



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2023

Thèse N° 356

**Les cardiomyopathies dilatées :
Aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques**

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 19/10/2023

PAR

Mr. Ilias BEN DALI

Né le 13 Décembre 1997 à Agadir

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Cardiomyopathie - Échocardiographie - Insuffisance cardiaque

JURY

Mr.	A.KHATOURI Professeur de Cardiologie	PRÉSIDENT
Mr.	A. BOUZERDA Professeur de Cardiologie	RAPPORTEUR
Mme	S. EL KARIMI Professeur de Cardiologie	} JUGES
Mr.	A ABDOU Professeur de chirurgie cardio-vasculaire	
Mr.	H. QACIF Professeur de Médecine interne	



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

{ رَبِّ أَوْزِعْنِي أَنْ أَشْكُرَ نِعْمَتَكَ
الَّتِي أَنْعَمْتَ عَلَيَّ وَعَلَى وَالِدَيَّ
وَأَنْ أَعْمَلَ صَالِحًا تَرْضَاهُ وَأَصْلِحْ
لِي فِي ذُرِّيَّتِي إِنِّي تُبْتُ إِلَيْكَ
وَإِنِّي مِنَ الْمُسْلِمِينَ }

سورة الأحقاف



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

قَالُوا سُبْحَانَكَ لَا عِلْمَ لَنَا إِلَّا مَا عَلَّمْتَنَا إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ

الْحَكِيمُ ٣٢

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمُ



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.

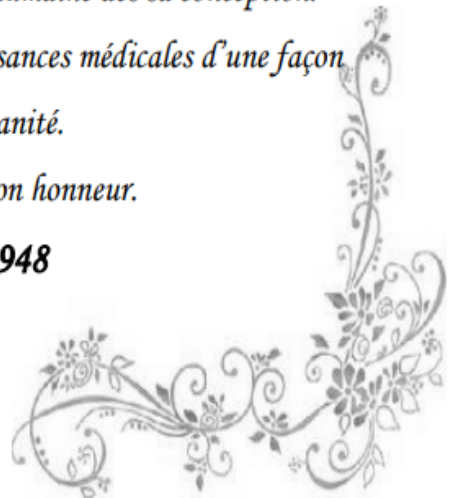
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès 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

Doyens Honoraires

: Pr. Badie Azzaman MEHADJI
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Mohammed BOUSKRAOUI
Vice doyenne à la Recherche et la Coopération : Pr. Hanane RAISS
Vice doyenne aux Affaires Pédagogiques : Pr. Ghizlane DRAISS
Vice doyen chargé de la Pharmacie : Pr. Said ZOUHAIR
Secrétaire Générale : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
BOUSKRAOUI Mohammed (Doyen)	Pédiatrie	BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie générale
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	ASMOUKI Hamid	Gynécologie-obstétrique
KHATOURI Ali	Cardiologie	BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-vasculaire
NIAMANE Radouane	Rhumatologie	CHELLAK Saliha	Biochimie-chimie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie-générale
KRATI Khadija	Gastro-entérologie	AIT-SAB Imane	Pédiatrie
SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie-obstétrique	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie	ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie-obstétrique
KISSANI Najib	Neurologie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
SARF Ismail	Urologie	DAHAMI Zakaria	Urologie
MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie	EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie
AMAL Said	Dermatologie	ELFIKRI Abdelghani	Radiologie
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique
MANSOURI Nadia	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Néonatalogie)
MOUTAJ Redouane	Parasitologie	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
AMMAR Haddou	Oto-rhino-laryngologie	AIT AMEUR Mustapha	Hématologie biologique
ZOUHAIR Said	Microbiologie	AMINE Mohamed	Epidémiologie clinique
CHAKOUR Mohammed	Hématologie biologique	EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie-réanimation

EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
YOUNOUS Said	Anesthésie-réanimation	CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie
FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique	BOURROUS Monir	Pédiatrie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie-virologie	ADMOU Brahim	Immunologie
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie-chimie	TASSI Noura	Maladies infectieuses
KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie-réanimation	NEJMI Hicham	Anesthésie-réanimation
BSISS Mohammed Aziz	Biophysique	LAOUAD Inass	Néphrologie
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie
SORAA Nabila	Microbiologie-virologie	KHOUCANI Mouna	Radiothérapie
JALAL Hicham	Radiologie	AMRO Lamyae	Pneumo-phtisiologie
OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie	ZYANI Mohammad	Médecine interne
ZAHLANE Mouna	Médecine interne	GHOUNDALE Omar	Urologie
BENJILALI Laila	Médecine interne	QACIF Hassan	Médecine interne
NARJIS Youssef	Chirurgie générale	BEN DRISS Laila	Cardiologie
RABBANI Khalid	Chirurgie générale	MOUFID Kamal	Urologie
HAJJI Ibtissam	Ophthalmologie	QAMOUSS Youssef	Anesthésie réanimation
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métabolique	EL BARNI Rachid	Chirurgie générale
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	KRIET Mohamed	Ophthalmologie
SAMLANI Zouhour	Gastro-entérologie	BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo-phtisiologie
LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie	ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	BASRAOUI Dounia	Radiologie
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	RAIS Hanane	Anatomie Pathologique
CHAFIK Rachid	Traumato-orthopédie	BELKHOU Ahlam	Rhumatologie
MADHAR Si Mohamed	Traumato-orthopédie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL HAOURY Hanane	Traumato-orthopédie	MSOUGAR Yassine	Chirurgie thoracique
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie	EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	DRAISS Ghizlane	Pédiatrie
LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie	EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	RADA Nouredine	Pédiatrie
HOCAR Ouafa	Dermatologie	BOURRAHOUE Aicha	Pédiatrie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie-réanimation
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	ZIADI Amra	Anesthésie-réanimation
BASSIR Ahlam	Gynécologie obstétrique	ANIBA Khalid	Neurochirurgie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie obstétrique	TAZI Mohamed Illias	Hématologie clinique
FAKHIR Bouchra	Gynécologie-obstétrique	ROCHDI Youssef	Oto-rhino-laryngologie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie-orthopédie	FADILI Wafaa	Néphrologie
HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale	ADALI Imane	Psychiatrie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie- virologie
AISSAOUI Younes	Anesthésie-réanimation	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	HAROU Karam	Gynécologie-obstétrique
ATMANE El Mehdi	Radiologie	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie-embryologie cytogénétique
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie-virologie
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	SERGHINI Issam	Anesthésie-réanimation

ALJ Soumaya	Radiologie	EL MEZOUARI El Mostafa	Parasitologie mycologie
OUBAHA Sofia	Physiologie	ABIR Badreddine	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
EL HAOUATI Rachid	Chirurgie Cardio-vasculaire	GHAZI Mirieme	Rhumatologie
BENALI Abdeslam	Psychiatrie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie thoracique
MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-rhino-laryngologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
MARGAD Omar	Traumatologie-orthopédie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
KADDOURI Said	Médecine interne	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie	FAKHRI Anass	Histologie-embryologie cytogénétique
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	CHRAA Mohamed	Physiologie
DAROUASSI Youssef	Oto-rhino-laryngologie	ZARROUKI Youssef	Anesthésie-réanimation
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo-phtisiologie	AIT BATAHAR Salma	Pneumo-phtisiologie
FAKHRI Anass	Histologie-embryologie cytogénétique	ADARMOUCH Latifa	Médecine communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique	BELBACHIR Anass	Anatomie pathologique

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
NADER Youssef	Traumatologie-orthopédie	BAALLAL Hassan	Neurochirurgie
SEDDIKI Rachid	Anesthésie-réanimation	BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	MILOUDI Mouhcine	Microbiologie-virologie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie-réanimation	AKKA Rachid	Gastro-entérologie
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	BABA Hicham	Chirurgie générale
ARSALANE Adil	Chirurgie thoracique	MAOUJOURD Omar	Néphrologie
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et réhabilitation fonctionnelle	SIRBOU Rachid	Médecine d'urgence et de catastrophe
REBAHI Houssam	Anesthésie-réanimation	EL FILALI Oualid	Chirurgie Vasculaire périphérique
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie	EL- AKHIRI Mohammed	Oto-rhino-laryngologie
ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio-vasculaire	HAJJI Fouad	Urologie
SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (Médecine préventive, santé publique et hygiène)	OUMERZOUK Jawad	Neurologie
ABDOU Abdessamad	Chirurgie Cardio-vasculaire	JALLAL Hamid	Cardiologie
HAMMOUNE Nabil	Radiologie	ZBITOU Mohamed Anas	Cardiologie
ESSADI Ismail	Oncologie médicale	RAISSI Abderrahim	Hématologie clinique
MESSAOUDI Redouane	Ophthalmologie	BELLASRI Salah	Radiologie
ALJALIL Abdelfettah	Oto-rhino-laryngologie	DAMI Abdallah	Médecine Légale
LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie	AZIZ Zakaria	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
RHARRASSI Issam	Anatomie-pathologique	ELOUARDI Youssef	Anesthésie-réanimation

ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Hématologie clinique
JANAH Hicham	Pneumo-phtisiologie	EL FAKIRI Karima	Pédiatrie
NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie réparatrice et plastique	NASSIH Houda	Pédiatrie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	LAHMINE Widad	Pédiatrie
BELGHMAIDI Sarah	Ophtalmologie	BENANTAR Lamia	Neurochirurgie
FENANE Hicham	Chirurgie thoracique	EL FADLI Mohammed	Oncologie médicale
GEBRATI Lhoucine	Chimie	AIT ERRAMI Adil	Gastro-entérologie
FDIL Naima	Chimie de coordination bio-organique	CHETTATI Mariam	Néphrologie
LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale	BOUTAKIOUTE Badr	Radiologie

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
SAYAGH Sanae	Hématologie	SAHRAOUI Houssam Eddine	Anesthésie-réanimation
DOUIREK Fouzia	Anesthésie-réanimation	AABBASSI Bouchra	Pédopsychiatrie
EL HAKKOUNI Awatif	Parasitologie mycologie	SBAI Asma	Informatique
BELARBI Marouane	Néphrologie	HAZIME Raja	Immunologie
AMINE Abdellah	Cardiologie	CHEGGOUR Mouna	Biochimie
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	RHEZALI Manal	Anesthésie-réanimation
WARDA Karima	Microbiologie	ZOUIA Btissam	Radiologie
EL AMIRI My Ahmed	Chimie de Coordination bio-organique	MOULINE Souhail	Microbiologie-virologie
CHAHBI Zakaria	Maladies infectieuses	AZIZI Mounia	Néphrologie
MEFTAH Azzelarab	Endocrinologie et maladies métaboliques	BENYASS Youssef	Traumato-orthopédie
ROUKHSI Redouane	Radiologie	BOUHAMIDI Ahmed	Dermatologie
EL GAMRANI Younes	Gastro-entérologie	YANISSE Siham	Pharmacie galénique
ARROB Adil	Chirurgie réparatrice et plastique	DOULHOUSNE Hassan	Radiologie
SALLAHI Hicham	Traumatologie-orthopédie	KHALLIKANE Said	Anesthésie-réanimation
ACHKOUN Abdessalam	Anatomie	BENAMEUR Yassir	Médecine nucléaire
DARFAOUI Mouna	Radiothérapie	ZIRAOUI Oualid	Chimie thérapeutique
EL-QADIRY Rabiyy	Pédiatrie	IDALENE Malika	Maladies infectieuses
ELJAMILI Mohammed	Cardiologie	LACHHAB Zineb	Pharmacognosie
HAMRI Asma	Chirurgie Générale	ABOUDOURIB Maryem	Dermatologie
ELATIQUI Oumkeltoum	Chirurgie réparatrice et plastique	AHBALA Tariq	Chirurgie générale
BENZALIM Meriam	Radiologie	LALAOUI Abdessamad	Pédiatrie
ABOULMAKARIM Siham	Biochimie	ESSAFTI Meryem	Anesthésie-réanimation
LAMRANI HANCI Asmae	Microbiologie-virologie	RACHIDI Hind	Anatomie pathologique
HAJHOUI Farouk	Neurochirurgie	FIKRI Oussama	Pneumo-phtisiologie
EL KHAOUI Amine	Chirurgie pédiatrique	EL HAMDAROU Omar	Toxicologie
SBAAI Mohammed	Parasitologie-mycologie	EL HAJJAMI Ayoub	Radiologie
FASSI FIGHRI Mohamed jawad	Chirurgie générale	BOUMEDIANE El Mehdi	Traumato-orthopédie
BENCHAFAI Ilias	Oto-rhino-laryngologie	RAFI Sana	Endocrinologie et maladies métaboliques

SLIOUI Badr	Radiologie	JEBRANE Ilham	Pharmacologie
EL JADI Hamza	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKHDAR Youssef	Oto-rhino-laryngologie
AZAMI Mohamed Amine	Anatomie pathologique	LGHABI Majida	Médecine du Travail
YAHYAOUI Hicham	Hématologie	AIT LHAJ El Houssaine	Ophtalmologie
ABALLA Najoua	Chirurgie pédiatrique	RAMRAOUI Mohammed-Es-said	Chirurgie générale
MOUGUI Ahmed	Rhumatologie	EL MOUHAFID Faisal	Chirurgie générale

LISTE ARRETEE LE 04/10/2023



DEDICACES



*Je me dois d'avouer pleinement ma reconnaissance à
toutes les personnes qui m'ont soutenu durant mon parcours, qui
ont su me hisser vers le haut pour atteindre mon objectif.*

C'est avec amour, respect et gratitude que



✿ Jedé diecettèse... ✍



Tout d'abord à Allah,

اللهم لك الحمد حمداً كثيراً طيباً مباركاً فيه حمد خلقك ورضى نفسك ووزنة
عرشك ومداد كلماتك اللهم لك الحمد ولك الشكر حتى ترضى ولك الحمد ولك
الشكر عند الرضى ولك الحمد ولك الشكر دائماً وأبداً على نعمتك

*Au bon Dieu, le Tout Puissant, Qui m'a inspiré, Qui m'a guidée sur le droit chemin.
Je vous dois ce que j'étais, Ce que je suis et ce que je serais Inchaallah. Soumission,
louanges et remerciements pour votre clémence et miséricorde.*

À maman, EL ALAMI CHENTOUFI Nouzha

Maman, une vie ne serait pas suffisante pour te 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 toi. Tu es mon repère et la personne à qui je dois absolument tout. J'espère être à la hauteur de l'éducation que tu m'as inculqué et ne jamais te décevoir. Les valeurs d'honnêteté, de force, d'intégrité et de dépassement de soi trouveront toujours écho dans mon âme et esprit. Tu as su m'entourer d'attention et m'inculquer le sens de la responsabilité, de l'optimisme et de la confiance en soi.

Merci d'être la personne qui a fait de moi ce que je suis aujourd'hui.

Je suis chanceux de t'avoir comme maman.

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

Je t'aime maman.

À Papa, BEN DALI HASSAN

A mon magnifique père.

Ta simplicité de vivre, ton optimisme et ton grand cœur m'ont appris l'essence de la vie.

De tous les pères, tu es le meilleur. Tu as su m'entourer d'attention, m'inculquer les valeurs nobles de la vie et m'apprendre le sens du travail, de l'honnêteté et de la responsabilité.

Tu t'es tant sacrifié pour nous et rien de ce que l'on fera ne te rendra justice.

Merci d'avoir été toujours là pour moi, un grand soutien tout au long de mes études.

Tu as été et tu seras toujours un exemple à suivre pour tes qualités humaines, ta persévérance et ton perfectionnisme

Ces mots ne pourront jamais exprimer la profondeur de mon respect, ma considération, ma reconnaissance et mon amour éternel.

En ce jour, j'espère réaliser l'un de tes rêves. Puisse Dieu te préserver des malheurs de la vie afin que tu demeures le flambeau illuminant mon chemin...

Je t'aime papa.

وَقُلْ رَبِّ ارْحَمْهُمَا
كَمَا رَبَّيَانِي صَغِيرًا

À ma Kawtar

Aujourd'hui, alors que je regarde en arrière les trois merveilleuses années que nous avons passées ensemble, je suis submergé par un profond sentiment de gratitude. Je voudrais prendre un moment pour te remercier du fond du cœur pour tout ce que tu as apporté à ma vie et pour l'amour inconditionnel que tu me donnes chaque jour.

Depuis que tu es entrée dans ma vie, tu as été ma source constante de soutien, de réconfort et d'inspiration. Tu as été là pour moi dans les moments de joie et de tristesse, et tu as toujours su trouver les mots justes pour me réconforter et me motiver à poursuivre mes rêves.

Tu es non seulement ma compagne de vie, mais aussi ma meilleure amie. Tu es celle avec qui je partage mes rires, mes larmes, mes espoirs et mes craintes les plus profondes. Ta présence illumine ma journée et rend chaque instant spécial.

Je suis tellement reconnaissant d'avoir une femme aussi extraordinaire à mes côtés. Tu es une personne incroyablement aimante, attentionnée et généreuse. Tu me montres chaque jour ce que signifie être aimé et chéri, et je suis honoré de pouvoir te donner tout mon amour en retour.

Merci d'avoir choisi de partager ta vie avec moi. Merci d'être celle qui fait battre mon cœur plus fort et qui rend chaque jour plus beau. Je suis impatient de passer de nombreuses années de bonheur et d'amour à tes côtés.

À ma sœur BITINA, la seule que j'ai pu récolter de ce monde et mon beaufrère AMINE LE FOUNDER

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 l'amie, la maman parfois mais surtout la sœurlette gâtée. Toujours à mes côtés pour me soutenir et me conseiller.

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

Puissions-nous rester unis dans la tendresse et fidèles à l'éducation que nous avons reçue.

A mes grands-parents maternels et paternels

Puisse Dieu me préserver ma grand-mère maternelle et accorder sa clémence, sa miséricorde et accueillir dans son saint paradis mes deux grands-pères et ma grand-mère paternelle, avec qui le destin ne nous a pas laissé le temps de jouir de ce bonheur ensemble.

Je suis reconnaissante de tout l'amour et la tendresse que vous m'avez donnés, et si j'en suis là aujourd'hui, c'est en grande partie grâce à vos prières et vos encouragements inépuisables.

***A tous les membres de ma famille : BEN DALI et EL ALAMI
CHENTOUFI mes tantes, mes oncles, mes cousins
et cousines...***

J'aurais aimé pouvoir citer chacun par son nom.

Vous aviez toujours su rendre, les moments les plus difficiles, plus joyeux.

J'ai une chance inestimable d'être né dans une famille si aimante et si généreuse.

Pour tous les moments de folies qu'on a passés ensemble, je vous dédie ma chère famille ce travail avec tous mes vœux de bonheur, de santé et de réussite. Sans vous, rien n'aurait été possible.

Merci pour les valeurs que vous m'avez transmises, vos encouragements, votre amour, votre patience et votre soutien quotidien tout au long de ces années.

Merci de m'avoir toujours écouté, conseillé et d'avoir cru en moi.

A ma belle famille

A ma belle-mère Malika, mon beau-père Abderrahman et mon beau-frère Amr. Je ne pourrais jamais assez vous exprimer le respect que j'ai pour vous. Vos prières, vos encouragements et votre soutien m'ont toujours été d'un grand secours et c'est également grâce à vous que j'en suis là. Merci de m'avoir accueilli parmi vous et puisse ce travail témoigner de ma profonde affection et de ma sincère estime.

Puisse Dieu, le tout puissant vous préserver du mal, vous combler de santé, de bonheur et vous procurer longue vie.

*A mes très chers amis: ABERRANE Adnane et
BENHAJJOU Ayman..*

Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer mon affection et mes pensées, vous êtes pour moi des frères sur qui je peux compter. En souvenir des moments agréables passés ensemble, veuillez trouver dans ce travail l'expression de ma tendre affection et mes sentiments les plus respectueux avec mes vœux de succès, de bonheur et de bonne santé.

À tous ceux ou celles qui me sont cher(e)s et que j'ai omis involontairement de citer :À vous tous je vous dis merci, et je vous dédie ce modeste travail.

À Tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à l'élaboration de ce travail.À Tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis involontairement de citer.À tous ceux qui ont pour mission cette tâche de soulager l'être humain et d'essayer de lui procurer le bien-être physique, psychique et social.

À Tous ceux dont l'oubli de la plume n'est pas celui du cœur.



REMERCIEMENTS



**A Notre Maître Et Président De Thèse,
Monsieur Professeur Ali KHATOURI**

Je ne peux me satisfaire des mots dans mon vocabulaire pour vous témoigner de ma joie immense et de l'honneur que vous me faites en siégeant en tant que Président de mon jury de thèse.

C'est un honneur de vous voir présent en ce jour très important pour moi. Vous êtes un pionnier de la pédagogie. Votre dévouement pour l'enseignement médical est reconnu de tous.. Vous êtes aussi un exemple de la modestie, , vous êtes toujours à l'écoute de vos étudiants, avec une présence paternelle douce et pleine d'enseignement. Je vous suis à jamais admiratif et reconnaissant mon grand Maître.

**A Notre Maître Et Rapporteur De Thèse,
Professeur Abdelmajid BOUZERDA**

Tout d'abord, je remercie Dieu pour la chance inouïe d'avoir réussi à vous avoir comme rapporteur. Je vous remercie du fond du cœur pour l'opportunité que vous m'aviez offert de partager cette aventure agréable et passionnante auprès de vous. Le sujet que nous avons choisi témoigne de la confiance sans failles que vous m'aviez accordé, qui bien que ce soit un honneur immense, c'était aussi une responsabilité que je me devais d'en être à la hauteur. Travailler sous votre direction était un bonheur autant qu'un honneur. Votre bonté, vos qualités pédagogiques, votre humour et vos encouragements ont rendu cette expérience de thèse plus qu'agréable. Vous êtes un exemple à suivre. J'espère avoir été à la hauteur de vos attentes. Je vous témoigne, mon très cher Maître, mes plus profonds sentiments de gratitude et de reconnaissance les plus sincères.

**A MON MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE,
MADAME LA PROFESSEURE EL KARIMI SALOUA,
PROFESSEUR DE CARDIOLOGIE**

Je suis très privilégié de vous avoir comme juge. La spontanéité avec laquelle vous avez accepté d'évaluer mon travail et de statuer sur mon mérite à porter le titre de Docteur en médecine représente pour moi un honneur insigne. Veuillez accepter l'assurance de mes sentiments respectueux et dévoués. Je rends hommage à votre grand sens du professionnalisme, à votre méticulosité dans votre travail, à votre disponibilité, ainsi qu'à vos qualités humaines qui font votre réputation. Permettez-moi de vous exprimer mes sincères remerciements.

**A Notre Maître Et Juge De Thèse
Professeur Abdessamad ABDOU,
Professeur de chirurgie cardio-vasculaire**

Très cher Maître, c'est un réel honneur de vous voir accepter de juger notre travail de thèse, dont la découverte des résultats, nous a immédiatement motivé à vous solliciter. Votre disponibilité et votre sympathie ont été une véritable source d'inspiration pour moi. Je souhaite sincèrement que ce travail puisse trouver votre intérêt et satisfaction. Veuillez trouver ici le témoignage de mon plus grand respect et mon admiration.

**A Notre Maître Et Juge De Thèse
Professeur QACIF Hassan
Professeur De médecine interne**

Pour le grand honneur que vous nous faites en acceptant de juger de ce travail de thèse. Votre sérieux, votre compétence et votre sens du devoir nous ont énormément marqués. Veuillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération et notre profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques et humaines. Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner notre profonde gratitude.



LISTE DES ABRÉVIATIONS



LISTE DES ABRÉVIATIONS

AAB/AAC	:	Auto-antibodies
AAN	:	Anticorps anti-nucléaire
AAG	:	Auto-antibodies
ACC	:	American College of Cardiology
AND/DNA	:	Acide désoxyribonucléique
AHA	:	American heart association
ARN/RNA	:	Acide ribonucléotidique
ATL	:	Angioplastie
ECA2	:	Enzyme de conversion de l'angiotensine 2
EDD	:	End-diastolic diameter
EDS	:	End-systolic diameter
AINS	:	Anti-inflammatoire non stéroïdien
ANCA	:	Anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles
ARA2	:	Antagoniste des récepteurs de l'angiotensine
BAV	:	Bloc auriculo-ventriculaire
BBD	:	Bloc de branche droit
BBG/LBBB	:	Bloc de branche gauche
BM	:	Biopsie endo myocardique
BNP	:	B-type natriuretic peptide
BPM	:	Battements par minute
CA	:	Cardiomyopathie alcoolique
CCP	:	Peptidescycliques citrullinés

CDS	:	Cul de sac
CMD	:	Cardiomyopathies dilatée
CMH	:	Cardiomyopathie hypertrophique
CMI	:	Cardiomyopathie ischémique
CMPP	:	Cardiomyopathie du post-partum
CMV	:	Cytomégalovirus
CHU	:	Centre hospitalier universitaire
CPK	:	Créatine phosphokinase
CRP	:	C-reactive protéine
CRT	:	Resynchronisation cardiaque
CVDA	:	Cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène
DAI/ICD	:	Le défibrillateur automatique implantable
DFG	:	Débit de filtration glomérulaire
DMB	:	Dystrophie musculaire de Becker
DMD	:	Dystrophie musculaire de Duchenne
DNA	:	Acide désoxyribonucléique
DTD	:	Diamètre télé-Diastolique
DTDVG	:	Diamètre télé-diastolique du ventricule gauche
DTS	:	Diamètre télé-systolique
EBV	:	Epstein barr virus
ECA	:	Enzyme de conversion de l'angiotensine
ECG	:	Electrocardiogramme
EGPA	:	Granulomatose éosinophilique avec micropolyangéite

EMD	:	Dystrophie musculaire d'Emery–Dreifuss
EP	:	Embolie pulmonaire
ESC	:	Société européenne de cardiologie
ESV	:	Extrasystole ventriculaire
ETT	:	Echocardiographie trans–thoracique
FA	:	Fibrillation atriale
FC	:	Fibroblastes cardiaques
FDRCV	:	Facteur de risque cardio–vasculaire
FE	:	Fraction d'éjection
FEVG	:	Fraction d'éjection du ventricule gauche
FISH	:	Fluorescence in situ hybridization
FR	:	Facteur rhumatoïde
GPA	:	Granulomatose avec poly angéite
HAD	:	Hypertrophie auriculaire droite
HAG	:	Hypertrophie auriculaire gauche
HDL	:	Lipoprotéines de haute densité
HFpEF	:	Insuffisance cardiaque à FE préservée
HFrEF	:	Insuffisance cardiaque à FE réduite
HMA	:	Hôpital militaire d'AVICENNE.
HTA	:	Hypertension artérielle
HVB	:	Virus de l'hépatite B
HVD	:	Hypertrophie du ventricule droit
HVG	:	Hypertrophie du ventricule gauche

IA / IAO	:	Insuffisance aortique
IC	:	Insuffisance Cardiaque
ICT	:	Index cardio-thoracique
IEC	:	Inhibiteur de l'enzyme de conversion
Ig	:	Immunoglobuline
IM	:	Insuffisance mitrale
IRM	:	Imagerie par résonnance magnétique
IRMC	:	Imagerie par résonnance magnétique cardiaque
ISFC	:	Société et Fédération Internationale de Cardiologie
IT	:	Insuffisance tricuspide
IVA	:	Artère interventriculaire antérieure
IVP	:	Artère interventriculaire postérieure
LDL	:	Lipoprotéines de faible densité
LED	:	Lupus érythémateux disséminé
LGE	:	Rehaussement tardif du gadolinium
MERSCOV	:	Coronavirus, syndrome respiratoire du Moyen-Orient (MERS)
MCS	:	Mort cardiaque subite
MINOCA	:	Infarctus sans sténose significative des artères coronaires
MTEV	:	Maladie thrombo-embolique veineuse
NCVG	:	Non-compaction ventriculaire gauche
NFS	:	Numération formule sanguine
NICMD	:	Cardiomyopathie non ischémique
NT-proBNP	:	N-terminal pro BNP

NYHA	:	New York Heart association
OAP	:	Œdème aigu du poumon
OMS	:	Organisation mondiale de santé
PAN	:	Péri artérite noueuse
PAPm	:	Pression artérielle pulmonaire moyenne
PCR	:	Polymerase chain reaction
PR	:	Polyarthrite rhumatoïde
PRVG	:	Pression de remplissage du ventricule gauche
RAA	:	Rénine–angiotensine–aldostérone
RAo	:	Rétrecissement aortique
RM	:	Rétrecissement mitral
RMC	:	Résonance magnétique cardiaque
RNP	:	Anti ribonucléoprotéide
RT	:	Rehaussement tardif
SAPL	:	Syndrome des antiphospholipides
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 rénine angiotensine
TAK	:	Artérite de Takayatsu
TAPSE	:	L'excursion systolique du plan de l'anneau tricuspide mesuré en temps– mouvement
TEP	:	Tomographie par émission de positons

TGF	:	Transforming growth factor
TIMI	:	Thrombolysis In Myocardial Infarction
TNN	:	Troponine
TPM	:	Tropomyosine
TRV	:	Trouble de rythme ventriculaire
TSH	:	Thyroid-stimulating hormone
TVP	:	Thrombose veineuse profonde
VD	:	Ventricule droit
VES	:	Volume d'éjection systolique
VG	:	Ventricule gauche
VHC	:	Virus de l'hépatite C
VIH	:	Virus de l'immunodéficience humaine
VO2	:	Consommation d'oxygène
VS	:	Vitesse de sédimentation
VTD	:	Volume télédiastolique
VTS	:	Volume télésystolique



Plan



INTRODUCTION.....	1
MATERIELS ET METHODES	4
I. Type et période d'étude.....	5
II. Critères d'inclusion	5
III. Critères d'exclusion	5
IV. Matériel d'étude	6
V. Gestion et analyse des données.....	6
Resultats.....	7
I. Donnée sociodémographique.....	8
Répartition selon le sexe :.....	8
Les différentes tranches d'âge de l'échantillon étudié.....	8
II. Données cliniques.....	9
III. Les données para cliniques.....	13
V. Traitement.....	29
VI. Évolution :.....	30
REVUE DE LA LITTERATURE	32
DISCUSSION DES RÉSULTATS.....	122
RECOMMANDATION.....	Erreur ! Signet non défini.
CONCLUSION	136
RESUMES	138
ANNEXE	146
BIBLIOGRAPHIE.....	156



INTRODUCTION



La CMD se définit comme une atteinte du muscle cardiaque caractérisée par une dilatation de la paroi des chambres cardiaques, le ventricule gauche est le plus souvent le premier à souffrir, une altération de la fonction ventriculaire systolique (diminution de la fraction d'éjection ventriculaire) et une diminution de la contractilité myocardique, entraînant des épisodes d'insuffisance cardiaque d'évolution variable.

Les classifications permettent une meilleure compréhension de la maladie et donc de faciliter la prise en charge des patients, la communication entre médecins et aider à développer des registres multicentriques/multinationaux pour promouvoir la recherche et l'avancement thérapeutique.

Les sujets jeunes entre 20–60 ans sont les plus touchés .[1]

Les étiologies sous-jacentes sont multiples, cependant 20 à 50 % des patients sont atteints d'une CMD dont la cause est toujours inconnue. Hormis les étiologies génétiques, les infections virales, les causes toxiques, les maladies auto-immunes et inflammatoires ; des pathologies cardiaques préexistantes tel que les coronaropathies, l'HTA et les valvulopathies peuvent entraîner des CMD.[2]

Les stratégies thérapeutiques actuelles ont permis une meilleure gestion des patients et d'améliorer leur qualité de vie, sans pour autant diminuer de manière significative la morbimortalité d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce de cette entité, qui reste pour longtemps asymptomatique, grâce aux nouvelles techniques d'imagerie qui ont amélioré l'exploration de la 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 tomographie par émission de positons 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 et donc permettre une meilleure gestion des patients et d'améliorer leur qualité de vie sans pour autant diminuer de manière significative la morbimortalité .

Notre travail a porté sur la description des aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, étiologiques et thérapeutiques sur une période de 2 ans chez des patients atteints de CMD au service de cardiologie au sein de l'hôpital militaire Avicenne de Marrakech.

L'objectif de ce travail est de :

- Déterminer le profil clinique et épidémiologique des patients, suivis au service de cardiologie atteints de la cardiomyopathie dilatée.
- Identifier les différentes étiologies de cette CMD.
- Évaluer les différentes approches thérapeutiques des patients ayant une CMD.



MATERIELS ET METHODES



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 dilatée hospitalisés au service de cardiologie de l'HMA, sur une période de 2 ans, allant du 1 janvier 2021 au 1 er janvier 2023.

II. Critères d'inclusion :

Sont éligibles à cette étude tous les patients hospitalisés au service de cardiologie et chez qui l'échocardiographie a trouvé une dilatation VG avec dysfonction systolique.

Nous avons retenu au total 91 patients.

III. Critères d'exclusion :

Sont exclus de l'étude :

- Les patients porteurs de CMD 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 cliniques et 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 paracliniques 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.



Resultats



Pendant la période d'étude, 91 cas de CMD ont été sélectionnés.

I. Donnée sociodémographique

Répartition selon le sexe :

Dans notre échantillon, on note une prédominance masculine (72 hommes contre 19 femmes) avec un **sex-ratio H/F de 3,7**.

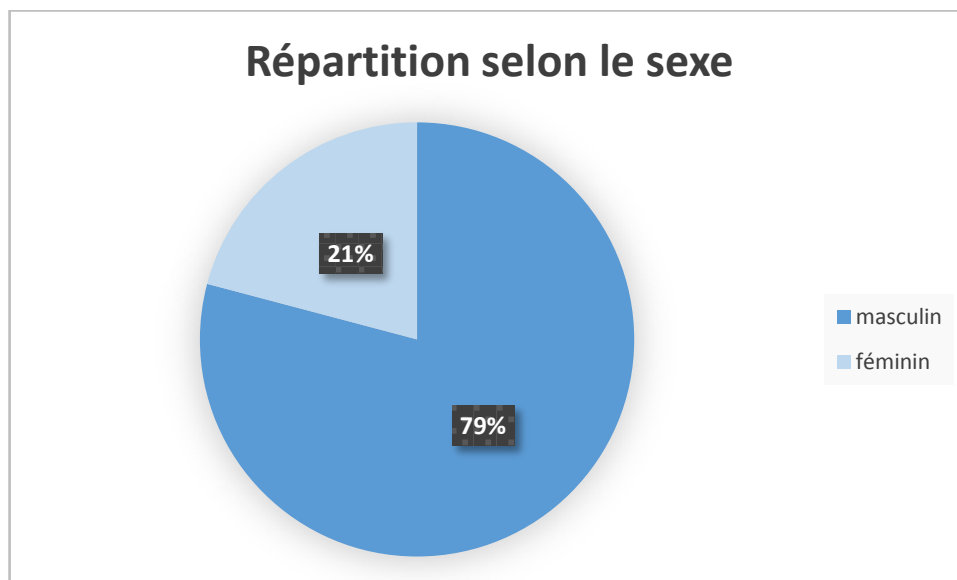


Figure 1 : Répartition des patients selon le sexe.

Les différentes tranches d'âge de l'échantillon étudié :

- L'âge moyen est de **66 ans** (les âges extrêmes sont 32 et 92 ans).
- La classe d'âge entre 60 et 80 ans est largement majoritaire avec 63 patients (69.2%).
- Dans notre population, seuls 2 patients (2.19%) sont âgés de moins de 40 ans. (Figure 2)

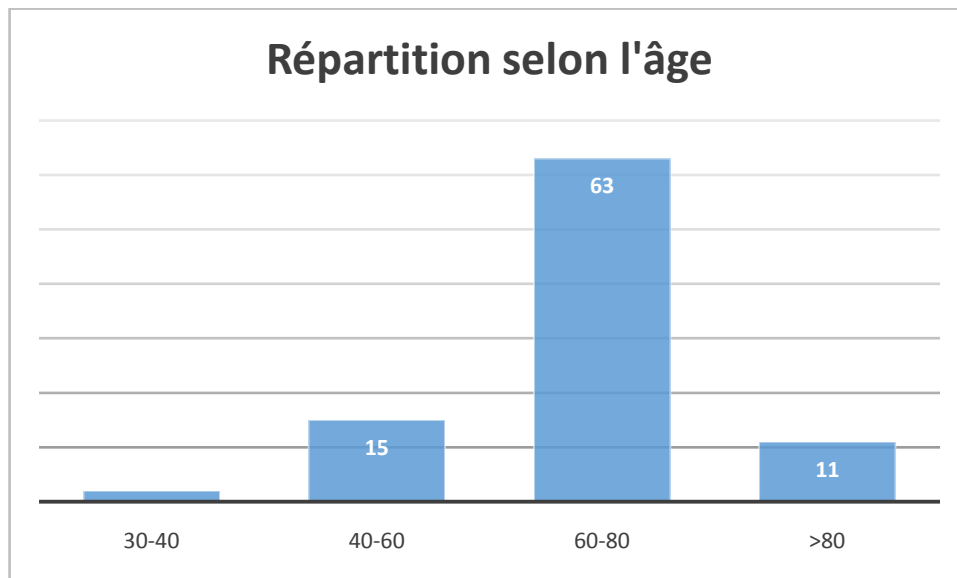


Figure 2 : Répartition des patients selon les tranches d'âge.

II. Données cliniques

1. FDRCVx et antécédents :

1.1. Facteurs de risque cardio-vasculaires modifiables :

Tableau I : Répartition des patients selon les Facteurs de risque cardiovasculaires.

Effectifs et FDRCVx	Effectifs (n=91)	Pourcentage
Diabète	36	39,56%
Hypertension artérielle	31	34,06%
Dyslipidémie	20	21,97%
Tabac	33	36,26%

Dans notre étude, la majorité des patients présentait plus de 3 facteurs de risque cardio-vasculaire soit 72 cas.

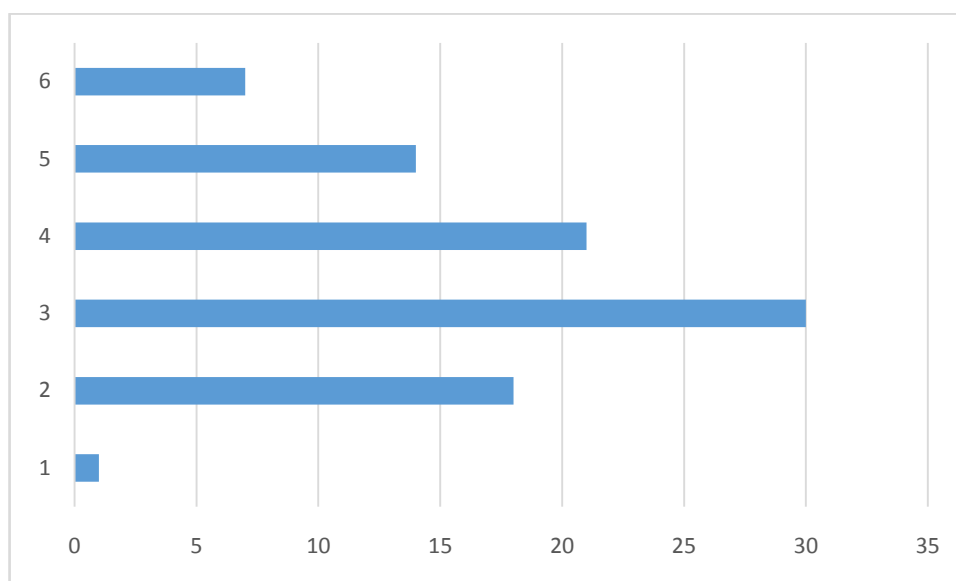


Figure 3 : Répartition des patients selon les facteurs de risque cardiovasculaire.

1.2. Autres antécédents étudiés :

Quant aux autres antécédents, qui sont indispensables à chercher devant toute suspicion de cardiomyopathie dilatée, l'alcoolisme était l'habitude toxique majoritaire.(50.5%)

Tableau II : Répartition des patients selon les autres antécédents.

Effectifs et Antécédents	Effectifs (n=91)			Pourcentage
Trouble de rythme	14			15.38%
CMI	21			23.07%
Valvulopathie	9			9.89%
Dysthyroïdie	2			2.19%
Toxique	Alcool	46	49	53.84%
	Cannabisme	3		
Radio-chimiothérapie	1			1%
Atteinte virale (SARS-COV 2)	1			1%
MTEV (EP ou TVP)	5			5.49%

2. Signes fonctionnels :

Le tableau clinique de nos patients est dominé essentiellement par la dyspnée (91.20%), suivie par la douleur thoracique (37.36%), puis par les palpitations (19.78%).

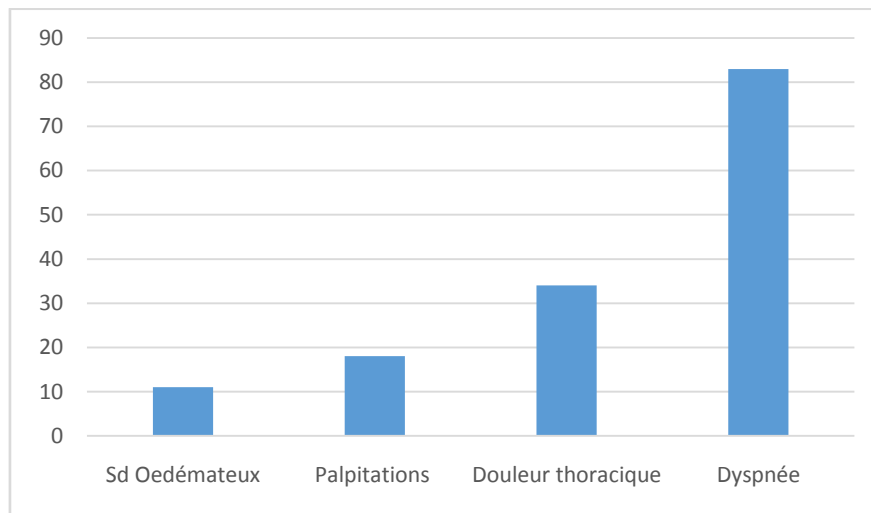


Figure 4 : Répartition des signes fonctionnels chez les patients de notre série.

Sur les 83 patients présentant une dyspnée à l'admission, selon la classification NYHA :

- 26% avait une dyspnée stade IV de la NYHA
- 46% avaient une dyspnée stade III de la NYHA
- 28% avaient une dyspnée stade II de la NYHA

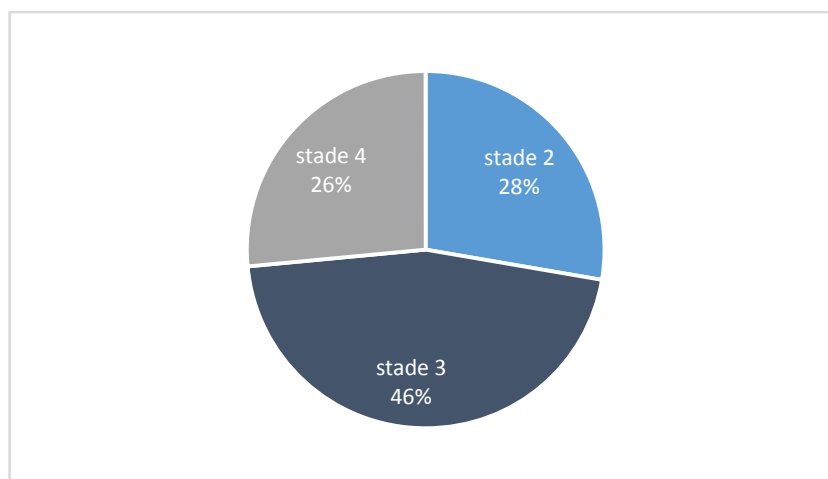


Figure 5 : Répartition des stades de Dyspnée chez les patients (selon la classification NYHA).

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 79.1% (72 patients) et une hypertension chez 20.9% (19 patients).

