



Nouveauté dans l'exploration des régurgitations mitrales à l'heure de l'échocardiographie 3D, de l'IRM et des traitements percutanés

Elena GALLI, Erwan DONAL
Hôpital Pontchaillou, Rennes - elena.galli@chu-rennes.fr



insuffisance valvulaire mitrale (IM) est la deuxième valvulopathie en Europe et une cause majeure de morbidité et mortalité¹.

La fonction de la valve mitrale est très complexe et repose sur l'interaction entre les feuillets valvulaires, l'appareil sous-valvulaire (cordages, muscles papillaires), l'anneau mitral et le ventricule gauche.

L'apparition d'une altération minime de l'équilibre entre ces composantes peut causer l'apparition d'une régurgitation valvulaire².

II Etiologie

Du point de vue de l'étiologie, les insuffisances mitrales doivent être classifiées en deux types³ :

l'insuffisance mitrale primitive qui est due à une anomalie primitive de la valve mitrale ; **l'insuffisance mitrale secondaire** qui est liée à une pathologie du myocarde ventriculaire (e.g. cardiomyopathie dilatée primitive ou post-ischémique, [Tableau 1](#)).

Avec une prévalence de 2-3% dans la population générale, le prolapsus valvulaire mitral (PVM) est la première source d'IM primitive⁴. Nos connaissances, sur l'étiologie du PVM, progressent et font l'objet de travaux mais les résultats pour le clinicien ne sont pas attendus à brève échéance. A côté des formes sporadiques de la maladie, **des formes familiales** d'hérédité autosomique dominante ont été décrites liées à des altérations de gènes localisés sur les chromosomes 11,13 et 16⁵, tout comme des formes liées au chromosome X⁶. Un dépistage phénotypique peut donc se discuter chez les apparentés d'un patient porteur d'un prolapsus mitral.

Certains patients atteints de PVM peuvent présenter des arythmies ventriculaires malignes (tachycardie ventriculaire non soutenue, tachycardie ventriculaire soutenue, fibrillation ventriculaire), voire faire une mort subite, avec une prévalence de 0.2-0.4% des cas⁷. Cette entité reste un problème rare mais réel. Ce syndrome du « **prolapsus valvulaire mitral malin** » est plus fréquent chez les jeunes femmes et s'associe à des altérations morphologiques de la valve mitrale telles que la disjonction annulaire, la présence d'un prolapsus de deux feuillets avec abondance du tissu valvulaire, et l'élongation excessive du cordage, même en absence d'une IM significative^{8,9}.

Les anomalies de la valve mitrale sont responsables d'une traction mécanique sur le myocarde ventriculaire gauche, ce qui entraîne la déposition de plaques de fibrose en regard des muscles papillaires et de la paroi ventriculaire postéro-basale. Cette fibrose devient donc le substrat anatomique de l'instabilité électrique observée chez ces patients^{8,10}.

L'IRM cardiaque avec administration de gadolinium permet la détection de cette fibrose, et donc l'identification des sujets « à risque »⁸ ([Tableau 1](#)).

TABLEAU 1. Classifications des insuffisances mitrales

Insuffisance mitrale primitive	Maladie de Barlow Dégénérescence fibro-élastique Collagénopathies (e.g. Maladie d'Ehlers-Danlos, ostéogenèse imparfaite) Calcifications annulaires Valvulopathie mitrale rhumatismale Endocardite infectieuse Valvulopathies toxiques Rupture des muscles papillaires suivant l'infarctus du myocarde
Insuffisance mitrale secondaire	Cardiomyopathie ischémique Cardiomyopathie Dilatée Dilatation auriculaire gauche

Classification de Carpentier (selon le mécanisme de l'insuffisance)

Type I	Le jeu valvulaire est normal - e.g. dilatation de l'anneau, fentes, perforations
Type II	Le jeu valvulaire est excessif - e.g. prolapsus valvulaire mitrale, rupture du cordage
Type III	Le jeu valvulaire est restrictive en systole/diastole (type IIIA, e.g. pathologie rhumatismale) ou seulement en systole (type IIIB, e.g. cardiomyopathie dilatée).

