

LISTE DES ABREVIATIONS

AVCI :	Accident vasculaire ischémique
CHNEAR :	Centre Hospitalier National d'enfants Albert Royer
CMD :	Cardiomyopathie dilatée
CMG :	Cardiomégalie
CMH :	Cardiomyopathie hypertrophique
CMP :	Cardiomyopathie
CMR :	Cardiomyopathie restrictive
CTCV :	Chirurgie thoracique et cardio vasculaire
DAVD :	Dysplasie arythmogène du ventricule droit
DTD :	Diamètre télé diastolique
DTS :	Diamètre télé systolique
ECG :	Electrocardiogramme
FE :	Fraction d'éjection
FR :	Fraction de raccourcissement
HTAP :	Hypertension artérielle pulmonaire
ICT :	Indice cardio thoracique
IRM :	Imagerie par résonnance magnétique
NFS :	Numération de la formule sanguine
OD :	Oreillette droite
OG :	Oreillette gauche
OMS :	Organisation mondiale de la santé
ORL :	Oto rhino laryngologie
SAU :	Service d'accueil des urgences
VD :	Ventricule droit
VG :	Ventricule gauche

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Nouvelle classification des cardiomyopathies proposée par la ESC en 2007.	3
Figure 2 : Répartition selon l'âge des enfants atteints de CMD.....	8
Figure 3 : Aspect évolutif de la CMD.....	12
Figure 4 : Emplacement des sondes auriculaire, ventriculaire droite et gauche dans la thérapie de resynchronisation cardiaque.	30

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Manifestations cliniques chez les enfants atteints de CMD	10
Tableau II : Caractéristiques écho cardiographiques des patients étudiés.	11
Tableau III : Posologies de la Digoxine en fonction de l'âge.	28

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
PATIENTS ET METHODES	4
1. Cadre d'étude	5
2. Type et période d'étude	6
3. Population d'étude.....	6
4. Collecte des données	6
5. Considérations éthiques	6
RESULTATS	7
1. Epidémiologie	8
1.1. Age.....	8
1.2. Sexe.....	8
2. Histoire familiale	9
3. Clinique	9
4. Examens paracliniques	10
4.1. Electrocardiogramme	10
4.2. Radiographie du thorax	10
4.3. Echocardiographie	10
4.4. Biologie	11
5. Evolution.....	12
DISCUSSION	13
1. Epidémiologie	14
2. Clinique.....	15
3. Paraclinique.....	16
3.1. La radiographie du thorax	16
3.2. La biologie	17
3.2.1. Bilan non spécifique :	17
3.2.2. Bilan spécifique	18

3.3. L'échocardiographie doppler	19
4. Evolution et pronostic.....	20
5. Traitement	22
5.1. Traitement non pharmacologique	22
5.1.1. Régime hyposodé	22
5.1.2. Lutte contre la malnutrition	22
5.1.3. Correction des déficits	23
5.2. Traitement pharmacologique	23
5.2.1. Diurétiques	23
5.2.2. Inhibiteurs de l'enzyme de conversion.....	25
5.2.3. Béta bloquants	25
5.2.4. La Digoxine.....	27
5.3. Resynchronisation	29
5.4. Traitement chirurgical	30
5.4.1. Plastie mitrale	30
5.4.2. La ventriculectomie partielle	31
5.4.3. Transplantation cardiaque.....	31
CONCLUSION.....	32
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....	35
ANNEXES	

INTRODUCTION

L'organisation mondiale de la santé définit les cardiomyopathies comme étant des affections du myocarde associées à une dysfonction cardiaque [1].

Elles sont classées en cardiomyopathies dilatées, cardiomyopathies hypertrophiques, cardiomyopathies restrictives et dysplasie arythmogène du ventricule droit.

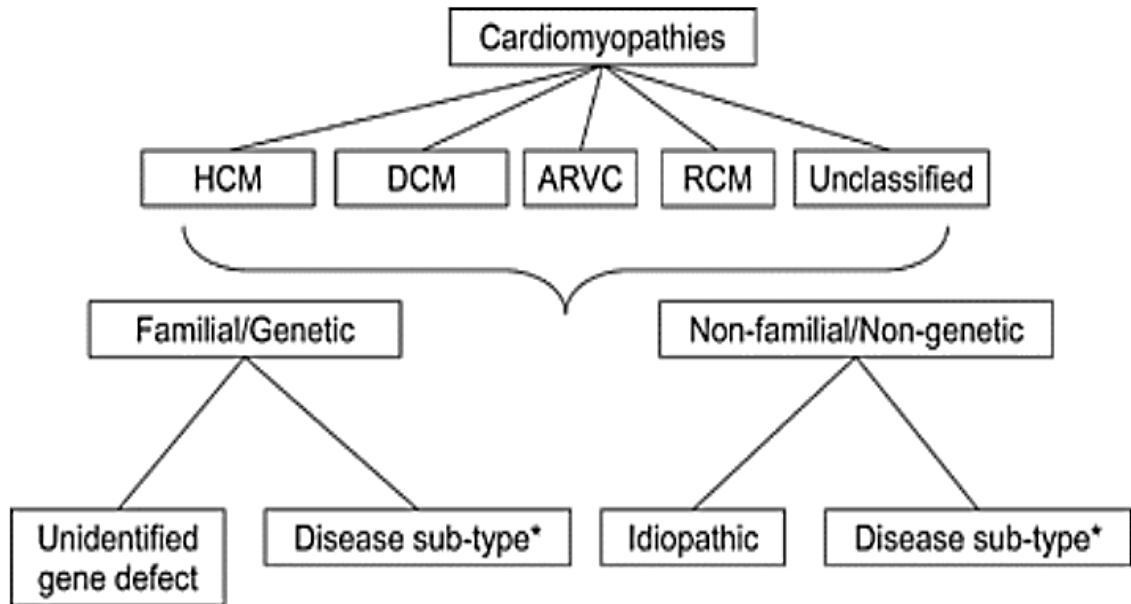
La cardiomyopathie dilatée est une affection caractérisée par une dilatation du ventricule gauche ou des deux ventricules avec altération de la contractilité [1;2].

Elle représente la principale cardiomyopathie de l'enfant [2], et constitue une cause majeure d'insuffisance cardiaque et d'arythmie.

Les progrès réalisés dans le domaine de la génétique et la biologie moléculaire, ont poussé l'American Heart Association en 2006 et la Société Européenne de Cardiologie en 2007 à revoir la définition et la classification des CMP.

Ainsi, selon le document publié par le groupe de travail sur les affections du myocarde et du péricarde de la ESC en 2007, les CMP sont définies comme étant des affections du myocarde avec des anomalies structurelles et fonctionnelles du muscle cardiaque [3], en l'absence de coronaropathie, d'hypertension, de valvulopathie ou d'une cardiopathie congénitale susceptible de causer les anomalies observées.

Dans la nouvelle classification, les CMP sont groupées en 5 phénotypes (CMD, CMH, CMR, dysplasie arythmogène du VD et CMP non classées), chaque phénotype est subdivisé en formes familiales et formes non familiales (voir figure n°1).



HCM : cardiomyopathie hypertrophique ; **DCM** : cardiomyopathie dilatée.

RCM : cardiomyopathie restrictive ; **ARVC** : dysplasie arythmogène du VD

Figure 1 : Nouvelle classification des cardiomyopathies proposée par la ESC en 2007.

Les étiologies sont diverses et difficiles à diagnostiquer, l'origine idiopathique est retenue dans près de deux tiers des cas [4].

Le pronostic est souvent sombre, la morbi-mortalité est élevée.

Le traitement vise l'amélioration des symptômes, et repose sur les diurétiques, les IEC, et les bêtabloquants. La transplantation cardiaque est souvent indiquée au stade réfractaire de l'insuffisance cardiaque.

L'objectif de notre étude est de rapporter l'expérience de l'unité de cardiologie pédiatrique de l'hôpital d'enfants Albert Royer, et d'examiner les aspects épidémiologiques, cliniques et pronostiques de la CMD à la lumière des données de la littérature.

