

DIAGNOSTIC ET BILAN DES CMD

Cas clinique 1

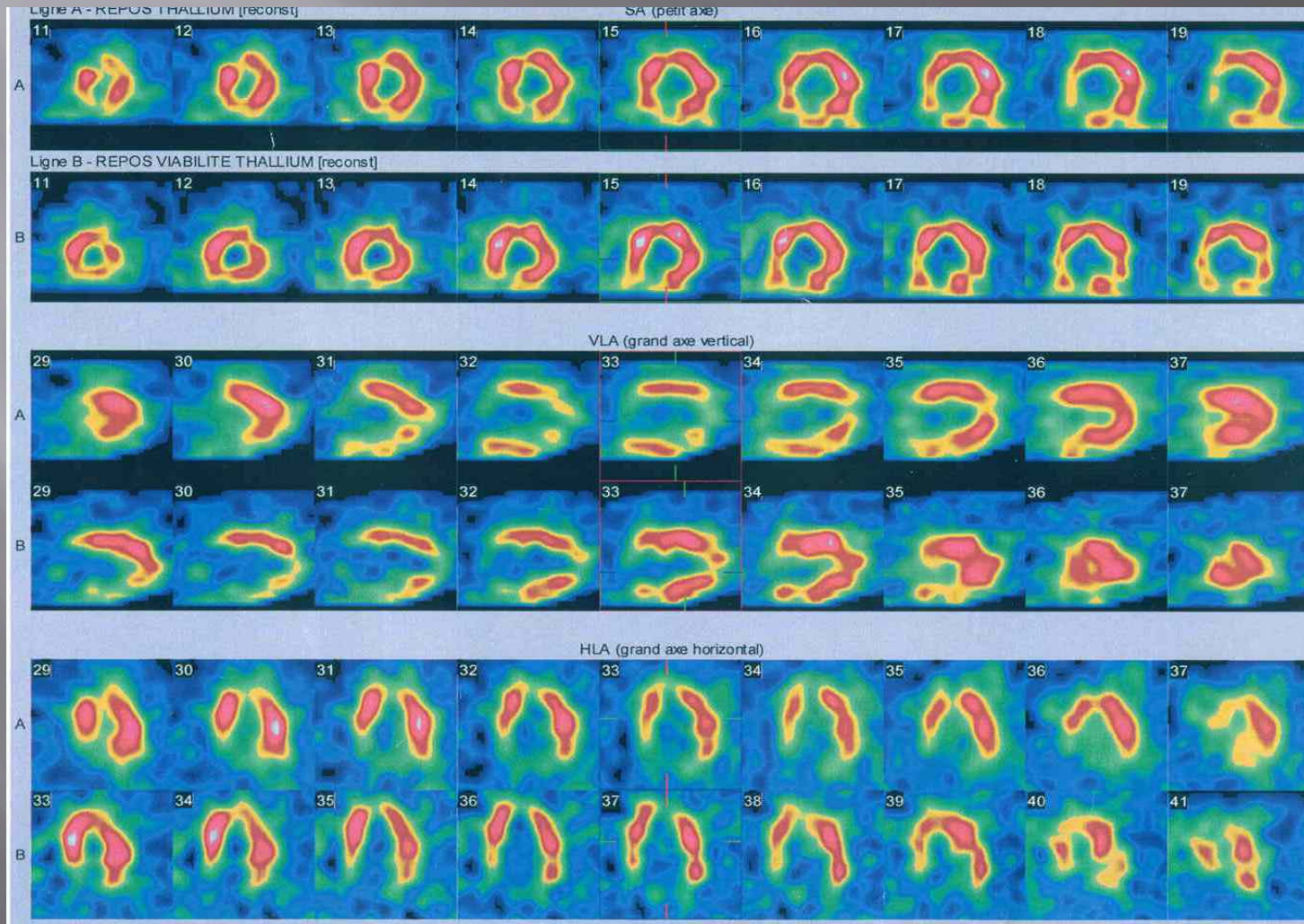
- ▣ Patient de 50 ans hospitalisé en décembre 2006 pour une décompensation cardiaque avec une FEVG à 15%
- ▣ ATCD et FdR:
 - 1993: Néoplasie amygdalienne gauche: chirurgie + radiothérapie - Guérie
 - Tabagisme: 2 paquets/jour, de 1969 à décembre 2006
 - Alcool: 100 gr/j
 - Dyslipidémie
 - CMD connue depuis 1993, avec altération modérée de la FEVG
 - Familiaux: CMD chez sa mère et 2 sœurs
 - Coronarographie: Sténose 80% sur l'IVA moyenne. Tests d'ischémie sont négatifs (écho-dobutamine et une FFR)

Cas clinique 1

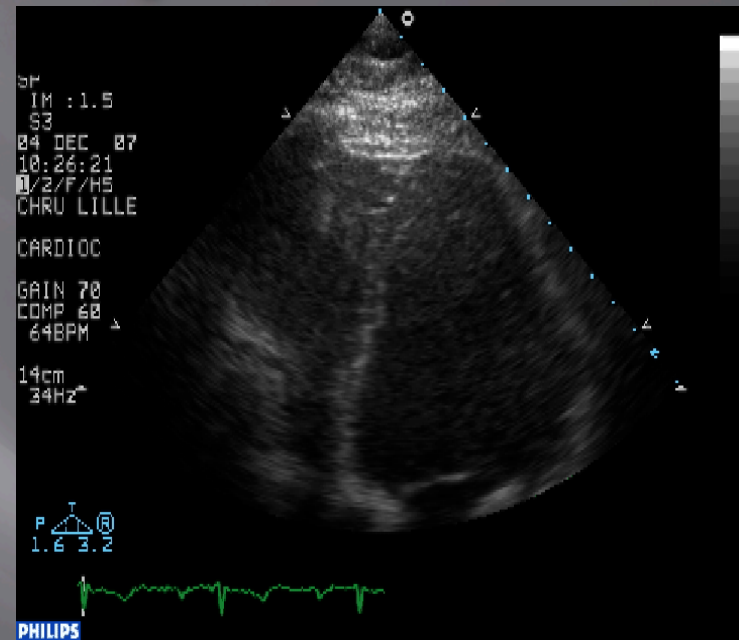
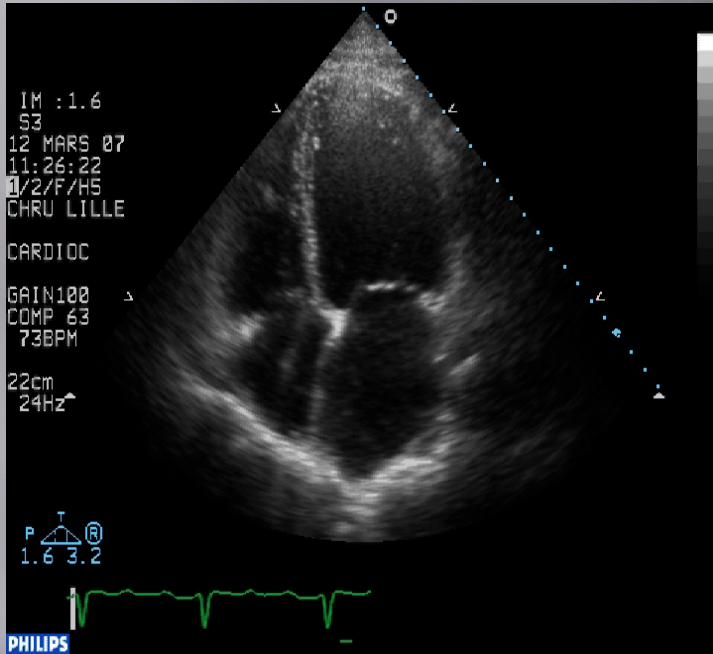
- ▣ Avril 2007: adressé pour bilan de transplantation cardiaque
- ▣ IRM pas de fixation de gadolinium
- ▣ Viabilité antérieure étendue sans viabilité inférieure
- ▣ Pontage IVA-MI

Scintigraphie

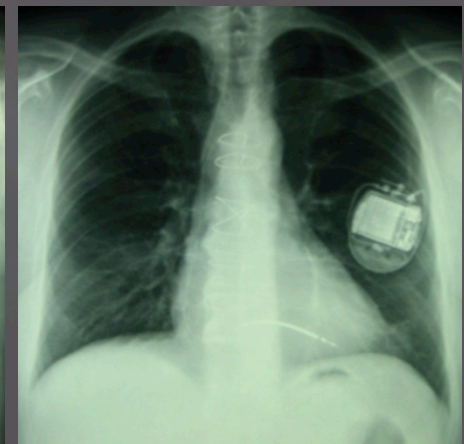
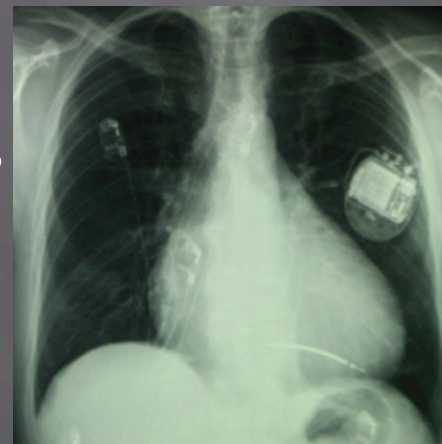
- Avril 2007: Viabilité en antérieure



Cas clinique 1



- ▣ Quelle étiologie pour cette CMD ?
 - Familiale
 - Alcoolique
 - Ischémique



Cas clinique 2

- ▣ Patient de 37 ans hospitalisé pour une décompensation cardiaque
- ▣ Dilatation du VG à 68 mm avec une FEVG à 35%
- ▣ Coronarographie:
 - Lésions significatives de la coronaire droite et de l'IVA
- ▣ Pontage MI-IVA et veineux sur la droite
- ▣ Pas d'amélioration de la FEVG
- ▣ Aggravation fonctionnelle avec FEVG toujours à 35%
 - Bilan de prétransplantation
 - IRM: pas de fixation de gadolinium
 - Coronarographie de contrôle: ponts parfaits
- ▣ En reprenant l'histoire du patient, fibrillation auriculaire à 29 ans
- ▣ Greffe cardiaque en 2012
- ▣ Probable CMD avec lésions coronaires sur tabagisme

Définition

- ▣ Cardiomyopathie =
maladie **intrinsèque** du myocarde
- ▣ D'origine **primitive**, excluant les autres causes CV
(valvulopathie, HTA, coronaropathie, cardiopathie
congénitale)
- ▣ Divers aspects morphologiques et fonctionnels

Étiologie

- ▣ Pas de cause identifiable
(Hypothèse : génétique, virale, immunologique)
- ▣ Étiologie probable ou certaine :
 - Toxique (alcool, chimiothérapie)
 - Génétique (formes familiales)
 - Associée aux dystrophies musculaires
 - Métabolique (hémochromatose)
 - Inflammatoire, infectieuses (myocardite)
 - Divers : post partum

Physiopathologie

- ▣ Perte des myofibrilles intracellulaires
- ▣ Mort des myocytes
- ▣ Développement d'une fibrose interstitielle

Epidémiologie

- ▣ Réelle prévalence non connue
- ▣ Probablement sous estimée
- ▣ 60% de l'ensemble des cardiomyopathies
- ▣ 3^o cause d'insuffisance cardiaque aigue
- ▣ 1^{ère} cause de transplantation cardiaque

Epidémiologie

- ▣ 5 à 8 nouveaux cas pour 100 000 habitants/an
- ▣ Prévalence : 1/2500 personnes
- ▣ Incidence chez l'enfant :
0,57 cas pour 100 000 enfants, garçons +++

Petretta M, et al. Am J of Cardiol 2011;108(8):1171-76

Towbin JA, et al. The Journal of Am Med Assoc 2006;296(15):1176-87

Epidémiologie

- ▣ Familiale si touche ≥ 1 autre membre de la famille
- ▣ Histoire familiale dans plus de 50% des cas
- ▣ Plus de 40 gènes décrits.... Hétérogénéité +++

Circulation

JOURNAL OF THE AMERICAN HEART ASSOCIATION



Seasonal Variation in Chronic Heart Failure Hospitalizations and Mortality in France

Fabrice Boulay, Frédéric Berthier, Olivier Sisteron, Yves Gendreike and Pierre Gibelin

Circulation 1999, 100:280-286

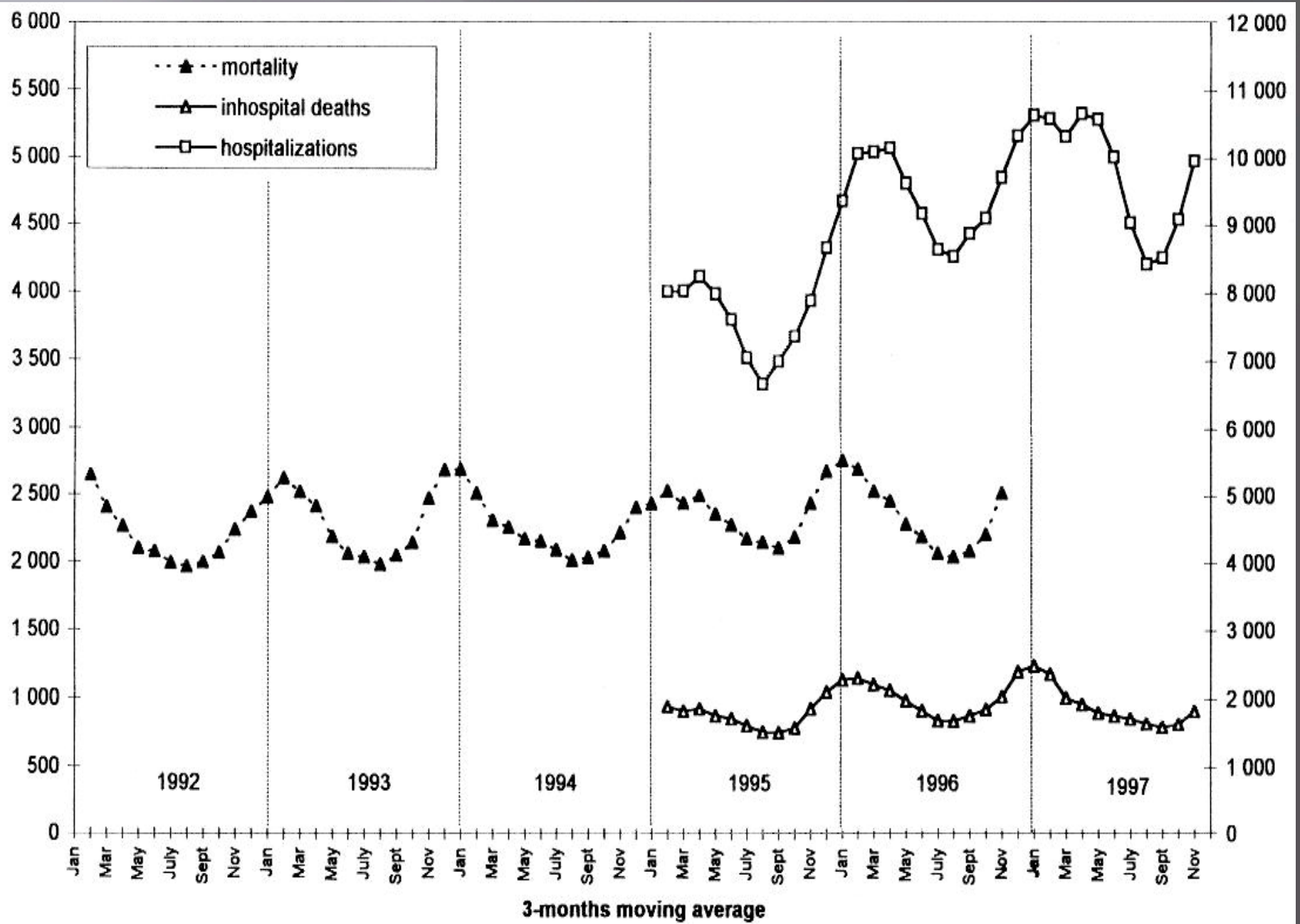
METHODS

Hospitalization and mortality 2 population-based information system:INSERM and PMSI

- ▣ Hospitalization: 324 000 Pts , 95 to 97 :PMSI
- ▣ Mortality 5 years: 138 602 Ps, 92 to 96 (INSERM)
- ▣ Mortality :Pts hospi:33 074 Pts (PMSI)
- ▣ Classification:ICD9 code 428,ICD10 code 150

Results

- ▣ 27 000 death/y and 108 000 hospi/y (11000 death)
- ▣ Peak of death in winter (dec and jan) in the overall population.
 - nearly 35% difference : + 20% in winter ,-15% in summer
 - > 85 years:Difference: 43%(+26% winter ,-17% summer)
- ▣ Hospitalization :similar seasonal pattern:
+10 % jan, - 20 % in summer.



3-months moving average

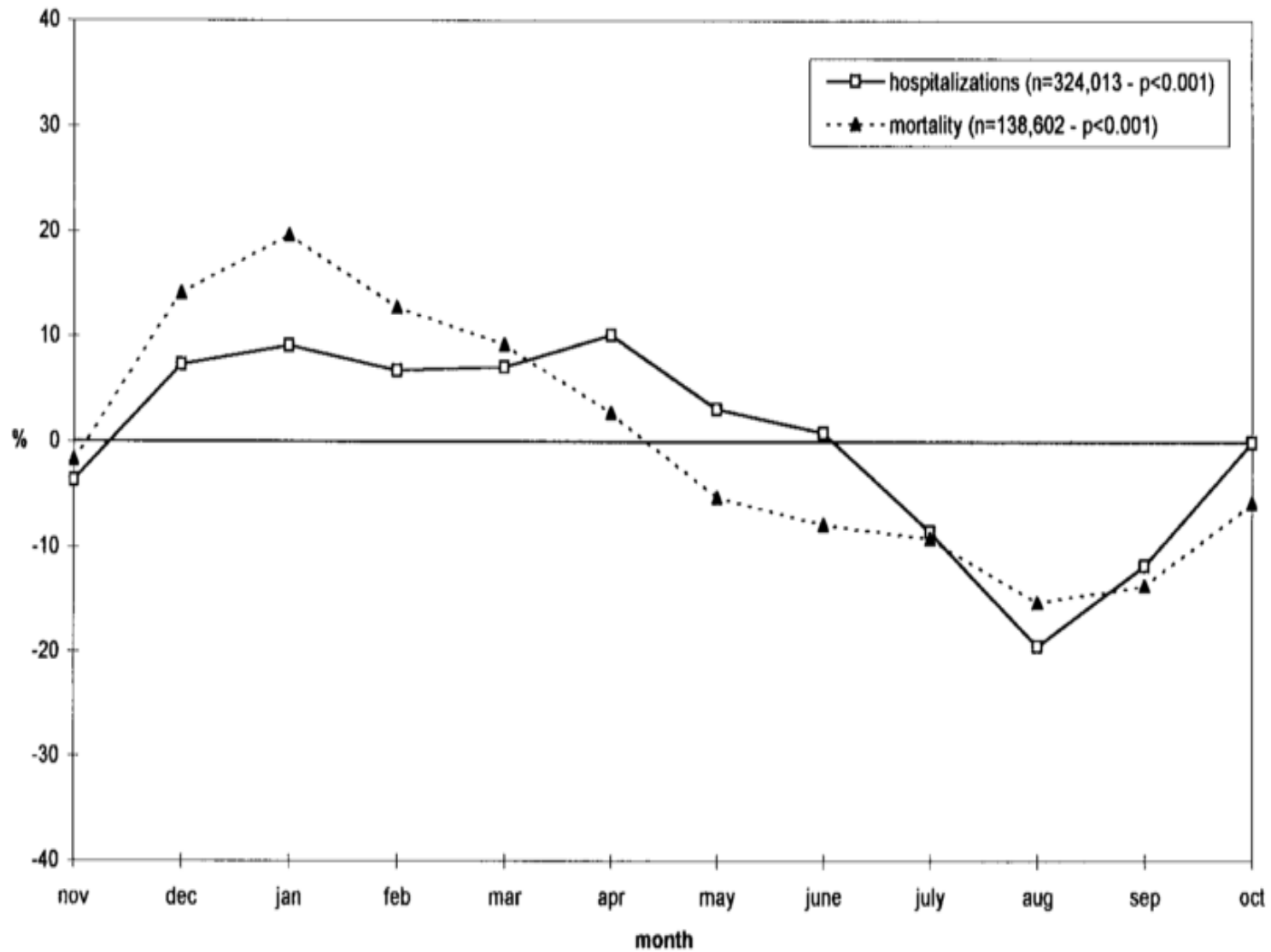


Figure 2. Seasonal variations of monthly mortality (total population 1992 through 1996 combined) and hospitalizations (public hospitals 1995 through 1997 combined) for chronic heart failure.

