

# LE RETRECISSEMENT MITRAL

## I – Définition

Le rétrécissement mitral (RM) se définit comme étant la diminution de la surface mitrale utile (< 2,5 cm<sup>2</sup>) responsable d'une gêne au remplissage diastolique du ventricule gauche.

## II – Etiologies

Rhumatisme articulaire aigu : la sténose se constitue progressivement ; plus fréquente chez la femme

Congénitale : exceptionnelle

Calcification dégénérative massive de l'anneau mitral : exceptionnelle

## III- Anatomie- pathologique

### A- Lésions valvulaires et sous-valvulaires

- La surface mitrale normale : 4-6 cm<sup>2</sup>
- Le rétrécissement mitral est caractérisé par une soudure de commissures valvulaires, qui rétrécit l'orifice valvulaire variant alors de 0,5-à 2,5 cm<sup>2</sup>
- Les valves épaisses, scléreuses, rigides, parfois calcifiées
- Épaississement, raccourcissement, et fusion des cordages
- Rétraction des piliers réalisant un véritable barrage sous valvulaire

### B- cavités cardiaques

- L'oreillette gauche dilatée hypertrophiée siège de thromboses entraînant des caillots organisés adhérents à la paroi, quelquefois pédiculés
- Le ventricule gauche petit ou normal
- Les cavités droites dilatées et hypertrophiées
- L'anneau tricuspide souvent dilaté à l'origine d'une insuffisance tricuspidiennne fonctionnelle.
- Le rétrécissement tricuspidien : se voit dans 10% des cas
- Les thromboses de l'oreillette droite sont rares

### C- Vaisseaux pulmonaires

- Infundibulum, tronc, branches de l'artère pulmonaire sont dilatés et épaissis
- L'insuffisance pulmonaire n'est pas exceptionnelle
- L'end artère est souvent parsemé de plaques d'athérome
- Les veines pulmonaires sont dilatées, épaissies

### D- Poumon

- Œdème hémorragique : territoires infarcis

- Pneumonie réticulée hypertrophique s'accompagnant d'hémosidérose due à des hémorragies bronchiolaires et alvéolaires, allant de pair avec des lésions oblitérantes des artéoles pulmonaires (hyperplasie de la média, sclérose de l'intima aboutissant à la thrombose)
- Pneumonie réticulée atrophique (zone d'emphysème) à la base des poumons
- La circulation bronchique est très développée et largement anastomosée avec la circulation pulmonaire.

#### **E- Lésions viscérales**

- Foie augmentée de volume : foie de stase
- Infarctus post-embolique : rate, reins, cerveau

#### **IV- physiopathologie :**

A l'état normal, la surface mitrale est suffisante pour que le sang s'écoule normalement sans obstacle de l'oreillette gauche (OG) vers le ventricule gauche (VG) ou les pressions diastoliques sont superposables.

Au dessous de 2,5 cm<sup>2</sup>, le remplissage se fait au dépend d'une augmentation de la pression de l'OG, avec apparition d'une hypertrophie puis dilatation de l'OG favorisant la fibrillation auriculaire (FA) et la formation de thrombus

A un stade avancé, l'OG ne peut plus amortir l'excès de pressions d'ou augmentation de la pression capillaire pulmonaire (PCP) et de la pression artérielle pulmonaire (PAP), avec un gradient artériolo-capillaires qui reste inférieure à 15 mm HG : c'est l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) post-capillaire, passive, réversible au lever du barrage mitral, si la PCP dépasse la pression oncotique (30 mm HG), l'œdème aigu du poumon (OAP) peut survenir.

Cette HTAP altère à la longue le parenchyme pulmonaire, les bronches et les artéoles pulmonaires ; l'aggravation de l'HTAP avec exclusion circulatoire et respiratoire de certaines territoires pulmonaires élève les résistances artérielles pulmonaires et crée un 2<sup>ème</sup> barrage en amont de la sténose avec un gradient artériolo-capillaires supérieur à 15 mm HG : c'est l'HTAP pré-capillaire.

L'HTAP pré-capillaire protège le poumon contre les poussées d'hypertension capillaire génératrice d'OAP, mais accroît la surcharge ventriculaire droite, d'ou hypertrophie puis dilatation des cavités droites d'ou insuffisance ventriculaire droite (IVD).

En aval les conséquences systémiques sont peu marquées : le débit cardiaque peut être maintenu dans les limites de la normale grâce à l'augmentation de la pression et de la contraction de l'oreillette gauche ; à la longue ce débit diminue ou n'augmente plus à l'effort. La survenue de la FA diminue le débit cardiaque et par conséquent de la perfusion coronaire à l'origine d'une hypoxie myocardique à l'effort.

