

An anatomical illustration of the human heart and its major blood vessels. The heart is shown in a frontal view, with the aorta and pulmonary artery at the top, and the pulmonary veins and inferior vena cava at the bottom. The coronary arteries and veins are shown branching out from the base of the heart. The illustration is rendered in a realistic style with a color palette of reds, purples, and blues.

Edition Tsunami

Le Manuel Du Généraliste

Cardiologie

Tiré Des AKOS Traité

ANÉVRISMES ARTÉRIELS DES MEMBRES

F KOSKAS, E KIEFFER

Les anévrismes artériels des membres sont définis comme une perte du parallélisme des parois artérielles de ces membres. Leur étiologie est variée mais leur déterminisme est inconnu, alors que les mécanismes qui en produisent les complications sont bien compris pour la plupart. Leur évolution spontanée se fait constamment vers des complications qui menacent sérieusement la vitalité du membre atteint, et parfois le pronostic vital. Leur évolution spontanée était constamment défavorable. Ils ont vu leur pronostic transformé par la chirurgie vasculaire moderne. Leur dépistage et leur cure chirurgicale doivent être précoces, avant leur inéluctable complication dont le traitement est moins gratifiant. Tout anévrisme artériel doit être confié au chirurgien vasculaire.

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

La fréquence apparente des anévrismes artériels paraît augmenter constamment dans les pays industrialisés^[2]. Leur physiopathologie est mieux connue, même si leur étiologie pose encore des problèmes non résolus. Leur traitement électif devient de plus en plus sûr. L'histoire naturelle des anévrismes des membres est bien connue depuis les débuts de la chirurgie vasculaire moderne^[14]. Les résultats de la chirurgie en urgence pour complication restent décevants et constituent le meilleur plaidoyer pour une chirurgie élective précoce.

DÉFINITION

Un anévrisme se définit comme une perte de parallélisme des parois artérielles. Cette définition amène d'emblée à critiquer toutes les autres utilisant des critères de taille absolue comme le diamètre, qu'il soit antéropostérieur ou transversal, qu'il soit apprécié en centimètres ou en fraction de la dimension d'une structure du voisinage (section osseuse). En effet, cette perte de parallélisme agit en concentrant les charges hémodynamiques sur la paroi et, de ce fait, cette concentration est au moins aussi importante que la valeur absolue de la

dilatation. Cette dernière notion est parfaitement illustrée au niveau des petits anévrismes saciformes, qui, bien que de petite taille, peuvent présenter un risque évolutif supérieur à celui d'un anévrisme fusiforme régulier de plus grande taille en valeur absolue. Pour conclure, admettons que **50 % de diamètre en plus par rapport à l'artère sus-jacente suffisent à définir un anévrisme**. La taille d'un anévrisme doit être considérée en fonction de celle de l'artère affectée, objet de variations interindividuelles non négligeables.

MÉCANISME ET PHYSIOPATHOLOGIE

Il faut bien distinguer le mécanisme des phénomènes initiateurs de l'anévrisme, à vrai dire peu connu dans la plupart des cas, de celui qui régit le développement de l'anévrisme une fois celui-ci constitué et qui commence à être élucidé^[6]. Le maintien du parallélisme des parois artérielles nécessite un équilibre entre les différentes contraintes qui s'exercent sur ces parois.

Sans rentrer dans l'exposé de ces contraintes, il faut retenir que l'adaptation de la paroi aux changements cycliques de pression constitue une sollicitation physique considérable. Parmi les protéines constituant la paroi artérielle, deux en composent l'ossature structurale : l'élastine et le collagène. L'élastine est une protéine remarquable

Contraintes s'exerçant sur le vaisseau

✓ **Loi de Laplace** : $S = P \times R / e$.

✓ **Contrainte d'allongement** :

$F = \pi \times P \times R$.

✓ **Contrainte de ballonnisation** :

$S = P \times R / 2 e$.

✓ **S** : contrainte transpariétale ;

P : pression qui règne dans le

vaisseau ; **R** : rayon du vaisseau ;

e : épaisseur du vaisseau.

par son extensibilité et sa rétractilité. Il s'agit d'un véritable élastomère. Dans les conditions normales, elle absorbe 90 % de la charge dynamique de la paroi. Le collagène présente au contraire une résistance statique importante, mais son exposition à des cycles de fatigue le condamne à une déformation progressive aboutissant précisément à la perte de parallélisme des parois artérielles. De nombreuses évidences expérimentales semblent démontrer qu'un déficit du collagène conduit plus volontiers à la rupture artérielle (comme dans le cas de la maladie d'Ehlers-Danlos), alors qu'un déficit de l'élastine conduit à une dilatation artérielle, c'est-à-dire à un anévrisme. **Parmi tous les anévrismes artériels des membres, ceux des iliaques et des axes fémoropoplités sont les plus fréquents.** Ceux des iliaques affectent le plus souvent les iliaques primitives, fréquemment en

continuité avec un anévrisme de l'aorte abdominale et posant les mêmes problèmes que ce dernier. Les anévrismes fémoraux et poplités sont parmi les plus fréquents.

Une fois créé, l'anévrisme est soumis à trois risques évolutifs, à vrai dire intriqués : l'augmentation de taille aboutissant à la rupture, l'alluvionnement de thrombus et ses risques thromboemboliques, et enfin l'inflammation et l'infection.

● **Augmentation de taille**

L'augmentation de taille est à peu près inexorable, bien que variable dans le temps et avec la taille absolue de départ de l'anévrisme.

Risques évolutifs de l'anévrisme

- ✓ **Augmentation de taille.**
- ✓ **Rupture.**
- ✓ **Alluvionnement : thrombose progressive et/ou point de départ d'embolies.**
- ✓ **Surinfection.**

Au début, le taux d'accroissement est faible alors qu'à partir d'un certain seuil, cet accroissement a tendance à devenir très rapide pour aboutir aux complications. L'accroissement aboutit au recrutement progressif des fibres de collagène du fait du déficit élastinique. Le premier point de la paroi dont les capacités collagéniques sont débordées constitue le siège de la rupture. Si cette rupture n'est pas contenue par les structures du voisinage, une hémorragie survient. La rupture de l'anévrisme peut se faire dans un espace fibreux (espace rétropéritonéal pour les anévrismes iliaques, loge musculaire des membres). Dans ce cas, une contention temporaire peut laisser le temps à l'équipe chirurgicale d'intervenir en urgence. En revanche, si cette rupture se produit dans une cavité libre (péritoine ou tube digestif pour les anévrismes iliaques ou hémorragie extériorisée au niveau des membres), la déperdition sanguine peut être rapide.

● **Alluvionnement**

L'alluvionnement de thrombus est une conséquence directe de la géométrie de l'anévrisme. En effet, le changement de géométrie modifie le régime laminaire normal du vaisseau en un régime turbulent. Schématiquement, seul le chenal axial du vaisseau circule correctement, alors que la vitesse des particules sanguines peut diminuer, s'annuler ou se négativer en périphérie, point d'appel à une thrombose progressive, multistratifiée, siège d'un délitement modelant constant. Malheureusement, la couche de thrombus se comporte mécaniquement comme une couche de sang et n'absorbe aucune charge structurale. De plus, son délitement conduit à une destruction embolique progressive du lit d'aval. Enfin, la présence du thrombus peut conduire à une occlusion in situ de l'anévrisme.

● **Surinfection**

La surinfection du thrombus, à germes variés, et particulièrement à staphylocoques ou à bacilles à

Gram négatifs, est un phénomène fréquent. Cette surinfection peut gagner la paroi anévrismale elle-même et la soumettre, en la fragilisant, à un risque accru de rupture et d'embolisation, voire y provoquer une réaction inflammatoire parfois exubérante, gagnant le rétropéritoine, sous la forme d'une fibrose rétropéritonéale, ou la loge musculaire voisine.

ÉTIOLOGIE

Si le mécanisme de développement et de complication des anévrismes commence à être élucidé, si un faisceau de prédispositions physiques ou biologiques peut expliquer certains sièges préférentiels, il faut bien reconnaître que l'étiologie de la plupart des anévrismes est inconnue.

● **Mécanique**

Quelques anévrismes méritent d'être classés dans l'étiologie mécanique. En effet, les anévrismes poststénotiques, postcoarctation, poststénose valvulaire, semblent présenter une étiologie clairement mécanique. Ces anévrismes « mécaniques » relèvent de la dilatation poststénotique, comme ceux qui compliquent les syndromes artériels de la traversée thoracobrachiale, les pièges anatomiques poplités, ou de plus rares syndromes canauxiers^[7]. Plus rares sont ceux qui compliquent une fistule artérioveineuse congénitale, traumatique ou thérapeutique ancienne. Ces anévrismes seraient dus à une action propre des régimes circulatoires turbulents sur les cellules musculaires lisses de la paroi artérielle.

● **Dégénérative**

En fait, plus de 80 % des anévrismes sont déclarés « athéromateux ». Ce dernier terme désigne plusieurs incertitudes. Tout d'abord, il recouvre une population hétérogène de malades à laquelle on peut décrire au moins **deux contingents**. D'une part des **malades présentant des lésions occlusives athéromateuses** et présentant un anévrisme iliofémoral ou fémoropoplité isolé, et d'autre part des **artériomégales diffus** qui présentent en général plusieurs zones d'élargissement artériel et **peu de lésions sténosantes**. Cette bipolarité schématique montre que, au moins en ce qui concerne le second contingent, le caractère causal de l'athérome est loin d'être démontré et pourrait n'être qu'intercurrent ou consécutif. Depuis la fin des années 1970, les arguments en faveur d'une étiologie structurale, biochimique et au moins partiellement génétique, s'accumulent^[13]. Le caractère génétique paraît évident si l'on considère la prédominance masculine (trois hommes pour une femme), dans la race blanche, dans les groupes sanguins O Rh- et dans la fratrie ou la parenté masculine des malades. **Près de 20 % des anévrismes seraient au moins partiellement familiaux**. L'incidence est multipliée par six chez les parents directs d'un malade porteur d'anévrisme. **Ceci souligne l'intérêt d'une échographie de dépistage systématique dans la parenté masculine d'un porteur d'anévrisme.**

Surtout, la survenue d'anévrismes dégénératifs des membres est souvent plus tardive que celle d'un anévrisme aortique qui domine le pronostic vital, et doit être recherchée chez tout porteur d'anévrisme sans étiologie précise.

Bien que la très grande majorité des anévrismes dégénératifs soient classés « athéromateux », ils peuvent également s'observer dans la dysplasie fibromusculaire et dans la nécrose médiale.

L'association à d'autres déficits tissulaires structuraux est très fréquente (varices, hernies, éventrations, emphysèmes) et est probablement expliquée par la même fragilité structurale héréditaire.

L'épidémiologie des anévrismes est encore mal connue, mais il est clair que leur incidence apparente est en augmentation dans tous les pays industrialisés, qu'il s'agisse de l'incidence nécropsique, de l'incidence réelle, ou du nombre de décès par anévrisme. Cette augmentation d'incidence n'est probablement pas seulement liée au vieillissement des populations ou à un effort de dépistage précoce, pleinement justifié (auquel contribue le développement des méthodes non invasives).

Les autres étiologies des anévrismes artériels sont beaucoup plus rares. Les anévrismes congénitaux s'observent dans l'évolution des agénésies médiales, de la maladie d'Ehlers-Danlos^[3], de la maladie de Marfan^[8], des malformations vasculaires, des élastopathies et des collagénopathies^[4].

● **Infectieuse**

Les anévrismes infectieux émaillaient couramment l'évolution tertiaire de la syphilis et celle de la tuberculose. Actuellement, ce sont des germes banals, plus particulièrement les salmonelles, qui sont à l'origine d'anévrismes infectieux. Les embolies septiques sont un mode connu de propagation des endocardites infectieuses^[5]. L'embolie provoque souvent un anévrisme ou un faux anévrisme mycotique au siège de l'embolie. Si la charge initialement septique de cette embolie a été éradiquée par l'antibiothérapie et que l'anévrisme constitué continue à évoluer pour son propre compte, on parle d'anévrisme métaseptique.

● **Traumatique**

Les anévrismes traumatiques peuvent être des faux anévrismes, qu'ils soient iatrogènes ou non, ou des anévrismes authentiques, soit par dilatation poststénotique, soit par microtraumatismes répétés (Hammer syndrome^[11] et anévrismes axillaires des porteurs de béquilles^[1]).

● **Postopératoire**

Tous les montages chirurgicaux et tous les traitements endovasculaires peuvent aboutir à la formation d'un anévrisme ou d'un faux anévrisme. Les mécanismes de ces anévrismes postopératoires sont variés^[12].

● **Inflammatoire**

Il est impossible de dire à l'heure actuelle, si les anévrismes inflammatoires représentent une

catégorie particulière d'anévrismes, ou si l'inflammation vient émailler l'évolution d'un anévrisme dégénératif « athéromateux » banal. À côté des anévrismes inflammatoires, il faut signaler que les maladies artérielles inflammatoires (Takayasu, Behçet, Horton, etc) peuvent se compliquer d'anévrismes ou de faux anévrismes de types variés^[9].

ANATOMIE ET HISTOIRE NATURELLE

Il faut distinguer les vrais anévrismes, pour lesquels la perte de parallélisme intéresse toutes les tuniques artérielles, des faux anévrismes, véritables solutions de continuité d'une ou plusieurs de ces tuniques et des ruptures artérielles contenues par les structures de voisinage. Cette distinction est indépendante du type morphologique de l'anévrisme, qui peut être saciforme, fusiforme ou disséquant. L'anévrisme disséquant est une forme particulière d'anévrisme, correspondant le plus souvent à l'évolution chronique d'une dissection artérielle. La paroi artérielle est alors dédoublée par un clivage médial, et fait l'objet d'une perte de parallélisme.

À tous les anévrismes on peut décrire un sac anévrisimal, communicant avec le réseau artériel adjacent par l'intermédiaire d'un ou plusieurs collets. Ces collets peuvent être plus ou moins longs, conditionnant largement les possibilités chirurgicales ou endovasculaires.

La présence d'un anévrisme artériel expose à des risques évolutifs : **les embolies à distance, la thrombose, la compression des structures voisines, la rupture, l'infection et l'inflammation.**

● Rupture

Seule la rupture des anévrismes aorto-iliaques a fait l'objet d'études systématiques et prospectives. Toutes démontrent, de façon nette, l'évolutivité des anévrismes vers un accroissement de la taille et vers la rupture, justifiant la cure chirurgicale prophylactique de tout anévrisme artériel diagnostiqué. La seule exception concerne les anévrismes de petite taille chez les malades en mauvais état général. Les facteurs prédictifs de rupture sont la taille de l'anévrisme, l'absence de contrôle d'une hypertension artérielle systolique, la coexistence de problèmes respiratoires sévères comme une bronchopneumopathie chronique obstructive, la distribution polyartérielle de la maladie anévrismale ou son caractère familial, spécifique, infectieux, dysplasique, disséquant ou pseudo-anévrismal^[10, 15].

● Risque thromboembolique

À côté du risque vital de rupture, surtout important pour les anévrismes iliaques et intramédiastinaux, **c'est surtout le risque thromboembolique qui menace gravement le pronostic tissulaire et fonctionnel.** Le thrombus et le matériel athéromateux, accumulés dans le sac anévrisimal, peuvent conduire à l'occlusion de

l'anévrisme. Les conséquences de cette occlusion dépendent de la qualité de la collatéralité établie, allant de l'ischémie aiguë à la gêne fonctionnelle. Cette occlusion est particulièrement fréquente au niveau iliofémoral ou fémoropoplité, où elle est une cause relativement fréquente et méconnue d'ischémie du membre. Encore plus fréquemment, ce sont des complications emboliques qui vont affecter les branches collatérales ou terminales situées dans ou en aval de la zone anévrismale. Au niveau des membres, ces embolies sont plus ou moins bruyantes en fonction de leur taille, allant de l'ischémie aiguë sensitivomotrice à un asymptotisme masquant une destruction progressive du lit artériel. Dans les territoires les plus proximaux, les conséquences de ces embolies anévrismales peuvent être redoutables : ischémie cérébrale pour les anévrismes du tronc artériel brachio-céphalique (TABC) ou de la sous-clavière prévertébrale, pseudoparaplégie par atteinte des plexus sacrés ou ischémie pelvienne et en particulier colrectale pour les anévrismes iliaques.

● Compression des structures voisines

L'anévrisme peut comprimer les structures voisines : phlébite poplitée par compression par un anévrisme poplité, compression ilio-cave ou pelvienne par un anévrisme iliaque, compression de l'axe aéro-digestif par les anévrismes du diverticule de Kommerell, d'une sous-clavière droite rétro-œsophagienne ou de la veine cave supérieure par un anévrisme du TABC.

● Infection

Dans 5 à 20 % des cas, il est constaté que le thrombus anévrisimal contient des germes, en général des staphylocoques ou des bacilles à Gram négatifs. Cette infection larvée peut constituer le point de départ d'une véritable infection de la paroi artérielle, et d'une rupture de celle-ci. De plus, tout anévrisme constitue un point de fixation possible pour une bactériémie. Il est clair, en effet, que les anévrismes infectieux, comme ceux à salmonelles, ont souvent pour point de départ un anévrisme dégénératif de petite taille ou une plaque irrégulière.

● Inflammation

Sous l'influence de facteurs actuellement inconnus, certains anévrismes déterminent une réaction inflammatoire locorégionale importante, par exemple dans l'espace rétro-péritonéal, y déterminant l'étranglement de structures comme les veines iliaques ou l'uretère.

CLINIQUE

● Circonstances de découverte

Anévrismes non compliqués

Les circonstances de découverte d'un anévrisme artériel dépendent de si celui-ci est compliqué ou non. Dans la plupart des cas, **les anévrismes non compliqués sont asymptomatiques.** Leur

découverte est alors due au caractère systématique et consciencieux d'un examen clinique ou paraclinique, entrepris pour une raison intercurrente. Parfois, même non compliqué, l'anévrisme peut donner lieu à des symptômes. Il s'agit en général de douleurs peu intenses et assez vagues, à distinguer des douleurs de rupture. Le malade peut rapporter la sensation étrange de battements cardiaques ectopiques, l'impression d'avoir un « deuxième cœur dans le creux poplité ». Un anévrisme poplité peut limiter la flexion du genou ou déterminer des mouvements pendulaires de la jambe pendante. Quelquefois, une masse battante est découverte par le malade lui-même à la palpation. En fait, dans la grande majorité des cas, les anévrismes non compliqués sont asymptomatiques, ce qui donne toute son importance à une politique de dépistage systématique par l'examen clinique et les explorations vasculaires non invasives.

Découverte à l'occasion d'une complication

C'est encore le plus souvent une complication qui révèle l'anévrisme. Pour les anévrismes des membres, ce sont les complications thromboemboliques qui sont les plus fréquentes. Les embolies peuvent présenter un tableau d'occlusion artérielle aiguë typique, responsable d'une ischémie sensitivomotrice si l'embolie est de taille suffisante à occlure un axe majeur sans circuit collatéral. **En fait, dans le cas le plus fréquent, les épisodes d'ischémie subaiguë s'enchaînent parfois silencieusement jusqu'à la destruction de tout le lit d'aval.** À la dernière salve embolique survient une ischémie sévère, peu accessible à la revascularisation. Cette évolution est bien connue pour les anévrismes fémoropoplités. Ailleurs, c'est un trouble trophique par ischémie embolique qui est révélateur, comme une nécrose digitale par embolie collatérale, à partir d'un anévrisme poststénotique causé par un syndrome artériel de la traversée thoracobrachiale. Un autre exemple est celui des orteils pourpres ou nécrosés, alors que les pouls distaux sont présents, ou du livédo, caractéristique d'embolies cholestéroliques révélant un anévrisme iliaque. Le territoire embolisé est évidemment le membre mais peut également être l'œil et l'hémisphère cérébral pour les anévrismes du TABC, le cerveau postérieur pour ceux de la sous-clavière proximale, et le pelvis pour ceux des iliaques.

L'**occlusion** de l'anévrisme lui-même est fréquente au niveau des membres. Les conséquences de cette occlusion dépendent de son siège et surtout de la présence de circuits collatéraux, et vont de l'**ischémie aiguë** sensitivomotrice du membre jusqu'à l'absence de symptôme, en passant par l'**ischémie subaiguë** ou critique et la **claudication intermittente**. C'est dire à quel point le diagnostic doit être évoqué devant toute manifestation artérielle des membres.

La **rupture** des anévrismes artériels des membres, même si elle occupe moins le devant de la scène que pour les anévrismes aortiques, est loin d'être exceptionnelle ; **elle est annoncée en général par des douleurs volontiers intenses** et se manifeste par un hématome, rapidement compressif, provoquant une contracture des muscles voisins. Sauf pour les

anévrismes iliaques ou des troncs médiastinaux, dont la rupture évolue rapidement vers le catadysme hémorragique par saignement en cavité libre, la rupture se fait dans une loge musculaire plus ou moins vaste mais capable de la tamponner, au moins temporairement. La rupture secondaire à la peau est devenue exceptionnelle. En revanche, celle-ci peut se faire dans une veine voisine en fistule artérioveineuse secondaire, le plus souvent à la faveur d'une surinfection de l'hématome de la rupture. Ce dernier peut à son tour s'enkyster et évoluer comme un faux anévrisme de rupture chronique.

Même en dehors d'une rupture, **les anévrismes des membres sont souvent révélés par la compression d'une structure de la même loge musculaire, comme un nerf ou surtout une veine**, nombre d'anévrismes étant annoncés par une phlébite ou des signes d'insuffisance veineuse qui doivent toujours motiver une exploration artérielle complète.

● Diagnostic clinique

Quand l'anévrisme siège en un segment accessible de l'arbre artériel, son diagnostic est possible cliniquement grâce à la palpation d'une masse, parfois même visible chez un sujet maigre, battante et surtout expansive, écartant à chaque systole les doigts qui la palpent. Le caractère expansif de cette masse est pathognomonique de l'anévrisme artériel. La masse est mate à la percussion et peut être soufflante à l'auscultation. Cependant, le caractère battant ou expansif de la masse anévrismale peut faire défaut si celle-ci est partiellement ou complètement thrombosée. Enfin, même s'il siège en un segment normalement accessible de l'arbre artériel, le diagnostic de l'anévrisme peut être rendu impossible du fait d'une obésité ou de sa petite taille. Le diagnostic clinique d'un anévrisme doit engager à un examen soigneux de tout l'arbre artériel accessible, à la recherche d'autres localisations anévrismales.

EXPLORATIONS COMPLÉMENTAIRES

Les explorations complémentaires permettent de faire ou de confirmer le diagnostic positif, de dresser le bilan morphologique de la maladie, et d'apprécier l'opérabilité du malade.

● Radiographies simples

Les radiographies sans préparation visualisent les parois de l'anévrisme, si celles-ci sont calcifiées, ce qui n'est pas toujours le cas. La présence de la masse anévrismale peut également modifier la silhouette des parties molles.

● Échodoppler

C'est l'ultrasonographie, et en particulier l'échographie, le doppler, l'échodoppler pulsé, et éventuellement à codage couleur, qui ont transformé ces dernières années le diagnostic des anévrismes. L'échographie permet en effet

d'apprécier la forme du sac anévrisimal, sa taille, sa localisation, la présence d'un thrombus mural et les conditions hémodynamiques régnant au niveau de l'anévrisme. En plus des informations qu'elle donne sur l'anévrisme lui-même, l'ultrasonographie fournit un nombre important d'informations morphologiques et hémodynamiques sur l'ensemble de l'arbre artériel, que ce soit dans le territoire de l'anévrisme ou dans tous les autres territoires. De plus, l'ultrasonographie fournit des renseignements sur les structures anatomiques du voisinage : veines, cavités et viscères du voisinage. Malheureusement, l'ultrasonographie présente certaines limites : impossibilités techniques temporaires ou permanentes, du fait de superpositions osseuses, de gaz intestinaux, ou de l'absence de coopération du malade. De plus, le caractère opérateur dépendant des explorations ultrasonographiques est bien connu.

● Tomodensitométrie

La tomodensitométrie, surtout si elle est associée à une injection intravasculaire de produits iodés, est une exploration très rentable dans l'exploration des anévrismes artériels. Elle fournit des renseignements très fiables sur l'environnement anatomique, la morphologie et la taille de l'anévrisme, ses limites, la structure de sa paroi et son contenu (calcifications, chenal circulant, thrombose pariétale). Dans certains cas, elle peut fournir des indications précieuses sur l'étiologie des anévrismes (double chenal ou lambeau intimal dans les anévrismes disséquants). La tomodensitométrie est une excellente méthode d'imagerie de l'environnement anatomique de la lésion, permettant au chirurgien d'adapter sa tactique opératoire (veines anormales, rein pelvien, fibrose rétropéritonéale). Pour que la tomodensitométrie soit rentable, il faut cependant pratiquer les coupes densitométriques, exactement au niveau pathologique, ce qui n'est pas toujours obtenu. De plus, si la rentabilité de la tomodensitométrie est excellente au niveau des artères de gros calibre, elle baisse avec la taille des vaisseaux visualisés, particulièrement dans les régions comme le pelvis, dont les tomodensitométries sont affectées d'artefacts.

● Artériographie

Pour la plupart des équipes, l'artériographie reste un examen indispensable, important pour le diagnostic de la lésion, pour obtenir avec précision ses limites et donner « la carte routière » de la reconstruction artérielle nécessaire. Pour parvenir à ce but, l'artériographie doit fournir des images de bonne qualité sur deux incidences, des artères sus-jacentes, de toutes les collatérales majeures naissant de l'anévrisme et du lit d'aval.

L'angiographie numérisée par voie veineuse, offrant des résultats trop inconstants, a été abandonnée par la plupart.

L'artériographie est encore un examen irremplaçable pour l'exploration des anévrismes. Cependant, elle nécessite une voie artérielle et l'injection d'une quantité plus ou moins importante de produit de contraste. Chez les malades insuffisants rénaux ou diabétiques, cette injection de

produit de contraste doit s'accompagner de mesures particulières de réhydratation et de relance de la diurèse pour éviter une détérioration plus ou moins temporaire de la fonction rénale.

● Imagerie par résonance magnétique nucléaire

Dans la quête d'une méthode d'imagerie qui serait à la fois complète et non invasive, de nombreux espoirs ont été fondés dans l'imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM). Dans l'état actuel des techniques, cet examen n'apporte rien de plus que la tomodensitométrie, tout en étant beaucoup plus long et coûteux à obtenir. Cependant, les progrès de la technique aidant, il se pourrait qu'un jour l'IRM remplace toutes les méthodes d'imagerie dans l'exploration des anévrismes artériels en fournissant à la fois des informations morphologiques et de flux.

BILAN PRÉOPÉRATOIRE

Dans la plupart des cas, l'anévrisme s'inscrit dans le cadre d'une maladie générale, le plus souvent dans le cadre de la maladie athéromateuse. C'est pourquoi l'ensemble de l'arbre artériel doit être exploré à la recherche, non seulement d'autres localisations anévrismales, mais également d'autres lésions artérielles susceptibles de dominer le pronostic péri-opératoire ou à distance. Cette exploration relève de l'interrogatoire, de l'examen clinique, des examens non invasifs et de plus en plus volontiers d'explorations plus poussées. Les artères à destinée cérébrale sont explorées à l'aide de l'échographie-doppler systématique, et de l'artériographie et du scanner cérébral au moindre doute, même en l'absence d'antécédents typiques d'accident ischémique transitoire ou d'accident vasculaire cérébral constitué. Les lésions coronaires, dans le cas des anévrismes athéromateux, dominent le pronostic péri-opératoire et à distance. C'est pourquoi elles doivent être recherchées systématiquement. Ceci est particulièrement vrai si la cure chirurgicale de l'anévrisme nécessite un clampage aortique, comme dans le cas des anévrismes iliaques. Malheureusement, l'interrogatoire à la recherche d'antécédents d'infarctus ou d'angor, l'électrocardiogramme, l'électrocardiogramme d'effort, l'échographie cardiaque et le holter ne sont pas toujours suffisants. Les espoirs fondés en la scintigraphie myocardique au thallium-dipyridamole n'ont pas été confirmés par tous. C'est pourquoi des équipes de plus en plus nombreuses recourent à la **coronarographie, chez les malades dont la cure anévrisme nécessite un clampage aortique.**

Enfin, dans le cadre du bilan préopératoire, les grandes fonctions métaboliques doivent être appréciées, ne serait-ce que pour orienter le mode d'anesthésie.

Au terme de ce bilan, il est de plus en plus rare qu'une indication chirurgicale ne soit pas portée, la chirurgie des anévrismes étant bien codifiée et de risque nettement inférieur à celui que comporte

l'évolution spontanée de la maladie. **À la règle que tout anévrisme artériel diagnostiqué soit opéré, il n'existe actuellement qu'une exception : le petit anévrisme, non compliqué, chez un malade à haut risque chirurgical.**

FORMES CLINIQUES

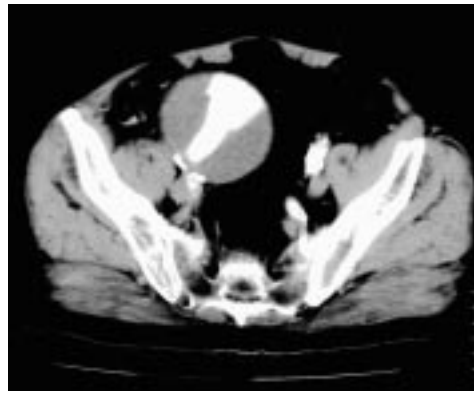
● Topographiques

Anévrismes iliaques

Les anévrismes iliaques (fig 1) sont les plus fréquents des anévrismes des membres mais sont rarement isolés puisqu'ils compliquent environ la moitié des anévrismes de l'aorte abdominale sous-rénale, dont ils partagent la problématique. Leur étiologie est largement dominée par l'athérome mais peut également relever de toutes les autres étiologies déjà envisagées. Le plus souvent, il s'agit d'anévrismes fusiformes, plus rarement d'anévrismes sacciformes ou disséquants. Leur évolution se fait constamment vers la complication : compression des organes du voisinage (uretère, rachis et plexus lombosacré, veines iliaques), thrombose de l'anévrisme à l'origine d'une ischémie plus ou moins bien tolérée, embolies à distance dans les membres inférieurs et surtout, la rupture. Cette rupture peut se faire dans la grande cavité péritonéale, avec une hémorragie presque toujours fatale, dans la veine adjacente, réalisant une fistule artérioveineuse avec souffle abdominal continu à renforcement systolique, un œdème du membre inférieur, et un important retentissement cardiaque. Dans la grande majorité des cas, cette rupture se fait dans l'espace rétropéritonéal, se manifestant d'abord par l'apparition ou l'exacerbation de douleurs pelviennes ou abdominales qui deviennent permanentes, intenses, irradiant vers la fesse et le périnée. Le plus souvent survient un collapsus initial discret, transitoire et malheureusement fréquemment négligé. La défense abdominale, un iléus réflexe et une fébricule égarent le diagnostic vers une urgence digestive ou une colique néphrétique. C'est à ce stade qu'il faut absolument redresser le diagnostic devant le terrain athéromateux, la présence d'une masse abdominale douloureuse, battante, avec une anémie plus ou moins importante. Si l'état du malade est assez stable, l'échographie ou la tomodensitométrie permettent d'assurer le diagnostic d'anévrisme et éventuellement de mettre en évidence l'hématome rétropéritonéal. Le malade doit alors être immédiatement dirigé vers le bloc opératoire avant que ne survienne le collapsus définitif qui ne laisse que très peu de chance de succès à une intervention en catastrophe. En dehors de ces situations d'urgence, le pronostic des anévrismes iliaques est devenu excellent grâce à la mise à plat-greffe prothétique qui peut être réalisée par laparotomie ou voie sous-péritonéale.

Anévrismes hypogastriques

Ils sont le plus souvent associés aux anévrismes aorto-iliaques mais peuvent être isolés. Ils sont



1 Tomodensitométrie montrant un anévrisme iliaque primitif droit volumineux.

quelquefois perceptibles aux touchers pelviens. Leur traitement est proche de celui des anévrismes iliaques.

Anévrismes fémoraux

Les anévrismes fémoraux sont le plus souvent athéromateux. **Longtemps asymptomatiques**, ils affectent le pronostic tissulaire du membre par **destruction thromboembolique progressive du lit d'aval**. Ils peuvent se manifester par une claudication intermittente, de mécanisme varié. Ils peuvent également évoluer vers la rupture ou la compression des structures du voisinage, en particulier des nerfs et des veines. Leur excellente accessibilité chirurgicale en permet le traitement, même sous anesthésie locorégionale. La fréquence de l'utilisation des ponctions artérielles au Scarpa explique celle des faux anévrismes traumatiques à ce niveau.

Anévrismes poplités

Les anévrismes poplités (fig 2) sont, après les anévrismes aorto-iliaques, les plus fréquents des anévrismes. Leur présence traduit souvent l'existence d'une dystrophie polyanévrismale athéromateuse. Ils exposent au risque de compression des veines poplitées, des nerfs sciatiques poplités, à la rupture, soit dans le creux poplité, soit dans la veine avec fistule artérioveineuse. **En fait, ils exposent surtout au risque thromboembolique** : embolies distales, détruisant progressivement le capital artériel du membre inférieur, et thrombose de l'anévrisme, souvent révélatrice, après une destruction plus ou moins complète du lit d'aval qui conditionne le pronostic. Le tableau d'ischémie est alors plus ou moins sévère. Le diagnostic étiologique n'est pas toujours facile, la masse anévrismale ayant perdu ses caractères sémiologiques typiques. Le traitement consiste en la mise à plat ou l'exclusion-greffe, de préférence autogène, si la traversée du pli de flexion du genou est nécessaire. En cas de thrombose aiguë, la thrombolyse en urgence permet à la revascularisation chirurgicale de disposer d'un lit d'aval d'étendue maximale, et donc d'une meilleure espérance de perméabilité.



