

UNIVERSITE D'ALGER
Institut des Sciences Médicales

Année : 1984



PROLAPSUS VALVULAIRE MITRAL :

Etude de la fréquence et des facteurs pronostiqués.

THESE

PRESENTEE A L'INSTITUT DES SCIENCES MEDICALES
DE L'UNIVERSITE D'ALGER.

POUR L'OBTENTION DU GRADE DE DOCTEUR EN SCIENCES MEDICALES

Par: M^r LARBI M'hamed Bouziane
DOCTEUR EN MEDECINE

Soutenue le : _____

Directeur de these : Professeur A. SERRADIMIGNI

32-610-55-1

UNIVERSITE D'ALGER

№. 61-378
SL.1

Institut des Sciences Médicales

Année 1984

Th. 61-220

PROLAPSUS VALVULAIRE MITRAL :

Etude de fréquence et des facteurs pronostiques.

THESE

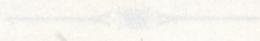


PRESENTÉE A L'INSTITUT DES SCIENCES MÉDICALES
DE L'UNIVERSITÉ D'ALGER.

POUR L'OBTENTION DU GRADE DE DOCTEUR EN SCIENCES MÉDICALES

Par : M^r LARBI M'hamed Bouziane
DOCTEUR EN MÉDECINE

Soutenue le _____



Directeur de thèse : Professeur A. SERRADIMONI

UNIVERSITE D'ALGER
Institut des Sciences Médicales

TH. 61- 378
EX. 1

Année : 1984

TH. 61-378

PROLAPSUS VALVULAIRE MITRAL :

Etude de fréquence et des facteurs pronostiques.

THESE

PRESENTEE A L'INSTITUT DES SCIENCES MEDICALES
DE L'UNIVERSITE D'ALGER.



POUR L'OBTENTION DU GRADE DE DOCTEUR EN SCIENCES MEDICALES

Par: M^r LARBI M'hamed Bouziane
DOCTEUR EN MEDECINE

Soutenu le: _____

Directeur de thèse: Professeur A. SERRADIMIGNI



Mahomet, voilé et auréolé de flammes, en conversation avec des moines chrétiens, mettant lui-même en pratique son conseil de rechercher partout la connaissance. Tiré de Siyar e Nabi, par Mustafa Tarik (env. 1594-1595), Topkapi Sarayi Museum, Istanbul.

- * INTRODUCTION
- * HISTORIQUE
- * BUTS DU TRAVAIL
- * MATERIEL ET METHODES

I) - ETUDE DE LA FREQUENCE

II) - ETUDE DES FACTEURS PRONOSTIQUES

A) - MATERIEL :

B) - METHODES :

- 1°) - Examen clinique
- 2°) - Procédure de l'examen
- 3°) - Etude électro-cardiographique
 - E C G de base
 - E C G d'effort
 - Enregistrement continu de l'ECG pendant 24 h.
- 4°) - Etude échocardiographique
- 5°) - L'angiographie gauche
- 6°) - Méthodes statistiques.

PLAN

* RESULTATS :

I) - ETUDE DE LA FREQUENCE :

A) - FREQUENCE

B) - ASPECTS ECHOCARDIOGRAPHIQUES

C) - DONNEES DE L'EXAMEN CLINIQUE :

- 1°) - Signes fonctionnels
- 2°) - Signes auscultatoires

D) - DONNEES DE L'ECG :

* **INTRODUCTION**

* **HISTORIQUE**

* **BUTS DU TRAVAIL**

* **MATERIEL ET METHODES**

I°). - **ETUDE DE LA FREQUENCE**

II°). - **ETUDE DES FACTEURS PRONOSTIQUES**

A). - **MATERIEL :**

B). - **METHODES :**

1°). - Examen clinique

2°). - Phonocardiogramme

3°). - Etude électro-cardiographique

— E C G de base

— E C G d'effort

— Enregistrement continu de l'ECG pendant 24 h.

4°). - Etude échocardiographique

5°). - L'angiographie gauche

B). - **Méthodes statistiques.**

* **RESULTATS :**

I°). - **ETUDE DE LA FREQUENCE :**

A). - **FREQUENCE**

B). - **ASPECTS ECHOCARDIOGRAPHIQUES**

C). - **DONNEES DE L'EXAMEN CLINIQUE :**

1°). - Signes fonctionnels

2°). - Signes auscultatoires

D). - **DONNEES DE L'ECG :**

II°). - ETUDE DES FACTEURS PRONOSTIQUES :

A). - DONNES DE L'EXAMEN CLINIQUE :

1°). - Signes fonctionnels :

- Les précordialgies
- La dyspnée
- Les palpitations
- Les lipothymies
- Les syncopes.

2°). - L'auscultation cardiaque.

- Le click meso-systolique isolé
- Le souffle télé-systolique
- L'association click - souffle télé-systolique.
- Le souffle holo-systolique
- Elément proto-diastolique
- Le P.V.M. silencieux.

B). - RESULTATS DE L'ETUDE ELECTROCARDIOGRAPHIQUE

1°). - L'E.C.G. de base.

- E.C.G. normal
- Les troubles de l'excitabilité
- Les troubles de la repolarisation

2°) - L'E.C.G. d'effort

3°). - L'enregistrement continu de l'E.C.G. pendant 24 h.

C). - RESULTATS DE L'ETUDE ECHOCARDIOGRAPHIQUE :

- 1°). - Chronologie de la ballonisation mitrale.**
- 2°). - Epaisseur des valves mitrales.**

D). - RESULTATS DE L'ANGIOGRAPHIE GAUCHE :

E). - LES COMPLICATIONS :

- 1°). - Les troubles du rythme
- 2°). - La mort subite
- 3°). - Les accidents thrombo-emboliques
 - Fréquence - Age - Sexe
 - Aspects cliniques et évolution
 - L'angiographie cérébrale
 - L'enregistrement HOLTER
 - L'échocardiographie.
- 4°). - L'endocardite infectieuse.
 - Aspects cliniques
 - Les hémocultures
 - L'échocardiographie
 - Evolution et complications
- 5°). - L'insuffisance mitrale.
 - Aspects cliniques
 - L'échocardiographie
 - Le cathétérisme gauche
 - Evolution.

*** COMMENTAIRES :**

I°) - APPROCHE EPIDEMIOLOGIQUE :

A). - PREVALENCE DU P.V.M. :

B). - REPARTITION SELON LE SEXE :

C). - REPARTITION SELON L'AGE :

D). - FORMES FAMILIALES :

II°). - ETUDE CLINIQUE :

A). - LES SIGNES FONCTIONNELS :

- 1°). - Les précordialgies
- 2°). - La dyspnée
- 3°). - Les palpitations
- 4°). - Les lipothymies et les syncopes
- 5°). - Les troubles psychiques

B). - LES SIGNES PHYSIQUES :

- 1°). - L'inspection
- 2°). - La palpation
- 3°). - L'auscultation.
 - Le click méso-systolique
 - Le souffle télé-systolique
 - L'association click-souffle télé-systolique
 - Le souffle holo-systolique
 - Autres manifestations auscultatoires
 - Le P.V.M. Silencieux

III°). - ETUDE ELECTROCARDIOGRAPHIQUES :

A). - L'E.C.G. DE BASE :

- 1°). - Les troubles de la repolarisation
- 2°). - Les troubles du rythme.

B). - L'EPREUVE D'EFFORT :

C). - L'ENREGISTREMENT CONTINU DE L'E.C.G. PENDANT 24 h.

IV°). - LA RADIOGRAPHIE THORACIQUE :

V°). - L'ECHOCARDIOGRAPHIE :

A). - L'ECHOCARDIOGRAPHIE T. M. :

B). - L'ECHOCARDIOGRAPHIE 2 D :

VI°). - L'ANGIOGRAPHIE :

A). - L'EXPLORATION HEMODYNAMIQUE :

B). - LA CINE-ANGIOGRAPHIE :

C). - LA CORONAROGRAPHIE SELECTIVE :

VII°). - ETUDE DES COMPLICATIONS :

A). - LES TROUBLES RYTHME :

1°) - Nature des troubles du rythme

2°). - Exploration des troubles du rythme

— L'épreuve d'effort

— L'enregistrement continu de l'ECG pendant 24 h.

B). - LA MORT SUBITE :

C). - LES ACCIDENTS THROMBO-EMBOLIQUES :

1°). - Fréquence - Age

2°). - Aspects cliniques et évolution

3°) - L'angiographie cérébrale

4°). - Pathogénie

— Les troubles du rythme

— Les troubles de la crase sanguine

— Rôle emboligène du P.V.M.

— Autres causes emboligènes.

D). - L'ENDOCARDITE INFECTIEUSE

1°) - Fréquence des endocardites sur P.V.M.

2°). - Méthodes de diagnostic.

- Aspects cliniques
- Le profil bactériologique
- L'Immunologie.

3°). - L'évolution.

E). - L'INSUFFISANCE MITRALE :

1°) - Fréquence de l'I.M. au cours du P.V.M.

2°). - Eléments du diagnostic.

- La clinique
- L'échocardiographie
- Le cathétérisme gauche

3°). - Mécanismes de l'I.M.

- Aggravation progressive
- Aggravation brutale.

VIII°). - ETUDE DES FACTEURS PRONOSTIQUES :

A). - FACTEURS PRONOSTIQUES DES TROUBLES DU RYTHME

1°) - Critères cliniques.

- Caractère familial
- Le sêxe féminin
- Les signes fonctionnels.

2°). - Critères électrocardiographiques :

- Les troubles de la repolarisation
- Les troubles du rythme ventriculaire

B). - FACTEURS PRONOSTIQUES DES ACCIDENTS THROMBOEMBOLIQUES

C). - FACTEURS PRONOSTIQUES DE L'ENDOCARDITE INFECTIEUSE :

D). - FACTEURS PRONOSTIQUES DE L'INSUFFISANCE MITRALE

IX°). - TRAITEMENT ET PREVENTION DES COMPLICATIONS DU P.V.M. :

A). - TRAITEMENT DES SIGNES FONCTIONNELS

B). - TRAITEMENT DES TROUBLES DU RYTHME

C). - PREVENTION DES ACCIDENTS THROMBO-EMBOLIQUES :

D). - PREVENTION DE L'ENDOCARDITE INFECTIEUSE

E). - TRAITEMENT DE L'INSUFFISANCE MITRALE

X°). - CONDUITE A TENIR :

A). - P.V.M. ASYMPTOMATIQUE

B). - P.V.M. SYMPTOMATIQUE

C). - C. AT DEVANT DES SIGNES ECHOCARDIOGRAPHIQUES DE DEGENERESCENCE MYXOIDE :

* CONCLUSION :

* BIBLIOGRAPHIE :

INTRODUCTION

Le prolapsus de la valve mitrale (P.V.M.) se définit comme étant une protrusion systolique intra-auriculaire gauche d'une ou des deux valves mitrales dépassant le plan de l'anneau mitral. Il s'accompagne dans la grande majorité des cas d'une régurgitation mitrale par défaut d'affrontement des valves auriculo-ventriculaires gauches.

Son expression auscultatoire la plus caractéristique consiste en l'association d'un click méso-systolique et d'un souffle télé-systolique. De nombreuses autres anomalies stéthacoustiques peuvent être entendues.

Au plan nosologique, le P.V.M. idiopathique se signale par :

- l'existence d'une texture caractéristique des valves mitrales, siège d'une dégénérescence myxoïde. Sur le plan microscopique, les valves sont ballonnées, épaissies, pâles et plissées. Les deux valves sont en général intéressées (111). Au plan histologique, il existe une accumulation importante d'acides hyaluronique et chondroïtique.

— L'existence d'anomalies segmentaires de la cinétique ventriculaire gauche.

Il se distingue des aspects de ballonnisation mitrale observés au cours d'autres cardiopathies (C.I.A. de type Ostium secundum, coronaropathie, rétrécissement mitral, épanchement péricardique...).

Considérée pendant longtemps comme une simple curiosité auscultatoire, cette affection est devenue une maladie vedette grâce à l'avènement et au développement de l'échocardiographie qui a permis sa meilleure compréhension.

Le P.V.M. est la valvulopathie la plus fréquente en Europe et dans les pays anglo-saxons. En Algérie, le rhumatisme articulaire aigu et ses redoutables séquelles restent au centre des préoccupations. Il faut espérer voir disparaître ce fléau de santé publique de notre pays ; le P.V.M. sera, alors au premier plan en matière de valvulopathies.

Il s'agit d'une affection bénigne dans la majorité des cas. Cependant, son évolution peut être émaillée de complications graves comme le montre l'analyse de la littérature.

— 14% des patients présentent à plus ou moins long terme une régurgitation mitrale sévère.

— Dans 3% des cas, une endocardite infectieuse vient assombrir le pronostic.

— Les accidents thrombo-emboliques surtout neurologiques ne sont pas rares.

— Les troubles du rythme sont fréquents et peuvent être à l'origine de mort subite.

HISTORIQUE



Le FVM a été pendant longtemps considéré comme une cytosité auscultatoire. Son historique peut être résumé en quatre étapes :

1) — L'HYPOTHESE EXTRA-CARDIAQUE :

— Ce sont CUFFER et BARBILLON (48) qui, en 1857 pour la première fois, portent leur avis de clics méso-systoliques.

— BALLAVARDIN (70), en 1873 rattache ce « bruit de doigt » ou « click méso-systolique » à une origine extra-cardiaque. Cette hypothèse reposait sur la variabilité de la chronologie et de l'intensité de ce bruit et sur la base de trois observations anatomo-cliniques objectivant des adhérences péricardiques d'autre part.

HISTORIQUE

Cette théorie résiste à l'épreuve du temps et a été soutenue par de nombreux auteurs : LAM, en 1933 parle de « rétrécissement pseudo-péricardial ».

TROMSON et LEVINE, en 1935, décrivent les différents aspects cliniques du clic et du choc systolique, à partir de 35 observations :

MARPHISES et MAG KUSIK (81) en 1957, font des troubles de la repolarisation un argument en faveur de l'origine péricardique.

LEATHAM (1958) qualifie le souffle télo-systolique d'innocent.

Sgt WHITE en 1931 évoque la possibilité d'une anomalie des cordages valvulaires.

2) — L'ORIGINE MITRALE :

ROG (117), en 1961, est le premier à soutenir l'hypothèse de l'origine mitrale du clic et du souffle.

— BALOW (15), en 1953 confirma cette hypothèse.

Par le phonocardiogramme et les épreuves pharmaco-dynamiques : il démontre le caractère de régurgitation du souffle.

Par l'angiographie ventriculaire gauche : il met en évidence l'insuffisance aortique.

— JONAN (1965), LEON (1966), FROMENT (1968) grâce à la phonocardiographie intracardiaque, enregistrèrent le clic et le souffle dans l'oreillette gauche, au niveau des valves mitrales.

— DRILEY (47) en 1968, montre qu'il existe une balcnisation mitrale en cas de clic isolé sans régurgitation mitrale télo-systolique.

— XESTELLOF (86) en 1965, note la concomitance du « clic », sur le phonocardiogramme avec une encoche de l'apexogramme.

Le P.V.M. a été pendant longtemps considéré comme une curiosité auscultatoire. Son historique peut être résumée en quatre étapes :

1°). — *L'HYPOTHESE EXTRA-CARDIAQUE* :

— Ce sont CUFFER et BARBILLON (49) qui, en 1887 pour la première fois, parlent d'un bruit de galop meso-systolique.

— GALLAVARDIN (70), en 1913 rattache ce « bruit de triolet » ou « click meso-systolique » à une origine extra-cardiaque. Cette hypothèse reposait sur la variabilité de la chronologie et de l'intensité de ce bruit d'une part et sur la base de trois observations anatomo-cliniques objectivant des adhérences péricardiques d'autre part.

Cette théorie reste valable jusqu'en 1960 et reçoit l'aval de nombreux auteurs :

* LIAN, en 1933 parle de claquements pleuro-péricardiques.

* THOMSON et LEVINE, en 1935, décrivent les différents aspects cliniques du « rythme de galop systolique, à partir de 35 observations ».

* HUMPHRIES et MAC KUSIK (81) en 1957, font des troubles de la repolarisation un argument en faveur de l'origine péricardique.

* LEATHAM (1958) qualifie le souffle télé-systolique d'innocent.

* Seul WHITE en 1931 évoque la possibilité d'une anomalie des cordages valvulaires.

2°) — *L'ORIGINE MITRALE* :

REID (117), en 1961, est le premier à soutenir l'hypothèse de l'origine mitrale du click et du souffle.

— BALOW (15), en 1963 confirme cette hypothèse ;

* par le phonocardiogramme et les épreuves pharmaco-dynamiques : il démontre le caractère de régurgitation du souffle.

* par l'angiographie ventriculaire gauche : il met en évidence l'insuffisance mitrale.

— RONAN (1965), LEON (1966), FROMENT (1968) grâce à la phonocardiographie intra-cardiaque, enregistrent le click et le souffle dans l'oreillette gauche, au voisinage des valves mitrales.

— CRILEY (47) en 1966, montre qu'il existe une ballonnisation mitrale en cas de click isolé, sans régurgitation mitrale télé-systolique.

— KESTELLOTT (90) en 1965, note la concomitance du « click », sur le phonocardiogramme avec une encoche de l'apexogramme.

3°. — APPORT DE L'ECHOCARDIOGRAPHIE

— SHAH et GRAMIAK (123) en 1970, décrivent les signes échocardiographiques du P.V.M. et élargissent le cadre de cette anomalie aux formes silencieuses. Cette étape a permis la meilleure compréhension de la physiopathologie du P.V.M.

4°. — LA PARTICIPATION MYOCARDIQUE

— ENGLE (63), dès 1968 évoque la participation myocardique à l'origine du P.V.M. Cette hypothèse repose sur de nombreux arguments :

* la présence de précordialgies chez certains patients en dehors de toute anomalie coronarienne.

* l'existence des troubles de la repolarisation et de troubles du rythme ventriculaire.

* l'existence d'anomalies de la contraction ventriculaire gauche à la ciné-angiographie (GOOCH (74), SCAMPAR DONIS (120), 1973 JERESATY (83) 1973, GULOTTA (75) 1974).

Actuellement, deux théories s'affrontent :

- la théorie valvulaire et la théorie myocardique.

BUTS DU TRAVAIL

Notre travail a deux objectifs :

— Dans un premier temps, nous avons voulu apprécier la fréquence du P.V.M. dans une population d'adultes jeunes.

— En second lieu, il nous a paru utile, étant donné la fréquence du P.V.M. (4 à 7 %) dans la population et sa relative bénignité dans la majorité des cas, de tenter de dégager les principaux facteurs pronostiques de cette affection et d'identifier ainsi le profil du prolapsus mitral à risques. Pour cela nous avons étudié une série de patients porteurs d'un P.V.M. et hospitalisés au CHU TIMOINE (MARSEILLE) essentiellement en raison de complications.

15. — ETUDE DE LA FREQUENCE

Nous avons pratiqué un examen échocardiographique T.M. et bidimensionnel chez 186 élèves de l'école paramédicale de l'Hôpital Central d'Instruction de l'A.N.P. (H.C. - A.N.P.). Ces sujets ont été dirigés vers le service de Médecine Interne pour une visite d'aptitude.

Volontairement afin de ne pas influencer les résultats, nous n'avons pris connaissance des résultats de l'électrocardiogramme qu'une fois l'échocardiogramme effectué.

Cette série se compose de 93 filles d'âge moyen 19,3 ans (18 - 23 ans) et de 93 garçons d'âge moyen 19 ans (16 - 23 ans).

L'appareil utilisé dans cette étude est de marque ROCHE-KONTRON. Les tracés sont réalisés grâce à un échocardiographe de type IREX II couplé à un tracteur sur RT 400 à débit constant (100 mm/sec) avec une ouverture d'angle à 34°.

L'enregistrement est effectué sur un patient en décubitus latéral gauche (30°), le bras légèrement surélevé. Le sujet doit être en bonne résolution musculaire, repos, afin d'obtenir une fréquence cardiaque correcte.

Deux incidences sont utilisées :

— la coupe longitudinale (long-axe) : le réglé T.M. est alors placé à l'extrémité de des valves mitrales.

— l'incidence apéxienne (« 4-cavités »).

Les coupes T.M. sont réalisées à partir de l'image bidimensionnelle obtenue en long-axe.

Il a été noté que les tracés couverts visualisent parfaitement grande et petite valves mitrales et le segment C - D.

Les critères de diagnostic de P.M.A. sont les suivants :

— echo T.M. :

— l'angle 180°-systolique dépassant le ligne C - D d'au moins 2 mm (aspect en coupe).

1°). — *ETUDE DE LA FREQUENCE* :

Nous avons pratiqué un examen échocardiographique T.M. et bidimensionnel chez 156 élèves de l'école paramédicale de l'Hopital Central d'Instruction de l'A.N.P. (HCI - ANP). Ces sujets ont été dirigés vers le service de Médecine Interne pour une visite d'aptitude.

Volontairement, afin de ne pas biaiser le recrutement, nous n'avons pris connaissance des résultats de l'examen clinique et de l'électrocardiogramme qu'une fois l'échocardiogramme effectué.

Cette série se compose de 83 filles d'âge moyen 19,3 ans (16 - 23 ans) et de 73 garçons d'âge moyen 19 ans (16 - 23 ans).

L'appareil utilisé dans cette étude est de marque ROCHE-KONTRON. Les tracés sont réalisés grâce à un échocardiographe de type IREX II couplé à un sector scan (RT. 400) à déphasage électronique (« phased-array ») avec une ouverture d'angle à 84°.

L'enregistrement est effectué sur un patient en décubitus latéral gauche (30°), thorax légèrement surlevé. Le sujet doit-être en bonne résolution musculaire, reposé, afin d'obtenir une fréquence cardiaque correcte.

Deux incidences sont utilisées :

— la coupe longitudinale (long-axis) : la ligne T.M. est alors placée à l'extrémité des valves mitrales.

— l'incidence apéxienne (« 4 cavités »).

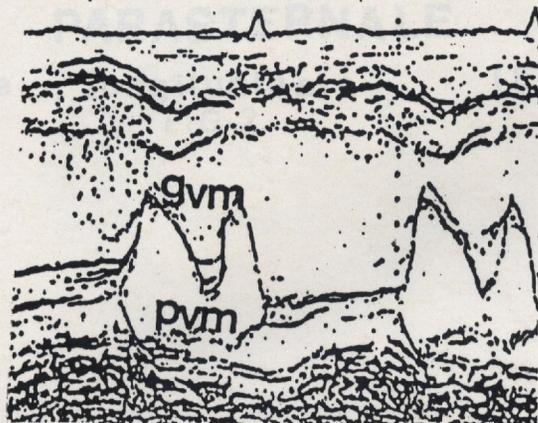
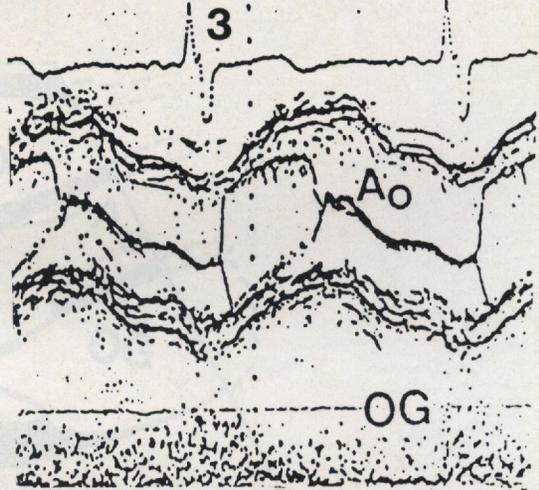
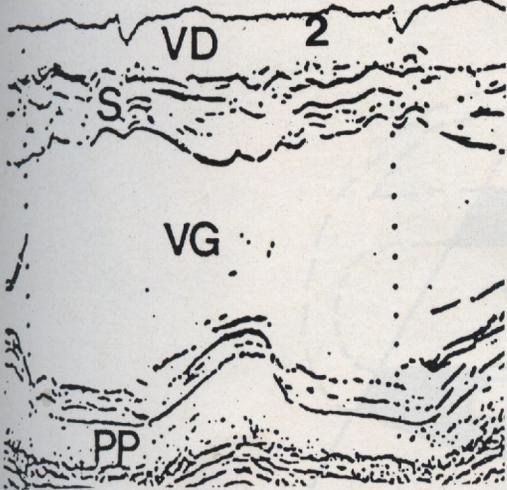
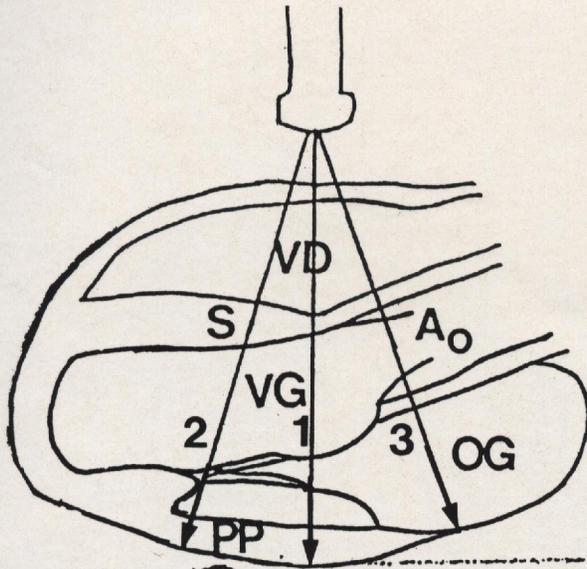
Les coupes T.M. sont réalisées à partir de l'image bidimensionnelle obtenue en long-axis.

N'ont été retenus que les tracés corrects visualisant parfaitement grande et petite valves mitrales et le sègment C - D.

Les critères de diagnostic de P.V.M. sont les suivants :

— *écho T.M.* :

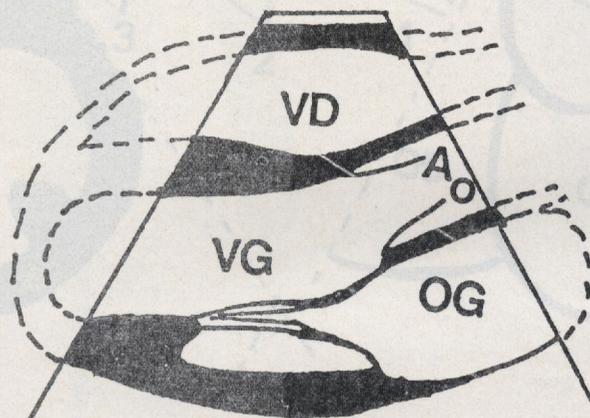
* cupule télé-systolique dépassant la ligne C - D d'au moins 2 mm (aspect en louche).



INCIDENCE PARASTERNALE

Balayage Aorte - VG (ETM)

FIG: 1



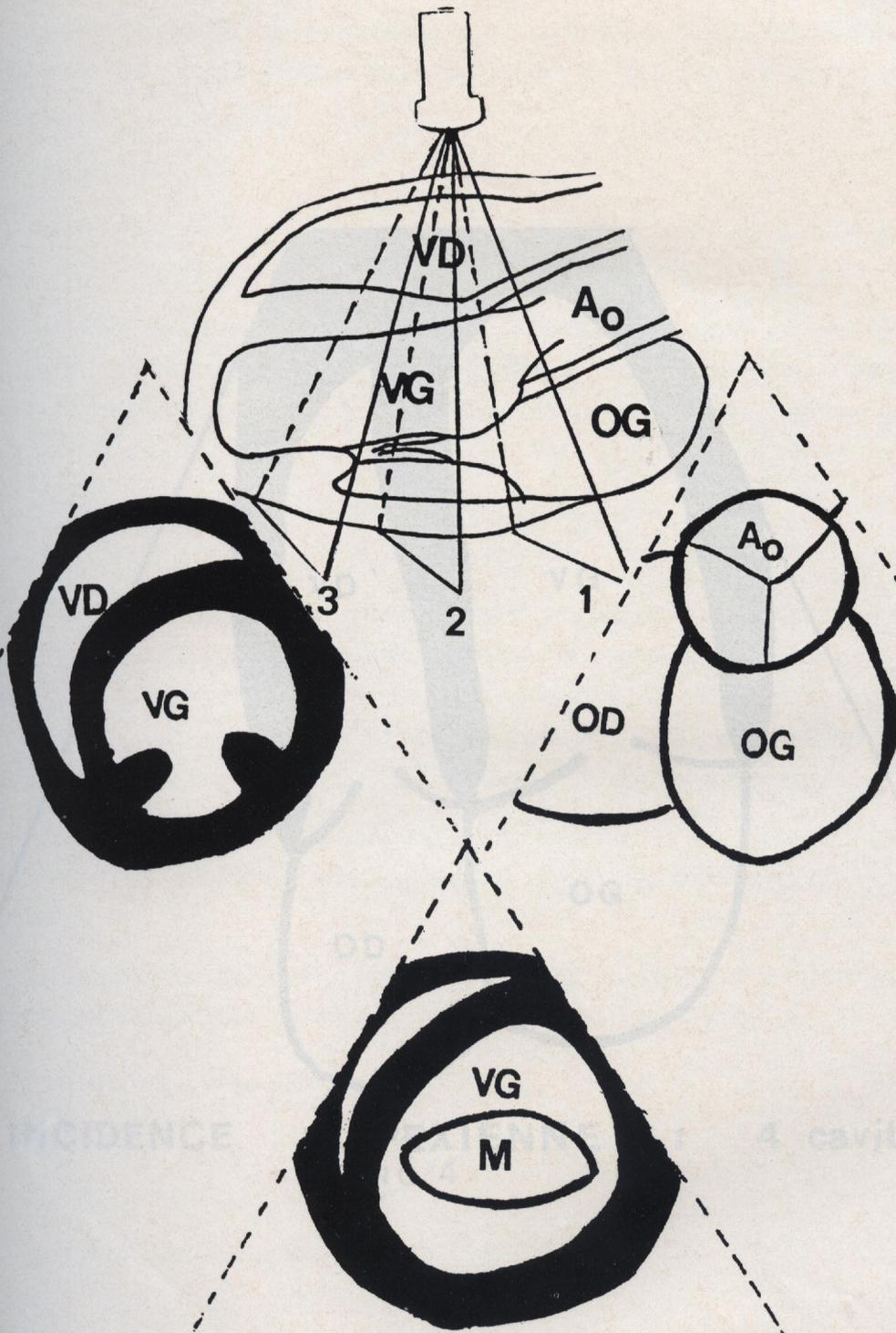
INCIDENCE PARASTERNALE GAUCHE
 coupe longitudinale (E2D)

FIG:2

INCIDENCE PARASTERNALE GAUCHE

coupe transversale (E2D)

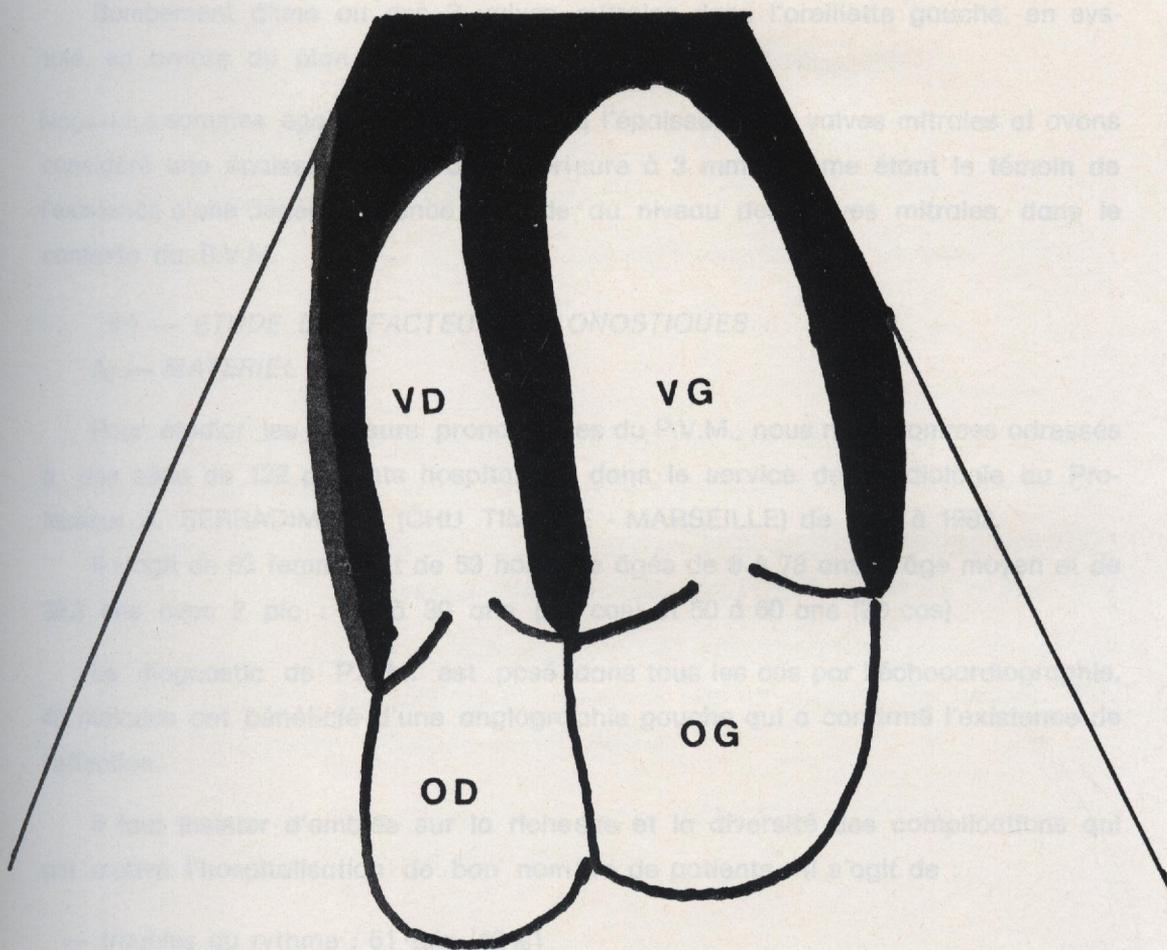
FIG:3



INCIDENCE PARASTERNALE GAUCHE

coupe transversale (E 2D)

FIG: 3



INCIDENCE APEXIENNE : 4 cavités
FIG: 4

* aspect en hamac holo-systolique avec nadir méso ou télé-systolique et amplitude du recu holo-systolique égale ou supérieure à 3 mm par rapport au segment C - D

— *écho 2. D* :

Bombement d'une ou des 2 valves mitrales dans l'oreillette gauche, en systole, en arrière du plan de l'anneau mitral.

