



Journal Homepage: [-www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)

## INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/16895  
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/16895>



### RESEARCH ARTICLE

#### CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE OBSTRUCTIVE : A PROPOS D'UN CAS

Dr. R. Raissouni, Dr. A. Ameer, Dr. D. Nacocan Mango, Dr. C. Rhemimet, Dr. H. Souilk, Pr. I. Fellat and Pr. M. Cherti

#### Manuscript Info

##### Manuscript History

Received: 15 March 2023  
Final Accepted: 18 April 2023  
Published: May 2023

#### Abstract

Copy Right, IJAR, 2023., All rights reserved.

#### Introduction:-

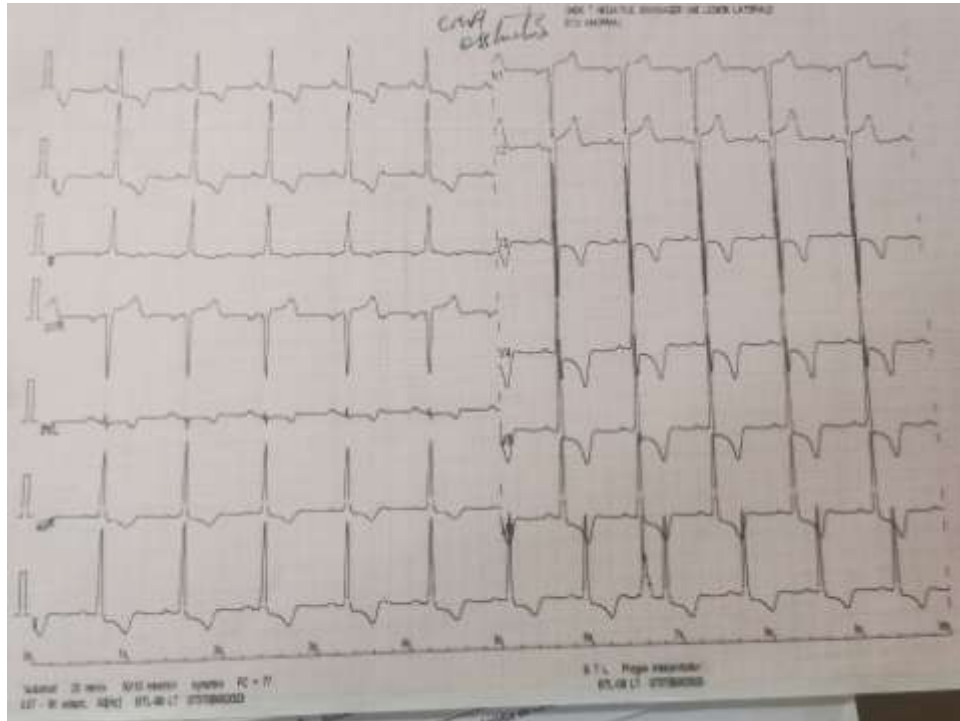
La cardiomyopathie hypertrophique (CMH) est une maladie génétique assez fréquente, ayant une fréquence dans la population adulte des États-Unis, entre 1/200 et 1/500 [1], avec des variations dépendantes de l'âge et de la race. Elle présente la maladie cardiaque génétique la plus courante. La présence d'une obstruction de la chambre de chasse du VG, définie comme un gradient (instantané, maximal) sous-aortique  $\geq 30$  mmHg, se retrouvant chez 30% des patients au repos [2].

Nous rapportons un cas de cardiomyopathie obstructive révélé par une syncope chez un jeune patient ayant la notion de mort subite dans la famille. Et dans ce cas, on peut souligner l'importance de dépister cette maladie précocement et de prévenir le risque de mort subite chez les patients à risque.

