

Hypertension pulmonaire postcapillaire révélant une cardiomyopathie restrictive secondaire à une sclérodermie systémique : à propos cas d'un

Soumia Es Saiydy^a, Abir Bouhamdi^a, Chaimae Bouhamdi^b, Wiame Bougrine^c, Meryem Karhate^a, Lamiyae Senhaji^a, Hanane Baybay^b, Badr Alami^c, khammar zineb, khoussar ikram Amara Bouchra^a, Mohammed ELBiaze^a, Mohamed Chakib Benjelloun^a, Mounia Serraj^a
Service de Pneumologie^a, Service de Dermatologie^b, Service de Radiologie^c, Service de Médecine interne^d, CHU Hassan II, Faculté de Médecine et de Pharmacie de Fès, Université Sidi Mohamed Ben Abdellah, Fès, Maroc

INTRODUCTION

La sclérodermie systémique (SSc) est la connectivite la plus fréquemment associée à l'hypertension pulmonaire (HTP), touchant jusqu'à 10 % des patients.

Il s'agit le plus souvent d'une HTP pré-capillaire, secondaire à une atteinte spécifique de la vascularisation pulmonaire.

L'atteinte cardiaque, bien que souvent sous-diagnostiquée, reste rare mais grave. Elle est alors responsable d'une HTP post-capillaire, dont la prise en charge diffère fondamentalement.

Cette atteinte cardiaque et ses conséquences vasculaires pulmonaires impactent fortement la morbidité et la mortalité, nécessitant une approche diagnostique multidisciplinaire

MATÉRIELS ET MÉTHODES

Étude observationnelle descriptive d'un cas d'hypertension pulmonaire post-capillaire confirmée par cathétérisme cardiaque droit et IRM cardiaque, secondaire à une sclérodermie systémique.

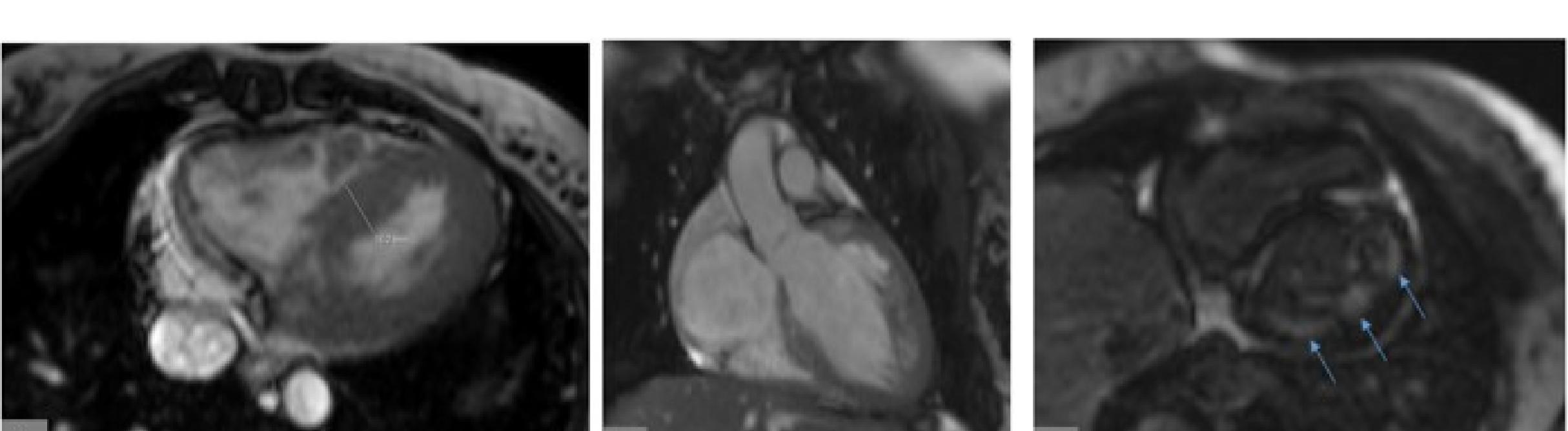
Discussion

L'hypertension pulmonaire post-capillaire constitue une complication reconnue de la sclérodermie systémique, généralement secondaire à une dysfonction diastolique du ventricule gauche.

Cette rigidité myocardique, caractéristique d'une cardiomyopathie restrictive, entraîne une élévation rétrograde des pressions veineuses pulmonaires, responsable de l'HTP post-capillaire.

