

UNE EMBOLIE PULMONAIRE REVELANT UN SYNDROME DE MEADOWS

LUNG EMBOLISM REVEALING POST-PARTUM CARDIOMYOPATHY

R. HAMMAMI ^{1,2,*}, F. MROUA ^{1,2}, H. AJMI ^{1,2}, R. KALLEL ^{1,2}, S. MALLEK ^{1,2},
D. ABID ^{1,2}, L. ABID ^{1,2}, S. KAMMOUN ^{1,2}

1 : Service de cardiologie, CHU Hédi Chaker, Sfax

2 : Faculté de médecine, Université de Sfax-Tunisie

*e-mail de l'auteur correspondant : raniahammami@yahoo.fr

Résumé

Le Syndrome de Meadows est une entité rare, définie par une insuffisance cardiaque systolique survenant en péripartum en l'absence d'une cardiopathie sous jacente. Les manifestations thromboemboliques peuvent compliquer ce syndrome mais sont rarement révélatrices. Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 41 ans, sans antécédents cardiaques, multipare, qui a présenté 3 jours après son accouchement, une dyspnée aigue. L'embolie pulmonaire a été confirmée par la scintigraphie pulmonaire. Mais le diagnostic final retenu après une analyse des données cliniques et échographiques était une cardiomyopathie du péripartum compliquée d'une embolie pulmonaire. L'évolution sous traitement médical était favorable avec une récupération totale de la fonction systolique après six mois.

Mots clés : Insuffisance cardiaque systolique; Embolie pulmonaire; Cardiomyopathie dilatée

Abstract

Meadows syndrome is an uncommon disease defined as a systolic heart failure during post-partum, without any other cardiopathy. Thrombo-embolic features could complicate this syndrome but seldom are reveler. The case reported is about a 41 year-old woman, without cardiac antecedents, multiparous, who presented 3 days after delivery an acute dyspnoea. Lung embolism was confirmed by pulmonary scintigraphy. But the diagnosis established from clinical and echographic data was peripartum cardiomyopathy. It favorably evolved by medical treatment with a total recuperation of systolic function was obtained after 6 months.

Key words : Systolic heart failure; Lung embolism; Dilated cardiomyopathy

ملخص

متلازمة "ميدوز" هي حالة نادرة، التي تعرف بوجود قصور القلب الانقباضي الذي يحدث في الفترة المحيطة بالولادة في غياب أمراض القلب الكامنة. علامات الانصمام الخثاري قد تعقد هذه المتلازمة ولكن نادرا ما تكشف هذا المرض. نقدم تقريرا عن حالة مريضة تبلغ من العمر 41 عاما وليس لها سوابق مرضية بمستوى القلب، و لكن لها ولادات سابقة، و التي استعرضت ثلاثة أيام بعد الولادة وجود ضيق التنفس الحاد. وتؤكد وجود الانسداد الرئوي بواسطة التصوير الومضاني للرئة. ولكن التشخيص النهائي الذي احتفظ به بعد تحليل البيانات السريرية وعلامات التصوير الطبي بصدى القلب هو اعتلال عضلة القلب في الفترة المحيطة بالولادة معقدة بحصول انسداد رئوي. و قد كان التطور إيجابيا تحت العلاج الطبي مع استرداد وظيفة الانقباضي بعد ستة أشهر.

الكلمات المفاتيح: قصور القلب الانقباضي ; الانسداد الرئوي ; مرض تمدد عضلة القلب.

1. INTRODUCTION

Le Syndrome de Meadows est une entité rare, définie par une insuffisance cardiaque systolique survenant durant le dernier mois de la grossesse ou les cinq premiers mois du postpartum en l'absence d'une cardiopathie sous jacente.

2. OBSERVATION

Nous rapportons l'observation de la patiente M.S âgée de 41 ans, de race blanche, multipare, sans antécédents cardiaques particuliers, césarisée en urgence au service de gynécologie de Sfax à cause d'une toxémie gravidique découverte au terme de 34 semaines d'aménorrhée. Elle était transférée le 3^{ème} jour du postpartum dans le service de cardiologie, pour prise en charge d'une dyspnée aigue.

A l'admission, la patiente rapportait la notion de douleur basi-thoracique en point de coté, une dyspnée de repos et des palpitations au moindre effort. L'examen trouvait une femme maigre et apyrétique. Elle était polypneique à 30 cycles par minute, tachycarde à 100 battements par minute. L'auscultation cardiaque montrait un souffle systolique diffus au 4 foyers, d'allure fonctionnelle. Les pouls périphériques étaient présents et symétriques et les mollets étaient souples avec un signe de Homans négatif. Il n'y avait pas de signes d'insuffisance cardiaque droite. L'auscultation pulmonaire était sans anomalies.

