptômes.
  - la baisse de la fraction d'éjection.
  - l'existence d'une fibrillation auriculaire
- **Complications :**
  - Insuffisance cardiaque
  - Fibrillation auriculaire (permanente ou paroxystique), flutter auriculaire
  - Trouble Du Rythme ventriculaire (Extra-Systoles Ventriculaires, Tachycardie Ventriculaire)
  - Endocardite
  - Complications thromboemboliques
- **Facteurs de mauvais pronostic :**
  - l'existence de symptômes, surtout s'ils sont importants.
  - l'existence d'une dysfonction / dilatation ventriculaire gauche.
  - l'apparition d'une fibrillation auriculaire et une dilatation auriculaire gauche importante.
  - l'existence d'une limitation objective de la capacité fonctionnelle.
  - l'absence de correction chirurgicale.

## Traitement

### Traitement médical :

- Pas de traitement médical spécifique de l'IM organique
- Traitement médical uniquement symptomatique :
  - Prophylaxie de l'endocardite
  - Traitement symptomatique de l'insuffisance cardiaque
  - Traitement anticoagulant en cas de trouble du rythme supraventriculaire
  - Traitement anti-arythmique

### Traitement chirurgical :

- **Principes :**
  - Seul traitement curatif de l'IM.
  - Il peut être de type conservateur (réparation valvulaire mitrale) ou prothétique.
- **Chirurgie réparatrice ou conservatrice** (annuloplastie systématique) : traitement de choix :
  - Aucun traitement anticoagulant au long cours.
  - Meilleure fonction ventriculaire gauche postopératoire.
  - Meilleur pronostic à distance que la chirurgie de remplacement.

- **Indications :**
  - fuites dystrophiques (Prolapsus de la Valve Mitrale) +++
  - fuites rhumatismales +/- dans certains cas particuliers (enfant ou adolescent).
- **Plastie difficile en cas de :**
  - Prolapsus étendus.
  - L'existence de calcifications de l'anneau (fuites para-prothétique).
- **Remplacement valvulaire prothétique :**
  - **Principe :**
    - Envisagée en cas d'échecs ou de contre-indications de la chirurgie réparatrice.
    - La conservation partielle de l'appareil sous-valvulaire (le plus souvent de la petite valve) est associée à une meilleure survie.
  - **Le choix du substitut :** biologique ou mécanique, dépend de :
    - l'âge du patient.
    - des comorbidités.
    - du rythme.
    - du risque du traitement anticoagulant.
    - des souhaits du patient.
- **Traitement percutané :**
  - **Principe :** réparation mitrale percutanée.
    - Bonne faisabilité.
    - Résultats préliminaires encourageants.
- **Traitement anti-arythmique :**
  - procédure additionnelle anti-arythmique par radiofréquence ou cryo-ablation.
  - indications incomplètement codifiées.
- **Ligature de l'auricule :** En cas de :
  - thrombus auriculaire.
  - contre-indication au traitement anticoagulant.

#### **Résultats de la chirurgie :**

- La mortalité opératoire augmente avec :
  - le statut fonctionnel (surtout si les symptômes sont sévères)
  - le degré de dysfonction ventriculaire gauche
  - l'âge
- La mortalité du remplacement prothétique est supérieure à celle de la plastie de l'ordre de 5 % à 10 % (moins de préservation de la Fraction d'Ejection)

#### **Indications acceptées :**

- La chirurgie est recommandée en cas de fuite mitrale sévère chez :
  - les patients présentant des symptômes même minimes (ou transitoires)
  - les patients asymptomatiques en cas de :
    - dysfonction ventriculaire gauche
    - de Pression Artérielle Pulmonaire systolique supérieure à 50 mmHg au repos
    - d'accès de Fibrillation Auriculaire
- La chirurgie doit être proposée dans ces indications, même si la probabilité de chirurgie conservatrice est faible

#### **Indications discutées :**

- fuite sévère et une dysfonction ventriculaire gauche sévère (fraction d'éjection inférieure à 30 %)
- difficulté de différencier une IM organique responsable d'une dysfonction ventriculaire gauche sévère d'une cardiopathie dilatée associée à une fuite mixte ou purement fonctionnelle.

**Chirurgie prophylactique :** les patients asymptomatiques de moins de 75 ans sans dysfonction ventriculaire gauche et en rythme sinusal en cas de fuite clairement authentifiée comme sévère par les paramètres quantitatifs



## Particularités de l'IM fonctionnelle

### **Particularités cliniques :**

- La présentation est très variable d'un patient à l'autre
- Les symptômes ne sont pas spécifiques et sont liés à l'insuffisance cardiaque
- Souffle mitral est souvent moindre, même si l'IM est importante

### **Particularités paracliniques :**

- **ECG** (cardiopathie causale) :
  - ondes Q de nécrose dans la cardiopathie ischémique
  - classique bloc de branche gauche des cardiomyopathies dilatées.
- **Echographique** : un ou plusieurs territoires akinétiques en cas de cardiopathie ischémique et surtout la déformation de la valve mitrale et le jet d'IM
- **Echographie à l'effort** : peut être proposée en cas de discordance entre la sévérité de la fuite au repos et l'importance des symptômes.
- **Coronarographie** : permet de :
  - Différencier cardiopathie ischémique et cardiomyopathie dilatée
  - Poser les indications et modalités de revascularisation coronaire.

### **Particularités évolutives :**

- Une particularité importante de la fuite mitrale fonctionnelle est son caractère très dynamique et sa dépendance aux conditions de charge.
- Une augmentation de la surface de l'orifice régurgitant de plus de 13 mm<sup>2</sup> à l'effort est un facteur pronostique indépendant
- Une importante augmentation de la fuite à l'effort peut être responsable d'œdème aigu pulmonaire
- Facteur pronostique indépendant de surmortalité et de survenue d'insuffisance cardiaque.
- De plus, le pronostic est d'autant plus péjoratif que le degré de la fuite est important.
- Une IM fonctionnelle est considérée comme sévère au-delà de 20 mm<sup>2</sup> ou de 30 ml (mauvais pronostic)

### **Particularités thérapeutiques :**

- **Traitement médical** : est celui de l'insuffisance cardiaque
- **Traitement chirurgical** : la revascularisation coronaire isolée est insuffisante pour corriger la fuite mitrale
  - Les recommandations actuelles : IM fonctionnelle modérée ou sévère en cas de pontage associé
  - Les deux principaux types de chirurgie sont : l'annuloplastie et le remplacement valvulaire

## Conclusion

L'IM est une pathologie complexe en raison :

- de la diversité de ses aspects étiologiques
- des mécanismes lésionnels
- de la présentation clinique et l'amélioration des techniques d'imagerie au premier rang desquelles se trouve l'échographie trans-thoracique et trans-œsophagienne
- des possibilités de correction chirurgicale : chirurgie conservatrice