2 Artériographie d'un anévrisme poplité. Noter la réduction embolique du lit d'aval (flèches montrant l'occlusion embolique des artères tibiales antérieure et postérieure).

Anévrismes des axes de jambe

Ils sont rares, assez volontiers infectieux ou méta-infectieux. Ils peuvent également être observés dans le cadre de maladies du collagène ou du tissu élastique.

Anévrismes du tronc artériel brachiocéphalique

Les anévrismes du TABC ou des sous-clavières prévertébrales exposent au risque d'embolie oculaire, encéphalique ou dans le membre supérieur. Ils sont particulièrement fréquents au niveau du diverticule de Kommerel, à l'ostium des sous-clavières rétro-œsophagiennes ou dans d'autres anomalies anatomiques des arcs aortiques. Ces anévrismes dysmorphogénétiques peuvent également comprimer l'axe aérodigestif voisin et causer une dysphagie (dysphagia lusoria) ou évoluer vers la rupture.

Anévrismes de la sous-clavière

Les anévrismes de la sous-clavière distale et de l'axillaire peuvent être athéromateux, mais relèvent souvent de l'évolution propre d'une dilatation poststénotique, sur syndrome artériel de la traversée thoracobrachiale, par exemple sur côte cervicale. Ces anévrismes peuvent, à bas bruit, détruire

progressivement la circulation digitale, par mécanisme embolique. C'est également à ce niveau qu'ont été décrits des anévrismes par microtraumatismes répétés chez les porteurs de béquilles. Plus exceptionnellement, ils relèvent d'une artérite inflammatoire.

Anévrismes huméraux et antébrachiaux

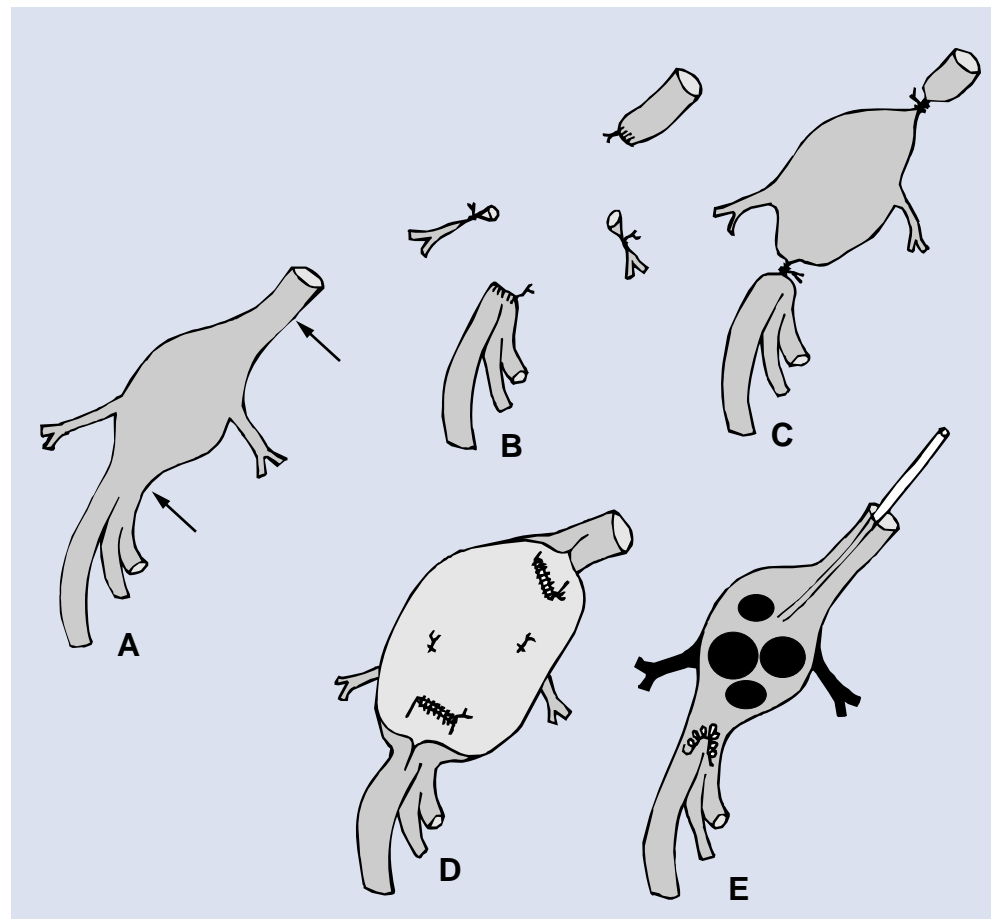
Les anévrismes huméraux et antébrachiaux sont souvent de faux anévrismes traumatiques, et en particulier iatrogènes après ponction, infectieux, septiques ou métaseptiques. Chez l'hémodialysé, l'artère humérale, qui alimente depuis longtemps la fistule thérapeutique, peut faire l'objet d'une dégénérescence anévrismale, à distinguer de celle de la fistule elle-même et susceptible d'évoluer pour son propre compte, même après la suppression de la fistule.

Anévrismes de la main

Les anévrismes de la partie distale des membres, et en particulier de la main, peuvent être d'origine traumatique, qu'il s'agisse de plaie ou de traumatisme fermé, et éventuellement de microtraumatismes répétés (anévrisme de l'artère cubitale chez les utilisateurs de marteau-piqueurs ou d'engins vibrants).

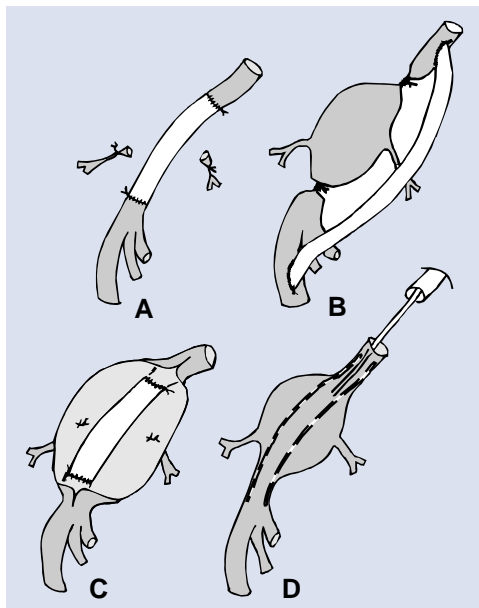
TRAITEMENT

Il n'existe aucun traitement médical des anévrismes artériels. Cependant, il est probable que le contrôle d'une éventuelle hypertension artérielle, et en particulier la réduction de la différentielle systolodiastolique, soit une mesure pré- et postopératoire utile. Par ailleurs, un effet stabilisateur spécifique des bêtabloquants sur la paroi est discuté.



- 3 Principales méthodes thérapeutiques non restauratrices des anévrismes des membres.
- A. Anévrisme fusiforme d'un membre. Les flèches montrent les collets de l'anévrisme.
- B. Résection de l'anévrisme entre plusieurs sutures ou ligatures. Cette méthode est radicale, mais parfois laborieuse, voire dangereuse, parce qu'elle oblige à une dissection de la paroi anévrismale qui a pu contracter nombre d'adhérences inflammatoires avec l'environnement anatomique.
- C. Exclusion entre ligatures. Cette méthode est plus simple à mettre en œuvre, mais expose au risque de laisser l'anévrisme alimenté par une ou plusieurs collatérales, considérées à tort comme négligeables.
- D. Mise à plat et endoanévrismorphie oblitérante de l'anévrisme. Cette méthode, qui consiste à ouvrir le sac anévrismal et à effectuer l'interruption par l'intérieur de tous les ostia, est celle qui offre le meilleur rapport efficacité/difficulté. Elle présente cependant l'inconvénient d'exiger un abord direct de l'anévrisme.
- E. Embolisation via un cathéter. Les collatérales mineures sont interrompues par injection de colle, alors que les collatérales majeures et la cavité anévrismale sont oblitérées par largage de ballons, de coils ou de ressorts métalliques.

De la même façon, pour les anévrismes athéromateux, le contrôle des facteurs de risque constitue un des éléments essentiels du pronostic à long terme. En fait, le traitement des anévrismes artériels est essentiellement chirurgical. Il inclut une **neutralisation de l'anévrisme associée, dans la grande majorité des cas, à une revascularisation des artères majeures tributaires de celui-ci.** En effet, les méthodes non restauratrices (fig 3) comme la ligature, l'embolisation ou l'endoanévrismorphie oblitérante (suture de toutes les branches allant vers ou partant de l'anévrisme, par l'intérieur de l'anévrisme) isolées n'ont plus pour indication que les anévrismes des artères très bien court-circuitées par un réseau collatéral naturel. La neutralisation de l'anévrisme peut être idéalement obtenue par résection, mais les phénomènes inflammatoires autour de la coque anévrismale rendent cette résection laborieuse et relativement dangereuse. C'est pourquoi la plupart préfèrent la mise à plat du sac anévrismal avec endoanévrismorphie des branches sans importance majeure. L'anévrisme, quand sa taille est petite, peut également être neutralisé par exclusion d'amont et d'aval par des ligatures. Dans ce cas, la qualité de l'exclusion doit être reconstruite régulièrement. En effet, nombre d'auteurs ont bien décrit l'évolution vers la rupture d'anévrismes poplités, qui avaient pourtant déjà fait l'objet d'une exclusion bipolaire, et qui restaient alimentés par une collatérale, apparemment sans importance, comme une artère jumelle. Le rétablissement de la continuité artérielle peut être assuré, au mieux, par une greffe de dimension et de matériau adaptés. Cette greffe peut se substituer à l'anévrisme, comme dans le cas de la résection-greffe (fig 4), ou être logée dans la mise à plat (mise à plat-greffe). Ailleurs, la revascularisation peut être réalisée par pontage à distance si l'on souhaite éviter de faire traverser au greffon la zone pathologique (anévrisme infectieux ou autre raison tactique). Schématiquement, les segments artériels d'un calibre supérieur à 6 mm, peu mobiles et revascularisés dans des conditions aseptiques, peuvent l'être à l'aide de greffons prothétiques, alors que tous les autres exigent des matériaux de meilleures performances, et dont la hiérarchie classe par ordre décroissant les autogreffons artériels, les autogreffons veineux saphènes, les autres autogreffons veineux, et les allogreffons artériels. Les collatérales importantes naissant de l'anévrisme, peuvent être réimplantées dans le greffon, soit directement, et éventuellement par l'intérieur de l'anévrisme, soit indirectement, à l'aide d'un greffon séparé. Plus récemment, des techniques endovasculaires de reconstruction anévrismale ont fait leur apparition. Ces techniques consistent en la mise en place percutanée ou par abord distal limité d'une endoprothèse, consistant en l'association de stents métalliques expansibles et d'un substitut vasculaire tubulaire. Seuls les anévrismes d'un calibre moyen et munis de collets suffisamment longs et sans collatérale majeure en naissant sont accessibles à cette technique, dans l'état actuel de la technologie. Dans ces conditions, plusieurs travaux ont démontré la faisabilité de cette méthode, dont il reste à démontrer la fiabilité à long terme^[16].



4 Principales méthodes thérapeutiques restauratrices des anévrismes des membres, répondant aux techniques oblitérantes de la figure 3.

A. Résection-greffe de l'anévrisme. Cette méthode est la plus logique, mais parfois laborieuse, voire dangereuse, parce qu'elle oblige à une dissection de la paroi anévrismale qui a pu contracter nombre d'adhérences inflammatoires avec l'environnement anatomique.

B. Exclusion-pontage. Cette méthode est la plus simple à mettre en œuvre, mais expose à un risque de laisser l'anévrisme alimenté par une ou plusieurs collatérales, considérées à tort comme négligeables. De plus, elle n'est pas particulièrement économe en substitut artériel.

C. Mise à plat-greffe. Cette méthode, qui consiste à ouvrir le sac anévrismal, à effectuer l'interruption par l'intérieur de tous les ostia de collatérales mineures, puis à interposer une greffe dans le sac anévrismal qui peut être refermé dessus en fin de procédure, est celle qui offre le meilleur rapport efficacité/difficulté. Elle présente cependant l'inconvénient d'exiger un abord direct de l'anévrisme et celui de laisser en place la lésion anévrismale au contact du greffon, ce qui peut être indésirable pour les anévrismes infectieux.

D. Mise en place d'une endoprothèse étanche via un cathéter. Cette méthode, la plus récente, consiste à installer, par voie endovasculaire, une endoprothèse tubulaire aux parois étanches, entre les collets principaux de l'anévrisme. La qualité de l'exclusion anévrismale ainsi obtenue dépend de la longueur des collets, de l'intensité, de la pérennité du contact obtenu à leur niveau avec l'endoprothèse, et de l'absence de collatérale majeure débouchant dans le sac. Dans l'état actuel des technologies, cette méthode ne s'adresse qu'à un petit nombre d'anévrismes. Son résultat à long terme n'est pas encore bien connu.

Toutes ces interventions ont en commun la nécessité d'un contrôle hémodynamique général permanent de la consommation de produits sanguins grâce à l'autotransfusion différée ou peropératoire.

Quand l'anévrisme siège dans le thorax ou l'abdomen, la voie d'abord doit être confortable, sans amputer inutilement les performances respiratoires. Pour les anévrismes des troncs supra-aortiques médiastinaux, une voie thoracique est en général nécessaire (sternotomie pour le TABC et la sous-clavière droite et thoracotomie pour la sous-clavière gauche), même si certains cas peuvent n'exiger qu'une cleidectomie partielle. Chez les insuffisants respiratoires, les voies rétropéritonéales constituent souvent une alternative mieux tolérée à la laparotomie pour le traitement des anévrismes iliaques. Les autres anévrismes des artères des membres peuvent être traités sous anesthésie générale légère, ou locorégionale. Doivent d'abord être contrôlés, avant l'anévrisme lui-même, les segments artériels

sains en amont et en aval de celui-ci. Le clampage artériel exigé est en général de courte durée et très bien toléré. Il peut d'ailleurs être remplacé, quand il s'agit d'artères calcifiées de petit calibre, par l'application d'une bande d'Esmarch.

L'anticoagulation n'est exigée, pour la plupart des équipes, que durant l'intervention et souvent le mois postopératoire. Au-delà, la plupart se contentent d'un traitement antiagrégant plaquettaire, et réservent les antivitaminiques K aux revascularisations distales prothétiques ou dont le débit est inférieur à 50 mL/min.

Une fois opérés, les malades doivent être régulièrement surveillés cliniquement par les méthodes non invasives et au moindre doute par l'artériographie. Cette surveillance a pour but de dépister précocement, non seulement toute détérioration du montage chirurgical, mais surtout le développement d'autres lésions artérielles anévrismales ou sténosantes. En effet, ces lésions

conditionnent le pronostic à distance et peuvent survenir même si le traitement médical est adapté et observé.

Il faut enfin insister sur l'utilité d'un dépistage de la maladie anévrismale dans la parenté directe du malade par un interrogatoire et un examen clinique approfondi, et éventuellement par des explorations non invasives.

CONCLUSION

Les anévrismes artériels, dont l'évolution spontanée était constamment défavorable, ont vu leur pronostic transformé par la chirurgie vasculaire moderne. Leur dépistage et leur cure chirurgicale doivent être précoces, avant leur inéluctable complication dont le traitement est moins gratifiant. Tout anévrisme artériel doit être confié au chirurgien vasculaire.

Fabien Koskas : Professeur des Universités, praticien hospitalier.

Edouard Kieffer : Professeur des Universités, praticien hospitalier.

Service de chirurgie vasculaire, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : F Koskas et E Kieffer. Anévrismes artériels des membres.

Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 2-0460, 1998, 8 p

RÉFÉRENCES

[1] Abbott WM, Darling RC. Axillary artery aneurysms secondary to crutch trauma. *Am J Surg* 1973 ; 125 : 515-517

[2] Bergqvist D, Bengtsson H, Svensjö S. Prevalence of abdominal aortic aneurysms. Experience from Malmö, Sweden. In : Yao JT, Pearce WH eds. Aneurysms, new findings and treatments. Norwalk : Appleton and Lange, 1994 : 49-61

[3] Beylot C. Syndrome d'Ehlers-Danlos. In : Kieffer E, Godeau P eds. Maladies artérielles non athéroscléroseuses de l'adulte. Paris : AERCV, 1994 : 187-198

[4] Cacoub P. Pseudoxanthome élastique. In : Kieffer E, Godeau P eds. Maladies artérielles non athéroscléroseuses de l'adulte. Paris : AERCV, 1994 : 199-206

[5] De Gennes C. Complications artérielles des endocardites bactériennes. In : Kieffer E, Godeau P eds. Maladies artérielles non athéroscléroseuses de l'adulte. Paris : AERCV, 1994 : 251-262

[6] Dobrin PB. Physiopathologie et pathogénie des anévrismes de l'aorte abdominale. In : Kieffer E ed. Les anévrismes de l'aorte abdominale sous-rénale. Paris : AERCV, 1990 : 9-22

[7] Dobrin PB. Physiopathologie des compressions artérielles chroniques. In : Kieffer E ed. Les syndromes de la traversée thoracobrachiale. Paris : AERCV, 1989 : 151-158

[8] Fabiani JN, Chemla E, Julia P. Syndrome de Marfan. Traitement chirurgical des lésions cardiovasculaires. In : Kieffer E, Godeau P eds. Maladies artérielles non athéroscléreuse de l'adulte. Paris : AERCV, 1994 : 173-186

[9] Godeau P. Artérites inflammatoires, classifications et généralités. In : Kieffer E, Godeau P eds. Maladies artérielles non athéroscléreuse de l'adulte. Paris : AERCV, 1994 : 263-270

[10] Limet R, Sakal Hassan N, Albert A. Taux de croissance et incidence de rupture des anévrismes de l'aorte abdominale. In : Kieffer E ed. Les anévrismes de l'aorte abdominale sous-rénale. Paris : AERCV, 1990 : 79-86

[11] Little JM, Ferguson DA. The incidence of the hypothernar hammer syndrome. *Arch Surg* 1972 ; 105 : 684-685

[12] Pelcha EJ, Towne JB. Anastomotic aneurysm: pathogenesis and treatment. In : Yao JT, Pearce WH eds. Aneurysms, new findings and treatments. Norwalk : Appleton and Lange, 1994 : 411-420

[13] Reilly JM, Tilson D. Incidence and etiology of abdominal aortic aneurysms. *Surg Clin North Am* 1989 ; 69 : 705-712

[14] Szilagyi DE, Elliott JP, Smith RF. Clinical fate of the patient with asymptomatic abdominal aortic aneurysm and unfit for surgical treatment. *Arch Surg* 1972 ; 104 : 600-606

[15] Thévenet A. Histoire naturelle des anévrismes de l'aorte abdominale. In : Kieffer E ed. Les anévrismes de l'aorte abdominale sous-rénale. Paris : AERCV, 1990 : 69-78

[16] Wisselink W, Hollier LH. Principles in the technique of endovascular grafting for aneurysms. In : Yao JT, Pearce WH eds. Aneurysms, new findings and treatments. Norwalk : Appleton and Lange, 1994 : 317-24

ANÉVRISMES DE L'AORTE

P CACOUB, F KOSKAS

La fréquence des anévrismes aortiques (AA) et particulièrement ceux de l'aorte abdominale (AAA) augmente constamment dans les pays industrialisés. Les résultats de la chirurgie en urgence des anévrismes aortiques pour complication restent décevants et constituent le meilleur plaidoyer pour une chirurgie élective précoce.

© Elsevier, Paris.

DÉFINITION

Un anévrisme se définit comme une perte de parallélisme des parois aortiques. La taille d'un anévrisme doit être considérée en fonction de celle du segment aortique affecté, objet de variations topographiques et interindividuelles non négligeables. On admet qu'une augmentation de diamètre de plus de 50 % par rapport à l'aorte sus-jacente suffit à définir un anévrisme.

PHYSIOPATHOLOGIE

● Mécanismes initiateurs des AA : de la théorie athéromateuse à la théorie pariétale^[5]

Les AA ont longtemps été assimilés à une conséquence dégénérative de l'athérosclérose de l'aorte et jusqu'au début des années 1980 leur pathogénie était superposée à celle de l'athérosclérose. L'argument principal de cette théorie tenait à la présence quasi constante de lésions histologiques d'athérosclérose sur les pièces anatomiques d'AA. En fait, des études comparatives, épidémiologiques, cliniques, biochimiques et génétiques, faites essentiellement sur les AAA, remettent en cause le bien-fondé de cette théorie et plaident actuellement pour des anomalies pariétales aortiques génétiques et/ou acquises associées à des facteurs environnementaux.

Données épidémiologiques

De 1950 à 1980, on assiste à une augmentation régulière de l'incidence des AAA qui est passée de 8,7 à 36,7 nouveaux cas par an pour 100 000 habitants aux États-Unis, et de 10 à 200 nouveaux cas par an pour 100 000 habitants au Royaume-Uni^[2, 3, 7]. Ces constatations surviennent alors que dans ces pays occidentaux, durant la même période, l'incidence des complications liées à l'athérosclérose coronaire et cérébrale est en régression. Plusieurs études épidémiologiques comparant des malades ayant un AAA et ceux ayant une athérosclérose aortique sans anévrisme révèlent certaines « discordances » suggérant qu'il n'y a pas obligatoirement de continuum entre athérosclérose

Tableau I. – Facteurs fréquemment retrouvés chez les patients présentant un anévrisme de l'aorte abdominale.

Tabagisme
Hypertension artérielle diastolique
Sexe masculin
Race blanche
Antécédent de hernie inguinale
Cancer épithélial

et anévrisme. Ainsi certains facteurs de risque communs (tableau I) à ces deux populations de patients n'ont pas la même puissance, puisque le tabagisme augmente beaucoup plus le risque relatif de développer un AAA qu'un athérome sans anévrisme (25 versus 5) ; l'hypertension diastolique est un facteur de risque plus important pour l'AAA que pour l'athérosclérose aortique, et l'existence d'une dyslipidémie ne semble pas être un facteur prépondérant dans le développement des AAA. Alors qu'elle tend à diminuer pour l'atteinte coronaire et cérébrale, la prédominance masculine reste très nette pour l'AAA (six à huit hommes pour une femme). Il existe également une différence raciale avec une incidence trois fois plus élevée d'AAA chez les sujets de race blanche que dans les populations de race noire^[7, 14]. Chez les patients avec un AAA, on trouve fréquemment des lésions ectasiantes ou anévrismales dans d'autres territoires artériels, en particulier iliaques, fémoraux, poplités ou thoraciques. On parle alors de dystrophie polyanévrismale, la diffusion des lésions suggérant une atteinte pariétale primitive et diffuse plutôt que des phénomènes localisés conséquences d'anomalies purement mécaniques. Ces données suggèrent que les AAA surviennent chez des sujets prédisposés peut-être par l'existence d'une anomalie plus diffuse du tissu élastique.

Données biochimiques

Dans les modèles expérimentaux, s'il est facile d'induire un athérome chez l'animal, celui-ci ne conduit que rarement à la formation d'anévrisme. À l'inverse, les modèles expérimentaux d'anévrismes ne passent jamais par un athérome, mais font intervenir des anomalies pariétales aortiques touchant les deux constituants principaux de la paroi aortique : l'élastine et le collagène. L'élastine est responsable de l'élasticité de la paroi aortique. Le

collagène, dont les types I et III sont les plus représentés dans la paroi de l'aorte abdominale, est 20 fois moins sensible aux forces d'éirement que l'élastine et est responsable de la rigidité de la paroi aortique. Plusieurs constatations suggèrent que la diminution de l'élastine dans la paroi aortique joue un rôle très important dans le développement des AAA^[14].

Données génétiques

Plusieurs maladies du tissu élastique s'accompagnant d'anomalies artérielles sont liées à des anomalies génétiques bien définies comme la maladie de Marfan et la maladie d'Ehlers-Danlos de type IV. Quelques études ont testé la valeur d'un dépistage systématique d'AAA par échographie-doppler dans la fratrie de patients opérés d'AAA. La prévalence des formes familiales d'AAA est alors de 5 à 12 %. Un dépistage systématique par échographie-doppler semble justifié chez les frères âgés de plus de 50 ans de sujets présentant un AAA. De nombreux gènes candidats ont été testés mais les résultats sont restés décevants puisque les recherches d'anomalies sur les gènes codant pour l'élastine, le collagène de type III, les enzymes (élastases, collagénases, gélatinases, métalloprotéases) n'ont pas apporté de résultat démonstratif.

● Mécanismes régissant le développement des AA : facteurs mécaniques^[6]

Le maintien du parallélisme des parois artérielles nécessite l'équilibre entre la résistance des parois et la contrainte transpariétale. Une augmentation du rayon et un amincissement pariétal sont des phénomènes caractéristiques des anévrismes et contribuent à l'augmentation de la contrainte transpariétale. L'adaptation de la paroi aux changements cycliques de pression constitue une sollicitation physique considérable. L'élastine, véritable élastomère, est une protéine remarquable par son extensibilité et sa rétractilité, qui absorbe 90 % de la charge dynamique de la paroi. Le collagène présente une résistance statique importante, mais son exposition à des cycles de fatigue le condamne à une déformation progressive. De nombreuses évidences expérimentales démontrent qu'un déficit du collagène conduit plus volontiers à la rupture artérielle (comme la maladie d'Ehlers-Danlos) alors qu'un déficit de l'élastine conduit à une dilatation artérielle, c'est-à-dire à un

anévrisme. Plusieurs hypothèses sont avancées pour expliquer la prédisposition naturelle de l'aorte abdominale sous-rénale aux anévrismes. Son équilibre en lames élastiques est inférieur à celui de n'importe quelle autre artère de mammifère. Sa teneur en élastine décroît en aval du passage transdiaphragmatique.

Une fois créé, l'anévrisme est soumis à trois risques évolutifs intriqués :

- ✓ **L'augmentation de taille aboutissant à la rupture ;**
- ✓ **la formation d'un thrombus stratifié avec ses risques thromboemboliques ;**
- ✓ **L'inflammation et l'infection.**

L'augmentation de taille est inexorable bien que variable dans le temps et avec la taille absolue de l'anévrisme. **Pour les AAA, cet accroissement en diamètre est en moyenne de 0,5 cm par an.** Au début, le taux d'accroissement est lent puis à partir d'un certain seuil, cet accroissement devient très rapide pour aboutir à la rupture [13].

Si cette rupture n'est pas contenue par les structures du voisinage, une hémorragie survient. La rupture de l'anévrisme peut se faire dans un espace fibreux contenu comme le médiastin ou l'espace rétropéritonéal, et une contention temporaire peut laisser le temps à l'équipe chirurgicale d'intervenir en urgence. Si cette rupture se produit dans une cavité libre comme la plèvre, le péritoine ou à la peau, la déperdition sanguine peut être rapidement cataclysmique. La rupture peut également se faire dans un organe creux du voisinage comme l'œsophage, les bronches, les poumons, l'intestin ou l'appareil urinaire. Enfin, l'anévrisme peut se rompre dans une autre cavité du système cardiocirculatoire : le péricarde occasionnant une tamponnade aiguë, les cavités cardiaques, la petite circulation, ou la veine cave aboutissant à une fistule aortocave.

L'alluvionnement de thrombus est une conséquence directe de la géométrie de l'anévrisme. Le ralentissement circulatoire entraîne une thrombose progressive, multistratifiée, siège d'un délitement modelant constant. La couche de thrombus se comporte mécaniquement comme une couche de sang et n'absorbe aucune charge mécanique structurale. De plus, son délitement conduit à une destruction embolique progressive du lit d'aval. La présence du thrombus peut conduire à une occlusion in situ de l'anévrisme.

La surinfection du thrombus, particulièrement à staphylocoques ou à bacille à Gram négatif, est un phénomène fréquent. Cette surinfection peut gagner la paroi anévrismale elle-même et la soumettre, en la fragilisant, à un risque accru de rupture. Même en l'absence de surinfection, il peut se produire une réaction inflammatoire parfois exubérante de mécanisme discuté, pouvant envahir le rétropéritoine sous la forme d'une fibrose rétropéritonéale et comprimer les voies urinaires, la veine cave ou le tube digestif.

Ainsi, le concept unique d'anévrisme « athéromateux » apparaît en recul au profit du terme d'anévrisme non spécifique. Les différentes anomalies moléculaires observées dans la paroi aortique abdominale, l'importance du rôle de certains facteurs de risque et le caractère familial font

émerger une nouvelle théorie pathogénique : le développement des AA serait sous le double contrôle de facteurs environnementaux (hypertension artérielle, tabac) et d'anomalies génétiques encore inconnues gouvernant la synthèse des différentes protéines de structure de la paroi aortique.

ÉTILOGIE

À côté de la grande majorité des anévrismes, pour lesquels les théories actuelles orientent vers une atteinte athéromateuse surajoutée à une pathologie primitive de la paroi de l'aorte, il existe de nombreuses autres causes d'anévrismes aortiques (tableau II).

● Anévrismes « dégénératifs athéromateux »

Dans les traités classiques de pathologie vasculaire, les AA étaient dans 80 % des cas rattachés à une « origine athéromateuse ». En fait, il est probable qu'une grande partie des AA soit la conséquence de plusieurs phénomènes présents au niveau de la paroi aortique : prédisposition génétique avec une faiblesse particulière de cette paroi aortique, lésion athéromateuse surajoutée, effet aggravant de certains facteurs de risque vasculaire notamment l'hypertension artérielle. Ce terme d'anévrisme « athéromateux » recouvre une population hétérogène de malades : des malades présentant des lésions occlusives athéromateuses et un AA isolé ; des patients présentant des artériomégalies diffuses avec plusieurs zones d'élargissement artériel et peu de lésions sténosantes. Cette bipolarité schématique montre, qu'au moins pour le second contingent, le caractère causal de l'athérome est loin d'être démontré et pourrait n'être qu'intercurrent ou consécutif.

● Causes mécaniques

Les anévrismes poststénotiques, comme ceux situés en aval d'une coarctation ou d'une sténose valvulaire, semblent présenter une étiologie clairement mécanique. Ces causes sont très rares au niveau de l'aorte abdominale.

Tableau II. – Différentes causes d'anévrismes de l'aorte.

Étiologie

Athérome-anévrismes dégénératifs

Causes mécaniques

Artériopathies inflammatoires :

- maladie de Horton
- maladie de Takayasu
- maladie de Behçet
- anévrismes inflammatoires « primitifs »

Maladies héréditaires du tissu élastique :

- maladie d'Ehlers-Danlos
- maladie de Marfan
- pseudo-xanthome élastique
- cutis laxa

Infections

Traumatismes

● Artériopathies inflammatoires

Maladie de Horton

Au cours de celle-ci, l'artériopathie inflammatoire atteint électivement les branches de la carotide externe mais peut, dans environ 10 % des cas, atteindre d'autres territoires artériels. L'atteinte de la crosse de l'aorte peut se manifester par un anévrisme inflammatoire, corticosensible, se compliquant parfois de dissection aortique. Dans une série récente nord-américaine de 96 patients présentant une maladie de Horton [8], l'AA thoracique (AAT) était dépisté chez deux patients au moment du diagnostic de maladie de Horton, et chez neuf autres patients l'AAT apparaissait après un délai moyen de 5,8 ans après le diagnostic de maladie de Horton. Le pronostic est redoutable puisque six des onze patients présentant un anévrisme thoracique sont décédés d'une dissection aiguë de l'aorte thoracique.

Maladie de Takayasu

Il s'agit d'une artérite inflammatoire non spécifique touchant électivement et de façon segmentaire l'aorte et les artères élastiques, survenant chez une femme de moins de 40 ans. C'est la multiplicité des sièges lésionnels artériels et l'association de lésions sténosantes-occlusives et d'ectasies qui sont particulièrement évocatrices [11].

Maladie de Behçet

L'atteinte artérielle au cours de la maladie de Behçet est sous-estimée et son pronostic sévère malgré les traitements médicaux ou chirurgicaux modernes. La prévalence des atteintes artérielles au cours de la maladie de Behçet est estimée entre 3 et 7 % [12]. L'atteinte artérielle est de mauvais pronostic puisque les anévrismes se rompent facilement et entraînent dans 25 à 60 % des cas le décès du patient.

AA inflammatoires « primitifs »

Ils forment un cadre particulier au sein duquel il est impossible de dire actuellement si ces anévrismes inflammatoires représentent une catégorie étiologique particulière, ou si l'inflammation vient compliquer l'évolution d'un anévrisme dégénératif « athéromateux » banal. L'inflammation aortique et périaortique peut être suffisamment importante pour créer un tableau de fibrose rétropéritonéale, le tissu inflammatoire pouvant même engainer les viscères de voisinage (voies urétérales, veine cave inférieure).

● Maladies héréditaires du tissu élastique [9]

Maladie de Marfan

C'est la dystrophie héréditaire du tissu conjonctif la plus fréquente. Il s'agit d'une affection autosomique dominante, mais qui apparaît sporadique dans 15 à 25 % des cas. Les atteintes vasculaires sont présentes dans 95 % des cas à l'origine de 90 % des décès : dilatation de l'aorte thoracique ascendante, insuffisance aortique, dissection aortique, insuffisance mitrale, ou prolapsus tricuspide. **La dilatation anévrismale de l'aorte ascendante, localisée ou diffuse, est présente dans près de 80 % des cas**, avec des risques d'insuffisance aortique, de dissection ou de rupture aortique augmentant avec l'extension et le degré de dilatation aortique.

Il faut rechercher les autres atteintes non cardiovasculaires : ostéoarticulaires, oculaires, du système nerveux central, cutanées ou pulmonaires.

