

... de Charybde en Scylla

Passer de Charybde en Scylla



Petit petit petiiiiit...

C'est bon, deux secondes, j'arrive...



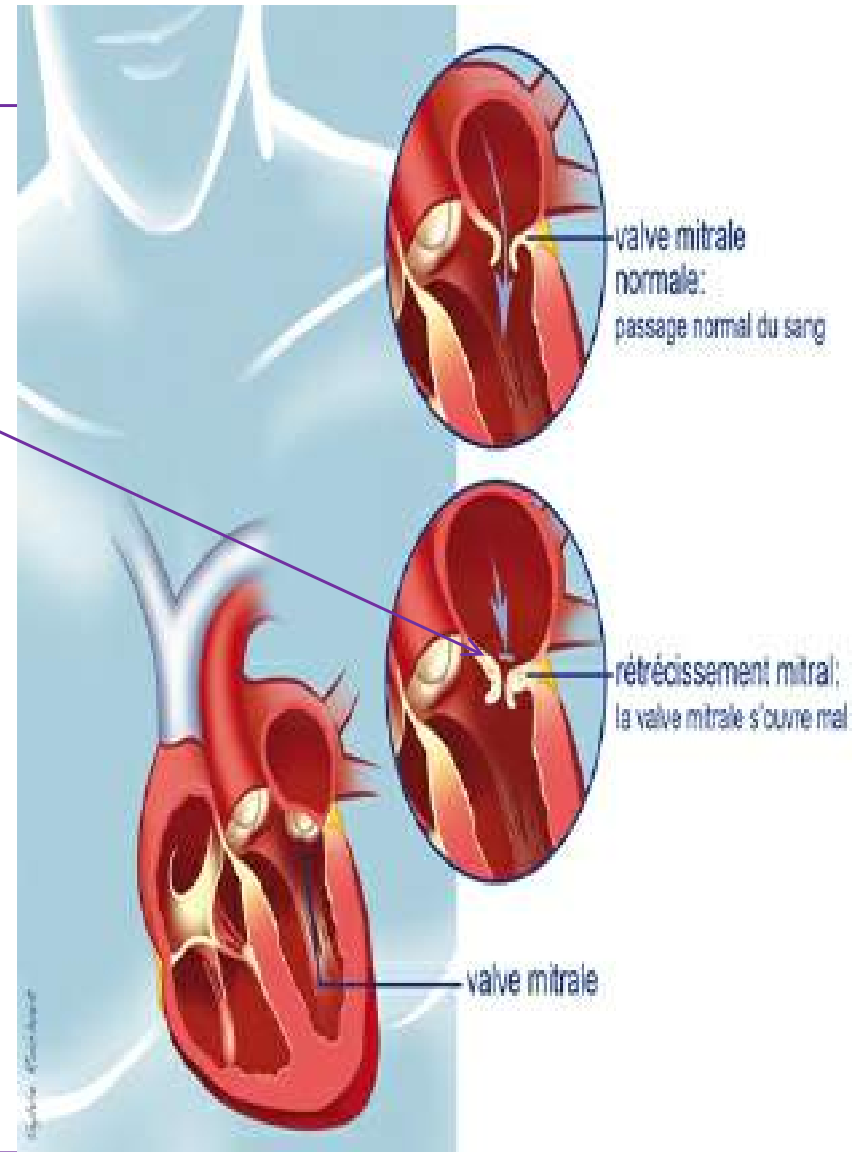
Le rétrécissement mitral (ou sténose mitrale)

Pr Abdoul Kane

Définition

Sténose mitrale ou rétrécissement mitral :

Sténose permanente de l'orifice auriculo-ventriculaire gauche dont la surface est **réduite** à moins de $2,5 \text{ cm}^2$.



Pathogénie

Le rétrécissement mitral est presque toujours du au **rhumatisme articulaire aigu**.

Les autres causes sont exceptionnelles et peuvent être congénitales ou dues à des maladies dégénératives (avec calcifications valvulaires) et inflammatoires.

Pathogénie

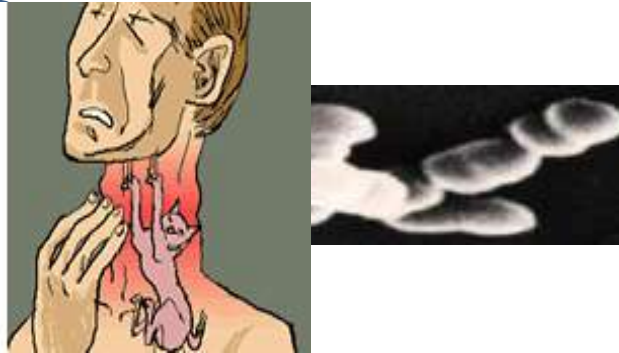
Rhumatisme articulaire aigu

- 1^{er} temps : inflammation de la valve
- 2^{ème} temps : processus cicatriciel prenant au moins 2 à 3 ans aboutissant à la fibrose, à la rétraction et à l'épaississement de la valve et de l'appareil sous valvulaire (avec ou sans calcification).

Le processus qui conduit à la fibrose et au rétrécissement de la valve est accentué par le flux turbulent s'exerçant sur les valves déjà lésées.

Pathogénie

Angine due au streptocoque β -hémolytique



Rhumatisme articulaire aigu

Inflammation de la valve

Cicatrice
Turbulences

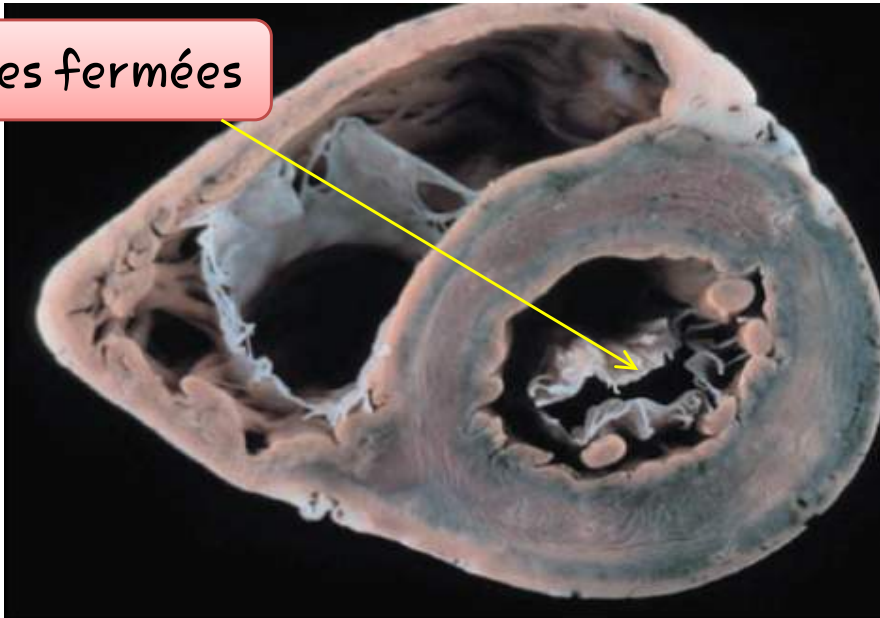
Fibrose de la valve et de l'appareil sous valvulaire



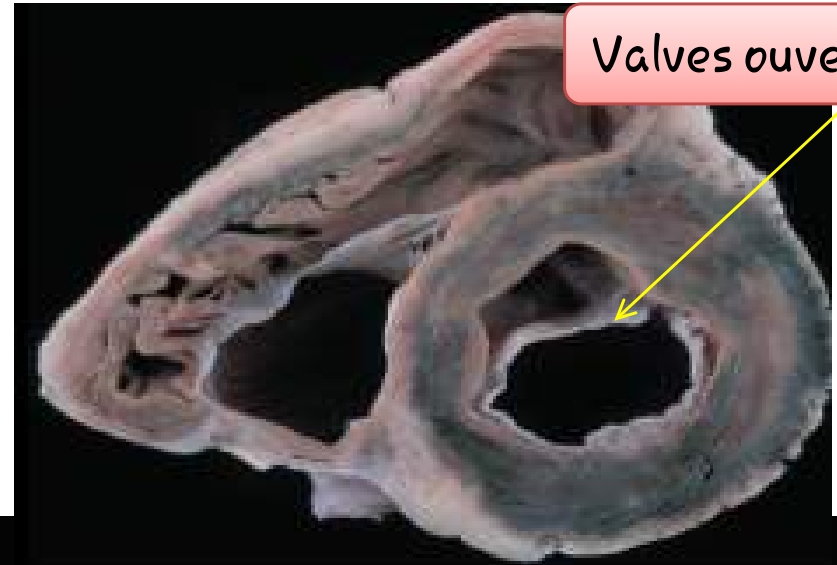
Rétrécissement mitral
(surface $< 2,5 \text{ cm}^2$)

