

Alger, le 12 Octobre 2023

Programme d'enseignement destiné aux étudiants de graduation de cardiologie

Année universitaire : 2023 / 2024

Module : Cardiologie vasculaire

Intitulé du cours : Les Cardiomyopathies ou myocardiopathies

Enseignant : Dr. BOUTOUABA.H.A

Maitre-Assistant en cardiologie vasculaire

Les Cardiomyopathies ou Myocardiopathies

Plan du cours

- Introduction – Définition
- Classifications
- Sommaire des Principales Cardiomyopathies
- Cardiomyopathie Dilatée primitive
- Cardiomyopathie Hypertrophique
- Cardiomyopathie Restrictive
- Cardiomyopathie Arythmogène du Ventricule Droit
- Conclusion / Tableau récapitulatif

Objectifs pédagogiques

Au terme de ce cours l'étudiant doit être capable de

1. Définir les cardiomyopathies
2. Connaître les différents groupes de cardiomyopathies
3. Décrire le tableau clinique et reconnaître les signes d'appel
4. Hiérarchiser les examens nécessaires au diagnostic
5. Planifier le traitement pour chaque catégorie de cardiomyopathie

Principales Abréviations

OD = Oreillette Droite, **VD** = Ventricule Droit, **OG** = Oreillette Gauche, **VG** = Ventricule Gauche, **Aorte** = **Ao.** Artère Pulmonaire = **AP**, **CMH** = cardiomyopathie hypertrophique, **CMD** = cardiomyopathie dilatée, **CMR** = cardiomyopathie restrictive, **DAVD** = cardiomyopathie ou Dysplasie Arythmogène du Ventricule Droit, **TCG** = Tronc Commun Gauche. **IVA** = artère InterVentriculaire Antérieure. **Cx** = artère Circonflexe, **CD** = Coronaire Droite. **SIV** = septum interventriculaire. **HVG** = hypertrophie Ventriculaire gauche. **BBG** = Bloc de Branche Gauche. **HAG** = Hypertrophie Atriale Gauche. **CCVG** = Chambre de Chasse du Ventricule Gauche. **CMHO** = CardioMyopathie Hypertrophique Obstructive. **TdRV** = Troubles du Rythme Ventriculaire. **VES** = Volume d'Ejection Systolique, **Qc** = débit cardiaque

LES CARDIOMYOPATHIES ou MYOCARDIOPATHIES

I- Introduction - Définition (selon l'AHA)

Il s'agit d'un groupe hétérogène de maladies de causes diverses, souvent d'origine génétique, associant un dysfonctionnement mécanique et/ou électrique et montrant souvent un aspect hypertrophique ou dilaté. Elles présentent soit une expression cardiaque pure ou systémique, entraînant un dysfonctionnement de la pompe cardiaque pouvant entraîner une insuffisance cardiaque ou le décès.

II- Classifications

Classification de Goodwin (années 60-70) distingue 4 catégories de cardiomyopathies

- ⇒ Cardiomyopathies dilatées
- ⇒ Cardiomyopathies hypertrophiées
- ⇒ Cardiomyopathies restrictives
- ⇒ Cardiomyopathies oblitératives

Classification de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS ou WHO) 1995

- ⇒ Cardiomyopathies primitives de 02 types : idiopathique et familiale, qu'elles soient dilatées, hypertrophiques ou restrictives (l'atteinte cardiaque est prédominante voire exclusive)
- ⇒ Cardiomyopathies secondaires à une cause infectieuse, endocrinienne, métabolique, toxique ou infiltrative (où l'atteinte du myocarde n'est qu'un des éléments au sein d'une atteinte systémique ou pluri viscérale)

Classification de l'American Heart Association (AHA) en 2006 basée sur l'atteinte organique prédominante

1. **Primaire** : Génétique, mixte et acquise. Atteinte cardiaque exclusive ou prédominante.
 - ⇒ **Génétique** : Les cardiomyopathies hypertrophiques CMH, cardiomyopathie arythmogène du VD, non compaction du VG (LVNC), canalopathies ;
 - ⇒ **Mixte** : cardiomyopathie dilatée, cardiomyopathie restrictive.
 - ⇒ **Acquises** : myocardites, cardiomyopathie de stress « tako tsubo », péripartum « syndrome de Meadows », métabolique « diabète »
2. **Secondaires** : l'atteinte cardiaque rentre dans le cadre d'une atteinte multi systémique (infiltratives, toxique, endocrinienne, chimiothérapie-radiothérapie ...)

Cardiomyopathie hypertrophique - CMH -

Introduction : La cardiomyopathie hypertrophique (CMH) est la plus fréquente des maladies cardiaques d'origine génétique, dans le monde et en Algérie. Il s'agit d'une affection primitive se caractérisant par une hypertrophie pariétale du ventricule gauche, en règle asymétrique, le plus souvent septale, et s'accompagnant inconstamment d'obstruction ventriculaire. L'hypertrophie peut être soit gauche ou bi ventriculaire.

Ce sont 0,2% des cardiomyopathies. Elles sont obstructives dans 25% des cas (CMHO)

Une de ses complications les plus graves est Sous-diagnostiquée : l'anévrisme apical, qui au cours de cette affection est de plus en plus décrit. Son existence aggrave le pronostic des patients en augmentant le risque rythmique, exposant d'avantage à l'**insuffisance cardiaque et aux complications thromboemboliques**.

I/ Définition :

- La cardiomyopathie hypertrophique est caractérisée par une hypertrophie totale ou partielle du myocarde, typiquement asymétrique prédominant sur le SIV, le plus souvent d'origine génétique, pouvant faire obstacle ou non au libre passage du sang dans la cavité ventriculaire durant la systole.
- On exclut du cadre des CMH, toutes les conditions de charge qui peuvent entraîner une HVG, notamment l'HTA et les valvulopathies.

II/ Epidémiologie :

- Prévalence = 1/500.
- Age moyen de découverte = 40 ans.
- Prédominance masculine.

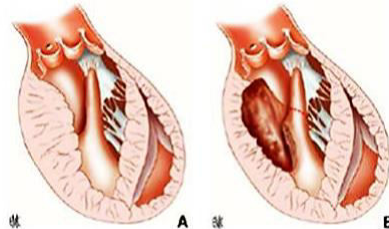
III/ Etiologie et génétique :

- La CMH est le plus souvent familiale, à transmission autosomique dominante, à pénétrance variable.
- Il existe des formes sporadiques.
- La CMH est une maladie génétique due le plus souvent à une mutation faux-sens de l'un des gènes codant pour les protéines contractiles du sarcomère = **CMH sarcomériques**, ce type de CMH est le plus fréquent. Il existe des **CMH non sarcomériques**, essentiellement chez l'adulte : amylose, maladie mitochondriale et maladie de Fabry, qui peuvent avoir des traitements spécifiques et qui représentent environ 10 % des cas
- Cette anomalie primitive du sarcomère entraîne des modifications hémodynamiques (altération de la relaxation) puis histologiques (fibrose, désorganisation myocytaire) et enfin macroscopiques (dilatation atriale et, hypertrophie ventriculaire réactionnelle).

IV/ Anatomie pathologique :

A. Macroscopiquement :

- Typiquement une hypertrophie asymétrique du ventricule gauche prédominant sur le septum interventriculaire, rarement l'hypertrophie est diffuse et symétrique.
- La cavité du VG est petite.
- Le VD peut être hypertrophié dans 1/3 des cas.
- L'OG peut être dilatée.
- Des anomalies structurales de l'appareil valvulaire et sous valvulaire mitral peuvent exister.



Anomalie d'insertion du muscle papillaire directement sur la GVM

B. Histologiquement :

- Une hypertrophie des myocytes, et surtout une désorganisation tissulaire et cellulaire étendue.
- Dans la majorité des cas, les artères coronaires sont épaissies avec rétrécissement de leurs lumières.

V/ Physiopathologie :

A. Pendant la systole :

- Mouvement systolique antérieur de la GVM (SAM) lié à :

- *Effet Venturi.

- *Anomalies structurales de l'appareil valvulaire mitral.

- Ce SAM entraîne une obstruction dynamique du VG.

- Ce gradient est inconstant (25% des cas = CMHO).

- La fonction systolique du VG est habituellement normale ou supranormale avec une fraction d'éjection augmentée.

- La fonction systolique peut se détériorer dans la phase tardive de la maladie.

B. Pendant la diastole :

- La fonction diastolique est altérée chez la majorité des patients même lorsque l'hypertrophie est modérée ou lorsque le patient est asymptomatique.

- L'altération de la relaxation et de la compliance du VG entraîne une augmentation de la PTDVG liée à l'hypertrophie et la rigidité myocardique.

C. Ischémie myocardique : -Le mécanisme apparaît multifactoriel impliquant :

- *Augmentation des besoins en O₂ : par augmentation de la masse musculaire et des pressions de remplissage.

- *Diminution de la réserve coronaire par diminution de la densité capillaire et une compression des artères coronaires septales, le rétrécissement des artères intra murales.

- *Dysfonctionnement micro vasculaire.

- *Les anomalies congénitales des artères coronaires (notamment pont myocardique de l'IVA) ou par athérosclérose

D. Autres anomalies :

- Réactivité vasculaire anormale à l'effort.

- Anomalie du baroréflexe.

VI/ DIAGNOSTIC POSITIF – examen clinique

A. Circonstances de découverte :

- Découverte fortuite car le plus souvent asymptomatique : auscultation d'un souffle, ECG...

- Lors d'une enquête familiale.

- Devant des symptômes :

- *Une dyspnée d'effort, souvent modérée et variable d'un jour à l'autre

- *Des douleurs thoraciques, atypiques ou d'allure angineuse, non calmées par les dérivés nitrés.

- *Des palpitations.

- *Des lipothymies et des syncopes, survenant au cours ou au décours d'un effort.

- La plupart des patients atteints de CMH sont asymptomatiques et ont une durée de vie normale, mais certains ont des symptômes, souvent plusieurs années après l'apparition des signes ECG ou écho cardiographiques de l'HVG.

B. Examen physique :

- Le plus souvent normal. Absence de signes d'IC droite ou gauche

- En cas de CMH obstructive on peut avoir :

- *Souffle méso systolique éjectionnel, souvent râpeux, au bord gauche du sternum, sans irradiation marquée, d'intensité modérée, variable d'un jour à l'autre et selon les circonstances qui modifient la contractilité myocardique et les conditions de charge du VG (nettement augmenté après effort...).

- *Absence de click protosystolique (diagnostic différentiel avec RAO).

- *Souffle d'insuffisance mitrale. (IM secondaire au SAM)

- *Pouls artériel bifide.

VII/ Évaluation des symptômes :

A. La douleur thoracique :

Elle est en rapport avec l'ischémie myocardique due à un dysfonctionnement micro vasculaire, l'augmentation du stress de la paroi, l'obstruction, mais aussi les anomalies des artères coronaires.

- Les patients souffrant d'angor typique à l'effort devraient être candidat à une **coronarographie** invasive ou à un **coroscanner**, particulièrement chez les malades de plus de 40 ans avant un traitement de réduction septale même asymptomatiques.

B. Insuffisance cardiaque :

- la cavité ventriculaire étant réduite, le remplissage est diminué ainsi que le débit cardiaque entraînant de l'asthénie et la dyspnée.

- L'insuffisance cardiaque peut être secondaire à :

- *Une dysfonction diastolique

- *Une dysfonction systolique ventriculaire gauche tardive (FE < 50%)

- *Une obstruction de la chambre de chasse du VG (avec ou sans insuffisance mitrale).

- La fibrillation auriculaire peut exacerber les symptômes.

C. Syncope : signe de gravité

- Les causes de syncope dans la CMH comprennent :

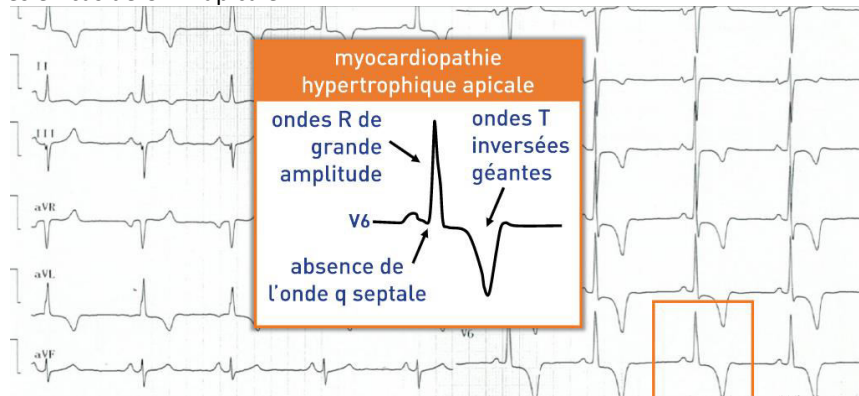
- *Une hypovolémie,
- *Un BAV complet ou une dysfonction sinusale,
- *Tachycardie ventriculaire soutenue,
- *Une obstruction de la chambre de chasse du VG
- *Réflexes vasculaires anormaux.

D. Palpitations : l'ischémie est à l'origine d'une fibrose et inflammation qui engendrent des troubles du rythme (palpitations) parfois mortels (morts subites)

VIII/ Examens complémentaires :

A. ECG

- Anormal dans 90%des cas.
- Rarement normal dans la CMH obstructive, mais aucun signe n'est pathognomonique.
- L'Hypertrophie Ventriculaire Gauche (HVG) systolique est le signe le plus fréquent
- Le rythme cardiaque est le plus souvent sinusal, parfois il existe des troubles du rythme supra-ventriculaire (ESSV, FA...)
- Dans les formes les plus sévères, il peut exister une extrasystolie ventriculaire (ESV) maligne.
- Des signes d'HVG sont présents dans la plupart des cas. Les signes d'hypertrophie septale sous forme d'ondes Q fines et profondes dans les dérivations précordiales gauches (D1, VL, V5, V6), avec parfois aspect de pseudo nécrose antérieure avec des ondes Q larges présentes dans toutes les dérivations précordiales de V1 à V4.
- Les troubles de la repolarisation sont généralement constants, avec des ondes T négatives ou aplaties de V1 à V6.
- parfois : BBG, HAG.
- Troubles de la repolarisation : Sous-décalage du ST, ondes T négatives ou plates, ondes T négatives géantes dans les dérivations précordiales en cas de CMH apicale.



- QRS microvolté : amylose AL ou à transthyrétine
- Troubles du rythme/conduction : FA, ESV, Pré-excitation.
- PR court : doit faire penser à maladie de fabry, maladie mitochondriale, maladie de surcharge

B. Radiographie du thorax

- Normale ou arc inférieur gauche saillant en rapport avec l'hypertrophie du VG.
- Un aspect de dilatation de l'oreillette gauche est parfois observé.
- L'aorte ascendante est de petit calibre. Pas de calcifications. Parenchyme pulmonaire normal.

C. Echocardiographie-Doppler examen clé du diagnostic

L'ETT et l'IRM sont les 2 examens les plus sensibles pour la détection et analyse de l'HVG

L'ETT permet un diagnostic anatomique (localisation) et hémodynamique (obstruction ou non)

1. Echo 2D +/- étude en TM (figure3&4)

- Examen de choix pour le diagnostic et la surveillance.
- **On parle de CMH lorsque l'épaisseur d'une des parois en télé diastole est > ou = 15 mm pour les formes sporadiques, et > ou = 13 mm pour les formes familiales, lors de l'étude en TM (épaisseur septale normale entre 6 et 9 mm).**
- l'hypertrophie est asymétrique lorsque le Rapport **septum/paroi postérieure** > 1,3.
- Parfois on visualise

*En mode TM, un mouvement des 2 feuillets de la valve mitrale vers le septum en systole, jusqu'à entrer en contact avec ce septum. Ce mouvement anormal est appelé « mouvement systolique antérieur de la valve mitrale » ou SAM. Le SAM (signe d'obstruction) est corrélé à l'existence d'un gradient intraventriculaire.

Rq : le SAM peut-être due au **muscle papillaire** qui s'insère directement sur la valve mitrale → ce type de patient doivent être opéré et non alcoolisé

*En mode TM, dans les formes sévères de CMHO, on observe une fermeture méso systolique des sigmoïdes aortiques (aspect en « aile de papillon »).

*L'oreillette gauche est souvent dilatée, et sa taille procure une **information pronostique** importante

*FE normale ou élevée.

- L'ETT précise la distribution de l'hypertrophie : concentrique et diffuse (10% des cas) ou asymétrique et localisée au niveau du SIV = Rapport épaisseur SIV / épaisseur paroi postérieure > 1,5 (90% des cas)

- Les principaux types d'hypertrophie selon la classification anatomique de Maron sont :

*Le type I où l'hypertrophie est limitée à la partie antérieure du septum.

*Le type II où l'hypertrophie intéresse l'ensemble du septum.

*Le type III où l'hypertrophie touche le septum et la paroi antérolatérale (le plus fréquent : 52%).

*Le type IV où l'hypertrophie ne concerne pas le septum basal antérieur.

