

CARDIOMYOPATHIES

Dr M, BERREHAL
Maitre assistant CHU Sétif
Oct. 2018

INTRODUCTION

- Groupe hétérogène
- Maladie du muscles cardiaque
- Altération de la taille, la forme et la fonction du / des ventricule (s)

INTRODUCTION

D'abord éliminer

- coronaropathie
- hypertension artérielle,
- Valvulopathie
- Cardiopathie congénitale

INTRODUCTION

Ce groupe regroupe

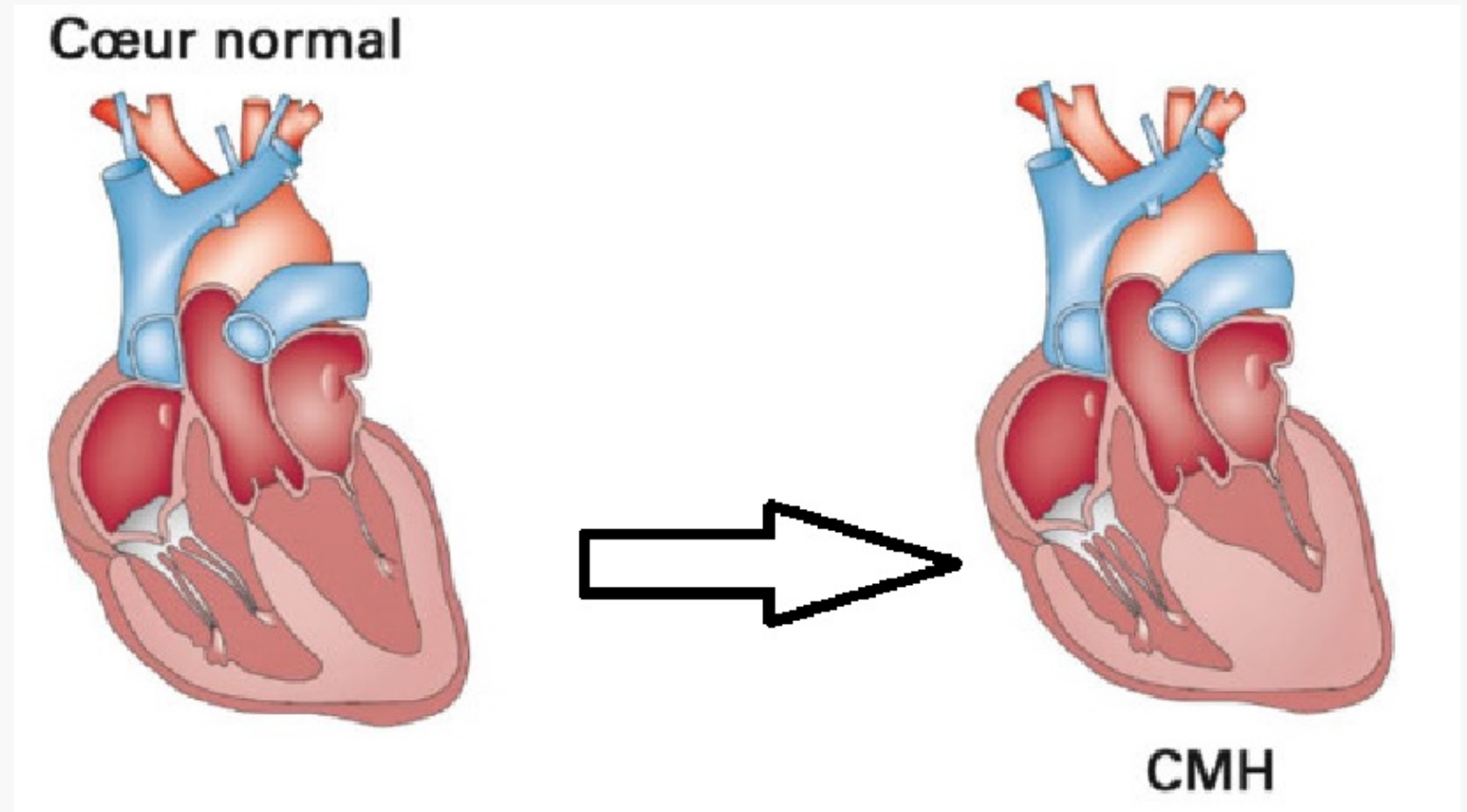
- la cardiomyopathie hypertrophique,
- la cardiomyopathie dilatée,
- la cardiomyopathie restrictive,
- la cardiomyopathie arythmogène du ventriculaire droit

CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE

DEFINITION

- un épaississement pathologique de la paroi du ventricule gauche ≥ 15 mm au niveau d'un ou plusieurs segments
- typiquement asymétrique prédominant sur le septum interventriculaire

DEFINITION



EPIDÉMIOLOGIE

- Prévalence = 0,02–0,2% et augmente avec l'âge
- Age moyen de découverte = 40 ans.
- Prédominance masculine.

ETIOLOGIE

- 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 du sarcomère « chaîne lourde beta de la myosine (<<beta-myosin heavy chain>>, *MYH7*)

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Macroscopiquement

- Typiquement une hypertrophie asymétrique du ventricule gauche prédominant sur le septum interventriculaire.
- La cavité du VG est petite.
- Le VD peut être hypertrophié. L'OG peut être dilatée.

