

# Myocardites

## 1. Introduction

Les myocardites aiguës et subaiguës sont des maladies inflammatoires du myocarde parfois associées à une dysfonction systolique ventriculaire. Le plus souvent d'origine infectieuse, en particulier virale, elles peuvent aussi être liées à des parasitoses, à la prise de substances toxiques, à des allergies, à des désordres immunitaires.

L'expression clinique variable selon l'étiologie allant des formes asymptomatiques ou peu symptomatiques (tableau de douleurs thoraciques ou de palpitations) à des formes dont la présentation est d'emblée sévère (choc cardiogénique). La grande hétérogénéité des présentations cliniques en fait une pathologie de diagnostic complexe dont le pronostic n'est pas toujours facile à préciser.

## 2. Épidémiologie

Possibles à tout âge elles sont cependant plus fréquentes chez le sujet jeune, nourrisson et enfant d'une part, adultes jeunes d'autre part. L'incidence, difficile à évaluer dans les pays à haut niveau de vie est inconnue dans les pays tropicaux. Dans les pays occidentaux l'incidence des formes fulminantes, le plus souvent virales, est de 5 à 10 cas/million d'habitants/an. L'incidence réelle des myocardites est probablement sous estimée comme en attestent des études autopsiques de myocarde prélevé chez de jeunes militaires décédés subitement, révélant la présence de signes histologiques de myocardite aiguë dans 8 à 12 % de cas.

## 3. Étiologie

Les causes infectieuses sont dominantes, mais depuis plusieurs années une meilleure connaissance physiopathologique (rendue possible par les études histologiques, les techniques de PCR sur biopsie endomyocardique et l'imagerie par résonance magnétique) permet de mieux comprendre et d'accorder plus d'importance aux autres causes de myocardites, en particulier les myocardites médicamenteuses ou par hypersensibilité.

### 3.1. Myocardites infectieuses

#### 3.1.1. Myocardites virales

Ce sont de très loin les plus fréquentes. Les principaux agents responsables sont les entérovirus dont la circulation est très élevée chez l'enfant, dans les pays pauvres du fait de la promiscuité. Les coxsackies A et surtout B, plus que les ECHO et poliovirus, jouent un rôle très important, particulièrement chez le nourrisson. D'autres virus peuvent être impliqués : adénovirus, rougeole, influenza A, CMV, EBV, HHV6, Parvovirus B19, VIH, VHC, COVID-19, dengue, chikungunya... Des tableaux de myocardites post-vaccinales ont été décrits, habituellement d'évolution rapidement favorable.

#### 3.1.2. Myocardites bactériennes

L'atteinte du myocarde est possible au cours des infections bactériennes. L'atteinte par mécanisme direct, a pu être décrite dans de nombreuses situations (salmonelloses, gangrène gazeuse, méningococcies, tuberculose, borrélioses dont la maladie de Lyme, brucelloses, rickettsioses, ornithopsittacose, actinomycose, mycoplasmoses) mais elle est finalement rare. À cet égard il faut souligner que l'atteinte par voie hématogène au cours des bactériémies ou de contiguïté lors des endocardites n'est pas habituelle.

Un mécanisme indirect d'origine toxinique peut être en cause : ainsi la myocardite au cours de la fièvre typhoïde (endotoxine) ou de la diphtérie (exotoxine). La myocardite diphtérique peut être soit précoce (8-10<sup>e</sup> jour), soit tardive, vers le 30-40<sup>e</sup> jour, suivie de l'installation des paralysies.

#### 3.1.3. Myocardites parasitaires

En Amérique du Sud, le principal agent de myocardites graves est *Trypanosoma cruzi*, agent de la Maladie de Chagas.

Le myocarde est le site de persistance de kystes de *Toxoplasma gondii* qui peuvent être à l'origine d'une dissémination avec atteinte myocardique chez l'immunodéprimé. Cela justifie une prophylaxie de la toxoplasmose chez le transplanté cardiaque lorsque le donneur est séropositif pour *T. gondii*.

