

GLOSSAIRE DES ABREVIATIONS

ADH	: Antidiurétique Hormone
AP	: Artère Pulmonaire
ARA II	: Antagonistes des Récepteurs II Angiotensine
ARVC	: Cardiomyopathie Arythmogène Ventriculaire droit
AVC	: Accident Vasculaire Cérébral
BAV	: Bloc Auriculo-ventriculaire
BBD	: Bloc de Branche Droit
BEM	: Biopsie Endomyocardique
BNP	: Brain Natriuretic Peptide
CC	: Coefficient de Corrélation
CK mb	: Créatine Kinase membranaire
CMD	: Cardiomyopathies Dilatées
DAI	: Défibrillateur Automatique Implantable
DTD	: Diamètre Télédiastolique
DTS	: Diamètre Télésystolique
ECG	: Electrocardiogramme
ESA	: Extrasystole Auriculaire
ESV	: Extrasystole Ventriculaire
FA	: Fibrillation Auriculaire
FC	: Fréquence cardiaque

FEVG	: Fraction d'Ejection Ventriculaire Gauche
FGF	: Facteurs de Croissance des Fibroblastes
FV	: Fibrillation Ventriculaire
FR	: Fraction de Raccourcissement
GRC	: Cardiomyopathies Restrictives
HCM	: Cardiomyopathies Hypertrophiques
HGF	: Facteurs de Croissance des Hépatocytes
IEC	: Inhibiteur de l'Enzyme de Conversion
IM	: Insuffisance Mitrale
IRM	: Imagerie à Résonnance Magnétique
LDH	: Lactates Déshydrogénases
NAF	: Facteur Atrial Natriurétique
OD	: Oreillette Droite
OG	: Oreillette Gauche
PTDVG	: Pression Télédiastolique du Ventricule Gauche
QC	: Débit cardiaque
TRI	: Temps de Relaxation Isovolumétrique
TV	: Tachycardie Ventriculaire
VCI	: Veine Cave Inférieure
VCS	: Veine Cave Supérieure
VD	: Ventricule Droit

VEGF : Facteur de Croissance Endothéliale Vasculaire

VES : Volume d'Ejection Systolique

VG : Ventricule Gauche

VTs : Volume Télésystolique

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : classification des cardiomyopathies	6
Figure 2 : anatomie de la base du cœur.....	8
Figure 3 : anatomie de la face antérieure du cœur	8
Figure 4 : vue interne de l'atrium droit	9
Figure 5 : vue interne du ventricule gauche	9
Figure 6 : structure des valves cardiaques	10
Figure 7 : tuniques du cœur.....	10
Figure 8 : vascularisation du cœur, A.vue antérieure, B. vue supérieure	11
Figure 9 : système cardionecteur.....	12
Figure 10 : innervation du cœur	12
Figure 11 : circulation vasculaire et intracardiaque	13
Figure 12 : cycle cardiaque	14
Figure 13 : propagation du potentiel d'action cardiaque	16
Figure 14 : activité électrique globale du cœur.....	17
Figure 15 : activité électrique globale du cœur (suite)	18
Figure 16 : électrocardiogramme	19
Figure 17 : innervation extrinsèque du cœur	20
Figure 18 : action des systèmes sympathique et parasympathique sur la fréquence cardiaque	21
Figure 19 : mécanisme d'action de la noradrénaline sur les cardiomyocytes ...	22
Figure 20 : activation du système rénine angiotensine aldostérone dans l'insuffisance cardiaque	23
Figure 21 : cardiomégalie chez un enfant atteint de cardiomyopathie dilatée...	33
Figure 22 : électrocardiogramme d'un enfant atteint de cardiomyopathie dilatée montre : tachycardie sinusale, bloc de branche droit, sous décalage ST en II, III a VF, sus décalage ST V ₁₋₃	34
Figure 23 : cardiomyopathie dilatée : dilatation VG	35

Figure 24 : thrombus mural chez un enfant avec cardiomyopathie dilatée	36
Figure 25 : régurgitation mitrale	37
Figure 26 : IRM cardiaque d'un patient atteint de myocardite	37
Figure 27 : infiltration lymphocytaire et nécrose extensive de myocyte	39
Figure 28 : tomodensitométrie multi-déetectrice ne montre pas de rétrécissement intraluminal dans l'artère coronaire.....	40
Figure 29 : bloc auriculo-ventriculaire chez un enfant atteint de cardiomyopathie dilatée	42
Figure 30 : répartition des patients en fonction du genre.....	65
Figure 31 : Répartition des patients en fonction de la situation géographique..	66
Figure 32 : Répartition des patients en fonction des antécédents personnels....	66
Figure 33 : répartition des patients en fonction des antécédents familiaux	67

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : causes de myocardites	44
Tableau II : types cellulaires utilisées dans la thérapie génique de l'insuffisance cardiaque	53
Tableau III : répartition des patients en fonction de la classe d'âge	65
Tableau IV : répartition des patients en fonction de la consanguinité	67
Tableau V : répartition des patients en fonction des circonstances de découverte	68
Tableau VI : répartition des patients en fonction des signes de l'insuffisance cardiaque.	68
Tableau VII : répartition des patients en fonction de la saturation en oxygène	69
Tableau VIII : répartition des patients en fonction des signes radiographie thoracique de face	69
Tableau IX : répartition des patients en fonction des anomalies échographiques	70
Tableau X : répartition des patients en fonction de la dilatation des cavités à l'échocardiographie.....	70
Tableau XI : répartition des patients en fonction de la dilatation des cavités à l'échographie cardiaque	71
Tableau XII : répartition des patients en fonction de la fraction d'éjection systolique	71
Tableau XIII: répartition des patients en fonction de la fraction de raccourcissement.....	72
Tableau XIV : répartition des patients en fonction des signes électriques.....	72
Tableau XV: répartition des patients en fonction des signes électriques	73

Tableau XVI : répartition des patients en fonction du groupage sanguin et	
rhésus.....	74
Tableau XVII : répartition des patients selon les résultats de la biologie	74
Tableau XVIII : répartition des patients selon l'ionogramme sanguin.....	75
Tableau XIX : répartition des patients selon l'hospitalisation	75
Tableau XX : répartition des patients en fonction de la durée d'hospitalisation	
.....	75
Tableau XXI : répartition des patients en fonction du traitement reçu	76
Tableau XXII : répartition des patients en fonction de la dose de digoxine	76
Tableau XXIII : répartition des patients en fonction de la dose de diurétiques	
.....	76
Tableau XXIV : répartition des patients en fonctions des autres traitements	
reçus	77
Tableau XXV : répartition des patients en fonction de l'évolution durant	
l'hospitalisation.....	77
Tableau XXVI : répartition des patients en fonction de l'évolution à moyen	
terme.....	78
Tableau XXVII : répartition des patients en fonction de l'évolution au long	
terme.....	78
Tableau XXVIII : répartition des décès selon l'âge, le sexe, le terrain, la	
consanguinité	79
Tableau XXIX: répartition des décès selon les signes échographiques	80
Tableau XXX: répartition des patients ayant bien récupéré selon l'âge, le sexe,	
la biologie.....	81
Tableau XXXI : répartition des patients ayant bien récupéré selon	
l'échographie cardiaque	82
Tableau XXXII : répartition des patients ayant bien récupéré selon le traitement	
.....	83

Tableau XXXIII : corrélation de variables échocardiographiques 83

**Tableau XXXIV : mesures discriminatives des paramètres
échocardiographiques..... 85**

TABLEAU DES MATIERES

INTRODUCTION	1
PREMIERE PARTIE : REVUE DE LA LITTERATURE.....	5
1. DEFINITION	6
2. CLASSIFICATION	6
3. PHYSIOLOGIE CARDIAQUE.....	7
3.1. Révolution cardiaque.....	7
3.1.1. Rappel anatomique	7
3.1.2. Hémodynamique cardiaque	13
3.1.3. Activité électrique du cœur	15
3.2. Mécanismes de régulation de la fonction cardiaque	19
3.2.1. Nerveux	19
3.2.2. Hormonaux	21
3.2.2.1. La noradrénaline et l'adrénaline	21
3.2.2.2. La vasopressine ou ADH	22
3.2.2.3. Le système rénine-angiotensine	23
3.2.2.4. Le facteur auriculaire natriurétique (NAF)	24
3.3. Conséquences physiopathologiques	24
3.3.1. Défaillances systolique et diastolique	24
3.3.1.1. Défaillance systolique	24
3.3.1.2. Défaillance diastolique.....	25
3.3.2. Insuffisance cardiaque	26
3.3.2.1. Mécanismes physiopathologiques et compensatoires.....	26
3.3.2.2. Insuffisances cardiaques gauche, droite et globale	27
3.4. Physiopathologie	28
3.4.1. Dilatation et diminution d'inotropisme	28
3.4.2. Mécanisme neuro-hormonaux	29

3.5. Anatomopathologie	30
4. EPIDEMIOLOGIE	31
5. SIGNES.....	31
5.1. TDD: Myocardite aigue virale du nourrisson.....	31
5.1.1.Clinique	31
5.1.2.Examens paracliniques	33
5.1.2.1.Examen radiologique	33
5.1.2.2.Electrocardiogramme	34
5.1.2.3.Echocardiographie et Doppler	35
5.1.2.3.1.L'échocardiographie bidimensionnelle et TM	35
5.1.2.3.2.Doppler cardiaque	36
5.1.2.4.IRM cardiaque.....	37
5.1.2.5.Les scintigraphies myocardique et cavitaire	38
5.1.2.6.La biopsie myocardique	38
5.1.2.7.Coronarographie.....	39
5.1.2.8.Le cathétérisme cardiaque.....	40
5.1.2.9.Signes biologiques	40
5.1.3.Evolution et complications	41
5.2. Formes cliniques.....	42
6. DIAGNOSTIC	43
6.1. Diagnostic positif.....	43
6.2. Diagnostic différentiel	43
6.3. Diagnostic étiologique.....	44
6.3.1.Les causes de myocardites	44
6.3.2.Causes cardiomyopathies dilatées d'origine génétique.....	45
7. TRAITEMENT	45
7.1. Traitements médicamenteux.....	45
7.1.1.Inhibiteurs de l'enzyme de conversion IEC	45
7.1.2.Les bêtabloquants	46

7.1.3. Diurétiques	47
7.1.4. Digoxine	47
7.1.5. Les antagonistes des récepteurs à l'aldostérone (ARA II)	48
7.1.6. Les dérivés nitrés	48
7.1.7. Anticoagulants	48
7.1.8. Les inotropes positifs	49
7.1.9. Les inhibiteurs calciques	50
7.1.10. La supplémentation potassique	50
7.1.11. Traitement immunosuppresseur	51
7.2. Le traitement non médicamenteux	51
7.2.1. La stimulation multisite	51
7.2.2. Le défibrillateur automatique implantable (DAI)	52
7.2.3. Les thérapeutiques innovantes de l'insuffisance cardiaque	52
7.2.3.1. La thérapie génique	52
7.2.3.2. La thérapie cellulaire	52
7.3. Le traitement chirurgical	54
7.3.1. Chirurgie de la valve mitrale	54
7.3.2. Transplantation cardiaque : Assistance ventriculaire	54
7.4. Traitement adjuvants	55
7.4.1. Mesures hygiéno-diététiques	55
7.4.2. Oxygénothérapie	56
8. PRONOSTIC	56
DEUXIEME PARTIE : NOTRE TRAVAIL	58
1. MATERIEL ET METHODES	58
1.1. Cadres d'étude	59
1.1.1. Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer (C.H.N.E.A.R.).	59
1.1.2. L'Hôpital pour Enfants de Diamniadio	61

1.2. Méthodologie.....	63
1.2.1. Type et période d'étude.....	63
1.2.2. Population d'étude.....	63
7.2.2.1. Critères d'inclusion.....	63
7.2.2.2. Critères de non inclusion.....	63
1.2.3. Recueil des données	64
1.2.4. Analyse des données	64
2. RESULTATS.....	65
3. DISCUSSION.....	86
3.1. Aspects sociodémographiques.....	86
3.2. Aspects cliniques	88
3.3. Etiologies	90
3.4. Traitement.....	91
3.5. Evolution.....	91
3.6. Facteurs pronostics	92
CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS	94
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	98
ANNEXES	

INTRODUCTION

Les cardiomyopathies dilatées sont des pathologies caractérisées par une atteinte directe du muscle cardiaque à l'origine d'une dilatation et d'une altération de la contraction du ventricule gauche ou des deux ventricules [1,2] en l'absence d'atteinte primitive péricardique, valvulaire, ischémique (réseau coronaire normal), ou congénitale [3].

Elles entrent dans le cadre général des Cardiomyopathies qui sont définies par l'Organisation mondiale de la santé (OMS) en 1995 comme une maladie du myocarde associée à un dysfonctionnement cardiaque [4]. Elle les classe en cardiomyopathies :

- dilatées (DCM) ;
- hypertrophiques (HCM) ;
- restrictives (GRC) ;
- arythmogène ventriculaire droit (ARVC) ;
- ou non classifiées.

Dans la classification américaine des cardiomyopathies (American Heart Association 2006), les cardiomyopathies peuvent être héréditaires, acquises, ou mixtes, les CMD sont classées dans la catégorie ' mixte' témoignant de la variété des étiologies des CMD (figure 1) [5].

La Société Européenne de Cardiologie a proposé en 2008 une classification des CMD en formes familiales et en formes non familiales [6].

Les formes familiales sont la conséquence d'une atteinte monogénique, les formes non familiales quant à elles, sont d'origine multifactorielle pouvant inclure des facteurs génétiques.

Ces formes non familiales incluent les CMD secondaires à une cause toxique, inflammatoire, infectieuse, nutritionnelle, en l'absence de cause on parle de cardiomyopathie idiopathique [6].

La prévalence de la CMD, la plus fréquente des cardiomyopathies (58%) [7, 8]. Chez les enfants est de 2,6 pour 100 000[9], son incidence est faible chez les enfants par rapport aux adultes [8,10] est de moins 2 pour 100 000 enfants [8, 11, 12]. En Egypte dans l'étude de Bakeet et al, la DCM représentait 76% [13].

La prédominance est masculine dans les études de Lipshultz SE et al et In a nationwide finnish study [8,14], féminine dans d'autres études [15,16]. Les noirs semblent plus exposés que les blancs [8,17].

La DCM est une cause assez fréquente d'insuffisance cardiaque chez les enfants et l'indication de transplantation cardiaque la plus courante chez les enfants de plus d'un an [7].

Son diagnostic implique le plus souvent des moyens non invasifs dont l'échographie cardiaque qui permet en outre de déterminer le degré de dysfonctionnement du muscle cardiaque et constitue un moyen de suivi essentiel.

Le pronostic de la cardiomyopathie dilatée dépend de l'étiologie et le taux de décès reste élevé 13,6% selon Lipshultz [8], 5 à 15% dans l'étude de Schannwell [18], dans celles de Towbin [14] et Bakeet [13] respectivement 50% et 10%.

Il existe peu d'études publiées sur les cardiomyopathies pédiatriques en Afrique et aucune au Sénégal d'où le présent travail mené dans deux services de pédiatrie: le CHU d'Albert Royer de Fann et l'hôpital pour enfants de diamiadio.

Pour ce faire nous avons émis les objectifs suivants :

Objectif général: étudier les cardiomyopathies dans le service de cardiologie du CHU d'Albert Royer et de l'Hôpital pour Enfants de Diamniadio.

Objectifs spécifiques :

- Préciser les aspects sociodémographiques des CMD ;
- Décrire les aspects cliniques et paracliniques ;
- Décrire l'évolution et le pronostic de la CMD.

PREMIERE PARTIE :
Revue de la littérature

1. DEFINITION

Il s'agit d'un syndrome de dilatation ventriculaire gauche avec augmentation de la masse ventriculaire gauche, dysfonction systolique et/ou diastolique en l'absence d'atteinte primitive péricardique, valvulaire, ischémique (réseau coronaire normal), ou congénital [3].

2. CLASSIFICATION

La figure 1 illustre la classification des différentes cardiomyopathies selon l'American Heart Association.

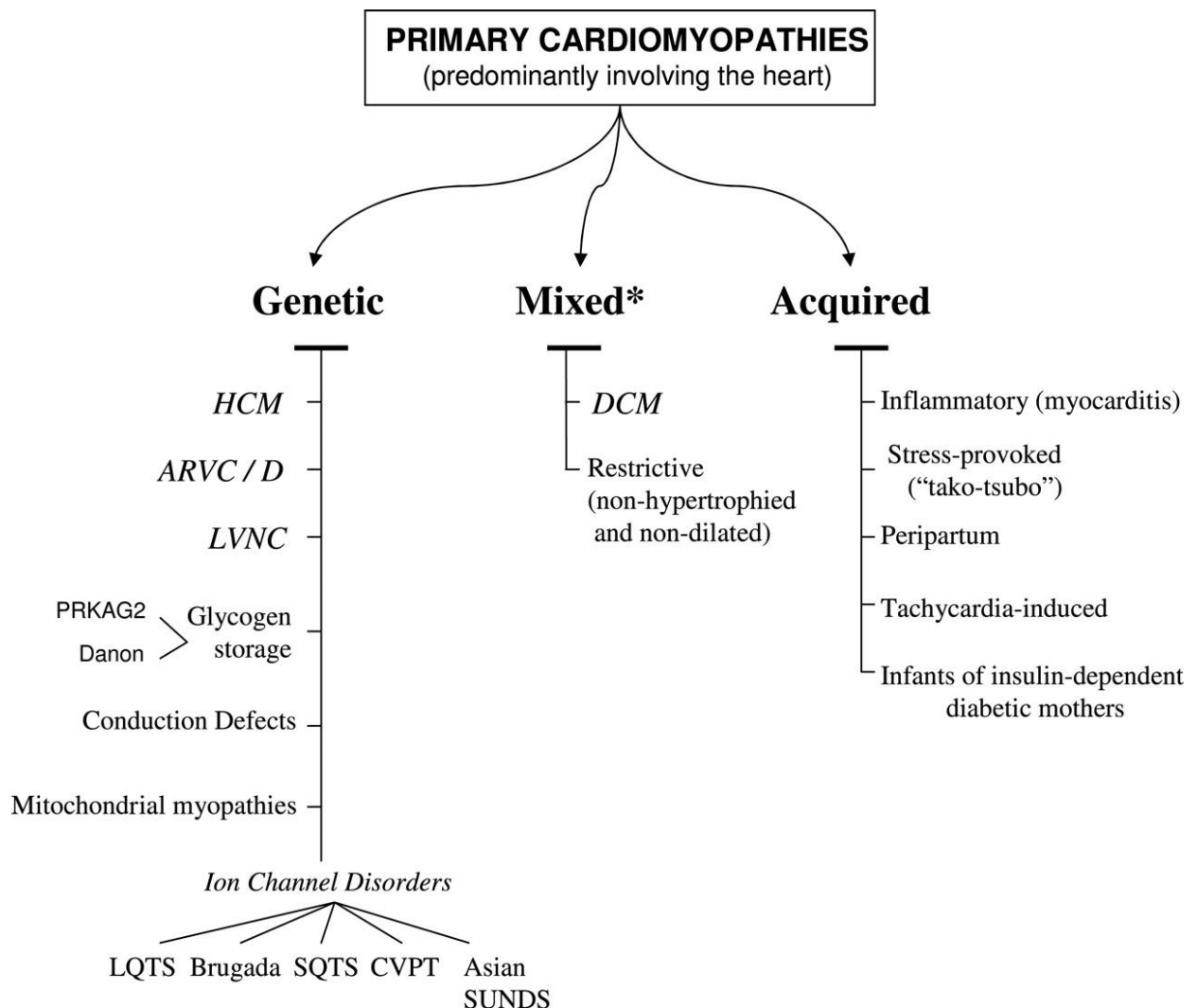


Figure 1 : classification des cardiomyopathies [5]

3. PHYSIOLOGIE CARDIAQUE

3.1. Révolution cardiaque

3.1.1. Rappel anatomique [19]

Le cœur est un organe musculaire composé de 2 oreillettes, de 2 ventricules, (figure 2) et de 4 valves (figure 6).

Les cavités cardiaques gauches (oreillette et ventricule : OG et VG) sont séparées par la valve mitrale (figure 5-6). Les cavités cardiaques droites (OD et VD) sont séparées par la valve tricuspide (figure 4).

Les organes utilisent de l'oxygène (O_2) pour fonctionner (métabolisme aérobie). Il leur arrive par la circulation artérielle. Après cette utilisation, le sang appauvri en O_2 est drainé par le système veineux jusqu'aux veines caves supérieure et inférieure (figure 2-3) (VCS draine les organes de la moitié supérieure du corps et VCI draine le sang veineux des membres inférieurs et organes intra-abdominaux) qui se jettent dans le cœur droit au niveau de l'OD.

Le sang veineux passe de l'OD dans le VD à travers la valve tricuspide, puis est éjecté du VD dans le tronc de l'artère pulmonaire (AP) *via* la valve pulmonaire (figure 2) (petite circulation figure 11).

Le sang arrive ainsi jusqu'aux poumons pour y être oxygéné de nouveau et utilisable par les organes (figure 11). Le sang oxygéné arrive dans l'OG *via* les veines pulmonaires, passe dans le VG à travers la valve mitrale, puis est éjecté dans l'aorte à travers la valve aortique (figure 6) le sang artériel sera ensuite distribué à tous les organes, et ainsi de suite (figure 11).

Le myocarde se situe entre l'endocarde tunique interne du cœur, elle tapisse le muscle cardiaque et les valves, et le péricarde tunique externe composé de deux feuillets viscéral et pariétal (figure 7). Le muscle cardiaque est composé de cellules pouvant se contracter appelées cardiomyocytes. La vascularisation est assurée par le réseau coronaire (figure 8). L'innervation est intrinsèque gérée par

le système cardionecteur (figure 9) et celle extrinsèque par les systèmes sympathique et parasympathique (figure 10).

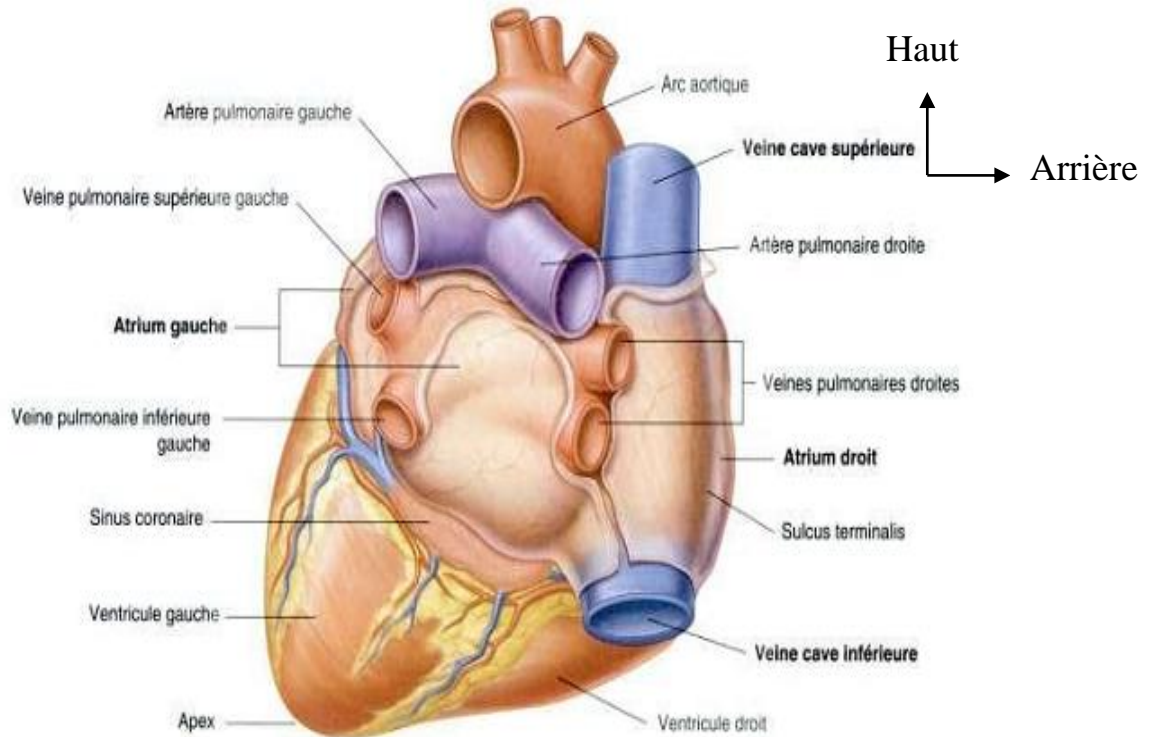


Figure 2 : anatomie de la base du cœur [20]

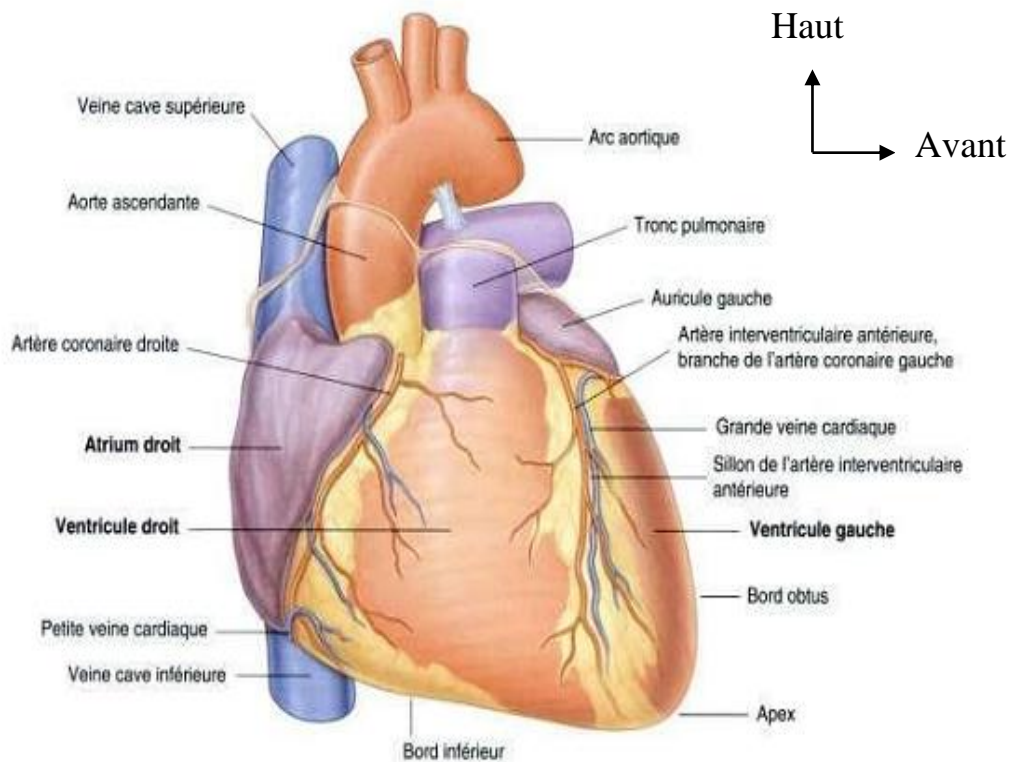


Figure 3 : Anatomie de la face antérieure du cœur [20]