Anatomie normale

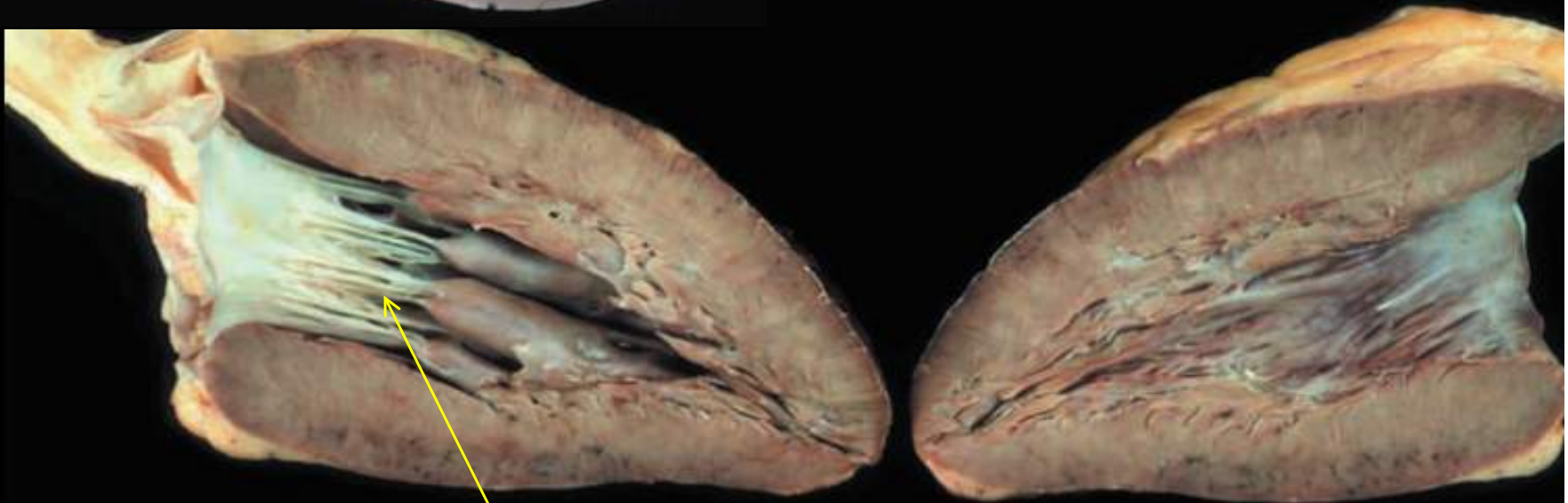
Valves fermées



Valves ouvertes



Cordages mitraux



Anatomie pathologique

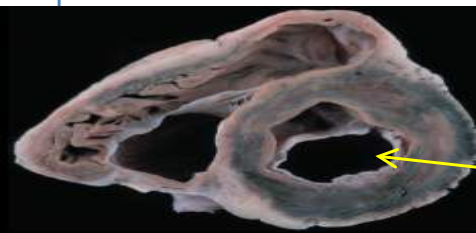
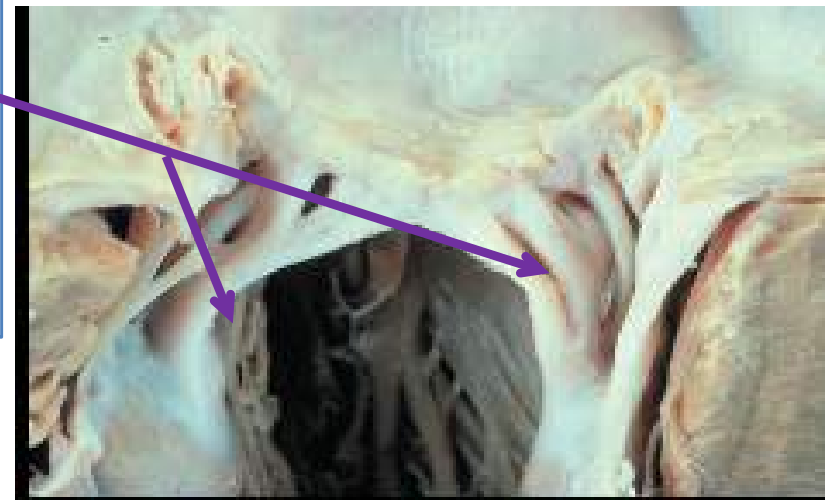
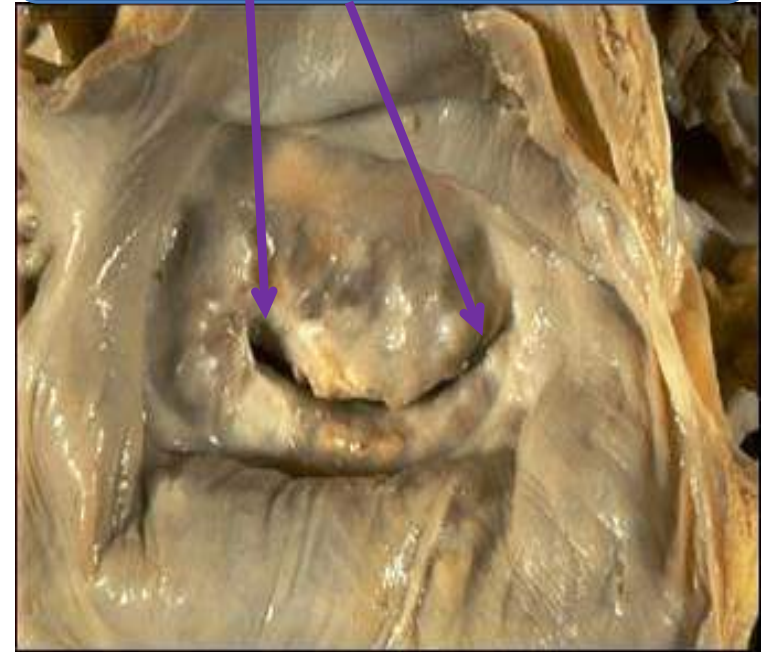
2 types d'anomalies pouvant être associées sont observées :

- La fusion des commissures, donnant un aspect en gueule de requin

(traitement par commissurotomie
- dilatation des commissures)

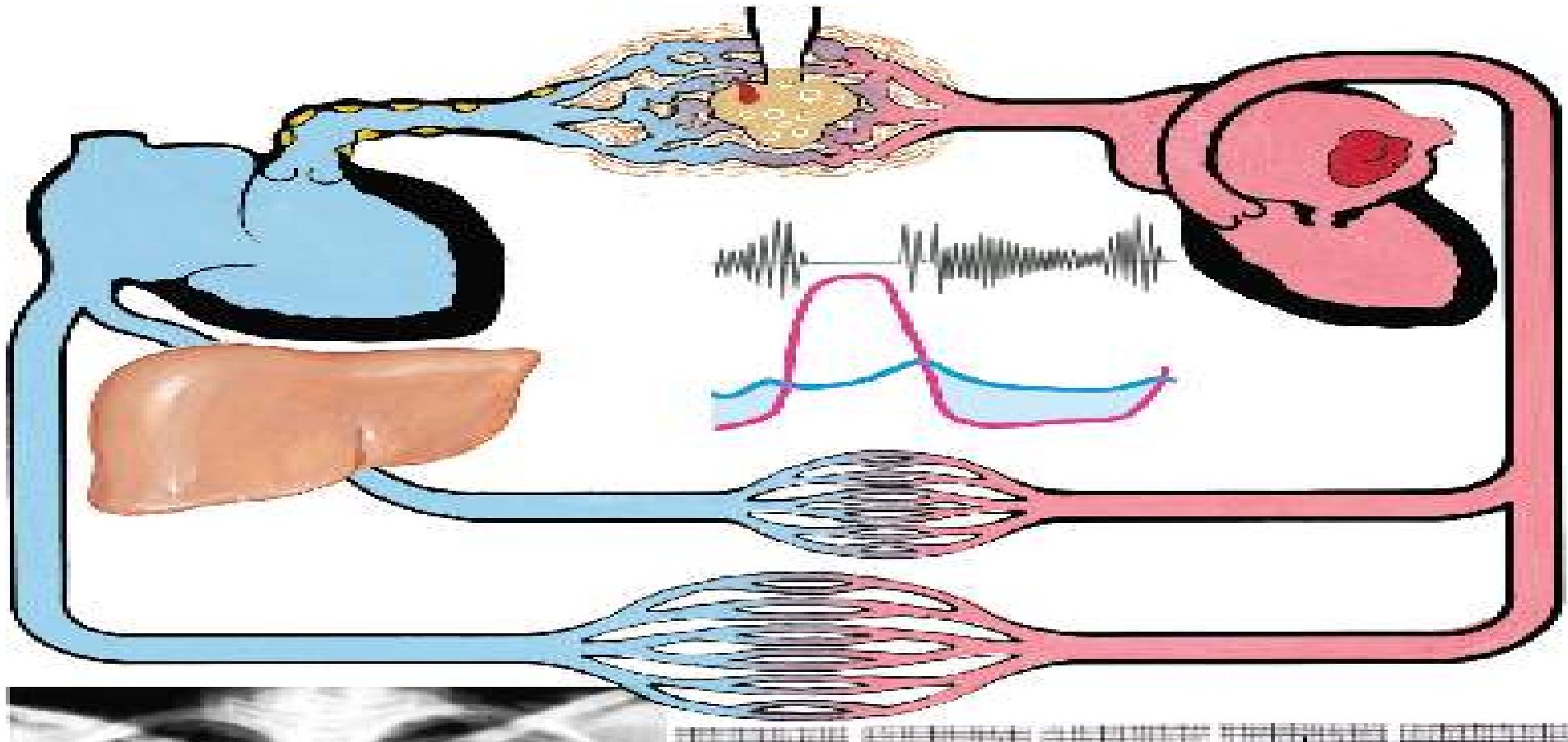
- La fusion et la rétraction des cordages sous-mitraux
(traitement par remplacement de la valve)

Aspect en gueule de requin avec fusion des commissures

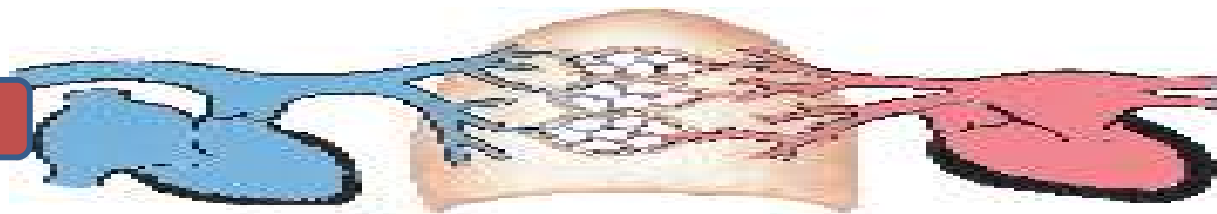


Valve mitrale normale

Physiopathologie



Circulation pulmonaire normale



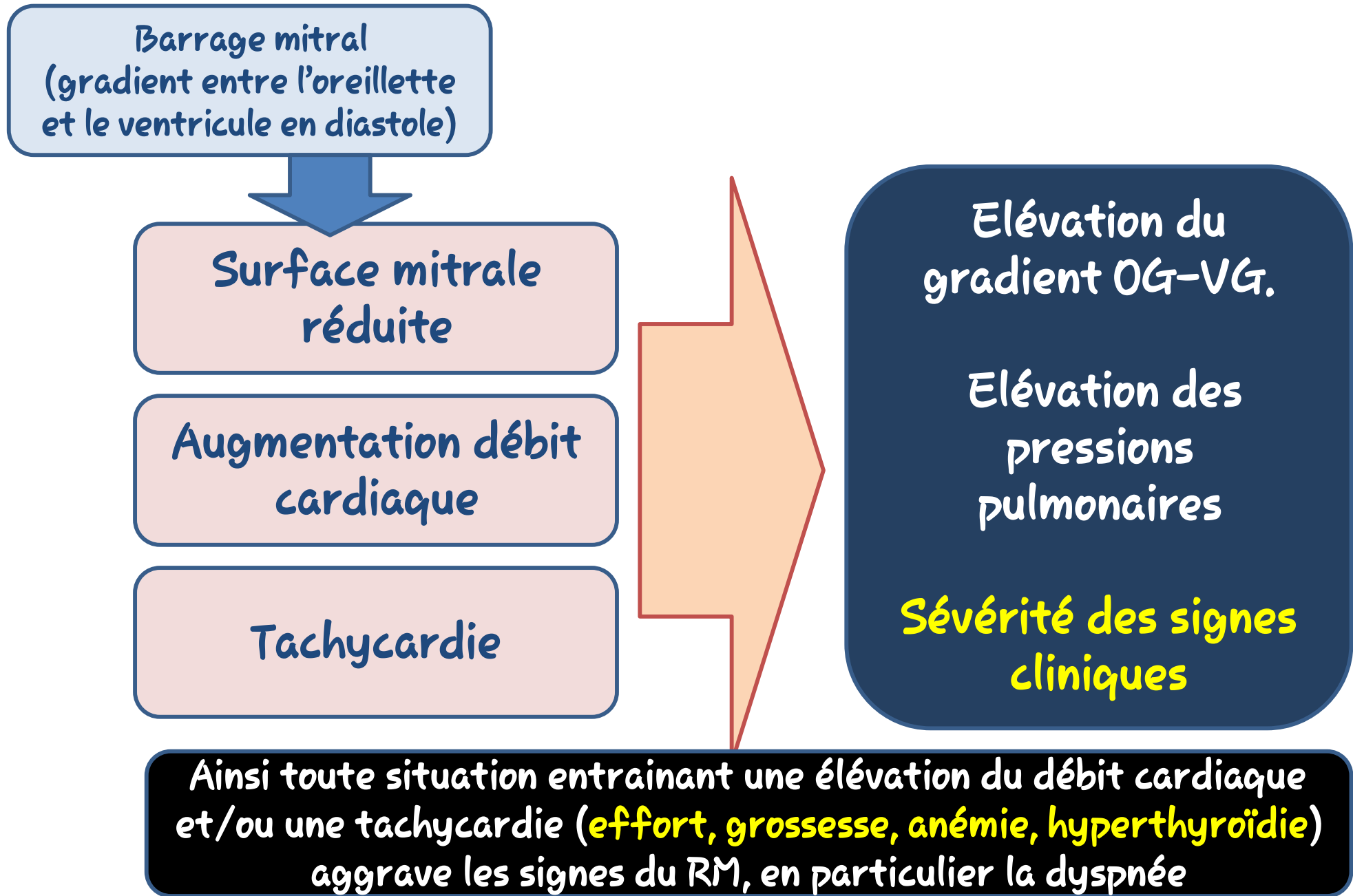
Circulation pulmonaire dans le RM



Physiopathologie

- Le rétrécissement mitral crée un barrage et donc un **gradient diastolique** entre l'oreillette gauche et le ventricule gauche.
- Il s'ensuit une augmentation de la pression de l'oreillette gauche qui est aggravée par 3 facteurs :
 - **La surface de l'orifice mitral** (gradient et pression de l'OG élevés si surface réduite)
 - **Le débit cardiaque** (gradient et pression de l'OG élevés en cas d'augmentation du débit)
 - **La fréquence cardiaque** (gradient et pression de l'OG élevés en cas de tachycardie car la diastole devient courte gênant la vidange de l'oreillette vers le ventricule)