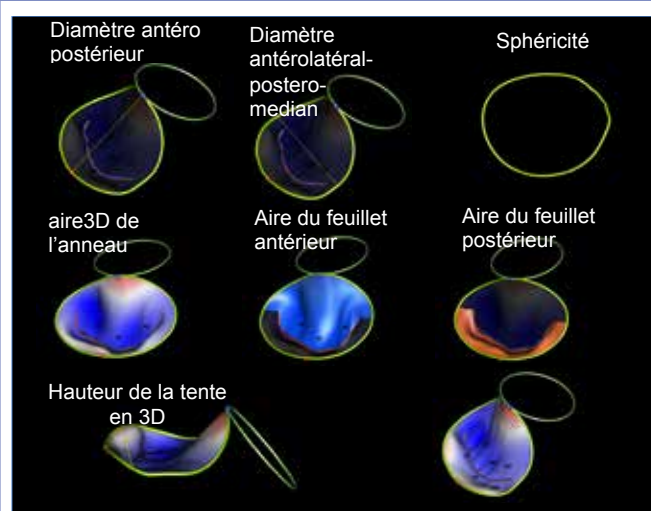
TABLEAU 2. Caractéristiques associées au prolapsus « malin » de la valve mitrale

Données cliniques	- Prévalence plus élevée chez les jeunes - Antécédents de lipothymie, syncope, mort subite
Examen physique	- Click mésosystolique
ECCG	- Anomalies de l'onde T dans les dérivations inféro-latérales - Arythmies ventriculaires complexes (≥ 3 ESV, tachycardie ventriculaire) avec une morphologie du QRS en bloc de branche droite à l'Holter ECG
Echographie cardiaque	- Disjonction annulaire - Prolapsus de deux feuillets avec abondance du tissu valvulaire - Elongation excessive du cordage
IRM/Rehaussement tardif	Plages de fibroses en regard de la paroi inféro-latérale du ventricule gauche et des muscles papillaires

Échographie tridimensionnelle dans l'étude de la valvulopathie mitrale

Le rôle de **l'échographie cardiaque tridimensionnelle (3D)** dans l'évaluation des valvulopathies mitrales est croissant. La quantification des volumes et de la fraction d'éjection du ventricule gauche (FEVG) représentent les applications principales de l'échographie trans-thoracique 3D (ETT-3D) du fait de l'absence de recours aux hypothèses géométriques. Des valeurs de référence spécifiques pour la prise en charge des patients atteints de valvulopathie ne sont pas pour l'instant disponibles, mais les dernières recommandations sur la quantification des cavités cardiaques conseillent l'utilisation de l'ETT-3D pour l'estimation répétée de la FEVG, et ce particulièrement dans des centres expérimentés¹¹.

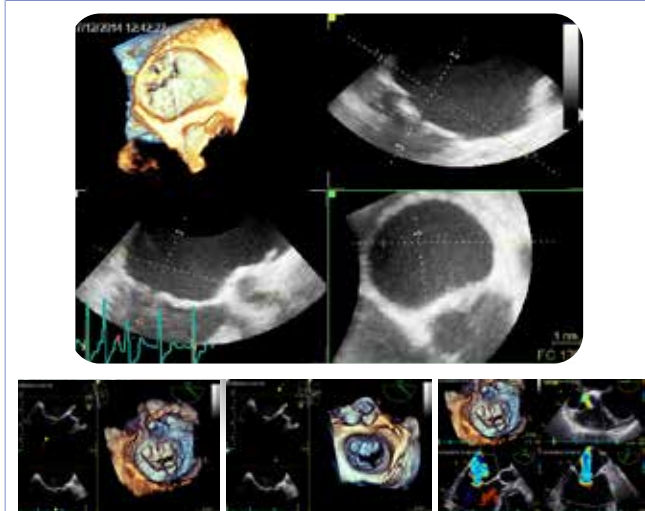
FIGURE 1 : technique de quantification 3D échocardiographique de l'anatomie de la valve mitrale – exemple d'une fuite mitrale secondaire



L'échographie trans-œsophagienne 3D (ETO-3D) en temps réel permet une visualisation « en face » de la valve mitrale, et donc une évaluation morphologique et dynamique fine des lésions valvulaires. L'ETO-3D est supérieure à l'échographie bidimensionnelle dans la localisation des prolapsus valvulaires, des fentes et des indentations¹² (figures 1 et 2). L'application de logiciels dédiés permet aussi une estimation de la géométrie de l'anneau, du volume de la « tente », de la taille des feuillets et de la relation entre la valve et les muscles papillaires¹³.

