

---

# CARDIOMYOPATHIES : L'AVIS DU CARDIOLOGUE

J-F Rousselot  
DMV – Clinique du Clos des Camélias  
F – 92700 COLOMBES

Les cardiomyopathies désignent des affections du myocarde soit primaires (cause inconnue) soit secondaire à une autre affection (métabolique, infiltrative, inflammatoire, infectieuse...). Les cardiomyopathies primaires regroupent des atteintes très variées du muscle cardiaque (cardiomyopathies hypertrophique, restrictive, dilatée, arythmogène du ventricule droit, non classée...). Les cardiomyopathies hypertrophiques (CMH) sont les formes les plus fréquentes. Elles se manifestent par un épaississement concentrique du myocarde ventriculaire gauche et seront étudiées ici. L'hypotrophie myocardique se rencontre également lors de l'évolution d'affections endocriniennes (hyperthyroïdie, acromégalie), vasculaires (hypertension artérielle) ou cardiaque (myocardite consécutive à l'infection par le virus de la PIF, du FeLV ou du FIV).

Les CMH sont des maladies du myocarde, caractérisées par une altération primitive de la fonction diastolique, c'est-à-dire un défaut du remplissage ventriculaire lors de la phase de décontraction. Ce défaut de remplissage est la conséquence d'une diminution de la capacité des ventricules à se remplir de sang, elle-même due à un épaississement concentrique du muscle cardiaque.

Ce sont des fibres peu ou pas contractiles, désorganisées, qui remplacent les myofibrilles efficaces. Il en résulte plus ou moins rapidement une altération de la fonction systolique avec une chute souvent importante de la contractilité cardiaque.

Toutes les races de chats sont susceptibles d'être atteintes par cette maladie cardiaque. Le chat malade voit son espérance de vie considérablement réduite. Les thérapeutiques actuelles améliorent l'état clinique du chat mais ne permettent pas de le guérir.

Chez l'homme, sévit une maladie similaire et le caractère familial de cette maladie a bien été démontré. De nombreuses études sont actuellement en cours pour rechercher un support génétique dans l'espèce féline.

La mise en évidence de gènes responsables de l'apparition de la CMH a deux objectifs : la détection précoce de la maladie et son éradication. Malheureusement, il n'existe pas un gène spécifique codant la CMH. Les récentes mises en évidence d'une mutation chez le Maine Coon et plus récemment chez le Ragdoll provoquant l'apparition d'une CMH sont encourageantes mais illustrent bien la complexité de cette maladie cardiaque.

## **LE DIAGNOSTIC DE LA MALADIE**

La maladie peut frapper les chats quelle que soit leur race, leur âge, leur sexe. Un effort marqué peut être le facteur déclenchant les signes cliniques.

Le diagnostic d'une CMH n'est jamais facile :

- le délai d'apparition des symptômes est variable dans le temps ;
- les signes cliniques peuvent être frustrés, peu spécifiques ou même inexistants (forme occulte de la maladie) ;
- Leur manifestation est également variable allant de la mort subite aux signes d'insuffisance cardiaques gauche avec, en toute première expression, des difficultés respiratoires.

---

## **Examen clinique :**

Il recherche principalement :

- des anomalies de la courbe respiratoire : dyspnée expiratoire ou restrictive, discordance. Lorsque la dyspnée est présente, un diagnostic différentiel doit être entrepris car la CMH n'est pas la seule cause de dyspnée chez le chat ;
- des modifications de l'auscultation cardiaque : souffle, bruit de galop, trouble du rythme. Ces modifications sont inconstantes ;
- une paralysie d'un ou des postérieurs ou d'un antérieur avec disparition du pouls, froideur des extrémités et souvent forte douleur. La survenue brutale d'une embolie artérielle souvent localisée en région iliaque est très en faveur d'une CMH.

## **Examens complémentaires :**

- Radiographie thoracique : l'hypertrophie myocardique est concentrique et ne crée pas de modification importante de la silhouette cardiaque (présence éventuelle d'un sillon séparant oreillettes et ventricules). En revanche, la radiographie est indispensable pour confirmer l'œdème pulmonaire et visualise l'épanchement pleural ;
- ECG : les blocs de branche sont, chez le chat, évocateurs de CMH, mais non univoques, de même que les dysrythmies ;
- Biologie : elle sert surtout à l'exclusion d'autres maladies. Le dosage de troponines, validé chez le chat, est surtout un signe de souffrance myocardique, quelle qu'en soit la cause. D'autres marqueurs (exemple NT-proBNP) sont disponibles mais manquent également de spécificité.
- Echocardiographie : son intérêt diagnostique est majeur. Elle est indispensable pour caractériser la CMH et révéler une forme occulte. Elle permet de visualiser :
  - o Un épaississement myocardique diastolique
  - o Des turbulences dans l'écoulement sanguin : obstruction à l'éjection aortique, fuite mitrale...
  - o Et de nombreux autres signes complémentaires : hétérogénéité myocardique, mouvement systolique antérieur de la valve mitrale, thrombus et volutes dans l'atrium gauche, épanchement pleural...
  - o Enfin, l'autopsie donne des informations trop tardives ! mais précieuses : un poids du cœur supérieur à 20g (supérieur à 30g sur les formes graves – Kittleson 1999) est caractéristique, de même que les lésions microscopiques sur les prélèvements soumis à l'anatomopathologiste.

