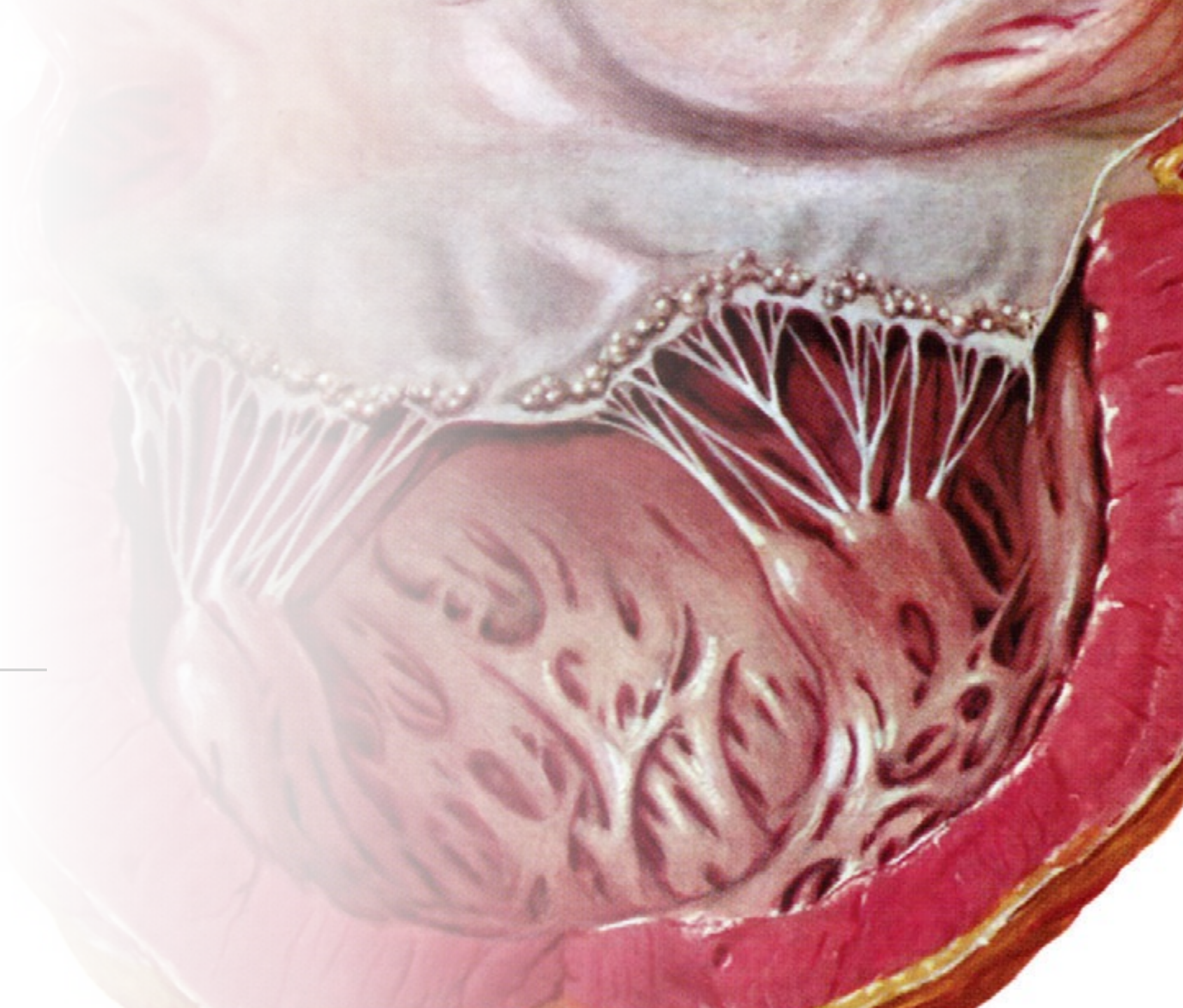


An anatomical illustration of a heart valve, likely the mitral valve, showing significant rheumatic changes. The valve leaflets are thickened and fused, with prominent chordal shortening and fusion. The surrounding myocardium is visible, showing a reddish-pink color. The illustration is detailed, showing the intricate structure of the valve and its supporting apparatus.

Le rhumatisme articulaire aigu (RAA) dans le monde : la sténose mitrale

Amir Fassa

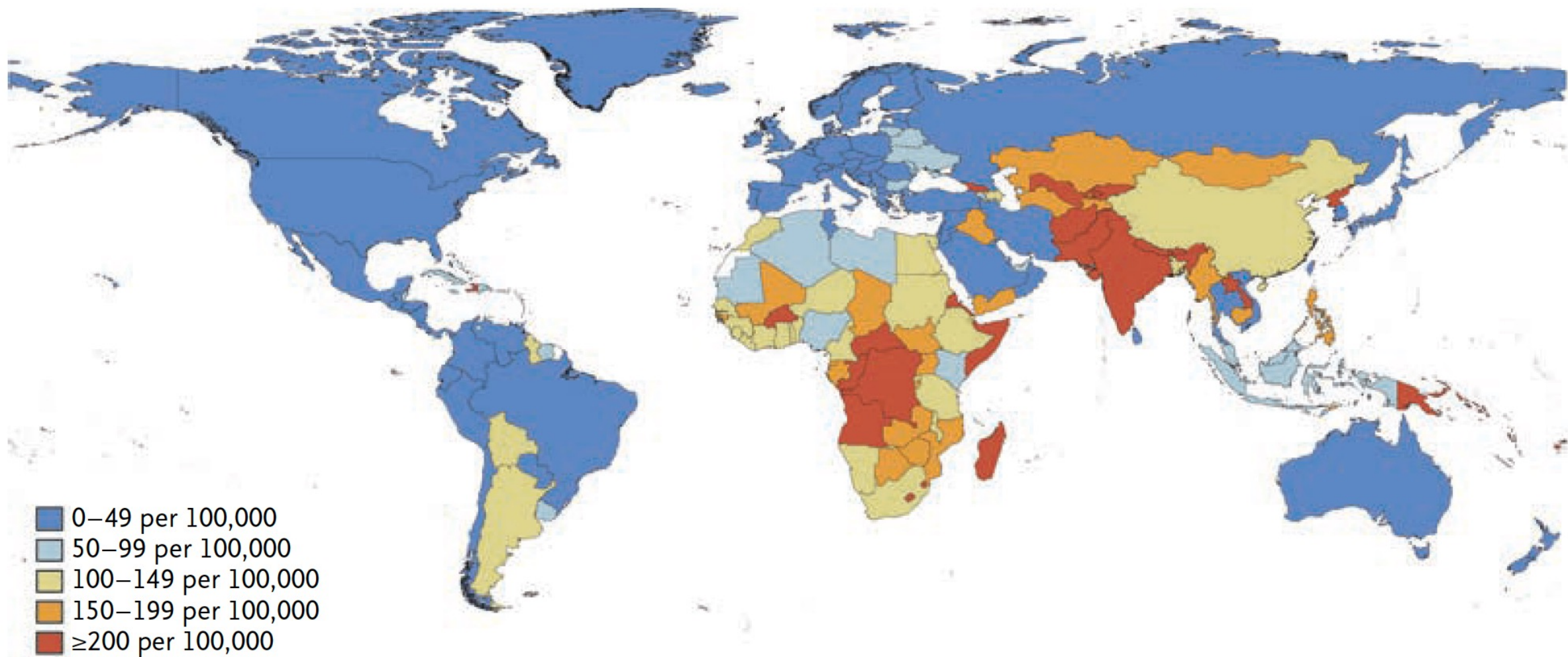
Unité de cardiologie interventionnelle et
structurelle

Hôpital de La Tour

RAA et cardiopathie rhumatismale

- Le RAA affecte principalement les patients jeunes dans les pays à bas revenu
- La prévalence a beaucoup diminué dans les pays à revenus élevé ou intermédiaire
- Survient environ 2-3 semaines après une angine à Streptococque du groupe A
- Le RAA provoque une cardiopathie rhumatismale dans 50-80% des cas
- Cardiopathie rhumatismale: lésion valvulaire définitive causée par le RAA
- 1ère cause mortalité et morbidité cardiovasculaire des enfants et des jeunes adultes dans le monde

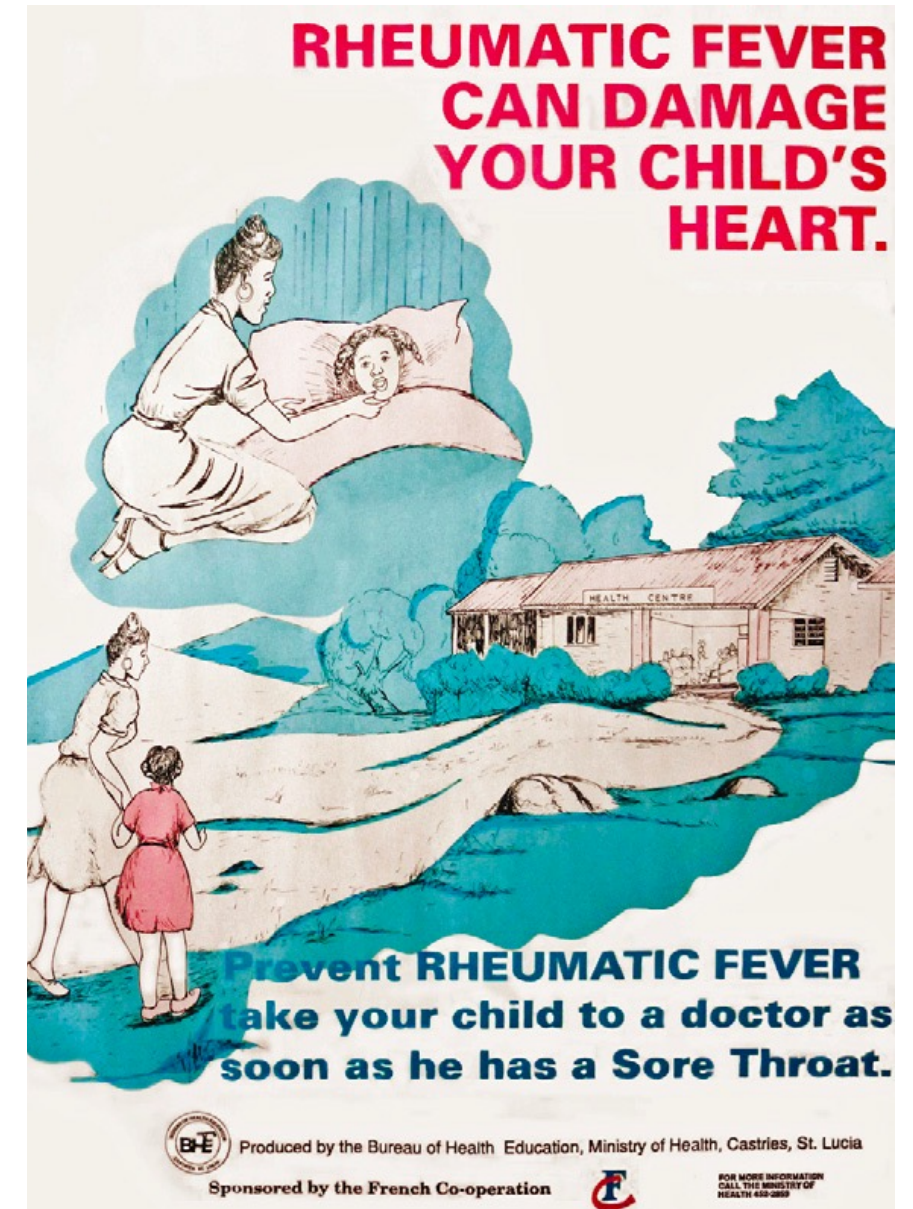




Age-Standardized Disability-Adjusted Life-Years Due to Rheumatic Heart Disease per 100,000 Population, 2015.

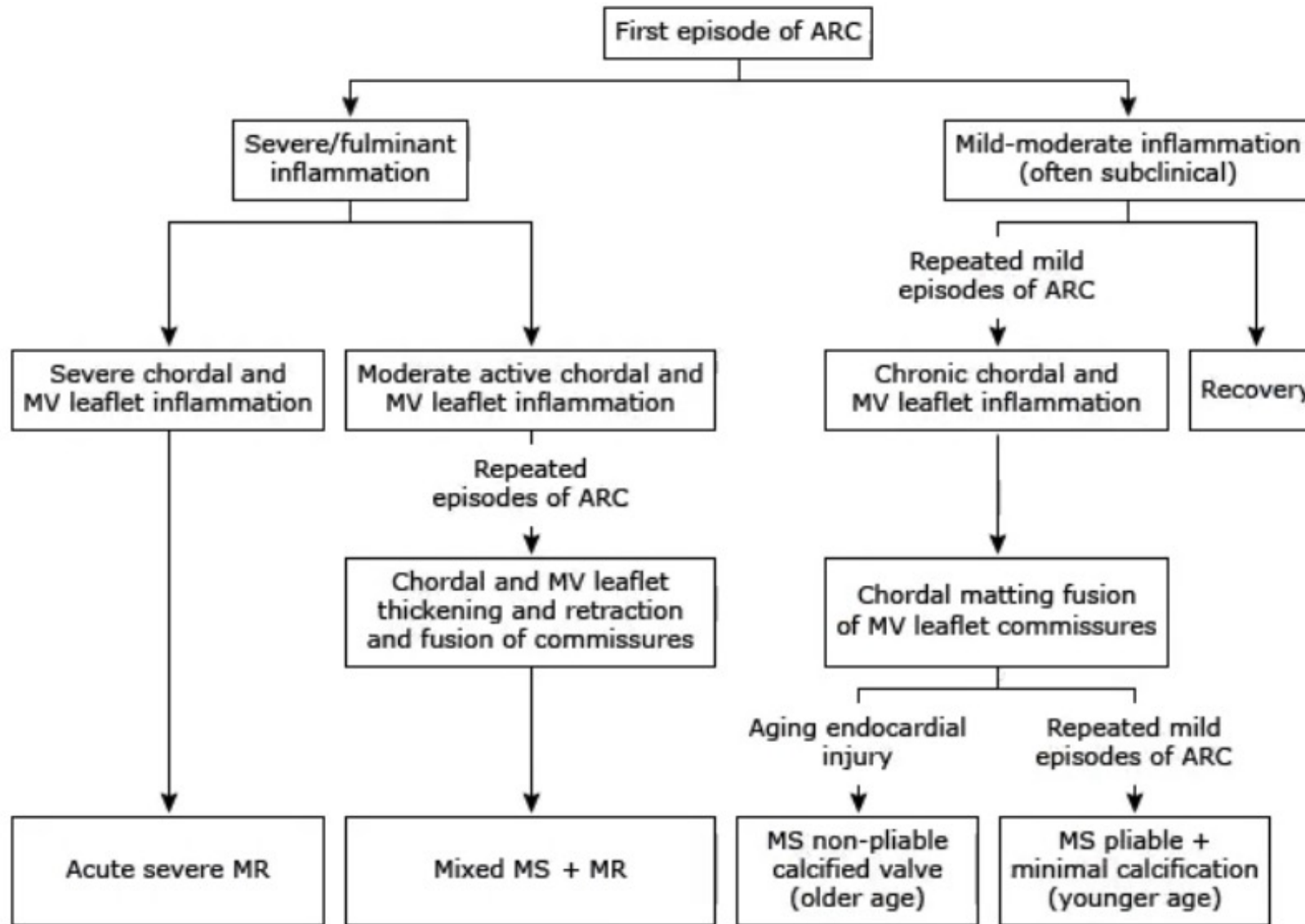
Cardiopathie rhumatismale: épidémiologie

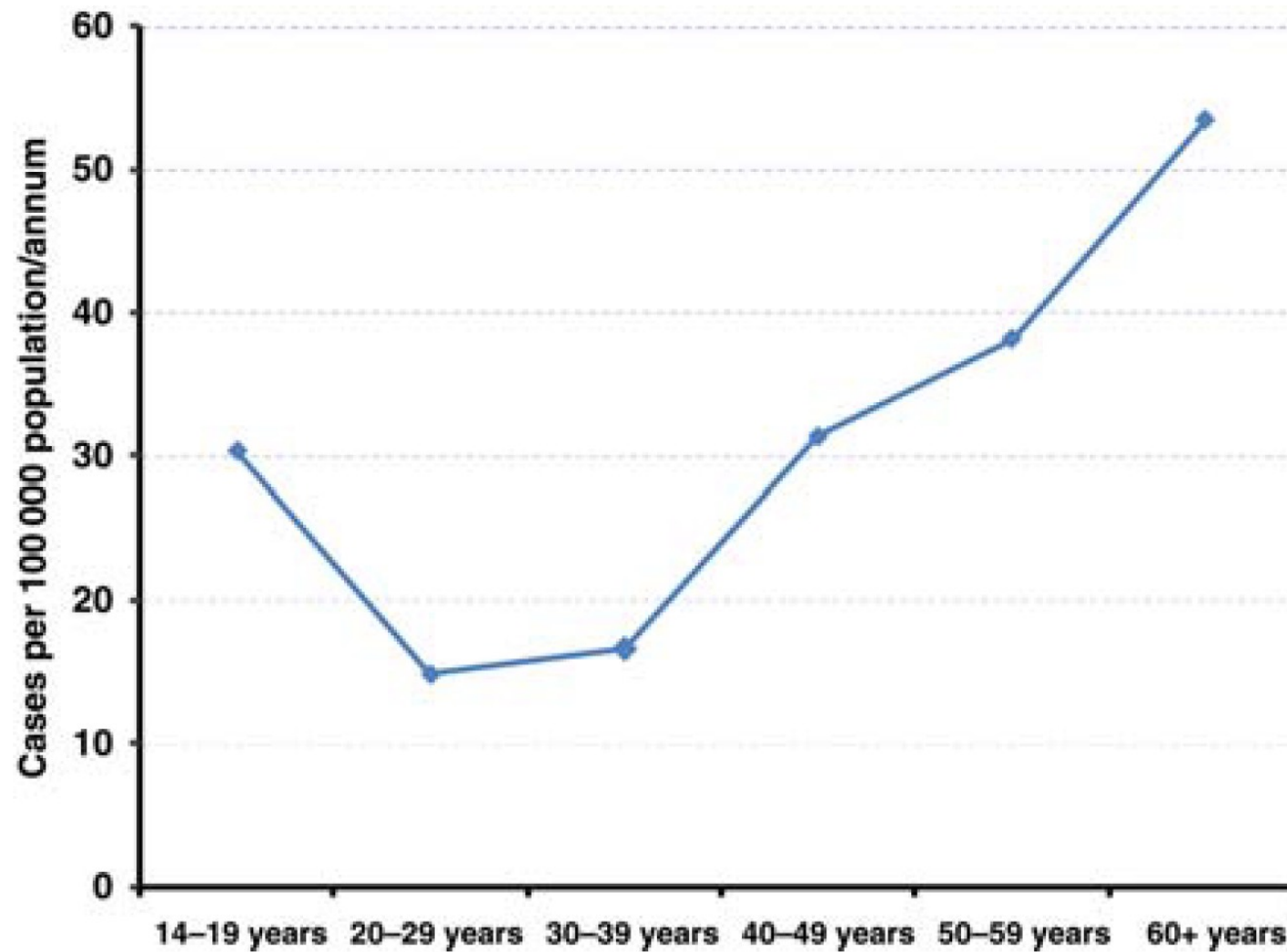
- Enfants 5-15 ans, surtout dans population avec niveau socio-économique bas
- 40 mio de cas en 2019
- 500'000 nouveaux cas de RAA/an
- 300'000 décès/an lié à la card. rhumatismale
- Incidence moyenne chez enfants en âge scolaire:
 - 19/100'000 moyenne mondiale
 - <2/100'000 dans pays industrialisés
 - >380/100'000 dans pays du tiers monde (communautés défavorisées)
- 2 ♀ /1 ♂ (déséquilibre surtout après la puberté)



Cardiopathie rhumatismale

- Atteinte surtout valvulaire (valvulite), mais péricardite et myocardite possible
- Valve mitrale atteinte dans ~100% des cas
 - Régurgitation mitrale chez patients jeunes avec atteinte aiguë
 - Sténose mitrale chez patients plus âgés avec atteinte chronique (RM isolé = atteinte monovalvulaire la plus fréquente après 30 ans)
- Atteinte valve aortique dans 20-30% (régurgitation ++, sténose rare)
- Atteinte valves tricuspide possible (mais souvent IT fonctionnelle)
- Atteinte valve pulmonaire plus rare
- Formes mixtes (sténose + régurgitation) et plurivalvulaires fréquentes





