

Myocardite aiguë fulminante chez une femme enceinte traitée par assistance circulatoire

Fulminant Acute Myocarditis in a Pregnant Woman treated with Circulatory Assistance

W. Sellami · Z. Hajjej · M. Ferjani

Reçu le 16 août 2017 ; accepté le 9 octobre 2017
© SRLF et Lavoisier SAS 2017

Résumé La myocardite fulminante est une inflammation rare affectant l'adulte relativement jeune. Nous rapportons un cas de femme enceinte de 29 ans présentant de façon brutale en périopératoire un tableau d'insuffisance cardiaque sévère en rapport avec une myocardite fulminante aiguë dont le bilan étiologique était négatif. Un traitement à base de lévosimendan associé à une assistance circulatoire par ECMO a permis une récupération partielle de la fonction systolique de ventricule gauche dans les deux semaines postopératoires.

Mots clés Choc cardiogénique · Myocardite fulminante · Grossesse

Abstract Fulminant myocarditis is a rare inflammatory affecting relatively young adult. We report a case of 29-year-old pregnant woman with an acute intraoperative onset of a severe heart failure. A rapid and accurate diagnostic approach suggested an acute fulminant myocarditis. Initial hemodynamic support without immunosuppressive and viral therapy resulted in a partial recovery within a two week. Patients presenting with acute fulminant myocarditis with unknown etiology can have a complete recovery with an appropriate and rapid timing of an aggressive hemodynamic support including levosimendan and extracorporeal membrane oxygenation.

Keywords Cardiogenic shock · Fulminant myocarditis · Pregnancy

W. Sellami (✉) · Z. Hajjej · M. Ferjani
Département d'anesthésie réanimation,
hôpital militaire principal d'instruction de Tunis,
1008 Montefleury, Tunis, Tunisie
e-mail : drsellamiwalid@yahoo.fr

Université El-Manar, Tunis, Tunisie

Introduction

La myocardite aiguë fulminante (MAF) est une maladie inflammatoire aiguë du myocarde associé à une nécrose des myocytes évoluant rapidement vers la défaillance cardiaque sévère [1,2]. De nombreux agents infectieux à tropisme cardiaque ont été associés aux myocardites aiguës, mais les virus, notamment le parvovirus B 19, le virus herpès de type 6, et à un moindre degré, le virus de l'hépatite C (VHC), le virus d'Epstein-Barr, le cytomégalovirus, le VIH et les virus grippeux, sont les plus fréquemment impliqués [3-5]. La symptomatologie est non spécifique et l'évolution rapide vers le choc cardiogénique peut être fatale en quelques heures [1,6,7]. Le recours à l'assistance circulatoire est parfois nécessaire pour permettre d'attendre une récupération au moins partielle de la fonction myocardique ou une transplantation cardiaque. Nous rapportons le cas d'une MAF avec choc cardiogénique réfractaire aux traitements médicamenteux chez une parturiente de 29 ans se présentant au service d'accueil des urgences (SAU) pour grossesse extra-utérine. L'évolution était favorable sous assistance circulatoire avec récupération partielle de la fonction myocardique.

Observation

En mai 2016, Mme C. âgée de 29 ans, non fumeuse, 2^e geste, 1^{ère} pare, présentait depuis quatre heures des douleurs pelviennes droites associée à une apathie et une asthénie, avec notion de syndrome grippal une semaine auparavant, lorsqu'elle consulte le service des urgences gynécologiques à huit semaines de gestation. Une grossesse extra-utérine (GEU) est suspectée. Cette patiente n'avait aucun antécédent médicochirurgical personnel et familial particulière, sans notion de prise médicamenteuse. À l'arrivée aux urgences, elle était consciente, eupnéique et apyrétique, mais avec une pâleur cutanéomuqueuse franche. La pression artérielle était à 140/70 mmHg, la fréquence cardiaque à 90 bpm et la

