

LES VALVULOPATHIES

Dr James Kadouch
Médecin-Conseil - Cardiologue
Delphine Labojka
Responsable Méthodes et Process



Introduction

Circuit cardiaque
et valvulopathies
03

La valve aortique
06

La valve mitrale
10

Les traitements
des valvulopathies
14

Conclusion
17

L'approche en matière
de sélection des risques et
en gestion du sinistre
18

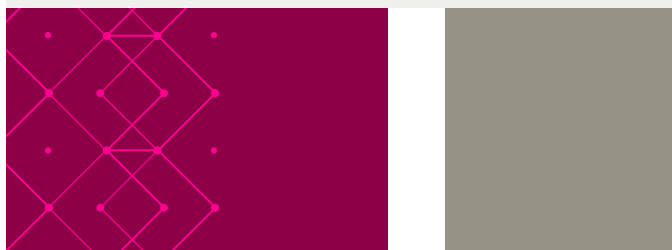
Glossaire
Mots indiqués avec un *
19

Si la prévalence des valvulopathies est faible dans la population générale, autour de 2,5%, elle est beaucoup plus élevée chez les patients âgés de plus de 75 ans, atteignant alors 10 à 15%.

En Europe, les valvulopathies les plus fréquentes sont l'insuffisance mitrale et le rétrécissement aortique, qui concernent trois patients sur quatre. Viennent ensuite l'insuffisance aortique, suivie d'assez loin par le rétrécissement mitral. Aujourd'hui, les trois premières valvulopathies sont essentiellement d'origine dégénérative. D'autres causes sont possibles mais plus rares: ischémiques, congénitales ou encore liées à une endocardite. Le rétrécissement mitral est principalement lié au rhumatisme articulaire aigu (RAA). Très rare dans les pays occidentaux, on le rencontre surtout dans les pays en développement.*

Les progrès sanitaires au cours des trente dernières années ont contribué à modifier la répartition des causes des cardiopathies valvulaires. Ainsi, les valvulopathies rhumatismales, autrefois prédominantes chez les sujets jeunes, ont vu leur fréquence décroître progressivement. A contrario, avec la hausse de l'espérance de vie, la fréquence des causes dégénératives a augmenté.

Il est du reste probable que le nombre de cas continue d'augmenter avec le vieillissement de la population. Quant au pronostic de l'ensemble des cardiopathies valvulaires, il sera sans doute considérablement modifié par les progrès de la prise en charge diagnostique et thérapeutique, notamment des techniques chirurgicales récentes.



Circuit cardiaque et valvulopathies

QUELQUES RAPPELS ANATOMIQUES

Schématiquement, le cœur est divisé en deux parties. La partie gauche est le siège de la circulation artérielle : on y trouve l'oreillette gauche (OG) et le ventricule gauche (VG), séparés par la valve mitrale. La partie droite est le siège de la circulation veineuse : on y trouve l'oreillette droite (OD) et le ventricule droit (VD), séparés par la valve tricuspide.

Le circuit cardiaque est permanent : le sang arrive des poumons par les veines pulmonaires, il passe dans l'oreillette gauche, puis le ventricule gauche via la valve mitrale ; il est éjecté dans l'aorte via la valve aortique vers l'ensemble de l'organisme.

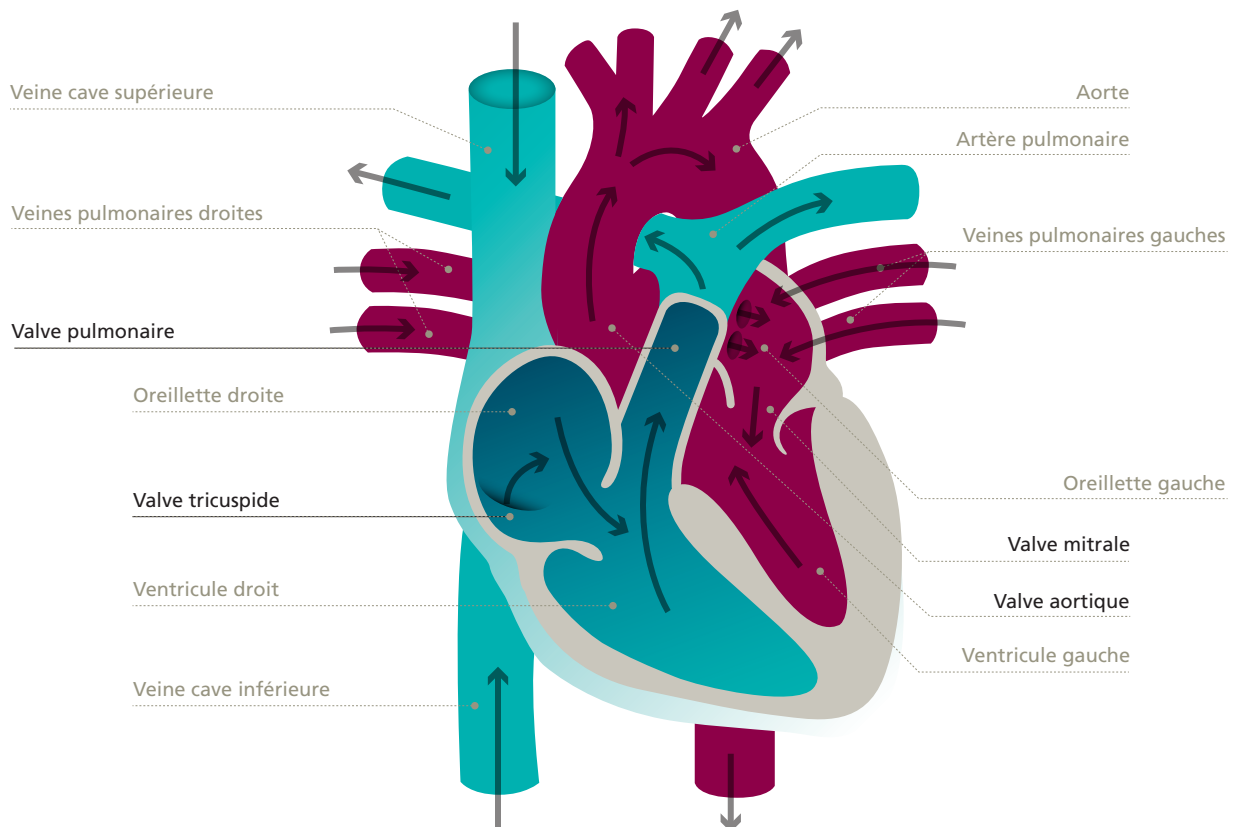
Ensuite, le sang revient au cœur, du côté droit, par les veines caves inférieure et supérieure et arrive dans l'oreillette droite, il passe par la valve tricuspide, le ventricule droit puis via la valve pulmonaire, l'artère pulmonaire conduit le sang vers les poumons où il se charge en dioxygène, pour revenir ensuite dans les veines pulmonaires, etc...