Physiopathologie



Physiopathologie

La sténose entraîne 3 types de conséquences :

- En aval du rétrécissement :

- bas débit (hypotension, fatigue, retard staturo-pondéral avec nanisme)

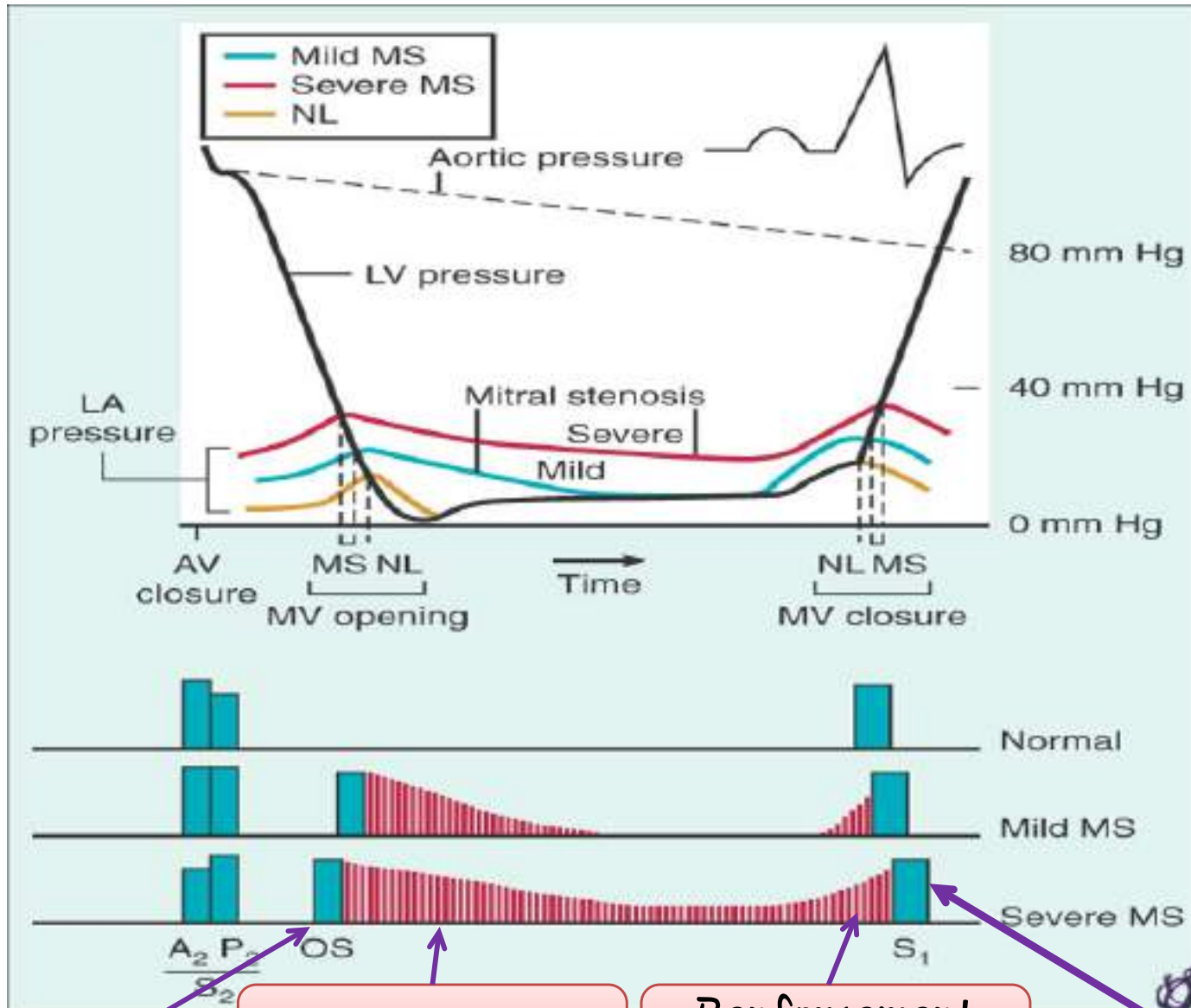
- En amont :

- hyperpression au niveau de l'oreillette (stase, dilatation, thrombose, trouble du rythme comme la fibrillation auriculaire),
- hyperpression au niveau pulmonaire (dyspnée et œdème pulmonaire), hypertension artérielle pulmonaire d'abord post-capillaire puis pré-capillaire,
- insuffisance cardiaque droite.

- Au niveau du rétrécissement :

- turbulences (roulement diastolique/renforcement présystolique),
- accentuation des bruits de la valve mitrale si celle-ci est souple (bruits d'ouverture réalisant le claquement d'ouverture de la mitrale, bruit de fermeture réalisant l'éclat de B1)

Physiopathologie



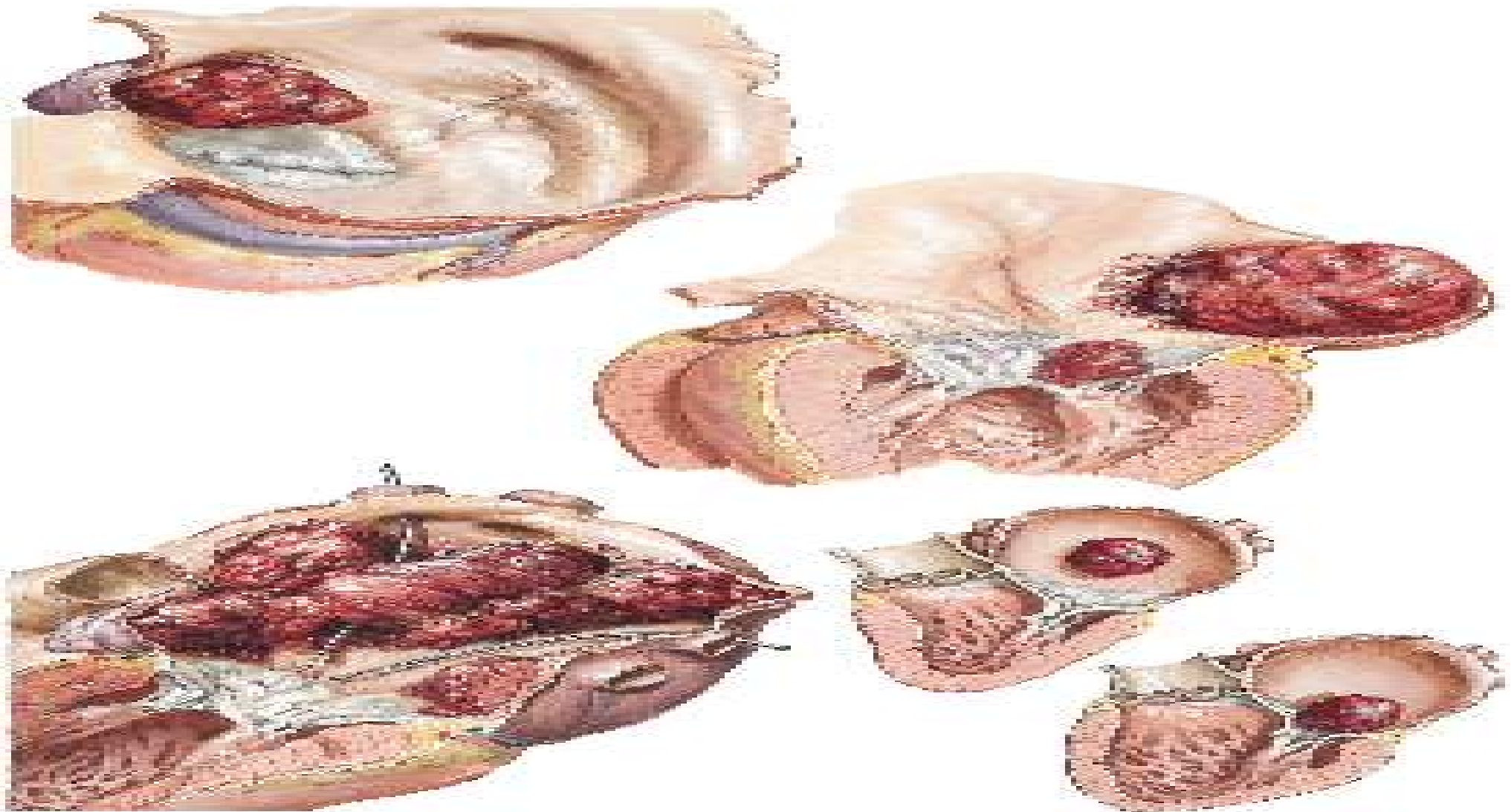
COM

Roulement

Renforcement
présystolique

B1 fort

Thrombose de l'oreillette gauche



Signes du rétrécissement mitral

La forme dite œdémateuse

(RM avec hypertension veineuse pulmonaire post-capillaire : hypertension veineuse pulmonaire et capillaire pulmonaire) :

→ transmission « passive » de l'hyperpression de l'OG en amont (veine pulmonaire, capillaire pulmonaire, artère pulmonaire)

Signes fonctionnels

- Le RM peut être longtemps asymptomatique
- Il peut être :
 - de découverte fortuite,
 - ou révélé par une complication (arythmie, accident thrombo-embolique, œdème pulmonaire);
 - révélé par une grossesse ou une infection.

