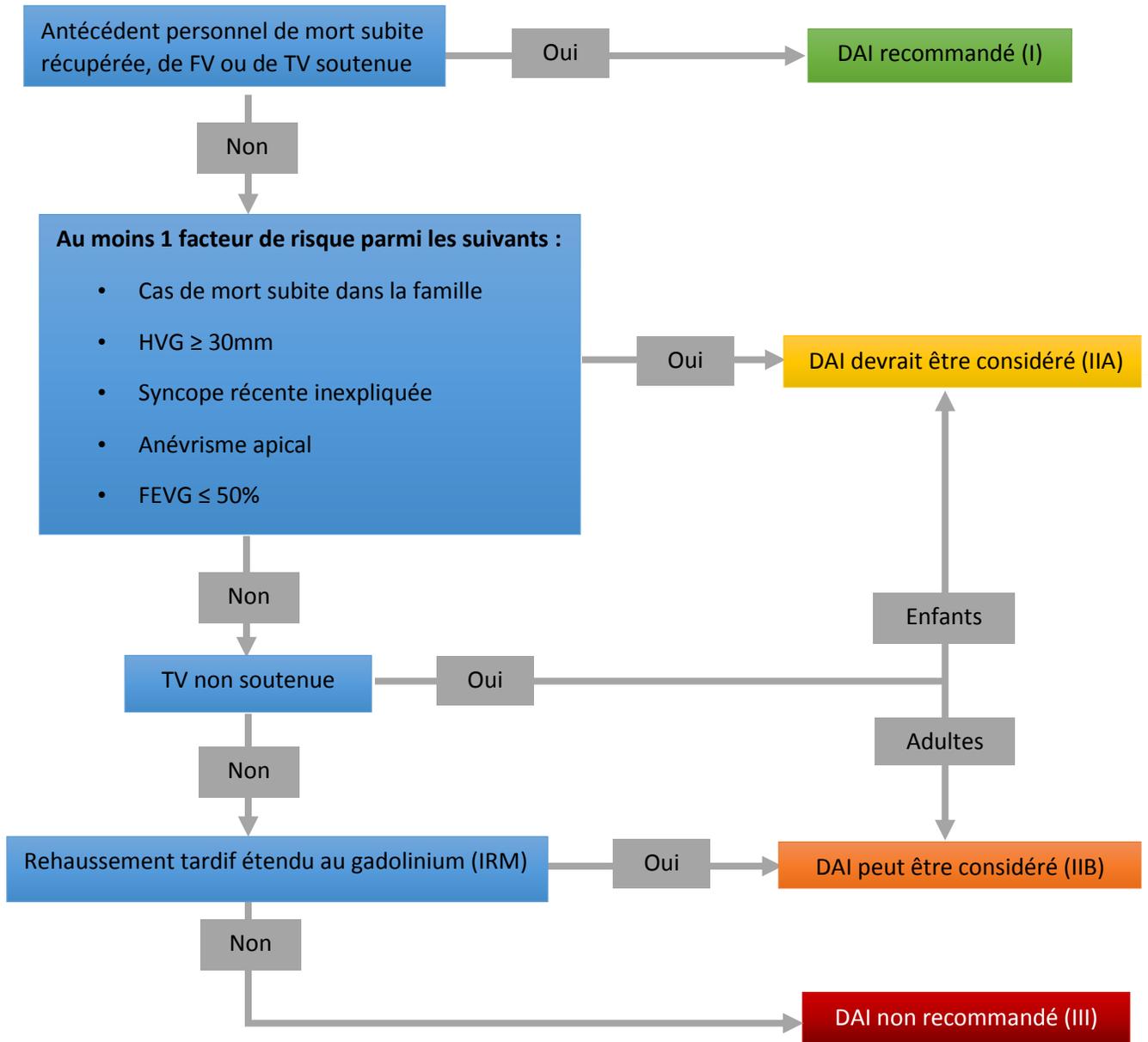


Recommandations ACC/AHA 2020 pour le diagnostic et le traitement des patients avec cardiomyopathie hypertrophique

Message principal: Chez les patients atteints de CMH avec au moins un facteur de risque de mort subite, il est raisonnable d'envisager la pose d'un d fibrillateur automatique implantable (DAI).

Ces facteurs de risque incluent :

- a. La survenue d'une mort subite certainement ou vraisemblablement attribuable   la CMH chez au moins un parent de premier degr  d' ge ≤ 50 ans ;
- b. Une hypertrophie ventriculaire gauche tr s importante ≥ 30 mm dans n'importe quel segment du VG ;
- c. La survenue r cente d'au moins un  pisode syncopal, suspect d' tre d'origine rythmique selon l'histoire clinique (c. .d. qu'il soit peu probable d' tre d'origine vasovagale ou secondaire   un obstacle de la chambre de chasse du VG) ;
- d. Un an vrisme de l'apex du VG, ind pendamment de sa taille ;
- e. Une dysfonction systolique du VG (FEVG $< 50\%$).



Top 10 takehome messages

1. La prise de décision partagée entre praticien et patient est particulièrement importante dans la prise en charge des maladies telles que la cardiomyopathie hypertrophique (CMH). Elle comprend l'information éclairée et complète sur les examens envisagés et les options thérapeutiques, leurs risques et bénéfiques, ainsi que la prise en considération des attentes exprimées par le patient.

