

Intérêt de l'échocardiographie dans la détection de l'atteinte du ventricule droit au cours de la sclérodémie systémique

Interest of the echocardiography in the detection of the right ventricle involvement during systemic scleroderma

Ihsen Zairi, Héli Bouzidi, Imtinen Ben Mrad, Mohamed Amine Béjar, Lilia Baili, Fatma Boussema, Khadija Mzoughi, Sondos Kraiem

Service de Cardiologie hôpital Habib thameur.

Résumé

Introduction : Les atteintes cardiaques dans la sclérodémie systémique sont parmi les atteintes viscérales les plus graves. La dysfonction diastolique et systolique du ventricule droit serait à la fois plus précoce et plus fréquente que les atteintes du ventricule gauche.

L'objectif de notre travail était d'étudier l'apport de l'imagerie de déformation myocardique par la technique du 2D Strain Speckle Tracking (2D SST) dans la détection de l'atteinte du ventricule droit (VD) chez les patients atteints de sclérodémie.

Méthodes : Il s'agit d'une étude mono centrique prospective cas-témoins, réalisée sur une durée de cinq mois, de Mai à Septembre 2014 dans le service de cardiologie de l'Hôpital Habib Thameur à Tunis en collaboration avec le service de médecine interne. Nous avons réalisé une étude clinique et échographique focalisée sur le VD de 25 patients atteints de sclérodémie en les comparant à un groupe témoin constitué de 25 sujets sains.

Résultats : Les deux groupes étaient comparables en âge, avec nette prédominance féminine. L'épaisseur et le volume du VD étaient comparables dans les deux groupes. La fonction systolique du VD était altérée chez les patients avec des valeurs de l'excursion systolique de l'anneau tricuspide (TAPSE), de l'indice de performance myocardique (IPM) ainsi que de fraction de raccourcissement de surface du VD, statistiquement basses. La vélocité de l'onde A_t était plus importante chez les patients attestant d'un trouble de la relaxation du VD. Les pressions artérielles pulmonaires systoliques (PAPS) de repos avaient une tendance à être plus élevées chez les patients sans différence significative entre les deux groupes. Le temps d'accélération pulmonaire était plus raccourci chez les patients. L'étude du VD au 2D SST retrouvait des altérations de la contractilité significatives chez les patients sur les mesures du pic systolique du Strain au niveau des segments basal, médian et apical de la paroi latérale, et sur les segments médian et apical de la paroi septale avec des valeurs de p respectivement de 0,0006, <0,001, <0,001, 0,002 et 0,003.

Conclusion : L'échographie 2D Strain paraît être une méthode échographique anodine permettant de détecter précocement les anomalies myocardiques du VD au cours de la sclérodémie systémique.

Mots-clés

Sclérodémie systémique, échocardiographie, ventricule droit, strain 2D

Summary

Background: Cardiac damage is the most serious manifestation of systemic scleroderma. Right ventricle diastolic and systolic dysfunction occurs earlier and more frequently than that of the left ventricle.

The aim of our study was to evaluate the contribution of new ultrasound methods such as myocardial deformation imaging, mainly by the 2D Strain Speckle Tracking (2D SST) technique in the early detection of right ventricle impairment in patients with scleroderma.

Methods: We compared clinical and ultrasound findings between two groups; 25 patients with scleroderma, and 25 healthy volunteers. A right ventricle focused echocardiography was done for all patients and healthy subjects. It was a prospective monocentric case-control study, carried out over a period of 5 months, from May to September 2014 in the Cardiology department of Habib Thameur Hospital in Tunis in collaboration with the internal medicine department.

Results: The two groups were age comparable with feminine predominancy. The RV thickness and its volume were not significantly different between the two groups. Systolic RV function was impaired in patients. TAPSE, myocardial performance index, and fraction of RV surface shortening, were statistically different from the control group. In addition, the A_t wave velocity was greater in patients with RV relaxation disorder. Resting sPAP tended to be higher in cases without significant difference between the two groups. The pulmonary acceleration time was shorter in patients. The 2D SST RV study found significant contractility alterations in patients on measurements of the systolic peak of the Strain at the level of the basal, median and apical segments of the lateral wall, and on the median and apical segments of the wall. septal with p-values of 0.0006, <0.001, <0.001, 0.002 and 0.003, respectively.