A l'examen cardiovasculaire et pleuropulmonaire :

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

Effectifs Signe physique	Effectifs (n=91 patients)	Pourcentage
Œdèmes des membres inférieures	39	42%
Hépatomégalie	9	48.3%
Reflux hépato-jugulaire	15	
Turgescences des veines jugulaires	20	
Ascite	13	14.2%
Râles crépitants	38	42%
Syndromes d'épanchement	6	6.5%
Souffle cardiaque d'insuffisance mitrale	10	10.9%
Assourdissement des bruits du cœur	2	2.19%
Bruits de galop	3	3.29%

En résumé, 65%des malades ont présenté des signes d'insuffisance cardiaque, dont la moitiéa 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 :

- Le rythme est le plus souvent sinusal 57,2%.
- Les troubles de rythme retrouvés étaient dominés par les extrasystoles ventriculaires (86.8%) et la fibrillation atriale (42.8%).

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

Effectifs et Trouble de rythme	Effectif (n = 91)	Pourcentage
Extrasystoles ventriculaires	79	86.8%
Fibrillation atriale	39	42,8%

Dans notre série, les troubles de conduction ont été recensés chez 51 patients (56%), le bloc de branche gauche était l'anomalie la plus fréquente (41,8 %). (Tableau V)

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

Effectifs et Trouble de conduction	Effectifs (n=91)	Pourcentage		
Bloc de branche gauche	38	41,8%		
Bloc de branche droit	9	9,9%		
Hémi-bloc antérieur gauche	8	8,8%		
Bloc auriculo-ventriculaire	BAV 1 ^{er} degré	3	5,5%	
	BAV 2 ^{ème} degré	MOBITZ 1		2
		MOBITZ 2		0
	BAV complet	0		

Concernant les hypertrophies cavitaires :

- 89% de nos patients présentaient une HVG électrique.
- 7.7% de nos patients présentaient une HVD électrique.
- HAG a été retrouvée chez 73% de nos patients.
- HAD a été retrouvée chez 46% de nos patients.

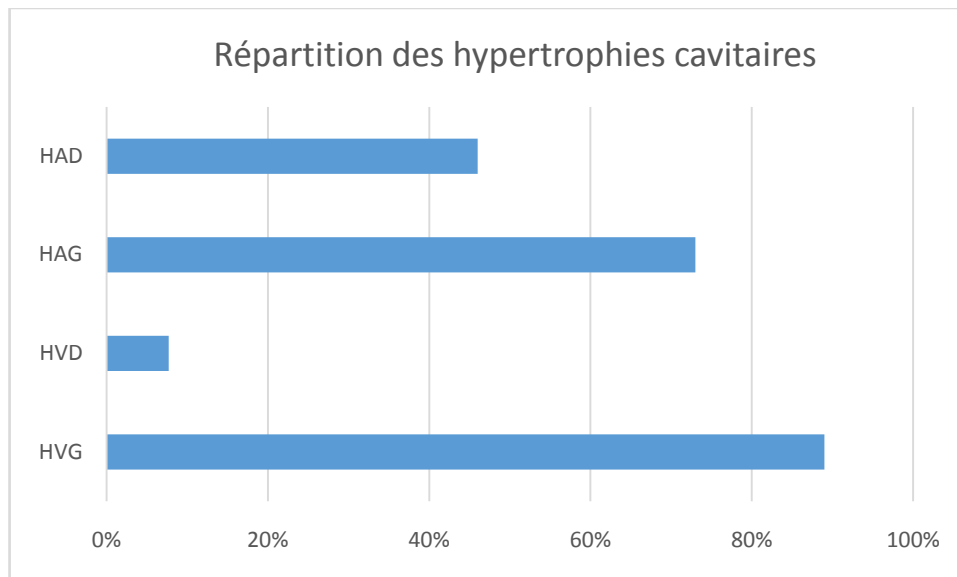


Figure 6 : Répartition des hypertrophies cavitaires.

Pour les troubles de repolarisation, on a objectivé 69,2% soit 63 patients :

- 57.1% avaient des troubles de repolarisation secondaires, dont 11% sous forme d'un sus décalage du segment ST et 89% sous forme d'ondes T négatives +/- une dépression du segment ST.
- Parmi les 27 autres patients : 12 patients avaient un sus décalage du segment ST, dont 5 patients avaient un sus décalage au niveau de l'aVR, et 15 patients avaient des ondes T négatives associées à une dépression du segment ST .

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 le plus souvent sinusal 57,2%.

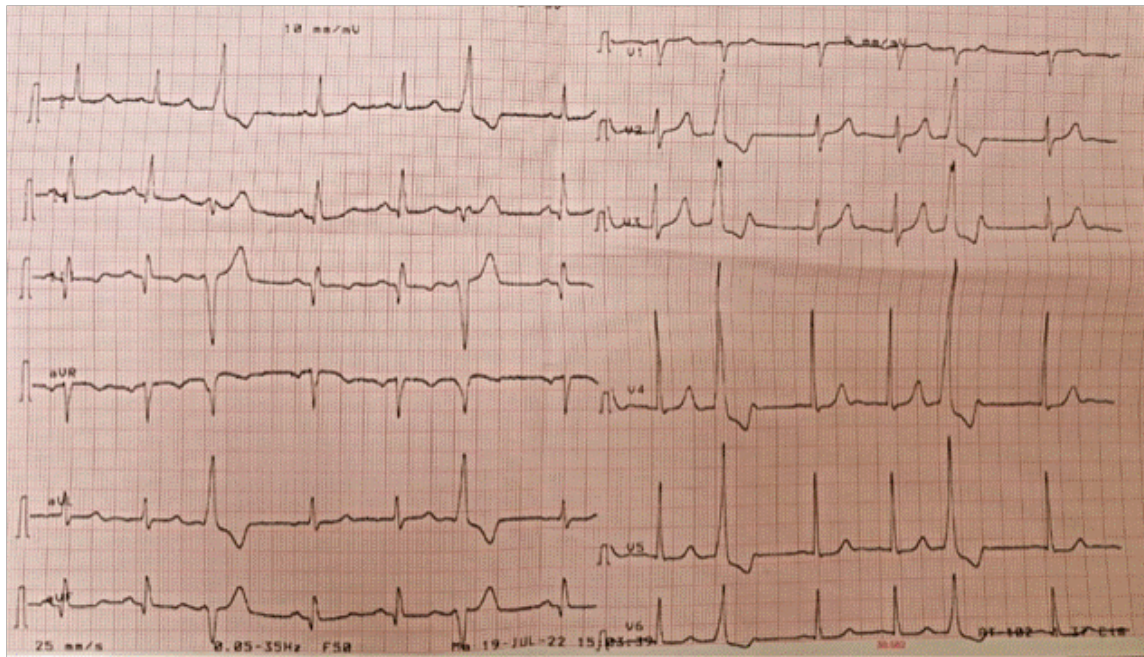


Figure 7 :Un ECG montrant un rythme sinusal à 75 BPM, axe électrique normal, ESV trigéminé avec retard gauche d'un patient de notre série.

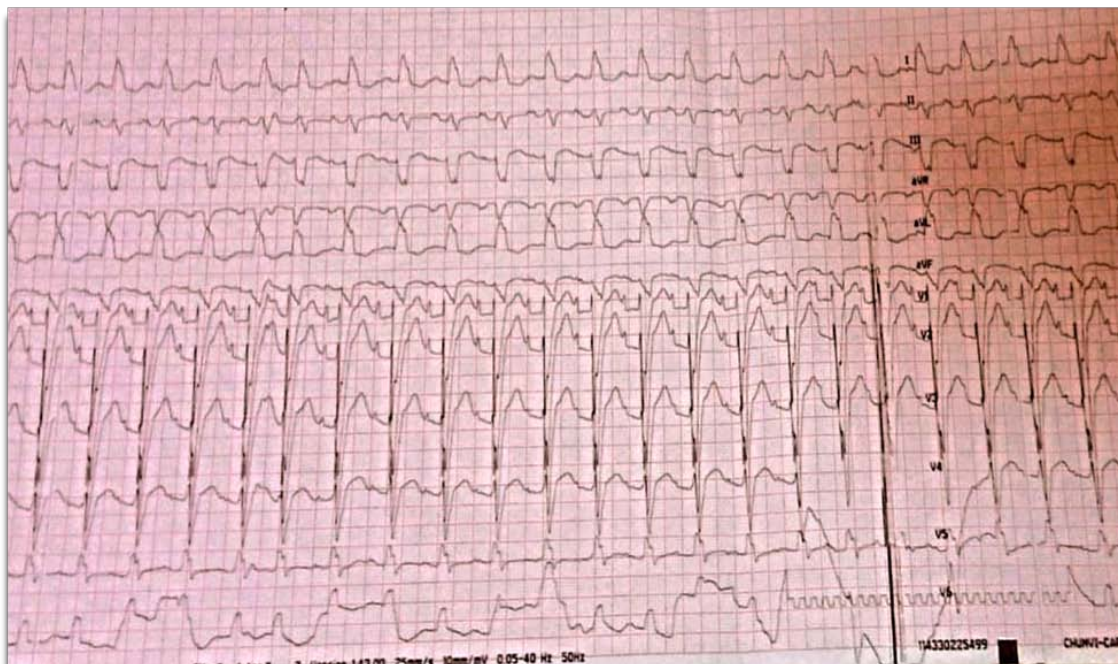


Figure 8 :Un ECG montrant un rythme régulier sinusal à 130 BPM, axe électrique du cœur gauche, HAD, PR long (BAV premier degré), bloc de branche gauche complet d'un patient de notre série.

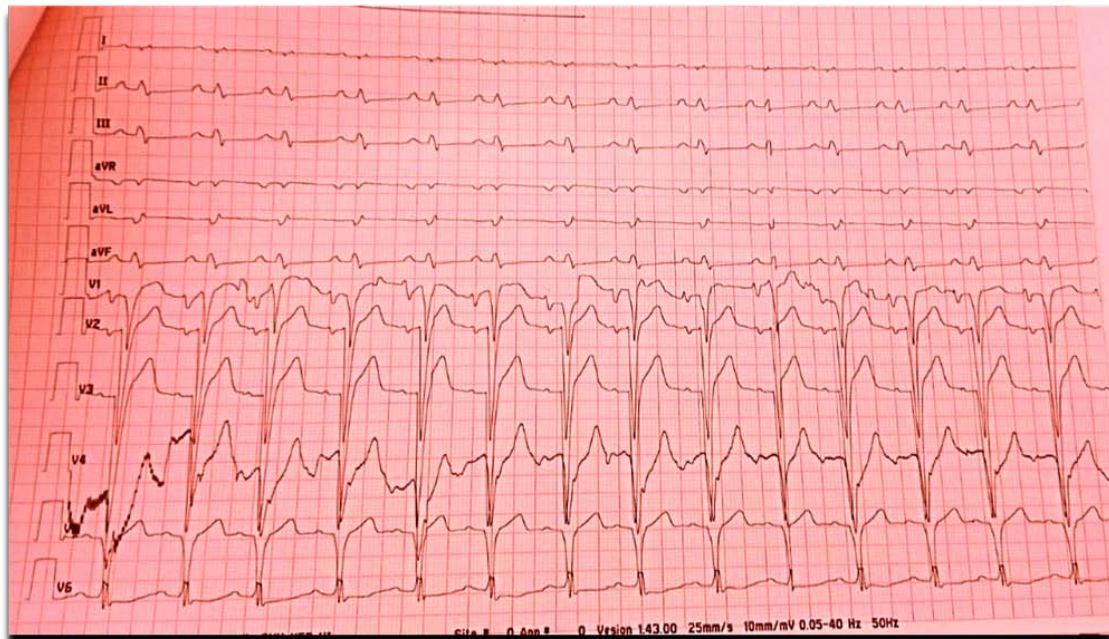


Figure 9 : ECG montrant un rythme régulier sinusal à 85 BPM, micro voltage dans les dérivations périphériques, HAG, bloc de branche gauche complet avec troubles de repolarisation secondaires d'un patient de notre série.

2. Radiographie du thorax :

L'analyse des clichés radiographiques du thorax retrouve une cardiomégalie chez tous les patients avec une moyenne d'ICT de 0,62.

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=91)	Pourcentages
Cardiomégalie	91	100%
Épanchement pleural	12	13,2%
Syndrome alvéolo-interstitiel	38	41,8%



Figure 10 : Radiographie de thorax face montrant une cardiomégalie(ICT=0,6) associée à des signes d' OAP et un syndrome d'épanchement pleural 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	60	65,9%	31	34,1%
CRP	37	41%	54	59%
Bilan rénal	55	60,4%	36	39,6%
Protéinurie de 24 h	10	41,66%	14	58,33%
TSH	89	97,81%	2	2,19%
LDL	84	92,3%	7	7,7%
Cholestérol total	77	84,6%	14	15,4%
Triglycéride	81	89%	10	11%

3.2. Les résultats du bilan biologique :

NFS : 34,1% des patients présentaient une anémie normochrome normocytaire, 12,1% une hyperleucocytose et 3,3% une lymphopénie.

CRP : 59% étaient positives avec une valeur minimale de 14 mg/L et maximale de 386mg/L.

Un bilan rénal : était normal chez 60.4% des patients et perturbé dans 39,6% des cas avec :

- Un DFG >90 chez 15 patients.
- Un DFG entre 60 et 89 chez 40 patients.
- Un DFG entre 45 et 59 chez 18 patients.
- Un DFG entre 30 et 44 chez 12 patients.
- Un DFG entre 15 et 29 chez 6 patients.

STADES DE MALADIE RENALE CHRONIQUE

	Description	DFG (ml/min./1.73 m ²)
1	Lésions rénales avec DFG normal ou ↑	≥ 90
2	Lésions rénales avec légère ↓ du DFG	60-89
3	↓modérée du DFG	30-59
4	↓sévère du DFG	15-29
5	Insuffisance rénale terminale	< 15 (ou dialyse)

Abréviations : MRC, maladie rénale chronique, DFG, débit de filtration glomérulaire, ↓ diminué.

Figure 11 stades de la maladie rénale chronique selon KDIGO

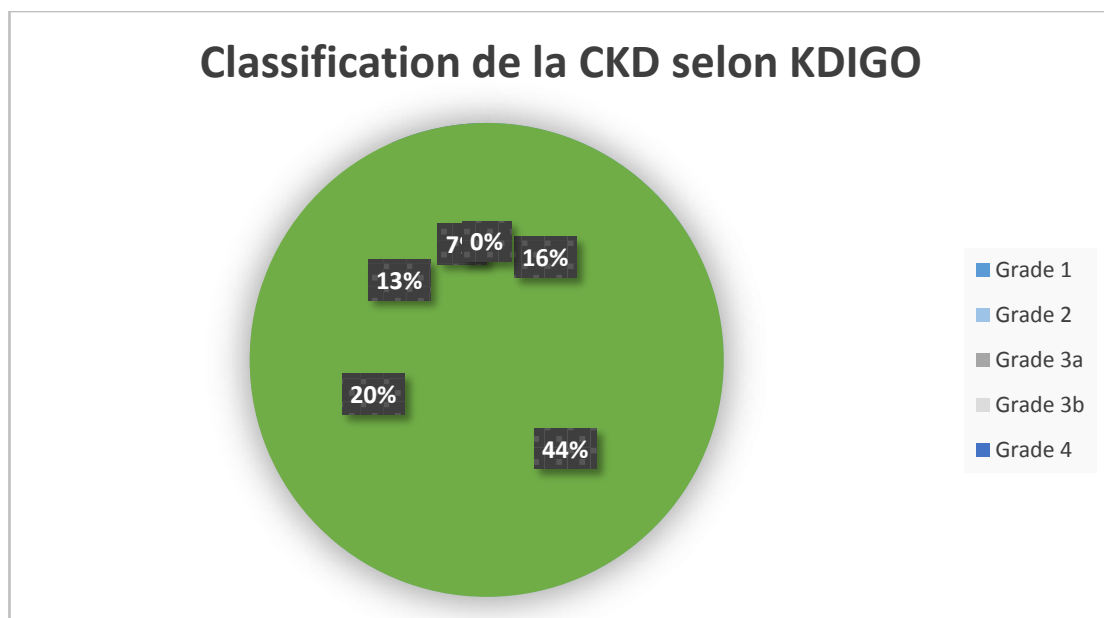


Figure 12 répartition de la CKD selon la classification KDIGO.

La protéinurie de 24h a été réalisée chez 24 patients et positive chez 58,33 % des cas.

Une dysthyroïdie a été retrouvée chez 2 patients soit 2.18% des cas.

3.3. Les sérologies et bilan immunologique:

Tableau VIII : Le bilan immunologique et les différentes sérologies.

Effectifs Bilan	Effectifs (n=91)		Pourcentage
Sérologies : VIH, HVC, HVB, Syphilis, Toxoplasmose, EBV, CMV, COVID 19	1 (COVID 19)		1.1%
HLA B51	1		1.1%
AC anti IgA, Anti transglutaminase	1		1.1%
DNA natifs, AAN, Anti-Sm, ANCA, Anti-CCP, Anti-RNP, FR, SAPL	AAN	6	8.8%
	ANCA	1	
	FR	1	

Le bilan auto-immun trouve :

- La sérologie virale SARS-cov 2, réalisée chez un seul cas devant la forte probabilité d'une CMD post-covid,est revenue positive. (IgM négatif/ IgG positif).
- HLA B51 revenu positif chez un patient.
- Les Ac anti IgA et anti transglutaminase sont revenus positifs chez un patient aussi.
- Le bilan auto-immun trouve 6 patients avec des anticorps anti-nucléaire positif, dont 4 patients avaient des anticorpsanti-DNA natif positifs.
- Les ANCAétaient positifs chez un seul cas.
- Le facteur rhumatoïde était positif chez un seul patient avec anticorps anti-CCP négatif.

4. Échocardiographie Trans-thoracique:

L'évaluation des données é cho-cardiographiques a objectivé :

Une dilatation du VG dans (80 cas soit 87,9%), tandis que44 cas ont une dilatation bi ventriculaire (48,4%).

L'oreillette gauche est dilatée dans 67 cas (73,6%), l'oreillette droite dans 42 cas (46,2%).

La fraction d'éjection du VG était altérée dans 57 cas (62%), avec une valeur moyenne de 35%, une valeur minimale de 15% et une valeur maximale de 49%.

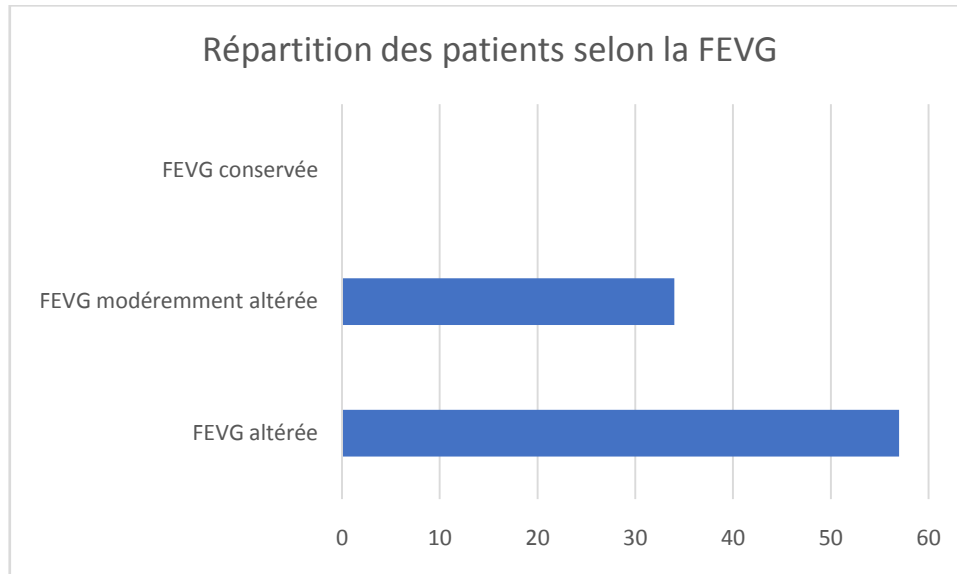


Figure 13 Répartition des patients selon la FEVG

Les valvulopathies étaient retrouvées chez 71 patients (78%) dont les plus fréquentes : IM isolée chez 37 patients (41%) et association de IM et IAo chez 14 patients (15%).

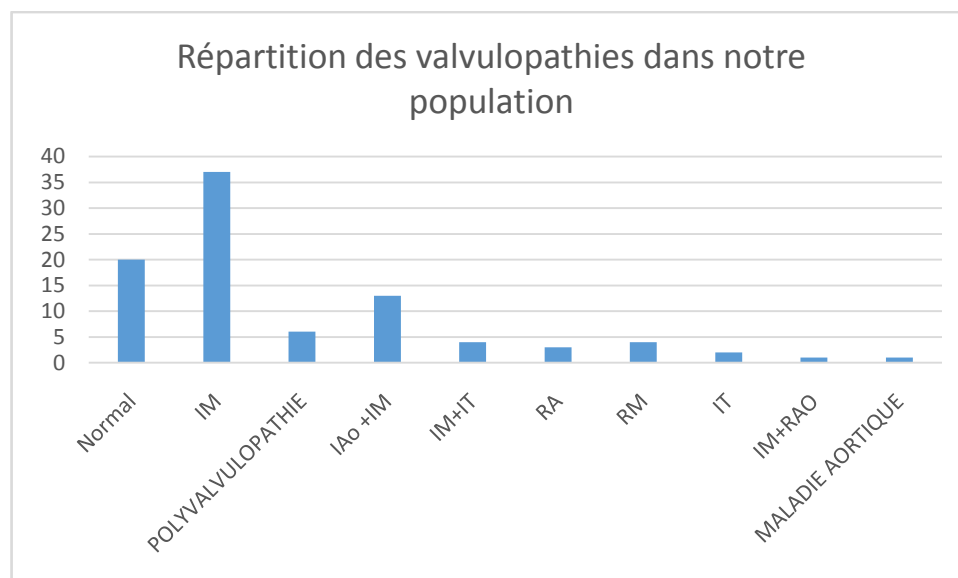


Figure 14 : Répartition des valvulopathies dans notre population.

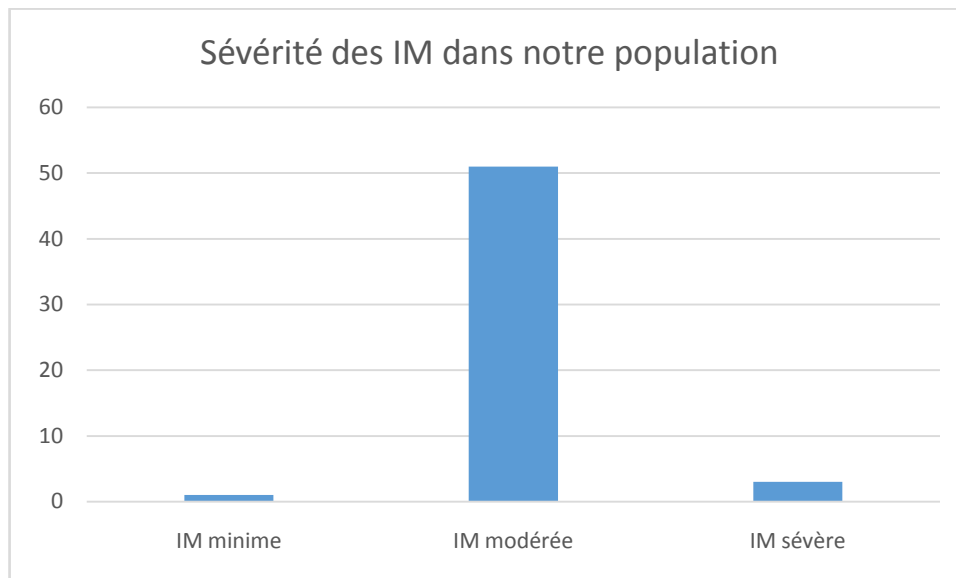


Figure 15 : Sévérité des IM dans notre population.

Parmi les 55 patients ayant des IM , 51 avaient des IM modérées :

- 45% des cas avaient une IM fonctionnelle par dilatation de l'anneau.
- 27% des cas avaient une IM ischémique.

Les troubles de la cinétique à type d'hypokinésie globale sont retrouvés chez 63 patients (69,2%), et d'hypokinésie segmentaire chez 26 patients (28,6%) dont 8 avaient une akinésie apicale.

L'hypokinésie segmentaire intéressait en moyenne 10 segments avec une minimale de 6 segments atteints et une maximale de 14 segments.

Les territoires antéro-septal à l'étage basal et médian étaient les majoritaires avec un pourcentage de 83% et 79 % respectivement.

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

Un thrombus intra-cavitaire de localisation gauche par akinésie apicale était retrouvé chez 6 patients (6,6%).

L'épanchement péricardique a été rapporté chez 12 patients (13,2%).

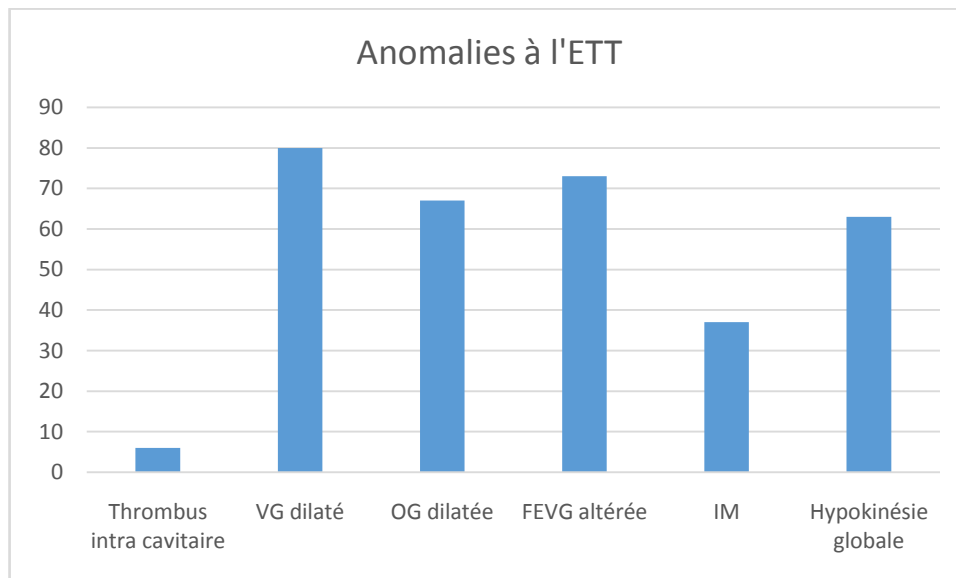


Figure 16 : Les différentes anomalies objectivées à l'échocardiographie.

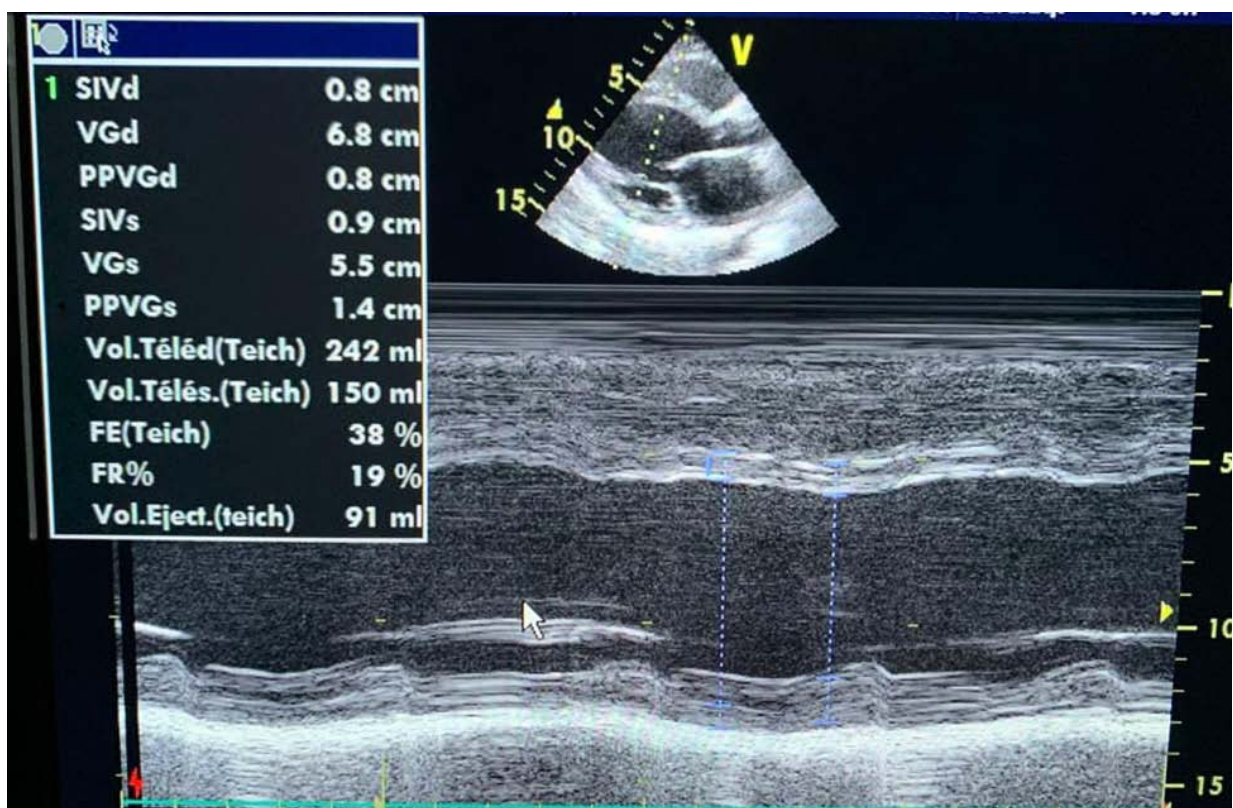


Figure 17 : Échocardiographie Trans thoracique en mode TM de la cardiomyopathie dilatée d'une patiente de notre série montrant un VG dilaté non hypertrophié : DTD/DTS : 68/55 mm.

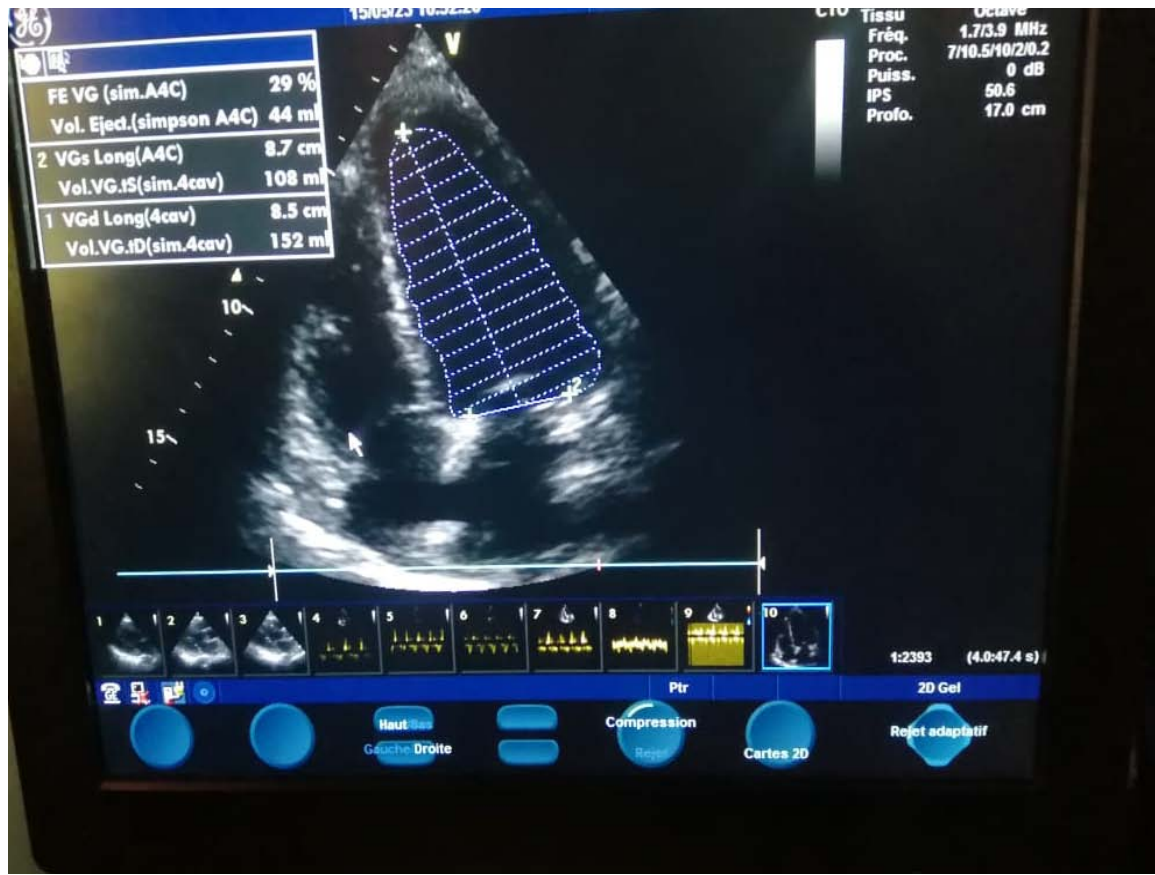


Figure 18 : Échocardiographie Trans thoracique bidimensionnelle de la cardiomyopathie dilatée d'un patient de notre série montrant une dysfonction systolique sévère du VG, FEVG a 29 %par méthode Simpson biplan.

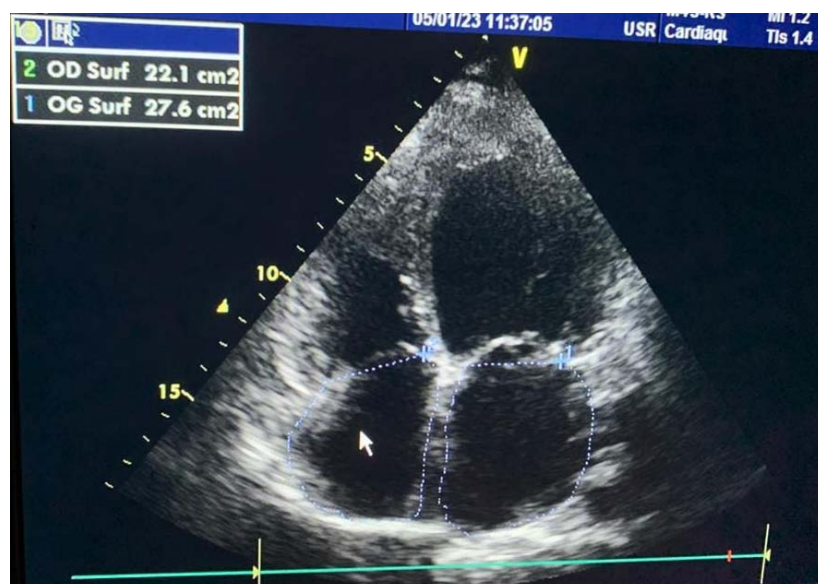


Figure 19: Échocardiographie Trans thoracique d'un patient de notre série montrant une dilatation des deux oreillettes.

5. IRM cardiaque :

3 patients de notre série ont réalisé une IRM cardiaque au cours de l'hospitalisation ou en ambulatoire mais vu le caractère rétrospectif de notre étude :

Les résultats sont comme suite :

- L'absence de viabilité vue la prise de contraste tardive transmurale chez 2 patients atteints de CMD ischémique.
- Un œdème myocardique avec réhaussement tardif dans le septum basal chez le patient atteint de CMD post covid



Figure 20 CMD ischémique avec prise de contraste tardive transmurale au niveau de la paroi antérolatérale basale.Hôpital Militaire Avicenne Marrakech

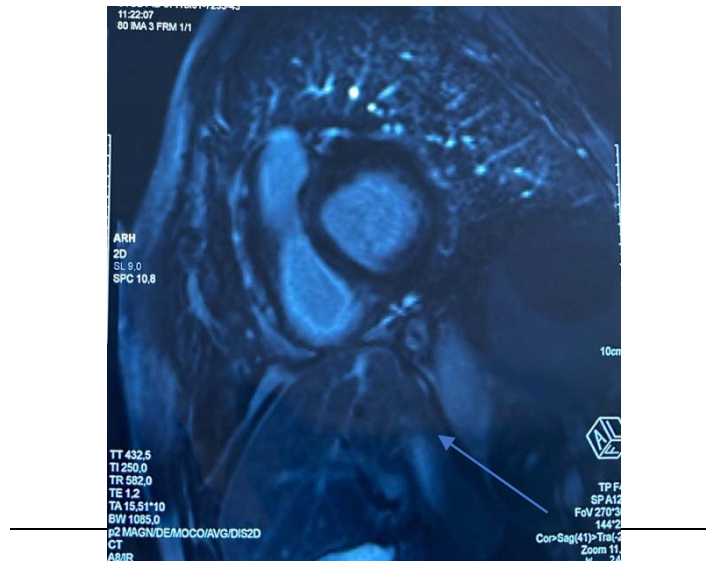


Figure 21 :coupe petit axe objectivant une prise de contraste tardive intramurale dans le septum basal. Hôpital Militaire Avicenne Marrakech

6. Coronarographie :

Tous nos patients ont bénéficiés de la coronarographie, elle était anormale dans 48,3 % des cas dont l'étude a objectivé : 3 patients avaient une atteinte du tronc commun associée , une atteinte monotronculaire chez 26 patients (59%), bitronculaire chez 5 patients (11.3%), et tritronculaire chez 13 patients (29.5%).

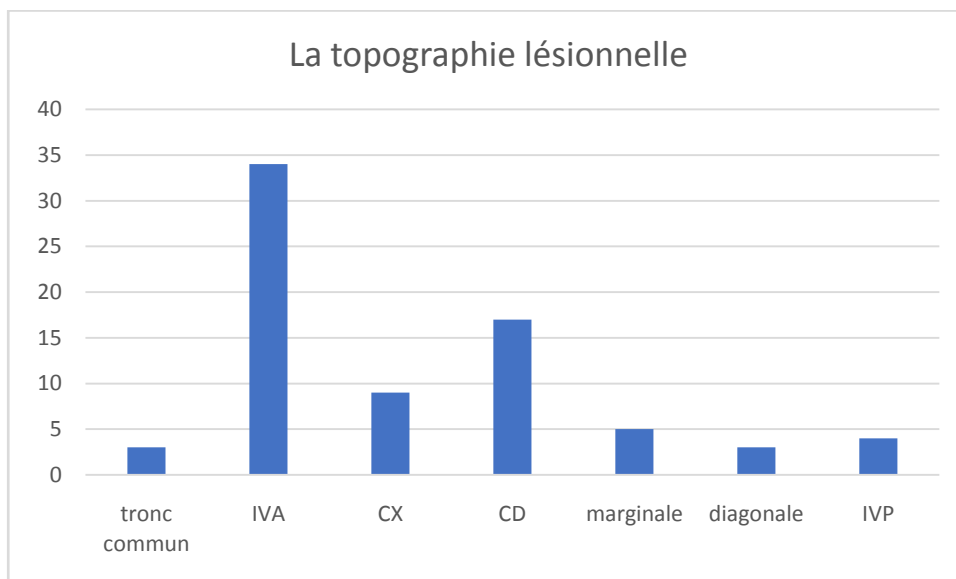


Figure 22 :La topographie lésionnelle des coronaropathies.

L'artère interventriculaire antérieure était la plus touchée avec un pourcentage de 82%, suivie par la coronaire droite chez 40% des patients, puis l'artère circonflexe chez 22.5% .

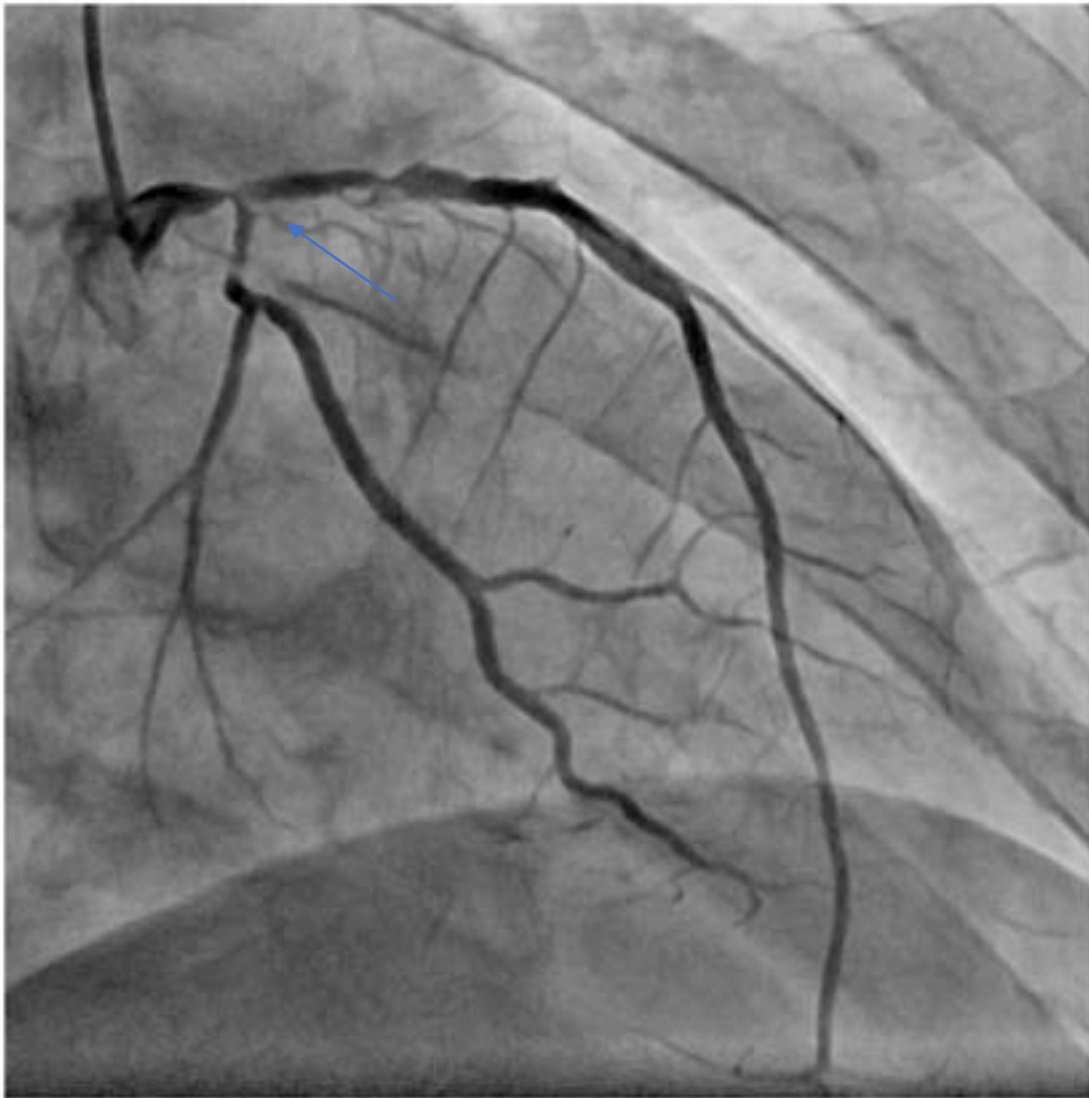


Figure 23 : Image coronarographique en incidence OAD caudale montrant une sténose serrée 70-90% du TC distal englobant l'ostium de l'IVA et la CX, associée à une sténose serrée du segment proximal de l'IVA et la CX Hôpital Militaire Avicenne, Marrakech

IV.Étiologies supposées

Sur les 91 cas sélectionnés, les étiologies étaient dominées par l'atteinte ischémique chez 44 patients (48,4%) et rythmique chez 16 patients (17,5%) constituant à elle deux plus de la moitié de l'ensemble des étiologies.