Nous nous sommes également intéressés à l'épaisseur des valves mitrales et avons considéré une épaisseur égale ou supérieure à 3 mm, comme étant le témoin de l'existence d'une dégénérescence myxoïde au niveau des valves mitrales, dans le contexte du P.V.M.

II°) — *ETUDE DES FACTEURS PRONOSTIQUES* :

A) — *MATERIEL* :

Pour étudier les facteurs pronostiques du P.V.M., nous nous sommes adressés à une série de 122 patients hospitalisés dans le service de Cardiologie du Professeur A. SERRADIMIGNI (CHU TIMONE - MARSEILLE) de 1979 à 1982.

Il s'agit de 63 femmes et de 59 hommes âgés de 8 à 78 ans. L'âge moyen est de 39,3 ans avec 2 pics : 20 à 30 ans (22 cas) et 50 à 60 ans (28 cas).

Le diagnostic de P.V.M. est posé dans tous les cas par l'échocardiographie. 45 malades ont bénéficié d'une angiographie gauche qui a confirmé l'existence de l'affection.

Il faut insister d'emblée sur la richesse et la diversité des complications qui ont motivé l'hospitalisation de bon nombre de patients : il s'agit de :

- troubles du rythme : 51 fois (42%)
- insuffisance mitrale : 11 fois (9%)
- greffe oslérienne : 8 fois (6,5%)
- accident thrombo-embolique : 14 fois (11,4%).

B) — *METHODES* :

1°). — L'examen clinique :

— L'interrogatoire est centré sur la recherche de deux sortes de faits :

* la recherche d'une symptomatologie fonctionnelle évocatrice d'un P.V.M. : palpitations précordiales, dyspnée, lipothymies, syncopes.

* la recherche de complications dans les antécédants immédiats ou lointains du patient.

— L'auscultation cardiaque est le temps essentiel d'un examen physique complet.

2°) — Le phonocardiogramme :

Un phonocardiogramme a été réalisé chez tous nos patients.

3°) — L'étude électrocardiographique :

— L'électrocardiogramme de base (E C G) :

Il a été fait chez tous les patients à plusieurs reprises, afin de saisir d'éventuels troubles de la repolarisation labils :

— L'E C G d'effort :

Un E.C.G. d'effort sur bicyclette ergométrique a été réalisé chez 10 patients seulement, qui présentaient une extra-systolie ventriculaire sur l'E.C.G. de base.

— L'enregistrement continu de l'E.C.G. pendant 24 h. selon le procédé HOLTHER :
59 patients ont eu un enregistrement continu de l'E.C.G. pendant 24 h.

L'enregistreur utilisé est de marque OXFORD INSTRUMENTS, alimenté par des batteries au mercure. Les tracés ont été analysés par un appareil de lecture REYNOLDS ELECTRONIQUE MEDICAL PATHFINDER.

Durant la période d'enregistrement il a été demandé aux patients de noter les symptômes ressentis et d'en préciser l'horaire.

4°) — L'étude échocardiographique :

Tous nos patients ont eu un échocardiogramme temps-mouvement (T.M.) et bi-dimensionnel (2 D).

L'appareil utilisé dans notre étude est un sectorscan à déphasage électronique (« phased Array ») de marque VARIAN (V. 3400).

L'examen est réalisé sur un patient en décubitus latéral gauche (30°), thorax légèrement surelevé. Le patient doit être en bonne résolution musculaire, reposé, afin d'obtenir une fréquence cardiaque correcte et ce, en raison des difficultés à visualiser les différentes phases de la cinétique mitrale (en particuliers le segment C - D) en cas de tachy-cardie importante.

Deux incidences sont utilisées : la coupe longitudinale (« long axis ») et l'incidence apéxienne dite des « 4 cavités ».

Les coupes T.M. sont réalisées à partir de l'image bidimensionnelle obtenue en coupe longitudinale.

Les critères de diagnostic de P.V.M. ont été décrits plus haut.

Nous avons également étudié l'épaisseur des valves mitrales.

5°) — L'angiographie gauche :

Une angiographie gauche a été pratiquée chez 45 de nos patients. 19 d'entre eux ont eu une coronarographie. Un test de provocation du spasme au mephergin a été réalisé 12 fois.

6°) — Méthodes statistiques :

Nous avons subdivisé notre série en deux groupes : le premier groupe comprend les sujets dont l'évolution est simple et le second concerne les sujets ayant présenté une complication.

Nous avons pu, ainsi, comparer les caractères cliniques, électriques et échocardiographiques des deux groupes. L'analyse statistique des résultats a été réalisée grâce au test du Chi. 2.

ÉPIDÉMIOLOGIQUE :

13 des 156 élèves de l'école para-médicale de l'HCI
portent d'un P.V.M. Cela correspond à une fréquence de 8,3%.
11 chez les 63 filles (soit une fréquence de 9,6%) et 5
garçons (soit une fréquence de 6,8%).

ÉCHOCARDIOGRAPHIQUES :

RESULTATS

Image en cupule chez 8 sujets.

La valve T.M. est en défaut 2 fois alors que l'échocardiographie
est normale 11 fois sur 13. Les valves mitrales sont fines dans tous

ANAMNÈSES DE L'EXAMEN CLINIQUE :

Porteurs fonctionnels :

Les sujets porteurs d'un P.V.M. et réexaminés, ne se plaignent d'aucun
symptôme fonctionnel évoquant l'affection.

Signes auscultatoires :

Le murmure permet de déceler :

1) un souffle télé-systolique caractéristique.

2) un souffle isolé méso-systolique

3) un souffle holo-systolique

4) un souffle télé-systolique

5) il n'y a aucune anomalie auscultatoire.

ANALYSES DE L'E.C.G. :

Les 13 sujets porteurs d'un P.V.M. ont également été étudiés.

Leur E.C.G. est :

1°) — *APPROCHE EPIDEMIOLOGIQUE :*

A) — *FREQUENCE :*

L'échocardiogramme de 13 des 156 élèves de l'école para-médicale de l'HCI-ANP objective l'existence d'un P.V.M. Cela correspond à une fréquence de 8,3%.

8 P.V.M. sont retrouvés chez les 83 filles (soit une fréquence de 9,6%) et 5 P.V.M. chez les 73 garçons (soit une fréquence de 6,8%).

B) — *ASPECTS ECHOCARDIOGRAPHIQUES :*

Dans 3 cas, il s'agit d'un aspect en hamac signant le caractère holo-systolique du P. V. M.

Il est télé-systolique (image en cupule) chez 8 sujets.

L'échocardiographie T.M. est en défaut 2 fois alors que l'échocardiographie 2 D permet le diagnostic 11 fois sur 13. Les valves mitrales sont fines dans tous les cas.

C) — *DONNEES DE L'EXAMEN CLINIQUE :*

1°) — *Signes fonctionnels :*

Aucun des sujets porteurs d'un P.V.M. et réexaminés, ne se plaint d'un quelconque signe fonctionnel évoquant l'affection.

2°) — *Signes auscultatoires :*

L'auscultation permet de déceler :

- 2 fois un click souffle télé-systolique caractéristique.
- 1 fois un click isolé méso-systolique
- 3 fois un souffle holo-systolique
- 3 fois un souffle télé-systolique
- Dans 4 cas, il n'y a aucune anomalie auscultatoire.

D) — *DONNEES DE L'E C G :*

L'E.C.G. des 13 sujets porteurs d'un P.V.M. a également été étudié.

- Il est normal 6 fois

— Dans 4 cas, on note l'existence d'une onde T négative en D. 3 et en A.V.F.

— Dans 3 cas, ces troubles de la repolarisation sont retrouvés en V. 1 - V. 2 - V. 3.

II°) — ETUDE DES FACTEURS PRONOSTIQUES :

A) — DONNEES DE L'EXAMEN CLINIQUE :

1°) — Les signes fonctionnels :

— Les précordialgies :

Elles sont retrouvées chez 50 patients (soit 41%). Le plus souvent, elles sont atypiques et n'ont aucun rapport avec l'effort.

9 fois (18%), elles revêtent une allure pseudo angineuse et 2 fois (4%), elles simulent une péricardite.

— La dyspnée :

Elle est présente chez 55 patients (45%). Elle constitue souvent la première manifestation et ne correspond que rarement (11 fois soit 9%) à une insuffisance mitrale décompensée. Elle est de type « siné-matéria » dans la majorité des cas.

— Les palpitations :

Elles représentent la plainte principale chez 40 patients (33%).

— Les lipothymies :

Elles sont notées chez 25 sujets (21%).

— Les syncopes :

Elles sont plus rares : 9 fois/122 (7%).

Plusieurs manifestations fonctionnelles peuvent s'associer chez un même patient.

2°) — L'auscultation cardiaque :

Les anomalies auscultatoires retrouvées sont les suivantes :

— Le click méso-systolique isolé :

Il est entendu chez 13 patients soit 10,6% des cas.

PVM : SIGNES FONCTIONNELS

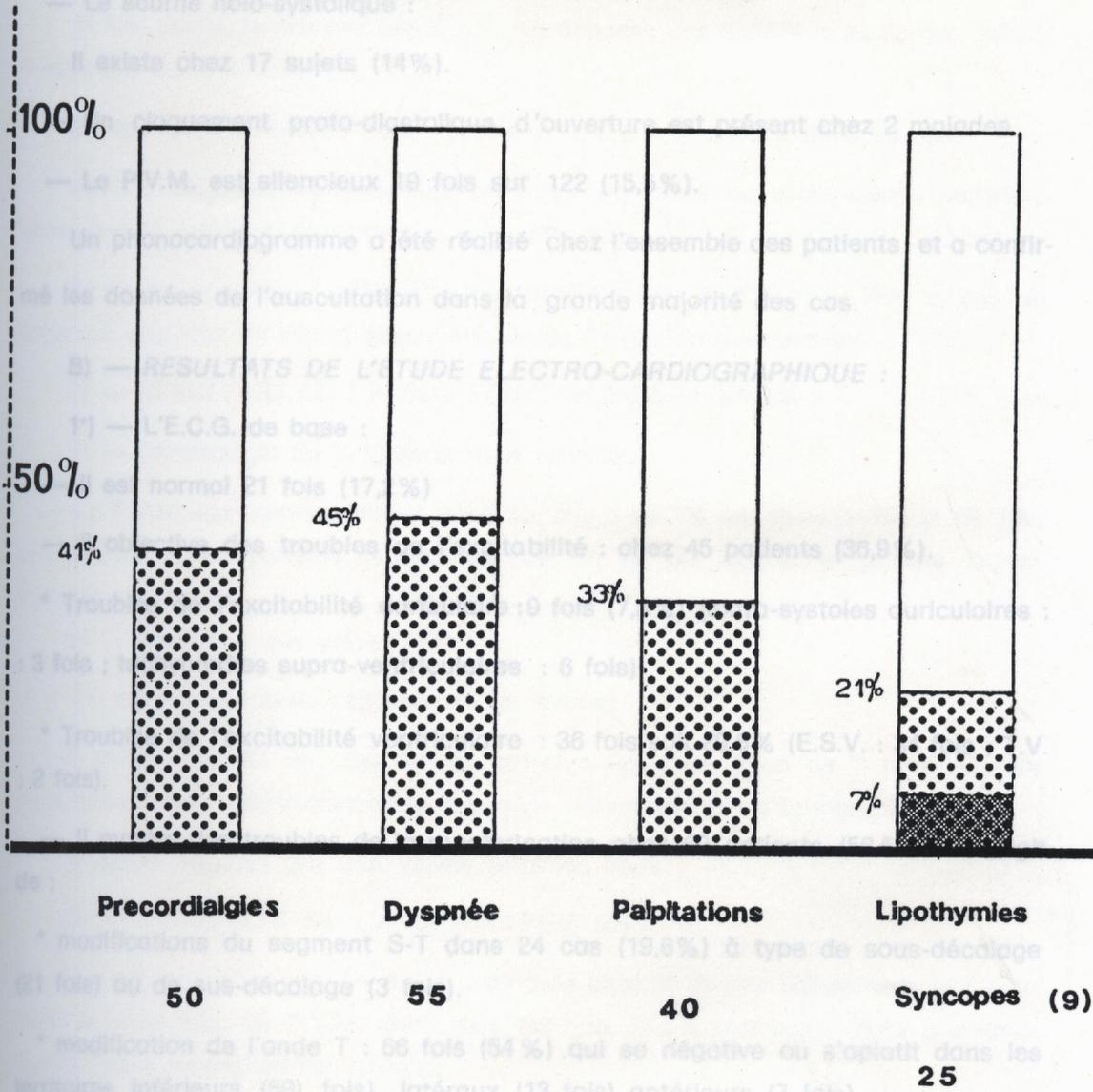


Tableau: 1

— Le souffle télé-systolique :

Il est retrouvé chez 23 malades (19 %)

— L'association click méso-systolique + souffle télé-systolique :

Elle est notée 35 fois (28,6%).

— Le souffle holo-systolique :

Il existe chez 17 sujets (14%).

— Un claquement proto-diastolique d'ouverture est présent chez 2 malades.

— Le P.V.M. est silencieux 19 fois sur 122 (15,5%).

Un phonocardiogramme a été réalisé chez l'ensemble des patients et a confirmé les données de l'auscultation dans la grande majorité des cas.

B) — RESULTATS DE L'ETUDE ELECTRO-CARDIOGRAPHIQUE :

1°) — L'E.C.G. de base :

— Il est normal 21 fois (17,2%)

— Il objective des troubles de l'excitabilité : chez 45 patients (36,9%).

* Troubles de l'excitabilité auriculaire : 9 fois (7,3%) (extra-systoles auriculaires : 3 fois ; tachycardies supra-ventriculaires : 6 fois).

* Troubles de l'excitabilité ventriculaire : 36 fois soit 29,6% (E.S.V. : 34 fois ; T.V. : 2 fois).

— Il montre des troubles de la repolarisation chez 69 patients (56,5%). Il s'agit de :

* modifications du segment S-T dans 24 cas (19,6%) à type de sous-décalage (21 fois) ou de sus-décalage (3 fois).

* modification de l'onde T : 66 fois (54 %) qui se négative ou s'aplatit dans les territoires inférieurs (59) fois), latéraux (13 fois) antérieurs (7 fois).

Ces troubles de la repolarisation subissent des variations spontanées chez 15 des 69 patients (22%).

2°) — L'E.C.G. d'effort :

L'arythmie constatée sur l'E.C.G. de base des 10 patients ayant subi une

épreuve d'effort a été majorée 2 fois. Dans les 8 autres cas, il y a eu diminution, voir disparition des E.S.V.

3°) — L'enregistrement continu de l'E.C.G. pendant 24 h.

59 patients ont eu un enregistrement continu de l'E.C.G. qui a révélé l'existence d'une extra-systolie ventriculaire chez 47 d'entre eux (soit 81%).

15 fois (32%), le nombre des E.S.V. ne dépasse pas 500/24 h. et 32 fois (68%), il est supérieur à 500/24 h.

Il s'agit d'E.S.V. isolées dans 29 cas et d'E.S.V. groupées dans 18 cas.

Le HOLTER a permis également de saisir un tracé de tachy-cardie ventriculaire chez 12 malades. L'un d'entre eux présentait une T.V. sur l'E.C.G. de base.

En ce qui concerne les troubles du rythme auriculaire le HOLTER a mis en évidence une fois un accès paroxystique de fibrillation auriculaire.

C) — *RESULTATS DE L'ETUDE ECHOCARDIOGRAPHIQUE :*

1°) — Chronologie de la ballonisation mitrale

— Le P.V.M. est holo-systolique dans 52 cas : 43,7% et télé-systolique 65 fois soit 54,6%. Chez 2 patients, le recul se fait en fin de systole et parfois durant toute la systole.

2°) — Epaisseur des valves mitrales :

— En ce qui concerne l'épaisseur des Valves

* 46 sujets (37,7%) ont des valves mitrales épaisses (plus de 3 mm) signant l'existence d'une dégénérescence myxoïde détectable par l'échographie.

* 76 sujets (62,3%) ont des valves mitrales fines.

D) — *RESULTATS DE L'ANGIOGRAPHIE GAUCHE :*

Une angiographie gauche a été pratiquée chez 45 de nos 122 patients et a confirmé le diagnostic de P.V.M. dans tous les cas. Elle a permis en outre la quantification de 8 regurgitations mitrales.

19 patients ont eu une opacification des artères coronaires qui a objectivé une sténose serrée de l'artère circonflexe dans un cas et de la coronaire droite dans un autre cas.

12 tests au Methergin ont été effectués et ont provoqué un spasme de l'artère inter-ventriculaire une fois et de l'artère coronaire droite une autre fois.

E) — LES COMPLICATIONS :

Notre série se singularise par l'importance des complications venues assombrir le pronostic de nombreux patients. Il s'agit :

- de troubles du rythme : 51 fois (42%) et groupées (doublets, triplets)
- de mort subite : 1 fois (0,8%)
- d'une insuffisance mitrale : 11 fois (9%)
- d'une grette oslérienne : 8 fois (6,5%)
- d'un accident thrombo-embolique : 14 fois (11,4%).

1°) — Les troubles du rythme :

51 de nos 122 patients (42%) ont présenté à un moment de leur évolution un trouble du rythme saisi soit par l'ECG de base soit plus souvent par l'enregistrement continu de l'ECG pendant 24 h. (HOLTER).

Ces troubles du rythme sont de tous types :

— Les troubles du rythme supra-ventriculaire :

* les tachycardies supra-ventriculaire (T.S.V.).

Elle sont retrouvées chez 13 de nos patients (10,6%).

* Les extra-systoles auriculaires (E.S.A.) :

Nous ne les avons notées que 2 fois (1,6%).

* La fibrillation auriculaire (F.A.).

11 de nos patients (9%) ont un tracé électrocardiographique de F.A. Il s'agit le plus souvent de F.A. permanente en relation avec une hypertrophie auriculaire gauche. Le HOLTER a enregistré, un accès de F.A. paroxystique une fois seulement.

— Les préexcitations ventriculaires :

Nous ne les avons notées que 2 fois. Il s'agit de syndrome de Wolf-Parkinson-White de type A.

— Les troubles du rythme ventriculaire :

Ils sont présents chez 47 des 59 patients ayant eu un enregistrement HOLTER (81%).

* Les extra-systoles ventriculaires (E.S.V.) :

34 patients (27,8%) présentent des E.S.V. sur l'E.C.G. de base. Ce taux augmente à 81% avec le HOLTER.

Ces E.S.V. sont isolées dans 29 cas (61,7%) et groupées (doublets, triplets) chez 18 malades (38,8%).

Elles sont fréquentes (plus de 500/24 h.) chez 32 sujets (68%). Leur nombre ne dépasse pas 500/24 h. chez les 15 autres (32%).

* Les Tachy-cardies ventriculaires (T.V.) :

Nous avons repertorié 13 cas de T.V., 2 fois par l'E.C.G. de base et 12 fois par l'enregistrement continu de l'E.C.G.

Un malade présentait un tracé de T.V. à la fois sur l'E.C.G. de base et au HOLTER.

* Les fibrillations ventriculaires (F.V.) :

Nous n'avons pas noté de F.V. dans notre série.

2°) — La mort subite :

Un de nos patients (0,8%) est mort subitement après avoir abandonné son traitement anti-arythmique. Cet homme de 43 ans se plaignait de palpitations, de précordialgies et de syncopes. L'E C G de base objectivait l'existence d'une onde T négative en D. 3 et en aVF et le HOLTER montrait l'existence de doublets et de salves de T.V. L'échocardiographie a permis de poser le diagnostic de P.V.M. télé-systolique des 2 valves mitrales avec signes de dégénérescence myxoïde. La coronarographie était normale et le test au Methergin n'a pas provoqué de spasme coronaire.

3°) — Les accidents thrombo-emboliques :

— Fréquence - Age - Sexe :

Un accident thrombo-embolique émaille l'évolution de 14 de nos 122 patients (12%). L'âge moyen est de 39,3 ans (21 à 64 ans). Il s'agit de 8 femmes et de 6 hommes.

— Aspects cliniques et évolution :

Les aspects cliniques présentés sont les suivants

* hémiplégie ou hémiparésie : 9 fois

* amaurose brutale : 3 fois

* insuffisance vertébro-basillaire : 2 fois

* embolie carotidienne : 1 fois.

— Une hémiplégie et une amaurose étaient associées chez un sujet.

Nous avons noté également l'existence d'embolies périphériques : obstruction de l'artère humérale droite associée à une hémiplégie dans un cas. Un second malade a dû subir l'amputation du deuxième orteil droit.

— 10 de nos patients ont vu leurs troubles disparaître totalement. 2 fois, le déficit a persisté : une hémiplégie grave et une amaurose. Nous avons noté un décès et perdu de vue un patient.

— L'angiographie cérébrale :

Réalisée chez 6 malades, elle s'est révélée normale 2 fois et a montré une thrombose carotidienne 2 autres fois. Un embol dans le territoire sylvien et une obstruction de l'artère vertébro-basillaire ont, par ailleurs été objectivés.

5 patients ont bénéficié d'un examen tomo-densitométrique cérébral qui n'a pas montré d'anomalies en dehors du ramollissement.

— L'enregistrement HOLTER :

9 patients ont eu un enregistrement HOLTER. Il n'existe aucun trouble du rythme chez 4 d'entre eux. Une extra-systolie ventriculaire 4 fois et une fois seulement un accès paroxystique de fibrillation auriculaire ont été enregistrés.

— L'échocardiographie :

Les valves mitrales sont épaisses (plus de 3 mm) témoignant de l'existence d'une dégénérescence myxoïde importante chez 10 malades. Les 4 autres ont des valves mitrales fines.

4°) — L'endocardite infectieuse :

8 patients d'âge moyen 50 ans, 5 hommes et 3 femmes ont été hospitalisés au CHU TIMONE (MARSEILLE) pour un syndrome septicémique associé à un souffle systolique d'insuffisance mitrale avec le diagnostic d'endocardite infectieuse.

Ces malades s'intègrent dans une série consécutive de 67 patients hospitalisés au cours des 4 dernières années pour maladie d'Osler.

Dans tous les cas, dès l'admission, des hémocultures (au moins 6) ont été pra-

tiquées ainsi qu'un échocardiogramme T.M. et 2 D., à la recherche de signes d'endocardite infectieuse et de cardiopathie sous-jacente :

— la végétation oslérienne est reconnue lorsqu'apparaît un écho « chevelu » typique sur une structure valvulaire (critère T.M.) et lorsqu'est visualisée une masse mobile attachée à une valve mitrale (critère 2 D).

— le diagnostic de P.V.M. est posé sur les critères énoncés plus haut.

— Aspects cliniques :

* l'auscultation :

Elle retrouve un souffle systolique d'insuffisance mitrale 4 fois, un souffle télé-systolique 4 fois, précédé 1 fois d'un click méso-systolique.

* la notion de cardiopathie préexistante :

Elle est méconnue dans 3 cas. Dans les 5 autres cas, un souffle était connu, mais étiqueté d'anorganique 3 fois.

— Les hémocultures :

Elles sont positives 6 fois sur 8 et objectivent un stéptocoque 4 fois et un staphylocoque 2 fois.

— L'échocardiographie :

* le prolapsus valvulaire mitral :

Il est télé-systolique 5 fois et holo-systolique 3 fois.

L'échographie 2. D localise le prolapsus au niveau de la petite valve mitrale dans 4 cas, des 2 valves mitrales dans 3 cas et une fois au niveau de la grande valve mitrale.

7 fois sur 8, existait un épaississement des valves mitrales, évocateur d'une dégénérescence myxoïde.

* L'endocardite infectieuse :

L'échocardiographie met en évidence une végétation 7 fois sur 8. Dans 1 cas, l'épaississement très important des valves mitrales rend très difficile le diagnostic de végétation oslérienne.

Des aspects d'élongation de cordages sont rencontrés dans 3 cas.

Evolution et complications :

* L'insuffisance ventriculaire gauche (IVG) :

Elle est observée chez 3 patients dont l'un decede de cause neurologique ; les 2 autres ont été traités par digitalo-diurétiques. Par la suite l'amélioration de leur état hémodynamique a rendu inutile une intervention chirurgicale.

* Les complications neurologiques :

2 patients sont décédés par hémorragie cérébrale.

* Les complications emboliques :

Une embolie splénique est survenue chez un patient porteur d'une importante végétation mitrale. L'évolution a été favorable.

Un patient a présenté un anévrisme mycotique sur l'artère humérale.

Un autre patient a été opéré en raison d'une double localisation oslérienne droite et gauche résistant au traitement antibiotique.

5°) — L'insuffisance mitrale :

11 des 122 patients (soit 9%) présentent une régurgitation mitrale avec retentissement ventriculaire gauche. Il s'agit de 6 hommes et de 5 femmes, d'âge moyen 58 ans.

— Au plan fonctionnel :

Il existe une dyspnée de repos dans tous les cas.

— L'auscultation :

Elle objective un souffle holo-systolique 9 fois sur 11.

— L'échocardiographie :

Elle montre un aspect de P.V.M. holo-systolique 9 fois et une cupule télé-systolique 2 fois.

Les valves mitrales sont épaisses (plus de 3 mm) dans 9 cas, témoignant de l'existence d'une dégénérescence myxoïde importante.

En outre, il existe des signes de régurgitation mitrale importante avec retentissement sur les cavités gauches.

— Le cathétérisme gauche :

Il a été pratiqué chez 8 patients et a confirmé le diagnostic de fuite mitrale par P.V.M. et en a apprécié la sévérité.

— Evolution :

6 de nos patients ont été opérés. Le traitement médical a été suffisant dans les 5 autres cas.

COMMENTAIRES



1) — APPROCHE EPIDEMIOLOGIQUE

A) — PREVALENCE DU P.V.M. :

196 sujets, 83 filles et 73 garçons, d'âge moyen 19,2 ans (16 à 23 ans) apparemment sains, ont eu un échocardiogramme à titre systématique. Cet échantillon n'a pas la prétention d'être représentatif de la population adulte jeune en Algérie. En effet, ces sujets sont candidats à un stage de formation para-médicale.

Cela requiert un certain niveau intellectuel qui n'est pas obligatoirement celui de la population dont notre échantillon fait partie.

Dependant, ce qui importe, c'est qu'il n'y ait pas eu, dans notre étude, de critères de sélection. Nous n'avons pris connaissance d'aucun cas de P.V.M. clinique et de P.V.M. à l'échocardiogramme effectué.

La fréquence globale du P.V.M. dans notre série est de 8,3%. Ce taux est légèrement supérieur à ceux communément admis (4 à 7%). Ceci s'explique peut-être par le fait que le nombre de filles ($n = 83$) soit supérieur à celui des garçons ($n = 73$).

En fait, la prévalence du P.V.M. est difficile à préciser, à l'heure actuelle, du fait de l'existence de formes asymptomatiques. Les chiffres relevés dans la littérature varient d'un auteur à l'autre en fonction des critères de sélection et des méthodes de diagnostic.

— RIZZON (102) retrouve un P.V.M. chez 0,4% des 1003 étudiants de sexe féminin de 14 à 24 ans par l'auscultation et le phonocardiogramme.

— Ce taux se rapproche de celui retrouvée par BIASCO (59) chez 1000 jeunes filles de 14 à 18 ans :

• 0,3% de clics soufflés

• 1,1% de clics isolés.

— Dans une série de 3.500 enregistrements phonocardiographiques, DE MUIS-SON (58) note :

• 0,8% de clics soufflés

• 1,6% de clics isolés.

— BARLOW (151), quant à lui, rapporte un taux de 17% de P.V.M. dans une po-

1°) — APPROCHE EPIDEMIOLOGIQUE

A) — PREVALENCE DU P.V.M. :

156 sujets, 83 filles et 73 garçons, d'âge moyen 19,2 ans (16 à 23 ans) apparemment sains, ont eu un échocardiogramme à titre systématique. Cet échantillon n'a pas la prétention d'être représentatif de la population adulte jeune en Algérie. En effet, ces sujets sont candidats à un stage de formation para-médicale.

Cela requiert un certain niveau intellectuel qui n'est pas obligatoirement celui de la population dont notre échantillon fait partie.

Cependant, ce qui importe, c'est qu'il n'y ait pas eu, dans notre étude, de critères de sélection clinique ou électrocardiographique, puisque nous n'avons pris connaissance des données de l'examen clinique et de l'E.C.G. qu'une fois l'échocardiogramme effectué.

La fréquence globale du P.V.M. dans notre série est de 8,3%. Ce taux est légèrement supérieur à ceux communément admis (4 à 7%). Ceci s'explique peut-être par le fait que le nombre de filles (n = 83) soit supérieur à celui des garçons (n = 73).

En fait, la prévalence du P.V.M. est difficile à préciser, à l'heure actuelle, du fait de l'existence de formes asymptomatiques. Les chiffres relevés dans la littérature varient d'un auteur à l'autre en fonction des critères de sélection et des méthodes de diagnostic.

— RIZZON (102) retrouve un PVM chez 0,4% des 1003 étudiants de sexe féminin de 14 à 24 ans par l'auscultation et le phonocardiogramme.

— Ce taux se rapproche de celui retrouvée par BIASCO (59) chez 1009 jeunes filles de 14 à 18 ans :

* 0,33% de click souffles

* 1,18% de clicks isolés.

— Dans une série de 3.500 enregistrements phonocardiographiques, DE MUISSON (59) note :

* 0,55% de click souffles

* 1,45% de clicks isolés.

— BARLOW (15), quant à lui, rapporte un taux de 17% de P.V.M. dans une po-

pulation d'écoliers noirs Sud-Africains (Auscultation et phonocardiogramme). Cette incidence élevée s'expliquerait pour JERESATY par la non spécificité du souffle télé-systolique sans click fréquemment retrouvé par BARLOW et par la fréquence élevée du R.A.A. dans cette population.

— Il faut également remettre en cause les chiffres de MARKIEWICZ (98) qui font état, chez 101 femmes présumées saines, de :

- * 17% de P.V.M. (épreuve d'effort, phonocardiogramme au repos, debout et avec nitrite d'amyle).

- * Ce taux passe à 21% quand l'auteur fait appel à l'échocardiographie.

En fait MARKIEWICZ a recruté les sujets de son étude par voie de presse. Il ne fait pas de doute que ce type de recrutement est totalement biaisé. (Population sélectionnée : taux élevé de signes fonctionnels évocateurs de PVM).

— Un P.V.M. a été retrouvé 136 fois sur les 1.860 échocardiogrammes 2D et T.M. effectués au CHU TIMONE à MARSEILLE (BENICHO) entre le 1er janvier 1981 et le 31 décembre 1981 ce qui représente un taux de 7%.

Les études épidémiologiques menées de façon systématique et utilisant l'échocardiographie font état d'une fréquence du P.V.M. de 4 à 7 %.

(BLOCH (30), BROWN (33), CHANDRARATNA (37), DARSEE (50)).

Tableau n°2: P.V.M. FREQUENCE :

AUTEURS	%	Nbre	D.C.	SELECTION
BLOCH	4,4	136	Echo	Volontaires
BROWN	6	520	Echo	Volontaires
CHANDRARATNA	7	100	Echo	N-Nés
DARSEE	6	107	Ausc. Echo	Ex. Syst.
MARKIEWICZ	17	100	Phono	Annonces
PROCACCI	6	1169	Ausc.	Ex. Syst.
RIZZON	0,33	1009	Ausc. Phono.	Ex. Scolaire
SERIE	8,3%	156	Echo	Ex. Syst.
PERSONNELLE				

B). — *REPARTITION SELON LE SEXE :*

Le P.V.M. est considéré comme étant l'apanage de la femme. Dans la plupart des séries de la littérature « JERESATY (6), MALCOLM (96) » deux tiers des patients sont de sexe féminin.

Dans notre étude, le P.V.M. est plus fréquent chez les filles (9,6%) que chez les garçons (6,8%).

Cette prédominance féminine n'est pas aussi nette dans la série de 122 cas étudiée au CHU TIMONE (MARSEILLE) (63. F - 59. H.).

On ne connaît pas, actuellement d'explication à cette répartition. On pense que cette anomalie valvulaire serait à transmission autosomique dominante avec pénétrance incomplète chez l'homme.

C) — *REPARTITION SELON L'AGE :*

Malgré une opinion répandue faisant du P.V.M. une affection de l'adulte, il semble que tous les âges soient intéressés.

Ainsi, CHANDRARATNA (37) met en évidence 7 P.V.M. chez 100 nouveau-nés par l'échocardiographie systématique. Dans la série du CHU TIMONE (MARSEILLE) les âges vont de 8 à 78 ans.

L'âge moyen, pour tous les auteurs, serait de 40 ans.

Pour notre part, nous ne pouvons donner d'appréciation sur ce point précis, puisque notre série ne concerne que des sujets jeunes avec un âge moyen de 19,2 ans (16 à 23 ans).

D) — *LES FORMES FAMILIALES :*

Nous n'avons pas fait d'enquête familiales. Plusieurs observations de P. V. M. affectant les membres d'une même famille ont été rapportées dans la littérature. Elles se signalent par un pronostic particulièrement péjoratif.

II°) — *ETUDE CLINIQUE :*

A) — *LES SIGNES FONCTIONNELS :*

Aucun des 13 Sujets porteurs de P.V.M. découvert au terme de notre étude échocardiographique systématique ne s'est plaint d'un quelconque signe fonctionnel. Ceci peut s'expliquer par la crainte des sujets d'être exclus du stage de formation para-médicale pour lequel ils postulaient.

Dans environ 20% des cas (HANCOCK (77), (JERESATY (84) » les signes fonctionnels sont absents. Ceci rejoint l'affirmation de LEATHAM quand il déclare : « tous mes patients étaient libres de symptômes quand je les ai examinés pour la première fois ».

Quand ils existent, les signes fonctionnels sont le plus souvent minimes. Parfois, ils prennent une allure de gravité.

1°) — Les précordialgies :

Dans la série étudiée au CHU TIMONE les précordialgies sont retrouvées chez 50 patients (41%). Elles constituent le principal motif de consultation dans 20 à 40% des cas, selon les auteurs.

