

# L'IMAGE DU MOIS

## Traitement percutané d'une cardiomyopathie hypertrophique obstructive

M.L. MOONEN (1), V. LEGRAND (2), P. LANCELLOTTI (2), A. KASSAB (3), L.A. PIÉRARD (4)

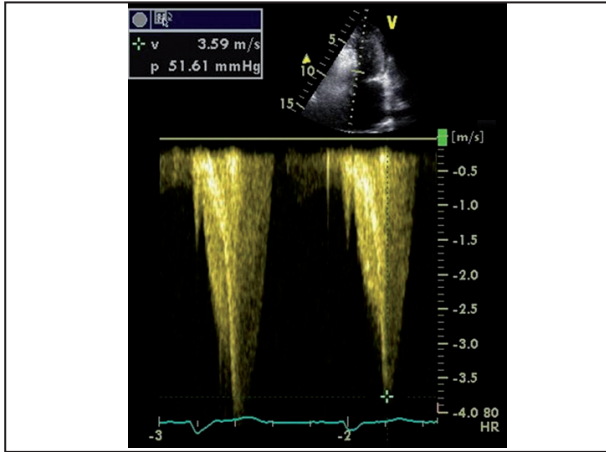


Figure 1. Doppler continu du flux sous-aortique en incidence 4 cavités. La cardiomyopathie obstructive représente un obstacle à l'éjection ventriculaire gauche. La vitesse maximale du flux d'éjection sous-aortique est augmentée à près de 4 m/s, responsable d'un gradient de pression de 52 mm Hg. Ce flux d'éjection est étroit et sa morphologie est caractéristique, à déformation concave vers la gauche, évoquant l'aspect d'une lame de sabre.

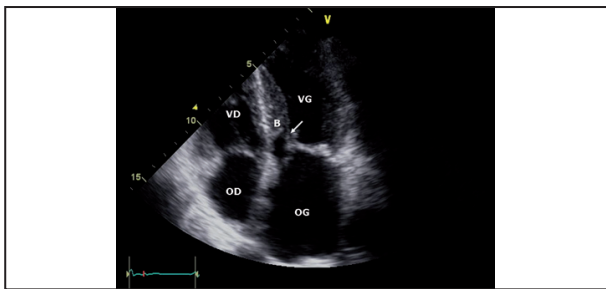


Figure 2. Echocardiographie transthoracique en incidence 4 cavités. Il existe une hypertrophie de la partie basale du septum interventriculaire sous la forme d'un bourrelet représentant un obstacle à l'éjection ventriculaire gauche. On constate également le soulèvement anormal de la valve mitrale (SAM : Systolic Anterior Motion) représenté par la flèche. OG : oreillette gauche, VG : ventricule gauche, OD : oreillette droite, VD : ventricule droit, B : bourrelet septal obstructif.

### PRÉSENTATION CLINIQUE

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 62 ans, porteuse d'une cardiomyopathie hypertrophique obstructive (CMH) diagnostiquée en 2006 lors de l'exploration de douleurs angoreuses survenant à l'effort. L'échocardiographie par voie transthoracique réalisée à l'époque identifie une hypertrophie ventriculaire gauche asymétrique et limitée à la partie basale du septum interventriculaire. L'épaisseur de ce dernier,

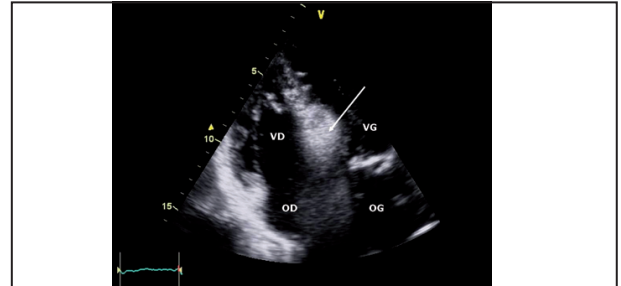


Figure 3. Echocardiographie transthoracique de contraste en incidence 4 cavités réalisée pendant la procédure percutanée. L'injection intracoronaire de l'agent de contraste permet d'identifier de façon précise l'artère vascularisant le bourrelet septal obstructif, l'injection le rendant nettement plus échogène que le myocarde adjacent (flèche). OG : oreillette gauche, VG : ventricule gauche, OD : oreillette droite, VD : ventricule droit.

