

## « Bonnes pratiques en cas d'urgence »

# :: Cardiomyopathie hypertrophique

### Synonymes :

Myocardiopathie hypertrophique  
Cardiomyopathie (hypertrophique) obstructive

### Définition :

*Maladie*

La **cardiomyopathie hypertrophique (CMH)** se définit par une **hypertrophie du ventricule gauche (VG) en l'absence de conditions de charge suffisante pour l'expliquer** (comme l'hypertension artérielle ou le rétrécissement aortique).

Un tiers des patients présentent au repos une obstruction sous aortique.

La prévalence est estimée à 1/500 dans la population générale mais elle est subdivisée en de multiples causes sous-jacentes, habituellement génétiques, de prévalence beaucoup plus rare (maladies de surcharge, lysosomales, formes syndromiques, etc.). Parmi ces nombreuses causes, on peut citer :

- chez l'enfant, la maladie de Pompe, le syndrome de Noonan, le syndrome de Friedreich ;
- chez l'adulte, la maladie de Fabry, l'amylose ATTR (amylose à transthyrétine), la maladie de Danon (glycogénose lysosomale / déficit en LAMP-2 - Lysosome-associated membrane protein 2), l'atteinte du gène *PRKAG2* (protein kinase AMP-activated non-catalytic subunit gamma 2).

Cette maladie peut se compliquer de troubles du rythme ventriculaire et elle constitue la **principale cause de mort subite chez l'athlète de moins de 40 ans** dans certaines séries. Les autres complications comportent l'évolution vers l'insuffisance cardiaque, les troubles du rythme supra-ventriculaires et l'accident vasculaire cérébral.

### Critères diagnostiques

**L'hypertrophie VG est définie par  
une épaisseur > 15 mm chez le cas index adulte  
ou > 13 mm chez l'apparenté adulte**

Chez l'enfant, elle se définit selon un nomogramme en fonction de l'âge et la surface corporelle. L'hypertrophie est habituellement **asymétrique prédominant sur le septum interventriculaire**.

## Génétique

La CMH est une maladie génétique à transmission habituellement autosomique dominante et liée le plus souvent à des mutations dans l'un des gènes du sarcomère, dont *MYBPC3* (protéine C cardiaque), *MYH7* (chaîne lourde myosine bêta), *TNNT2* (troponine T). L'expression cardiaque est volontiers retardée à l'âge adulte.

## Traitement

Le traitement est fondé sur : la restriction d'activité sportive et physique, des médicaments efficaces sur les symptômes (essentiellement les bêta-bloquants), la discussion au cas par cas d'un défibrillateur implantable chez les patients à risque rythmique, d'une chirurgie de myectomie, d'une alcoolisation coronaire ou encore d'une stimulation cardiaque à visée de désynchronisation chez les patients avec une obstruction symptomatique sous traitement.

## Pour en savoir plus :

### ► Orphanet

Fiche Maladie : [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

### ► PNDIS

[www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)

### ► Filière nationale de santé Cardiogen

Document de consensus sur [www.filiere-cardiogen.fr](http://www.filiere-cardiogen.fr)

<http://www.filiere-cardiogen.fr/wp-content/uploads/2016/06/Consensus-experts-CMH-web.pdf>

## Sommaire

<a href="#"><u>Fiche de régulation pour le SAMU</u></a>	<a href="#"><u>Fiche pour les urgences hospitalières</u></a>
<a href="#"><u>Synonymes</u></a>	<a href="#"><u>Problématiques en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Mécanismes</u></a>	<a href="#"><u>Recommandations en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Risques particuliers en urgence</u></a>	<a href="#"><u>Orientation</u></a>
<a href="#"><u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u></a>	<a href="#"><u>Précautions médicamenteuses</u></a>
<a href="#"><u>Pièges</u></a>	<a href="#"><u>Précautions anesthésiques</u></a>
<a href="#"><u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u></a>	<a href="#"><u>Mesures préventives</u></a>
<a href="#"><u>En savoir plus</u></a>	<a href="#"><u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u></a>
	<a href="#"><u>Don d'organes</u></a>
	<a href="#"><u>Numéros en cas d'urgence</u></a>
	<a href="#"><u>Ressources documentaires</u></a>

# Fiche de régulation pour le SAMU

## Synonymes

Myocardiopathie hypertrophique, cardiomyopathie (hypertrophique) obstructive.

## Mécanismes

Maladie génétique à transmission habituellement autosomique dominante et liée le plus souvent à des mutations d'un gène du sarcomère, dont l'expression cardiaque est volontiers retardée à l'âge adulte.

