

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2013

Thèse N° 173/13

LES CARDIOMYOPATHIES DE L'ENFANT (A PROPOS DE 64 CAS)

THESE
PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 27/12/2013

PAR
Mlle. AMAL ABRİK
Née le 03/08/1986 à Meknes

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

CARDIOMYOPATHIES: HYPERTROHIQUES, DILATEES, RESTRICTIVES-NON COMPACTION DU VG-
DYSPLASIE ARYTHMOGÈNE DU VD- INSUFFISANCE CARDIAQUE, ÉCHOCARDIOGRAPHIE TRANSTHORACIQUE

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA.....	PRESIDENT
Professeur de Pédiatrie	
M. ATMANI SAMIR	RAPPORTEUR
Professeur de Pédiatrie	
M. EL KOUACHE MUSTAPHA	JUGE
Professeur d' Anatomie	

PLAN

PLAN.....	1
INTRODUCTION.....	6
PARTIE THEORIQUE	9
I. DEFINITION :	10
II. HISTORIQUE :	11
III. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :.....	12
IV. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE ET PHYSIOPATHOLOGIE :	15
V. ETIOPATHOGENIE :	16
1. Maladies constitutionnelles de myocarde :	16
2. Maladie acquise :.....	17
VI. ALGORITHMME DIAGNOSTIQUE :.....	18
1. Interrogatoire :	18
2. L'Examen clinique :	20
3. les explorations cardiologiques non invasives :.....	25
a. La radiographie du thorax:.....	25
b. électrocardiogramme :.....	25
c. l'échocardiographie :	25
4. Autres examens :.....	26
VII. Classification :.....	29
A. CARDIOMYOPATHIE DILATEE :	29
1. Définition :.....	29
2. ANATOMIE PATHOLOGIQUE	30
B. les cardiomyopathies hypertrophiques :.....	34
1. DEFINITION:	34
2. anatomie pathologique.....	34

a. ANALYSE macroscopique :	34
b. ANALYSE MICROSCOPIQUE :	34
3. Le diagnostic positif :	37
C. Cardiomyopathie restrictive :	39
1. Définition :	39
2. Diagnostic positif :	40
D. Dysplasie arythmogène du VD :	43
1. Définition :	43
2. Anatomie pathologique :	43
3. Physiopathologie :	45
4. Diagnostic positif :	46
E. autres :	47
a. La non compaction du ventricule gauche :	47
RESULTATS	60
I. EPIDEMIOLOGIE :	61
A. Répartition géographique :	61
B. Niveau socio-économique :	61
C. Les données sociodémographiques :	62
1. La Fréquence :	62
2. Répartition selon l'âge :	63
3. Répartition selon le sexe :	64
II. Approche étiologique :	64
1. La consanguinité :	64
2. Le déroulement de la grossesse :	65
3. Les données cliniques :	65

a. Les signes d'appel :	65
b. L'examen clinique :	67
3. les lésions associées :	88
4. diagnostic retenu :	89
5. L'évolution :	91
6. Les complications:	92
Discussion	94
I. Profil épidémiologique :	95
A. Fréquence des myocardopathies :	95
B. Fréquence selon le type des myocardopathies	96
1. La cardiomyopathie hypertrophique :	96
2. La cardiomyopathie dilatée :	96
3. La cardiomyopathie restrictive	96
4. la non compaction du VG :	97
5. la dysplasie arythmogène du VD :	97
II. Répartition des cardiomyopathies selon le sexe:	98
III. Répartition des myocardopathies selon l'âge :	98
A. Approche étiologique :	98
1. Terrain:	98
2. les agents infectieux:	99
3. Les facteurs génétiques:	99
4. La consanguinité:	100
5. Les maladies maternelles:	100
IV. LES ETIOLOGIES :	101
1. les MCD hypokinétiques à paroi mince	101

4 . Myocardiopathie toxique :	103
XI. TRAITEMENT :	115
X. Pronostic:.....	120
XI. LA VIE DE L'ENFANT CARDIAQUE :.....	122
Conclusion.....	124
Résumé.....	127
Bibliographies	133

INTRODUCTION

La myocardiopathie de l'enfant est une maladie cardiaque, d'étiologie souvent inconnue.

C'est un motif fréquent en pédiatrie, son incidence est d'environ 1 pour 100 000 enfants.

Elles représentent une cause importante de mortalité et de morbidité dans les premiers âges de la vie.

La démarche diagnostique devant une cardiomyopathie de l'enfant est stéréotypée, elle sera orientée par l'anamnèse, les circonstances révélatrices les signes d'accompagnement de l'insuffisance cardiaque ; les données de l'examen clinique, l'électrocardiogramme, la radiographie du thorax et l'échocardiographie (l'examen clé qui définit le type de cardiomyopathie en précisant la taille des cavités; l'épaisseur pariétale, la fonction systolique et la fonction diastolique).

Si le diagnostic des malformations responsables des myocardiopathies est facile et rapide, l'enquête étiologique dans les CMP en apparence primitive est complexe. L'exploration du métabolisme myocardique doit être complète pour identifier les maladies de surcharge et les maladies mitochondriales .les objectifs de cette enquête étiologique sont de proposer un traitement spécifique en plus du traitement de l'insuffisance cardiaque, de donner parfois un conseil génétique mais aussi de préciser le pronostic à court et à moyen terme.

On en distingue trois catégories (2).

- les cardiomyopathies dilatées (CMD), caractérisées par une dilatation des cavités cardiaques associée à une altération de la fonction systolique ventriculaire.

- les cardiomyopathies hypertrophiques (CMH), caractérisées par une hypertrophie du ventricule gauche principalement au niveau du septum inter ventriculaire.
- les cardiomyopathies restrictives (CMR), caractérisées par une rigidité des parois cardiaques altérant la fonction diastolique.
- Le traitement spécifique ne concernant que les myocardiopathies secondaires, et la transplantation cardiaque reste le dernier recours au traitement de la plupart de la myocardiopathie.

Nous proposons à travers une série de 64 observations, d'étudier les différents aspects épidémiologiques, et les facteurs de mauvais pronostic des cardiomyopathies en milieu marocain avant de faire une revue de littérature.

Nous avons exclu les causes obstructives, les anomalies de naissances des coronaires, les cardiopathies congénitales et les myocardites aiguës.

Le but de ce travail est :

- D'analyser le profil épidémiologique et clinique dans la population de Fès et environnement.
- D'identifier les causes prédominant dans la région.
- Soulever le problème de prise en charge des myocardiopathies.
- Et de connaître le pronostic et l'évolution à long terme.

PARTIE THEORIQUE

I. DEFINITION :

En 2006 et 2008 , deux définitions et classifications des cardiomyopathies ont été proposées respectivement par l'American heart association (AHA) et la société européenne de cardiologie avec des philosophies différentes . la classification nord-américaine définit les cardiomyopathies comme un groupe hétérogène de maladies du myocarde associées à une dysfonction mécanique et ou électrique, due à une grande variété de causes ; fréquemment génétique. Elle distingue les cardiomyopathies primitives isolées et les cardiomyopathies secondaires s'intégrant dans un contexte systémique.

La classification européenne définit les cardiomyopathies comme désordres myocardiques au sein duquel le muscle cardiaque est structurellement et fonctionnellement anormal, en l'absence de coronaropathie , de valvulopathie, d'hypertension artérielle ou de cardiopathie congénitale pour expliquer les anomalies myocardiques observés. (1)

Cinq phénotypes morphologiques et fonctionnels spécifiques sont décrit : cardiomyopathies hypertrophiques, cardiomyopathies dilatées, cardiomyopathies arythmogènes du ventricule droit, cardiomyopathies restrictives et cardiomyopathies non classées (non compaction du ventricule gauche et cardiomyopathie Tako -tsubo). chaque phénotype est ensuite subdivisé en forme familiales et non familiales

II. HISTORIQUE :(5,6)

La première référence à la pathologie myocardique remonte à Sobernheim (1837) et le concept d'une maladie myocardique autonome à Krehl (1891).

À la suite des travaux de Virchow (1858), l'inflammation a longtemps été la seule lésion reconnue ; c'est ainsi qu'elle est décrite par Fiedler (1900) «la myocardite interstitielle inflammatoire »

En fait, à cette époque, toutes les lésions myocardiques étaient confondues sous le nom de « myodegeneratio cordis » ; et ce n'est qu'au début du XX^{ème} siècle, avec la découverte de la pathologie coronaire et de l'ischémie myocardique que l'on commence à distinguer les atteintes secondaires appelées «myocardites» des «maladies primitives» du myocarde.

En 1901, Josserand et Gallavardin de Lyon, rapportent sous le nom de «myocardite sub aigue interstitielle » ; la première observation d'une maladie myocardique autonome.

En 1925, Laubry et Walsr de Paris, décrivent l'insuffisance cardiaque à gros cœur survenant sans cause chez des sujets jeunes, et évoluant irrémédiablement vers la mort.

Brigden (1954) propose pour désigner cette affection, l'étiquette cardiomyopathie.

Goodwin cosacre depuis 1961, de très importantes études aux cardiomyopathies, en particulier, à leur physiopathologie ; on lui doit leur classification retenue par l'OMS en 1980, qui distingue parmi les cardiomyopathies (primitives, par définition) des formes dilatées, hypertrophiques et restrictives. (3) (4)

III. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :(7)(8) (9)

Le myocarde est dérivé du mésoderme .il s'installe dès les premières semaines de la vie embryonnaire et c'est lui qui assume la circulation du fœtus ;

D'abord, les cellules sont relativement lâches avec aspect de myocarde spongieux, dit non compacté, relativement pauvre en myofibrilles et riches en fibres conjonctives.

Pendant le troisième trimestre de la gestation , les myocytes se divisent très activement , et en fin de grossesse s'opèrent des modifications phénotypiques de la myosine et du cytosquelette avec une maturation du capital enzymatique de la fibre myocardique et des canaux ioniques , qui améliorent la contractilité et la relaxation du cœur fœtal et le préparent au stress des premiers jours de vie

Les cellules myocardiques ne se divisent que pendant la période fœtale et néonatale, au delà de quelque semaine de vie, ce processus de division cellulaire (hyperplasie myocardique) cesse et le muscle cardiaque se développe par l'hypertrophie.la même observation peut être faite pour les capillaires coronaires, si bien qu'avec le temps la réserve coronaire par gramme de myocarde diminue et qu'une trop forte hypertrophie s'accompagne nécessairement d'une baisse de cette réserve.

Les cellules myocardiques sont très riches en mitochondries ,et sont constituées de protéines contractiles (actine, myosine, troponine, tropomyosine), et de dystrophine qui joue un rôle dans la stabilité membranaire , la transduction de la force de contraction et de l'organisation fonctionnelle de la membrane (2).l'endocarde qui tapisse les cavités cardiaques est essentiel à la bonne fonction du myocarde , il possède des interactions importantes avec les myocytes , via les protéines

membranaires.

On conçoit donc qu'une anomalie de l'une ou l'autre de ces différents constituants de myocarde puisse aboutir à une myocardopathie : celle-ci peut résulter d'une altération des propriétés systoliques (contractilité) ou diastolique (relaxation, compliance) de la fibre myocardique.

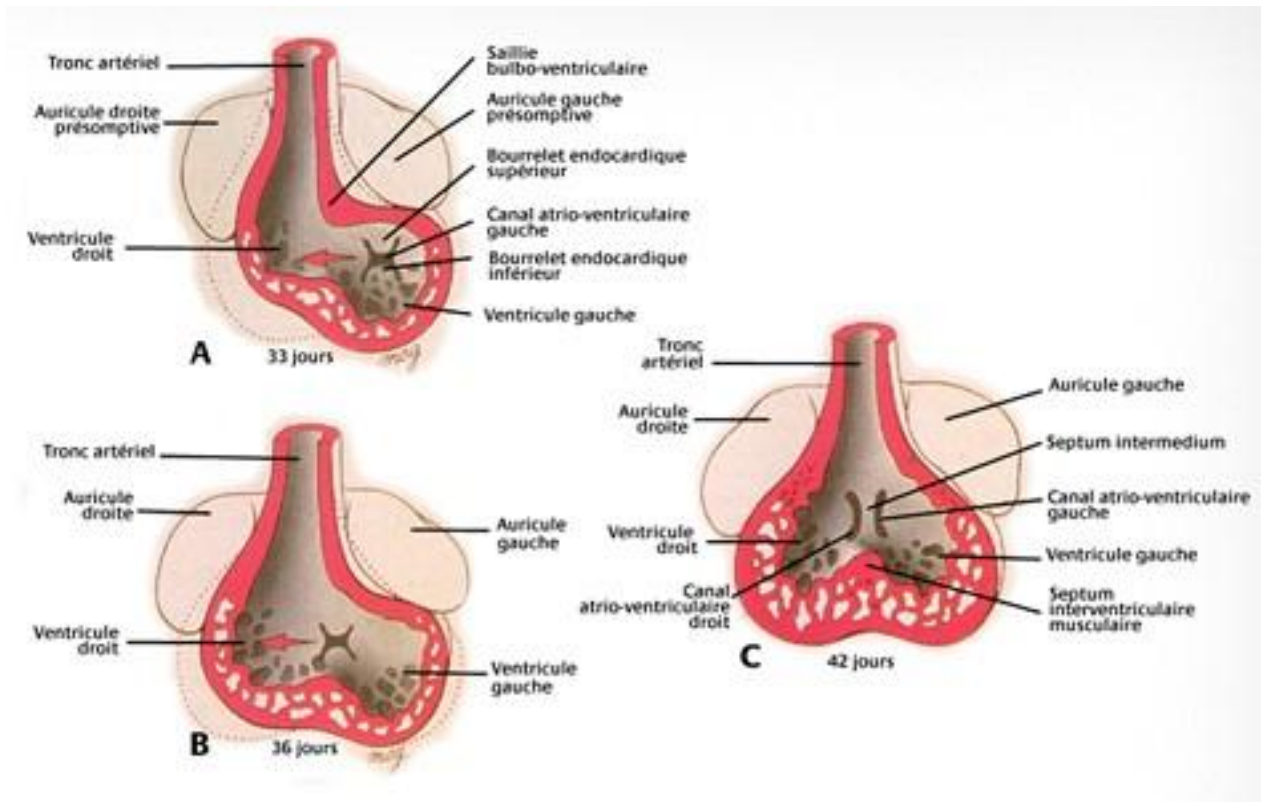


Figure 1 : Vue par l'avant, paroi ventriculaires, bulbaire et troncale antérieures enlevées. Déplacement progressif du canal atrio ventriculaire à droite et apparition du septum musculaire inter ventriculaire (Larsen)

IV. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE ET PHYSIOPATHOLOGIE : (4) (10) (11)

Une myocardopathie peut provenir d'une altération des propriétés systoliques ou diastoliques de la fibre myocardique par rapport à son volume et à son travail. ceci introduit les notions fondamentales de physiologie et de physiopathologie pour la compréhension des myocardopathies .

La contractilité est la propriété qu'a le cœur de développer de la pression et d'éjecter le sang à forte pression dans le système artériel, elle est dépendante de l'étirement des fibres selon la loi de Starling et donc le ventricule a besoin de moins d'étirement pour développer la pression artérielle.

La relaxation est la propriété qui permet au ventricule de baisser la pression au dessous de la pression de l'oreillette et de favoriser le remplissage rapide du ventricule.

La compliance est la relation entre la pression et le volume en diastole, elle est en fonction de l'épaisseur de la paroi et surtout la composition de la paroi en fibres conjonctives qui se distendent très mal, ce sont les processus pathologiques de fibrose d'infiltration ou d'hypertrophie massive et les anomalies de l'endocarde qui affectent la compliance myocardique.

C'est sur ces mécanismes qu'il faut raisonner pour découvrir la physiopathologie de la cardiomyopathie, son étiologie et son traitement en se basant aussi sur la notion d'adaptation et désadaptation myocardique.

Physiologiquement l'adaptation est basée sur la loi de LAPLACE et consiste à normaliser la contrainte pariétale en adaptant l'épaisseur de la paroi du ventricule, la loi de LAPLACE indique que le volume est inversement en fonction de l'épaisseur de la

paroi.

L'adaptation myocardique repose sur une normalisation de la contrainte pariétal par augmentation de la masse myocardique.

En pathologie, l'adaptation myocardique se fait d'abord par une dilatation pour assurer le débit de pression aortique (loi de Starling) puis par une hypertrophie compensatrice (loi de Laplace) aboutissant à une hypertrophie sans dilatation lorsque l'adaptation est parfaite, et à une cardiomyopathie dilatée hypokinétique à paroi relativement épaisse lorsque l'adaptation est imparfaite

Ce rappel physiologique montre qu'il n'y a pas nécessairement de corrélation étroite entre le type, la cause et le mécanisme de la cardiomyopathie.

On conçoit qu'avec le temps une cardiomyopathie dilatée en s'hypertrophiant puisse récupérer une fonction contractile globale normale et ne plus être dilatée et hypokinétique mais devenir hypertrophique, et normokinétique voire hyperkinétique.

V. ETIOPATHOGENIE :

On décrit deux catégories : (3) ; (4) ; (14)

1. Maladies constitutionnelles de myocarde :

Elles peuvent toucher les éléments contractiles tels que l'actine myosine, troponine ; tropomyosine ...

Elles peuvent toucher les éléments essentiels du métabolisme myocardique par anomalie enzymatique des canaux ioniques ou par dysfonction de l'oxygénation de myocarde ou du métabolisme des acides gras.

Elles peuvent toucher les mécanismes régulateurs de l'adaptation du myocarde c'est à dire le processus d'hypertrophie cellulaire qui normalise la contrainte pariétale.

2. Maladie acquise :

- a. L'ischémie myocardique : dans le cas de l'anomalie de naissance de la coronaire gauche, trouble coronaire secondaires aux vascularites (KAWASAKI) ou sténose iatrogène lors de la réimplantation coronaire dans les transpositions des gros vaisseaux par exemple
- b. La toxicité, dont l'exemple le plus caricatural est la myocardiopathie aux anthracyclines en gênant l'hypertrophie ou l'hyperplasie cellulaire. Certaines infections bactériennes interviennent par un processus toxique (botulisme, typhoïde, diphtérie).
- c. troubles métaboliques : La forme myocardique peut être altéré lors des hypocalcémies, hypomagnésémies sévère ou lors des troubles de potassium Chez le nouveau né ou le métabolisme myocardique est essentiellement glucidique, l'hypoglycémie peut entraîner une myocardiopathie.
- d. La surcharge myocardique : beaucoup de substance peuvent infiltrer le myocarde et l'interstitium et altérer la fonction du myocarde , une déposition anormale de glycogène (maladie de pompe) ou de glucolipides (maladie de FABRY) peut causer des hypertrophies myocardiques massives . l'hémosiderine peut également infiltrer l'interstitium myocardique et être responsable de fibrose endomyocardiques , les mucopolysaccharides peuvent également infiltrer le myocarde(maladie de HURLER ou HANTER) avec altération des valves et éventuellement des artères coronaires, des anomalies myocardiques peuvent aussi s'observer dans l'amylose la sarcoïdose ou par des processus néoplasiques lors des lymphomes ou des leucémies.

VI. ALGORITHME DIAGNOSTIQUE :

L'interrogatoire des parents et l'examen clinique de l'enfant demeurent la base de dépistage des myocardopathies et de la cause spécifique de cette affection.

1. Interrogatoire :(15)

Il doit rechercher en outre des arguments pour une cause spécifique en précisant :

- Le terrain : âge, le sexe, l'origine, la consanguinité, le niveau socioéconomique
- L'histoire familiale : l'étude des antécédents familiaux doit être minutieuse, le risque de récurrence lorsque le père, un frère ou une sœur est atteint est de l'ordre de 2-3%. il est plus élevé lorsque la mère est en cause (4-15%),
- des antécédents de mort subite chez des enfants ou des adultes jeunes doivent également faire penser aux cardiomyopathies et aux troubles de rythme à caractère héréditaire.
- l'étude des antécédents prénataux et néonataux recherchera des facteurs favorisant les malformations cardiaques : diabète, alcoolisme, ou médicaments comme les antiépileptiques. La prématurité et la dysmaturité sont également associées à une incidence accrue de cardiopathies, le résultat des échographies fœtales sera collecté.
- S'informer aussi de l'évolution à la naissance (souffrance néonatale, cyanose transitoire....)
- Histoire virale (épisode de fièvre, d'infection des voies respiratoires de myalgies de troubles gastro-intestinaux).
- Exposition à un toxique (radiothérapie chimiothérapie)
- Autres affection cardiaque, coronaropathie, valvulopathie, HTA

- Affection de système.
- **Les signes révélateurs :**
 - ◆ La mauvaise prise pondérale, en l'absence de cause évidente, doit toujours faire suspecter une cardiopathie. la cyanose chronique s'accompagne plutôt d'un retard statural, sauf dans les formes sévères.
 - ◆ L'inadaptation du débit cardiaque à l'effort est également un signe fréquent, on objective facilement une intolérance à l'effort lors des activités collectives. Chez le nourrisson, il s'agit essentiellement de difficultés alimentaires et d'un retard des étapes du développement psychomoteur qui nécessitent de la force musculaire comme l'acquisition de la marche, ce signe est rarement rapporté car le patient joue souvent mais un peu d'activités intenses et prolongées.
 - ◆ Une détresse respiratoire chronique.
 - ◆ Les infections respiratoires à répétition.
 - ◆ La sudation excessive est souvent décrite par les parents, en particulier à l'effort (biberon) ; elle est limitée à la tête, la nuque, et la partie supérieure du dos.
 - ◆ Les malaises et les syncopes ont plus rarement une étiologie cardiaque, les malaises au repos sont habituellement bénins, mais on envisagera une étiologie cardiaque s'ils surviennent sans prodrome (chute brutale et sévère du débit cardiaque), chez un patient suspect de cardiopathie, chez un patient ayant des antécédents familiaux de malaises graves ou de mort

subite inexplicés, et lorsqu'ils s'accompagnent de douleurs thoraciques ou de palpitations.

- ◆ Les douleurs thoraciques seront référées au cardiopédiatre lorsqu'ils s'agit de douleurs à l'effort car ce symptôme est souvent isolé dans les arythmies ventriculaires, les coronaropathies et les myocardiopathies obstructives).
- ◆ Les palpitations révèlent classiquement des troubles de rythmes. Seul le grand enfant plus de 5ans est capable de décrire cette situation

2. L'Examen clinique : (2) (17) (18) (26)

Le diagnostic clinique des différents types de myocardiopathies est grandement facilité si l'on est conscient des diverses entités nosologiques susceptibles de se présenter.

a. Examen Générale :

Permet de rechercher les éléments rassurants dans la détection précoce de la cardiopathie.

1. Une dysmorphie faciale :

Un hypertélorisme, un ptosis bilatéral, une obliquité en bas et en dehors, des fentes palpébrales, une racine du nez saillante, une micrognathie, les oreilles bas implantés, un cou court, excès de peau, dépression des régions malaïres,....

2. Anomalies cutanées :

Les atteintes cutanées sont très diverses et se répartissent en fonction de la pathologie responsable :

Un lymphoedème d'intensité variable mais habituellement résolutif peut être présent dans le cadre de syndrome de noonan.

Une peau sèche avec une kératose folliculaire de la face et des surfaces d'extension des membres, une hyperpigmentation cutanée, une Poïkilodermie avec une desquamation et une chute des cheveux,

Éruption du visage « héliotrope »,

Une Vascularite des faces d'extension des petites articulations (nodules de Gottron) et des grosses articulations (coudes, genoux). Érythème hyperthermique péri-unguéal douloureux (signe de la manucure). Qui nous orientent essentiellement vers le lupus chez l'enfant.

3. Les signes articulaires :

- **Les arthralgies :**

Elles n'ont aucune spécificité, souvent associées à des myalgies, celles-ci sont diffuses, mais prédominantes au niveau du cou et des muscles para vertébraux ; qui s'observent surtout en cas d'arthrite juvénile.

- **Les arthrites (en cas d'arthrite juvénile) :**

Elles se manifestent par un gonflement articulaire et péri articulaire, généralement symétrique, elles sont constituées d'un épanchement surtout évident aux genoux, et d'une inflammation péri articulaire.

4. Les signes musculaires :

Repérer les symptômes évocateurs d'une affection musculaire.

Certaines situations sont d'emblée très suggestives:

- Déficit moteur bilatéral, progressif, de la racine des membres supérieurs et/ou inférieurs.
- Ophthalmoplégie externe progressive (ptosis et/ou limitation des mouvements oculomoteurs).

Il faut aussi savoir penser à une maladie musculaire dans d'autres circonstances :

- Hypotonie néonatale (myopathies congénitales)
- Lorsque l'examen est normal et que les symptômes sont intermittents, à type d'intolérance à l'exercice musculaire (myopathies métaboliques)

5. Les signes de surcharges :

- Hépatomégalie
- Splénomégalie
- Distension abdominale
- Atteinte osseuse qui peut se traduire par :
 - Des crises douloureuses hyperalgiques invalidantes, en relation avec des infarctus osseux, des ostéonécroses aseptiques ;
 - Des fractures pathologiques ;
 - Des tassements vertébraux ;
 - Des douleurs chroniques ;
 - Des déformations
- Atteinte neurologique : paralysie oculomotrice ou un strabisme fixé bilatéral associés secondairement à des signes bulbaires, en particulier des troubles sévères de la déglutition, une spasticité progressive et des mouvements dystoniques.

