

LA NON COMPACTION DU VENTRICULE GAUCHE, UNE CARDIOMYOPATHIE DU SUJET JEUNE : PREMIÈRES OBSERVATIONS AFRICAINES

P. PAULE, L. BRAEM, D. MIOULET, B. JOP, A. THÉRON, J-M. GIL, P. HÉNO, L. FOURCADE.

Med Trop 2007 ; 67 : 587-593

RÉSUMÉ • La non compaction du ventricule gauche (NCVG) est une cardiomyopathie congénitale de description récente et probablement rare, caractérisée par une altération de la structure du myocarde secondaire à une embryogénèse incomplète. Les auteurs rapportent trois observations de patients africains porteurs d'une NCVG, jusqu'à présent et à notre connaissance jamais décrite dans cette population. Il s'agit d'une série de trois hommes âgés de 23 à 45 ans et originaires d'Afrique subsaharienne. Le premier présentant une cardiomégalie sur un cliché thoracique de réalisation systématique était asymptomatique. Le second, dyspnéique à l'effort, était porteur d'un bloc de branche gauche. Le troisième était hospitalisé pour un œdème aigu du poumon. Dans les trois cas, l'échocardiographie trans-thoracique a permis d'évoquer le diagnostic. Le ventricule gauche était dilaté et hypokinétique avec un aspect spongieux du myocarde, révélant la présence de trabéculations saillantes séparées par des cryptes, localisées à l'apex et à la paroi latérale. Le Doppler couleur permettait de visualiser le remplissage inter-trabéculaire par le flux sanguin. L'IRM cardiaque a confirmé cet aspect morphologique spécifique. La mort subite d'origine rythmique, l'insuffisance cardiaque et les accidents emboliques constituent les principales complications de la NCVG. Cette pathologie dont la fréquence est certainement sous estimée, se révèle volontiers chez l'adulte jeune mais peut être diagnostiquée à tout âge. L'échocardiographie et l'IRM permettent la mise en évidence des critères morphologiques qui affirment le diagnostic. L'origine génétique de la NCVG a été récemment rapportée, et les présentes observations démontrent que les mutations responsables sont présentes dans la population d'Afrique subsaharienne. Le dépistage familial dans les populations africaines peut s'avérer difficile à réaliser. La prise en charge thérapeutique actuelle est fondée sur le traitement symptomatique de l'insuffisance cardiaque, et peut mettre en œuvre des techniques parfois peu accessibles en milieu tropical.

MOTS-CLÉS • Non compaction du ventricule gauche - Cardiomyopathie - Echocardiographie - IRM - Afrique.

LEFT VENTRICULAR NONCOMPACTION: A CARDIOMYOPATHY IN YOUNG INDIVIDUALS. DESCRIPTION OF FIRST CASES IN AFRICA

ABSTRACT • Left ventricular noncompaction (LVNC) is a recently identified and probably rare congenital cardiomyopathy characterized by changes in the structure of the myocardium secondary to incomplete embryogenesis. The purpose of this report is to describe three cases of LVNC involving African patients. To our knowledge these are the first cases described in Africa. All three patients in this series were men from sub-Saharan Africa ranging in age from 23 to 45 years. The first patient in whom cardiomegaly was recognized on a routine chest x-ray was asymptomatic. The second who presented with exertional dyspnea developed left bundle branch block. The third was admitted to the hospital for acute pulmonary edema. In all three cases trans-thoracic echocardiography suggested diagnosis. The left ventricle was dilated and hypokinetic and the myocardium exhibited a spongy aspect in association with the presence of prominent trabeculations separated by crypts located at the apex and lateral wall. Color Doppler demonstrated that intratrabecular recesses were filled by intraventricular blood flow. Magnetic resonance imaging (MRI) specifically confirmed this morphological feature. Sudden death due to arrhythmia, cardiac insufficiency, and systemic emboli are the main complications of LVNC. The incidence of LVNC, which is certainly underestimated, is highest in young adults but it can be diagnosed at any age. Echocardiography and MRI are effective tools for detection of the morphologic diagnostic criteria. Recent evidence suggests that LVNC is of genetic origin and the data reported here shows that the underlying mutations are present in sub-Saharan populations. Family screening in African populations is still difficult. Therapeutic management is currently based on symptomatic treatment of cardiac insufficiency and can require techniques not readily available in tropical settings.

