La non compaction ventriculaire : Première série tunisienne à propos de 28 cas.

Noncompaction of the ventricular myocardium : the first tunisian study about 28 cases.

Wissem Sdiri, Dorra Mbarek, Hajer Bargaoui, Khalifa Selmi, Rami Tlili, Hédi Ben Slima, Youssef Ben Ameur, Mohamed Rachid Boujnah.

Université de Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis, 1007, Tunis, Tunisie ;
CHU Mongi Slim, Service de Cardiologie, 2046, La Marsa, Tunisie

Résumé

Introduction : La non compaction ventriculaire est une cardiomyopathie congénitale rare liée à l'arrêt de l'embryogénèse normale du myocarde.
But du travail : Nous rapportons la première série Tunisienne de NCV afin de dégager les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et échocardiographiques de ces patients.
Méthodes : Nous avons colligé tous les patients hospitalisés dans le service de cardiologie de l'hôpital Mongi Slim de la Marsa (Tunisie) entre 2000 et 2008 qui présentent à l'échocardiographie des trabéculations intraventriculaires faisant évoquer une NCV.
Résultats : Nous avons recensé 60 patients parmi lesquels 28 répondaient aux critères de la NCV. L'âge moyen de nos patients était de 55±19.59 ans. Il y avait une nette prédominance masculine. L'échocardiographie a retrouvé une oreillette gauche dilatée chez 71% des patients. La fonction systolique du VG était souvent altérée avec une FE moyenne à 48%. La non compaction du ventricule gauche était nettement prédominante (92.9%) avec un rapport de la paroi non compactée sur la paroi compactée NC/C à 2.4 chez 50% des patients. La NCV était souvent associée à d'autres cardiopathies (79% des cas) L'atteinte coronarienne était retrouvée chez 12 patients, 2 patients avaient une CMH obstructive, une cardiopathie valvulaire était retrouvée chez 7 patients et une patiente présentait une cardiopathie congénitale (communication interventriculaire et communication interauriculaire).
Conclusion : Notre travail représente la première série tunisienne sur la NCV. Elle se caractérise par la fréquence des formes associées de la NCV.

Mots-clés
Non compaction ventriculaire gauche, Cardiomyopathie, Echocardiographie.

Summary

Background : Non-compaction cardiomyopathy (NCC) is a rare congenital cardiomyopathy. It results from the failure of myocardial development during embryogenesis.
Aim of the study : We report the first tunisian study about NCC and our aim was to assess epidemiological, clinical and echocardiographic features.
Methods : We conducted a retrospective study including all patients having intraventricular trabeculations in echocardiography, admitted to Mongi Slim university Hospital at la Marsa (Tunisia) between 2000 and 2008.
Results : Sixty patients encountred inclusion criteria from which 28 were definitely diagnosed as NCC. The mean age was 55±19.59 years old. Sex ratio was 4.58. Echocardiography found dilated left atrium in 71% of the cases and depressed systolic function with an average ejection fraction of 48%. Left ventricular noncompaction was clearly predominant (92.9%) with a noncompacted to compacted ratio of 2.4 in 50% of the patients. NCC was rarely isolated. In fact, i t was associated with coonary heart disease in 12 patients, hypertrophic cardiomyopathy in 2 patients, valvular heart disease in 7 patients and congenital heart disease in one case.
Conclusion : Our study is the first one about NCC in Tunisia. This cardiomyopathy is usually associated with other cardiac conditions.

Keywords
Non compaction of the left ventricular myocardium, Cardiomyopathy, Echocardiography.

Correspondance
Dr Dorra MBAREK
e-mail : mba.dorra@gmail.com

INTRODUCTION

La non compaction ventriculaire (NCV) est une cardiomyopathie congénitale rare liée à l'arrêt de l'embryogénèse normale du myocarde entre la 5ème et la 8ième semaine de la vie intra utérine, conduisant à un aspect de double couche myocardique : une couche externe compacte et mince et une couche interne non compactée, constituée de formations cryptiques avec hypertrabéculations entre lesquelles s'enfoncent des récessus intertrabéculaires communiquant avec la cavité ventriculaire. Il en résulte d'une part un défaut de contraction conduisant à l'hyposystolie et d'autre part un substrat arythmogène.

Cette cardiomyopathie initialement considérée par l'organisation mondiale de la santé jusqu'en 2005 comme cardiomyopathie non classée, est incluse depuis la classification de 2006 des cardiomyopathies selon l'American Heart Association comme une cardiomyopathie génétique (1). L'échocardiographie transthoracique est un élément clé du diagnostic.

Nous nous sommes proposés d'étudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et échocardiographiques des patients présentant une NCV et de les comparer aux données de la littérature.

PATIENTS ET MÉTHODES

Patients

Nous avons colligé tous les patients hospitalisés dans le service de cardiologie de l'hôpital Mongi Slim de la Marsa sur une période de 8 ans, quelque soit leur motif d'admission, et qui présentaient à l'échocardiographie des trabéculations intraventriculaires gauches ou droites faisant évoquer une NCV. Nous avons ainsi recensé 60 patients parmi lesquels 28 répondaient aux critères de la NCV.