saturation pulsée en oxygène à 99 % en air ambiant. L'auscultation cardiopulmonaire était normale. L'examen abdominal retrouvait une douleur pelvienne prédominante avec un toucher vaginal montrant un col utérin long fermé postérieur. Le taux de β -HCG était très élevé en faveur d'une grossesse évolutive pour le terme. Une échographie endovaginale était effectuée immédiatement, révélant un hémopéritoine de faible abondance avec un utérus vide sans visualisation de sac gestationnel, confirmant la GEU. Le bilan biologique préopératoire montrait une hémoglobine à 9 g/dL, des plaquettes à 225 G/L, un taux de prothrombine à 80 %. Les fonctions rénale et hépatique étaient normales. Une laparotomie d'urgence était décidée. Les constatations peropératoires révélaient une grossesse épiploïque à droite associée à un hémopéritoine d'environ 100 ml nécessitant une salpingectomie droite avec toilette péritonéale. Au bout de 20 minutes, la pression artérielle chutait à 70/50 mmHg associée à une tachycardie à 140 bpm sans bronchospasme ni saignement, l'hémostase étant jugée parfaite par le chirurgien. Il était noté l'apparition des râles crépitants aux deux champs pulmonaires après expansion volémique par 500 ml de cristalloïdes. La noradrénaline devait alors être introduite. L'électrocardiogramme retrouvait un sus-décalage du segment ST en antérieur étendu. L'échographie cardiaque transœsophagienne (ETO) montrait une hypokinésie ventriculaire gauche, avec altération franche de la fonction systolique (fraction d'éjection du ventricule gauche [FEVG] estimée à 20 %), associée à une dysfonction modérée de la fonction systolique du ventricule droit. Le ventricule gauche était peu remodelé, conservant un diamètre et un volume télédiastolique normaux. L'index cardiaque était estimé à 1,25 L/min/m². Une régurgitation minimale à modérée était observée au niveau des valves mitrale et tricuspide. La dobutamine était alors introduite (15 μ g/kg/min). Le dosage de la troponine hyper-sensible (HS) montrait des taux élevés à 185 ng/l (normale <19 ng/l). Le reste du bilan sanguin retrouvait des leucocytoses à 12 G/L, une hyperlactatémie à 5 mmol/l, une élévation des transaminases (SGOT à 600 UI/l [normale <60 UI/l] et SGPT à 450 UI/l [normale <50 UI/l]) et une insuffisance rénale aiguë (créatininémie à 115 μ mol/l [normale <75 μ mol/l] et urée à 10,5 mmol/l [normale <5 mmol/l]). La patiente était transférée en réanimation dans ce tableau de défaillance multiviscérale. Devant des signes électrocardiographiques de syndrome coronarien aigu (SCA), une coronarographie était réalisée. Celle-ci allait montrer des coronaires saines, suggérant le diagnostic de myocardite aiguë fulminante avec choc cardiogénique. Le bilan étiologique incluant les sérologies virales et la recherche directe des génomes viraux par *polymerase chain reaction* (PCR) sanguine (*parvovirus* B19, herpès virus du groupe 6, cytomégalovirus, virus d'Epstein-Barr, virus de l'hépatite C [VHC], virus de l'immunodéficience humaine [VIH], virus grippaux, virus du groupe Coxsackie et adéno-

virus) était négatif. La recherche de maladies de système et de vascularites n'était pas davantage contributive. L'imagerie myocardique par résonance magnétique nucléaire (IRM) montrait en revanche un aspect d'œdème myocardique spontanément visible sur les séquences pondérées T2, alors que l'injection de gadolinium permettait, sur des séquences pondérées T1, de visualiser des zones d'hyperperfusion lors du premier passage avec des zones de rehaussement tardif de la paroi latérale et antéroseptale du ventricule gauche. Vu la gravité du tableau, la patiente devait bénéficier à H8 postopératoire d'une assistance circulatoire type ECMO artérioveineuse puis, cinq jours après, de la mise sous lévosiendan (0,1 μ g/kg/min) pendant 24 heures, permettant le sevrage progressif des inotropes, la fonction cardiaque s'étant progressivement améliorée (FEVG estimée à 45 %). Ainsi, la patiente allait être sevrée progressivement de l'ECMO en 15 jours, puis transférée après 25 jours d'hospitalisation en réanimation, dans un service de cardiologie avec réadaptation fonctionnelle par la suite. L'évolution était finalement favorable, la patiente restant asymptomatique sans aucun traitement avec un recul atteignant 16 mois.

