

LE DOSSIER

Imagerie des cardiomyopathies dilatées

Place de l'échographie dans les cardiomyopathies dilatées

RÉSUMÉ : L'échocardiographie est l'examen de première intention dans la cardiomyopathie dilatée. Elle permet une mesure fiable, semi-automatique, des dimensions des cavités et donc un suivi du remodelage et de son éventuelle inversion sous traitement. Une régurgitation mitrale doit être recherchée; elle est considérée comme sévère et justifiant un traitement quand la surface de l'orifice régurgitant est supérieure à 20 mm². L'échocardiographie peut également aider au diagnostic étiologique et retrouver par exemple une cardiomyopathie conductive, un ventricule gauche non compacté, une tachycardiomyopathie. Enfin, elle permet de dépister les ascendants au premier degré d'un patient porteur d'une cardiomyopathie dilatée.



→ E. DONAL

Service de Cardiologie, CHU, RENNES.

La cardiomyopathie dilatée peut être idiopathique, secondaire à une affection comme une infection virale, à une ischémie myocardique, une valvulopathie... ou avoir une forme particulière comme celle du ventricule gauche non compacté [1].

L'échocardiographie est l'examen de première intention; son rôle est [2]:

- d'évaluer le degré de remodelage des cavités cardiaques (géométrie);
- d'évaluer la fonction en particulier du ventricule gauche et du ventricule droit;
- d'apprécier l'hémodynamique (estimation des pressions du cœur gauche et du cœur droit);
- de rechercher les lésions associées: valvulopathie, péricardite, dilatation de l'aorte ascendante;
- d'aider à la prise en charge thérapeutique: la régurgitation mitrale secondaire, l'asynchronisme mécanique, les pressions de remplissage, le débit;
- de rechercher un cadre étiologique.

L'avantage de l'échocardiographie est aujourd'hui:

- d'être répétable et non ionisant;

- de permettre de tester une stratégie thérapeutique ou de guider cette stratégie, par exemple en salle de cathétérisme;
- d'être un examen peu coûteux et désormais muni de plus en plus d'outils quantitatifs dont la reproductibilité progresse au gré de l'automatisation des mesures.

Apports de l'échocardiographie

1. Mesures des diamètres et de la fraction d'éjection

>>> Les mesures de diamètre ventriculaire gauche, de fraction d'éjection avec une préférence croissante pour la mesure 3D temps réelle qui, presque automatisée, donnera accès à l'index de sphéricité et à une analyse segmentaire et globale (**fig. 1**).

>>> Le volume de l'oreillette gauche, pour l'instant estimée par l'utilisation de l'équation surface-longueur et les coupes apicales 2 et 4 cavités, est incontournable. La valeur pronostique seuil retenu dans les recommandations est 34 mL/m² [3, 4] (**fig. 2**).