Méthodologie

Tous nos patients ont bénéficié d'un examen clinique, d'un électrocardiogramme, d'un holter rythmique de 24 heures et d'une échocardiographie qui a été réalisée à l'aide d'un appareil ATL 5000. Trois patients seulement ont bénéficié d'une échocardiographie par une IE 33. Cet examen a permis d'évaluer :

Les dimensions des cavités cardiaques, notamment le diamètre télédiastolique du ventricule gauche (DTD) selon les recommandations de la Société Américaine d'Echocardiographie (ASE), avec calcul de la masse myocardique indexée.

La fraction d'éjection ventriculaire gauche (FE) selon la méthode Teicholtz en TM puis selon la méthode Simpson au biplan avec étude de la cinétique segmentaire.

Le profil de remplissage mitral en utilisant les différents paramètres incluant le Doppler pulsé mitral, le Doppler tissulaire à l'anneau mitral et l'étude du flux veineux pulmonaire.

L'échocardiographie a permis également la recherche d'une valvulopathie, le calcul de la pression artérielle pulmonaire systolique et l'estimation de la taille de l'oreillette gauche (OG). Nous avons étudié la présence de trabéculations et leurs dispositions sur les différentes parois myocardiques. Un segment myocardique est considéré comme non compacté si l'on visualise clairement deux couches myocardiques distinctes composées d'une couche sous-endocardique trabéculée et d'une couche sous-épicardique compactée. Pour chaque segment on a mesuré l'épaisseur du myocarde compacté et celle du myocarde non compacté en télésystole.

Les mesures ont été réalisées perpendiculairement au myocarde. L'aspect en double couche du myocarde, les trabéculations et les récessus intertrabéculaires ont été analysés qualitativement en mode bidimensionnel et en Doppler couleur puis par le Doppler tissulaire mode couleur. L'opacification du VG par une solution de contraste (Levovist*) a été utilisée dans les cas litigieux. Tous les patients, à l'exception d'une patiente âgée de 8 ans, ont eu une échocardiographie transoesophagienne.

Nous avons retenu comme critères du diagnostic positif de NCV ceux d'Oechslin et coll (2) :

Structure typique du myocarde à deux couches avec une bande mince extérieure (épicarde) compactée et un couche intérieure (endocarde) non compactée beaucoup plus épaisse, comprenant un réseau trabéculaire avec des espaces intertrabéculaires profonds (le rapport télésystolique maximal entre le myocarde non compacté et le myocarde compacté supérieur à 2 est caractéristique). Les mesures sont faites en parasternal petit axe pendant la télésystole.

Localisation segmentaire prédominante du myocarde non compacté au niveau des régions apicales et médioventriculaires de la paroi inférieure et latérale.

Communication entre les récessus intertrabéculaires profondément perfusés et la cavité ventriculaire au Doppler couleur (sans communication avec la circulation coronarienne).

Analyse statistique

Les données ont été saisies au moyen du logiciel Excel version 2007 pour Windows et analysées au moyen du logiciel SPSS version 2008.

Nous avons calculé des fréquences simples et des fréquences relatives (pourcentages) pour les variables qualitatives. Nous avons calculé des moyennes, des écarts-types (déviations standard) et déterminé l'étendue (valeurs extrêmes) pour les variables quantitatives. Les variables de type qualitatif ont été comparées a l'aide du test de Chi-2 de Pearson avec une valeur seuil de $p < 0,05$ qui est retenue comme significative.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 60 patients. En appliquant les critères d'inclusion, nous avons retenu 28 malades atteints d'une NCV.

1-Caractéristiques cliniques :

L'âge moyen des patients était de 55±19.59 ans avec des extrêmes allant de 8 à 90 ans.

Il existe une nette prédominance masculine (82.1% vs 17.9%) avec un sex ratio de 4.58. Les principaux facteurs de risque cardiovasculaire retrouvés étaient le tabagisme (40%), l'HTA (25%), la dyslipidémie (25%) et le diabète (20%).

La dyspnée était présente chez 68% des patients : 32% d'entre eux avaient une dyspnée stade III ou IV de la New York Heart Association (NYHA). Vingt cinq pour cent des patients ont consulté suite à un infarctus et 21% ont présenté un angor instable. L'électrocardiogramme était pathologique dans 61% des cas. Il s'agissait d'une fibrillation auriculaire (FA) dans 17.9% des cas, de troubles conductifs intra ventriculaires dans 21% des cas et de troubles de la repolarisation dans 40% des cas.

2-*Caractéristiques échographiques :*

• Taille de l'Oreillette gauche (OG) :

L'OG était dilatée chez 71% des patients avec un diamètre antéro-postérieur moyen à 46±9.51 mm.

Diamètres et masse du ventricule gauche :

Le diamètre télédiastolique (DTD) moyen était de 58±19.59 mm. Le diamètre télésystolique (DTS) moyen était de 39±14.42 mm. Les parois du ventricule gauche (VG) étudiées au niveau des segments normaux (compactés) n'étaient pas hypertrophiées avec une épaisseur moyenne du septum interventriculaire à 10±2.96 mm et de la paroi postérieure à 10±1.7mm. La masse myocardique indexée moyenne était de 149±49g/m² de surface corporelle (SC).