6. Les signes infectieux :

La fièvre

Le syndrome pseudo grippal précédant la symptomatologie cardiaque

Rash pseudo-urticarien diffus

b. L'examen cardio vasculaire:

◆ L'INSPECTION

Le diagnostic des syndromes permet parfois de soupçonner le type de Cardiopathie associée.

- La cyanose aiguë est aisément reconnue, la cyanose chronique est rarement détectée par un œil non averti. Elle peut être à l'origine de malaises en cas de dette en oxygène (agitation, fièvre).
- La polypnée est le signe le plus précoce de l'insuffisance cardiaque alors que
- Le tirage signe plutôt une pathologie respiratoire.
- Les œdèmes sont parfois difficiles à dépister chez le nourrisson et le jeune enfant car leur siège est atypique (paupières, joue, face externe de la jambe).
- Une prise de poids anormale est parfois révélatrice.
- thorax globalement distendu : en faveur d'une hypertension artérielle pulmonaire ;
- thorax creux (pectus excavatum) pouvant se voir dans le syndrome de Marfan, ou être isolé ; dans ce cas, la compression de la chambre de chasse du ventricule droit peut générer un souffle sur la voie pulmonaire ;
- l'espace inter-mamelonnaire augmenté avec angulation sternale marquée orientant vers un syndrome de Turner ou de Noonan.

◆ LA PALPATION

La palpation thoracique détecte les frémissements (thills) ; également le choc de pointe, surtout pour exclure une dextrocardie, et une hyperactivité cardiaque.

Les pouls se palpent aux quatre membres et aux carotides. Ils sont amples et bondissants dans les affections qui augmentent la pression différentielle (canal artériel, régurgitation valvulaire aortique). La constatation d'une hyperpulsatilité radiale associée à une hypopulsatilité fémorale permet d'affirmer la coarctation de l'aorte. Les pouls sont diminués en cas d'obstacle cardiaque (rétrécissement aortique) ou d'hypodébit (choc).

La mesure de la pression artérielle doit se faire avec un brassard adapté à l'enfant dont le coussinet recouvre $\frac{3}{4}$ du bras. L'enfant doit être calme, rassuré et apyrétique. Les valeurs normales dépendent de l'âge, du sexe et surtout de la taille du sujet. Il est important de mesurer la pression artérielle simultanément aux membres supérieurs et inférieurs.

L'hépatomégalie permet, dans une certaine mesure, de quantifier l'insuffisance cardiaque. Il faut toute fois retenir le fait que le foie peut dépasser les rebords costaux sur la ligne médio claviculaire de 3 cm chez le nourrisson, 2 cm à l'âge d'un an et 1 cm à l'âge de 4 ans.

◆ L'AUSCULTATION CARDIAQUE

Elle précise le rythme cardiaque et son éventuelle irrégularité.

Elle dépiste aussi les souffles et les bruits surajoutés. Le souffle cardiaque est le principal signe susceptible de révéler une cardiopathie mais un souffle de nature fonctionnelle est également très fréquent chez les enfants sains.

3. les explorations cardiologiques non invasives : (3) (19) (20)

a. La radiographie du thorax:

On observe en général une cardiomégalie qui peut être apprécié par le rapport cardiothoracique.

Cette cardiomégalie touche surtout les ventricules dans les myocardopathies dilatée.

Il existe toutefois des myocardopathies touchant essentiellement la fonction diastolique du cœur, sans cardiomégalie ou tout simplement une dilatation des oreillettes comme dans les myocardopathies restrictives

b. électrocardiogramme :

Il importe d'analyser les troubles de la conduction et de l'excitabilité en vérifiant l'axe de P, la conduction auriculo-ventriculaire et intra ventriculaire et les extrasystoles.

Il faut rechercher les signes d'hypertrophie auriculaires ou ventriculaire et les troubles de repolarisation avec ischémie sous endocardique ou même onde q de nécrose.

c. l'échocardiographie :

L'échocardiographie est l'examen clé puisqu'il permet de voir et de mesurer :

- la taille des cavités
- L'épaisseur des parois en systole et en diastole
- l'état des valves auriculo-ventriculaire et la qualité de remplissage ventriculaire, a fin d'évaluer les fonction systoliques et diastoliques

Et permet de faire une véritable hémodynamique non invasive en estimant les

pressions dans l'artère pulmonaire par la vélocité des flux des fuites tricuspides (pour la pression systolique) et pulmonaire (pour la pression diastolique).

Elle permet aussi l'estimation du débit cardiaque, et l'évaluation de la gravité et du pronostic des myocardiopathies.

L'échographie est également importante dans la classification étiologique séparant les myocardiopathies dilatées hypokinétiques à paroi mince des myocardiopathies hypertrophiques non dilatées et myocardiopathies restrictives. un 4^{ème} groupe de myocardiopathie particulièrement intéressant chez l'enfant est méconnu par cette classification, il s'agit de myocardiopathie hypertrophique dilatée hypokinétique qui sont très fréquentes chez l'enfant et englobant la plupart des anomalies du métabolismes énergétiques du myocarde mais aussi un mode d'évolution des myocardiopathies hypertrophiques lorsque l'altération de la fonction systolique devient majeure.

4. Autres examens :

La qualité de l'échocardiographie et du doppler chez l'enfant rend, en général, inutile les autres examens d'évaluation du volume ventriculaire tels que la scintigraphie ou la résonance magnétique nucléaire(RMN).

Il peut être en revanche très utile pour le pronostic et/ou l'enquête étiologique, d'associer d'autre examen comme :

Le cathétérisme qui peut être utile pour la mesure des pressions dans l'artère pulmonaire dans le capillaire pulmonaire et en diastole dans les ventricules.

Le thallium d'effort ou le thallium persantine à la recherche d'une pathologie d'ischémie myocardique.

La coronarographie pour éliminer une anomalie coronaire.

La scintigraphie myocardique aux anticorps marqués type anti myosine pour rechercher des zones de nécrose cellulaire.

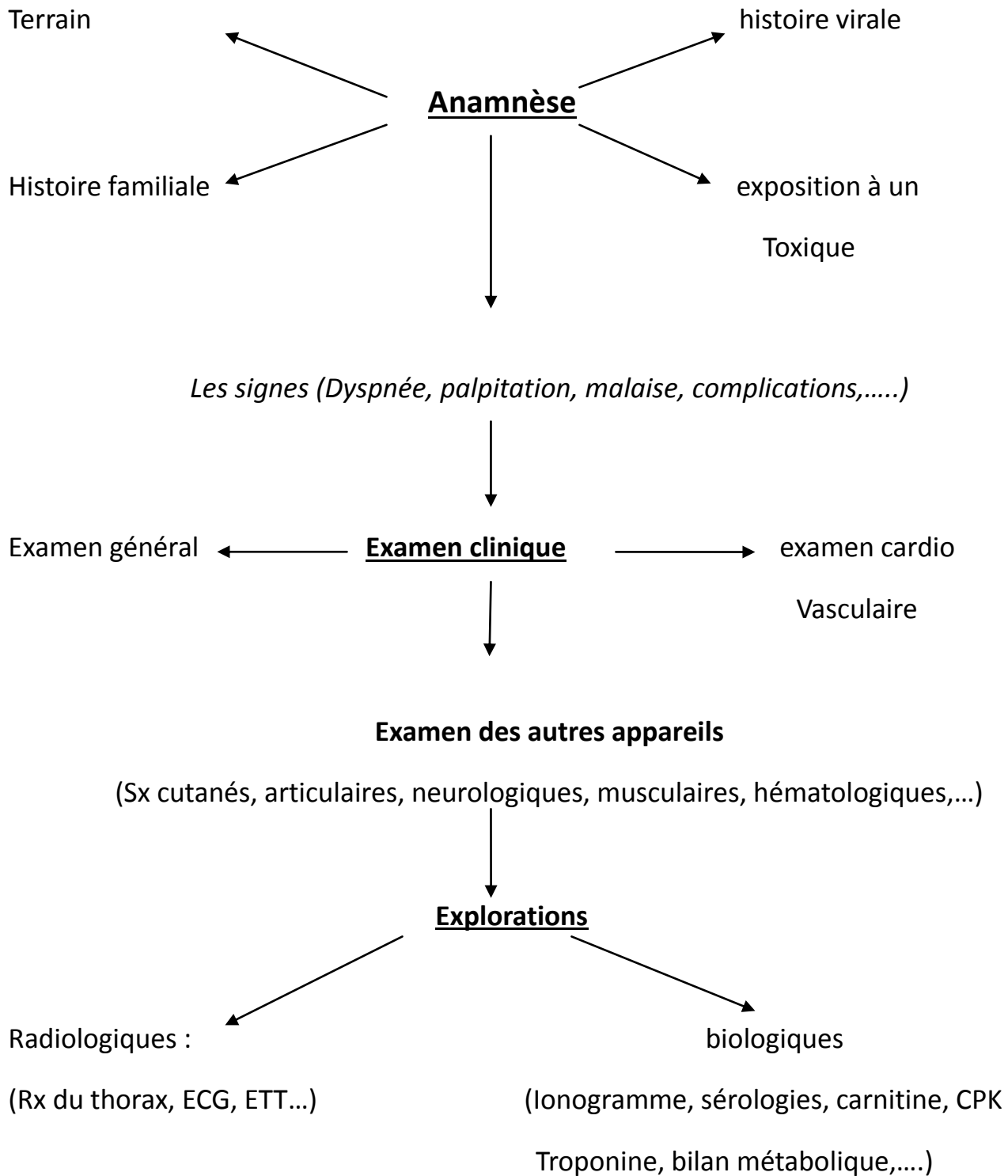
La scintigraphie à la méta_idio_benzylguanidine (MIBG) qui explore en particulier le recaptage neuronal actif, elle est proportionnelle au degré de dysfonction ventriculaire gauche et a une bonne valeur pronostique.

La tomographie par émission de positron (TEP) qui permet à la fois la mesure des débits coronaires régionaux et l'étude du métabolisme myocardique, elle permet également d'étudier la neurotransmission cardiaque et la fonction de recapture de la noradrénaline.

L'enregistrement de Holter avec évaluation de la variabilité sinusale est également un examen important qui explore indirectement le système nerveux autonome, cette variabilité diminue lorsque le myocarde est très altéré. Il a également un intérêt étiologique lorsque l'anomalie du rythme cardiaque est la cause de la myocardiopathie.

La biopsie endomyocardique (BEM) pour l'analyse histologique et histochimique du myocarde avec en particuliers des dosages d'activité enzymatiques pour étude de l'activité mitochondriale ou la recherche par hybridation in situ de particule antigénique d'origine viral sur les fragments de BEM.

ALGORYTHME DIAGNOSTIQUE ET ETIOLOGIQUE (*Démarche pratique à l'unité médico chirurgicale de cardiologie pédiatrique au CHU Hassan II de Fès*)



Eliminer :

Un obstacle,

Une anomalie de la naissance des coronaires,

Une surcharge volémique,

Une cardiopathie congénitale

VII. Classification : (22) (28)

Cinq phénotypes morphologiques et fonctionnels spécifiques sont décrits :

- Cardiomyopathies hypertrophiques,
- Cardiomyopathies dilatées,
- Cardiomyopathies arythmogènes du ventricule droit,
- Cardiomyopathies restrictives
- et cardiomyopathies non classées (non compaction du ventricule gauche et cardiomyopathie Tako -tsubo) .

Chaque phénotype est ensuite subdivisé en forme familiales et non familiales

A. CARDIOMYOPATHIE DILATEE : (21), (28), (29)

1. Définition :

La cardiomyopathie dilatée (CMD) est définie par l'AHA d'une dilatation VG et d'une insuffisance cardiaque. On admet comme critères diagnostiques un diamètre VG > 27 mm/m² et/ou une fraction d'éjection < 0,40-0,45 (ou % de raccourcissement < 0,30).

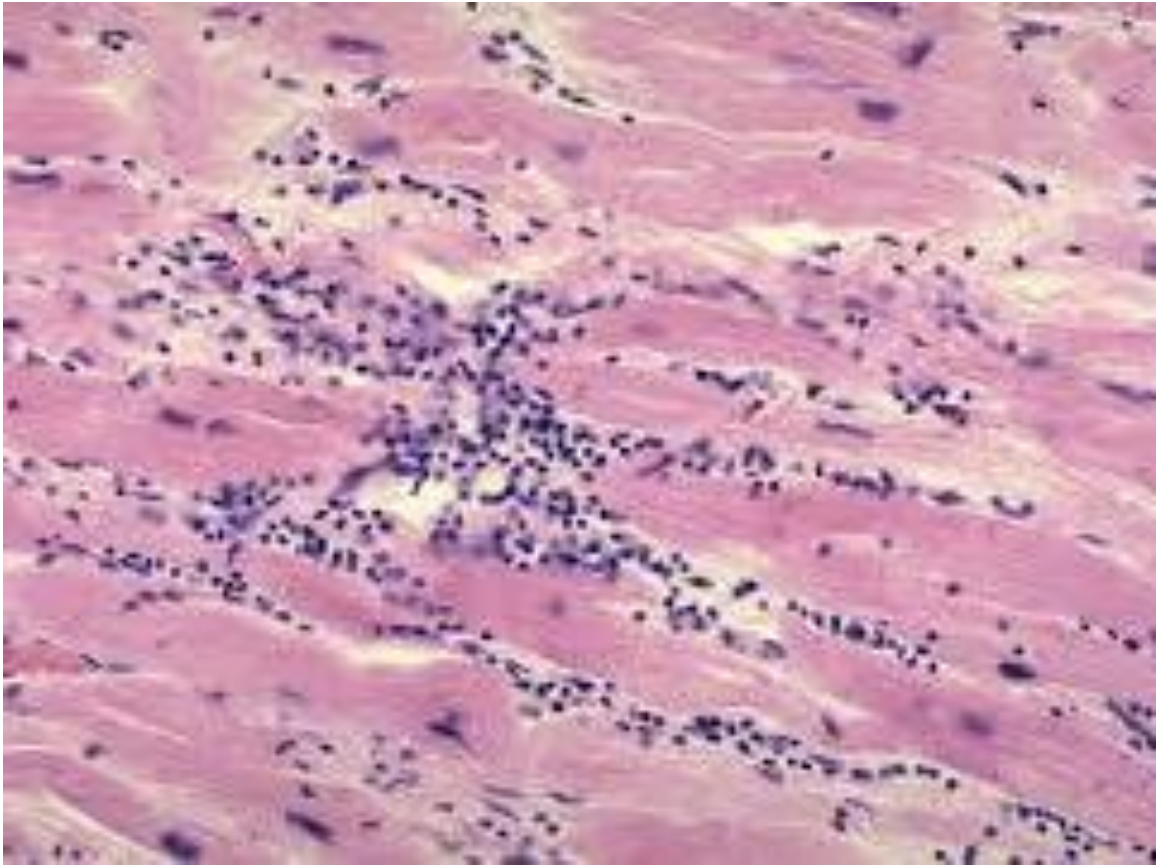
2. ANATOMIE PATHOLOGIQUE

a. Analyse Macroscopique :

1. Dilatation des cavités gauches et à un stade tardif des cavités droites.
2. Les parois du VG sont fines, peu ou pas hypertrophiées.
3. Les valves sont normales mais l'anneau mitral est dilaté.
4. Il existe souvent un mural thrombus à l'apex.

b. Analyse Microscopique (post-mortem ou biopsie myocardique) :

1. Fibrose interstitielle diffuse, d'autant plus marquée que la FE est plus abaissée, prédominant, dans les couches sous-endocardiques. La fibrose est spécialement intense dans la forme secondaire à l'Adriamycine.
2. Présence possible de signes inflammatoires (infiltrats de cellules mononuclées) suggestifs d'une "myocardite".
3. L'hypertrophie des myocytes est très modérée dans la forme idiopathique,



Coupe histologique de myocarde, coloration HES objectivant une fibrose interstitielle diffuse en rapport avec une cardiomyopathie dilatée

3. le diagnostic positif :

a. Circonstances de survenue:

- Début progressif: signes fonctionnels de l'IVG aboutissant à l'œdème pulmonaire subaigu ou aigu. Les accès de dyspnée paroxystique nocturne peuvent s'accompagner de fièvre d'où la confusion avec une "bronchite"...
- Début brusque: OAP ou par une complication (embolie systémique). Quelque soit le mode, l'insuffisance cardiaque est révélatrice dans 75 % des cas et il s'agit d'une forme sévère (stade III).
- Asymptomatique: découverte d'une cardiomégalie ou d'anomalies de l'ECG (15 %, surtout si enquête familiale).

b. Examen clinique:

ce sont ceux de l'IVG :

- Choc de pointe déplacé en bas et à gauche
- Bruit de galop protodiastolique (B3) ou parfois galop de sommation
- Souffle systolique d'insuffisance mitrale fonctionnelle: quasi-constant.
- B2 : augmenté au foyer pulmonaire (hypertension capillaire pulmonaire)
- Dédoublement paradoxal de B2 assez fréquent en raison d'un BBG.
- Plus tardivement: signes d'IVD par globalisation de l'insuffisance cardiaque.

c. la radiographie du thorax :

- Dilatation des cavités gauches.
- Signes de l'IVG, soit par ordre de gravité croissante: redistribution du flux, œdème interstitiel, œdème alvéolaire.

d. ELECTROCARDIOGRAMME

- HVG, HAG
- BBG fréquent
- Aspects de pseudo-nécrose par trouble de la conduction intraventriculaire ou correspondant à une plage de fibrose (5-10%).
- Fibrillation auriculaire: tardive (15 a 20 % des cas): aggrave l'insuffisance cardiaque et favorise les embolies.
- BAV I, souvent secondaire à la digitaline.
- Extrasystoles ventriculaires, accès de TV (Holter)

e. Echo doppler cardiaque :

Il est indispensable pour éliminer une cardiopathie curable et pour suivre l'évolution.

- Dilatation des cavités cardiaques: mesure du diamètre et du volume
- Mesure de l'épaisseur des parois qui sont fines
- Hypokinésie diffuse responsable d'une diminution du % de raccourcissement du petit diamètre et de la fraction d'éjection.
- Signes de bas débit cardiaque: valve mitrale "miniaturisée", ouverture incomplète des valves sigmoïdes.
- Présence éventuelle d'un thrombus apical.
- Mesure de la PAP systolique par le Doppler
- Détection de l'insuffisance mitrale par le Doppler

B. les cardiomyopathies hypertrophiques : (28) (30) (31) (32)

1. DEFINITION:

La CMH, plutôt désignée en France sous le terme de myocardiopathie hypertrophique, fait partie des cardiomyopathies, définies par l'Organisation mondiale de la santé comme des maladies de myocarde associées à une dysfonction cardiaque , elle est caractérisée par une hypertrophie du ventricule gauche , sans dilatation cavitaire ; elle est typiquement asymétrique prédominant sur le septum inter ventriculaire et elle peut impliquer le ventricule droit

2. anatomie pathologique

a. ANALYSE macroscopique :

L'étude macroscopique montre typiquement une hypertrophie asymétrique du ventricule gauche prédominant sur le septum inter ventriculaire . Parfois cependant l'hypertrophie apparait diffuse et symétrique. La cavité ventriculaire est de taille normale ou diminuée .l'hypertrophie peut intéresser le ventricule droit.

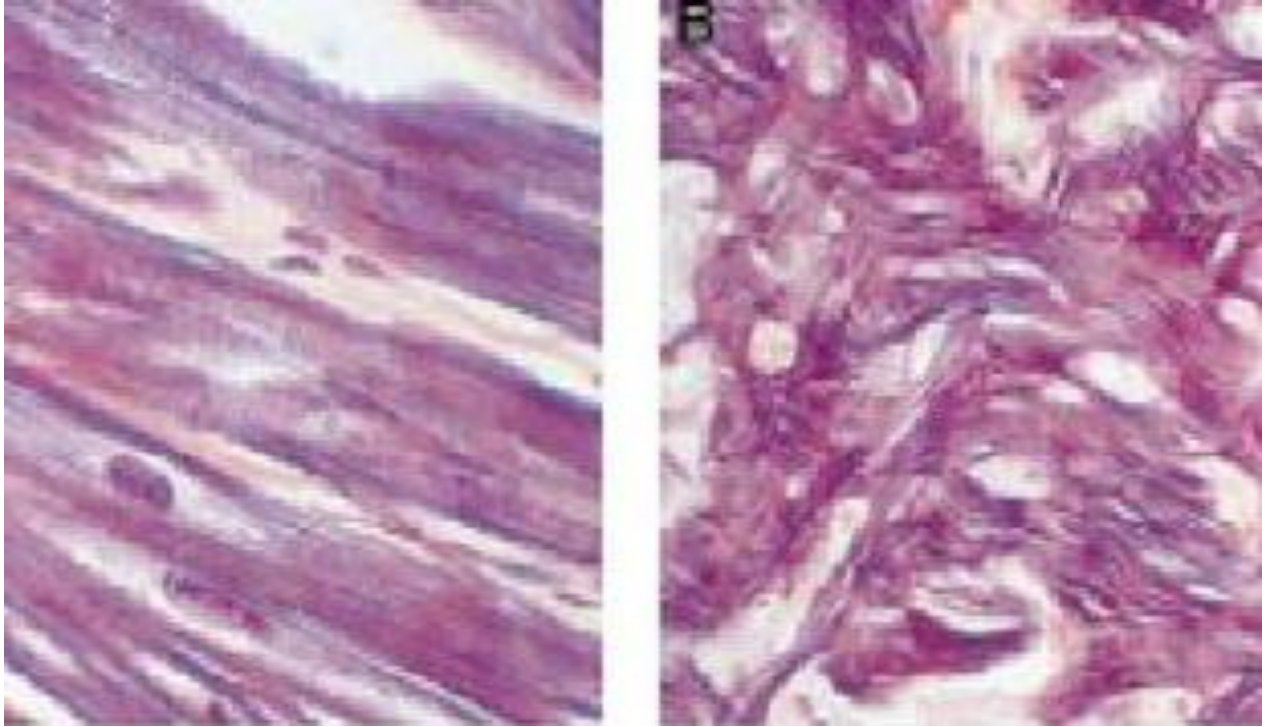
Dans les formes obstructives le septum basal est particulièrement épaissi avec diminution considérable de la section de la chambre de chasse de VG.

Plus récemment des anomalies structurales de l'appareil valvulaire mitral ont été rapportées avec augmentation de la surface et élongation des valves mitrales, ainsi qu'une insertion anormale des piliers directement sur la valve antérieure.

b. ANALYSE MICROSCOPIQUE :

L'examen histologique retrouve une fibrose myocardique, une hypertrophie des myocytes avec désorganisation tissulaire et cellulaires (myocardial disarray des anglo-saxons) qui est hautement évocatrice de la maladie.

L'examen note par ailleurs dans la majorité des cas un épaissement des parois des artères coronaires intra murales avec rétrécissement de la lumière.



Coupes histologiques de myocarde, coloration HES, vu au grossissement objectivant une fibrose myocardique, une désorganisation et une hypertrophie cellulaire en faveur d'une CMH

3. Le diagnostic positif :

Les études les plus récentes montrent cependant que les patients sont le plus souvent asymptomatiques ou pauci symptomatiques.

a. Les circonstances de découverte :

Ce sont :

une dyspnée d'effort, souvent modérée et variable d'un jour à l'autre ;

des douleurs thoraciques atypiques ou d'allure angineuse, non calmées par les dérivés nitrés , des palpitations des lipothymies et des syncopes, dont la survenue au cours ou au décours d'un effort est évocatrice de la maladie.

La fréquence et l'intensité des symptômes n'apparaissent pas corrélées avec le degré d'hypertrophie ou le gradient de pression inter ventriculaire.

b. EXAMEN PHYSIQUE

Il peut être normal. En cas d'obstruction sous aortique, il est retrouvé un souffle systolique au bord gauche du sternum près de 4eme espace à maximum méso systolique sans irradiation marquée.

L'auscultation cardiaque peut également retrouver un souffle d'insuffisance mitrale un bruit de galop pré systolique un dédoublement du 2è bruit .le pouls artériel est par ailleurs habituellement bifide.

c. Radiographie thoracique :

Elle peut être normale mais elle montre souvent un convexité augmentée de l'arc inferieur gauche en rapport avec l'hypertrophie ventriculaire gauche.

Un aspect de dilatation de l'oreillette gauche est parfois observé ; l'aorte ascendante est de petit calibre.

d. Electrocardiogramme :

Il est rarement normal (7 à 15% des patients avec atteinte échographique) 12,58, 94, trois anomalies sont particulièrement fréquente et suggestives de la maladie. Les anomalies de la repolarisation sont les plus fréquentes avec sous décalage du segment ST, ondes T négatives ou plates.

L'hypertrophie ventriculaire gauche est présente dans environ 55% des cas La présence d'une onde q anormale, souvent fines et profonde souvent dans le territoire inferieur et latéral.

D'autres anomalies peuvent être observées : une hypertrophie auriculaire gauche, une déviation isolée de l'axe du QRS, des troubles de conduction (bloc de branche incomplet droit voire gauche) ou une fibrillation auriculaire, plus rarement des extrasystoles ventriculaires.

e. Echocardiographie :

Examen non invasif Permet le diagnostic d'hypertrophie ventriculaire gauche, habituellement asymétrique affectant le septum et la paroi libre de VG, l'épaisseur maximale de la paroi atteint 15mm en l'absence de cause cardiaque ou systémique.

L'hypertrophie concentrique présente dans 20 à 30 % des cas chez 10% des patients.

Le diagnostic de CMH ne peut être exclu devant une échographie normale chez un enfant qui n'a pas atteint l'adolescence.

Mouvement systolique antérieur de la mitrale presque toujours présent chez les patient avec gradient de pression intra ventriculaire.

