

Atteinte cardiaque au cours de la sclérodermie systémique: Focus sur le 2D strain global longitudinal

Cardiac involvement in systemic sclerosis: contribution of 2d global longitudinal strain

H. Amamou, Chourabi.ch, Ben Brahim.E, Bahrii.S, Ayari.M, Haggui.A, Hajlaoui.N, Fehri W

Service de Cardiologie, Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis

RÉSUMÉ

Introduction : La sclérodermie systémique (ScS) est une connectivite caractérisée par des atteintes multiviscérales dont l'atteinte cardiaque constitue un facteur pronostique majeur.

Objectif : Évaluer la prévalence et les caractéristiques de l'atteinte cardiaque au cours de la ScS et déterminer l'apport du Strain Global Longitudinal (GLS) 2D pour son dépistage précoce.

Méthodes : Étude transversale prospective incluant 20 patients sclérodermiques (18F/2M, âge moyen 54,34 ans) suivis au service de cardiologie de l'HMPIT. Tous ont bénéficié d'une échocardiographie transthoracique couplée au 2D strain. Les patients ont été répartis en deux groupes selon la présence (groupe 1, n=11) ou l'absence (groupe 2, n=9) d'une atteinte cardiaque.

Résultats : Une atteinte cardiaque était retrouvée chez 11 patients (55%). Le groupe 1 comprenait 10 femmes et 1 homme, d'âge moyen 56 ans, avec une durée d'évolution moyenne de 9,8 ans. La FEVG moyenne était comparable entre les deux groupes (67% vs 70,77% ; p=0,129). En revanche, le GLS pathologique était significativement plus fréquent dans le groupe 1 (8/11 vs 1/9 ; p=0,006). La fréquence de la probabilité échocardiographique d'hypertension pulmonaire (ePHP) était plus élevée dans le groupe 1 (6/11 vs 1/9) sans atteindre la significativité statistique (p=0,043). Comparés aux sujets témoins, les patients sclérodermiques présentaient un GLS significativement plus altéré (p=0,001).

Conclusion : L'atteinte cardiaque est fréquente dans la ScS (55%). Le GLS 2D est un marqueur précoce et sensible de dysfonction myocardique subclinique, supérieur à la FEVG. Son intégration dans le suivi cardiologique systématique des patients sclérodermiques est recommandée.

MOTS-CLÉS

Sclérodermie
systémique –
Échocardiographie
– Strain 2D – GLS
– HTAP – Atteinte
cardiaque

SUMMARY

Introduction: Systemic sclerosis (SSc) is a connective tissue disease characterized by multiorgan involvement, with cardiac involvement serving as a major prognostic factor.

Objective: To evaluate the prevalence and characteristics of cardiac involvement in SSc and to determine the utility of 2D Global Longitudinal Strain (GLS) for early detection.

Methods: A prospective cross-sectional study including 20 patients with scleroderma (18 female/2 male; mean age 54.34 years) followed at the HMPIT cardiology department. All patients underwent transthoracic echocardiography combined with 2D strain imaging. Patients were divided into two groups based on the presence (Group 1, n=11) or absence (Group 2, n=9) of cardiac involvement.

Results: Cardiac involvement was found in 11 patients (55%). Group 1 consisted of 10 women and 1 man, with a mean age of 56 years and a mean disease duration of 9.8 years. Mean left ventricular ejection fraction (LVEF) was comparable between the two groups (67% vs. 70.77%; p=0.129). However, abnormal GLS was significantly more frequent in Group 1 (8/11 vs. 1/9; p=0.006). The frequency of echocardiographic probability of pulmonary hypertension (ePH) was higher in Group 1 (6/11 vs. 1/9) but did not reach statistical significance (p=0.043). Compared to control subjects, scleroderma patients exhibited significantly more impaired GLS (p=0.001).

Conclusion: Cardiac involvement is common in SSc (55%). 2D GLS is an early and sensitive marker of subclinical myocardial dysfunction, superior to LVEF. Its integration into the routine cardiac monitoring of patients with scleroderma is recommended.