Le sang quitte les oreillettes pour remplir les ventricules : cette progression s'effectue pendant la phase de diastole*, qui est suivie de la phase de systole*, au cours de laquelle les ventricules éjectent le sang.

Les valves cardiaques fonctionnent telles des soupapes :

- soupapes d'admission qui reçoivent le sang, pour les valves mitrale et tricuspide,
- soupapes d'échappement pour les valves aortique et pulmonaire, puisque le sang s'en échappe : du côté gauche dans l'aorte, du côté droit dans l'artère pulmonaire.

RAPPEL ANATOMIQUE : SITE DES QUATRE VALVES



LES VALVULOPATHIES : CAUSES ET DIAGNOSTIC

Les problèmes rencontrés sur les valves peuvent être de deux sortes :

- Le rétrécissement (également appelé sténose) de l'orifice valvulaire, lorsqu'un obstacle empêche le sang de passer.
- L'insuffisance (également appelée fuite), lorsqu'un défaut d'étanchéité de la valve l'empêche de se fermer correctement.

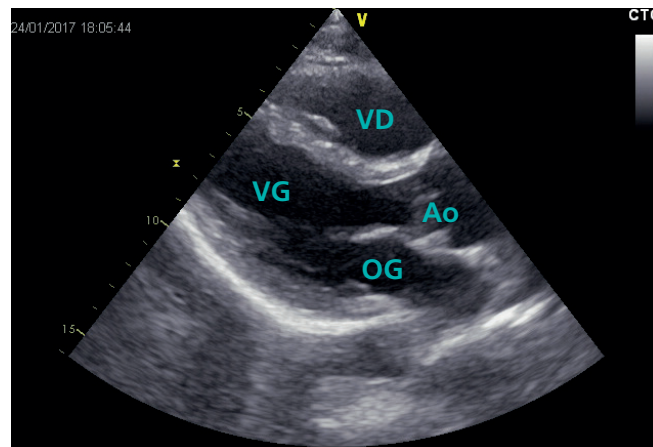
La maladie valvulaire, quant à elle, est caractérisée par la concomitance d'un rétrécissement et d'une fuite. Ainsi, la maladie aortique associe-t-elle une fuite aortique à une sténose aortique.

D'une manière générale, le diagnostic des valvulopathies est assez simple dans la mesure où les symptômes sont presque toujours identiques : dyspnée d'effort, palpitations, douleurs thoraciques et œdèmes des membres inférieurs, notamment en cas d'insuffisance cardiaque. Le souffle cardiaque est le signe majeur de l'existence d'une valvulopathie, permettant de suspecter le diagnostic lors de l'auscultation. Il peut être systolique*, diastolique* ou systolo-diastolique* et donne une orientation sur l'origine de la valvulopathie dès l'examen clinique. D'autres signes peuvent être présents, comme des troubles du rythme ou des signes d'insuffisance cardiaque. L'électrocardiogramme (ECG) permet de détecter ces troubles du rythme.

L'examen essentiel pour effectuer le diagnostic d'une valvulopathie, en apprécier la sévérité et poser les indications thérapeutiques, est l'échocardiographie ou échographie cardiaque (EC). Elle est toujours associée au doppler : l'EC permet de visualiser les structures cardiaques et les gros vaisseaux et le doppler d'estimer les vitesses des flux sanguins.

ECHOCARDIOGRAPHIE 2D (COUPE PARASTERNALE* GRAND AXE)

Coupe classique parasternale, permettant d'obtenir une image en deux dimensions du ventricule gauche (VG) et d'apprécier les épaisseurs des parois, aux deux temps du cycle cardiaque : en systole, l'épaisseur est plus importante qu'en diastole. Les mesures effectuées permettent de calculer la fraction d'éjection ventriculaire gauche (FEVG), c'est-à-dire la capacité contractile du VG : sa capacité à éjecter le sang dans l'aorte.



Source : Dr. Christophe Genel, Cardiologue

VALEURS NORMALES ÉCHOCARDIOGRAPHIQUES (2D) DES DIMENSIONS DU VG ET DE LA FEVG

Les dernières mesures publiées par la société américaine d'échocardiographie donnent des repères. Pour un homme, le diamètre interne du ventricule gauche est ainsi de 42 à 58,4 mm en télédiastole (fin de la diastole). En télésystole, il est de 25 à 39,8 mm. Il existe aussi des données en volume, et des données en volume indexé à la surface corporelle : par exemple, le cœur d'une femme d'1m60 et 55 kilos ne fait pas le même poids et n'a pas les mêmes dimensions que celui d'un homme d'1m90 pesant 110 kg. La FEVG*, pour un homme, est de 62 % (+/-5) et pour une femme de 64 % (+/-5).

PARAMÈTRES	HOMME		FEMME	
	MOYENNE +/- 2DS	NORMES	MOYENNE +/- 2DS	NORMES
DIMENSIONS INTERNES VG				
Télédiastoliques (mm)	50,2 +/- 4,1	42,0-58,4	45,0 +/- 3,6	37,8-52,2
Télésystoliques (mm)	32,4 +/- 3,7	25,0-39,8	28,2 +/- 3,3	21,6-34,8
VOLUMES VG				
Télédiastoliques (ml)	106 +/- 22	62-150	76 +/- 15	46-106
Télésystoliques (ml)	41 +/- 10	21-61	28 +/- 7	14-42
VOLUMES VG INDEXÉS SC				
Télédiastoliques (ml/m ²)	54 +/- 10	34-74	45 +/- 8	29-61
Télésystoliques (ml/m ²)	21 +/- 5	11-31	16 +/- 4	8-24
FEVG (BIPLAN)	62 +/- 5	52-72	64 +/- 5	54-74

Source: JASE, 2015, Vol.28, Issue 1, p.7 (January 2015)

DS : déviation standard
 SC : surface corporelle
 VG : ventricule gauche
 FEVG : fraction d'éjection du ventricule gauche

LE RÉTRÉCISSEMENT AORTIQUE

Le rétrécissement aortique (RA), également appelé sténose aortique, est une valvulopathie fréquente. Il se caractérise par un obstacle à l'éjection du ventricule gauche (VG) dans l'aorte, entraînant une augmentation de la postcharge, autrement dit ce qui freine l'éjection du sang par le ventricule gauche. Pour lutter contre ces forces de résistance supplémentaires, le VG s'adapte en développant une hypertrophie de ses parois, avant de s'épuiser et de se dilater.