• Fonctions systolique et diastolique du ventricule gauche:

La fonction systolique du VG était souvent altérée avec une fraction d'éjection (FE) moyenne à 48±15.49% :

18% des patients avaient une FE très altérée (FE ≤ 35%).

28% des patients avaient une FE entre 35 et 45%.

11% des patients avaient une FE entre 45 et 55%.

43% des patients avaient une FE normale (FE >55%).

La fonction diastolique du VG était normale chez uniquement 11% des patients. Parmi les 89% patients restants, 25% avaient un trouble de la compliance avec des pressions de remplissage du VG élevées, 18% avaient une fonction diastolique de type pseudonormal avec élévation des pressions de remplissage du VG et 46% avaient un trouble de la relaxation avec des pressions de remplissage du VG normales.

Tous les patients qui présentaient des pressions de remplissage élevées (43%) avaient une dysfonction systolique associée à l'exception d'un seul patient qui avait une FE à 62%.

• Caractéristiques des parois non compactées :

La non compaction du ventricule gauche était nettement prédominante (92.9% des patients) avec un rapport de la paroi non compactée sur la paroi compactée NC/C à 2.4 chez 50% des patients.

Nous avons retrouvé une atteinte prédominante de l'apex et de la partie moyenne de la paroi antérieure, inférieure et latérale du VG. La paroi septale était toujours épargnée.

Le nombre des trabéculations était supérieur ou égal à 5 par plan de coupe chez 82% des patients (Figure1).

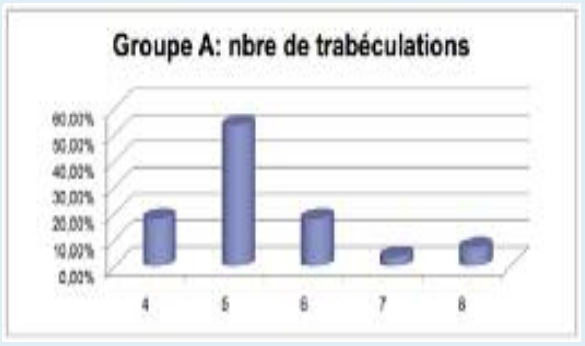

Figure 1 : Répartition des patients selon le nombre de trabéculations

Nous avons recensé un seul cas de non compaction biventriculaire chez une patiente âgée de 16 ans qui présentait également une cardiopathie congénitale à type de communication interauriculaire (CIA) associée à une communication interventriculaire (CIV) musculaire et une insuffisance mitrale sévère par prolapsus de la grande valve mitrale (Figure 2)

Figure2 : Coupe apicale 4 cavités : NCV bi- ventriculaire

L'atteinte isolée du ventricule droit (VD) a été retenue chez 2 patients qui présentaient plus de quatre trabéculations importantes de l'apex et de la paroi latérale du VD avec un rapport NC/C respectivement de 2.3 et 2.6. Le premier patient était âgé de 55ans et présentait une NCV isolée. Le 2ème était âgé de 69 ans et présentait en plus une cardiopathie ischémique. La fonction VD était normale chez ces deux patients.

• Echocardiographie de contraste : (Figure 3)

Figure 3 : Echocardiographie de contraste d'une non compaction ventriculaire gauche

Nous avons utilisé l'opacification du VG par une solution de contraste chez 13 patients qui avaient une mauvaise échogénicité. Cette technique nous a permis d'améliorer la qualité d'image avec une meilleure visualisation des espaces intertrabéculaies qui communiquent avec la cavité ventriculaire, condition nécessaire pour retenir le diagnostic de NCV.

• Echocardiographie transœsophagienne : (Figure 4)

Figure 4 : Echocardiographie transœsophagienne d'une non compaction ventriculaire gauche

L'échocardiographie transœsophagienne (ETO) a été pratiquée chez tous les patients à l'exception d'une patiente âgée de 8 ans. Elle a permis d'améliorer la qualité d'image avec une meilleure visualisation des trabéculations et distinction des espaces intertrabéculaires. La mesure du rapport NC/C a été réalisée au niveau trans-gastrique petit axe en télésystole. Tous les critères du diagnostic sont retrouvés chez tous ces patients.

• Echocardiographie tridimensionnelle en temps réel :

L'échocardiographie tridimensionnelle en temps réel (3D) a été pratiquée chez 3 patients.

3-Coronarographie :

La coronarographie a été pratiquée chez 13 patients ayant présenté des douleurs angineuses. Elle a retrouvé une atteinte coronarienne chez 12 patients: 6 présentaient une atteinte tritronculaire, 4 une atteinte bitronculaire et 2 une atteinte monotronculaire. Une angiographie du VG pratiquée par la même occasion a retrouvé des trabéculations intraventriculaires (figure 5).