## **Pronostic**

Le pronostic est réservé lorsque le chat présente un œdème pulmonaire ou un épanchement pleural. Il est encore plus mauvais lors de thrombo-embolie. Il est beaucoup plus difficile de formuler un pronostic lorsque les signes cliniques sont absents ou peu marqués.

## **Traitement**

Il n'existe pas de traitement étiologique de la dégénérescence myocardique. La thérapeutique se borne à combattre l'insuffisance cardiaque congestive et à améliorer les fonctions diastolique et systolique. Il tente également de prévenir ou de traiter les thrombo-embolies.

## **LA CMH, MALADIE HEREDITAIRE**

La CMH a été décrite comme familiale chez l'homme, chez le Maine Coon, dans plusieurs familles de chats « croisés » de shorthair (Nagagawa2002) ou Européens (Cesta 2005), chez l'American shorthair (Meurs).

Chez l'homme : 240 mutations concernant 7 gènes codant pour les protéines du sarcomère ont été trouvées et la liste n'est pas close (Richard 2005)...

Meurs a confirmé l'existence d'une mutation au sein du gène MyBPC3, mutation découverte récemment sur une colonie de Maine Coon aux Etats-Unis (Mauris et al. 2005). Elle a donc

---

étudié le génotype des chats affectés et témoins, et a confirmé un défaut concernant un point du gène MyBPC3, provoquant un point de fragilité dans la protéine, qui est alors rapidement dégradée au lieu d'être intégrée au sarcomère. Des homozygotes et des hétérozygotes existent pour ce défaut. Le terme HCM1 désigne la forme de cardiomyopathie hypertrophique associée à la mutation A du gène MyBPC3.

Compte tenu de la connaissance de cette mutation, le dépistage génétique des cardiomyopathies hypertrophiques (CMH) concerne uniquement la HCM1 du Maine Coon.

Une mutation concernant également le gène MyBPC3 a été mise en évidence chez le Ragdoll.

Cette mutation n'a pas été retrouvée dans d'autres races mais des mutations similaires (n'ayant cependant pas la même localisation génétique et ne répondant pas au test « Maine Coon/HCM1 ») seront mises en évidence dans un avenir très proche.

### **DEPISTAGE DE LA CMH**

Le caractère très probablement transmissible de la majorité des CMH, leur évolution clinique dramatique, la récente commercialisation d'un test pour le Maine Coon et le Ragdoll, les progrès de l'échocardiographie, incitent à réfléchir sur le mode de dépistage de la CMH et sur ses conséquences.

Ils concernent essentiellement :

- Tous les reproducteurs
- Les descendants des chats malades ;
- Les ascendants de chats affectés

Deux possibilités sont envisageables :

- o Fonder le diagnostic sur les signes phénotypiques (expression de la maladie) et en déduire le génotype ;
- o Rechercher l'anomalie au niveau du génotype.

L'élevage impose deux impératifs :

- o Etablir un diagnostic avant l'âge de la mise à la reproduction, voire avant l'âge du choix d'élever un animal dans le but d'en faire un reproducteur, donc le plus précocement ;
- o Etablir un diagnostic par des moyens économiques et pratiques : l'examen échocardiographique nécessitant, par exemple, un matériel performant et un manipulateur exercé, aura une répercussion financière non négligeable.

L'éleveur attend du vétérinaire :

- o Le bon diagnostic ;
- o Mais aussi le bon conseil.

Les éleveurs disposent maintenant tous d'une information complète, disponible en particulier sur Internet... Certains éleveurs ont des sites remarquablement bien faits, avec des liens proposés vers des sites complémentaires, expliquant par exemple de façon simple les lois de l'hérédité, les notions de gènes, ... Les vétérinaires ne sont donc plus les seuls à disposer de l'information. Ils sont cependant probablement les mieux placés pour la critiquer et l'interpréter. Il est en revanche difficile pour un praticien de connaître les détails de chaque maladie ou particularité, dans chaque race. Dès lors, un discours ouvert, expliquant ce fait, et proposant à l'éleveur de se renseigner, et d'en reparler ensuite, semble raisonnable.

Actuellement, le dépistage des CMH repose essentiellement sur l'échocardiographie. Mais, la connaissance des mutations responsables de CMMH et l'arrivée de tests capables de détecter ces mutations rendent possible un dépistage génétique.

