

Fibrose endomyocardique chez un Ivoirien : cas clinique

Observation

Un jeune adulte de 22 ans, de nationalité ivoirienne, est admis à l'Institut de Cardiologie d'Abidjan pour une dyspnée d'effort datant de 3 semaines et des hépatalgies. L'examen clinique met en évidence un tableau d'insuffisance cardiaque droite : hépatomégalie douloureuse (flèche hépatique à 14 cm), turgescence jugulaire, œdèmes bilatéraux des membres inférieurs.

A l'auscultation, les bruits du cœur sont bien frappés. Il existe un 3^{ème} bruit diastolique, audible au foyer xphoïdien et à l'endapex. La tension artérielle est à 130/ 80 mm Hg. l'auscultation pulmonaire est normale.

Bilan paraclinique

- ECG : fibrillation auriculaire, onde QR en V1 et V2.
- Téléthorax : volumineuse cardiomégalie avec dilatation importante de l'oreillette droite. Il n'existe pas de surcharge vasculaire périphérique.
- Echocardiographie, examen bidimensionnel en incidence apicale : dilatation de l'oreillette droite, comblement cavitaire du ventricule droit par un matériel dense, hyperéchogène, épanchement péricardique latéro-cardiaque gauche (figure 1).
- NFS : éosinophilie sanguine à 600 el/mm³
- VSH : 6 mm à la 1^{ère} heure.

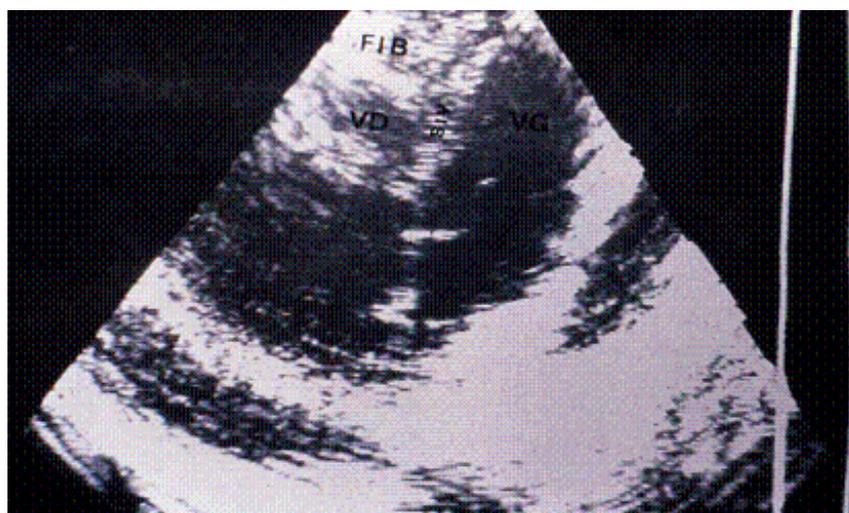


Figure 1 : Echocardiographie mode bidimensionnelle : comblement total de la cavité ventriculaire droite, épanchement péricardique.

Questions

1. Quel diagnostic évoquez-vous ?
2. Quelle est la pathogénie de cette affection ?
3. Quel traitement peut-on envisager ?
4. Quelle est l'évolution de cette maladie ?

Discussion

1. La première hypothèse diagnostique est celle d'une péricardite constrictive avec adiaastolie. Sont en faveur de ce diagnostic : la défaillance cardiaque droite avec un 3^{ème} bruit diastolique qui peut faire évoquer une vibration péricardique. Cependant, la présence d'une volumineuse cardiomégalie, la dilatation des cavités

droites, l'insuffisance tricuspидienne sévère sont inhabituelles dans cette éventualité.

Le diagnostic le plus probable est celui d'une fibrose endomyocardique (FEM) droite. En faveur de ce diagnostic, on retient :

- les anomalies électriques avec présence d'une onde Q en V1, V2,
- surtout, la présence d'un comblement cavitaire du ventricule droit à l'échocardiographie.

La FEM décrite par Davies en Ouganda en 1948 est une myocardiopathie restrictive, spécifique des régions tropicales, d'étiologie inconnue, caractérisée par une fibrose de l'endocarde. Le processus fibreux peut intéresser, comme dans le cas présenté, le ventricule droit et est responsable d'un tableau d'adiastolie avec insuffisance tricuspидienne. Il peut toucher le ventricule gauche avec insuffisance mitrale sévère, hypertension pulmonaire précoce et importante. Il peut être bilatéral.

2. La pathogénie de la FEM fait intervenir le polynucléaire éosinophile (PE) cytopathogène. La FEM serait la conséquence d'une agression de l'endocarde par les constituants granulaires du PE (*Major Basic Protein*, protéine cationique, endopéroxydase...).

La séquence des événements serait la suivante : dépôts dans la cellule myocardique des PE, dégranulation des PE, cytotoxicité des protéines basiques granulaires, constitution d'un thrombus mural pouvant évoluer vers une fibrose de l'endocarde.

Dans la FEM, le taux des éosinophiles est en général normal ou peu élevé, ce qui peut s'expliquer par un diagnostic tardif chez des enfants, des adolescents ou de jeunes adultes porteurs d'helminthiases anciennes (notamment schistosomiasis et filarioses) où le processus éosinophilogène est éteint ou peu évolutif.

Une hypothèse environnementale faisant un lien entre la FEM et la consommation de manioc a été émise, expliquée par un excès de vitamine D dû au procédé traditionnel de séchage au soleil.

L'endocardite pariétale fibroblastique (EPF) de Loeffler est proche de la FEM. Cependant, dans l'EPF, le taux des éosinophiles est élevé et l'EPF, décrite dans les pays tempérés, s'inscrit dans le cadre d'un syndrome éosinophilique primitif de Chusid ou d'un syndrome de Churg et Strauss.

3. Le traitement médical cardiologique est décevant. Le traitement chirurgical consiste en une endocardectomie et un remplacement valvulaire tricuspидien et/ ou mitral en fonction des lésions. Les suites opératoires immédiates sont émaillées d'une mortalité voisine de 10% avec un pronostic à distance satisfaisant, la récurrence de la fibrose n'ayant jamais été observée.

4. La FEM est, en l'absence d'un traitement chirurgical, de mauvais pronostic : la mortalité est supérieure à 50% dans les 2 années qui suivent le diagnostic. L'évolution se fait vers l'insuffisance cardiaque réfractaire.

Dans cette observation, l'intervention chirurgicale, réalisée sur place, a permis la résection de la coque fibreuse de l'endocarde. Un remplacement valvulaire tricuspидien par bioprothèse a été réalisé. Les suites ont été simples après un épisode de bas débit hémodynamique post opératoire.

Références

Touze J.E., Prigent D., Imbert P., Charles D., Aubry P. Le cœur et l'éosinophile. Sem. Hôp. Paris, 1987, 63, 1906-1908.

Aubry P., Touze J.E. Cas cliniques en Médecine Tropicale. La Duraulie edit., mars 1990, pp. 108-109.

Touze J.E., Peyron F., Malvy D. Médecine Tropicale au quotidien, 100 cas cliniques. Format Utile, éditions Varia, mars 2001, pp.270-273.

Ferreira B., Matsika-Claquin M.D., Hausse-Mocombi A.O., Sidi D., Paquet C. Origine géographique des cas de fibrose endomyocardique traités à l'hôpital central de Maputo (Mozambique) entre 1987 et 1999. Bull. Soc. Path. Exot., 2002, 95, 276-279.

Professeur Pierre Aubry. Texte revu le 03/01/2014.