KEY WORDS • Left ventricular noncompaction - Cardiomyopathy - Echocardiography - MRI - Africa.

La non-compaction du ventricule gauche (NCVG) est une cardiomyopathie (CM) congénitale de description récente et probablement rare, appartenant au groupe des CM

dites « non classées » dans la classification de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS). Elle est la conséquence d'une altération de la structure du myocarde, secondaire à une embryogénèse incomplète. Les manifestations cliniques qui en découlent sont multiples. L'échocardiographie trans-thoracique (ETT) permet le diagnostic, qui peut être précisé par l'imagerie par résonance magnétique (IRM) du cœur. Jusqu'à présent, la littérature indexée au PubMed ne signalait pas de cas africains. Nous en rapportons trois observations chez des patients originaires d'Afrique subsaharienne.

• Travail du Service de cardiologie (P. P., L.B., D.M., J-M.G., Docteurs en médecine ; B.J., A.T., Internes des hôpitaux ; P.H., L.F., Professeurs agrégés) Hôpital d'Instruction des Armées Laveran, Marseille.

• Correspondance : P. PAULE, Service de Pathologie Cardiovasculaire, BP 50, HIA Laveran 13 998 Marseille Armées, France.

• Courriel : philippe.paule@orange.fr

Tableau I - Caractéristiques des patients.

	Symptomatologie fonctionnelle initiale	Examen clinique	ECG	RP	Holter ECG	Traitement	Evolution
Patient n°1 (23 ans) gabonais	Asymptomatique	Normal	HVG	Cardiomégalie	Normal	IEC, antiagrégant	Asymptomatique à 1 an
Patient n°2 (45 ans) malgache	Dyspnée stade 2 (NYHA)	Normal	BBG	Cardiomégalie	Normal	B-, IEC, antiagrégant	Asymptomatique à 4 ans
Patient n°3 (42 ans) gabonais	Dyspnée stade 4 (NYHA)	OAP	BBG	Cardiomégalie	Salves de TVNS	B-, IEC, antiagrégant, diurétique, DAI	Asymptomatique à 6 mois

PATIENTS ET MÉTHODE

Patients

Il s'agit de trois hommes âgés en moyenne de 36 +10 ans, qui ont été hospitalisés dans le service de cardiologie de l'HIA Laveran entre 2004 et 2007. Deux sont d'origine gabonaise et le troisième est malgache. Les paramètres cliniques et électrocardiographiques sont détaillés dans le tableau I.

• Patient n°1

Il s'agit d'un homme âgé de 23 ans, d'origine gabonaise, consultant devant la découverte d'une cardiomégalie sur une radiographie pulmonaire (RP) systématique réalisée dans le cadre de la Médecine Universitaire (Fig. 1). Ce jeune africain étudiant en France ne présente pas d'antécédent particulier familial ou personnel. L'anamnèse ne retient aucun facteur de risque cardiovasculaire, ni éthyliisme, ni prise médicamenteuse. Il pratique le football dans le cadre de ses loisirs et



Figure 1 - Radiographie thoracique (patient n°1). Présence d'une cardiomégalie.

se dit asymptomatique. L'examen clinique est normal, notamment sans signe d'insuffisance cardiaque (IC). L'ECG enregistre un rythme sinusal et une rotation axiale gauche à -45° . L'indice de Sokolow est augmenté (43 mm) et l'onde T est aplatie en territoire latéral, traduisant une hypertrophie du ventricule gauche (HVG).