DIAGNOSTIC:

Diagnostic : echo

- ▣ Dilatation VG:évaluation des diamètres
 - Mesure des diamètres en TM
 - ▣ DTD : 36 à 56 mm (pathologique > 60 mm)
 - ▣ DTS : 25 à 41 mm (pathologique > 45 mm)
 - Normalités à rapporter à la SC (surtout pour les formes frustres)
 - Abaque de Herny : seuil DTDVG : 27 mm/m²
 - Pathologiques:
 - ▣ DTDVG > 117 % de la valeur prédite en fonction de l'âge et de la SC
 - ▣ **DTDVG > 31-32 mm/m²**

Echographie

Table 5 Reference limits and partition values of left ventricular size

| | Women | | | | Men | | | |
|--|-----------------|-----------------|---------------------|-------------------|-----------------|-----------------|---------------------|-------------------|
| | Reference range | Mildly abnormal | Moderately abnormal | Severely abnormal | Reference range | Mildly abnormal | Moderately abnormal | Severely abnormal |
| LV dimension | | | | | | | | |
| LV diastolic diameter | 3.9–5.3 | 5.4–5.7 | 5.8–6.1 | ≥6.2 | 4.2–5.9 | 6.0–6.3 | 6.4–6.8 | ≥6.9 |
| LV diastolic diameter/BSA (cm/m ²) | 2.4–3.2 | 3.3–3.4 | 3.5–3.7 | ≥3.8 | 2.2–3.1 | 3.2–3.4 | 3.5–3.6 | ≥3.7 |
| LV diastolic diameter/height (cm/m) | 2.5–3.2 | 3.3–3.4 | 3.5–3.6 | ≥3.7 | 2.4–3.3 | 3.4–3.5 | 3.6–3.7 | ≥3.8 |
| LV volume | | | | | | | | |
| LV diastolic volume (ml) | 56–104 | 105–117 | 118–130 | ≥131 | 67–155 | 156–178 | 179–201 | ≥201 |
| LV diastolic volume/BSA (ml/m ²) | 35–75 | 76–86 | 87–96 | ≥97 | 35–75 | 76–86 | 87–96 | ≥97 |
| LV systolic volume (ml) | 19–49 | 50–59 | 60–69 | ≥70 | 22–58 | 59–70 | 71–82 | ≥83 |
| LV systolic volume/BSA (ml/m ²) | 12–30 | 31–36 | 37–42 | ≥43 | 12–30 | 31–36 | 37–42 | ≥43 |

Values in bold are recommended and best validated.

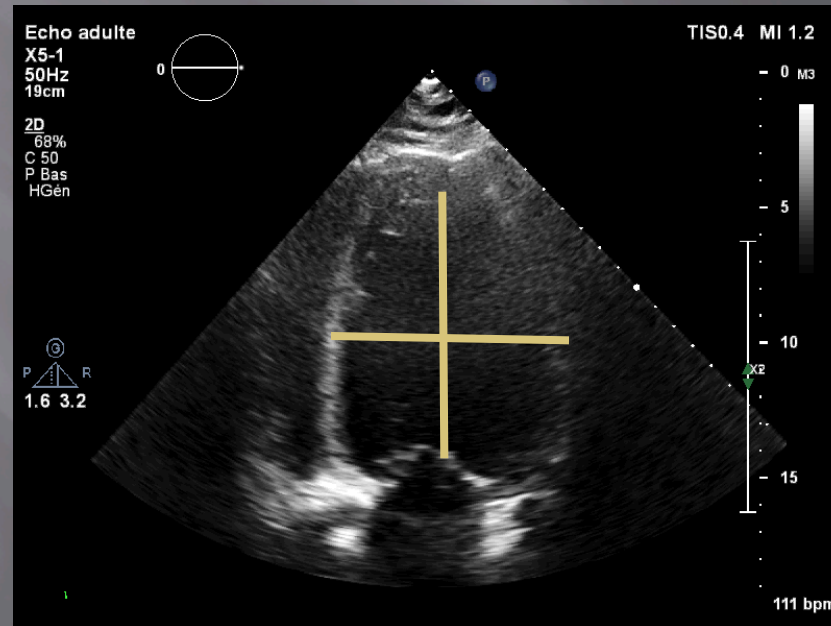
Diagnostic (2)

- ▣ Cavités sphériques
 - Dilatation qui prédomine sur le petit axe
 - Indice de sphéricité (rapport du grand axe sur le petit axe ou longueur sur largeur du VG en 4 cavités)
= 1 ($N > 1,5$)

Echographie

Particularité dans la CMD :

VG « globuleux », « sphérique »



Echographie

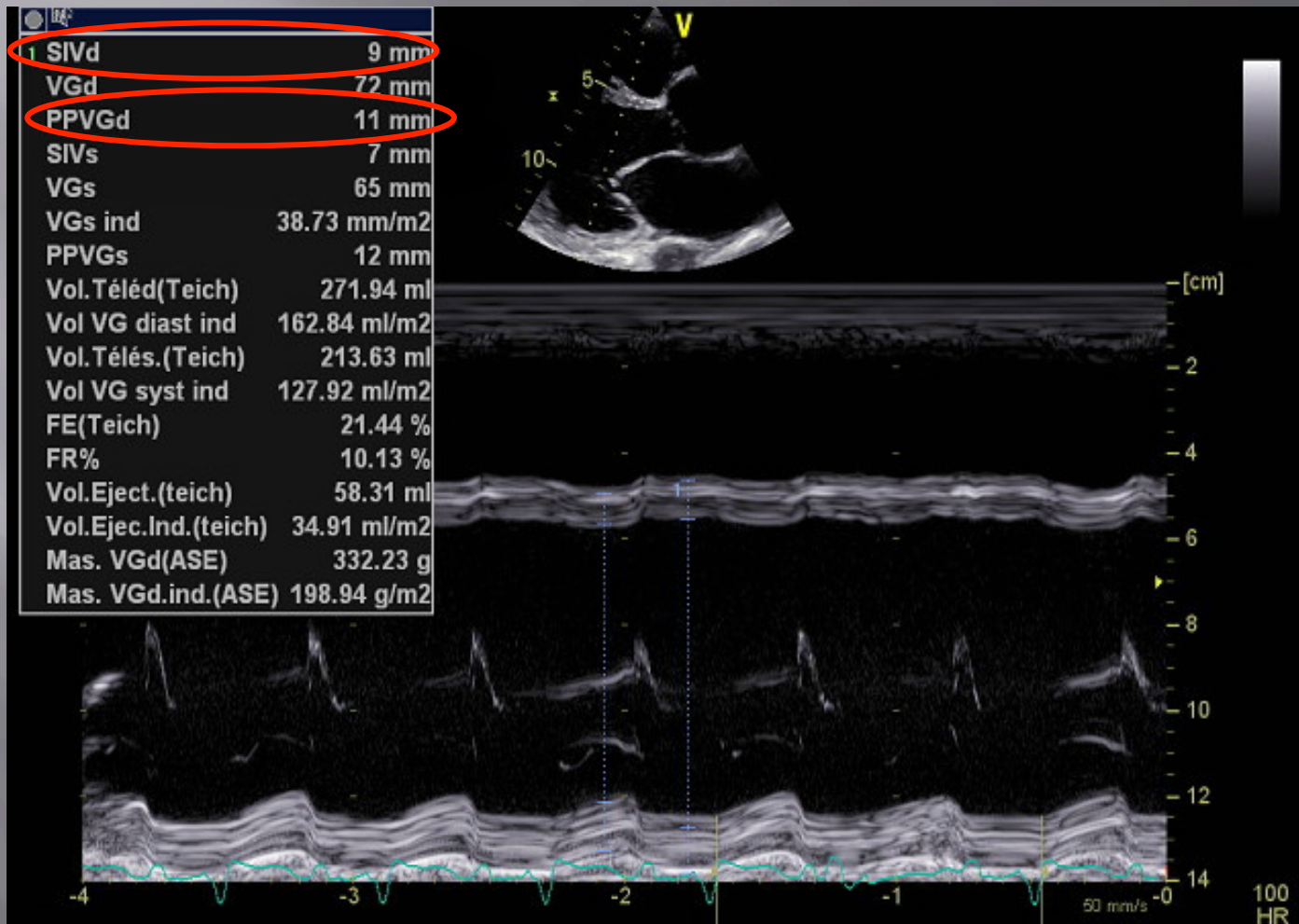
Mode Temps-Mouvement (TM)

Epaisseur normale mais **masse myocardique augmentée**

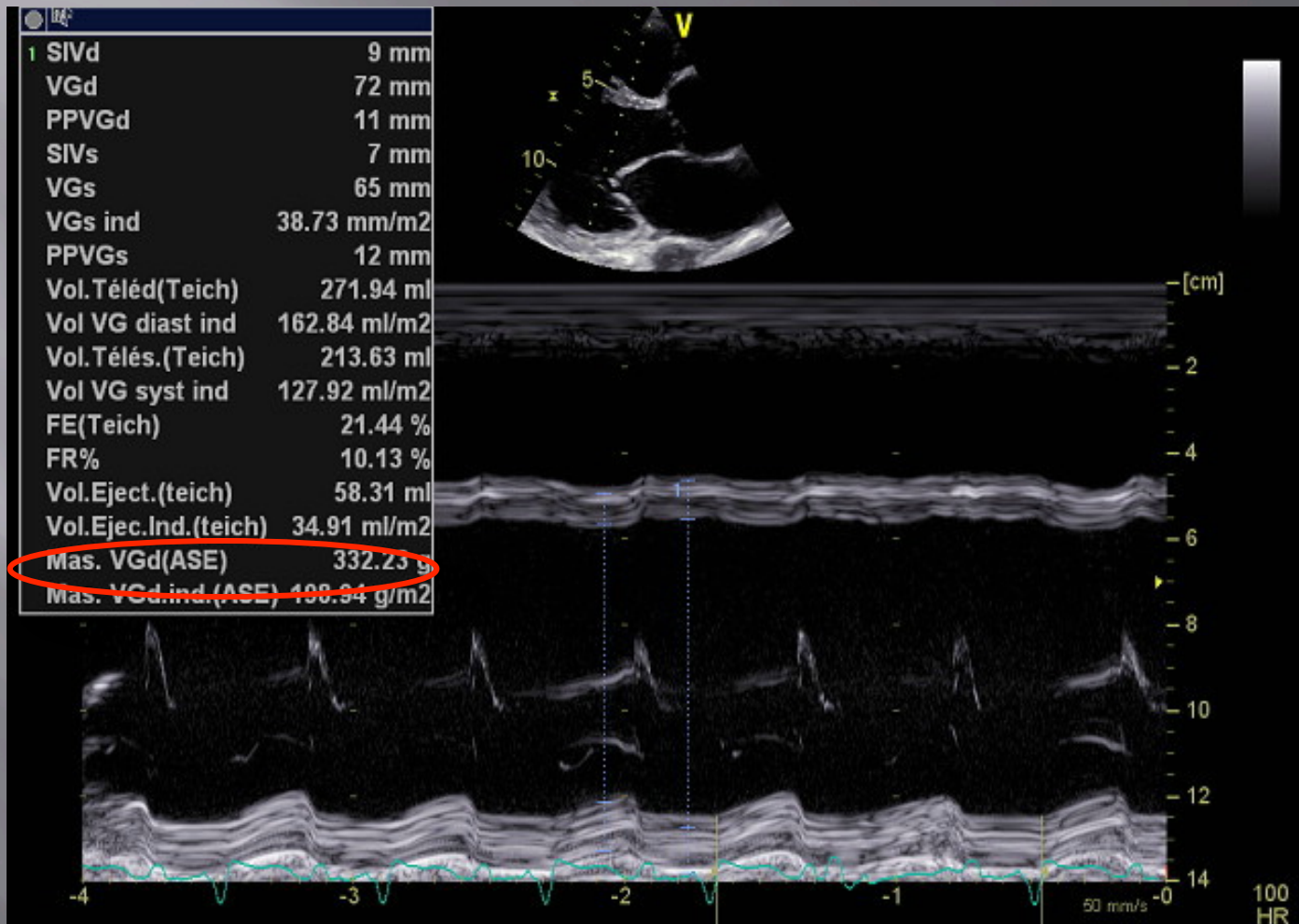
Patho : Homme $> 115\text{g}/\text{m}^2$

Femme $> 95\text{g}/\text{m}^2$

Echographie



Echographie



Mode BI DI

- ▣ Contraste spontanée VG OG parfois AO thoracique

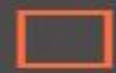
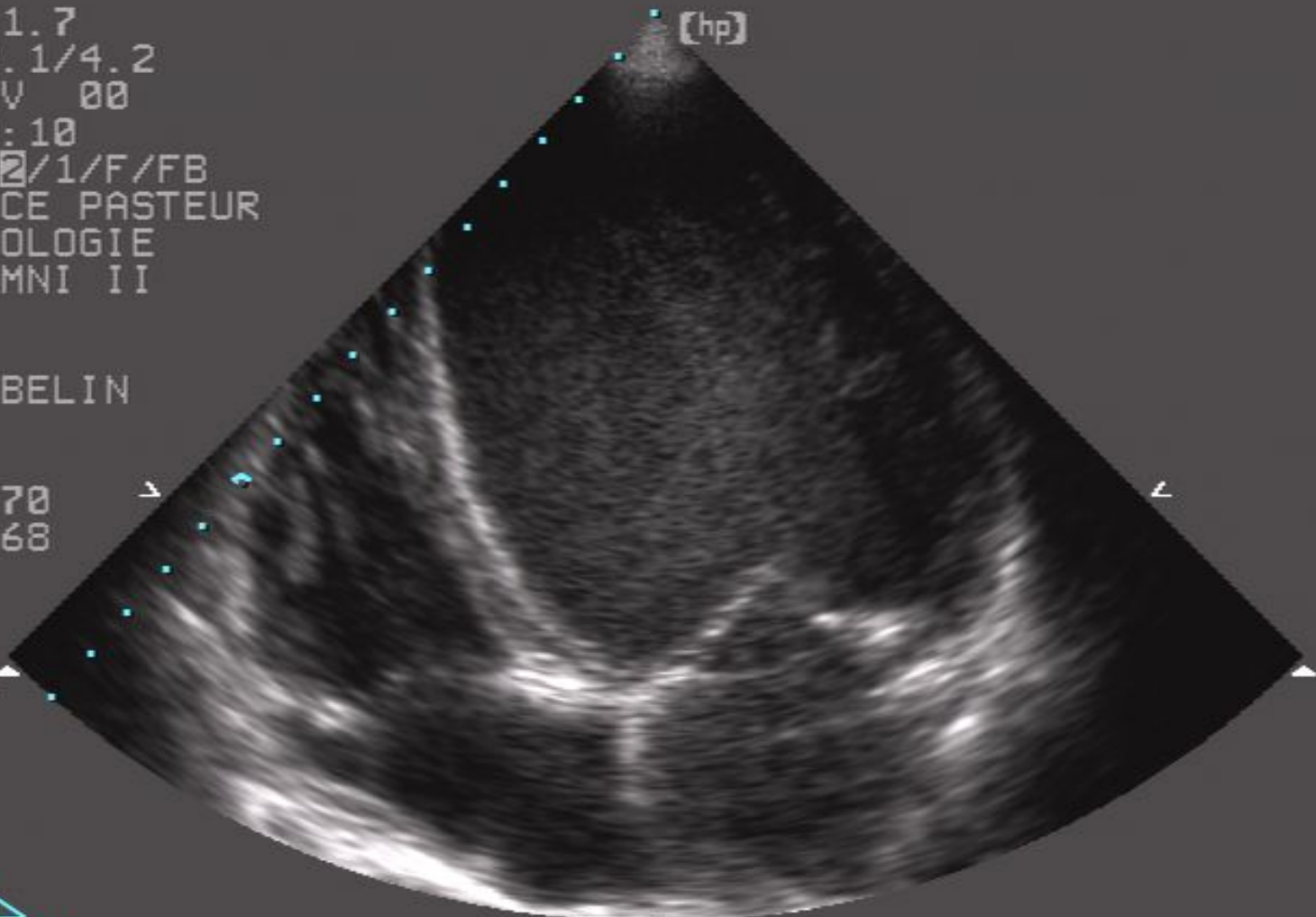
IM : 1.7
S4 2.1/4.2
24 NOV 00
16:19:10
TRAIT 2/1/F/FB
CH NICE PASTEUR
CARDIOLOGIE
ETO OMNI II

PR GIBELIN

GAIN 70
COMP 68

16cm
25Hz

[hp]



Diagnostic (4)

- ◆ Hypokinésie globale
- ◆ possibilités d'anomalies localisées de contractilité



V25-3.mov



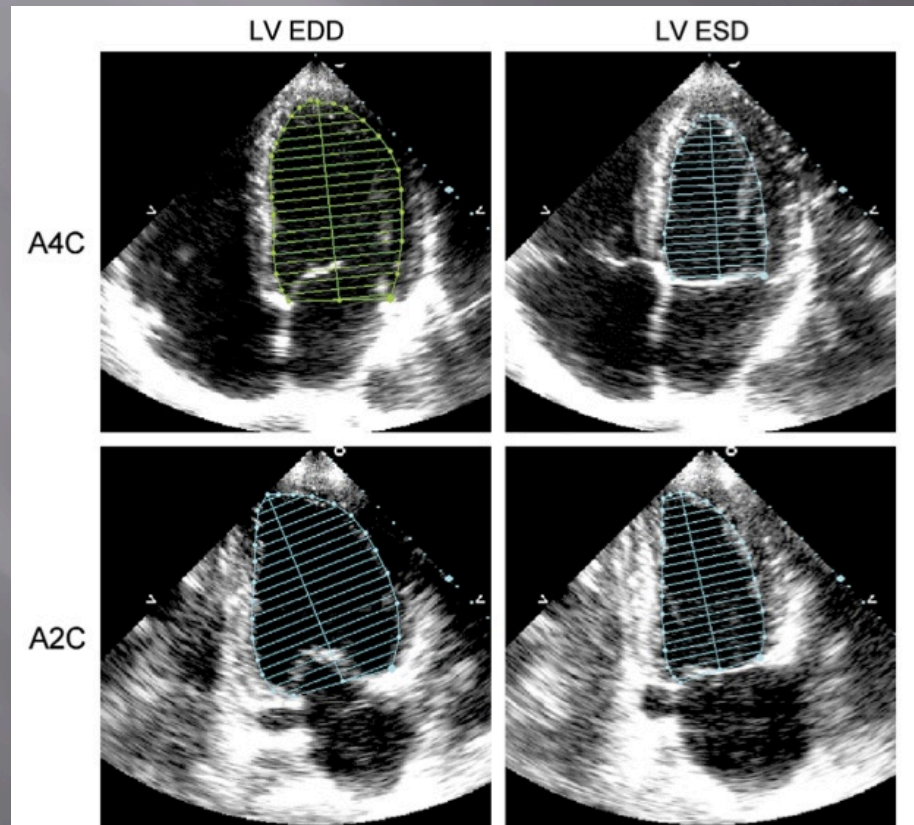
V25-4.mov



V28-2.mov

Echographie

- ▣ Mesures des volumes ventriculaires :



Echographie

- ▣ Mesures des volumes ventriculaires :
Valeurs normales

Table 5 Reference limits and partition values of left ventricular size

| | Women | | | | Men | | | |
|---|-----------------|-----------------|---------------------|-------------------|-----------------|-----------------|---------------------|-------------------|
| | Reference range | Mildly abnormal | Moderately abnormal | Severely abnormal | Reference range | Mildly abnormal | Moderately abnormal | Severely abnormal |
| LV dimension | | | | | | | | |
| LV diastolic diameter | 3.9–5.3 | 5.4–5.7 | 5.8–6.1 | ≥6.2 | 4.2–5.9 | 6.0–6.3 | 6.4–6.8 | ≥6.9 |
| LV diastolic diameter/BSA (cm/m ²) | 2.4–3.2 | 3.3–3.4 | 3.5–3.7 | ≥3.8 | 2.2–3.1 | 3.2–3.4 | 3.5–3.6 | ≥3.7 |
| LV diastolic diameter/height (cm/m) | 2.5–3.2 | 3.3–3.4 | 3.5–3.6 | ≥3.7 | 2.4–3.3 | 3.4–3.5 | 3.6–3.7 | ≥3.8 |
| LV volume | | | | | | | | |
| LV diastolic volume (ml) | 56–104 | 105–117 | 118–130 | ≥131 | 67–155 | 156–178 | 179–201 | ≥201 |
| LV diastolic volume/BSA (ml/m²) | 35–75 | 76–86 | 87–96 | ≥97 | 35–75 | 76–86 | 87–96 | ≥97 |
| LV systolic volume (ml) | 19–49 | 50–59 | 60–69 | ≥70 | 22–58 | 59–70 | 71–82 | ≥83 |
| LV systolic volume/BSA (ml/m²) | 12–30 | 31–36 | 37–42 | ≥43 | 12–30 | 31–36 | 37–42 | ≥43 |

Values in bold are recommended and best validated.

