

Les myocardites

Pr Jean-Noël Trochu, Institut du thorax et du système nerveux (PHU2), clinique cardiologique et des Maladies vasculaires, CIC INSERM, CHU Nantes (44).

28

La myocardite est une pathologie inflammatoire du myocarde, associée ou non à une nécrose myocytaire. Ses causes sont nombreuses, dominées par les infections virales, et ses présentations cliniques très diverses : simple augmentation des enzymes musculaires cardiaques lors d'une péricardite aiguë bénigne, myocardite fulminante avec état de choc cardiogénique ou parfois découverte devant une insuffisance cardiaque chronique. Les progrès récents concernant les myocardites sont marqués par une meilleure analyse de leurs mécanismes physiopathologiques, et une approche diagnostique plus performante grâce à l'imagerie (échocardiographie, IRM) et à la biopsie endomyocardique. Mais le traitement spécifique reste à l'heure actuelle limité. Les essais thérapeutiques avec les antiviraux ne sont pas concluants, et la prise en charge repose donc essentiellement sur le traitement symptomatique de l'insuffisance cardiaque, le cas échéant.

Classification et présentation

La classification la plus connue est celle de Dallas mais ses limites principales sont surtout liées à ce qu'elle n'apporte que peu d'indication sur la prise en charge thérapeutique et l'évaluation pronostique, à l'opposé de la dernière classification proposée par Cooper en 2009, basée sur la description de scénarios cliniques et histologiques :

– *Le premier scénario*, l'un des plus fréquents, correspond à un tableau évoquant un infarctus myocardique aigu avec des artères coronaires angiographiquement normales. Les symptômes cliniques s'installent en quelques heures ou jours. Le pronostic est le plus souvent bon s'il s'agit d'une myocardite lymphocytaire et le traitement doit rester symptomatique.

– *Un deuxième scénario* fréquent est celui d'une insuffisance cardiaque installée en moins de deux semaines avec instabilité hémodynamique. À l'échocardiographie, le ventricule gauche (VG) est de diamètre normal ou peu dilaté. Le traitement est là encore symptomatique. Il est parfois nécessaire d'avoir recours à des perfusions d'inotropes positifs ou des techniques d'assistance circulatoire temporaire. Ce tableau correspond le plus souvent

à une myocardite active lymphocytaire ou plus rarement à une myocardite nécrosante à éosinophiles (relevant d'un traitement par corticoïdes) ou à cellules géantes (de mauvais pronostic).

– *Un troisième scénario* correspond à une insuffisance cardiaque associée à une dilatation ventriculaire gauche, des arythmies ventriculaires, un bloc auriculo-ventriculaire de haut degré, résistant au traitement médical conventionnel. Le pronostic est souvent péjoratif, avec risque de décès et nécessité de transplantation en cas de myocardite à cellules géantes. Si la durée d'installation des symptômes est plus ancienne (plusieurs mois), il faudra aussi évoquer une éventuelle sarcoïdose cardiaque ou une maladie de Chagas.

– Lorsque le tableau clinique est reconnu plus tardivement, au stade de cardiomyopathie dilatée évoluée, le pronostic dépend de l'altération de la fonction ventriculaire et de la présence d'un infiltrat inflammatoire ainsi que de la présence de génome viral dans le myocarde. Néanmoins, aucune étude n'a permis de valider l'intérêt d'un traitement antiviral dans ce contexte.

– *La présence d'une dysfonction ventriculaire gauche associée à une hyperéosinophilie* doit faire évoquer une myocardite

à éosinophiles, en général de pronostic réservé. Le traitement est symptomatique et par corticostéroïdes. Le syndrome de Churg et Strauss devra être évoqué devant des antécédents d'asthme de survenue tardive, en présence d'une neuropathie des membres inférieurs, de myalgies, d'une hyperéosinophilie récidivante, d'un purpura vasculaire déclenché par un vaccin, et d'infiltrats pulmonaires labiles, et des lésions histologiques caractéristiques pourront être observées à la biopsie endomyocardique.