• Patient n°2

Il s'agit d'un homme âgé de 45 ans, d'origine malgache, engagé dans la Légion Etrangère, hospitalisé pour une dyspnée stade 2 de la NYHA. Quatre ans auparavant, il avait bénéficié d'une échocardiographie trans-thoracique (ETT) devant la découverte fortuite d'un bloc de branche gauche (BBG). Cet examen avait mis en évidence une CM d'allure dilatée avec conservation de la fonction systolique du VG. Compte tenu de l'absence de symptomatologie et de facteur de risque, il n'avait pas été réalisé de coronarographie.

Il présente depuis quelques semaines une dyspnée au cours des activités sportives d'intensité modérée ou pour les efforts importants de la vie courante. L'examen clinique est normal et l'ECG montre toujours un aspect de BBG.

• Patient n°3

Il s'agit d'un homme âgé de 42 ans, d'origine gabonaise, hospitalisé dans un tableau d'œdème aigu du poumon (OAP). Il n'existe pas d'antécédents familiaux ou personnels. Il présente une surcharge pondérale. Sous diurétique par voie parentérale, les signes congestifs s'amendent rapidement. L'examen clinique met alors en évidence un souffle systolique d'insuffisance mitrale (IM) sans autre anomalie. L'ECG enregistre un rythme sinusal avec des ondes T négatives dans le territoire apico-latéral associées à des extrasystoles ventriculaires (ESV) de type retard droit.

Méthode

Les patients ont tous bénéficié d'un bilan cardiologique complémentaire comprenant une ETT, une IRM cardiaque, une coronarographie et un enregistrement électrocardiographique sur 24 heures selon la méthode de Holter (Holter ECG).

Tableau II - Paramètres échocardiographiques des patients.

	DTDVG	FEVG	Profil de remplissage mitral	Hypokinésie globale	IM	PAPs	Localisation de la NCVG
Patient n°1	76 mm	32%	Restrictif	Oui	Oui (modérée)	35 mm Hg	Apicale et latérale
Patient n°2	62 mm	36%	Restrictif	Oui	Non	30 mm Hg	Apicale et latérale
Patient n°3	80 mm	30%	Restrictif	Oui	Oui (minime)	45 mm Hg	Apicale

L'ETT a évalué les dimensions des cavités cardiaques, notamment le diamètre télédiastolique du VG (DTDVG), sa fraction d'éjection (FE) et sa cinétique segmentaire ainsi que le profil de remplissage mitral. La recherche d'une valvulopathie et le calcul de la pression artérielle pulmonaire systolique (PAPs) ont été systématiquement réalisés. Par ailleurs, les images échographiques ont été précisées par des séquences ciné (mode Fiesta) sur une IRM 1,5 Tesla (Echospeed GEMS) équipée d'une antenne cardiaque et d'un monitoring par système Maglife. Cet examen a été réalisé en apnée dans les incidences classiques (4 cavités, petit et grand axe). La coronarographie a permis l'évaluation du réseau coronaire pour chacun des 3 patients. La réalisation d'un Holter ECG a participé à la stratification du risque rythmique en recherchant des arythmies ventriculaires complexes ou d'éventuels troubles de la conduction paroxystiques.

RÉSULTATS

Dans les trois cas, l'ETT a permis d'évoquer le diagnostic en montrant une dilatation des cavités gauches, essentiellement au dépend du VG avec un DTDVG supérieur à 60 mm (moyenne : 72,7 mm). Il existait une altération sévère de la FE du VG (moyenne : 32,7%) qui apparaissait globalement hypokinétique, avec un profil de remplissage mitral de type restrictif dans tous les cas. Le myocarde avait un

aspect spongieux révélant la présence de trabéculations saillantes séparées par des cryptes localisées à l'apex chez les trois patients, et étendues à la paroi latérale chez deux d'entre eux (Fig. 2). Le myocarde semblait constitué de deux couches : une couche sous-endocardique épaisse non compactée et une couche sous-épicardique fine mais bien compacte. Le Doppler couleur permettait de visualiser le remplissage inter-trabéculaire par le flux sanguin (Fig. 3). Il existait une IM minime à modérée par dilatation de l'anneau chez deux patients, et il n'y avait pas d'hypertension artérielle pulmonaire sauf chez le patient n°3 durant l'OAP. L'ensemble des caractéristiques en ETT sont rassemblées dans le tableau II.