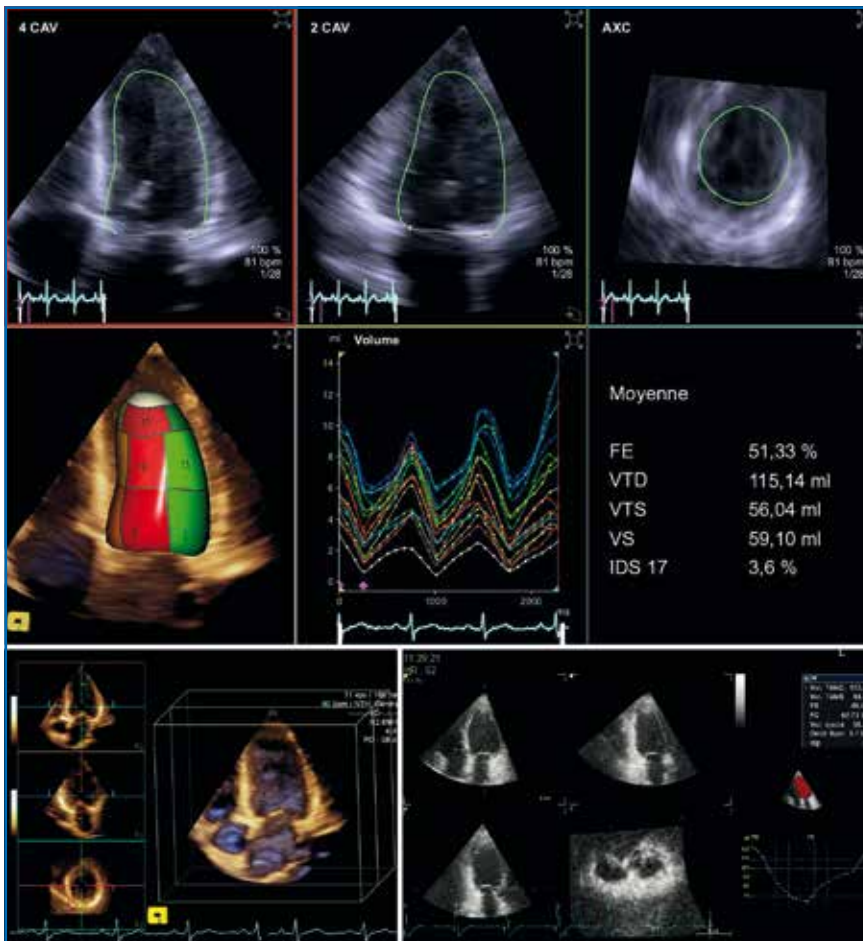


FIG. 1 : Acquisition d'un volume contenant le massif cardiaque et représentation de la mesure automatique ou semi-automatique des volumes et de la fraction à partir de cette acquisition sur une durée de 1 à 6 cycles cardiaques.

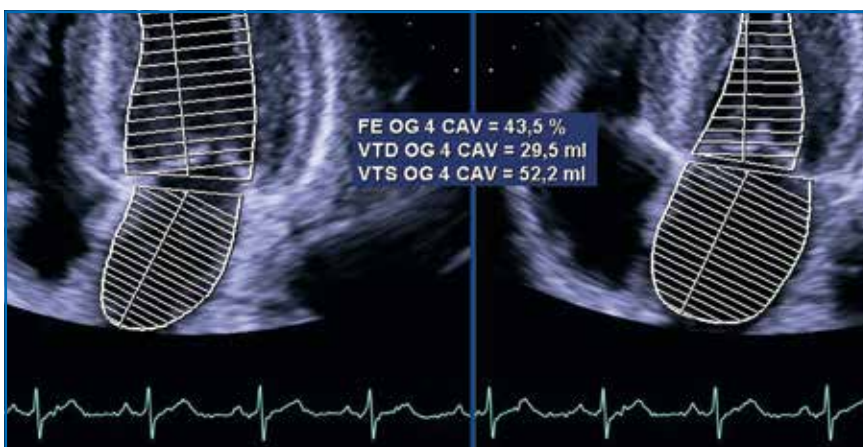


FIG. 2 : Méthode actuelle de calcul des volumes de l'oreillette gauche : coupes apical 4 et 2 cavités (préférer la formule "surface-longueur").

>>> Le ventricule droit requiert une analyse en coupe parasternale, apicale et sous-costale. Une analyse visuelle, une mesure de la fraction de raccourcissement de surface, du TAPSE ($N > 14$ mm) et de l'onde s' sur le bord libre de l'anneau tricuspide sont indispensables (*fig. 3*).

2. Doppler pulsé et tissulaire

Le Doppler permettra en mode pulsé et tissulaire d'accéder aux pressions pulmonaires estimées par le flux de régurgitation tricuspide : normal jusqu'à 2,8 m/s et suspect d'hypertension pulmonaire au-delà de 2,9 m/s [5, 6].

Il faudra bien estimer le débit avec les index temps/vitesse moyennés dans la chambre de chasse du ventricule gauche et/ou du ventricule droit.

On étudiera la diastole avec le flux mitral, le flux veineux pulmonaire (rapport S/D et durée de A pulmonaire). Le Doppler tissulaire pulsé à l'anneau mitral peut poser problème en particulier sur le bord latéral dans les cardiopathies très dilatées, surtout en cas de bloc de branche gauche [7]. Il faudra être prudent dans l'évaluation des pressions de remplissage et utiliser plusieurs paramètres, voire un test dynamique.

