كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH
MARRAKECH
جامعة القاضي عياض
UNIVERSITÉ CADI AYYAD

Année 2023 Thèse N° 010

Les cardiomyopathies dilatées non ischémiques : Aspects diagnostiques et étiologiques

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 19/01/2023

PAR

Mr. Walid AIT MOHA OU HADDOU

Né le 24Février 1996 à Béni Mellal

Médecin interne au CHU MED VI de Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Cardiomyopathie – Échocardiographie – Lupus – Immunosuppresseur

JURY

Mme.	L. ESSAADOUNI Professeur de Médecine interne	PRÉSIDENTE
Mr.	M. ZAHLANE Professeur de Médecine interne	RAPPORTEUR
Mme	S. EL KARIMI Professeur de Cardiologie	JUGES
Mr.	A. BOUZERDA Professeur de Cardiologie	
Mr.	S. KADDOURI Professeur de Médecine interne	

بسم الله الرحمن الرحيم

إقرأ باسم ربك الذي خلق ۝ خلق الإنسان
من علق ۝ إقرأ وربك الأكرم ۝ الذي
علم بالقلم ۝ علم الإنسان ما لم يعلم ۝

صدق الله العظيم

سورة العلق الآية 1-5

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus. Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité.

La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dés sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948

LISTE DES PROFESSEURS

UNIVERSITE CADI AYYAD

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

MARRAKECH

DoyensHonoraires : Pr.BadieAzzaman MEHADJI

:Pr.AbdelhaqALAOUIYAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen :Pr MohammedBOUSKRAOUI

VicedoyenàlaRechercheetlacoopération : Pr. Mohamed AMINE

Vicedoyen auxaffairespédagogiques : Pr. Redouane EL FEZZAZI

VicedoyenchargédelaPharmacie : Pr.SaidZOUHAIR

SecrétaireGénéral :Mr. AzzeddineELHOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

NometPrénom	Spécialité	NometPrénom	Spécialité
ABKARIImad	Traumato-orthopédie	FADILIWafaa	Néphrologie
ABOUELHASSANTaoufik	Anésthésie-réanimation	FAKHIRBouchra	Gynécologie-obstétrique
ABOUCHADIAbdeljalil	Stomatologieetchirmaxillofaciale	FAKHRIAnass	Histologie-embyologiecytogénétique
ABOULFALAHAbderrahim	Gynécologie-obstétrique	FOURAIJIKarima	Chirurgiepédiatrique
ABOUSSAIRNisrine	Génétique	GHANNANEHoussine	Neurochirurgie
ADALIImane	Psychiatrie	GHOUNDALEOmar	Urologie
ADMOUBrahim	Immunologie	HACHIMIAbdelhamid	Réanimationmédicale
AGHOUTANEElMouhtadi	Chirurgiepédiatrique	HAJJIIbtissam	Ophtalmologie
AISSAOUIYounes	Anesthésie-réanimation	HAROUKaram	Gynécologie-obstétrique

AITAMEURMustapha	HématologieBiologique	HOCAROuafa	Dermatologie
AITBENALISaid	Neurochirurgie	JALALHicham	Radiologie
AITBENKADDOURYassir	Gynécologie-obstétrique	KADDOURISaid	Médecineinterne
AIT-SABImane	Pédiatrie	KAMILIElOuafi ElAouni	Chirurgiepédiatrique
ALJSoumaya	Radiologie	KHALLOUKIMohammed	Anesthésie-réanimation
AMALSaid	Dermatologie	KHATOURIAli	Cardiologie
AMINEMohamed	Epidémiologie-clinique	KHOUCHANIMouna	Radiothérapie
AMMARHaddou	Oto-rhino-laryngologie	KISSANINajib	Neurologie
AMROLamyae	Pneumo-phtisiologie	KRATIKhadija	Gastro-entérologie
ANIBAKhalid	Neurochirurgie	KRIETMohamed	Ophtalmologie
ARSALANELamiae	Microbiologie-Virologie	LAGHMARIMehdi	Neurochirurgie
ASMOUKIHamid	Gynécologie-obstétrique	LAKMICHIMohamedAmine	Urologie
ATMANEElMehdi	Radiologie	LAKOUICHMI Mohammed	StomatologieetChirurgiemaxillofaciale
BAIZRIHicham	Endocrinologie et maladiesmétaboliques	LAOUADInass	Néphrologie
BASRAOUIDounia	Radiologie	LOUHABNisrine	Neurologie
BASSIRAhlam	Gynécologie-obstétrique	LOUZIAbdelouahed	Chirurgie-générale
BELBARAKARhizlane	Oncologiemédicale	MADHARSi Mohamed	Traumato-orthopédie
BELKHOUAhlam	Rhumatologie	MANOUDIFatiha	Psychiatrie
BENDRISSLaila	Cardiologie	MANSOURINadia	Stomatologie et chirumaxillofaciale
BENALIAbdeslam	Psychiatrie	MAOULAININEFadl mrabihrabou	Pédiatrie(Neonatologie)
BENCHAMKHAYassine	Chirurgie réparatrice etplastique	MARGADOmar	Traumatologie-orthopédie
BENELKHAIATBENOMARRidouan	Chirurgie-générale	MATRANEAboubakr	Médecinenucléaire
BENHIMAMohamedAm	Traumatologie-	MLIHATOUATI	Oto-Rhino-Laryngologie

ine	orthopédie	Mohammed	
BENJELLOUNHARZIMIA mine	Pneumo-phtisiologie	MOUAFFAKYoussef	Anesthésie-réanimation
BENJILALILaila	Médecineinterne	MOUDOUNISaid Mohammed	Urologie
BOUCHENTOUFRachid	Pneumo-phtisiologie	MOUFIDKamal	Urologie
BOUKHANNILahcen	Gynécologie-obstétrique	MOUTAJRedouane	Parasitologie
BOUKHIRAAbderrahman	Biochimie-chimie	MOUTAOUAKILAbdeljalil	Ophtalmologie
BOUMZEBRADrissi	ChirurgieCardio-Vasculaire	MSOUGGARYassine	Chirurgiethoracique
BOURRAHOUATAicha	Pédiatrie	NAJEBYoussef	Traumato-orthopédie
BOURROUSMonir	Pédiatrie	NARJISYoussef	Chirurgiegénérale
BOUSKRAOUIMohammed	Pédiatrie	NEJMIHicham	Anesthésie-réanimation
BSISSMohamedAziz	Biophysique	NIAMANERadouane	Rhumatologie
CHAFIKRachid	Traumato-orthopédie	OUALIIDRISSIMariem	Radiologie
CHAKOURMohamed	HématologieBiologique	OUBAHASofia	Physiologie
CHELLAKSaliha	Biochimie-chimie	OULADSAIADMohamed	Chirurgiepédiatrique
CHERIFIDRISSI ELGANOUNI Najat	Radiologie	QACIFHassan	Médecineinterne
CHOULLIMohamedKhaled	Neuropharmacologie	QAMOUSSYoussef	Anésthésie-réanimation
DAHAMIZakaria	Urologie	RABBANIKhalid	Chirurgiegénérale
DAROUASSIYoussef	Oto-Rhino-Laryngologie	RADANoureddine	Pédiatrie
DRAISSGhizlane	Pédiatrie	RAISHanane	Anatomiepathologique
ELADIBAhmedRhassane	Anesthésie-réanimation	RAJIAbdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
ELAMRANIMoulayDriss	Anatomie	ROCHDIYoussef	Oto-rhino-laryngologie
ELANSARINawal	Endocrinologieet maladiesmétaboliques	SAMKAOUIMohamedAbdenasser	Anesthésie-réanimation
ELBARNIRachid	Chirurgie-générale	SAMLANI Zouhour	Gastro-entérologie

ELBOUCHTIImane	Rhumatologie	SARFIsmail	Urologie
ELBOUIHIMohamed	Stomatologieetchirmaxillofaciale	SORAANabila	Microbiologie-Virologie
ELFEZZAZI Redouane	Chirurgiepédiatrique	SOUMMANIAbderraouf	Gynécologie-obstétrique
ELHAOURYHanane	Traumato-orthopédie	TASSINoura	Maladiesinfectieuses
ELHATTAOUIMustapha	Cardiologie	TAZIMohamedIllias	Hématologie-clinique
ELHOUDZIJamila	Pédiatrie	YOUNOUSSaid	Anesthésie-réanimation
ELIDRISSISLITINENadia	Pédiatrie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie-virologie
ELKARIMISaloua	Cardiologie	ZAHLANEMouna	Médecineinterne
ELKHADERAhmed	Chirurgiegénérale	ZAOUISanaa	Pharmacologie
ELKHAYARIMina	Réanimation médicale	ZEMRAOUINadir	Néphrologie
ELMGHARITABIBGhizlane	Endocrinologie et maladiesmétaboliques	ZIADIAmra	Anesthésie-réanimation
ELOMRANIAbdelhamid	Radiothérapie	ZOUHAIRSaid	Microbiologie
ELFIKRIAbdelghani	Radiologie	ZYANIMohammed	Médecineinterne
ESSAADOUNILamiaa	Médecineinterne		

Professeurs Agrégés

NometPrénom	Spécialité	NometPrénom	Spécialité
ABDOUAbdessamad	ChiruCardiovasculaire	SEBBANIMajda	Médecine Communautaire(médecine préventive, santépubliqueethygiène)
ABIRBadreddine	Stomatologie etChirurgiemaxillofaciale	HAZMIRIFatimaEzzahra	Histologie-embyologiecytogénétique
ADARMOUCHLatifa	Médecinecommunautaire(médecine préventive,santépubliqueet hygiène)	JANAHHicham	Pneumo-phtisiologie
AITBATAHARSalma	Pneumo-phtisiologie	LAFFINTIMahmoudAmine	Psychiatrie

ALAOUIHassan	Anesthésie -Réanimation	LAHKIMMohammed	Chirurgiegénérale
ALJALILAbdelfattah	Oto-rhino-laryngologie	MESSAOUDIRedouane	Ophtalmologie
ARABIHafid	Médecine physique etréadaptationfonctionnelle	MOUHSINEAbdelilah	Radiologie
ARSALANEAdil	ChirurgieThoracique	NADERYoussef	Traumatologie-orthopédie
ASSERRAJIMohammed	Néphrologie	NASSIMSABAHTaoufik	Chirurgie Réparatrice etPlastique
BELBACHIRAnass	Anatomie-pathologique	RHARRASSIIsam	Anatomie-patologique
BELHADJAyoub	Anesthésie-Réanimation	SALAMATarik	Chirurgiepédiatrique
BOUZERDAAbdelmajid	Cardiologie	SEDDIKIRachid	Anesthésie-Réanimation
CHRAAMohamed	Physiologie	SERGHINIIssam	Anesthésie-Réanimation
ELHAOUATIRachid	Chirurgie Cardio-vasculaire	TOURABIKhalid	Chirurgie réparatrice etplastique
ELKAMOUNIYoussef	MicrobiologieVirologie	ZARROUKIYoussef	Anesthésie-Réanimation
ELMEZOUARIElMoustafa	ParasitologieMycologie	ZIDANEMoulayAbdelfettah	ChirurgieThoracique
ESSADIIsmail	OncologieMédicale	BELGHMAIDISarah	OPhtalmologie
GHAZIMirieme	Rhumatologie	BENNAOUIFatiha	Pédiatrie
HammouneNabil	Radiologie	FENNANEHicham	Chirurgie Thoracique
ABDELFETTAHYouness	RééducationetRéhabilitationFonctionnelle	REBAHIHoussam	Anesthésie-Réanimation
ELBAZMeriem	Pédiatrie	ZOUIZRAZahira	ChirurgieCardio-vasculaire
FDILNaima	Chimie de CoordinationBio-organique		

Professeurs Assistants

NometPrénom	Spécialité	NometPrénom	Spécialité
AABBASSIBouchra	PédoPsychiatrie	ELJAMILIMohammed	Cardiologie
ABALLANajoua	Chirurgiepédiatrique	ELOUARDIYoussef	Anesthésieréanimation
ABOUDOURIBMaryem	Dermatologie	EL-QADIRYRabiy	Pédiatrie
ABOULMAKARIMSiham	Biochimie	FASSIFIHRIMohamedjawad	Chirurgiegénérale
ACHKOUNAbdessalam	Anatomie	GEBRATILhoucine	Chimiephysique
AHBALATariq	Chirurgiegénérale	HAJHOUJIFarouk	Neurochirurgie
AITERRAMIAdil	Gastro-entérologie	HAJJIFouad	Urologie
AKKARachid	Gastro-entérologie	HAMRIAsma	ChirurgieGénérale
AMINEAbdellah	cardiologie	HAZIMERaja	Immunologie
ARROBAdil	Chirurgie réparatrice etplastique	IDALENEMalika	Maladiesinfectieuses
AZAMIMohamedAmine	Anatomiepathologique	JALLALHamid	Cardiologie
AZIZZakaria	Stomatologie et chirmaxillofaciale	KHALLIKANESaid	Anesthésie-réanimation
AZIZIMounia	Néphrologie	LACHHABZineb	Pharmacognosie
BAALLALHassan	Neurochirurgie	LAHLIMIFatimaEzzahra	Hématologieclinique
BABAHicham	Chirurgiegénérale	LAHMINIWidad	Pédiatrie
BELARBIMarouane	Néphrologie	LAMRANIHANCHIAsmae	Microbiologie-virologie
BELFQUIHHatim	Neurochirurgie	LOQMANSouad	Microbiologie et toxicologieenvironnementale
BELLASRISalah	Radiologie	MAOUJOUDOmar	Néphrologie
BENAMEURYassir	Médecinenucléaire	MEFTAHAzzelarab	Endocrinologie et maladiesmétaboliques
BENANTARLamia	Neurochirurgie	MILOUDIMohcine	Microbiologie-Virologie
BENCHAFAIllias	Oto-rhino-laryngologie	MOUGUIAhmed	Rhumatologie
BENYASSYoussef	Traumatologie-orthopédie	MOULINESouhail	Microbiologie-virologie
BENZALIMMeriam	Radiologie	NASSIHHouda	Pédiatrie
BOUHAMIDIAhmed	Dermatologie	OUERIAGLINABIHFadoua	Psychiatrie

BOUTAKIOUTEBadr	Radiologie	OUMERZOUKJawad	Neurologie
CHAHBIZakaria	Maladiesinfectieuses	RAGGABIAmine	Neurologie
CHEGGOURMouna	Biochimie	RAISSIAbderrahim	Hématologieclinique
CHETOUIAbdelkhalek	Cardiologie	RHEZALIManal	Anesthésie-réanimation
CHETTATIMariam	Néphrologie	ROUKHSIRedouane	Radiologie
DAMIAbdallah	MédecineLégale	SAHRAOUIHoussamEddine	Anesthésie-réanimation
DARFAOUIMouna	Radiothérapie	SALLAHIHicham	Traumatologie-orthopédie
DOUIREKFouzia	Anesthésie-réanimation	SAYAGHSanae	Hématologie
DOULHOUSNEHassan	Radiologie	SBAAIMohammed	Parasitologie-mycologie
EL-AKHIRIMohammed	Oto-rhino-laryngologie	SBAIAsma	Informatique
ELAMIRIMyAhmed	Chimie de Coordinationbio-organnique	SIRBOURachid	Médecine d'urgence et decatastrophe
ELFADLIMohammed	Oncologiemédicale	SLIOUIBadr	Radiologie
ELFAKIRIKarima	Pédiatrie	WARDAKarima	Microbiologie
ELGAMRANIYounes	Gastro-entérologie	YAHYAOUIHicham	Hématologie
ELHAKKOUNIAwatif	Parasitologiemycologie	YANISSESiham	Pharmaciegalénique
ELJADIHamza	Endocrinologie etmaladiesmétaboliques	ZBITOUMohamedAnas	Cardiologie
ELKHASSOUIAmine	Chirurgiepédiatrique	ZIRAOUIOualid	Chimiethérapeutique
ELATIQIOumkeltoum	Chirurgieréparatrice etplastique	ZOUITABtissam	Radiologie

LISTE ARRÉTÉÉ LE 26/09/2022

DÉDICACES

Je me dois d'avouer pleinement ma reconnaissance à toutes les personnes qui m'ont soutenue durant mon parcours, qui ont su me hisser pour atteindre mon objectif. C'est avec amour, respect et gratitude que

Je dédie cette thèse …

A la mémoire de ma tante paternelle Aicha

Je t'écris ces mots, le cœur gros et l'âme aspergée d'un chagrin que le temps n'a pu, et ne pourra dissoudre. Six ans presque que tu nous as quitté. Je n'ai pas eu la chance de te dire adieu, ni de te remercier. J'aurai tellement aimé que tu sois présente en ce grand jour, te serrer dans mes bras après avoir prêté serment, te murmurer que ce travail est pour toi et te dire merci. Merci pour tous tes sacrifices, d'avoir pris soin de nous, ma sœur et moi, d'avoir cru en moi, et de m'avoir fait part de ta douceur et ton amour inconditionnel.

A mes très chers parents Malika EL BAGHDADI et Abderrahmane AIT MOHA OUHADDOU

Une vie ne serait jamais suffisante pour vous remercier, et les plus beaux mots de la littérature ne pourraient exprimer à juste titre tout l'amour, le respect et l'admiration que j'ai pour vous. Vous avez tout sacrifié pour vos enfants n'épargnant ni santé, ni efforts. Vous avez su m'entourer d'attention et m'inculquer le sens de la responsabilité, de l'optimisme et de la confiance en soi. J'ai connu la vie à travers vos yeux et j'espère avoir répondu aux espoirs que vous avez fondé en moi et réaliser aujourd'hui l'un de vos rêves.

J'espère que ce modeste travail vous rendra fiers et je vous promets qu'il ne sera que le début d'un tas d'accomplissements que je vous dédie déjà.

Que Dieu le tout puissant vous garde, vous procure santé, bonheur et longue vie pour être le flambeau illuminant mon chemin.

À ma sœur Sara, la seule que j'ai pu récolter de ce monde

Les mots ne suffisent guère pour exprimer l'attachement, l'amour et l'affection que je porte pour toi. Ta place dans mon cœur ne pourra jamais être remplacée. Tu es la sœur, l'amie et la maman. Toujours à mes côtés pour me soutenir et me conseiller. Malgré que le destin ait fait que tu sois loin de nous, tu continues à veiller sur nous davantage, et à suivre de près les pas de ton petit frère. Puissions-nous rester unis dans la tendresse e fidèles à l'éducation que nous avons reçue.

Puisse Allah te préserver, te procurer bonheur et réussite et t'aider à réaliser tes rêves et à veiller sur ta petite famille surtout sur le petit Jadou.

À la famille El BAGHDADI

Les mots ne suffiront pas pour décrire le rôle capital que vous avez joué et ce que vous représentez dans ma vie. J'ai le grand plaisir de vous dédier ce modeste travail.

Je vous remercie pour votre soutien, votre tendresse et votre grand amour.

Que Dieu vous apporte bonheur et satisfaction.

À la famille AIT MOHA OUHADDOU

En témoignage de mon affection, de ma profonde tendresse et reconnaissance, je vous souhaite une vie pleine de bonheur et de succès et que Dieu, le tout puissant vous protège et vous garde, et que ce travail vous apporte l'estime et la gratitude que je porte à votre égard.

À mes très chers amis

Merci pour les moments que nous avons partagés ensembles.
A nos fous-rires, à nos sorties et à ces années passées ensemble, je vous dédie cette thèse.

À mes amis du Lycée,

À tous mes enseignants qui m'ont transmis leur savoir,
À tous ceux qui m'ont cher et que j'ai omis de citer

À tous les patients

Que Dieu nous aide à apaiser vos souffrances.

REMERCIEMENTS

À mon maitre et président de thèse
ESSAADOUNI Lamiaa
Professeur d'enseignement supérieur et chef de service de médecine interne au CHUMohammed VI de Marrakech

C'est avec un grand plaisir que je me suis adressé à vous dans le but de bénéficier de votreencadrement durant monpassage à l'internat et j'étais très touché par l'honneur que vous m'avez fait en acceptant de me confier cetravail.

Merci pour l'accueil aimable et bienveillant que vous m'avez réservé à chaque fois, veuillez accepter, chère professeur, dans ce travail l'assurance de mon estime et de mon profond respect. Vos qualités humaines et professionnelles jointes à votre compétence et votre dévouement pourvotre profession seront pour moi un exemple à suivre dans l'exercice de cette honorable mission.

À mon maître et rapporteur de thèse
ZAHLANE Mouna
Professeur d'enseignement supérieur de médecine interne au CHUMohammed VI de Marrakech

C'est avec un immense plaisir et détermination que je me suis adressé à vous dans le but debénéficier de votre encadrement dans ce travail de thèse qui vient couronner non seulement monpassage à l'internat, mais aussi le travail acharné de 7 ans d'études médicales.Vous avez été une source d'inspiration de par votre intellect et votre haut degré d'humanité. J'ai étémarqué durant toute la durée de travail par vos qualités, vous êtes un exemple de bienfaisance àsuivre, et ce parvotre gentillesse et votre modestie. Merci d'avoir toujours eu lesmots justes pour m'accompagner, vous avez été un réel soutien non seulement comme rapporteur de thèse mais également en tant que chef de garde et professeur de part e son dévouement et son savoir faire, chose qui a marqué mon passage d'internat.

Veuillez trouver le témoignage de mon profond respect et ma reconnaissance sincère.

A mon maître et juge
ELKARIMISaloua
Professeur d'enseignement supérieur de Cardiologie au CHUMohammed VI de Marrakech

Nous vous remercions vivement pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.Nous sommes très sensibles à votre gentillesse et à votre accueil très aimable.Vous étiez toujours prêtes à me porter conseil et aide surtout en matière d'ETT concernant les patients objets de notre recherche. Nous avons trouvé auprès de vous le conseiller et le guide qui nous a reçus en toutes circonstances avec sympathie, sourire et bienveillance. Votre gentillesse extrême, votre compétence pratique, votre dévouement et amour pour ce métier, vos qualités humaines et professionnelles, ainsi que votre modestie, nous inspirent une grande admiration et nous servent d'exemple. En espérant avoir été à la hauteur de vos attentes, veuillez trouver ici, cher maître, l'expression de notre haute considération, de notre sincère reconnaissance et de nos respects les plus profonds..

A mon maître et juge
BOUZERDA Abdelmajid
Professeur d'enseignement supérieur et chef de service de Cardiologie a l'hôpital militaire Avicenne

Chère Maitre,Tous les mots sont insuffisants pour exprimer l'immense honneur que vous me faites enacceptant de juger ce travail.C'est une grande fierté pour moi de vous compter parmi cet honorable jury de thèse.Vous ne cesserez de nous inspirer par vos compétences, votre dynamisme, votre convivialité, ainsi que vos innombrables qualités humaines etprofessionnelles, appréciée partous, des plus jeunes aux plus âgésJe ne vous remercierai jamais assez pour tout le savoir que vous nous avez transmis et
que vous continuez à transmettre, ainsi que pour votre engagement et implication dansnotre formation.Veuillez alors trouver dans ce travail, chère professeur, le témoignage de mon profondrespect et l'expression de ma très grande estime.

A mon maître et juge
KADDOURI Said
Professeur d'enseignement supérieur et chef de service de Médecine interneà l'hôpital militaire Avicenne

Chère Maitre,

Aucune expression ne peut décrire les sentiments de joie et de bonheur qui me comblenten vous associant aux membres du jury de cette thèse.Merci, chère Professeur, d'avoir gentiment et chaleureusement accepté de juger cemodeste travail, dans lequel je tiens à vous témoigner de ma profonde gratitude et demon admiration pour vos qualités humaines, votre bon cœur, votre gentillesse, votregénérosité, ainsi que vos innombrables qualités professionnelles qui necessent de nous marquer et font de vous une éternelle source d'inspiration ainsi qu'unmodèle à suivre par tous. Veuillez trouver dans ce travail, chère Professeur, l'expression de mon profond respect etde ma très haute considération..

ABRÉVIATIONS

Liste des abréviations:

AAB	:	Auto-antibodies
AAN	:	Anticorps anti-nucléaire
AAG	:	Auto-antibodies
ACC	:	American College of Cardiology
AHA	:	American heart association
ECA2	:	Enzyme de conversion de l'angiotensine 2
EDD	:	End-diastolic diameter
EDS	:	End-systolic diameter
AINS	:	Anti-inflammatoire non stéroïdien
ANCA	:	Anticorpsanti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles
ARA2	:	Antagoniste des récepteurs de l'angiotensine
BBG	:	Bloc de branche gauche
BM	:	Biopsie endo myocardique
BPM	:	Battements par minute
CA	:	Cardiomyopathie alcoolique
CCP	:	Peptides cycliques citrullinés
CDS	:	Cul de sac
CHU	:	Centre hospitalier universitaire
CMD	:	Cardiomyopathies dilatée
CMPP	:	Cardiomyopathie du post-partum
CMV	:	Cytomégalovirus
CHU	:	Centre hospitalier universitaire
CPK	:	Créatinephosphokinase
CRP	:	C-reactive protéine
DAI	:	Le défibrillateur automatique implantable
DMB	:	Dystrophie musculaire de Becker
DMD	:	Dystrophiemusculaire de Duchenne
DNA	:	Acide désoxyribonucléique
DTD	:	Diamètretélé-Diastolique
DTDVG	:	Diamètre télé-diastoliquedu ventricule gauche
DTS	:	Diamètretélé-systolique
EBV	:	Epsteinbarr virus

ECA	:	Enzyme de conversion de l'angiotensine
ECG	:	Electrocardiogramme
EGPA	:	Granulomatose éosinophilique avec micropolyangéite
ESC	:	Société européenne de cardiologie
ESV	:	Extrasystole ventriculaire
ETT	:	Echocardiogramme
FA	:	Fibrillation auriculaire
FDRCV	:	Facteur de risque cardio-vasculaire
FE	:	Fraction d'éjection
FEVG	:	Fraction d'éjection du ventricule gauche
FR	:	Facteur rhumatoïde
GPA	:	Granulomatose avec poly angéite
HAD	:	Hypertrophie auriculaire droite
HDL	:	Lipoprotéines de haute densité
HTA	:	Hypertension artérielle
HVB	:	Virus de l'hépatite B
HVG	:	Hypertrophie du ventricule gauche
IA / IAO	:	Insuffisance aortique
IC	:	Insuffisance Cardiaque
ICT	:	Index cardio-thoracique
IEC	:	Inhibiteurde l'enzyme de conversion
Ig	:	Immunoglobuline
IM	:	Insuffisance mitrale
IRM	:	Imagerie par résonnancemagnétique
IRMC	:	Imagerie par résonnancemagnétique cardiaque
ISFC	:	Société et Fédération Internationale de Cardiologie
IT	:	Insuffisance tricuspide
LDL	:	Lipoprotéines de faible densité
LED	:	Lupus érythémateux disséminé
LGE	:	Rehaussement tardif du gadolinium
MERSCOV	:	Coronavirus, syndrome respiratoire du Moyen-Orient (MERS)
MINOCA	:	Infarctus sans sténose significative des artères coronaires
NCVG	:	Non-compaction ventriculaire gauche
NFS	:	Numérationformule sanguine

NICMD	:	Cardiomyopathie non ischémique
NYHA	:	New YorkHeart association
OAP	:	Œdèmeaigu du poumon
OMS	:	Organisation mondiale de santé
PAN	:	Péri artéritenoueuse
Papm	:	Pression artérielle pulmonaire moyenne
PCR	:	Polymerasechainreaction
PR	:	Polyarthrite rhumatoïde
PRVG	:	Pression de remplissage du ventricule gauche
RMC	:	Résonnancemagnétiquecardiaque
RNP	:	Anti ribonucléoprotéide
RT	:	Rehaussement tardif
SAPL	:	Syndrome de l'anti phospholipide
SARSCOV	:	Syndrome respiratoire aigu sévère du coronavirus
SCA	:	Syndrome coronaire aigu
SGLT2	:	Inhibiteurs du Co-transporteur sodium-glucose de type 2
Sm	:	Smith
SRA	:	Système rénineangiotensine
TAK	:	Artérite de Takayatsu
TAPSE	:	L'excursion systolique du plan de l'anneau tricuspide mesuré en temps-mouvement
TRV	:	Trouble de rythme ventriculaire
TSH	:	Thyroïdestimulationhormone
VD	:	Ventricule droit
VG	:	Ventricule gauche
VHC	:	Virus de l'hépatite C
VIH	:	Virus de l'immunodéficiencehumaine
VO2	:	Consommation d'oxygène
VS	:	Vitesse de sédimentation
VTD	:	Volume télédiastolique
VTS	:	Volume télésystolique

PLAN

INTRODUCTION 01

MATERIEL ET METHODES 04

I. Type et période d'étude 05

II. Critères d'inclusion 05

III. Critères d'exclusion 05

IV. Matériel d'étude 06

V. Gestion et analyse des données 06

RÉSULTATS ET ANALYSES 07

I. Donnée sociodémographique 08

1. Répartition selon le sexe 08

2. Les différentes tranches d'â ge de l'échantillon étudíé 08

II. Données cliniques 09

1. FDRCVx et antécédents 09

1.1. Facteur de risque cardio-vasculaire 09

1.2. Autres antécédents étudiés 10

2. Signes fonctionnels 11

3. Examen physique 12

III. Les données paracliniques 13

1. Électrocardiogramme 13

2. Radiographie du thorax 16

3. Bilan biologique 18

3.1. Bilan biologique standard et métabolique 18

3.2. Les résultats du bilan biologique 18

3.3. Les sérologies et bilan immunologique 19

4. Échocardiographie Trans-thoracique 20

5. IRM cardiaque 25

IV. Étiologies supposées 25

V. Traitement 26

VI. Évolution 28

REVUE DE LA LITTERATURE 30

I. Définition et épidémiologie 31

II. Classification et histoire 32

1. Historique des classifications de la cardiomyopathie 32

2. Classifications actuelles des cardiomyopathies 33

3. Avenir des classifications des cardiomyopathies 34

III. Physiopathologie 35

1. Les lois 35

2. Remodelage ventriculaire et fibrogènese cardiaque 35

3. Cardiomyopathie dilatée et insuffisance cardiaque 37

IV. Anatomie pathologique 39

V. Diagnostique positif 41

1. Signes fonctionnels 41

2. A l'examen Physique 42

3. Paraclinique 42

3.1. Radiographie thoracique 42

3.2. Électrocardiogramme 42

3.3. Échocardiographie 45

3.4. IRM Cardiaque 51

3.5. Coronarographie : 56

3.6. Coroscanner 59

3.7. Biopsie myocardique 59

3.8. Bilan biologique 60

VI. Diagnostique étiologique 61

1. forme sporadique 61
1.1. Cause infectieuse 61
1.2. Cause toxique 64
1.3. Cause inflammatoire 65
2. Forme familiale 68
2.1. CMD à transmission autosomique dominante 68
2.2. Formes autosomiques récessives 69
2.3. Formes à transmission liée à l'X 69
2.4. Formes mitochondriales 70
2.5. Non-compaction ventriculairegauche: 71
3. Autres 77
3.1. Cardiomyopathie du peripartum 77
3.2. Autres causes 79
VII. Évolution et pronostique 82
1. Forme évolutive 83
1.1. Aigues 83
1.2. Régressive 83
VIII. Traitement 84
1. Le traitement non médicamenteux 84
2. Traitement médicamenteux 85
3. Traitement électrique 86
4. Traitement chirurgical 87
5. Autres traitements selon étiologies 87
5.1. Traitement immunosuppresseurs 87
5.2. Immunothérapies 88

DISCUSSION DES RESULTATS 89
I. Données sociodémographiques 90
1. Âge 90

2. Sexe 90

II. Profil clinique 91

1. Les FDRCVx et antécédents 91
2. Tableau clinique 92
   - 2.1. Signes fonctionnels 92
   - 2.2. Signe physique 94

III. Examen paraclinique 95

1. Électrocardiogramme 95
   - 1.1. Trouble de rythme 95
   - 1.2. Trouble de conduction 96
   - 1.3. Hypertrophie 96
2. Radiographie thoracique 97
3. Échocardiographie 98
4. IRM cardiaque 100

IV. Diagnostique étiologique 102

V. Traitement 104

VI. Évolution 107

CONCLUSION 109

RÉSUMÉS 111

ANNEXES 118

BIBLIOGRAPHIE 127

INTRODUCTION

La cardiomyopathie dilatée non ischémique se définit actuellement comme une maladie du muscle cardiaque caractérisée par une dilatation du ventricule gauche (VG) ou bi ventriculaire et un dysfonctionnement systolique en l'absence de surcharge de pression ou de volume ou de maladie coronarienne suffisante pour expliquer le dysfonctionnement.(1)

Les classifications permettent une meilleure compréhension de la maladie, facilitera la communication entre les médecins, et aider à développer des registres multicentriques/multinationaux pour promouvoir la recherche dans le diagnostic et la gestion des cardiomyopathies.(2)

Les étiologies sont multiples, et sont de mieux en mieux connues. La découverte de ces étiologies a permis d'établir un bilan exhaustif de méthodes diagnostiques de moins en moins invasives, et la mise en place de traitements spécifiques a significativement modifié le pronostic de la CMD.(3)

La CMD idiopathique ou héréditaire, autrefois seule entité reconnue, reste un diagnostic d'exclusion. Idéalement, les enquêtes familiales peuvent identifier précocement l'atteinte myocardique chez les proches et introduire des traitements qui peuvent réduire la progression de la maladie avec la possibilité de prévenir les complications et de réduire la morbidité et la mortalité (4) .

De nouvelles techniques d'imagerie améliorent l'exploration du CMD. Bien que l'échocardiographie dans ses différentes modalités (ETT, 2D, 3D, etc.) soit toujours considérée comme essentielle dans le diagnostic, l'IRM et la tomodensitométrie constituent différentes méthodes non invasives pour compléter les études étiologiques, optimiser la stratification du risque des patients et l'amélioration de la prise de décision clinique. (5)

Les complications typiques de la CMD chevauchent celles de l'insuffisance cardiaque, notamment les arythmies et les troubles de la conduction, les complications thromboemboliques et le risque de mort subite. Dans le même temps, avec les progrès des traitements médicaux, électriques et chirurgicaux, le pronostic s'est considérablement amélioré. (6)

Notre travail a porté sur la description des aspects épidémiologiques, cliniques, para cliniques et étiologiques sur une période de 10 ans chez des patients atteints de CMD non ischémique au service de médecine interne au centre hospitalier universitaire Mohamed VI de Marrakech.

L'objectif de ce travail est de :

- Déterminer le profil clinique des patients, suivis au service de médecine interne, atteints de la cardiomyopathie dilatée.
- Identifier les différentes étiologies des malades présentant une CMD.
- Évaluer les différentes approches thérapeutiques et pronostiques des patients ayant une CMD.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

I. Type et période d'étude

Notre série porte sur une étude rétrospective, descriptive et analytique basée sur l'exploitation des dossiers des patients atteints de cardiomyopathie dilaté hospitalisés au service de médecine interne du CHU Mohammed VI de Marrakech, sur une période de 10 ans, allant du 1 janvier 2012 au 1 er janvier 2022

II. Critères d'inclusion

Sont éligibles à cette étude tous les patients hospitalisés dans le service de médecine interne et les patients transférés du service de cardiologie pour bilan étiologique, chez qui l'échocardiographie trouve une dilatation VG avec dysfonction systolique, et chez qui la coronarographie objective des coronaires saines ou une absence de lésion significative.

Nous avons retenu au total 24 patients.

III. Critères d'exclusion

Sont exclus de l'étude :

- Les patients porteurs de CMD ischémique avec preuve coronarographique d'atteinte des coronaires.
- Les patients porteurs de CMD non ischémiques non hospitalisés pendant la période d'étude.
- Les cardiomyopathies avec dysfonction VG sans dilatation cavitaire.
- Les cardiopathies avec dilatation isolée du VD.
- Patients perdus de vue.
- Patient dont le dossier est incomplet pour les impératifs de l'étude.

IV. Matériel d'étude

Pour cette étude, nous avons exploité des dossiers d'hospitalisations individuels regroupant les différentes données cliniques, para cliniqueset de la prise en charge des patients.

Une fiche d'exploitation standardisée a servi de base pour la collecte de données statistiques pour cette étude. (Annexe 1)

Tous les malades ont bénéficié d'un examen clinique complet, d'un ECG, d'une radiographie du thorax, d'une ETT, d'une coronarographie ainsi que d'un bilan standard. Le reste des examens para cliniques a été demandé en fonction de l'orientation clinique.

V. Gestion et analyse des données

Le recueil et la saisie des données sont réalisés sur Microsoft Word 2020 et Microsoft Excel 2020.

Les variables quantitatives sont exprimées en moyenne, alors que les variables qualitatives sont exprimées en pourcentage.

RÉSULTATS ET ANALYSES

Pendant la période d'étude, 24 cas de CMD non ischémiques ont été sélectionnés.

I. Donnée sociodémographique

1. Répartition selon le sexe :

Dans notre échantillon, on note une prédominance féminine (10 hommes contre 14 femmes) avec un **sex-ratio H/F de 0,7.**

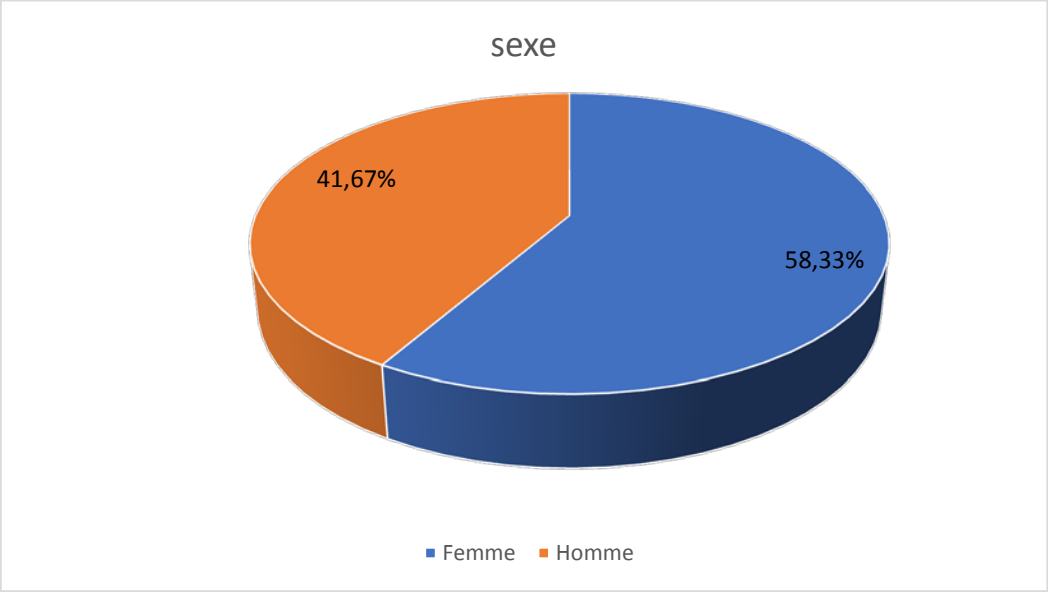

Figure 1 : Répartition des patients selon le sexe.