Le plus souvent, elles sont atypiques. Ce sont des douleurs précordiales gauches, à type de picotement. D'intensité variable, elles peuvent être très brèves ou au contraire durer plusieurs heures. Mais fait important, elles n'empêchent pas l'activité physique et n'ont aucun rapport avec l'effort dans la majorité des cas. (52 fois/61 pour JERESATY) (84). Elles ne sont pas influencées par la trinitrine, par contre, elles cèdent sous B bloquants.

Leur mécanisme reste mal expliqué :

— L'origine coronarienne ne semble pas devoir être retenue :

* Dans plus de 90% des cas, la coronarographie est normale. JERESATY (83) retrouve 8 sténoses coronariennes chez 89 sujets porteurs de P.V.M.

* Le spasme coronarien localisé, dû à un traumatisme minime ou à la traction du muscle papillaire a été invoqué par COBBS (41). Mais cela n'a pas reçu confirmation. BENICHOU retrouve 2 cas de P.V.M. dans une série de 50 cas d'angor spasmodique.

* BARLOW (16) met ces précordialgies sur le compte d'une compression de l'artère circonflexe dans le sillon auriculaire par la valve ballonnée.

— L'origine myocardique de ces douleurs thoraciques est défendue par de nombreux auteurs : PASTERMAC (108), GULOTTA (75) SCAMPARDONIS (120) qui invoquent une ischémie du pilier postérieur soumise à des tractions excessives produites par les cordages.

2°) — La dyspnée :

Elle est présente chez 85 de nos patients (45%) et dans 40 à 60% des cas

selon les auteurs. Elle constitue souvent la première manifestation et ne correspond que rarement à une insuffisance mitrale décompensée (11 fois dans notre série). Elle est de type « siné-matéria » dans la majorité des cas.

3° — *Les palpitations* :

Elles représentent la plainte principale chez 40 de nos patients (33%). Selon les données de la littérature, ce symptôme est retrouvé dans 20 à 40% des cas. Pour de nombreux auteurs, il n'existe pas de corrélations entre ces palpitations et les troubles du rythme cardiaque aux quels elles sont rapportées, comme le montre l'enregistrement continu de l'ECG selon le procédé de HOLTER. JERESATY (84) les rapportent aux brusques accélérations du rythme cardiaque. Pour notre part, et comme nous le verrons plus loin, nous avons mis en évidence une relation entre ce symptôme et l'existence de troubles du rythme ventriculaire graves.

4° — *Les lipothymies et les syncopes* :

Les lipothymies sont notées chez 25 sujets (21%) et dans 20 à 30% des cas dans la littérature. Les syncopes vraies sont plus rares (9 fois/122 : 7%) mais plus graves. WINCKLE (1975) (136) retrouve chez 6 de ses 12 patients décédés subitement, la notion d'un ou plusieurs épisodes syncopaux. C'est l'indication d'un enregistrement continu de l'ECG (HOLTER) à la recherche d'une arythmie ventriculaire grave, selon WINCKLE (136) et WIGLE (138).

5° — *Les troubles psychiques* :

Leur fréquence est difficile à apprécier. Des manifestations psychiatriques diverses (psychose, névrose, psychasthénie, dystonie neuro-végétative) ont été décrites. SHAPPEL (121), en 1974 observe une perturbation des tests psychomoteurs dans 6 de ses 14 cas de P.V.M. GERARD (72), en 1979, signale l'association dans 80% de ses cas, du P.V.M. et d'une spasmophilie.

B). — *LES SIGNES PHYSIQUES* :

1° — *L'inspection* :

Des malformations thoraciques peuvent s'observer chez les patients porteurs d'un P.V.M., dos plat, pectus excavatum, scoliose, avec une fréquence élevée (DAVIES : 66%; BON-TEMPO : 61%).

2° — *La palpation* :

La palpation soigneuse du choc de pointe, peut, en décubitus latéral, retrouver l'équivalent palpatoire du click méso-systolique.

3°) — *L'auscultation* :

C'est surtout à l'auscultation que sont retrouvés les éléments caractéristiques du P.V.M.

— *Le click méso-systolique*

Il est entendu chez 13 patients : 10,6%.

Il s'agit d'un bruit de siège apexo-endapexien, bref et sec, rappelant le claquement d'une voile dans le vent.

Au plan phonocardiographique, il se situe en moyenne 0,12 s après le premier bruit. Il se caractérise par sa fréquence élevée (200 à 400 Hz) et sa durée brève, inférieure à 0,20 s.

En général méso-systolique, sa chronologie peut varier d'un sujet à l'autre et chez le même sujet, sous l'influence de manœuvres physiques ou pharmacodynamiques. Ainsi les manœuvres qui tendent à diminuer le volume télé-diastolique du ventricule gauche ou à augmenter la vitesse de contraction des fibres (position debout, nitrite d'amyle...) rapprochent le click du premier bruit. A l'opposé, lorsqu'on augmente le volume télé-diastolique du V.G. par augmentation du retour veineux (position accroupie, sur-élévation des membres inférieurs), on éloigne le click du B. 1. L'augmentation des résistances périphériques (vaso-presseurs) ainsi que de la VCF (propranolol ont le même effet.

Le click peut être absent, permanent ou intermittent. Au cours d'une même systole, il peut être double ou multiple et survenir en rafale.

Le click dit « non éjectionnel » du P.V.M. doit être distingué de trois types de clicks, selon BARLOW et STAPELTON (15).

* Les clicks extra-cardiaques décrits au cours des péricardites constrictives ou des pneumo-thorax gauches.

* Les clicks éjectionnels retrouvés dans les sténoses pulmonaires ou Aortiques.

* Les clicks non éjectionnels relevant d'autres causes :

— click post-commissurotomie

— click de la maladie d'Ebstéin (Sail-Sound)

— click proto-systolique de l'anévrisme congénital de la portion membraneuse du septum inter-ventriculaire.

- bruit systolique du myxome calcifié de l'oreillette gauche (Tumor Plop).
- click retrouvé chez le coronarien décrit par STEELMAN (130) et CHENG (38).

Plusieurs théories tentent d'expliquer les mécanismes du click :

- * Pour REID (117), il correspond à la brusque mise en tension des cordages.
- * Pour LEWIS, c'est la mise en tension de la valve prolabée qui est à son origine.
- * Pour CRAIGE (46), il serait dû à une décélération soudaine de la masses sanguine faisant vibrer les cavités cardiaques et les valves.



apexogramme

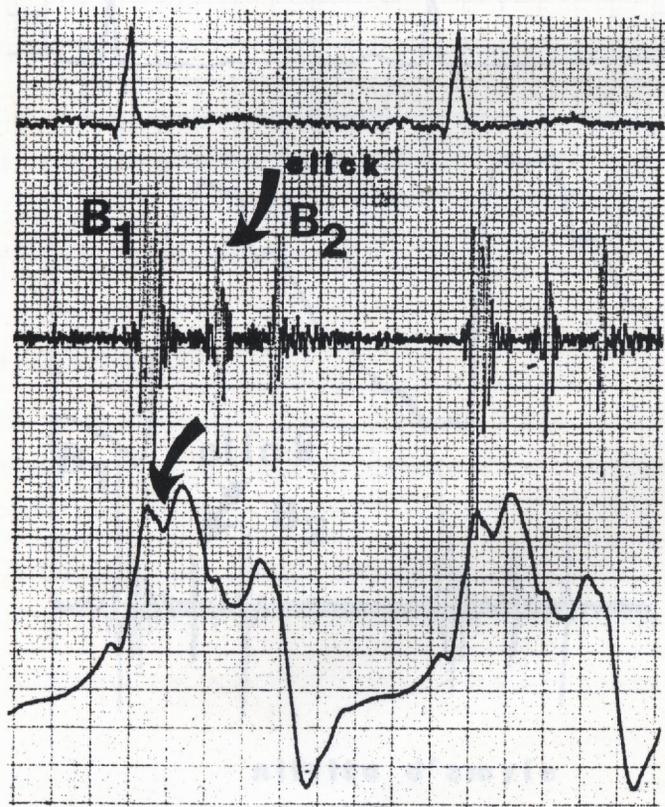
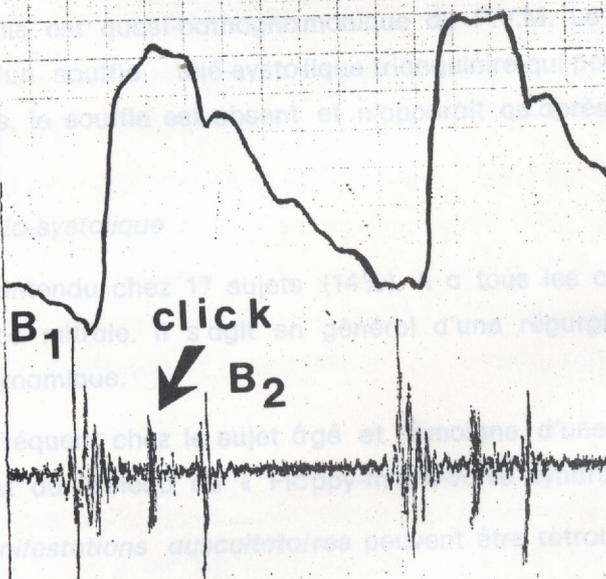
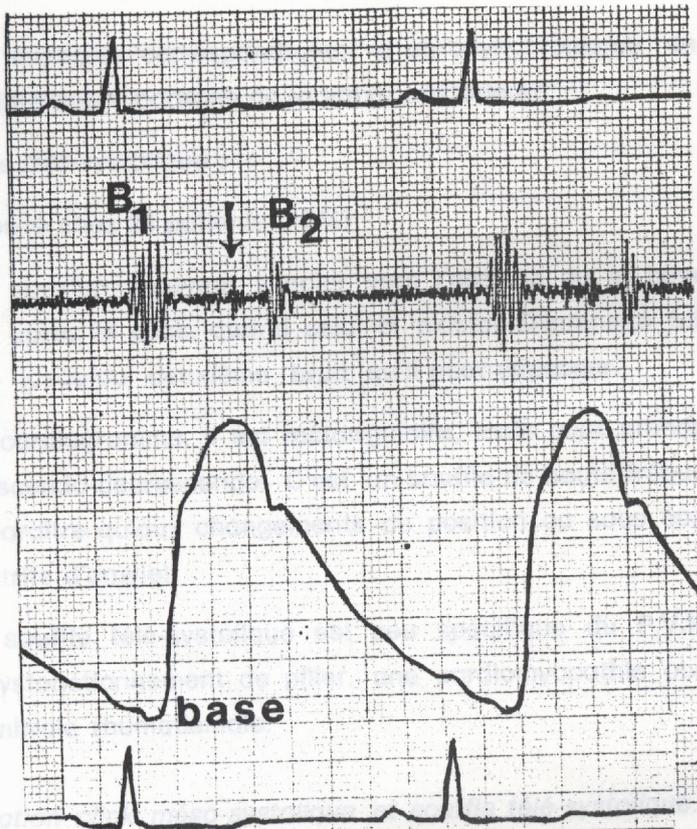


FIG: 5

phosocardiogramme
FIG: 6



nitrite d'amyle

phonocardiogramme

FIG:6

* Les clicks multiples correspondraient à un asynchronisme de l'une ou l'autre valve ou des différentes portions de la valve postérieure.

— *Le souffle télé-systolique :*

Il est retrouvé chez 23 patients (19%).

De siège apexien, pouvant irradier vers l'aisselle ou la base, il commence avec ou juste après le click, quand celui-ci existe. D'intensité faible, 1 à 2/6, il va crescendo jusqu'au deuxième bruit qu'il peut dépasser.

Au phonocardiogramme, il est rectangulaire, mais peut prendre un aspect losangique, crescendo-decrescendo. C'est un souffle de haute fréquence, variable, et pouvant n'apparaître qu'aux changements de position ou sous épreuve pharmacodynamique (nitrite d'amyle).

Isolé, le souffle télé-systolique est peu spécifique du P.V.M. et peut faire évoquer un dysfonctionnement de pilier, une cardiomyopathie obstructive ou une insuffisance mitrale rhumatismale.

— *L'association click méso-systolique et souffle télé-systolique.*

Elle est notée chez 35 malades (28,6%) JERESATY (86) la retrouve chez 17% de ses patients. Elle est quasi-pathognomonique du P.V.M. Le click reste méso-systolique, suivi d'un souffle télé-systolique triangulaire qui peut dépasser le deuxième bruit. Parfois, le souffle est absent et n'apparaît qu'après épreuve pharmacodynamique.

— *Le souffle holo-systolique :*

Nous l'avons entendu chez 17 sujets (14%). Il a tous les caractères du souffle de l'insuffisance mitrale. Il s'agit en général d'une régurgitation significative sur le plan hémodynamique.

Il serait plus fréquent chez le sujet âgé et témoigne d'une accentuation des lésions aboutissant au tableau du « Floppy-mitral-valve syndrome. »

— *D'autres manifestations auscultatoires peuvent être retrouvées.*

* Le click poto-systolique est peu fréquent

* le Honk (cri de l'oie sauvage) ou Whoop (quinte de toux) est un souffle méso-systolique musical, frémissant parfois audible par le sujet ou son entourage. JERESATY (86) le note chez 6 de ses 373 patients.

* Un bruit proto-diastolique est retrouvé chez 2 de nos patients. Il s'accompagne d'un click systolique. Son origine et ses mécanismes sont inconnus.

— *Le P.V.M. silencieux* : Dans un certain nombre de cas (17%) pour JERESATY (86), 15,5% dans notre série), il n'existe aucun élément stéthacoustique.

Les épreuves physiques (position debout, manœuvre de valsalva, inspiration) ou pharmaco-dynamique (nitrite d'amyle) peuvent faire apparaître un signe auscultatoire.

Pour BARLOW et POCOCK (16), ces prolapsus silencieux finissent, tôt au tard, par « parler ».

III^e) — ETUDE ELECTROCARDIOGRAPHIQUE :

A) — L'ECG DE BASE :

L'ECG de base a été fait chez tous nos patients. Il est normal chez 21 d'entre eux (17,2%). La revue de la littérature montre qu'il en est ainsi dans 20 à 30% des cas selon les auteurs.

Souvent, l'ECG est perturbé et révèle l'existence de deux types d'anomalies : les troubles de la repolarisation et les troubles du rythme.

1^o) — *Les troubles de la repolarisation* :

Ils sont retrouvés dans 42% des cas pour JERESATY (86) et dans 37% des cas pour BARLOW (16). Nous les avons notés plus fréquemment : 69 fois (56,5%).

Il s'agit essentiellement d'anomalies de l'onde T (66 fois/122 soit 54%) qui se négative ou s'aplatit dans les territoires intérieurs (59 fois), latéraux (13 fois) ou antérieurs (7 fois). Elles peuvent s'accompagner d'un sus (3 fois) ou d'un sous-décalage (21 fois) du segment ST. Pour JERESATY (86), l'existence de ces anomalies en V. 1, V. 2, V. 3 évoque la possibilité d'une ballonnisation des deux valves mitrales.

Ces troubles de la repolarisation ont la particularité d'être variables dans le temps (15 fois/69 soit 28% dans notre série). Un aspect d'ischémie sous-épicardique peut laisser place à un tracé normal dans les minutes ou les heures qui suivent. Ces variations spontanées peuvent poser des problèmes de diagnostic différentiel avec une insuffisance coronarienne surtout si le patient se plaint de précardialgies.

Certaines manœuvres physiques (passage en orthostatisme, effort, hyperventilation) peuvent faire apparaître ou majorer les troubles de la repolarisation.

L'épreuve au nitrite d'amyle provoque le même effet, par contre, les B bloquants selon ABINADER (1), les minimisent ou les font disparaître.

Spontanées ou provoquées, les variations de l'ECG semblent dépendre de la fréquence cardiaque. La tachy-cardie en diminuant le volume du ventricule gauche, aggrave le prolapsus et augmente la traction sur les muscles papillaires, d'où l'apparition d'une ischémie (JERESATY) (86). Il faut cependant signaler que BARLOW et POCOCK (16) ont publié un cas de P.V.M. où les anomalies électrocardiographiques étaient indépendantes de l'activité ou de l'état émotionnel du patient.

La pathogénie de ces troubles de la repolarisation est inconnue. Il ne s'agit pas d'une insuffisance coronarienne, car les coronarographies sont normales dans la très grande majorité des cas. La scintigraphie myocardique au Thallium 201 pendant l'effort ne montre pas d'anomalies de la perfusion myocardique.

D'autres troubles de la repolarisation ont été signalés, mais beaucoup plus rarement :

- Ondes T pointues dans le « précordium médian »
- Ondes U avec allongement de l'espace Q-T.

2°) — Les troubles du rythme :

Un chapitre leur est consacré dans l'étude des complications.

B) — L'EPREUVE D'EFFORT :

Cette méthode est de peu d'utilité en matière de P.V.M. Elle apporte peu d'éléments au plan diagnostique. Dans 30% des cas, on peut voir apparaître les modifications de la repolarisation décrites précédemment. Ceci peut prêter à confusion avec une insuffisance coronarienne. Cependant, à l'inverse de ce qu'on observe dans l'insuffisance coronarienne, la dépression du segment S-T est souvent maximale au début et au milieu de l'épreuve avec une tendance à la normalisation du tracé lors de l'effort maximal ou dès le début de la période de récupération.

MASSIE (99) et JERESATY (86) insistent sur la spécificité de l'épreuve d'effort avec scintigraphie au Thallium 201 dans le diagnostic différentiel entre P.V.M. et insuffisance coronarienne.

Nous verrons, dans le chapitre consacré aux troubles du rythme, l'apport de l'ECG d'effort.



C) — L'ENREGISTREMENT CONTINU DE L'ECG PENDANT 24 h. :

Nous verrons également plus loin, l'intérêt indéniable de cette méthode dans l'exploration des troubles du rythme.

IV°) — LA RADIOGRAPHIE THORACIQUE :

La silhouette cardiaque est, en règle générale, normale. Les rares cas de cardiomégalies (10%) rapportés par JERESATY, sont le fait d'une insuffisance mitrale décompensée.

Les valves mitrales sont exceptionnellement calcifiées. L'anneau mitral l'est plus fréquemment, et ces aspects se voient surtout en cas de maladie de Marfan.

V°) — L'ECHOCARDIOGRAPHIE :

L'avènement de l'échocardiographie représente une étape fondamentale dans le diagnostic et la meilleure compréhension du P.V.M. A traumatique, répétitive, cette méthode séduisante permet le dépistage des formes silencieuses (17% selon JERESATY (86), 15,5% dans notre série) et de celles dont l'auscultation est atypique. Tous ces avantages font de l'échocardiographie la technique de référence en matière de P.V.M. pour de nombreux auteurs.

A) — L'ECHOGRAPHIE TEMPS-MOUVEMENT (T.M.) :

La sonde est placée au niveau du 4° espace intercostal gauche, près du sternum. Le faisceau ultra-sonique doit être perpendiculaire au plan du thorax. L'incidence est bonne lorsque l'oreillette gauche est vue strictement en arrière des valves mitrales (CASTILLO (36) BAREISS (9)).

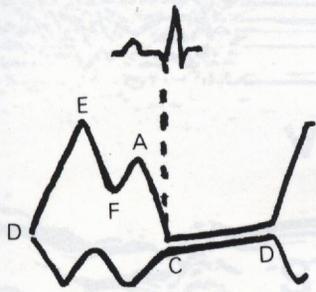
Dans ces conditions, le diagnostic de P.V.M. est posé devant deux aspects principaux :

— *image de cupule télé-systolique ou aspect en « louche »*. Cette image est caractéristique du P.V.M., à condition que l'amplitude du recul télé-systolique soit égale ou supérieure à 2 mm par rapport au segment C-D (MARKIEWCH) (98).

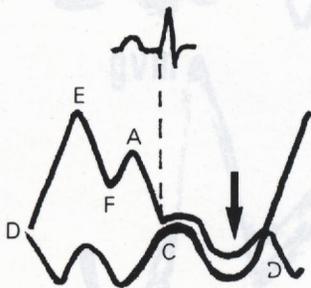
La cupule peut être méso-télé-systolique et s'y associe souvent une avancée proto-systolique des deux valves qui correspondrait au soulèvement de la grande valve par la petite valve mitrale au tout début de la ballonnisation.

Des échos supplémentaires proto-systoliques correspondant aux cordages de la petite valve peuvent être enregistrés devant la valve mitrale.

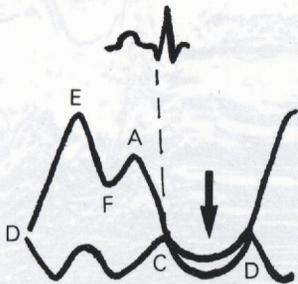
Nous avons rencontré cet aspect 65 fois dans notre étude, soit 54,6% des cas (66% pour DE-MARIA (54)).



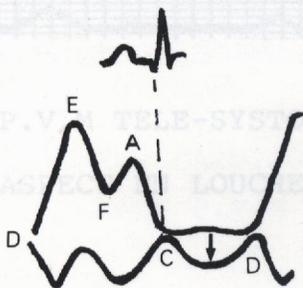
ECHO MITRAL NORMAL.



PROLAPSUS TELE-SYSTOLIQUE
DES 2 VALVES MITRALES
(ASPECT EN CUPULE) PRECEDE
D'UN BOMBEMENT ANTERIEUR.



PROLAPSUS HOLO-SYSTOLIQUE
(ASPECT EN HAMAC) DES
2 VALVES MITRALES.



PROLAPSUS HOLO-SYSTOLIQUE
DE LA PETITE VALVE MITRALE.

Fig : 7

ASPECTS ECHOGRAPHIQUES (T.M) DU P.V.M.

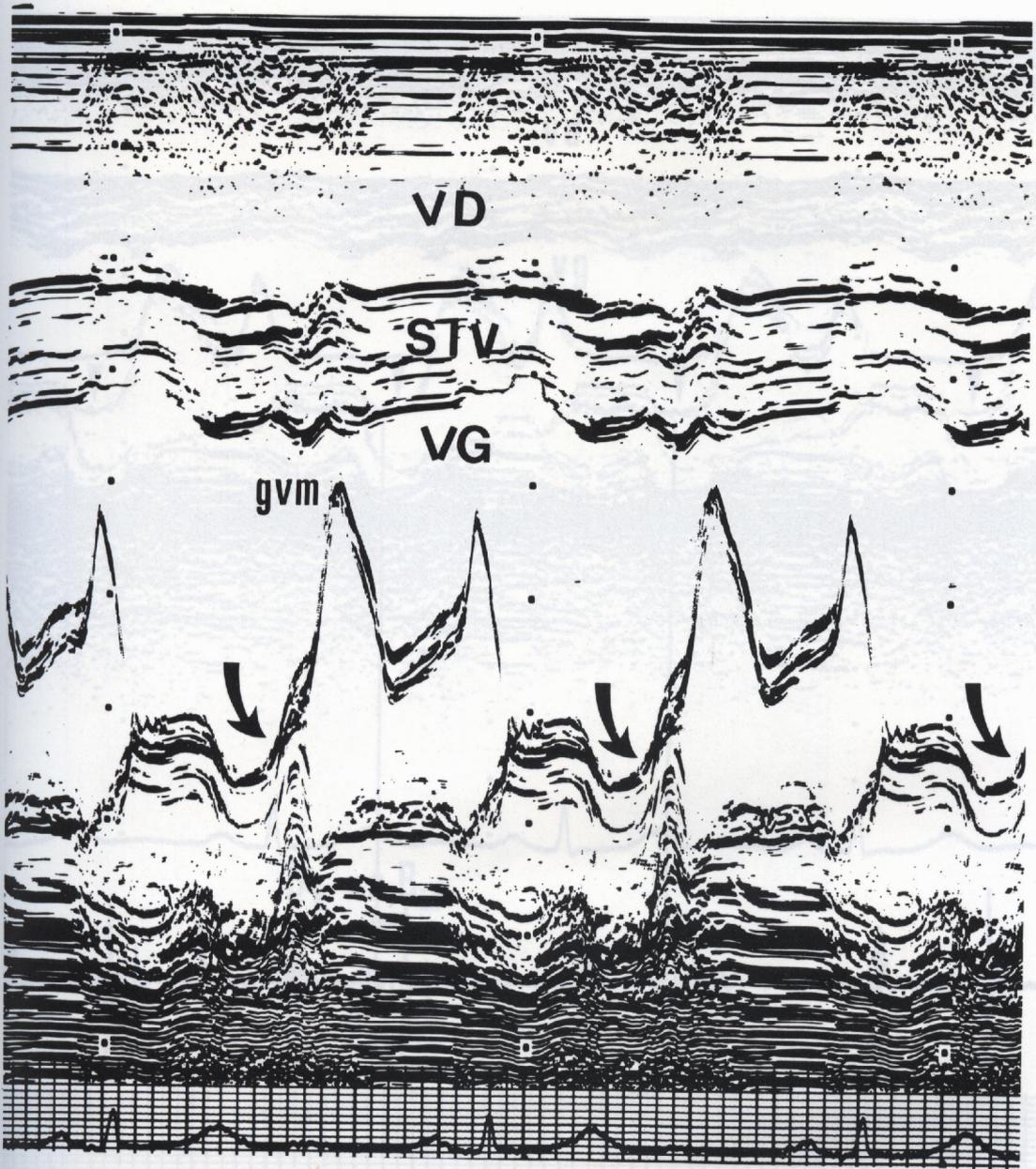


Fig :8 P.V.M TELE-SYSTOLIQUE DES 2 VALVES MITRALES.
 ASPECT EN LOUCHE.

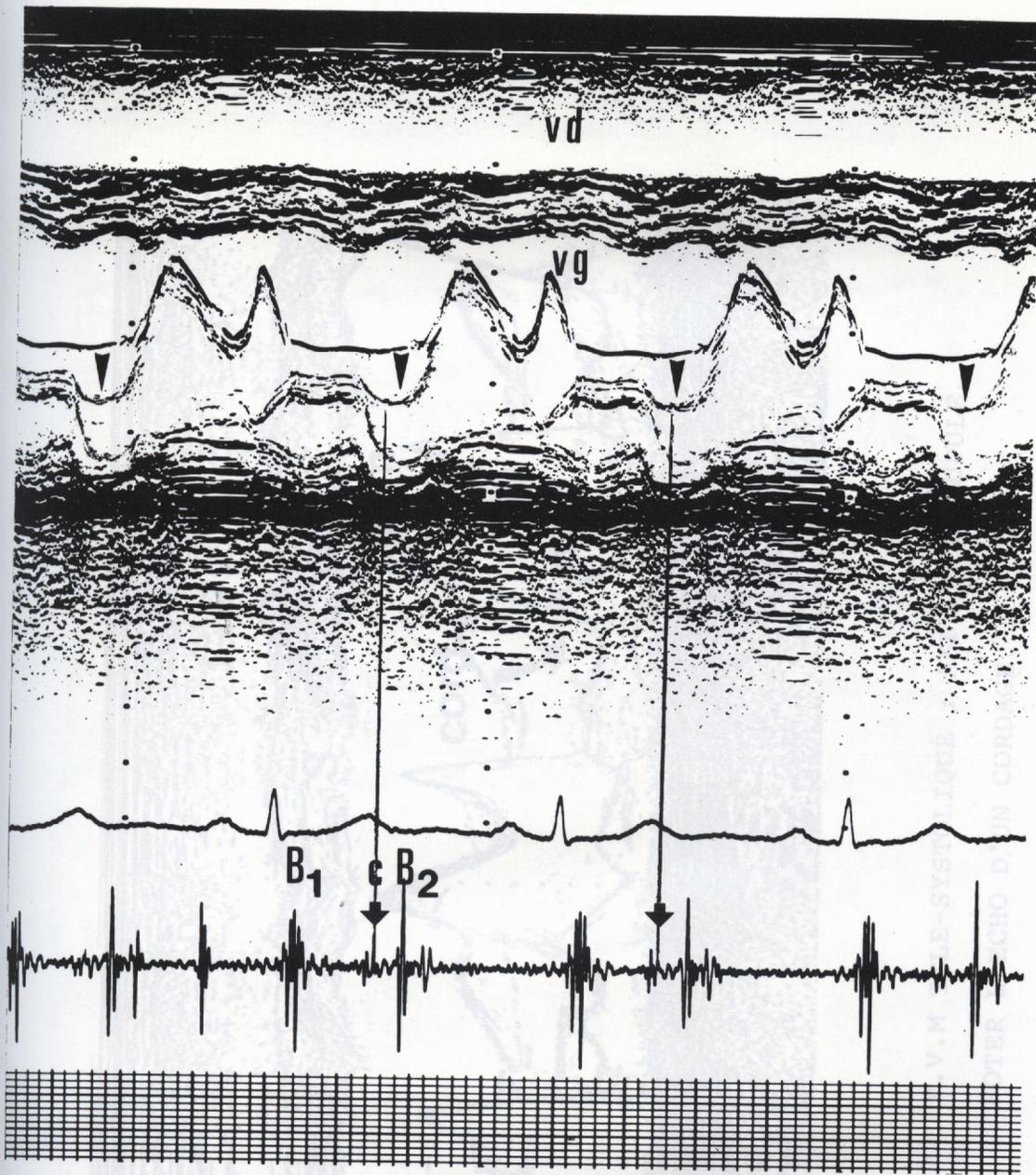


Fig :9 ECHOCARDIOGRAMME ET PHONOCARDIOGRAMME
D'UN P.V.M TELE-SYSTOLIQUE.

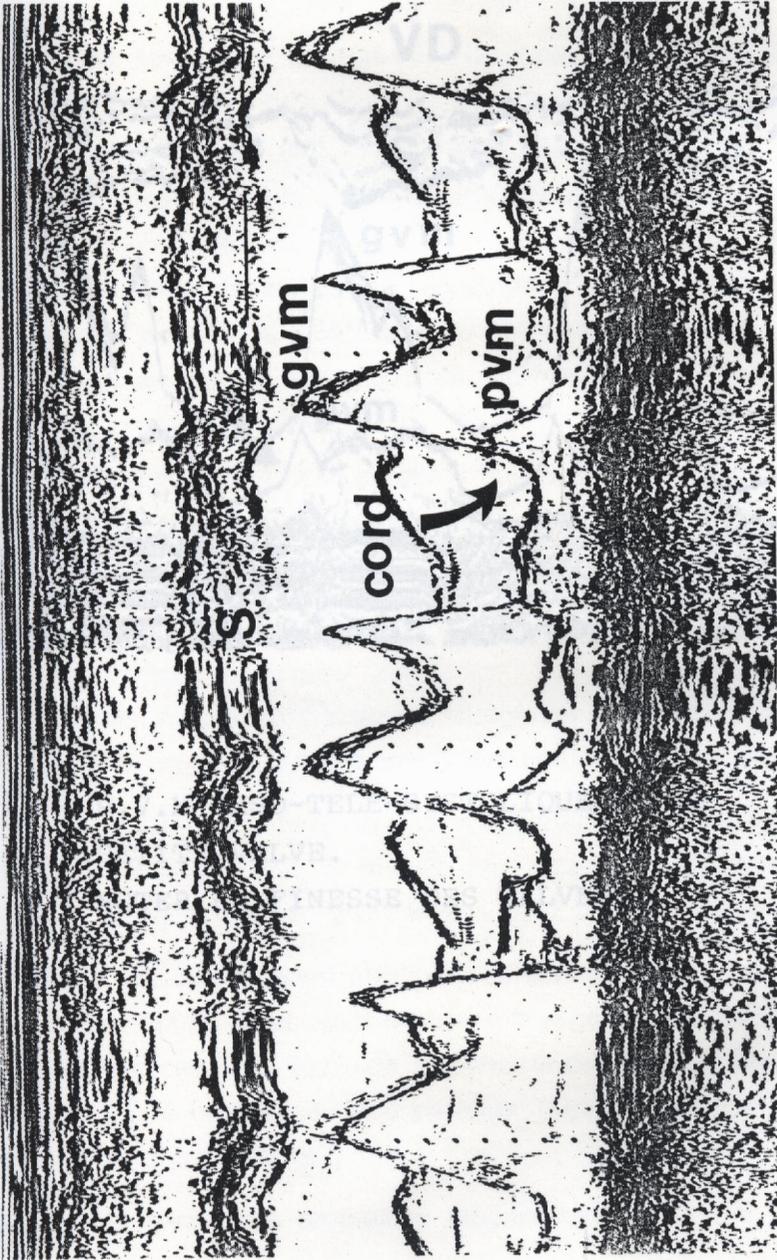


Fig :10 P.V.M TELE-SYSTOLIQUE : ASPECT EN CUPULE.
NOTER L'ECHO D'UN CORDAGE.

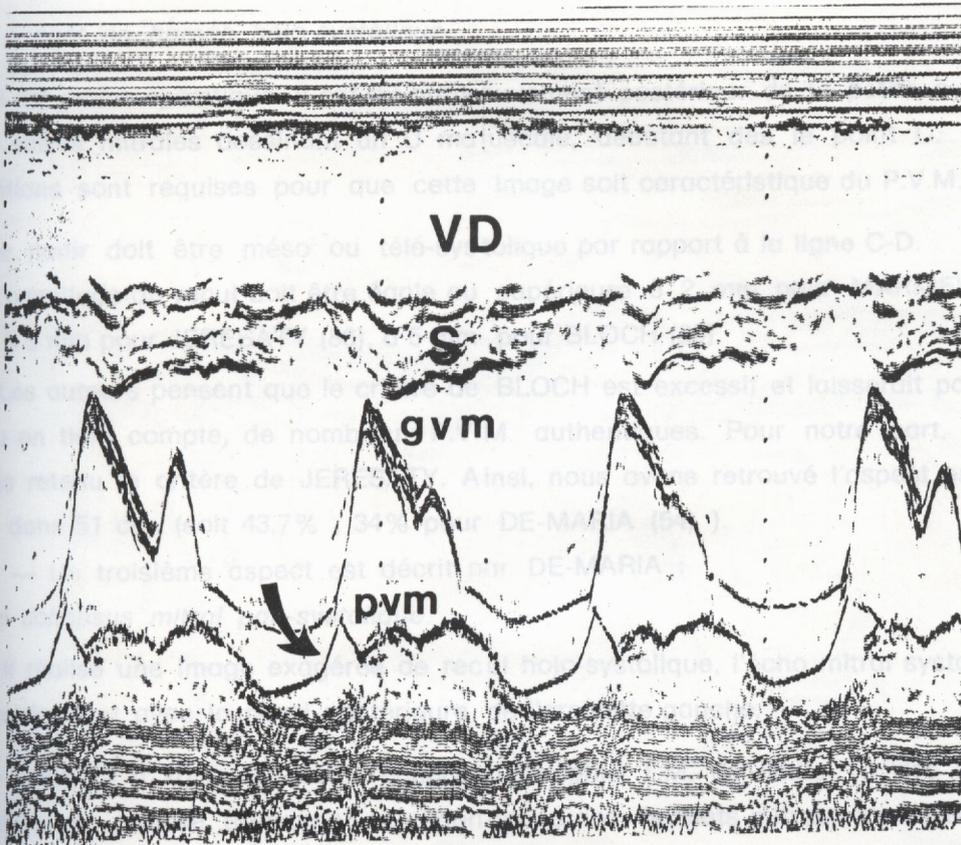


Fig :11 P.V.M MESO-TELE-SYSTOLIQUE DE LA
 PETITE VALVE.
 NOTER LA FINESSE DES VALVES.