Conclusion: 2D Strain ultrasound appears to be a harmless imaging method for early detection of myocardial abnormalities in RV during systemic scleroderma.

Keywords

Systemic scleroderma, echocardiography, right ventricle, 2D strain

Correspondance

Dr Ihsen Zairi

zairihsen@yahoo.fr

Revue Tunisienne de Cardiologie . Vol 17 N°2-2 Trimestre 2021

INTRODUCTION

La sclérodémie systémique est une maladie rare et grave qui se caractérise par une infiltration fibrosante des organes conduisant à leur défaillance [1]. Les atteintes cardiaques sont parmi les atteintes viscérales graves qui engagent le pronostic vital des patients et peuvent conduire à l'insuffisance cardiaque, aux troubles du rythme et à la mort subite par divers mécanismes [2]. Au cours de la sclérodémie systémique, la dysfonction diastolique et systolique du ventricule droit (VD) serait à la fois plus précoce et plus fréquente que les atteintes du ventricule gauche (VG). Ces atteintes du VD s'expliquent par une atteinte primitive mais également par le retentissement sur le VD d'une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) ou d'une pathologie pulmonaire évolutive [2]. Il semble alors indispensable de pouvoir dépister précocement une dysfonction du VD au cours de la sclérodémie systémique. Actuellement, les outils disponibles en échographie cardiaque standard sont limités et manquent de sensibilité pour détecter de façon précoce les atteintes myocardiques. Devant ces constatations, la recherche d'un moyen plus sensible et plus efficace pour détecter l'atteinte myocardique infra clinique paraît justifiée. L'objectif de ce travail, était d'étudier l'apport des nouvelles méthodes échographiques comme l'imagerie de déformation myocardique, principalement par la technique du 2D Strain SpeckleTracking (2D SST) dans la détection de l'atteinte du ventricule droit chez les patients atteints de sclérodémie systémique.

MÉTHODES

Il s'agit d'une étude mono centrique prospective cas-témoins, réalisée sur une durée de 5 mois, de Mai à Septembre 2014 dans le service de Cardiologie de l'Hôpital Habib Thameur à Tunis en collaboration avec le service de médecine interne du même hôpital. Pour cela, nous avons procédé à l'analyse de 25 patients atteints de forme limitée ou diffuse de la maladie, qui constituaient le groupe des patients, comparés à une population de 25 sujets sains, le groupe des témoins. Au cours d'une courte hospitalisation, tous les patients ainsi que les témoins ont subi un examen clinique minutieux afin de préciser l'âge, les facteurs de risque cardiovasculaire (FRCV), les antécédents ainsi que les traitements reçus. La gêne fonctionnelle des patients a été appréciée selon la classification de la New York Heart Association (NYHA).

Nous avons également relevé le poids, la taille ainsi que l'indice de masse corporelle (IMC). Tous les participants à cette étude ont été informés et en ont accepté les modalités.

Un bilan biologique a été fait pour chaque patient comportant une numération formule sanguine, la fonction rénale et hépatique. Dans le cadre du diagnostic initial de la maladie, les patients ont eu une recherche des autoanticorps : anticorps antinucléaires, anticorps anti-centromères, anticorps antiSSA, antiSSB et anticorps Anti-Scl-70. Un dosage de la BNP a été pratiqué pour tous les patients.

Etude écho cardiographique :

Une échocardiographie trans-thoracique (ETT) standard a été réalisée en décubitus latéral gauche sur l'appareil d'échographie Vivid E9 (General Electric Vingmed ultra sound Medical Systems) équipée d'une sonde de 3.5 mhz, en accord avec les recommandations de l'American Association of Echocardiography.

Nous avons réalisé des acquisitions de la coupe parasternale gauche grand axe, petit axe, la coupe apicale 4, 2 et 3 cavités, une coupe centrée sur le ventricule droit et une coupe sous-xiphoidienne étudiant la veine cave inférieure en inspiration et expiration. Nous avons analysé la surface de l'oreillette droite, le diamètre télédiastolique du VD, et l'épaisseur de sa paroi. Nous avons relevé aussi tous les paramètres évaluant la fonction systolique du VD ; l'excursion systolique de l'anneau tricuspide (TAPSE), l'index de performance myocardique (IPM), la fraction de raccourcissement de surface (FRS), l'intégrale temps vitesse (ITV) sous pulmonaire, et les paramètres évaluant la fonction diastolique du VD: vitesse de l'onde E tricuspide Et, la vitesse de l'onde Atricuspide At, le temps de décélération de l'onde TD Et (ms), le rapport Et / At et Et / e't au doppler pulsé tricuspide, et la vitesse maximale de la fuite d'insuffisance tricuspide (Vmax IT) au doppler continu.