L'IRM cardiaque a confirmé l'aspect spongieux inhabituel du myocarde (Fig. 4), très différent de celui des cardiomyopathies dilatées (CMD) classiques.

Compte tenu de l'existence d'un VG dilaté avec altération sévère de la FEVG, ces trois patients jeunes ont bénéficié d'une coronarographie systématique qui s'est avérée normale dans chaque cas.

Ils présentaient donc tous les trois une cardiopathie dilatée hypokinétique sans anomalie coronarographique décelable, avec un aspect ETT très insolite, cependant typique d'une entité individualisée sous le nom de NCVG.

Le traitement prescrit est détaillé dans le tableau I. Le patient n°1 a bénéficié de la prescription d'un inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC) seul. Le traitement des deux



Figure 2 - Echocardiographie en incidence apicale quatre cavités (patient n°1). Grandes trabéculations apicales et récessus inter-trabéculaires.



Figure 3 - Echocardiographie en incidence apicale quatre cavités (patient n°1). Flux sanguin inter-trabéculaire en Doppler couleur (flèche).



Figure 4 - IRM cardiaque en incidences quatre cavités, petit et grand axe (patient n°1). Présence de trabéculations myocardiques.

autres patients comprend un IEC et un bêta-bloquant (B-), associé chez le patient n°3 à un diurétique de l'anse. Chez ce dernier, la découverte de salves de tachycardie ventriculaire non soutenue (TVNS) a conduit à la mise en place d'un défibrillateur automatique implantable (DAI). Il n'a pas été introduit d'anticoagulation compte tenu d'un risque important de défaut de compliance au traitement par anti-vitamine K.

Les trois patients sont actuellement stables. Notamment, le patient n°1, asymptomatique au moment du diagnostic, l'est toujours un an après. Il ne présente pas d'arythmie sur le Holter ECG des 24 heures, ni de potentiel tardif ventriculaire. L'épreuve d'effort est maximale, menée à 180 Watts, sans trouble du rythme à l'effort. La VO_2 max est peu altérée (76% de la valeur théorique). Le sport de compétition lui a été déconseillé.

DISCUSSION

La NCVG est une CM congénitale rare, initialement décrite en association avec des anomalies comme les cardiopathies cyanogènes. Cependant, en 1984, elle a été individualisée comme une entité distincte, en l'absence de toute autre atteinte cardiaque (1).

Embryogénèse, aspects génétiques et physiopathologie.

La NCVG correspond à l'arrêt prématuré de l'embryogénèse du myocarde. Jusqu'au premier mois, celui-ci est composé de mailles de fibres musculaires formant des trabéculations entre lesquelles s'enfoncent des récessus inter-trabéculaires communiquant avec la cavité ventriculaire. De la 5^e à la 8^e semaine, la circulation coronaire se développe, les espaces inter-trabéculaires forment des capillaires et le myocarde se compacte progressivement de la base vers l'apex, depuis les couches sous-épicardiques vers les couches sous-endocardiques. Dans la NCVG, ces phénomènes ne s'effectuent pas : il persiste des trabéculations et des récessus inter-trabéculaires qui communiquent avec la

cavité ventriculaire mais pas avec la circulation coronaire. Sur le plan anatomo-pathologique, deux couches myocardiques se différencient, une sous-épicardique fine mais compactée, et une sous-endocardique non compactée plus épaisse avec, selon certains auteurs, de la fibrose ou des plages de nécrose autour des myocytes. Les complications de cette affection résultent des anomalies de la micro-circulation coronaire et de la compression exercée par le muscle épaissi sur celle-ci (2, 3). Une atteinte du ventricule droit est associée dans 41% des cas (2).