En dehors de ces deux étiologies, une myocardite peut exceptionnellement émailler le cours évolutif d'un accès palustre à *P. falciparum*, d'une échinococcose alvéolaire, d'une trichinellose, d'une bilharziose, ou lors des syndromes de *larva migrans* viscéraux.

### 3.1.4. Myocardites fongiques

De la même façon, elles sont exceptionnelles au cours des candidoses profondes, cryptococcoses et aspergilloses.

## 3.2 Myocardites inflammatoires et toxiques

### 3.2.1. Myocardites inflammatoires et dysimmunitaires

- La myocardite post-streptococcique (RAA) peut être isolée ou survenir 20 jours après une angine streptococcique méconnue ou insuffisamment traitée.
- Des lésions myocardiques peuvent s'observer au cours :
  - des connectivites : lupus érythémateux disséminé, sclérodermie, dermato-polymyosites, formes systémiques des polyarthrites rhumatoïdes,
  - des vascularites : périartérite noueuse, granulomatose de Wegener,
  - il faut encore citer les myocardites de la sarcoïdose, de la maladie de Kawasaki, la myocardite idiopathique à cellules géantes, la myocardite du post partum.

### 3.2.2. Myocardites toxiques et médicamenteuses

- Par mécanisme toxique : médicamenteux (lithium, arsenic et métaux lourds, 5-fluoro-uracile, cisplatine, catécholamines (phéochromocytome), cytokines (IL 2, interféron  $\alpha$ ), antirétroviraux) ou accidents d'envenimation (piqûre de scorpion, morsures de serpents ou d'araignées (latrodectes).
- Par mécanisme immunoallergique (myocardite à éosinophiles) : pénicillines, céfclor, streptomycine, tétracyclines, isoniazide, furosémide et thiazidiques, anticonvulsivants.

## 4. Physiopathologie

Les modalités évolutives et les différentes étiologies sont mieux appréhendées avec la plus grande diffusion de l'étude morphologique du myocarde par IRM d'une part et de l'étude histologique et virologique effectuée sur les biopsies myocardiques d'autre part. L'inflammation du myocarde peut toucher les cellules musculaires (myonécrose, apoptose), le tissu vasculaire, le tissu de conduction et le tissu interstitiel.

Les avancées récentes concernent surtout les myocardites virales pour lesquelles l'effet cytopathogène est le mieux connu. Les études expérimentales ont montré l'importance des récepteurs viraux (DAF = Decay Acceleration Factor ou CD 55) et des lésions spécifiques de la dystrophine, protéine d'ancrage du tissu contractile au cytosquelette. Trois phases évolutives sont identifiées : phase aiguë d'invasion virale (incubation) marquée par la myolyse et la libération plus ou moins intense de cytokines proinflammatoires ; phase subaiguë (quelques semaines) de réponse auto-immunitaire (infiltrats lymphocytaires B et T) ; enfin une possible phase chronique d'évolution en quelques mois vers une cardiomyopathie dilatée (myofibrose, dilatation, asystolie).

## 5. Clinique

La traduction clinique des myocardites est très variable. Fréquemment latente et purement électrique, elles peuvent revêtir aussi des formes dramatiques (mort subite par arythmie ventriculaire, choc cardiogénique).

La myocardite virale est la plus typique. Elle s'installe plus ou moins rapidement au cours ou au décours de l'épisode viral initial (10 à 80 % des cas) : fièvre, malaise général, douleurs précordiales plus ou moins importantes et dyspnée. Dans les autres situations, la fièvre et les signes généraux sont au second plan derrière la cardiopathie qui peut revêtir différents aspects :

- tableau d'insuffisance cardiaque de gravité variable ;
- soit insuffisance cardiaque aiguë fébrile congestive d'apparition progressive inhabituelle chez un sujet jeune ;
- soit un état de choc cardiogénique brutal dans les formes fulminantes dont le pronostic dépend de la précocité de la prise en charge ;
- myopéricardite : douleurs « pseudo-ischémiques » (constrictives dans la région précordiales) ;
- troubles du rythme associés aux signes d'insuffisance cardiaque : tachycardie supraventriculaire, arythmie ventriculaire, troubles de conduction auriculoventriculaire ; ces dernières formes comportent des risques élevés de mort subite (8 à 12 % des morts subites de l'adulte jeune, notamment chez le sportif).