La pression artérielle pulmonaire systolique (PAPS) a été estimée par la mesure de la vitesse maximale de la fuite d'insuffisance tricuspide (Vmax_{IT}) en doppler continu, grâce à l'équation de Bernoulli ($DP = 4v^2$) et en additionnant une estimation des pressions dans l'oreillette droite (OD) selon la taille et la compliance de la veine cave inférieure (VCI) (Tableau 1).

Tableau1 : Paramètres mesurés à l'échocardiographie

	-	DTD: Diamètre télédiastolique (mm)
Analyse du ventricule droit et de la valve pulmonaire	-	Épaisseur de la paroi (mm)
	-	TAPSE : Excursion systolique de l'anneau tricuspide (mm)
	-	IPM : Index de performance myocardique
	-	Fraction de raccourcissement de surface
	-	ITV sous pulmonaire (cm)
	-	TAP : Temps d'accélération pulmonaire (ms)
	-	Rapport VD/VG en 4 cavités au niveau de l'anneau mitral et tricuspide.
Analyse de l'oreillette droite (OD)	-	Surface OD (cm ²)
Analyse du flux tricuspide en doppler pulsé et continu	-	Flux tricuspide en doppler pulsé : Onde Et (m/s), Onde At (m/s)
	-	TDEt : temps de décélération de l'onde Et (ms)
	-	Rapport Et / At et Et / e't
	-	Vmax IT : Vitesse maximale de la fuite d'insuffisance tricuspide (m/s) au doppler continu
	-	Flux d'insuffisance tricuspide : Estimation de PAPS (mmHg) au repos.
Doppler tissulaire a l'anneau tricuspide latéral	-	Onde S't (m/s), Onde e't (m/s), Onde a't (m/s)
Analyse de la veine cave inférieure (VCI)	-	VCI : Taille en inspiration (mm), Taille en expiration (mm)

Recueil des données du 2D Strain Speckle Tracking :

Les acquisitions des différentes coupes échographiques cardiaques réalisées avec la synchronisation de l'électrocardiogramme (ECG), vont permettre une analyse de la déformation myocardique du ventricule droit en 2D SST chez les patients et les témoins. Les images ont été analysées «off-line» sur une station de post-traitement (EchopacPC, GE Vingmed, Horton, Norway). Les marqueurs acoustiques ont été placés manuellement point par point au pourtour de l'endocarde. Le logiciel de l'échographe va ensuite reconnaître chaque paroi myocardique et la diviser en 6 segments. Nous avons procédé à l'étude de la paroi latérale et septale du VD en 2D SST ; après l'acquisition des images à partir d'une coupe apicale centrée sur le VD, puis nous avons fait l'analyse «off-line».

Statistiques : L'analyse statistique a été réalisée à l'aide du logiciel SPSS 20 (SPSS, Version 20). Les valeurs quantitatives sont exprimées sous la forme « Moyenne ± Déviation standard » pour les variables continues. Les variables qualitatives sont présentées en effectif et en pourcentage. Les comparaisons de 2 moyennes sur séries indépendantes ont été effectuées au moyen du test non paramétrique de Mann-Whitney. Les comparaisons de pourcentage sur séries indépendantes ont été effectuées par le test du chi-deux de Pearson, et en cas de non-validité de ce test, la comparaison a été faite par le test exact bilatéral de Fisher.

Une valeur de $p < 0,05$ a été considérée comme significative.

RÉSULTATS

L'âge moyen des deux groupes était comparable sans différence significative (53 ± 13 ans chez les patients versus 60 ± 8 ans chez les témoins, $p=0,37$). Une prédominance féminine était notée dans les deux groupes. Les patients n'avaient que très peu de facteurs de risque cardiovasculaire. Aucun patient n'avait des antécédents de cardiopathie ischémique. Aucun témoin ne présentait un diabète, une HTA, une dyslipidémie ou un tabagisme actif. Par ailleurs, il n'y avait pas de différence significative en analysant l'IMC qui était à $25,1 \pm 5$ kg/cm² chez les patients versus $23,8 \pm 4$ kg/cm² chez les témoins, $p=0,53$.