PATIENTS ET METHODES

1. Cadre d'étude

Notre étude s'est déroulée au centre Hospitalier National d'enfants Albert Royer (CHNEAR) de Dakar. Il s'agit d'un centre de référence national pédiatrique de niveau III. Il se situe dans l'enceinte du Centre Hospitalier Universitaire (CHU) de Fann de Dakar avec une capacité de 170 lits.

Le CHNEAR est constitué de services suivants :

Les services d'hospitalisation répartis dans 6 pavillons :

- ❖ Service d'accueil et d'urgence (SAU).
- ❖ Le pavillon O : Cardiologie pédiatrique et pédiatrie générale.
- ❖ Le pavillon K : Pneumologie pédiatrique et pédiatrie générale.
- ❖ Le pavillon N : Néonatalogie, réanimation et soins intensifs.
- ❖ Le pavillon M : Pavillon des maladies chroniques.
- ❖ Le pavillon de chirurgie pédiatrique.

Le CHNEAR est également doté de services techniques comprenant

- Les services de consultation externe spécialisée : dermatologie, ophtalmologie, ORL, chirurgie dentaire.
- Un laboratoire d'analyses biologiques.
- Un service d'imagerie médicale.

Le personnel soignant comporte : des pédiatres universitaires, des pédiatres de santé publique, des biologistes, des radiologues, des médecins d'autres spécialités et du personnel paramédical.

Le CHNEAR travaille en étroite collaboration avec le service de chirurgie thoracique et cardio vasculaire (CTCV) du CHU de Fann de Dakar.

Les patients de notre étude ont tous été hospitalisés et sont suivis au pavillon O.

2. Type et période d'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective de cas de cardiomyopathies dilatées colligés au Pavillon O d'Août 2016 à Août 2020.

3. Population d'étude (critères de sélection)

L'étude a inclus tous les patients répondant à la définition de l'OMS de la cardiomyopathie dilatée, âgés de 1 mois à 18 ans.

4. Collecte des données

Les données ont été recueillies à partir des dossiers médicaux des malades et des registres d'hospitalisation du pavillon O.

Chez tous les patients, l'étude a précisé les caractéristiques suivantes : âge, sexe, histoire familiale, symptomatologie clinique, présence de cardiomégalie ou de signes congestifs à la radio pulmonaire, calcul des diamètres cavitaires et évaluation de la fonction cardiaque à l'échocardiographie. (Voir fiche d'exploitation dans les annexes)

Ces données ont été compilées sur le logiciel Excel.

5. Considérations éthiques

L'analyse des dossiers de manière rétrospective ne nécessite pas un consentement du patient, et ce type de travail ne demande pas de soumission formelle à une commission d'éthique.

RESULTATS

1. Epidémiologie

Sur une période de 4 ans, nous avons colligé 28 cas de cardiomyopathie dilatée avec une prévalence de 134,5 sur 100 000 patients hospitalisés, soit 7 cas/an.

1.1. Age

Dans notre série, l'âge varie entre 1 mois et 14 ans avec une moyenne de 2,8 ans.

Toutes les tranches d'âge sont représentées, on note une prédominance de la tranche 0-2 ans avec un pourcentage de 69%.

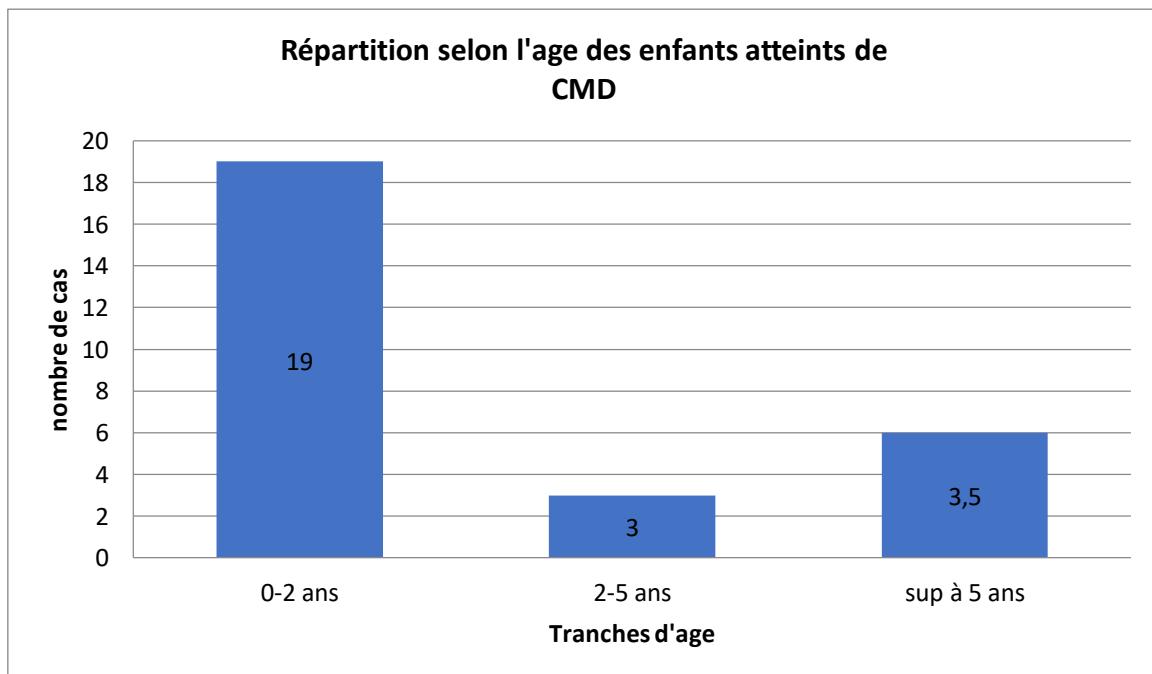


Figure 2 : Répartition selon l'âge des enfants atteints de CMD

1.2. Sexe

Dans notre série, on note une nette prédominance féminine, 18 filles pour 10 garçons, soit un sexe ratio de 0.55

2. Histoire familiale

Dans notre étude, nous avons recensé 14 patients issus d'un mariage consanguins, soit un pourcentage de 50%. Le degré de consanguinité a été du 1er degré chez 7 patients sur 14 (50%) et du 2ème degré chez 7 patients sur 14(50%).

Un antécédent familial de cardiomyopathie ou de mort subite a été retrouvé chez 3 patients, soit un pourcentage de 10,7%.

3. Clinique

Dans notre série, on note que la dyspnée est le maître symptôme, elle est présente chez 100% des patients quel que soit l'âge.

Chez les nourrissons, la gêne respiratoire s'accompagne de refus de tétée, retrouvé chez 9 de nos patients soit 32% des cas.

Chez les enfants plus âgés, le tableau clinique est franc, la dyspnée est constante, un syndrome œdémateux a été retrouvé chez 19 patients, soit 67,8% des cas.

Un déficit sensitivomoteur a été rapporté chez 1 de nos patients, soit 3,6%.

Le mode d'installation peut être progressif ou aigu par un tableau de collapsus cardio-vasculaire inaugural.

Tableau I : Manifestations cliniques chez les enfants atteints de CMD

Symptômes	Effectif	Pourcentage
Dyspnée	28	100%
Refus de tétées	9	32%
Syndrome œdémateux	19	67,8%
Déficit sensitivomoteur	1	3,6%

4. Examens paracliniques :

4.1. Electrocardiogramme :

L'électrocardiogramme n'a pas été réalisé de manière systématique chez nos patients, nous disposons donc de trop peu de données pouvant être interprétées.

4.2. Radiographie du thorax :

Une radiographie thoracique a été réalisée chez tous nos patients, l'index cardio thoracique a été calculé à la recherche de cardiomégalie.

La cardiomégalie a été présente chez tous nos patients, l'ICT variait entre 0.56 et 0.9 avec une moyenne de 0.67.

Des signes de congestion pulmonaire ont été retrouvés chez 12 patients, soit 42.8%.

4.3. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler est un examen fondamental pour le diagnostic et le suivi des patients atteints de CMD, les différents paramètres étudiés chez nos patients sont résumés dans le tableau II.

