## Revues générales

# Stratégies actuelles de diagnostic et de traitement des cardiomyopathies dilatées spécifiques

**L'objectif de cette déclaration scientifique de l'*American Heart Association* (AHA), publiée à la fin de l'année 2016, est de résumer notre compréhension globale actuelle des cardiomyopathies dilatées (CMD) [1]. Après une première partie sur des considérations générales concernant l'ensemble des cardiomyopathies dilatées, le texte détaille chaque cardiomyopathie spécifique. Ici ne sont rapportées que les recommandations. Pour chaque cardiomyopathie spécifique, il y a une revue générale du sujet. Il y a aussi un chapitre sur les CMD chez l'enfant.**

**F. DELAHAYE**
Service de Cardiologie,
Hôpital Louis Pradel, BRON.

## Définition de la cardiomyopathie dilatée

Le terme de cardiomyopathie dilatée fait référence à un éventail de troubles myocardiques hétérogènes caractérisés par une dilatation ventriculaire et une performance myocardique diminuée sans hypertension ni maladie cardiaque valvulaire, congénitale ou ischémique.

Dans la pratique clinique, la pathogénie de l'insuffisance cardiaque (IC) a souvent été divisée en deux catégories : cardiomyopathie ischémique et non ischémique. Le terme de cardiomyopathie non ischémique a souvent été utilisé de façon interchangeable avec le terme de CMD. Bien que cette approche soit pratique, elle ne tient pas compte du fait que la cardiomyopathie non ischémique peut inclure des cardiomyopathies provoquées par une surcharge de volume ou de pression (telles que l'hypertension ou une valvulopathie) qui ne sont habituellement pas comprises dans la définition actuelle du terme "cardiomyopathie". Toujours dans la pratique générale et dans les essais de recherche clinique, le terme de cardiomyopathie ischémique est défini comme une cardiomyopathie provoquée par une maladie cardiaque ischémique.

L'utilisation actuelle du terme de cardiomyopathie ischémique implique la présence d'une dilatation ventriculaire et d'une contractilité myocardique diminuée provoquées par une ischémie ou un infarctus.

## Classification des cardiomyopathies

En 1980, la première classification sur ce sujet plaçait les cardiomyopathies dans la catégorie des maladies du muscle cardiaque, avec les cardiomyopathies dilatées, hypertrophiques, restrictives, ventriculaires droites arythmogènes (CVDA) et inclassables. En 1996, l'Organisation mondiale de la santé et l'*International Society and Federation of Cardiology* (ISFC) ont ajouté les cardiomyopathies virales et inflammatoires comme des entités nouvelles et distinctes.

# Revues générales

Avec le développement de la génétique moléculaire, de nouvelles classifications reposant sur la génomique (telles que la classification proposée par l'AHA) ont vu le jour et ont divisé les cardiomyopathies en deux groupes majeurs selon l'organe le plus affecté par la maladie.

Les cardiomyopathies primaires (c'est-à-dire génétiques, non génétiques et acquises) étaient définies comme comportant de façon exclusive ou très prédominante une atteinte du muscle cardiaque. Dans les cardiomyopathies secondaires, l'atteinte myocardique faisait partie d'un grand nombre de troubles systémiques (multi-organes) généralisés, parmi lesquels l'amylose, l'hémochromatose, la sarcoïdose, les maladies vasculaires auto-immunes/du collagène, les toxines, les traitements anticancéreux et des troubles endocriniens comme le diabète sucré.

Le groupe de travail de la Société européenne de cardiologie (ESC) sur les maladies myocardiques et péricardiques a proposé une approche différente, fondée sur une classification orientée par la clinique, dans laquelle les atteintes du muscle cardiaque ont été regroupées par phénotypes morphologiques et fonctionnels spécifiques, incluant les cardiomyopathies hypertrophiques, les CMD, la CVDA, les cardiomyopathies restrictives et les cardiomyopathies non classées. Chaque phénotype a ensuite été divisé en formes familiales et non familiales.

Plus récemment, le système nosologique MOGE (S) a été développé. Il prend en compte le phénotype morphofonctionnel (M), l'atteinte des organes (O), le mode de transmission génétique (G), l'annotation étiologique (E) incluant l'anomalie génétique ou le substrat/la maladie et le statut fonctionnel (S) de la maladie, en utilisant les stades de l'IC définis par l'*American College of Cardiology* (ACC) et l'AHA, ainsi que les classes fonctionnelles définies par la *New York Heart Association* (NYHA).

Cette nomenclature, approuvée par la *World Heart Federation*, est accessible *via* une application en ligne ; elle aide à la description de la cardiomyopathie chez les patients symptomatiques ou asymptomatiques ainsi que chez les membres de leur famille, dans le cadre d'un test génétique.

Les classifications des cardiomyopathies qui mélangent des dénominations anatomiques (hypertrophique et dilatée) et des dénominations fonctionnelles (restrictive) peuvent s'avérer compliquées à utiliser et ne satisfont pas tous les utilisateurs. Ces classifications peuvent engendrer des confusions car une même maladie peut apparaître dans deux catégories différentes (hypertrophique et restrictive par exemple). L'expression clinique au sein de différents phénotypes peut être hétérogène, et l'expression de certaines maladies n'est pas uniforme et statique mais passe, suite à un changement, d'une catégorie à une autre au cours de son évolution clinique (par exemple, des cardiomyopathies hypertrophiques, amyloïdes et autres maladies infiltratives peuvent passer d'une forme non dilatée, souvent hyperdynamique, à une forme dilatée).

La classification MOGE(S) la plus récente offre une flexibilité pour de telles transitions potentielles entre différents types morphofonctionnels, l'implication de différentes structures cardiaques et organes ainsi que la progression de la symptomatologie et du statut fonctionnel. Différentes causes peuvent également être ajoutées, comme par exemple des défauts génétiques qui pourraient être découverts au cours de la vie du patient ou des familles touchées. Cette déclaration scientifique a pour but de cibler les stratégies de diagnostic et de traitement appropriées afin d'empêcher le développement et la progression de l'IC chez les patients ayant une cardiomyopathie spécifique ; il n'a pas pour but de réexaminer les nouvelles stratégies de classification des cardiomyopathies.