Discussion

La myocardite aiguë est une maladie relativement rare dont l'expression clinique est variable, allant de la douleur thoracique à l'insuffisance cardiaque et au décès [8]. Les formes fulminantes sont exceptionnelles et représentent 5 à 10 cas par million d'habitants et par an [8]. Leur diagnostic, reste difficile. L'évolution est extrêmement rapide et le choc cardiogénique peut être fatal en quelques heures [8]. Les originalités de ce cas clinique sont : 1/ les circonstances de découverte, en peropératoire chez une femme enceinte sans aucun antécédent notamment cardiologique ; 2/ les anomalies de la repolarisation mimant un infarctus du myocarde étendu restent rares. Ce cas clinique s'ajoute à ceux précédemment publiés, l'incidence exacte des myocardites chez la femme enceinte restant difficile à estimer du fait du caractère non spécifique des symptômes et de l'absence de recours systématique à la biopsie myocardique [9]. Des anomalies électrocardiographiques non spécifiques, telles que l'inversion de l'onde T, le microvoltage, le sous-décalage du ST, sont fréquentes puisque rencontrées dans 80 % des cas de myocardite [8]. Comme la présentation clinique de la MAF est peu spécifique, le diagnostic peut être difficile. La biopsie endomyocardique, non dénuée de risque cependant, peut être proposée dans la mesure où elle permet un diagnostic de certitude en montrant un infiltrat inflammatoire associé à des zones de nécrose myocardique. Elle permet en outre de classer la myocardite d'un point de vue histologique et de mettre en évidence d'éventuels virus par PCR. Pour ces trois raisons, la réalisation de biopsies est recommandée devant

toute suspicion de myocardite, éventuellement guidée par les données de l'IRM, avec prélèvement d'au moins trois fragments de 1 à 2 mm provenant du ventricule gauche ou du

ventricule droit [4,8]. Elle n'a pas été réalisée dans notre établissement vu l'absence d'opérateur expérimenté dédié. L'échocardiographie est un examen utile et non invasif.

0 min : PA=140/70 Fc=90 β HCG $\uparrow\uparrow$ Hb= 9 ----> GEU droite/bloc opératoire/salpingectomie



20 min : PA=70/50 FC=140 saignement minime -----> 500 ml cristalloïde



40 min : 80/50 FC=135 râles crépitants-----> FeVG=20 % + SCA ST(+) troponine (+)



45 min : 80/50 FC=134 -----> Dobutamine+ Noradrénaline puis transfert réanimation



60 min : instabilité hémodynamique + SDMV



120 min : coronarographie : normale----> MAF -----> Bilan étiologique



H+8 : ECMO veino-artérielle



J+5 : Lévosimendan



J+15 : sevrage ECMO sans complication



J+ 25 : transfert service cardiologie

Fig. 1 Séquence thérapeutique. PA : pression artérielle ; FC : fréquence cardiaque ; GEU : grossesse extra-utérine ; FeVG : fraction d'éjection du ventricule gauche ; SCA : syndrome coronarien aigu ; SDMV : syndrome de défaillance multiviscérale ; MAF : myocardite aiguë fulminante