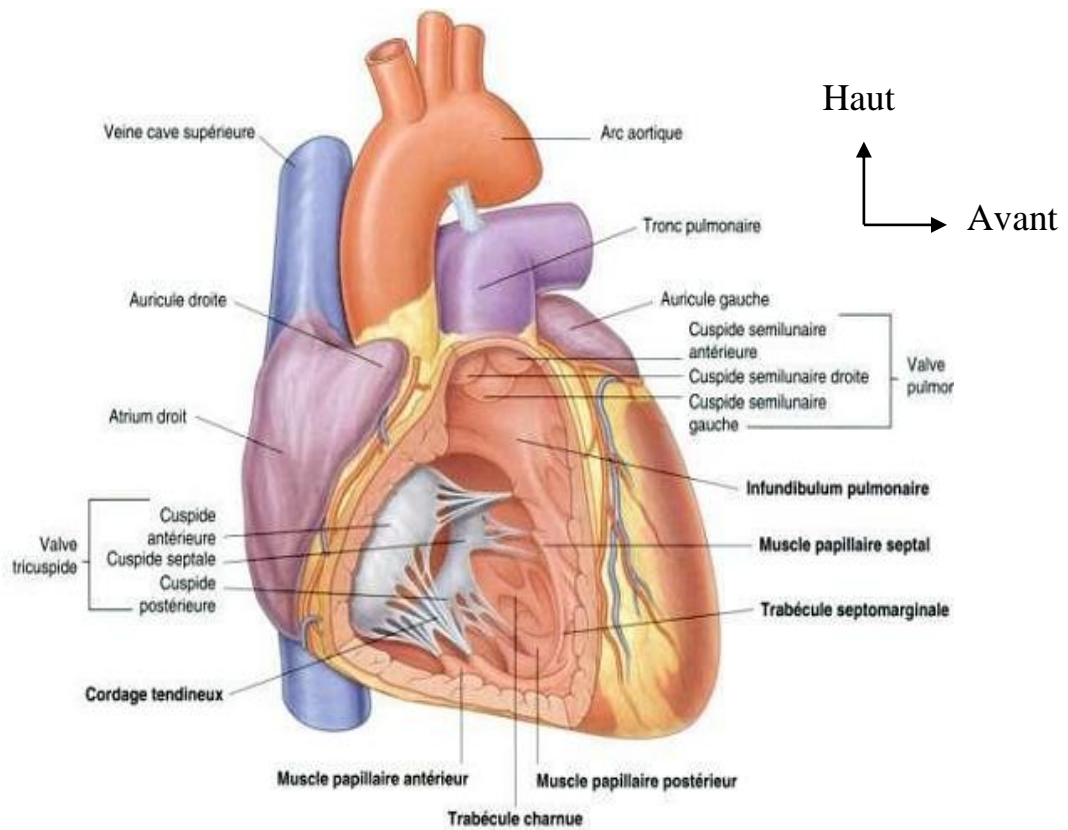


Figure 4 : Vue interne de l'atrium droit [20]

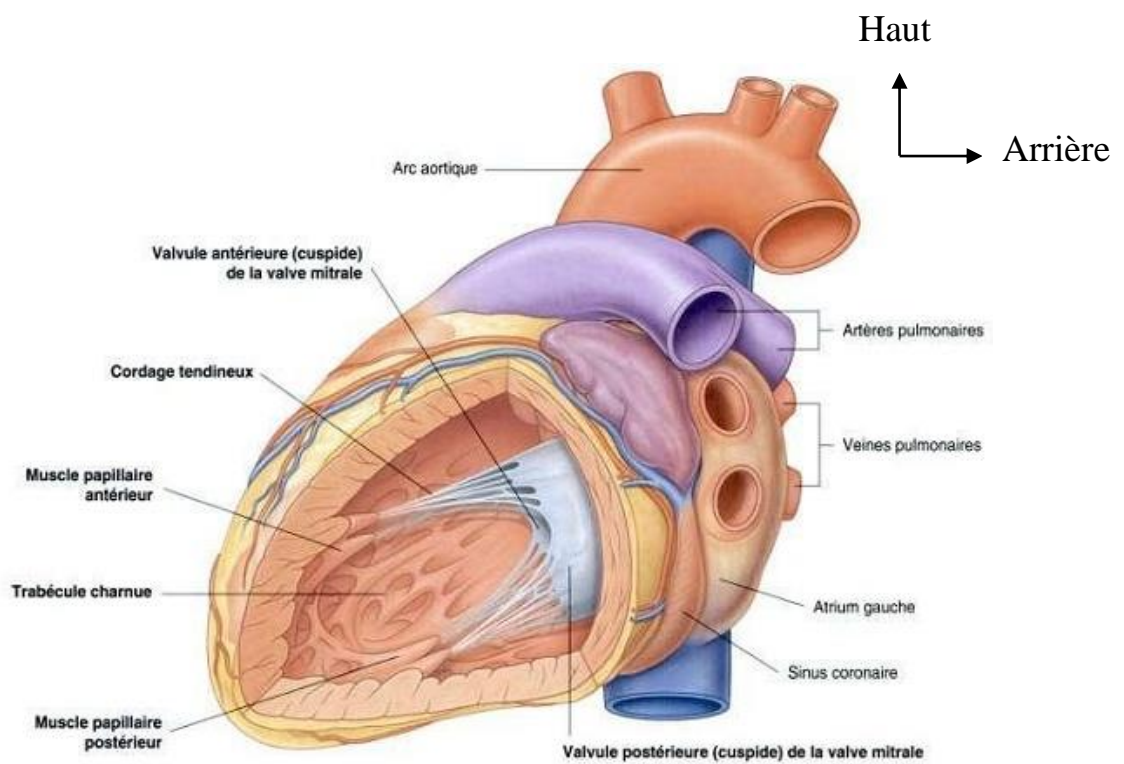


Figure 5 : Vue interne du ventricule gauche [20]

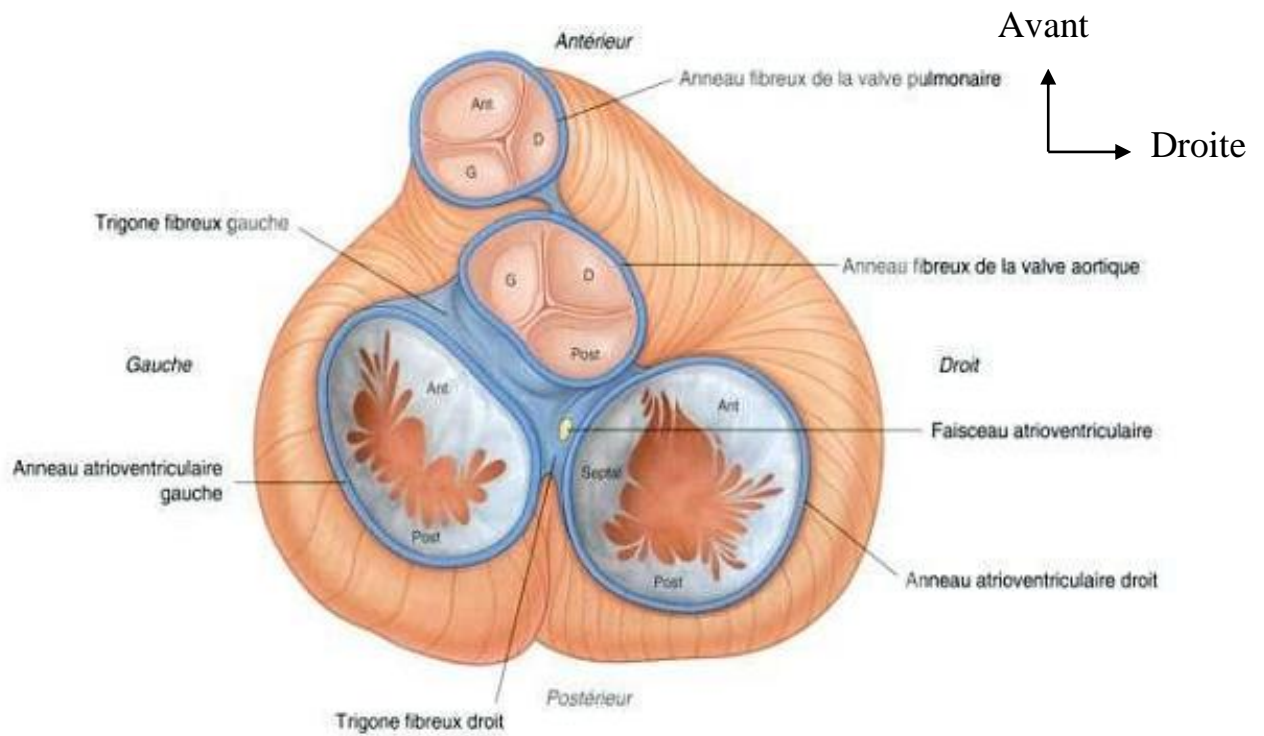


Figure 6 : structure des valves cardiaques [20]

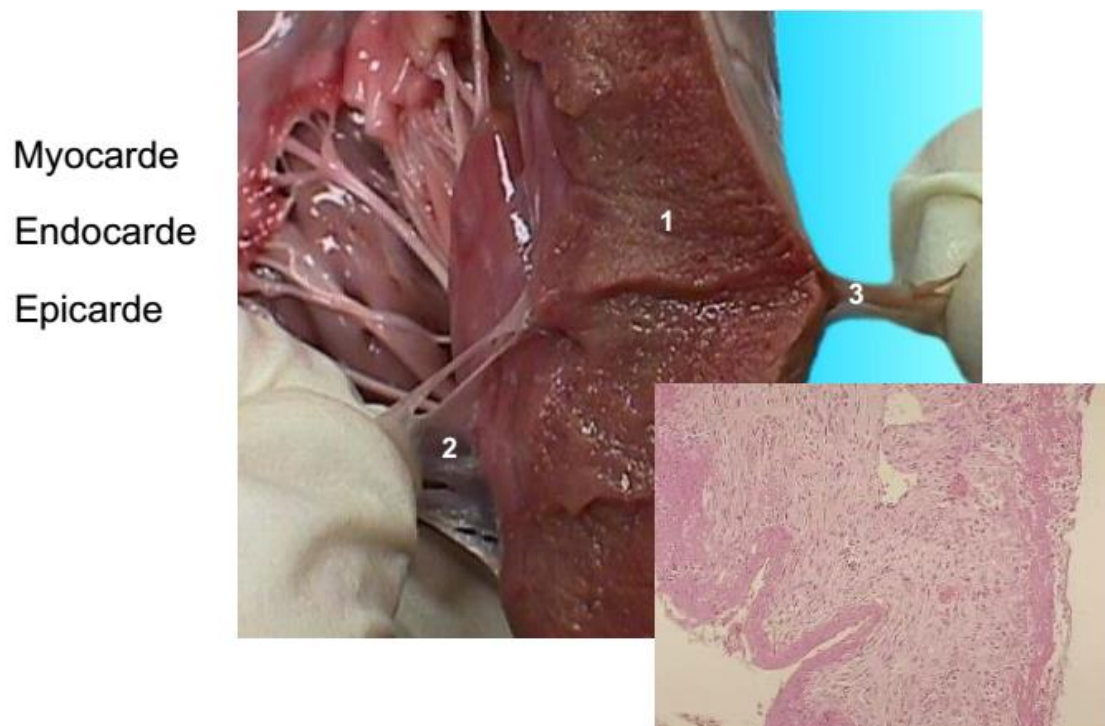


Figure 7 : tuniques du cœur

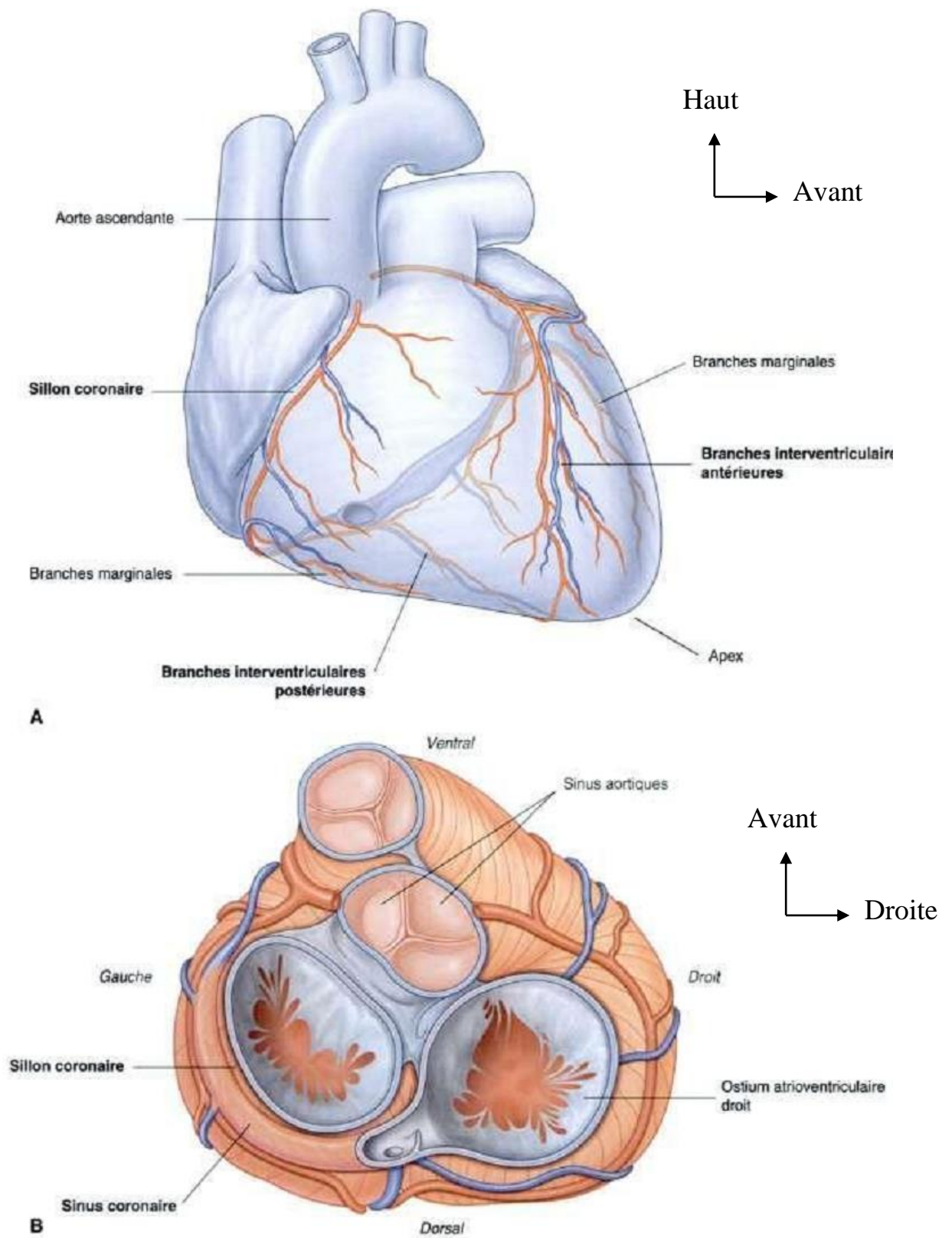


Figure 8 : Vascularisation du cœur, A. vue antérieure, B. vue supérieure [20]

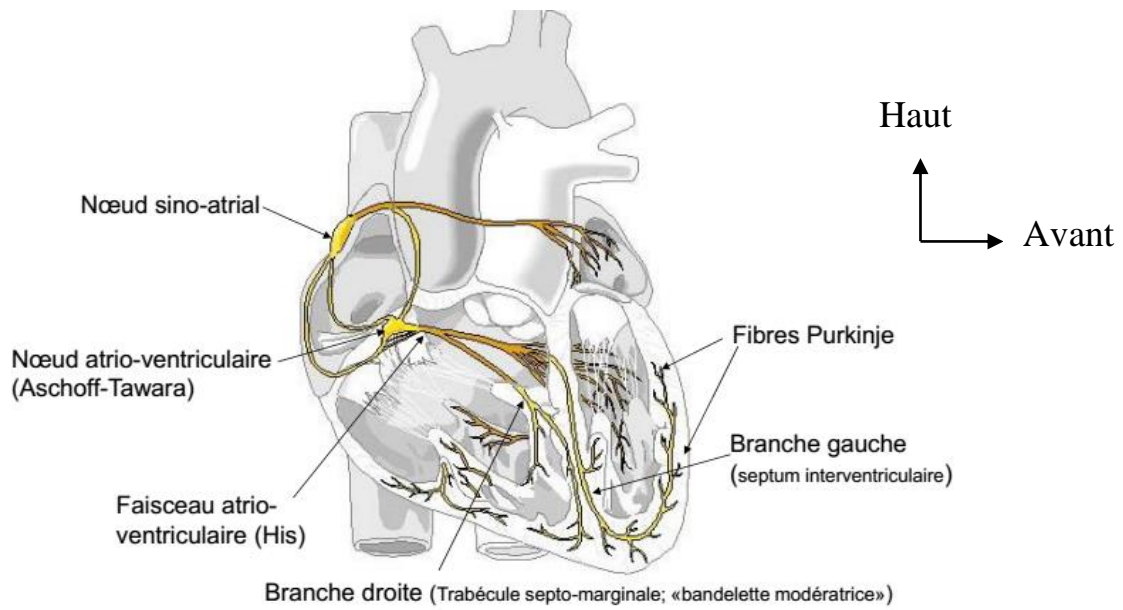


Figure 9 : système cardionecteur

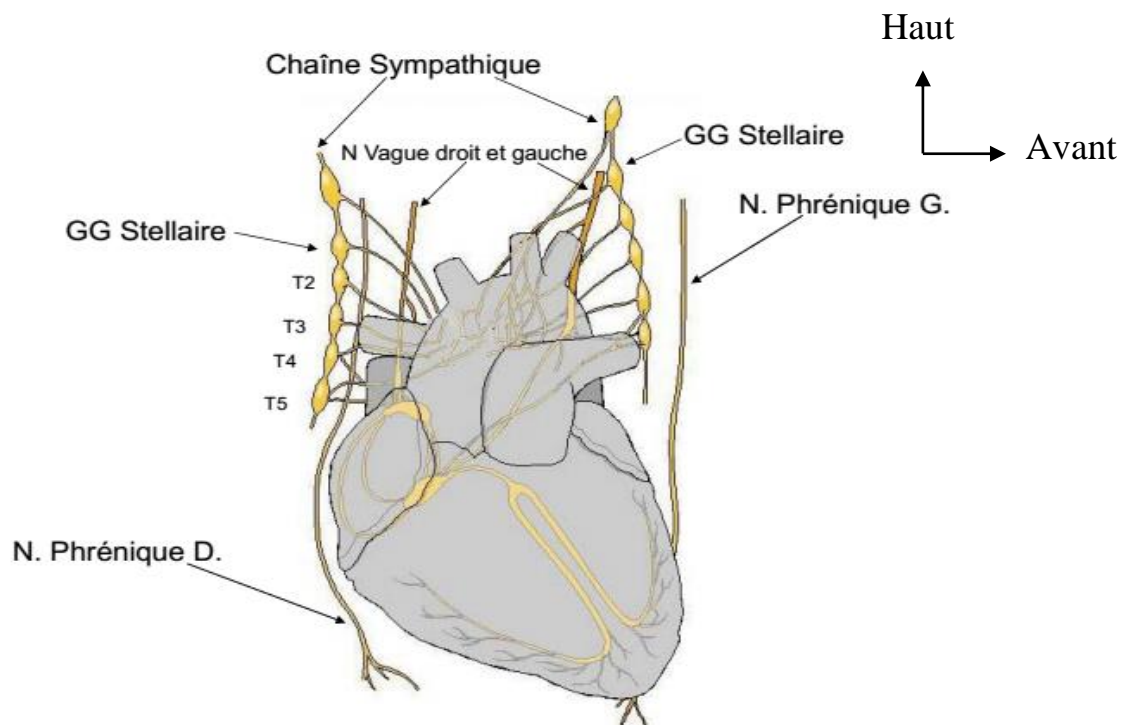


Figure 10 : innervation du cœur

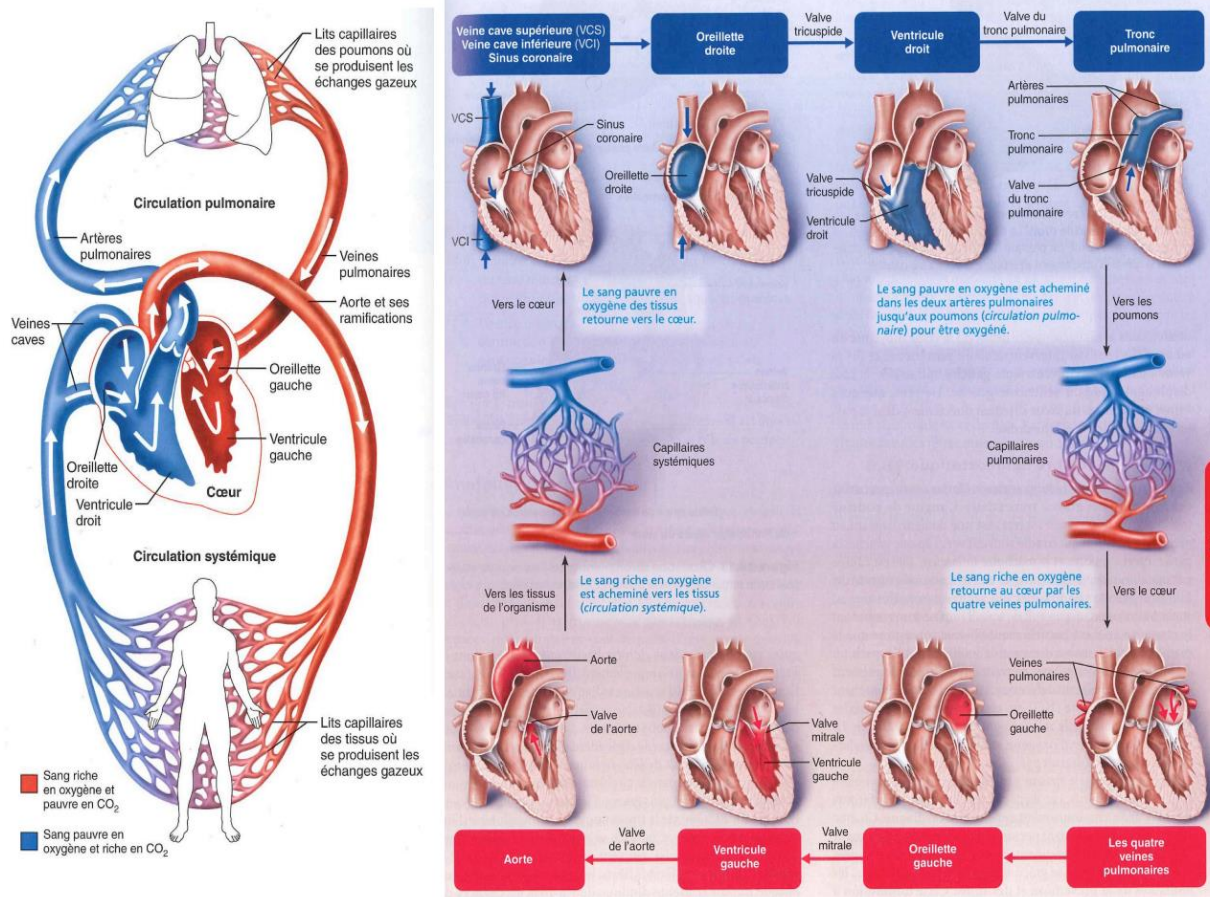


Figure 11 : circulation vasculaire et intracardiaque [21]

3.1.2. Hémodynamique cardiaque[22] (figures 11,12)

Le myocarde est soumis à des contractions rythmiques régulières dans le temps qui assurent la propulsion du sang dans l'organisme. Chaque révolution cardiaque est constituée d'une systole (phase de contraction du muscle cardiaque) et d'une diastole (phase de relaxation). Le cœur se remplit tout d'abord passivement au cours de la diastole ventriculaire grâce au retour veineux. Les valves atrio-ventriculaires sont ouvertes. La systole auriculaire achève le remplissage des ventricules. Le ventricule se trouve alors au maximum de son remplissage. La systole ventriculaire débute par la mise en tension du ventricule. La pression ventriculaire augmente ce qui entraîne la fermeture des valves atrio-ventriculaires. La contraction est dite « isovolumétrique ». Ces phénomènes sont à l'origine du premier bruit cardiaque B1, « BOUM ».

L'augmentation de pression se poursuit et provoque l'ouverture des valves sigmoïdes et l'éjection du sang dans les troncs artériels. La fin de la systole ventriculaire est marquée par la fermeture des valves artérielles ce qui provoque le 2^{ème} bruit cardiaque B2, « TA ». Une nouvelle diastole ventriculaire débute. Il reste toujours une quantité de sang résiduelle dans les ventricles que l'on appelle volume télé systolique ou résidu post systolique.

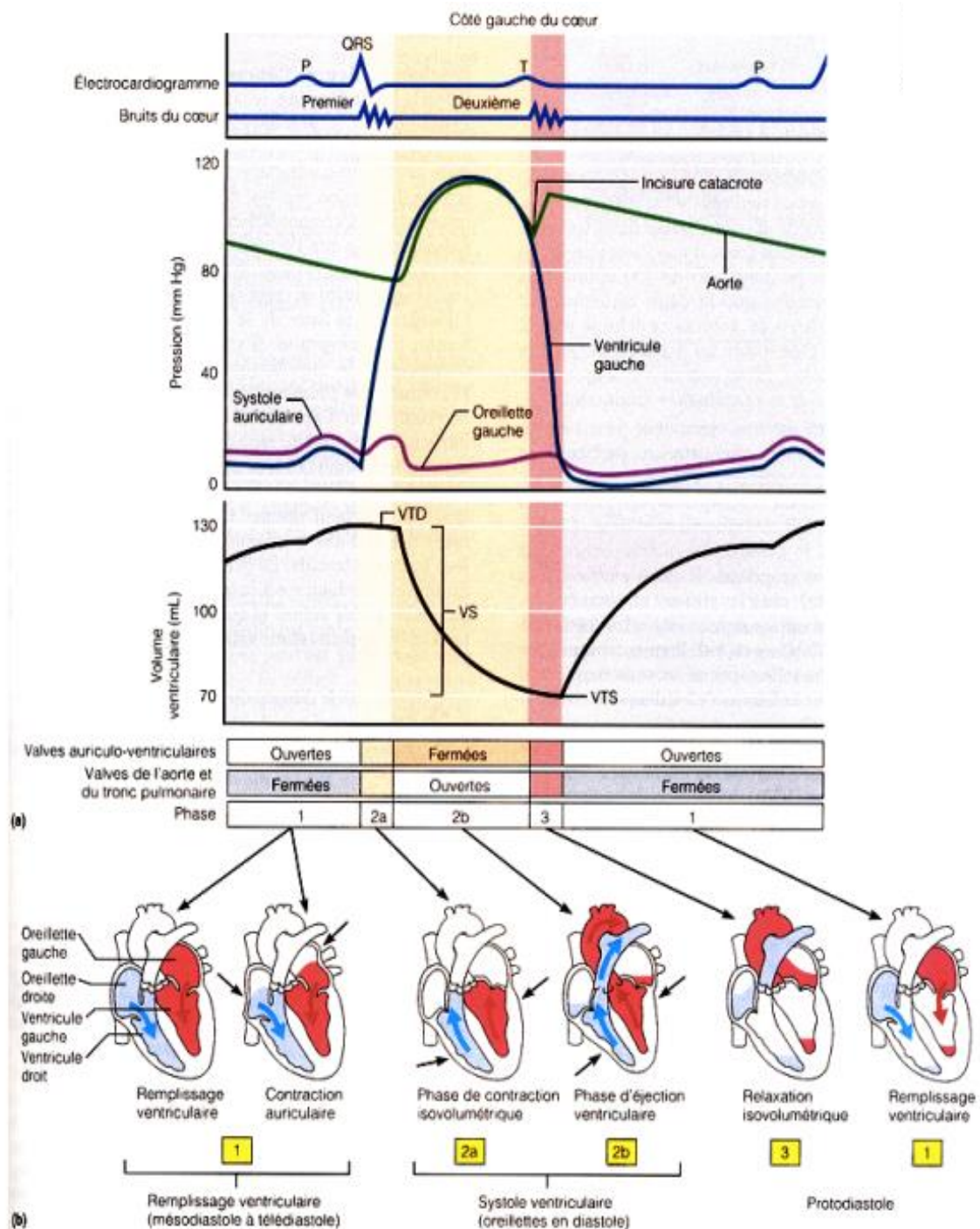


Figure 12 : cycle cardiaque [21]

3.1.3. Activité électrique du cœur

Les contractions du cœur résultent de l'activité électrique d'un réseau intrinsèque ou tissu nodal. Tout mouvement cardiaque est précédé d'un phénomène électrique. Les cellules cardiaques sont capables de se dépolariser spontanément et rythmiquement. Le nœud sinusal(ou nœud de Keith et Flack) donne le rythme de dépolarisation à l'ensemble du cœur. C'est le « pacemaker » du cœur. Sa dépolarisation entraîne la contraction des atriums. Puis il transmet cette activité au nœud atrio-ventriculaire, au faisceau de His et au réseau de Purkinje ce qui induit la contraction des ventricules [22](figure 13).

Cette activité cardiaque est mesurable par l'électrocardiographie. On pose à la surface du corps du patient des électrodes, au niveau des racines des membres (épaules droite et gauche, cuisses gauche et droite). On obtient un tracé (figure16).

