

La cardiomyopathie hypertrophique

Pr BENMERZOUGA

En 490 avant JC, Phidippides, un jeune messenger grec, a couru 26.2 miles de Marathon à Athènes livrer les nouvelles de la victoire grecque sur les Perses, puis il s'est effondré et est mort.

Ceci est probablement le premier incident enregistré de la mort subite d'un athlète.

Certains athlètes bien connus qui ont été victimes de mort subite incluent marathonien Jim Fixx (1984), Olympique de volley-ball étoiles Flo Hyman (1986), star du basket NBA Hank Recueille (1990)

Le 26 juin 2003, [Marc-Vivien Foé](#) (international [camerounais](#)) s'écroule sur le terrain du [stade de Gerland](#) de [Lyon](#) durant un match de la [Coupe des Confédérations](#), les yeux révulsés il avait été placé en réanimation cardiaque pendant 45 minutes sans réaction positive.

Selon l'autopsie, il souffrait d'une malformation cardiaque. Une autopsie a déterminé que la mort avait pour origine une crise cardiaque consécutive à une malformation congénitale (hypertrophie cardiaque)

Nos objectifs

- Identifier les signes cliniques initiaux devant faire évoquer la maladie
- Confirmer le diagnostic
- Préciser la gravité de la maladie ;
- Rechercher les éléments pronostiques ;
- Fournir les indications nécessaires au choix des traitements
- Proposer l'enquête familiale et présenter le conseil génétique

PLAN

- DEFINITION
- ETIOPATHOGENIE
- ANATOMOPATHOLOGIE
- PHYSIOPATHOLOGIE
- DIAGNOSTIC
- EVOLUTION
- TRAITEMENT

DEFINITION

- La CMH, fait partie des cardiomyopathies, définies par l'OMS comme des maladies du myocarde associées à une dysfonction cardiaque, et elle est caractérisée par une hypertrophie du ventricule gauche, sans dilatation cavitaire.
- Elle est typiquement asymétrique prédominant sur le septum interventriculaire et elle peut impliquer le ventricule droit. Dans un quart des cas s'y associe un gradient de pression intraventriculaire gauche.

classification

- On distingue 4 groupes de cardiomyopathies :
 - hypertrophique** caractérisée par une hypertrophie totale ou partielle du myocarde sans dilatation de la cavité faisant plus ou moins obstacle au libre passage du sang durant l'éjection systolique.
 - restrictive** caractérisée par une gêne au remplissage ventriculaire du fait d'anomalies de la compliance cardiaque par atteinte de l'endocarde, du sous endocarde ou du myocarde.
 - dilatée** caractérisée par une dilatation bi-ventriculaire avec importante altération de la fonction systolique et/ou diastolique avec stase intracavitaire importante.
 - dysplasie arythmogène du ventricule droit** caractérisée par une atrophie des myofibrilles du ventricule droit remplacée par un tissu fibro-adipeux à l'origine d'arythmies ventriculaires graves.

ETIOPATHOGENIE

- La CMH est le plus souvent familiale, à transmission autosomique dominante, à pénétrance (expression clinique de la maladie) variable. Il existe des formes sporadiques.
- L'ensemble des travaux suggère que la CMH est avant tout une maladie du sarcomère et que c'est le défaut primitif qui entraîne une hypertrophie réactionnelle.

ANATOMOPATHOLOGIE

- Typiquement ; une hypertrophie asymétrique du VG prédominant sur le SIV.
- La cavité ventriculaire est de taille normale ou diminuée.
- Le degré et la topographie de l'hypertrophie de la CMH sont caractérisés par une grande variabilité interindividuelle ;

HISTOLOGIE

- L'examen histologique retrouve une fibrose myocardique, une hypertrophie des myocytes, et surtout une désorganisation tissulaire et cellulaire qui est hautement évocatrice de la maladie.
- Cette désorganisation concerne l'orientation des myocytes entre eux, mais aussi la forme des cellules ainsi que l'organisation des myofibrilles à l'intérieur des myocytes.