Pathologique si
VTD > 75ml/m²
VTS > 30ml/m²

Echographie

▣ Fonction systolique VG :

Altération **minime** : 55 – 45%

Altération **modérée** : 45 – 35 %

Altération **sévère** : <35%

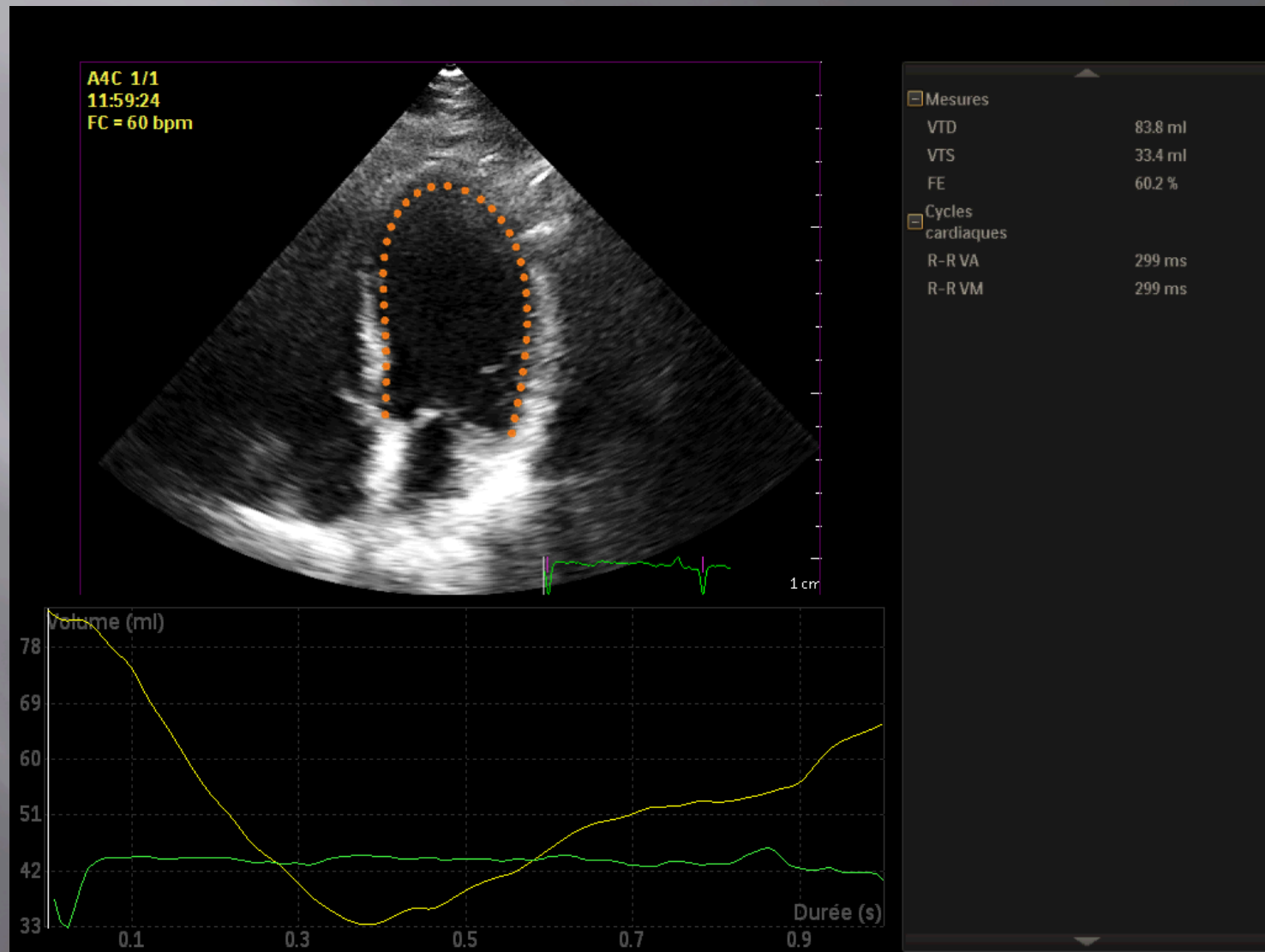
Limites de ces méthodes

- ▣ Dépendance de la charge
- ▣ Difficulté de délimiter les contours endocardique (intérêt du produit de contraste)
- ▣ Variabilité
 - Inter-observateur (20 à 30 %)
 - Intra-observateur (5 à 10 %)

Autres méthodes

- ▣ Méthode automatique
 - Reconnaissance automatique des contours
 - ▣ Sous estimation
- ▣ Méthode simplifiée
 - VG divisé en plusieurs segments ; chaque segment est côté (0 à +3)
- ▣ Méthode visuelle
- ▣ 3D, IRM , scinti

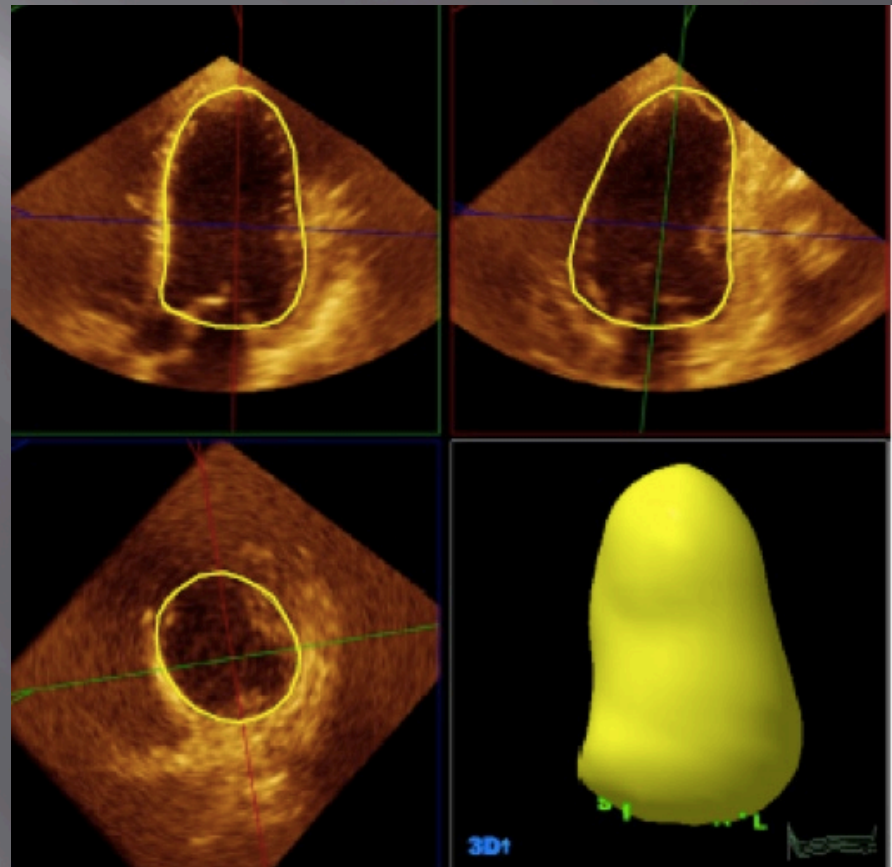
Echographie



Echographie

▣ Fonction systolique VG :

- Sous estimation des volumes
- Bonne corrélation FeVG
- Opérateur dépendant





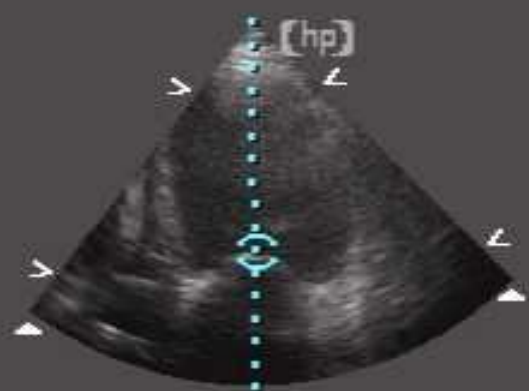
V28-1.mov

Apport du Doppler pour l'évaluation fonction systolique VG

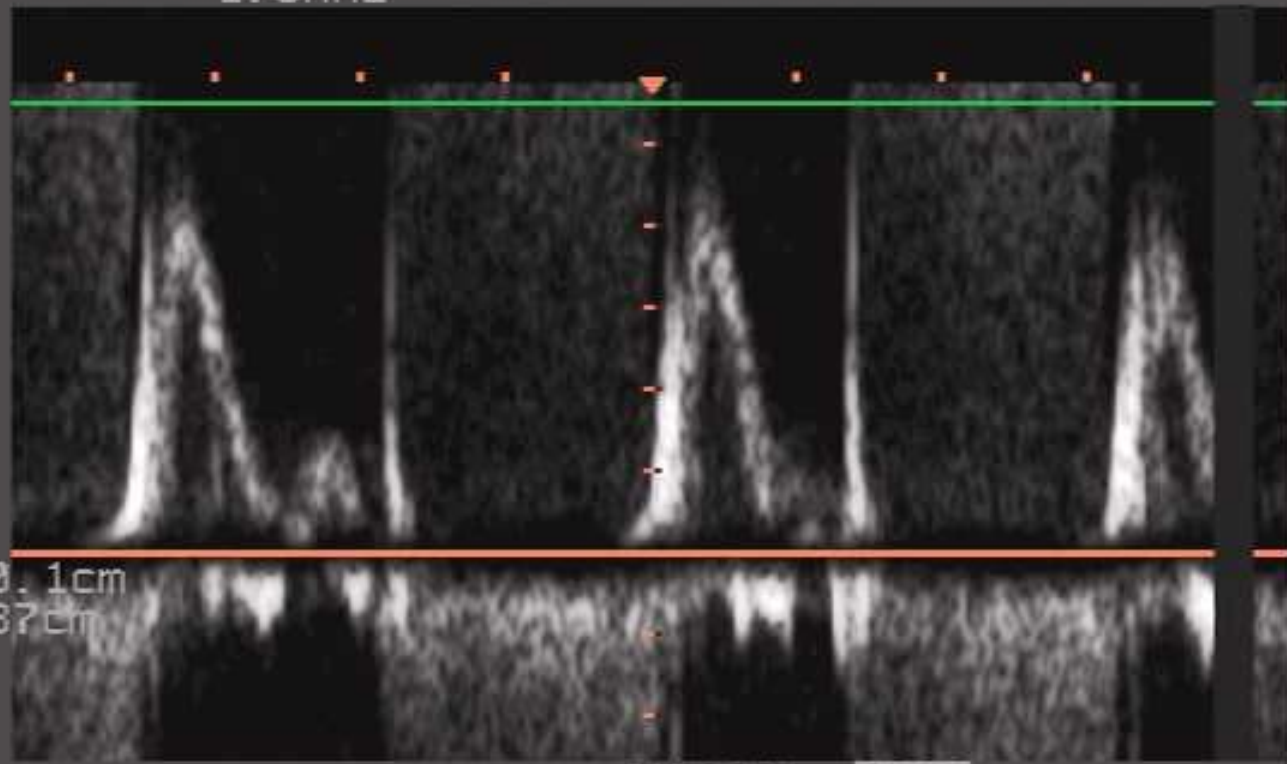
- ▣ Calcul du débit cardiaque
 - $Q = S \times ITV \times f_c$
 - Flux au niveau de la CCVG
 - ▣ Mesure du diamètre sous les cusp Ao (parasternal)
 - ▣ Flux : anneau aortique, vue apicale
- ▣ Calcul de la dP/dt : $N > 1000$ mm Hg /s
 - Calcul sur l'IM
 - Indépendant de la post charge
 - Dépendant de la pré charge

ITT : 1.3
S4 GAIN 60 COMP 75
CH NICE PASTEUR 16cm
CARDIOLOGIE TRAIT 1/0/E/F3
CARDIO 1

pr gibelin 12 JANV 01
18:17:51



1.8MHz



FENET. 10.1cm
LONG. 0.87cm
 θ : 0
 ∇ = 20

INTERV. 6000 ms

Fonction diastolique: Profil doppler d'Appleton

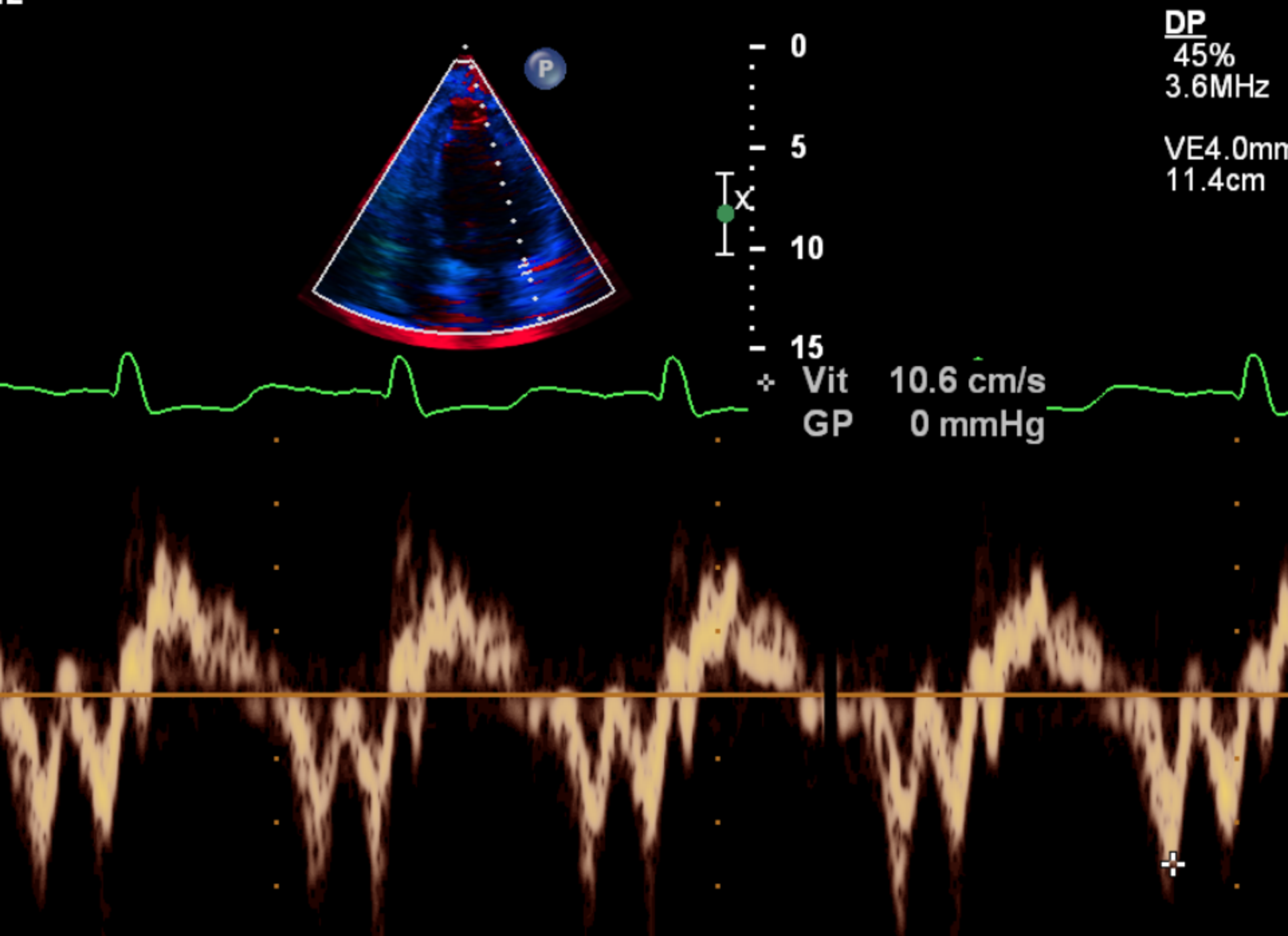
- ▣ Type 1 – relaxation :
 - $E_m/A_m < 1$, $TRIV > 100$ ms, $TDE > 220$ ms
- ▣ Type 2 – pseudo normal, manœuvre de Valsalva ou $dAP > dAM$ TNT
- ▣ Type 3 – restrictif :
 - $E_m/A_m > 2$, $TRIV < 60$ ms, $TDE < 160$ ms
- ▣ « Type 4 » – restrictif réversible (Nishimura) valeur pronostic
 - 87 % de décès ou transplantations si restrictif persistant à 3 mois VS 4 %.

Limites des paramètres

- ▣ Age
- ▣ Arythmie
- ▣ Fréquence cardiaque :
 - fusion Em dAM
 - Temps de décroissance de l'onde A (< 60 m -> PTDVG > 18)
- ▣ Troubles conductifs
- ▣ Précharge.

Flux pulmonaire

- ▣ Doppler pulsé, incidence 4 cavités, veine pulmonaire sup droite
- ▣ Mesure de la durée et du pic de A.
 $d AM > d AP$
- ▣ Plus la PTDVG est élevée et plus la dAP est importante.