Hypertrophie du ventricule gauche (> 15 mm chez le cas index adulte ou > 13 mm chez l'apparenté adulte) en l'absence de conditions de charge suffisante pour l'expliquer.

## Risques particuliers en urgence

Troubles du rythme ventriculaire : mort subite, syncope, insuffisance cardiaque.

## Traitements fréquemment prescrits au long cours

- Bêta-bloquants ;
- Défibrillateur implanté.

## Pièges

- Principale cause de mort subite chez l'athlète de moins de 40 ans ;
- Douleur thoracique, même si la douleur thoracique liée à la myocardiopathie hypertrophique ne constitue pas une situation grave.

## Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

- Traitement symptomatique à visée cardiologique (TV) : amiodarone, cardioversion ;
- Éviter :
  - . les dérivés nitrés et les inhibiteurs calciques purs (risque de syncope) ;
  - . les antiarythmiques de classe IC ;
  - . un remplissage massif ;
- Être prudent avec les diurétiques (petit ventricule gauche avec risque de désamorçage) ;
- Admission aux urgences voire hospitalisation en USIC ou en réanimation ;
- Préconiser une autopsie afin de déterminer la cause du décès inexplicable (impact majeur du diagnostic pour la famille).

## En savoir plus

- Fiches Orphanet urgences : [www.orphanet-urgences.fr](http://www.orphanet-urgences.fr)
- Centre de référence des maladies cardiaques héréditaires, Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 75651 Paris Cedex 13 : <http://www.cardiogen.aphp.fr/>
- Association de patients : <http://www.ligue-cardiomyopathie.com/cardiomyopathie/>

# Fiche pour les urgences hospitalières

## Problématiques en urgence

Les situations d'urgence observées sont :

- ▶ [Situation d'urgence 1 : mort subite récupérée ou trouble du rythme ventriculaire soutenu](#)
- ▶ [Situation d'urgence 2 : syncope](#)
- ▶ [Situation d'urgence 3 : insuffisance cardiaque](#)

D'autres situations peuvent se rencontrer aux urgences :

- ▶ [Situation d'urgence 4 : douleur thoracique](#)
- ▶ [Situation d'urgence 5 : accident vasculaire cérébral](#)
- ▶ [Situation d'urgence 6 : mort subite non récupérée inaugurale du sujet jeune](#)

## Recommandations en urgence

### Recommandation générale

- Pas de recommandation particulière

**Dès qu'un patient a un diagnostic de CMH,  
faire une enquête familiale de dépistage  
(et pas uniquement dans le cas du décès du sujet jeune).**

## ► Situation d'urgence 1 : mort subite récupérée ou trouble du rythme ventriculaire soutenu

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ▪ Éléments cliniques du diagnostic :

- Mécanisme habituel de la mort subite récupérée : fibrillation ventriculaire / FV ou tachycardie ventriculaire / TV soutenue ;
- Circonstances de survenue : effort, stress, postprandial, survenue possible au repos ;
- Facteurs favorisants : sport (football notamment), iatrogénie des antiarythmiques, de classe IC notamment.

#### ▪ Évaluer la gravité :

- Attitude non spécifique ;
- En cas de CMH génétique mais non-sarcomérique, le mécanisme de la mort subite peut être différent et en relation notamment avec des troubles conductifs (BAV, dysfonction sinusale) en cas notamment de maladie de Fabry, d'amylose génétique *TTR* (transthyrétine), de maladie de Danon, de gène *PRKAG2*...

#### ▪ Explorations en urgence :

- Attitude non spécifique ;
- Si CMH non connue auparavant : l'ECG intercritique ou de base montre habituellement des ondes Q de pseudo nécrose et/ou des anomalies de repolarisation à type d'onde T négatives dans un territoire concordant.

### 2. Mesures thérapeutiques immédiates

#### ▪ Monitoring :

- Mesures usuelles non spécifiques (scope ++).

#### ▪ Mesures symptomatiques :

- En urgence, mesures non spécifiques (réanimation, régularisation du trouble du rythme ventriculaire puis orientation en soins intensifs cardiologiques / rythmologiques ou réanimation.
- En cas de trouble du rythme ventriculaire bien toléré (tachycardie ventriculaire / TV) : amiodarone IV sur 20-30 min ;
- En cas de trouble du rythme ventriculaire mal toléré (TV avec état de choc) : cardioversion par choc électrique externe ;

- Arrêt cardiaque : prise en charge non spécifique, détection rapide d'un éventuel rythme choquable.