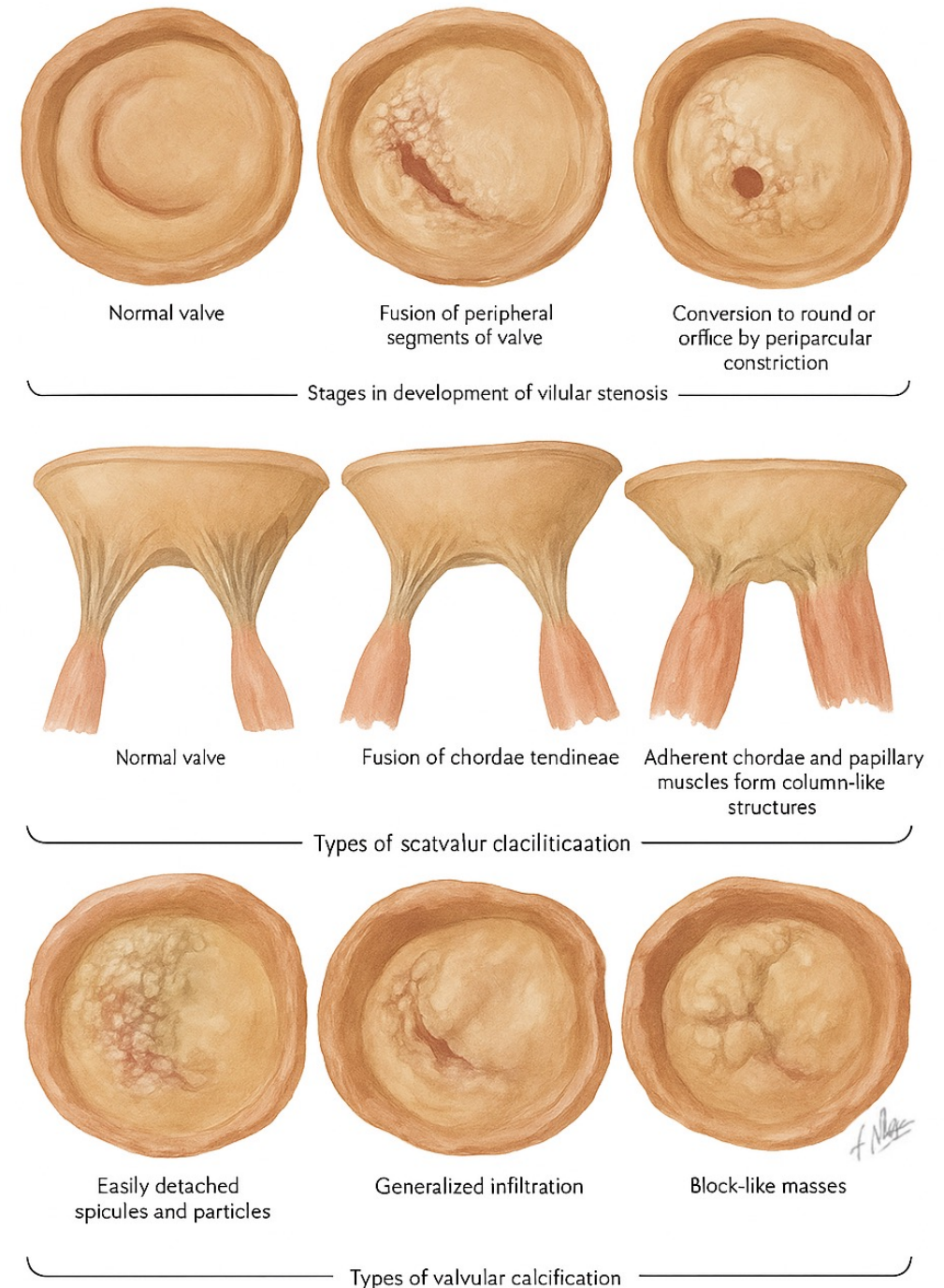
Estimated incidence of rheumatic heart disease (de novo hospital presentations).

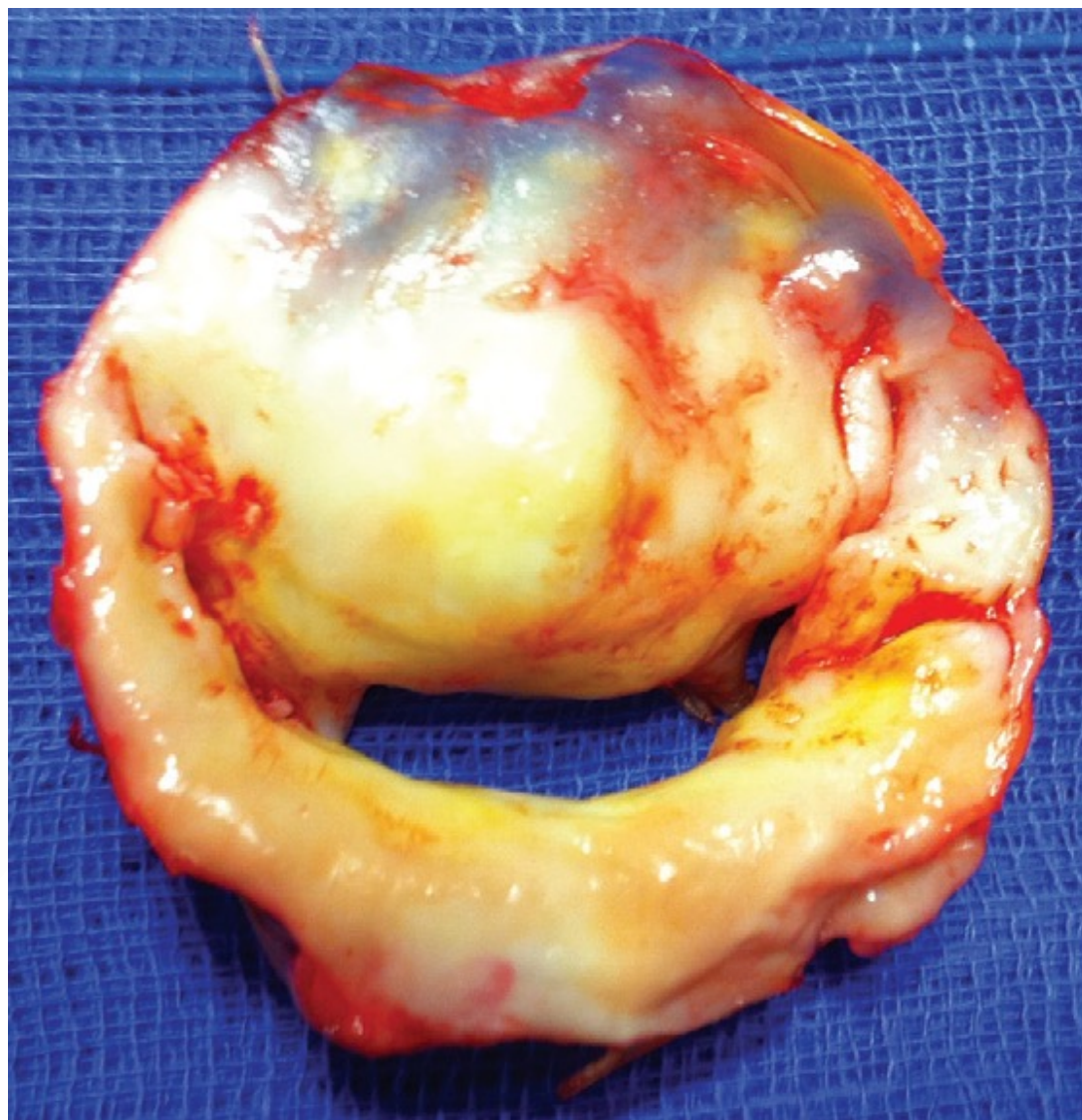
Sténose mitrale

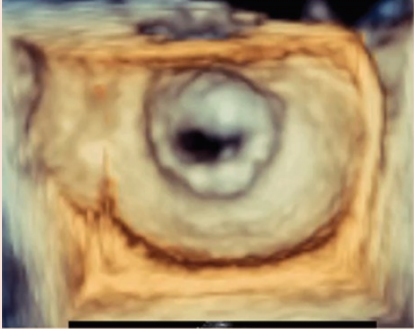
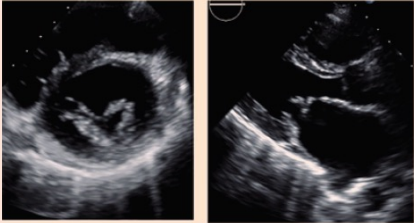
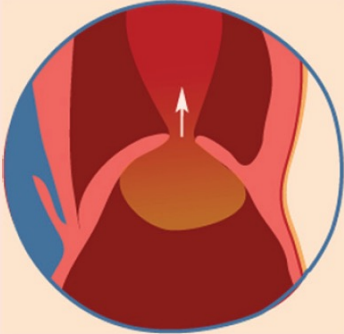
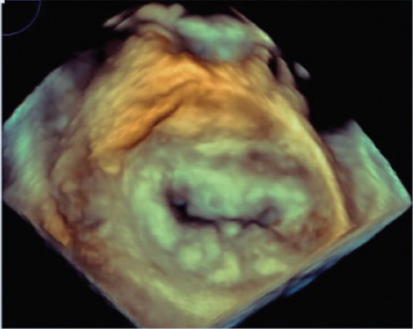
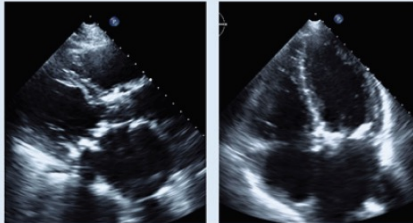
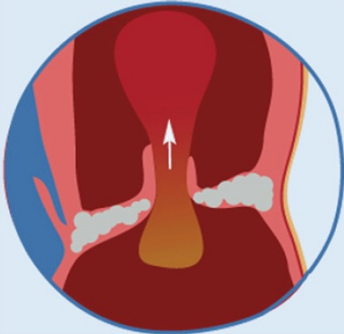
- 4^{ème} atteinte valvulaire gauche isolée en termes de fréquence (5-10% des cas)
- Etiologie dans les pays développés:
 - Rhumatismale (85%)
 - Dégénérative (calcification annulaire) (12%)
 - Congénitale
 - Post-radique
 - Maladies auto-immunes/systémiques (LED, PR, Fabry, etc)
 - Carcinoïde
 - (Prothèse valvulaire)
- Varie selon proportion et origine de la population immigrée, origine souvent mixte (rhumatismale et dégénérative)

Sténose mitrale: Pathologie

- Réaction croisée avec antigène Streptocoque et tissu valvulaire (pas d'infection active des feuillets)
- Formation de micronodules le long de la zone de coaptation → épaissement des feuillets et fusions des commissures
- Remaniement de l'appareil sous-valvulaire avec épaissement et fusion des cordages qui se raccourcissent et perdent mobilité
- Calcification progressive des commissures/feuillets

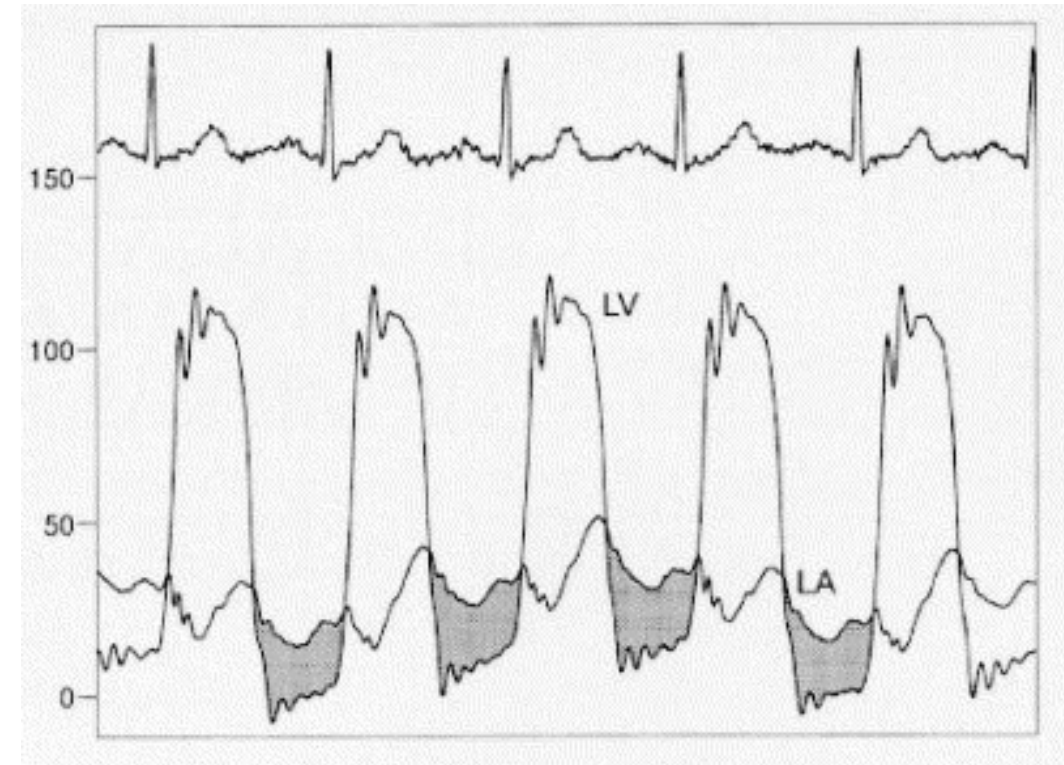




Rheumatic Mitral Valve Disease	MAC-Related Mitral Valve Dysfunction
   Funnel-shaped geometry	   Tubular orifice geometry
Commissural fusion Funnel-shaped geometry	Commissures spared Tubular orifice geometry
Younger population	Elderly, comorbid population
MVA quantification validated	MVA quantification challenging
Percutaneous balloon mitral valvuloplasty	Poor valvuloplasty candidates; medical therapy vs valve repair or replacement
Anatomy	Epidemiology
Assessment	Treatment

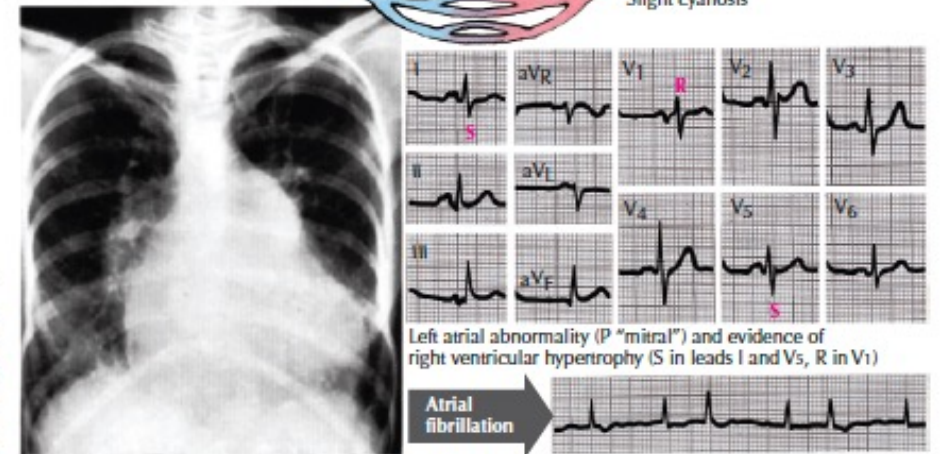
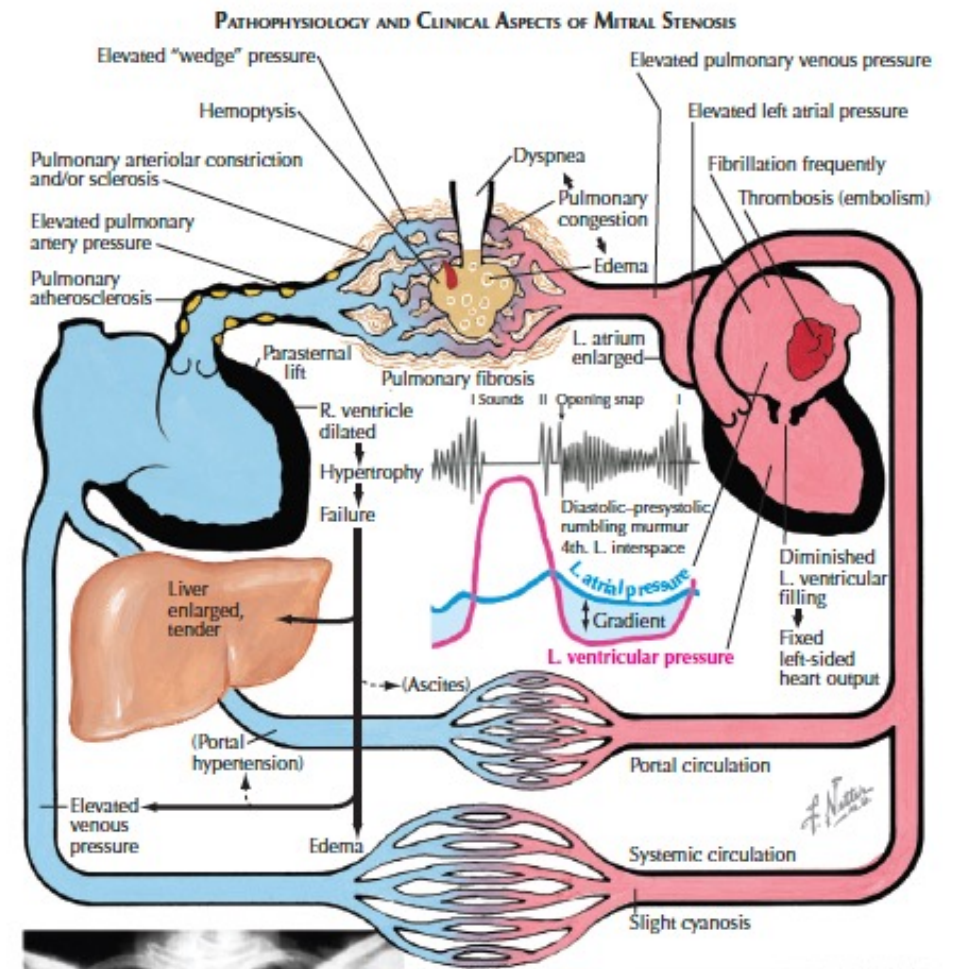
Sténose mitrale: conséquences hémodynamiques

- Diminution de la surface d'ouverture mitrale
- ↑ de la pOG → congestion pulmonaire
- Remodelage de l'OG (dilatation)
- Hypertension pulmonaire
- Dysfonction VD (tardif)
- FA avec haut risque emboligène (stagnation par RM et FA)



Présentation clinique

- Symptômes typiques:
 - Dyspnée (à l'effort → repos)
 - Orthopnée, DNP
 - Hémoptysie
 - Faiblesse, fatigue
- Fibrillation:
 - Aggravation aiguë des symptômes
 - Risque embolique
- Auscultation:
 - Renforcement du B1
 - Claquement d'ouverture
 - Roulement diastolique (cloche)



Evolution

Stage	Definition	Valve Anatomy	Valve Hemodynamics	Hemodynamic Consequences	Symptoms
A	At risk of MS	Mild valve doming during diastole	Normal transmitral flow velocity	None	None
B	Progressive MS	Rheumatic valve changes with commissural fusion and diastolic doming of the mitral valve leaflets Planimetered mitral valve area $>1.5 \text{ cm}^2$	Increased transmitral flow velocities Mitral valve area $>1.5 \text{ cm}^2$ Diastolic pressure half-time $<150 \text{ ms}$	Mild to moderate LA enlargement Normal pulmonary pressure at rest	None
C	Asymptomatic severe MS	Rheumatic valve changes with commissural fusion and diastolic doming of the mitral valve leaflets Planimetered mitral valve area $\leq 1.5 \text{ cm}^2$	Mitral valve area $\leq 1.5 \text{ cm}^2$ Diastolic pressure half-time $\geq 150 \text{ ms}$	Severe LA enlargement Elevated PASP $>50 \text{ mm Hg}$	None
D	Symptomatic severe MS	Rheumatic valve changes with commissural fusion and diastolic doming of the mitral valve leaflets Planimetered mitral valve area $\leq 1.5 \text{ cm}^2$	Mitral valve area $\leq 1.5 \text{ cm}^2$ Diastolic pressure half-time $\geq 150 \text{ ms}$	Severe LA enlargement Elevated PASP $>50 \text{ mm Hg}$	Decreased exercise tolerance Exertional dyspnea

