

MYOCARDE HYPERTRABÉCULÉ CHEZ UN ADULTE JEUNE

AMARI M, BENNAOUM H.A

Faculté de Médecine d'Oran, Algérie.

E-Mail : AMARI M : medheart80@yahoo.fr; BENNAOUM H.A : bennaoum.h.a@hotmail.Com

RÉSUMÉ :

La non-compaction ventriculaire gauche (NCVG), ou plutôt le myocarde hypertrabéculé, est une pathologie cardiaque rare qui décrit un phénotype pouvant survenir isolément ou en association avec d'autres anomalies du développement du myocarde, en particulier une hypertrophie ou une dilatation ventriculaire et/ou une altération de la fonction systolique. Elle est caractérisée par des anomalies architecturales comprenant un myocarde hypertrabéculé en deux couches, une couche compactée et l'autre non compactée avec de profonds récessus intertrabéculaires. On estime que la NCVG touche 8 à 12 personnes sur un million par an, avec une prédominance masculine. Selon des études récentes, le phénotype NCVG peut être observé près de 5% de la population générale. Cependant, dans la majorité des cas, il s'agit d'une anomalie bénigne sans manifestations cliniques. Nous rapportons le cas d'un patient jeune aux antécédents de mort subite dans la fratrie, qui s'est présenté en consultation pour une dyspnée d'effort avec des palpitations dont le bilan échographique a révélé des images évocatrices en faveur de cette anomalie particulière.

Mots clés : Cardiomyopathie, Hypertrabéculation, Non-compaction.

ABSTRACT : HYPERTRABECULATED MYOCARDIUM IN YOUNG ADULT.

Left ventricular non-compaction (LVNC), or rather hypertrabeculation, is a rare cardiac pathology that describes a phenotype that can occur in isolation or in association with other abnormalities of myocardial development, particularly ventricular hypertrophy or dilation, and/or impaired systolic function. It is characterized by architectural abnormalities including a hypertrabeculation of myocardium in two layers, one compacted and the other non-compacted with deep intertrabecular recesses. LVNC is estimated to affect 8 to 12 people per million per year with a male predominance. According to recent studies, the LVNC phenotype can be observed in up to 5% of the general population; however, in the majority of cases, it is a benign anomaly with no clinical manifestations. We report the case of a young patient with a history of sudden death in siblings, who presented for dyspnea with palpitations. The ultrasound assessment of which revealed images in favor of this particular anomaly.

Key words: Cardiomyopathy, Hypertrabeculation, Non-compaction.

INTRODUCTION

La non-compaction ventriculaire gauche (NCVG), ou plutôt le myocarde hypertrabéculé, est une pathologie cardiaque rare qui décrit un phénotype pouvant survenir isolément ou en association avec d'autres cardiomyopathies, en particulier une hypertrophie ou une dilatation ventriculaire, et/ou une dysfonction systolique [1]. Elle est caractérisée par une paroi ventriculaire gauche trabéculée et par la présence de profonds récessus proéminents avec de vastes espaces intertrabéculaires. La structure myocardique est constituée d'une double couche: endocardique épaisse non-compactée semblable à une éponge et d'une couche épicaudique plus fine compactée [2,3]. Cette pathologie touche préférentiellement le sujet jeune de sexe masculin. Chez l'enfant, son incidence a été estimée à 0.12 pour 100 000. Chez l'adulte, sa prévalence réelle est encore inconnue [4-6].

OBSERVATION

Un patient de 32 ans, sans facteurs de risque cardiovasculaire, aux antécédents familiaux de mort subite dans la fratrie (frère à l'âge de 27 ans), s'est présenté en consultation de cardiologie pour une dyspnée survenant à l'effort avec notion de palpitations. L'examen clinique était sans particularité. L'électrocardiogramme (ECG), illustré dans la figure 1, a montré un rythme sinusal régulier à 60 cycles par minutes sans troubles de la repolarisation ni de la conduction. L'ECG des 24h a retrouvé quelques extrasystoles ventriculaires monomorphes isolées à type de retard droit sans passage en tachycardie ventriculaire.



