#### Dr Éric Abergel, Dr Ludivine Perdrix-Andujar

Service de cardiologie, Hôpital européen Georges Pompidou, 75015 Paris eric.abergel@hop.egp.ap-hop-paris.fr

# **Objectifs**

- Diagnostiquer une insuffisance mitrale.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

#### **DIAGNOSTIC POSITIF**

# Signes fonctionnels

Les signes fonctionnels apparaissent de façon très variable selon que la fuite mitrale est chronique ou aiguë. Dans les insuffisances mitrales (IM) aiguës, ils sont en général marqués et peuvent associer une douleur thoracique et un œdème pulmonaire en cas de rupture de cordage (« syndrome de rupture »). Lorsque l'insuffisance mitrale est chronique, une adaptation cardiaque est possible (dilatation du ventricule et de l'oreillette gauches) et les symptômes peuvent êtres absents pendant une longue période. Les symptômes peuvent être déclenchés par un passage en fibrillation auriculaire (favorisée par la dilatation auriculaire gauche). Si la fuite n'est plus correctement compensée, il apparaît une dyspnée variable allant d'une classe 2 à une classe 4 NYHA (*New York Heart Association*), voire une asthénie chronique. Plus rarement, une lipothymie, voire une hémoptysie peuvent apparaître.

#### Signes cliniques

#### 1. Pression artérielle

Elle est le plus souvent normale.

#### 2. Palpation

Elle est souvent normale en cas d'insuffisance mitrale modérée. Dans les autres cas, on observe un élargissement et une amplification du choc de pointe qui est souvent déplacé vers le bas et à gauche, et un frémissement systolique.

#### 3. Auscultation

Il existe un souffle systolique. Ce souffle est le plus souvent holosystolique, mais il peut être télésystolique dans les prolapsus mitraux et protosystoliques dans les insuffisances mitrales fonctionnelles. Le timbre du souffle est « en jet de vapeur ». Il peut être râpeux en cas de prolapsus. La localisation maximale du souffle est l'apex.

Son irradiation se fait généralement vers l'aisselle, mais elle peut concerner tout le précordium en cas de fuite sévère.

En cas de prolapsus, l'irradiation se fait vers la base, voire les vaisseaux du cou (prolapsus de la valve postérieure ou petite valve).

L'intensité du souffle est fixe et mal corrélée à l'importance de la fuite (un souffle important correspond à une fuite sévère, mais l'inverse n'est pas vrai). Elle n'augmente pas après les diastoles longues ou les extrasystoles.

Le B1 est généralement normal. Le B2 peut être dédoublé dans les fuites sévères aiguës (diminution importante du temps d'éjection aortique). Il peut être claqué au foyer pulmonaire, quand il existe une hypertension artérielle pulmonaire. Un troisième bruit protodiastolique (B3) est fréquent en cas de fuite sévère. Il peut être accompagné d'un roulement protodiastolique. Un click mésosystolique est fréquent en cas de prolapsus valvulaire mitral (mise en tension brutale des cordages).

# 4. Électrocardiogramme

Les signes à l'électrocardiogramme (ECG) sont observés en général en cas d'insuffisance mitrale chronique, excepté pour les fuites d'origine ischémique.

On observe fréquemment une hypertrophie auriculaire gauche et une hypertrophie ventriculaire gauche (fig. 1). À un stade plus avancé, une fibrillation auriculaire ou une surcharge ventriculaire droite peuvent être observées.

En cas d'insuffisance mitrale ischémique, des ondes Q de nécrose dans le territoire inférieur et un bloc de branche sont fréquents.

# Radiographie pulmonaire

Les anomalies à la radiographie pulmonaire s'observent essentiellement en cas d'insuffisance mitrale sévère.

L'analyse parenchymateuse recherche des signes d'œdème pulmonaire. La silhouette cardiaque est souvent normale dans

les insuffisances mitrales aiguës. Elle est « triangulaire », du fait d'une dilatation ventriculaire et auriculaire gauche dans les insuffisances mitrales chroniques (fig. 2). Il est possible d'observer des calcifications valvulaires ou annulaires (insuffisances mitrales rhumatismales ou dégénératives).

# Échocardiographie

L'échocardiographie permet de faire le diagnostic étiologique de l'insuffisance mitrale, d'en préciser le mécanisme exact, de préciser la sévérité de la fuite, et enfin d'évaluer les conséquences de la fuite sur les cavités gauches et les pressions de remplissage (fig. 3 et 4).