Tableau II : Caractéristiques écho cardiographiques des patients étudiés.

	Effectif	Pourcentage
Fraction d'éjection moyenne		30,3%
Fraction de raccourcissement		
[20-29]	7	25%
[10-19]	18	64%
<9	3	11%
Insuffisance mitrale		
Absente	4	14%
Grade I	7	25%
Grade II	12	42%
Grade III	0	0%
Insuffisance tricuspidie		
Absente	10	36%
Grade I	9	32%
Grade II	3	10%
Grade III	0	0%
Présence de thrombus	1	3,5%
HTAP	8	28%
Dilatation cavitaire		
VG	20	71%
OG	16	57%
VD	6	21%
OD	6	21%

4.4. Biologie

Un bilan biologique standard a été réalisé chez tous nos patients, on a recensé 24 patients chez qui l'hémogramme était pathologique soit 85,7% avec prédominance de l'anémie sévère, 5 cas d'insuffisance rénale fonctionnelle, soit 17.8%. Une cytolysé hépatique a été retrouvée chez 19 patients, soit 62.5%. Aucun bilan spécifique n'a été réalisé chez nos patients.

5. Evolution

Dans notre étude, la durée de suivi moyenne a été de 18 mois avec des extrêmes de 1 mois et 5 ans, 5 patients ont été perdus de vue.

Nos patients ont fait l'objet d'une surveillance clinique, électrique, biologique et écho cardiographique.

Durant le suivi, l'évolution a été marquée par la survenue de 3 décès (10%), une récidive chez 5 patients (18%), une évolution favorable sous traitement chez 8 patients (28%) et une guérison (Délais de 2 ans) chez 7 patients (25%).

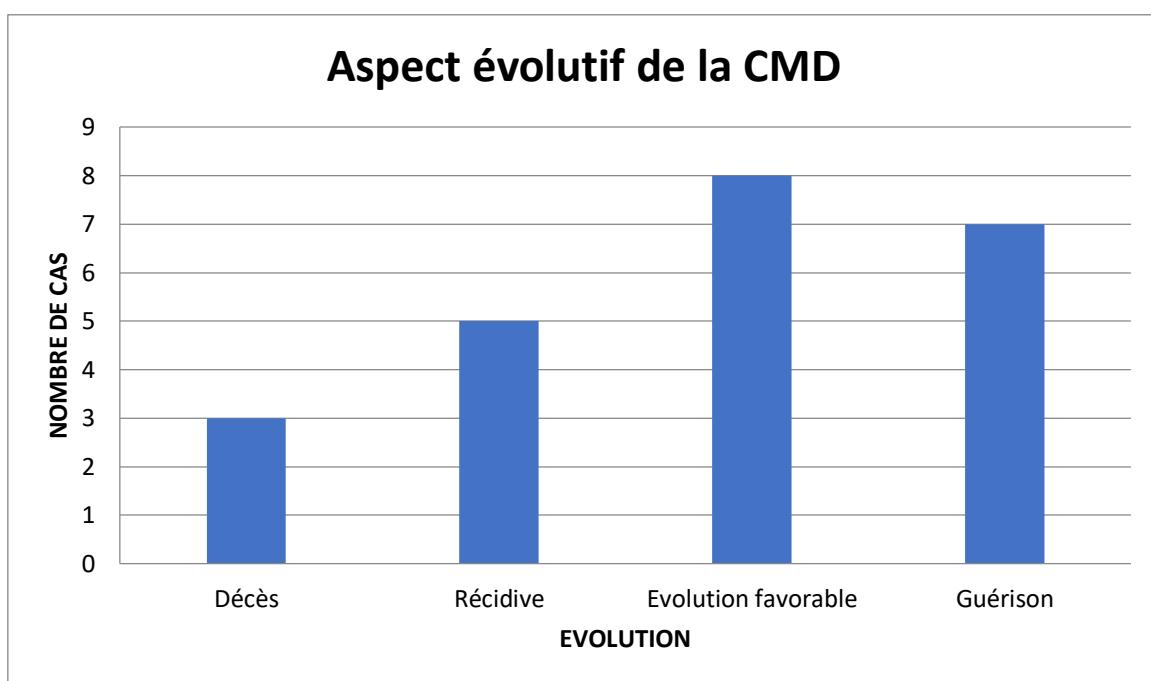


Figure 3 : Aspect évolutif de la CMD

DISCUSSION

1. Epidémiologie

L'incidence réelle de la cardiomyopathie chez l'enfant reste inconnue, et souvent sous-estimée.

Des études épidémiologiques réalisées en Finlande [4], Australie [5] et en 2 régions de l'Amérique du nord [6] estiment que l'incidence varie entre 0,75 et 1,24cas/100000 enfants, aucune étude d'incidence n'a été réalisée au Sénégal.

L'incidence varie en fonction du type de la cardiomyopathie, la CMD semble être la plus fréquente. Par rapport à l'ensemble des cardiomyopathies, les données de la littérature rapportent une incidence de 51% des cas en Amérique du nord, 58,6% en Australie et 52% en Finlande.

Dans notre série l'âge moyen est de 33,6 mois, une revue de la littérature trouve des résultats variables : 7,5 mois en Australie, 13mois en Finlande et 21,6 mois en Amérique du nord. Cette différence peut être expliquée par la variation de la limite d'âge dans les critères d'inclusion des différentes études.

Cependant, l'analyse de la répartition selon l'âge note que la CMD est souvent diagnostiquée au cours des premières années de vie : 48% des cas avant l'âge de 1 an dans notre étude, 65% en Australie, 51% en Finlande et 41% en Amérique du nord.

L'incidence varie également selon le sexe, on retrouve une prédominance féminine dans notre série et dans la série Australienne.

La consanguinité parentale est retrouvée chez 37,5% de nos patients, ce chiffre est nettement supérieur à celui rapporté dans la série Australienne (8,8%).

Une histoire familiale de CMP ou de mort subite est présente chez 12,5% de nos patients, ceci se rapproche des données de la littérature (14,7% en Australie et 23% en Finlande).

2. Clinique

Dans notre série, nous avons observé que la dyspnée est le maître symptôme, elle est présente chez 100% des patients quel que soit l'âge.

Chez les nourrissons, la gêne respiratoire s'accompagne de refus de tétées, retrouvé chez 9 de nos patients soit 32% des cas.

Chez les enfants plus âgés, le tableau clinique est franc, la dyspnée est constante, un syndrome œdémateux a été retrouvé chez 19 patients, soit 67,8% des cas.

La cardiomyopathie dilatée est caractérisée par une dilatation du ventricule gauche ou des deux ventricules avec altération de la fonction systolique, aboutissant souvent à un tableau d'insuffisance cardiaque globale.

Le mode de découverte est variable :

+ **Progressif** : il s'agit souvent d'une dyspnée d'effort d'aggravation progressive, avec fatigabilité et installation de signes œdémateux.

Chez le nourrisson, les troubles digestifs peuvent dominer le tableau clinique (refus de tétées, fatigabilité au tétées, vomissements).

A un stade plus évolué, l'asthénie profonde s'installe témoignant du bas débit cardiaque et de l'hypo perfusion périphérique.

- + **Aigue** : certaines complications peuvent émailler l'évolution de l'insuffisance cardiaque et révéler la maladie (œdème aigu pulmonaire, accident thromboembolique ou complications rythmiques engendrant une mort subite).
- + **Fortuite** : rarement la CMD est diagnostiquée à l'occasion de la découverte d'une CMG à la radiographie standard ou d'une anomalie électrique lors d'un bilan systématique.

Le tableau d'insuffisance cardiaque congestive reste le tableau le plus fréquent, il représente 89,7% des cas d'une série australienne et 71% des cas d'une série américaine. [5 ; 6]

Dans notre série, tous les patients présentaient des signes d'insuffisance cardiaque au moment du diagnostic

3. Paraclinique

3.1. La radiographie du thorax :

La radiographie standard est l'un des examens les plus anciennement utilisé en cardiologie, elle occupe toujours une place primordiale dans le diagnostic de nombreuses pathologies.

