**Myocardites aigues**

**Plan**

1. Définition

2. Etiologies

3. Physiopathologie

4. Diagnostic clinique et biologique

5.Imagerie dans les myocardites aigues

6. Evoltution- pronostic

7. Prise en charge thérapeutique

**1. Définition**

Le terme « myocardite » signifie inflammation du muscle cardiaque, avec à l’examen histologique du myocarde un infiltrat de cellules inflammatoires et des signes de nécrose myocytaire. Le diagnostic de myocardite aiguë doit être évoqué chez un malade pour lequel sont apparus récemment des signes d’insuffisance cardiaque, en l’absence de maladie coronarienne ou valvulaire évolutive. Une forme fulminante de la maladie doit être envisagée si les premiers signes cliniques sont apparus très récemment (quelques jours), faisant suite le plus souvent à un épisode pseu dogrippal, et si l’on observe une évolution rapide vers le choc cardiogénique.

**2. Étiologies.**

***2.1. Étiologies***

Les myocardites aiguës peuvent être secondaires à une atteinte cardiaque infectieuse, toxique, allergique ou être associées à une maladie de système.

* Les étiologies infectieuses :

(bactérienne, virale, fungique ou parasitaire) sont les plus fréquentes. En Europe et aux États-Unis, ce sont les étiologies virales qui prédominent très largement, les virus du groupe Coxsackie et les adénovirus étant le plus fréquemment en cause. D’autres virus, tels les virus du groupe herpes, le virus d’Epstein-Barr, le parvovirus B19, le virus VIH ou le virus de l’hépatite C ont également été associés à cette pathologie.

* Les myocardites toxiques :

Parmi les atteintes toxiques, le plus souvent dose-dépendantes, il faut citer l’alcool, les catécholamines, la cocaïne, les anthracyclines, certains antirétroviraux (ddI, ddC, AZT) et des venins de serpent ou scorpions.

* Les myocardites immunoallergiques

surviennent dans un contexte de fièvre avec hyperéosinophilie, signes cutanés et articulaires, sans relation avec la dose de médicament ingéré.

Les substances le plus souvent en cause sont les bêtalactamines, les thiazidiques, les sulfonamides et les antidépresseurs tricycliques.

* Myocardites au cours des connectivites et des angéites necrosantes :

exemple les connectivites (périartérite noueuse, maladie deWegener, dermatopolymyosite, lupus érythémateux disséminé) et tout particulièrement la sarcoïdose. On peut y associer les myocardites à cellules géantes, où une atteinte dysimmunitaire est parfois mise en évidence Enfin, la myocardite du péripartum est une entité particulière, combinant des désordres immunitaires liés à la grossesse et à une possible atteinte virale .

**3. Données physiopathologiques récentes**

Les techniques de biologie moléculaire ont permis dans les dernières années de mieux comprendre la physiopathologie des myocardites, en particulier des myocardites d’origine virale. Trois phases successives de la maladie peuvent être définies, avec des périodes de transition plus ou moins longues les séparant. :

- La phase d’invasion virale (durée quelques jours)

-La phase auto immune (durée quelques semaines à quelques mois)

-La phase tardive : évolution vers la cardiomyopathie dilatée

**4. Diagnostic clinique et biologique**

***4.1. Manifestations cliniques***

Les signes cliniques de myocardite aiguë sont multiples et peu spécifiques. Il faut évoquer de principe le diagnostic devant la découverte récente de signes d’insuffisance cardiaque ou de troubles du rythme supra ventriculaire ou ventriculaire, en l’absence de pathologie coronarienne ou valvulaire.

Un épisode pseudo grippal survenu dans les jours précédant le diagnostic est fréquemment retrouvé en cas de myocardite fulminante. Lors du diagnostic, le patient peut présenter des

douleurs thoraciques, pouvant être évocatrices de syndrome coronarien aigu, des arthralgies, de la fièvre ou une sensation de malaise général. Les signes d’insuffisance cardiaque peuvent

être discrets ou au contraire au premier plan, la maladie évoluant bruyamment en quelques heures vers un état de choc cardiogénique réfractaire en cas de myocardite fulminante.

Parfois, le patient consulte pour des douleurs abdominales avec des perturbations importantes du bilan hépatique (en fait dues au foie de choc) et évoquant une hépatite fulminante.

L’électrocardiogramme peut montrer des troubles du rythme à tous les étages, des troubles de conduction intra ventriculaire ou auriculo ventriculaire. Parfois, il existe des troubles

systématisés de la repolarisation, compatibles avec le diagnostic d’infarctus du myocarde et conduisant à discuter à tort une revascularisation en urgence.

***4.2. Bilan biologique usuel***

Le taux sérique des enzymes cardiaques, en particulier le troponine Ic, est fréquemment augmenté, et ce proportionnellement à la sévérité de la maladie. On observe parfois une hyperleucocytose (ou une leucopénie), une hyperéosinophilie (évocatrice de myocardite immunoallergique), une élévation des taux sériques de CRP (protéine C-réactive) et de la

vitesse de sédimentation des hématies. Dans un contexte clinique évocateur, il faut pratiquer un bilan biologique des maladies inflammatoires ou systémiques pouvant se compliquer

de myocardite (collagénoses, sarcoïdose). Enfin, en cas de choc cardiogénique, il peut exister des stigmates biologiques de défaillance multiviscérale (cytolyse majeure, hyperlactatémie,

insuffisance rénale aiguë, chute du taux de prothrombine et des facteurs de la coagulation).

