

CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE

02/2020

INDICATIONS THERAPEUTIQUES

- Patient asymptomatique avec CMHNO sévère (Hypertrophie septale VG 17-30mm, arythmie)
- Patient symptomatique (dyspnée d'effort, palpitations, syncope, douleurs thoraciques, insuffisance cardiaque) avec gradient spontané ou provoqué (entre 30 et 50mmHg)
- Echec de traitement médical maximal (bêta-bloquants, cordarone , vérapamil)
- Défibrillateur en prévention de mort subite (selon stratification du risque de mort subite)
- Usage prudent de diurétiques
- Evitez vasodilatateur artériel (IEC, sildénafil) et digoxine

CRITERES DE GRAVITE

- Symptomatique au jeune âge (- de 1an)
- Atteinte multi-systémique (hépatomégalie, atteinte rénale, atteinte neurologique)
- Aggravation progressive de l'hypertrophie
- Anomalie ECG (HVG, ESV, hypertrophie auriculaire, PR court)
- Anomalie holter - ECG 48H (TSV, TVNS)
- Echographie: HVG 17-30mm, SAM, gradient intraventriculaire, IM, dilatation OG
- Antécédents familiaux positifs (2 morts subites chez apparentés 1° degré < 40 ans)

COMPLICATIONS POSSIBLES – A SURVEILLER

- Calcul de probabilité de mort subite à 5ans selon la formule de recommandation CMH 2014 = www.escardio.org/guidelines-surveys/esc-guidelines/Pages/hypertrophic-cardiomyopathy.aspx

PROPOSITION DE SUIVI AMBULATOIRE

- Suivi en consultation spécialisée et aux CUSL si nécessité de bilan complémentaire (IRM, KT, électrophysiologie, épreuve d'effort, génétique, enquête familiale)
- Discuter prévention secondaire de mort subite (DAI)

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- Elliott PM et al., ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. European Heart Journal (2014) 35, 2733-2779.
- Östman-Smith I., Wettrell G., Riesenfeld T., JACC, 1999, 34: 1813-1822.