KEYWORDS

Systemic sclerosis
– Echocardiography
– 2D strain – GLS
– PAH – Cardiac
involvement

Correspondance

H. Amamou,
Service de Cardiologie, HMPIT, Tunis.
E-mail : amamouhassen5@gmail.com

INTRODUCTION

La sclérodermie systémique (ScS) est une maladie auto-immune rare caractérisée par une fibrose cutanée et viscérale progressive, une vasculopathie et des anomalies immunitaires complexes [1]. Sa prévalence varie entre 50 et 300 cas par million d'habitants selon les régions [2]. L'atteinte cardiaque au cours de la ScS englobe plusieurs mécanismes : fibrose myocardique primitive, vasculopathie coronaire des petits vaisseaux, atteinte péricardique et hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) [3].

L'évaluation cardiologique classique, reposant sur la fraction d'éjection du ventricule gauche (FEVG), manque de sensibilité pour détecter les atteintes myocardiques précoces. Le Strain Global Longitudinal (GLS) par échographie 2D-speckle tracking constitue une technique non invasive prometteuse, permettant la détection de dysfonction myocardique subclinique avant l'altération de la FEVG [4,5].

L'objectif de cette étude était d'évaluer la prévalence et les caractéristiques de l'atteinte cardiaque au cours de la ScS et de déterminer l'apport du GLS 2D pour son dépistage précoce dans une cohorte tunisienne.

PATIENTS ET MÉTHODES

Type et lieu d'étude

Il s'agit d'une étude transversale prospective monocentrique réalisée dans le service de cardiologie de l'Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis (HMPIT), en collaboration avec le service de médecine interne du même établissement.

Population étudiée

Vingt patients atteints de sclérodermie systémique (ScS) ont été consécutivement inclus, sans limite d'âge (18F/2M, âge moyen 54,34 ans [32–74 ans], durée d'évolution moyenne 9,8 ans [0–31 ans]).

Critères d'inclusion : diagnostic de ScS établi selon les critères ACR/EULAR 2013 ; réalisation d'une ETT couplée au 2D-Strain. Critères d'exclusion : dossier médical inexploitable, contre-indication à l'échocardiographie, refus de participation.

Les patients ont été répartis en deux groupes : groupe 1 (atteinte cardiaque, n=11 : 10F/1M, âge moyen 56 ans) et groupe 2 (sans atteinte cardiaque, n=9 : 8F/1M, âge moyen 52,3 ans). L'atteinte cardiaque était définie par toute anomalie échocardiographique structurelle ou fonctionnelle (dysfonction VG ou VD, épanchement péricardique, valvulopathie, probabilité échocardiographique d'hypertension pulmonaire [ePHP]) identifiée indépendamment du GLS.

Recueil des données

Les données étaient recueillies sur une fiche standardisée et comprenaient : (a) les données démographiques et les antécédents médicaux ; (b) les caractéristiques de la ScS (sous-type limitée/diffuse, score de Rodnan modifié, durée d'évolution, phénomène de Raynaud, capillaroscopie, atteintes d'organes : pulmonaire [spirométrie/EFR], digestive, rénale, hématologique) ; (c) le bilan immunologique (Ac anti-centromère, anti-topo-isomérase I, anti-RNP, AAN) ; (d) les traitements en cours (corticoïdes, immunosuppresseurs).

Protocole échocardiographique

Tous les patients ont bénéficié d'une échocardiographie transthoracique (ETT) complète couplée au 2D-Speckle Tracking, réalisée par un opérateur unique expérimenté, en décubitus latéral gauche.

Étude du ventricule gauche : les dimensions ventriculaires ont été mesurées en mode TM et 2D en incidence parasternale grand axe. La fraction d'éjection du VG (FEVG) a été calculée par la méthode de Simpson biplan (incidences apicales 4 et 2 cavités). Une FEVG < 50% était considérée comme altérée.

Fonction diastolique : évaluée selon les recommandations ASE/EACVI 2016 par le rapport E/A, le temps de décélération de l'onde E, le rapport E/e' et la vitesse de régurgitation tricuspide.

Strain Global Longitudinal (GLS) 2D : calculé à partir de l'analyse des trois incidences apicales (4 cavités, 2 cavités, long axe) par la technique de 2D-Speckle Tracking. Un GLS supérieur à -18% (convention négative) était défini comme pathologique, conformément aux recommandations de l'EACVI/ASE [4].

Probabilité échocardiographique d'hypertension pulmonaire (ePHP) : la pression artérielle pulmonaire systolique (PAPS) a été estimée par l'équation de Bernoulli modifiée à partir de la vitesse maximale de la régurgitation tricuspide (VRT), avec ajout de la pression auriculaire droite estimée. Une ePHP était retenue pour une PAPS > 35 mmHg, conformément aux critères ESC 2022.