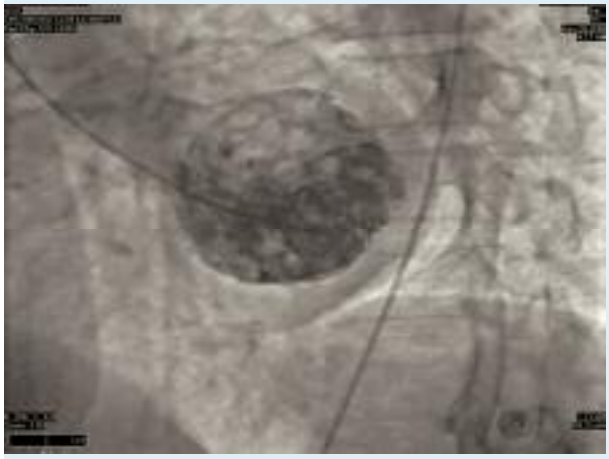

Figure 5 : Angiographie du ventricule gauche chez un patient atteint de NCV

4-Les cardiopathies associées à la NCV :

La NCV était isolée chez seulement 6 patients (soit 21% des cas) et 22 patients avaient une NCV associée à une autre cardiopathie (79%).

L'atteinte coronarienne par athérosclérose a été retrouvée chez 12 patients parmi lesquels 7 avaient présenté un syndrome coronarien aigu avec sus décalage de ST et 5 avaient présenté un syndrome coronarien aigu sans sus décalage de ST. Deux patients avaient une CMH obstructive en plus de la NCV. Une patiente présentait une forme familiale de CMH à prédominance septale obstructive. La 2ème présentait une CMH obstructive avec insertion directe de la grande valve mitrale sur le pilier.

Tableau1 : Caractéristiques cliniques de nos patients

Patient	Age	Sexe	Ventricule atteint	Rythme Cardiaque	FE (%)	Cardiopathie associée
1	67	F	G	FA	47	_
2	50	M	G	FA	50	_
3	29	M	G	RS	65	_
4	55	M	G	RS	68	_
5	75	M	G	RS	30	_
6	79	M	G	RS	57	_
7	69	M	G	RS	57	ischémique
8	56	M	G	RS	43	ischémique
9	60	M	G	RS	36	ischémique
10	55	M	D	RS	35	ischémique
11	49	M	G	RS	31	ischémique
12	61	M	G	FA	41	ischémique
13	69	M	G	RS	28	ischémique(IDM)
14	45	M	G	RS	44	ischémique (IDM)
15	60	M	G	RS	41	ischémique (IDM)
16	37	M	G	RS	63	ischémique (IDM)
17	69	M	D	FA	57	ischémique (IDM)
18	38	M	G	RS	37	ischémique (IDM)
19	90	M	G	RS	42	Rao
20	29	M	G	RS	65	IAo
21	39	M	G	RS	15	IAo
22	70	M	G	RS	62	IAo
23	60	F	G	FA	60	RM
24	39	M	G	FA	44	IM
25	31	M	G	RS	59	IM
26	8	F	G	RS	77	CMH obstructive
27	32	F	G	RS	80	CMH obstructive
28	16	F	G et D	RS	55	Cardiopathie congénitale
Total= 28	**M= 55ans**	**M = 82.1%**	**G=92.9%**	**FA = 14%**	**Moyenne= 48%**	**Isolée=21%**

M : masculin, F : féminin, G =gauche, D =droit, RS=rythme sinusal, FA=fibrillation auriculaire, FE= fraction d'éjection, Rao=rétrécissement aortique, Iao=insuffisance aortique, RM=rétrécissement mitral, IM=insuffisance mitrale.

Une cardiopathie valvulaire a été retrouvée chez 7 patients : une patiente présentait un rétrécissement mitral (RM) serré rhumatismal, deux autres étaient atteints d'insuffisance mitrale (IM) sévère, un patient présentait un rétrécissement aortique modéré calcifié et les trois derniers présentaient une insuffisance aortique (IAo) sévère. Une patiente présentait une NCV et une cardiopathie congénitale associant une communication interauriculaire (CIA), une communication interventriculaire (CIV) et une IM sévère par prolapsus de la grande valve mitrale.

5-Evolution :

Concernant les 6 patients qui présentaient une NCV isolée :

Une patiente a bénéficié de l'implantation d'un pace maker mono-chambre suite à un BAV complet. Depuis, elle est régulièrement suivie et asymptomatique avec un recul de 3 ans.

Deux patients sont asymptomatiques pendant le suivi avec un recul de 5ans.

Deux patients ont été rehospitalisés pour des poussées d'insuffisance cardiaque gauche par dysfonction systolique et diastolique du ventricule gauche à l'échocardiographie. Actuellement ils sont stables sous traitement médical.

Un patient âgé de 29 ans a été perdu de vue.