L'onde P correspond à la dépolarisation des atriums. Le segment PR isoélectrique est la transmission de l'influx électrique de la contraction, des atriums aux ventricules. Le complexe QRS marque la dépolarisation des ventricules(figure 14 ; 15).

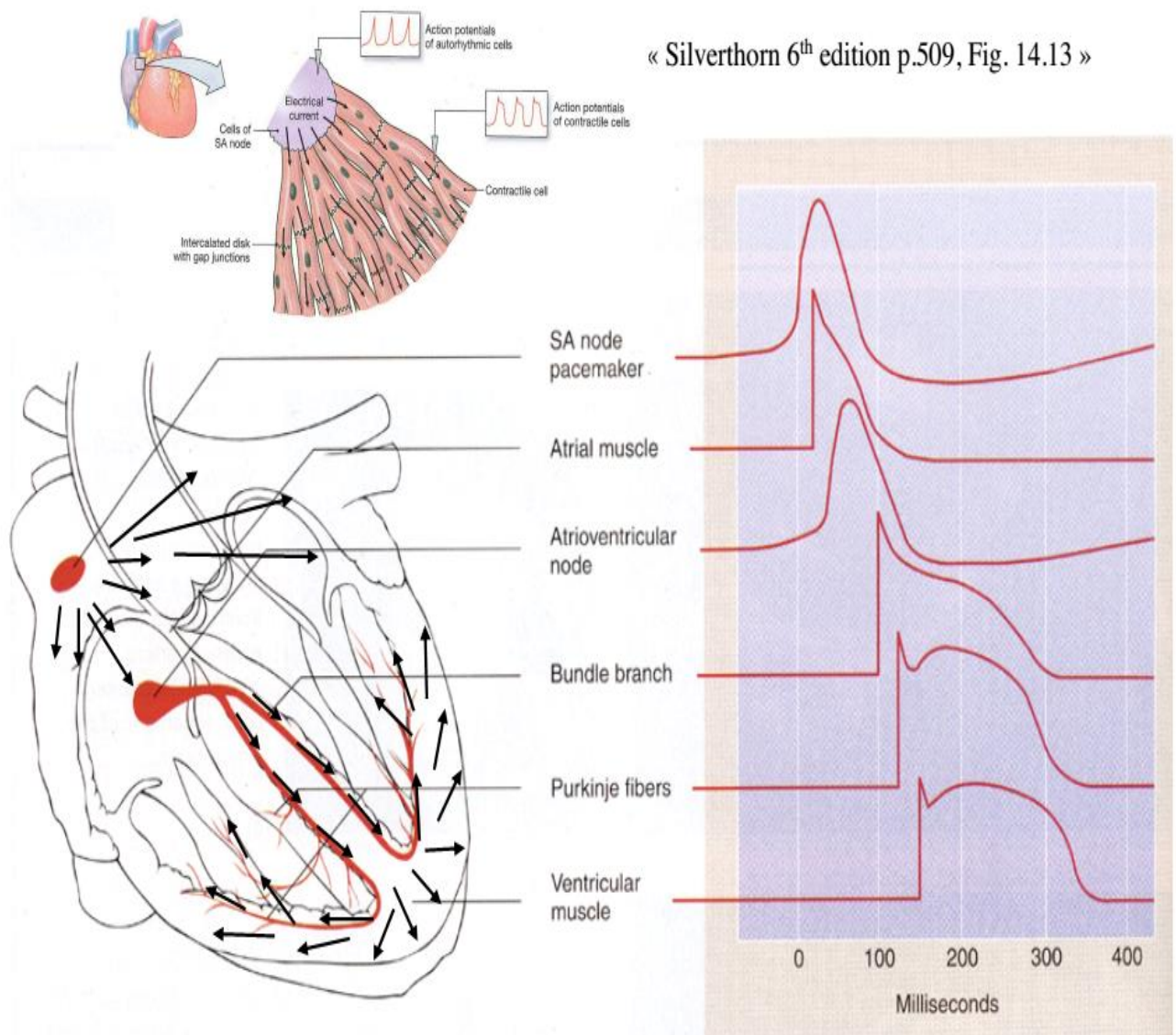


Figure 13 : propagation du potentiel d'action cardiaque [23]

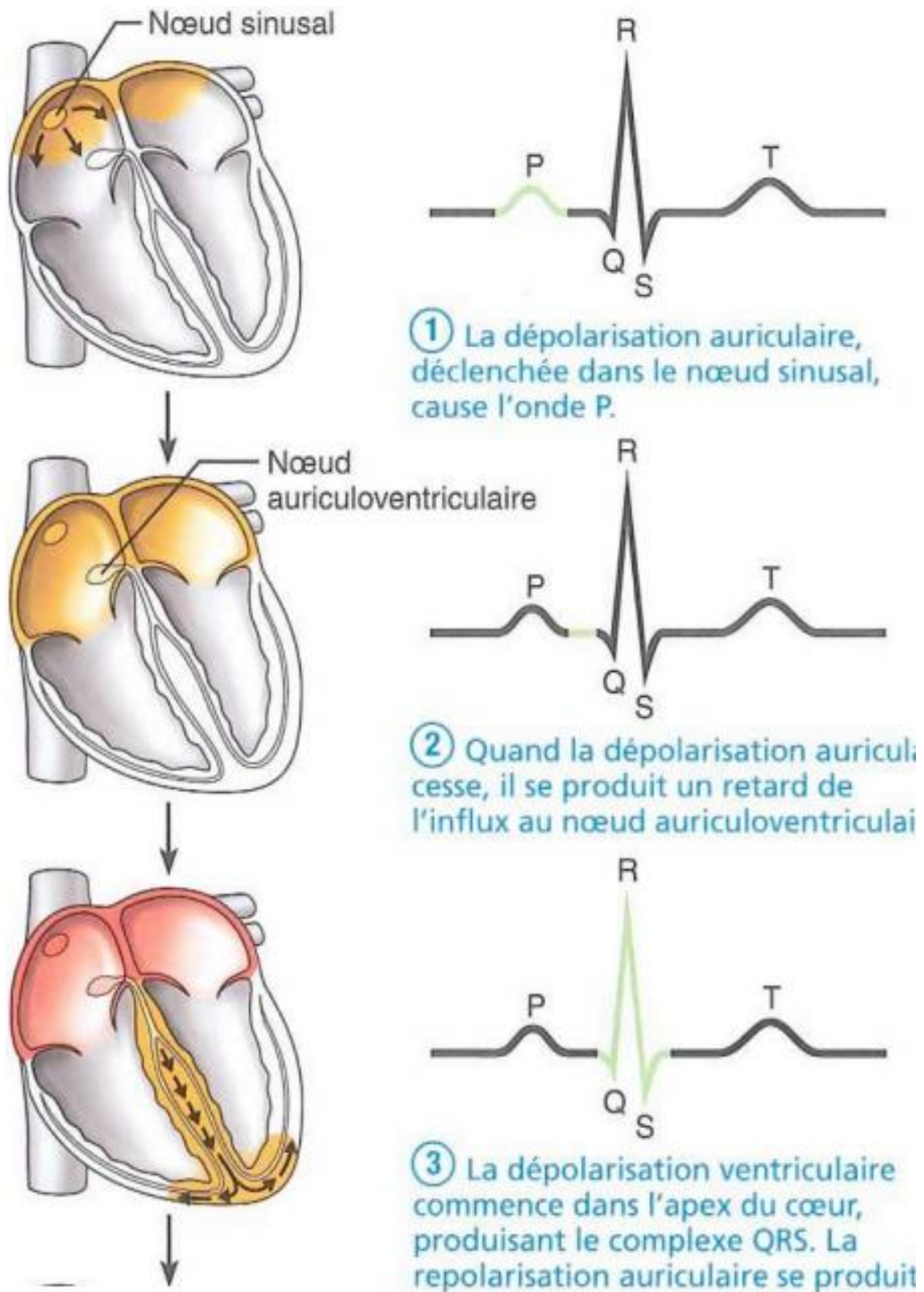


Figure 14 : activité électrique globale du cœur [21]

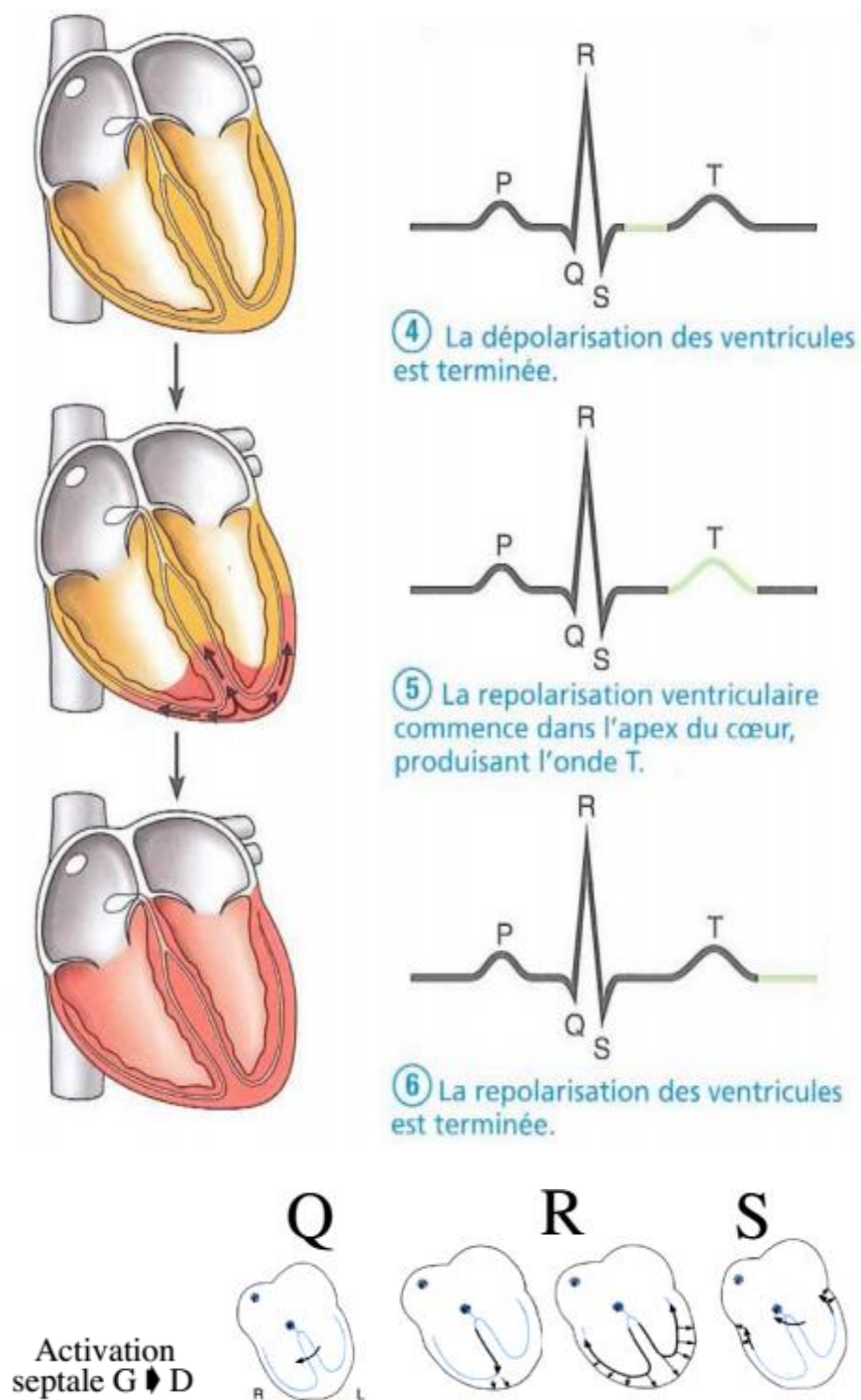


Figure 15 : activité électrique globale du cœur (suite) [21]

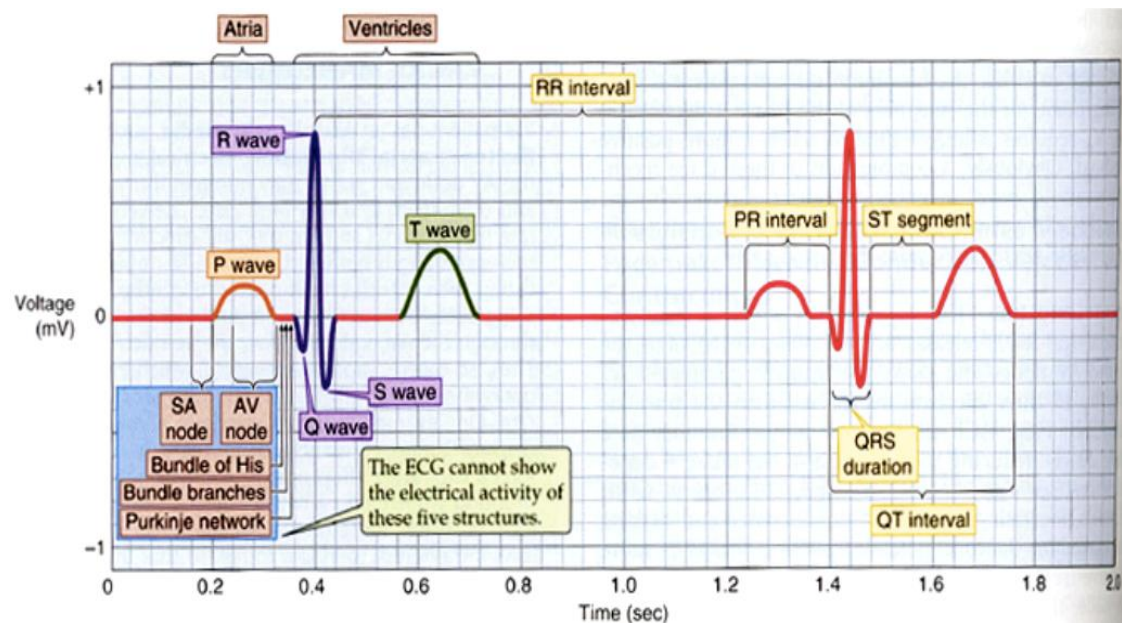


Figure 16 : Electrocardiogramme [24]

3.2. Mécanismes de régulation de la fonction cardiaque

La fonction cardiaque a pour rôle d'assurer la perfusion des différents tissus en fonction des besoins de l'organisme. Pour cela, la pression artérielle et le débit doivent être maintenus à un niveau suffisant, constant et adapté à chaque situation. Le débit cardiaque est variable et s'adapte aux changements des besoins tissulaires. Il existe différents systèmes de régulation de cette pression artérielle et du débit : nerveux et hormonaux.

3.2.1. Nerveux

Le cœur participe au maintien de la pression artérielle en adaptant le débit cardiaque. Celui-ci dépend lui-même de la fréquence cardiaque. La fréquence cardiaque résulte de la fréquence sinusale sous la dépendance d'un tonus modérateur et d'un tonus accélérateur. La fréquence cardiaque est sous le contrôle de deux systèmes : cardiomodérateur et cardioaccélérateur. Le cœur est innervé par le nerf vague. La partie parasympathique du nerf vague est responsable du système cardiomodérateur (stimulation vagale) qui entraîne une

diminution de la fréquence cardiaque lors de sa stimulation. La partie sympathique du nerf vague constitue le système cardioaccélérateur et provoque une augmentation de la fréquence cardiaque lors de sa stimulation [22](figure 17).

Il existe dans la crosse de l'aorte et dans les carotides des barorécepteurs(sinus aortiques et carotidiens)sensibles aux variations de la pression artérielle. Ils sont reliés au centre cardiomodérateur se trouvant dans le bulbe par les nerfs frénateurs du cœur. Si la pression artérielle augmente, les barorécepteurs sont stimulés induisant une activation du système cardiomodérateur et donc une augmentation du tonus vagal. La fréquence cardiaque baisse ce qui tend à réduire la pression artérielle. Si la pression artérielle chute, un mécanisme inverse se met en place (figure 17).

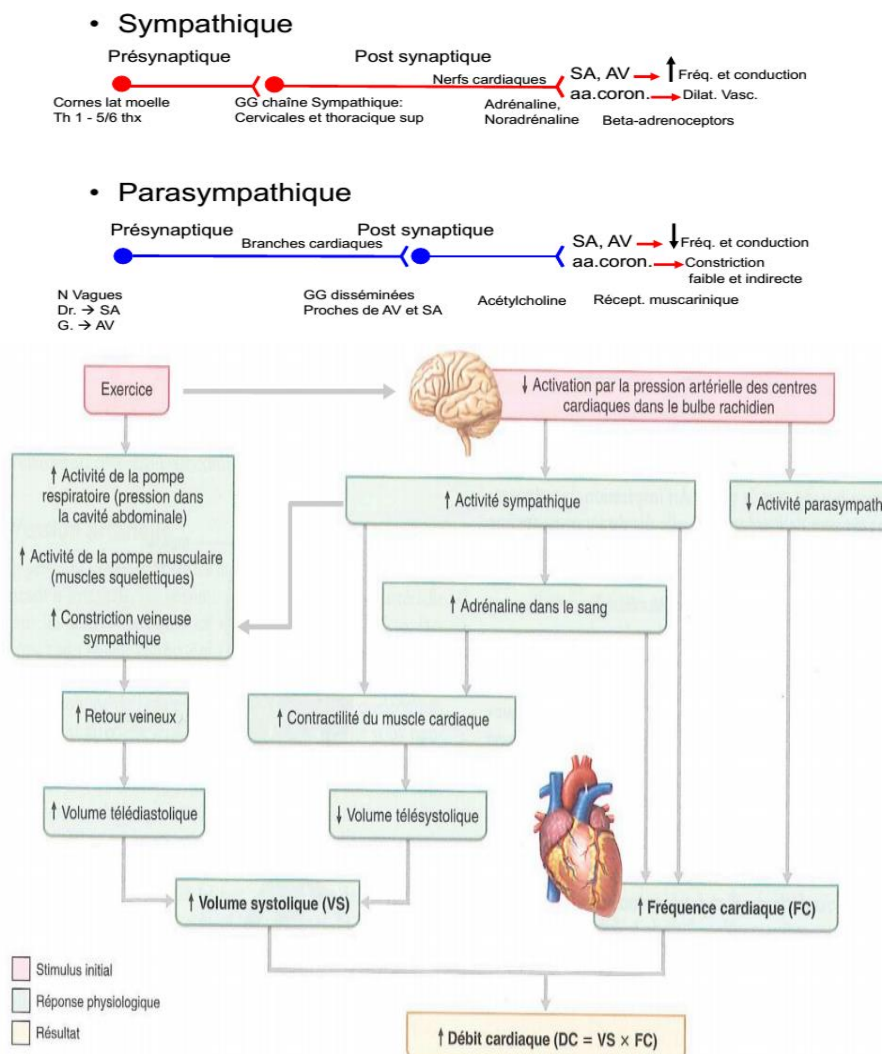
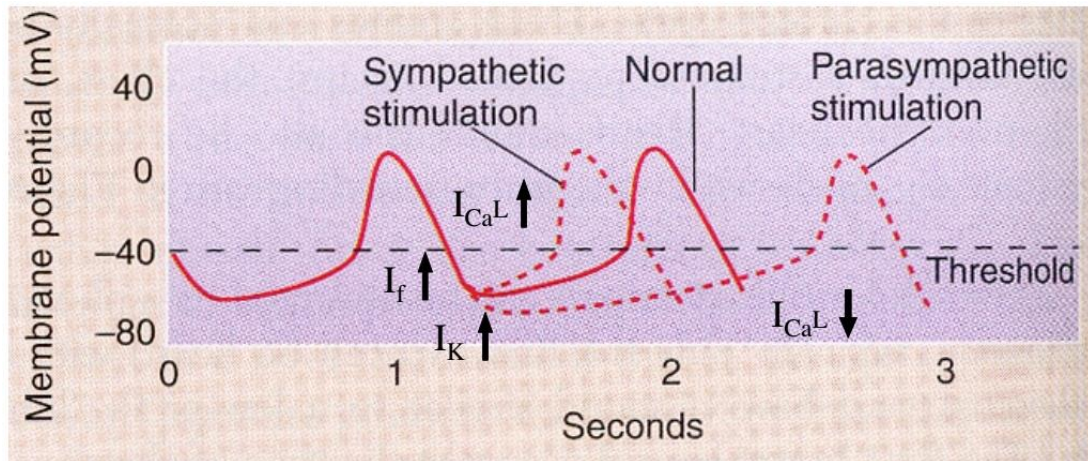


Figure 17 : Innervation extrinsèque du cœur [21]



NA et Adr: récepteur β_1 , G_s , $> AMP_c$ PKA, I_f et I_{CaL}
Ach: récepteur M_2 , $\rightarrow G_i$, $< AMP_c$ PKA, I_{CaL}
 $\rightarrow \beta\gamma$, $> I_K$

Figure 18 : action des systèmes sympathique et parasympathique sur la fréquence cardiaque[23]

3.2.2. Hormonaux [25]

3.2.2.1. La noradrénaline et l'adrénaline

Elles augmentent la pression artérielle en agissant sur les récepteurs du système orthosympathique. Il existe plusieurs types de récepteurs dans le système orthosympathique ayant chacun une fonction différente. Les récepteurs α_1 , présynaptiques, entraînent une vasoconstriction au niveau des reins, de la peau et de l'intestin. Les récepteurs α_2 , postsynaptiques, exercent une vasodilatation. Les récepteurs β_1 se situent dans le myocarde. Ils ont une action chronotrope, inotrope, dromotrope et bathmotrope positive.

Les récepteurs β_2 , présynaptiques, assurent la vasodilatation des vaisseaux coronaires et cérébraux. Ils ont également une action bronchodilatatrice.

L'adrénaline et la noradrénaline n'agissent pas sur les mêmes récepteurs. L'adrénaline est plus spécifique des récepteurs β_1 et possède une action sur les récepteurs α_1 et β_2 . Une libération d'adrénaline provoque la stimulation des

récepteurs β_1 myocardiques et donc une augmentation de la fréquence cardiaque et de la contractilité des fibres musculaires cardiaques. Le débit sanguin alors s'accroît. La noradrénaline est plus spécifique des récepteurs α_1 . Elle n'a aucune action sur les récepteurs β_2 et une action modérée sur les β_1 (figure 19).

La stimulation de ces récepteurs induit une vasoconstriction veineuse et artérielle non homogène : le cœur et le cerveau sont peu concernés alors que la peau, le tube digestif et les reins subissent une vasoconstriction importante.

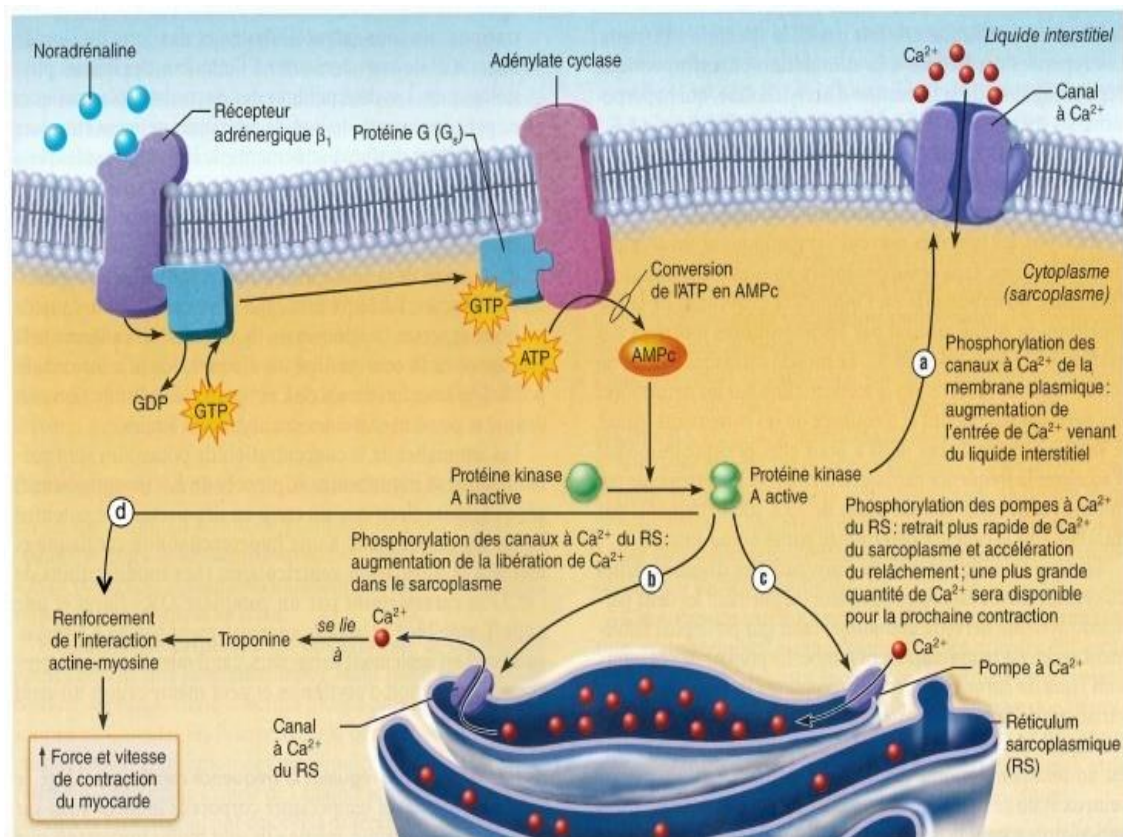


Figure 19 : mécanisme d'action de la noradrénaline sur les cardiomyocytes [21].

3.2.2.2. La vasopressine ou ADH

L'ADH (antidiurétique hormone) est l'hormone d'épargne de l'eau par le rein. Elle est sécrétée par la posthypophyse. Son action est antidiurétique et vasoconstrictrice. Elle favorise l'hypertension.

3.2.2.3. Le système rénine-angiotensine

La rénine est synthétisée par le rein. Elle stimule la transformation de l'angiotensinogène en angiotensine I. Celle-ci va être transformée en angiotensine II par l'enzyme de conversion. L'angiotensine est vasoconstrictrice et stimule la sécrétion de l'aldostérone. Or l'aldostérone stimule la réabsorption du sodium et de l'eau. Ce système est donc hypertensif (figure 20).

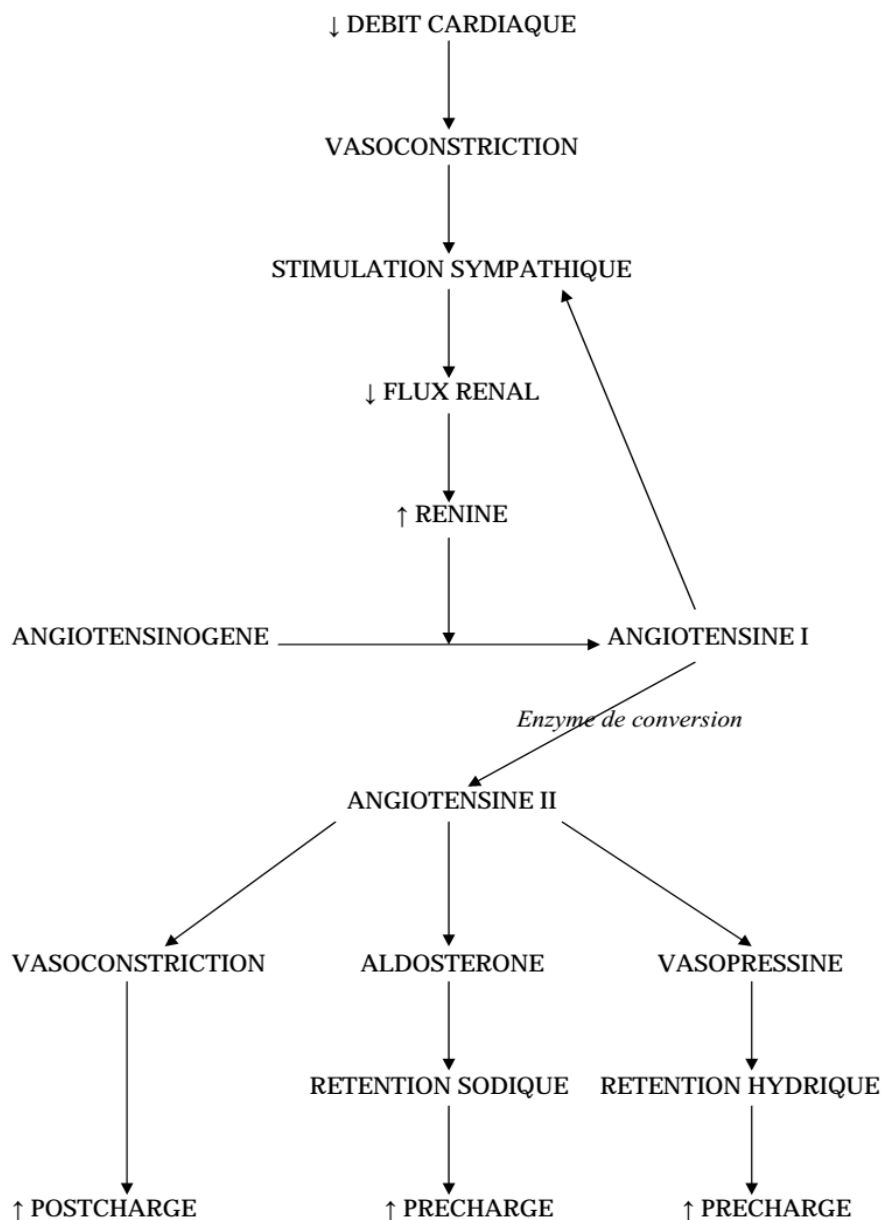


Figure 20 : activation du système rénine angiotensine aldostérone dans l'insuffisance cardiaque

3.2.2.4. Le facteur auriculaire natriurétique (NAF)

Il est sécrété par les cardiomyocytes de l'atrium droit lors de distension auriculaire. Elle tend à réduire la volémie, la sécrétion de rénine et d'aldostérone. Il inhibe la vasopressine et augmente la natriurèse. Il favorise la dilatation artérielle. Il a donc une action hypotensive.