Dans le cadre de la CMD, la radiographie standard permet d'analyser la silhouette cardiaque, de rechercher une cardiomégalie et surtout d'évaluer les signes de congestion pulmonaire.

Dans notre série, tous les patients présentaient une cardiomégalie à l'admission. AZEVEDO et AL a évalué l'incidence de la cardiomégalie dans une série publiée en 2004 à 94%. [36]

La valeur de l'index cardio thoracique et la présence de signes congestifs ont surtout un intérêt pronostic.

La radiographie standard représente également un outil important de surveillance chez les enfants porteurs de CMD.

3.2. La biologie :

3.2.1. Bilan non spécifique :

Un bilan standard est toujours recommandé chez tous patient présentant un tableau d'insuffisance cardiaque.

Dans notre étude, tous les patients ont bénéficié d'un bilan standard. Des troubles de l'hémogramme dominés par l'anémie ont été retrouvés chez 85,7% des cas, une insuffisance rénale fonctionnelle chez 19.6% des cas, une cytolysé hépatique a été objectivée chez 62.5% des cas.

Une fonction rénale perturbée dans le cadre d'une CMD, traduit souvent une hypo perfusion rénale en rapport avec un bas débit cardiaque, une atteinte rénale primitive ne peut être éliminée.

La découverte d'une perturbation du bilan hépatique, traduit la congestion veineuse systémique, mais peut traduire une perturbation métabolique dans le cadre des CMD métaboliques héréditaires et impose la réalisation d'un bilan spécifique.

3.2.2. Bilan spécifique

- **Peptides natriurétiques :**

Les peptides natriurétiques représentent des hormones intervenant dans l'homéostasie circulatoire.

On distingue 3 types :

- **ANP** : Atrial natriurétique peptide, produit par les myocytes auriculaires.
- **BNP** : Brain natriurétique peptide, initialement identifié au niveau de cerveau, d'origine essentiellement cardiaque.
- **CNP** : peptide d'origine cérébrale et vasculaire.

Le BNP est synthétisé et stocké au niveau des myocytes ventriculaires, sa libération est provoquée par l'étirement des fibres myocardiques. Il est libéré dans le sang sous une forme active de demi-vie très courte.

Le NT Pro-BNP est biologiquement inactif, la demi-vie est plus longue. [37]

Le BNP et son précurseur le NT Pro-BNP ont un intérêt capital dans le diagnostic et le suivi de l'insuffisance cardiaque.

Une étude menée par NAKAMURA et AL a démontré l'intérêt du dosage de BNP dans le dépistage des sujets porteurs d'une insuffisance cardiaque dans la population générale. [38]

Le NT Pro-BNP a plus de sensibilité et de spécificité dans le diagnostic de l'insuffisance cardiaque. [39]

Les peptides natriurétiques ont également un intérêt pronostic [39], en 2007, le rapport du congrès Américain sur l'insuffisance cardiaque à Hambourg a confirmé la supériorité du NT Pro-BNP sur le BNP comme marqueur pronostic. Dans notre étude, les peptides natriurétiques n'ont pas été dosés.

• **Bilan étiologique** : dosage de carnitine :

La cardiomyopathie par déficit en carnitine est une affection réversible après correction du déficit, ainsi le dosage de la L-carnitine s'impose devant la découverte de toute CMD. [20 ; 21]

3.3. L'échocardiographie doppler :

L'échocardiographie doppler est un examen non invasif, répétitif qui occupe une place capitale dans le diagnostic et le suivi des cardiomyopathies. [19]

Elle permet de réaliser, en mode bidimensionnel et TM, une étude anatomique à la recherche de certaines modifications caractéristiques (dilatation du ventricule gauche, modification de forme et sphérisation, modification de la configuration spatiale de l'anneau mitral, dilatation des oreillettes et du ventricule droit). [39]

Elle explore également la fonction systolique du ventricule gauche par mesure de la fraction de raccourcissement et de la fraction d'éjection.

Ainsi, l'échocardiographie permet de poser aisément le diagnostic de CMD en présence des critères suivants :

- Une dilatation du VG avec un DTD supérieur à 117% de la valeur prédictive corrigée par rapport à l'âge et la surface cutanée.
- Une altération de la fonction systolique du VG avec une FE inférieur à 45%/ou une FR inférieur à 25%. [10]

L'examen écho cardiographique fournit, aussi, des éléments pronostiques, recherche des complications (thrombose intra cavitaire) et apporte les renseignements utiles au suivi et à l'adaptation thérapeutique.

Dans notre série, la fraction d'éjection moyenne était de 30.3%, 84% avaient une insuffisance mitrale et 4% avaient un thrombus cavitaire.

4. Evolution et pronostic

La cardiomyopathie dilatée représente un problème de santé majeur, l'évolution progressive se fait vers l'insuffisance cardiaque réfractaire, c'est la 1ère cause de transplantation cardiaque chez l'enfant. La CMD est caractérisée par une morbi-mortalité élevée, la survie à 5ans varie de 15 à 50%. [10 ;11 ;12]]

Dans notre série, 3 patients sont décédés soit 10%.

Le pronostic de la cardiomyopathie dilatée dépend de plusieurs facteurs :

+ L'âge au moment du diagnostic :

Depuis 1988, nombreuses études ont été entreprise pour mettre le point sur les différents paramètres pronostiques dans la cardiomyopathie dilatée.

Griffin et al, Wiles et al, Di Filippo et al, Burch et al et Carvalho et al ont rapporté dans leurs travaux respectifs un taux de mortalité plus élevé associé à un âge supérieur à 2 ans, la limite d'âge de 2 ans a été retenue comme paramètre pronostic dans ces différentes études. [13 ;14 ;15 ;16 ;17]

En 2004, Tsirka et al ont défini deux tranches d'âge comme étant associée à un taux de mortalité élevée : un âge inférieur à 1an et supérieur à 12ans. [18]

Dans notre série, 2 sur 3 des décès avaient un âge supérieur à 2ans.

+ Antécédents familiaux :

La présence d'un antécédent familiale de cardiomyopathie dilatée constitue un facteur de mauvais pronostic selon de nombreuses études [24 ;25 ;26 ;27]

+ Paramètres électriques :

Différentes études publiées par Griffin et al, Wiles et al, Lewis and Chabot ont démontré que la présence d'une arythmie ventriculaire est un facteur de mauvais pronostic. [13 ;14 ;28]

+ Paramètres radiologiques :

Il a été rapporté dans la littérature que la présence de cardiomégalie et de signes congestifs à la radiographie du thorax est un facteur de mauvais pronostic dans l'évolution de la cardiomyopathie dilatée. [29]

Dans notre série, 2 sur 3 des enfants décédés avaient un ICT supérieur à 0,65 et des signes congestifs à la radiographie d'admission.

+ Paramètres écho cardiographiques :

•Paramètres morphologiques :

Arola et al a identifié, en 1998, le diamètre de l'oreillette gauche comme unique paramètre échocardiographique prédictif de décès, alors que ni le diamètre téldiaastolique du ventricule gauche (DTDVG) ni le diamètre télsystolique (DTSVG) n'avaient de rôle déterminant dans l'évolution de la maladie. [30]

En 2004, Azevedo et al, a pu identifier plusieurs facteurs pronostiques : le diamètre de l'OG, le rapport OG sur aorte, le rapport DTDVG sur surface cutanée, le rapport DTSVG sur surface cutanée, le diamètre du VD. [31]

- **Paramètres fonctionnels :**

La fraction d'éjection du ventricule gauche (FE) est un élément pronostic important, plus la FE est basse plus le risque de décès est important. [32]

+ **Etiologie :**

La cardiomyopathie dilatée sur myocardite virale est une forme d'évolution souvent favorable, Boston and Cil ont démontré en 2006 que la récupération de la fonction VG est plus fréquente et plus rapide chez les enfants rapportant un syndrome pseudo grippal précédant le tableau clinique. [33] Dans, notre série 100% des enfants ayant récupéré leur fonction VG avaient présenté un syndrome fébrile précédant l'installation des symptômes.