En ce qui concerne la moitié des cas restants, les étiologies étaient réparties comme suit :

Maladie cœliaque : un patient.

Maladie de Behçet : un patient.

Valvulaire : 11 patients.

Infectieuse : un patient.

Toxique par radiothérapie : un patient.

Métabolique par hypocalcémie : un patient.

Post-partum : une patiente.

Une vascularite à ANCA : un patient.

Lupus érythémateux systémique : 4 patients.

Une connectivite mixte : 2 patients.

Idiopathique : 7 patients.

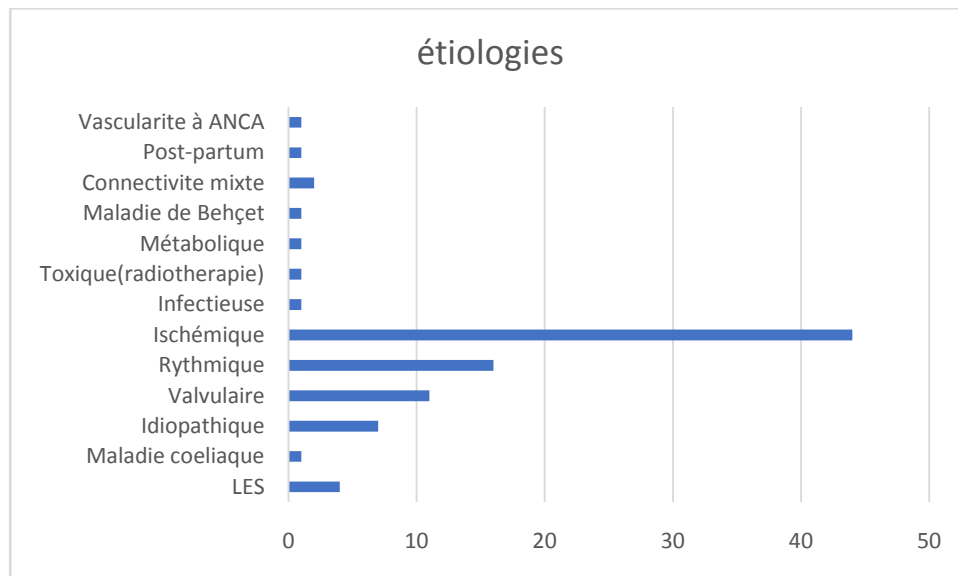


Figure 24 : Répartition des différentes étiologies.

V. Traitement

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

Les mesures hygiéno-diététiques et la correction des facteurs de risque cardiovasculaires étaient mis en place chez tous les patients.

89 patients (97,8%) étaient sous diurétiques associés aux IEC (83,5%) et aux bêtabloquants (75,8%) dans la majorité des cas.

36 patients était sous inhibiteurs de SGLT2 (39.5%), 15 sous ARA2 (16.4%), 12 sous inhibiteur de la néprilysine (13.2%).

En outre du traitement de l'insuffisance cardiaque, le traitement de l'étiologie reposait sur :

- L'angioplastie percutanée et le pontage aorto-coronaire chez 30 et 10 patients respectivement avec indication de traitement médical seul chez 4 patients.
- Un remplacement valvulaire a été indiqué chez 11 patients.
- Une resynchronisation cardiaque a été indiquée chez 16 patients.
- Les mesures de corrections d'hypocalcémie avec ajustement thérapeutique pour entretien chez un cas de CMD par hypocalcémie.
- Une patiente avec CMD post-partum était mise sous azathioprine.
- Les patients atteints d'une pathologie auto-immune (LES, connectivite mixte) prenaient des bolus de Cyclophosphamide comme traitement de fond.
- Antiagrégant plaquettaire chez 51 patients (56%), anticoagulant chez 50 patients (54,9%) dont 78% était pour des FA, 12% pour un thrombus intracavitaire et 10% pour antécédents de MTEV.

- Ivabradine chez 3 patients (3,3%), digitalique chez 5 (5,5%).

Concernant l'optimisation thérapeutique, la majorité nos patients étaient optimisés ou sous la dose maximale tolérée de chaque patient.

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

Effectifs et Traitements	Effectif(n=91 patients)	Pourcentage
Mesures hygiéno-diététique	91	100%
Diurétiques	89	97.8%
IEC	76	83.5%
ARA 2	15	16.4%
Inhibiteur de la néprilysine	12	13.2%
Bétabloquant	69	75,8%
Inhibiteur de la SGLT2	36	39.5%
Anticoagulant	50	54,9%
Antiagrégants plaquettaire	51	56%
Ivabradine	3	3,3%
Digitalique	5	5,5%

VI. Évolution :

Tous nos patients étaient suivis de près avec des consultations programmées à 15 jours, puis 1 mois, puis chaque 3 mois.

Dans notre étude l'évolution des patients, sous traitement de l'insuffisance cardiaque associé aux traitements de la maladie sous jacente, était généralement favorable (59%) marquée par une amélioration de la FEVG, et la stabilisation de la dilatation ventriculaire.

L'amélioration de la FEVG a été retrouvée chez 54 patients avec une moyenne de 15 à 20% sur une durée moyenne de 18 mois.

L'altération de la FEVG a été marquée chez 36% des patients principalement à moyen terme.

Quatre décès ont été déplorés, dont deux suite à un trouble de rythme à type de tachycardie ventriculaire soutenue non récupérée, malgré les mesures de réanimation, et deux par choc cardiogénique réfractaire sur décompensation aiguë de leur insuffisance cardiaque.

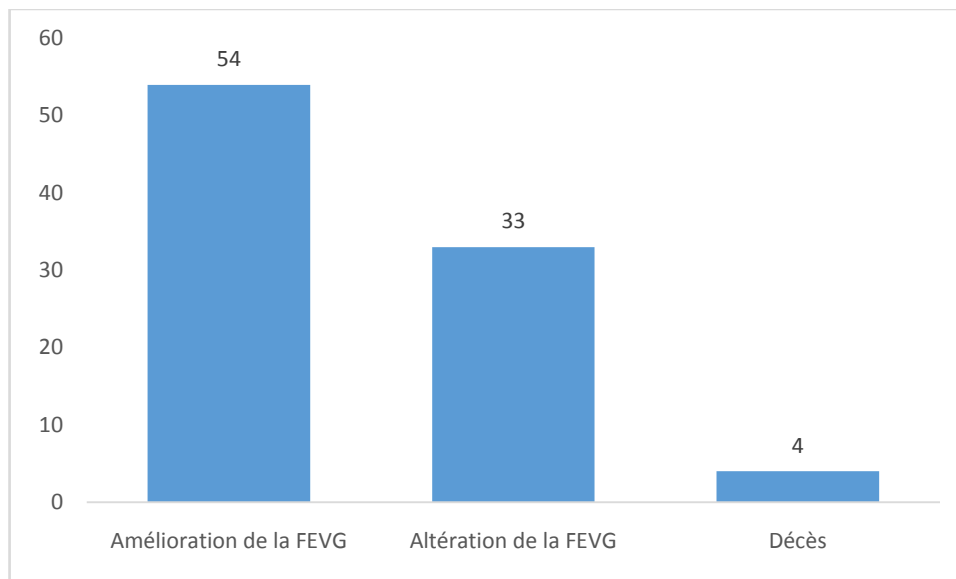


Figure 25 : Évolution des patients hospitalisé.



REVUE DE LA LITTERATURE



I. Définition et épidémiologie :

La cardiomyopathie dilatée (CMD) se définit généralement par une dilatation du ventricule gauche et un dysfonctionnement systolique en l'absence d'un facteur déclenchant clair.[3]

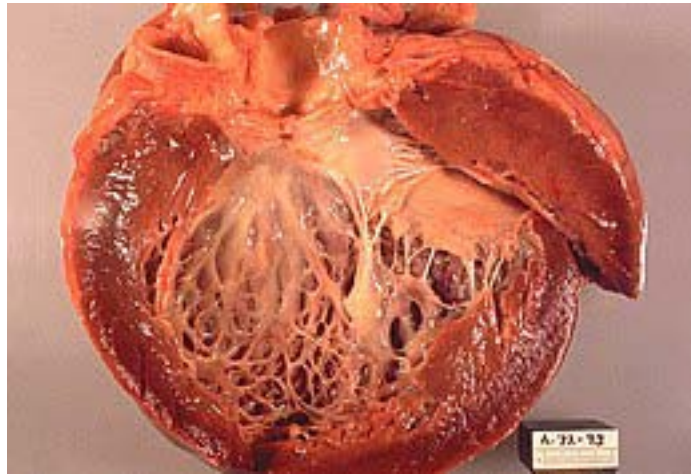


Figure 26 :Un cœur dilaté.[4]

Par définition, les patients présentent une dysfonction systolique et peuvent ou non présenter des symptômes manifestes d'insuffisance cardiaque.[5]

Les hommes sont plus touchés que les femmes avec une majorité des sujets jeunes entre 20 et 60 ans.[4]

La détermination de l'incidence et de la prévalence des CMD s'est avérée très difficile en raison des variations géographiques, de la sélection des patients et des changements dans les critères de diagnostic. Par exemple, l'incidence de la CMD idiopathique, définie comme une cardiomyopathie dont la cause exacte reste initialement inconnue, a doublé, passant de 3,9 pour 100 000 personnes-années entre 1975 et 1979 à 7,9 pour 100 000 personnes-années entre 1980 et 1984 dans le comté d'Olmstead (MN)[6]. À peu près à la même époque, l'incidence des cas diagnostiqués cliniquement et post mortem est restée de 5 pour 100 000 par an en Suède, où les taux d'autopsie étaient de 90 %[7]. La prévalence de la cardiomyopathie dans les pays sous-développés et tropicaux est considérablement plus élevée que dans les pays développés.

Aux États-Unis, la prévalence de la CMD ajustée en fonction de l'âge est de 36 cas pour 100 000 habitants, soit 1:2500.[8,9] La prévalence de la CMD au Japon serait plus faible (17/100 000),[10] et en Afrique [11] et en Amérique latine, elle est supérieure à celle de la population américaine.

Au fur et à mesure que les populations traversent des transitions épidémiologiques et socio-économiques et des modifications des soins de santé, la prévalence de la CMD pourrait continuer à évoluer.[12]

II. Classification des cardiomyopathies :

Les classifications des cardiomyopathies se sont révélées extrêmement complexes. En effet, au fil des années, diverses classifications ont été présentées, en se basant sur une variété de critères, notamment l'origine, l'anatomie, la physiologie, les traitements primaires, la méthode de diagnostic, l'analyse anatomopathologique de la biopsie et les signes fonctionnels des patients. Cependant, une limitation inévitable de toutes ces classifications s'impose suite au chevauchement considérable rencontré entre les catégories. Par conséquent, bien que l'objectif soit une classification qui puisse être appréciée par toutes les parties et disciplines intéressées, il est reconnu que chacune a des défauts et qu'aucune classification passée, présente ou future des cardiomyopathies n'est susceptible de satisfaire les objectifs de tous les utilisateurs.[13]

La classification la plus reconnue est celle de l'OMS en 1980 (WHO, World Health Organization) [14], pour laquelle le terme de myocardiopathie est réservé aux maladies myocardiennes de cause inconnue, les autres étant regroupées sous le terme de maladies myocardiennes spécifiques. Néanmoins, et compte tenu de leur présentation clinique similaire, le terme de myocardiopathies secondaires est souvent utilisé dans ce dernier cas, incluant les myocardiopathies associées à l'ischémie, la dysfonction valvulaire, l'hypertension, les myocardites, les maladies métaboliques, les maladies systémiques, les dystrophies musculaires, les pathologies neuro-musculaires, d'origine toxique, et liées au post-partum. [15]

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.[13]

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.[16]

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).[17]

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. [18]

Les cardiomyopathies dilatées : Aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques

NOTATION	M MORPHO-FUNCTIONAL PHENOTYPE	O ORGAN/SYSTEM INVOLVEMENT	G GENETIC INHERITANCE PATTERN	E ETIOLOGY	S STAGE	
CHARACTERISTICS	Proband's cardiomyopathy (CM) diagnosis (DCM, HCM, RCM, ARVC/D, LVNC)	Clinical history and evaluation <ul style="list-style-type: none"> Organ involvement: Extracardiac organs/tissues Multidisciplinary evaluation according per clinical needs or diagnostic hypothesis 	Genetic counseling with pedigree <ul style="list-style-type: none"> Familial <ul style="list-style-type: none"> Inheritance AD, AR XL (R or D) or Matrilineal Non-familial; Phenotypically sporadic <ul style="list-style-type: none"> Informative and non-informative families Consultant non-informed about family history 	Clinical family screening <ul style="list-style-type: none"> Affected, asymptomatic relative unaware of the disease Relatives with ECG and/or Echo abnormalities Healthy family members with normal ECG and ECHO 	Genetic testing in the proband <ul style="list-style-type: none"> Positive <ul style="list-style-type: none"> Cascade genetic testing in relatives Negative <ul style="list-style-type: none"> New tests novel genes Regular monitoring in relatives 	Functional status ACC/AHA, NYHA
SUBSCRIPT	<p>D Dilated</p> <p>H Hypertrophic</p> <p>R Restrictive</p> <p>R EMF Endomyocardial fibrosis LV=left ventricle RV=right ventricle RLV=biventricular</p> <p>A ARVC M=major m=minor c=category LV= left ventricle RV=right ventricle RLV=biventricular</p> <p>NC LVNC</p> <p>E Early, with type in parentheses</p> <p>NS Nonspecific phenotype</p> <p>NA Information non available</p> <p>O Unaffected*</p>	<p>H Heart LV=left ventricle RV=right ventricle RLV=biventricular</p> <p>M Muscle (skeletal)</p> <p>N Nervous</p> <p>C Cutaneous</p> <p>E Eye, Ocular</p> <p>A Auditory</p> <p>K Kidney</p> <p>G Gastrointestinal</p> <p>Li Liver</p> <p>Lu Lung</p> <p>S Skeletal</p> <p>O Absence of organ/system involvement*, e.g. in family members who are healthy mutation carriers; the mutation is specified in E and inheritance in G</p>	<p>N Family history negative</p> <p>U Family history unknown</p> <p>AD Autosomal dominant</p> <p>AR Autosomal recessive</p> <p>XLD X-linked dominant</p> <p>XLR X-linked recessive</p> <p>XL X-linked</p> <p>M Matrilineal</p> <p>O Family history not investigated*</p> <p>Undet Inheritance still undetermined</p> <p>S Phenotypically Sporadic (apparent or real)</p>	<p>G Genetic cause</p> <p>OC Obligate carrier</p> <p>ONC Obligate non-carrier</p> <p>DN De novo</p> <p>Neg Genetic test negative for the known familial mutation</p> <p>N Genetic defect not identified</p> <p>O No genetic test, any reason*</p> <p>G-A-TTR Genetic amyloidosis</p> <p>G-HFE Hemochromatosis</p> <p><i>Non-genetic etiologies:</i></p> <p>M Myocarditis</p> <p>V Viral infection (add the virus identified in affected heart)</p> <p>AI Autoimmune/immune-mediate; suspected (AI-S), proven (AI-P)</p> <p>A Amyloidosis (add type: A-K, A-L, A-SAA)</p> <p>I Infectious, non viral (add the infectious agent)</p> <p>T Toxicity (add cause/drug)</p> <p>Eo Hypereosinophilic heart disease</p> <p>O Other</p>	<p>ACC-AHA stage represented as letter A, B, C, D</p> <p>NA not applicable</p> <p>NU not used</p> <p>followed by NYHA class represented as Roman numeral I, II, III, IV</p>	

Figure 27 : Le système nosologique MOGE(S) pour classer les patients atteints de CMD.[17]

III. Physiopathologie :

1. Rappel des lois :

a. 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. Une hémodynamique anormale conduit ensuite à un remodelage du ventricule gauche (VG). [19]

b. 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. [19]:

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

T : La tension de la paroi (dyn/cm),

P : La pression (dyn/cm²),

R : Le rayon (cm),

H : L'épaisseur de la paroi.

2. Physiopathologie :

La dysfonction systolique du ventricule gauche est la principale caractéristique physiopathologique de la CMD. Les mécanismes responsables de la pathogenèse peuvent inclure des mutations génétiques qui provoquent une structure et des fonctions cellulaires aberrantes, des voies de signalisation erronées conduisant à une génération et à une transmission défectueuses de la force de contraction musculaire. En outre, une surcharge hémodynamique accrue, un remodelage ventriculaire/myocardique, une stimulation neuro-humorale excessive, une dyscalcémie, un déficit énergétique du myocarde et une réponse inflammatoire sont également à l'origine de la CMD.

La dilatation ventriculaire peut être secondaire à une défaillance du ventricule gauche et est souvent associée à une dysfonction systolique et diastolique . Plusieurs autres causes supplémentaires sont répertoriées comme la myocardite, les troubles neuromusculaires, par exemple la dystrophie musculaire de Duchenne (DMD), la dystrophie musculaire de Becker (BMD), la dystrophie musculaire d'Emery–Dreifuss (EMD), les erreurs innées du métabolisme, les maladies mitochondriales, les maladies auto-immunes, ou en réponse à plusieurs médicaments. La dilatation des ventricules entraîne une réduction de la FEVG, une augmentation du stress de la paroi ventriculaire et des volumes systoliques .

Le dysfonctionnement du myocarde est principalement dû à des défauts dans l'appareil contractile du cardiomyocyte, qui est principalement composé du cytosquelette, du sarcomère, du sarcolemme et de la ligne Z. Le sarcomère, qui est l'unité structurelle et fonctionnelle fondamentale du muscle cardiaque, est composé de filaments minces et épais interdigités. Les filaments fins du sarcomère sont composés d'actine cardiaque (ACTC1), d' α -tropomyosine 1 (TPM1) et du complexe troponine (troponines C, I et T, c'est-à-dire TNNC, TNNI3 et TNNT), tandis que la myosine et les protéines de liaison à la myosine forment les filaments épais. Le sarcomère contient une bande A flanquée de bandes I des deux côtés et une ligne M qui traverse uniquement les filaments épais. Les bandes I sont délimitées par des lignes Z. Le cytosquelette du sarcomère est composé de titine (TTN) et de myomésines (MYOM), qui constituent une matrice pour les filaments épais et fins. Au niveau de la ligne Z, le disque Z est formé par un réseau de protéines interdigitantes, dont l' α -actinine (ACTN2), la filamine C (FLNC), la nebullette (NEBL), la protéine d'épissage alternatif de la bande Z (ZASP), la téléréthonine (TCAP), la myotiline (MYOT), la myozénine (MYOZ2), la protéine LIM musculaire (MLP), la protéine cardiaque à ankyrine répétée (CARP), etc.

Une meilleure compréhension de ces mécanismes permettra de découvrir de nouvelles approches pour le diagnostic, la stratification du risque et les stratégies de traitement thérapeutique.

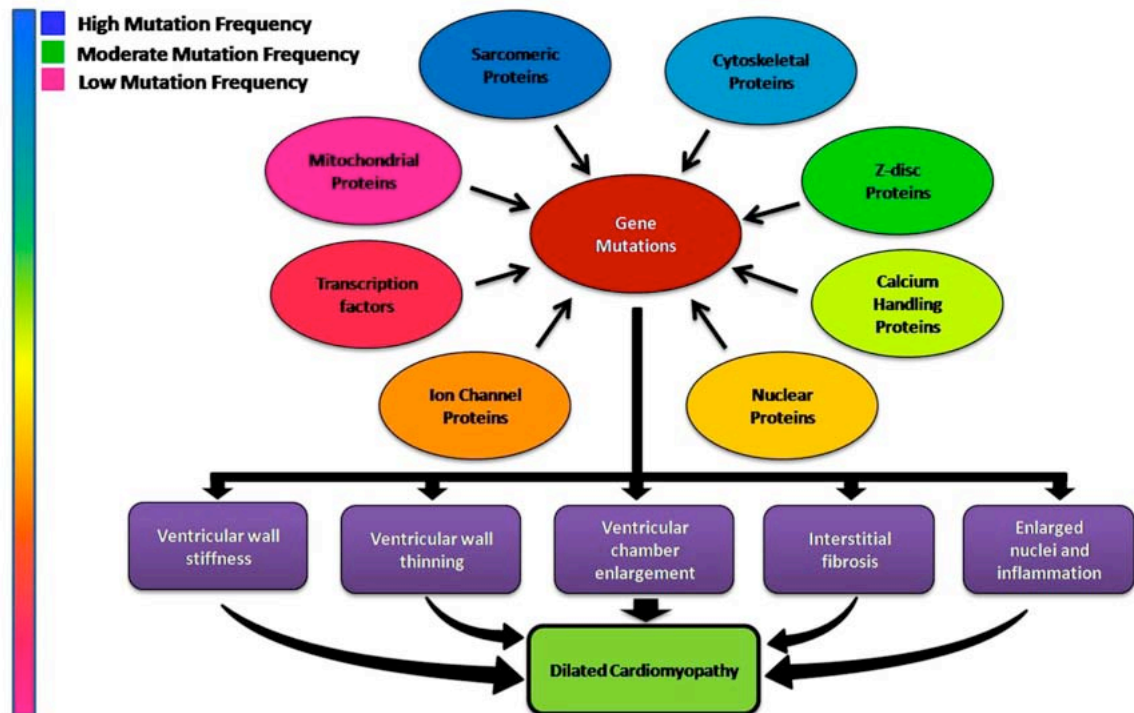


Figure 28 : Vue d'ensemble des mutations des protéines associées aux différents composants des cardiomyocytes, c'est-à-dire les protéines sarcomériques, cytosquelettiques, du disque Z, des canaux ioniques, de la manipulation du calcium, mitochondriales, des facteurs de transcription et nucléaires, manifestant le phénotype de la CMD par une voie finale commune (rigidité de la paroi ventriculaire, amincissement, dilatation cavitaire, fibrose, noyaux élargis et inflammation). L'échelle des barres de couleurs sur le côté indique la fréquence des mutations dans le groupe de protéines . Les protéines sarcomériques ont la fréquence de mutation la plus élevée , suivies des protéines du cytosquelette, du disque Z, de la manipulation du calcium, du noyau, des canaux ioniques, des facteurs de transcription et des protéines mitochondriales .[20]

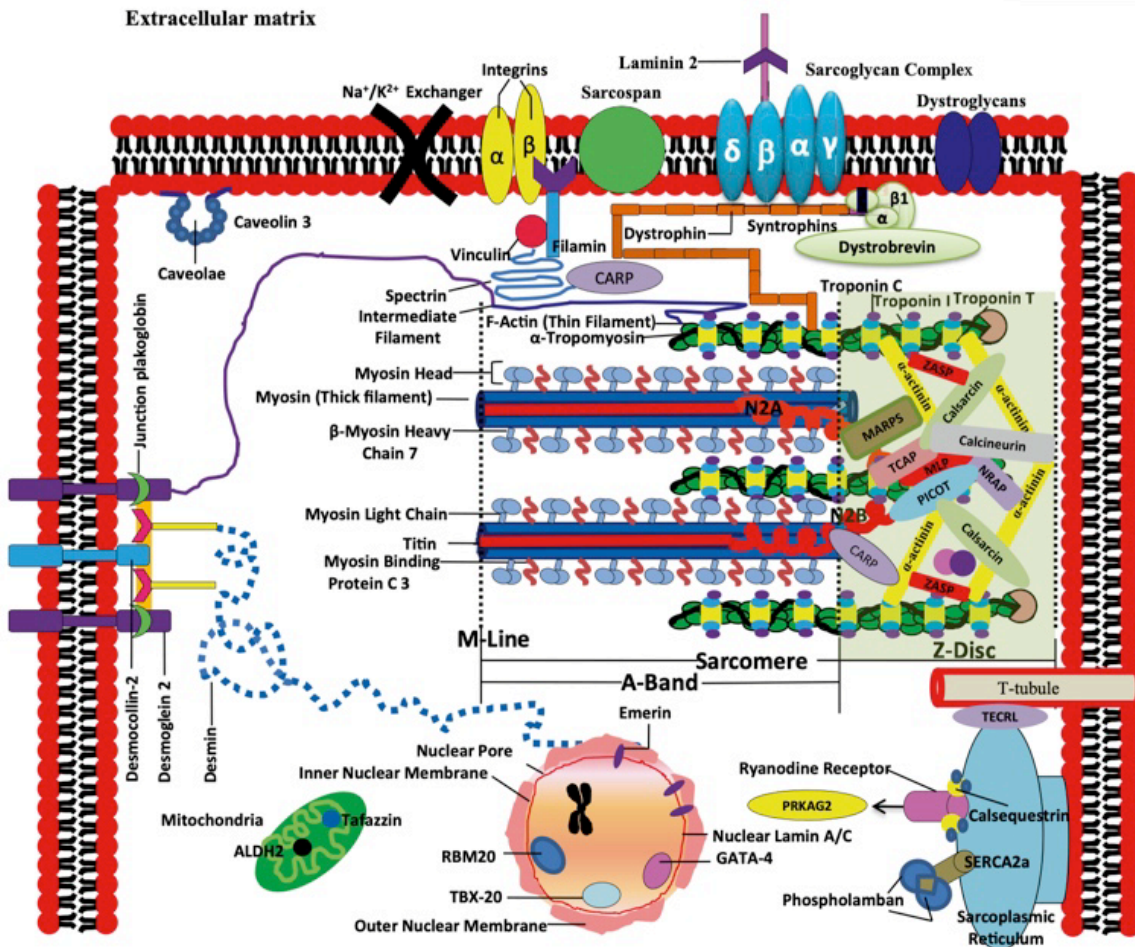


Figure 29 :Schéma de l'organisation subcellulaire des cardiomyocytes décrivant les gènes associés à la cardiomyopathie dilatée. Les mutations des gènes codant pour divers composants de la matrice extracellulaire, du sarcolemme, du desmosome, du cytosquelette, du sarcomère, du réticulum sarcoplasmique, du noyau et des mitochondries nuisent à la force contractile, soit en affaiblissant le soutien structurel, soit en réduisant la capacité de résistance des cellules, et les mitochondries altèrent la force contractile, soit en affaiblissant le support structurel, soit en entravant la transmission du signal mécanique.

3. Le remodelage ventriculaire et la fibrogenèse cardiaque :

a. Le remodelage ventriculaire :[21]

Le terme de remodelage ventriculaire fait référence à 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 myocytaire pathologique, d'apoptose, de prolifération myofibroblastique et de fibrose interstitielle.

Le remodelage pathologique de la paroi ventriculaire gauche est étroitement lié à l'activation d'une série de facteurs neurohormonaux, qui sont régulés après une lésion myocardique et dans le cadre d'une augmentation du stress de la paroi ventriculaire gauche et d'un dérèglement hémodynamique. Les facteurs qui y contribuent sont l'axe rénine-angiotensine-aldostérone (RAA), le système nerveux adrénergique, l'augmentation du stress oxydatif, les cytokines pro-inflammatoires et l'endothéline. L'inhibition du système RAA et le blocage des récepteurs bêta-adrénergiques ont permis d'atténuer ou d'inverser le remodelage du ventricule gauche chez les patients souffrant d'insuffisance cardiaque et de dilatation du ventricule gauche.

La modulation de ces deux systèmes régulateurs, SRAA et sympathique, va constituer la base du traitement :

- Diurétiques pour lutter contre la rétention hydrosodée lorsque le patient est symptomatique (diurétiques de l'anse et/ou thiazidiques).
- Bloqueurs du SRAA : inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC), ou antagonistes des récepteurs de l'angiotensine 2 (ARA2) en cas d'intolérance aux IEC ; et bloqueurs de l'aldostérone. Plus récemment, l'association sacubitril + valsartan a montré une supériorité par rapport au valsartan seul.
- Doses très graduelles de bêtabloquants cardiosélectifs dont l'objectif est de freiner progressivement l'activation du système sympathique (mais pas de l'inhiber complètement, ce qui pourrait entraîner une action délétère

directe sur la fonction contractile myocardique), avec comme objectif une fréquence cardiaque autour de 70 battements/min.

Le remodelage du ventricule gauche entraîne des altérations caractéristiques de la fonction ventriculaire gauche qui peuvent être décrites en termes de modification de la relation pression-volume du ventricule gauche. La dilatation du ventricule gauche et la réduction de la fonction systolique induisent un déplacement vers la droite de la courbe pression-volume avec une augmentation des volumes et des pressions de fin de diastole du ventricule gauche. Malgré l'augmentation de la précharge, le volume systolique peut être réduit et le rapport pression/volume en fin de systole (indice de contractilité) est déprimé. En outre, la dysfonction diastolique, due à une relaxation incomplète après des processus de couplage excitation-contraction perturbés et une rigidité accrue due à une modification de la composition de la matrice extracellulaire, entraîne un déplacement supplémentaire vers le haut de la relation pression-volume.

Lorsque la réserve de précharge est épuisée, le volume systolique devient sensible aux modifications de la postcharge. Il dépend de la viscosité du sang, de la résistance vasculaire, et principalement de la tension de la paroi du myocarde.

Deux principes fondamentaux découlent de la relation entre la géométrie de la cavité ventriculaire et la tension sur ses parois musculaires : (1) la dilatation des ventricules conduit directement à une augmentation de la tension et (2) une augmentation de l'épaisseur de la paroi réduit la tension sur chaque fibre musculaire individuelle. Par conséquent, l'hypertrophie ventriculaire réduit la postcharge en répartissant la tension sur un plus grand nombre de fibres musculaires.

La dilatation du cœur diminue l'efficacité cardiaque, mesurée par la consommation d'oxygène du myocarde, à moins que l'hypertrophie ne soit suffisante pour normaliser la tension de la paroi.

Dans l'IC, la tension pariétale est élevée, et donc, la postcharge est augmentée. Les conséquences énergétiques de la loi de Laplace peuvent jouer un rôle dans la détérioration progressive des myocytes cardiaques en manque d'énergie dans le cœur défaillant.

Le degré de dilatation du ventricule gauche et d'altération de la contractilité dans la CMD est un déterminant pronostique majeur et l'inversion de ces anomalies, le remodelage inverse du ventricule gauche, est un objectif thérapeutique clé. En plus de l'amincissement et de la dilatation de la paroi du ventricule gauche, les caractéristiques défavorables du remodelage dans la CMD comprennent la régurgitation mitrale fonctionnelle (FMR), la fibrose myocardique, la contraction ventriculaire dyssynchrone et l'élargissement d'autres cavités. De plus en plus, la caractérisation détaillée de ces paramètres peut également s'avérer utile pour prédire le pronostic et orienter le traitement.[22]




Stage of left ventricular (LV) remodeling	Latent	Established	Advanced
	 <p>Early LV phenotype (e.g. ↓ strain, LV enlargement, diffuse fibrosis)</p> <p>+/-</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pathogenic gene mutation • Altered biomarkers 	 <p>↑ LV volume and ↓ LVEF</p> <p>Limited or no replacement fibrosis</p> <p>+/-</p> <ul style="list-style-type: none"> • Functional mitral regurgitation • LV dyssynchrony • Active myocarditis 	 <p>Severely ↑ LV volume and ↓ LVEF</p> <p>Extensive replacement fibrosis</p> <p>Wall thinning</p> <p>+/- Right ventricular remodeling</p> <ul style="list-style-type: none"> • Refractory to conventional therapies
Treatment strategies	<p>Retard remodeling:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Neurohormonal blockade • Molecular / gene therapy • Imaging & biomarker surveillance 	<p>Reverse remodeling:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Neurohormonal blockade • Cardiac resynchronization • Mitral valve interventions • Molecular / gene therapy • Immunosuppressive / antiviral treatment 	<p>Regenerate:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Stem cell therapy • 'Bridge to recovery' LV assist device <p>Replace:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Cardiac transplant • 'Destination therapy' LV assist device

Figure 30(Gauche) La détection d'une CMD latente par le biais d'un dépistage et d'une surveillance des sujets à risque peut permettre des mesures thérapeutiques ciblées pour prévenir le remodelage. (Au milieu) Pour les patients présentant un phénotype de CMD établi, une combinaison de stratégies pharmacologiques, génétiques et mécaniques peut être déployée pour favoriser un remodelage inverse. (Droite) En cas de maladie avancée, en particulier de fibrose myocardique étendue, les traitements régénératifs émergents, tels que les thérapies cellulaires ou la décharge mécanique intensive, peuvent constituer une alternative à la transplantation à long terme.[23]

b. La fibrogenèse cardiaque :

b.1. Sur le plan cellulaire :

Les fibroblastes cardiaques (FC) synthétisent un tissu conjonctif adapté au cœur de composition différente. La plupart des FC proviennent de l'épicaarde, mais il existe également des FC provenant de l'endocarde à partir du septum interventriculaire et du ventricule droit.

Elles recrutent des cellules inflammatoires, stimulent la synthèse de collagène de type I et III, déterminent la dégradation de la MEC médiée par les métallo-protéinases matricielles (MMP), mais aussi sa prolifération.[24]

L' α -actine musculaire lisse (α SMA) joue un rôle important dans la modulation de l'activité et de la prolifération des FC, ainsi que dans la contraction cicatricielle et le remodelage ventriculaire [25]. Le collagène 1A1 (Col1a1) et le récepteur principal 2 de la discoidine sont tous deux des marqueurs de l'activation des FC induite par l'angiotensine II et de la prolifération des fibres de collagène, et sont impliqués dans la cicatrisation des tissus et la fibrogenèse[24-26] La protéine 1 spécifique des fibroblastes est un marqueur non spécifique des fibroblastes activés, utile pour quantifier la fibrose lorsqu'elle est utilisée avec d'autres marqueurs spécifiques [27]La périostine et le facteur de transcription 21 (TCF21) interviennent dans le développement des FC, modulant ensuite la synthèse de la MEC et activant les FC [24,28]Le récepteur- α du facteur de croissance dérivé des plaquettes (PDGFR- α) active les FC résidentes du myocarde en stimulant la voie de l'inhibiteur du récepteur tyrosine kinase.[29]

Les stimuli pathologiques stimulent la synthèse du TGF- β qui, à son tour, active les FC par l'exposition du collagène de type VI. Les intégrines de surface cellulaire et les syndécans déterminent la transduction des signaux de trans-différenciation cellulaire et le stress mécanique induit la synthèse de l' α SMA par la voie Rho/Rho kinase.[30]

Les monocytes/macrophages (Mo/Mf) se différencient en myofibroblastes en réponse à diverses cytokines et produisent divers médiateurs inflammatoires et facteurs de croissance profibrotiques. L'activation alternative des macrophages de type M2 via l'IL-3 et l'IL-4 est associée à la fibrose cardiaque. Inversement, en raison de leur capacité à phagocyter les débris

cellulaires et les myofibroblastes apoptotiques, des données récentes suggèrent un possible effet antifibrotique des Mo/Mf. Les mastocytes (MC) sont identifiés dans toutes les formes de lésions myocardiques et sont particulièrement impliqués dans l'initiation de la fibrogenèse. Elles peuvent activer directement les myofibroblastes et favoriser la fibrogenèse par la stimulation de la tryptase, de l'histamine, du TGF- β 1 et de la chymase. Les lymphocytes activés tels que les CD8+ et les sous-ensembles Th1, Th2, Th17 et T-reg CD4+ favorisent la fibrogenèse cardiaque, la modélisation du myocarde et le dysfonctionnement cardiaque. En particulier, les cellules Th1 activent les FC en stimulant le TGF- β via l'intégrine- α 4.

Il a également été démontré que la déplétion lymphocytaire T réduisait la fibrose cardiaque [31]. Les cellules endothéliales (CE) favorisent la fibrose cardiaque en augmentant les facteurs profibrotiques et les cytokines inflammatoires induits par l'angiotensine II (AG II), ainsi que par l'EMTd. Inversement, les CE peuvent produire des médiateurs antifibrotiques tels que la chimiokine interféron- γ -inducible protein-10 (IP-10).

Tableau X Les protéines matricielles incriminées dans la fibrose cardiaque[32]

Class	Mechanism	Effect
Thrombospondins	TSP-1	• Angiostatic mediator • Profibrotic effects
	• ↑ TGF-β signalization • ↓ MMPs • ↑ CFs matrix deposition	
	TSP-2	• Inversely correlated with the occurrence of DCM
Tenascin-C	• Cardiomyocyte mediator	• Antifibrotic effects
	TSP-4	
	• ↑ Heart contractility • Interacts with fibronectin	• Cardiac fibrosis • Myocardial remodeling
Osteopontin	• ↑ Myofibroblast recruitment	
	• Mechanism: not yet described	
	• Dual role: matricellular protein and cytokine	• Myocardial dysfunction • DCM development
Osteonectin	• ↑ Collagen deposition	
	• ↓ MMPs, ↑ GFs signaling, ↑ Mf	
	• ↑ Aldosterone and AG II-mediated cardiac fibrosis	• Cardiac fibrosis • Myocardial dysfunction
Periostin	• ↑ Cell-ECM interactions and collagen binding	
	• ↑ TGF-β signalization	
	• ↑ Cell activation and cellular trans-differentiation	• Diabetic DCM • Fibrosis • Increased LV rigidity
CTGF	• Localized in activated myofibroblasts	
	• ↑ Fibroblast recruitment	
	• ↑ Collagen synthesis	
	• Mechanism: ↑ TGF-β/SMAD pathway activate periostin	
	• ↑ TGF-β signalization	• Cardiac fibrosis

CFs cardiac fibroblasts, *CTGF* connective tissue growth factor, *DCM* dilated cardiomyopathy, *ECM*, extracellular matrix; *GFs* growth factors, *Mf* macrophage, *MMPs* matrix metalloproteinases, *SMAD* small mothers against decapentaplegic, *TGF-β* transforming growth factor-β, *TSP-1* thrombospondin-1, *TSP-2* thrombospondin-2, *TSP-4* thrombospondin-4

b.2 sur le plan moléculaire :

Le TGF-β est une cytokine majeure dans la fibrogenèse cardiaque chez les sujets atteints de CMD non ischémique. L'effet pro-fibrotique se produit en cas d'exposition prolongée à des niveaux élevés de TGF-β [33]. Il favorise l'activation des myofibroblastes, la migration des CM et l'hypertrophie cardiaque et inhibe également les lymphocytes T auxiliaires de type I [34]. Par l'intermédiaire de ses récepteurs (TGF-βR), les récepteurs TGF-β de type I et de type II, le TGF-β active les voies SMAD2/3, stimulant des voies pathogéniques alternatives et régulant la synthèse

et la différenciation cellulaires favorisant la fibrogenèse. Ils se lient à SMAD4, formant un complexe qui s'internalise dans le noyau cellulaire et initie la réponse fibrotique. Inversement, les conditions profibrotiques sont capables d'activer la voie de la protéine kinase activée par l'AMP α qui peut antagoniser SMAD3, contrecarrant ses effets profibrotiques.[34,35]Le TGF- β active également la protéine kinase B (AKT) tout en déterminant l'EMTd, ce qui favorise la production d'ECM.[36]L'activation du TGF- β R de type II, la kinase activée par le facteur de croissance transformant bêta 1 (TAK1) est potentialisée, ce qui perturbe les cellules myocardiques normales et augmente la fibrogenèse . Les protéines kinases à régulation extracellulaire (ERK) sont également régulées à la hausse et jouent un rôle majeur dans la fibrose cardiaque induite par la charge.

L'AG II est un oligopeptide important qui rend la fibrose cardiaque indépendante de l'étiologie. Il potentialise la fibrogenèse cardiaque en interagissant avec ses récepteurs, les récepteurs de l'angiotensine II de type I et de type II (AGTR1 et AGTR2) et en augmentant la production de TGF- β [37]. L'AG II stimule l'adhésion des cellules myofibroblastes et la production d'ECM. Par ailleurs, en activant le facteur nucléaire kappa-chaîne légère- promoteur des cellules B activées (NF- κ B), il stimule la synthèse du collagène de type I et des facteurs de croissance du tissu conjonctif (CTGF)[38]. Par conséquent, le blocage du SRAA pourrait inverser la fibrose cardiaque. L'endothéline 1 (ET-1) peut induire une fibrose cardiaque en stimulant la prolifération et l'activation des FC, respectivement, en augmentant la synthèse du collagène, mais des études supplémentaires sont nécessaires pour définir les mécanismes exacts.

Le TNF- α augmente la production de collagène et l'activation de la fibrose kystique. Le TNF- α est associé au TGF- β et, à la fibrogenèse et à l'apparition précoce de la NIDCM.[39]L'interleukine-6 (IL-6) détermine la fibrose cardiaque en même temps que l'AG II, mais des études supplémentaires sont nécessaires pour établir correctement les mécanismes . L'IL-1 β potentialise l'inflammation myocardique, l'apoptose, la fibrose et le dysfonctionnement myocardique. Elle diminue la fonctionnalité des canaux calciques, réduit les niveaux intracellulaires d'ATPase sarcoplasmique, augmente les niveaux du système d'oxyde nitreux qui, à son tour, induit une toxicité mitochondriale, et stimule la synthèse du TGF- β . [40]

Des études récentes ont montré le rôle de plusieurs voies moléculaires impliquées dans la fibrose cardiaque. La voie Wnt/ β -caténine inhibe le complexe de destruction formé par l'axine, l'adénomatose polypose coli (APC), la protéine phosphatase 2a (PP2a), le glycogène synthase kinase 3 (GSK3) et la caséine kinase 1 α , ce qui conduit à l'accumulation de la β -caténine. Elle augmente également l'infiltration des myofibroblastes en stimulant l'activation des FC et la différenciation épithéliale en mésenchymateuse, déterminant ainsi la dysfonction myocardique et le NIDCM [41]. De plus, le knock-out des CFs β -caténine a réduit la fibrose cardiaque en diminuant le Col1a1, le collagène 3A1 (Col3a1) et la périostine [42]. Enfin, la protéine activatrice 1 (AP-1) stimule la production de fibronectine, du collagène, des molécules d'adhésion intracellulaire et vasculaire, potentialisant l'inflammation et la fibrose cardiaque .

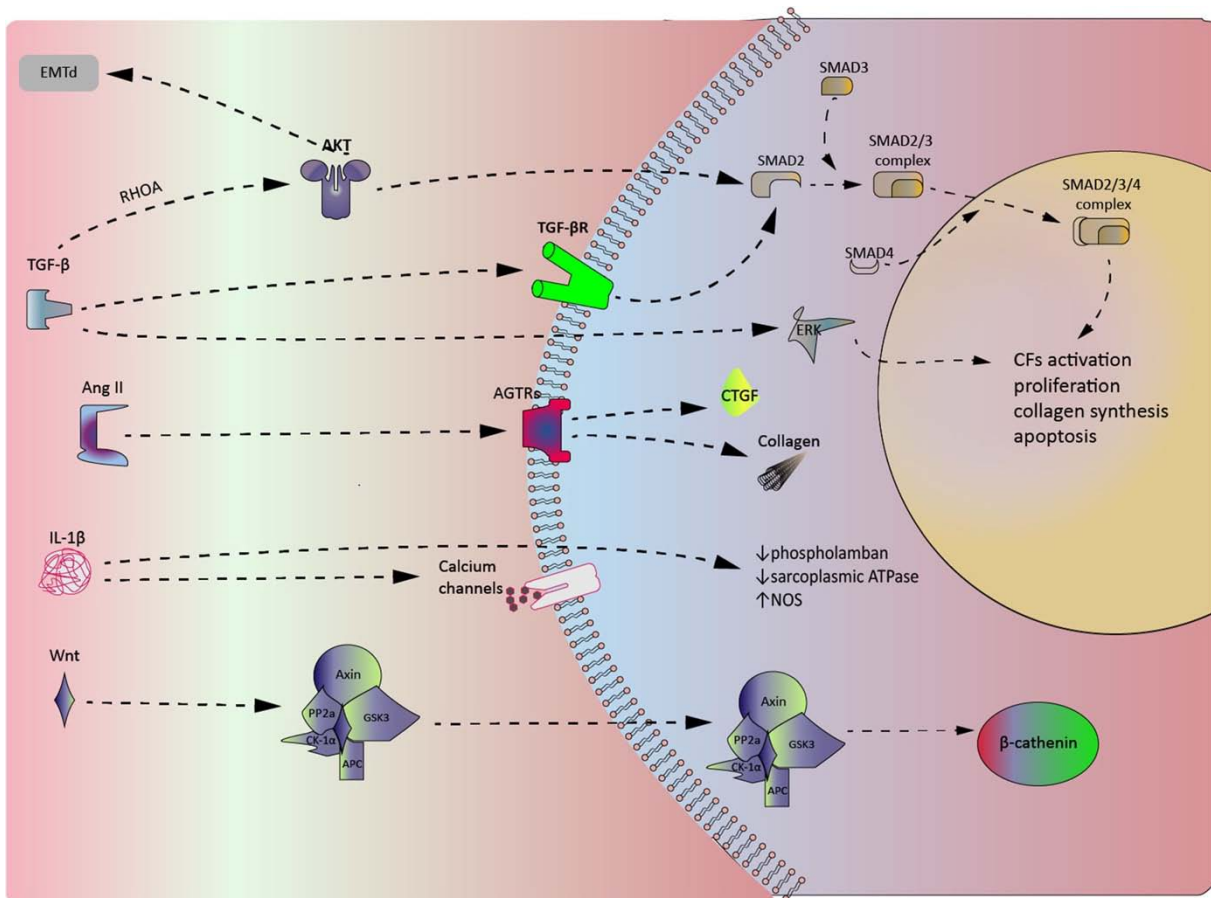


Figure 31 Les mécanismes moléculaires intervenant dans la fibrose cardiaque. [32]

4. 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 télédiastolique du VG.