Les causes du rétrécissement aortique sont essentiellement dégénératives. C'est pourquoi cette pathologie se rencontre plus fréquemment après 70 ans, avec des calcifications valvulaires. Toutefois, dans 15 % des cas, le RA est congénital et survient donc chez une personne jeune, autour de 40 ans : c'est le cas de la bicuspidie aortique* (la valve aortique est normalement tricuspide). Le RA peut également être lié au rhumatisme articulaire aigu, bien que cette situation soit plus rare.

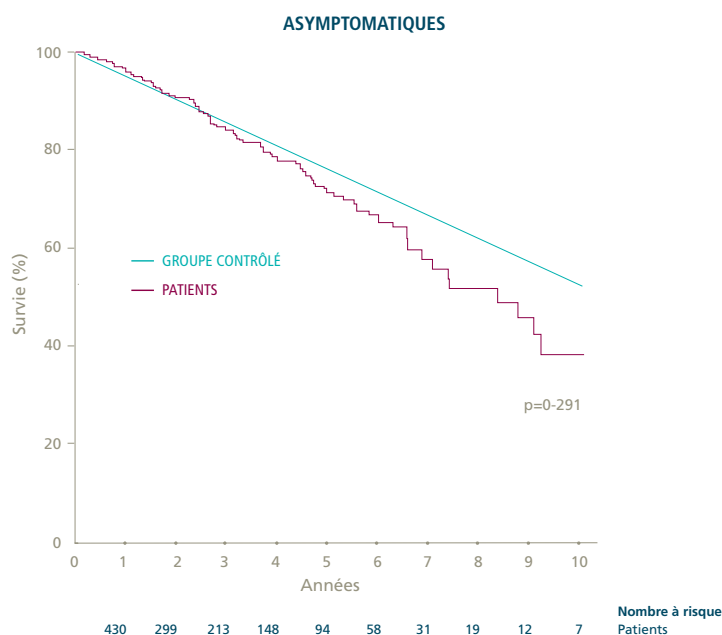
Le RA reste longtemps asymptomatique. Mais la survie est impactée dès que les symptômes apparaissent. Ainsi, dès l'apparition de signes d'insuffisance cardiaque, la survie est alors d'environ deux ans. Pour l'angine de poitrine ou la dyspnée*, la médiane de survie est de l'ordre de 4 à 5 ans. Chez les patients cumulant dysfonction ventriculaire gauche et dyspnée sévère, le pronostic est sombre : ils ne sont plus que 20 à 25 % de survivants au bout de trois ans. voire dans de rares cas, lorsque le RA est très serré, le flux ne peut plus être éjecté dans l'aorte et entraîne une mort subite.

Le RA est la valvulopathie qui a le plus mauvais pronostic.



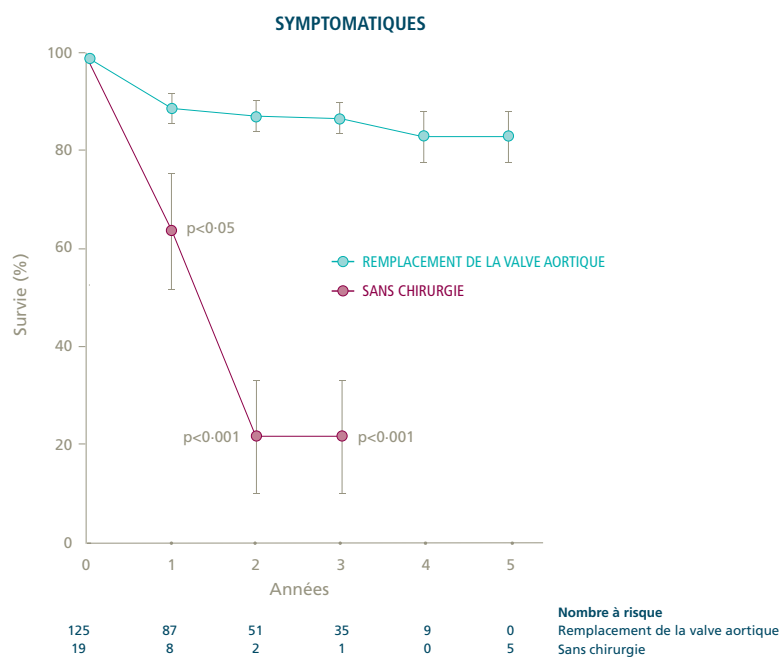
Le rétrécissement aortique est la valvulopathie qui a le plus mauvais pronostic.

HISTOIRE NATURELLE DU RÉTRÉCISSEMENT AORTIQUE CALCIFIÉ (RAC)



La classification de l'ESC (European Society of Cardiology) donne des repères sur la gravité du RA, qui peut être de grade I (légère), II (modérée) ou III (sévère). Un RA sévère est caractérisé par un flux d'éjection supérieur à 4 m/s et une surface valvulaire inférieure à 1 cm². Rapporté à la surface corporelle (surface valvulaire indexée), le seuil est de 0,6 cm²/m². Le RA de grade III est aussi caractérisé par un gradient moyen supérieur à 40 mm Hg. La présence d'un obstacle provoque une différence de pression entre le VG et l'aorte, avec une pression à la fois accrue dans le VG et moindre dans l'aorte : c'est ce gradient qui est mesuré.

Source : Pellikka et al. *Circulation* 2005;111:3290-5



Source : Schwartz et al. *Circulation* 1982;66:1105-10

L'INSUFFISANCE AORTIQUE

L'insuffisance aortique (IA), également appelée fuite aortique, est en quelque sorte le pendant « aortique » de l'insuffisance mitrale. Ici, la valve fuit et le sang régurgite dans le ventricule gauche.

Plus précisément, lors de la phase de systole, le sang passe dans l'aorte, la valve aortique se ferme, mais un flux de sang revient dans le ventricule gauche.