▪ **Traitements spécifiques :**

- Une fois le patient stabilisé hémodynamiquement et le trouble du rythme réduit, traitement médicamenteux (habituellement bêta-bloquant +/- anti-arythmique de type amiodarone) puis implantation d'un défibrillateur automatique en service spécialisé (indication systématique en prévention secondaire) ;
- Proposer une prise en charge psychologique au patient et à sa famille.

► **Situation d'urgence 2 : syncope**

**1. Mesures diagnostiques en urgence**

▪ **Éléments cliniques du diagnostic :**

- Mécanisme variable incluant : TV soutenue, obstruction intra VG, syncope vasovagale, fibrillation auriculaire, troubles conductifs (si étiologies particulières) ;
- Circonstances de survenue : effort, stress, postprandial, survenue possible au repos ;
- Facteurs favorisants : sport (football notamment) rare ;
- Iatrogénie des antiarythmiques, de classe IC (notamment flécaïnides).

▪ **Évaluer la gravité :**

- Interrogatoire : primordial à la recherche d'une syncope vraie, d'épisodes multiples, de facteurs déclenchants ;
- ECG : recherche de troubles du rythme ventriculaire et de troubles conductifs de haut degré.

▪ **Explorations en urgence :**

- Examen physique : recherche d'un souffle systolique au foyer tricuspideen (obstruction intra-VG) ;
- Analyse du tracé scope/ECG : recherche de troubles du rythme ou de conduction. En cas de CMH non traitée : l'ECG intercritique ou de base montre habituellement des ondes Q de pseudo-nécrose et/ou des anomalies de repolarisation à type d'onde T négatives dans un territoire concordant ;
- Échocardiographie à réaliser dès que possible.

Puis, discuter un bilan complémentaire avec recherche d'une hypotension orthostatique, échocardiographie d'effort, holter ECG, IRM cardiaque +/- moniteur ECG implantable.

## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

### ▪ **Monitoring :**

- Mesures usuelles non spécifiques (scope ++)
- Hospitalisation immédiate en milieu cardiologique scopé.

### ▪ **Mesures symptomatiques :**

- Non spécifiques et selon l'étiologie documentée en urgence (réduction d'un trouble du rythme, sonde d'électro-entraînement si trouble conducteur de haut degré).

### ▪ **Traitements spécifiques :**

- À déterminer ultérieurement selon le mécanisme sous-jacent de la syncope : traitement médicamenteux (bêta-bloquant notamment), défibrillateur, stimulateur cardiaque, alcoolisation coronaire septale ;
- Après avis dans un centre expert (centre de compétence ou de référence).

## ► **Situation d'urgence 3 : insuffisance cardiaque**

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ▪ **Éléments cliniques du diagnostic :**

- Mécanisme habituel de l'insuffisance cardiaque : dysfonction diastolique VG avec fraction d'éjection préservée ; rarement dysfonction systolique ;
- Circonstances de survenue : fibrillation auriculaire, surcharge hydro-sodée, rarement fuite mitrale importante +/- endocardite.

#### ▪ **Évaluer la gravité :**

- Attitude non spécifique.

#### ▪ **Explorations en urgence :**

- Nécessite une hospitalisation immédiate en milieu cardiologique scopé ;
- Échocardiographie dès que possible.



## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

### ▪ **Monitoring :**

- Mesures usuelles non spécifiques (hémodynamique, scope, saturométrie, diurèse).

### ▪ **Mesures symptomatiques :**

- Traitement diurétique prudent (petit VG rigide avec risque de désamorçage) ;
- Éviter les dérivés nitrés en cas d'obstruction intraVG ++ ;
- En cas de choc cardiogénique, utiliser les inotropes avec prudence en cas d'obstruction intraVG, remplissage prudent (petit VG rigide) ;
- Si fibrillation auriculaire (FA) : anticoagulation, ralentissement par bêta-bloquants ou réduction par amiodarone (si FA < 48h ou si FA > 48h chez un patient ayant un traitement anticoagulant efficace depuis au moins 3 semaines).

### ▪ **Traitements spécifiques :**

- Une fois le patient stabilisé hémodynamiquement, discuter le traitement selon le mécanisme et les facteurs favorisants ;
- Concernant la FA :
  - restauration du rythme sinusal, plutôt que simple contrôle de la fréquence ventriculaire, du fait de l'effet auto-aggravant de la dysfonction myocardique dans cette pathologie ;
  - anticoagulation au long cours (AVK ou NACO) indépendamment du score de Chads2-vasc.

