

Échocardiographie - Doppler

S. Lafitte, M. Lafitte, P. Réant, R. Roudaut

C.H.U. de Bordeaux ~ Hôpital Cardiologique du Haut Lévêque Pessac ~ France

Myocardiopathies Restrictives

Définition

Les myocardiopathies restrictives regroupent toutes les affections du myocarde caractérisées par des anomalies majeures du remplissage à type de trouble de la compliance, avec ou sans oblitération de la cavité ventriculaire.

C'est une affection rare, exceptionnellement primitive, le plus souvent secondaire, par fibrose ou infiltration.

On observe des formes à prédominance gauche ou droite, et parfois des formes biventriculaires.

Clinique

Sur un plan clinique, le diagnostic de myocardiopathie restrictive sera évoqué en règle générale devant un tableau d'insuffisance cardiaque inexpliquée, à prédominance gauche, droite, ou globale.

Diagnostic positif

Échocardiographie 2D

Sur un plan échocardiographique, on décrit 3 types différents de myocardiopathies restrictives.

- Forme non oblitérative

Le premier type est la forme non oblitérative.

Elle est caractérisée par une cavité ventriculaire de taille normale, des parois d'épaisseur normale, une fonction systolique généralement normale, mais parfois diminuée, et enfin une dilatation auriculaire, prédominante à gauche et / ou à droite, de même que la dilatation des veines pulmonaires ou de la veine sus-hépatique.

Devant ces signes totalement aspécifiques, nous verrons l'importance du Doppler.

- Forme oblitérative

Les formes oblitératives correspondent généralement à des fibroses endomyocardiques avec ou sans hyperéosinophilie. Les localisations de la fibrose sont variables, avec 10 à 40 % de formes ventriculaires gauches, 10 à 30 % touchant le ventricule droit, et 50 à 70 % de formes biventriculaires.

L'échocardiographie retrouve une petite cavité ventriculaire, avec un comblement de la pointe par une gangue fibreuse d'aspect hyperéchogène. On retrouve parfois un thrombus mural qui tapisse la paroi, des calcifications endocardiques, ou encore une atteinte valvulaire par extension de la fibrose.

Cette forme oblitérative s'accompagne, également, d'une dilation auriculaire. Enfin, une lame d'épanchement péricardique de faible abondance est fréquemment décrite dans ce contexte.

- Forme infiltrative

Nous en venons maintenant à la troisième forme ou forme infiltrative, dont l'étiologie la plus fréquente est l'amylose cardiaque.

Elle est caractérisée par une hypertrophie pariétale concentrique, au dépend de la cavité ventriculaire qui peut s'en trouver diminuée.

La fonction systolique est plus ou moins altérée, et ceci d'autant plus que la maladie est évoluée. Enfin, on observe une dilatation des oreillettes.

Associé à l'hypertrophie ventriculaire gauche, on note une modification de la texture myocardique avec un aspect granité et scintillant des parois très évocateur d'amylose.

L'infiltration myocardique est parfois localisée au ventricule droit, au septum inter-auriculaire, ou sur les valves.

L'épanchement péricardique est fréquent, mais généralement peu abondant.

Sur un plan électrique, il est à noter que cette HVG échocardiographique contraste avec un microvoltage à l'ECG.

Cette dissociation est très évocatrice d'une myocardiopathie infiltrative.

Doppler

L'examen Doppler apporte des arguments en faveur de la restriction. Il existe tout d'abord, au niveau du flux transmitral, un profil de remplissage de type restrictif ou type 2 de la classification d'Appleton : le TRIV est diminué, le rapport E / A est supérieur à 1 avec une onde E ample et une onde A diminuée.

Parfois, une insuffisance mitrale mésotélédiastolique apparaît par élévation des pressions télédiastoliques du ventricule gauche.

Le flux aortique est caractérisé par un aspect de bas débit avec une ITV sous-aortique diminuée.

Le flux tricuspide peut également être de type restrictif en cas de localisation droite.

Au niveau des veines sus-hépatiques, la restriction se traduit par une inversion du flux systolique, un pic de remplissage protodiastolique négatif, et une inversion du flux méso-télédiastolique.

De même, l'analyse du flux pulmonaire diastolique peut aider à affirmer l'existence d'une restriction droite. Dans ce cas, la vitesse de l'insuffisance pulmonaire décroît rapidement en protodiastole donnant à la courbe un aspect de type 'pic plateau', correspondant au dip-plateau inversé de l'hémodynamique.

Enfin, le Doppler tissulaire peut être intéressant notamment pour différencier la péricardite constrictive de la myocardiopathie restrictive.

On note alors en cas de myocardiopathie restrictive une diminution significative de l'onde Ea en dessous de 8 cm/s.

Diagnostic différentiel

En ce qui concerne le diagnostic différentiel, il se pose essentiellement avec **la péricardite constrictive**.

Nous rappelons les difficultés et les limites de l'écho-Doppler dans cette pathologie qui nous obligent à nous tourner vers le scanner ou l'IRM pour une étude approfondie de la structure du sac péricardique.

Il faudra tout de même se méfier des péricardites constrictives avec extension myocardique.

Nous retrouvons dans ce premier tableau les signes échographiques différentiels entre les péricardites constrictives et les myocardiopathies restrictives, avec les tailles des cavités, la fonction systolique, l'épaisseur pariétale, la taille des oreillettes, la cinétique segmentaire et la veine cave inférieure.

Ici, les signes différentiels en Doppler au cours de l'inspiration pour le flux mitral, et le flux tricuspide.

Conclusion

Nous achevons ce cours sur les myocardiopathies restrictives en soulignant la réelle difficulté du diagnostic malgré l'individualisation de 3 formes échocardiographiques et l'aide du Doppler.

Ce diagnostic nécessite l'intégration du contexte clinique qui permet parfois de s'orienter d'emblée vers une amylose ou une fibrose endomyocardique avec hyperéosinophilie.

Mais, dans la majorité des cas, le bilan comprendra une investigation hémodynamique, voire d'autres examens complémentaires de type tomodensitométrie ou IRM.