Initialement, la tachycardie compense la diminution du volume d'éjection systolique (VES) afin de maintenir le débit cardiaque constant. [43]

$$DC = FC \times VES$$

DC : débit cardiaque

FC : fréquence cardiaque

VES : volume d'éjection systolique

A la phase tardive, apparaît 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.[43]

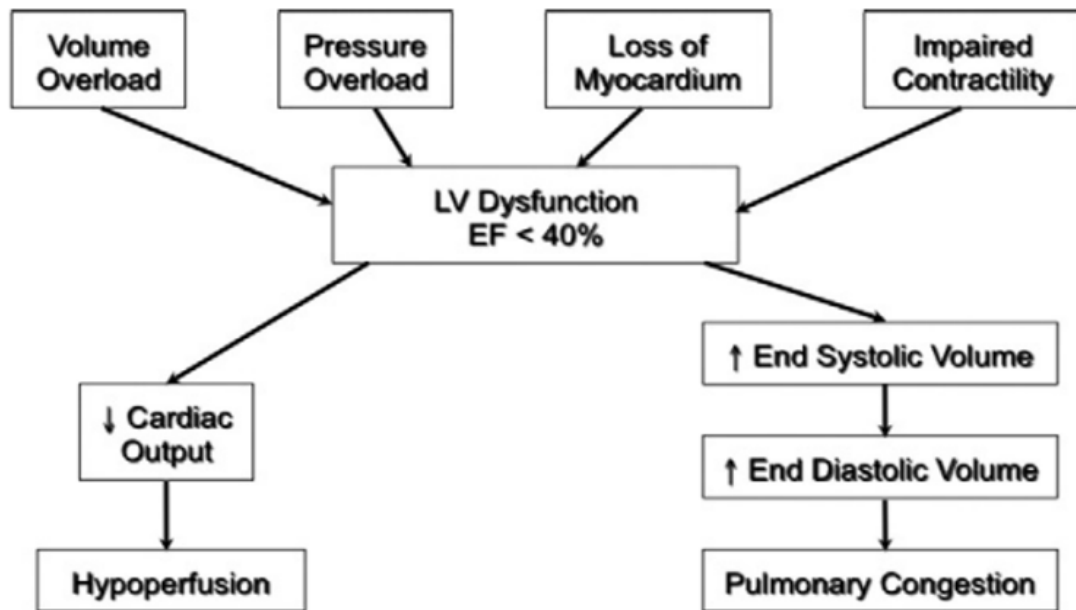


Figure 32 : La dysfonction du ventricule gauche.[43]

Dilated Cardiomyopathy (DCM): Pathogenesis and clinical findings

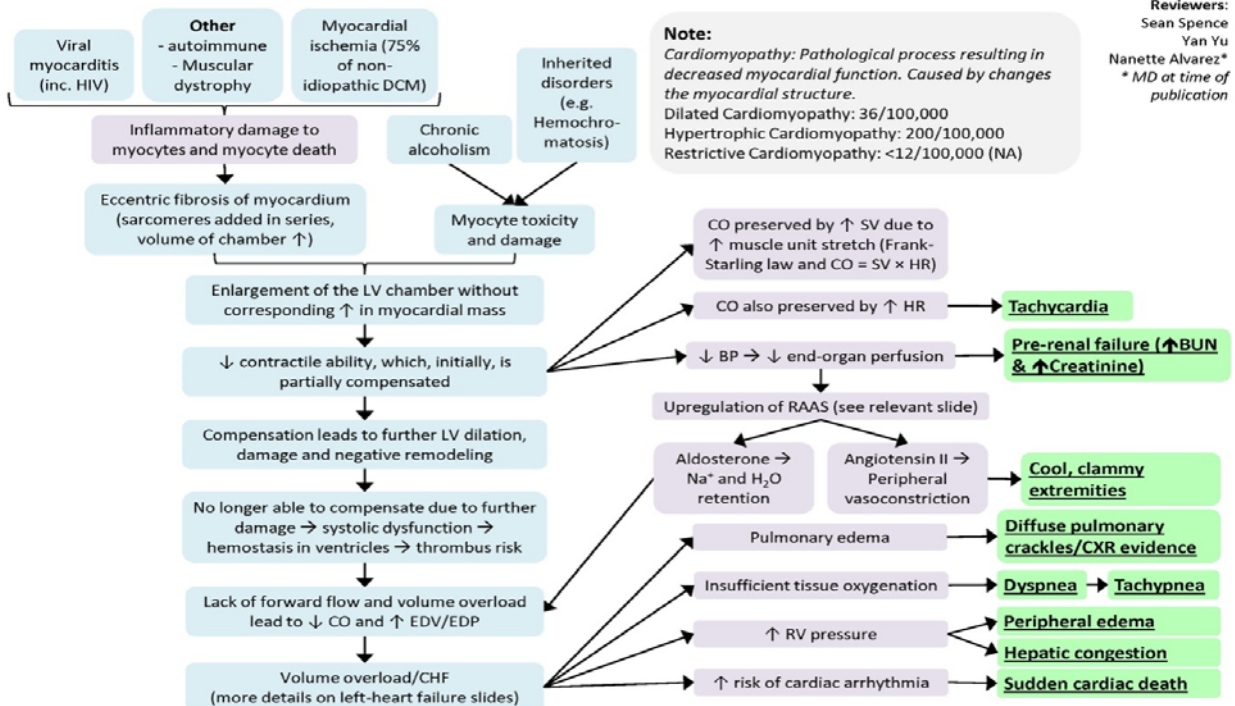


Figure 33 : Mécanisme physiopathologique aboutissant à la CMD. [44]

IV. Approche diagnostique :

La présentation clinique des CMD varie en fonction de l'étiologie sous-jacente et diffère de la dyspnée, des OMI, l'asthénie, la douleur thoracique par l'effet de l'hypoxie aux arythmies et à l'état de choc cardiogénique.

Les signes fonctionnels et cliniques de la CMD sont dépendants du degré de la dysfonction ventriculaire gauche ou bi-ventriculaire. Les signes de décompensation peuvent être aigus, subaigus ou chroniques.[5]

1. Diagnostic positif

a. Diagnostic clinique :

a.1 Signes fonctionnels :[45]

La décompensation est soit fortuite (cardiomegalie radiologique ou HVG électrique) ; Soit à l'occasion d'un inconfort fonctionnel ; Soit au cours des complications telles que l'accident thromboembolique et la syncope.

a.2 Signes physiques :[45]

Au plan clinique, il s'agit d'un tableau d'insuffisance cardiaque gauche ou globale associé parfois à une altération de l'état général.

À l'examen physique le choc de pointe est étalé ou dévié et la tachycardie constante régulière ou non

Parfois on note la présence d'un signe de Harzer, un bruit de galop, un souffle systolique d'insuffisance mitrale ou de régurgitation tricuspide et un éclat de B₂ au foyer pulmonaire.

Par ailleurs, on note souvent l'importance particulière des signes d'insuffisance cardiaque droite (hépatomégalie, hépatalgie, reflux et turgescence jugulaire) .

a.3 ECG :[46]

Les anomalies de l'ECG dans la CMD ne sont pas spécifiques, contrairement à d'autres cardiomyopathies telles que la cardiomyopathie hypertrophique (CMH) ou la cardiomyopathie

ventriculaire droite arythmogène (CVDA). Mais les progrès récents ont permis une meilleure compréhension des corrélations génotype-phénotype et donc reconnaître des schémas ECG spécifiques et typiques de certaines formes génétiques ou acquises de la CMD. L'ECG étant rarement normal dans la CMD, les anomalies de l'ECG doivent déclencher la mise en place d'un bilan diagnostique. Cependant, lors de l'interprétation de l'ECG de patients atteints de cardiomyopathies, l'approche doit être "orientée vers la cardiomyopathie", c'est-à-dire qu'il faut abandonner les concepts classiques dérivés du monde des cardiopathies ischémiques et hypertensives et se concentrer sur des "signaux d'alarme" spécifiques qui doivent être soigneusement intégrés dans un contexte clinique et familial plus large.

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").

La triade de Goldberg consiste en :

- $SV1$ 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.

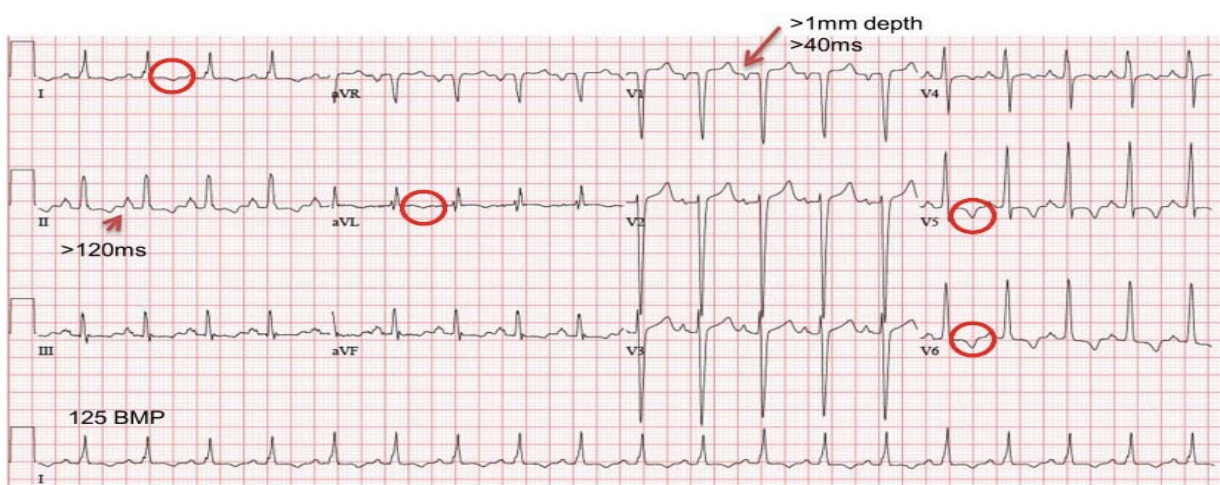


Figure 34 ECG d'un patient atteint de CMD idiopathique, montrant une tachycardie sinusale au repos, une hypertrophie de l'oreillette gauche et des inversions de l'onde T dans les dérivations latérales (I, aVL) et précordiales (V5, V6) suggérant une HVG avec des changements de repolarisation. Notez également les ondes S profondes qui font partie de la de la triade de Goldberger.[47]

- **L'onde P :**

Les oreillettes sont souvent dilatées dans la CMD, reflétant des pressions de remplissage élevées et/ou des anomalies valvulaires associées. Cela peut se refléter sur l'ECG avec des modifications de l'onde P suggérant une hypertrophie gauche et/ou auriculaire. Alors que l'hypertrophie auriculaire droite isolée est rare, l'hypertrophie auriculaire gauche est observée chez une proportion variable de patients et est souvent considérée comme un marqueur de l'ancienneté de la maladie.

La fibrillation atriale (FA) est une voie commune à toutes les formes de CMD qui évolue vers l'insuffisance cardiaque. L'apparition précoce de la FA chez des individus jeunes peut toutefois suggérer des étiologies spécifiques de la CMD, principalement d'origine génétique.

- **L'intervalle PR :**

Des blocs auriculo-ventriculaires (AV) de premier degré et/ou avancés peuvent être observés chez les patients atteints de CMD ; les anomalies de conduction, en particulier chez les jeunes patients, suggèrent un contexte génétique spécifique souvent associé à des maladies neuromusculaires, à une laminopathie ou à un trouble des canaux ioniques. Les anomalies de conduction sont également relativement fréquentes dans les pathologies acquises telles que la sarcoïdose et la maladie de Chagas.

- **Le complexe QRS :**

La perte du myocarde vital et la fibrose diffuse du ventricule gauche peuvent toutes deux entraîner une réduction de l'amplitude du QRS, en particulier dans les dérivations précordiales. De faibles amplitudes du QRS peuvent également refléter une infiltration graisseuse, comme dans la cardiomyopathie arythmogène due à des mutations du gène desmosomal, avec une atteinte du ventricule gauche aussi bien que du ventricule droit. Lorsque les critères de l'hypertrophie ventriculaire gauche (HVG) (Sokolow-Lyon ou Cornell) sont remplis chez les patients atteints de CMD, une étiologie hypertensive doit être exclue.

Le bloc de branche gauche (BBG) est présent chez environ un tiers des patients atteints de CMD, précédant parfois le phénotype structurel, et a une valeur pronostique défavorable ; le BBG peut être le résultat d'une lésion discrète au sein du faisceau de His, ce qui explique pourquoi la stimulation au niveau du faisceau de His distal peut améliorer la désynchronisation électrique et échocardiographique chez les patients atteints de BBG. Après une thérapie de resynchronisation cardiaque (CRT), cette morphologie est associée à une meilleure réponse échocardiographique et à une meilleure survie que d'autres retards intraventriculaires.

Le bloc de branche droit (BBD) est généralement peu fréquent chez les patients atteints de CMD mais il est fréquemment observé chez les patients atteints de maladies neuromusculaires en raison de variants pathogènes du gène de la dystrophine.

- **L'onde Q :**

L'absence de consensus concernant la définition d'une onde Q pathologique, avec de multiples critères diagnostiques proposés, constitue une source de confusion. La durée de l'onde Q ≥ 40 ms ou une profondeur absolue de > 3 mm sont considérées comme des critères pathologiques par certains, tandis que d'autres recommandent une amplitude $\geq 25\%$ de l'onde R qui suit. Les ondes Q peuvent être observées dans la CMD en l'absence de cardiopathie ischémique et sont plus fréquentes dans les dérivations antérieures et latérales. L'atteinte cardiaque dans les dystrophies musculaires est souvent caractérisée par des ondes Q postérieures ou inférieures, qui reflètent la fibrose myocardique transmurale.

- **Le segment ST et l'onde T :**

Les anomalies de la repolarisation sont fréquentes dans la CMD et reflètent généralement une atteinte ventriculaire gauche. L'inversion de l'onde T, en particulier dans les dérivations latérales, est une caractéristique reconnue de certaines formes génétiques (par exemple la filamine C ou la maladie desmosomale). Contrairement à la CMH, où des anomalies de repolarisation frappantes (telles qu'une inversion de l'onde T profonde, en particulier dans les dérivations latérales) sont courantes, l'inversion de l'onde T dans la CMD est moins profonde et n'est pas associée aux critères de voltage de l'hypertrophie ventriculaire gauche.

- **L'intervalle QT :**

L'intervalle QTc est généralement normal dans la CMD. Un intervalle QT court a été associé à une carence primaire en carnitine qui peut être à l'origine de la CMD. La variabilité de l'intervalle QT lors d'une surveillance prolongée s'est avérée utile pour la stratification du risque de mort cardiaque subite (MCS) chez les patients atteints de CMD.

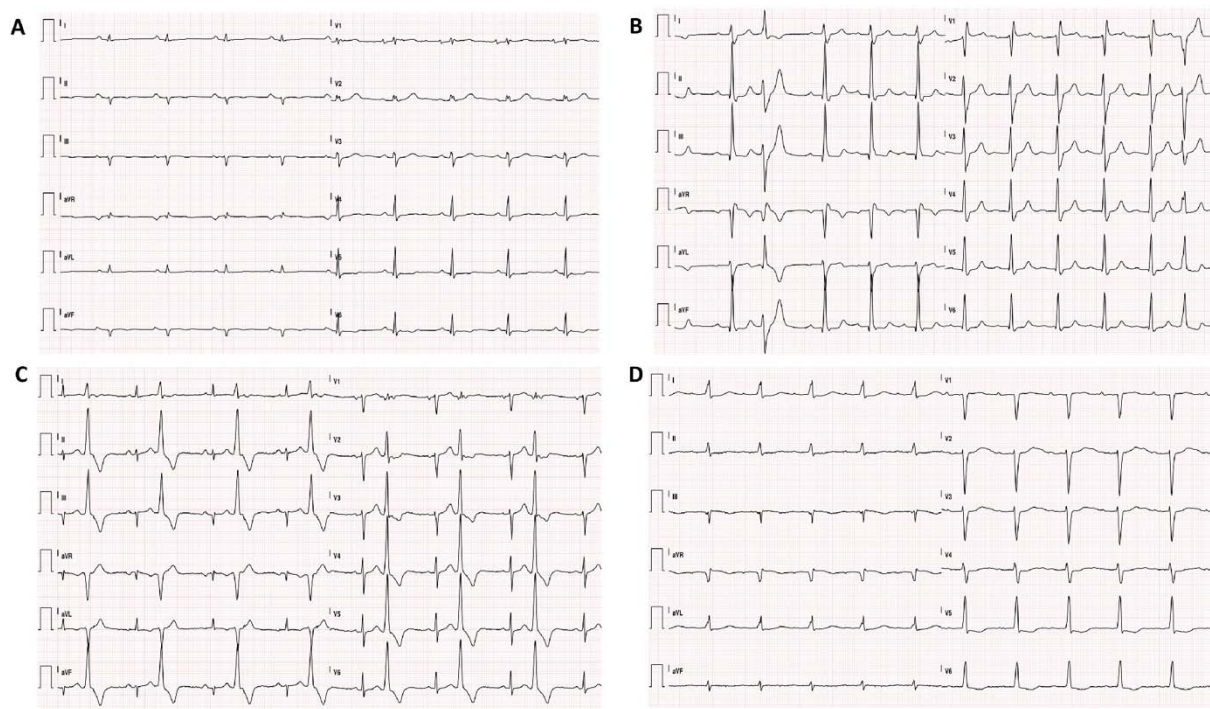


Figure 35: Formes non génétiques de cardiomyopathie dilatée. (A) Microvoltage périphérique avec des troubles de la repolarisation à type d'aspect QS en inférieur et ondes T plates en apico-latéral et inférieur chez un patient atteint de cardiomyopathie dilatée post-myocardite. (B) Bloc bifasciculaire avec ESV à retard gauche chez un patient atteint de sarcoïdose cardiaque. (C) ESV fasciculaires en bigémisme chez un patient atteint de cardiomyopathie d'origine rythmique. (D) tracé qui objective un BAV de 1^{er} degré associé à un BBB complet chez un patient atteint d'une cardiomyopathie dilatée induite par la chimiothérapie. On peut notamment observer un QTc long, qui est associé à un pronostic à long terme plus défavorable.[46]

b. Diagnostic paraclinique :

b.1. Radiographie du thorax :[48]

La radiographie thoracique, avec mesure du rapport cardio -thoracique et recherche d'œdème alvéolo-interstitiel ou d'épanchement pleural , complète toujours l'examen clinique et électrique lors d'une CMD.

b.2. Échocardiographie transthoracique :

L'échocardiographie constitue le meilleur outil non invasif pour établir le diagnostic positif, étiologique et différentiel de la cardiomyopathie dilatée, et permet également une évaluation de l'anatomie et de l'hémodynamie cardiaque.

- **Évaluation de la fonction systolique par les nouvelles techniques dans l'insuffisance cardiaque :**

Les nouvelles techniques que sont le 3D et le strain apportent des informations complémentaires dans l'analyse échographique des patients insuffisants cardiaques. D'une part, les nouvelles sondes 3D permettent de mesurer la fraction d'éjection en 3D et de confirmer la mesure réalisée en 2D ainsi qu'une mesure plus précise des volumes ventriculaires. En cas de mauvaise échogénicité, le recours au produit de contraste (Sonovue) peut s'avérer utile. D'autre part, le speckle tracking ou strain 2D ainsi que le strain 3D apportent des éléments sur la sévérité et le pronostic des cardiomyopathies. Ces techniques présentent cependant des limites (champ trop petit pour les ventricules dilatés, techniques de strain non encore consensuelles, échogénicité en 3D, fibrillation atriale et autres troubles du rythme). [49]

La fraction d'éjection s'est avérée être un bon prédicteur de l'apparition de l'IC. Dans l'essai CARE, à l'exception de l'âge du patient, la FEVG était le facteur prédictif le plus pertinent de la survenue d'une IC chez 3 860 survivants à long terme d'un infarctus du myocarde sans antécédents d'HF, avec une augmentation de 4 % du risque d'IC pour chaque diminution de 1 % de la FEVG initiale, sur une période de suivi de 5 ans, après ajustement pour d'autres covariables.[50] De même, la FEVG s'est avérée être un facteur pronostique chez les patients souffrant d'IC et après un infarctus du myocarde. Dans l'étude échocardiographique VALIANT, qui a étudié 610 patients souffrant d'IC, de dysfonction du VG ou dysfonction biventriculaire à la suite d'un infarctus du myocarde, la FEVG et les volumes du VG au départ étaient des facteurs pronostiques puissants et indépendants de la mortalité totale, la mortalité cardiovasculaire, la mort subite en réanimation, l'hospitalisation pour IC et l'accident vasculaire cérébral (AVC). [51]

De même, les données du programme CHARM, auquel ont participé 7599 patients atteints d'IC symptomatique et présentant un large éventail de FEVG, ont confirmé que la FEVG était un puissant facteur prédictif de l'évolution cardiovasculaire, notamment de la mortalité toutes causes confondues, de la mortalité cardiovasculaire, de la mortalité liée à l'IC, de l'infarctus du myocarde et de l'hospitalisation pour IC, de sorte que chaque réduction de 10 % de la FEVG en dessous de 45 % était associée de manière indépendante à une augmentation de 39 % du risque de mortalité toutes causes confondues. Cependant, la valeur discriminante de la FEVG pour prédire la morbidité et la mortalité était limitée au-delà d'une FEVG de 45 %, ce qui suggère que chez les patients atteints d'HFpEF, la FEVG est un mauvais prédicteur global du risque.[52] D'autres facteurs contribuent au risque de mortalité cardiovasculaire, tel que l'âge >60 ans, le diabète et la maladie rénale chronique qui sont des puissants prédicteurs de la mortalité et d'hospitalisations répétitives.[53]

- **Intérêt du strain myocardique :**

L'architecture des fibres myocardiques du VG se compose de couches endo et épiscopardiques constituées de fibres longitudinales, et de couches myocardiques formées de fibres circonférentielles. En systole, le raccourcissement des fibres longitudinales provoque le déplacement du plan basal du VG vers l'apex, plus stationnaire, tandis que le raccourcissement des fibres circonférentielles induit une déformation vers l'intérieur (vers la cavité du VG) du myocarde du VG (épaississement radial). La déformation dans ces deux plans réduit le volume du VG pendant la systole ; ainsi, si elle est mesurée par des techniques volumétriques, la FEVG reflète la fonction des fibres longitudinales et circonférentielles du VG, sans qu'il soit possible de distinguer l'altération fonctionnelle de l'un de ces composants. Cependant, dans diverses pathologies cardiaques, l'altération de la fonction longitudinale précède la réduction des indications circonférentielles, donnant lieu à une altération infra-clinique de la FEVG. Comme la fonction circonférentielle peut même dans une certaine mesure compenser la réduction initiale de la fonction longitudinale, la FEVG et le temps de raccourcissement sont souvent supérieurs à la normale dans les cœurs hypertrophiques, par exemple, malgré le fait que la fonction longitudinale peut être significativement altérée.

Le doppler et la méthode de l'échocardiographie bidimensionnelle et tridimensionnelle avec suivi du speckle, fournissent des données sur la déformation du myocarde en mesurant le strain. Le strain est défini comme le changement de longueur d'un segment myocardique par rapport à sa longueur de repos (par exemple, le raccourcissement des fibres myocardiques longitudinales pendant la systole). Le strain est défini comme la vitesse de cette déformation et peut fournir des données sur les événements systoliques et diastoliques. Le strain est donc moins dépendant de la FEVG et permet de fournir une meilleure idée concernant la dysfonction myocardique même chez les patients avec une FEVG dite conservée.[54,55]

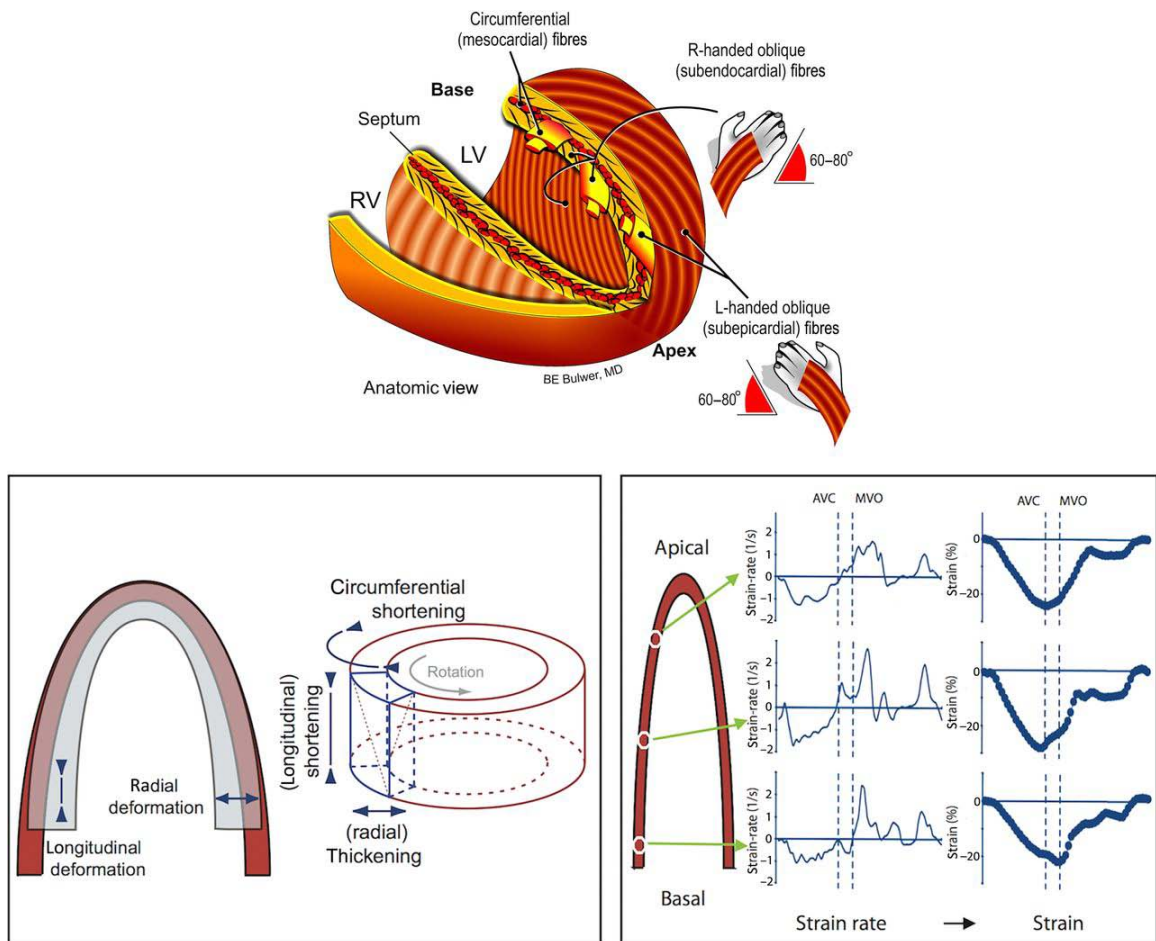


Figure 36 Orientation des fibres du myocarde normal, plans de déformation, taux de déformation longitudinale typique et traces de déformation. Panneau supérieur : Fibres longitudinales endo et épicaudiques du ventricule gauche et leurs directions obliques opposées, fibres circonférentielles du myocarde moyen. Panneau inférieur, à gauche : Les trois plans de mouvement et de déformation du myocarde lors de la systole : raccourcissement longitudinal, épaisseur radial et raccourcissement circonférentiel. Panneau inférieur, à droite : Tracés typiques chez un adulte en bonne santé.

AVC, fermeture de la valve aortique ; AVO, ouverture de la valve aortique ; MVO, ouverture de la valve mitrale.

La corrélation entre l'altération de la déformation du myocarde et la gravité de la maladie sous-jacente a été démontrée dans diverses pathologies cardiaques. La valeur pronostique de l'imagerie de déformation pour le décès ou l'IC a été étudiée dans VALIANT dans un délai moyen de 5 jours après un infarctus du myocarde à haut risque. La réduction de la fonction longitudinale et circonférentielle du ventricule gauche évaluée par speckle tracking était indépendamment associée à la mortalité toutes causes confondues et à l'hospitalisation combinée pour décès ou pour IC. La réduction du strain a ajouté une valeur supplémentaire significative dans la prédiction de la mortalité toutes causes confondues lorsqu'elle est ajoutée à la FEVG et aux variables cliniques pertinentes, et le strain circonférentiel s'est avéré être un bon prédicteur du remodelage du ventricule gauche.[56-59]

- **E valuation du remodelage VG[60,61]**

Le remodelage VG constitue le processus par lequel la taille, la géométrie et la fonction cardiaque se transforment avec le temps.

La transition vers le remodelage pathologique est annoncée par une dilatation ventriculaire progressive, la distorsion de la cavité , et la déformation de la géométrie normale de l'anneau mitral et de l'appareil sous-valvulaire entraînant une régurgitation mitrale. La surcharge de volume associée à la régurgitation mitrale escalade la détérioration de la fonction systolique et le développement de l'insuffisance cardiaque. La dilatation VG perpétue l'insuffisance mitrale et la régurgitation mitrale favorise la dilatation VG , le remodelage progressif et les défauts de contractilité.

Les changements dans la taille et la géométrie du VG causés par l'hypertension reflètent les altérations hémodynamiques dominantes associées à l'élévation de la pression artérielle. Le modèle de surcharge de pression de l'hypertrophie concentrique est peu fréquent chez des individus sains hypertendus et est associé à des pressions artérielles systoliques et résistances périphériques élevées. En revanche, l'hypertrophie VG excentrique est associée à des résistances

périphériques normales, mais un index cardiaque est élevé compatible avec une surcharge de volume. Le remodelage concentrique est caractérisé par des résistances périphériques élevées, un index cardiaque abaissé et une augmentation de la rigidité artérielle.

Une forme unique de remodelage survient après un IDM tant donné la perte abrupte de myocytes contractiles. L'expansion précoce de la zone infarctée est initialement associée à une dilatation VG, alors que la tension murale régionale est redistribuée afin de préserver le volume d'éjection.

L'étendue du remodelage précoce et tardif post-infarctus est déterminée par un nombre de facteurs, incluant la taille et le territoire de l'infarctus, l'activation du système nerveux sympathique, et l'activation du système rénine /angiotensine/aldostérone et des peptides natriurétiques. La régurgitation mitrale contribue à la détérioration de la fonction VG et au développement d'insuffisance cardiaque congestive. Le remodelage ventriculaire pathologique constitue la voie commune finale causant l'insuffisance cardiaque, que le stimulus initial soit une surcharge chronique de pression, de volume, une cardiomyopathie génétiquement déterminée, ou un IDM.

- **Les autres paramètres échographiques :**

L'échocardiographie fournit des informations supplémentaires substantielles sur la structure et la fonction cardiaques qui peuvent aider à la prise en charge des patients atteints d'insuffisance cardiaque, notamment le volume des cavités, l'épaisseur de la paroi, la masse myocardique, les pressions de remplissage du ventricule gauche, la fonction ventriculaire droite et l'évaluation des valvulopathies.

- **La géométrie du ventricule gauche prédit le risque d'événements cardiovasculaires indésirables**

Dans l'étude VALIANT, le risque d'événements cardiovasculaires indésirables augmentait avec le remodelage concentrique et l'hypertrophie excentrique et était le plus élevé pour

l'hypertrophie concentrique, après ajustement des covariables de base telles que les antécédents de diabète, d'hypertension, d'IC congestive, de BPCO, d'infarctus du myocarde antérieur et de FEVG. De même, une forte prévalence de remodelage concentrique et d'hypertrophie ventriculaire gauche a été constatée chez les patients atteints d'HFpEF participant à l'essai iPRESERVE, et a été associée à un risque accru de morbidité et de mortalité, après prise en compte des covariables pertinentes.[62,63]

- **La dysfonction du ventricule droit a un impact significatif sur les résultats de l'insuffisance cardiaque**

Une précharge adéquate fournie par un ventricule droit (VD) qui fonctionne bien peut être cruciale pour le VG défaillant.

La fonction du ventricule droit peut être altérée chez les patients souffrant d'insuffisance cardiaque par les mêmes processus étiologiques que ceux à l'origine de l'insuffisance ventriculaire gauche, ou par une augmentation de la postcharge du ventricule droit en raison d'une hypertension pulmonaire secondaire. Il a été démontré que la fonction du ventricule droit est un déterminant important des résultats chez les patients atteints d'IC et chez les patients après un infarctus du myocarde, tandis qu'une pression de l'OD élevée a été associée à un dysfonctionnement hépatique et rénal et à la malnutrition. Il a également été démontré que la fonction du ventricule droit est un facteur pronostique dans l'HFpEF, même après ajustement pour l'hypertension pulmonaire.

La fonction du ventricule droit est difficile à évaluer systématiquement par échocardiographie en raison de sa géométrie complexe en forme de croissant. Plusieurs méthodes ont été proposées pour évaluer la fonction du ventricule droit. L'excursion systolique du plan annulaire tricuspide (TAPSE) et la vitesse systolique de l'anneau latéral tricuspide dérivée du Doppler tissulaire (S') ont toutes été proposées comme méthodes d'évaluation échocardiographique de la fonction du ventricule droit.[64-68]

- **La taille de l'oreillette gauche – le "baromètre" des pressions ventriculaires gauches[69–72]**

Une augmentation du volume et de la pression de l'oreillette gauche (OG) entraîne une augmentation de sa taille, initialement associée à un raccourcissement contractile accru. La poursuite de la dilatation de l'OG précipite une réduction de la contractilité auriculaire et induit une altération de la fonction de l'OG.

Un tel "cercle vicieux" de remodelage et de dysfonction de l'OG est fréquemment observé dans l'IC. L'association entre le remodelage de l'OG et les résultats cardiovasculaires défavorables est bien établie. Les données de l'étude échocardiographique VALIANT ont confirmé que la taille initiale de l'OG ainsi que le remodelage précoce de l'OG après l'infarctus sont prédictifs de la mortalité et de la morbidité cardiovasculaire. La pertinence pronostique du remodelage de l'OG semble être cruciale chez les patients atteints d'HFpEF, chez lesquels il a été prouvé que la masse du ventricule gauche et la taille de l'OG étaient indépendamment associées à un risque accru de morbidité et de mortalité.

- **Régurgitation mitrale : une composante intégrale du syndrome d'insuffisance cardiaque. [73–75]**

La régurgitation mitrale fonctionnelle due au remodelage du ventricule gauche et/ou au déplacement du muscle papillaire est fréquente chez les patients souffrant d'insuffisance cardiaque.

La présence et le degré de régurgitation mitrale chez les patients souffrant de dysfonction ventriculaire gauche se sont également avérés être associés de manière indépendante au décès et à d'autres conséquences néfastes, tandis qu'une augmentation de la sévérité de la régurgitation mitrale au cours d'un suivi de 20 mois a conduit à un nombre accru d'hospitalisations pour décompensation cardiaque. Il convient de souligner que les patients présentant une régurgitation mitrale sévère entraînant une surcharge volumique importante du

ventricule gauche auront une FEVG artificiellement augmentée, ce qui peut dissimuler une réduction sévère sous-jacente de la fonction de pompe cardiaque.

- **L'étude de l'asynchronisme mécanique[76]**

Elle reste du domaine de la recherche, et les recommandations ne laissent aucune place aux outils potentiellement utiles en échocardiographie[77]. Nous retiendrons que le septal flash et/ou l'apical rocking , c'est-à-dire le mouvement de bascule de l'apex , sont des points utiles à rapporter dans un compte rendu d'échocardiographie .

Ils sont, a priori, associés à une réponse favorable à la resynchronisation biventriculaire . Il faudra, pour cette indication de la resynchronisation cardiaque , garder à l'esprit que l'étude de l'asynchronisme mécanique reste multiparamétrique et qu'il faut , outre l'asynchronisme , considérer le degré de dysfonction et de remodelage du ventricule gauche mais aussi du ventricule droit et du massif atrial . Il ne faudra pas conduire à la resynchronisation un patient ayant un cœur trop remodelé ; il ne faudra pas implanter une sonde gauche en regard d'un territoire fibrosé, cicatriciel.

Tableau XI aspects échographiques des différentes CM [78]

Diagnostic	Paramètres échographiques caractéristiques
Cardiomyopathie ischémique	Troubles de la cinétique segmentaire anévrysmes du VG.
Hypertension artérielle	Hypertrophie ventriculaire gauche.
Valvulopathie	Atteinte valvulaire : RA, RM, IA, IM.
Amylose	Épaississement Myocardique, épanchement péricardique
Sarcoidose	Nodules, anévrysmes focaux
Hémochromatose	Modification de la texture et épaississement du myocarde.
Hyperéosinophilie	Fibrose surtout de la paroi postérieure thrombus apical.
Toxines (cocaïne, alcool, chimiothérapie) Dysthyroïdie	Aspécifique.
Non compaction du VG	Aspect de trabéculations de l'endocarde
Phéochromocytome.	Hypertrophie du VG.
Acromégalie.	Hypertrophie du VG.
Cardiopathies congénitales	Variable dépendant de la cardiopathie
Syndrome de Takotsubo	Aspect de ballonnisation apicale.
Pathologie neuromusculaire	Hypertrophie du VG, troubles de la cinétique de la paroi postérieure dans l'ataxie de Friedrich

Tableau XII Tableau qui résume les différents paramètres écho-cardiographique

Paramètres ETT	Caractéristiques	Commentaires
Dilatation du VG	Diamètre télé-diastolique du ventricule gauche $> 2,7$ cm/m ² 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.
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
Dys synchronie du ventricule gauche	Évaluation multiparamétrique 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/m ²	Associé à la dysfonction diastolique, RM, à la fibrillation atriale.
Régurgitation mitrale fonctionnelle	EROA $> 0,20$ cm ² 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 VD et d'une hypertension pulmonaire.

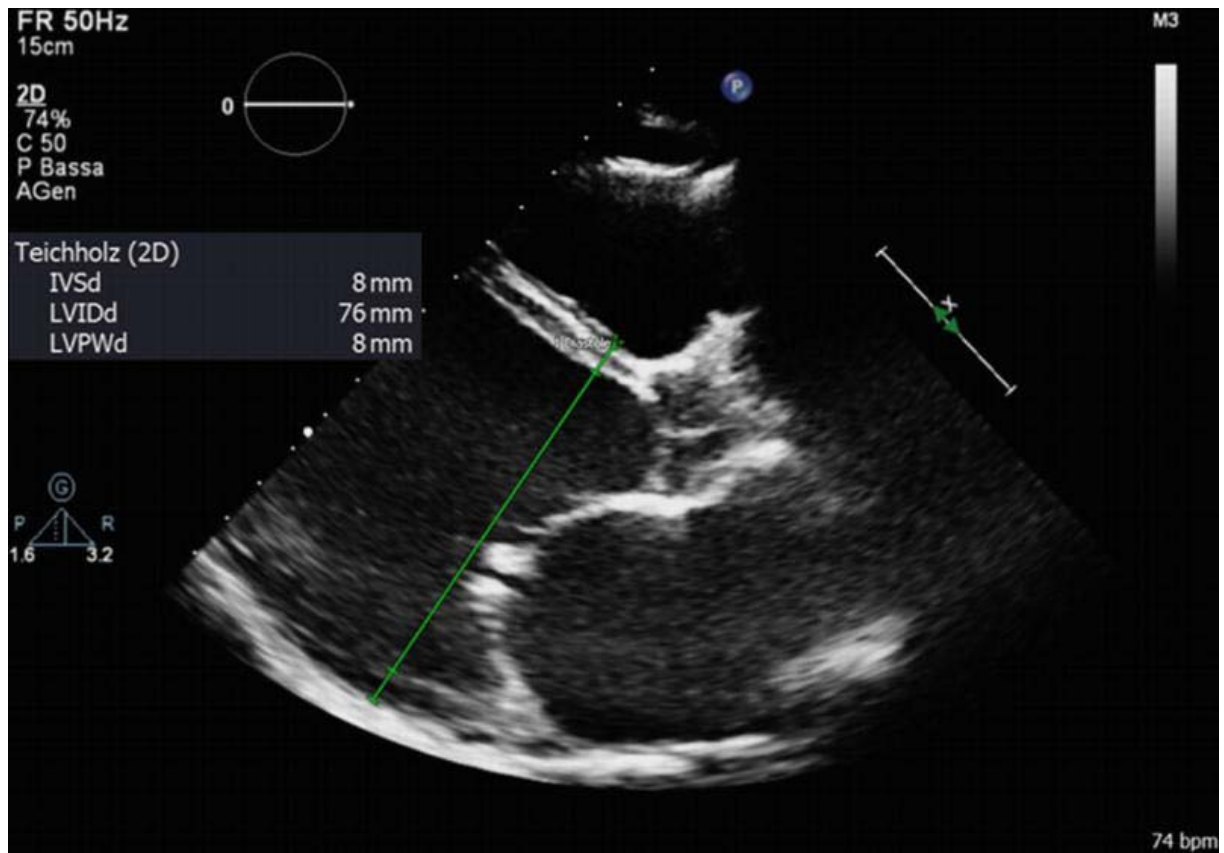


Figure 37 : Échocardiographie transthoracique d'une cardiomyopathie dilatée, vue parasternale grand axe avec mise en évidence d'une dilatation significative du ventricule gauche (VG). Il convient de noter la présence d'une dilatation annulaire de la valve mitrale, accompagnée d'une réduction de la coaptation.