Concernant les patients qui ont des cardiopathies associées :

Pour les patientes qui ont une CMH associée, la 1ère qui était âgée de 32 ans, a été opérée (myomectomie du septum interventriculaire et section d'un pilier accessoire inséré sur la grande valve mitrale) avec suites opératoires simples. La 2ème âgée de 8 ans est stable sous traitement médical. Pour les patients qui ont une cardiopathie valvulaire associée à la NCV, 3 sont décédés dans un tableau d'insuffisance cardiaque globale. La patiente qui avait un RM serré a bénéficié d'une DMPC avec un bon résultat immédiat et maintien de ce bon résultat à 3 ans. Un patient atteint d'une IM sévère rhumatismale a bénéficié d'un remplacement valvulaire mitral. Depuis il est régulièrement suivi à la consultation. Un remplacement valvulaire aortique a été réalisé chez un patient atteint d'IAo dégénérative. Actuellement et après 3 ans de son intervention, le patient est toujours asymptomatique. Un patient atteint d'IM par calcification de l'anneau a été maintenu sous traitement médical depuis 2 ans sans complication. Pour les patients atteints de NCV associée à une cardiopathie ischémique, un patient qui a présenté un infarctus circonférentiel non thrombolysé compliqué d'état de choc cardiogénique et ayant bénéficié d'une ATC de sauvetage de l'IVA est décédé par une mort subite pendant l'hospitalisation en unité de soins intensifs 7 jours après l'ATC. Deux autres patients sont décédés dans un tableau d'insuffisance cardiaque globale. Les 9 autres patients ont bénéficié de revascularisation coronaire: 8 patients ont eu une ATC et un seul a eu un pontage aortocoronaire avec suites simples. La patiente présentant une cardiopathie congénitale a été proposée pour transplantation cœur-poumon.

Nous avons recensé ainsi 6 décès. Pour la non compaction ventriculaire isolée nous n'avons noté aucun décès, mais la différence est statistiquement non significative (p=0.09).

Le tableau 1 résume les caractéristiques de tous nos patients.

6-Caractéristiques des patients ne répondant pas aux critères de NCV :

Ce groupe, formé de 32 patients, a été individualisé au cours de la même période d'étude s'étendant de 2000 à 2008, il se caractérise par la présence de nombreuses trabéculations intraventriculaires sans pour autant répondre aux critères diagnosticques de la NCV (Figure6).

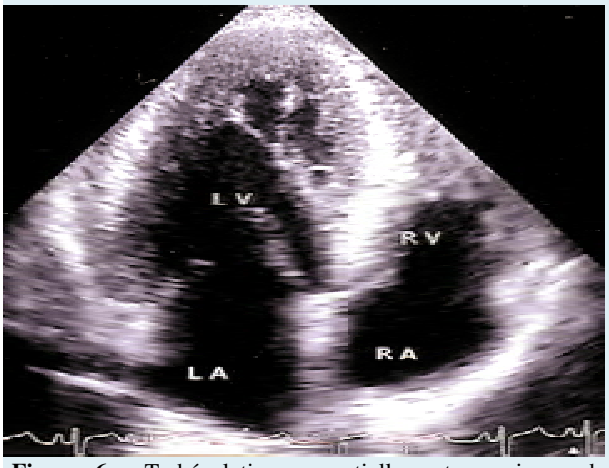

Figure 6 : Trabéculations essentiellement au niveau du ventricule gauche chez un patient ayant des trabéculations mais ne répondant pas aux critères de NC

Ces trabéculations sont également fréquentes au niveau du ventricule gauche. Un patient de ce groupe est atteint d'une dysplasie arythmogène du VD (DVDA) et présente des trabéculations proéminentes au niveau de ce ventricule posant un problème de diagnostic différentiel entre DVDA seule ou associée à une NCV du VD. Le nombre de trabéculations est souvent inférieur ou égale à 5 par plan de coupe. Le rapport NC/C est souvent inférieur à 2.

DISCUSSION

La non-compaction ventriculaire (NCV) est une affection congénitale rare, décrite pour la première fois par Bellet

et coll. en 1932 sur des autopsies de nouveau-nés décédés d'une cardiopathie cyanogène. Elle ne sera individualisée qu'en 1984 par Engberding et coll. comme une entité distincte en l'absence de toute autre atteinte cardiaque (1).

Cette cardiomyopathie initialement considérée par l'organisation mondiale de la santé jusqu'en 2005 comme cardiomyopathie non classée, est incluse depuis la classification de 2006 des cardiomyopathies comme une cardiomyopathie génétique (3) causée par l'arrêt prématuré de l'embryogénèse du myocarde entraînant des trabéculations ventriculaires proéminentes avec de profonds récessus intertrabéculaires communiquant avec la cavité ventriculaire.

La NCV a été décrite aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte. Une étude épidémiologique récente portant sur 314 enfants australiens atteints de cardiomyopathies primaires indique que la NCV représentait 9,2 % de toutes les cardiomyopathies primaires et qu'elle vient en troisième position après les cardiomyopathies dilatée et hypertrophique(4).

Concernant notre série, le diagnostic de NCV était retenu chez une enfant âgée de 8 ans vue dans le cadre d'une enquête familiale de CMH.

