

Mise à jour de la cardiomyopathie hypertrophique selon les recommandations ACC/AHA 2011 par François Boustani

Diagnostic de la CMH :

- Une ETT combinée à une injection intraveineuse de produit de contraste est raisonnable en cas de forme apicale ou d'IDM apical si l'IRM n'est pas réalisable (ACC/AHA IIa).
- L'échodoppler d'effort est raisonnable à la recherche d'une obstruction (ACC/AHA IIa), alors que le nitrite d'amyle et l'isuprel sont dangereux et la manœuvre de Valsalva peu sensible.
- L'échodobutamine est contre-indiquée car peut occasionner des troubles de rythme et elle ne reproduit pas l'effort physiologique.
- L'IRM est raisonnable pour rechercher l'hypertrophie apicale ou rechercher un anévrysme apical (ACC/AHA IIa).
- L'IRM à la recherche d'un réhaussement tardif peut être envisagée si la stratification du risque de mort subite n'est pas concluante (ACC/AHA IIb).
- L'IRM peut être envisagée en cas d'HVG avec suspicion de diagnostic différentiel de la CMH (amylose cardiaque, maladie de Fabry...) (ACC/AHA IIb).

Recherche d'une ischémie en cas de CMH :

L'écho d'effort : est utile pour objectiver une obstruction, mais il est moins fiable pour détecter une coronaropathie car l'analyse de la cinétique segmentaire est difficile et elle est perturbée par l'augmentation des conditions de charge liée à l'obstruction. Cet examen est contre-indiqué si le gradient intra VG > 30 mmHg.

La scintigraphie myocardique : grande fréquence des faux positifs sans atteinte des gros troncs, ces anomalies étant dues à une atteinte de la microcirculation.

La FEVG peut être sous-estimée par la difficulté de détection de la bordure endocardique du fait d'une hyperfixation dans la CMH.

L'IRM de stress : en présence d'un gradient de base >30 mmHg, l'IRM de stress est contre-indiquée (aussi bien dipyridamole, que adénosine ou dobutamine). En l'absence de gradient, les images permettent de bien distinguer entre des anomalies de la microcirculation (defects de perfusion localisés uniquement au sein des segments hypertrophiés, et non dans un territoire coronaire) et une ischémie d'origine coronaire (defect d'un seul tenant, sous endocardique, en territoire coronaire).

Le scanner coronaire et la coronarographie ont la même valeur prédictive positive et négative que chez les patients n'ayant pas de CMH.

Mise à jour de la cardiomyopathie hypertrophique selon les recommandations ACC/AHA 2011 par François Boustani

Le patient asymptomatique :

- L'intérêt du traitement bêtabloquant et du Vérapamil à titre pronostic n'est pas bien démontré et l'indication de ce traitement dans ce cas est de grade IIb.
- Une réduction septale ne doit pas être réalisée et ce, quel que soit le degré de l'obstruction (ACC/AHA III).
- Le recours aux vasodilatateurs purs et/ou à de fortes doses de diurétique est potentiellement nocif (ACC/AHA III).
- Une activité sportive en aérobie de faible intensité est à conseiller et peut être autorisée (ACC/AHA IIa).

La prise en charge médicamenteuse :

- Les bêtabloquants sont recommandés en première intention et si les symptômes persistent il faut titrer la dose pour cibler une fréquence cardiaque < 60-65 par min (ACC/AHA I).
- En cas de contre-indications aux bêtabloquants ou effets secondaires ou persistance de symptômes sous ces derniers, le vérapamil est recommandé en débutant à dose faible et en ciblant une dose de 480 mg (ACC/AHA I).
- Précaution avec le vérapamil en cas de :
 - Gradients élevés.
 - Bradycardie sinusale.
 - Insuffisance cardiaque.
 - Il peut même être dangereux en cas de dyspnée sévère au repos ou en cas d'hypotension (ACC/AHA III).
- En cas d'intolérance au vérapamil ou en cas de contre-indication à ce dernier, le diltiazem peut être considéré (ACC/AHA IIb).
- En cas de persistance de symptômes sous bêtabloquants ou vérapamil, il est possible d'associer le disopyramide (IIa). Attention la prescription du disopyramide seul sans bêtabloquants ou vérapamil est potentiellement dangereuse (ACC/AHA III).
- Les médicaments suivants sont :
 - Déconseillés :
 - Les IEC et les ARA-2 doivent être utilisés avec précaution voire ne pas être proposés chez les patients présentant une obstruction au repos ou après induction (ACC/AHA IIb).
 - Contre-indiqués :
 - La nifédipine ou autre dihydropyridine (ACC/AHA III).
 - Les digitaliques peuvent être dangereux et n'ont pas de place en l'absence d'une FA (ACC/AHA III).
 - Les inotropes positifs : dopamine, dobutamine, noradrénaline (ACC/AHA III).