2. Doppler cardiaque : (figure3&4)

-Permet de rechercher un gradient de pression systolique intraVG (25%) :

*Au doppler continu au niveau de la chambre de chasse, on retrouve un flux à maximum télé systolique en « lame de sabre ».

*Ce gradient est variable d'un jour à l'autre et selon les circonstances qui modifient la contractilité myocardique et les conditions de charge du VG.

- **En systole** : l'obstacle à l'éjection se traduit par une accélération sanguine anormale dans la chambre de chasse du VG (CCVG), pouvant atteindre 4 à 5 m/sec, si le gradient maximal est ≥ 50 mm hg, il traduit l'obstruction (CMHO)

- **En diastole** : l'étude par doppler pulsé du remplissage VG est en faveur d'un trouble de la compliance VG par rigidité pariétale.

- **Les épreuves pharmacologiques par la trinitrine sublinguale** réalisées lorsque le gradient est < 50 mmHg, permettent de dévoiler l'obstacle à l'éjection systolique et l'apparition d'un gradient intraventriculaire, du fait de la diminution de la pré et post charge.

3. 2D strain : la déformation longitudinale du myocarde est généralement réduite au niveau du site de l'hypertrophie.

4. Echo d'effort :

-Chez les patients symptomatiques avec un gradient au repos ou provoqué < 50 mm Hg, une écho d'effort est recommandée pour détecter un **gradient et une fuite mitrale dynamiques** (c'est-à-dire induits par l'exercice).

D. IRM cardiaque

-C'est la méthode de référence pour le diagnostic de l'HVG.

-Elle est cependant moins disponible que l'échocardiographie.

-En l'absence de contre-indications, l'IRM avec rehaussement tardif permet de confirmer le diagnostic, évaluer l'anatomie et la fonction ventriculaire ainsi que la présence et la mesure de la fibrose myocardique (source d'arythmies parfois fatales).

- l'IRM permet également le diagnostic des formes rares, telles les CMH apicales ou les anévrismes.

E. Examens à visée pronostique : Holter ECG & épreuve d'effort

1 - Holter ECG retrouve souvent des troubles du rythme : FA, ESV, TV non soutenues (25% des cas), TV soutenues rares de mauvais pronostic.

2 - Epreuve d'effort (EE) : permet d'évaluer le profil tensionnel (TA qui stagne ou instabilité tensionnelle) en prévention d'une instabilité hémodynamique. L'apparition des troubles du rythme ventriculaire ou une hypotension artérielle sont de mauvais pronostic.

F. Tests génétiques et dépistage familial

Une enquête familiale doit être entreprise dès lors que l'on constate l'existence d'une épaisseur pariétale de 13 mm à l'échographie (ECG et Echo-doppler de toute la famille).

Une étude génétique s'effectue par un prélèvement veineux à la recherche de gènes pathologiques. Il s'agit d'une maladie mono génique, la présence d'un seul gène suffit.

G. coronarographie et Coro scanner

On ne retrouve que très rarement une atteinte coronarienne significative.

VIII/ DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1. Le cœur d'athlète ou athlete's heart

Une HVG physiologique peut être constatée chez l'athlète de haut niveau rendant parfois difficile la distinction avec une CMH. Les éléments en faveur d'un cœur d'athlète sont :

-HVG modérée (< 16 mm).

-Des dimensions cavitaires ventriculaires augmentées.

-Oreillette gauche de taille normale.

-Fonction diastolique normale ($E/A > 1$).

-Diminution de l'HVG avec le déconditionnement.

Son traitement consiste en un déconditionnement ou arrêt de l'activité sportive 8 à 12 semaines qui permet la régression de l'HVG. Il est à noter que les drogues inotropes positives sont contre indiquées.

2. HVG secondaires à d'autres maladies

HTA systémique (barrage barométrique), valvulopathies, maladies de surcharge (Glycogénoses, amylose), nouveau nés de mère diabétique, syndrome de Noonan, l'ataxie de Freidreich, HVG du sujet âgé.

IX/ EVOLUTION / PRONOSTIC

-Mortalité = 1% / an.

-L'évolution est très variable :

- *La majorité des patients restent asymptomatiques.
- *Evolution vers la FA (5 à 10% des cas) avec risque d'AVC et d'embolies systémiques.
- *Endocardite infectieuse : surtout dans les formes obstructives.
- ***Insuffisance cardiaque** par dysfonction systolique (10 % des cas) d'évolution progressive.
- ***La mort subite** : Elle est liée à des troubles du rythme ventriculaire.

La CMH représente la 1ère cause de mort subite chez les athlètes de moins de 35 ans.

- Enfin les CMH apicales ont un meilleur pronostic. Tandis que les CMH avec gradient médio ventriculaire ou anévrisme apical ont un mauvais pronostic.



Figure 3: images échocardiographiques montrant l'anévrisme apical, l'hypertrophie et l'obstruction médio-ventriculaire avec gradient mesuré à 45 mm Hg.



Figure 4: image échocardiographique deux cavités montrant l'hypertrophie, l'anévrisme apical avec un thrombus (flèche)

X/ TRAITEMENTS

1. Contre-indications :

- Efforts intenses et sports de compétition
- Inotropes positifs, digoxine, vasodilatateurs artériels et dérivés nitrés

2. Moyens :

1 Mesures générales :

- Les vasodilatateurs artériels et veineux, y compris les dérivés nitrés et les inhibiteurs de la phosphodiesterase, doivent être évités dans la CMHO. La digoxine est contre indiquée dans la CMHO.
- Si FA récente, la restauration du rythme sinusal ou le contrôle approprié de la fréquence doit être envisagé.

2 Traitement médicamenteux : en 1^{ère} intention

Trois classes médicamenteuses sont à retenir pour diminuer les stigmates de l'obstruction du VG : les bêtabloquants, les inhibiteurs calciques et la disopyramide.

- Les β -bloquants permettent une amélioration de la symptomatologie dans 30 à 50% des cas.
- Les inhibiteurs calciques, si intolérance ou contre-indication aux B bloquants : Le vérapamil est la molécule de choix, il améliore la fonction diastolique et la symptomatologie.
- Disopyramide (Rythmodan), est recommandé en plus d'un β -bloquant (ou avec le vérapamil) pour améliorer les symptômes, il aurait en plus un double effet car efficace sur les arythmies atriales et ventriculaires ainsi qu'un effet inotrope négatif.
- L'amiodarone en cas de trouble du rythme atrial et/ou ventriculaire ne répondant pas aux bêtabloquants.
- Les AntiVitamines K (AVK) sont indiqués en cas d'arythmie supra ventriculaire et antécédent d'accident ischémique. Les AVK sont indiqués d'emblée en cas de fibrillation atriale sur CMH.

3 Cardiologie interventionnelle : en 2^{ème} intention

- **Stimulation double chambre** : le pace maker double chambre est indiqué chez les patients symptomatiques
- **L'alcoolisation de la 1^{ère} septale** : la participation du septum dans la genèse du gradient VG est quasi constante, sa réduction est obtenue grâce à la destruction de cette partie du septum en provoquant un infarctus iatrogène. C'est une alternative non chirurgicale à la myotomie chirurgicale et à la stimulation double chambre. Le risque à long terme est la survenue de troubles du rythme au niveau des foyers de fibroses constituées.

-Ce traitement invasif doit être envisagé chez les patients symptomatiques avec un gradient de pression intra-VG ≥ 50 mmHg, malgré le traitement médicamenteux.

4 Chirurgie

-L'intervention chirurgicale la plus utilisée pour traiter l'Obstruction est la myectomie septale (Intervention de Morrow).

-Les principales complications chirurgicales sont : BAV nodal, CIV et insuffisance aortique, mais celles-ci sont rares dans les centres expérimentés qui utilisent l'ETO peropératoire

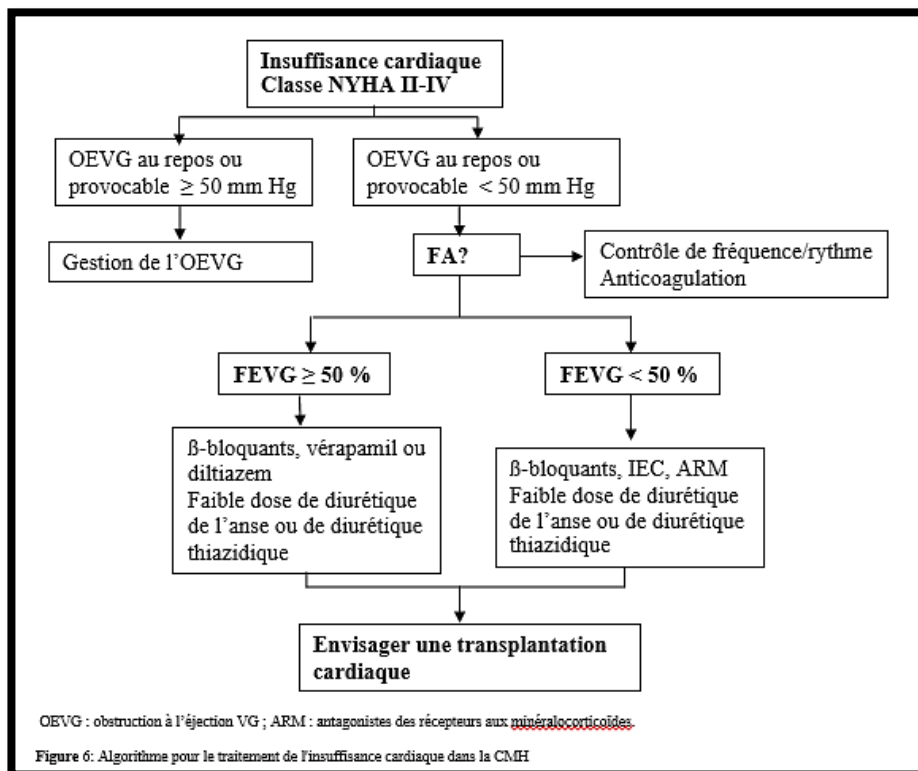
- la myotomie du SIV basal par aortotomie sous circulation extra corporelle CEC, n'est à proposer qu'en cas d'alternative aux échecs du traitement médical. Il permettrait une amélioration fonctionnelle à court terme dans 80% des cas.

La chirurgie n'est réservée qu'aux patients symptomatiques malgré TM optimal, avec un gradient au repos ou provoqué ≥ 50 mm Hg et HVG >17 mm.

5 Patients avec CMH non obstructive, symptomatique

Leur PEC consiste en une gestion adéquate des symptômes et complication :

1. Insuffisance cardiaque Traitement médicamenteux (BB, vérapamil ou diltiazem, faibles doses de diurétique de l'anse ou diurétique thiazidique +/- IEC (ou ARA II), antialdostérone (=ARM))



2. La resynchronisation cardiaque : les critères suivants doivent être réunis :

- FEVG $< 35\%$ et Symptômes réfractaires malgré 03 mois de traitement médicamenteux optimal, classe fonctionnelle NYHA II-IV, BBG avec QRS larges, espérance de vie > 1 an.

3. La transplantation cardiaque :

- en dernier recours apres echec des autres thérapeutiques

3. PEC de la mort subite d'origine cardiaque (MSC) :

-Le trouble du rythme mortel le plus couramment enregistré est la fibrillation ventriculaire spontanée (FV), mais l'asystolie, le bloc auriculo-ventriculaire et l'activité électrique sans pouls (dissociation électro-mécanique) sont décrits.

↳ Évaluation clinique du risque de MSC

-les Principales caractéristiques cliniques associées à un risque accru de mort subite d'origine cardiaque sont :

1/ La TVNS (défini comme la survenue ≥ 3 extrasystoles ventriculaires consécutifs à ≥ 120 bpm durée < 30 secondes) se produit dans 20-30% des patients au cours de la surveillance par holter ECG et est un facteur prédictif indépendant de MSC.

2/ L'épaisseur maximale de la paroi ventriculaire gauche ≥ 30 mm est associée à un plus grand risque de MSC.

3/ Les antécédents familiaux de MSC à un jeune âge une histoire familiale de MSC est généralement considérée comme cliniquement significative quand un ou plusieurs parents du premier degré sont morts soudainement avant l'âge de 40 ans, avec ou sans diagnostic de CMH, ou quand une MSC a eu lieu dans un parent du premier degré à tout âge avec un diagnostic établi de CMH.

4/ Syncope

5/ Diamètre de l'OG

6/ Obstacle à l'éjection ventricule gauche

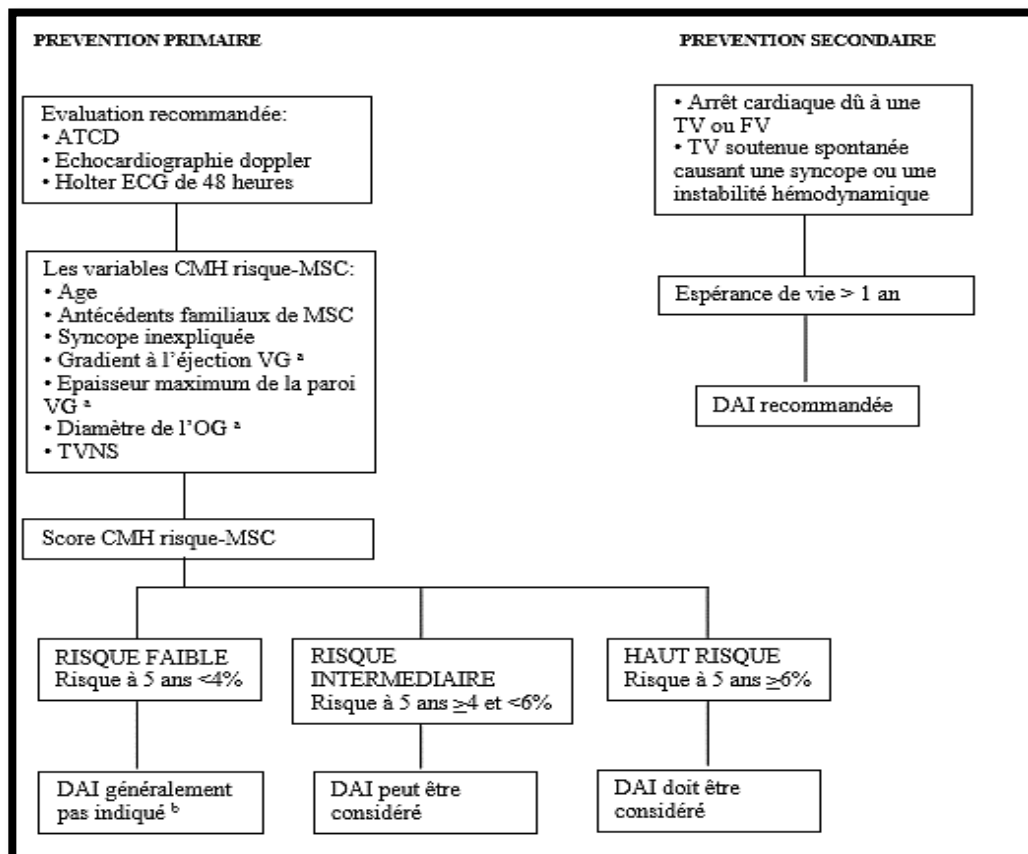
7/ Réponse tensionnelle à l'effort (anormale chez 1/3 des CMH). Une réponse tensionnelle anormale chez les patients atteints de CMH est définie comme une augmentation insuffisante de la pression systolique de moins de 20 mm Hg au pic exercice (par rapport à la PAS de repos) ou une chute > 20 mm Hg de la pression maximale.

↳ Prévention de la mort subite cardiaque (MSC)

-L'amiodarone a été associée à une plus faible incidence de MSC.

- Défibrillateurs Automatique Implantables (DAI)

➤ **Prévention primaire ou secondaire** : Les indications sont résumées comme suit :



Cardiomyopathies dilatées primitives

1- DEFINITION

- Pathologies caractérisées par une atteinte directe du muscle cardiaque à l'origine d'une **dilatation et d'une altération de la contraction** du ventricule gauche ou des deux ventricules associés à une **altération de la fonction** systolique gauche avec un certain degré de dysfonction diastolique.
- Dans le cas des CMD primitives, l'atteinte structurelle et fonctionnelle du muscle cardiaque apparaît en l'absence d'une maladie coronarienne ou d'une surcharge hémodynamique, qu'elle soit secondaire à une hypertension artérielle, une valvulopathie ou une cardiopathie congénitale, suffisante pour entraîner une altération de la fonction systolique.

2- ÉPIDÉMIOLOGIE

- La plus fréquente des cardiomyopathies. Elle touche principalement les adultes jeunes, âgés de 30 à 40 ans, trois fois plus souvent les hommes que les femmes.
- Problème de santé publique nécessitant de multiples hospitalisations et des traitements lourds.
- Son incidence est de 5 à 8/000 par an. Pronostic sévère avec une mortalité équivalente à toute insuffisance cardiaque, c'est-à-dire une mortalité supérieure 50% à 5 ans, qui pourra être réduite grâce aux bêtabloquants et autres thérapeutiques novatrices. Cependant, malgré les progrès thérapeutiques la CMD demeure la 1^{ère} cause de transplantation cardiaque en Europe.