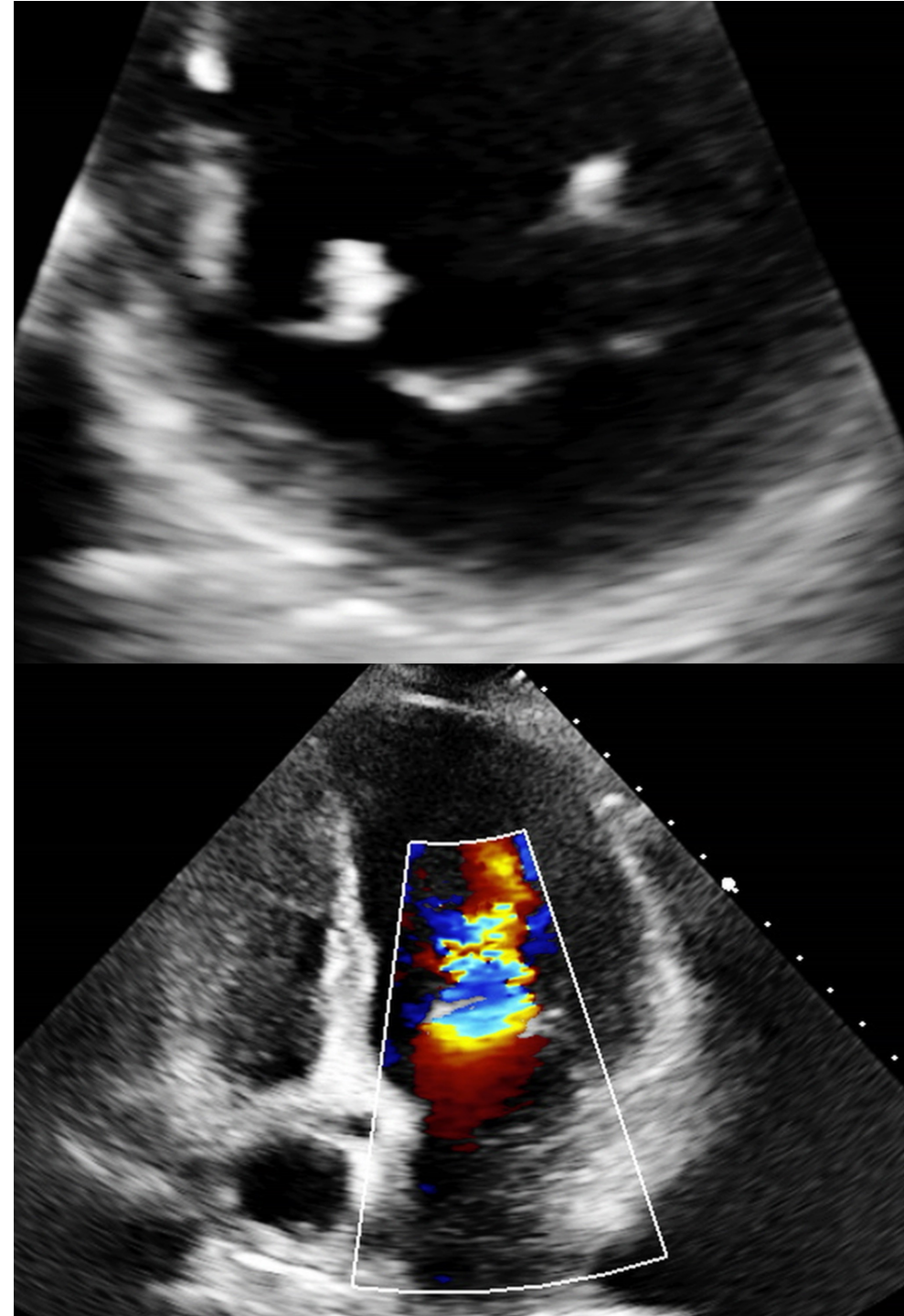
Evaluation diagnostique

ETT:

- Surface valvulaire mitrale (signif. si $<1.5 \text{ cm}^2$)
- Gradient transmitral moyen
- Pression artérielle pulmonaire
- Morphologie de la valve (scores Wilkins & Cormier)

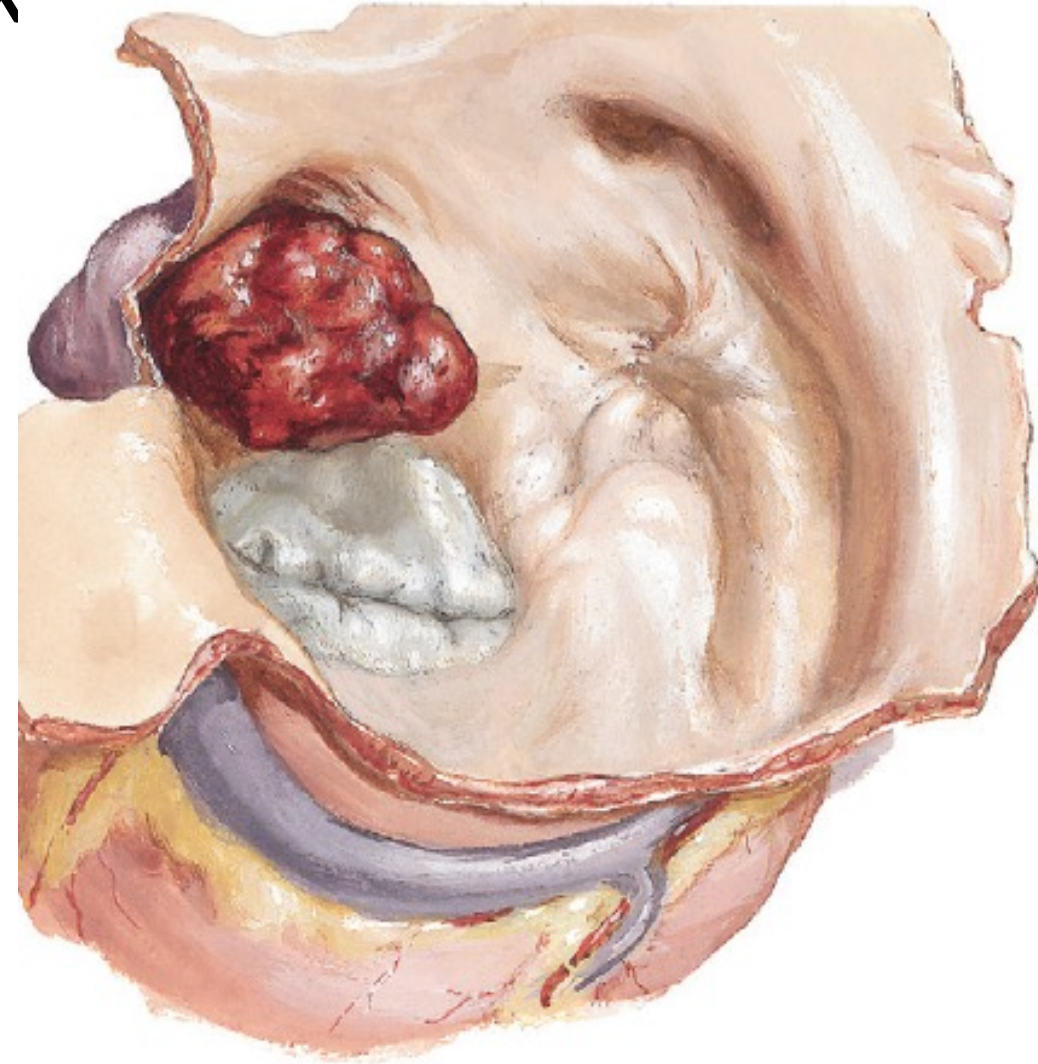
ETO (morphologie, planimétrie 3D)

Echographie de stress (gradient et PAP à l'effort)
(Cathétérisme cardiaque)



Traitement médicamenteux

- Contrôle de la FC (β -bloquants, anticalciques non-DHP)
- Diurétiques pour congestion
- Anticoagulation par AVK si FA ou antécédent d'embolie (NACO contre-indiqués si surf. $\leq 2.0 \text{ cm}^2$)
- Prophylaxie du RAA (1,2 moi UI/3-4 sem pendant 10 ans)



Secondary prophylaxis for rheumatic fever - Duration of therapy

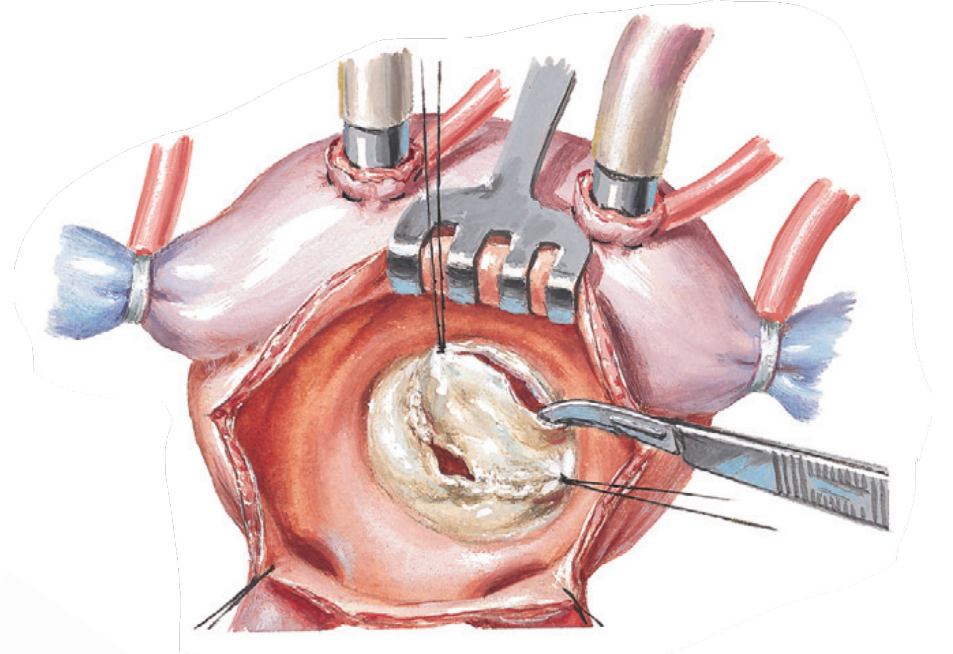
Category	Duration after last attack
Rheumatic fever with carditis and residual heart disease (persistent valvular disease*)	10 years or until 40 years of age (whichever is longer) Sometimes lifelong prophylaxis (refer to UpToDate topics on treatment and prevention of acute rheumatic fever and management and prevention of rheumatic heart disease)
Rheumatic fever with carditis but no residual heart disease (no valvular disease*)	10 years or until 21 years of age (whichever is longer)
Rheumatic fever without carditis	5 years or until 21 years of age (whichever is longer)

* Clinical or echocardiographic evidence.

Traitement interventionnel

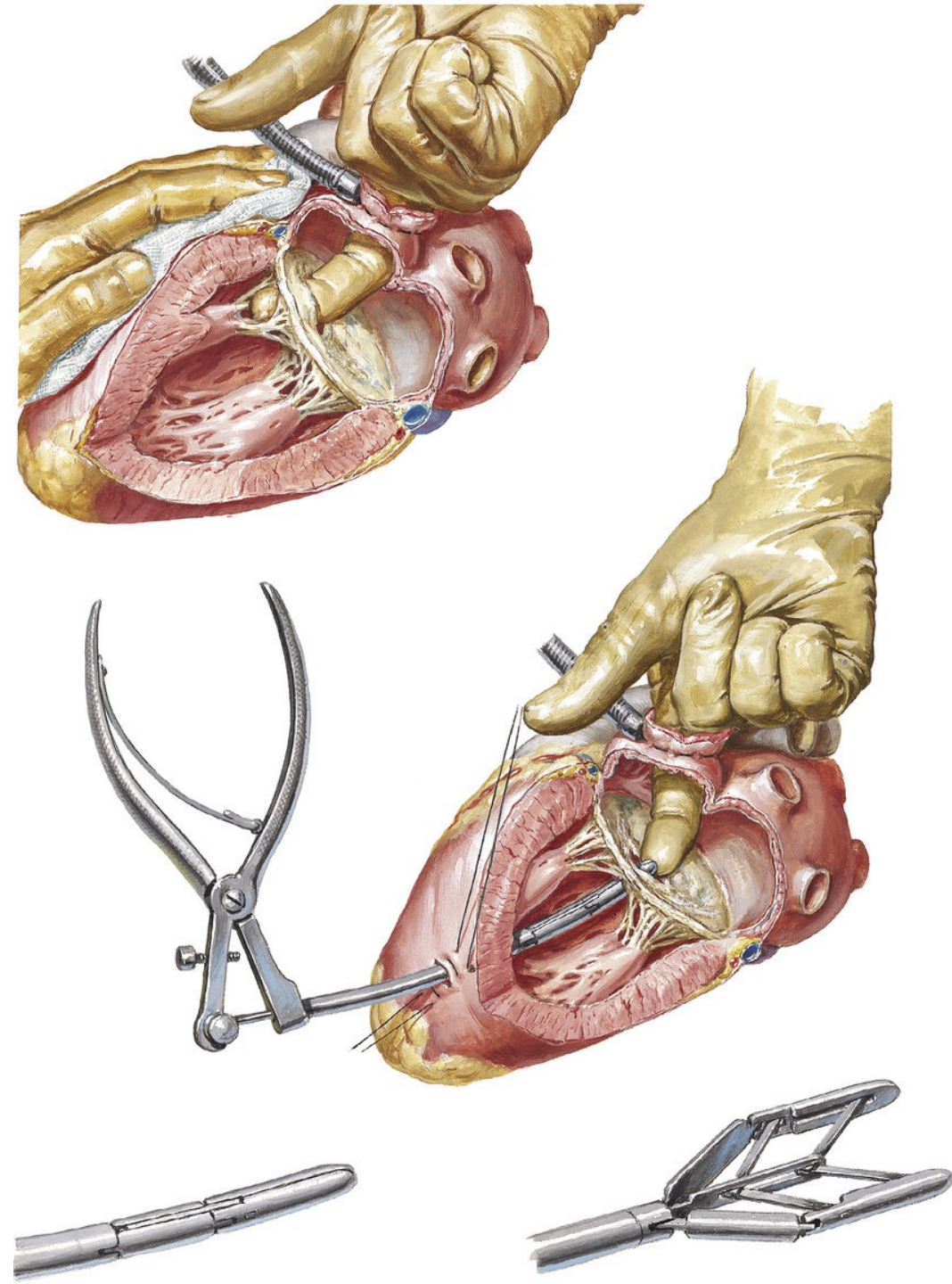
- Valvuloplastie mitrale percutanée au ballon Inoue
- Chirurgie de remplacement valvulaire mitral (réparation rarement possible)
- Remplacement valvulaire mitral percutané (TMVI)

➤ Décision Heart Team



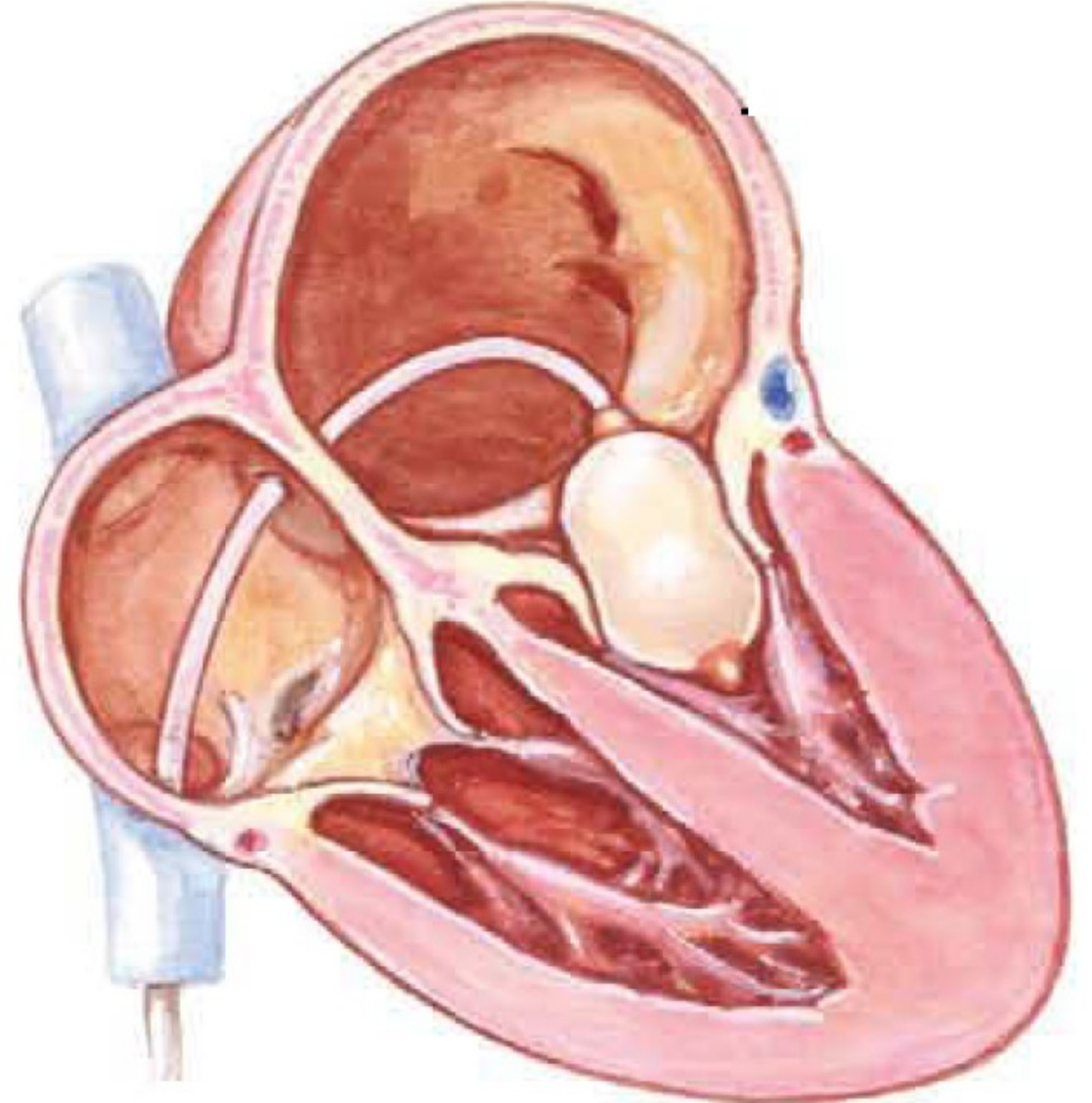
Traitement chirurgical

- 1923: première commissurotomie à cœur fermé par Culter
- Dès 1950: grâce à la CEC, commissurotomie à cœur ouvert, puis remplacement valvulaire par prothèse



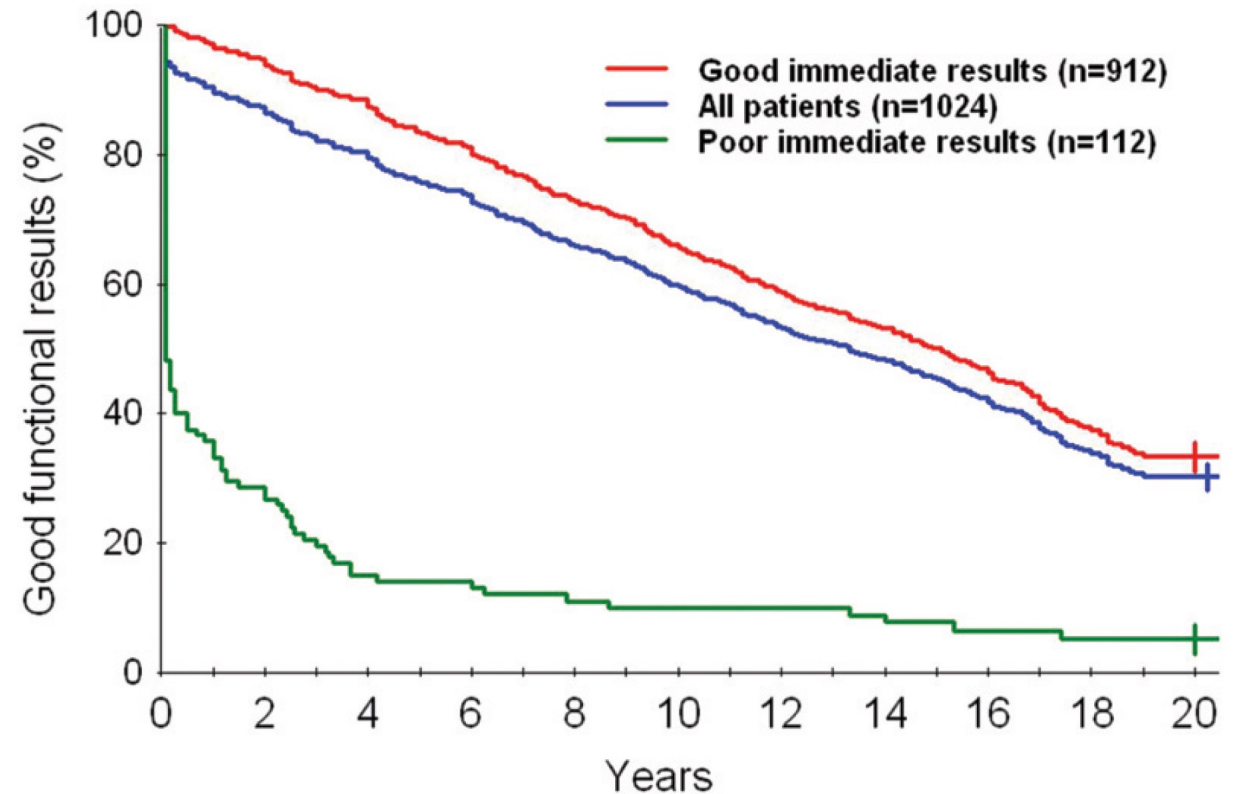
Valvuloplastie mitrale au ballon Inoue

- Réalisée par le Dr Kenji Inoue en 1982
- Reproduit la méthode chirurgicale par voie endovasculaire

