LA CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE

DE QUOI S'AGIT-IL ?

La **Cardiomyopathie Hypertrophique** (CMH) est la plus fréquente des maladies cardiaques d'origine génétique. Elle est transmissible sur un mode autosomique dominant. C'est une maladie du muscle cardiaque qui touche environ 1/500 personnes dans le monde. Elle est caractérisée par un épaississement anormal des parois du coeur, essentiellement du ventricule gauche, et prédomine le plus souvent au niveau du septum interventriculaire, plus rarement en apical. Elle peut également provoquer un blocage relatif de l'éjection du sang dans l'aorte, on parle alors de : « Cardiomyopathie Hypertrophique Obstructive ». La maladie peut se manifester et apparaître à tout âge, d'une manière bénigne et être associée à une espérance de vie normale. Mais elle peut aussi connaître diverses évolutions négatives : mort subite, insuffisance cardiaque progressive, fibrillation auriculaire et accident vasculaire cérébral.

Les symptômes

- Dyspnée d'effort
- Fatigue
- Douleurs thoraciques
- Malaises lipothymiques
- Palpitations, tachycardies
- Syncopes
- Oedèmes

Le diagnostic

- L'électrocardiogramme (anormal dans 80 % des cas).
- L'échocardiographie montrant l'épaississement d'une paroi myocardique > 15mm si cas sporadique ; > 13mm si contexte familial.
- L'échographie - Doppler afin de rechercher une éventuelle obstruction (obstacle à l'éjection).
- L'IRM cardiaque est utile pour le diagnostic et le pronostic en identifiant une éventuelle fibrose.
- Il faut rechercher une origine génétique et en cas de mutation, réaliser un dépistage familial avec conseil génétique, bilan cardiologique et soutien psychologique si nécessaire.

Surveillance

Contrôler son cœur :

- ECG de repos
- Échographie cardiaque
- ECG d'effort (avec ou sans V02max)
- Enregistrement Holter ECG pendant 24h

Éventuellement complétés par :

- Bilans sanguins : NT- proBNP
- IRM cardiaque
- Échographie cardiaque d'effort
- Coroscanner

L'évaluation du pronostic

Nécessaire et reste difficile.

Le risque de mort subite par troubles du rythme ventriculaire est plus grand si :

- Age jeune
- Syncope d'effort
- Antécédent familial de mort subite
- Tachycardies Ventriculaires non soutenues
- Chute tensionnelle lors d'une épreuve d'effort
- Hypertrophie ventriculaire gauche importante
- Obstruction à l'effort
- Fibrose en IRM
- Anévrisme ventriculaire apical

Traitements

1 • Prévention de la mort subite :

- Défibrillateur implantable à discuter pour prévenir les troubles du rythme ventriculaire malins

2 • Soulager les symptômes / L'obstruction sous-aortique :

- Bêtabloquants en 1ère intention
- Vérapamil en 2ème intention
- Disopyramide (en plus des bêtabloquants) en 3ème intention
- Anti-arythmiques
- Anticoagulants si fibrillation auriculaire par exemple
- A venir : Inhibiteurs de la myosine

Si les médicaments sont insuffisants, **il existe trois procédures invasives :**

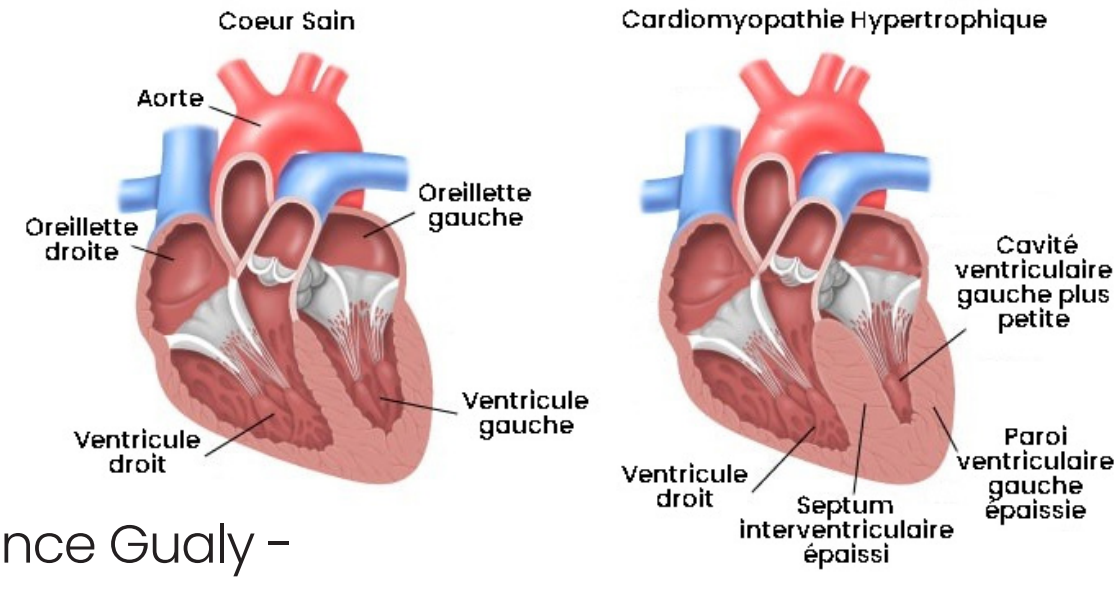
- La myectomie septale (qui peut être associée à une plastie de la valve mitrale)
- L 'alcoolisation intracoronaire du myocarde septal
- L' implantation d'un stimulateur séquentiel « Pacemaker »

3 • En cas d'insuffisance cardiaque :

- Bêtabloquants/Inhibiteurs d'enzyme de conversion
- Diurétiques
- Assistance circulatoire /transplantation cardiaque

Hygiène de vie

- Éviter de fumer et de boire de l'alcool
- Limiter la consommation de sel en cas de maladie évoluée
- Sports de compétitions généralement proscrits mais parfois possibles sous certaines conditions, en fonction du bilan et de l'avis du cardiologue expert
- Pratiquer en loisir une activité physique d'intensité légère, modérée
- Bien s'hydrater
- Éviter le port de charges lourdes
- Aller voir régulièrement son médecin
- En cas de grossesse, bilan cardiologique préalable et surveillance étroite



- Clémence Gualy -