Cavité ventriculaire est de petite taille et oreillette gauche élargie.

Indices de fonction systoliques normaux ou supranormaux.

Anomalies de la valve mitrale parfois retrouvées.

f. Holter -électrocardiographie

Le holter ECG retrouve souvent des troubles de rythmes, 54 76 , une hyperexcitabilité supra ventriculaire est assez souvent notée . La fibrillation auriculaire est souvent paroxystique présente dans environ 5% des cas au moment de diagnostic.

Une tachycardie ventriculaire non soutenue est présent chez 25% des patients.

g. Le cathétérisme cardiaque :

Peut être nécessaire devant une insuffisance mitrale sévère faisant discuter la chirurgie.

Le cathétérisme retrouve habituellement :

Une élévation de la PTDVG, Un gradient de pression intra ventriculaire dans les formes obstructives.

La ventriculographie retrouve une petite cavité VG avec un VG hypercontractile.

h. La Coronarographie :

Pour éliminer une atteinte coronaire associée.

C. Cardiomyopathie restrictive : (34) (35) (36)

1. Définition :

La cardiomyopathie restrictive est difficile à définir, Elle est caractérisée par un profil de remplissage restrictif et une réduction du volume diastolique d'un ou des deux ventricules avec une épaisseur pariétale et une fonction systolique à peu près conservées.

Il est rare que la contractilité soit strictement normale.

Cette cardiomyopathie peut être idiopathique familiale ou associée à une autre maladie (amylose, sarcoïdose, toxicité des anthracyclines).

2. Diagnostic positif :

a. Les circonstances de découverte :

Les signes cliniques sont étroitement liés au degré d'hypertension auriculaire gauche nécessaire à la compensation de l'adiastolie.

Les patients peuvent difficilement augmenter leur débit cardiaque par le biais de la tachycardie sans compromettre le remplissage ventriculaire gauche, ceci aboutit à une intolérance à l'effort dans les premiers stades de la maladie avec dyspnée et asthénie.

Les formes les plus évoluées impliquent une élévation de la pression veineuse centrale avec hépatomégalie, œdème des membres inférieurs ; voire anasarque ; des manifestations thrombo emboliques ; un fléchissement de la courbe de croissance staturo pondérale avec des syncopes.

b. L'examen clinique :

L'examen clinique peut objectiver une turgescence jugulaire, un bruit de galop, le plus souvent protodiastolique B3 ou plus rarement présystolique B4, voir galop de sommation et un signe de Kussmaul.

c. Radiographie thoracique :

Une cardiomégalie modérée est fréquente avec un rapport cardiothoracique supérieur à 50%.

Les signes d'œdème alvéolaire et interstitiel sont classiques, accompagnés de lignes B de Kerley dans les formes les plus sévères.

Enfin un épanchement pleural peut se voir.

d. Electrocardiogramme :

L'ECG est exceptionnellement normal.

Les anomalies non spécifiques du ST et de l'onde T sont les plus constantes

Il est possible d'observer d'autres anomalies telles de branches, hypertrophie auriculaire et ou des ventricules, bloc auriculo-ventriculaire. La fibrillation auriculaire le trouble de rythme le plus classique 75%.

e. Echocardiographie doppler :

Le ventricule gauche est typiquement de taille normale, à fonction systolique peu ou pas altérée et épaisseur pariétale inférieure à 13mm.

L'augmentation des pressions de remplissage provoque une dilatation de l'oreillette gauche, voire biauriculaire puis des veines caves, sus hépatiques et pulmonaires.

Un épanchement péricardique de faible abondance peut être également présent

Une insuffisance tricuspidiennne peut être secondaire à l'hypertension artérielle pulmonaire.

f. Imagerie par résonnance magnétique :

Les fenêtres écho cardiographiques sont quelquefois inexploitable, interdisant une analyse exhaustive, pourcentage allant de 3% à 30% selon les séries.

Les signes indirects de la cardiomyopathie restrictive peuvent être visualisés tels que la dilatation auriculaire avec pseudo égalisation en volumes des oreillettes et des ventricules et celle des veines hépatiques.

Des informations tissulaires myocardiques peuvent être apportés selon l'étiologie

de la cardiomyopathie restrictive, mais la contribution essentielle de l'IRM se situe plutôt au niveau de diagnostic différentiel avec la péricardite chronique restrictive avec les séquences de ciné IRM et IRM morphologique.

Elle peut démontrer cette interdépendance par la mise en évidence d'un mouvement septal protodiastolique spécifique de la péricardite chronique constrictive.

g. L'exploration hémodynamique :

◆ **Manométrie :**

Le cathétérisme gauche:

- Augmentation de la PTDVG .
- Aspect de DIP-Plateau de la courbe VG .
- Absence d'égalisation des pressions ventriculaires droites et gauches.

Le cathétérisme droit :

Indiqué systématiquement dans les formes à prédominance droites :

- Pressions pulmonaires normales ou peu augmentées.
- Augmentation des pressions diastoliques ventriculaires droites.
- Aspect en Dip-plateau de la courbe VD.
- Index cardiaque normal ou peu diminué.

◆ **L'angiographie**

- le VG est non dilaté: VTD normal ou diminué.
- Fraction d'éjection normale.
- IM fréquente

◆ **La biopsie endomyocardique**

Exceptionnellement indiquée, peut être utile dans les maladies de système :

l'amylose et l'hémochromatose.

Les recommandations européennes et nord américaines récentes confirme l'utilité et l'efficacité de la BEM dans le cas de cardiomyopathie restrictive inexplicée associée à une insuffisance cardiaque

3. Diagnostic Différentiel :

- **La péricardite chronique constrictive:**

- L'échographie permet de faire le diagnostic:

Éléments spécifiques de certaines CMR.

- Les variations du flux mitral et tricuspide à l'inspiration.
- L'étude du doppler tissulaire à l'anneau mitral: vitesse de déplacement de l'anneau mitral latéral sans anomalies dans les PCC.

D. Dysplasie arythmogène du VD : (41) (42) (43) (44)

1. Définition :

Les dysplasies ventriculaires droites sont des affections héréditaires, caractérisées par des anomalies structurelles et fonctionnelles impliquant principalement le ventricule droit, et dans quelques cas, le ventricule gauche. Ceci est dû au remplacement du myocarde par de la graisse et de la fibrose. Les maladies sont généralement découvertes durant l'adolescence, cependant, des cas pédiatriques ont été rapportés.

2. Anatomie pathologique :

La caractéristique morphologique la plus flagrante de la maladie est la perte diffuse ou secondaire du myocarde, observée dans les couches médio murales et

épocardiques de la paroi libre du ventricule droit, qui se trouve remplacée à des degrés variables par de la graisse et de la fibrose.

Les travées de cardiomyocytes persistantes, bordées par/ou enchâssées, dans des degrés variés de fibrose, sont entourées par de la graisse. En dehors des formes sévères ou l'atteinte est pratiquement transmurale, les couches sous-endocardiques sont généralement préservées. Ces couches sont fréquemment occupées par une fibrose disséquante.

Par contraste, les trabéculations qui occupent l'intérieur de la cavité ventriculaire droite, au niveau de l'apex ou le long de la paroi droite du septum inter ventriculaire sont hypertrophiées, ce qui explique quelques unes des images obtenues par l'angiographie de contraste, l'échocardiographie ou la résonance magnétique nucléaire.

Des dilatations anévrysmales sont parfois présentes à l'apex du ventricule droit ou dans la région sous-tricuspidienne.

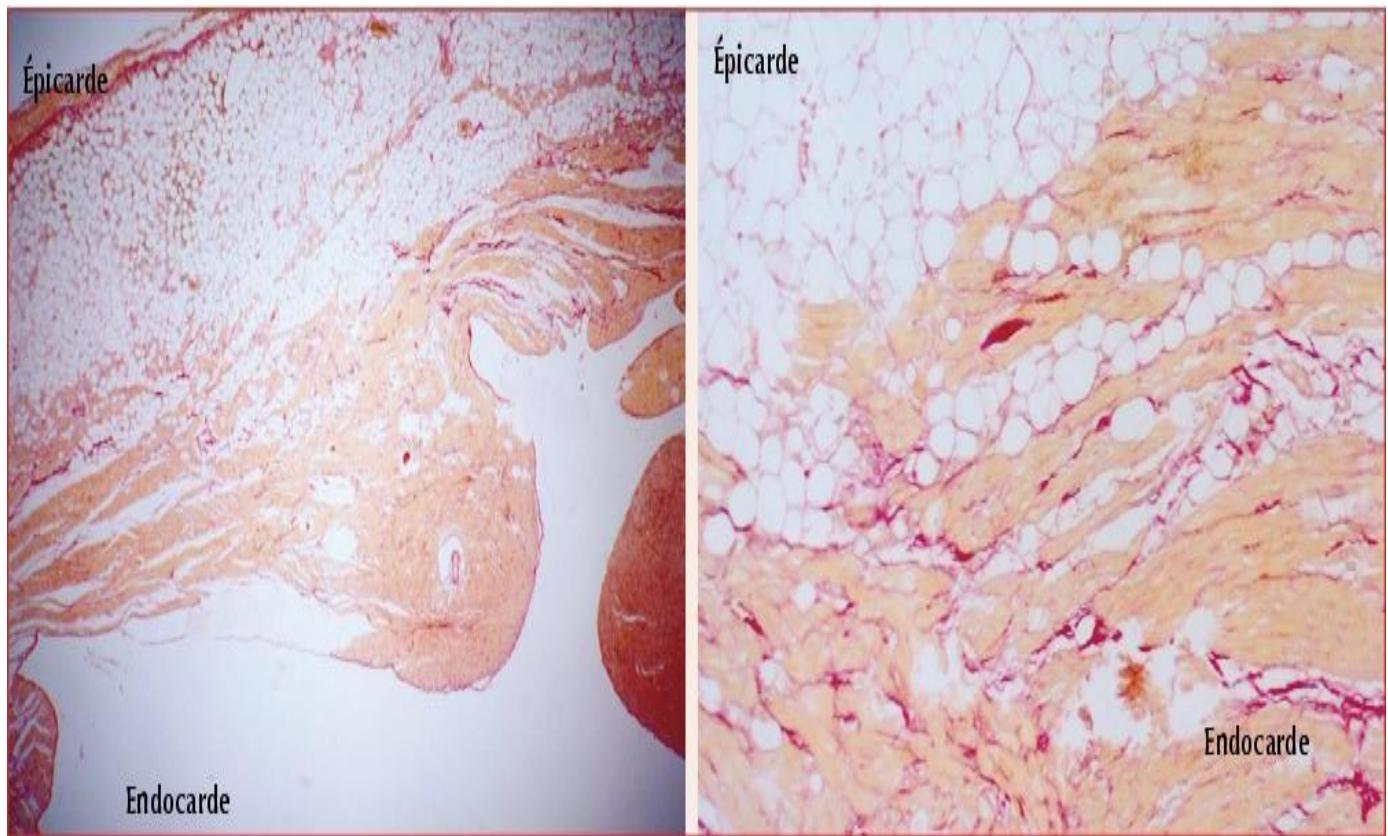


Fig. (4) Coupes histologiques des couches médiomurales et épocardiques de la paroi libre du VD qui se trouve remplacée par de la graisse et de la fibrose

3. Physiopathologie :

Le mécanisme à l'origine de la DAVD semblerait être une atteinte des jonctions entre les cellules au niveau du muscle cardiaque (les desmosomes) liées à la présence de mutations dans les gènes responsables de la synthèse des protéines des desmosomes. L'intégrité des desmosomes est nécessaire pour le bon fonctionnement de l'activité électrique cardiaque. Les mutations diminuent le nombre de protéines fonctionnelles, ce qui conduit à une rupture des jonctions entre les cellules. Les cellules cardiaques vont alors mourir et être remplacées progressivement par du tissu fibro-adipeux.

Deux variantes de la CVDA ont été décrites – Graisseuse et fibrograisseuse.

- **Dans la variante grasseuse:**

une infiltration transmurale grasseuse du myocarde est observée et dans certains cas, peut entraîner une pseudo hypertrophie du VD. Cette variante affecte rarement le ventricule gauche (VG) et ne touche pas le septum inter ventriculaire.

- **Dans la variante fibrograsseuse :**

Les parois du VD sont généralement amincies et translucides et remplacées dans une grande mesure par du tissu fibreux. L'atteinte du septum ventriculaire et du VG est également plus fréquente dans cette variante.

La fibrose extensive est associée à une instabilité électrique, alors que l'infiltration grasseuse est associée au développement d'une insuffisance cardiaque.

Traditionnellement, on a décrit l'évolution de la CVDA en 4 phases :

- La phase silencieuse est associée à des symptômes minimes, des battements ventriculaires prématurés ou une tachycardie et des transformations minimes visibles à l'aide d'un examen d'imagerie non invasif.
- La phase évidente est caractérisée par la présence d'une TV soutenue ainsi que des anomalies structurales touchant le VD.
- La phase ventriculaire droite est caractérisée par le développement d'une dilatation progressive et par la perte de la contractilité du VD.
- Une insuffisance cardiaque bi ventriculaire se développe en raison de l'atteinte progressive des ventricules gauche et droit.

4. Diagnostic positif :

Des critères de diagnostic clinique ont été proposés par le Groupe d'étude des maladies du myocarde et du péricarde de la Société européenne de cardiologie (Sophia Antipolis,

France) et par le Groupe d'étude du conseil scientifique des cardiomyopathies de la Fédération mondiale du cœur (Genève, Suisse).

Parmi ces critères, une inversion des ondes T au-delà de V1 est un signe facile à détecter qui doit attirer l'attention en particulier chez un patient jeune avec un cœur normal à l'examen clinique ordinaire.

Il est en effet difficile de faire le diagnostic de dysplasie chez les patients qui n'ont que des anomalies minimales du ventricule droit, par échocardiographie ou même par examen angiographique.

La résonance magnétique nucléaire est une technique prometteuse qui montre des anomalies anatomiques et fonctionnelles en plus de la caractérisation de la composition de la paroi du ventricule droit, en particulier en ce qui concerne la présence de tissu adipeux qui se manifeste sous la forme d'un hyper-signal.

E. autres :

a. La non compaction du ventricule gauche : (37) (38) (39) (40)

1. Définition :

La non compaction du ventricule gauche est une affection congénitale rare classifiée récemment comme une cardiomyopathie génétique causée par une anomalie de l'embryogénèse de l'endocarde et de myocarde in utéro.

2. Facteurs génétiques :

La NCVG est une affection génétiquement hétérogène comprenant des formes familiale et sporadique. Jusqu'à présent, on a identifié des mutations de 7 gènes différents. Cependant, actuellement, le gène G4.5 (gène TAZ) situé sur la région chromosomique Xq28 ayant subi des mutations et ayant été identifié dans la NCVI

néonatale.

3. Embryologie cardiaque

À partir des 5-8 ème semaines de vie in utero, une couche épocardique se forme autour de myocarde et un réseau vasculaire commence à se former dans l'espace sous-épocardique, devenant finalement la principale source de nutriments myocardiques.

Au cours de cette période, le myocarde trabéculé subit une compaction, graduellement de l'épicarde à l'endocarde et de la base à l'apex dans la même direction que la formation des vaisseaux coronaires épocardiques. Les récessus intertrabéculaires sont convertis en capillaires qui se lient ensuite aux vaisseaux épocardiques. Ce processus de compaction est généralement terminée au début de la période fœtale et la couche externe du myocarde devient donc compacte avec quelques trabécules sous épocardique.

On pense que la non-compaction ventriculaire est due à l'interruption du processus normal de morphogenèse du myocarde. La durée de l'arrêt de ce processus déterminera le degré de non-compaction du ventricule myocardique. Cependant, la raison de l'arrêt prématuré de ce processus n'a pas été totalement élucidée.

En outre, la réserve coronaire est réduite dans les segments non compactés ainsi que dans d'autres segments présentant des anomalies de la contractilité de la paroi myocardique. Cependant, on n'a pas élucidé si la persistance d'un schéma embryonnaire de myocarde à l'aspect trabéculé est due à l'absence de développement de la microcirculation coronaire dans la masse ventriculaire accrue ou si le développement anormal du myocarde a empêché la progression normale du développement de la fonction micro vasculaire des artères coronaires.

4. Diagnostic positif :

a. l'insuffisance cardiaque :

Dans l'IC, les tableaux cliniques varient d'une dysfonction du VG asymptomatique à une IC sévère.

b. les arythmies :

Les deux arythmies cliniquement significatives les plus fréquentes chez les patients atteints de NCVI sont la fibrillation auriculaire et la tachycardie ventriculaire. On a rapporté également une tachycardie supraventriculaire paroxystique et un bloc cardiaque complet chez des patients atteints de NCVG

La plupart des patients atteints de NCVI présentent plusieurs anomalies électrocardiographiques (ECG) non spécifiques, qui incluent une hypertrophie du VG, un bloc de branche gauche, des retards dans la conduction intra ventriculaire, une onde T inversée et la déviation de l'axe cardiaque. Chez environ 15 % des patients pédiatriques, on a décrit le syndrome de Wolff–Parkinson–White.

c. thrombo-embolie :

La thrombo-embolie peut inclure les systèmes cérébro vasculaire, pulmonaire, vasculaire périphérique ou mésentérique. Les événements thrombo-emboliques ont été attribués à la formation de thrombi dans le myocarde ventriculaire extensivement trabéculé, à une dysfonction du VG et/ou à une fibrillation auriculaire.

Diagnostic para clinique :

1. Echocardiographie :

Traditionnellement, le diagnostic de NCVI est fondé sur une échocardiographie en 2D et caractérisé par la présence de nombreuses trabéculations proéminentes avec des récessus profonds dans des segments hypertrophiés et souvent hypokinétiques du myocarde du VG (figure 1).

Les zones les plus fréquemment atteintes sont l'apex du VG et les parois latérale et inférieure moyenne.

2. L'imagerie par résonance magnétique :

Les constatations à l'IRM dans le cas d'une NCVI incluent (figure 4) :

- Nombreuses trabéculations excessives dans le VG avec une atteinte prédominante des segments apicaux et moyens des parois latérales et inférieures.
- Amincissement de la paroi du VG lors de la diastole.
- Présence d'un myocarde structuré en deux couches avec un rapport myocardique entre la surface compactée et la surface non compactée >2 .

Patients et méthodes

- Ce travail est basé sur une étude rétrospective descriptive et analytique portant sur 64 cas de myocardopathies de l'enfant colligé entre avril 2009 et juillet 2013 au service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès.
- Cette étude a concerné tous les types de cardiomyopathies et est réalisée à l'aide d'une fiche type de renseignements anamnestiques, cliniques et écho cardiographiques pour chaque patient en précisant surtout :
 - Les données sociodémographiques des patients
 - Les antécédents personnels, familiaux et les tares connues
 - Le motif de consultation ou d'hospitalisation
 - Les résultats des examens cliniques et paracliniques
 - Le diagnostic retenu
 - Le traitement administré
 - Et l'évolution
 - Pour la sélection des dossiers, nous avons exigé un diagnostic de la myocardopathie par l'échocardiographie.
 - Nous avons adopté une classification qui a regroupé les cardiomyopathies en 5 catégories : les CMH, CMD, CMR, DAVG, et autres (NCVG, les lésions associées.....)
 - A travers cette étude et à la lumière des données de la littérature, on va essayer d'analyser le profil épidémiologique et étiopathogénique des cardiomyopathies dans notre service de pédiatrie

- Toutes les données recueillies sont codées et saisies sur EXCEL (Microsoft office 2007)
- Notre étude statistique a été réalisée à l'aide du logiciel épi info 3.5.1
- Pour la partie descriptive, les véritables quantitatives ont été exprimées en moyenne et en écart type et les véritables qualitatives ont été exprimées en pourcentage
- Comme toute étude rétrospective, les difficultés majeures que nous avons rencontrées étaient liées à l'exploration des dossiers
- Nous étions confrontés à plusieurs obstacles et tout particulièrement le manque de certaines données telles que certains paramètres anamnestiques, des données para cliniques, la prise en charge thérapeutique, ainsi que l'évolution de certains malades au cours du suivi.

(Fiche d'exploitation)

IDENTITE :

- Nom et prénom:
 - Age:
 - Sexe:
 - Origine:
 - Consanguinité:
 - Numéro d'entrée:
 - Date d'entrée:
 - Date de sortie:

ADMISSION AU SERVICE VIA : urgences / consultation / autres

MOTIF D HOSPITALISATION :

- Détresse respiratoire:
 - Palpitation:
 - Douleur thoracique:
 - Syncope:
 - Cyanose:
 - Hépatalgies:
 - OMI:
 - Signes d'AVCI:
 - Sd grippal:
 - Fièvre:

- Autres:

ANTECEDENTS :

- Personnels:

- Médicaux :

- Pathologie préexistante :
- Prise médicamenteuse :
- Autres antécédents :

- Chirurgicaux :

- Familiaux:

Mère diabétique : oui / non

Notion de mort subite dans la famille : oui / non

Cas similaire dans la famille : oui / non

Durée entre symptomatologie – consultation :

CLINIQUE :

- Poids:
- Taille:
- TRC:
- FC:
- TA:
- TA des 4 membres:
- Diurèse:

Signes cliniques

- Cardiaques:

- Dyspnée: stade de la NYHA: I / II/ III /IV
- Signes de luttés:
- Signes d'insuffisance cardiaque:
- Râles crépitant
- Turgescence de la VJI
- HMG
- OMI
- Souffles :
- Bruit de galop

- Extra cardiaque:

- | | | |
|----------------------------------|-----|-----|
| • Signes d'état de choc : | Oui | Non |
| • Altération de l'état général : | Oui | Non |
| • Retard staturo-pondéral : | Oui | Non |

- dysmorphie faciale :
- Autres :

BIOLOGIE :

- NFS:
- Hb : (VGM : , CCMH :) -GB : (L : , N : , E :) -PLQ :
- Ionogramme:
- Urée : - Créat : Na+ : - K+ : -Protidémie :
- TP: TCK:
- Autres:

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

- Radiographie thoracique:
- Electrocardiogramme:
- Echocardiographie -doppler:
 - Taille des cavités :
 - L'épaisseur des parois :.....
 - Fraction d'éjection :.....
 - Etats des valves :.....
 - Fonction diastolique :.....
 - PAPS :.....
 - Débit cardiaque.....
- Cathétérisme cardiaque
- Coronarographie:
- Autres:

Suivie

- Régulier
- Interrompu

AUTRES OBSERVATIONS :.....

RESULTATS

I. EPIDEMIOLOGIE :

A. Répartition géographique :

Près de 59,4% des patients proviennent de la région de Fès -Boulemane, les autres enfants étant répartis comme l'indique le tableau ci- dessous (tableau n°1).

Région	Pourcentage %
Fès-Boulomane	59,40%
Taza-Al Hoceima-Taounate	23,40%
Meknès-Tafilalt	3,10%
Autres	14,10%

Tableau 1 : Répartition des malades selon les régions :

B. Niveau socio-économique :

La plupart des patients sont de conditions socio-économiques modestes voir très modestes, 18 seulement, soit 23,4% bénéficient d'une couverture sociale, dont 39% type RAMED.

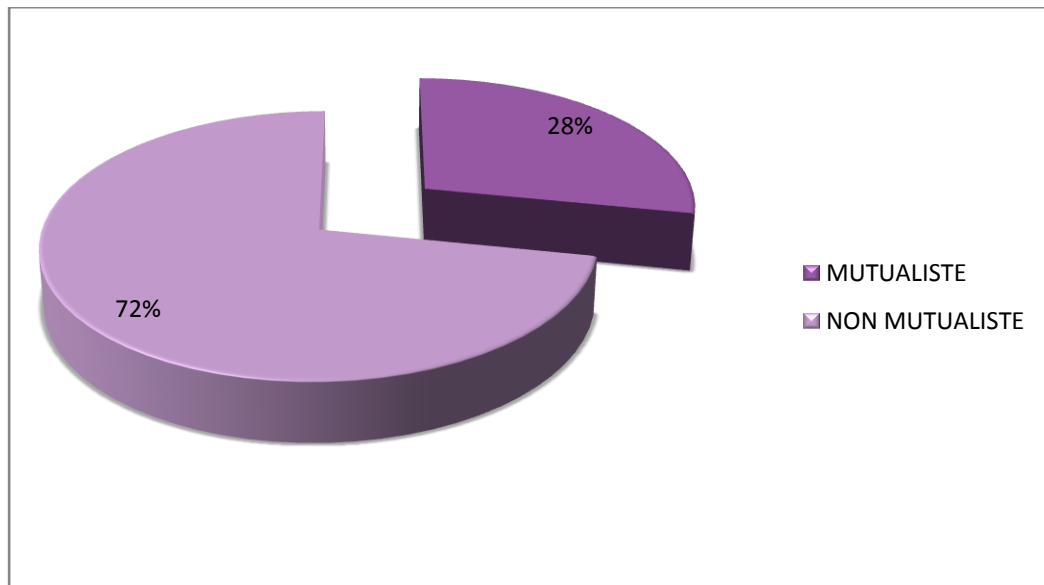


Figure 5 : Répartition des malades selon la couverture sociale

C. Les données sociodémographiques :

1. La Fréquence :

64 cas sont colligés dans notre série, dont 33 cas d'enfant ont été hospitalisé au service de pédiatrie du CHU Hassan II soit 52,4 % de l'ensemble de cardiomyopathies.