2. Les différentes tranches d'âge de l'échantillonétudié

- L'âge moyen est de **32 ans** (les âges extrêmes se trouvant entre 16 et 60 ans).
- La classe d'âge entre 16 et 25 ans est largement majoritaire avec 9 patients (37,5%).
- Dans notre population, seuls 2 patients (8,33%) sont âgés deplus de 50 ans. (Figure 2)

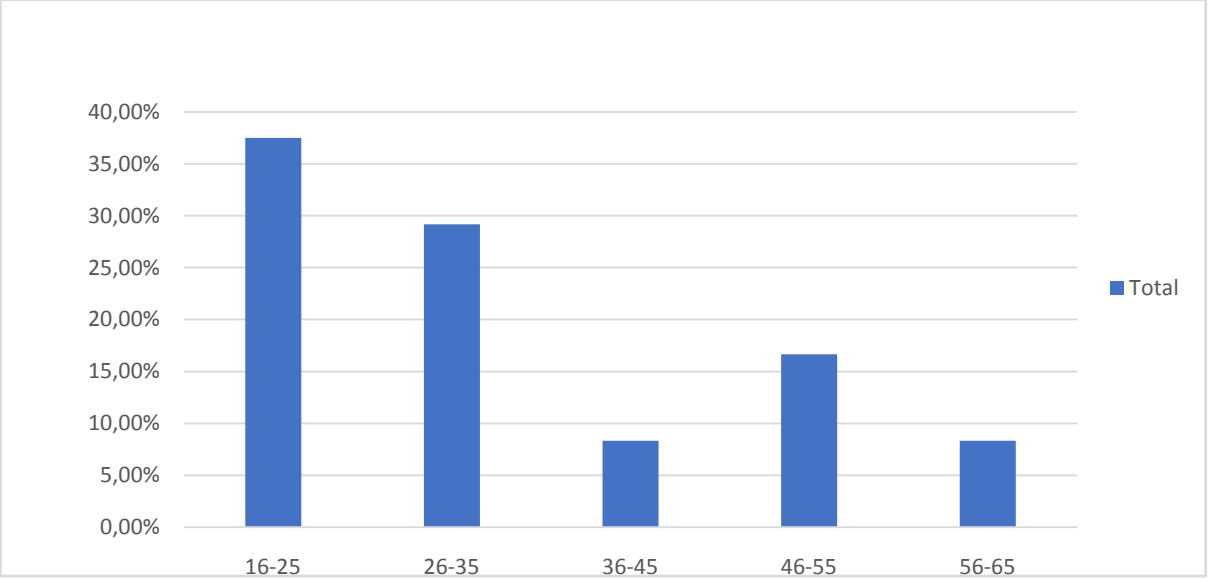

Figure 2 : Répartition des patients selon les tranches d'âge.

II. Données cliniques

1. FDRCVx et antécédents

1.1. Facteur de risque cardio-vasculaire

Tableau I : Répartition des patients selon les Facteurs de risque cardiovasculaire :

Effectifs et FDRCVx	Effectifs (n=24)	Pourcentage
L'âge	2	8,33%
Diabète	4	16,67%
Hypertension artérielle	2	8,33%
Dyslipidémie	1	4,17%
Tabac	6	25%

Dans notre étude la majorité des patients ne présentaient aucun facteur de risque cardio-vasculaire soit 12 cas, 10 patients présentaient qu'un seul FDR-CV.

Seulement deux patients avaient plus de deux facteurs de risque.

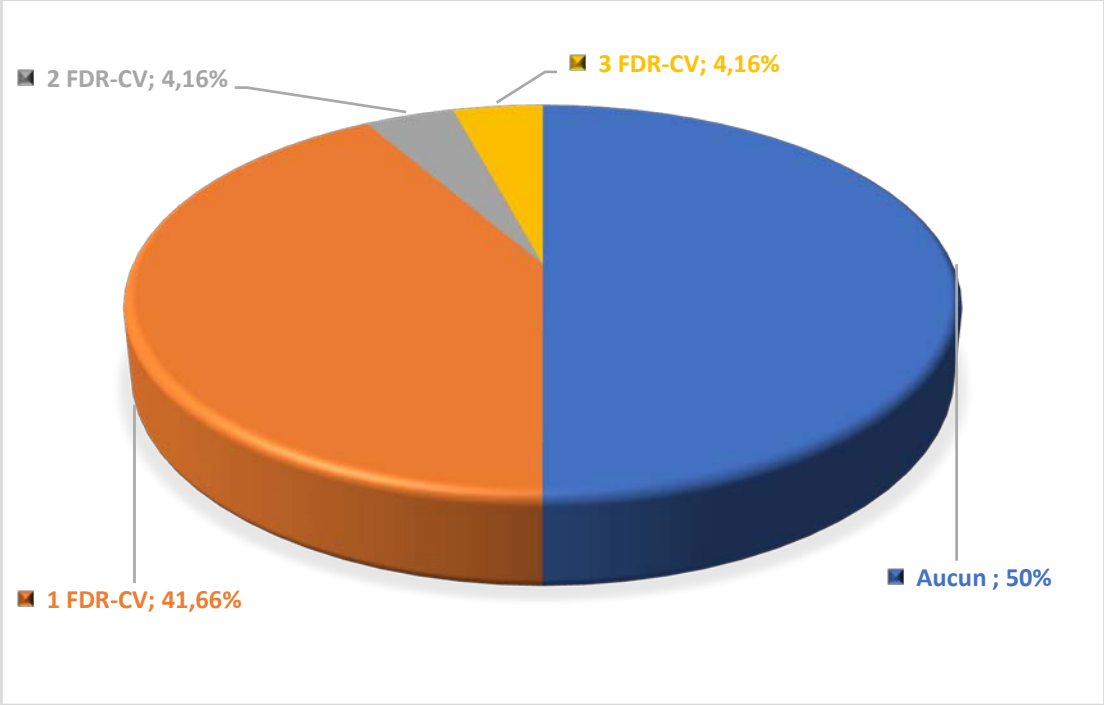

Figure 3 : Répartition des patients selon les facteurs de risque cardiovasculaire

1.2. Autres antécédents étudiés

Quant aux autres antécédents, qui sont indispensable à chercher devant toute suspicion de cardiomyopathie dilatée, l'alcoolisme était l'habitude toxique majoritaire.

Tableau II : Répartition des patients selon les autres antécédents :

Effectifs et Antécédents	Effectifs (n=24)			Pourcentage
Trouble de rythme	0			0%
Dysthyroïdie	0			0%
Toxique	Alcool	6	10	41,67%
	Cannabisme	3		
	Cocaïne	1		
Radio-chimiothérapie	0			0%
Atteinte virale (SARS-COV 2)	1			4,16%

2. Signes fonctionnels

Le tableau clinique de nos patients est dominé essentiellement par la dyspnée (75%), suivie par la douleur thoracique (12,5%), puis par le syndrome œdémateux (8,33%).

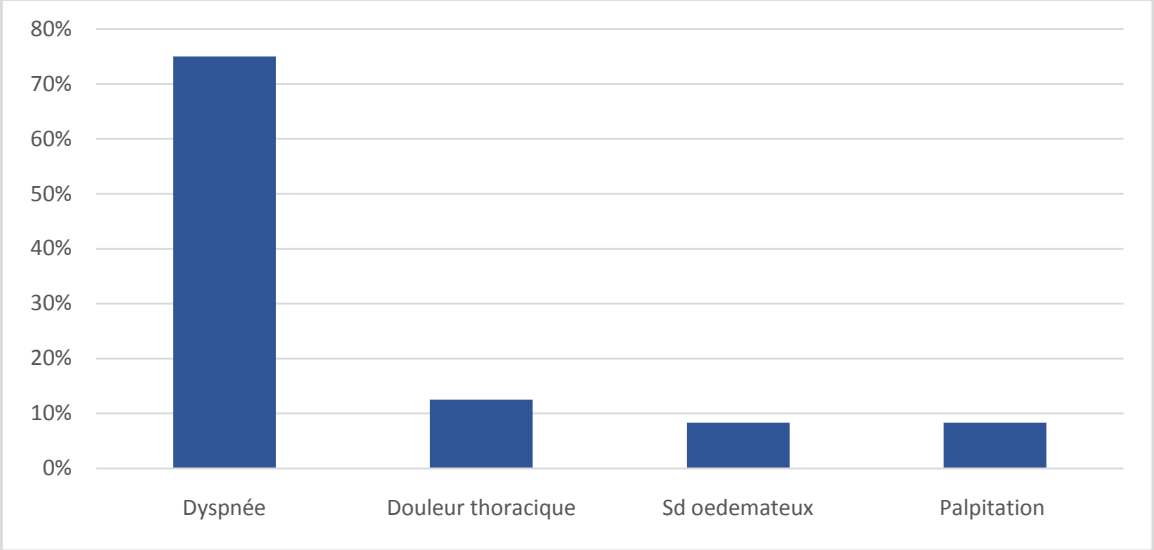

Figure 4 : Répartition des signes fonctionnels chez les patients de notre série

Sur les 18 patients présentant une dyspnée à l'admission, selon la classification NYHA, ladyspnée stade 3 (48%) etladyspnée stade 4 (43%) dominent le tableau clinique.

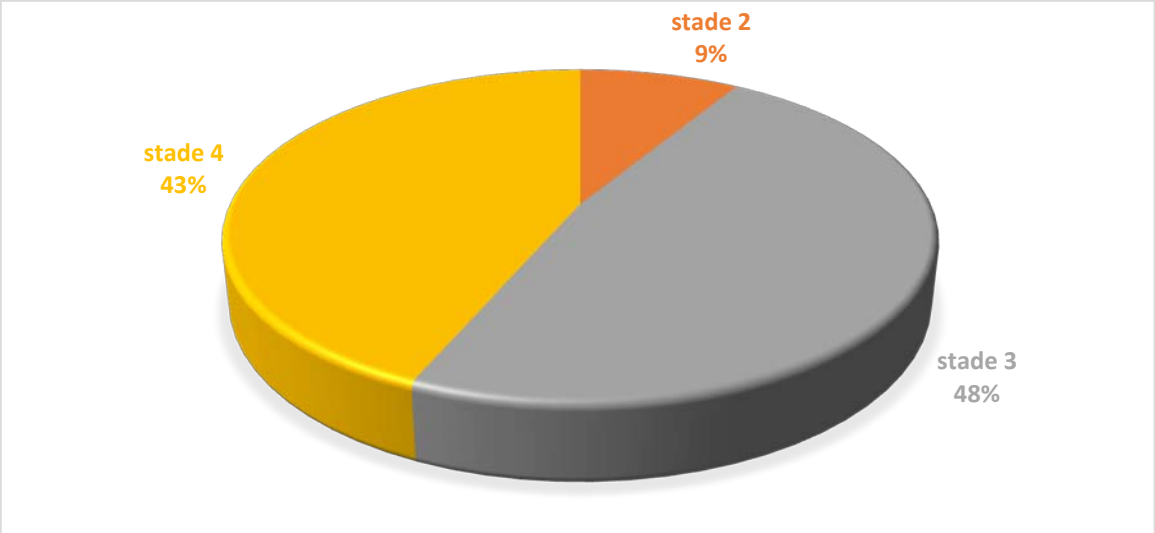

Figure 5 : Répartition des stades de Dyspnée chez les patients (selon la classification NYHA)

3. Examen physique

L'examen général à l'admission note :

- Une fréquence cardiaque moyenne à 90 battements par minute (60-120).
- Une tension artérielle était normale chez 91,66% (22 patients) et une hypotension chez 8,33% (2 patients).

A l'examen cardiovasculaire et pleuropulmonaire :

Tableau III : Répartition des signes cliniques cardiovasculaire et pleuro-pulmonaire retrouvés chez les patients de notre série.

EffectifsSigne physique	Effectifs (n=24 patients)	Pourcentage
Œdèmes des membres inferieures	20	74%
Hépatomégalie	9	50,5%
Reflux hépato-jugulaire		
Turgescences des veines jugulaires		
Ascite	2	8,33%
Râles crépitants	15	62,5%
Syndromes d'épanchement	6	26,09%
Souffle cardiaque d'insuffisance mitrale	12	50%
Assourdissement des bruits du cœur	2	8,33%
Bruits de galop	2	8,33%

En résumé, 74%des malades ont présenté des signes d'insuffisance cardiaque, dont 62,5% ont présentédes signes d'insuffisance cardiaque globale.

III. Les données paracliniques

1. Électrocardiogramme

L'électrocardiogramme est toujours pathologique. L'analyse des différents tracés d'ECG des patients a permis de retrouver différentes anomalies :

Dans notre échantillon, les troubles de rythme retrouvés chez 8 patients (33%) sont dominées par les Extrasystoles ventriculaires (75%) et la fibrillation auriculaire (25%).

Tableau IV : Répartition des différents troubles de rythme retrouvés chez les patients de notre série.

Effectifs et Trouble de rythme	Effectif (n = 8)	Pourcentage
Extrasystole ventriculaire	6	75%
Fibrillation auriculaire	2	25%

Dans notre série, Les troubles de conduction ont été recensés chez 7 patients (29,16%), le bloc de branche gauche était l'anomalie la plus fréquente (96%). (Tableau V)

Tableau V : Répartition des différents troubles de conduction objectivé chez les patients de notre échantillon.

Effectifs et Trouble de conduction	Effectifs (n=7)	Pourcentage
Bloc de branche gauche	6	96%
Bloc auriculo-ventriculaire	1	4%

Concernant les hypertrophies cavitaires on a objectivé 54,16% soit 13 patients.

En résumé de l'interprétation des ECG, L'électrocardiogramme est presque toujours altéré, mais ses anomalies ne sont pas spécifiques et souvent associées.

- Le rythme est rapide et le plus souvent sinusal 91,77%.
- Les troubles de conduction à type de BBG étaient présents dans 29,16% des cas.

- Les troubles de rythme à type de FA et ESVprédominent avec un pourcentage de 33%des patients
- Les hypertrophies cavitaires ont été retrouvées chez 54,16% des patients.

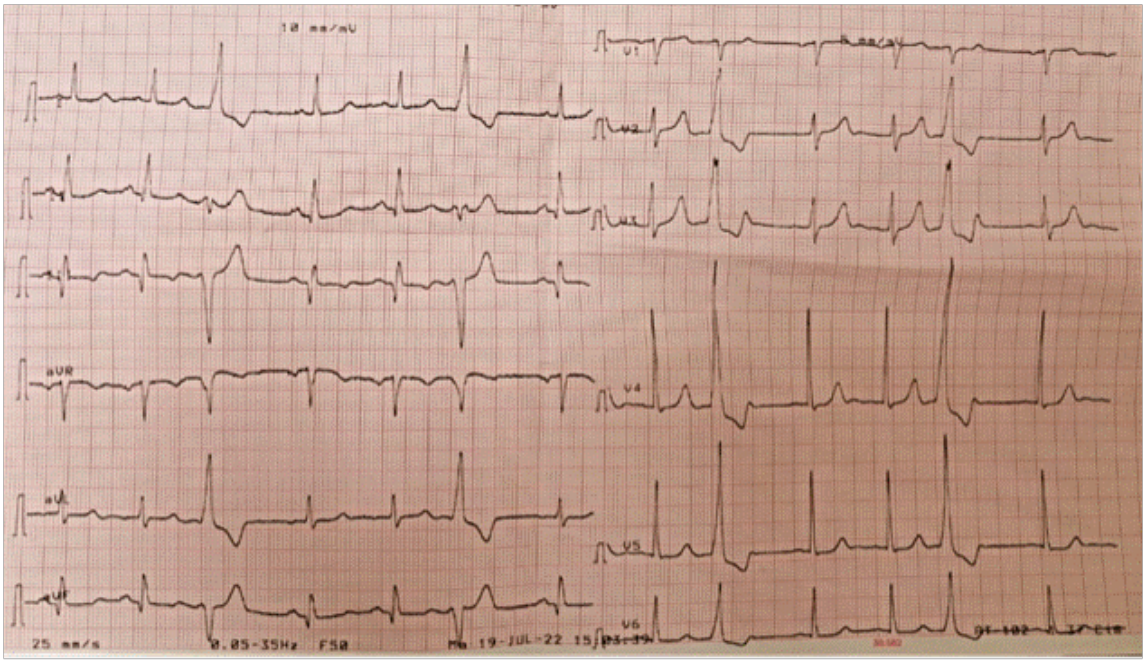

Figure 6 :Un ECG montrant un rythme régulier sinusal à 75 BPM, axe électrique normal, ESV avec retard gauche d'un patient de notre série.

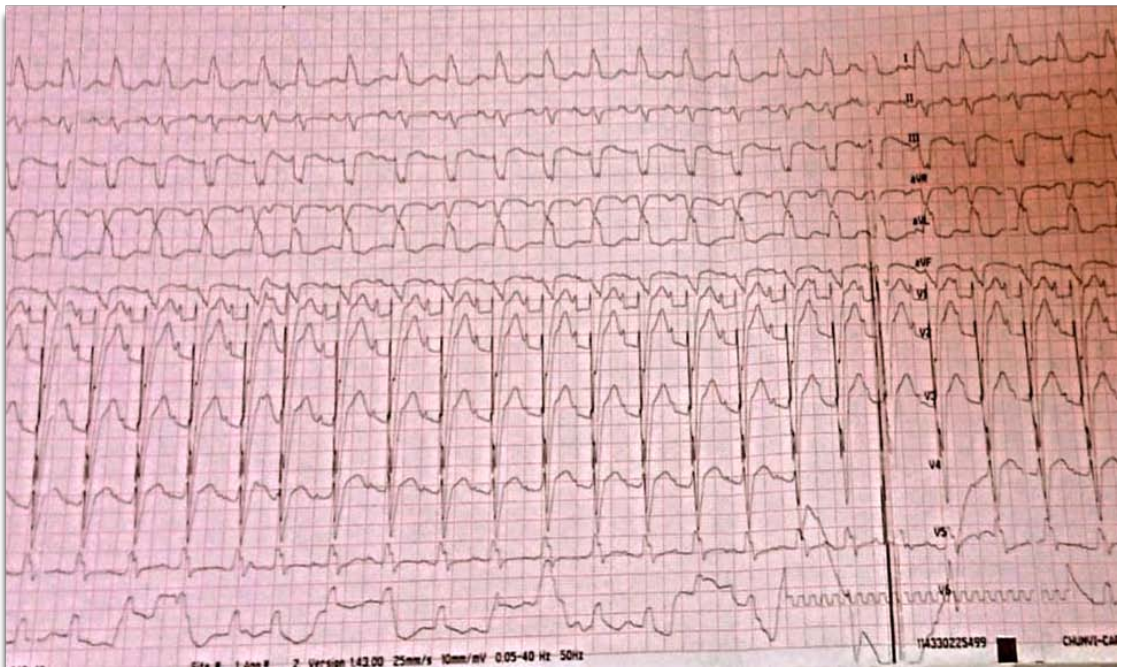

Figure 7 :Un ECG montrant un rythme régulier sinusal à 130 BPM, axe électrique du cœur gauche, HAD, PR long (BAV premier degré), bloc de branche gauche completd'un patient de notre série.

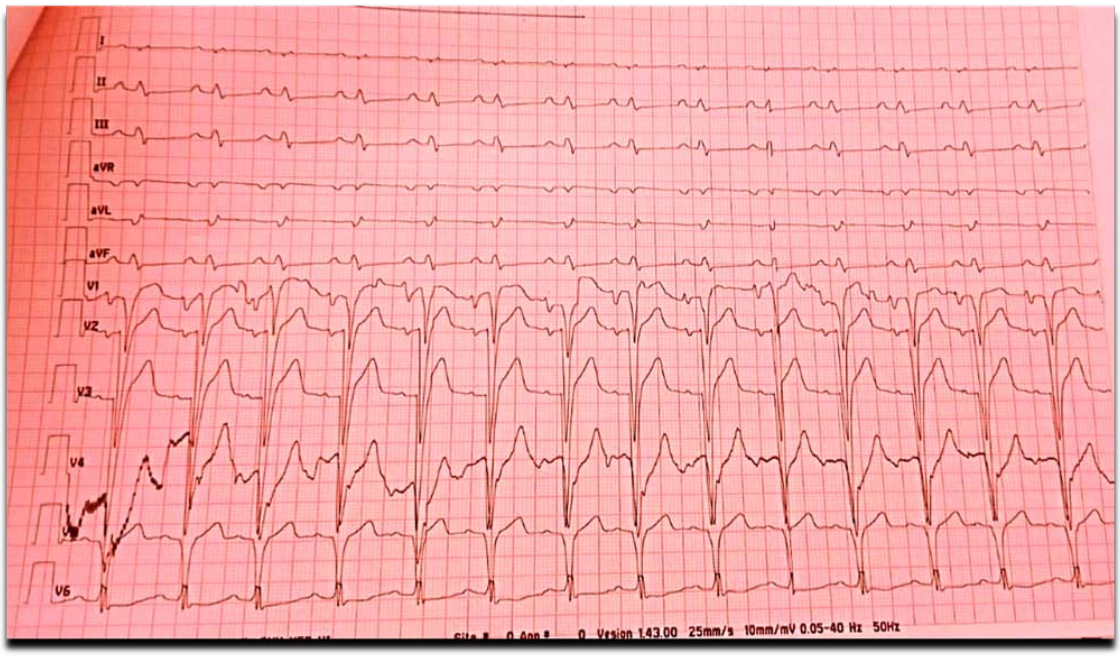

Figure 8 : ECG montrant un rythme régulier sinusal à 85 BPM, micro voltage dans les dérivationspériphériques, bloc de branche gauche complet d'un patient de notre série.

2. Radiographie du thorax :

L'analyse des clichés radiographiques du thorax retrouve une cardiomégalie chez tous les patients avec une moyenne d'ICT de 0,61.

Les anomalies retrouvées en association à la cardiomégalie sont l'épanchement pleural et le syndrome alvéolo-interstitiel.

Tableau VI : Répartition des différentes anomalies retrouvée à la radio thorax

Effectifs et anomalies	Effectifs (n=24)	Pourcentages
Cardiomégalie	24	100%
Épanchement pleural	5	20,83%
Syndromealvéolo-interstitiel	9	62,5%

Figure 9 : Radiographie de thorax face montrant une cardiomégalie(ICT 0,6) associée a un OAP et un syndrome d'épanchement gauche d'un patient de notre série.

3. Bilan biologique :

3.1. Bilan biologique standard et métabolique :

Tableau VII : Le bilan biologique standard et métabolique des patients.

Effectifs et Bilan	Effectifs normal	Pourcentage	Effectifs anormal	Pourcentage
NFS	7	29,17%	17	70,83%
CRP	10	41.66%	10	58,33%
Bilan rénal	13	54,16%	11	45,83%
Protéinurie de 24 h	10	41,66%	14	58,33%
TSH	24	100%	0	0%
HDL	23	95,84%	1	4,16%
LDL	23	95,84%	1	4,16%
Cholestérol total	22	95,84%	1	4,16%
Triglycéride	23	95,84%	1	4,16%

3.2. Les résultats du bilan biologique :

NFS : 58,33% des patients présentaient une anémie normo chrome normocytaire, 20,83% une hyperleucocytose et 62,5% une lymphopénie

CRP : 58,33% étaient positives avec une valeur minimale de 15 mg/L et maximale de 100mg/L.

Un bilan rénal : perturbé dans 45,83% des cas dont 58,33% des patients avaient une protéinurie positive.

La TSH était normale chez tous les patients.

3.3. Les sérologies et bilan immunologique :

Tableau VIII : Le bilan immunologique et les différentes sérologies :

EffectifsBilan	Effectifs (n=24)	Pourcentage
Sérologie VIH, HVC, HVB,Syphilis,Toxoplasmose,EBV,CMV, COVID 19	1 (COVID 19)	4,16%
AAN	14	58,33%
DNA natifs	12	50%
Anti-Sm	7	29,17%
Anti-SSA	8	33,33%
Anti-SSB	4	16,67%
ANCA	1	4,16%
Anti-CCP	0	0%
Anti-RNP	2	8,33%
SAPL	4	16,67%
FR	1	4,16%

Le bilan auto-immun trouve 14 patients à anticorps anti-nucléaire positif, dont 12 patients avaient anticorpsanti-DNA natif positifs.

Les ANCAétaient positifs chez un seul cas.

L'anticorps anti-RNP positifs chez 2 patients.

Le facteur rhumatoïdeétait positifchez un seul patient avecanticorps anti-CCP négatif.

La sérologie virale SARS-cov 2, réalisée chez un seul cas,est revenuepositive. (IgM négatif/ IgG positif).

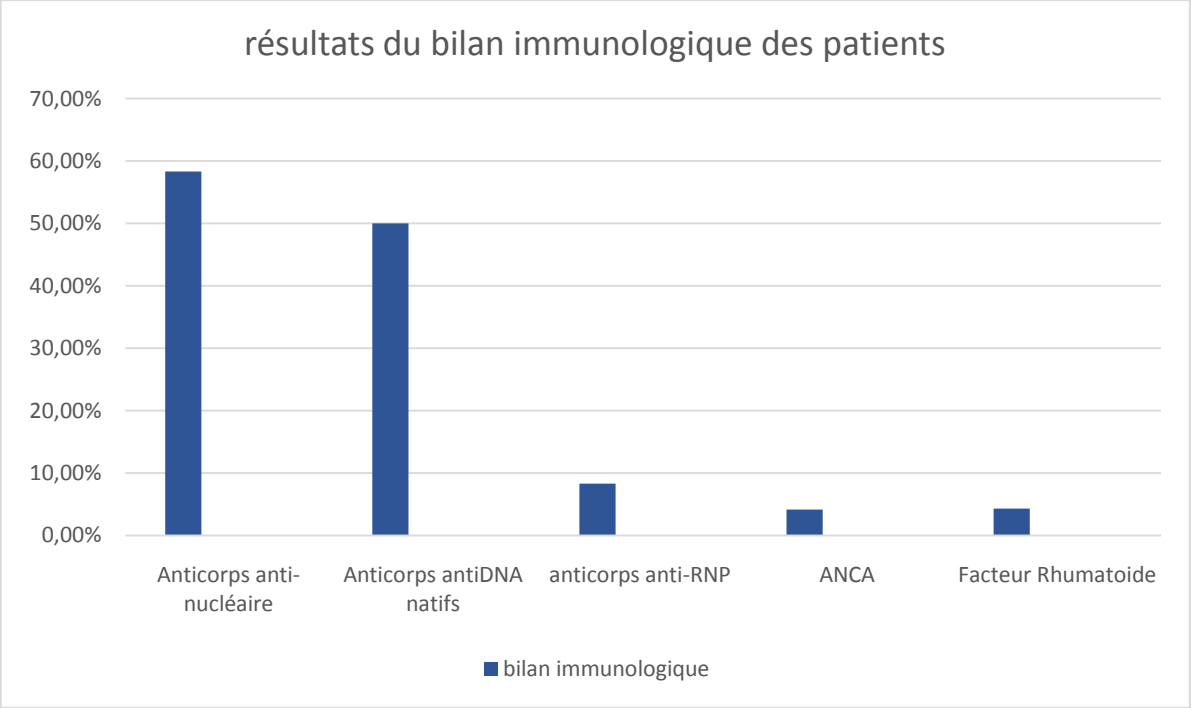

Figure 10 : Les résultats du bilan immunologique des patients de notre série.

4. Échocardiographie Trans-thoracique :

L'évaluation des données é cho-cardiographiques a objectivé des valeurs moyennes de DTD et de DTS du VGrespectivement de l'ordre de 61 mm et de 53 mm.

La dilatation du VGisolée est la plus fréquente (17 cas soit 70.83%), contre 7 cas de dilatation bi ventriculaire.

Les oreillettes sont dilatées dans 21 cas (87,5%).

La fraction d'éjection avait une valeur moyenne de 32% avec une valeur minimale de 14% et une valeur maximale de 50%.

Les valvulopathies par dilatation d'anneau ont été recensé chez la majorité des patients (79,16%), 12 patients avaient une IM isolée (50%), 5 patients une IM et IAO (20,83%) et 2 patients une IM et IT (8,33%).

Les troubles de la cinétique à type d'hypokinésie globale sont retrouvés chez tous les patients (100%).

Concernant la fonction du ventricule droit, on a objectivé une moyenne de l'excursion systolique du plan de l'anneau tricuspide mesuré en temps-mouvement à 18 mm.

La valeur moyenne du PAPs retrouvée est de l'ordre de 45,5mmHg avec une valeur maximale de 70mmHg et une valeur minimale de 21mmHg.

Aucune cavité ne contenait un thrombus.

L'épanchement péricardique a été rapporté chez un seul patient.

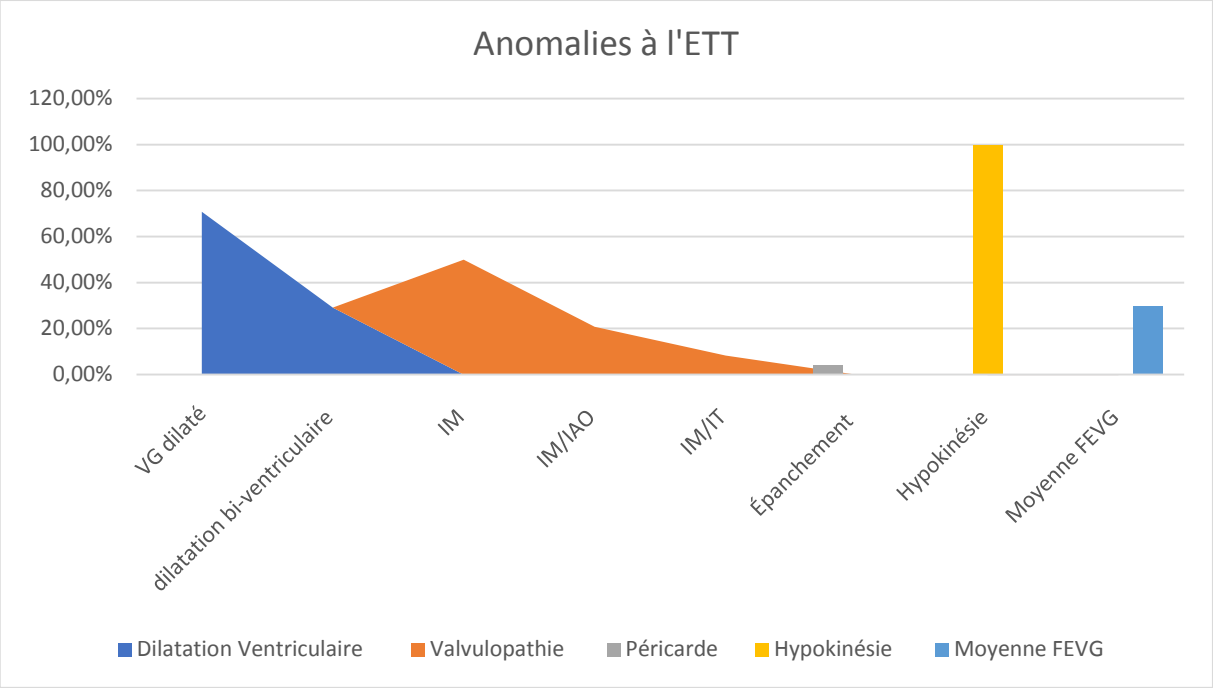

Figure 11 : Les différentes anomalies objectivées à l'échocardiographie.

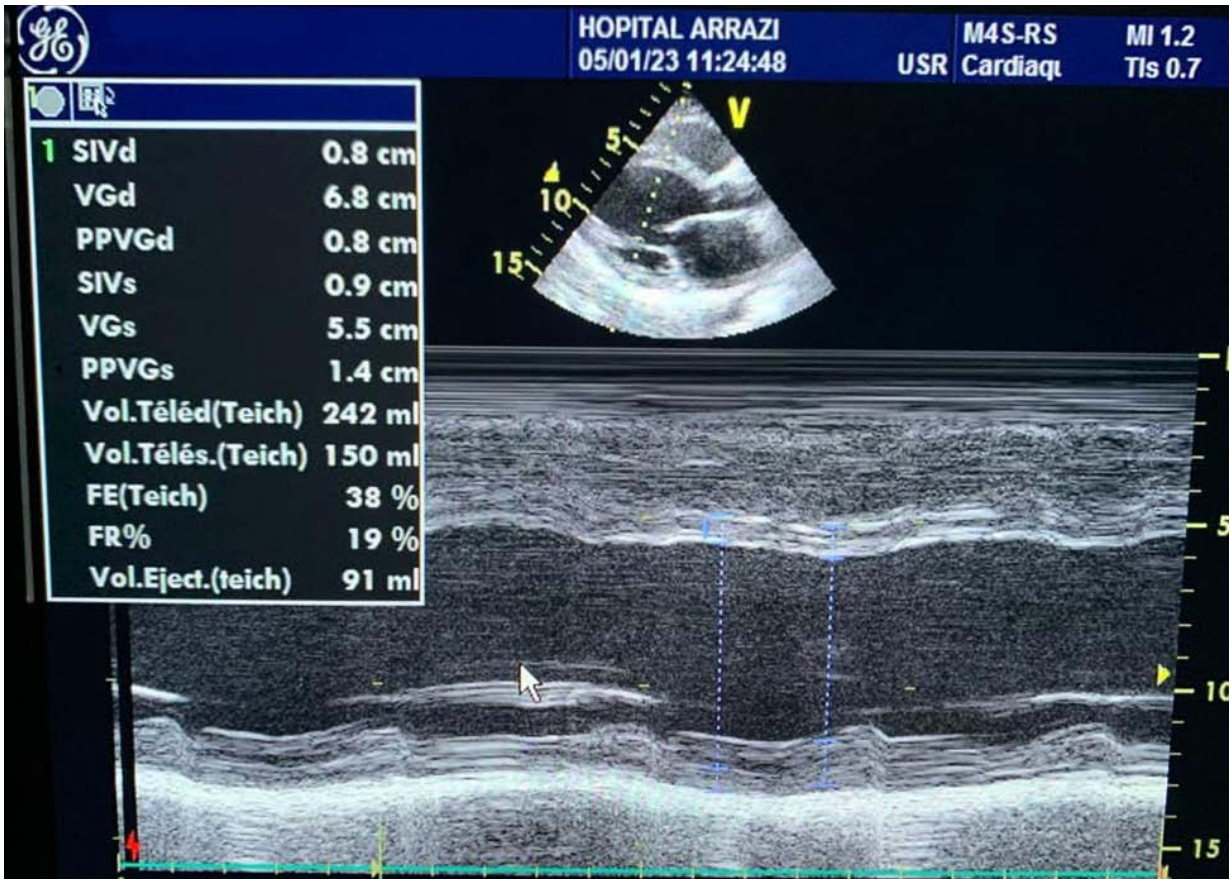

Figure 12 : Échocardiographie Trans thoracique bidimensionnelle de la cardiomyopathie dilatée d'une patiente de notre série montrant un VG dilaté non hypertrophié : DTD/DTS : 68/55 mm.

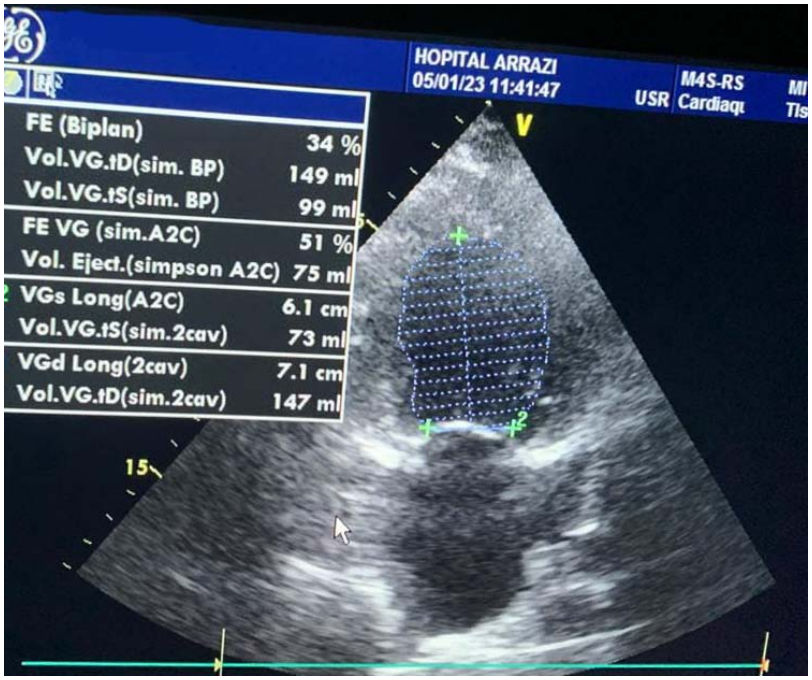

Figure 13 : Échocardiographie Trans thoracique bidimensionnelle de la cardiomyopathie dilatée d'un patient de notre série montrant une dysfonction systolique sévère du VG, FEVG a 34%

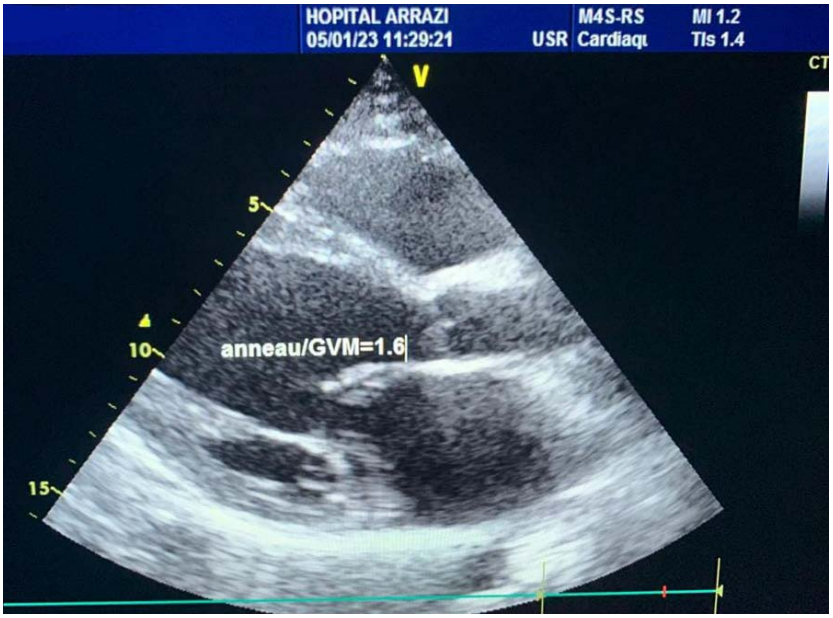

Figure 14 : Échocardiographie Trans thoracique bidimensionnelle de la cardiomyopathie dilatée d'un patient de notre série montrant une IM modérée par dilatation d'anneau, anneau/ grande valve mitrale = 1.6

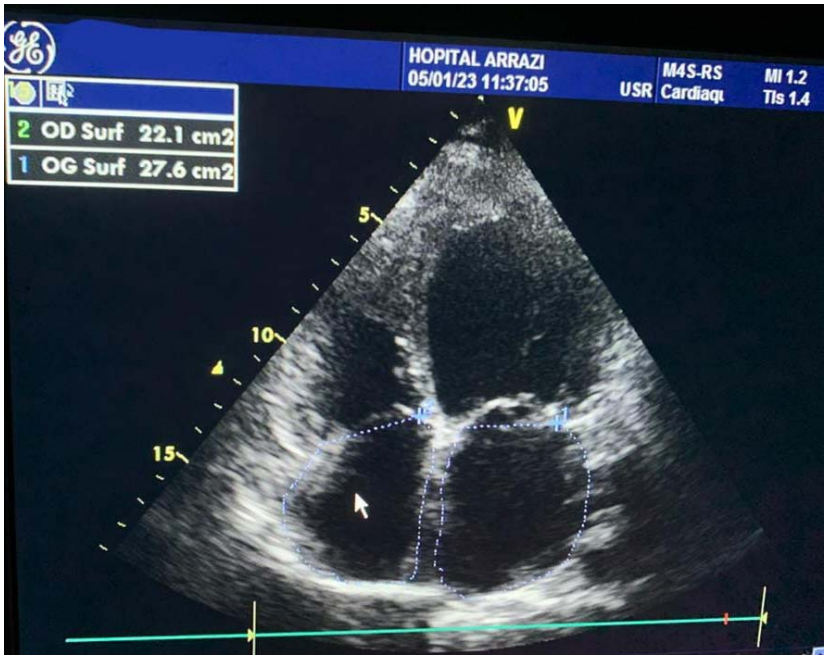

Figure 15 : Échocardiographie Trans thoracique bidimensionnelle de la cardiomyopathie dilatée d'un patient de notre série montrant une dilatation des oreillettes, libres d'échos.