3.3. Conséquences physiopathologiques

3.3.1. Défaillances systolique et diastolique

3.3.1.1. Défaillance systolique

Il s'agit d'une défaillance contractile du myocarde. Le ventricule n'assure plus l'éjection normale du sang. La défaillance systolique évolue vers une insuffisance cardiaque congestive. Nous traiterons, dans la seconde partie de ce paragraphe, les mécanismes physiopathologiques de l'insuffisance cardiaque. La fonction systolique est évaluée par l'échographie Doppler.

Il existe également des défaillances de contractilité localisées à certaines régions du muscle cardiaque. L'apex du cœur est la zone la plus fréquemment touchée, celle-ci étant soumise aux hautes pressions des obstructions dynamiques.

L'obstruction dynamique est un resserrement progressif de la chambre de chasse du ventricule au cours de la systole. Elle s'observe le plus souvent à gauche et est due à l'hypertrophie du myocarde ainsi qu'à une interposition de la valve mitrale. Celle-ci présente un mouvement systolique antérieur visible à l'échographie. La pression dans le ventricule gauche augmente alors. Le flux aortique s'accélère. Ceci conduit à une fuite au niveau de la valve mitrale et donc à une insuffisance mitrale [26].

3.3.1.2. Défaillance diastolique

On appelle défaillance diastolique les anomalies de relaxation ventriculaire. Le myocarde n'est plus capable de se relaxer lors de la diastole ventriculaire. Il en découle des altérations hémodynamiques conduisant à une insuffisance cardiaque en l'absence de dysfonction systolique. On rencontre cette anomalie lors des cardiomyopathies hypertrophiques et restrictives. Le remplissage du ventricule gauche dépend de la relaxation et de la compliance ventriculaire. Les cardiomyopathies altèrent la relaxation ventriculaire par différents mécanismes. Les lésions de fibrose entraînent une modification de la compliance passive. Les zones ischémiques, infarctus du myocarde ou les coronarites modifient l'homogénéité de la relaxation. Les conséquences de cette défaillance sont une augmentation de la pression de remplissage ventriculaire et de la pression dans l'atrium gauche.

On évalue la fonction diastolique par l'examen échocardiographique doppler des flux mitraux et veineux pulmonaires ainsi que par le temps de relaxation isovolumétrique (TRI).

Le flux mitral se divise chez l'enfant normal (fréquence cardiaque de 100 à 160 battements par minute selon l'âge) en 2 ondes : l'onde E caractérisant le remplissage passif du ventricule gauche, de grande taille et l'onde A caractérisant la fin du remplissage lié à la contraction atriale, de petite taille. La fin du flux aortique (fin de la systole ventriculaire) et le début du flux mitral (début de la diastole ventriculaire) sont séparés par le temps de relaxation isovolumétrique (TRI). On constate deux types d'anomalies diastoliques : une anomalie de relaxation et une anomalie de compliance. L'anomalie de relaxation est caractérisée par une inversion du rapport E/A, un allongement du TRI et un allongement du temps de décélération de E. Ce dysfonctionnement est rencontré lors des cardiomyopathies hypertrophiques.

L'anomalie de compliance se traduit par une diminution du TRI et une augmentation du rapport E/A. Elle indique alors une cardiomyopathie restrictive. Le flux mitral peut présenter un aspect pseudo-normal alors que la relaxation est anormale. Dans ce cas, c'est le flux pulmonaire qui est modifié [26]. Ce diagramme représente le flux transmitral en doppler pulsé en situation normale et en cas de dysfonction diastolique.

3.3.2. Insuffisance cardiaque

3.3.2.1. Mécanismes physiopathologiques et compensatoires

L'insuffisance cardiaque est une diminution de la valeur fonctionnelle de la pompe cardiaque. Elle se caractérise par une diminution de la contractilité des fibres musculaires cardiaques, par une augmentation de la pré-charge et de la post-charge. La pression de perfusion tissulaire n'est plus maintenue à niveau suffisant. L'organisme met alors en place des mécanismes compensatoires aboutissant à un équilibre subtil entre vasoconstriction et vasodilatation [25]. Comme nous l'avons vu précédemment, une chute de la pression artérielle stimule le système neuro-végétatif, ce qui induit une augmentation de la fréquence cardiaque et une vasoconstriction. Cette tachycardie, si elle est trop importante, diminue le remplissage ventriculaire. Une vasoconstriction trop forte augmente le retour veineux, donc la pré-charge ainsi que la pression artérielle, donc la post-charge. La stimulation des récepteurs β de l'appareil juxta glomérulaire par les catécholamines libérées par le système nerveux sympathique, induit la stimulation du système rénine-angiotensine-aldostérone. Ce système est également stimulé par la chute de la pression artérielle. Il en résulte une vasoconstriction, une rétention du sodium et de l'eau et une augmentation des pressions de remplissage. Ceci entraîne la formation d'œdèmes. Il existe une production locale d'angiotensine II au niveau du muscle

cardiaque qui conduit à une hypertrophie cardiaque. L'angiotensine II et la chute de la pression artérielle entraînent l'activation de l'ADH.

Ceci entraîne une fois de plus une vasoconstriction et une rétention d'eau. Parallèlement à ces mécanismes vasoconstricteurs, 2 systèmes vasodilatateurs se mettent en place. Les taux de prostaglandines E₂ et I₂ augmentent lors de l'insuffisance cardiaque probablement par élévation de l'angiotensine II. La vasodilatation induite s'oppose à la vasoconstriction. Le facteur atrial natriurétique est le 2^{ème} système vasodilatateur mis en jeu. Il permet de diminuer la pré-charge et la post-charge. Pour maintenir la pression artérielle, l'action des systèmes vasoconstricteurs est plus importante que celle des systèmes vasodilatateurs.

En conclusion, lors d'insuffisance cardiaque, l'organisme, afin de maintenir la pression de perfusion tissulaire à un niveau suffisant dans le cerveau et le myocarde, met en place des mécanismes compensateurs qui peuvent aboutir à un cercle vicieux aggravant l'insuffisance circulatoire. La rétention sodée entraîne une hypervolémie induisant une augmentation de la pré-charge et de la post-charge. Le travail cardiaque est accru et l'insuffisance cardiaque majorée.

3.3.2.2. Insuffisances cardiaques gauche, droite et globale

Les conséquences physiopathologiques de l'insuffisance cardiaque sont d'abord circulatoires. Les complications dépendent de la cavité cardiaque touchée (droite, gauche) ou les deux encas d'insuffisance cardiaque globale. Il s'agit le plus souvent de conséquence d'une défaillance située en amont de la pompe cardiaque.

L'œdème pulmonaire cardiogénique, aigu ou chronique, traduit une insuffisance cardiaque gauche. Il résulte d'une augmentation de la pression hydrostatique dans les capillaires pulmonaires. Le liquide intravasculaire passe dans l'espace pulmonaire interstitiel voire alvéolaire. L'œdème pulmonaire aigu est bien

souvent le signe révélateur d'une insuffisance cardiaque gauche. L'insuffisance cardiaque droite se traduit par des œdèmes en amont de la pompe. Il s'agit essentiellement d'épanchements pleuraux ou abdominaux (ascite). L'insuffisance cardiaque globale associe les complications droite et gauche et aboutit à un hydrothorax (épanchement et œdème pulmonaire). L'enfant insuffisant cardiaque est fréquemment présenté pour difficultés respiratoires d'apparition brutale. Les autres complications de l'insuffisance cardiaque sont représentées par les troubles de la coagulation à l'origine d'accidents thrombotiques. En cas de baisse du débit cardiaque, des thrombi précédés de volutes pré-thrombotiques se forment dans les cavités cardiaques notamment dans l'atrium gauche et le ventricule gauche [18]. Ils peuvent ensuite migrer dans la circulation systémique. De plus, en cas de cardiomyopathie, les lésions de l'endocarde entraînent une stase circulatoire induisant l'augmentation des facteurs de la coagulation d'origine hépatique.

3.4. Physiopathologie [3]

3.4.1. Dilatation et diminution d'inotropisme

La dilatation ventriculaire et la diminution d'inotropisme sont à l'origine d'une diminution de la fraction d'éjection et d'une élévation du volume téléstolique (VTS). Il en résulte une diminution de la vidange auriculaire avec élévation des pressions auriculaires gauche (dilatation de l'oreillette gauche) et télédiastolique du ventricule gauche (PTDVG).

A la phase initiale, la tachycardie compense la diminution du volume d'éjection systolique (VES) afin de maintenir le débit cardiaque: $Q_c = FC \times VES$ où FC est la fréquence cardiaque. La capacité à effectuer un effort est mal corrélée à l'état fonctionnel du ventricule gauche. A la phase tardive, apparition :

- d'une diminution du débit cardiaque.
- d'une élévation des pressions veineuses pulmonaires (œdème pulmonaire).

- enfin, d’une élévation de la pression artérielle pulmonaire et d’une insuffisance ventriculaire droite (plus tardive).

3.4.2. Mécanisme neuro-hormonaux

La diminution du débit cardiaque induit l’activation de plusieurs mécanismes neurohormonaux :

- le système nerveux sympathique (adrénaline, noradrénaline) ;
- le système Rénine-Angiotensine-Aldostérone ;
- la synthèse de vasopressine ;
- la synthèse de prostaglandine (stimulée par la baisse de perfusion des organes) ;
- la production de facteur atrial natriurétique (stimulée par la dilatation auriculaire).

Le résultat de ces activations est :

- une élévation de la fréquence cardiaque.
- une augmentation des résistances vasculaires périphériques.
- ceci malgré une activation de la synthèse des facteurs antivasoconstricteurs et antioedémateux (facteur atrial natriurétique, prostaglandines), ces systèmes étant dépassés.

Le cercle vicieux ainsi créé est à l’origine d’une accentuation de la baisse du débit cardiaque. Une ischémie sous-endocardique (avec douleur thoracique d’allure angineuse) est fréquente du fait de la diminution de la réserve coronaire et d’éventuelles anomalies associées de la microcirculation coronaire.

Rôle du système nerveux sympathique :

- Anomalies de la régulation métabolique avec :
 - diminution des récepteurs β_1 myocardiques (plus importante que dans les cardiopathies ischémiques) ;

- augmentation de l'activité de la protéine G inhibitrice.
- Conséquences :
 - élévation des taux circulants de norépinephrine;
 - anomalie de l'interaction actine / myosine et du fonctionnement du réticulum sarcoplasmique.

3.5. Anatomopathologie [27]

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.

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, absente dans la CMD de la Doxorubicine, marquée dans la forme "**alcoolique**".

4. EPIDEMIOLOGIE

L'incidence de la cardiomyopathie dilatée chez les enfants est faible par rapport à celle des adultes [8,10] ceci, selon Towbin [10] du fait des différences des étiologies, la coronaropathie plus fréquente comme cause chez l'adulte, rare chez l'enfant pour qui les causes virales et génétiques plus courantes dont dépend le pronostic. Sa prévalence chez les enfants est de 2,6 pour 100 000[9].L'incidence de la DCPM est faible chez les enfants par rapport aux adultes [8,10].Elle est de 0,57 pour 100 000 aux USA [8], presque similaire à celle rapportée en Finlande 0,65 pour 100 000 ; en Australie 1,8 pour 100 000[11,12]. En Egypte dans l'étude de Bakeet et al, la DCM représentait 76% [13].La prédominance est masculine dans les études de Lipshultz SE et al et In a nationwide finnish study [8-14] ; féminine dans d'autres études [15, 16]. Les noirs semblent plus exposés que les blancs [8, 17].

En Afrique subsaharienne les données relatives à l'épidémiologie des cardiomyopathies pédiatriques en général et celle de la cardiomyopathie dilatée en particulier font défaut bien que les études menées aux USA montrent la prédominance de la race noire pour cette maladie.

5. SIGNES

5.1. TDD: Myocardite aigue virale du nourrisson

5.1.1. Clinique

Signes cliniques.

❖ Début

Souvent brutal, par un syndrome infectieux d'installation brutale, bruyante et une insuffisance cardiaque (IC) qui s'installe en quelques heures. Parfois progressif avec une première phase d'infection virale(rhino bronchite,

gastroentérite) dans un contexte fébrile durant quelques jours, puis progressivement s'installe un tableau d'insuffisance cardiaque.

Parfois le début peut passer inaperçu, la maladie se révélant par une complication pouvant être:

- embolie ;
- hémiplégie ;
- trouble du rythme ou de la conduction.

❖ **Etat**

➤ **Tableau infectieux**

Bruyant, pouvant masquer les signes cardiaques:

- Asthénie, adynamie
- Fièvre élevée à 38 -39 degré Celsius
- Fièvre élevée à 38 -39 degré Celsius
- Sudation, pâleur
- Gémissement, faciès gris d'infecté, il peut s'y associer des signes respiratoires(toux quinteuse, dyspnée), des signes digestifs (diarrhée, vomissements avec pour conséquence la stagnation pondérale), oligurie(diurèse<1ml/kg/H).

➤ **Tableau d'insuffisance cardiaque**

- Tachypnée pouvant évoluer rapidement vers une détresse respiratoire.
- Signes de congestion veineuse: hépatomégalie, reflux hépato Signes de congestion veineuse: hépatomégalie, reflux hépato jugulaire, œdèmes périphériques
- Signes auscultatoires: tachycardie, bruit de Galop, assourdissement des bruits du cœur; il peut exister un souffle d'IM par dilatation ventriculaire gauche, râles crépitants aux deux bases pulmonaires, parfois associés à des

sibilants. Les nourrissons et les enfants présentent généralement des signes d'insuffisance cardiaque congestive tels que la tachypnée, la respiration laborieuse, le manque d'appétit, et le gain de poids lent.

5.1.2. Examens paracliniques

5.1.2.1. Examen radiologique

- Cardiomégalie globale (figure 21) assez constante, variable. Elle peut avoir une prédominance ventriculaire gauche.
- Hyper vascularisation pulmonaire avec :
 - œdème pulmonaire ;
 - interstitielle et ;
 - alvéolaire.

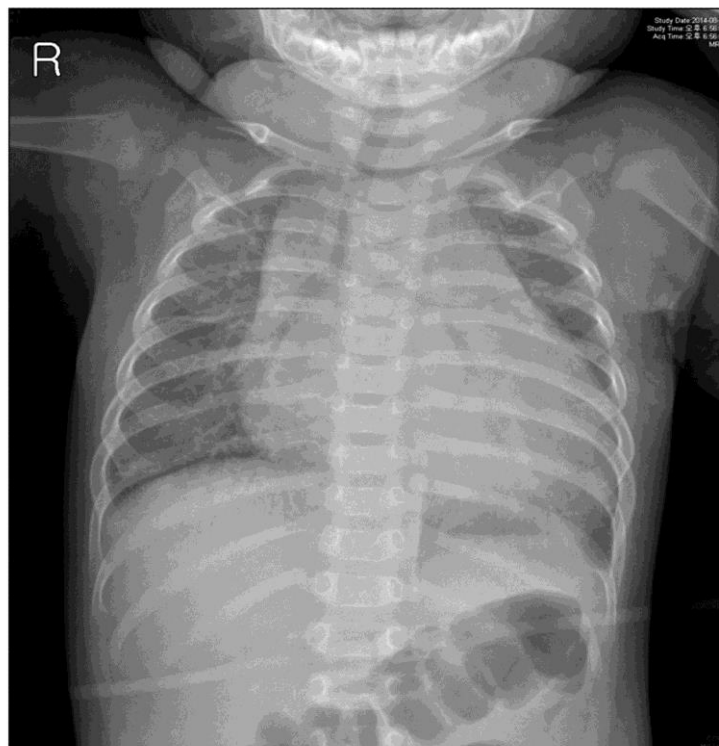


Figure 21 : cardiomégalie chez un enfant atteint de cardiomyopathie dilatée [28].

5.1.2.2. Electrocardiogramme [29]

Les modifications du complexe QRS sont pratiquement constantes :

- bas voltage dans les dérivations standard, contrastant avec l'amplitude des ondes R dans les dérivations précordiales (l'hypertrophie ventriculaire gauche, exceptionnellement droite isolée),
- déviation axiale gauche ou plus rarement droite,
- bloc de branche (figure 22), habituellement gauche et incomplet, parfois complet, plus rarement droit ou bilatéral. Des anomalies de la repolarisation ventriculaire (figure 22) sont habituelles, diffuses ou localisées aux dérivations antérolatérales.

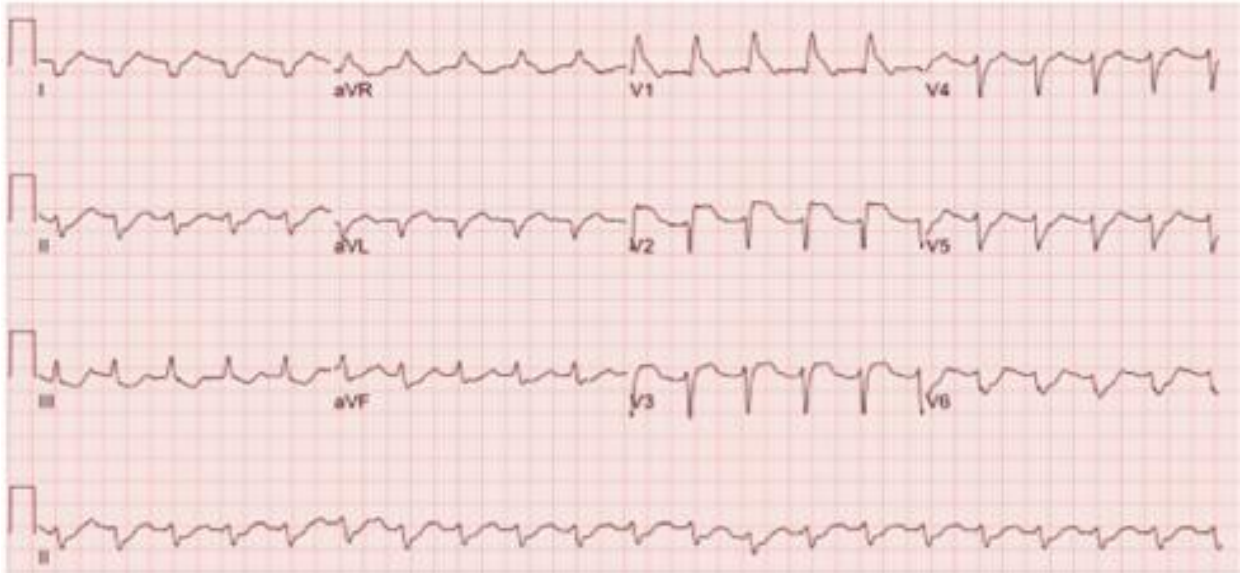


Figure 22 : électrocardiogramme d'un enfant atteint de cardiomyopathie dilatée montre : tachycardie sinusale, bloc de branche droit, sous décalage ST en II, III a VF, sus décalage ST V_{1-3} . [30].

5.1.2.3. Echocardiographie et Doppler [3]

5.1.2.3.1. L'échocardiographie bidimensionnelle et TM

- Dilatation des cavités cardiaques
 - Surtout oreillette gauche et ventricule gauche (diamètres télédiastoliques (DTD) et télésystolique (DTS).
 - Oreillette droite et ventricule droit à degré moindre.
- Diminution de la fraction de raccourcissement ($FR = \frac{DTD - DTS}{DTD}$).
- Recherche d'un thrombus intracavitaire (figure 24) (oreillette gauche et ventricule gauche).
- Absence d'anomalies valvulaires spécifiques
- Recherche d'un épanchement péricardique

Echographie cardiaque: Coupe parasternale longitudinale



Figure 23 : cardiomyopathie dilatée: dilatation VG

Echographie cardiaque: Coupe parasternale transverse

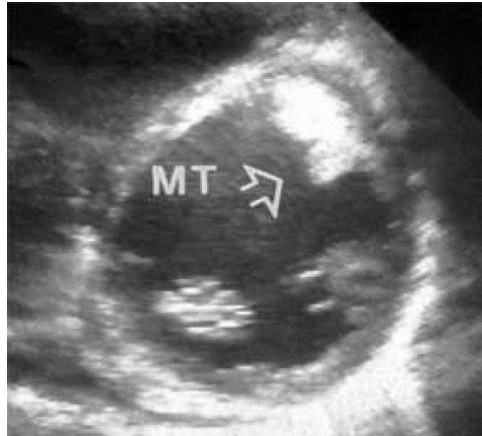


Figure 24 : thrombus mural chez un enfant avec cardiomyopathie dilatée [31]

5.1.2.3.2. Doppler cardiaque

- Recherche d'une insuffisance mitrale (figure 25) (fonctionnelle par dilatation annulaire et/ou dysfonction de pilier) qui est quantifiée.
- La mise en évidence d'une régurgitation tricuspide et/ou pulmonaire permet d'évaluer les pressions pulmonaires.
- Dysfonction diastolique mise en évidence en l'absence d'insuffisance mitrale volumineuse et de tachycardie sur l'enregistrement du doppler pulsé transmitral avec 3 morphologies possibles :
 - augmentation de la composante atriale (onde A) et augmentation du temps de décélération de l'onde E = anomalie de la relaxation ;
 - augmentation de l'onde (remplissage protodiastolique) avec temps de décélération court et composante atriale (onde A) normale ou diminuée = anomalie de compliance ;
 - flux transmitral normal ou « normalisé » (intermédiaire entre les 2 types).
- Le débit cardiaque aortique peut être évalué en rythme sinusal en l'absence de valvulopathie aortique associée.

Echographie cardiaque: coupe longitudinale grand axe



Figure 25 : régurgitation mitrale [31]

5.1.2.4. IRM cardiaque

Elle est un moyen diagnostique prometteur (figure 26).

- Technique très sensible
- Confirme l'atteinte focale de la maladie, le plus souvent localisée à la paroi libre du ventricule gauche
- Aide la biopsie endomyocardique

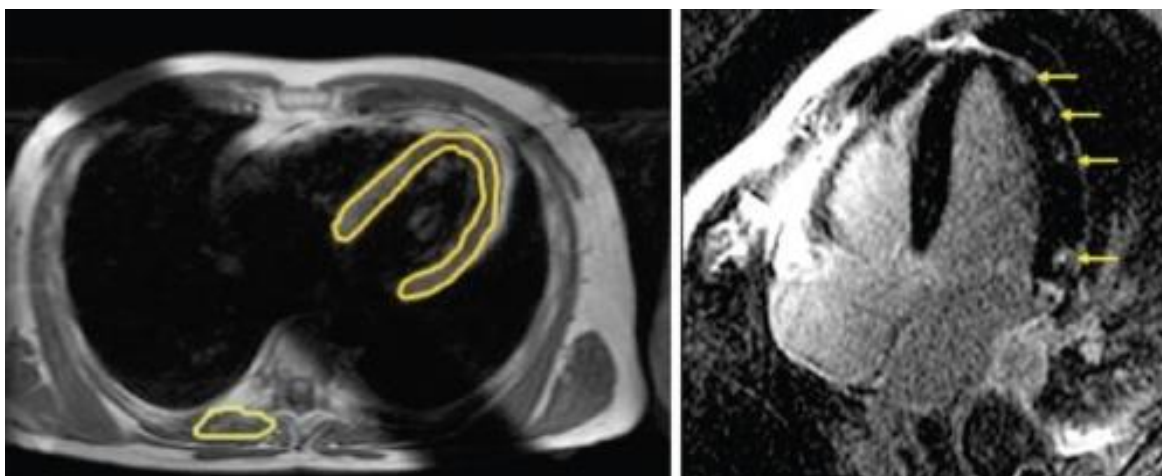


Figure 26 : IRM cardiaque d'un patient atteint de myocardite [32].

5.1.2.5. Les scintigraphies myocardique et cavitaire [27]

La scintigraphie au technétium 99 permet d'apprécier la fonction systolique et diastolique ventriculaire notamment en cas de faible échogénicité du patient. La valeur de la fraction d'éjection ventriculaire gauche est un excellent critère diagnostique et pronostique. La scintigraphie au thallium 201 (effort ou avec injection de dipyridamole) ne permet pas de distinguer une cardiopathie ischémique d'une C.M.D. car dans les deux affections, on observe des déficits de perfusion fixes ou réversibles.

Des études récentes suggèrent que la scintigraphie au gallium 67 (marqueur de l'inflammation) ou la scintigraphie avec des anticorps antimyosine marqués à l'indium 111 (marqueur de la nécrose myocytaire) permettraient d'identifier les patients atteints de myocardite.

5.1.2.6. La biopsie myocardique

- Technique: Prélèvements du VD ou VG par voie vasculaire
- pose le diagnostic positif et étiologique (figure 27)
- Complications :
 - Pneumothorax ;
 - Embolie gazeuse ;
 - Paralysie nerveuse transitoire ;
 - Perforation cardiaque ;
 - Décès.

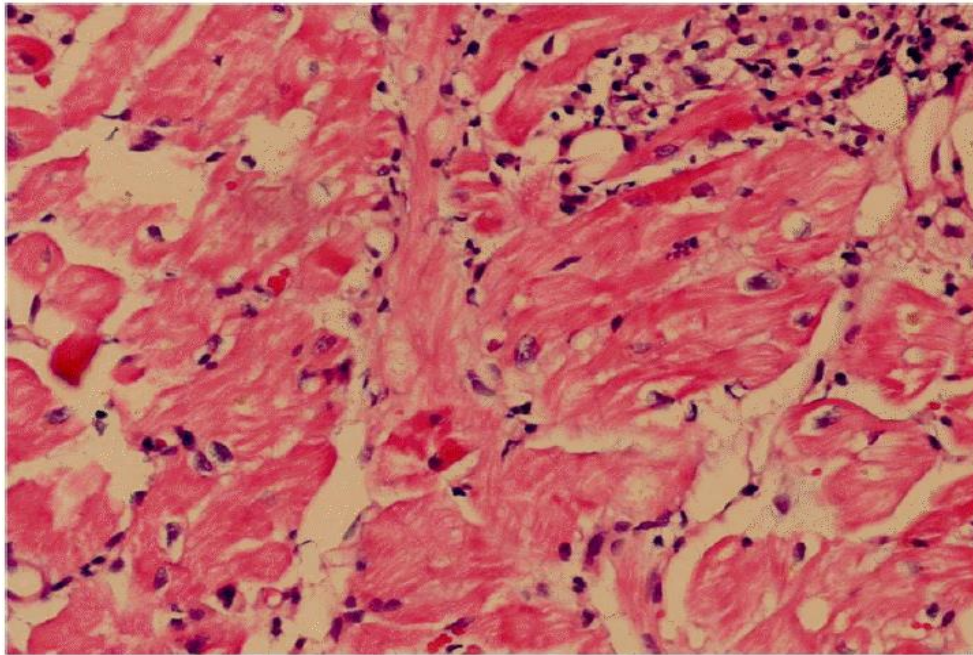


Figure 27 : Infiltration lymphocytaire et nécrose extensive de myocyte [33]

5.1.2.7. Coronarographie

Elle est réservée aux patients chez qui des douleurs thoraciques à l'effort, des facteurs de risque, des anomalies segmentaires franches de la contractilité orientent vers une cardiopathie ischémique.