#### Observation:-

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 34ans, sans facteurs de risque cardiovasculaire, ayant comme antécédent la notion de mort subite dans la fratrie à l'âge de 24ans, admis pour une syncope survenue au repos. L'examen clinique montre un patient en bon état général avec une fréquence cardiaque à 89bpm, une TA à 120/60mmhg. L'examen cardiovasculaire trouve des bruits de cœur bien perçus, à rythme régulier, avec présence d'un souffle holosystolique de régurgitation au foyer mitral et un souffle systolique au niveau du bord gauche du sternum sans signes d'insuffisance cardiaque droite. L'électrocardiogramme trouve un rythme régulier sinusal à 93bpm, un axe en place, PR constant à 120 ms, un sous décalage du segment ST avec des ondes T négatives en septo apical et en inférieure et une hypertrophie ventriculaire gauche systolique avec trouble de repolarisation secondaire (figure1). L'échocardiographie trouve un aspect de Cardiomyopathie hypertrophique classe III de Maron avec une hypertrophie asymétrique du ventricule gauche (SIVd=26mm, PPd=16mm), de bonne fonction systolique (FEVG=53% SBP) et de fonction longitudinale globale altérée : le SLG=-13.9%, l'oreillette gauche était dilatée à 26cm<sup>2</sup>, on a trouvé un mouvement antérieure systolique de la grande valve mitrale avec une IM modérée, au doppler continu on a noté un gradient intraventriculaire gauche au repos à 52mmhg et au doppler pulsée, le profil mitral était type I (trouble de relaxation). Par contre le Ventricule droit était non hypertrophié de bonne fonction (figure 2). Une IRM cardiaque a été réalisée qui a montré une CMH dans sa forme médioventriculaire réalisant un aspect en sablier avec un obstacle intra VG, un VG non dilaté, hypertrophié, de bonne cinétique, globale et segmentaire, VD de taille normale, de fonction systolique conservée, OG dilatée, présence de foyers de fibrose au niveau du septum. (Figure 3)

Un holter ECG est fait au cours de son hospitalisation qui a montré de très rares ESV et de très rares ESSV sur une CMH obstructive. Le patient est mis sous traitement médical à base de bêta bloquants et anti arythmiques avec une amélioration clinique et il a bénéficié d'une l'implantation de DAI suite à un score de mort subite élevé au-delà de 6% avec des suites simples. Ainsi, le patient est sorti sous traitement médical avec un suivi régulier de chaque 3 mois.



**Figure 1:-** Un électrocardiogramme montrant un RRS à 75bpm, des ondes T négatives en septoapico latérale et inférieure et des ondes Q de pseudonécrose en antérieure.



**Figure 2:-** Coupe parasternale grand axe montrant une hypertrophie ventriculaire asymétrique avec un diamètre du SIVd à 26mm.