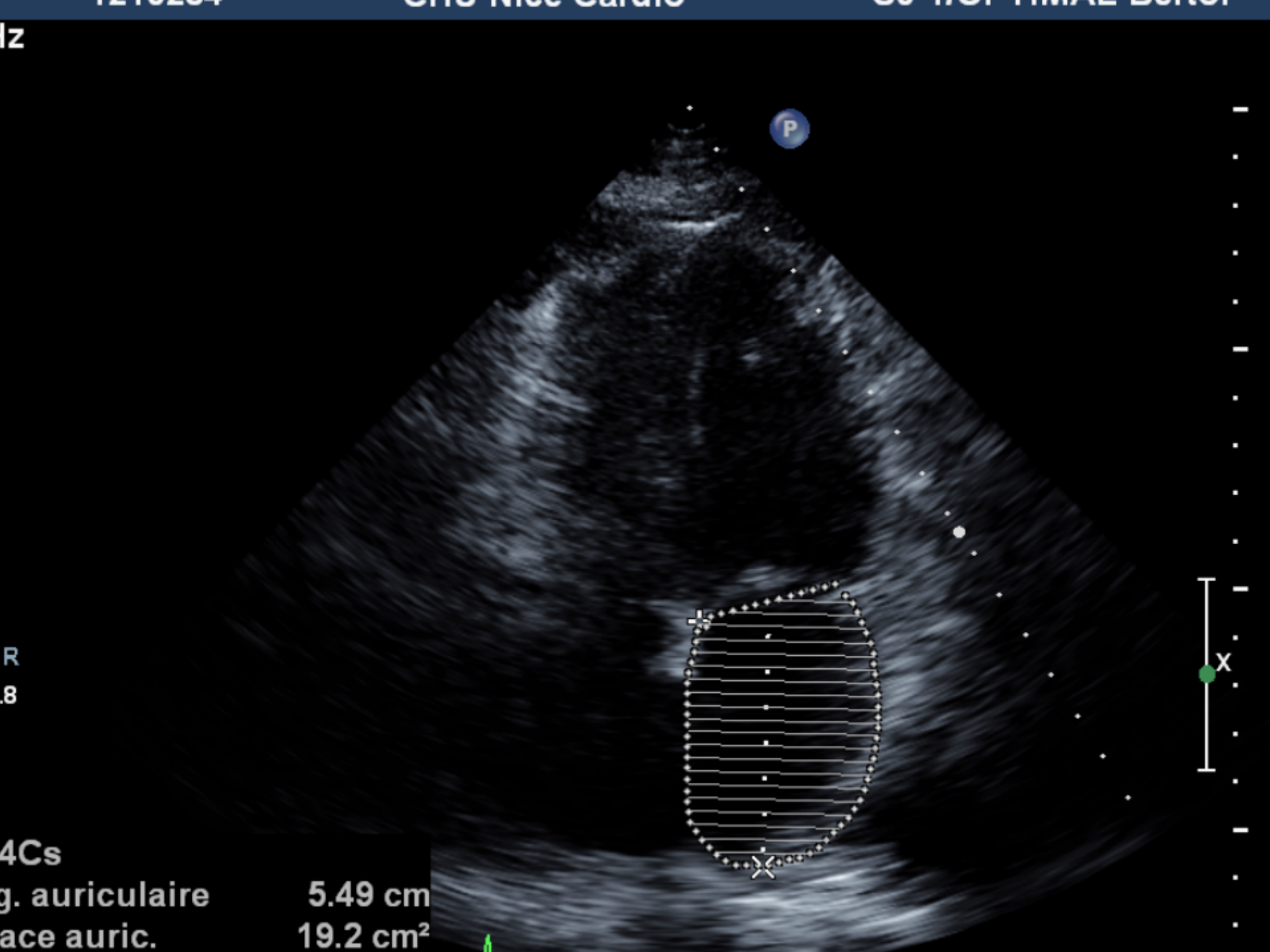


Vitesse de déplacement de l'anneau mitral en doppler tissulaire

- ▣ Anneau mitral, apnée, portion latérale ou septale de l'anneau
- ▣ E_a ou E' peu dépendant de la pré charge
diminue en cas de trouble de la relaxation et de la compliance.
- ▣ Rapport E/E' reflet des pressions de remplissage

Étude de l'OG

- ▣ Dilatation de l'OG :
 - Élevation chronique des pressions en l'absence d'IM
 - FA cause et conséquence
 - ▣ Surcroit de 15 à 20 ml/m²
 - Mesure en télé systole TM Bidi
 - ▣ Diamètre N < 40 mm (23 mm/m²) en grand axe
 - ▣ Surface < 20 cm² (apical 4 cavités)
 - ▣ Volume (simpson ou méthode surface /longueur) :N: 27 ml/m² variant de 15 à 40 ml/m²



Étude de l'IM

- ▣ Quantification de l'IM : variation dans le temps
- ▣ Mécanismes :
 - Dilatation annulaire
 - Remodelage VG
 - Déplacement apical des piliers avec tenting mitral
 - Asynchronisme VG

IM

- ▣ Facteur d'aggravation
 - ▣ du remodelage
 - ▣ De la fonction systolique VG
 - ▣ De l'HTAP
- ▣ Aggravation au cours de l'effort
 - Asynchronisme inter et intra VG
- ▣ Améliorée par la modification des conditions de charge et la resynchro
- ▣ Évaluée par la PISA (parfois sommation)



V28-4.mov

Evaluation VD et PAP

- ▣ Evaluation des PAP
 - systematiques

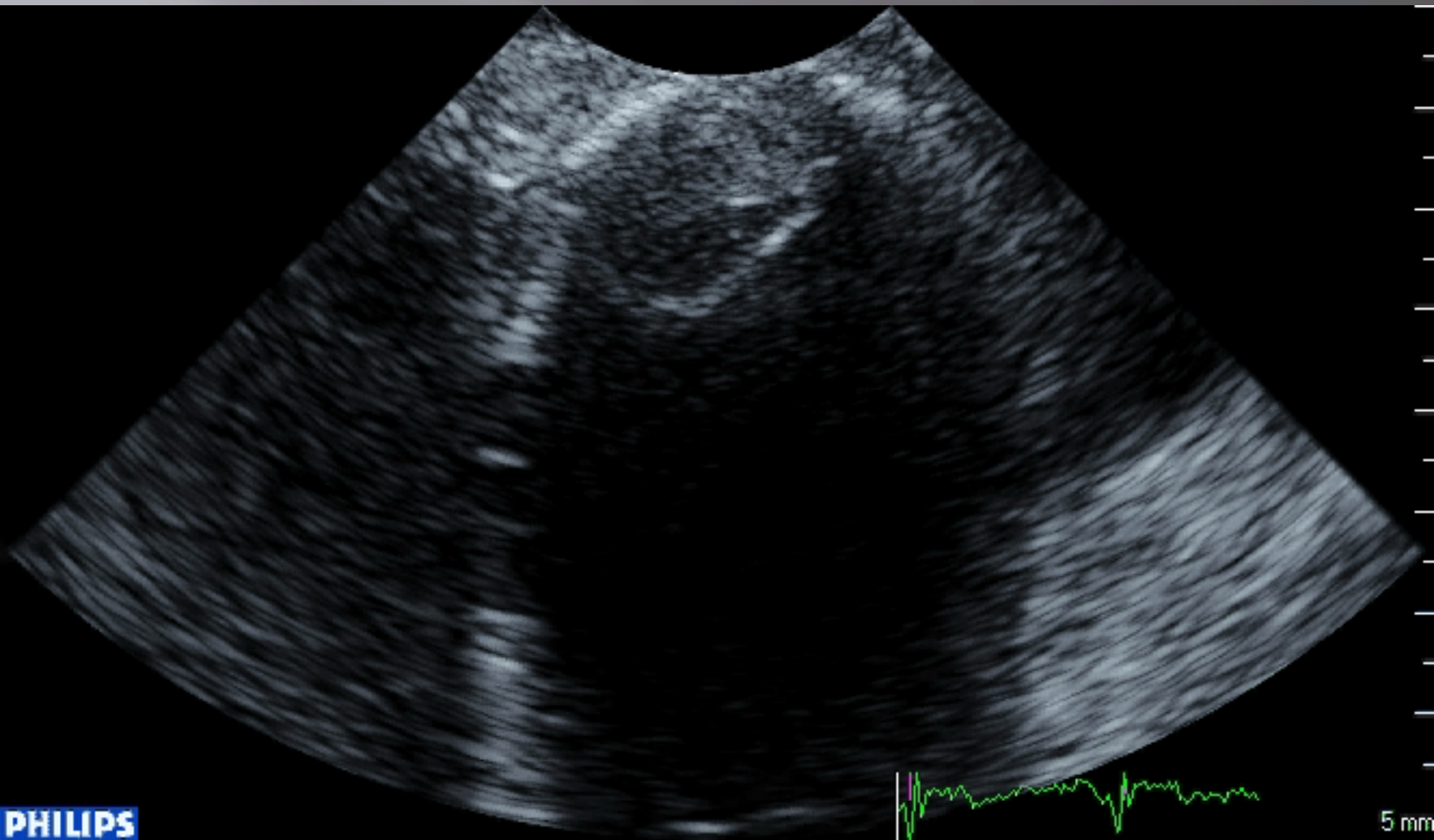
- ▣ Evaluation de la fonction systolique
 - Alterée plus frequemment dans les CMD que dans les CMI (65 vs 16%)
 - Evaluation qualitative

Evaluation VD

- Evaluation quantitative:
 - Diametre en grand axe
 - Diametre en 4 cavités: 15-30 mm avec un rapport $VD/VG < 0,9$
 - Surface: 11-28 cm² en diastole et 8-16 en systole
 - Fraction de raccourcissement en surface : N 32-60%
- Fonction longitudinale:
 - Ondes S en DTI
 - TAPSE
 - Indice de TEI N $< 0,4$, DP/DT sur l'IT N > 400 mmhg/s

Existence d'une thrombose intracardiaque

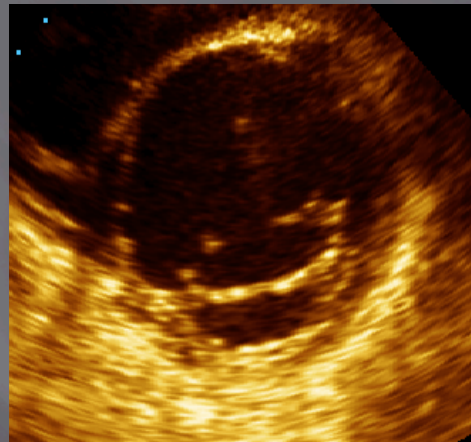
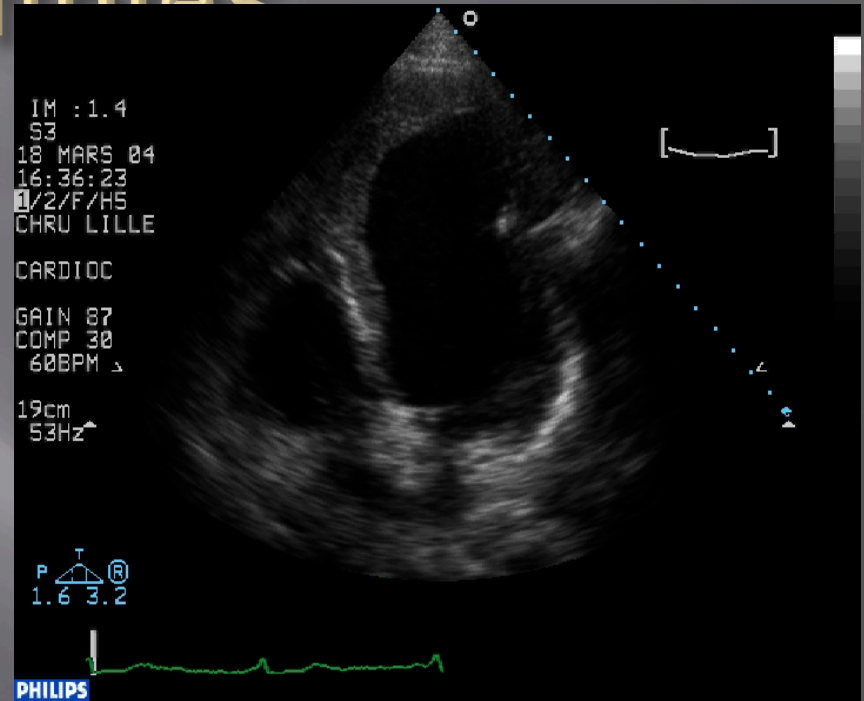
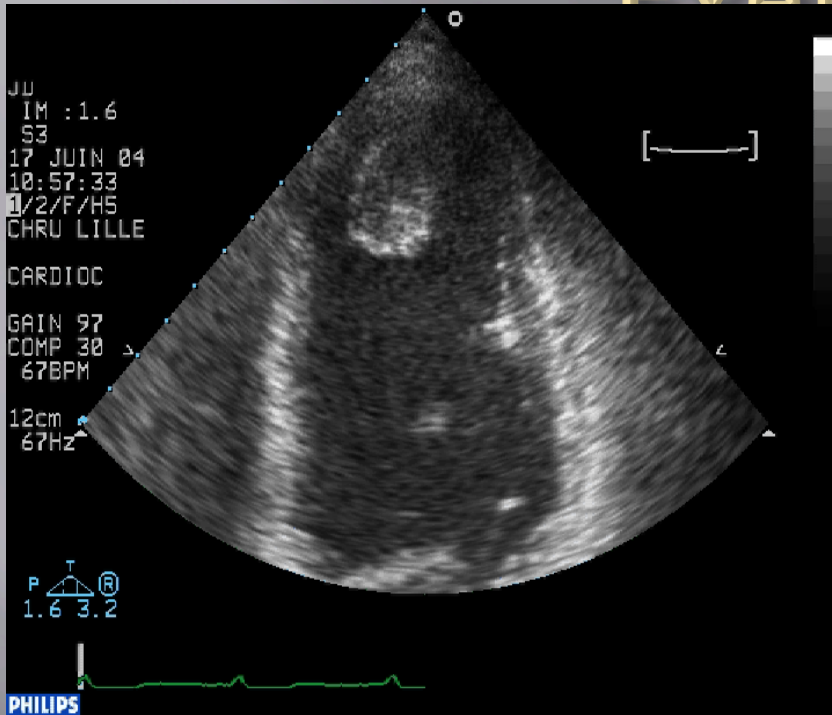
- ▣ Apex VG (effondrement de la FE)
Environ 18 % des CMD
- ▣ OG (FA, altération FE, surtout ETO)
IM : effet protecteur
- ▣ Contraste spontané.



PHILIPS

5 mm

Examples



Valeurs pronostiques des indices

- ▣ DTDVG > 70 mm
- ▣ FE < 20 %
- ▣ Profil restrictif (meilleur facteur prédictif pour les moins de 70 ans)
- ▣ Dilatation OG (> 45 mm ou 26 mm/m²) (meilleur facteur prédictif pour les + de 70 ans)
- ▣ Dilatation VD, ondes S < 10 cm/s, TAPSE < 14, FR < 36% TEI < 0,73
- ▣ Test Dobu : pas d'amélioration de la FE
- ▣ Réponse au traitement : persistance du profil restrictif.

- ▣ Etiologies? Difficile
- ▣ Desynchronisation/resynchronisation
 - Evolution: remodelage inverse



V25-5.mov



V25-8.mov



V25-6.mov



V25-7.mov

Echo Dobu : Etude de la réserve contractile (1)

▣ NAQVI :

- FE état basal 27 %
- 2 groupes à 6 mois : groupe I > 40 %
groupe II < 40 %

Groupe I augmentation FE de 30 %

Groupe II augmentation FE de 10 %

-> augmentation de plus de 20 % : meilleur pronostic

Diagnostic différentiel

- ▣ « Cardiomyopathie » valvulaire :
 - IM (état de feuillet, taille OG)
 - RAo : test Dobutamine.
- ▣ Maladie coronaire : cardiomyopathie ischémique :
 - Zone akinétique
 - Test Dobu.
 - Antécédents
 - Coronaire
- ▣ Troubles du rythme : cardiomyopathie rythmique :
 - FA rapide à prolongée
 - Régression après retour en sinusal.

Bilan pre greffe

- ▣ Mortalité 50% à 5 ans
- ▣ Ne peut pas remplacer le KT droit dans le bilan (HTAP et RP)
- ▣ Fonction droite fondamentale
 - Permet le choix de l'assistance mécanique
 - Test dobu pour le VD:reserve droite,augmentation des PAP, augmentation du TAPSE

Techniques particulière

- ▣ Contraste pour la non-compaction
- ▣ 2D strain:déformation longitudinale:
 - Raccourcissement longitudinal global facteur pronostic indépendant de la FE
 - Valeur seuil:<-17-18% ou chute de 7%
 - Asynchronisme mécanique
 - **Detection precoce+++ pour CMD post chimio**
- ▣ **IRM:**
 - ▣ Structure du myocarde
 - ▣ fibrose

A4C 171
11:32:32
FC = 72 bpm

Apex
-6

ApL
-5

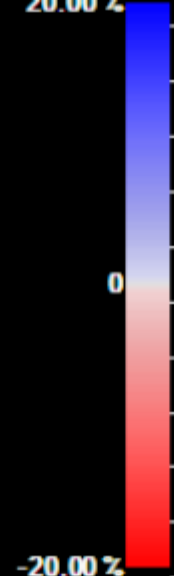
ApS
-7

MAL
5

MIS
-10

BAL
-15

BIS
-7



Entrez la durée FVA dans Phases cardiaques.