Elle est dans la majorité des cas normale, à la réserve près que la rareté, et la gracilité des branches secondaires dans les formes évoluées sont responsables d'un aspect « en arbre mort ».

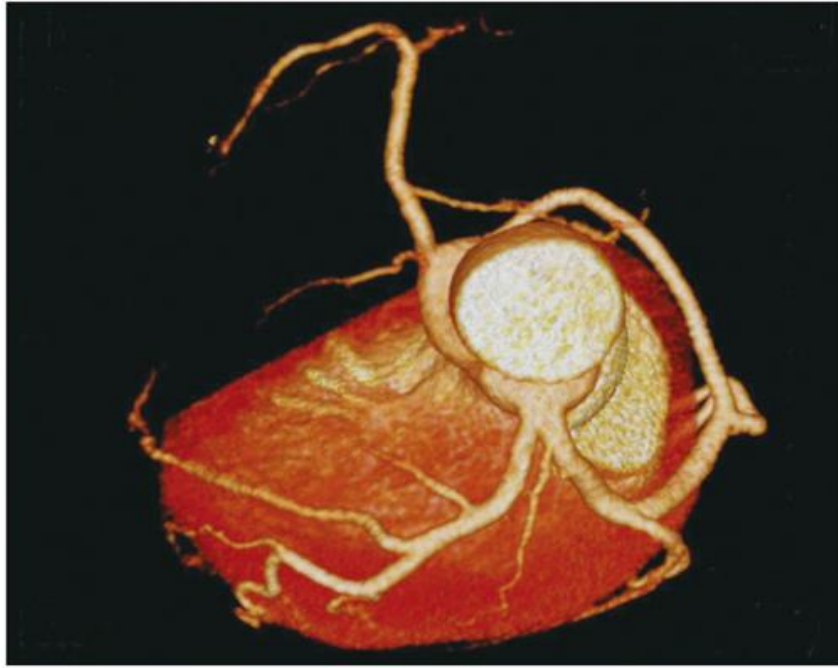


Figure 28 : tomodensitométrie multi-déetectrice ne montre pas de rétrécissement intraluminal dans l'artère coronaire.

5.1.2.8. Le cathétérisme cardiaque

L'exploration hémodynamique n'est habituellement pas nécessaire au diagnostic mais un cathétérisme du cœur droit est souvent utile dans les formes graves pour optimiser la thérapeutique avant la décision d'inscription du patient sur la liste d'attente des transplantations cardiaques.

5.1.2.9. Signes biologiques

❖ Syndrome inflammatoire non spécifique

- Hyperleucocytose
- CRP augmentée
- Fibrinogène élevé
- Alpha 2 globuline ↑
- Enzymes cardiaques ↑: LDH, CPK mb, Troponine Ic

- BNP (Brain Natriuretic Peptide (BNP) est un acide aminé synthétisé au niveau du myocarde en réponse à une dilatation ventriculaire est élevé.

❖ **Recherche Virale**

- Sérologie virale coûteuse et décevante:
 - Recherche virale: Selles et Prélèvement des sécrétions
 - Recherche virale: Selles et Prélèvement des sécrétions rhinopharyngées.

5.1.3. Evolution et complications

❖ **Eléments de surveillance**

- Signes infectieux: fièvre ;
- Signes cardiaques: Fréquence cardiaque, signes d'insuffisance cardiaque ;
- Radio, ECG, Echocardiaque.

❖ **Modalités évolutives**

- L'évolution immédiate est grave dans les 1ers jours pouvant se manifester par une asystolie grave, collapsus.
- L'évolution peut durer plusieurs mois; l'insuffisance cardiaque va perdurer alors que les signes infectieux s'amendent.

❖ **Evolution et complications**

➤ **Les complications immédiates**

- Insuffisance cardiaque avec choc cardiogénique.
- Embolie artérielle par migration d'un thrombus, soit dans la circulation cérébrale entraînant une hémiplégie, soit dans la circulation périphérique entraînant une ischémie des membres.
- Troubles du rythme : tachycardie sinusale, ESV, tachycardies ventriculaires (TV) et des fibrillations ventriculaires (FV).

- Troubles de la conduction par inflammation des voies de conduction entraînant des BAV (figure 29).

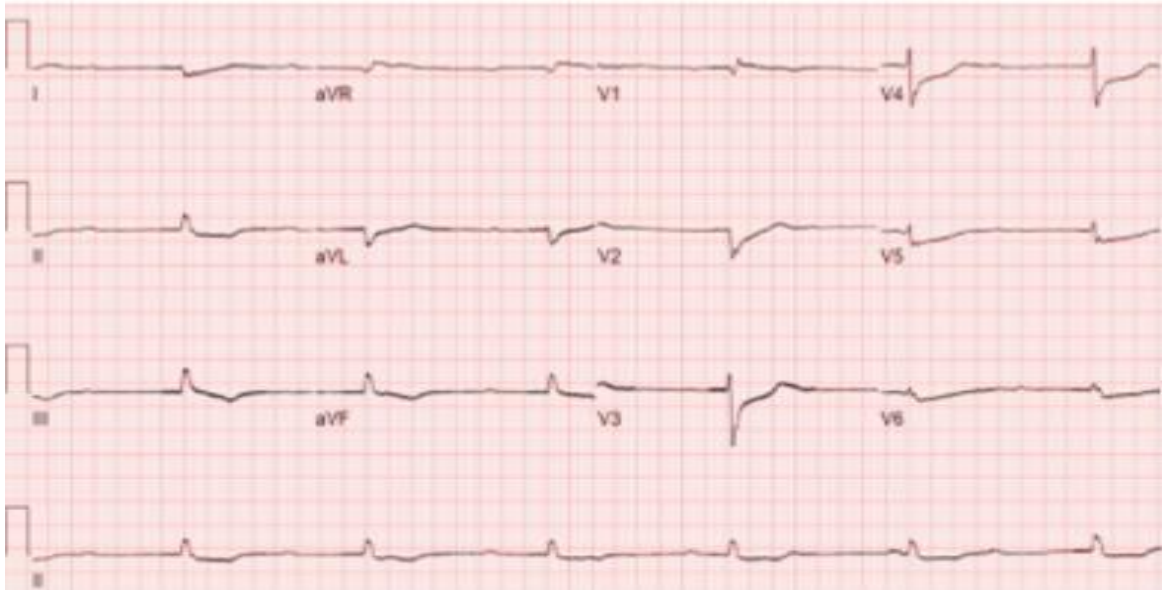


Figure 29 : ECG bloc auriculo-ventriculaire chez un enfant atteint de cardiomyopathie dilatée [30].

5.2. Formes cliniques

❖ Selon l'âge

➤ Forme du nouveau-né

- Très grave; s'installe dans les 10 premiers jours, caractérisée par des lésions de nécrose myocardique en plaque.

➤ Forme du grand enfant

- Caractérisée par les rechutes sous traitement, opportunité d'une transplantation.

❖ Symptomatiques

- Forme révélée par une complication ;
- Forme isolée ;
- Révélée par une insuffisance cardiaque sans syndrome infectieux.

6. DIAGNOSTIC

6.1. Diagnostic positif

- plus fréquente chez le nourrisson.
- Les signes prémonitoires d'une affection virale.
- Signes respiratoires ou signes digestifs avec poussée fébrile.
- Absence d'autres lésions associées malformatives pouvant expliquer l'insuffisance cardiaque.
- ECG: bas voltage + troubles de la repolarisation.
- Radiographie du thorax: cardiomégalie isolée.
- Echographie cardiaque: dilatation des cavités cardiaques, hypocinésie, altération de la fonction d'éjection systolique.
- Biopsie endomyocardique : confirme le diagnostic.
- Sérologie virale : montre des stigmates d'infection virale.
- IRM cardiaque : améliore la précocité du diagnostic.
- Scintigraphie cardiaque: précise le segment atteint.

6.2. Diagnostic différentiel

- Bronchiolite aigue
- Péricardite aigue avec épanchement.
- Fibroélastose de l'endocarde: dégénérescence de l'endocarde.

- Cardiomyopathie hypokinétique dilatée secondaire à un obstacle sur la voie gauche : coarctation de l'aorte, rétrécissement aortique valvulaire, supra ou sous valvulaire.
- Cardiomyopathie d'origine ischémique sur une naissance anormale de l'artère coronaire gauche, ou rythmique entraînant une dysfonction ventriculaire gauche.

6.3. Diagnostic étiologique

6.3.1. Les causes de myocardites (tableau 1)

Tableau I: causes de myocardites

Viral agents and disorders	Rickettsial diseases
Adenovirus	Q fever
Arbovirus	Rocky Mountain spotted fever
Coxsackievirus B	Typhus
Cytomegalovirus	Protozoal diseases
Dengue virus	African sleeping sickness
Echovirus	Amebiasis
Epstein-Barr virus	Chagas disease
Hepatitis C	Leishmaniasis
Herpesvirus	Malaria
Human immunodeficiency virus	Toxoplasmosis
Influenza virus	Helminthic agents and diseases
Mumps	Ascariasis
Parvovirus B19	Echinococcosis
Poliomyelitis	Filariasis
Rabies	Paragonimiasis
Rubella	Schistosomiasis
Rubeola	<i>Strongyloides</i>
Varicella	Trichinosis
Variola	Cardiotoxins
Yellow fever	Alcohol
Bacterial agents and disorders	Anthracyclines
<i>Brucella</i>	Arsenic
<i>Chlamydia</i>	Carbon monoxide
Cholera	Catecholamines
Clostridia	Cocaine
Diphtheria	Heavy metals
Hemophilus	Causes of hypersensitivity reactions
<i>Legionella</i>	Antibiotics
Meningococcus	Clozapine
<i>Mycoplasma</i>	Diuretics
<i>Neisseria gonorrhoeae</i>	Insect bites
Psittacosis	Lithium
<i>Salmonella</i>	Snake bites
<i>Staphylococcus</i>	Tetanus toxoid
<i>Streptococcus</i>	Mesalamine
Tetanus	Systemic disorders
Tuberculosis	Celiac disease
Tularemia	Connective tissue disorders
Spirochetal disorders	Hypereosinophilia
Leptospirosis	Kawasaki disease
Lyme disease	Sarcoidosis
Relapsing fever	Thyrotoxicosis
Syphilis	Wegener granulomatosis
Mycotic agents and disorders	
<i>Actinomyces</i>	
<i>Aspergillus</i>	
<i>Blastomyces</i>	
<i>Candida</i>	
Coccidioidomycosis	
Cryptococcosis	
<i>Histoplasma</i>	
Mucormycosis	
<i>Nocardia</i>	
Sporotrichosis	

6.3.2. Causes cardiomyopathies dilatées d'origine génétique

Les formes familiales constitueraient entre 30 et 50 % des cas [35]. Les mutations responsables concernent les gènes intervenant dans la synthèse du cytosquelette ou de la fibre musculaire (sarcomère). Plus de 60 gènes responsables ont été identifiés, les plus couramment mis en cause étant TTN, MYH7, TNNT3, TNNI3, SDP, LMNA et SCN5A[36]. La recherche d'une cause génétique n'est pas faite de manière systématique si le cas est isolé.

7. TRAITEMENT

Faute de connaître la cause de la C.M.D, il est uniquement symptomatique et ne diffère pas fondamentalement de celui de l'insuffisance cardiaque en général. Cependant, quelques particularités méritent d'être soulignées [37].

7.1. Traitements médicamenteux

7.1.1. Inhibiteurs de l'enzyme de conversion IEC

Les IEC sont devenus incontournables [38]. Ils sont recommandés en première intention chez tous les patients ayant une diminution de la fraction d'éjection ventriculaire gauche (FEVG) < 40-45 %, symptomatiques ou non, pour améliorer la survie, les symptômes et la capacité fonctionnelle, et diminuer le nombre des hospitalisations.

Les IEC devraient être le premier traitement donné en l'absence de rétention liquidienne. Chez les patients ayant une rétention liquidienne, les IEC seront associés aux diurétiques. Le traitement par des IEC sera instauré chez des patients ayant présenté, Même transitoirement, des signes ou des symptômes d'insuffisance cardiaque, un infarctus aigu du myocarde, pour améliorer la survie et réduire les récives. Les IEC seront administrés à doses croissantes si possible jusqu'à obtention de la posologie efficace lors d'études contrôlées de grande envergure dans l'insuffisance cardiaque et cette augmentation

progressive des doses ne s'effectuera pas sur la base de la seule amélioration des symptômes [38].

La thérapie par les IEC est recommandée pour presque tous les enfants présentant une dysfonction ventriculaire gauche [39, 40].

7.1.2. Les bêtabloquants

Les bêtabloquants sont la seconde thérapeutique incontournables et doivent être associés systématiquement avec les IEC [41]. Beaucoup de données sont disponibles attestant de la valeur thérapeutique ajoutée des bêtabloquants en complément d'un traitement par des IEC [38].

Dans plusieurs études de mortalité randomisées, contrôlées versus placebo de grande envergure, le carvedilol [42-43], le bisoprolol [44], et le succinate de métoprolol [45, 46], ont été associés à une diminution à long terme de la mortalité globale, cardiovasculaire, des morts subites et de la mortalité par progression de l'insuffisance cardiaque chez des patients appartenant aux classes II à IV de la NYHA.

Dans ces études, les bêtabloquants diminuent les hospitalisations (toutes causes, cardiovasculaires et pour insuffisance cardiaque), améliorent la classe fonctionnelle et conduisent à une moindre aggravation de l'insuffisance cardiaque comparativement au placebo. Ce bénéfice est observé dans sous-groupes selon l'âge, le sexe, la classe fonctionnelle, la valeur de la fraction d'éjection du ventricule gauche, et l'étiologie ischémique ou non [46].

Les bêtabloquants sont les seuls médicaments de l'insuffisance cardiaque améliorant de façon importante la fraction d'éjection ventriculaire gauche chez des patients ayant une insuffisance cardiaque d'origine ischémique ou non [47].

Ils ne peuvent pas être introduits tant que les signes de surcharge hydrique persistent. Ils doivent être prescrits chez des patients encore symptomatiques malgré l'IEC à dose optimale [41]. La posologie sera également optimale.

7.1.3. Diurétiques

Les diurétiques sont incontournables chez les patients symptomatiques afin de réduire la surcharge hydrique [41]. Ils sont indispensables dans le traitement symptomatique en présence d'une surcharge hydrique avec surcharge pulmonaire ou œdèmes périphériques. Ils améliorent rapidement la dyspnée et accroissent la tolérance à l'effort [49, 50]. Ils améliorent les symptômes cliniques, la tolérance à l'effort et la qualité de vie [41].

Il faudra éventuellement moduler cette posologie afin de privilégier l'association IEC-bêtabloquant si des problèmes de tolérance tensionnelle ou rénale existent. Toutes les classes de diurétique peuvent être utilisées. L'utilisation des diurétiques épargneurs de potassium doit être rare. Elle n'est Justifiée que si une hypokaliémie persiste malgré les IEC et l'aldostérone (si tolérés) [38].

Les diurétiques sont recommandés pour les enfants atteints d'insuffisance cardiaque pour atteindre une euvolémie et de minimiser les symptômes de congestion [39].

7.1.4. Digoxine

Le bénéfice principal et l'indication de la digoxine dans l'insuffisance cardiaque sont la diminution des symptômes et une amélioration de l'état clinique, ce qui diminue le risque d'hospitalisations pour insuffisance cardiaque, sans effet sur la survie [51].

Elle est recommandée si l'enfant reste symptomatique. La digoxine n'est spécifiquement pas recommandée pour les enfants présentant une dysfonction ventriculaire gauche asymptomatique [39].

L'association de la digoxine et d'un traitement bêtabloquant semble plus efficace que chacun des composants en monothérapie chez les patients en fibrillation auriculaire [52].

Les contre-indications des glycosides cardiaques sont les suivantes : bradycardie, BAV du 2^e et 3^e degré, maladie du sinus, syndrome sinocarotidien, syndrome de Wolff-Parkinson-White, myocardiopathies hypertrophiques et obstructives, hypo- ou hyperkaliémie, cela pouvant augmenter les troubles du rythme graves[38].

7.1.5. Les antagonistes des récepteurs à l'aldostérone (ARA II) [38]

Les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II sont proposés comme des alternatives aux IEC en cas d'intolérance , comme pouvant être associés aux IEC chez les patients restant symptomatiques sous un traitement combinant IEC + BB + diurétiques. La surveillance de la fonction rénale et de la kaliémie doit être étroite (le risque n'est pas moindre que celui des IEC). Il semble important de donner de fortes doses pour obtenir une efficacité comparable à celle des IEC : seules les études utilisant de fortes doses sont positives. La triple association IEC, ARA II, aldactone est contre-indiquée.

7.1.6. Les dérivés nitrés

Les dérivés nitrés peuvent être utiles,uniquement en cas d'œdème aigu du poumon, pour diminuer la surcharge pulmonaire. [41]

7.1.7. Anticoagulants

Parmi les facteurs prédisposant à une thromboembolie, on notera un faible débit cardiaque avec stase relative dans les cavités cardiaques dilatées, une mauvaise contractilité, des anomalies régionales de la cinétique pariétale et une fibrillation auriculaire, le cas échéant[38].

L'aspirine reste à la base du traitement d'une cardiopathie ischémique, même en insuffisance cardiaque.

L'association d'aspirine à faibles doses avec les IEC est recommandée, sauf éventuellement chez les patients hospitalisés à répétition pour décompensation cardiaque. Les anticoagulants restent recommandés chez les patients en FA, avec un thrombus mobile intraventriculaire, ou chez les patients ayant eu un AVC ischémique [38].

7.1.8. Les inotropes positifs

Administrés par voie intraveineuse, ces agents inotropes sont fréquemment utilisés chez les patients ayant une insuffisance cardiaque sévère et présentant à la fois des signes de congestion pulmonaire et d'hypoperfusion périphérique.

Selon la molécule, le niveau de preuve et la force de recommandation varient [54]. Le produit le plus fréquemment utilisé est la dobutamine. Les problèmes liés à l'administration de la dobutamine sont : échappement thérapeutique, accélération de la fréquence cardiaque, induction d'une tachyarythmie sévère et/ou d'une ischémie myocardique. Son mode d'action via une stimulation des récepteurs bêta-adrénergiques la rend également moins efficace chez les patients traités concomitairement par des bêtabloquants [38].

Le nouveau sensibilisateur calcique, le lévosimendan, est indiqué dans le traitement de patients ayant un faible débit cardiaque symptomatique consécutif à une dysfonction systolique cardiaque sans hypotension sévère [38].

Au cours d'études comparatives en double aveugle, il a montré de plus grandes performances hémodynamiques et a eu un meilleur effet sur les résultats que la dobutamine [54].

En administration intraveineuse, leur prescription est utile dans les formes graves décompensées au prix toute fois d'un risque de surmortalité, notamment par trouble du rythme ventriculaire [38].

7.1.9. Les inhibiteurs calciques

Les antagonistes calciques n'ont aucun intérêt dans le traitement de l'insuffisance cardiaque [41]. Les inhibiteurs calciques ne sont en général pas recommandés pour le traitement de l'insuffisance cardiaque due à une dysfonction systolique, en particulier les inhibiteurs calciques de type diltiazem et vérapamil qui sont en outre contre-indiqués en association avec les bêtabloquants. Les inhibiteurs calciques plus récents (félodipine et amlodipine), associés à un traitement initial comprenant des IEC et des diurétiques n'améliorent pas la survie [55, 56].

7.1.10. La supplémentation potassique

La supplémentation potassique par voie orale est moins efficace pour maintenir les stocks potassiques de l'organisme au cours d'un traitement par des diurétiques [5].

Les faibles doses de spironolactone ne sont pas considérées comme des agents d'épargne potassique (décrits ci-dessous). Actuellement, des diurétiques d'épargne potassique comme le triamtérène, l'amiloride, et la spironolactone à doses relativement élevées ne devraient être envisagés qu'en présence d'une hypokaliémie persistante sous diurétiques malgré des IEC ou dans l'insuffisance cardiaque sévère malgré IEC et spironolactone à faible dose [38].

7.1.11. Traitement immunosuppresseur [37]

Bien que la théorie auto-immune soit actuellement la mieux étayée, on doit admettre que l'utilisation des agents anti-inflammatoires (corticoïdes) n'a abouti qu'à des résultats décevants.

7.2. Le traitement non médicamenteux

7.2.1. La stimulation multisite [58]

La thérapie de resynchronisation cardiaque ou stimulation multisite apparaît comme un espoir immense pour certains patients présentant une cardiomyopathie dilatée d'origine idiopathique ou ischémique avec des signes de désynchronisation cardiaque se manifestant habituellement par un complexe QRS élargi à l'ECG de surface ou par certains critères échocardiographiques. Cette nouvelle thérapie a montré un bénéfice évident sur la symptomatologie des patients en améliorant notamment la classe fonctionnelle et le périmètre de marche, ainsi que sur leur survie. La resynchronisation inter- et intraventriculaire et la restauration de la synchronisation AV peuvent être obtenues par une stimulation cardiaque non conventionnelle de la paroi libre du ventricule gauche par une électrode passant par le sinus coronaire ou par une stimulation biventriculaire (ventricule droit et ventricule gauche) ainsi qu'une optimisation du délai de conduction AV par pré-excitation du ou des ventricules par une programmation d'un délai AV court [59, 60]. Cette nouvelle thérapie, appelée thérapie de resynchronisation cardiaque (Cardiac Resynchronisation Therapy : CRT), est actuellement reconnue comme une indication : chez les patients présentant une insuffisance cardiaque symptomatique de stade III ou IV selon la classification NYHA un complexe QRS ≥ 120 ms à l'ECG de surface, un diamètre télédiastolique du ventricule gauche ≥ 55 mm et une fraction d'éjection ventriculaire gauche $\leq 35\%$ [61, 62].

7.2.2. Le défibrillateur automatique implantable (DAI)[63]

L'intégration du défibrillateur automatique implantable dans la panoplie thérapeutique de l'insuffisance cardiaque systolique se justifie par sa double fonctionnalité. D'une part, il constitue une thérapeutique palliative efficace contre les arythmies ventriculaires malignes qui sont à l'origine de la mort subite rythmique dont l'incidence est élevée dans cette pathologie.

D'autre part, il permet, chez les patients qui ont un asynchronisme électrique, d'améliorer l'état fonctionnel et hémodynamique, et de diminuer le remodelage ventriculaire grâce à une stimulation biventriculaire caractérisant certains modèles.

7.2.3. Les thérapeutiques innovantes de l'insuffisance cardiaque [64]

Les thérapies génique et cellulaire ont émergé ces dernières années comme des moyens potentiels de protection, sauvetage ou réparation du myocarde ischémique. Plus particulièrement les possibilités de néovascularisation des zones ischémiques régénération du myocarde infarci ont été soulignées, bien que de nombreuses incertitudes persistent.

7.2.3.1. La thérapie génique [64]

Elle a pour concept la réactivation du myocarde hibernant en augmentant la vascularisation myocardique par transfert de gènes codant pour des substances spécifiques.

Les molécules les plus utilisées dans ce but sont les facteurs de croissance vasculaire comme le FGF (fibroblast growth factor), le VEGF (vascular endothelial growth factor) ou le HGF (hepatocyte growthfactor).

7.2.3.2. La thérapie cellulaire [65]

Les objectifs de la thérapie cellulaire sont multiples et non exclusifs (Tableau I). La transplantation de cellules devrait aboutir, de manière

directe ou indirecte, à la formation d'un tissu d'une fonctionnalité supérieure à celle de la zone lésée. L'on peut ainsi espérer remplacer le tissu cicatriciel par un tissu vivant, bloquer ou inverser le remodelage, ou en changer la nature, restaurer la contractilité myocardique et/ou, encore induire une angiogenèse locale capable de stimuler les cardiomyocytes hibernants. De nombreux types cellulaires ont été envisagés :

cardiomyocytes, cellules musculaires squelettiques, cellules atriales, cellules d'origine médullaire, cellules hématopoïétiques, cellules endothéliales, cellules musculaires lisses, cellules du tissu adipeux, cellules souches embryonnaires [65].

Tableau II: types cellulaires utilisées dans la thérapie génique de l'insuffisance cardiaque

Type cellulaire	Objectifs	Problèmes potentiels
Cardiomyocyte	Restauration histologique et fonctionnelle (couplage, contractilité)	Difficulté d'obtention de cellules adultes en grande quantité <i>in vitro</i>
Myoblaste	Reconstitution du tissu vivant, modification du remodelage Assistance à la contractilité et à l'angiogenèse ?	Mécanisme d'action ? Pas de couplage électromécanique ni de transdifférenciation Arythmogénicité ?
Cellule endothéliale (moelle osseuse ou sang circulant)	Soutien de la néo-angiogenèse et recrutement des cardiomyocytes hibernants	Production, caractérisation, administration Type cellulaire isolé suffisant ?
Cellule mésenchymateuse (moelle osseuse)	Différenciation en cardiomyocytes ou soutien de l'angiogenèse	Production, caractérisation Efficacité de différenciation ? Quantité de types tissulaires obtenus ?
Cellule hématopoïétique (moelle osseuse, sang circulant après mobilisation)	Soutien de la néo-angiogenèse et de la cardiomyogenèse	Production, caractérisation Absence probable de différenciation en cellules endothéliales ou cardiaques
Cellule adulte multipotente d'origine médullaire (MAPC)	Différenciation en cardiomyocytes	Difficulté de production à grande échelle; reproductibilité parfois aléatoire Différenciation en tissu cardiaque ?
Cellule souche musculaire (MDSC)	Différenciation en cardiomyocytes	Production, caractérisation
Cellule musculaire lisse	Reconstitution du tissu vivant, participation au remodelage et à la contractilité	Quelle source utiliser facilement ? Quelle différenciation terminale ? Mécanisme d'action ? (peu de données)
Cellule souche embryonnaire	Différenciation en tissu cardiaque (cardiomyocytes, surtout, et cellules endothéliales)	Problèmes immunologiques, différenciation terminale, tumorigénicité potentielle Source des cellules humaines ?

MAPC: multipotent adult progenitor cell; MDSC: muscle-derived stem cell.

La thérapie cellulaire est-elle une nouvelle option thérapeutique de l'insuffisance cardiaque ? Des résultats prometteurs ont d'ores et déjà été obtenus, mais de nombreuses questions doivent être réglées, qui concernent les spécialistes de multiples disciplines. Quel type cellulaire utiliser, selon quelle voie d'administration et en fonction de quelle indication et de quel territoire à injecter ?

Comment définir et produire les quantités de cellules à injecter, améliorer leur survie, leur migration et leur intégration dans une structure tridimensionnelle, anticiper leurs effets secondaires possibles ? Peut-on envisager l'administration concomitante de différents types cellulaires ou de facteurs de croissance.

Quel est le bon moment pour entreprendre des essais cliniques ? La juste place de la thérapie cellulaire ne pourra être évaluée qu'après la mise en place d'essais cliniques de qualité soutenus par des arguments précliniques solides.

7.3. Le traitement chirurgical [37, 38]

7.3.1. Chirurgie de la valve mitrale [38]

La chirurgie valvulaire mitrale peut améliorer les symptômes chez certains insuffisants cardiaques avec dysfonction ventriculaire gauche évoluée dont l'insuffisance mitrale sévère est secondaire à la dilatation ventriculaire. Des études observationnelles ont rapporté d'excellents résultats à court terme et jusqu'à 5 ans après plastie mitrale chez des patients ayant une cardiomyopathie au stade terminal.

7.3.2. Transplantation cardiaque : Assistance ventriculaire [37]

Faute de disposer d'un traitement étiologique spécifique et efficace, la C.M.D demeure mortelle et le seul traitement palliatif qu'on puisse lui opposer est la

transplantation cardiaque. Mais face au nombre grandissant des patients inscrits sur la liste d'attente, la pénurie de greffons a suscité d'autres modalités thérapeutiques qui sont actuellement l'objet d'une évaluation. La cardiomyoplastie, technique mise au point par Alain Carpentier, consiste à enrouler un lambeau du muscle grand dorsal autour des ventricules et à le stimuler de façon synchrone, pour augmenter leur force contractile et prévenir leur dilatation. L'implantation d'un ventricule artificiel activé par une batterie ayant une autonomie de 7 à 8 h (Novacor, Baxter Health care Corp ; Heart Mate, Thermo Cardiosystems) permet d'attendre pendant plusieurs semaines, voire plusieurs mois, qu'un greffon cardiaque compatible soit disponible.