3- CLASSIFICATION ET ÉTIOPATHOGENIE

La Société européenne de cardiologie (ESC) en 2008

- Les formes familiales sont d'origine génétique, conséquence d'une atteinte mono génique.
- Les formes non familiales sporadiques sont d'origine multifactorielle avec une composante génétique possible, incluent notamment les CMD secondaires à une cause inflammatoire, infectieuse ou non, à une cause toxique ou nutritionnelle, ainsi que les cardiomyopathies du péripartum.
- En l'absence d'étiologie identifiée, on parle alors de cardiomyopathie idiopathique.

ÉTIOPATHOGENIE /ÉTIOLOGIES

L'étiopathogénie des CMD est multifactorielle et fait intervenir trois mécanismes principaux : anomalies génétiques, infection, virale notamment, et réaction auto-immunitaire,

⇒ **Formes familiales** 30 % des CMD, différents modes de transmission :

- Les formes autosomiques dominantes : prédominent nettement, elles représentent plus de 50 % de toutes les formes génétiques. Elles sont liées à des mutations intéressant plusieurs gènes, notamment du cytosquelette.
- Les formes autosomiques récessives : CMD plus précoce et pronostic plus sombre
- Les formes liées à l'X
- Les formes mitochondriales : uniquement par voie maternelle. Elle peut être associée à un déficit auditif.
- Les non classées : Non-compaction du ventricule gauche : Conséquence d'une altération de la structure du myocarde secondaire à une embryogenèse incomplète avec absence de compaction des trabéculations myocardiques au niveau sous endocardique et persistance des récessus inter-trabéculaires qui communiquent avec la cavité ventriculaire gauche.

Les formes associées à des manifestations extracardiaques (myopathies squelettiques ou maladies syndromiques)

- Clinique, comme dans les myopathies de Duchenne et de Becker.
- Infra-clinique et doit alors être recherchée par un dosage répété des (CPK) plasmatiques.
- Le diagnostic est alors réalisé grâce à la biopsie musculaire.

⇒ **Formes sporadiques** : il s'agit de CMD primitives, cependant des facteurs favorisants ou étiologiques ont été identifiés

1. **Myocardites infectieuses** : Virales (coxsackie B), Parasitaires, Bactériennes

2. **Myocardites toxiques** :

- Alcoolisme chronique (en grande partie réversible avec le sevrage)
- Radiothérapie, Antimitotiques : anthracyclines, cyclophosphamide... lorsque les doses cumulées sont excessives(=> surveillance échocardiographique).
- Autres causes iatrogènes : antiviraux, antidépresseurs tricycliques, cocaïne, etc...

3. **Myocardites inflammatoires** : Maladies de système : lupus ED, sclérodermie, granulomatoses (sarcoïdose), Myocardite auto-immune, Myocardite à cellules géantes, Réaction d'hypersensibilité médicamenteuse

4. **Cardiomyopathie du péri-partum ou Syndrome de Meadows** :

- Cette CMD apparaît durant le 3^{ème} trimestre de la grossesse ou les 6 mois suivant l'accouchement, sans cause identifiable et sans antécédent de cardiopathie.
- L'IRM à un stade précoce peut mettre en évidence des stigmates d'inflammation myocardique. La présence et surtout la persistance à moyen terme de prise de contraste myocardique tardive constituerait un puissant facteur pronostique de la maladie, corrélée à l'absence de récupération fonctionnelle du ventricule gauche.

- Evolution favorable dans 50% des cas

5. **Maladies infiltratives** : Hémochromatose, amylose
6. **Maladies endocriniennes** : Dysthyroïdies, phéochromocytome...
7. **Troubles hydroélectriques**
8. **Déficit nutritionnel** : Carnitine (nécessité d'une biopsie musculaire)
9. **Tachycardiomyopathie** : Tachycardie supraventriculaire (fibrillation atriale, flutter), ESV très fréquente,
10. **CMD idiopathique** : Dans la majorité des cas.

4- **ANATOMOPATHOLOGIE ET GENOMIQUE**

a) **L'examen macroscopique :**

- Une dilatation des cavités cardiaques, surtout celle du VG, avec un amincissement des parois.
- Les valves sont normales mais les anneaux auriculo-ventriculaires dilatés.
- Il peut exister des thrombi intra-cavitaires.
- Les artères coronaires sont le plus souvent normales
- La présence de sténoses inférieures à 50 % autorise le diagnostic de CMD.

b) **L'examen microscopique :**

- Des plages de **fibrose interstitielle diffuse**.
- Parfois de petites plages de nécrose ou d'infiltrations cellulaires avec des myocytes de taille très variable,
- Aucune lésion n'étant spécifique.

5- **PHYSIOPATHOLOGIE**

- La CMD est caractérisée par une dysfonction systolique sévère du VG, c'est-à-dire, diminution de la fraction d'éjection (FE)
- En général, une cardiopathie n'entraîne de signes d'insuffisance cardiaque que lorsque la FE est abaissée au-dessous de 40%.
- **Le trouble initial : une atteinte de la fonction contractile ventriculaire + une dilatation ventriculaire** qui, associés à la tachycardie, permettent souvent longtemps le maintien d'un **VES suffisant**, avant que n'apparaisse une diminution du **Qc** et un défaut de compliance VG responsable des signes congestifs d'amont.
- La dilatation VG s'accompagne d'une élévation des pressions de remplissage télédiastolique VG (PRVG) ou pression capillaire pulmonaire moyenne ;
- Comme dans toute insuffisance cardiaque systolique (ICS), l'activation des systèmes neuro-hormonaux vasoconstricteurs, système sympathique et système RAA particulièrement, joue un rôle essentiel, permettant le maintien d'un Qc adapté au prix d'une aggravation de l'atteinte myocardique.
- L'IM fonctionnelle (très fréquente au cours des CMD) contribue à diminuer le Qc, elle est liée à :
- La dilatation de l'anneau, aggravée par la dilatation auriculaire gauche,
- Les anomalies de l'appareil sous-valvulaire, notamment la tension des valves mitrales par les cordages du fait de l'éloignement des piliers secondaires à la dilatation cavitaire.
- Une \searrow du flux de réserve coronaire, secondaire à une \searrow de la densité capillaire myocardique, intervient également dans la physiopathologie des CMD.
- Au stade tardif : La dysfonction VD par augmentation des pressions OD apparaît.

6- **DIAGNOSTIC POSITIF**

A- **Circonstances de découverte**

La maladie est parfois repérée uniquement de manière fortuite chez un patient asymptomatique en bilan pré-opératoire ou sur la constatation d'anomalies électrocardiographiques ou de la radiographie pulmonaire.

A-1- Interrogatoire : il est primordial d'interroger le patient en ce qui concerne ses antécédents familiaux et personnels :

- Les antécédents familiaux de cardiopathie dilatée, de mort subite, d'affections neuro-musculaires.
- Les antécédents personnels : infectieux, dysimmunitaires, inflammatoires.
- Il est nécessaire d'une part de récupérer tous les examens complémentaires effectués par le patient dans les années précédant le diagnostic et d'autre part de noter tous ses facteurs de risque cardiovasculaire, notamment les consommations addictives ou de prise de drogue.

A-2- **Symptomatologie fonctionnelle :**

- Dyspnée d'effort à quantifier selon la classification de la NYHA ;
- Dyspnée : paroxystique, nocturne, de décubitus ;
- Signe d'insuffisance cardiaque droite (ICD), comme des œdèmes périphériques (OMI), prise de poids, hépatalgies, reflux hépato-jugulaire ;
- Asthénie, palpitations ;
- Douleurs thoraciques multiples atypiques ;
- Récidives d'embolies périphériques, d'insuffisance rénale ou d'accident vasculaire cérébraux.

B- **Examen physique**

L'examen clinique du patient retrouve peu d'anomalies si ce n'est en période aiguë. On peut retrouver des signes d'insuffisance cardiaque gauche, droite ou globale. Il faut noter la tension artérielle (TA), la tachycardie, ainsi que la déviation du choc de pointe à gauche, la notion ou non de galop.

De plus, l'auscultation cardiaque peut retrouver un souffle d'insuffisance mitrale (IM) fonctionnelle, voire d'insuffisance tricuspéenne.

La palpation et l'inspection permettront de retrouver les signes d'ICD droite avec distension jugulaire, reflux hépato-jugulaire, l'hépatomégalie, OMI voire ascite ou anasarque.

Les signes de gravité que sont la TA basse ou pincée, le pouls alternant, les râles crépitants, les épanchements pleuraux et les marbrures des genoux et des extrémités sont à rechercher systématiquement chez ces patients pouvant être à un stade évolué de la maladie.

C- Radiographie thoracique

- La cardiomégalie (ne manque que dans 10 % des cas), il y a une augmentation de l'index cardio-thoracique de plus de 0,60 dans 27 % des cas. Cette dilatation cardiaque est souvent globale tétra cavitaire, réalisant une image de « **ballon de rugby** ». Cependant, la dilatation prédomine sur le ventricule gauche avec un arc inférieur convexe, allongé et pointé sous diaphragmatique.
- A radioscopie ou amplificateur de brillance : la cinétique du cœur est diminuée voire nulle.
- Des signes de «< congestion pulmonaire » avec un œdème alvéolaire interstitiel bilatéral.
- Une hypertension artérielle pulmonaire (dilatation des artères pulmonaires).
- Des épanchements pleuraux.

D- Electrocardiogramme (ECG)

- ↳ Tachycardie sinusale ou fibrillation auriculaire (FA) un stade avancé,
- ↳ Anomalies non spécifiques du segment ST,
- ↳ Hypertrophie ventriculaire gauche (HVG),
- ↳ Troubles de la conduction avec bloc de branche gauche (BBG) complet ou incomplet,
- ↳ Troubles du rythme ventriculaire (ESV),
- ↳ Diminution d'amplitude des ondes R parfois aspect QS en précordial de « pseudo-nécrose ».

E- Echocardiographie-Doppler

- ↳ **L'échocardiographie est l'examen le plus contributif** car il élimine les autres causes d'insuffisance cardiaque, montre l'hypokinésie diffuse.
- ↳ L'écho doppler permet de mesurer les dimensions des cavités, la fraction d'éjection, d'apprécier d'une part l'importance des fuites valvulaires fonctionnelles (IM et IT) et d'estimer les pressions cardiaques droites et la pression artérielle pulmonaire, de dépister les épanchements péricardiques et les éventuelles thrombi intra cavitaires fréquents dans ces pathologies dilatées.
- ↳ Elle peut, en revanche, facilement dépister une cardiomyopathie dilatée chez les ascendants au premier degré d'un patient ayant une CMD.
- ↳ -Dilatations des cavités cardiaques : augmentation du diamètre ventriculaire télédiastolique et du diamètre télésystolique ainsi qu'une augmentation du volume de l'oreillette gauche augmentée.
- ↳ Dilatations ventriculaires droites et de l'oreillette droite.
- ↳ Diminution de fraction de raccourcissement ou d'éjection.
- ↳ Parfois hypokinésie globale et même segmentaire pouvant faire suspecter l'origine ischémique coronaire.

F- La scintigraphie cavitaire (99 Technicium)

Permet de mesurer, par une injection intraveineuse d'un tracé radioactif, la fraction de l'éjection ventriculaire gauche et droite et d'en évaluer les volumes. Permet également le suivi.

G- La coronographie et le cathétérisme gauche

La revascularisation coronaire pouvant améliorer les symptômes et le pronostic, il est donc nécessaire d'effectuer une coronographie, mais surtout dans un but étiologique. L'aspect classique de l'arbre coronaire dans la cardiomyopathie dilatée est normal pour les troncs mais un aspect d'arbre mort est retrouvé pour les rameaux.

H- Autres examens

- 1) **L'épreuve d'effort (EE)** permet d'apprécier le profil tensionnel d'effort, en effet, la faible ou non élévation de la TA exprime une mauvaise fonction VG. L'EE peut être réalisée avec mesure de la consommation d'oxygène et permet ainsi une approche objective de la symptomatologie d'effort et le suivi du patient de manière régulière jusqu'au stade de la transplantation cardiaque.
- 2) **Le Holter ECG** permet de quantifier l'hyperexcitabilité ventriculaire et permet bien sûr de détecter toute tachycardie ventriculaire non soutenue fréquente chez ces patients.

7- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL Ce sont surtout les tableaux d'insuffisance cardiaque à gros cœur :

- Cardiopathies ischémiques ;
- Cardiopathie hypertensive ;
- Cardiopathie valvulaire : insuffisance mitrale organique évoluée, rétrécissement aortique serré ;
- Cardiopathies congénitales à l'âge adulte
- Péricardite aigue liquidienne ;

8- EVOLUTION

- L'évolution est variable et dépend surtout de la forme. Il n'est pas rare de retrouver des formes totalement asymptomatiques avec une absence de dégradation de l'état clinique pendant plusieurs années.
- Après une réponse positive au traitement, l'évolution s'effectue vers la dégradation progressive émaillée de rémissions et de poussées d'insuffisance cardiaque aigue plus ou moins prolongées.
- Un **quart** des patients décèdent dans l'année de leur admission et la **moitié** décéderont dans les 5 ans qui suivent.
- On retrouve parfois lors de la correction des facteurs de risque notamment de l'éthylisme, une amélioration de la fonction ventriculaire gauche.
- Les épisodes d'insuffisance cardiaque sont généralement déclenchés par des facteurs favorisant notamment les surinfections bronchiques, la grippe, l'inobservance du traitement et les troubles du rythme.
- Une prise en charge plus précoce et les traitements plus efficaces devraient permettre d'améliorer le pronostic de ces patients, notamment grâce aux inhibiteurs de l'enzyme de conversion, les diurétiques et aux bêtabloquants.

9- TRAITEMENT Les moyens du traitement sont ceux de l'insuffisance cardiaque, associant :

- ⇒ Dose maximale tolérée de l'**inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC)**,
- ⇒ Dose adaptée de **diurétique** associée à un **bêtabloquant** et à la **spironolactone**.
- ⇒ Il est tout à fait nécessaire d'effectuer des règles hygiéno-diététiques strictes permettant d'éliminer les facteurs favorisant les décompensations.
- ⇒ Le **traitement anticoagulant** doit être proposé de manière systématique si la fraction d'éjection est **inférieure à 15 %** et qu'il existe une notion d'**accident thromboembolique** ou après **visualisation d'un thrombus ventriculaire gauche**.
- ⇒ La réadaptation à l'effort peut être aussi proposée à ces patients, notamment pour permettre l'amélioration de la tolérance clinique de leur pathologie et une meilleure qualité de vie.
- ⇒ En cas de **décompensation** importante, les molécules inotropes positives sont prescrites, mais sont délétères au long terme (Dobutamine, inhibiteurs de la phosphodiesterase).
- ⇒ En cas de **déchéance myocardique** importante, l'**assistance ventriculaire** puis la **transplantation cardiaque** peut être proposée chez ces patients. Ceci dit, du fait de la carence du don d'organes, il existe un nombre limité de patients à greffer dans cette indication.
- ⇒ D'autres traitements peuvent être proposés comme l'implantation d'un **stimulateur multisite chez des patients associant : un rythme sinusal, une FE inférieure à 35 %, un BBG complet et aussi une espérance de vie d'au moins une année**.
- ⇒ Il existe actuellement d'autres voies de recherche pour un traitement alternatif de la greffe avec des assistances circulatoires, la thérapie cellulaire ou génique.

10- FORMES PARTICULIERES DE CMD

Non-compactation du ventricule gauche(NCVG)

- Cette cardiomyopathie congénitale peut demeurer longtemps asymptomatique. Son expression clinique est très variable mais 2x/3 il s'agit d'une insuffisance cardiaque systolique. Elle peut également être révélée par des arythmies atriales ou ventriculaires, une embolie systémique liée à la migration de **thrombi intra cryptiques**.
- Son diagnostic est basé sur l'échocardiographie et l'IRM qui retrouvent l'association de trabéculations VG multiples et de récessus intertrabéculaires dont le remplissage par le flux sanguin provient de la cavité VG.

Cardiomyopathies dilatées associées aux myopathies

- L'atteinte cardiaque peut être la manifestation initiale et/ou dominante au cours des affections musculaires, révélant la **myopathie**, et il faut alors penser à rechercher des signes cliniques de l'atteinte musculaire périphérique, doser les CPK et à réaliser une biopsie musculaire.
- **La dystrophie myotonique de Steinert** : la plus fréquente, transmission autosomique dominante, fréquemment compliquée de troubles de la conduction ou du rythme, est plus rarement associée à une CMD.
- **Les dystrophies musculaires de Duchenne et de Becker** : à transmission liée à l'X, sont très fréquemment à l'origine de CMD.
- Dans les CMD associées aux sarcoglycanopathies et à la myopathie d'Emery-Dreifuss, le risque de mort subite par arythmie ventriculaire est très élevé.