Il existe deux types d'échocardiographie de repos: transthoracique et transœsophagienne, plus invasive. Cette dernière permet d'analyser plus précisément l'étiologie et le mécanisme de la fuite, et ne sera faite que si la première ne permet pas cette analyse complète, et de façon systématique en peropératoire en cas de plastie mitrale.

#### 1. Diagnostic étiologique et mécanisme de la fuite

Il s'agit d'une étude morphologique :

- épaississement des valves et des cordages, et réduction de la mobilité de valves (en particulier postérieures) dans les insuffisances mitrales rhumatismales :
- prolapsus valvulaire (passage du tissu valvulaire en deçà du plan de l'anneau mitral), en cas d'insuffisance mitrale dégénérative. Les valves sont alors soit myxoïdes (épaissies) en cas de maladie de Barlow, soit fines et pellucides en cas de dégénérescence fibroélastique :
- valve mitrale flottante secondaire à une rupture de cordage, perforations de valve, abcès de l'anneau mitral en cas d'endocardite infectieuse;

– dilatation de l'anneau mitral, déformation de l'appareil mitral secondaire à une traction excessive de cordage, en cas d'insuffisance mitrale fonctionnelle ou ischémique.

#### 2. Sévérité de la fuite

Elle est appréciée par le doppler couleur et continu, ce qui permet de quantifier la fuite mitrale en 4 grades, le 4<sup>e</sup> étant le plus sévère.

# 3. Analyse des cavités gauches et mesure des pressions de remplissage

- ✓ La dilatation ventriculaire gauche est appréciée par la mesure du diamètre télédiastolique et surtout télésystolique en mode temps-mouvement, et par le calcul du volume ventriculaire en mode bidimensionnel.
- ✓ **La fonction ventriculaire gauche** est mesurée en mode tempsmouvement, et surtout en mode bidimensionnel (mesure de la fraction d'éjection ventriculaire gauche [FEVG] par la méthode de Simpson).
- ✓ La dilatation auriculaire gauche est appréciée par la mesure de son diamètre en mode temps-mouvement ou de son volume en mode bidimensionnel.
- ✓ Les pressions de remplissage gauches (dont l'évaluation se base sur l'analyse du flux transmitral) peuvent être augmentées en cas d'insuffisance mitrale sévère mal compensée. Cette augmentation se traduit par une élévation des pressions pulmonaires mesurées au doppler continu sur le flux d'insuffisance tricuspide ou pulmonaire.

#### 4. Échocardiographie d'effort

Certaines insuffisances mitrales s'aggravent à l'effort. L'échocardiographie d'effort permet, d'une part de détecter de telles insuffisances mitrales, et d'autre part d'apprécier la tolérance de la fuite à l'effort par la mesure des pressions pulmonaires, de la FEVG et du débit cardiaque.

# QU'EST-CE QUI PEUT TOMBER À L'EXAMEN ?

Voici une série de questions qui, à partir d'un exemple de cas clinique, pourrait concerner l'item « Insuffisance mitrale ».

Les questions posées sur l'insuffisance mitrale à propos d'un cas clinique pourront concerner l'ensemble des rubriques traitées dans ce chapitre: physiopathologie, diagnostic positif et diagnostic étiologique, démarche thérapeutique et suivi du patient. L'étudiant doit être capable de faire le diagnostic clinique d'insuffisance mitrale, de poser les hypothèses étiologiques et d'établir une conduite à tenir selon la nature et l'importance de l'insuffisance mitrale: prescription des examens paracliniques, attitude et objectif thérapeutiques, suivi du patient. **Exemple de cas clinique:** Une femme de 45 ans, active, consulte son médecin traitant

pour palpitations. Dans ses antécédents, il est noté une notion de « souffle cardiaque » ancien. L'examen clinique met en évidence un souffle systolique endapexien, isolé, irradiant à la base.

À propos d'un tel cas clinique, les questions peuvent concerner l'origine du souffle ; les causes possibles et l'étiologie la plus probable ; avec dans ce cas les caractéristiques auscultatoires du souffle, les examens complémentaires à demander ; la démarche thérapeutique en supposant que la patiente n'ait pas d'autres symptômes que les palpitations, et que les examens complémentaires confirment l'hypothèse étiologique initiale.

Les questions peuvent se présenter comme suit.