7.4. Traitement adjuvants

7.4.1. Mesures hygiéno-diététiques

Repos : Lors d'une insuffisance cardiaque aiguë ou chez des patients atteints d'une insuffisance cardiaque en phase d'instabilité hémodynamique, le repos physique ou au lit est indispensable. Des exercices de mobilisation passive sont effectués afin de prévenir les effets négatifs dus au repos au lit prolongé et d'atténuer les risques de thrombose veineuse. Au fur et à mesure de l'amélioration de l'état du patient, une mobilisation active et des exercices respiratoires peuvent être effectués [38].

Activités physiques : Il faut inciter le patient, lorsque son état est stable, à effectuer des activités physiques quotidiennes et à pratiquer des activités de loisir qui ne déclenchent aucun symptôme afin d'éviter le déconditionnement musculaire. Il sera incité à éviter les efforts épuisants et isométriques et tout sport de compétition et fatigants [38].

7.4.2. Oxygénothérapie [38]

L'oxygène est utilisé dans le traitement de l'insuffisance cardiaque aiguë, mais il n'a généralement pas d'application dans l'insuffisance cardiaque chronique.

Un apport d'oxygène peut entraîner une détérioration hémodynamique chez des patients insuffisants cardiaques qui n'ont pas d'œdème pulmonaire [66]. Il a été démontré que, chez les patients avec cœur pulmonaire, l'oxygénothérapie à long terme diminuait la mortalité [67].

8. PRONOSTIC

IL est très variable, dépendant du mécanisme pathogénique de la cardiopathie, de la durée et de la sévérité de la maladie et des traitements suivis. La progression de la forme asymptomatique jusqu'aux signes d'insuffisance cardiaque congestive symptomatique n'est pas connue. En revanche, les patients symptomatiques ont un pronostic sombre.

La mortalité à 1 an situe autour de 25%, à 2 ans autour de 35 à 40% et à 5 ans autour de 50%. Elle dépend étroitement de la classe fonctionnelle NYHA. L'évolution à l'échelon individuel est imprévisible. La majorité des décès survient dans les 3 ans suivants l'apparition des symptômes, puis 4 à 10% des patients annuellement. L'évolution ne peut être déterminée à partir de la présentation initiale. Une minorité de patients reste stable très longtemps. 20 à 45% des patients ont une amélioration de leur fonction ventriculaire. Elle apparaît le plus souvent dans les 6 mois suivant le diagnostic mais peut également se produire jusqu'à 4 mois après l'apparition des 1^{er} symptômes. Il est rare d'observer une récupération complète de la fonction ventriculaire.

En somme les facteurs pronostiques identifiés sont :

- **Cliniques**
 - Cause de la cardiopathie
 - Durée d'évolution

- **Hémodynamiques**
 - Fraction d'éjection VG
 - Fraction d'éjection VD
 - Pression capillaire pulmonaire
 - Volume d'éjection systolique
- **Capacité fonctionnelle**
 - Classe fonctionnelle NYHA
 - VO2 max
- **Etat neurohormonal**
 - Taux sanguin de norépinephrine
- **Tachycardies ventriculaires**

DEUXIEME PARTIE :

NOTRE TRAVAIL

1. MATERIEL ET METHODES

1.1. Cadres d'étude

1.1.1. Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer (C.H.N.E.A.R.)

Cette étude a pour un des deux cadres d'étude le Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer (C.H.N.E.A.R.), créé en 1982, il a une capacité de 124 lits répartis dans quatre (4) pavillons :

- Le pavillon des urgences et soins intensifs (pavillon K) avec une capacité de 30 lits.
- Le pavillon N avec une capacité de 21 lits qui reçoit les enfants de 0 à 2 mois.
- Le pavillon M qui reçoit les enfants âgés de 2 mois à 3 ans avec une capacité de 40 lits.
- Le pavillon O avec une capacité de 39 lits accueille les enfants âgés de 3 à 15 ans. Il comporte une salle de 6 lits et est réservée aux enfants tuberculeux. les consultations se font les mercredis et les échographies cardiaques les mardis. Le service dispose d'un appareil d'échocardiographie d'appareil d'électrocardiographie. Il est dirigé par un professeur secondé par un interne.

Le C.H.N.E.A.R. est doté de services techniques comprenant :

- Un pavillon du laboratoire où sont effectuées des analyses hématologiques, biochimiques, et bactériologiques.
- Un service d'imagerie médicale : les radiographies et les échographies y sont effectuées.
- La pharmacie : lieu d'entrepôt et de distribution des médicaments et du matériel médical.

Le personnel médical est composé :

- de professeurs, de maîtres-assistants, d'assistants, de pédiatres, d'ophtalmologues, de chirurgiens-dentistes, de radiologues, de biologistes, de pharmaciens, d'internes et des étudiants du D.E.S., et du personnel paramédical et technique.

Le personnel paramédical et technique est composé :

- d'assistants sociaux, de sages-femmes d'Etat, d'infirmiers d'Etat, de techniciens de laboratoire et de maintenance, d'agents sanitaires, d'aides infirmiers, et de secrétaires.

❖ **Fonctionnement du service**

➤ **Activités hospitalières**

La Clinique externe fonctionne habituellement comme un grand dispensaire et permet surtout d'opérer un tri judicieux des malades à hospitaliser dans le lot quotidien.

Constamment nombreux, les enfants sont adressés le plus souvent pour des soins hospitaliers par des cabinets médicaux ou d'autres formations sanitaires de la ville, de la banlieue ou de l'intérieur du pays, voire des pays limitrophes.

Seuls les cas graves sont admis, selon la disponibilité des places aux « soins intensifs », les autres étant suivis à titre externe.

Les enfants adressés pour affections subaiguës ou chroniques, ne nécessitant pas soins d'urgence sont directement orientés vers le pavillon approprié pour leur âge une fois remplies les formalités administratives. Ces mesures n'sont pas appliquées en cas d'admission aux soins intensifs.

Le service de garde prend le relais de la consultation du matin et fonctionne tous les jours de 14 heures au jour suivant à 8 heures, sauf les jours fériés, le samedi et le dimanche où jours la garde est assurée 24 heures sur 24. Ces

gardes sont assurées par les internes, les médecins D.E.S et épisodiquement par les stagiaires internés de 7^e année. Le médecin de garde est secondé pendant l'année universitaire par un ou deux étudiants de 5^e année et toute l'année par une équipe d'infirmiers. Les cas urgents reçus à la consultation externe ou pendant la garde sont admis d'abord à l'unité de «soins intensifs», le temps qu'il faut, avant d'être transférés dans les autres divisions au fur et à mesure de la disponibilité des places.

Dans les salles d'hospitalisation, les soins sont assurés par une équipe médicale, secondée par un personnel paramédical qui se relaie selon des horaires préétablis.

Chaque pavillon est sous la supervision d'un professeur qui assure la visite une à deux fois par semaine.

➤ **Activités universitaires**

Dernière-née des structures hospitalo-universitaires de Dakar, le C.H.N.E.A.R. dehors du rôle social qu'il joue, ne se désintéresse pas pour autant de sa vocation universitaire. Ainsi, professeurs et assistants veillent à la formation pratique des médecins en spécialisation et à l'encadrement des étudiants et autres personnels. C'est dans ce programme qu'il faut inscrire les séances de présentation de malades et les enseignements post-universitaires qui sont l'occasion de discussions instructives à propos certaines pathologies.

1.1.2. L'Hôpital pour Enfants de Diamniadio

L'hôpital a démarré ses activités en Aout 2011 avec l'ouverture du service de néonatalogie en Octobre 2014. Il constitue l'un des centres pédiatriques de référence de la région de Dakar mais aussi de Thiès. L'hôpital comprend les services suivants :

- Pédiatrie ;
- Chirurgie ;
- Odontostomatologie ;
- Ophtalmologie ;
- Orl ;
- Dermatologie ;
- Médecine du travail ;
- Les services d'aide au diagnostic.

❖ Le service de la Pédiatrie

Il est composé de quatre services :

- **Le service des consultations externes:** dont le fonctionnement est assuré par cinq médecins pédiatres dans autant de box ;ils sont aidés par quatre assistantes infirmières.
- **Unité des urgences :** il a une capacité de dix lits dont trois pour la néonatalogie ;il est dirigé par un assistant et les gardes sont assurées par les DES secondés par les étudiants de 7^{ème} année et des faisant fonction internes. Un major, infirmier d'état, dirige une équipe de 10 infirmières et 8 assistantes infirmières et une aide.
- **Unité des hospitalisations :** géré par deux pédiatres; sa capacité est de 28 lits. Le personnel paramédical est composé de 14 infirmiers d'état dont le major, 8 assistantes et une aide infirmières.
- **Unité de néonatalogie :** accueille les nouveau-nés et les nourrissons de 1à 2 mois et a une capacité d'hospitalisation de 23 lits dont cinq couveuses. Il est dirigé par un professeur de pédiatrie, chef de service et un assistant hospitalier pédiatre. Le personnel paramédical au nombre de 18 comprenant :
 - 1 sage-femme ;
 - 8 infirmiers d'état dont le major de service ;

- 7 aides infirmiers ;
- 2 filles de salle.

❖ Le fonctionnement du service

Le service comprend trois types d'activités :

- Des activités de soins ;
- Des activités de recherche ;
- Des activités d'enseignement.

1.2. Méthodologie

1.2.1. Type et période d'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive et analytique effectuée dans les C.H.N.E.A.R. et à l'HED pour des périodes respectives du 01 janvier 2002 à décembre 2015 et août 2011 à décembre 2015

1.2.2. Population d'étude

Elle concerne tous les patients répondants aux critères ci-dessous :

7.2.2.1. Critères d'inclusion

Etaient éligibles à la série tous les patients des deux sexes et d'âge inférieur à 15 ans hospitalisés ou suivis dans les deux hôpitaux (Albert Royer, pour Enfants de Diamniadio) pour CMD confirmée à l'échocardiographie.

7.2.2.2. Critères de non inclusion

Etaient exclus de la série :

- les patients ayant une cardiopathie congénitale ;
- les patients ayant une valvulopathie connue ;
- les patients dont l'âge supérieur à 15 ans.

1.2.3. Recueil des données

Etaient recueilli à partir du dossier médical, ont été recueillies les données relatives aux paramètres suivants :

- Aspects sociodémographiques ;
- Cliniques et résultats paracliniques ;
- Données thérapeutiques ;
- Données évolutives.

1.2.4. Analyse des données

L'étude a porté sur l'analyse des dossiers individuels d'observation comportant les données sociodémographiques, les résumés cliniques et thérapeutiques. Nous avons élaboré une fiche d'enquête qui a servi de support aux données et un modèle est porté en annexes.

Le logiciel Epi info7 a été utilisé pour concevoir la base de données, les données étaient analysées en utilisant le logiciel SPSS. La comparaison de deux variables qualitatives était effectuée à l'aide du test de KHI2 ou du test de Fisher et par moment en utilisant le coefficient de corrélation. Si $p < 0,05$ la différence entre les deux proportions était considérée comme statistiquement significative et pour le coefficient de corrélation proche de 0,4.

La saisie du texte a été faite sur le logiciel Microsoft Word 2007

2. RESULTATS

Prévalence hospitalière: Durant les périodes de l'étude, 67 629 patients ont été hospitalisés dans l'hôpital d'enfants Albert Royer du CHU de Fann dont 68 pour cardiomyopathie dilatée ; 2635 patients dans l'Hôpital pour Enfants de Diamniadio dont 8 cas de CMD soit une prévalence de 108,2 cas pour 100 000 enfants.

Tableau III: répartition des patients en fonction de la classe d'âge

Classe d'âge (mois)	Fréquence absolue	Pourcentage
[3 - 12]	26	34
[13- 24]	19	25
[25 - 60]	23	30
> 60	8	11
Total	76	100

La classe d'âge [3-24] mois était majoritaire avec 59% dont 34 % moins de 12 mois. Les patients de 2 à 5 ans représentaient 30%, l'âge médian était de 40 mois.

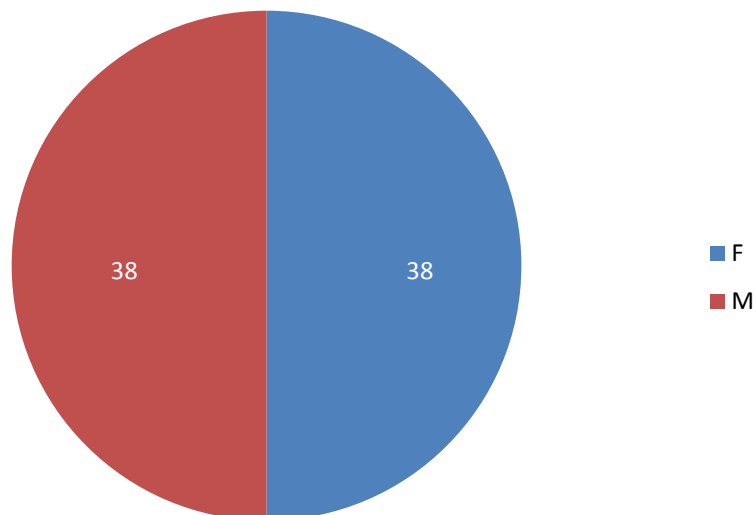


Figure 30 : répartition des patients en fonction du genre

Les deux sexes étaient équitablement représentés, sexe ratio=1.

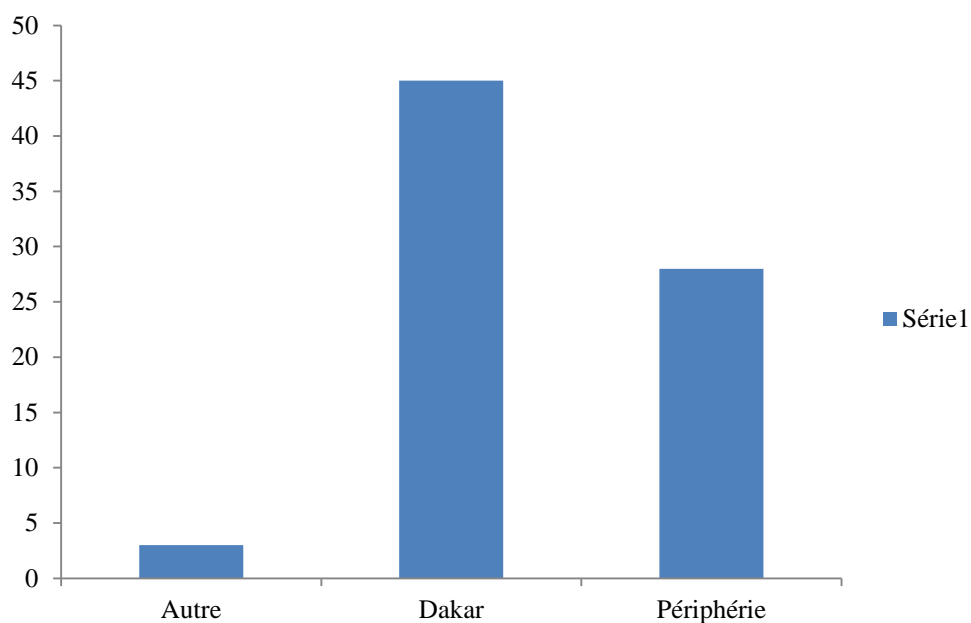


Figure 31 : Répartition des patients en fonction de la situation géographique

La plupart de nos patients résidaient à Dakar.

Périphérie : autres régions que Dakar

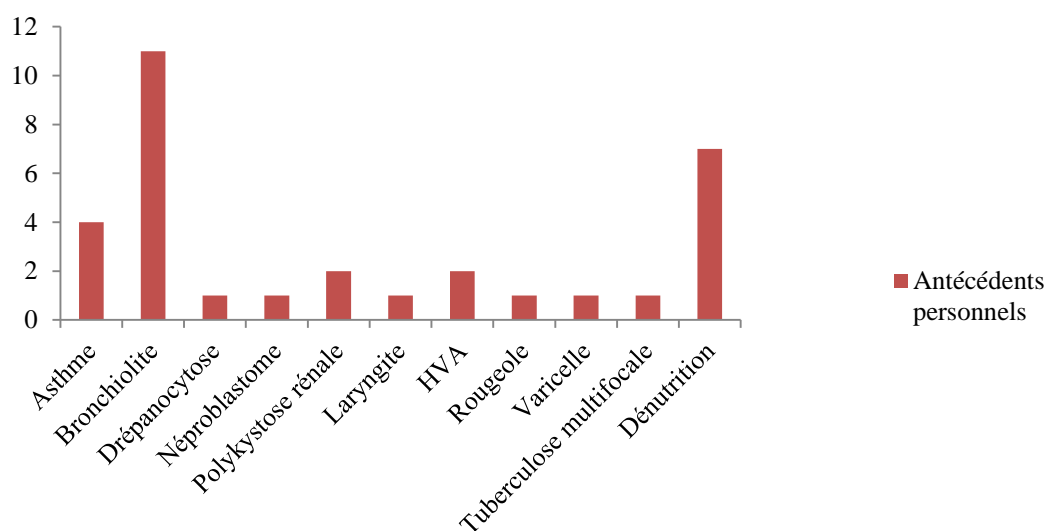


Figure 32 : Répartition des patients en fonction des antécédents personnels

Les affections respiratoires étaient dans 19% des cas les antécédents personnels les plus retrouvés.

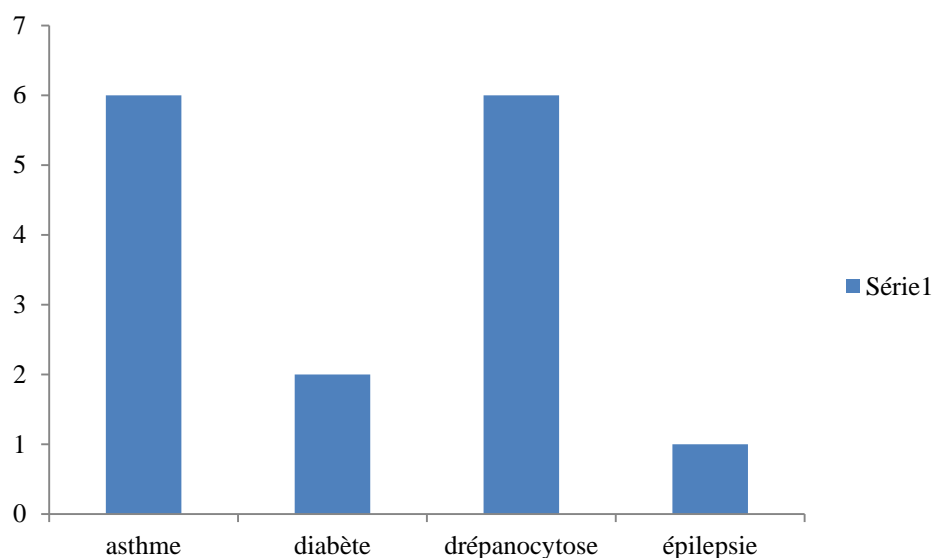


Figure 33 :répartition des patients en fonction des antécédents familiaux

L'asthme et la drépanocytose étaient les antécédents familiaux les plus Représentatifs, chacun 6 cas.

Tableau IV: répartition des patients en fonction de la consanguinité

Consanguinité	OUI		NON		Non précisé		Total
	Nombre	%	Nombre	%	Nombre	%	
1 ^{er} degré	13	17,1					
2 ^{ème} degré	8	10,5	16		35		76
3 ^{ème} degré	4	5,3	21		46		
Total	25	33					100%

Chez 33% des patients, était retrouvée une notion de consanguinité dont 17,1% de 1^{er} degré.

Tableau V: répartition des patients en fonction des circonstances de découverte

Circonstances de découverte	Fréquence absolue	Pourcentage
Dyspnée	66	88
Insuffisance cardiaque	70	93,3
Détresse respiratoire	50	66,7
OAP ou pseudo asthme cardiaque	5	6,7

NB : Un ou plusieurs signe(s) pouvaient être présent chez un même patient.

L'insuffisance cardiaque était la circonstance de découverte majoritaire à 93,3%.

Tableau VI: répartition des patients en fonction des signes de l'insuffisance cardiaque.

Signes d'insuffisance cardiaque	Fréquence absolue	Pourcentage
Tachycardie	66	88
BDC assourdis	6	8
bruit de galop	26	36
Œdème	17	23
Hépatomégalie	45	61

NB : Un ou plusieurs signe(s) était présent chez un patient.

La tachycardie dominait les signes de l'insuffisance cardiaque à 88%, le bruit de galop était entendu 26 fois soit 36% et l'hépatomégalie palpée 45 fois soit 61 %.

Tableau VII: répartition des patients en fonction de la saturation en oxygène

SaO2	Fréquence absolue	Pourcentage
<95%	5	55,56%
>95%	4	44,44%
Total	9	100,00%

La saturation était prise à l'admission chez 9 patients et était inférieure à 95% chez 5 patients.

Tableau VIII: répartition des patients en fonction des signes de la radiographie thoracique de face

signes radiographiques	Fréquence	Pourcentage
Cardiomégalie	62	82%
OAP	4	5,3%
Epanchement pleural	0	0,00%
Pneumonie	9	11,8%
Hypervascularisation pulmonaire	3	4%

NB : un ou plusieurs signe(s) radiologique(s) pouvaient être présent chez un patient.

La cardiomégalie dominait à 82% parmi les signes radiologiques.

Tableau IIX: répartition des patients en fonction des anomalies échographiques

Anomalies		Fréquence absolue	Pourcentage	P
Altération de la cinétique	Globale	24	31,5	
	segmentaire	35	46	
Epanchement péricardique	Minime	1	1,3	
	Important	7	9	
Thrombus cavitaire		10	13,6	0,000
HTAP		24	31,6	0,08
Insuffisance valvulaire	IM	40	52,6	0,909
	IT	38	50	0,731
	IP	2	2,6	

Tableau X: répartition des patients en fonction de la dilatation des cavités à l'échocardiographie

Dilatation cavitaire	Fréquence	Pourcentage
OD	15	20
OG	43	56,5
VG	53	70
VD	16	21

NB : une ou plusieurs cavités peuvent être dilatées chez un même patient :

Dans 70% des cas le ventricule gauche était dilaté suivi de l'oreillette gauche à 56,5%.

Tableau XI : répartition des patients en fonction de la dilatation des cavités à l'échographie cardiaque

Cavités dilatées	Fréquence absolue	Pourcentage
VG	11	19,3
VD	1	1,8
VG+OG	30	52,6
VD+OD	2	3,5
VG+OG+VD	1	1,8
VG+OG+VD+OD	12	21
Total	57	100

P=0,000

Le cœur gauche était dilaté chez 52,6% des patients, toutes les cavités étaient dilatées dans 21% des cas et 11% de dilatation isolée du ventricule gauche.

Tableau XII: répartition des patients en fonction de la fraction d'éjection systolique

Fraction d'éjection	Fréquence absolue	Pourcentage
[36 – 45]	9	21
[25 – 35]	14	32,5
[16 – 24]	14	32,5
≤15	6	14

La FE était comprise entre [16-24] et [26-35] dans 32,5% des cas. La médiane était de 30%.

Tableau XIII: répartition des patients en fonction de la fraction de raccourcissement

Fraction de raccourcissement	Fréquence absolue	Pourcentage
[20 – 29]	12	26
[10 – 19]	30	65
≤9	4	9

La fraction de raccourcissement était entre [10-19] dans 65% des cas. La médiane était de 16%. Dans 9% des cas la FR était inférieure à 9%.

Tableau X: répartition des patients en fonction des signes électriques

		Fréquence	Pourcentage
Rythme	sinusal	22	96
	non sinusal	1	4
	tachycardie	22	96
Fréquence	bradycardie	1	4
	Droit	3	13
Axe	gauche	8	35
trouble de la conduction		2	8,6
trouble du rythme		3	13
bas voltage		1	4

Trouble du rythme : flutter A+fibrillation A+ESA

Trouble de la conduction : BAV 1d°+ BAV 3d°

NB : un ou plusieurs signe(s) électrique(s) étai(en)t présent(s) chez un même patient

La tachycardie était plus fréquente dans 96% suivi des troubles du rythme 13% et ceux de la conduction dans 8,6% des cas.

Tableau XV: répartition des patients en fonction des signes électriques

Hypertrophie cavitaire	Fréquence absolue	Pourcentage
OD	2	10
VD	1	5
VG	4	20
OG+VG	2	10
OD+VG	1	5
VG+VD	2	10
OG+VG+VD	1	5
ECG	20	100

L'hypertrophie du ventricule gauche dominait les signes à l'électrocardiogramme avec 20%, les deux cavités gauches étaient hypertrophiées dans 10% des cas.

L'oreillette droite était hypertrophiée isolément chez 10% des patients, le ventricule droit isolément hypertrophié dans 5% des cas. Toutes les cavités hormis l'oreillette droite étaient hypertrophiées chez un seul patient.

Tableau XVI : répartition des patients en fonction du groupage sanguin et rhésus

Groupes sanguins		Fréquence	Pourcentage
AB	A+	14	26,3
	A-	1	
B	B+	9	19,3
	B-	2	
AB	AB+	3	7
	AB-	1	
O	O+	25	47,4
	O-	2	

47,4% des patients étaient de groupe sanguin O, le rhésus positif plus fréquent quel que soit le groupe sanguin considéré.

Tableau XVII: répartition des patients selon les résultats de la biologie

	Nombre	%	Nombre	%	Nombre	%
NFS	4	12,5	28	87,5	32	
VS	10	77	3	23	13	
CRP	6	21	15	71	21	
Urée	20	73	6	27	26	100
Créatinémie	38	100	0	0	38	
TE	22	79	6	21	28	
HIV	2	100	0	0	2	

L'hémogramme était pathologique dans 87,5% ; CRP augmentée dans 21% des cas.

Tableau XVIII: répartition des patients selon l'ionogramme sanguin

Ionogramme sanguin		Totale			
		Nombre	%	Nombre	%
Kaliémie	hyperkaliémie	9	30		
	hypokaliémie	1	3		
	Normale	20	67	30	100
Natrémie	hypernatrémie	2	7		
	hyponatrémie	4	13		
	Normale	25	83		

L'hyperkaliémie était plus fréquente avec 30% des troubles ioniques, l'hyponatrémie était notée dans 13% des cas.

Tableau XIX: répartition des patients selon l'hospitalisation

Patients	Fréquence absolue	Pourcentage
Hospitalisés	67	91
Non hospitalisés	9	9
Total	76	100

Les patients hospitalisés représentaient 91% des cas.

Tableau XX: répartition des patients en fonction de la durée d'hospitalisation

Durée d'hospitalisation (jours)	Fréquence absolue	Pourcentage
1 - 10	27	40,3
11 - 20	18	26,8
21 - 30	9	13,4
>30	2	2,9

La durée d'hospitalisation n'excédait pas 10 jours dans 40,3% des cas.

Tableau XXI: répartition des patients en fonction du traitement reçu

Traitements reçus	Fréquence absolue	Pourcentage
Mesures hygiéno-diététiques	6	7,9
Diurétiques	72	94,7
Digoxine	65	88,5
IEC	68	89,5
Potassium	52	68,4

La presque totalité de nos patients soit 94,7% étaient sous diurétiques ; 88,5% sous digoxine ; 89,5% recevaient des IEC ; 68,4% avaient une supplémentation potassique. Mesures hygiéno-diététiques : conférer rappel traitement.

Tableau XXII: répartition des patients en fonction de la dose de digoxine

Dose en ug /kg	Fréquence absolue	Pourcentage
<10	49	75,4
10- 20	9	14
>20	2	2,4

Les patients sous digoxine la recevaient à une dose de 10ug /kg dans 75,4%.

Tableau XXIII: répartition des patients en fonction de la dose de diurétiques

Dose en mg/kg	Fréquence absolue	Pourcentage
< 2	16	24 ,2
2 – 3	48	73
> 3	2	3
Total	66	100

Les diurétiques étaient donnés à une dose comprise entre 2 et 3 mg/kg dans 73% des cas.

