



P.L. MASSOURE, E. GERBAUD, G. LAPLACE,
P. DOS SANTOS, P. COSTE, R. ROUDAUT
Hôpital cardiologique Haut-Lévêque, Pessac – BORDEAUX.

Une cause rare d'insuffisance cardiaque

OBSERVATION

Mme E., 79 ans, est hospitalisée pour la majoration d'une dyspnée présente au repos avec une orthopnée. Elle décrit des signes d'insuffisance cardiaque depuis plusieurs années. L'examen retrouve des signes d'insuffisance cardiaque globale et un souffle d'insuffisance mitrale 2/6. L'ECG est sinusal avec un bloc bifasciculaire. La radiographie de thorax met en évidence une cardiomégalie stade III. La troponine est normale et le BNP est élevé (1 148 pg/mL).

Une échocardiographie est réalisée. Il y a une insuffisance mitrale modérée d'étiologie restrictive sur la petite valve. Il n'y a pas de valvulopathie aortique.

QUESTIONS

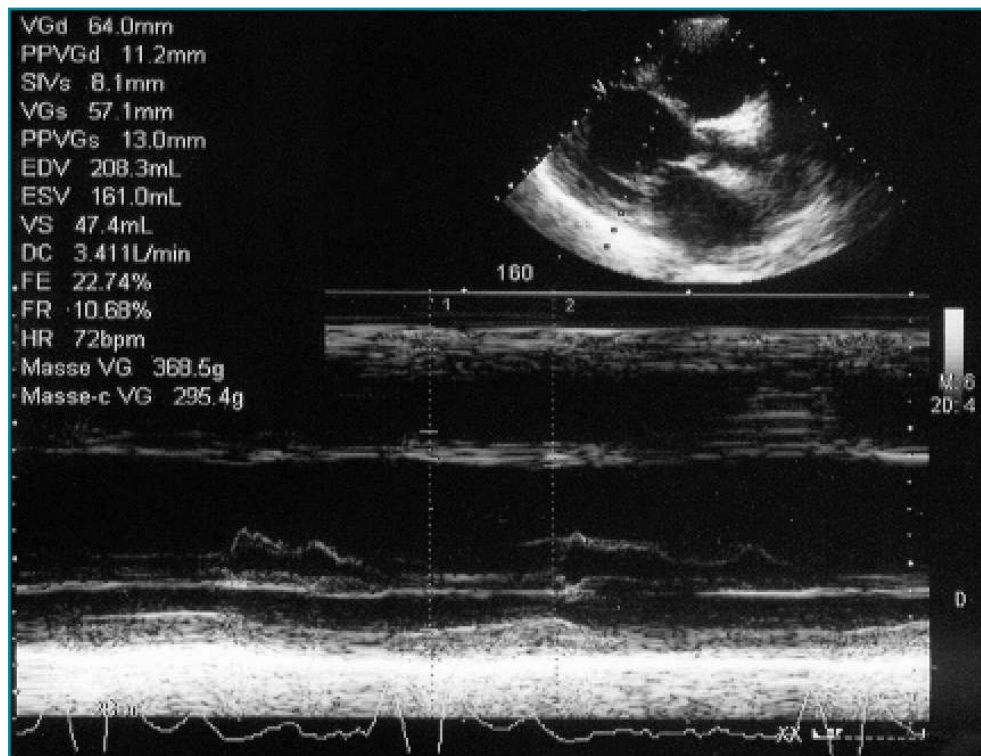


Fig. 1: Pouvez-vous analyser cette coupe TM parasternale grand axe? Diamètre télédiastolique du ventricule gauche = 64 mm, diamètre télésystolique = 57 mm.