2. Si l'équipe initialement en charge est en mesure de faire l'évaluation, la mise sous traitement, et de faire le suivi, l'orientation vers des centres multidisciplinaires dédiés à la CMH et dotés d'un plus haut niveau d'expertise peut s'avérer importante, particulièrement lorsque la prise en charge est ponctuée de décisions thérapeutiques difficiles à prendre, tel que : l'existence d'autres alternatives thérapeutiques potentiellement plus raisonnables, le niveau de recommandation faible ou nuancé, et les procédures invasives spécifiques à la CMH.
3. L'information des patients atteints de CMH sur le risque de transmission génétique de la maladie est l'une des pierres angulaires de la prise en charge. Le dépistage des membres de premier degré du patient atteint de CMH, que ce soit à l'aide de tests génétiques ou d'un protocole de surveillance basé sur l'ECG et l'imagerie, peut débuter à tout âge et peut être influencé par des éléments de l'interrogatoire sur les antécédents du patient et de la famille et par les préférences des membres de la famille. Les modalités du dépistage familial, étant variables et tributaires du variant génétique pathogène, ce dernier devrait être régulièrement reconfirmé tous les 2 à 3 ans.
4. La prise en charge optimale des patients atteints de CMH repose sur l'imagerie cardiaque pour la confirmation du diagnostic, la détermination des caractéristiques physiopathologiques, et l'identification de marqueurs de risque, permettant de guider le choix d'un geste sur la chambre de chasse du VG et la prévention de la mort subite. L'échocardiographie reste un examen d'imagerie fondamental pour les patients atteints de CMH. L'IRM cardiaque sera également utile chez beaucoup de patients, particulièrement ceux dont le diagnostic est incertain ou ayant une mauvaise fenêtre acoustique ou en cas d'incertitude quant à la nécessité de mettre en place un DAI.
5. L'estimation du risque individuel de mort subite évolue à mesure que de nouveaux marqueurs émergent (par exemple : la présence d'un anévrisme apical, la réduction de la fonction systolique du VG, le rehaussement étendu au gadolinium). Il est essentiel de communiquer au patient l'ensemble des marqueurs de risque qu'il présente et de lui expliquer l'ampleur de chacun de ces marqueurs sur le risque individuel. Cela permettra au patient, informé de son risque individuel, de participer pleinement à la décision de mise d'un DAI, par prise en considération de son propre niveau de tolérance et d'acceptation du risque encouru, et de ses aspirations thérapeutiques.
6. Les facteurs de risque de mort subite ont un tout autre poids chez les enfants. Ils varient selon l'âge et la corpulence. En outre, la complexité du geste d'implantation chez des patients en cours de croissance, couplée au risque plus élevé de complications par

rapport au dispositif, font que les seuils indiquant le DAI chez les enfants diffèrent souvent des adultes. Ces différences pourraient être mieux prises en compte dans des centres dédiés aux enfants atteints de CMH.

7. Les thérapies de réduction septale (myomectomie septale chirurgicale ou alcoolisation septale par voie percutanée), lorsqu'elles sont réalisées dans des centres consacrés à la CMH par des équipes expérimentées, ne cessent de s'améliorer en termes d'innocuité et d'efficacité, de sorte que ces interventions sont désormais envisageables à des stades plus précoces, chez certains patients devenant réfractaires au traitement médical ou présentant une obstruction sévère de la chambre de chasse du VG, responsables de décompensations cardiaques. Compte tenu de l'amélioration considérable des résultats, la décision d'intervenir précocement constitue une opportunité d'orientation de choix vers les centres polyvalents dédiés à la CMH.
8. Les patients atteints de CMH et ayant une fibrillation atriale paroxystique ou persistante sont à risque considérable de faire un AVC, de sorte que l'anticoagulation par un anticoagulant oral direct (ou alternativement, la warfarine) devrait être considérée par défaut, indépendamment du score de CHA₂DS₂-VASc. Comme la fibrillation atriale rapide est souvent mal tolérée chez les patients atteints de CMH, le maintien d'un rythme sinusal et le contrôle de la fréquence cardiaque sont des éléments clés pour une prise en charge réussie.
9. En l'absence d'obstruction de la chambre de chasse du VG, le traitement des symptômes d'insuffisance cardiaque chez les patients atteints de CMH devrait être identique à celui des autres patients en insuffisance cardiaque. Cela est valable pour les options thérapeutiques avancées dont la thérapie de resynchronisation cardiaque, les dispositifs d'assistance ventriculaire gauche et la transplantation cardiaque. Une fraction d'éjection < 50% chez le patient atteint de CMH, est un élément de mauvais pronostic, traduisant une fonction systolique significativement altérée et exposant à un risque plus élevé de mort subite.
10. Il est de plus en plus prouvé que les effets bénéfiques de l'activité physique sur la santé générale peuvent être étendus aux patients atteints de CMH. Des études récentes ont montré que la pratique d'exercices récréatifs (d'intensité modérée) n'entraînait pas un risque accru d'arythmie ventriculaire. La question de savoir si un patient atteint de CMH peut ou non pratiquer un exercice/entraînement plus rigoureux dépendra du risque potentiellement lié au niveau d'exercice escompté, qui sera discuté de façon approfondie entre le patient et son équipe soignante.

Référence

2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy

Ommen SR, Mital S, Burke MA, Day SM, Deswal A, Elliott P, Evanovich LL, Hung J, Joglar JA, Kantor P, Kimmelstiel C, Kittleson M, Link MS, Maron MS, Martinez MW, Miyake CY, Schaff HV, Semsarian C, Sorajja P.

[J Am Coll Cardiol. 2020 Dec 22;76\(25\):3022-3055](#)