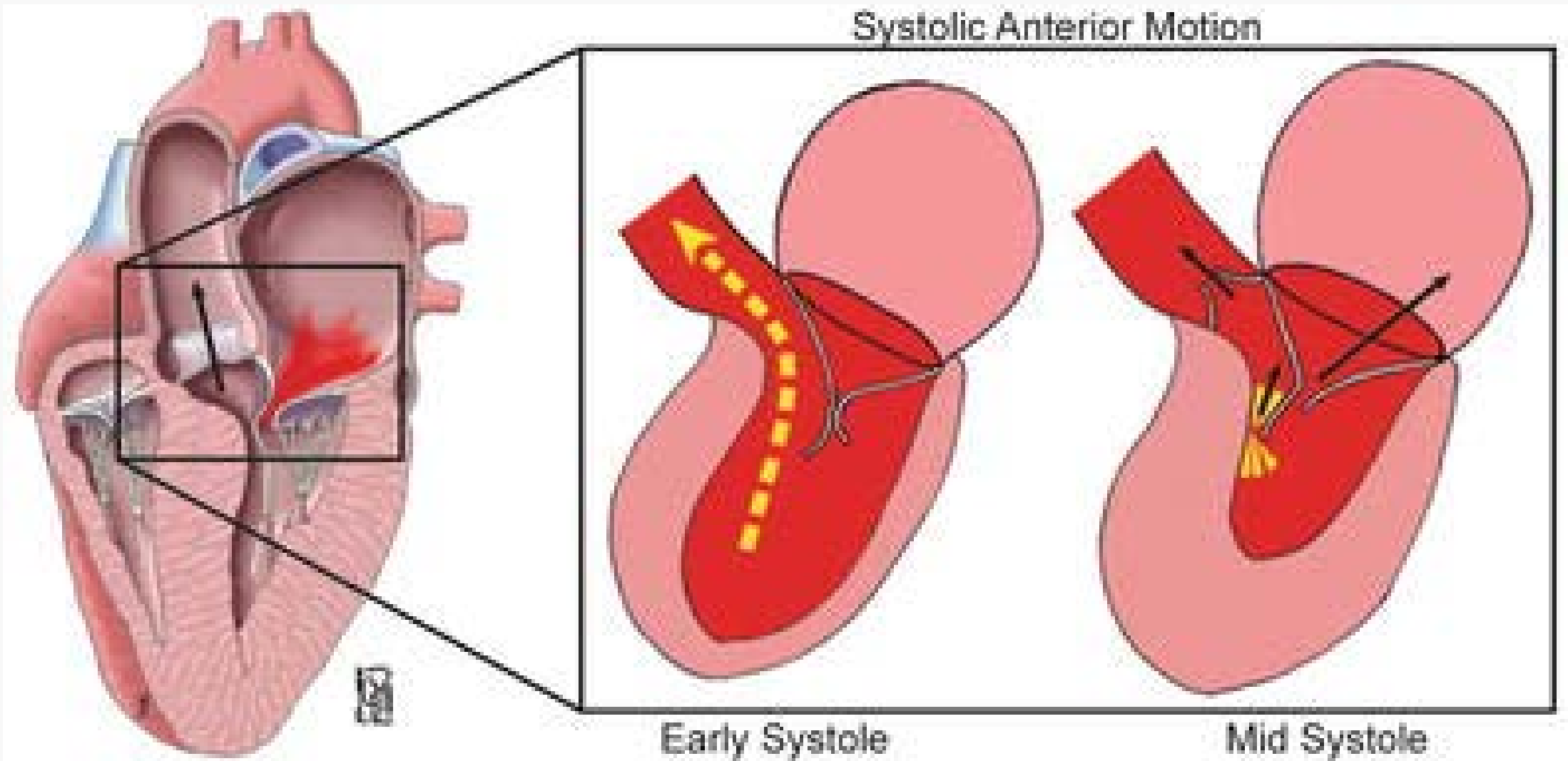
Histologiquement

- Une hypertrophie des myocytes, et surtout une désorganisation tissulaire et cellulaire étendue qui est hautement évocatrice de la maladie.
- Fibrose myocardique.

PHYSIOPATHOLOGIE

Pendant la systole :

- Mouvement systolique antérieur de la GVM (SAM)
- Entraîne une obstruction dynamique du VG qui varie avec les circonstances qui modifient la contractilité myocardique (administration d'isoprénaline, effort physique, etc.).
- La fonction systolique du VG est habituellement normale
- La fonction systolique peut se détériorer dans la phase tardive de la maladie.



PHYSIOPATHOLOGIE

Pendant la diastole :

- La fonction diastolique est altérée chez la majorité des patients même lorsque l'hypertrophie est modérée.
- L'altération de la relaxation et de la compliance du VG entraîne une augmentation de la PTDVG.

Ischémie myocardique

- Augmentation des besoins en O₂ Par augmentation de la masse musculaire,

DIAGNOSTIC

Signes fonctionnels

- Découverte fortuite car le plus souvent asymptomatique
- Une dyspnée d'effort,
- Des douleurs thoraciques,
- Des palpitations.
- Des lipothymies et des syncopes, survenant au cours ou au décours d'un effort.

DIAGNOSTIC

Examen clinique

Souffle systolique éjectionnel

- Bord gauche du sternum,
- Sans irradiation
- Maximum méso-systolique,
- Intensité modérée