3. Les valves

La cardiomyopathie dilatée peut volontiers être associée à **une régurgitation mitrale** dont le mécanisme est une restriction systolique [8], c'est-à-dire IIIb de la classification de Carpentier. On appréciera donc les dimensions de l'anneau en parasternal grand axe (diamètre antéro-postérieur), le degré de restriction du jeu valvulaire. On pourra apprécier de manière qualitative l'angle entre le plan de l'anneau et les feuillets, en particulier le feuillet postérieur, de la valve mitrale en mésosystole. On pourra mesurer la tente, la hauteur de la tente entre ce plan de l'anneau et le point de coaptation.

LE DOSSIER

Imagerie des cardiomyopathies dilatées

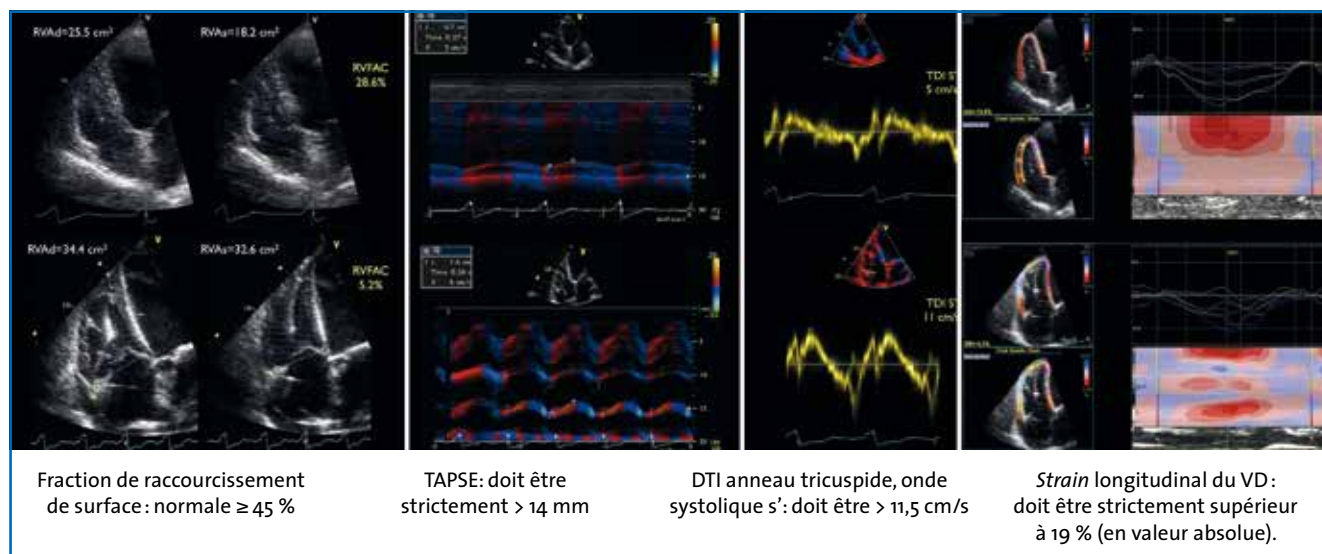


FIG. 3 : Approches quantitatives de la fonction du ventricule droit (VD).

Il faudra être précis et méticuleux dans la quantification de la régurgitation. L'extension du jet régurgitant en Doppler couleur doit être proscrite. Il faudra mesurer le rayon de la PISA et retenir qu'une régurgitation mitrale de mécanisme IIIb est sévère lorsque la surface de l'orifice régurgitant atteint 20 mm^2 . C'est dès 20 mm^2 de surface de l'orifice régurgitant qu'il faudra commencer à réfléchir au traitement éventuel de cette régurgitation mitrale qui, si elle est respectée, participera à l'auto-entretien de la dilatation des cavités cardiaques et à l'aggravation du degré de dysfonction systolique et diastolique.