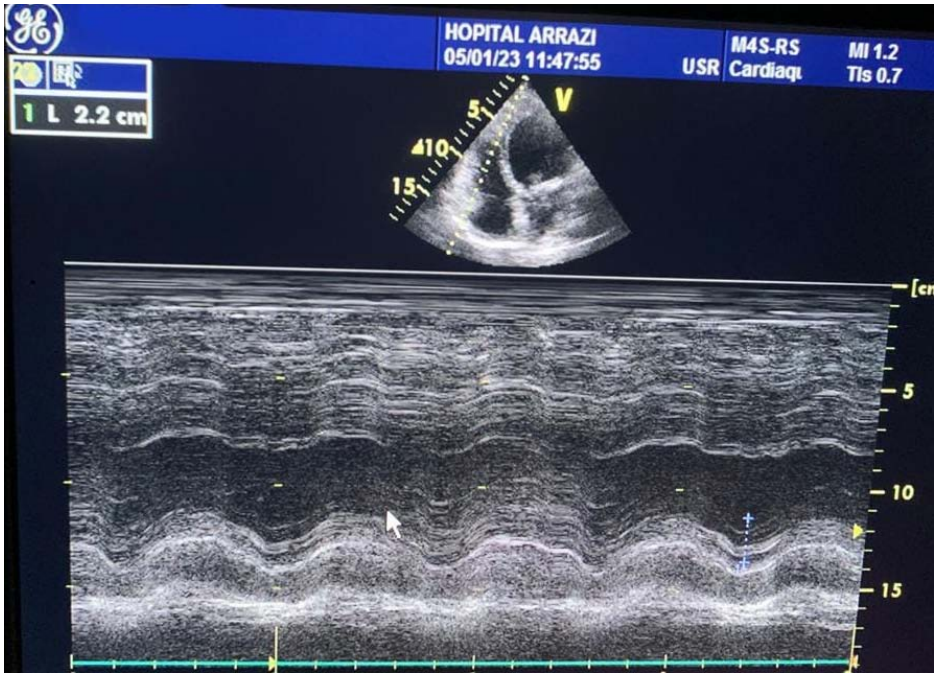

Figure 16 : Échocardiographie Trans thoracique de la cardiomyopathie dilatée d'un patient de notre série montrant un TAPSE 22 mm.

5. IRM cardiaque

Aucun patient n'a pu bénéficier d'une IRM cardiaque.

IV. Étiologies supposées

Sur les 24 cas sélectionnés, les étiologies étaientdominées par le lupusérythémateux systémique (LES)(50%) et les CMD idiopathiques (25%) constituant à elle deux plus de 3/4 de l'ensemble des étiologies.

En ce qui concerne le 1/3 des cas restants, lesétiologiesétaient réparties comme suit :

La connectivite mixte : 2 patients.

La vascularite à ANCA : 1 patient.

Cardiomyopathie du post-partum : 2 patientes.

On a retenu l'étiologie post-virale SARS COV 2 chez un seul patient.

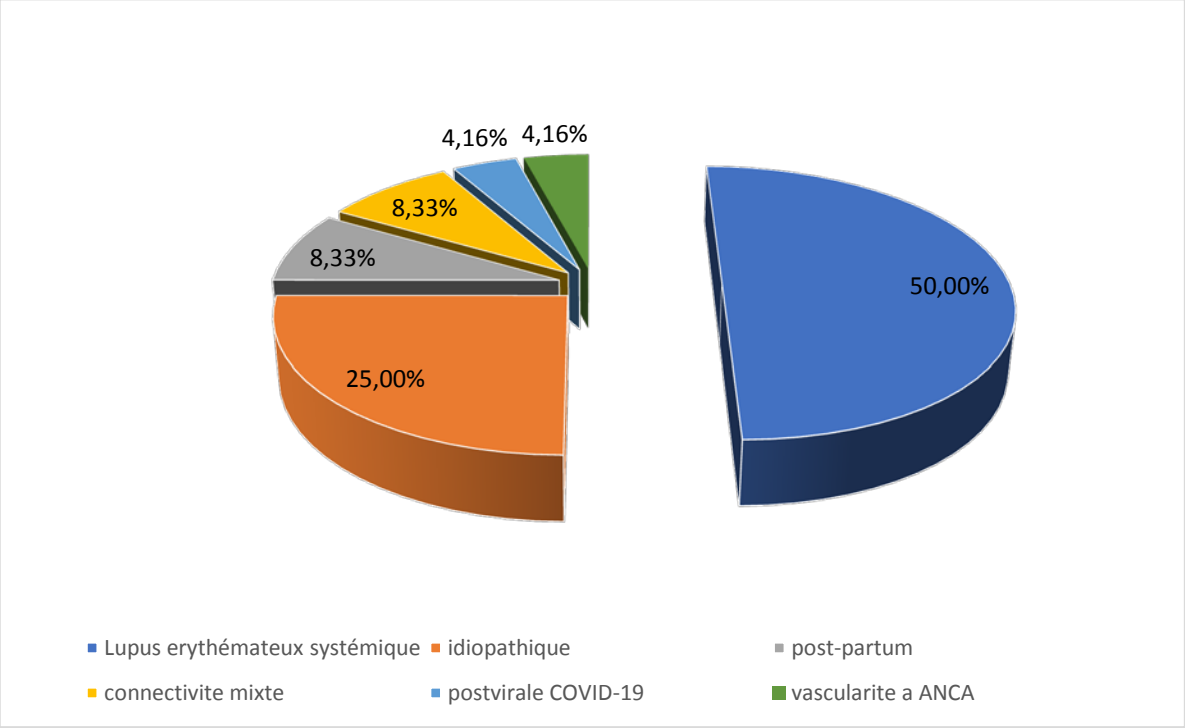

Figure 17 : Répartition des différentes étiologies.

V. Traitement

Dans notre échantillonle traitement se base essentiellement sur le traitement de l'insuffisance cardiaque.

Tous les patients étaient sous diurétiquesassociés aux IEC, bétabloquant dans la majorité des cas.

Aucun de nos patients n'était sous inhibiteurs de SGLT2 ni ARA2.

En outre du traitement de l'insuffisance cardiaque, le traitement de l'étiologie reposait principalement sur la corticothérapie (bolus de methylprednisolone et relais par voie orale avec dégression progressive et supplémentation calcique et potassique) chez tous les patients.

Les patients atteints d'une pathologie auto-immune (LES, connectivite mixte et GPA) prenaient des bolus de cyclophosphamide comme traitement de fond.

Deux des patients qui ont reçu 6 bolus de cyclophosphamide étaient mis sous azathioprine comme traitement de relais.

Une patiente avec CMD post-partum était mise sous azathioprine « devant son refusdu cyclophosphamide ».

Tous les patients lupiques prenaient des Antipaludéens de synthèse. (TableauIX)

Tableau IX : Les différents traitements administrés aux patients de notre série.

Effectifs etTraitements	Effectif(n=24 patients)	Pourcentage
Diurétiques	24	100%
IEC	22	91,67%
ARA 2	0	0%
Inhibiteur calcique	1	4,16%
Bétabloquant	10	41,6%
Anticoagulant	4	16,64%
Antiagrégants plaquettaire	3	12,5%
Inhibiteur de la SGLT2	0	0%
Corticoïde	24	100%
Cyclophosphamide	15	62,5%
Azathioprine	3	12,5%
Antipaludéens de synthèse	12	50%

VI. Évolution :

Dans notre étude l'évolution des patients, sous traitement de l'insuffisance cardiaque associé aux traitements de la maladie sous jacente, était généralement favorable (66,66%) marquée par une amélioration de la FEVG, et la stabilisation de la dilatation ventriculaire.

L'altération de la FEVG a été marquéechez 25% des patients.

Deux décès ont été déplorés suite à une décompensation aigue de l'insuffisance cardiaque.

86,66% des patients atteints de maladies auto-immunes avaient une évolution favorable après l'administration des traitements de l'insuffisance cardiaque et des immunosuppresseurs.

50% des patients avec une CMD idiopathique avaient une évolution favorable après l'administration des corticoïdes et des traitements de l'insuffisancecardiaque.

Pour la CMPP l'évolution a été marquée par l'altération de la FEVG chez une patiente et le décès chez l'autre malade.

Le patient avec CMD post virale (SARS COV2) est décédé 3 mois après le diagnostic.

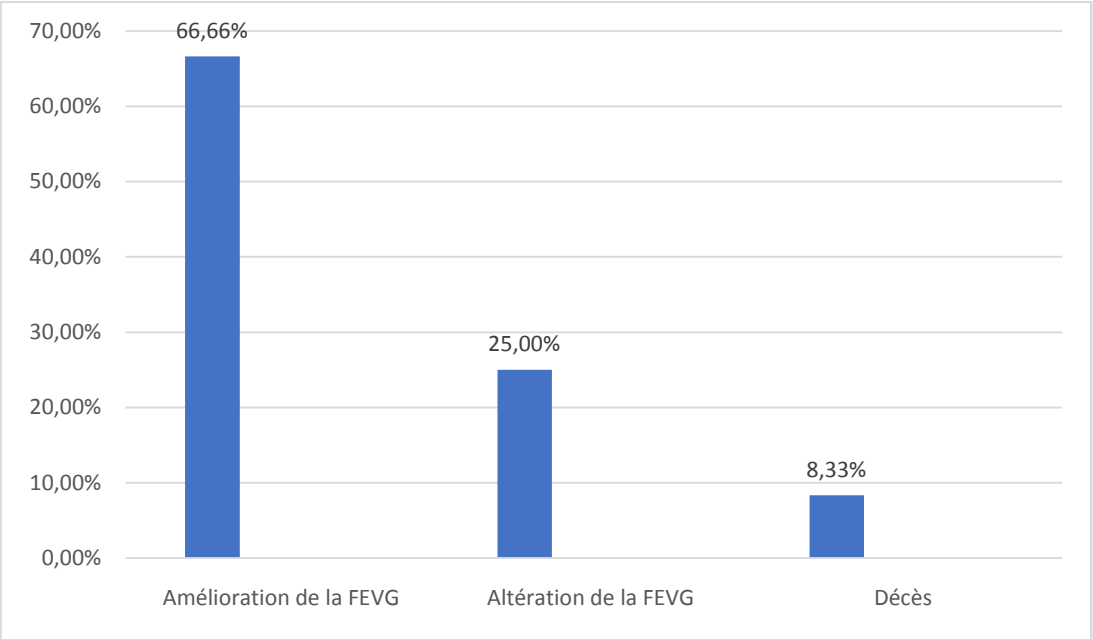

Figure 18 : Évolution des patients hospitalisé.

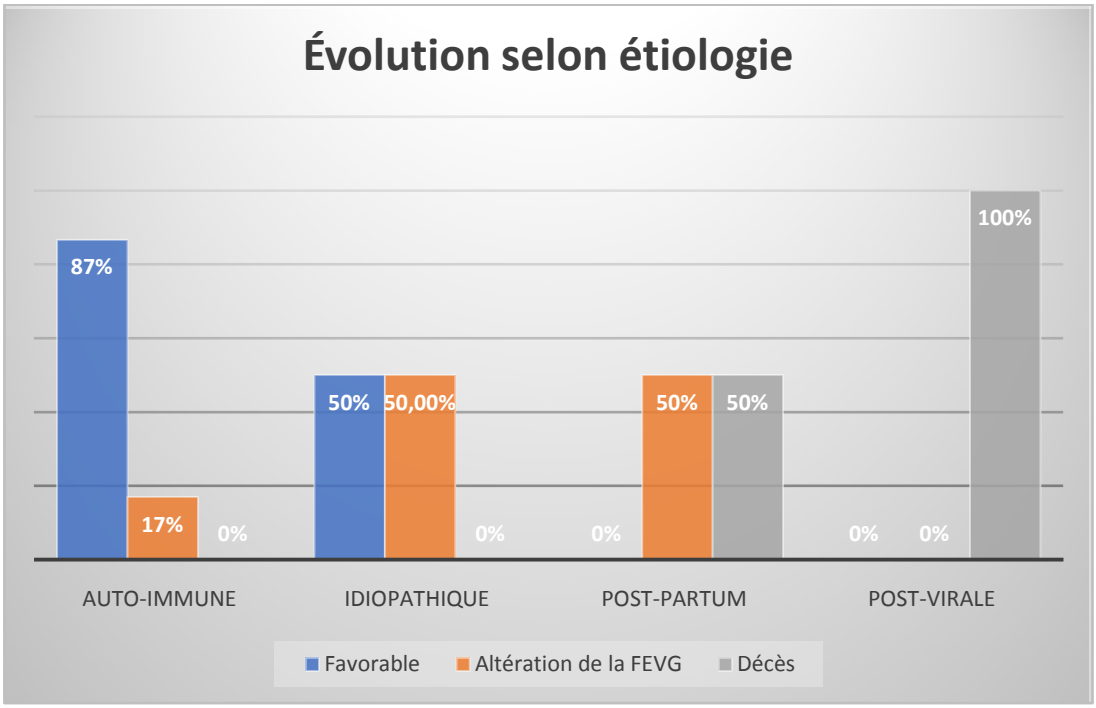

Figure 19 : Évolution des patients selon l'étiologie

REVUE DE LA LITTERATURE

I. Définition et épidémiologie :

Les CMD constituent des pathologies hé térogènes définies par une atteinte directe du myocarde à l'origine d'une di latation ventriculaire et d'une altération de la contractilité du ventricule gauche ou des deux ventricules, en l'absence de charge anormales de pression ou de volume, de cardiopathie congénitales ou d'une maladie coronarienne suffisante pour expliquer la dysfonction systolique globale .(1)

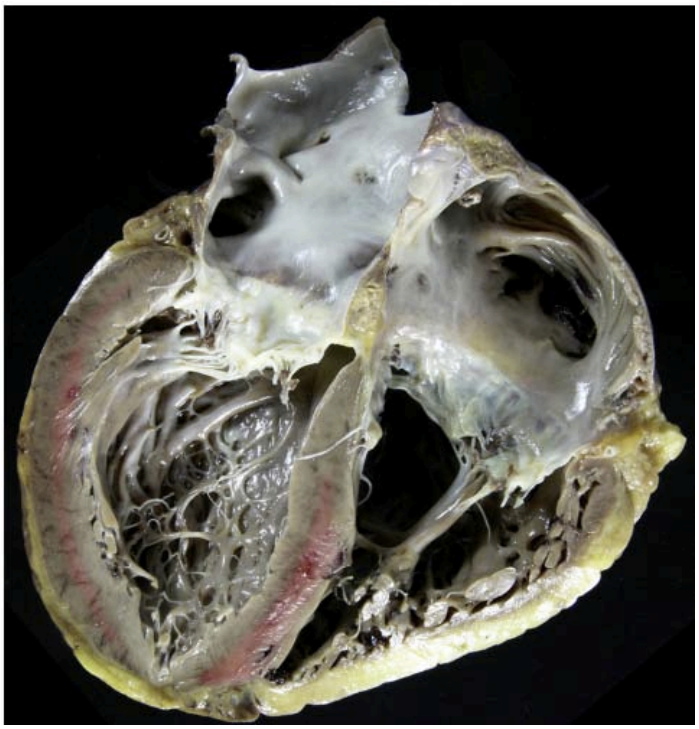

Figure 20: Un coeur dilaté (7)

Classiquement, la maladie touche principalement les adultes jeunes, âgés de 30 à 40 ans, les hommes plus que les femmes avec un sexe ratio **(3.1)**, et beaucoup plus la race noire plus que la race blanche avec un ratio **(3.1)**(8).

En fait, elle peut s'observer à tout âge, en dehors des formes génétiques dont on admet que la pénétrance, liée à l'âge, est complète aux environs de 50 ans(3).

La prévalence de la cardiomyopathie dans les pays du tiers monde est beaucoup plus élevée que dans les pays développés. En effet, aux États-Unis, elle est d'environ 36 cas pour 100 000 personnes selon l'âge. Au Japon, elle serait apparemment plus faible (17/100 000). En Afrique et en Amérique latine, elle est plus élevée qu'aux États-Unis(9).

Au fur et à mesure que les populations traversent des transitionsépidémiologiques et socio-économiques et des modifications des soins de santé, la prévalence de la CMD pourrait continuer à évoluer(9).

II. Classification et histoire :

1. Historique des classifications de la cardiomyopathie :

La description de la circulation normale a été fournie par William Harvey en 1628 dans sa monographie sur le mouvement du cœur(10)(11)

En 1891, Krehl a décrit des maladies idiopathiques du muscle cardiaque et, en 1901, Josserand et Galvardin ont introduit le terme de maladie myocardique primaire.

En 1957, pour la première fois, le nom de cardiomyopathie a été utilisé par Wallace Brigden pour désigner des maladies myocardiques non coronaires peu courantes et d'étiologie inconnue.(11)

En 1972, Goodwin et Oakley ont décrit la cardiomyopathie comme une maladie du myocarde de cause inconnue et l'ont classée, sur la base des résultats de la pathologie

fonctionnelle, en cardiomyopathie congestive, hypertrophique (avec ou sans obstruction) et oblitérante.(12)

En 1980, (OMS)/ (ISFC) ont proposé une nouvelle classification des cardiomyopathies ; elles étaient classées en dilatées, hypertrophiques et restrictives, qui devaient être différenciées des cardiomyopathies non classées, qui comprenaient les cardiomyopathies latentes avec anomalies cardiaques initiales et les maladies spécifiques du muscle cardiaque de cause connue ou associées à des maladies systémiques.(13)

2. Classifications actuelles des cardiomyopathies :

En 2006, les cardiomyopathies ont été divisées en ***primaires*** ou confinées au cœur et divisées en génétiques, mixtes (génétiques et non génétiques) et acquises, et ***secondaires***, faisant partie de maladies systémiques (14)

En 2008, L'ESC a divisé les cardiomyopathies en phénotypes orientés vers la clinique : cardiomyopathie dilatée, hypertrophique, restrictive, ventriculaire droite arythmogène et non classée. Les cardiomyopathies ont ensuite été sous-classées en cardiomyopathies familiales et non familiales.(15)

En 2013, Arbustini et al. ont proposé une nouvelle classification, appelée **MOGE(S),** où :

- **M** : désigne le phénotype morpho fonctionnel
- **O** : l'atteinte des organes/systèmes
- **G** : le modèle d'hérédité génétique ou familiale
- **E** : l'étiologie et le statut fonctionnel
- **(S)** : en utilisant les classes fonctionnelles de (ACC)/AHA (A à D) et de la NYHA (I à IV) .(2)

3. Avenir des classifications des cardiomyopathies

Dans un avenir proche, les tests génétiques seront utiles dans la pratique clinique en association avec l'imagerie cardiaque hybride, permettant un diagnostic, un pronostic et un traitement plus précoces des patients.(16)

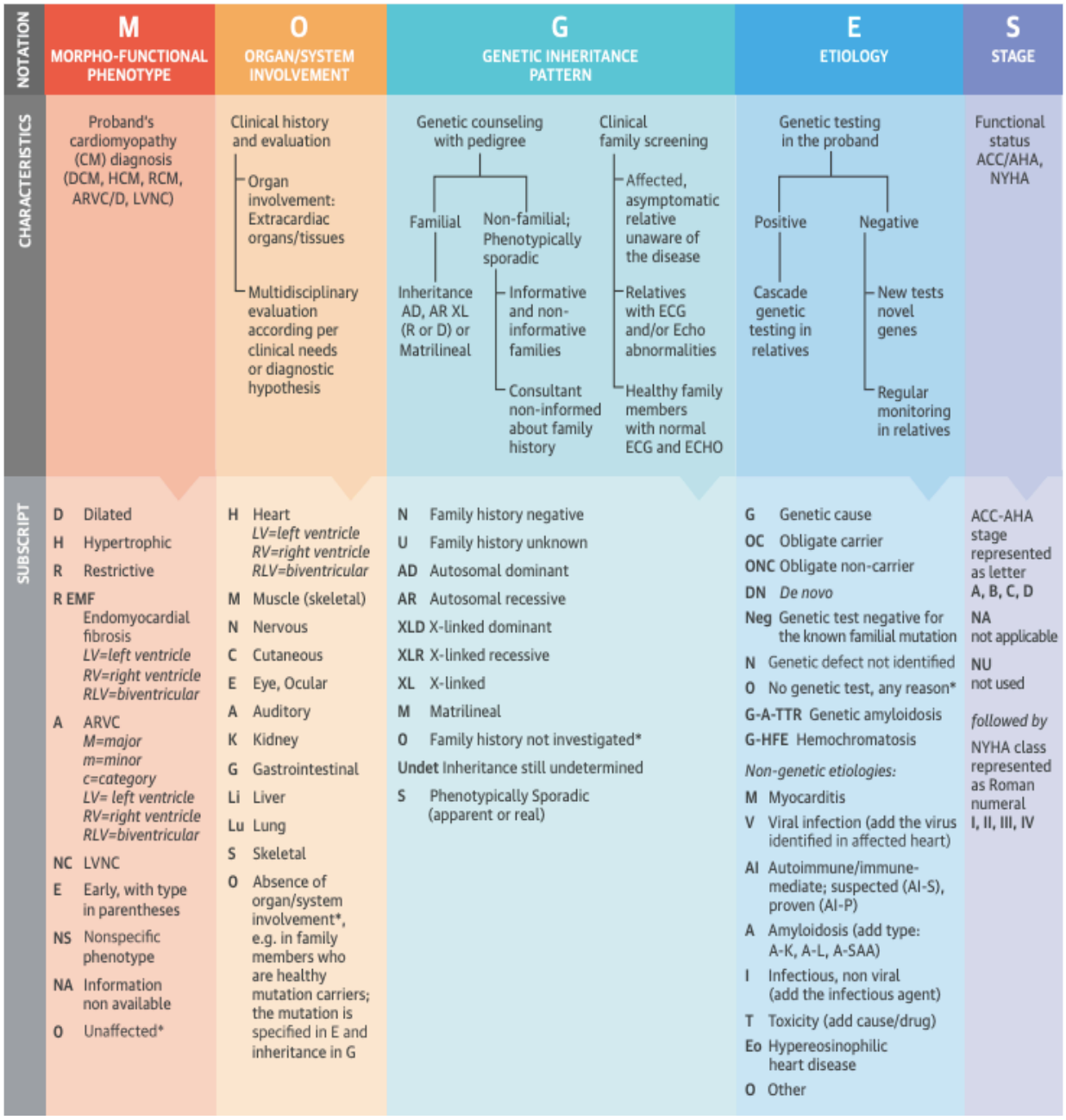

Figure 21 : Le système nosologique MOGE(S) pour classer les patients atteints de CMD (2)

III. Physiopathologie :

1. Les lois :

- **La loi de Frank et Starling :**

Frank et Starling ont démontré qu'une pré charge ventriculaire accrue augmente la contractilité, mais qu'une pression et un volume excessifs induisent un plateau puis une réduction de la contraction myocardique [1]. Une hémodynamique anormale conduit ensuite à un remodelage du ventricule gauche (VG)(17).

- **La loi de la place :**

Dans un cylindre, la loi de Laplace stipule que la tension de la paroi est égale à la pression à l'intérieur d'un cylindre à paroi épaisse multipliée par le rayon de courbure de la paroi(17) :

$$T=P\times R/H$$

- T : La tension de la paroi (dyn/cm),
- P : La pression (dyn/cm2),
- R : Le rayon (cm),
- H :L'épaisseur de la paroi.

2. Remodelage ventriculaire et fibrogènese cardiaque :

Le terme de remodelage ventriculaire désigne une altération de l'architecture ventriculaire, associée à une augmentation du volume et à une modification de la configuration des cavités, provoquée au niveau histologique par une combinaison d'hypertrophie pathologique des myocytes

(hypertrophie excentrique), d'apoptose des myocytes, de prolifération des myofibroblastes et de fibrose interstitielle(18)

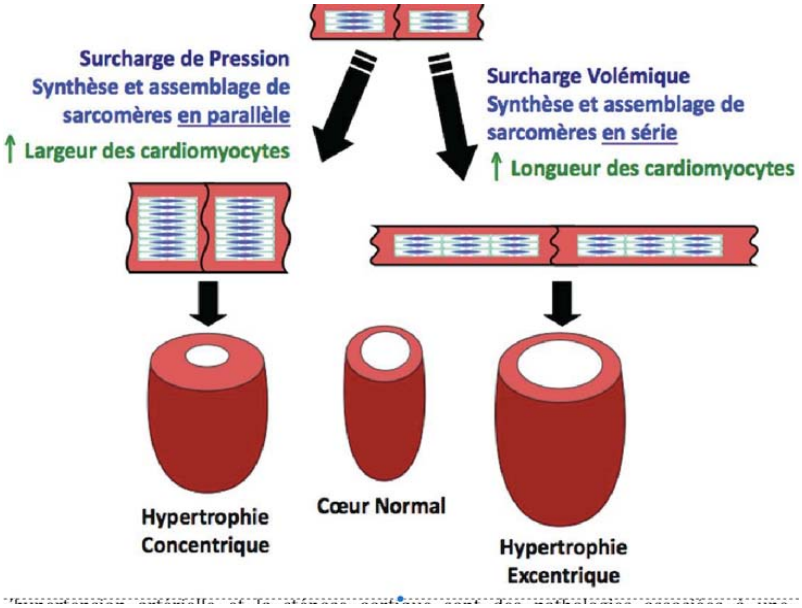

Figure 22 : schémas de l'hypertrophie cardiaque pathologique excentrique et concentrique(19)

La fibrogenèse cardiaque est un processus en plusieurs étapes initié en réponse à des stimuli pro-inflammatoires et à des cytokines. En cas de lésion myocardique, les fibroblastes sont activés et la fibrogenèse est initiée, ce qui entraîne un manque de couplage excitation-contraction et un dysfonctionnement cardiaque. Outre les Fibroblastes, les macrophages, les mastocytes, les lymphocytes, les cardiomyocytes et les cellules vasculaires sont impliqués dans la fibrogenèse(18).

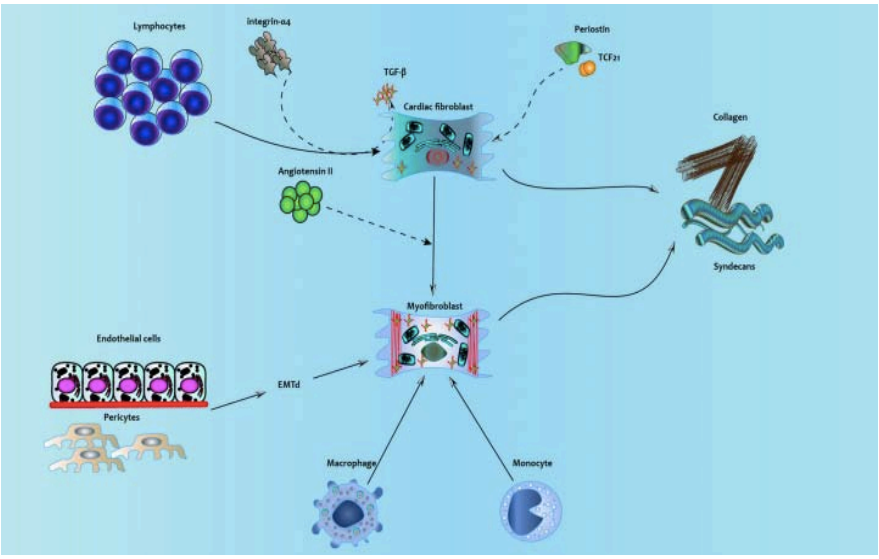

Figure 23 : Implication cellulaire dans la fibrogenèse cardiaque (20)

3. Cardiomyopathie dilatée et insuffisance cardiaque :

La dilatation ventriculaire et la diminution de l'inotropisme cardiaque sont à l'origine d'une diminution de la FEVG et d'une élévation du VTS du VG. Il en résulte :

- Dilatation de l'anneau valvulaire qui engendre une régurgitation sanguine au niveau auriculaire.
- Une diminution de la vidange auriculaire avec élévation de la pression auriculaire gauche.
- Élévation de la Pression télé-diastolique du VG.

Initialement, la tachycardie compense la diminution du volume d'éjection systolique (VES) afin de maintenir le débit cardiaque constant. (21)

DC= FC X VES

DC : débit cardiaque

FC : fréquence cardiaque

VES : volume d'éjection systolique

A la phase tardive, apparait une diminution du DC, une élévation des pressions veineuses pulmonaires, responsable de la survenue d'un OAP et enfin une élévation de la Pression artérielle pulmonaire puis d'une insuffisance ventriculaire droite.(21)

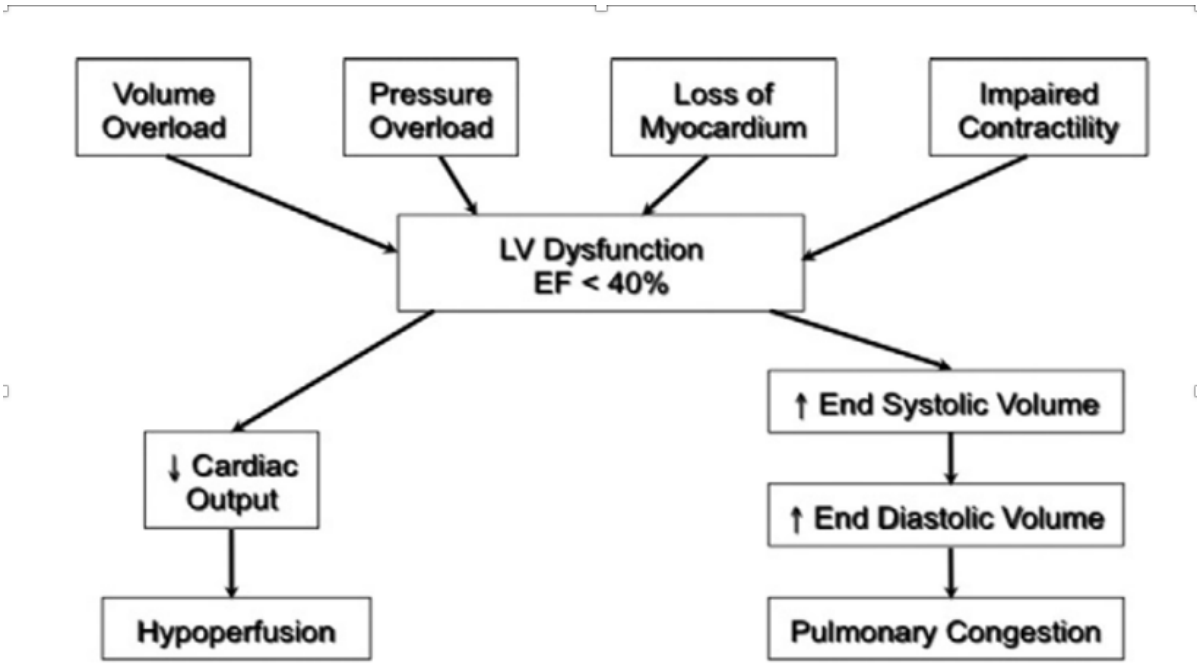

Figure 24 : la dysfonction du ventricule gauche (21)

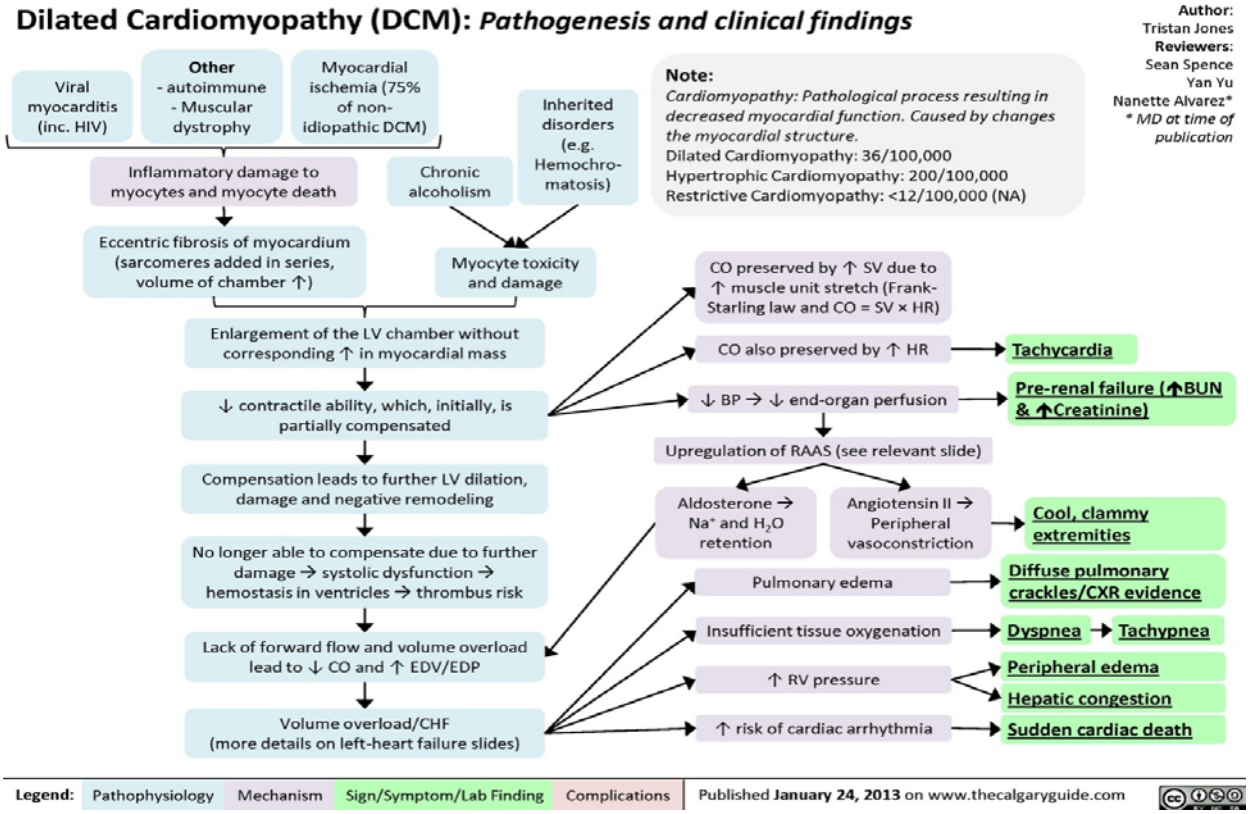

Figure 25 : Mécanisme physiopathologique aboutissant à la CMD(1)

IV. Anatomie pathologique

D'un point de vue **macroscopique,** la CMD est caractérisée par :

- Des cavitésdilatées (surtout les cavités gauches).
- Des parois du VG qui sont fines, peu ou pas hypertrophiées.
- Des valves normales mais avec un anneau mitral qui est dilaté.
- Un thrombus à lapex probable.
- Des artères coronaires saines mais la présence de sténoses<50% autorise le diagnostic de CMD (22)

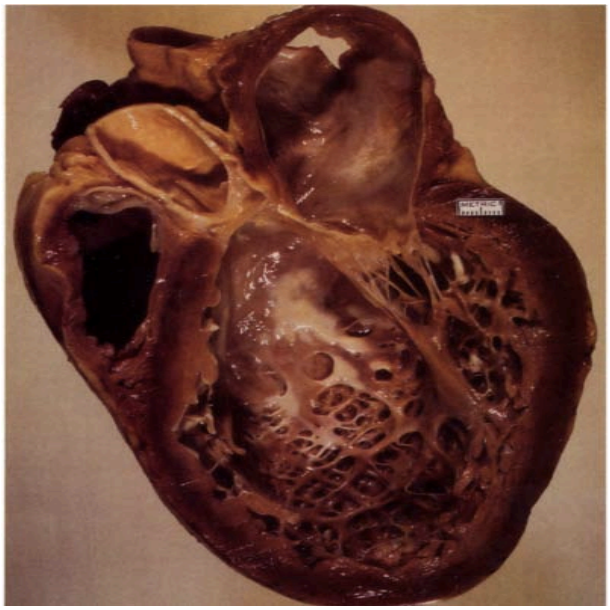

Figure 26 : Vue longitudinale du côté gauche du cœur d'un homme de 54 ans atteint de cardiomyopathie dilatée idiopathique.

On voit la partie de sortie du ventricule droit et une grande partie du ventricule gauche. Les plaques blanches sur la face ventriculaire gauche du septum ventriculaire sont probablement des résidus de l'organisation des thrombus. La valve mitrale occupe une petite partie de la cavité ventriculaire gauche très dilatée. Le cœur pesait 920 g. L'insuffisance cardiaque congestive était présente depuis 3,5 ans. (22)

D'un point de vue **microscopique** (post-mortem ou sur biopsie myocardique), les aspects histopathologies du myocarde dans la cardiomyopathie dilatée sont nombreux mais peu spécifiques et d'amplitude variable, semblables à ceux rencontrés dans les phases finales d'autres maladies cardiaques.(23)

- Les cardiomyocytes présentent des anomalies en termes de nombre, de taille et de forme, ainsi qu'au niveau de leurs composés intracellulaires. (23)
- Leur cytoplasme présente une dégénérescence vacuolaire, une myocytose, une réduction des myofibrilles et une accumulation de pigments divers, leurs noyaux présentent des

anomalies d'accumulation de pigments, leurs noyaux ont des dimensions variables, des formes irrégulières, et un pléomorphisme variable. (24)

- La structure interstitielle est le principal site de la fibrose cardiaque(24)
- Une présence possible de signes inflammatoires (infiltrats de cellules mononuclées) suggestifs d'une "myocardite".(23)

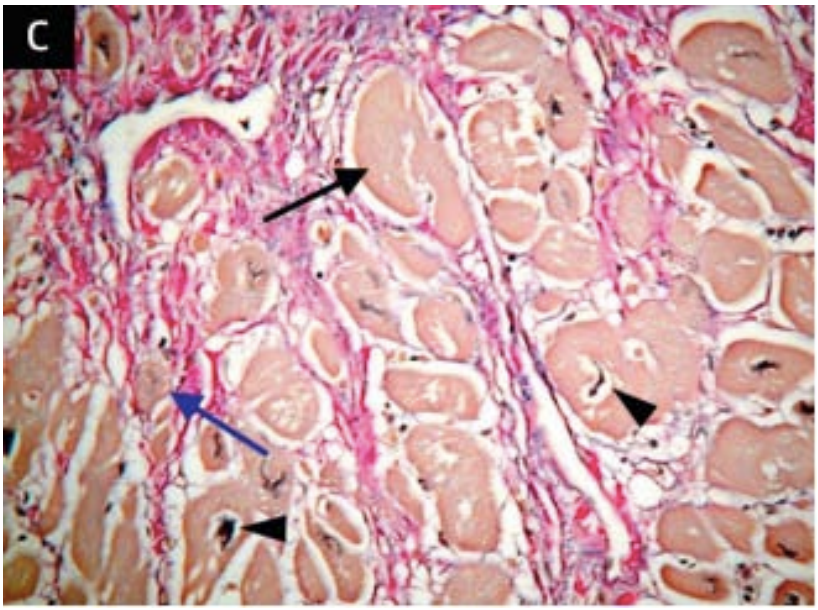

Figure 27 :Hypertrophie des myocytes (flèche noire), atrophie des myocytes (flèche bleue), pléomorphisme nucléaire (pointes de flèche) et augmentation de la fibrose interstitielle (colorée avec du rouge Picrosirius) ; grossissement 500(24)

V. Diagnostique positif

Généralement, le diagnostic de la CMD est évoqué devant un tableau d'IC congestive d'apparition progressive, le plus souvent chez des adultes entre 30 et 50 ans. Néanmoins, avec l'avènement de l'enquêtegénétique, le dépistage des formes familiales pourrait aboutir à un diagnostic plus précoce au stade asymptomatique.