De ce point de vue, on peut opposer les formes fulminantes où il existe souvent une hypertrophie des parois ventriculaires en rapport avec l'œdème myocardique, alors que le ventricule gauche conserve des dimensions normales comme chez notre patiente, aux formes plus progressives sans hypertrophie pariétale où les ventricules sont souvent dilatés de manière significative. Les atteintes de la fonction ventriculaire peuvent être globales, concerner un segment systématisé ou toucher plusieurs segments ne correspondant pas à des territoires coronaires. Enfin, un épanchement péricardique peut être mis en évidence (myopéricardite) et parfois justifier un drainage percutané ou chirurgical s'il existe des signes de tamponnade [4,5]. L'échocardiographie peut cependant être strictement normale. Elle pourra dans certains cas retrouver une hypokinésie globale dès le diagnostic avec une altération franche de la fonction ventriculaire gauche [10]. C'est la conjonction du contexte clinique, de l'ECG et de l'échocardiographie qui permettra d'orienter le diagnostic. L'IRM myocardique est devenue un examen indispensable au diagnostic de myocardite. La sémiologie est désormais bien caractérisée. La présence simultanée d'anomalies T2 ou de zones d'hyperperfusion, traduisant l'inflammation, et de rehaussement tardif, permet de faire le diagnostic de myocardite avec une bonne sensibilité (67 %) et surtout une grande spécificité (91 %). L'association œdème myocardique – rehaussement tardif est la plus spécifique (95 %), mais reste peu sensible (25 %) en raison de la difficulté technique en pratique quotidienne du diagnostic d'œdème sur les séquences T2 [11]. L'étiologie sous-jacente de la myocardite aiguë fulminante est associée à différentes infections, maladies systémiques et/ou exposition à divers médicaments et toxiques [11]. Pour notre patiente, le bilan étiologique était négatif bien que l'interrogatoire de l'époux révélât la notion de syndrome grippal une semaine auparavant. La découverte d'une MAF en peropérateur est rare. Généralement, un tel tableau de choc cardiogénique dans ce contexte fait évoquer un syndrome de Tako-Tsubo qui est une forme de cardiomyopathie avec sidération myocardique secondaire à un stress émotionnel et particulièrement peropérateur [5]. Chez notre patiente l'aspect échocardiographique n'était cependant pas en faveur de ce syndrome.

Le traitement de la myocardite reste complexe. En cas de choc cardiogénique il faudra avoir recours aux inotropes positifs (dobutamine, lévosimendan), aux vasopresseurs (noradrénaline) et éventuellement à des systèmes d'assistance circulatoire temporaires ou permanents en « pont » à la greffe cardiaque comme l'ECMO qui reste aujourd'hui l'assistance circulatoire de première ligne dans cette indication, par rapport aux machines d'assistance biventriculaire pulsatile [7,12-15]. Les rôles des traitements immunosuppresseurs ou antiviraux supplémentaires pendant la phase aiguë de la MAF restent peu clairs. Toutes les études disponibles

ont échoué à évaluer son effet bénéfique sur l'évolution de la myocardite [16]. Néanmoins, notre observation souligne son intérêt potentiel dans la mesure où, malgré la sévérité de l'atteinte biventriculaire initiale, l'évolution était finalement favorable permettant le sevrage de l'assistance (Fig. 1).

Conclusion

La MAF reste une affection extrêmement rare et sévère. La présentation clinique est très variable, parfois trompeuse, pouvant mimer un SCA. En cas d'échec du traitement conventionnel, l'assistance circulatoire par ECMO est parfois nécessaire pour permettre d'attendre une récupération au moins partielle de la fonction myocardique ou une transplantation cardiaque.