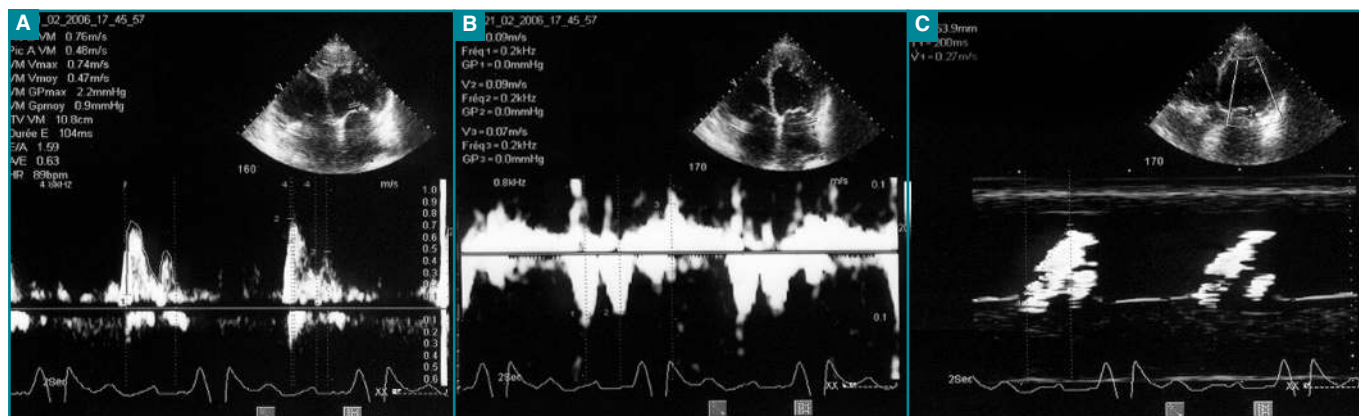


Fig. 2 : Pouvez-vous estimer sa fonction diastolique et les pressions de remplissage du ventricule gauche (VG) ? **A :** Flux mitral en Doppler pulsé : vélocité $E = 0,76$ m/s, $A = 0,48$ m/s ? **B :** DTI à l'anneau mitral latéral : $Ea = 0,06$ m/s. **C :** Vitesse de propagation du flux protodiastolique intraventriculaire gauche (Vp) en TM couleur : $Vp = 0,27$ m/s.

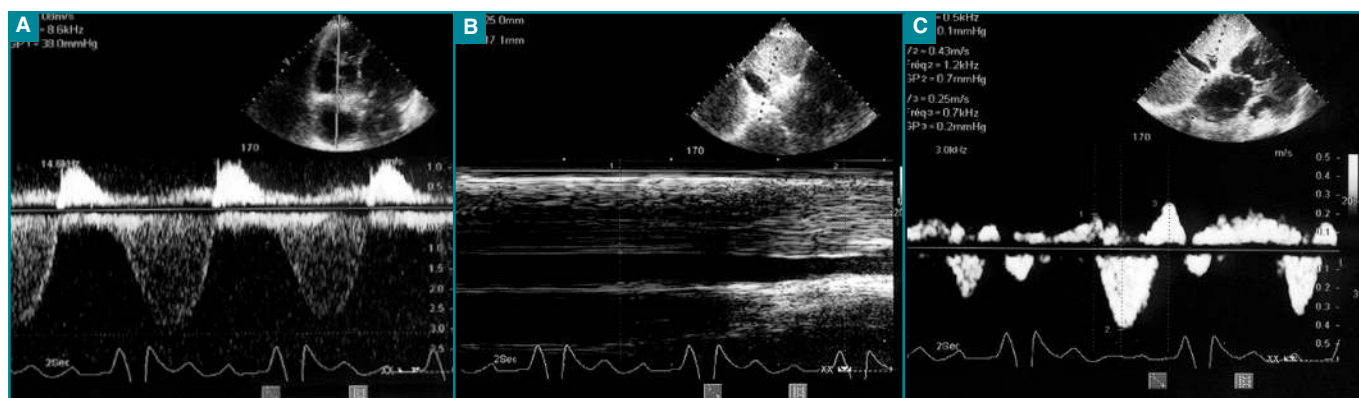


Fig. 3 : Pouvez-vous estimer la pression artérielle pulmonaire systolique (PAPS) ? **A :** Pic = 3 m/s, gradient = 38 mmHg. **B :** Coupe TM de la veine cave inférieure : diamètre en inspiration = 25 mm, en expiration = 17 mm. **C :** Flux des veines sus-hépatiques.