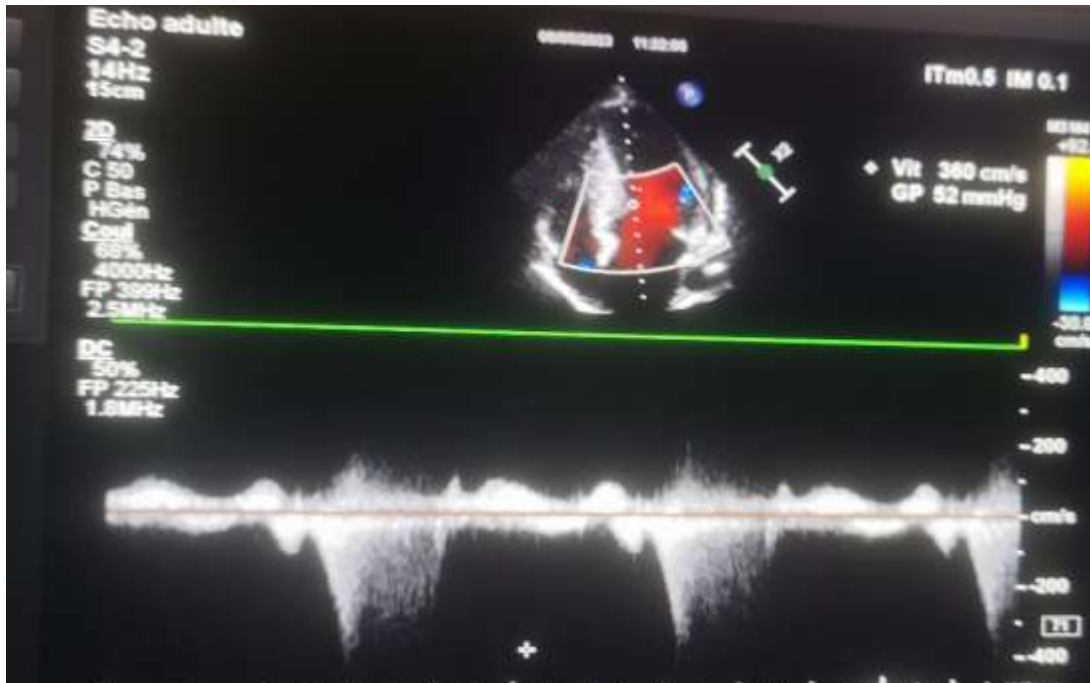


Figure 2:- Gradient intra VG en coupe apicale 5 cavités.

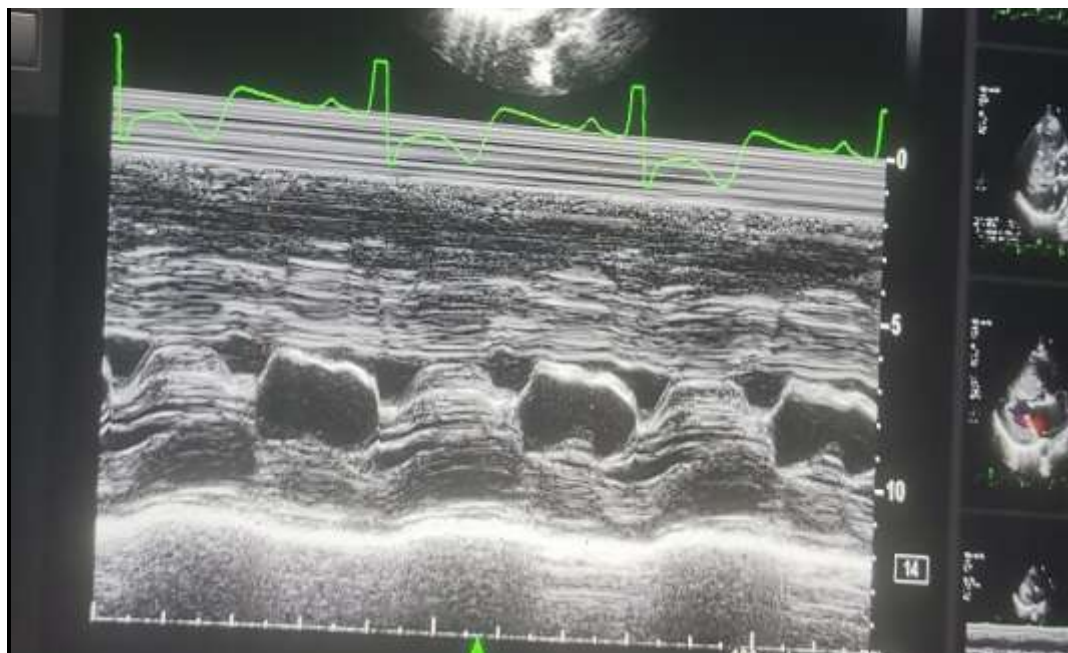


Figure 3:-La coupe parasternale grand axe, curseur surla valve mitrale en mode TM montrant un SAM.

