

# La cardiomyopathie dilatée

Pr BENMERZOUGA

# Les cardiomyopathies

- On regroupe sous ce terme différentes atteintes myocardiques sans affection valvulaires, coronaires, congénitales, pulmonaires ou péricardiques associées. Il est nécessaire de distinguer les cardiomyopathies primitives des cardiomyopathies secondaires (infectieuse, endocrine, infiltrative, toxique, dysimmunitaire).

# classification

- On distingue 4 groupes de cardiomyopathies :
  - hypertrophique** caractérisée par une hypertrophie totale ou partielle du myocarde sans dilatation de la cavité faisant plus ou moins obstacle au libre passage du sang durant l'éjection systolique.
  - restrictive** caractérisée par une gêne au remplissage ventriculaire du fait d'anomalies de la compliance cardiaque par atteinte de l'endocarde, du sous endocarde ou du myocarde.
  - dilatée** caractérisée par une dilatation bi-ventriculaire avec importante altération de la fonction systolique et/ou diastolique avec stase intra cavitaire importante.
  - dysplasie arythmogène du ventricule droit** caractérisée par une atrophie des myofibrilles du ventricule droit remplacée par un tissu fibro-adipeux à l'origine d'arythmies ventriculaires graves.

# définition

Cette maladie est caractérisée par une dilatation ventriculaire de causes indéterminées probablement hétérogènes et multifactorielles.

La notion de facteurs métaboliques, toxiques, infectieux, inflammatoires et génétiques prennent tous leurs sens .

Il s'agit d'un syndrome de dilatation ventriculaire gauche ou biventriculaire avec augmentation de la masse ventriculaire qui peut atteindre jusqu'à 800 à 1000 grammes associé à une altération de la fonction systolique gauche avec un certain degré de dysfonction diastolique.

# définition

- La définition exclue toutes les atteintes cardiaques secondaires à une étiologie ischémique, valvulaire ou congénitale .

Son incidence est de 5 à 8 ‰ par an et les données récentes montrent qu'il existe une augmentation de cette incidence.

Bien sur le pronostic est sévère avec une mortalité équivalente à toute insuffisance cardiaque c'est à dire une mortalité supérieure à 50 % à 5 ans .

# épidémiologie

Il faut rappeler que la cardiomyopathie dilatée demeure la première cause de transplantation cardiaque et qu'il existe une amélioration du pronostic depuis l'amélioration du diagnostic et du traitement

- On sait que les facteurs favorisant de ces pathologies sont représentés par un facteur familial et/ou génétique dans environ 20 % des cas avec un mode de transmission autosomal dominant ou récessif voir lié au chromosome X.

Il existe de plus des notions de facteurs infectieux notamment les entérovirus et le virus HIV.

# Etiologies

Etiologies des cardiomyopathies dilatées: **CHIMISTE**

- **Carentielle** : avitaminose B1, hypocalcémie, sélénium
- **Hémochromatose – Hta**
- **Idiopathique**
- **Métabolique** : dysthyroïdie, diabète, cushing, acromégalie
- **Infectieuse** : virale, bactérienne, fongique
- **Système (maladie de)** : lupus, PR..
- **Toxique** : anthracyclines, 5FU, tricycliques, cobalt, plomb, mercure
- **Ethanol** : alcoolisme

# diagnostic

## **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.

# symptômes

## **Symptomatologie fonctionnelle :**

dyspnée d'effort à quantifier selon la classification NYHA

dyspnée paroxystique, dyspnée nocturne, dyspnée décubitus

signe d'insuffisance ventriculaire droite, oedèmes périphériques, prise de poids, hépatalgie, reflet hépato-jugulaire .

asthénie, fatigue.

douleurs thoraciques multiples atypiques

palpitations

récidive d'embolies périphériques, d'insuffisance rénale ou d'accident vasculaire cérébraux.

## **Examen physique :**

Il faut bien sur noter la tension artérielle, 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 fonctionnelle, voire d'insuffisance tricuspidiennne.

La palpation et l'inspection permettront de retrouver les signes d'IVD avec distension jugulaire, flux hépato-jugulaire, l'hépatomégalie, oedème des membres inférieurs voir ascite ou anasarque . Les signes de gravité que sont la tension artérielle basse et 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 et en bas débit.

# Examens complémentaires

## **Radiographie thoracique :**

cardiomégalie, augmentation de l'index  
cardiothoracique

épanchement pleuraux

oedème alvéolaire interstitiel bilatéral

hypertension artérielle pulmonaire (dilatation  
des artères pulmonaires)

# Examens complémentaires

## **Electrocardiogramme :**

tachycardie sinusale ou fibrillation auriculaire  
anomalies non spécifiques du segment ST  
hypertrophie ventriculaire gauche avec bloc de branche gauche  
troubles du rythme ventriculaire  
diminution d'amplitude des ondes R parfois aspect QS en précordial  
biologie, il est uniquement nécessaire d'effectuer un bilan du retentissement de la déchéance myocardique avec une nécessité d'éliminer une insuffisance rénale fonctionnelle et d'une perturbation du bilan biologique hépatique.

# Examens complémentaires

- **Echocardiographie Doppler :**

L'échographie cardiaque est bien sur le mode d'exploration le plus courant et le plus utilisé pour le diagnostic paraclinique de cardiomyopathie dilatée.