DIAGNOSTIC

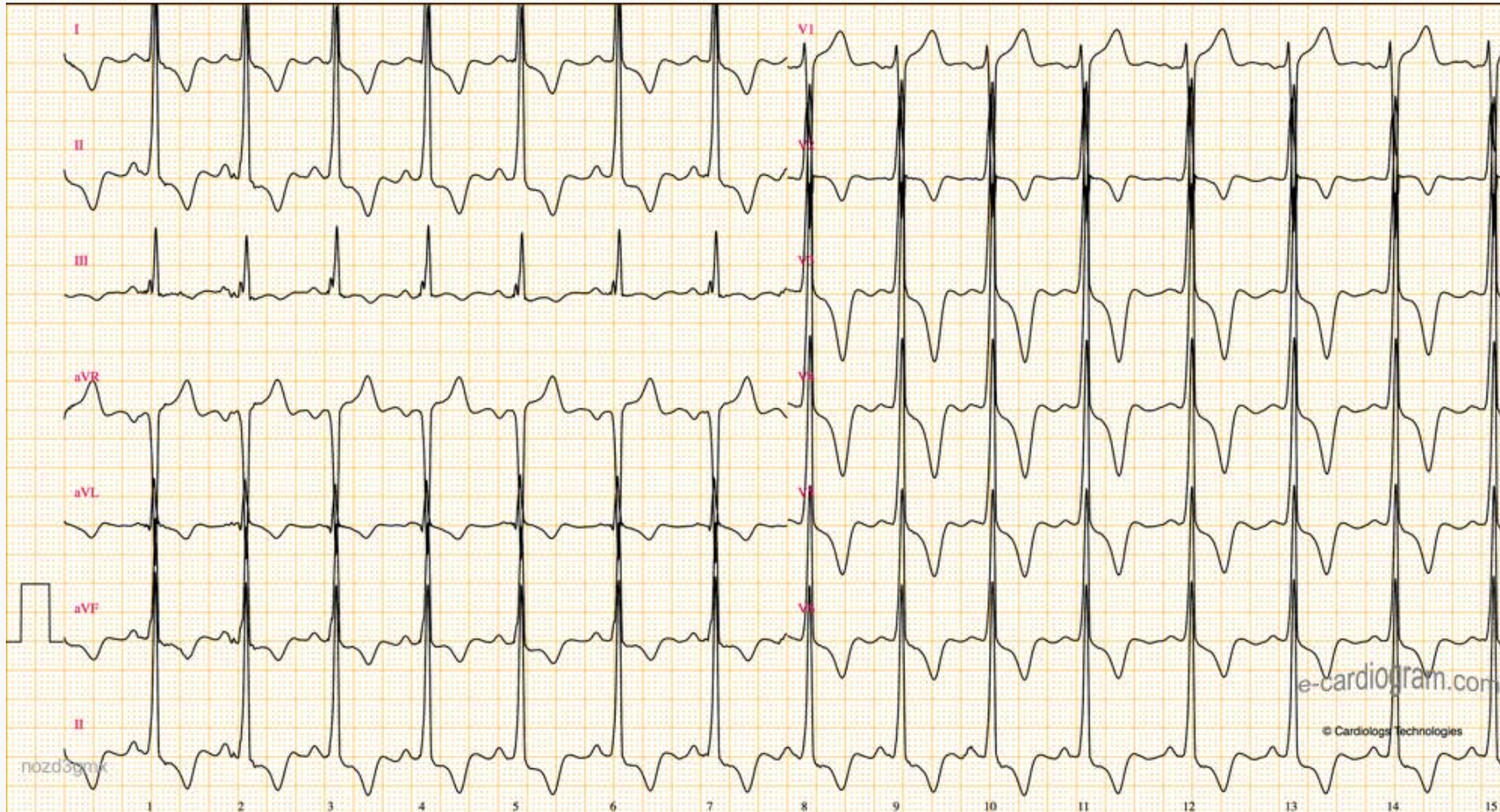
ECG

- HVG, BBG,
- Ondes Q de pseudo nécrose fines et profondes,
- Sous décalage du ST, ondes T négatives ou plates, ondes T négatives géantes dans les dérivations précordiales en cas de CMH apicale
- HAG
- Troubles du rythme : FA, ESV, Pré-excitation.

Cardiomyopathie hypertrophique

JH 22 ans

FC	P	axe P	PQ	QRS	axe QRS	QT	QTcF
92bpm	101ms	62°	147ms	108ms	47°	376ms	432ms



DIAGNOSTIC

Radiographie du thorax :

- Normale ou arc inférieur gauche saillant.

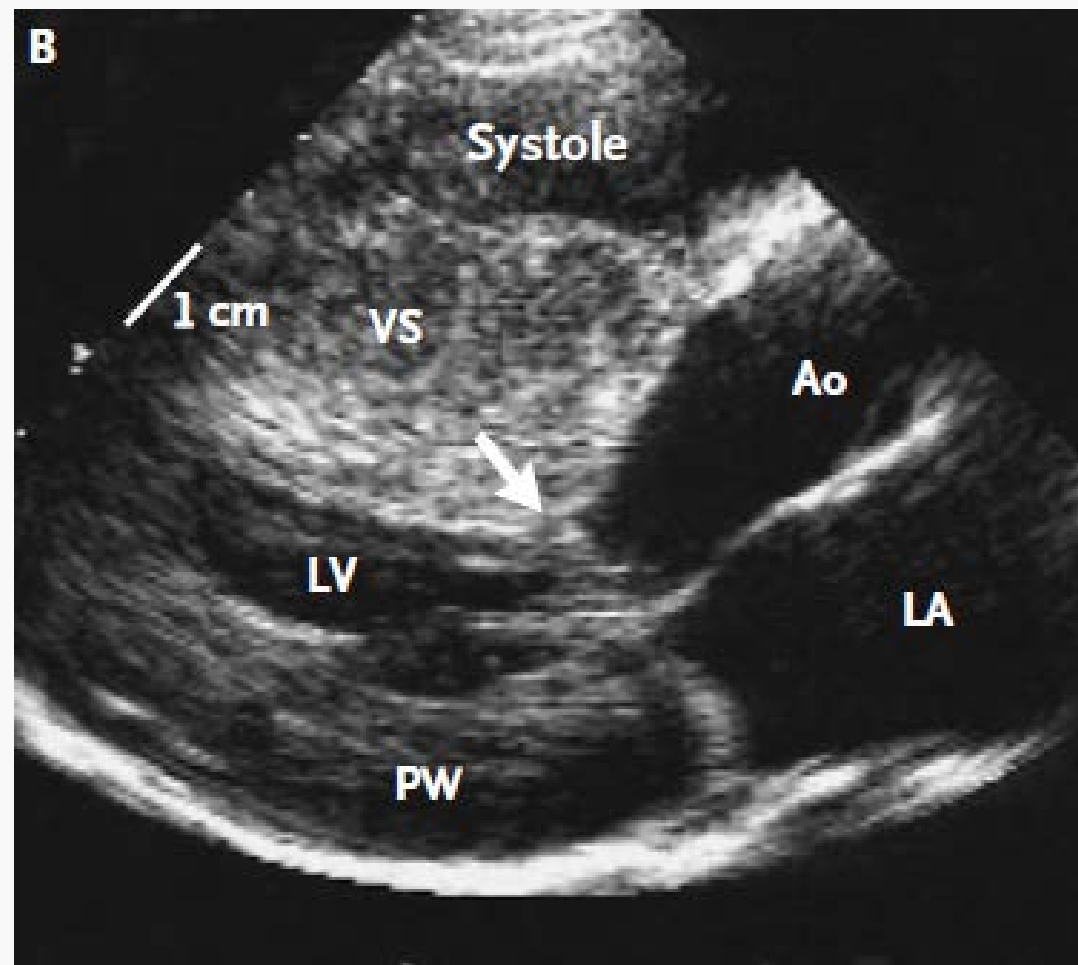
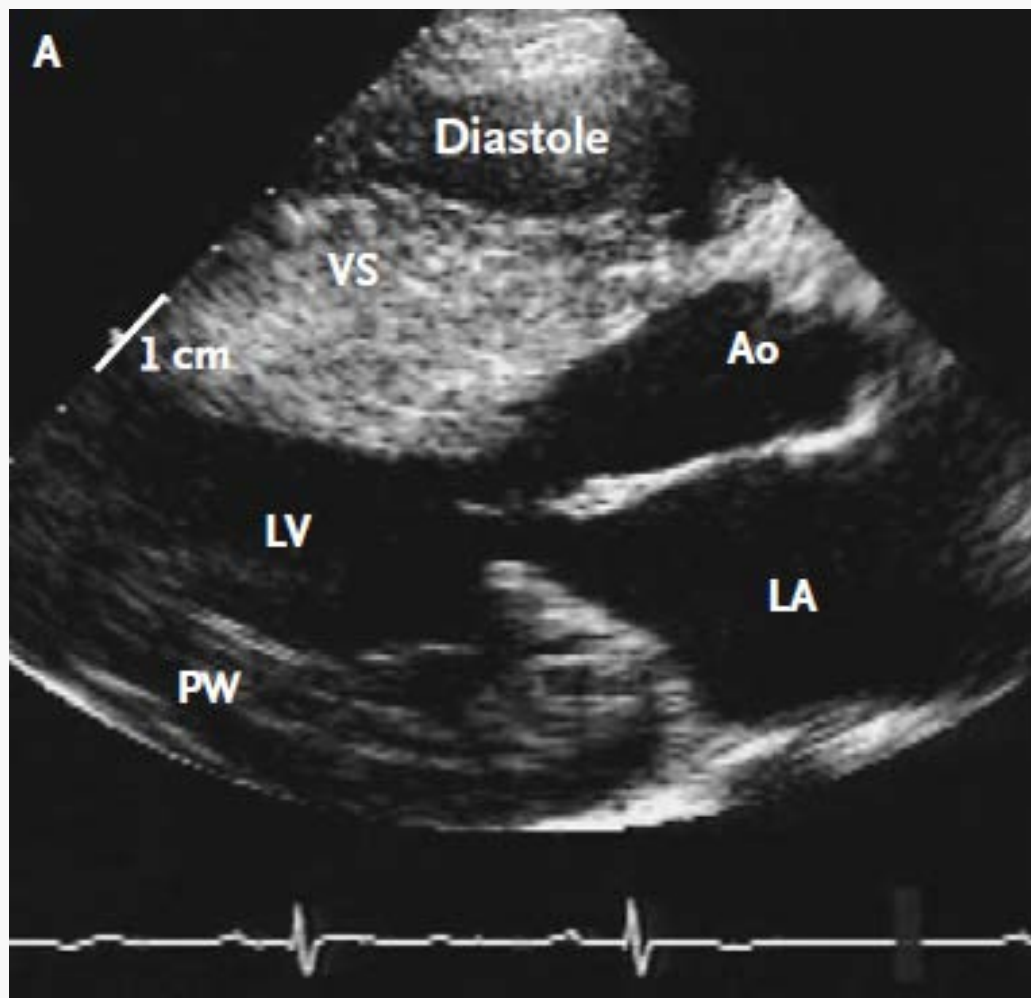
Holter ECG :