Sur le plan génétique, il existe des formes familiales de transmission récessive liée à l'X dont le gène (G4.5 en position Xq28) est proche de celui des myopathies systémiques et qui touchent essentiellement le sexe masculin (4, 5). En pathologie pédiatrique, la NCVG a été décrite en association avec le MLS syndrome (microphthalmia with linear skin defects) mêlant une dysmorphie faciale, une microphthalmie et une microcéphalie (5). Les formes familiales de transmission autosomique dominante semblent cependant les plus fréquentes, mais des formes sporadiques ont été décrites pouvant toucher les deux sexes (4, 6, 7).

Il a été décrit un gène codant pour une protéine du cytosquelette des cellules myocardiques, le gène Cypher/ZASP sur le chromosome 10 : une mutation à son niveau pourrait expliquer l'aspect particulier de la NCVG (8). Une autre mutation concernant le gène E101K codant pour une protéine du sarcomère et commune à d'autres CM a été décrite récemment (9). De ces différents loci associés à la maladie, il découle une hétérogénéité génétique. Jusqu'à présent et à notre connaissance, la NCVG n'avait pas été décrite dans les populations d'Afrique subsaharienne. Dans notre série, elle apparaissait isolée au sein de familles où il n'existait pas d'antécédent de cardiopathie connue ou de mort subite. Cependant le patient n°1 par exemple, était asymptomatique lors du diagnostic et il est possible que des cas identiques existent parmi d'autres membres de sa famille résidant au Gabon et n'ayant pas bénéficié d'un dépistage.

Sur le plan physiopathologique, les trabéculations favorisent les anomalies de la relaxation. Des troubles de la microcirculation coronaire au sein du myocarde non compacté et parfois des zones saines environnantes entraînent une

ischémie sous-endocardique à l'effort (3). Cette diminution de la réserve de flux coronaire favorise alors la dysfonction systolique et les arythmies. L'existence de cryptes intertrabéculaires facilite la formation de thrombi, à l'origine d'un risque embolique (2).

Présentations cliniques

La NCVG initialement décrite chez des patients jeunes, a ensuite été individualisée dans toutes les catégories d'âges avec une prédominance masculine. Sa prévalence est mal connue et les circonstances de découverte sont multiples. Dans deux tiers des cas, il s'agit d'un tableau d'IC, associée à une dilatation du VG et à une altération de sa fonction contractile. Il peut s'agir aussi d'un tableau d'IC diastolique (2). Une fibrillation auriculaire (FA) survient dans 25% des cas, des accès de tachycardie ventriculaire dans presque 50%. La mort subite représente 50% des décès consécutifs à cette affection. Les manifestations rythmiques peuvent révéler la maladie (2). Deux des patients de cette série ne présentaient pas d'hyperexcitabilité auriculaire ou ventriculaire au cours de l'enregistrement Holter, malgré des cavités gauches très dilatées. La formation de thrombi dans les cryptes et leur migration peut se compliquer d'accidents emboliques systémiques ou pulmonaires (10). Outre la présence des trabéculations, le risque thrombo-embolique est favorisé par l'altération de la fonction systolique et la FA (2, 10). Enfin la découverte de la NCVG peut être systématique, comme dans le cas du patient n°1, parfois même sans altération de la FEVG.

Diagnostic

L'ECG est pathologique chez la majorité des patients : 94% des cas dans certaines séries (11). Un bloc auriculo-ventriculaire, un bloc de branche, des troubles de repolarisation sont décrits. Il pourrait exister jusqu'à 44% de BBG (11). Certains auteurs rapportent une association avec le syndrome de Wolff-Parkinson-White dans 15% des cas (10). Mais l'ECG n'est pas discriminant.