Cardiomyopathies Restrictives – CMR –

I- GENERALITES

Ces cardiomyopathies sont rares, caractérisées par une **altération du remplissage ventriculaire** avec **dysfonction diastolique** par réduction du volume diastolique d'un ou des deux ventricules avec une **fonction systolique conservée**. Les manifestations cliniques et hémodynamiques sont très proches de celle de la péricardite constrictive. **L'amylose est la cause la plus fréquente** de cette maladie de l'endocarde et du myocarde.

En règle générale, la cardiomyopathie restrictive (CMR) est une maladie **sporadique**. Il existe dans les régions tropicales des causes de cardiomyopathies restrictives comme la fibrose endomyocardique avec sa forme européenne, la maladie de Loeffler.

II- DIAGNOSTIC

La présentation clinique est peu spécifique. A un stade évolué, bien sûr, tous les signes cliniques de l'insuffisance cardiaque **hormis la cardiomégalie**, sont retrouvés. Il existe parfois, en cas **d'amylose notamment, des signes d'angor**.

Les manifestations thrombo-emboliques sont particulièrement fréquentes dans un tiers des cas dans cette forme.

III- PRONOSTIC

Quel que soit l'étiologie de la myopathie restrictive, **l'évolution est grave** avec une **mortalité précoce très importante**, notamment chez l'enfant.

Chez l'adulte, hormis l'amylose sénile, le décès à un an est majoritaire.

IV- EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1- La radiographie thoracique

- ⇒ Absence de cardiomégalie,
- ⇒ Epanchement pleural uni ou bilatéral.

2- Electrocardiogramme (ECG)

- ⇒ Hypertrophie ventriculaire gauche,
- ⇒ Anomalies de la repolarisation,
- ⇒ Fibrillation auriculaire (FA)

3- Examens biologiques

Ils ne sont réalisés qu'en fonction de l'orientation clinique, notamment une recherche d'**éosinophilie** à la numération formule sanguine pour la **fibrose endomyocardique ou la maladie de Loeffler**, le dosage du **fer sérique et de ferritine** en cas d'**hémochromatose**. Enfin, tous les examens immunologiques peuvent être réalisés, dans un contexte **dysimmunitaire**, pour orienter vers une **sclérodermie ou une sarcoïdose**.

4- Echocardiographie

4 – a - Echocardiographie bidimensionnelle (BD ou 2D)

- ⇒ Comblement de la pointe du VG et du VD dans la fibrose endomyocardique ;
- ⇒ Aspect granité brillant des parois dans l'amylose cardiaque ;
- ⇒ Dilatation atriale et veineuse très importante **sans dilatation ventriculaire** ;
- ⇒ Conservation de la fonction systolique VG, normalité de l'état des valves aorto-mitrales et du péricarde.

4 – b - Doppler cardiaque

Il permet de rechercher la **dysfonction diastolique et le syndrome restrictif**. Il existe plusieurs signes notamment :

- ⇒ Une anomalie de la relaxation ;
- ⇒ Une diminution de la composante systolique et augmentation de la composante diastolique.

5- Cathétérisme cardiaque

5 – a - Cathétérisme droit

- Augmentation de la pression diastolique ventriculaire droite,
- Aspect de dip-plateau (comme dans la péricardite chronique constrictive (PCC)),
- Index de débits cardiaques normaux ou diminués de manière minime.

5 – b -Cathétérisme gauche

- Augmentation de la pression télé diastolique du VG (PTDVG) ;
- Absence d'égalisation des pressions diastoliques ventriculaires droites et ventricule gauche (diagnostic différentiel de la PCC).

6- Actuellement l'**IRM** peut remplacer le cathétérisme cardiaque.

7- Biopsie endomyocardique

En dernier recours, car le diagnostic étiologique des cardiopathies restrictives est souvent accessible par d'autres prélèvements :

- Biopsie ganglionnaire : sarcoïdose,
- Biopsie hépatique : hémochromatose,
- Biopsie gingivale : amylose.

V- TRAITEMENT

1. Traitement symptomatique

- Les diurétiques et les vasodilatateurs sont à éviter, du fait du risque d'hypotension.
- Les digitaliques ne sont indiqués qu'en cas de fibrillation auriculaire et sont **contre indiqués en cas d'amylose**, en raison de la sensibilité particulière de ces patients, à ces molécules (il pourrait s'agir d'une fixation sélective de la digoxine sur les fibrilles amyloïdes avec risque d'arythmie grave).
- Stimulateur cardiaque définitif en cas de troubles conductifs sévères.
- Traitement anticoagulant en cas de thromboses intra-cavitaires ou d'embolies artérielle ou pulmonaires documentées.

2. Traitement spécifique

L'amylose primitive, de l'hémochromatose (saignées), la sarcoïdose et la sclérodermie peuvent être traitées par corticothérapie.

3. Transplantation cardiaque

Il existe peu d'indications de transplantation cardiaque dans le cadre des cardiomyopathies restrictives, notamment en raison de la récurrence de l'amylose sur le greffon.

DYSPLASIE ARYTHMOGENE VENTRICULAIRE DROITE (DAVD)

1- DEFINITION

La dysplasie ventriculaire droite arythmogène est une cardiopathie de type canalopathie, responsable de troubles du rythme ventriculaire pouvant conduire à la mort subite chez les personnes jeunes et les athlètes. C'est une forme de cardiomyopathie d'origine non ischémique intéressant prioritairement le ventricule droit.

Cette maladie se caractérise par le remplacement des cellules musculaires du ventricule droit (VD) par du tissu fibro-adipeux. L'infiltration graisseuse commence dans le VD (au niveau de la paroi libre du ventricule) et atteint secondairement le VG.

Les manifestations cliniques de cette maladie sont très variables d'un individu à l'autre.

2- EPIDEMIOLOGIE

La DAVD est principalement rencontrée chez l'homme. Sa prévalence est de l'ordre de 1/1 000. Elle est diagnostiquée essentiellement chez l'adulte jeune.

3- PHYSIOPATHOLOGIE

Elle est peu connue. Les raisons pour lesquelles le VD est prioritairement atteint ne sont pas connues. Le processus de transformation du tissu cardiaque en tissu fibro-graisseux démarre dans la région épocardique et progresse vers la surface endocardique.

Le VG est atteint dans 50 à 60 % des cas et dans ce cas, cela signifie que la maladie est déjà bien avancée et de mauvais pronostic.

Cette transformation interfère avec la transmission de l'influx électrique, expliquant les anomalies de l'électrocardiogramme et les troubles du rythme.

Cause : Une origine familiale est retrouvée dans près de la moitié des cas de transmission autosomique dominante, avec expression variable.

4- DIAGNOSTIC

4 – a - Signes fonctionnels : Les premiers signes apparaissent généralement au cours de l'adolescence. Cependant, des signes de DAVD ont également été décrits dès le plus jeune âge.

Les signes fonctionnels les plus courants sont des **palpitations, des syncopes, des signes de défaillance du VD (OMI, turgescence jugulaire, reflux hépato-jugulaire).**

Une **mort subite** peut survenir sans aucun signe clinique au préalable et être ainsi malheureusement la première manifestation de la maladie.

4 – b - Électrocardiogramme (ECG)

Un ECG est **anormal dans 90 %** des cas. L'anomalie la plus fréquente est une inversion de l'**onde T** dans les dérivations V1 à V3 en l'absence de bloc de branche droit (BBD). Cependant, cette anomalie n'est pas spécifique.

Une **onde Epsilon** est trouvée dans 50 % des cas. Elle est décrite comme une « **encoche** » à la fin des complexes QRS. Elle est le reflet de la conduction intraventriculaire ralentie.

4 – c - L'épreuve d'effort peut démasquer certaines anomalies de manière inconstante. Elle provoque essentiellement des ESV caractéristiques, plus rarement une onde epsilon ou un empâtement de la fin du QRS.

4 – d - Une échographie cardiaque met en évidence un VD hypokinétique, à la paroi libre très amincie et sa dilatation va entraîner une insuffisance tricuspide.

4 – e - IRM cardiaque et le scanner : L'infiltration adipeuse de la paroi libre du VD peut être visible en IRM cardiaque, mais peut être normal si l'électrocardiogramme ou le Holter le sont.

4 – f- L'angiographie du ventricule droit, réalisé au cours d'un cathétérisme cardiaque avec injection d'un produit de contraste, peut montrer des anomalies caractéristiques de cette cavité : **déformation en « pile d'assiettes ».**

4 – g- Une biopsie Trans veineuse du VD peut être spécifique, mais peu sensible.

4 – h - La place des tests génétiques n'est pas clairement établie. Ils sont utilisés essentiellement dans un but de recherche.

4 – i- L'exploration électrophysiologique avec tentative de déclenchement d'une tachycardie ventriculaire serait d'un intérêt limité pour stratifier le risque de mort subite.

5- PRISE EN CHARGE

Le but du traitement de cette maladie est de **diminuer l'incidence de mort subite.**

- ⇒ Dans tous les cas, une **activité sportive est déconseillée**, surtout si elle est de type compétition.
- ⇒ Le traitement médicamenteux inclut la prise en charge des troubles du rythme et la prévention de la formation de thrombi : **anti-vitamines « K », bêtabloquants et anti arythmiques de classe III.**
- ⇒ L'implantation d'un **défibrillateur automatique** est un des éléments de prévention de mort subite.
- ⇒ Destruction des zones malades par **ablation par radiofréquence** permet la diminution des complications rythmiques, sans toutefois les annuler. Cette technique est donc essentiellement proposée en cas de chocs répétés par le défibrillateur malgré un traitement médical optimal.

Les cardiomyopathies

Pr AIT MOKHTAR

CARDIO A2

I. Définition

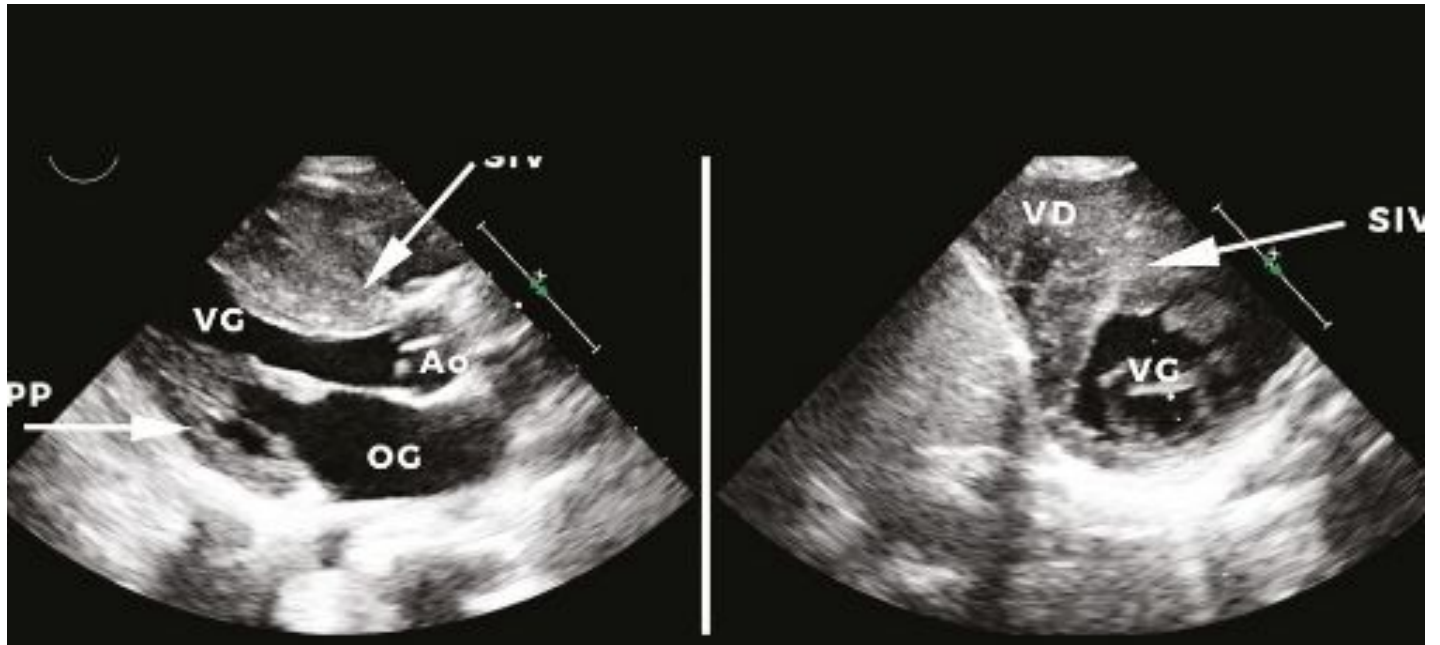
- Groupe hétérogène de maladies du myocarde caractérisées par des anomalies structurelles et fonctionnelles en l'absence d'une hypertension artérielle, une valvulopathie ou une atteinte coronaire ou pathologie cardiaque congénitale.

II. Phénotypes des cardiomyopathies

- Cardiomyopathie hypertrophique.
- Cardiomyopathie dilatée.
- Cardiomyopathie non dilatée du VG.
- Cardiomyopathie arythmogène du VD.
- Cardiomyopathie restrictive.

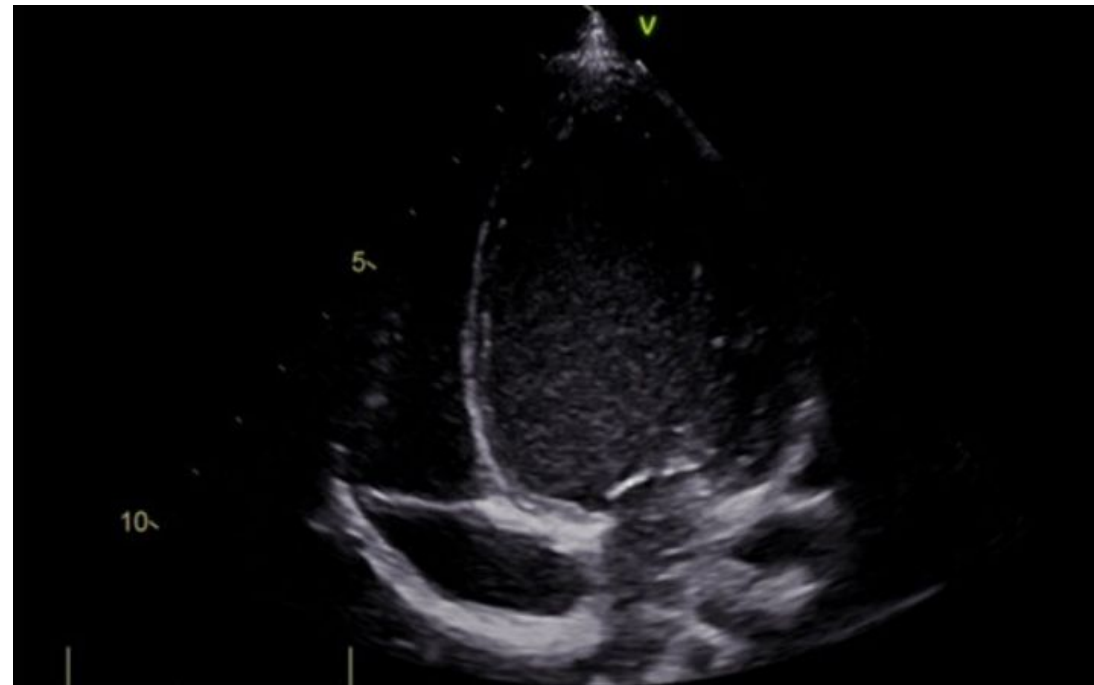
A. Cardiomyopathie hypertrophique

- C'est une augmentation de l'épaisseur ou la masse ventriculaire gauche(avec ou sans hypertrophie ventriculaire droite) qui n'est pas entièrement expliquée par des conditions de charge élevées(HTA, rétrécissement aortique).