A la radiographie pulmonaire de face, il y avait un émoussement du cul de sac pleural à gauche, un arc moyen gauche convexe mais il n'y avait pas de cardiomégalie évidente (index cardio-thoracique = 0,5).

A l'électrocardiogramme, le rythme était régulier et sinusal, à 95 cycles par minute, il y avait un bloc de branche droit incomplet et des ondes T négatives en antéro-septale.

A la gazométrie sanguine il y avait une hypoxie (81mm hg) et une hypocapnie (31 mm hg).

A la biologie, il y avait une anémie à 7,7g/dl (hypochrome microcytaire) et une hypertriglycéridémie à 3,3g/l. Le nombre de plaquettes, le bilan rénal ainsi que le bilan hépatique étaient correctes. La troponine était négative.

Devant la probabilité moyenne d'embolie pulmonaire (score de GENEVE=6) avec des D-Dimères >500ng/dl, une scintigraphie pulmonaire de perfusion a été réalisée montrant une hypo perfusion sous segmentaire (apicale droite, antéro-

basale droite et postéro-basale gauche). Le diagnostic d'embolie pulmonaire distale était alors retenu.

Une échocardiographie systématique a révélé une dilatation modérée du ventricule gauche (diamètre télédiastolique à 56 mm) et une baisse de la fonction systolique (fraction d'éjection du ventricule gauche= 40%, calculée par la méthode de Simpson) avec une hypokinésie inférieure. La fonction diastolique était par contre conservée (E/Ea=5, Vp=75cm/s). Les cavités droites n'étaient pas dilatées et la pression artérielle pulmonaire était estimée à 39 mm hg.

Le diagnostic de cardiomyopathie du peripartum (CMPP) était alors retenu sur les arguments cliniques et échocardiographiques. Les sérologies virales n'étaient pas réalisées par faute de moyens et la biopsie endomyocardique n'était pas possible.

A coté du traitement de l'embolie pulmonaire, la patiente a été mise sous restriction hydrosodée et traitée symptomatiquement par les diurétiques, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et les anti-aldostérones.

L'évolution était rapidement favorable avec disparition de la dyspnée et amélioration partielle de la fonction systolique à l'échographie réalisée après 3 mois. La récupération totale de la fonction systolique du ventricule gauche (fraction d'éjection = 60%) n'était obtenue qu'à partir du 6^{ème} mois.

3. DISCUSSION

La cardiomyopathie du peripartum est une entité rare décrite initialement en 1971 par Meadows [1] et Demakis [2] comme étant une insuffisance cardiaque systolique survenant au cours du dernier mois de la grossesse ou durant les 5 premiers mois du postpartum en dehors d'une cardiopathie sous jacente et sans cause évidente. En 1999, Judith et al. [3] ont proposé des critères échocardiographiques pour retenir ce diagnostic (tableau 1).

Tableau 1 : Critères définissant la cardiomyopathie du peripartum

1.	Insuffisance cardiaque apparaissant
	<ul style="list-style-type: none"> • le dernier mois de la grossesse • les cinq premiers mois du postpartum
2.	Absence de cardiopathie sous jacente
3.	Absence de cause connue
4.	Critères échocardiographiques :
	<ul style="list-style-type: none"> • FE<45 % et/ou • FR<30 % • DTDVG>2,7cm/m2

L'incidence du syndrome de Meadows varie de 1/3000 à 1/15000 [4] selon les régions géographiques. Il est prédominant en Afrique.

Dans la littérature, on note une prépondérance chez les femmes de race noire, obèses, multipares, âgées (>30ans) [5]. La grossesse gémellaire, la notion de tocolyse par les bêtamimétiques ainsi que la toxémie gravidique sont des facteurs favorisant [6]. L'étiopathogénie de ce syndrome est encore mal élucidée, plusieurs hypothèses sont établies mais non confirmées. La myocardite virale (adénovirus, parvovirus B19, herpès...) est souvent associée à la CMPP.

Les modifications physiologiques et hémodynamiques expliquent la susceptibilité de la femme enceinte ou nouvellement accouchée à l'infection virale. Une origine immunologique a été également suggérée par la production d'auto-anticorps, du fait du passage des cellules fœtales chez la mère au cours de la grossesse ou la libération dans le sang de myosine, actine et autres métabolites secondaire à la dégradation de la tropocollagène au cours de la délivrance. D'autres hypothèses ont été aussi établies telle que les troubles nutritionnels et la mutation mitochondriale [7]. Le tableau clinique habituel est celui d'une insuffisance cardiaque gauche ou globale d'installation aigue sous forme d'œdème aigu du poumon ou d'installation progressive limité à une dyspnée s'aggravant avec le temps et couplé à un diagnostic souvent tardif puisque la dyspnée et les œdèmes des membres inférieurs peuvent se voir au cours d'une grossesse normale.