Actuellement le diagnostic positif est le plus souvent porté sur les données de l'ETT qui est l'examen de choix. A partir des travaux de Jenni, certains critères pathognomoniques ont été retenus (12) :

- l'association de trabéculations et de récessus intertrabéculaires constituant deux couches myocardiques ; en télésystole et en incidence petit axe, la couche sous-endocardique non compactée est deux fois plus épaisse que la couche sous-épicardique compactée (2, 4, 11, 13) ;
- le remplissage des récessus par le flux sanguin provenant du VG est visible en Doppler couleur (2, 4, 10) ;
- la localisation préférentielle prédomine dans les zones apicale et médiane (2, 4, 10) ;
- et ce, en l'absence d'autres cardiopathies associées.

Ces signes échographiques permettent d'établir le diagnostic différentiel avec des trabéculations normales, avec certaines CM hypertrophiques ou dilatées ou avec la présence

de thrombi apico-ventriculaires. Compte tenu de sa description récente et de critères diagnostiques longtemps demeurés flous, l'incidence de la NCVG a certainement été sous estimée, et d'authentiques NCVG ont été classées dans les CMD (14). Dans ce cadre, si au cours de la NCVG il existe une déformation du VG évoluant vers la sphéricité, il semble que ses parois demeurent plus épaisses et que les cavités cardiaques se dilatent moins qu'au cours d'une CMD (13). Enfin la fonction systolique semble moins altérée et peut être parfois normale, le diagnostic étant posé de manière fortuite en l'absence de toute symptomatologie clinique (13, 15). Les trois patients de notre série présentaient à ce titre un aspect caricatural. Malgré tout, en zone tropicale où les CMD sont décrites en grand nombre, il est probable que certains patients présentent en réalité des NCVG.

L'IRM cardiaque complète les données de l'ETT pour préciser les zones de non compaction et les trabéculations, notamment chez les patients peu échogènes. A ce titre, le rapport des épaisseurs des zones compactée et non compactée pourrait être un excellent critère diagnostique associé aux autres paramètres décrits pour l'ETT (15, 16). Cet indice significatif au delà d'une valeur de 2,3 est calculé à partir des mesures faites en diastole en incidence quatre cavités (15, 16). Par ailleurs, l'IRM met en évidence un hypersignal au sein des zones non compactées au cours des séquences T2 en faveur de la présence de fibrose (10). Cette technique permet aussi après injection de Gadolinium, de visualiser des régions hypoperfusées au sein du myocarde non compacté, témoignant de l'atteinte de la micro-circulation coronaire (2). Les séquences tardives après injection révèlent un rehaussement tardif en faveur de la présence de fibrose dont l'extension pourrait être un argument pronostique (17). Dans notre série, l'IRM a permis de préciser l'extension de la maladie, surtout chez le patient n°3 en surcharge pondérale, même si le diagnostic ne présentait aucun doute en ETT.

Pronostic

En terme pronostique, il est difficile de se prononcer. Cette pathologie est de description récente, et les séries comportent peu d'effectifs. Les patients pourraient demeurer longtemps asymptomatiques, notamment dans les séries pédiatriques chez lesquelles la pathologie évolue très progressivement sans complication embolique ni arythmie ventriculaire pendant plusieurs années (10). Quand les patients deviennent symptomatiques, qu'apparaît un BBG ou en cas d'importante dilatation, le pronostic semble moins bon, comme l'atteste la série de Oechslin, avec 34 patients majoritairement symptomatiques à l'inclusion (88%). Leur évolution à 5 ans montre 53% d'IC, 35% de décès (50% de mort subite, 33% d'IC terminale), 12% de transplantation cardiaque. Un événement embolique est rapporté dans 24% des cas (11). Ces chiffres sont superposables avec les données de la littérature concernant l'IC en général, mais la NCVG concerne des patients souvent jeunes. Le patient n°1 est

actuellement asymptomatique avec une VO_2 max peu altérée et l'absence de trouble du rythme ventriculaire décelable. Mais on ne sait pas quelle a été l'histoire naturelle de la maladie et quelle sera sa progression éventuelle.