On parle d'insuffisance aortique aiguë, en cas de dissection aortique*, d'endocardite ou encore de traumatisme thoracique. Elle peut aussi être chronique, quand elle est liée à une maladie annulo-ectasiant*, à une bicuspidie, à un rhumatisme articulaire aigu*, à une endocardite* ayant évolué de manière subaiguë ou à des aortites*.

PARAMÈTRES QUALITATIFS ET QUANTITATIFS UTILES DANS L'ÉVALUATION DE LA GRAVITÉ DE L'INSUFFISANCE AORTIQUE

Ce tableau donne des points de repère pour apprécier la sévérité de l'IA. Ainsi, quand la surface de l'orifice régurgitant (EROA*) est inférieure à 0,1 cm², l'IA aortique est légère ; à l'inverse, quand elle est supérieure à 0,3 cm², elle est considérée comme sévère. La Vena Contracta (VC) correspond au diamètre du jet à l'origine, et donne aussi des indications précieuses : supérieure à 6 mm, elle indique plutôt une IA sévère. Inférieure à 3 mm, elle plaide pour une IA légère. Enfin, les répercussions sur les cavités cardiaques gauches donnent de nouveaux indices : un ventricule gauche dilaté indique, en général, une fuite importante.

	LÉGÈRE	MODÉRÉE	SÉVÈRE
PARAMÈTRES STRUCTURAUX			
Taille du VG	Normale	Normale ou dilatée	En général dilatée
Feuillets aortiques	Normaux ou anormaux	Normaux ou anormaux	Anormaux/feuillelet inversé
PARAMÈTRES DOPPLER			
Largeur du jet en doppler couleur dans la CCVG	Petite dans les jets centraux	Intermédiaire	Large dans les jets centraux, variable dans les jets excentriques
Densité du jet de la fuite - DC	Incomplet ou faible densité	Dense	Dense
Taux de décélération - DC (PHT, ms)	Lente >500	Médium 500-200	Pic précoce - triangulaire
Reflux diastolique dans l'aorte descendante - DP	Bref, protodiastolique	Intermédiaire	Reflux systolique
PARAMÈTRES QUANTITATIFS			
Largeur de la VC (cm)	<0,3	0,3-0,6	>0,6
Largeur du jet/largeur CCVG (%)	<25	25-45 46-64	≥65
CSA jet/CSA CCVG (%)	<5	5-20 21-59	≥60
Volume régurgitant (ml/cycle cardiaque)	<30	30-44 45-59	≥60
Fraction régurgitante (%)	<30	30-39 40-49	≥50
EROA (cm ²)	<0,1	0,1-0,19 0,20-0,29	≥0,3

Source : JASE, 2003, Vol.16, Issue 7, 777-802 (july 2003)

VG : ventricule gauche
 CCVG : chambre de chasse du ventricule gauche
 DC : doppler continu
 PHT : pressure half-time ou temps de demi-pression
 DP : doppler pulsé
 VC : vena contracta
 CSA : cross sectional area ou surface de coupe transverse
 EROA : effective regurgitant orifice area ou surface effective de l'orifice régurgitant

En termes de pronostic, la fraction d'éjection du ventricule gauche (FEVG) constitue un élément essentiel : quand elle est basse (inférieure à 35 %), l'incidence sur la survie par rapport à la population générale est fortement impactée à la baisse, de l'ordre de 10 % au bout de 15 ans. Quand la FEVG est modérément altérée, entre 35 et 50 %, les répercussions demeurent importantes.

En revanche, une FEVG est considérée comme normale quand elle est supérieure ou égale à 50 %.

Les symptômes jouent un rôle important dans le pronostic de la maladie. Quand les patients sont très symptomatiques, dyspnéiques essentiellement, la survie est altérée.

LES ANÉVRISMES DE L'AOORTE ASCENDANTE



La dilatation de l'aorte ascendante s'associe parfois à des valvulopathies aortiques, soit parce qu'elle entraîne une fuite aortique soit parce qu'elle s'associe à une bicuspidie. Ces dilatations de l'aorte ascendante ont un pronostic propre, avec un risque de dissection aortique* qui constitue une complication extrêmement grave puisqu'elle entraîne une mortalité hospitalière de 25 %, même en cas d'intervention chirurgicale.

Dans les cas d'anévrismes de l'aorte ascendante, le contexte étiologique est peu homogène. Il comprend des maladies génétiques (en particulier le syndrome de Marfan), une bicuspidie aortique et des causes dégénératives. Cela se traduit par des différences d'âge de diagnostic et un impact sur les indications d'intervention puisque l'évolution sera différente, en dépit de nombreux points communs en histologie et de limites nosologiques imprécises. Toutes étiologies confondues, plus l'aorte est dilatée, plus le risque de décès est élevé. Le taux annuel de décès d'une complication pariétale aortique dépend du diamètre aortique indexé à la surface corporelle : le taux annuel de dissection aortique, rupture ou décès est de 20 % quand l'ASI (Aortic Size Index ou diamètre aortique indexé) est supérieur à 4,25 cm/m².

Les seuils d'intervention sont codifiés dans les recommandations. En cas de syndrome de Marfan, une aorte dilatée de plus de 50 mm constitue le seuil pour une intervention ; de même pour une bicuspidie avec facteurs de risque. S'il y a des facteurs de risques associés, en particulier une progression rapide ou des antécédents familiaux de dissection aortique ou de mort subite, l'opération sera plus précoce, à 45 mm. Dans tous les autres cas, l'opération doit avoir lieu quand l'aorte est dilatée à plus de 55 mm. Ce seuil de 55 mm représente donc une indication formelle.

Chaque patient doit toutefois toujours être considéré individuellement, en prenant en compte son histoire naturelle, la progression de la dilatation et l'existence d'une valvulopathie associée.

La valve mitrale

L'INSUFFISANCE MITRALE

Le rôle de la valve mitrale est d'assurer la communication entre l'oreillette gauche et le ventricule gauche lorsqu'elle est ouverte, et une étanchéité parfaite lorsqu'elle est fermée. Elle est composée de deux feuillets : les commissures antérieures et postérieures, dont les berges adhèrent parfaitement quand la valve fonctionne bien ; on parle alors de coaptation des feuillets.