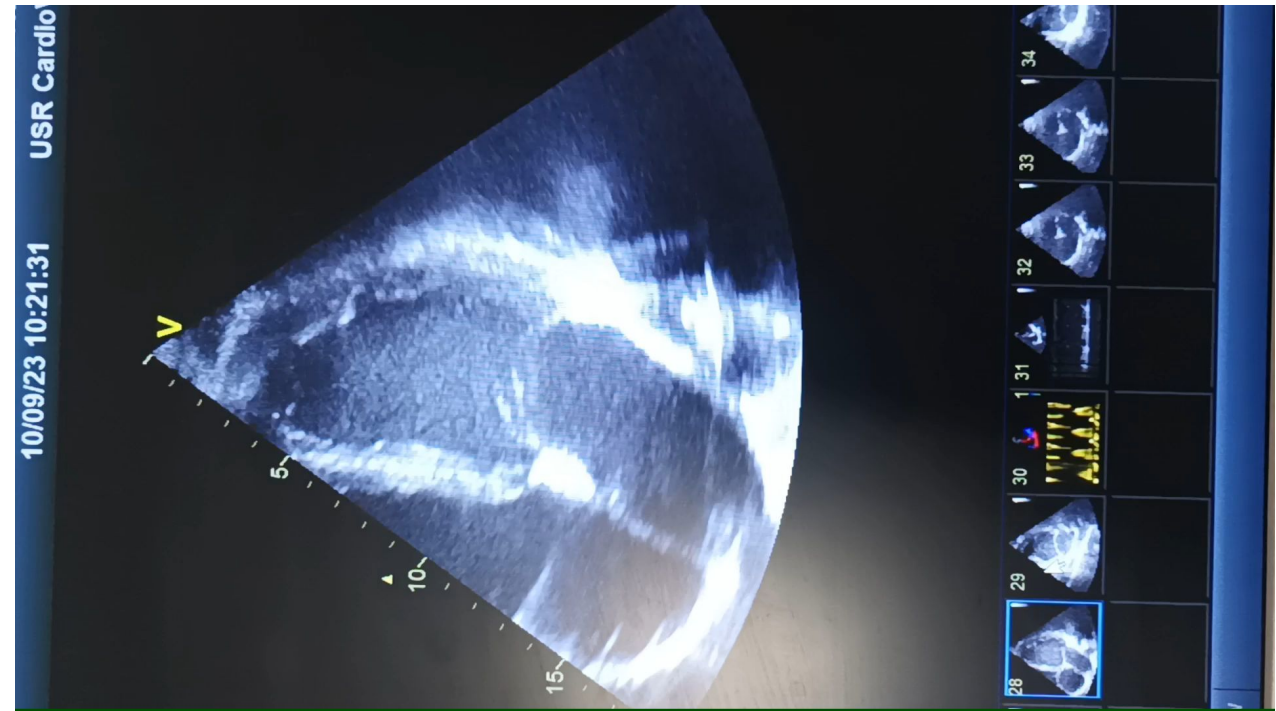
B. Cardiomyopathie dilatée

- Dilatation du VG avec dysfonction systolique globale ou régionale non expliquée par les conditions de charge (HTA, valvulopathie, cardiopathie congénitale) ou une maladie coronaire.
- La dilatation du VD peut être associée mais non obligatoire.



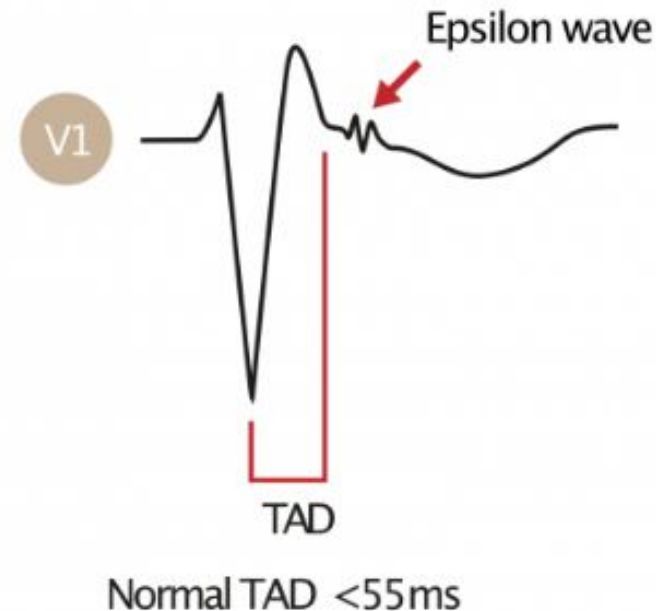
C. Cardiomyopathie non dilatée du VG

- Séquelle myocardique ou remplacement par des adipocytes avec ou sans dysfonction systolique.
- Ou
- Dysfonction systolique globale sans lésions séquellaires



D. Cardiomyopathie arythmogène du VD

- Dilatation ou dysfonction prédominantes au VD avec atteinte histologique(remplacement fibro grassex) et/ou des anomalies ECG (onde Epsilon)



E. Cardiomyopathies restrictives

- Une physiopathologie restrictive du VG et/ou VD avec des volumes diastoliques et systoliques normaux ou bas et une épaisseur myocardique normale.

III. Epidémiologie

Cardiomyopathy phenotype	Adults	Children
HCM	Prevalence: 0.2% ²⁶⁻³³	Childhood incidence: 0.002–0.005% ³⁴⁻³⁶ Childhood prevalence: 0.029% ³⁶
DCM	Prevalence: 0.036–0.400% ^{25,37}	Childhood incidence: 0.003–0.006% Childhood prevalence: 0.026% ³⁶ Infantile incidence: 0.038–0.046% ^{34-36,38}
NDLVC	To be determined	To be determined
ARVC	Prevalence: 0.078% ³⁹⁻⁴¹	Very rare in infancy and early childhood; to be determined in older children and adolescents
RCM	Rare	Childhood incidence: 0.0003% ³⁴

CMH

- Adulte: épaisseur myocardique $\geq 15\text{mm}$, qui ne peut pas être expliquée par les conditions de charge seulement.

Entre 13mm et 15mm: voir d'autres critères(histoire familiale, ECG et génétique).

Chez les parents de premier degré d'un porteur d'une CMH, une épaisseur de plus de 13mm est diagnostique de CMH

DGC de CMH

- SF:
 - Palpitations.
 - Dyspnée.
 - Angor.
 - Syncope.
 - Mort subite récupérée.
 - Asymptomatique: dépistage familial, souffle, Examen fait pour un autre problème.

CMH DGC

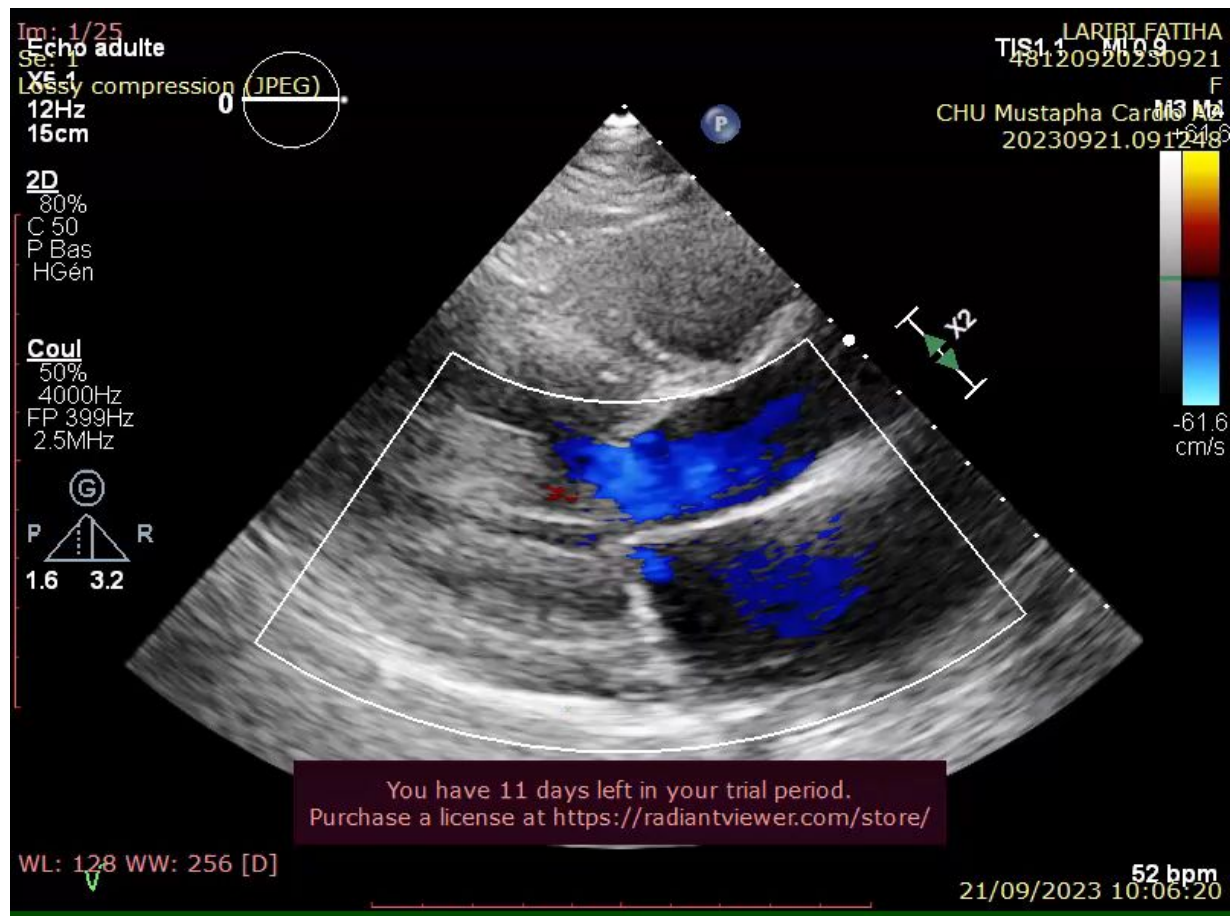
- Examen clinique:
- Peut être normal.
- Souffle: en cas de CMH obstructive;
- Souffle d'IM: SAM
- Rechercher des signes en faveur d'une étiologie spécifique

ECG

Myopathy phenotype	Finding	Specific diseases to be considered
	Short PR interval/pre-excitation	Glycogenosis Danon disease <i>PRKAG2</i> cardiomyopathy Anderson–Fabry disease Mitochondrial disease
	AV block	Amyloidosis Anderson–Fabry disease (late stage) Danon disease Sarcoidosis <i>PRKAG2</i> cardiomyopathy
	Extreme LVH	Danon disease Glycogenosis (e.g. Pompe disease) <i>PRKAG2</i> cardiomyopathy
	Low QRS voltage ^a	Amyloidosis Friedreich ataxia
	Superior QRS axis ('northwest axis')	Noonan syndrome
	Q waves/pseudoinfarction pattern	Amyloidosis

ETT

- Hypertrophie peut être régionale le plus souvent.
- Parfois globale(concentrique).
- Rechercher l'existence ou pas d'obstruction: manœuvres de provocation(valsalva). Si le patient est symptomatique faire une écho d'effort.
- Rechercher un SAM et étudier l'appareil sous valvulaire mitrale;
- Dilatation atriale.
- Fonction diastolique.



ETT

- Certain signes suggère une étiologie spécifique:
 - Amylose: aspect tigré, épaissement du septum inter atrial et des valves atrio-ventriculaires, présence d'un épanchement péricardique. Hypertrophie de la paroi libre du VD, aspect en cocarde au strain.
 - Maladie de Fabry: épaissement des valves atrioventriculaires, Hypertrophie de la paroi libre du VD, hypertrophie concentrique.
 - Danon: HVG>30mm, hypokinésie globale.
 - Noonan: Hypertrophie de la paroi libre du VD, CMHO.
 - Friedreich: HVG concentrique, hypokinésie globale.

IRM

- Indiquée chez tout les patients atteint de CMH.
- Permet d'orienter le DGC étiologique.

Scintigraphie osseuse au MIBG

- Intérêt en cas de suspicion d'amylose ATTR

Diagnostic étiologique

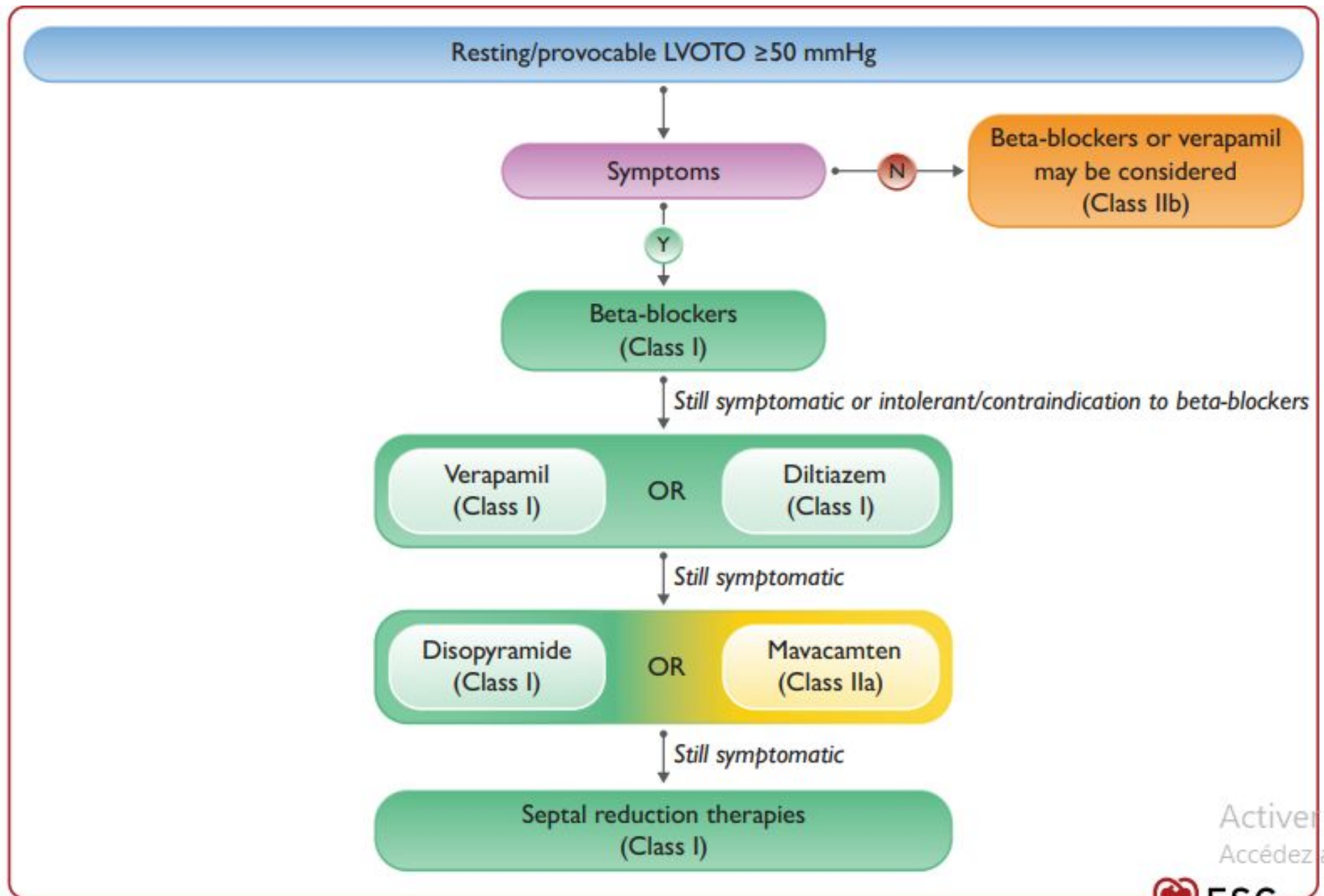
- CMH sarcomérique: anomalie musculaire génétique. Svt sujet jeune
- Amylose: accumulation de protéine amyloïde: svt sujet âgé notamment amylose ATTR

Pronostic

- Rythmique: risque de mort subite par arythmies ventriculaire apprécié par le score de l'ESC(holter ECG, EE, épaisseur de l'épaississement, antécédents familiaux de mort subite).
- Insuffisance cardiaque: par dysfonction diastolique, par mécanisme obstructif et enfin à un stade évolué dysfonction systolique.
- Risque de complication thrombo embolique: survenue de FA;

Traitement

- Général:
- En cas de CMHO:
 - BB à forte dose/association aux anticalciques bradycardisants +/- dysopiramide/mavacamten
 - Si persistance des symptômes: myomectomie ou alcoolisation septale.



- En cas d'IC: traitement de l'IC.

En cas de FA: anticoagulation quelque soit le score CHADSVaSc.

- En cas de risque rythmique élevé: ATCD de mort subite, TV, ou risque ESC score élevé: implantation de défibrillateur automatique.

TRT spécifique de certaines étiologie:

- En cas d'amylose ATTR: Tafamidis: stabilisateur de la transtérine.
- En cas de maladie de Fabry: Galafold, transporteur vers les lysosomes de la galactosidase A.

Conseil génétique

- Faire un dépistage pour toute la famille.
- Surveillance régulière surtout chez les enfant(risque d'expression tardive).
- Interdiction de sport de compétition.
- Analyse génétique(porteur de gène): risque d'expression de la maladie et de la transmettre.

B. Cardiomyopathie dilatée

- Dilatation ventriculaire gauche avec dysfonction systolique VG non expliquée par les conditions de charge:
 - DTDVG > 58mm H / 52mm F ou
 - VTDVG 75ml/m² H / 62ml/m² F.
 - FEVG < 50%.
- Chez les parents, une dilatation sans dysfonction VG est suffisante pour le DGC.