Aucun signe n'est spécifique.La présentation clinique de la CMD n'est généralement pas liée à l'étiologie sous-jacente et va de la dyspnée au choc cardiogénique.

Les signes et symptômes de la CMD sont principalement liés au degré de dysfonction systolique du ventricule gauche ou bi ventriculaire conduisant à une à l'insuffisance de la pompe ; les signes et symptômes de l'insuffisance cardiaque peuvent être fulgurants, aigus, subaigus ou chroniques. En outre, des douleurs thoraciques atypiques et des palpitations qui peuvent être présentes.(1)

1. Signes fonctionnels

Les premiers symptômes de l'insuffisance cardiaque sont présents chez 80% des patients atteints de cardiomyopathie dilatée incluent une transpiration excessive, un œdème de la cheville, une orthopnée et la fatigue après un effort léger.

L'inconfort abdominal, nausées, l'anorexie et la cachexie peuvent être importants dans les cas avancés.

Le collapsus circulatoire est la manifestation la plus grave de l'IC congestive.

Certains individus présentent des palpitations et des syncopes.

Les événements thromboemboliques et, rarement, la mort subite, peuvent être le symptôme initial, en particulier chez les personnes âgées.(25)

2. A l'examen Physique

Les symptômes physiques peuvent inclure des œdèmes périphériques, une tachycardie, une pression veineuse jugulaire élevée, des crépitations pulmonaires, un déplacement inféro-latéral de la partie gauche du corps ventriculaire, un rythme de galop, et un souffle de régurgitation. (25)

3. Paraclinique

3.1. Radiographie thoracique

La cardiomégalie se manifeste à un stade plus avancé de la maladiemesurée avec l'ICT.

Dans les CMD décompensées, on observe une surcharge hilaire avec redistribution vasculaire au sommet, un émoussement des CDS pleuraux ainsi que des lignes B de Kerley.(26)

3.2. Électrocardiogramme

L'électrocardiogramme est presque toujours altéré , mais ses anomalies ne sont pas spécifiques.

- Le rythme est rapide et le plus souvent sinusal.
- La fibrillation auriculaire permanente ou paroxystique s'observe dans un tiers des cas. Elle peut précéder les autres manifestations de la maladie,
- Les modifications du complexe QRS sont pratiquement constantes,
- Bas voltage dans les dérivations standard, contrastant avec l'amplitude des ondes R dans les dérivationsprécordiales (l'hypertrophie ventriculairegauche, exceptionnellement droite isolée),
- Déviation axiale gauche ou plus rarement droite,
- Bloc de branche, habituellement gauche et incomplet, parfois complet, plus rarement droit ou bilatéral.
- Des anomalies de la repolarisation ventriculaire sont habituelles, diffuses ou localisées aux dérivations antérolatérales.
- Des troubles du rythme , notamment des extrasystoles ventriculaires , dont la survenue lors d'efforts modérés constitue un élément de mauvais pronostic à court terme,
- Des troubles de la conduction auriculo -ventriculaires, en particulier du bloc auriculo -ventriculaire du premier degré,
- Onde Q de pseudo-nécrose, due à la fibrose myocardique. (27)

Une triade ECG a été décrite en 1982 par Goldberger ,qui s'est avérée sensible à 70% et spécifique à 90% pour un dysfonctionnement grave du ventricule gauche (appelée "triade de Goldberger").(28)

La triade de Goldberg consiste en : (28)

- SV1 ou SV2 + RV5 ou RV6> 3.5 mV.
- Amplitude totale du QRS dans chacune des dérivations des membres<0,8 mV.
- Rapport R/S ratio < 1 dans la dérivation V4.

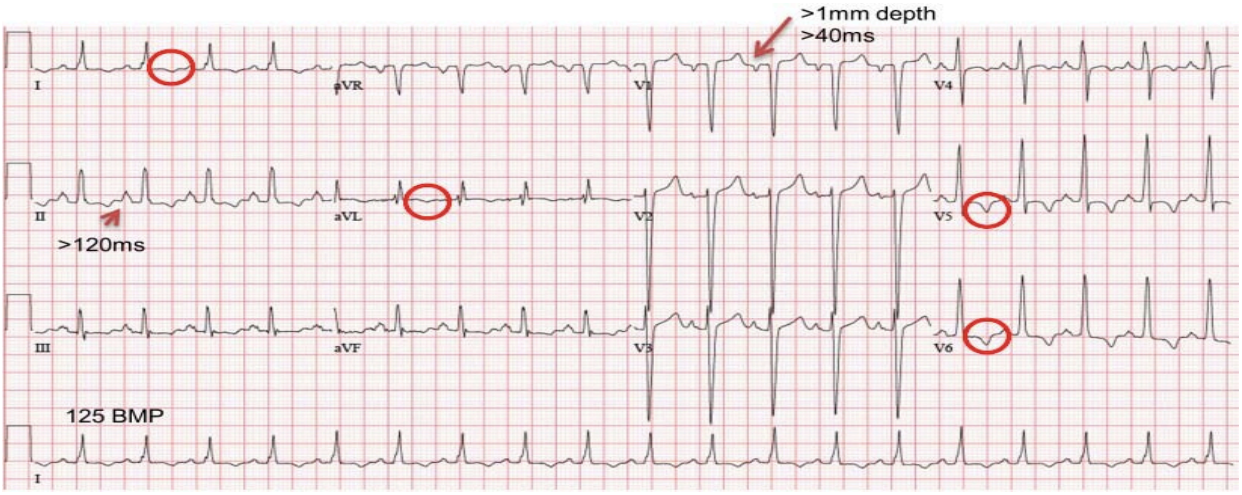

Figure 28 : ECG d'un patient atteint de CMD idiopathique, montrant une tachycardie sinusale au repos, une hypertrophie de l'oreillette gauche et des inversions de l'onde T dans les dérivations des dérivations latérales (I, aVL) et précordiales (V5,V6) suggérant une HVG avec des changements de repolarisation. Notez également les ondes S profondes qui font partie de la de la triade de Gold berger.(28)

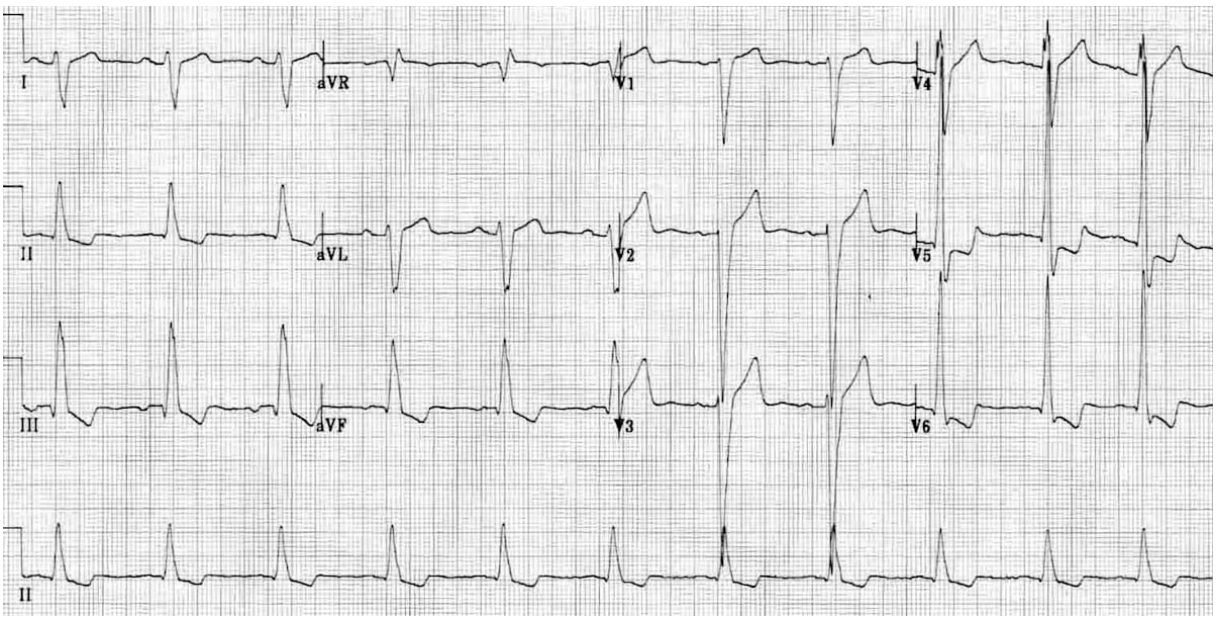

Figure 29 : Il y a une hypertrophie ventriculaire gauche marquée avec une anomalie de repolarisation (schéma de "tension" du ventricule gauche) dans les V5-6.La dilatation du VG a produit un retard de conduction interventriculaire imitant le BBG - cependant, il ne s'agit pas d'un BBG car la morphologie n'est pas typique et il y a de petites ondes Q dans les V5-6 (la présence d'ondes Q dans la V6 exclut le BBG).Il existe certains signes d'élargissement de l'oreillette gauche - déviation vers la gauche de l'axe de l'onde P (ondes P positives en I et aVL, inversées en III et aVF) et prolongation de la partie terminale de l'onde P en V1 .La déviation de l'axe droit en présence d'une HVG suggère la possibilité d'une hypertrophie bi ventriculaire. La dépression ST descendante généralisée peut être due à une HVG (= "discordance appropriée") ou à l'effet de la digoxine (une médiation couramment utilisée dans l'insuffisance cardiaque congestive).(27)

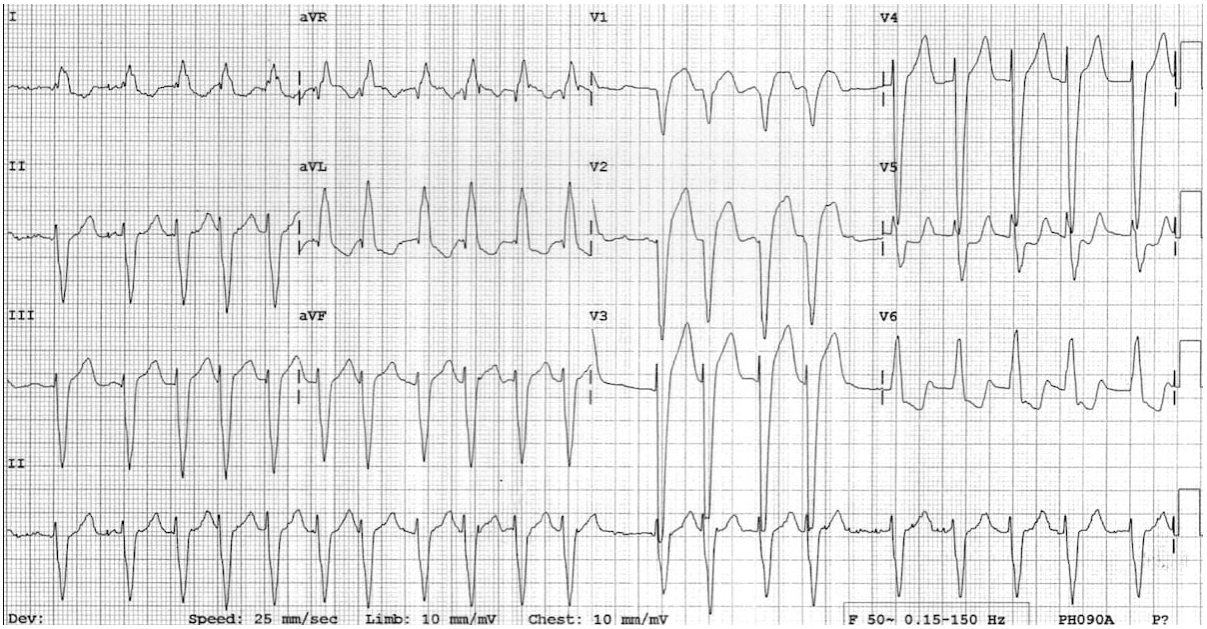

Figure 30 : La fibrillation auriculaire avec BBG fréquemment observé dans la CMD.(27)

3.3. Échocardiographie :

L'échocardiographie revêt une importance cruciale dans le diagnostic de la cardiomyopathie dilatée (CMD). Les caractéristiques écho-cardiographiques de la CMD sont :

- La dilatation du ventricule gauche (VG)
- Le dysfonctionnement systolique avec une contractilité globale altérée et une épaisseur normale de la paroi du VG
- Le dysfonctionnement diastolique du VG avec une augmentation de la pression de remplissage du VG
- La dysynchronie du ventricule gauche
- Le dysfonctionnement du ventricule droit (VD)
- La dilatation de l'oreillette
- La régurgitation mitrale et tricuspide fonctionnelle
- L'hypertension pulmonaire secondaire

Les nouvelles technologies écho-cardiographiques peuvent être utiles, par exemple l'échocardiographie tridimensionnelle (3D) pour une évaluation plus précise des volumes du ventricule gauche et de la fraction d'éjection (FE) et le « speckletracking » pour l'analyse de la déformation, en particulier pour le dépistage familial pour le diagnostic précoce de la CMD chez les patients asymptomatiques. Il convient de noter que de nombreux paramètres écho-cardiographiques ont démontré une valeur pronostique importante dans la CMD.(29)

Tableau X : Tableau qui résume les différentes paramètres écho-cardiographique (29)

Paramètres ETT	Caractéristiques	Commentaires
Dilatation du VG	Diamètre télé-diastolique du ventricule gauche >2,7 cm/m2 ou >117% de la valeur prédite corrigée en fonction de l'âge et de la surface corporelle L'indice de sphéricité accrue est fréquent	Non nécessaire pour le diagnostic (par exemple, cardiomyopathie légèrement dilatée)
Dysfonction systolique du VG	FE < 45%	Altération de la contractilité globale
Anomalies du mouvement de la paroi du ventricule gauche	Hypokinésie diffuse	Anomalies régionales possibles du mouvement de la paroi, principalement dans le septum et l'apex du ventricule gauche.
Épaisseur de la paroi du ventricule gauche	Épaisseur de la paroi du ventricule gauche	Présence fréquente d'une hypertrophie excentrique du ventricule gauche.

Paramètres ETT	Caractéristiques	Commentaires
Dysfonctionnement diastolique du ventricule gauche	Le "schéma restrictif" (E < 150 ms et rapport E/A > 2) est lié à une augmentation de la rigidité du ventricule gauche.	Caractéristique utile de la dysfonction diastolique avancée et de la pression de remplissage élevée du ventricule gauche. Peut varier au cours du suivi
Dyssynchronie du ventricule gauche	Évaluation polyparamétrique qualitative + quantitative	Fréquente en cas de dysfonctionnement grave du ventricule gauche et de BBG ;
Dilatation et dysfonctionnement du VD	TAPSE < 14 mm, RV FAC < 35%	Secondaire d'une atteinte bi ventriculaire et/ou d'une hypertension pulmonaire
Dilatation de l'OG	Indice de volume OG télé-systolique > 34 ml/m2	Associé à la dysfonction diastolique, à la RM, à la fibrillation auriculaire.
Régurgitation mitrale fonctionnelle	EROA > 0,20 cm2 identifie une régurgitation mitrale fonctionnelle significative.	Contribue à l'augmentation de la pression de remplissage du ventricule gauche et à la diminution du volume systolique ; Augmente le remodelage défavorable du ventricule gauche.
Regurgitation tricuspide fonctionnelle		Fréquent en présence d'une dilatation et d'un dysfonctionnement du VR et d'une hypertension pulmonaire.

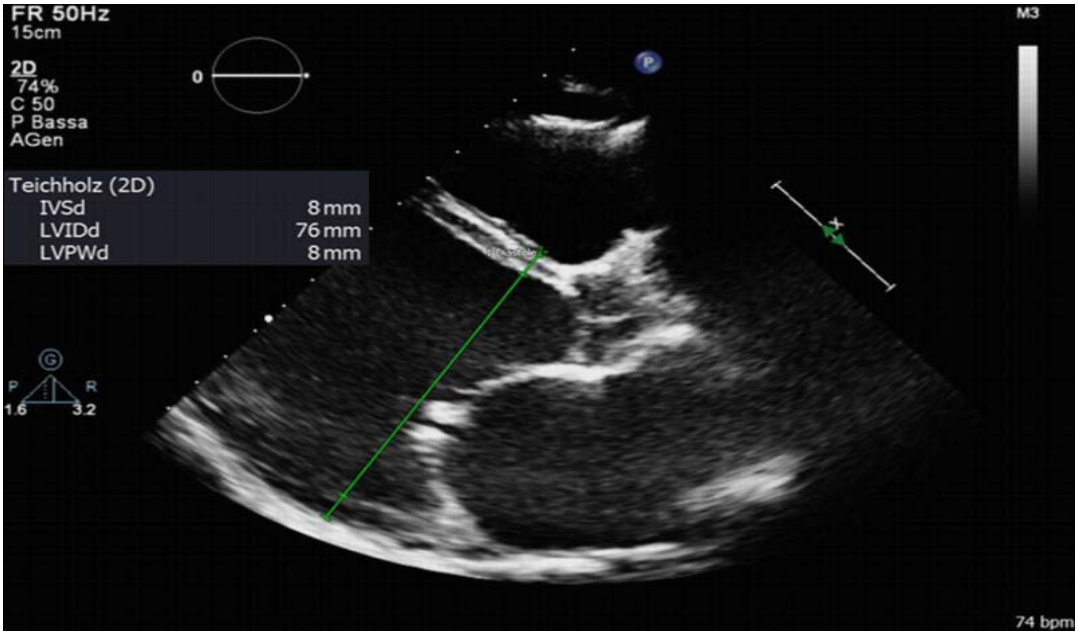

Figure 31 : Échocardiographie Trans thoracique de cardiomyopathie dilatée, vue para sternale du grand axe avec mise en évidence d'une dilatation significative du ventricule gauche (VG).(29)

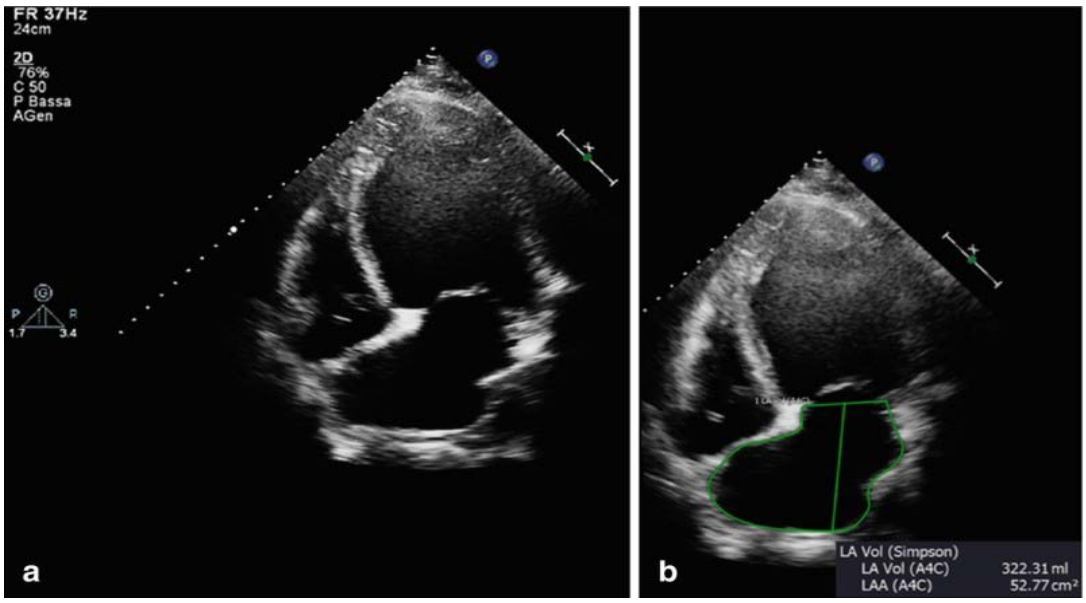

Figure 32 : Échocardiographie Trans thoracique bidimensionnelle d'un cas avancé de cardiomyopathie dilatée, vue apicale à quatre chambres. Panneau (a) remodelage extrême des cavités cardiaques. Panneau (b) élargissement sévère de l'oreillette gauche.(29)

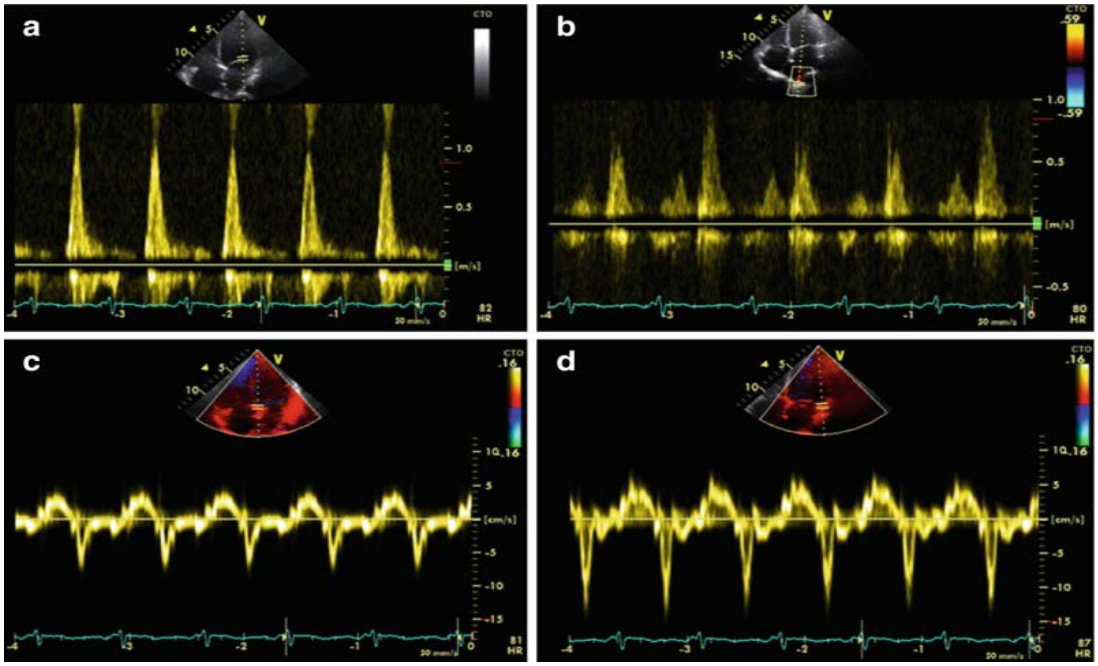

Figure 33 : Cardiomyopathie dilatée avec dysfonctionnement diastolique sévère. Panneau (a) Doppler à ondes pulsées à l'entrée de la valve mitrale. Onde E prédominante avec un temps de décélération rapide et un rapport E/A élevé, compatible avec un remplissage restrictif.(29)

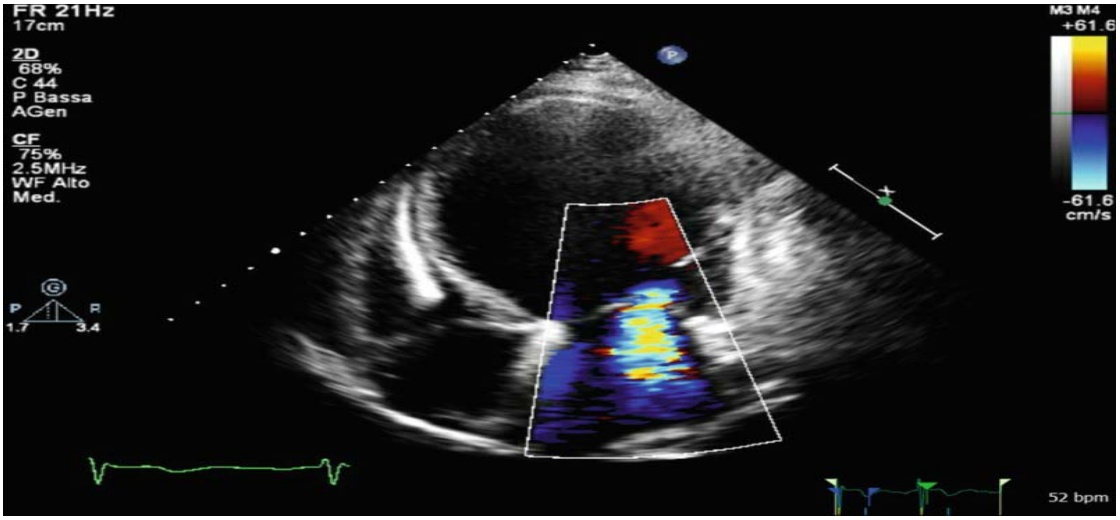

Figure 34 : Échocardiographie Trans thoracique two-dimensionnelle de la cardiomyopathie dilatée, vue apicale à quatre chambres, étude Doppler couleur. Présence d'une régurgitation mitrale fonctionnelle significative(29)

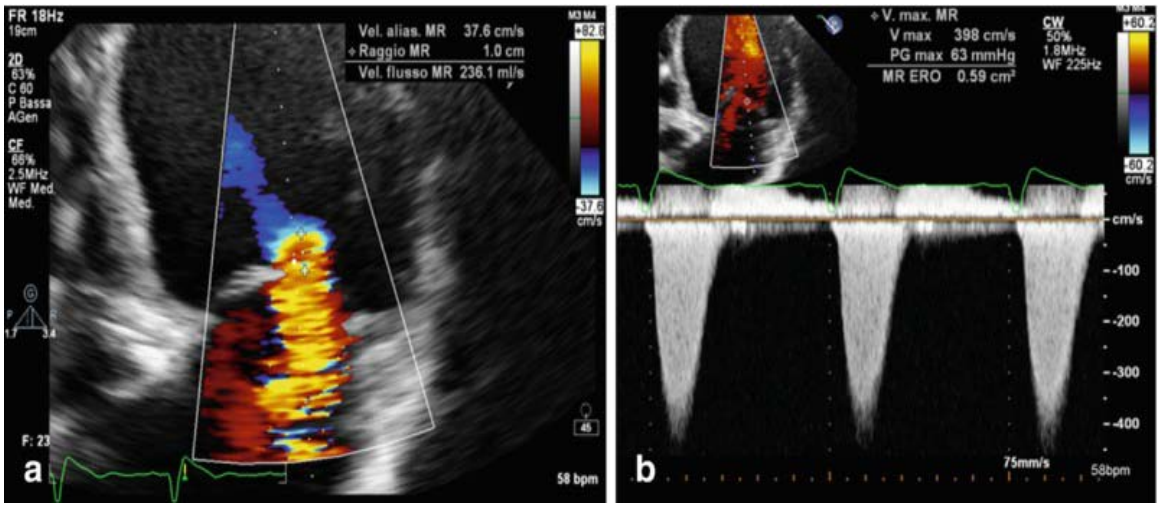

Figure 35 : Échocardiographie Trans thoracique bidimensionnelle de la cardiomyopathie dilatée avec régurgitation mitrale (RM) sévère. Quantification de la surface effective de l'orifice régurgitant (EROA) par la méthode de la surface iso-vélocité proximale (PISA). Panneau (a) vue apicale à quatre chambres centrées sur l'origine du jet de régurgitation mitrale pour la mesure du rayon PISA. Panneau (b) Doppler à onde continue du jet régurgitant avec une faible vélocité et un profil triangulaire, suggérant une RM sévère. Données quantitative : Rayon PISA 1 cm, EROA 59 mm2 (29).

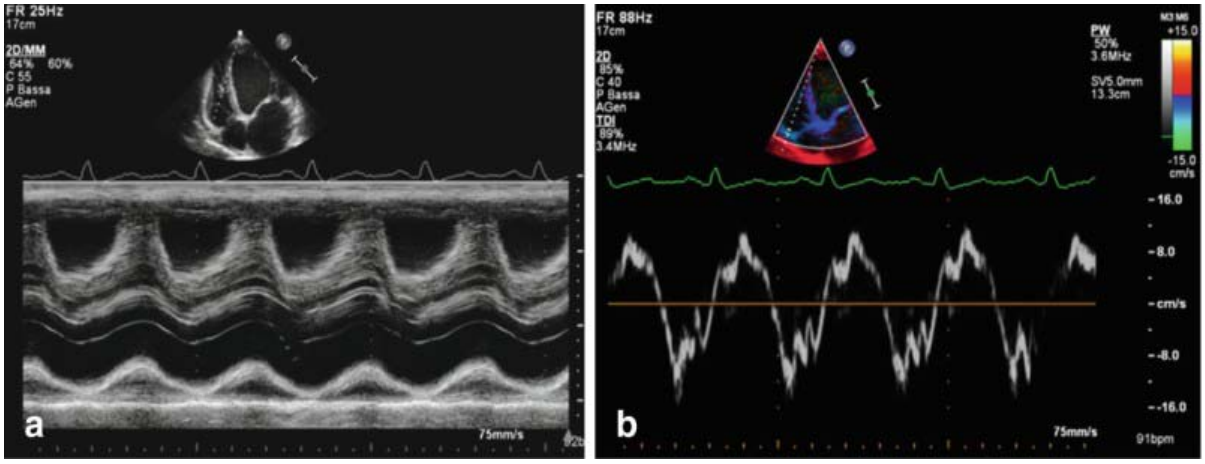

Figure 30 : Échocardiographie Trans-thoracique de la cardiomyopathie dilatée avec dysfonctionnement associé du ventricule droit (VD). Évaluation de la fonction longitudinale du ventricule droit avec l'excursion systolique maximale de l'anneau tricuspide en mode M – TAPSE (29).

3.4. IRM Cardiaque :

La résonance magnétique cardiaque (RMC) est considérée comme l'étalonpour évaluer la masse, les volumes et la fraction d'éjection. L'avantage de la RMC réside dans le fait qu'elle n'est pas limitée par de mauvaises fenêtres acoustiques, qui peuvent souvent limiter les études écho-cardiographiques, permettant ainsi de diagnostiquer despathologies qui, autrement, ne seraient pas facilement reconnues par l'échocardiographie. (30)

L'imagerie ciné est utilisée pour couvrirle ventricule gauche dans l'axe court de l'apex à la base, créant essentiellementune structure volumétrique tridimensionnelle pour l'analyse.

De multiples études ont démontré la précision et la reproductibilitéde la RMC pour mesurer les volumes du VG, la fraction d'éjection (FE) et lafonction régionale .(30)

Des techniques telles que le marquage du tissu myocardique ou l'imagerie en écho stimulé codé par déplacement permettent une analyse plus détaillée du mouvement régional du myocarde et de l'activité cardiaque.

Le rehaussement tardif du gadolinium (LGE) consiste à distinguer les régions de cicatrices, de nécrose ou d'inflammation des tissus normaux par la rétention prolongée du contraste à base de gadolinium(30)

La cartographie T1 myocardique s'impose comme la méthode non invasive de choix pour l'évaluation de l'état diffus du myocarde. Des études ont montré que les mesures sont en corrélation avec la fraction volumique du collagène extracellulaire, sont augmentéesdans un certain nombre de NICMD et sont liées à la gravité du remaniement duremodelage du ventricule gauche (LV) dans le NICMD.(31)

L'imagerie pondérée en T2 peut être utilisée pour démontrer un œdème ou unelésion myocardique. L'interprétation précise de l'imagerie pondérée en T2 en utilisant le modèle canin d'infarctus du myocarde, il a été démontré que l'apparition de l'œdème sur le RMC est apparue pour la première fois 28 min après l'occlusion expérimentale de l'artère coronaire et bien avant

l'apparition de LGE ou de troponine, ce qui signifie que la RMC peut visualiser l'œdème avant le début des lésions myocardiques irréversibles.

L'augmentation du signal T2peut être observée dans toute cause de lésion myocardique, telle quela myocardite aiguë (30) .

Les valeurs normales dépendent des paramètres suivants : le sexe, l'âge, la taille et le poids du patient. Les mensurations obtenues doivent être exprimées et indexées en termes de surface corporelle. Les seuils de VTD et de FEVG varient dans la littérature et dépendent des critères d'inclusion dans différentes études. Par exemple, une VTD supérieure à 100 mL/m2 chez l'homme et une VTD supérieure à 90 mL/m2 chez la femme, une FEVG inférieure à 45% est considérée comme pathologique, et le diagnostic est difficile et incertain lorsque la FEVG est comprise entre 45% et 55%.(32)

En revanche, le remodelage ventriculaire au cours de la CMD est considéré comme excentrique, avec une augmentation plus importante du volume du VG que de la masse du VG. Dans ce cas, un test d'effort qui mesure la consommation totale d'oxygène peut aider à confirmer le diagnostic. Compte tenu de la localisation et de l'origine de la zone fibreuse, l'IRM de stress avec injection de gadolinium a éliminé les séquelles de nécrose au profit d'une ischémie myocardique .(32)

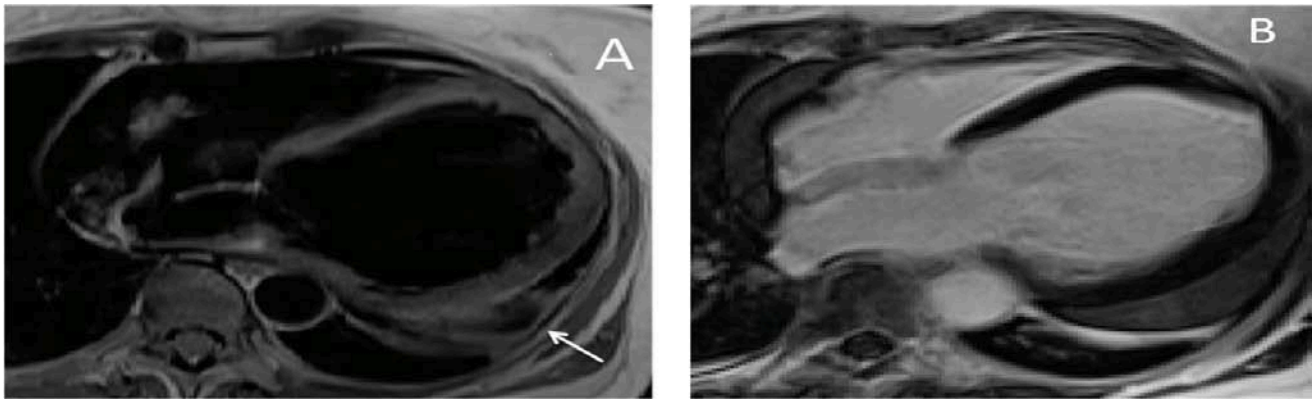

Figure 31 : Cardiomyopathie dilatée idiopathique chez un patient asymptomatique de 27 ans identifié occasionnellement lors d'un dépistage clinique de routine. L'image 4-chambre turbo écho spin pondérée en T1 (a) montre une chambre ventriculaire gauche très dilatée (volume end-diastolique 296 mL ;Fraction d'éjection 26%). L'image de rehaussement tardif au gadolinium acquise dans le même plan d'orientation (b) montre l'absence de rehaussement pathologique dans les deux chambres ventriculaires. Il existe également un épanchement péricardique concomitant important (flèche) situé dans la partie médiane du ventricule gauche, qui a été initialement interprétée comme l'expression d'une forme de péri-cardiomyocardite.(33)

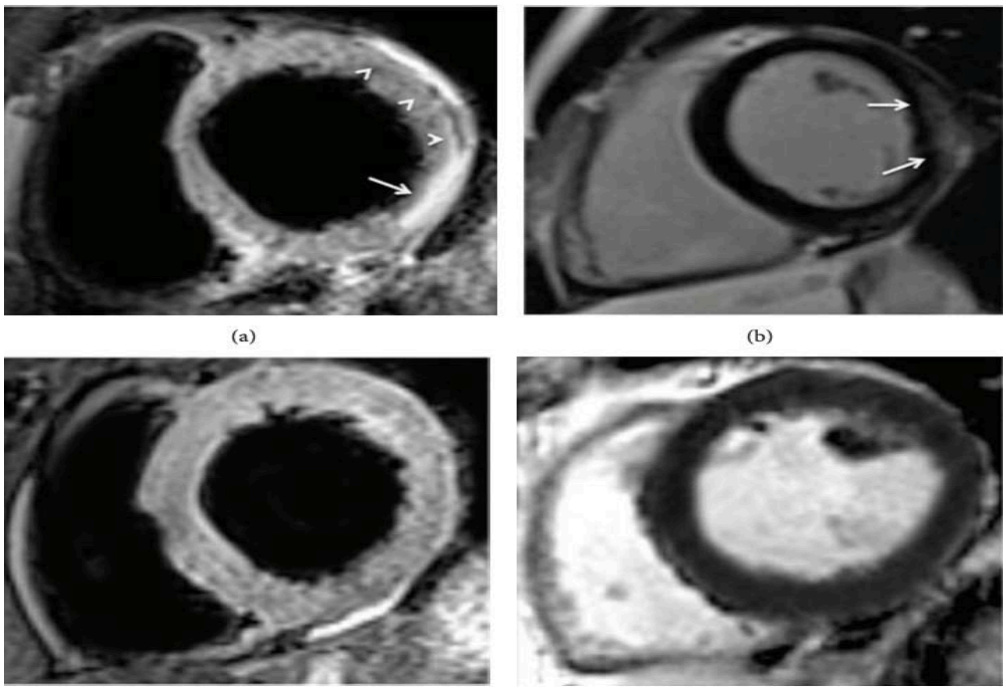

Figure 32 : Cardiomyopathie dilatée induite par les anthracyclines évaluées par résonance magnétique cardiaque au début des symptômes ((a), (b)) et huit mois après l'arrêt du traitement ((c), (d)). Lors de la présentation clinique, les images de précession libre en régime permanent en ciné en fin de diastole et en fin de systole montrent des volumes ventriculaires gauches accrus (VDE : 166 ml ; VSE : 106 ml) avec une fraction d'éjection réduite de 36% et une anomalie régionale du mouvement de la paroi, impliquant principalement les segments apicaux. Après l'administration du produit de contraste (b), des zones subtiles et éparses de rehaussement tardif inhomogène, principalement réparties dans le sous-épicarde, sont représentées impliquant principalement les parois inférieures et inféro-latérales du ventricule gauche (flèches) et représentant probablement des foyers de fibrose de remplacement liés à la fraction d'éjection. Des foyers de fibrose de remplacement liés à l'inflammation active associée à l'exposition aux médicaments. Lors du suivi ((c), (d)) après la suspension du médicament, cine-MR montre une récupération significative de la fonction globale du VG (VDE 151,4 ml ; VSE : 77 ml ; FE : 49%) avec une réduction de l'épaisseur de la paroi (épaisseur de la paroi médiane du septum de 13 mm à 10 mm).de 13 mm à 10 mm). À l'imagerie de rehaussement tardif (d), l'hyperintensité régionale n'est plus observée, ce qui suggèrefortement la guérison du processus. (33)

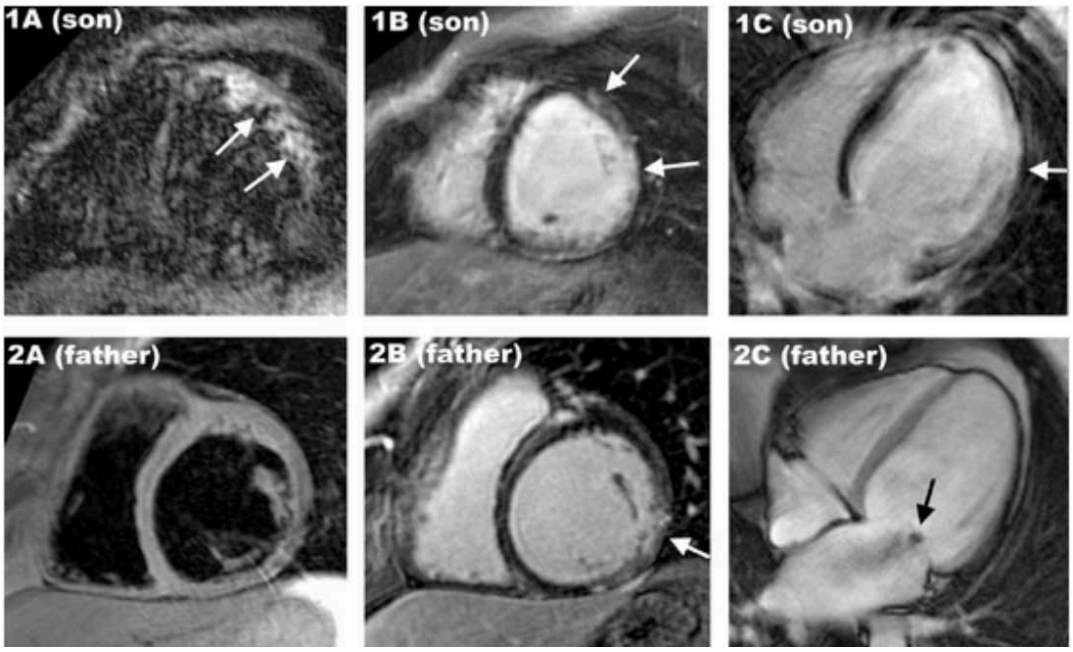

Figure 33 : Panneau A : IRM cardiaque en poids T2 en vue de l'axe court du son avec saturation en sang noir et en graisse montrant une intensité de signal brillante de la paroi latérale (flèches blanches) suggérant un œdème myocardique. Panneaux 1B et 1C : IRM cardiaque du fils, vue en axe court (1B) et vue en 4 chambres (1C), montrant un rehaussement tardif sous-épicardique au gadolinium de la paroi latérale (flèches blanches), suggérant un diagnostic de myocardite.