Signes fonctionnels

- Les symptômes sont dominés par la dyspnée
 - Dyspnée d'abord d'effort (stade II, III) puis de repos (IV) de la NYHA
 - Toux, expectoration mousseuse
 - Hémoptysie
 - Grande crise d'œdème aigue pulmonaire

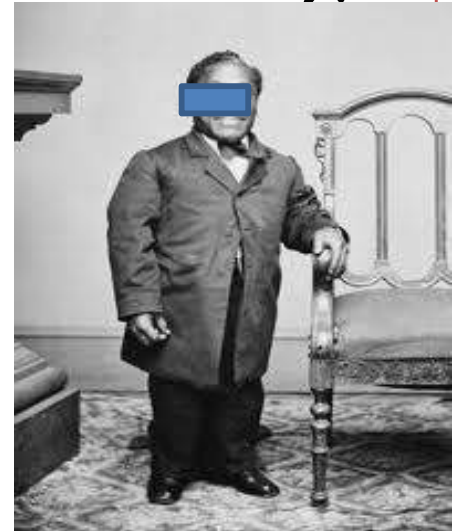
Signes fonctionnels

Le rétrécissement mitral :
une maladie **dyspnéisante**
et **hémoptoisante**

Signes généraux

Ils sont rares :

nanisme mitral (retard staturo-pondéral),
cyanose



L'inspection et la percussion ne révèlent habituellement pas d'anomalie particulière

Palpation

- **Frémissement diastolique à l'apex**
(dit **cataire** évoquant le ronronnement du chat)
- Si les valves sont souples :
 - **Vibration dure de la mitrale**
(correspond à la perception exagérée du premier bruit)
 - **Vibration du claquement d'ouverture de la mitrale**
- En cas d'hypertension artérielle pulmonaire, on peut percevoir le 2^{ème} bruit au niveau du foyer pulmonaire (« choc infundibulo-pulmonaire »)



Auscultation +++

Temps essentiel

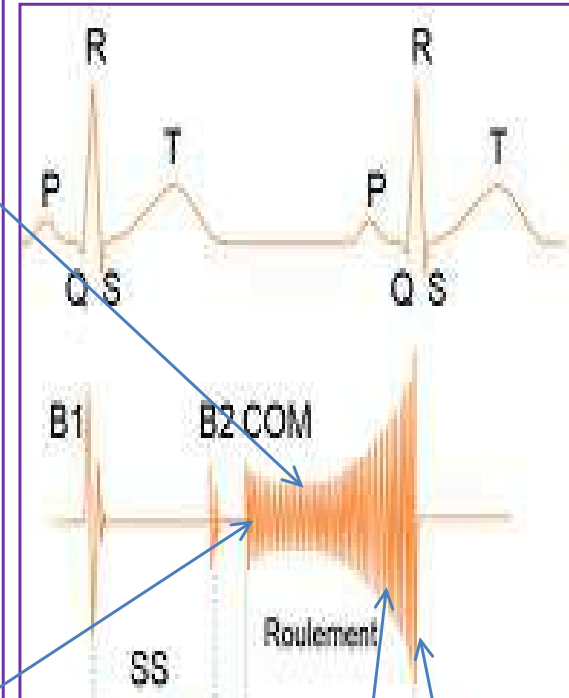
A réaliser en décubitus latéral gauche, parfois après un effort

Les signes sont diastoliques et apexiens (sauf le claquement d'ouverture de la mitrale qui peut être perçu à l'endapex)



Auscultation +++

- Roulement diastolique apexien : sourd, saccadé, commençant après B2, allant decrescendo
- Renforcement présystolique : souffle bref télédiastolique, faisant suite au roulement (du à la contraction auriculaire, et disparaissant donc en cas de fibrillation auriculaire)
- Eclat de B1 (si les valves sont souples)
- Claquement d'ouverture de la mitrale : bruit sec, commençant après B2 donnant l'impression d'un dédoublement de celui-ci (on parle de « pseudo-dédoublement de B2 »)



Renforcement

Eclat de B1

Auscultation +++

Fait important

Dans le rétrécissement mitral pur,
la systole est libre

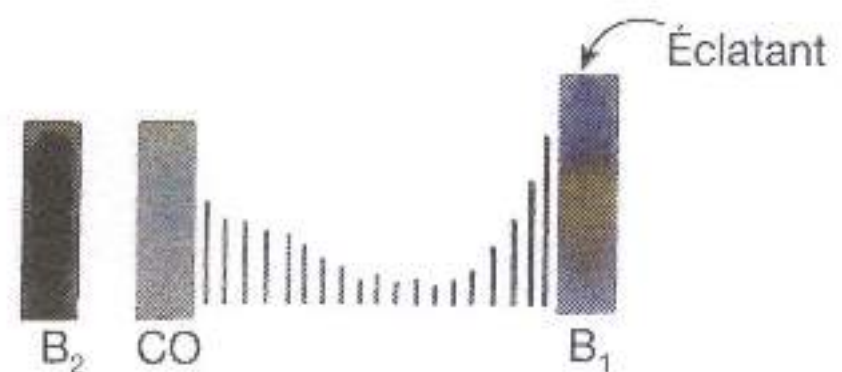
Auscultation +++

La sémiologie auscultatoire complète du rétrécissement mitral réalise l'onomatopée de **Duroziez**

Roulement- renforcement présystolique- éclat de B1-
COM
Rou ff ta tac

Onomatopée de Duroziez

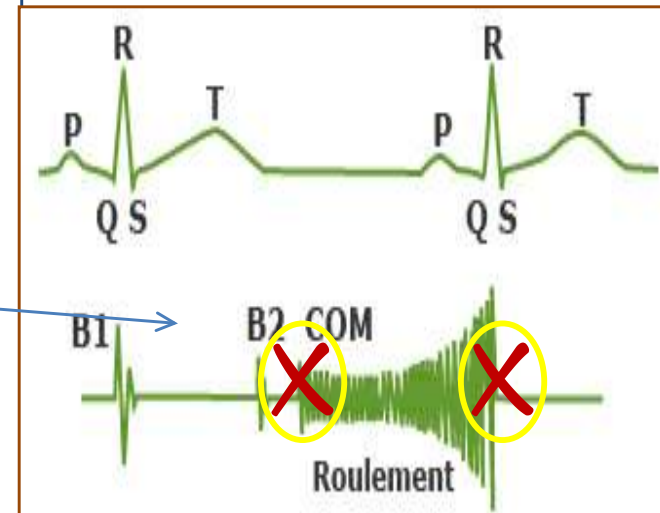
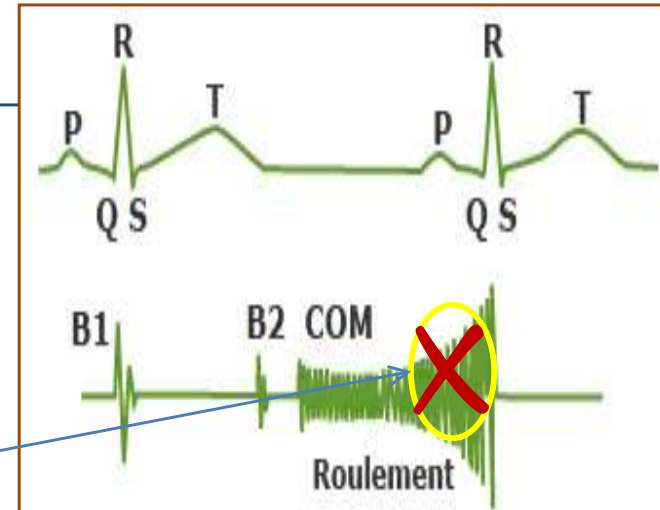
Rétrécissement mitral



Auscultation

Les signes auscultatoires de l'onomatopée de Duroziez ne sont pas toujours au complet :

- Le renforcement présystolique disparaît en cas de fibrillation auriculaire
- L'éclat de B1 et le claquement d'ouverture de la mitrale ne sont pas perçus si les valves sont immobiles et calcifiées
- En cas de bas débit cardiaque, même le roulement peut ne pas être perçu
(« RM muet »)



Auscultation

Les autres signes auscultatoires sont en rapport avec les complications ou les anomalies associées :

- En cas d'hypertension artérielle, on peut avoir un éclat de B2 et un vrai dédoublement de B2 au foyer pulmonaire,
- Les autres signes sont liés aux associations : autres atteintes valvulaires du rhumatisme articulaire aigu notamment.

Données cliniques du rétrécissement mitral

Une maladie dyspnéisante et hémoptoïsante...

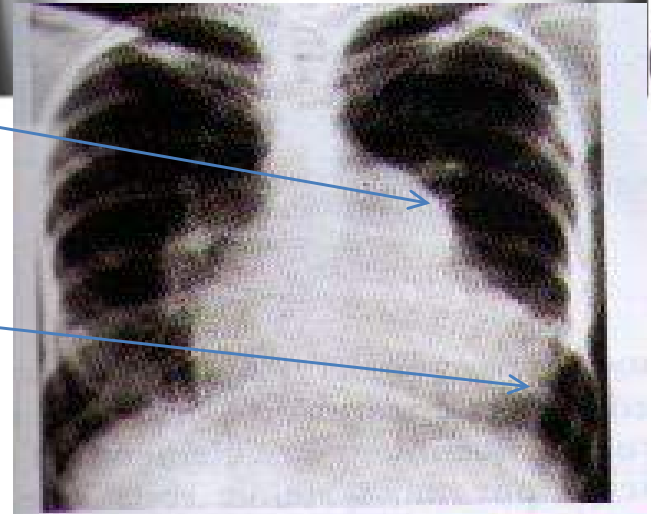
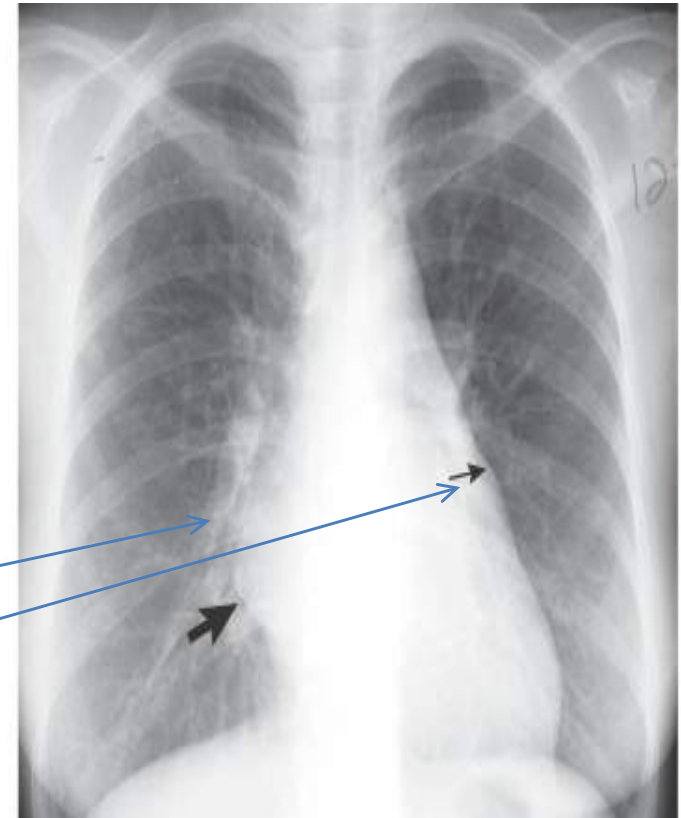
Réalisant principalement une sémiologie diastolique à l'apex avec un silence en systole

(roulement, renforcement présystolique, éclat de B1, claquement d'ouverture de la mitrale)

Radiographie du thorax

Elle réalise la silhouette mitrale sur le cliché de face :

- Dilatation de l'oreillette gauche et de l'auricule gauche : aspect en double contour à droite, aspect en double bosse sur l'arc moyen gauche
- Hypertension artérielle pulmonaire : saillie de la partie haute de l'arc moyen gauche
- Dilatation du ventricule droit : surélévation de la pointe du cœur par le ventricule droit