... certains cas, il est possible d'enregistrer des échos systoliques dans
 la gauche correspondant à une valve mitrale passant dans l'O.G.

... orfois il peut être télé-systolique et occuper de
 ... 122 patients.

... valvulaires peuvent être considérablement épaissies (plus de 3 mm),
 ont un aspect touffu et pouvant simuler une végétation. Cela témoigne de l'exis-
 tence d'une dégénérescence myxoïde importante des valves mitrales. C'est ce que
 nous avons constaté chez 46 de nos patients (37,7%). Les valves mitrales sont
 normales chez les 76 autres (62,3%).

... cependant, il existe des problèmes diagnostiques

... dans environ 20% des cas, l'échocardiographie T.M. ne reconnaît pas un
 P.V.M.

... en effet, cette méthode manque de sensibilité pour le diagnostic des formes
 P.V.M. surtout. Son apport dans la reconnaissance du P.V.M. identifié par d'au-
 tres méthodes est estimée à 75% par MALCOLM (96) et à 90% par DE-MARIA

— *Aspect en hamac holo-systolique*

Il est moins spécifique. Il est dû au mouvement postérieur de la petite ou des deux valves mitrales dessinant un U majuscule, débutant dès le point C. Deux conditions sont requises pour que cette image soit caractéristique du P.V.M.

* le nadir doit être méso ou télé-systolique par rapport à la ligne C-D.

* l'amplitude du recul doit être égale ou supérieure à 2 mm pour MARKIEWICH (98), à 3 mm pour JERESATY (86), à 5 mm pour BLOCH (30).

Les auteurs pensent que le critère de BLOCH est excessif et laisserait passer, si on en tient compte, de nombreux P.V.M. authentiques. Pour notre part, nous avons retenu le critère de JERESATY. Ainsi, nous avons retrouvé l'aspect en hamac dans 51 cas (soit 43,7% ; 34% pour DE-MARIA (54)).

— Un troisième aspect est décrit par DE-MARIA :

Le collapsus mitral pan-systolique.

Il réalise une image exagérée de recul holo-systolique, l'écho mitral systolique se confondant avec la paroi postérieure de l'oreillette gauche.

— Dans 10 à 20% des cas, l'échocardiographie T.M. se limite à des échos multiples en systole traduisant la redondance des feuillets mitraux traversés plusieurs fois par le faisceau d'ultra-sons.

— Dans certains cas, il est possible d'enregistrer des échos systoliques dans l'oreillette gauche correspondant à une valve mitrale passant dans l'O.G.

— Le P.V.M. peut être intermittent et n'apparaître que sous épreuve pharmacodynamique (nitrite d'amyle). Parfois il peut être télé-systolique et occuper de temps à autre, toute la systole. C'est le cas de 2 de nos 122 patients.

— Les valves mitrales peuvent être considérablement épaissies (plus de 3 mm), prenant un aspect touffu et pouvant simuler une végétation. Cela témoigne de l'existence d'une dégénérescence myxoïde importante des valves mitrales. C'est ce que nous avons constaté chez 46 de nos patients (37,7%). Les valves mitrales sont fines chez les 76 autres (62,3%).

VALVES MITRALES EPAISSIES.

Cependant, il existe des problèmes diagnostiques.

— Dans, environ 20% des cas, l'échocardiographie T.M. ne reconnaît pas un P.V.M. authentique.

En effet, cette méthode manque de sensibilité pour le diagnostic des formes partielles surtout. Son apport dans la reconnaissance du P.V.M. identifié par d'autres méthodes est estimée à 75% par MALCOLM (96) et à 90% par DE-MARIA

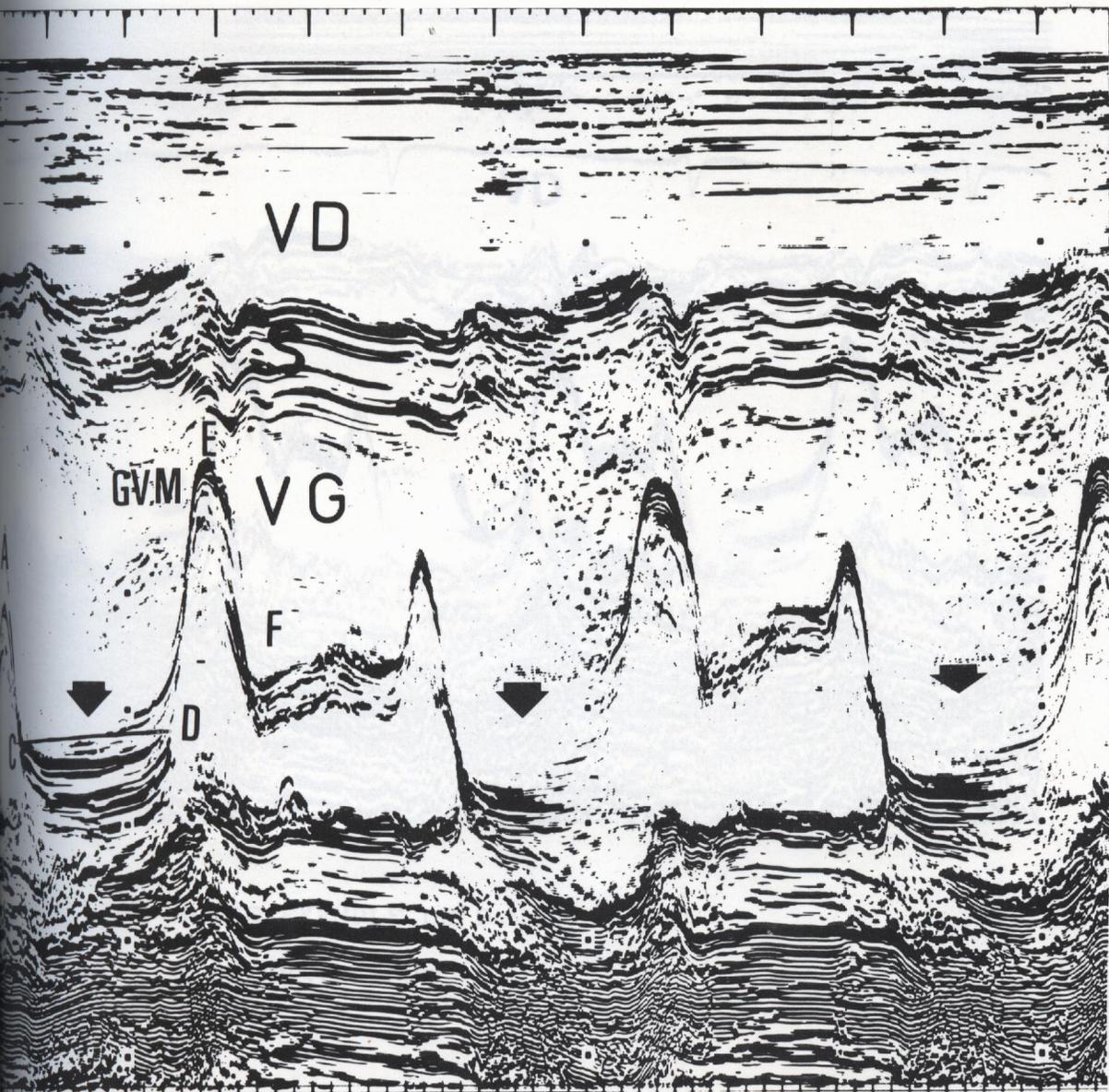


Fig :13 IMAGE DE HAMAC HOLO-SYSTOLIQUE
AVEC VALVES MITRALES EPAISSES.

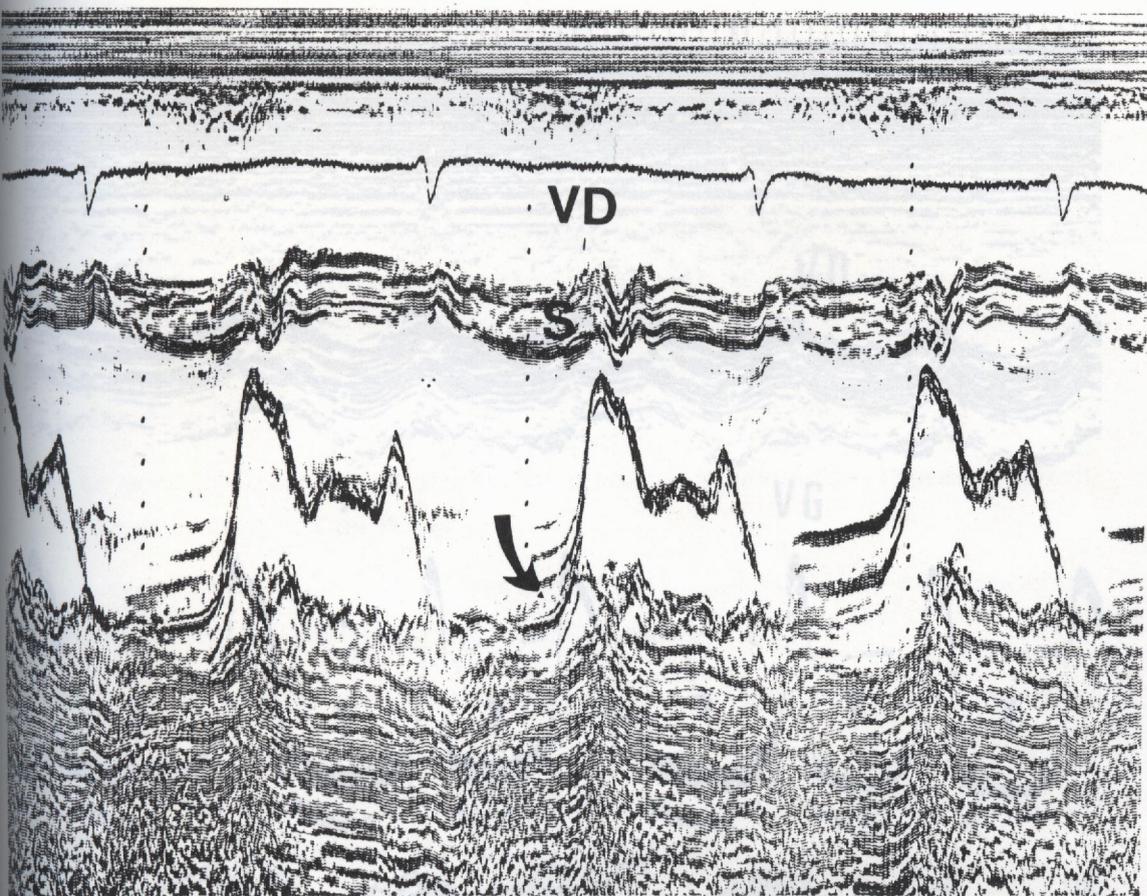


Fig :13 AUTRE EXEMPLE DE P.V.M.
HOLO-SYSTOLIQUE.

Fig :14 ASPECT DE BALLONISATION MITRALE SECONDAIRE
A UN TROUBLE DU RYTHME AURICULAIRE.

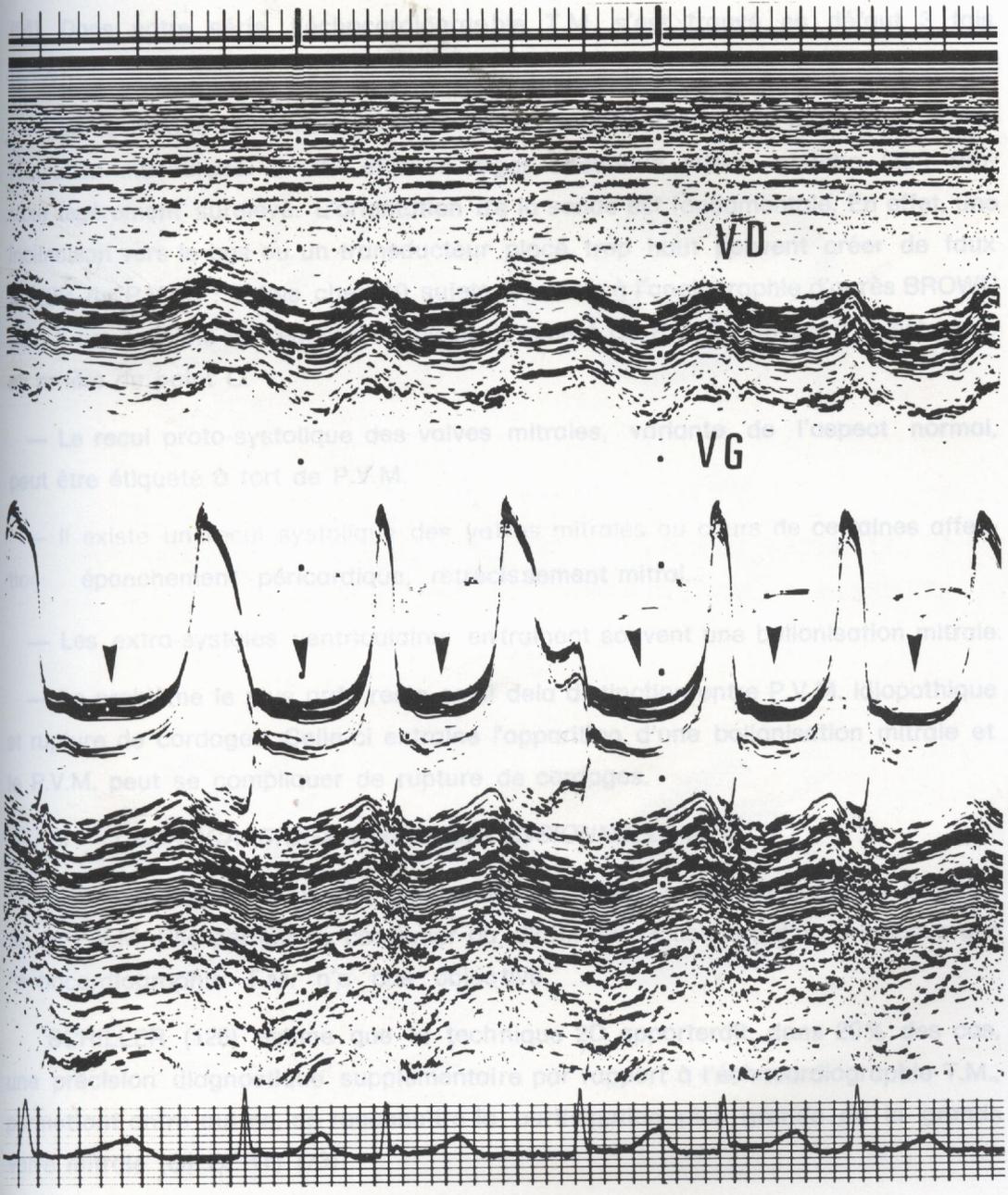


Fig :14 ASPECT DE BALLONISATION MITRALE SECONDAIRE A UN TROUBLE DU RYTHME AURICULAIRE.

Deux incidences sont utilisées : la coupe longitudinale (long axe) et l'aspect parasternal en coupe transversale. Le prolapsus est clairement identifié sur le vu du ballonnement d'une ou des deux valves mitrales dans l'oreillette gauche, en arrière du plan de l'anneau mitral. L'élément le plus constant est la coaptation trop postérieure des feuillets mitraux entraînant, sur l'incidence longitudinale, une ouverture de l'angle Arête grande valve, qui devient supérieur à 30 degrés.

(54). Dans notre série, l'échocardiographie T.M. s'est trouvé en défaut 3 fois (2,4%).

— La technique d'examen est importante: le patient doit être reposé, en bonne résolution musculaire. Il doit être en léger décubitus latéral gauche (30°) thorax légèrement surelevé. L'orientation de la sonde est fondamentale. En effet, une inclinaison vers le bas ou un transducteur placé trop haut peuvent créer de faux positifs de P.V.M. : 7 fois chez 10 sujets normaux à l'angiographie d'après BROWN (33). Il est possible de reconnaître ce faux aspect de P.V.M. : le point D est alors en arrière du point C.

— Le recul proto-systolique des valves mitrales, variante de l'aspect normal, peut être étiqueté à tort de P.V.M.

— Il existe un recul systolique des valves mitrales au cours de certaines affections : épanchement péricardique, rétrécissement mitral...

— Les extra-systoles ventriculaires entraînent souvent une ballonnisation mitrale.

— Le problème le plus ardu reste celui de la distinction entre P.V.M. idiopathique et rupture de cordages. Celle-ci entraîne l'apparition d'une ballonnisation mitrale et le P.V.M. peut se compliquer de rupture de cordages.

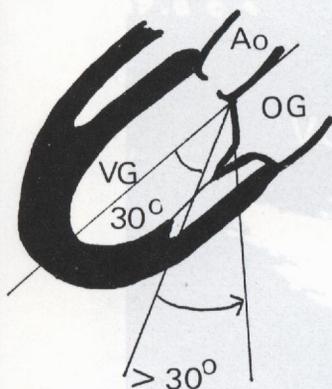
B) — L'ECHOCARDIOGRAPHIE BIDIMENSIONNELLE (2D) :

L'échocardiographie 2D en temps réel est devenue indispensable au diagnostic du P.V.M. Elle permet de confirmer ou d'affirmer l'existence d'un prolapsus que l'échocardiographie T.M. n'a pas objectivé.

SCHILLER (125) estime que la technique 2D apporterait, dans 20% des cas, une précision diagnostique supplémentaire par rapport à l'échocardiographie T.M., permettant entre autres, de reconnaître la participation plus grande de la grande valve mitrale (GILBERT) (73).

Deux incidences sont utilisées : la coupe longitudinale (long axis) et l'incidence apexienne dite des « quatre cavités ». Il faut se méfier de l'image en mouvement qui est subjective. L'analyse doit se faire sur image arrêtée.

Le prolapsus est alors identifié sur le vu du bombement d'une ou des deux valves mitrales dans l'oreillette gauche, en arrière du plan de l'anneau mitral. L'élément le plus constant est la coaptation trop postérieure des feuillets mitraux entraînant, sur l'incidence longitudinale, une ouverture de l'angle Arête grande valve, qui devient supérieur à 30 degrés.



AUGMENTATION ISOLEE DE
L'ANGLE Ao-M.



BOMBEMENT ISOLE DE LA
GRANDE VALVE MITRALE.

Fig :16 COUPE LONGITUDINALE

ASPECT NORMAL.



BOMBEMENT DES 2 VALVES.

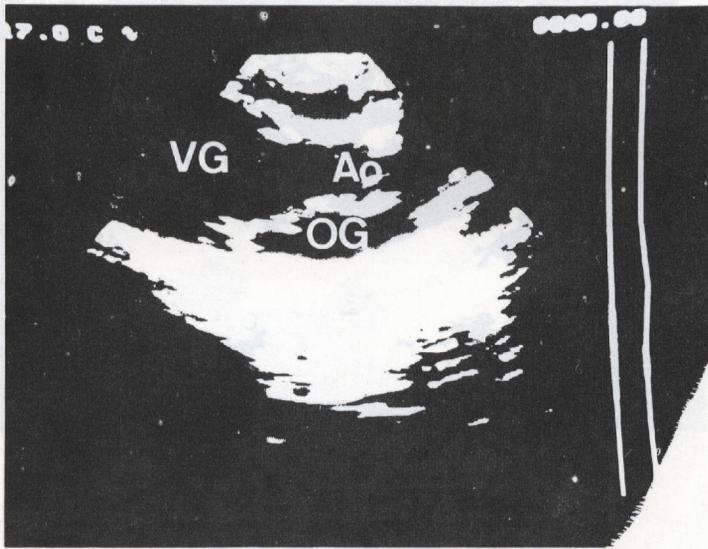


BOMBEMENT DE LA PETITE
VALVE.

Fig :15

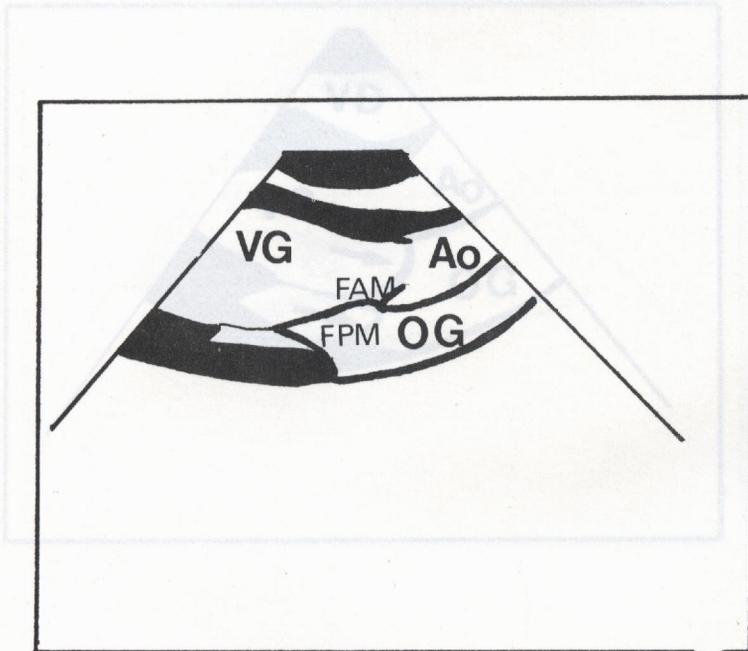
ASPECT DU P.V.M. A L'ECHO 2 D.

(D'APRES LAURENCEAU ET MALERGUE).



PROLAPSUS DES 2 VALVES MITRALES.

Fig :16 COUPE LONGITUDINALE
ASPECT NORMAL.



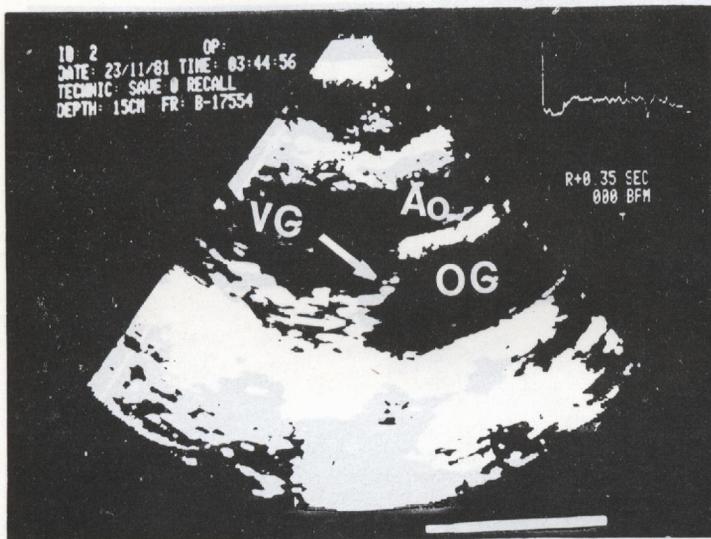
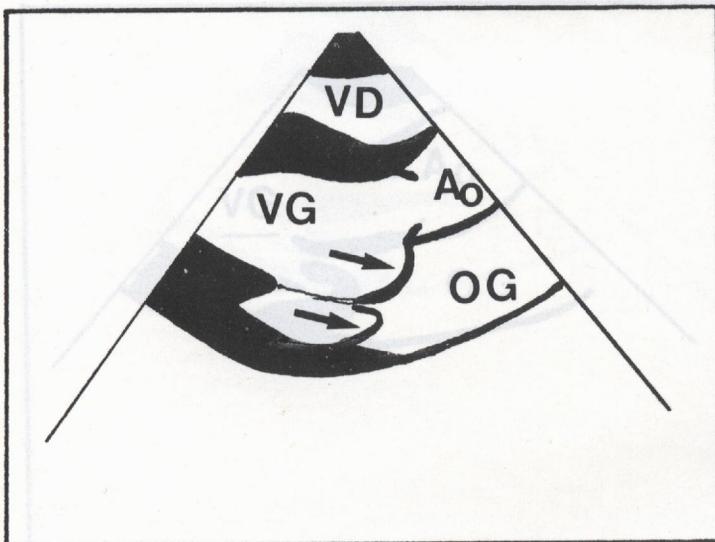


Fig :17 COUPE LONGITUDINALE (LONG AXE)
 PROLAPSUS DE LA PETITE VALVE MITRALE
 PROLAPSUS DES 2 VALVES MITRALES.
 NOTER L'ÉPAISSISSEMENT DES VALVES
 MITRALES (D.M +).



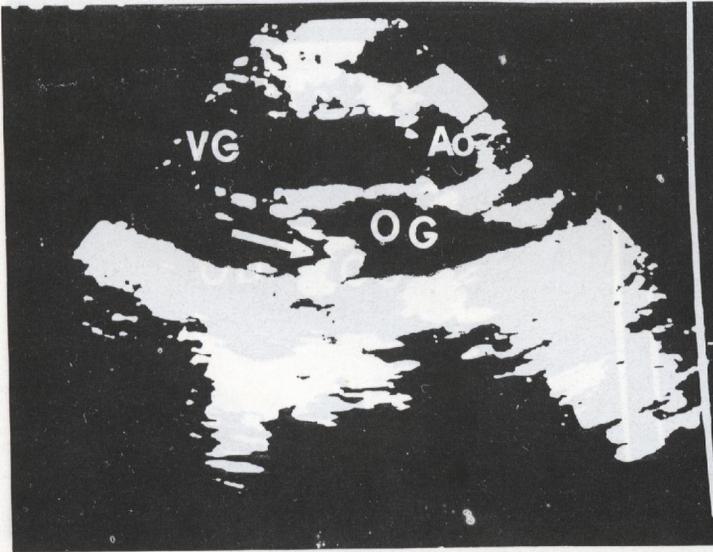
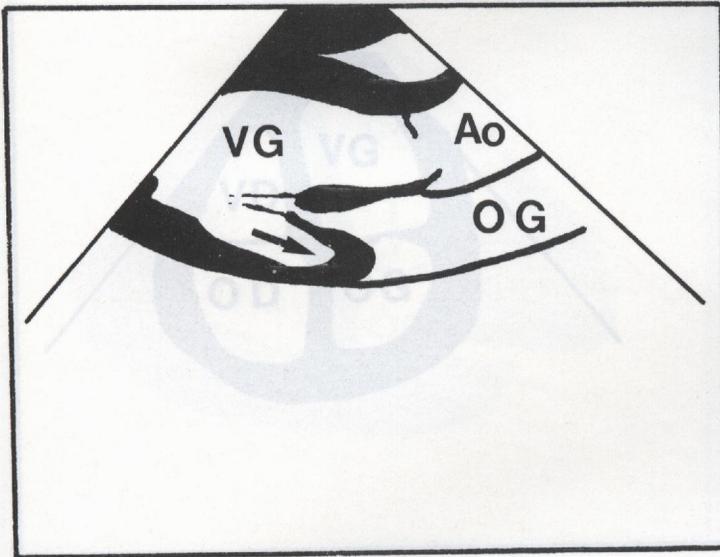


Fig :19 COUPE LONGITUDINALE
AUTRE EXEMPLE DE PROLAPSUS
DE LA PETITE VALVE MITRALE.



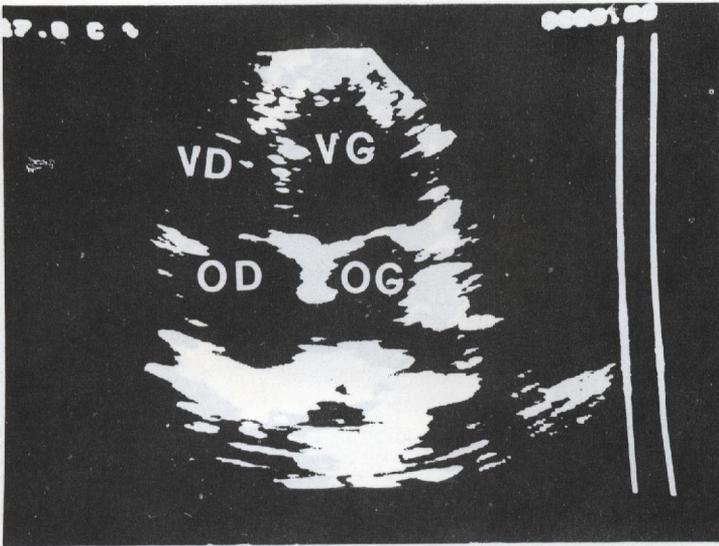


Fig :20 INCIDENCE DES 4 CAVITES
ASPECT NORMAL.

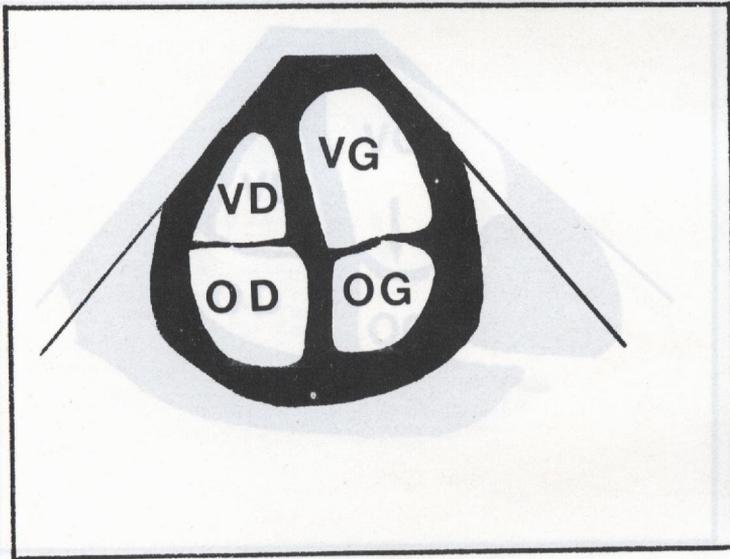
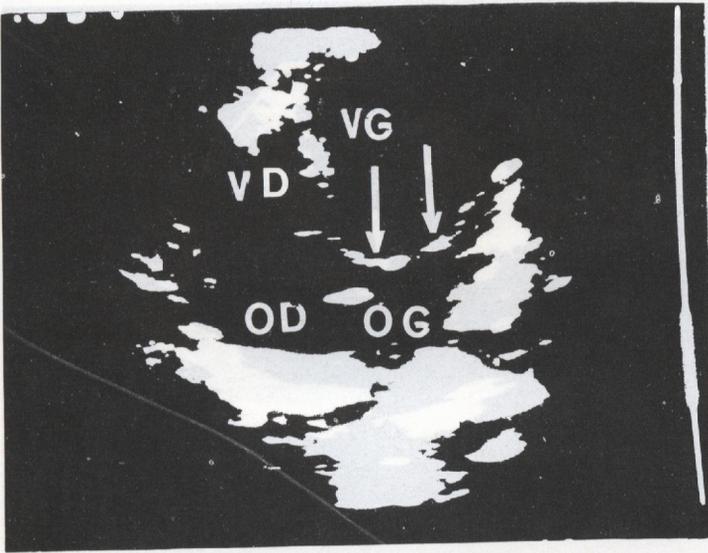


Fig :20



- INCIDENCE DES 4 CAVITES
- LA GRANDE VALVE MITRALE
- PROLAPSUS DES 2 VALVES MITRALES. OG.

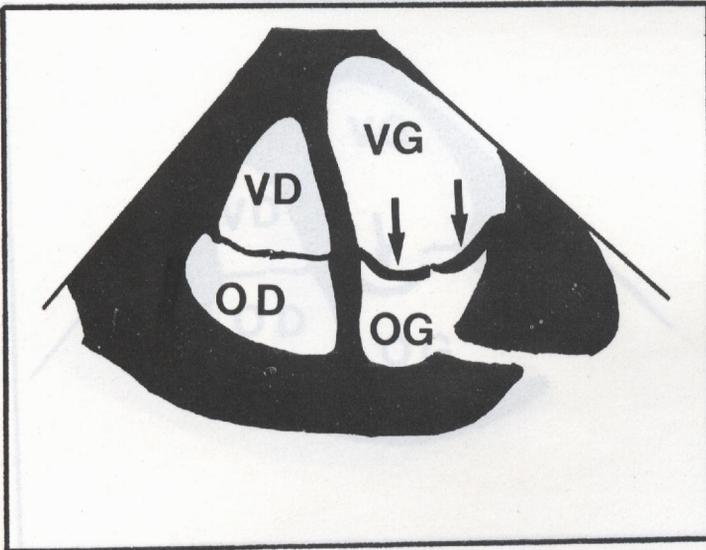
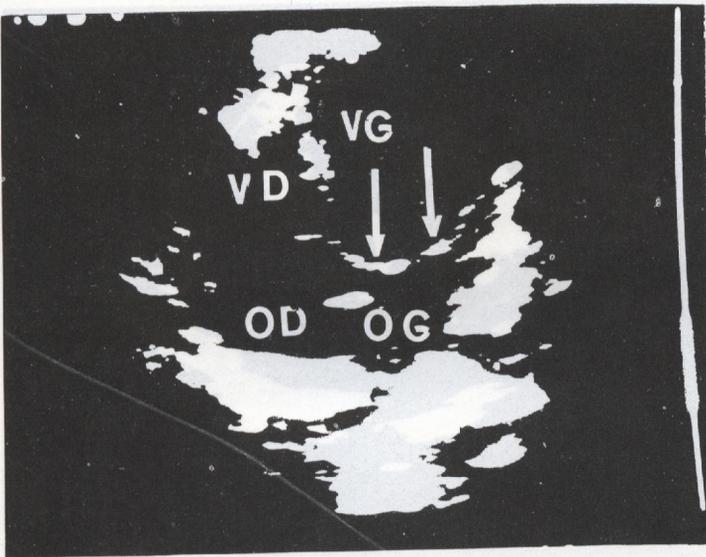


Fig :21



- INCIDENCE DES 4 CAVITES
- LA GRANDE VALVE MITRALE
- PROLAPSUS DES 2 VALVES MITRALES.

