



Docteur Erwan DONAL

CHU Rennes

Titre du Projet : cardiomyopathie hypertrophique :
de la fonction au symptôme.

Résumé : L'état de l'art du sujet : La cardiomyopathie hypertrophique touche 1/500 personne. Nombre de ces patients développeront une limitation fonctionnelle pour laquelle l'obstruction peut jouer un rôle. Cette relation obstruction dynamique/limitation fonctionnelle n'est cependant pas linéaire et il y a des patients limités sans obstruction et des patients avec obstruction sans symptôme.

Les anomalies de compliance et relaxation du ventricule gauche peuvent être incriminées. Le degré de dysfonction de l'oreillette gauche peut aussi participer à l'apparition de ces symptômes. Il y a donc des hypothèses mais peu ou pas de démonstration.

L'intérêt général du projet dans le contexte : La cardiomyopathie hypertrophique (CMH) peut, au fil de l'existence, être associée à des événements rythmiques (0.5%/an) mais aussi à une évolution vers l'insuffisance cardiaque sans que pour autant, la fraction d'éjection du ventricule gauche soit nécessairement altérée. Quelques travaux en échographie ou en IRM se sont intéressés à ce sujet. Néanmoins, la composante dynamique et l'adaptation de la fonction myocardique lors de l'effort n'ont été que très peu étudiées. La corrélation entre la symptomatologie fonctionnelle et l'analyse échographique au repos peut être médiocre. Certains patients ont des symptômes incompris au repos et d'autres n'ont pas de symptômes bien qu'ayant une même dysfonction diastolique marquée lors d'une échocardiographie de repos.

Les objectifs scientifiques :

- Décrire les modifications des paramètres de fonction systolique et diastolique des cœurs droit et gauche au cours d'un effort sous maximal chez des patients ayant une cardiomyopathie hypertrophique obstructive ou non.
- Définir les relations entre données de fonction myocardique et
 - ❖ Capacité fonctionnelle de chaque patient définie lors d'une épreuve d'effort, standardisée, avec analyse des gaz expirés et par des questionnaires de qualité de vie,
 - ❖ Le suivi des événements cliniques majeurs dont les événements cardiovasculaires et décès (+ leur cause) recueillis tous les 18 mois pendant 3 ans par suivi téléphonique auprès des médecins correspondants.

La méthodologie : Etude descriptive projetant d'inclure 100 patients consécutifs ayant une cardiomyopathie hypertrophique (épaisseur paritale >15mm sans cause retrouvée) avec fraction d'éjection préservée (FEVG < 50%).

Les paramètres d'évaluation seront cliniques (symptômes des patients + suivi des événements cardiovasculaires ou non, décès, tous les 18 mois pendant 3 ans), biologiques (NT-proBNP), fonctionnels (épreuve d'effort avec analyse des gaz expirés, questionnaires de qualité de vie), échographique (comparaison des paramètres de fonction systolique et diastolique du cœur droit et du cœur gauche au repos et à l'effort), et anatomique par une IRM permettant de quantifier le pourcentage de fibrose de remplacement par rapport à la masse globale.

Les perspectives : Les recommandations récentes sur la prise en charge des cardiomyopathies hypertrophiques sont pertinentes et applicables sur beaucoup d'aspect mais l'évaluation fonctionnelle reste un aspect peu étudié. Nous espérons par la présente étude décrire et peut-être mieux comprendre les paramètres associés à la limitation fonctionnelle. Ce travail pourrait ensuite permettre de tester une approche thérapeutique.