- Troubles du rythme supra-ventriculaires : FA souvent paroxystique.
- Troubles du rythme ventriculaires : ESV, TV non soutenues, TV soutenues rares de mauvais pronostic.

DIAGNOSTIC

Echocardiographie-Doppler :

- Examen de choix pour le diagnostic et la surveillance.
- Permet le diagnostic de la maladie en objectivant :
 - Hypertrophie du septum > 15 mm,
 - >13 mm dans les formes familiales.
 - Asymétrique
 - Parfois on visualise un SAM
- Calculer le gradient systolique intraventriculaire gauche



DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Cœur d'athlète :

- HVG modérée
- Oreillette gauche de taille normale.
- Fonction diastolique normale.
- Diminution de l'HVG avec le déconditionnement.

Autres causes d'HVG :

- Glycogénoses, amylose,
- cardiopathie hypertensive,,,

EVOLUTION

L'évolution est très variable :

- Mortalité non négligeable
- La majorité des patients restent asymptomatiques.
- Evolution vers la FA (5% des cas) avec risque d'AVC et d'embolies systémiques.
- Insuffisance cardiaque par dysfonction systolique
- La mort subite : Elle est liée à des troubles du rythme ventriculaires et représente la 1^{ère} cause de mort subite chez les athlètes de moins de 35 ans.

TRAITEMENT

- Soulager les symptômes.
- Prévenir les complications.
- Prévenir la mort subite.

TRAITEMENT

Mesures générales :

- Eviter effort intense et sport de compétition.
- Eviter déshydratation, diurétiques sauf si insuffisance cardiaque congestive importante.
- Eviter les inotropes positifs notamment les digitaliques.

TRAITEMENT

Traitement médicamenteux

β bloquants

- Antiarythmiques
- Diminuent le gradients par effet inotrope négatif
- Améliorent le remplissage

Inhibiteurs calciques

Amiodarone (pour les troubles du rythmes)