On vérifiera que cette coaptation est suffisante. Plusieurs traitements peuvent être discutés. Si les QRS sont larges avec un bloc de branche gauche, la resynchronisation cardiaque est recommandée. En cas de résultat insuffisant, les thérapeutiques interventionnelles nouvelles sont intéressantes. L'une d'elle est actuellement testée largement en France dans le cadre d'un PHRC national dirigé par le Pr Obadia. Il est ainsi possible, dans une dizaine de centres français, de pro-

poser dans le cadre d'une étude randomisée l'implantation d'un Mitraclip à des patients ayant une régurgitation mitrale secondaire à une cardiomyopathie avec une fraction d'éjection du ventricule gauche comprise entre 15 et 45 % (fig. 4).

4. L'étude de l'asynchronisme mécanique

Elle reste du domaine de la recherche, et les recommandations ne laissent aucune place aux outils potentiellement utiles en échocardiographie. Nous retiendrons



FIG. 4 : Régurgitation mitrale secondaire à la dilatation des cavités gauches, en particulier du ventricule, avec de fait un déplacement des piliers et une attraction des feuillets mitraux dans la cavité ventriculaire (mécanisme IIIb de Carpentier). **A :** image 2D des feuillets valvulaires avec Doppler couleur de la régurgitation mitrale en 2D: seuil de gravité: SOR $> 20\text{ mm}^2$. **B :** régurgitation mitrale et mesure de la PISA en 3D couleur.

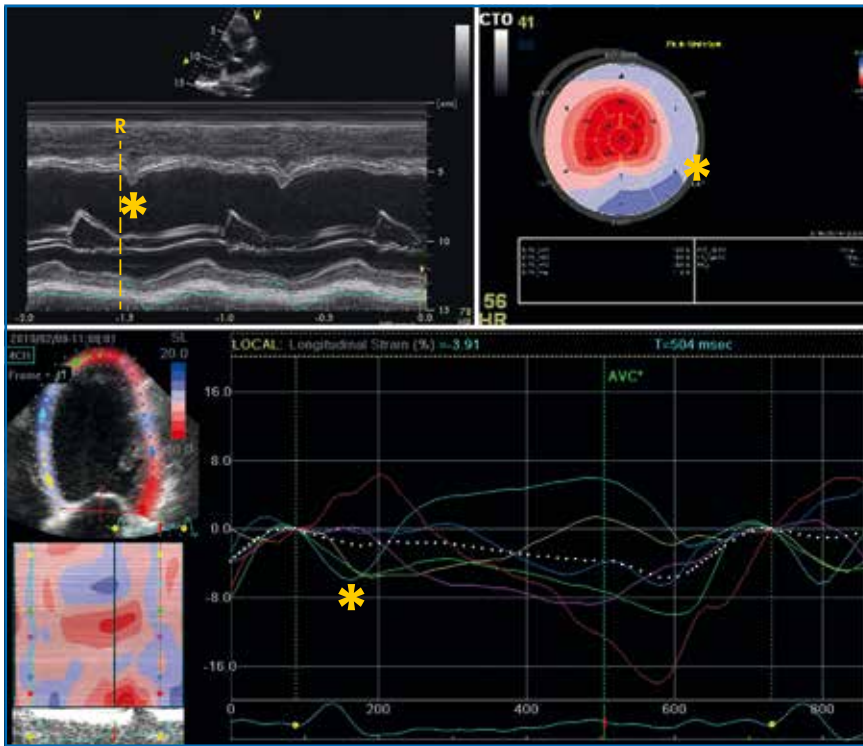


FIG. 5 : Voir les astérisques jaunes. Sur le TM, il y a un septal flash : mouvement prématuré bref, synchrone du QRS au niveau du septum interventriculaire. Même mouvement bref visible sur la courbe jaune et verte claire (strain longitudinal du septum interventriculaire). Le corolaire : un retard inféro- et antérolatéral sur le TM et les courbes de strain longitudinal (le bleu de l'œil de bœuf correspondant au strain longitudinal du ventricule gauche).

que le septal flash et/ou l'*apical rocking* [9], c'est-à-dire le mouvement de bascule de l'apex, sont des points utiles à rapporter dans un compte rendu d'échocardiographie (**fig. 5**).