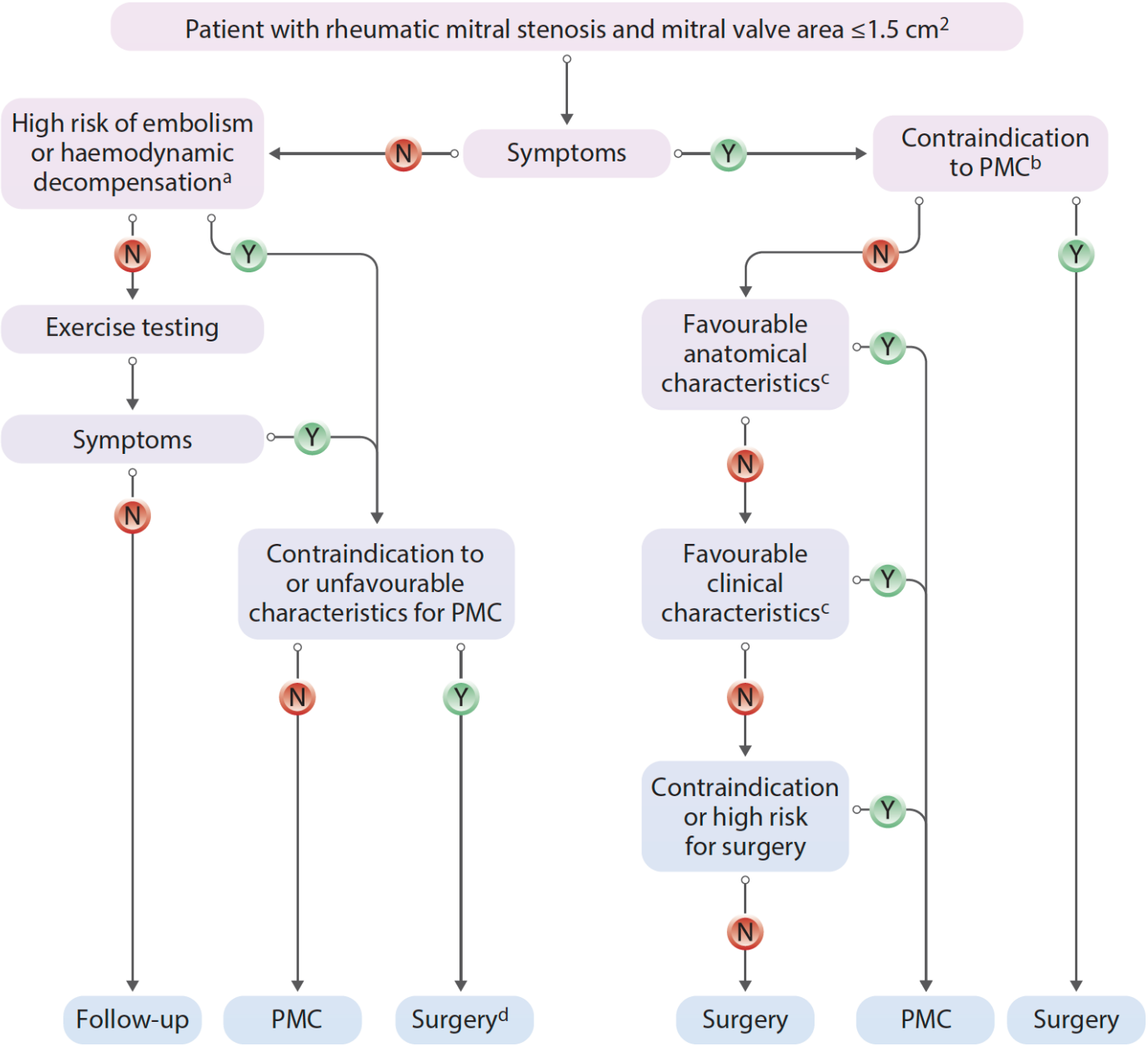


Valvuloplastie mitrale au ballon Inoue

- Devenue le traitement de choix pour le traitement de la sténose mitrale sévère symptomatique d'origine rhumatismal, en cas de facteurs anatomique ou clinique favorables
- Taux de complications bas
- Bon résultat à long terme chez la majorité des patients



Recommendations	Class ^a	Level ^b
PMC is recommended in symptomatic patients in the absence of unfavourable characteristics for PMC. ^c 651–653,662,665	I	B
PMC is recommended in any symptomatic patients with a contraindication or at high risk for surgery.	I	C
MV surgery is recommended in symptomatic patients who are not suitable for PMC.	I	C
PMC should be considered as initial treatment in symptomatic patients with suboptimal anatomy but no unfavourable clinical characteristics for PMC. ^c	IIa	C
PMC should be considered in asymptomatic patients without unfavourable clinical and anatomical characteristics for PMC, and: • High thromboembolic risk (history of systemic embolism, dense spontaneous contrast in the LA, new-onset or paroxysmal AF), and/or • High risk of haemodynamic decompensation (SPAP >50 mmHg at rest, need for major NCS, pregnant or desire for pregnancy).	IIa	C
TMVI may be considered in symptomatic patients with extensive MAC and severe MV dysfunction at experienced Heart Valve Centres with expertise in complex MV surgery and transcatheter interventions. 542,680,681	IIb	C



Contraindications

MVA $>1.5 \text{ cm}^2$ ^a

LA thrombus^b

More than mild MR

Severe or bi-commissural calcification

Absence of commissural fusion

Severe concomitant AV disease, or severe combined tricuspid stenosis and regurgitation requiring surgery

Concomitant CAD requiring bypass surgery

Assessment of MVA according to the Wilkins score⁴

Grade	Mobility	Thickening	Calcification	Subvalvular thickening
1	Highly mobile valve with only leaflet tips restricted	Leaflets near normal in thickness (4–5 mm)	A single area of increased echo brightness	Minimal thickening just below the mitral leaflets
2	Leaflet mid and base portions have normal mobility	Mid leaflets normal, considerable thickening of margins (5–8 mm)	Scattered areas of brightness confined to leaflet margins	Thickening of chordal structures extending to one-third of the chordal length
3	Valve continues to move forward in diastole, mainly from the base	Thickening extending through the entire leaflet (5–8 mm)	Brightness extending into the mid portions of the leaflets	Thickening extended to distal one-third of the chords
4	No or minimal forward movement of the leaflets in diastole	Considerable thickening of all leaflet tissue (>8 –10 mm)	Extensive brightness throughout much of the leaflet tissue	Extensive thickening and shortening of all chordal structures extending down to the papillary muscles

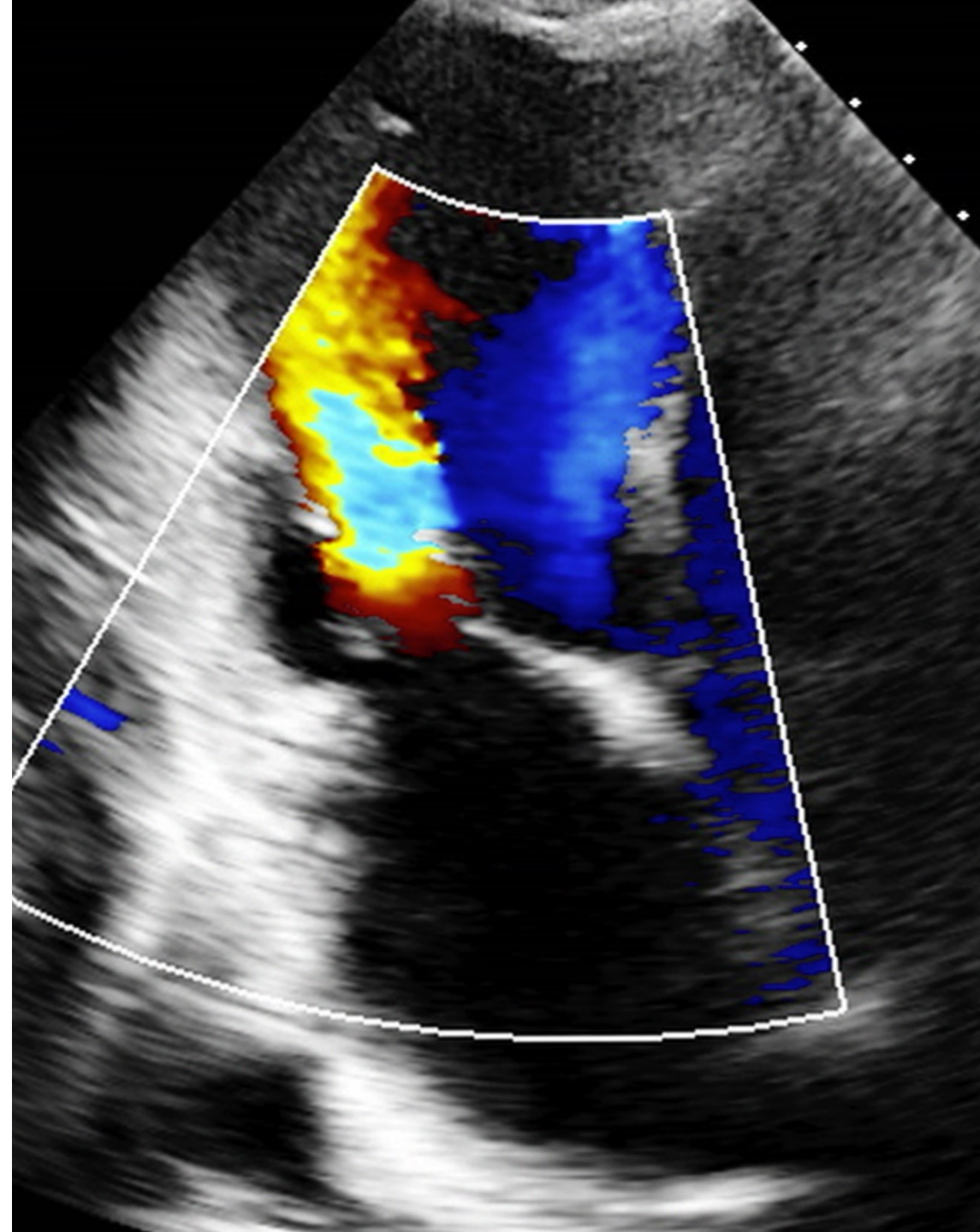
The total score is the sum of the four items and ranges between 4 and 16.

Assessment of MV anatomy according to the Cormier score⁵

Echocardiographic group	MV anatomy
Group 1	Pliable non-calcified anterior mitral leaflet and mild subvalvular disease (i.e. thin chordae, ≥ 10 mm long)
Group 2	Pliable non-calcified anterior mitral leaflet and severe subvalvular disease (i.e. thickened chordae, <10 mm long)
Group 3	Calcification of MV of any extent, as assessed by fluoroscopy, whatever the state of subvalvular apparatus

Patiente 1

- ♀ 50 ans, originaire d'Afrique du Nord
 - Dyspnée NYHA 3 (moindre effort)
 - RM avec surface mitrale 1.3 cm^2
 - Grad moy. transmitral 11 mmHg au repos, passant à 42 mmHg à l'effort.
 - PAPs 80 mmHg à l'effort.
 - Atteinte purement rhumatismale
- Indication à une VMP



