

REPÈRES PRATIQUES Echocardiographie

Quand penser à une cardiomyopathie restrictive ?



→ R. ROUDAUT
Hôpital Cardiologique,
CHU, BORDEAUX.

Diagnostic positif

1. Contexte clinique

Devant un tableau d'insuffisance cardiaque (IC) inexpiquée souvent globale avec hépatomégalie, voire hépatalgie (en l'absence de valvulopathie sévère, de coronaropathie significative, de cardiomyopathie dilatée...), le clinicien/échocardiographe devra évoquer le diagnostic de cardiomyopathie restrictive (CMR), d'autant plus facilement qu'à l'échocardiographie la fonction ventriculaire est peu ou pas perturbée et qu'à l'inverse, les oreillettes sont dilatées, témoignant d'une élévation chronique des pressions du massif auriculaire.

Il faut devant un tel tableau regarder attentivement l'électrocardiogramme (ECG) à la recherche d'un microvoltage, voire d'ondes Q de pseudo-nécrose. En l'absence d'antécédents d'infarctus, il faudra penser à l'amylose. L'anamnèse est capitale, à la recherche d'antécédents d'irradiation médiastinale, d'une chimiothérapie, d'hyperéosinophilie, de cardiopathie familiale, de myélome, d'hémochromatose, de greffe cardiaque...

2. Les données de l'échographie-Doppler

>>> **A l'échocardiographie**, les parois du cœur sont souvent hypertrophiées, parfois hyperéchogènes. Il peut exister un aspect granité, brillant du myocarde, en faveur d'une amylose. La cavité ventriculaire gauche (VG) est souvent de petite taille. La veine cave inférieure est franchement dilatée > 20 mm et peu COMPLIANTE. Il n'y a pas d'anomalie péricardique évidente. L'amplitude de mouvement systolique des anneaux mitral et tricuspide est franchement diminuée. La vitesse de propagation du flux Doppler en TM couleur est diminuée $V_p < 45$ cm/s (**fig. 1**).

>>> **L'exploration Doppler** recherchera un argument en faveur d'une restriction (**fig. 2**):

– flux transmitral de type restrictif (type III de la classification d'Appleton). $E/A > 2$, temps de décélération < 150 ms. Ce profil transmitral peut être moins perturbé selon le stade évolutif de l'affection ou si le patient est sous traitement diurétique. Une insuffisance mitrale télédiastolique peut être observée dans les formes sévères,

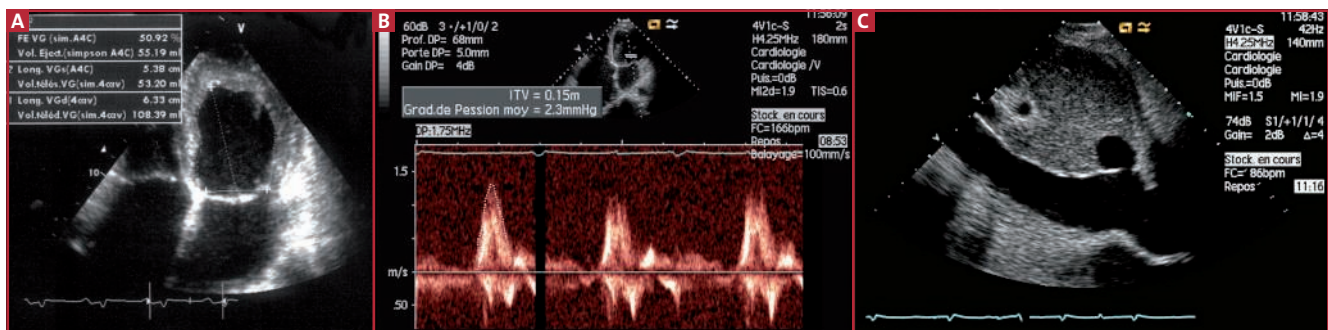


FIG. 1: Maladie de Wegener. **A:** myocardiopathie restrictive avec thrombus plan tapissant tout l'apex du VG. **B:** flux transmitral de type restrictif. **C:** dilatation franche de la veine cave inférieure.

REPÈRES PRATIQUES

Echocardiographie

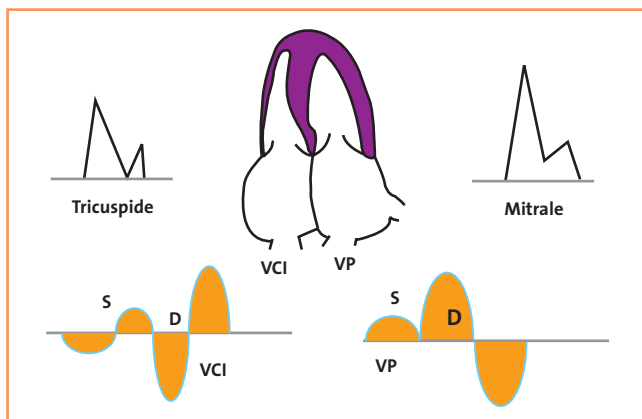


FIG. 2 : Représentation schématique des principales anomalies écho-Doppler rencontrées dans les cardiomyopathies restrictives.