Tableau XXIV: répartition des patients en fonctions des autres traitements reçus

Autres traitements	Fréquence absolue	Pourcentage
Oxygène	17	22,4
Anticoagulants	13	17
Traitement anémie	13	17
Antibiotiques	12	16
Dobutamine	2	2,6
Traitement /bronchiolite	12	16

Traitement pour bronchiolite : kinésithérapie respiratoire + salbutamol + Corticoïdes

Anticoagulants : Aspégic(7), Sintrom(3), Lovenox (3),

Traitement anémie : Transfusion sanguine, supplémentation en fer

L'oxygénothérapie était de mise dans 22,4% ; l'anticoagulation et la transfusion sanguine chez 17% des patients.

Tableau XXV: répartition des patients en fonction de l'évolution durant l'hospitalisation

Evolution immédiate	Fréquence absolue	Pourcentage
Favorable	72	95p=0,000
Complications		
Choc cardiogénique	1	1,3
thromboembolique	1	1,3
Décès	2	2,6
Total	76	100

L'évolution immédiate était favorable dans 95% (p=0,000) des patients ; 2,6% de décès; 2,6% de complications.

Tableau XXVI: répartition des patients en fonction de l'évolution à moyen terme

Evolution à moyen terme	Fréquence absolue	Pourcentage
Favorable	74	97
Décès	2	3
Total	76	100

L'évolution au moyen terme était favorable dans 97% des cas avec 3% de décès.

Tableau XXVII: répartition des patients en fonction de l'évolution au long terme

Evolution au long terme	Fréquence absolue	Pourcentage
Suivi régulier	9	12,5
Suivi irrégulier	22	30,6
Perdus de vue	34	47,2
Décès	7	9,7
Total	72	100

Le suivi régulier était de 12,5% ; irrégulier dans 30,6% des cas; 47,2% de perdus de vue et 9,7% de décès.

Tableau XXVIII: répartition des décès selon l'âge, le sexe, le terrain, la consanguinité

		Fréquence absolue	Pourcentage
Age	[3-24]	8	73
	[25-60]	1	9
	>61	2	18
Sexe	F	4	36
	M	7	64
Terrain	Bronchiolite	2	18
	Asthme	1	9
	Dénutrition	2	18
	Drépanocytose	2	18
Consanguinité	Oui	3	27
	Non	8	73
Total		11	100

73% des décès avaient un âge compris entre [3-24] ($p=0,17$); le sexe masculin était prédominant avec 64% ($p=1$); l'atteinte des petites bronches était retrouvée dans 27%, la dénutrition et la drépanocytose chacune 18% des cas ; une consanguinité était remarquée chez 27% des patients.

Tableau XXIX: répartition des décès selon les signes échographiques

Signes échographiques		Fréquence absolue	Pourcentage	P
Fraction d'éjection	[36-45]	1	9	0,004
	[26-35]	2	18	
	[16-25]	1	9	
	<15	1	9	
Fraction de raccourcissement	[20-29]	2	18	0,01
	[10-19]	2	18	
	<9	2	18	
Thrombus		2	18	0,55
IT		5	45,5	0,57
IM		2	18	0,29
Dilatation VG+OG		7	64	
Dilatation VG+OG+VD+OD		1	9	0,62
Total		11	100	

La fraction d'éjection était inférieure ou égale à 35% dans 36% des cas ; la fraction de raccourcissement inférieure ou égale 19% dans 36% des cas ; 18% thrombi étaient retrouvés; le VG+OG étaient dilatés chez 64% des patients décédés et 45,5% avaient une IM+IT.

Tableau XXX: répartition des patients ayant bien récupéré selon l'âge, le sexe, la biologie

		Fréquence absolue	Pourcentage
Age	[3-24]	5	83
	[25-60]	1	17
Sexe	F	1	17
	M	5	83
Biologie	A+	4	67
	AHM	5	83
Totale		6	100

Parmi les six (6) patients qui ont récupéré (8%) cinq(5) soit 83% étaient des garçons, les nourrissons plus représentatifs au même taux. Une anémie hypochrome microcytaire(AHM) était notée cependant dans 83% des cas et quatre (4) soit 67% des patients étaient de groupe sanguin et rhésus A+.

A noter deux patients qui présentaient une bronchiolite et un asthme, un cas de consanguinité au 1^{er} degré.

Tableau XXXI: répartition des patients ayant bien récupéré selon l'échographie cardiaque

		Fréquence absolue	Pourcentage
FE	36-45	2	33
	26-35	0	0
	16-24	2	33
	<15	1	17
FR	20-29	2	33
	10-19	1	17
	<9	0	0
Dilatation cavitaire	OG+VG	4	67
HTAP		2	33
IT		4	67
IM		5	83

NB :

Tous les patients ont une FE supérieure à 60% au contrôle échocardiographique.

Les insuffisances valvulaires notées se sont corrigées sauf une seule, mitrale ; on notait une dilatation des cavités gauches dans 67% des patients ayant bien récupéré, 66% des patients avaient une FE supérieure à 15%, cependant 17% avaient une FE < 15%. La FR du tiers était au-dessus de 20%, ce même taux présentait une HTAP qui s'était résolue au contrôle.

Tableau XXXII: répartition des patients ayant bien récupéré selon le traitement

Traitement	Fréquence absolue	Pourcentage
Hospitalisés	4	67
Digoxine	6	100
IEC	3	50
Diurétique	4	67
Régime hyposodé	1	17
Total	6	100

Tous les patients, 100%, recevaient de la digoxine; 50% un IEC; 67% un diurétique, un (1) seul sous régime hyposodé; en fin 4 avaient nécessité une hospitalisation.

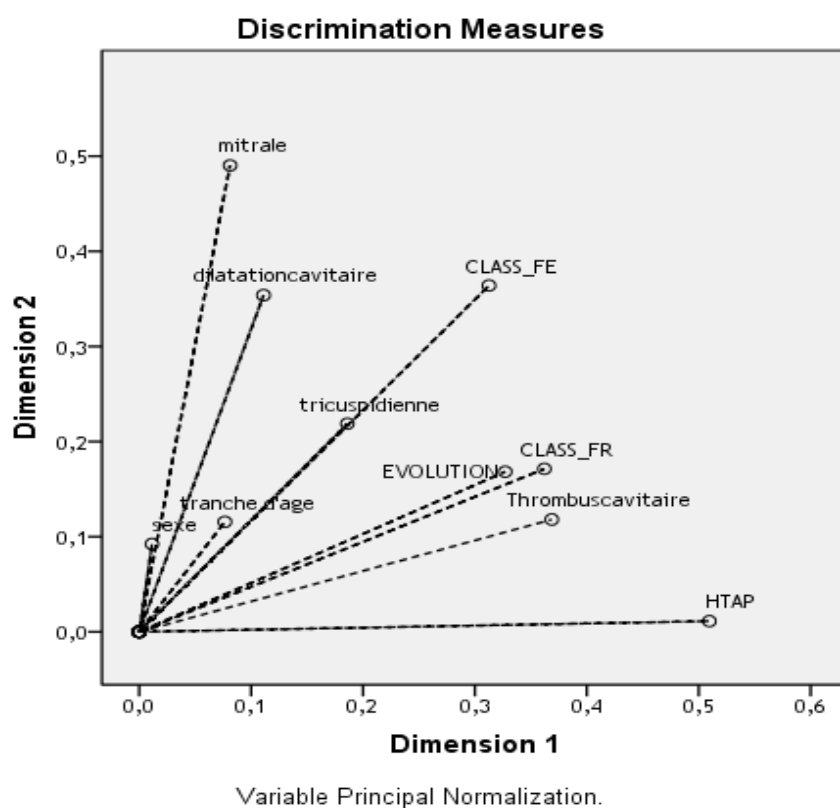


Figure34 : Illustration des mesures discriminatives des paramètres échocardiographiques

Tableau XXXIII: corrélation de variables échocardiographiques

Sexe	Sexe	Tranche d'âge	Evolution	Classe FE	Classe FR
	1,000	,141	-,037	,090	,069
Tranche d'âge	,141	1,000	,093	,164	,028
Evolution	-,037	,093	1,000	,315	,392
Classe FE	,090	,164	,315	1,000	,464
Classe FR	,069	,028	,392	,464	1,000
Dilatation cavitaire	,066	,123	,120	,100	,063
HTAP	-,037	,129	,254	,212	,182
IM	,079	,103	-,027	-,052	,009
IT	,158	,108	,016	,060	,091
Thrombus cavitaire	-,085	-,021	,191	,070	,195
Dimension	1	2	3	4	5
Eigen value	2,346	1,516	1,322	,969	,898

L'HTAP, la FR et la formation de thrombus cavitaire sont les facteurs échocardiographiques qui ont un coefficient de corrélation plus significative en rapport avec l'évolution.

Tableau XXXIV: mesures discriminatives des paramètres échocardiographiques

	Dimension		Médiane
	1	2	
Sexe	,011	,092	,052
Tranche d'âge	,077	,116	,096
Evolution	,327	,168	,248
Classe FE	,313	,364	,338
Classe FR	,362	,171	,267
Dilatation cavitaire	,111	,354	,232
HTAP	,510	,011	,260
IM	,081	,490	,286
IT	,186	,219	,202
Thrombus cavitaire	,369	,118	,243
Active Total	2,346	2,104	2,225
% of Variance	23,462	21,041	22,252

L'HTAP, la FR et la formation de thrombus cavitaire sont les facteurs échocardiographiques qui ont un coefficient de corrélation plus significative en rapport avec l'évolution.

3. DISCUSSION

3.1. Aspects sociodémographiques

De janvier 2002 à décembre 2015, 67 629 patients ont été hospitalisés dans l'hôpital d'enfants Albert Royer du CHU de Fann dont 68 pour cardiomyopathie dilatée ; 2635 patients dans l'hôpital pour enfants de Diamniadio dont 8 cas de CMD soit une prévalence de 108,2 cas pour 100 000 enfants. Cette prévalence est nettement plus importante que celles des études menées en Angleterre [68], en Allemagne [9], au Baltimore- Washington (USA) dont les résultats respectifs :

Angleterre :	2,6 pour 100 000 enfants
Allemagne :	8,317 pour 100 000 enfants
Baltimore- Washington (USA) :	10 pour 100 000 enfants
Dakar :	108,2 pour 100 000 enfants

Ceci pourrait étayer les résultats de l'étude de Lipshultz [8] selon lesquels la cardiomyopathie était plus fréquente chez la population noire.

La CMD est plus présente chez les nourrissons d'après des études antérieures [69-70-71-72], selon Towbin Jeffrey Ay l'incidence est 13 fois plus élevée chez les nourrissons que chez les enfants plus âgés [10]. Dans notre série la classe d'âge [3-24] mois était plus représenté avec 59%(p=0,000).

L'âge médian au diagnostic de 40 mois soit 3,33ans dans notre étude est tardif par rapport à ceux retrouvés dans d'autres pays :

Koweït et en Egypte [73] :	2,5 ans
USA [8] :	1,8 an
Australie [12] :	7,5 mois
Turquie et en Arabie Saoudite [74,75] :	1,16 an
Sénégal :	40 mois soit 3,33ans

Cet âge médian peut montrer un retard de diagnostic de la CMD dans notre pays comparé à ceux plus développés; le retard de consultation des patients et la pauvreté qui limite l'accès aux moyens de diagnostic telle que l'échocardiographie pourraient éventuellement l'expliquer.

Les deux sexes étaient équitablement représentés dans notre cohorte, le sexe ratio est de 1. Des études antérieures réalisées sur un même centre ont montré que l'incidence était similaire pour les deux sexes [69, 71, 74-77]. Cependant d'autres études avaient révélé une prédominance féminine avec 56%, 69,7%, 63,9% [12, 16, 75]. Par contre, la prédominance masculine était mise en évidence dans l'étude de Lipshultz SE et al, menée dans deux régions aux USA et dans l'étude d'Arola A et al en Finlande menée à l'échelle nationale avec respectivement 66% et 52%. Selon ces études la prédominance masculine serait due aux altérations génétiques du chromosome X responsables de pathologies neuromusculaires [73].

La plupart des patients 45 soit 59% résidaient à Dakar. Cette ville présente la plus forte densité démographique où se concentrent l'essentiel des hôpitaux pour enfants du pays.

Les antécédents personnels des patients étaient essentiellement respiratoires près de 20% dont la bronchiolite qui représente 73%. La fréquence de la bronchiolite pourrait nous faire envisager l'importance des causes virales.

L'existence de cas similaire de la maladie dans la famille, que nous n'avons retrouvée chez nos patients, a été rapportée dans les études antérieures:

Bakeet [13] :	22%
El Masry [78] :	6,5%
Hong [7] :	8,3%
Towbin [10] :	30 à 48%

Chez 33% des patients, était retrouvée une notion de consanguinité dont 17,1% de 1^{er} degré, 10,5% de 2^{ème} de degré et 5,3% de 3^{ème} degré. En Egypte le taux de consanguinité retrouvé par Bakeet et al était plus élevé soit 64% [13], moins en Australie d'après Nugent A W et al 8,8% [12].

L'étude de la consanguinité parentale pourrait aider à une orientation diagnostique à visée étiologique de la CMD et à cet effet choisir les cibles d'une possible étude génétique surtout si elle est corrélée aux cas similaires dans la famille comme dans l'étude de Towbin [10].

3.2. Aspects cliniques

Le tableau clinique est dominé par l'insuffisance cardiaque dans 93,3%, presque identiques aux taux retrouvés par :

Taliercio au Mayo clinic (USA) [71] :	92%
Stamati [79] :	90,6%
Nugent [9] :	89,7%

D'autres études confirment la présence très fréquente de l'insuffisance cardiaque à des taux de l'ordre de 70% [11, 73, 75]. Ce pourcentage élevé de l'insuffisance cardiaque fait qu'elle soit une importante circonstance de découverte de la CMD.

La dyspnée, important signe clinique de la CMD comme le montrent les taux 88% dans notre étude, Bakeet avait retrouvé 71% et Jason C 72% [80].

La tachycardie et l'hépatomégalie, deux principaux signes de l'insuffisance cardiaque surtout chez l'enfant comme rapporté dans la littérature étaient présentes respectivement dans 88% et 66% des cas dans notre étude, en accord

avec les résultats de Bilgiç A [81]. L'œdème des membres inférieurs est un signe périphérique d'insuffisance cardiaque fréquent chez l'adulte, 51,1% [82] est moins présent chez l'enfant comparés aux 23% dans notre série.

Le bruit de galop désigné par Laubry comme le pivot du diagnostic surtout s'il est associé à un souffle systolique doux et peu intense d'insuffisance mitrale n'était entendu que chez 36% des patients [83]. Les bruits du cœur assourdis dans 8% des cas presque le même que celui rapporté par Bakeet 7,89% [13].

La saturation en oxygène à l'air ambiant prise chez 12% des patients, était inférieure à 95% chez plus de la moitié de ces derniers ; l'on remarque que la majorité des patients bien que 66,7% parmi eux présentaient une détresse respiratoire n'avaient pas eu une prise de saturation en oxygène. Cette situation peut être due au manque d'oxymètres dans certains services d'urgence.

La radiographie thoracique montrait 82% de cardiomégalie et 11,8% de pneumonie en accord avec les résultats d'études antérieures respectivement qui avaient retrouvé plus de 80% de cardiomégalie [15, 75] et plus de 10% de pneumonie [13]. L'hypervascularisation pulmonaire observée chez 4% des patients nettement inférieurs aux taux de Azhar 54 % et de Bakeet 60% [75, 13]. La CMD caractérisée par une dilatation des cavités cardiaques surtout gauches [3], nos résultats montrent aussi que la majorité des cavités dilatées ($p=0,000$) étaient celles de gauches 52,6%. Dans notre série les médianes étaient pour la FE 30% et pour la FR 16 % dans celle de Bakeet elles étaient de 33,8% pour la médiane de la FE et la FR 17,11%, Taliércio retrouvait respectivement 26% et 14% [13, 71].

La formation de thrombus cavitaire consécutive à l'hypocinésie des cavités cardiaques peut compliquer une CMD, 23% de thrombi avaient été retrouvés dans le ventricule gauche pour Taliércio et pour Sfaihi 12,5% [71, 84], dans notre étude elle avait été notée dans 13,6% ($p=0,000$) des cas.

Les insuffisances valvulaires dues à la dilatation des cavités étaient majoritairement mitrale 52,6% et tricuspidienne 50% ; l'HTAP 31,6% ($p=0,008$) Sfaïhi retrouvait 50% d'insuffisance mitrale et 25% de HTAP [84].

Dans notre étude, l'électrocardiogramme montrait 96% de tachycardie sinusale, 20% d'hypertrophie du ventricule gauche, Bakeet retrouvait 60% de tachycardie et 10% d'hypertrophie du ventricule gauche [13]. Dans notre série les troubles du rythme, 13%, et ceux de la conduction, 8,6%, étaient moins fréquents comparés aux études d'Azhar et de Friedman dans lesquelles 18% et 46% de troubles du rythme étaient enregistrés et les troubles de la conduction dans 31,3% des cas [75, 85], dans l'étude de Friedman où les troubles du rythme étaient dominés par les arythmies auriculaires 48 % [85] et dans la notre ils sont essentiellement aussi auriculaires. Cependant ces taux pourraient être plus importants si l'effectif de patients bénéficiaires de l'ECG était plus grand car seuls 30% de nos patients avaient eu à faire cet examen.

Par ailleurs des anomalies du segment ST et de l'onde T ont été rapportées dans certaines études : Azhar 74%, Bakeet 2% pour ce dernier elles s'agissaient d'inversion du segment ST et onde T négative [75, 13] que nous n'avons pas retrouvées.

Les résultats de la biologie montrent la fréquence de l'anémie hypochrome microcytaire 77% pouvant être due à une carence d'apport dans notre contexte et aussi le fait que la majeure partie de notre cohorte est composée de nourrissons chez qui elle est parfois fréquente.

3.3. Etiologies

Au moment du diagnostic de la CMD, on a retrouvé chez 14,5% des patients une bronchiolite aigüe associée ce qui augmente le retard de diagnostic; le dosage du CK-MB et de la troponine aurait pu aider à faire la différence entre ces deux diagnostics en urgence [86-87]. D'après Schultz J C et al 20% des myocardites virales évoluent vers une CMD [80]; Bursh et Siddiqi soulignent aussi cette

possibilité [15]; pour Bakeet MA et al le virus de la myocardite aiguë était responsable de 37% des cas de CMD [13], chez Lipshultz pour une cohorte de 1400 enfants atteints de CMD, 16% avaient une myocardite [88], pour Towbin Jeffrey la cause a été identifiée chez 34% de ses patients et la myocardite y représentait 46% [10].

3.4. Traitement

Parmi les patients, 91% ont été hospitalisés dont 40,3% ont séjourné moins de 10 jours. Ce pourcentage de patients hospitalisés est presque similaire aux taux de Nugent et Daubeney 88% [12].

La presque totalité de nos patients soit 94,7% étaient sous diurétiques et 89,5% sous IEC, recommandés pour le traitement de l'insuffisance cardiaque [39]. Dans la plupart des séries 70 à 80% des patients étaient sous diurétiques et IEC [17, 74, 89, 90]. Dans notre étude aucun patient n'avait reçu de bêtabloquant. Cependant pour d'autres auteurs les bêtabloquants étaient institués dans le traitement chez 4% et 76,6% de leurs patients respectifs [10, 89]. Par contre une alternative thérapeutique avec la digoxine chez 88,5% de nos patients était de mise, dans d'autres études 90 à 100% des patients la recevaient [17, 74].

Un traitement anticoagulant était de mise dans 17% des cas presque similaire au taux retrouvé par Towbin 16%, supérieur au taux de 13,7%, de Daubeney moins par rapport à celui d'Arola 24% et de Bostan 35% [10, 17, 89, 74].

3.5. Evolution

Le taux de décès au cours de l'hospitalisation de 2,6% est inférieur à celui de Daubeney 13% de décès durant leur 1^{ère} hospitalisation mais sur une cohorte de 184 patients [89].

Le taux de survie dans notre série est de 85,5% ($p=0,000$) similaire à ceux de Friedman 84%, de Venugopalan et al 83% pour des cohortes respectives de 63 et 18 patients [85, 91], Bakeet 90% et Elkilany et al 92% [13, 73]. Des taux de survie moins élevés autour de 60 à 65% pour des cohortes plus importantes que

la nôtre ont été rapportés dans les études de Greenwood, de Lewis et de Di Filippo pour des cohortes respectives de 161, 81, 103 patients [76, 92, 93]; de même que ceux rapportés par Taliercio 38%, Griffin 47%, Arola 50% avec des cohortes moins importantes [17, 71, 76]. Un taux de décès de 14,5% est enregistré dans notre étude, des taux approximativement proches du nôtre ont été notés de l'ordre de 16% [85, 91]; Bostan pour une cohorte de 95 patients enregistrant 5% de décès [74].

3.6. Facteurs pronostiques

L'âge comme facteur prédictif du pronostic dans la CMD a été souligné dans certaines études [15, 17, 71, 74, 77]; aucun décès n'était enregistré avant l'âge de 24 mois [74].

Everitt MD, et al concluaient après une étude qu'un âge plus jeune au moment du diagnostic est un des deux facteurs indépendants associés à une grande probabilité de récupérer une taille et une fonction systolique du VG normales [94].

Pour d'autres auteurs l'âge n'impacte pas sur le pronostic [76, 85, 9, 93]. Parmi nos 11 patients décédés, 8 (73%) avaient moins de 24 mois; l'on constate aussi que 83% des patients ayant bien récupéré (8%) ont moins de 24 mois et sont des garçons. Ainsi le groupe de patients d'âge inférieur à 2 ans était aussi bien représenté majoritairement parmi les décès et parmi ceux qui ont bien récupéré; donc l'âge n'est pas un facteur de risque de mauvais pronostic ($p=0,174$).

Le taux de patients ayant bien récupéré dans notre série est faible comparé à ceux des études de Bostan 21%, de Tsirka 34%, d'Arola 16% [17, 74, 90]. Ceci pourrait être expliqué par la disponibilité de certains traitements susceptibles d'améliorer la fonction du cœur à l'instar de la supplémentation en L-carnitine ou du défibrillateur automatique implantable et la stimulation multisite dans les pays développés.

Le taux de survie à cinq ans variait de 50 à 60% [15, 17, 77, 89, 94, 95]. Dans notre étude nous n'avons pas pu le déterminer car n'ayant pas suffisamment de recul. La survie à trois ans était faible lorsque la fraction d'éjection était de moins de 20% d'après Niebauer et al [94] et pour ElKilany une $FE < 25\%$ chez l'enfant est un facteur échocardiographique de mauvais pronostic comparé à l'adulte (FE 30-35%) [73]. De même d'autres études antérieures ont rapporté qu'une FEVG faible est un facteur pronostic défavorable [72, 97, 98, 99].

De même dans notre série seules la FE ($p=0,004$) et la FR ($p=0,01$) avaient un risque significatif sur l'évolution (et leurs coefficients de corrélation presque égales à 0,4) (tableau XXXIII).

Dans notre étude 20% des patients (10) ayant présenté un thrombus cavitaire ($p=0,553$) sont décédés, 45,5% présentaient une IM ($p=0,29$) et une IT ($p=0,57$) ainsi on n'a pas noté une réelle corrélation entre le risque de décès et ces paramètres échocardiographiques, la dilatation cavitaire incluse $p=0,62$.

Cependant la formation de thrombus cavitaire, l'HTAP ont des coefficients de corrélation proches de 0,4 qui indiqueraient leur importance dans l'évolution.

(Tableau XXXIV, et illustré par la figure 34).

En outre une étude rétrospective de Bursh sur les facteurs pronostiques dans la CMD chez l'enfant avait montré qu'un thrombus mural était associé à un mauvais pronostic [15]. Hanumanth et al ont rapporté qu'une HTAP et une insuffisance mitrale sont aussi des facteurs de mauvais pronostic [100].

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

L'épidémiologie de la CMD, la plus fréquente des cardiomyopathies (58%) [7-8] a été modifiée par l'amélioration de son diagnostic avec l'échographie cardiaque qui constitue également un moyen de suivi essentiel. Sa prévalence chez les enfants est de 2,6 pour 100 000 enfants. L'incidence de la DCM est faible chez les enfants par rapport aux adultes. Elle est de moins de 2 pour 100 000 aux USA, en Finlande et en Australie. Elle touche les deux sexes avec une prédominance variable. Les noirs semblent plus exposés que les blancs.

La DCM est une cause assez fréquente d'insuffisance cardiaque chez les nourrissons et l'indication de transplantation cardiaque la plus courante chez les enfants de plus d'un an.

Le pronostic de la cardiomyopathie dilatée dépend de l'étiologie, qui reste difficile à déterminer surtout du point de vue génétique dans notre contexte, et le taux de décès reste élevé.

Sa prise en charge reste essentiellement symptomatique basée sur le traitement de l'insuffisance cardiaque et est coûteuse souvent de longue durée sanctionnée d'un faible taux de guérison sur un long terme.

Il existe peu d'études publiées sur les cardiomyopathies pédiatriques en Afrique et aucune au Sénégal d'où le présent travail mené dans deux services de pédiatrie: le CHU d'Albert Royer de Fann et l'hôpital pour Enfants de Diamniadio dont les objectifs étaient d'étudier les aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques, pronostics et évolutifs.

Il s'agissait d'une étude rétrospective descriptive et analytique menée dans deux Centres Hospitaliers : l'Hôpital d'Enfants Albert Royer sur treize ans et sur quatre ans pour l'Hôpital pour Enfants de Diamniadio.

Durant ces périodes, y ont été hospitalisés respectivement 67629 patients dont 68 pour cardiomyopathies dilatées et 2635 dont 8 présentaient une CMD.

Notre étude a porté sur 76 dossiers exploitables et a permis de tirer les conclusions suivantes :

Nous avons noté une prévalence de 108,2 cas pour 100 000 enfants. La majorité des patients était des nourrissons 59% ($p=0,000$) dont les moins de 12 mois représentaient 34%, le sexe ratio est de 1. La Plupart résidait dans la région de Dakar. Les affections respiratoires, à l'occurrence la bronchiolite et l'asthme étaient les antécédents personnels les plus retrouvés 19,7% des cas.

La presque totalité des patients 93,3% présentaient un tableau d'insuffisance cardiaque dominé par la tachycardie 88% et l'hépatomégalie 61%. La radiographie thoracique retrouvait dans 82% des cas une cardiomégalie.

L'hypocinésie était plus segmentaire chez 46% des patients tandis que la dilatation des cavités cardiaques ($p=0,000$) était plus gauche 52,6%. Les médianes de la FE et de la FR étaient respectivement 30% et 16%.

Chez 13,6% des patients était retrouvée une formation de thrombus cavitaires.

L'essentiel des insuffisances valvulaires étaient mitrale 52,6% et tricuspidiennes 50%.

L'électrocardiogramme, en outre de la tachycardie sinusale dans 96% des cas révélait 13% de troubles du rythme essentiellement auriculaires et 8,6% de troubles de la conduction.

A l'hémogramme 77% de nos patients avaient une anémie hypochrome microcytaire, 17% une hyperlymphocytose.

L'hospitalisation, nécessaire pour 91% des patients n'avait pas excédé 10 jours dans 40,3% des cas.

La prise en charge essentiellement médicale pour tous les patients était composée de diurétique 94,7%, d'IEC 89,5%, de digoxine 88,5% ; la

supplémentation potassique était de mise chez 68,4% des patients. Le traitement anticoagulant était institué chez 17% des patients.

Le choc cardiogénique et la maladie thromboembolique étaient les deux complications retrouvées dans les mêmes proportions 1,3%.

La mortalité dans notre étude était de 14% (11 patients) ; la FE ($p=0,004$) et la FR ($p=0,01$) étaient les seuls facteurs liés au risque de décès.

Cependant l' HTAP et la formation de thrombus cavitaire ont été corrélées significativement avec l'évolution.

Six patients soit 8% ont eu à récupérer une bonne fonction systolique.

A la lumière de cette étude nous pouvons formuler les recommandations suivantes :

A L'endroit de la population :

- ✓ Faire consulter les enfants plus précocement aux structures de santé.
- ✓ Veiller au bon suivi des enfants malades.

A l'endroit du personnel médical et paramédical

- ✓ Mener à bien l'examen clinique, surtout en cas de détresse respiratoire chez un nourrisson de rechercher la triade de l'insuffisance cardiaque.
- ✓ Améliorer l'archivage des dossiers médicaux.