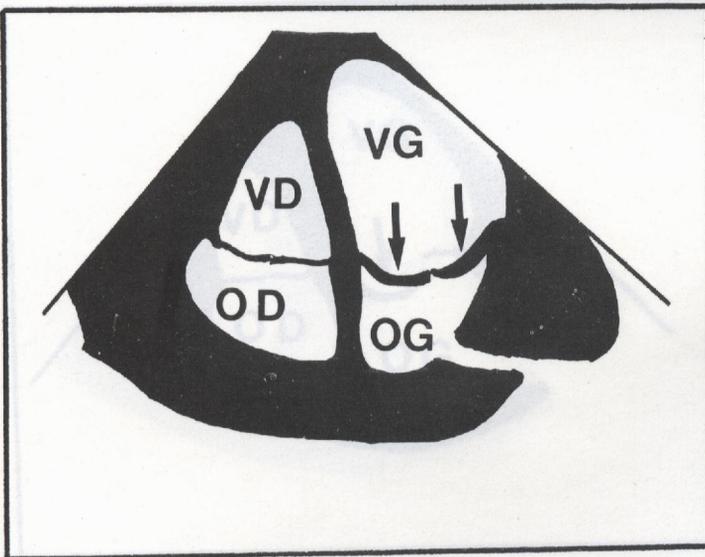


Fig :21

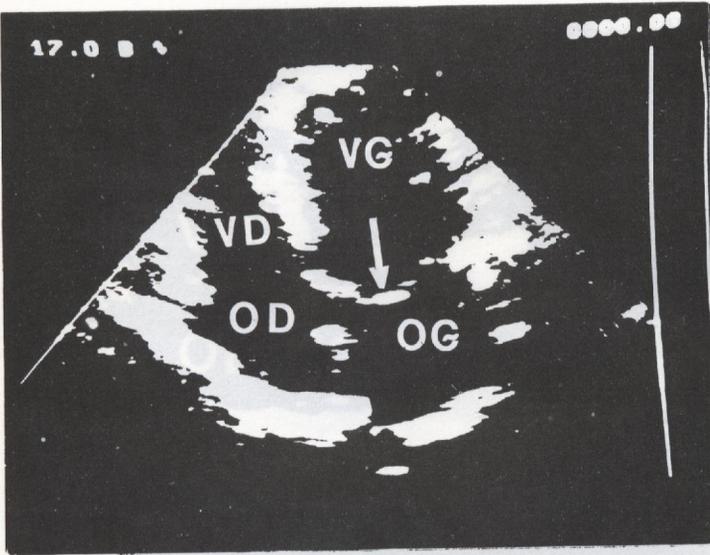
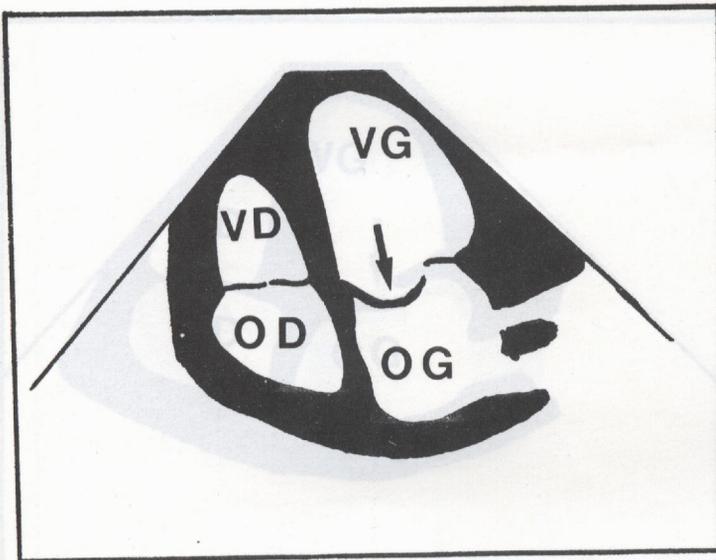


Fig :22 INCIDENCE DES 4 CAVITES
 LA GRANDE VALVE MITRALE
 PROLABE LARGEMENT DANS L'OG. SES



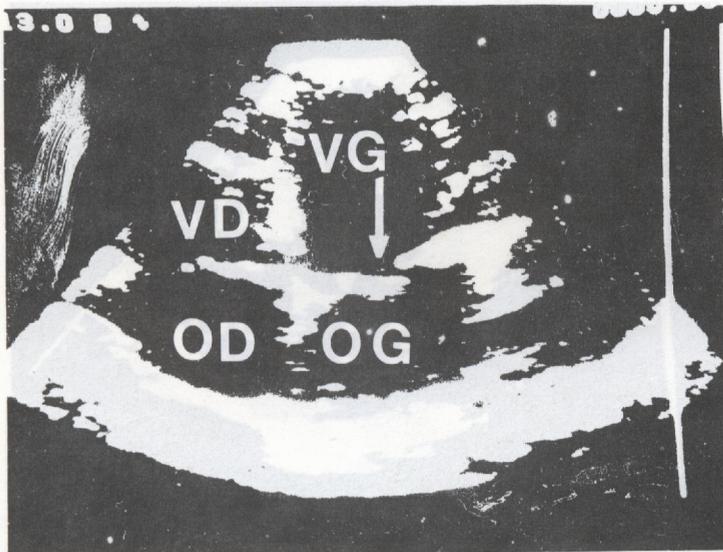
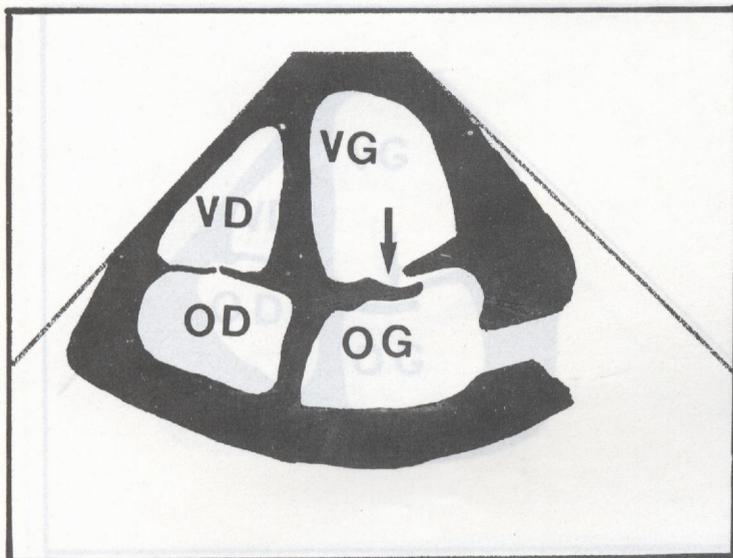


Fig :24 - INCIDENCE DES 4 CAVITES

Fig :23 INCIDENCE DES 4 CAVITES
 PROLAPSUS DE LA G.V.M. VALVES MITRALES.
 LES VALVES MITRALES SONT EPAISSES



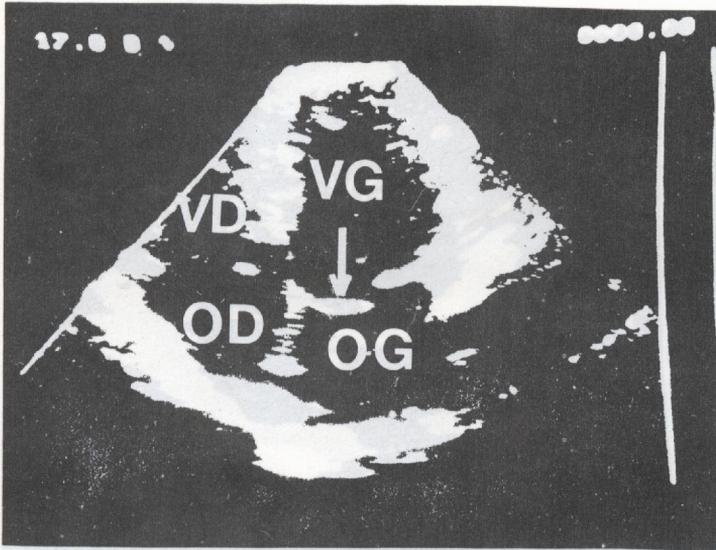
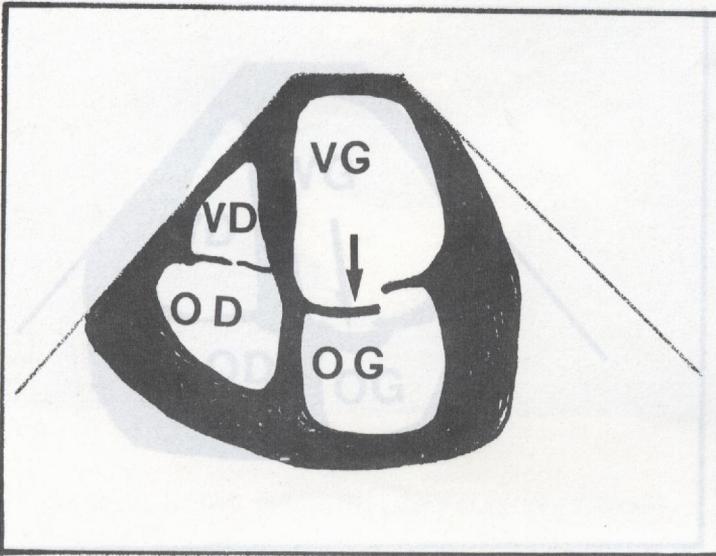


Fig :24 - INCIDENCE DES 4 CAVITES
 - PROLAPSUS DE LA G.V.M.
 - NOTER LA FINESSE DES VALVES MITRALES.



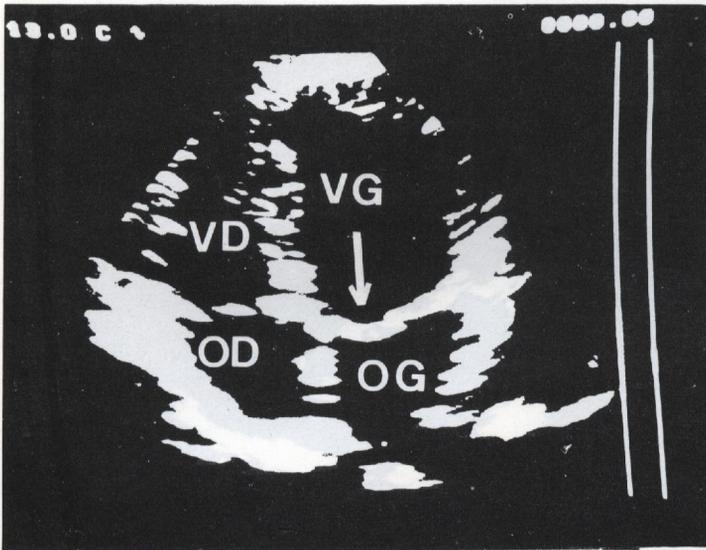


Fig :25 INCIDENCE APEXIIENNE
 - PROLAPSUS DE LA GRANDE VALVE MITRALE
 NOTER L'EPAISSISSEMENT DES VALVES
 MITRALES.

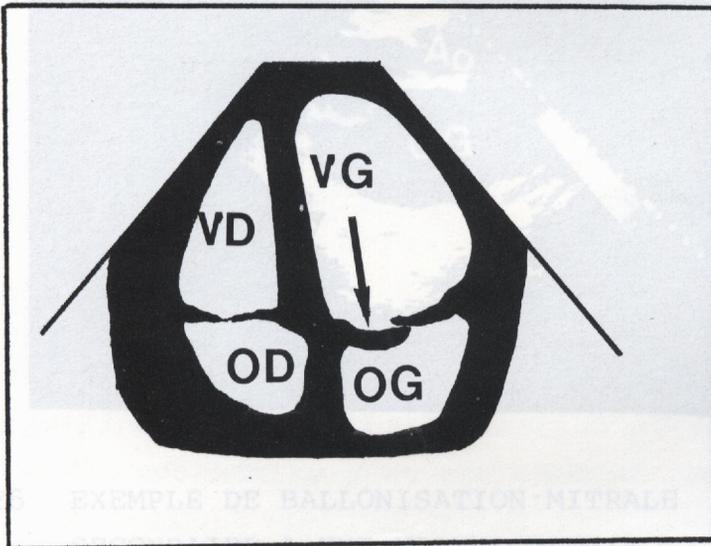
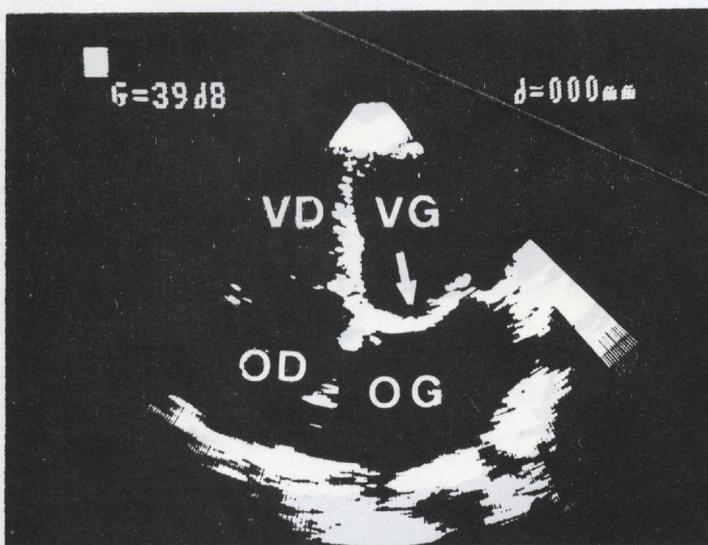


Fig :26 EXEMPLE DE BALLONISATION MITRALE
 DANS CE CAS, IL S'AGIT D'UN R.M.



- INCIDENCE APEXIENNE
- COUPE LONGITUDINALE.

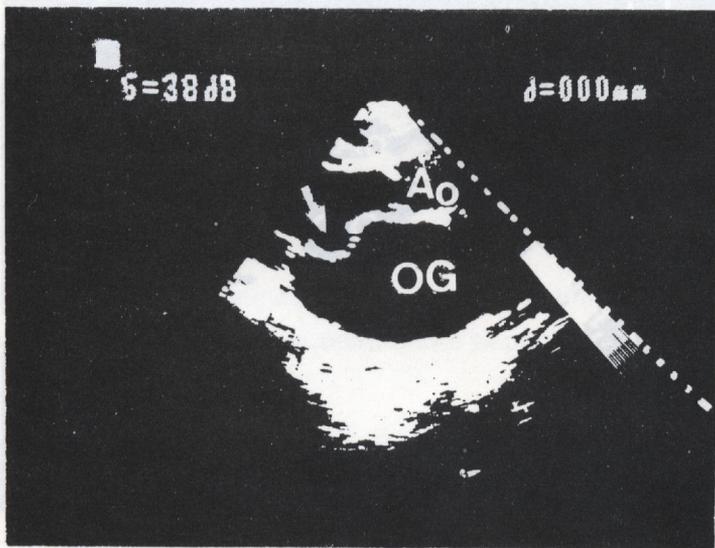


Fig :26 EXEMPLE DE BALLONISATION MITRALE
 SECONDAIRE A UNE VALVULOPATHIE .
 DANS CE CAS, IL S'AGIT D'UN R.M.

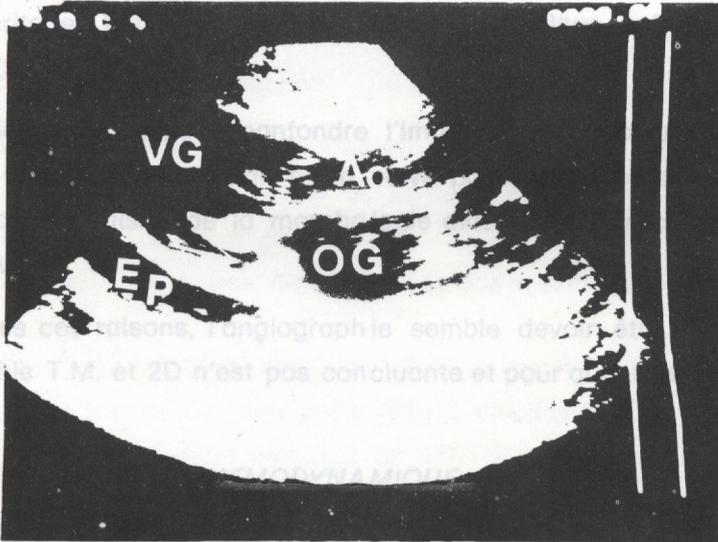
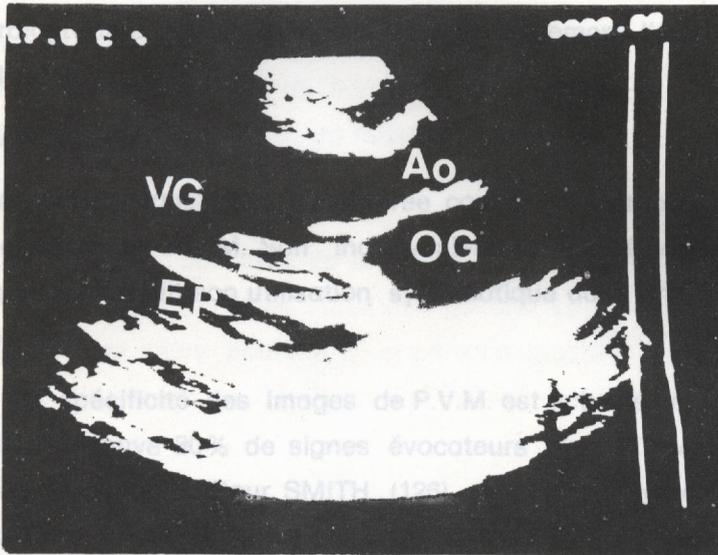


Fig :27 Exemples de ballonnisation mitrale
secondaire a un épanchement pericardique
(COUPE LONGITUDINALE) .

L'échocardiographie bidimensionnelle permet également l'étude de l'épaisseur des valves mitrales.

VI°) — L'ANGIOGRAPHIE :

Elle a été pendant longtemps considérée comme la méthode de référence en matière de diagnostic du P.V.M. Son inconvénient majeur réside dans son caractère traumatique qui interdit son utilisation systématique dans une affection bénigne dans 80% des cas.

De plus, la spécificité des images de P.V.M. est actuellement remise en question : ARANDA (7) trouve 30% de signes évocateurs d'un P.V.M. sur des ventriculographies de coronariens. Pour SMITH (126) ce chiffre augmente à 32% chez des sujets porteurs de valvulopathies rhumatismales et à 40% chez des coronariens.

Par ailleurs, les aspects angiographiques du prolapsus de la valve antérieure sont mal décrits et font toujours l'objet d'une polémique entre RANGANATHAN (116) et JERESATY (86).

Il est également possible de confondre l'image d'un formix proéminent avec un prolapsus du voile postéro-médian de la valve postérieure, comme l'a montré COHEN (43) et ce, en raison de la morphologie diastolique particulière du ventricule gauche en O.A.D.

Pour toutes ces raisons, l'angiographie semble devoir être réservée aux cas où l'échographie T.M. et 2D n'est pas concluante et pour quantifier l'insuffisance mitrale.

A) — L'EXPLORATION HEMODYNAMIQUE :

En l'absence d'une insuffisance mitrale importante, on n'observe habituellement aucune anomalie hémodynamique.

Cependant, GULOTTA (75) décrit chez 9 de ses 26 patients une élévation de la pression télé-diastolique ventriculaire gauche et, ou une réduction de l'index cardiaque. De plus, il objective des anomalies hémodynamiques à l'effort chez 11 malades.

GERBAUX (71) signale l'existence de gradients intra-ventriculaires gauches au repos et sous Isuprel, tandis que JERESATY (86) décrit des aspects de « dip-plateau ».

B) — LA CINE-ANGIOGRAPHIE :

Les images caractéristiques de P.V.M. sont obtenues en O.A.D. L'incidence O.A.G. est utile pour la visualisation du feuillet antérieur.

1°) — L'incidence O.A.D. :

En cas de prolapsus, au cours de la méso ou de la télé-systole, la valve postérieure vient faire protrusion dans l'oreillette gauche. Le contour postérieur du ventricule gauche devient alors boursoufflé et perd sa linéarité. L'image la plus caractéristique est dite en « beignet », réalisant un aspect d'opacité ovoïde rétro-ventriculaire et sous-Aortique.

Le prolapsus du feuillet médian réalise un bombement de la partie moyenne de la valve postérieure, dont la partie supérieure est masquée par la racine de l'Aorte.

Le prolapsus du feuillet antéro-latéral est plus difficile à voir du fait de la superposition de l'Aorte. Il dessine une « petite bosse antérieure » sur le bord antéro-supérieur du ventricule gauche.

Le prolapsus du feuillet postéro-médian réalise un bombement vers l'oreillette gauche avec déplacement en arrière et en bas. Le feuillet est souvent ovale avec de fines indentations. Il peut dessiner un aspect en « bec d'aigle » (RANGANATHAN (114)) ou de « pouce dirigé vers le bas » (JERESATY (86)).

A cause des variantes physiologiques et de l'absence de critères quantitatifs, le diagnostic de prolapsus ne doit pas prêter à discussion. Dans les cas douteux, l'utilisation de l'indice de recul maximal de SMITH (126) est nécessaire. Cet indice utilise une ligne joignant la partie postérieure de la racine de l'Aorte au fulcrum et une perpendiculaire à cette ligne rejoignant le point d'expansion postérieure maximale de la valve mitrale postérieure. Cette distance (H) est corrélée avec le diamètre transversal du ventricule gauche en systole (L). Le rapport H/L doit être supérieur à 25,7% pour être significatif d'un prolapsus du feuillet postéro-médian.

2°) — L'incidence O.A.G. :

Le prolapsus de la valve postérieure donne une convexité irrégulière du segment inférieur de l'anneau (Image en « chou-fleur »).

La valve antérieure prolabée entraîne un comblement de l'espace clair postérieur existant sous la racine de l'Aorte.

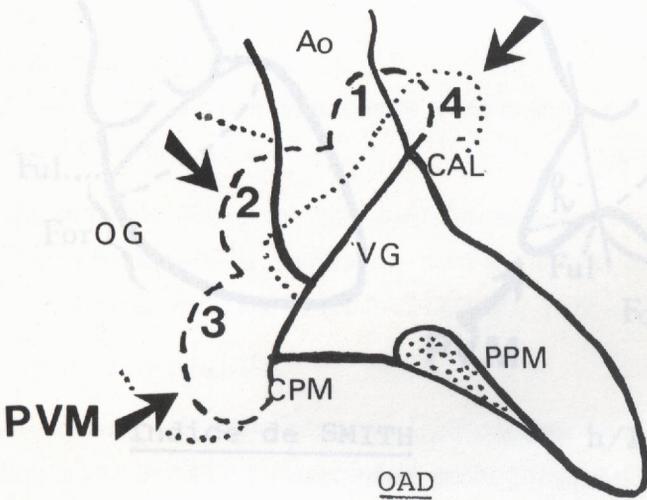
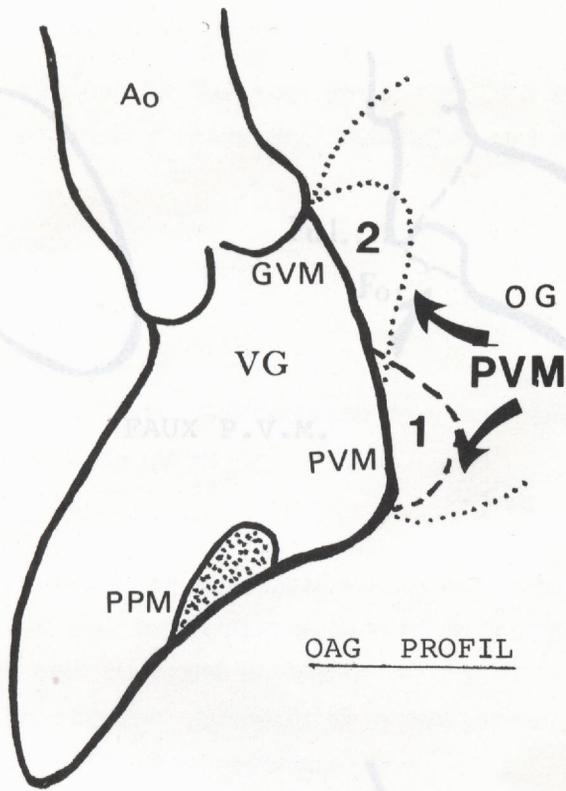


FIG 28 ANGIOGRAPHIE

Le prolapsus des deux valves donne une image arrondie en « ballon » au-dessus d'un ventricule gauche hypercontractile.

3) — Les altérations de la cinétique du V.G. :

Les anomalies de la contraction du V.G. sont fréquentes (50 à 85% des cas) et sont considérées comme le témoin d'une atteinte myocardique primitive, par exemple :

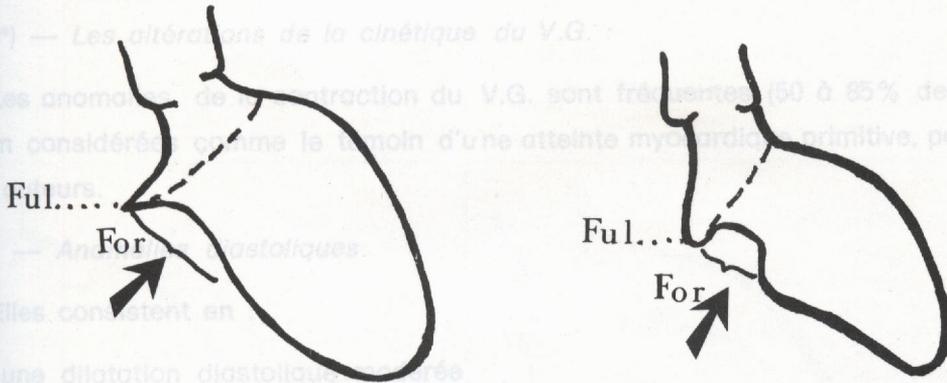
a) — Anomalies diastoliques :

Elles consistent en :

— une dilatation diastolique excessive

— une relaxation précoce de la paroi ventriculaire avec bombement télé-systolique et pro-diastolique de cette paroi.

FAUX P.V.M.



b) — Anomalies systoliques :

SCAMPARDONIS (120) les classe en cinq types suivant leur fréquence :

1) — aspect en pied de ballerine : contraction vigoureuse de la partie moyenne de la paroi postéro-inférieure, avec convexité antérieure.

2) — Aspect en sablier : contraction vigoureuse de la zone moyenne des parois postérieure et antérieure avec bifurcation systolique.

3) — Diminution normale du raccourcissement du grand axe du ventricule gauche

4) — Akinésie postérieure

5) — Aspect en « pain de sucre » de la cavité ventriculaire par hypertrophie de la paroi septale et des piliers.

La fréquence de ces anomalies systoliques varie selon la fonction de l'aorticus et du valvulus. Les troubles de la relaxation sont les plus fréquents.

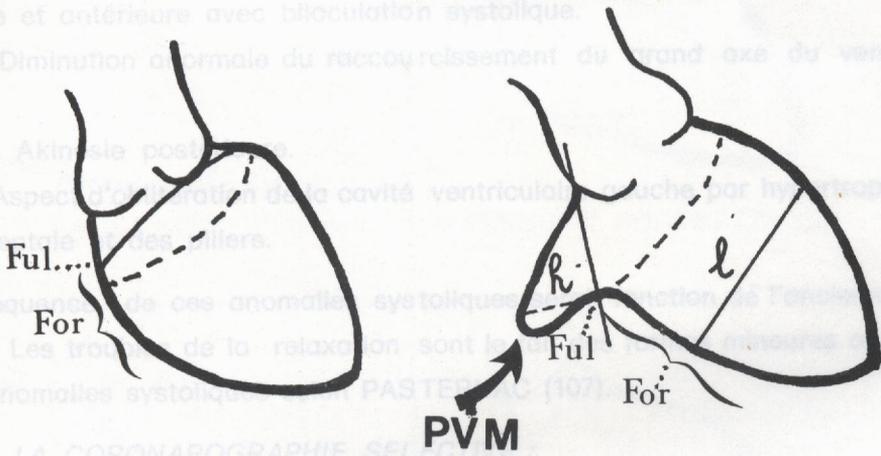
Les anomalies systoliques sont classées par PAS ET AL. (107) en :

c) — LA CORONAROGRAPHIE SÉLECTIVE

Elle est normale dans 70% des cas. Les anomalies sont de type :
— les spécifiques du P.V.M. et l'apparition d'obstacles dans l'artère de l'aorte
— les circonfléxes par la

— les troubles de la relaxation

Dans une série de 89 malades, JERRE ET AL. (108) trouve 10% de lésions coronariennes et conclut à la coïncidence.



Indice de SMITH

$h/l = 25,7 \%$

FIG 29 ANGIOGRAPHIE

Le prolapsus des deux valves donne une image arrondie en « ballon » au dessus d'un ventricule gauche hypercontractile.

3°) — Les altérations de la cinétique du V.G. :

Les anomalies de la contraction du V.G. sont fréquentes (50 à 85% des cas) et sont considérées comme le témoin d'une atteinte myocardique primitive, par certains auteurs.

a) — Anomalies diastoliques

Elles consistent en :

- une dilatation diastolique modérée
- une relaxation précoce de la paroi antéro-latérale avec bombement télé-systolique et proto-diastolique de cette paroi.

b) — Anomalies systoliques :

SCAMPARDONIS (120) les classe en cinq types suivant leur fréquence :

- 1) — aspect en pied de ballerine : contraction vigoureuse de la partie moyenne de la paroi postéro-inférieure, avec convexité antérieure.
- 2) — Aspect en sablier : contraction vigoureuse de la zone moyenne des parois postérieure et antérieure avec biloculation systolique.
- 3) — Diminution anormale du raccourcissement du grand axe du ventricule gauche.
- 4). — Akinésie postérieure.
- 5) — Aspect d'oblitération de la cavité ventriculaire gauche par hypertrophie de la paroi septale et des piliers.

La fréquence de ces anomalies systoliques serait fonction de l'ancienneté du prolapsus. Les troubles de la relaxation sont le fait des formes mineures et précèdent les anomalies systoliques selon PASTERMAC (107).

C) — LA CORONAROGRAPHIE SELECTIVE :

Elle est normale, en règle générale. Les aspects en « tire-bouchons » ne sont pas spécifiques du P.V.M. et l'hypothèse pathogénique d'une compression de l'artère circonflexe par la valve prolapsée ne semble pas devoir être retenue pour expliquer les troubles de la repolarisation.

Dans une série de 89 malades, JERESATY (484) trouve 10% de lésions coronariennes et conclut à la coïncidence.

DIFFERENTS TYPES D'ANOMALIES DE LA CONTRACTION

VENTRICULAIRE GAUCHE (D'après SCAMPARDONIS)

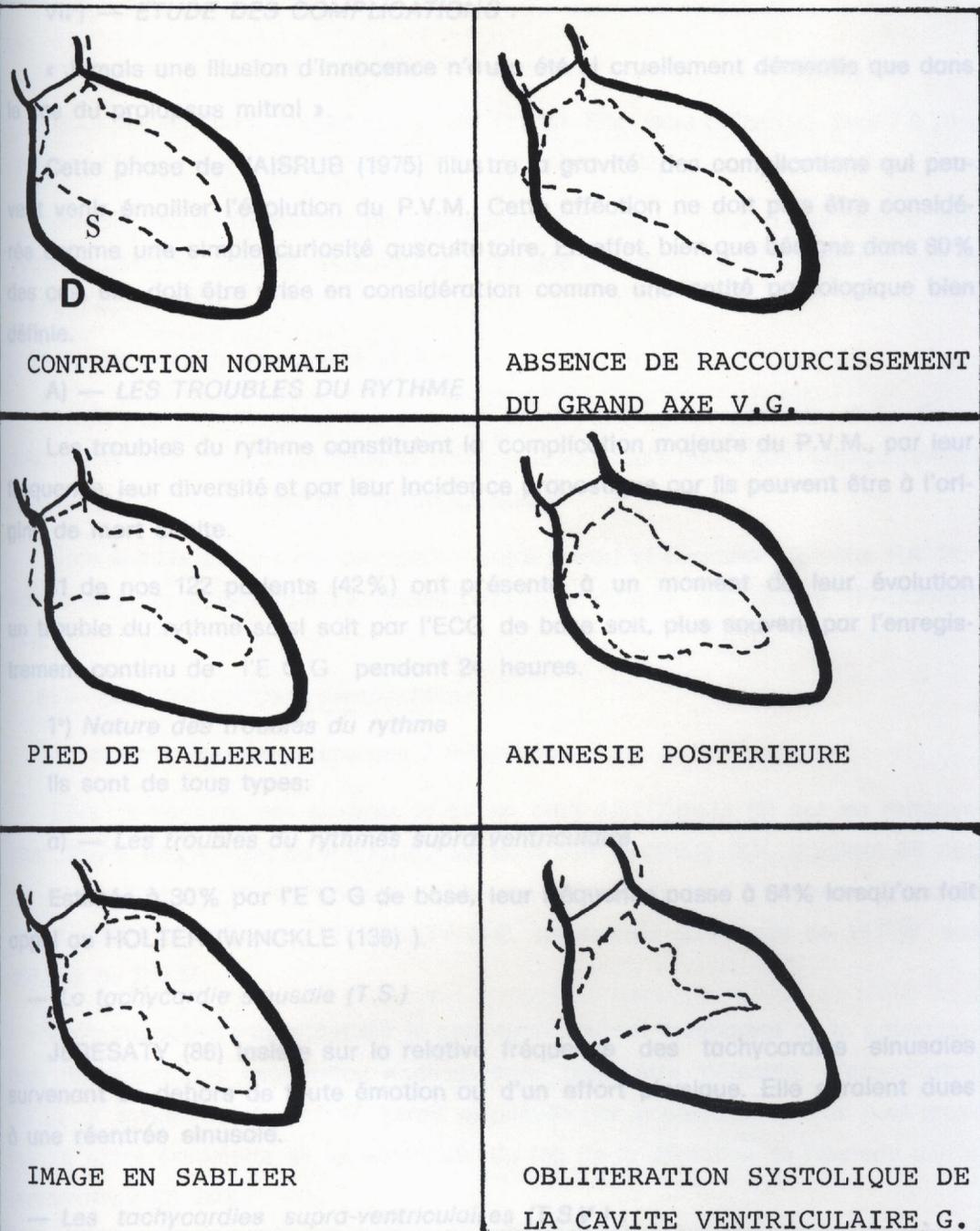


FIG 30

La coronarographie est indispensable lorsqu'on soupçonne l'existence d'un spasme coronarien associé au P.V.M. Cela reste une éventualité rare selon BENICHOU (25 bis) qui ne retrouve que 2 P.V.M. dans une série de 50 cas d'angor spasmodique. Ce problème est à l'ordre du jour si on en croit les récentes publications tendant à établir un lien entre ces deux affections (DE-LEBARRE) (53).

