



Cardiomyopathies hypertrophiques et mort subite

1

Éric Mumbulu Tanckwe

Cardiologue/ Ngaliema Medical Center

Plan

- Introduction
- Définition
- Epidémiologie
- Causes
- Mise au point
- Prise en charge thérapeutique

Introduction

- ▶ Prévalence HVG 16-19% dans la population générale et 35-40% en cas d'HTA avec tendance à ↑ (âge, degré de sévérité, excès de poids)
- ▶ HVG facteur de risque indépendant d'évènements CV, elle majore le pronostic de nombreuses affections
- ▶ Défis de cliniciens praticiens est d'en faire une détection précoce, déterminer la cause pour PEC précoce afin d'éviter les complications CV
- ▶ Selon ASE et EACVI, l'HVG définie comme épaisseur pariétale VG > 9/10 mm (Femme/Homme)

Introduction

- ▶ Devant la découverte d'une HVG, distinguer entre CMH et HVG secondaire à de conditions de charges anormales VS normales car la PEC diagnostique et thérapeutique est différente

Définition CMH

- Selon ESC, CMH=présence d'une \uparrow de l'épaisseur pariétale VG qui ne s'explique pas uniquement par les conditions de charge anormales
- Chez l'AD, seuil d'épaisseur pariétale retenu est 15 mm, quelque soit la méthode de mesure utilisée. Enfant épaisseur > 2 écarts-types de la valeur prédite (Z-score $> +2$)
- Certaines CMH peuvent se manifester avec un épaississement moindre 13-14 mm, nécessitant alors de rechercher les caractéristiques associées (ATCD familiaux, anomalies ECG, signes et symptômes extracardiaques, anomalies bio ou anatomiques et fonctionnelles faisant appel à l'imagerie cardiaque multimodale)

Causes de CMH

Recommandations ESC distinguent les CMH d'origine génétique/non familiale et non génétique/non familiale

- ▶ CMH sarcomérique (40-60%): prévalence 1 pers/200-500, transmission mode autosomique dominant, atteinte cardiaque isolée, bien connue pour son risque rythmique de MSC. Elle est souvent difficile à distinguer de HVG de l'athlète
- ▶ CMH familiale d'origine inconnue (30%)
- ▶ CMH génétique non sarcomérique (10%): maladies métaboliques (Fabry, Pompe, Danon), maladies mitochondriales, maladies neuromusculaires et maladies infiltratives (Amylose TTR, AL, Hémochromatose)

Causes de CMH

- ▶ Amylose à TTR mutée a 1 prévalence de 5% parmi les HVG, et parmi les patients âgés de plus de 65 ans souffrant d'HFpEF la prévalence de l'Amylose TTR sauvage de 15%
- ▶ Certains médicaments comme Hydrochloroquine, Tacrolimus et Stéroïdes peuvent être à l'origine de CMH. Hémochromatose de polytransfusés

Mise au point

- Clinique: anamnèse et examen physique
- Biologie: évaluation pronostique (BNP et NT pro BNP, Tropon) et orientation diagnostique en fonction du contexte syndromique (EPS et urinaires, chaînes légères, Fx rénale pour AAL, Bilan martial,..)
- ECG: HVG électrique ou microvoltage, PR court et syndrome de pré excitation, BAV1, pseudo ondes Q de nécrose, troubles de repolarisation non spécifique
- Holter ECG: Troubles de rythme ventriculaire, FA

Mise au point

- ▶ ETT: mesure de parois, taille de l'OG, fonction systolique et diastolique(profil restrictif dans l'amylose) , Obstruction intra VG, Strain 2D avec une bonne sémiologie(anomalies septales → CMH sarcomérique, inféro-basales → Fabry, image en cocarde avec gradient base apex → Amylose)
- ▶ Echo d'effort: évaluer capacité fonctionnelle, ascension de TA à l'effort, apparition de TDR
- ▶ IRM cardiaque(I/B): examen complémentaire de référence, apporte information étiologique et pronostique → rehaussement tardif(zones de fibrose) et T1 mapping(étude de la relaxation longitudinale)

Mise au point

- ▶ Scintigraphie osseuse (I): diagnostic des Amyloses à TTR qui fixent à 100% contrairement aux AL
- ▶ Scanner cardiaque injecté peut être envisagé si IRM est contre indiqué (II/A)
- ▶ Tests génétiques après conseil (I/B): chez le cas index et apparentés (confirmer diagnostic, pronostic, poser indication thérapeutique)

Mise au point

- Évaluation du risque de mort subite à 5 ans tous les 1-3 ans en cas de stabilité clinique(I/C): atcd familial de mort subite, atcd de syncope, âge, TDRV, épaisseur paroi VG, GD max intra VG, taille OG, TVNS, FEVG < 50%, rehaussement tardif > 15% de la VG, anévrisme apical VG

Prise en charge thérapeutique

- ▶ Obstruction intra VG (GD max ≥ 30 mmHg, seuil de 50mmHg pour traitement invasif): MHD (éviter DH₂O et consommation excessive alcool, encourager perte de poids), BB non vasodilatateurs, Disopyramide, Verapamiil si CI de BB, **Mevacamten** (inhibiteur cardiaque de myosine ATPase). DIU à utiliser avec prudence pour améliorer la dyspnée liée à l'obstruction
- ▶ Traitement chirurgicale de réduction septale: indiqué si persistance de symptômes légers (NYHA II) avec GD max au repos ou provoqué ≥ 50 mmHg malgré TTT médical

Prévention de la mort subite

- Évaluation du score de risque de MSC à 5 ans avec l'outil en ligne HCM risk-SCD pour âge ≥ 16 ans ou HCM risk-Kids pour moins de 16 ans
- Doit considérer implantation DAI si HCM risk $> 6\%$ (IIa/B)
- Doit considérer DAI si risque intermédiaire entre 4-6 plus 1 FDR(rehaussement tardif $\geq 15\%$, FEVG $< 50\%$, non ascension TA, anévrysme apical VG, mutation pathologique « sarcomérique ») (IIa/B)

Prévention mort subite

- ▶ DAI possible si HCM risk faible $< 4\%$ avec rehaussement tardif significatif, anévrysme apical VG, FEVG $< 50\%$

Conclusion

- ▶ Devant HVG non expliquée uniquement par de conditions de charge anormales, ne pas conclure abusivement à 1 cardiopathie HTA, procéder à une MAP approfondie pour détecter une CMH et proposer une PEC adéquate pour éviter les complications graves

MERCI