L'application du Doppler couleur à l'échographie 3D permet de bien localiser l'origine et la direction de la fuite. De plus, cette méthode montre que la vena contracta et l'orifice de régurgitation mitral sont asymétriques dans la plus grande partie des IM¹⁴. La quantification directe de l'insuffisance mitrale est possible en Doppler couleur-3D à partir de l'analyse

FIGURE 2 : analyse 3D en échocardiographie trans œsophagienne de la valve mitrale



LE POINT SUR...

de la PISA et a été validée dans des études récentes, bien que son application soit pour l'instant limitée au milieu de la recherche clinique ¹³.

L'ETO 3D a un rôle primordial dans le planning et le guidage et toutes les interventions percutanées réalisées sur la valve mitrale (e.g. fermeture des fuites péri-prothétiques, pose du MitraClip[®], annuloplastie percutanée)¹⁵. **Avant la procédure**, l'ETO 3D est utilisée pour sélectionner les patients qui pourraient bénéficier du traitement ; **pendant la procédure** cet examen permet, avec la fluoroscopie, d'orienter le travail du cardiologue interventionnel. L'imagerie de fusion, qui combine dans une image unique les données fluoroscopiques et échographiques, permettra probablement dans l'avenir d'augmenter la précision dans la manipulation des cathéters et d'améliorer encore l'efficacité des procédures percutanées ¹⁶.

Traitements percutanés de la régurgitation mitrale

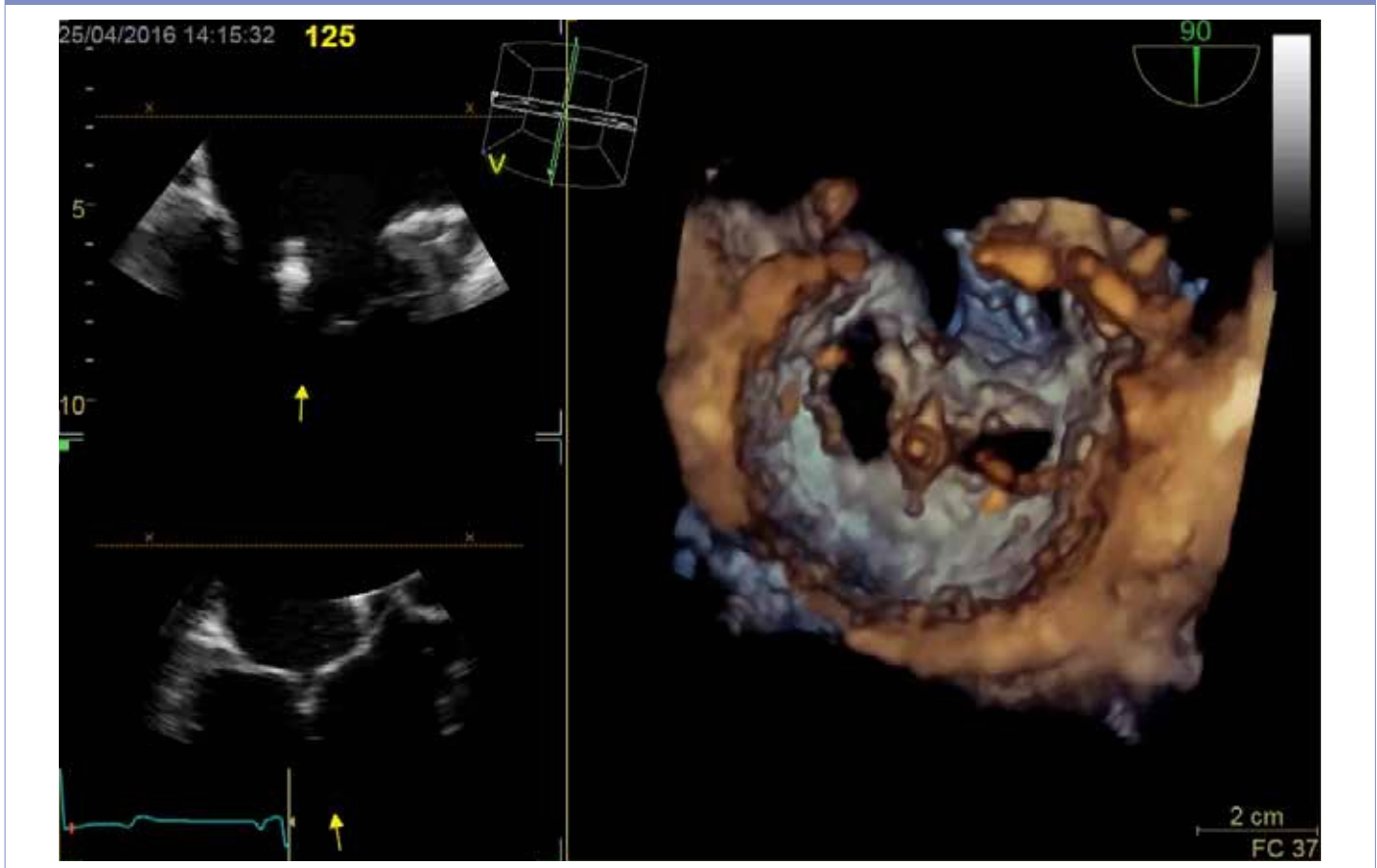
La chirurgie est le traitement de référence de l'IM sévère chez les patients symptomatiques, ou chez les patients asymptomatiques qui développent une dysfonction