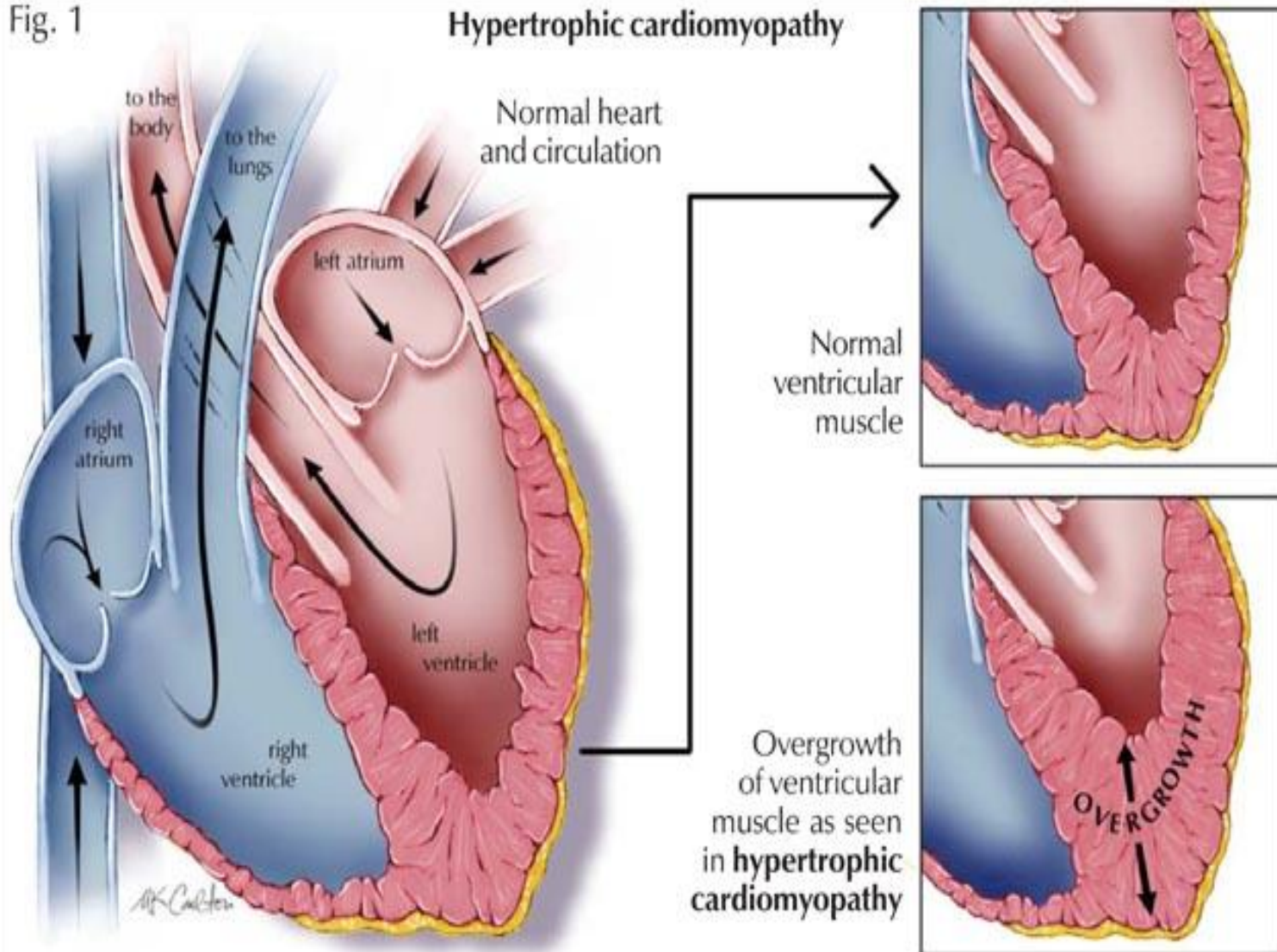
PHYSIOPATHOLOGIE

T --P/E

- L'obstruction systolique est liée essentiellement à un mouvement systolique antérieur de la grande valve mitrale (*systolic anterior motion*, SAM) venant au contact du SIV hypertrophié.
- Ce gradient de pression varie avec les circonstances qui modifient la contractilité myocardique et les conditions de charge du VG. Chez certains patients, le gradient peut être absent au repos et se manifester lors de tests de provocation
- La fonction systolique du VG est habituellement normale ou supranormale .
- La fonction diastolique est anormale chez la majorité des patients, même lorsque l'hypertrophie est modérée ou lorsque le patient est asymptomatique.

Fig. 1

Hypertrophic cardiomyopathy



ISCHEMIE MYOCARDIQUE

- Le mécanisme apparaît multifactoriel, impliquant :
 - une augmentation de la demande en oxygène ;
 - une diminution de la densité capillaire du myocarde ;
 - une compression des artères coronaires septales ;

DIAGNOSTIC

- La découverte de la maladie est souvent fortuite, les patients sont le plus souvent asymptomatiques ou paucisymptomatiques, se produisant à l'occasion d'un souffle cardiaque, d'un ECG ou d'une enquête familiale.