## ► **Situation d'urgence 4 : douleur thoracique**

Pas d'urgence thérapeutique, mais situation source de piège diagnostique (douleur d'effort pseudo-angineuse) et précaution dans l'usage des médicaments.

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ▪ **Éléments cliniques du diagnostic :**

- Mécanisme habituel : ischémie par atteinte de la microcirculation ;
- Circonstances de survenue : effort, stress, postprandial, survenue possible au repos.

- **Évaluer la gravité :**

- La douleur thoracique liée à la CMH ne constitue PAS une situation grave.

- **Explorations en urgence :**

- En cas de CMH non traitée : l'ECG montre habituellement des ondes Q de pseudo-nécrose et/ou des anomalies de repolarisation à type d'onde T négatives dans un territoire concordant ;
  - Ceci peut conduire à faire l'hypothèse d'un syndrome coronaire aigu et souvent conduire à tort à une coronarographie en urgence (indication à discuter au cas par cas selon les facteurs de risque associés) ;
  - Dans la CMH, dans certains cas, la troponine peut être chroniquement modérément élevée.

## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

- **Monitoring :**

- Mesures usuelles non spécifiques.

- **Mesures symptomatiques :**

- Médicament bêta-bloquant en première approche, vérapamil en cas de contre-indication ;

**Éviter les dérivés nitrés et les inhibiteurs calciques purs  
(surtout en cas d'obstruction intraVG car risque de syncope)**

- **Traitements spécifiques :**

- À discuter ultérieurement.

## ► Situation d'urgence 5 : accident vasculaire cérébral

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

- **Éléments cliniques du diagnostic :**

- Mécanisme habituel : ischémie par embolie à partir d'une fibrillation auriculaire.

- **Évaluer la gravité :**
  - Situation non spécifique.

## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

- **Monitoring :**
  - Nécessite une hospitalisation immédiate en milieu cérébro-vasculaire ;
  - Scope pour la surveillance rapprochée du rythme cardiaque chez un patient atteint de CMH ; ECG pour rechercher une fibrillation atriale.
- **Mesures symptomatiques :**
  - Non spécifiques : utilisation possible d'héparine de bas poids moléculaire, d'héparine non fractionnée, puis au long cours : AVK ou nouveaux anticoagulants oraux (en cas d'AVC ischémique).

### ► Situation d'urgence 6 : mort subite non récupérée inaugurale du sujet jeune

En cas de mort subite non récupérée, sans orientation étiologique, chez un **sujet jeune (notamment moins de 40 ans)**, et a fortiori si survenue à l'effort, la CMH constitue l'une des causes fréquentes sous-jacentes.

- Il faut préconiser :
  - une **autopsie** afin de déterminer la cause du décès (+/- test génétique post-mortem) en raison de l'impact majeur du diagnostic pour le reste de la famille (bilan cardiaque « orienté » chez tous les apparentés au premier degré puis surveillance à poursuivre) ;
  - en parallèle, ou en l'absence d'autopsie permettant de documenter la cause de la mort subite, **consultation spécialisée pour :**
    - **conseil génétique ;**
    - **et proposer un bilan cardiaque « systématique et large » chez les apparentés au 1<sup>er</sup> degré ;**
  - proposer une **prise en charge psychologique à la famille ;**

**Dès qu'un patient a un diagnostic de CMH,  
faire une enquête familiale de dépistage  
(et pas uniquement dans le cas du décès du sujet jeune)**

- Centres experts « recours » : centres de compétence et de référence pour les maladies cardiaques héréditaires ([www.cardiogen.aphp.fr](http://www.cardiogen.aphp.fr)).

## Orientation

### ► Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

- Pas de recommandations particulière : patient à orienter en première approche dans un service de cardiologie (USIC/USIR, qui n'appartient pas forcément à un centre de compétence / référence) ou bien dans un service d'urgence.

### ► Orientation au décours des urgences hospitalières

#### ▪ Où transporter ?

- Orientation du patient une fois stabilisé vers USIC ou réanimation selon le tableau clinique ;
- Dans un service de cardiologie, si possible dans un centre de compétence ou référence, et dans une équipe apte à la pose d'un défibrillateur, d'un stimulateur, d'une chirurgie cardiaque, d'une alcoolisation coronaire, selon les situations cliniques ;

#### ▪ Comment transporter ?

- Sous surveillance monitorée.