Figure 1. ECG sans particularité.

L'échographie cardiaque (figures 2 et 3) a objectivé une dilatation du ventricule gauche (VG) avec une fonction systolique préservée (Fraction d'éjection simpson biplan à 53 %) et un aspect trabéculé de la paroi latérale et apicale.

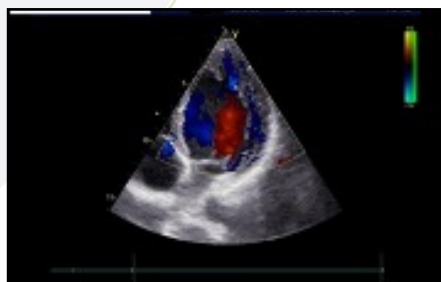


Figure 2. Multiples trabéculations et récessus inter-trabéculaires à l'échographie cardiaque.

Figure 3. VG dilaté avec FE systolique préservée.



Nous avons complété par une imagerie par résonance magnétique du coeur (IRM) (figure 4) qui a permis de confirmer la dilatation du VG et de mettre en évidence un aspect du myocarde en deux couches avec un rapport entre la surface non compactée et la surface compactée supérieur à 2.3.

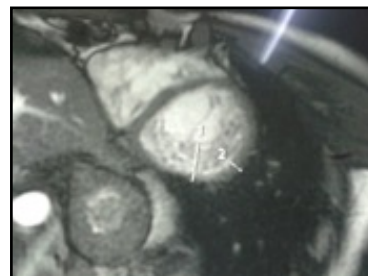


Figure 4. Rapport myocarde non-compacté/myocarde compacté supérieur à 2.3 en télédiastole à l'IRM cardiaque (Indice de Petersen).

Le traitement par un bêtabloquant, le bisoprolol, et par un inhibiteur de l'enzyme de conversion, le ramipril, a été instauré avec une enquête familiale qui n'a pas été réalisée par le patient.

DISCUSSION

Pour la première fois chez une femme de 33 ans en 1984 [7], la non-compaction du ventricule gauche (NCVG), ou myocarde spongieux, a été décrite comme une cardiomyopathie congénitale rare. De plus en plus diagnostiquée dans le monde, elle a été classée comme une maladie musculaire héréditaire avec des cas familiaux rapportés dans la littérature [1,8].

Sur le plan embryologique, elle est due à l'interruption du développement embryonnaire normal de l'endocarde et du myocarde au cours du premier trimestre [6], entraînant la formation de deux couches myocardiques : une couche compactée et une couche non compactée formant de multiples trabéculations ventriculaires proéminentes avec de profonds récessus inter-trabéculaires [9]. Une nouvelle théorie a été proposée, suggérant que cette pathologie est due au sous-développement congénital de la couche compactée qui devient mince, à l'origine d'une altération de la fonction systolique du VG [1].

Cette pathologie peut survenir en association avec d'autres cardiomyopathies, hypertrophique ou dilatée, avec ou sans dysfonction systolique. Elle décrit également un phénomène acquis et parfois transitoire d'hypertrabéculation du VG dans certaines conditions physiologiques, en particulier l'activité physique intense et la grossesse [10-12].

En conséquence, les auteurs des recommandations de la société européennes de cardiologie de 2023, sur les cardiomyopathies, ont suggéré d'utiliser le terme « myocarde hypertrabéculé » plutôt que « non-compaction du VG » et l'ont considéré comme un trait phénotypique isolé ou associé plutôt qu'une cardiomyopathie distincte [13,14]. Plus récemment, on a restauré le terme de « NCVG » mais en distinguant le « phénotype d'hypertrabéculation » où les trabéculations sont excessives, du « phénotype de non-compaction » où la couche compactée est amincie [1]. En plus de l'atteinte du ventricule gauche, la présence de trabéculations dans le ventricule droit (VD) a été également décrite chez certains patients porteurs de NCVG [15,16]. L'association avec d'autres pathologies a été décrite dans la littérature, notamment avec des valvulopathies et/ou des anomalies coronaires comme des ponts myocardiques ou des formations anévrysmales [8].