L'insuffisance mitrale (IM), également appelée fuite mitrale, est caractérisée par un défaut d'étanchéité de la valve mitrale en systole, au moment où le ventricule gauche se contracte et envoie le sang dans l'aorte. La valve n'étant pas étanche quand elle est fermée, une partie du sang va dans l'aorte mais une autre partie reflue dans l'OG. Plus la fuite est importante, plus elle dilate l'OG et également le VG qui se dilatera pour gérer cette surcharge. Quand le VG s'épuise et n'est plus en mesure de s'adapter en raison de l'importance de la fuite, l'insuffisance cardiaque survient.

Les IM ont une particularité : elles peuvent être organiques ou fonctionnelles.

Dans l'IM organique (ou primaire), la structure de la valve est anormale, avec des lésions de l'appareil valvulaire ou sous-valvulaire, dont les causes sont majoritairement dégénératives ; elles peuvent toutefois être dues à un rhumatisme articulaire aigu ou une endocardite. Cette fuite valvulaire a pour conséquence une dysfonction ventriculaire gauche. Le mécanisme principal de l'IM dégénérative est le prolapsus valvulaire* : par exemple dans le prolapsus de la valve postérieure, la valve antérieure est normale mais la valve postérieure capote dans l'oreillette gauche, provoquant un défaut majeur d'étanchéité. Ce prolapsus valvulaire est lié avant tout à des lésions (ruptures ou élongations) des cordages, dont le rôle est d'amarrer les valves aux piliers du VG. Les lésions peuvent également concerner les feuillets ou l'anneau mitral (sur lequel s'attachent les valves).

A contrario, dans l'IM fonctionnelle (ou secondaire), la structure de la valve est normale, mais la valve fuit du fait d'une distorsion de l'appareil sous-valvulaire, elle-même liée à un remodelage ventriculaire gauche. Dans l'IM fonctionnelle, la dysfonction du ventricule gauche est la cause du problème et non la conséquence : le schéma de causalité est inversé par rapport à l'IM organique. Les indications d'intervention sont par conséquent très différentes.

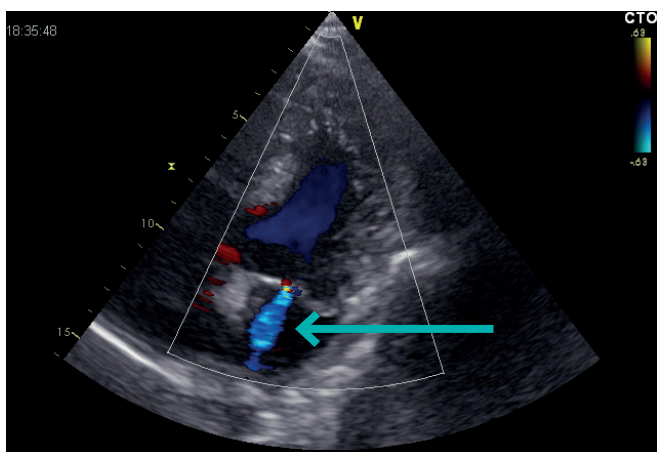
Par ailleurs, une insuffisance mitrale peut être aiguë ou chronique.

L'insuffisance mitrale aiguë est essentiellement due aux ruptures de cordages, entraînant une fuite brutale. Elle peut aussi survenir dans les cardiopathies ischémiques* ou lors d'un infarctus. De même, une endocardite infectieuse peut détruire la valve et entraîner une insuffisance mitrale aiguë ; plus rarement, l'origine peut être traumatique (accidentelle).

Cependant, le cas le plus fréquent est celui de l'insuffisance mitrale chronique, d'origine dégénérative. Son évolution peut s'étendre sur 20 à 30 ans : elle concerne des sujets âgés dans plus de 50 % des cas. Très peu liée au rhumatisme articulaire aigu, elle est due à une dystrophie* par prolapsus de la valve mitrale (maladie de Barlow), caractérisée par un excès de tissu au niveau de la valve. L'insuffisance mitrale peut également être fonctionnelle, secondaire à une dilatation de l'anneau, elle-même liée à une dilatation du VG en cas de cardiomyopathie dilatée*.

COUPE APICALE AVEC DOPPLER COULEUR

Cette coupe apicale deux cavités est une image en échodoppler couleur d'une fuite mitrale. Le flux bleu clair est un flux d'insuffisance mitrale.



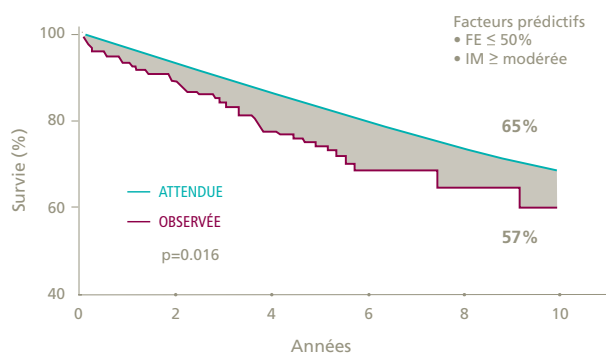
Source : Dr. Christophe Genel, Cardiologue

L'évolution naturelle ou l'histoire naturelle de l'IM dépend de l'importance de la fuite et de la fraction d'éjection : l'issue sera d'autant plus péjorative que la fuite sera forte et la FEVG inférieure à 50 %.

La sévérité de la valvulopathie est en elle-même un facteur pronostic. La moitié des patients ayant une fuite sévère, avec une surface de l'orifice régurgitant supérieure à 40 mm², sont décédés au bout de 5 ans. Ils sont encore plus nombreux à avoir eu des événements cardiaques.

Une IM sévère est de sombre pronostic et les symptômes, de survenue tardive, ont une valeur péjorative. Contrairement au rétrécissement aortique, il convient d'opérer les patients avant qu'ils ne deviennent très symptomatiques : en effet, s'ils sont opérés en classe III ou IV de la NYHA (New York Heart Association), leur survie sera inférieure à celle d'une population de même âge et de même sexe. Au contraire, s'ils sont opérés au stade asymptomatique (classe I de la NYHA) ou peu symptomatique (classe II), l'espérance de vie est comparable à celle de la population de même âge et de même sexe. L'intervention se décide donc à un stade précoce. Lors d'une opération, l'impact de la fraction d'éjection ventriculaire gauche* (FEVG) est important. Si les patients sont opérés avec une FEVG supérieure à 60 %, la survie est excellente. Si elle est inférieure à 50 % avant l'opération, la survie chute à 30 % à dix ans. Les dysfonctions ventriculaires gauches modérées (FE comprise entre 50 et 60 %) présentent une surmortalité tardive.