Malgré tout, une étude récente portant sur 45 NCVG a montré une survie de 97% à 4 ans sans transplantation. Dans l'entourage des malades, les auteurs ont individualisé 25% de patients asymptomatiques présentant des anomalies morphologiques très variables : NCVG avec ou sans conservation de la fonction systolique du VG, dilatation isolée du VG (14). La seule présence des critères de Jenni sans altération de la fonction VG chez des patients asymptomatiques semble de bon pronostic (15).

S'agissant du risque rythmique illustré par le patient n° 3, dans une autre série récente portant sur 238 cas suivis pendant 4 ans, les troubles du rythme ventriculaire ne paraissent pas très fréquents au cours de l'évolution ; seuls 11 patients (4,6%) présentaient de la TV (18).

Traitement

La prise en charge thérapeutique n'est pas parfaitement codifiée. Le traitement répond aux classes médicamenteuses utilisées dans l'IC, mais certaines questions demeurent :

- compte tenu du risque thromboembolique, faut-il systématiquement introduire des anticoagulants, en dehors des patients en FA pour lesquels l'indication est formelle ?
- faut-il systématiquement implanter un défibrillateur devant le risque rythmique, surtout chez ces sujets jeunes ?
- faut-il envisager précocement une transplantation au vu du jeune âge de ces patients et compte tenu du pronostic sombre ?

Il est justifié de prescrire un anticoagulant du fait de l'aspect anatomique, d'autant plus que la FEVG est altérée ou qu'il existe une FA. En cas de contre indication, les antiagrégants plaquettaires peuvent constituer une alternative. Chez les trois patients de notre série, nous avons récusé l'anticoagulation et décidé d'opter ainsi pour un traitement antiagrégant, plus facile d'emploi, comportant moins de risque d'effets secondaires chez des sujets jeunes à la compliance aléatoire. Par ailleurs, il faut se conformer aux recommandations concernant le traitement de l'IC : mise en place de mesures hygiéno-diététiques et prescription d'un IEC dès le stade 1 de dysfonction VG asymptomatique, puis se discutent les B- à posologie progressive. Le traitement diurétique est réservé aux patients conservant des signes de rétention hydrosodée. La digitaline conserve une indication, surtout en cas de FA permanente. L'ensemble de ces mesures thérapeutiques possède l'intérêt d'être économiquement accessibles dans les pays en développement où ces médicaments sont génériques. Ensuite, la mise en place d'un DAI peut se discuter, en tenant compte des indications actuellement retenues pour ce type de dispositif (4), dont le coût encore prohibitif empêche la diffusion en Afrique.

Enfin, la greffe cardiaque demeure à l'heure actuelle inaccessible compte tenu des difficultés économiques et techniques qu'elle impose.

CONCLUSION

La NCVG est une CM préférentiellement rencontrée chez le sujet jeune, dont le diagnostic est essentiellement basé sur l'ETT. Cette maladie de déterminisme génétique est présente en Afrique subsaharienne, comme en témoignent nos observations. Compte tenu de l'importance des CMD en Afrique, la NCVG y est peut être sous estimée. L'IRM cardiaque permet de confirmer et de préciser les données échographiques mais demeure d'accès difficile dans de nombreux pays en développement. La découverte d'un cas doit faire proposer la réalisation d'une ETT dans l'entourage familial, et certainement une enquête génétique dans l'avenir. Le pronostic est réservé, en particulier chez les patients symptomatiques. Enfin, les complications évolutives de la NCVG peuvent imposer un traitement astreignant, parfois coûteux et invasif, encore difficilement accessible aux populations africaines.