Dans une autre étude, Chen et al ont rapporté un pronostic réservé en cas de CMD sur fibro-élastose endocardique. [34]

5. Traitement

5.1. Traitement non pharmacologique :

5.1.1. Régime hyposodé :

Un régime hyposodé s'avère nécessaire pour lutter contre la rétention hydro sodée.

5.1.2. Lutte contre la malnutrition :

La malnutrition est fréquemment observée lors de l'évolution des pathologies chroniques de l'enfant.

Dans les cardiomyopathies dilatées, la malnutrition peut avoir plusieurs mécanismes : carence d'apport, défaut d'absorption en raison de l'œdème intestinal ou pertes urinaires et digestives en raison de l'utilisation accrue des

diurétiques, des digitaliques à forte dose pouvant entraîner des vomissements chroniques.

Dans une série publiée par Azevedo et al en 2004, il a été prouvé qu'une malnutrition qui s'installe au cours de l'évolution de la maladie est un facteur de mauvais pronostic, il s'avère donc nécessaire une surveillance rapprochée avec évaluation régulière du statut nutritionnel des enfants atteints de CMD. [41]

5.1.3. Correction des déficits :

Surtout le déficit en carnitine, l'administration d'une dose quotidienne moyenne de 100mg/Kg semble améliorer les paramètres fonctionnels et écho cardiographiques [21 ; 42]. La supplémentation en carnitine peut être prescrite même chez des patients atteints de CMD idiopathique car améliore le statut nutritionnel et les paramètres écho cardiographiques. [43]

5.2. Traitement pharmacologique

5.2.1. Diurétiques

Définition et classification :

Les diurétiques sont les médicaments les plus prescrits dans le traitement de l'insuffisance cardiaque chronique, ils agissent en inhibant la réabsorption du sodium à différents niveaux du néphron.

Ainsi, on distingue entre :

- Les diurétiques de l'anse :

Les diurétiques de l'anse inhibent la réabsorption du sodium et du chlore au niveau de la totalité de la branche ascendante de l'anse de Henlé. L'action natriurétique est rapide et puissante, elle est dose dépendante et persiste même en cas d'insuffisance rénale.

Ils possèdent également une action vasculaire périphérique, indépendante de l'action rénale.

- Les diurétiques thiazidiques

Les diurétiques thiazidiques inhibent la réabsorption du sodium au niveau du segment de dilution, c'est-à-dire au niveau du segment proximal du tube contourné distal. L'action natriurétique est plus longue et moins importante que les diurétiques de l'anse. Les thiazidiques sont inefficaces en cas d'insuffisance rénale.

- Les diurétiques d'épargne potassique

Il s'agit d'analogues structuraux de l'aldostérone, exerçant un antagonisme compétitif au niveau du tube distal. Ils inhibent l'absorption du sodium et du chlore au niveau du segment terminal du tube contourné distal et du tube collecteur et diminuent la sécrétion de potassium et de protons. L'action natriurétique est faible, ils sont surtout utilisés pour leur action anti-aldostérone.

Indication dans l'insuffisance cardiaque

Dans l'insuffisance cardiaque congestive, la baisse du débit cardiaque est responsable :

- En amont, d'une augmentation de pression et d'œdème pulmonaire.
- En aval, d'une hypo perfusion rénale, d'une activation du système rénine angiotensine aldostérone et donc d'une rétention hydro sodée avec état d'hyperaldostéronisme.

Les diurétiques sont indiqués chez les patients en insuffisance cardiaque pour contrôler les symptômes et lutter contre la rétention liquide.

Les diurétiques d'épargne potassique sont utilisés pour limiter l'effet délétère de l'aldostérone (altération de l'endothélium coronaire et fibrose myocardique).

L'étude RALES, publié en 1999, a démontré le rôle du Spirinolactone dans la réduction de la morbi mortalité dans l'insuffisance cardiaque sévère. [44]

5.2.2. Inhibiteurs de l'enzyme de conversion

Il s'agit d'inhibiteurs compétitifs de l'enzyme de conversion qui dégrade l'angiotensine I en angiotensine II et la bradykinine en peptides inactifs, ils agissent sur les systèmes neuro-hormonaux régulateurs de l'hémodynamique.

Les IEC représentent actuellement la pierre angulaire du traitement de l'insuffisance cardiaque. Il a été clairement démontré, depuis l'étude CONSENSUS en 1987, le rôle des IEC dans la réduction à long terme de la morbi mortalité. Les IEC doivent être prescrits chez tout patient quel que soit le degré de gravité et la posologie doit être le plus élevée possible. [45]

5.2.3. Béta bloquants

Les béta bloquants représentent des antagonistes compétitifs des catécholamines au niveau des récepteurs béta adrénergiques du cœur, des vaisseaux et des bronches.

Le blocage des récepteurs béta 1 adrénergiques est responsable d'un effet chronotrope négatif, inotope négatif, bathmotrope négatif et dromotrope négatif.

Le blocage des récepteurs béta 2 adrénergiques est responsable d'une bronchoconstriction et d'une vasoconstriction.

Les béta bloquants peuvent être classés en fonction de leurs propriétés pharmacologiques en :

Béta bloquants cardio-sélectifs : bloquent les récepteurs béta 1 au niveau cardiaque et épargnent les récepteurs béta 2 au niveau des bronches et vaisseaux.

Béta bloquants non cardio-sélectifs.

Béta bloquants avec activité sympathomimétique intrinsèque : cette activité réduit la bradycardie induite par l'effet béta bloquant.

Béta bloquants avec action alpha bloquante.

Les béta bloquants occupent actuellement une place importante dans le traitement de l'insuffisance cardiaque, cette classe thérapeutique est passée de la contre-indication formelle à l'indication indiscutable. Trois molécules se partagent l'autorisation de mise sur le marché : le Bisoprolol, le Métoprolol et le Carvédilol.

Plusieurs études ont démontré l'intérêt des béta bloquants dans la réduction de la mortalité chez les patients en insuffisance cardiaque (US HEART STUDY, CIBIS II et MERIT-HF).

En 2008, BAJCETIC et al, a démontré que l'administration du carvédilol à des enfants souffrant de CMD idiopathique améliorait la fonction VG et la symptomatologie d'insuffisance cardiaque. [46]

5.2.4. La Digoxine : (47)

La Digoxine est un glycoside cardiotonique appartenant à la famille des digitaliques. Les premières descriptions des effets de la Digoxine ont été faites par Withering en 1779. Il s'agit surtout d'une action inotrope positive et chronotrope négative.

Mécanisme d'action :

La Digoxine agit par inhibition de la pompe Na^+/K^+ ATP ase membranaire de la cellule myocardique, elle empêche l'expulsion du sodium vers l'extérieur, entravant le rétablissement du potentiel de repos. Le maintien du sodium dans la cellule favorise l'entrée du calcium ionisé ce qui renforce la contractilité.

La Digoxine a un effet parasympathomimétique, l'activation vagale est responsable d'un ralentissement du nœud sinusal, d'une diminution de la conduction et l'excitabilité auriculaire et d'une inhibition du nœud auriculo-ventriculaire.

Chez les patients en insuffisance cardiaque, la Digoxine réduit aussi l'activité rénine plasmatique, le taux d'aldostérone ce qui augmente la diurèse.

Pharmacocinétique :

La Digoxine est éliminée par le rein, la demi-vie est de 36 à 48 heures chez le sujet ayant une fonction rénale normale. Chez les nouveau-nés prématurés la demi-vie est plus élevée de 61 à 170 heures.

Posologie :

La posologie varie avec l'âge, le tableau résume les doses prescrites en fonction de l'âge et la présentation.

Tableau III : Posologies de la Digoxine en fonction de l'âge.

Age	Dose de charge en		Dose d'entretien en	
	mcg/kg/24h		mcg/kg/24h	
	PO	IV	PO	IV
Prématurés	20	15	5	3-4
Nnés à terme	30	20	8-10	6-8
< 2 ans	40-50	30-40	10-12	7.5-9
2-10 ans	30-40	20-30	8-10	6-8
>10 ans	0.75-1.5mg	0.5-1mg	0.125-0.5mg	0.1-0.4mg

PO : voie orale, IV : voie intraveineuse

Ann PediatrCardiol. 2009 Jul-Dec; 2(2): 149-152.