- Quelles hypothèses diagnostiques faites-vous sur un souffle systolique (si le foyer auscultatoire n'est pas précisé) ?
- 2 Dans ce cas précis, le souffle est maximal à l'endapex. Quel est le diagnostic le plus probable ? Quels autres signes doit-on rechercher à l'auscultation cardiaque ?
- 3 En retenant ce diagnostic, quelles peuvent être les causes ? Quelle est la plus probable ?
- 4 Dans ce cas précis, sur quels critères guidez-vous la démarche thérapeutique?
- **5** Toujours dans ce cas précis, que proposez-vous comme traitement?

# Cathétérisme droite-gauche

De moins en moins utilisé depuis l'avènement de l'échocardiographie, il permet de déterminer, d'une part la sévérité de la fuite (selon 4 grades, le grade 4 étant le plus sévère), et d'autre part la fonction ventriculaire gauche (angiographie cavitaire et mesure des pressions de remplissage). Il ne permet bien entendu en aucun cas l'analyse de l'étiologie et du mécanisme de la fuite.

La coronarographie, qui peut être réalisée dans le même temps, demeure indispensable en cas de suspicion de coronaropathie; elle est quasi systématique lorsque qu'une décision chirurgicale de correction de fuite mitrale est posée.

### DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

# Mécanismes physiopathologiques

La fuite mitrale est définie par un volume régurgitant allant du ventricule gauche (VG) à l'oreillette gauche (OG). Elle est la conséquence d'une association entre un orifice régurgitant et un gradient de pression ventriculo-auriculaire systolique. Celui-ci apparaît dès la fermeture mitrale (B1) et persiste après la fermeture des sigmoïdes aortiques (B2) jusqu'à l'ouverture mitrale. Il existe donc une surcharge volumique ventriculaire gauche responsable dans les fuites chroniques d'une dilatation progressive de l'oreillette et du ventricule gauches. La dilatation du VG n'entraîne pas d'altération de la fonction ventriculaire gauche pendant longtemps, ce qui explique qu'une dilatation isolée du VG ne soit pas une indication à une correction chirurgicale. Par contre, l'apparition d'une détérioration de la fonction ventriculaire gauche, le plus souvent mise en évidence par une diminution de FEVG, doit inquiéter. C'est d'autant plus vrai que dans les fuites

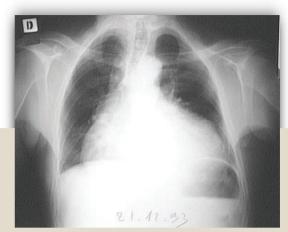


Figure 2 Radiographie de thorax de face. Cardiomégalie avec index cardiothoracique supérieur à 0,50 en rapport avec une dilatation ventriculaire gauche ; dilatation de l'oreillette gauche (disparition de la concavité de l'arc moyen gauche). Redistribution vasculaire modérée.

chroniques, la post-charge est basse (le VG se contracte face à une cavité à basse pression, l'OG) et une diminution même modeste de la FEVG traduit une altération significative du muscle ventriculaire gauche.

La régurgitation mitrale entraîne des modifications de volume et de pression auriculaire gauches. Ainsi, dans les insuffisances mitrales aiguës, la pression auriculaire gauche augmente brutalement, puisque l'OG qui n'est pas dilatée sera peu compliante (présence d'une grande onde v sur les courbes de pressions auriculaire gauche). En revanche, dans les insuffisances mitrales

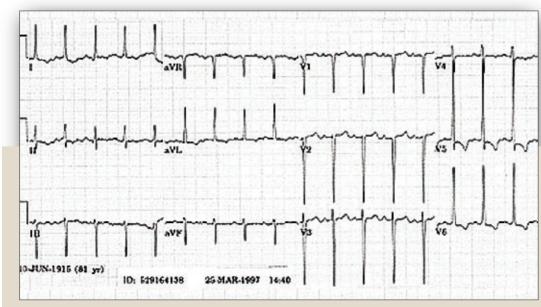


Figure 1 Tracé d'hypertrophie ventriculaire gauche : indice de Sokolow à 70 mm. **►** 0 251

chroniques, l'OG se dilate progressivement, devient plus compliante et la pression auriculaire gauche peut être normale malgré une fuite importante.