Radiographie du thorax

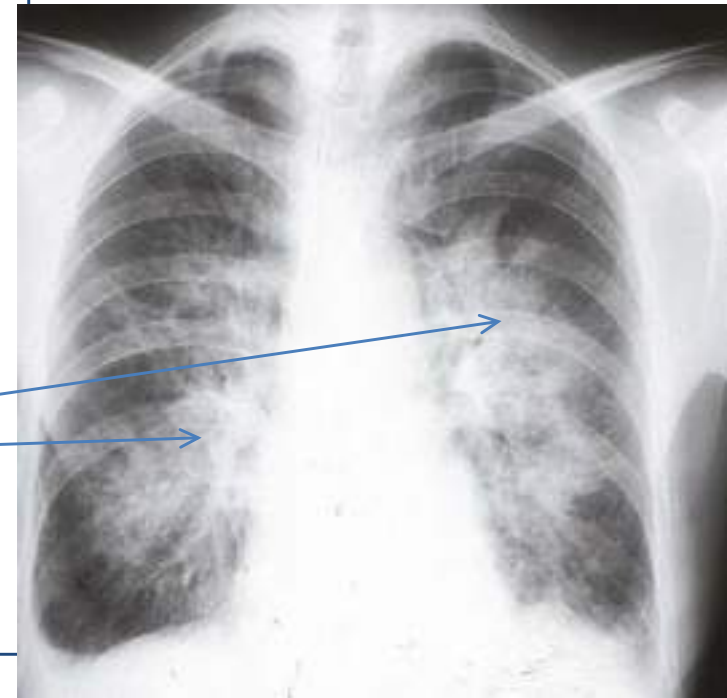
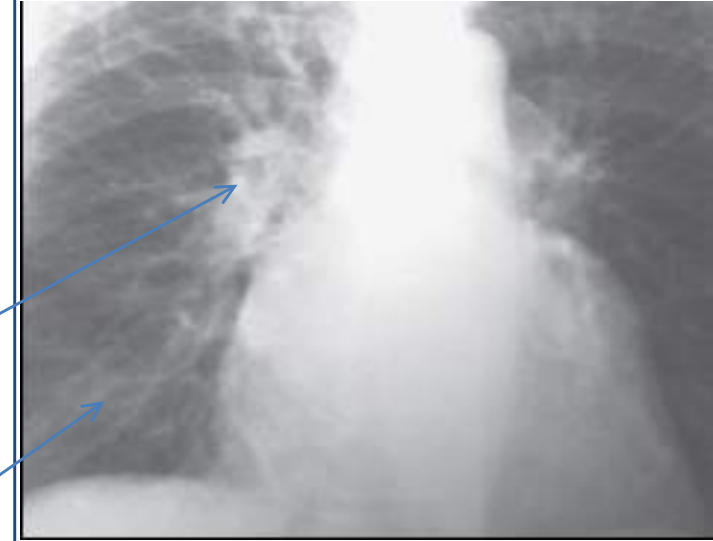
On peut avoir des signes d'hypertension veineuse pulmonaire traduisant l'œdème pulmonaire

1. Stade 1 : Redistribution vasculaire apicale

2. Stade 2 : œdème interstitiel avec stries de Kerley B (plus rarement A et C), épanchement pleural

3. Œdème alvéolaire : opacités floconneuses parahilaires, en papillons »

« ailes de



Radiographie du thorax

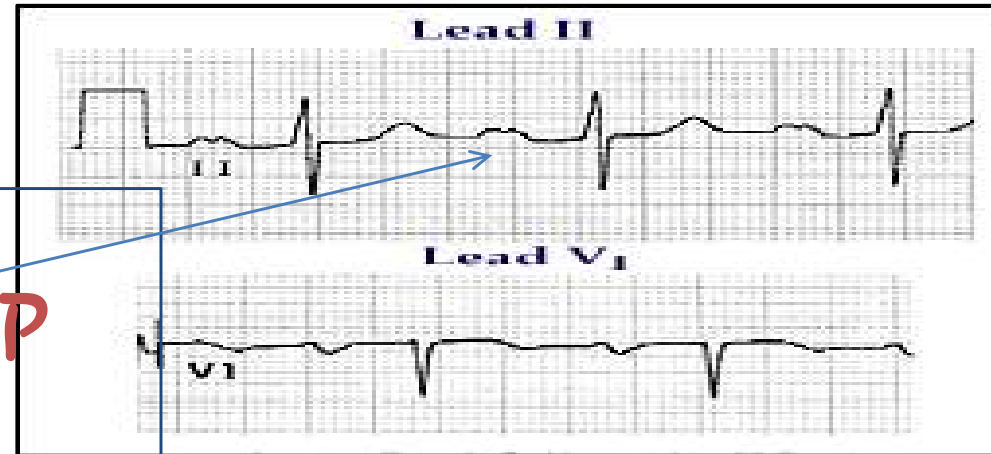
Sur le cliché de profil, on peut avoir :

un comblement de la région rétrocardiaque haute (traduit la dilatation de l'oreillette gauche)

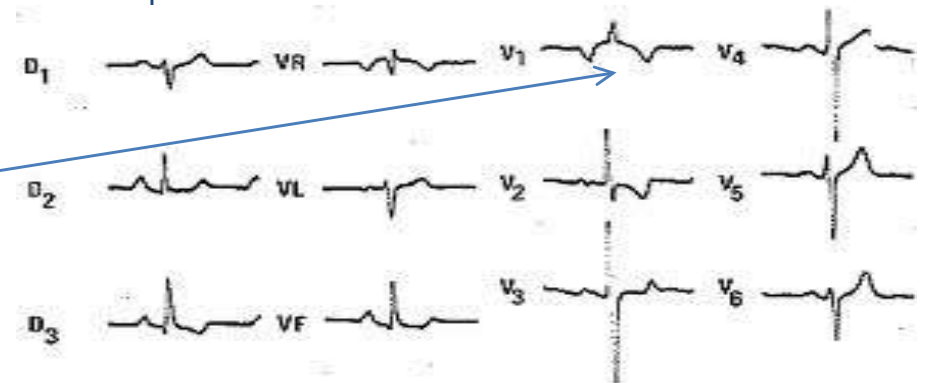
et de l'espace clair rétrosternal (dilatation du ventricule droit)

Electrocardiogramme

- Signes d'hypertrophie auriculaire gauche (onde P mitrale)



- Hypertrophie auriculaire et ventriculaire droite



- Troubles du rythme auriculaire, en particulier la fibrillation auriculaire (*delirium cordis*)



Echographie cardiaque Döppler

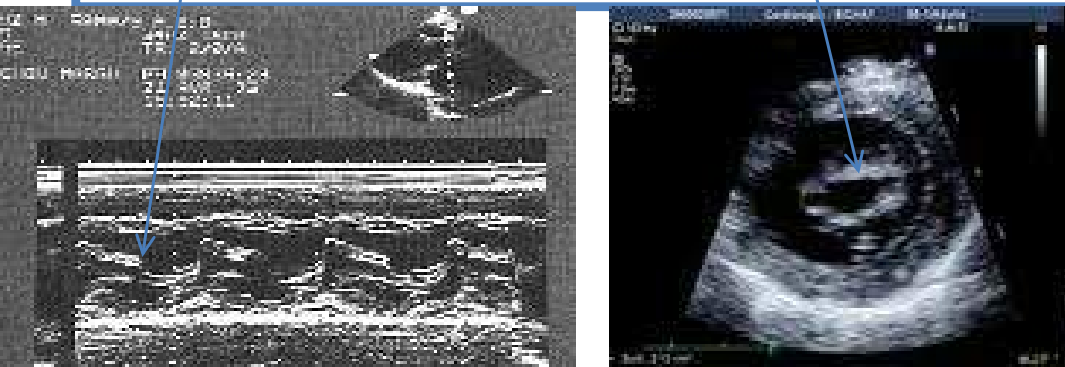
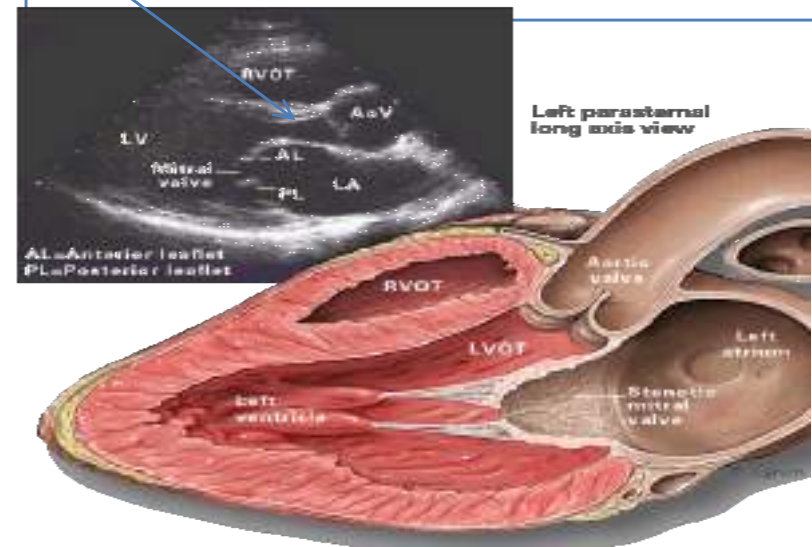
Elle montre les signes en rapport avec la sténose

-Mode M : aspect en borne kilométrique de la valve avec un mouvement paradoxal de la petite valve (qui suit la grande valve mitrale)

-Mode bidimensionnelle : aspect en genou fléchi, rétrécissement de l'orifice « en gueule de requin »; calcul de la surface mitrale

-Doppler couleur, pulsé et continu : accélération du flux et augmentation du gradient transmitral

- Les valves sont épaissies, parfois calcifiées
- Il peut exister une fusion des commissures
- Les cordages sont épaissies, plus ou moins fusionnée et rétractée, parfois calcifiées



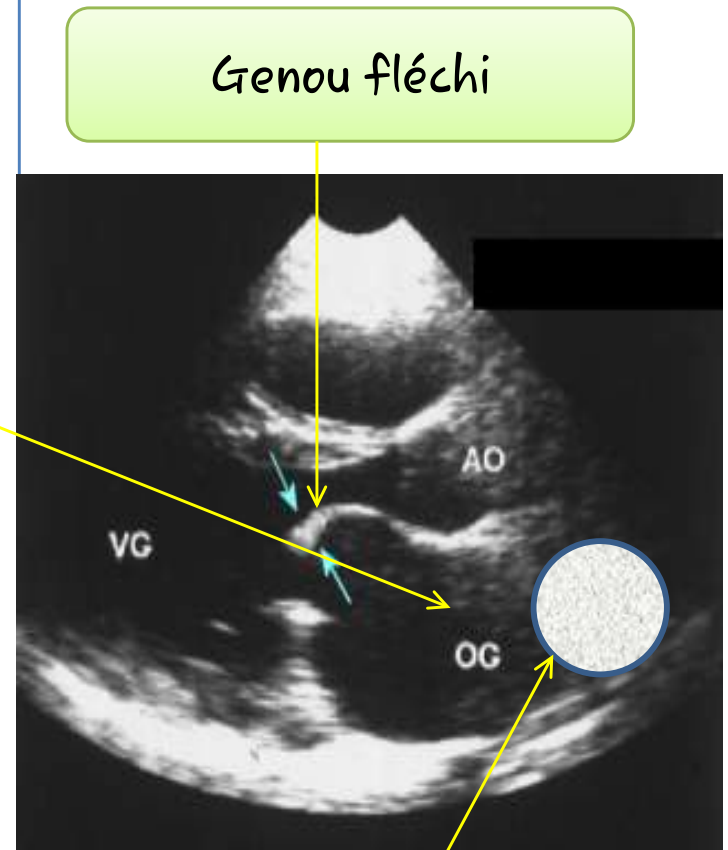
Echographie cardiaque Döppler

- **Les autres signes**

- **Retentissement :**

- Dilatation de l'oreillette gauche et des cavités droites
 - Hypertension artérielle pulmonaire
 - Thrombose et contraste spontané dans l'oreillette gauche