Sur le plan clinique, la majorité des patients restent asymptomatiques [6]. Dans certains cas, la non-compaction du VG se manifeste par un tableau d'insuffisance cardiaque avec une dys-

fonction systolique et une dilatation du VG [13]. Parfois, elle est révélée par des accidents thromboemboliques ou des anomalies électrocardiographiques non spécifiques [17].

Le diagnostic de la NCVG est essentiellement basé sur les critères échographiques de Jenni et al., (figure 5) : absence d'anomalie cardiaque associée, trabéculations excessives, profonds récessus inter-trabéculaires, rapport du myocarde non-compacté/compacté (NC/C) >2 en télésystole sur une coupe para sternale petit axe [18].



Figure 5. Critères diagnostiques de NCVG selon Jenni et al [19].

L'IRM cardiaque est actuellement l'examen de référence qui permet de réunir les critères diagnostiques de ce trait phénotypique du myocarde hypertrabéculé, en l'occurrence l'indice de Petersen défini par un rapport NC/C >2.3 en télédiastole en petit axe [13]. Elle met en évidence un aspect similaire à l'échographie avec au moins trois trabéculations par plan de coupe au niveau de l'apex, une paroi libre du ventricule gauche et de nombreux récessus avec un rapport masse trabéculations/masse VG >20% en télé diastole [19-22].

Dans les formes familiales, la NCVG est génétiquement hétérogène et partage des mutations génétiques avec la cardiomyopathie hypertrophique [12,23]. Le gène G4.5 (TAZ), situé sur la région chromosomique Xq28, est le principal responsable. D'autres mutations génétiques ont également été décrites notamment le gène Cypher/ZASP sur le chromosome 10 codant pour une protéine cytosquelettique des myocytes et le gène E101K codant pour une protéine sarcomérique [17,18]. Des formes sporadiques ont également été décrites.

La prise en charge des patients ayant une hypertrabéculatation VG n'est pas codifiée et dépend en général de la symptomatologie. Elle correspond au traitement de l'affection sous-jacente incluant un traitement de l'insuffisance cardiaque, des troubles du rythme et/ou des embolies systémiques [8].

CONCLUSION

Le myocarde hypertrabéculé est une entité rare qui décrit un trait phénotypique pouvant survenir isolément sans signification clinique et pronostique, ou en association avec d'autres cardiomyopathies au pronostic très différent. Ainsi, la présence de trabéculations excessives n'indique pas nécessairement la présence d'une NCVG. En fait, le concept de la non-compaction du VG a changé, allant des conditions génétiques aux conditions acquises et même transitoires.

CONFLIT D'INTÉRÊT :

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt.

Date de Soumission : 31/01/2025.

Date d'acceptation : 16/06/2025.

Date de Publication : 16/12/2025.

RÉFÉRENCES

1. Pittorru R, De Lazzari M, Migliore F, Frasson E, Zorzi A, Cipriani A, and al. Left Ventricular Non-Compaction: Evolving Concepts. J

Clin Med. 24 sept 2024;13(19): 5674.

2. Hirono K, Ichida F. Left ventricular noncompaction: a disorder with genotypic and phenotypic heterogeneity a narrative review. Cardiovasc Diagn Ther. Août 2022; 12(4): 495-515.

3. Singh DP, Horenstein MS, Rout P, Patel H. Left Ventricular Noncompaction Cardiomyopathy. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. 2024. Disponible sur: www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537025.

4. Fennira S, Tekaya MA, Kraiem S. La non-compaction du ventricule gauche : ce qu'il faut savoir ! Ann Cardiol Angéiologie. Avril 2019; 68(2): 120-4.

5. Beeresh P, Arun BS, Prabhavathi B, Rangan K, Nanjappa MC. Left ventricular non-compaction, presenting with Myocardial Infarction. IHJ Cardiovasc Case Rep CVCR. Sept 2019; 3(3): 116-20.

