

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Non-compaction du ventricule gauche (NCVG) (hypertrabéculation ventriculaire gauche)

Janvier 2026

**Centre de référence des maladies cardiaques héréditaires ou rares (cardiomyopathies
et des troubles du rythme)
Hôpital de La Timone, APHP, Marseille**

**Centre de référence des maladies cardiaques héréditaires ou rares (cardiomyopathies
et des troubles du rythme)
Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, APHP, Paris**

Sommaire

Synthèse à destination du médecin traitant	3
1. Définition, embryologie, critères diagnostiques	3
1.1 Définition et épidémiologie	3
1.2 Embryologie	3
1.3 Critères diagnostiques	3
1.4 Génétique de la NCVG	4
2. Diagnostic.....	4
2.1 Présentation clinique et circonstances de découverte	4
2.2 Examens paracliniques	4
2.3 Diagnostic différentiel	4
3. Complications	4
3.1 Principales complications	5
3.2 Situations particulières	5
4. Traitement.....	5
5. Informations utiles	6

Synthèse à destination du médecin traitant

1. Définition, embryologie, critères diagnostiques

1.1 Définition et épidémiologie

La non-compaction du ventricule gauche (NCVG) est une cause rare de cardiomyopathie (maladie du muscle cardiaque) caractérisée par la présence de trabéculations ventriculaires proéminentes, séparées par des récessus intertrabéculaires profonds, principalement situés au niveau de l'apex du ventricule gauche. Cette non-compaction, appelée aussi « hypertrabéculation » touche essentiellement, comme son nom l'indique, le ventricule gauche.

L'incidence de la NCVG est estimée à 0,05 %, avec une prévalence incertaine (les hommes sont légèrement plus touchés que les femmes, avec un ratio de 1,5/1) mais plus élevée chez les enfants, chez qui elle représente la troisième cause de cardiomyopathie après les cardiopathies dilatées (CMD) et hypertrophiques (CMH).

1.2 Embryologie

La non-compaction du ventricule gauche (NCVG) tire son nom de l'hypothèse selon laquelle la présence de trabéculations observées dans le ventricule gauche des patients résulte d'un arrêt du développement du myocarde ventriculaire au cours de l'embryogenèse, expliquant ainsi pourquoi le cœur adulte présente une ressemblance anatomique avec le cœur embryonnaire.

La NCVG serait donc la conséquence d'un arrêt du phénomène embryologique de compaction progressive du myocarde ventriculaire qui se produit normalement entre la 5^e et la 8^e semaine de la vie fœtale, provoquant la persistance, à des degrés divers, de trabéculations proéminentes et de profonds espaces inter trabéculaires.

Il faut cependant noter que l'hypothèse de cet arrêt prématuré de l'embryogénèse n'est pas reconnue par tous. Certains auteurs pensent que la zone compactée du ventricule gauche ne provient pas de la compaction de la zone trabéculée, mais que ces deux zones évoluent pour leur propre compte. La NCVG proviendrait selon ces auteurs de la persistance ou de la prolifération anormale des trabéculations fœtales. C'est pourquoi certains recommandent d'utiliser le terme d'hypertrabéculation de préférence au terme de non-compaction.

1.3 Critères diagnostiques

Les principaux outils diagnostiques pour la NCVG sont l'échocardiographie et l'IRM cardiaque.

Les critères échocardiographiques incluent la présence de trabéculations ventriculaires multiples et de récessus profonds inter trabéculaires communiquant avec la cavité ventriculaire.

L'IRM cardiaque est utilisée pour confirmer le diagnostic et pour évaluer l'étendue de la non-compaction. L'IRM permet également de détecter la fibrose myocardique associée, et parfois de thrombi intertrabéculaires qui peuvent avoir des implications pronostiques importantes.

1.4 Génétique de la NCVG

La composante génétique de la NCVG est forte, avec la présence d'une histoire familiale clinique de cardiomyopathie chez 24 % des patients avec NCVG dans une méta-analyse récente.

Des tests génétiques doivent être réalisés pour identifier des variants génétiques pathogènes dans des gènes connus comme étant associés à la NCVG. Ces tests sont particulièrement utiles pour le dépistage familial et la prise en charge des apparentés à risque. Les variants pathogènes des gènes observés dans la NCVG sont en partie communs avec ceux des cardiomyopathies dilatées, mais avec certains de ces gènes qui semblent plus représentés tels que HCN4, faisant conclure que la NCVG est bien une maladie génétique à part entière.

2. Diagnostic

2.1 Présentation clinique et circonstances de découverte

Les patients atteints de NCVG peuvent être asymptomatiques ou présenter des complications variées telles que l'insuffisance cardiaque, des arythmies et des événements thromboemboliques. La NCVG peut être découverte à tout âge, mais est souvent diagnostiquée à l'âge adulte lors d'examens de routine ou en raison de symptômes cardiaques aspécifiques, tels que dyspnée, fatigue, palpitations ou syncope. Dans certains cas, la NCVG est diagnostiquée chez des patients présentant une insuffisance cardiaque réfractaire ou des arythmies ventriculaires malignes.

