

Fiche synthétique Cardiomyopathie restrictive

La cardiomyopathie restrictive est caractérisée par des parois ventriculaires non compliantes aboutissant à une altération majeure de la fonction diastolique du myocarde. Un seul ou les deux ventricules peuvent être atteints.

Etiologies

Elle peut être primitive (génétiques ou idiopathique) ou être la conséquence de troubles systémiques : chez les adultes, il faut rechercher des anomalies extra-cardiaques qui peuvent orienter vers une d'amylose, de maladie de Fabry, de sarcoïdose ou d'hémochromatose. Une hyperéosinophilie associée doit faire évoquer un syndrome de Löffler. La fibrose endomyocardique est une cause de cardiopathie restrictive endémique dans les pays tropicaux et dont l'étiologie est probablement mixte (facteurs alimentaires et parasitaires intriqués).

Physiopathologie

L'épaississement ou infiltration myocardique peut toucher les deux ventricules ainsi que les valves qui peuvent présenter des fuites. La principale conséquence hémodynamique est un dysfonctionnement diastolique avec une fraction d'éjection du ventricule généralement préservée. La paroi du ventricule est rigide, peu compliant. Le remplissage diastolique est altéré et les pressions de remplissage élevées, aboutissant à une hyperpressions veineuse pulmonaire. La fonction systolique peut se dégrader dans un second temps. Des thrombus intra-cardiaques peuvent se former avec un risque embolique systémique associé.

Symptômes

La fatigue est la conséquence d'un débit cardiaque fixé. La dyspnée d'effort, l'orthopnée, la dyspnée paroxystique nocturne et des oedèmes périphériques peuvent s'y associer.

Les troubles du rythme cardiaque (supra-ventriculaires et ventriculaires) et les troubles de la conduction (bloc auriculo-ventriculaires et bloc de branche) sont fréquemment associés. Le diagnostic repose sur l'échocardiographie et/ou le cathétérisme cardiaque mais l'imagerie de coupe (IRM ou scanner cardiaque) sont souvent très utile en complément.

Le traitement est souvent limité, il doit être orienté en fonction de l'étiologie.

Diagnostic

L'ECG, l'échocardiographie, l'IRM, parfois le cathétérisme cardiaque et les examens de laboratoires, parfois des biopsies tissulaires sont nécessaires.

L'échocardiographie montre une dilatation des deux oreillettes avec des cavités ventriculaires de taille normale ou diminuée et une fonction systolique des deux ventricules préservée (FEVG et FEVD >50%) . L'épaisseur des ventricules est normale ou peu augmentée. L'épaisseur du péricarde est normale. Les pressions de remplissage ventriculaires sont élevées et la fonction longitudinale des ventricules est altérée avec une diminution des vitesses en Doppler Tissulaire à l'anneau mitral et tricuspide. L'IRM retrouve des rehaussements tardifs pouvant orienter les hypothèses étiologiques. Un cathétérisme cardiaque est indiqué dans les formes primitives afin d'évaluer les résistances pulmonaires et faire le diagnostic différentiel avec la péricardite constrictive.

En cas de suspicion d'amylose cardiaque, on réalisera rapidement en priorité conjointement une électrophorèse des protéines sériques et urinaires avec immunofixation, un dosage des chaînes libres sanguines d'Ig en parallèle de la réalisation d'une scintigraphie au Tc99m au pyrophosphate (DPD ou HMDP). L'évaluation en tomographie à émission de positons (TEP scan) peut être utile en cas de suspicion de sarcoïdose cardiaque.

Pronostic et thérapeutique

Le pronostic peut être rapidement défavorable. Dans les causes secondaires, il faut initier au plus vite les thérapeutiques adaptées (chimiothérapie en cas d'amylose AL, corticothérapie en cas de sarcoïdose, traitement spécifique de l'amylose à transthyrétine et de la maladie de Fabry, chirurgie dans certaines fibroses endomyocardiques,...).

Dans les causes génétiques ou primitive, l'indication d'une transplantation cardiaque doit être discutée dès que le diagnostic étiologique a été confirmé.

Les traitements standards de l'insuffisance cardiaque et des cardiomyopathies dilatées ne sont pas tous recommandés et certains peuvent même être délétères comme les bêta-bloquants, parfois IEC/ARA II et digoxine, qui peuvent être mal tolérés. Ils sont donc à considérer uniquement au cas par cas et selon l'étiologie sous-jacente. Les diurétiques sont généralement prescrits en cas de signes de surcharge hydrosodée (oedèmes, signes de congestions) en parallèle d'un régime hyposodé et d'une restriction hydrique <1500/j. Ils doivent cependant être utilisés avec précautions afin d'éviter une baisse de précharge trop brutale ou trop importante. L'alcool est à éviter. L'usage de la flecainamide est habituellement contre-indiqué.

Une anticoagulation efficace (en l'absence de contre-indication) est nécessaire dès lors qu'il existe de l'arythmie supraventriculaire même paroxystique ou des signes de stase à l'échographie (contraste spontané).

En cas de troubles conductifs sévères ou symptomatiques l'implantation d'un pace maker peut être recommandée. Un défibrillateur et/ou une resynchronisation cardiaque peuvent être indiqués dans certains cas.

Un dispositif d'assistance VG et une transplantation cardiaque sont parfois recommandés.

Lien vers des articles sur la prise en charge de la Cardiomyopathie restrictive :

- **Muchtar Eli *et al.*** Restrictive Cardiomyopathy: Genetics, Pathogenesis, Clinical Manifestations, Diagnosis, and Therapy. *Circ Res.* 2017 Sep 15;121(7):819-837.

Lien vers l'article : <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/circresaha.117.310982>.

- **Brown KL *et al.*** Restrictive Cardiomyopathy NCBI resources.

Lien vers l'article : <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537234/>