Dans cette série nous avons eu :

38 cas de CMH soit 56,9 % des cardiomyopathies

17 cas de CMD soit 26,2% des cardiomyopathies

4 cas de CMR soit 6 % des cardiomyopathies

3 cas de cardiomyopathie rythmique soit 4,5% des cardiomyopathies

2 cas du non compaction du VG soit 3 % des cardiomyopathies

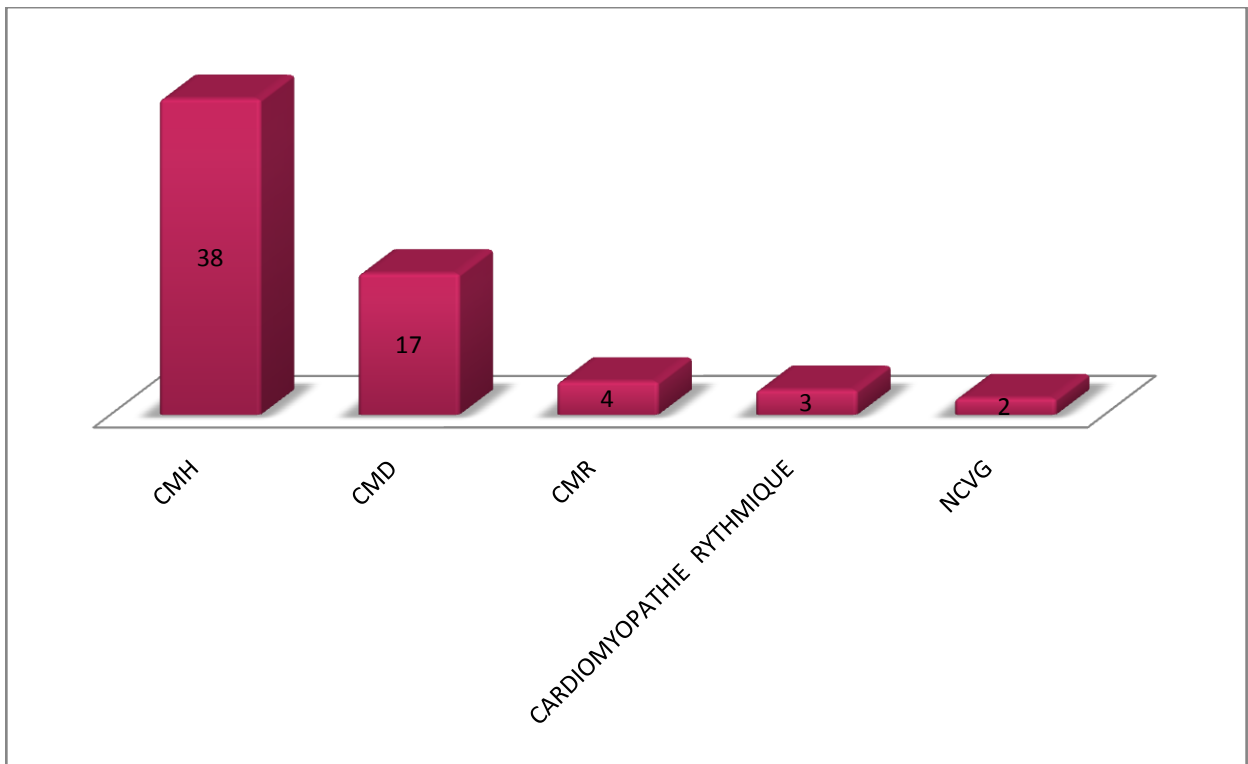


Figure 6 : Répartition des malades selon les données sociodémographiques

2. Répartition selon l'âge :

La répartition selon l'âge montre un pic de fréquence chez les nourrissons de 6 mois à 2 ans (20 cas soit 31,3%).

Age	Frequence	Percentage
J0-6mois	18	28,10%
6mois-2ans	20	31,30%
2ans-4ans	6	9,40%
4ans-10ans	6	9,40%
>10ans	14	21,90%
Total	64	100,00%

Tableau 2 : Répartition des malades porteurs des CMP selon l'âge

3. Répartition selon le sexe :

40 cas de nos patients sont de sexe masculin soit 62,5% et 24 de sexe féminin soit 37,5%, le sexe ratio est 1,13.

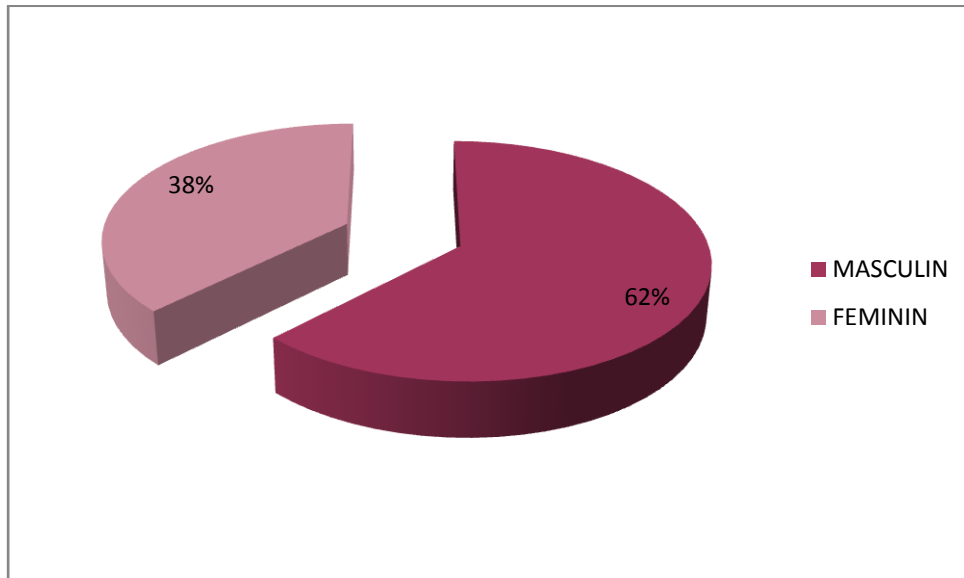


Figure 7 : Répartition des malades selon le sexe

II. Approche étiologique :

1. La consanguinité :

Une consanguinité parentale est retrouvée dans 21 cas soit 32,8% des patients porteurs d'une cardiomyopathie (le tiers des observations).

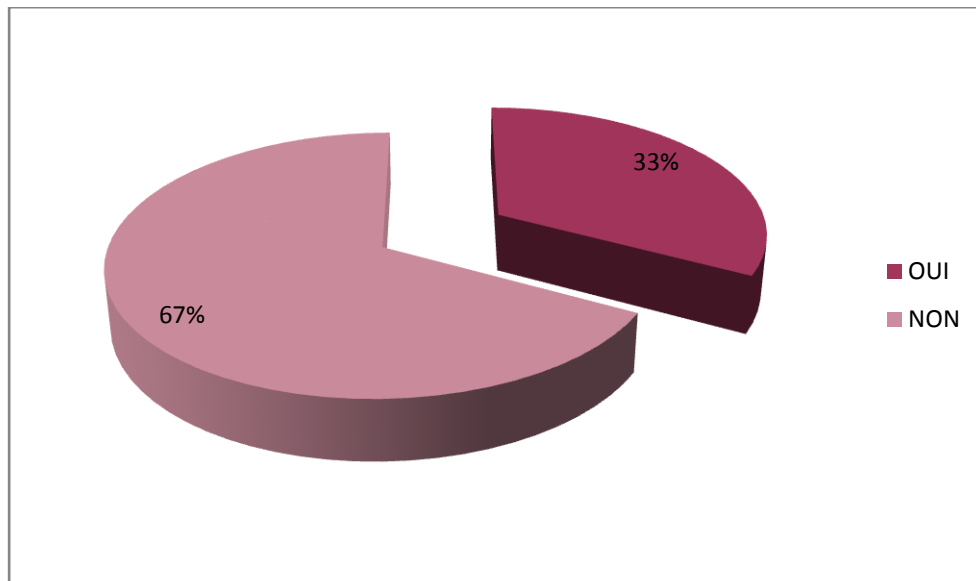


Figure 8 : Répartition des malades selon la consanguinité

2. Le déroulement de la grossesse :

La grossesse n'est pas suivie dans 29 cas (45,3%).

Une échocardiographie fœtale a été réalisée dans un cas (1,5 %). Elle a objectivé une découverte anténatale d'une cardiomyopathie hypertrophique.

3. Les données cliniques :

a. Les signes d'appel :

Les symptômes fonctionnels de la cardiomyopathie de l'enfant sont très variables, ils sont dominés par la dyspnée, les difficultés alimentaires, cyanose, palpitations, syncope, malaise, AVC ischémique, signes dysmorphiques,

Le tableau ci-dessous résume les signes cliniques constatés dans notre série.

Signes d'appel	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Dyspnée	38	61,3%
Difficultés alimentaires	42	67,7%
Cyanose	8	12,9%
Syncope	1	1,6%
Malaise	5	8,4%
Palpitations	2	3,2%
Autres (asymptomatique, signes dysmorphiques, AVC ischémique, retard staturo pondéral)	11	14,2%

Tableau 3 : Les signes cliniques révélateurs de la cardiomyopathie de l'enfant constaté dans notre série

Dans notre série nous avons noté la prédominance des signes de détresse respiratoires, et ses conséquences, les autres signes sont peu fréquents, parfois la pathologie est asymptomatique.

b. L'examen clinique :

Un examen clinique complet a été bien conduit à la recherche d'une cause de la cardiomyopathie, cet examen a montré les résultats suivants :

A. Examen général :

a. L'état hémodynamique :

- La fréquence cardiaque :

Sur 64 cas de notre série, on note plus de 60 % qui présentent une tachycardie, la figure ci-dessous résume les valeurs normales de la fréquence cardiaque selon l'âge.

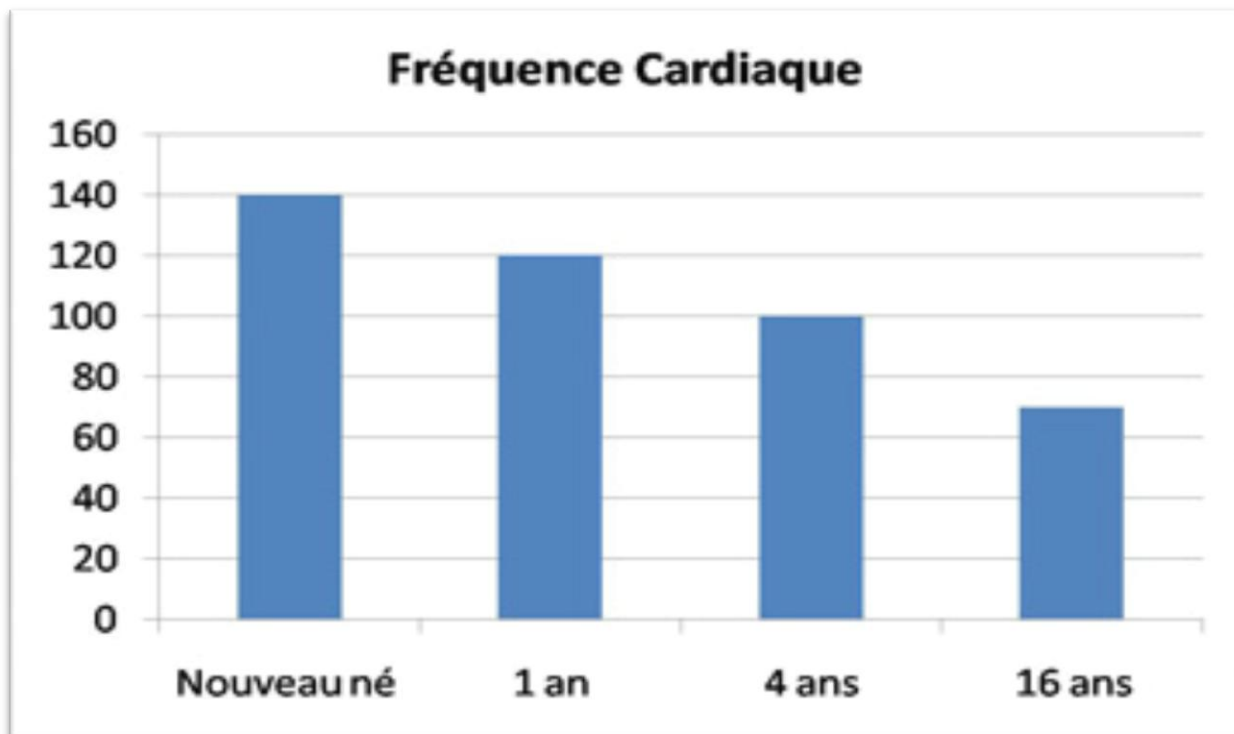


Figure 9: Répartition des valeurs normales de la FC selon l'âge

- Le temps de recoloration :

97 % de nos patients ont un TRC moins de 3 sec, c'est le paramètre essentiel pour l'évaluation de l'état hémodynamique chez l'enfant.

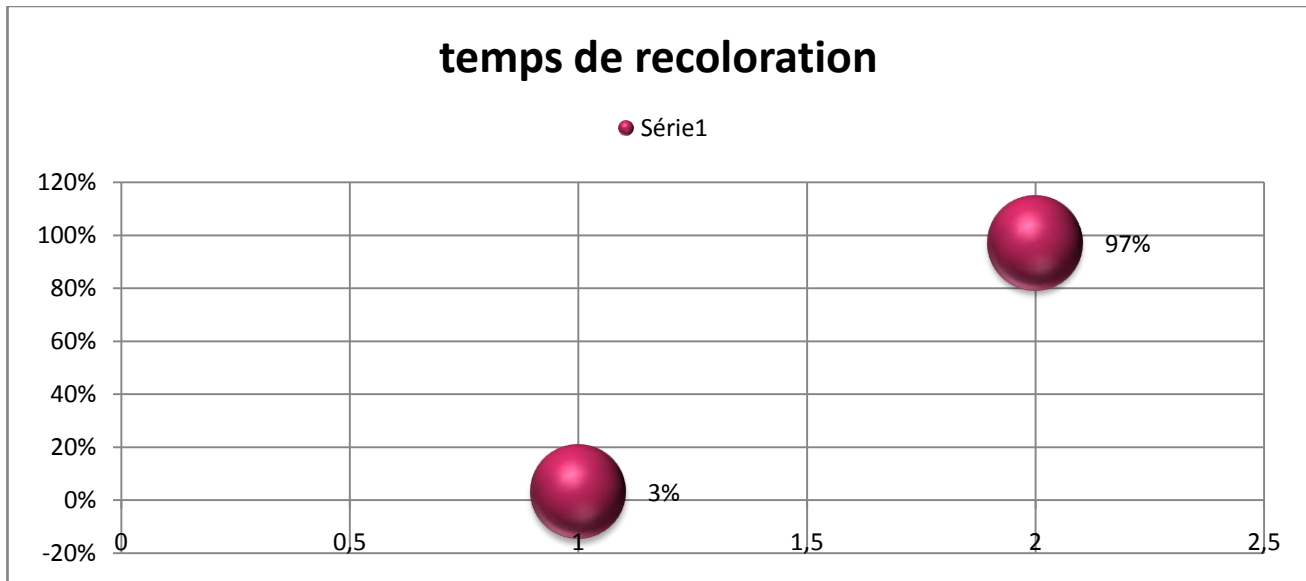


Figure 10 : Répartition des patients ayant un TRC normal et allongé

- La tension artérielle :

De nombreuses études épidémiologiques ont étudiés les valeurs tensionnelles normales chez l'enfant en fonction de plusieurs paramètres, suites auxquels on se réfère pour établir des valeurs normales de la pression artérielle.

1. Chez le nouveau-né :

Les normes de la tension artérielle dépendent du terme, du poids et de l'âge post natal. [66]

La PAS augmente surtout au cours du premier mois d'une valeur moyenne de l'ordre de 75+/-9 mmHg jusqu'à 90+/-10 mmHg, la PAD est sensiblement stable de 40 à 50 +/-10mmHg. [67, 68, 69]

L'enquête réalisée par Hervé et Coll avec une méthode automatique, exprime la variabilité de la PA en fonction du terme et du poids de naissance au cours des 72 premières heures. [70]

Poids de naissance en grammes	Terme en semaines		
	27-32	33-36	37-42
800 PAS	51+/-8	-	-
à 1250 PAD	34+/-4		
1251 PAS	57+/-12	63+/-11	
à 2000 PAD	38+/-12	40+/-12	
2001 PAS	-	62+/-12	59+/-10
à 3000 PAD		41+/-10	35+/-8
3001 PAS	-	-	69+/-15
à 4600 PAD			40+/-9

Tableau 4 : Pression artérielle systolique et diastolique (moyenne $\pm 2DS$) entre 12 et 24 heures de vie en fonction du poids de naissance et de l'âge gestationnel en semaine [70]

Les valeurs mesurées au doppler par De Swiet chez un grand nombre d'enfants âgés de 4 jours à 1 an, sont volontiers retenues comme valeurs de référence. [71]

2. Chez le nourrisson et l'enfant moins de 4 ans :

On se base sur les chiffres de PA issus du rapport de Second Task Force.

Age (année)	Garçons				Filles			
	1	2	3	4	1	2	3	4
PAS moyenne	93,6	101	53	65	93	94,6	92,6	90,7
90° percentile	95	106	56,5	63	98	101	104	105
PAD moyenne	93,5	90,8	106	106	52,4	57	55,1	54,5
90° percentile	54,3	63,9	63	63	65	64	64	65

Tableau 5: Pression artérielle avant l'âge de 4 ans [72]

3. Chez les enfants de 4 à 18 ans ou à partir de taille de 95 cm :

L'étude effectuée à Nancy, exprimant la PA en fonction de la taille chez 17 064 enfants de 4 à 18 ans, a été retenue par le club français de néphrologie pédiatrique.

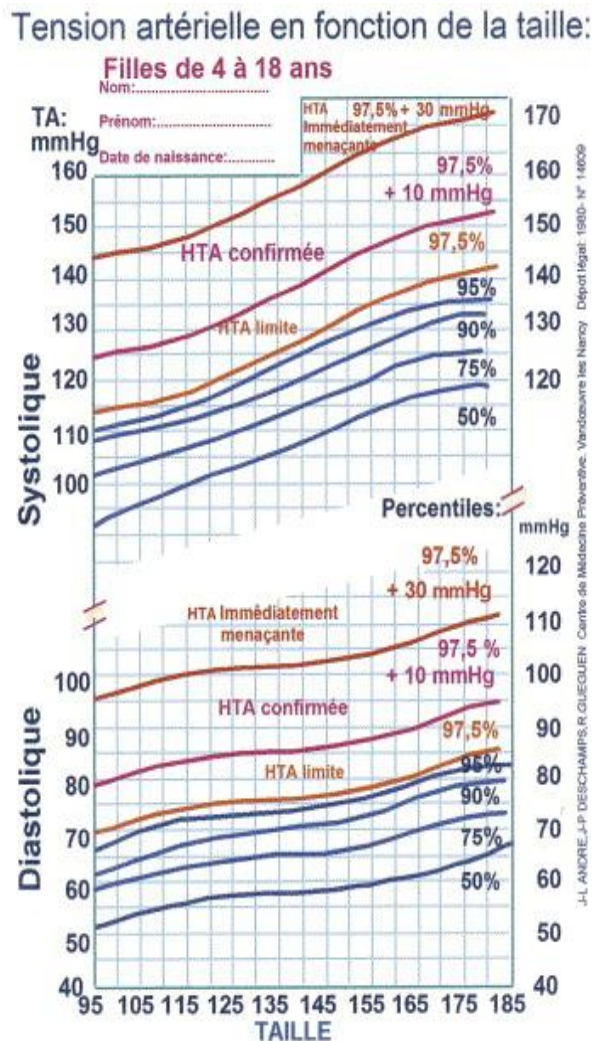
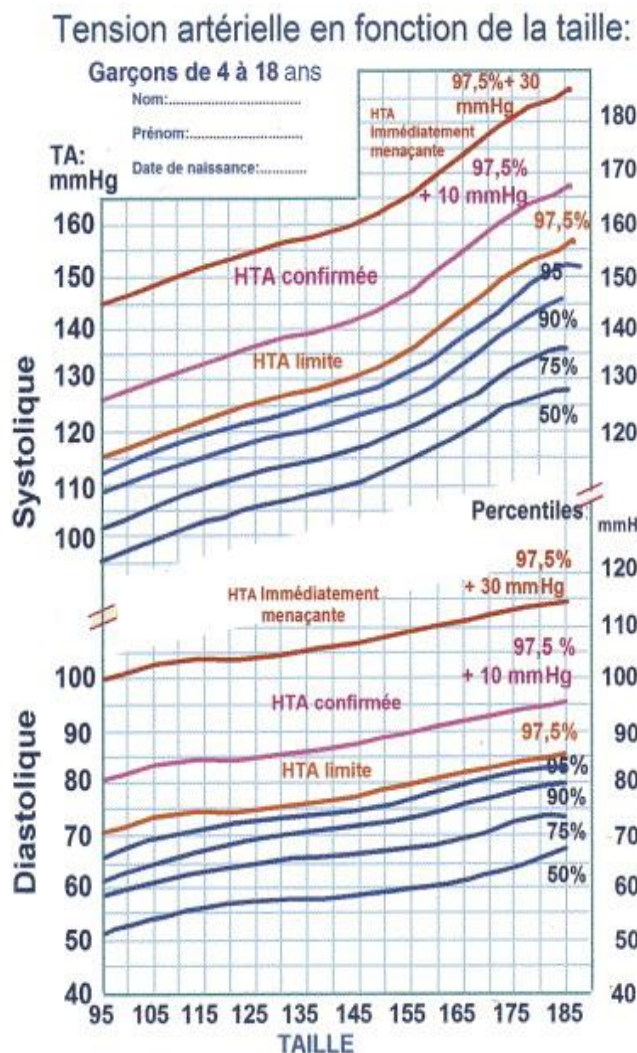


Figure 11 : la PA en fonction de la taille

Dans notre série aucun cas ne présente une hypertension artérielle, par contre 2 cas étaient en état de choc cardiogénique.

- ◆ L'état respiratoire:
- La fréquence respiratoire :

Sur 64 cas de notre série, on note plus de 54% qui présentent une tachypnée, le tableau ci-dessous résume les valeurs normales de la fréquence respiratoire selon l'âge.

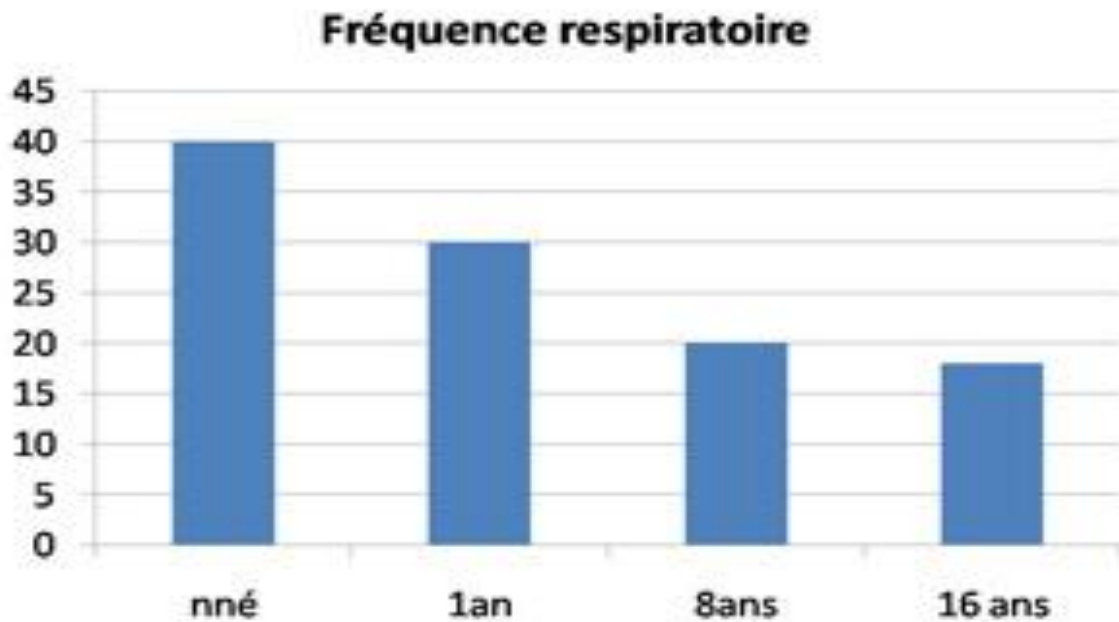


Figure 12 : Répartition de la fréquence respiratoire selon l'âge de l'enfant

Le retard staturo ponderal :

Le RSP est retrouvé dans 9 cas soit 9,8 % parmi l'ensemble des cardiomyopathies.

D.S.	Nombre de cas	Pourcentage (%)
N	42	68,9
(-) 1	13	21,3
(-) 2	6	4,9
(-) 3	3	4,9

Tableau 6 : répartition des cardiomyopathies en fonction de DS

Syndrome malformatif :

Dans notre serie 10 % des cas représentent une dysmorphie faciale type (front large, ptosis, hypertélorisme, fentes oculaires antimongoloïdes, hypoplasie de l'étage moyen de la face, micrognathie, oreilles bas implantées et à grand axe orienté en haut et en arrière, cou large et court, avec parfois un pterygium colli, soit un faciès en gargouille avec macrocéphalie, ailes du nez épaisses, macroglossie, bosses frontales, un hirsutisme,)

i. Les signes auscultatoires :

Dans notre étude, on note 64 cas d'anomalie à l'auscultation, qu'elles soient à type de bruit de galop, de souffles cardiaques, ...

ii. signes d'insuffisance cardiaque

Dans notre étude, 28 cas représentent les signes d'insuffisance cardiaque globale soit 44% des patients.

iii. signes associés :

Dans cette étude, un certain nombre de signes associés à la maladie de myocarde ont été noté, qui nous ont permit une orientation étiologique, le tableau ci dessous en résume les principaux signes associés et les autres paramètres de l'examen clinique.

