

LA CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE

DE QUOI S'AGIT-IL ?

La **Cardiomyopathie Hypertrophique (CMH)** est la plus fréquente des maladies cardiaques d'origine génétique, 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 épaissement anormal des parois du cœur, essentiellement le ventricule gauche, rarement apicale, et prédomine le plus souvent au niveau du septum interventriculaire. Elle peut également provoquer un blocage à la sortie du cœur, que l'on appellera alors : « Cardiomyopathie Hypertrophique Obstructive ». La maladie peut se manifester 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 menant à terme à un stade terminal, fibrillation auriculaire et accident vasculaire cérébral.



Les symptômes

- Dyspnée d'effort
- Souffle cardiaque
- Fatigue
- Douleurs thoraciques
- Malaises lipothymiques
- Palpitations
- 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 au moins 1 fois par an :

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

Éventuellement complétés par :

- Bilans sanguins : Ntpro BNP
- IRM cardiaque
- Échographie cardiaque d'effort
- Coroscanner



L'évaluation d'un 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 >30 mm
- Obstruction à l'effort
- Fibrose en IRM



Traitements

1 • Prévention de la mort subite :

- Défibrillateur implantable en prévention primaire ou secondaire

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

- Bêtabloquants en 1ère intention
- Anti-arythmiques
- Anticoagulants si fibrillation auriculaire par exemple

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

- La myomectomie cardiaque
- L'alcoolisation intracoronaire du myocarde septal
- L'implantation d'un stimulateur séquentiel « Pacemaker »

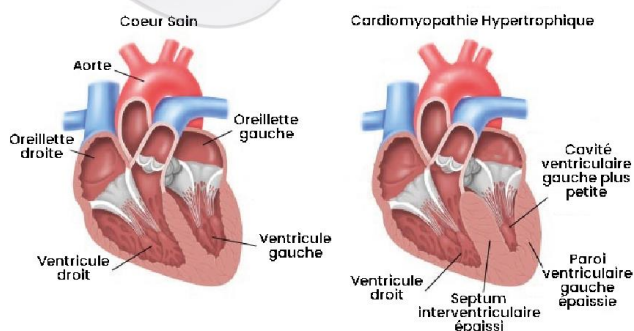
3 • En cas d'insuffisance cardiaque :

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



Hygiène de vie

- Ne pas fumer, ni boire d'alcool
- Éviter la consommation de sel
- Sports de compétition interdits
- Pratiquer en loisir une activité physique d'endurance
- Bien s'hydrater
- Ne pas porter de charges lourdes
- Aller voir régulièrement son médecin
- En cas de grossesse, surveillance étroite



- Clémence Gualy -