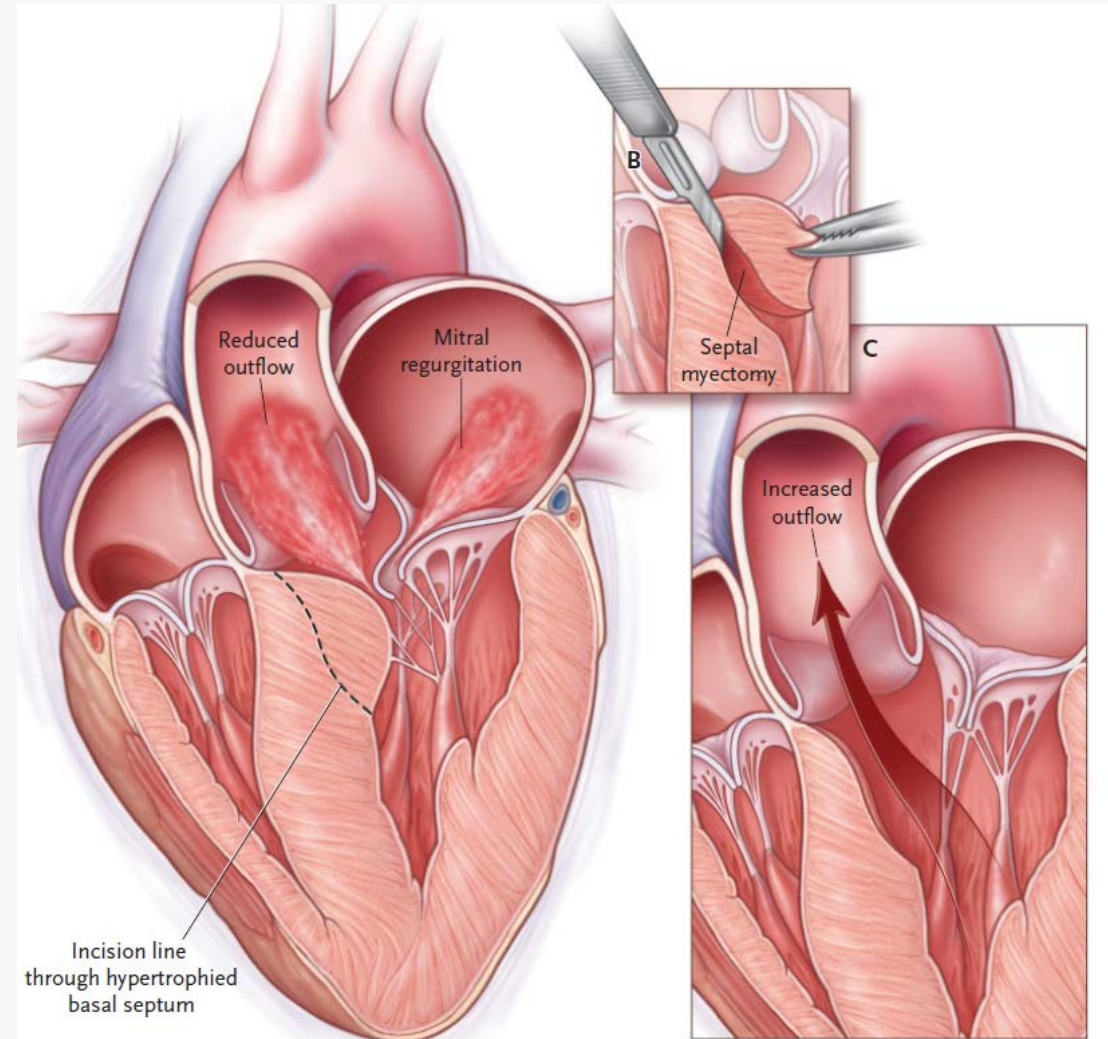
TRAITEMENT

Traitement chirurgical

Myotomie-myectomie de Morrow :
Résection d'une partie du septum basal

Traitement interventionnel

Embolisation septale
Implantation d'un défibrillateur



Intérêt du dépistage familial

CARDIOMYOPATHIE DILATÉE

DÉFINITION

- Dilatation et dysfonction VG ou bi-ventriculaire
- En l'absence de conditions de charge anormales:
 - Hypertension,
 - Maladie valvulaire)
 - Maladie coronaire assez avancée pour provoquer une altération de la fonction systolique.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

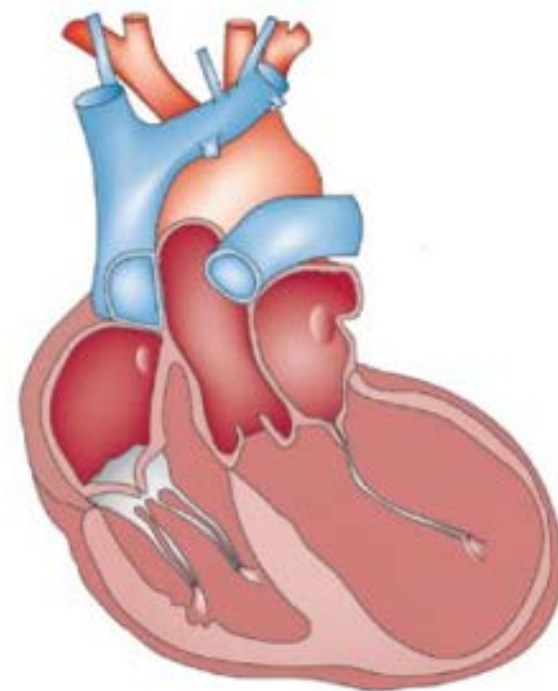
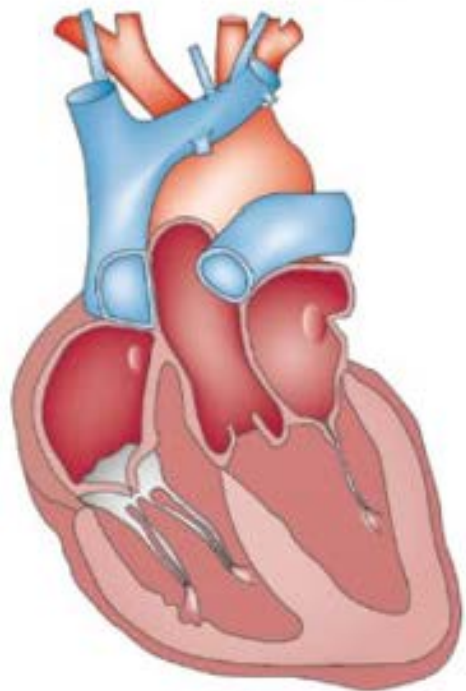
Macroscopique.

- 1 - Dilatation des cavités gauches et à un stade tardif des cavités droites.
- 2 - Les parois du VG sont fines, peu ou pas hypertrophiées.
- 3 - Les valves sont normales mais l'anneau mitral est dilaté.

Microscopique

- 1 - Fibrose interstitielle diffuse, d'autant plus marquée que la FE est plus abaissée,
- 2 - Présence possible de signes inflammatoires (infiltrats de cellules mononuclées) suggestifs d'une "myocardite".

