

LA MYOCARDIOPATHIE HYPERTROPHIQUE OBSTRUCTIVE : OPTIONS THÉRAPEUTIQUES CHIRURGICALES

M.A. Radermecker(1), N. Sakalihasan(2), B. Partoune(3), M. Deleixhe(4), D. Soyeur(5), R. Limet(6)

RESUME

La myocardiopathie hypertrophique obstructive est une affection non exceptionnelle, qui peut être redevable d'un traitement chirurgical. Bien que par essence palliative, la chirurgie améliore souvent de façon spectaculaire la symptomatologie fonctionnelle des patients. La septomyectomie, la myotomie, le remplacement valvulaire mitral, l'implantation d'un défibrillateur implantable ou la transplantation cardiaque orthotopique seront, selon l'anatomie de la lésion, le stade d'évolution de l'affection ou la symptomatologie ayant conduit au diagnostic, les gestes chirurgicaux le plus souvent réalisés. L'échographie peropératoire par voie transœsophagienne est indispensable. Cet examen permet de déterminer l'ampleur et la topographie de l'hypertrophie septale, ce qui conditionne la technique opératoire. Il permet, en outre, un contrôle de qualité du geste chirurgical. Nous avons revu une série de huit patients opérés dans le Service universitaire de Chirurgie cardio-vasculaire, et définissons, au vu des données de la littérature, les indications, les modalités thérapeutiques et les résultats de la chirurgie dans cette pathologie.

(1) Assistant, (2) Aspirant-Spécialiste, (6) Professeur, Université de Liège, Service de Chirurgie vasculaire.

(3) Aspirant-Spécialiste, Université de Liège, Service d'Anatomie pathologique.

(4) Assistant, (5) Chef de Travaux, Université de Liège, Service de Cardiologie.

INTRODUCTION

La myocardiopathie hypertrophique obstructive est une affection dont la prévalence, dans la population générale, est de 0,02 à 0,2 % (1). Sa caractéristique anatomo-pathologique est une hypertrophie inappropriée, entreprenant très fréquemment le septum interventriculaire d'un cœur dont les deux cavités ventriculaires sont par ailleurs non dilatées. A côté de cette forme classique, on distingue actuellement une myocardiopathie avec hypertrophie prédominant à l'apex, rencontrée assez spécifiquement au Japon (8), ainsi que les deux variantes de la myocardiopathie hypertrophique obstructive qui prévalent chez la femme âgée. La première est la myocardiopathie hypertrophique hypertensive (16); la seconde est une forme de myocardiopathie caractérisée par des chambres cardiaques de volume réduit, une hypertrophie modérée, un déplacement antérieur de la valve mitrale très prononcé, ainsi que des calcifications annulaires importantes (7). Cette pathologie est en outre associée à d'autres entités, tels le syndrome de Noonan, le phéochromocytome, l'ataxie de Friedreich, la lentiginose ou la lipodystrophie généralisée (1).

L'étiopathogénie de l'affection est toujours spéculative. Récemment, des progrès substantiels ont été réalisés, qui semblent reconnaître, au moins dans la forme familiale, une origine génétique résultant d'une mutation d'un gène (14 q 1) codant pour les chaînes lourdes de la myosine (6). Bien que l'affection soit probablement hétérogène sur le plan génétique (deux gènes), celle-ci est fréquemment transmise sur un mode autosomique dominant, avec toutefois pénétrance et expression variables. Certaines hypothèses étiopathogéniques incriminent une anomalie des flux intracellulaires du calcium, une stimulation anormale par les catécholamines ou une anomalie primitive des artères coronaires intramyocardiques (1).

Au niveau histologique (fig. 1), on distingue une hypertrophie des cellules myocardiques avec une désorganisation globale de la structure myocardique résultant tant d'un arrangement désordonné des cellules myocardiques les unes par rapport aux autres que d'une organisation myofibrillaire anormale au sein d'un myocyte donné. Il existe très

Fig. 1.
Aspect habituel de la myocardiopathie hypertrophique obstructive en microscopie standard. Fibres atrophiées et hypertrophiques avec désorganisation générale. Fibrose myocardique (HE x 40).



souvent une fibrose assez importante. Par ailleurs, on note une anomalie des artères coronaires intramurales, avec diminution de leur lumière par épaissement pariétal.