6. Ahmed SA, Karataş M, Öcal L, Hassan MS, Mohamud MA, Hassan MO, and al. Isolated left ventricular non-compaction cardiomyopathy complicated by acute ischemic stroke: A rare case report. Ann Med Surg. Sept 2022; 81. Disponible sur: <https://journals.lww.com/10.1016/j.amsu.2022.104543>

7. Engberding R, Bender F. Identification of a rare congenital anomaly of the myocardium by two-dimensional echocardiography: persistence of isolated myocardial sinusoids. Am J Cardiol. 1 juin 1984; 53(11): 1733-4.

8. Towbin JA, Lorts A, Jefferies JL. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. The Lancet. Août 2015; 386(9995): 813-25.

9. Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the Ventricular Myocardium. Circulation. 22 juin 2004; 109(24): 2965-71.

10. De La Chica JA, Gómez-Talavera S, García-Ruiz JM, García-Lunar I, Oliva B, Fernández-Alvira JM, et al. Association Between Left Ventricular Noncompaction and Vigorous Physical Activity. J Am Coll Cardiol. Oct 2020; 76(15): 1723-33.

11. Gati S, Papadakis M, Papamichael ND, Zaidi A, Sheikh N, Reed M, et al. Reversible De Novo Left Ventricular Trabeculations in Pregnant Women: Implications for the Diagnosis of Left Ventricular Noncompaction in Low-Risk Populations. Circulation. 5 août 2014; 130(6): 475-83.

12. Przytuła N, Dziewięcka E, Winiarczyk M, Graczyk K, Stępień A, Rubiś P. Hypertrophic cardiomyopathy and left ventricular non-compaction: Distinct diseases or variant phenotypes of a single condition? World J Cardiol. 26 sept 2024; 16(9): 496-501.

13. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, Arbustini E, Barriales-Villa R, Basso C, and al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. Eur Heart J. 1 oct 2023; 44(37): 3503-626.

14. Di Lisi D, Macaione F, Damiani F, Ganci L, Mirabella M, Maddaudo C, and al. What happened to the left ventricular non-compaction cardiomyopathy? to be or not to be: This is the question. Curr Probl Cardiol. Nov 2024; 49(11): 102787.

15. Stämpfli SF, Gotschy A, Kiarostami P, Özkartal T, Gruner C, Niemann M, and al. Right ventricular involvement in left ventricular non-compaction cardiomyopathy. Cardiol J. 2022; 29(3): 454-62.

16. Lahmiti S, Aboussad A. Non-compaction du ventricule droit : à propos de deux cas. Ann Cardiol Angéiologie. Août 2012; 61(4): 299-302.

17. Gherbesi E, Bonanomi C, Bottari V, Danzi GB. Ventricular tachycardia triggered by pregnancy in left-ventricular non-compaction cardiomyopathy: a controversial indication to automated defibrillator implantation. Monaldi Arch Chest Dis. 3 août 2020;90(3). Disponible sur: www.monaldi-archives.org/index.php/macd/article/view/1280.

18. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Attenhofer Jost C, Kaufmann PA. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated

left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. Heart Br Card Soc. Déc 2001; 86(6): 666-71.

19. Ikeda U, Minamisawa M, Koyama J. Isolated left ventricular non-compaction cardiomyopathy in adults. J Cardiol. Févr 2015; 65(2): 91-7.

20. Jost CHA, Connolly HM, O'Leary PW, Warnes CA, Tajik AJ, Seward JB. Left Heart Lesions in Patients With Ebstein Anomaly. Mayo Clin Proc. Mars 2005; 80(3): 361-8.

21. Vanderheyden M, Bartunek J, Goethals M. Non-compaction of the left ventricle. Heart Br Card Soc. Mars 2004; 90(3): 281.

22. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, Robson MD, Francis JM, Anderson RH, and al. Left Ventricular Non-Compaction. J Am Coll Cardiol. Juill 2005; 46(1): 101-5.

23. Oechslin E, Jenni R. Left ventricular non-compaction revisited: a distinct phenotype with genetic heterogeneity? Eur Heart J. Juin 2011; 32(12): 1446-56.