Indication dans l'insuffisance cardiaque :

Il a été prouvé chez l'adulte que la Digoxine entraîne une amélioration de la symptomatologie, une augmentation de la capacité à l'effort et une amélioration de la fraction d'éjection, sans effet sur la mortalité. Ceci a été démontré par des essais cliniques PROVED et RADIANCE.

Des études récentes ont associé un taux élevé de digoxinémie à une mortalité élevée.

Chez l'enfant, aucun essai contrôlé n'a évalué l'usage de la Digoxine dans le traitement de l'insuffisance cardiaque. La littérature ne rapporte pas de données sur la survie à long terme sous digitaliques.

La Digoxine continue à être largement utilisé par les praticiens pour son efficacité jugée sur de longues années d'expérience.

5.3. Resynchronisation : [48 ; 49]

Au cours de l'évolution de l'insuffisance cardiaque se développe des délais inhomogènes entre l'activation électrique et la contraction mécanique des différentes zones myocardiques, cet asynchronisme ventriculaire est responsable d'une altération de l'hémodynamique et d'une aggravation de la symptomatologie.

La resynchronisation par stimulation cardiaque multisite, permet d'améliorer le remplissage ventriculaire et de réduire la régurgitation mitrale.

Les multisites actuels comportent trois sorties pouvant être réglés séparément, une à destination de l'oreillette droite, l'autre au ventricule droit et la dernière au ventricule gauche.

Les sondes auriculaires (dans l'oreillette) et ventriculaire droite sont posées suivant la même technique que pour un stimulateur cardiaque classique. La sonde ventriculaire gauche doit être positionnée, sous scopie dans le sinus coronaire (correspondant au réseau veineux du système vasculaire coronarien. Il s'abouche dans l'oreillette droite un peu en dessous de la valve tricuspidé). La mise en place de cette dernière est l'étape la plus longue et délicate.

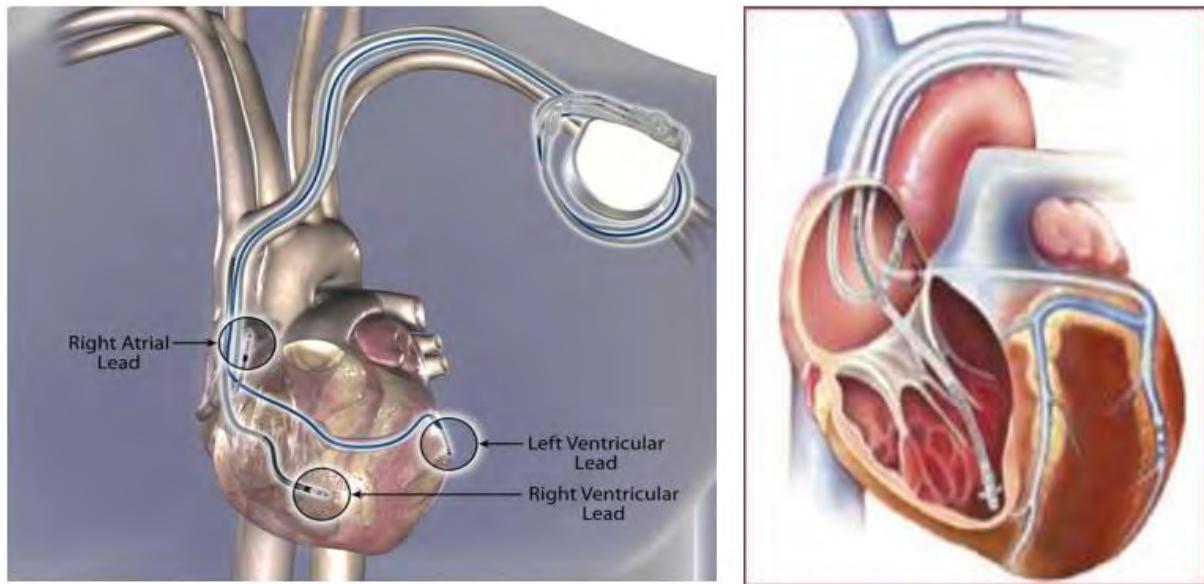


Figure 4 : Emplacement des sondes auriculaire, ventriculaire droite et gauche dans la thérapie de resynchronisation cardiaque.

La resynchronisation est une technique actuellement validée par différents essais cliniques (MUSTIC, PATH-CHF, MIRACLE, COMPANION, CAREHF). Les données de la littérature sur l'utilisation de cette thérapie chez l'enfant restent limitées, quelques séries rétrospectives ont rapporté un effet bénéfique sur l'amélioration de la fonction ventriculaire.

5.4. Traitement chirurgical

5.4.1. Plastie mitrale

La cardiomyopathie dilatée s'accompagne souvent d'insuffisance mitrale par dilatation de l'anneau, la présence d'une fuite mitrale significative peut aggraver la dilatation cavaire et altérer d'avantage la fonction ventriculaire. La plastie mitrale demeure un choix intéressant en attente d'une transplantation cardiaque.

Si le bénéfice d'une plastie mitrale dans le traitement des CMD de l'adulte a été clairement démontré, les séries portant sur la population pédiatrique restent faibles.

Actuellement il a été prouvé que la plastie mitrale permet d'obtenir une réduction des dimensions du ventricule gauche, une stabilisation ou une amélioration de la fonction ventriculaire sans effet certain sur la survie. [50-51]

5.4.2. La ventriculectomie partielle [52]

La ventriculectomie partielle ou intervention de BATISTA correspond à une résection partielle de la paroi latérale du ventricule gauche avec ou sans chirurgie valvulaire, cette technique a été développée en vue d'améliorer la fonction ventriculaire gauche chez les patients en insuffisance cardiaque terminale réfractaires au traitement médical.

L'intervention de BATISTA a été largement critiquée en raison d'un risque opératoire élevé, d'un résultat fonctionnel inférieur à celui de la transplantation cardiaque et de l'absence d'effet sur la pathologie sous-jacente qui continue d'évoluer. Cette intervention ne peut être recommandée actuellement comme alternative à la transplantation cardiaque.

5.4.3. Transplantation cardiaque [53]

Depuis la première transplantation cardiaque réalisée chez un enfant dans les années 1960, cette thérapeutique constitue le seul traitement efficace de l'insuffisance cardiaque au stade terminale.

La transplantation a été largement développée durant les quatre dernières décennies, les indications ont été revues, elles sont basées sur la stadiification de l'insuffisance cardiaque, et sur certaines explorations.

Au Sénégal, aucune transplantation cardiaque n'a été réalisée.

CONCLUSION

La cardiomyopathie dilatée est la forme la plus fréquente des cardiomyopathies de l'enfant, elle représente la principale cause d'insuffisance cardiaque dans la population pédiatrique.

Nous avons réalisé une étude rétrospective portant sur 28 cas de cardiomyopathie dilatée, colligés sur une période de 4 ans.

L'analyse des paramètres épidémiologique a objectivé une prédominance féminine et chez le nourrisson.

L'étude des paramètres cliniques a permis de noter que les signes d'insuffisance cardiaque sont constamment présents, le tableau varie selon l'âge, chez le nourrisson le tableau de broncho alvéolite ou de gastroentérite peut tromper le praticien.

La recherche étiologique a été orientée vers une cardiomyopathie familiale dans 12,5% des cas devant la présence d'une histoire familiale de cardiomyopathie ou devant le passage à la chronicité. Nous retenons l'intérêt de réaliser un bilan métabolique à la recherche d'un déficit réversible notamment le déficit en carnitine.

Nous devrons développer les méthodes d'explorations biologiques et les centres de consultations génétiques.

La myocardite est l'étiologie principale, la myocardite a été suspectée chez 40% des cas, la biopsie endomyocardique a été longtemps considérée comme étant le gold standard pour la confirmation diagnostique, actuellement l'IRM est une technique non invasive prometteuse, elle doit être envisagée devant toute suspicion de myocardite.