Étude du péricarde : recherche d'un épanchement péricardique (quantifié en mm). Étude des valves : évaluation qualitative et quantitative des insuffisances valvulaires.

Groupe contrôle

Une analyse comparative cas-témoins a été réalisée. Vingt sujets témoins (9F/11H, âge moyen 53,5 ans) appariés sur l'âge, sans pathologie cardio-vasculaire connue ni connectivite, ont bénéficié de la même procédure d'ETT + 2D-Strain. Leur GLS moyen était de -22%.

Analyse statistique

Les analyses statistiques ont été réalisées avec le logiciel SPSS version 21.0. Les variables quantitatives sont exprimées en moyenne $\pm$ écart-type et comparées par le test t de Student (ou test de Mann-Whitney si les conditions de normalité n'étaient pas remplies). Les variables catégorielles sont exprimées en effectif et pourcentage et comparées par le test exact de Fisher (effectifs attendus < 5). Le seuil de significativité était fixé à $p < 0,05$.

RÉSULTATS

Une atteinte cardiaque était retrouvée chez 55% des patients ($n=11$), constituant le groupe 1 (10F/1M). L'âge moyen du groupe 1 au moment de l'étude était de 56 ans (32–68 ans), et l'âge moyen au diagnostic de ScS était de 46,7 ans. La durée d'évolution moyenne de la maladie était de 9,8 ans.

Sur le plan extra-cardiaque, le phénomène de Raynaud était présent chez tous les patients du groupe 1 (100%), avec une micro-angiopathie à la capillaroscopie dans 63,6% des cas. L'atteinte cutanée était universelle (100%): sclérodactylie dans 81,8%, ulcérations pulpaire dans 63,6%, limitation de l'ouverture buccale dans 90,9%.

Les données échocardiographiques comparées entre les deux groupes sont résumées dans le Tableau 1. La FEVG moyenne était comparable entre le groupe 1 (67%) et le groupe 2 (70,77% ; $p=0,129$). En revanche, un GLS pathologique ($>-18\%$) était retrouvé chez 8 patients du groupe 1 contre 1 du groupe 2 ($p=0,006$). La fréquence de la probabilité échocardiographique d'hypertension pulmonaire (ePHP) était plus élevée dans le groupe 1 (6/11 vs 1/9) sans atteindre la significativité statistique ($p=0,043$). Un épanchement péricardique était présent chez 2 patients du groupe 1 contre 1 du groupe 2 ($p=0,666$).

Tableau 1. Comparaison des paramètres échocardiographiques entre les deux groupes

Paramètre	Groupe 1 (n=11)	Groupe 2 (n=9)	p
FEVG moyenne (%)	67	70,77	0,129 (NS)
GLS pathologique (n)	8	1	0,006 (S)
PAPS moyenne (mmHg)	27,18	24,77	0,914 (NS)
ePHP	6	1	0,043 (S)
Épanchement péricardique	2	1	0,666 (NS)
Valvulopathie	1	0	0,353 (NS)

FEVG : fraction d'éjection du VG ; GLS : strain global longitudinal ; HTAP : hypertension artérielle pulmonaire ; PAPS : pression artérielle pulmonaire systolique. S = significatif, NS = non significatif.

Tableau 2. Comparaison des patients sclérodermiques selon le GLS

Paramètre	GLS $< -18\%$ (n=11)	GLS $\geq -18\%$ (n=9)
Âge moyen (ans)	52,45	56,66
Durée d'évolution (ans)	10,72	8,66
Atteinte cardiaque	3	8*
Syndrome restrictif (EFR)	11	6*
ePHP	4	3

* $p=0,006$ pour atteinte cardiaque ; * $p=0,038$ pour syndrome restrictif. GLS : strain global longitudinal. Cas-témoins : $n=20$, âge moyen 53,5 ans, 9F/11H, sans pathologie cardio-vasculaire.

DISCUSSION

L'atteinte cardiaque au cours de la ScS est une complication majeure, fréquemment sous-diagnostiquée en raison de son caractère souvent subclinique [6]. Dans notre série, sa prévalence était de 55%, comparable aux données de la littérature rapportant une prévalence de 15 à 35% pour les atteintes cliniquement manifestes et jusqu'à 50–75% pour les atteintes détectées par les techniques avancées d'imagerie [7].