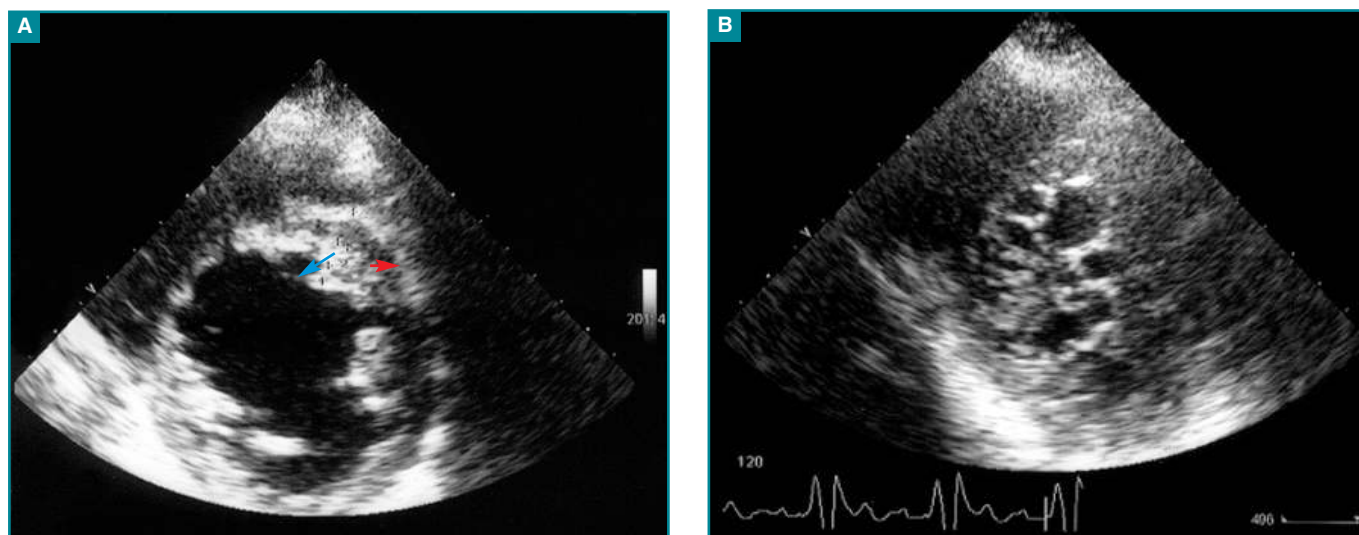


Fig. 4 (parasternal court axe – A : médian, B : apex) : Regardez attentivement ces images. Le diagnostic est maintenant évident.

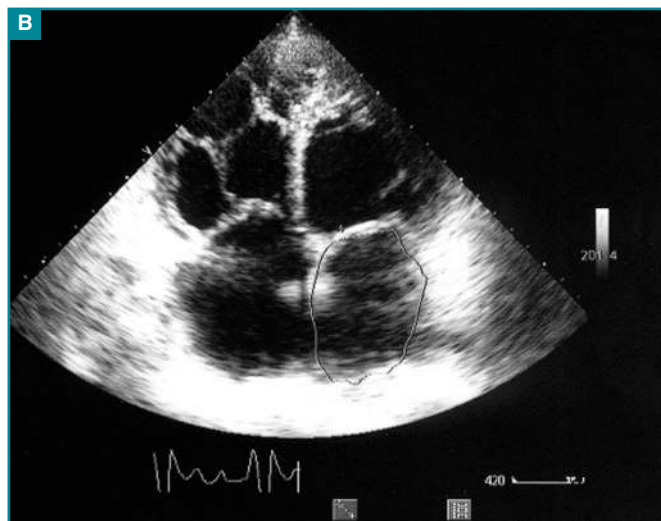
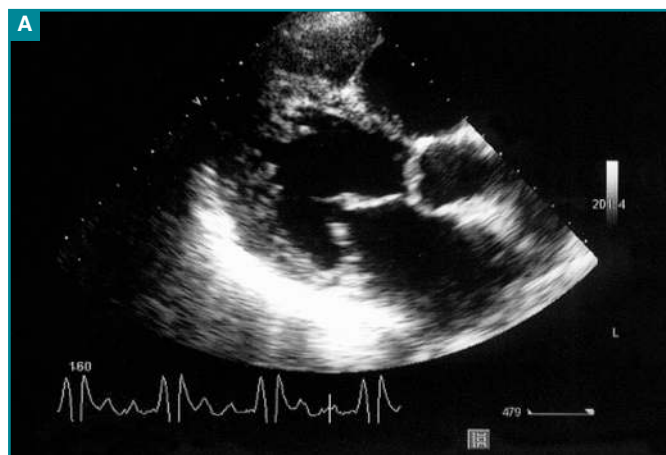


Fig. 5 : Pour vous aider à confirmer votre diagnostic : il s'agit donc d'une forme rare d'une cardiopathie congénitale mal connue.