A l'endroit des autorités du ministère de la santé et de l'action sociale :

- ✓ Former plus de personnels qualifiés;
- ✓ Améliorer les plateaux techniques des hôpitaux en général ceux pédiatriques en particulier ;
- ✓ Ouvrir un registre national pour les cardiomyopathies pédiatriques ;
- ✓ Faciliter l'accès aux thérapies curatives pour améliorer la survie et accroître les chances de guérisons des patients;
- ✓ Rendre effective la couverture maladie universelle pour tous les enfants afin de faciliter leur suivi.

REFERENCES

BIBLIOGRAPHIQUES

- 1. Mansencal N, Revault d'Allones L, Dubourg O.** Traité de cardiologie et maladies vasculaires de la Société française de cardiologie. Elsevier Masson;2007;745-51
- 2. Mahon NG, Murphy RT, MacRae CA, Caforio AL, Elliott PM, McKenna WJ.** Echocardiographic evaluation in asymptomatic relatives of patients with dilated cardiomyopathy reveals preclinical disease Ann Intern Med2005;143:108-15
- 3. Cohen A. Cardiologie et pathologie vasculaire.** Paris : Edition ESTM .1997; 895-901
- 4. Richardson P, McKenna W, Bristow M, Maisch B, et al.** Rapport du Groupe de travail de l'Organisation mondiale de la Santé / Société internationale et de la Fédération de cardiologie de 1995 sur la définition et la classification des cardiomyopathies. Circulation.1996;93 (5): 841-2.
- 5. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al.** Définitions contemporaines et classification des cardiomyopathies: American Heart Association. Circulation.2006;113 (14): 1807-1816.
- 6. Elliott P, Anderson B, Arbustini E, et al.** 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 :29 :270-6.
- 7. Hong YM.** Cardiomyopathies chez les enfants. Coréen J Pediatr.2013;56 (2): 52-9.
- 8. Lipshultz SE, Sleeper LA, Towbin JA, Lowe AM, et al.** L'incidence de la cardiomyopathie pédiatrique dans deux régions des États-Unis. N Engl J Med.2003;348 (17): 1647-55

- 9. Schmaltz AA.** Dilated cardiomyopathy in childhood.Z Kardiol 2001; 90 : 263- 8
- 10. Towbin .J, Lowe. A, Colan. S.** Incidence, Causes, and Outcomes of Dilated Cardiomyopathy in Children. JAMA 2006/10/18; n°15,vol296 :1867-1876
- 11. Arola A, Jokinen E, Ruuskanen O et al.** Epidemiology of idiopathic cardiomyopathies in children and adolescents: a nationwide study in Finland. Am J Epidemiol 1997;146:385-393
- 12. Nugent A.W, Daubeney P.E.F, Chondros P et al.** The Epidemiology of Childhood Cardiomyopathy in Australia N Engl J Med 2003; 348:1639-1646
- 13. Bakeet MA, Mohamed MM, Allam AA, Gamal R.** Childhood Cardiomyopathies: A Study in Tertiary Care Hospital in Upper Egypt. Electron Physician. 2016 Nov 25;8(11):3164-3169
- 14. Towbin JA, Bowles NE.** Le cœur défaillant. La nature.2002;415 (6868): 227-33.
- 15. Burch M, Siddiqi SA, Celermajer DS, Scott C, Bull C, Deanfield JE.** Dilated Cardiomyopathy in children: determinants of outcome. Br Heart J 1994;72:246-50
- 16.AL Jarallah AS, AL Abdulgader AA, Saadi MM, Nasser AA, Zahraa JN.** Outcome of dilated cardiomyopathy (DCM) in saudi children: A survey over a decade. J Saudi Heart Assoc. 2008;20:1–5.
- 17. Arola A, Tuominen J, Ruuskanen O, Jokinen E.** Idiopathic dilated cardiomyopathy in children: Prognostic indicators and outcome. Pediatrics. 1998;101:369–76.

- 18.Schannwell CM, Schoebel FC, Marx R, Plehn G, Leschke M, Strauer BE.** Prognostic relevance of left ventricular diastolic function parameters in dilated cardiomyopathy. *Z Kardiol.* 2001 Apr;90(4):269-79.
- 19. Laurent S.** Rappels Anatomiques et Physiologiques simples. Elsevier Masson SAS 2015; pages 21-25
- 20.Richard L. Drake, A. Wayne Vogl, A. H.G. Mitchell, Fabrice Duparc, Jacques Duparc, John.** Gray's Anatomie pour les étudiants. Elsevier Masson SAS 2006; pages 164-179.
- 21. Elaine N Marieb, Katja Hoenh.** Anatomie et physiologie Humaine.9^{ème} éd. Pearson Education France 2010 ; page789
- 22. Combrisson H.** Physiologie de la circulation. UP de physiologie-thérapeutique de l'ENVA, 1997.
- 23. Rhoades Rodney A, Pflanzner Richard G.** Human Physiology. 4^{ème} éd. Pearson Education 2003; pages 568.
- 24. Walter Boron, Emile Buolpaep.** Medical Physiology. Elsevier Sunders 2005; pages 494
- 25. Pouchelon J.L.**Cardiologie. UP de médecine de l'ENVA, 1994.
- 26. Drouard Haelewen.** Le point sur les cardiomyopathies. *Prat Med Chir Anim Comp*, 1999; 34: 363-369 .
- 27. Bourdarias J.** Les 10 Points De La Cardiomyopathie Dilatée [En ligne]. (consultée le 26/10/2016), <http://www.pifo.uvsq.fr/pedagogie/cardio/cmd.pdf>
- 28. Bong Jun Kim, Jo Won Jung, Yu Rim Shin.** Cytomegalovirus Myocarditis Required Extracorporeal Membrane Oxygenation Support Followed by Ganciclovir Treatment in Infant. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2016; 49(3): 199-202

- 29. Vacheron A, Le Feuvre C, Di Matteo J.** Cardiologie 3ème éd. Paris : Flammarion 1999; 363-368
- 30. Young Hak Jung, Minjoo Lee, Kyoung Hwa Lee, Ji Hoon Le et al.** Acute Fulminant Myocarditis Recovered from Electro-Mechanical Dissociation in Scrub Typhus. Ewha Med J. 2016 Jan;39(1):1-5.
- 31.OM Franklin and M Burch.** Dilated cardiomyopathy in childhood Images Paediatr Cardiol. 2000 Jan - Mar; 2(1): 3–10.
- 32. Andreas Kumar, MD MSc, David J Patton, MD, and Matthias G Friedrich.** The emerging clinical role of cardiovascular magnetic resonance imaging Can J Cardiol. 2010 Jun-Jul; 26(6): 313–322.
- 33.Jae Hoon Chung, In Hyun Jung, Tae-Hoon Kim.** How Long Should We Wait for Recovery from Acute Fulminant Myocarditis? Korean J Med 2015; 89(4): 439-443.
- 34.Seung Hye Heo, MD and Min-Ho Kang, MD.** A Case of Dilated Cardiomyopathy with Massive Left Ventricular Thrombus after Use of a Sibutramine-Containing Slimming Product Korean Circ J. 2013 Sep;43(9):632-635
- 35. Jefferies JL, Towbin JA.** Dilated cardiomyopathy. Lancet.2010;375(9716):752–62
- 36. Japp AG, Gulati A, Cook SA, Cowie MR, Prasad SK.** The diagnosis and evaluation of dilated cardiomyopathy, J Am Coll. Cardio, 2016;67:2996-3010
- 37. Bourdarias JP, Cacoub P, Bierling P.** Pathologie cardiaque et vasculaire hémostasie et thrombose. Flammarion, Médecine sciences 1998; 214-218.

- 38. Commentaires d'un groupe d'experts français issu du groupe insuffisance cardiaque et cardiomyopathie de la SFC.** Archives des Maladies du Cœur et des Vaisseaux avril 2006 ; tome 99, n° 2 (suppl): 8-9
- 39. Harmon WG, Sleeper LA, Cuniberti L, Messere J, Colan SD, Orav EJ, et al.** Traitement des enfants atteints de cardiomyopathie dilatée idiopathique (du Registre de cardiomyopathie pédiatrique) Am J Cardiol.2009;104 : 281-286.
- 40. Grenier MA, Fioravanti J, Truesdell SC, Mendelsohn AM, Vermilion RP, Lipshultz SE.** Thérapie par inhibiteur de l'enzyme de conversion de l'angiotensine pour le dysfonctionnement ventriculaire chez les nourrissons, les enfants et les adolescents: une revue. Prog Pediatr Cardiol.2000;12 : 91-111.
- 41. Juillière Y.** Insuffisance cardiaque systolique: L'ordonnance de l'insuffisance cardiaque en 2005. Cardiologie pratique 2005, n°718 : 11-12.
- 42. Packer M, Bristow MR, Cohn JN, et al.** The effect of carvedilol on morbidity and mortality in patients with CHF. US Carvedilol Heart Failure Study Group. N Engl J Med 1996;334:1349-55.
- 43. Packer M, Coats AJ, Fowler MB, et al.** Effect of carvedilol on survival in severe CHF. N Engl J Med 2001;344:1651-8.
- 44. The Cardiac Insufficiency Bisoprolol Study II (CIBIS-II):** a randomized trial. Lancet 1999;353:9-13
- 45. Effect of metoprolol CR/XL in CHF:** Metoprolol CR/XL Randomized Intervention Trial in Congestive Heart Failure (MERIT-HF). Lancet 1999;353:2001-7.
- 46. The Resolvd Investigators.** Effects of metoprolol CR in patients with ischemic and dilated cardiomyopathy. Circulation 2000;101:378-84

- 47. Erdmann E, Lechat P, Verkenne P, et al.** Results from post-hoc analyses of the CIBIS II trial: effect of bisoprolol in high-risk patient groups with CHF. *Eur J Heart Fail* 2001;3:469-79.
- 48. Packer M, Antonopoulos GV, Berlin JA, et al.** Comparative effects of carvedilol and metoprolol on left ventricular ejection fraction in heart failure: results of a meta-analysis. *Am Heart J* 2001;141:899-907.
- 49. Kaddoura S, Patel D, Parameshwar J, et al.** Objective assessment of the response to treatment of severe heart failure using a 9-minute walk test on a patient-powered treadmill. *J Card Fail* 1996;2:133-9.
- 50. Bayliss J, Norell M, Canepa-Anson R, et al.** Untreated heart failure: clinical and neuroendocrine effects of introducing diuretics. *Br Heart J* 1987;57:17-22
- 51. Hood WB, Dans AL, Guyatt GH, et al.** Digitalis for treatment of congestive heart failure in patients in sinus rhythm: a systematic review and meta-analysis. *J Card Fail* 2004;10:155-64
- 52. Khand AU, Rankin AC, Martin W, et al.** Carvedilol alone or in combination with digoxin for the management of atrial fibrillation in patients with heart failure? *J Am Coll. Cardiol* 2003;42:1944-51.
- 53. Task Force on AHF.** Executive summary of the guidelines on the diagnosis and treatment of AHF: The Task Force on AHF of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2005;26:384-416.
- 54. Cohn JN, Archibald DG, Phil M et al.** Effect of vasodilator therapy on mortality in chronic congestive heart failure. Results of a Veterans Administration cooperation study. *N Engl J Med* 1986;314:1547-52.

- 55. Cohn JN, Ziesche S, Smith R, et al.**Effect of the calcium antagonist felodipine as supplementary vasodilator therapy in patients with CHF treated with enalapril: V-HeFT III. Vasodilator-Heart Failure Trial (V-HeFT) Study Group. *Circulation* 1997;96:856-63.
- 56. Thackray S, Witte K, Clark AL et al.** Clinical trials update: Optimechf, Praise-2, All-Hat. *Eur J Heartfailure* 2000;2:209-12.
- 57. Edmonds CJ, Jasani B.** Total-body potassium in hypertension patients during prolonged diuretic therapy.*Lancet* 1972;2:8-12.
- 58.Grégoire Girod, Andreï Forclaz, Xavier Lyon.** Programmation optimale des stimulateurs multisites et suivi des patients après thérapie de resynchronisation cardiaque. *Kardiovaskuläre Medizin* 2006;9:418–425
- 59.Linde C, Gadler F, Edner M et al.** Results of atrioventricular synchronous pacing with optimized delay in patients with severe congestive heartfailure. *Am J Cardiol.* 1995;75:919–23
- 60. Nishimura RA, Hayes DL, Holmes DR jr, Tajik AJ.** Mechanism of hemodynamic improvement by dual-chamber pacin for severe ventricular dysfunction: an acute Doppler and catheterization hemodynamic study. *J Am Coll. Cardiol.* 1995;25:281–8.
- 61. Swedberg K, Cleland J, Dargie H, Drexler H. Follath F, Komajda M, et al.** Guidelines for diagnosis and treatment of chronic heart failure. *Eur Heart J.*2005 ; 26 : 1115–40.
- 62. Hunt SA, Abraham WT, Chin MH, Feldman AM, Francis GS Ganiats TG, et al.** ACC/AHA Guidelines update for the diagnosis and management of chronic heart failure in the adult. *Circulation.*2005 ;12 vol 112 :154-235

- 63. Laverge T, Le Heuzey JV, Ollitraut J, Guive L.** Insuffisance cardiaque systolique : Le défibrillateur : à quel prix et pour Quels bénéfices» Cardiologie pratique 2005 ; 718 : 7- 8
- 64. Hagège A A.** Insuffisance cardiaque systolique : Les thérapies innovantes dans l'insuffisance cardiaque : thérapie cellulaire, thérapie génique. Cardiologie pratique 2005;718 : 8-10.
- 65. Jean-Thomas Vilquin, Jean-Pierre Marolleau.** Thérapie cellulaire de l'insuffisance cardiaque. Médecine /Sciences 2004 20 juin-juillet; n° 6-7, vol: 651-62.
- 66. Haque WA, Boehmer J, Clemson BS, et al.**Hemodynamic effects of supplemental oxygen administration in congestive heart failure. J Am Coll. Cardiol 1996;27:353-7.
- 67. Neff TA, Petty TL.** Long-term continuous oxygen therapy in chronic airway obstruction. Mortality in relation ship to cor pulmonale, hypoxia, and hypercapnia. Ann Intern Med 1970;72:621-6
- 68. Williams DG, Olsen EG.** Prevalence of overt dilated cardiomyopathy in two regions of England. Br Heart J. 1985 Aug;54(2):153-5.
- 69. Greenwood RD, Nadas AS, Fyler DC.**L'évolution clinique de la maladie myocardique primaire chez les nourrissons et les enfants. Am Heart J 1976; 92: 549-560
- 70. Pongpanich B, Isaraprasart S.** Cardiomyopathie congestive chez les nourrissons et les enfants: caractéristiques cliniques et histoire naturelle. Jpn Heart J 1985; 27: 11-15

- 71.Taliercio CP, Seward JB, Driscoll DJ, Fisher LD, Gersh BJ, Tajik AJ.** Cardiomyopathie dilatée idiopathique chez les jeunes: profil clinique et histoire naturelle. J Am Coll. Cardiol 1985; 6: 1126-1131
- 72. Schmaltz AA, Apitz J, Hort W.** Dilated cardiomyopathy in childhood: problems of diagnosis and long-term follow-up. Eur Heart J 1987;8:100–5
- 73.Elkilany GE, Al-Qbandi MA, Sayed KA, Kabbash I.** Scientific World Journal. Dilated cardiomyopathy in children and adults: what is new? 2008 Aug 6; 8():762-75.
- 74. Bostan, Ölem M, CIL, Ergun .**Dilated cardiomyopathy in childhood: prognostic features and outcome .Acta Cardiologica Apr 2006 ; n° 2,vol 61 : 169-174
- 75. Azhar AS.**La cardiomyopathie idiopathique dilatée pédiatrique: une expérience de centre unique.J Nat Sc Biol Med 2013; 4: 145-8
- 76.Greenwood RD,Nadas AS,Fyler DC.**L'évolution clinique de la maladie myocardique primaire chez les nourrissons et les enfants.Am Heart J 1976; 92: 549-560.
- 77.Griffin ML, Hernandez A, Martin TC, Et coll.** Cardiomyopathie dilatée chez les nourrissons et les enfants. J Am Coll. Cardiol 1988; 11: 139-144
- 78. Elmasry OA, Kamel TB, El-Feki NF.** Les cardiomyopathies pédiatriques au cours de la dernière décennie: une rétrospective étude d'épidémiologie d'observation à l'Université Ain Shams, Hôpital pour enfants (Le Caire, Égypte). J Égypte Public Health Assoc. 2011; 86 (3-4): 63-7.

- 79.A. Stamati, N. Revenco, S. Foca, A. Vangheli.** Les cardiomyopathies primitives : étude clinique d'évaluation échocardiographique .Elsevier Masson .2010 JUL 2;vol17:148
- 80. Jason C. Schultz, MD, Anthony A. Hilliard,** Diagnosis and Treatment of Viral Myocarditis. Mayo Clin Proc. 2009 Nov; 84(11): 1001–1009
- 81.Bilgiç A , Ozbarlas N , Ozkutlu S , Ozer S, et al.** Cardiomyopathies chez les enfants. Evaluation clinique, épidémiologique et pronostique. Jpn Heart J. 1990 Nov; 31 (6): 789-97.
- 82.Dramane Coulibaly.** Etude Epidémio-Clinique Et Evolution Service Cardiologie Gabriel Touré[Thèse] .Bamako: Université de Bamako FMPOS; 2009
- 83. Laubry C, Walser J.** Sur un cas d'insuffisance cardiaque primitive, les myocardites. Bull, Memo. Soc Med. Hôp. -Paris 1925 ; 49, 409.
- 84. L. Sfaihi, I. Majdoub, L. Gargouri, I. Kalamoun, et al.** Aspects étiologiques et évolutifs des cardiomyopathies dilatées de l'enfant .Elsevier Masson SAS 2010 Jul ; vol 17: 150
- 85. Friedman RA , Moak JP, Garson A Jr.** Traitement clinique de la cardiomyopathie dilatée idiopathique chez les enfants. J Am Coll Cardiol.1991 Jul; 18 (1): 152-6.
- 86.Shooawang J, Durogpisitkul K, Ratanaparee S et al.** Cardiac troponin T : its role in the diagnosis of clinically suspected acute myocarditis and chronic dilated cardiomyopathy in children. Pediatr Cardiol 2002; 23 :531-5
- 87. Lauer B, Nierderou C, Kuhl U et al.** Cardiac troponin T in patients with clinically suspected myocarditis. J Am Coll Cardiol 1997; 30 :1354-9

- 88.Lipshultz Steven E. Cochran Thomas R. Briston David A et al.** Pediatric cardiomyopathies: causes, epidemiology, clinical course, preventive strategies and therapies. *Future cardiology* 2013 November 817 ; n°6, vol 9 :817
- 89. Piers EF Daubeney, Alan W, Nugent, Patty Chondros et al.** Clinical Features and Outcomes of Childhood Dilated Cardiomyopathy Results From a National Population-Based Study. *Circulation*.2006 ; 114 :2671-2678
- 90. Anna E. Tsirka, MD, Kathryn Trinkaus, PHD, Su-Chiung Chen, et al.** Improved Outcomes of Pediatric Dilated Cardiomyopathy With Utilization of Heart Transplantation. *Journal of the American College of Cardiology(JACC)* Vol. 44, No. 2, 2004 July 21; no 2 Vol. 44 :391–7
- 91. Venugopalan P, Agarwal AK, Akinbami FO et al.** Improved prognosis of heart failure due to idiopathic dilated cardiomyopathy in children. *Int J cardiol* 1998 ; 65 :125-8
- 92.Lewis AB, Chabot M.** Outcome of infants and children with dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1991 ; 68 :365-9
- 93.Di Filippo S, Bozio A, Normand J et al.** Idiopathic dilated cardiomyopathies in children. Development and prognostic factors. *Arch Mal Cœur Vaiss* 1991; 68:721-6
- 94.Melanie D. Everitt , MD Lynn A. Sleeper ,Minmin Lu ,** Recovery of Echocardiographic Function in Children with Idiopathic Dilated Cardiomyopathy: Results from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *J Am Coll Cardiol*.2014 Avril 15; 63 (14): 1405-13.
- 95.T. Akagi, L.N. Benson, N.E. Lightfoot, K. Chin, G. Wilson, R.M.** Freedom Natural history of dilated cardiomyopathy in children. *Am Heart J* 1991; 1502–1506

- 96. SC. Chen, S. Nouri, I. Balfour, S. Jureidini, R.S.** Appleton Clinical profile of congestive cardiomyopathy in children J Am Coll Cardiol, 1990; 189–193
- 97. Niebauer J, Clark AL, Anker SD, Coats AJ.** Three year mortality in heart failure patients with very low left ventricular ejection fractions. Int J Cardiol. 1999;70:245–7.
- 98. Carvalho JS, Silva CM, Shinebourne EA, et al.** Prognostic value of posterior wall thickness in childhood dilated cardiomyopathy and myocarditis. Eur Heart J 1996;17:1233–8.
- 99. Acar P, Merlet P, Iserin L, et al.** Impaired cardiac adrenergic innervation assessed by MIBG imaging as a predictor of treatment response in childhood dilated cardiomyopathy. Heart 2001;85:692–6
- 100. Hanumanth K Reddy, MD FACC, Santhosh KG Koshy et al.** Echocardiography predicts adverse cardiac remodelling in heart failure Exp Clin Cardiol. 2004 Summer; 9(2): 112–116.

ANNEXES

PEDIATRIE

I- Etat Civil

N°identification

Date 1° consultation

date de naissance

age mois

N°Telephone

adresse

sexe

☐ F ☐ M

nationalité

ethnie

I° ANTECEDANTS

sérologie

PERSONNELS

TOXO

Rubéole

ANTENATAUX

VIH

Oreillon

CPN

☐ fer

syphilis

VAT

SP

ECHOGRAPHIE

TE

Nombre

Aghbs

Résultats

autres résultats

SA

PERNATAUX

lieu

Accouchement

Terme

poids(mg)ncc

mode

cri

taille(cm)

cyanose

Réa

Apgar

1 minute

5 minute

POST NATAUX

allaitement

- ☐ maternel exclusif
☐ mixte
☐ artificiel

diversification

alimentation actuelle

DPM

croissance somatique

- ☐ normale
☐ anormale

vaccin non fait

- ☐ BCG
☐ POLIO 0
☐ POLIO 1
☐ POLIO 2
☐ POLIO 3
☐ PENTA 1
☐ PENTA 2
☐ PENTA 3
☐ Aghbs

- ☐ RR1
☐ RR2
☐ PCV13 1
☐ PCV13 2
☐ ROTA 1
☐ ROTA 2
☐ fièvre jaune

vaccination

- ☐ comp
☐ Incomp
☐ à jour/PEV sen

comorbidités

autres

FAMILIAUX

Pere

Age(années)

tare

profession

Mere

age(année)

tare

gestité

parité

GsRh

profession

niveau d'étude

Fratrie

nombre

autre cas

consanguinité

tare familiale

NSE

II/EXAMEN

SIGNES FONCTIONNELLS

Dyspnée

intensité dyspnée

SIGNES D'EXAMEN

Constantes et Mensurations

SaO2

Poids(kg)

PB

Taille(cm)

P/T

insuffisance cardiaque

Oedeme

tachycardie

ABC

galop

Hepatomegalie

OAP ou pseudoasthme cardiaque

Detresse respiratoire

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

BIOLOGIE

GsRh

NFS

- ☐ normale
☐ anormale

VS

- ☐ accélérée
☐ non accélérée

CRP(mg/L)

globules blancs

plaquettes

urée

- ☐ normale ☐ élevée
☐ bas

Hb

Hb

creat

- ☐ normale ☐ élevée
☐ bas

natrémie

- ☐ normale ☐ hyper
☐ hypo

kaliémie

- ☐ normale ☐ hyper
☐ hypo

TE

- ☐ non fait ☐ positif
☐ négatif

HIV

- ☐ non fait ☐ positive
☐ négative

EXAMENS COMPLEMENTAIRE

RADIO THORAX

☐ normale ☐ anormale

cardiomégalie

OAP

Epanchement pleural

Autres signes radio

ECHOCOEUR

connections

situs

dilatation cavitaire

cavités dilatées

☐ OG

☐ OD

☐ VG

☐ VD

FE%

FR

hypertrophie cavitaire

HTAP

VCI

Thrombus cavitaire

cinétique segmentaire

cinétique globale

Anomalie valvulaire

Fuite

☐ légère

☐ modérée

☐ importante

type de fuite

☐ mitrale

☐ aortique

☐ tricuspидienne

☐ pulmonaire

Péricarde

Autres Anomalies

ELECTROCARDIOGRAMME

rythme

- ☐ régulier
- ☐ irrégulier
- ☐ sinusal
- ☐ non sinusal

fréquence

- ☐ normale
- ☐ tachycardie
- ☐ bradycardie

axe

- ☐ gauche
- ☐ droit

Hypertrophie cavitaire

- ☐ OD
- ☐ OG
- ☐ VG
- ☐ VD

trouble conduction

type

- ☐ BSA
- ☐ BAV 1d°
- ☐ BAV 2d°
- ☐ BAV 3d°
- ☐ BBG complet
- ☐ BBG incomplet
- ☐ BBD complet
- ☐ BBD incomplet

Trouble rythme

type

- ☐ TSA
- ☐ ESA
- ☐ ESV
- ☐ TA
- ☐ flutter A
- ☐ fibrillation A
- ☐ fluttter V
- ☐ fibrillation V
- ☐ TV
- ☐ bas voltage

HOSPITALISATION

☐ traitement ambulatoire

durée: jours

DOSE

Traitement

- ☐ furosémide
- ☐ aldactone
- ☐ IEC
- ☐ Bbloquant
- ☐ bronchodilatateur (ventoline)
- ☐ dobutamine
- ☐ nitrés
- ☐ digoxine
- ☐ potassium
- ☐ antibiotique
- ☐ ssi
- ☐ SG5%
- ☐ SG10%
- ☐ régime hyposodé
- ☐ Oxygène

Autres

fuséréamide(mg/kg)

voie

digoxine ug/Kg

voie

captopril (mg/Kg)

voie

dobutamine (ug/Kg)

voie

ventoline

voie

aldactone (mg/Kg)

voie

potassium

voie

aspégic (mg/Kg)

sintrom (mg/Kg)

type ATB

mg/kg

voie

ordonnance de sortie

Traitement

- ☐ furosémide
- ☐ aldactone
- ☐ IEC
- ☐ Bbloquant
- ☐ bronchodilatateur (ventoline)
- ☐ dobutamine
- ☐ nitrés
- ☐ digoxine
- ☐ potassium
- ☐ antibiotique

A/IMMEDIATE

☐ favorable

☐ défavorable

oui

☐ décès

☐ complications

lieu décès

causes décès

types de complication

B/MOYEN TERME

☐ favorable

☐ défavorable

défavorable

type complication

C/LONG TERME

suivi

observance thérapeutique

cause mauvaise observance thérapeutique

défavorable

type complication

☐ Favorable

Echocoeur de controle à 3 mois

dilatation cavitaire

FR%

cavités dilatées

☐ OG

☐ OD

☐ VG

☐ VD

FE%

cinétique segmentaire

cinétique globale

Anomalie valvulaire

Fuite

hypertrophie cavitaire

HTAP

type de fuite

☐ mitrale

☐ aortique

☐ tricuspидienne

☐ pulmonaire

Péricarde

VCI

Thrombus cavitaire

Autres Anomalies

Echocoeur de controle au 6 mois

dilatation cavitaire

cavités dilatés

- ☐ OG
☐ OD
☐ VG
☐ VD

FR%

FE%

cinétique segmentaire

cinétique globale

Anomalie valvulaire

hypertrophie cavitaire

HTAP

VCI

Thrombus cavitaire

Autres Anomalies

Fuite

type de fuite

- ☐ mitrale
☐ aortique
☐ tricuspideenne
☐ pulmonaire

Péricarde

PRONOSTIC

facteurs de mauvais pronostic

pronostic

SERMENT D'HIPPOCRATE

« En présence des maîtres de cette école, de mes chers condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et je n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque ! »

PERMIS D'IMPRIMER

Vu :

Le Président du jury

Vu :

Pour le Doyen

Vu et Permis d'imprimer

Pour le Recteur, Président de l'Assemblée d'Université Cheikh Anta Diop de

Dakar

et par délégation

Le Doyen