La physiopathologie de cette myocardiopathie est essentiellement la conséquence d'une dysfonction systolique et diastolique, à laquelle s'ajoute l'ischémie patente. Durant la systole, se développe un gradient de pression au niveau de la chambre de chasse ventriculaire gauche, lié à l'apparition d'un obstacle dynamique sous-aortique. Le raccourcissement et la protrusion du septum hypertrophique dans la chambre de chasse ventriculaire gauche aboutissent à une accélération locale du flux sanguin qui, par un phénomène de Venturi, entraîne une attraction de la valve antérieure de la valvule mitrale, ce qui aggrave encore l'obstacle systolique. Le déplacement antérieur de la valve antéro-médiale gêne la continence mitrale et crée une insuffisance de degré variable (12, 17). La dysfonction diastolique est, quant à elle, principalement due à un trouble de relaxation myocardique. L'altération de la compliance myocardique est manifeste, que l'hypertrophie soit très localisée ou diffuse, ce qui suggère une anomalie généralisée à l'ensemble de l'architecture cardiaque (1). L'ischémie myocardique est habituelle et multifactorielle dans la myocardiopathie hypertrophique obstructive. Elle résulte autant d'une anomalie des petits vaisseaux que d'anomalies de la perfusion sous-endocardique liée à l'élévation des pressions diastoliques et du déficit fonctionnel entre apport et besoins, lié à l'hypertrophie et à l'élévation de la tension pariétale en systole.

Bien que la majorité des patients porteurs d'une myocardiopathie hypertrophique obstructive soient asymptomatiques ou seulement très légèrement symptomatiques, et que la première manifestation clinique de la maladie puisse être chez ces patients une mort subite, le symptôme rencontré le plus fréquemment est la dyspnée d'effort, l'angine de poitrine, les palpitations ou les états lipothymiques et syncopaux. Les bêtabloquants et les inhibiteurs de flux calciques constituent la base du traitement médical. L'antiarythmique de choix est l'amiodarone (14). Quand la progression de la maladie échappe au contrôle médicamenteux ou que les posologies requises deviennent excessives (> 320 mg/j propranolol, > 240 mg/j vérapamil), alors le traitement chirurgical constitue une part importante de la stratégie thérapeutique chez les patients atteints de myocardiopathie hypertrophique obstructive.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Dans l'étranglement créé par le septum et la valve mitrale antérieure, on a d'abord pensé à réouvrir le septum par myectomie. La première myectomie transaortique est rapportée par Cleland en 1958 (4). Peu après, la technique est perfectionnée par Morrow (15), qui codifie la technique de myotomie-myectomie, toujours réalisée actuellement. Simultanément, Bigelow et coll. mettent au point la ventriculo-myotomie (2). Plus tard, Cooley et coll. (5) introduisent le concept de remplacement valvulaire mitral dans le traitement de la myocardiopathie hypertrophique obstructive pour faire disparaître l'autre élément de l'étranglement : la valve antérieure mitrale. Le traitement chirurgical améliore considérablement la symptomatologie du patient non contrôlé par traitement médical en supprimant l'obstacle subaortique, en réduisant la fuite mitrale et en améliorant le régime de pression ventriculaire gauche.

La myotomie-myectomie de Morrow

La myotomie-myectomie est l'intervention la plus souvent utilisée. Elle est réalisée par un abord supra-aortique. Des incisions verticales et parallèles sont réalisées dans la portion basale du septum ventriculaire, à 1 cm l'une de l'autre, et à une profondeur de 1 à 1,5 cm. Elles sont prolongées vers l'apex sur une distance de 2 à 4 cm. À l'aide d'un troisième trait de bistouri ou par une dissection au ciseau, les deux incisions se rejoignent dans la profondeur du septum, afin de permettre l'excision d'un petit parallélogramme de muscle cardiaque (15). Afin d'éviter le septum membraneux et le faisceau de His, cette incision est réalisée dans la portion du septum située directement en dessous de la commissure formée par la réunion des sigmoïdes coronaire gauche et coronaire droite de la valve aortique (10). L'excision débutera 1 cm en dessous de la valve aortique.