Paramètres		Nombre de cas	Pourcentage
Auscultation cardiaque	Pathologique	64	100%
Insuffisance cardiaque	Globale	28	44%
Signes associés	Retard staturo-pondéral	22	31,1%
	Dysmorphie faciale	9	14,2%
	Signes cutanés	2	3,1%
	Signes articulaires	1	1,5%
	Signes neurologiques	0	0%
	Signes infectieux	3	4,5%

Tableau 7 : les principaux signes associés et les autres paramètres de l'examen clinique.

Les données para cliniques :

1. L'électrocardiogramme :

patients	Nombre de cas	Pourcentage
Signes électriques		
Rythme sinusal	64	100%
Tachycardie atrial	4	4,5 %
Trouble de conduction	0	0 %
Trouble de repolarisation	0	0%
Microvoltage	0	0%
Hypertrophie auriculaire	4	6%
Hypertrophie ventriculaire	38	56 ,9%

Tableau 8: Répartition des patients selon les signes électriques

2. La radiographie du thorax :

Patients	Nombre de patient	Pourcentage
Analyse		
CMG	64 Cas	100 %
AIG allongé	17 cas	26,5%
Débord droit	4 Cas	6 %
Sd alvéolo-interstitiel	28 Cas	43,7 %

Tableau 9: Répartition des patients selon les résultats de l'analyse radiologique

Dans notre série, les patients qui ont bénéficié une radiographie thoracique de face présentent une cardiomégalie au moment de diagnostic avec un index cardiothoracique

moyen de 0,67 et allant de (0,56_0,81) 17 cas sur 64 Présentent un AIG allongé avec pointe sous diaphragmatique, 4 Cas soit 6 % présentent une saillie de l'arc inférieur droit témoigne de la dilatation auriculaire.

Les signes classiques de l'œdème alvéolo- interstitiel associé à des lignes de Kerly B sont présent chez 28 cas soit 43%.

1. Echo doppler cardiaque :

Les paramètres recherchés à l'écho doppler cardiaque		Nombre de cas	pourcentage	
Taille des oreillettes	dilatées	12 cas	19%	
Jonction auriculo ventriculaire	Hypertrophie ventriculaire	38 cas	57%	
	Dilatation biventriculaire	21 cas	32 ,8%	
	fuite	tricuspide	28 cas	44%
		mitrale	13 cas	20,4%
Gros vaisseaux	Obstruction sur la voie de sortie gauche ou droite	0 cas	0%	
	CAP	0 cas	0%	
	Bicuspidie aortique (non obstructive)	2 cas	1,3%	
Parois épaisses	oui	18 cas	28%	
Fonction systolique	altérée	64 cas	100%	
Epanchement péricardique	présent	20 cas	31,2%	
Malformations Associées (non obstructives)	oui	5cas	8%	
	non	59 cas	92%	

Tableau 10 : Répartition des patients selon les paramètres recherchés à l'écho doppler cardiaque

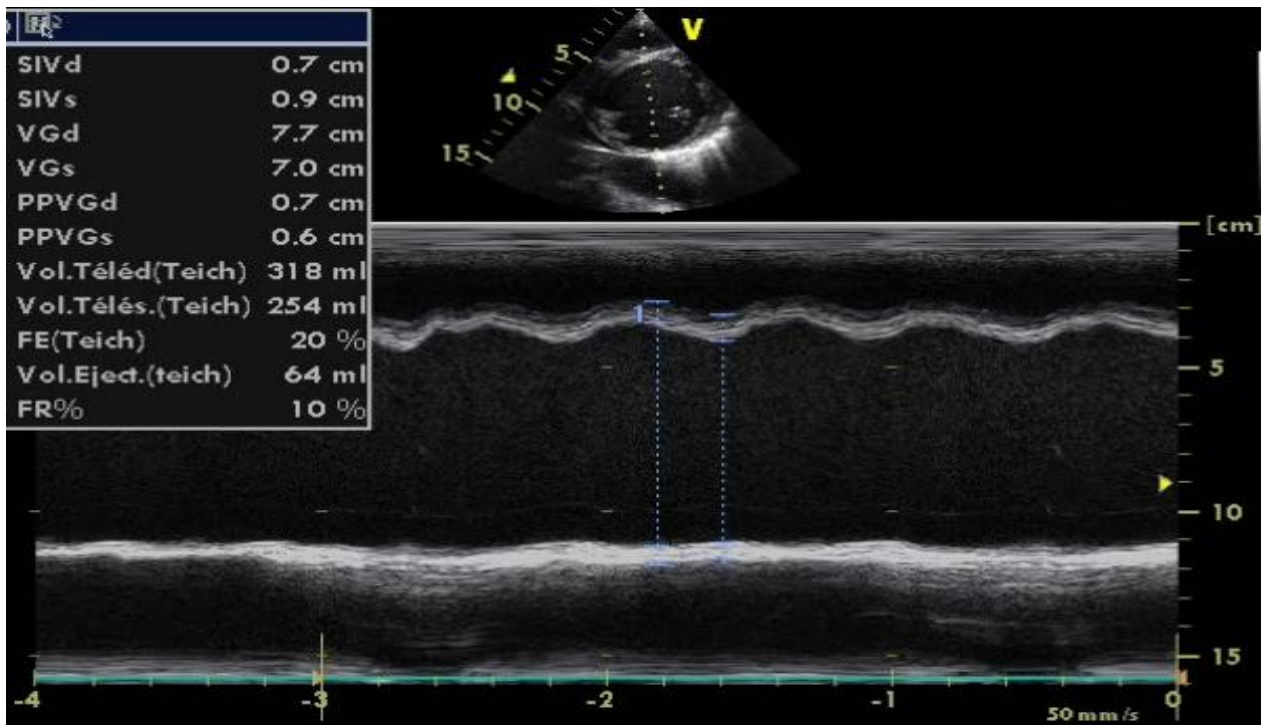


Figure 13: incidence trans-VG, en mode TM, qui montre une dilatation du VG

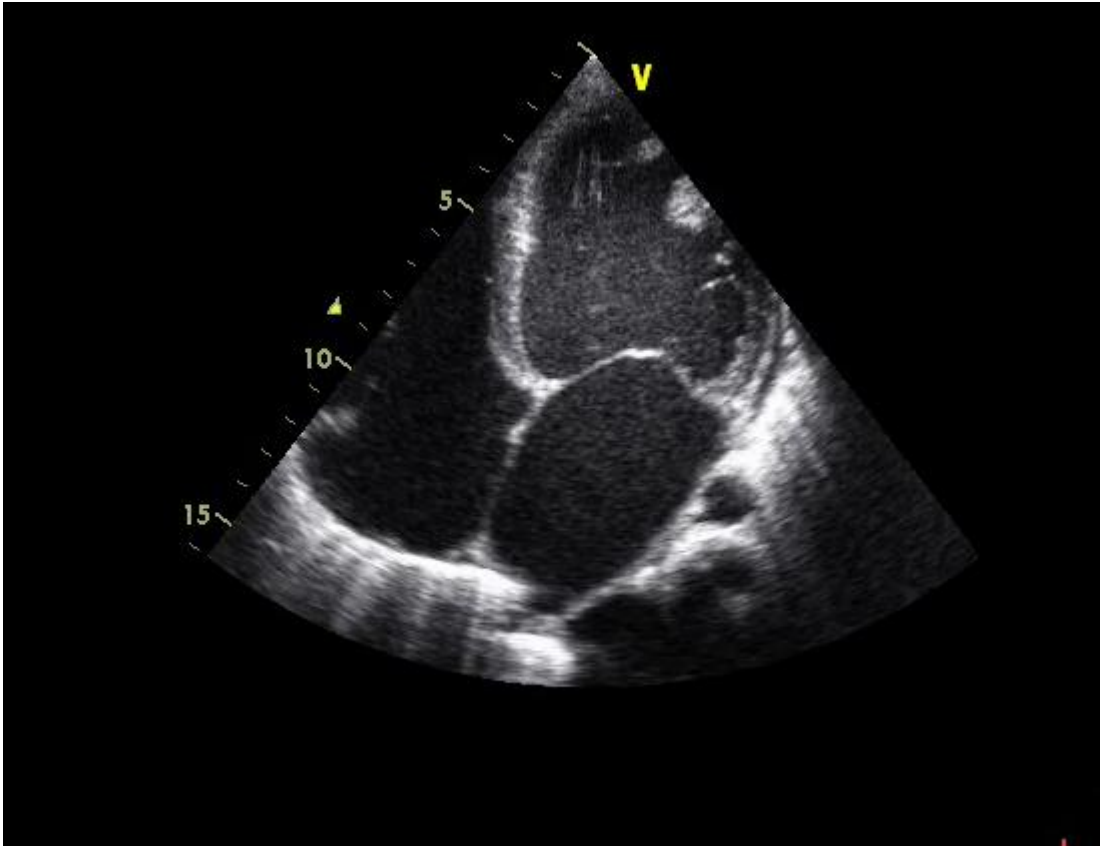


Figure 14: Incidence apicale 4 cavités qui montre une dilatation du VG

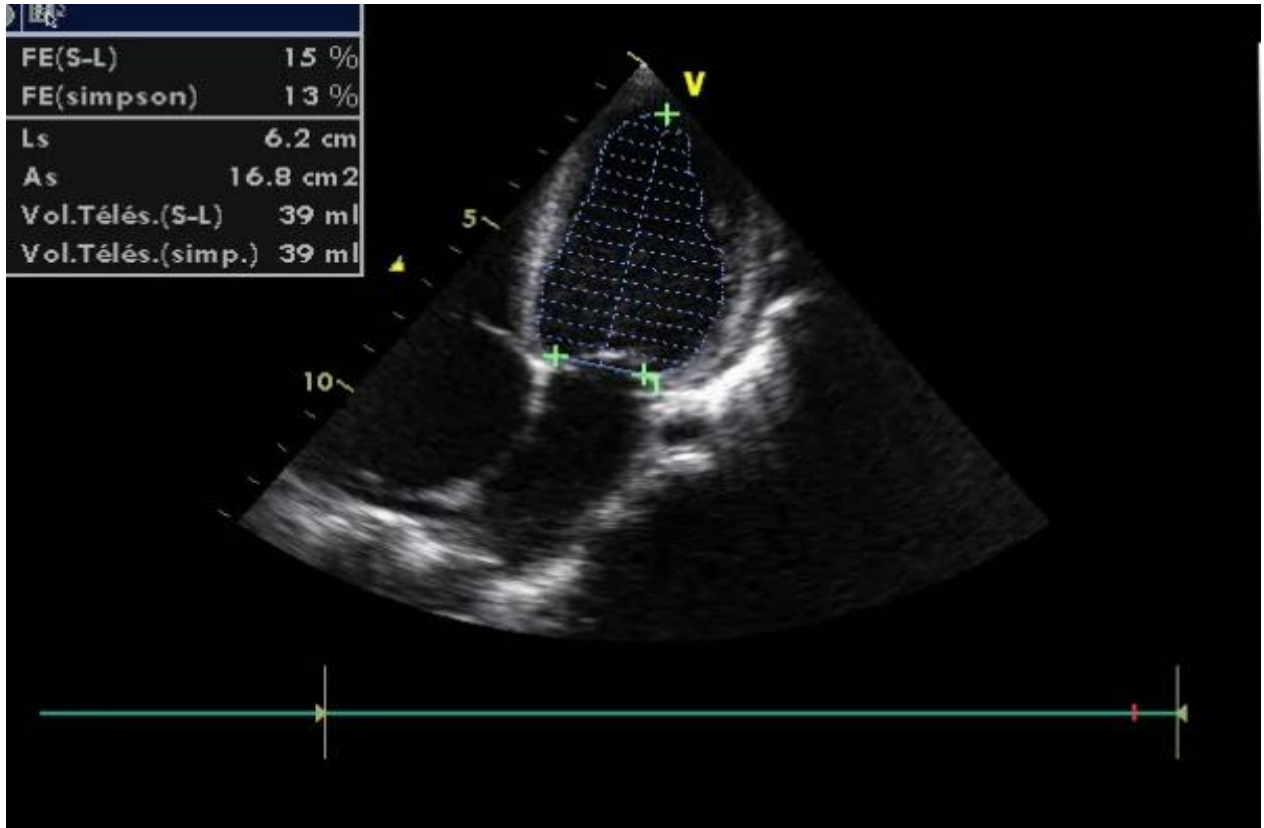


Figure 15: Incidence apicale 4 cavités qui permet de mesurer la fonction VG par la méthode Simpson

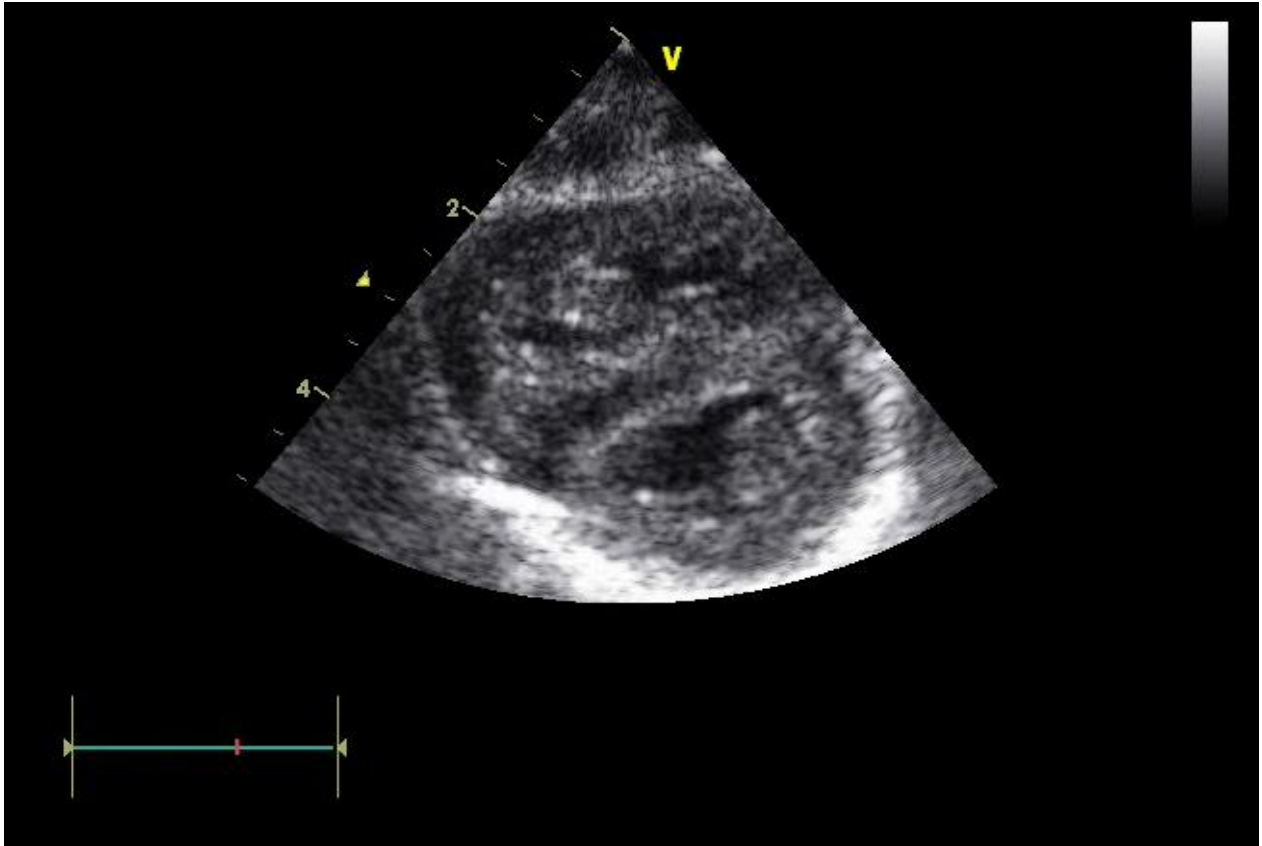


Figure 16: Incidence trans-VG qui montre une hypertrophie de la paroi du VG avec un aspect brillant du septum

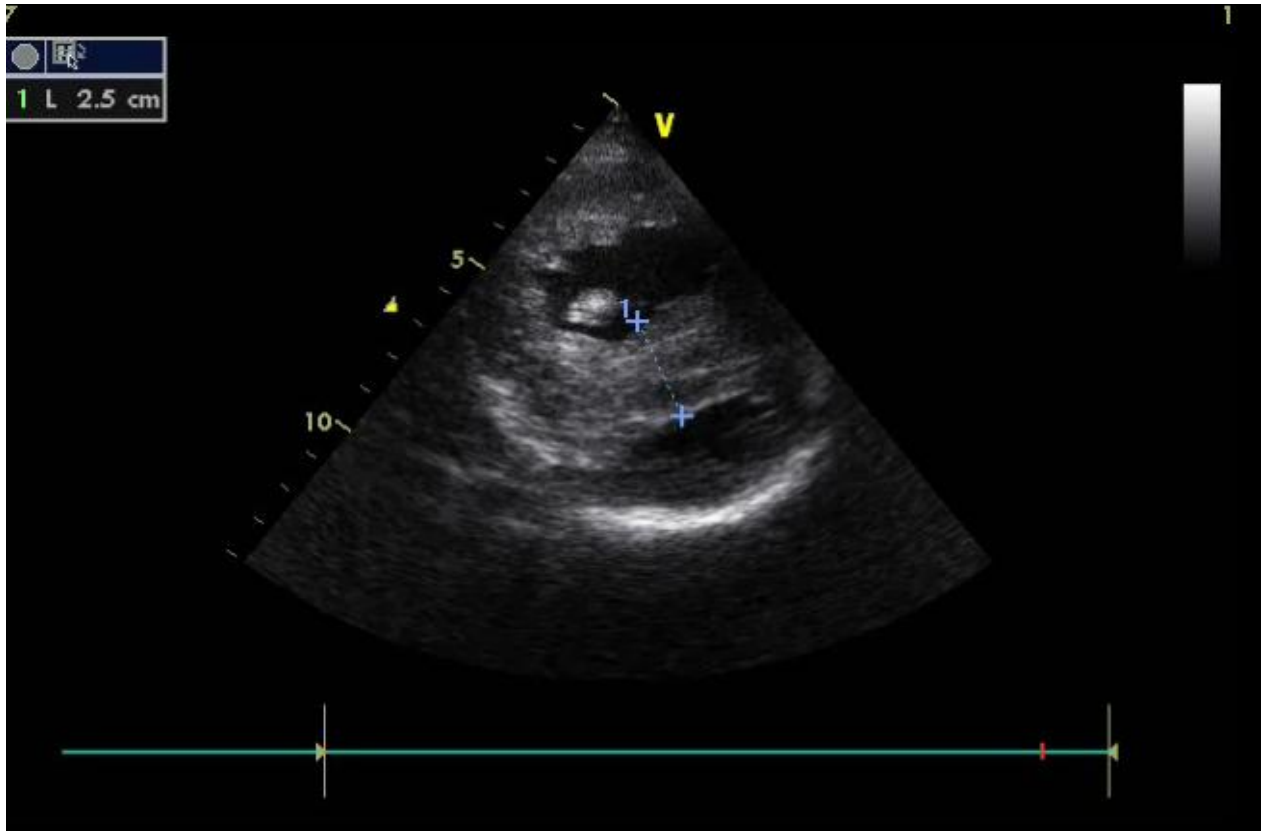


Figure 17: Incidence trans-VG qui montre un aspect hypertrophié du septum en diastole

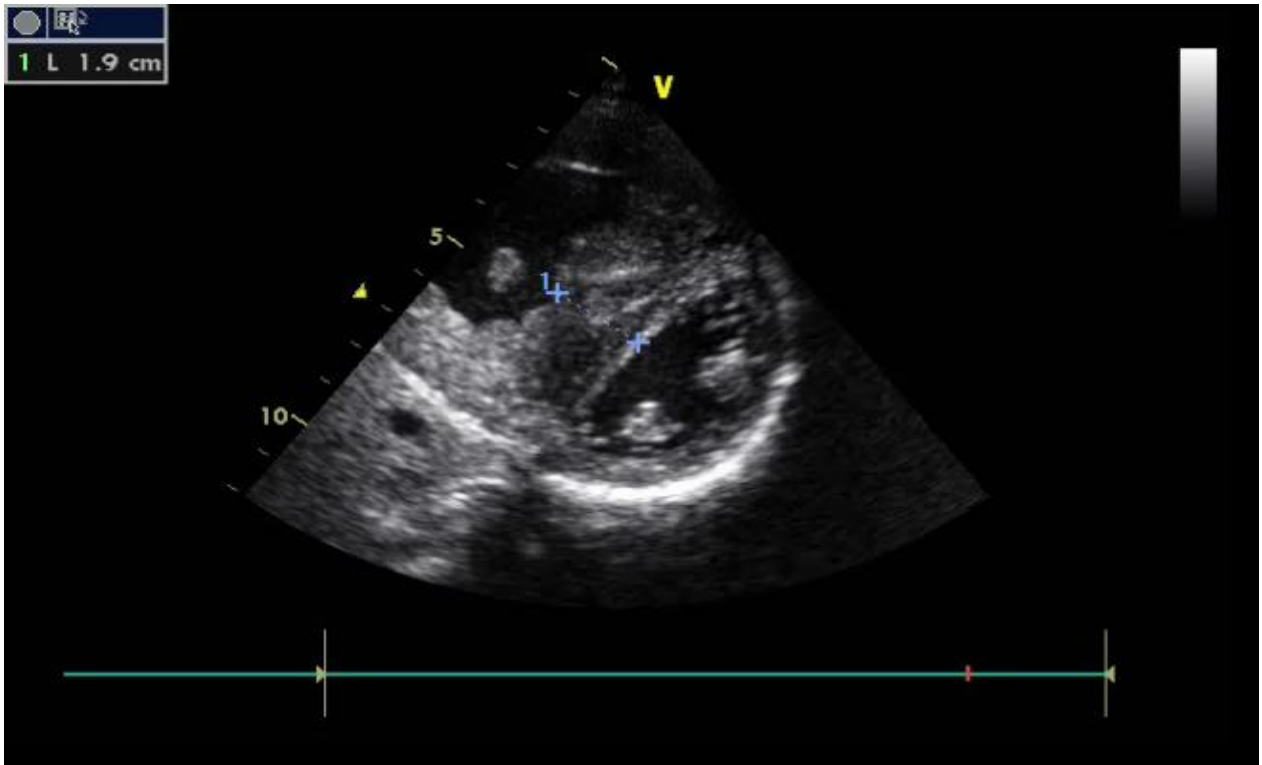


Figure 18: Incidence trans-VG qui montre un aspect hypertrophié du septum en diastole

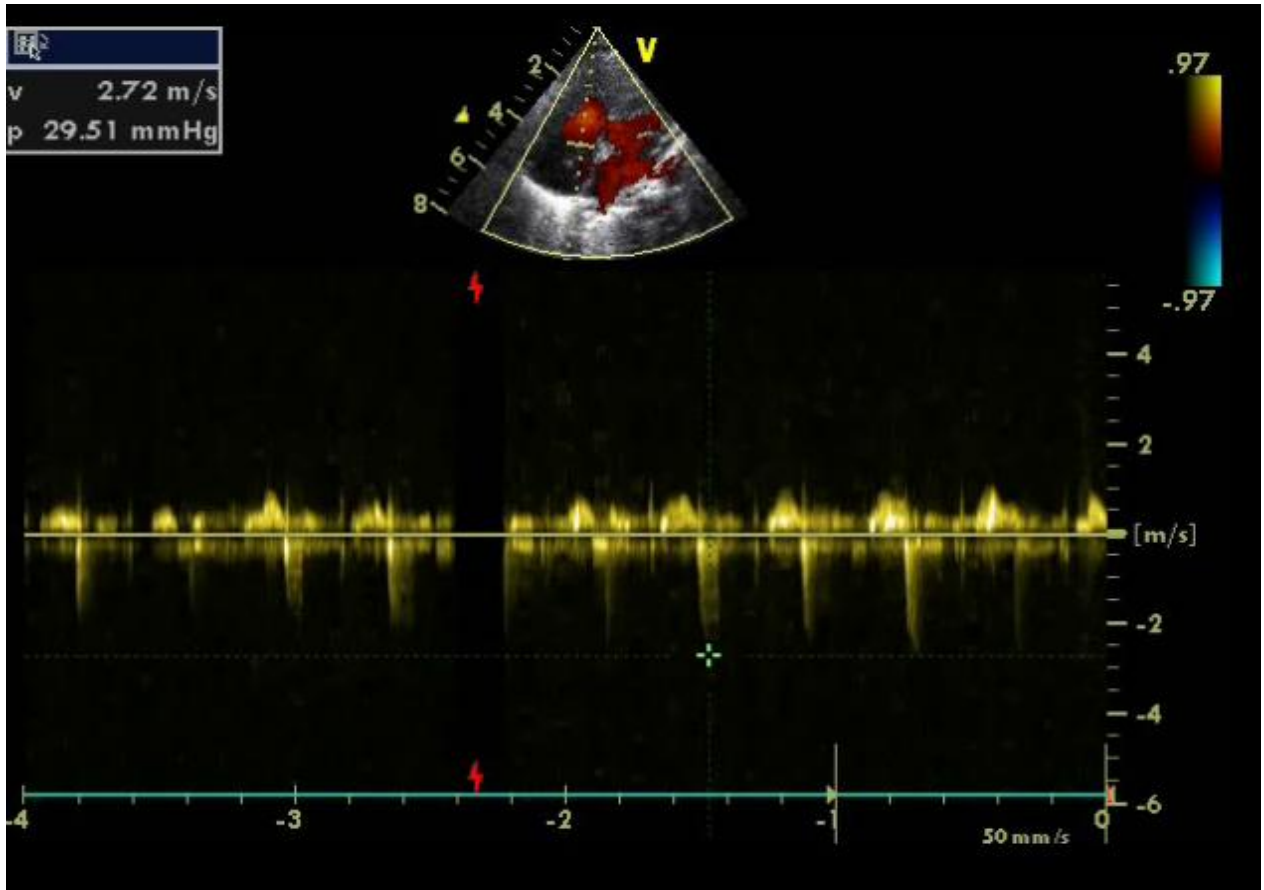


Figure 19 : Incidence apicale 4 cavités, en doppler couleur et continu, qui permet de mesurer la vitesse de l'IT et la PAPs