Les malades ont un morphotype particulier, grand, longiligne avec allongement excessif des membres, des mains et des pieds. Les signes ophtalmologiques présents dans 60 à 90 % des cas sont parfois révélateurs, notamment une subluxation du cristallin bilatérale et symétrique, une myopie, une cataracte ou une coloration bleutée des sclérotiques.

Les anomalies ostéoneuroméningées lombosacrées font partie des critères diagnostiques considérés comme les plus spécifiques : sur le scanner ou l'imagerie par résonance magnétique, car le plus souvent asymptomatiques, elles comportent une ectasie durale sacrée, parfois une érosion vertébrale lombosacrée ou un kyste arachnoïdien. Les autres atteintes sont plus contingentes : vergetures, hernies inguinales, hernies sur cicatrices, pneumothorax spontanés, lésions emphysémateuses apicales et diverticulose digestive.

Syndrome d'Ehlers-Danlos

Il regroupe des maladies génétiques ayant en commun une hyperélasticité cutanée, une hyperlaxité articulaire, et une fragilité tissulaire en rapport avec des altérations du collagène. Plus de dix types distincts de syndrome d'Ehlers-Danlos ont été individualisés du fait de leurs caractéristiques cliniques ou biochimiques particulières et c'est essentiellement dans la forme de type IV que les complications vasculaires artérielles se rencontrent, en particulier les AA. Les décès sont précoces par rupture artérielle aortique, spontanée ou traumatique, après dilatation progressive et souvent asymptomatique de la paroi artérielle, perforation intestinale ou hémorragie digestive. Le diagnostic est essentiellement clinique. L'histologie cutanée est parfois évocatrice sans aspect très spécifique, montrant une hypoplasie du collagène avec des fibres élastiques qui paraissent augmentées et horizontalisées. La transmission est essentiellement autosomique dominante.

Pseudo-xanthome élastique ou élastorrhexie systématisée

Il n'entraîne qu'exceptionnellement des atteintes aortiques, anévrisme fusiforme de l'aorte thoracique ou abdominale. Cette affection hétérogène est de transmission plus souvent autosomique récessive qu'autosomique dominante.

Cutis laxa

C'est une affection systémique exceptionnelle, le plus souvent congénitale, parfois acquise, qui peut être à l'origine d'ectasie aortique, voire de rupture aortique. Les signes cutanés sont faits d'une peau trop grande, entraînant de nombreux plis, flasques, mobiles sur les plans profonds, donnant un aspect de sénilité précoce, particulièrement nets sur le visage, le cou, les épaules, le tronc et la racine des membres.

● Anévrismes infectieux

Les AA infectieux qui émaillaient jadis l'évolution tertiaire de la syphilis ou de la tuberculose, touchant préférentiellement la crosse de l'aorte et l'aorte thoracique descendante, sont devenus exceptionnels. Les AA infectieux actuels relèvent de plusieurs mécanismes : greffes infectieuses par une bactériémie sur un anévrisme préexistant généralement d'origine athéromateuse et/ou dégénérative (bacille à Gram négatif, cocci à Gram positif) ; infections secondaires à une bactériémie par

un germe à tropisme vasculaire endothélial avec création de novo d'un anévrisme aortique (salmonellose, rickettsiose) ; atteinte de la paroi aortique abdominale par contiguïté à partir des voies digestives et/ou urinaires ; enfin surinfection iatrogène à la suite d'un cathétérisme artériel sur un anévrisme aortique préexistant.

● Traumatismes

Les AA traumatiques peuvent être des faux anévrismes, iatrogènes ou non, ou des anévrismes authentiques par dilatation poststénotique. Il peut exister un intervalle libre important entre le traumatisme et le diagnostic de faux anévrisme. Le type et l'importance du traumatisme sont très variables : accident de la voie publique, accident du travail, sport violent, sport mécanique... La traumatologie artérielle à l'origine d'AA peut également être secondaire aux explorations et aux traitements endovasculaires.

CLINIQUE

Les AA non compliqués sont asymptomatiques et découverts lors d'un examen clinique ou paraclinique (radiographie de thorax, radiographie de l'abdomen sans préparation, scanner ou surtout échographie abdominale) entrepris à titre systématique ou pour une raison intercurrente. Même non compliqué, l'AA peut donner lieu à des symptômes : douleurs ou pesanteurs peu intenses, à distinguer des douleurs de rupture et de celles des anévrismes inflammatoires, sensation étrange de battements cardiaques ectopiques, impression d'avoir un « deuxième cœur dans le ventre », masse battante découverte par le malade lui-même à la palpation. Quand l'anévrisme siège en un segment aortique accessible à l'examen, son diagnostic est possible cliniquement grâce à la palpation d'une masse, parfois même visible chez un sujet maigre, battante et surtout expansive (pathognomonique), écartant à chaque systole les mains qui la palpent, mate à la percussion et parfois soufflante à l'auscultation. Cependant, **le caractère battant ou expansif de la masse anévrismale peut faire défaut si celle-ci est partiellement ou complètement thrombosée**. Même s'il siège en un segment aortique normalement accessible, le diagnostic de l'AA peut être rendu impossible du fait d'une obésité ou de la petite taille de cet anévrisme. L'examen clinique peut donner une idée des dimensions de

l'AA et de sa localisation. Par exemple, devant une masse battante et expansive sus-ombilicale et correspondant à un AAA, la possibilité d'insinuer le bord cubital de la main entre la masse battante et le rebord de l'aument costal traduit en général le caractère sous-rénal de l'anévrisme (signe de De Bakey). En revanche, en dehors de cas monstrueux historiques, les AAT sont inaccessibles à l'examen clinique.

EXPLORATIONS COMPLÉMENTAIRES

Les explorations complémentaires permettent de faire ou de confirmer le diagnostic positif, de dresser le bilan morphologique de la maladie et d'apprécier l'opérabilité du malade.

● Radiographies sans préparation

Elles visualisent les parois de l'anévrisme si celles-ci sont calcifiées. À partir d'une certaine taille, les AAT provoquent une modification de la silhouette médiastinale : élargissement du bouton aortique, double contour rétrocardiaque, élargissement du médiastin moyen ou supérieur. Un AAA peut dédoubler le bord externe de l'ombre des psoas sur les clichés d'abdomen sans préparation.

● Ultrasonographie

L'ultrasonographie et en particulier l'échographie, le doppler, l'échodoppler pulsé éventuellement à codage couleur, ont transformé, ces dernières années, le diagnostic des AA. L'échographie permet d'apprécier la forme du sac anévrismal, sa taille, sa localisation, la présence d'un thrombus mural et sa morphologie, et les conditions hémodynamiques régnant au niveau de l'anévrisme. L'échographie transœsophagienne permet le diagnostic de nombreux AAT. L'ultrasonographie fournit des informations morphologiques et hémodynamiques sur l'ensemble de l'arbre artériel et sur les structures anatomiques de voisinage (veines, cavités cardiaques, viscères de voisinage). L'ultrasonographie présente certaines limites : impossibilités techniques, temporaires ou permanentes, du fait de superpositions osseuses ou gazeuses intestinales ou de l'absence de coopération du malade ; caractère opérateur-dépendant.

Tomodensitométrie

Surtout si elle est associée à une injection intravasculaire de produits iodés, c'est une exploration très rentable dans l'exploration des AA, encore accrue avec les nouveaux modes d'acquisition, spirale ou hélicoïdale. La tomodensitométrie fournit des renseignements très fiables sur l'environnement anatomique, la morphologie et la taille de l'anévrisme, ses limites et la structure de sa paroi et de son contenu (calcifications, chenal circulant, thrombose pariétale). Dans certains cas, elle peut fournir des indications précieuses sur l'étiologie des anévrismes (double chenal ou lambeau intimal dans les anévrismes disséquants). La tomodensitométrie permet au chirurgien d'adapter sa tactique opératoire (veine rénale gauche rétroaortique, rein en fer à cheval, fibrose rétropéritonéale) et est indispensable pour envisager un traitement endovasculaire. La rentabilité de la tomodensitométrie baisse avec la taille des

vaisseaux visualisés, particulièrement dans le pelvis, ou dans les segments les plus proximaux de l'aorte thoracique soumis aux mouvements cardiaques et qui nécessitent une acquisition très rapide des images (scanner Imatron®).

Artériographie

Pour la plupart des équipes, l'artériographie reste encore un examen indispensable, important pour le diagnostic de la lésion, pour obtenir avec précision ses limites et donner « la carte routière » de la reconstruction artérielle. L'artériographie doit fournir des images de bonne qualité sur deux incidences, des artères sus-jacentes, de toutes les collatérales naissant de l'anévrisme et du lit d'aval. L'angiographie numérisée par voie veineuse, offrant des résultats trop inconstants, a été abandonnée par la plupart au profit de la reconstruction volumique de l'angioscanner. La méthode d'artériographie doit permettre une injection aussi proche que possible du collet anévrisimal proximal, tout en évitant la ponction et si possible le cathétérisme du sac anévrisimal. L'imagerie des régions, où les superpositions gazeuses ou osseuses sont nombreuses, bénéficie largement de la numérisation. L'AAA sous-rénal est exploré à l'aide d'une aortographie numérisée par la méthode Seldinger fémorale ou axillaire avec clichés d'aorte de face, de profil et des axes iliofémoraux de trois quarts, souvent complétée par des clichés conventionnels du lit d'aval des membres inférieurs. Les AAT sont au mieux visualisés par la gerbe numérisée par Seldinger, complétée par une coronarographie si l'anévrisme intéresse l'aorte ascendante, par une artériographie des troncs supra-aortiques s'il intéresse la crosse, et par une artériographie médullaire sélective pour les anévrismes de l'aorte thoracique descendante ou thoracoabdominale. **Chez les malades insuffisants rénaux ou diabétiques, l'injection de produit de contraste iodé doit s'accompagner de mesures particulières de réhydratation et de relance de la diurèse, pour éviter une détérioration de la fonction rénale.**

Imagerie par résonance magnétique nucléaire

Dans l'état actuel des techniques, elle n'apporte rien de plus que la tomodensitométrie, tout en étant beaucoup plus longue et coûteuse. Nous la réservons actuellement aux insuffisants rénaux non encore en épuration extrarénale mais susceptibles d'entrer en phase terminale en cas d'injection iodée.

Dans la plupart des cas, l'AA s'inscrit dans le cadre d'une maladie générale, le plus souvent la maladie athéromateuse. L'ensemble de l'arbre artériel doit être exploré à la recherche d'autres localisations anévrismales et d'autres lésions artérielles susceptibles de dominer le pronostic périopératoire ou à distance. Les artères à destination cérébrale sont explorées à l'aide de l'échographie-doppler systématique, complétée par l'artériographie et le scanner cérébral au moindre doute. Les lésions coronaires dominent le pronostic périopératoire et à distance, et doivent être recherchées systématiquement. Des équipes de plus en plus nombreuses recourent à la coronarographie chez les malades dont le traitement nécessite un clampage aortique. Le risque de paraplégie affectant largement le pronostic des anévrismes de l'aorte thoracique descendante et thoracoabdominale, l'artériographie médullaire constitue un apport important

permettant d'adapter la technique chirurgicale. Les artères rénales et digestives principales ainsi que les artères hypogastriques sont explorées systématiquement par l'aortographie avant la cure des AAT, des AA thoracoabdominaux, des AAA ou des anévrismes des artères iliaques. Dans les cas particuliers des AA au cours des artérites inflammatoires (Takayasu, Behçet), une atteinte occlusive ou anévrismale des artères pulmonaires doit être recherchée, éventuellement par l'angiographie.

Bilan préopératoire

Il doit comporter : épreuves fonctionnelles respiratoires, fraction d'éjection systolique du ventricule gauche, fonction rénale et autres grandes fonctions métaboliques. Comme les malades porteurs d'AA sont très souvent des hypertendus, un bilan complet de la maladie hypertensive doit accompagner la prise en charge de l'anévrisme. Au terme de ce bilan, il est de plus en plus rare qu'une indication chirurgicale ne soit pas portée ; la chirurgie des anévrismes étant bien codifiée et de risque nettement inférieur à celui de l'évolution spontanée de la maladie. Pour les AAA, dans une étude collective nationale récente, le risque vital opératoire était de 3,8 % chez les malades opérés électivement contre 60 % chez les malades opérés d'un anévrisme rompu^{[1], [2]}. **À la règle que tout AA diagnostiqué doit être opéré, il n'existe actuellement qu'une exception** : le petit AA non compliqué chez un malade à très haut risque chirurgical et inaccessible à une préparation. De plus, l'avènement de méthodes endovasculaires rend désormais possible le traitement de certaines formes d'AA sans clampage aortique et sans abord aortique direct, ce qui s'adressera aux malades à haut risque.

FORMES TOPOGRAPHIQUES

Les AA sont les plus fréquents des anévrismes artériels. Ils affectent le plus souvent l'aorte abdominale sous-rénale mais peuvent également concerner tous les autres segments de l'anatomie aortique.

Les **anévrismes de l'aorte ascendante** peuvent intéresser l'anneau aortique et créer une insuffisance aortique, ou l'origine des artères coronaires et y déterminer des complications thromboemboliques. Leur évolution peut se faire vers la rupture dans le péricarde, les cavités cardiaques, l'artère pulmonaire, le médiastin puis la plèvre. Ils sont accessibles au traitement chirurgical par sternotomie.

Les **anévrismes de la crosse aortique** intéressent l'origine des troncs supra-aortiques et peuvent entraîner des complications thromboemboliques cérébrales et des membres supérieurs. Leur évolution se fait vers la compression des structures médiastinales (bronches, œsophage, nerf récurrent, artère pulmonaire) ou la rupture dans le médiastin, un organe de voisinage ou la plèvre. Les anévrismes de l'aorte ascendante et de la crosse aortique nécessitent pour leur cure chirurgicale la mise en œuvre d'une circulation extracorporelle. Ils sont accessibles au traitement chirurgical par sternotomie isolée ou combinée à une thoracotomie gauche.

Les **anévrismes de l'isthme aortique** peuvent être athéromateux, dystrophiques ou disséquants mais peuvent également être des faux anévrismes post-traumatiques.

Les **anévrismes de l'aorte thoracique** descendante et de l'aorte thoracoabdominale peuvent évoluer vers la compression des organes de voisinage, la rupture dans ceux-ci ou dans la plèvre, et les complications thromboemboliques dans les artères viscérales de l'abdomen, des membres inférieurs ou les artères intercostales, en particulier celles alimentant l'artère d'Adamkiewicz, à l'origine de paraplégie. Le risque de paraplégie est un élément pronostique majeur de leur cure chirurgicale, prévu grâce à l'angiographie médullaire et réduit par la réimplantation systématique des artères médullaires dans le montage réalisé. La cure de ces anévrismes, qui nécessite une thoracotomie, une sternolaparotomie ou une thoracophrénotomie, peut être réalisée sous clampage simple mais bénéficie dans le cas des anévrismes étendus ou intéressant l'origine de l'artère d'Adamkiewicz, d'une assistance circulatoire voire d'un arrêt circulatoire avec hypothermie profonde.

Les **anévrismes de l'aorte sous-rénale** sont les plus fréquents et se prolongent dans la moitié des cas sur les artères iliaques. Leur évolution se fait constamment vers la complication : compression des organes de voisinage (duodénum, uretère, rachis lombaire, plexus lombaire, veine cave inférieure), thrombose de l'anévrisme à l'origine d'un syndrome de Leriche, embolie à distance dans les membres inférieurs et surtout la rupture.

TRAITEMENT

● Traitement chirurgical

Le traitement des AA est essentiellement chirurgical. Il inclut une neutralisation de l'anévrisme associée, dans la grande majorité des cas, à une revascularisation des artères tributaires de celui-ci. Les méthodes non restauratrices, comme la ligature ou l'endoanévrismorrhaphie oblitérante isolée, n'ont plus pour indication que les anévrismes des artères distales très bien court-circuités par un réseau collatéral naturel. La neutralisation de l'anévrisme peut être obtenue par résection mais les phénomènes inflammatoires autour de la coque anévrismale rendent cette résection dangereuse. C'est pourquoi la plupart préfèrent la mise à plat du sac anévrisimal avec endoanévrismorrhaphie des branches sans importance (artères lombaires). L'anévrisme peut également être neutralisé par exclusion d'amont et d'aval par des ligatures quand sa taille est petite. Dans le cas du traitement endovasculaire, l'exclusion de l'anévrisme est faite par coaptation de l'endoprothèse aux collets de ce dernier. Le rétablissement de la continuité artérielle peut être assuré, au mieux, par une greffe de taille et de matériau adaptés. Cette greffe peut se substituer à l'anévrisme (résection-greffe) ou être logée dans la mise à plat (mise à plat-greffe). La revascularisation peut être réalisée par pontage à distance si l'on souhaite éviter de faire traverser au greffon la zone pathologique (anévrisme infectieux ou autre raison tactique). Les collatérales importantes naissant de l'anévrisme

peuvent être réimplantées dans le greffon, directement et éventuellement par l'intérieur de l'anévrisme (procédé de Crawford), ou indirectement à l'aide d'un greffon séparé (procédé de De Bakey). Le matériau choisi pour les reconstructions artérielles dépend du calibre des artères revascularisées et des circonstances de l'intervention : matériau synthétique (Dacron® ou PTFE [polytétrafluoréthylène]) pour les artères de gros et de moyen calibre, autogreffon artériel ou veineux pour les artères de petit calibre et plus récemment allogreffon artériel pour les revascularisations d'artères de gros calibre en milieu septique. Toutes ces interventions ont en commun la nécessité d'un contrôle hémodynamique général permanent et la consommation de produits sanguins grâce à l'autotransfusion différée ou peropératoire. Dans le cas du traitement endovasculaire, c'est une endoprothèse munie au moins à ses extrémités de stents métalliques qui assure la revascularisation de l'aorte ou des artères iliaques. Cette endoprothèse est acheminée, rétractée dans une gaine introduite par voie fémorale ou iliaque, sous contrôle radioscopique puis déployée dans l'anévrisme.

Une fois opérés, les malades doivent être régulièrement surveillés cliniquement, par les méthodes non invasives (échographie-doppler) et au moindre doute par la tomодensitométrie ou l'artériographie. Cette surveillance a pour but de dépister précocement, non seulement toute détérioration du montage chirurgical (rare), mais surtout le développement d'autres lésions artérielles anévrismales ou sténosantes, qui conditionnent le pronostic à distance et peuvent survenir, même si le traitement médical est adapté et observé.

● Traitement médical

La faible morbidité de la cure chirurgicale des AA et l'absence de critère prédictif fiable d'évolutivité ont fait qu'il est devenu habituel de proposer une chirurgie « préventive » même chez les sujets âgés et pour les AA de relativement petite taille. Sans que ce concept soit remis en doute, l'étude de certains modèles animaux^[4] et la découverte de nouvelles données histochimiques sur la paroi anévrismale humaine suggèrent **qu'une thérapeutique médicale, notamment par les bêtabloquants, pourrait ralentir le rythme de croissance et donc le risque de rupture des AA**^[10].

Chez l'homme, les bêtabloquants, grâce à leurs effets sur la pression artérielle et sur le volume d'éjection systolique, ont un intérêt démontré au cours de la maladie de Marfan^[15].

Ces données, si elles ne remettent pas en cause le bien-fondé du traitement chirurgical des petits AA, apportent des éléments de discussion pour l'intérêt éventuel d'un traitement médical. La revue de la littérature suggère que les bêtabloquants ralentissent la vitesse de croissance des AAA et que leur administration serait intéressante chez les patients ne pouvant bénéficier d'un traitement chirurgical. Toutefois seules des études prospectives contrôlées, portant sur des effectifs importants de patients pourront apporter des réponses claires à ces questions.

CONCLUSION

Les anévrismes aortiques, dont l'évolution spontanée était constamment défavorable, ont vu leur pronostic transformé par la chirurgie vasculaire moderne. Leur dépistage et leur cure chirurgicale doivent être précoces, avant leurs inéluctables complications.

*Patrice Cacoub : Professeur des Universités, praticien hospitalier, service de médecine interne.
Fabien Koskas : Professeur des Universités, praticien hospitalier, service de chirurgie vasculaire.
Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France.*

*Toute référence à cet article doit porter la mention : P Cacoub et F Koskas. Anévrismes de l'aorte.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 2-0470, 1998, 5 p*

R É F É R E N C E S

[1] Kieffer E, Koskas F, Dewailly J, Gouny P. Mortalité péri-opératoire de la chirurgie des anévrismes de l'aorte abdominale : étude multicentrique de l'AURC. In : Kieffer E ed. Les anévrismes de l'aorte abdominale sous-rénale. Paris : AERC, 1990 : 235-244

[2] Koskas F, Gouny P, Kieffer E. Résultats précoces de la chirurgie des anévrismes rompus de l'aorte abdominale sous-rénale : expérience de l'AURC en 1989. In : Kieffer E ed. Les anévrismes de l'aorte abdominale sous-rénale. Paris : AERC, 1990 : 393-400

[3] Bengtsson H, Bergqvist D, Sternby NH. Increasing prevalence of abdominal aortic aneurysms. *Eur J Surg* 1992 ; 158 : 19-23

[4] Brophy CM, Tilson JE, Tilson MD. Propranolol delays the formation of aneurysms in the male blotchy mouse. *J Surg Res* 1988 ; 44 : 687-689

[5] Cacoub P, Tazi Z, Koskas F, Gatel A, Piette JC, Kieffer E et al. Anévrismes de l'aorte abdominale : apports de la génétique. *Ann Med Interne* 1997 ; 148 : 25-28

[6] Dobrin PB. Physiopathologie et pathogénies des anévrismes de l'aorte abdominale. In : Kieffer E ed. Les anévrismes de l'aorte abdominale sous-rénale. Paris : AERC, 1990 : 9-22

[7] Ernst CB. Abdominal aortic aneurysm. *N Engl J Med* 1993 ; 328 : 1167-1172

[8] Evans JM, O'Fallon WM, Hunder GG. Increased incidence of aortic aneurysm and dissection in giant cell (temporal) arteritis. A population-based study. *Ann Intern Med* 1995 ; 122 : 502-507

[9] Francès C, Thomas D. Maladies héréditaires du collagène et du tissu élastique. In : Godeau P, Herson S, Piette JC eds. *Traité de Médecine* (3^e ed). Paris : Flammarion, 1996 : 265-272

[10] Gadowski GR, Pilcher DB, Ricci MA. Abdominal aortic aneurysm expansion rate: effect of size and beta-adrenergic blockage. *J Vasc Surg* 1994 ; 19 : 727-731

[11] Kieffer E, Bahnini A, Blétry O, Thomas D. Les lésions aortiques de la maladie de Takayasu. In : *Chirurgie de l'aorte thoracique descendante et thoraco-abdominale*. Paris : Expansion Scientifique Française, 1986 : 179-200

[12] Le Thi Huong D, Wechsler B, Papo T, Piette JC, Blétry O, Vitoux JM et al. Arterial lesion in Behçet's disease. A study in 25 patients. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 2103-2113

[13] Limet R, Sakal Hassan N, Albert A. Taux de croissance et incidence de rupture des anévrismes de l'aorte abdominale. In : Kieffer E ed. Les anévrismes de l'aorte abdominale sous-rénale. Paris : AERC, 1990 : 79-86

[14] McSweeney ST, Powell JT, Greenhalgh RM. Pathogenesis of abdominal aortic aneurysm. *Br J Surg* 1994 ; 81 : 935-941

[15] Shores J, Berger KR, Murphy EA, Pyeritz RE. Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term beta-adrenergic blockage in Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 1994 ; 330 : 1335-1341

ANGORS STABLE ET INSTABLE : PHYSIOPATHOLOGIE, DIAGNOSTIC ET MODALITÉS THÉRAPEUTIQUES

G DROBINSKI

I l s'agit d'un diagnostic d'interrogatoire. Dans l'angor stable, la coronarographie n'est pas systématique. Son indication dépend, en grande partie, des résultats de l'épreuve d'effort. L'angor instable justifie une hospitalisation en unité de soins intensifs cardiologiques, pour traitement médical et coronarographie.

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

L'angine de poitrine est un symptôme clinique, décrit par Heberden au XVIII^e siècle (en 1768) comme une sensation douloureuse et extrêmement désagréable, au niveau de la poitrine, dont les patients disent qu'elle paraît au point de leur ôter la vie si elle devait augmenter ou se prolonger. Heberden note certaines caractéristiques complémentaires, dont l'importance clinique est maintenant bien établie : la survenue surtout chez l'homme âgé présentant un surpoids, l'absence de dyspnée, l'aggravation lorsque les crises surviennent en l'absence d'effort physique, le déclenchement possible à certains horaires particuliers, le risque de mort subite. Il propose la dénomination d'angor pectoris, indiquant la sensation d'étranglement ressentie au niveau de la poitrine.

Le mécanisme physiopathologique de l'angine de poitrine fut débattu durant les 2 siècles suivants, l'origine névralgique concurrençant une affection des artères coronaires. La découverte des effets du nitrite d'amyle (1844) et de la trinitrine, synthétisée en 1847 et administrée dans l'angine de poitrine en 1867, ainsi que le développement des moyens d'investigation en cardiologie, constituent des étapes historiques très importantes pour la compréhension de ce symptôme. En cette fin de XX^e siècle, l'angine de poitrine, ou angor, est une sensation douloureuse dans la poitrine, en rapport avec une ischémie myocardique, sans infarctus du myocarde, dont la cause essentielle est l'athérosclérose, responsable de la majorité des décès en Europe de l'Ouest et en Amérique du Nord [2].

La douleur de l'angine de poitrine est rarement brève ou très prolongée, n'est pas soulagée par une respiration profonde ou par une déglutition, ni par l'alitement ou une autre modification de position. Ne correspond pas à de l'angor, une douleur localisée par l'extrémité d'un doigt, ou provoquée par la pression thoracique de la main du médecin. Typiquement, la douleur de l'angine de poitrine d'effort s'installe progressivement, atteint une intensité maximale en 1 à 2 minutes, et disparaît, le plus souvent, à l'arrêt de l'effort. D'autres affections peuvent provoquer des douleurs qui peuvent ressembler à de l'angor, telles les affections œsophagiennes (spasme, reflux gastro-œsophagien), et la crise de colique hépatique, le syndrome chondrocostal de Tietze, et les costochondrites, ou les névralgies intercostales. Chacune de ces affections peut être reconnue par ses particularités sémiologiques, ou des épreuves

complémentaires, telles la manométrie et le test de Bernstein pour l'exploration de l'œsophage. D'autres diagnostics doivent être absolument évoqués :

- la douleur de la péricardite, soulagée par la position demi-assise et aggravée par la toux, la déglutition, et l'inspiration profonde. L'auscultation, à la recherche d'un frottement péricardique, l'électrocardiogramme (ECG), et l'échographie cardiaque, seront déterminants pour le diagnostic ;

- l'embolie pulmonaire peut entraîner une ischémie myocardique, par chute du débit coronaire et distension aiguë du ventricule droit. La douleur s'accompagne, en règle, de dyspnée, et parfois d'un malaise lipothymique. Là encore, des examens complémentaires sont nécessaires, pour conforter ce diagnostic ;

- l'hypertension artérielle pulmonaire chronique peut entraîner une douleur thoracique de type angor et survenant à l'effort. Les anomalies auscultatoires, l'ECG, la radiographie thoracique, et l'échographie cardiaque, sont suffisants pour orienter le diagnostic ;

- la dissection aortique entraîne une douleur souvent plus intense que celle de la crise d'angor, et qui irradie dans le dos ;

- le prolapsus mitral, la dilatation ectasique de l'oreillette gauche, peuvent donner des douleurs évoquant un angor ;

- enfin, la douleur de l'infarctus du myocarde est une douleur angineuse, plus intense et plus durable, pouvant irradier vers les bras et la mâchoire, qui s'accompagne d'anomalies ECG caractéristiques, et d'une élévation des enzymes cardiaques.

Le mode de survenue et l'évolutivité permettent de distinguer un angor stable, sorte de claudication intermittente du myocarde à l'effort, liée à un déficit d'apport myocardique en oxygène, du fait d'une lésion coronaire fixe, et un angor instable où la lésion coronaire évolue pour son propre compte, en dehors de tout effort myocardique. Les lésions coronaires peuvent être isolées, ou associées à des facteurs intercurrents, tels une anémie, une hypertrophie myocardique, ou, au contraire, des lésions myocardiques postinfarctus, qui amincissent la paroi ventriculaire gauche. Pour mieux comprendre les différents aspects cliniques de l'angor, il est nécessaire de rappeler la physiopathologie de la circulation coronaire, et les particularités anatomopathologiques des plaques d'athérome coronaire.

RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE ET ANATOMOPATHOLOGIQUE

● Régulation de la circulation coronaire

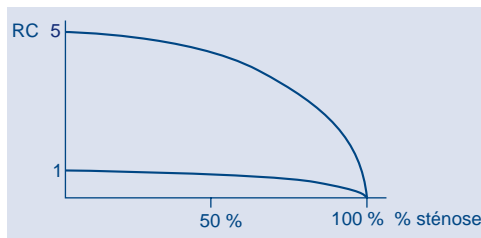
La circulation coronaire irrigue un organe musculaire, continuellement à l'exercice (alors même que le reste de l'organisme peut être au repos), dans des conditions difficiles, puisque l'activité mécanique de l'organe perfusé gêne sa propre perfusion, qui n'est adéquate qu'en diastole. Contrairement aux autres organes, l'extraction d'O₂ par le myocarde est quasiment déjà maximale, dès le repos, et tout besoin myocardique supplémentaire en O₂ devra être fourni par une augmentation de débit. L'apport d'O₂ au myocarde dépend ainsi, quasi exclusivement, du débit sanguin coronaire.

Les trois caractéristiques du flux sanguin coronaire les plus remarquables sont :

- les variations, au cours du cycle cardiaque, du débit, maximal en diastole, et plus précisément en début de diastole, au moment où la pression intramyocardique s'abaisse rapidement, lors de la relaxation des fibres myocardiques ;

- l'inhomogénéité de la perfusion myocardique à travers la paroi myocardique : la perfusion myocardique s'effectue de l'épicarde vers l'endocarde, grâce à des artères perforantes. La perfusion des zones sous-endocardiques de la paroi chute plus rapidement que la perfusion sous-épicardique en cas de sténose coronaire ;

- la capacité d'adaptation du débit aux variations, aussi bien de la pression de perfusion que des besoins myocardiques en oxygène, grâce à un processus d'autorégulation qui fait intervenir des mécanismes de régulation : nerveuse (effets des systèmes nerveux végétatifs), myogénique (réponse contractile du muscle lisse à une distension, régulation de la réponse myogénique par les facteurs de relaxation ou de contraction endothélium-dépendants [monoxyde d'azote, endothéline]), métabolique (médiateurs de la vasodilatation métabolique [hypoxie, adénosine, prostaglandines]). Ces systèmes permettent l'augmentation du débit, en réponse à l'augmentation des besoins en oxygène. Le rapport du débit coronaire maximal (obtenu par vasodilatation artériolaire pharmacologique), et du débit coronaire de base, s'appelle réserve coronaire, et peut être mesuré par vélocimétrie doppler intracoronaire, par tomographie, par émission de positons, ou par angiographie digitalisée. Le scanner ultrarapide, l'imagerie par



1 La réserve coronaire est le rapport du flux maximal, après stimulation hyperhémique (courbe supérieure), et du flux basal (courbe inférieure). Ce rapport chute rapidement lorsque la sténose dépasse 70 %. Le débit basal ne chute que pour une sténose très serrée, supérieure à 90 %. RC : réserve coronaire ; % sténose : pourcentage de réduction du diamètre coronaire par rapport à un segment de référence normal.

résonance magnétique (IRM), et l'échocardiographie de contraste sont en développement, et restent à évaluer. La réserve coronaire, mesurée avec la technique doppler, est normalement de l'ordre de quatre. Elle constitue une mesure fonctionnelle du retentissement d'une sténose coronaire, et commence à baisser, pour un rétrécissement artériel coronaire de 30 % du diamètre, et devient nulle, pour un rétrécissement de 90 % (fig 1).

La **pression de perfusion myocardique** est égale à la pression aortique, moins la pression intramyocardique, en l'absence de sténose. S'il existe un rétrécissement artériel coronaire épicaudique, la pression de perfusion myocardique devient plus faible, égale à la pression coronaire poststénotique, moins la pression intramyocardique : c'est cette baisse de la pression de perfusion myocardique qui limite les possibilités de l'autorégulation coronaire à maintenir un débit suffisant, en cas d'augmentation des besoins myocardiques en oxygène, par exemple lors d'un effort physique. En cas d'augmentation du débit par un effort ou une stimulation pharmacologique, le gradient de pression coronaire transsténotique augmentera. La pression coronaire poststénotique sera variable en fonction de la sévérité du rétrécissement et de l'état de vasodilatation du lit artériolaire distal.

● Données anatomopathologiques

Exceptionnellement, l'angor peut être dû à une anomalie congénitale des artères coronaires, à une compression systolique de l'artère, du fait d'un trajet intramyocardique et non épicaudique (pont musculaire), à une vasculite, comme par exemple dans la maladie de Kawasaki. Parfois, un angor fonctionnel peut être en cause du fait d'une hypertrophie cardiaque, d'un rétrécissement aortique, ou d'une fuite aortique majeure, entraînant une très forte élévation de la pression diastolique du ventricule gauche, ou encore du fait d'une anémie intense ou d'une anomalie du transport de l'oxygène, comme dans la drépanocytose, ou lors d'une tachycardie qui diminue la durée de la diastole. En pratique, l'athérosclérose est

la cause essentielle de l'angine de poitrine : c'est une affection qui prédomine au niveau de l'intima de l'artère qui est épaissie, et le siège d'une accumulation de tissus fibreux, de lipides, de macrophages et de cellules inflammatoires. On appelle cette lésion la plaque athéromateuse, constituée d'un capuchon fibreux plus ou moins épais, et d'un cœur lipidique, encore appelée bouillie athéromateuse. La limitante élastique interne est altérée, et la média est souvent amincie. Cette lésion de base peut être aggravée par la présence de calcifications, par des fissures ou des ruptures de la plaque fibreuse, avec hémorragie dans la plaque, enfin, par des thrombi qui peuvent rester superficiels ou, au contraire, se développer à l'intérieur de la plaque, à la faveur d'une rupture.