L'apport de l'échographie peropératoire transœsophagienne a permis de démontrer différentes modalités d'hypertrophie septale (diffuse, localisée ou latéralisée) renseignant ainsi sur l'épaisseur du septum au site de résection. Une forme diffuse avec septum supérieur à 18 mm permet une septomyectomie sans risque. Par contre, lorsque l'épaisseur est moindre (< 18 mm) ou que l'hypertrophie est très latéralisée, la technique de myotomie-myectomie est inappropriée.

Les deux complications majeures de l'intervention, dont la mortalité est inférieure ou égale à 5 % sont le bloc de conduction AV complet et la communication interventriculaire iatrogène. Des troubles de conduction intraventriculaire, allant jusqu'au bloc de branche gauche complet, sont rencontrés dans 75 % des cas après l'intervention. Bien que la quantité de muscle excisé (en général, entre 1,5 et 3 g) ne constitue qu'une petite partie de la masse septale hypertrophique, celle-ci est réséquée dans une région cruciale. Ce geste permet d'élargir la chambre de chasse ventriculaire gauche, d'accroître la distance entre le septum et la valve antérieure de la mitrale et de réduire le mouvement antérieur de la valvule mitrale par réduction des vitesses de flux au niveau de la chambre de chasse. Le moindre déplacement de la valve antérieure de la mitrale par réduction de l'effet Venturi améliore sinon corrige la régurgitation mitrale (11, 13).

Il est de même prouvé que la septomyectomie améliore la fonction diastolique, composante pathologique importante de la myocardiopathie hypertrophique obstructive. Ce geste normalise la pression télé-diastolique ventriculaire gauche chez un quart des patients et la réduit de façon significative chez deux tiers de ceux-ci (11). En fin d'inter-

vention, l'échographie transœsophagienne permet d'apprécier la réduction des flux au niveau de la chambre de chasse ventriculaire gauche, de vérifier l'absence de communication interventriculaire iatrogène et de confirmer l'amélioration de la fonction valvulaire mitrale.

La ventriculo-myotomie

Cette intervention a été introduite par Bigelow et coll. en 1974 (2). Elle consiste en une incision longitudinale du septum hypertrophique, mais ne comporte aucune résection musculaire. On lui préfère actuellement la septomyectomie de Morrow.

Le remplacement valvulaire mitral

Le remplacement valvulaire mitral a été proposé initialement par Cooley et coll. (5). Le remplacement par une prothèse rigide permet de supprimer le déplacement antérieur de la valvule mitrale et donc, de réduire l'obstacle sous-aortique; en outre, il corrige la fuite mitrale. Cette intervention élimine complètement le risque de communication interventriculaire iatrogène. Bien que la septomyectomie reste la thérapeutique de choix, le remplacement valvulaire prothétique mitral est indiqué chez certains patients sélectionnés présentant une myocardiopathie hypertrophique où le risque de la résection septale est trop élevé. Il s'agit des septums peu hypertrophiques (< 18 mm) ou d'hypertrophies inhomogènes, inaccessibles à un geste de myotomie-myectomie réalisé par voie transaortique. Enfin, le remplacement valvulaire mitral peut être indiqué lorsque l'obstacle sous-aortique est incomplètement traité par la septomyectomie ou qu'il existe une anomalie intrinsèque de la valve mitrale (13).

Défibrillateur implantable ou transplantation cardiaque ?

Bien que l'amiodarone soit efficace dans le traitement des arythmies supraventriculaires et ventriculaires chez les patients atteints de myocardiopathie hypertrophique obstructive sans effets secondaires sur la fonction ventriculaire, de nombreux auteurs pensent que, chez les patients à haut risque ou ceux ayant survécu à un arrêt cardiaque, la pose d'un défibrillateur implantable doit être envisagée (3). Enfin, chez les patients qui rentrent dans les critères de la transplantation cardiaque et chez lesquels aucune stabilisation de l'affection ne peut être obtenue par une thérapeutique chirurgicale ou médicale adéquate, la transplantation cardiaque est une option thérapeutique raisonnable (18).