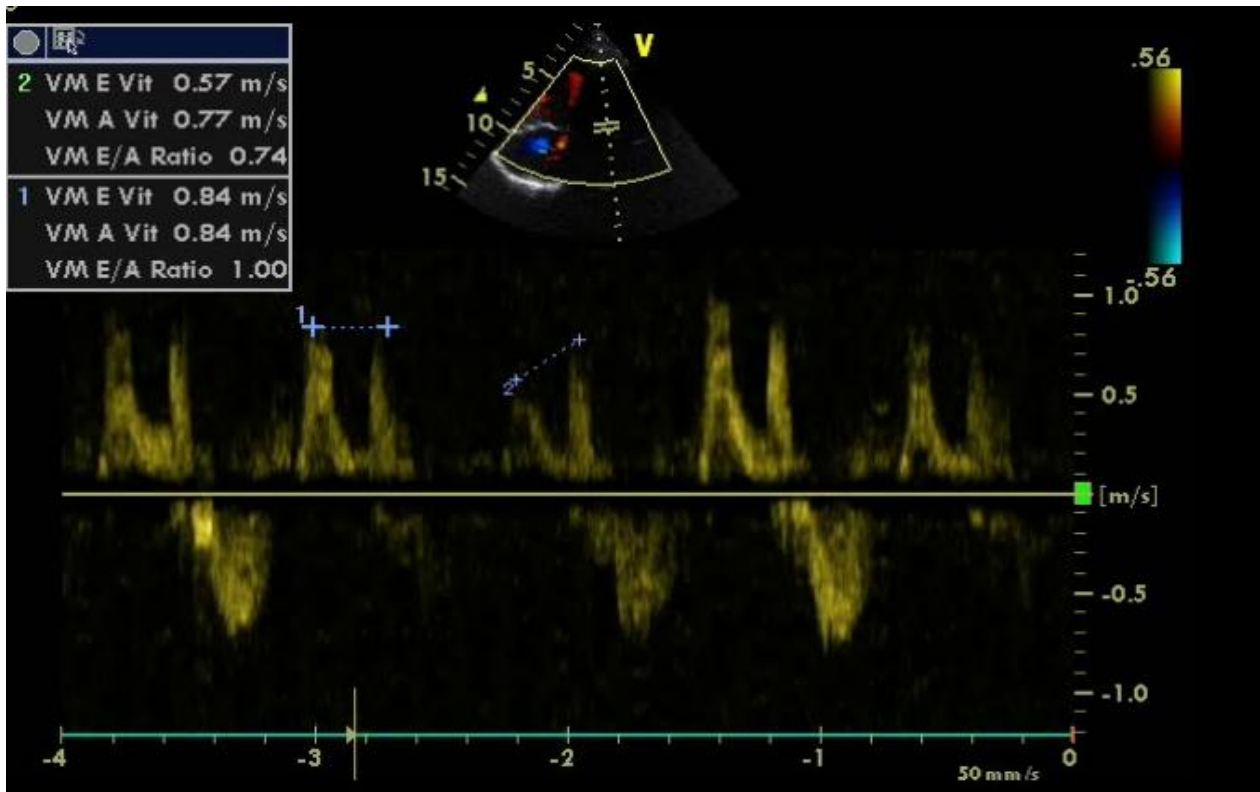


Figure 20: Coupe apicale 4 cavités, en doppler pulsé sur la valve mitrale, qui permet de mesurer la vitesse de l'onde E et de l'onde A



Figure 21: Incidence apicale 4 cavités qui permet de montrer une dilatation biauriculaire

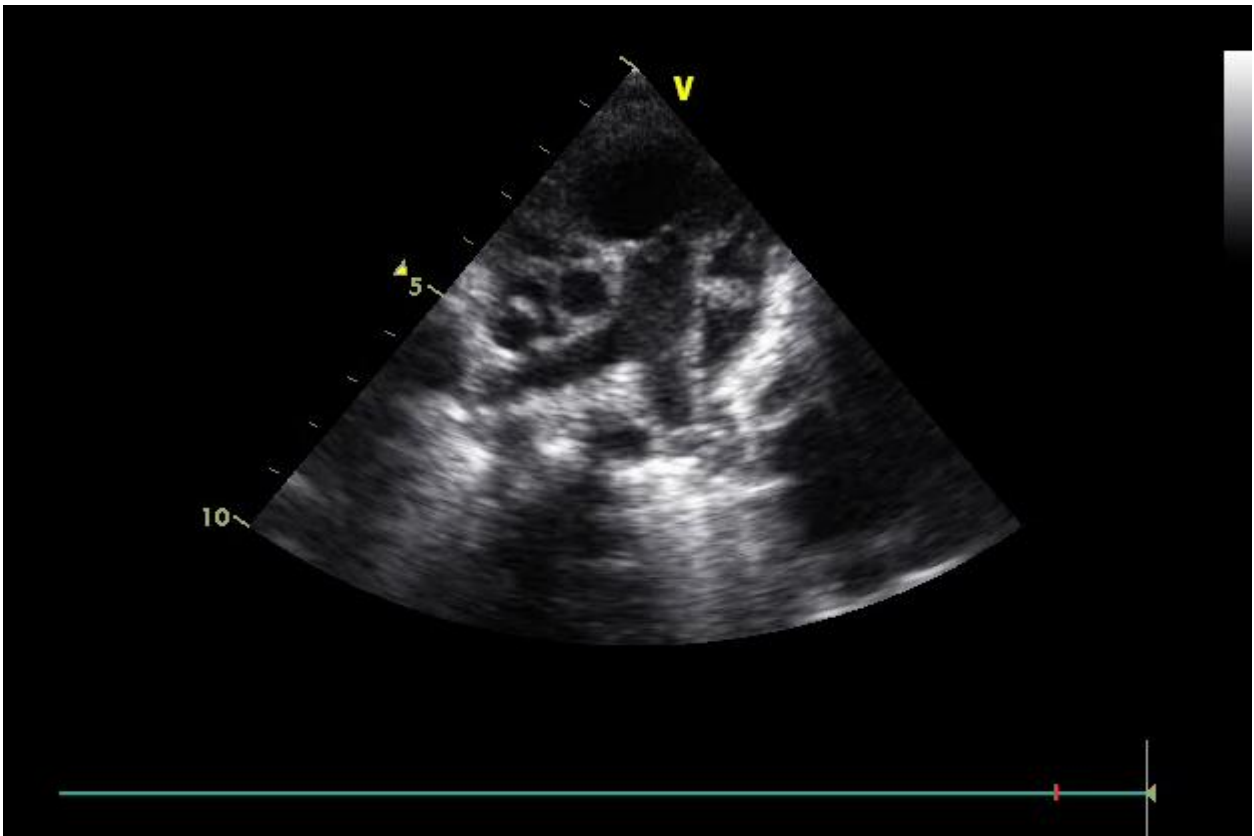


Figure 22: coupe parasternale petit-axe qui permet de voir l'aorte, le tronc de l'artère pulmonaire avec ses deux branches et le VD

3. les lésions associées :

Dans cette étude, 56 cas sont des cardiomyopathies isolées, le graphique ci-dessous résume les principales lésions associées aux cardiomyopathies de l'enfant.

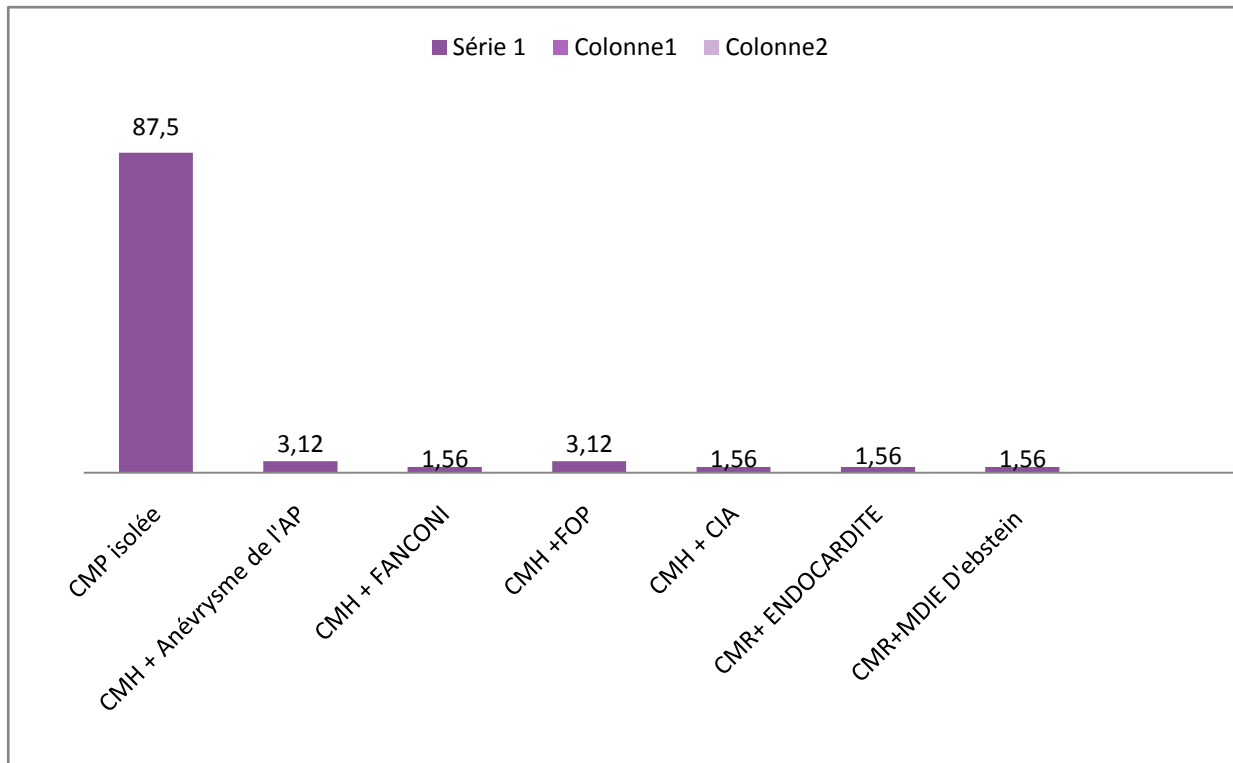


Figure 23 : Les différentes lésions associées aux cardiomyopathies chez l'enfant

4. diagnostic retenu :

Dans cette série, la moitié des cas sont d'étiologies indéterminées

Le tableau ci-dessous résume les étiologies principales retenues dans notre étude

Type	Pathologies familiales	Nbre de cas	Pathologies non familiales	Nbre de cas
<u>CMH</u>	MPS	8	Obésité	0
	Déficit en L carnitine	3	Enfant de mère diabétique	1
	Syndrome de Noonan	4		
	Sd de Léopard	0		
	Gène familial inconnu	0		
	Chaine lourde de B myosine	0		
		0		
	Chaine légère de myosine essentielle	0		
	Titine	0		
	Cytopathie mitochondriale	0		
	Mutation des protéines sarcomériques	0		
	Ataxie de Friedreich			
	Gène familial inconnu	0	Myocardite	2
	Cytopathie mitochondrial	0	Kawasaki	0
	Mutation des protéines			

<u>CMD</u>	sarcomériques	0	Origine viral	0
			Toxique	1
			Tachycardie atriale	3
			Inflammatoire :	2
			Lupus	0
			Dermatomyosite*	1
		Arthrite juvénile	1	
<u>CMR</u>	Gène familial inconnu	0	Amylose	<u>0</u>
	<u>Desminopathie</u>	0	Sclérodermie	<u>0</u>
	MPS	2	Post radique	<u>0</u>
	hémochromatose		Post chimiothérapie	<u>0</u>

Le tableau 11 : Les étiologies principales retenues dans notre étude

Le graphique ci-dessous résume les différentes étiologies trouvées au service de pédiatrie :

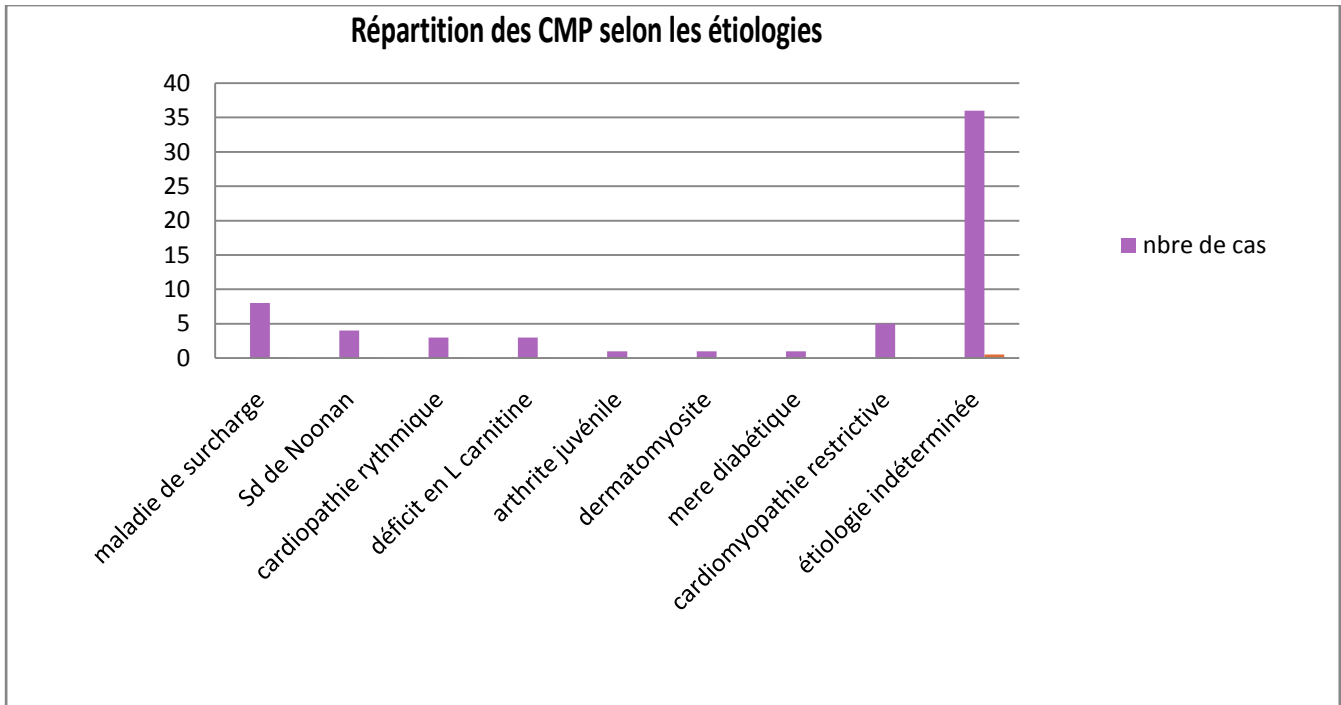


Figure 24 : Répartition des CMP selon les étiologies

5. L'évolution :

L'évolution a été marquée par la stabilisation sous traitement médical symptomatique chez 39 cas des patients porteurs de myocardopathies, par ailleurs on note 12% de cas de décès.

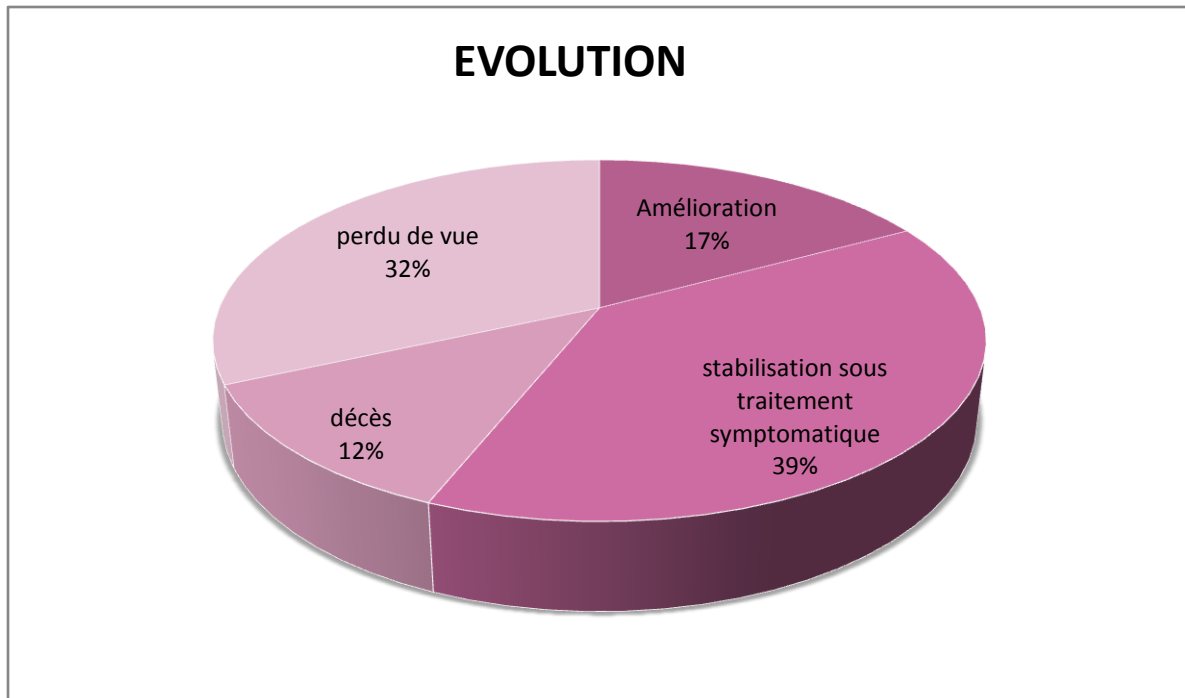


Figure 25 : l'évolution de la CMP dans cette série

6. Les complications:

Dans cette étude :

- 2 cas ont été compliqués d'un état de choc cardiogénique
- 1 seul cas en AVCI
- 3 cas en trouble de rythme (tachycardie atriale)
- 5 ans sont décédés

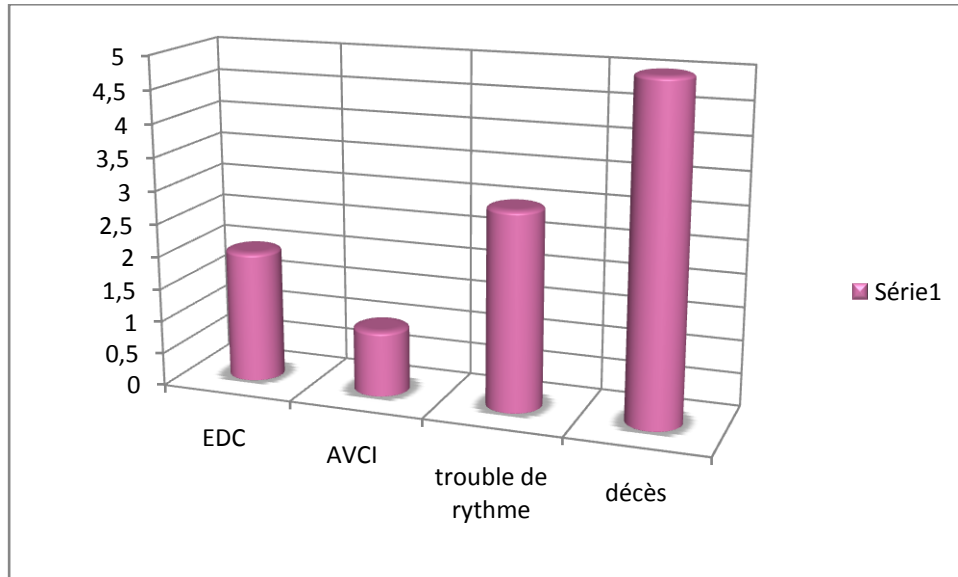


Figure 26 : Les complications des cardiomyopathies constatées dans cette série

Discussion

I. Profil épidémiologique :

A. Fréquence des myocardiopathies : (55),

L'incidence globale des cardiomyopathies de l'enfant dans les pays industrialisés est entre 0,3 et 4 pour 100000 naissances vivantes .L'éventail est si large car l'estimation de l'incidence dépend de nombreux facteurs, tels que les critères d'inclusion, les moyens du diagnostic, la taille de la population, la durée du suivi

L'incidence annuelle des cardiomyopathies chez les enfants en nouvelle Angleterre et la région du centre-sud ouest (Texas, oklahoma ,et Arkansas) des Etats - Unis durant la période entre 1996 et 1999 est de 1,13 pour 100000 enfants.

L'incidence annuelle des cardiomyopathies chez les enfants à Melbourne en Australie est de 1,24 pour 100000 enfants durant la période de 1987 à 1996.

Une comparaison plus approfondie des trois études en 2003 (l'étude nationale de cardiomyopathie de l'enfant australien, l'étude de AROLA et AL en Finlande et l'étude nord américaine) a montré que pour tous les types de cardiomyopathie, l'incidence annuelle dans l'étude australienne était de 7,84 pour 100.000 enfants, contre 4,1 pour 100.000 en Finlande et 8,34 pour 100.000 en Nord America. (74)

L'incidence des cardiomyopathies dans notre série entre le 1er Janvier 2009 et le 31 juillet 2013 est de 5,15 % parmi l'ensemble des cardiopathies congénitales.

B. Fréquence selon le type des myocardiopathies

1. La cardiomyopathie hypertrophique : (75)

La maladie a longtemps été considérée comme rare, de l'ordre de 1 personne pour 5000 dans la population générale.

La maladie est diagnostiquée le plus souvent chez l'adolescent et l'adulte jeune, mais elle peut se rencontrer à tout âge.

2. La cardiomyopathie dilatée : (75)

L'étude de Codd and al menée entre 1975 et 1984 sur la population du Minnesota retrouve, quand elle, une incidence de 6 cas pour 100 000 habitants et par an et une prévalence de 36 cas pour 100 000 habitants.

Une étude suédoise menée à Malmö sur 550 individus présentant une pathologie myocardique entre 1970 et 1979, retrouve une incidence de cardiopathies dilatées primitive de 3,9 cas par an et pour 100 000 habitants

Globalement, et selon les critères diagnostiques retenus, l'incidence annuelle des cardiomyopathies dilatées chez les enfants de moins de 18 ans était de 0,57 cas pour 100 000 par an en général.

3. La cardiomyopathie restrictive :(75)

La cardiomyopathie restrictive est la plus rare des cardiomyopathies avec une incidence annuelle de 0,06 pour 100 000 personnes-année comparée aux incidences des cardiomyopathies dilatées et hypertrophiques estimées respectivement à 3,58 et 4,14 pour 100 000 personnes-année, selon la nouvelle définition de l'OMS

4. la non compaction du VG :(79)

La NCVG a été décrite chez des enfants et des adultes. Une étude épidémiologique récente des cardiomyopathies primaires chez des enfants australiens indique que la NCVI représentait 9,2 % de tous les cas et que c'était la troisième cause la plus fréquente de cardiomyopathie après les cardiomyopathies dilatée et hypertrophique. Ce taux est similaire à celui observé au Texas Children's Hospital aux États-Unis, où la NCVI représentait 9,5 % des cardiomyopathies identifiées chez les enfants pendant une période de 5 ans.

5. la dysplasie arythmogène du VD : (54)

L'incidence et la fréquence de survenue de la dysplasie, présentant les signes cliniques classiques de l'affection, sont estimées à 1 pour 10 000. Cependant, les patients avec un diagnostic clinique de dysplasie, fondé sur des symptômes appropriés, les modifications électrocardiographiques et une arythmie ventriculaire droite, présentant des anomalies soit structurelles soit fonctionnelles situées au niveau du ventricule droit, ne représentent que l'un des aspects du spectre de la maladie.

La différence de fréquence d'apparition de cette affection dans les différentes régions du monde peut être due à l'endogamie ou au fait que cette affection soit à l'heure actuelle sous-diagnostiquée ou les deux.

- Dans notre série (au cours de la période de 4 ans): 64 nouveaux cas de cardiomyopathies ont été identifiés. La cardiomyopathie hypertrophique constitue: 59,6% des cas; la cardiomyopathie dilatée 26,2%, la cardiomyopathie restrictive 6%, et la non compaction de VG 3%, par contre aucun cas a été rapporté durant cette période pour la dysplasie arythmogène de VG.