En étudiant les formes cliniques de la sclérodermie, nous avons constaté que la forme diffuse était la forme la plus fréquente et concernait 92% des patients. Vingt-quatre pour cent des patients présentaient une dyspnée à un stade supérieur ou égal à II de la NYHA. Deux avaient une dyspnée de stade IV de la NYHA. Concernant les signes de surcharge, quatre soit 16% des patients présentaient un reflux hépato-jugulaire (RHJ), quatre (16%) une turgescence spontanée des jugulaires (TSJ), trois (12%) avaient une hépatomégalie et 16 (64%) présentaient des râles crépitants à l'auscultation pulmonaire.

Etude échocardiographique :

L'épaisseur du VD ainsi que son volume étaient comparables entre les deux groupes. La mesure du rapport VD/VG a objectivé une différence significative entre les deux groupes ($p=0,0004$), avec des cavités droites moins dilatées chez les patients que chez les témoins. Cependant, une inversion du rapport VD/VG avec des cavités droites plus dilatées a été notée chez deux patients avec des rapports respectivement de 1,2 et 1,5.

La mesure de la vélocité de l'onde S'au doppler tissulaire à l'anneau tricuspide latéral n'a pas objectivé de différence significative entre les deux groupes ($0,13 \pm 0,03$ chez les patients versus $0,14 \pm 0,01$ chez les témoins $p=0,02$).

La mesure de la fraction de raccourcissement de surface du ventricule droit a objectivé des valeurs moins importantes chez les patients avec une différence significative ($43,83 \pm 10,32\%$ versus $52,2 \pm 11,25\%$ chez les témoins ; $p<0,0001$) et qui était toujours restée supérieure au seuil pathologique de 35%. Les mesures de l'indice du TEI du ventricule droit étaient plus élevées chez les patients sans dépasser les seuils pathologiques, avec une différence significative entre les deux groupes ($p<0,0001$).

Les valeurs de l'ITV sous pulmonaire étaient statistiquement moins importantes chez les patients attestant d'une

dysfonction ventriculaire droite systolique.

Concernant l'analyse de la fonction diastolique du VD, la vitesse de l'onde diastolique précoce (Et), était plus basse chez les patients ($p=0,005$), contrairement à l'onde diastolique tardive (At) qui était plus élevée dans ce même groupe ($p=0,008$), attestant d'un trouble de relaxation du ventricule droit.

L'analyse du rapport Et/At trouvait une moyenne dans la limite du flux pseudo normal mais significativement plus basse chez les patients ($1,32 \pm 0,32$ versus $1,58 \pm 0,41$ chez les témoins, $p<0,001$).

D'autre part, les pressions artérielles pulmonaires systoliques étaient plus élevées chez les patients sans différence significative ($30,3 \pm 14,91$ mmHg; contre $26,78 \pm 4,85$ mmHg chez les témoins, $p=0,94$). Notre étude retrouvait une association entre la dysfonction systolique du ventricule droit attestée par l'indice de TEI et l'augmentation des valeurs de la pression artérielle pulmonaire systolique.

L'étude du ventricule droit au 2D SST retrouvait des altérations de contractilité significatives sur les parois latérale et septale, chez les patients. Elle retrouvait en effet des différences significatives en analysant les mesures du pic systolique du Strain au niveau des segments basal, médian et apical de la paroi latérale, et sur les segments médian et apical de la paroi septale avec des valeurs de p respectivement de 0,0006, $<0,001$, $<0,001$, 0,002 et 0,003 (Figure 1).