RESULTATS OBTENUS A L'UNIVERSITE DE LIÈGE

Durant les neuf dernières années, huit malades ont été opérés pour myocardiopathie hypertrophique obstructive à l'Université de Liège. L'âge moyen des patients était de 47 ans (extrêmes 15-63), avec un nombre égal d'hommes et de femmes. La septomyectomie a été réalisée huit fois et associée deux fois à un remplacement valvulaire mitral. Le remplacement isolé de la valvule mitrale n'a jamais été réalisé. Nous avons implanté un défibrillateur dans le même temps opératoire chez une patiente. La mortalité opératoire a été nulle. Une évolution symptomatique favorable a été la règle. Un patient n'a toutefois pas été amélioré et présentait à l'examen échographique de contrôle un gradient sous-valvulaire peu modifié.

Deux observations cliniques particulièrement intéressantes sont rapportées.

Présentation clinique numéro 1

Il s'agit d'une femme âgée de 33 ans, reconnue porteuse d'une myocardiopathie hypertrophique obstructive dans les suites de l'exploration d'une syncope. La patiente est sous traitement par bêtabloquant et inhibiteur de flux calcique. En octobre 1991, elle est victime d'une mort subite alors qu'elle se trouve en ville. La réanimation réalisée sur place objective une tachycardie ventriculaire dégénérant bientôt en fibrillation ventriculaire requérant le choc électrique externe. La patiente est transférée au CHU du Sart Tilman pour traitement. La récupération neurologique est complète. L'examen échocardiographique met en évidence un aspect formel de myocardiopathie hypertrophique obstructive avec un gradient intraventriculaire de 100 mmHg et un phénomène de déplacement antérieur de la valve mitrale (SAM)⁽¹⁾ important (insuffisance mitrale de grade II). Ces données sont confirmées par la coronarographie, qui montre une constriction médio-ventriculaire avec phénomène de SAM. L'insuffisance mitrale est aussi évaluée au grade II. La pression d'artère pulmonaire est de 35, 17 et 21 mmHg pour la systolique, la diastolique et la moyenne; la pression capillaire est mesurée à 12 mmHg; le gradient intraventriculaire gauche est de 112 mmHg. L'électrocardiogramme met en évidence des signes habituels d'hypertrophie septale avec bloc segmentaire antérieur gauche.

Après discussion multidisciplinaire, la patiente est traitée par septomyectomie. L'intervention est contrôlée par échographie transœsophagienne, avec nette diminution de l'obstacle systolique intraventriculaire en sortie de pompe et amélioration de l'insuffisance mitrale par réduction du phénomène de SAM (fig. 2). Dans le même temps opératoire,

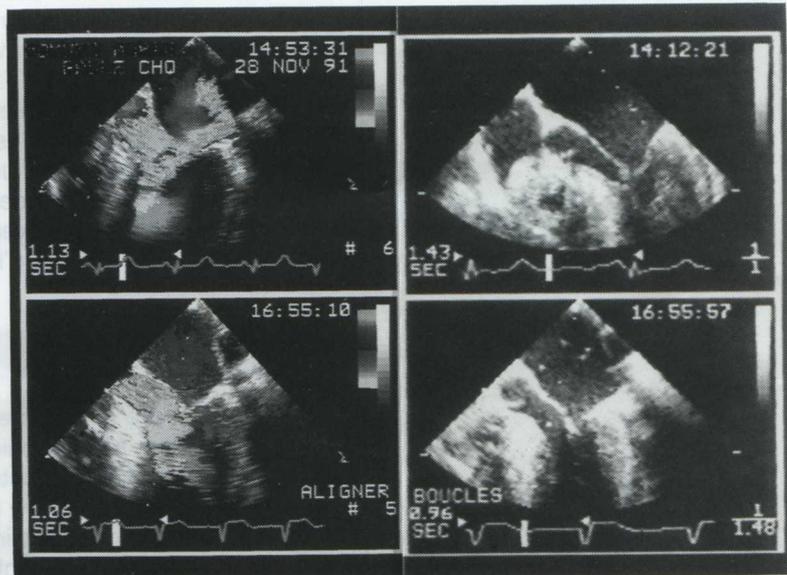


Fig. 2. Données échocardiographiques obtenues avant (en haut) et après (en bas) l'intervention, lors de l'arrêt de la circulation extracorporelle. Disparition très nette de l'insuffisance mitrale (à gauche) et libération de la chambre de chasse ventriculaire gauche, avec disparition du SAM (à droite), après septomyectomie de Morrow.