- **Associations : autres anomalies valvulaires**



Thrombus dans l'oreillette gauche

Echographie cardiaque Döppler

- L'échocardiographie trans œsophagienne permet :
 - de mieux préciser l'anatomie de la valve et de l'appareil sous valvulaire mitral,
 - de rechercher un thrombus et contraste spontané dans l'oreillette et l'auricule gauche

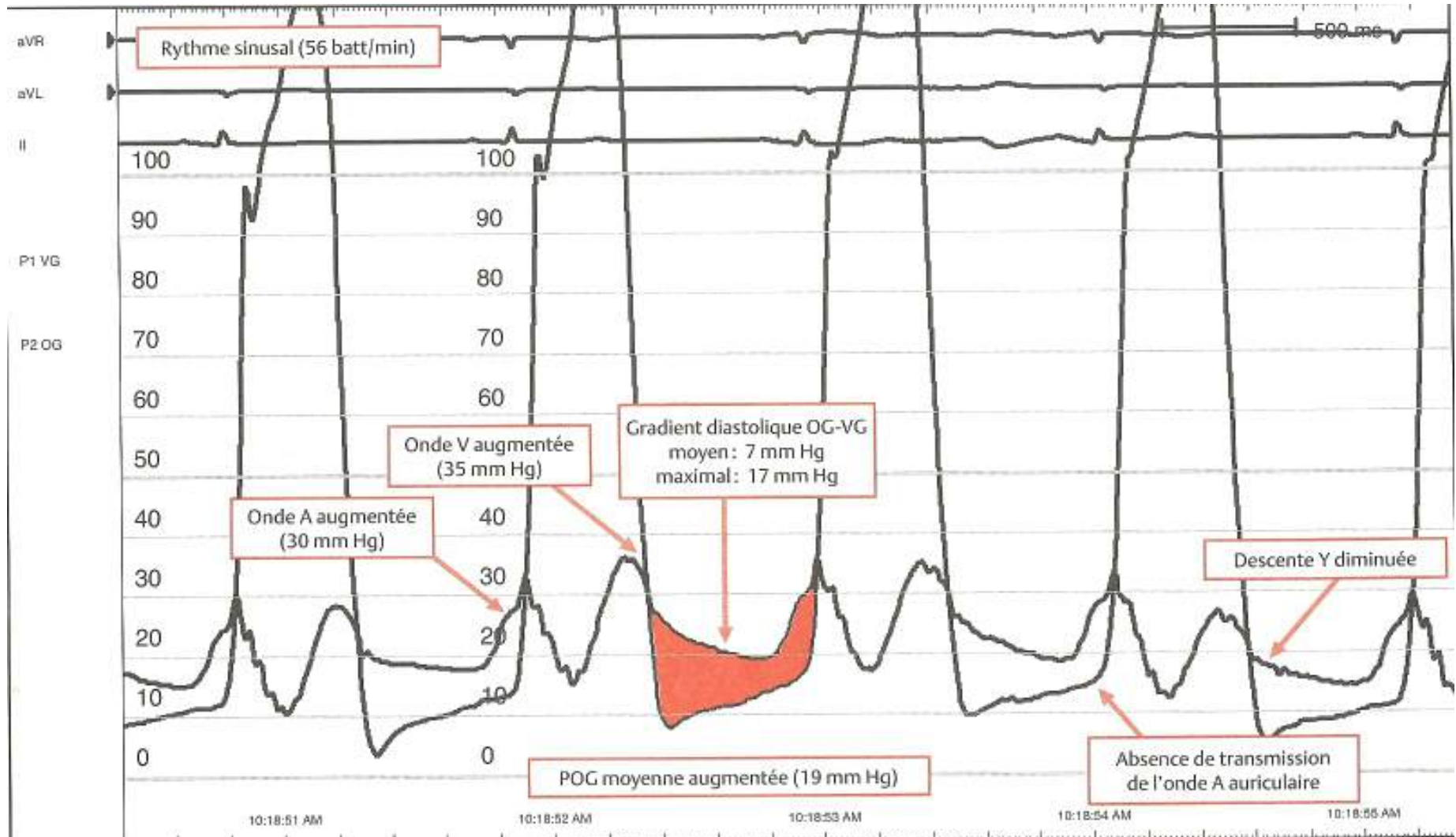
Cathétérisme cardiaque

- Il n'est plus indispensable dans l'évaluation du rétrécissement mitral depuis l'avènement de l'échocardiographie
- **Anomalies observées**
 - Élévation du gradient entre l'oreillette gauche et le ventricule gauche en diastole
 - Réduction de la surface mitrale calculée
 - Élévation de la pression capillaire pulmonaire et artérielle pulmonaire

Il permet de réaliser l'angiographie des artères coronaires complétant le bilan lésionnel

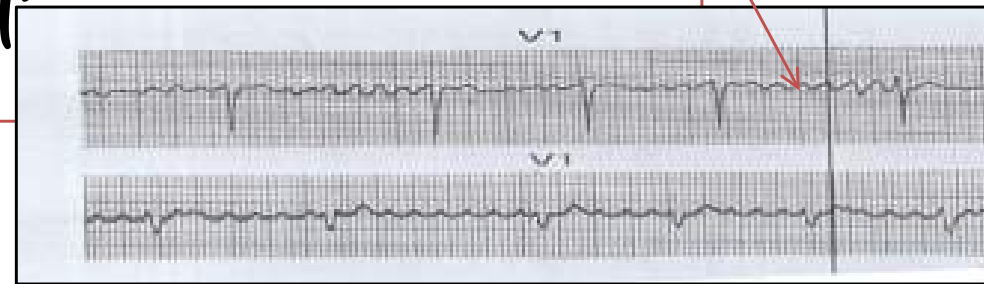
Cathétérisme cardiaque

Courbe de pression de l'oreillette et du ventricule gauche



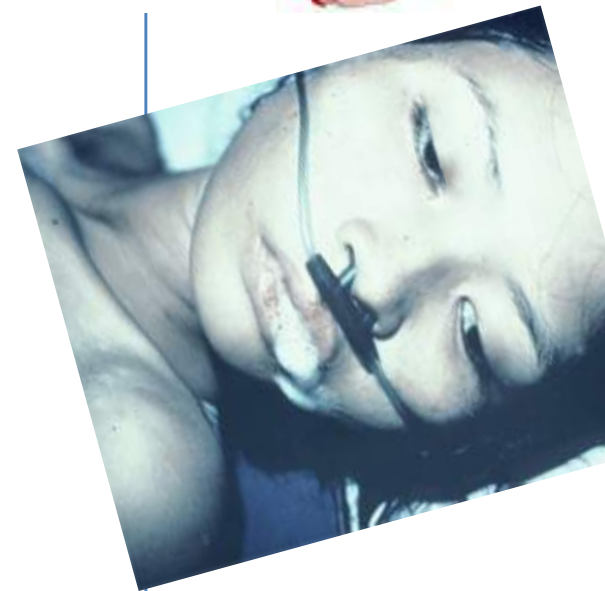
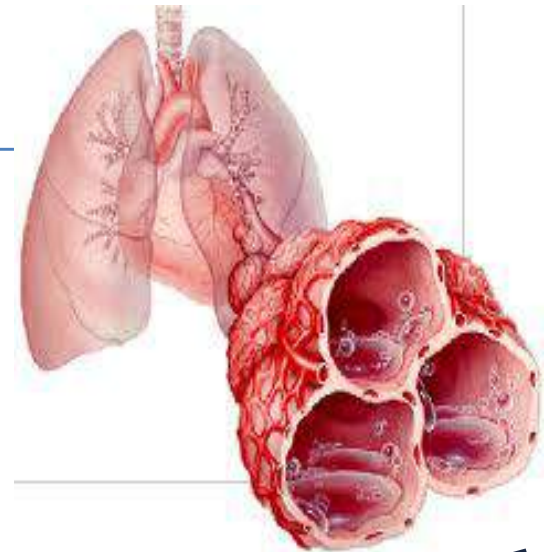
Complications

- Troubles du rythme auriculaire
 - Extrasystoles auriculaires
 - Flutter atrial
 - Tachycardie atriale
 - **Fibrillation auriculaire (« delirium cordis »)** :
absence de renforcement présystolique.
Elle aggrave le tableau clinique en particulier la dyspnée et favorise les accidents thrombo-emboliques.



Complications

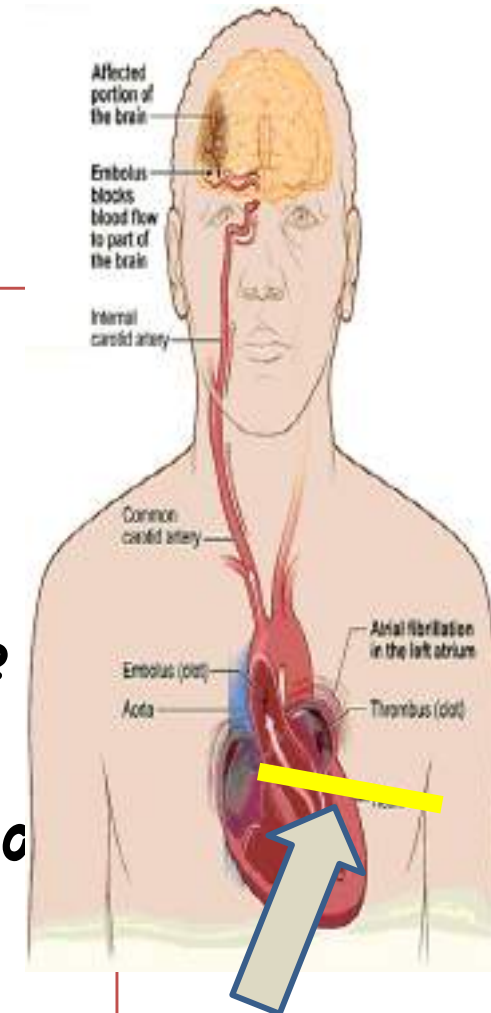
- Dyspnée d'effort ou de repos
- Œdème pulmonaire
- Hypertension artérielle pulmonaire d'abord **post-capillaire** puis **pré-capillaire**
- Insuffisance cardiaque droite



Complications

• Accidents thrombo-emboliques

- Thrombose de l'oreillette ou de l'auricule gauche
- Embolies dans la circulation systémique dues à la migration du thrombus auriculaire
 - Accident vasculaire cérébral ischémique
 - Ischémie aiguë d'un membre, ischémie mésentérique ...
- Embolies pulmonaires et thrombose veineuse : due à la stase créée par l'insuffisance cardiaque