- flux veineux pulmonaire: onde S < onde D, onde A augmentée,
- flux tricuspide de type restrictif $E/A > 2$,
- flux d'insuffisance pulmonaire suggérant une élévation de la pression diastolique du VD: aspect en pic-plateau,
- flux de la veine cave inférieure fortement perturbé, abolition (inversion téléstolique) de l'onde S, pic protodiastolique et inversion du flux mésotélédiastolique,
- les variations respiratoires des flux sont amoindries, onde E mitrale < 5 %, onde D pulmonaire < 20 %, onde E tricuspide < 15 %,
 - les pressions pulmonaires sont souvent élevées, mais le degré de sévérité de l'hypertension artérielle pulmonaire dépend du stade évolutif de la pathologie.

>>> Le Doppler tissulaire apporte des arguments supplémentaires importants. L'analyse DTI des vitesses des anneaux mitral et tricuspide montre des vitesses effondrées du fait de l'atteinte myocardique. Classiquement, l'onde E' à l'anneau mitral est effondrée et les indices combinés sont très perturbés: $E/E' > 15$, $E/Vp > 2,5$.

>>> L'analyse des déformations par speckle tracking (2D strain) montre un effondrement des valeurs, que ce soit en longitudinal, radial, circonférentiel, ce qui témoigne de l'importance de la maladie myocardique.

3. Les autres explorations

>>> A noter que le **BNP** est souvent très élevé, témoignant de l'atteinte myocardique.

>>> Une **exploration hémodynamique** devra être réalisée au moindre doute, à la recherche d'un aspect de dip-plateau ventriculaire sur les courbes de pression. Cette exploration pourra si besoin être sensibilisée par un test

de surcharge sodée. Une biopsie myocardique pourra être discutée en fonction de l'orientation étiologique.

>>> L'IRM pourra apporter des éléments essentiels pour l'orientation étiologique.

Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel essentiel à évoquer est celui de la péricardite constrictive sur lequel nous reviendrons dans une mise au point ultérieure. Retenons surtout qu'en cas de **péricardite constrictive** le contexte anamnestique est différent, les vitesses en DTI et les déformations en *speckle tracking* peu ou pas perturbées.

Diagnostic étiologique

Le diagnostic étiologique de cardiomyopathie restrictive est un diagnostic d'élimination. Il faut évoquer et rechercher:

- une atteinte myocardique infiltrative ou de surcharge: amylose, sarcoïdose, hémochromatose, glycogénose, mucopolysaccharide, maladie de Fabry... En faveur d'une amylose (**fig. 3**), il faut retenir le contraste entre une hypertrophie ventriculaire gauche échographique importante et un micro-voltage à l'électrocardiogramme,
- une atteinte myocardique non infiltrative: sclérodémie, pseudoxanthome élastique, cardiomyopathie restrictive familiale, cardiomyopathie mitochondriale...,
- une atteinte endomyocardique:
 - ▶ fibrose endomyocardique, hyperéosinophilie, maladie de Wegener, fibrose endomyocardique médicamenteuse (anthracycline, sérotonine, methysergide, ergotamine...),
 - ▶ fibrose endomyocardique post-radiothérapie.

A noter par ailleurs qu'une cardiomyopathie hypertrophique peut évoluer vers une restriction et qu'un infarctus du ventricule droit peut donner une cardiopathie restrictive du cœur droit...

L'orientation étiologique reposera sur un faisceau d'arguments (anamnèse, ECG, aspect échocardiographique) et pourra faire appel à d'autres examens complémentaires: biopsie myocardique, IRM... Dans bon nombre de cas (36 %), la pathologie reste idiopathique.