DGC de CMD

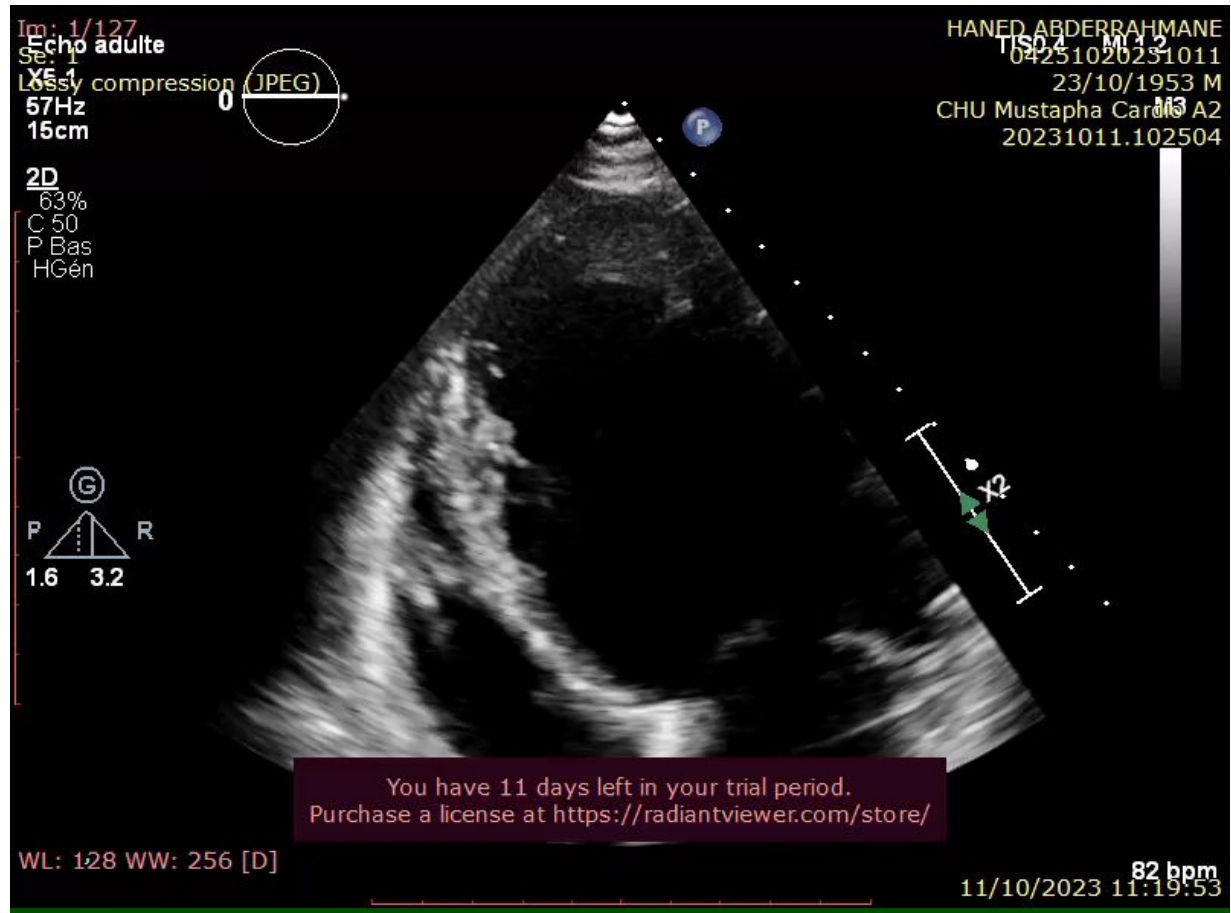
- SF:
 - Palpitations.
 - Dyspnée.
 - Syncope.
 - Mort subite récupérée.
 - Asymptomatique: dépistage familial, souffle, Examen fait pour un autre problème.

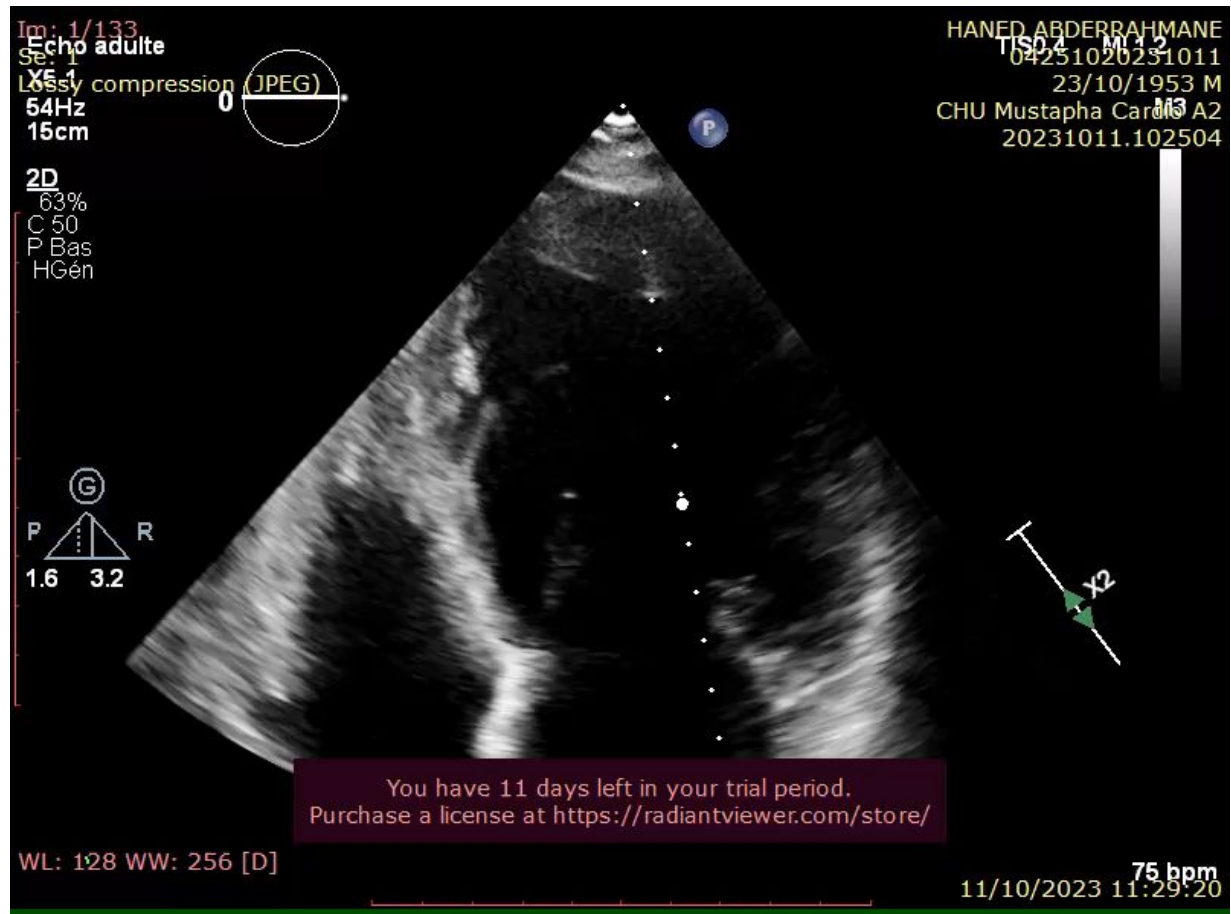
ECG

	AV block	Laminopathy Emery–Dreifuss 1 Myocarditis (esp. Chagas disease, Lyme disease, diphtheria) Sarcoidosis Desminopathy Myotonic dystrophy
	Low P wave amplitude	Emery–Dreifuss 1 and 2
	Atrial standstill	Emery–Dreifuss 1 and 2
	Posterolateral infarction pattern	Dystrophinopathy Limb-girdle muscular dystrophy Sarcoidosis
	Extremely low QRS amplitude	<i>PLN</i> variant

DGC Positif

- ETT
- IRM: intérêt dans le diagnostic étiologique et aussi pronostic(quantification de la fibrose)





Etiologies

Infection (post-myocarditis)

Viral (enteroviruses, adenoviruses, echoviruses, herpes viruses, parvovirus B19, HIV, SARS-CoV-2, etc.)

Bacterial (Lyme disease)

Mycobacterial

Fungal

Parasitic (Chagas disease)

Toxic and overload

Alcohol (ethanol)

Cocaine, amphetamines, ecstasy

Cobalt

Anabolic/androgenic steroids

Haemochromatosis and other causes of iron overload

Endocrinology

Hypo- and hyperthyroidism

Cushing/Addison disease

Phaeochromocytoma

Acromegaly

Diabetes mellitus

Nutritional deficiency

Selenium deficiency

Thiamine deficiency (Beri-Beri)

Zinc and copper deficiency

Carnitine deficiency

Electrolyte disturbance

Hypocalcaemia

Hypophosphataemia

Peripartum

Drugs

Antineoplastic drugs

Anthracyclines; antimetabolites; alkylating agents; Taxol; hypomethylating agent; monoclonal antibodies; tyrosine kinase inhibitors; immunomodulating agents

Psychiatric drugs

Clozapine, olanzapine; chlorpromazine, risperidone, lithium; methylphenidate; tricyclic antidepressants

Other drugs

All-trans retinoic acid; antiretroviral agents; phenothiazines

Etiologies

Autoimmune diseases
Giant cell myocarditis
Inflammatory (biopsy-proven, non-infectious myocarditis)
Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis
Systemic lupus erythematosus
Sarcoidosis
Rheumatoid arthritis
Coeliac disease
Primary biliary cirrhosis
Myasthenia gravis
Pemphigus pemphigoid
Crohn disease
Ulcerative colitis
Polymyositis/dermatomyositis
Reactive arthritis

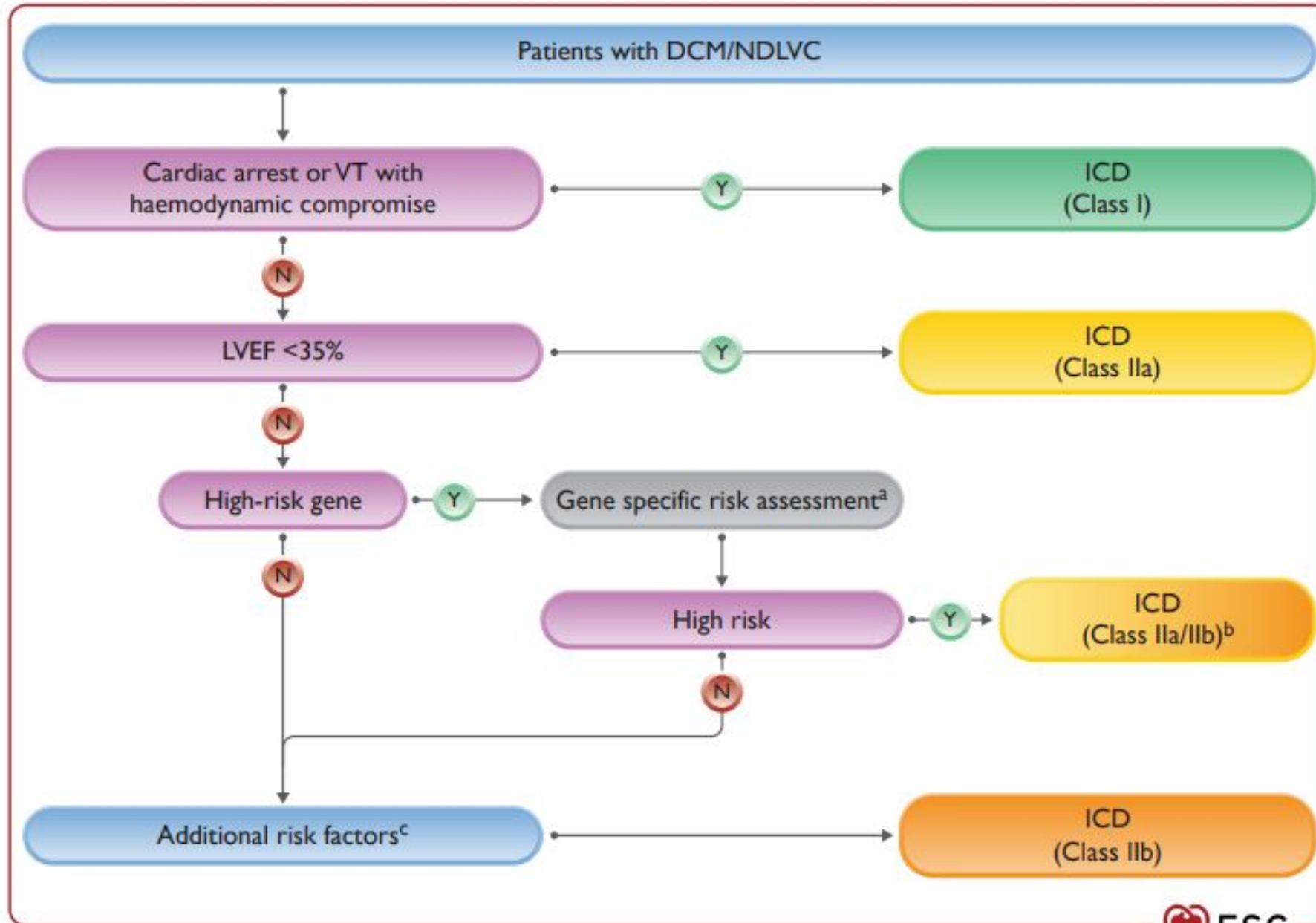
Génétique

- Systématique si on en a les moyen.
- Orienté par l'histoire familiale.
- Certains genes augmentent le risque de mort subite.

TRT

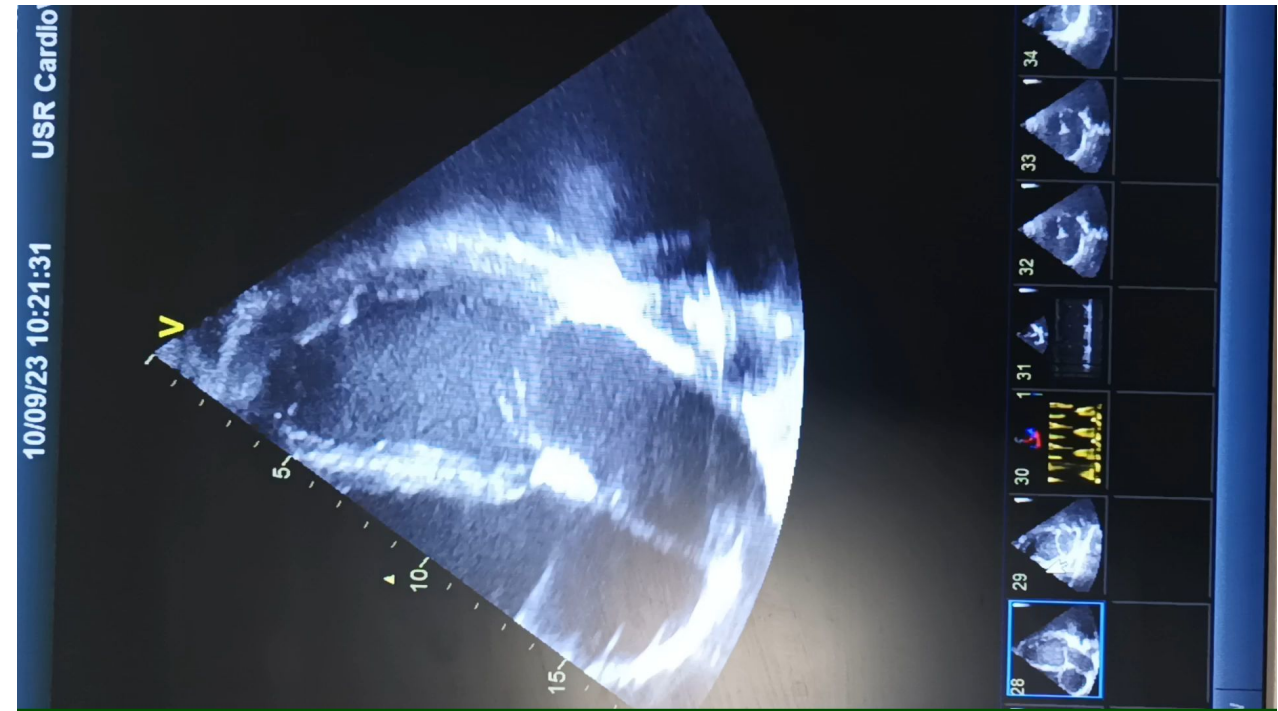
- De l'insuffisance cardiaque.
- Des comorbidités
- De l'étiologie.
- Prévention de la mort subite