Ils sont, *a priori*, associés à une réponse favorable à la resynchronisation biventriculaire. Il faudra, pour cette indication de la resynchronisation cardiaque, garder à l'esprit que **l'étude de l'asynchronisme mécanique reste multiparamétrique** et qu'il faut, outre l'asynchronisme, considérer le degré de dysfonction et de remodelage du ventricule gauche mais aussi du ventricule droit et du massif atrial. Il ne faudra pas conduire à la resynchronisation un patient ayant un cœur trop remodelé ; il ne faudra pas implanter une sonde gauche en regard d'un territoire fibrosé, cicatriciel.

Nous pourrions discuter aussi du rôle primordial de l'échocardiographie pour évaluer les patients les plus sévères qui, en attente ou pas de transplantation cardiaque, pourraient justifier d'une assistance mécanique. Le type d'assistance le plus communément implanté est une assistance monoventriculaire gauche. Celle-ci permet de redonner au patient une qualité de vie correcte, à la maison. Cependant, elle s'adresse uniquement aux patients n'ayant pas de régurgitation aortique ni de dysfonction ventriculaire droite compromettant le fonctionnement de la pompe. L'échocardiographie a ici un rôle primordial pour une appréciation répétée de la fonction du ventricule droit, avant, pendant et après l'implantation de la pompe (dont le réglage pourra être effectué sous contrôle échocardiographique).

5. Participer à la recherche étiologique

L'échocardiographie ne permet pas d'exclure une coronaropathie. Elle permet tout au plus de présumer du caractère fibreux, cicatriciel d'une paroi qui serait hyperéchogène et d'épaisseur inférieure à 6 mm. Elle permet un **test de viabilité** grâce à l'injection de **dobutamine à faibles doses** (avec un objectif d'augmentation de la fréquence cardiaque < 20 % de la fréquence cardiaque de repos). Elle peut, en revanche, facilement **dépister une cardiomyopathie dilatée chez les ascendants au premier degré** d'un patient ayant une CMD. C'est important car la CMD peut être asymptomatique et, dans près de 20 % des cas, elle a une origine génétique.

Un aspect hypertrabéculé de l'endocarde ventriculaire gauche peut être observé. Si, en parasternal petit axe en systole, cet aspect spongieux, hypertrabéculé, avec un ratio (myocarde spongieux/myocarde compacté épicaudique) > 2 est retrouvé sur plusieurs segments, alors le diagnostic de **ventricule gauche non compacté** [10] peut être évoqué. Il faudra conforter le diagnostic par une imagerie complémentaire (imagerie de coupes) pour éviter les diagnostics par excès mais aussi penser aux erreurs diagnostiques par défaut. En effet, le profil évolutif des ventricules gauches non compactés peut être plus sévère que celui des CMD communément appelées "idiopathiques". Il y a un risque accru d'accident embolique, de troubles du rythme ventriculaire... (**fig. 6**).

Nous pourrions ici évoquer les cardiomyopathies conductives [11], une forme de cardiomyopathies secondaires à un bloc de branche gauche. Il existe alors un asynchronisme atrioventriculaire, intraventriculaire gauche caricatural et un grand espoir d'hyperréponse à la resynchronisation peut être escompté.