Echo adulte
X5-1
50Hz
16cm
2D
63%
C 50
P Bas
HGen



TIS0.3 MI 1.0
0M3

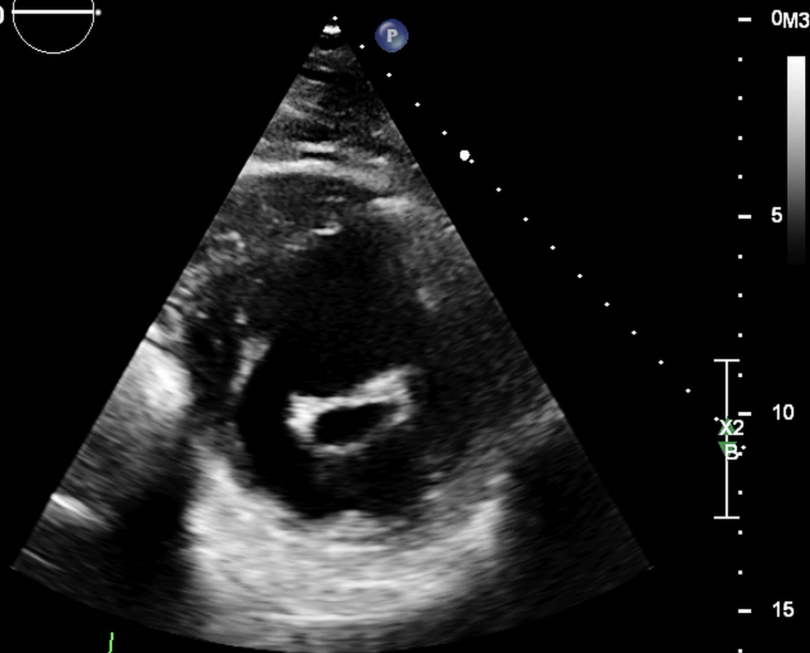


62 bp

X5-1
50Hz
16cm
2D
63%
C 50
P Bas
HGen



TIS0.3 MI 1.0
0M3

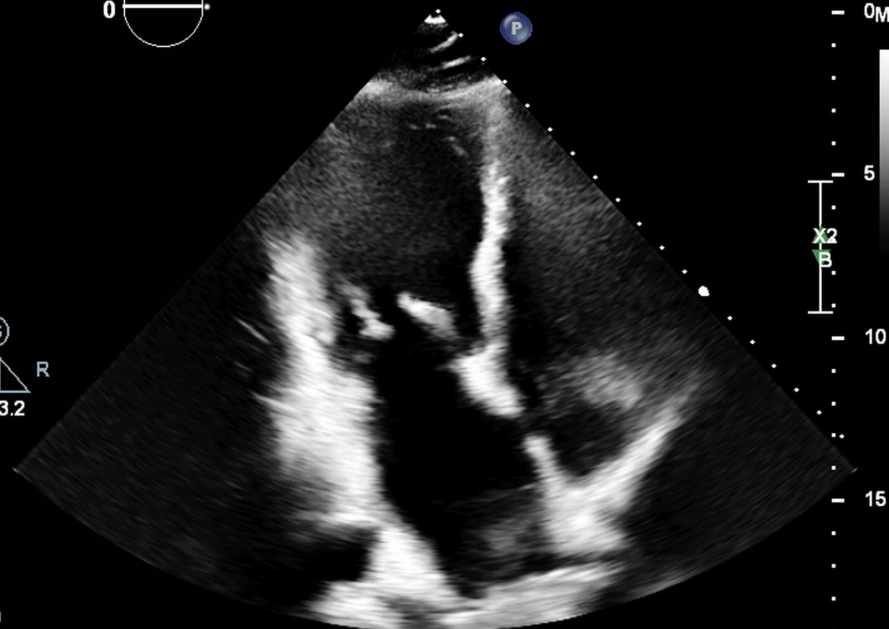


64 bp

Echo adulte
X5-1
50Hz
19cm
2D
62%
C 50
P Bas
HGen



TIS0.4 MI 1.2
0M3

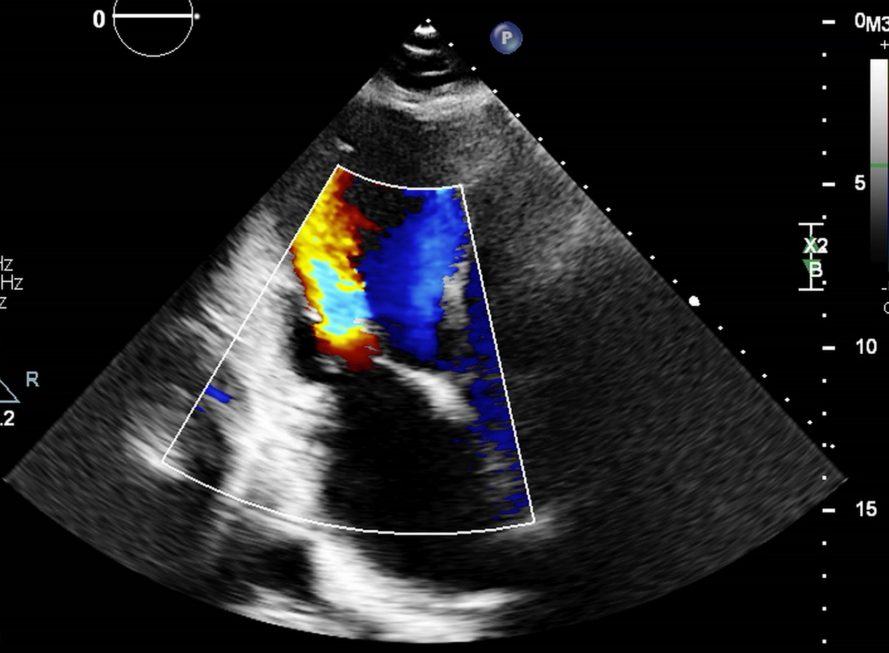


64 bp

Echo adulte
X5-1
50Hz
19cm
2D
62%
C 50
P Bas
HGen



TIS0.4 MI 1.2
0M3



64 bpr

Echo adulte

X8-2t
53Hz
13cm

2D

63%
C 50
P Arrêt
Gén



PAT T: 37.0C
TEE T: 37.0C

TIS0.2

MI 0.5

0M4

5

10



77 bpm

Echo adulte

X8-2t
27Hz
12cm

2D

71%
C 50
P Arrêt
Rés



PAT T: 37.0C
TEE T: 37.4C

Coul

48%
6608Hz
FP 594Hz
4.4MHz

TIS0.6

MI 0.4

0M4 M4

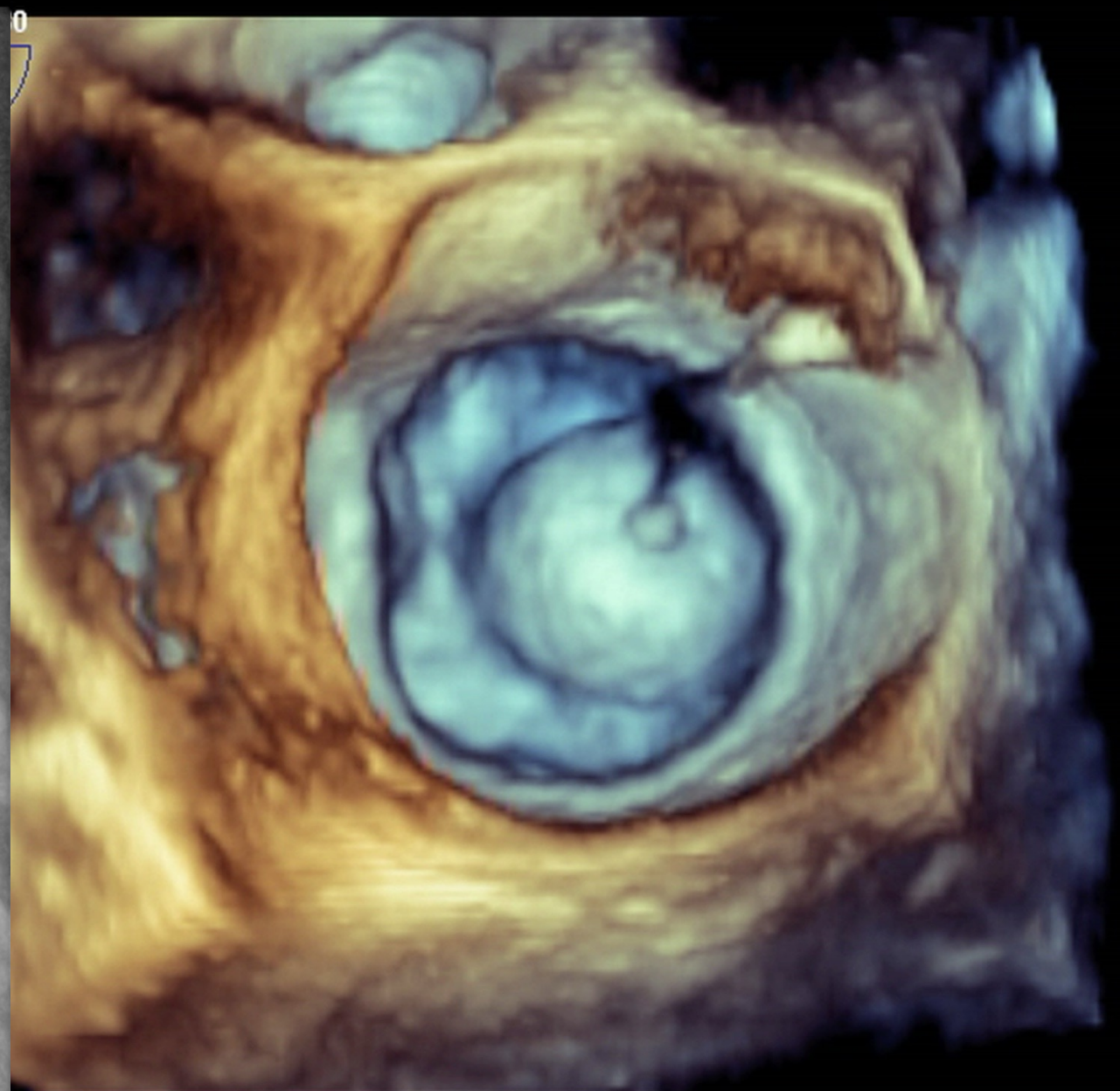
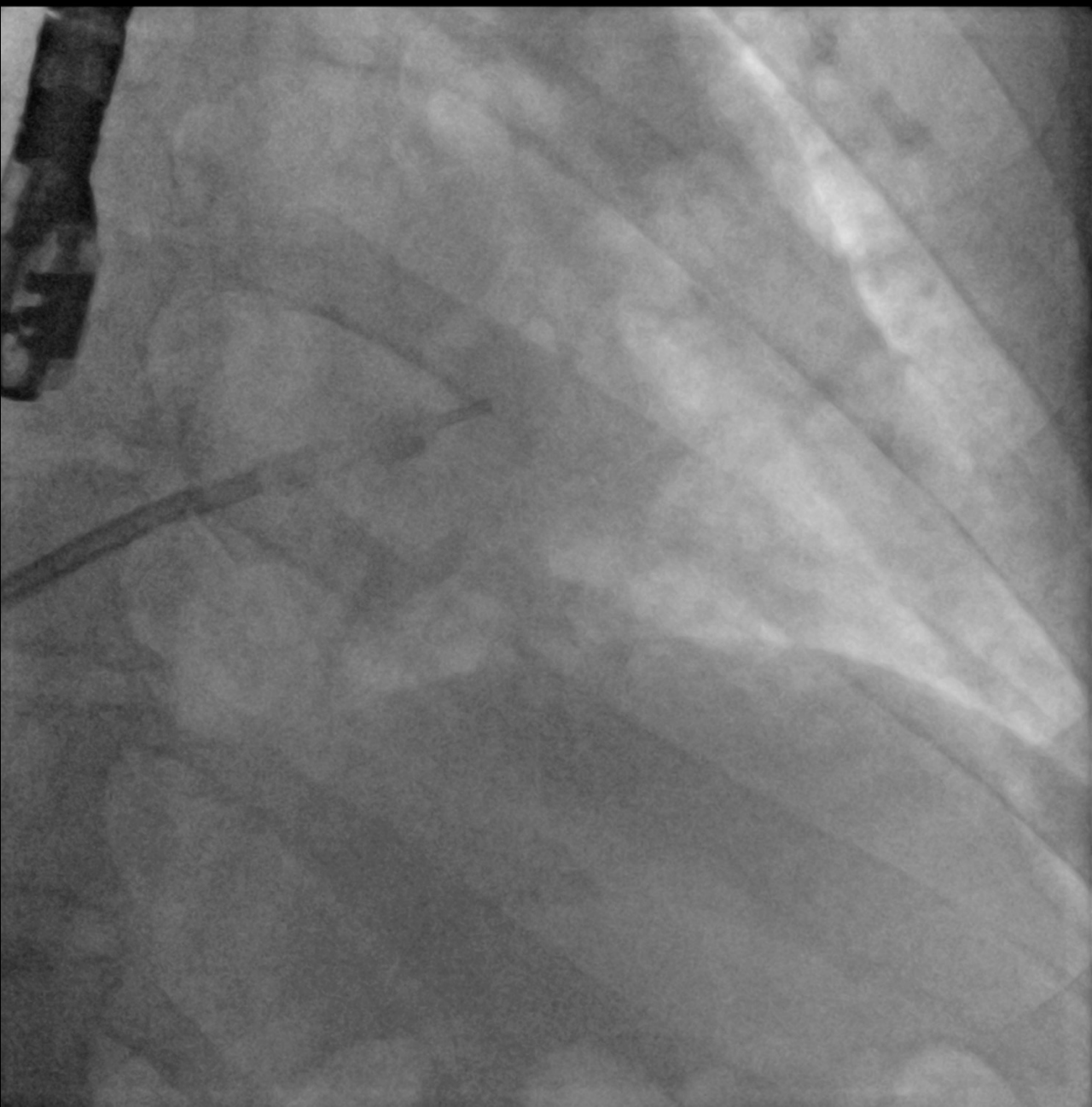
5

10



75 bpm





Echo adulte

X8-2t

12Hz

11cm

xPlane

70%

70%

50dB

P Arrêt

Rés

XRES 2

Coul

48%

6323Hz

FP 569Hz

4.4MHz

G

P

R

PAT T: 37.0C

TETO: 38.6C

TISO.6

MI 0.4

M4M4

+54.8

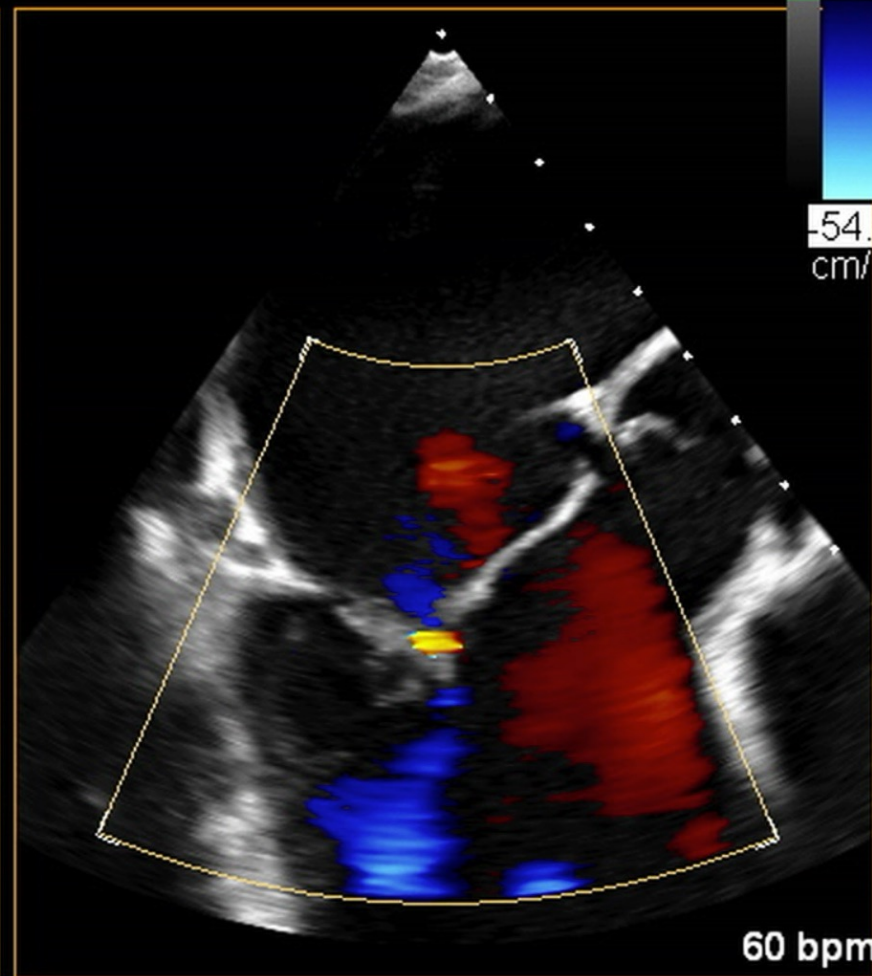
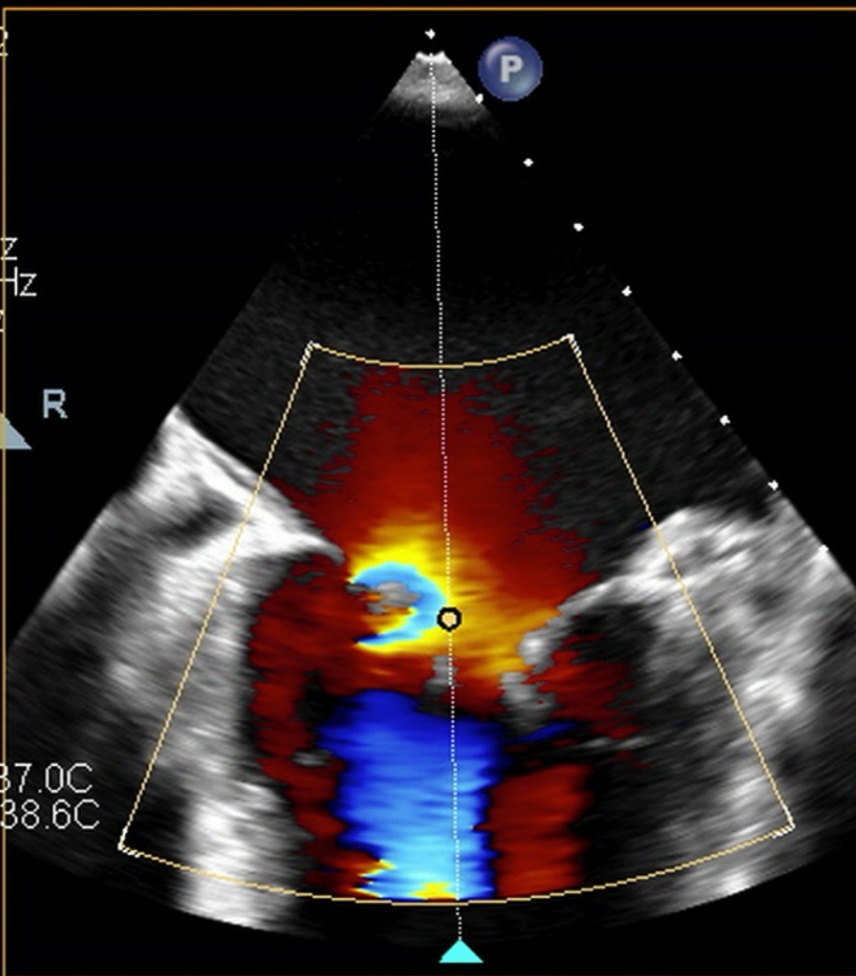
-54.8