## Épidémiologie et histoire naturelle de la cardiomyopathie dilatée

La détermination de l'incidence et de la prévalence des CMD a été compliquée à cause de variations géographiques, de la sélection des patients et des changements des critères diagnostiques. Par exemple, l'incidence de la CMD idiopathique, définie comme une cardiomyopathie dont la cause exacte reste inconnue, a doublé. En effet, elle est passée de 3,9 pour 100 000 personnes par an entre 1975 et 1979 à 7,9 pour 100 000 personnes par an entre 1980 et 1984 dans le comté d'Olmsted (Minnesota, États-Unis). À la même époque, l'incidence des cas diagnostiqués cliniquement et *post-mortem* est restée à 5 pour 100 000 personnes par an en Suède, où le taux d'autopsie était de 90 %.

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 selon l'âge est d'environ 36 cas pour 100 000 personnes, soit 1/2 500. La prévalence de la CMD au Japon serait apparemment plus faible (17/100 000). En Afrique et en Amérique latine, elle est plus élevée qu'aux États-Unis. Étant donné les transitions épidémiologiques et socio-économiques ainsi que les changements de système de santé auxquels les populations font actuellement face, la prévalence de la CMD pourrait continuer à évoluer.

Dans la plupart des essais multicentriques randomisés portant sur l'IC, environ 30 à 40 % des patients inclus ont une IC non ischémique. D'après ADHERE, registre américain sur l'IC, 47 % des patients hospitalisés pour une IC ont une cardiomyopathie non ischémique. Il est possible que ce chiffre ne reflète pas la prévalence réelle de la CMD non ischémique car un grand nombre de ces patients ont une IC provoquée par l'hypertension ou par une maladie cardiaque valvulaire. Si l'on inclut la popu-

lation pédiatrique et l'éventail mondial des causes de la CMD, on estime que la prévalence de la CMD non ischémique dépasse celle de la CMD ischémique.

La CMD peut survenir à n'importe quel âge, mais il est plus courant qu'elle se développe pendant les 3e et 4e décennies de vie. Le vieillissement est un facteur de risque de mortalité indépendant dans la CMD. Avec les progrès des traitements pharmacologiques et des traitements par dispositif médical, le pronostic de l'IC et de la CMD s'est grandement amélioré chez les adultes, y compris chez les adultes âgés. L'amélioration du taux de survie pourrait être due à l'utilisation des inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC) et des bêtabloquants. Les Noirs sont 3 fois plus susceptibles de développer une CMD que les Blancs, ce qui ne s'explique pas uniquement par les variables "confondantes" telles que l'hypertension ou les facteurs économiques

