

# **LA CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE (CMH)** **DU MAINE COON**



[www.sfcyno.com](http://www.sfcyno.com)

Les CMH sont les pathologies cardiaques les plus fréquentes du chat, elles peuvent être primitives ou secondaires (hypertension, hyperthyroïdie...). Ce sont des maladies du muscle cardiaque, elles sont caractérisées par une hypertrophie du myocarde, et microscopiquement les fibres musculaires paraissent désorganisées.

## **Génétique et pathogénie**

Le caractère héréditaire est reconnu chez l'homme (au moins 240 mutations portant sur 7 gènes des protéines du sarcomère), le Maine Coon, et plusieurs familles de chats assimilés Shorthair.

Kittleson, en 1999, détermine à partir d'arbres généalogiques une transmission sur un mode autosomique dominant avec une pénétrance de 100%. Dans ce modèle, tout sujet porteur développerait la maladie à plus ou moins long terme.

Puis, c'est Meurs qui observe une diminution de la protéine cMyBP-C (cardiac myosin binding protein C). Elle découvre une mutation du gène MyBPC3 qui induit la synthèse d'une protéine fragilisée qui sera rapidement dégradée au lieu d'être intégrée au sarcomère.

Parallèlement, elle observe que la myoméline est diminuée dans le sarcomère de chat atteint et la myosine migre de manière anormale, probablement car sa fixation correcte au sein du sarcomère est un des rôles de la cMyBP-C.

## **Expression clinique et diagnostic.**

Les symptômes apparaissent à des âges variables et peuvent aller de manifestations frustes et peu spécifiques à la mort subite.

L'auscultation d'un souffle, d'un bruit de galop ou d'un trouble du rythme est fréquente.

Les symptômes d'insuffisance cardiaque gauche, ou signes congestifs sont les l'œdème pulmonaire et l'épanchement pleural.

Une embolie artérielle iliaque conduit à une paralysie brutale et douloureuse d'un ou des deux membres postérieurs associée à la disparition du pouls fémoral. Elle est très évocatrice d'une CMH.

Des épisodes de syncopes peuvent apparaître en cas d'évolution obstructive de la maladie.

En matière de diagnostic, la radiographie thoracique est décevante, puisque l'hypertrophie du myocarde est concentrique et ne modifie que très peu la silhouette cardiaque.

Elle est néanmoins indispensable pour évoluer l'œdème pulmonaire et/ ou l'épanchement pleural associé. Elle permet aussi d'exclure de nombreuses maladies responsables de troubles respiratoires non liées à une pathologie cardiaque.

L'échographie cardiaque est l'examen de choix. Toute épaisseur diastolique du myocarde supérieure à 6 mm est considérée comme diagnostique d'une CMH (primitive ou secondaire). Au-delà, cet examen permet de mettre en évidence de nombreux signes qui seront utiles lors du suivi individuel (présence de thrombus, hétérogénéité cardiaque...)

### **Dépistage et conduite d'élevage.**

Le dépistage offre deux possibilités :

- Soit se baser sur les phénotypes (expression physique de la maladie génétique) par échographie (avant la mise à la reproduction puis tous les ans) et en déduire le génotype.
- Soit rechercher l'anomalie génétique.

Or l'élevage impose plusieurs contraintes : un diagnostic précoce, avant la reproduction, voire même avant l'âge du choix d'élever un animal pour en faire un reproducteur.

L'éleveur recherchera une méthode simple et économique, alors que l'échographie de dépistage de CMH demande un matériel spécifique et coûteux et un expérimentateur rodé !

Le dépistage génétique semble donc tout à fait indiqué : il est très fiable, son prix est inférieur à celui d'une échographie cardiaque et peut être effectué dès que l'animal est identifié.

Au contraire l'échographie ne peut que mettre en évidence les symptômes d'une maladie qui peuvent n'apparaître que tard dans la vie d'un individu (parfois après qu'il ait déjà reproduit). Un simple frottis buccal suffit, pas de prise de sang stressante !!

ATTENTION néanmoins, le Docteur ROUSSELOT a insisté sur le fait que le test génétique ne fera que dire si l'animal est porteur ou non de la mutation MyBPC3.

OR il reste fortement probable que comme chez l'homme, de nombreux gènes soient en cause. Seule l'échographie pourrait détecter un animal présentant une CMH héréditaire non liée à une mutation de MyBPC3.

De même, la pénétration considérée comme complète (tous les chats atteints développeront la maladie) commence à être remise en cause. Dans cette hypothèse, certains animaux pourraient être porteurs de l'anomalie génétique et ne pas développer la maladie.

Actuellement les études montrent que 4% des Maine Coon sont doubles porteurs de la mutation MyBPC3 (homozygotes atteints). Ils développent une forme grave et rapide de CMH, il semble donc nécessaire de les retirer de la reproduction (de la commercialisation ?).

Parallèlement, environ 38,5% des Maine Coon sont hétérozygotes porteurs de MyBPC3 normal et de MyBPC3 muté. Ils développeront une CMH plus tardive et moins violente. Faut-il les écarter de la reproduction au risque de voir émerger d'autres tares et de diminuer la diversité génétique de l'espèce ? Existe-t-il des porteurs sains ?

Des études sur la prévalence et le mode de transmission des CMH du Maine Coon entreprises par le laboratoire de Génétique Moléculaire de l'Ecole Vétérinaire d'Alfort (Dr Marie ABITBOL) devraient apporter des réponses dans un futur proche.

Article de Antoine Bouvresse. Dr Vétérinaire  
[abouvresse@hotmail.com](mailto:abouvresse@hotmail.com)

Suite au communiqué de Jean François Rousselot