



CardioMyopathie Hypertrophique (CMH)

Les nouvelles recommandations de la HAS rédigées avec la SFC

Des recommandations rédigées par la Haute Autorité de Santé avec la SFC sur la cardiomyopathie viennent d'être faites et mises en ligne sur le site de la Haute Autorité de Santé : www.has-sante.fr. Il devrait l'être prochainement sur le site de société Française de Cardiologie : www.sfcadio.fr.

Ce référentiel était particulièrement attendu à une époque où la mort subite, qui est une des complications de cette maladie est redoutée chez les sportifs et relayée par les différents médias quand celle-ci survient au cours d'événement sportif retransmis à la télévision. Des campagnes de prévention de mort subite ont été réalisées par le Gouvernement français et mobilisent l'opinion publique ce qui explique que la prise en charge de cette maladie et la prévention de ses complications étaient particulièrement attendues.

Ce travail a été coordonné par le Pr Olivier Dubourg (Ambroise Paré, Boulogne) en collaboration avec le Dr Philippe Charron (Pitié-Salpêtrière, Paris) et en liaison avec le Dr Philippe Blanchard (HAS). Ces recommandations recouvrent un protocole national de diagnostic et de soins, le PNDS, tiré d'un argumentaire scientifique très détaillé et qui s'accompagne d'une liste des actes et des prestations des affections longue durée de LAP.

Le Pr Dubourg s'est entouré d'un groupe de spécialistes et ce travail a été relu par un groupe de lecture composé de biologistes, psychologues, représentants d'association de patients, médecins généralistes, médecins libéraux et d'experts français. La cardiomyopathie hypertrophique est la plus fréquente des maladies cardiaques d'origine génétique caractérisée par un épaississement anormal des parois du cœur, en par-

ticulier le ventricule gauche et le plus souvent au niveau du septum interventriculaire. Cette maladie constitue la principale cause de mort subite du sujet jeune de moins de 35 ans. Les signes d'appel sont représentés par des symptômes (essoufflement, douleur thoracique) et/ou la découverte d'un souffle cardiaque ou d'anomalie sur un électrocardiogramme qui peut être réalisé à titre systématique dans le cadre d'un bilan pour un sportif de haut niveau.

Les examens à réaliser sont l'électrocardiogramme, l'échocardiogramme qui montre un épaississement anormal de la paroi cardiaque et la valeur diagnostique seuil utilisée dans les familles françaises est d'au moins 13 mm. Quand il existe un doute sur l'examen échocardiographique il peut être complété par une IRM cardiaque. L'évaluation pronostique dans le cadre de cette maladie est difficile mais essentiel, le risque de mort subite, surtout par la présence de trouble du rythme ventriculaire, est d'autant plus fréquent que les patients ont présenté des syncopes à l'effort, des antécédents de mort subite, une tachycardie ventriculaire, une chute tensionnelle lors d'une épreuve d'effort et une hypertrophie importante du ventricule gauche supérieure à 30 mm que ce soit sur l'échocardiographie ou l'IRM. Le traitement repose sur la prévention de la mort subite avec implantation d'un défibrillateur qui est recommandé chez tous les patients ayant fait une mort subite récupérée ; en prévention primaire ce sont les facteurs de risque, quant au traitement des symptômes, il repose sur le traitement médical avec utilisation des bêtabloquants en première intention.

On peut opérer ces patients pour diminuer l'hypertrophie septale, elle n'est indiquée que chez les patients

qui restent très gênés, en particulier à l'effort. Enfin l'implantation d'un stimulateur cardiaque est possible lorsqu'il existe des troubles de conduction.

Une nouvelle méthode de réduction de l'hypertrophie septale est apparue, il s'agit de l'alcoolisation intracoronaire du myocarde septal, qui est une alternative possible à l'intervention chirurgicale mais il s'agit là d'une technique réservée à des centres hautement spécialisés.

En l'absence de facteurs de risque rythmique et en l'absence de symptômes, il n'y a pas lieu de traiter ces malades en dehors des restrictions sportives et la poursuite d'une surveillance régulière.

Des recommandations sont faites avec des limitations professionnelles et sportives excessivement importantes car les sports de compétition sont contre-indiqués. Certains sports de loisir à faible niveau de résistance et d'endurance peuvent être autorisés chez les patients asymptomatiques et sans critère de gravité. Des professions à caractère physique ou engageant la sécurité en cas de syncope sont habituellement récuses.

Un élément essentiel de ce bilan est le bilan génétique car l'origine génétique et le dépistage des apparentés est fondamental dans cette maladie c'est pourquoi les auteurs recommandent de le faire. Dans la plupart des cas, cette maladie est considérée comme étant d'origine génétique avec un mode de transmission autosomique dominant et un apparenté au premier degré à 50 % de risque de porter la mutation, ceci justifie une stratégie de dépistage familial cardiologique (ECG et échocardiographie) ou mieux guidé par les résultats d'un test génétique prédictif. Cette démarche est faite au mieux en collaboration avec les généticiens dans des centres spécialisés.

Le médecin généraliste a un rôle essentiel dans la surveillance mais une visite spécialisée chez le cardiologue est préconisée au moins une fois par an pour les patients sans symptôme afin de réaliser un électrocardiogramme et une échocardiographie. Les autres examens spécialisés peuvent être réalisés en fonction du cas présenté par le patient.

En ce qui concerne les sujets jeunes porteurs de mutation et sans signe cardiologique, une surveillance régulière est nécessaire pendant une période estimée entre 1 et 3 ans en fonction de l'évolution de la maladie.

On trouvera encore dans ces recommandations l'ensemble détaillé du groupe des experts ayant participé à l'élaboration de ce PNDS de prise en charge, les coordonnées des associations de patients (www.ligue-cardiomyopathie.com), celles des Centres de référence pour la cardiomyopathie hypertrophique (les CHU Pitié-Salpêtrière, Ambroise Paré, Lariboisière, Georges Pompidou, Robert Debré, Necker-Enfants Malades) et enfin celles de tous centres de compétence français. Une bibliographie complète récente de 120 articles publiés dans la littérature internationale est indexée à la fin de ce PNDS. ■