Plusieurs points mis en évidence ces dernières années et d'une grande importance clinique sont à souligner.

■ Dans trois cas sur quatre, l'athérome n'est pas circonscrit : dans la majorité des cas, la média, au niveau du segment artériel, siège de la plaque athéromateuse, est préservée, ainsi que les possibilités de vasoconstriction ou vasodilatation, tandis que les calcifications sont absentes. Le spasme coronaire est donc tout à fait possible, même en cas d'athérosclérose coronaire avancée. L'artère coronaire athéromateuse se présente rarement comme un tube rigide rétréci et indéformable. L'athérome dans la plaque peut être constitué, de façon prépondérante, tantôt de fibres collagènes denses, avec de petits dépôts lipidiques dispersés.

■ La plaque athéromateuse est l'aboutissement d'un processus d'agressions et de réparations répétées de la paroi, jusqu'au jour où un thrombus obstructif entraîne l'occlusion de l'artère et la survenue d'un infarctus. L'endothélium, constitué normalement par une monocouche cellulaire séparant le sang des structures pariétales sous-endothéliales, joue un rôle fondamental, en empêchant la formation de thrombus, et en intervenant dans le tonus artériel par la production :

- de prostacycline et de monoxyde d'azote NO, qui entraînent une vasodilatation et l'inhibition de l'agrégation plaquettaire ;
- d'endothéline, le plus puissant vasoconstricteur connu ;
- de facteur von Willebrand et d'activateur du plasminogène qui interviennent dans les processus de thrombose et de fibrinolyse.

La rupture de l'endothélium peut survenir du fait de l'augmentation de volume de la plaque sous-jacente, de sa déformation par des modifications de tonus de la paroi adjacente, ou encore du fait des frottements exercés par le flux sanguin sur l'endothélium vasculaire déformé. Une agression par des substances toxiques est également possible, telles l'homocystéine, les hormones du système nerveux sympathique ou du système rénine-angiotensine, ou encore une atteinte d'origine infectieuse (*Chlamydia*), inflammatoire, ou immunitaire, ou due aux sécrétions d'origine plaquettaire. L'hypertension artérielle, l'hyperlipoprotéïnémie, la nicotine ou l'hyperglycémie peuvent également être à l'origine du processus d'agression endothéliale. La réponse tissulaire à la blessure endothéliale consistera en une transformation des cellules musculaires lisses en des cellules sécrétoires migrant vers l'intima, en la production d'une matrice extracellulaire faite de collagène, d'élastine et de glycoaminoglycane auquel se lient les lipoprotéines de faible densité. La plaque d'athérome s'accroît ainsi progressivement, réduisant la lumière artérielle de façon variable : souvent la plaque d'athérome entraîne

Données physiopathologiques importantes

- ✓ L'athérome est rarement circonscrit, et la vasomotricité reste possible.
- ✓ L'endothélium protège et régule.
- ✓ La thrombose fait évoluer l'athérome et peut précipiter l'évolution.
- ✓ Une circulation de suppléance efficace peut se développer en cas de lésion chronique.

une dilatation de l'adventice et une augmentation de la surface totale de section transverse de l'artère, ce qui permet à la plaque de croître sans diminuer la lumière artérielle (remodelage artériel favorable). Lorsque ce processus atteint sa limite, ou si une rétraction adventicielle, ou simplement un défaut de dilatation se produit (remodelage artériel défavorable), la plaque empêche sur la lumière du vaisseau et entraîne une sténose.

■ La **thrombose** joue un rôle central dans l'évolution de la plaque athéromateuse : les thrombi peuvent être incorporés dans des plaques préexistantes, en augmentant le volume, avec réduction de la lumière artérielle, et pourraient être un des mécanismes initiateurs à l'origine des plaques. La formation de thrombi, à l'occasion de fissures ou de ruptures de plaques, est un mécanisme essentiel de l'aggravation de la maladie coronaire, et de la survenue d'un angor instable, voire d'un infarctus^[5].

■ Le **développement d'une circulation collatérale** est possible grâce à l'existence de microvaisseaux de diamètre allant de 60 à 200 μ , invisibles à l'angiographie, mais qui peuvent se développer sous l'effet de facteurs d'angiogenèse induits par l'ischémie myocardique. La chute de la pression coronaire, en aval de la zone de sténose, permet également l'installation de gradients de pression qui favorisent une circulation collatérale, allant des zones bien perfusées aux zones mal perfusées. La survenue progressive d'une sténose, voire d'une occlusion, favorise la constitution d'un réseau collatéral qui permettra d'éviter un infarctus, mais dont le débit pourra être insuffisant pour empêcher une ischémie en cas d'augmentation des besoins myocardiques en oxygène, lors d'un effort.

● Importance des médiateurs de la régulation du flux sanguin coronaire, du tonus vasculaire et de la fonction plaquettaire

Les **médiateurs métaboliques** constituent le lien entre l'activité métabolique du myocarde et le débit coronaire. L'adénosine est produite par la dégradation de l'adénosine triphosphate (ATP), dans le myocyte ischémié, et agit en entraînant une vasodilatation au niveau des artérioles coronaires. L'hypoxie, l'acidose, et l'hypercapnie, induisent également une vasodilatation.

Le **tonus vasculaire** est dû à la contraction des cellules musculaires lisses dans la média, et est donc déterminé par la concentration de calcium dans ces cellules. La relaxation des cellules musculaires lisses est due à la stimulation de bêta-2-récepteurs cellulaires, ou à la stimulation de l'endothélium, avec production de monoxyde d'azote NO, dont on sait maintenant qu'il est le facteur de relaxation endothélium-dépendant (*endothelium derived relaxation factor* [EDRF]). L'EDRF

Caractéristiques de la circulation coronaire

- ✓ Maximale en diastole.
- ✓ Plus vulnérable dans la profondeur sous-endocardique du muscle.
- ✓ S'autorégule en fonction des besoins en O_2 du myocarde.

avait été découvert par Furchgott, qui avait montré que l'acétylcholine provoquait une relaxation artérielle lorsque l'endothélium était intact, et une contraction artérielle lorsque l'endothélium avait été enlevé ou altéré^[6]. De nombreux agents endogènes peuvent induire une libération d'oxyde nitrique (NO), tels l'acétylcholine, la sérotonine, l'ATP et l'adénosine diphosphate (ADP), la bradykinine, la thrombine, les acides gras oméga-3-polyinsaturés, certains peptides et kinines, et l'augmentation de la contrainte de cisaillement (qui exprime la tension qui s'exerce longitudinalement sur la paroi, du fait du glissement du liquide qui s'écoule). L'effet du NO est inhibé par les anions superoxydes. Rappelons que l'endothélium produit aussi de l'endothéline, un puissant vasoconstricteur. D'autres substances vasoconstrictrices sont les hormones sympathiques (action alpha), l'acétylcholine (si l'endothélium est altéré), l'angiotensine II, la sérotonine, le thromboxane A₂, l'histamine par son action sur les récepteurs H₁, le neuropeptide Y, la vasopressine, l'hypercalcémie, l'hypomagnésémie, et l'alcalose. S'opposent à cette action vasoconstrictrice, de façon indépendante de l'endothélium, les hormones sympathiques (action bêta), l'adénosine monophosphate (AMP) et l'adénosine, la prostacycline. Ainsi, le tonus des artères coronaires épicaudiques résulte d'un équilibre de plusieurs forces opposées, équilibre qui peut être rapidement rompu par un processus pathologique.

Les effets des facteurs hémostatiques : le contact du sang avec le collagène sous-endothélial déclenche l'activation de la coagulation, la formation de kinines, l'activation du système fibrinolytique et celle du complément. Il y a donc une interaction entre réponse hémostatique (coagulation), inflammation, et réponse immune. L'adhésion plaquettaire, favorisée par le facteur von Willebrand, synthétisé par l'endothélium, joue un rôle central dans l'hémostasie d'un vaisseau lésé et est suivie de l'agrégation plaquettaire dont l'étape clé est l'activation de la glycoprotéine IIb-IIIa. L'agrégation plaquettaire est elle-même un puissant activateur de la coagulation. Les plaquettes activées vont se dégranuler en relarguant de multiples substances, dont l'ADP, l'ATP, le facteur 4 plaquettaire qui bloque l'activation de l'antithrombine III par l'endothélium cellulaire, le thromboxane A₂, vasoconstricteur, et le facteur de croissance, dérivé des plaquettes (*platelet derived growth factor* [PDGF]), qui agira sur la prolifération, la migration et la transformation des cellules musculaires lisses en cellules sécrétoires. Le fibrinogène, synthétisé par le foie, constitue l'élément essentiel du caillot, par sa transformation en fibrine, et intervient aussi dans l'agrégation plaquettaire. C'est à la fois un constituant de la plaque d'athérome, un déterminant majeur de la viscosité sanguine, et un témoin de la part inflammatoire de la maladie coronaire.

● Conséquences myocardiques

Le **déséquilibre entre l'apport d'oxygène et les besoins métaboliques** fait apparaître une dette d'oxygène, dans un territoire localisé : c'est l'hypoxie ischémique. Les conséquences de l'ischémie dépendent de sa durée, de la sensibilité du tissu à l'hypoxie, de l'existence de réseau de suppléance, et de l'hétérogénéité de la perfusion tissulaire dans l'organe considéré (sensibilité du myocarde sous-endocardique, compte tenu des conditions de perfusion diastolique). À l'échelle cellulaire, le point d'impact est le blocage de la phosphorylation oxydative, responsable d'un déficit énergétique (diminution du stock d'ATP), et d'une défaillance des pompes membranaires. Suit une faillite de

l'homéostasie cellulaire, avec des lésions mitochondriales, d'abord réversibles puis membranaires et irréversibles, avec apparition de modifications des potentiels de membranes, entraînant les modifications de l'ECG, et, éventuellement, des arythmies. L'ischémie myocardique retentit sur la contraction et la relaxation des fibres cardiaques dont l'altération est d'autant plus sensible cliniquement que l'ischémie est étendue et prolongée. Chronologiquement, l'atteinte de la relaxation est la première anomalie, puis survient l'élévation de la pression diastolique dans la cavité ventriculaire gauche, et, en dernier, la diminution de la force contractile du ventricule qui, si l'ischémie est étendue, peut entraîner une baisse du débit cardiaque et de la fraction d'éjection. Ces modifications de la fonction ventriculaire gauche peuvent précéder les modifications de l'ECG, mais aussi l'angor qui survient en fait tardivement au cours de la crise ischémique. On appelle ischémie silencieuse, la survenue d'une ischémie myocardique sans angor, correspondant donc souvent à une crise d'ischémie qui n'a pas duré assez longtemps, ou à un seuil douloureux plus élevé, par prédisposition individuelle, anomalies nociceptives comme dans le diabète, ou en cas de dénervation, comme après une transplantation cardiaque.

On a vu la séquence des effets myocardiques de l'ischémie : d'abord le **trouble de la relaxation**, puis **de la contraction**, l'**apparition des anomalies de l'ECG**, enfin la **douleur**. La récupération dépend de la sévérité de l'ischémie, et une altération prolongée de la fonction ventriculaire gauche peut survenir en l'absence de nécrose myocardique. La notion d'ischémie chronique est actuellement abandonnée car l'ischémie est un état instable qui aboutit à la nécrose si elle se prolonge. On fait actuellement appel à deux concepts physiopathologiques pour expliquer ces dysfonctions persistantes, après résolution de l'accès ischémique.

■ La **sidération myocardique** est une dysfonction ventriculaire gauche postischémique transitoire qui persiste plusieurs heures à plusieurs jours après le rétablissement de la perfusion myocardique. Elle pourrait être due à une déplétion des stocks intracellulaires de phosphates à haute énergie, à des anomalies des mouvements intracellulaires du calcium, et à une baisse de la sensibilité des myofibrilles au calcium.

■ L'**hibernation myocardique** est un état d'adaptation du myocarde qui diminue sa contraction du fait d'une diminution chronique du débit sanguin coronaire secondaire à une sténose critique ou à une occlusion. L'hibernation myocardique peut être présente en l'absence d'angor et est réversible après revascularisation.

CLASSIFICATION CLINIQUE DE L'ANGINE DE POITRINE

Le but d'une classification clinique est de rattacher certains syndromes coronariens à un mécanisme physiopathologique particulier, avec les implications pronostiques et thérapeutiques qui lui sont rattachées : en pratique clinique, ce mécanisme physiopathologique peut être très difficile à identifier, et une classification plus clinique apparaît souhaitable, intégrant les conséquences pronostiques de l'évolutivité clinique. Il n'est pas cependant inutile de classer les modalités physiopathologiques de survenue de la crise d'angor.

■ L'angor peut survenir du fait d'une **augmentation des besoins myocardiques en oxygène** non

couverts par l'augmentation du débit coronaire, à cause d'un obstacle au niveau des artères coronaires. Les trois déterminants des besoins myocardiques en oxygène sont :

- la fréquence cardiaque ;
- la force contractile du myocarde ;
- la tension intrapariétale nécessaire pour développer une pression intracavitaire ventriculaire gauche donnée, compte tenu du volume de la cavité et de l'épaisseur des parois (loi de Laplace).

Ainsi, la crise d'angor surviendra électivement pour un effort physique qui augmente la fréquence cardiaque, le retour sanguin veineux au cœur et la contractilité, ou au cours de circonstances équivalentes, comme lors de la période postprandiale, lors d'une fièvre ou d'une hyperthyroïdie. Souvent, le patient décrira un seuil angineux d'effort au-delà duquel la crise surviendra, et l'on comprend bien qu'une sténose fixe limite de façon toujours égale le débit coronaire pour un effort donné. Chez ce même patient, des épreuves ergométriques d'effort mettront en évidence des troubles ECG pour un même niveau de charge et de fréquence cardiaque. Dans beaucoup de cas, au contraire, le seuil angineux sera variable au cours de la journée, avec la température et les émotions. Ces variations rendent souvent compte des possibilités pour la sténose coronaire de s'aggraver, ou au contraire de s'atténuer, selon l'état actif de la paroi au niveau de la sténose qui peut être le siège d'une vasoconstriction ou d'une vasodilatation. Les stimuli neurohormonaux qui agissent sur la tonicité des artères coronaires jouent donc alors un rôle très important. Des effets de vol du flux sanguin coronaire peuvent également survenir, lorsqu'une vasodilatation lors d'un effort favorise la perfusion des zones perfusées par des artères modérément sténosées aux dépens de zones perfusées par des artères très rétrécies.

■ L'angor peut survenir à cause d'une **diminution du débit coronaire**, sans augmentation des besoins myocardiques en oxygène : l'angor surviendra alors préférentiellement au repos et sera dû à une aggravation de la sévérité de la sténose coronaire. Cette aggravation peut être due :

- soit à une vasoconstriction, entraînant un angor spontané, sans détérioration de la plaque athéromateuse ;
- soit à la survenue de phénomènes thrombotiques, entraînant une réduction plus ou moins complète de la lumière coronaire, avec fissure ou rupture de la plaque.

Ces deux mécanismes peuvent s'associer, un spasme prolongé pouvant entraîner la formation d'un thrombus, et un phénomène thrombotique pouvant entraîner un spasme, du fait de la libération de médiateurs vasoactifs.

D'un point de vue clinique, on distingue l'angor stable de l'angor instable.

● Angor stable

Il se caractérise par des douleurs survenant en réponse à une augmentation des besoins myocardiques en oxygène, lors d'un effort physique ou d'une élévation du tonus sympathique, lors de l'exposition au froid ou d'un accès d'anxiété. Des réactions vasomotrices locales peuvent entraîner des variations dans le seuil de déclenchement de la crise. Une classification selon la sévérité de l'angor a été proposée en 1972 par la Société canadienne de cardiologie (Canadian Cardiovascular Society). Quatre classes sont décrites (*tableau I*).

On sait maintenant que l'angor stable peut s'accompagner d'ischémie silencieuse à l'effort et

Tableau I. – Classification proposée par la Société canadienne de cardiologie (1972).

Classe I	Angor lors d'un effort très important, inhabituel, violent et/ou prolongé
Classe II	Angor entraînant une limitation modérée de l'activité habituelle
Classe III	Angor invalidant, entraînant une limitation importante de l'activité habituelle
Classe IV	Angor très invalidant, survenant pour toute activité physique ou pouvant survenir au repos.

même au repos. Un angor stable, résiduel, peut être présent après un infarctus du myocarde ou une occlusion coronaire sans infarctus, lorsque la circulation collatérale permet d'éviter la nécrose myocardique des fibres viables mais ne permet pas un débit myocardique suffisant à l'effort.

● Angor instable

Ce terme était utilisé pour désigner la survenue de crises angineuses d'apparition récente ou bien s'aggravant avec une augmentation de fréquence, de durée, d'intensité, ou une diminution du seuil déclenchant, ou bien encore survenant au repos. Le diagnostic d'angor instable justifie l'hospitalisation en milieu cardiologique spécialisé. Le mécanisme physiopathologique correspondant au concept d'instabilité est l'existence d'une évolution au niveau de la plaque athéromateuse, entraînant une chute du débit sanguin coronaire, alors que la sténose est fixe dans l'angor stable. En fait, la présentation clinique de la crise angineuse ne reflète pas de façon très précise les mécanismes pathologiques en cours, et l'angor instable apparaît comme un cadre pour des situations très différentes. Une classification clinique est cependant nécessaire pour établir un premier pronostic à partir des données fonctionnelles de l'ECG et de la réponse au traitement médical. Cette approche clinique doit être complétée par la prise en compte de données biologiques recherchant l'élévation des enzymes cardiaques et des marqueurs de thrombose et de données anatomiques obtenues essentiellement grâce à la coronarographie, éventuellement complétées par les données scintigraphiques et échocardiographiques. En 1989, Eugène Braunwald a proposé une classification de l'angor instable, qui est actuellement largement acceptée, et qui permet de coupler à la sévérité clinique des symptômes les circonstances cliniques dans lesquelles l'angor survient, ainsi que les modifications percritiques associées de l'ECG et le traitement en cours. Comme préalable, il faut éliminer les douleurs non dues à une ischémie myocardique, et celles relevant d'un infarctus du myocarde (diagnostic différentiel). La classification tient compte de trois critères (sévérité, circonstances cliniques, intensité du traitement (tableau II)).

L'intérêt de cette classification est de porter une appréciation sur la sévérité potentielle de l'angor, en tenant compte de l'efficacité de la thérapeutique (les douleurs de repos répétées sous traitement maximal [classe III-B-3] ont une signification cardiologique plus péjorative que l'aggravation du fait de la survenue d'une anémie de l'angor d'effort non traité [classe I-A-1]).

D'autres formes particulières d'angor doivent être signalées.

Tableau II. – Classification proposée par Eugène Branswald (1989).

Sévérité

Classe I : angor d'effort de novo (survenu depuis moins de 2 mois) ou crescendo, sévère (plus de trois crises par jour), sans douleurs de repos
Classe II : angor de repos, sans crise depuis 48 heures
Classe III : angor de repos avec épisodes douloureux survenues dans les dernières 48 heures

Circonstances cliniques

Classe A : angor instable secondaire avec présence de facteurs extracardiaques qui augmentent l'ischémie myocardique tels une anémie, une infection, de la fièvre, un trouble du rythme cardiaque, une hyperthyroïdie ou une hypoxémie secondaire à une insuffisance respiratoire
Classe B : angor instable primaire, sans un des facteurs d'aggravation indiqués dans la classe A
Classe C : angor instable post infarctus, survenant dans un délai de moins de 2 semaines après l'infarctus

Intensité du traitement

1 Pas de traitement ou traitement minime
2 Traitement standard de l'angor stable (nitrés, bêtabloquants)
3 Traitement maximal de l'angor instable avec trithérapie incluant des dérivés nitrés par voie intraveineuse
À cette classification, on ajoute la présence ou non de signes ECG inter- ou percritiques, dont la survenue fait craindre une forme sévère d'angor instable

● Angor de Prinzmetal

C'est une forme particulière d'angor survenant volontiers de façon cyclique, en fin de nuit, et s'accompagnant de modifications de l'ECG, à type de sus-décalage souvent très important du segment ST, régressif avec la douleur, sans évolution vers l'infarctus, avec fréquemment des troubles du rythme ventriculaire, et parfois une syncope à l'acmé de la crise. Ce type d'angor correspond, en règle générale, à un spasme sur une lésion coronaire préexistante, souvent une sténose serrée aggravée par la constriction de la paroi saine au niveau d'une lésion excentrée. Plus rarement, un spasme coronaire peut survenir alors que la coronarographie apparaît normale : on connaît maintenant l'existence de plaques athéromateuses non sténosantes au niveau desquelles la réactivité pariétale est anormale, ou qui peuvent être à l'origine de médiateurs vasoconstricteurs au niveau des parois saines. En cas de coronarographie normale, l'existence d'un spasme coronaire peut être démontrée par des manœuvres provocatrices, épreuve au froid et, surtout, test à la méthylergométrine (Méthergin®) qui ne peut plus actuellement être pratiqué qu'en salle de coronarographie. L'angor de Prinzmetal justifie un traitement par antiplaquetaires, dérivés nitrés et calcium-bloqueurs à fortes doses, et bien sûr la levée, par angioplastie ou pontage, d'une sténose coronaire serrée.

● Ischémie silencieuse

C'est la survenue d'une ischémie myocardique sans douleur angineuse. Il s'agit donc d'un diagnostic qui repose sur des examens complémentaires capables de déceler une ischémie myocardique, ECG avec épreuve d'effort ou enregistrement de longue durée (méthode

de Holter), scintigraphie myocardique. L'ischémie silencieuse peut survenir chez des sujets asymptomatiques, sans antécédents coronariens (type 1), chez des sujets asymptomatiques avec antécédents d'infarctus (type 2), enfin, chez des sujets présentant des crises ischémiques, tantôt symptomatiques, tantôt asymptomatiques (type 3). L'absence d'angor peut être due à la brièveté des crises, à l'étendue limitée du territoire ischémié, ou à des anomalies des voies nociceptives, comme chez le diabétique. Le mode de survenue et le seuil de déclenchement de l'ischémie myocardique silencieuse constituent les paramètres pronostiques et de décision thérapeutique de ce syndrome, comme pour l'ischémie symptomatique.

● Syndrome X

Il correspond à la survenue d'un angor avec des artères coronaires normales, et pour lequel la réalité de l'ischémie myocardique peut être fortement suspectée, ou affirmée, par des données ECG, scintigraphiques, et, au mieux, mais en fait dans un petit nombre de cas, par la mise en évidence d'une production de lactates par le myocarde, lors d'un effort ergométrique, ou obtenu par une stimulation atriale rapide, avec dosage du gradient artérioveineux de lactates grâce à un cathéter placé dans le sinus coronaire qui sert à stimuler l'oreillette gauche et à réaliser les prélèvements sanguins. L'ischémie est documentée lorsque l'extraction des lactates s'annule et est remplacée par une production de lactates, conséquence de la glycolyse anaérobie. Ce syndrome pourrait être dû à des troubles de la microcirculation, avec anomalie de la réserve coronaire, ou, peut-être, à des anomalies rhéologiques. Le pronostic de ce syndrome est très bon.

● Angor postangioplastie

Il peut s'agir d'un angor persistant après l'angioplastie dû à une revascularisation incomplète ou à une persistance d'anomalie de la circulation de l'artère dilatée (réserve coronaire restant abaissée, par exemple, du fait d'une dissection retardée au site dilaté, ou de troubles de la microcirculation). Il peut s'agir d'un angor réapparaissant après un intervalle libre de symptôme, faisant suspecter une resténose qui sera, en fait, présente dans environ deux tiers des cas, ou une évolution au niveau d'un autre segment coronaire. À noter qu'en cas de resténose, il s'agit souvent d'un angor d'effort, et beaucoup plus rarement d'un angor instable, la resténose correspondant à un processus progressif de prolifération fibrocellulaire et de constriction adventitielle, réduisant progressivement la lumière coronaire, sans lésion intima ou phénomène thrombotique. La réapparition de symptômes, après une angioplastie, justifie la réalisation d'une coronarographie en vue d'une nouvelle angioplastie et parfois d'un pontage.

● Angor après pontage

La récurrence ischémique, après pontage, peut être due à la dégénérescence du greffon saphène, ou plus rarement artériel, ou à la progression de la maladie athéroscléreuse au niveau des vaisseaux natifs. Le diagnostic est essentiellement assuré par la coronarographie dont l'indication doit être retenue rapidement en cas de manifestations cliniques. Les indications thérapeutiques dépendent du délai écoulé depuis le pontage qui conditionne la nature des lésions du greffon, de la qualité de la vascularisation de l'artère interventriculaire antérieure, du risque opératoire plus élevé que pour une primo-intervention, mais aussi des risques d'embolie de

matériel athéromateux et de récurrence qui sont particuliers à la dilatation percutanée des pontages.

● **Autres angors**

L'angor intriqué, intrication d'une authentique maladie coronaire et d'une pathologie digestive haute ; l'angor fonctionnel, survenant avec des coronaires saines, lors d'une anémie majeure ou d'une valvulopathie aortique sévère ; l'angor mixte, association chez le même patient de crises d'angor d'effort et de repos, sont d'autres formes rencontrées.

PRISE EN CHARGE ET TRAITEMENT DE L'ANGOR STABLE

● **Diagnostic**

Douleur

Le diagnostic d'angor stable est retenu lorsque l'on trouve, à l'interrogatoire, une douleur angineuse, thoracique, rétrosternale, large, désignée par la main ou le poing serré posé sur le sternum et non par un doigt, survenant de façon habituelle pour un effort que le patient a souvent bien identifié. L'arrêt de l'effort permet la régression de la douleur en quelques minutes, et de façon très rapide après la prise de trinitrine qui constitue un test diagnostique. L'effort peut être la marche à plat, en côte, face au vent, au froid, le port de charges, la montée d'escaliers, un effort sportif ou un rapport sexuel. Parfois, le facteur déclenchant sera une émotion, l'énerverment de la conduite automobile, la toilette du matin, la digestion après un repas, le coucher, la défécation. Il s'agit donc d'un diagnostic d'interrogatoire, et l'on doit se baser sur les renseignements fournis par le malade. Il est donc très important que la conversation soit menée de telle sorte que le patient puisse s'exprimer librement, tout en étant guidé pour décrire ses symptômes angineux et la façon dont ils le gênent personnellement. La blocknée d'effort a été décrite par Gallavardin en 1924 (le terme blocknée date de 1933) : ce symptôme survient dans le même contexte que la douleur angineuse typique, en particulier à la marche. Il ne s'agit pas d'une dyspnée (tachypnée) ou d'une douleur, mais plutôt d'une respiration bloquée, avec suffocation, une impression de « respiration bouchée », qui force le patient à stopper la marche, à rester immobile. Le blocage respiratoire régresse lentement (presque immédiatement en cas de prise de trinitrine sublinguale), sans sibilant ni toux, et le patient peut reprendre sa marche.

Examen clinique

Il est souvent normal, ou montre des signes en rapport avec un facteur de risque (arc cornéen, xanthome ou xanthélasma, hypertension artérielle), ou un souffle vasculaire, en rapport avec une artériopathie diffuse. Le bilan de l'atteinte vasculaire est particulièrement important pour les lésions qu'il détecte (atteinte carotidienne, sous-clavière, vertébrale, artériopathie des membres inférieurs, ectasie aortique, sténose artérielle rénale) et pour évaluer la probabilité de l'atteinte coronaire, envisager les voies d'abord possibles pour la coronarographie, et apprécier le risque opératoire d'un pontage. L'état veineux doit être également examiné dans la perspective d'un pontage saphène aortocoronaire. En cas de souffle éjectionnel à l'auscultation cardiaque, l'angor peut être dû à un rétrécissement aortique ou à une myocardiopathie hypertrophique qui doivent être recherchés par échographie doppler. Certains signes d'auscultations

reflètent le retentissement myocardique de l'insuffisance coronaire ou d'un infarctus ancien : troisième ou quatrième bruit, galop, souffle d'insuffisance mitrale.

Anomalies de l'ECG

L'ECG peut être normal ou présenter des troubles de la repolarisation à type de raideur ou de sous-décalage du segment ST, ou d'onde T négative. Il existe parfois une onde Q, correspondant à un antécédent d'infarctus myocardique, qui a pu ou non être connu du patient.

Investigations non invasives

Elles peuvent avoir plusieurs objectifs :

- de diagnostic en cas de douleur thoracique atypique ou de recherche d'ischémie myocardique chez un patient ayant des facteurs de risque coronaire : l'interprétation des tests doit alors prendre en compte le théorème de Bayes qui indique que, si la fiabilité d'un test est défini par sa sensibilité et sa spécificité, sa valeur prédictive dépend de la prévalence de l'affection dans la population étudiée ;
- d'évaluation de sévérité chez un patient ayant un angor bien reconnu ou un antécédent d'infarctus ;
- de suivi pour évaluer l'efficacité d'un traitement médicamenteux ou les résultats après un pontage ou une angioplastie ;
- d'évaluation d'un risque de trouble du rythme.

Ces tests non invasifs sont essentiellement l'ECG d'effort et de longue durée, l'imagerie cardiaque isotopique et l'échocardiographie.

Indiquons d'emblée l'intérêt diagnostique limité de l'ECG d'effort, après la prise en compte des données de l'histoire clinique, des facteurs de risques et des antécédents éventuels d'infarctus, alors que sa valeur pronostique prend toute son importance pour guider les indications de la coronarographie en vue d'une revascularisation : la survenue, pour une faible charge et une accélération modérée de la fréquence cardiaque, d'une douleur angineuse, d'un sous-décalage supérieur à 1 mm de ST, d'une hypotension artérielle, ou d'un trouble du rythme, fait suspecter une possibilité de lésions coronaires sévères et d'un risque ultérieur de complications, justifiant la réalisation d'une coronarographie. Il en est de même lorsque la phase de récupération, après l'arrêt de l'effort, se prolonge et, a fortiori, lorsque les troubles de la repolarisation s'accroissent lors de la récupération. Selon l'objectif de l'ECG d'effort, celui-ci sera réalisé sans traitement (sous couvert de trinitrine sublinguale), pour le diagnostic positif de l'ischémie myocardique, ou sous traitement, pour l'évaluation de l'ischémie après contrôle médicamenteux de l'angor. Rappelons que les faux positifs sont plus fréquents chez la femme que chez l'homme, du fait de la plus faible prévalence de la maladie coronaire chez la femme (illustration du théorème de Bayes).

L'enregistrement longue durée de l'ECG (méthode de Holter) est d'intérêt limité pour le diagnostic d'insuffisance coronaire et n'est, en règle, utilisé qu'en cas de suspicion de trouble du rythme. Il peut permettre d'enregistrer des troubles de repolarisation, lors de crises angineuses, ou même en l'absence d'angor. On parlera alors d'ischémie myocardique silencieuse retenue en cas de sous-décalages du segment ST horizontaux ou descendant d'au moins 2 mm, sans tenir compte des variations de l'onde T qui sont essentiellement positionnelles.

La scintigraphie myocardique d'effort au thallium est la méthode d'imagerie isotopique la plus utilisée. Le thallium est un cation monovalent, de structure analogue au potassium, et qui se fixe au niveau du

myocarde, proportionnellement au débit coronaire et au métabolisme myocardique. L'ischémie myocardique est recherchée par une épreuve d'effort atteignant au moins 85 % de la fréquence maximale théorique, avec étude scintigraphique de l'émission de photons gamma par une gammacamera, après administration de 2,5 à 3,5 mCu de thallium, 1 minute avant la fin de l'effort. Cet examen permet d'identifier l'ischémie myocardique de façon plus sensible que l'ECG d'effort et pourra être utilisé lorsque l'ECG d'effort est litigieux ou que l'effort est resté sous-maximal, ou en cas de troubles conductifs (bloc de branche gauche). L'effort ergométrique pourra être complété ou remplacé par l'administration intraveineuse de dipyridamole (contre-indiqué en cas d'asthme). Après un infarctus myocardique, la scintigraphie myocardique d'effort au thallium pourra être également utilisée pour rechercher une ischémie résiduelle ou la viabilité de fibres myocardiques dans la paroi nécrosée.

L'échocardiographie bidimensionnelle permet la visualisation des parois ventriculaires gauches et l'évaluation globale de la fonction ventriculaire gauche globale et des différentes parois (fonction segmentaire). On pourra ainsi reconnaître, selon les cas, les séquelles d'infarctus ancien, les anomalies de contraction des parois ventriculaires gauches (dyskinésie, akinésie, hypokinésie), les déformations ectasiques du ventricule gauche, les dilatations cavitaires, une fuite mitrale séquentielle d'une fibrose pariétale, ou d'un pilier de la mitrale, ou encore par dilatation de l'anneau mitral. On utilise actuellement l'échocardiographie pour examiner la réponse ventriculaire gauche à une stimulation inotrope, obtenue essentiellement par une perfusion de dobutamine à faibles doses (4 à 20 µg/kg/min, complétée, parfois, par l'administration d'atropine), permettant une augmentation de l'inotropisme, et donc des besoins myocardiques en oxygène (qui ne peuvent être satisfaits que par une augmentation du débit coronaire) sans élévation importante de la fréquence cardiaque. La survenue d'un trouble de l'épaississement myocardique, en systole, d'un segment normal à l'état basal, indique la survenue d'une ischémie myocardique. La récupération d'un épaississement myocardique, au niveau d'un segment pariétal akinétique, indique la persistance de fibres myocardiques viables (sidération ou hibernation myocardique). Actuellement se développe une autre technique, appelée échographie myocardique de contraste, dont on peut espérer qu'elle pourra constituer, dans l'avenir, une alternative aux explorations isotopiques.