2.2 Examens paracliniques

L'échocardiographie reste l'examen de référence pour le diagnostic de la NCVG. Elle permet de visualiser les trabéculations proéminentes et les récessus inter trabéculaires caractéristiques. L'IRM cardiaque est recommandée pour confirmer le diagnostic et évaluer l'étendue de la non-compaction. Elle offre une meilleure résolution et un meilleur contraste spontané entre le myocarde et la cavité pour l'exploration des structures myocardiques et permet de détecter la fibrose myocardique associée, qui peut avoir des implications pronostiques.

2.3 Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel de la NCVG inclut d'autres formes de cardiomyopathies et des pathologies présentant une hypertrabéculatation ventriculaire, telles que certaines CMD et CMH. Il est important de distinguer la NCVG de ces autres pathologies pour une prise en charge appropriée. Le diagnostic est particulièrement difficile dans les formes purement apicales, qui doivent être différenciées des cardiomyopathies hypertrophiques apicales, des thrombi intraventriculaires gauches (parfois associés à la NCVG) et de la fibrose endomyocardique.

3. Complications

Les NCVG avec fonction VG préservée ont un excellent pronostic et feront très peu de complications. Ces patients peuvent vivre tout à fait normalement, sous réserve d'une surveillance cardiologique adaptée.

3.1 Principales complications

- L'insuffisance cardiaque est une complication fréquente de la NCVG, affectant jusqu'à 70 % des patients. L'évaluation de la fonction ventriculaire gauche par échocardiographie ou IRM est essentielle pour déterminer la sévérité de l'insuffisance cardiaque et guider la prise en charge thérapeutique.
- Les arythmies sont courantes chez les patients atteints de NCVG, avec une prévalence pouvant atteindre 40 %. Les arythmies les plus fréquemment observées sont la fibrillation atriale et la tachycardie ventriculaire. Les anomalies de conduction les plus fréquemment observées sont les blocs de branche.
- Les patients atteints de NCVG présentent un risque accru de complications emboliques, accidents vasculaires cérébraux et embolies systémiques. Ce risque est lié à la présence de récessus inter trabéculaires profonds qui favorisent la formation de thrombus. L'utilisation d'anticoagulants est parfois recommandée.
- D'une façon générale, la fonction ventriculaire gauche, plus que l'hypertrabéculatation, occupe une place majeure dans la NCVG, comme dans toutes les cardiomyopathies. Les patients avec NCVG et dysfonction VG ont un taux de complications élevé, plus élevé que celui des CMD, alors que les patients avec NCVG et fonction VG préservée ont un excellent pronostic.

3.2 Situations particulières

3.2.1 Grossesse, contraception, accouchement

Une échographie fœtale cardiaque anténatale pour dépister une forme précoce est préconisée. Le suivi d'une femme enceinte atteinte d'une NCVG est similaire à celui d'une autre CMD. Une surveillance cardiologique régulière est recommandée en cas de dysfonction ventriculaire gauche. Une surveillance conventionnelle est suffisante en l'absence de dysfonction ventriculaire.

3.2.2 Pratique sportive, activité physique

L'activité physique est encouragée et est adaptée à la capacité individuelle du patient. Concernant la pratique sportive, une évaluation clinique et paraclinique préalable, incluant une épreuve d'effort et un Holter rythmique, est nécessaire. Chez les patients avec une fonction ventriculaire gauche normale pas de restriction en absence de trouble du rythme vérifié par une épreuve d'effort et un Holter rythmique. En cas de dysfonction ventriculaire gauche, la pratique sportive n'est pas contre-indiquée mais doit être adaptée aux résultats de ces examens paracliniques et à l'avis du cardiologue traitant.

4. Traitement

En l'absence de traitement spécifique, le traitement actuel de la NCVG est celui de toute cardiomyopathie, reposant sur les traitements conventionnels de l'insuffisance cardiaque et des troubles du rythme.

5. Informations utiles

- **Site internet de la Filière Cardiogen** : <https://www.filiere-cardiogen.fr>

Pour plus
d'informations



Coordination Pr Philippe Charron
CHU Pitié-Salpêtrière
47-83 boulevard de l'hôpital
75013 PARIS

☎ 01 42 16 12 88
✉ contact@filiere-cardiogen.fr
🌐 www.filiere-cardiogen.fr

- Il comporte diverses informations ou documents, dont les coordonnées des centres experts en France.
- Le **Centre National de Ressources Psychologiques** : on peut contacter une psychologue de la Filière Cardiogen pour toutes questions sur l'accompagnement psychologique ou conseils d'orientation au 01 42 16 13 62 ou par mail à : psychologues@filiere-cardiogen.fr
- **Information du grand public sur la NCVG** : <https://www.filiere-cardiogen.fr/public/pathologies/non-compaction-du-ventricule-gauche/>
- **Associations de patients rattachées à la filière nationale de santé CARDIOGEN** : [http:// www.filiere-cardiogen.fr/public/qui-sommes-nous/association-de-patients-bis/](http://www.filiere-cardiogen.fr/public/qui-sommes-nous/association-de-patients-bis/)
- **Association des porteurs de défibrillateur cardiaque** : www.apodec.fr
- **Association de patients** :
La **Ligue contre la Cardiomyopathie** est l'unique association dédiée aux malades atteints de tous types de cardiomyopathies.
<https://alliance-maladies-rares.org/association/ligue-contre-la-cardiomyopathie/>
Contact :
Fanny CLAVIER, Responsable animation du réseau, 01 56 53 69 98