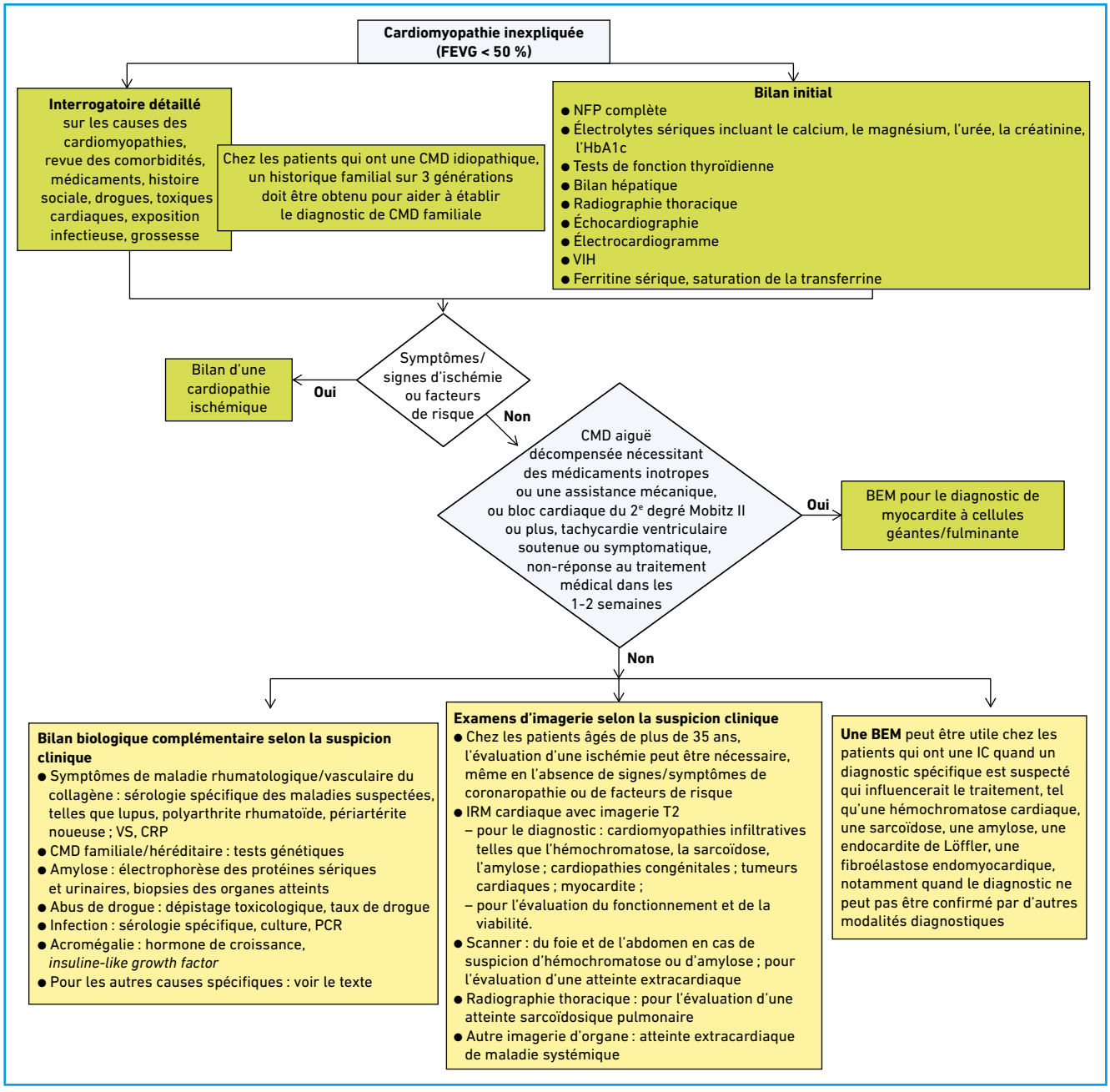


**Fig. 1 :** Stratégie diagnostique dans les cardiomyopathies dilatées.

# Revues générales

et sociaux. De plus, les Noirs sont 1,5 à 2 fois plus susceptibles de mourir des suites d'une CMD que les Blancs du même âge. L'impact global du sexe féminin sur le pronostic de l'IC, en particulier des CMD, n'est pas encore très clair.

L'histoire naturelle de la CMD n'est pas clairement établie pour deux raisons. D'abord, parce que la CMD englobe un large éventail de maladies myocardiques hétérogènes pouvant progresser plus ou moins rapidement. Ensuite, parce que l'apparition de la maladie peut se faire de façon insidieuse, en particulier dans le cas de CMD familiales ou idiopathiques, et qu'il est possible que les symptômes soient présents bien avant que le diagnostic ne soit posé, évoluant sans être remarqués. Environ 25 % des patients qui ont une CMD et ressentent les premiers symptômes d'une IC expérimentent ensuite une amélioration spontanée, mais les patients qui ont une décompensation clinique grave dont les symptômes perdurent plus de 3 mois sont, en général, moins susceptibles de récupérer. Le pronostic des patients atteints de CMD idiopathique est meilleur que celui des patients ayant un autre type de CMD.

La plupart des études portant sur l'histoire naturelle de la CMD ont été menées avant l'utilisation systématique des IEC et des bêtabloquants. De plus, les traitements par dispositif médical et les transplantations cardiaques n'étaient pas habituellement réalisés. Des études plus récentes suggèrent que le pronostic des patients ayant une CMD et une légère dilatation ventriculaire gauche (VG) peut être plus favorable. Cela peut être le résultat d'un diagnostic précoce et d'un meilleur traitement. De nombreuses variables peuvent indiquer un mauvais pronostic chez les patients atteints de CMD, parmi lesquelles une dilatation VG et ventriculaire droite (VD), une fraction d'éjection (FE) VG et VD réduite, un bruit de galop persistant, une IC droite, des pressions de remplissage VG élevées, une régurgitation mitrale grave, une hypertension pulmonaire, un bloc de branche gauche, une tachycardie ventriculaire récurrente, un dysfonctionnement rénal et hépatique, un taux élevé de peptide natriurétique de type B (BNP), un taux de troponine constamment élevé, un taux de consommation d'oxygène maximal < 10 à 12 mL/kg/min, une natrémie < 137 mmol/L, une classe fonctionnelle de la NYHA avancée, un âge > 64 ans et une myocytolyse démontrée par biopsie endomyocardique (BEM).

Aux États-Unis, les causes de décès les plus fréquentes chez les patients atteints de CMD semblent être l'insuffisance de la pompe cardiaque dans environ 2/3 des cas et la mort subite dans environ 1/3 des cas. D'après des études cliniques existantes, les patients atteints de CMD idiopathique ont un taux de mortalité totale plus faible que les patients atteints de maladie cardiaque ischémique.

## Stratégies diagnostiques de la cardiomyopathie dilatée

L'évaluation des patients atteints de CMD implique les stratégies diagnostiques habituelles recommandées chez les patients atteints d'IC ou de cardiomyopathie, et nécessite une compréhension approfondie de la physiopathologie complexe et diverse spécifique à chaque patient. L'approche générale du groupe de travail est décrite dans la ***figure 1***.

## Stratégies globales de prise en charge de la cardiomyopathie dilatée

Les bénéfices différents du traitement chez les patients atteints de CMD par rapport aux patients atteints de cardiomyopathie ischémique ont été observés dans plusieurs essais cliniques randomisés. Les sensibilités différentes des patients à la digoxine ou à l'amiodarone suggèrent que l'IC ischémique et l'IC non ischémique pourraient réagir différemment. Cependant, les récents grands essais randomisés n'ont pas confirmé les observations des études plus anciennes de différences de survie des patients atteints de CMD ou de cardiomyopathie ischémique avec les bêtabloquants ou l'amlodipine. On ne sait donc pas s'il existe réellement une différence de réponse au traitement selon la pathogénie de l'IC. Il est actuellement accepté que les traitements médicamenteux et par dispositif médical conformes aux recommandations actuelles, y compris l'implantation d'un défibrillateur automatique implantable (DAI) et la resynchronisation biventriculaire pour l'IC, sont aussi bénéfiques chez les patients atteints de CMD.

## Stratégies de diagnostic et de traitement des cardiomyopathies spécifiques

Dans les sections suivantes sont présentées les stratégies de diagnostic et de traitement des cardiomyopathies spécifiques telles que l'amylose cardiaque, les cardiotoxines, la cardiomyopathie du péri-*partum* (CMPP), la sarcoïdose cardiaque, la myocardite, les cardiomyopathies auto-immunes, les cardiomyopathies endocrines et métaboliques, et les cardiomyopathies génétiques (**ne figurent dans le présent résumé que les recommandations**).

### 1. Stratégies de diagnostic et de traitement de l'amylose cardiaque

- ***Stratégies diagnostiques clés***

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus élevé**

Lorsqu'on suspecte une amylose cardiaque et systémique, l'identification de la protéine amyloïde dans les tissus tels que le coussinet adipeux abdominal, les gencives et le rectum – ou dans les organes affectés tels que le cœur, le foie et les reins – est recommandée pour établir le diagnostic d'amylose (niveau de preuve C).