SYMPTOMES

- Dyspnée d'effort, souvent modérée et variable d'un jour à l'autre ;
- Douleurs thoraciques, atypiques ou d'allure angineuse, non calmées par les dérivés nitrés;
- Lipothymies et syncopes, dont la survenue au cours ou au décours d'un effort est évocatrice de la maladie.

A L'EXAMEN

- souffle systolique au bord gauche du sternum, près du quatrième espace et à l'endapex, d'intensité souvent modérée mais variable en particulier d'un jour à l'autre, à maximum mésosystolique, sans irradiation marquée. Le souffle augmente en position debout, par la manoeuvre de Valsalva.

TELETHORAX

- Convexité augmentée de l'arc inférieur gauche en rapport avec l'HVG.
- Aspect de dilatation de l'OG parfois observé. .

ECG

- Il est rarement normal, trois anomalies sont particulièrement fréquentes et suggestives de la maladie, même si elles ne sont pas spécifiques :
 1. Anomalies de la repolarisation (environ 70 %)
Onde T – ds au moins deux dérivations concordantes
 1. HVG (environ 55 %)
 2. Ondes Q anormales, souvent fines et profondes, souvent dans le territoire inférieur ou latéral, (environ 30 %).

ECHOCARDIOGRAPHIE

- L'hypertrophie (épaisseur de paroi > 13 mm dans les formes familiales ; critère plus strict, > 15 mm, en dehors de ce contexte) et son caractère habituellement asymétrique (rapport septum/paroi postérieure $> 1,3$; ou $> 1,5$ pour d'autres auteurs).
- une altération de la fonction diastolique ventriculaire dans la très grande majorité des cas, indépendamment de la fonction systolique ou du degré d'hypertrophie.

Holter ECG

- Retrouve souvent des troubles du rythme :
fibrillation atriale, tachycardies ventriculaires

IRM

- Indication classe I dans les formes apicales
- Classe II pour les autres
- Essentiellement utile dans le cœur sportif

BILAN DE SEVERITE

- Evaluer le risque de mort subite: 5 c maj
 1. Syncope
 2. Mort subite prématurée(50 ans, 1^{er} degré, au moins 2)
 3. TV non soutenue (holter ECG)
 4. Réponse tensionnelle anormale à l'épreuve d'effort
 5. SIV dépassant a 30mm

- C mineurs:
 1. Gradient ss aortique dépassant 30mmhg
 2. Symptomes dès l'enfance
 3. Ischémie myocardique documentée
 4. Certaines mutations
- 2 c majeurs: risque élevé: DEF
- 1 c majeur: risque intermédiaire: discuter DEF
- 0 c majeur: pas de recommandation

BILAN DE SEVERITE

- Evaluer les symptômes:
 1. Dyspnée: dysfonction diastolique?
IM?
Insuffisance coronaire?
Insuffisance respiratoire?
 1. Syncope: Gradient?
Trouble du rythme?
Malaise vasovagal?
- EE et VOE max, Echographie d'effort, biologie,

COMPLICATIONS

- Dysfonction systolique et insuffisance cardiaque congestive (10% des cas à 10 ans). Cette évolution est progressive, s'accompagne d'une dilatation cavitaire et d'un amincissement progressif des parois
- L'AVC (incidence 0.8% par an) lié à l'âge (après 50 ans), la présence d'une FA et à une insuffisance cardiaque.

COMPLICATIONS

- Une greffe infectieuse avec endocardite
- La mort subite demeure la complication redoutée de la maladie, notamment par son caractère imprévisible, pouvant constituer la première manifestation de la maladie (42% des cas). Son incidence est d'environ 1% par an. Elle est habituellement en relation avec une tachyarythmie ventriculaire. Elle frappe souvent le sujet jeune (50% entre 10 et 25 ans) et survient volontiers au cours ou au décours immédiat d'un effort physique important (40% des cas).

MORT SUBITE.....QUAND?

- En prévention secondaire:

Arrêt cardiaque récupéré ;TV soutenue.