## **Principales causes**

#### 1. Insuffisance mitrale rhumatismale

L'insuffisance mitrale est rarement isolée; elle est associée dans 90 % des cas à une sténose mitrale. Elle est secondaire à la rigidité de l'orifice mitral, qui reste figé en diastole et en systole.

Lorsque l'insuffisance mitrale est pure, les lésions valvulaires sont soit importantes avec rétraction valvulaire entraînant la fuite, soit modérées et prédominant sur la petite valve qui est alors rétractée et plaquée contre la paroi ventriculaire par des cordages raccourcis. Les ruptures ou les élongations de cordage sont rares.

#### 2. Insuffisance mitrale dégénérative

Les insuffisances mitrales dégénératives sont caractérisées par des élongations ou ruptures de cordages et des anomalies de tissu valvulaire. Elles peuvent être séparées en deux groupes : la maladie de Barlow et la dégénérescence fibroélastique.

La maladie de Barlow est caractérisée par des valves mitrales myxoïdes (excès de tissu et valves épaisses). Le souffle est le plus souvent apparu dans l'enfance et il existe fréquemment des antécédents familiaux.

La dégénérescence fibroélastique est caractérisée par des valves fines pellucides. Le souffle est le plus souvent découvert chez des sujets plus âgés, sans notion de souffle dans l'enfance.

#### 3. Insuffisance mitrale endocarditique

Les endocardites infectieuses représentent environ 5 % des cas d'insuffisance mitrale sévère. Elles sont responsables de lésions mutilantes. Les insuffisances mitrales sont en général secondaires à une rupture de cordage; plus rarement, à une destruction tissulaire ou à une interposition d'une végétation entre les feuillets mitraux.

#### 4. Insuffisance mitrale ischémique et fonctionnelle

L'insuffisance mitrale fonctionnelle est secondaire à une dilatation ventriculaire gauche. L'insuffisance mitrale ischémique peut être aiguë (rupture de pilier, en général postéro-médian) ou chronique. Dans ce cas, elle est la résultante de plusieurs mécanismes diversement associés: remodelage ventriculaire gauche, notamment de la paroi inférieure responsable d'un déplacement du pilier (traction de cordages), dilatation annulaire et dysfonction ventriculaire gauche. Ces différents mécanismes s'associent pour diminuer la surface de coaptation systolique entre les feuillets valvulaires.

#### 5. Causes rares

Cardiomyopathie hypertrophique, insuffisance mitrale congénitale, syndrome de Marfan, maladie d'Ehlers-Danlos, maladie de système (lupus, sclérodermie) sont des causes rares d'insuffisance mitrale.

# **DÉMARCHE THÉRAPEUTIQUE**

L'histoire naturelle des insuffisances mitrales varie selon la cause de la fuite. Globalement, en cas d'insuffisance mitrale sévère traitée médicalement, la survie est comprise entre 46 et 60 % à 10 ans. Les facteurs de mauvais pronostic en cas d'insuffisance mitrale sévère sont : la sévérité des symptômes (NYHA 3 ou 4), la dilatation ventriculaire gauche (diamètre télésystolique > 45 mm) et l'altération de la fraction d'éjection ventriculaire gauche (FEVG < 60 %). La survenue de complications – insuffisance cardiaque subaiguë ou œdème pulmonaire aigu, troubles du rythme ventriculaire, mais aussi mort subite (1 à 2 %/an) – est corrélée à l'importance de la fuite et à la dysfonction ventriculaire gauche.

#### Traitement médical

#### 1. Prophylaxie de l'endocardite infectieuse

Elle doit être systématique chez tous les patients ayant une insuffisance mitrale, quelle que soit la cause ou la sévérité de la fuite.

#### 2. Classe thérapeutique et indications

Le traitement médical fait appel à différentes classes thérapeutiques. Il est guidé par l'origine de la fuite, la présence d'une fibrillation auriculaire, ou d'une insuffisance cardiaque.

Les  $\beta$ -bloquants sont d'utilisation fréquente en cas de fibrillation auriculaire (ralentissement de la fréquence cardiaque) souvent difficile à réduire avant chirurgie, et le traitement de choix du prolapsus valvulaire avec palpitations ou douleur thoracique.

Les digitaliques sont utilisés en cas de fibrillation auriculaire (ralentissement de la fréquence cardiaque).

Parmi les vasodilatateurs, les dérivés nitrés sont surtout utiles en cas d'insuffisance mitrale aiguë ou en cas de décompensations aiguës d'insuffisance mitrale chronique. L'intérêt des inhibiteurs de l'enzyme de conversion est controversé dans les insuffisances mitrales chroniques.