Habituellement, l'évolution se fait vers la guérison spontanée ou sous traitement. Plus rarement, elle se fait vers un tableau de cardiomyopathie dilatée avec persistance d'une dysfonction systolique. Grâce aux biopsies endomyocardiques, on a pu montrer que l'évolution vers une cardiomyopathie dilatée était liée à la persistance de génome viraux dans le myocarde (coxsackie-adénovirus).

## 6. Arguments du diagnostic

En dehors de situations où la myocardite est attendue (RAA, Maladie de Chagas), les signes physiques sont souvent tardifs et peu évocateurs, en particulier chez le nourrisson et l'enfant, expliquant des retards de diagnostic et de prise en charge. L'apport des examens paracliniques est fondamental mais ils sont bien souvent hors de portée des établissements de soins non spécialisés dans les pays démunis.

Les signes électrocardiographiques sont des anomalies non spécifiques de l'onde T ou du segment ST, des troubles du rythme (tachycardie supraventriculaire, extrasystoles ventriculaires) ou de conduction.

Parmi les tests biologiques, le dosage de la troponine ultra sensible bien que peu spécifique signe l'atteinte myocardique..

Les techniques d'imagerie sont fondamentales : d'une part l'échocardiographie trans-thoracique, d'autre part l'IRM permettent de différencier une myocardite d'une atteinte myocardique d'une autre nature (ischémique, cardiopathie de stress, autres cardiopathies,...) et objectivent et quantifient les altérations de la fonction myocardique et leur devenir.

Hors de portée des pays à ressources limitées, la biopsie endomyocardique, malgré son risque, est l'examen de référence pour un diagnostic de certitude dans les centres spécialisés. Elle n'est pas nécessaire en dehors des formes graves et/ou fulminantes. Elle permet non seulement un diagnostic histologique, mais aussi un pronostic, et parfois un diagnostic virologique par PCR.

## 7. Traitement

Le traitement ne peut se concevoir qu'en milieu hospitalier, au mieux en unité de soins intensifs cardiologiques dans la mesure où une évolution grave peut survenir en quelques heures ou quelques jours. Chez les patients instables, le traitement est symptomatique et repose sur la correction des troubles hémodynamiques, des signes d'insuffisance cardiaque et des troubles du rythme à l'aide d'agents inotropes ou vasopresseurs et de diurétiques. L'assistance circulatoire est parfois indispensable dans les formes graves. Chez les malades stables, les IEC et les beta-bloquants sont habituellement utilisés. Passé le cap des premiers jours, le pronostic est habituellement bon et la guérison complète sans séquelle est généralement obtenue en 3 à 18 mois.

### Traitement spécifique

Mise à part la myocardite du RAA, dans laquelle la corticothérapie est très efficace, dans les autres étiologies (maladies de système, ou inflammatoires), les résultats sont contradictoires et leur efficacité mérite d'être confirmée. Aucun traitement immunosuppresseur ou immunomodulateur n'a fait ses preuves dans les myocardites non virales. Leur utilisation n'est recommandée qu'après élimination formelle d'une cause virale. La corticothérapie est recommandée dans les myocardites à éosinophile ou les atteintes myocardiques en rapport avec la sarcoïdose.

L'utilisation des antiviraux (acyclovir, gancyclovir, valacyclovir) n'a pas prouvé son efficacité dans le traitement des myocardites virales. L'utilisation d'agents anti-inflammatoires, en particulier les anti-inflammatoires non stéroïdiens, est considérée comme délétère dans les myocardites virales.