Si la protéine amyloïde TTR est détectée dans des échantillons biopsiques,

une analyse mutationnelle d'ADN doit être effectuée pour différencier l'amylose sénile de l'amylose héréditaire (niveau de preuve C).

Lorsque le diagnostic d'amylose est établi, des examens d'imagerie, des tests de laboratoire ou des biopsies doivent être envisagés afin d'identifier les organes atteints (niveau de preuve C). Le degré d'atteinte des organes est essentiel pour la détermination des stratégies de traitement et pour le pronostic.

Une échocardiographie doit être effectuée chez les patients chez lesquels on soupçonne une amylose cardiaque et chez ceux qui ont une amylose systémique et une IC (niveau de preuve B).

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus modéré**

L'amylose non cardiaque prouvée par biopsie ainsi que les résultats de l'échocardiographie ou de l'IRM cardiaque suggérant une cardiomyopathie infiltrative et des symptômes et des signes d'IC peuvent être utiles pour diagnostiquer l'amylose cardiaque sans avoir recours à une BEM (niveau de preuve C).

Lorsqu'on suspecte une amylose cardiaque, il est approprié de réaliser une BEM pour identifier la protéine amyloïde présente dans le tissu cardiaque, surtout lorsqu'il n'y a pas de preuve d'amylose dans les tissus non cardiaques (niveau de preuve C).

Lorsqu'un diagnostic d'amylose a été posé, le taux de peptide natriurétique (BNP ou proBNP N-terminal) peut être utile pour détecter une atteinte cardiaque précoce ou préclinique, ainsi que pour prédire une atteinte cardiaque future et le pronostic (niveau de preuve B).

**>>> Recommandations avec incertitudes**

La présence d'une gammapathie monoclonale sérique ou urinaire, qui suggère la présence d'une amylose AL, accompagnée de résultats d'échocardiographie ou d'IRM cardiaque suggérant une cardiomyopathie infiltrative et des symptômes et des signes d'IC, peut éventuellement appuyer le diagnostic d'amylose cardiaque sans avoir recours à une BEM mais n'établit pas le diagnostic définitif (niveau de preuve C).

Certains éléments détectés sur l'électrocardiogramme, tels que la présence d'un complexe QRS peu volté en présence d'un épaississement des parois, peuvent suggérer la présence d'une amylose cardiaque mais ne confirment pas le diagnostic (niveau de preuve C).

Le recours à l'imagerie nucléaire au technetium Tc 99 m dicarboxypropane diphosphonate peut être adapté pour faire la différence and l'amylose AL et l'amylose TTR (niveau de preuve B).

- ***Stratégies thérapeutiques clés***

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus élevé**

Un traitement par warfarine (avec un objectif d'INR entre 2 et 3) ou par inhibiteur direct de la thrombine est indiqué chez les patients qui ont une amylose cardiaque et une fibrillation atriale paroxysmale ou chronique, ou bien des antécédents d'AVC embolique ou d'accident ischémique transitoire (niveau de preuve A).

Un traitement par dispositif médical doit être fait chez les patients qui ont une amylose cardiaque et des anomalies du rythme cardiaque en tenant compte de l'espérance de vie (niveau de preuve C).

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus modéré**

Un traitement diurétique peut être utile chez les patients qui ont des symptômes d'IC et une congestion, mais il doit être fait avec précaution, pour éviter une diurèse trop abondante et une hypovolémie qui pourraient provoquer une hypotension (niveau de preuve C).

Les bêtabloquants peuvent être utilisés pour augmenter le temps de remplissage diastolique et réguler le rythme cardiaque en cas de fibrillation atriale. Ils doivent cependant être utilisés avec précaution car le débit cardiaque dépend du rythme cardiaque en cas de physiologie restrictive grave ou d'IC à bas débit cardiaque (niveau de preuve C).

Un traitement par warfarine (avec un objectif d'INR entre 2 et 3) est probablement indiqué chez les patients qui ont un thrombus intracardiaque prouvé par un examen d'imagerie (niveau de preuve C).

Une chimiothérapie à haute dose suivie d'une autogreffe hématopoïétique est envisageable chez des patients sélectionnés qui ont une amylose AL ainsi qu'une atteinte cardiaque, une FEVG ≥ 40 % et une IC compensée (niveau de preuve C).

Les patients non candidats à une autogreffe hématopoïétique peuvent prendre certaines associations d'agents chimiothérapeutiques pour améliorer leur survie (niveau de preuve B).

**>>> Recommandations avec incertitudes**

En cas d'amylose héréditaire, une transplantation cardiaque ou hépatique peut être envisagée chez certains patients ayant une amylose TTR (niveau de preuve B).

Une transplantation cardiaque suivie d'une greffe de moelle osseuse peut être envisagée chez certains patients ayant une amylose AL (niveau de preuve B).

**>>> Stratégies à éviter**

La digoxine doit être évitée chez les patients qui ont une amylose (niveau de preuve C). La digoxine se lie aux fibrilles amyloïdes et peut donc prédisposer à une toxicité même lorsque les taux de digoxine sérique sont normaux.

# Revues générales

Les antagonistes calciques (nifédipine ou vérapamil) ne doivent pas être administrés car ils se lient aux fibrilles amyloïdes et peuvent engendrer des réponses hypotensives et inotropes négatives amplifiées (niveau de preuve C).

### 2. Stratégies de traitement des cardiomyopathies liées aux cardiotoxines

- ***Cardiomyopathie alcoolique***

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus élevé**

Une abstinence totale d'alcool est recommandée chez les patients qui ont une cardiomyopathie alcoolique (niveau de preuve C).

- ***Cardiomyopathie liée à la cocaïne***

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus modéré**

Il est raisonnable de traiter les patients qui ont une cardiomyopathie liée à la cocaïne et qui ont démontré une abstinence d'au moins 6 mois avec un traitement standard de la dysfonction VG, y compris les bêtabloquants (niveau de preuve C).