Il faut aussi penser aux tachycardiomyopathies, formes rares de cardiomyo-

LE DOSSIER

Imagerie des cardiomyopathies dilatées

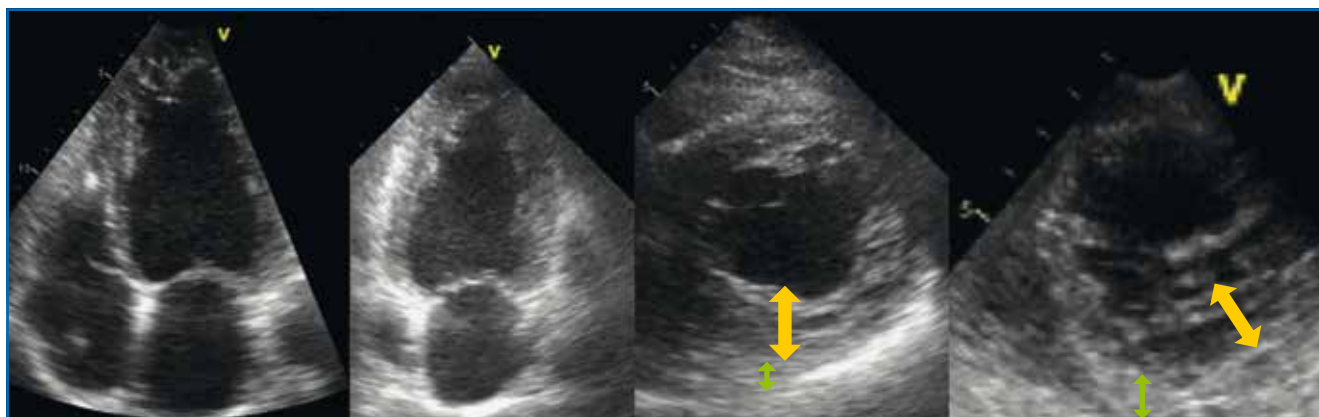


FIG. 6 : Ventricule gauche non compacté en vue apicale 4 et 2 cavités, puis coupe parasternale au-dessus des piliers, puis à l'apex avec les flèches : épaisseur de l'épicarde (vert) ; épaisseur de la zone non compactée (jaune).

pathies secondaires à une arythmie rapide le plus souvent, qui va s'accompagner d'une dégradation de la fonction ventriculaire gauche sans que le remodelage anatomique, la dilatation, soit particulièrement marqué.

Bibliographie

1. ELLIOTT P, ANDERSSON B, ARBUSTINI E, BILINSKA Z *et al.* Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*, 2008;29:270-276.
2. COSYNS B, GARBI M, SEPAROVIC J *et al.* Update of the echocardiography core syllabus of the European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI). *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 2013;14: 837-839.
3. LANG RM, BADANO LP, TSANG W *et al.* EAE/ ASE recommendations for image acquisition and display using three-dimensional echocardiography. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 2012;13:1-46.
4. MOR-AVI V, LANG RM, BADANO LP *et al.* Current and evolving echocardiographic techniques for the quantitative evaluation of cardiac mechanics: ASE/EAE consensus statement on methodology and indications endorsed by the Japanese Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*, 2011;24:277-313.
5. LANG RM, BIERIG M, DEVEREUX RB *et al.* Recommendations for chamber quantification. *Eur J Echocardiogr*, 2006;7:79-108.
6. GALIE N, HOEPER MM, HUMBERT M *et al.* Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*, 2009;34:1219-1263.
7. MULLENS W, BOROWSKI AG, CURTIN RJ *et al.* Tissue Doppler imaging in the estimation of intracardiac filling pressure in decompensated patients with advanced systolic heart failure. *Circulation* 2009;119:62-70.
8. LANCELOTTI P, TRIBOUILLOY C, HAGENDORFF A *et al.* Recommendations for the echocardiographic assessment of native valvular regurgitation: an executive summary from the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 2013;14:611-644.
9. SZULIK M, TILLEKAERTS M, VANGEEL V *et al.* Assessment of apical rocking: a new, integrative approach for selection of candidates for cardiac resynchronization therapy. *Eur J Echocardiogr*, 2010;11: 863-869.
10. MUSER D, NUCIFORA G, GIANFAGNA E *et al.* Clinical Spectrum of Isolated Left Ventricular Non-Compaction: Thromboembolic Events, Malignant Left Ventricular Arrhythmias And Refractory Heart Failure. *J Am Coll Cardiol*, 2014 Feb 24.
11. VAILLANT C, MARTINS RP, DONAL E *et al.* Resolution of left bundle branch block-induced cardiomyopathy by cardiac resynchronization therapy. *J Am Coll Cardiol*, 2013;61:1089-1095.

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