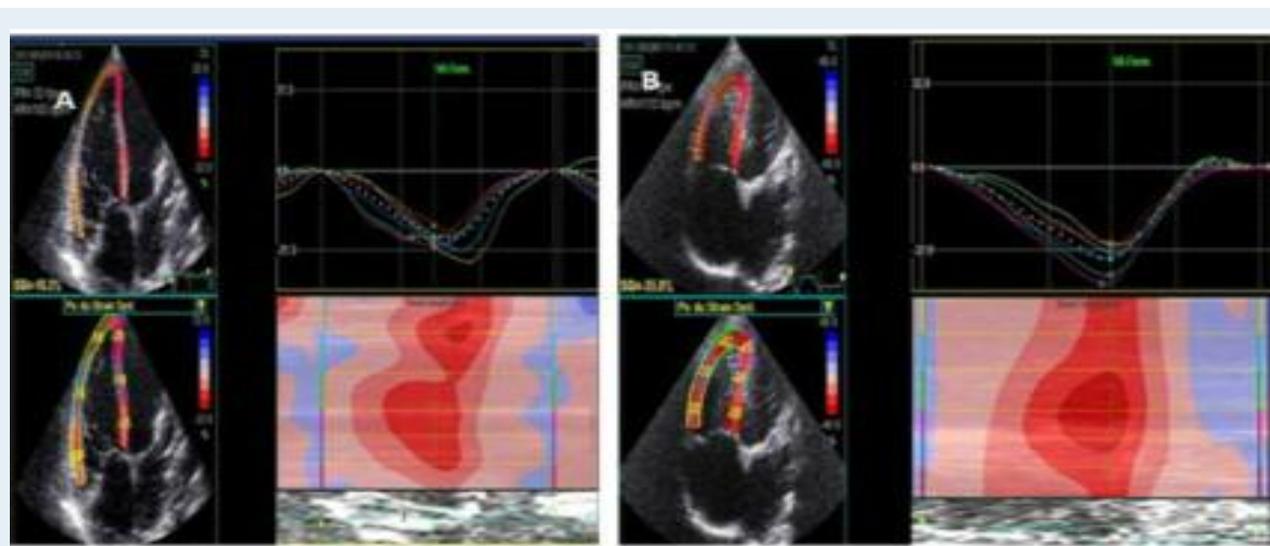


Figure 1 : L'étude du 2D Strain du ventricule droit

A : exemple de strain du VD chez un patient

B : exemple de strain VD chez un témoin

DISCUSSION

La sclérodémie systémique est une affection auto-immune généralisée du tissu conjonctif, des artéoles et des micro vaisseaux, caractérisée par la survenue de phénomènes de fibrose et d'oblitération vasculaire [3]. La physiopathologie de la sclérodémie systémique est complexe et se caractérise par 3 éléments importants ; une hyper activation des fibroblastes, une activation des cellules endothéliales qui secrètent des cytokines et des facteurs de croissance pouvant activer les fibroblastes et une réaction immunitaire caractérisée par l'activation de différentes cellules immunitaires capables d'activer les fibroblastes et les cellules endothéliales [4,5]. Comme toute maladie, la sclérodémie a un spectre étendu allant des sujets peu symptomatiques jusqu'à des malades très graves victimes d'une atteinte multi systémique [5]. Dans notre étude, l'atteinte cutanée a été notée chez 100 % des malades ; elle se répartissait de façon homogène entre les mains, les avants bras, les pieds, et le visage. La forme diffuse de la maladie était la plus fréquente, elle concernait 23/25 malades (92%) contre 33% dans le registre EUSTAR [6].

Sur le plan biologique, plus de 90 % des patients atteints de la sclérodémie avaient des anticorps antinucléaires à un taux significatif. Ces anticorps ont une valeur diagnostique et pronostique [7, 8]. Les anticorps anti-centromères sont plus spécifiques des formes diffuses, souvent associés à des signes cliniques plus sévères. Les anticorps anti-topoisomérase I (anticorps anti Scl 70) sont souvent associés aux formes cutanées diffuses avec des pneumopathies infiltrantes diffuses et une diminution de la survie [9]. Notre étude a objectivé que 88% des patients avaient des anticorps antinucléaires, 24% des anticorps anti-centromères, 28% des anticorps Anti-Scl-70 et 16% des anticorps anti-SSA.