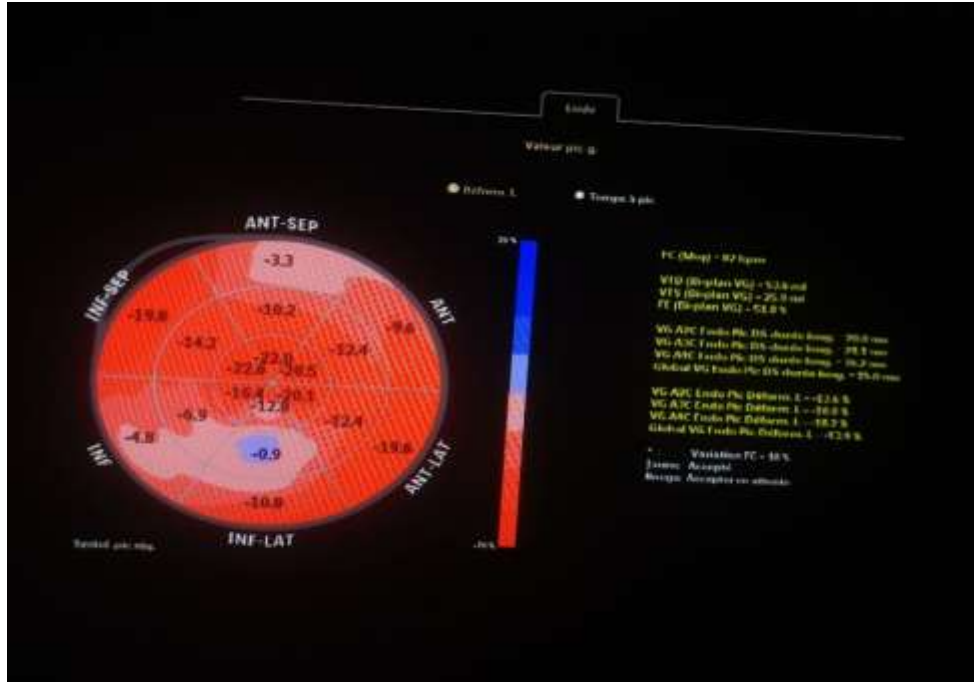
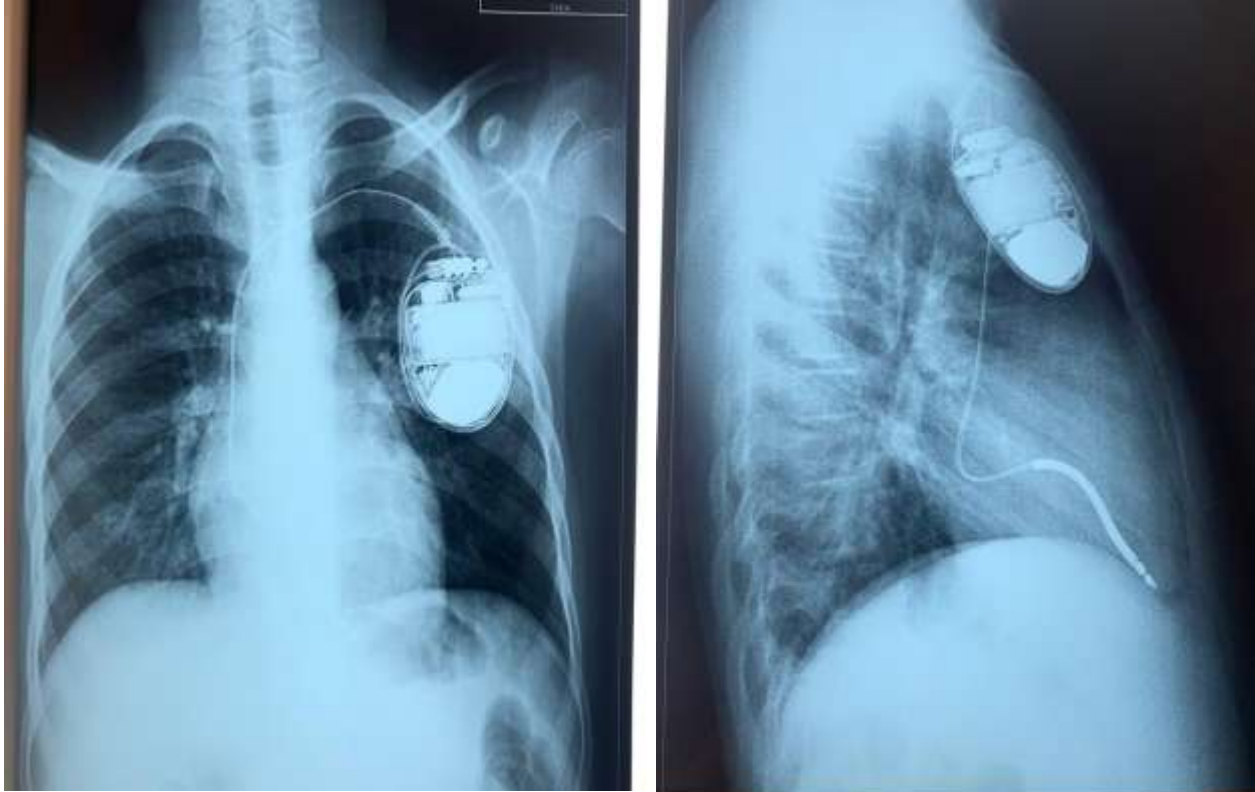