Les complications thromboemboliques ne sont pas rares au cours de la CMPP (7 à 50% selon les séries) mais elles sont rarement révélatrices du syndrome comme c'est le cas de notre patiente et peuvent même égarer le diagnostic si les signes d'insuffisance cardiaque ne sont pas évidents. En fait, d'une part, il y a un état d'hypercoagulabilité au cours de la grossesse qui persiste quelques mois après la délivrance, d'autre part la dilatation des cavités cardiaque va être responsable d'une stase sanguine et par conséquent il y aura formation de thrombi. La prise en charge de ces accidents en cas de CMPP ne diffère pas de celle au cours des autres étiologies.

L'électrocardiogramme montre habituellement une tachycardie sinusale, mais l'arythmie atriale est fréquente [4]. La radiographie pulmonaire montre une cardiomégalie. Pour le diagnostic de CMPP, l'échocardiographie transthoracique est l'examen de référence ; elle objective une dilatation du

ventricule gauche avec altération de la contractilité et élimine toute cardiopathie sous-jacente méconnue.

Le traitement de la CMPP est similaire à celui de la cardiomyopathie d'autre étiologie mais certains médicaments qui sont d'un intérêt majeur sont contre indiqués en cas de grossesse ou d'allaitement. Le but du traitement est de diminuer la précharge et la post charge et d'améliorer la contraction myocardique. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion sont les plus efficaces pour diminuer la post charge mais sont contre indiqués chez la femme enceinte [8] (insuffisance rénale fœtale, oligoamnios malformation osseuse...), dans ce cas on peut utiliser l'amlodipine ou l'association hydralazine-dérivés nitrés[4]. La diminution de la précharge peut être assurée par les dérivés nitrés et les diurétiques tout en prenant compte le risque de déshydratation.

Dans les formes sévères, un traitement par voie intraveineuse est institué (dérivés nitrés et diurétiques). La dopamine et la dobutamine assurent une action inotrope positive.

Une interruption de grossesse peut parfois se justifier en cas d'aggravation de l'insuffisance cardiaque malgré un traitement médical optimal[9]. La durée totale de ce traitement médical au long cours n'est pas bien définie. Elle est guidée en fonction des données de la surveillance échographique.

Certains auteurs rapportent l'efficacité du traitement immunosuppresseur lorsque le patient reste symptomatique malgré un traitement médical optimal et chez qui la myocardite a été prouvée par la biopsie endomyocardique[7].

Une anticoagulation efficace a été indiquée par certaines équipes lorsque la fraction d'éjection est inférieure à 35 %. Mais il faut éviter les anti-vitamines K durant le dernier mois de la grossesse (risque hémorragique) et durant le postpartum (allaitement)[10].

La greffe cardiaque est la dernière alternative lorsque le patient persiste symptomatique (dyspnée stade III-IV NYHA) sous traitement médical maximal.

Autrefois, on a évalué l'évolution comme étant favorable dans 50% des cas avec un taux de mortalité qui peut arriver jusqu'à 85%[11]. En effet, les nouvelles publications rapportent un taux de mortalité de 30% et une récupération totale de la fonction systolique chez 75% des patientes [12]. Ceci est probablement grâce à un diagnostic précoce après l'introduction des critères échographiques et à un progrès thérapeutique.

Les éléments de mauvais pronostic semble être la race noire, l'âge > 30ans, la multiparité, la gémellité, un index cardio-thoracique > à 0,60, une fraction de raccourcissement < 15%, une cardiomégalie persistante au delà de deux semaines [4].

Les femmes qui demeurent symptomatiques au-delà de deux semaines du postpartum et celle dont les symptômes apparaissent après l'accouchement semblent avoir une évolution plus défavorable [4].

Within et al [13] ont démontré qu'une FEVG < 21% et un diamètre télé-diastolique du VG > 60mm sont des facteurs prédictifs d'une absence de récupération de la fonction systolique.

La question qui se pose toujours : Est-ce-qu'après récupération totale de la fonction cardiaque, il y a un risque de récurrence au cours des grossesses ultérieures ?

En fait, plusieurs études ont démontré que le risque de récurrence est de 21% si la fonction systolique est redevenue normale et de 44% si une dysfonction VG persiste [14].

Actuellement, on préconise de contre indiquer une nouvelle grossesse si la fonction ventriculaire est abaissée. Pour le cas échéant, on exige une surveillance échographique rapprochée.