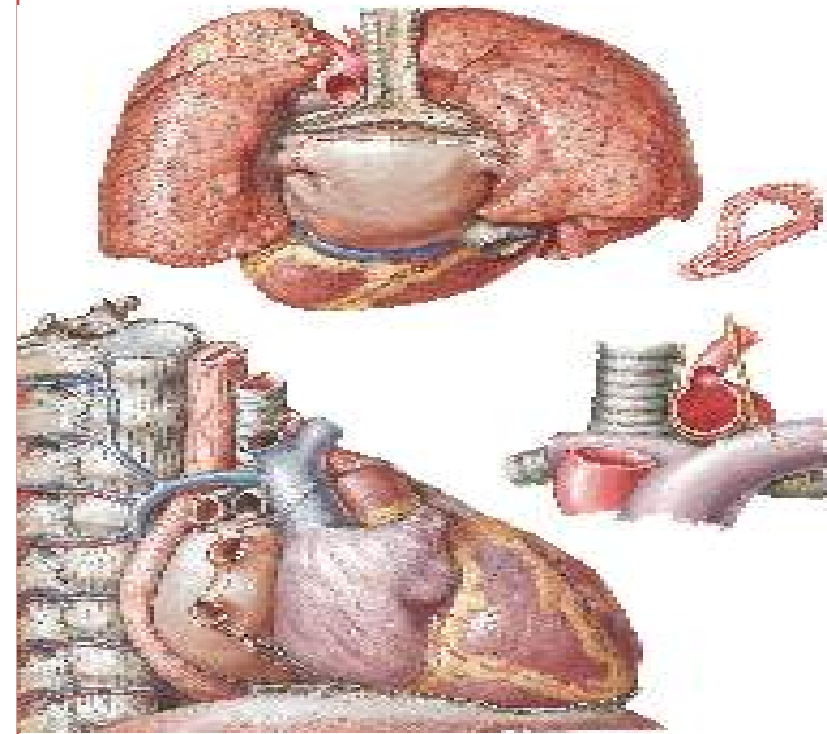
Barrage
mitral

Stase en
amont

Caillot

Autres complications

- Endocardites infectieuses (rares dans le rétrécissement mitral)
- Syndrome d'Ortner : dysphonie due à la compression du nerf récurrent entre l'artère pulmonaire dilatée et l'aorte



Complications, ce qu'il faut retenir

Le rétrécissement mitral est une maladie dyspnéisante, arythmogène et emboligène

- Dyspnée (œdème pulmonaire, hémoptysie, hypertension artérielle pulmonaire, puis insuffisance cardiaque droite)
- Arythmie (fibrillation auriculaire due à la grosse oreillette)
- Accidents thrombo-emboliques (thrombose auriculaire, embolies systémiques et pulmonaires)

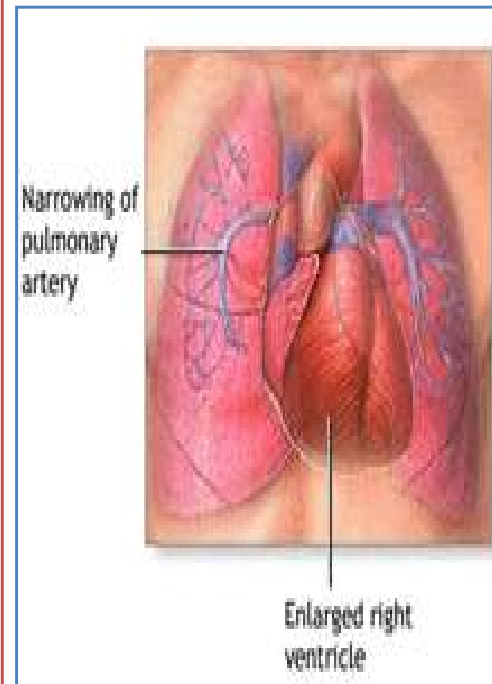
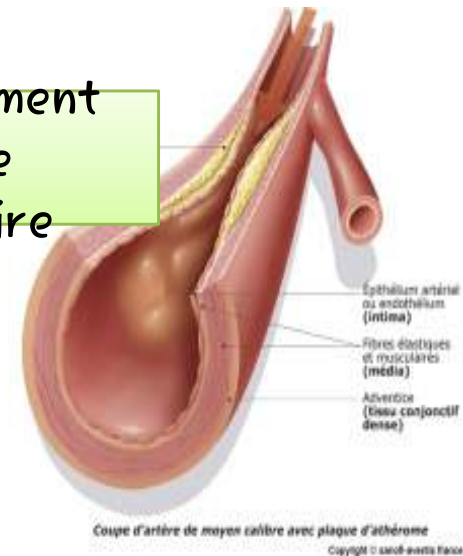
Formes cliniques du rétrécissement mitral

Formes cliniques

• **Forme dite dyspnéisante**

- Il s'agit de la forme avec hypertension artérielle pulmonaire pré capillaire avec épaissement de l'artère pulmonaire (« HTAP active »)
- La dyspnée, l'asthénie et la défaillance cardiaque droite sont au premier plan
- Les crises d'œdème pulmonaire tendent à disparaître (*barrage due à l'hypertension artérielle pulmonaire fixée protégeant les poumons contre l'hyperpression capillaire*)

Épaississement
Artère
pulmonaire



Formes cliniques

- RM associé à une communication interauriculaire ou syndrome de Lutembacher (il peut s'agir d'un RM congénital ou d'un RM associé à une CIA créée par la commissurotomie mitrale percutanée)
 - Augmentation du shunt gauche -droit
 - Atténuation des signes pulmonaires par la CIA
 - Atténuation des signes du RM (réduction du débit transmitral)
- RM associé à d'autres valvulopathies : insuffisance mitrale, rétrécissement ou insuffisance aortique, insuffisance tricuspide

Formes cliniques



RM et grossesse

Fille, pas de mariage

Femme, pas de grossesse

Mère, pas d'allaitement

Aphorisme de **Peters**

- La grossesse aggrave ou révèle le RM (à cause de l'augmentation du débit cardiaque et de la fréquence cardiaque)
- **Les accidents gravido-cardiaques** (OAP, fibrillation auriculaires, accidents thrombo-emboliques) peuvent survenir à toutes les périodes de la grossesse mais surtout en fin de grossesse et dans le post-partum

Une correction de l'anomalie valvulaire est souhaitable avant toute grossesse

Diagnostic différentiel

- **Autres causes de roulement :**
 - Roulement de débit (anémie, roulement de l'insuffisance mitrale, de la communication inter-ventriculaire, du canal artériel)
 - Roulement de Flint ou de Forster dans l'insuffisance aortique
 - Roulement du rétrécissement tricuspideen
- **Composante diastolique du frottement péricardique**
- **Myxome de l'oreillette gauche :** tumeur bénigne attachée au septum inter-auriculaire et obstruant l'orifice mitral en diastole simulant un roulement du RM (avant le roulement, on entend un bruit appelé *tumor plop*)

Diagnostic étiologique

- Les causes sont largement dominées par le RAA

- Enfant, adolescent ou adulte jeune
- Antécédents d'angines à répétition ou de polyarthrite
- Valves épaissies, parfois calcifiées, fusion des commissures, épaissement plus ou moins marquée de l'appareil sous valvulaire
- Parfois autres anomalies valvulaires

- Formes congénitales

- Survenue précoce
- Valves souples, contexte polymalformatif

- Autres causes : maladies inflammatoires comme la polyarthrite rhumatoïde, les causes dégénératives avec des calcifications valvulaires importantes, les mucopolysaccharidoses (maladie de Hurler)

Traitement curatif

- **Buts**

- Améliorer les symptômes
- Lever l'obstacle

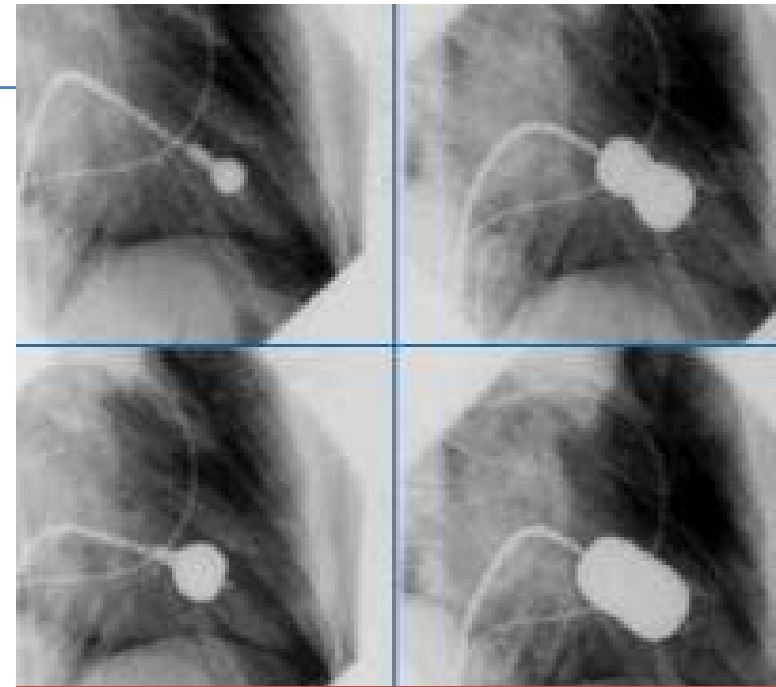
- **Moyens**

- Mesures hygiéno-diététiques (régime hyposodé, repos si le patient est instable)
- Diurétiques contre la rétention hydrosodée
- Bêtabloquants, Digoxine, autres anti-arythmiques pour ralentir la fréquence cardiaque surtout en cas de fibrillation auriculaire
- Dérivés nitrés en cas d'œdème pulmonaire (réduction de la congestion pulmonaire)
- Anticoagulants (héparines, antivitamines K) pour traiter ou prévenir les accidents thrombo-emboliques
- Antibiotiques (pénicilline) pour éviter les récurrences de RAA

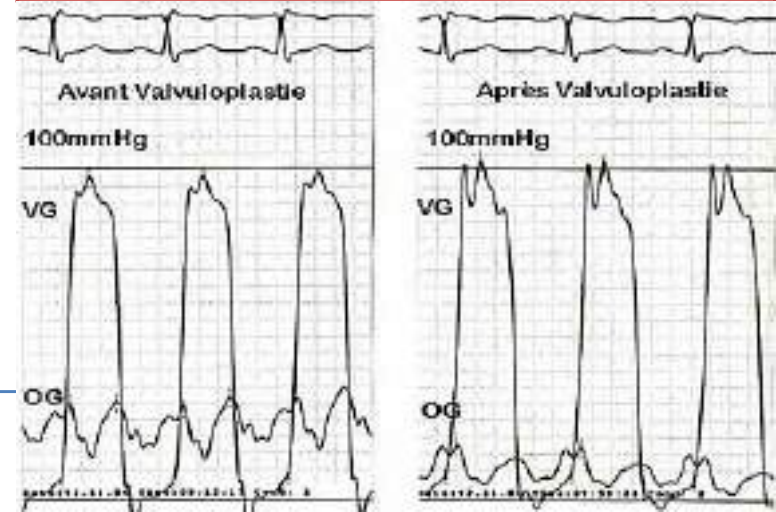
Traitement curatif

Moyens

- Commissurotomie mitrale percutanée, si les valves sont souples
- Chirurgie
 - Commissurotomie chirurgicale
 - Remplacement valvulaire mitrale