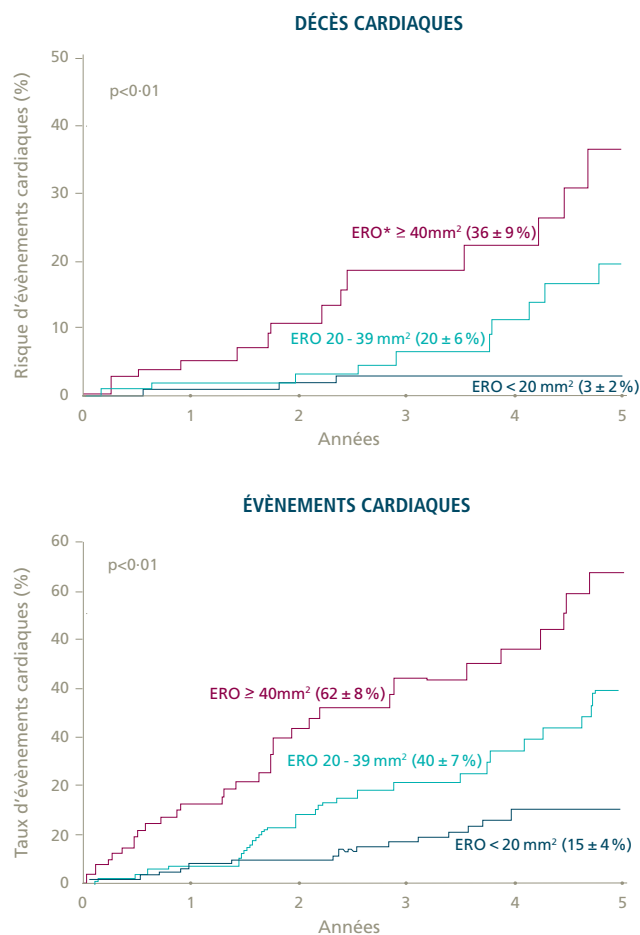
HISTOIRE NATURELLE DE L'IM PAR PROLAPSUS



Source : Avierinos et al. *Circulation* 2002;106:1355-61

SÉVÉRITÉ DE L'IM ET HISTOIRE NATURELLE

456 patients asymptomatiques (1991-2001). Evolution selon la quantification de l'IM



Source : Enriquez-Sarano et al. *N Engl J Med* 2005;352:875-83

PARAMÈTRES QUANTITATIFS ET QUALITATIFS UTILISÉS DANS L'ÉVALUATION DE LA SÉVÉRITÉ DE L'INSUFFISANCE MITRALE

Il existe des paramètres qualitatifs et quantitatifs évaluant la sévérité d'une IM. Quand l'OG ou le VG est dilaté, cela signifie que la fuite est importante et a des répercussions sur les cavités cardiaques: c'est un premier moyen d'apprécier l'importance de la fuite. Ensuite, d'autres mesures donnent des indications plus précises, comme la largeur de la VC (Vena Contracta): un diamètre supérieur à 7 mm est en faveur d'une fuite sévère. De même, la surface de l'orifice régurgitant (EROA) est un paramètre important: une surface supérieure à 0,4 cm² plaide en faveur d'une fuite sévère.

	LÉGÈRE	MODÉRÉE	SÉVÈRE
PARAMÈTRES STRUCTURAUX			
Taille de l'OG	Normale	Normale ou dilatée	En général dilatée
Taille du VG	Normale	Normale ou dilatée	En général dilatée
Feuillets mitraux ou appareil valvulaire	Normaux ou anormaux	Normaux ou anormaux	Anormaux/feuillet inversé Rupture du muscle papillaire
PARAMÈTRES DOPPLER			
Surface du jet en Doppler couleur	Jet petit et central (en général <4 cm ² ou <20 % de la surface de l'OG)	Variable	Jet petit et central (en général >10 cm ² ou >40 % de la surface de l'OG) ou jet excentrique de taille variable
Flux mitral - DP	Onde A prédominante	Variable	Onde E prédominante
Densité du jet de la fuite - DC	Incomplet ou faible densité	Dense	Dense
Contour du jet - DC	Parabolique	En général parabolique	Pic précoce - triangulaire
Flux veineux pulmonaire	Dominance systolique	Diminution systolique	Reflux systolique
PARAMÈTRES QUANTITATIFS			
Largeur de la VC (cm)	<0,3	0,3 - 0,69	≥ 0,7
Volume régurgitant (ml/cycle cardiaque)	<30	30 - 44 45 - 59	≥ 60
Fraction régurgitante (%)	<30	30 - 39 40 - 49	≥ 50
EROA (cm ²)	<0,2	0,2 - 0,29 0,30 - 0,39	≥ 0,4

Source : JASE, 2003, Vol.16, Issue 7, 777-802 (july 2003)

DC : doppler continu
 DP : doppler pulsé
 VC : vena contracta
 EROA : effective regurgitant orifice area

LE RÉTRÉCISSEMENT MITRAL

Le rétrécissement mitral (RM), également appelé sténose mitrale, est caractérisé par un obstacle au niveau de la valve mitrale : le sang, qui se trouve dans l'oreillette gauche et doit passer dans le ventricule gauche est gêné par un obstacle lié la plupart du temps à des lésions liées à un rhumatisme articulaire aigu (RAA), une pathologie rare dans les pays occidentaux. Exceptionnellement, le RM peut être congénital.

L'histoire naturelle du RM est beaucoup plus lente que celle des autres valvulopathies avec souvent une longue période de latence clinique, de 20 à 40 ans, entre la survenue du RAA et l'apparition des symptômes. Quand ces derniers surviennent, le taux de survie est immédiatement impacté : de 0 à 15 % à 10 ans. Globalement, la survie à 10 ans des patients non traités oscille entre 50 et 60 %, selon les symptômes. En revanche, chez les patients asymptomatiques, la survie est supérieure à 80 % à 10 ans.

Le problème majeur du rétrécissement mitral est l'accident thromboembolique.

Le risque est accru par l'âge des patients, la présence d'une fibrillation auriculaire*, la taille de l'oreillette gauche, le degré du rétrécissement mitral et la présence d'un contraste spontané dans l'OG observé à l'échocardiographie.

Il existe un réel bénéfice à opérer les patients, avec une survie excellente, très supérieure à celle de l'histoire naturelle.