Coronarographie

Il s'agit de l'examen radiologique des artères coronaires réalisé par cathétérisme artériel percutané. La sévérité des lésions, leur diffusion, les possibilités de circulation collatérale de suppléance, la réponse vasomotrice des sténoses après administration de trinitrine, la qualité et l'étendue du réseau artériel en aval des sténoses serrées, l'évaluation de la fonction ventriculaire gauche, sont les données que l'on peut obtenir grâce à la coronarographie. Dans l'angor typique stable, la coronarographie n'est pas systématiquement indiquée. Elle sera proposée lorsque l'angor est invalidant, gênant la vie socioprofessionnelle, lorsque l'amélioration clinique reste partielle, ou même nulle, sous traitement médical, et d'autant plus que le patient est jeune. Les résultats de l'épreuve d'effort sont très importants pour proposer la coronarographie : la survenue d'un sous-décalage, pour une faible charge ou une fréquence cardiaque inférieure à 120 battements/min, une

baisse tensionnelle à l'effort, une aggravation des troubles de la repolarisation lors de la phase de récupération, ou une durée prolongée de cette récupération, doivent faire suspecter des lésions coronaires sévères, justifiables d'une coronarographie en vue d'une revascularisation.

● Traitement

Importance de la prise en compte des facteurs de risques de l'athérosclérose

Si certains facteurs sont, en pratique, hors du champs thérapeutique (tels le sexe, l'âge et l'hérédité), une action est possible concernant le tabac, l'hypertension artérielle, les dyslipidémies, le diabète, le surpoids et l'absence de tout exercice physique. Il ne faut pas non plus méconnaître, comme facteur de risque coronarien, la polyglobulie qui augmente la viscosité sanguine, ni l'hyperhomocystéinémie qui a un effet toxique sur la paroi vasculaire et possiblement thrombogène, et qui peut être corrigée par un apport d'acide folique (1 g/j), même en l'absence de carence en folates : le dosage de l'homocystéine peut être recommandé au moins chez les patients présentant une athérosclérose précoce, et s'il n'y a pas d'autre facteur de risque. Le système hémostatique joue aussi un rôle important dans la pathogenèse de l'athérosclérose : parmi les facteurs de risque reconnus, beaucoup ont un rôle limité (facteurs VII, VIII, von Willebrand, nombre de plaquettes, protéines C10 et antithrombine III). En revanche, le nombre de globules blancs et le taux sérique du fibrinogène ont un rôle plus important. En particulier, le fibrinogène joue un rôle important dans la viscosité sanguine et constitue un facteur de risque indépendant pouvant être abaissé par certains traitements, comme le bézafibrate, la ticlopidine, les acides gras oméga 3, ou certains bêtabloquants, tel le propranolol. Malheureusement, les variations du taux de fibrinogène correspondant à une augmentation du risque coronarien sont faibles, et la valeur prédictive, pour un patient individuel, difficile à utiliser. Enfin, la preuve du bénéfice de la baisse du fibrinogène, par des thérapeutiques hypofibrinogémiantes, n'a pas encore pu être faite.

La démonstration des effets positifs sur la survie du traitement des hypercholestérolémies par les statines, à la fois en prévention secondaire et primaire, justifie la prescription de ces médicaments dans le cadre des autorisations de mise sur le marché (AMM), en particulier dans les hypercholestérolémies (IIa) isolées ou mixtes (IIb). Dans le cadre du traitement de l'angor, l'étude de référence est l'étude scandinave 4S portant sur 4 444 patients suivis pendant 4-5 ans, souffrant d'insuffisance coronaire, avec ou sans antécédent d'infarctus du myocarde : la simvastatine a diminué la mortalité totale (8 contre 12 %) et les événements coronariens majeurs (19 contre 28 %) par rapport au placebo, sans augmentation des effets secondaires^[9]. L'arrêt du tabac peut également entraîner une baisse du nombre d'infarctus, comme l'a montré une étude prospective d'une population de médecins britanniques (34 440 hommes suivis entre 1951 et 1976 : par rapport aux non-fumeurs, le pourcentage des décès est deux fois plus élevé chez les fumeurs de moins de 70 ans, et une fois et demie plus élevé chez les fumeurs de plus de 70 ans)^[4]. Enfin, la baisse de la pression artérielle chez les hypertendus, qui fait diminuer le nombre des accidents vasculaires cérébraux, n'a pas démontré son efficacité sur la prévention des complications de l'athérosclérose coronaire mais constitue un bon moyen de diminuer les besoins myocardiques en oxygène par la chute de la tension pariétale et la régression de l'hypertrophie myocardique.

Traitement médical et revascularisation

L'angor stable relève, en règle générale, de lésions coronaires athéromateuses limitant l'augmentation du débit sanguin coronaire lors d'une augmentation des besoins myocardiques en oxygène. Ces lésions ne sont pas toujours absolument fixes, puisque l'athérome est le plus souvent excentrique. Le traitement vise à rétablir l'équilibre entre apports et besoins, et à limiter le risque de complications.

■ Prise d'aspirine et traitement des facteurs de risques

Ils constituent des éléments essentiels de la prise en charge de la maladie coronaire : la dose d'aspirine peut être limitée à 100 mg/j qui suffisent à bloquer la cyclo-oxygénase plaquettaire^[7]. Les seules contre-indications à la prescription d'aspirine sont un antécédent d'allergie au médicament et l'existence d'un ulcère gastroduodénal ou d'une gastrite évolutifs. Par ailleurs, il est important de conseiller le patient sur son mode de vie, en essayant de reconnaître et de réduire les facteurs qui déclenchent les crises d'angor, de mettre en place des périodes de repos, tout en encourageant des exercices physiques comme la marche ou la pratique du vélo. En cas de contre-indication à l'aspirine, d'autres antiagrégants plaquettaires pourront être utilisés (flurbiprofène, ticlopidine).

■ Vasodilatateurs

Dérivés nitrés par voie orale, sublinguale et transcutanée, et équivalents telle la molsidomine, ils permettent d'augmenter le seuil angineux par leur effet sur le retour veineux (diminution de la précharge), mais également par leur action vasodilatatrice coronaire. Les dérivés nitrés augmentent le glutamyl monophosphate cyclique (GMPc) des cellules musculaires lisses, via la production indirecte de NO, après dénitruration intracytoplasmique et formation de S-nitrosothiol, alors que la molsidomine produit directement du NO et a, de plus, un effet bénéfique sur l'équilibre TXA₂/PG₂, tout en s'opposant aux effets de l'angiotensine II. Le traitement de la crise angineuse fait appel à la trinitrine sublinguale (comprimés sucés ou spray). Les patches de trinitrine doivent ménager une fenêtre de quelques heures pour éviter un épuisement thérapeutique du fait de leur mode d'action. La molsidomine est prescrite en trois prises par jour.

■ Bêtabloquants

Ils constituent le second traitement de base en diminuant les besoins myocardiques en oxygène grâce à leurs effets chronotrope et inotrope négatifs. Il faut respecter les précautions d'emploi en cas de diabète, d'affection bronchopulmonaire, d'artériopathies périphériques, les contre-indications en cas d'insuffisance cardiaque ou de troubles conductifs, et éviter les mauvaises associations thérapeutiques, en particulier avec d'autres bradycardisants. En cas de difficulté d'emploi, on peut utiliser les propriétés particulières de certains bêtabloquants : effet associé alphabloquant du labétalol (Trandate®), sympathicomimétique de l'acébutolol (Sectral®), cardiosélectif pour les bêta-1-récepteurs cardiaques limitant les interférences bronchiques ou vasculaires de l'aténolol (Ténomine®) ou du métoprolol (Lopressor®). Le but du traitement est de diminuer la fréquence cardiaque vers 50 battements/min au repos et 110 battements/min à l'effort, avec le minimum d'effets secondaires (troubles sexuels, cauchemars, troubles digestifs, parfois éruptions cutanées).

■ Calcium-bloqueurs

Ils agissent de façon variable selon les molécules, avec un tropisme préférentiel sur les cellules

musculaires lisses des parois vasculaires pour les dihydropyridines (nifédipine, nicardipine), sur les myocytes myocardiques pour le vérapamil et le diltiazem avec un effet inotrope négatif, sur les cellules automatiques pour le diltiazem, avec un effet bradycardisant plus marqué. Ce tropisme différent explique les indications et les précautions d'emploi différentes, en particulier en cas d'insuffisance cardiaque ou de trouble de conduction, pour le diltiazem et le vérapamil. Les calcium-bloqueurs, contre-indiqués en cas de grossesse, peuvent être utilisés en complément ou à la place des bêtabloquants pour limiter la part spastique de l'angor, améliorer la perfusion myocardique, et diminuer les besoins myocardiques en oxygène en baissant la fréquence cardiaque et la pression artérielle. Les formes avec action prolongée doivent être préférées, en particulier pour les dihydropyridines qui ont une action hypotensive plus marquée et peuvent entraîner des effets de vol coronaire, avec crises d'angor. Les effets indésirables sont les œdèmes malléolaires et les céphalées.

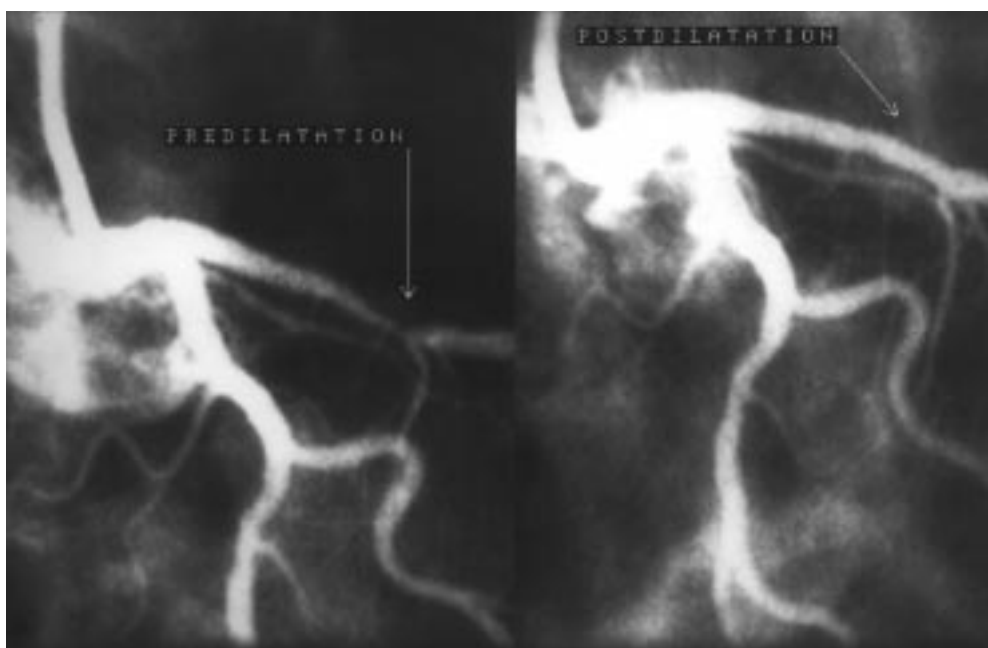
■ Autres médicaments anti-ischémiques

Telle l'amiodarone, ils ont des indications limitées et des effets secondaires potentiellement sévères, et ne sont utilisés qu'en cas d'échec des traitements bêtabloquants ou calcium-bloqueurs. Le nicorandil active l'ouverture des canaux potassiques et augmente le taux de GMPc intracellulaire, entraînant donc un effet vasodilatateur artériel (y compris coronaire), et veineux, sans effet inotrope négatif, et peut être utilisé comme antiangineux, soit en monothérapie, à la place des dérivés nitrés, soit en association avec les bêtabloquants et/ou les calcium-bloqueurs. La trimétazidine (Vastarel®) agit de façon originale sur le métabolisme cellulaire myocardique, sans effet systémique, et permet d'élever le seuil de survenue de la crise angineuse, d'où une diminution de la fréquence des crises d'angor.

Selon l'intensité de l'angor d'effort, le traitement médical comprendra l'aspirine et un médicament (vasodilatateur), deux médicaments (vasodilatateur et bêtabloquant ou calcium-bloqueur), ou trois médicaments (vasodilatateur, bêtabloquant et calcium-bloqueur). Un nitré, pouvant être administré par voie sublinguale, sera systématiquement prescrit, pour être utilisé en cas de crise d'angor. La trimétazidine peut également être utilisée.

La coronarographie sera demandée si l'angor reste invalidant sous traitement ou si l'épreuve d'effort reste positive pour une charge inférieure à 75 W et une fréquence cardiaque basse, en vue d'une intervention de revascularisation.

Celle-ci sera réalisée par angioplastie percutanée, ou par pontage, les lésions localisées constituant le domaine de prédilection de l'angioplastie, et les atteintes diffuses celui du pontage (fig 2). Les lésions du tronc commun gauche et les lésions de trois troncs coronaires avec atteinte de la fonction ventriculaire justifient la réalisation d'un pontage aortocoronaire utilisant le plus possible un matériel artériel plutôt que les veines saphènes. Dans ces indications, l'amélioration de la survie, grâce au pontage, a pu être démontrée. Dans les autres cas, le choix entre angioplastie et dilatation repose sur l'évaluation du risque et des possibilités de succès de l'intervention, la



2 Sténose serrée de l'artère coronaire interventriculaire antérieure. Dilatation de la sténose avec mise en place d'une endoprothèse.

survenue de resténoses à 6 mois après dilatation ou de dégénérescences tardives des greffons, en particulier saphènes après pontage, et sur les choix personnels du patient, en sachant que, sauf chez le diabétique plurivascularisé, la mortalité et le taux d'infarctus au terme de 2 à 5 ans sont identiques pour les deux techniques^[1]. Le choix entre angioplastie et traitement médical peut aussi être discuté : l'angioplastie améliore mieux les symptômes et l'ischémie lors des épreuves d'effort, et sera préférée, d'autant plus que l'atteinte coronaire reste symptomatique ou intéresse la portion initiale de l'artère interventriculaire antérieure^[9].

PRISE EN CHARGE ET TRAITEMENT DE L'ANGOR INSTABLE

● Diagnostic

Il s'agit d'angor dont la présentation clinique s'est modifiée, avec des crises plus sévères et plus fréquentes. La douleur angineuse a les mêmes caractéristiques que dans l'angor stable mais est plus intense, plus prolongée, et peut survenir au repos. On parlera encore d'angor instable pour des douleurs angineuses d'apparition récente (de novo), et ce d'autant qu'elles seront prolongées et qu'il existera des crises au repos. Enfin, la récurrence de crises d'angor, dans un délai inférieur à 15 jours après un infarctus du myocarde, est retenue également comme angor instable. L'histoire clinique est capitale pour le diagnostic d'angor instable, mais aucune occasion ne devra être perdue d'enregistrer un ECG complet lors d'une douleur, avant la prise de trinitrine qui soulage la crise. Il n'y a pas de signe d'infarctus aigu, mais il peut exister des ondes Q d'infarctus ancien.

Le diagnostic d'angor instable justifie une hospitalisation en milieu cardiologique spécialisé pour traitement médical et coronarographie, soit très rapide, en l'absence de réponse au traitement, soit après stabilisation. Les épreuves non invasives n'ont pas leur place en l'absence de stabilisation clinique, et l'épreuve d'effort est contre-indiquée. Le bilan vérifiera l'absence d'élévation enzymatique et recherchera un éventuel

facteur déclenchant : arrêt intempestif du traitement, en particulier des bêtabloquants ou de l'aspirine, trouble du rythme, anémie ou infection, thyrotoxicose. L'examen clinique recherchera des signes d'insuffisance ventriculaire gauche et de fuite valvulaire mitrale, ainsi qu'une hypo- ou une hypertension artérielle, et pourra être complété par une échocardiographie doppler.

● Traitement

Traitement médical

L'admission en unité de soins intensifs cardiologiques a permis de diminuer, de façon considérable, l'évolution vers l'infarctus du myocarde grâce à la mise en œuvre d'un traitement médical.

■ Aspirine

Elle est donnée à doses plus élevées que dans l'angor stable, tout au moins initialement, pour contrebalancer l'activation plaquettaire intense : administration intraveineuse de 500 mg, puis 250 mg jusqu'à stabilisation. L'aspirine est préférée à la ticlopidine, également efficace mais dont les effets sont retardés et les complications du traitement sévères. Le clopidogrel, dérivé de la ticlopidine, en a les mêmes effets antiagrégants, avec diminution du risque hémorragique, mais n'apparaît pas plus efficace que l'aspirine dans le traitement des syndromes coronariens aigus.

■ Héparine non fractionnée

Prescrite en perfusion continue, elle diminue les épisodes d'angor réfractaire, les décès et les infarctus. Une thrombopénie à l'héparine doit être systématiquement recherchée. L'héparine non fractionnée est actuellement concurrencée par les héparines de bas poids moléculaire. En particulier, dans un travail récent connu sous le nom d'« étude ESSENCE », l'énoxaparine, en deux injections sous-cutanées par jour, pendant 3 jours et demi, a diminué significativement le critère combiné (décès, infarctus et récurrence d'angor) évalué contre l'héparine non fractionnée, dans l'angor instable^[3]. D'autres antithrombotiques sont actuellement en développement, telle l'hirudine.

■ Thrombolytiques

Ils n'ont pas démontré, dans l'angor instable, les effets favorables qui sont les leurs dans l'infarctus du myocarde : la pathogénie de l'angor instable, avec prépondérance de la stimulation plaquettaire sur la formation d'un thrombus fibrineux, ainsi que les effets délétères des thrombolytiques (activation plaquettaire et libération de thrombine), peuvent expliquer cet échec encore aggravé par le risque hémorragique de ce traitement qui est actuellement abandonné.

■ Trinitrine ou isosorbide dinitrate

Ils sont donnés par voie intraveineuse, avec des doses de départ modérées pouvant être augmentées en cas de récurrence ischémique.

■ Médicaments anti-ischémiques

Ce sont les bêtabloquants, habituellement donnés par voie orale, pour ralentir la fréquence cardiaque entre 50 et 60 battements/min, mais pouvant être donnés, exceptionnellement, par voie intraveineuse très lente en cas d'instabilité justifiant d'un effet thérapeutique rapide, et les calcium-bloqueurs, donnés en seconde intention, si les bêtabloquants apparaissent insuffisants ou sont contre-indiqués.

■ Nouveaux antiplaquetitaires

Leur développement illustre la supériorité de l'inhibition directe de l'agrégation plaquettaire sur l'inhibition indirecte de la thrombine, dans l'angor instable. Les antiplaquetitaires anti-glycoprotéine IIb-IIIa sont plus puissants que l'aspirine, en empêchant la fixation des protéines adhésives multivalentes qui lient les plaquettes entre elles. L'abciximab (Réopro®) a été initialement utilisé dans les angioplasties à haut risque, au cours de l'angor instable, dans l'étude EPIC, où la baisse des complications de l'angioplastie (sans endoprothèse), à 30 jours, était de 35 %, par rapport au traitement conventionnel. Le risque hémorragique a pu être limité par l'ajustement de la dose d'héparine au poids du patient (étude EPILOG). À côté de cet inhibiteur non compétitif du récepteur GPIIb-IIIa, d'autres inhibiteurs compétitifs ont été développés et testés dans l'angor instable, tels que l'intégrilline, la lamifiban et le tirofiban. Ces traitements pourraient être largement utilisés dans l'angor instable, si ce n'était leur prix élevé. La seule indication retenue actuellement est celle des angioplasties, pour angor instable ou infarctus, ou les angioplasties à risque, du fait de la morphologie défavorable des sténoses.

Évolution et date de la coronarographie

Sous traitement médicamenteux associant aspirine 250-325 mg/j, héparine permettant d'obtenir un temps de céphaline activateur (TCA), 2,5 à 3 fois le témoin, ou héparines de bas poids moléculaire, à dose anticoagulante, dérivés nitrés à la seringue (trinitrine 1 mg/h, ou isosorbide dinitrate 2 mg/h), bêtabloquant ralentissant la fréquence cardiaque, les crises devraient disparaître en 24 à 48 heures. En cas de contre-indication des bêtabloquants, ou d'angor essentiellement spontané faisant suspecter un mécanisme de spasme, un calcium-bloqueur peut être utilisé, à la place ou en association avec un bêtabloquant. L'héparine de bas poids moléculaire supplantera certainement rapidement l'utilisation de l'héparine fractionnée, de même que le champ d'utilisation des nouveaux antithrombotiques et antithrombotiques s'étendra, dans un proche avenir, au traitement de l'angor instable, sans angioplastie. Si le patient répond bien au traitement, la coronarographie pourra être programmée, 4 à 7 jours après l'admission. Ce délai permet un traitement antithrombotique efficace, et diminue le risque d'une éventuelle angioplastie ou d'un pontage en phase

d'agrégation plaquettaire intense. La coronarographie systématique (en perspective d'une revascularisation) a été discutée, et une stratégie de coronarographie, uniquement en cas de récurrence angineuse, est également possible, avec éventuellement une stratification pronostique guidée par les résultats d'épreuve d'effort. Ces deux attitudes ont été comparées dans une étude (TIMI IIIB) qui a montré que, s'il n'y avait pas de différence en termes de survie ou de survenue d'infarctus, la fréquence des réhospitalisations était divisée par deux par la pratique systématique d'une coronarographie, dès la stabilisation du patient. De plus, cette coronarographie systématique permet de reconnaître les patients ayant des coronaires normales, ou, au contraire, des lésions du tronc de la coronaire gauche ou tritrunculaires. Si les crises angineuses restent inchangées, une coronarographie devra cependant être réalisée sans délai en vue d'une revascularisation coronarienne.

Revascularisation coronarienne

Elle permet d'améliorer la symptomatologie fonctionnelle et l'évolution à long terme, qu'elle soit obtenue par angioplastie ou par pontage, après stabilisation de l'angor, ou même en urgence. À 1 an, 80 à 90 % des patients auront été améliorés, et la moitié seront devenus asymptomatiques. Enfin, on sait que seule la revascularisation améliorera la survie des patients présentant des lésions du tronc commun, tritrunculaires ou bien une sténose critique à l'origine de l'artère interventriculaire antérieure.

■ Angioplastie

Elle est actuellement largement utilisée chez plus de la moitié des patients car il s'agit d'une technique relativement simple et dont la sécurité a été considérablement accrue par la disposition des antithrombotiques anti-GP IIb-IIIa et des prothèses endocoronaires. Le taux de succès primaire est le même dans l'angor stable ou instable, supérieur à 90 % avec une mortalité de l'ordre de 1 % et un taux d'infarctus de l'ordre de 2 %. Le recours au pontage en urgence du fait d'une complication perangioplastie est devenu très rare (0,3 % dans notre laboratoire). En cas de dysfonction ventriculaire gauche ou de perfusion myocardique précaire, l'angioplastie peut être réalisée avec l'assistance circulatoire d'une contre-pulsion intra-aortique. Le talon d'Achille de la technique reste la survenue de resténose, à 6 mois, dans environ un tiers des cas, qui font, en règle, l'objet d'une redilatation. Les espoirs concernant la diminution des resténoses reposent sur le développement de meilleures endoprothèses, peut-être de nouvelles molécules, de techniques d'apport local, de médicaments, et sur l'identification des médicaments à administrer in situ. À plus long terme, les techniques de radiothérapie endoluminale, de thérapie génique, et la maîtrise de l'angiogénèse, constituent des perspectives intéressantes.

■ Chirurgie

On a pu démontrer qu'elle améliorerait la survie par rapport au traitement médical des patients avec sténoses

du tronc commun gauche ou sténoses tritrunculaires avec mauvaise fonction ventriculaire gauche. Comme pour l'angioplastie, il est préférable de pouvoir réaliser l'intervention après stabilisation des symptômes plutôt qu'en urgence. La perméabilité à long terme des pontages doit être connue : elle est de l'ordre de 85 % à 10 ans pour les pontages mammaires internes, et inférieure à 50 % pour les pontages saphènes.

CONCLUSION

Des progrès considérables peuvent être constatés dans la connaissance des processus physiopathologiques, dans la prise en charge clinique et dans le développement des techniques diagnostiques et thérapeutiques des différentes formes d'angor. On sait maintenant que l'on peut modifier l'évolution de la maladie athéromateuse par les effets des traitements hypolipémiants et antithrombotiques, probablement en modifiant la nature de la plaque athéromateuse et les interactions entre le sang et la paroi. L'avenir nous dira si ces interventions permettront de diminuer le recours aux techniques interventionnelles très onéreuses qui, aussi spectaculaires et efficaces soient-elles, ne peuvent constituer la base du traitement, à long terme, de l'athérosclérose coronarienne.

Gérard Drobinski : Praticien hospitalier, responsable du laboratoire d'hémodynamique et de cardiologie interventionnelle, service de cardiologie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : G Drobinski. Angors stable et instable : physiopathologie, diagnostic et modalités thérapeutiques. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 2-0220, 1998, 8 p*

RÉFÉRENCES

[1] BARI investigators. Comparison of coronary bypass surgery with angioplasty in patients with multivessel disease. *N Engl J Med* 1996 ; 335 : 217-225

[2] Cambou JP, Arveiler D, Amouyel P, Ruidavets JB, Hass B, Montaye M et al. La maladie coronaire en France : données des registres MONICA (1985-1991). *Rev Epidemiol Sante Publique* 1996 ; 44 (suppl) : S46-S52

[3] Cohen M, Demers C, Gurfinket EP, Turpie AG, Fromell GJ, Goodman S et al. A comparison of low molecular weight heparin with unfractionated heparin for unstable coronary artery disease. *N Engl J Med* 1997 ; 337 : 447-452

[4] Doll R, Peto R. Mortality in relation to smoking: 20 years' observation on male British doctors. *Br Med J* 1976 ; 2 : 1525-1536

[5] Falk E. Dynamic coronary thrombosis. In : Thygesen K, Kjekshus J eds. Myocardial Ischemia. Oxford : Blackwell Scientific Publisher, 1990 : 42-53

[6] Furchgott RF, Zawadzki JV. The obligatory role of endothelial cells in the relaxation of arterial smooth muscle by acetylcholine. *Nature* 1980 ; 288 : 373-376

[7] Montalescot G, Drobinski G, Thomas D. Quelle dose d'aspirine faut-il prescrire chez les coronariens ? *Ann Cardiol Angeiol (Paris)* 1995 ; 44 : 469-472

[8] RITA-2 trial participants. Coronary angioplasty versus medical therapy for angina: the second randomised intervention treatment of angina (RITA-2) trial. *Lancet* 1997 ; 350 : 461-468

[9] Scandinavian simvastatin survival study group. Randomised trial of cholesterol lowering in 4 444 patients with coronary heart disease: the scandinavian simvastatin survival study (4S). *Lancet* 1994 ; 344 : 1383-1389

ASSISTANCE CIRCULATOIRE : INDICATION ACTUELLE ET PERSPECTIVE

A PAVIE

Ultime recours lorsque le traitement médical de l'insuffisance cardiaque est dépassé, dans l'attente d'un greffon disponible pour une transplantation ou d'une éventuelle récupération, l'assistance circulatoire a fait d'énormes progrès au cours de ces dernières années, permettant d'envisager des assistances de longue durée, avec des dispositifs totalement implantables.

© 1999, Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

Au fil des années, de nombreux systèmes d'assistance circulatoire mécanique se sont développés et ont permis un élargissement progressif des indications. Cette nouvelle discipline, en pleine évolution, nécessite de faire le point sur les différentes indications cardiologiques, les résultats et les perspectives à court et moyen termes.

SYSTÈMES DISPONIBLES

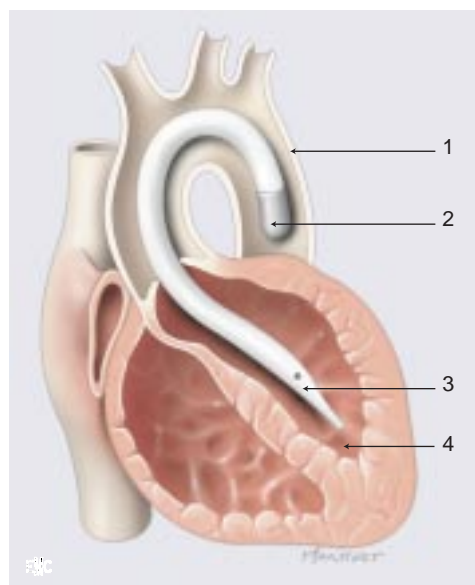
Les systèmes les plus simples^[5] sont plus particulièrement utilisés lorsque l'altération partielle du myocarde laisse espérer une éventuelle récupération de la fonction myocardique. Il s'agit de l'hémopompe, des pompes centrifuges, et des ventricules artificiels pneumatiques externes.

● Hémopompe

C'est une pompe axiale reposant sur le principe de la vis d'Archimède (fig 1). Elle est formée d'une canule d'aspiration ventriculaire gauche, reliée à une petite turbine au niveau de l'isthme aortique, actionnée par un moteur électromagnétique externe et un câble d'entraînement. Cette assistance monoventriculaire gauche, non pulsée, permet une décharge ventriculaire gauche indépendante du cycle cardiaque, avec un débit maximal de 3 L/min. Les difficultés d'implantation, les déplacements et les ruptures du câble, ont contribué à limiter son emploi à des indications de très courte durée : angioplasties « à risque », infarctus aigu, voire assistance ventriculaire gauche de quelques heures, en attente d'une récupération myocardique.

● Pompes centrifuges

Ce sont des pompes non occlusives, dont le débit varie selon la pré- et la postcharge (fig 2). Elles assurent un débit non pulsé de plus de 4 L/min. Leur implantation chirurgicale par voie thoracique permet de réaliser des assistances ventriculaires droites ou gauches, voire biventriculaires. Elles permettent des assistances de courte durée, de quelques jours à 1 semaine. Les avantages majeurs de ce type de pompes sont leur faible coût et leur facilité d'utilisation (tableau I).



1 Hémopompe.

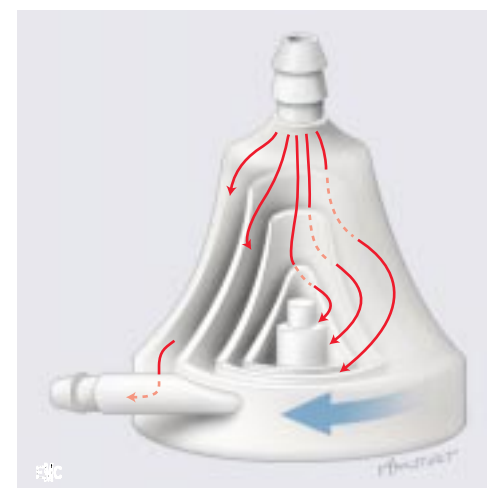
1. Aorte ; 2. pompe ; 3. canule ; 4. ventricule gauche.

Tableau I. – Taux de survie d'assistance post-cardiotomie par pompe centrifuge.

Séries	Survie
Golding	25 %
Noon	24 %
Magovern	35 %
Curtis	20 %
Moore	44 %
Killen	20 %
Kouchoukos	44 %
Campbell	40 %
Joyce	46 %
Adamson	21 %
Total	28 %

● Ventricules d'assistance extracorporels pneumatiques

Ils sont tous formés de deux compartiments, sanguin et aérien, reliés à une console d'activation fournissant l'énergie pneumatique et le contrôle. Ils sont connectés, en transthoracique, par des canules d'entrée et de sortie (fig 3) et peuvent être utilisés en



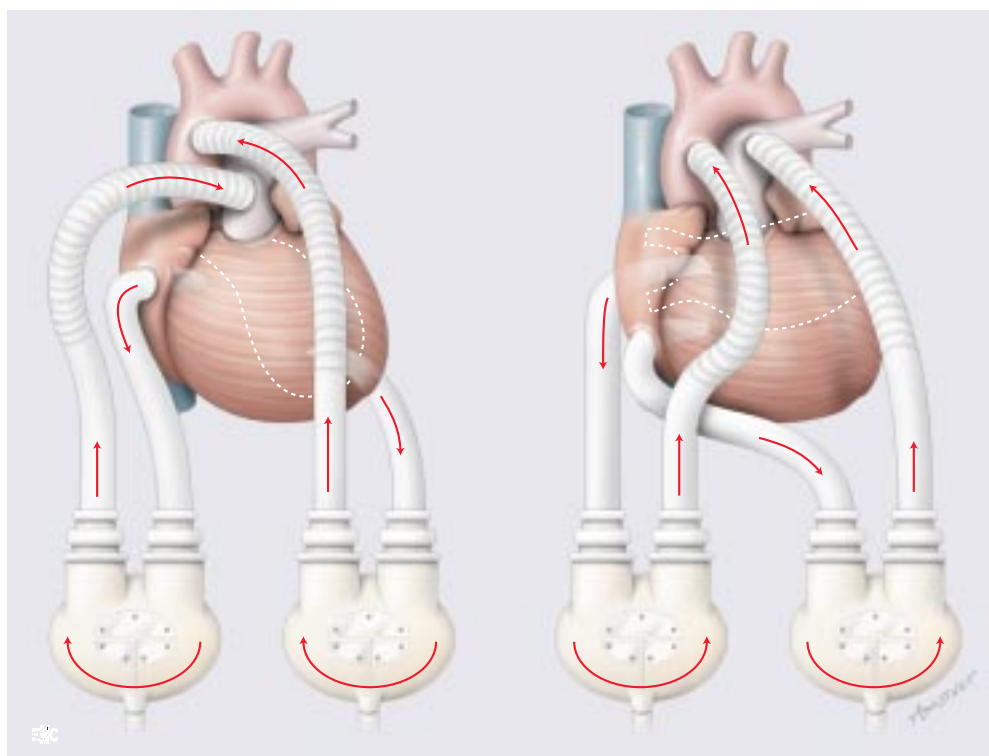
2 Pompe centrifuge.

uni- ou biventriculaire. De nombreux modèles sont actuellement disponibles : Abiomed, Pierce Donachy, Nippon Zeon, Berlin Heart, Medos. La fiabilité de ces systèmes permet d'assurer des assistances de durée moyenne, de plusieurs semaines à plusieurs mois. La mobilité réduite des patients et le coût élevé de ces appareils en limitent l'emploi dans l'optique d'un sevrage. Leur utilisation est donc essentiellement en attente de transplantation.