VII° — *ETUDE DES COMPLICATIONS :*

« Jamais une illusion d'innocence n'aura été si cruellement démentie que dans le cas du prolapsus mitral ».

Cette phase de VAISRUB (1975) illustre la gravité des complications qui peuvent venir émailler l'évolution du P.V.M. Cette affection ne doit plus être considérée comme une simple curiosité auscultatoire. En effet, bien que bénigne dans 80% des cas, elle doit être prise en considération comme une entité pathologique bien définie.

A) — *LES TROUBLES DU RYTHME :*

Les troubles du rythme constituent la complication majeure du P.V.M., par leur fréquence, leur diversité et par leur incidence pronostique car ils peuvent être à l'origine de mort subite.

51 de nos 122 patients (42%) ont présenté à un moment de leur évolution un trouble du rythme saisi soit par l'ECG de base soit, plus souvent par l'enregistrement continu de l'ECG pendant 24 heures.

1°) *Nature des troubles du rythme*

Ils sont de tous types:

a) — *Les troubles du rythmes supra-ventriculaire*

Estimée à 30% par l'ECG de base, leur fréquence passe à 64% lorsqu'on fait appel au HOLTER (WINCKLE (136)).

— *La tachycardie sinusale (T.S.) :*

JERESATY (86) insiste sur la relative fréquence des tachycardies sinusales survenant en dehors de toute émotion ou d'un effort physique. Elle seraient dues à une réentrée sinusale.

— *Les tachycardies supra-ventriculaires (T.S.V.) :*

Elles sont retrouvées chez 13 de nos patients soit dans 10,6% des cas. Le

taux diffère de celui retrouvé par FAUCHIER (64) (5,1%) et surtout de celui énoncé par SWARTZ (131) qui note une fréquence de 63% dans une étude de la littérature portant sur 589 cas.

Deux mécanismes sont invoqués à l'origine de ces T.S.V. :

- * une réentrée para-nodale comme dans 5 des 12 cas de JOSEPHSON (87).
- * une préexcitation qui serait fréquemment associée au P.V.M.

— *Les extra-systoles auriculaires (E.S.A.) :*

Nous ne les avons notées que 2 fois (1,6%). Elles sont présentes dans 7 à 20% des cas (7,5% dans la série HOLTER de TARTINI) (132).

En fait, ces chiffres n'ont pas de signification quand on sait que DJIANE (57) retrouve ces ESA chez le sujet normal avec une fréquence de 17% avant 30 ans et de 92% après 65 ans.

— *La Fibrillation Auriculaire (F.A.) :*

11 de nos patients (9%) ont un tracé électrocardiographique de F.A. Selon FAUCHIER (64), l'E.C.G. de base la saisit plus volontiers (68%) que l'enregistrement continu de l'E.C.G., quand elle est paroxystique.

Il ne semble pas y avoir de relation entre l'effort et l'éclosion de cette F.A. Par contre elle est plus fréquente quand l'oreillette gauche est dilatée (FAUCHIER (64).

b) — *Les préexcitations ventriculaires :*

Nous ne les avons notées que 2 fois (1,6%).

Elles ne seraient pas si rares, si on en croit ANTONELLI (5) qui les retrouve chez 14,4% des 41 cas de P.V.M. de sa série. GALLAGHER (69), étudiant 68 cas de Syndrome de Wolff-Parkinson-White en majorité de type A, retrouve 7 cas de P.V.M. (10,3%). Par contre, JERESATY (86), ne signale qu'un cas de W.P.W. sur 350 cas de P.V.M.

Certains auteurs insistent sur le caractère souvent inapparent de la préexcitation, requérant une exploration endocavitaire pour être détectée. L'association P.V.M. et syndrome de W.P.W. serait expliquée par la persistance d'un pont musculaire entre l'oreillette et le ventricule du fait de la dilatation de l'anneau mitral myxomateux (5). (60).

c) — *Les troubles du rythme ventriculaire* :

Ce sont les troubles du rythme les plus fréquents. Il sont présents chez 47 des 59 patients qui ont eu un enregistrement HOLTER. Cette fréquence, 81%, se rapproche de celle retrouvée par de nombreux auteurs : CAMPBELL (35) 80% ; DJIANE : 87% (58) ; FAUCHIER (64) : 79,6% ; WINCKLE (136) 75%. DE-MARIA (54) retrouve un taux de 60% mais sur une période d'enregistrement de l'E.C.G. plus courte (10 h).

Le taux de ces arythmies ventriculaires rencontrées chez le sujet porteur de P.V.M. est supérieur à celui retrouvé chez le sujet sain : DE-MARIA (54) : 14% ; DJIANE (58) 23% BRODSKY (31) : 50%.

— *Les extra-systoles ventriculaires (E.S.V.)* :

34 de nos 122 patients (27,8%) présentent des E.S.V. sur l'E.C.G. de base. Le HOLTER les détecte chez 47 des 59 malades qui ont eu cet examen.

Une extra-systolie ventriculaire est retrouvée dans 75% (WINCKLE (136) à 87% (DJIANE) (58) des cas, dans les séries comportant un HOLTER.

Ces E.S.V. présentent plusieurs particularités :

* Contrairement aux E.S.V. idiopathiques qui sont habituellement monomorphes et à type de retard gauche, celles rencontrées dans le P.V.M. sont polymorphes et à axe variable selon LECLERC (95). TARTINI (132), au contraire trouve des E.S.V. monomorphes chez 50% des sujets porteurs de P.V.M., et des E.S.V. polymorphes dans 5% seulement des cas.

* Il existe exceptionnellement un phénomène R/T et le couplage des E.S.V. varie entre 0,40 et 0,60 s.

* Elles sont isolées dans la majorité des cas. Dans notre série, 29 patients (61,7%) ont des E.S.V. isolées. Elles sont groupées (doublets, triplets) chez 18 autres (38,8%).

* Elles sont le plus souvent diurnes comme le rapporte WINCKLE (136). Les formes nocturnes (15%) semblent plus graves.

* Il s'agit, généralement d'une extra-systolie ventriculaire comptant plus de 500 E.S.V./24 h comme c'est le cas de 32 de nos patients (68%). Leur nombre est inférieur à 500 E.S.V./24 h chez les 15 autres (32%).

Les mécanismes de cette extra-systolie ventriculaire sont encore obscurs :

* Une réentrée est impliquée dans 60% des cas. ENGEL (61) soutient cette hy-

pothèse, mais WELLENS (134) n'a pu la confirmer que dans 1 des 3 cas qu'il a explorés.

* LECLEC (95) invoque une para-systolie dans 15% des cas.

* Plus récemment, ce même auteur insiste sur l'hypothèse d'un dysfonctionnement du système nerveux autonome. ABINADER (1) et GAFFNEY (67) ont montré qu'il existe des liens étroits entre l'hyperactivité sympathique et le P.V.M. En effet, certains caractères des E.S.V. rencontrées dans cette affection évoquent une hypersympathicotonie : origine ventriculaire gauche, polymorphisme, variation nyctémérale, effet des B bloquants.

— Les tachycardies ventriculaires (T.V.) :

Nous avons repertorié 13 cas de T.V, soit 10,1%. La fréquence de ce trouble du rythme ventriculaire grave au cours du P.V.M. varie selon les auteurs : 6,3% pour SCHWARTZ (122), 7,5% pour TARTINI (132), 26% pour DJIANE (58).

Les T.V. se rencontrent surtout dans les formes familiales et chez la femme jeune. Elles s'accompagnent de symptômes, tels que palpitations (44,3%), lipothymies (11,6%) syncopes (4%) selon TARTINI (132). Dans notre série, et comme nous le verrons dans l'étude des facteurs pronostiques, il existe une relation entre ces symptômes et l'éclosion de salves de T.V.

— Les Fibrillations ventriculaires (F.V.) :

Nous n'avons pas enregistré de F.V. dans notre étude. JERESATY (86) en rapporte 21 cas dans une revue de la littérature.

Elles sont certainement à l'origine des cas de mort subite.

2) — Exploration des troubles du rythme :

a) — l'épreuve d'effort :

10 de nos patients présentant une extra-systolie ventriculaire sur l'E.C.G. de base ont subi une épreuve d'effort. L'arythmie a été majorée 2 fois. Dans les 8 autres cas il y a eu diminution, voire disparition des E.S.V.

Selon ORR, le taux des E.S.V. démasquées par l'effort chez le sujet porteur d'un P.V.M. ne diffère pas de celui retrouvé chez le sujet sain. Il peut même être moindre (MALCOLM (96), JULLIEN (88)). Le plus souvent, l'effort fait disparaître l'extra-systolie de repos (3 fois sur 7 dans la série de FAUCHIER (64), 8 fois sur 10 dans notre série) ce qui est faussement rassurant : une T.V. a été enregistrée au HOLTHER chez 2 des 8 malades sus-cités.

Il apparait donc que l'épreuve d'effort n'a qu'un intérêt relatif dans l'exploration des troubles du rythme rencontrés dans le P.V.M., surtout au plan pronostique. Il faut en tenir compte quand elle fait apparaître une extra-systolie ventriculaire importante ou quand elle la majore.

b) — *L'enregistrement continu de l'E.C.G. pendant 24 h. :*

Cette méthode est indéniablement plus sensible que l'E.C.G. de base et que l'E.C.G. d'effort dans l'exploration des troubles du rythme :

— *Supra-ventriculaire* : l'E.C.G. de base minimise leur fréquence (30% contre 60% au HOLTER).

— *Ventriculaire* : dans notre série, de 27,8% à l'E.C.G. de base leur fréquence passe à 81% au HOLTER.

L'enregistrement continu de l'E.C.G. pendant 24 h. est devenu un élément indispensable du bilan de tout P.V.M., comme le montre la thèse d'ELIAS (MARSEILLE : 1979) (60).

Il permet d'étiqueter les troubles du rythme, de les quantifier, d'en préciser la distribution nyctémérale et de détecter les formes graves (bigéminismes, doublets, salves de T.V. ou F.V.). Il permet également d'établir les corrélations éventuelles entre la symptomatologie fonctionnelle et ces arythmies et, enfin, d'apprécier l'efficacité du traitement anti-arythmique.

B) — *LA MORT SUBITE :*

Nous avons rapporté plus haut l'observation d'un de nos patient mort subitement après avoir abandonné son traitement anti-arythmique.

La mort subite représente la complication la plus redoutable du P.V.M. Elle reste heureusement rare : 9 cas dans la série de JERESATY (86) qui compte 373 P.V.M., soit 2,4%. Ce même auteur a colligé 25 cas dans la littérature aux quels s'ajoutent 21 observations de F.V. avec arrêt circulatoire traité avec succès. DAVIES en rapporte 3 cas. (notre série : 1 cas/122 soit 0,8%).

Les troubles du rythme ventriculaire et en particuliers la F.V., sont considérés comme les responsables de la mort subite. BHARATI (27) exclut l'hypothèse d'un éventuel trouble de la conduction paroxysmique dans la genèse de cette complication fatale (absence de lésions histologiques des voies de conduction).

La survenue d'une embolie coronaire est rarissime et la responsabilité d'un spasme coronaire paraît peu probable, bien que DELEBARRE (53) et FAUCHIER

(64) aient récemment rapporté quelques cas de P.V.M. associé à un syndrome de Prinzmetal. BENICHOU, dans une série de 50 cas d'angor spastique, retrouve 2 P.V.M. (25 bis) seulement, ce qui est proche de la prévalence, de l'affection dans la population générale.

C) — LES ACCIDENTS THROMBO-EMBOLIQUES :

Le rôle emboligène du P.V.M. n'a été reconnu que relativement récemment. En effet, pendant une décennie (1966 - 1976), les très nombreuses publications consacrées à cette affection ne font pas état de complications emboliques. Seul BARLOW, en 1966, rapporte un cas d'hémiplégie inexpliquée chez une femme de 23 ans ayant un P.V.M.

Ni JERESATY (86) dans sa remarquable monographie, ni DEVEREUX (56) d'une part, et ALLEN (4) d'autre part ne les mentionnent dans leurs études consacrées au pronostic à long terme du P.V.M.

1°) — Fréquence - Age :

Un accident thrombo-embolique émaillait l'évolution de 14 des 122 patients (12%) de notre série. L'âge moyen est de 39,3 ans (21 à 64 ans). Il s'agit de 8 femmes et de 6 hommes.

La fréquence réelle de cette complication est difficile à apprécier, en raison de la rareté des enquêtes prospectives. Il faut noter que les seules études ont été effectuées dans des services de neurologie.

BARNETT (17 - 18), dans une série de 166 patients présentant un accident embolique cérébral, retrouve 12 P.V.M. (7,5%) documentés par échographie ou ciné-angiographie.

MALCOLM (96) et BENSAID (26) estiment que 10 à 15% des P.V.M. se compliquent d'embolies cérébrales.

Selon BARNETT (18), le P.V.M. est statistiquement plus fréquent avant 45 ans chez les patients victimes d'un accident vasculaire cérébral. En effet, cet auteur a comparé les tracés échographiques T.M. de deux groupes de patients (141 sujets de plus de 45 ans et 60 sujets de moins de 45 ans) aux échocardiogrammes de deux groupes de sujets normaux de même âge. La fréquence du P.V.M. est sensiblement la même chez les patients de plus de 45 ans avec (5,7%) ou sans (7,1%) accident embolique cérébral. Par contre, 40% des patients de moins de 45 ans ayant eu un A.V.C. ont un P.V.M. contre 6,8% des patients du groupe témoin.

L'incidence de cette étiologie ne paraît donc importante qu'avant 45 ans.

2°) — *Aspects cliniques et évolution* :

Les aspects cliniques des accidents thrombo-emboliques compliquant le P.V.M. sont sans particularités. Ce sont le plus souvent, des troubles déficitaires transitoires : hémiplégie ou hémiparésie avec ou sans aphasie, hémianopsie latérale homonyme ; troubles transitoires de la sensibilité plus rarement, atteinte évocatrice d'un déficit dans le territoire vertébro-basillaire.

Dans notre série, il s'agit :

- d'une hémiplégie ou d'une hémiparésie 9 fois
- d'une amaurose brutale 3 fois
- d'une insuffisance vertébro-basillaire 2 fois
- d'une embolie carotidienne 1 fois.

Un patient a présenté une amaurose associée à une hémiplégie.

Les données de la littérature ne signalent l'existence que d'accidents cérébraux ou rétiniens. Nulle part il n'est fait mention d'accident embolique périphérique. Un de nos patients a présenté une hémiplégie suivie d'une embolie de l'artère humérale droite traitée chirurgicalement. Un second malade a dû subir l'amputation du deuxième orteil droit à la suite d'une embolie artérielle périphérique.

L'évolution est favorable et la régression des troubles est habituelle. C'est le cas de 10 de nos malades. Cependant, des déficits massifs et prolongés peuvent s'observer selon BARNETT (18). Nous avons noté la persistance d'une hémiplégie grave et d'une amaurose. BARNETT insiste lourdement sur la possibilité des récurrences homo ou hétéro-latérales de ces accidents emboliques.

3°) — *L'angiographie cérébrale* :

Elle est souvent normale (2 fois sur 6 dans notre série). Elle peut montrer, en cas de déficit important, des images d'occlusion artérielle habituellement localisée dans le territoire sylvien (BARNETT (18), HIRSOWITZ) (80). Dans notre série il existe une thrombose carotidienne dans 2 cas : Un embol dans le territoire sylvien et une obstruction de l'artère vertébro-basillaire.

4°) — *Pathogénie* :

Plusieurs hypothèses tentent d'expliquer le mécanisme des accidents vasculaires au cours du P.V.M.

ALLEN (4) rapporte la survenue d'une endocardite chez 5 des 58 malades porteurs de P.V.M. (soit 8,6%), dont il a suivi l'évolution sur une période de 9 à 22 ans.

Dans notre série, une telle complication émaille l'évolution de 8 de nos 122 patients (soit 6,5%). L'âge moyen de survenue est de 50 ans pour nos malades et de 47 ans pour ceux de CORRIGALL (45). L'homme semble plus prédisposé : 5 fois sur 8 dans notre série ; 1,6 hommes pour 1 femme dans la série de CORRIGALL (45).

2°) — Méthodes de diagnostic :

a) — Aspects cliniques :

Les manifestations cliniques de l'endocardite sur P.V.M. ne diffèrent pas de celles observées au cours de l'endocardite infectieuse en général. Dans la majorité des cas, le diagnostic du P.V.M. est porté au moment de l'épisode infectieux, rarement avant.

En général, le souffle télé-systolique étiqueté d'anorganique (3 fois dans notre série) ne prend toute son importance que lors de l'installation de la greffe infectieuse.

Il faut souligner, par ailleurs, la possibilité de formes sub-aigues, évoluant à bas-bruit pendant plusieurs mois, comme chez 3 de nos patients.

b) — Le profil bactériologique :

Il ne diffère pas non plus de celui des endocardites infectieuses en général. Le streptocoque hémolytique reste le germe le plus souvent incriminé (12 fois sur 26 pour CORRIGALL (45), 8 fois sur 10 pour NOLAN (106), 4 fois sur 8 dans notre série).

D'autres germes plus rares peuvent être en cause : l'hémophilus para-influenzae (MARTIN-DUPONT) (97) ou le gonocoque (SUGAR).

Dans certains cas, l'hémoculture est négative. Il faut faire appel aux autres moyens de diagnostic.

c) — L'échocardiographie :

C'est actuellement, la méthode de choix pour le diagnostic du P.V.M. et de l'endocardite infectieuse. A traumatique et répétitive et d'une innocuité absolue, l'échocardiographie permet, en outre de suivre l'évolution de l'affection. Dans

certain cas, elle apporte des critères de sévérité et de mauvaise tolérance hémodynamique permettant ainsi de poser l'indication chirurgicale à chaud.

Cependant, il existe certains problèmes de diagnostic à ne pas méconnaître

— Il est très difficile, parfois, de faire la part des choses entre un P.V.M. sur lequel s'est greffé une végétation et un aspect de ballonnisation mitrale secondaire à une endocardite infectieuse, du fait d'une rupture de cordages. Deux patients présentant de telles anomalies ont été exclus de notre étude, malgré la confirmation anatomique de l'existence d'une dégénérescence myxoïde mitrale.

— Par ailleurs, la preuve d'une greffe bactérienne sur une valve mitrale épaissie est souvent difficile à faire. De nombreux auteurs insistent sur le manque de fiabilité de l'échographie T.M. dans ces cas là. On sait en effet qu'une dégénérescence myxoïde importante au niveau des valve mitrales peut simuler une végétation mitrale.

L'échocardiographie bidimensionnelle couplée à l'échographie T.M., est alors d'un grand secours ; elle peut mettre en évidence :

* un aspect asymétrique de la valve intéressée

* un ou plusieurs nodules végétants, mobiles accrochés à une valve mitrale et donnant à l'échographie T.M., une image de chevelu.

— Signalons, enfin, que dans la rupture isolée des cordages mitraux, la valve mitrale animée de mouvements anarchiques, produit de fines vibrations rapides pouvant prêter à confusion avec une végétation oslérienne.

d) — *L'immunologie :*

L'étude du profil immunologique peut rendre des services appréciables quand l'échocardiographie est en défaut.

Les perturbations immunologiques observées au cours des endocardites infectieuses sont connues depuis de nombreuses années :

— le facteur rhumatoïde est présent dans 30 à 50% des cas.

— la réaction au latex peut être positive.

— l'activité complémentaire globale (CH. 50) est abaissée dans 20 à 30% des cas.

— plus récemment, ont été isolés des anti-corps anti-acide téichoïque (composant de la paroi des staphylocoques dorés) et leur dosage a été proposé comme

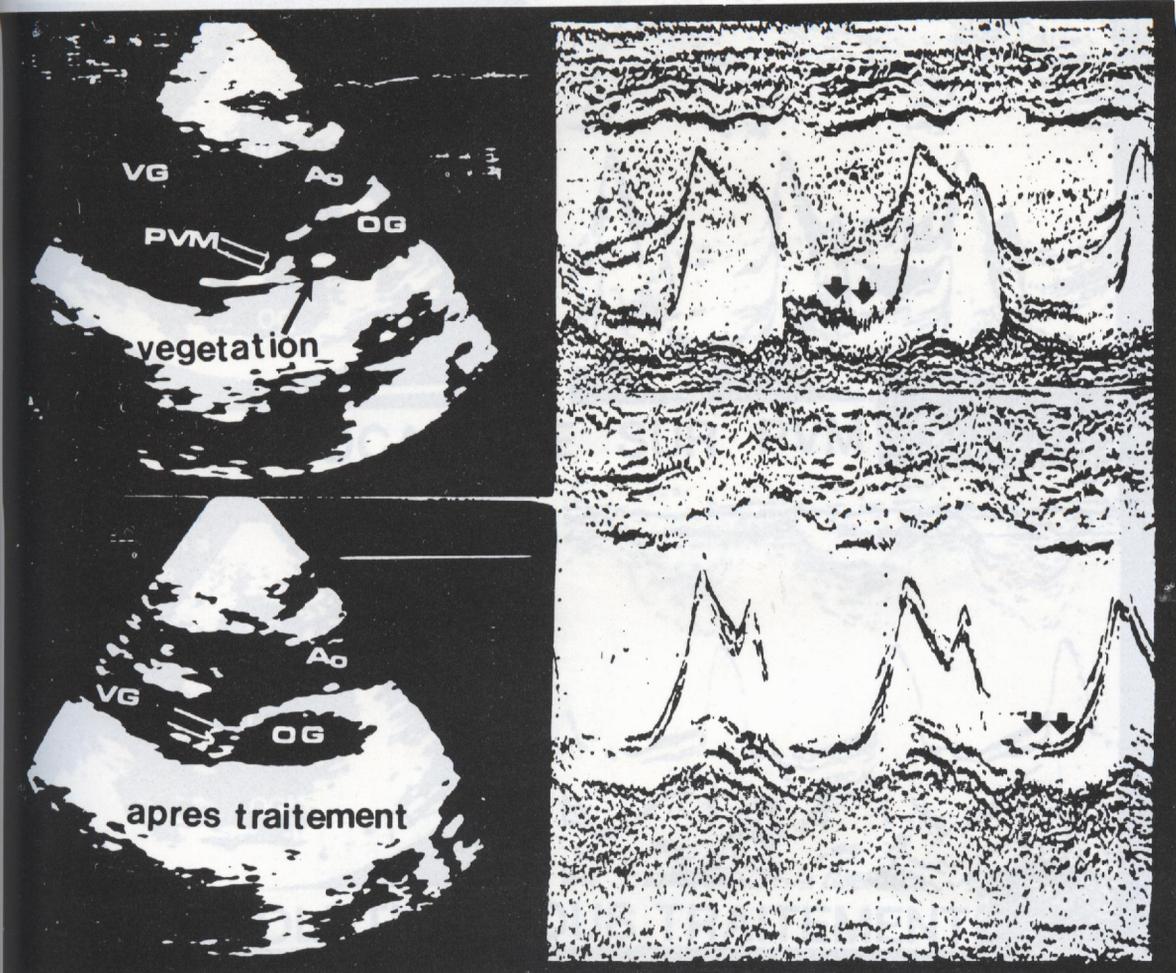


Fig 31 : Endocardite végétante sur P.V.M.

En haut : Nodule végétant prolabant dans l'OG
(Incidence longitudinale).

En bas : Disparition de la végétation sous
traitement antibiotique.

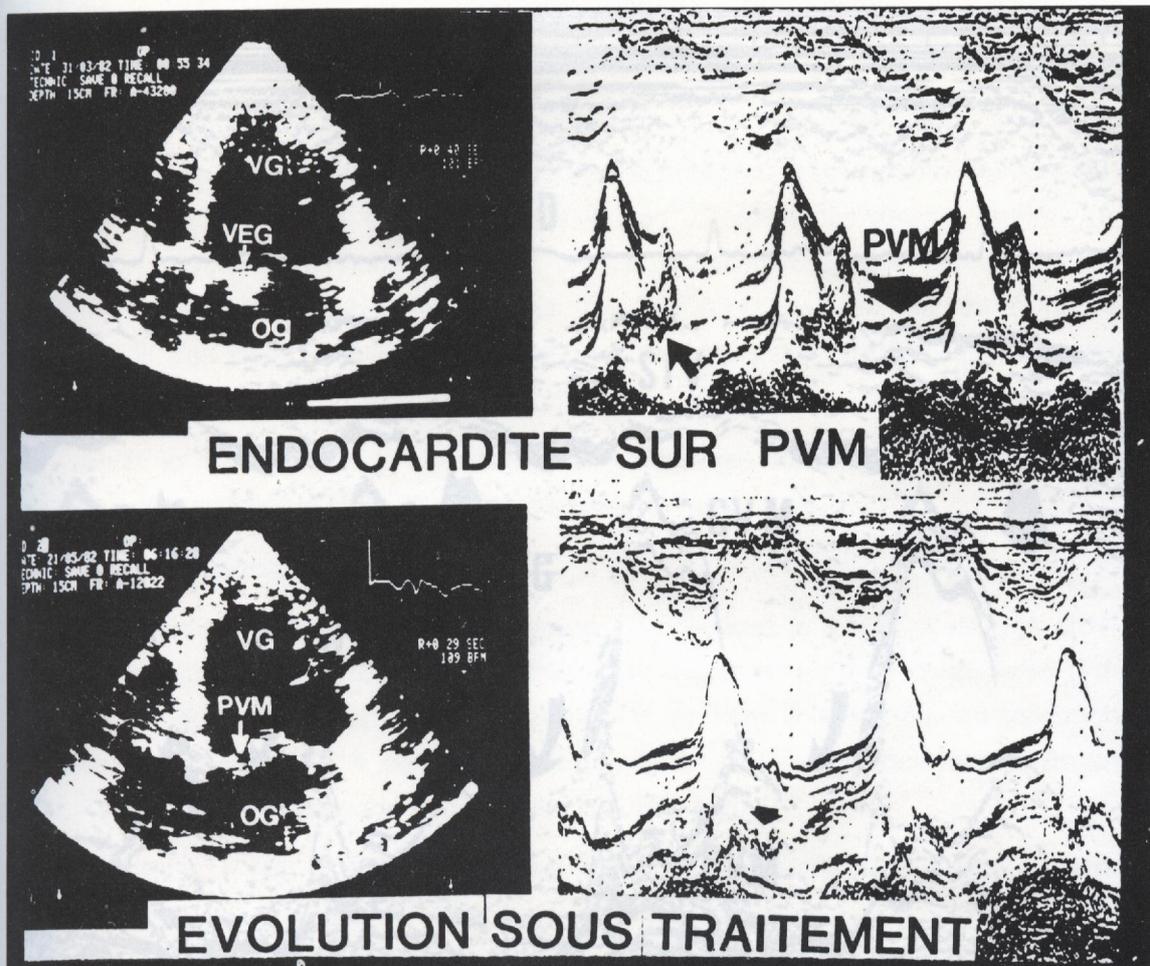


Fig 32 : Endocardite végétante sur P.V.M.

- En haut : Nodule végétant sur la grande valve mitrale visible en écho 2D (incidence apexienne).

- En bas : Evolution favorable sous traitement.

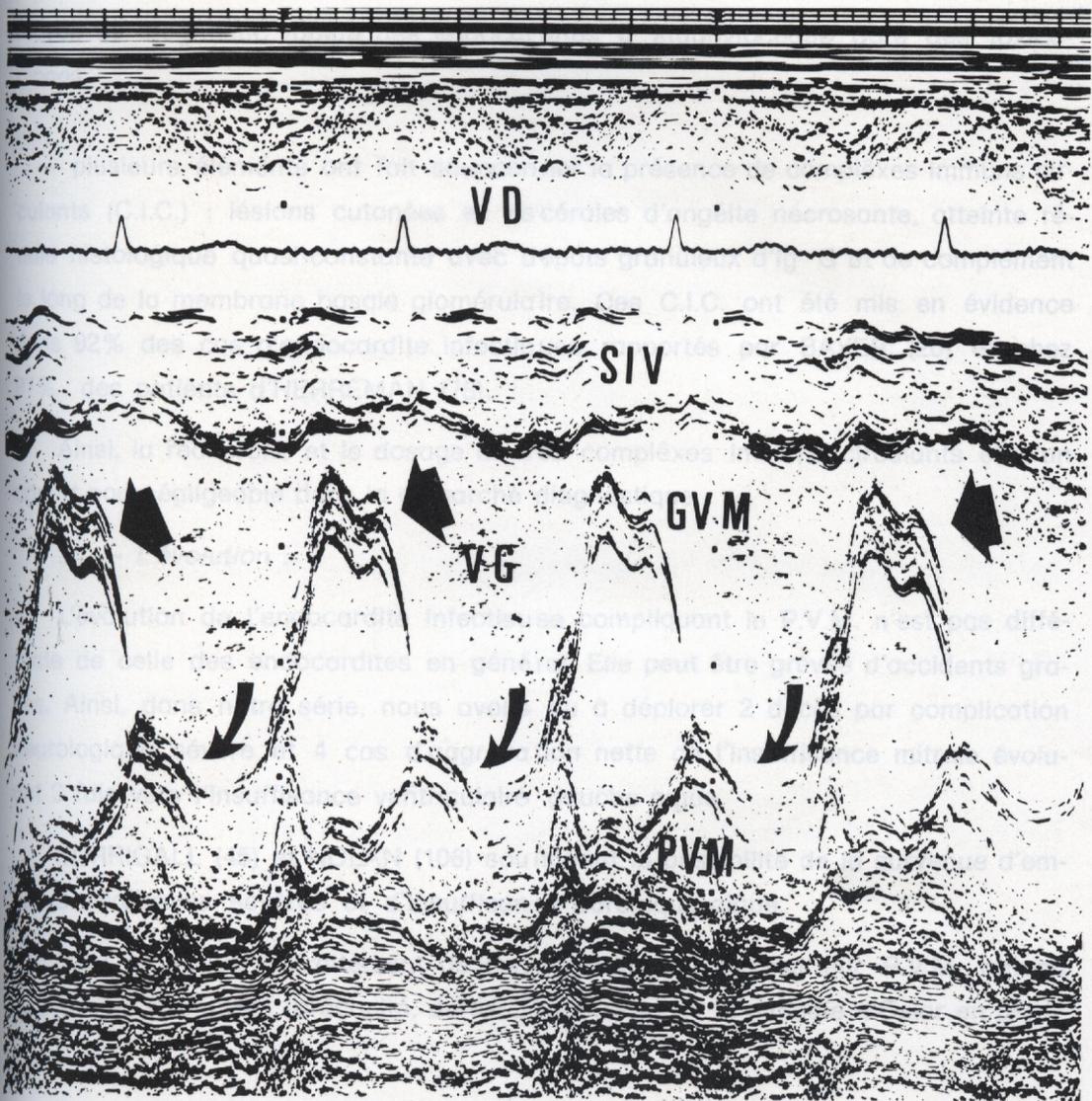


Fig : 33 P.V.M TELE-SYSTOLIQUE AVEC VALVES MITRALES TRES EPAISSES (D.M + +) SIMULANT UNE VEGETATION MITRALE.

La revue de la littérature montre que 14% des sujets porteurs de P.V.M. présentent une fuite mitrale sévère à un moment ou à un autre de leur évolution. 11 des 122 patients (soit 9%) de notre série ont une I.M. importante. Il s'agit de 8 hommes et de 5 femmes, d'âge moyen 58 ans.

Selon CABROL (34), le P.V.M. représente l'étiologie la plus fréquente de l'I.M., après 80 ans (25 à 50%).

moyen de diagnostic rapide des endocardites à staphylocoque doré des toxicomanes.

— plusieurs éléments ont fait soupçonner la présence de complexes immuns circulants (C.I.C.) : lésions cutanées et viscérales d'angéite nécrosante, atteinte rénale histologique quasi-constante avec dépôts granuleux d'Ig G et de complément le long de la membrane basale glomérulaire. Ces C.I.C. ont été mis en évidence dans 92% des cas d'endocardite infectieuse rapportés par BAYER (20) et chez 97% des patients d'HERREMAN (78).

Ainsi, la recherche et le dosage de ces complexes immuns circulants et d'un apport non négligeable dans la démarche diagnostique.

3°) — L'évolution :

L'évolution de l'endocardite infectieuse compliquant le P.V.M. n'est pas différente de celle des endocardites en général. Elle peut être gravée d'accidents graves. Ainsi, dans notre série, nous avons eu à déplorer 2 décès par complication neurologique sévère et 4 cas d'aggravation nette de l'insuffisance mitrale évoluant 3 fois vers l'insuffisance ventriculaire gauche aigue.

CORRIGALL (45) et NOLAN (106) soulignent la possibilité de la survenue d'embolies cérébrales sévères et d'insuffisance cardiaque aigue.

C'est pourquoi, le traitement de l'endocardite infectieuse sur P.V.M. répond aux mêmes impératifs (précocité, durée...) que celui de la maladie d'Osler en général.

E) — L'INSUFFISANCE MITRALE (I.M.) :

Le P.V.M. implique de par son mécanisme, l'existence d'un certain degré de regurgitation mitrale. Dans certains cas, celle-ci peut s'aggraver, soit progressivement, soit brutalement et altérer la fonction ventriculaire gauche.