En revoyant la littérature, cette cardiomyopathie malgré sa nature congénitale est surtout décrite chez des adultes. L'âge moyen de découverte de cette pathologie dans notre série était de 55 ans avec des extrêmes de 8 et 90 ans. L'âge le plus avancé de découverte de NCV rapporté jusqu'à ce jour est de 94 ans, dans la série de Stollberger et coll. à propos de 100 adultes (5).

Dans notre travail, nous avons noté une prédominance masculine (82.1%). Cette prédominance masculine est retrouvée dans la littérature (56 à 82 %) suivant les séries (6), et les raisons sont encore inconnues.

La NCV est une affection génétiquement hétérogène comprenant des formes familiales à transmission récessive liée au chromosome X, des formes autosomiques dominantes et des formes sporadiques pouvant toucher les deux sexes (2). Jusqu'à présent, nous avons identifié des mutations de 7 gènes différents (7). Cependant, actuellement, le seul locus confirmé causant des formes familiales à transmission récessive liée au chromosome X est celui du gène G4.5 (gène TAZ) situé sur la région chromosomique Xq28 proche de celui des myopathies systémiques qui touchent essentiellement le sexe masculin (8). Ce gène, ayant subi des mutations et ayant été identifié dans la NCV néonatale, code pour une protéine appelée la taffazine, qui joue un rôle dans le maintien de la couche de cardiolipine dans la membrane interne des mitochondries, ainsi que dans la promotion de la différentiation et de la maturation des ostéoblastes, et dans la prévention de la maturation des adipocytes(9).

Le symptôme le plus fréquemment rapporté dans la littérature au cours de la NCV est la dyspnée, traduisant le degré d'insuffisance cardiaque gauche. Dans notre série, 62% des patients étaient en insuffisance cardiaque à l'admission. Une dyspnée stade III ou IV de la classification de la New York Heart Association a été retrouvée chez 25% de nos malades. La prévalence de l'insuffisance cardiaque symptomatique au cours de la NCV varie de 30 à 73 % selon les séries (10). La 2ème plainte fonctionnelle rapportée par nos malades était la douleur angineuse. En effet, 25% des patients ont consulté suite à un infarctus du myocarde. Ceci reflète peut être des troubles de la microcirculation coronaire au sein du myocarde non compacté et parfois des zones saines environnantes entraînent une diminution de la réserve de flux coronaire et une ischémie sous-endocardique à l'effort (11). Mais une des caractéristiques de notre série est l'importance des facteurs de risque cardiovasculaire, ce qui explique l'incidence élevée de l'insuffisance coronaire secondaire à l'athérosclérose en dehors de toute anomalie isolée de la microcirculation coronaire. Par ailleurs, des complications thromboemboliques ont été décrites au cours de la NCV. Ils peuvent inclure les systèmes cérébrovasculaire, pulmonaire, vasculaire périphérique ou mésentérique.

L'ECG est pathologique chez la majorité des patients atteints de NCV : 94% des cas dans certaines séries. En effet, la plupart des patients présentent plusieurs anomalies électrocardiographiques non spécifiques (12) qui incluent une hypertrophie du VG, un bloc de branche gauche, des retards dans la conduction intraventriculaire, une onde T inversée ou une déviation de l'axe cardiaque. Chez environ 15 % des patients pédiatriques, un syndrome de Wolff-Parkinson-White a été décrit. Cependant, sa prévalence dans la population adulte est négligeable. Dans notre travail, l'ECG était pathologique chez 61% des patients. Notre série se caractérise par la fréquence de la fibrillation auriculaire (FA). En effet, ce trouble du rythme était présent chez 17.9% des patients, ce qui est supérieur à sa prévalence au sein de la population générale (13).

Le rôle de la NCV dans l'incidence de la FA est encore inconnu. Sur le plan anatomopathologique et échocardiographique seule la dilatation de l'oreillette gauche en dehors de toute anomalie morphologique a été retrouvée et suspectée à l'origine de ce trouble du rythme. Le diamètre de l'oreillette gauche était supérieur à la normale chez 75% de nos patients, ce qui soutient cette hypothèse.

Des troubles de la conduction ont été retrouvés chez nos patients : 21% avaient un bloc de la branche gauche ou droite et 2 patients avaient consulté suite à un bloc auriculo-ventriculaire complet. De rares cas de NCV révélés par un BAV complet ont été rapportés dans la littérature (14). La fréquence de ces troubles de la conduction augmente avec l'âge. Ils sont secondaires à de la fibrose endomyocardique.

L'échocardiographie transthoracique est un élément clé du diagnostic. Le ventricule gauche normal présente un endocarde lisse avec moins de 3 trabéculations (15). Ces trabéculations existent dans 68% de cœurs normaux ou au cours de divers cardiopathies (valvulaire, hypertrophique, dilatée) (16). Dans notre série, nous avons individualisé 32 patients qui présentent de nombreuses trabéculations intraventriculaires sans pour autant répondre aux critères diagnostiques de la NCV. La différenciation entre variantes normales de trabécules et NCV est cruciale vu les implications importantes sur la morbi-mortalité.