Le pronostic dépend de plusieurs paramètres, dans notre série l'étiologie joue un rôle déterminant.

Le traitement est surtout symptomatique associant diurétiques, digitaliques et inhibiteurs de l'enzyme de conversion, certains traitements spécifiques peuvent être envisagés notamment le traitement immunsupresseur pour les myocardites.

Le traitement chirurgical par transplantation cardiaque reste le seul traitement efficace au stade réfractaire de la maladie.

Au Sénégal, aucune transplantation cardiaque n'a été réalisée chez un enfant.

**REFERENCES
BIBLIOGRAPHIQUES**

- [1] **Richardson P, McKenna W, Bristow M et al.** Report of the World Health Organisation/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Circulation* 1996; 93(5): 841.
- [2] **Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al;** American Heart Association Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation, Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee, Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups, and Council on Epidemiology and Prevention. Contemporary definitions and classifications of the cardiomyopathies: an American Heart Association scientific statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee;. *Circulation*. 2006;113:1807-1816.
- [3] **Iliott P, Andersson 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. *Heart J* 2008;29: 270–276.
- [4] **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;146:385-393.68
- [5] **Nugent AW, Daubeney PE, Chondros P, et al.** The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. *N Engl J Med* 2003; 348: 1639–1646.
- [6] **Ipshultz SE, Sleeper LA, Towbin JA, et al.** The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. *N Engl J Med* 2003; 348: 1647–1655.
- [7] **Grünig E, Tasman JA, Kücherer H, Franz W, Kübler W, Katus HA.** Frequency and phenotypes of familial dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31:186–94.
- [8] **M.E. Amara, E. Villard, M. Komajda.** Mise au point sur la génétique de la cardiomyopathie dilatée familiale. *Annales de cardiologie et d'angiologie* 2005 ; 54 : 151-156.
- [9] **Shaji C. Menon, Thimothy M. Olson, Virginia V. Michels.** Genetics of familial dilated cardiomyopathy. *Prog Pediatr Cardiol* 2008; 25: 57-67.

- [10] **Mestroni L, Maisch B, McKenna WJ, Schwartz K, Charron P, et al.** Guidelines for the study of familial dilated cardiomyopathies. Collaborative Research Group of the European Human and Capital Mobility Project on Familial Dilated Cardiomyopathy. EurHeart J 1999; 20:93–102.
- [11] **M. RG. Taylor, E. Carniel, L. Mestroni.** Familial dilated cardiomyopathy. Orphanet Journal of Rare Diseases2006; 1: 27.
- [12] **Towbin JA, Bowles NE.** Dilated cardiomyopathy:a tale of cytoskeletal proteins and beyond. J CardiovascElectrophysiol2006; 17(8): 919–26.
- [13] **Hershberger R.** Familial dilated cardiomyopathy. Prog PediatrCardiol2005 ; 20: 161–8.
- [14] **Dallaire L, Huret JL.** Génétique Formelle et autres Modes de Transmission. Atlas Genet Cytogenet OncolHaematol. December 2002.
- [15] **Ades LC, Gedeon AK, Wilson MJ, et al.** Barth syndrome: clinical features and confirmation of gene localisation to distal Xq28. Am J Med Genet 1993; 45(3): 327–34.
- [16] **V J. Exila, M. Summarb, MA. Bolesa, J Atkinsonc, J A. Johns, D. Maternd, A W. Straussa, C E. Canter.** Metabolic basis of pediatric heart disease. Prog PediatrCardiol 2005 ; 20 : 143-159.
- [17] **P. Richard, E. Villard, P. Charron, R. Isnard.** The genetic bases of cardiomyopathies. J Am Coll Cardiol2006; 48: A79–89.
- [18] **Ph. Roberts, M. Burch.** Cardiomyopathy in childhood. Paediatrics and Child Health2008; 19:1.
- [19] **D M. Connuck, L A. Sleeper, S D. Colan, G F. Cox, J A. Towbin,, A M. Lowe et al.** Characteristics and outcomes of cardiomyopathy in children with Duchenne or Becker muscular dystrophy: A comparative study from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. Am Heart J 2008;155:998- 1005.
- [20] **J L. Flanagan, P A. Simmons, J. Vehige, M D. Willcox, Q. Garrett.** Roleof carnitine in disease. NutrMetab2010; 7: 30.
- [21] **D. Nejm.** Cardiomyopathie dilatée par déficit en carnitine. Thèse N° 287 Faculté de Medecine et de Pharmacie Rabat.

- [22] **Aretz TH, Billingham ME, Edwards WD et al.** Myocarditis—a histopathological definition and classification. *Am J Cardiovasc Pathol* 1986;1:3–14.
- [23] **S B. Freedman, J K. Haladyn, A. Floh, J A. Kirsh, G. Taylor, J. Thull Freedman.** Pediatric Myocarditis: Emergency Department , Clinical Findings and Diagnostic Evaluation. *Pediatrics* 2007; 120: 1278-1285.
- [24] **J P. Kaski, M. Burch.** Viral myocarditis in childhood. *Paediatrics and Child Health* 2007; 17: 1.
- [25] **Akhtar N, Ni J, Stromberg D et al.** Tracheal aspirate as a substrate for polymerase chain reaction detection of viral genome in childhood pneumonia and myocarditis. *Circulation* 1999; 99: 2011–8.
- [26] **Shimizu C, Rambaud C, Cheron G et al.** Molecular identification of viruses in sudden infant death associated with myocarditis and pericarditis. *Pediatr Infect Dis J* 1995; 14: 584–8.
- [27] **G. Nigro, V. Bastianon, V. Colloridi, F. Ventriglia, P. Gallo, G. D'Amati, W C. Koch, S P. Adler.** Human Parvovirus B19 infection in infancy associated with acute and chronic lymphocyticmyocarditis and high cytokine levels: Report of 3 cases and review. *Clinical Infectious Diseases* 2000; 31: 65-69.
- [28] **Bohn D, Benson L.** Diagnosis and management of pediatric myocarditis. *Paediatr Drug* 2002; 4: 171–181.
- [29] **Press S, Lipkind RS.** Acute myocarditis in infants: initial presentation. *Clin Pediatr (Phila)* 1990; 29: 73–76.
- [30] **Chang YJ, Chao HC, Hsia SH, Yan DC.** Myocarditis presenting as gastritis in children. *PediatrEmerg Care* 2006; 22: 439–440.
- [31] **M G. Friedrich, U. Sechtem, J. Schulz-Menger, G. Holmvang, P. Alakija et al.** for the International Consensus Group on Cardiovascular Magnetic Resonance in Myocarditis. *Cardiacascular Magnetic Resonance in Myocarditis: A JACC White Paper. Journal of theAmerican College of Cardiology* 2009; 17: 1475-87.

[32] **P. Ou, D. Marini, D. Sidi, D. Bonnet, F. Brunelle.** Intérêt de l'IRM dans le diagnostic de myocardite aigue chez les enfants. *Journal de Radiologie* 2010 ; 90 : 1431.

[33] **C P P. Hia, W C L. Yip, B C. Tai, S C. Quek.** Immunosuppressive therapy in acute myocarditis: An 18 year systematic review. *Arch Dis Child* 2004; 89: 580–584.

[34] **G. Distefano.** Molecular Pathogenetic Mechanisms and New Therapeutic perspectives in anthracycline- induced Cardiomyopathy. *Ital J Pediatr* 2009; 35: 37.

[35] **J G. Blanco et al.** Anthracycline-related cardiomyopathy in childhood cancer survivors and association with polymorphisms in the carbonyl reductase genes: A Children's Oncology Group Study. *J Clin Oncol* 2010; 28: 7.

[36] **V M.P. Azevedo, F M. Albanesi Filho, M A. Santos, M B. Castier, B R.Tura.** Prognostic value of chestroentgenograms in childrenwith idiopathic dilated cardiomyopathy. *J Pediatr (Rio J)*. 2004;80(1):71-6.

[37] **K. Tigen, T. Karaahmet, G. Kahveci, A C. Tanalp, A. Bitigen, H. Fotbolcu et al.** N-Terminal Pro Brain Natriuretic Peptide to Predict Prognosis in Dilated Cardiomyopathy with Sinus Rhythm. *Heart, Lung and Circulation* 2007; 16: 290–294.