Dans les races Maine Coon et Ragdoll, les deux formes de dépistage sont accessibles et il est intéressant de comparer avantages et limites de chaque méthode de dépistage.

---

## **Le dépistage échographique :**

### **- Réalisation**

- L'échocardiographie peut être envisagée quel que soit l'âge du chat. Il est préférable pour les reproducteurs de la réaliser avant de les faire reproduire.
- Périodicité des contrôles : le plus souvent, un contrôle annuel est envisagé, pendant toute la carrière de reproducteur de l'animal, et même par la suite pour compléter l'information sur la lignée ;
- Pratique de l'examen : l'examen est complet et associe les modes bidimensionnels, temps/mouvement et Doppler couleur, continu et pulsé.

### **- Critique de la méthode**

Cette exploration permet de reconnaître toutes les formes de cardiomyopathies et en particulier les formes occultes. Elle est indolore et ne demande qu'un peu de patience à l'animal échographié.

Un certain nombre d'erreurs sont néanmoins possibles à l'origine de faux positifs (erreur de technique avec par exemple des mesures non perpendiculaires au septum, erreurs dues à d'autres affections : la déshydratation par exemple réduit le volume ventriculaire et épaissit artificiellement les parois cardiaques) ou de faux négatifs (gestation, mauvaise appréciation des signes secondaires tels que les signes d'obstruction dynamique).

## **Le dépistage génétique :**

### **- Réalisation**

Si le dépistage génétique intéresse les éleveurs pour son côté facile (simple frottis buccal) et son prix inférieur à celui de l'échographie, l'intérêt majeur en est sans doute qu'il peut se faire dès le plus jeune âge : ainsi, pour la mutation du gène MyBPC3 chez le Maine Coon, les chatons peuvent être testés dès qu'ils peuvent être identifiés, une prise de sang n'étant même pas nécessaire. Il est également non opératoire et dépendant, et il semble présenter d'excellentes qualités intrinsèques (sensibilité et spécificité voisines de 100% pour le gène recherché).

### **- Critique de la méthode**

Chez le chat, il est fort probable que plusieurs gènes puissent donner le phénotype « CMH ». Chez le Maine Coon, il est maintenant bien acquis que la mutation MyBPC3 n'est pas la seule cause de CMH. Dans l'avenir, d'autres mutations seront découvertes.

La plus grande prudence doit donc être observée : un chat positif ou négatif pour le MyBPC3 est juste porteur ou non de cette mutation.

La pénétration considérée comme complète (tous les chats atteints développent la maladie) est remise en cause et il semble plus vraisemblable que la pénétration soit incomplète, c'est-à-dire qu'un chat puisse être porteur et ne pas développer la maladie. La confrontation des résultats cliniques et génétiques sur une longue période pourra confirmer cette hypothèse.

La connaissance du devenir clinique des chats homozygotes ou hétérozygote pour la mutation MyBPC3 est encore très imprécise. Il semble que les chats homozygotes présentent assez rapidement une forme grave de CMH. Il est donc nécessaire de les retirer de la reproduction.

Les chats hétérozygotes posent un réel problème. Ils sont nombreux et l'atteinte par la CMH est probablement beaucoup plus tardive et moins violente. Trois questions essentielles se posent : existe-t-il des porteurs sains, est-il prudent de les retirer tous de la reproduction et de risquer l'émergence d'autres tares, que faire des chatons ?

## **Les autres voies d'exploration**

- Le doppler tissulaire (DTI) est une exploration qui complète l'échographie Doppler traditionnelle et améliore sensiblement la connaissance de l'état du myocarde et de son fonctionnement ;
- Les marqueurs : troponines, ANP, BNP. Ces marqueurs sont trop tardifs. L'avenir saura peut-être découvrir des molécules libérées très précocement lors de l'évolution.

---

## **CONCLUSION**

Les CMH chez le chat sont des maladies graves, irréversibles, difficiles à traiter.

Il est de plus en plus probable que la majorité des CMH soient transmissibles génétiquement. Dans les races Maine Coon et Ragdoll, les mutations du gène MyBPC3 sont responsables de l'apparition de la maladie. Ce support génétique permet la mise au point de tests capables de détecter la mutation.

Les détections échocardiographiques et génétiques sont complémentaires. La première permet de mettre en évidence toute anomalie myocardique quelle que soit son origine génétique, mais elle est plus difficile à réaliser que la seconde. Le dépistage génétique ne révèle que les CMH dues à la mutation recherchée.

Le programme d'éradication repose sur les résultats de ces deux méthodes de dépistage. Il manque encore trop de données permettant de confronter statistiques et signes cliniques pour que, aujourd'hui, ce programme soit correctement défini. La collaboration entre éleveurs, praticiens, cardiologues et généticiens est nécessaire pour gagner la bataille de la cardiomyopathie hypertrophique.

Be a British Cat - Ne pas dupliquer