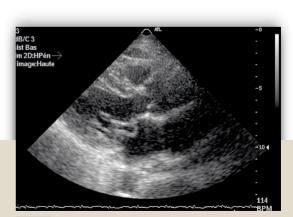


Figure 3 Échographie coupe parasternale grand axe. Visualisation d'un prolapsus valvulaire mitral en image bidimensionnelle.

Dans les insuffisances mitrales fonctionnelles ou ischémiques, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion ou le carvédilol ( $\beta$ -bloquant) diminuent le degré de régurgitation.

Diurétiques et régime sans sel sont prescrits selon le degré d'insuffisance cardiaque.

# Traitement chirurgical

Seules les fuites sévères font l'objet d'une discussion chirurgicale. L'indication opératoire est posée si la fuite est symptomatique; en l'absence de symptôme, elle est faite en cas de dilatation ventriculaire gauche définie par un diamètre télésystolique > 45 mm ou une altération de la fonction contractile ventriculaire gauche définie par une FEVG < 60 %.

Il existe deux approches opératoires : la plastie mitrale, c'està-dire la réparation de la valve mitrale, et le remplacement valvulaire mitral par une valve mécanique ou biologique.

✓ La plastie mitrale est la technique de choix. Néanmoins, elle n'est pas toujours techniquement réalisable. Les insuffisances mitrales dégénératives sont les plus aptes à être réparées, contrairement aux insuffisances mitrales endocarditiques ou rhumatismales. La faisabilité d'une plastie mitrale est souvent précisée en préopératoire grâce à l'échocardiographie, mais ce n'est qu'en peropératoire que le chirurgien pourra confirmer la faisabilité d'une réparation de valve. Une plastie mitrale impose un contrôle systématique par échographie transœsophagienne de l'étanchéité de la valve : si la réparation n'est pas satisfaisante, la circulation extracorporelle (CEC) est relancée afin de parfaire le geste ou d'effectuer un remplacement valvulaire. ✓ Le remplacement valvulaire mitral s'adresse aux échecs de plastie mitrale ou à la non-faisabilité de réparation de valve. Le choix entre une prothèse valvulaire mécanique, ou une bioprothèse, doit être discuté au cas par cas. La présence d'une prothèse mécanique impose la prise d'un traitement anticoagulant à vie. En cas de fibrillation auriculaire, une prothèse mécanique est préférée (indication à un traitement anticoagulant en raison de la présence d'une fibrillation auriculaire).



Figure 4 Échographie coupe parasternale grand axe. Visualisation d'une insuffisance mitrale sur prolapsus valvulaire mitral en flux doppler couleur.

# **POINTS FORTS**

#### à retenir

- L'insuffisance mitrale peut être aiguë ou chronique ; les mécanismes étiologiques sont nombreux.
- Son dépistage se fait à l'examen clinique grâce à l'auscultation.
- Son diagnostic étiologique se fait à l'échocardiographie trans-thoracique, parfois complétée par une échographie transæsophagienne.
- Sa sévérité est évaluée sur la symptomatologie et sur les critères échocardiographiques.
- La démarche thérapeutique se fonde sur la sévérité de la fuite (symptômes et critères échocardiographiques) et sur son mécanisme. Le traitement peut être médical ou chirurgical. Au cours du suivi, l'indication opératoire doit être posée de façon optimale afin de ne pas opérer trop précocement les patients, sans pour autant augmenter le risque opératoire ni compromettre le résultat en cas d'attente trop prolongée.

La mortalité opératoire précoce et tardive est en moyenne de 1 à 2 % pour les patients de moins de 75 ans, et de 4 à 12 % chez les patients de plus de 75 ans. Elle est plus élevée en cas d'insuffisance mitrale ischémique (en moyenne 10 %) et en cas de remplacement valvulaire mitral qu'en cas de plastie mitrale.

La mortalité postopératoire est moindre en cas de plastie mitrale (de 5 à 10 ans, comparable à la population générale), par rapport au remplacement valvulaire mitral (espérance de vie à 77 % de l'espérance attendue). La morbi-mortalité postopératoire est le plus souvent liée à une dysfonction ventriculaire gauche postopératoire qu'à une fuite résiduelle ou à la survenue d'une dysfonction de prothèse.