Commissurotomie mitrale percutanée



Traitement curatif

• Indications

- OAP : O₂, régime hyposodé, repos, diurétiques, dérivés nitrés
- Accidents thrombo-emboliques : anticoagulants
- Fibrillation auriculaire ou autre tachycardie : bêta-bloquant, digitalique, inhibiteur calcique bradycardisant, ou un autre anti-arythmique

Si RM à valves souples : commissurotomie mitrale percutanée

Si RM serré à valves rigides calcifiées : Chirurgie avec remplacement valvulaire

Prévention

- Primaire

- Traitement des angines streptococciques par la pénicilline ou d'autres antibiotiques en cas d'allergie à la pénicilline

- Secondaire

- Prévention des récurrences de RAA par la pénicillinothérapie au long cours
- Prévention des endocardites infectieuses par la recherche et le traitement systématique des foyers infectieux
(consultation dentaire systématique tous les 6 mois)
- Prévention des accidents thrombo-emboliques par la prescription des anticoagulants (surtout en cas de dilatation de l'oreillette gauche ou de fibrillation auriculaire)
- Éviter les grossesses avant la correction de la valvulopathie
(contraception par progestatifs purs)

Le traitement, ce qu'il faut retenir

- Lutter contre la rétention hydrosodée et la congestion pulmonaire (régime pauvre en sel, diurétique, dérivés nitrés)
- Prévenir les accidents thrombo-emboliques (anticoagulants)
- Ralentir le cœur et contrôler l'arythmie (béta-bloquants, digitaliques)
- Éviter les récurrences de RAA (pénicillinothérapie)
- Éviter les infections par la recherche et le traitement des foyers infectieux
- Prescrire une contraception adaptée par progestatif
- Lever l'obstacle : commissurotomie percutanée ou remplacement valvulaire chirurgical

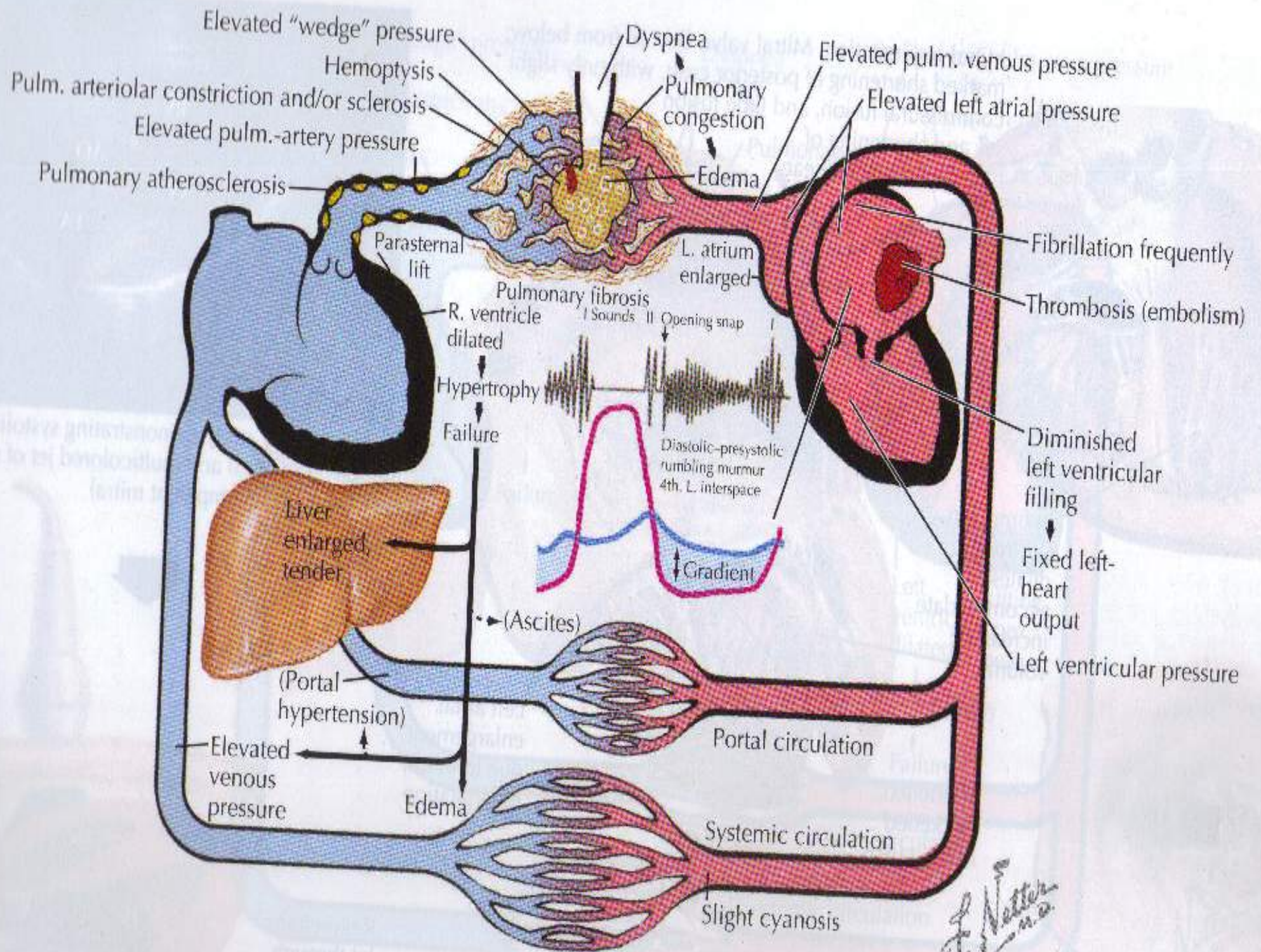
RM

Le qu'il faut retenir

RM, ce qu'il faut retenir : de Charybde en Scylla

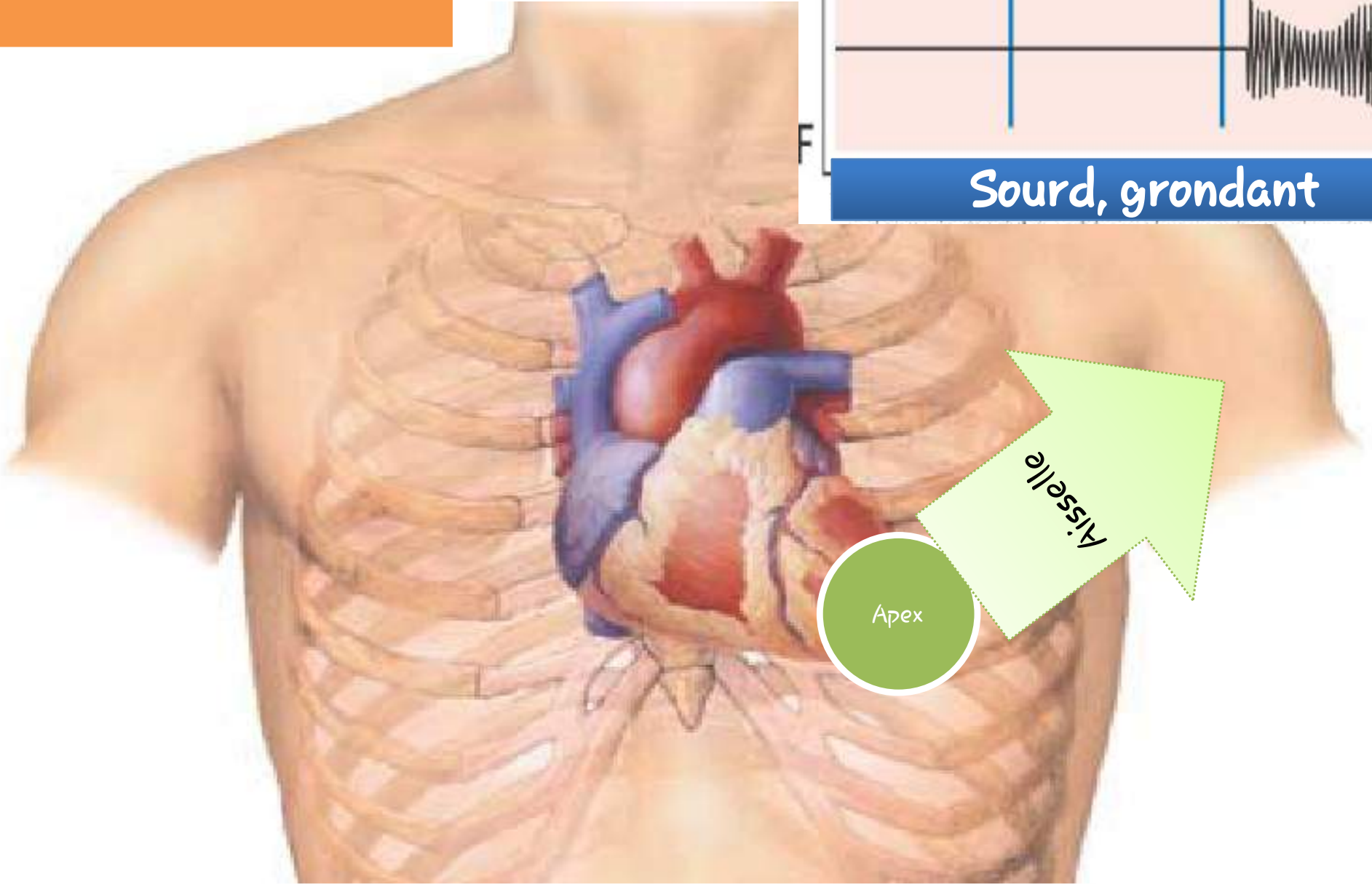
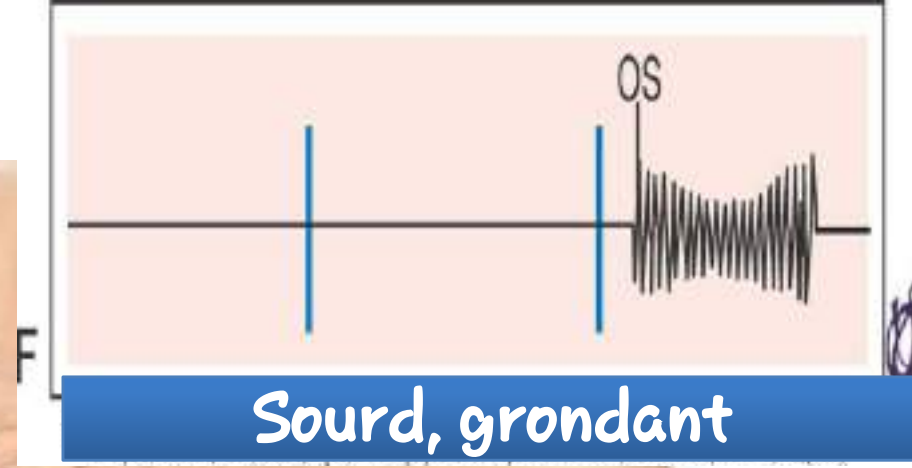
- En amont (**Charybde**) : un tourbillon d'eau (stase dans l'oreillette gauche, thrombose, œdème pulmonaire...)
- En aval (**Scylla**) : un rocher (bas débit)
- Entre les 2 (**le détroit de Messine**) : un rétrécissement (roulement et autres éléments du rythme de Dupuis)





F. Netter
 M.D.

Rétrécissement mitral



Une maladie dyspnéisante, arythmogène, emboligène,