Les zones les plus fréquemment atteintes sont l'apex du ventricule gauche et les segments moyens des parois latérale et inférieure. Dans notre série, nous avons retrouvé également la prédominance de l'atteinte de l'apex (46%) et de la partie moyenne de la paroi inférieure et latérale (21%), mais aussi celle de la paroi antérieure (42%). Les critères échocardiographiques les plus fréquemment utilisés pour le diagnostic de la NCV chez les adultes sont conformes à la proposition d'Oechslin et coll. (2). La validité de ces critères pour différencier la NCV d'autres cardiomyopathies fréquentes a été établie dans une publication ultérieure (17). Ce sont essentiellement ces critères qu'on a utilisé pour poser le diagnostic de NCV.

L'échocardiographie permet de rechercher une cardiopathie associée. L'indice quantitatif proposé est la mesure du rapport NC/C : NC étant la distance entre le sommet des trabéculations jusqu'au fond des récessus intertrabéculaires, C la distance entre le fond des récessus et l'épicarde. En cas de NCV, ce rapport en télésystole est supérieur à 2 chez l'adulte et supérieur à 1,4 chez l'enfant en coupe parasternale petit axe. Dans notre série ce rapport était supérieur à 2.4 chez 50% des patients.

Actuellement le diagnostic positif est le plus souvent porté sur les données de l'échocardiographie transthoracique qui est l'examen de choix permettant de montrer la présence de nombreuses trabéculations avec un rapport NC/C supérieur à 2 et d'éliminer les diagnostics différentiels surtout avec des thrombi apico-ventriculaires en s'aidant du doppler couleur qui montre la communication entre les récessus intertrabéculaires et la cavité myocardique. Cependant, cet examen peut être confronté à des problèmes de mauvaise échogénicité. L'injection de produit de contraste nous a permis une meilleure visualisation des espaces intertrabéculaires, qui prennent le contraste, et une meilleure démarcation de l'endocarde ventriculaire. Cette technique est décrite par certains auteurs (16). Elle nous a été d'un grand apport :

Chez les patients hypoéchogènes, quand le doppler couleur est insuffisant pour montrer les récessus intertrabéculaires.

Chez les patients qui présentent une cardiopathie ischémique (12 patients dans notre série) pour différencier les trabéculations des thrombi intra VG.

Face aux limites de l'ETT nous avons utilisé aussi l'ETO chez tous les patients à l'exception d'une patiente âgée de 8ans (faute de sonde d'ETO pédiatrique). Cet examen nous a offert une meilleure visualisation et une meilleure définition des parois ventriculaire, les trabéculations étant plus nettes avec un rapport NC/C plus facile à calculer surtout au niveau transgastrique petit axe en télésystole, coupe très intéressante, équivalente de la coupe parasternale petit axe. Le diagnostic par l'ETO est décrit pour la première fois par Kent et coll. (18) puis par certains auteurs en cas de mauvaise échogénicité avec peu de fenêtre disponible (19). L'échocardiographie tridimensionnelle en temps réel est une technique d'avenir qui commence à être pratiquée pour l'étude de cette anomalie. Nous avons utilisé cette méthode chez trois de nos patients, elle nous a permis une visualisation plus complète des trabéculations.

Les zones atteintes par la NCV sont souvent hypokinétiques. Nous avons également observé une hypokinésie de la paroi ventriculaire dans les segments compactés du myocarde avec une dysfonction systolique et diastolique. La cause de cette dysfonction systolique n'a pas été élucidée, mais il existe deux principales hypothèses :

- Hypoperfusion sous-endocardique chronique associé à un dysfonction microcirculatoire.
- Épaisseur de la couche myocardique compacte réduite due au myocarde trabéculé dans les régions affectées.

En revanche, la dysfonction diastolique peut être liée à un relâchement anormal et à une perte de compliance causés par les nombreuses trabéculations proéminentes (20,21).

Nous avons trouvé une dysfonction systolique ventriculaire gauche chez 57% des patients. La FEVG moyenne était de 48%. La fonction diastolique du VG était normale chez seulement 11% des patients.

La non-compaction ventriculaire droite isolée a été également décrite dans 41 à 43% des cas selon les auteurs chez les adultes et 22% des séries pédiatriques (22). Le diagnostic est retenu, dans le cas d'atteinte du VG, si la paroi du VD est trabéculée et hypokinétique, mais en raison de la difficulté à distinguer les variantes normales observées dans un ventricule droit hautement trabéculé d'un ventricule non compacté pathologique, certains auteurs remettent en question l'existence de cette entité et d'autres sont pour une non compaction physiologique du VD (23,24).

Dans notre série, nous avons retenu le diagnostic de NCV du VD chez 2 patients. Nous avons également suspecté cette pathologie chez un patient atteint de dysplasie arythmogène du VD, classé par la suite dans le groupe ne répondant pas aux critères pour le diagnostic de la non-compaction ventriculaire. Cette association a été décrite

une seule fois dans la littérature et des facteurs génétiques à l'origine de cette association sont suspectés (25).
L'atteinte biventriculaire est également décrite (26) mais reste très rare. Nous l'avons retrouvée chez une seule patiente.