1°) — Fréquence de l'I.M. au cours du P.V.M. :

La revue de la littérature montre que 14% des sujets porteurs de P.V.M. présentent une fuite mitrale sévère à un moment ou à un autre de leur évolution. 11 des 122 patients (soit 9%) de notre série ont une I.M. importante. Il s'agit de 6 hommes et de 5 femmes, d'âge moyen 58 ans.

Selon CABROL (34), le P.V.M. représente l'étiologie la plus fréquente de l'I.M., après 60 ans (25 à 50%).

2°) — *Éléments du diagnostic :*

a) - *La clinique :*

L'installation d'un souffle holo-systolique chez un patient ayant auparavant un click isolé ou un click-souffle télé-systolique signe l'aggravation de la fuite mitrale. Selon JERESATY (86), ceci ne se voit que dans 14,5% des cas. Dans notre série, nous avons noté l'existence d'un souffle holo-systolique 9 fois sur 11.

La survenue de signes de décompensation ventriculaire gauche, en dehors d'une cause évidente comme une endocardite par exemple, ne laisse plus de doute. Mais cela est tardif.

b) - *L'échocardiographie :*

Elle apporte la preuve de la responsabilité du P.V.M. dans la genèse de l'I.M., en objectivant :

- le recu holo-systolique des deux valves mitrales dans l'oreillette (9 fois sur 11 dans notre série).
- les signes d'élongation ou de rupture de cordages.
- les signes de dégénérescence myxoïde (9 fois sur 11 dans notre série).

L'échographie permet, en outre d'apprécier le retentissement de la fuite mitrale sur les cavités gauches.

c) — *Le cathétérisme gauche :*

Il confirme les données de l'échocardiographie et quantifie le degré de la fuite mitrale. Il a été pratiqué chez 8 de nos 11 malades.

3°) — *Mécanismes de l'I.M. :*

L'aggravation de l'insuffisance mitrale peut se faire sur un mode progressif ou brutal.

a) — *Aggravation progressive :*

C'est le fait d'une élongation des cordages. Cela aboutit, en fin d'évolution, au syndrome des valves mitrales flasques ou « floppy mitral valves syndrome » des auteurs anglo-saxons. L'I.M. est longtemps bien tolérée, mais le tableau finit par être dominé par les signes d'insuffisance ventriculaire gauche.

b) — *Aggravation brutale :*

Elle est due à une rupture de cordages responsable d'une fuite mitrale massive et aigue mettant en jeu le pronostic vital. Elle peut s'accompagner d'un « syn-

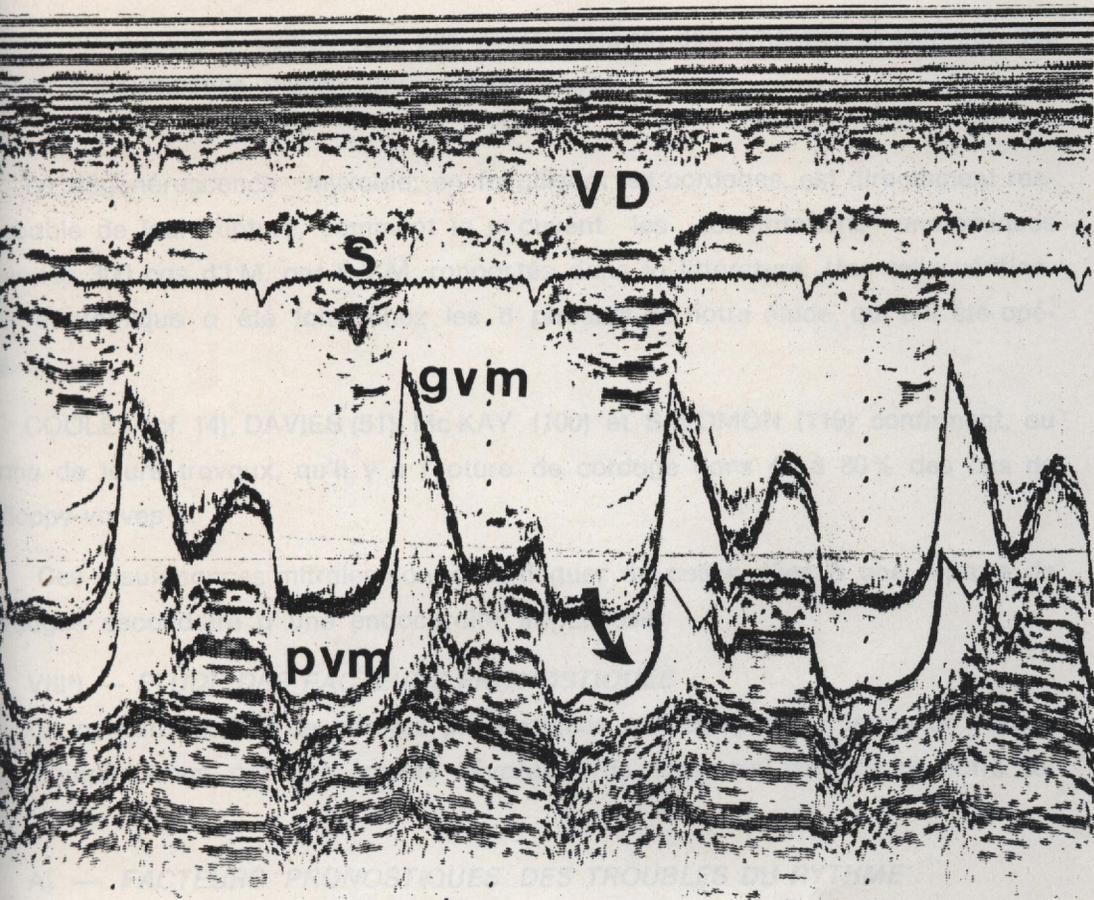


Fig : 34 P.V.M AVEC I.M.

- A NOTER - HAMAC HOLO-SYSTOLIQUE DE LA PETITE VALVE
 - AMPLITUDE D'OUVERTURE D E ACCRUE
 - HYPERCINESIE DU V.G.
 - VALVES MITRALES EPAISSIES.

drôme de rupture » comportant des précordialgies, des syncopes et bien sûr, des signes d'insuffisance ventriculaire gauche aigue.

La dégénérescence myxoïde, en fragilisant les cordages, est directement responsable de leur rupture, comment le prouvent les constatations anatomiques dans les 300 cas d'I.M. par P.V.M. rapportés dans la littérature. Une telle vérification anatomique a été faite chez les 6 patients de notre étude, qui ont été opérés.

COOLEY (cf. 14), DAVIES (51), Mc KAY (100) et SALOMON (119) confirment, au terme de leurs travaux, qu'il y a rupture de cordage dans 40 à 80% des cas de « floppy-valves ».

Ces insuffisances mitrales sont à distinguer de celles dûes à une rupture de cordages secondaire à une endocardite infectieuse.

VIII°) — *ETUDE DES FACTEURS PRONOSTIQUES :*

Un certain nombre de critères pronostiques se dégagent au terme de l'étude des complications qui ont émaillé l'évolution de nombreux patients de notre série.

A) — *FACTEURS PRONOSTIQUES DES TROUBLES DU RYTHME :*

1°) — *Les critères cliniques :*

a) — *Le caractère familial du P.V.M.*

Nous n'avons pas noté de cas familiaux de P.V.M. dans notre série. Il est vrai que nous n'avons pas fait d'enquêtes familiales systématiques. Le caractère familial du P.V.M. est reconnu par tous les auteurs comme étant péjoratif. Dans les 25 cas de mort subite colligés par JERESATY (85) dans la littérature, il s'agit d'une forme familiale 1 fois sur 4.

BAREISS (11) SCHAPPEL (121) et SHELL (124) insistent sur l'exceptionnelle fréquence de la mort subite survenue dans certaines familles ayant fait l'objet de publications, et dont de nombreux membres sont porteurs de P.V.M.

b) — *Le sexe féminin :*

La femme serait plus exposée au risque de mort subite. Ainsi, toujours dans les 25 cas colligés par JERESATY (85), le sexe était précisé 16 fois. Il s'agit d'une femme 11 fois (69%).

et -> Les signes fonctionnels :

L'existence de palpitations et/ou de syncopes dans l'histoire clinique est de mauvais augure. 5,3% de nos 99 patients ayant fait des syncopes vraies ont eu une tachycardie ventriculaire enregistrée par le HOLTER. La sommation de ces 2 symptômes assemblerait encore plus le pronostic, à fortiori s'il s'y ajoute des précipitations. C'est le cas du patient décédé subitement dont nous avons rapporté l'ob-

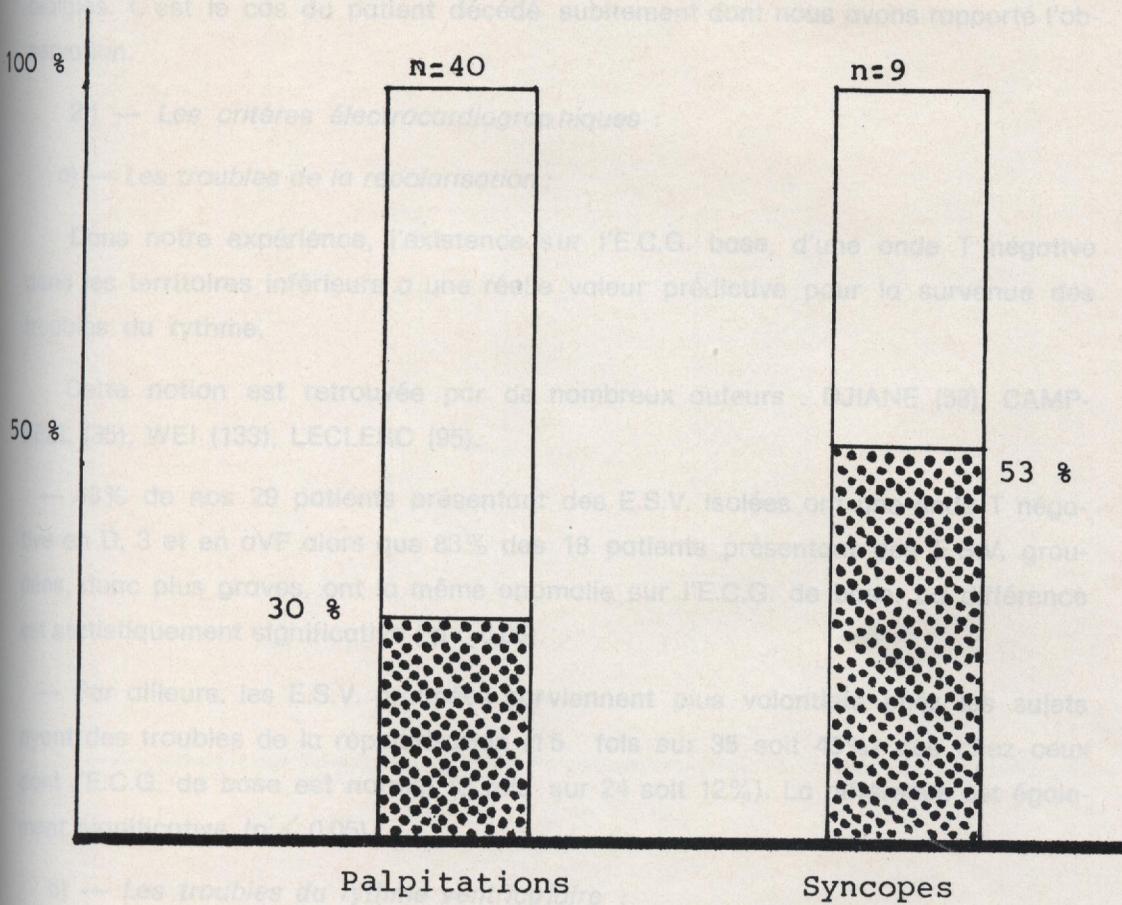


TABLEAU :4 SYMPTOMES ET T.V.



c) — *Les signes fonctionnels :*

L'existence de palpitations et/ou de syncopes dans l'histoire clinique est de mauvaise augure. 53% de nos 09 patients ayant fait des syncopes vraies ont eu une tachycardie ventriculaire enregistrée par le HOLTER. La sommation de ces 2 symptômes assombrit encore plus le pronostic, à fortiori s'il s'y ajoute des précordialgies. C'est le cas du patient décédé subitement dont nous avons rapporté l'observation.

2°) — *Les critères électrocardiographiques :*

a) — *Les troubles de la repolarisation :*

Dans notre expérience, l'existence sur l'E.C.G. base, d'une onde T négative dans les territoires inférieurs a une réelle valeur prédictive pour la survenue des troubles du rythme.

Cette notion est retrouvée par de nombreux auteurs : DJIANE (58), CAMPBELL (35), WEI (133), LECLERC (95).

— 48% de nos 29 patients présentant des E.S.V. isolées ont une onde T négative en D. 3 et en aVF alors que 83% des 18 patients présentant des E.S.V. groupées, donc plus graves, ont la même anomalie sur l'E.C.G. de base. La différence est statistiquement significative ($p < 0,05$).

— Par ailleurs, les E.S.V. groupées surviennent plus volontiers chez les sujets ayant des troubles de la repolarisation (15 fois sur 35 soit 43%) que chez ceux dont l'E.C.G. de base est normal (3 fois sur 24 soit 12%). La différence est également significative ($p < 0,05$).

b) — *Les troubles du rythme ventriculaire :*

Le caractère groupé ou isolé des E.S.V. saisies par le HOLTER, est un élément pronostique important. Dans notre série, nous avons constaté que les tachycardies ventriculaires sont plus fréquentes dans le groupe de malades ayant des E.S.V. groupées (12 fois sur 18 soit 66%) que dans le groupe de ceux ayant des E.S.V. isolées (1 fois sur 29 soit 3,4%). La différence est significative au plan statistique.

D'autres critères doivent également être recherchés : le polymorphisme des E.S.V., leur prédominance nocturne, l'existence de phénomènes R sur T. Tous ces éléments doivent faire craindre l'éclosion d'une arythmie ventriculaire plus grave et donc, le risque de mort subite.

 T < 0 en D 3 VF

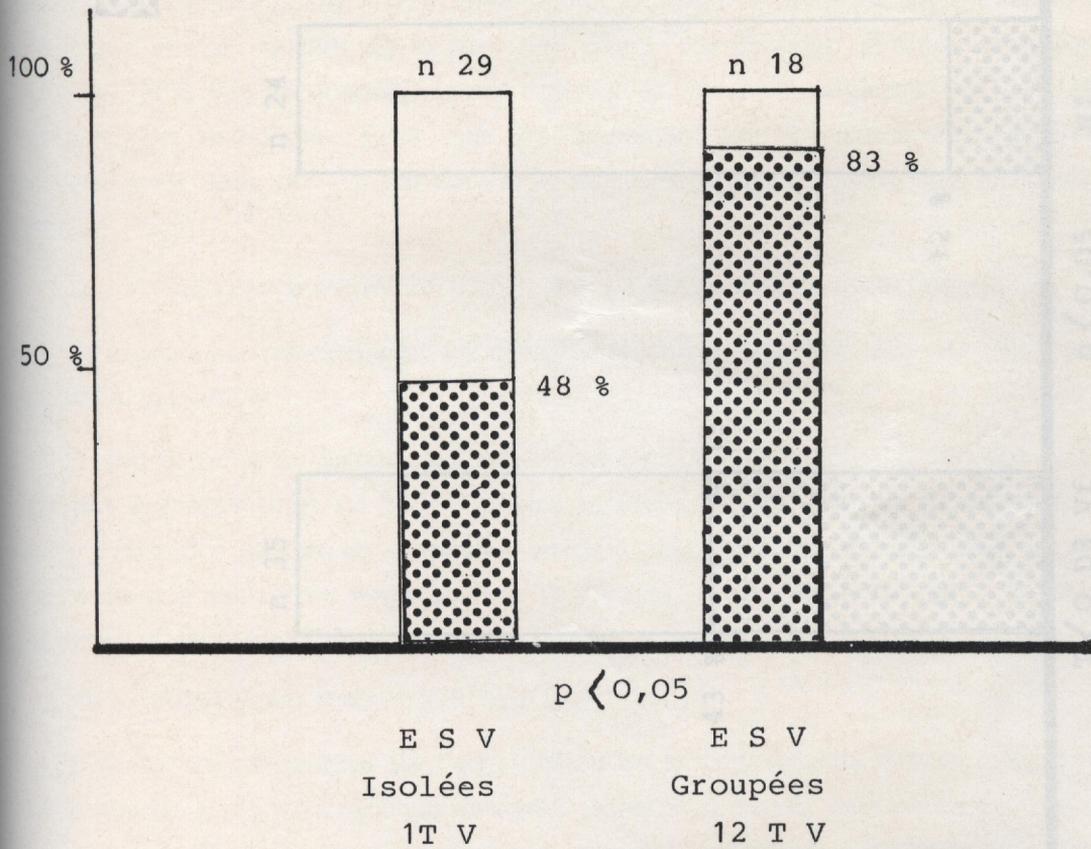


TABLEAU :5 T neg. en D 3 Vf et T.D.R. Ventric. (Holter).

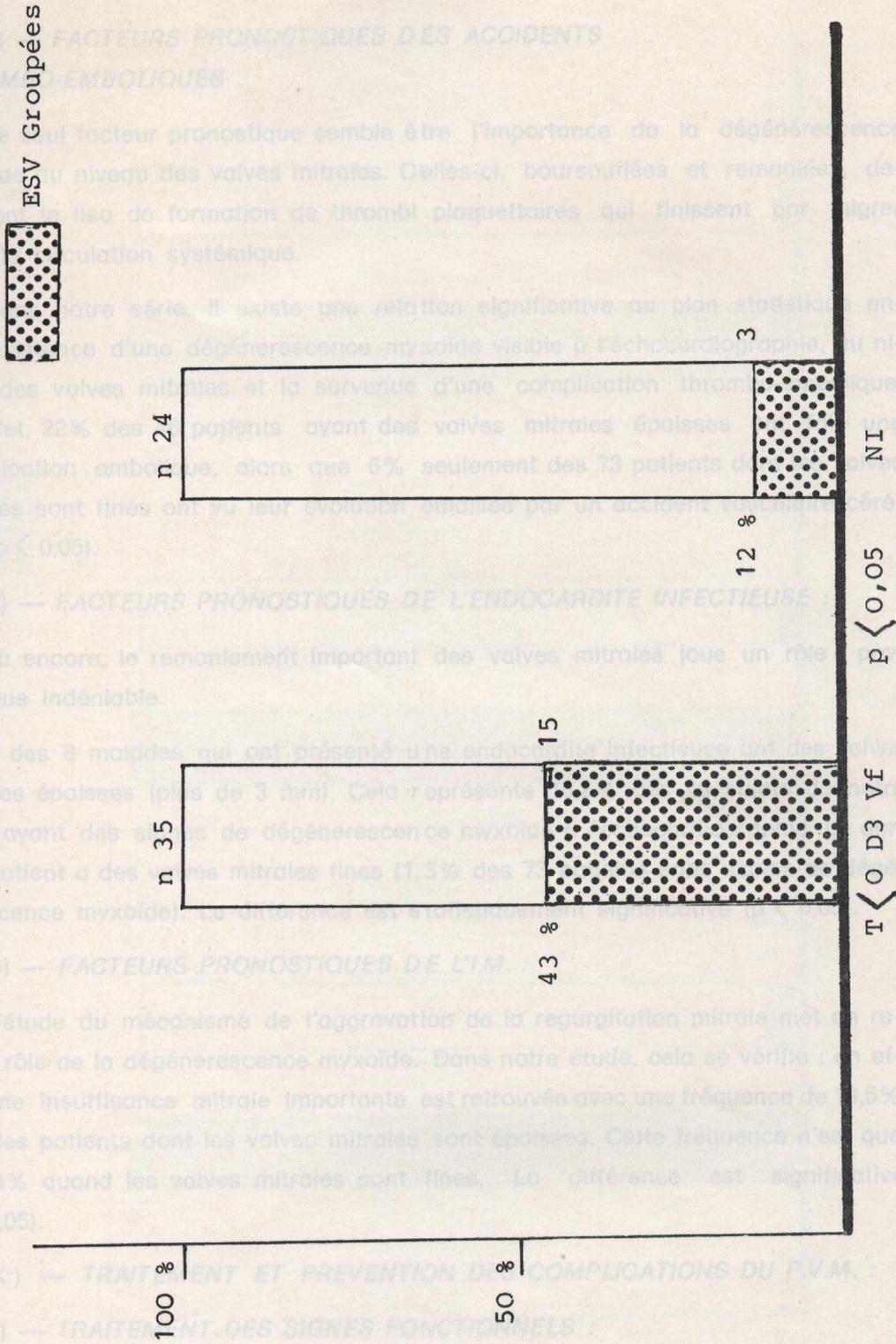


TABLEAU : 6 T.D Repolaris. et T.D.R.Ventric. (Holtér).

B) — FACTEURS PRONOSTIQUES DES ACCIDENTS

THROMBO-EMBOLIQUES :

Le seul facteur pronostique semble être l'importance de la dégénérescence myxoïde au niveau des valves mitrales. Celles-ci, boursoufflées et remaniées, deviennent le lieu de formation de thrombi plaquettaires qui finissent par migrer dans la circulation systémique.

Dans notre série, il existe une relation significative au plan statistique entre l'existence d'une dégénérescence myxoïde visible à l'échocardiographie, au niveau des valves mitrales et la survenue d'une complication thrombo-embolique. En effet, 22% des 46 patients ayant des valves mitrales épaisses ont fait une complication embolique, alors que 6% seulement des 73 patients dont les valves mitrales sont fines ont vu leur évolution émaillée par un accident vasculaire cérébral ($p < 0,05$).

C) — FACTEURS PRONOSTIQUES DE L'ENDOCARDITE INFECTIEUSE :

Là encore, le remaniement important des valves mitrales joue un rôle pronostique indéniable.

7 des 8 malades qui ont présenté une endocardite infectieuse ont des valves mitrales épaisses (plus de 3 mm). Cela représente 15,2% des 46 sujets de notre série ayant des signes de dégénérescence myxoïde à l'échocardiographie. Le dernier patient a des valves mitrales fines (1,3% des 73 patients sans signes de dégénérescence myxoïde). La différence est statistiquement significative ($p < 0,05$).

D) — FACTEURS PRONOSTIQUES DE L'I.M. :

L'étude du mécanisme de l'aggravation de la regurgitation mitrale met en relief le rôle de la dégénérescence myxoïde. Dans notre étude, cela se vérifie : en effet, une insuffisance mitrale importante est retrouvée avec une fréquence de 19,5% chez les patients dont les valves mitrales sont épaisses. Cette fréquence n'est que de 2,8% quand les valves mitrales sont fines. La différence est significative ($p < 0,05$).

IX°) — TRAITEMENT ET PREVENTION DES COMPLICATIONS DU P.V.M. :

A) — TRAITEMENT DES SIGNES FONCTIONNELS :

Les patients présentant des signes fonctionnels sont justiciables, dans la grande majorité des cas, de la psychothérapie et de l'administration d'anxiolytiques. L'adjonction de sels de magnésium aurait, selon GERARD (72) des effets sédatifs spectaculaires.

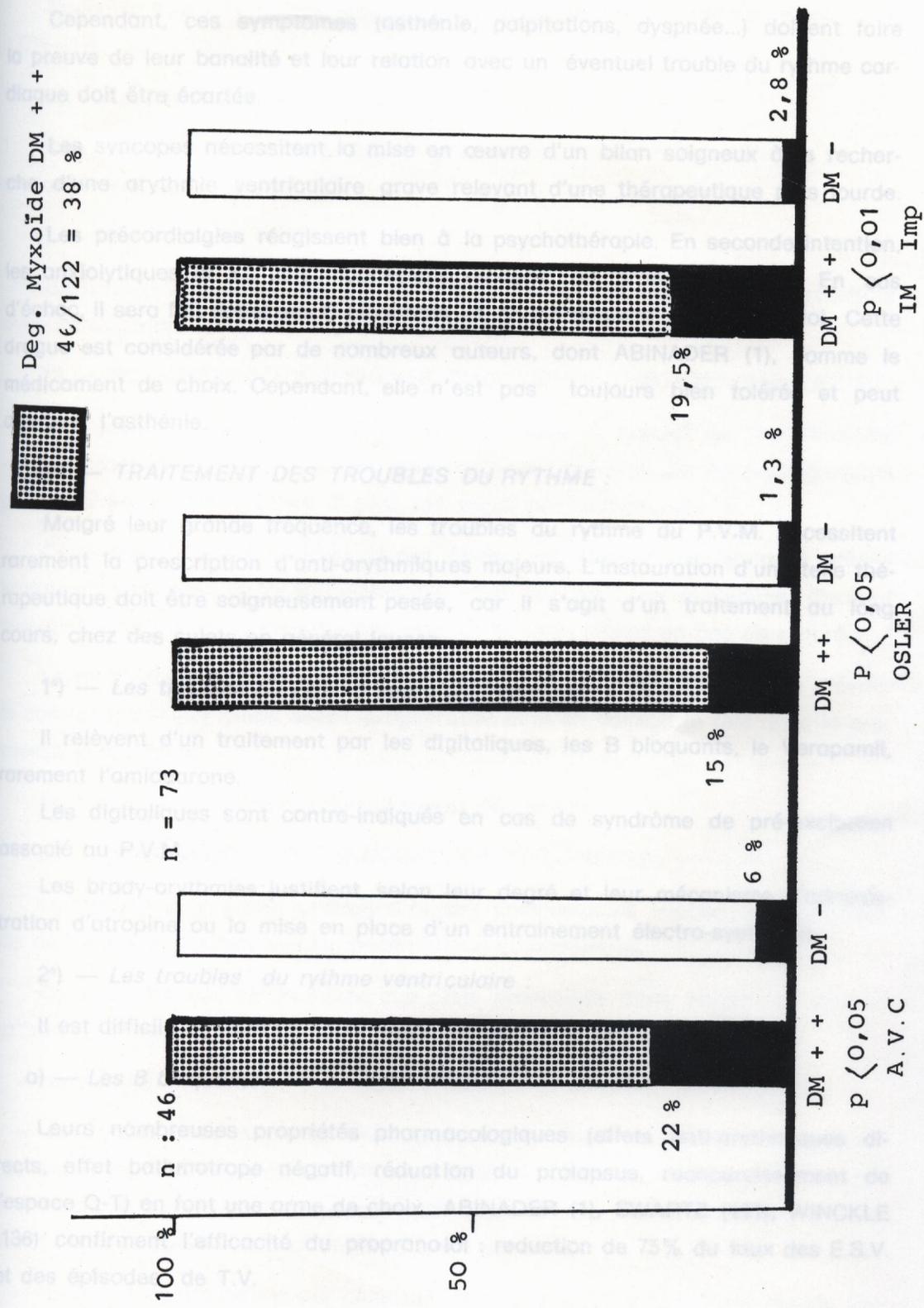


TABLEAU : 7 P.V.M : ECHO et COMPLICATIONS

Cependant, ces symptômes (asthénie, palpitations, dyspnée...) doivent faire la preuve de leur banalité et leur relation avec un éventuel trouble du rythme cardiaque doit être écartée.

Les syncopes nécessitent la mise en œuvre d'un bilan soigneux à la recherche d'une arythmie ventriculaire grave relevant d'une thérapeutique plus lourde.

Les précordialgies réagissent bien à la psychothérapie. En seconde intention, les anxiolytiques et les sels magnésiens rendent de grands services. En cas d'échec, il sera fait appel aux B bloquants et en particuliers au propranolol. Cette drogue est considérée par de nombreux auteurs, dont ABINADER (1), comme le médicament de choix. Cependant, elle n'est pas toujours bien tolérée et peut aggraver l'asthénie.

B) — TRAITEMENT DES TROUBLES DU RYTHME :

Malgré leur grande fréquence, les troubles du rythme du P.V.M. nécessitent rarement la prescription d'anti-arythmiques majeurs. L'instauration d'une telle thérapeutique doit être soigneusement pesée, car il s'agit d'un traitement au long cours, chez des sujets en général jeunes.

1°) — Les troubles du rythme supra-ventriculaires.

Il relèvent d'un traitement par les digitaliques, les B bloquants, le Verapamil, rarement l'amiodarone.

Les digitaliques sont contre-indiqués en cas de syndrome de pré-excitation associé au P.V.M.

Les brady-arythmies justifient, selon leur degré et leur mécanisme, l'administration d'atropine ou la mise en place d'un entraînement électro-systolique.

2°) — Les troubles du rythme ventriculaire :

Il est difficile de faire un choix entre les différents anti-arythmiques.

a) — Les B bloquants :

Leurs nombreuses propriétés pharmacologiques (effets anti-arythmiques directs, effet bathmotrope négatif, réduction du prolapsus, raccourcissement de l'espace Q-T) en font une arme de choix. ABINADER (1), SWARTZ (131), WINCKLE (136) confirment l'efficacité du propranolol : réduction de 75% du taux des E.S.V. et des épisodes de T.V.

b) — La diphenyl-hydantoïne :

Seule ou associée aux B bloquants elle serait souvent bénéfique, selon BARLOW (16).

c) — *La Quinidine et la Procaïnamide :*

Ces médicaments sont d'un emploi plus délicat et sont contre-indiqués en cas d'allongement de l'espace Q-T.

d) — *L'amiodarone :*

BAREISS (12), FAUCHIER (64) et JERESATY (86) obtiennent de bons résultats avec cette drogue dans les cas d'extra-systolie sévère avec T.V.

C) — *PREVENTION DES RECIDIVES D'ACCIDENTS THROMBO-EMBOLIQUES :*

La fréquence des accidents thrombo-emboliques et surtout de leur récives rend nécessaire la mise en place d'un traitement préventif par les anti-agrégants plaquettaires. En cas d'échec, il sera fait appel aux anti-vitamine K.

Cependant, le manque de recul des études actuellement menées rend difficile la notion de la durée de ce traitement qui n'est pas sans conséquences, d'autant plus qu'il s'agit, dans la majorité des cas, de femmes jeunes en âge de procréer.

Le problème est rendu encore plus épineux par la nécessité formelle d'éviter la contraception par pilule oestro-progestative dont on connaît le rôle dans le processus emboligène.

Le tabac sera également formellement déconseillé.

D) — *PREVENTION DE L'ENDOCARDITE INFECTIEUSE :*

Le spectre de la greffe oslérienne et ses complications impose une prophylaxie de l'endocardite infectieuse systématique et rigoureuse.

Cette prophylaxie est la même que celle préconisée dans toutes les valvulopathies et comprend plusieurs mesures :

— recherche et cure de tout foyer infectieux et en particulier dentaire.

— couverture antibiotique de toute manipulation (soins dentaires par exemple).

Les antibiotiques (Pénicilline en intra-musculaire à raison de 2 millions d'unités par jour associée à une aminoside à raison de 3mg/kg/jour) seront administrés 2 jours avant l'acte et poursuivis pendant les 5 jours suivants.

— Eviter la contraception par dispositif intra-utérin, s'il s'agit d'une femme jeune, à fortiori s'il existe des signes de dégénérescence myxoïde à l'échocardiographie.

E) — TRAITEMENT DE L'INSUFFISANCE MITRALE :

L'attitude thérapeutique devant une insuffisance mitrale s'aggravant au cours d'un P.V.M. est fonction du mode d'installation de la détérioration hémodynamique.

— L'aggravation brutale de l'I.M. nécessite une intervention chirurgicale d'urgence, car le pronostic vital est en jeu à court terme.

— L'aggravation progressive pose le problème du moment de l'intervention. Selon ACAR (2), il faut proposer un geste chirurgical avant l'apparition d'une dysfonction myocardique.

La chirurgie conservatrice donne de meilleurs résultats que le remplacement valvulaire surtout chez les sujets de moins de 60 ans, avec 72,5% de survie à 5 ans (ACAR (2)).

X° — CONDUITE A TENIR :

La conduite à tenir devant un P.V.M. est fonction à notre sens, de la symptomatologie fonctionnelle. Une seule mesure est de rigueur quelles que soient les circonstances : il s'agit de la prophylaxie de l'endocardite infectieuse. En effet le P.V.M. est une valvulopathie et il faut éviter qu'il ne fasse le lit d'une greffe oslérienne catastrophique par ses conséquences.

Cette prophylaxie repose sur les principes et mesures énoncés plus haut.

A). — P.V.M. ASYMPTOMATIQUE :

C'est le cas du P.V.M. découvert de façon fortuite ou lors d'enquêtes systématiques.

— Si l'électrocardiogramme de base, effectué à plusieurs reprises, est normal (absence de troubles de la repolarisation ou de l'excitabilité), l'abstention thérapeutique est de règle. Il faut expliquer au patient la nature de son affection en insistant sur son exceptionnelle fréquence, sur sa bénignité habituelle et se contenter d'une surveillance régulière.

— S'il existe des troubles de la repolarisation à l'E.C.G., surtout dans les territoires inférieurs, il faut poser l'indication d'un enregistrement continu de l'E.C.G. pendant 24 heures. La fréquence la nature et la distribution nyctémérale des éventuelles troubles du rythme conditionneront l'attitude thérapeutique.

B) — P.V.M. SYMPTOMATIQUE :

Dans ce cas, la psychothérapie, les anxiolytiques et les sédatifs sont toujours de mise et rendent de grands services.

1°) — La dyspnée :

Il faut rechercher, de prime abord une insuffisance mitrale décompensée. S'il s'agit d'une dyspnée « sine-materia », comme c'est souvent le cas, la psychothérapie et les anxiolytiques suffisent.

2°) — Les précordialgies :

Dans la plupart des cas, les thérapeutiques magnésiennes sont efficaces. Leur association aux B bloquants, en particuliers au propranolol, l'est encore plus. En cas d'échec on peut recourir au Verapamil.

3°) — Les palpitations et les syncopes :

Isolés ou associés, ces symptômes sont l'indication d'un enregistrement continu de l'E.C.G. pendant 24 h., à fortiori s'il existe une onde T négative ou plate en D. 3, aVF sur l'E.C.G. de base. L'attitude thérapeutique dépendra alors des résultats du HOLTER.