Les recommandations ESC/ERS et les travaux de Hachulla et al. soulignent l'importance du cathétérisme cardiaque droit pour distinguer HTP pré-capillaire et post-capillaire, cette distinction étant essentielle pour :

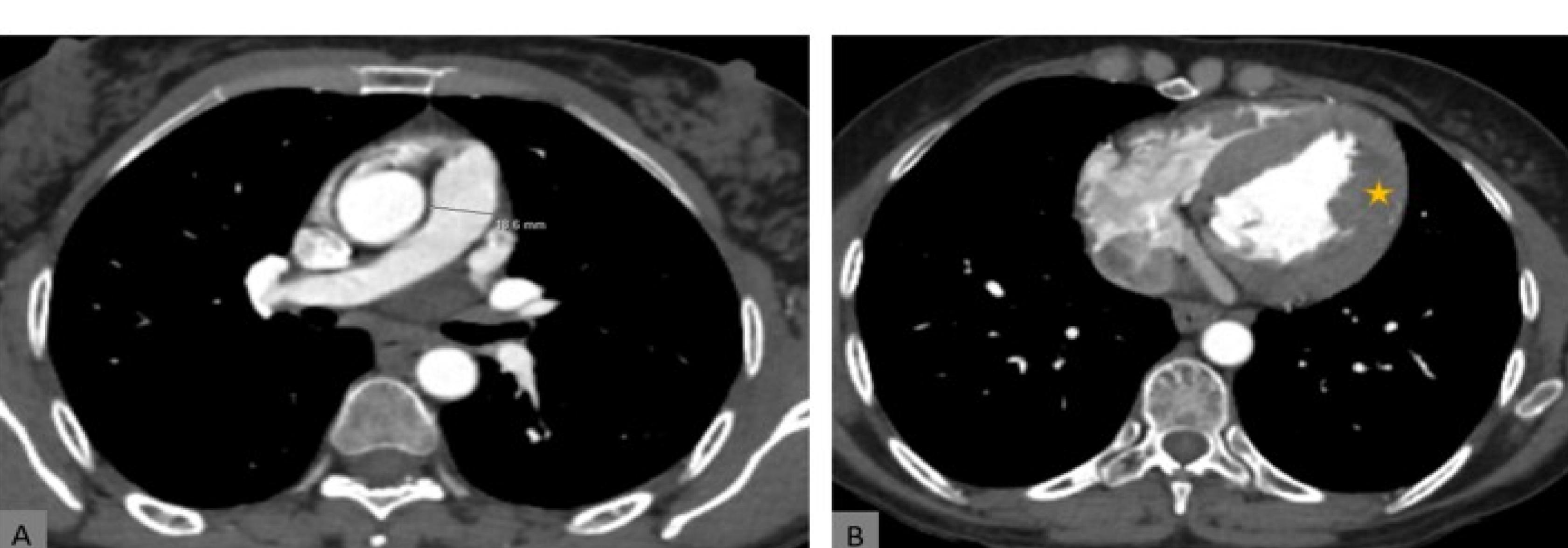
- Adapter la prise en charge,
- Eviter l'utilisation inappropriée des traitements spécifiques de l'HTP.



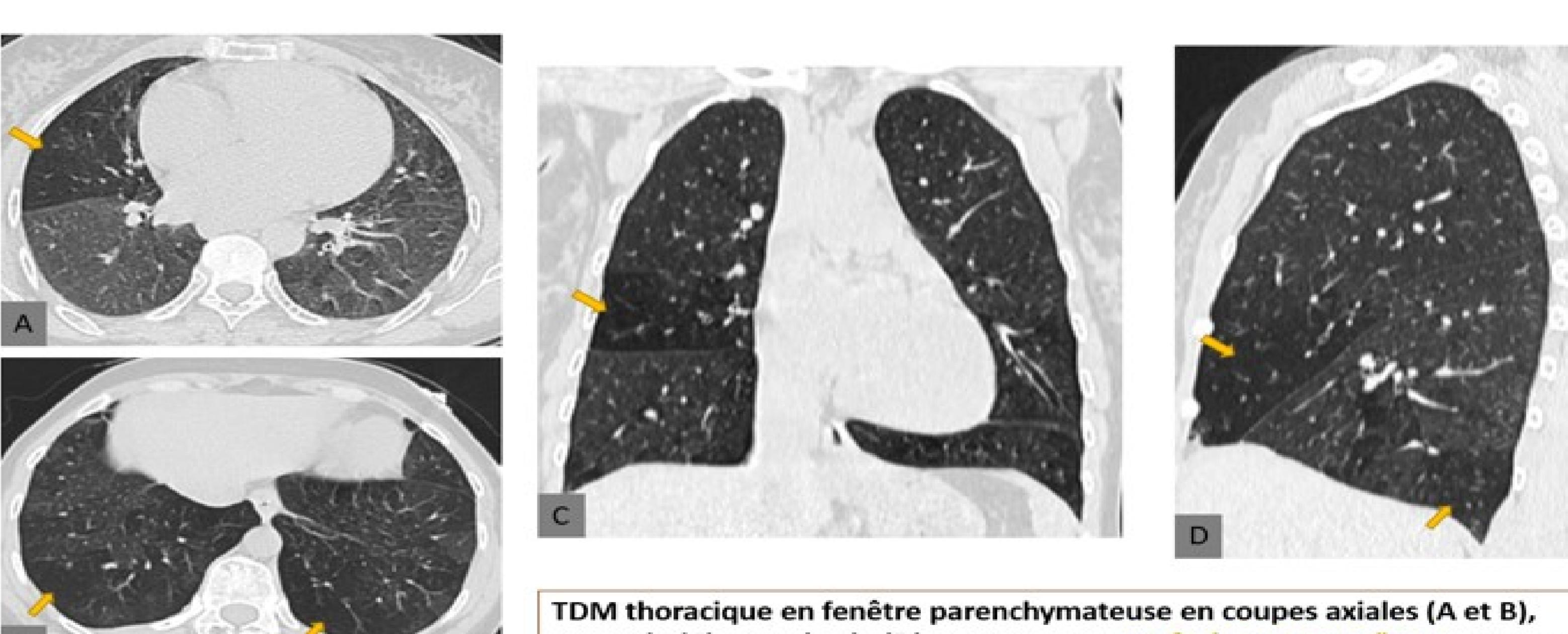
IRM cardiaque montrant :
A et B: Un ventricule gauche non dilaté, avec une hypertrophie des segments moyens et apicaux de toutes les parois donnant un aspect de CMH apicale (épaisseur maximale arrivant à 16 mm au niveau septal).
C: Prise de contraste intra-myocardique multifocale diffuse, en mottes, non systématisée à un territoire coronaire en faveur d'une atteinte myocardique inflammatoire liée à la sclérodermie.