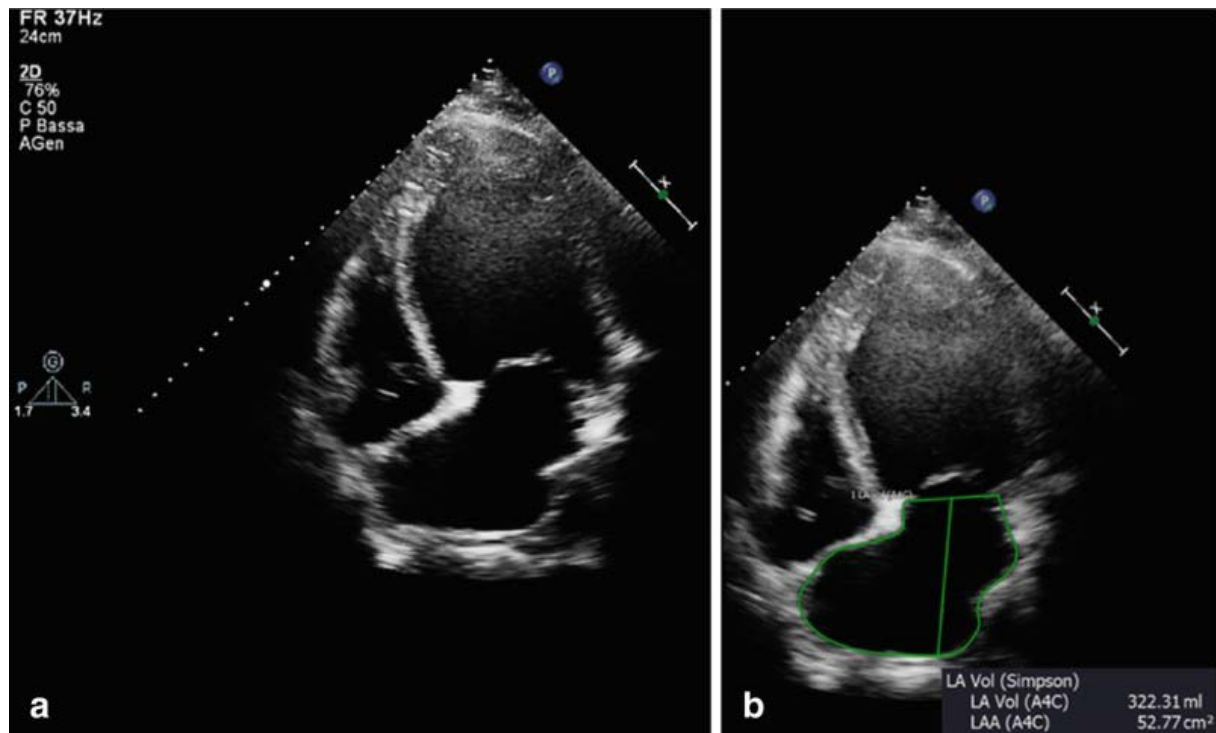


Figure 38 : Échocardiographie transthoracique bidimensionnelle d'un cas avancé de cardiomyopathie dilatée, vue apicale à quatre cavités. Panneau (a) : remodelage extrême des cavités cardiaques. Panneau (b) : dilatation sévère de l'oreillette gauche.

b.3.IRM cardiaque :

L'imagerie IRM des cardiopathies dilatées semble une étape désormais incontournable de l'évaluation du myocarde ventriculaire. Au-delà des simples paramètres fonctionnels classiques que sont les volumes cavitaires ainsi que les fractions d'éjection, sont apparus des critères de caractérisation tissulaire permettant une orientation diagnostique étiologique mais également de suivi thérapeutique par l'évaluation du degré de fibrose ventriculaire et de l'œdème myocardique. La connaissance de la sémiologie IRM spécifique de ces entités est nécessaire pour l'optimisation de la prise en charge thérapeutique des patients.[79]

- **Cardiopathies dilatées ischémiques :[80]**

La pathogenèse de cette dilatation ventriculaire correspond à trois phénomènes distincts se succédant ou s'associant qui sont la nécrose, la sidération et l'hibernation. En raison du caractère terminal de la vascularisation coronaire et de sa systématisation largement décriée,

l'imagerie de rehaussement tardif est le paramètre le plus sensible dans sa morphologie quant à la caractérisation de ces cardiopathies.

La littérature décrit ainsi, dans presque 100 % des cas, une atteinte atteignant au moins le sous-endocarde se développant vers le sous-épicaarde de manière variable, dépendant directement du niveau d'ischémie auquel le myocarde a été exposé.

L'imagerie de cette fibrose secondaire à la nécrose myocardique semble aujourd'hui devenir la méthode d'étude de référence. Cette fibrose correspond au remplacement des cellules myocardiques par un tissu conjonctif de densité cellulaire extrêmement faible et riche en fibres de collagène. À côté de ces zones de fibrose systématisée associée à des troubles de la cinétique segmentaire sur les séquences dynamiques, on peut noter l'existence de zones hypo- ou akinetiques n'exhibant aucun rehaussement tardif.

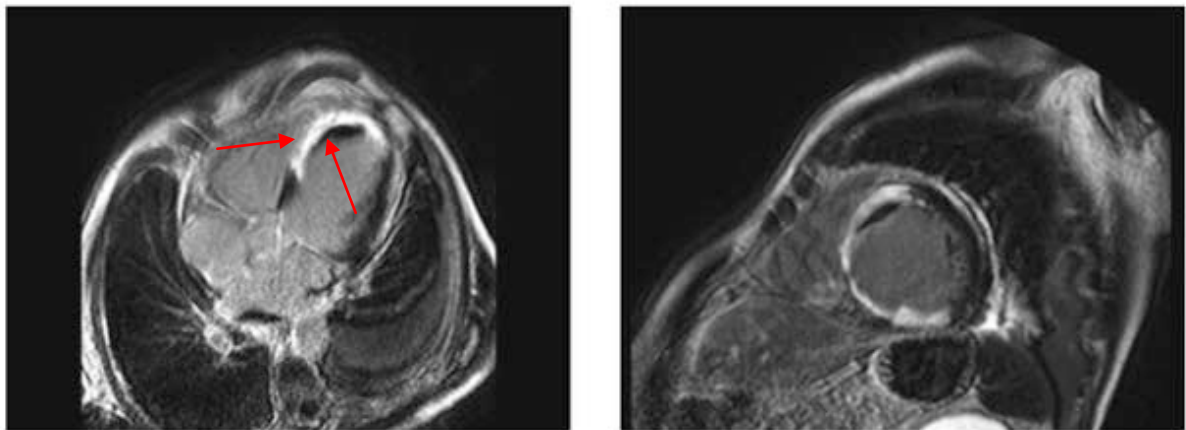


Figure 39 Rehaussement tardif de l'atteinte ischémique Séquence d'inversion récupération pondérée T1 en coupe 4 cavités (A) et petit axe (B). Noter le rehaussement tardif systématisé transmural antéroseptal (en hypersignal) avec présence d'un thrombus apical tapissant au sein de la cavité ventriculaire gauche (hyposignal). L'atteinte transmurale affirme l'absence de viabilité myocardique résiduelle du territoire antéro-septo-apical. [80]

- **Myocardite : [81]**

L'imagerie de l'œdème en pondération T2, permet en phase précoce de l'atteinte myocardique la mise en évidence d'une localisation souvent segmentaire non systématisée prédominant dans les segments inféro-latéraux ventriculaires gauches. Cette inflammation s'associe à une hyperperfusion myocardique des territoires touchés expliquant une cinétique très différente de celle de la cardiopathie ischémique.

L'IRM semble ainsi progressivement se substituer à la biopsie endomyocardique au moins pour le diagnostic positif gardant un intérêt en cas de réponse thérapeutique non satisfaisante avec, dans ce cadre, une rentabilité accrue en cas d'orientation des biopsies vers les zones de rehaussement tardif.

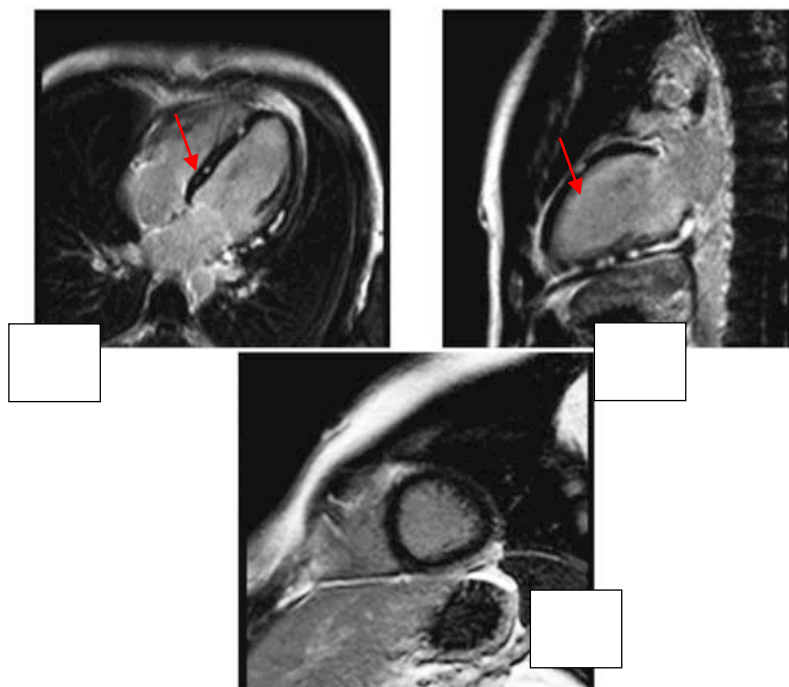


Figure 40Rehaussement tardif de la myocardite Sé quence d'inversion récupération pondérée T en coupe 4 cavité s(A), 2 cavité s(B) et petit axe (C). Noter le caractère nodulaire(A et B) et linéaire(C), diffus, non systématisé et sousépicaire du réhaussement tardif[81]

- Sarcoïdose :[82]

L'IRM du cœur avec contraste au gadolinium intraveineux est considérée comme le meilleur examen pour diagnostiquer la sarcoïdose cardiaque, avec une sensibilité de 100 % et une spécificité de 78 %.[83]

L'atteinte myocardique est superposable à l'atteinte de type inflammatoire de la myocardite. L'atteinte granulomateuse entraîne une inflammation myocardique localisée à pré dominance nodulaire avec un rehaussement tardif superposable . C'est le contexte clinique d'une sarcoïdose avec une atteinte myocardique compatible qui en évoque le diagnostic.

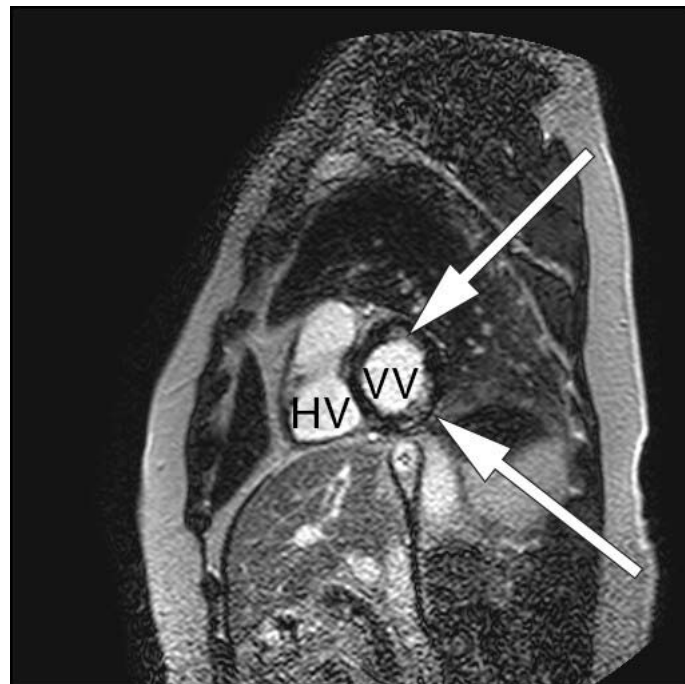


Figure 41 : IRM cardiaque d'un patient atteint de sarcoïdose myocardique et dont les artères coronaires sont normales. L'image est prise dans l'axe transversal du cœur. Le myocarde normal est noir, tandis que le myocarde endommagé subit un réhaussement tardif du contraste et est donc blanc. Il existe une prise de contraste sous-endocardique (zone blanche) dans deux régions du myocarde ventriculaire gauche (flèches blanches). La flèche du bas indique la zone de diffusion transmurale. En outre, il y a une prise de contraste non spécifique dans l'angle entre le ventricule gauche et le ventricule droit . [82]

- **Cardiomyopathie dilatée primitive[81]**

Sous cette entité, se regroupe actuellement une pluralité d'atteintes pour lesquelles l'IRM cardiaque ne distingue pas d'étiologie spécifique. L'origine génétique des cardiomyopathies par exemple comme les mutations des gènes LMNA, DES, etc., n'engendre qu'un phénotype commun pour lequel l'utilisation de l'IRM n'est pas discriminante en soi. L'apport en tant que diagnostic différentiel reste néanmoins très utile, permettant de redresser une hypothèse initiale. Le chevauchement des phénotypes IRM entre les cardiopathies dilatées primitives et les myocardites ne clarifie également pas une situation qui demeure d'évaluation difficile (fig. 39). La présence d'un rehaussement tardif est objectivée dans des proportions variables selon les études de 40 à 100 % avec une atteinte typiquement médio-pariétale en bande (fig. 39) dont la corrélation anatomopathologique a pu être avérée. Le cas le plus fréquent reste néanmoins l'absence de tout rehaussement tardif, situation où l'évaluation de la fibrose interstitielle comme marqueur pronostique et de suivi de l'efficacité des thérapeutiques paraît devenir marquant.

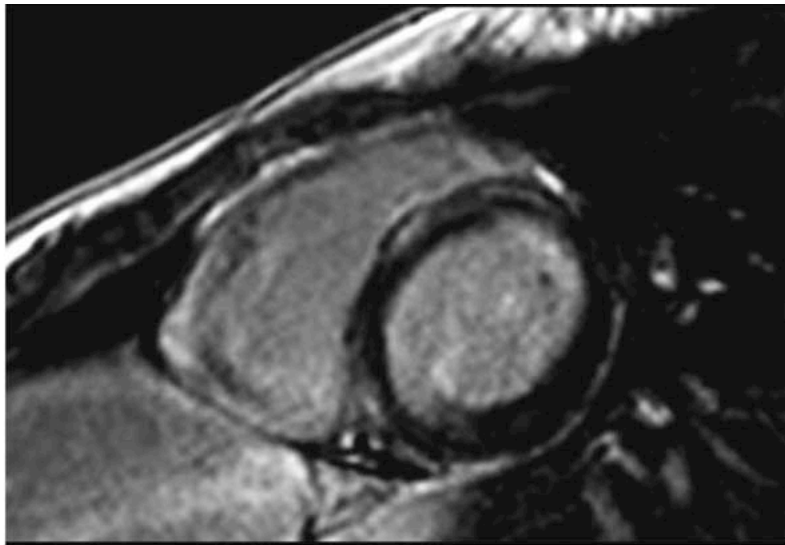


Figure 42 :Rehaussement tardif d'une cardiopathie dilatée primitiveSéquence d'inversion récupération pondérée T1 en coupe petit axe. Noter le rehaussement linéaire en bande médio-pariétal au niveau septal et antérieur[81]

- **Non-compaction isolé e du ventricule gauche[84]**

Dans cette entité initialement décrite en échocardiographie , l'IRM s'est rapidement installé e comme technique d'é valuation de choix en raison du caractère souvent apical des zones non compacté es et de l'évaluation parfois difficile de cette zone en échocardiographie transthoracique. Les critè res diagnostiques retenus actuellement ont permis sur des sé ries de petits effectifs une distinction satisfaisante entre les cardiopathies hypertrophiques , les cardiopathies dilaté es et les non - compactions isolé es du ventricule gauche . L'atteinte est gé néralement à type de dilatation cavitaire et de trouble d e la ciné tique segmentaire pouvant é galement intéresser les zones compactées avec un ratio zone non compactée /zone compacté e en té lédiastole de 2,3. De nombreux auteurs remettent actuellement ce seuil en question avec des ré sultats allant de 2 à 2,5. Les complications à type de thrombose sont é galement reportées, pouvant inté resser tant le ventricule gauche que droit . L'aspect de maillage avec des trabé culations excessives, communiquant avec la cavité ventriculaire en association à un aspect en double couche non compacté e/compacté e constitue un des piliers diagnostiques (fig. 40). La problé matique clinique demeure les formes atteignant le seuil limite pour lesquelles un diagnostic de certitude demeure parfois difficile à poser . La localisation du rehaussement tardif touchant cette cardiopathie demeure é galement variable : absence de rehaussement , fibrose des trabé culations des zones sous-endocardiques compacté es ou non. La physiopathologie de cette atteinte fibrosante associé e manque actuellement d'unicité pour les divers auteurs avec une cause isché mique sous-endocardique semblant dominante.

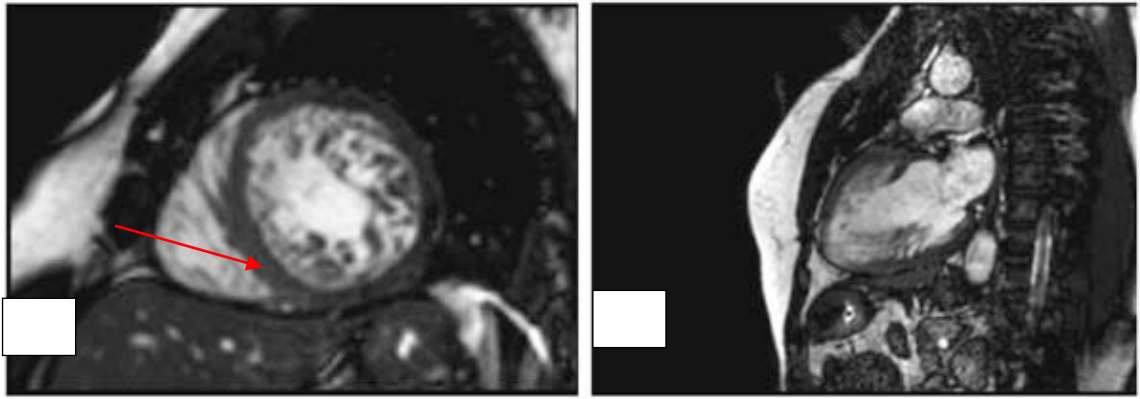


Figure 43 :Non-compaction isolée du ventricule gauche . Séquence de précession libre à l'équilibre en coupe petit axe (A) et 2 cavités(B). Noter l'aspect de maillage en communication avec la cavité ventriculaire avec un rapport zone non compactée sur zone compactée supérieure à 2,3. [84]

- **Cardiomyopathie de stress [85]**

Cette cardiopathie demeure de pathogénèse encore indéterminée . Une atteinte de type vasospastique microcirculatoire ou par toxicité directe des catécholamines est ainsi évoquée sans confirmation actuellement formelle . La présentation IRM demeure néanmoins assez spécifique avec, d'une part, une dysfonction systolique ventriculaire gauche transitoire classiquement apicale non systématisée et l'absence de tout rehaussement tardif . L'absence de rehaussement tardif demeure constante dans les cas et séries rapportés dans la littérature . Une imagerie centrée sur l'évaluation de l'œdème dans cette entité est actuellement largement décrite (STIR, imagerie sang noir pondérée T2, cartographie T2, diffusion) confirmant l'existence d'un œdème apical transitoire associé à une dysfonction systolique ventriculaire gauche (fig.41). Cette atteinte œdémateuse apicale semble pouvoir expliquer le caractère réversible de la dysfonction systolique en l'absence de zone de nécrose systématisée associée.

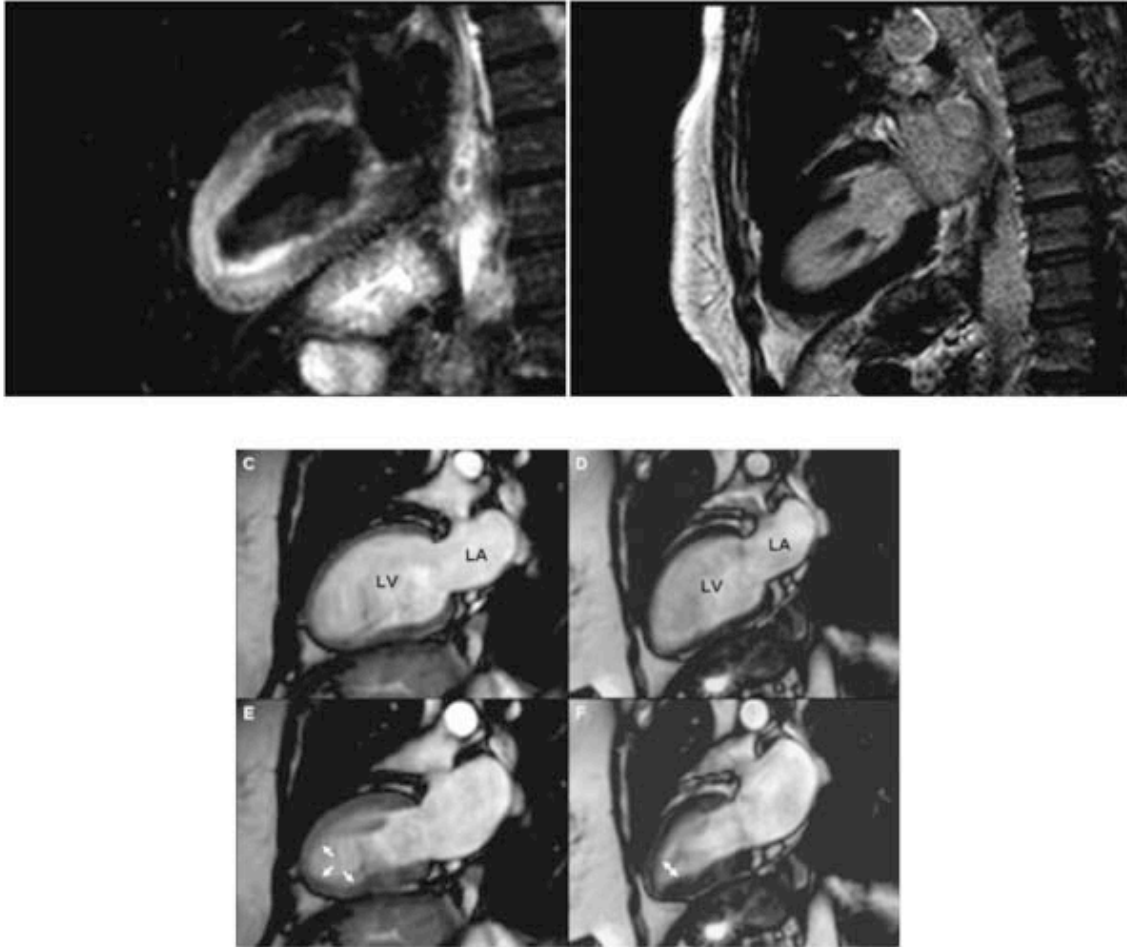


Figure 44 : Cardiopathie de stress. A : sé quence STIR en coupe2 cavité s: noter l'hypersignal apical non systématisé correspondant à l'œdème myocardique apicalB : sé quence de rehaussement tardif: noter l'absence de rehaussement tardif focal C : sé quencesde pré cession libre à l'équilibre en phase aiguë et après récupération en télédiastole et télésystole respectivement : noter le trouble de la ciné tique segmentaire apical transitoire[85]

b.4. La coronarographie :.[86]

La maladie coronarienne est la cause la plus fréquente de la dilatation du ventricule gauche, de l'insuffisance ventriculaire gauche et de l'insuffisance cardiaque . Par conséquent, chez les patients présentant une dilatation du ventricule gauche et une insuffisance cardiaque, une coronarographie est réalisée de manière systémique afin de confirmer ou d'exclure l'origine ischémique. Il a été prouvé que dans la CMD non ischémique, la longueur et le diamètre des artères épicaardiques sont réduits après ajustement à la dilatation du ventricule gauche. En outre,

le nombre de branches latérales de l'artère interventriculaire antérieure et de l'artère circonflexe gauche est également réduit. [87]

Dans la CMD, malgré des artères épicaudiques normales, des anomalies de la microcirculation coronaire sont présentes et elles peuvent être évaluées sur le plan fonctionnel. Lorsque le flux sanguin est retardé en l'absence de maladie coronarienne, l'opacification distale de l'artère coronaire est également retardée à la coronarographie . Cela indique indirectement la présence d'anomalies de la microcirculation coronaire. Chez certains patients atteints de CMD, les anomalies de perfusion sont absentes au repos mais présentes lors de l'hyperémie . La réserve de débit coronaire réduite (mesurée par la différence entre le débit sanguin après injection d'adénosine et le débit sanguin de repos) en l'absence de maladie coronarienne significative confirme indirectement la présence d'anomalies de la microcirculation coronaire. La CMD est également diagnostiquée chez les patients présentant une dilatation ventriculaire gauche, une IC et une maladie coronaire si la localisation des sténoses des artères coronaires ne correspond pas aux anomalies de la contractilité [88]. Les artères épicaudiques chez les patients atteints de CMD peuvent être divisées en trois groupes : les artères sans lésions et à débit coronaire normal au repos (TIMI III), les artères sans lésions et à débit coronaire réduit au repos (TIMI II) et les artères à débit transmural ou les lésions non significatives sur le plan hémodynamique (sténose maximale jusqu'à 60 % du diamètre) et débit coronaire normal/réduit au repos (TIMI II/III) . Chez les patients ne présentant pas de lésions coronaires et un débit coronaire TIMI III, les anomalies de la microcirculation coronaire sont absentes ou subtiles, alors que dans les autres groupes, les anomalies de la microcirculation sont présentes .

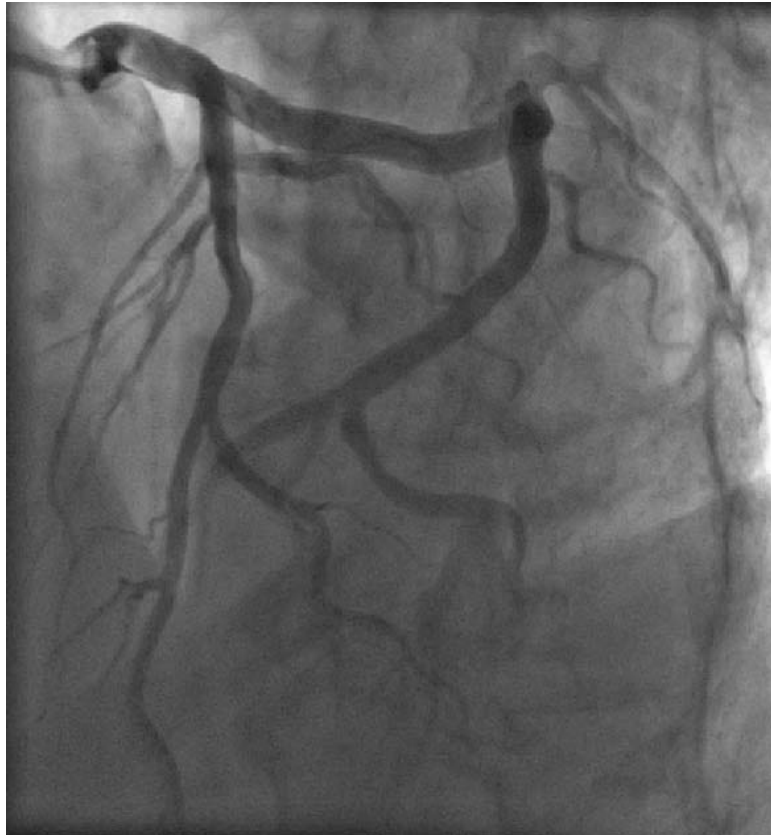


Figure 45 :Disproportion caractéristique entre la taille des artères épicaudiques, le nombre de branches latérales et la taille du cœur.

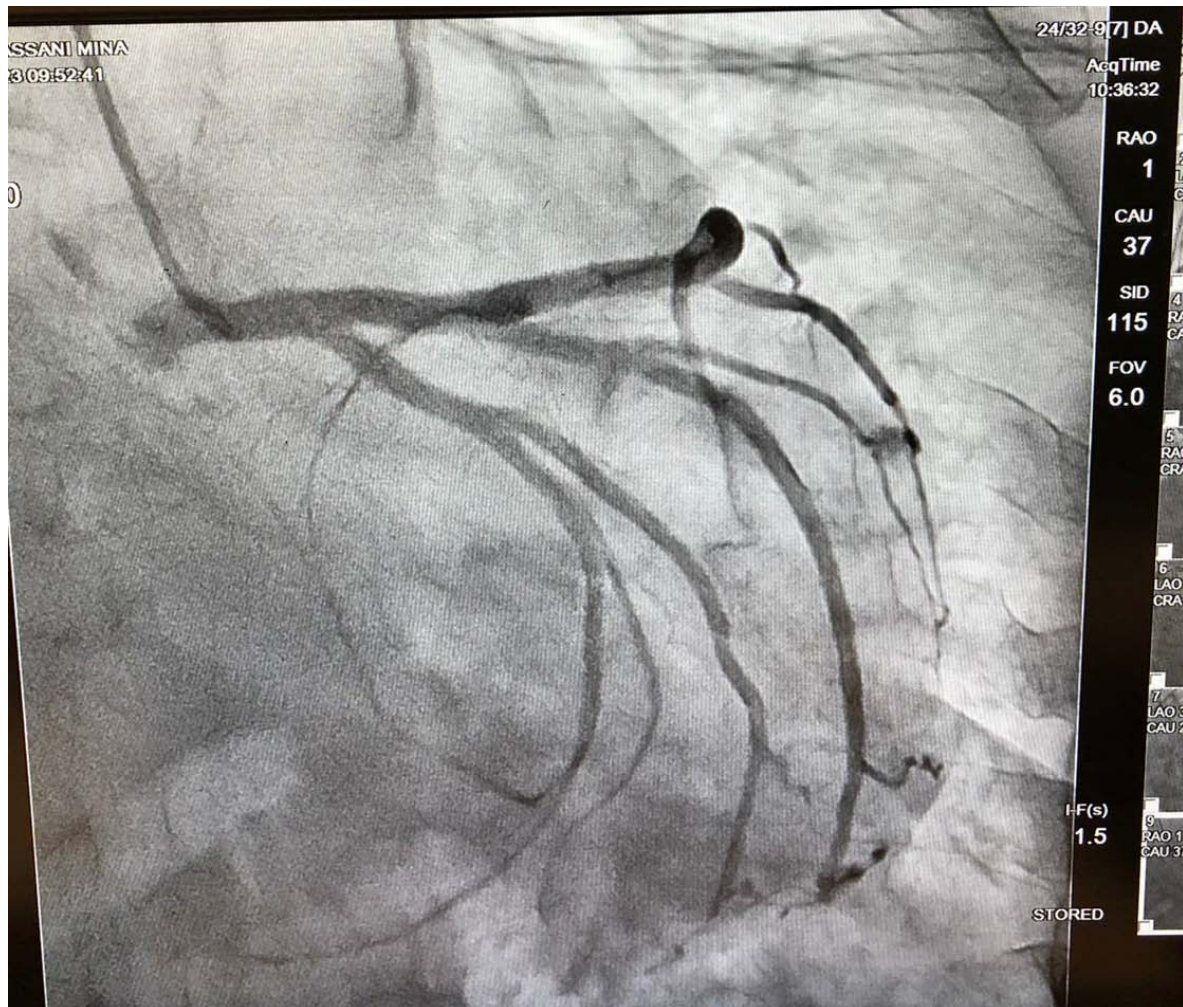


Figure 46 : Incidence caudale de l' Artère Coronaire gauche montrant un tronc commun de calibre et de longueur normale sans lésion significative, une Cx de bon calibre qui donne naissance à deux artères marginales de bon calibre. la Cx et ses branches de division sont sans lésion significative–Hôpital Militaire Avicenne Marrakech.

b.5. 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.[89]

Au cours de la procédure, 8 à 10 échantillons de biopsie sont prélevés dans le ventricule gauche ou droit. Les échantillons de biopsie sont soumis à un examen histologique, immunohistochimique et microscopique électronique. Une évaluation biochimique est réalisée

dans certains cas. En outre, en fonction des antécédents du patient, des diagnostics viraux (PCR – Polymerase Chain Reaction et FISH – fluorescence in situ hybridization) sont effectués sur certains échantillons de biopsie.[90]

b.6. bilan biologique :

Les tests de laboratoire peuvent être utiles pour détecter les affections extracardiaques qui provoquent ou exacerbent le dysfonctionnement ventriculaire (par exemple les dysthyroïdies et le diabète sucré), mais la valeur des tests de laboratoire de routine réside principalement dans l'évaluation du dysfonctionnement des organes secondaires, comme dans l'insuffisance cardiaque grave, ou dans la détection des marqueurs non spécifiques de la gravité de la maladie, tels que les peptides natriurétiques[91]

Le bilan a but étiologique systématiquement demandé est : [92]

- L'évaluation de l'inflammation comprend : VS, CRP, NFS avec formule leucocytaire détaillée.
- Dosage CPK .
- B-type natriuretic peptide (BNP) et N-terminal pro BNP (NT-proBNP)
- Dosage de la vitamine B1.
- Bilan thyroïdien.
- Dosage du taux de calcium sérique.
- Bilan martial +/- ferritine.

Puis un bilan biologique orienté peut être demandé :

- Bilan auto-immun : orienté en fonction des données cliniques, surtout lupus érythémateux disséminé.
- Sérologie infectieuse : les plus fréquentes et utiles sont la toxoplasmose ; coxiella burnettii ; chlamydiae pneumoniae ; mycoplasme pneumoniae ; hépatites B et C ;HIV.

- 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 ou retrouvée à l'interrogatoire. Il est important de faire un arbre généalogique en prenant en compte non seulement les cas de CMD ou d'insuffisance cardiaque mais aussi les antécédents chez des apparentés jeunes de mort subite, d'implantation de stimulateur cardiaque et de myopathies.

	HCM	DCM	RCM
First level	CK Renal function Proteinuria Liver function tests	CK Renal function Proteinuria Liver function tests Haemoglobin and white blood cell count Serum iron, ferritin Calcium, phosphate, thyroid stimulating hormone	CK; Renal function; Proteinuria Liver function tests Haemoglobin and white blood cell count Serum iron, Ferritin Urine and plasma protein immunofixation, ^a free light chains ^a
Second level	alpha-Galactosidase A levels (or DNA for AFD suspected in women) Lactic acid ^b ; myoglobinuria ^b Urine and plasma protein immunofixation, ^a free light chains ^a	Organ and non-organ specific serum autoantibodies; Titres for suspected infection: coxsackievirus, echovirus, influenza virus; HIV; Borrelia burgdorferi (suspected Lyme disease), Chagas disease (geographic exposure). Thiamine (alcohol abuse, nutritional deficiency). Urinary/plasma catecholamines (suspected phaeochromocytoma) Serum angiotensin converting enzyme (sarcoidosis)	Serum angiotensin converting enzyme (sarcoidosis) Organ and non-organ specific serum autoantibodies

AFD, Anderson–Fabry disease; CK, creatine kinase; DCM, dilated cardiomyopathy; HCM, hypertrophic cardiomyopathy; RCM, restrictive cardiomyopathy; TTR, transthyretin.
^aAL amyloidosis.
^bMitochondrial diseases.

Figure 47 : Examens de premier niveau (à effectuer chez chaque patient) et de deuxième niveau (à effectuer chez certains patients présentant des caractéristiques suggérant des diagnostics spécifiques) [93]

2. Diagnostic étiologique :

L'étiopathogénie des CMD est multifactorielle et fait intervenir plusieurs mécanismes, soulignant le caractère hétérogène de ces étiologies. [94]

a.2 La cardiomyopathie ischémique : [95]

La cardiomyopathie ischémique désigne le dysfonctionnement systolique du ventricule gauche (VG) dans le cadre d'une maladie coronarienne obstructive et représente la cause la plus fréquente d'insuffisance cardiaque (IC) dans le monde [96]. Le dysfonctionnement du ventricule gauche chez les patients atteints de coronaropathie est souvent la conséquence d'une perte irréversible de masse viable à la suite d'un infarctus aigu du myocarde (IDM), parfois associée à une perte de contractilité du myocarde ischémique, mais qui reste toujours viable (myocarde en hibernation).

Les facteurs déterminants la survenue d'une insuffisance cardiaque d'origine ischémique sont les suivants :

- **La taille de la zone infarctée : [97]**

La taille de la zone infarctée est le plus important prédicteur de la dysfonction VG et le remodelage post IDM. Une large zone infarctée par retard de prise en charge, l'absence totale de collatérales ou la présence des collatérales minimales, ou l'atteinte du territoire antérieur sont responsables d'une dysfonction VG plus importante.

- **La sidération myocardique[98]**

Le degré du dysfonction VG pendant la phase aiguë de l'IDM n'est pas seulement le résultat de la perte irréversible de myocarde, mais aussi celui de la sidération myocardique. Les mécanismes sous-jacents impliquent des dommages causés par les radicaux d'oxygène après la reperfusion et une altération du flux calcique avec une surcharge calcique qui désensibilise ensuite les myofilaments. Ce phénomène, initialement décrit à la suite d'une reperfusion utilisant une thérapie thrombolytique, s'est également avéré jouer un rôle dans l'ère actuelle de l'ATL primaire, et contribue au dysfonctionnement général du ventricule gauche .

- **L'atteinte de la microcirculation [99]**

La lésion microvasculaire coronaire qui suit la recanalisation d'une artère coronaire épicaudique occluse est un autre déterminant important de la taille finale de l'infarctus et un prédicteur du remodelage et un facteur pronostique.

Ce phénomène a été mieux caractérisé à l'aide de la IRM sous forme d'un schéma typique avec une zone d'infarctus rehaussée et un "noyau" ne prenant pas le contraste, connu sous le nom d'"obstruction microvasculaire" [17]. L'obstruction micro vasculaire peut provoquer une hémorragie intramyocardique avec extravasation de globules rouges et dépôts de fer résiduels déclenchant une inflammation intramyocardique [17]. Les mécanismes impliqués dans la pathogenèse des lésions microvasculaires coronaires comprennent les lésions liées à l'ischémie et à la reperfusion, l'embolisation distale et la susceptibilité individuelle.

- **Les changements hémodynamiques et l'activation neuro-hormonale :[100]**

La dilatation du ventricule gauche augmente le stress de la paroi et donc la consommation d'oxygène, entraînant une ischémie myocardique sous-endocardique par le biais d'une pression de perfusion coronaire altérée, ce qui engendre une altération de la contractilité du ventricule gauche, une réduction du débit cardiaque et l'activation de voies neurohormonales néfastes au fil du temps. Dans le cadre du remodelage ventriculaire post-IDM, la géométrie cardiaque passe d'une forme elliptique à une forme sphérique, principalement due à l'allongement des myocytes hypertrophiques dans la zone non infarctée, ce qui entraîne une augmentation de la masse de la paroi et un élargissement du VG. En outre, le dysfonctionnement myocardique à distance pourrait être considéré comme secondaire aux changements morphologiques dans la région de l'infarctus, conduisant à une augmentation de la contrainte de la paroi longitudinale systolique et à une perte de la fonction ventriculaire globale.

La réduction du débit cardiaque favorise l'activation du système rénine-angiotensine-aldostérone (SRAA). L'angiotensine II modifie l'expression des gènes contribuant à la croissance des myocytes, affecte le métabolisme et l'énergie cardiaques et augmente la synthèse des protéines dans les fibroblastes et les myocytes et augmentant ainsi le dépôt de la matrice extracellulaire et la fibrose.

- **L'inflammation :[101]**

L'IDM déclenche une réponse inflammatoire visant à éliminer les débris nécrotiques, suivie d'une phase réparatrice conduisant à la formation d'une cicatrice myocardique. La perturbation

de cet équilibre peut aggraver de manière aiguë la taille de l'infarctus et contribue de manière chronique à un remodelage défavorable.

- **L'hibernation myocardique :[102]**

La dysfonction ventriculaire gauche dans le cadre d'une maladie coronarienne peut également survenir chez des patients sans antécédents d'infarctus du myocarde. Des épisodes répétés de sidération ainsi qu'un faible débit chronique peuvent induire une adaptation métabolique et cellulaire conduisant au développement d'une dédifférenciation des cardiomyocytes (myocarde en hibernation) afin de prévenir la nécrose myocardique. Le myocarde en hibernation est un myocarde viable et conserve donc la capacité de récupérer sa fonction lors d'une revascularisation. La cause la plus fréquente du développement de cette pathologie est qu'une région du myocarde est alimentée par une artère coronaire sténosée dans laquelle l'apport sanguin est suffisant pour maintenir la viabilité mais pas assez pour maintenir la contractilité normale de la région

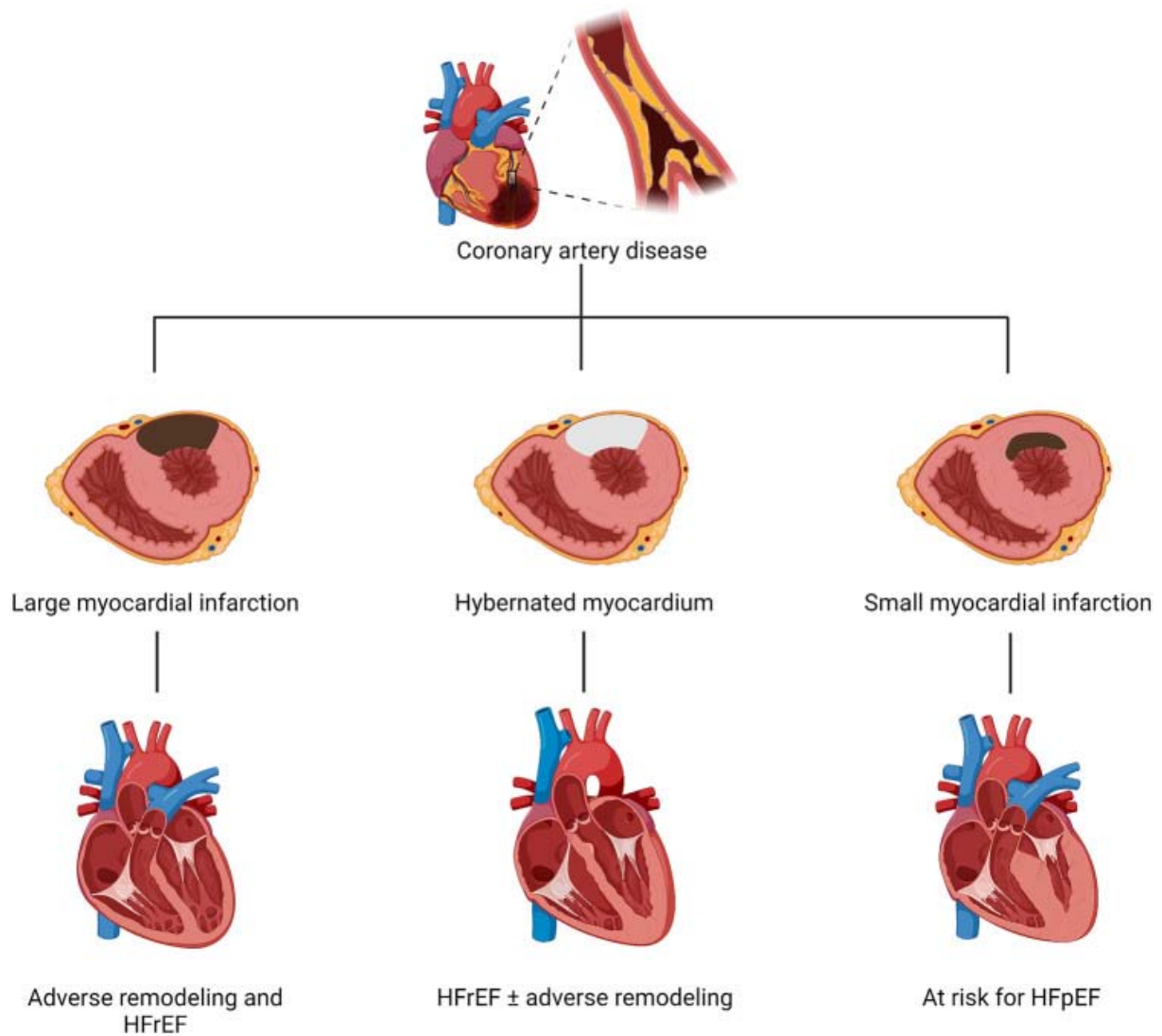


Figure 48 : Insuffisance cardiaque et cardiomyopathie ischémique.[95]

b.2. La cardiomyopathie du post-partum [103]

Elle est définie comme une cardiomyopathie survenant vers la fin de la grossesse ou dans les 5 mois suivant l'accouchement, l'avortement ou la fausse couche, sans autre cause d'insuffisance cardiaque et avec une fraction d'éjection du ventricule gauche (VG) < 45% avec ou sans dilatation du VG.