II. Répartition des cardiomyopathies selon le sexe: (38)

Dans notre série, on note une prédominance masculine 59,09 %, ce résultat est identique à celui de l'étude réalisée aux Etats Unis (79) qui retrouve un pourcentage de 60,17 %

III. Répartition des myocardiopathies selon l'âge : (79)

D'une façon générale, la moyenne d'âge diffère selon le recrutement. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 7,5 mois chez les enfants atteints de cardiomyopathie dilatée, 5,7 mois chez ceux ayant une cardiomyopathie hypertrophique, 3,8 mois chez ceux atteints de cardiomyopathie non classés, et de 36,0 mois chez ceux atteints de cardiomyopathie restrictive (P = 0,003 pour la comparaison globale).

Au total, 63,4 pour cent des patients présentaient avant l'âge de 12 mois

A. Approche étiologique :

Si quelques facteurs étiologiques ont pu être étudiés de façon assez précise, les causes des cardiomyopathies restent obscures dans la plupart des cas.

1. Terrain:

a. Les agents toxiques: Certains médicaments sont incriminés dans la genèse des malformations cardiaques ;

Les plus dangereux sont les médicaments anti mitotiques et cytostatiques administrés au moment de la grossesse ou chez l'enfant cancéreux

- La grande sévérité de la cardiotoxicité est l'anthracycline qui nécessite une

surveillance permanente pendant et après le traitement en principal par l'examen écho cardiographique, même dans l'absence de signe clinique de l'atteinte cardiaque

- Au service de pédiatrie de CHU Hassan II tous les cancéreux sous chimiothérapie bénéficient systématiquement une échographie cardiaque, et aucune toxicité myocardique n'est rapportée.

2. les agents infectieux:

Les facteurs infectieux favorisant l'apparition de ces pathologies de myocarde sont représentés essentiellement par : les entérovirus, les coxsackie B, EBV, HIV.....

Dans notre série on note 2 cas de myocardite responsable de cardiomyopathie dilatée.

3. Les facteurs génétiques:

Les formes de cardiomyopathies les plus étudiées sur le plan génétique sont les cardiomyopathies dilatées et les cardiomyopathies hypertrophiques

En effet, pour les CMD familiales, qui représentent environ 30 % des CMD, l'implication de 10 gènes et de 7 loci chromosomiques différents a été démontré dans le cas des formes à transmission autosomique dominante et 2 gènes dans le cas des formes liées au chromosome X. Le phénotype des CMD familiales peut parfois être associé à des défauts de conduction et/ou des myopathies.

Pour la cardiomyopathie hypertrophique familiale, l'hétérogénéité génétique, au niveau inter génique (11 gènes ont été identifiés à ce jour) et intra génique (plus de 150 mutations ont été identifiées) explique en partie au moins l'hétérogénéité clinique exprimée en termes de degré d'hypertrophie ventriculaire gauche et de risque inhérent

à la maladie (mort subite et/ou insuffisance cardiaque) que l'on peut observer chez les patients.

4. La consanguinité:

La revue de la littérature(69) montre une fréquence élevée des cardiopathies congénitales dans les communautés à taux de consanguinité plus grand.

5. Les maladies maternelles:

- **Diabète maternel:**

Il augmente le risque de tous les types de malformations, et de cardiopathie en particulier ;

Schaefer–Graf et al trouvent que les plus couramment affectés ,des anomalies congénitales causées par les grossesses compliquées du diabète du type 2 et du diabète gestationnel ont été le cœur (37,6%),le système musculosquelettique (14,7%) et le SNC (9,8%).

Il semble étroitement corrélé à la qualité de l'équilibre glycémique pendant la conception et l'embryogénèse Martinez –Frias constate que les anomalies cardiaques congénitales représentent 21 % de toutes les anomalies parmi les enfants de mères diabétiques, mais la fréquence des malformations cardiaques congénitales n'était que 2,8 fois plus élevé que chez les enfants de mères non diabétiques.

IV. LES ETIOLOGIES : (1) (4)

La recherche étiologique est orientée par le type écho cardiographique

1. les MCD hypokinétiques à paroi mince

Ce sont les plus fréquentes chez le nourrisson et l'enfant, car elles englobent la plupart des MCP secondaires qu'il convient de rechercher soigneusement avant de parler de maladie constitutionnelle

A. surcharge de pression : avec mauvaise adaptation du myocarde

Trois situations sont particulièrement rencontrées chez le nouveau né et le nourrisson :

- **Le Rétrécissement aortique valvaire critique néonatal** aisément diagnostiqué à l'échocardiographie et se prêtant à une dilatation percutanée
- **La coarctation de l'aorte** facile à reconnaître si on garde le réflexe de palper les pouls fémoraux et de prendre la TA aux quatre membres. Cependant quand la sous Clavière gauche est prise dans la coarctation et en présence d'une variante rétro œsophagienne de la sous Clavière droite le diagnostic sera suspecté devant la présence d'une hyperpulsatilité des carotides.
- **L'hypertension artérielle néonatale par thrombose de l'artère rénale** : le diagnostic doit être évoqué devant la présence de signes de collapsus cardiovasculaire avec anurie contrastant avec des chiffres tension els normaux

A droite les principales étiologies sont **la sténose pulmonaire à septum intact et l'hypertension artérielle pulmonaire**

B. surcharge de volume : observée au cours des **shunts gauche-droite massifs des insuffisances mitrales et aortiques**

C: MCP ischémiques

4 grand groupes de mal perfusion coronaire peuvent être observé:

- **L'ischémie myocardique néonatale transitoire** réalisant une histoire clinique stéréotypée associant un tableau de grande souffrance néonatale avec cyanose hypoxémie réfractaire et un poumon blanc à la radiographie pulmonaire devant ce tableau il convient d'abord d'éliminer un retour veineux pulmonaire anormal total bloqué qui est une grande urgence chirurgicale néonatale. L'échocardiographie montre un aspect hyperéchogène de l'endocarde et du myocarde du VD ainsi que les piliers de la tricuspide signant l'ischémie sous endocardique du VD
- **Le syndrome d'ALCAPA** : qui correspond à une naissance anormale de la coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire.
- le diagnostic est posé chez un nourrisson de 2 à 5 mois ayant des bronchites fréquentes et un gros cœur radiologique, devant la présence d'onde Q de nécrose en D1aVL V3àV6 et des signes de l'ischémie sous endocardique de V1 à V4 .
- l'ETT montre une MCD très hypokinétique avec trouble de contractilité segmentaire de toute la paroi antero latérale et apicale et des signes indirects (hyperéchogénicité des piliers et une fuite mitrales) des signes indirects de la naissance anormale de la coronaire gauche (dilatation de la coronaire droite mais

surtout des signes directs abouchement de la coronaire gauche dans l'artère pulmonaire avec au doppler couleur un flux diastolique dans l'artère pulmonaire

- **La maladie de Kawasaki** : Connue pour ses complications coronaires anévrysmales est une autre cause d'infarctus de myocarde chez le nourrisson
- Enfin une complication exceptionnelle observée dans les suites d'une réparation anatomique d'une transposition des gros vaisseaux en rapport avec une sténose ou une obstruction complète d'une artère coronaire réimplantée le plus souvent la gauche

4. Myocardiopathie toxique : (46)

Représentées essentiellement par l'intoxication aux anthracyclines, antimétoprololes utilisés dans le traitement des leucémies et des tumeurs solides de l'enfant

Ils ont une toxicité aiguë justifiant la pratique d'échocardiographie avant chaque cure, cette toxicité cardiaque est nettement augmentée chez les enfants qui ont reçu des doses cumulées supérieures à 200 mg/m². Ils ont une toxicité tardive qui apparaît longtemps après la guérison de ces tumeurs entraînant des myocardiopathies très hypokinétiques

5. MCP secondaires aux troubles de la conduction et du rythme cardiaque

(3)

Rarement un bloc auriculo-ventriculaire congénital trop lent de diagnostic évident à l'ECG, il s'agit surtout de troubles de rythme auriculaires de type tachysystolie ou flutter auriculaires dont le diagnostic repose sur l'ECG précieusement

aidé par le test à la striadine voir l'enregistrement œsophagien

6. MCP familiales (3)

Représentent environ 20% des MCD, elles seraient transmises selon un mode autosomique dominant en rapport probablement avec un trouble génétique dans les mécanismes d'adaptation myocardique. trois gènes de MCD familiales ont été localisés au niveau des chromosomes 1,3 et 9 , récemment des mutations dans le gène codant pour l'actine cardiaque ont été identifiées

L'enquête familiale avec examen systématique clinique électrique et écho cardiographique des parents proches est impérative

7. Myocardites (2)

L'histoire clinique est stéréotypée avec MCD survenant dans un contexte fébrile ou un syndrome grippal récent en l'absence de tout antécédent personnel ou familial.il n'y a aucun moyen diagnostique en effet les sérologies virales ne servent à rien et la biopsie end myocardique manque de sensibilité et de spécialité, seule l'évolution avec restitution ad integrum permet d'établir le diagnostic rétrospectif.

Le traitement repose sur les médicaments de l'insuffisance cardiaque, les corticoïdes chez les grand enfants et les immunoglobulines qui semblent donner des résultats encourageant.

II. MCH non dilatée :(3), (5)

Il faut d'abord éliminer une cause à cette hypertrophie comme une hypertension artérielle ou une coarctation de l'aorte avec adaptation normale du myocarde à cette surcharge de pression

Lorsque la MCH est primitive elle est souvent hyperkinétique caractérisée par une

hypertrophie typiquement asymétrique prédominant sur le septum inter ventriculaire et potentiellement une obstruction intra ventriculaire gauche. La maladie est le plus souvent familiale et le gène responsable code pour des protéines du sarcomère

La maladie est génétiquement hétérogène avec implication de gène différents selon les familles étudiées : huit gènes distincts sont aujourd'hui identifiés l'évolution est le plus souvent favorable mais les complications redoutées sont la mort subite et l'insuffisance cardiaque progressive

La présence de pont myocardiques à la coronarographie une réponse anormale de la pression artérielle à l'effort la présence d'une arythmie ventriculaire grave , la présence d'une mutation maligne, la viabilité sinusale de la dysfonction systolique sont des facteurs prédictifs de mortalité à court terme

Les autres formes de MCH sont représentées par :

Le syndrome de Noonan : qui comprend une MCH bi ventriculaire prédominant à gauche parfois obstructive, éventuellement associée à une sténose pulmonaire sur valve dysplasique, une communication inter auriculaire de type ostium secundum et une anomalie de l'axe de QRS qui est en Avr.



Figure 27 : Syndrome de Noonan : le patient présente un front large, un ptosis, un hypertélorisme, des fentes oculaires anti mongoloïdes, une micrognathie, des oreilles bas implantées, il est porteur d'une SP associée à une CMH.



Figure 28 : Syndrome de Noonan: le patient présente un front large, un hypertélorisme, des fentes oculaires anti mongoloïdes, une micrognathie, des oreilles bas implantées, il est porteur d'une CMH.



Figure 29 : Syndrome de Noonan : Oreilles bas implantées et a grand axe orienté en haut et en arrière.

La MCH du nouveaux nés de mère diabétique dont le diabète est mal contrôlé est souvent sévère pouvant entraîner un retentissement hémodynamique important mais elle régresse habituellement en quelques mois et son mécanisme intime est mal connu

La maladie de pompe ou glycogénose de type II est une affection rare à transmission autosomique récessive due à un déficit de la maltase acide dont l'activité est nulle dans les formes à révélation infantile. Ce déficit s'exprime dans les premières semaines de la vie par une insuffisance cardiaque congestive chez un nourrisson ayant une hypotonie axiale importante associée à une viscéromégalie (hépatomégalie,

cardiomégalie et macroglossie) .la MCP est très hypertrophique et hypokinétique

L'ECG est très caractéristique associant des voltages de QRS très excessifs et un PR très court (le glycogène étant un excellent conducteur de l'électricité. Aucun traitement n'est disponible et le décès survient avant le premier anniversaire. Le diagnostic repose sur la mesure de l'activité enzymatique de la maltase acide qui est nulle ; le diagnostic moléculaire est simple et permet un diagnostic prénatal sur biopsie de trophoblaste.

La maladie de HURLER ou mucopolysaccharidose est une maladie récessive autosomique due à un déficit en hyaluronidase ; le diagnostic est facile devant la présence de signes extracardiaques à savoir une chondrodysplasie, une viscéromégalie un retard de croissance et une dysmorphie faciale typique

L'atteinte cardiaque comporte une MCH progressive associée à une infiltration des valves auriculo ventriculaires et sigmoïdes.

L'intérêt de diagnostic précoce de cette affection est de pouvoir proposer une allogreffe de motte qui fournissant l'enzyme déficitaire diffusible, interrompt l'évolution de la maladie à l'exception de l'atteinte osseuse(48) (49).



Figure 30 : Syndrome de Hurler. : « Faciès en gargouille » Les traits du visage rencontrés sont : macrocéphalie, ailes du nez épaisses, hypertélorisme, bosses frontales. L'Enfant est porteur d'une cardiomyopathie secondaire à une mucopolysaccharidose.

III. MCH dilatées et hypokinétiques (3), (2)

Ce sont les formes les plus fréquentes des MCH en pédiatrie la aussi il faut éliminer une cause secondaire notamment une hypertension artérielle avec mauvaise adaptation myocardique, ceci est particulièrement le cas chez le nourrisson dans les coarctations de l'aorte et la maladie de takayasu. Le plus souvent elles sont le reflet de maladies constitutionnelles affectant le métabolisme énergétique du myocarde.

Le métabolisme énergétique de la cellule myocardique conduit de l'oxydation des substrats énergétiques que sont les acides gras le glucose et les corps cétoniques à la production d'adénosine triphosphate par la chaîne respiratoire mitochondriale.les principaux substrats énergétiques du myocarde au repos sont les acides gras qui empruntent la voie de la B oxydation mitochondriale pour être dégradés en acétylcoenzyme A utilisé par le cycle de Krebs générant des équivalent réduits alors utilisés par la chaîne respiratoire mitochondriale pour produire d'ATP. Pour cela les acides gras à longue chaîne doivent être Co transportés avec la carnitine vers la matrice mitochondriale sous la forme d'acylcarnitine alors que les acides gras à chaîne moyenne passent directement vers la matrice mitochondriale.

Ces MCP regroupent d'une part les anomalies de la B oxydation d'autre part les déficits de la chaîne respiratoire mitochondriale.

1. MCP dues à un déficit de l'oxydation des acides gras

Ce groupe d'affection se divise en deux grandes catégories : trouble du transport des acides gras pour lequel la carnitine joue un rôle central et les déficits des enzymes matricielles de la B oxydation. Toutes ces affections sont transmises sur le mode autosomique récessif.

- **Le déficit primaire en carnitine** est responsable d'une MCH dilatée hypokinétique associée à une amyotrophie avec myopathie des ceintures et des épisodes de coma hypocétosique. ces MCP touchent en particulier les populations à forte consanguinité, surtout vue dans les familles maghrébines .le diagnostic repose sur le dosage de la carnitine qui est effondrée dans le sang augmentée dans les urines réalisant un véritable diabète à la carnitine ce déficit primaire est du à un dysfonctionnement du transporteur membranaire de haute affinité . il s'agit du seul déficit de l'oxydation des acides gras curable puisque la supplémentation en carnitine per os restitue ad integrum la fonction musculaire squelettique et cardiaque. Le gène responsable n'est pas encore identifié et le diagnostic moléculaire prénatal n'est pas possible.
- Les autres anomalies du transport des acides gras concernent les enzymes impliquées dans le transfert de la carnitine depuis le cytosol vers la matrice mitochondriale. Les manifestations cardiovasculaires ne sont observées que dans les déficits en carnitines palmitoyltransferase de type II (CPT -2) et en translocase ; les déficits en CPT -1 donnent une atteinte neurologique sans MCP. Le diagnostic repose sur la présence d'une hypoglycémie hypokétotique sur le profil des acylcarnitine et l'étude in vitro de l'oxydation des acides gras sur lymphocytes et fibroblastes aucun traitement autre que diététiques n'est disponible.
- **Le déficits de la spirale de la B oxydation** se révèlent avant l'âge de 2ans par une défaillance simultanée du foie, du myocarde et des muscles squelettiques.les principaux déficits responsable de MCH dilatée et hypokinétique sont les déficits de l'oxydation des acides gras à très longues chaines ou à longue chaine . Le

diagnostic biochimique repose sur la chromatographie des acides organiques .le diagnostic prénatal est possible et aucun traitement n'est disponible en dehors d'une prise en charge diététique.

Les cardiomyopathies mitochondriales (1) (3) (2)

Elles sont dues à un déficit de la chaîne respiratoire mitochondriale, en rapport avec des mutations des gènes codant pour les différentes protéines constitués des cinq complexes de la chaîne respiratoire .certaines sont transmises selon les lois de l'hérédité mitochondriale(transmise par la mère aux enfants des deux sexes) d'autres selon les lois de l'hérédité mendélienne (récessive autosomique, récessive liée au sexe). L'atteinte cardiaque est une MCP le plus souvent hypertrophique mais qui peut être dilatée à paroi mince

Elle peut être isolée ou associée à l'atteinte d'autres tissus dans le cadre d'une cytopathie mitochondriale à expression pluri-viscérale. La présence d'associations morbides dites illégitimes (cœur et peau, cœur et œil, cœur et rein) est très évocatrice.

le diagnostic peut se faire sur une biopsie du muscle squelettique ou sur des fragments prélevés lors de biopsies endomyocardiques (1 à 2 mg) quand le cœur est le seul organe atteint avec mesure de la chaîne respiratoire par des méthodes spectrophotométriques très fiables.

Le champ de ces cytopathies mitochondriales s'élargit tous les jours avec comme exemple le plus récent le cas de la maladie de friedreich ou hérédito dégénérescence spino-cérébelleuse qui associe une ataxie avec aréflexie un diabète et une MCH d'évolution progressive.

Les MCP des myopathies que ce soit la maladie de Duchenne ou la maladie de Becker, sont hypertrophiques hypokinétiques et dilatées. Le dépistage des mères conductrices et le diagnostic prénatal peuvent être proposés

D'autres myopathies sont en cause notamment la maladie d'Emery-Dreifuss, transmise sur le mode récessif lié à l'X qui donne une MCH associée à un bloc auriculo ventriculaire.

IV. MCP restrictives :

Elles sont caractérisées par une altération profonde de la compliance du myocarde à l'origine d'une adiaastolie. Voir classification.

Elles peuvent être secondaire essentiellement aux irradiations et aux maladies de surcharges (mucopolysaccharidose, amylose), elles peuvent être en rapport avec les hyperéosinophilies qui donnent des fibroses endomyocardiques comme elles peuvent être primitives parfois familiales (autosomiques récessives) avec anomalies de la chaîne respiratoire mitochondriale, elles constituent une meilleure indication à la transplantation cardiaque

Dans notre série 52 cas sont d'étiologie inconnue, 5 cas représentent une cardiomyopathie restrictive, 3 cas sont secondaires à la MPS, 2 cas de myocardite et 2 cas de CMP rythmique.

XI. TRAITEMENT : (80), (81)

a. Traitement symptomatique de l'insuffisance cardiaque aigue

Seul le traitement symptomatique sera évoqué, il doit être accompagné du traitement spécifique de la cause quand celle-ci est retrouvée.

La Ventilation assistée : indiquée en cas d'insuffisance cardiaque aigue avec œdème pulmonaire en permettant une épargne énergétique.

Les Diurétiques: essentiellement les diurétiques de l'anse de Henlé par voie intraveineuse au début car sa biodisponibilité est réduite par voie orale en cas d'insuffisance cardiaque droite, une restriction hydrique sera prescrite en cas de tendance à l'hyponatrémie, une supplémentation potassique est souvent nécessaire.

Les Inotropes: la dobutamine est le plus souvent utilisé en première intention, la posologie varie de 5 à 25 µg/kg /min , la Dopamine ne doit pas y être associée, en cas d'échappement on peut recourir à l'administration d'inhibiteurs des phosphodiérasés comme la milrinone ou l'enoximone.

L'Assistance circulatoire: Elle est indiquée soit dans les cardiomyopathies pour lesquelles on espère une récupération de la fonction ventriculaire gauche dans des délais rapides, soit comme pont avant la transplantation cardiaque . Elle peut se faire par ECMO suivie de l'implantation d'un dispositif d'assistance ventriculaire externe de type BERLIN HEART pour lequel le jeu de taille disponible le rend adapté à tous les âges de la vie.

b. Traitement de l'insuffisance cardiaque chronique

Nous aborderons successivement les différents médicaments de l'insuffisance cardiaque chronique de l'enfant par dysfonction ventriculaire:

Les diurétiques: les produits les plus utilisés sont les diurétiques de l'anse (furosémide) et la spironolactone.

Plusieurs travaux récents suggèrent que le traitement diurétique au long cours perpétue l'activation de systèmes neuro-hormonaux – rénine-angiotensine, prostaglandines, catécholamines, facteur atrial natriurétique, endothéline, cytokines... il est recommandé d'interrompre les diurétiques de l'anse si de façon stable, l'enfant n'a plus de surcharge hydro sodée, la spironolactone est habituellement poursuivie pour son effet synergique avec les IEC.

Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion :

Les IEC réduisent la progression de la dysfonction ventriculaire et la fréquence d'apparition d'une insuffisance cardiaque déclarée; ils améliorent la survie , ils ont un effet sur le remodelage ventriculaire gauche c'est-à-dire sur l'adaptation de la géométrie du ventricule aux changements de conditions de charge le plus utilisé est le captopril , sa posologie moyenne est de 3 à 4 mg/kg .bien que tous les travaux pédiatriques soient critiquables en termes de méthodologie, il apparaît que les IEC améliorent le statut fonctionnel, la qualité de vie et l'espérance de vie de l'enfant traité.

Les bêtabloquants

Il est démontré par de nombreux essais que l'administration de bêtabloquants dans l'insuffisance cardiaque compensée améliore les symptômes la fraction d'éjection et réduit la mortalité les études les plus convaincantes ont été menées avec le carvedilol qui a une activité bêta et alpha bloquante.

Les doses de bêtabloquants doivent être très progressivement croissantes sur

plusieurs semaines ou mois.

Les Di italiques

Sont très peu utilisés dans l'insuffisance cardiaque chronique de l'enfant en dehors de l'association avec des troubles de rythmes atrial. Il n'y a aucun argument pour les utiliser en dehors de recommandations de l'euro péen society of cardiologie.

Les nouveaux médicaments

Les sensibilateurs au calcium (Pimobendan, Levosimendan) augmentent la contractilité, ont des action vasodilatatrices, et améliorent la relaxation.

a. La transplantation cardiaque :(81)

C'est en effet la transplantation cardiaque qui reste aujourd'hui malheureusement le dernier recours au traitement de la plupart des myocardiopathies primitives .les problèmes à long termes de la transplantation cardiaque, et en particulier celui des complications coronaires doivent faire considerer ce traitement come palliatif.

Environ 80% des enfants transplantés seront vivants 5 ans après l'operation, la durée moyenne de vie d'un greffon étant d'une dizaine d'années .

1. La conduite thérapeutique selon le type de cardiomyopathie :

Dans la cardiomyopathie dilatée:

- La prévention des accidents emboliques: en periode aigue par une héparinothérapie relayé par un traitement antiagrégant de 10 à 20 mg /kg d'Aspirine 1jour sur 2.
- Aide à l'insuffisance ventriculaire: vasodilatateurs diurétiques, voir bétabloquant en cas de signes fonctionnels, le recours aux inotropes positives

peut être nécessaire.

- Dans certains cas réfractaires au traitement médicale, une assistance circulatoire sera nécessaire en attendant la transplantation cardiaque.

- **Dans la cardiomyopathie hypertrophique:**

- Traitement étiologique.

- Traitement de l'hypertrophie:

- Amélioration de la compliance ventriculaire (bêtabloqueurs, les inhibiteurs calciques)

- Traitement antiarythmique: les bêtabloqueurs et les inhibiteurs calciques sont habituellement peu efficace, la cordarone est probablement l'antiarythmique le plus efficace et le moins dangereux.

- Le défibrillateur implantable est actuellement indiqué chez les patients à risque (mort subite, épisode de tachycardie ventriculaire, syncope, hypertrophie ventriculaire majeure).

- Traitement des formes septales asymétrique obstructive:

- Traitement chirurgicale: levée de l'obstacle par résection du bourrelet séptal avec myotomie, récemment la septoplastie permet une levée d'obstacle plus complète.

- Alcoolisation septale avec comme risque essentiel les troubles de rythmes et les blocs auriculo-ventriculaire.

- **Dans les cardiomyopathies restrictives:**

Le traitement est essentiellement symptomatique associé à un traitement de la cause mise en jeu.

- **Dans la non compaction du VG:**

- Les patients symptomatiques devraient être pris en charge sur la base du tableau clinique,
- Il y a eu d'importantes controverses sur l'anti coagulation chez les patients atteints de NCVI. Certains avancent que tous les patients devraient recevoir un traitement anticoagulant par la warfarine 4,5, alors que d'autres recommandent l'anti coagulation pour ceux souffrant de dysfonction du VG, de fibrillation auriculaire, d'antécédents d'événements emboliques ou pour ceux présentant des thrombi ventriculaires connus²⁹.
- L'implantation d'un défibrillateur cardiaque chez ces patients en raison du risque élevé de mort subite.

X. Pronostic :(78)

Le pronostic de la **mycardiopathie hypertrophique** est plus sévère chez l'enfant que chez l'adulte avec apparition de signes cliniques d'insuffisance cardiaque dans les 5 premières années d'évolution [42]. La mycardiopathie hypertrophique sans obstruction, qui est la forme caractéristique rencontrée dans les déficits enzymatiques constitutionnels, évolue rapidement de façon défavorable et est souvent la cause de la mort avant la troisième année de vie.