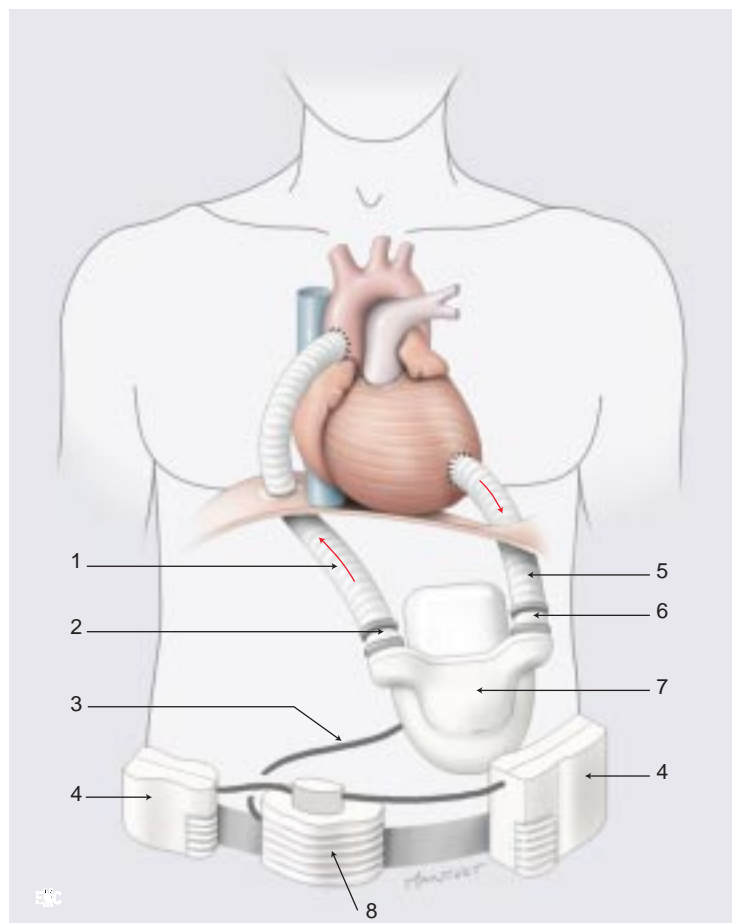
● Ventricules gauches électriques implantables

Lorsque l'altération myocardique, totale et définitive, ne laisse comme seul espoir que l'attente d'une transplantation, on dispose de ces autres systèmes^[4, 5] (fig 4).

Ils réalisent une assistance univentriculaire gauche, entre la pointe du ventricule gauche et l'aorte ascendante. Le ventricule d'assistance est formé d'un réservoir sanguin actionné par un système électromécanique. Il est suffisamment peu volumineux pour être implanté dans la paroi de l'abdomen et être relié, à travers la peau, à une console externe permettant d'en assurer le fonctionnement et le contrôle. Il en existe deux modèles : le LVAS (*left ventricular assist system*) de Novacor^[7] et le ventricule d'assistance gauche Thermedics^[1].



3 Ventricules pneumatiques extracorporels.



4 Ventricule gauche électrique implantable type Novacor.

1. Tube de sortie ; 2. valve de sortie ; 3. ligne d'activation ; 4. batteries ; 5. tube d'entrée ; 6. valve d'entrée ; 7. pompe ; 8. contrôleur.

assurant des débits élevés (12 L/min), a prouvé son efficacité et sa fiabilité, permettant des assistances de longue durée de plus de 1 année (fig 5).

INDICATIONS

Les indications, les problèmes posés, le type de matériel utilisé, ainsi que les résultats, sont totalement différents selon qu'une récupération de la fonction myocardique est espérée ou non.

Une **récupération de la fonction myocardique** sous assistance peut être espérée pour les malades médicaux présentant soit un infarctus aigu du myocarde (tableau II), soit une myocardite de type viral ou du post-partum, et pour les malades chirurgicaux en postcirculation extracorporelle, soit qu'ils ne soient pas sevrables, soit en raison d'une défaillance cardiaque secondaire aux soins intensifs. Heureusement, les progrès de la protection myocardique ont permis d'en diminuer considérablement le nombre.

L'indication repose sur des critères hémodynamiques classiques : index cardiaque inférieur à 2 L/min/m², s'accompagnant d'une pression artérielle basse (inférieure à 80 mmHg), et de pression de remplissage élevée (supérieure à 20 mmHg), et ce malgré un support médicamenteux dit « maximal ». La notion de changement croissant et rapide des doses de tonicardiaques semble être l'argument le plus significatif.

Compte tenu de la dégradation rapide de ces malades et du retentissement excessivement précoce du bas débit cardiaque sur la fonction des autres organes, tout particulièrement le rein et le foie, toute décision d'implantation doit être prise excessivement rapidement, seule attitude permettant une augmentation du taux de succès, ce d'autant qu'il s'agit souvent de candidats jeunes et sans autre tare viscérale.

L'évolution sous assistance permettra, dans le calme, de faire l'évaluation des dégâts myocardiques, et de s'orienter vers un sevrage en cas de récupération myocardique, ou dans le cas contraire, vers l'attente d'une transplantation. Elle se basera surtout sur l'évaluation de la fonction myocardique, à l'aide de l'échocardiographie œsophagienne, répétée à chaque changement des constantes de fonctionnement du système utilisé. Les tentatives de sevrage ne doivent pas être débutées trop tôt, guère avant 24 heures d'assistance. Elles devront de toute façon être progressives, faites par paliers.

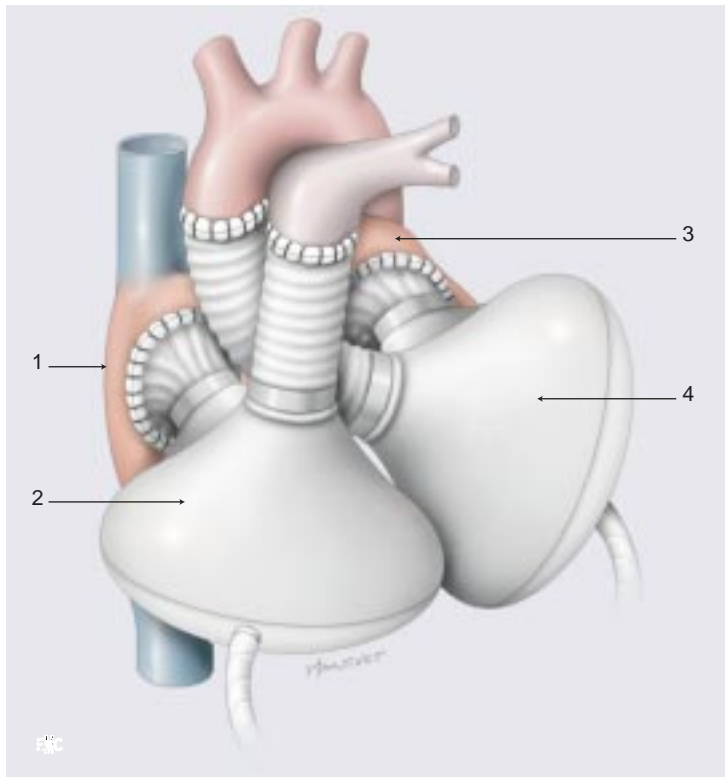
Les progrès récents permettent d'espérer entre 40 et 50 % de malades sevrés, et environ 25 % de malades sortis vivants^[3, 4]. Ces résultats permettent de mesurer les difficultés rencontrées, les efforts demandés à toutes les équipes pour sauver un pourcentage faible de malades. Si le pourcentage de malades sauvés paraît faible comparé à d'autres techniques, il faut bien conserver présent à l'esprit qu'il s'agit de malades autrement irrémédiablement condamnés à une mort certaine. Dans cette optique, un quart de survivants est, somme toute, plus qu'un succès.

Lorsque l'altération myocardique est totale et irréversible, le seul espoir est l'attente d'une transplantation. Mais le caractère aléatoire de la disponibilité d'un donneur fait qu'un certain nombre

● Cœur artificiel

La dernière solution disponible est le cœur artificiel total pneumatique de type Jarvik 7^[6]. Il s'agit de deux ventricules pneumatiques intrathoraciques, connectés par deux lignes

d'activation transthoracique à un générateur d'air comprimé : la console Utah Drive. Après ablation du massif ventriculaire, sous circulation extracorporelle, les deux ventricules artificiels sont connectés aux oreillettes et aux gros vaisseaux. Ce système,



5 Cœur artificiel total pneumatique.

1. Oreillette droite ; 2. ventricule artificiel droit ; 3. oreillette gauche ; 4. ventricule artificiel gauche.

Tableau II. – Résultats d'assistance circulatoire pour infarctus du myocarde : registre international.

	Nombre	Sevrés ou transplantés	Survivants
Récupération	75	18 (24 %)	7 (9,3 %)
Attente de transplantation	82	51 (62,5 %)	35 (42,7 %)
Total	154	69 (43,4 %)	42 (26,8 %)

de malades, particulièrement graves, risquent de mourir avant que le greffon bénéfique ne soit disponible pour réaliser leur transplantation. Dans ce cas, l'installation d'une assistance circulatoire permet d'attendre, dans de bonnes conditions, l'arrivée du greffon cardiaque. Il peut s'agir soit de malades déjà inscrits en liste d'attente, soit de défaillance cardiaque aiguë inaugurale. Devant de tels malades, on est amené à se poser de nombreuses questions, en particulier : pendant combien de temps ce malade, en état hémodynamique précaire, peut-il attendre un donneur sous traitement médical conventionnel ? Combien de temps mettra-t-on à obtenir ce greffon ? La dysfonction des autres organes est-elle réversible ? C'est la réponse individuelle à toute ces questions qui permet au mieux de prendre la décision d'implantation d'une assistance en attente de transplantation.

L'évaluation de l'état du malade avant l'implantation recherchera les contre-indications majeures en relation avec l'état des autres organes. L'évaluation d'un dommage irréversible de leur fonction est essentielle, mais malheureusement, il est bien souvent impossible d'être complètement certain, en préopératoire, du caractère fonctionnel ou organique de la défaillance rénale ou hépatique. La majorité des équipes ont souligné le risque augmenté, en particulier en cas de créatininémie supérieure à 2 mg/dL. La dysfonction hépatique semble être encore plus péjorative, en particulier lorsque existe une élévation importante de la bilirubine et des troubles de crase sanguine.

L'infection est une contre-indication absolue en cas de choc septique, en raison de l'effondrement des résistances périphériques.

L'âge trop avancé est une contre-indication évidente à la transplantation ; il n'en reste pas moins vrai que les résultats semblent meilleurs chez les sujets jeunes, de 15 à 40 ans.

ÉVOLUTION

L'évolution sous assistance est primordiale et permet, chez un certain nombre de malades, de rapidement restaurer la fonction des différents organes. Dans le début des implantations d'assistance de longue durée, les problèmes de coagulation, à type d'hémorragies ou d'accidents thromboemboliques, étaient au premier plan. Des progrès en matière de coagulation ont été faits au fil des années. Szefner^[6] a insisté sur le rôle crucial que jouait l'adhésion plaquettaire et a proposé une approche particulière, afin de prévenir l'hémorragie et le risque thromboembolique, en stoppant la fibrinolyse, en stabilisant la fonction plaquettaire, et en assurant un équilibre de la coagulation. Ces principes se retrouvent, de façons diverses, dans les protocoles des différentes équipes.

La rareté des greffons disponibles, du fait du manque de donneurs, impose de n'envisager la transplantation que chez des malades stables hémodynamiquement, extubés, ayant retrouvé une

fonction rénale et hépatique normale, sans problème de coagulation, et bien évidemment sans infection. Ces conditions restrictives ont pour conséquence qu'un certain nombre de malades décèdent sous assistance mécanique. Les causes se partagent pour moitié en défaillance multiorgane, et pour moitié en infection, en sachant cependant que ces deux causes sont largement intriquées.

CHOIX DE L'ASSISTANCE

Il dépendra de nombreux facteurs, en premier lieu de la disponibilité du matériel et de l'expérience de chaque équipe. Néanmoins :

- l'utilisation d'un ventricule électrique implantable sera préféré lorsque la fonction ventriculaire droite est conservée, particulièrement lorsqu'une assistance prolongée est probable : groupe rare, malade obèse, etc. La possibilité d'une mobilité accrue, voire d'un retour à domicile, en attendant la greffe, est dans ce cas un avantage majeur ;

- chaque fois que le retentissement sur la fonction ventriculaire droite paraîtra important, en particulier en cas d'implantation tardive, une double assistance ventriculaire sera utilisée, soit à l'aide de ventricules pneumatiques externes, soit avec un cœur artificiel total. Celui-ci sera tout particulièrement intéressant là où les autres systèmes ne peuvent plus être utilisés ou présentent un certain degré de risques (communication interventriculaire postinfarctus, insuffisance mitrale par rupture de pilier, thrombus intraventriculaire)^[6].

Lorsque l'on analyse les résultats internationaux des malades assistés en attente de transplantation, on constate que les résultats sont nettement plus encourageants qu'en cas de récupération. En effet, qu'il s'agisse d'assistance externe uni- ou biventriculaire, ou de cœur artificiel total, pour le registre international, c'est environ 70 % des malades qui vont être transplantés, avec un pourcentage de survivants compris entre 50 et 80 % selon les systèmes, voire 90 % pour les implantations les plus récentes. Les progrès obtenus ces dernières années font actuellement espérer un taux de succès de la transplantation égal ou même supérieur à celui de la primotransplantation (tableau III).

PERSPECTIVES D'AVENIR

Les nouveaux modèles partiellement implantables permettent, d'ores et déjà, des implantations de longue durée (plusieurs mois). La confiance acquise en la fiabilité de ces systèmes permet, pour certains cas particuliers de contre-indications à la transplantation, de les proposer pour des implantations permanentes ou de très longue durée.

À l'inverse, ces implantations longues ont permis de constater, chez quelques cardiomyopathies idiopathiques, une récupération progressive de la fonction myocardique, après plusieurs mois, autorisant l'ablation du système, sans récurrence de l'affection avec un recul de quelques mois. Ces résultats préliminaires, qui remettent en cause beaucoup de notions en matière de cardiomyopathie, demandent à être confirmés. Plus

Tableau III. – Attente de transplantation : résultats comparatifs.

	Nombre	Transplantés	Survivants (% of Tx)
THORATEC BI VAD	326	199 (64 %)	171 (55 %)
NOVACOR	274	154 (60 %)	139 (55 %)
TCI	223	147 (67 %)	139 (55 %)
SYMBION	198	144 (73 %)	85 (43 %)
CARDIOWEST	40	28 (70 %)	26 (65 %)

récemment, Frazier a proposé d'y associer une ventriculectomie partielle lors de l'ablation, afin d'améliorer la fonction du muscle restant.

Dans une autre optique, sont en développement une génération de microturbines implantables, destinées à réaliser une suppléance partielle du débit

(1 à 1,5 L/min), et à être employées plus précocement dans l'évolution de l'insuffisance cardiaque. La génération suivante des cœurs artificiels totaux électromécaniques devrait être disponible pour permettre des implantations définitives ou de très longue durée, vers 2015 ou 2020.

En attendant ces nouveaux progrès, force est donc actuellement de se contenter des appareils préalablement cités. Il est essentiel que les équipes cardiologiques envisagent cette solution pour le groupe restreint de leurs malades qui résistent à tous leurs traitements médicamenteux, qui généralement font merveille. L'évolution excessivement rapide de la détérioration hémodynamique, malgré l'augmentation des doses de tonicardiaques, incite à transférer ces malades en milieu chirurgical le plus rapidement possible, afin de les mettre sous assistance circulatoire. L'amélioration des résultats passe par cette attitude.

Alain Pavie : Professeur des Universités, praticien hospitalier,
service de chirurgie cardiovasculaire, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : A Pavie. Assistance circulatoire : indication actuelle et perspective.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 2-0350, 1999, 4 p

R É F É R E N C E S

[1] Frazier OH, Rose E, Macmanus Q. Multicenter clinical evaluation of the Heart Mate 1 000 IP left VAD. *Ann Thorac Surg* 1992 ; 53 : 1080-1090

[2] Kormos R, Murali S, Dew A, Armitage JM, Hardesty RL, Borovetz HS et al. Chronic mechanical circulatory support: rehabilitation, low morbidity, and superior survival. *Ann Thorac Surg* 1994 ; 57 : 51-58

[3] Magovern G. Use of biomedicus pump in post operative circulatory support. *Card Surg* 1993 ; 7 : 249-264

[4] Pae WE Jr, Miller CA, Matthews Y, Pierce WS. Ventricular assist devices for postcardiotomy cardiogenic shock. A combined registry experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992 ; 104 : 541-553

[5] Pavie A, Leger PH, Rabago G et al. Clinical use of mechanical cardiac assist devices. In : Akutsu T, Koyanagi H eds. Heart replacement artificial heart 4. Tokyo : Springer Verlag, 1993 : 185-191

[6] Pavie A, Leger PH, Regan M, Nataf P, Bors V, Szefer J et al. Clinical experience with a total artificial heart as a bridge for transplantation: the Pitié experience. *J Card Surg* 1995 ; 10 : 552-558

[7] Portner P, Oyer PH, Pennington G, Baumgartner W, Griffith BP, Frist WR et al. Implantable electrical left ventricular assist system: bridge to transplantation and the future. *Ann Thorac Surg* 1989 ; 47 : 142-150

[8] Szefer J. Control and treatment of hemostasis in cardiovascular surgery. The experience of La Pitié Hospital with patients on total artificial heart. *Int J Artif Organs* 1995 ; 10 : 633-648

CARDIOMYOPATHIES DILATÉES

P CHARRON, R ISNARD, M KOMAJDA

Les cardiomyopathies dilatées représentent actuellement la deuxième cause d'insuffisance cardiaque après les cardiopathies ischémiques et encore la première cause de la transplantation cardiaque. L'étiologie en reste inconnue, même si l'accent est mis actuellement sur les déterminants génétiques, et si l'alcool est, en France, souvent associé comme facteur favorisant. Le traitement obéit aux mêmes règles que celui de l'insuffisance cardiaque chronique.

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

Les cardiomyopathies sont définies comme des maladies du myocarde de cause inconnue associées à une dysfonction cardiaque. Les cardiomyopathies dilatées (CMD) sont caractérisées par une dilatation du ventricule gauche (VG) ou des deux ventricules, avec altération de la fonction systolique. Cela exclut toutes les affections myocardiques spécifiques ou associées à une maladie systémique. Le caractère primitif ou idiopathique de la CMD était traditionnellement souligné mais tend à être abandonné, puisque, comme pour les autres cardiomyopathies, les progrès dans la connaissance de l'étiologie et la physiopathologie rendent ces qualificatifs de moins en moins justifiés.

ÉPIDÉMIOLOGIE

La CMD est la plus fréquente des cardiomyopathies. L'incidence de la maladie dans la population est d'environ 5 à 8/100 000/an, et la prévalence ajustée pour l'âge est évaluée à 36/100 000. Ces chiffres, issus d'études rétrospectives, sont probablement sous-évalués, puisque les cas asymptomatiques ou modérément symptomatiques ne sont pas ou peu représentés. La maladie survient trois fois plus fréquemment chez l'homme et le sujet de race noire, en comparaison avec la femme et le sujet de race blanche respectivement. Environ 10 000 décès annuels et 46 000 hospitalisations sont en rapport avec les cardiomyopathies (en grande majorité des CMD) aux États-Unis.

Parmi les causes d'insuffisance cardiaque, la CMD semble beaucoup moins fréquente que d'autres causes comme la cardiopathie ischémique. Cependant, la CMD a pu être considérée comme la première étiologie d'insuffisance cardiaque au sein des cardiopathies dilatées (VG dilaté et fraction d'éjection [FE] abaissée), et elle est aussi la première cause de transplantation cardiaque en France et aux États-Unis (en partie en raison du plus jeune âge des CMD).

ANATOMOPATHOLOGIE

● Examen macroscopique

Il retrouve une dilatation des quatre cavités prédominant sur le VG. Le poids du cœur est augmenté mais l'épaisseur des parois est sensiblement normale. Un thrombus peut être présent dans le VG, parfois dans l'oreillette gauche. Les valves et appareils valvulaires sont normaux en dehors d'une dilatation secondaire des anneaux mitral et tricuspide. Les artères coronaires sont normales.

● Examen histologique

Celui-ci retrouve des anomalies qui ne sont pas spécifiques de la maladie. Certains myocytes sont hypertrophiés alors que d'autres sont atrophiés par dégénérescence. Il existe une fibrose interstitielle, parfois quelques plages d'infiltrat cellulaire.

La CMD est familiale une fois sur quatre (transmission autosomique dominante) : penser à l'enquête familiale ++ (échographie de la fratrie, enfants, ± parents).

L'hypothèse d'une **myocardite virale** passée inaperçue et déclenchant une réaction auto-immune conduisant au développement d'une CMD complète a souvent été évoquée. Les données disponibles ne permettent pas de la valider. Il est estimé que seules 15 % des myocardites évoluent vers la CMD. Par ailleurs, des signes histologiques de myocardite ne sont retrouvés que dans environ 10 % des cas de CMD. La recherche de séquences nucléiques virales par PCR (*polymerase chain reaction*) a abouti quant à elle à des conclusions contradictoires.

Des **anomalies de l'immunité humorale et cellulaire** ont été décrites dans les CMD. L'association de la maladie avec certains antigènes du groupe HLA (DR 4 et Dq α 4) a été décrite. Des anticorps circulants dirigés contre des antigènes cardiaques (chaîne lourde de la myosine, récepteur β 1-adrénérique, mitochondrie) ont été retrouvés. L'activité de certains types de lymphocytes est diminuée.

Enfin, des **anomalies du système nerveux sympathique** sont décrites dans la CMD (activation adrénérique marquée, diminution du nombre des récepteurs adrénériques et anomalie de leur système de couplage), mais elles apparaissent davantage comme une conséquence plutôt qu'une cause de la maladie.

ÉTIOLOGIE

Bien que les causes de la maladie ne soient pas identifiées, trois mécanismes possibles sont activement étudiés : génétique, viral et immunologique.

Les **formes familiales de la maladie** représentent en fait 20 à 30 % des cas. Le tableau clinique ne se différencie pas des formes non familiales. La transmission se fait le plus souvent sur le mode autosomique dominant, mais d'autres sont possibles : autosomique récessif, transmission liée au chromosome X (identification de mutation dans le gène de la dystrophine, impliqué par ailleurs dans les myopathies de Duchenne et de Becker), transmission mitochondriale. Les gènes impliqués dans les formes autosomiques dominantes sont activement recherchés, et plusieurs localisations sur le génome ont déjà été identifiées (cinq localisations sur les chromosomes 1, 3, 9 et 10). À côté des gènes responsables des formes familiales, des gènes de susceptibilité ont été étudiés dans la population globale des CMD. Des résultats contradictoires ont été retrouvés avec le génotype DD de l'enzyme de conversion de l'angiotensine.

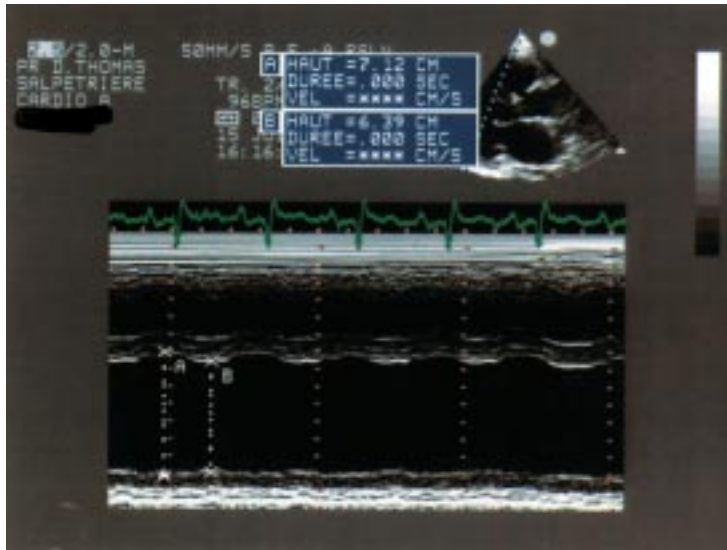
DIAGNOSTIC

● Circonstances de découverte

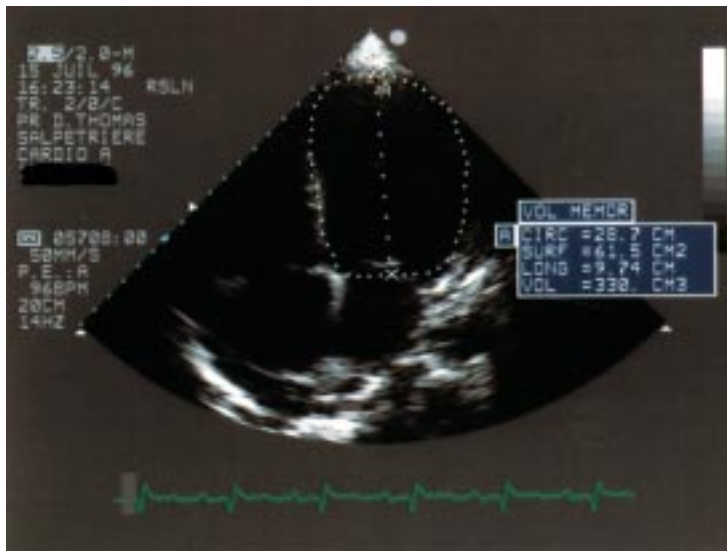
La maladie peut être découverte à tous les âges, mais le plus souvent chez l'adulte jeune entre 20 et 50 ans.

La découverte est rarement fortuite (environ 10 % des cas), à l'occasion d'une radiographie thoracique (cardiomégalie) ou d'un électrocardiogramme (ECG) (bloc de branche gauche).

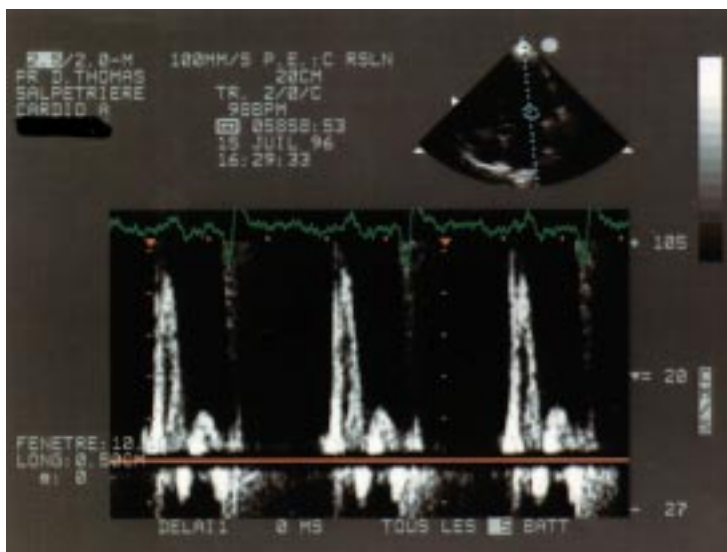
Le symptôme habituellement rencontré est la dyspnée d'effort (80 % des cas), plus ou moins



1 Dilatation du ventricule gauche en échographie TM (temps mouvement) avec hypokinésie diffuse chez un patient ayant une cardiomyopathie dilatée (diamètre diastolique : 71 mm ; diamètre systolique : 64 mm).



2 Coupe bidimensionnelle apicale des quatre cavités chez un patient porteur de cardiomyopathie dilatée : ventricule gauche très dilaté (330 mL).



3 Flux de remplissage transmitral de type restrictif traduisant une augmentation des pressions de remplissage.

associée à d'autres signes d'insuffisance cardiaque gauche (asthénie, fatigue musculaire) puis droite (œdème des membres inférieurs...). Des douleurs thoraciques sont parfois présentes, en rapport avec une diminution de la réserve vasodilatatrice des microvaisseaux coronaires. Des palpitations sont parfois notées, en rapport avec une fibrillation auriculaire ou une arythmie ventriculaire. Enfin, la survenue d'embolie pulmonaire ou périphérique constitue parfois le mode de révélation de la maladie.

Le diagnostic de CMD est un diagnostic d'élimination ++.

Le bilan minimal doit comporter :

- ✓ ionogramme sanguin, glycémie, urée, créatinine, calcémie, phosphorémie ;
- ✓ échographie cardiaque ;
- ✓ coronarographie si le patient a plus de 35 ans ou s'il existe des signes d'appel ;
- ✓ ± dosage fer sérique, ferritine, thiamine, hormones thyroïdiennes, sérologie de l'immunodéficience humaine (VIH)...

● Examen physique

Il retrouve les signes physiques (non spécifiques) d'insuffisance cardiaque gauche, parfois aussi d'insuffisance cardiaque droite. Tous les degrés de l'insuffisance cardiaque peuvent se rencontrer.

● Radiographie thoracique

Elle montre habituellement une cardiomégalie et une redistribution veineuse pulmonaire, plus rarement un œdème interstitiel ou alvéolaire, un épanchement pleural, au stade initial de la maladie.

● Électrocardiogramme

Il est rarement normal mais ses anomalies n'ont rien de spécifique. Il existe souvent une tachycardie sinusale modérée, des troubles de conduction (bloc auriculoventriculaire du premier degré, bloc de branche gauche, hémibloc antérieur gauche, bloc intraventriculaire), parfois des ondes Q de pseudonécrose, une hypertrophie ventriculaire gauche, une hypertrophie auriculaire gauche, des anomalies de la repolarisation, des extrasystoles auriculaires ou ventriculaires. Une fibrillation auriculaire est présente dans environ 20% des cas (elle n'a pas de valeur pronostique).

● Échocardiographie

L'échocardiographie représente l'examen essentiel (fig 1, 2, 3).

Elle permet de faire le diagnostic de cardiopathie dilatée (VG dilaté, souvent supérieur à 60 mm en télédiastole, et FE abaissée, inférieure à 45%) et de rechercher certaines de ses complications (thrombus intracavitaire).

Elle permet d'en éliminer certaines causes, comme les valvulopathies. En revanche, elle ne permet pas toujours de trancher avec une cardiopathie ischémique : un ventricule droit (VD) non dilaté ou la présence d'anomalies de la cinétique segmentaire pouvant se voir également dans la CMD.

Elle apporte de précieux renseignements pronostiques. Une dilatation importante du VG, une FE très abaissée, un profil restrictif du flux de remplissage

ventriculaire, des parois ventriculaires gauches amincies et une sphéricisation du VG sont autant d'éléments pronostiques péjoratifs.

Elle permet enfin la surveillance de la maladie par un examen performant et non invasif.

● **Autres examens non invasifs**

L'enregistrement **Holter** de 24 heures retrouve souvent des extrasystoles ventriculaires et parfois des épisodes de tachycardie ventriculaire non soutenue (dans environ 40 % des cas). La présence d'une arythmie ventriculaire grave est associée à une plus grande sévérité hémodynamique ainsi qu'à une mortalité cardiaque globale plus élevée. Cependant, elle ne permet pas de prédire un risque plus élevé de mort subite. Les implications thérapeutiques apparaissent donc limitées.

La **ventriculographie isotopique** (^{99m}Tc) permet d'évaluer la fonction systolique et diastolique ventriculaire avec une grande précision. C'est un examen particulièrement fiable, utile dans la surveillance de la maladie, surtout si l'échogénicité du patient est médiocre.

L'**épreuve d'effort** avec mesure de la consommation maximale d'oxygène ($\dot{V}\text{O}_2 \text{ max}$) permet de préciser la limitation fonctionnelle du patient et constitue un marqueur pronostique puissant permettant de guider les indications de transplantation cardiaque (surtout si la $\dot{V}\text{O}_2 \text{ max}$ est inférieure à 12 mL/min/kg).

Principaux facteurs pronostiques en pratique clinique

- ✓ **La FE du VG (surtout si inférieure à 25 %).**
- ✓ **Le diamètre du VG (surtout si supérieur à 70 mm en échographie).**
- ✓ **La $\dot{V}\text{O}_2 \text{ max}$ (surtout si inférieure à 12 mL/min/kg).**

● **Explorations invasives**

Le cathétérisme cardiaque n'est indiqué que pour certains patients, d'une part dans les formes les plus sévères de la maladie pour mieux évaluer la fonction cardiaque et ainsi mieux guider la stratégie thérapeutique, d'autre part pour préciser le diagnostic étiologique quand il existe un contexte évocateur (coronarographie si suspicion de cardiopathie ischémique, biopsie endomyocardique si suspicion de maladie systémique).

L'**exploration hémodynamique** retrouve une baisse du débit cardiaque, ainsi qu'une augmentation de la pression télédiastolique du VG et de la pression capillaire pulmonaire. Les pressions artérielles pulmonaires sont modérément augmentées, les pressions du cœur droit sont élevées dans les formes les plus avancées.

La **ventriculographie gauche** retrouve des volumes augmentés, associés à une hypokinésie typiquement diffuse. La FE ventriculaire est abaissée. Il existe souvent une insuffisance mitrale modérée par dilatation de l'anneau, parfois un thrombus de l'apex.