Place de l'échocardiographie

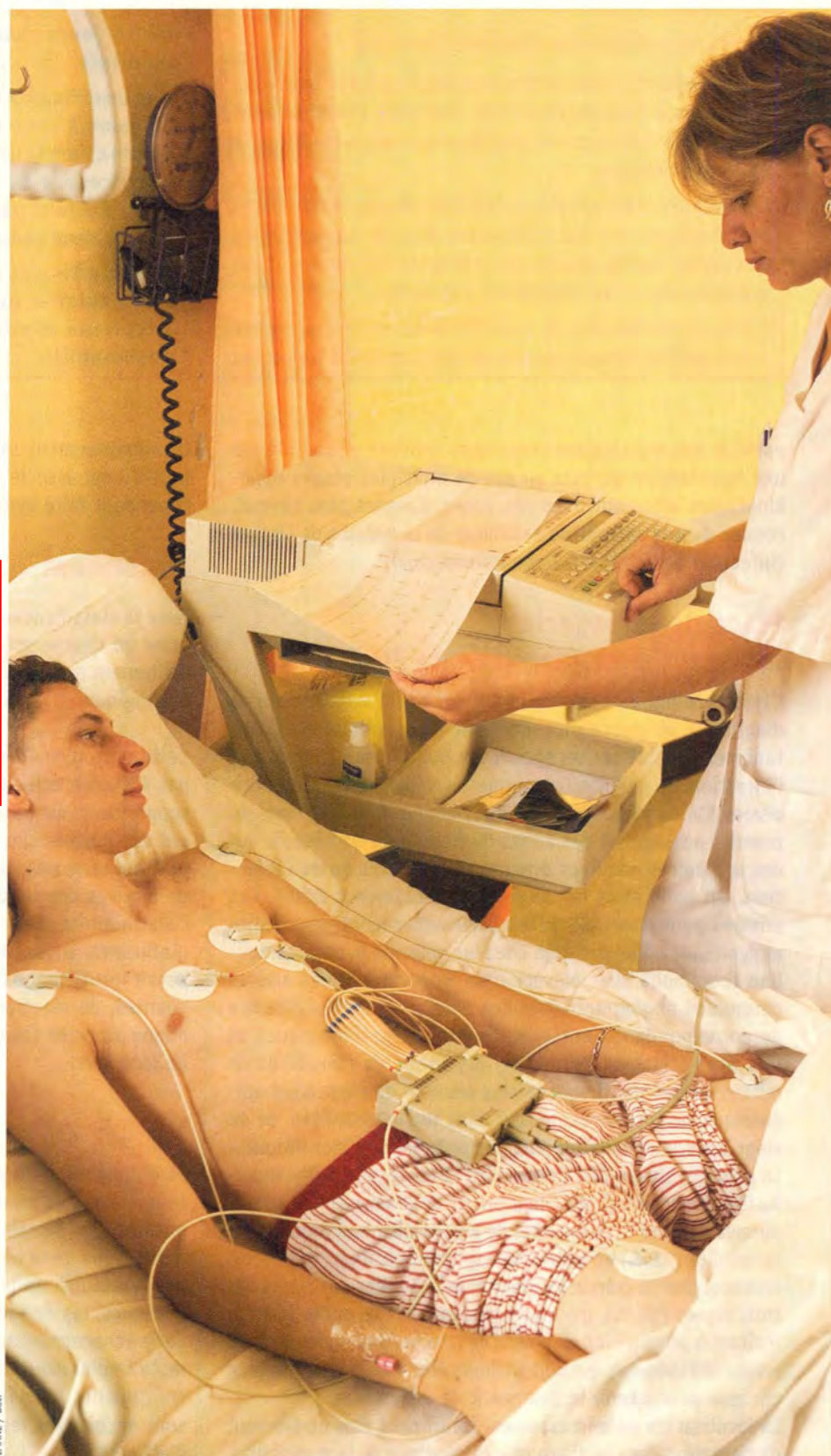
L'échocardiographie est indispensable au diagnostic et à la prise en charge initiale d'une myocardite même s'il n'existe pas de signe spécifique à la phase aiguë.

L'échocardiographie peut être strictement normale ; elle pourra dans certains cas retrouver un décollement péricardique localisé, souvent discret, notamment dans les myopéricardites associant une atteinte du myocarde et du péricarde. Plus rarement l'épanchement péricardique pourra être circonferentiel voire compressif.

Un œdème myocardique est parfois visible sous forme d'une zone hypo- ou hyperéchogène de myocarde dans la couche épicaudique ou de façon transmurale.

Une hypokinésie segmentaire peut exister dès la phase aiguë, pouvant orienter à tort vers une étiologie ischémique, en particulier dans les formes pseudo-infarctus avec sus-décalage du segment ST sur l'ECG intéressant principalement la paroi antéroseptale. Les formes sévères peuvent se traduire par une hypokinésie globale dès le diagnostic, avec une altération franche de la fonction ventriculaire gauche.