La **mycardiopathie dilatée hypokinétique** est le deuxième type le plus rencontré ; elle succède parfois à la forme hypertrophique (syndrome MERRF). D'une façon générale, le taux de survie à 5 ans des mycardiopathies dilatées de l'enfant, toutes étiologies confondues, est de 60 %. Mais ce taux semble meilleur pour les jeunes enfants (de moins de 2 ans) [51].

La troisième forme rencontrée, de type **restrictif**, est exceptionnelle chez l'enfant. Son pronostic est défavorable avec une évolution fatale relativement rapide et des difficultés thérapeutiques majeures.

Dans ces trois types de mycardiopathies, la survenue de troubles du rythme, en particulier ventriculaires avec risque de mort subite, constitue un facteur de mauvais pronostic.

Le pronostic pour les patients atteints de **NCVI** est extrêmement variable, le spectre variant d'une évolution asymptomatique prolongée à une IC rapidement évolutive. Sur la base d'une série de cas pédiatriques, une dysfonction du VG se développe inévitablement sur une période de 10 ans chez les patients atteints de NCVI, quels que soient les symptômes présents lors du diagnostic.

Des études antérieures par Ritter et coll. et par Oechslin et coll. ont rapporté un taux de mortalité de 35 à 47 % pendant des périodes de suivi de 2,5 et 3,7 ans, respectivement. Des publications plus récentes indiquant des périodes moyennes de suivi similaires rapportent un taux de mortalité variant de 2 à 15 %, suggérant que le pronostic peut ne pas être aussi mauvais que celui décrit antérieurement.

XI. LA VIE DE L'ENFANT CARDIAQUE :

L'atteinte cardiaque est en général synonyme de maladie longue et grave. Elle s'impose dans toutes les phases du développement de l'enfant et conditionne donc sa vie. Cela est dû d'une part aux problèmes physiques de santé mais d'autre part aussi à la survenue de désordres psychologiques et sociaux secondaires.

Le déroulement aussi normal que possible de sa vie conditionne la qualité de celle-ci, sa future autonomie et donc le plein succès du traitement. Le pédiatre, le médecin traitant doivent aborder les problèmes de l'enfant et de sa famille dans leur globalité et souvent les guider parmi les embûches de la société. La vie familiale, l'école, la formation professionnelle, la pratique de sports, les incidences sur les maladies courantes, les conséquences diététiques les interpellent régulièrement autant que le traitement et la surveillance de la cardiopathie elle-même.

Qu'il soit sain ou malade un enfant est un tout et l'interrelation entre le corps et l'esprit est non seulement permanente, mais également dynamique. La formation du « Moi » est un processus ininterrompu qui démarre précocement [2, 3, 10, 11].

Il est important de noter que tous les enfants atteints d'une cardiopathie congénitale présentent une combinaison différente de facteurs ayant une incidence sur le développement, ce qui rend chaque patient unique. En général, l'état d'un enfant cardiaque variera selon :

- le type de cardiopathie;
- la gravité de la cardiopathie;
- l'état de l'enfant avant le traitement;
- l'âge au moment où le traitement a été reçu;

- le type de traitement reçu et son résultat;
- le nombre de traitements entrepris;
- la durée de la dérivation ou de l'arrêt circulatoire pendant la chirurgie;
- La durée du séjour à l'unité des soins intensifs après la chirurgie

Conclusion

Notre travail a porté sur 65 cas de cardiomyopathies recrutées entre le Mois Avril 2009 et le mois novembre 2013 au service de pédiatrie de CHU HASSAN II de Fès ;

- **le plan épidémiologique :**

La fréquence globale des cardiomyopathies est de 5,15% de l'ensemble des malades hospitalisés pendant cette période d'étude.

La découverte de ces cardiopathies va de la naissance à l'âge de 16 ans avec une moyenne de 39 mois.

La répartition selon le sexe montre une prédominance masculine :

62 % pour 38% de sexe féminin soit 1,13 garçon pour fille.

Les cardiomyopathies hypertrophiques sont les plus fréquents avec 60% de l'ensemble des cardiomyopathies, suivis des cardiomyopathies dilatées 26,27% et des cardiomyopathies restrictives 6%.

- **Sur le plan étiopathogénique :**

La majorité des cardiomyopathies sont d'étiologies indéterminées (42 cas), les causes principales retenues dans notre série sont présentées essentiellement par les MPS (10 cas), déficit en carnitine(3 cas), sd de Noonan (4 cas) et tachycardie atriale (3 cas) .

Pour conclure ce travail, certains points sont à relever :

- les grossesses sont mal prises en charge dans les milieux défavorisés imposant la réalisation de campagnes d'éducation et d'information.
- l'échocardiographie foetale devrait s'intégrer dans la surveillance des grossesses par une collaboration entre obstétriciens et cardiologues pédiatres.

- Nécessité d'une collaboration entre cardiologues pédiatres et généticiens afin de définir le profil étiopathogénique réel des cardiopathies congénitales dans le but d'introduire le conseil génétique dans la pratique quotidienne.
- Un examen cardio-vasculaire doit être systématique chez les nouveau-nés et lors des consultations postnatales surtout en cas de signe d'appel (détresse respiratoire, cyanose, syndrome dysmorphique)
- Il faut généraliser la disponibilité de l'échocardiographie car malheureusement cet examen est peu accessible à la grande majorité de la population pédiatrique au Maroc.
- Il faut régler le problème de couverture sociale afin d'assurer le traitement chirurgical.

Résumé

Les myocardopathies de l'enfant sont un motif fréquent en pédiatrie, elles représentent une cause importante de mortalité et de morbidité dans les premiers âges de la vie.

Nous présentons une étude rétrospective de 65 observations de Cardiomyopathies colligées dans le service de Pédiatrie du CHU HASSAN II Fès du mois Avril 2009 au Novembre 2013.

A travers cette série hospitalière, nous avons essayé d'analyser le profil épidémiologique et étiopathogénique des cardiopathies congénitales dans notre service.

Ainsi, nous avons recueilli les données anamnestiques, cliniques et échocardiographiques pour chaque patient.

L'âge moyen de nos patients est de 39 mois avec des extrêmes de 1J à 16 ans.

Une prédominance masculine globale est retrouvée avec un sexe ratio de 1,13.

La majorité des patients sont originaires de la région de Fès–Boulemane, issus de parents de bas niveau socio-économique.

Les cardiomyopathies représentent 5,15 % de l'ensemble des cardiopathies Congénitales.

Les manifestations cliniques sont dominées par les signes de détresse respiratoire, et ses conséquences, les autres signes sont peu fréquents, parfois la pathologie est asymptomatique.

Le diagnostic des maladies de myocarde a été confirmé par l'échocardiographie l'examen clé qui définit le type de cardiomyopathie.

La majorité des cardiomyopathies sont d'étiologies indéterminées (42 cas), les causes principales retenues dans notre série sont présentées essentiellement par les MPS (10 cas), déficit en carnitine (3 cas) sd de Noonan (4 cas) et tachycardie atriale (3 cas).

Tous les malades ont bénéficié d'un traitement médical, l'évolution a été marqué par la stabilisation sous traitement symptomatique (40% des cas), par ailleurs 12 % des cas sont décédés.

Abstract :

Cardiomyopathies in children are common in pediatry, it represents an important cause of mortality and morbidity in the first ages of life.

We present a retrospective study of 65 Cardiomyopathy observations collected at the pediatric department of University Hospital Hassan II of Fez from April 2009 to November 2013.

Through those hospital series, we tried to analyze the epidemiological and etiopathological profile of congenital heart defect in our department..

So, we collected anamnestic, clinical and echocardiographic data for each patient.

The average age of our patients is 39 months with a range of 1 day and 16 years.

A global male ascendancy is found with a sex ratio of 1, 13.

The majority of patients is native from Fez–Boulemane region, and is descended from parents of low socio–economic level.

Cardiomyopathy represents 5.15% of all congenital heart defects.

The clinical manifestations are dominated by respiratory distress signs, and its consequences, the other signs are uncommon, sometimes the pathology is asymptomatic.

The diagnosis of the myocardium diseases was confirmed by the echocardiography, which is the main exam that defines the type of cardiomyopathy.

Most of cardiomyopathies are with no obvious underlying medical cause (42 cases), the main causes held in our study are represented essentially by MPS (10 cases),

carnitine deficiency (3 cases) Noonan Sd (4 cases) and atrial tachycardia (3 cases).

All patients have received a medical treatment, and only 40% of them were stabilized thanks to the symptomatic treatment, while 12% of cases died.

ملخص

يشكل اعتلال عضلة القلب لدى الأطفال سببا شائعا للاستشارة في طب الأطفال، و يمثل أحد أهم أسباب الوفيات و المراضة في المراحل الأولى من الحياة.

نقدم دراسة رجعية، ضمت 65 حالة تعاني من اعتلال عضلة القلب تمت معابنتها بمصلحة طب الأطفال بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس، من أبريل 2009 إلى نونبر 2013. من خلال هذه السلسلة الإستشفائية، حاولنا تحليل الخصائص الوبائية و الصبغة السببية لأمراض القلب الخلقية في مصلحتنا.

وبالتالي، جمعنا البيانات الذاكرة، السريرية و تخطيط صدى القلب لكل مريض. وكان متوسط عمر المرضى 39 شهرا، و تراوحت أعمارهم بين يوم و 16 سنة. و قد تم العثور على هيمنة الذكور عموما، مع نسبة جنس 1.13 .

كانت غالبية المرضى من منطقة فاس بولمان، و أبائهم ينتمون إلى مستوى إجتماعي إقتصادي منخفض.

يمثل اعتلال عضلة القلب 5.15% من جميع أمراض القلب الخلقية.

أعراض الضائقة التنفسية، ونتائج تهيمن على المظاهر السريرية. و علامات أخرى غير شائعة، وأحيانا يكون المرض بدون أعراض.

و يتم تأكيد تشخيص أمراض عضلة القلب عن طريق تخطيط صدى القلب الذي يحدد نوع اعتلال عضلة القلب مشكلا بذلك مفتاح الفحص.

معظم مسببات اعتلال عضلة القلب غير محددة (42 حالة)، و الأسباب الرئيسية التي تم تحديدها في دراستنا تتمثل بشكل رئيسي في؟ (10 حالات)، ونقص الكارنيتين (3 حالات)، متلازمة نونان (4 حالات)، و عدم انتظام دقات القلب الأذيني (3 حالات).

تلقى جميع المرضى علاجا طبيا، و قد اتسم التطور المرضي بالاستقرار تحت علاج الأعراض (40% من الحالات)، بينما 12% من الحالات توفي.

Bibliographies

1. Richardson P, McKenna W, Bristow M, Maisch B, Mautner B, O'Connell J, Olsen E, Thiene G, Goodwin J. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies. *Circulation*.1996;93:841– 842
2. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, Dubourg O, Kühl U, Maisch B, McKenna WJ, Monserrat L, Pankuweit S, Rapezzi C, Seferovic P, Tavazzi L, Keren A. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2008;29:270 –276
3. GERBAUX A. les cardiomyopathies primitives dilatées, *Encyc.méd.chir.(Paris– France), cœur–vaisseaux*, 110 19 A50, 9–1989 : 1–9
4. GERBAUX A. myocardiopathies : E ditorial *Arch Mal Cœur*, 1996,89(SpII) :9–10
5. SIDI D, BONNET D Maladie de myocarde chez l'enfant *Encyc ;Méd.chir(Elsevier, paris)*. *Pédiatrie*, 4–071–A–41, 1999,9p
6. BONNET D Cœur et vaisseaux dans les affections génétiques *Encycl Med Chir (Elsevier, paris)*. *Cardiologie–angeiologie*, 11–05Q–A–10 , *Pédiatrie*, 4–075v A–710– 1999,7 p
7. Larsen WJ. Développement du coeur. In : Larsen WJ, editors. *Embryologie humaine*. Bruxelles: De Boeck et Larcier; 1996 :131–165
8. Lehnart SE, Ackerman MJ, Benson DW Jr, Brugada R, Clancy CE, Donahue JK, George AL Jr, Grant AO, Groft SC, January CT, Lathrop DA, Lederer WJ, Makielski JC, Mohler PJ, Moss A, Nerbonne JM, Olson TM, Przywara DA, Towbin JA, Wang LH, Marks AR. Inherited arrhythmias: a National Heart, Lung, and Blood Institute

and Office of Rare Diseases workshop consensus report about the diagnosis, phenotyping, molecular mechanisms, and therapeutic approaches for primary cardiomyopathies of gene mutations affecting ion channel function. *Circulation*. 2007;116:2325-2345

9. Moore KL, Persaud TVN *Essential of embryology and birth defect* .5th edition .Philadelphia: WB Saunders1998.
10. sidi D, Munnich A. Cardiopédiatrie et génétique: une collaboration qui commence à porter ses fruits. Editorial. *Arch pédiatr* 1994 ; 458-462
11. Swynghedauw B. Developmental and functional adaptation of contractile proteins in cardiac and skeletal muscles.*Physiol Rev* 1986; 66: 710-771
12. Dupuis C, Kachaner J, Coll. *Cardiologie pédiatrique*. Flammarion Médecine Science, Paris 1988,548
13. Brigitte G, Chantelot D, Sallé B-L. *Néonatalogie* ,4ème Edition. Groupes S.A, 2003, ARNETTE.
14. Lombes A, Herve F, Ogier H, Pellet A, Sidi D, Villain E et al.*Myocardiopathies primitives d'apparence idiopathiques chez l'enfant. Place des étiologies métaboliques*. *Arch Fr Pédiatr* 1987 ; 44 : 569-578
15. McMahon CJ, Nagueh SF, Eapen RS et al. Echocardiographic predictors of adverse clinical events in children with dilated cardiomyopathy: a prospective clinical study. *Heart* 2004; 90: 908-15.
16. Wigle ED, Rakowski H, Kimball BP et al. Hypertrophic cardiomyopathy. Clinical spectrum and treatment. *Circulation* 1995; 92: 1680-92.

17. Massin M, Malekzadeh-Milani S et Dessy H. Diagnostic des cardiopathies congénitales. *Revue Med Brux*,
18. Pollick C, Rakowski H, Wigle ED. Muscular subaortic stenosis: the quantitative relationship between systolic anterior motion and pressure gradient. *Circulation* 1984; 69: 43-9.
19. Maron BJ, Anan TJ, Roberts WC. Relation between extent of cardiac muscle cell disorganisation and left ventricular wall thickness in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1992; 70: 785-90
20. Fontaine G, Fontaliran F, Frank R. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathies. Clinical forms and main differential diagnoses. *Circulation* 1998; 97: 1532-5.
21. Towbin JA. Paediatric myocardial disease. *Pediatr Clin North Am* 1999; 46: 289-312.
22. Thiene G, Corrado D, Basso C. Cardiomyopathies: is it time for a molecular classification? *Eur Heart J* 2004; 25: 1772-5.
23. Nugent AW, Daubeney PE, Chondros P et al. National Australian Childhood Cardiomyopathy Study. *New Engl J Med* 2003; 348: 1639-46.
24. Lipschultz SE, Sleeper LA, Towbin JA et al. The incidence of paediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. *New Engl J Med* 2003; 348: 1647-55.
25. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy. *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. Lippincott, Williams and Wilkins, Baltimore. Chapter 56: 1167-87.

26. Schwartz ML, Cox GF, Lin AE et al. Clinical approach to genetic cardiomyopathy in children. *Circulation* 1996; 94: 2021–38.
27. Manolio TA, Baughman KL, Rodeheffer R et al. Prevalence and aetiology of idiopathic dilated cardiomyopathy (summary of a National Heart, Lung and Blood Institute workshop). *Am J Cardiol* 1992; 69: 1458–66.
28. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et coll. 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*. 2006;113(14):1807–1816.
29. Muntoni F, Cau M, Ganau A et al. Brief report: deletion of the dystrophin muscle-promoter region associated with x-linked dilated cardiomyopathy. *New Engl J Med* 1993; 329: 921–5
30. Spirito P, Bellone P, Harris KM, et al. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *New Engl J Med* 2000; 342: 1778–85.
31. Elliot PM, Gimeno Blanes JR, Mahon NG et al. Relation between severity of left-ventricular hypertrophy and prognosis in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet* 2001; 357: 420–4.
32. Begley DA, Mohiddin SA, Tripodi D et al. Efficacy of implantable cardioverter defibrillator therapy for primary and secondary prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Pacing Clin Electrophysiol* 2003; 326: 1887–96.

33. Chang SM, Lakkis NM, Franklin J et al. Predictors of outcome after alcohol septal ablation therapy in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2004; 109: 824–7. Russo LM, Webber SA. Idiopathic restrictive cardiomyopathy in children. *Heart* 2005; 91: 1199–202.
34. Rivenes SM, Kearney DL, Smith EO, Towbin JA, Denfield SW. Sudden death and cardiovascular collapse in children with restrictive cardiomyopathy. *Circulation* 2000; 102: 876–82.
35. Weller RJ, Weintraub R, Addonizio LJ, Chrisant MR, Gersony WM, Hsu DT. Outcome of idiopathic restrictive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2002; 90: 501–6.
36. Kimberling MT, Balzer DT, Hirsch R, Mendeloff E, Huddleston CB, Canter CE. Cardiac transplantation for paediatric restrictive cardiomyopathy: presentation, evaluation, and short-term outcome. *J Heart Lung Transplant* 2002; 21: 455–9.
37. Chin TK, Perloff JK, Williams RG et al. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation* 1990; 82: 507–13.
38. Oechslin EN, Attenhofer JCH, Rojas JR et al. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular non compaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 493–500.
39. Pignatelli RH, McMahon CJ, Dreyer WJ et al. Clinical characterisation of left ventricular non-compaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy. *Circulation* 2003; 108: 2672–8.
40. Kenton AB, Sanchez X, Coveler KJ et al. Isolated left ventricular non-compaction is rarely caused by mutations in G4.5, alpha-dystrobrevin and FK Binding Protein-12. *Mol Genet Metab* 2004; 82: 162–6.

41. Naccarella F, Naccarelli G, Fattori R et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia cardiomyopathy: current opinions on diagnostic and therapeutic aspects. *Curr Opin Cardiol* 2001; 16: 8–16.
42. Abbara S, Migrino RQ, Sosnovik DE et al. Value of fat suppression in the MRI evaluation of suspected arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *AJR Am J Roentgenol* 2004; 182: 587–91.
43. Towbin JA, Vatta M, Li H. Genetics of Brugada, long QT, and arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J Electrocardiol* 2000; 33: 11–22.
44. Marcus FI, Fontaine G. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: a review. *Pacing Clin Electrophysiol* 1995; 18: 1298–314.
45. Hale JP, Lewis JJ. Anthracyclines: cardiotoxicity and its prevention. *Arch Dis Child* 1994; 71: 457–62.
46. Hellmann K. Preventing the cardiotoxicity of anthracyclines by dexrazoxane. *Br Med J* 1999; 319: 1085–
47. Anselme F, Boyle N, Josephson M. Incessant fascicular tachycardia: a cause of arrhythmia induced cardiomyopathy. *Pacing Clin Electrophysiol* 1998; 21: 760–3.
48. Muenzer J. The mucopolysaccharidoses: a heterogeneous group of disorders with variable pediatric presentations. *J Pediatr* 2004;144(5 suppl):S27–34. 3. Ashworth JL, Biswas S, Wraith E, et al. Mucopolysaccharidoses and the eye. *Surv Ophthalmol* 2006;51:1–17.
49. Braunlin EA, Berry JM, Whitley CB. Cardiac findings after enzyme replacement therapy for mucopolysaccharidosis type I. *Am J Cardiol* 2006;98:416–8.

50. Nagaya N, Kangawa K, Itoh T et al. Transplantation of mesenchymal cells improves cardiac function in a rat model of dilated cardiomyopathy. *Circulation* 2005; 112: 1332–8.
51. Van Doorn C, Karimova A, Burch M, Goldman A. Sequential use of extra–corporeal membrane oxygenation and the Berlin Heart Left Ventricular Assist Device for 106–day bridge to transplant in a two–year–old child. *ASAIO J* 2005; 51: 668–9.
Correspondence
52. Towbin JA. Paediatric myocardial disease. *Pediatr Clin North Am* 1999; 46: 289–312.
53. Thiene G, Corrado D, Basso C. Cardiomyopathies: is it time for a molecular classification? *Eur Heart J* 2004; 25: 1772–5.
54. Nugent AW, Daubeney PE, Chondros P et al. National Australian Childhood Cardiomyopathy Study. *New Engl J Med* 2003; 348: 1639–46.
55. Lipschultz SE, Sleeper LA, Towbin JA et al. The incidence of paediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. *New Engl J Med* 2003; 348: 1647–55.
56. Fontaine G, Fontaliran F, Frank R. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathies. Clinical forms and main differential diagnoses. *Circulation* 1998; 97: 1532–5.
57. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy. *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. Lippincott, Williams and Wilkins, Baltimore. Chapter 56:1167–87.

58. Schwartz ML, Cox GF, Lin AE et al. Clinical approach to genetic cardiomyopathy in children. *Circulation* 1996; 94: 2021–38.
59. Manolio TA, Baughman KL, Rodeheffer R et al. Prevalence and aetiology of idiopathic dilated cardiomyopathy (summary of a National Heart, Lung and Blood Institute workshop). *Am J Cardiol* 1992; 69: 1458–66
60. Nora JJ. Causes of congenital heart diseases: old and new modes, mechanisms, and models. *Am Heart J.* 1993, 125:1409–19.
61. Robert-Gnansia E, Francannet C, Bozio A, Bouvagnet P. Epidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales, *Encycl Méd Chir – Cardiologie Angéiologie* 1 ,2004 : 140–160.
62. Williams F, Freidman. Congenital heart disease in infancy and childhood. In Brawnwald: *Heart Disease* .6^{ème} edition.2001.
63. Chih-Ping Chen. Congenital malformations associated with maternal diabetes. *Taiwanese Journal Obstet Gynecol*, March 2005, Vol 44, N°1:1–7.
64. Chéhab1 G, Imad Chokor I, Fakhouri H, S Hage G, Saliba Z, El-Rassi I. Cardiopathie congénitale, âge maternel et consanguinité parentale chez les enfants avec syndrome de down. *Journal Médical Libanais* 2007, Vol 55 (3) : 133–137
65. LOIRAT C. Hypertension artérielle du nouveau-né : Etiologies et traitement. *Arch Fr Pediatr* 1988, 45 : 287–94.
66. Soerget M, Kirchstein M, Busch C, Danne T, Gellerman J, Holl R, et al. Oscillometric 24 hour ambulatory blood pressure values in healthy children and adolescents : a multicenter trial including 1141 subjects. *J Pediatr* 1997, p: 178–82.
67. André JL. Hypertension artérielle chez l'enfant et l'adolescent. *EMC–Cardiologie*

68. *Angeiologie* 2 (2005): 478–49
69. Stergiou GS, Alamara CV, Kalkana CB, Vaindirlis IN, Stefanidis CJ, Dacou-Voutetakis C, et al. Out-of-office blood pressure in children and adolescents: disparate findings by using home or ambulatory monitoring. *Am J Hypertens* 2004 , 17:869-875.
70. Hervé F. Muratl. De Gamara E. Moirette G. Relierd P. Pression artérielle chez le nouveau né pendant les 72 premières heures de vie. *Arch. Fr. Pédiatr.* 1982, 39: 777–781.
71. LOIRAT C. Hypertension artérielle du nouveau-né : Etiologies et traitement. *Arch Fr Pediatr* 1988, 45 : 287–94.
72. Task force of blood pressure control of children. Report of the second task force on blood pressure control of children. *Pediatrics*, 1987, 79: 1–25.
73. Nugent AW, Daubeney PE, Chondros P et al. National Australian Childhood Cardiomyopathy Study. *New Engl J Med* 2003; 348: 1639–46.
74. Lipschultz SE, Sleeper LA, Towbin JA et al. The incidence of paediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. *New Engl J Med* 2003; 348: 1647–55
75. Shaddy RE. Cardiomyopathies in adolescents: dilated, hypertrophic, and restrictive. *Adolesc Med.* 2001;12:35–45
76. Tsirka AE, Trinkaus K, Chen SC. et al. Improved outcomes of pediatric dilated cardiomyopathy with utilization of heart transplantation. *J Am Coll Cardiol.* 2004;44:391–397

77. Rosenthal D, Chrisant MR, Edens E. et al. International Society for Heart and Lung Transplantation: practice guidelines for management of heart failure in children. *J Heart Lung Transplant*. 2004;23:1313–1333
78. Bilgic A, Ozbarlas N, Ozkutlu S, Ozer S, Ozme S. Cardiomyopathies in children: clinical, epidemiological and prognostic evaluation. *Jpn Heart J* 1990;31:789–797
79. Gillum RF. Idiopathic cardiomyopathy in the United States, 1970–1982. *Am Heart J* 1986;111:752–755
80. Boucek MM, Faro A, Novick RJ, Bennett LE, Keck BM, Hosenpud JD. The Registry of the International Society of Heart and Lung Transplantation: Fourth Official Pediatric Report -- 2000. *J Heart Lung Transplant* 2001;20:39–52.
81. Corone P, Julien JI, Pernot JM, Berthet-Bondet D, Problème posés par l'insertion professionnelle des cardiaques, *Arch Mal cœur* 1976 ;69 ;645–649
82. Martinez J, Iserstion socio professionnelle des cardiaques, *Arch Mal Cœur* 2001 ; 94 ;479_485.