Chez les patients ayant un risque de rechute, le traitement par un bêtabloquant non sélectif antagoniste des récepteurs $\alpha 1$, $\beta 1$ et $\beta 2$ est raisonnable car il peut potentiellement protéger des effets $\alpha$-agonistes sans opposition provoqués par la cocaïne lorsqu'elle est prise avec un traitement seulement antagoniste des récepteurs $\beta 1$ (niveau de preuve C).

- ***Cardiomyopathie liée aux méthamphétamines et autres drogues stimulantes***

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus élevé**

Un sevrage total de la drogue est conseillé chez les patients ayant une cardiomyopathie liée à l'abus de drogue ou à une overdose (niveau de preuve C).

- ***Cardiomyopathie liée aux agents chimiothérapeutiques***

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus élevé**

Les patients prenant un traitement contenant des agents chimiothérapeutiques toxiques doivent avoir une évaluation cardiaque fonctionnelle avec mesure de la FEVG avant, après et pendant le traitement, à intervalles réguliers, ou plus tôt si des symptômes d'IC apparaissent (niveau de preuve B).

Si les tests indiquent une détérioration de la fonction cardiaque due à une chimiothérapie toxique, il est nécessaire d'évaluer les risques et les bénéfices liés à la poursuite du traitement, en prenant en compte le risque de lésions cardiaques irréversibles (niveau de preuve C).

Les patients qui ont cancer et présentent une IC systolique doivent prendre un traitement médicamenteux de l'IC en accord avec les recommandations actuelles (niveau de preuve B).

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus modéré**

La mesure de la troponine cardiaque est raisonnable pour identifier les patients à risque de cardiotoxicité due à un traitement anticancéreux (niveau de preuve B).

Il est possible de réduire la cardiotoxicité de la chimiothérapie par doxorubicine chez les patients à haut risque de cardiotoxicité en mettant en place des stratégies de traitement telles que l'administration de perfusions continues, l'encapsulation liposomale, l'utilisation de dérivés moins cardiotoxiques ou l'utilisation d'agents cardioprotecteurs tels que le dexrazoxane conjointement au traitement chimiothérapeutique (niveau de preuve B).

**>>> Recommandations avec incertitudes**

L'utilité de la mesure répétée des biomarqueurs cardiaques pour la surveillance de la cardiotoxicité induite par un traitement anticancéreux est incertaine (niveau de preuve C).

L'utilité des bêtabloquants, des IEC ou des antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II (ARA II) pour la prévention primaire de la toxicité cardiaque de la chimiothérapie est incertaine (niveau de preuve B).

### 3. Stratégies de diagnostic et de traitement de la cardiomyopathie du péri-partum

- ***Stratégies diagnostiques clés***

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus élevé**

Il est nécessaire d'établir le diagnostic le plus tôt possible afin d'empêcher un retard de traitement ainsi que des complications éventuelles (niveau de preuve C).

Les critères diagnostiques de la CMPP doivent inclure un interrogatoire confirmant la survenue de l'IC au cours des derniers mois de la grossesse ou des mois suivant l'accouchement, la présence d'une dysfonction VG et l'exclusion d'autres causes de cardiomyopathie (niveau de preuve B).

Un examen d'imagerie cardiaque doit être fait afin d'évaluer la présence et l'étendue de la dysfonction VG, le degré de dilatation et la présence d'un thrombus intracardiaque au moment de la présentation de la CMPP (niveau de preuve B).

Les patientes qui ont une CMPP doivent être prises en charge par une équipe multidisciplinaire qui doit inclure des cardiologues, des obstétriciens spécialistes des grossesses à risque, des néonatologistes, et qui peut également inclure des anesthésistes cardiaques, des médecins

en soins intensifs cardiologiques et des pédiatres (niveau de preuve C).

**>>> Recommandations avec incertitudes**

L'utilisation de biomarqueurs cardiaques tels que la troponine cardiaque ou les peptides natriurétiques présente un intérêt incertain pour le diagnostic, le pronostic ou la prédiction de la récupération des patientes ayant une CMPP (niveau de preuve B).

L'utilité de l'imagerie cardiaque – dont l'échocardiographie ou l'IRM cardiaque – dans la prédiction de la récupération de la CMPP est incertaine (niveau de preuve B).

● ***Stratégies thérapeutiques clés***

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus élevé**

Un traitement médical respectant les recommandations en vigueur, connu pour soulager les patients ayant une dysfonction VG et une IC (IEC, ARA II, bêtabloquants et antagonistes de l'aldostérone) doit être envisagé. Il faut tenir compte de l'état de grossesse et d'allaitement car certaines classes thérapeutiques présentent des risques pendant la grossesse ou l'allaitement (niveau de preuve B).

La durée des traitements standards contre l'IC doit être à vie chez les patientes ayant une CMPP si la fonction VG ne se normalise pas (niveau de preuve C).

Il est fortement déconseillé aux patientes qui ont une CMPP dont la fonction ventriculaire ne se normalise pas après l'accouchement d'entamer une nouvelle grossesse car cela comporte un risque important de morbidité et de mortalité (niveau de preuve B).

D'après les recommandations actuelles, un DAI, une resynchronisation biventriculaire ou les deux associés doivent être envisagés chez les patientes qui ont une CMPP dont la fonction ventriculaire ne se normalise pas après l'accouchement (niveau de preuve B).

Une assistance circulatoire mécanique, temporaire ou en pont à la transplantation cardiaque et une transplantation cardiaque doivent être envisagées chez les patientes qui ont une CMPP quand le traitement médical n'a pas été efficace et qui ont besoin d'un traitement inotrope continu (niveau de preuve B).

Un accouchement rapide est recommandé chez les femmes enceintes qui ont une CMPP et dont l'état est instable (niveau de preuve B).

Un suivi clinique rapproché et une évaluation annuelle de la FEVG doivent être effectués pendant au moins plusieurs années après la récupération, en particulier si une autre grossesse est envisagée (niveau de preuve B).

Les femmes enceintes qui ont une CMPP doivent être envoyées dans un centre spécialisé dans cette maladie pour des soins multidisciplinaires et une surveillance rapprochée avant, pendant et après l'accouchement (niveau de preuve C).