La **coronarographie** retrouve des artères normales et permet d'éliminer le diagnostic de cardiomyopathie ischémique. Cet examen est surtout réalisé en cas de signes d'appel (douleurs thoraciques, ondes de pseudonécrose sur l'ECC, anomalie marquée de la cinétique segmentaire, test d'ischémie provoquée anormal) et se justifie car, en cas de maladie coronaire, la revascularisation coronaire peut être bénéfique, même à ce stade évolué de la cardiopathie.

Tableau I. – Causes de cardiopathie dilatée.

Causes inflammatoires

Infectieuses

- Virus (Coxsackie, VIH), rickettsies, bactéries, mycobactéries, parasites (maladie de Chagas), champignons

Non infectieuses

- Collagénoses (LED, sclérodermie, dermatomyosite, PAN...)
- Granulomatoses

Causes métaboliques

Nutritionnelles

- Déficit en thiamine (béri-béri), carnitine, sélénium, kwashiorkor, pellagre, scorbut, hypervitaminose D

Endocriniennes

- Thyrotoxicose, hypothyroïdie, acromégalie, phéochromocytome, maladie de Cushing, diabète sucré

Hydroélectrolytiques

- Hypophosphatémie, hypocalcémie

Causes toxiques

- Éthanol, cobalt, plomb, mercure, antimoine, monoxyde de carbone, cocaïne
- Anthracyclines, bléomycine, 5-FU
- Phénothiazines, antirétroviraux (zidovudine), chloroquine, paracétamol

Causes neuromusculaires

- Myopathie de Duchenne, de Becker, de Steinert, dystrophie fascio-scapulo-humérale, dystrophie musculaire des ceintures, ataxie de Friedreich

Cardiomyopathies

- Cardiomyopathies restrictives : par maladies myocardiques infiltratives et de surcharge : amylose, hémochromatose, sarcoïdose, maladies métaboliques familiales ; par maladies endomyocardiques : fibrose endomyocardique, endocardite fibroblastique de Löffler, fibroélastose endocardique, maladie carcinoïde
- Cardiomyopathies hypertrophiques

Autres

- Radiothérapie
- Post-partum

VIH : virus de l'immunodéficience humaine ; LED : lupus érythémateux disséminé ; PAN : périartérite noueuse.

La **biopsie endomyocardique** du VD peut être indiquée dans le diagnostic différentiel de la maladie. Elle peut apporter des éléments en faveur d'une myocardite ou d'une maladie systémique (sarcoïdose, amylose...).

cardiopathie dilatée, et l'atteinte cardiaque peut être réversible. La consommation chronique d'alcool, une tachycardie supra-ventriculaire ou ventriculaire chronique peuvent chacune conduire à une CMD, parfois réversible après suppression de la cause (abstinence, retour en rythme sinusal).

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le diagnostic de CMD (idiopathique) est un diagnostic d'élimination qui suppose d'avoir recherché et éliminé toutes les autres causes de cardiopathie dilatée. La recherche des causes les plus fréquentes doit être systématique, celle des causes plus rares doit être orientée par le contexte clinique.

Les **cardiopathies valvulaires** sont en règle facilement écartées par l'examen échographique. Une **cardiopathie ischémique** peut être suspectée sur la présence de facteurs de risque athéromateux, de douleurs angineuses, d'une hypokinésie non homogène du VG, d'un VD non dilaté. Une **cardiopathie hypertensive** peut être difficile à diagnostiquer car l'hypertension artérielle (HTA) disparaît souvent au stade d'insuffisance cardiaque (spontanément et/ou sous traitement). Le diagnostic peut être évoqué devant les antécédents d'HTA et l'existence d'autres signes de retentissement (fond d'œil, fonction rénale). Le **tableau I** indique les autres causes.

Certaines **situations particulières** doivent être recherchées car elles favorisent la survenue d'une

ÉVOLUTION, COMPLICATIONS

L'histoire naturelle de la maladie n'est pas bien établie. Il n'en reste pas moins que la CMD est une maladie d'une gravité considérable. Les données issues de centres de référence indiquent que le taux de mortalité est d'environ 25 % à 1 an et de 50 % à 50 ans. Ce mauvais pronostic reflète peut-être un biais de sélection car des données plus récentes concernant des patients moins sélectionnés, moins symptomatiques et dont le diagnostic était plus récent, indiquent une mortalité d'environ 20 à 30 % à 50 ans. Une minorité de patients restent même stables avec possibilité d'amélioration significative de leur fonction ventriculaire, surtout dans les 6 premiers mois qui suivent le diagnostic.

Le décès est dû le plus souvent à une poussée d'insuffisance cardiaque réfractaire (environ 65 % des cas), parfois à une mort subite (environ 25 %), plus rarement à une complication thromboembolique (environ 10 %).

ÉVALUATION DU PRONOSTIC

De nombreux marqueurs pronostiques ont été identifiés, mais l'évaluation du risque évolutif à l'échelon individuel reste difficile. Les indices de mauvais pronostic les plus puissants et les plus utiles en pratique sont :

- le degré d'altération de la fonction systolique (FE du VG) ;
- le degré de dilatation du VG (diamètre échographique en particulier) ;
- la VO_2 max.

Citons parmi les autres indices de mauvais pronostic : une classe fonctionnelle NYHA (New York Heart Association) évoluée, un galop B3 persistant, la présence de syncope, un bloc de branche gauche, un trouble de conduction auriculoventriculaire, un amincissement des parois ventriculaires, un profil restrictif du flux de remplissage ventriculaire, une forme sphérique du VG, une hyponatrémie, une concentration plasmatique élevée en noradrénaline, en facteur atrial natriurétique, en endothéline, une pression capillaire pulmonaire élevée, une arythmie ventriculaire grave, la perte de myofibrilles sur la biopsie endomyocardique.

TRAITEMENT

En l'absence de cause identifiée, le traitement de la CMD n'est pas spécifique : c'est celui de l'insuffisance cardiaque +++.

L'analyse de l'efficacité de certaines classes médicamenteuses montre cependant que l'étiologie de l'insuffisance cardiaque n'est pas sans importance, en particulier lorsqu'on oppose les cardiopathies ischémiques aux CMD.

Les **règles hygiéno-diététiques habituelles** sont prescrites : repos pendant les périodes de décompensation, activité physique adaptée et régulière en dehors des poussées, régime peu salé (moins de 4 g/j), arrêt de la consommation d'alcool.

Les **inhibiteurs de l'enzyme de conversion** représentent le traitement de choix du patient symptomatique, puisque cette classe médicamenteuse améliore les symptômes, diminue les hospitalisations pour insuffisance cardiaque et améliore significativement la survie (études consensus I, V-HeFT II, SOLVD traitement). Le bénéfice apparaît indépendant de la cause de l'insuffisance cardiaque (même si les patients avec CMD constituaient seulement 10 à 30 % des effectifs des études). Les patients asymptomatiques bénéficient également de ce traitement (ralentissement de la maladie), même si la réduction de mortalité cardiovasculaire n'est pas significative (étude SOLVD prévention).

Les **diurétiques** sont largement utilisés en présence de symptômes (cf chapitre « Insuffisance cardiaque »).

Les **antivitamines K** sont également très prescrites afin d'éviter les complications thromboemboliques, même si le bénéfice n'a pas été établi faute d'étude. Les indications sont : une FE basse (inférieure à 30 %), des antécédents thromboemboliques, une fibrillation auriculaire, la présence d'un thrombus en échographie. L'objectif thérapeutique est un INR (*international normalised ratio*) entre 2 et 3.

Les **digitaliques** sont les seuls médicaments inotropes positifs utilisables au long cours dans l'insuffisance cardiaque. Ils sont utilisés en cas de fibrillation auriculaire, et ils ont aussi une place dans l'insuffisance cardiaque en rythme sinusal, en l'absence de contre-indication (arythmie ventriculaire grave), car ils diminuent les poussées d'insuffisance cardiaque (nombre d'hospitalisations et de décès pour ce motif) avec un effet neutre sur la mortalité cardiaque globale (étude DIG). Le bénéfice apparaît plus grand pour les cardiopathies non ischémiques que pour les cardiopathies ischémiques.

Les **bêtabloquants** apparaissent bénéfiques dans l'insuffisance cardiaque stabilisée. Ils ont leur place

lorsque le tableau clinique n'est pas contrôlé par l'association des médicaments cités plus haut. L'introduction est prudente et se fait en milieu hospitalier. L'action porte sur l'amélioration des symptômes, de la FE et de la capacité d'exercice. Les bêtabloquants stricts n'ont pas montré d'amélioration significative de la survie, sauf dans le sous-groupe des CMD, avec le bisoprolol (étude CIBIS). Le carvedilol, qui outre ses propriétés alpha- et bêtabloquantes possède une activité antioxydante, vient récemment de démontrer son efficacité sur la mortalité cardiaque, sans effet notable de l'étiologie sous-jacente.

Peu de données sont actuellement disponibles sur les **inhibiteurs calciques**. De récentes études semblent indiquer que l'amlodipine pourrait être utilisée sans effet délétère dans l'insuffisance cardiaque, avec même une réduction de la mortalité dans le sous-groupe des CMD idiopathiques (étude PRAISE). Le diltiazem semble améliorer la fonction cardiaque et la capacité d'effort des CMD (étude DiDi). La félodipine semble être bien tolérée dans l'insuffisance cardiaque mais sans bénéfice réel (étude V-Heft III). Des études complémentaires sont nécessaires pour préciser les indications éventuelles de ces médicaments.

Les **antiarythmiques de classe I** doivent être évités en raison de leur effet inotrope négatif et de leur effet proarythmogène. L'amiodarone peut probablement être proposée dans le sous-groupe à haut risque de mort subite (qui est lui-même difficile à définir), mais la place exacte de cette molécule reste à préciser, de même que celle du défibrillateur automatique implantable.

La **transplantation cardiaque** est indiquée chez les sujets jeunes (moins de 60 ans) atteints d'insuffisance cardiaque sévère réfractaire au traitement médicamenteux et en l'absence de contre-indications. La survie à 5 ans est d'environ 70 %.

La cardiomyoplastie peut constituer dans certains cas une alternative à la greffe cardiaque.

La chirurgie de réduction ventriculaire (opération de Batista) et la stimulation cardiaque double chambre sont des techniques en cours d'évaluation.

Philippe Charron : Chef de clinique-assistant.

Richard Isnard : Praticien hospitalier.

Michel Komajda : Professeur des Universités, praticien hospitalier.

Service de cardiologie et centre de recherche de l'association Claude-Bernard, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : P Charron, R Isnard et M Komajda. Cardiomyopathies dilatées. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 2-0410, 1998, 4 p

RÉFÉRENCES

[1] Bouhour JB, Desnos D, Komajda M, Sacrez A. Définitions et classification des cardiomyopathies. *Arch Mal Cœur* 1996 ; 89 : 815-816

[2] Braunwald E. Heart diseases: a textbook of cardiovascular medicine. Philadelphia : WB Saunders, 1996 : 1407-1412

[3] Dec GW, Fuster V. Idiopathic dilated cardiomyopathy. *N Engl J med* 1994 ; 331 : 1564-1575

[4] Gerbaux A. La cardiomyopathie dilatée primitive. Medicorama (Synthelabo/ département Dausse), 1992 : n° 294

CARDIOMYOPLASTIE

V BORS

P près de 1 000 cardiomyoplasties ont été pratiquées dans le monde.

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

La cardiomyoplastie est une technique chirurgicale utilisant un muscle squelettique (le grand dorsal), enroulé autour des ventricules, et stimulé électriquement pour réaliser une assistance chronique du cœur défaillant.

BASE EXPÉRIMENTALE

Les muscles squelettiques comportent deux types de fibres : les fibres de type I, à contraction lente, et les fibres de type II, à contraction rapide.

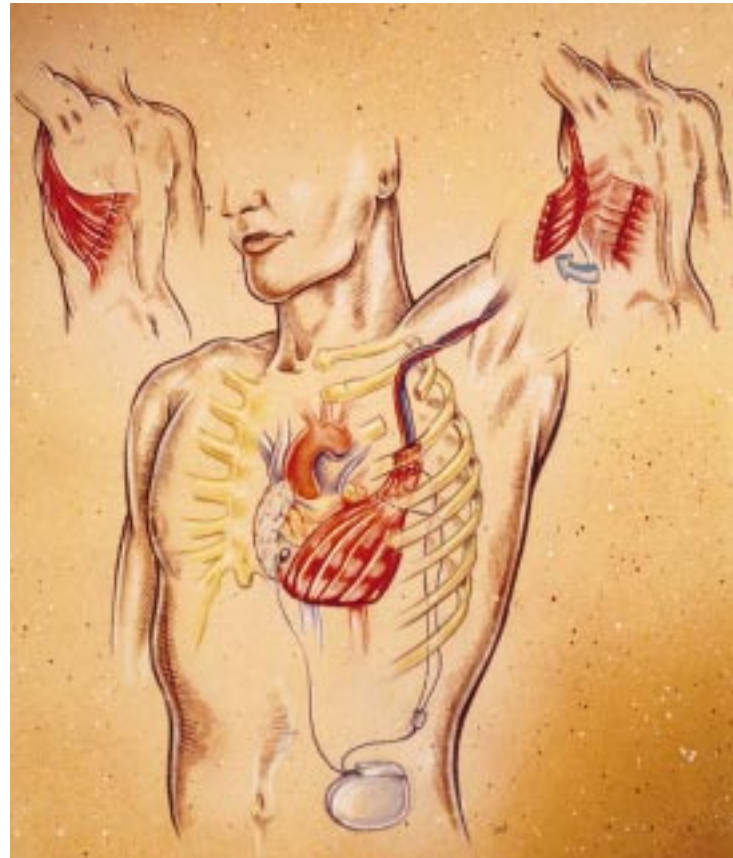
Les fibres de type I sont résistantes à la fatigue et conviennent à un travail chronique.

Les fibres de type II peuvent être transformées en fibres de type I par une stimulation électrique progressive séquentielle et à basse fréquence par voie neuronale. Le muscle squelettique devient ainsi un « substitut myocardique »^[4].

TECHNIQUE OPÉRATOIRE

L'intervention comprend deux temps.

Le patient est installé en décubitus latéral droit et le muscle grand dorsal gauche est abordé par une incision cutanée allant de la région axillaire jusqu'à la crête iliaque. Le muscle grand dorsal est entièrement libéré de ses insertions, en préservant soigneusement son pédicule vasculonerveux qui aborde la face profonde du muscle près de son extrémité supérieure. Deux électrodes de stimulation musculaire sont placées autour des branches de division du nerf du grand dorsal, au niveau du tiers proximal du muscle. Puis l'arc antérieur de la deuxième ou troisième côte gauche est réséqué, permettant de réaliser une fenêtre thoracique. Par cette courte thoracotomie, les électrodes et le muscle grand dorsal entièrement libéré sont placés



1 Illustration de la technique opératoire de la cardiomyoplastie.

provisoirement dans la cavité pleurale gauche. L'incision cutanée est ensuite fermée sur des drains aspiratifs et le malade est installé en décubitus pour le temps opératoire suivant.

Le cœur est abordé par sternotomie médiane verticale. La plèvre gauche est largement ouverte, permettant de récupérer le muscle grand dorsal et les deux électrodes musculaires. Le péricarde est incisé à gauche de la ligne médiane et le cœur est exposé. Après avoir mis en place une ou deux électrodes de recueil dans la paroi antérieure du ventricule droit, l'enroulement du cœur est réalisé en plaçant le muscle grand dorsal d'abord en

arrière des ventricules : le muscle est maintenu en place en le suturant au péricarde postérieur, en regard du tronc de l'artère pulmonaire et de la veine cave inférieure. Il est ensuite suturé bord à bord, à partir de la pointe du cœur, afin d'entourer les deux ventricules (fig 1). La cardiomyoplastie dynamique de renforcement ne nécessite pas le recours à la circulation extracorporelle. La sternotomie est refermée sur drains aspiratifs, puis les électrodes sont connectées à un cardiomyostimulateur. Le cardiomyostimulateur est logé à la face postérieure du muscle grand droit gauche (fig 2).



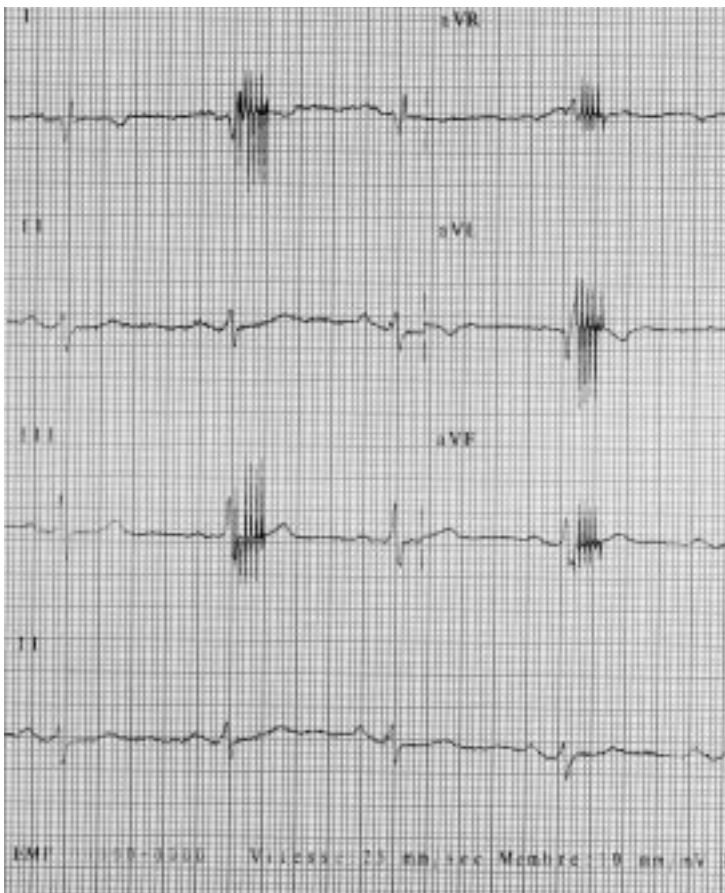
2 Radiographie thoracique après cardiomyoplastie : noter l'ombre de la partie proximale du muscle grand dorsal gauche qui barre le champ pulmonaire gauche.

PROTOCOLE DE STIMULATION

● Matériel

L'électrode cardiaque recueille l'onde R et le cardiomyostimulateur permet d'envoyer un train d'impulsions synchronisé au muscle grand dorsal. Il

est possible de régler le délai entre l'onde R et la première impulsion, le nombre d'impulsions délivrées au muscle, l'intervalle entre les impulsions, l'amplitude des impulsions. Le cardiomyostimulateur peut être synchronisé à chaque contraction cardiaque ou à une contraction sur deux, voire une sur trois ou une sur quatre. De plus, le cardiomyostimulateur peut fonctionner comme pacemaker sur le mode VVI.



3 Électrocardiogramme à la fin du protocole de stimulation : noter la survenue d'une salve de six impulsions après un QRS sur deux.

● Protocole

Le stimulateur musculaire est mis en route 15 jours après l'intervention. Ce délai est nécessaire à la récupération du muscle du traumatisme opératoire et permet l'adhérence du grand dorsal aux ventricules. La stimulation est progressive : pendant les 15 jours suivants, seule une impulsion électrique est envoyée au muscle, d'amplitude d'environ 4 volts, et tous les 15 jours une impulsion supplémentaire est ajoutée. À la fin de la période d'entraînement musculaire, chaque salve comporte six impulsions (fig 3). Cet entraînement progressif permet d'obtenir la transformation du muscle squelettique. Le début du train d'impulsions est réglé par échographie de type TM (temps mouvement).

Habituellement, 2 mois après l'intervention, les patients rapportent déjà une amélioration fonctionnelle. Bien évidemment, le traitement médicamenteux préopératoire a été maintenu pendant toute cette période et ne sera éventuellement allégé qu'à distance de l'intervention.

INDICATIONS ET CONTRE-INDICATIONS

● Indications

La cardiomyoplastie dynamique peut être proposée aux patients en insuffisance cardiaque d'origine ischémique ou idiopathique, en classe III de la NYHA (New York Heart Association), malgré un traitement médical optimal, ayant un muscle grand dorsal gauche intact.

● Contre-indications

Les contre-indications absolues sont représentées par :

- les contre-indications cardiaques :
 - la classe IV irréductible ou la nécessité d'un support inotrope IV et/ou d'un ballon de contrepulsion intra-aortique ;
 - les cardiopathies hypertrophiques ou restrictives ;
 - l'hypertension artérielle pulmonaire fixée ;
 - la défaillance biventriculaire à prédominance droite ;
 - l'insuffisance mitrale > ++ ;
- les contre-indications extracardiaques :
 - la cachexie ;
 - les maladies neuromusculaires ;
 - l'insuffisance respiratoire (capacité vitale inférieure à 55 % de la valeur théorique) ;
 - l'insuffisance hépatique ou rénale sévère ;
 - la thoracotomie gauche préalable.

D'autres contre-indications sont relatives :

- la dilatation majeure du ventricule gauche (diamètre télédiastolique supérieur à 75 mm) ;
- l'effondrement de la fonction ventriculaire gauche (fraction d'éjection inférieure à 15 %) ;
- l'épuisement de la réserve myocardique (consommation maximale d'O₂ inférieure à 12 mL/min/kg).

SURVEILLANCE

La surveillance au-delà du troisième mois postopératoire des patients ayant bénéficié d'une cardiomyoplastie est une surveillance simple, n'imposant aucune contrainte spécifique ni au cardiologue, ni au malade, hormis le contrôle du bon fonctionnement du stimulateur qui se fait dans le centre d'implantation.

Le transfert du muscle grand dorsal gauche autour du cœur n'entraîne ni gêne fonctionnelle de l'épaule, ni diminution de la fonction respiratoire.

RÉSULTAT

La première cardiomyoplastie dynamique a été réalisée à l'hôpital Broussais, à Paris, par le professeur Alain Carpentier et le docteur Juan Carlos Chachques, en janvier 1985. Depuis cette date, près de 1 000 interventions ont été pratiquées dans le monde^[1, 2].

Le mode d'action de la cardiomyoplastie est encore sujet à controverse, mais toutes les études concordent pour signaler l'amélioration significative et durable de la qualité de vie des patients ayant bénéficié de la cardiomyoplastie. On note le gain d'au moins une classe fonctionnelle suivant la classification de la NYHA, ainsi que la diminution d'épisodes aigus de défaillance cardiaque nécessitant une réhospitalisation^[3, 6, 7].

La probabilité de survie après cardiomyoplastie est de 70 % actuellement, à 4 ans, mortalité opératoire incluse, pour les patients opérés en classe fonctionnelle III de la NYHA.

La cardiomyoplastie préalable n'interdit pas une transplantation cardiaque ultérieure : plusieurs dizaines de patients ont été transplantés avec succès à cause de la progression de la défaillance cardiaque après cardiomyoplastie.

PERSPECTIVE

La cause de décès la plus fréquente chez les patients ayant bénéficié de cardiomyoplastie est la mort subite. Bien que toutes les morts subites ne soient pas imputables à des troubles du rythme ventriculaire, il est actuellement possible de combiner la cardiomyoplastie avec la mise en place d'un défibrillateur implantable chez les patients ayant eu des épisodes d'arythmie ventriculaire menaçante^[5].

L'amélioration de la performance du muscle squelettique est une autre préoccupation. Deux voies principales de recherche sont actuellement prospectées :

- l'amélioration de la force musculaire avec des moyens physiques (stimulation électrique préopératoire, expansion passive in situ préopératoire du muscle grand dorsal) ou médicamenteux (utilisation de stéroïdes anabolisants ou de facteurs de croissance) ;

- le perfectionnement du mode de stimulation, permettant d'adapter la contraction du muscle grand dorsal aux variations de débit cardiaque au repos et à l'effort.

Plusieurs études randomisées sont en cours actuellement, dont la plus importante, aux États-Unis, compare la cardiomyoplastie au traitement médical conventionnel seul chez des patients insuffisants cardiaques en classe III de la NYHA. L'exploitation prochaine des résultats de cette étude devrait répondre objectivement à trois questions :

- l'amélioration du statut fonctionnel et de la qualité de vie des patients ;
- la durée de survie comparée au traitement médical classique ;
- la stabilisation, voire l'amélioration de la fonction cardiaque, comparée au traitement médical classique.

CONCLUSION

La cardiomyoplastie est une méthode d'assistance ventriculaire que l'on peut proposer aux patients en insuffisance cardiaque non équilibrée sous traitement médical. Elle trouve notamment sa place en cas de contre-indication ou d'impossibilité de transplantation cardiaque, et à l'inverse, n'interdit pas une transplantation ultérieure.

Valéria Bors : Praticien hospitalier, chirurgien,

groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, service de chirurgie thoracique et cardiovasculaire, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : V Bors. Cardiomyoplastie.

Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 2-0340, 1998, 3 p

RÉFÉRENCES

[1] Bors V, Dorent R, Patrat JF, Léger PH. Cardiomyoplastie dynamique. L'expérience de l'hôpital de La Pitié. Les journées de la Pitié. R et J Éditions Médicales, 1996 : 163-167

[2] Chachques JC, Acar C, Tapia M et al. Résultats à moyen terme de la cardiomyoplastie. *Arch Mal Cœur* 1994 ; 87 : 49-56

[3] Chachques JC, Berrechi A, Hernigou A, Cohen-Solal A, Lavergne T, Marino JP et al. Study of muscular and ventricular function in dynamic cardiomyoplasty: a 10 years follow-up. *J Heart Lung Transplant* 1997 ; 16 : 854-868

[4] Chachques JC, Grandjean PA, Bourgeois IM, Carpentier A. Assistance circulatoire par cardiomyoplastie dynamique. *Rev Eur Technol Biomed* 1991 ; 13 : 214-219

[5] Guiraudon G, Guiraudon C, Chow L, Yee R, Kostuk W, Klein GL. Latissimus dorsi cardiomyoplasty combined with ICD implant. Les journées de La Pitié. R et J Éditions Médicales, 1996 : 167-170

[6] Hagege A, Desnos M. Modes d'action de la cardiomyoplastie. Les journées de la Pitié. R et J Éditions Médicales, 1996 : 159-162

[7] Schreuder JJ, Van Der Veen FH, Van Der Velde ET, Delahaye F, Alfieri O, Jegaden O et al. Left ventricular pressure-volume relationships before and after cardiomyoplasty in patients with heart failure. *Circulation* 1997 ; 96 : 2978-2986

COEUR ET GROSSESSE

P LEWY, G LEROY

L'état gravidique en présence d'une cardiopathie s'accompagne d'un risque fœtomaternel accru, conséquence directe des modifications cardiovasculaires gestationnelles, de la sévérité et de la nature de l'atteinte cardiaque. La prévalence de cette association se stabilise entre 0,4 et 4,1 %, bien qu'une variation sensible de sa distribution s'observe au profit des cardiopathies congénitales et valvulaires opérées. Des complications d'ordres hémodynamique, thrombotique, infectieux et hémorragique viennent contrarier le pronostic maternel et des troubles de croissance, des risques de prématurité, d'embryopathie, d'avortement et de récurrence malformative pèsent sur l'enfant. Leur prévention nécessite une meilleure détection et une prise en charge précoce des cardiopathies, une intervention thérapeutique optimale et une planification idéale des grossesses. C'est une collaboration pluridisciplinaire efficace conjuguée aux progrès des traitements et des outils de surveillance qui permettra de réduire le risque et d'améliorer les conditions de la grossesse.

© 2000 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

INTRODUCTION

La prévalence de l'association d'une cardiopathie et d'une grossesse représente 0,4 à 4,1 % des femmes en âge de procréer^[5]. Ces chiffres restent stables dans les séries publiées, encore qu'une évolution à la baisse se fasse jour selon la nature de l'atteinte cardiaque. En effet, actuellement, les données épidémiologiques montrent une régression du nombre de cardiopathies rhumatismales non opérées au profit des valvulopathies corrigées. Il en va de même pour les cardiopathies congénitales dont la prise en charge et la correction sont plus précoces qu'auparavant, ce qui leur permet d'atteindre l'âge de procréation.

Certaines de ces cardiopathies, peu nombreuses à ce jour, n'autorisent pas l'état gravidique en raison du risque extrême maternofoetal. Elles regroupent les myocardopathies très évoluées avec insuffisance cardiaque classe III-IV de la NYHA (*New York Heart Association*), les cardiopathies malformatives symptomatiques corrigées ou non et celles présentant une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) sévère.

Actuellement, la plupart des patientes porteuses d'une cardiopathie bénéficient d'une contraception provisoire qui permet de déterminer une date optimale de la grossesse pour un meilleur contrôle du risque gravidocardiaque. La stabilité thérapeutique et la tolérance de la cardiopathie sous-jacente sont les garants d'une grossesse sans encombre. Pour atteindre cet objectif, une planification et une surveillance pluridisciplinaire doivent être précocement entreprises.

Nous consacrons notre réflexion aux modifications cardiocirculatoires induites par la grossesse, aux risques gravidocardiaques encourus et à leurs mécanismes, conséquences, traitements respectifs.

L'association d'une cardiopathie et d'une grossesse constitue un problème fréquent qui justifie une prise en charge clinique, thérapeutique et une surveillance adaptée faisant intervenir le médecin généraliste, le cardiologue et le gynécologue-obstétricien.

MODIFICATIONS CARDIOCIRCULATOIRES PHYSIOLOGIQUES PENDANT LA GROSSESSE ET LE PÉRIPARTUM

De nouvelles contraintes cardiovasculaires résultent de la grossesse et du péripartum. Elles sont à l'origine de l'instabilité clinique et hémodynamique de certaines cardiopathies^[2, 5, 7].

● Modifications hémodynamiques

Au cours de la grossesse

On observe des perturbations de l'équilibre hormonal marquées par une élévation des taux plasmatiques de progestérone et de prostaglandine E₂ qui entraînent une chute des résistances systémiques. Ces hormones provoquent une vasodilatation et une augmentation de la capacité du système vasculaire périphérique. On constate conjointement une augmentation de la sécrétion d'aldostérone responsable d'une rétention hydrosodée extracellulaire. Tous ces facteurs hormonaux apparaissent dès le début de la grossesse et concourent à l'augmentation rapide de la volémie. L'élévation des volumes plasmatiques et globulaires peut, à terme, atteindre 50 % de leur valeur de base. L'équilibre hémodynamique pergravidique passe nécessairement par la majoration du débit cardiaque. On l'explique par l'inflation de la masse sanguine, la baisse des résistances périphériques, le développement placentaire réalisant un shunt périphérique entre les artérioles placentaires et les lacunes, ce qui entraîne une réduction de la différence artérioveineuse, et par

un gain de contractilité myocardique œstrogénodépendant. L'accroissement du débit cardiaque est précoce et important, atteignant 30 % à la 12^e semaine de grossesse avec un pic à 40 % vers la 24^e semaine ; des chiffres hémodynamiques supérieurs de 10 à 15 % s'observent en cas de gémellité. Le débit cardiaque est modulé par des circonstances mécaniques variant selon la position des patientes. Ainsi, une élévation s'observe en décubitus latéral gauche, liée à l'absence de compression de l'utérus gravide sur la veine cave inférieure, facteur de diminution du retour veineux.

Au cours du péripartum

Le travail augmente le débit cardiaque et la pression artérielle. Chaque contraction utérine entraîne une chasse brutale de la circulation maternelle d'environ 300 à 500 mL de sang. À cet instant, l'élévation du débit cardiaque est en rapport avec l'augmentation du volume d'éjection systolique, alors que la fréquence cardiaque tend à diminuer. Pour atténuer les brusques variations du débit cardiaque pendant l'accouchement, on préconise le décubitus latéral gauche qui améliore le retour veineux. Quel que soit le mode de l'anesthésie, elle en diminue le degré. Lors de l'expulsion, le débit cardiaque peut augmenter brutalement de 30 %. Dans le post-partum, le débit cardiaque, les résistances vasculaires périphériques, ainsi que le volume sanguin se normalisent en 4 à 6 semaines.

● Modifications de la coagulation

La grossesse et le péripartum s'accompagnent d'un état d'hypercoagulabilité par augmentation des facteurs prothrombotiques : prothrombine, proconvertine, facteurs antihémophiliques A et B, facteur Stuart, fibrinogène, majoration de l'adhésivité plaquettaire et enfin diminution de l'antithrombine 3. À ces modifications biologiques se mêlent des variations hémodynamiques qui, dans le cadre

d'une cardiopathie, potentialisent le risque de thrombose. L'utérus gravide par compression cave diminue le retour veineux. Ce facteur mécanique aggrave la stase sanguine, elle-même à l'origine d'une insuffisance veineuse superficielle et d'une potentialisation du risque thromboembolique.

● Modifications cliniques

La grossesse normale s'accompagne généralement d'un syndrome hyperkinétique. Une tachycardie et un souffle systolique éjectionnel sont habituellement présents (90 % des cas) à l'examen clinique, avec parfois un dédoublement des bruits cardiaques. Une tension artérielle basse, ne dépassant pas 130/80 mmHg, et des œdèmes des extrémités complètent l'expression clinique. L'électrocardiogramme montre une horizontalisation du cœur avec déviation axiale gauche ou droite, ainsi que des atypies de la repolarisation. L'échocardiographie retrouve un état hyperkinétique et constate parfois dans le dernier trimestre un épanchement péricardique en règle modéré (40 % des cas) qui, toujours transitoire, disparaît après l'accouchement.

RISQUES DE LA GROSSESSE CHEZ LA CARDIAQUE

Bien que chez la femme cardiaque le taux d'accidents gravidocardiaques ait diminué depuis une quinzaine d'années, un certain nombre de risques persistent [2, 5, 7, 9].