Déform. l. g. = -5 %

1 cm



Echographie

Donc sur le CR d'écho :

- VG dilaté (DTD, VTD, VTS), globalement hypokinétique
- FeVG en SB et impression visuelle
- Index cardiaque
- Strain longitudinal global
- Valvulopathie : IM fonctionnelle ?
- OG, pressions de remplissage VG, fonction diastolique
- VD, PAPs
- Thrombus?
- Péricarde

Conclusions

- ▣ L'écho joue un rôle essentiel dans le diagnostic et le bilan d'une CMD
- ▣ Aspect souvent typique (dilatation ,hypokinesie globale)...mais parfois trompeur avec CMI évoluée (coro souvent nécessaire)
- ▣ Valeur pronostic
- ▣ Desynchronisation/resynchronisation
- ▣ Suivi du traitement
- ▣ Bilan pregreffe

IRM

- ▣ Améliorations des techniques ++
- ▣ Utilisation exponentielle
- ▣ Examen long
- ▣ CI : claustrophobie, IRC sévère

IRM

▣ Indications :

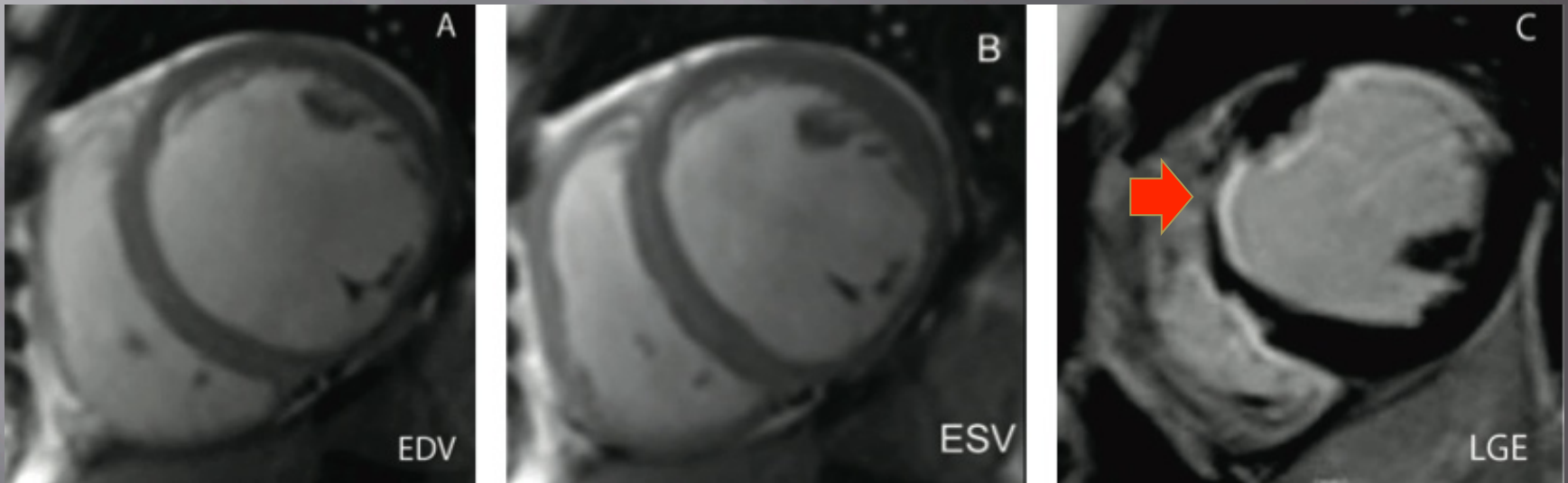
- Diagnostic douteux
- Doute entre CPI et CMD, autres cardiopathie
- Avant resynchronisation
- Recherche de thrombus
- Evaluation fonction bi ventriculaire (pré-TRT)
- +/- Pronostic



V25-9.mov

IRM

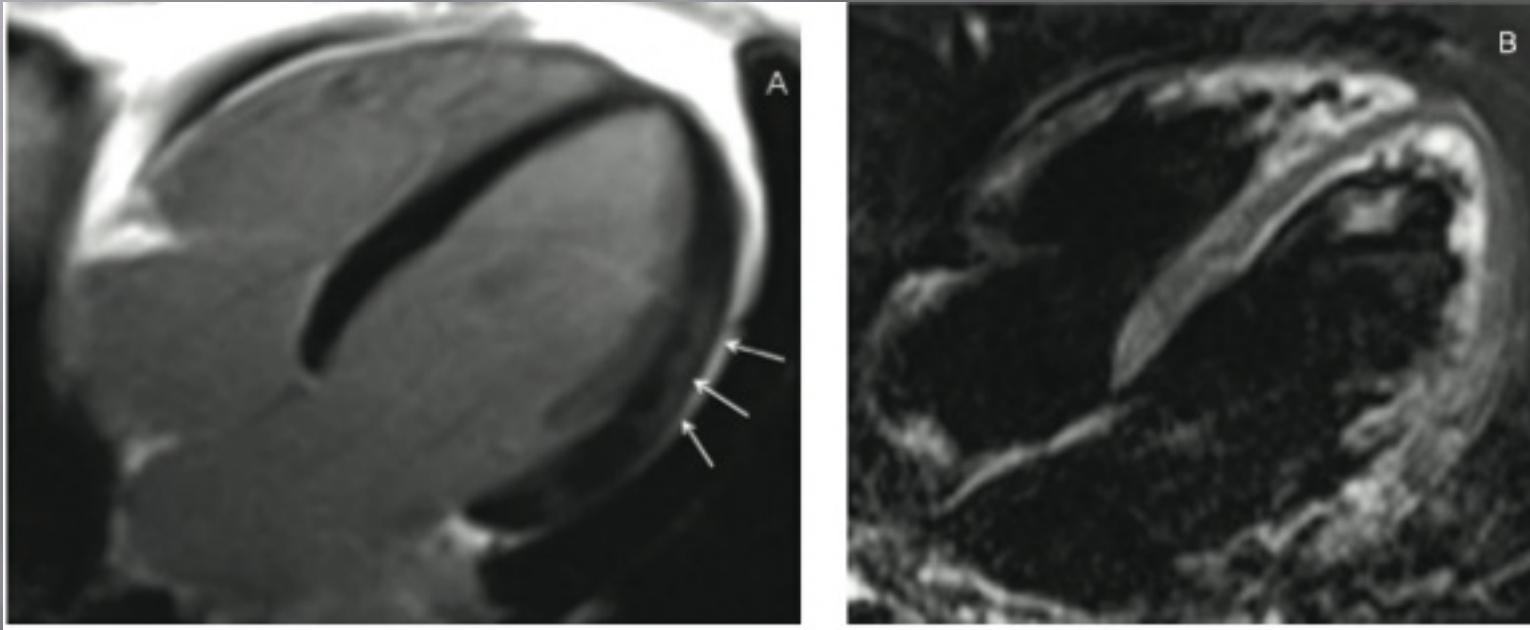
Femme de 69 ans, diabétique, pas de scène d'IDM
Cardiopathie dilatée
FeVG=11%



Séquelle d'IDM

IRM

▣ Réhaussements tardifs



IRM

- ▣ Réhaussements tardifs

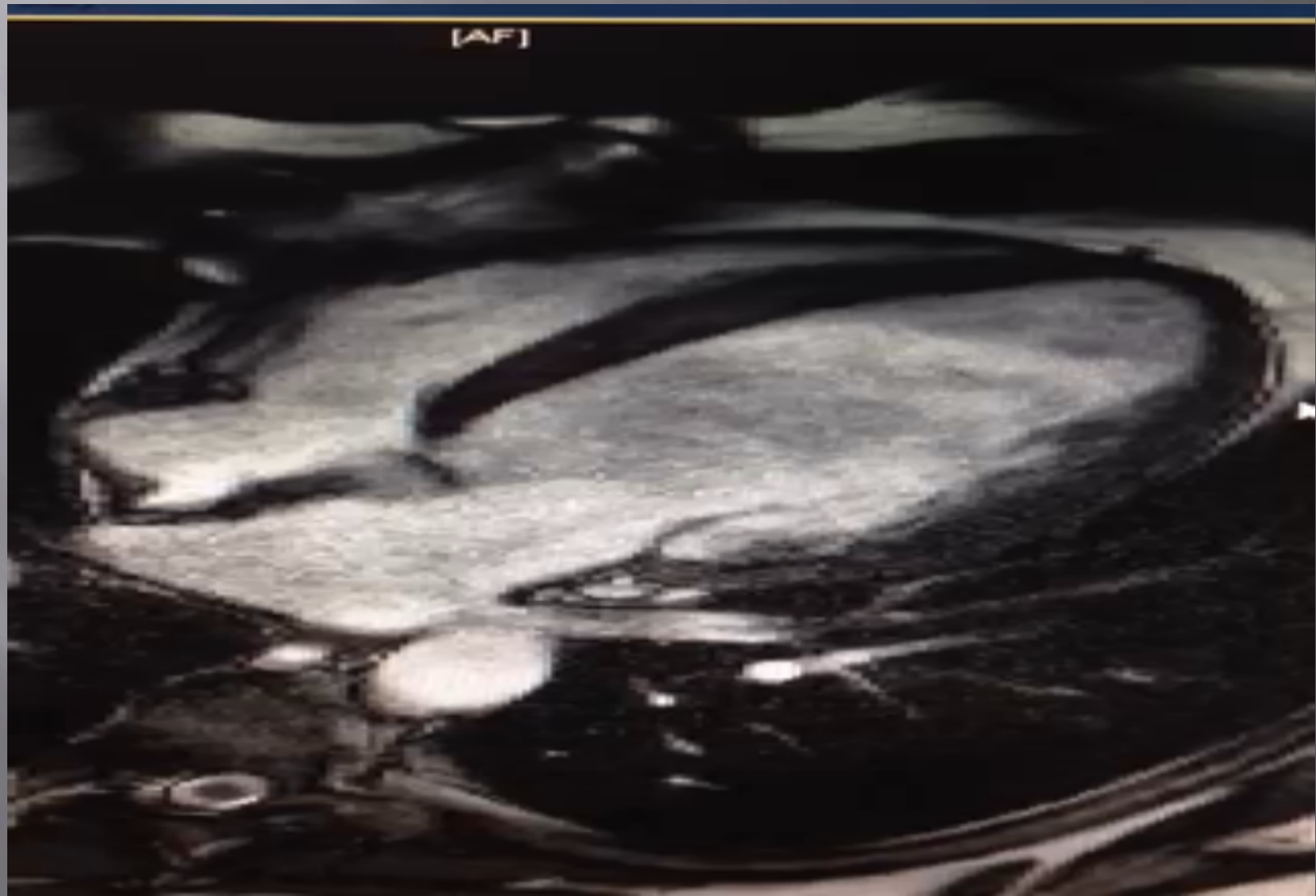
Facteur indépendant de mauvais pronostic

D'arythmie ventriculaire

Décès d'origine cardiaque

Plus fort que la FeVG !

IRM



TDM

- ▣ Examen court
- ▣ Synchronisation à l'ECG
- ▣ Rythme sinusal
- ▣ Bradycardisants ++

TDM

- Volumes ventriculaires
- FeVG

CI à l'IRM....!

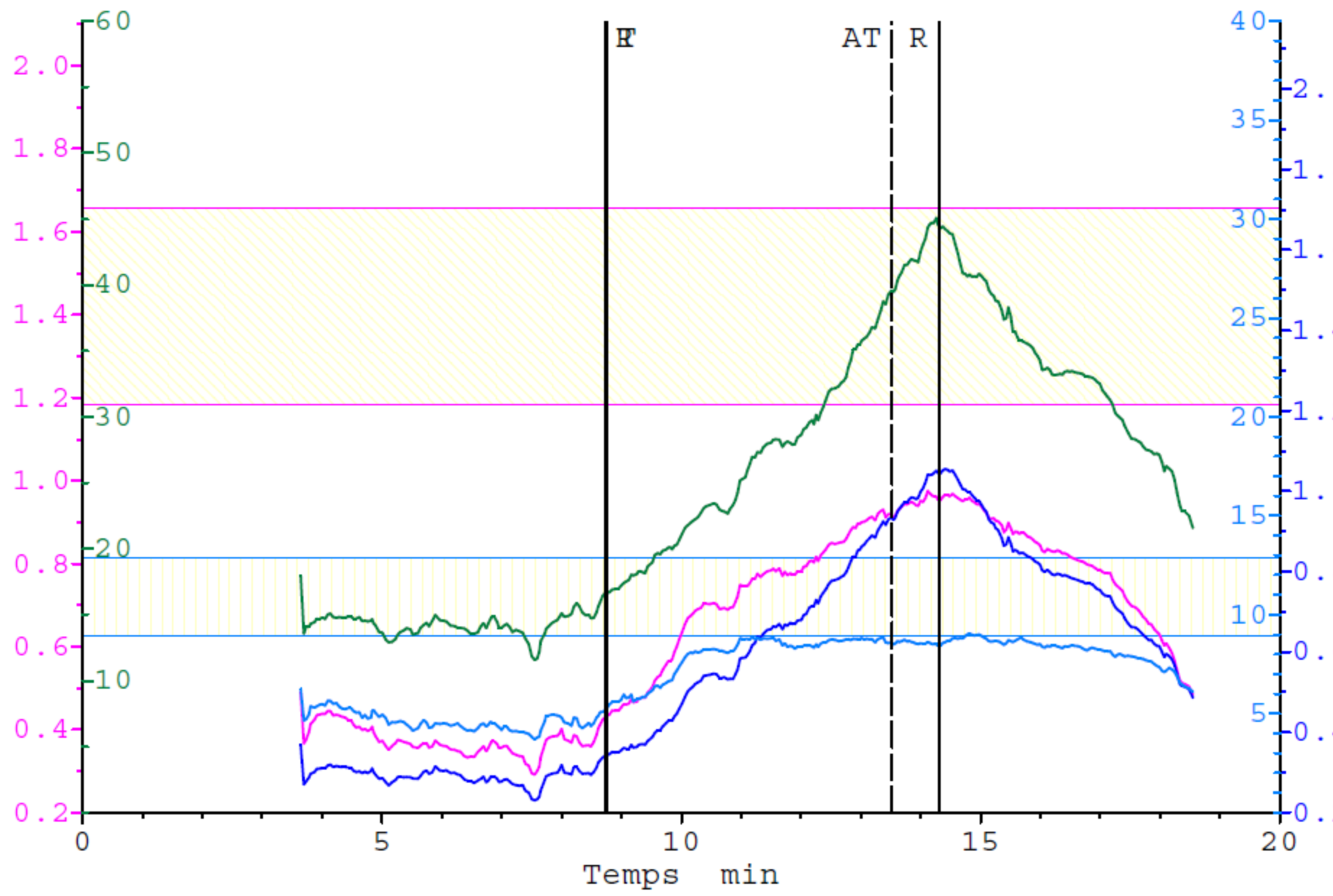


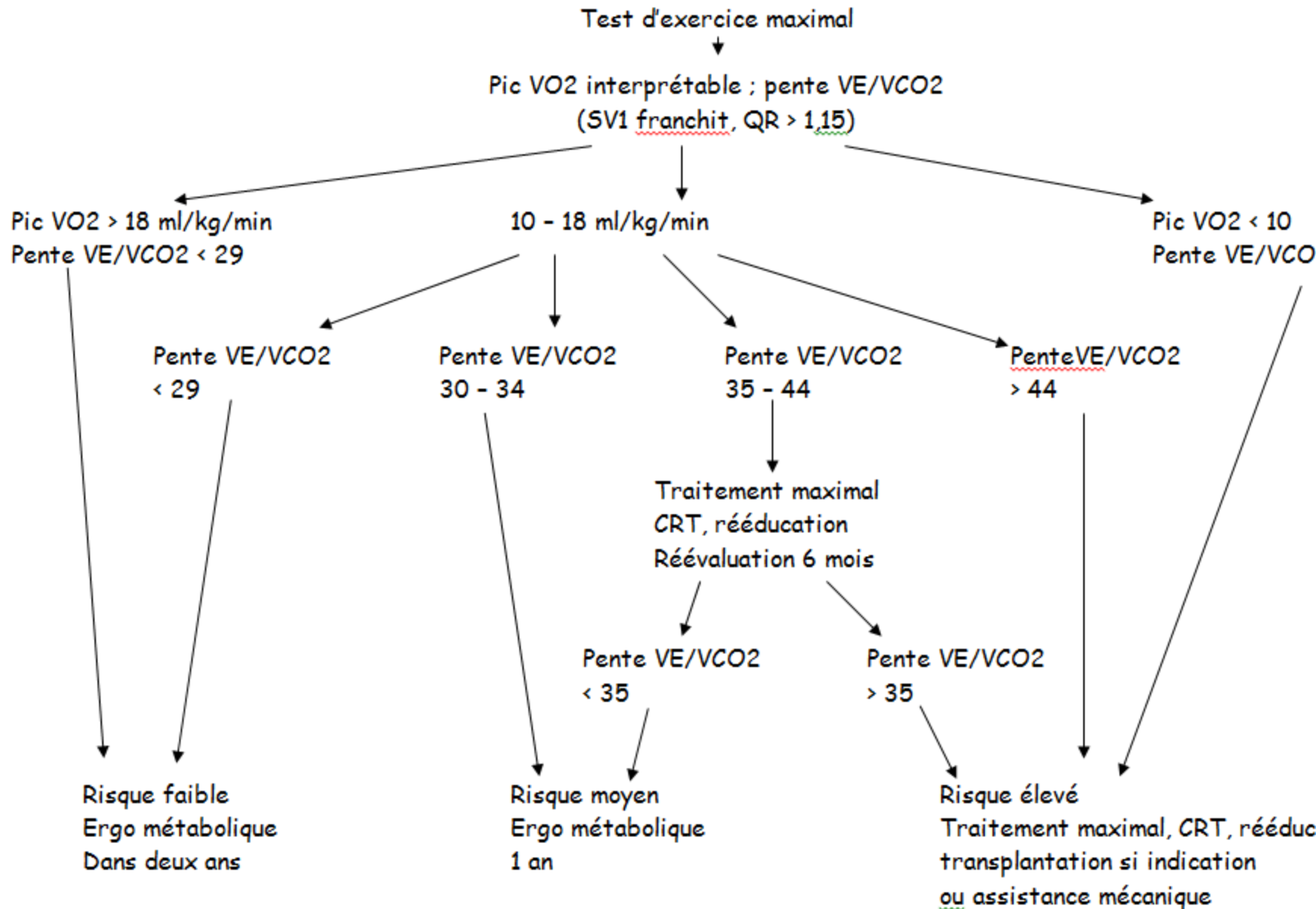
Autres examens

- ▣ Coronarographie
- ▣ Ventriculographie par angiographie
- ▣ Ventriculographie isotopique
- ▣ Ergometrie metabolique

V'O2 V'E
L/min L/min

O2/FC V'O
ml L/r



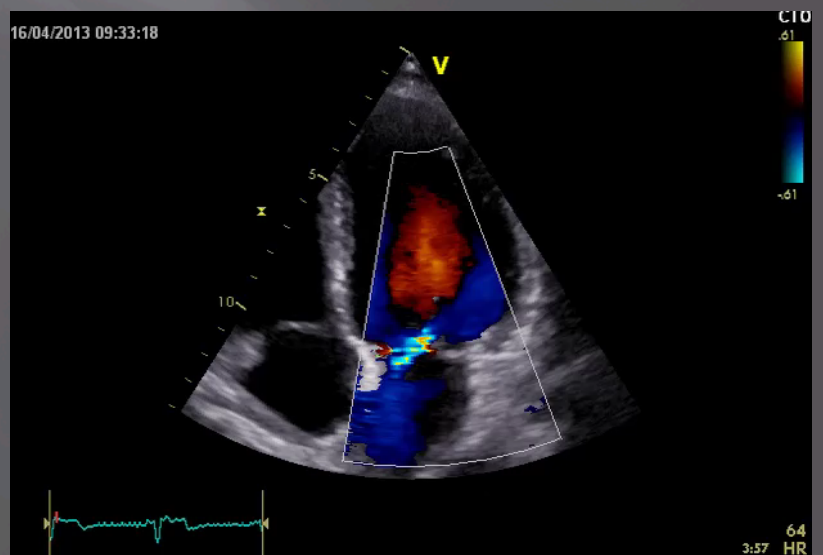
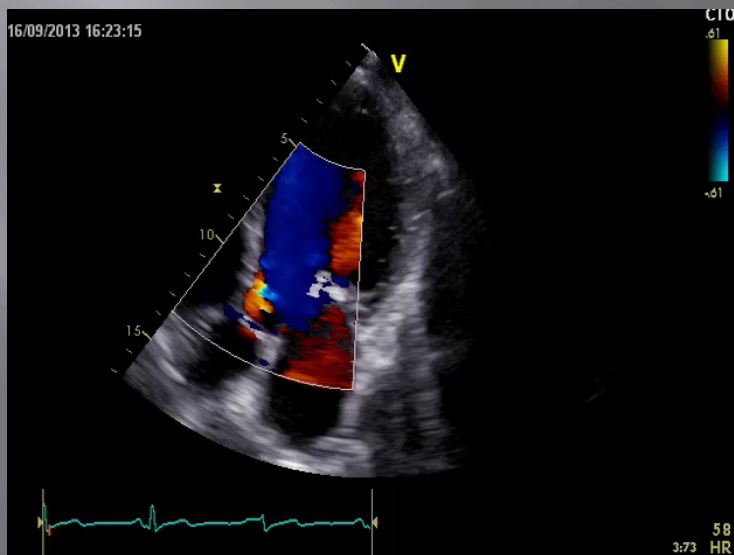
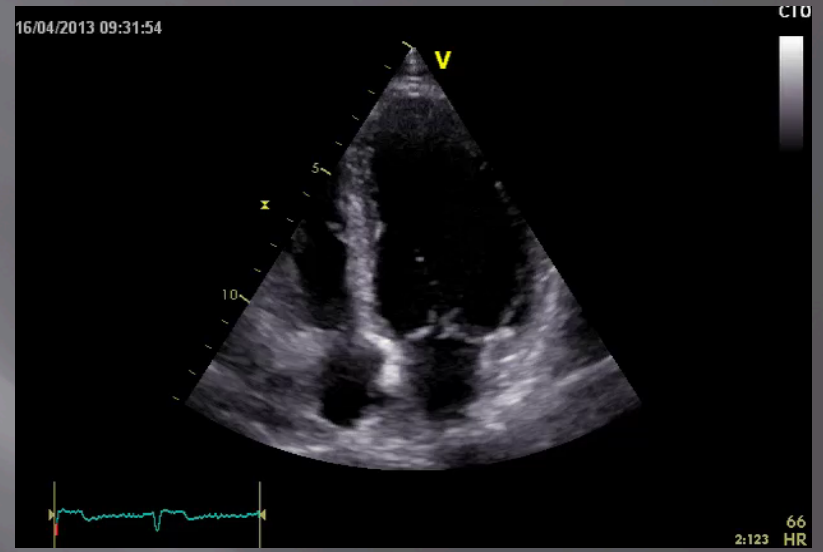
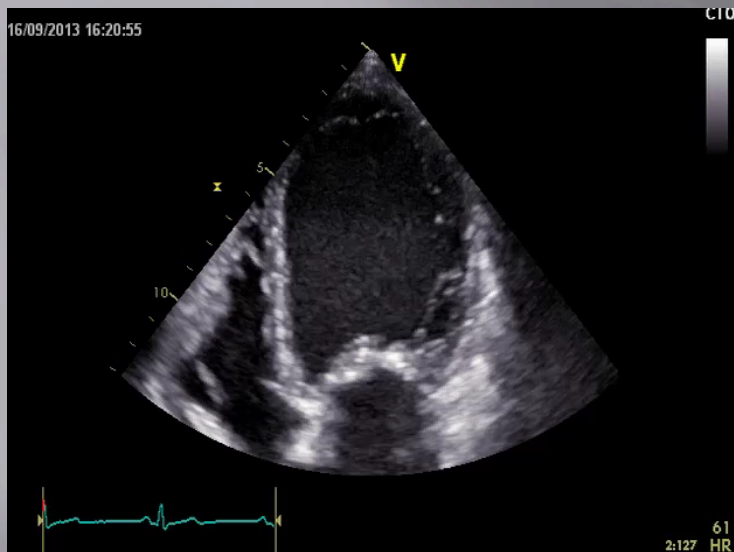


ON FAIT QUEL BILAN ???