La diminution du débit rénal avec l'augmentation des pressions droites favorisant la rétention hydriques et les œdèmes.

#### **V – Diagnostic clinique :**

##### **A – circonstances de découvertes**

- Asymptomatiques : découvertes fortuite d'un RM peu serré
- Parfois révélé par un accident évolutif : OAP- hémoptysie – embolie

- Dans la majorité des cas le RM est révélé par une dyspnée dont l'intensité varie en fonction de la sévérité du RM, allant d'une simple dyspnée d'effort jusqu'à l'OAP.
- Palpitation
- Douleur thoracique

## **B – Examen clinique**

### **Palpation**

- On perçoit l'éclat de B1
- Frémissement diastolique : traduction tactile du roulement diastolique
- Signe de HARZER

### **Auscultation**

- En décubitus dorsal puis en décubitus latéral gauche : anomalies auscultatoires réalise l'onomatopée de DUROZIER
- Eclat de B1 : traduisant l'induration de la grande valve mitrale (GVM)
- Claquement d'ouverture de la mitrale (COM) : bruit sec intense après B2 maximum en dessous et en dedans de la pointe.
- Roulement diastolique maximum à la pointe irradiant à l'aisselle gauche, timbre rude grondant d'intensité variable maximale en proto diastole puis décroît dans la méso diastole, holo diastolique dans les RM serré, subit un renforcement pré systolique lors de la contraction de l'OG qui disparaît en FA.
- Le B1 et le COM peuvent s'atténuer ou disparaître dans les formes calcifiées.
- Le roulement peut disparaître dans le RM très serré à débit cardiaque effondré
- D'autres signes auscultatoires peuvent témoigner du retentissement hémodynamique du RM : éclat de B2 au foyer pulmonaire en cas d'HTAP, souffle systolique xiphoïdien se renforçant en inspiration en cas d'insuffisance tricuspide (IT), souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire (IP) témoin d'une forte HTAP.

### **Signes viscéraux**

- L'examen clinique peut révéler également des signes pleuro-pulmonaires : râle crépitant, épanchements pleuraux.
- Signes de stase périphériques hépatomégalie (HPM), ascite, turgescence des jugulaires (TJ), reflux hépato jugulaire (RHJ), œdème des membres inférieurs (OMI), en cas d'insuffisance ventriculaire droite (IVD).

## **VI Examens complémentaires :**

### **A- Examen radiologique :**

#### **1- Arguments cardiaques :**

##### **Radiographie de face**

- Arc inférieur droit (AID) : débord droit +/- marqué du à la saillie de l'oreillette droite (OD), avec un aspect en double contour du à la dilatation de l'oreillette gauche (OG).
- Arc moyen gauche (AMG) : allongé, rectiligne ou en double bosse la saillie supérieure correspond à l'artère pulmonaire (AP) et la saillie inférieure à l'auricule gauche.
- Arc inférieur gauche (AIG) : souvent normal en cas d'hypertrophie ventriculaire droite (HVD), aspect rectiligne avec pointe sus-diaphragmatique.

##### **Radiographie Profil et oblique antérieur droit (OAD)**

- L'OG bombe à la partie moyenne de l'espace rétro-cardiaque
- Le ventricule droit (VD) dilaté fait saillie en avant de l'infundibulum comblant l'espace clair rétro-sternal

##### **A l'amplificateur de brillance**

- Calcifications mitrales se déplaçant dans le plan horizontal d'avant en arrière situé sur la bissectrice de l'angle entre le diaphragme et le rachis en OAD.

#### **2- Arguments pulmonaires**

- Redistribution vasculaire vers les sommets
- Dilatation de degré variable des branches artérielles pulmonaires
- Opacités flous péri-hilaires d'exsudation alvéolaire
- Lignes de KERLEY de type B.

### **B- Electrocardiogramme de surface (ECG)**

Les anomalies de l'ECG dépendent de la sévérité du RM et de son stade évolutif

- Initialement : rythme sinusal régulier
- Signes d'hypertrophie auriculaire gauche (HAG) ondes P bifide en DI DII DIII, diphasique en V1 > 0,12s, négativité terminale prolongée
- Signes d'HVD : déviation axiale droite de QRS, déviation axiale gauche de l'onde T, R/S >1, augmentation de R en V1, onde S en V5 V6
- Bloc incomplet droit (BID)

- Tardivement : passage en fibrillation auriculaire (FA) paroxystique puis permanente