Mise à jour de la cardiomyopathie hypertrophique selon les recommandations ACC/AHA 2011 par François Boustani

La prise en charge invasive des CMH symptomatiques :

La myomectomie septale chirurgicale doit être proposée en première intention chez les patients ayant une CMH avec obstruction de la CCVG symptomatique réfractaire au traitement pharmacologique (ACC/AHA IIa). Elle peut être bénéfique chez les patients symptomatiques malgré le traitement médical et ayant une obstruction > 50 mmHg (ACC/AHA IIa).

L'alcoolisation septale ne doit être proposée qu'en deuxième intention par rapport à la myomectomie, après discussion argumentée et si le patient préfère cette solution (ACC/AHA IIb).

L'alcoolisation ne doit pas être faite si l'âge est < 21 ans et elle est déconseillée avant 40 ans (ACC/AHA III).

Elle doit être déconseillée chez les patients ayant un septum > 30 mm car ses résultats ne sont pas connus dans ce cas (ACC/AHA IIb).

Le stimulateur cardiaque en cas de CMH symptomatique réfractaire:

Le stimulateur cardiaque n'est pas indiqué en première ligne chez les patients éligibles à la réduction septale qui doit être préférée (ACC/AHA III). Il ne trouve sa place que s'il n'y a pas d'indication claire à la réduction septale (ACC/AHA IIb).

En revanche chez les patients porteurs d'un stimulateur double chambre, il est raisonnable d'envisager une stimulation de l'apex du VD pour réduire les symptômes (ACC/AHA IIa).

CMH avec dysfonction systolique (FEVG < 50%) :

La conduite du traitement médical :

Le traitement est identique à celui de l'insuffisance cardiaque systolique comportant, IEC, bêtabloquants ou autres médicaments indiqués dans ce cas (ACC/AHA I).

De plus, il faut arrêter les inotropes négatifs indiqués jusque-là, tels le vérapamil, le diltiazem et le disopyramide (ACC/AHA IIb).

Le défibrillateur peut être considéré chez l'adulte en stade III ou IV de la NYHA malgré un traitement médical et avec une FEVG < 50% (ACC/AHA IIb).

D'autres causes que la CMH (telle une maladie coronaire) peuvent être à l'origine de la dysfonction systolique et doivent être recherchées (ACC/AHA I).

Indication de la transplantation :

Insuffisance cardiaque terminale et une CMH non obstructive ne pouvant pas bénéficier des autres traitements.

La transplantation ne doit pas être réalisée en cas de CMH peu symptomatique.

La pratique sportive :

Mise à jour de la cardiomyopathie hypertrophique selon les recommandations ACC/AHA 2011 par François Boustani

Le sport de compétition est contre-indiqué même en absence d'une obstruction ou après une réduction septale ou la pose d'un DAI (ACC/AHA III). En compétition, seuls les sports de faible intensité (golf) sont possible (ACC/AHA IIa) et uniquement chez les patients sans signes de gravité.

La grossesse :

- Une CMH asymptomatique n'est pas une contre-indication (ACC/AHA I).
- En cas de CMH occasionnant des symptômes modérés à moyens, contrôlés par le traitement, une grossesse est possible mais il est conseillé de réaliser une surveillance régulière (ACC/AHA I).
- En cas de CMH avec obstruction > 50 mmHg et/ou ayant des symptômes non contrôlés par le traitement médical, le risque de la grossesse est majoré et la patiente doit être adressée à un obstétricien prenant en charge les grossesses à haut risque (ACC/AHA I).
- Une CMH avec des signes d'insuffisance cardiaque avancée est une contre-indication à la grossesse (ACC/AHA III).

Stratification du risque de mort subite et indication du DAI :

La stratification du risque de mort subite doit être systématique lors de l'évaluation initiale (ACC/AHA I) et répétée tous les 1 à 2 ans chez les patients à risque n'ayant pas bénéficié d'un DAI (ACC/AHA IIa).

Cette stratification comporte en grade (ACC/AHA I) :

1. Antécédent personnel de mort subite, de FV ou de TV soutenue.
2. Antécédent familial de mort subite ou d'implantation d'un DAI pour arythmie ventriculaire.
3. Une syncope non expliquée.
4. Une TV non soutenue et documentée ≥ 3 complexes ventriculaire, > 120/mn.
5. Epaisseur maximale de la paroi du VG > 30 mm.