Panneau 2A : IRM cardiaque en poids T2, vue du père selon l'axe court, avec sang noir et saturation des graisses sans anomalie de signal. Panneau 2B : IRM cardiaque du père, vue en axe court (1B), montrant un rehaussement tardif au gadolinium sous-épicardique de la paroi inféro-latérale (flèche blanche) suggérant le diagnostic de myocardite. Panneau 2C : IRM cardiaque en vue quatre chambres du père pendant la première partie de la systole montrant une cardiomyopathie dilatée avec régurgitation mitrale fonctionnelle (flèche noire).(34)

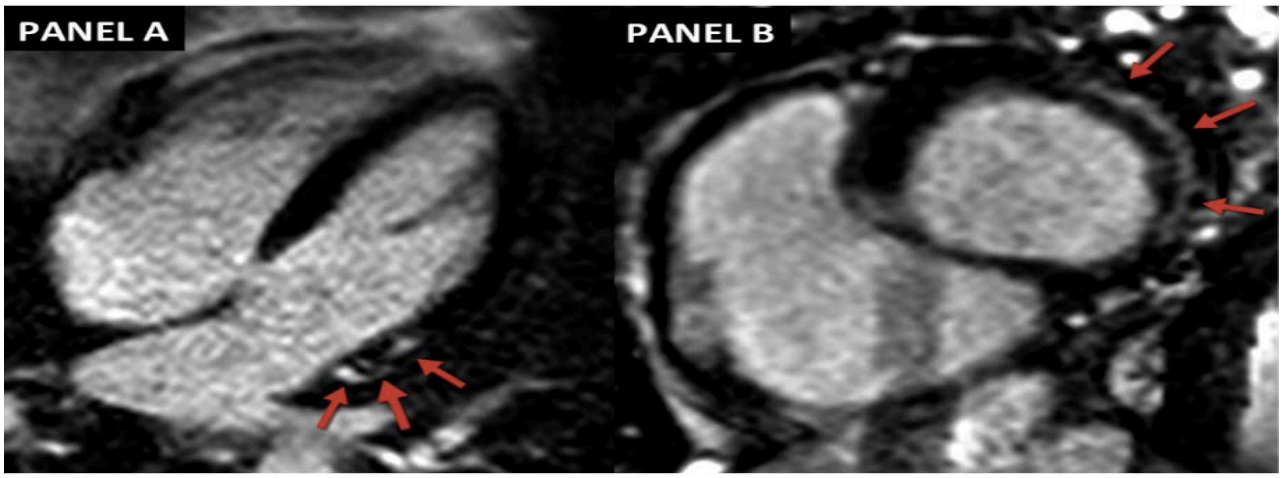

Figure 34 : Sarcoïdose cardiaque : Les flèches rouges montrent des zones de LGE sous-épicardiques dans les segments basal et latéral du ventricule gauche sur la vue en 4 chambres (A) et sur la vue basale en axe court (B).(30)

3.5. Coronarographie :

La coronarographie est réservée aux patients présentant des douleurs thoraciques à l'effort, des facteurs de risque et des anomalies systoliques segmentaires significatives évoquant une cardiopathie ischémique. Une sténose <50% exclura la CMD ischémique(35).

La coronarographie est donc indiquée chez tous les patients chez qui l'on soupçonne une maladie coronarienne :

- Age> 35 ans.
- Présentant des facteurs de risque coronarien.
- Antécédents de douleurs thoraciques.
- Anomalies du mouvement de la paroi régionale et/ou des défauts de perfusion à la scintigraphie d'effort.

La coronarographie est également indiquée chez tous les patients qui sont candidats à une

transplantation cardiaque ou dont les symptômes sont secondaires à une complication mécaniquede l'infarctus du myocarde.(36)

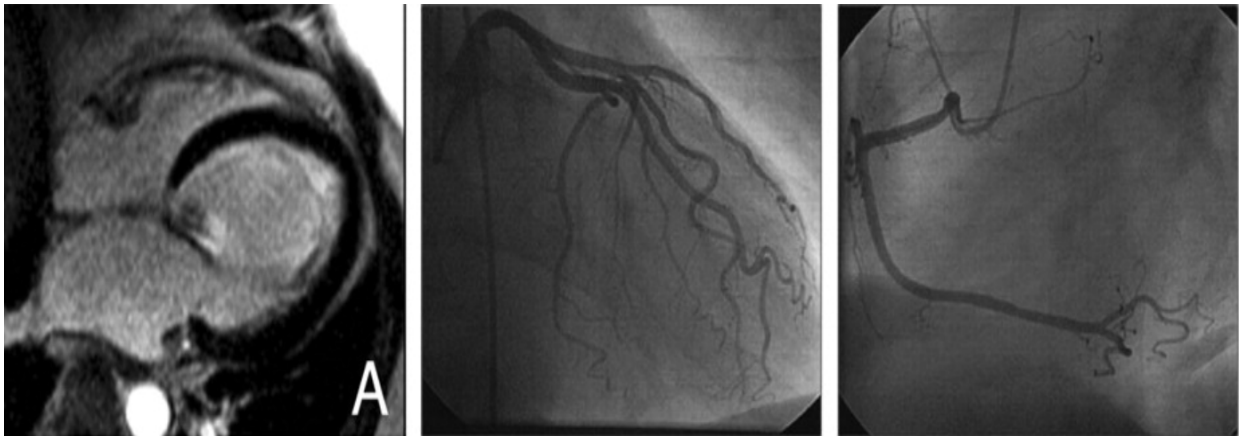

Figure 35 : La véritable cardiomyopathie dilatée (CMD) présente une image LGE-CMR sans rehaussement tardif sous-endocardique et des artères coronaires non obstruées sur la coronarographie. (37)

Il a été prouvé que dans la DCM la longueur et le diamètre des artères épicardiques sontréduits après ajustement en fonction de la masse du ventricule gauche. De plus, le nombre de branches latérales de l'artère descendante antérieure gauche et de l'artère circonflexe gauche est également réduit.*(38)*

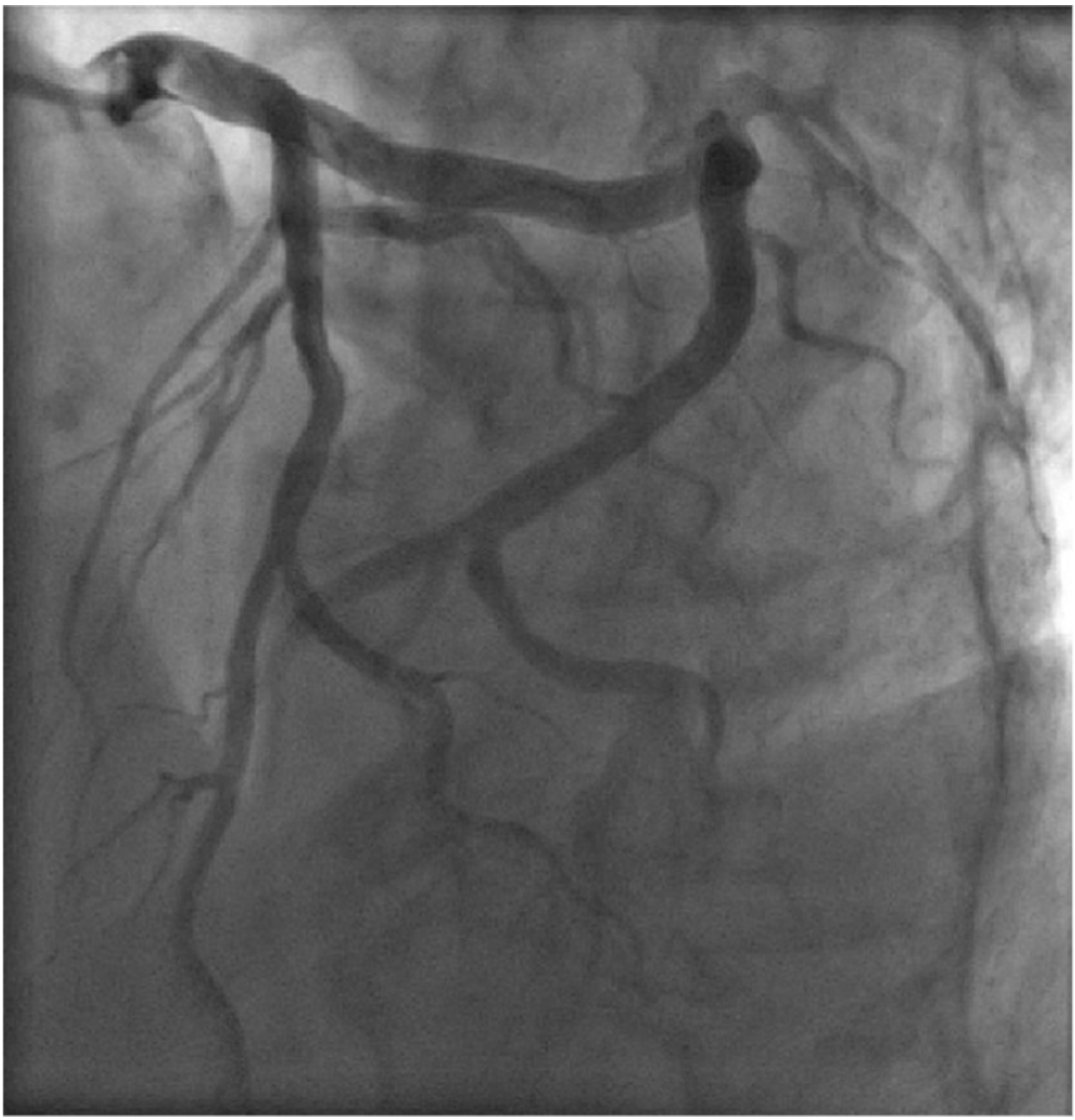

Figure 36 : Coronarographie dans une cardiomyopathie dilatée. Disproportion caractéristique entre la taille des artères épicardiques,le nombre de branches latérales et la taille du cœur.(37)

3.6. Coroscanner :

la tomodensitométrie est une méthode réalisable, sûre et précise pour exclure les sténoses significatives des artères coronariennes chez les patients atteints de CMD, et qu'elle peut donc êtreoutil de diagnostic pour différencier l'étiologie ischémique de l'étiologie non ischémique de la maladie, avec l'avantage d'éviter les risques, les coûts et l'inconfort associés au cathéter.(39)

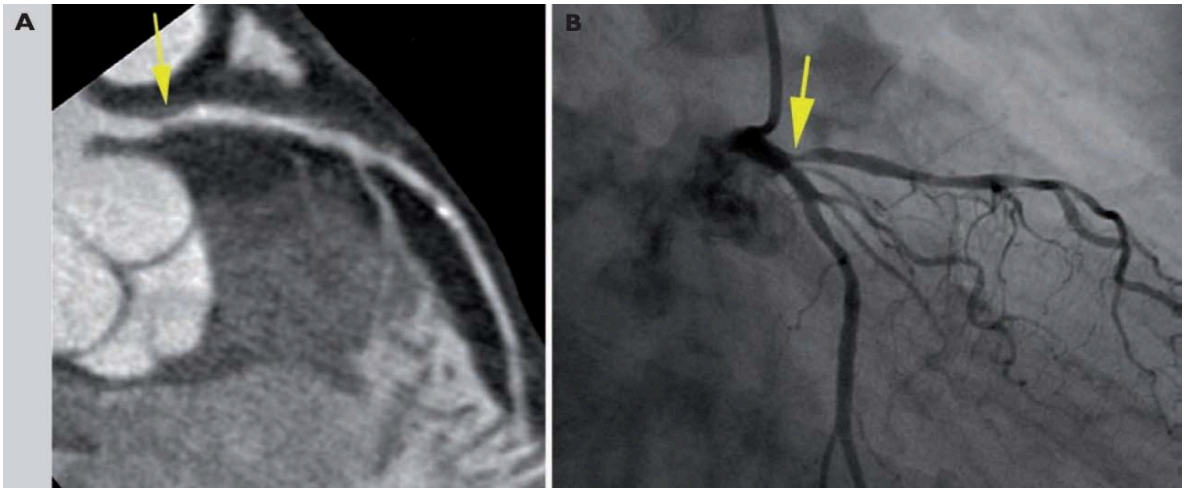

Figure 37 : Mises en évidence d'une sténose significative par CT cardiaque A. Lésion serrée et non calcifiée à l'origine de l'interventriculaire antérieure, documentée par CT ; B. La même lésion, confirmée à la coronarographie invasive quelques jours plus tard.(40)

3.7. Biopsie myocardique :

Le rôle et l'utilité de la biopsie endomyocardique (BM) dans le bilan des maladies cardiovasculaires restent controversés, et la pratique varie considérablement selon les centres. La biopsie myocardique est une modalité diagnostique utilisée pour évaluer diverses maladies cardiaques pour lesquelles les tests non invasifs ne permettent généralement pas de formuler un diagnostic clinique. La réalisation d'une biopsie n'est pas sans complications, et des procédures de diagnostic moins invasives comme l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cardiaque ou la tomographie par émission de positons (TEP) supplantent l'BM pour certaines indications.(41)

3.8. Bilan biologique :

Les tests de laboratoire peuvent être utiles dans la détection de conditions extra-cardiaquesqui causent ou exacerbent la dysfonction ventriculaire, mais l'intérêt des tests del'évaluation du dysfonctionnement secondaire d'un organe, comme dans le cas d'une insuffisance cardiaque grave, ou dans la détection de marqueurs non spécifiques de la gravité de la maladie tels que les peptides natriurétiques.(42)

Le bilan a but étiologique systématiquement demandé est : (42)

- L'évaluation de l'inflammation comprend : VS, CRP, NFS et nombre d'éosinophiles.
- Dosage CPK (élévation dans certaines formes génétiques).
- Dosage de la vitamine B1.
- Examen de la thyroïde, y compris détermination de la TSH.
- Dosage de calcium sérique, de fer et de ferritine.
- Les maladies du tissu conjonctif affectent souvent le système cardiovasculaire mais restent souvent infra cliniques. Les patients peuvent présenter des caractéristiques de péricardite, de myocardite, d'endocardite et de vascularite, mais il n'y a généralement pas de corrélation entre la gravité de la maladie systémique et l'atteinte cardiaque ; Des antécédents familiaux ou personnels de maladie auto-immune, les tests sérologiques d'auto-anticorps spécifiques et non spécifiques d'un organe, et d'auto-anticorps spécifiques du cœur chez le patient peuvent être envisagés.
- Sérologie infectieuse (ciblée plutôt que systémique,à moins que le schéma d'apparition de la CMD soit subaigu après une myocardite).
- Évaluation toxicologique.
- Évaluation endocrinienne et/ou nutritionnelle, y compris dosage Pré albumine, Sélénium, Carnitine.

- Les tests génétiques ne sont requis que si la maladie familiale est connue. Compte tenu de son coût élevé, de sa difficulté de mise en œuvre et de son apport discutable, il est rarement utilisé en pratique. Il s'est intéressé à la recherche de mutations dans certains gènes, comme le gène Lamine, associés au phénotype des troubles de la conduction, et donc à la modification des stratégies thérapeutiques.

VI. Diagnostiqueétiologique:

La CMD est une maladie multifactorielle avec 3 mécanismesprincipaux qui peuvent coexister : une anomalie génétique, une cause infectieuse, ainsi qu'une réaction immunitaire. Selon la classification américaine, la CMD peut être « mixte », à la foishéréditaire et acquise. (35)

1. forme sporadique :

Les formes sporadiques de CMD constituent la majorité des cas, environ 70%. La maladie est alors considérée comme multifactorielle mais une composante génétique demeure possible.

Deux modalités de participation génétique peuvent être envisagées. Il peut s'agir d'une mutation de novo, expliquant l'absence d'antécédents familiaux, d'un gène codant une protéine cardiaque comme l'actine cardiaque. Le plus souvent cependant, la participation génétique est au second plan, faisant alors intervenir des gènes de susceptibilité, qui représentent des facteurs de risque de développer la maladie, ou des gènes modificateurs, qui modulent l'évolution et la sévérité de la maladie lorsqu'elle est apparue.

Le diagnostic de CMD idiopathique, familiale ou sporadique, ne peut être retenu qu'après exclusions des formes liées à une étiologie précise. (6)

1.1. Cause infectieuse :

Toutes les myocardites infectieuses peuvent évoluer vers une CMD, la responsabilité de l'infection est évidente dans la genèse d'une CMD lorsque la dysfonction systolique apparaît au cours ou au décours d'une myocardite aiguë.(43)

Les examens sérologiques peuvent alors mettre en évidence une séroconversion. Cependant, un délai de plusieurs mois ou années peut s'écouler entre la maladie infectieuse aiguë et l'apparition d'une CMD qui peut alors être due, soit à une infection virale chronique et persistante au niveau myocardique, soit à une réaction auto-immune secondaire à l'agression virale initiale.(43)

La réalisation d'une biopsie myocardique éventuellement guidée par les données de l'IRM peut alors être utile, permettant de rechercher des signes histologiques de myocardite, dont la fréquence est d'autant plus importante que la biopsie est faite plus précocement par rapport au début de la maladie.(41)

Du génome viral a également été retrouvé par polymeraseChainreaction (PCR) ou hybridation dans des biopsies myocardiques de patients atteints de CMD.

Les virus les plus couramment associés à la cardiomyopathie inflammatoire sont les suivants :

Les virus cardiotropes primaires : sont les suivants les adénovirus et les entérovirus (tels que les virus coxsackie Aou les virus coxsackie B, et les écho virus) (44)

Les virus vasculotropes : susceptibles de persister toute la vie, notamment le parvovirus B19 (B19V ; de la famille des érythrovirus).(44)

Les virus lymphotropes : susceptibles de persister toute la vie qui appartiennent à la famille desHerpesviridaes l'herpès virus humain 6, le virus d'Epstein-Barret le cytomégalovirus humain (44)

Les virus qui déclenchent indirectement la myocardite en activant le système immunitaire(45)sont le virus de l'immunodéficience humaine (VIH), le virus de l'hépatite C (VHC), le virus de la grippe A et le virus de la grippe B; Ainsi que les virus de la famille des Coronaviridae,notamment le coronavirus du syndrome respiratoire du Moyen-Orient (MERS-cov), coronavirus (SARS-cov) et le SARS-cov-2, ces dernier ont un tropisme pour l'enzyme de conversion

de l'angiotensine 2 (ACE2)et peuvent potentiellement provoquer des lésions cardiaques directes.(44)

On ne dispose que de peu d'informations sur les complications cardiaques qui peuvent entraîner une issue fatale chez les patients atteints de COVID 19. Cependant, un nombre croissant de rapports ont montré que les effets directs et indirects du SRAS-CoV-2 sur le cœur sont extrêmement importants en tant que déterminants du pronostic de la COVID 19.(46)

L'enzyme de conversion de l'angiotensine 2 (ACE2) est une Amin-peptidase associée à la membrane qui inhibe l'activation du système rénine-angiotensine et prévient le développement de l'insuffisance cardiaque (IC), de l'hypertension et du diabète. (47)

De plus, l'ACE2 sert de récepteur fonctionnel pour le SARS-CoV-2, et la COVID 19 est déclenché par la liaison de la protéine de pointe du SARS-CoV-2 à l'ACE2. Outre les cellules épithéliales bien connues des muqueuses des voies respiratoires et les cellules épithéliales alvéolaires de type II, l'ACE2 est fortement exprimée sur le myocarde et l'endothélium vasculaire. Par conséquent, après avoir pénétré dans l'organisme, le SRAS-CoV-2 peut endommager le cœur et le système vasculaire et provoquer une pneumonie.(48)

Une augmentation des taux de troponine dans le sang (troponine I ou troponine T) est un indicateur des lésions myocardiques, et les mesures de la troponine sanguine sont largement utilisées pour le diagnostic du syndrome coronarien aigu (SCA). Plusieurs études ont documenté une forte association entre la progression du COVID 19 et une troponine sanguine élevée.

Cescoronavirus sont également susceptibles de déclencher indirectement la myocardite, d'une manière similaire à celle des virus de la grippe A et B, par l'intermédiaire d'une cardiotoxicité médiée par les cytokines ou en déclenchant une réponse auto-immune contre des composantsdu cœur(44)

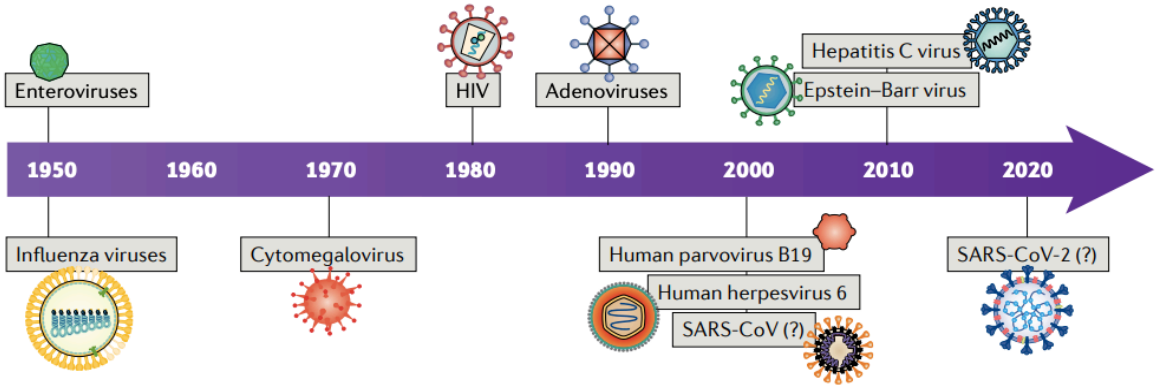

Figure 38 : Les principaux virus associés à la cardiomyopathie inflammatoire au fil du temps. Au fil des ans, le nombre de virus reconnus associés à la cardiomyopathie inflammatoire a augmenté. Cette évolution est en partie influencée par la détection intentionnelle d'un répertoire plus large de virus au fil du temps ainsi que par l'apparition de nouveaux virus ou génotypes de virus dans le cœur. L'association entre le coronavirus du syndrome respiratoire aigu sévère (SARS-CoV) et le SARS-CoV-2 et la cardiomyopathie inflammatoire n'est pas encore claire. (44)

1.2. Cause toxique

a. Alcool

Une intoxication alcoolique chronique et massive est fréquemment retrouvée chez les patients présentant une CMD sans que l'on puisse encore affirmer s'il s'agit de la cause de la maladie ou d'un simple facteur adjuvant.

Les effets toxiques de l'alcool sur la synthèse des acides gras éthylesters avec altération de la phosphorylation oxydative mitochondriale et un déficit en thiamine ont été incriminés.

Le développement de la cardiomyopathie alcoolique est lié à la quantité d'alcool ingérée quotidiennement et à la durée de l'abus d'alcool.Pour produire un dysfonctionnement cardiaque ne sont pas encoreconnues. Une consommation d'alcool de 80 g/jour pendant au moins 5 ans augmente significativement le risque de développer un CA [(49),(50)]. Laquantité d'éthanol consommée au cours de la vie, exprimée en kilogrammes par kilogramme d'alcoolsemble être en corrélation avec le dysfonctionnement du ventricule gauche [(50)]. Néanmoins, tous les "gros buveurs" ne développent pas tous une cardiomyopathie dilatée.

L'obtention d'une abstinence totale d'alcool représente la stratégie la plus efficace pour le traitement de l'alcoolismey compris la cardiomyopathie alcoolique, afin de promouvoir la récupérationde la dysfonction ventriculaire gauche (51).

Cependant, la limite entreréversibles et non réversibles, en d'autres termes, le " point de Non-retour", n'est actuellement pas connue (52).

b. Iatrogène

Les causes iatrogènes sont dominées par les effets secondaires cardiaques des antimitotiques à côté des anthracyclines et du cyclophosphamide (Endoxan®) dont le rôle reste majeur, les nouveaux antimitotiques comme le trastuzumab (Herceptin®), le paclitaxel (Taxol®), (6)l'imatinib(Glivec®),sont de plus en plus fréquemment en cause (6)

Table 1. Main mechanisms of toxic cardiomyopathy.

Proposed mechanisms of toxicity	Substances
DNA cleavage, inhibition of topoisomerase II β	Anthracyclines
Impaired DNA synthesis	Anthracyclines, traztuzumab
Disruption NRG receptor signalling	Anthracyclines
Inhibition ribosomal S6 kinase	Sunitinib
Inhibition of AMP-activated protein kinase	Sunitinib
Lipid peroxidation, oxidative stress	Anthracyclines, traztuzumab, imatinib, azidothymidine, rosiglitazone, cocaine, ethanol, antimony, cobalt, mercury
Induction of apoptosis	Anthracyclines, cocaine, ethanol
Impairment of mitochondrial bioenergetics	Anthracyclines, azidothymidine, rosiglitazone, ethanol, carbon monoxide, cobalt
Interference with intracellular calcium homeostasis or calcium-mediated contractile mechanisms	Anthracyclines, cocaine, ethanol, antimony, cobalt, lithium, mercury
Interference with iron metabolism	Anthracyclines
Influence of genetic factors	Anthracyclines, ethanol, metamfetamines
Excessive adrenergic stimulation	Antidepressants, cocaine, metamfetamines, carbon monoxide, lithium, scorpion venom
Impaired myocardial O2 delivery or increased myocardial O2 consumption	Cocaine, carbon monoxide
Interference with ion channels	Scorpion venom

Figure 39 : Les différents mécanismes responsables de CMD médicamenteuse sont résumés dans le tableau de la figure 22 (53)

1.3. Cause inflammatoire :

Dans les maladies auto-immunes et certaines maladies de processus qui impliquent des modifications du système immunologique, on détecte des concentrations élevées d'auto-anticorps (AAB) qui réagissent avec les auto-antigènes (AAG).

Diverses maladies ayant des effets cardiologiques, telles que le rhumatisme articulaire aigu, la myocardite, les syndromes post-péri cardiotomie et les connectivites (lupusérythémateuxsystémique, la sclérose systémique progressive, la dermatomyosite) ayant des effets cardiaques, s'accompagnent de réponses immuno-pathologiques.

Chez les patients atteints de CMD, une grande variété de AAB qui réagissent contre les AAG cardiaques ont été identifiés. Bien que leur rôle physiopathologique ne soit pas clair, ils peuvent être des agents pathogènes ou des épiphénomènes secondaires à des lésions tissulaires.(54)

Il est possible que les AAB retrouvés chez les patients CMD soient de simples marqueurs passifs du processus. Certains résultats suggèrent un rôle plus actif. Il a été démontré que les anticorps anti-récepteurs β1 ont un effet agoniste sur le récepteur, avec la particularité qu'ils ne provoquent pas de désensibilisation des récepteurs, L'absence de celle-ci perpétue l'activation des récepteurs, ce qui entraîne les effets délétères d'une surstimulation adrénergique chronique.(54)

Dans certaines études, il a été observé que l'AAB diminue avec laprogression de la maladie, les rendant presqueindétectable dans les phases tardives, ce qui peut être lié au degré de fibrose myocardique quise développe. Si tel est le cas, détermination des valeurs AABpourrait être utilisé comme marqueur non invasif pourcardiomyopathie(54).

A titre d'exemple, Dans le lupus érythémateux disséminé (LES), les implications cardiovasculaires de la maladie ont été bien décrites, avec à la fois une atteinte spécifique des tissus cardiaques. L'atteinte cardiaque a été signalée chez plus de 50% des patients (55) et peut toucher n'importe laquelle des trois couches du tissu cardiaque : endocarde, myocarde ou épicarde, ainsi que la séreuse péricardique. Cependant, bien que la prévalence de l'atteinte cardiaque soit élevée, la prévalence de la cardiomyopathie dilatée dans les LES n'est pas connue. En outre, alors que les études post-mortem ont révélé une prévalence de la myocardite supérieure à 50%, une myocardite cliniquement significative a été signalée chez environ 9% des patients.

Le profil d'auto-anticorps de l'atteinte cardiaque a été postulé, avec une spécificité suggérée pour le tissu cardiaque décrit : la pathologie endocardique et valvulaire a démontré une

association avec la présence d'anticorps anti-phospholipides et anti-cardiolipines(56), tandis que la myocardite a été associée à des anticorps anti-Ro . (57)

Toutes les vascularites primaires peuvent cibler le cœur, mais cette complication est plus fréquente dans les cas suivantsTAK, PAN et EGPA. La myocardite est plus fréquente dans l'EGPA et TAK, et l'angine coronaire est plus fréquente dans TAK, PAN et BD. En outre, l'Insuffisance aortique est une complication classique de l'aortite induite par la TAK, et la formation de thrombus cardiaques intra-cavitaires touche principalement les patients atteints de la maladie de Behçet. La myocardite, l'artérite coronaire et la valvulopathie peuvent conduire à une insuffisance cardiaque congestive et représentent des facteurs de mauvais pronosticqui nécessitent une thérapie agressive. Des études d'imagerie et de pathologie ont révélé que les atteintes sub-cliniques sont fréquentes (par exemple, TAK, PAN, EGPA, GPA et BD). La prise en chargediffère selon la structure cardiaque concernée et l'activité de la maladie.(58)

Bien que la péricardite puisse être traitée par des AINS, de la colchicine ou de la prednisone à faible dose,la myocardite et la vascularite coronaire nécessitent de fortes doses de CS et souvent des agents cytotoxiques. Les lésions valvulaires, l'artériopathie coronaire et la thrombose ventriculaire nécessitent souvent une intervention chirurgicale.(58)

A titre d'exemple, La présentation clinique de la granulomatose avec poly angiite (GPA ; anciennement granulomatose de Wegener) est hétérogène, et si l'implication des voies respiratoires supérieures et inférieureset des reins est typique, n'importe quel système organique peut être touché.(59)

L'atteinte cardiaque dans la GPA a longtemps été considérée comme rare, pourtant, un large éventail d'anomalies a été rapporté : la péricardite, la myocardite, les lésions valvulaires, l'artérite coronaire et le système de conduction.(60)

Dans la GPA, le début de la CMD est souvent insidieux et se présente sous la forme d'une dyspnée progressive et des œdèmes périphériques. Les complications telles que le choc cardiogénique, la mort subite,et les arythmies peuvent également être observées bien que moins fréquemment. (60)

2. Forme familiale

Les formes familiales et mono géniques des CMD sont caractérisées par une grande hétérogénéité tant phénotypique, avec différentes formes cliniques, que génétiques, avec de nombreux gènes et loci en cause, elles représentent environ 30% des CMD.

Ces gènes codent pour une large variété de protéines du sarcomère, du cytosquelette, de l'enveloppenucléaire, du sarcolemme, des canaux ioniques et des jonctions intercellulaires.

Des mutations spécifiques de cesgènes altèrent diverses voies et structures cellulaires et affectent négativement le mécanisme de lacontraction musculaire, le fonctionnement et la sensibilité des canaux ioniques aux électrolytes, l'homéostasie du calcium et la génération et la transmission de l'information.

Bowles et Towbin ont expliqué le fait que cette hétérogénéité génétique entraîne un phénotype commun par l'hypothèse de la "voie commune finale" : différentes mutations altèrent diverses protéines impliquées dans une voie commune dont la perturbation conduit à la CMD, même la forme arythmogène. (61)

2.1. CMD à transmission autosomique dominante : (62)

Les plus fréquentes, elles représentent plus de 50% de toutes les formes génétiques. Elles sont liées à des mutations intéressant plusieurs gènes, notamment du cytosquelette. Ainsi certains considèrent les CMD comme une anomalie de transmission de l'énergie produite par le sarcomère/cardiomyocyte.

a. La desmine, la deltasacroglycane et la métavinculine

Les gènes impliqués codent l'actine myocardique, les mutations concernant un domaine situé au niveau de la bande Z du sarcomère intervenant dans la connexion avec le cytosquelette.(63)

b. La myosine, la troponine T ou C, l'alphatropomyosine et la titine

Des mutations des gènes codant des protéines du sarcomère ont également été identifiées au cours des CMD. Une anomalie de la production d'énergie par le sarcomère pourrait être alors en cause. (64)

c. *Lamine A et C, protéines de la membrane nucléaire*

Des mutations du gène LMNA sont retrouvées chez 7,5% des cas de CMD familiales , elles peuvent être responsable d'une instabilité nucléaire puis à la mort cellulaire. (63)

2.2. Formes autosomiques récessives

Elles représenteraient 16% de toutes les CMD familiales. Les patients atteints développent une CMD de façon plus précoce et le pronostic en est plus sombre que dans les formes autosomiques dominantes. On retrouve l'atteinte du gène de la ***desmoplakine.*** (65)

2.3. Formes à transmission liée à l'X : (66)

a. *Ladystrophine*

Protéine sous-membranaire possédant un rôle structurel dans la stabilisation de la membrane plasmique, et fonctionnel dans la transduction de l'énergie produite par le cardiomyocyte.

Plusieurs affections musculaires comportent une atteinte cardiaque , qui peut être le signe révélateur et /ou le signe dominant . Mais la sévérité de la cardiomyopathie n'est pas corrélée à l'atteinte musculaire.

Les gènesidentifiés à l'heure actuelle ne sont probablement impliqués que dans une petite partie des CMD familiales. D'autres gènes restent encore à identifier.

Parmi les entités qui causent la CMD chez les enfants sont les dystrophinopathies, notamment la maladie de Duchenne (DMD) , la maladie de Becker (DMB), la dystrophie musculaire liée à l'X, qui sont des maladies alléliques causées par des défauts de la dystrophine 1 qui est une importante protéine du cytosquelette codée par le gène DMD situé sur le site Xp21.2.2.(67)

La maladie de Duchenne est causée par une perte complète de la protéine dystrophine compliquée par une pathologie dystrophique progressive des muscles squelettiques, tandis que la maladie de Becker résultesouvent de l'expression d'une protéine de dystrophine altérée, ce qui entraîne une présentation clinique plus légère et plus variable que la DMD.(68)

Environ 70% des patients atteints de DMB développent une CMD principalement au cours de la troisième décennie de leur vie ou plus tard, ils développent rarement des cas graves dans l'enfance.(69)

b. Tafazzine :

Ce gène code pour une protéine qui est exprimée à des niveaux élevés dans les muscles cardiaques et squelettiques.

A noter que même : Si les signes cliniques musculaires sont le plus souvent absents, il existe fréquemment desstigmates biologiques avec une élévation chronique des CPK plasmatiques, ce qui oriente le diagnostic.