(1) SAM : Systolic anterior motion.

on procède à la mise en place d'un défibrillateur implantable. Après une période d'instabilité hémodynamique postopératoire, la patiente évolue favorablement. Le contrôle en laboratoire d'électrophysiologie démontre le déclenchement aisé de tachycardie ventriculaire, chaque fois interrompu par un fonctionnement correct du défibrillateur. Le contrôle échocardiographique postopératoire met en évidence la présence d'un petit gradient intraventriculaire résiduel, évalué à 35 mmHg;

l'insuffisance mitrale est minime. Le contrôle Holter postopératoire réalisé sous Cordarone® ne révèle aucune extrasystolie ventriculaire, et seulement huit extrasystoles supraventriculaires sur les 24 heures. La patiente est maintenue sous un traitement médical associant Cordarone® et bêtabloquant.

Présentation clinique numéro 2

Il s'agit d'une patiente âgée de 62 ans, hypertendue. Lors d'un bilan cardiologique de routine, elle est découverte porteuse d'une myocardiopathie hypertrophique obstructive de la femme âgée. Elle est admise en novembre 1991 aux Soins Intensifs dans un tableau d'accident neurologique qui est bientôt imputé à une endocardite de la valvule aortique. La patiente évolue assez rapidement vers un état de décompensation cardiaque majeure. Les hémocultures mettent en évidence un *Staphylococcus epidermiditis* associé à un *Streptococcus viridans*. Sous une association d'Augmentin® et de Gentamycine® la patiente est bientôt apyrétique. Les contrôles échocardiographiques réalisés par voie transthoracique ou transœsophagienne concourent à démontrer la présence d'un gradient intraventriculaire de 75 mmHg, avec une insuffisance aortique de grade II, progressivement évolutive. L'insuffisance mitrale est de grade II à III. La dysfonction cardiaque, tant gauche que droite, reste majeure malgré un traitement médical optimal (après trois semaines d'apyrexie stricte). La patiente est dès lors opérée d'un double remplacement valvulaire aortique et mitral, associé à une septomyectomie. Dans un premier temps, on procède au remplacement valvulaire aortique et, par voie transaortique, à une résection du septum. Le contrôle échocardiographique réalisé en peropératoire montre toutefois la persistance de l'insuffisance mitrale. Malgré l'amélioration du gradient intraventriculaire, la circulation extracorporelle est réinstaurée pour réaliser le remplacement valvulaire mitral.

L'évolution postopératoire est extrêmement difficile. L'hémodynamique est cependant satisfaisante en l'absence de tout support inotrope. La patiente est extrêmement asthénique et incapable de se sevrer du respirateur. Ce n'est qu'après une réanimation difficile qu'elle peut être rendue autonome, et à partir de ce moment, elle récupère rapidement. Revue six mois après l'intervention, la patiente mène une vie quasi normale, sans signe clinique d'insuffisance cardiaque.

CONCLUSION

La chirurgie offre de nombreuses possibilités dans le traitement de la myocardiopathie hypertrophique obstructive, lorsque le traitement médical ne permet pas de contrôler la symptomatologie des patients. La septomyectomie de Morrow est l'intervention de choix. La mortalité est de 5 %. Elle permet d'abolir dans l'immédiat le gradient obstructif subaortique et d'améliorer la plupart du temps très significativement les symptômes et les limitations fonctionnelles des patients. Malheureusement, le résultat ne se maintient que chez 70 % des patients à cinq ans (9). L'intervention ne peut donc être considérée comme curatrice, puisque un bon pourcentage des patients développent des symptômes tardifs de décompensation cardiaque ou meurent de leur cardiomyopathie pour dysfonction diastolique, ischémie myocardique ou troubles du rythme ventriculaire ou supraventriculaire. La mortalité annuelle à long terme en relation directe avec la myocardiopathie hypertrophique obstructive reste aux environs de 2 %.