L'échocardiographie permet bien sur de quantifier d'une part l'importance de l'altération de la fonction systolique mais aussi d'apprécier d'une part l'importance des fuites valvulaires fonctionnelles et d'estimer les pressions cardiaques droites.

De plus, l'échocardiographie permet de dépister les épanchements péricardiques et les éventuelles thrombi-intracavitaires fréquents dans ces pathologies dilatées.

# Examens complémentaires

## **La coronographie et le cathétérisme gauche :**

Ces examens invasifs sont obligatoires et permettent bien sur d'éliminer en toute circonstance l'atteinte ischémique en premier lieu.

La revascularisation coronaire pouvant bien sur améliorer les symptômes et le pronostic, il est donc nécessaire d'effectuer une coronographie . L'aspect classique de l'arbre coronaire dans la cardiomyopathie dilatée est celle de l'arbre mort.

Le cathétérisme droit et le cathétérisme gauche permettent d'une part d'évaluer les élévations des pressions artérielles pulmonaires et donc de la pression capillaire et d'autre part d'estimer une diminution de l'index cardiaque et du débit cardiaque .

# Examens complémentaires

L'épreuve d'effort avec mesure de la consommation d'oxygène permet une approche objective de la symptomatologie d'effort et permettra de suivre le patient de manière régulière jusqu'au stade de la transplantation cardiaque .

Le Holter ECG permet de quantifier l'hyperexcitabilité ventriculaire et permet bien sur de détecter toute tachycardie ventriculaire non soutenue fréquente chez ces patients.

# traitement

- Les moyens du traitement sont bien sur ceux du traitement de l'insuffisance ventriculaire gauche, associant dose maximale tolérée de l'enzyme de conversion, dose adaptée de diurétique associée à un bêtabloquant et à la spironalactone.

Il est bien sur tout à fait nécessaire d'effectuer des règles hygièno-diététique strictes permettant d'éliminer les facteurs favorisant des décompensations.

Le traitement anticoagulant doit être proposé de manière systématique si la fraction d'éjection est très basse et qu'il existe une notion d'accident thromboembolique et en cas de fibrillationatriale

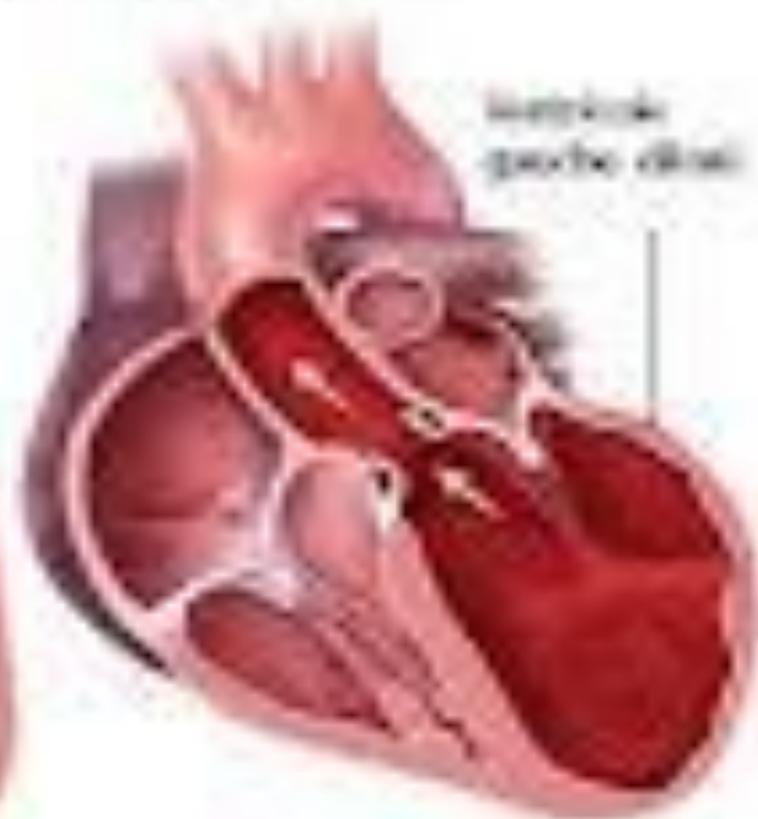
# traitement

- En cas de décompensation, les inotropes positifs sont bien sur prescrits mais sont délétères au long terme (Dobutamine, inhibiteurs de la phosphodiesterase).
  
- En cas de déchéance myocardique importante, l'assistance ventriculaire puis la transplantation cardiaque peuvent être proposées chez ces patients.

Coronary artery



Coronary artery disease



ITT : 1.1

S4

GAIN 73 COMP 68

CARDIO DR DENIS 50Hz 16cm

A X HAUT. 6.67 cm

RAIT2/1/A/F3

DUREE .000 s

50BPM

CAR PENTE \*\*\*\* cm/s

00058

B + HAUT. 5.77 cm

27 AVR 99

DUREE .000 s

16:13:01

PENTE \*\*\*\* cm/s

Vts (Teich)	164.
% racc.	13.6
FE (Teich)	.284
Diam. VG ts	5.77