Figure 4:-Strain longitudinale globale altérée à -13.9% et une FEVG conservée à 52%.



Figure 5:- Une image IRM montrant une CMH dans sa forme médioventriculaire avec un obstacle intra VG.



**Figure 6:-** Image radiologique de face et de profil après implantation de DAI montrant la sonde ventriculaire en place.

### Discussion:-

La cardiomyopathie hypertrophique (CMH) atteint une personne sur 500 dans la population générale. Les hommes seraient atteints plus fréquemment que les femmes [1]. La prévalence de la maladie est longtemps restée méconnue et sous-évaluée car les données résultaient d'études rétrospectives [3]. L'étiologie la plus fréquente de CMH est représentée par les cardiomyopathies d'origine sarcomériques qui représenteraient 40 à 60 % des étiologies de CMH, avec une prévalence d'une personne sur 200 à 500 imputable à un mode de transmission autosomique dominant. La CMH sarcomérique correspond à une atteinte cardiaque isolée, la plupart du temps asymptomatique, connue pour son risque rythmique, à l'origine de morts subites, et parfois difficile à différencier du cœur de l'athlète[4]. 25 à 30 % des CMH sont de cause inconnue et 5 à 10 % chez l'adulte sont de cause génétique ou non génétique regroupant des maladies métaboliques, les cardiomyopathies mitochondriales, les maladies neuromusculaires, les syndromes malformatifs, les cardiopathies infiltratives, les cardiopathies endocriniennes et autres [5].

La grande majorité des patients sont asymptomatiques et le diagnostic de CMH est posé lors d'un test de dépistage familial. Le symptôme cardiaque le plus fréquent est la dyspnée d'effort. Elle survient chez plus de 90% des patients symptomatiques et est due principalement à la dysfonction diastolique du VG. L'angor, retrouvé chez près de 75% des patients symptomatiques, est souvent atypique (aggravé par les nitrés) et multifactoriel. La fatigue, la syncope sont également des symptômes fréquemment présents comme c'est le cas de notre patient, alors que les palpitations, l'orthopnée et la dyspnée paroxystique nocturne sont plus rares. L'auscultation cardiaque retrouve, au bord inférieur gauche du sternum et à la pointe du cœur, un souffle systolique, crescendodecrescendo, râpeux sans irradiation, qui est amplifié par la manœuvre de Valsalva. Un souffle holosystolique au foyer mitral avec irradiation vers l'aisselle, correspondant à l'insuffisance mitrale souvent associée à la CMH et un galop présystolique peuvent être également présents [6]. Par ailleurs, il existe des signes extracardiaques qui vont permettre d'orienter vers une étiologie. Outre les signes malformatifs, l'examen clinique doit s'attacher à rechercher une atteinte neuromusculaire, une atteinte neurologique dans l'ataxie de Friedreich, dans la maladie de Fabry et de façon plus fréquente dans les amyloses à transthyréline mutée, mais également dans sa forme sauvage puisqu'une neuropathie sensitive est rapportée chez 30 % des patients [4].