RÉSULTATS

Mme E.Y., 47 ans, suivie depuis mai 2023 pour une sclérodermie systémique à atteinte cutanée diffuse, consultait pour une dyspnée évoluant depuis 6 ans, actuellement stade mMRC III, associée à une toux chronique. Elle rapportait un phénomène de Raynaud, une photosensibilité, un syndrome sec, des arthralgies inflammatoires et un reflux gastro-œsophagien. L'examen retrouvait des télangiectasies faciales et palmoplantaires, une sclérose cutanée localisée, une rétraction de la pointe nasale, un amincissement des lèvres, un aspect « en boudin » des doigts avec mégacapillaires en dermoscopie, avec une saturation à 95 % en air ambiant. La TDM thoracique montrait un aspect de perfusion en mosaïque évoquant une atteinte vasculaire pulmonaire. L'échocardiographie objectivait une hypertrophie ventriculaire gauche avec élévation des pressions de remplissage et dilatation de l'oreillette gauche (PAPs = 30 mmHg). L'angioscanne éliminait une cause thromboembolique. Le cathétérisme cardiaque droit confirmait une HTP (PAPm = 45 mmHg) de mécanisme post-capillaire (PCP > 15 mmHg, résistances pulmonaires normales). L'IRM cardiaque montrait une hypertrophie apicale du ventricule gauche avec rehaussements myocardiques multifocaux évocateurs d'une atteinte inflammatoire. Les EFR retrouvaient un syndrome restrictif modéré (CVF 55 %, VEMS 50 %). La patiente a été traitée par cyclophosphamide relayé par azathioprine, corticothérapie dégressive et traitement symptomatique, avec amélioration clinique à 6 mois (mMRC II, amélioration du TM6, stabilisation des pressions pulmonaires).



TDM thoracique en coupes axiales en fenêtre médiastinale montrant une absence de dilatation du tronc de l'artère pulmonaire qui est mesuré à 18,5 mm (A), et une absence de dilatation des cavités cardiaques (B) avec un aspect hypertrophique du ventricule gauche (Etoile jaune).



TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse en coupes axiales (A et B), coronale (C) et sagittale (D) montrant une perfusion en mosaïque, avec une alternance de zones hypodenses (Flèche jaune) renfermant des vaisseaux de calibre diminué et des zones denses renfermant des vaisseaux de calibre normal.

CONCLUSION

Ce cas illustre une forme inhabituelle d'HTP post-capillaire révélant une cardiomyopathie restrictive dans le contexte d'une sclérodermie systémique.

L'apport combiné de l'IRM cardiaque et du cathétérisme cardiaque droit a été déterminant pour établir le diagnostic.

L'amélioration clinique sous traitement immunosupresseur, en l'absence de traitement spécifique de l'HTP, souligne l'intérêt d'une approche :

- Étiologique,
- multidisciplinaire,
- afin d'optimiser le pronostic cardio-pulmonaire.

Bibliographie

- 1-Hachulla E, et al. Pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: prevalence, clinical features, and survival. Arthritis Rheum. 2016
- 2-Vitali C, et al. Cardiac involvement in systemic sclerosis: pathophysiology and management. Rheumatology. 2015
- 3-Galiè N, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Heart J. 2015