L'histoire naturelle du rétrécissement mitral est beaucoup plus lente que celle des autres valvulopathies.

Les traitements des valvulopathies



Quelle que soit la valvulopathie, il n'existe pas de traitement médical. Le traitement s'attaque en effet uniquement aux complications (troubles du rythme, insuffisance cardiaque) et non à la valvulopathie elle-même. Le seul traitement efficace des valvulopathies est la chirurgie.

Dans toutes les valvulopathies aortiques et pour environ la moitié des valvulopathies mitrales, l'intervention consiste à remplacer la valve par une prothèse, qui peut être mécanique ou biologique.

Les prothèses mécaniques sont les plus anciennes et ont prouvé leur efficacité. Les toutes premières, implantées en 1960, étaient à bille. Elles ont été suivies par les prothèses à disque puis, aujourd'hui, par les prothèses à double-ailette. Elles sont faites d'un matériau composite, inerte, et ont une durée de vie élevée ; elles ne sont habituellement pas changées, sauf en cas de complications. Leur principal inconvénient : la nécessité d'un traitement anticoagulant par anti-vitamine K (AVK) à vie (les nouveaux anticoagulants sont formellement contre-indiqués). Ce traitement fait l'objet d'une surveillance et d'une optimisation : tout arrêt du médicament peut, en effet, entraîner des complications graves ; la principale étant la thrombose* de la prothèse qui peut alors se bloquer et entraîner une mort subite.

Les prothèses biologiques, ou bioprothèses, généralement d'origine porcine, constituent une alternative. Elles sont constituées de tissus biologiques traités pour ne pas être antigéniques. Ainsi, ces prothèses ne nécessitent pas de traitement anticoagulant (sauf en cas de troubles du rythme, notamment auriculaire). Cependant, elles présentent l'inconvénient de se détériorer dans le temps et d'avoir par conséquent une durée de vie plus courte que les valves mécaniques : après une dizaine d'années, un taux de détérioration annuel est constaté. Cette dégénérescence dépend fortement de l'âge du patient : rapide chez les patients jeunes et beaucoup plus lente chez les patients âgés. Après 70 ans, le choix s'opère donc bien souvent en faveur d'une prothèse biologique. Chez les patients plus jeunes, la décision nécessite une approche au cas par cas, en fonction des préférences et du mode de vie du patient.

PROTHÈSE VALVULAIRE MÉCANIQUE À AILETTES TYPE ST JUDE



Source: P. Dutoit SAM-CHUV

PROTHÈSE VALVULAIRE BIOLOGIQUE



Source: P. Dutoit SAM-CHUV

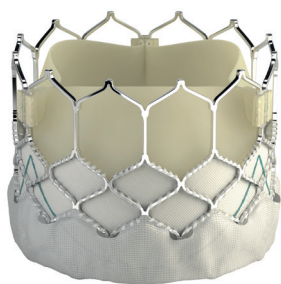
Il n'y a pas de différence de survie à long terme entre les patients ayant reçu une prothèse mécanique et ceux ayant reçu une prothèse biologique et il n'existe donc aucun argument décisif en faveur de l'une ou de l'autre. Au fil du temps, on assiste, toutefois, à une diminution constante des prothèses mécaniques au profit des biologiques qui représentent aujourd'hui plus de 70 % des prothèses posées.

RÉTRÉCISSEMENT AORTIQUE ET TAVI

Pendant longtemps, face à un rétrécissement aortique, seule la chirurgie était possible, avec un risque opératoire de l'ordre de 4 à 5 % en population générale, bien plus dans le cas de patients âgés. Cette prise de risque reste justifiée car les patients, une fois opérés, ont une espérance de vie bien supérieure à celle de leur histoire naturelle et même comparable à celle d'une population générale de même âge et de même sexe. La chirurgie apporte donc un bénéfice considérable. A contrario, la survie relative est moins bonne chez les patients opérés à un âge plus jeune, car ils sont exposés plus longtemps aux complications de la prothèse.

Depuis une dizaine d'années, une technique instrumentale a fait son apparition : le TAVI (Transcatheter Aortic Valve Implantation) consiste en un remplacement valvulaire aortique percutané. Il s'agit, tout en conservant la valve, d'implanter une prothèse, le plus souvent par voie vasculaire trans-fémorale.

VALVE POUR REMPLACEMENT VALVULAIRE AORTIQUE PERCUTANÉ (TAVI)



Source: Edwards Lifesciences

Cette technique, très prometteuse, est de plus en plus utilisée chez les patients pour lesquels la chirurgie est contre-indiquée (personnes souvent âgées, avec un trop gros risque opératoire). Avec le TAVI, la mortalité est de l'ordre de 5 à 10 % chez les patients à risque opératoire élevé. Cependant, pour les patients présentant un risque modéré, faible ou intermédiaire, la chirurgie reste le traitement de référence.



Le seul traitement efficace des valvulopathies est la chirurgie.

INSUFFISANCE AORTIQUE

Ici, le traitement est chirurgical. Selon les résultats, les patients opérés en classe III ou IV de la NYHA présentent une surmortalité par rapport à la population générale. En revanche, s'ils sont opérés en classe I ou II, leur survie est meilleure, de l'ordre de 80 % contre 50 % en classe III-IV à 10 ans.

INSUFFISANCE MITRALE ET MITRACLIP®

Actuellement dans l'IM, deux solutions existent : le traitement chirurgical et le traitement instrumental.

Le traitement chirurgical est ici prioritairement une plastie valvulaire, autrement dit une réparation de la valve (contrairement à la valve aortique où seul le remplacement de la valve par une prothèse est possible) ; toutefois, le remplacement valvulaire peut s'imposer dans certains cas.

Dans les IM organiques, tous les patients symptomatiques ayant des fuites sévères sont opérés. Lorsqu'ils sont asymptomatiques, l'indication chirurgicale dépend des critères de retentissement ventriculaire gauche. La mortalité liée à un remplacement valvulaire mitral est plus élevée que celle d'un remplacement valvulaire aortique : entre 4 et 6 % sans pontage versus entre 6 et 10 % avec un pontage.

Un traitement instrumental est en voie de développement, au niveau de la valve mitrale : le MitraClip®, qui est le premier traitement interventionnel non chirurgical de l'IM. Il s'agit d'un dispositif permettant d'attraper les deux feuillets mitraux pour les solidariser, non pas par une suture chirurgicale mais grâce à un clip.