En grade (ACC/AHA IIa) : évaluation de la réponse tensionnelle à l'effort. Une réponse est pathologique si PAS max-PAS repos < 20 ou 25 mmHg ou hypotension à l'effort.

En grade (ACC/AHA IIb) : à considérer dans les cas limites.

- Rehaussement tardif au gadolinium à l'IRM.
- Double mutation ou mutation composée.
- Obstruction importante de la chambre de chasse du VG.

Indication du DAI :

Critères solides suffisants pour porter l'indication du DAI

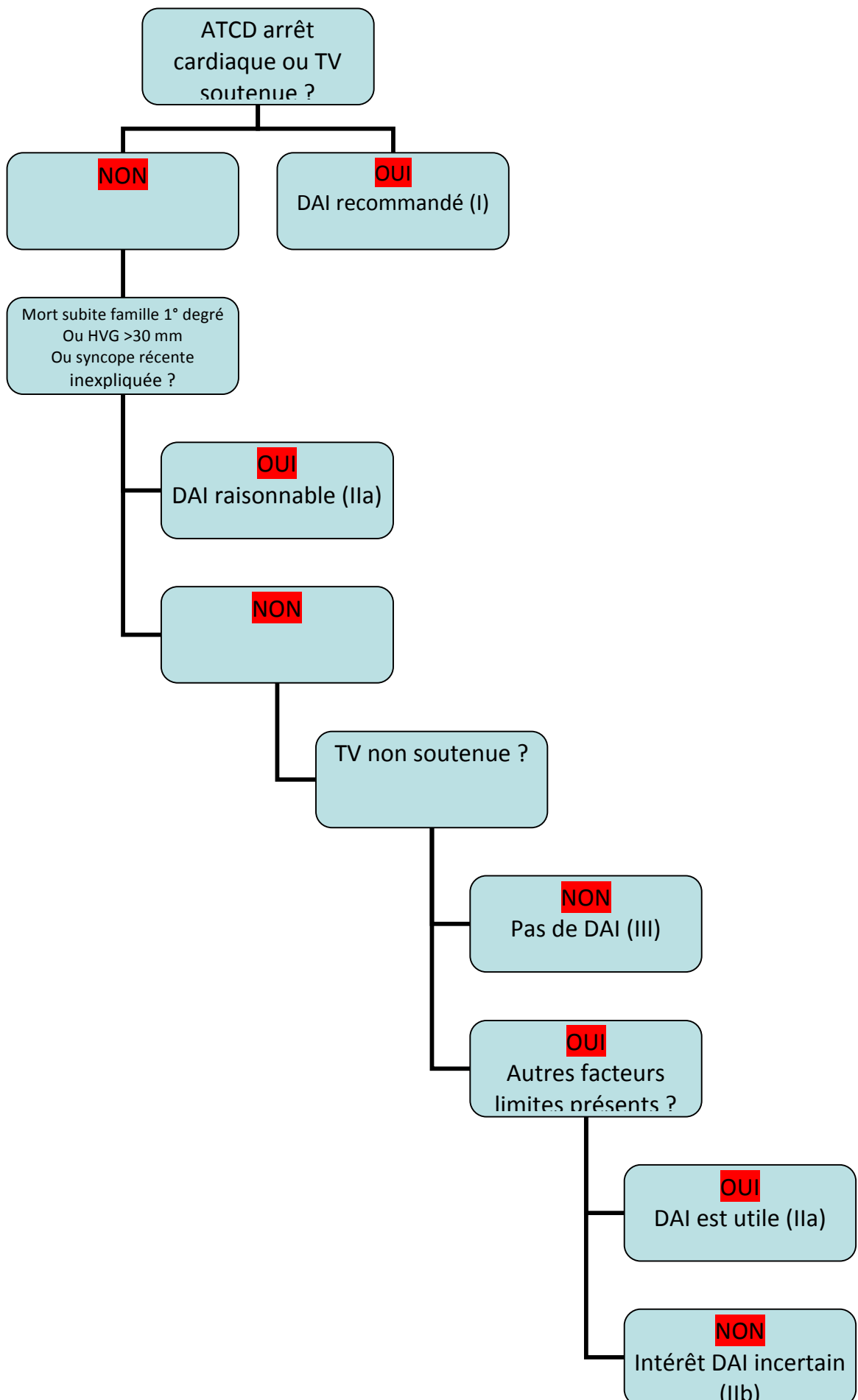
Mise à jour de la cardiomyopathie hypertrophique selon les recommandations ACC/AHA 2011 par François Boustani

- CMH avec mort subite, FV ou TV avec retentissement hémodynamique (ACC/AHA I).
- Mort subite probablement liée à une CMH chez un membre de la famille parent du 1^o degré (ACC/AHA IIa).
- Epaisseur paroi > 30 mm (ACC/AHA IIa).
- Une ou plusieurs syncopes non expliquées (ACC/AHA IIa).