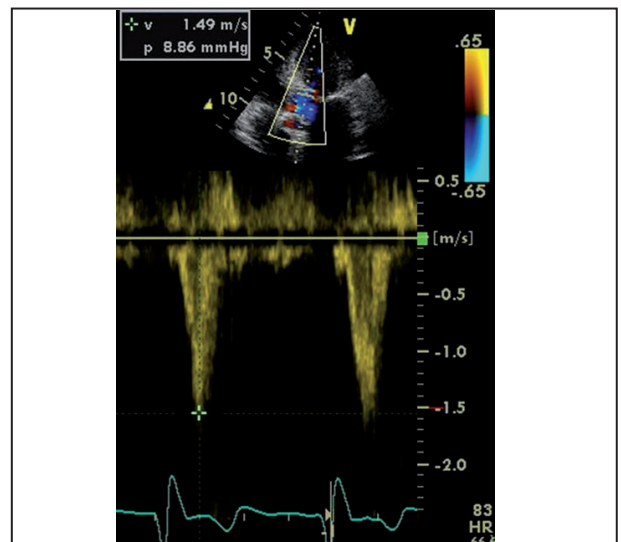


Figure 4. Doppler pulsé du flux sous-aortique en incidence 4 cavités. Nous constatons la disparition du gradient de pression avec des vitesses résiduelles de l'ordre d'1,5 m/s.

mesurée en mode TM en diastole, est de 23 mm. L'étude en Doppler pulsé démontre la présence d'un gradient de pression intraventriculaire de 44 mm Hg. A ce moment, la patiente est paucisymptomatique et une attitude conservatrice est préconisée. De 2006 à 2008, la patiente bénéficie d'un suivi cardiologique rapproché et de l'instauration d'un traitement médical optimal par un bêta-bloquant.

En juin 2008, le gradient intraventriculaire au repos est de l'ordre de 50 mm Hg malgré le traitement médicamenteux et la patiente décrit des signes et des symptômes de décompensation cardiaque (classe fonctionnelle III selon la NYHA) (Fig. 1). L'hypertrophie septale est à l'origine

(1) Candidat spécialiste, aspirant au FNRS, (2) Professeur de Clinique, (3) Cardiologue, (4) Professeur Ordinaire, Chef de Service de Cardiologie, CHU de Liège.

d'une obstruction à l'éjection ventriculaire gauche en raison de l'affrontement en systole du bourrelet septal avec la valve mitrale antérieure (SAM : Systolic Anterior Motion) (Fig. 2).

Un traitement non pharmacologique de cette CMH obstructive est proposé à la patiente, et l'option d'une approche thérapeutique percutanée est retenue. Le principe de cette intervention élégante repose sur la provocation, par voie percutanée, grâce à l'injection locale d'éthanol, d'une nécrose partielle du bourrelet septal responsable de l'obstacle, libérant ainsi l'éjection ventriculaire gauche. La première étape de l'intervention consiste à identifier la ou les branches septales de l'artère interventriculaire antérieure qui déterminent la vascularisation du bourrelet septal. Après la réalisation classique de l'angiogramme des coronaires droite et gauche, le coronarographe procède à l'injection sélective des branches septales à l'aide d'un produit de contraste spécifique pour l'échographie (SonoVue®). Ce produit de contraste consiste en une dispersion contenant des millions de fines bulles, chacune étant plus petite qu'un globule rouge. Les bulles agissent en réfléchissant le faisceau d'ultrasons et provoquent un meilleur écho que les tissus corporels, ce qui améliore les images de l'examen. L'injection intracoronaire de l'agent de contraste permet d'identifier de façon précise le myocarde vascularisé par l'artère injectée, l'injection le rendant nettement plus échogène que le myocarde adjacent (Fig. 3). Lorsque la ou les artères septales vascularisant le bourrelet septal sont identifiées, le coronarographe peut alors induire la nécrose sans risquer de léser du myocarde fonctionnellement important. En effet, les artères septales peuvent vasculariser du myocarde à distance au niveau du ventricule droit, du ventricule gauche ou même les muscles papillaires. La nécrose résulte de l'embolisation d'éthanol pur dans la lumière vasculaire, responsable d'une coagulation complète du vaisseau. Cette embolisation est possible grâce à l'utilisation d'un cathéter spécifique (overthewire) : il s'agit d'un cathéter porteur d'une lumière et d'un ballonnet. Le ballonnet gonflé empêche l'alcool de s'écouler de façon rétrograde et évite le risque de nécroser un territoire plus important que celui désiré. Par la lumière, un volume de 1 à 3 ml d'éthanol pur est lentement injecté dans le vaisseau coronaire.