Cœur normal



CMD

PHYSIOPATHOLOGIE

- caractérisée par une altération de la fonction systolique VG c'est-à-dire une diminution de la fraction d'éjection ($FE < 45\%$).
- La dilatation du VG s'accompagne d'une élévation des pressions de remplissage

ETIOLOGIE

Groupe	Sous-type de maladie ou d'agent pathogène	Commentaires
Génétique		
Gènes principaux associés à un phénotype cardiaque prédominant	Titine (TTN)	~ 20–25 % des CMD familiales ; mode AD
	Lamine A/C (LMNA)	~ 6 % ; mode AD ; associée à des BAV et à des arythmies ventriculaires ; peut aussi causer une myopathie de Limb-Girdle
	Chaîne lourde de la myosine (MYH7)	~ 4 % ; mode AD
	Troponine T (TNNT2)	~ 2 % ; mode AD
	Protéine C de liaison à la myosine (MYBPC3)	~ 2 % ; mode AD
	RNA-binding Motif-20 (RBM20)	~ 2 % ; mode AD
	Myopalladine (MYPN)	~ 2 % ; mode AD
	Unité alpha du canal sodique (SCN5A)	~ 2 % ; mode AD
	Athanogène 3 associé au BaCl2 (BAG3)	~ 2% ; mode AD
	Phospholamban (PLN)	~ 1% ; mode AD ; bas voltage de QRS sur l'ECG
Troubles neuromusculaires	Myopathie de Duchenne	Liée au chromosome X ; augmentation du taux de CPK ; patients pédiatriques
	Dystrophie musculaire de Becker	Liée au chromosome X ; augmentation du taux de CPK ; patients pédiatriques ou adultes
	Dystrophie myotonique de Steinert	Mode AD ; BAV
Maladies syndromiques	Mitochondriopathies	Maladie héréditaire mitochondriale, expression syndromique dont la myopathie squelettique
	Tafazine (TAZ/G4.5)	Liée au chromosome X ; patients pédiatriques ; syndrome de Barth

ETIOLOGIE

Médicaments	Médicaments antinéoplasiques	Anthracyclines; antimétabolites; agents alkylants, taxol; agents hypométhylants; anticorps monoclonaux; inhibiteurs de la tyrosine kinase; agents immunomodulateurs
	Médicaments psychotropes	Clozapine, olanzapine; chlorpromazine, rispéridone, lithium; méthylphénidate; antidépresseurs tricycliques
	Autres médicaments	Chloroquine; acide rétinoïque alltrans; agents antirétroviraux; phénothiazines
Substances toxiques et surcharges	Éthanol	Risque proportionnel à l'entité et à la durée de la consommation d'alcool; fréquemment, réponse positive après sevrage
	Cocaine, amphétamines, ecstasy	Utilisateurs chroniques
	Autres substances toxiques	Arsenic; cobalt; stéroïdes anabolisants et androgènes
	Excès de fer	Transfusions; hémochromatose

ETIOLOGIE

Carences nutritionnelles	Carence en sélénium	Rare, très fréquente dans certaines régions de Chine (maladie de Keshan)
	Carence en thiamine (béribéri)	Favorisée par la malnutrition et par l'abus d'alcool ; insuffisance cardiaque dilatée à débit élevé
	Carence en zinc et en cuivre	Peuvent contribuer à la CMD
	Carence en carnitine	Patients pédiatriques
Perturbation de l'équilibre électrolytique	Hypocalcémie, hypophosphatémie	
Endocrinologie	Hypo- et hyperthyroïdie	
	Syndrôme de Cushing, maladie d'Addison	
	Phéochromocytome	
	Acromégalie	
	Diabète sucré	
Infection	Virale (y compris VIH), bactérienne (y compris maladie de Lyme), mycobactérienne, fongique, parasitaire (maladie de Chagas)	CMD causée par une myocardite infectieuse ; BAV dans la maladie de Lyme ; maladie de Chagas : la CMD se développe après une infection latente longue

ETIOLOGIE

Maladies auto-immunes

Spécifiques d'un organe	Myocardite à cellules géantes	Cellules géantes multinucléées ; BAV et arythmies ventriculaires fréquents
	CMD inflammatoire	CMD provoquée par une myocardite non infectieuse prouvée par biopsie
Non spécifiques d'un organe	Polymyosite/dermatomyosite ; syndrome de Churg et Strauss ; granulomatose de Wegener ; lupus érythémateux systémique ; sarcoïdose	Myocardite granulomateuse dans la sarcoïdose cardiaque ; le BAV est fréquent ; la CMD est possible mais peu courante dans ces maladies
Péri-partum		Facteurs de risque : multiparité, descendance africaine, CMD familiale, auto-immunité

- CLINIQUE
- EXAMEN COMPLÉMENTAIRES
- EVOLUTION
- TRAITEMENT



Voir insuffisance
cardiaque

LA CARDIOMYOPATHIE RESTRICTIVE

DÉFINITION

- Affection myocardique ou endomyocardique caractérisée par une anomalie majeure du remplissage (troubles de la compliance)
- C'est la plus rare des cardiomyopathies

CLINIQUE

- Signes non spécifiques d'insuffisance cardiaque : Dyspnée d'effort, OMI, hépatomégalie, ascite
- Complications thromboemboliques fréquentes.
- Examen physique :
 - *Choc de pointe peut être augmenté.*
 - *B3 peut être présent. B4 rare.*
 - *Souffle d'IM fréquent.*

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Radiographie thoracique :

- Cardiomégalie modérée.
- Signes d'HTAP.
- Epanchement pleural.