L'incidence est très variable en fonction de l'origine ethnique et géographique. Mais des facteurs prédisposants ont été énumérés : la multiparité et grossesses multiples, les antécédents familiaux, l'origine ethnique, le tabac, le diabète, l'HTA et pré eclampsie, la malnutrition, l'âge avancé et un usage prolongé des tocolytiques.

La physiopathologie de la CMD du post partum est complexe, incomplètement comprise mais surtout hétérogène associant des facteurs métaboliques, hormonaux, endothéliaux et le stress oxydatif.

L'accouchement par voie basse est toujours préférable si la patiente est stable sur le plan hémodynamique et s'il n'y a pas d'indications obstétricales absolues pour un accouchement par césarienne. Une surveillance hémodynamique étroite est nécessaire. L'analgésie péridurale est préférable. Un accouchement urgent, quelle que soit la durée de la gestation, doit être envisagé chez les femmes souffrant d'insuffisance cardiaque avancée et d'instabilité hémodynamique malgré un traitement optimal de l'insuffisance cardiaque. Dans ces cas, une césarienne est recommandée avec une anesthésie visant à éviter les changements brusques de pression ou de volume, l'anesthésie péridurale peut être la méthode de choix, mais elle doit être soigneusement titrée, guidée par une équipe d'anesthésistes experts.

La décision d'inhiber la lactation, d'interrompre l'allaitement ou de le poursuivre avec prudence doit être prise conjointement avec la patiente, au cas par cas, en tenant compte à la fois de la santé de la mère et du rapport risques/bénéfices de l'allaitement pour l'enfant. Un bon conseil et une prise de décision partagée sont essentiels.

b.3 La cardiomyopathie dilatée d'origine hypertensive : [104]

La cardiomyopathie hypertensive représente l'une des complications les plus précoces et les plus fréquentes de la maladie hypertensive prolongée. Parmi les aspects échocardiographiques de cardiomyopathie hypertensive on peut noter:

- La cardiomyopathie hypertensive d'aspect hypertrophique (masse ventriculaire gauche $\sim 120\text{g}/\text{m}^2$ ou épaisseurs du SIV et/ou de la PP $> 11\text{ mm}$) et dilatée (DTDVG $> 56\text{mm}$) avec altération de la fonction systolique du VG (FR $< 25\%$) [3,68].
- La CMD hypokinétique d'origine hypertensive : Certains auteurs pensent qu'à la phase ultime de son évolution spontanée, la cardiomyopathie hypertensive peut prendre l'aspect d'une véritable CMD hypokinétique (dilatation du VG, altération de la fonction systolique et de la contractilité du VG parois ventriculaires normotrophiques. Pour d'autres

auteurs par contre, cette dernière forme serait en fait une CMD primitive où l'HTA est soit un facteur favorisant soit un facteur pré disposant ou même un facteur associé.

b.4 Les cardiomyopathies inflammatoires :[105]

La cardiomyopathie inflammatoire est définie comme une myocardite associée à un dysfonctionnement cardiaque et à un remodelage ventriculaire. Elle est caractérisée par une infiltration de cellules inflammatoires dans le myocarde et un risque élevé de détérioration de la fonction cardiaque.

La cardiomyopathie inflammatoire est principalement médiée par une infection virale, mais peut également être induite par des infections bactériennes, protozoaires ou fongiques ainsi que par une grande variété de substances et de médicaments toxiques et de maladies systémiques à médiation immunitaire.

b.5. Les causes infectieuses :

il est important de noter que l'étiopathogénèse, l'induction et l'évolution de la myocardite sont liées à différents agents infectieux qui varient considérablement. Les virus les plus courants associés à la cardiomyopathie inflammatoire comprennent : Les virus cardiotropes primaires qui comprennent les adénovirus et les entérovirus; Les virus vasculotropes qui sont susceptibles d'avoir une persistance à vie; Les virus lymphotropes qui appartiennent à la famille des Herpesviridae ; Les virus qui déclenchent indirectement la myocardite en activant le système immunitaire y compris 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 ;Et les virus de la famille des Coronaviridae, y compris le coronavirus du syndrome respiratoire du Moyen-Orient (MERS-CoV), le coronavirus du syndrome respiratoire aigu sévère (SRAS-CoV) et le SRAS-CoV-2, qui ont un tropisme de l'enzyme de conversion de l'angiotensine 2 (ACE2) et peuvent potentiellement médier les lésions cardiaques directes. Il est également suggéré que ces coronavirus déclenchent indirectement la myocardite, de la même manière que les virus de la grippe A et B, par le biais d'une cardiotoxicité médiée par des cytokines ou en déclenchant une réponse auto-immune contre les composants du cœur. Les mécanismes pathologiques exacts sous-jacents à la maladie

cardiaque associée au CoV-2 du SRAS sont jusqu'à présent inconnus et nécessitent une enquête approfondie sur les échantillons de biopsie endo-myocardique et d'autopsie de patients affectés.

Tableau XIII Virus associés à la myocardite et à la cardiomyopathie inflammatoire

Tropisme viral	virus	Génome viral	virulence	Traitement
Cardiotrope	Adenovirus	Double stranded DNA	Virulent	IFN α ou IFN β ; traitement antiviral à action directe immunoglobulines intraveineuses
	Entérovirus (coxsackievirus, échovirus)	single-stranded RNA		
Vasculotrope	Parvovirus B19	Single stranded DNA	Latent ; faible nombre de copies d'ADN viral dans le tissu cardiaque ; avec ou sans inflammation cardiaque Virulent : nombre élevé de copies d'ADN viral dans le tissu cardiaque (>500 copies d'ADN viral par microgramme d'ADN cardiaque) avec inflammation cardiaque ou infection systémique	Pas besoin de traitement antiviral Injection intraveineuse d'immunoglobulines
Lymphotropique	Cytomégalovirus ; virus d'Epstein-Barr ; herpèsvirus humain 6	double-stranded DNA	Latent ; faible nombre de copies d'ADN dans le tissu cardiaque ; avec ou sans inflammation cardiaque Virulent : nombre élevé de copies d'ADN cardiaque ; avec inflammation cardiaque	Pas besoin de traitement antiviral Médicaments anti-herpèsvirus

Cardiotoxique	Virus de l'hépatite C ; VIH ; virus de la grippe	positive-sense single-stranded RNA	Virulent : inflammation cardiaque avec virémie	Traitement antiviral direct
ACE2-tropique ; cardiotoxique	Coronavirus (MERS-CoV, SARS-CoV, SARS-CoV-2)	positive-sense single-stranded RNA	Virulent : virémie ; inflammation cardiaque	Traitements potentiels actuellement à l'étude : remdesivir ; hydroxychloroquine et azithromycine ; darunavir et cobicistat ; lopinavir-ritonavir ; favipiravir ; ribavirine ; IFN α ; mésylate de camostat

=

b.7. Les maladies auto-immunes :[106–108]

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 (AAC) qui réagissent avec les auto-antigènes (AAG).

Diverses maladies ayant des effets cardiologiques, telles que le rhumatisme articulaire aigu, la myocardite, les syndromes post-péricardiectomie et les connectivites (lupus érythémateux systémique, la sclérodermie, la sarcoïdose, la dermatomyosite) ayant des effets cardiaques, s'accompagnent de réponses immuno-pathologiques.

Chez les patients atteints de CMD, une grande variété de AAC 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.

Il est possible que les AAC 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 β_1 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.

Dans certaines études, il a été observé que les AAC diminuent avec la progression de la maladie, les rendant presque indétectable dans les phases tardives, ce qui peut être lié au degré de fibrose myocardique qui se développe. Si tel est le cas, la détermination des valeurs des AAC pourrait être utilisée comme marqueur non invasif pour les cardiomyopathies.

A titre d'exemple, dans le lupus érythémateux disséminé (LES), les implications cardiovasculaires de la maladie ont été bien décrites, avec une atteinte spécifique des tissus cardiaques. L'atteinte cardiaque a été signalée chez plus de 50% des patients et peut toucher n'importe laquelle des trois couches du tissu cardiaque : endocarde, myocarde ou épicaarde, 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, tandis que la myocardite a été associée à des anticorps anti-Ro .

Toutes les vascularites primaires peuvent cibler le cœur, mais cette complication est plus fréquente dans les cas suivants : la maladie de TAKAYASU, la polyartérite noueuse, la granulomatose éosinophilique avec polyangéite. La myocardite est plus fréquente dans la granulomatose éosinophilique avec polyangéite et la maladie de TAKAYASU et l'atteinte coronaire est plus fréquente dans la maladie de TAKAYASU, la polyartérite noueuse et la maladie de Behçet. En outre, l'insuffisance aortique est une complication classique de l'aortite induite par la maladie de TAKAYASU, 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 pronostic qui nécessitent une thérapie agressive. Des études d'imagerie et de pathologie ont révélé que les atteintes sub-cliniques sont fréquentes (par exemple, la maladie de TAKAYASU, la polyartérite noueuse, la granulomatose éosinophilique avec polyangéite, la

polyangéite granulomateuse et la maladie de Behcet). La prise en charge diffère selon la structure cardiaque concernée et l'activité de la maladie.

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 corticoïdes systémiques et souvent des agents cytotoxiques.

A titre d'exemple, La présentation clinique de la granulomatose avec polyangéite (GPA ; anciennement granulomatose de Wegener) est hétérogène, et si l'implication des voies respiratoires supérieures et inférieures et des reins est typique, n'importe quel système organique peut être touché. L'atteinte cardiaque dans la granulomatose avec polyangéite 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. Dans la granulomatose avec polyangéite, 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.

b.8. Cardiotoxicité et chimiothérapie

Les patients sous chimiothérapie peuvent développer des cardiomyopathies.[109] Les agents les plus impliqués sont les anthracyclines et le trastuzumab. Le mécanisme par lequel les anthracyclines provoquent des lésions myocardiques peut être lié à la production de radicaux libres d'oxygène qui augmentent le stress oxydatif et provoquent donc des lésions myocardiques. Des études plus récentes ont mis en évidence l'implication de l'enzyme topoisomérase II ; la doxorubicine se lie à la topoisomérase 2 et à l'ADN, formant un complexe ternaire conduisant à la mort cellulaire ; les cardiomyocytes présentent des topoisomérases 2 alpha et bêta, et il semble que la doxorubicine puisse se lier aux topoisomérases cardiaques, entraînant la mort des myocytes. Parmi les facteurs de risque les plus impliqués figurent :

- L'âge avancé (>65 ans) ou jeune (<4 ans) ;
- Le sexe féminin ;
- La maladie cardiaque préexistante ;

- L'HTA ;
- Le tabagisme
- La dyslipidémie ;
- L'obésité ;
- Le diabète ;
- L'exposition cumulative élevée aux anthracyclines.

Quant au Trastuzumab,[110] un anticorps monoclonal qui cible le récepteur 2 du facteur de croissance épidermique humain, la modalité avec laquelle il détermine la cardiotoxicité est différente de celle des anthracyclines, car il ne provoque pas de lésions myocardiques, mais une altération de la contractilité, ce qui rend donc cette dernière cardiomyopathie plus fréquemment réversible et moins liée à l'accumulation de médicaments.

Les manifestations cliniques de la cardiomyopathie aux anthracyclines sont liées à des symptômes précoces tels que des arythmies, des blocs auriculo-ventriculaires et des péricardites-myocardites ; inversement, on peut trouver des signes tardifs liés au développement de l'insuffisance cardiaque tels que la dyspnée, l'asthénie, l'œdème, l'orthopnée .

Les autres agents de chimiothérapie susceptibles de provoquer des cardiomyopathies sont :

- i. Paclitaxel : Associé à la doxorubicine, [111]il a été montré qu'il provoquait une insuffisance cardiaque chez 20 % des patients.
- ii. Cyclophosphamide : L'insuffisance cardiaque est retrouvée chez les patients sous fortes doses ; les facteurs pronostiques négatifs sont le lymphome, l'irradiation médiastinale, l'âge avancé, les anomalies cardiaques .
- iii. Cisplatine : la cardiotoxicité due au cisplatine peut se manifester par une tachycardie supraventriculaire, une bradycardie, des modifications du segment ST, un bloc de branche gauche, des événements ischémiques aigus, un infarctus du myocarde et une cardiomyopathie

ischémique. Cette toxicité peut être liée à des anomalies électrolytiques secondaires à la néphrotoxicité induite par le cisplatine.

b.9. Les formes familiales : [112]

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 ces gènes altèrent diverses voies et structures cellulaires et affectent négativement le mécanisme de la contraction 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 [113]

- **CMD à transmission autosomique dominante :**

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.

- **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.

- **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.

- *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.

• **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*.

• **Formes à transmission liée à l'X :**

- *La dystrophine*

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 gènes identifiés 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 dystrophie musculaire de Duchenne (DMD), la dystrophie musculaire 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.

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 résulte souvent de l'expression d'une protéine de dystrophine altérée, ce qui entraîne une présentation clinique plus légère et plus variable que la DMD.

Environ 70% des patients atteints de dystrophie musculaire de Becker 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.

- **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 des stigmates biologiques avec une élévation chronique des CPK plasmatiques, ce qui oriente le diagnostic.

• **Formes mitochondriales :**

Elles représentent 10% des CMD familiales . 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.

• **Non compaction du ventricule gauche [114]**

La non-compaction du ventricule gauche (NCVG) est une cardiomyopathie congénitale rare secondaire à une compaction myocardique incomplète du ventricule gauche (VG) durant le développement embryonnaire. Anatomiquement, elle se caractérise par la présence d'une double couche de myocarde avec des trabéculations proéminentes et des récessus intertrabéculaires profonds. Le diagnostic est établi sur la base de plusieurs critères échocardiographiques ou de résonance magnétique cardiaque (IRM) . Bien que rare, elle peut avoir de sévères conséquences comme la mort subite, l'insuffisance cardiaque (IC) ou des événements thrombo-emboliques (TE) ou être associée à d'autres cardiopathies congénitales telles que la tétralogie de Fallot ou la maladie d'Ebstein.

Des mutations au niveau de plusieurs gènes ont été décrites, avec une transmission liée à l'X dans certaines formes néonatales et une transmission autosomale dominante dans les formes adultes, expliquant les formes familiales et rendant obligatoire un dépistage génétique

Il n'existe pas de traitement, ni de recommandation spécifique pour la NCVG. La prise en charge dépend de la présentation clinique. Les patients asymptomatiques avec dysfonction systolique VG auront un suivi cardiologique annuel impliquant un électrocardiogramme, une échocardiographie, un test d'effort et un Holter ECG afin de détecter des arythmies silencieuses. Le traitement des patients atteints d'IC suit les recommandations des sociétés savantes. En cas d'IC réfractaire au traitement médicamenteux, une assistance VG ou une transplantation cardiaque peut être envisagée.

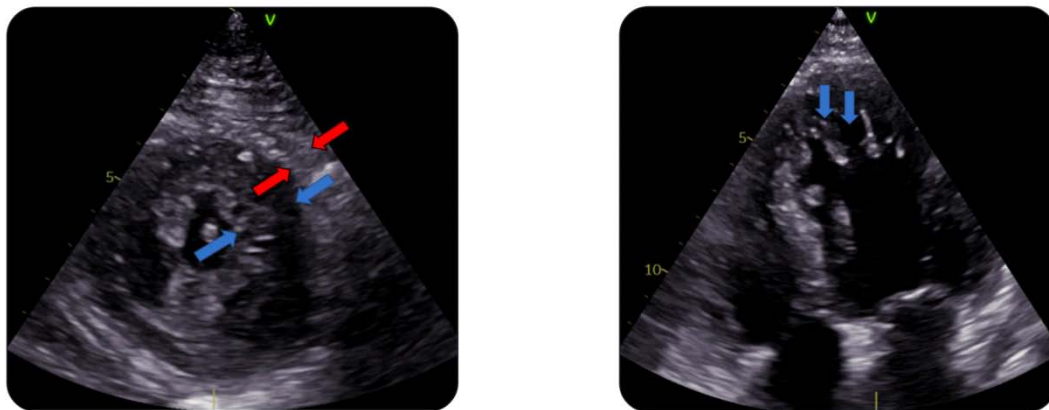


Figure 49 :A gauche : coupe parasternale petit axe en télésystole montrant la double couche de myocarde. Couche compactée (flèches rouges) et couche non compactée (flèches bleues). A droite : coupe apicale 4 cavités en télédiastole permettant d'objectiver les trabéculations apicales ainsi que les récessus intertrabéculaires (flèches bleues). [114]

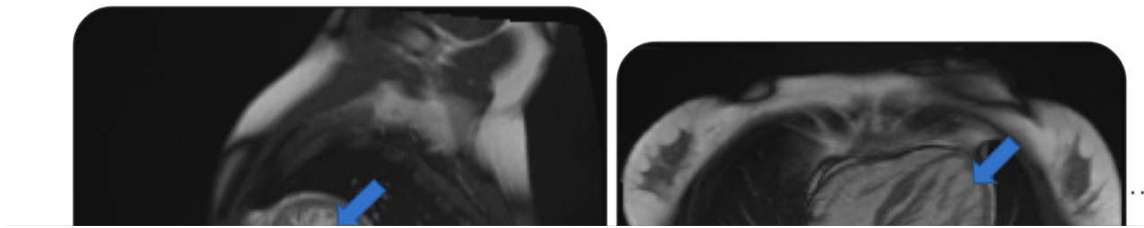


Figure 50 : Images IRM en télédiastole montrant les importantes trabéculations apicales (flèches).

[114]

b.10. Autres causes :

- La sarcoïdose : [115]

La sarcoïdose est une atteinte granulomateuse systémique dont l'étiologie est inconnue. La fréquence de l'atteinte des organes cliniquement au cours d'une sarcoïdose systémique diffère selon les organes mais surtout selon les différentes races, et cette fréquence augmente dans les séries d'autopsie. Alors que seulement 5% des patients atteints de sarcoïdose ont des manifestations cliniques de sarcoïdose cardiaque, on retrouve jusqu'à 25% de granulomes myocardiques à l'autopsie.

Le diagnostic de sarcoïdose cardiaque est difficile, et cette difficulté diagnostique est en partie due à l'absence de définition, unanimement reconnue et évaluée lors des études prospectives.

En 2014, la Heart rhythm society (Hrs) a publié une déclaration consensuelle avec deux stratégies diagnostiques : histologique ou clinique combinant une confirmation histologique extra cardiaque associée à au moins un critère parmi sept après exclusion d'autres causes de manifestation cardiaque :

- Stratégie de diagnostic histologique : confirmation histologique d'une infiltration granulomateuse lors d'une biopsie myocardique, en l'absence d'autres causes identifiées.
- Stratégie de diagnostic clinique :
 - o Confirmation histologique d'une infiltration granulomateuse sur une biopsie extra-cardiaque
 - o Présence d'au moins un des critères suivants :
 - Une cardiomyopathie ou un BAV répondant au traitement stéroïdien et ou immunosuppresseur.
 - Une baisse inexplicée de la FEVG < 40%.
 - Une tachycardie ventriculaire soutenue inexplicée.
 - Un BAV II de type Mobitz II ou BAV de type III.
 - La présence d'une captation de type patchy à la TEP/TDM au F-FDG.
 - La présence d'un foyer de rehaussement tardif à l'IRM cardiaque.
 - La présence d'une captation à la scintigraphie au gallium 67.
 - o Exclusion d'autres causes de manifestation cardiaque

- 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. [116]

- Déficits nutritionnels :

Des déficits nutritionnels spécifiques mais rares comme :

Le bériberi : 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 carence protidique sévissant dans certaines régions du tiers monde, notamment chez les patients atteints d'anorexie mentale. [116]

- *Tachycardiomyopathies :[117]*

Un trouble du rythme supra ventriculaire rapide et prolongé. Le diagnostic de cardiomyopathie rythmique 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.

- *Cardiopathie de l'obèse :*

Il s'agit d'une forme frontalière 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. 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 [116].

- *Diabète et maladie rénale chronique :*

Le diabète [118]et la maladie rénale chronique[119] 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'hyperurémie a cependant pu être mise en évidence.

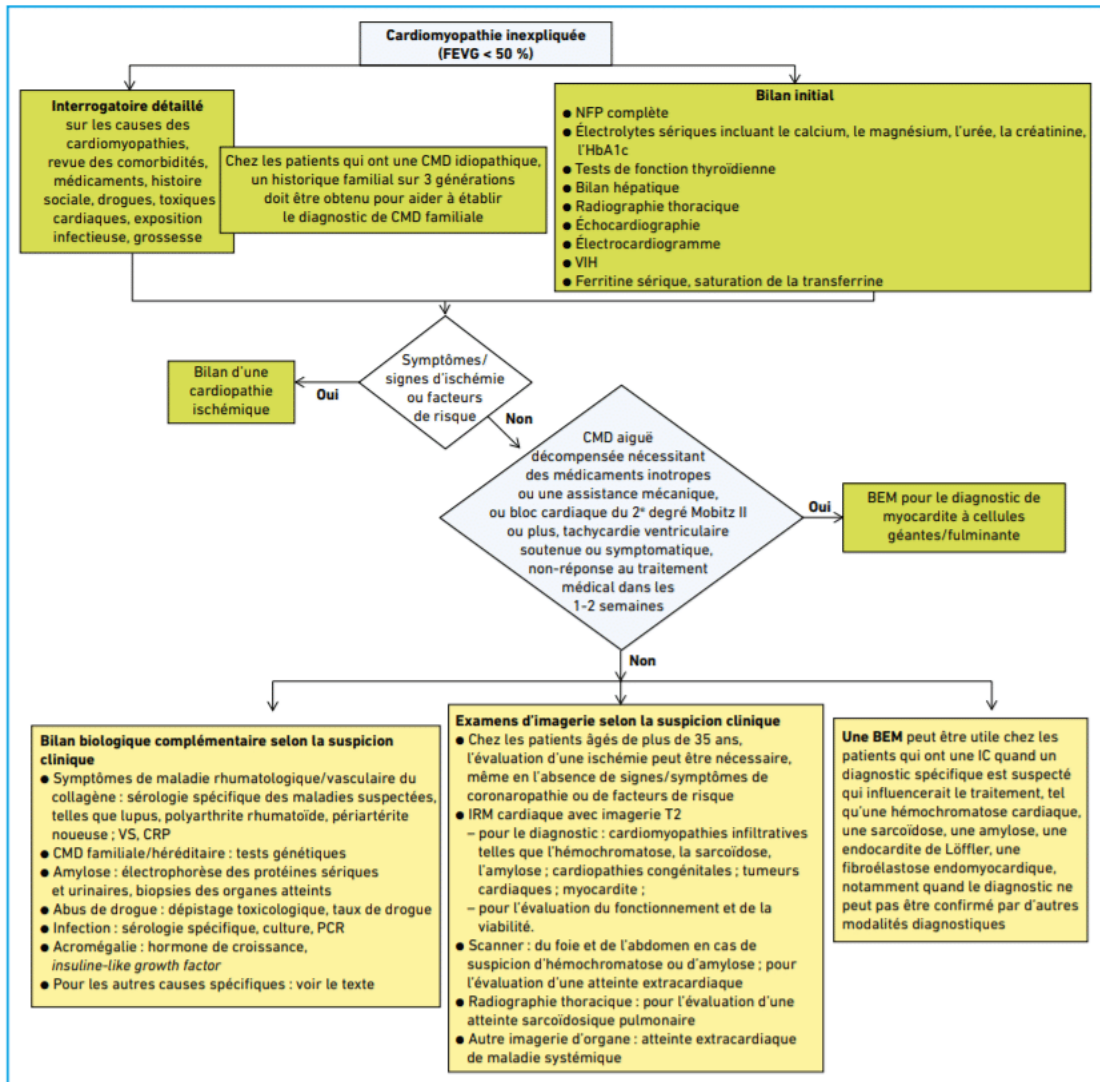


Figure 51 : Stratégie diagnostique dans les cardiomyopathies dilatées. [12]

Tableau XIV classification des cardiomyopathies[120]

Classification des cardiomyopathies	
I. Atteintes myocardiques primitives	
- Idiopathique - Familiale	
II. Atteintes myocardiques secondaires	
<p>A. Infectieuses</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Myocardites virales : coxsackies B et A, CMV, échovirus, adénovirus. 2. Myocardites bactériennes : streptocoques, staphylocoques, Neisseria, diphtérie... 3. Myocardites fongiques : aspergillus, candida, actinomyces... 4. Myocardites parasitaires : Ecchinococcose, Plasmodium ; Shistosoma , Trypanosomiase (Chagas), Toxoplasmose (SIDA). 5. Myocardite à Rickettsia : Coxiella Burnetti. 6. Myocardites à Chlamydiae ; Mycoplasme Pneumoniae. 7. Maladie de Lyme (spirochètose) : Borrelia burgdorferi. 8. A part, myocardite à cellules géantes. <p>B. Endocrines</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Cardiothyroïdisme. 2. Hypothyroïdie. 3. Diabète. 4. Acromégalie. 5. Syndrome de Cushing. 	<p>F. Neuromusculaires</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Dystrophie musculaire. 2. Myotonie. 3. maladie de Refsum. 4. Ataxie de Friedreich. <p>G. Toxiques</p> <ol style="list-style-type: none"> 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 <p>H. Cardiomyopathie du Péripartum</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Thésaurosisme 1. Glycogénoses. 2. Mucopolysaccharidose (enfant)

V. Approche thérapeutique :

Le traitement de la cardiomyopathie dilatée vise principalement le traitement des symptômes de l'insuffisance cardiaque et la prévention de la progression de la maladie et des complications associées, telles que le dysfonctionnement des organes terminaux. Le diagnostic, la gravité de la maladie et, si possible, la cause de la cardiomyopathie dilatée doit être connus afin que le traitement soit aussi précis que possible.

Le traitement médical reste le pilier des patients atteints de cardiomyopathie dilatée et d'insuffisance cardiaque. Les recommandations actuelles en matière de traitement oral sont décrites et ont conduit à des améliorations significatives en termes de survie et de soulagement des symptômes.[121]

1. Le traitement non médicamenteux :

Les traitements non pharmacologiques comprennent la restriction de sel et de fluides, bien qu'ils soient largement recommandés, les preuves 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 la mortalité 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.

2. Le traitement médicamenteux:

La pharmacothérapie est la pierre angulaire du traitement de l'insuffisance cardiaque et doit être mise en œuvre avant d'envisager un traitement par dispositif, parallèlement à des interventions non pharmacologiques.

Le traitement des patients souffrant d'insuffisance cardiaque a trois objectifs principaux : (i) la réduction de la mortalité, (ii) la prévention des hospitalisations récurrentes dues à l'aggravation de l'insuffisance cardiaque aiguë et (iii) l'amélioration de l'état clinique, de la capacité fonctionnelle et de la qualité de vie.

Les cardiomyopathies dilatées : Aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques

Recommendations	Class ^a	Level ^b
An ACE-I is recommended for patients with HFrEF to reduce the risk of HF hospitalization and death. ^{110–113}	I	A
A beta-blocker is recommended for patients with stable HFrEF to reduce the risk of HF hospitalization and death. ^{114–120}	I	A
An MRA is recommended for patients with HFrEF to reduce the risk of HF hospitalization and death. ^{121,122}	I	A
Dapagliflozin or empagliflozin are recommended for patients with HFrEF to reduce the risk of HF hospitalization and death. ^{108,109}	I	A
Sacubitril/valsartan is recommended as a replacement for an ACE-I in patients with HFrEF to reduce the risk of HF hospitalization and death. ¹⁰⁵	I	B

© ESC 2021

Recommendations	Class ^a	Level ^b
Loop diuretics		
Diuretics are recommended in patients with HFrEF with signs and/or symptoms of congestion to alleviate HF symptoms, improve exercise capacity, and reduce HF hospitalizations. ¹³⁷	I	C
ARB		
An ARB ^c is recommended to reduce the risk of HF hospitalization and CV death in symptomatic patients unable to tolerate an ACE-I or ARNI (patients should also receive a beta-blocker and an MRA). ¹³⁸	I	B
I_f channel inhibitor		
Ivabradine should be considered in symptomatic patients with LVEF ≤35%, in SR and a resting heart rate ≥70 b.p.m. despite treatment with an evidence-based dose of beta-blocker (or maximum tolerated dose below that), ACE-I/(or ARNI), and an MRA, to reduce the risk of HF hospitalization and CV death. ¹³⁹	IIa	B
Ivabradine should be considered in symptomatic patients with LVEF ≤35%, in SR and a resting heart rate ≥70 b.p.m. who are unable to tolerate or have contraindications for a beta-blocker to reduce the risk of HF hospitalization and CV death. Patients should also receive an ACE-I (or ARNI) and an MRA. ¹⁴⁰	IIa	C
Soluble guanylate cyclase receptor stimulator		
Vericiguat may be considered in patients in NYHA class II–IV who have had worsening HF despite treatment with an ACE-I (or ARNI), a beta-blocker and an MRA to reduce the risk of CV mortality or HF hospitalization. ¹⁴¹	IIb	B
Hydralazine and isosorbide dinitrate		
Hydralazine and isosorbide dinitrate should be considered in self-identified black patients with LVEF ≤35% or with an LVEF <45% combined with a dilated left ventricle in NYHA class III–IV despite treatment with an ACE-I (or ARNI), a beta-blocker and an MRA to reduce the risk of HF hospitalization and death. ¹⁴²	IIa	B

Hydralazine and isosorbide dinitrate may be considered in patients with symptomatic HFrEF who cannot tolerate any of an ACE-I, an ARB, or ARNI (or they are contraindicated) to reduce the risk of death. ¹⁴³	IIb	B
Digoxin		
Digoxin may be considered in patients with symptomatic HFrEF in sinus rhythm despite treatment with an ACE-I (or ARNI), a beta-blocker and an MRA, to reduce the risk of hospitalization (both all-cause and HF hospitalizations). ¹⁴⁴	IIb	B

© ESC 2021

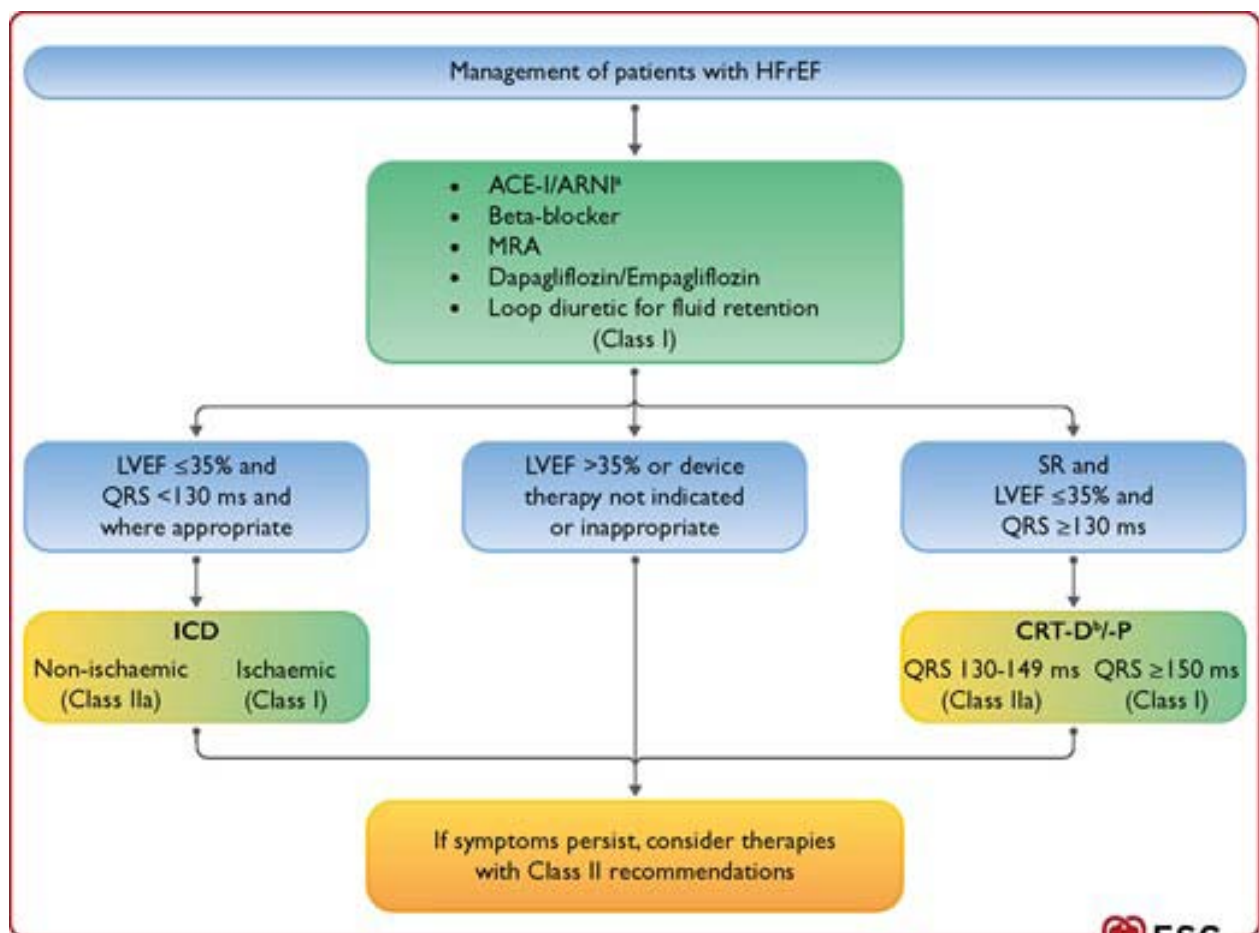


Figure 52 Traitements indiqués chez les patients atteints d'une insuffisance cardiaque à FE altérée

La stratégie de traitement, y compris les médicaments et les dispositifs chez les patients souffrant d'insuffisance cardiaque pour les indications de classe I visant à réduire la mortalité (toutes causes confondues ou CV). Les recommandations pour chaque traitement sont résumées ci-dessus.

Il a été démontré que la modulation du système rénine-angiotensine-aldostérone (SRAA) et du système nerveux sympathique par des inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC) ou un inhibiteur du récepteur de l'angiotensine et de la néprilysine (IRNA), des bêta-bloquants et des antagonistes des récepteurs des minéralocorticoïdes amélioraient la survie, réduisaient le risque d'hospitalisation et atténuaient les symptômes chez les patients. Ces médicaments constituent les essentiels de la pharmacothérapie pour les patients souffrant d'insuffisance cardiaque. La triade IEC/ARNI, bêta-bloquant et ARM est recommandée comme thérapie de base pour ces patients, sauf si les médicaments sont contre-indiqués ou non tolérés. Ils doivent être augmentés aux doses utilisées dans les essais cliniques (ou aux doses maximales tolérées si cela n'est pas possible).

Les inhibiteurs du cotransporteur sodium-glucose 2 (SGLT2), la dapagliflozine et l'empagliflozine, ajoutés au traitement par IEC/ARNI/bêta-bloquant/ARM, ont réduit le risque de décès d'origine cardiovasculaire et de décompensation. Sauf contre-indication ou intolérance, la dapagliflozine ou l'empagliflozine sont recommandées pour tous les patients atteints d'insuffisance cardiaque déjà traités par un IEC/ARNI, un bêta-bloquant et un ARM, qu'ils soient diabétiques ou non.

D'autres médicaments peuvent être utilisés chez certains patients atteints d'insuffisance cardiaque.

3. Autres classes pharmaceutiques:

a. Stimulateur soluble du récepteur de la guanylate cyclase :

L'étude VICTORIA a évalué l'efficacité et la sécurité du vericiguat, un stimulateur oral du récepteur soluble de la guanylate cyclase, chez des patients présentant une FE réduite et une ICC

récemment décompensée. Le critère d'évaluation principal, à savoir le décès d'origine cardiovasculaire ou l'hospitalisation pour insuffisance cardiaque, était plus faible chez les patients ayant reçu le vériciguat que chez ceux ayant reçu le placebo.[122] Il n'y a pas eu de réduction de la mortalité toutes causes confondues ou de la mortalité cardiovasculaire. Le vériciguat peut donc être envisagé, en plus du traitement standard de l'insuffisance cardiaque, pour réduire le risque de mortalité d'origine cardiovasculaire et d'hospitalisation pour cause d'insuffisance cardiaque.[123]

b. Activateur de la myosine cardiaque

L'étude GALACTIC-HF a évalué l'efficacité et la sécurité de l'activateur de la myosine cardiaque, l'omécantiv mecarbil, chez des patients souffrant d'insuffisance cardiaque aiguë. Le critère d'évaluation principal, à savoir la survenue d'un premier épisode d'insuffisance cardiaque ou d'un décès d'origine cardiovasculaire, a été réduit de 8 %. Il n'y a pas eu de réduction significative de la mortalité CV. Actuellement, ce médicament n'est pas autorisé pour une utilisation dans l'insuffisance cardiaque. Toutefois, à l'avenir, il pourrait être envisagé, en plus du traitement standard de l'insuffisance cardiaque, pour réduire le risque de mortalité cardiovasculaire et d'hospitalisation pour insuffisance cardiaque aiguë.

Parallèlement aux thérapies générales précédemment citées, d'autres thérapies peuvent être envisagées chez des patients sélectionnés.

c. Autres traitements :

c.1. La resynchronisation cardiaque :

La CRT se définit classiquement comme la stimulation simultanée des ventricules gauche et droit, par une électrode implantée au niveau de l'endocarde du ventricule droit (VD) par voie veineuse et par une autre électrode, installée par canulation du sinus coronaire, au niveau de l'endocarde du VG[124]

Chez des personnes sélectionnées de manière appropriée, la resynchronisation cardiaque réduit la morbidité et la mortalité[125]. En outre, la resynchronisation cardiaque améliore la fonction cardiaque et la qualité de vie.

Recommendations	Class ^a	Level ^b
<p>CRT is recommended for symptomatic patients with HF in SR with a QRS duration ≥ 150 ms and LBBB QRS morphology and with LVEF $\leq 35\%$ despite OMT in order to improve symptoms and reduce morbidity and mortality.^{205–215}</p>	I	A
<p>CRT rather than RV pacing is recommended for patients with HFrEF regardless of NYHA class or QRS width who have an indication for ventricular pacing for high degree AV block in order to reduce morbidity. This includes patients with AF.^{216–219}</p>	I	A
<p>CRT should be considered for symptomatic patients with HF in SR with a QRS duration ≥ 150 ms and non-LBBB QRS morphology and with LVEF $\leq 35\%$ despite OMT in order to improve symptoms and reduce morbidity and mortality.^{205–215}</p>	IIa	B
<p>CRT should be considered for symptomatic patients with HF in SR with a QRS duration of 130–149 ms and LBBB QRS morphology and with LVEF $\leq 35\%$ despite OMT in order to improve symptoms and reduce morbidity and mortality.^{211,220}</p>	IIa	B
<p>Patients with an LVEF $\leq 35\%$ who have received a conventional pacemaker or an ICD and subsequently develop worsening HF despite OMT and who have a significant proportion of RV pacing should be considered for 'upgrade' to CRT.²²¹</p>	IIa	B

Figure 53 :Indications de la resynchronisation cardiaque

c.2. Le défibrillateur cardiaque implantable :

Une forte proportion de décès chez les patients atteints d'insuffisance cardiaque, survient de manière soudaine et inattendue. Beaucoup d'entre eux peuvent être dus à des troubles électriques, notamment des arythmies ventriculaires, des bradycardies et des asystolies, bien que certains soient dus à d'autres événements vasculaires aigus. Il a été démontré que les traitements qui améliorent ou retardent la progression de la maladie CV réduisent le taux annuel de mort subite[126], mais ils ne traitent pas les événements arythmiques lorsqu'ils se produisent. Les DAI sont efficaces pour corriger les arythmies ventriculaires potentiellement mortelles et préviennent également la bradycardie. Certains médicaments antiarythmiques peuvent réduire le taux de tachyarythmie et de mort subite, mais ils ne réduisent pas la mortalité globale[127] et peuvent même l'augmenter.

Recommendations	Class ^a	Level ^b
Secondary prevention		
An ICD is recommended to reduce the risk of sudden death and all-cause mortality in patients who have recovered from a ventricular arrhythmia causing haemodynamic instability, and who are expected to survive for >1 year with good functional status, in the absence of reversible causes or unless the ventricular arrhythmia has occurred <48 h after a MI. ^{162–164}	I	A
Primary prevention		
An ICD is recommended to reduce the risk of sudden death and all-cause mortality in patients with symptomatic HF (NYHA class II–III) of an ischaemic aetiology (unless they have had a MI in the prior 40 days—see below), and an LVEF ≤35% despite ≥3 months of OMT, provided they are expected to survive substantially longer than 1 year with good functional status. ^{161,165}	I	A
An ICD should be considered to reduce the risk of sudden death and all-cause mortality in patients with symptomatic HF (NYHA class II–III) of a non-ischaemic aetiology, and an LVEF ≤35% despite ≥3 months of OMT, provided they are expected to survive substantially longer than 1 year with good functional status. ^{161,166,167}	IIa	A
Patients should be carefully evaluated by an experienced cardiologist before generator replacement, because management goals, the patient’s needs and clinical status may have changed. ^{168–172}	IIa	B
A wearable ICD may be considered for patients with HF who are at risk of sudden cardiac death for a limited period or as a bridge to an implanted device. ^{173–176}	IIb	B
ICD implantation is not recommended within 40 days of a MI as implantation at this time does not improve prognosis. ^{177,178}	III	A
ICD therapy is not recommended in patients in NYHA class IV with severe symptoms refractory to pharmacological therapy unless they are candidates for CRT, a VAD, or cardiac transplantation. ^{179–183}	III	C

© ESC 2021

Figure 54 : indications du défibrillateur implantable

c.3. Les dispositifs d'assistance circulatoire :

L'assistance circulatoire peut améliorer la survie et les symptômes des patients atteints d'IC à un stade avancé. L'utilisation de cette dernière doit être envisagée pour les différents scénarios énumérés dans la figure 52.

Les dispositifs d'assistance circulatoire à court terme sont indiqués pour remédier à l'hypoperfusion et à l'hypoxie des organes critiques dans le cadre d'un choc cardiogénique. Ils peuvent être utilisés pendant une période courte et limitée, de quelques jours à quelques semaines. L'objectif est de soutenir le système nerveux central et la perfusion des organes, de corriger l'acidose et la défaillance de plusieurs organes jusqu'à ce que le devenir du patient devienne plus clair, qu'il s'agisse d'une récupération cardiaque, d'une transition vers une assistance circulatoire durable ou une transplantation cardiaque, ou, dans certains cas, d'une approche plus palliative.

L'assistance circulatoire à court terme doit être utilisée chez les patients présentant les profils INTERMACS 1 ou 2 en tant que pont vers la décision (BTD), pont vers le rétablissement (BTR), pont vers la transition (BTB) pour une assistance circulatoire à long terme ou une transplantation cardiaque urgente.

L'assistance circulatoire à long terme est indiquée chez des patients sélectionnés lorsque le traitement médical est insuffisant ou que l'assistance circulatoire à court terme n'a pas entraîné de récupération cardiaque ou d'amélioration clinique, ou pour maintenir le patient en vie jusqu'à la transplantation (pont vers la transplantation, BTT) ou pour lever les contre-indications à la transplantation cardiaque (pont vers la candidature, BTC), ou comme traitement de destination (DT).