Bien que non spécifiques, les modifications sur l'électrocardiogramme (ECG) sont très souvent le premier indice d'une CMH. L'ECG s'avère normal chez seulement 5-10% des patients. Les anomalies les plus fréquentes sont des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche ainsi que des troubles de la repolarisation sous forme de sousecalage du segment ST et d'ondes T inversées. A noter que la corrélation entre l'importance de l'hypertrophie ventriculaire gauche à l'ECG et le degré d'hypertrophie retrouvé à l'échocardiographie est faible. Des ondes Q pathologiques de pseudo-nécrose dans les dérivations inféro-latérales, correspondant à la dépolarisation du septum interventriculaire hypertrophique, sont également souvent présentes [6].

Une échocardiographie transthoracique (ETT) doit être réalisée chez chaque patient présentant un diagnostic suspect de CMH. Seule l'épaisseur pariétale à 15mm du VG est indispensable pour le diagnostic de CMH. D'autres résultats à rechercher : la dysfonction diastolique, oreillette gauche dilatée avec un risque accru de FA, dysfonction systolique évaluée par le strain longitudinal globale ; qui est associé à un risque majeur d'insuffisance cardiaque, même avec une FE normale. Une obstruction due au mouvement antérieur systolique (SAM) de la valve mitrale. L'obstruction est définie par un gradient ventriculaire gauche maximale supérieur à 30mmhg au repos ou à l'effort ou après manœuvres provocatrices comme la manœuvre de Valsalva [7]. Les dernières innovations dans le domaine de l'échocardiographie ont permis d'améliorer la spécificité de l'examen et d'orienter vers une étiologie puisqu'il est important de noter que le caractère asymétrique de l'hypertrophie ne préjuge pas d'une origine sarcomérique et est fréquemment rencontré dans les étiologies infiltratives. Les cardiopathies infiltratives auront typiquement un profil restrictif qui se traduira par des anomalies profondes de la diastole et une importante dilatation de l'oreillette gauche [4].

L'IRM à l'avantage, par rapport à l'échocardiographie, de permettre l'exploration de l'ensemble des segments du VG (limite endocardique et épicaudique), y compris de sa paroi latérale et de la zone apicale, la visualisation des zones de fibrose dans le myocarde, des mesures très précises de l'épaisseur télédiastolique des volumes et de la masse ventriculaire gauche. En revanche, la mesure du gradient sous-valvulaire aortique reste le domaine de l'échocardiographie [8].

Dans le contexte de CMH obstructive (CMHO) asymptomatique, l'objectif du traitement médicamenteux est de réduire les symptômes du patient en réduisant l'inotropisme et en diminuant la fréquence cardiaque afin d'accroître le remplissage diastolique [2]. Il est à base de bêtabloquants, Vérapamil et de Disopyramides. Les effets secondaires de ces médicaments ne sont pas négligeables et nécessitent une surveillance étroite chez des patients souvent jeunes [9].

La prévention primaire de la mort subite par la mise en place d'un défibrillateur automatique implantable (DAI) doit faire l'objet d'une décision collégiale de préférence dans un centre expert. Différents outils sont à disposition, d'une part des critères dits "classiques"; d'autre part un algorithme permettant de stratifier les patients comme étant à bas risque, risque intermédiaire et haut risque. Le degré d'incertitude, ainsi que la balance entre les effets indésirables du DAI et le bénéfice attendu, doivent être expliqués au patient et à sa famille. La stratification la plus récente se fonde chez le sujet  $\geq 16$  ans sur sept facteurs qui ont une valeur prédictive indépendante et qui sont inclus dans l'équation de calcul du risque de mort subite à 5 ans proposé par l'ESC (2014). Ainsi un risque  $> 6\%$  à 5 ans amène à préconiser le DAI, alors qu'un risque  $< 4\%$  permet de surseoir l'indication [10].

Les Traitements invasifs sont à considérer essentiellement pour les obstructions intra-VG (chambre de chasse du VG  $\geq 50$ mmHg) symptomatique avec une dyspnée NYHA III-IV malgré un traitement médical maximal [10]. Deux méthodes sont possibles : la chirurgie de myectomie et l'alcoolisation septale au cours d'une coronarographie.