ECG :

- Il est rarement normal.
- Troubles de la repolarisation : Les anomalies du segment ST et des ondes T sont les plus constantes.
- Hypertrophie auriculaire.
- La FA est fréquente.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Echocardiographie

- Taille, épaisseur pariétale et fonction systolique du VG a peu prés conservés.
- Dilatation de l'OG ou des 2 oreillettes, puis des veines caves, sus-hépatiques, et pulmonaires.
- Parfois thrombus intracavitaire.
- IM fréquente.
- IT permet de calculer les PAPs qui sont élevées.
- Troubles de la fonction diastolique avec profil de remplissage restrictif

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

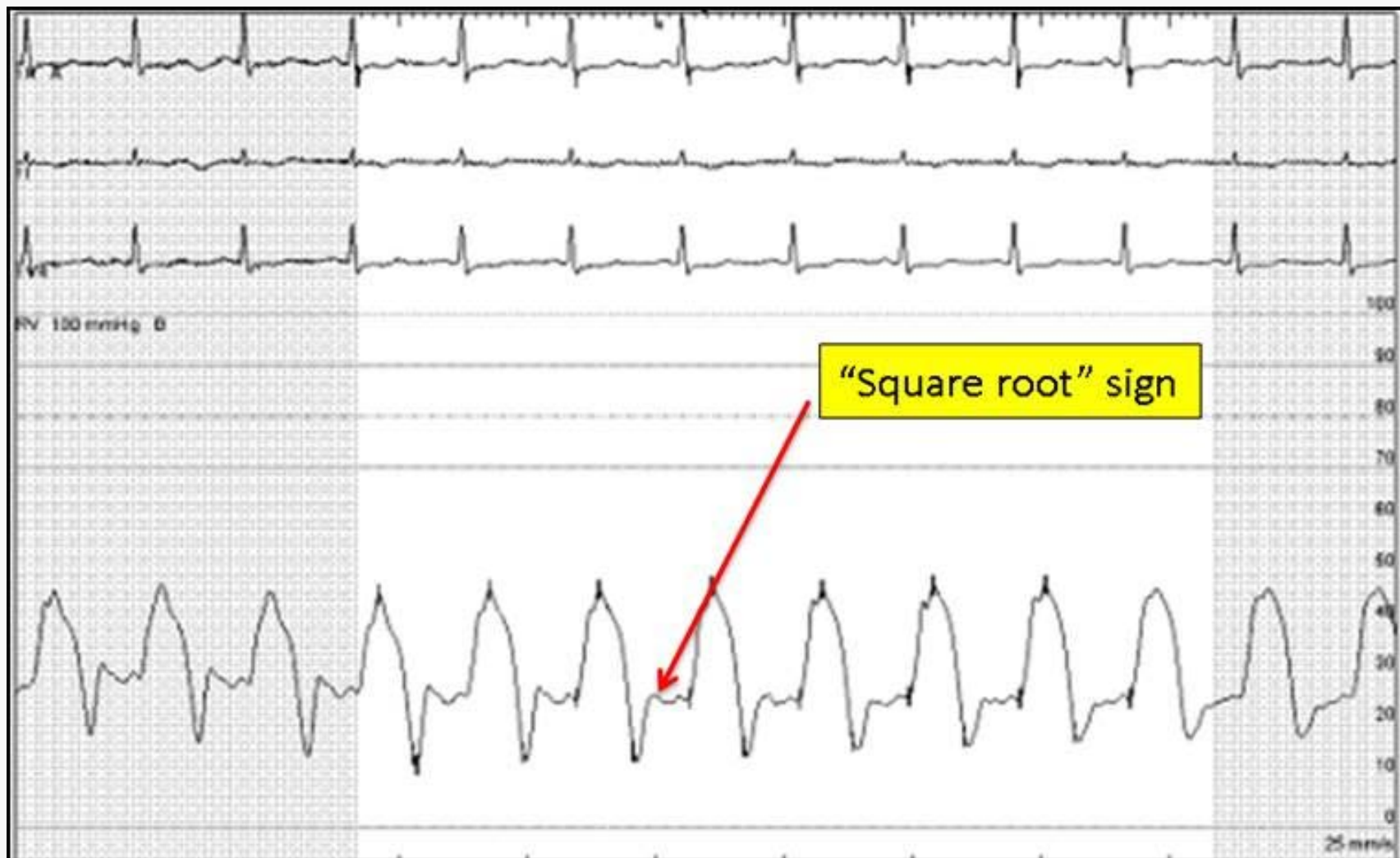
IRM

- Permet de faire le diagnostic
- D'apprécier le retentissement
- De faire le diagnostic différentielle (péricardite constrictive)

Cathétérisme

- Elévation des pressions télédiastoliques ventriculaires.
- Aspect de dip-plateau : Chute rapide et profonde de la pression en début de diastole suivi d'une remontée rapide jusqu'à un plateau

Biopsie endo myocardique



ETIOLOGIE

Causes myocardiques non infiltratives:

- **familiale**
- Elle est provoquée par une mutation du gène de la Desmine.
- Transmission autosomique dominante.
- **Sclérodermie**
- Connectivite se manifestant par une microangiopathie accompagnée de fibrose touchant la peau, le tube digestif, le poumon, et le cœur.
- **Pseudoxanthome élastique (élastorrhexie systématisée)**
- Dysfonction métabolique des fibres élastiques qui se fragmentent et se calcifient.
- Elle peut entraîner une CMR par fibrose interstitielle.

ETIOLOGIE

Causes myocardiques infiltratives :

- Amylose
- Sarcoïdose

Granulomatose systémique secondaire à une réaction immunitaire exagérée de type cellulaire en réponse à des antigènes non identifiés.

Maladie de surcharge :

- Hémochromatose
- Maladie de Fabry

Déficit en α galactosidase A qui entraîne une accumulation de glycolipides.

- Glycogénoses

ETIOLOGIE

Causes endomyocardiques

- **Fibroses endomyocardiques**
- L'endocarde d'un ou des 2 ventricules est remplacé par du tissu fibreux,
 - **Maladie carcinoïde**
- Tumeurs malignes sécrétant des substances vasoactives
- Elles entraînent des plaques fibreuses couvrant l'endocarde du cœur droit avec atteinte valvulaire tricuspide et pulmonaire.
 - **Radiothérapie :**
- Maladie de Hodgkin, cancer des seins, cancer des poumons.