- ▣ « Première étape » après le diagnostic de la dysfonction systolique du ventricule gauche
 - Eliminer l'étiologie ischémique
 - Seul moyen: coronarographie systématique
 - ▣ Sauf: patients jeunes < 30-35 ans sans facteur de risque cardio-vasculaire
 - ▣ Tests d'ischémie: Interprétation délicate
 - ▣ Coro-scanner: irradiant
 - Coronarographie à réaliser même en présence d'une autre étiologie évidente

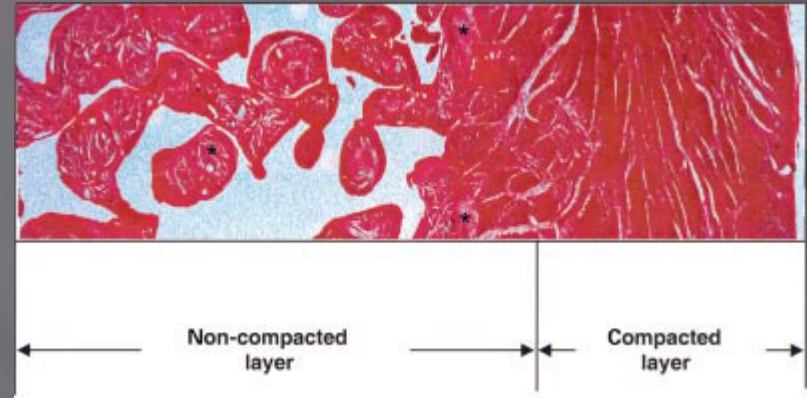
- ▣ « Deuxième étape »: Données de l'échocardiographie
 - Non compaction du ventricule gauche
 - Valvulopathie: souvent difficile
 - ▣ Rôle de l'IM
 - ▣ Rôle de l'Iao
 - ▣ Rétrécissement aortique

Valvulopathies



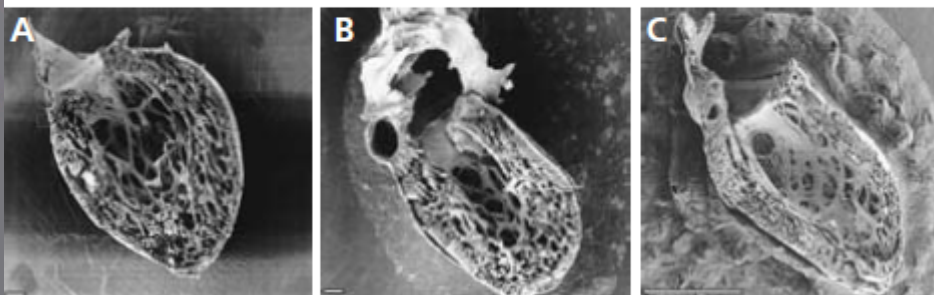
NCVG

- ❑ Cardiomyopathie congénitale
- ❑ 0.014 and 1.3% population générale
- ❑ Forme familiale AD
- ❑ Diagnostic à tout âge
- ❑ Evolution vers dysfonction VG



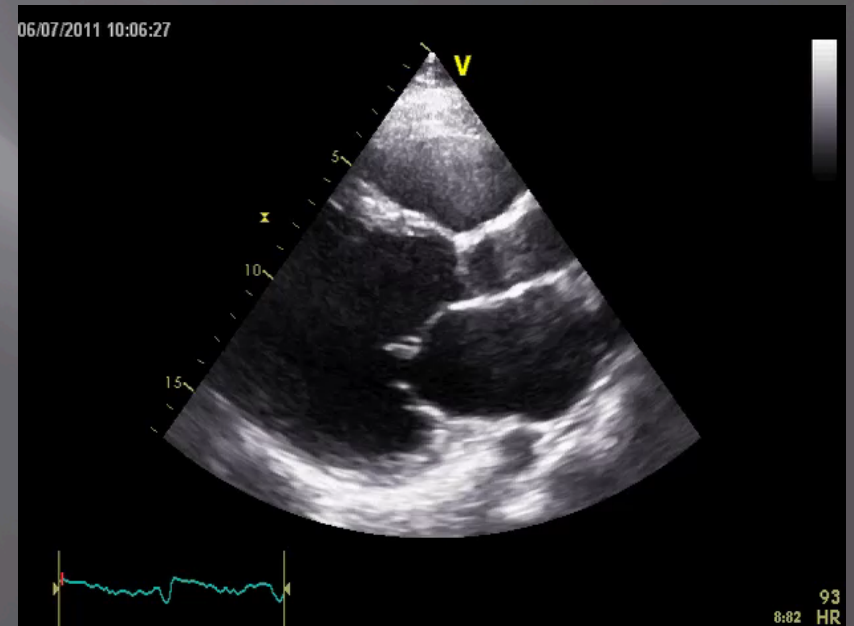
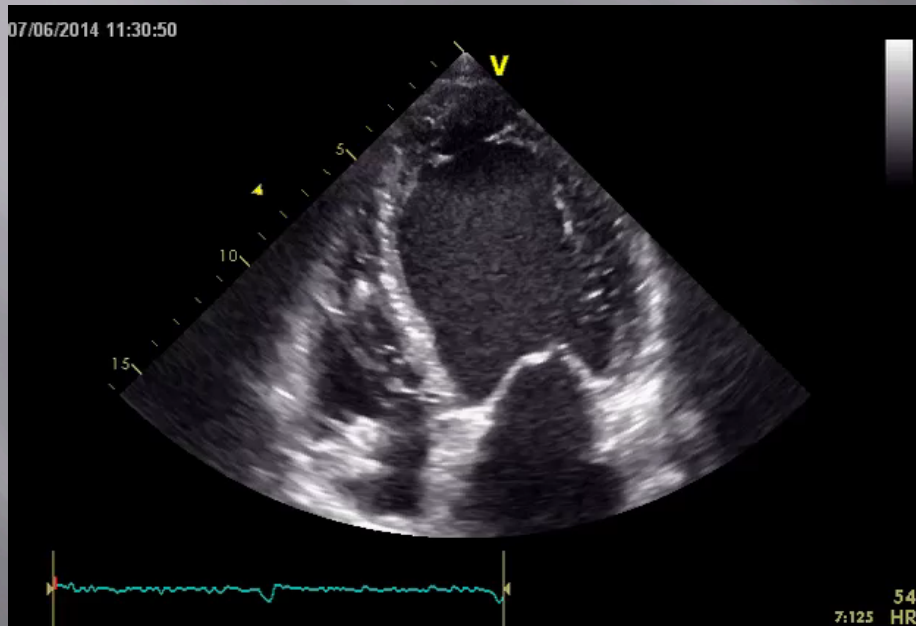
- ❑ Mince couche épocardique compactée et couche endocardique non compactée étendue,
- ❑ Hypertrabéculations et recessus profonds communiquant avec le VG mais pas avec la circulation coronaire (1),

Figure 2: Images de microscopie électronique à balayage illustrant le processus de compaction normal durant la vie embryologique

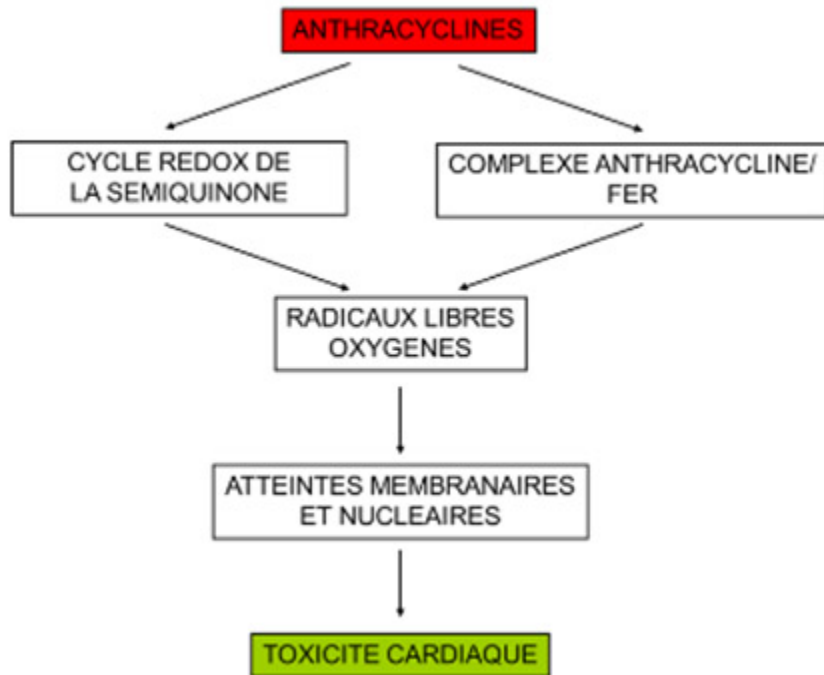


- ▣ « Troisième étape »: Interrogatoire et examen clinique
 - Données d'orientation
 - Forme familiale
 - Causes toxiques:
 - Anthracyclines et autres anti-mitotiques
 - Alcool: diagnostic d'exclusion
 - Péri-partum
 - Myopathies
 - Myocardite: attention au diagnostic excessif
- ▣ « Quatrième étape »: Apport de la biologie
 - Syndrome inflammatoire: CRP, VS
 - CPK
 - TSH
 - Calcémie
 - Fer
 - Carnitine, sélénium, Vitamine B1

Cardiopathie anthracyclines



Cardiopathie anthracyclines



- Inhibition de l'enzyme topoisomérase 2
- Génération de radicaux libres toxique au niveau de l'ADN et des chaînes respiratoires mitochondriales
- Réduction production ATP et de calcium ATPase -> surcharge myocytaire en Ca^{2+}
- Perte de la contractilité cardiaque

Cardiopathie anthracyclines

- ▣ Tableau de cardiomyopathie dilatée et hypokinétique
- ▣ 10 à 50% de cardiotoxicité
- ▣ Peut survenir dès les premières cures, ou à distance .
- ▣ Le plus souvent dans la première année après ttt

Détection des Patients à risque avant chimio

- Consultation cardiologique ,ECG
 - facteurs de risques importants:
 - Hypercholestérolémie, diabète
 - ATCD de pontage, AVC ou AIT, embolie, IDM,
 - ICC, Angor ,HTA non stabilisée, troubles du rythme,
 - Traitement cardio en cours (AVK....)
- Echo: FE < 50 %

Fréquence des patients à risque avant chimio

- ▣ Schmidinger (j clin onco 2009)
 - Étude observationnelle Pts programmés pour TKI:
 - ▣ ATCD cardiovasculaires 9,3 %
 - IDM 5,8%
 - ICC 7%
 - ▣ TR 3,5%
 - ▣ HTA 48,8%,hypercholestérolémie:26,7%,diabète 22%
- ▣ Fréquence sous estimés

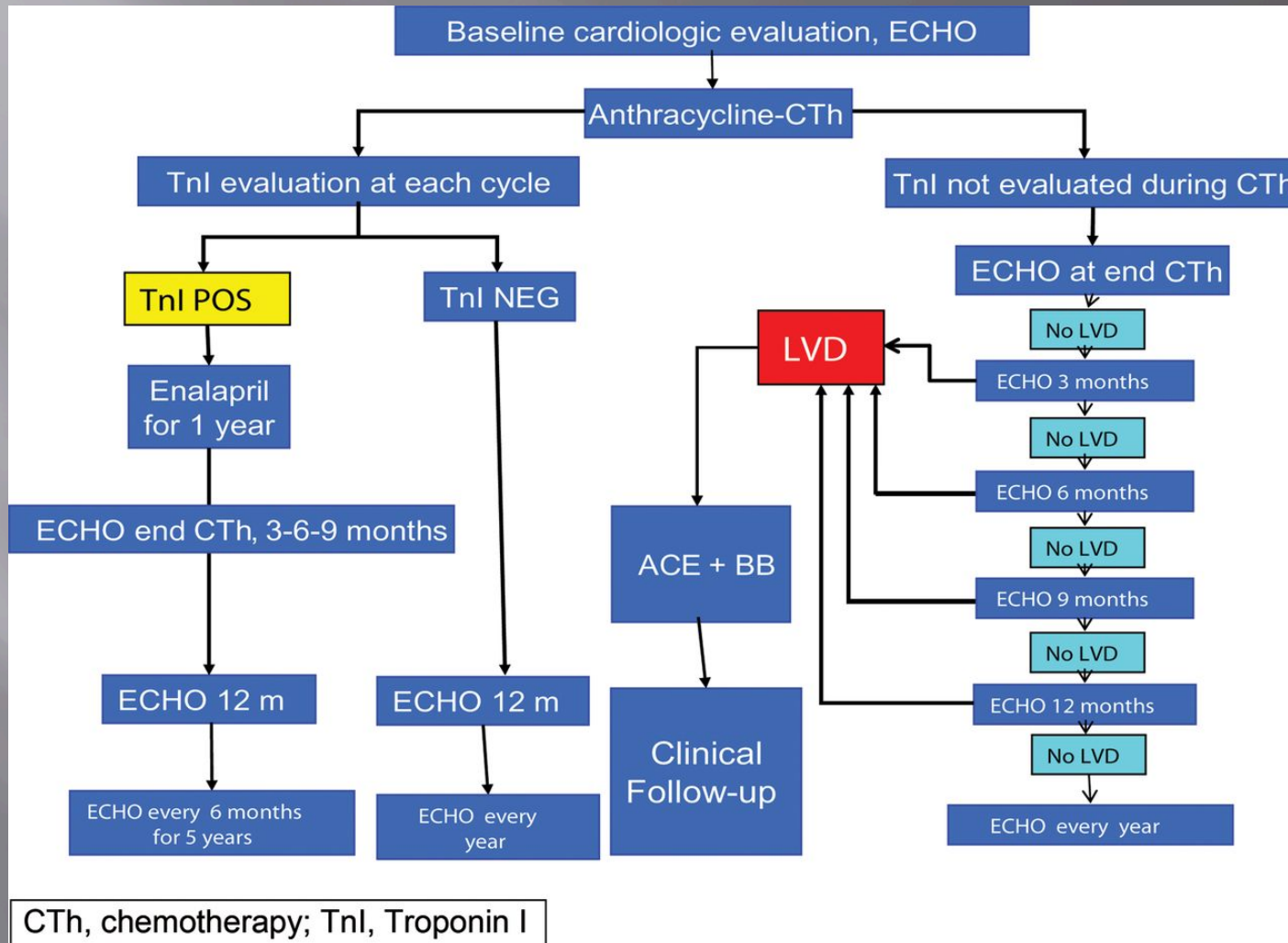
Prévention

1-Attention particulière de chimio: dose à chaque cure, dose cumulative, horaire, mode d'administration, médicaments associés

2-Surveillance rapprochée (2,4 semaines après le début du TRT puis toutes les 6 semaines, puis suivi à la fin du TRT):clinique, écho avec 2 ou 3 D strain biologique (troponine)

3-TRT précoce si dysfonction VG (élévation tropo, atteinte FE, atteinte 2D strain)ou **systematique**

Algorithm for the management of cardiotoxicity in patients receiving anthracyclines.