2.4. Formes mitochondriales :

Elles représentent 10% des CMD familiales(35). La transmission est mitochondriale (et donc que par la mère). Il s'agit généralement de grandes délétions de l'ADN mitochondrial . Un déficit auditif est souvent retrouvé.(70)

Table 2: Known Familial Dilated Cardiomyopathy (FDC) genes and their OMIM references

Phenotype	Frequency (%)	Chromosomal location	Locus	OMIM [40]	Gene symbol	Gene
Autosomal dominant FDC	56	1q32	CMD1D	191045	*TNNT2*	Cardiac troponin T
		3p21.1		191040	*TNNC1*	Cardiac troponin C
		2q31	CMD1G	188840	*TTN*	Titin
		2q35	CMD1I	125660	*DES*	Desmin
		6q12-q16	CMD1K	172405	*PLN*	Phospholamban
		9	CMD1B	600884		
		10q21-q23	CMD1C	193065	*VCL*	Metavinculin
		11p11		600958	*MYBPC3*	Myosin-binding protein C
		11p15.1	CMD1M	600824	*CSRP3*	Cysteine-glycine-rich protein 3
		14q11.2-13	CMD1A	160760	*MYH7*	Cardiac β-myosin heavy chain
		15q14	CMD1A	102540	*ACTC*	Cardiac actin
		15q22.1		191010	*TPM1*	α -tropomyosin
		17q12	CMD1N	604488	*TCAP*	Tinin-cap (teletonin)
		10q23.2		605906	*LDB3*	Cypher/ZASP
		12p12.1		601439	*ABCC9*	Regulatory SUR2A subunit of cardiac K_{ATP} channel
Autosomal recessive FDC	16	19q13.42		191044	TNNI3	Cardiac troponin I
		unknown		212110		
X-linked DCM	10	Xp21	XLCM	300377	*DMD*	Dystrophin
Autosomal dominant FDC with skeletal muscle disease	7.7	1q11-q23	LGMD1B	150330	*LMNA*	Lamin A/C
		5q33-34	LGMD2F	601411	*SGCD*	δ-sarcoglycan
		4q11	LGMD2E	600900	*SGCB*	β-sarcoglycan
		6q23	CMD1F	602067		
Autosomal dominant FDC with conduction defects	2.6	1q1-q1	CMD1A	150330	*LMNA*	Lamin A/C
		2q14-q22	CMD1H	604288		
		3p22.2	CMD1E	600163	*SCN5A*	Na channel, voltage-gated, type V, α polypeptide
RareFDC:	7.7					
-Left ventricular non-compaction		Xq28		300069	*TAZ*	G4.5 (tafazzin)
		18q12.1-q12.2		601239	*DTNA*	α -dystrobrevin
		10q23.2		605906	*LDB3*	Cypher/ZASP
-Autosomal recessive with retinitis pigmentosa and deafness		6q23-q24	CMD1J	605362	*EYA4*	Transcriptional coactivator EYA4
-Autosomal recessive with wooly hair and keratoderma		6p24		125647	*DSP*	Desmoplakin
X-linked congenital DCM		Xq28		300069	*TAZ*	G4.5 (tafazzin)
Mitochondrial DCM		mtDNA		510000		

Figure 40 : Les différentsgènes connus de la cardiomyopathie dilatée familiale (71)

2.5. Non-compaction ventriculairegauche:

La non-compaction ventriculaire gauche (NCVG) est une cardiomyopathie congénitale très rare. Le mécanisme de la NCVG est censé être l'arrêt de la morphogenèse du myocarde et est caractérisée par des trabéculationsendo-myocardiques qui augmentent en nombre et en

proéminence. Cette cardiomyopathie comporte un risque élevé d'arythmies malignes, de phénomènes thromboemboliques et de dysfonctionnement du ventricule gauche.(72)

Elle est génétiquement hétérogène et peut être héritée comme une maladie autosomique dominante ou récessive liée au chromosome X. Elle a été liée à des mutations dans de nombreux gènes, notamment la protéine 3 de liaison au domaine LIM (ZASP), l'a-dystrobrevine (DTNA), la tafazzine (TAZ/G4.5) et ceux qui codant pour des protéines sarcomériques, du disque Z, du cytosquelette et des mitochondries : ce sont des voies génétiques primaires dans les cardiomyocytes qui peuvent être observées dans d'autres formes de cardiomyopathie.

L'expression clinique est variable, certes dominée par un tableau d'IC systolique , mais peut aussi êtreré vélée par des arythmies ou une embolie systémique (liée à la migration de thrombus intra cryptiques).(73)

L'échocardiographie, le scanner et l'IRM cardiaque sont les examens de référence pour le diagnostic de NCVG. L'échocardiographie Trans thoracique (ETT), du fait de sa simplicité, est la méthode la plus utilisée. C'est l'examen clé qui permet le diagnostic de la NCVG, en objectivant la présence de critères conduisant à la suspecter :

- Présence de trabéculations ventriculaires gauches multiples.
- Présence de récessus profonds inter trabéculaires.
- Flux doppler couleur à l'intérieur des récessus et en communication avec la cavité ventriculaire gauche.

Classiquement, le diagnostic de non-compaction est retenu lorsque le rapport zone non compactée/zone compactée est supérieur à 2. La localisation de la zone non compactée est caractéristique prédominant à l'apex, et sur les segments latéro et inféro-médians.(72)

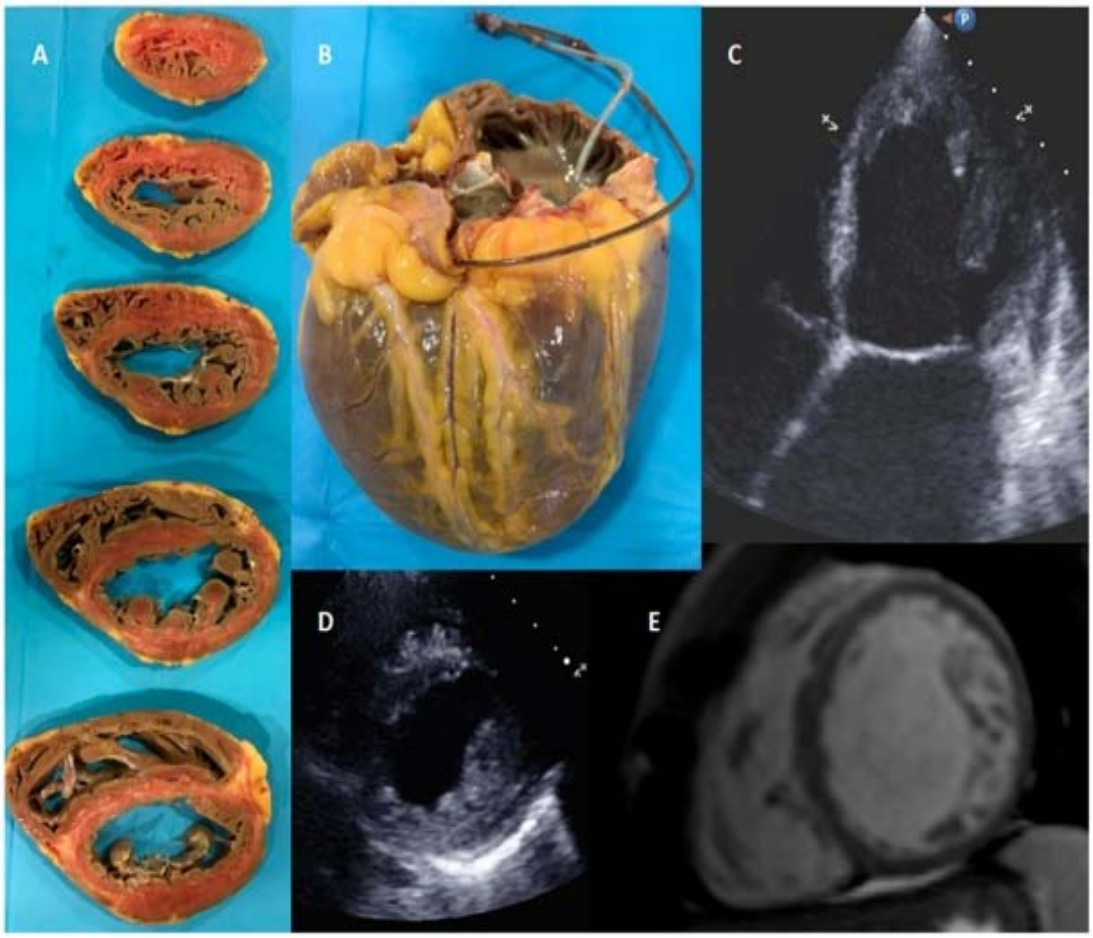

Figure 41 : Patient transplanté avec NCVG isolé diagnostiqué par CMRI et confirmé par l'examen anatomopathologique. Panneau (A) : lames transversales du cœur explanté. (B) forme sphéroïdale du cœur transplanté. (C) vue apicale de 4 chambres en TTE. (D) NCVG en CM

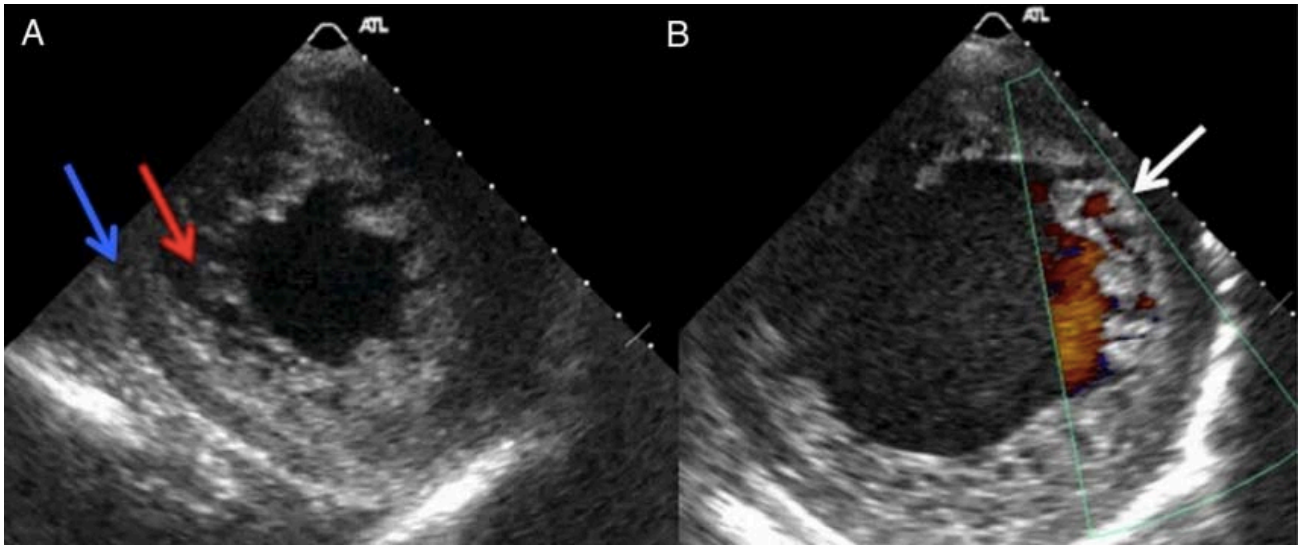

Figure 42 : Vues écho-cardiographiques apicales à axe court du ventricule gauche chez un patient atteint d'une cardiomyopathie de non-compaction et d'une mutation G4.5.(A) Image télé-systolique, montrant la couche compactée (flèche rouge) d'une épaisseur de 6,3 mm et la couche non compactée (flèche bleue) d'une épaisseur de 14,4 mm.(rapport non compact/compact >2). (B) Image diastolique montrant un flux coloré Doppler dans les recoins intertrabéculaires (flèche blanche).(74)

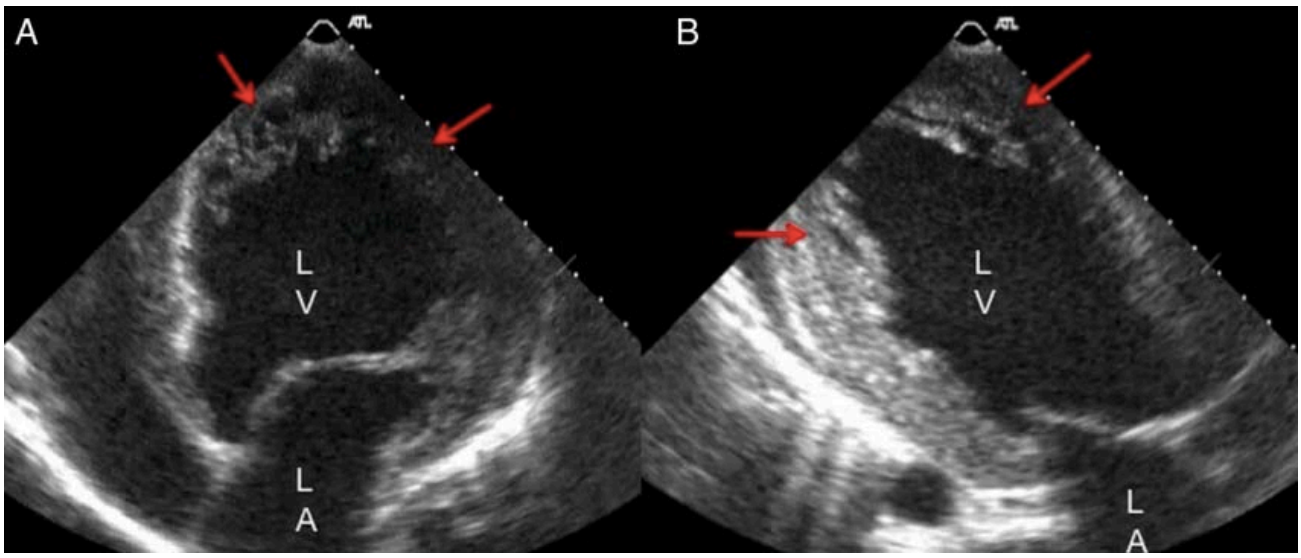

Figure 43 : Échocardiographie bidimensionnelle d'un patient de 16 ans souffrant d'insuffisance cardiaque et d'une cardiomyopathie de non-compaction sporadique.(A) Vue de quatre chambres avec un ventricule gauche (VG) dilaté et une couche non compactée au niveau du segment septal apical et de la paroi antérolatérale (flèches). (B) En vue deux chambres, la non-compaction est identifiée au niveau du segment apical antérieur et de la paroi inférieure. La fraction d'éjection biplan était de 36%.(74)

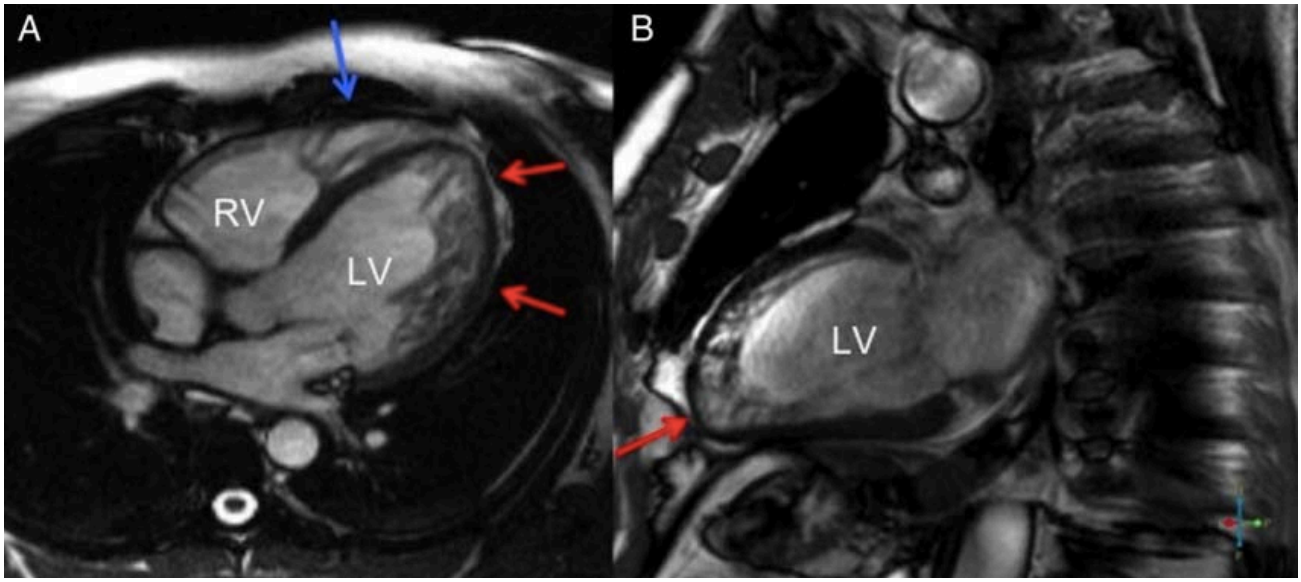

Figure 44 : Images représentatives de la résonance magnétique cardiaque télé-diastolique d'un patient asymptomatique de 36 ans atteint d'une cardiomyopathie familiale sans compaction. (A) Plan des quatre chambres montrant le myocarde du ventricule gauche (VG) non compacté au niveau du segment apical et de la paroi latérale (flèches rouges) et le ventricule droit hypertrabéculé, suggérant une cardiomyopathie bi ventriculaire (flèche bleue) ; le rapport maximum couche non compactée/couche compactée est de 4,5. (B) Plan à deux chambres, montrant le myocarde non compacté au niveau de la partie apicale (flèche rouge) et des segments antérieur et inférieur moyens.(74)

3. Autres :

3.1. Cardiomyopathie du peripartum :

La cardiomyopathie du péripartum (CMPP) est une cardiomyopathie rare, idiopathiqueet souvent dilatée, marquée par un dysfonctionnement qui se manifeste en fin de grossesse ou au début de la période post-partum chez une patiente préalablement en bonne santé. (75)

Elle répond à cinqcritères(76) :

- Le développement d'une insuffisance cardiaque dans le dernier mois de la grossesse ou dans les 5 mois suivant le post-partum,
- L'absence de cause identifiable,
- L'absence de maladie cardiaque connue avant le dernier mois de la grossesse,
- La présence de signes échographiques de dysfonction ventriculaire gauche,
- FEVG<45%,
- DTDVG> 2,7 cm/m2.

Bien que la pathogénie complète du CMPP reste peu claire, des avancées récentes ont commencé à élucider les mécanismes sous-jacents, La pensée actuelle favorise un modèle à " deux coups " de la pathogenèse du CMPP, atteinte vasculaire causée par les effetsauto-immuns ou hormonaux de la fin de la grossesse et de la période post-partumprécoce induit une cardiomyopathie chez les femmes ayant une prédisposition sous-jacente. (75)

Les différents mécanismes suggérés :

- Prédisposition génétique : On a observé depuis longtempsque certains cas de CMPP sont groupés dans des familles.(77)
- Facteurs angiogéniques placentaires : La prévalence élevée de lapré éclampsie chez les femmes atteintes de CMPP suggère une possiblephysiopathologie commune.

- Mécanismes auto-immuns : De petites séries ont montrédes auto-anticorps contre les récepteurs adrénergiques et les protéines sarcomériques du cœur.(75)
- Prolactine : Une étude de 2007 a suggéré que la prolactine, joue un rôle dans la pathogenèse du CMPP. Le transcriptSTAT3 est activé dans le cœur maternel normal pendant la grossesse et la période post-partum. Par le biais de mécanismes inconnus, le stress stimule les cardiomyocytes à exprimer la cathepsine D,qui provoque l'apoptose endothéliale et la chute des capillaires.(75)

Les patientes atteintes peuvent garder une dysfonction ventriculaire qui peut s'aggraver de manière progressive surtout en cas de grossesse itérative.(9)

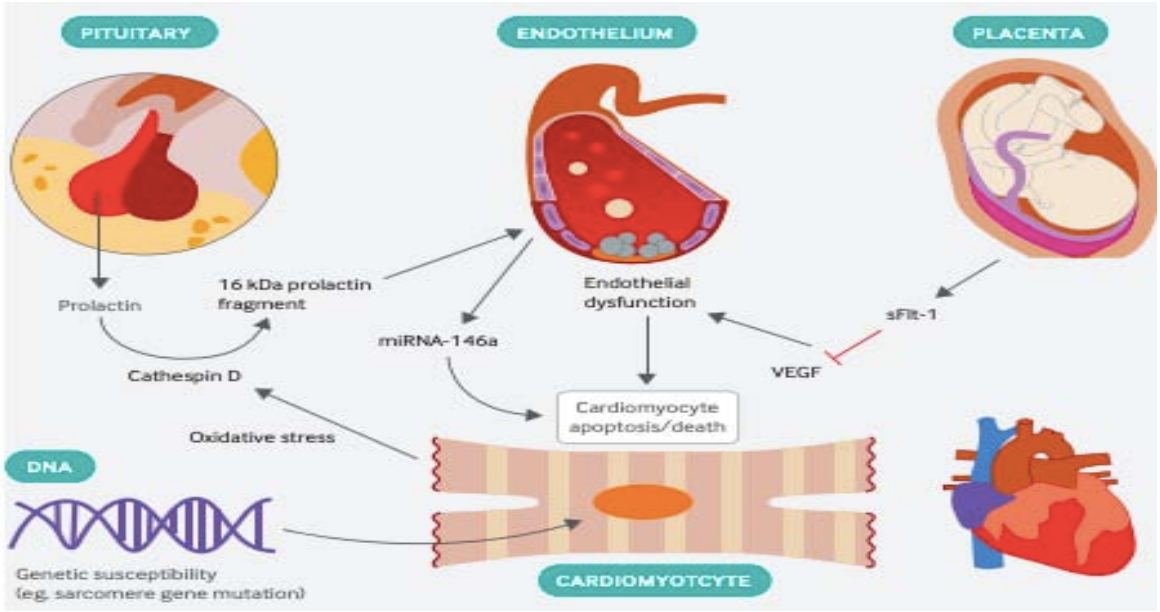

Figure 45: la physiopathologie de la cardiomyopathie du péripartum. La sécrétion de prolactine par l'hypophyse antérieure, la régulation à la hausse du microARN-146a (miRNA-146a) endothélial et la sécrétion placentaire du récepteur 1 soluble de la tyrosine kinase de type fms (sFlt-1) entraînent un dysfonctionnement endothélial et la mort des cardiomyocytes ; une susceptibilité génétique est également présente chez certains patients. VEGF=facteur de croissance endothelial vasculaire.(75)

3.2. Autres causes :

a. Maladies infiltratives :

Là encore, les progrès de l'IRM ont amélioré le diagnostic des maladies infiltratives devant une CMD, l'aspect du tissu amyloïde au sein du myocarde étant caractéristique. De plus, si le diagnostic histologique n'a pu être porté sur l'analyse de pièces extracardiaques, les données de l'IRM peuvent guider la biopsie endo-myocardique. (35)

b. Déficits nutritionnels :

À côté de déficits nutritionnels spécifiques mais rares comme

Le béribéri : dû à une carence en thiamine (vitamine B1),

La maladie du Keeshan : due à une déficience en sélénium qui prévient les dégâts oxydatifs cellulaires, observée en Asie

La kwashiorkor : on a incriminé en tant que facteur favorisant des CMD la malnutrition générale ou la déficience protidique sévissant dans certaines régions du tiersmonde, mais que l'on peut également rencontrer en France, notamment chez les patients atteints d'anorexie mentale. (35)

c. Tachycardiomyopathies :

Un trouble du rythme supra ventriculaire rapide et prolongé, non ressenti par le patient, peut s'accompagner d'une CMD. Le diagnostic de tachycardiomyopathie ne pourra être porté qu'a posteriori devant la normalisation de la fonction systolique et de la dilatation ventriculaire gauche après retour en rythme sinusal. De manière similaire, une extrasystole ventriculaire particulièrement fréquente peut être en cause, le tableau de CMD régressant après disparition des extrasystoles, notamment après ablation par radiofréquence du foyer ectopique. (78)

d. Cardiopathie de l'obèse :

Il s'agit d'une forme frontière de CMD où la dysfonction ventriculaire gauche est d'origine multifactorielle, liée à la surcharge volumétrique générée indirectement par l'obésité, mais également à une atteinte myocardique directe par un processus de lipotoxicité(79). En effet,

l'accumulation de lipide au niveau des cardiomyocytes favorisée par la lipoprotéine O peut aboutir à une lipoapoptose, cette perte cellulaire aboutissant à l'altération de la fonction contractile. L'augmentation permanente de l'obésité dans les pays occidentaux est ainsi une des causes de la progression de l'insuffisance cardiaque, chaque majoration d'une unité de l'indice de masse corporelle étant associée à un doublement du risque d'apparition d'une insuffisance cardiaque (35).

e. *Diabète et insuffisance rénale terminale :*

Le diabète et l'insuffisance rénale terminale peuvent se compliquer de CMD. Leur responsabilité dans la genèse de l'atteinte myocardique ne peut être établie qu'après exclusion des autres étiologies de dysfonction systolique fréquemment associée à ces maladies, hypertension artérielle et coronaropathie notamment. Une toxicité myocardique directe du diabète et de l'hyper urémie a cependant pu être mise en évidence

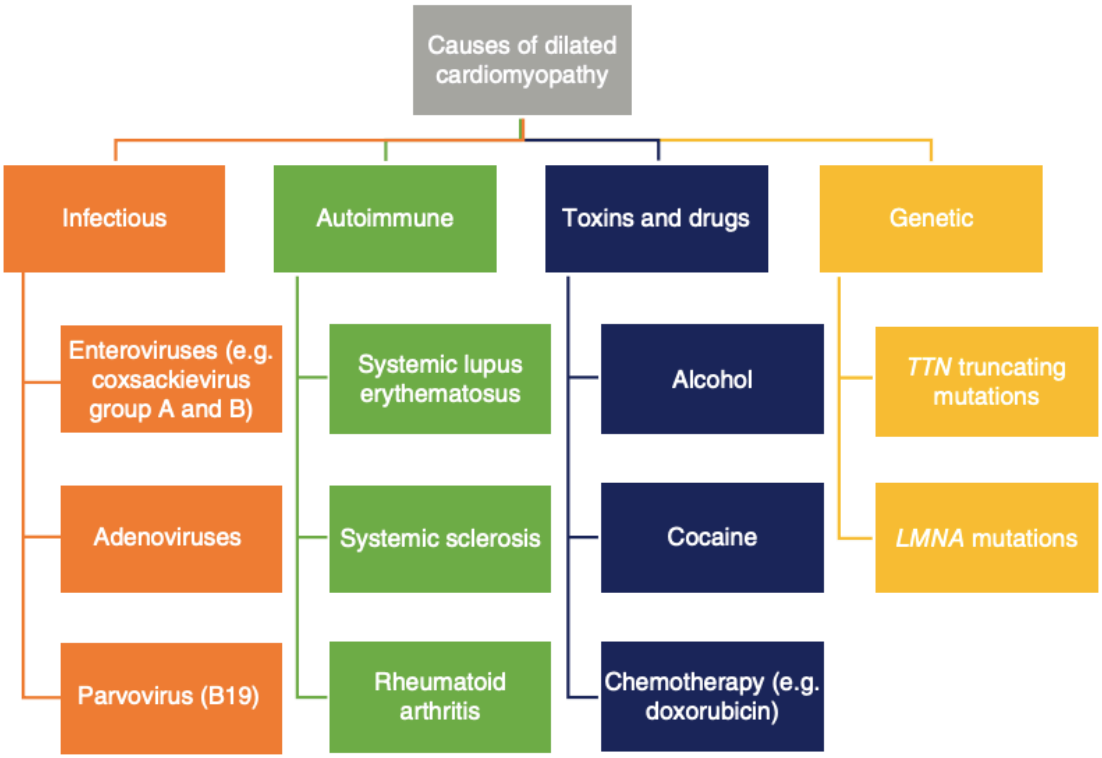

Figure 46 : Schéma qui illustre les différentes étiologies de la cardiomyopathie dilatée. (80)

I. Atteintes myocardiques primitives

- Idiopathique
- Familiale

II. Atteintes myocardiques secondaires

A. Infectieuses

1. Myocardites virales : coxsackies B et A, CMV, échovirus, adénovirus.
2. Myocardites bactériennes : streptocoques, staphylocoques, Neisseria, diphtérie…
3. Myocardites fongiques : aspergillus, candida, actnomyces…
4. Myocardites parasitaires :Ecchinococcose, Plasmodium ; Shistosoma , Trypanosomiase (Chagas), Toxoplasmose (SIDA).
5. Myocardite à Rickettsia : Coxiella Burnetti.
6. Myocardites à Chlamydiae ; Mycoplasme Pneumonaie.
7. Maladie de Lyme (spirochétose) : Borrelia burgdorferi.
8. A part, myocardite à cellules géantes.

B. Endocrines

1. Cardiothyréose.
2. Hypothyroïdie.
3. Diabète.
4. Acromégalie.
5. Syndrome de Cushing.
6. Phéochromocytome.

C. Maladies de système

1. Lupus érythémateux aigu disséminé (LEAD).
2. Polyarthrite rhumatoide (PR).
3. Spondylarthrite ankylosante (SPA).
4. Sclérodermie.
5. Connectivite mixte.
6. Périartérite noueuse (PAN).
7.0 Polymyosite.

D. Métaboliques

1. Avitaminose B1.
2. Déficit en sélénium et vitamine E.
3. Obésité.
4. Hyperalimentation.
5. Cachexie.
6. Désordres hydroélectrolytiques :
- hypocalcémie, hypomagnésémie, hypophosphatémie.

F. Neuromusculaires

1. Dystrophie musculaire.
2. Myotonie.
3. maladie de Refsum.
4. Ataxie de Friedreich.

G. Toxiques

1. alcool.
2. Médicaments :
- Anthracyclines : Adriamycine, Bléomycine.
- 5 fluorouracil, cyclophosphamide.
- Tricycliques, lithium, méthisergide.
- Catécholamines.
- Agents antiviraux (Interleukine 2, interféron alpha)
- Chloroquine.
3. Cocaine
4. Cobalt. Mercure. Plomb. CO

H. Cardiomyopathie du Péripartum

I. Thésaurismose

1. Glycogénoses.
2. Mucopolysacchqridoses (surtout enfants)

J. Hypersensibilité

- Méthyldopa, pénicillines, sulfamides, tétracycline.
-Phélylbutazone, molécules antituberculeuses.
-Myocardites d'hypersensibilité idiopathique (rare).

K. Autres (contextes particuliers)

1. Cœur transplanté (rejet)
2. Cœur rapide.

Figure 47 : Différentes étiologies de la cardiomyopathie dilatée(81)

VII. Évolution et pronostique : (35)

Au début de la maladie, de nombreux patients sont peu symptomatiques et la progression de l'atteinte est extrêmement variable d'un sujet à l'autre, sans que des facteurs de progression n'aient pu être identifiés. Dès l'aggravation des symptômes, le pronostic s'assombrit rapidement, surtout en cas de décompensation cardiaque nécessitant une hospitalisation. Cependant, un nombre croissant de patients améliorent leur fonction ventriculaire gauche spontanément ou sous l'effet du traitement, certains pouvant même récupérer complètement.

La mortalité est élevée, classiquement de 50% à 5 ans après le diagnostic de la maladie, soit par insuffisance cardiaque réfractaire, soit par mort subite due le plus souvent à un trouble du rythme ventriculaire. L'évolution peut se compliquer d'embolie systémique à point de départ cardiaque.

Du fait de la découverte plus précoce de la maladie, le pronostic des CMD s'est amélioré ces 20 dernières années, le taux de survie à 5 ans pouvant maintenant atteindre 80%. La gravité de la maladie et le fait que les CMD surviennent volontiers chez des sujets encore jeunes expliquent que cette maladie reste la première indication de transplantation cardiaque, justifiant la détermination de facteurs pronostiques.

En échocardiographie, un diamètre télé diastolique ventriculaire gauche supérieur à 70 mm, une fraction d'éjection ventriculaire gauche inférieure à 20%, une insuffisance mitrale fonctionnelle sévère, une dilatation de l'oreillette gauche supérieure à 45 mm, une dilatation ventriculaire droite, un profil Trans mitral restrictif et un ratio E/Ea supérieur à 15 sont de mauvais pronostic. À l'exploration cardio-pulmonaire à l'effort, le pic VO2 inférieur à 10 ml kg-1min-1 sous bêtabloquants est le plus puissant index pronostique

En IRM, l'existence d'une stase de gadolinium de localisation intra myocardique, suggérant la présence de fibrose, retrouvée dans environ 40% des cas, est associée à une augmentation du risque rythmique.

Enfin dans les formes familiales, la nature du gène ou de la mutation en cause peut conditionner la survenue de complications. Les patients porteurs de mutation du gène, codant les lamines A/C, ont un risque particulier de troubles conductifs sévères, d'arythmies ventriculaires et donc de mort subite. Ainsi, dans l'avenir, les tests génétiques pourraient permettre de mieux stratifier le pronostic.

Quant à la stratification du risque rythmique au cours des CMD, elle s'avère particulièrement délicate malgré la fréquence élevée d'événements rythmiques et de mort subite. Comme pour les cardiopathies ischémiques, c'est la diminution de la fraction d'éjection qui possède la plus forte valeur pronostique. Pour les sociétés savantes, seule la valeur de la fraction d'éjection inférieure ou égale à 35%, quelle que soit l'étiologie de l'insuffisance cardiaque, doit conduire à discuter la mise en place d'un défibrillateur.

1. Forme évolutive : (35)

1.1. Aigues :

Dans certains cas, la CMD se révèle brutalement par une insuffisance cardiaque aiguë d'évolution rapidement défavorable avec possibilité de choc cardiogénique. L'échocardiographie retrouve alors une dysfonction systolique d'emblée sévère alors que la dilatation du ventricule gauche est peu marquée. Certaines étiologies sont alors plus volontiers en cause, comme la cardiomyopathie du péri-partum et les myocardites infectieuses, dont certaines formes, souvent chez des sujets jeunes, peuvent être dramatiques, conduisant rapidement à une insuffisance cardiaque réfractaire, fatale en l'absence d'assistance circulatoire et/ou de greffe en urgence.

1.2. Régressive :

Plusieurs mécanismes étiologiques sont responsables de l'altération réversible de la fonction myocardique. Trouver des facteurs de responsabilisation est essentiel dans la gestion.

Nous acceptons :

- Toxicité médicamenteuse myocardique : par exemple les médicaments utilisés en chimiothérapie, en particulier le trastuzumab (Herceptin®).

- Carences en micronutriments (par exemple carence en sélénium).
- Myocardite entraînant une réponse cellulaire myotoxique.
- Myopathie tachycardie qui induit un remodelage cardiomyocytaire réversible après restauration du rythme sinusal. Deux facteurs sont déterminants pour le pronostic d'une cardiopathie rythmique : le caractère rapide de la tachycardie et sa durée. Récupération rapide de la fonction myocardique (1 à 3 mois).
- L'alcoolisme.

VIII. Traitement

Le traitement de la cardiomyopathie dilatée vise principalement le traitement des symptômes de l'insuffisance cardiaque et la prévention dela progression de la maladie et descomplications associées, telles quele dysfonctionnement des organes terminaux et l'accident vasculaire cérébral. Le diagnostic, la gravité de la maladie et, si possible, la cause de la cardiomyopathie dilatéedoit être connus afin que le traitement soitaussi précis que possible.

Le traitement médical reste le pilier des patients atteints decardiomyopathie dilatée et d'insuffisance cardiaque. Les recommandations actuelles en matière detraitement oral sont décriteset ont conduit à des améliorations significatives en termes de survie et desoulagement des symptômes.(82)

1. Le traitement non médicamenteux :

Les traitements non pharmacologiques comprennent la restriction de sel et de fluides, bien qu'ils soient largement recommandés, lespreuves à l'appui de ces interventions est faible.

L'entraînement à l'exercice a permis d'améliorer la qualité de vie, avec peu d'effets sur la survie globale ; Cependant, l'exercice physique est contre indiqué en cas de phase aiguë d'une CMD inflammatoire, et chez les patients porteurs de CMD dû à une mutation de la lamine A/C.

La plus importante pour l'insuffisance cardiaque chronique est l'inscription du patient dans un service multidisciplinaire d'insuffisance cardiaque.

Des données probantes ont montré une réduction des admissions à l'hôpital et de lamortalité chez les patients recevant des soins multidisciplinaires. Les éléments essentiels comprennent l'éducation des patients et des soignants sur les mesures diététiques et le mode de vie, les stratégies d'auto surveillance, l'observance des médicaments, y compris les mesures de contrôle de la glycémie. (6)

2. Traitement médicamenteux :

Les médicaments de première intention sont ceux dont les essais cliniques à grande échelle ont montré qu'ils amélioraient la survie et réduisaient les hospitalisations. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine(IEC) ou les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine 2 (ARA2) chez les patients qui ne tolèrent pas les IEC en raison de leur toux et les β-bloquants sont désormais considérés comme les éléments de base du traitement de l'insuffisance cardiaque chronique.(25)

Selon les dernières recommandations de l'ESC 2021, l'algorithme de prise en charge en première intention repose sur une association de plusieurs classes thérapeutiques, qui sont : les β-bloquants, les IEC ou l'association valsartan-sacubitril, Antagonistes des récepteurs minéral corticoïdes et inhibiteurs du SGLT2. Les associations antagonistes de l'angiotensine II et inhibiteurs de la néprilysine ont montré une excellente efficacité et peuvent remplacer les IEC chez certains patients encore symptomatiques sous IEC. Les stratégies thérapeutiques tendent à introduire ce traitement le plus tôt possible, avec un schéma de titration basé sur la tolérance individuelle.(83)

La digoxine n'est indiquée que chez les patients présentant des symptômes malgré un bon traitement et chez ceux avec une fibrillation auriculaire associée. Selon certaines études, la gestion des comorbidités jouera un rôle important dans l'amélioration de la capacité d'exercice. Même en l'absence d'anémie, il faut rechercher une carence en fer pour compléter et traiter d'autres comorbidités, notamment le diabète. (83)

3. Traitement électrique

Les indications des dispositifs électriques implantables comprennentla prévention et le traitement des tachyarythmies ventriculaires,le traitement des bradyarythmies symptomatiques et la resynchronisation cardiaque (également connue sous le nom de stimulation bi ventriculaire).(82)

Les défibrillateurs cardioverteurs implantables (DCI) sont indiquéspour les patients qui ont survécu à une fibrillation ventriculaire ou à unetachycardie ventriculaire symptomatique et peuvent être limitée aux patients présentant le risque le plus élevé.

L'implantation d'unDAI pour la prévention primaire chez les patients atteints decardiomyopathie dilatée non ischémique n'apporte pas de bénéfice en termes de survie globale, malgré une réduction du risque de mort cardiaque subite.

Les patients souffrant de cardiomyopathie dilatée peuvent avoir besoin des stimulations pour une bradycardie symptomatique. La stimulation traditionnelle du ventricule droit peut induire une dyssynchronie du ventricule gauche etprécipiter l'insuffisance cardiaque chez les patients atteints ou à risque decardiomyopathie dilatée. Pour cette raison, laresynchronisation myocardique par stimulation cardiaque biventriculaire est recommandée pour les patients atteints decardiomyopathie dilatée ainsi qu'une bradycardie symptomatique. L'indication la pluscourante de la stimulation biventriculaire chez les patients atteints de cardiomyopathie dilatée est la présence d'une dys-synchronie ventriculaire gauche qui se manifeste habituellement par un bloc de branchegauche sur l'ECG de surface. (82)

Sur le plan fonctionnel, nous avons obtenu une réduction des symptômes et une augmentation de la capacité d'effort. La resynchronisation peut initier un remodelage ventriculaire gauche inverse, réduisant ainsi le volume ventriculaire gauche et une éventuelle fuite de la valve mitrale (84)

4. Traitement chirurgical

Les deux principales options chirurgicales chez les patients atteints decardiomyopathie dilatée sont la transplantation cardiaque et l'implantation d'une assistance circulatoire mécanique à long terme, soit en tant quela transplantation ou comme thérapie de destination. D'autres approches chirurgicales comprennent la correction chirurgicale de la régurgitation mitrale, le remodelage du ventricule gauche, l'utilisation de dispositifs de retenue pourempêcher la dilatation ventriculaire progressive, ou une combinaison de ces approches, aucune de ces méthodes ne s'est avérée améliorer la survie par rapport à des témoins appariés de manière appropriée. Que des approches moins invasives pour la réparation ou le remplacement de la valve mitrale dans le cadre d'une cardiomyopathie dilatée conduisent à des résultats plus favorables.(82)

5. Autres traitements selon étiologies

5.1. Traitement immunosuppresseurs

La plupart des données sur la sécurité et l'efficacité des régimes immunosuppresseurs dans la myocardite et les stéroïdes, ou la cyclosporine A, l'azathioprine et les stéroïdes. La réponse au traitement est rapportée principalement dans les formes chroniques à virus négatif, dans la myocardite à cellules géantes et dans la myocardite active définie comme auto-immune ; C'est-à-dire virus négatif et auto anticorps positif.