cm/s

60

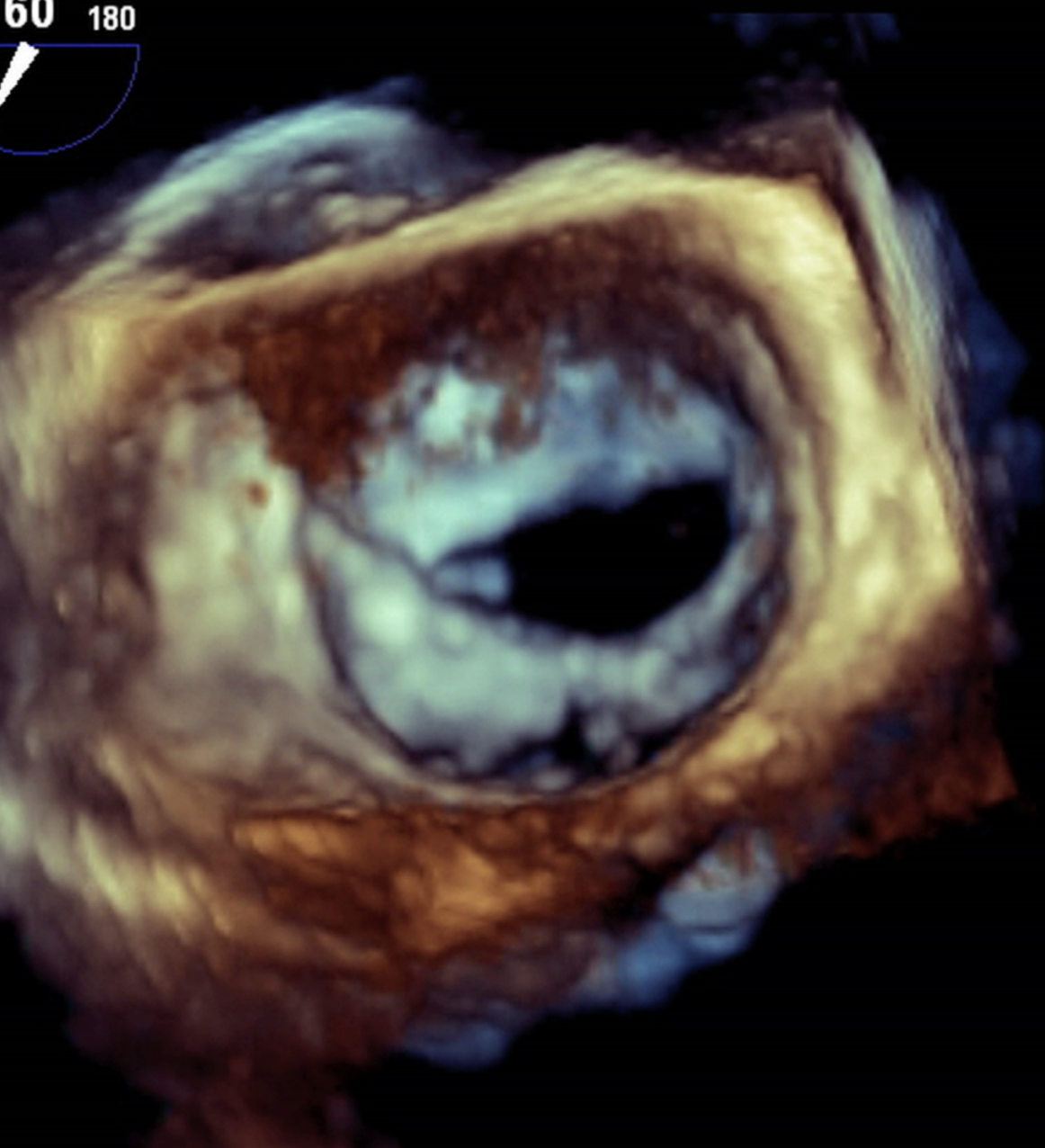
150

-2

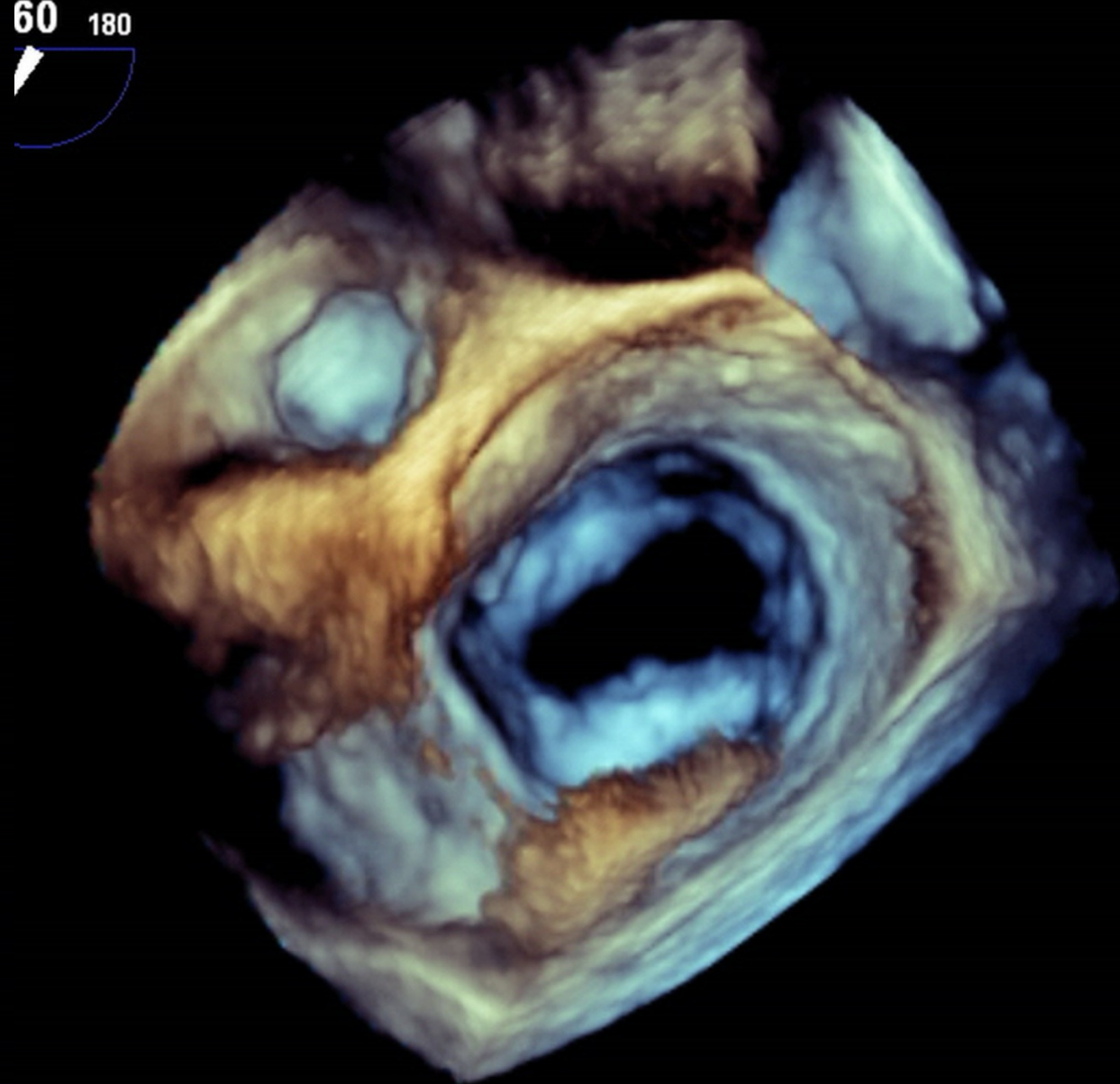


60 bpm

60 180



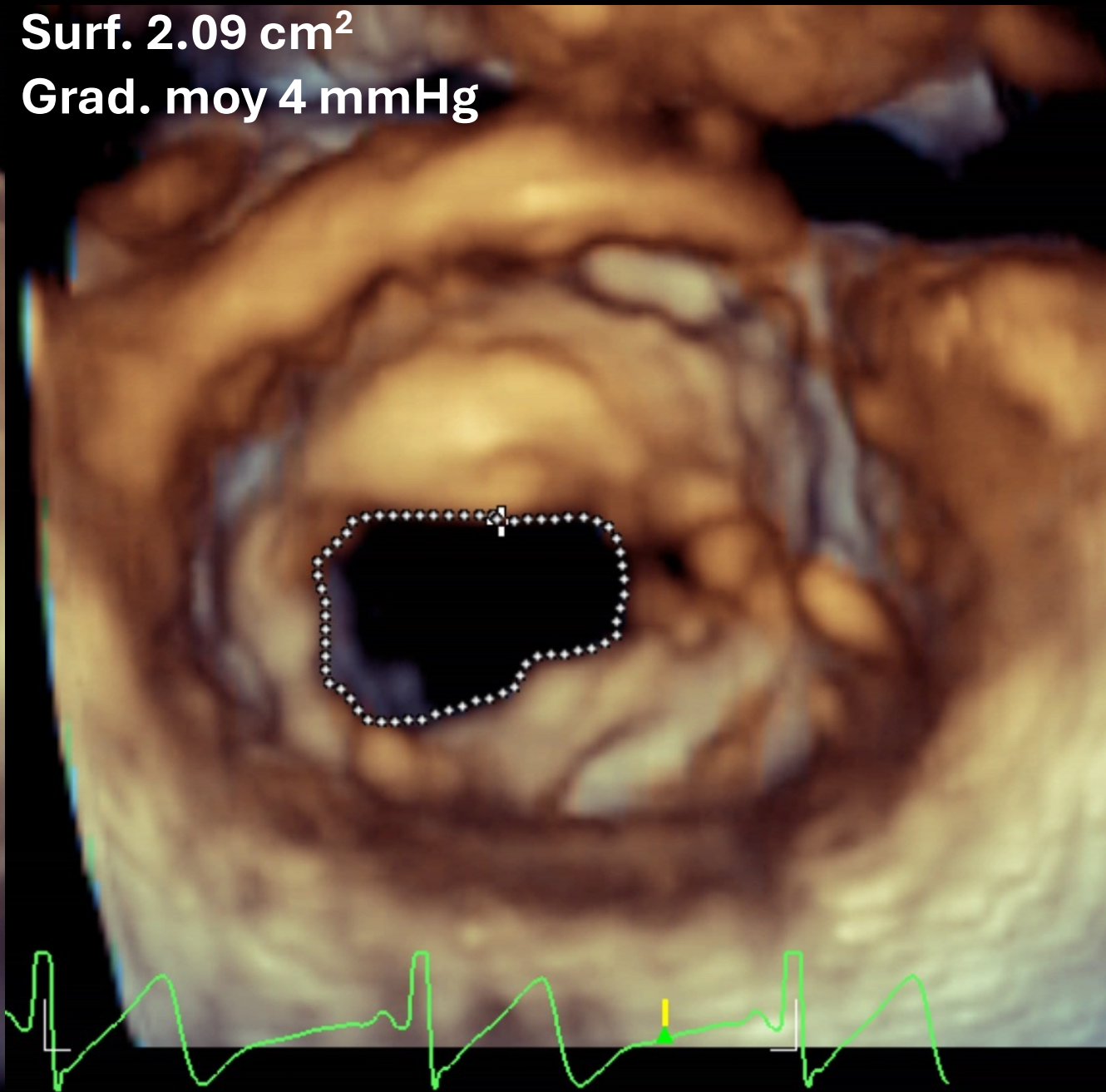
60 180



Surf 1.39 cm²
Grad. moy 11 mmHg

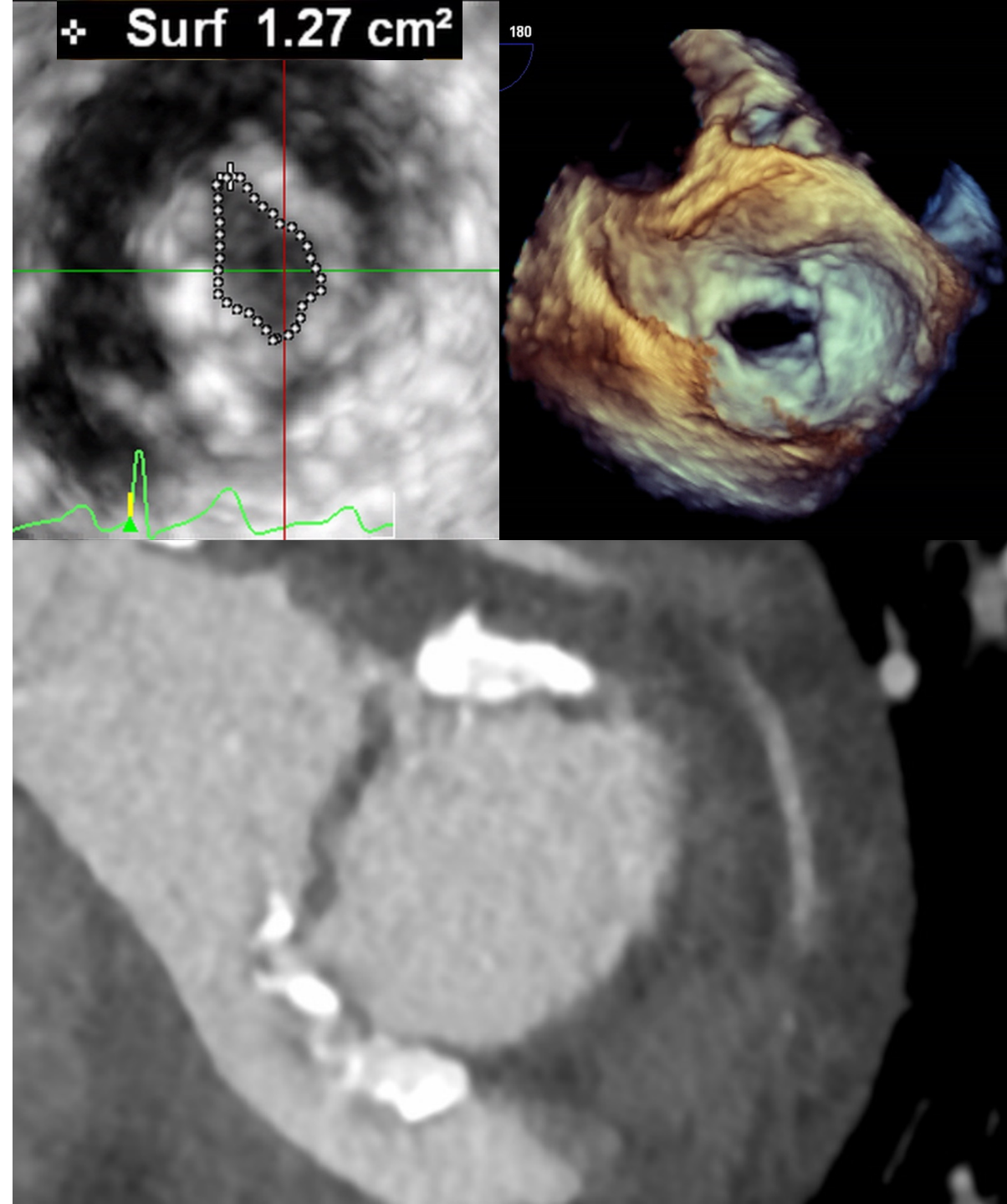


Surf. 2.09 cm²
Grad. moy 4 mmHg



Patiente 2

- ♀ 78 ans
 - s/p RVA par bioprothèse 6 ans avant
 - Dyspnée NYHA 2-3
 - RM avec surface 1.3 cm²
 - Grad.moy. transmitral 16 mmHg au repos, passant à 21 mmHg à l'effort.
 - PAPs 66 mmHg à l'effort.
 - Fusion bicommissurale, calcification modérée de l'anneau mitral, en regard des commissures
 - Forme mixte
- décision d'effectuer une VMP

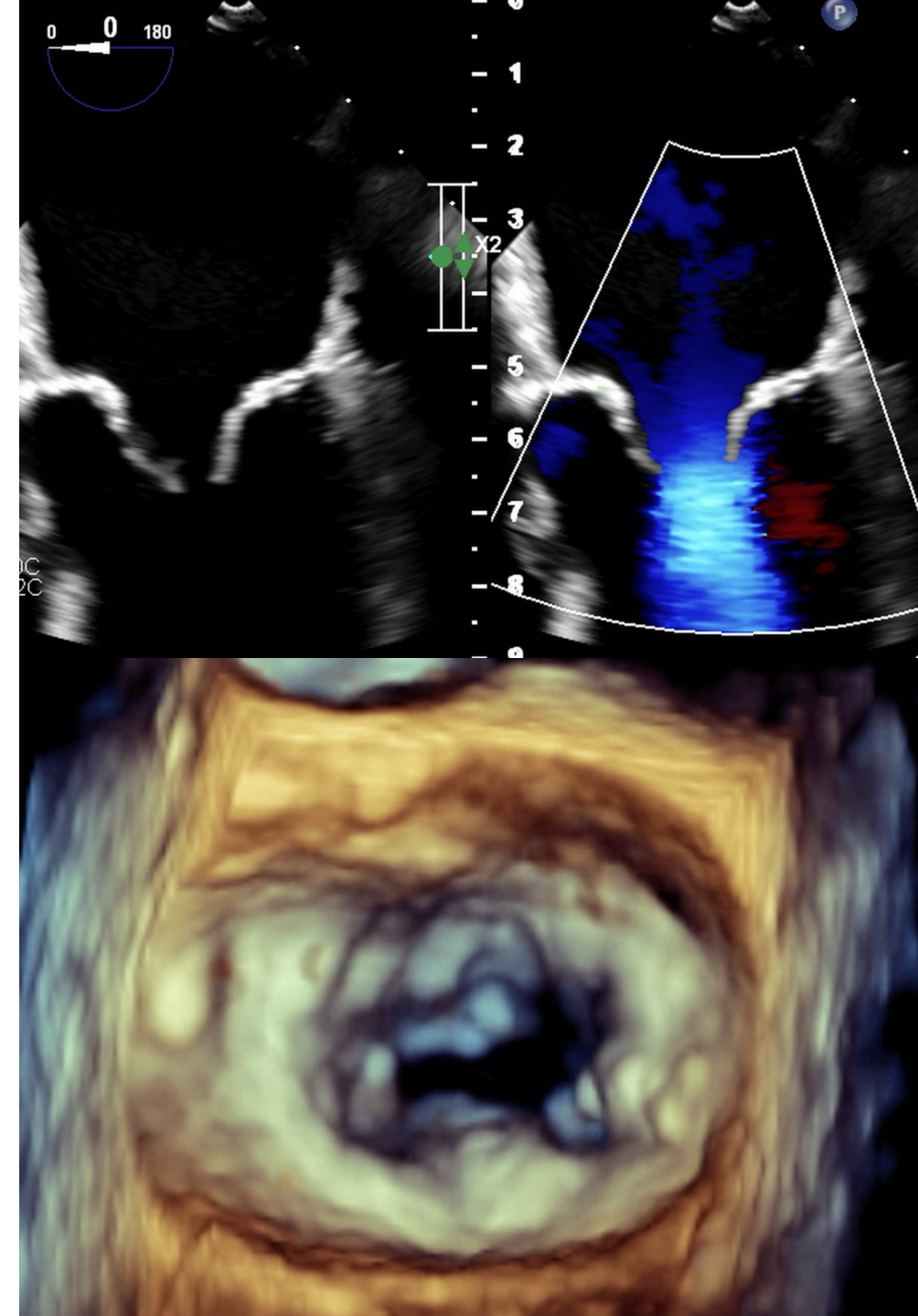


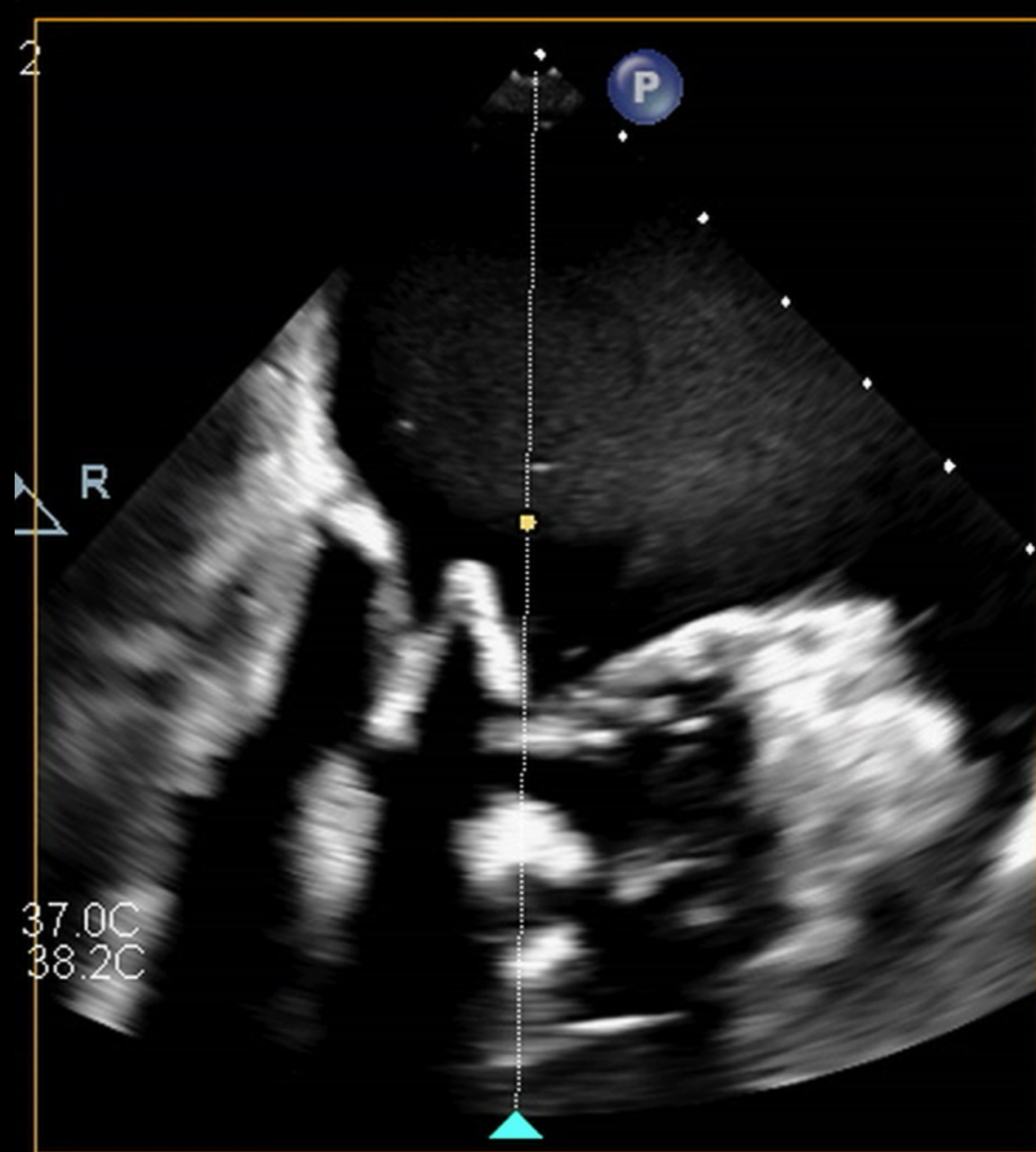




Patiente 3

- ♀ 73 ans
- PR
- s/p RVA par prothèse mécanique 22 ans auparavant
- NHYA 2-3
- RM surf. 0.8 cm^2 , grad. moy. 13 mmHg
- Atteinte mixte rhumatismale et dégénérative
- Fusion monocommissurale, calcification de la base des feuillets et paracommissurale, ouverture en entonnoir
- Forme peu favorable à la VMP
- Décision d'essayer quand même





Card adulte

X8-2t

18Hz

10cm

2D

56%

C 50

P Arrêt

Gén

Coul.