L'assistance circulatoire à long terme doit être envisagée chez les patients présentant les profils INTERMACS 2 à 4 et également chez les patients présentant le profil INTERMACS 5 et 6, lorsqu'ils présentent des caractéristiques à haut risque. Les patients sans défaillance irréversible d'un organe terminal autre que cardiaque, qui se rétablissent du niveau 1 d'INTERMACS pendant une AMC à court terme, peuvent également bénéficier d'une CMC à long terme. Les

caractéristiques des patients potentiellement éligibles pour l'implantation d'un DAVG sont présentées dans la figure 52.

Bridge to decision (BTD)/ Bridge to bridge (BTB)	Use of short-term MCS (ECMO or Impella) in patients with cardiogenic shock until haemodynamics and end-organ perfusion are stabilized, contraindications for long-term MCS are excluded (brain damage after resuscitation) and additional therapeutic options including long-term VAD therapy or heart transplant can be evaluated.
Bridge to candidacy (BTC)	Use of MCS (usually LVAD) to improve end-organ function and/or to make an ineligible patient eligible for heart transplantation.
Bridge to transplantation (BTT)	Use of MCS (LVAD, BiVAD or TAH) to keep a patient alive who is otherwise at high risk of death before transplantation until a donor organ becomes available.
Bridge to recovery (BTR)	Use of MCS (short-term or long-term) to keep a patient alive until cardiac function recovers sufficiently to remove MCS.
Destination therapy (DT)	Long-term use of MCS (LVAD) as an alternative to transplantation in patients with end-stage HF ineligible for transplantation.

© ESC 2021

Figure 55 : Les différentes indications de l'assistance circulatoire mécanique.

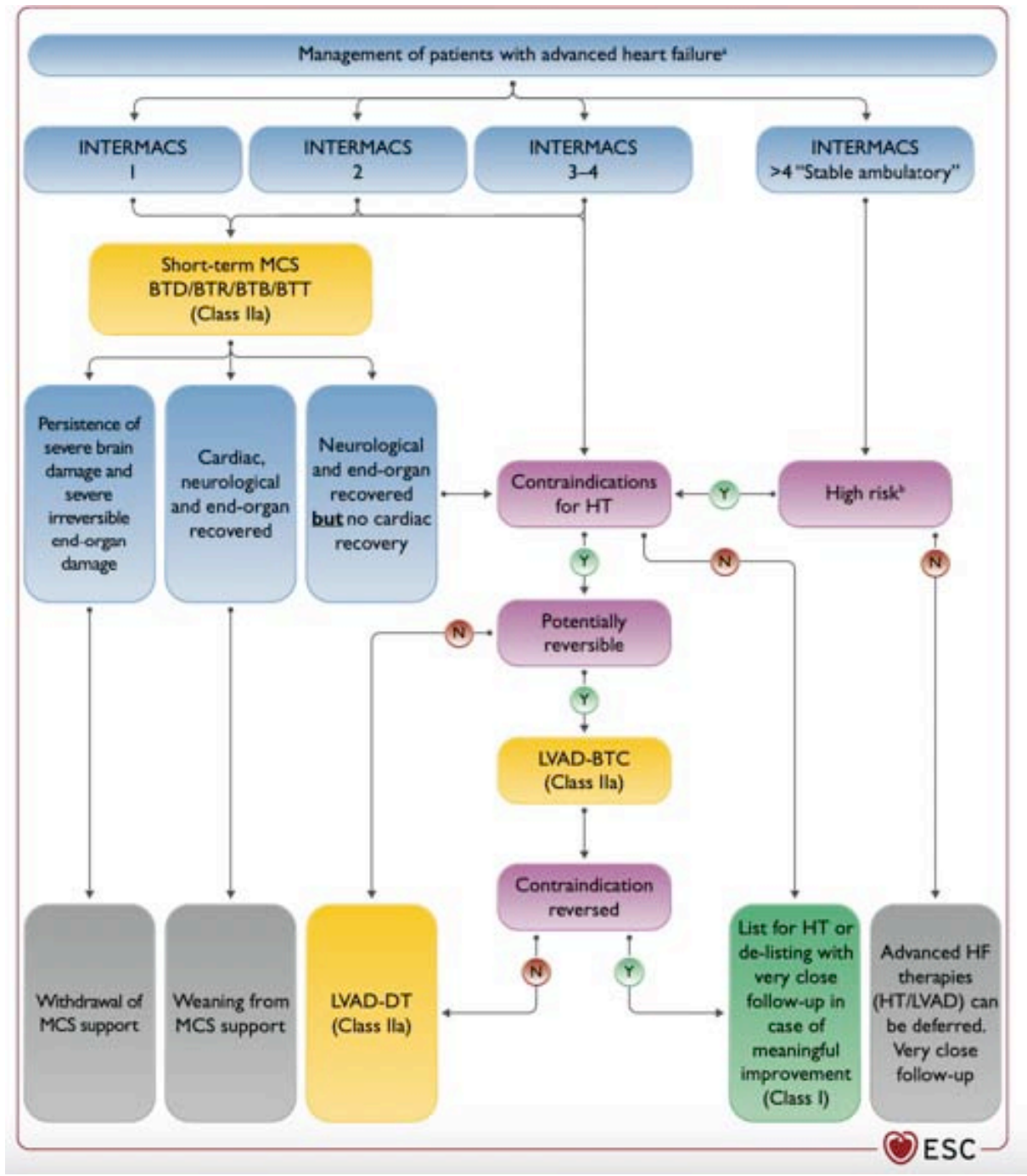


Figure 56 :Algorithme pour le traitement des patients souffrant d'insuffisance cardiaque avancée.

Patients with persistence of severe symptoms despite optimal medical and device therapy, without severe right ventricular dysfunction and/or severe TR, with a stable psychosocial background and absence of major contraindications*, and who have at least one of the following:

- LVEF <25% and unable to exercise for HF or, if able to perform cardiopulmonary exercise testing, with peak VO_2 <12 mL/kg/min and/or <50% predicted value.
- ≥ 3 HF hospitalizations in previous 12 months without an obvious precipitating cause.
- Dependence on i.v. inotropic therapy or temporary MCS.
- Progressive end-organ dysfunction (worsening renal and/or hepatic function, type II pulmonary hypertension, cardiac cachexia) due to reduced perfusion and not to inadequately low ventricular filling pressure (PCWP ≥ 20 mmHg and SBP ≤ 90 mmHg or cardiac index ≤ 2 L/min/m²).

© ESC 2021

Figure 57 :Patients potentiellement éligibles à l'implantation d'un dispositif d'assistance ventriculaire gauche

c.4. La transplantation cardiaque :

En l'absence de contre-indications, la transplantation cardiaque reste le traitement de référence de l'insuffisance cardiaque avancée. La transplantation améliore de manière significative la qualité de vie et l'état fonctionnel, bien que, pour des raisons indéterminées, le pourcentage de patients qui reprennent le travail soit plus faible que prévu. Outre le rejet primaire du greffon, les principaux défis après une transplantation cardiaque sont liés à l'efficacité ou aux effets secondaires de l'immunosuppression (par exemple, rejet, infection, vasculopathie de l'allogreffe cardiaque, rejet tardif du greffon, tumeur maligne, insuffisance rénale, hypertension, diabète de type 2).

Indications
Advanced HF ³⁷⁶
No other therapeutic option, except for LVAD as BTT
Contraindications
Active infection ^a
Severe peripheral arterial or cerebrovascular disease
Pharmacologic irreversible pulmonary hypertension (LVAD should be considered to reverse elevated pulmonary vascular resistance with subsequent re-evaluation to establish candidacy)
Malignancy with poor prognosis (a collaboration with oncology specialists should occur to stratify each patient as regards their risk of tumour progression or recurrence which increases with the use of immunosuppression)
Irreversible liver dysfunction (cirrhosis) or irreversible renal dysfunction (e.g. creatinine clearance <30 mL/min/1.73 m ²). Combined heart-liver or heart-kidney transplant may be considered
Systemic disease with multiorgan involvement
Other serious comorbidity with poor prognosis
Pre-transplant BMI >35 kg/m ² (weight loss is recommended to achieve a BMI <35 kg/m ²)
Current alcohol or drug abuse
Psychological instability that jeopardizes proper follow-up and intensive therapeutic regime after heart transplantation
Insufficient social supports to achieve compliant care in the outpatient setting

© FSC 2021

Figure 58 :Transplantation cardiaque : indications et contre-indications.

c.5. Autres dispositifs en cours d'évaluation :

Les technologies qui impliquent une modification de l'activité du système nerveux autonome, par exemple la thérapie d'activation du baroréflexe[128] ont également montré qu'elles offraient une amélioration modeste de la capacité d'effort et de la qualité de vie. Cependant, à l'heure actuelle, les preuves sont considérées comme insuffisantes pour étayer des recommandations spécifiques de lignes directrices concernant une réduction de la mortalité ou de l'hospitalisation pour insuffisance cardiaque.

c.6. Autres traitements selon étiologies

- Traitement immunosuppresseurs

L'efficacité du traitement immunosuppresseur de la myocardite diffère selon l'étiologie. Pour la myocardite lymphatique, l'efficacité n'est pas encore étayée par des preuves suffisantes. En revanche, les patients atteints de myocardite éosinophilique répondent favorablement au traitement immunosuppresseur, avec une augmentation du taux de survie des patients atteints de myocardite à cellules géantes.

De nombreux patients atteints de myocardite lymphocytaire aiguë guérissent spontanément de la maladie. Même les patients souffrant d'une insuffisance cardiaque sévère peuvent voir leur fonction cardiaque s'améliorer après un traitement standard de l'insuffisance cardiaque. Il n'existe actuellement aucune preuve de l'efficacité d'un traitement immunosuppresseur pour la myocardite lymphocytaire aiguë. Par conséquent, un traitement immunosuppresseur de routine n'est pas recommandé.

Tableau XV Protocole type de traitement immunosuppresseur de la myocardite lymphocytaire aiguë

	First 3 days	Up to 1 year	1 year and thereafter
	Steroid pulse therapy	Aftertreatment	Maintenance therapy
Unstable hemodynamics (Note 2)	Methylprednisolone 1g/day×3 days	<p>Prednisolone, beginning with 0.5-1 mg/kg/day</p> <ul style="list-style-type: none"> • Reduce the dose by 5 mg/day every 7 days (thereafter consider discontinuation) <p>In the case of poor response to the initial treatment, consider concomitant use of the following immunosuppressants:</p> <p>Cyclosporin 100-150 ng/mL (trough) or</p> <p>Tacrolimus 5-10 ng/mL (trough) or</p> <p>Azathioprine 1.5-2.0 mg/kg/day</p>	Consider dose reduction/discontinuation while paying attention to signs of recurrence, if there is no evidence suggesting inflammation and progressive damage to the myocardium in terms of blood troponin levels, diagnostic imaging (echocardiography, cardiac MRI, etc.), myocardial biopsy, etc.
Stable hemodynamics	Not considered (Note 3)		

La myocardite éosinophilique répond généralement bien au bolus des stéroïdes par rapport au myocardite à cellules géantes. Bien que rarement utilisés, le mycophénolate mofétil et l'azathioprine peuvent être des médicaments de seconde intention. Les symptômes peuvent disparaître avec des immunosuppresseurs concomitants, même chez les patients qui ont besoin d'inotropes ou d'une assistance circulatoire mécanique. Cependant, la durée appropriée de la corticothérapie et les facteurs de récurrence diffèrent en fonction de la maladie sous-jacente.

Tableau XVI Protocole type du traitement immunosuppresseur de la myocardite éosinophilique aiguë

	First 3 days	Up to 1 year	1 year and thereafter
	Steroid pulse therapy	Aftertreatment	Maintenance therapy
Unstable hemodynamics	Methylprednisolone 1g/day×3 days	Idiopathic or hypersensitivity eosinophilic myocarditis	
		Prednisolone 0.5-1 mg/kg/day • Reduce the dose by 5 mg/day every 7 days • Also consider tapering to discontinuation	Consider dose reduction/discontinuation while paying attention to signs of recurrence, if there is no evidence suggesting inflammation and progressive damage to the myocardium in terms of blood troponin levels, diagnostic imaging (echocardiography, cardiac MRI, etc.), myocardial biopsy, etc.
Stable hemodynamics	Not considered (Consider beginning from aftertreatment protocol)	Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis or eosinophilia syndrome	
		Treatment should be in accordance with the management of the underlying disease	

Le taux de survie des patients atteints de MCG, qui était autrefois une maladie mortelle, est amélioré grâce à la thérapie immunosuppressive.

Un traitement immunosuppresseur précoce, en particulier une thérapie combinée avec des stéroïdes, de la ciclosporine et de l'azathioprine ou du muromonab-CD3, a permis d'améliorer le taux de survie médian de 3,0 à 12,4 mois.[129]

Tableau XVII Protocole type du traitement immunosuppresseur pour la myocardite à cellules géantes

First 3 days	Up to 1 year	1 year and thereafter
Steroid pulse therapy	Aftertreatment beginning with combined use of (1) and (2)	Maintenance therapy
Methylprednisolone 1g/day×3 days	<ul style="list-style-type: none"> Begin with 0.5–1 mg/kg/day Reduce the dose by 5 mg/day every 7 days Maintain at the minimum dose 5 mg/day 	<p>(1) Prednisolone</p> <p>Consider dose reduction/discontinuation while paying attention to signs of recurrence, if there is no evidence suggesting inflammation and progressive damage to the myocardium in terms of blood troponin levels, diagnostic imaging (echocardiography, cardiac MRI, etc.), myocardial biopsy, etc.</p>
	(2) Cyclosporin or tacrolimus	
	Ciclosporin Up to 3 months: 150–300 ng/mL (trough) 3–12 months: 100–150 ng/mL (trough)	75–100 ng/mL (trough) Adjust according to signs of recrudescence and adverse drug reactions
	Tacrolimus (if not tolerated, use sirolimus) Up to 6 months: 10–15 ng/mL (trough) 6–12 months: 5–10 ng/mL (trough)	5–10 ng/mL (trough) Adjust according to signs of recrudescence and adverse drug reactions
	In cases of poor response to combined use of (1) and (2)	
Azathioprine 1.5–2.0 mg/kg/day or Mycophenolate mofetil 1.0–2.0 g/day	Consider dose reduction/discontinuation while paying attention to signs of recurrence, if there is no evidence suggesting inflammation and progressive damage to the myocardium in terms of blood troponin levels, diagnostic imaging (echocardiography, cardiac MRI, etc.), myocardial biopsy, etc.	

- **Immunothérapies** : [130]

Les lésions myocardiques dans la myocardite sont causées par des lésions directes dues à des virus ou par des lésions indirectes médiées par un mécanisme immunologique ou une cascade de cytokines pro-inflammatoires. En théorie, le traitement immunomodulateur par immunoglobuline cible le mécanisme physiopathologique fondamental de la myocardite et peut être utile pour inhiber l'inflammation, réduire les lésions myocardiques et améliorer les symptômes cliniques et le pronostic. Cependant, les données provenant d'études cliniques multicentriques à grande échelle font défaut et les études cliniques existantes ont produit des résultats incohérents. Il n'existe pas de norme globale de traitement immunosuppresseur ou immunomodulateur.

- **Thérapies antivirales** [131]

La thérapie antivirale peut théoriquement être efficace pour traiter la myocardite virale car une infection virale fait partie intégrante du processus pathologique. Par exemple, l'interféron- β peut être efficace pour traiter la myocardite causée par une infection par un entérovirus

(coxsackievirus) ou un adénovirus, et l'acyclovir peut être efficace pour traiter la myocardite causée par une infection par le virus de l'herpès humain 6. Or, actuellement, il n'existe pas de thérapie antivirale dont l'efficacité soit établie ; par conséquent, la thérapie antivirale n'est généralement pas utilisée pour le traitement de la myocardite.

- **Immunoglobuline intraveineuse à forte dose :[132]**

L'immunoglobuline intraveineuse à forte dose module la réponse immunitaire et inflammatoire par une variété de mécanismes et 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.

Autres :

La bromocriptine agit en inhibant la production de prolactine, ce qui peut prévenir les rechutes en cas de nouvelle grossesse .[123]

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 bêtabloquants .[134]

Il est recommandé d'arrêter de boire l'alcool et de prendre des suppléments de vitamines, en particulier la thiamine (vitamine B1) .[135]

VI. Évolution et pronostic :[136]

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⁻¹ min⁻¹ sous bêtabloquant 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.



DISCUSSION DES RÉSULTATS



I. Données sociodémographiques

1. Âge

La moyenne d'âge de nos patients était de 66 ans avec une prédominance de la tranche d'âge de 60 à 80 ans, ce qui concorde avec les résultats des séries cités ci-dessous menés dans des services de cardiologie également. (Tableau XVIII)

Tableau XVIII : 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 [137]	40 ans	55 ans - 69 ans	29.6%
Hoque et al [138]	55 ans	51 ans - 60 ans	40%
Dieudonné et al[139]	52 ans	60 ans - 69 ans	22%
Lompo et al[140]	53 ans	51 ans - 60 ans	28,7%
Notre étude	66 ans	60 ans - 80 ans	63%

2. Sexe :

Dans notre série les hommes représentaient 79 % avec un sexe ratio de 3,7, ce constat est semblable à celui rapporté par Lompo et al [140] , Faraj et al [141] et Halliday et al. [142]

Par ailleurs, plusieurs études ont rapporté une prédominance féminine ; ceci peut être expliqué par la prédominance féminine dans les affections systémiques et le fait qu'elles sont réalisées dans des services de médecine interne. (Tableau XIX)

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

Sexes et Études	Nombre total de patients	Sexe masculin	Sexe féminin
Faraj et al[141]	27	70%	30%
Coulibaly et al [137]	135	33,33%	66,7%
Halliday et al[142]	881	67,1%	32,9%
Dieudonne et al[139]	200	49,5%	50,5%
Lompo et al [140]	143	64,3%	35,7%
Notre étude	91	79 %	21 %

II. Profil clinique

1. Les FDRCVx et antécédents

Les FDRCVx modifiables de notre échantillon sont dominées par le diabète (39,56%), le tabac (36,26%) et l'HTA (34,06%) et en dernier lieu la dyslipidémie ; 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. (TableauXX)

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

Études Antécédents	Faraj et al[141]	Coulibalyet al[137]	Dieudonné et al[139]	Lompo et al [140]	Notre étude
HTA	48%	32%	53%	38,5%	34,06%
Diabète	-	6.6%	2,5%	2,1%	39,56 %
Dyslipidémie	37%	-	13%	-	21,97%
Tabagisme	29%	14.1%	28%	16,1%	36,26 %
Alcool	-	-	5,5%	7%	53,84%
Dysthyroïdie	11%	20%	-	2,1%	2,19%
Radio- chimiothérapie	3,7%	-	-	-	1 %

2. Tableau clinique

2.1. Signes fonctionnels

La prédominance de la dyspnée classiquement rapportée dans la littérature était constatée également dans les séries récentes de d'Ikama et al[143] , Faraj et al [141] et Simon et al [144] ainsi que dans la nôtre.

Le stade II et III , selon la classification de NYHA, étant prédominant dans notre étude et cela est expliqué par l'accessibilité aux soins et le suivi rapproché des patients. (Tableau XXII)

Les autres signes fonctionnels sont représentés par la douleur thoracique et les palpitations à des pourcentages comparables aux autres études surtout celle de Simon et al puis en dernier lieu les palpitations qui n'étaient retrouvées que chez 19,78% des patients.

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

Étude Signe fonctionnels	Faraj [141]	Ikama[143]	Simon [144]	Notre étude
Dyspnée	88,9%	75%	100%	91,20%
Douleur Thoracique	40%	36%	32,9%	37,36 %
Palpitation	29%	37%	12,7%	19,78 %
Syndrome Œdémateux	-	51%	74,7%	12,08%

Tableau XXII : 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 [141]	Labodi et al [140]	Stephan et al	Dieudonné et al [139]	Notre étude
Stade 1	0%	0%	-	1.5%	0%
Stade 2	37.5%	3,5%	-	6.1%	28%
Stade 3	37.5%	25,7%	72%	28.1%	46%
Stade 4	25%	60,8%	72%	64.3%	26%

2.2. Signes physiques :

Les signes d'insuffisance cardiaque globale prédominent le tableau clinique ce qui en accord avec les résultats de la littérature. (Tableau XXIII)

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

Études Signe physique	Hoque et al [138]	Simon et al [144]	Dembélé et al [145]	Notre étude
Hépatomégalie	70%	51,9%	72%	48.3%
Reflux hépato-jugulaire	78%	-	45%	
Turgescences des veines jugulaires		63,3%	54%	
Œdèmes des membres inférieurs		74,7%	60%	
Ascite	-	24,1%		14,2%
Auscultation				
Râles crépitants	90%	59,5%	-	42%
Assourdissement des bruits du cœur	-	31%	-	2,19%
Souffle cardiaque	80%	26,6%	50%	10,9%
Bruits de Gallop	68%	7,6%	45%	3,29%

III. Examen paraclinique :

a. L'électrocardiogramme :

En général dans les CMD, l'ECG est presque toujours anormal et aucun signe n'est spécifique.[141]

Les arythmies cardiaques sont une cause majeure de détérioration clinique et de décès chez les patients atteints de cardiomyopathie dilatée.[146]

a.1.Trouble de rythme :

Dans notre échantillon, 39 patients présentaient une FA (42.8% des cas) et 79 avaient des extrasystoles ventriculaires (86.8% des cas).

Selon, S. Kumar[147], 30–40% des patients en insuffisance cardiaque chronique développent une FA durant l'évolution de leur pathologie augmentant la morbi – mortalité [146].

Selon le même auteur , des TRV peuvent être fréquemment retrouvés (90% des patients présentent des ESV et 50 à 60% des TV non soutenues)[146].

Deux de nos patients avait présenté une tachycardie ventriculaire soutenue non récupérée.

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

Études Trouble de rythme	S.Kumar et al [147]	Ikama et al [143]	Simon et al [144]	Notre étude
Fibrillation atriale	40%	5%	12,7%	42 .8%
Extrasystoles	90%	–	1,5%	86.8%
Tachycardie ventriculaire	60%	–	–	2.2%

a.1. Trouble de conduction

Les troubles de conduction peuvent également être présents 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[146].

Dans notre étude, un taux de 41,8% des patients présentaient un BBG, un taux important par rapport aux données de la littérature sauf pour l'étude menée au sein du service de cardiologie de l'hôpital universitaire de Rabat qui a trouvé une portion significative de BBG soit 76% des patients. (Tableau XXV)

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

Études BBG	Gentile et al[148]	Merlo et al[149]	Ikama et al[143]	Simon et al[144]	Faraj et al[141]	Notre étude
Bloc de branche gauche	27%	17%	16%	24,1%	76%	41,8%

a.2.Hypertrophie cavitaire :

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

L'HVG a été l'hypertrophie cavitaire la plus fréquente dans toutes les séries sauf chez lombo et al.[140]

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

Études Hypertrophie	Dieudonné et al [139]	Coulibaly et al[137]	Lombo et al [140]	Notre étude
HVG	50%	100%	30%	89%
HVD	-	90%	10%	7.7%
HAG	-	100%	50%	73%
HAD	-	83%	10%	46%

b. Radiographie thoracique :

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

Selon Bouakez et al[150], les images habituelles de poumon cardiaque sont constantes à ce stade évolutif.

En corrélation avec la clinique,41, 8% des malades avaient un syndrome alvéolo-interstitiel et une surcharge hilare réalisant l'aspect d'un OAP en rapport avec la décompensation cardiaque gauche ou globale.(Tableau XXVII)

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

Études Anomalie	Bouakez et al[150]	Visalakashi et al[151]	Notre étude
Cardiomégalie	90%	100%	100%
Épanchement pleural	55%	53%	13,2 %
Œdème aigu de poumon	55%	20%	41,8%

c. **Échocardiographie :**

L'ETT reste une pierre angulaire pour le diagnostic de CMD en raison de son faible coût et de son accessibilité. Le suivi du remodelage peut orienter le cadre étiologique et donner une idée pronostique. 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 les 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.

Dans notre échantillon, 100% de nos patients avaient une dilatation du VG. La valeur moyenne du DTD du VG était de 65,2 mm, ce qui ressemble aux études de Faraj et al (64,74 mm) légèrement diminuée par rapport à l'étude de Bouakez (67 mm), et plus élevée que l'étude de Hoque et al (61,8mm) et Visalakashi et al (58 mm)[[141],[150],[138],[151]]. (Tableau XX)

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

Étude DTD	Faraj et al [141]	Bouakez et al [150]	Hoque et al [138]	Visalakashi et al [152]	Simon et al [144]	Notre étude
Diamètre télé-diastolique du VG	64,74 mm	67 mm	61,8 mm	58 mm	63,08 mm	65,2 mm

.L'autre paramètre indispensable pour affirmer la CMD est la dysfonction VG objectivée chez tous nos patients avec une valeur moyenne de 35 % similaire aux études de Hoque et al[138], Ikama et al [143], et Simonn et al.[144]

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

Études FEVG	Simon et al[144]	Ikama et al[143]	Hoque et al[138]	Notre étude
Valeur moyenne de la FEVG	31%	32,46%	33,4%	35%

La régurgitation mitrale est classiquement trouvée en raison du remodelage du VG Dans notre étude, 56% des patients ont présenté une IM,. En outre, il existe d'autres atteintes valvulaires associées telles l'IAO cela concorde avec les résultats de Faraj et al.

Pourtant dans les études menées par Simon et al[144] et Dieudonné et al[139] trouvent des taux beaucoup plus faibles. Tableau (XXX)

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

Étude IM	Simon et al[144]	Dieudonné et al[139]	Faraj et al[141]	Notre étude
Insuffisance mitrale	36,7%	18%	100%	56%

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[152]et Kjaergaard et al[114] , 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 évaluation complète 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 thérapeutique.

Toutefois, son analyse peut s'avérer difficile du fait de sa géométrie.

44% de nos patients avaient une dysfonction VD en comparaison avec 25% des patients chez Venner et al[154].

Les valeurs moyenne de TAPSE était de 18,4 mm en cohérence avec l'étude de Venner et al [154], versus 12,5 mm dans l'étude de Zairi et al [155].

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

Études TAPSE	Venner et al[154]	Faraj et al[141]	Zairi et al[155]	Notre étude
TAPSE	18,6 mm	18,2 mm	12,5 mm	18,4mm

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[156].

Dans notre échantillon , nous avons obtenu une valeur moyenne de PAPs de l'ordre de 47,5mmHg, avec une valeur minimale de 21 mmHg et une valeur maximale de 74 mmHg, en analogie avec les études de Faraj et al [141] et plus élevé par rapport aux études de khachab et al (32,9mmHg) (Tableau XXXII)

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

Études PAPs	Faraj et al[141]	Khachab et al[157]	Venner et al[154]	Notre étude
Moyenne de PAPs	46,08 mmHg	32,9 mmHg	26 mmHg	47,5 mmHg

d. 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 devant la coronarographie à caractère invasif[141].

Dans notre étude, 3 patients de notre série ont réalisé une IRM cardiaque au cours de l'hospitalisation ou en ambulatoire mais vu le caractère rétrospectif de notre étude :

Les résultats sont comme suite :

- L'absence de viabilité vue la prise de contraste tardive transmurale chez 2 patients atteints de CMD ischémique.

- Un œdème myocardique avec réhaussement tardif dans le septum basal chez le patient atteint de CMD post covid

En terme de FEVG, selon Ibrahim et al [158], 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% [159], 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 être biaisée par des conditions de charge et hémodynamiques différentes. [159]

A propos du rehaussement tardif (RT), Faraj et al a distingué deux cas de figure. [141]

- Le premier, est intra myocardique non systématisé à un territoire coronaire, élément décisif qui distingue les CMD non ischémiques. Cependant, son apport étiologique au-delà de cette forte sensibilité reste limité
- Dans le deuxième cas, 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. [141]

Son intérêt pour la stratification pronostique devient de plus en plus important compte tenu de la corrélation entre la réhaussement tardif et les arythmies [160]. 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. [161]

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. [141]

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

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-épicaudique ou sous-endocardique, et l'absence de zones fibrotiques de systématisation coronarienne.[141]

Selon Mahrholdt H et al [162], la localisation du rehaussement tardif peut être un élément d'orientation dans le diagnostic étiologique de la myocardite infectieuse telles la myocardite à Parvovirus B19 et à herpes simplex virus

IV. Diagnostic étiologique:

Le diagnostic étiologique des cardiopathies dilatées est difficile à établir en pratique car les étiologies sont nombreuses, hétérogènes et parfois intriquées.

Selon les données de la littérature la CMD est idiopathique à 50% des cas [163].

Dans notre étude, la cardiopathie ischémique prédomine les étiologies représentant 48,4% des cas, suivie de l'origine rythmique à 17.5%, puis la CMD valvulaire dans 12.08% des cas, les autres étiologies sont comparables aux études soulignant le caractère rare de ces étiologies.

Tableau XXXIII : Tableau comparatif des étiologies incriminées entre notre série et la littérature.

Étiologie et Études	Dieudonné et al. [139]	Lompo et al [140]	Coulibaly et al [137]	Kasper et al[164]	Notre étude
HTA	46,5%	29,4%	28,9%	2.1%	-
valvulopathie	35,5%	0,9%	1,5%	1.5%	12.08%
CMD primitive	9%	37,1%	37,1%	46,5%	7.7%

CMD ischémique	3%	6,3%	1,5%	11%	48,4%
CMD toxique	2%	10%	-	6.5%	1.1%
CMD métabolique	2%	2,1%	8.9%	1.5%	1,1%
CMD du post partum	-	9,1%	20,7%	4,9%	1.1%
CMD virale	0,5%	2,1%	-	-	1.1%
CMD rythmique	0,5%	-	-	0,1%	17.5%
CMD auto-immune	-	-	-	2.2%	7.7%

V. Traitement :

Le traitement actuel des patients atteints de CMD repose sur le traitement de l'insuffisance cardiaque, la pierre angulaire pharmacologique étant constituée par les β -bloquants, les inhibiteurs du SRA (système rénine-angiotensine), les ARNI, les antagonistes de l'aldostérone, les inhibiteurs de la SGLT2 et les diurétiques.[165]

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.[166]

Dans notre étude, le traitement reposait principalement sur les diurétiques (97.6%), les inhibiteurs de l'ECA (83.5%), les bêtabloquant (75.8%), et les anti-antiagrégant plaquettaire chez 56 % des patients ce qui concorde avec les résultats de la littérature.(Tableau XXXIV)

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

Études et Traitements	Simon et al [144]	Ntusi et al[167]	Ikama et al [143]	Notre étude
Diurétiques	100%	97.5%	100%	97.8%
Inhibiteurs ECA	94%	100%	100%	83.5%
ARA 2	2,6%	-	-	16.4%
Inhibiteur de la néprilysine	-	-	-	13.2%

Bétabloquant	16,5%	95%	38%	75,8%
Inhibiteurs de SGLT2	-	-	-	39.5%
Anticoagulant	17,7%	-	11%	54,9%
Antiagrégant Plaquettaire	47,8%	27,5%	7%	56%
Digitalique	29,1%	87,5%	30%	5,5%

Concernant le traitement immunosuppresseurs ; Latham et al. [168] ont randomisé, dans le cadre d'un essai contrôlé, 52 patients atteints de cardiomyopathie dilatée idiopathique entre 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 par amélioration de la qualité de vie.

Selon MCNAMARA et al [169], 62 patients atteints de myocardite "virale" ont été randomisés pour recevoir des immunoglobulines en intra-veineuse à dose de 2g/Kg en association au traitement de l'insuffisance cardiaque. Un résultat favorable a été rapporté en se basant sur une amélioration franche de la FEVG et une amélioration du pronostic à court terme .

Selon L'ESETCID [170](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, [145]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 secondaire à un post-covid 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 [170] Latham et al [168].

Pour la cardiomyopathie du post partum la patiente de notre série a été mise sous traitement de l'insuffisance cardiaque ; ceci concordait avec l'étude de MCNAMARA et al [169]

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

Pathologie et études	ESETCID [170]	Dembélé et al, [145]	MCNAMARA et al [169]	Latham et al [168]	Notre étude
Auto-immune	Prednisolone + Azathioprine + Ciclosporine	-	-	-	Prednisolone + cyclophosphamide
Idiopathique	-	-	-	Prednisolone	Methylprednisolone
Postpartum	-	Traitement IC	-	-	Traitement IC
Virale	-	-	Immunoglobulines à forte dose +traitement IC	-	Prednisolone+ traitement IC

Pour le cas de cardiomyopathie dilatée sur hypocalcémie :la patiente a été mise sous traitement d'insuffisance cardiaque associée à la correction de son hypocalcémie par l'introduction d'un dérivé de la vitamine D en association à sa supplémentation calcique ce qui concorde avec l'attitude de Valek et al. et Unger et al.[171,172]

Pour le cas de cardiomyopathie dilatée sur maladie coeliaque :notre patient a été mis sous traitement d'insuffisance cardiaque un régime sans gluten. Cette attitude rejoint celle de Milisavljevic et al.[173] et ELNOUR et al.[174]

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 β bloquants 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 [175]

Dans notre étude l'évolution était généralement favorable (54 cas) °marquée par une amélioration de la FEVG, et la stabilisation de la dilatation ventriculaire. L'altération de la FEVG a été marquée chez 33 patients. 4 décès ont été déplorés dont deux suite à un trouble de rythme à type de tachycardie ventriculaire soutenue non récupérée et deux par choc cardiogénique réfractaire .



CONCLUSION



La cardiomyopathie dilatée (CMD) est une maladie du muscle cardiaque caractérisée par une dilatation du ventricule gauche (VG) associée à un dysfonctionnement systolique, en l'absence de facteur déclenchant clair.

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

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 diagnostic d'une CMD. Cependant l'IRM cardiaque semble une étape désormais incontournable grâce à son rôle de caractérisation tissulaire, qui non seulement permet une orientation diagnostique mais aussi une optimisation de la prise en charge thérapeutique.

La variété des étiologies sous-jacentes incite et impose une collaboration multidisciplinaire pour la prise en charge de ces patients.

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



RESUMES



Résumé

Contexte : La cardiomyopathie dilatée (CMD) est une maladie du muscle cardiaque caractérisée par une dilatation du ventricule gauche (VG) associée à un dysfonctionnement systolique, en l'absence de facteur déclenchant clair.

Objectif de l'étude : Déterminer les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques 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 dilatée hospitalisés au service de cardiologie de l'HMA, sur une période de 2 ans, allant du 1 janvier 2021 au 1^{er} janvier 2023.

Résultats :

Quatre-vingt et onze patients ont été réunis. Le sex-ratio H/F était de 3,7. La moyenne d'âge était de 66 ans. La majorité des patients présentaient plus de 3 facteurs de risque cardio-

vasculaires. Les manifestations cliniques les plus retrouvées étaient celles de l'insuffisance cardiaque droite. Au sujet du bilan paraclinique, l'électrocardiogramme objectivaient différentes anomalies non spécifique, dominées par les troubles de rythme (90%), les troubles de conduction (56%) et les hypertrophies cavitaires électriques (90%). La radiographie thoracique a retrouvé une cardiomégalie chez tous les patients avec un index cardio-thoracique moyen à 0,62.

Concernant l'échocardiographie, la moyenne des valeurs du DTD du ventricule gauche était 65.2 mm, la fraction d'éjection avait une valeur moyenne de 33%, les valvulopathies ont été recensées chez la majorité des patients (78%), l'hypokinésie globale était présente chez 63 patients. À propos de la fonction du ventricule droit, la moyenne du TAPSE et du PAPs était respectivement de 18.4 mm et 45,5 mm Hg.

L'étiologie la plus fréquente de notre série était la cardiopathie ischémique avec un taux de 48.4% suivie de l'origine rythmique chez 17.5% puis les valvulopathies chez 12.08%, les autres étiologies étaient le lupus érythémateux disséminé chez 4 patients, la connectivite mixte chez 2 patients, tandis que la maladie de Behçet, l'hypocalcémie, la radiothérapie, le post partum, le post-covid, et la maladie cœliaque ont été retrouvés chez un seul patient.

La prise en charge reposait principalement sur le traitement de l'insuffisance cardiaque. Tous les patients étaient sous mesures hygiéno-diététiques, 97.8% sous diurétiques, 83.5% sous IEC , 75.8% sous bêtabloquants et 39.5% sous ISGLT2. Associé à ce traitement d'insuffisance cardiaque, un traitement de l'étiologie sous jacente a été instauré.

L'évolution était généralement favorable dans 59% des cas et défavorable dans 33%, Quatre décès ont été déplorés, dont deux suite à un trouble de rythme à type de tachycardie ventriculaire soutenue non récupérée malgré les mesures de réanimation et deux par choc cardiogénique réfractaire sur décompensation aigue de leur insuffisance cardiaque.

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 sur des bilans biologiques et radiologiques parmi 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 à celui de l'étiologie.

Summary

Background : Dilated cardiomyopathy (DCM) is a disease of the heart muscle characterized by dilatation of the left ventricle (LV) associated with systolic dysfunction, in the absence of a clear triggering factor.

Study Objective: To determine the epidemiological, clinical, paraclinical and therapeutic aspects of patients with DCM.

Patients and methods: Our series is a retrospective, descriptive and analytical study based on records of patients with dilated cardiomyopathy hospitalized in the cardiology department of the MHA, over a 2-year period from January 1, 2021 to January 1, 2023.

Results:

Ninety-one patients were enrolled. The sex ratio M/F was 3.7. The mean age was 66 years. The majority of patients had more than 3 cardiovascular risk factors. The most common clinical manifestations were those of right heart failure. The electrocardiogram showed various non-specific abnormalities, dominated by rhythm disorders (90%), conduction disorders (56%) and electrical cavity hypertrophy (90%). Chest radiography revealed cardiomegaly in all patients, with a mean cardiothoracic index of 0.62.

On echocardiography, the mean left ventricular EDD was 65.2 mm, the ejection fraction had a mean value of 33%, valvular diseases was found in the majority of patients (78%), and global hypokinesia was present in 63 patients. Regarding the right ventricular function, the mean TAPSE and PAPs were 18.4 mm and 45.5 mm Hg respectively.

The most frequent etiology in our series was ischemic heart disease with a rate of 48.4%, followed by rhythmic origin in 17.5%, then valvular disease in 12.08%. Other etiologies were systemic lupus erythematosus in 4 patients, mixed connectivitis in 2 patients, while Behçet's disease, hypocalcemia, radiotherapy, post partum, post covid, and celiac disease were found in only one patient.

Treatment was based mainly on the management of heart failure. All patients were treated with dietetic measures, 97.8% with diuretics, 83.5% with ACE inhibitors, 75.8% with beta-blockers and 39.5% with ISGLT2. Treatment of the underlying etiology was initiated in conjunction with treatment of heart failure.

The outcome was generally favorable in 59% of cases and unfavorable in 33%. Four deaths occurred, including two following a sustained ventricular tachycardia that did not recover despite CPR measures, and two due to refractory cardiogenic shock following acute decompensation of their heart failure.

Conclusion:

At the end of this study, we highlight the importance of early diagnosis of this pathology in improving the long-term prognosis of patients.

The key issue is etiological diagnosis, based on biological and radiological tests, with MRI playing an important role in 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 بالإضافة إلى خلل انقباضي في حالة غياب عامل واضح .

هدف الدراسة : تحديد المظهر الوبائي و السريري للمرضى الذين يعانون من مرض اعتلال عضلة القلب التوسعي ، تحديد الأسباب المختلفة وتقييم الأساليب العلاجية المختلفة.

المرضى والطرق : دراستنا هي عبارة عن دراسة وصفية تحليلية بأثر رجعي ، معتمده على سجلات المرضى الذين يعانون من اعتلال عضلة القلب التوسعي في قسم أمراض القلب بالمستشفى العسكري في مراكش ، على مدار عامين، بدءًا من 1 يناير 2021 إلى 1 يناير 2023.

النتائج : بعد دراسة واحد وتسعين مريضاً، نسبة الجنس كانت 3.7، وكان متوسط العمر 66 سنة. قدم غالبية المرضى أكثر من 3 عوامل خطر القلب والأوعية الدموية. وكانت المظاهر السريرية الأكثر شيوعاً هي قصور القلب الأيمن ، في حين أظهرت الفحوصات السريرية المتمثلة بتخطيط كهربية القلب وجود العديد من الشذوذ أبرزها اضطرابات الإيقاع (90%)، واضطرابات التوصيل (56%) وتضخم الأجواف الكهربائية (90%). كما كشفت الأشعة السينية للصدر عن تضخم القلب عند جميع المرضى مع متوسط قدره 0.62.

فيما يتعلق بتخطيط صدى القلب، كان متوسط قيمة DTD للبطين الأيسر 65.2 ملم، وكان متوسط قيمة الكسر القذفي 33%، وتم تحديد اعتلالات الصمامات عند غالبية المرضى (78%)، في حين سجل نقص الحركة الشامل عند 63 مريضاً. فيما يتعلق بوظيفة البطين الأيمن، كان متوسط TAPSE و PAPs 18.4 ملم و 45.5 ملم زئبق، على التوالي.

انت المسببات الأكثر شيوعاً في سلسلتنا هي أمراض القلب الإقفارية بمعدل 48.4% يليها أصل إيقاعي في 17.5% ثم أمراض القلب الصمامية في 12.08%، وكانت المسببات الأخرى هي الذئبة الحمامية الجهازية في 4 مرضى، ومرض النسيج الضام المختلط في 2.

بينما تم العثور على مرض بهجت، ونقص كلس يوم الدم، والعلاج الإشعاعي، وما بعد الولادة، وما بعد كوفيد، وداء الزلافي عند مريض واحد فقط.

كان العلاج يعتمد بشكل أساسي على علاج قصور القلب. إذ اتبع جميع المرضى نمط حياة وتدابير غذائية، 97.8% تناولوا مدرات البول، 83.5% يستخدمون مثبطات الإنزيم المحول للأنجيوتنسين، 75.8% يستخدمون حاصرات المستقبلات بيتا و 39.5% يستخدمون ISGLT2. موازاة مع علاج المسببات الكامنة.

وكانت النتيجة مواتية بشكل عام في 59% من الحالات وغير مواتية في 33%. وقد تم استنكار أربع حالات وفاة، بما في ذلك حالتان بعد اضطراب حاد في ضربات القلب الذي لم يتم شفاؤه على الرغم من تدابير الإنعاش واثنان بسبب قصور حاد في عضلة القلب.

استنتاج:

في نهاية هذا العمل، نحفظ 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 مكاناً مهماً في التشخيص الإيجابي والتوجه المسبب للمرض.