Curigliano G et al. Ann Oncol 2012;23:vii155-vii166

Cardiopathie Peri partum

Syndrome de MEADOWS:

- ▣ IC systolique (FEVG<45%)
- ▣ Sur cœur antérieurement sain
- ▣ Découvert pdt la grossesse (9M) ou post partum (jusqu'à cinq mois)
- ▣ Sans autres causes retrouvées+++

Cardiopathie péripartum

EPIDÉMIOLOGIE

- ▣ Pathologie rare
- ▣ < 1% des problèmes cardiologiques liés à la grossesse
- ▣ Incidence 1/1000 à 1/4000

FACTEURS DE RISQUE

- ▣ peau noire
- ▣ Age > 30 ans
- ▣ Gémellité
- ▣ Multiparité
- ▣ HTA/pre éclampsie
- ▣ tocolyse

Mme C. Janvier 2014

Patiente âgée de 45 ans

Pas d' ATCD

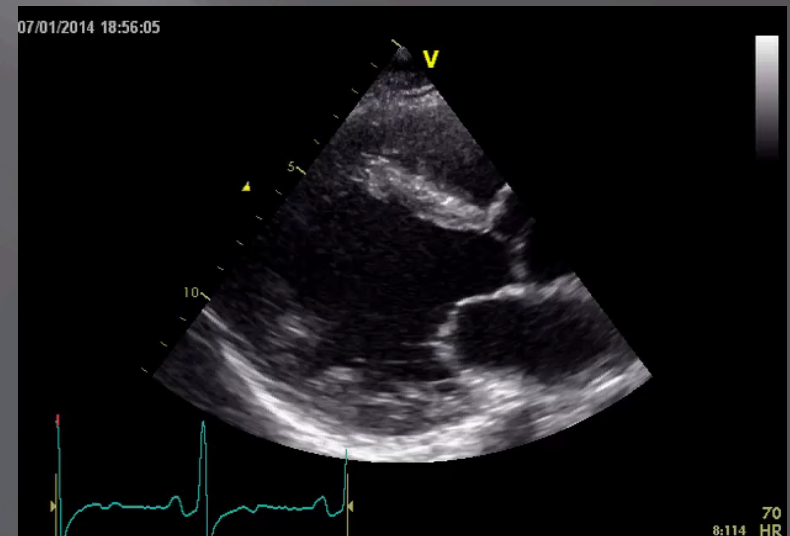
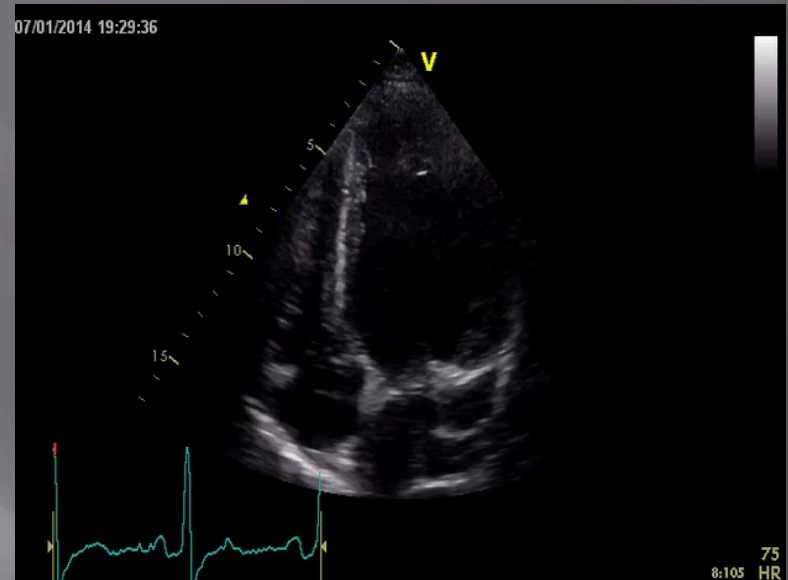
Tableau d'IC Globale
Poussée hypertensive avec Tas
190mmHG

ETT

Scanner réalisé Bastia (recherche
sténose Artères rénale)

-> découverte d'une grossesse à
22SA

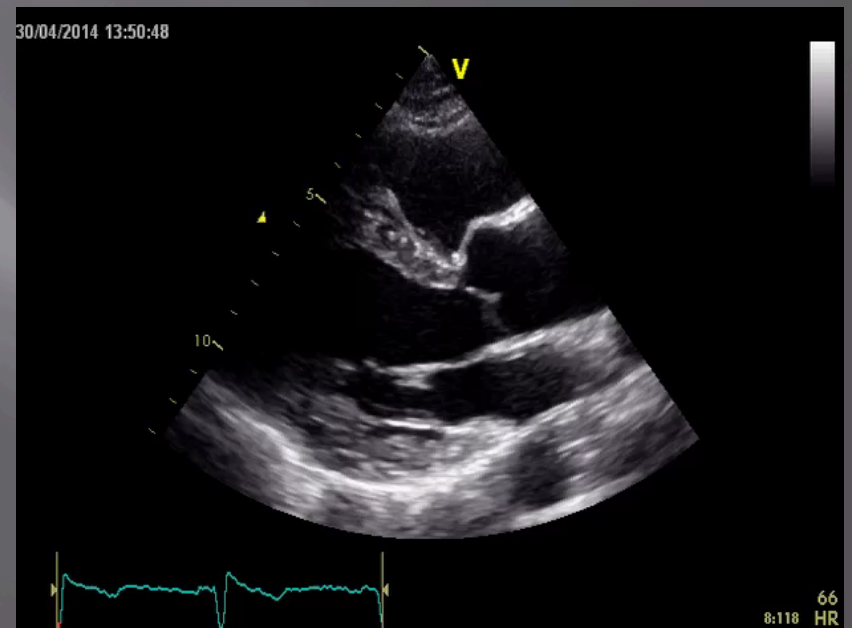
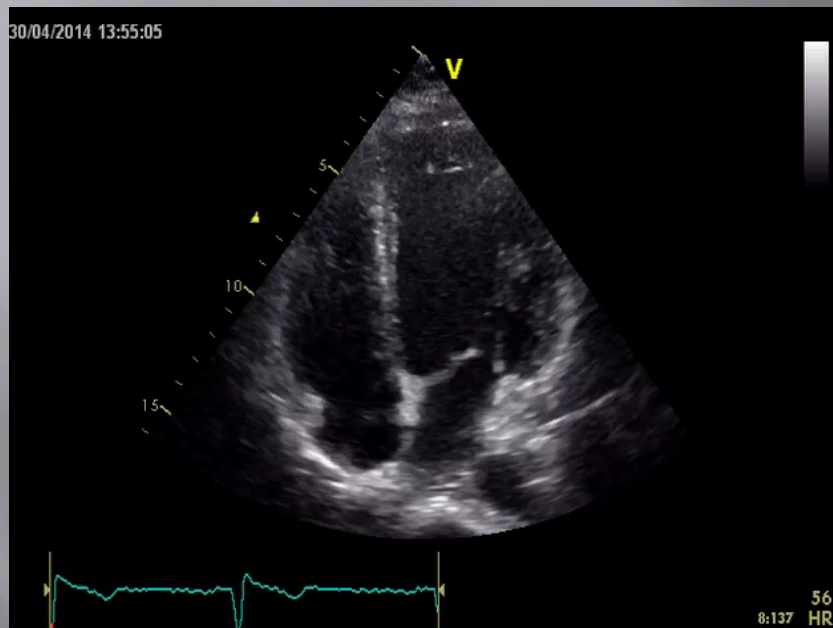
CMD antérieure ou conséquence
grossesse???



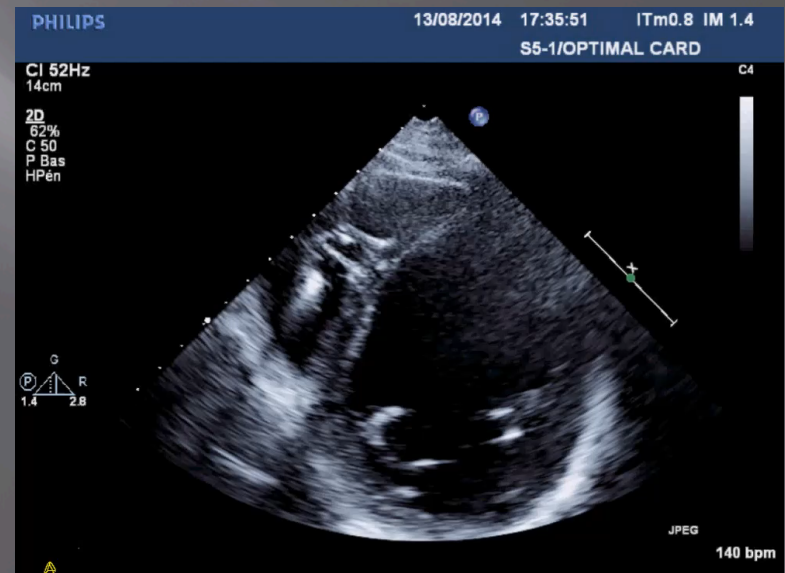
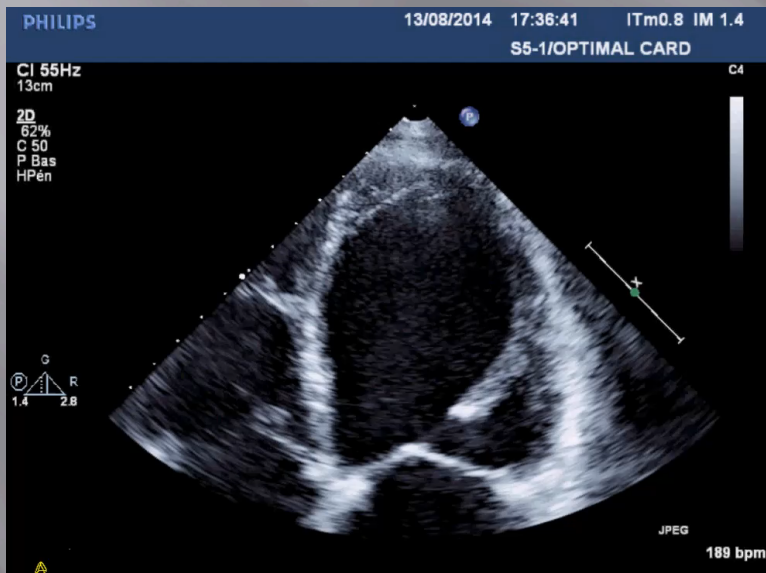
Evolution

- ▣ Normalisation 30 à 50% des cas à 6mois
- ▣ 12% défavorable (état choc/ greffe)
- ▣ Persistance cardiomégalie > 6 mois = mauvais pronostic (50% décès à 6 ans)
- ▣ Complications ++
 - Augmentation fréquence des embolies
 - TDR
 - IC réfractaire
 - Récidive lors de grossesse ultérieure

Mme C. – Mai 2014



Cardiopathie œnolique



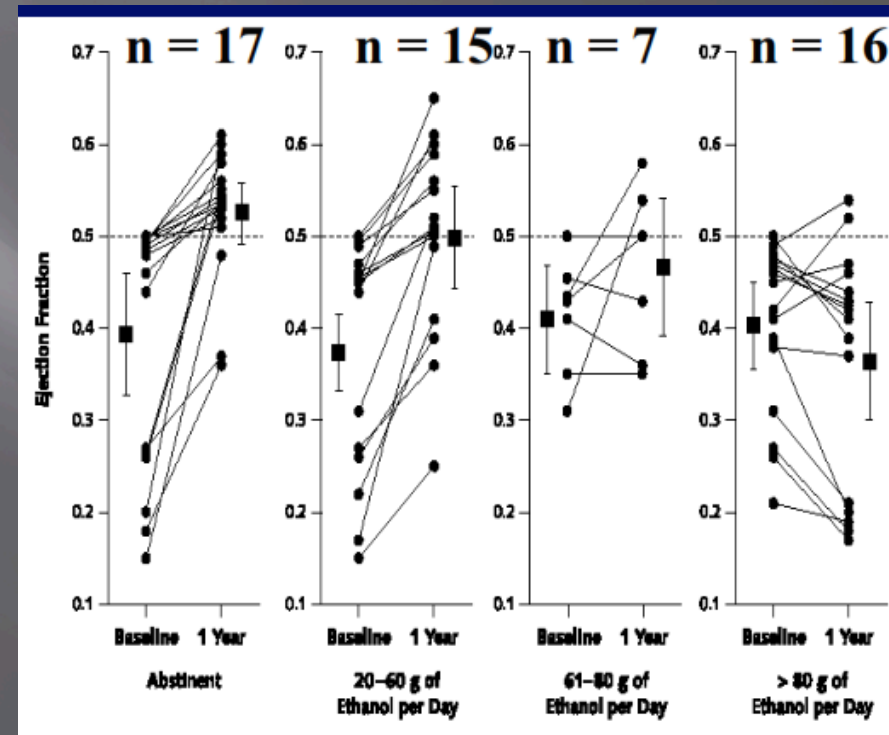
Pas vraiment de spécificité échographique ...

Cardiopathie œnolique

- ▣ 21 à 32% des CMD !!
- ▣ Plus ou moins difficile à pressentir ...!
- ▣ Diagnostic d'exclusion
- ▣ Principalement
 - Hommes (14% de femmes)
 - Entre 30 et 55 ans
 - Consommation > 10 ans

Cardiopathie oenologique

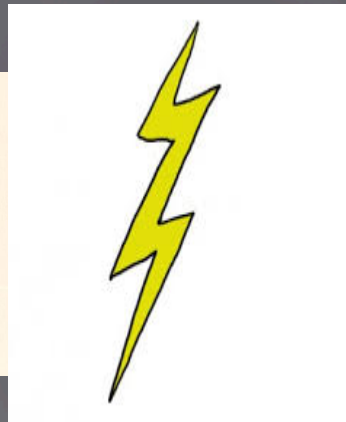
- ▣ Risque lié à a durée et l'intensité d'exposition
 - >90 g / jour (7-8 verres/j)
 - Pdt > 5 ans
- ▣ Possible régression après arrêt total
- ▣ Même en cas de persistance d'une dysfonction VG, amélioration des symptômes d'IC à l'arrêt



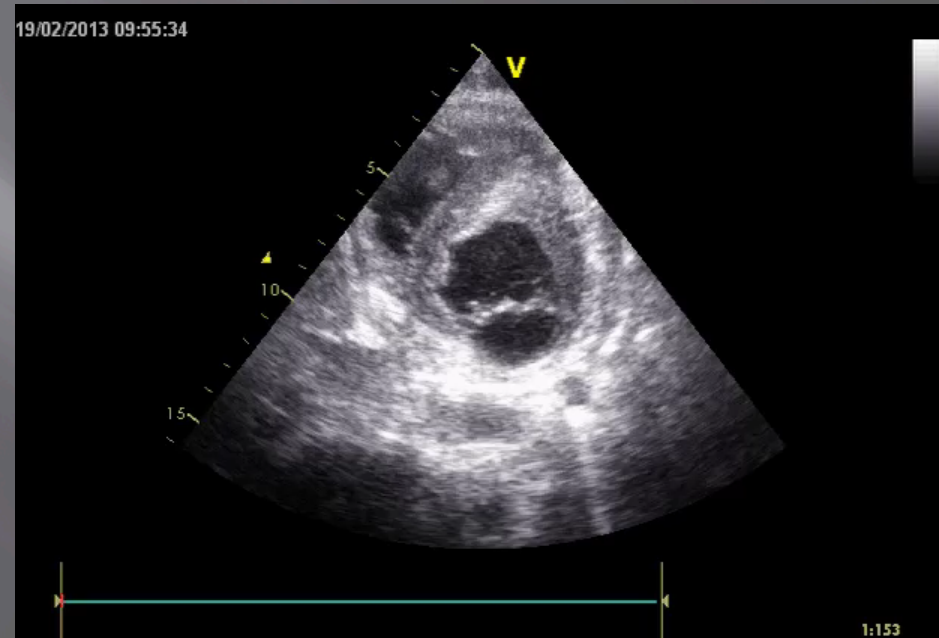
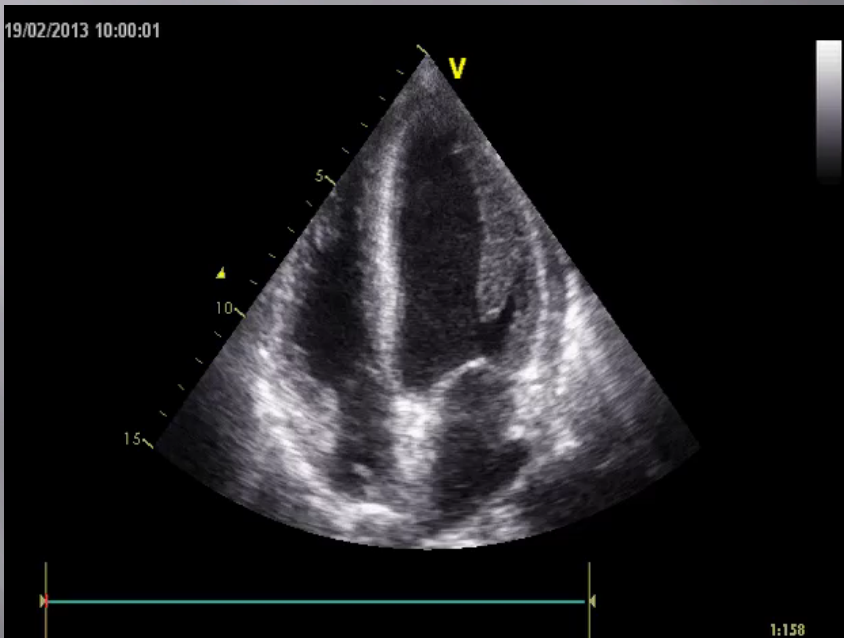
Nicolas: Ann Int Med 2002;136:192

Autres toxiques

- ▣ Cardiopathie cocaïne
 - Indépendant du risque coronarien, ou de vascularite
 - Retrouvé chez 4 à 18% des cocaïnomanes
- ▣ Ephedra, stéroïdes, amphétamines...
- ▣ Anorexie



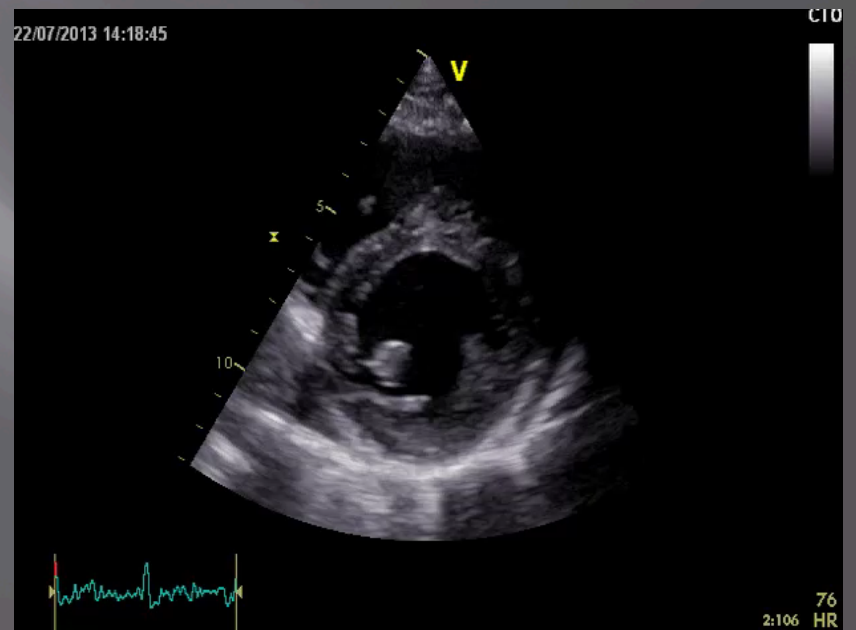
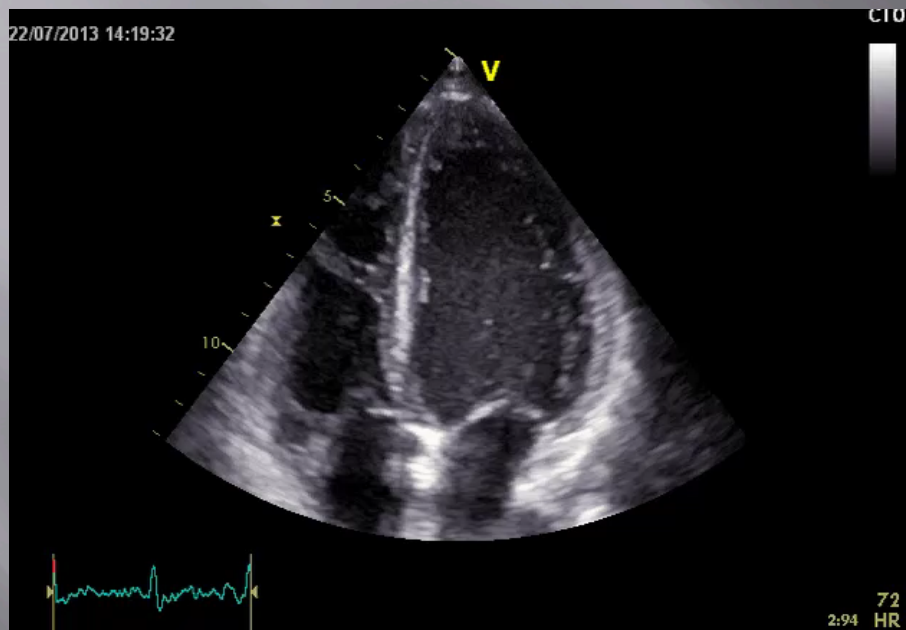
MYOCARDITE



Patiente âgée de 30 ans . Pas d'ATCD
Tableau initial de choc cardiogénique

Dégradation HD -> Assistance . BPG en urgence et discussion de mise en SU ...

