

Cardiomyopathies

Les cardiomyopathies constituent un group de maladies cardiaques à étiologies diverses dans lesquelles la cause initiale et prédominante est l'endommagement du myocarde (le muscle du cœur). Ultérieurement, elles peuvent évoluer vers l'insuffisance cardiaque.

Elles peuvent être :

- Primaires – ou idiopathiques, c'est à dire cause connue
- Secondaires à d'autres maladies :
 - o Maladies métaboliques: nutritionnelles, endocrines, etc.
 - o Maladies systémiques: maladies de collagène, néoplasies, etc.
 - o Maladies neurologiques, neuromusculaires, musculaires: dystrophies, ataxies, myopathies, etc.
 - o Maladies toxiques: médicamenteuses, biologiques
 - o Maladies dues aux agents physiques: radiations

Les cardiomyopathies se divisent en :

- Cardiomyopathie hypertrophique obstructive et non obstructive
- Cardiomyopathie restrictive
- Cardiomyopathie dilatatoire

A. La cardiomyopathie hypertrophique

La cardiomyopathie hypertrophique est une affection myocardique à cause inconnue (le plus souvent des cas génétiques), ce qui se caractérise par l'accroissement de l'épaisseur (hypertrophique) du myocarde ventriculaire et la désorganisation importante de l'architecture du myocarde (le muscle du cœur). L'hypertrophie peut être symétrique, uniformément répartie, ou asymétrique, affectant en particulier le septum interventriculaire (la paroi qui sépare les deux ventricules) en causant une obstruction du trajet de vidage du ventricule gauche, en réalisant la cardiomyopathie hypertrophique obstructive.

Les symptômes varient de l'absence de ceux-ci à la fatigue lors d'efforts progressivement plus réduits, la présence de la dyspnée (l'essoufflement), la présence de l'angine pectorale, vertige, syncope (perte de conscience), palpitations, fatigabilité.

La suspicion se formule en base de l'examen physique : la présence d'un soufflé systolique, de l'examen ECG (qui est modifié dans environ 80-90% des cas). Le diagnostic est mis à travers l'échographie cardiaque. On détermine le degré d'épaississement du myocarde ventriculaire, et également le degré de l'obstruction dans la voie de vidage du ventricule gauche (éléments très importants pour la décision thérapeutique).

Chez les patients diagnostiqués avec cardiomyopathie hypertrophique, il est absolument nécessaire de faire l'examen des membres de la famille (parents/enfants/frères), la maladie étant transmise le plus souvent de manière génétique.

L'évolution de la maladie est variable et imprévisible, la mortalité étant d'environ 3-4% par an. Généralement, la mort est subite, due aux troubles de rythme (la fibrillation ventriculaire).

Les facteurs qui prédisposent à la mort subite sont :

- Majeurs:
 - o Antécédents d'arrêt cardiaque
 - o La tachycardie ventriculaire non soutenue/soutenue prouvée ECG, Holter ECG etc.
 - o Antécédents familiaux de mort subite
 - o La syncope (la perte de conscience) non expliquée

- o L'épaisseur de plus de 30 mm de la paroi ventriculaire (déterminée de manière échographique)
- o La diminution anormale de la tension artérielle à l'effort
- Possibles :
 - o La fibrillation atriale
 - o L'ischémie myocardique
 - o Le degré de destruction dans la voie d'évidage du ventricule gauche - mesuré de manière échographique ou au cathétérisme cardiaque
 - o L'effort excessif (durant les compétitions)

Le traitement est :

- Médicamenteux : bêtabloquants, anti-arythmiques
- Interventionnel : l'embolisation percutanée à l'alcool de l'artère septale
- Chirurgical : myomectomie septale, le remplacement de la valve mitrale
- L'implantation de stimulateur cardiaque bicaméral : en certaines situations

Tous les patients âgés de plus de 40 ans diagnostiqués avec cardiomyopathie hypertrophique, avec des épisodes de douleur rétrosternale ou avec des facteurs de risque pour la maladie cardiaque ischémique nécessitent la coronarographie.

B. La cardiomyopathie dilatatrice

C'est une condition caractérisée par la croissance en dimensions du ventricule gauche et/ou droit. Peut être due à la progression d'autres maladies cardiaques: la cardiopathie ischémique avec ou sans infarctus myocardique, l'endommagement valvulaire, les cardiopathies congénitales, l'hypertension artérielle, d'autres maladies non cardiaques: neurologiques, inflammatoires (maladies de collagène, auto-immunes etc.), infectieuses (virales, bactériennes, fongiques, parasitaires, etc.), métaboliques (diabète sucré, endocrines, déficience nutritionnelle), toxiques (consommation d'alcool, de médicaments, de drogues, etc.), ou bien elle peut être idiopathique (sans cause connue).

Les signes et les symptômes peuvent aller de l'absence de ceux-ci aux phénomènes d'insuffisance cardiaque dus à l'altération de la fonction de la partie gauche du cœur: le ventricule et l'atrium gauche (fatigue aux efforts progressivement plus petits et au repos, dyspnée – l'essoufflement à l'effort ultérieur, à mesure que la maladie avance, aux effort quotidiens d'entretien ou au repos, jusqu'à l'œdème pulmonaire aigu) et ultérieurement dus à l'endommagement de la partie droite du cœur: le ventricule et l'atrium droit (accumulation de liquide au niveau des membres inférieurs, des poumons, du cœur, de l'abdomen, l'augmentation de la taille de la foie).

A mesure que la maladie avance, des complications peuvent survenir, à savoir :

- Embolies systémiques/pulmonaires : la formation de caillots sanguins qui pénètrent dans le système circulatoire du sang et provoquent l'obstruction (l'encrassement) des artères cérébrales (avec production d'accidents vasculaires cérébraux), des membres inférieurs/supérieurs (ischémie aigüe des membres inférieurs/supérieurs), ou dans d'autres territoires vasculaires;
- Arythmies : particulièrement la fibrillation atriale, extrasystoles, supraventriculaires et ventriculaires, tachycardie ventriculaire, fibrillation ventriculaire,
- Mort subite.

Investigations

- ECG
- Echocardiographie
- Coronarographie
- Holter ECG

Le traitement dépend de la phase de la maladie et comporte une combinaison de celui :

- Médicamenteux : bêtabloquants, diurétiques, inhibiteurs enzymes de conversion, digitaliques, antiagrégants, statines, nitrates, anticoagulants (selon la cause, la présence des complications et des maladies associées) ;
- L'implant de défibrillateur cardiaque : pour la prévention de la mort subite
- Dispositifs d'assistance ventriculaire
- Le transplant cardiaque.