Place de l'échocardiographie dans le suivi sous traitement

Elle est essentielle pour guider la thérapeutique, en particulier les diurétiques dont la posologie sera adaptée en

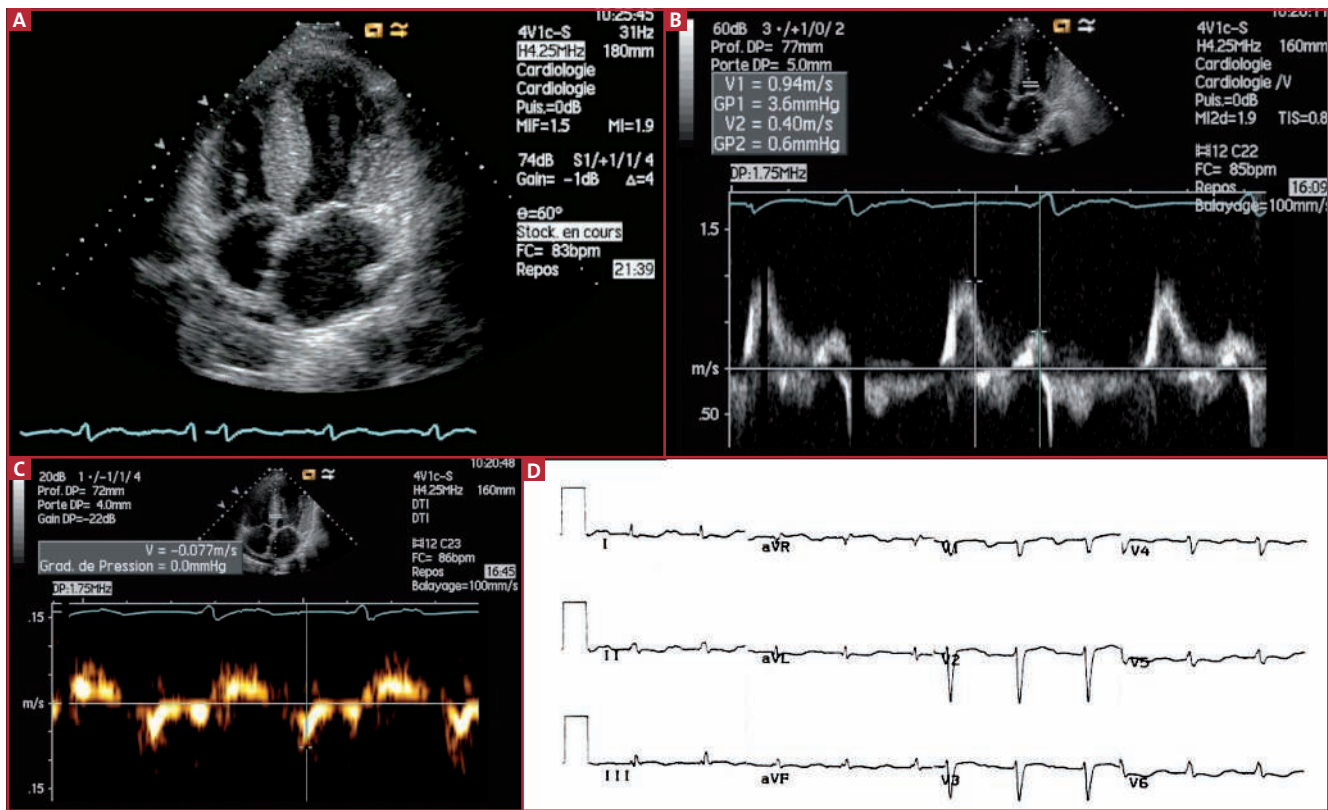


FIG. 3 : Amylose cardiaque. **A :** infiltration du myocarde. **B :** flux transmitral de type restrictif. **C :** en DTI, effondrement des vitesses. **D :** micro-voltage à l'ECG.

fonction des pressions de remplissage et du calibre de la VCI. Parallèlement, le traitement de la cause, si elle a pu être déterminée (myélome...) sera entrepris. L'évolution conduit classiquement vers l'aggravation. Une décision de transplantation peut être évoquée en cas d'insuffisance cardiaque réfractaire.

Bibliographie

- COHEN A, ABERGEL E, BLANCHARD B *et al.* Recommendations of the French Society of Cardiology concerning indications for Doppler echocardiography. *Arch Mal Cœur Vaiss*, 2003 ; 96 : 223-263.
- HATLE LK, APPLETON CP, POPP RL. Differentiation of constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy by Doppler echocardiography. *Circulation*, 1999 ; 79 : 357-370.
- SENGUPTA PP, KRISHNAMOORTHY VK, ABHAYARATNA WP *et al.* Disparate patterns of left ventricular mechanics differentiate constrictive pericarditis from restrictive cardiomyopathy. *JACC Cardiovasc Imaging*, 2008 ; 1 : 29-38.
- MOGENSEN J, ARBUSTINI E. Restrictive cardiomyopathy. *Curr Opin Cardiol*, 2009 ; 24 : 214-220.
- NIHOYANNOPOULOS P, DAWSON D. Restrictive cardiomyopathies. *Eur J Echocardiogr*, 2009 ; 10 : 23-33.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

Arbre décisionnel