CONCLUSION

La prévalence de la NCV demeure certainement sous-estimée. Son tableau clinique est extrêmement variable, allant de la découverte échocardiographique fortuite à l'insuffisance cardiaque symptomatique. Notre travail représente la 1ère série de patients atteints de NCV en Tunisie. Notre population s'est distinguée par la fréquence des cardiopathies associées.

Les auteurs déclarent de ne pas avoir de conflits d'intérêts

REFERENCES

1. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. Circulation 2006; 113:1807-1816.
2. Oechslin E, Attenhofer C, Rojas J, et al. Long term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. J Am Coll Cardiol 2000; 36:493-500.
3. Pignatelli R, McMahon C, Dreyer W, et al. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy. Circulation 2003; 108:2672-2678.
4. Nugent A, Daubeney P, Chondros P, et al. National Australian Childhood Cardiomyopathy Study, the epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. N Engl J Med 2003; 348:1639-1646.
5. Stöllberger C, Winkler-Dworak M, Blazek G, et al. Age-dependency of cardiac and neuromuscular findings in left ventricular noncompaction. Int J Cardiol 2006; 111:131–135.
6. Weiford B, Subbarao V, Mulhern K. Non-compaction of the ventricular myocardium. Circulation 2004; 109:2965–2971.
7. Zaragoza M, Arbustini E, Narula J. Noncompaction of the left ventricle: primary cardiomyopathy with an elusive genetic etiology. Curr Opin Pediatr. 2007; 19:619-627.
8. Kherbaoui R, Eschard C, Bednarek N, et al. Aplasie cutanée congénitale, défaut de compaction du ventricule gauche et troubles du rythme cardiaques graves : un nouveau cas de syndrome MLS (microphtalmia with linear skin defects). Arch Pediatr 2003; 10:224-226.
9. Bione S, D'Adamo P, Maestrini E, et al. A novel X-linked gene, G4.5 is responsible for Barth syndrome. Nat Genet 1996; 12:385-389.
10. Monserrat L, Hermida-Prieto M, Fernandez X, et al. Mutation in the alpha-cardiac actin gene associated with apical hypertrophic cardiomyopathy, left ventricular non-compaction, and septal defects. Eur Heart J 2007; 28:1953-61.
11. Jenni R, Wyss C, Oechslin E, et al. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction. J Am Coll Cardiol 2002; 39:450-454.
12. Aras D, Tufekcioglu O, Ergun K, et al. Clinical features of isolated ventricular noncompaction in adults long-term clinical course, echocardiographic properties, and predictors of left ventricular failure. J Card Fail 2006; 12:726-733.
13. Stöllberger C, Blazek G, Winkler-Dworak M, et al. Atrial fibrillation in left ventricular noncompaction with and without neuromuscular disorders is associated with a poor prognosis. Int J Cardiol 2009; 133:41-45.
14. Yildiz A, Ozeke O, Akyol S, et al. Biventricular myocardial noncompaction presenting with complete atrioventricular block. International Journal of Cardiology 2009; 132:34-36.
15. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. Heart 2001; 86:666–671.
16. De-Laat L, Galema T, Krenning B, et al. Diagnosis of non-compaction cardiomyopathy with contrast echocardiography. International Journal of Cardiology 2004; 94:127-128.
17. Frischknecht B, Attenhofer C, Oechslin E, et al. Validation of noncompaction criteria in dilated cardiomyopathy, and valvular and hypertensive heart disease. J Am Soc Echocardiogr 2005; 18:865-872.
18. Rehfeldt K, Mauermann W, Bower T, et al. The Diagnosis of Left Ventricular Hypertrabeculation/Noncompaction by Intraoperative Transesophageal Echocardiography.
Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia 2008; 22:858-860.
19. Liu X, Kino A, Francois C et al. Cardiac magnetic resonance imaging findings in a patient with noncompaction of ventricular myocardium. Clinical Imaging 2008; 32:223-226.
20. Agmon Y, Connolly H, Olson L, et al. Noncompaction of the ventricular myocardium. J Am Soc Echocardiogr. 1999; 12:859-863.
21. Fazio G, Pipitone S, Iacona M, et al. Evaluation of diastolic function by the Tissue doppler in children affected by non-compaction. International Journal of Cardiology 2007; 116:60-62.
22. Burke A, Mont E, Kutys R, et al. Left ventricular noncompaction: a pathological study of 14 cases. Hum Pathol 2005; 36:403-411.
23. Chin T, Perloff J, Williams R, et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium, A study of eight cases. Circulation 1990; 82:507-513.
24. Kucukdurmaz Z, Kizilkan N, Akkoyun D, et al. Isolated left ventricular non-compaction coexists with myocardial coronary artery bridge as a cause of ischemic ECG changes. International Journal of Cardiology 2007; 130:1-3.
25. Song Z. A combination of right ventricular hypertrabeculation/noncompaction and arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Cardiovascular Ultrasound 2008; 6:63.
26. Vijayvergiya R, Jha A, Panda S, et al. Biventricular non-compaction-The rare cause of stroke in a young boy. International Journal of Cardiology 2007; 129:84-85.