[38] **Nakamura M, Endo H, Nasu M et al.** Value of plasma B type natriuretic peptide measurement for heart disease screening in Japanese population. *Heart* 2002; 87: 131–135.

[39] **A. Bielecka-Dąbrowa, M. Wierzbicka, M. Dąbrowa, A. Goch.** New methods in laboratory diagnostics of dilated cardiomyopathy. *Cardiol J* 2008; 15: 388–395.

[40] **J A. Alvarez, J D. Wilkinson, S E. Lipshultz for the Pediatric Cardiomyopathy Registry Study Group.** Outcome predictors for pediatric dilated cardiomyopathy: A systematic review. *Progress in Pediatric Cardiology* 2007; 23: 25–32.

[41] **V M. P. Azevedo, F M. Albanesi Filho, M A. Santos, M B. Castier, B R.Tura.** The impact of malnutrition on idiopathic dilated cardiomyopathy in children. *J Pediatr(Rio J)* 2004; 80(3): 211-6.

[42] **E. Helton, R. Darragh, P. Francis, F. Jay Fricker, K. Jue, G. Koch et al.** Metabolic Aspects of Myocardial Disease and a Role for L-Carnitine in the Treatment of Childhood Cardiomyopathy. *Pediatrics* 2000; 105: 1260 –1270.

[43] **V M. P. Azevedo, F M. Albanesi Filho, M A. Santos, M B. Castier, B R.Tura.** The role of L-carnitine in nutritional status and echocardiographic parameters in idiopathic dilated cardiomyopathy. *J Pediatr (Rio J)* 2005; 81(5): 368-72.

[44] **B. Pitt, F. Zannad, W J. Remme, R. Cody, A. Castaigne, A. Perez et al.** for the Randomized Aldactone Evaluation Study Investigators. The Effect of Spironolactone on Morbidity and Mortality in Patients with Severe Heart Failure. *N Engl J Med* 1999; 341:709-717.

[45] **The Consensus Trial Study Group.** Effects of Enalapril on Mortality in Severe Congestive Heart Failure. *N Engl J Med* 1987; 316:1429-1435.

[46] **M. Bajcetic, A. Nikolic Kokic, M. Djukic et al.**

Effects of Carvedilol on Left Ventricular Function and Oxidative Stress in Infants and Children with Idiopathic Dilated Cardiomyopathy: A 12-Month, Two-Center, Open-Label Study. *Clin Ther* 2008; 30: 702-714.

[47] **Shreepal Jain and Balu Vaidyanathan.** Digoxin in management of heart failure in children: Should it be continued or relegated to the history books? *Ann Pediatr Cardiol* 2009; 2(2): 149-152.

[48] **J. Janous'ek, R A. Gebauer, H. Abdul-Khalil et al.** Trigo for the Working Group for Cardiac Dysrhythmias and Electrophysiology of the Association for European Paediatric Cardiology. Cardiac resynchronisation therapy in paediatric and congenital heart disease: differential effects in various anatomical and functional substrates. *Heart* 2009; 95: 1165–1171.

[49] **L. Fauchier, Ph. Poret, I. Robin, Axel de Labriolle, C. Giraudeau, P. Cosnay and D. Babuty.** Different Criteria of Cardiac Resynchronization Therapy and Their Prognostic Value for Worsening Heart Failure or Major Arrhythmic Events in Patients With Idiopathic Dilated Cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2006; 97: 393–399.

[50] **M A. Walsh, N. Bensoul, A I. Dipchand.** Surgical Repair of the Mitral Valve in Children with Dilated Cardiomyopathy and Mitral Regurgitation. *Ann Thorac Surg* 2008; 85(6): 2088-9.

[51] J P. Breinholt, C D. Fraser, W J. Dreyer et al. The Efficacy of Mitral Valve Surgery in Children with Dilated Cardiomyopathy and Severe Mitral Regurgitation. *Pediatr Cardiol* 2008; 29 (1): 13-8

[52] Shinpei Yoshii, Shigeru Hosaka, Shoji Suzuki et al. Indications for Partial Left Ventriculectomy in Pediatric Dilated Cardiomyopathy. *Circ J* 2002; 66:337 –340.

[53] Charles E. Canter, Robert E. Shaddy, Daniel Bernstein et al. Indications for Heart Transplantation in Pediatric Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young; the Councils on Clinical Cardiology, Cardiovascular Nursing, and Cardiovascular Surgery and Anesthesia; and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. *Circulation* 2007; 115: 658-676

ANNEXES

FICHE D'EXPLOITATION CARDIOMYOPATHIE DILATEE CHEZ L'ENFANT

NOM :

PRENOM :

N D'ENTREE :

AGE :

SEXE :

POIDS :

TAILLE :

SURFACE CUTANEE :

I) CLINIQUE :

- Age au moment du diagnostic :

- Histoire familiale de :

 + Cardiomyopathie :

 + Mort subite :

 + Sd malformatif :

- Notion de consanguinité :

- Signes fonctionnels :

 + Dyspnée (polypnée) :

 + Refus de tétées :

 + Vomissements :

 + Fièvre :

- Signes physiques :

Cardiaques :

 + Bruit de galop :

 + Syndrome œdémateux :

Extra cardiaques :

 + Digestifs :

 + Neurologiques :

 + Autres.....

II) ECG :

- Axe du cœur :

- Durée QRS :

- Tr du rythme :

- Tr de repolarisation :

III) RADIO PULMONAIRE :

- ICT :
- Sx de congestion pulmonaire (OAP) :

IV) BIOLOGIE :

- Non spécifique :

- + Urée :
- + Crét :
- + Transaminases :
- + GB :

- Spécifique : + Carnitine :

V) ECHOCARDIOGRAPHIE :

- OG; OG/AO;

- DTSVG;

- DTDVG;

- FE %:

- FR %:

- I.mitrale:

- + Minime:

- + Modérée:

- + Sévère:

- I.tricuspidé :

- + Minime :

- + Modérée :

- + Sévère :

VI) TRAITEMENT :

- Médical :

- + Diurétiques :

- + Digitaliques :

- + Inhibiteurs de l'enzyme de conversion :

- + Antiagrégants /Anticoagulant

VII) EVOLUTION :

TITRE : CARDIOMYOPATHIE DILATEE CHEZ L'ENFANT : A PROPOS DE 28 CAS AU CHNEAR

RESUME

Introduction : La cardiomyopathie dilatée est la forme la plus fréquente des cardiomyopathies de l'enfant, il s'agit d'une cause majeure d'insuffisance cardiaque et d'arythmie.

Objectif : Le but de notre étude est de rapporter l'expérience de l'unité de cardiologie pédiatrique de l'hôpital d'enfant Albert Royer de Dakar, d'examiner les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et évolutifs des cardiomyopathies dilatées à la lumière des données de la littérature.

Patients et Méthodes : Nous avons réalisé une étude rétrospective portant sur 28 cas de cardiomyopathie dilatée, colligés sur une période de 4 ans. Différents paramètres cliniques, paracliniques et évolutifs ont été analysés.

Résultats Durant la période d'étude, l'âge moyen était de 2.8ans, 64% étaient de sexe féminin, 12.5% avaient une histoire familiale de cardiomyopathie, tous les patients étaient symptomatiques au moment du diagnostic, la fraction d'éjection moyenne était de 30.3%, 84% des patients avaient une insuffisance mitrale et 4% avaient un thrombus intra cavitaire. A l'enquête étiologique, une myocardite a été suspectée chez 40% de nos patients. Nos patients ont tous reçu d'un traitement symptomatique à base de diurétiques, IEC et digoxine. Le suivi a permis de constater une évolution favorable chez les patients atteints de myocardite.

Conclusion : La cardiomyopathie dilatée reste la première cause d'insuffisance cardiaque dans la population pédiatrique, le diagnostic étiologique est difficile, le pronostic dépend surtout de l'étiologie.

Mots clés : Cardiomyopathie dilatée, enfant.