- En prévention primaire:

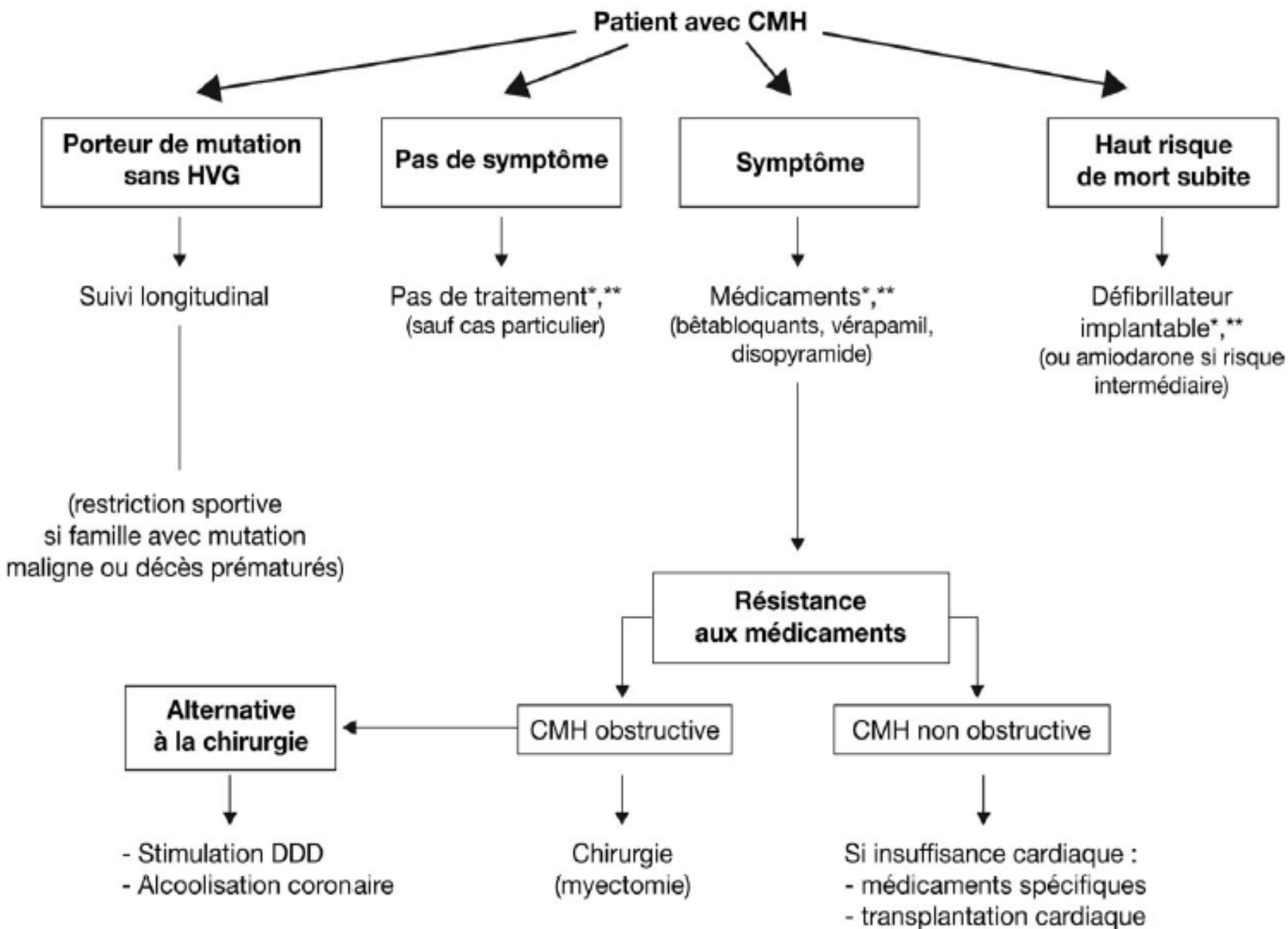
Histoire familiale de mort subite prématurée (≥ 2 cas) ;

- Syncopes répétées (surtout chez l'enfant, à l'effort, ou inexpliquée) ;
- Réponse anormale de la PA à l'effort ($\triangle$ PAS $< 20-25$ mmhg, surtout avant 50 ans) ;
- TV non soutenue (surtout si répétée ou prolongée).

TRAITEMENT

Dépend de :

- La présence ou non de symptômes ;
- D'un gradient intra VG ;
- De facteurs de risque de mort subite.



- Les B bloqueurs: 4 AMM

Propranolol, nadolol(corgard), oxprénolol(trasicor), pindolol (visken)

- Amiodarone: pas d'effet sur la survie, ni sur la FE
Indiquée si FA
- TRT chirurgical:
 1. Stade III et IV malgré trt médical optimal
 2. Gradient dépassant 50 mmHg et SIV 18 mm

- FA: 25%

1. AMIODARNE ET ATC

2. Si symptômes persistants: ?,?