48%

7104Hz

FP 639Hz

4.4MHz

PAT T: 37.0C
TEE T: 38.6C

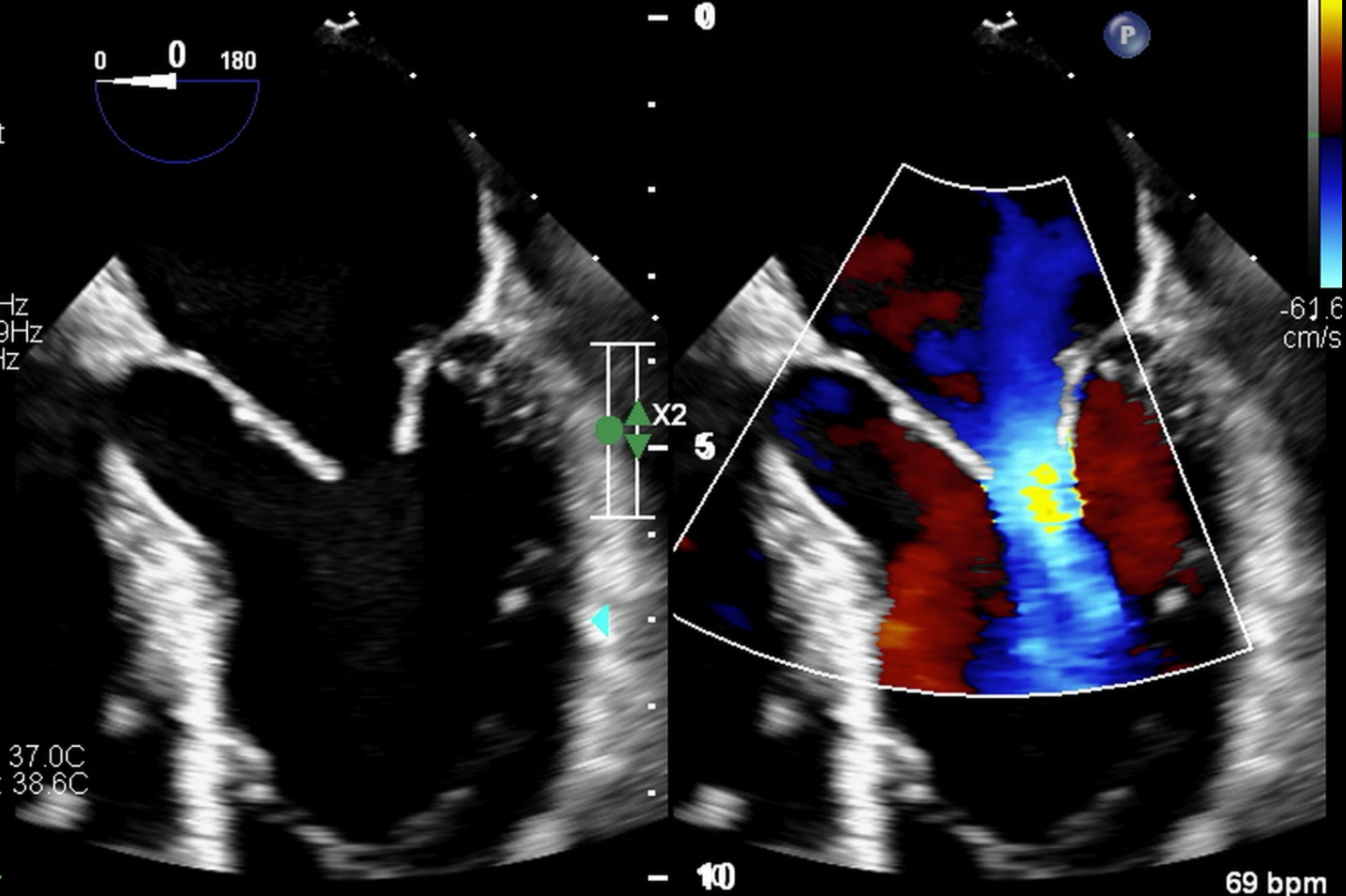
TIS0.3

MI 0.2

M4

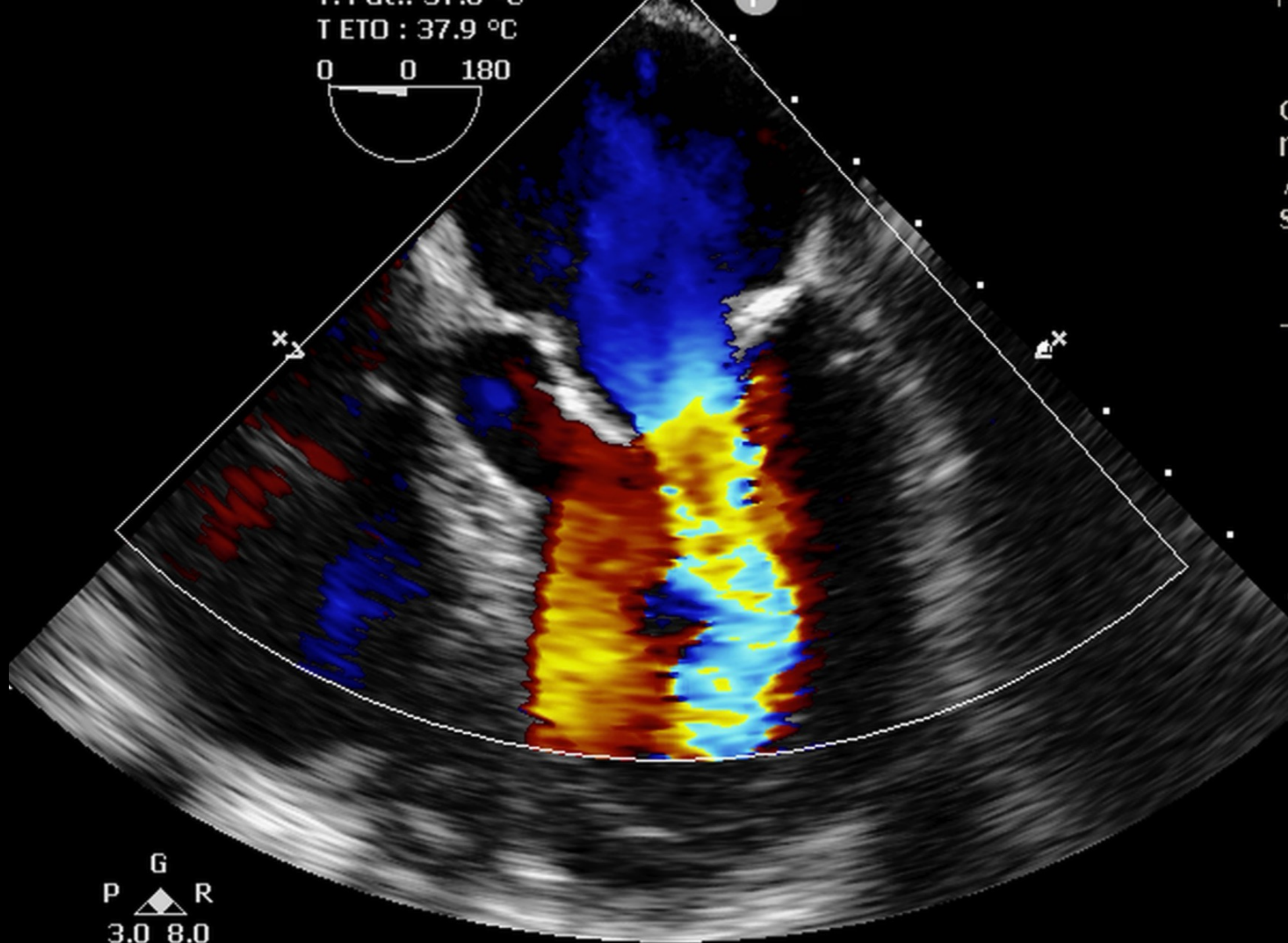
+61.6

-61.6
cm/s

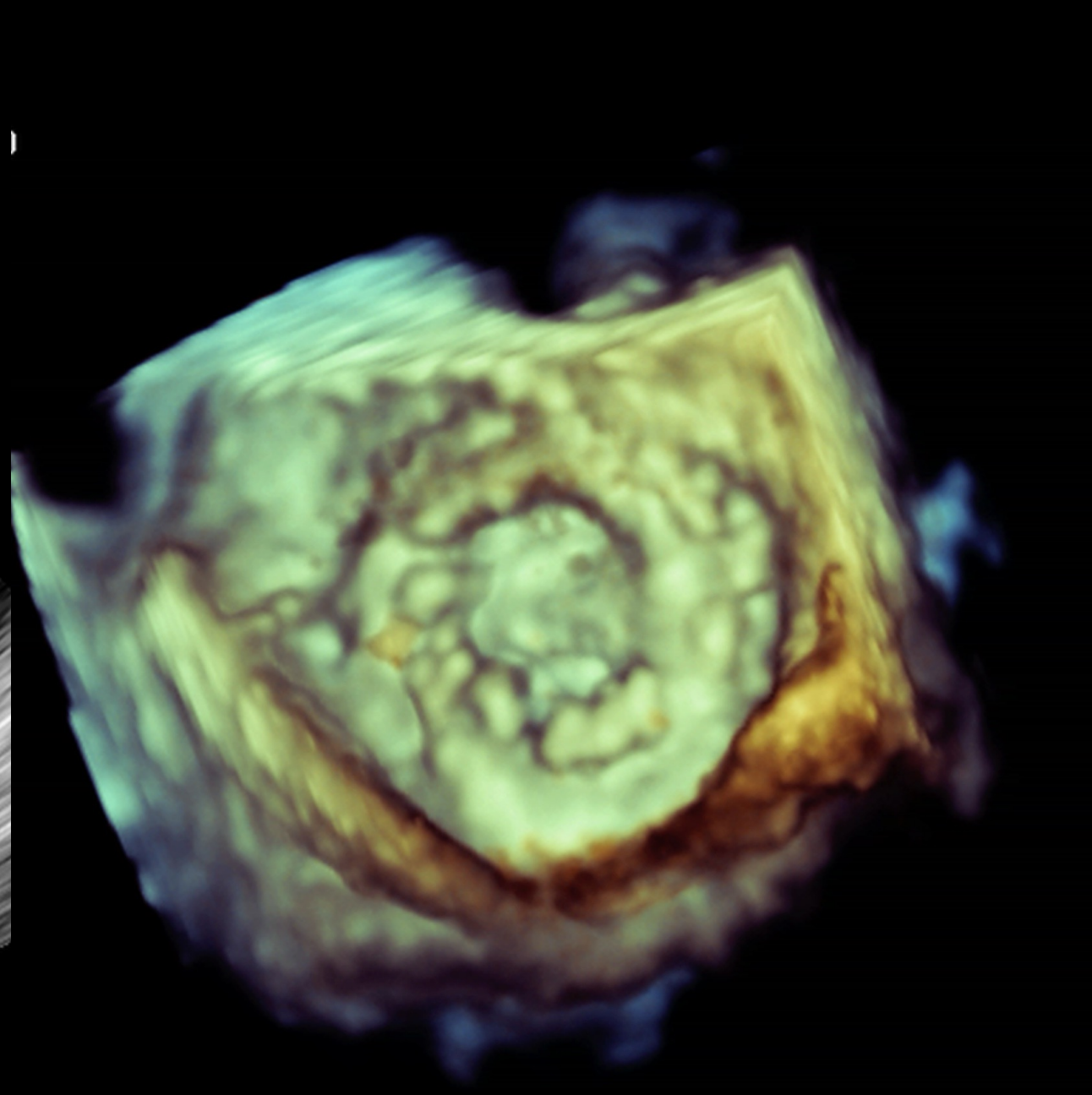
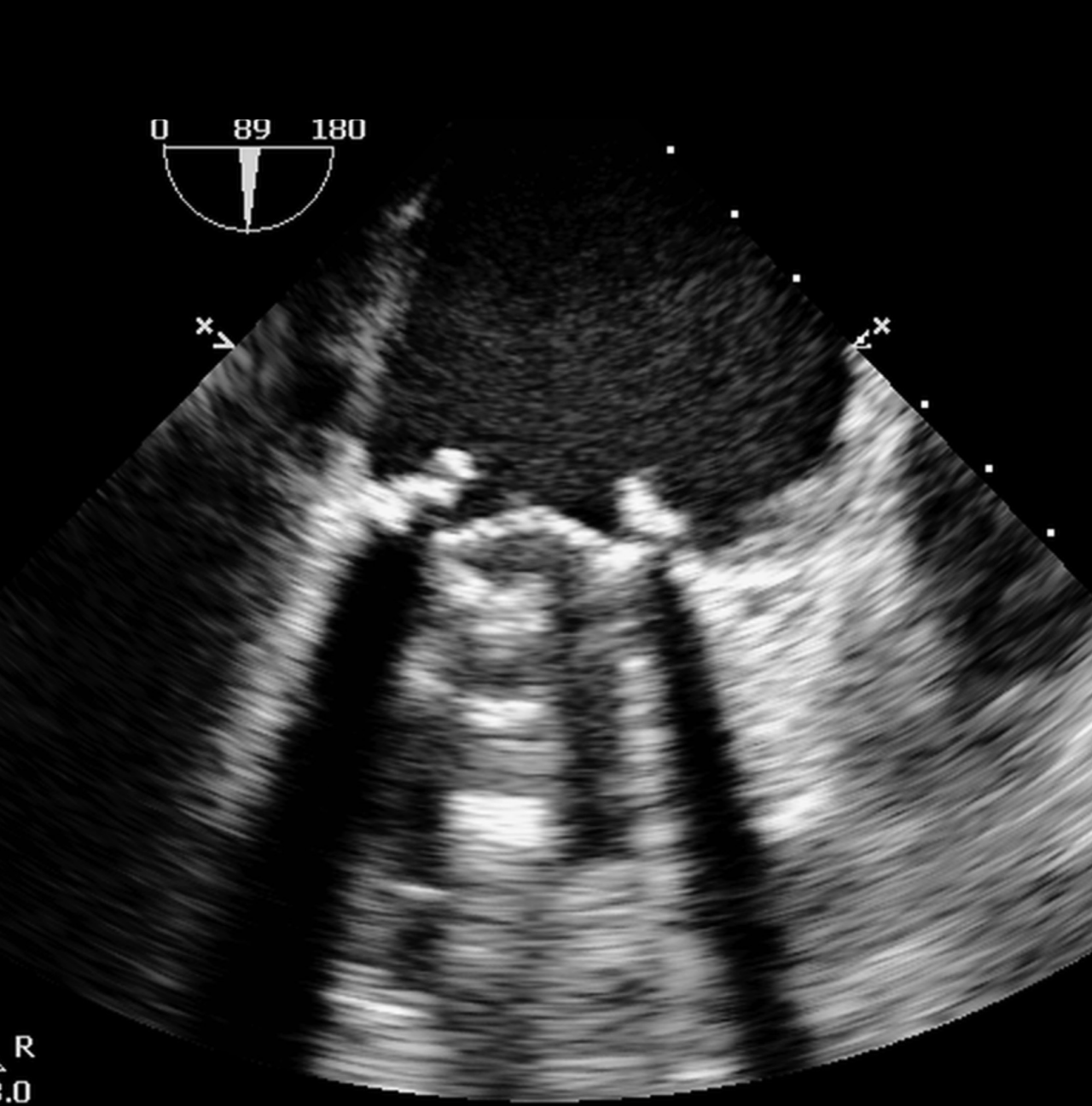


T ETO : 37.9 °C

0 0 180

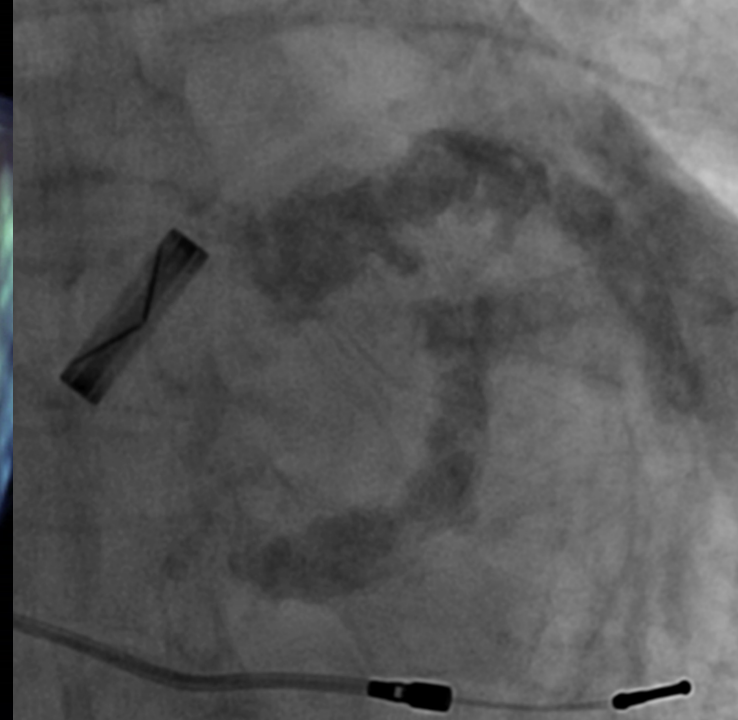
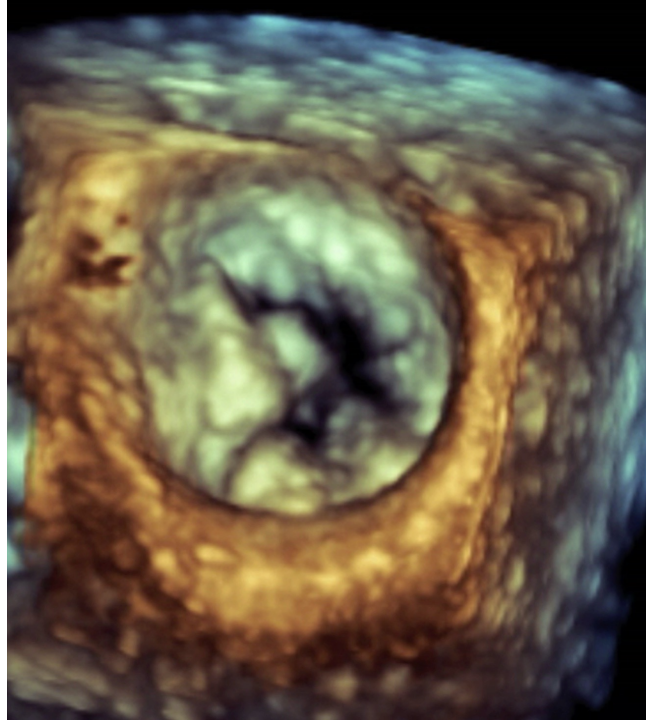
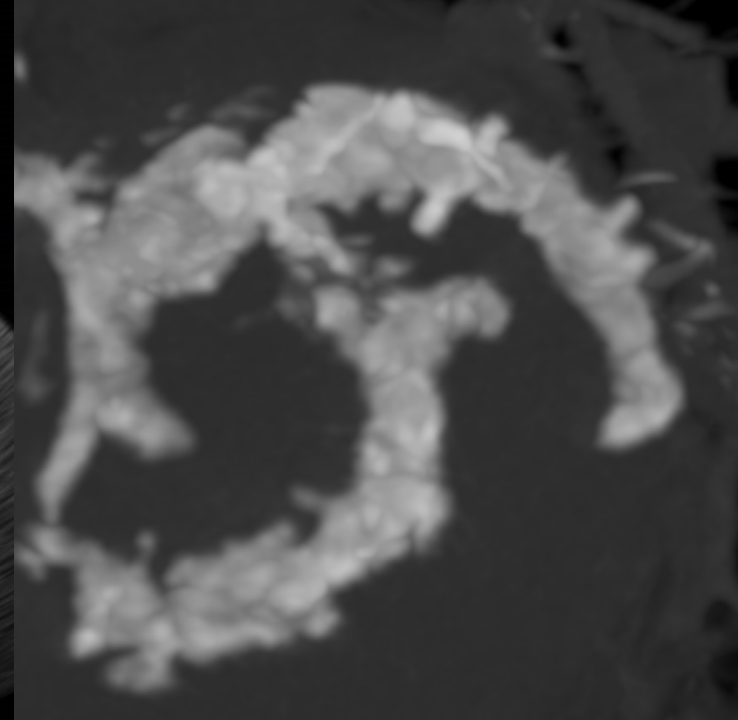
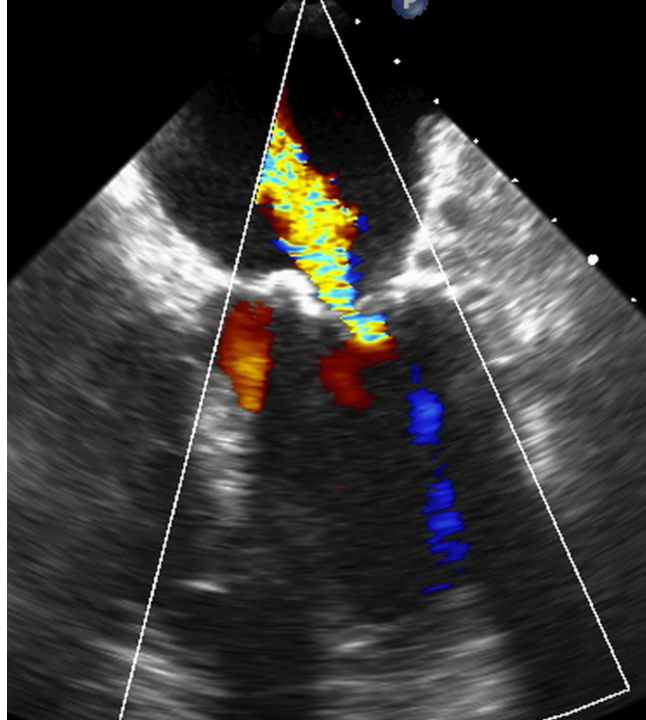


P G R
3.0 8.0



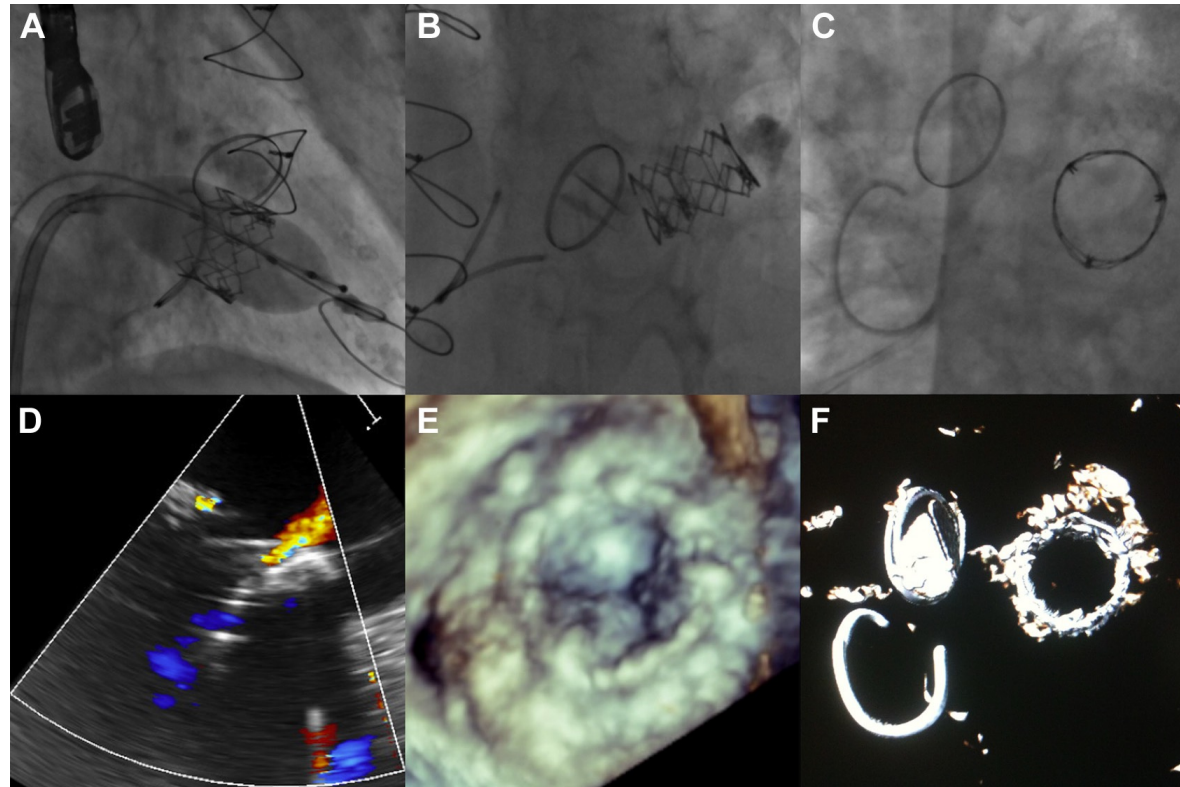
Patiente 4

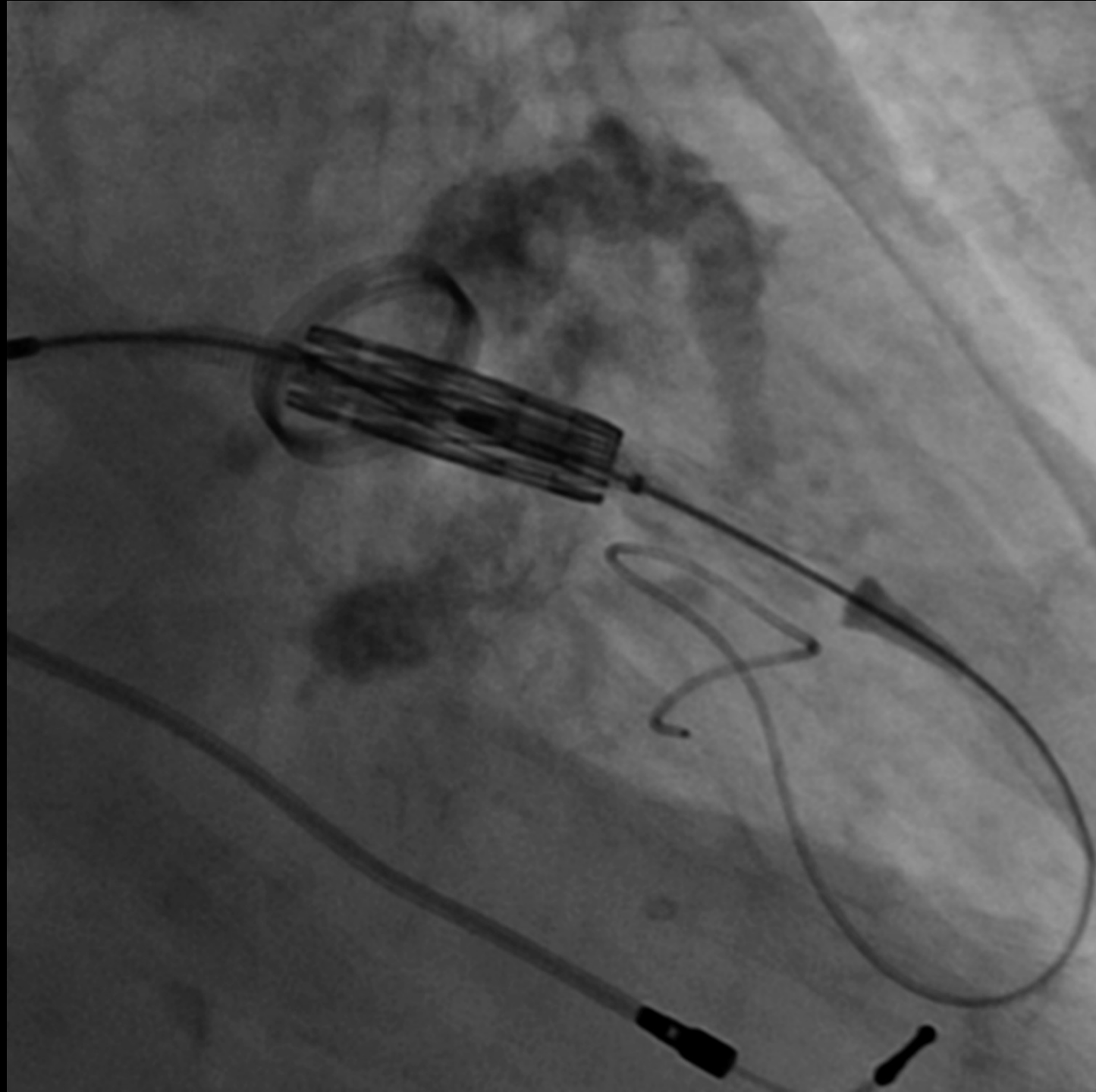
- ♀ 89 ans
- s/p RVA par prothèse mécanique 17 ans auparavant
- NYHA 3
- RM avec surf. 0.9 cm^2 (ETO 3D), grad. moy. 9 mmHg
- Calcification massive concentrique de l'anneau mitral
- Forme dégénérative
- décision d'effectuer un TMVI valve-in-MAC