— en cas d'extra-systolie ventriculaire peu fréquente (moins de 500 ESV/24 h) et monomorphe, l'abstention thérapeutique est de mise. Certains auteurs dont BARLOW, préconisent la prescription de B bloquants.

— Si l'extra-systolie ventriculaire est sévère, fréquente (plus de 500 ESV/24 h) et polymorphe, il est logique de commencer par les B bloquants. En cas d'échec, il faut utiliser les anti-arythmiques majeurs. Les effets du traitement seront jugés sur les résultats de l'examen HOLTER pratiqué régulièrement.

C) — C.A.T. DEVANT DES SIGNES ECHO-CARDIOGRAPHIQUES DE DEGENERESCENCE MYXOÏDE :

La constatation de signes échocardiographiques de dégénérescence myxoïde au niveau des valves mitrales implique deux mesures :

1°) — La prévention des récurrences d'accidents thrombo-emboliques :

Elle sera réalisée par la mise en route d'un traitement anti-agrégant plaquettaire (acide acétyl - salicyllique à raison d'un comprimé à 0,5 g tous les 2 jours). Il sera rarement fait appel aux anti-coagulants oraux.

La contraception par pilule oestro-progestative sera contre-indiquée chez la femme.

Le tabac sera proscrit.

2°) — *Une surveillance régulière :*

Elle sera clinique, électrocardiographique et échocardiographique, à la recherche des signes d'aggravation de la régurgitation mitrale, et ce, afin de ne pas laisser passer l'heure de l'intervention chirurgicale.



CONCLUSIONS

Ignoré, il y a 20 ans, le prolapsus valvulaire mitral que CHEITLIN (39) appelle la « boîte de Pandore », continue à susciter l'intérêt de nombreux auteurs comme le prouve l'abondante littérature écrite à son propos.

Considérée comme la valvulopathie la plus fréquente aux Etats-Unis et en Europe, cette affection n'est pas rare dans notre pays comme le laissent entendre les résultats de notre enquête épidémiologique.

L'évolution de cette anomalie valvulaire longtemps considérée comme une simple curiosité auscultatoire, n'est pas toujours bénigne.

La richesse des complications par lesquelles s'illustre notre série, le prouve amplement.

Il ressort de notre travail un certain nombre de faits qui nous permettent de dresser le portrait-robot du sujet porteur d'un P.V.M. et candidat aux multiples accidents évolutifs que nous avons passés.

CONCLUSIONS

A) — APPORT DE L'ANAMNESE :

1°) — Caractère familial du P.V.M. :

Bien que nous n'en ayons pas observée dans notre série, il nous semble que la recherche de cas familiaux est capitale du fait du risque de mort subite plus élevé, si on en croit les données de la littérature.

2°) — Le sexe féminin :

Il serait plus exposé aux différents accidents selon JERESATY. Cependant, il faut rappeler que le P.V.M. est une affection féminine. Cela augmente les probabilités de survenue des complications chez la femme. Dans notre expérience l'homme est autant exposé.

3°) — Les signes fonctionnels :

L'existence de palpitations et de syncopes a pour nous, une réelle valeur prédictive en matière de troubles du rythme. La sommation de ces 2 symptômes est très péjorative.

B) — APPORT DE L'ELECTROCARDIOGRAMME :

1°) — Les troubles de la repolarisation :

Leur existence dans les territoires inférieurs est un élément pronostique fondamental. Leur relation avec l'éclosion des arythmies ventriculaires graves n'est

Ignoré, il y a 20 ans, le prolapsus valvulaire mitral que CHEITLIN (39) appelle la « boîte de Pandore », continue à susciter l'intérêt de nombreux auteurs comme le prouve l'abondante littérature écrite à son propos.

Considérée comme la valvulopathie la plus fréquente aux Etats-Unis et en Europe, cette affection n'est pas rare dans notre pays comme le laissent entendre les résultats de notre enquête épidémiologique.

L'évolution de cette anomalie valvulaire longtemps considérée comme une simple curiosité auscultatoire, n'est pas toujours bénigne.

La richesse des complications par lesquelles s'illustre notre série, le prouve amplement.

Il ressort de notre travail un certain nombre de faits qui nous permettent de dresser le portrait-robot du sujet porteur d'un P.V.M. et candidat aux multiples accidents évolutifs que nous avons passés en revue :

A) — *APPORT DE LA CLINIQUE :*

1°) — *Caractère familial du P.V.M. :*

Bien que nous n'en ayons pas observés dans notre série, il nous semble que la recherche de cas familiaux est capitale du fait du risque de mort subite plus élevé, si on en croit les données de la littérature.

2°) — *Le sexe féminin :*

Il serait plus exposé aux différents accidents selon JERESATY. Cependant, il faut rappeler que le P.V.M. est une affection féminine. Cela augmente les probabilités de survenue des complications chez la femme. Dans notre expérience l'homme est autant exposé.

3°) — *Les signes fonctionnels :*

L'existence de palpitations et de syncopes a pour nous, une réelle valeur prédictive en matière de troubles du rythme. La sommation de ces 2 symptômes est très péjorative.

B) — *APPORT DE L'ELECTROCARDIOGRAMME :*

1°) — *Les troubles de la repolarisation :*

Leur existence dans les territoires inférieurs est un élément pronostique fondamental. Leur relation avec l'éclosion des arythmies ventriculaires graves n'est

plus à démontrer. Il faut savoir répéter les E.C.G. du fait de la labilité de ces anomalies électriques.

2°) — *Les troubles de l'excitabilité :*

L'existence de troubles du rythme ventriculaire sur l'E.C.G. de base doit également être prise en considération, d'autant plus que cela n'est qu'un pâle reflet de la réalité comme le montrent les résultats de l'enregistrement continu de l'E.C.G. pendant 24 heures.

Leur absence sur l'E.C.G. de base n'a aucune signification et ne doit pas être rassurante.

C) — *APPORT DE L'ECHOCARDIOGRAPHIQUE :*

L'échocardiographie fournit des informations capitales au plan pronostique. Dans notre expérience, l'épaississement des valves mitrales, témoin d'une dégénérescence myxoïde importante, est un élément prédictif de grande valeur en ce qui concerne la survenue des accidents thrombo-emboliques, d'une greffe aortique ou d'une aggravation de l'insuffisance mitrale.

En tenant compte de ces critères cliniques, électrocardiographiques et échocardiographiques, il est possible, devant chaque cas de P.V.M., d'émettre un avis pronostique et d'adopter une conduite thérapeutique.

01 - AMIRALIS A.G.

A clinical study of the effects of the...
Ann Intern Med 1974; 81: 107-112

02 - AGAR J, SHANKLEY SARAND W, HARRISON M, RAMBALE D, MOSTE

FA...
Ann Intern Med 1974; 81: 107-112

BIBLIOGRAPHIE

Ann Intern Med 1974; 81: 107-112

BIBLIOGRAPHIE

01 — ABINADER E.G. :

« A drenergic bêta-blockade and ECG changes in the systolic click murmur syndrome ».

Am. Heart J : 91, 297 : 1976.

02 — ACAR J., ENRIQUEZ SARANO M., HANNACHI N., RAMDANE D., MOSTEFA-KARA S. :

Les indications opératoires dans les Insuffisances mitrales par prolapsus valvulaire.

Journées d'actualités cardiologiques.

Tunis : 26 - 27 Mars 1982.

03 - ALIOT E. :

Electrocardiogramme et prolapsus valvulaire mitral idiopathique.

Ann. Cardiol. Angelol : 1981, 30 (n° 1) 13 - 20.

04 — ALLEN H., HARRIS A., LEATHAM A. :

Significance and prognosis of an isolated late systolic murmur : a 9 to 22 years follow up.

Br. Heart J. : 1974, 36, 525 - 532.

05 — ANTONELLI G., BRINDICCI G., DIBIASE M., BIASCO M. :

Prolasso della mitrale e sindrome dipre-eccitazione ventricolare.

G. Ital. Cardiol : 1976, 6, 1365.

06 — APPELBLATT N.H., WILLIS P.W., LENHART J.A., SHULMAN J.L., WALTON J.A. :

Ten to 40 years follow up of 69 patients with systolic click with or without apical late systolic murmur.

Am. J. Cardiol : 1975, 35, 119.

07 — ARANDA J.M., BEFELER B., LAZZARA R., EMBI R., MACHADO H. :

Mitral valve prolapse and coronary artery disease : clinical, hemodynamic and angiographic correlations.

Circulation : 1975, 52, 245 - 254.

08 — BAEHREL et COLL :

Insuffisance mitrale par ballonisation.

Archi Mal. Cœur : 1978, 71, 982 - 991.

09 — BAREISS P., DALE J., CHRISTMAN D. :

Les anomalies échographiques dans le syndrome du prolapsus des valves mitrales.

Arch. Mal. Cœur : 1975, 68, 1307.

10 — BAREISS P., CHRISTMAN D. :

Syndrôme « click et souffle méso-télesystoliques par prolapsus des valves mitrales.

J. Med. Strasbourg : 1975, 6, 839 - 849.

11 — BAREISS P., CHRISTMAN D., BEISEL J. :

Formes familiales du syndrome « click et souffle méso-télesystoliques » avec anomalies de la cinétique ventriculaires gauche.

Arch. Mal. Cœur : 1976, 69, 71, 81.

12 — BAREISS P., CHRISTMAN D., STORCK D., WARTER J. :

Prolapsus valvulaire mitral familial et syncopes par tachycardie ventriculaire.

Arch. Mal. Cœur : 1977, 70, 85 - 91.

13 — BAREISS P., DREYFUS J.M., CLASS J.J., CHRISTMAN D. :

Le traitement chirurgical du prolapsus valvulaire mitral idiopathique

Information cardiol : 1980, 3, 417 - 418.

14 — BAREISS P., CLASS J.J. :

Le prolapsus valvulaire mitral idiopathique.

Pronostic et traitement .

Ann. Cardiol. Angeiol : 1981, 30 (n° 1), 49 - 57.

15 — BARLOW J.B., BOSMAN C.K., POCOCK W.A., MARCHAND J.P. :

Late systolic murmurs and non ejection (midlate) systolic clicks : an analysis of 90 patients.

Br. Heart J. : 1968, 30, 203.

16 — BARLOW J.B., POCOCK W.A. :

The problem of non-ejection systolic clicks and associated mitral systolic murmurs : emphasis : on the billowing mitral leaflet syndrome .

Am. Heart J. : 1975, 90, 636.

17 — BARNETT H.J., JONES M.W., BOUGHNER D.R., KOSTUK W.J. :

Cerebral ischemic events associated With prolapsing mitral valve.

Arch. Neurol : 1976, 33, 777 - 782.

- 26 — BENSALD J., CUISINIER Y., RENAUDIN D., VALLAT J.M. :
Accidents vasculaires cérébraux ischémiques : rôle étiologique du prolapsus
valvulaire mitral 10 observations. *Nouv. Mresse. Med.* : 1980, 9 - 24.
- 27 — BHARATI S., GRANSTON A.S., LIEBSON P.R., LOEB Ch.S., ROSEN K.M.,
LEV H. :
The conduction system in mitral valve prolapse syndrom with sudden death
Am. Heart J. : 1981, 101, 667 - 670.
- 28 — BIASCO :
cf. Réf. : DURET : N° 59.
- 29 — BISSET III. G.S., SCHWARTZ D.C., MEYER R.A., JAMES F.W., KAPLAN S. :
Clinical spectrum and long-term follow-up of isolated mitral valve prolapse
in 119 children.
Circulation : 62, 2, 1980, 423 - 428.
- 30 — BLOCH :
cf. Réf. : n° 23, BEISSEL : 81.
- 31 — BRODSKY M., WU D., DENES P., KANAKIS C., ROSEN K.M. :
Arrhythmias documented by 24 hours continuous electrocardiographic moni-
toring in 50 male medical students without apparent heart disease.
Am. J. Cardiol : 1977, 39 - 390.
- 32 — BROWN O.R., KLOSTER F.E. :
Echocardiographie criteria for M.V.P. :
Effect of transducer position (abstract).
Circulation : 52, suppl. II : 1975.
- 33 — BROWN O.R., KLOSTER F.E., DEMOTS H. :
Incidence of mitral valve prolapse in the asymptomatic normal.
Circulation : 52, suppl. 11, 77 - 1975.
- 34 — CA BROL C. et A., BORS V., BAEHREL B., GANDJBAKCH I., PAVIE A.,
MATTEI M.F., BOUVIER M. :
Ballonisation mitrale : traitement chirurgical.
Journées d'actualités Cardiol. Tunis : 26 - 27 Mars 1982.

35 — CAMPBELL R.W.F., GODMAN M.G., FIDDER G.I., MARQUIS R.M., JULIAN D.G. :

Ventricular arrhythmias in syndrome of balloon deformity of mitral valve. Definition of possible high risk group.

Brit. Heart J. : 1976, 38 - 1053.

36 — CASTILLO-FENOY A. :

Aspects échocardiographiques du prolapsus idiopathique de la valve mitrale.

Mise à jour cardiologiques : 1977, 6 - 169.

37 — CHANDRARATNA P.A.N. et COLL :

Incidence of mitral valve prolapse in one hundred clinically stable newborn baby girls : an echocardiographic study.

Am. Heart J. : 1979, 98, 312 - 314.

38 — CHEN T.O. :

Late systolic murmur in coronary artery disease.

Chest : 1972, 61 - 346.

39 — CHEITLIN M.D. :

Editorial : thrombo-embolic studies in the patient with the prolapsed mitral.

Circulation : 1979, 60 - 46.

40 — CLEMENTY J., BLANC A., ROUDAULT R., DALLOCHIO M., :

Le prolapsus valvulaire mitral.

E.M.C. Instantanés Médicaux : 1979, (n° 1 et 2).

41 — COBBS B.W., KING S.B. :

Mechanism of abnormal ventriculogram associated with prolapsing mitral valve.

Circulation : 1974, 49 - 50 (suppl. III), 7.

42 — COBBS B.W., KING S.B. :

Ventricular buckling : a factor in the abnormal ventriculogram and peculiar hemodynamics associated with mitral valve prolapse.

Am. Heart J. : 1977, 93, 741 - 758.

43 — COHEN M.V., SHAH P.K., SPINDOLA-FRANCO H. :

Angiographic - échographique correlations in mitral valve prolapse.

Am. Heart J. : 1979, 97, 43 - 52.

- 44 — COOK A.W., BIRD T.D., SPENCE A.M., PAGON R.A., WALLACE J.F. : Myotonic dystrophy, mitral valve prolapse and stroke.
Lancet : 1978, 1, 335 - 336.
- 45 — CORRIGALL D.M., BOLEN J.L., HANCOCK E.W., POPP R. : Bacterial endocarditis in the mitral valve prolapse syndrome.
Circulation : 1975, 52, 78.
- 46 — CRAIGE.
cf. Réf. : n° 60 ELIAS.
- 47 — CRILLEY J.M., LEWIS K.B., HUMPHRIES J.O. :
Prolapse of the mitral valve : clinical and cineangiographic findings.
Brit. Heart J. : 1966, 28, 488.
- 48 — CUILLERE M. :
Diagnostic angiographique du prolapsus valvulaire mitral.
Ann. Cardiol. Angeiol : 1981, 30 (n° 1), 37 - 42.
- 49 — CUFFER B., BARBILLON :
Nouvelles recherches sur le bruit de galop cardiaque.
Arch. Gen. Med. : 1887, 1, 131 - 149, 301 - 320.
- 50 — DARSEE J.R., MIKOLICH J.R., NICOLOFF N.B., LESSER L.E. :
Prevalence of mitral valve prolapse in presumably healthy young men.
Circulation : 1979, 59, 619 - 622.
- 51 — DAVIES M.J., MOORE B.P., BRAIMBRIDGE M.V. :
The floppy mitral valve study of incidence pathology, and complication in surgical necropsy, and forensic material.
Brit. Heart J. : 1978, 40, 468 - 481.
- 52 — DECHAUX J.P., BRION R., MARIE J., CRISTAU P. :
Le prolapsus valvulaire mitral.
Medecine et Armées : 1983, 11, 5.
- 53 — DELEBARRE Ph., FOUILLAND P., HANSEN E. et al :
Syndrome du click mésosystolique, spasme coronarien et mort subite. Revue générale. A propos d'un tracé terminal de type Prinzmetal enregistré par la méthode de HOLTER.
Arch. Mal. Cœur : 1980, 73, 1145 - 1154.

54 — DEMARIA A.N., AMSTERDAM E.A., VISMARA L.A., NEUMAN A., MASON D.T. :

Arrhythmias in the M.V.P.S. ; prevalence nature and frequency :

Ann. Intern. Med. : 84, 656, 1976.

55 — DEMBELE S.I. :

L'échocardiographie mono et bidimensionnelle dans l'endocardite infectieuse.

Thèse pour le Doctorat en médecine : Marseille 1983.

56 — DEVEREUX R.B., PERLOFF J.K., REICHEK N., JOSEPHSON M.E.,

Mitral valve prolapse.

Circulation : 1976, 54, 3.

57 — DJIANE P., EGRE A., BORY M., SAVIN B., MOSTEFA S., SERRADIMIGNI

A. :

L'enregistrement électrocardiographique chez les sujets normaux.

Arch. Mal. Cœur : 1979, 6, 66.

58 — DJIANE P., BORY M., EGRE A., MOSTEFA S., SERRADIMIGNI A. :

Intérêt de l'enregistrement continu de l'électrocardiogramme (procède HOLTER) dans le prolapsus de la valve mitrale.

Arch. Mal. Cœur : 1979, 72, 160.

59 — DURET J.C., ORONIOU J., PERNOD J. :

Prolapsus valvulaire mitral.

Médecine et Armées : 1978, 6, 1, 61 - 66.

60 — ELIAS A. :

Intérêt de l'enregistrement continu de l'électrocardiogramme (procédé HOLTER) dans le prolapsus de la valve mitrale.

Thèse pour le Doctorat en médecine.

Marseille : 1979.

61 — ENGEL T.R., MEISTER S.G., FRANKL. W.S. :

Ventricular extra-stimulation in the mitral valve prolapse. Evidence for ventricular reentry.

J. Electro-Cardiol : 1978, 11, 137.

62 — ENGEL P.J., ALPERT B.L., HICKMAN J.R. :

The nature and prevalence of the abnormal exercise electrocardiogram in mitral valve prolapse.

Am. Heart J. : 1979, 98, 716.

63 — ENGLE M.E. :

The syndrome of apical systolic click, late systolic murmur, and abnormal T waves.

Circulation : 1969, 39, 1.

64 — FAUCHIER J.P., NEEL Ch., CHARBONNIER B., BROCHIER M. :

Les troubles du rythme du prolapsus mitral.

Ann. Cardiol. Angeiol : 1980, 29, 281 - 290.

65 — FISHER M., NEIMANN J.L. :

Echocardiogramme dans le prolapsus des valves mitrales.

Ann. Cardiol. Angeiol : 1981, 30 (n° 1), 21 - 25.

66 — FROMENT R., BOISSEL J.P., NORMAN J. :

Le syndrome click et souffle méso-télé-systolique.

A propos des formes familiales.

Arch. Mal. Cœur : 1972, 65, 1357.

67 — GAFFNEY F.A., KARLSONN E.S., CAMPBELL W., SCHUTTE J.E., NIXON J.V., WILLERSON J.F., BLOMQUIST C.G. :

Autonomic dysfunction in women with mitral valve prolapse syndrome.

Circulation : 1979, 59, 894.

68 — GALLAGHER J.J., GILBERT M., SVENSON R.H., SEALY W.C., KASELL T., WALLACE A.C. :

Wolff - Parkinson - White syndrome. the problem evaluation and surgical correction.

Circulation : 1975, 51, 767.

69 — GALLAGHER J.J., PRITCHETT E.L.C., SEALY W.C., WALLACE A.G.

Type A. W.P.W. and mitral valve prolapse letter to the editor :

Circulation : 1977, 56, 137.

70 — GALLAVARDIN L. :

Insuffisance mitrale à souffle proto-systolique.

Pratique. Med. Franç. : 1927, 8, 7 - 12.

71 — GERBAUX A., BELHANI A., ABIVEN M.P., BARAGAN J. :

Actualité du syndrome click méso-systolique souffle télé-systolique.

Ann. Cardiol. Angeiol : 1978, 27, n° 3, 187 - 192.

- 72 — GERARD R., LUCCIANI R., GATAU-PELANCHON J., DUPORT G., JULIEN G., BOUTEAU J.M., CHABRILLAT Y., DUPORT M.Y. :
Prolapsus valvulaire mitral et spasmophilie chez l'adulte.
Arch. Mal. Cœur : 1979, 72, 715 - 720.
- 73 — GILBERT W., SCHATZ R.A., RAMM O.T., VON-BEHAR V.S., LISSLO J.S. :
Mitral valve prolapse : two-dimensional echocardiographic and angiographic correlations.
Circulation : 1976, 54, 716 - 723.
74. — GOOCH A.S. VICENCIO F., MARANHÃO V., GOLDBERG H. :
Arrhythmia and left ventricular asynergy in the prolapsing mitral leaflet syndrome.
Am. J. of cardiol : 1972, 29, 611.
- 75 — GULOTTA S.J., GULCO L., PADMANABHAN, MILLER S. :
The syndrome of systolic click murmur and mitral valve prolapse. A cardiomyopathy ?
Circulation : 1974, 49, 717.
- 76 — HANANIA G. :
Prolapsus valvulaire mitral.
Actualité en cardiologie n° 32.
Sandoz editions : 1978, 1 - 13.
- 77 — HANCOCK E. W., COHN K. :
The syndrome associated with mid-systolic click and late systolic murmur.
Am. J. Med. : 1966, 41, 183, 196.
- 78 — HERREMAN G., GODEAU P., CABANE J., ACAR J.F., DIGEON M., BACH J.F. :
Complexes immuns circulants et endocardite infectieuse.
Ann. Med. Interne : 1978, 129, 387 - 397.
- 79 — HINKLE L.E. Jr., CARVER S.T., STEVENS M. :
The frequency of asymptomatic disturbances of cardiac rhythm and conduction in middle-aged men.
Am J., Cardiol : 1969, 24 - 629.
- 80 — HIRSOWITZ G.S., SAFFER D. :
Hemiplegia and the billowing mitral leaflet syndrome.
J. Neuro-surg. Psychiatry : 1978, 41, 381 - 383.

- 81 — HUMPHRIES J.O., Mc KUSICK V.A. :
The differentiation of organic and « innocent » systolic murmurs.
Prog. Cardio-vasc. Dis : 1962, 5, 152.
- 82 — JERESATY R.M. :
Prolapse of the anterior mitral leaflet.
A new angiographic sign.
Circulation : 1972, 45, 76.
- 83 — JERESATY R.M. :
Prolapsus de la valve mitrale click syndrome.
Acq. Nouv. Pathol. Cardio-vascul. 1973, 15, 679 - 710.
- 84 — JERESATY R.M. :
Etiology of the mitral valve prolapse click syndrome.
Am. J. Cardiol : 1975, 36 - 110.
- 85 — JERESATY R.M. :
Sudden death in the M.V.P. syndrome.
Am. J. of Cardiol : 1976, 37, 317 - 318.
- 86 — JERESATY R.M. :
Mitral valve prolapse.
Raven. Press. New-York : 1979.
- 87 — JOSEPHSON M.E., HOROWITZ L.N., KASTOR J.A. :
Paroxysmal supra-ventricular tachycardia in patients with mitral valve prolapse.
Circulation : 1978, 57, 111 - 115.
- 88 — JULIEN J., LAPAYEDE G., LAGUENY A., DALLOCHIO M., CLEMENTY P. :
Accident vasculaire cérébral chez des sujets ayant un prolapsus de la valve mitrale. Deux observations.
Nouv. Presse Med : 1978, 7, 47 - 48.
- 89 — KALAMANSO D., VEYRAT C., ABITBOL G., MANIN J.P. :
Contribution du scanner - doppler pulsé au diagnostic des regurgitations du prolapsus mitral. Rapport préliminaire.
Ann. Cardiol. Angeiol : 1981, 30 (n° 1), 27 - 35.
- 90 — KESTELOOT H., VAN-HOUT O. :
On the origin of the télé-systolic murmur preceded by a click.
Act. Cardiologica : 1965, 20, 197 - 209.

- 91 — KOSTUK W.J., BOUGHNER D.R., BARNETT H.J., SILVER M.D. :
Strokes : a complication of mitral leaflet prolapse ?
Lancet : 1977, 2, 313 - 316.
- 92 — LACHMAN A.S., BRAMWELL-JONES D.M., LAKIER J.B., POCOCK W.A.,
BARLOW J.B. :
Infective endocarditis in the billowing mitral leaflet syndrome.
Br. Heart J. : 1975, 37, 326 - 330.
- 93 — LARBI M.B., KHALFA S., TABTI N., ANDRE L.J. :
Fréquence du P.V.M. chez l'adulte jeune en Algérie.
Résultats préliminaires d'une enquête échocardiographique systématique.
Revue Algérienne de la santé militaire : 1983, Tome 4, n° 3, 30 - 40.
- 94 — LARBI M.B., BENICHOU M., SERRADIMIGNI A. :
Accidents thrombo-emboliques transitoires et P.V.M. :
Revue Algérienne de la santé militaire : 1983, Tome 4, n° 2, 27 - 29.
- 95 — LECLEC J. F., MALERGUE M.C., MILLOSEVIC D., ROSENGARTEN M.D.,
ATTUEL P., COUMEL P. : Troubles du rythme ventriculaire et prolapsus mitral.
Arch. Mal. Cœur : 1979, 73, 276.
- 96 — MALCOLM A.L., BOUGHNER D.R., KOSTUK W.J., AHUJA S.P. :
Clinical features and investigative finding in presence of mitral leaflet prolapse
study of 85 consecutive patients.
Br. Heart J. : 1976, 38, 244 - 456.
- 97 — MARTIN-DUPONT Ph., GONDAY G., ROCHE M.C., LENG B. :
Endocardite à hemophilus Para-Influenzae sur prolapsus de la valve mitrale.
Sem. Hop. Paris : 18-25 Sept : 1980, 1413 - 1418.
- 98 — MARKIEWICZ W., STONER J., LONDON E., HUNT S.A., POPP R.L. :
Mitral valve prolapse in one hundred presumably healthy females.
Circulation : 1976, 53, 464 - 474.
- 99 — MASSIE B., BOTVINICK E.H., SHAMES D., TARADASA M., WERNER J.,
SCHILLER N., :
Myocardial perfusion scintigraphy in patients with mitral prolapse.
Circulation : 1978, 57, 19.

- 100 — Mc KAY R., YACOUB M.H. :
Clinical and pathological findings in patients with « floppy » valves treated surgically.
Circulation : 1973, 47, 48 (suppl. IV), 63 - 73.
- 101 — NANDA C., FLECK G., HEINLE R.A. :
Mitral valve prolapse and stroke detection of potential emboli by real time two-dimensional echocardiography (abstract).
Circulation : 1979, 59 - 60, suppl. 11, 382.
- 102 — NEIMAN J.L., BEISSEL J. :
L'association « click-souffle télé-systolique apexien » syndrome auscultatoire révélateur du prolapsus de la valve mitral :
C.M. : 1977, 99 - 7, 533 - 865.
- 103 — NEIMAN J.L. :
Confrontation des diverses méthodes de diagnostic du prolapsus de la valve mitrale.
Ann. Cardiol. Angeiol : 1981, 30, (n° 1), 43 - 47.
- 104 — NICHOL P., KERTESZ A. :
Two-dimensional echocardiography detection of left atrial thrombus in patients with mitral valve prolapse and strokes.
Circulation : 1979, 60, 18. abstract.
- 105 — NINET J., MALQUARTI V., SILIE M., CLEMENTY J., DELAHAYE J.P. :
Le prolapsus mitral.
Revue du Praticien : 1981, 31, 53, 3865 - 3887.
- 106 — NOLAN C.M., JAMES J., KANE, WILLIAM A., GRUNOW :
Infective endocarditis and mitral prolapse. A comparison with other types of endocarditis.
Arch. Intern. Med. : vol 141, March 1981, 447 - 450.
- 107 — PASTERNAK A., GERVAIS A.R., GUERET P., ALLARD C., LESPERANCE J., BOURASSA M.G. :
The systolic click syndrome : myocardial metabolism, contraction abnormalities and ventricular performance.
Circulation : 1974, 50, suppl. III.

- 108 — PASTERNAK A., STREULENS Y., GERVAIS A.R., NOBLE J., BOURASSA M.G. :
The systolic-click syndrome : an « ischemic » cardiomyopathy ?
Am. J. Cardiol : 1976, 37, 161.
- 109 — PASTERNAK A., ABOU B., GERVAIS A.R. :
Les anomalies de contraction ventriculaire gauche dans le syndrome du prolapsus de la valve mitrale.
Arch. Mal. Cœur : 1979, 72, 248.
- 110 — PICKERING N.J., BRODY J.I., BARRETT M.J. :
Von willebrand syndrome and mitral valve prolapse. Linked mesenchymal dysplasias.
New-England J. Of Med : 1981, 305, 131 - 134.
- 111 — POMERANCE A. :
Ballooning deformity (mucoïd degeneration) of atrioventricular valves.
Br. Heart J. : 1969, 31, 343 - 351.
- 112 — PROCACCI P.M., SAVRAN S.V., SCHREITER P.L., BRYSON A.L. :
Prevalence of clinical mitral valve prolapse in 1169 young women.
New-England J. of Med. : 1976, 294, 1086 - 1088.
- 113 — RAKOOWSKI H., WAXMAN M.B., WIGLE E.D. :
Mitral valve prolapse and ventricular fibrillation.
Circulation : 1975, 52, 93.
- 114 — RANGANATHAN N., SILVER M.D., ROBINSON T.L., KOSTUCK W., FELDERHOF C.H., PATT N.L., WILSON J.K. WIGLE E.D. :
Angiographic-Morphologic correlation in patients with severe mitral regurgitation due to prolapse of the posterior mitral valve leaflet.
Circulation : 1973, 48, 514 - 518.
- 115 — RANGANATHAN N., SILVER M.D., WIGLE D. :
Mitral valve prolapse.
Circulation : 1974, 49, 1268 - 1269.
- 116 — RANGANATHAN N., SILVER M.D., ROBINSON T.L., WILSON J.K. :
Idiopathic prolapsed mitral leaflet syndrome.
Circulation : 1976, 54, 707 - 716.

- 117 — REID J.V.O. :
Mid-systolic clicks :
S. Afr. Med. J. : 1961, 135, 314 - 316.
- 118 — RIZZON P., BIASCO G., BRINDICCI G., MAURO F. :
Familial syndrome of mid-systolic click and late systolic murmur.
Br. Heart J. : 1973, 35, 245.
- 119 — SALOMON N.W. STINSON E.B.; GRIEP R.B., SHUMWAY N.E. :
Surgical treatment of degenerative mitral regurgitation.
Am. J. Cardiol : 1976, 38, 463 - 468.
- 120 — SCAMPARDONIS G., YANG S.S., MARANHAO V., GOLDBERG H., CO-
OCH A.S. :
Left ventricular abnormalities in prolapsed mitral leaflet syndrome : review of
87 cases.
Circulation : 1973, 48, 287.
- 121 — SCAPPEL S.D., MARSHALL C.E., BROWN R.E., BRUCE T.A. :
Sudden death and the familial occurrence of mid-systolic-click late systolic
murmur syndrome.
Circulation : 1973, 48, 1128 - 1134.
- 122 — SCHWARTZ D.C., KAPLAN C., MEYER R.A. :
Mitral valve prolapse in children clinical, échocardiographic and cine-angio-
graphic findings in 81 cases.
Am. J. Cardiol : 1975, 35, 169.
- 123 — SHAM P.M., GRAMIAK R. :
Echocardiographic recognition of mitral valve prolapse :
Circulation : 1970, 42, (suppl. III), 45.
- 124 — SHELL W.E., WALTON J.A., CLIFFORD M.E., WILLIS P.W. :
The familial occurrence of the syndrome of mid-late systolic click late systolic
murmur.
Circulation : 1969, 39, 327.
- 125 — SHILLER N.B. :
Role of two-dimensionnal échocardiography in mitral valve prolapse.
Meeting. A.C.C. Houston : Mars 1980.
Circulation : 1978, 54, 237.

- 126 — SMITH E.R., FRASER D.B., PURDY J.W., ANDERSON R.N. :
Angiographic diagnosis of mitral valve prolapse, correlation with echocardiography.
Am. J. Cardiol : 1977, 40, 165 - 170.
- 127 — SMITH E.R., FRASER D.B., KAPOOR A.S., GEWIRTZ H., MAC-DONALD R. :
Objective angiographic criteria for the diagnosis of mitral valve prolapse.
Am. J., Cardiol : 1978, 41, 432.
- 128 — SOYEUR D., ROGER W., PRA SQUIER R. :
Complications thrombo-emboliques du prolapsus de la valve mitrale.
Revue du praticien : 1981, Tome XXX, n° 48, 3435 - 3439.
- 129 — STEELE P., WEILY H., RAINWATER J., VOGEL R. :
Platelet survival time and thrombo-embolism in patients with mitral valve prolapse.
Circulation : 1969, 60, 43 - 45.
- 130 — STEELMAN R.B., WHITE R.S., HILL J.C. :
Mid systolic click in arteriosclerotic heart disease. A new facet in the clinical syndrome of papillary muscle dysfunction.
Circulation : 1971, 44, 503 - 515.
- 131 — SWARTZ M.A., TEICHOLZ L.E., DONOSO E. :
Mitral valve prolapse. A review of associated arrhythmias.
Am. J. Med. : 1977, 62, 377.
- 132 — TARTINI R., MOCETTI T., RIVA A., BELLI C. :
Alterations électrocardiographiques et troubles du rythme dans le syndrome de Barlow.
Arch. Mal. Cœur : 1980, 73, 1063 - 1074.
- 133 — WEI J.Y., BULKLEY B.H., SCHAFFER A.H., GREENE H.L., REID P.R.F. :
Mitral valve prolapse syndrome and recurrent ventricular tachyarrhythmias. A malignant variant refractory to conventional drug therapy.
Ann. Intern. Med. : 1978, 89, 6 - 9.
- 134 — WELLENS H.J.J., DUREN D.R., LIE K.I. :
Observations on mechanism of ventricular tachycardia in man.
Circulation : 1976, 54, 237.