RÉFÉRENCES

- 1 - 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* 1996 ; **27** : 1753-60.
- 2 - WEIFORD BC, SUBBARAO VD, MULHERN KM - Non-compaction of the ventricular myocardium. *Circulation* 2004 ; **109** : 2965-71.
- 3 - JENNI R, WYSS CA, OECHSLIN EN, KAUFMANN PA - Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 2002 ; **39** : 450-4.
- 4 - THUNY F, PHILIP E, CAUCINO K *et Coll* - Non-compaction isolée du ventricule gauche. *Arch Mal Cœur Vaiss* 2003 ; **96** : 339 - 43.
- 5 - KHERBAOUI-REDOUANI L, ESCHARD C, BEDNAREK N *et Coll* - Aplasie cutanée congénitale, défaut de compaction du ventricule gauche et troubles du rythme cardiaques graves : un nouveau cas de syndrome MLS (microphthalmia with linear skin defects). *Arch Pediatr* 2003 ; **10** : 224-6.
- 6 - CHIN TK, PERLOFF JK, WILLIAMS RG *et Coll* - Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation* 1990 ; **82** : 507-13.
- 7 - SASSE-KLAASSEN S, PROBST S, GERULL B *et Coll* - Novel gene locus for autosomal dominant left ventricular non-compaction maps to chromosome 11p15. *Circulation* 2004 ; **109** : 2720-3.
- 8 - VATTA M, MOHAPATRA B, JIMENEZ S *et Coll* - Mutations in Cypher/ZASP in patients with dilated cardiomyopathy and left ventricular non-compaction. *J Am Coll Cardiol* 2003 ; **42** : 2014-27.
- 9 - MONSERRAT L, HERMIDA-PRIETO M, FERNANDEZ X *et Coll* - Mutation in the alpha-cardiac actin gene associated with apical hypertrophic cardiomyopathy, left ventricular non-compaction, and septal defects. *Eur Heart J* 2007 ; **28** : 1953-61.
- 10 - ICHIDA F, HAMAMICHI Y, MIYAWAKI T *et Coll* - Clinical features of isolated non-compaction of the ventricular myocardium long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *J Am Coll Cardiol* 1999 ; **34** : 233-40.

- 11 - OECHSLIN E, ATTENHOFER JOST CH, ROJAS JR *et Coll* - Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction : a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol* 2000 ; **36** : 493 -500.
- 12 - JENNI R, OECHSLIN E, SCHNEIDER J *et Coll* - Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction : a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart* 2001 ; **86** : 666 -71.
- 13 - SENGUPTA PP, MOHAN JC, MEHTA V *et Coll* - Comparaison of echocardiographic features of noncompaction of the left ventricle in adults versus idiopathic dilated cardiomyopathy in adults. *Am J Cardiol* 2004 ; **94** : 389-91.
- 14 - MURPHY RT, THAMAN R, BLANES JG *et Coll* - Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. *Eur Heart J* 2005 ; **26** : 187-92.
- 15 - DUNCAN RF, BROWN MA, WORTHLEY SG - Increasing identification of isolated left ventricular non-compaction with cardiovascular magnetic resonance : a mini case series highlighting variable clinical presentation. *Heart Lung Circ* 2007 (sous presse).
- 16 - PETERSEN SE, SELVANAYAGAM JB, WIESMANN F *et Coll* - Left ventricular non-compaction. Insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2005 ; **46** : 101-5.
- 17 - DODD JD, HOLMVANG G, HOFFMANN U *et Coll* - Quantification of left ventricular noncompaction and trabecular delayed hyperenhancement with cardiac MRI : correlation with clinical severity. *Am J Roentgenol* 2007 ; **189** : 974-80.
- 18 - FAZIO G, CORRADO G, ZACHARA E *et Coll* - Ventricular tachycardia in non-compaction of left ventricle: is this a frequent complication ? *Pacing Clin Electrophysiol* 2007 ; **30** : 544-6.