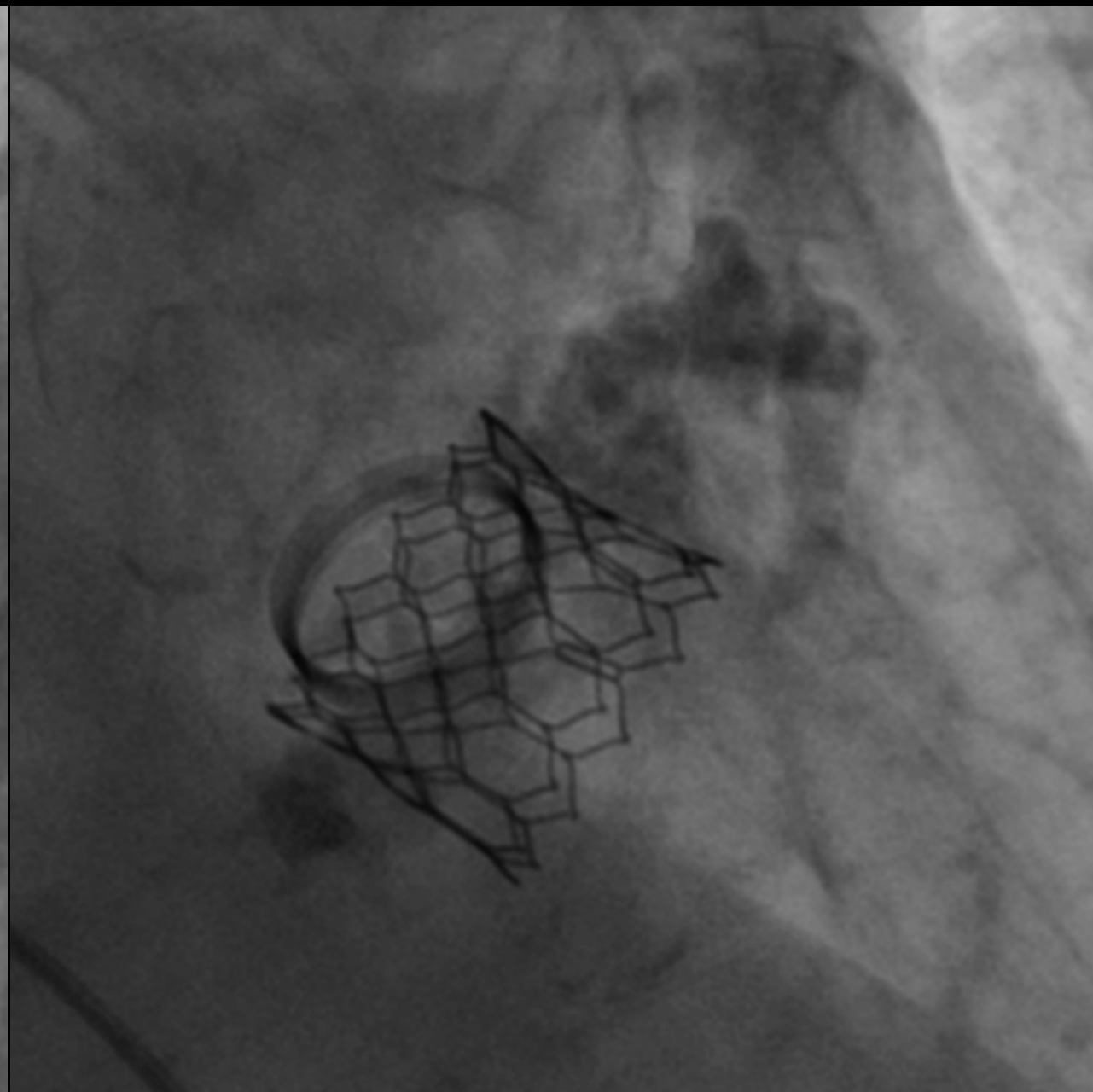
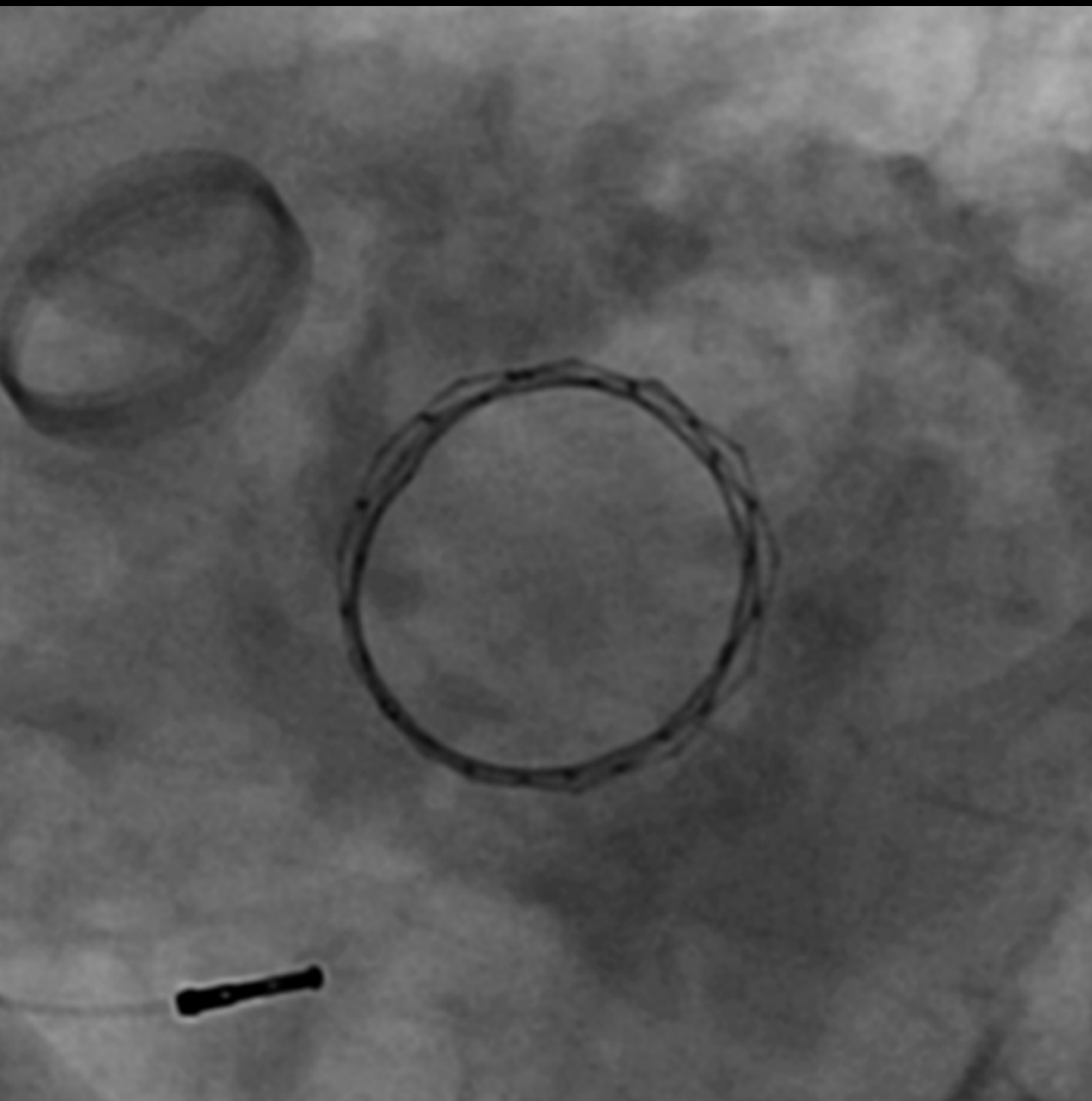


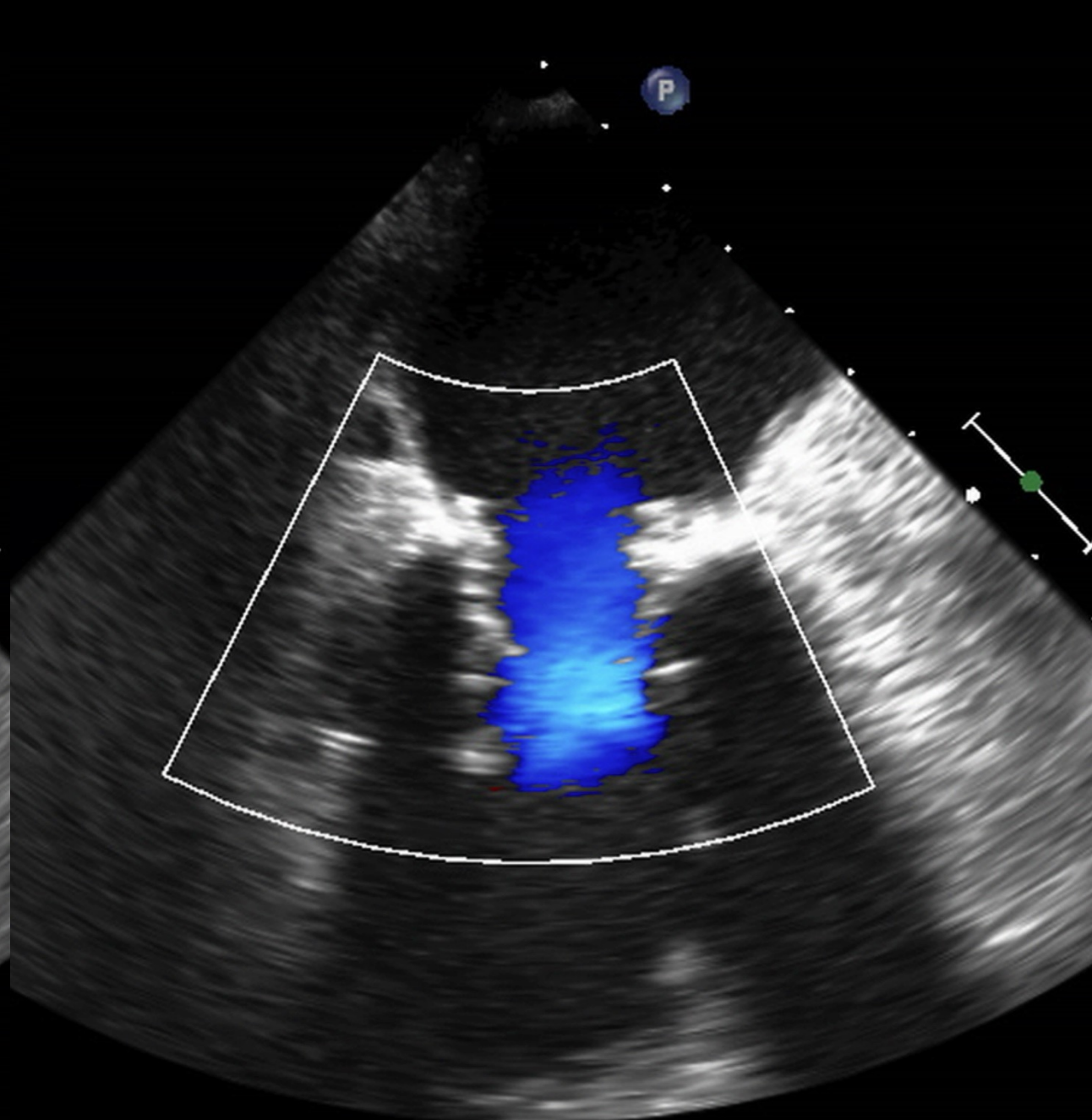
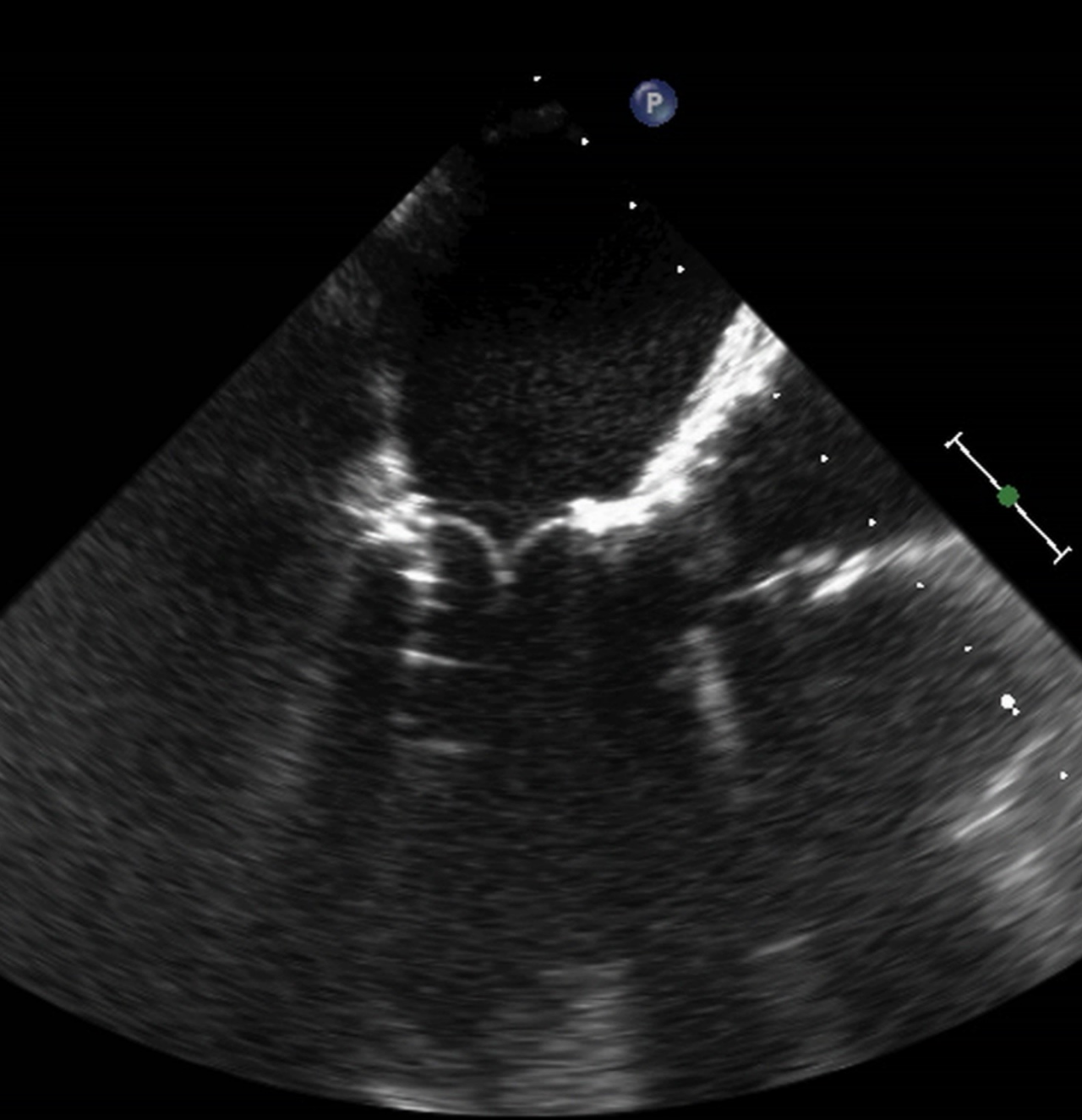
Transseptal Transcatheter Mitral Valve Implantation for Severely Calcified Mitral Stenosis

Amir-Ali Fassa, MD,* Dominique Himbert, MD,* Eric Brochet, MD,* Jean-Pol Depoix, MD,†
Adrian P. Cheong, MD,* Soleiman Alkhoder, MD,‡ Patrick Nataf, MD,‡ Alec Vahanian, MD*



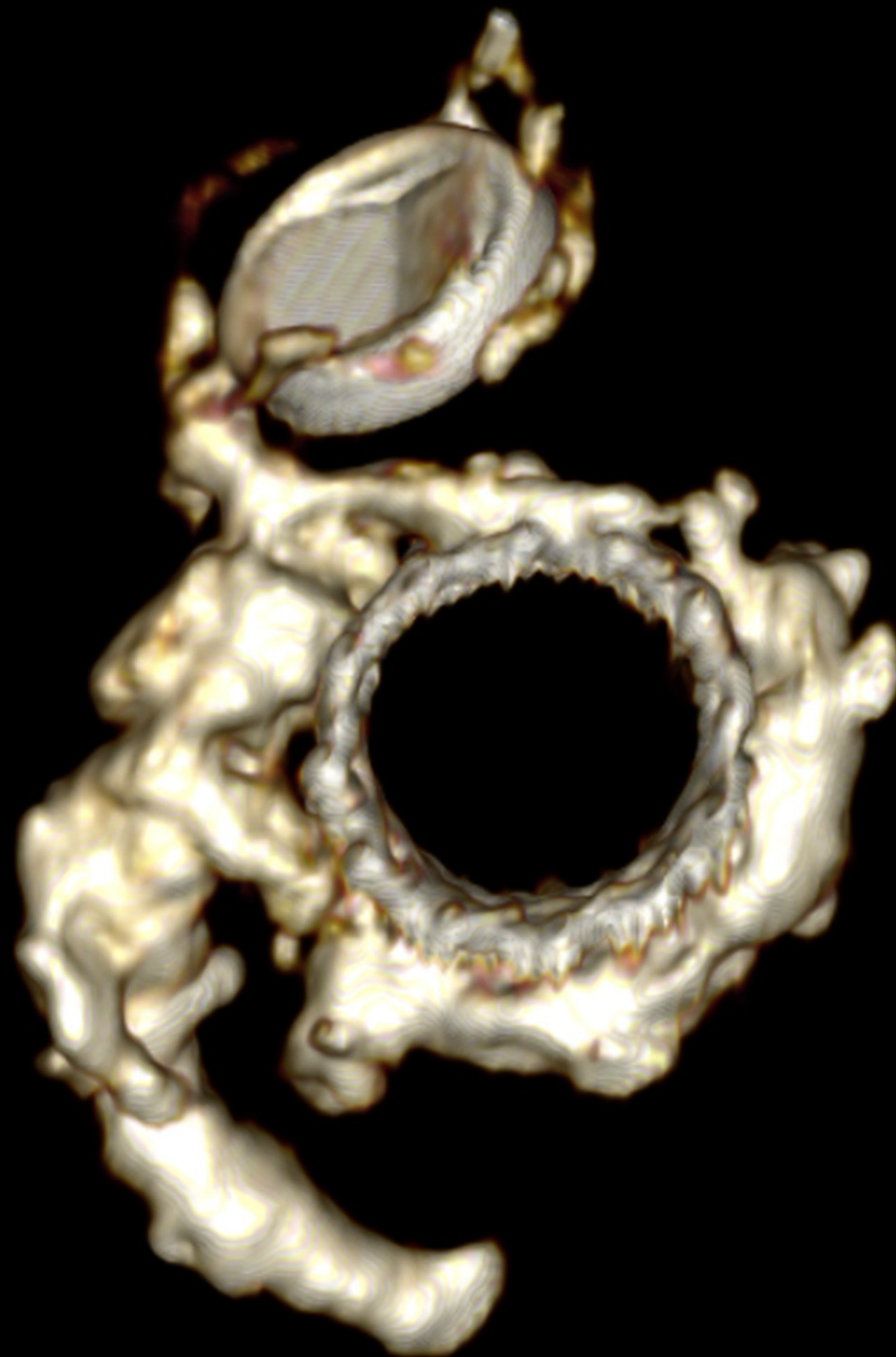








Grad. moy 3 mmHg



Conclusions

- La cardiopathie rhumatismale touche principalement les patients jeunes dans les pays en voie de développement.
- RM est l'atteinte la plus fréquente de la cardiopathie rhumatismale après 30 ans.
- L'ETT reste l'examen de choix pour l'évaluation du RM.
- Dans les pays occidentaux:
 - Formes rhumatismales pures chez patients jeune issues de populations immigrées
 - Formes mixte ou dégénératives pures chez patients âgés-

Conclusions

- La VMP au ballon Inoue est le traitement de choix pour les patients avec un RM rhumatismal, avec des bons résultats à long terme.
- La chirurgie de remplacement mitrale est réservée aux formes défavorables/contre-indiquées ou pour la VMP (ou en cas d'échec).
- Le remplacement valvulaire percutané est une option pour les patients à haut risque chirurgical ou inopérables, notamment dans les formes dégénératives avec calcification annulaire importante.