Il est nécessaire d'identifier les médicaments susceptibles de provoquer des réactions d'hypersensibilité, en particulier chez les patients atteints d'hyper éosinophilie ; le médicament inducteur ne doit pas être réintroduit après la guérison.(81)

Néanmoins, ce traitement s'avèreêtredé létère en cas de myocardites virales. Dans ce cas, un traitement antiviral pourra êtredémarré après la réalisation d'une biopsie myocardique. (85)

5.2. Immunothérapies : (81)

a. Thérapies antivirales

Il n'existe pas encore de thérapie antivirale approuvée pour le traitement des infections a entérovirus. Les vaccins pourraient être une option dans le futur. Un traitement à base d'acyclovir, de gancyclovir et de valacyclovir peut être envisagé chez les patients atteints d'une infection par le virus de l'herpès, bien que leurefficacité n'ait pas été prouvée dans la myocardite.

b. Immunoglobuline intraveineuse à forte dose :

L'immunoglobuline intraveineuse à forte dose module la réponse immunitaire et inflammatoire par une variété de mécanismeset est utilisée dans un certain nombre de maladies auto-immunes systémiques.

Son utilisation a été associée à une amélioration de la fraction d'éjection du ventricule gauche dans l'insuffisance cardiaque chronique symptomatique de diverses causes.

c. Immunoadsorption (IA) :

La neutralisation ou l'immunoadsorption (IA) des AAB responsables de la maladie, pourraient offrir des options de traitement pour la myocardite.

5.3. Autres :

La bromocriptine agit en inhibant la production de prolactine, ce qui peut prévenir les rechutes en cas de nouvelle grossesse .(75)

La thérapie à base de thyroxine inversera les changements cardiovasculaires causés par l'hypothyroïdie.

Dans le cas de l'hyperthyroïdie, le but du traitement est essentiellement de faire baisser le rythme cardiaque avec des Bétabloquant .(9)

Il est recommandé d'arrêter de boire de l'alcool et de prendre des suppléments de vitamines, en particulier de thiamine (vitamine B1) .(52)

DISCUSSION DES RÉSULTATS

I. Donnéessociodémographiques

1. Âge

La moyenne d'âge de nos patients était de 32 ans avec une prédominance de la tranche d'â ge de 16 à 25 ans, ce qui en désaccord avec les résultats des séries cités ci-dessous menés dans des services de cardiologie. (Tableau X)

Cela est expliqué par la prédominance des pathologies affectant l'adulte jeune en service de médecine interne, ainsi que le dépistagedes CMD lors des bilans d'activité des maladies systémiques.

Tableau X : Tableau comparatif de l'âge moyen des malades de notre série entre les différentes séries de la littérature

Age et Études	Moyenne d'âge	Tranche d'âge	Pourcentage
Coulibaly al (86)	40 ans	55 ans – 69 ans	29.6%
Hoque et al (87)	55 ans	51 ans – 60 ans	40%
Dieudonné et al(88)	52 ans	60 ans – 69 ans	22%
Lompo et al(89)	53 ans	51 ans – 60 ans	28,7%
Notre étude	32 ans	16 ans – 25 ans	37,50%

2. Sexe :

Dans notre série les femmes représentaient 58,33% avec un sexe ratio de 0,7, ce constat est semblable à celui rapporté par Dieudonné et al (88)et Coulibaly et al(86)

Par ailleurs, plusieurs études ont rapporté une prédominance de sexe masculin ; ceci peut être expliqué par la prédominance féminine dans les affections systémiques au service de médecine interne. (Tableau XI)

Tableau XI : Tableau comparatif du sexe des malades de notre échantillon entre les différentes séries

Sexes et Études	Nombre total de patients	Sexemasculin	Sexefeminin
Faraj et al(6)	27	70%	30%
Coulibaly et al (86)	135	33,33%	66,7%
Halliday et al(90)	881	67,1%	32,9%
Dieudonne et al(88)	200	49,5%	50,5%
Lompo et al (89)	143	64,3%	35,7%
Notre étude	24	41,67%	58,33%

II. Profil clinique

1. LesFDRCVx et antécédents

Le recensement des FDRCVx a mis en exergue le fait que 50% des patients dénués de FDRCVx sont porteurs de CMD, mettant en évidence le caractère non ischémique. Ce qui est en accord avec les études de Coulibaly et al(86) et Dieudonné et al(88)

En revanche les études de Faraj et al (6)trouvaient un pourcentage de 81,5% des patients qui avaient au moins un seul FDRCVx ; Endémarche pratique, devant ce profil de patients , le médecin pourrait croire à tort à une origineischémique.

Les FDRCVx de notre échantillon sont dominées par le tabac (25%), le diabète (16,67%), l'HTA (8,33%) et en dernier lieu l'âge, la dyslipidémie et la ménopause. Outre les FDRCVx, les antécédents toxiques tels la consommation d'alcool ou l'atteinte virale, les dysthyroïdies, signes d'atteinte virale récente et les traitements administrés tels la radio-chimiothérapie sont essentiels à rechercher. (TableauXII)

Tableau XII : Tableau suivant résume les différentes études selon les FDRCVx et les antécédents.

Études Antécédents	Faraj et al(6)	Coulibalyet al(86)	Dieudonné et al(88)	Lompo et al (89)	Notre étude
Âge	89%	48,1%	40%	74,2%	8,33%
HTA	48%	32%	53%	38,5%	8,33%
Diabète	-	6.6%	2,5%	2,1%	16,67%
Dyslipidémie	37%	-	13%	-	4,16%
Tabagisme	29%	14.1%	28%	16,1%	25%
Alcool	-	-	5,5%	7%	25%
Dysthyroïdie	11%	20%	-	2,1%	0%
Radio-chimiothérapie	3,7%	-	-	-	0%
Trouble de rythme	18%	31%	20,1%	51%	0%

2. Tableau clinique

2.1. Signes fonctionnels

La prédominance de la dyspnée classiquement rapportée dans la littérature étaitconstatée également dans les séries récentes de d'Ikama et al(91) , Faraj et al (6) et Simon et al (92)ainsi que dans la nôtre.

Le stade 3 et 4, selon la classification de NYHA, étant prédominant. (Tableau XIV)

Les autres signes fonctionnels sont repartis comme suit :

- Trois patients avaient une douleur thoracique.
- Le syndrome œdémateux révélait la CMD dans 2 cas.
- Les palpitations ont été retrouvées chez 2 patients en rapport avec les troubles du rythme associé.(Tableau XII).

Tableau XIII : Tableau comparatif des différents signes fonctionnels des patients atteints de la CMD entre les différentes séries.

Étude Signe fonctionnels	Faraj (6)	Ikama(91)	Simon (92)	Notre étude
Dyspnée	88,9%	75%	100%	75%
Douleur Thoracique	40%	36%	32,9%	12.5%
Palpitation	29%	37%	12,7%	8,33%
Syndrome Œdémateux	-	51%	74,7%	8,33%

Tableau XIV : Tableau comparatif des différents stade de dyspnée (selon la classification NYHA) des patients atteints de la CMD entre les différentes séries.

Grade de la dyspnée selon la classification NYHA	Faraj et al(6)	Labodi et al(89)	Stephan et al	Dieudonné et al (88)	Notre étude
Stade 1	0%	0%	-	1.5%	0%
Stade 2	37.5%	3,5%	-	6.1%	9%
Stade 3	37.5%	25,7%	72%	28.1%	48%
Stade 4	25%	60,8%	72%	64.3%	43%

2.2. Signe physique :

Les signes d'insuffisance cardiaque globale prédominent le tableau clinique avec un pourcentage de 62,5%, en accord avec la littérature. (Tableau XV)

Tableau XV : Tableau comparative des données de l'examen clinique entre notre série et les différentes études de la littérature.

Études Signe physique	Hoque et al (87)	Simon et al (92)	Dembélé et al (93)	Notre étude
Hépatomégalie	70%	51,9%	72%	50,5%
Reflux hépato-jugulaire	78%	-	45%	
Turgescences des veines jugulaires		63,3%	54%	
Œdèmes des membres inferieurs		74,7%	60%	74%
Ascite	-	24,1%		8,33%
Auscultation				
Râlescrépitants	90%	59,5%	-	62,5%
Assourdissement des bruits du cœur	-	31%	-	8,33%
Souffle cardiaque	80%	26,6%	50%	50%
Bruits de Gallop	68%	7,6%	45%	8,33%

III. Examen paraclinique :

1. Électrocardiogramme :

En général dans les CMD, l'ECG est presque toujours anormal et aucun signe n'est spécifique.(6)

Les arythmies cardiaques sont une cause majeure de détérioration clinique et de décès chez les patients atteints de cardiomyopathie dilatée.(94)

1.1. Trouble de rythme :

Dans notre échantillon, le trouble de rythme était présent chez 33% des patients, dont 25% présentaient une FA (8,33% des cas) et 75% avaient des ESV (25% des cas), ce qui concorde avec les données de Simon et al (92)et Ikama et al(91).

Pourtant, selon, S. Kumar(95), 30-40% des patients en insuffisance cardiaque chronique développent une FA durant l'évolution de leur pathologie augmentant la morbi- mortalité (94).

Selon le même auteur, des TRV peuvent êtrefréquemmentretrouvés (90% des patients présentent des ESV et 50 à 60% des TV non soutenues)(94).

Aucun des patientsde notre série n'a présenté une tachycardie ventriculaire.

À noter aussi que le recueil des données s'est basé uniquement sur les ECG d'admission et l'évolution intra hospitalière et qu'aucun patient n'a bénéficié d'un Holter ECG. (Tableau XVI)

Tableau XVI Tableau comparative des différents troubles de rythme objectivé entre notre série et la littérature.

Études Trouble derythme	S.Kumar et al (95)	Ikama et al (91)	Simon et al (92)	Notre étude
Fibrillationauriculaire	40%	5%	12,7%	8,33%
Extrasystole ventriculaire	90%	-	1,5%	25%
Tachycardie ventriculaire	60%	-		0%

1.2. Trouble de conduction

Les troubles de conduction peuvent égalementêtreprésents dans les CMD . Le BBG est accompagné d'un asynchronisme qui réduit la fonction systolique du VG , aggrave l'IC , et est associé à un risque de mort subite(94).

Dans notre sélection, un taux de 25% des patients présentaient un BBG, ceci rejoint les données de la littérature.

Par contre l'étude mené au sein du service de cardiologie de l'hôpital universitaire de Rabat a trouvé une portion significative de BBG soit 76% des patients. (Tableau XVII)

Tableau XVII : Tableau comparative des différents troubles de conduction objectivés entre notre série et la littérature.

Études BBG	Gentile et al(96)	Merlo et al(97)	Ikama et al(91)	Simon et al(92)	Faraj et al(6)	Notre étude
Bloc de branche gauche	27%	17%	16%	24,1%	76%	25%

1.3. Hypertrophie :

L'ECG permet également de déceler d'autres anomalies telles que les hypertrophies cavitaires. (Tableau XVII)

Tableau XVIII : Tableau comparatif des différents troubles de rythme objectivés entre notre série et la littérature.

Études Hypertrophie	Dieudonnéet al (88)	Coulibaly et al(86)	Dembélé et al(93)	Lompo et al (89)	Notre étude
Hypertrophie des cavités	64%	54%	52%	46%	54.16%

2. Radiographie thoracique :

L'examen radiologiquerévèle des signes importants pour le diagnostic : la cardiomégalie est présente et importante chez tous nos patients (100%), ce qui est en accord avec la littérature.

Selon Bouakez et al(98), les images habituelles de poumon cardiaque sont constantes à ce stade évolutif.

La dilatation cardiaque est souvent globale réalisant l'image de ballon de Rugby tout en prédominant sur le ventricule gauche dont la pointe est arrondie. L'arc aortique parait petit et effacé. Les images habituelles de poumon cardiaque sont constantes à ce stade évolutif (98).

En corrélation avec la clinique, 62.5% des malades avaient un syndrome alvéolo-interstitiel et une surcharge hilaire réalisant l'aspect d'un OAP en rapport avec la décompensation cardiaque gauche ou globale.(Tableau XIX)

Tableau XIX : Tableau comparatif des différentes anomalies a la radio thorax objectivés entre notre série et la littérature.

Études Anomalie	Bouakez et al(98)	Visalakashi et al(99)	Notre étude
Cardiomégalie	90%	100%	100%
Épanchement pleural	55%	53%	20,83%
Œdème aigu de poumon	55%	20%	62,5%

3. Échocardiographie :

L'ETT reste l'étalon-or pour le diagnostic de CMD en raison de son faible coût et de son accessibilité. Du fait du suivi du remodelage, il peut orienter le cadre étiologique et intervenir dans le pronostic. C'est également un test qui peut être répété plusieurs fois et à de courts intervalles, ce qui permet d'utiliser un suivi de traitement plus rigoureux pour ajuster le traitement en fonction des données échographiques telles que l'asynchronisme et le PRVG. C'est également la seule méthode d'imagerie non invasive pouvant être réalisée chez des patients instables, comme c'est le cas pour la plupart de nos patients souffrant d'insuffisance cardiaque (6).

Dans notre échantillon, 100% de nos patients avaient une échocardiographie en faveur d'une dilatation du VG. La valeur moyenne du DTD du VGétait de 64 mm, ce qui ressemble aux étudesde Faraj et al (64,74 mm) légèrementdiminuée par rapport à l'étude de Bouakez (67 mm), et plus élevée que l'étude deHoque et al (61,8mm) et Visalakashi et al (58 mm)[(6),(98),(87),(99)]. (Tableau XX)

Tableau XX: Tableau comparatif des valeurs de DTD retrouvés entre notre série et la littérature.

Étude DTD	Faraj et al (6)	Bouakez et al (98)	Hoque et al (87)	Visalakashi et al (99)	Simon et al (92)	Notre étude
Diamètre télé-diastolique du VG	64,74 mm	67 mm	61,8 mm	58 mm	63,08 mm	64 mm

Classiquement dans les CMD, la cinétiquepariétale est altérée de manière diffuse, contrastant avec l'atteinte segmentaire des cardiopathies ischémiques(6).

Dans notre sélection, cette caractéristique est retrouvée dans tous les cas étudiés (100%) ce qui est cohérent avec la littérature.

En contrepartie dans les études de Faraj et al(6), cette caractéristique n'est retrouvée que dans 55,6% des cas.

Le 3è me paramètre indispensable pour affirmer la CMD est la dysfonction VGobjectivée chez tous nos patients avec une valeur moyenne de 32% similaire a l'étude de Simon et al(92) 32,46%, Ikama et al (91) 33,4% et Hoque et al (87) 30,44%. (Tableau XXI)

Tableau XXI : Tableau comparatif des valeur moyenne de la FEVG entre notre série et la littérature.

ÉtudesFEVG	Simon et al(92)	Ikama et al(91)	Hoque et al(87)	Notre étude
Valeur moyenne de la FEVG	31%	32,46%	33,4%	32%

La régurgitation mitrale est classiquement trouvée en raison de l'expansion de la cavité. Dans notre étude, 79,16% des patients ont présentéune IM, dont 3 sévères, avec un pronostic plus sombre dû à une dilatation ventriculaire entretenue par une surcharge volémique et une fuite de la valve mitrale. En outre, il existe d'autres atteintes valvulaires associées telles l'IAO et l'IT, cela concorde avec les résultats de Faraj et al.

Pourtant dans les études menées par Simon et al(92) et Dieudonné et al(88) trouvent des taux ne dépassant pas 37% des cas. Tableau (XXII)

Tableau XXII : Tableaux comparatifs du pourcentage des IM chez les patients atteints de la CMD entre les différentes études

ÉtudeIM	Simon et al(92)	Dieudonné et al(88)	Faraj et al(6)	Notre étude
Insuffisance mitrale	36,7%	18%	100%	79,16%

L'analyse de la fonction du VD a une place importante comme facteur pronostic indépendant chez les patients atteints de CMD Plusieurs études comme celles de Ghio et al(100)et Kjaergaard et al(101) , ont établi une valeur pronostique seuil du TAPSE de l'ordre de 14mm.Ils ont montré que cette valeur pronostique est indépendante de la fonction ventriculaire gauche.

Ceci devrait motiver les échographistes à réaliser une évaluationcomplète du VD à chaque contrôle, en considérant le remodelage inverse du VD comme un objectif thérapeutique à atteindre rapidement au tout début de la prise en charge.

Toutefois, son analyse peut s'avérer difficile du fait de sa géométrie. Les valeurs moyenne de TAPSEétait de 18 mm en cohérence avec l'étude de Venner et al (102), versus 12,5 mm dans l'étude de Zairi et al (103).

A travers l'évaluation des flux de régurgitation tricuspide, on peut calculer la pression artérielle pulmonaire, une moyenne de PAPs supérieure à 20 mmHg pouvant être considérée comme la valeur limite haute de la normale(104).

Dans notre échantillon nous avons obtenu une valeur moyenne de PAPs de l'ordre de 45,5mmHg, avec une valeur minimale de 21 mmHg et une valeur maximale de 70 mmHg, en analogie avec les études de Faraj et al (6) et plus élevé par rapport aux études de khachab et al (32,9mmHg) (105). (Tableau XXII). (Tableau XXIV)

Tableau XXIII : Comparaison entre les différentes valeur TAPSE entre notre série et la littérature.

ÉtudesTAPSE	Venner et al(102)	Faraj et al(6)	Zairi et al(103)	Notre étude
TAPSE	18,6 mm	18,2 mm	12,5 mm	18 mm

Tableau XXIV : Comparaison entre les différentes valeur Papm entre notre série et la littérature

ÉtudesPAPs	Faraj et al(6)	Khachab et al(105)	Venner et al(102)	Notre étude
Moyenne de PAPs	46,08 mmHg	32,9 mmHg	26 mmHg	45,5 mmHg

4. IRM cardiaque :

L'imagerie par résonance magnétique cardiaque (IRMC), Du fait de son caractère non invasif, et sa capacité à distinguer les CMD non ischémique en localisant le rehaussement tardif , cet examen tend à devenir de plus en plus le 1er examen de choix devançant la coronarographie à caractère invasif (6).

Dans notre étude, aucune IRM n'a été réalisé à cause d'une non disponibilité de l'examen pendant la période de notre étude. L'IRM cardiaque est désormais disponible depuis quelque mois au CHU Mohamed VI (difficulté d'accessibilité à cette modalité d'exploration).

En terme de FEVG, selon Ibrahim et al (106),le test du graphique de Bland-Altman a révélé une concordance entre l'échocardiographie et le LCE-CMR pour l'estimation de la fraction d'éjection du ventricule gauche (FEVG). Parmi les 35 patients, la FE moyenne par IRM était de 30% et la FE moyenne par échocardiographie était de 31% avec une différence moyenne de 1%(106), cela est en accord avec les études de P. Wood et al qui ne trouve pas de grande différence entre les 2 modalités d'imagerie, mais la comparaison entre les 2 peut êtrebiaisée par des conditions de charge et hémodynamiquesdifférentes. (107)

A propos du rehaussement tardif (RT),Faraj et al a distingué deux cas de figure.(6)

- Le premier, le RT est intra myocardique non systématisé à un territoire coronaire , élémentdécisif qui distingue les CMD non ischémiques. Cependant, son apport étiologiqueau-delà de cette forte sensibilité reste limité.
- Dans le deuxième cas, le RT est sous endocardique, laissant suggérer une cardiopathie ischémique à coronaires saines ou < 50% d'atteinte(MINOCA) confirmée par angiographie. Toutefois, le RT peut être absent du fait du caractère microscopique et diffus de la fibrose non détectable par toutes les machines d'IRM. (6)

Son intérêt pour la rythmologie devient de plus en plus important compte tenu de la corrélation entre la RT et les arythmies (108). En effet, indépendamment de la FEVG, la présence de RT est associée à une incidence plus élevée d'arythmies ventriculaires et peut être un outil majeur pour la stratification du risque de mort subite, selon la méta-analyse de Di Marco.(109)

Mis à part les complications rythmiques , l'IRM est très sensible dans la détection de certaines complications comme les thrombus intra VG, nécessaire pour démarrer un traitement anticoagulant.(6)

L'IRM permet non seulement de distinguer l'origine ischémique ou non de la CMD, mais peut prédire une étiologie sous jacente.

Comme pour la myocardite, le diagnostic en IRM repose sur la visualisation de zones d'œdème et la présence d'un rehaussement tardif, le plus souvent sous-épicardique ou sous-endocardique, et l'absence de zones fibrotiques de systématisation coronarienne.(6)

Selon m Mahrholdt H et al (110), la localisation du rehaussement tardif peut être un élément d'orientation dans le diagnostic étiologique de la myocardite infectieuse telles la myocardite Parvovirus B19 et herpes simplex virus

IV. Diagnostique étiologique:

Le diagnostic étiologique des CMD non ischémiques est difficile à établir en pratique car les étiologies sont nombreuses, hétérogèneset parfois intriquées.

En littérature, l'étiologie la plus fréquente de la CMD est idiopathique à 50% des cas (111).

Dans notre étude, le lupus érythémateux systémiqueprédomine les étiologies représentant 50%des cas, suivi de l'origine idiopathique a 25%, ce qui est en désaccord avec la littérature notammentles études de Kasper et al (112) et Felker et al(113),effectuées dans des service de cardiologie aux États-Unis, et ayant trouvé que l'origine idiopathique est la plus fréquente(46,5% et 50,1%respectivement), en revanche le lupus érythémateux systémique n'était présent que dans une minorité de patientsdans les deux études. (Tableau XXV)

Tableau XXV : Tableau comparatif des CMD idiopathiques et d'origine lupique entre notre série et la littérature.

Étiologie et Études	Idiopathique	Lupus érythémateuxsystémique
Kasper el al(112)	46,5%	0,7%

Felker et al(113)	50,1%	0,9%
B maisch et al (114)	30%	-
Notre étude	25%	50%

Deux cas de CMPP ont étéidentifiés dans notre étude, ce taux communique avec la majorité des données de la littérature. (Tableau XXIII)

Tableau XXVII : Comparaison du pourcentage de la CMD du péri-partum entre notre série et la littérature.

Étude et CMPP	Kasper et al(112)	Felker et al(113)	Coulibaly et al(86)	Visalakachi et al(99)	Notre étude
Cardiomyopathies du péripartum	4,9%	4,1%	20,7%	15%	8,33%

Lesyndrome de Sharpest un syndrome rhumatismal qui se caractérise par des manifestations cliniques chevauchantes du LES, de la sclérose systémique progressive et de l'arthrite avec des titres élevés d'anticorps circulants anti-RNP.

Dans notre série le syndrome de Sharp était présent chez 2 malades seulement, ce qui concorde avec l'étude de Kasper et al(115)et Felkeret al(113)n'ayant retrouve qu'un seul cas dans les 2 études.

Les lésions myocardiques associées à COVID 19 ont été décrites dans de nombreuses publications à travers le monde(116), telles l'étude de Pujowaskito et al (117) et Azeka et al (118)

Un seul cas de CMD post-virale SARS-cov 2 a été objectivé dans notre série ce qui est similaire aux 5,79% de la méta-analyse publiée par Omidi et al (119) qui a inclus un total de 29 articles avec un nombre total de 1460 patients .

Dans une étude cas menée dans l'Hôpital Henri Mondor à Paris en France, Seeman et al (60) ont rapporté une observation exceptionnelle d'un purpura vasculaire extensif révélant une CMD au stade terminal, compliquéepar de multiples embolies systémiques diagnostiquée comme un GPA.

Une autre Expérience clinique et thérapeutique prospectiveauprès de 85 patients pendant 21 ans atteints de GPA menée par S. Fauci et al en Amérique, avaient objectivé que de 2 patients avec CMD. (121)

Un seul cas de CMD a été objectivé dans notre étude, ce qui concorde avec les résultats de la littérature.

Tableau XXVII : Comparaison du pourcentage de la GPA entre notre série et la littérature.

ÉtudesGPA	S. Fauci et al (121)	S. Hoffman et al (122)	Notre étude
Granulomatose de Wegener	1,7%	3,16%	4,16%

V. Traitement :

le traitement actuel des patients atteints de CMD ne diffère pas de la prise encharge générale de l'insuffisance cardiaque, la pierre angulaire pharmacologique étant constituée par les β-bloquants, les inhibiteurs du SRA (système rénine-angiotensine), les antagonistes de l'aldostérone et les diurétiques.(123)

Ces principes s'appliquent également à la cardiomyopathie idiopathique dilatée et constituent le traitement de base des cardiomyopathies spécifiques dont l'étiologie est connue.

Dans le cas de la CMD idiopathique, les facteurs déclenchant ne sont pas connus et seules des mesures symptomatiques sont disponibles. Le principe du repos physique est particulièrement valable pour les cardiomyopathies inflammatoires.(114)

Dans notre étude, le traitement reposait principalement sur les diurétiques (100%), les inhibiteurs de l'ECA (90,83%), les bétabloquant (45,83%), les digitalique (20,83%),et pour les anti-antiagrégant plaquettaire 12.5% des patients.(Tableau XXIII)

Tableau XXVIII : Tableau comparatif des différents traitements administrés entre notre série et la littérature.

Études et Traitements	Simon et al (92)	Ntusi et al(124)	Ikama et al (91)	Notre étude

Diurétiques	100%	97.5%	100%	100%
Inhibiteurs ECA	94%	100%	100%	90,83%
ARA 2	2,6%	-	-	0
Inhibiteurs calcique		0%	-	4,16%
Bétabloquant	16,5%	95%	38%	45,83%
Digitalique	29,1%	87,5%	30%	20,83%
Anticoagulant	17,7%		11%	16,64%
AntiagrégantPlaquettaire	47,8%	27,5%	7%	12,5%
Inhibiteurs de SGLT2	-	-	-	0%

Concernant le traitement immunosuppresseurs ; Latham et al. (1989) (126) ont randomisé, dans le cadre d'un essai contrôlé, 52 patients atteints de cardiomyopathie dilatée idiopathique. Pour un traitement conventionnel de l'insuffisance cardiaque et un traitement à la prednisone (dose initiale de 50 mg/j pendant 2 semaines, puis réduction de 10 mg toutes les 3 semaines. Ni l'immunohistochimie ni la PCR virale n'ont été tentées dans cette population. Les résultats ont été favorables pour le groupe sous traitement corticoïde.

Selon Liu et al.(126) 128 patients atteints de myocardite "virale" ont été randomisés pour recevoir 10 mg de dexaméthasone en intra-veineuse au cours de la première semaine, puis un traitement consécutif par voie oral, une dose de 0,75 mg au cours de la 2e semaine et de 0,375 mg au cours de la 3e semaine. Il n'y avait pas d'histologie ni de PCR pour l'étiologie virale dans la biopsie. Un résultat favorable a été rapporté.

Selon L'ESETCID (126) (The European Study of Epidemiology and Treatment of Cardiac Inflammatory Diseases) est un essai en double aveugle, randomisé, contrôlé par placebo, en double aveugle, sur la prednisolone, la ciclosporine et l'azathioprine pour le traitement de la CMD auto-réactive (virus négatif) chez les patients présentant une fraction d'éjection <45% au départ. Les résultats intermédiaires du bras de traitement immunosuppresseur ont démontré un effet positif

sur la qualité de vie des patients, une tendance positive de la fraction d'éjection et un bénéfice significatif après 1 an de suivi.

Selon Dembélé et al, (92) 40 patientes avec CMPP étaient mises sous traitement de l'insuffisance cardiaque (IEC, b-bloquant, digoxine et diurétique) sans aucun traitement immunosuppresseurs. 87,5% des patientes avaient une évolution favorable.

Dans notre série les patients avec une CMD idiopathique et virale prenaient des corticoïdes,alors que les patients avec un CMD a étiologie auto-immune étaient sous corticoïde et immunosuppresseur ; en analogie avec les études de l'ESTETCID (126), Liu et al (126) et Latham et al(126).

Pour les CMPP les patientes de notre série prenaient des corticoïdes associés aux traitements de l'insuffisance cardiaque ; ceci ne concorde pas avec l'étude de Dembélé et al.

TableauXXIX:Tableau comparatif des différents traitements immunosuppresseurs administrés entre notre série et la littérature.

Pathologie et études	ESETCID (126)	Liu et al (126)	Dembélé et al (92)	Latham et al (126)	Notre étude
Auto-immune	Prednisolone + Azathioprine + Ciclosporine	-	-	-	Prednisolone + cyclophosphamide
Idiopathique	-	Dexaméthasone	-	-	Methylprednisolone
Postpartum	-	-	Traitement	-	Traitement IC +

			d'IC		Prednisolone + Azathioprine
Virale	-	-		Prednisolone	Prednisolone

VI. Évolution

Le pronostic des patients atteints de la CMD était très mauvais dans les années passées, la période médiane de survie était d'environ 2 ans après le diagnostic et le taux de survie à 5 ans était d'environ 50%.

Après un certain nombre de grands essais randomisés réalisés aux États-Unis d'Amérique et en Europe qui suggèrent des effets bénéfiques dus à l'utilisation d'IEC/ARA et de βbloquants sur la survie des patients souffrant de dysfonctionnement systolique du ventricule gauche, ces médicaments sont devenus des éléments majeurs du traitement de fond dans la prise en charge de tous les stades des patients atteints de CMD (125).

Dans notre étude l'évolution était généralement favorable (66,66%) marquée par une amélioration de la FEVG, et la stabilisation de la dilatation ventriculaire.L'altération de la FEVG a été marquée dans 25% des patients.Deux décèsont été déplorés dont la cause était une décompensation aigue de l'insuffisance cardiaque.

Ceci rejointles données de la littérature aprèsl'administration des traitements bétabloquant et IEC/ARA2 dans les études de Simon et al (92) , Ikama et al (91) et Mori et al (126).

Un traitement immunosuppresseur, soit par la prednisone seule ou en association avec

L'azathioprine ou la ciclosporine constituent une approche physiopathologique raisonnable. Les corticostéroïdes peuvent stabiliser la membrane des cellules cardiaques et supprimerpharmacologiquement l'immuno- réaction par divers mécanismes.

Les recommandations courantes pour les corticostéroïdes sont la prednisone et la dexaméthasone.

En ce qui concerne les maladies auto-immunes ;l'évolution était favorable avec un tauxd'amélioration clinique et écho-cardiographique de 86,33%, en analogie avec les études del'ESETCID (126).

En revanche, la CMDpost-virale et celle du post-partum ont été marquées par une évolutiondéfavorable dans notre étude, ce qui est en désaccordavec les études de Latham et al (126)et Dembélé et al (92).

CONCLUSION

La cardiomyopathie dilatée (CMD) est une maladie du muscle cardiaque caractérisée par une dilatation du ventricule gauche (VG) ou bi ventriculaire et un dysfonctionnement systolique en l'absence de surcharge de pression ou de volume ou de maladie coronarienne suffisante pour expliquer le dysfonctionnement.

Elle représente une partie trèsimportante de la pathologie cardiaque, le type le plus fréquent de cardiomyopathie et une cause importante d'insuffisance cardiaque congestive.

Au sein de notre série, la CMD touche les adultes jeunes, découverte majoritairement par une décompensation cardiaque globale ainsi que lors du bilan d'extension des maladies systémiques.

Le diagnostic étiologique se base sur des éléments cliniques, ceci dit, les données biologiques, radiologiques et immunologiques, demeurent indispensables dans l'élaboration de celui-ci, pour cela la prise en charge thérapeutique et étiologique des CMD ne peut être que dans un milieu intra-hospitalier.

L'échocardiographie reste l'étalon d'or pour le diagnostique d'une CMD, alors qu'une IRM cardiaque, qui non seulement répond à la question de la cause de la décompensation cardiaque mais permet d'orienter l'étiologie sous jacente, reste peu demandée en pratique au terme de son accès difficile aux milieux hospitaliers.

Bien que l'étiologie la plus fréquente dans notre série était le lupus, l'approche thérapeutique repose sur une collaboration multidisciplinaire pour la prise en charge des maladies qui touchent plusieurs systèmes et organes.

Le pronostic de la cardiomyopathie dilatée est de plus en plus bon, en raison du traitement d'insuffisance cardiaque ainsi que le traitement de l'étiologie retrouvée précocement.

RÉSUMÉS

Résumé

Contexte : La cardiomyopathie dilatée (CMD) est une maladie du muscle cardiaque caractérisée par une dilatation du ventricule gauche (VG) ou bi ventriculaire associé a un dysfonctionnement systolique, en l'absence de surcharge de pression ou de volume ou de maladie coronarienne suffisante pour expliquer le dysfonctionnement.

Objectif de l'étude : Déterminer le profil clinique des patients atteints de la cardiomyopathie dilaté, Identifier les différentes étiologies et évaluer les différentes approches thérapeutiques et pronostiques des patients ayant une CMD.

Patients et méthodes :Notre série porte sur une étude rétrospective, descriptive et

analytique basée sur l'exploitation des dossiers des patients atteints de la cardiomyopathie dilaté hospitalisés au service de médecine interne du CHU Mohammed VI de Marrakech, sur une période de 10 ans, allant du 1 janvier 2012 au 1 er janvier 2022. Les patients porteurs de CMD avec preuve coronarographique d'atteinte des coronaires ont été exclus.

Résultats :

Vingt-quatre patients ont été réunis. Le sex-ratio était de 0,7. La moyenne d'âge était de 32 ans. La majorité des patients ne présentaient aucun facteur de risque cardio-vasculaire. Les manifestations cliniques les plus retrouvées étaient celles de l'insuffisance cardiaque globale. Au sujet du bilan paraclinique, l'électrocardiogramme objectivaient différentes anomalies non spécifique, dominées par les troubles de rythme (33%), les troubles de conduction (29,16%) et les hypertrophies cavitaires électriques (54,16%). La radiographie thoracique a retrouvé une cardiomégalie chez tous les patients avec un index cardio-thoracique moyen à 0,61.

Concernant l'échocardiographie, les valeurs du DTD et du DTS du ventricule gauche étaient respectivement de l'ordre de 61 mm et 53 mm, la fraction d'éjection avait une valeur moyenne de 32%, les valvulopathies one été recensées chez la majorité des patients (79,16%), l'hypokinésie

globale était présente chez tous les patients. À propos de la fonction du ventricule droit, la moyenne du TAPSE et du PAPs était respectivement de 18 mm et 45,5 mm Hg.

L'étiologie la plus fréquente de notre série était le lupus suivi de l'origine idiopathique constituant à elles deux les 2/3 des patients, les différentes étiologies du 1/3 des patients étaient la connectivite mixte, la CMPP, la vascularite à ANCA et la CMD post-covid.

La prise en charge reposait principalement sur le traitement de l'insuffisance cardiaque. Tous les patients étaient sous corticoïdes, 62,5% recevaient des bolus de cyclophosphamideet 12,5% des cas étaient sous azathioprine comme traitement de fond des maladies systémiques.

L'évolution était généralement favorable dans 66,66% des cas et défavorable dans 25%, Deux décès ont été déplorées suite a une décompensation cardiaque aigue.

Conclusion :

Au terme de ce travail, nous retenons l'importance du diagnostic précoce de cette pathologie pour l'amélioration du pronostic à long terme des patients.

Le principal enjeu reste le diagnostic étiologique reposant surdes bilans biologiques et radiologiquesparmi lesquels l'IRM occupera dorénavant une place importante dans le diagnostic positif et l'orientation étiologique.

La prise en charge repose principalement sur le traitement de l'insuffisance cardiaque associé a celui de l'étiologie.

Summary

Background : Dilated cardiomyopathy (DCM) is a disease of the heart muscle characterized by left ventricular (LV) or biventricular dilatation and systolic dysfunction in the absence of pressure or volume overload or coronary artery disease sufficient to explain the dysfunction.

Study Objective: To determine the clinical profile of patients with dilated cardiomyopathy, to identify the different causes and to evaluate the different therapeutic and prognostic approaches in patients with DCM.

Patients and methods: Our series is a retrospective, descriptive and analytical study based on the exploitation of the files of patients with dilated cardiomyopathy hospitalized in the internal medicine department of the Mohammed VI University Hospital of Marrakech, over a period of 10 years, from January 1, 2012 to January 1, 2022. Patients with ischemic DCM with coronary angiographic evidence of coronary involvement were excluded.

Results:

Twenty-four patients were collected with a sex ratio of 0.7. The average age was 32 years. The majority of patients had no cardiovascular risk factors. The most common clinical manifestations were those of congestive heart failure. The electrocardiogram showed various non-specific abnormalities, dominated by rhythm disorders (33%), conduction disorders (29.16%) and electrical cavitary hypertrophies (54.16%). Chest radiography found cardiomegaly in all patients with a cardio-thoracic ratio 0.61.

Concerning echocardiography, the values of EDD and ESDof the left ventricle were respectively of the order of 61 mm and 53 mm, the ejection fraction had a mean value of 32%, valvulopathies were identified in the majority of patients (79.16%), global hypokinesia was present in all patients. Concerning the right ventricular function, the average TAPSE and PAPm were respectively 18 mm and 45.5 mmHg.

The most frequent etiology in our series was lupus followed by idiopathic origin constituting both 2/3 of the patients, the different etiologies of the 1/3 of the patients were mixed connectivity, CMPP, ANCA vasculitisand post-covid DCM.

The treatment was mainly based on the treatment of heart failure. all the patients were on corticosteroids and 62,5% were receiving boluses of cyclophosphamide,12.5% were on azathioprine as background treatment for systemic disease.

The evolution was generally favorable in 66.66% of the cases and unfavorable in 25%.Two deaths have occurred as a result of acute cardiac decompensation.

Conclusion:

At the end of this work, we retain the importance of early diagnosis of this pathology for the improvement of the long-term prognosis of patients.

The main issue remains the etiological diagnosis based on biological and radiological tests among which MRI will henceforth occupy an important place in the positive diagnosis and etiological orientation.

Management is mainly based on the treatment of heart failure associated with the treatment of the etiology.

ملخص

خلفية : اعتلال عضلة القلب التوسعي هو مرض يصيب عضلة القلب يتميز بتوسع البطين الأيسر او البطينين بالإضافة إلى (القصور الانقباضي) في حالة عدم وجود زيادة في ضغط الدم أو حجمه أو أي مرض في الشريان التاجي كافي لتفسير لهذا القصور .

هدف الدراسة : تحديد المظهر السريري للمرضى الذين يعانون من مرض اعتلال عضلة القلب التوسعي ، تحديد الأسباب المختلفة وتقييم الأساليب العلاجية المختلفة والتنبؤ بتوقعات سير المرض لمرضى الاعتلال التوسعي

المرضى والطرق : دراستنا هي عبارة عن دراسة وصفية تحليلية بأثر رجعي ، معتمده على سجلات المرضى الذين يعانون من اعتلال عضلة القلب التوسعي في قسم الطب الباطني في مستشفى محمد السادس في مراكش ، لفترة عشر سنوات تمتد من 1 يناير 2012 إلى 1 يناير 2022، في حين تم استبعاد المرضى المشخصين بإصابة الشريان التاجي عن طريق تصوير الأوعية التاجية

النتائج : بعد دراسة اربع وعشرين مريض ،نسبة الجنس كانت 0.7 , وكان متوسط العمر 32 سنة ، مع غياب عوامل الخطر القلبية عند غالبية المرضى ، وكانت المظاهر السريرية الأكثر شيوعا هي قصور القلب الكلي ، في حين أظهرت الفحوصات السريرية المتمثلة بتخطيط كهربية القلب وجود العديد من الشذوذ أبرزها عدم انتظام في نظم القلب ، التوصيل الكهربائي و التضخم ألتجويفي الكهربائي ، كشفت الأشعة السينية للصدر عن تضخم القلب عند جميع المرضى مع متوسط 0.61

في ما يتعلق بتخطيط صدى القلب، كانت قيم DTD وDTS للبطين الأيسر بترتيب 61 مم و 53 مم على التوالي، و كان للكسر القذفي متوسط 32% ، و تم تحديد اعتلالات الصمامات في

غالبية المرضى 79،16% . كان نقص الحراك الكلي موجودا عند جميع المرضى. فيما يخص وظيفة البطين الأيمن، كان المتوسط و على التوالي 18 مم و 45،5 mmHg

كان السبب الأكثر شيوعًا في سلسلتنا هو مرض الذئبة متبوعًا بالأصل مجهول السبب الذي يشكل معًا ثلثي المرضى ، وكانت المسببات المختلفة لثلث المرضى هي مرض النسيج الضام المختلط ، و CMPP ، والتهاب الأوعية الدموية a ANCA ، والتهاب المفاصل الروماتويدي وما بعد كوفيد. DCM.