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



ANNEXE



FICHE D'EXPLOITATION

CARDIOMYOPATHIE DILATÉE : Aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques

■

I- Identité du malade

- Nom : _____ Prénom : _____
- Age : _____
- Sexe : _____
- Profession : _____
- Statut marital : célibataire : marié (e) : veuf : divorcé :
- Origine: urbain: rural:
- Couverture sociale : RAMED : CI : CNC : FAR. AU NE :

II- Antécédents

A- Antécédents personnels

Médicaux :

I. Facteur de Risque Cardio-vasculaire :

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

2. Cardiopathie

Congénitale ischémiques troubles de rythme

2. Maladie de système : connectivite vasculaire

3 . Infection : Virale : Bactérienne : fongique :

4 . Endocrinopathie :

1. Dysthyroïdie : hyperthyroïdie : hypothyroïdie :

2. Autres :

5 . Néphropathie :

6 Neuropathie :

7 Déficit immunitaire :

8 . Autres

B. Chirurgicaux :

C. Toxico-allergique :

1. Alcool : oui non

2. Tabac : oui non

3.médicamenteuse oui non

4. Autres :

D. Gynéco-obstétricaux :

1. Gestité : Parité :
 2. Contraception :

IV- Examen clinique

A- Signes fonctionnels :

	Oui		Non
Dyspnée		Stade 1	
		Stade 2	
		Stade 3	
		Stade 4	
Douleur thoracique	Angineuse	CCS 1	
		CCS 2	
		CCS 3	
		CCS 4	
	Non angineuse		
Palpitation			
Syncope			
Lipothymies			
Hépatalgie			
Autres			

B- Signe physique :

1. Généraux :

FC : FR : TA : Fièvre :

Etat général : bon : passable : éré :

Conjonctive : c

olorées : 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 inf.	Oui		Non		
Bruits de cœur	Réguliers		Irréguliers		Assourdis
Souffle cardiaque	Non	Oui	Temps		
			Siege		
			Intensité		
Bruits de galop	Oui		Non		

3. Examen pleuropulmonaire :

Normal

Pathologique :

Râles crépitants : Râles sibilants Râles ronflants

Syndrome d'épanchement : aérien idien

4. Autres :

Examen cervical :

Normal

Pathologique :

- Goitres
- Adénopathies cervicales

Examen dermatologique :

Cutané :

Muqueuse :

Phanères :

Examen abdominal

Sensibilité

Matité des flancs

HMG

V- Examens complémentaires :

A- Radio thorax de face :

- Cardiomégalie : oui non
- Épanchement pleural : oui non
- Lésions parenchymateuses associées : oui non

B- Echographie cardiaque :

Qualité technique	Bonne	Moyenne		Mauvaise
Diamètre	VG :	OG :	VD :	OD :
Hypertrophie	VG :	OG :	VD :	OD :
Valve	Normales	Remaniées		Calcifiée
Cinétique globale	Bonne		Altérée	
Cinétique segmentaire	Bonne		Altérée	
Fraction d'éjection				
P. remplissage du VD				
Thrombus intra cavitaire				
Péricarde	Libre	Epanchement	Minime	
			Moyenne	
			Grande	
Autres				

C- 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 antérieur gauche		
	Hémi-bloc postérieur gauche		
	Bloc auriculo-ventriculaire		
Trouble de repolarisation	Oui	Non	
Trouble d'excitation		Oui	Non
	Extrasystole V		
	Extrasystole SV		
Trouble de rythme supra-ventriculaire			

D- Coronarographie :

Faite Non faite

Normale

Lésion monotroculaire type

Lésion bitroculaire type

Lésion tritroculaire type

E- IRM Cardiaque

Faite non faite

Technique

Résultats :

F- Biologie :

NFS		Crase sanguine		VS CRP		BIOCHIMIE		SEROLOGIE	
Hb		TP		CRP		UREE		VHB	
GB		TCA		VS		CREAT		VHC	
PQ		TQ		Na		TSH		VIH	
LYMPH				K		T3 / T4		EBV	
				Cl-		CALCEMIE		CMV	
				Mg2+		PH		TPHA / VDRL	
						CPK		SARS COVID 19	

IMMUNOLOGIQUE		AUTRES	
AC ANTI DNA		LDL	
AC ANTI NUCLEAIRE		HDL	
AC ANTICARDIOLIPINE		CHOL TOTAL	
AC ANTIPHOSPHOLIPIDE		TRIGLYCERIDE	
ANTICOAGULANT CIRCULANT		GLYCEMIE	
AC ANTI SSA		HBA1C	
AC ANTI SSB		FER	
AC ANTI RNP		FERRITINE	
AC ANTI SCL		ALBUMINE	
P-ANCA		VITAMINE B12	
C-ANCA		VITAMINE B1	
AUTRES		BNP/ProBNP/troponines	

VI- Traitement :

1- Hospitalisation : OUI NON

2- Mesure hygiéno-diététique : OUI NON

3- Médicaments :

	Oui	Non
ISGLT2		
Inhibiteur de la néprilysine		
Digitalique		
Diurétique		
Bétabloquant		
IEC		
ARA 2		
Nitrés		
Anti-agrégant plaquettaire		
Anti-coagulant		

4- traitement électrique

5-traitement chirurgical

6-réadaptation cardiaque

VII- Evolution :

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

Etiologie :

Cardiopathie	H.T.A
	Valvulaire
	Congénitale
	Rythmique
	Ischémique
Infectieuse	
Toxique	
Métabolique	
Post-partum	
Auto-immune	
Idiopathique	



BIBLIOGRAPHIE



1. **Pelliccia F, Limongelli G, Autore C, Gimeno–Blanes JR, Basso C, Elliott P**
Sex–related differences in cardiomyopathies. *Int J Cardiol.* 2019
2. **Vikhorev PG, Vikhoreva NN.**
Cardiomyopathies and Related Changes in Contractility of Human Heart Muscle.
Int J Mol
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6121228/>
3. **Harding D, Chong MHA, Lahoti N, Bigogno CM, Prema R, Mohiddin SA, et al.** Dilated cardiomyopathy and chronic cardiac inflammation: Pathogenesis, diagnosis and therapy.
J Intern Med. janv 2023
4. **Masarone D, et al.**
Epidemiology and Clinical Aspects of Genetic Cardiomyopathies.
Heart Failure Clinics
<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1551713617301277>
5. **Mahmaljy H, Yelamanchili VS, Singhal M.**
Dilated Cardiomyopathy.
In: StatPearls Publishing; 2023
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK441911/>
6. **Codd MB, Sugrue DD, Gersh BJ, Melton LJ.**
Epidemiology of idiopathic dilated and hypertrophic cardiomyopathy. A population–based study in Olmsted County, Minnesota, 1975–1984.
Circulation sept 1989
<https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.CIR.80.3.564>
7. **Torp A.**
Incidence of congestive cardiomyopathy.
Postgraduate Medical Journal
Disponible sur: <https://pmj.bmj.com/content/54/633/435>
8. **Gillum RF.**
Idiopathic cardiomyopathy in the United States, 1970–1982.
American Heart Journal
Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/0002870386901110>
9. **Manolio TA, Baughman KL, Rodeheffer R, Pearson TA, Bristow JD, Michels VV, et al.**
Prevalence and etiology of idiopathic dilated cardiomyopathy (summary of a National Heart, Lung, and Blood Institute Workshop).
The American Journal of Cardiology juin 1992
Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/000291499290901A>
10. **Miura K, Nakagawa H, Morikawa Y, Sasayama S, Matsumori A, Hasegawa K, et al.** Epidemiology of idiopathic cardiomyopathy in Japan: results from a nationwide survey.
Heart 1 févr 2002.
Disponible sur: <https://heart.bmj.com/content/87/2/126>
11. **Amoah AGB, Kallen C.**
Aetiology of Heart Failure as Seen from a National Cardiac Referral Centre in Africa.
Disponible sur: <https://www.karger.com/Article/FullText/6996>

- 12. 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
Disponible sur: <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000455>
- 13. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al.** Contemporary Definitions and Classification of the Cardiomyopathies.
Circulation 11 avr 2006
Disponible sur: <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287>
- 14. Br Heart J**
Report of the WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies.
Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC482464/>
- 15. Laissy JP, Dacher JN, Sebban V, Vignaux O.**
Cardiomyopathies.
Journal de Radiologie 1 mai 2004
Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0221036304976366>
- 16. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, et al.**
Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases.
Eur Heart J. janv 2008
- 17. Eloisa Arbustini et al.**
The MOGE(S) classification for a phenotype–genotype nomenclature of cardiomyopathy: endorsed by the World Heart Federation
Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24263073/>
- 18. Donal E, Delgado V, Bucciarelli–Ducci C, Galli E, Haugaa KH, Charron P, 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
- 19. Vasco Sequeira and Jolanda van der Velden**
Historical perspective on heart function: the Frank–Starling Law
Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5418489/>
- 20. Giri P, Mukhopadhyay A, Gupta M, Mohapatra B.**
Dilated cardiomyopathy: a new insight into the rare but common cause of heart failure.
Heart Fail Rev 1 mars 2022
Disponible sur: <https://doi.org/10.1007/s10741-021-10125-6>
- 21. De Paris V, Biondi F, Stolfo D, Merlo M, Sinagra G.**
Pathophysiology. In: Sinagra G, Merlo M, Pinamonti B, éditeurs. Dilated Cardiomyopathy: From Genetics to Clinical Management
Springer; 2019
Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK553848/>

- 22. Japp AG, Gulati A, Cook SA, Cowie MR, Prasad SK.**
The Diagnosis and Evaluation of Dilated Cardiomyopathy.
Journal of the American College of Cardiology 28 juin 2016
Disponible sur: <https://www.jacc.org/doi/full/10.1016/j.jacc.2016.03.590>
- 23. Vonk NA, Westerhof BE, Westerhof N.**
The Relationship Between the Right Ventricle and its Load in Pulmonary Hypertension.
Journal of the American College of Cardiology . 17 janv 2017
Disponible sur: <https://www.jacc.org/doi/10.1016/j.jacc.2016.10.047>
- 24. Travers JG, Kamal FA, Robbins J, Yutzey KE, Blaxall BC.**
Cardiac Fibrosis. Circulation Research 18 mars 2016
Disponible sur: <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCRESAHA.115.306565>
- 25. Shinde AV, Humeres C, Frangogiannis NG.**
The role of α -smooth muscle actin in fibroblast-mediated matrix contraction and remodeling.
Biochimica et Biophysica Acta (BBA) – Molecular Basis of Disease 1 janv 2017
Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0925443916302873>
- 26. Maruyama K, Imanaka-Yoshida K.**
The Pathogenesis of Cardiac Fibrosis: A Review of Recent Progress.
Int J Mol 27 févr 2022
Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8910720/>
- 27. Kong P, Christia P, Saxena A, Su Y, Frangogiannis NG.**
Lack of specificity of fibroblast-specific protein 1 in cardiac remodeling and fibrosis.
American Journal of Physiology-Heart and Circulatory Physiology
Disponible sur: <https://journals.physiology.org/doi/full/10.1152/ajpheart.00395.2013>
- 28. Landry NM, Cohen S, Dixon IMC.**
Periostin in cardiovascular disease and development: a tale of two distinct roles.
Basic Res Cardiol 3 nov 2017
Disponible sur: <https://doi.org/10.1007/s00395-017-0659-5>
- 29. Wang L, Yue Y, Yang X, Fan T, Mei B, Hou J, et al.**
Platelet Derived Growth Factor Alpha (PDGFR α) Induces the Activation of Cardiac Fibroblasts by Activating c-Kit.
Med Sci Monit. 6 août 2017;
- 30. Zhao XH, Laschinger C, Arora P, Szászi K, Kapus A, McCulloch CA.**
Force activates smooth muscle α -actin promoter activity through the Rho signaling pathway.
Journal of Cell Science 15 mai 2007
Disponible sur: <https://doi.org/10.1242/jcs.001586>
- 31. Abdullah CS, Li Z, Wang X, Jin ZQ.**
Depletion of T lymphocytes ameliorates cardiac fibrosis in streptozotocin-induced diabetic cardiomyopathy.
International Immunopharmacology 1 oct 2016
Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1567576916303083>

- 32. Jiang W, Xiong Y, Li X, Yang Y.**
Cardiac Fibrosis: Cellular Effectors, Molecular Pathways, and Exosomal Roles.
Front Cardiovasc Med 16 août 2021
Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8415273/>
- 33. Ma ZG, Yuan YP, Wu HM, Zhang X, Tang QZ.**
Cardiac fibrosis: new insights into the pathogenesis.
International Journal of Biological Sciences 7 sept 2018
Disponible sur: <https://www.ijbs.com/v14p1645.htm>
- 34. Hadi Khalil et al.**
Fibroblast-specific TGF- β -Smad2/3 signaling underlies cardiac fibrosis
Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28891814/>
- 35. Kong P, Christia P, Frangogiannis NG.**
The pathogenesis of cardiac fibrosis.
Cell Mol Life Sci. févr 2014
- 36. Yue Y, Meng K, Pu Y, Zhang X.**
Transforming growth factor beta (TGF- β) mediates cardiac fibrosis and induces diabetic cardiomyopathy.
Diabetes Res Clin Pract. nov 2017;
- 37. Jia G, Aroor AR, Hill MA, Sowers JR.**
Role of Renin-Angiotensin-Aldosterone System Activation in Promoting Cardiovascular Fibrosis and Stiffness.
Hypertension. sept 2018
- 38. Chuanyu Wei et al.**
NF- κ B mediated miR-26a regulation in cardiac fibrosis
Journal of Cellular Physiology – Wiley Online Library
Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/jcp.24296>
- 39. Clemens Duerrschmid et al.**
Tumor Necrosis Factor |
Circulation: Heart Failure
Disponible sur: <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCHEARTFAILURE.114.001893>
- 40. Szekely Y, Arbel Y.**
A Review of Interleukin-1 in Heart Disease: Where Do We Stand Today?
Cardiol Ther. juin 2018
- 41. Tao H, Yang JJ, Shi KH, Li J.**
Wnt signaling pathway in cardiac fibrosis: New insights and directions.
Metabolism. févr 2016;
- 42. u-Li Xiang, Ming Fang & Katherine E. Yutzey.**
Loss of β -catenin in resident cardiac fibroblasts attenuates fibrosis induced by pressure overload in mice
Nature Communications
Disponible sur: <https://www.nature.com/articles/s41467-017-00840-w>

- 43. Kemp CD, Conte JV.**
The pathophysiology of heart failure.
Cardiovascular Pathology. sept 2012;
- 44. Tristan Jones, Sean Spence.**
Dilated cardiomyopathy DCM: pathogenesis and clinical findings.
the calgury guide.
- 45. AM B, Ikama MS, Donatien M, F N, C L, Ellenga–Mbolla B, et al.**
Aspects épidémiologiques, radiologiques et électriques de la cardiomyopathie dilatée à l'hôpital général de Loandjili de Pointe–Noire (Congo Brazzaville) A propos de 82 cas. Médecine d'Afrique noire. 26 avr 2015;
- 46. Finocchiaro G, Merlo M, Sheikh N, De Angelis G, Papadakis M, Olivotto I, et al.**
The electrocardiogram in the diagnosis and management of patients with dilated cardiomyopathy.
European Journal of Heart Failure 2020
Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/ejhf.1815>
- 47. Pelto H, Owens D, Drezner J.**
Electrocardiographic findings suggestive of cardiomyopathy: what to look for and what to do next.
Curr Sports Med Rep. 2013
- 48. Pio M, Goeh–Akue E, Afassinou Y, Baragou S, Atta B, Missihoun E, et al.**
Insuffisances cardiaques du sujet jeune : aspects épidémiologiques, cliniques et étiologiques au CHU Sylvanus Olympio de Lomé.
Annales de Cardiologie et d'Angéiologie 1 sept 2014
Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0003392814000511>
- 49. C. VINCENT–TOUCHE**
L'écho–Doppler : son rôle essentiel dans l'insuffisance cardiaque
Cardiologie Pratique. 2015
Disponible sur: <https://www.cardiologie–pratique.com/journal/article/0011905–lecho–doppler–son–role–essentiel–dans–linsuffisance–cardiaque>
- 50. Eldrin F Lewis et al.**
Predictors of late development of heart failure in stable survivors of myocardial infarction: the CARE study
Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14563590/>
- 51. Scott D Solomon et al.**
Changes in ventricular size and function in patients treated with valsartan, captopril, or both after myocardial infarction
Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15967846/>
- 52. Solomon SD, Anavekar N, Skali H, McMurray JJV, Swedberg K, Yusuf S, et al.**
Influence of ejection fraction on cardiovascular outcomes in a broad spectrum of heart failure patients.
Circulation. 13 déc 2005;

- 53. Pocock SJ, Wang D, Pfeffer MA, Yusuf S, McMurray JJ, Swedberg KB, Ostergren J, Michelson EL, Pieper KS, Granger CB.**
Predictors of mortality and morbidity in patients with chronic heart failure
Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16219658/>
- 54. Tan YT, Wenzelburger F, Lee E, Heatlie G, Leyva F, Patel K, Frenneaux M, Sanderson JE.**
The pathophysiology of heart failure with normal ejection fraction: exercise echocardiography reveals complex abnormalities of both systolic and diastolic ventricular function involving torsion, untwist, and longitudinal motion
Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19555838/>
- 55. Dokainish H, Sengupta R, Pillai M, Bobek J, Lakkis N.**
Assessment of left ventricular systolic function using echocardiography in patients with preserved ejection fraction and elevated diastolic pressures.
Am J Cardiol. 15 juin 2008
- 56. Cikes M, Sutherland GR, Anderson LJ, Bijnens BH.**
The role of echocardiographic deformation imaging in hypertrophic myopathies.
Nat Rev Cardiol. juill 2010;
- 57. Modesto K, Cauduro S, Dispenzieri A, Khandheria B, Belohlavek M, Lysyansky P, et al.**
Two-dimensional acoustic pattern derived strain parameters closely correlate with one-dimensional tissue Doppler derived strain measurements.
European Journal of Echocardiography août 2006
Disponible sur:
<https://academic.oup.com/ehjcmimaging/articlelookup/doi/10.1016/j.euje.2005.07.003>
- 58. Stanton T, Leano R, Marwick TH.**
Prediction of all-cause mortality from global longitudinal speckle strain: comparison with ejection fraction and wall motion scoring.
Circ Cardiovasc Imaging. sept 2009;
- 59. Hung CL, Verma A, Uno H, Shin SH, Bourgoun M, Hassanein AH, et al.**
Longitudinal and circumferential strain rate, left ventricular remodeling, and prognosis after myocardial infarction.
J Am Coll Cardiol. 23 nov 2010;
- 60. Lang RM, Bierig M, Devereux RB, Flachskampf FA, Foster E, Pellikka PA, et al.**
Recommendations for Chamber Quantification: A Report from the American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee and the Chamber Quantification Writing Group, Developed in Conjunction with the European Association of Echocardiography, a Branch of the European Society of Cardiology.
Journal of the American Society of Echocardiography déc 2005
Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0894731705009831>

- 61. Roberto M. Lang, MD, FASE, Michelle Bierig, MPH, RDCS, FASE, Richard B. Devereux, MD, Frank A. Flachskampf, MD, Elyse Foster, MD, Patricia A. Pellikka, MD, Michael H. Picard, MD, Mary J. Roman, MD, James Seward, MD, Jack S. Shanewise, MD, FASE, Scott D. Solomon, MD, Kirk T. Spencer, MD, FASE, Martin St John Sutton, MD, FASE, and William J. Stewart, MD.**
Recommendations pour la Quantification des Cavités Cardiaques: Le Rapport de La Société Américaine d'Échocardiographie, La comité de Direction des Standards et le bureau de rédaction sur La quantification des Cavités Cardiaques, développé avec l'association Européenne d'Échocardiographie, une branche de La société Européenne de Cardiologie
Réalités Cardiologiques. 2020
Disponible sur: <https://www.realites-cardiologiques.com/2020/07/24/recommendations-pour-la-quantification-des-cavites-cardiaques-le-rapport-de-la-societe-americaine-dechocardiographie-la-comite-de-direction-des-standards-et-le-bureau-de-redaction-sur-la-qu/>
- 62. Zile MR, Gottdiener JS, Hetzel SJ, McMurray JJ, Komajda M, McKelvie R, et al.**
Prevalence and significance of alterations in cardiac structure and function in patients with heart failure and a preserved ejection fraction.
Circulation. 6 déc 2011;
- 63. Verma A, Meris A, Skali H, Ghali JK, Arnold JMO, Bourgoun M, et al.**
Prognostic implications of left ventricular mass and geometry following myocardial infarction: the VALIANT (VALsartan In Acute myocardial iNfarcTion) Echocardiographic Study.
JACC Cardiovasc Imaging. sept 2008;
- 64. Rudski LG, Lai WW, Afilalo J, Hua L, Handschumacher MD, Chandrasekaran K, Solomon SD, Louie EK, Schiller NB.**
Guidelines for the echocardiographic assessment of the right heart in adults: a report from the American Society of Echocardiography endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography
Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20620859/>
- 65. Anavekar NS, Gerson D, Skali H, Kwong RY, Yucel EK, Solomon SD.**
Two-dimensional assessment of right ventricular function: an echocardiographic-MRI correlative study.
Echocardiography. mai 2007;
- 66. Melenovsky V, Hwang SJ, Lin G, Redfield MM, Borlaug BA.**
Right heart dysfunction in heart failure with preserved ejection fraction.
Eur Heart J. 21 déc 2014;
- 67. Anavekar NS, Skali H, Bourgoun M, Ghali JK, Kober L, Maggioni AP, McMurray JJ, Velazquez E, Califf R, Pfeffer MA, Solomon SD.**
Usefulness of right ventricular fractional area change to predict death, heart failure, and stroke following myocardial infarction (from the VALIANT ECHO Study)
Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18308007/>

- 68. Serpa Pinto L, Xavier Pires S, Silva B, Farinha F, Vasconcelos C, Araújo Correia J.**
Predictive Factors of Severe Behçet's disease: A Longitudinal, Prospective Cohort Followed Between 1981–2020.
Reumatol Clin 1 août 2022
Disponible sur: <http://www.reumatologiaclinica.org/es-predictive-factors-severe-behcet39s-disease-articulo-S1699258X21001212>
- 69. Sanchis L, Gabrielli L, Andrea R, Falces C, Duchateau N, Perez-Villa F, et al.**
Left atrial dysfunction relates to symptom onset in patients with heart failure and preserved left ventricular ejection fraction.
Eur Heart J Cardiovasc Imaging. janv 2015;
- 70. Donal E, Raud-Raynier P, De Place C, Gervais R, Rosier A, Roulaud M, Ingels A, Carre F, Daubert JC, Denjean A.**
Resting echocardiographic assessments of left atrial function and filling pressure interest in the understanding of exercise capacity in patients with chronic congestive heart failure
Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18187295/>
- 71. Meris A, Amigoni M, Uno H, Thune JJ, Verma A, Køber L, et al.**
Left atrial remodelling in patients with myocardial infarction complicated by heart failure, left ventricular dysfunction, or both: the VALIANT Echo study.
Eur Heart J. janv 2009;.
- 72. Blume GG, Mcleod CJ, Barnes ME, Seward JB, Pellikka PA, Bastiansen PM, Tsang TS**
Left atrial function: physiology, assessment, and clinical implications
Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21565866/>
- 73. Dal-Bianco JP, Bartko PE, Levine RA.**
Anticipating the Vicious Circle of Post-Infarction Mitral Regurgitation: Imaging Insights.
Circ Cardiovasc Imaging juill 2016
Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5066163/>
- 74. Grigioni F, Enriquez-Sarano M, Zehr KJ, Bailey KR, Tajik AJ.**
Ischemic mitral regurgitation: long-term outcome and prognostic implications with quantitative Doppler assessment.
Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11282907/>
- 75. Kamperidis V, van Wijngaarden SE, van Rosendael PJ, Kong WKF, Regeer MV, van der Kley F, et al.**
Mitral valve repair for secondary mitral regurgitation in non-ischaemic dilated cardiomyopathy is associated with left ventricular reverse remodelling and increase of forward flow.
European Heart Journal – Cardiovascular Imaging 1 févr 2018
Disponible sur: <https://doi.org/10.1093/ehjci/jex011>
- 76. E Donal.**
Place de l'échographie dans les cardiomyopathies dilatées
Réalités Cardiologiques. 2015
Disponible sur: <https://www.realites-cardiologiques.com/2015/04/29/place-de-lechographie-dans-les-cardiomyopathies-dilatees/>

- 77. Tiffany Dong , Yvonne Gilliland , Christopher M Kramer ,Abraham Theodore , Milind Desai**
Multimodality imaging of hypertrophic cardiomyopathy.
Prog Cardiovasc Dis. 2023 Sep–Oct;80:14–24. doi: 10.1016/j.pcad.2023.08.004. Epub 2023 Aug 14. PMID: 37586654.
- 78. Khachab H.**
Intérêt pronostique de l'échographie cardiaque dans la cardiomyopathie dilatée
. UHP – Université Henri Poincaré; 2011
Disponible sur: <https://hal.univ-lorraine.fr/hal-01734214>
- 79. Li S, Wang Y, Yang W, Zhou D, Zhuang B, Xu J, et al.**
Cardiac MRI Risk Stratification for Dilated Cardiomyopathy with Left Ventricular Ejection Fraction of 35% or Higher.
Radiology 1 nov 2022
Disponible sur: <https://pubs.rsna.org/doi/10.1148/radiol.213059>
- 80. Sirajuddin A, Mirmomen SM, Kligerman SJ, Groves DW, Burke AP, Kureshi F, White CS, Arai AE.**
Ischemic Heart Disease: Noninvasive Imaging Techniques and Findings
Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34019437/>
- 81. Gannon MP, Schaub E, Grines CL, Saba SG.**
State of the art: Evaluation and prognostication of myocarditis using cardiac MRI.
J Magn Reson Imaging. juin 2019;
- 82. Vikse J, Ørn S, Romijn BJ de, Greve OJ, Norheim KB.**
Kardial sarkoidose.
Tidsskrift for Den norske legeforening 19 févr 2018
Disponible sur: <https://tidsskriftet.no/2018/02/klinisk-oversikt/kardial-sarkoidose>
- 83. Doughan AR, Williams BR.**
Cardiac sarcoidosis. Heart 1 févr 2006
Disponible sur: <https://heart.bmj.com/content/92/2/282>
- 84. Toure A, Gnaoulé DT, Judicael A, Ndja AP, Zouzou AE, Dion AL, et al.**
MRI aspects of left ventricular non compaction (LVNC): About 3 cases from Sub-Saharan Africa and review of the literature.
Radiol Case Rep. avr 2022
- 85. Subbaraman S, Rajan SC, Veeraiyan S, Natarajan P.**
Takotsubo Cardiomyopathy: Role of Cardiac MRI.
J Radiol Case Rep 30 juin 2021
Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8253155/>
- 86. Gil KE, Pawlak A, Gil RJ, Frontczak-Baniewicz M, Bil J.**
The role of invasive diagnostics and its impact on the treatment of dilated cardiomyopathy: A systematic review.
Advances in Medical Sciences 1 sept 2016
Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1896112616300190>
- 87. Emmanuel I. Skalidis MD, Frangiskos I. et al.**
Regional coronary flow and contractile reserve in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy
– Disponible sur:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109704017309?via%3Dihub>

- 88. Pawlak A, Przybylski M, Frontczak–Baniewicz M, Gil K, Nasierowska–Guttmejer AM, Gil RJ.**
Enterovirus Causing Progression of Heart Failure in a Patient with a History of Myocardial Infarction.
- 89. Endomyocardial biopsy and ultrastructural changes in dilated cardiomyopathy: taking a ‘deeper’ look into patients’ prognosis**
European Heart Journal | Oxford Academic
Disponible sur: <https://academic.oup.com/eurheartj/article/36/12/708/428708>
- 90. Pawlak A, Gil RJ, Kulawik T, Pronicki M, Karkucińska–Więckowska A, Szymańska–Dębińska T, et al.**
Type of desmin expression in cardiomyocytes – a good marker of heart failure development in idiopathic dilated cardiomyopathy.
J Intern Med. sept 2012
- 91. Moeinafshar A, Yazdanpanah N, Rezaei N.**
Diagnostic biomarkers of dilated cardiomyopathy.
Immunobiology. nov 2021;
- 92. Masson E.**
Quel bilan diagnostique demander?
. Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/article/209149/article/quel-bilan-diagnostique-demanderq>
- 93. Rapezzi C, Arbustini E, Caforio ALP, Charron P, Gimeno–Blanes J, Heliö T, 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 and Pericardial Diseases.
Eur Heart J. mai 2013;
- 94. Bj M, Ja T, G T, C A, D C, D A, 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 27 mars 2006.
Disponible sur: <http://europemc.org/article/MED/16567565>
- 95. Del Buono MG, Moroni F, Montone RA, Azzalini L, Sanna T, Abbate A.**
Ischemic Cardiomyopathy and Heart Failure After Acute Myocardial Infarction.
Curr Cardiol Rep. 2022
. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9556362/>
- 96. Almeida AG, Carpenter JP, Cameli M, Donal E, Dweck MR, Flachskampf FA, et al.**
Multimodality imaging of myocardial viability: an expert consensus document from the European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI).
Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 20 juill 2021;

- 97. Chareonthaitawee P, Christian TF, Hirose K, Gibbons RJ, Rumberger JA.**
Relation of initial infarct size to extent of left ventricular remodeling in the year after acute myocardial infarction.
J Am Coll Cardiol. 1 mars 1995;
- 98. Sharif D, Matanis W, Sharif-Rasslan A, Rosenschein U.**
Doppler echocardiographic myocardial stunning index predicts recovery of left ventricular systolic function after primary percutaneous coronary intervention.
Echocardiography. oct 2016;
- 99. Marco Giuseppe Del Buono, et al.**
Coronary Microvascular Dysfunction across the Spectrum of Cardiovascular Diseases: JACC State-of-the-Art Review –
Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8528638/>
- 100. Mitchell GF, Lamas GA, Vaughan DE, Pfeffer MA.**
Left ventricular remodeling in the year after first anterior myocardial infarction: a quantitative analysis of contractile segment lengths and ventricular shape.
J Am Coll Cardiol. mai 1992;
- 101. Westman PC, Lipinski MJ, Luger D, Waksman R, Bonow RO, Wu E, et al.**
Inflammation as a Driver of Adverse Left Ventricular Remodeling After Acute Myocardial Infarction.
Journal of the American College of Cardiology 3 mai 2016 .
Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109716008226>
- 102. Page BJ, Banas MD, Suzuki G, Weil BR, Young RF, Fallavollita JA, et al.**
Revascularization of chronic hibernating myocardium stimulates myocyte proliferation and partially reverses chronic adaptations to ischemia.
J Am Coll Cardiol. 24 févr 2015;
- 103. Iorgoveanu C, Zaghloul A, Ashwath M.**
Peripartum cardiomyopathy: a review.
Heart Fail Rev 2021
Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8510921/>
- 104. Machihudé Pio1 et al.**
Epidémiologie et étiologies des insuffisances cardiaques à Lomé.
- 105. Tschöpe C, Ammirati E, Bozkurt B, Caforio ALP, Cooper LT, Felix SB, et al.**
Myocarditis and inflammatory cardiomyopathy: current evidence and future directions.
Nat Rev Cardiol 2021
Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7548534/>
- 106. Uvera SGR, Caínas LC, Uribe JG, Ramírez EC, Hernández RDD, Lamadrid JV, et al.**
Alteraciones cardiacas en pacientes con lupus eritematoso sistémico y sospecha clínica de miocarditis: diagnóstico por resonancia magnética cardiovascular.
- 107. McGeoch L, Carette S, Cuthbertson D, Hoffman GS, Khalidi N, Koenig CL, et al.**
Cardiac Involvement in Granulomatosis with Polyangiitis.
J Rheumatol. juill 2015;4

108. **Seemann A, De Prost N, Paoletti MT, Sbidian E, Brun-Buisson C, Valeyrie-Allanore L.**
Vascular purpura revealing a severe dilated cardiomyopathy with left ventricular apical thrombus
Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23233780/>
109. **Tan TC, Neilan TG, Francis S, Plana JC, Scherrer-Crosbie M.**
Anthracycline-Induced Cardiomyopathy in Adults.
Compr Physiol. 1 juill 2015;
110. **Bowles EJA, Wellman R, Feigelson HS, Onitilo AA, Freedman AN, Delate T, et al.**
Risk of Heart Failure in Breast Cancer Patients After Anthracycline and Trastuzumab Treatment: A Retrospective Cohort Study.
JNCI Journal of the National Cancer Institute 5 sept 2012
Disponible sur: <https://academic.oup.com/jnci/article-lookup/doi/10.1093/jnci/djs317>
111. **Steinberg JS, Cohen AJ, Wasserman AG, Cohen P, Ross AM.**
Acute arrhythmogenicity of doxorubicin administration.
Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/1097-0142%2819870915%2960%3A6%3C1213%3A%3AAID-CNCR2820600609%3E3.0.CO%3B2-V>
112. **Chen SN, Mestroni L, Taylor MRG.**
Genetics of dilated cardiomyopathy.
Curr Opin Cardiol 1 mai 2021
Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8272929/>
113. **Mestroni L, Brun F, Spezzacatene A, Sinagra G, Taylor MR.**
GENETIC CAUSES OF DILATED CARDIOMYOPATHY.
Prog Pediatr Cardiol déc 2014
Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4288017/>
114. **Damas F, Ancion A, Tridetti J, Lancellotti P**
Non-compaction du ventricule gauche :
Diagnostic et prise en charge.
Disponible sur: https://orbi.uliege.be/bitstream/2268/262964/1/202012_06.pdf
115. **Bennour E, Marrakchi S, Attia M, Kamoun I, Laroussi L, Kachboura S.**
Sarcoidose cardiaque : du diagnostic à la prise en charge thérapeutique.
Cardiac Sarcoidosis: From diagnosis to management. 2020
116. **Galinier M, Lairez O, Roncalli J, Dumonteil N, Maury P, Pathak A, et al.**
Cardiomyopathies dilatées primitives et secondaires.
EMC – Cardiologie. janv 2011;
117. **Araújo F, Ducla-Soares JL.**
Tachycardiomyopathies.
Rev Port Cardiol. 1 mai 2002;
118. **Isnard R, Legrand L, Pousset F.**
Insuffisance cardiaque et diabète : données épidémiologiques, phénotype et impact sur le pronostic.
Médecine des Maladies Métaboliques mai 2021.
Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1957255721000560>

119. **Kara L, Abbou A, Grari R, Regagba D, Benmansour M.**
Hypertrophie ventriculaire gauche au cours de l'insuffisance rénale chronique : prévalence et facteurs de risque.
Néphrologie & Thérapeutique 1 sept 2018
Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1769725518303572>
120. **Hékimian G, Franchineau G, Bréchet N, Schmidt M, Nieszkowska A, Besset S, et al.**
Diagnostic et prise en charge des myocardites.
Méd Intensive Réa 31 mars 2017
Disponible sur: <http://link.springer.com/10.1007/s13546-017-1273-4>
121. **McDonagh TA, Metra M, Adamo M, Gardner RS, Baumbach A, Böhm M, et al.**
2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure:
Developed by the Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) With the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC.
European Heart Journal 21 sept 2021
Disponible sur: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab368>
122. **Armstrong PW, Pieske B, Anstrom KJ, Ezekowitz J, Hernandez AF, Butler J, et al.**
Vericiguat in Patients with Heart Failure and Reduced Ejection Fraction.
N Engl J Med. 14 mai 2020;
123. **Teerlink JR, Diaz R, Felker GM, McMurray JJV, Metra M, Solomon SD, Adams KF, Anand I, Arias-Mendoza A, Biering-Sørensen T, Böhm M, Bonderman D, Cleland JGF et al**
Cardiac Myosin Activation with Omecamtiv Mecarbil in Systolic Heart Failure –
Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33185990/>
124. **Ayesha Hasan and William T. Abraham**
Cardiac Resynchronization Treatment of Heart Failure
Annual Review of Medicine
Disponible sur:
<https://www.annualreviews.org/doi/abs/10.1146/annurev.med.57.051804.122251>
125. **Cleland JG, Abraham WT, Linde C, Gold MR, Young JB, Claude Daubert J, et al.**
An individual patient meta-analysis of five randomized trials assessing the effects of cardiac resynchronization therapy on morbidity and mortality in patients with symptomatic heart failure.
Eur Heart J. déc 2013;
126. **McMurray JJV, Packer M, Desai AS, Gong J, Lefkowitz MP, Rizkala AR, et al.**
Angiotensin-neprilysin inhibition versus enalapril in heart failure.
N Engl J Med. 11 sept 2014;
127. **Bardy GH, Lee KL, Mark DB, Poole JE, Packer DL, Boineau R, Domanski M, Troutman C, Anderson J, Johnson G, McNulty SE, Clapp-Channing N, Davidson-Ray LD, Fraulo ES, Fishbein DP, Luceri RM, Ip JH;**
Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure
Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15659722/>
128. **Zile MR, Lindenfeld J, Weaver FA, Zannad F, Galle E, Rogers T, et al.**
Baroreflex Activation Therapy in Patients With Heart Failure With Reduced Ejection Fraction.
J Am Coll Cardiol. 7 juill 2020;

129. **Caforio ALP, Angelini A, Blank M, Shani A, Kivity S, Goddard G, et al.**
Passive transfer of affinity-purified anti-heart autoantibodies (AHA) from sera of patients with myocarditis induces experimental myocarditis in mice.
Int J Cardiol. 20 janv 2015;
130. **Toshiyuki Nagai, Takayuki Inomata.**
JCS 2023 Guideline on the Diagnosis and Treatment of Myocarditis.
131. **Sinagra G, Porcari A, Gentile P, Artico J, Fabris E, Bussani R, et al.**
Viral presence-guided immunomodulation in lymphocytic myocarditis: an update.
Eur J Heart Fail févr 2021
Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7405140/>
132. **Huang X, Sun Y, Su G, Li Y, Shuai X.**
Intravenous Immunoglobulin Therapy for Acute Myocarditis in Children and Adults.
Int Heart J. 20 mars 2019;
133. **Honigberg MC, Givertz MM.**
Peripartum cardiomyopathy.
BMJ. 30 janv 2019;
134. **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
Disponible sur: <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000455>
135. **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;
136. **Ciarambino T, Menna G, Sansone G, Giordano M.**
Cardiomyopathies: An Overview.
International Journal of Molecular Sciences janv 2021
Disponible sur: <https://www.mdpi.com/1422-0067/22/14/7722>
137. **Dramane B. Coulibaly**
Cardiomyopathie dilatée étude épidémiologique et évolution dans le service de cardiologie du C.H.U Gabriel Touré
Disponible sur:
<https://bibliosante.ml/bitstream/handle/123456789/9073/09M89.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
138. **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 oct 2019;.
139. **DIEUDONE,**
Cardiomyopathies dilatées dans le service de cardiologie « B » DE L'HOPITAL NATIONAL DU POINT.

- 140. Lompo DL.**
Les Cardiomyopathies dilatées au CHN-YO : aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et évolutifs : à propos de 143 cas colligés de 1996 à 1999.
- 141. Faraj , Berbich, Lazrak, Chkili, Alaoui, Belmahi.**
Les Cardiomyopathies dilatées au CHU-rabat : aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et évolutifs
- 142. 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;
- 143. Ikama SM, Moualengue B, Makani J, Mongo-Ngamami SF, Ellenga-Mbolla B, Ondze-Kafata I, et al.**
Profil épidémio-clinique et évolutif des cardiomyopathies dilatées au Centre Hospitalier Universitaire de Brazzaville, Congo.
Pan Afr Med J 2018
Disponible sur: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/31/164/full/>
- 144. Simon M.**
Idiopathic Dilated Cardiomyopathy at the Hospital De La Paix in Ziguinchor: About 79 Cases.
- 145. Dembele MA.**
Cardiomyopathie du péripartum dans le service de cardiologie du CHU du POINT G BAMAKO.
- 146. 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;
- 147. Kumar S, Stevenson WG, John RM.**
Arrhythmias in Dilated Cardiomyopathy.
Cardiac Electrophysiology Clinics. juin 2015;
- 148. Gentile P, Paldino A, Cannatà A, Artico J, Barbati G, Ramani F, 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;
- 149. 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;
- 150. Bouakez A, Bouakez AH.**
ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES ET EVOLUTIFS DES CARDIOMYOPATHIES DILATEES. 2000
- 151. Kumar S et al.**
A Study of Clinical Profile of Dilated Cardiomyopathy in Co- Relation with ECG and Echocardiography | IOSR Journals
Disponible sur:
https://www.academia.edu/41333818/A_Study_of_Clinical_Profile_of_Dilated_Cardiomyopathy_in_Co-Relation_with_ECG_and_Echocardiography?auto=download

152. **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;
153. **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(
154. **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;
155. **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;.
156. **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.
157. **Khachab H.**
Intérêt pronostique de l'échographie cardiaque dans la cardiomyopathie dilatée.
158. **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;
159. **Wood PW, Choy JB, Nanda NC, Becher H.**
Left Ventricular Ejection Fraction and Volumes: It Depends on the Imaging Method.
Echocardiography. janv 2014;
160. **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;
161. **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;
162. **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;
163. **Olbrich HG. [**
Epidemiology-etiologie of dilated cardiomyopathy
Z Kardiol. 2001;

- 164. 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 1 mars 1994
Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/0735109794907404>
- 165. Yancy CW, Jessup M, Bozkurt B, Butler J, Casey DE, Colvin MM, 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;
- 166. Maisch B, Funcker R, Alter P, Portig I, Pankuweit S.**
Dilatative Kardiomyopathie und Myokarditis Aktuelle diagnostische Erfordernisse und therapeutische Möglichkeiten.
Der Internist. 2002;
- 167. 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.
- 168. Latham RD, Mulrow JP, Virmani R, Robinowitz M, Moody JM.**
Recently diagnosed idiopathic dilated cardiomyopathy: Incidence of myocarditis and efficacy of prednisone therapy.
American Heart Journal 1 avr 1989
Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/0002870389906261>
- 169. Dennis M. McNamara, Richard Holubkov, Randall C. Starling, G. William Dec, Evan Loh, Guillermo Torre-Amione, Alan Gass, Karen Janosko, Tammy Tokarczyk, Paul Kessler, Douglas L. Mann, Arthur M. Feldman**
Controlled Trial of Intravenous Immune Globulin in Recent-Onset Dilated Cardiomyopathy
Circulation
Disponible sur: https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.cir.103.18.2254?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori:rid:crossref.org&rfr_dat=cr_pub%20%20pubmed
- 170. Hufnagel G, Pankuweit S, Richter A, Schönian U, Maisch B.**
The European Study of Epidemiology and Treatment of Cardiac Inflammatory Diseases (ESETCID).
- 171. Válek M, Roblová L, Raška I, Schaffelhoferová D, Paleček T.**
Hypocalcaemic cardiomyopathy: a description of two cases and a literature review.
ESC Heart Failure juin 2020
Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ehf2.12693>
- 172. Unger S, Górna MW, Le Béhec A, Do Vale-Pereira S, Bedeschi MF, Geiberger S, et al.**
FAM111A Mutations Result in Hypoparathyroidism and Impaired Skeletal Development.
The American Journal of Human Genetics. juin 2013
Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S000292971300181X>
- 173. Milisavljević N, Cvetković M, Nikolić G, Filipović B, Milinić N.**
Dilated cardiomyopathy associated with celiac disease: case report and literature review.

174. Elnour S, Hashim M, Ibrahim H.

Dilated cardiomyopathy associated with celiac disease: A case report.

Clinical Case Reports nov 2021

Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ccr3.4990>

175. 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

Disponible sur: http://www.jstage.jst.go.jp/article/circj/70/4/70_4_376/_article

قسم الطب

أقسامها العظيمة

أنار أقباله في هنتي.

وأنصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف

والأحوال البادئ ولا وسع في انقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأنحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأنأكون نعل بالدوام من سائر رحمة الله،

بأدوار عايتي الطبية للقريب والبعيد، للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأنأثير علمي بالعلم، وأسخره لنفع الإنسان لا لأذاه.

وأنأوقر من علمني، وأعلم مني صغري، وأكون أخال كل من يلقى المهنة الطبية

متعاونين نعل بالبر والتقوى.

وأنتكون حياتي صدقاً يمان في سريو علانيتي،

نقية مما يشينها تجاهالهور سؤل هو المؤمن.

والله علما أقول شهيد

اعتلال عضلة القلب بالتوسعي : الجوانب الباثية، السريرية، التشخيصية والعلاجية

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 19/10/2023
من طرف

السيد : إلياس بندالي

المزداد في 1997/12/13 بأكادير

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية

اعتلال عضلة القلب - تخطيط صدى القلب - قصور القلب

اللجنة

الرئيس

ع. خاتوري

السيد

أستاذ في طب أمراض القلب

المشرف

ع. بوزردة

السيد

أستاذ في طب أمراض القلب

الحكام

س. الكريمي

السيد

أستاذة في طب أمراض القلب

ع. عبدو

السيد

أستاذ في جراحة القلب و الشرايين

ح. قاصف

السيد

أستاذ في الطب الباطني