ventriculaire gauche, une hypertension artérielle pulmonaire ou une fibrillation auriculaire ¹⁷. Néanmoins, 49% des patients ayant une indication à la chirurgie valvulaire mitrale ne bénéficient pas de l'intervention à cause d'un risque chirurgical trop élevé. Récemment, plusieurs dispositifs ont donc été développés pour le traitement percutané de la régurgitation mitrale.

Le principe de **l'application du MitraClip[®]** pour le traitement des IM primitives et secondaires est de reproduire la suture bord-à-bord (« edge-to-edge ») selon la méthode décrite pour la première fois par Alfieri en 2001¹⁸. Depuis la publication de **l'étude EVEREST II**, qui a testé la sécurité, l'efficacité et la durabilité du MitraClip[®] versus la chirurgie conventionnelle pour le traitement percutané de l'insuffisance mitrale primitive ou secondaire chez des patients à haut risque chirurgical, l'implantation de MitraClip[®] a pris de plus en plus d'importance ¹⁹. Environ 29000 dispositifs ont été implantés jusque ici dans le monde.

Nous attendons pour la France et pour l'IM secondaire, les résultats de **l'étude MitraFR** (NCT01920698), évaluant la sécurité et l'efficacité du MitraClip[®] versus le traitement médical chez les patients ayant une IM secondaire sévère et récusés pour la chirurgie (**figure 3**).

FIGURE 3 : Exemple d'un clip mitral en échocardiographie 3D. Vue ventriculaire sur une fuite de mécanisme secondaire



L'implantation du MitraClip® est actuellement réservée en France au traitement des régurgitations mitrales primitives inopérables.

L'annuloplastie mitrale percutanée imite l'annuloplastie chirurgicale avec l'objectif de réduire la taille de l'anneau dans les cas d'IM liés à une dilatation annulaire significative. Deux méthodes sont actuellement en cours de développement. **L'annuloplastie « indirecte »** prévoit l'insertion de l'anneau prothétique (Carillon®, Viking®, Monarc® or Viacor PTMA®) dans le sinus coronaire²⁰.

L'annuloplastie « directe » prévoit un accès direct à l'anneau mitral : en pratique le dispositif (Mitralign® or Accucinch GSD®) est avancé par l'artère fémorale et positionné au dessous du feuillet mitral postérieur par des systèmes d'ancrage qui sont ensuite suturés à l'anneau mitral, ce qui permet de réguler la distance entre les systèmes d'ancrage et donc la taille de l'anneau²¹.