Les atteintes cardiaques au cours de la sclérodémie systémique :

La fibrose myocardique est la principale caractéristique du cœur sclérodémique. On sait actuellement que les cellules endothéliales, les lymphocytes T et B, les fibroblastes vont induire des lésions ischémiques, inflammatoires et fibrotiques du myocarde, du péricarde, ainsi que du système de conduction cardiaque [10]. Les cardiomyocytes sont détruits et remplacés par de la fibrose myocardique. Cette fibrose peut atteindre toutes les structures cardiaques, notamment le péricarde et plus rarement l'endocarde. Les atteintes

cardiaques se manifestent dans 70% des cas au cours des 5 premières années du diagnostic de sclérodémie et constituent rarement les premiers signes de la maladie [2,5,10]. Cliniquement, l'atteinte cardiaque s'exprime de façon hétérogène selon le degré d'atteinte. La dysfonction du VG peut se manifester par une dyspnée d'effort, voire de repos, des signes congestifs, ou d'une décompensation cardiaque gauche ou globale. Un tableau droit s'installe progressivement avec la défaillance du cœur droit. Les atteintes valvulaires peuvent donner un tableau de dyspnée d'effort ou d'œdème aigu du poumon. Les atteintes péricardiques sont le plus souvent bénignes et asymptomatiques. Les péricardites symptomatiques concernent 5 à 10% des malades [11,12]. Cliniquement, 24% de nos malades avaient une dyspnée à un stade supérieur ou égale à II de la NYHA. Deux malades avaient une dyspnée de stade IV de la NYHA. 16% des malades présentaient un reflux hépato-jugulaire, 12% avaient une hépatomégalie, et 64% présentaient des râles crépitants à l'auscultation.

Etude échocardiographie de l'atteinte du ventricule droit :

Au cours de la sclérodémie systémique, la dysfonction diastolique et systolique du VD serait à la fois plus précoce et plus fréquente que les atteintes du VG. La différence de fréquence et de précocité de l'atteinte du VD par rapport au VG s'explique par les différences anatomiques et physiologiques qui rendent plus facile une dilatation cavitaire droite et par la moindre tolérance aux surcharges quand elles sont chroniques et progressives sur un myocarde ventriculaire droit moins épais. Ces atteintes du VD s'expliquent par une atteinte primitive cardiaque mais également par le retentissement sur le VD d'une HTAP ou d'une pathologie pulmonaire évolutive [13]. La mesure de l'onde S' systolique tricuspide en doppler tissulaire et la mesure du TAPSE permettent la détection d'une dysfonction systolique du VD avant l'apparition d'une altération de la fraction d'éjection ventriculaire droite, mais sont peu sensibles pour la détection des atteintes très précoces de la dysfonction systolique du ventricule droit.

Dans notre étude, une différence significative de la mesure de l'onde S' systolique tricuspide et du TAPSE entre les patients et les témoins a été notée. Ces résultats sont identiques à ceux de Schattkle et al qui a retrouvé dans une cohorte de 22 patients une diminution significative de ces deux paramètres échographiques en comparaison à des témoins, en absence de HTAP [14].

D'autres études n'ont pas trouvé des différences significatives concernant les paramètres doppler ni le TAPSE [14-16]. Par ailleurs, une altération de la fonction systolique du VD a été notée chez nos patients, en mesurant l'index de performance myocardique (IPM, également appelé indice de TEI) et de la fraction de raccourcissement de surface du VD. En effet, le groupe patient présentait une moyenne de mesure de l'IPM significativement plus élevée que celle des témoins avec $p < 0,0001$, et une fraction de raccourcissement de surface plus basse avec $p < 0,0001$.

L'altération de la fonction diastolique du VD a également été rapportée par Giunta et al, qui ont retrouvé une inversion ou une diminution du rapport E/A tricuspide chez 42% des patients atteints de sclérodémie contre aucun témoin. Les patients qui avaient une dysfonction diastolique du VD avaient le plus souvent une pression artérielle pulmonaire systolique plus élevée et une dysfonction diastolique du VG [15]. Lindqvist et al. ont également montré, en utilisant le doppler tissulaire, une augmentation du temps de relaxation iso-volumique en faveur d'une atteinte de la fonction diastolique du VD au cours de la sclérodémie [17]. Notre étude a objectivé un trouble de relaxation du VD attestant d'une atteinte de la fonction diastolique. Par ailleurs, parmi les cinq patients qui avaient un rapport $E_t/A_t < 1$ témoignant d'un trouble de relaxation du VD, trois avaient une PAPS qui dépassaient les 30 mm Hg. Cette association entre les PAPS et le trouble de relaxation du VD détecté au doppler tricuspide a été démontrée dans l'étude de Matias et al [15].