En effet, Lambert et al [15] ont prouvé que certaines patientes altèrent leur fonction systolique à l'effort malgré une fonction correcte au repos. De même, Judith et al [3] ont démontré une réserve myocardique contractile plus faible chez les femmes aux antécédents de CMPP que chez les témoins. D'où l'idée de prévoir le risque de récurrence en réalisant une échocardiographie de stress mais des études plus poussées sont nécessaires pour discuter l'apport de cet examen dans la surveillance du syndrome de Meadows.



Fig1. Radiographie pulmonaire de face :
Emoussement du cul de sac pleural à gauche arc moyen gauche convexe

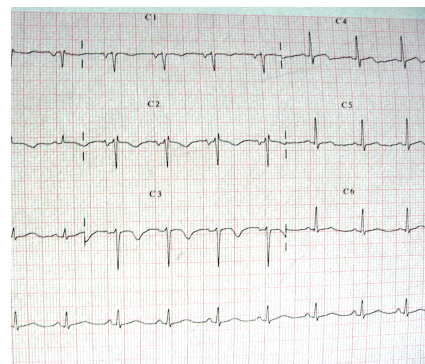


Fig2. ECG : Signes électriques évocateurs d'embolie pulmonaire

4. CONCLUSION

La CMPP est une étiologie rare de la cardiomyopathie dilatée, c'est pourquoi les études qui se rapportent à cette entité ne sont pas nombreuses. L'étiopathogénie reste mal élucidée. Le diagnostic positif est facilité grâce aux critères échographiques qui sont d'un grand apport dans certaines formes cliniques tel est le cas de notre patiente. Le traitement est jusqu'à maintenant symptomatique en attendant une meilleure compréhension de la physiopathologie de ce syndrome.

RÉFÉRENCES

- [1] Meadows WR. Idiopathic myocardial failure in the last trimester of pregnancy and the puerperium. *Circulation* 1957; 15: 903-14.
- [2] Demakis JG, Rahimtoola SLI, Sutton GC, Meadows NR, Szanto PB, Tobin JR et al. Natural course of peripartum cardiomyopathy. *Circulation* 1971;44: 1053-61.
- [3] Hibbard JU, Lindheimer M, Lang RM. A modified definition for peripartum cardiomyopathy and prognosis based on echocardiography. *Obstet Gynecol* 1999; 94(2):311-6.
- [4] Fennira S, Demiraj A, Khouaja A, Boujnah MR. La cardiomyopathie du péripartum. *Ann Cardiol Angeiol* 2006; 55:271-5.
- [5] Brown CS, Bertolet BD. Peripartum cardiomyopathy: a comprehensive review. *Am J Obstet Gynecol* 1998; 178:409-14.
- [6] Lampert MB, Hibbard J, Weinert L, Briller J, Lindheimer M, Lang RM. Peripartum Heart failure associated with prolonged tocolytic therapy. *Am J obstet Gynecol* 1993:493-5.
- [7] Lamparter S, Pankuweit S, Maisch B. Clinical and immunologic characteristics in peripartum cardiomyopathy. *Int J cardiol* 2007; 118 : 14 -20.
- [8] Pryde PG, Thorpe SS, Lamont CA. Angiotensin-converting enzyme inhibitors foetopathy. *J Am Soc Nephrol* 1993; 3:1575-82.

UNE EMBOLIE PULMONAIRE REVELANT UN SYNDROME DE MEADOWS

- [9] Merson L, Stecken L, Morel N, Lélias A, Dabadie P. Défaillance cardiaque en postpartum. *Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation* 2008 ;27 : 731 – 4 .
- [10] Kaufman I, Bondy R, Benjamin A. Peripartum cardiomyopathy and thromboembolism; anesthetic management and clinical course of an obese, diabetic patient. *Can J Anaesth* 2003;50:161–5.
- [11] Homans DC. Peripartum myocarditis. *N Engl J Med* 1985;312:1432–7.
- [12] Felker GM, Jaeger CJ, Klodas E, Thiemann DR, Hare JM, Hruban RH et al. . Myocarditis and longterm survival in peripartum cardiomyopathy. *Am Heart J* 2000;140:785–91.
- [13] Witlin AG, Mabie WC, Sibai BM. Peripartum cardiomyopathy: a longitudinal echocardiographic study. *Am J Obstet Gynecol* 1997; 177:1129–32.
- [14] Elkayam U, Tummala PP, Rao K, Akhter MW, Karaalp IS, Wani OR. Maternal and fetal outcomes of subsequent pregnancies in women with peripartum cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2001 ; 344: 1567 - 71
- [15] Lampert MB, Weinert L, Hibbard J, Korcarz C, Zindheimer M, Lang RM. Contractile reserve in patient with peripartum cardiomyopathy and recovered left ventricular function. *Am J Obstet Gynecol* 1997;176: 189–95.