À distance de la phase aiguë, toutes les présentations sont possibles. La restitution *ad integrum* est la règle dans les formes limitées. Cependant l'évolution peut également se faire vers un aspect de cardiomyopathie dilatée associant dilatation biventriculaire, hypokinésie globale et amincissement



PLACE DE LA BIOPSIE ENDOMYOCARDIQUE

Les données de l'échocardiographie et de l'IRM cardiaque associées à l'anamnèse et au scénario clinique sont utiles à la décision de réaliser ou non une biopsie endomyocardique.

Les valeurs pronostique et thérapeutique des données histologiques ont été soulignées dans la classification de Cooper, décrite plus haut. La biopsie est formellement indiquée dans les situations suivantes :

- l'installation d'une insuffisance cardiaque avec instabilité hémodynamique dans un délai de moins

de 15 jours associée à un VG de taille normale ou dilaté

- une insuffisance cardiaque apparue dans un délai de 15 jours à trois mois avec dilatation ventriculaire gauche, arythmie ventriculaire, bloc auriculo-ventriculaire du deuxième ou troisième degré, ou ne répondant pas au traitement médical instauré depuis deux semaines
- une insuffisance cardiaque associée à une dilatation ventriculaire, quelle que soit l'ancienneté, avec suspicion d'allergie et/ou présence d'hyper-éosinophilie.

30

pariétal. Les myocardites chroniques peuvent se traduire par une hypokinésie globale ou par de multiples plages hypokinétiques alternant avec des zones d'aspect plus normal, comme dans la sarcoïdose cardiaque ou la maladie de Chagas (infection parasitaire à *Trypanosoma cruzi*).

Place de l'imagerie par résonance magnétique (IRM)

L'IRM cardiaque est maintenant un outil majeur pour le diagnostic de myocardite. L'œdème myocardique est spontanément visible sur les séquences pondérées T2, alors que l'injection de gadolinium permet, sur des séquences pondérées T1, de visualiser des zones d'hyperperfusion lors du premier passage, et des zones de fibrose ou de nécrose sur des séquences acquises environ dix minutes après l'injection. On parle alors de zones de rehaussement tardif. Ces critères permettent de différencier notamment myocardite et syndrome coronaire aigu chez les patients ayant une douleur thoracique avec élévation de troponine et des artères coronaires angiographiquement normales. Outre l'absence de correspondance entre les territoires pathologiques et la systématisation coronaire, les zones de fibrose et de rehaussement tardif sont le plus souvent de siège sous-épicardique ou intramyocardique dans les myocardites, et de siège sous-endocardique lors des phénomènes ischémiques. La présence simultanée d'anomalies T2 ou de zones d'hyperperfusion, traduisant l'inflammation, et de rehaussement tardif, permet de faire le diagnostic de myocardite avec une bonne sensibilité (67 %) et surtout une grande spécificité (91 %). Il faut souligner la grande sensibilité de la présence d'un seul des trois signes (88 %), mais avec une spécificité faible (48 %), incitant à prévenir les cliniciens de conclusions exclusivement issues de l'imagerie, qui doit toujours être intégrée au contexte clinique pour retenir le diagnostic de myocardite.

La localisation du rehaussement tardif peut être un élément d'orientation dans le diagnostic étiologique de la myocardite.

Un rehaussement tardif intramyocardique en mottes, surtout s'il est associé à une atteinte des piliers mitraux, doit cependant faire évoquer une sarcoïdose.

Traitement

Avec la classification proposée par Cooper, les stratégies de prise en charge sont actuellement mieux définies mais le traitement reste principalement symptomatique et rarement étiologique.

L'efficacité du traitement antiviral reste très discutée ; il n'est pas à l'heure actuelle recommandé. L'utilisation d'immunosuppresseurs est aussi très discutée car la plupart des études ont été menées sur de petits effectifs avec des résultats le plus souvent négatifs ou discrètement positifs. Le niveau de preuves concernant l'utilisation de corticostéroïdes, de l'azathioprine, de la ciclosporine, des perfusions d'immunoglobulines, et des techniques d'immuno-adsorption nous paraît insuffisant sauf dans le cas de myocardites à cellules géantes, de réaction d'hypersensibilité, de maladie systémique associée (sarcoïdose, Churg et Strauss par exemple), de récives.

Conclusion

Le diagnostic et la prise en charge des myocardites restent complexes mais les nouvelles classifications et avis d'experts publiés ces dernières années ont permis de clarifier les indications de la biopsie endomyocardique, et de proposer des stratégies de prise en charge basées sur les scénarios cliniques, les données histologiques et les données d'imagerie échocardiographiques et IRM. Le traitement spécifique reste le plus souvent limité, en particulier les recours aux traitements antiviraux et à une immunosuppression qui sont encore très restreints en l'absence de preuve formelle d'efficacité. ■■