L'implantation des cordages artificiels (NeoChord DS®) par voie trans-septale ou trans-apicale permet le traitement des IM primitives liées aux prolapsus valvulaires²².

Plusieurs modèles (Highlife, Tendyne valve...) de prothèse valvulaire mitrale implantables par voie percutanée sont en cours de développement. Les améliorations technologiques et les progrès de l'imagerie permettront donc, dans un futur très proche, d'ouvrir encore plus l'éventail des possibilités pour le traitement des IM à haut risque chirurgical.



L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêt avec le sujet traité.

RÉFÉRENCES

1. Lung B, Baron G, Tomos P, Gohlke-Bärwolf C, Butchart EG, Vahanian A. Valvular heart disease in the community: a European experience. *Curr Probl Cardiol*. 2007;32:609–661.
2. Levine RA, Haggège AA, Judge DP, Padala M, Dal-Bianco JP, Aikawa E, Beaudoin J, Bischoff J, Bouatia-Najji N, Bruneval P, Butcher JT, Carpentier A, Chaput M, Chester AH, Clusel C, Delling FN, Dietz HC, Dina C, Durst R, Fernandez-Friera L, Handschumacher MD, Jensen MO, Jeunemaitre XP, Le Marec H, Le Tourneau T, Markwald RR, Mérot J, Messas E, Milan DP, Neri T, Norris RA, Peal D, Perrocheau M, Probst V, Pucéat M, Rosenthal N, Solis J, Schott JJ, Schwammenthal E, Slaughter SA, Song J-K, Yacoub MH, Leducaq Mitral Transatlantic Network. Mitral valve disease—morphology and mechanisms. *Nat Rev Cardiol*. 2015;12:689–710.
3. Lancellotti P, Tribouilloy C, Hagendorff A, Popescu BA, Edvardsen T, Pierard LA, Badano L, Zamorano JL, Scientific Document Committee of the European Association of Cardiovascular Imaging. Recommendations for the echocardiographic assessment of native valvular regurgitation: an executive summary from the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2013;14:611–644.
4. Delling FN, Vasan RS. Epidemiology and Pathophysiology of Mitral Valve Prolapse: New Insights Into Disease Progression, Genetics, and Molecular Basis. *Circulation*. 2014;129:2158–2170.
5. Devereux RB, Brown WT, Kramer-Fox R, Sachs I. Inheritance of mitral valve prolapse: effect of age and sex on gene expression. *Ann Intern Med*. 1982;97:826–832.
6. Kyndt F, Gueffët J-P, Probst V, Jaafar P, Legendre A, Le Bouffant F, Toquet C, Roy E, McGregor L, Lynch SA, Newbury-Ecob R, Tran V, Young I, Trochu J-N, Le Marec H, Schott J-J. Mutations in the gene encoding filamin A as a cause for familial cardiac valvular dystrophy. *Circulation*. 2007;115:40–49.
7. Nishimura RA, McGoon MD, Shub C, Miller FA, Ilstrup DM, Tajik AJ. Echocardiographically documented mitral-valve prolapse. Long-term follow-up of 237 patients. *N Engl J Med*. 1985;313:1305–1309.
8. Basso C, Perazzolo Marra M, Rizzo S, De Lazzari M, Giorgi B, Cipriani A, Frigo AC, Rigato I, Migliore F, Pilichou K, Bertaglia E, Cacciavillani L, Bauce B, Corrado D, Thiene G, Illiceto S. Arrhythmic Mitral Valve Prolapse and Sudden Cardiac Death. *Circulation*. 2015;132:556–566.
9. Perazzolo Marra M, Basso C, De Lazzari M, Rizzo S, Cipriani A, Giorgi B, Lacognata C, Rigato I, Migliore F, Pilichou K, Cacciavillani L, Bertaglia E, Frigo AC, Bauce B, Corrado D, Thiene G, Illiceto S. Morphofunctional Abnormalities of Mitral Annulus and Arrhythmic Mitral Valve Prolapse. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2016;9:e005030.
10. Lancellotti P, Garbi M. Malignant Mitral Valve Prolapse: Substrates to Ventricular Remodeling and Arrhythmias. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2016;9:e005248.
11. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, Afilalo J, Armstrong A, Ernande L, Flachskampf FA, Foster E, Goldstein SA, Kuznetsov T, Lancellotti P, Muraru D, Picard MH, Rietzschel ER, Rudski L, Spencer KT, Tsang W, Voigt J-U. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2015;16:233–270.
12. Yuan X, Zhou A, Chen L, Zhang C, Zhang Y, Xu P. Diagnosis of mitral valve defect using real-time 3-dimensional echocardiography. *J Thorac Dis*. 2017;9:159–165.
13. Surkova E, Muraru D, Aruta P, Romeo G, Bidivene J, Cherata D, Badano LP. Current Clinical Applications of Three-Dimensional Echocardiography: When the Technique Makes the Difference. *Curr Cardiol Rep [Internet]*. 2016 [cited 2017 Apr 2];18. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s11886-016-0787-9>
14. Buck T, Plicht B. Real-Time Three-Dimensional Echocardiographic Assessment of Severity of Mitral Regurgitation Using Proximal Isovelocity Surface Area and Vena Contracta Area Method. *Lessons We Learned and Clinical Implications. Curr Cardiovasc Imaging Rep*. 2015;8:38.
15. Zamorano JL, Badano LP, Bruce C, Chan K-L, Gonçalves A, Hahn RT, Keane MC, La Canna G, Monaghan MJ, Nihoyannopoulos P, Silvestry FE, Vanoverschelde J-L, Gillam LD. EAE/ASE recommendations for the use of echocardiography in new transcatheter interventions for valvular heart disease. *Eur Heart J*. 2011;32:2189–2214.
16. Thaden JJ, Sanon S, Ceske JB, Eleid MF, Nijhof N, Malouf JF, Rihal CS, Bruce CJ. Echocardiographic and Fluoroscopic Fusion Imaging for Procedural Guidance: An Overview and Early Clinical Experience. *J Am Soc Echocardiogr Off Publ Am Soc Echocardiogr*. 2016;29:503–512.
17. Joint Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC), European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), Vahanian A, Alfieri O, Andreotti F, Antunes MJ, Barón-Esquivias G, Baumgartner H, Borger MA, Carrel TP, De Bonis M, Evangelista A, Falk V, Jung B, Lancellotti P, Pierard L, Price S, Schäfers H-J, Schuler G, Stepinska J, Swedberg K, Takkenberg J, Von Oppell UO, Windecker S, Zamorano JL, Zembala M. Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012). *Eur Heart J*. 2012;33:2451–2496.
18. Alfieri O, Maisano F, De Bonis M, Stefano PL, Torracca L, Oppizzi M, La Canna G. The double-orifice technique in mitral valve repair: a simple solution for complex problems. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001;122:674–681.
19. Feldman T, Foster E, Glower DD, Glower DG, Kar S, Rinaldi MJ, Fail PS, Smalling RW, Siegel R, Rose GA, Engeron E, Loghin C, Trento A, Skipper ER, Fudge T, Letsou GV, Massaro JM, Mauri L, EVEREST II Investigators. Percutaneous repair or surgery for mitral regurgitation. *N Engl J Med*. 2011;364:1395–1406.
20. Tops LF, Van de Veire NR, Schuijff JD, de Roos A, van der Wall EE, Schalij MJ, Bax JJ. Noninvasive evaluation of coronary sinus anatomy and its relation to the mitral valve annulus: implications for percutaneous mitral annuloplasty. *Circulation*. 2007;115:1426–1432.
21. Taramasso M, Latib A. Percutaneous Mitral Annuloplasty. *Interv Cardiol Clin*. 2016;5:101–107.
22. Colli A, Zucchetta F, Torregrossa G, Manzan E, Bizzotto E, Besola L, Bellu R, Sarais C, Pittarello D, Gerosa G. Transapical off-pump mitral valve repair with Neochord Implantation (TOP-MINI): step-by-step guide. *Ann Cardiothorac Surg*. 2015;4:295–297.