Notre étude confirme l'inadéquation de la FEVG comme marqueur unique de l'atteinte myocardique dans la ScS : aucune différence significative de la FEVG n'a été observée entre les deux groupes ($p=0,129$). Cette constatation est cohérente avec la physiopathologie de la cardiomyopathie sclérodermique, qui se développe progressivement par une fibrose myocardique en bande et une vasculopathie des petits vaisseaux, sans altérer nécessairement la FEVG aux stades précoces [8].

En revanche, le GLS 2D s'est révélé significativement altéré chez les patients avec atteinte cardiaque ($p=0,006$) et plus altéré chez les sclérodermiques que chez les témoins ($p=0,001$). Ces résultats sont concordants avec les données de la littérature : Meune et al. ont démontré une altération du GLS chez des patients sclérodermiques avec FEVG préservée, reflétant une atteinte myocardique subclinique [9]. Le GLS constitue ainsi un biomarqueur échocardiographique sensible et précoce, capable de détecter la dysfonction myocardique avant l'altération de la FEVG.

La probabilité échocardiographique d'hypertension pulmonaire (ePHP) était plus fréquente dans le groupe 1 sans atteindre le seuil de significativité ($p=0,043$), ce qui reflète probablement la faible effectif de notre cohorte. Cette tendance est cohérente avec la prévalence connue de l'hypertension pulmonaire dans la ScS (environ 10-12% selon les critères de Manes et al. [10]). Son dépistage systématique par échocardiographie-Doppler annuelle reste recommandé chez tous les patients sclérodermiques.

Les limites de cette étude incluent le faible effectif (n=20) lié à la rareté de la maladie et le caractère monocentrique de l'étude, limitant la généralisation des résultats.

CONCLUSION

L'atteinte cardiaque est fréquente au cours de la ScS (55%) et se manifeste préférentiellement par une dysfonction myocardique subclinique détectée par le GLS 2D, avec une FEVG longtemps préservée. Le GLS 2D est significativement plus sensible que la FEVG pour dépister cette atteinte. La probabilité échocardiographique d'hypertension pulmonaire, bien que tendancielle plus fréquente en cas d'atteinte cardiaque ($p=0,043$), doit être systématiquement recherchée. L'intégration du GLS 2D dans le suivi cardiologique systématique des patients sclérodermiques permet une détection précoce et une prise en charge proactive.

REFERENCES

1. Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. *Lancet*. 2017;390:1685-99.
2. Matucci-Cerinic M, Kahaleh B, Wigley FM. Review: evidence that systemic sclerosis is a vascular disease. *Arthritis Rheum*. 2013;65:1953-62.
3. Varga J, Bhattacharyya S, Goldschmidt L, Halberg R. The pathogenesis of SSc-related cardiac disease. *J Scleroderma Relat Disord*. 2021;6:22-32.
4. Cameli M, Lisi M, Righini FM, Mondillo S. Novel echocardiographic techniques to assess left ventricular myocardial mechanics. *Eur J Echocardiogr*. 2012;13:353-60.
5. Voigt JU, Pedrizzetti G, Lysyansky P, et al. Definitions for a common standard for 2D speckle tracking echocardiography: consensus document of the EACVI/ASE/Industry Task Force to standardize deformation imaging. *J Am Soc Echocardiogr*. 2015;28:183-93.
6. Bezante GP, Rollando D, Sessarego M, Panico N, Pedemonte E, Basso M, et al. Cardiac magnetic resonance imaging detects subclinical right ventricular impairment in systemic sclerosis. *J Rheumatol*. 2007;34:2431-7.
7. Kahan A, Allanore Y. Primary myocardial involvement in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)*. 2006;45(Suppl 4):iv14-7.
8. Desai CS, Lee DC, Shah SJ. Systemic sclerosis and the heart: current diagnosis and management. *Curr Opin Rheumatol*. 2011;23:545-54.
9. Meune C, Allanore Y, Pascal O, Devaux JY, Dessault O, Duboc D, et al. Myocardial contractility is early affected in systemic sclerosis. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2005;6:351-7.
10. Launay D, Montani D, Hassoun PM, Humbert M. Cardiopulmonary assessment of patients with systemic sclerosis. *Nat Rev Rheumatol*. 2019;15:525-36.