



Epaississement congénital du muscle du cœur (cardiomyopathie hypertrophique)

🕒 paru le 13/12/2019 • adapté au contexte belge francophone • dernière adaptation de contenu le 14/02/2022

Un guide-patient est un outil réalisé pour vous aider à faire des choix pour votre santé. Il vous propose des informations basées sur la recherche scientifique. Il vous explique ce que vous pouvez faire pour améliorer votre santé ou ce que les professionnels peuvent vous proposer lors d'une consultation. Bonne lecture !

De quoi s'agit-il ?

Anatomie et fonctionnement normal du cœur

Le cœur est un organe qui se compose de 4 cavités : 2 oreillettes et 2 ventricules. Ces cavités sont séparées par des cloisons et des valves. Le muscle du cœur (myocarde) se contracte sous l'effet d'une stimulation (stimulus) électrique. Ce stimulus est créé dans un nœud de nerfs qu'on appelle le nœud sinusal. Ce nœud sinusal est le stimulateur cardiaque (pacemaker) naturel. Lorsque le sang entre dans le cœur, il entre par les oreillettes. Il passe ensuite dans les ventricules au travers de valves. Les ventricules éjectent le sang en-dehors du cœur, vers les poumons et le reste du corps, également au travers de valves cardiaques.

Cardiomyopathie hypertrophique

La cardiomyopathie est une affection du muscle du cœur (myocarde). Le cœur est moins capable de se contracter ou de se relâcher. Le cœur pompe moins bien et le sang circule donc moins bien dans le corps.

La cardiomyopathie hypertrophique se caractérise par un épaissement (une hypertrophie) anormal du muscle du cœur alors qu'il n'existe pas de facteurs capables d'expliquer cet épaissement. La plupart des personnes n'ont pas de symptômes ou ont peu de symptômes. Moins de 1 personne sur 20 développe un problème de fonction cardiaque. L'épaississement du muscle du cœur s'arrête généralement après l'âge de 20 à 30 ans. L'espérance de vie est normale chez la plupart des gens.

La cardiomyopathie hypertrophique est une maladie familiale (héréditaire, génétique) dans 1 cas sur 2. Le plus souvent, elle est liée à un problème de fabrication des fibres du myocarde. Certains troubles métaboliques, la [sarcoïdose](#), l'[obésité](#) et l'[amyloïdose](#) sont des causes rares de cardiomyopathie hypertrophique.

Si un des deux parents est atteint de cardiomyopathie hypertrophique, la maladie touchera environ 1 enfant sur 2.

Si le muscle cardiaque est épaissi pour une autre cause, par exemple une [hypertension artérielle](#) ou une [maladie d'une valve cardiaque](#) (valvulopathie), on ne parle pas de cardiomyopathie hypertrophique mais d'[hypertrophie ventriculaire gauche ou droite](#).

Quelle est sa fréquence ?

Il s'agit de l'affection cardiaque génétique la plus courante. Elle touche 1 personne sur 500.

Comment la reconnaître ?

La plupart des personnes n'ont pas de symptômes ou ont peu de symptômes, surtout si elles sont pour le reste en bonne santé.

Si la maladie se manifeste, c'est généralement à un âge moyen. La première manifestation est souvent une mort cardiaque subite ou la nécessité d'une [réanimation](#) suite à un grave [trouble du rythme](#). Environ 1 personne sur 5 atteintes de cardiomyopathie hypertrophique court ce risque.

Chez une personne jeune ou d'âge moyen, les symptômes suivants peuvent être des signes de cardiomyopathie hypertrophique :

- un essoufflement à l'effort ;
- des difficultés à pratiquer des activités qui ne posaient pas de problème avant ;
- une douleur à la poitrine ;
- un évanouissement à l'effort ;
- une sensation que le cœur bat trop vite, qu'il cogne fort dans la poitrine, qu'il bat de manière irrégulière ;
- une perte de connaissance avec arrêt cardiaque.

Comment le diagnostic est-il posé ?

Le médecin peut suspecter le diagnostic sur la base d'une auscultation cardiaque. En écoutant le cœur, il peut percevoir un murmure (souffle au cœur), un bruit anormal ou un changement de rythme. Le médecin mesure la tension artérielle et vérifie la présence de signes d'[insuffisance cardiaque](#). Un [électrocardiogramme](#) (ECG) peut révéler des anomalies.