Simultanément en échocardiographie trans-thoracique, la réduction immédiate du gradient de pression intraventriculaire est observée (Fig. 4). La patiente bénéficie ensuite d'une surveillance classique en unité de soins intensifs coronaires pendant 24 heures. Le pic des enzy-

mes de nécrose myocardique est de 1.207 UI/l de créatinine kinase et de 182,7 µg/l pour la fraction MB de la créatinine kinase, confirmant la survenue d'une nécrose myocardique. L'évolution immédiate de la patiente est marquée par l'apparition électrocardiographique d'un bloc de branche droit complet qui représente une complication régulièrement associée à la procédure percutanée. La patiente est revue quelques mois après la procédure. Elle décrit une amélioration de ses symptômes, en particulier, une amélioration de sa tolérance à l'effort. En échocardiographie, le gradient de pression intraventriculaire résiduel est toujours insignifiant.

## COMMENTAIRE

La cardiomyopathie hypertrophique (CMH) est une maladie myocardique primitive d'étiologie génétique et de pénétrance variable de sorte que la proportion de parents atteints au premier degré de CMH varie selon les auteurs de 22 à 50%. La mutation peut se trouver sur un des 10 gènes, codant chacun une protéine impliquée dans la constitution des sarcomères composés de filaments fins et épais aux propriétés contractiles, structurelles et régulatrices. Le résultat de la mutation correspond à une perte de fonction avec, comme conséquences une réduction de la vitesse de glissement des filaments, une réduction de la vitesse de raccourcissement et une diminution de la tension isométrique, responsables de l'hypertrophie compensatrice objectivée. Comme le traduit son expression clinique hétérogène, la CMH comporte de nombreuses incertitudes et représente, pour les spécialistes, une pathologie dont la prise en charge peut être la source de dilemmes. La CMH est une maladie cardiovasculaire unique dans le sens où les premiers symptômes peuvent se manifester du jour de la naissance jusqu'à un âge de plus de 90 ans. L'histoire naturelle de la maladie peut être ponctuée d'événements cliniques tels que la mort subite (1), des accidents vasculaires emboliques et les conséquences cliniques de la décompensation cardiaque (2), mais la CMH peut également être compatible avec une espérance de vie normale (3). La physiopathologie et les éléments diagnostiques de la CMH seront détaillés par Crochelet et al. dans le prochain numéro de cette Revue.

Dans le cas que nous rapportons, la patiente voit apparaître progressivement des symptômes de décompensation cardiaque malgré un traitement médicamenteux par bêta-bloquant (4) et l'indication d'un traitement non pharmacologique est posée sur base des données de la littéra-

ture. La présence d'une obstruction à l'éjection ventriculaire gauche, objectivée par la mesure d'un gradient de pression intraventriculaire de la valeur seuil de 30 mm Hg en condition basale, possède une grande importance pronostique et semble être associée à un risque multiplié par 4 de décès ou de progression des symptômes d'insuffisance cardiaque congestive, par rapport aux patients chez qui il n'existe pas d'obstruction. Ces données ont d'importantes implications thérapeutiques et semblent nous indiquer la nécessité d'un traitement plus agressif de ces patients non répondeurs au traitement médical (5). L'option d'un traitement percutané a été choisie. Les résultats de l'alcoolisation percutanée et de la myotomie et myectomie ont été comparés et sont globalement équivalents (6). Une large proportion de patients ayant bénéficié d'une alcoolisation percutanée constatent une nette amélioration de leurs symptômes avec amélioration de leur qualité de vie et de leur capacité à l'effort (7, 8). La morbidité et la mortalité associées à cette procédure sont faibles si elle est réalisée dans un centre d'expertise. Il existe un risque de bloc auriculo-ventriculaire complet redevable de l'implantation d'un pacemaker dans 5 à 30%. Un bloc de branche droit peut également se voir, contrairement à la myectomie qui induit plus fréquemment un bloc de branche gauche. Les autres complications possibles sont la dissection coronaire et le reflux d'éthanol, provoquant l'occlusion d'une artère de plus gros calibre, responsable d'un important infarctus antéro-septal. Pour éviter ces complications, la sélection des patients doit être rigoureuse.