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus modéré**

Un traitement anticoagulant est raisonnable chez les patientes qui ont une CMPP et une dysfonction VG grave afin d'empêcher la formation d'un thrombus du fait du risque d'état d'hypercoagulabilité pendant la grossesse (niveau de preuve C).

Il est raisonnable de mettre en place un traitement médical standard pendant au moins 6 mois chez les patientes qui ont une CMPP dans le but de permettre une possible récupération cardiaque en attendant d'envisager la mise en place d'un dispositif cardiaque tel qu'un DAI, avec ou sans resynchronisation biventriculaire (niveau de preuve B).

**>>> Recommandations avec incertitudes**

L'efficacité et l'innocuité de traitements expérimentaux contre la CMPP tels que la bromocriptine ou la pentoxifylline sont incertaines à ce jour (niveau de preuve B).

Le défibrillateur portable Life Vest peut être envisagé chez les patientes à haut risque avec une FEVG < 35 % en attendant une réponse au traitement médical et en l'absence d'indication claire de pose d'un DAI (niveau de preuve B).

**>>> Stratégies à éviter**

Chez les femmes ayant des antécédents de CMPP et une dysfonction VG persistante, une nouvelle grossesse comporte un risque important de morbidité et de mortalité et est donc contre-indiquée (niveau de preuve C).

L'utilisation du gadolinium pendant une IRM cardiaque peut être néfaste pour le fœtus (niveau de preuve B).

Les IEC, les ARA II et la warfarine sont potentiellement néfastes pendant la grossesse car ils comportent des risques fœtaux importants (niveau de preuve B).

### 4. Stratégies de diagnostic et de traitement de la sarcoïdose cardiaque

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus élevé**

Une échocardiographie doit être effectuée chez les patients qui ont des signes et symptômes d'IC afin d'évaluer la FEVG (niveau de preuve C).

Un transfert pour une transplantation ou une assistance circulatoire mécanique doit être effectué chez les patients ayant une IC à un stade avancé en l'absence d'atteintes sarcoïdiennes extracardiaques importantes (niveau de preuve C).

Les corticostéroïdes sont recommandés pour traiter les patients qui ont une sarcoïdose cardiaque (niveau de preuve B).

# Revues générales

Un traitement médical standard de l'IC est recommandé pour traiter l'IC associée à une FE diminuée chez les patients qui ont une sarcoïdose cardiaque (niveau de preuve B).

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus modéré**

Une IRM cardiaque ou une tomographie par émission de positons au fluorodésoxyglucose peuvent être utiles pour diagnostiquer une sarcoïdose cardiaque ou pour suivre la réponse au traitement (niveau de preuve B).

Une BEM peut être utile pour confirmer le diagnostic de sarcoïdose cardiaque lorsque l'anatomopathologie montre des granulomes non caséeux, mais leur absence n'élimine pas la possibilité d'une sarcoïdose cardiaque (niveau de preuve C).

D'autres traitements immunosuppresseurs (par exemple, méthotrexate, azathioprine, mycophénolate mofétil, cyclophosphamide, pentoxifylline, thalidomide) sont raisonnables chez les patients qui ne tolèrent pas les corticostéroïdes et chez les patients dont l'état continue de se dégrader cliniquement malgré le traitement par corticostéroïdes (niveau de preuve C).

La mise en place d'un traitement immunomodulateur en collaboration avec un pneumologue ou un rhumatologue peut être utile pour traiter la sarcoïdose (niveau de preuve C).

L'implantation d'un DAI est raisonnable chez les patients qui ont une sarcoïdose cardiaque (niveau de preuve C).

### 5. Stratégies de diagnostic et de traitement de la myocardite

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus élevé**

Le taux de troponine est utile pour faire le diagnostic ; il doit être déterminé chez les patients qui ont une suspicion clinique de myocardite (niveau de preuve C).

Tous les patients qui ont une suspicion clinique de myocardite doivent avoir un ECG à 12 dérivations (niveau de preuve C).

Tous les patients qui ont une suspicion clinique de myocardite doivent avoir une échocardiographie transthoracique (niveau de preuve C).

Une BEM doit être réalisée chez les patients qui ont une suspicion clinique de myocardite aiguë et inexpliquée et qui nécessitent un soutien inotrope ou une assistance circulatoire mécanique. Une BEM doit également être réalisée chez les patients qui ont un bloc atrioventriculaire du second degré, type Mobitz II, ou plus, une tachycardie ventriculaire symptomatique ou soutenue ou un échec de réponse au traitement préalablement mis en place après 1 ou 2 semaines (niveau de preuve C).

Une prise en charge médicale respectant les recommandations actuelles concernant l'IC doit être faite chez les patients qui ont une IC provoquée par une myocardite cliniquement suspectée ou prouvée (niveau de preuve C).

Les patients qui ont une IC provoquée par une myocardite cliniquement suspectée ou prouvée ne doivent pas participer à des compétitions sportives pendant 3 à 6 mois au minimum (niveau de preuve C).

Chez les patients qui ont une IC sévère provoquée par une myocardite cliniquement suspectée ou prouvée, on doit envisager une assistance cardiaque, dont une assistance circulatoire mécanique et une transplantation cardiaque (niveau de preuve C).

Les traitements immunosuppresseurs incluant des inhibiteurs de la calcineurine et des corticostéroïdes sont indiqués pour le traitement de la CMD aiguë provoquée par une myocardite à cellules géantes (niveau de preuve B).

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus modéré**

Une IRM cardiovasculaire est raisonnable pour le diagnostic de la myocardite chez les patients cliniquement stables qui ont une suspicion clinique de myocardite (niveau de preuve C).

**>>> Recommandations avec incertitudes**

Une BEM peut être envisagée chez les patients qui ont une suspicion clinique de myocardite et qui remplissent les critères du ***tableau I*** (niveau de preuve C).

**>>> Stratégies à éviter**

En l'absence d'arythmie ventriculaire ou de syncope, un DAI n'est pas indiqué chez les patients qui ont une CMD récente avec FEVG < 30 % causée par une myocardite cliniquement suspectée ou prouvée (niveau de preuve C).

