

Une cause rare d'insuffisance cardiaque chez une djiboutienne

Massoure PL, Lamblin G, Bertani A, Eve O, Kaiser E

Hôpital Bouffard, Djibouti, SP 85024 00812 Armées

Med Trop 2011 ; 71 : 505-507

Observation

Une Djiboutienne de 74 ans se présentait en consultation pour une dyspnée qui s'aggravait, survenant désormais au moindre effort (stade III de la NYHA) sans orthopnée. Elle n'avait pas d'antécédent chirurgical ou de facteur de risque cardiovasculaire. Elle avait eu une tuberculose pulmonaire traitée dans l'enfance. Elle n'avait jamais quitté Djibouti sauf pour bénéficier d'un bilan cardiologique en France en 1991, et un diagnostic d'insuffisance cardiaque avait été porté. Aucune cause particulière n'avait été évoquée et aucun examen invasif n'avait été réalisé. Elle était traitée par énalapril 10 mg et furosemide 40 mg depuis une dizaine d'années. A l'examen, le poids était mesuré à 44 Kg (IMC à 18 Kg/m²), la fréquence cardiaque à 94/min et la pression artérielle à 105/68 mm Hg. On constatait des œdèmes des membres inférieurs, une turgescence des veines jugulaires avec reflux hépato-jugulaire et un souffle systolique d'insuffisance mitrale 2/6. Une numération-formule sanguine prélevée une semaine auparavant était normale. L'ECG (figure 1) objectivait un bloc de branche gauche complet sans permettre d'orienter vers une cause en particulier. L'amplitude « géante » des complexes QRS orientait néanmoins vers une cardiomyopathie dilatée et/ou hypertrophique. L'échocardiographie transthoracique (figure 2) permettait de porter immédiatement le diagnostic.

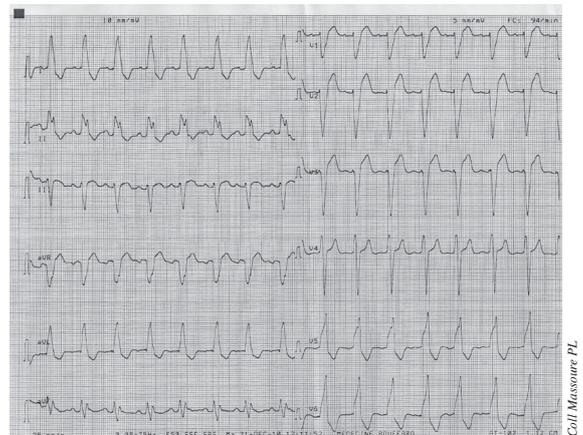


Figure 1. ECG.

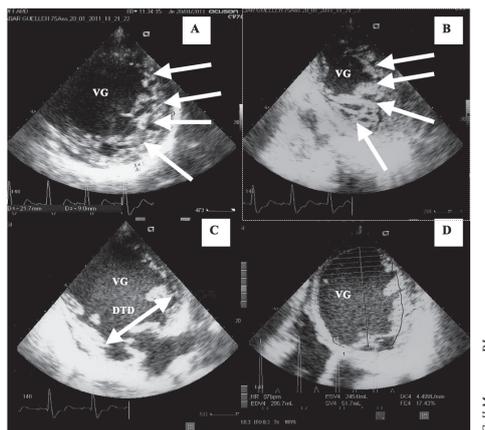


Figure 2. Echographie transthoracique.

Quel est votre diagnostic ?

• Correspondance : plmassoure@aol.com
• Article reçu le 30/01/2010, définitivement accepté le 21/03/2011

Réponse

Non compaction du ventricule gauche (NCVG)

Les trabéculations ventriculaires nombreuses (plus de 3) étaient typiques de cette maladie congénitale et ici leur épaisseur (plus de 2 fois l'épaisseur de la zone « normale » compactée du myocarde) réalisait un critère majeur du diagnostic. La dilatation ventriculaire gauche était majeure et la fraction d'éjection du ventricule gauche (VG) était effondrée (18 %). Il n'était pas observé de thrombus ventriculaire. Le traitement par inhibiteur de l'enzyme de conversion et diurétique était maintenu en majorant les doses. L'aspirine était ajoutée du fait du risque embolique lié à la faible fraction d'éjection du VG et aux trabéculations propices à la formation d'un thrombus.

Chez cette patiente de 74 ans vivant à Djibouti avec une insuffisance cardiaque stade III de la NYHA malgré un traitement médical optimisé, une fraction d'éjection < 30 % et une durée du QRS > 120 ms, l'indication théorique d'un défibrillateur implantable associé à une resynchronisation bi-ventriculaire n'était pas retenue. Une enquête familiale confirmait qu'il s'agissait d'un cas sporadique.

Discussion

Cette observation est le premier cas de NCVG rapporté à Djibouti. La NCVG fait partie des cardiomyopathies « inclusées ». C'est une maladie rare (0,12/100 000). Les formes infantiles ne seront pas discutées ici. La découverte d'une NCVG devant une insuffisance cardiaque est aujourd'hui plus fréquente, même chez le sujet âgé, car cette cardiomyopathie est maintenant mieux connue. L'enquête familiale (systématique dans cette pathologie, puisque 20 à 50 % des cas sont familiaux de transmission liée à l'X) est aussi un mode de découverte habituel. Une prédominance féminine dans la sous-région a été constatée dans une série récente de 52 cas (dont 20 cas au Soudan et 30 en Arabie Saoudite), alors qu'une prédominance masculine est retrouvée dans le reste du monde (56 à 82 %) (1, 2).