### **C- Echo doppler cardiaque**

#### **Mode temps mouvement (TM)**

- Epaissement des feuillets avec écho pluri stratifiés
- Diminution de la pente EF
- Mouvement paradoxal de la petite valve mitrale (PVM)
- Taille de l'oreillette gauche (OG), fonction du ventricule gauche (VG), taille du ventricule droit (VD)

#### **Mode bidimensionnel (2D)**

- Epaissement et / ou calcification des feuillets valvulaires mitraux
- Calcification de l'anneau mitral
- Etude de l'appareil sous valvulaire
- Aspect en genou fléchi de la GVM
- Thrombus intra OG
- En coupe petit axe : planimétrie de l'orifice mitral < 1 cm<sup>2</sup> très serré  
1-1,5 cm<sup>2</sup> serré  
> 1,5 cm<sup>2</sup> modéré
- Etablir un score intégrant : épaissement des valves, la présence de calcification, rétraction valvulaires permet de porter des indications thérapeutiques

#### **Doppler**

- Calcul de la surface mitrale fonctionnelle en doppler pulsé surface mitrale (SM) = 220/PHT PHT (Pressure Half Time = temps de demi décroissance de l'onde E)
- Ou grâce au rapport des débits transmitral et transaortique  

$$SM = VTIA \times SA / VTIM$$
  - VTIA : Vitesse-Temps-Intégrale du flux aortique
  - VTIM : Vitesse-Temps-Intégrale du flux mitral
  - SA : Surface Aortique

Gradient diastolique moyen entre l'oreillette gauche (OG) et le ventricule gauche (VG)

- Recherche d'une IT (organique ou fonctionnelle)
- Evaluer la pression artérielle pulmonaire systolique (PAPS) à partir de la vitesse maximale (Vmax) de l'insuffisance tricuspидienne (IT)

#### **Echocardiographie transœsophagienne (ETO)**

- Permet une étude plus fine
- Recherche d'une insuffisance mitrale (IM)
- Systématique avant et après toute dilatation mitrale

## **Cathétérisme – angiographie**

- Pratiqué s'il existe des discordances entre données clinique et échocardiographique
- S'il existe une valvulopathie associée posant un problème d'évaluation : insuffisance aortique (IAO), insuffisance mitrale (IM), rétrécissement aortique (RAO) ou avant une dilatation.
- Cathétérisme droit : pression capillaire pulmonaire (PCP) >20 mmHg, pression artérielle pulmonaire (PAP), résistance vasculaire de l'artère pulmonaire (RVPA), surface mitrale (SM).
- Cathétérisme gauche Pression du VG, Gradient holo diastolique transmitral
- Angiographie du VG : IM, volume du VG
- Coronarographie : si angor dysfonction du VG, facteur de risque (FDR) coronariens.

## **Critères de sévérité :**

- Signes fonctionnels
- FA permanente
- Eclat de B2
- IVD
- PHT > 220 msec
- SM < 1cm<sup>2</sup>

## **VII- Accidents évolutifs :**

- 1 – Manifestations pulmonaires
  - Dyspnée d'effort
  - Dyspnée permanent avec orthopnée : œdème aigu du poumon (OAP)
  - Hémoptysie : OAP, embolie pulmonaire (EP), surinfection bronchique, hyperhémie bronchique
  - Epanchements pleuraux
  - Bronchites chronique Respiratoire mixte
- 2 – Troubles du rythme
  - Extrasystole auriculaire (ESA) , Flutter auriculaire, arythmie complète par fibrillation auriculaire (AC/FA).
- 3 – Accidents thromboemboliques
  - Thrombose de l'OG : insuffisance cardiaque fébrile + cyanose + disparition du roulement diastolique.
  - Embolie cérébrale, embolie des membres inférieurs, embolie mésentérique
- 4 – Insuffisance Cardiaque droite
  - Déclenchée par une infection, embolie pulmonaire (EP), AC/FA.
- 5-Angor :
  - RM très serré : anoxie myocardique
- 6- Endocardite infectieuse :
  - Rare plus fréquente quand il existe une insuffisance mitrale (IM) ou insuffisance aortique (IAO)

- 7 – Récidive rhumatismale
  - 8 – syndrome d'ORTNER
- Dysphonie par paralysie récurrentielle gauche par l'oreillette gauche (OG) dilatée

## **VIII – Formes cliniques**

### **A – Aspect hémodynamiques**

RM peu serré : traduction auscultatoire

RM serré : 03 aspects

- Œdémateux de GALLAVARDIN : OAP brutal, OG tonique, rythme sinusal (RS), PCP très élevé, PAP modérée
- RM suffocant : HTAP pré-capillaire
- RM serré à pressions peu élevées : PAP normale au repos, s'élèvent à l'effort, débit cardiaque parfois diminué
- RM muet : très serré, calcifié, HTAP pré-capillaire

### **B – RM avec OG ectasique**

AC/FA, Insuffisance cardiaque, débit cardiaque diminué.