### 6. Stratégies de diagnostic et de traitement des CMD d'autres causes infectieuses

- ***Syndrome d'immunodéficience acquise***

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus élevé**

Les patients qui ont une CMD et des facteurs de risque d'infection par le VIH doivent bénéficier d'un dépistage du VIH (niveau de preuve C).

Un traitement de l'infection par le VIH avec des antirétroviraux est utile pour la prévention et le traitement de la CMD liée au VIH (niveau de preuve C).

Les patients qui ont une cardiomyopathie due au VIH doivent être traités par le traitement médical et par matériel selon les recommandations sur l'IC (niveau de preuve C).

| Présentations cliniques |
|---|
| • Douleur thoracique aiguë, péricarditique ou pseudo-ischémique.<br>• Dyspnée nouvelle récente (quelques jours jusqu'à 3 mois) ou aggravée, au repos ou à l'effort, et/ou fatigue, avec ou sans signe d'insuffisance cardiaque gauche et/ou droite.<br>• Dyspnée subaiguë/chronique (> 3 mois) ou aggravation de la dyspnée, au repos ou à l'effort, et/ou fatigue, avec ou sans signe d'insuffisance cardiaque gauche et/ou droite.<br>• Palpitations et/ou symptômes d'arythmie inexpliqués et/ou syncope et/ou mort subite cardiaque récupérée<br>• Choc cardiogénique inexpliqué. |
| **Critères diagnostiques** |
| • ECG/Holter/épreuve d'effort.<br>ECG et/ou Holter et/ou épreuve d'effort anormal de façon nouvelle. Présence d'un des éléments suivants : bloc atrioventriculaire du 1er au 3e degré, bloc de branche, modification de ST-T (sus ou sous-décalage de ST, inversion de T), pause sinusale, tachycardie ventriculaire ou fibrillation ventriculaire et asystolie, fibrillation atriale, diminution de l'amplitude des ondes R, troubles de la conduction intraventriculaire (QRS élargis), ondes Q anormales, microvoltage, extrasystoles fréquentes, tachycardie supraventriculaire.<br>• Marqueurs de cytolyse myocardique.<br>Augmentation de la troponinémie<br>• Anomalie fonctionnelle et structurale à l'imagerie cardiaque (échocardiographie, angiographie, IRM).<br>Anomalie de la structure et de la fonction VG et/ou VD nouvelle inexpliquée (y compris les anomalies découvertes incidemment chez des patients apparemment asymptomatiques) : anomalie de fonction systolique ou diastolique globale ou segmentaire, avec ou sans dilatation ventriculaire, avec ou sans épaississement pariétal, avec ou sans épanchement péricardique, avec ou sans thrombus endocavitaire.<br>• Caractérisation tissulaire par l'IRM.<br>Œdème et/ou rehaussement tardif du gadolinium d'allure myocarditique classique.<br><br>Une myocardite est cliniquement suspectée s'il y a au moins une présentation clinique et au moins un critère diagnostique, en l'absence de coronaropathie angiographiquement détectable (sténose coronaire ≥ 50 %), d'une maladie cardiovasculaire préexistante et d'une cause extracardiaque qui pourrait expliquer le syndrome (par exemple, valvulopathie, cardiopathie congénitale, hyperthyroïdie…). La suspicion est d'autant plus forte qu'il y a plus de critères présents.<br><br>Si le patient est asymptomatique, il faut au moins 2 critères diagnostiques. |

**Tableau I :** Critères diagnostiques en cas de suspicion clinique de myocardite.

• ***Maladie de Chagas***

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus élevé**

Les patients qui ont une CMD et des facteurs de risque épidémiologiques de maladie de Chagas – tels qu'une origine en Amérique centrale ou du Sud ou une exposition à des vecteurs infectés – doivent avoir un dépistage de maladie de Chagas (niveau de preuve C).

### 7. Stratégies de diagnostic et de traitement des CMD auto-immunes (lupus érythémateux disséminé, polyarthrite rhumatoïde, sclérodermie, dermatomyosite, périartérite noueuse)

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus élevé**

Chez les patients qui ont une CMD et une maladie auto-immune, une coronarographie est utile pour exclure une maladie athéroscléreuse (niveau de preuve C).

Le contrôle d'une hypertension artérielle doit être optimisé chez les patients qui ont une IC du fait d'une CMD auto-immune (niveau de preuve C).

En collaboration avec un rhumatologue, un traitement immunomodulateur sans toxicité cardiaque doit être prescrit afin de traiter la maladie auto-immune sous-jacente chez les patients qui ont une IC (niveau de preuve C).

Une échocardiographie doit être réalisée chez les patients qui ont des signes et symptômes d'IC afin d'évaluer la fonction et la structure cardiaques (niveau de preuve C).

Les patients qui ont une IC systolique doivent être traités selon les recommandations (niveau de preuve C).

Les patients qui ont des signes et symptômes progressifs d'IC doivent être évalués par un cardiologue (niveau de preuve C).

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus modéré**

Une BEM peut être utile pour confirmer une IC médiée par l'hydroxychloroquine (niveau de preuve C).

Les biomarqueurs cardiaques tels que les peptides natriurétiques (BNP, proBNP N-terminal) et la troponine cardiaque peuvent être utiles pour identifier les patients qui ont une maladie auto-immune et une IC ou qui sont à risque d'IC (niveau de preuve B).

Une IRM cardiaque ou un PET scanner au fluorodéoxyglucose peut être utile pour identifier les patients à risque d'IC et pour mesurer le degré de fibrose (niveau de preuve B).

# Revues générales

Les stéroïdes par voie intraveineuse, les immunosuppresseurs systémiques et les agents immunomodulateurs peuvent être utiles en cas de myocardite, prouvée par la biopsie, causée par un lupus érythémateux disséminé, une polyarthrite rhumatoïde ou une périartérite noueuse (niveau de preuve B).

Un transfert pour transplantation cardiaque ou assistance circulatoire est raisonnable chez les patients qui ont une IC avancée, en l'absence d'atteinte extracardiaque significative liée à la maladie auto-immune (niveau de preuve B).