Cette cardiopathie congénitale a été individualisée au début des années 80. Normalement, durant l'embryogenèse, on assiste à une régression des sinusoides embryonnaires situés à l'intérieur de la cavité ventriculaire : c'est le phénomène de compaction. La non compaction correspond à l'arrêt de la compaction des fibres myocardiques et entraîne donc la persistance de ces sinusoides recouverts par l'endocarde, formant ces trabéculations. La NCVG n'est pas associée à d'autres malformations cardiaques. Une atteinte bi-ventriculaire est possible.

L'échocardiographie est l'examen clé du diagnostic. Outre les trabéculations typiques (multiples, profondes, en communication avec la cavité ventriculaire), la structure myocardique est en double couche avec un rapport zone non compactée / zone compactée >2 chez l'adulte. Comme dans notre observation, l'atteinte des parois latérales, apicales et inférieures est la plus fréquente. Les segments non compactés sont hypokinétiques, mais les anomalies segmentaires touchent aussi souvent les segments indemnes et la fraction d'éjection est constamment altérée. Un thrombus doit être recherché en particulier au sein des espaces inter trabéculaires. L'ECG est ici typique avec des complexes QRS géants et un bloc de branche. Une inversion diffuse des ondes T et des arythmies atriales et/ou ventriculaires sont également fréquentes. L'association avec une pré-excitation ventriculaire est possible (Syndrome de Wolf Parkinson White).

Les diagnostics différentiels sont peu nombreux si l'on respecte les critères échocardiographiques. L'IRM cardiaque (non disponible dans la Corne de l'Afrique) peut être utile dans les formes douteuses (3). La NCVG est largement sous diagnostiquée, et il est probable, comme dans notre observation, qu'un grand nombre de patients aient été classés à tort comme ayant une cardiomyopathie hypertrophique ou une cardiomyopathie dilatée primitive. En Afrique, l'hypothèse d'une fibrose endomyocardique doit être évoquée même si dans ce cas l'épaississement pariétal porte essentiellement sur l'endocarde et n'est pas trabéculé ; de plus, cette pathologie classique en Afrique équatoriale (Ouganda, Mozambique, Côte d'Ivoire, Nigéria...) ne semble pas présente à Djibouti où elle n'a jamais été rapportée.

Le pronostic est variable et lié à la sévérité et la progression de l'insuffisance cardiaque, la survenue d'une complication embolique systémique ou d'une arythmie. Le décès par mort subite est à redouter pour près de la moitié des patients. Le traitement correspond aux recommandations actuelles concernant l'insuffisance cardiaque (2, 3). Dans les cas de NCVG du sujet jeune avec une insuffisance cardiaque réfractaire au traitement médical, la greffe cardiaque peut être proposée dans les pays industrialisés mais reste inenvisageable dans la plupart des pays africains.

Références

- 1 Ali SK. Unique features of non-compaction of the ventricular myocardium in Arab and African patients. *Cardiovasc J Afr* 2008 ; 19 : 241-5.
- 2 Jenni R, Oechslin EN, van der Loo B. Isolated ventricular non-compaction of the myocardium in adults. *Heart* 2007 ; 95 : 11-5.
- 3 Paule P, Braem L, Mioulet D, Jop B, Theron A, Gil JM *et al.* La non compaction du ventricule gauche, une cardiomyopathie du sujet jeune : premières observations africaines. *Med Trop* 2007 ; 67 : 687-93.

**UNE CAUSE RARE D'INSUFFISANCE CARDIAQUE CHEZ UNE DJIBOUTIENNE :
NON COMPACTION DU VENTRICULE GAUCHE**

RÉSUMÉ • Nous rapportons le premier cas de non compaction du ventricule gauche diagnostiqué à Djibouti chez une Djiboutienne de 74 ans avec une insuffisance cardiaque symptomatique. L'échocardiographie est l'examen clé du diagnostic de non compaction du ventricule gauche. Cette cardiomyopathie est probablement sous-diagnostiquée en Afrique.

MOTS-CLÉS • Non compaction du ventricule gauche. Insuffisance cardiaque. Echocardiographie. Djibouti.

**RARE CAUSE OF HEART FAILURE IN AN ELDERLY WOMAN IN DJIBOUTI :
LEFT VENTRICULAR NON COMPACTION**

ABSTRACT • The purpose of this report is to describe the first case of left ventricular non compaction diagnosed in Djibouti. The patient was a 74-year-old Djiboutian woman with symptomatic heart failure. Echocardiography is the key tool for assessment of left ventricular non compaction. This rare cardiomyopathy is probably underdiagnosed in Africa.

KEY WORDS • Left ventricular non compaction. Heart failure. Echocardiography. Djibouti.



Lac Abbé, Djibouti (Coll Massoure PL).