Liens d'intérêts : Les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

Références

1. Teele SA, Allan CK, Laussen PC, Newburger JW, Gauvreau K, Thiagarajan RR, (2011) Management and outcomes in pediatric patients presenting with acute fulminant myocarditis. *J Pediatr* 158: 638–643
2. McCarthy RE, Boehmer JP, Hruban RH, Hutchins GM, Kasper EK, Hare JM, (2000) Long-term outcome of fulminant myocarditis as compared with acute (nonfulminant) myocarditis. *N Engl J Med* 342: 690–695
3. Cooper LT, (2009) Myocarditis. *N Engl J Med* 360: 1526–1538
4. Hékimian G, Franchineau G, Bréchet N, Schmidt M, Nieszkowska A, Besst S, Luyt CE, Combes A, (2017) Diagnostic et prise en charge des myocardites. *Med Intensive Rea* 26: 196–206
5. Sagar S, Liu PP, Cooper LT Jr, (2012) Myocarditis. *Lancet* 379: 738–747
6. Wheeler DS, Kooy NW, (2003) A formidable challenge: the diagnosis and treatment of viral myocarditis in children. *Crit Care Clin* 19: 365–391
7. Kindermann I, Barth C, Mahfoud F, Ukena C, Lenzi M, Yilmaz A, Klingel K, Kandolf R, Sechtem U, Cooper LT, Böhm M, (2012) Update on myocarditis. *J Am Coll Cardiol* 59: 779–792
8. Leone O, Veinot JP, Angelini A, Baandrup UT, Basso C, Berry G, Bruneval P, Burke M, Butany J, Calabrese F, d'Amati G, Edwards WD, Fallon JT, Fishbein MC, Gallagher PJ, Hallushka MK, McManus B, Pucci A, Rodriguez ER, Saffitz JE, Sheppard MN, Steenbergen C, Stone JR, Tan C, Thiene G, van der Wal AC, Winters GL, (2012) Consensus statement on endomyocardial biopsy from the Association for European Cardiovascular Pathology and the Society for Cardiovascular Pathology. *Cardio Vasc Pathol* 21: 245–274
9. Ergaz Z, Omoy A, (2006) Parvovirus B 19 in pregnancy. *Reprod Toxicol* 21:421-35
10. Doltra A, Amundsen BH, Gebker R, Fleck E, Kelle S, (2013) Emerging concepts for myocardial late gadolinium enhancement MRI. *Curr Cardiol Rev* 9: 185–190

11. Friedrich MG, Sechtem U, Schulz-Menger J, Holmvang G, Alakija P, Cooper LT, (2009) Cardiovascular magnetic resonance in myocarditis: a JACC white paper. *J Am Coll Cardiol* 53: 1475–1487
12. Dennert R, Velthuis S, Westermann D, Donker D, Schalla S, van Suylen RJ, Heymans S, (2010) Parvovirus-B19-associated fulminant myocarditis successfully treated with immunosuppressive and antiviral therapy. *Antivir Ther* 15: 681–685
13. Mebazaa A, Tolppanen H, Mueller C, Lassus J, DiSomma S, Baksyte G, Cecconi M, Choi DJ, Cohen Solal A, Christ M, Masip J, Arrigo M, Noura S, Ojji D, Peacock F, Richards M, Sato N, Sliwa K, Spinar J, Thiele H, Yilmaz MB, Januzzi J, (2016) Acute heart failure and cardiogenic shock: a multidisciplinary practical guidance. *Intensive Care Med* 42: 147–163
14. Asaumi Y, Yasuda S, Morii I, (2005) Favorable clinical outcome in patients with cardiogenic shock due to fulminant myocarditis supported by percutaneous extracorporeal membrane oxygenation. *Eur Heart J* 26: 2185–2192
15. Pages ON, Aubert S, Combes A, Luyt CE, Pavie A, Léger P, Gandjbakhch I, Leprince P, (2009) Paracorporeal pulsatile biventricular assist device versus extracorporeal membrane oxygenation-extracorporeal life support in adult fulminant myocarditis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 137: 194–197
16. Maisch B, Hufnagel G, Kölsch S, Funck R, Richter A, Rupp H, Herzum M, Pankuweit S, (2004) Treatment of inflammatory dilated cardiomyopathy and (peri)myocarditis with immunosuppression and i.v. immunoglobulins. *Herz* 29: 624–636