#### ▪ Quand transporter ?

- Après stabilisation hémodynamique.

## Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

- **Éviter les dérivés nitrés et les inhibiteurs calciques purs** (surtout en cas d'obstruction intraVG car risque de syncope) ;
- **Éviter la plupart des antiarythmiques de classe IC** car possible effet proarythmique (il est cependant possible d'utiliser le disopyramide, l'amiodarone, le sotalol) ;
- **Utilisation prudente des diurétiques** (petit VG rigide avec risque de désamorçage) ;
- **Éviter les inhibiteurs des phosphodiésterases (sildénafil)** en cas d'obstruction intra-VG.

## Précautions anesthésiques

- **Éviter les drogues avec vasoplégie massive** (majoré une obstruction intraVG) ;
- **Éviter un remplissage massif** (petit VG rigide avec risque de surcharge pulmonaire).

## Mesures préventives

- Impérative nécessité de bien prendre le traitement médicamenteux ;
- Contre-indication d'une activité sportive intensive (une activité physique « modérée » sans compétition est conseillée), éviter le stress, et certaines professions à risque (conducteur professionnel par exemple). La conduite automobile, à titre personnel et non professionnel, est autorisée (contrôle médical par un médecin agréé). La CMH ne contre-indique pas les voyages en avion.  
[www.cardiogen.aphp.fr](http://www.cardiogen.aphp.fr)
- Traiter efficacement une fibrillation atriale avec un objectif de restauration du rythme sinusal plutôt que le simple contrôle de la fréquence ventriculaire et anticoagulation indépendamment du score de Chasd2-vasc qui n'est pas applicable dans cette pathologie. Ablation par radiofréquence à discuter si besoin ;
- Alimentation équilibrée en évitant : déshydratation, consommation œnologique excessive et repas trop copieux en cas d'obstruction intra-VG ;
- Éviter certains médicaments (voir plus haut) ;
- La femme en âge de procréer doit planifier toute grossesse avec l'équipe multidisciplinaire.

## Mesures complémentaires en hospitalisation

- Stratification du risque rythmique et discussion d'un défibrillateur implantable prophylactique ;
- Évaluation de la sévérité et du mécanisme des symptômes et discussion d'un traitement invasif (chirurgie de myectomie, alcoolisation coronaire, stimulateur cardiaque) ;
- Bilan étiologique à approfondir (incluant conseil génétique et test génétique moléculaire) pour ne pas passer à côté d'une cause (très) rare nécessitant une prise en charge thérapeutique très différente (glycogénoses, maladies lysosomales, amylose génétique, rasopathie...) ;
- Discussion avec les femmes en âge de procréer d'une éventuelle grossesse à risque nécessitant une prise en charge spécifique ;

- Évaluation du poste de travail et de l'activité physique et sportive autorisée ou pas ;
- Information sur l'origine génétique de la maladie et la nécessité d'une surveillance cardiologique de tous les apparentés au 1<sup>er</sup> degré.

**Au décours de l'hospitalisation :**

- surveillance, puis suivi clinique, ECG et ETT annuel, Holter ECG de 24h-48h et épreuve d'effort : habituellement tous les 2 à 3 ans si le patient est stable et à faible risque rythmique ;
- soutien psychologique et éducation thérapeutique du patient (ETP) et de son aidant familial.

Centres ressources : les centres de compétence et de référence pour les maladies cardiaques héréditaires ([www.cardiogen.aphp.fr](http://www.cardiogen.aphp.fr)) ainsi que le centre de ressources psychologique de la filière nationale de santé Cardiogen ([www.filiere-cardiogen.fr](http://www.filiere-cardiogen.fr)).

Site des ETP dans les maladies rares : [etpmaladiesrares.com](http://etpmaladiesrares.com)

## Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances le don de certains organes et tissus est possible, à **l'exception du cœur** et en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Cependant, dans le cas de formes très rares de CMH « non sarcomériques », certains organes sont susceptibles d'être atteints et un avis spécialisé est nécessaire auprès des Centres de compétence / référence pour les maladies cardiaques héréditaires [www.cardiogen.aphp.fr](http://www.cardiogen.aphp.fr).

Pour une réponse adaptée, contactez aussi le Centre de référence ou les services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine (cf. numéros).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

### ► Risque de transmission de la maladie :

Risque de transmission de la maladie par le don d'organes ou de tissus : non.

### ► Risque particulier lié à la maladie ou au traitement

Selon le type de CMH, il existe un risque d'atteinte d'autres organes que le cœur, surtout dans les formes de CMH « non sarcomériques ».