Cause médicamenteuse

EVOLUTION :

- Survie de 60 % à 5 ans.
- Complications : FA, complications thromboemboliques, insuffisance cardiaque, et mort subite.
- Facteurs de mauvais pronostic : Sexe masculin, age, classe NYHA, dilatation OG, formes de l'enfant.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- Péricardite constrictive



TRAITEMENT

- Eviter les agents inotropes négatifs.
- Les diurétiques sont utilisés en cas de signes congestifs. Il faut éviter l'excès de diurétiques car il peut entraîner une baisse des pressions de remplissage et du débit cardiaque.
- Traitement préventif des troubles du rythme auriculaire par l'amiodarone,
- Traitement préventif des complications thromboembolique par les anticoagulants (AVK), notamment en cas de FA.
- Stimulation cardiaque définitive en cas de troubles conductifs auriculo-ventriculaires.
- Défibrillateur implantable en cas de troubles du rythme ventriculaires malins.
- Traitement spécifique de la pathologie

LA CARDIOMYOPATHIE ARYTHMOGÈNE DU VENTRICULAIRE DROIT

DÉFINITION

- La dysplasie arythmogène du ventricule droit (DAVD) est une cardiomyopathie associant un remplacement fibro-adipeux progressif et transmural plus ou moins diffus du myocarde droit et des arythmies ventriculaires parfois graves.
- Maladie familiale à transmission autosomique dominante, avec pénétrance variable

PHYSIOPATHOLOGIE

- perte des cellules myocardiques dans les couches épocardiques et médiomurales du ventricule droit (épargnant le sous-endocarde), remplacées par de la graisse et de la fibrose.
- Il existe conjointement une hypertrophie des trabéculations endocavitaires

CLINIQUE

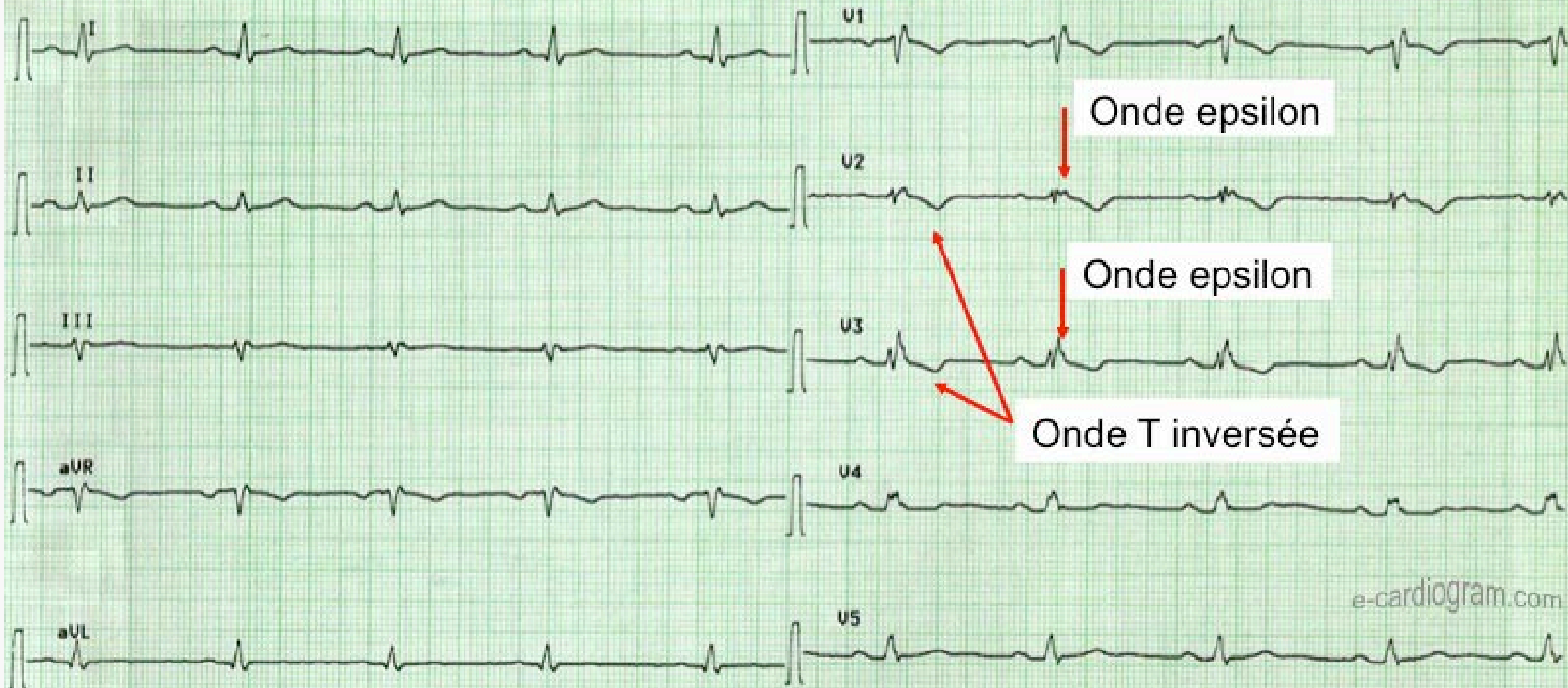
- Le plus souvent, c'est une arythmie ventriculaire (des ESV isolées et en salves, ou surtout une tachycardie ventriculaire soutenue).
- Cliniquement, il peut s'agir de palpitations, lipothymies, syncopes ou même d'une mort subite récupérée.
- La découverte d'une DAVD devant un tableau d'insuffisance cardiaque reste exceptionnelle

ECG

- Il peut s'agir d'une déviation axiale,
- De la présence d'un bloc de branche droit complet ou incomplet,
- Une onde epsilon,
- Ou d'une inversion de l'onde T

10 mm/mV

Bloc « plus que droit »



Onde epsilon

Onde epsilon

Onde T inversée

DIAGNOSTIC

- L'échocardiographie permet de rechercher les anomalies morphologiques ventriculaires droites ainsi que les troubles de la cinétique segmentaire du VD.
- L'IRM est la méthode la plus fiable pour le diagnostic. Elle peut apporter des renseignements sur la structure, l'épaisseur, et la taille du VD ainsi que sa cinétique segmentaire et globale.

TRAITEMENT

- Les traitements antiarythmiques (bêtabloquants, amiodarone) diminuent la survenue des troubles du rythme ventriculaire (TV) sans prévenir totalement la survenue de mort subite (TV syncopale, FV)
- Défibrillateur implantable.
- L'ablation par radiofréquence de TV récidivantes résistant au traitement médicamenteux et mal supportées sur le plan hémodynamique est possible.