***4.3. Bilan biologique spécifique***

Le bilan biologique étiologique des myocardites, surtout dans leur forme fulminante, vise à détecter la présence de virus dans le sang, les liquides biologiques (liquide céphalorachidien,

secrétions rhinopharyngées, selles) et surtout dans le myocarde (si des biopsies ont été réalisées).

Les myocardites aiguës s’accompagnent souvent d’une élévation sanguine de marqueurs de la réaction inflammatoire (interleukines, interférons).

Enfin, des auto anticorps dirigés contre certains antigènes cardiaques (myosine, laminine, récepteur bêta) ont été mis en évidence pour plus de 75 % des cas dans une série de54 malades atteints de myocardite.

**5. Imagerie dans les myocardites aiguës**

***5.1. Échocardiographie***

Dans les formes fulminantes, il existe souvent au moment du diagnostic une hypertrophie des parois ventriculaires, alors que le ventricule conserve des dimensions normales. Au contraire, les formes aiguës ne montrent pas d’hypertrophie pariétale et les ventricules sont souvent dilatés de manière significative. Dans les deux cas, il existe une altération marquée de la fonction systolique et diastolique du ventricule gauche, les formes fulminantes pouvant évoluer rapidement vers l’asystolie.

Les atteintes de la fonction ventriculaire peuvent être globales, concerner un segment systématisé ou toucher plusieurs segments ne correspondant pas à des territoires vasculaires systématisés. Un épanchement péricardique plus ou moins abondant peut s’associer.

***5.2. Imagerie par résonance magnétique***

L’imagerie par résonance magnétique (IRM) est probablement la technique la plus sensible pour le diagnostic de myocardite lorsque le contexte clinique est évocateur. Elle a permis de confirmer l’atteinte focale de la maladie, le plus souvent localisée à la paroi libre du ventricule gauche.

***5.3. Autres examens***

La scintigraphie utilisant des anticorps antimyosine marqués à l’indium 111 permet également d’évoquer le diagnostic de myocardite, en montrant des fixations focales ou diffuses. Enfin, il faut signaler que nombre des patients souffrant de myocardite (fulminante, en particulier), bénéficient d’une coronarographie, la présentation clinique initiale évoquant souvent un infarctus myocardique en voie de constitution. Malgré son caractère invasif et les limites de sa valeur représentative à l’ensemble du myocarde, la biopsie endomyocardique est actuellement l’examen de référence du diagnostic positif de myocardite.

 **6. Évolution–Pronostic**

La plupart des patients avec des symptômes bénins se rétablissent complètement sans aucune dysfonction résiduelle cardiaque, bien que un tiers par la suite peut développer une cardiomyopathie dilatée. Le choc cardiogénique peut survenir en cas de myocardite fulminante.

L’évolution peut se faire sur un mode subaigüe ou chronique avec installation d’une insuffisance cardiaque irréductible en quelques années.

Les patients qui survivent à une myocardite fulminante ont un bon pronostic.

 La dilatation du ventricule gauche n'étant pas aussi grave dans les cas fulminants, comme sur les non fulminantes.

**7. Prise en charge thérapeutique**

***7.1. Thérapeutiques non spécifiques***

La prise en charge thérapeutique initiale des patients souffrant de myocardite aiguë et présentant des signes d’insuffisance cardiaque décompensée voire de choc cardiogénique est tout d’abord symptomatique, associant restriction hydrosodée, traitement déplétif par diurétiques de l’anse, et amines inotropes positives. Il faut éviter les médicaments inotropes négatifs (bêtabloquants, calcium-bloqueurs) pouvant très significativement aggraver l’état hémodynamique. Lorsque des signes de choc cardiogénique réfractaire apparaissent, il faut rapidement diriger le patient vers un centre médicochirurgical ayant la capacité de mettre en place une assistance

***7.2. Thérapeutiques spécifiques***

* *Immunosuppression*

Les différents essais de traitement immunosuppresseur dans les myocardites aiguës ont été des échecs. Ainsi, la « Myocarditis Treatment Trial », n’a pas montré de bénéfice d’un traitement associant corticoïdes et azathioprine ou cyclosporine par rapport à un traitement classique. Des arguments expérimentaux forts militent de plus contre l’utilisation de corticoïdes en cas de myocardite d’étiologie virale, en particulier lors de la phase précoce de la maladie. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens semblent également délétères pour la prise en charge des myocardites virales.

En revanche, le traitement immunosuppresseur, souvent à base de fortes doses de corticoïdes, est justifié lorsque la myocardite s’inscrit dans le cadre d’une maladie de système.

* *Immunoglobulines*

Les espoirs de traitement par immunoglobulines intraveineuses ont été déçus après la publication d’un essai randomisé contre placebo chez des patients souffrant d’insuffisance cardiaque de découverte récente . Il faut cependant signaler que seulement 16% des malades inclus dans cet essai présentaient lors de la randomisation des signes histologiques de myocardite.

* *Autres thérapeutiques en évaluation*

Les stratégies thérapeutiques en cours d’évaluation visent à guider le traitement en fonction de la phase de la maladie, en privilégiant les agents immunostimulants (interleukines, interférons) et les antiviraux (ribavirine par exemple) lors de la première phase de la maladie (ou lorsque le génome viral est mis en évidence dans les cellules myocardiques) et les immunosuppresseurs lors de la deuxième phase.