Notre étude a permis d'analyser l'intérêt du Strain en 2D ST sur la paroi latérale et septale du VD chez les patients sclérodermiques. Au doppler tissulaire, un effondrement des mesures de la vitesse de l'onde S' a été constaté indiquant l'atteinte de la déformation du VD.

Dans la littérature, des études ont retrouvé une atteinte précoce de la contractilité du VD chez des malades sclérodermiques sans HTAP. Les hypothèses évoquées pour interpréter ces anomalies reposent également sur une probable élévation chronique des pressions de l'artère pulmonaire sans pourtant rentrer dans le cadre d'une véritable HTAP, ou sur le retentissement d'une fibrose myocardique du VD [18]. Au strain 2D speckle tracking, notre étude a retrouvé des anomalies de la contractilité myocardique du VD avec une altération significative de la déformation des fibres myocardiques prédominant sur le segment apico-latéral, médio-latéral

et basal-latéral de la paroi latérale et les segments médio-septal et apico-septal de la paroi septale du VD.

Nos résultats rejoignent ceux d'une étude réalisée par Schattke et al [14], sur l'analyse de la paroi latérale du ventricule droit en 2D SST chez des patients sclérodermiques sans HTAP. En effet cette étude a pu démontrer que le strain 2D SST constituait un outil utile avec un pouvoir prédictif élevé pour détecter une dysfonction ventriculaire droite précoce chez ces patients.

Les anomalies de la contractilité du VD affectent tous les segments de la paroi latérale du ventricule droit. L'étude de Moaref et al [19], faite sur 38 patients comparés à 27 témoins, a objectivé des valeurs de Strain plus effondrées chez les patients et a conclu à l'utilité du 2D Strain du VD afin de détecter la dysfonction précoce du VD chez les malades sans HTAP [19].

L'HTAP constitue l'une des principales causes de mortalité des malades atteints de sclérodémie systémique particulièrement de ses formes limitées [20]. Il est indispensable que les malades sclérodermiques bénéficient d'un dépistage systématique de l'HTAP. Notre étude ne retrouvait pas de différence significative des mesures échographiques de la PAPS entre les deux groupes. Le temps d'accélération pulmonaire était significativement différent entre les deux groupes. Chez les patients, la moyenne des mesures était de 111 ± 10 ms, tous avec une PAPS mesurée qui dépassait les 35 mmHg, accompagnée d'une altération significative du Strain du VD. Certaines études notamment celle de Lindqvist et al [17], a retrouvé un raccourcissement du TAPSE plus significatif dans le groupe patient sans dysfonction systolique du VD en comparaison aux témoins. L'ensemble de nos résultats rejoignent les données de plusieurs études réalisées sur l'apport de l'échocardiographie dans la détection de l'atteinte du VD chez les patients sclérodermiques, toutefois les différences peuvent être expliquées par la population, la taille de l'échantillon ou même le sexe ratio.

CONCLUSIONS

La sclérodémie est une maladie généralisée et grave du tissu conjonctif interstitiel et vasculaire, associée à des anomalies du système immunitaire conduisant à une fibrose. Parmi les différentes atteintes viscérales,

l'atteinte cardiaque est le plus souvent symptomatique et peut toucher les trois tuniques ; Mais l'atteinte du myocarde est prépondérante et constitue un facteur important qui conditionne le pronostic. L'atteinte myocardique est susceptible d'être étudiée en échographie. En effet, le progrès scientifique en matière des ultrasons nous a fait bénéficier des appareils d'échographie de plus en plus performante et

efficace. L'ensemble de nos résultats rejoint les données de plusieurs études réalisées sur l'apport de l'échocardiographie dans la détection de l'atteinte du VD chez les patients sclérodermiques, toutefois cette étude comportait quelques limites liées à son caractère mono-centrique, et le faible nombre. L'étude sur un échantillon plus important est nécessaire.