كان العلاج يعتمد بشكل أساسي على علاج قصور القلب. كان جميع المرضى يتعاطون الكورتيكوستيرويدات و 62.5٪ يتلقون جرعات من سيكلوفوسفاميد ، و 12.5٪ يتناولون الآزاثيوبرين كخلفية لعلاج الأمراض الجهازية.

كان التطور مواتيا بشكل عام في 66.66٪ من الحالات وغير موات في 25٪. حدثت حالتا وفاة نتيجة لتعويض القلب الحاد.

استنتاج:

في نهاية هذا العمل، نحتفظ بأهمية التشخيص المبكر لهذا المرض لتحسين التشخيص على المدى الطويل للمرضى.

تظل القضية الرئيسية هي التشخيص المسبب للمرض بناءً على الاختبارات البيولوجية والإشعاعية التي سيحتل التصوير بالرنين المغناطيسي من بينها مكانًا مهمًا في التشخيص الإيجابي والتوجه المسبب للمرض.

تعتمد الإدارة بشكل أساسي على علاج قصور القلب المرتبط بعلاج المسببات.

.

ANNEXES

Annexes

CARDIOMYOPATHIE DILATÉE : ASPECT DIAGNOSTIQUE ET ÉTIOLOGIQUE

I- Identité du malade

- Nom : Prénom :
- Age :
- Sexe :
- Profession :
- Statut marital : célibataire : ☐ marié (e) : ☐ veuf (ve) : ☐ divorcé(e) : ☐
- Origine : urbain : ☐ rural : ☐
- Couverture social : RAMED : ☐ CNSS : ☐ CNOPS : ☐ Aucune : ☐

II- Antécédents

A- Antécédents personnels

Medicaux :

I. Facteur de Risque Cardio-vasculaire :

FDR CV	Diabète	HTA	Tabagisme	Dyslipidémie	Ménopause	Obésité
Durée						
Suivi						
Complications						
Traitement						

2. Maladie de système :

Connectivites				
Lupus érythémateux Systémique	**Sclérodermie**	**Connectivite Mixte**	**Polyarthrite rhumatoïde**	**Autres**

Vascularites		
Chrug strauss	**Wegner**	**Autres**

3 . infection : Virale : ☐ Bactérienne : ☐ Fongique : ☐

4 . Endocrinopathie :

1. **dysthyroidie :** Hyperthyroïdie : ☐ Hypothyroïdie **:** ☐
2. **Autres :**

5 . Néphropathie :

6 . cardiopathie : congénitale : ☐ ischémique : ☐ valvulaire : ☐

7 . Autres

B . Chirurgicaux :

C. Toxico-allergique :

1. Alcool : Oui ☐ Non ☐
2. Tabac : Oui ☐ Non ☐
3. Autres :

D . gyneco-obstetricaux :

1. Gestité : Parité :
2. Contraception :

IV- Examen clinique

A- Signes fonctionnels :

	Oui		Non
Dyspnée		Stade 1	
		Stade 2	
		Stade 3	
		Stade 4	
Douleur thoracique			
Palpitation			
Hépatalgie			
Autres			

B- Signe physique :

1. Généraux :

FC : FR : TA : Fièvre :

Etat général : Bon : ☐ Altéré : ☐

Conjonctive : Colorées : ☐ Décolorée : ☐

2. Examen cardiovasculaire :

Choc de pointe	Normal	Latéralisé	En dôme	diminué
Turgescence des VJ	Oui		Non	
Hépatomégalie	Oui		Non	
Reflux hépato-jugulaire	Oui		Non	
Œdème des membres inferieur	Oui		Non	
Bruits de cœur	Réguliers	Irréguliers	Assourdis	
Souffle cardiaque	Non	Oui	Temps	
			Siege	
			Intensité	
Bruits de galop	Oui		Non	

3. Examen pleuro-pulmonaire :

Normal

Pathologique :

Râles crépitant : Oui ☐ Non ☐

Syndrome d'épanchement : Oui ☐ Non ☐

4. Autres :

Examen cervical :

Normal

Pathologique :

- Goitres
- Adénopathies cervicale

Examen dermatologique :

Cutanée :

Muqueuse :

Phanères :

Autres :

- Purpura :
- Syndrome sec :
- Ascite :

V- Examens complémentaires :

A- Electrocardiogramme:

Rythme		Oui	Non
	Sinusal		
	Régulier		
Fréquence			
Axe de QRS			
Trouble de conduction		Oui	Non
	Bloc de branche gauche		
	Bloc de branche droit		
	Hémi-bloc anterieur gauche		
	Hémi-bloc posterieur gauche		
	Bloc auriculo-ventriculaire		
Trouble de repolarisation	Oui	Non	
Trouble d'excitation		Oui	Non
	Extrasystole V		
	Extrasystole A		
Trouble de rythme supra-ventriculaire			

B- Radio thorax de face :

- Cardiomégalie : oui ☐ non ☐
- Epanchement pleural : oui ☐ non ☐
- Lésions parenchymateuses associées: oui ☐ non ☐

C- Echographie cardiaque :

<table>
<tr><th>Qualité technique</th><th>Bonne</th><th colspan="2">Moyenne</th><th>Mauvaise</th></tr>
<tr><td>Diamètre</td><td>VG :</td><td>OG :</td><td>VD :</td><td>OD :</td></tr>
<tr><td>Hypertrophie</td><td>VG :</td><td>OG :</td><td>VD :</td><td>OD :</td></tr>
<tr><td>Valve</td><td colspan="2">Normales</td><td colspan="2">Remaniées</td><td>Calcifiée</td></tr>
<tr><td>Cinétique globale</td><td colspan="3">Bonne</td><td colspan="2">Altérée</td></tr>
<tr><td>Cinétique segmentaire</td><td colspan="3">Bonne</td><td colspan="2">Altérée</td></tr>
<tr><td>Fraction d’éjection</td><td colspan="5"></td></tr>
<tr><td>P. remplissage du VD</td><td colspan="5"></td></tr>
<tr><td>Thrombus intra cavitaire</td><td colspan="5"></td></tr>
<tr><td rowspan="3">Péricarde</td><td colspan="2" rowspan="3">Libre</td><td colspan="2" rowspan="3">Epanchement</td><td>Minime</td></tr>
<tr><td>Moyenne</td></tr>
<tr><td>Grande</td></tr>
<tr><td>Autres</td><td colspan="5"></td></tr>
</table>

D - Biologie :

Nfs		**Crase sanguine**		**Vs crp**		**Biochimie**		**Serologie**	
Hb		TP		Crp		Urée		VHB	
Gb		TCA		Vs		Créâtinine		VHC	
Pq		TQ				Tsh		VIH	
Lymph						T3 / t4		EBV	
						Calcémie		CMV	
						Ph		TPHA / VDRL	
						Cpk			

Immunologique		**Autres**	
Ac anti nucléaire		Ldl	
Ac antism			
Ac anti DNA		Hdl	
Ac anticardiolipine		Chol total	
Ac anti phospholipide		Triglyceride	
Anticoagulant circulant		Glycemie	
Ac anti SSA		Hba1c	
Ac anti SSB		Fer	
Ac anti MP		Ferritine	
Ac anti scl		Albumine	
P-anca		Vitamine b12	
C-anca		Vitamine b1	
Ac anti RNP			
Facteur rhumatoide			
Autres			

VI- Traitement :

1- Hospitalisation : OUINON

2- Mesure hygiéno-diététique : OUI NON

3- Médicaments :

	Oui	Non
Digitalique		
Diurétique		
Bétabloquant		
IEC		
ARA 2		
Nitrés		
Antiagrégant plaquettaire		
Anticoagulant		
Corticoïde		

VII- Evolution :

		Immédiate	Moyen terme	Long terme
Favorable				
Défavorable	Complication			
	Décès Cause			
Type				
Ré hospitalisation				

BIBLIOGRAPHIE

1. **Sinagra G, Elliott PM, Merlo M.**
Dilated cardiomyopathy: so many cardiomyopathies!
European Heart Journal. 14 oct 2020;41(39):3784-6.

2. **Arbustini E, Narula N, Dec GW, Reddy KS, Greenberg B, et al.**
The MOGE(S) Classification for a Phenotype–Genotype Nomenclature of Cardiomyopathy.
Journal of the American College of Cardiology. déc 2013;62(22):2046-72.

3. **Pasqualucci D, Iacovoni A, Palmieri V, De Maria R, Iacoviello M,et al.**
Epidemiology of cardiomyopathies: essential context knowledge for a tailored clinical work-up.
Eur J Prev Cardiol. 27 mai 2022;29(8):1190-9.

4. **van Spaendonck-Zwarts KY, van Rijsingen IAW, van den Berg MP, et al.**
Genetic analysis in 418 index patients with idiopathic dilated cardiomyopathy: overview of 10 years' experience.
European J of Heart Fail. juin 2013;15(6):628-36.

5. **Mitropoulou P, Georgiopoulos G, Figliozzi S, Klettas D, Nicoli et al**
Multi-Modality Imaging in Dilated Cardiomyopathy: With a Focus on the Role of Cardiac Magnetic Resonance.
Front Cardiovasc Med. 2 juill 2020;7:97.

6. **Faraj PA, Berbich PA, Lazrak PB,**
cardiomyopathie dilatée : aspects diagnostiques et étiologiques a propos de 27 cas
thèses Med. Rabat 2021

7. **Saini H, Tabtabai S, Stone JR, Ellinor PT.**
Pathophysiology of Cardiomyopathies. In: Cellular and Molecular Pathobiology of Cardiovascular Disease.
Elsevier; 2014 [cité 7 juin 2022]. p. 101-19.

8. **Towbin JA, Lowe AM, Colan SD, Sleeper LA, Orav EJ, Clunie S, et al.**
Incidence, Causes, and Outcomes of Dilated Cardiomyopathy in Children.
JAMA. 18 oct 2006;296(15):1867.

9. **Bozkurt B, Colvin M, Cook J, Cooper LT, Deswal A, Fonarow GC, et al.**
Current Diagnostic and Treatment Strategies for Specific Dilated Cardiomyopathies: A *Scientific Statement From the American Heart Association. Circulation 6 déc 2016 [cité 3juin 2022];134(23).*

10. **Braunwald E.**
Cardiomyopathies: An Overview.
Circ Res. 15 sept 2017;121(7):711-21.

11. **Abelmann WH.**
Classification and natural history of primary myocardial disease.
Progress in Cardiovascular Diseases. sept 1984;27(2):73-94.

12. **Goodwin JF, Oakley CM.**
The cardiomyopathies.
Heart. 1 juin 1972;34(6):545-52.

13. **Report of the WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies.Heart.**
1 déc 1980;44(6):672-3.

14. **Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al.**
Contemporary Definitions and Classification of the Cardiomyopathies: An American Heart Association Scientific Statement From the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and *Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention.*
Circulation. 11 avr2006;113(14):1807-16.

15. **Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, et al.**
Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the european society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases.
European Heart Journal. 12 déc 2007;29(2):270-6.

16. **Donal E, Delgado V, Bucciarelli-Ducci C, , et al.**
Multimodality imaging in the diagnosis, risk stratification, and management of patients with dilated cardiomyopathies: an expert consensus document from the European Association of Cardiovascular Imaging.
European Heart Journal - Cardiovascular Imaging. 1 oct 2019;20(10):1075-93.

17. **Sequeira V, van der Velden J.**
Historical perspective on heart function: the Frank-Starling Law.
Biophys Rev. 1 déc 2015;7(4):421-47.

18. **De Paris V, Biondi F, Stolfo D, Merlo M, et al.**
Dilated Cardiomyopathy: From Genetics to Clinical Management.
Cham (CH): Springer; 2019 [cité 7 juin 2022].

19. **Mihl C, Dassen WRM, Kuipers H.**
Cardiac remodelling: concentric versus eccentric hypertrophy in strength and endurance athletes.
Neth Heart J. avr 2008;16(4):129-33.

20. **Cojan-Minzat BO, Zlibut A, Agoston-Coldea L.**
Non-ischemic dilated cardiomyopathy and cardiac fibrosis.
Heart Fail Rev. sept 2021;26(5):1081-101.

21. **Kemp CD, Conte JV.**
The pathophysiology of heart failure.
Cardiovascular Pathology. sept 2012;21(5):365-71.

22. **Roberts WC, Siegel RJ, McManus BM.**
Idiopathic dilated Cardiomyopathy: Analysis of 152 necropsy patients.
The American Journal of Cardiology. déc 1987;60(16):1340-55.

23. **Mitrut R, Stepan AE, Pirici D.**
Histopathological Aspects of the Myocardium in Dilated Cardiomyopathy.
Current Health Sciences Journal. sept 2018;44(3):243.

24. **Emily R. Duncanson, Shannon M. Mackey-Bojack**
Histologic Examination of the Heart in the Forensic Autopsy.
Acad Forensic Pathol. 2018 Sep; 8(3): 565-615

25. **Weintraub RG, Semsarian C, Macdonald P.**
Dilated cardiomyopathy.
The Lancet. juill 2017;390(10092):400-14.

26. **Sam DK.**
Dilated cardiomyopathy | Radiology Reference Article | Radiopaedia.org.
Radiopaedia. [cité 15 juin 2022].

27. **Elliott P.**
CARDIOMYOPATHY: Diagnosis and management of dilated cardiomyopathy.
Heart. 1 juill 2000;84(1):106-106.

28. **Pelto H, Owens D, Drezner J.**
Electrocardiographic Findings Suggestive of Cardiomyopathy: What to Look for and What to Do Next.
Current Sports Medicine Reports. 2013;12(2):77-85.

29. **Pinamonti B, Abate E, De Luca A, Finocchiaro G, Korcova R.**
Role of Cardiac Imaging: Echocardiography. In: Sinagra G, Merlo M, Pinamonti B, éditeurs.
Dilated Cardiomyopathy: From Genetics to Clinical Management. Cham (CH): Springer; 2019[cité 16 juin 2022].

30. **Anand S, Janardhanan R.**
Role of cardiac MRI in nonischemic cardiomyopathies.
Indian Heart Journal. mai 2016;68(3):405-9.

31. **Puntmann VO, Carr-White G, Jabbour A, et al.**
T1-Mapping and Outcome in Nonischemic Cardiomyopathy.
JACC: Cardiovascular Imaging. janv 2016;9(1):40-50.

32. **Wolk MJ, Bailey SR, Doherty JU, Douglas PS, et al.**
ACCF/AHA/ASE/ASNC/HFSA/HRS/SCAI/SCCT/SCMR/STS 2013 Multimodality Appropriate Use Criteria for the Detection and Risk Assessment of Stable Ischemic Heart Disease.
Journal of the American College of Cardiology. févr 2014;63(4):380-406.

33. **Francone M.**
Role of Cardiac Magnetic Resonance in the Evaluation of Dilated Cardiomyopathy: Diagnostic Contribution and Prognostic Significance.
ISRN Radiol. 4 févr 2014;2014:365404.

34. **Cognet T, Lairez O, Marchal P, Roncalli J, Galinier M.**
A Family History of Dilated Cardiomyopathy Induced by Viral Myocarditis.
Case Reports in Cardiology. 2012;2012:1-3.

35. **Galinier M, Lairez O, Roncalli J, Dumonteil N, Maury P, Pathak A, et al.** Cardiomyopathies *dilatées primitives et secondaires. EMC - Cardiologie. janv 2011;6(1):1-12.*

36. **Metra M, Nodari S, Trussardi E, Vizzardi E, Cas LD.**
[Dilated cardiomyopathy: indication and role of invasive evaluation].
Ital Heart J Suppl. 1 avr 2002;3(4):412-8.

37. **Ravi G Assomull 1, Carl Shakespeare, Paul R Kalraet al.**
Role of Cardiovascular Magnetic Resonance as a Gatekeeper to Invasive Coronary Angiography in Patients Presenting With Heart Failure of Unknown Etiology.
circ.ahajournals.org/ at UNIV OF HONG KONG MED LIBR on July 2, 2015

38. **Gil KE, Pawlak A, Gil RJ, Frontczak-Baniewicz M, Bil J.et al**
The role of invasive diagnostics and its impact on the treatment of dilated cardiomyopathy: A systematic review.
Advances in Medical Sciences. sept 2016;61(2):331-43.

39. **Andreini D, Pontone G, Pepi M, Ballerini et al.**
Diagnostic Accuracy of Multidetector Computed Tomography Coronary Angiography in *Patients With Dilated Cardiomyopathy. Journal of the American College of Cardiology. mai 2007;49(20):2044-50.*

40. **Blanche C, Rosset A, Hauser P, Urban P.**
Le CT-scan des artères coronaires en pratique clinique courante.
Revue Médicale Suisse. 2011;

41. **Ahmed T, Goyal A.**
EndomyocardialBiopsy. StatPearlsPublishing; 2022 [cité 17 juin 2022].

42. **Claudio Rapezzi 1, Eloisa Arbustini, Alida L P Caforio et al**
Diagnostic work-up in cardiomyopathies: bridging the gap between clinical phenotypes and *final diagnosis. A position statement from the ESC Working Group on Myocardial andPericardial Diseases .*
European Heart Journal Oxford Academic. [cité 18 juin 2022].

43. **Schultheiss HP, Baumeier C, Pietsch H, Bock CT, Poller W, et al**
Cardiovascular consequences of viral infections: From COVID to other viral diseases.
Cardiovascular Research. 5 oct 2021;117.

44. **Tschöpe C, Ammirati E, Bozkurt B, Felix SB, et al.**
Myocarditis and inflammatory cardiomyopathy: current evidence and future directions.
Nat Rev Cardiol. mars 2021;18(3):169-93.

45. **Kühl U, Pauschinger M, Noutsias M, Seeberg B, Bock T, Lassner D, et al.**
High Prevalence of Viral Genomes and Multiple Viral Infections in the Myocardium of Adults *With "Idiopathic" Left Ventricular Dysfunction. Circulation. 22 févr2005;111(7):887-93.*

46. **Guo T, Fan Y, Chen M, Wu X, Zhang L, He T, et al.**
Cardiovascular Implications of Fatal Outcomes of Patients With Coronavirus Disease 2019 (COVID-19).
JAMACardiol. 1 juill2020;5(7):811-8.

47. **Lukassen S, ChuaRL, Trefzer T, Kahn NC, Schneider MA, Muley T, et al.**
SARS -CoV-2 receptor ACE 2 and TMPRSS 2 are primarily expressed in bronchial transient secretory cells.
EMBO J [Internet]. 18 mai 2020 [cité 31 août 2022];39(10)j.20105114

48. **Komiyama M.**
Dilated Cardiomyopathy Risk in Patients with Coronavirus Disease 2019: How to Identify and Characterise it Early
6 mai 2020 [cité 31 août 2022];

49. **Guzzo-Merello G.**
Alcoholic cardiomyopathy.
WJC. 2014;6(8):771.

50. **Fernandez-Sola J, Nicolas JM, Pare JC, Sacanella E, Fatjo F, Cofan M, et al.**
Diastolic Function Impairment in Alcoholics.
Alcoholism Clin Exp Res. déc 2000;24(12):1830-5.

51. **Fernández-Solà J.**
Cardiovascular risks and benefits of moderate and heavy alcohol consumption.
Nat Rev Cardiol. oct 2015;12(10):576-87.

52. **Mirijello A, Tarli C, Vassallo GA, Sestito L, Antonelli M, d'Angelo C, et al.**
Alcoholic cardiomyopathy: What is known and what is not known.
European Journal of Internal Medicine. sept 2017;43:1-5.

53. **Hantson P.**
Mechanisms of toxic cardiomyopathy.
Clinical Toxicology. 2 janv 2019;57(1):1-9.

54. **Albakri A.**
autoimmune-cardiomyopathy-a-review-and-pooled-analysis-of-pathophysiology-diagnosis-and-clinical-management.
Med Clin Arch. 2019 [cité 13 juin 2022];3(2).

55. **Wijetunga M, Rockson S.**
Myocarditis in systemic lupus erythematosus.
The American Journal of Medicine. oct 2002;113(5):419-23.

56. **Hamza MA, Allam L.**
Libman-Sacks endocarditis, and other echocardiographic findings in systemic lupus erythematosus: Case report.
The Egyptian Heart Journal. sept 2012;64(3):171-2.

57. **Uvera SGR, Caínas LC, Uribe JG, Ramírez EC, et al.**
Alteracionescardiacas en pacientes con lupus eritematoso sistémico y sospecha clínica de *miocarditis: diagnósticoporresonanciamagnética cardiovascular.*

58. **Miloslavsky E, Unizony S.**
The Heart in Vasculitis.
Rheumatic Disease Clinics of North America. févr 2014;40(1):11-26.

59. **McGeoch L, Carette S, Cuthbertson D, Hoffman et al.**
Cardiac Involvement in Granulomatosis with Polyangiitis.
J Rheumatol. juill 2015;42(7):1209-12.

60. **Seemann A, De Prost N, Paoletti MT, et al.**
Vascular purpura revealing a severe dilated cardiomyopathy with left ventricular apical thrombus.
J Cardiovasc Dis Res. 2012;3(4):326-8.

61. **Mestroni L, Brun F, Spezzacatene A, Sinagra G, Taylor**
MR. GENETIC CAUSES OF DILATED CARDIOMYOPATHY.
Prog Pediatr Cardiol. déc 2014;37(1-2):13-8.

62. **Peters S, Johnson R, Birch S, Zentner et al**
Familial Dilated Cardiomyopathy.
Heart, Lung and Circulation. avr 2020;29(4):566-74.

63. **Tayal U, Prasad S, Cook SA.**
Genetics and genomics of dilated cardiomyopathy and systolic heart failure.
Genome Med. déc 2017;9(1):20.

64. **Herman DS, Lam L, Taylor MRG, Wang, et al.**
Truncations of Titin Causing Dilated Cardiomyopathy.
N Engl J Med. 16 févr 2012;366(7):619-28.

65. **Eric D Smith 1, Neal K Lakdawala 2, Nikolaos Papoutsidakis et al.**
Desmoplakin Cardiomyopathy, a Fibrotic and Inflammatory Form of Cardiomyopathy *Distinct From Typical Dilated or Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy.*
American Heart Association, Inc .12 nov 2022

66. **Nakamura A.**
X-Linked Dilated Cardiomyopathy: A Cardiospecific Phenotype of Dystrophinopathy.
Pharmaceuticals (Basel). 9 juin 2015;8(2):303-20.

67. **Tsuda T, Fitzgerald K, Scavena M, Gidding S, Cox MO, Marks H, et al.**
Early-progressive dilated cardiomyopathy in a family with Becker muscular dystrophy related to a novel frameshift mutation in the dystrophin gene exon 27.
J Hum Genet. mars 2015;60(3):151-5.

68. **Connuck DM, Sleeper LA, Colan SD, et al.**
Characteristics and outcomes of cardiomyopathy in children with Duchenne or Becker muscular dystrophy: A comparative study from the Pediatric Cardiomyopathy Registry.
American Heart Journal. juin 2008;155(6):998-1005.

69. **Kaspar RW, Allen HD, Ray WC, Alvarez CE, Kissel JT, Pestronk A, et al.**
Analysis of Dystrophin Deletion Mutations Predicts Age of Cardiomyopathy Onset in Becker Muscular Dystrophy.
Circ Cardiovasc Genet. déc 2009;2(6):544-51.

70. **McNally EM, Mestroni**
L. Dilated Cardiomyopathy: Genetic Determinants and Mechanisms.
Circ Res. 15 sept 2017;121(7):731-48.

71. **Taylor MR, Carniel E, Mestroni L.**
Cardiomyopathy, familial dilated.
Orphanet J Rare Dis. déc 2006;1(1):27.

72. **Singh DP, Patel H.**
Left Ventricular Non-compaction Cardiomyopathy.
StatPearls Publishing; 2022 [cité 12 juin 2022].

73. **Almeida AG, Pinto FJ.**
Non-compaction cardiomyopathy.
Heart. 15 oct 2013;99(20):1535-42.

74. **Honigberg MC, Givertz MM.**
Peripartum cardiomyopathy.
BMJ. 30 janv 2019;k5287.

75. **Bauersachs J, König T, Meer P, Petrie MC, et al.**
Pathophysiology, diagnosis and management of peripartum cardiomyopathy: a position statement from the Heart Failure
Eur J Heart Fail. juill 2019;21(7):827-43.

76. **Fett JD, Sundstrom BJ, Etta King M, Ansari AA.**
Mother-daughter peripartum cardiomyopathy.
International Journal of Cardiology. déc 2002;86(2-3):331-2.

77. **Taieb JM, Maury P, Shah D, Duparc A, Galinier M, Delay M, et al.**
Reversal of dilated cardiomyopathy by the elimination of frequent left or right premature ventricular contractions.
J Interv Card Electrophysiol. 12 nov 2007;20(1-2):9-13.

78. **McGavock JM, Victor RG, Unger RH, Szczepaniak LS.**
Adiposity of the Heart*, Revisited.
Ann Intern Med. 4 avr 2006;144(7):517.

79. **Lahoti N, Jabbour RJ, Ariff B, Wang BX.**
Cardiac MRI in cardiomyopathies.
Future Cardiol. janv 2022;18(1):51-65.

80. **Caforio ALP, Pankuweit S, Arbustini E, Basso, et al.**
Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of myocarditis: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases.
European Heart Journal. 1 sept 2013;34(33):2636-48.

81. **Jefferies JL, Towbin JA.**
Dilated cardiomyopathy.
The Lancet. févr 2010;375(9716):752-62.

82. **Theresa A McDonagh, Marco Metraet al**
2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure.
Eur Heart J. 2021 Sep 21;42(36):3599–3726

83. **Michael Glikson, Jens Cosedis Nielsen et al.**
2021 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy |
European Heart Journal | Oxford Academic [Internet]. [cité 19 juin 2022].

84. **Weinmann K, Werner J, Koenig W, Rottbauer W,et al**
Add-on Immunoadsorption Shortly-after Optimal Medical Treatment Further Significantly and Persistently Improves Cardiac Function and Symptoms in Recent-Onset Heart Failure—A *Single Center Experience.*
Biomolecules. 2 nov2018;8(4):133.

85. **Coulibaly,**
Cardiomyopathie dilatée étude épidémio-clinique et évolution.
thèse Bamako; 2008

86. **Hoque SJ, Rahman A, Alam MdZ, Irfan SMR.**
Clinical profile of patients with Idiopathic Dilated Cardiomyopathy in a Tertiary Care Hospital of Bangladesh.
Bangladesh Crit Care J. 8 oct2019;7(2):86-9.

87. **Dieudonne G.Y. N.**
Cardiomyopathies dilatées dans le service de cardiologie B de l'hôpital du point G. Etude épidémiologique, clinique, et étiologique
Thèse Méd. Bamako ; 2002 ; 59 P ; 114

88. **Lompo DL.**
Les Cardiomyopathies dilatées au CHN-YO : aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et évolutifs : à propos de 143 cas colligés de 1996 à 1999. :160.
thèse Ouagadougou 2001

89. **Halliday BP, Gulati A, Ali A, Newsome S, Lota A, Tayal U, et al.**
Sex- and age-based differences in the natural history and outcome of dilated cardiomyopathy: Sex- and age-based differences in DCM.
Eur J Heart Fail. oct 2018;20(10):1392-400.

90. **Ikama SM, Moualengue B, Makani J, et al.**
Profil épidémio-clinique et évolutif des cardiomyopathies dilatées au Centre Hospitalier *Universitaire de Brazzaville, Congo. Pan Afr Med J l 2018 [cité 15 août 2022];31.*

91. **Simon M.**
Idiopathic Dilated Cardiomyopathy at the Hospital De La Paix in Ziguinchor: About 79 Cases.
Open Access. 2018;5.

92. **Dembele MA.**
Cardiomyopathie du péripartum dans le service de cardiologie du CHU du POINT G BAMAKO.
thèse Bamako 2017.

93. **Peters S, Kumar S, Elliott P, Kalman JM, Fatkin D.**
Arrhythmic Genotypes in Familial Dilated Cardiomyopathy: Implications for Genetic Testing and Clinical Management.
Heart, Lung and Circulation. janv 2019;28(1):31-8.

94. **Kumar S, Stevenson WG, John RM.**
Arrhythmias in Dilated Cardiomyopathy.
Cardiac Electrophysiology Clinics. juin 2015;7(2):221-33.

95. **Gentile P, Paldino A, Cannatà A, Artico et al.**
Left bundle branch block in dilated cardiomyopathy with intermediate left ventricular dysfunction: Clinical phenotyping and outcome correlates.
Int J Cardiol. 1 mars 2019;278:180-5.

96. **Merlo M, Zaffalon D, Stolfo D, Altinier A, Barbati G, Zecchin M, et al.**
ECG in dilated cardiomyopathy: specific findings and long-term prognostic significance.
Journal of Cardiovascular Medicine. juill 2019;20(7):450-8.

97. **Bouakez A, Bouakez AH.**
Aspects épidémiologiques et évolutifs des cardiomyopathies dilatées.
2000;4.

98. **VisalakshiBoyilla, Rithin Reddy Mogarala.**
A Study of Clinical Profile of Dilated Cardiomyopathy in Co- Relation with ECG and Echocardiography |
IOSR Journals - Academia.edu [Internet]. [cité 29 août 2022].

99. **Ghio S, Recusani F, Klersy C, Sebastiani R, Laudisa ML, Campana C, et al.**
Prognostic usefulness of the tricuspid annular plane systolic excursion in patients with congestive heart failure secondary to idiopathic or ischemic dilated cardiomyopathy.
The American Journal of Cardiology. avr 2000;85(7):837-42.

100. **Kjaergaard J, Iversen KK, Akkan D, Møller JE, Køber LV, Torp-Pedersen C, et al.**
Predictors of right ventricular function as measured by tricuspid annular plane systolic excursion in heart failure.
Cardiovascular Ultrasound. 4 nov 2009;7(1):51.

101. **Venner C, Selton-Suty C, Huttin O, Erpelding ML, Aliot E, Juillière Y.**
Right ventricular dysfunction in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy: Prognostic value and predictive factors.
Archives of Cardiovascular Diseases. avr 2016;109(4):231-41.

102. **Zairi I, Mzoughi K, Jabeur M, Jnifene Z, Ben Moussa F, Kamoun S, et al.**
Right ventricular systolic echocardiographic parameters in dilated cardiomyopathy and prognosis.
Tunis Med. févr 2017;95(2):87-91.

103. **Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M, et al.**
Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension.
Eur Respir J. janv 2019;53(1):1801913.

104. **Khachab H.**
Intérêt pronostique de l'échographie cardiaque dans la cardiomyopathie dilatée.
thèse Nancy 2011.

105. **Ibrahim HR, Housseini AM, Khalil TH, Allam KE, Ali HH.**
Role of cardiac MRI in assessment of patients with dilated cardiomyopathy.
The Egyptian Journal of Radiology and Nuclear Medicine. déc 2017;48(4):853-60.

106. **Wood PW, Choy JB, Nanda NC, Becher H.**
Left Ventricular Ejection Fraction and Volumes: It Depends on the Imaging Method.
Echocardiography. janv 2014;31(1):87-100.

107. **Wu E, Judd RM, Vargas JD, Klocke FJ, Bonow RO, Kim RJ.**
Visualisation of presence, location, and transmural extent of healed Q-wave and non-Q-wave myocardial infarction.
The Lancet. janv 2001;357(9249):21-8.

108. **Di Marco A, Anguera I, Schmitt M, Klem I, Neilan TG, White JA, et al.**
Late Gadolinium Enhancement and the Risk for Ventricular Arrhythmias or Sudden Death in Dilated Cardiomyopathy.
JACC: Heart Failure. janv 2017;5(1):28-38.

109. **Mahrholdt H, Wagner A, Deluigi CC, Kispert E, Hager S, Meinhardt G, et al.**
Presentation, Patterns of Myocardial Damage, and Clinical Course of Viral Myocarditis.
Circulation. 10 oct 2006;114(15):1581-90.

110. **Olbrich HG.**
[Epidemiology-etiology of dilated cardiomyopathy].
Z Kardiol. 2001;90 Suppl 1:2-9.

111. **Kasper EK, Agema WR, Hutchins GM, Deckers JW, Hare JM, Baughman KL.**
The causes of dilated cardiomyopathy: a clinicopathologic review of 673 consecutive patients.
Journal of the American College of Cardiology. 1994;23(3):586-90.

112. **Felker GM, Thompson RE, Hare JM, Hruban RH, Clemetson DE, Howard DL, et al.**
Underlying Causes and Long-Term Survival in Patients with Initially Unexplained Cardiomyopathy.
N Engl J Med. 13 avr 2000;342(15):1077-84.

113. **Maisch B, Funcker R, Alter P, Portig I, Pankuweit S.**
Dilatative Kardiomyopathie und Myokarditis Aktuelle diagnostische Erfordernisse und therapeutische M⁄glichkeiten.
Der Internist. 2002;43(0):S45-65.

114. **Kasper EK, Agema WRP, Hutchins GM, Deckers JW, Hare JM, Baughman KL.**
The causes of dilated cardiomyopathy: A clinicopathologic review of 673 consecutive patients.
Journal of the American College of Cardiology. mars 1994;23(3):586-90.

115. **Mitrani RD, Dabas N, Goldberger JJ.**
COVID-19 cardiac injury: Implications for long-term surveillance and outcomes in survivors.
Heart Rhythm 2020;17(11):198490.

116. **Pujowaskito P, Tartila TS, Tafriend NA, Jannah FDK.**
Post covid-19 cardiomyopathy in an adolescent patient: a case report. European heart journal supplements :
journal of the European Society of Cardiology. 2021 [cité 31 août 2022];

117. **Azeka E, Arshad A, Martins C, Dominguez et al.**
Case Report: Dilated Cardiomyopathy in a Newborn, a Potential Association With SARS-

COV-2.
Frontiers in Pediatrics [Internet]. 2021 [cité 31 août 2022];9.

118. **Omidi F, Hajikhani B, Kazemi SN, Tajbakhsh, et al.**
COVID-19 and Cardiomyopathy: A Systematic Review. Frontiers in Cardiovascular Medicine.
Frontiersin 2021 [cité 31 août 2022];8.

119. **Voskuyl AE.**
The heart and cardiovascular manifestations in rheumatoid arthritis.
Rheumatology. oct 2006;45(suppl_4):iv4-7.

120. **Fauci AS.**
Wegener's Granulomatosis: Prospective Clinical and Therapeutic Experience With 85 Patients for 21 Years.
Ann Intern Med. 1 janv 1983;98(1):76.

121. **Hoffman GS.**
Wegener Granulomatosis: An Analysis of 158 Patients.
Ann Intern Med. 15 mars 1992;116(6):488.

122. **Yancy CW, Jessup M, Bozkurt B, Butler et al.**
2017 ACC/AHA/HFSA Focused Update of the 2013 ACCF/AHA Guideline for the Management of Heart Failure: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Failure Society of America.
Circulation. 8 août 2017;136(6):e137-61.

123. **Ntusi NBA, Badri M, Gumedze F, Wonkam A, Mayosi BM.**
Clinical characteristics and outcomes of familial and idiopathic dilated cardiomyopathy in *Cape Town: A comparative study of 120 cases followed up over 14 years. :6.*

124. **Matsumura Y, Takata J, Kitaoka H, Kubo T, Baba Y, Hoshikawa E, et al.**

Long-Term Prognosis of Dilated Cardiomyopathy Revisited An Improvement in Survival Over the Past 20 Years: An Improvement in Survival Over the Past 20 Years.
Circ J. 2006;70(4):376-83.

125. **Mori K, Hiramitsu S, Miyagishima K, Ohtsuki M, Uemura A, Iwase M, et al.**
Long Term Prognosis of Dilated Cardiomyopathy—influence of Beta-blockade Therapy—.
Journal of CardiacFailure. déc 2005;11(9):S275.

126. **Bernhard Maisch, Günther Hufnagel, Susanne Kölsch**,
Treatment of Inflammatory Dilated Cardiomyopathy and (Peri)Myocarditis with Immunosuppression and i.v. Immunoglobulins
Herz 29 · 2004 · Nr. 6 © Urban & Vogel

قسم الطبيب

أقْسِمباللهالعَظِيم

أنأراقبَاللهفيمِهْنَتِي.

وأنأصُونَحياةالإنسانفيكآفّةِأطوَارهَافيكلالظروف

والأحَوالباذلةوسْعِيفيإنقاذهامِنالهَلاكِوالمرَضِ

والألَموالقَلَق.

وأنأحفَظَلِلنَاسِكرَامَتهُم،وأسْترعَوْرَتهُم،وأكتمَسِرَّهُمْ.

وأنأكونَعَلىالدوَاممنوسائِلرحمةالله،

باذلارِعَايَتيالطبيةللقريبوالبعيد،للصالحوالطالح،والصديقوالعدو.

وأنأثابرعلىطلبالعلم،وأسَخِّرَهلِنَفْعِالإنْسَانلاالأذَاه.

وأنأُوَقِّرَمَنعَلَّمَني،وأُعَلِّمَمَنيَصْغرَني،وأكونأخاًلِكُلِّزَميلفيالمِهنَةِالطِّبِّيَة

مُتعَاوِنِينعَلىالبرِّوالتقوى.

وأنتكونحياتيمِصْدَاقإيمَانيفيسِرِّيوَعَلانيَتي،

نَقِيَّةمِمّايُشينهَاتجَاهَاللهوَرَسُولِهِوَالمؤمِنين.

واللهعلىماأقولشهيد

كلية الطب
و الصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

MARRAKECH
جامعة القاضي عياض
UNIVERSITÉ CADI AYYAD

سنة 2023 أطروحة رقم 010

اعتلال عضلة القلب التوسعي غير الإقفاري : الأوصاف التشخيصية و السببية

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2023/01/19

من طرف

السيدوليد أيت موحى اوحدو

المزداد في 24 فبراير 1996 ببني ملال

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

اعتلال عضلة القلب - تخطيط صدى القلب - ذئبة - مثبطات المناعة

اللجنة

السيدة	ل.السعدوني أستاذة في الطب الباطني	الرئيسة
السيدة	م. زحلان أستاذة في الطب الباطني	المشرفة
السيدة	س.الكريمي أستاذة في طب أمراض القلب والشرايين	الحكام
السيد	ع.بوزردة أستاذ في طب أمراض القلب و الشرايين	
السيد	س.قدوري أستاذ في الطب الباطني	