■ REPONSES

Fig. 1 : Le ventricule gauche (VG) est dilaté (64 mm en télédiastole) avec des parois normales sur ce plan de coupe. La fraction de raccourcissement du VG est de 10,7 % et la fraction d'éjection du VG est estimée à 22,7 %. Le ventricule droit semble un peu dilaté et le péricarde est sec et d'aspect normal.

Fig. 2 : Le profil transmitral est d'aspect pseudonormal (**fig. 2 A**). Le rapport E/A = 1,6. Le rapport E/Ea = 8,4 (**fig. 2 B** : vitesse de l'onde Ea = 9 cm/s) et le rapport E/Vp = 2,8 (**fig. 2 C** : Vp = 27 cm/s). Il y a une élévation des pressions de remplissage du VG. On peut estimer la pression capillaire à au moins 12 mmHg (E/Ea > 8) sinon supérieure à 15 mmHg (E/Vp > 2,5). Le flux des veines pulmonaires n'a pas été obtenu.

Fig. 3 : Par le flux d'insuffisance tricuspide en Doppler continu, on obtient une pression à 38 mmHg (**fig. 3 A**) à laquelle il faut ajouter la pression estimée dans l'oreillette droite (POD). La POD est estimée à partir de la taille de la veine cave inférieure (VCI) et de ses variations respiratoires.

Ici, la VCI mesure 25 mm en expiration et 17 mm en inspiration (**fig. 3 B**) : la variation respiratoire étant inférieure à 50 %, on peut estimer la POD à 15 mmHg. Le flux des veines sus-hépatiques (**fig. 3 C**) comporte une petite onde S (en systole) nettement moins ample que l'onde D (en diastole), ce qui est également en faveur d'une élévation de la POD. L'onde A est également ample. La PAPS est estimée à 38 + 15 mmHg.

Fig. 4 : On observe un épaissement net des parois du ventricule gauche en particulier dans les segments antérieurs, latéraux, inférieurs et inféro-septaux (**fig. 4 A**). Il semble y avoir des trabéculations qui forment des logettes en communication avec la cavité ventriculaire.

L'analyse de l'apex (**fig. 4 B**) est particulièrement typique montrant de nombreuses trabéculations ventriculaires myocardiques profondes. Signalons qu'en Doppler couleur nous avons observé un flux circulant dans les espaces intertrabéculaires.

Il s'agit d'une non compaction du ventricule gauche. L'endocarde est structuré en 2 couches. L'épaisseur de la zone non compactée (flèche bleue) est plus de 2 fois supérieure à la zone compactée (flèche rouge).

Fig. 5 : On retrouve les trabéculations dans toutes les incidences (**fig. 5 A**). On observe également des trabéculations au niveau du ventricule droit (**fig. 5 B**), ce qui est plus rare mais possible, la non compaction du VG n'étant pas toujours isolée. Le ventricule droit est "naturellement" trabéculé, mais ces trabéculations "normales" ne sont habituellement pas visibles sur une coupe des 4 cavités contrairement à notre observation. Cette atteinte du ventricule droit a été secondairement confirmée par une IRM.

■ COMMENTAIRE

La non compaction isolée du ventricule gauche (NCIVG) fait partie des cardiomyopathies "inclassées". C'est une cause rare d'insuffisance cardiaque de l'adulte. Nous n'aborderons pas les formes infantiles.

Cette cardiopathie congénitale a été individualisée au début des années 80. Normalement, durant l'embryogenèse, il y a une régression des sinusoides embryonnaires : c'est la compaction. La non compaction correspond à l'arrêt de la compaction des fibres myocardiques ; elle entraîne donc la persistance de ces sinusoides recouvertes par l'endocarde formant ces trabéculations. La NCIVG n'est pas associée à d'autres malformations cardiaques.

L'échocardiographie est l'examen clé du diagnostic. Outre les trabéculations typiques (multiples, profondes, en communication avec la cavité ventriculaire), la structure endocardique est en double couche avec un rapport zone non compactée/zone compactée > 2 en télésystole. L'atteinte des parois latérales, apicales et inférieures est la plus fréquente. Les segments non compactés sont hypokinétiques, mais les anomalies segmentaires touchent souvent les segments indemnes et la fraction d'éjection est constamment altérée. Un thrombus doit être recherché en particulier au sein des espaces intertrabéculaires. Comme dans notre observation, une atteinte biventriculaire est possible.

Un registre français des NCIVG de l'adulte est tenu par le Pr Gilbert Habib (gilbert.habib@ap-hm.fr).