RÉTRÉCISSEMENT MITRAL

En général, dans le RM, la valve mitrale est dilatée par voie percutanée. L'intervention consiste à introduire un cathéter dans la valve, afin de dilater l'orifice mitral sténosé. Cette technique est utilisée en priorité ; si elle ne fonctionne pas, un remplacement valvulaire est effectué. Les résultats à 20 ans indiquent que la survie est excellente, à environ 85 %. Le remplacement valvulaire conserve son intérêt chez les patients présentant des altérations plus importantes.

MITRACLIP® - CLIP DE RÉPARATION MITRALE



Source : abbott.com / Media-center

CONCLUSION

L'étiologie des valvulopathies s'est modifiée au cours des dernières décennies avec le recul du rhumatisme articulaire aigu. Les causes dégénératives sont actuellement les plus fréquentes, dominées par le rétrécissement aortique et l'insuffisance mitrale.

Si les sténoses valvulaires sont évolutives, les fuites discrètes ou modérées, quant à elles, peuvent rester bien tolérées pendant des décennies. L'amélioration du diagnostic, de la surveillance par échocardiographie doppler et les progrès de la chirurgie ont permis une diminution considérable du risque opératoire et une amélioration des résultats à long terme.

Les principaux facteurs pronostiques des valvulopathies sont la sévérité de la dysfonction valvulaire, la symptomatologie, et l'altération de la fraction d'éjection ventriculaire gauche.

Le pronostic des valvulopathies sévères est péjoratif en présence de symptômes et d'une altération de la FEVG. Celui des valvulopathies sévères asymptomatiques est meilleur. L'indication opératoire doit être portée à temps voire parfois d'emblée chez des patients sélectionnés.

Les valvulopathies modérées ont un bon pronostic, et il n'y a pas d'indication d'intervention. Toutefois, les patients doivent être avertis du potentiel d'évolution, très difficile à prévoir individuellement. Un suivi régulier est nécessaire pour vérifier la valve.

La chirurgie est efficace. Elle restaure une espérance de vie comparable à la population générale si l'indication n'est pas trop tardive. Les scores de risque permettent une évaluation fiable du risque opératoire chez la plupart des patients ; la précision est moindre chez ceux à haut risque, nécessitant une évaluation au cas par cas. Les patients opérés sont exposés à des risques spécifiques au type de prothèse, nécessitant une surveillance spécifique.

Les indications chirurgicales pour la pathologie de l'aorte ascendante dépendent essentiellement du diamètre aortique et du contexte étiologique.



L'APPROCHE EN MATIÈRE DE SÉLECTION DES RISQUES ET DE GESTION DU SINISTRE

APPROCHE EN SÉLECTION DES RISQUES

PRINCIPES

Rechercher la date de diagnostic de la valvulopathie aortique (antériorité possible même en l'absence d'arrêt de travail)

Tracer l'évolution de la valvulopathie aortique vers une prise en charge chirurgicale

Connaître la durée moyenne d'un arrêt de travail suite à un remplacement valvulaire aortique, en l'absence de complication (environ 1 mois et demi)

CONSTITUTION

Comptes rendus d'hospitalisation, opératoire et de suivi

Résultats des examens pratiqués, notamment l'examen ayant conduit au diagnostic d'une valvulopathie aortique

APPROCHE EN GESTION DU SINISTRE

Une approche du sinistre nuancée en fonction :

Des garanties mises en jeu par une valvulopathie aortique : ITT de courte durée, décès si complications

Du type de remplacement (valve mécanique ou bioprothèse aortique)

Du risque inhérent au traitement suivi, à la thérapeutique médicamenteuse

Des facteurs de risques associés et comorbidités

AORTITE

Inflammation de l'aorte

BICUSPIDIE AORTIQUE

Malformation de la valve aortique qui ne comporte que 2 feuillets au lieu de 3

CARDIOMYOPATHIE DILATÉE

Forme fréquente de cardiomyopathie caractérisée par des ventricules dilatés et un dysfonctionnement systolique

CARDIOPATHIE ISCHÉMIQUE

Pathologie affectant les artères coronaires

DIASTOLE / DIASTOLIQUE

Phase de relâchement du muscle cardiaque pendant le remplissage du ventricule gauche

DISSECTION AORTIQUE

Rupture des feuillets de la paroi de l'aorte

DYSPNÉE

Gêne respiratoire, essoufflement

DYSTROPHIE

Développement anormal d'un tissu ou d'un organe

ENDOCARDITE

Infection des valves cardiaques liée à un microbe

EROA / ERO

Effective Regurgitant Orifice Area

Surface effective de l'Orifice Régurgitant

FIBRILLATION AURICULAIRE

Trouble du rythme cardiaque qui n'est plus sinusal ; les battements deviennent irréguliers

FRACTION D'EJECTION (FE) OU FEVG

Fraction d'Ejection Ventriculaire Gauche ; proportion du volume de sang effectivement éjecté par le ventricule gauche vers l'aorte lors de la systole

MALADIE ANNULO-ECTASIANTE

Maladie cardiaque associant un anévrisme de l'aorte ascendante, une dilatation de l'anneau aortique et une anomalie des valves aortiques (vulgaris médical)

PARASTERNALE

Dans la région du sternum

PROLAPSUS VALVULAIRE

Eversion d'un ou plusieurs feuillets valvulaires dans la cavité d'amont

RHUMATISME ARTICULAIRE AIGU (RAA)

Maladie inflammatoire consécutive à une infection bactérienne susceptible d'entraîner des pathologies des valves cardiaques

SYSTOLO-DIASTOLIQUE

Perçu lors de la systole et de la diastole

SYSTOLE/SYSTOLIQUE

Phase de contraction du muscle cardiaque ; contraction du ventricule gauche

THROMBOSE

Obstruction/obturation d'un vaisseau sanguin par un caillot de sang

Editeur

Paolo De Martin

life@scor.com

© NOVEMBRE 2017 - ISSN : 2417-5021

Il est interdit de reproduire intégralement ou partiellement le présent ouvrage, sur quelque support que ce soit, sans autorisation de l'Éditeur. SCOR fait ses meilleurs efforts pour assurer l'exactitude de l'ensemble des informations fournies et décline toutes responsabilités en cas d'imprécision, inexactitude ou omission.

Crédit photo © Nathalie Oundjian

SCOR
The Art & Science of Risk

SCOR
5, avenue Kléber - 75795 Paris Cedex 16
France
www.scor.com