Évolution ...



Myocardite

Journal of the American College of Cardiology
© 2012 by the American College of Cardiology Foundation
Published by Elsevier Inc.

Vol. 59, No. 9, 2012
ISSN 0735-1097/\$36.00
doi:10.1016/j.jacc.2011.09.074

STATE-OF-THE-ART PAPER

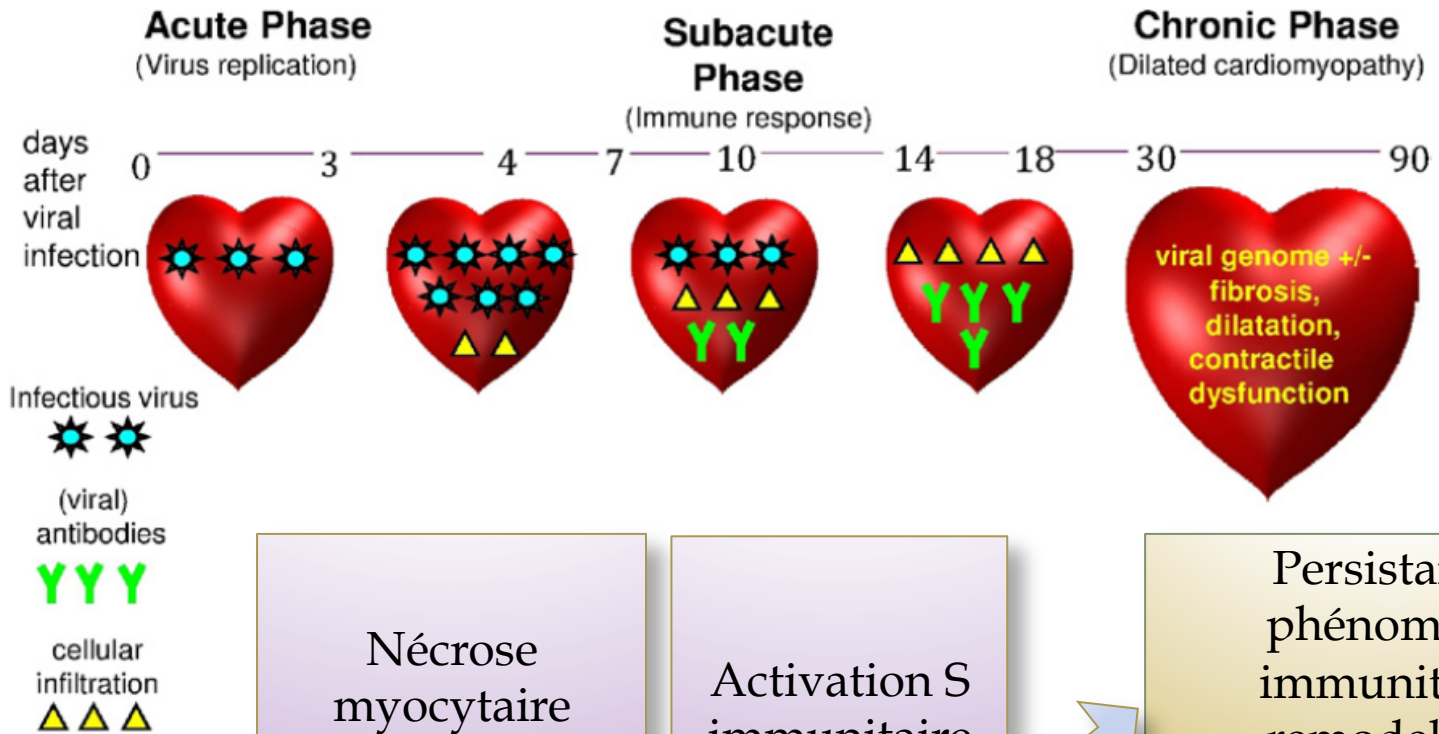
Update on Myocarditis

Ingrid Kindermann, MD,* Christine Barth,* Felix Mahfoud, MD,* Christian Ukena, MD,*
Matthias Lenski, MD,* Ali Yilmaz, MD,† Karin Klingel, MD,‡ Reinhard Kandolf, MD,‡
Udo Sechtem, MD,† Leslie T. Cooper, MD,§ Michael Böhm, MD*

Homburg/Saar, Stuttgart, and Tübingen, Germany; and Rochester, Minnesota

- ▣ Incidence sous estimée lorsque découverte au stade de CMD
- ▣ 8 à 12% des cas de mort subite du jeune sur série d'autopsie
- ▣ Evolution vers CMD dans 20 à 40% des cas selon études

De la myocardite à la CMD



Nécrose myocytaire

Exposition d'antigènes intracellulaires

Activation S immunitaire

Nk cells

Macrophage

Puis LT

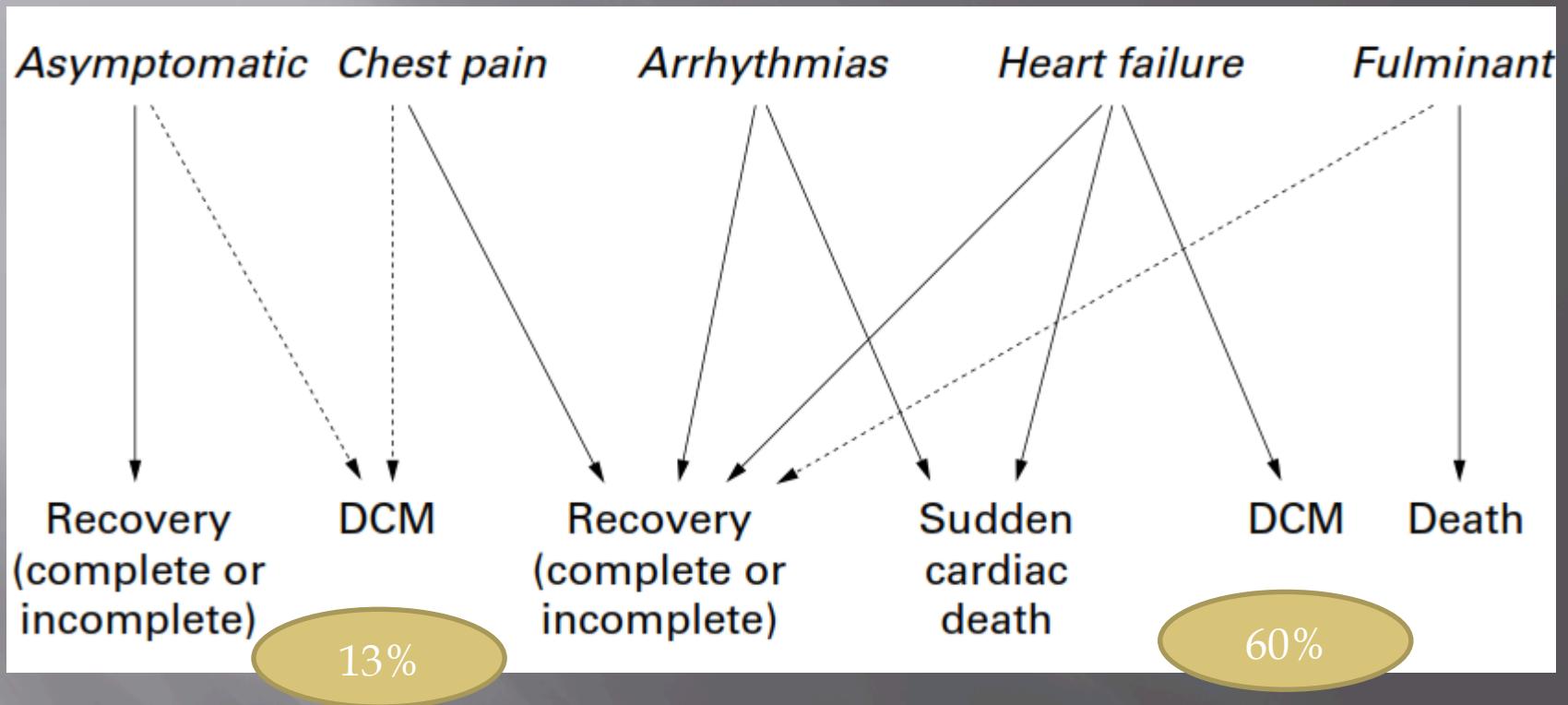
Persistance phénomène immunitaire remodelage -> CMD

Normalisation

Kindermann et al.
Update on Myocarditis

JACC Vol. 59, No. 9, 2012
February 28, 2012:779-92

Evolution selon présentation clinique



Amélioration spontanée
50-60%

D'Ambrosio A, Patti G, Manzoli A, et al. The fate of acute myocarditis between spontaneous improvement and evolution to dilated cardiomyopathy: a review. Heart 2001;85:499-504.

Pronostic à 4 ans

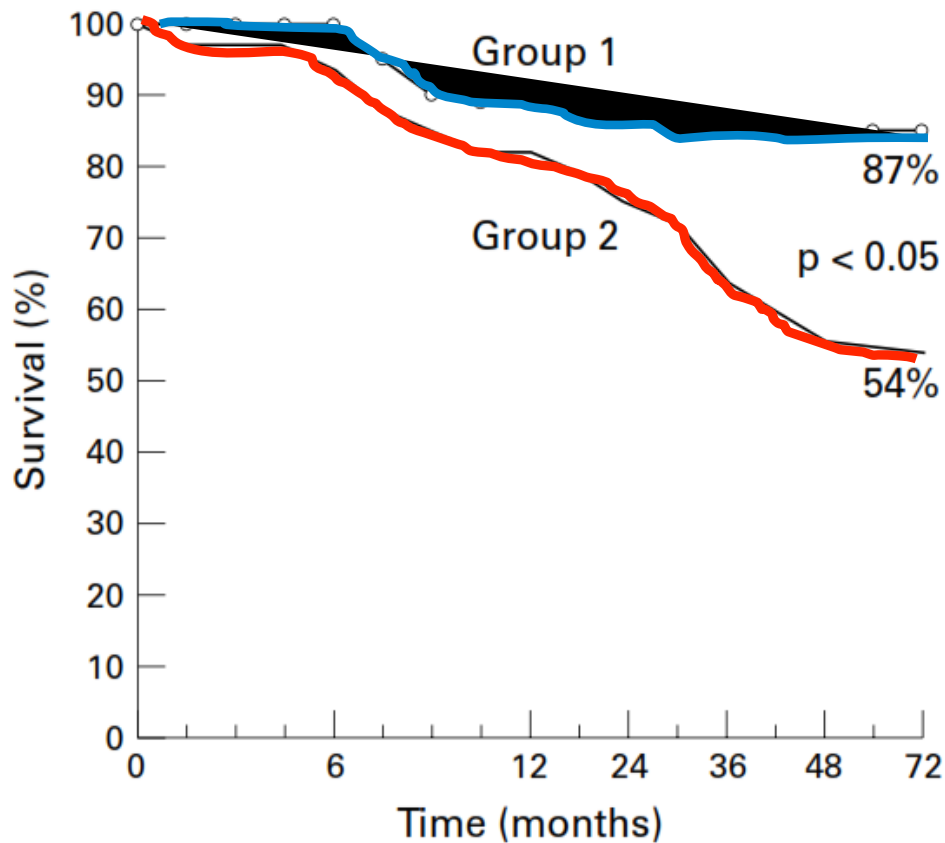
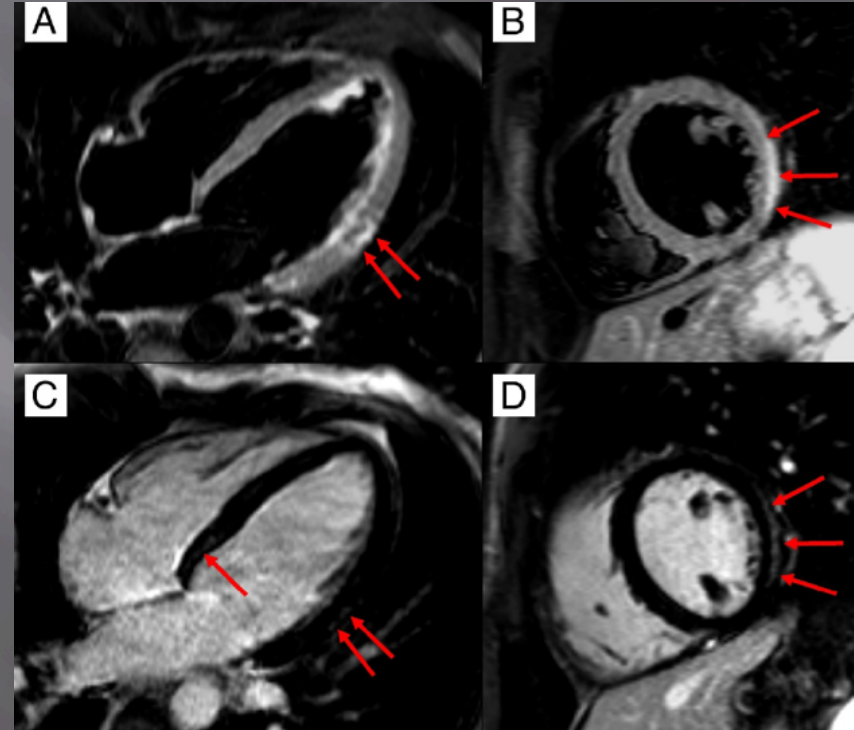


Tableau initial
arythmie ou SCA

Tableau initial
Insuff Card

Diagnostic ...

- ▣ Au stade précoce
 - Syndrome inflammatoire
 - Biopsies = infiltrat ($>14c/mm^2$) nécrose myocytaire
 - IRM
 - Sérologie (5-10%)
- ▣ Au stade de CMD ...
 - Anamnèse
 - IRM sequelle

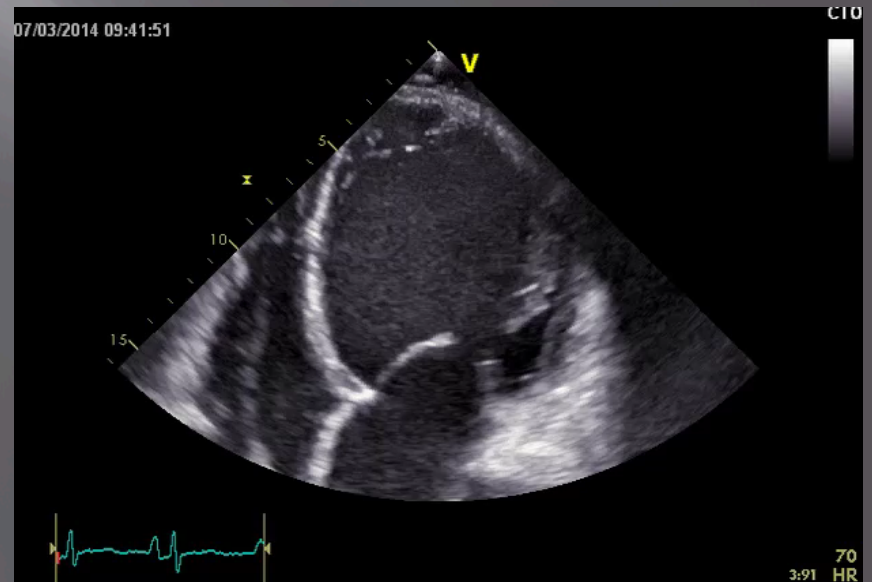


Œdème sous épocardique
Prise de contraste

Et si tout est
normal ??

CMD primitive

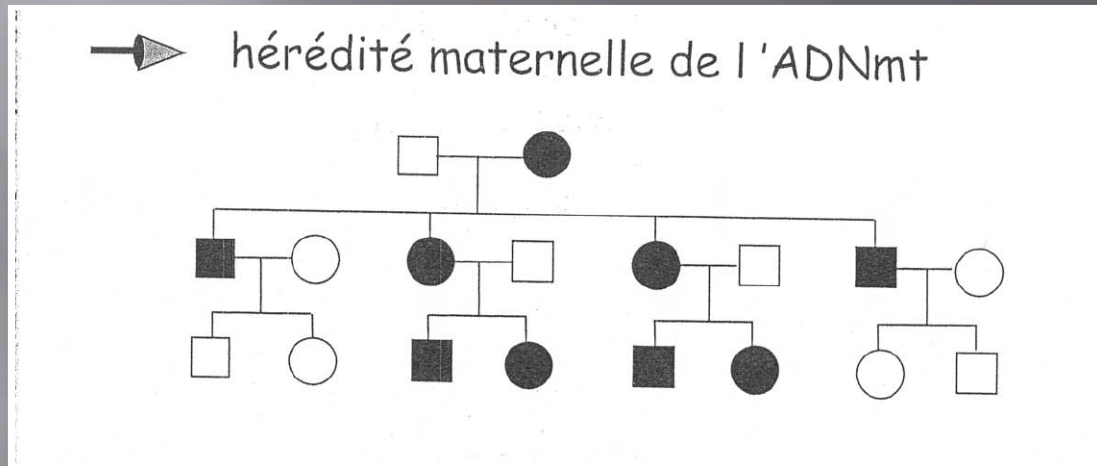
- ▣ Incidence annuelle 5-8 / 100 000
- ▣ Prévalence 36 / 100 000
- ▣ Facteurs de risque ?
 - Sexe masculin
 - Peau noire



CMD Primitive

- ▣ Après avoir éliminer toutes les étiologies
- ▣ Majorité des cas , CMD sporadique
- ▣ Origines génétiques
 - Gènes de prédisposition codant facteurs physiopathologiques de la maladie et favorisant son émergence
 - Gènes modificateurs déterminant l'expressivité de la maladie et influençant son évolution

Intérêt arbre généalogique++



Cytopathie mitochondriales

Transmission maternelle

Identification du cas index



Dépistage apparentés

Bilan génétique

- ▣ Si CMD isolée :
 - pas de dépistage génétique (rendement faible)
 - Dépistage clinique / écho des apparentés du 1^{er} degrés

- ▣ Si CMD familiale
 - Dépistage du cas index : recherche génétique sur gènes « les plus courants »
 - Dépistage clinique / écho des apparentés 1^{er} degrés
 - SI génétique CI positive = conseil génétique +/- recherche génétique apparentés

Laminopathie LMNA

- ▣ Forme familiale , mais aussi sporadique
- ▣ Pronostic nettement plus grave que CMD
- ▣ Hétérogénéité phénotypique familiale
 - Atteinte cardiaque
 - Atteinte musculo squelettique

- ▣ Troubles du rythme = Pronostic ++
 - Mort subite jeunes
 - Tb conduction

CONCLUSION

EN BREF !

ETIOLOGIE DES CMD

- ▣ PRIMITIVES
 - Familiales +/- génétique
 - Idiopathiques
- ▣ Secondaires
 - Toxiques :
 - ▣ OH
 - ▣ médicamenteux (anthracyclines++)
 - Post partum
 - Inflammatoire / infectieuse : myocardite
 - Cadre des maladies autoimmunes
 - Rares: carencielles

Bilan

- ▣ Après avoir éliminer diagnostics différentiels +
+
- Role interrogatoire et analyse contextuelle ++
- Bilan ECG/ echo / IRM
- Bilan génétique
- Bilan biologique / carentiel : peu rentable
- Diagnostic d'exclusion
 - ▣ Récupération progressive à l'arrêt : sport / OH / TdR