**>>> Stratégies à éviter**

L'usage en routine de la BEM n'est pas recommandé chez les patients qui ont une cardiopathie causée par une possible maladie auto-immune, rhumatismale ou vasculaire du collagène (niveau de preuve C).

**8. Stratégies de diagnostic et de traitement des CMD endocrines ou métaboliques**

- ***Cardiomyopathie liée à l'obésité***

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus élevé**

Une évaluation standard selon les recommandations est recommandée pour l'évaluation de la pathogénie et du pronostic des patients obèses qui ont une IC (niveau de preuve C).

Un traitement médical standard selon les recommandations sur l'IC est recommandé pour traiter les patients obèses ayant une IC (niveau de preuve B).

Un entraînement physique (ou une activité physique régulière) est recommandé comme sûr et efficace chez les patients ayant une IC qui peuvent participer, pour améliorer leur statut fonctionnel, y compris chez ceux qui sont obèses (niveau de preuve B).

**>>> Recommandations avec incertitudes**

Une perte de poids délibérée *via* des interventions diététiques, l'activité physique ou des médicaments tels que l'orlistat dans le but d'améliorer la qualité de vie ou de prendre en charge des comorbidités telles que le diabète, l'hypertension ou l'apnée du sommeil peut être raisonnable chez les patients obèse qui ont une IC (niveau de preuve C).

Une perte de poids délibérée *via* la chirurgie bariatrique, des interventions diététiques, ou des médicaments tels que l'orlistat, est de bénéfice incertain pour réduire la morbidité et la mobilité dans l'IC (niveau de preuve B).

- ***Maladies thyroïdiennes***

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus élevé**

Il est recommandé d'évaluer la fonction thyroïdienne chez tous les patients qui ont une CMD, comme une femme dans le bilan initial (niveau de preuve C).

Une hypothyroïdie et une hyperthyroïdie doivent être traitées chez les patients qui ont une CMD (niveau de preuve C).

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus modéré**

L'usage des bêtabloquants est raisonnable chez les patients qui ont des symptômes et des signes cardiaques liés à une hyperthyroïdie (niveau de preuve C).

- ***Maladies liées à l'hormone de croissance***

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus élevé**

La recherche d'une acromégalie ou d'une déficience en GH est indiquée chez les patients qui ont une CMD et qui ont d'autres signes et symptômes de ces maladies (niveau de preuve C).

Un traitement approprié du trouble primitif d'excès ou de déficit en GH doit être fait chez les patients qui ont une CMD coexistante (niveau de preuve C).

**9. Stratégies de traitement des CMD induites par une tachycardie**

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus élevé**

Le maintien d'un rythme sinusal ou le contrôle de la fréquence ventriculaire sont indiqués chez les patients qui ont une CMD induite par une tachycardie (niveau de preuve B).

**10. Stratégies de traitement des CMD induites par un bloc de branche gauche**

**>>> Recommandations avec incertitudes**

Une resynchronisation biventriculaire peut être envisagée en cas de CMD causée par un bloc de branche gauche (niveau de preuve B).

**11. Stratégies de traitement des CMD induites par des extrasystoles ventriculaires**

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus modéré**

Une ablation par radiofréquence peut être efficace chez les patients qui ont une CMD induite par des extrasystoles ventriculaires (niveau de preuve B).

**12. Stratégies de diagnostic des CMD de cause génétique (CMD liée à l'X, CMD autosomique dominante, CMD par non compaction, CVDA)**

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus élevé**

Chez les patients qui ont une CMD idiopathique, une histoire familiale sur 3 générations doit être obtenue afin d'aider à établir le diagnostic de CMD familiale (niveau de preuve C).

Les apparentés au 1er degré de patients qui ont une CMD familiale doivent avoir des échocardiographies régulières avec évaluation de la fonction et de la taille du VG (niveau de preuve C).

Un dépistage génétique est recommandé chez les apparentés après l'identification d'une CMD liée à une mutation chez le cas index (niveau de preuve B).

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus modéré**

Chez les patients qui ont une CMD familiale ou idiopathique, un dépistage génétique peut être utile conjointement à un conseil génétique (niveau de preuve B).

Un dépistage génétique peut être utile chez les patients qui ont une CMD familiale afin de confirmer le diagnostic, de faciliter le dépistage en cascade dans la famille et d'aider à une planification familiale (niveau de preuve A).

**>>> Recommandations avec incertitudes**

Il peut être raisonnable chez les apparentés au 1er degré de patients qui ont une CMD idiopathique d'avoir des échocardiographies périodiques avec évaluation de la fonction et de la taille du VG (niveau de preuve C).

### 13. Stratégies de diagnostic et de traitement des CMD liées à une accumulation myocardique

- ***Cardiomyopathie de surcharge en fer***

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus élevé**

Lors de l'évaluation d'une CMD, le dépistage d'une surcharge en fer doit inclure un dosage de la ferritinémie et de la saturation en transferrine (niveau de preuve B).

Si la saturation de la transferrine est > 45 % ou la ferritinémie > 250 µg/L chez les hommes, 200 µg/L chez les femmes, une IRM cardiaque doit être réalisée (niveau de preuve B).

- ***Cardiomyopathies métaboliques (maladie de Fabry, maladie de Pompe, maladie de Niemann-Pick)***

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus élevé**

Un traitement de remplacement enzymatique est recommandé chez les patients qui ont une maladie du stockage lysosomal de Pompe ou de Fabry (niveau de preuve B).

- ***Fibrose endomyocardique et syndrome hyperéosinophilique (endocardite de Löffler)***

**>>> Recommandations ayant un niveau de consensus modéré**

Si une myocardite éosinophilique est suspectée, une BEM est raisonnable (niveau de preuve B).

## BIBLIOGRAPHIE

1. Bozkurt B, Colvin MM, Cook J *et al.* Current Diagnostic and Treatment Strategies for Specific Dilated Cardiomyopathies : A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*, 2016; 134:e579-e646.