Le MITRACLIP consiste à poser un clip qui réunit les feuillets de la valve mitrale afin de corriger le défaut de fermeture et de réduire le reflux de sang du ventricule gauche vers l'oreillette gauche. Certaines équipes développent l'utilisation du MITRACLIP chez les patients porteurs de CMHO associé à un SAM [2].

### **Conclusion:-**

Les cardiomyopathies hypertrophiques représentent un groupe hétérogène de mécanismes physiopathologiques et d'étiologies (génétiques ou non), qui vont aboutir à l'apparition d'une hypertrophie ventriculaire gauche. L'étiologie peut aller d'une adaptation physiologique chez l'athlète à une atteinte myocardique, isolée ou s'intégrant dans le cadre d'une atteinte neuromusculaire globale, d'une anomalie métabolique ou mitochondriale à une maladie de dépôt, en passant par les étiologies toxiques.

La stratification du risque de mort subite a beaucoup progressé ces dernières années. Mais l'approche classique par simple accumulation de facteurs de risque est sans doute insuffisante pour décider actuellement de l'implantation d'un défibrillateur.

Ainsi, même si pour le moment seul la myectomie chirurgicale et l'alcoolisation septale (en cas d'échec du traitement médical) figurent en bonne place dans les recommandations européennes (2014) et américaines (2011), de nouvelles thérapeutiques se développent pour les patients atteints de CMHO avec pour certaines, de bons résultats sur le plan clinique et échocardiographique.

### Références:-

- [1] Marco Spaziano, Thierry Lefèvre L'alcoolisation septale dans la cardiomyopathie hypertrophique obstructive : indications, aspects techniques et résultats cliniques, Mini-revue Sang Thrombose Vaisseaux 2016.
- [2] O. Naour ; M. Bouziane ; I. Tlohi ; S. Arous ; M.G. Benouna ; A. Drighil ; L. Azzouzi ; R.Habbal, LA CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE : QUELLES ACTUALITES THERAPEUTIQUES ?, Journal Marocain des Sciences Médicales 2020, Tome 22 ; N°2
- [3] P. Charron, M. Komajda, Cardiomyopathie hypertrophique, EMC-Cardiologie Angéiologie 2 (2005) 103–119
- [4] O. Lairez, Les cardiomyopathies hypertrophiques, La Revue de Médecine Interne, Volume 40, Issue 6, June 2019, Pages 380-388
- [5] Olivier Dubourg 1,2, Philippe Charron 1,2, Marc Sirol 1,2, Valérie Siam-Tsieu1 , Nicolas Mansencal, Stratification du risque de la mort subite dans la cardiomyopathie hypertrophique en 2016, Presse Med. 2016.
- [6] G. Giannakopoulos C. Frangos, La cardiomyopathie hypertrophique en 2013, Rev Med Suisse 2013; 9 : 502-7
- [7] Tiziana Ciarambino<sup>1</sup> , Giovanni Menna<sup>2</sup> , Gennaro Sansone<sup>2</sup> and Mauro Giordano<sup>2</sup>, Cardiomyopathies: An Overview, International Journal of Molecular Sciences, 2021.
- [8] Alexis Jacquier, Anthonin Flavian, Francesca Carta, Jean-Yves Gaubert, Jean-Michel Bartoli, Guy Moulin, Apport en pratique courante de l'IRM cardiaque dans le diagnostic de cardiomyopathie hypertrophique, Mini-revue Sang Thrombose Vaisseaux 2010
- [9] Pierre Gibelin, Traitements médicamenteux de la cardiomyopathie hypertrophique, Presse Med. 2009; 38: 1001–1004, 2009 Publié par Elsevier Masson SA.
- [10] Mariana Mirabel (Paris), Patricia Réant (Bordeaux), Karine Nguyen (Marseille), Anju DuvaPentiah (Lille), Patrick Assyag (Paris), Philippe Charron (Paris), CONSENSUS D'EXPERT SUR LES MALADIES CARDIAQUES HEREDITAIRES Prise en charge de la Cardiomyopathie Hypertrophique, Arch Mal Coeur Vaiss Prat 2016;248:16–23.