BIBLIOGRAPHIE

1. BRAUNWALD. *Heart disease*, 4th Ed. (Saunders), Londres, 1992.
2. BIGELOW, W. G., TRIMBLE, A. S., WIGLE, E. D., ADELMAN, A. G., FELDERHOF, C. H. — The treatment of muscular subaortic stenosis. *J. thorac. cardiovasc. surg.*, 1974, **68**, 384-392.
3. CECCHI, F., MARON, B. J., EPSTEIN, S. E. — Long-term outcome of patients with hypertrophic cardiomyopathy successfully resuscitated after cardiac arrest. *J. amer. Coll. Cardiol.*, 1985, **6**, 1215-1220.
4. CLELAND, W. P. — The surgical management of obstructive cardiomyopathy. *J. cardiovasc. Surg.*, 1963, **4**, 489-491.
5. COOLEY, D. A., WUKASCH, D. C., LEACHMAN, R. D. — Mitral valve replacement for idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Results in 27 patients. *J. cardiovasc. Surg.*, 1976, **17**, 380-387.
6. JARKO, J. A., MCKENNA, W., PARE, J. A. P. — Mapping a gene for familial hypertrophic cardiomyopathy to chromosome 14q1. *New Engl. J. Med.*, 1989, **321**, 1372-1378.
7. LEWIS, J. F., MARON, B. J. — Elderly patients with hypertensive hypertrophic cardiomyopathy. A subset with distinctive left ventricular morphology and progressive clinical course late in life. *J. amer. Coll. Cardiol.*, 1989, **13**, 36-45.
8. MARON, B. J. — Apical hypertrophic cardiomyopathy. The continuing saga. *J. amer. Coll. Cardiol.*, 1990, **15**, 91-93.
9. MARON, B. J., EPSTEIN, S. E., MORROW, A. G. — Symptomatic status and prognosis of patients after operation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Efficacy of ventricular septal myotomy and myectomy. *Europ. Heart J.*, 1983, **4** (suppl. F), 175-185.
10. MARON, B. J., GOTTDIENER, J. S., EPSTEIN, S. E. — Patterns and significance of the distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy. A wide-angle, two-dimensional echocardiographic study of 125 patients. *Amer. J. Cardiol.*, 1981, **48**, 418-428.
11. MARON, B. J., MERRILL, W. H., FREIR, P. A., KENT, K. M., EPSTEIN, S. E., MORROW, A. G. — Long-term clinical course and symptomatic status of patients after operation for hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation*, 1978, **57**, 1205-1213.
12. MARON, B. J., NONOW, R. O., CANNON, R. O., LEON, M. B., EPSTEIN, S. E. — Hypertrophic cardiomyopathy. Interrelations of clinical manifestations, pathophysiology, and therapy. *New Engl. J. Med.*, 1987, **316**, 780-789.
13. McINTOSH, L. C., MARON, B. J. — Operative treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*, 1988, **78**, 487-495.
14. MCKENNA, W. J., OAKLEY, C. M., KRICKLER, D. M., GOODWIN, J. F. — Improved survival with amiodarone in patients with hypertrophic cardiomyopathy and ventricular tachycardia. *Brit. Heart J.*, 1985, **53**, 412-416.
15. MORROW, A. G. — Hypertrophic subaortic stenosis. Operative methods utilized to relieve left ventricular outflow obstruction. *J. thorac. cardiovasc. Surg.*, 1978, **76**, 423-430.
16. PEARSON, A. C., GUDIPATI, C. V., LABOVITZ, A. J. — Systolic and diastolic flow abnormalities in elderly patients with hypertensive hypertrophic cardiomyopathy. *J. amer. Coll. Cardiol.*, 1988, **12**, 989-995.
17. SPIRITO, P., MARON, B. J. — Patterns of systolic anterior motion of the mitral valve in hypertrophic cardiomyopathy. Assessment by two-dimensional echocardiography. *Amer. J. Cardiol.*, 1984, **54**, 1039-1046.
18. WARREN, S. E., COHN, L. E., SCHOEN, F. J. — Advanced diastolic heart failure in familial hypertrophic cardiomyopathy managed with cardiac transplantation. *J. appl. Cardiol.*, 1988, **3**, 415-421.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr M. A. Radermecker, Département de Chirurgie cardio-vasculaire, CHU, Sart Tilman, 4000 Liège 1.