Ce nouvel enthousiasme pour le traitement percutané de la cardiomyopathie hypertrophique obstructive a réduit de plus de 90% les interventions de myectomie avec, pour les patients, des durées d'hospitalisation et de convalescence nettement raccourcies par rapport à la chirurgie cardiothoracique. En 2002, Hoffer et al. rapportaient dans cette Revue un cas de CMH ayant également pu bénéficier de cette thérapie percutanée (9). La distinction avec le cas rapporté ici repose sur l'écho-guidage de la procédure. L'injection intracoronaire de l'agent de contraste échographique nous a permis d'identifier de façon précise l'artère septale responsable de la vascularisation du bourrelet. Le coronarographe a dès lors pu induire une nécrose limitée sans risquer de léser du myocarde fonctionnellement important. Cette technique réduit la quantité d'éthanol à injecter et limite, en conséquence, le risque de complications liées à l'alcoolisation septale. Cette technique identifie également les patients qui ne devraient pas bénéficier de cette

procédure percutanée mais plutôt d'une myotomie-myectomie, en raison de particularités anatomiques de leur circulation coronarienne qui rendent trop dangereuse l'alcoolisation (6, 10).

## BIBLIOGRAPHIE

1. Spirito P, Bellone P, Harris KM, et al.— Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*, 2000, **342**, 1778-1785.
2. Maron BJ, Casey SA, Poliac LC, et al.— Clinical course of hypertrophic cardiomyopathy in a regional United States cohort. *JAMA*, 1999, **281**, 650-655.
3. Maron BJ, Casey SA, Hauser RG, et al.— Clinical course of hypertrophic cardiomyopathy with survival to advanced age. *J Am Coll Cardiol*, 2003, **42**, 882-888.
4. Shah PM, Gramiak R, Adelman AG, et al.— Echocardiographic assessment of the effects of surgery and propranolol on the dynamics of outflow obstruction in hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation*, 1972, **45**, 516-521.
5. Maron MS, Olivotto I, Betocchi S et al.— Effect of left ventricular outflow tract obstruction on clinical outcome in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*, 2003, **348**, 295-303.
6. Nagueh SF, Ommen SR, Lakkis NM, et al.— Comparison of ethanol septal reduction therapy with surgical myectomy for the treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*, 2001, **38**, 1701-1706.
7. Gietzen FH, Leuner CJ, Raute-Kreinsen U, et al.— Acute and long-term results after transcatheter ablation of septal hypertrophy (TASH). Catheter interventional treatment for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Eur Heart J*, 1999, **20**, 1342-1354.
8. Qin JX, Shiota T, Lever HM, et al.— Outcome of patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy after percutaneous transluminal septal myocardial ablation and septal myectomy surgery. *J Am Coll Cardiol*, 2001, **38**, 1994-2000.
9. Hoffer E, Bolland J.— Traitement de la cardiomyopathie hypertrophique obstructive par ablation septale percutanée. *Rev Med Liege*, 2002, **57**, 433-437.
10. Faber L, Seggewiss H, Welge D, et al.— Echo-guided percutaneous septal ablation for symptomatic hypertrophic obstructive cardiomyopathy : 7 years of experience. *Eur J Echocardiogr*, 2004, **5**, 347-355.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. L. Piérard, Service de Cardiologie, CHU de Liège, 4000 Liège, Belgique.  
Email : lpierard@chu.ulg.ac.be