### ► Don d'organes et dons de tissus :

- Possible en règle, à l'exception du cœur, dans les formes communes dites « sarcomériques » de CMH.

La décision est dans tous les cas à discuter en fonction de l'évaluation clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis.

- Cependant dans le cas de formes très rares de CMH « non sarcomériques » (glycogénoses, maladies lysosomales, amylose génétique, rasopathie...), certains organes sont susceptibles d'être atteints et un avis spécialisé est nécessaire auprès des centres de compétence / référence pour les maladies cardiaques héréditaires.

[www.cardiogen.aphp.fr](http://www.cardiogen.aphp.fr)

**Services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'ABM : numéros des quatre territoires de régulation (24h sur 24h)**

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

## Numéros en cas d'urgence

### Centre national de référence des maladies cardiaques héréditaires

#### Professeur Philippe Charron

Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière  
Consultation de génétique - Bâtiment de rééducation  
Ou département de cardiologie  
47/83, bd de l'hôpital - 75651 Paris Cedex 13

**Tél. heures ouvrables : 01 42 16 13 46 (génétique)  
ou 01 42 16 38 84 (cardiologie)**

#### Médecin d'astreinte la nuit et le week-end

**Tél. USIC: 01 42 16 29 60**

**Tél. USIR: 01 42 16 30 43  
(numéro 24h/24h - 7j/7j)**

6 sites intégrés au centre de référence :

**CHU Pitié Salpêtrière, site coordinateur** (*Cardiologie, Génétique, Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire*),

**CHU Bichat, site constitutif** (*Cardiologie*),

**CHU Ambroise Paré, site constitutif** (*Cardiologie*),

**CHU HEGP, site constitutif** (*Cardiologie*),

**CHU Mondor, site constitutif** (*Cardiologie*),

**CHU Necker, site constitutif** (*Cardiologie pédiatrique*).

#### Autres centres de référence ou de compétence

[www.orpha.net](http://www.orpha.net)

**Centre de référence maladies rares :  
Maladies cardiaques héréditaires**

[www.cardiogen.aphp.fr](http://www.cardiogen.aphp.fr)

**Filière nationale de santé maladies rares :  
FSMR Cardiogen**

[www.filiere-cardiogen.fr](http://www.filiere-cardiogen.fr)





## Ressources documentaires :

- Veselka J, Anavekar NS, Charron P. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Lancet*. 2017 Mar 25;389(10075):1253-1267.
- Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. *European Heart Journal*. 2014; 35(39): 2733-79.
- Mirabel M, Réant P, Nguyen K et al. Consensus d'expert de la Filière nationale Cardiogen (2016).  
<http://www.filiere-cardiogen.fr/professionnel/prises-en-charge/cardiomyopathie-hypertrophique/>

## Ces recommandations ont été élaborées par :

### **Professeur Philippe Charron**

Centre national de référence pour les maladies cardiaques héréditaires, Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Consultation de génétique, Bâtiment de rééducation, 47, bd de l'hôpital - 75651 Paris Cedex 13

### **Et Docteur Estelle Gandjbakhch**

Centre national de référence pour les maladies cardiaques héréditaires, Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Département de cardiologie, 47, bd de l'hôpital - 75651 Paris Cedex 13

## En collaboration avec :

### **- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)**

**Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste Samu-69 - centre hospitalier universitaire de Lyon

**Docteur Pierre-Géraud Claret** : commission des référentiels de la SFMU - urgences médico-chirurgicales hospitalisation (UMCH) - unité de surveillance - groupe hospitalo universitaire Caremeau - 30029 Nîmes

**Docteur Jean-Philippe Desclefs** : médecin urgentiste SAMU 91 - SMUR Corbeil 40, bd Jean-Jaurès - 91100 Corbeil-Essonnes

**Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires - département qualité gestion des risques - Assistance Publique-Hôpitaux de Paris

### **- L'Agence de biomédecine (ABM)**

**Les Docteurs Francine Meckert et Olivier Huot** : service de Régulation et d'Appui de l'ABM

### **- L'association de patients**

#### **Ligue contre la cardiomyopathie**

6, rue du Houssay - 28800 Montboissier

Tél. : 06 86 41 41 99

Fax : 02 37 47 23 22

ligue-cardiomyopathie@orange.fr

<http://www.ligue-cardiomyopathie.com/cardiomyopathie/>

*Date de réalisation : 04/12/2018*