REFERENCES

- Hachula E. sclérodermie systémique. [En ligne consulté le 27 octobre 2020]. Disponible à l'URL : www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/Sclerodermie
- Launay D, Hachulla E. Cardiac and pulmonary involvement in scleroderma. *Rev Prat.* 2002;52(17):1901-7
- van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative. *Ann Rheum Dis.* 2013;72(11):1747-55.
- Hinchcliff M, Varga J. Systemic sclerosis/scleroderma: a treatable multisystem disease. *Am Fam Physician.* 2008;78(8):961-8.
- Constans J, Skopinski S, Barcat D, Conri C. Cardiovascular involvement in systemic sclerosis. *Ann Med Interne (Paris).* 2002;153(4):242-9
- Avouac J, Walker U, Lan tyndall A, Kahan A, Matucci-cerinic M, Allanore Y. Characteristics of Joint Involvement and Relationships with Systemic Inflammation in Systemic Sclerosis: Results from the EULAR Scleroderma Trial and Research Group (EUSTAR) Database. *J Rheumatol.* 2010;37(7):1488-501
- Servettaz A, Agar C, Tamby M, Guilpain P. Systemic sclerosis: pathophysiology of a multifaceted disease. *Presse Med.* 2006;35(12 Pt 2):1903-15.
- Hachulla E, Dubucquoi S. [Nuclear auto-antibodies: a useful tool for the diagnosis, the classification and the prognosis of systemic sclerosis]. *Rev Med Interne.* 2004;25(6):442-7.
- Kuwana M, Kaburaki J, Mimori T, Tojo T, Homma M. Autoantigenic epitopes on DNA topoisomerase I. Clinical and immunogenetic associations in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum.* 1993;36(10):1406-13.
- Ferri C, Giuggioli D, Sebastiani M, Colaci M, Emdin M. Heart involvement and systemic sclerosis. *Lupus.* 2005;14(9):702-7.
- Fernandes F, Alvarez Ramires FJ, Arteaga E, Maria Ianni B, Silva Dutra Oliveira Bonfá E, Mady Cet al. Cardiac remodeling in patients with systemic sclerosis with no signs or symptoms of heart failure: an endomyocardial biopsy study. *J Card Fail.* 2003;9(4):311-7.
- Follansbee W. The cardiovascular manifestation of systemic sclerosis (scleroderma). *Curr Probl Cardiol.* 1986;1:241-98.
- Follansbee WP, Curtiss EI, Medsger Jr TA, Steen VD, Uretsky BF, Owens G R, et al. Physiologic abnormalities of cardiac function in progressive systemic sclerosis with diffuse scleroderma. *N Engl J Med.* 1984;310(3):142-8.
- Schattke S, Knebel F, Grohmann A, Dreger H, Kmezik F, Riemekasten G, et al. Early right ventricular systolic dysfunction in patients with systemic sclerosis without pulmonary hypertension: a Doppler Tissue and Speckle Tracking echocardiography study. *Cardiovasc Ultrasound.* 2010;8:3.
- Matias C, Pérez de Isla L, Vasconcelos M, Almería C, Rodrigo JL, Serra V, et al. Speckle-tracking-derived strain and strain-rate analysis: a technique for the evaluation of early alterations in right ventricle systolic function in patients with systemic sclerosis and normal pulmonary artery pressure. *J Cardiovasc Med (Hagerstown).* 2009;10(2):129-34.
- de Groote P, Gressin V, Hachulla E, Carpentier P, Guillemin L, Kahan A, et al. Evaluation of cardiac abnormalities by Doppler echocardiography in a large nationwide multicentric cohort of patients with systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* 2008;67(1):31-6.
- Lindqvist P, Caidahl. Disturbed right ventricular diastolic function in patients with systemic sclerosis: a Doppler tissue imaging study. *Chest.* 2005;128(2):755-63.
- Kepez A, Akdogan A, Sade L, Deniz A, Kalyoncu U, Karadag O, et al. Detection of subclinical cardiac involvement in systemic sclerosis by echocardiographic strain imaging. *Echocardiography.* 2008;25(2):191-7.
- Moaref A, Abtahi F, Aghasadeghi K, Shekarforoush S. Right Ventricular Strain and Strain Rate in Patients With Systemic Sclerosis Without Pulmonary Hypertension. *Arch Cardiovasc Imaging.* 2014;2(3):e20735.
- Dimitroulas T, Giannakoulas G, Karvounis H, Gatzoulis MA, Settas L. Natriuretic peptides in systemic sclerosis-related pulmonary arterial hypertension. *Semin Arthritis Rheum.* 2010;39(4):278-84.