### **C – RM chez l'enfant**

Serré, HTAP très importante, cavités droites très dilatées, rythme sinusal (RS), valves souples ou fibreuses

### **D – RM pendant la grossesse**

- RM est révélé par la survenue d'accident grave du cardiaque (OAP-Hémoptysie)
- Plus fréquentes au 3<sup>ème</sup> et 4<sup>ème</sup> mois de la grossesse et après l'accouchement
- Avortement – prématurité

### **E – Syndrome de LUTEMBACHER**

- Rétrécissement mitral (RM) associé à la communication inter auriculaire (CIA)

-

### **F – Atteintes valvulaires associées**

- Insuffisance mitrale (IM), insuffisance aortique (IAO), rétrécissement aortique (RAO), insuffisance tricuspидienne fonctionnelle (ITF) insuffisance tricuspидienne organique et fonctionnelle (ITOF)

## **IX - Diagnostic différentiel**

- Myxome de l'OG
- Roulement de flint de l'insuffisance aortique (IAO)
- Communication inter auriculaire (CIA)
- Érétisme cardiaque (hyperthyroïdie)

## **X - TRAITEMENT**

### **A – Traitement médical :**

Le traitement médical s'adresse aux complications du RM

- traitement de l'œdème aigu du poumon (OAP)
- traitement de l'insuffisance cardiaque droite (ICD)
- traitement de l'embolie
- traitement anticoagulant en cas de fibrillation auriculaire (FA)
- Prophylaxie anti-infectieuse
- Prophylaxie secondaire du rhumatisme articulaire aigu (RAA)

### **B – Commissurotomie mitrale percutanée (CMP)**

- Réalisée par cathétérisme septal d'un ballonnet au niveau de l'orifice mitral avec inflation successives

- **Indication :**

- RM symptomatique si valves souples et appareil sous valvulaire peu altéré
- RM symptomatique si contre indication à la chirurgie ou chirurgie à haut risque

- **Contre-indications :**

- Surface valvulaire mitrale > 1,5 cm<sup>2</sup>
- Thrombus dans l'OG
- Insuffisance mitrale (IM) plus que légère
- Calcification sévère ou bi commissurale
- Absence de fusion commissurale
- Valvulopathie aortique sévère
- Rétrécissement tricuspide (RT) et IT ou RT combinés sévères coronaropathie nécessitant une intervention chirurgicale.
- Contre indication au cathétérisme : déformation thoracique, anomalie de la crasse sanguine.

### **C – chirurgie**

- Commissurotomie à cœur fermé (CCF) au dilatateur de DUBOST (technique abandonnée)
- Commissurotomie à cœur ouvert (CCO) valves souples mais arythmie complète par fibrillation auriculaire (AC/FA)
- Remplacement valvulaire mitral (RVM) bio prothèse ou prothèse mécanique chez le sujet jeune



## **D – INDICATION :**

### **RM serré ( $SM \leq 1,5 \text{ cm}^2$ ), symptomatique**

- Contre indication à la commissurotomie mitrale percutanée (CMP) c'est le cas du rétrécissement mitral serré calcifié : on propose la chirurgie
- Contre indications à la chirurgie ou chirurgie à haut risque avec absence de contre indication à la CMP et anatomie favorable : on propose la commissurotomie mitrale percutanée (CMP)

### **RM serré asymptomatique,**

- Si risque élevé d'embolie ou de décompensation hémodynamique et présence de contre indication à la CMP : surveillance annuelle
- Si risque élevé d'embolie ou de décompensation hémodynamique et absence de contre indication à la CMP : on propose la CMP
- Si absence de risque d'embolie ou de décompensation hémodynamique et absence de symptôme durant l'épreuve d'effort : surveillance annuelle
- Si absence de risque d'embolie ou de décompensation hémodynamique et présence de symptôme durant l'épreuve d'effort : on propose la CMP si elle n'est pas contre indiquée et anatomie favorable sinon surveillance annuelle
- Cas particulier : dans la resténose mitrale : dilatation si valves souples, dans la poly valvulopathie : chirurgie, dans le RM avec prothèse aortique fonctionnant bien : dilatation.

## **XI – Conclusion :**

Le rétrécissement mitrale est une pathologie mitrale souvent d'origine rhumatismale, nécessite une prévention rigoureuse chez les enfants, et une prise en charge rigoureuse chez l'adulte.