Indication du DAI



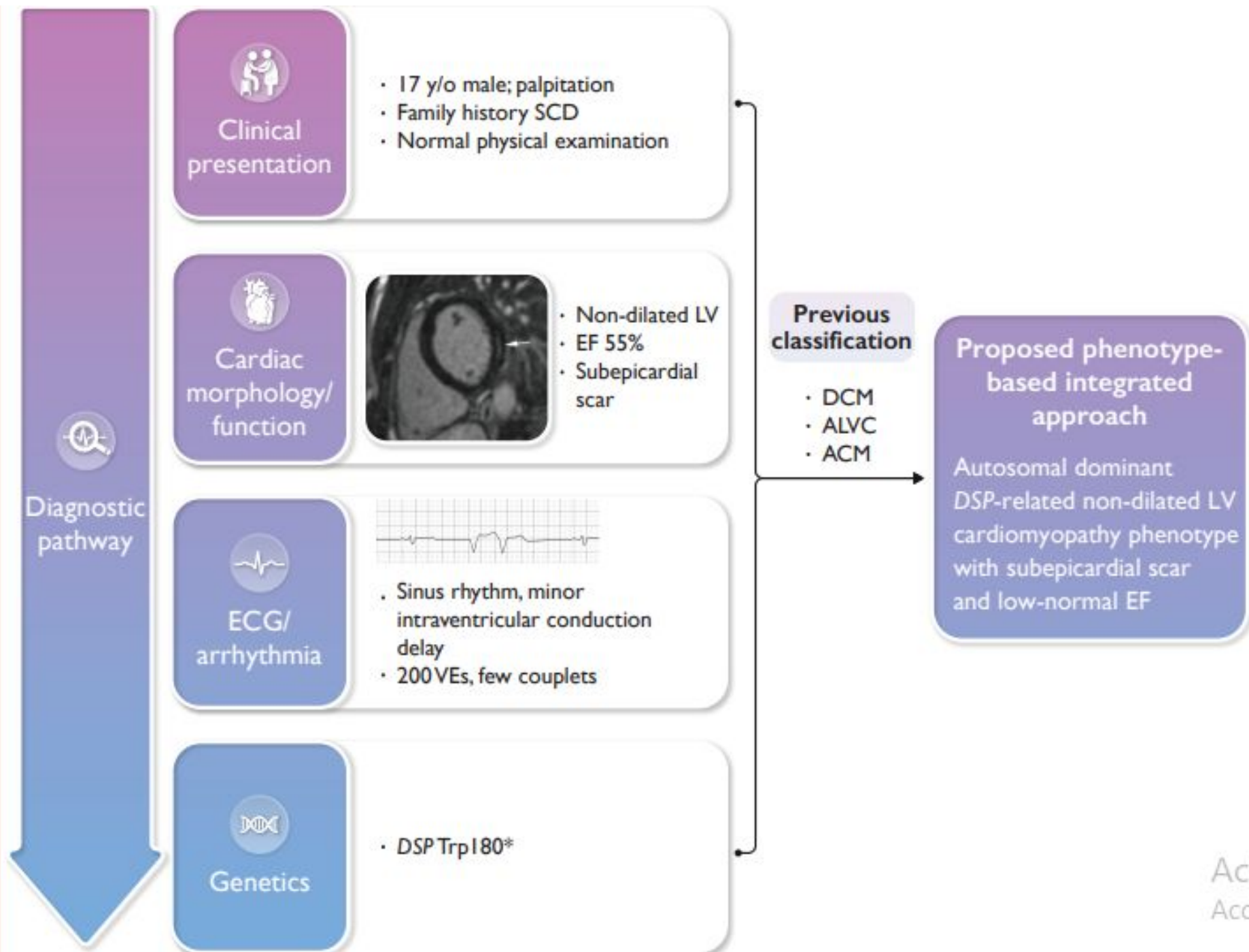
C. Cardiomyopathie non dilatée du VG

- Séquelle myocardique ou remplacement par des adipocytes avec ou sans dysfonction systolique.
- Ou
- Dysfonction systolique globale sans lésions cicatricielles.



DGC

- SF: identique que la CMD
- Rôle important de L'imagerie ETT et SURTOUT IRM, mise en évidence des cicatrices non ischémiques ou du remplacement graisseux: certains aspects sont évocateurs de certaines étiologies.
- Rôle de la génétique



D. CAVD

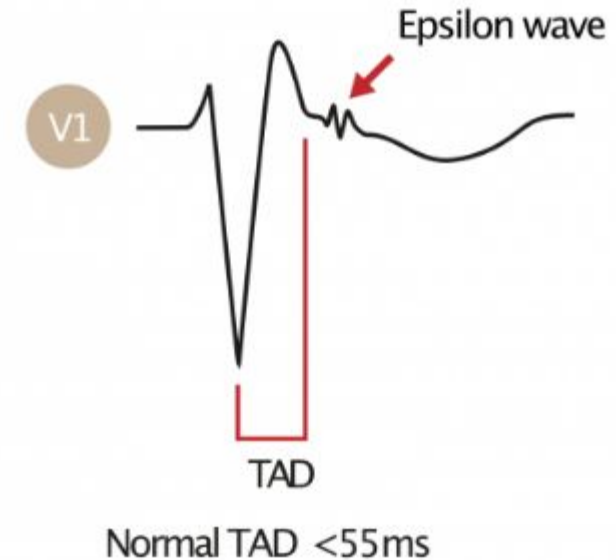
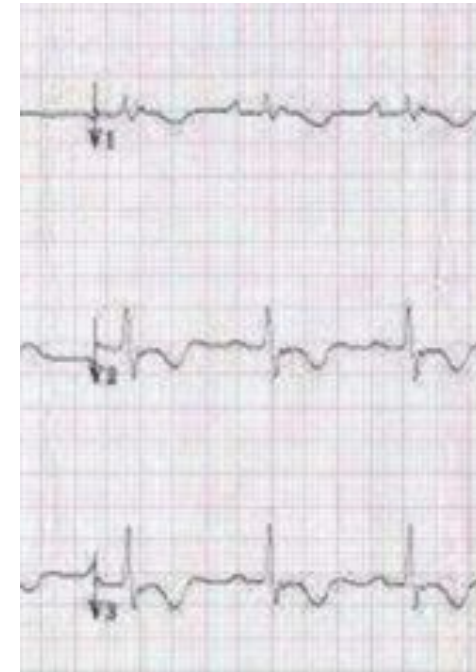
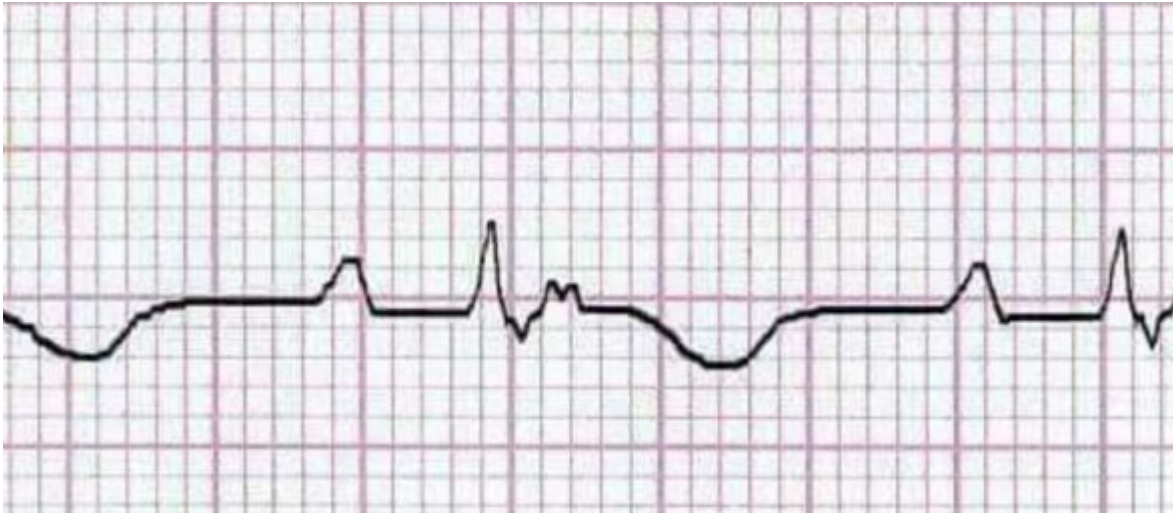
- Amincissement musculaire du VD avec remplacement graisseux, qui peut toucher aussi le VG.
- Prépondérance masculine
- Manifestations rythmiques est le mode de présentation le plus fréquent.
- Critères diagnostiques: ECG/imagerie et génétiques

Signes cliniques

- SVT palpitations
- Ou syncope
- Rarement signes d'IC droite.

ECG

- ESV/ TV retard gauche.
- Inversion des ondes T de V1 à V3
- Retard de dépolarisation tardive.
- Onde Epsilon.



ETT/IRM

- Dilatation et /ou anévrisme VD
- Dysfonction VD.

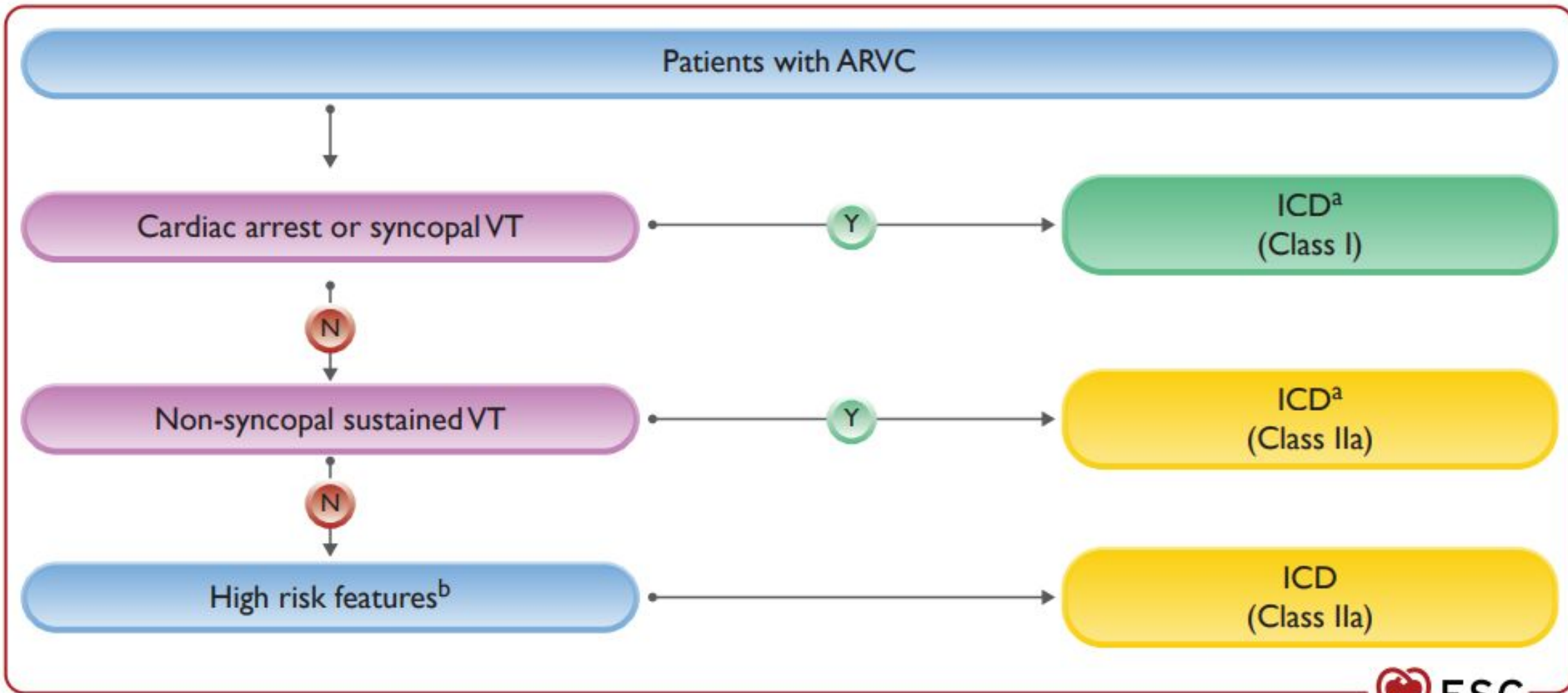
Enquête génétique

- Enquête familiale.
- Test génétique

- Stratification de risque de mort subite

TRT

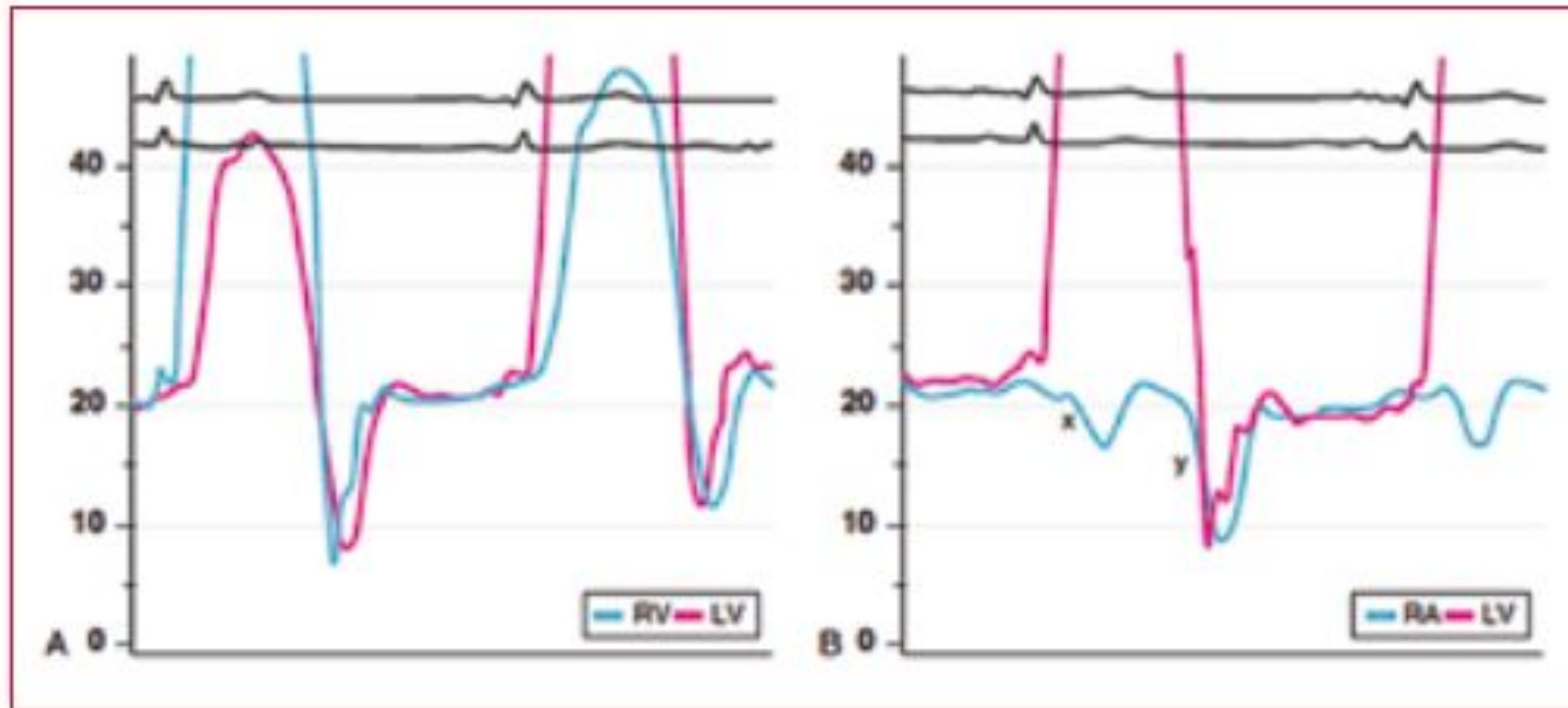
- BB en cas d'ESV ou TV
- Amiodarone si BB inefficace.
- BB plus flécainide si pas de réponse aux TRT précédent.
- Ablation si TRT inefficace et intervention itérative du DAI.
- DAI en prévention secondaire/ TV mal tolérée/patient à haut risque de mort subite.



F. Cardiomyopathies restrictives

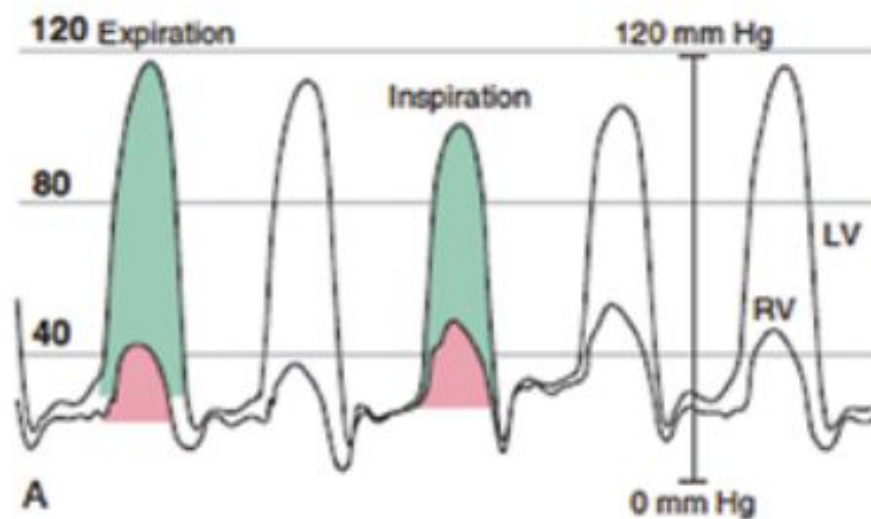
- Une physiopathologie restrictive du VG et/ou VD avec des volumes diastoliques et systoliques normaux ou bas et une épaisseur myocardique normale.
- Le profil restrictif est diagnostiqué par l'ETT
- IRM fait la différence avec la PCC.