La dysfonction ventriculaire gauche est la cause la plus fréquente de décès postopératoire ; elle est secondaire à une altération irréversible du myocarde. La fraction d'éjection diminue en moyenne de 10 % en postopératoire à cause de la diminution de la précharge et de l'augmentation de la post-charge après correction de la fuite. La FEVG postopératoire dépend fortement du niveau d'altération myocardique préopératoire, la CEC pouvant parfois aggraver la situation. Une dysfonction ventriculaire gauche préopératoire marquée, définie par une FEVG < 50 %, est associée à une mortalité tardive importante.

# Stratégie thérapeutique

Elle est centrée sur l'indication d'une chirurgie mitrale.

- ✓ La chirurgie est formellement indiquée (consensus international) dans les fuites mitrales importantes s'il s'agit d'un patient symptomatique (NYHA 3 ou 4), même si les symptômes sont maîtrisés par un traitement médical, ou si la dysfonction ventriculaire gauche ou la dilatation ventriculaire gauche est importante (FEVG < 60 % et/ou diamètre télésystolique ventriculaire gauche > 45 mm).
- ✓ Elle est souvent proposée en cas de fibrillation auriculaire récente ou d'hypertension artérielle pulmonaire.

0 251



#### **SUIVI**

Il varie selon la chronologie d'apparition de l'insuffisance mitrale (aiguë ou chronique), la sévérité de la fuite, et la présence ou non de symptômes.

Le suivi des patients opérés a pour objectif de surveiller le bon fonctionnement de la plastie mitrale ou de la prothèse mitrale. Il consiste en un examen clinique et en un contrôle échocardiographique postopératoires précoces, plus tardifs avant la sortie du patient de l'hôpital, à 6 mois, puis tous les ans en l'absence de symptômes. En cas de symptômes et (ou) d'anomalies échocardiographiques, cette surveillance sera, bien entendu, plus rapprochée.

Lorsqu'il n'y a pas d'indication opératoire, le rythme de surveillance est différent selon qu'il s'agit d'une insuffisance mitrale aiguë ou chronique. Il comprend un examen clinique et une échocardiographie trans-thoracique.

En cas d'insuffisance mitrale aiguë, la surveillance doit être rapprochée, car l'évolutivité de la fuite dans le temps peut se faire rapidement.

En cas d'insuffisance mitrale chronique, la fréquence du suivi est de tous les 6 mois à 1 an, et peut être plus rapprochée selon l'évolutivité de la fuite mitrale.

L'essentiel du suivi doit être guidé par la nécessité de déterminer le moment optimal de la chirurgie : ni trop précoce car si on doit remplacer la valve, la durée de vie d'une prothèse est limitée et souvent les patients seront donc opérés à plusieurs reprises dans leur vie (il est donc utile de gagner du temps) ni trop tardive, car si la dysfonction ventriculaire gauche est trop avancée (elle est irréversible malgré la correction de la fuite).

## MINI TEST DE LECTURE

#### A / VRAI ou FAUX?

- L'intensité du souffle d'IM est bien corrélée à l'importance de la fuite.
- L'examen non invasif aidant le plus au diagnostic est la radiographie pulmonaire.
- Les symptômes peuvent n'apparaître qu'à l'occasion d'un trouble du rythme auriculaire.
- En cas de rhumatisme articulaire aigu, l'IM est le plus souvent isolée (non associée à un rétrécissement mitral).

#### B / VRAI ou FAUX?

- Dans les IM aiguës, l'oreillette gauche s'adapte et se dilate progressivement.
- L'IM chronique entraîne une surcharge de volume et donc une dilatation ventriculaire gauche.
- La maladie de Barlow est caractérisée par des valves mitrales fines et pellucides.
- 4 Le traitement chirurgical d'une IM ne concerne que les fuites d'origine endocarditique.

#### C / QCM

Parmi les classes médicamenteuses suivantes, laquelle (ou lesquelles) peu(ven)t être utilisées dans le traitement de l'insuffisance mitrale?

- 1 Les β-bloquants.
- 2 Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion.
- 3 Les diurétiques.
- 4 Les digitaliques.
- 5 Les inhibiteurs calciques.

Réponses : A : F, F, V, F / B : F, V, F, F / C : 1, 2, 3, 4.



Retrouvez les annonces « carrières santé »

de *La Revue du Praticien* sur son site internet

www.33docpro.com