Critères moins solides qui ne sont pas suffisants par eux-même et nécessitent d'autres facteurs de risque de mort subite :

- TV non soutenue : indication en grade (ACC/AHA IIa) s'il existe d'autres facteurs de mort subite, mais passe en IIb en l'absence de ces facteurs.
- Réponse tensionnelle anormale à l'effort : indication en grade (ACC/AHA IIa) s'il existe d'autres facteurs de mort subite, mais passe en IIb en l'absence de ces facteurs.

Mise à jour de la cardiomyopathie hypertrophique selon les recommandations ACC/AHA 2011 par François Boustani



Mise à jour de la cardiomyopathie hypertrophique selon les recommandations ACC/AHA 2011 par François Boustani

Les recommandations sur la CMH de l'HAS 2011 sont concordantes pour l'essentiel avec celles de l'ACC/AHA. Elles s'en distinguent sur certains points :

Stratification du risque de mort subite et indication du DAI en prévention primaire

L'HAS retient les mêmes facteurs majeurs de risque de mort subite :

1. Antécédent familial de mort subite.
2. Syncope non expliquée plus particulièrement si elle survient à l'effort.
3. TV non soutenue et documentée ≥ 3 complexes ventriculaires, > 120 /mn.
4. Epaisseur maximale de la paroi du VG > 30 mm.
5. Réponse pathologique de la PA à l'effort.

Mais ne retient pas les mêmes facteurs mineurs :

1. Début des symptômes dans l'enfance ;
2. Ischémie myocardique documentée ;
3. Obstruction sous aortique isolée ≥ 30 mmHg ;
4. Mutation à haut risque (Arg719Gln, Arg403Gln et la plupart des mutations de la troponine T).

Les indications du DAI se font uniquement sur les facteurs majeurs :

- Deux facteurs de risques majeurs : la mortalité annuelle est $> 4\%$. Il s'agit d'une indication franche.
- Un seul facteur de risques majeurs : attitude variable selon les experts.
- Aucun facteur de risques majeurs : sujet à faible risque ne présentant pas une indication.

Contrairement aux recommandations de l'ACC/AHA, celles de l'HAS ne prennent pas en considération les facteurs de risques mineurs, en raison de l'absence d'évaluation de cette situation, tout en reconnaissant que la présence de plusieurs facteurs de risque est probablement péjorative.

Traitement médicamenteux :

Le choix des bêtabloquants : l'HAS précise que tous les bêtabloquants peuvent être proposés, sauf le sotalol avec une préférence pour le propranol qui est le mieux documenté.

Traitement symptomatique non médicamenteux :

Comme les recommandations de l'ACC/AHA, celles de l'HAS proposent la chirurgie et l'alcoolisation septale pour les patients symptomatiques malgré le traitement médical et ayant une obstruction > 50 mmHg, mais se distinguent des recommandations américaines en exigeant une HVG très prononcée > 18 mm.

Mise à jour de la cardiomyopathie hypertrophique selon les recommandations ACC/AHA 2011 par François Boustani

L'HAS est plus favorable que l'ACC/AHA pour l'implantation d'un stimulateur séquentiel qui peut être proposé avant d'envisager une myotomie-myectomie, en particulier chez le sujet âgé.

Indication de la transplantation cardiaque :

Les recommandations de l'HAS proposent, comme celles de l'ACC/AHA, la transplantation en cas de patients résistants aux traitements médicamenteux et non pharmacologiques, mais omet de préciser qu'il faut exiger dans ce cas une FEVG < 50%.

CMH du sujet âgé :

Elle se distingue de la forme du sujet adulte, sur le plan génétique, par le fait qu'elle est souvent due à une mutation de la protéine C, et sur le plan anatomique car il s'agit d'une HVG concentrique avec une petite cavité et une HVG modérée < 20mm. Il existe souvent une calcification importante de l'anneau mitral qui en soulevant la petite valve mitrale est responsable d'un obstacle sous aortique peu important.

Elle doit être distinguée de l'HVG secondaire à une HTA, même si elle est souvent associée à une HTA.