Sur les radiographies du thorax, le médecin peut remarquer un cœur épaissi. L'examen le plus important est l'échographie du cœur ([échocardiographie](#)). Il permet au cardiologue de mesurer l'épaisseur du myocarde et de voir le cœur en action. Parfois, une IRM (Imagerie par Résonance Magnétique Nucléaire) est réalisée pour obtenir une image encore plus nette du cœur. Dans quelques cas très exceptionnels, le médecin prélève un bout du muscle du cœur et l'envoie au laboratoire pour analyse (biopsie).

S'il y a des cas de cardiomyopathie hypertrophique dans la famille, il est important que tous les membres de la famille soient examinés par un spécialiste du cœur (cardiologue), qui pourra dans certains cas proposer une analyse génétique.

Que pouvez-vous faire ?

- Privilégiez un mode de vie sain et faites suffisamment d'exercice.
- Ne pratiquez pas de sport de compétition et évitez à tout prix les efforts physiques extrêmes.
- Ne fumez pas, limitez votre consommation de sel et gardez votre poids sous contrôle.
- Soyez vigilant dans vos choix professionnels : le travail de nuit ou en équipe (par système de pause) est déconseillé.
- Rendez-vous régulièrement chez votre médecin pour dépister et prévenir les facteurs de risque cardiaques.
- Rendez-vous régulièrement chez votre cardiologue, tous les 1 ou 2 ans.

Que peut faire votre médecin ?

Les personnes atteintes de cardiomyopathie hypertrophique sont prises en charge par un médecin spécialiste du cœur (cardiologue). Le dépistage de facteurs de risque cardiovasculaire est important, car l'association de plusieurs maladies cardiaques augmente le risque de décès.

Il n'existe aucune preuve de l'efficacité des médicaments pour ralentir la progression de la maladie ou améliorer son pronostic. Les personnes qui n'ont pas de symptômes ne doivent dès lors pas prendre de traitement médicamenteux. Dans certains cas, les médicaments peuvent diminuer les symptômes.

En cas de [fibrillation auriculaire](#), un traitement médicamenteux sera tenté afin de remettre le cœur en rythme normal. Un [traitement anticoagulant](#) devra aussi être démarré.

Dans la cardiomyopathie hypertrophique, un traitement majeur implique l'utilisation d'un [défibrillateur automatique implantable](#) (DAI). Ce petit dispositif est implanté sous la peau et est équipé d'électrodes qui sont reliées au cœur et qui surveillent le rythme cardiaque. S'il n'enregistre aucun rythme normal pendant plusieurs secondes, le DAI émet

un choc électrique et le répète, si nécessaire. Il s'agit d'une excellente méthode de prévention de mort cardiaque subite chez les personnes atteintes de cardiomyopathie hypertrophique.

Le médecin estime le risque de mort cardiaque subite sur base du récit du patient, des résultats de l'échocardiographie et des observations à l'électrocardiogramme. Un défibrillateur automatique implantable est également indiqué chez les personnes qui ont déjà dû être réanimées suite à un grave [trouble du rythme](#).

Une greffe de cœur n'est nécessaire que dans de très rares situations.

Le cardiologue examinera les enfants, les frères, les sœurs et les parents du patient. Si le médecin connaît la mutation génétique à l'origine de la maladie, il peut rechercher cette mutation au moyen d'une analyse ADN sur un simple échantillon de sang. Les personnes qui ont une mutation génétique connue doivent être réexaminées :

- tous les 3 à 5 ans pour les personnes qui sont porteurs de la mutation génétique et chez qui les examens cardiologiques sont normaux,
- plus fréquemment chez les enfants et chez les personnes qui présentent des anomalies légères à l'ECG ou à l'échocardiographie.

En savoir plus ?

- [Le fonctionnement du cœur – Fédération française de cardiologie](#)
- [Arrêter de fumer. C'est possible – Tabacstop](#)
- [La pyramide alimentaire – Manger Bouger – Question Santé](#)
- [Activité physique – Manger Bouger – Question Santé](#)
- [Pacemaker/Défibrillateur, ici, ou à trouver sur cette page des Cliniques St Luc UCL](#)

Vous cherchez une aide plus spécialisée ?

- [Centre d'Aide aux Fumeurs \(CAF®\) – FARES – Fonds des Affections Respiratoires](#)
- [Tabacologues – FARES – Fonds des Affections Respiratoires](#)
- [Trouver un diététicien agréé – Union professionnelle des diététiciens de langue française](#)

Sources

[Guide de pratique clinique étranger 'Cardiomyopathie hypertrophique' \(2000\), mis à jour le 14.03.2017 et adapté au contexte belge le 25.10.2019 – ebpracticenet](#)