Physiopathologie

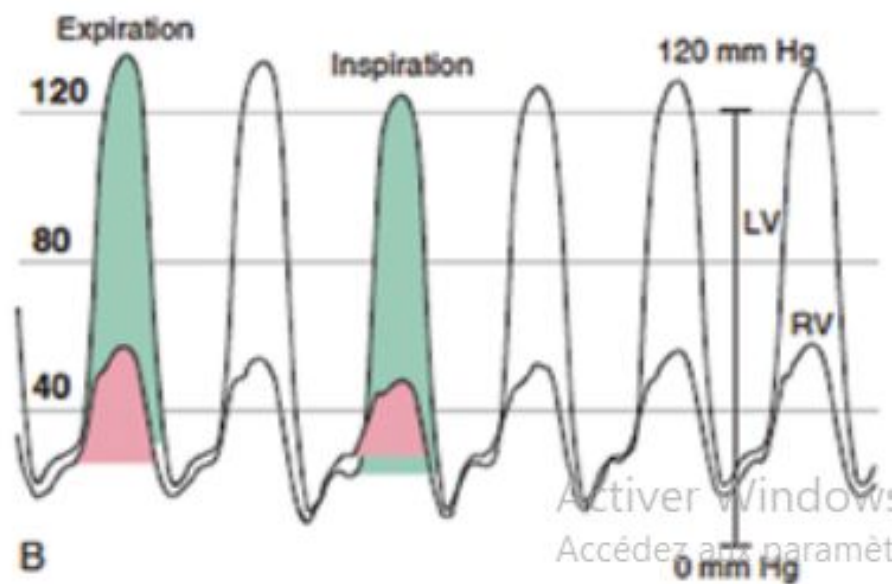


Superposition des courbes de pression du VG et du VD (gauche)

PCC



CMR



Restrictive heart diseases

Intrinsic myocyte dysfunction

Genetic

Primary RCM

Variants in sarcomeric, cytoskeletal, nuclear envelope, filamin, titin genes

Storage

Desmin

AFD

Danon

Glycogenoses

PRKAG2 variants

Iron overload/storage disorders

Non-genetic

Drugs (e.g. chloroquine)

Endomyocardial disorders

Endomyocardial fibrosis

Hypereosinophilia

Carcinoid

Endocardial fibroelastosis

Endocardial neoplasms

Iatrogenic/drug toxicity

Myocardial extracellular matrix disorders

Infiltrative

Hyperoxaluria

Amyloidosis

Sarcoidosis

Fibrosis

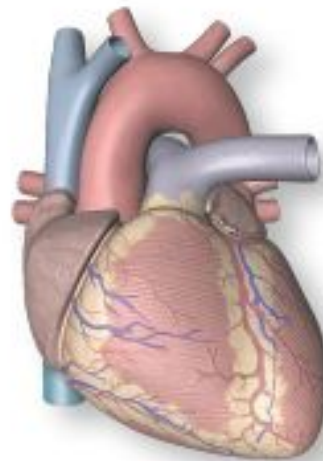
Radiation

Chemotherapy

Systemic sclerosis

Inflammatory/granulomatous

Diabetic heart disease

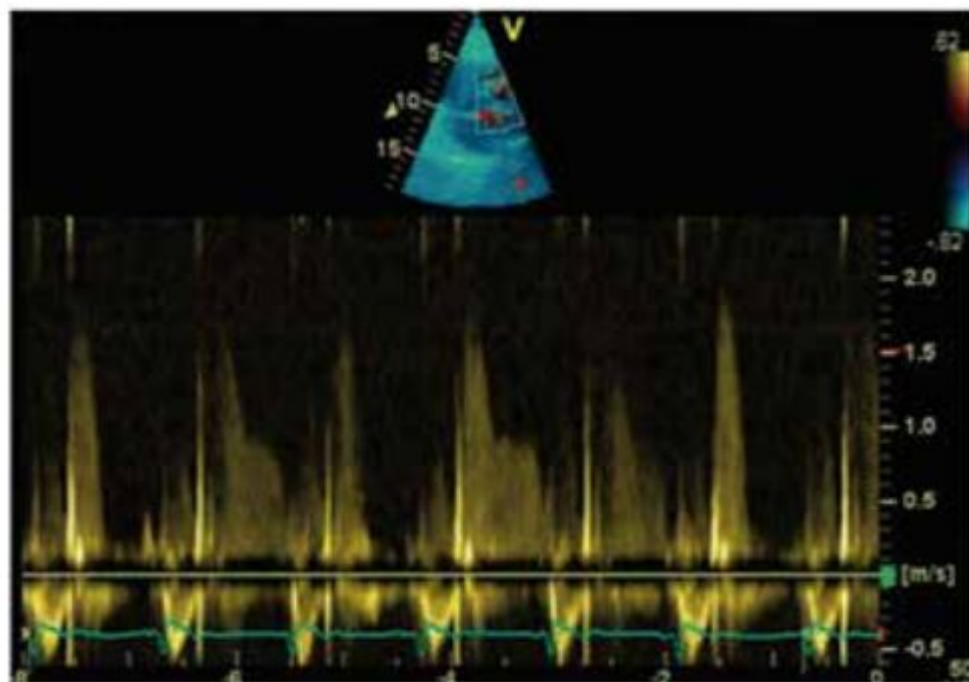


DGC

- SF: IC globale
- Palpitations
- syncope

ETT

- FEVG normale le plus souvent
- Dilatation bi atriale.
- VCI svlt dilatée
- PAPS élevées.
- PROFIL RESTRICTIF/ $E/A > 2$
- Aspect de Dip-plateau sur l'insuffisance pulmonaire.



Aspects variables du flux d'IP avec aspect intermittent de « dip-plateau » (5).

DGC différentiel

- PCC

En faveur d'une PCC	En faveur d'une CMR
Augmentation de l'épaisseur péricardique	Dilatation bi-atriale sévère
Fibrose / inflammation péricardique	Épaississement de la paroi myocardique
Mouvement septal respirophasique	Réhaussement tardif myocardique anormal (selon étiologie)
Septum paradoxal	Phénotype amyloïde

TRT

- Traitement de la cause.
- TRT de l'insuffisance cardiaque.
- La transplantation au stade tardif.

Myocardite : symptômes, Covid, traitement

Le risque de myocardite et péricardite est augmenté par la vaccination contre le Covid-19, mais encore plus par une infection par le virus, confirme une vaste étude américaine publiée en août 2022. Mais qu'est-ce qu'une myocardite ? On fait le point sur cette inflammation du muscle cardiaque avec le Dr Mathieu Bernard-Le Bourvellec, cardiologue.

SOMMAIRE

- [Qu'est-ce qu'une myocardite ?](#)
- [Myocardite : quelles sont les causes et qui est concerné ?](#)
- [Covid et myocardite : que sait-on ?](#)
- [Quels sont les symptômes de la myocardite ?](#)
- [Myocardite : comment est-elle diagnostiquée ?](#)
- [Quels sont les traitements contre la myocardite ?](#)
- [Existe-t-il des gènes prédisposant à la myocardite ?](#)

Depuis novembre 2021, le lien entre vaccin anti [Covid-19](#) et myocardite et péricardite est avéré. Selon une [étude](#) de l'Assurance maladie et de l'ANSM, le risque augmenterait même dans les sept jours suivant une vaccination avec un vaccin ARNm (Pfizer-BioNTech et Moderna) chez les personnes âgées de 12 à 50 ans et particulièrement chez les jeunes de moins de 30 ans. Mais le Covid lui-même pourrait-il être à l'origine d'une hausse des cas ? Selon une étude menée aux Etats-Unis, la plus vaste menée à ce jour, a confirmé que si le vaccin était responsable d'une augmentation des myocardites, le virus l'était encore plus.

Selon la publication du [Penn State College of Medicine](#), le risque de myocardite est même sept fois plus élevé avec une infection au Covid-19 qu'avec un vaccin. Au total, l'étude a analysé les données de près de 58 millions de patients ayant signalé des complications cardiaques après avoir reçu une dose de vaccin (55,5 millions) ou après avoir été contaminé par le Covid-19 (2,5 millions).

Qu'est-ce qu'une myocardite ?

Petit point vocabulaire. Lorsqu'on évoque le myocarde, on désigne en réalité le muscle cardiaque, celui qui est chargé de pomper le sang pour l'envoyer dans tout l'organisme. *"Le cœur se compose du myocarde, mais aussi du péricarde (le "sac" qui contient le muscle) et de l'endocarde (le revêtement qui se trouve à l'intérieur du myocarde)"*, détaille le Dr. Mathieu Bernard-Le Bourvellec, cardiologue.

Myocardite : définition. La [myocardite](#) correspond à une inflammation du myocarde, c'est-à-dire du muscle cardiaque. *"Le plus souvent, cette inflammation résulte d'une infection virale : le virus se fixe au niveau du cœur, cela déclenche une réaction immunitaire (l'inflammation) qui se traduit par une destruction des cellules musculaires du myocarde"*, explique le cardiologue.

Myocardite : quelles sont les causes et qui est concerné ?

Quelles sont les causes de la myocardite ? Certains virus sont connus pour être à l'origine de myocardites : ce sont notamment les [cytomégalo virus \(CMV\)](#), les adénovirus, le virus de

l'herpès de type 6 (HHV-6, il est assez rare), le parvovirus B19 (PVB-19) ou encore le virus [Epstein-Barr \(EBV\)](#). *"Un simple rhume, une simple grippe ou (plus rarement) une [gastro-entérite](#) ou un Covid-19 peuvent aboutir à une myocardite"*, précise le Dr. Mathieu Bernard-Le Bourvellec.

Plus rarement, une myocardite peut être la conséquence d'un traitement médicamenteux (par exemple : chez certains patients traités par chimiothérapie à base d'anthracyclines), d'une intoxication à l'alcool et/ou à la cocaïne, ou encore d'une [infection](#) fongique ou bactérienne (la maladie de Lyme, par exemple).

Myocardite : ça concerne qui ? *"La myocardite est susceptible d'arriver à tout âge, mais on l'observe plutôt chez des patients jeunes, entre 18 et 35 ans"* note le cardiologue.

Covid et myocardite : que sait-on ?

En novembre 2021, une vaste étude menée par l'Assurance maladie et l'ANSM confirmait l'existence d'un risque de myocardite et péricardite **dans les 7 jours suivant une [vaccination contre la Covid-19](#)** avec un vaccin ARNm (Pfizer BioNTech et Moderna) chez les personnes âgées de 12 à 50 ans, particulièrement **les jeunes de moins de 30 ans**. Ce risque est plus élevé avec le vaccin Moderna. Néanmoins, le nombre de cas attribuables au vaccin apparaissait peu fréquent au regard du nombre de doses administrées. L'étude avait également confirmé l'évolution favorable de ces cas après la vaccination.

Une nouvelle étude, menée aux États-Unis et publiée en août 2022 dans la revue *Frontiers in Cardiovascular Medicine*, a, elle, mis en lumière le fait qu'une infection au Covid était responsable de plus de cas de myocardite qu'une vaccination seule. Les chercheurs ont notamment constaté que le risque était 15 fois plus élevé chez des patients atteints de Covid-19, peu importe leur statut vaccinal, par rapport à des personnes n'ayant pas été infectés par le virus. Ils ont ensuite comparé les taux de myocardite chez les vaccinés puis les non-vaccinés : les taux de myocardite chez les personnes vaccinées n'étaient que deux fois plus élevées par rapport aux personnes non-vaccinées.

Seules 1,07% des myocardites survenues avec le vaccin ou le virus ont entraîné une hospitalisation et 0,015% en sont décédés. *"Nous espérons que nos découvertes aideront à atténuer la réticence à la vaccination et à augmenter l'adoption du vaccin"*, a indiqué le Dr Paddy Ssentongo, auteur principal de l'étude.

Quels sont les symptômes de la myocardite ?

À savoir. Une myocardite peut être plus ou moins sévère : *"certaines myocardites sont asymptomatiques, ce qui signifie qu'elles passent inaperçues"*, précise le spécialiste.

Les principaux symptômes de la myocardite sont :

- Une **douleur thoracique** : *"elle peut faire penser à une brûlure, à une pression ou encore à une sensation de compression au niveau de la poitrine"*, développe le Dr. Mathieu Bernard-Le Bourvellec. Elle se situe plutôt derrière le sternum, au milieu de la poitrine, et est assez diffuse (ce n'est pas un "point"). Elle peut perdurer pendant plusieurs jours d'affilée.

- Un **essoufflement** : *"lorsque l'atteinte cardiaque est importante (en cas de myocardite sévère, donc), il peut y avoir des symptômes respiratoires et notamment un essoufflement à l'effort",* ajoute le cardiologue.
- Un **antécédent d'infection virale** : *"les patients rapportent généralement un antécédent de [rhume](#), de grippe, de gastro-entérite, de [Covid-19](#)..."*

Symptômes de myocardite : comment réagir ? *"Si vous présentez des symptômes qui peuvent faire penser à une myocardite, il est recommandé de consulter votre médecin sans attendre (dans la journée), ou de vous rendre aux Urgences",* conseille le spécialiste.

Myocardite : comment est-elle diagnostiquée ?

Myocardite : c'est grave, docteur ? Souvent sans gravité, la myocardite ne doit toutefois pas être prise à la légère : *"cela peut être très grave, confirme le Dr. Mathieu Bernard-Le Bourvellec. Rarement, on est en présence d'une myocardite fulminante qui nécessite une transplantation cardiaque en super-urgence et une assistance circulatoire (cœur artificiel) temporaire. Par ailleurs, la myocardite peut se compliquer, par exemple d'une arythmie cardiaque puis d'une [fibrillation ventriculaire](#) potentiellement mortelle."*

Diagnostic. *"La première chose à faire, c'est d'écarter un diagnostic d'[infarctus du myocarde](#) (crise cardiaque), en particulier chez un patient âgé avec des facteurs de risque (obésité, hypertension...) : pour cela, on réalisera une coronarographie"* explique le médecin cardiologue.

Pour diagnostiquer une myocardite, l'examen de référence, c'est l'IRM cardiaque : *"cet examen permet une analyse très fine du muscle cardiaque : le médecin peut regarder avec précision s'il y a une zone du myocarde abîmée par l'inflammation"*.

En parallèle, le médecin pourra demander un électrocardiogramme (*"une myocardite peut se traduire par des anomalies au niveau de la morphologie de l'électrocardiogramme"*) et une prise de sang (*"on recherche des marqueurs sanguins de souffrance cardiaque, comme la [troponine](#) par exemple"*).

Quels sont les traitements contre la myocardite ?

"Les patients auxquels on diagnostique une myocardite sont généralement hospitalisés, en particulier pour surveiller l'apparition d'éventuelles complications ([arythmies cardiaques](#)...)", précise le Dr. Mathieu Bernard-Le Bourvellec.

Le **traitement** repose sur l'administration de deux classes de médicaments, en fonction de la sévérité de la myocardite, pendant une période de 6 mois à 1 an :

- Des **inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC)** : ces médicaments aident le cœur à mieux se contracter et à diminuer de volume (car, en perdant de la capacité de contraction, le cœur a tendance à se dilater pour compenser),
- Des **bêta-bloquants** : ces médicaments sont surtout prescrits pour prévenir l'arythmie cardiaque.

Existe-t-il des gènes prédisposant à la myocardite ?

Dans une [étude parue dans la revue MED](#), des scientifiques de l'Inserm, de l'AP-HP et d'Université de Paris à l'Institut *Imagine*, ont identifié plusieurs gènes responsables de la survenue de formes sévères de la myocardite. C'est intéressant, parce que cela pourrait, à terme, permettre d'identifier les enfants à risque de développer cette inflammation cardiaque rare.

Pour identifier ces anomalies génétiques, les chercheurs ont analysé les prélèvements sanguins de 56 enfants hospitalisés entre le 6 avril et le 30 mai 2020. Au total, 30 avaient développé un [syndrome inflammatoire multisystémique](#) (PIMS) consécutif à une infection au SARS-CoV-2, dont 21 avec une forme sévère de myocardite, et 9 sans myocardite. Résultat : ils ont mis en évidence trois anomalies génétiques ayant un impact sur la réaction immunitaire et pouvant déclencher une hyperinflammation. *"Cette signature moléculaire pourrait, à terme, permettre la mise au point de tests pour identifier les patients à risque de développer ces inflammations cardiaques sévères"*, concluent les chercheurs.

Sources :

- Myocarditis in SARS-CoV-2 infection vs. COVID-19 vaccination : a systemic review and meta-analysis, *Frontiers in Cardiovascular Medicine*, 29 août 2022
- Etude Epiphare, Myocardite et péricardite après la vaccination Covid-19, 8 novembre 2021
- [Covid-19 : découverte d'une signature moléculaire des myocardites pédiatriques](#), Inserm, 16 septembre 2021
- Interview du [Dr. Mathieu Bernard-Le Bourvellec](#), cardiologue à l'Institut Cœur Paris Centre (ICPC) et auteur de *Le cœur notre autre cerveau* (éd. Larousse)
- Association Between COVID-19 and Myocarditis Using Hospital-Based Administrative Data, CDC, 31 août 2021