● Risques maternels (tableau I)

Insuffisance cardiaque

Bien qu'actuellement plus rare, ce risque peut survenir tôt dans la grossesse selon la sévérité de la cardiopathie ou révéler une cardiopathie méconnue ou insuffisamment contrôlée sur le plan thérapeutique. Il découle de l'augmentation du débit cardiaque et de l'état hypervolémique pergravidique, ou encore survient à la faveur d'une embolie pulmonaire ou d'une arythmie. Sa gravité dépend de la nature et de la sévérité de la cardiopathie sous-jacente. La décompensation cardiaque peut revêtir toutes les formes cliniques, de la simple dyspnée d'effort à l'œdème pulmonaire aigu ou subaigu, de l'insuffisance cardiaque droite, gauche ou mixte parfois jusqu'au choc cardiogénique. Elle peut apparaître pendant la grossesse, l'accouchement et le post-partum immédiat, mais s'exprime volontiers au cours du deuxième semestre. Elle impose l'hospitalisation immédiate et l'instauration d'un traitement médical.

Embolie pulmonaire

L'état gravidique accentue le risque thromboembolique chez la femme saine et plus encore chez la femme cardiaque. La conjonction d'une insuffisance

veineuse avec stase sanguine et d'un état d'hypercoagulabilité fait le lit de l'embolie pulmonaire. Elle survient à toute période de la grossesse mais s'observe fréquemment dans le péripartum et surtout dans les suites de couches. Sa prévention fait appel aux anticoagulants administrés après estimation du risque en période gravidique et systématiquement au cours du post-partum.

Endocardite bactérienne

Elle reste une complication exceptionnelle des valvulopathies fuyantes, mitrales et aortiques, ainsi que des canaux artériels. Elle représente une complication élective du péripartum et doit être prévenue dans certains cas par une antibiothérapie [7, 9].

● Risques fœtaux (tableau I)

Ils dépendent de l'âge maternel, du type de cardiopathie, de la présence d'une insuffisance cardiaque ou d'une arythmie complète par fibrillation auriculaire, de l'existence d'un traitement anticoagulant, mais ils sont aussi indissociables du statut socioéconomique de la patiente : le degré et la stabilité de la cardiopathie maternelle conditionnent le risque de prématurité et d'hypotrophie fœtale [2, 5, 7, 9]. En dehors des cardiopathies cyanogènes non corrigées, les taux d'avortement spontané et de mortalité fœtale tendent à rejoindre ceux des femmes saines. Dans ce cas précis, le taux d'hématocrite et l'hypoxémie modulent le risque fœtal.

Le traitement anticoagulant, indispensable dans certaines situations (prothèse valvulaire, maladie thromboembolique), est un des éléments potentialisateurs du risque fœtal. Il est à l'origine d'accident hémorragique fœtal et de mort périnatale auxquels s'ajoute le risque d'embryopathie coumarine (4 à 5 %) lorsque les antivitamines K (AVK) sont administrés entre la 4^e et la 12^e semaine de grossesse.

● Risques liés aux prothèses valvulaires

Le risque thromboembolique dépend du type et de l'état de la prothèse valvulaire, de la nature et du niveau d'anticoagulation, et enfin de l'état myocardique sous-jacent [4, 8]. Il est plus important sur les prothèses mécaniques que sur les bioprothèses, et la position mitrale engendre un risque supérieur à la situation aortique. Il est ainsi décuplé chez la femme enceinte porteuse d'une prothèse mécanique en position mitrale [7, 8, 9]. Au risque thromboembolique s'associe au cours de la grossesse un risque accru de dégénérescence prothétique touchant essentiellement les valves biologiques. Le traitement anticoagulant utilisé pour les prothèses valvulaires expose à un risque d'accident hémorragique au cours de la délivrance.

CARDIOPATHIES VALVULAIRES

Les valvulopathies rhumatismales sont encore la première cause de cardiopathie chez les patientes en âge de procréer. L'accident gravidocardiaque le plus fréquent reste l'œdème pulmonaire aigu survenant électivement au dernier trimestre de la grossesse ou après le travail, mais il ne doit pas faire oublier le risque d'endocardite. L'échodoppler cardiaque permet, en cours de gestation, une évaluation précise du trouble valvulaire et est utilisé comme outil de surveillance.

● Rétrécissement mitral

C'est la valvulopathie chronique rhumatismale la plus fréquente de la grossesse, représentant actuellement la moitié des cardiopathies valvulaires [5, 8]. Le rétrécissement mitral (RM) est le plus souvent méconnu et se manifeste cliniquement pendant la grossesse. Physiologiquement, l'élévation de la fréquence cardiaque et de la masse sanguine au cours de la grossesse accroît notablement le gradient valvulaire mitral. On comprend alors que la survenue de signes d'insuffisance cardiaque gauche, voire droite, constitue le risque majeur des sténoses mitrales. Au-delà du risque hémodynamique, le RM, même modérément serré, peut se compliquer d'accident rythmique, le plus souvent une arythmie complète par fibrillation auriculaire avec un risque secondaire d'embolie systémique. L'embolie pulmonaire peut également compliquer une sténose mitrale. Dans le cas idéal où la grossesse est planifiée, un RM significatif peut être traité par angioplastie endoluminale avant la conception pour obtenir une surface valvulaire compatible avec l'état gravidique. Dans le cas contraire, l'approche thérapeutique des sténoses mitrales au cours de la grossesse vise à s'opposer aux conséquences hémodynamiques de la grossesse, et a donc pour but de réduire la fréquence cardiaque et de diminuer le volume sanguin. Pour cela, on dispose au mieux des bêtabloquants, mais l'on peut également employer, particulièrement en cas de fibrillation auriculaire, les digitaliques afin de réduire la cadence ventriculaire. Si la sténose mitrale est symptomatique, on préconise un traitement digitalique et diurétique, assorti d'un régime désodé strict et d'un repos suffisant. La majorité des patientes enceintes présentant une sténose mitrale modérée à sévère est contrôlée par un traitement médical. Si l'état reste réfractaire, on peut réaliser une valvuloplastie mitrale percutanée quel que soit l'âge de la grossesse (guidée par l'échocardiographie), avec une relative sécurité pour la mère (1 %) et en protégeant le fœtus de l'irradiation par un tablier de plomb sur le ventre de la mère (environ 7 %). Une commissurotomie mitrale chirurgicale ou un remplacement valvulaire sont à réserver aux sténoses mitrales sévères et symptomatiques résistant au traitement médical (surface mitrale inférieure à 1 cm²), pour lesquelles un geste percutané est contre-indiqué ou irréalisable (risque fœtal d'environ 25 %). Pour les grossesses menées à terme, l'accouchement par voie basse est un moment à risque qui doit être réalisé sous anesthésie péridurale afin d'atténuer les efforts d'expulsion. L'accouchement sous anesthésie péridurale est à réserver aux formes peu ou modérément sténosantes, en l'absence d'anticoagulation, sinon il est réalisé par césarienne sous anesthésie générale. Dans le cas où la situation

Tableau I. – Risques maternels et fœtaux.

Mère	Fœtus
Insuffisance cardiaque Thrombose (veineuse, intracardiaque, matériel prothétique), embolie pulmonaire et systémique Endocardite Dissection aortique Aggravation de la cyanose Trouble rythmique Mortalité de 0,5 à 1 %	Fausse couche spontanée et mort in utero Embryofetopathie toxique Retard de croissance in utero et prématurité Récurrence de cardiopathie malformative

hémodynamique reste précaire en post-partum, une commissurotomie à cœur fermé peut être réalisée, le plus souvent par valvuloplastie percutanée.

● **Insuffisance mitrale**

Mieux supportée pendant la grossesse que la sténose mitrale du fait d'une diminution de la postcharge par diminution des résistances vasculaires systémiques, l'insuffisance mitrale (IM) expose rarement au risque d'insuffisance cardiaque, de troubles du rythme supraventriculaires et de complications thromboemboliques, mais fait peser la menace d'une endocardite infectieuse du post-partum^[5, 7, 8]. Dans la majorité des cas, le repos, le régime hyposodé, associés au traitement médicamenteux suffisent à contrôler une régurgitation mitrale importante. L'association de diurétiques et de digitaliques est le plus souvent utilisée. Les vasodilatateurs artériels de type hydralazine peuvent être d'une aide précieuse pour contrôler l'instabilité. Dans le cadre d'une IM sévère, l'indication d'une réparation valvulaire chirurgicale est portée avant la grossesse chez les patientes en âge de procréer. Dans les cas de fuites sévères et résistantes au traitement médical, une réparation pergravidique sous circulation extracorporelle est indiquée mais reste grevée d'une mortalité fœtale de 50 %. Le prolapsus valvulaire mitral confirmé par échocardiographie touche 2 % des femmes en âge de procréer. Dans ses formes rythmiques, il est particulièrement recommandé de prescrire un traitement bêtabloquant. La période de l'accouchement doit être impérativement entourée d'une prophylaxie de l'endocardite. La maladie mitrale expose aux mêmes risques gravidiques que les valvulopathies mitrales précédemment décrites, bien qu'elle soit en général mieux tolérée.

● **Valvulopathie aortique**

L'insuffisance aortique pure suit le même profil évolutif que les régurgitations mitrales par le biais de la réduction des résistances vasculaires systémiques et l'augmentation de la fréquence cardiaque qui réduisent le temps de diastole. Les fuites aortiques exposent cependant au risque d'endocardite bactérienne, d'insuffisance coronaire fonctionnelle et d'insuffisance ventriculaire gauche. Chez les patientes symptomatiques, un traitement digitalique et diurétique, associé à l'hydralazine, peut permettre un bon contrôle de la valvulopathie.

Le rétrécissement aortique peut se manifester au cours de la grossesse par des signes d'insuffisance cardiaque gauche, d'insuffisance coronaire ou encore par une syncope^[5]. L'état gravidique est bien toléré si la surface aortique est supérieure à 1 cm². En cas de rétrécissement aortique serré et de symptomatologie résistante au traitement médical, on peut envisager exceptionnellement un remplacement valvulaire aortique ou une valvuloplastie percutanée à tout moment.

● **Prothèse valvulaire et grossesse**

La survenue d'une grossesse chez une porteuse de prothèse valvulaire expose la mère à des complications thromboemboliques et hémorragiques, et l'enfant à des risques hémorragiques et tératogènes. La prothèse valvulaire augmente le risque materno-fœtal pour des raisons qui diffèrent selon le type de prothèse, l'existence et la nature d'un traitement anticoagulant, et qui dépendent de l'état hémodynamique sous-jacent^[4, 5, 7-9].

Concernant la mère, l'état gravidopuerpéral accroît le risque thromboembolique des prothèses valvulaires et favorise dans 9,5 à 16 % des cas une dégénérescence prématurée des bioprothèses. Chez les patientes porteuses de bioprothèse, il ne semble pas que l'incidence d'événements thromboemboliques soit augmentée par la grossesse. En revanche, en présence de valve mécanique, le risque de thrombose et d'accidents emboliques est nettement majoré. Ces accidents sont plus fréquents sur les prothèses mécaniques en position mitrale (1 %) qu'en position aortique (4,5 %) ; de même, les prothèses à disque (26 %) sont plus thrombogènes que les prothèses à bille (15 %) ou à ailette (7 %). Ce risque est majoré en présence d'une fibrillation auriculaire sous-jacente^[7]. Par ailleurs, le risque thromboembolique maternel dépend du type d'anticoagulation : il est quatre fois supérieur sous héparine que sous AVK. Le traitement anticoagulant augmente l'incidence des hémorragies maternelles, en particulier pendant le péripartum.

Concernant le fœtus, l'anticoagulation des prothèses valvulaires l'expose à un risque malformatif et hémorragique. L'emploi des AVK engendre un risque spécifique d'embryopathie coumarinique (4 à 10 % selon les séries) particulièrement entre la 6^e et la 12^e semaine de gestation (malformations épiphysaires et shunts intracardiaques). Contrairement aux AVK, l'héparine ne franchit pas la barrière placentaire et n'entraîne pas d'effet tératogène fœtal, mais elle expose au risque d'ostéoporose et de thrombopénie. Les anticoagulants sont sources d'accidents hémorragiques fœtaux se traduisant par des avortements spontanés, des morts in utero, ou encore des hémorragies cérébro-méningées. Le taux de ces événements varie selon le type de prothèse ; à titre d'exemple, 80 % des grossesses menées sous bioprothèse (quel qu'en soit le siège) aboutissent à la naissance d'un enfant normal, contre seulement 53 % lors d'une grossesse menée sous prothèse valvulaire mécanique.

Une **attitude thérapeutique consensuelle**^[10] en cas de grossesse chez les porteuses de prothèse valvulaire mécanique s'est dégagée pour réduire l'incidence des accidents fœtomaternels. Elle comporte soit l'arrêt le plus tôt possible des AVK afin de réduire le risque d'embryopathie, qui doivent être substitués par de l'héparine non fractionnée sous-cutanée à doses efficaces (temps de céphaline activé entre 2 et 2,5), poursuivie jusqu'à la 12^e semaine, puis de nouveau remplacée par les AVK après cette période (les formes fractionnées d'héparine n'ont pas encore l'autorisation de mise sur le marché dans cette indication), soit comme alternative la poursuite des AVK pendant toute la grossesse sans changement (*international normalized ratio* maintenu entre 2 et 3), jusqu'à la 36^e semaine d'aménorrhée, afin de limiter les risques thrombotiques. Dans tous les cas, l'héparinothérapie est reprise en règle au début du neuvième mois, puis interrompue au mieux 48 heures avant l'accouchement pour contrôler le risque hémorragique obstétrical et fœtal de l'accouchement et de la délivrance. Les AVK sont repris précocement en post-partum et autorisent l'allaitement maternel car le métabolite excrété dans le lait n'est pas anticoagulant (au moins dans le cas de la warfarine).

Le risque infectieux doit être évalué selon l'état de la prothèse, la présence d'une valvulopathie

associée et le terrain, en particulier socioéconomique. La conférence de consensus sur la prophylaxie de l'endocardite n'a pas retenu d'indication systématique à une antibioprofylaxie systématique en cas de prothèse valvulaire.

CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

On distingue les cardiopathies malformatives non cyanogènes avec ou sans shunt qui autorisent habituellement la grossesse, des cardiopathies cyanogènes qui la contre-indiquent formellement en l'absence de réparation préalable^[5].

● **Cardiopathies non cyanogènes**

Les shunts gauche-droite corrigés (communication interventriculaire, interauriculaire et canal artériel) permettent une grossesse normale avec cependant un risque de trouble du rythme auriculaire non négligeable. En l'absence de correction, si la malformation ne s'accompagne pas d'HTAP dont le risque est la cyanose par inversion du shunt, les grossesses sont généralement bien tolérées. Les communications interventriculaires et les shunts artériels justifient une antibioprofylaxie oslérienne lors de l'accouchement.

Les cardiopathies cyanogènes avec obstacle à l'éjection ventriculaire et septum interventriculaire intact (sténose pulmonaire ou aortique congénitale) s'accompagnent d'un risque de décompensation cardiaque dans les formes serrées (> 50 mmHg de gradient maximal). De même, lorsqu'elle est serrée, la coarctation aortique peut être responsable d'une insuffisance ventriculaire gauche et expose de surcroît au risque de dissection aortique, voire d'hémorragie cérébrale en cas d'hypertension artérielle (HTA) systémique sévère. Une cure chirurgicale est possible en cas de complication sévère.

● **Cardiopathies cyanogènes**

Le risque est à évaluer en fonction du degré d'HTAP et de cyanose. En cas de syndrome d'Eisenmenger, l'état gravidique est formellement contre-indiqué et doit conduire à une stérilisation définitive. La tétralogie de Fallot non opérée (shunt droite-gauche) comporte des risques considérables d'avortement spontané qui dépendent du taux d'hématocrite, de l'importance de l'hypoxie et de l'HTAP. Corrigée complètement par voie chirurgicale, cette cardiopathie autorise des grossesses normales. Cependant, des troubles conductifs sévères sont possibles chez les patientes qui conservent un trouble de conduction intraventriculaire après l'intervention. De même, en cas de mise en place d'un conduit prothétique ventriculoartériel, l'accouchement doit bénéficier d'une prophylaxie antibiotique oslérienne. L'anomalie d'Ebstein est habituellement compatible avec le désir de grossesse, moyennant un risque élevé de prématurité de l'enfant et de troubles rythmiques et d'endocardite chez la mère. Dans le cas particulier de la transposition des gros vaisseaux, les techniques chirurgicales de réparation palliative type Mustard ou Senning et, plus récemment, de correction anatomique complète par *switch* artériel avec réimplantation des coronaires, permettent le plus souvent de mener une grossesse à terme avec cependant un risque de troubles du rythme auriculaires parfois sévères.

Certaines de ces cardiopathies malformatives (tétralogie de Fallot, defect septoatrial, communication interauriculaire et anomalie d'Ebstein) comportent en plus la possibilité d'un risque de récurrence pour l'enfant de 5 à 15 %.

MYOCARDIOPATHIES

● **Cardiomyopathie dilatée**

On distingue deux entités.

– **Cardiomyopathie dilatée préexistante**^[5] : elle est souvent aggravée par la grossesse et nécessite systématiquement une réévaluation thérapeutique. Elle justifie une majoration du traitement diurétique et vasodilatateur, et contre-indique de façon absolue la grossesse si elle s'accompagne d'une HTAP élevée, d'une dysfonction ventriculaire gauche sévère ou encore d'une instabilité clinique importante (classes II-IV de la NYHA).

– **Cardiomyopathie du péripartum** (syndrome de Meadows)^[3, 5] : c'est une affection rare qui représente 10 % des myocardiopathies de la femme et atteint particulièrement les patientes de race noire ou de situation socioéconomique défavorable. Elle peut survenir dans les premiers mois de la grossesse et jusqu'au sixième mois du post-partum ; son évolution est variable, allant de la régression complète (12 à 60 % des cas) en 1 à 6 mois, à la chronicité. Elle expose à un taux de décès important (5 à 20 %). L'étiopathogénie reste inconnue (carencielle, immunologique, infectieuse). Le traitement médical est celui de l'insuffisance cardiaque, associant un repos strict, un régime désodé, un traitement diurétique, digitalique, la prescription d'un inhibiteur de l'enzyme de conversion (à éviter pendant la grossesse car les enzymes de conversion sont tératogènes et responsables de dysfonctions rénales) et éventuellement d'un traitement anticoagulant. Le traitement immunosuppresseur a une efficacité très irrégulière. En cas d'échec thérapeutique, on peut envisager une transplantation (10 % des cas), urgente ou programmée. La possibilité d'une embolie pulmonaire est fréquente et conduit à maintenir un traitement anticoagulant pendant la grossesse.

L'administration de bêtamimétiques doit être prudente en cas de myocardiopathie dilatée du fait du risque de décompensation cardiaque gauche décrite après emploi de fortes doses pour menace d'accouchement prématuré.

● **Myocardiopathie obstructive**

Les formes minimales et modérées se comportent sans complication pendant la grossesse, notamment parce que l'obstacle dynamique intraventriculaire gauche est diminué par l'hypervolémie gravidique^[5]. Le régime désodé et les bêtabloquants permettent d'éviter les complications, notamment rythmiques. En cas de contrôle insuffisant par les bêtabloquants, il peut leur être associé des diurétiques et des antagonistes calciques pour corriger les symptômes. Seules les formes obstructives sévères ou présentant une dysfonction ventriculaire diastolique symptomatique peuvent nécessiter l'interruption de la grossesse.

Parce qu'il existe un risque d'endocardite accru dans ces formes obstructives, notamment chez les

patientes présentant une valvulopathie mitrale associée, une antibioprophylaxie est conseillée pendant l'accouchement et la délivrance.

CARDIOPATHIES ISCHÉMIQUES

D'incidence rare en période d'activité génitale, elles s'observent essentiellement en cas d'hypercholestérolémie essentielle majeure ou dans les formes athérotrombotiques de la contraception orale. Les formes spastiques survenant au cours de la grossesse ont été décrites, de même qu'il existe de rares cas de dissection coronaire spontanée. Le diagnostic d'une cardiopathie ischémique conduit à l'introduction de bêtabloquants et à un accouchement en centre spécialisé.

TROUBLES RYTHMIQUES

La gestation avec ou sans cardiopathie sous-jacente favorise l'émergence de troubles rythmiques et particulièrement les tachycardies par rythme réciproque^[5]. L'état gravidique limite l'usage des antiarythmiques en raison du risque de toxicité fœtale. Les quinidiniques, les bêtabloquants, les digitaliques, l'adénosine, largement employés dans ces indications, ont fait la preuve de leur innocuité. L'amiodarone reste contre-indiquée du fait de son potentiel fœtotoxique par passage transplacentaire ; cependant, en cas de troubles du rythme ventriculaire graves, elle peut être maintenue. La survenue d'une grossesse chez une femme atteinte d'un bloc auriculoventriculaire (BAV) isolé complet ou de haut degré est très rare^[6]. Les BAV congénitaux sont le plus souvent bien tolérés en période gravidique si la fréquence cardiaque est supérieure à 40/min. Ce n'est qu'en cas de mauvaise tolérance (insuffisance cardiaque, lipothymie, syncope) qu'ils justifient l'implantation d'un stimulateur pendant la grossesse. Dans les cas de BAV acquis de la femme enceinte, le pronostic est moins bon en raison de la cardiopathie sous-jacente, de la fréquence particulière des néphropathies gravidiques associées et de la forte proportion d'enfants dysmatures.

DISSECTION AORTIQUE

La grossesse constitue un facteur fréquemment incriminé dans la genèse des dissections aortiques^[5]. Elles surviennent le plus souvent au troisième trimestre de gestation, à la faveur d'une multiparité. D'autres pathologies y prédisposent, telles qu'une maladie de Marfan, une coarctation aortique, une bicuspidie aortique ou un traumatisme. Néanmoins, l'état gravidique est un élément indépendant de risque de dissection aortique (70 % des cas) car il induit des modifications tissulaires hormonodépendantes. Une dilatation aortique de diamètre supérieur ou égal à 50 mm n'autorise pas la grossesse ; si elle apparaît en cours de gestation, elle conduit obligatoirement à l'instauration d'un traitement bêtabloquant et impose un accouchement par césarienne pour minimiser les à-coups hémodynamiques.

HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE PRIMITIVE

Le risque gravidique des HTAP primitives comprend l'insuffisance cardiaque grave et la thrombose. Il s'accompagne d'un taux élevé de mort subite (40 %) justifiant préventivement l'interruption thérapeutique de la grossesse et la stérilisation définitive.

HYPERTENSION ARTÉRIELLE GRAVIDIQUE

On observe au cours de la grossesse un abaissement important des résistances périphériques qui, malgré l'élévation du débit cardiaque et de la masse sanguine, entraîne une diminution des chiffres tensionnels en deçà de 140/90 mmHg. L'HTA gravidique^[1, 5] se définit par la présence de chiffres tensionnels supérieurs et s'associe à un risque materno-fœtal particulièrement élevé. Elle concerne 10 à 15 % des femmes enceintes et s'observe volontiers chez les primipares, sans antécédent vasculaire ou rénal, particulièrement après la 20^e semaine de gestation. On l'attribue sur le plan physiopathologique à l'apparition d'une vasoconstriction et d'une hypovolémie, conséquence d'une ischémie utéroplacentaire. La vasoconstriction serait due à un déséquilibre prostaglandine-angiotensine II, induit par une sensibilité anormale à l'angiotensine II qui aboutit à l'élévation de la pression artérielle. Au-delà de son incidence sur la pression artérielle, l'ischémie utéroplacentaire peut être responsable de la libération de substances prothrombotiques. L'insuffisance placentaire est le point de convergence de nombreuses hypothèses étiologiques qui laissent à penser que son mécanisme est plurifactoriel (génétique, immunologique, pathologie vasculaire préexistante).

Les **désordres hypertensifs de la grossesse** s'articulent autour de trois signes principaux : le degré d'HTA, la protéinurie et la survenue d'œdèmes, ces derniers caractérisant les formes graves. Exceptionnellement, on observe un syndrome biologique nommé le syndrome HELLP (*hemolysis elevated liver enzymes low platelet count*) associant une hémolyse intravasculaire, une élévation des transaminases et une thrombopénie, auxquelles s'associe un mauvais pronostic fœtal, voire maternel^[1]. Les complications de l'HTA gravidique sont multiples. Chez la mère, on peut voir survenir une **éclampsie** ou un **hématome rétroplacentaire**, souvent accompagnés d'une coagulation intravasculaire disséminée et d'une insuffisance rénale aiguë. Chez le fœtus, il est à craindre un **retard**, voire un **arrêt de croissance** par défaut de perfusion pouvant conduire au décès in utero.

Son traitement doit tenir compte des éléments de la physiopathologie bien qu'aucune thérapeutique visant à abaisser la pression artérielle n'ait modifié le pronostic fœtal. Dans tous les cas, le décubitus latéral gauche doit toujours être associé au traitement médicamenteux. Le traitement obstétrical est le seul moyen de mettre fin aux manifestations hypertensives et protéinuriques maternelles et justifie d'être mis en œuvre sans hésitation dans les formes sévères lorsqu'il existe une souffrance fœtale.

● Quel médicament antihypertenseur utiliser ?

Les diurétiques sont à déconseiller car ils diminuent le volume plasmatique déjà déficitaire dans ce cas particulier. Les antihypertenseurs centraux bénéficient de l'expérience et du recul les plus grands et leur efficacité, de même que leur innocuité, sont parfaitement établies. Les vasodilatateurs artériels tels que l'hydralazine bénéficient également d'une bonne efficacité. La prazosine, les bêtabloquants et les inhibiteurs calciques peuvent être utilisés. Néanmoins, ces derniers présentent une action tocolytique justifiant leur prescription prudente dans le péripartum. De nombreuses complications néonatales ont été rapportées avec les inhibiteurs de l'enzyme de conversion contre-indiquant ce type de produit au cours de la grossesse.

Il faut souligner l'intérêt très discuté de l'aspirine à faibles doses pour la prévention de l'HTA gravidique dans les grossesses à risque. Elle a démontré une

diminution inconstante de l'incidence de la toxémie, de césarienne et de retard de croissance fœtale sans modification de la mortalité fœtale et néonatale.

les risques et pour en déterminer la période optimale en fonction du statut clinique et thérapeutique de la patiente.

PLANIFICATION ET PRÉVENTION

La correction des valvulopathies, des cardiopathies congénitales cyanogènes ou à shunt gauche-droite important constitue le fondement de la prophylaxie des accidents gravidocardiologiques. De même, l'établissement de protocoles thérapeutiques à l'encontre des valvulaires opérées a permis de limiter considérablement l'incidence des complications materno-fœtales.

La contraception hormonale ou mécanique, voire la stérilisation définitive, doivent intervenir pour permettre la planification des grossesses des femmes atteintes de cardiopathies afin d'en réduire

CONCLUSION

Les jeunes femmes en âge de procréer porteuses d'une cardiopathie soulèvent un certain nombre de problèmes liés aux modifications cardiocirculatoires de l'état gravidique. La prévention des accidents cardiaques, la détection précoce des cardiopathies acquises ou congénitales, la planification des grossesses et les progrès thérapeutiques permettent d'espérer une amélioration des conditions de gestation et une diminution progressive du risque materno-fœtal. C'est également grâce à une collaboration pluridisciplinaire étroite que l'on peut amener ces patientes à vivre leur grossesse à terme dans les meilleures conditions.

Pascal Lewy : Assistant.

Gérard Leroy : Praticien hospitalier.

Service de cardiologie, hôpital de Saint-Germain-en-Laye, 20, rue Armagis, 78105 Saint-Germain-en-Laye, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : P Lewy et G Leroy. Cœur et grossesse.

Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 2-0425, 2000, 5 p

RÉFÉRENCES

[1] Beaufils M. Grossesse et HTA. *Actual Cardiol* 1994 ; 88 : 15-27

[2] Berdah J. Cardiopathie valvulaire et grossesse. *Abstract Cardiol* 1989 ; 47 : 15-17

[3] Bertrand E. Myocardiopathie du post-partum : aspects médicaux, place de la transplantation. *Arch Mal Cœur* 1995 ; 88 : 1635-1640

[4] Born D, Martinez EE, Almeida PA, Santos DV, Carvalho AC, Moron AF et al. Pregnancy in patients with prosthetic heart valves: the effects of anticoagulation on mother, fetus, and neonate. *Am Heart J* 1992 ; 124 : 413-417

[5] Elkayam U. Pregnancy and cardiovascular disease. In : Heart disease. Philadelphia : WB Saunders, 1997 : 1843-1864

[6] Grand A, Huret JF, Farge C, Ferry M, Perret SP. Bloc auriculo-ventriculaire et grossesse. *Arch Mal Cœur* 1981 ; 74 : 906-916

[7] Hanania G. Grossesse chez la femme ayant une prothèse valvulaire. *Rev Cardiol Prat* 1995 ; 5 : 213-218

[8] Hanania G, Thomas D, Michel PL et al. Grossesses chez les porteuses de prothèses valvulaires. Étude coopérative rétrospective française (155 cas). *Arch Mal Cœur* 1994 ; 87 : 429-437

[9] Iturbe-Alessio I, Fonseca MD, Mutchinik O, Santos MA, Zajarias A, Salazar E. Risk of anticoagulant therapy in pregnant women with artificial heart valves. *N Engl J Med* 1986 ; 315 : 1390-1393

[10] Recommandations de la société française de cardiologie concernant les indications et la surveillance du traitement anticoagulant oral. *Arch Mal Cœur* 1997 ; 90 : 1289-1305

COEUR ET SPORT

A DUCARDONNET

Face à un sujet pratiquant une activité physique et sportive, quel que soit son niveau, les différentes stratégies d'exploration cardiologique doivent permettre de contre-indiquer à juste titre ou de réaménager une pratique sportive qui pourrait être dangereuse pour sa santé, mais aussi à l'opposé, de ne pas briser une éventuelle carrière sportive ou tout simplement un équilibre psychologique, bénéfique non négligeable de la pratique sportive : il ne faut donc pas hésiter à prendre un avis spécialisé.

© 1999, Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

L'activité physique et sportive (APS), dénomination plus large et plus adaptée que le seul mot sport, a dépassé le phénomène de mode. Le constat est là : 20 millions de Français déclarent faire d'une façon ou d'une autre du sport !

Cela va de l'athlète performant au cardiaque qui vient de bénéficier d'une intervention réparatrice. **Il n'y a plus de limite d'âge pour l'exercice physique, pour peu qu'il soit adapté.** Au carrefour de toutes ces situations, le médecin, très sollicité, doit donner son avis sur une aptitude, ou plus exactement sur l'absence de contre-indications à une pratique de loisir ou de compétition, donner des conseils adaptés à chacun pour que le sport reste un plaisir et bon pour la santé, voire « prescrire » une activité physique, dans le cadre de son traitement, pour un sujet à risque vasculaire ou pour un cardiaque.

Il n'est plus acceptable aujourd'hui de contre-indiquer l'exercice physique au moindre doute, mais cela s'accompagne d'une prise de responsabilité médico-légale accrue dont il faut connaître les règles.

Nos connaissances de la physiologie et de la physiopathologie des adaptations ont considérablement progressé dans deux directions :

- mieux définir les limites du sujet normal ou pathologique avec de nombreux indicateurs : fréquence cardiaque, débits respiratoires, consommation d'oxygène, seuils métaboliques, étude échographique... ;

- mieux identifier les facteurs limitants : morphopsychologiques, entraînement inadapté, pathologie « silencieuse » et chez le sujet malade, le meilleur rapport bénéfice-risque.

EFFORTS

L'appareil cardiovasculaire et l'appareil locomoteur sont au centre de toute activité physique. Ils seront sollicités différemment en fonction du type d'effort dominant dans la pratique.

On distingue classiquement endurance et résistance, chacune étant plus ou moins réalisée en fonction du sport et surtout de la façon de le pratiquer : un gardien de but et un avant-centre, une promenade en sous-bois ou le Galibier. Il faut donc bien « cadrer le type d'effort dominant » que voudrait ou qu'est capable de réaliser le sujet.

● Effort statique, ou en résistance, ou en anaérobie

Selon le langage de l'entraîneur ou du physiologiste-médecin, c'est un effort bref et intense, voire explosif : l'haltérophilie en est l'archétype, mais aussi un sprint, un démarrage violent en vélo... ou courir après le bus ou le train, les valises à la main ! Tachycardie marquée, pression artérielle (PA) s'élevant brutalement, l'organisme puise son énergie dans ses réserves. Ce type d'effort constitue une agression sévère de l'équilibre cardiovasculaire (surtout après 50 ans et sans aucun entraînement) nécessitant une récupération prolongée.

● Effort dynamique, ou en endurance, ou en aérobie

C'est, à l'opposé, un effort de moyenne intensité qui s'inscrit dans la durée, donc prolongé dans le temps. La marche active, la course à pied à son rythme, le cyclisme, la natation, le ski de fond, mais aussi le cardio-training en salle et le vélo tout terrain (VTT) de loisir, utilisent de façon très prépondérante ce type d'effort.

Le cœur va s'accélérer progressivement grâce à un échauffement suffisant, pour atteindre un régime moyen où les besoins en énergie des muscles seront en équilibre avec ce que l'appareil cardiopulmonaire, les vaisseaux et les muscles peuvent produire. Ce type d'effort en endurance est indispensable à tout pratiquant d'APS. Tout début d'APS doit commencer par cet investissement en endurance : apprendre au cœur à travailler à l'économie, permettre une meilleure extraction de l'oxygène (O₂) en périphérie. Le point de repère de ce travail en endurance est l'aisance respiratoire. On doit pouvoir, lors de l'effort, dire quatre à cinq mots ; si l'on peut tenir une conversation normalement, l'effort n'est pas assez intense pour s'améliorer ; si en revanche on ne peut pas dire un mot et que l'on est très essoufflé, l'effort

est trop important. Il faut « flirter » avec l'essoufflement. Cette façon de faire les efforts fera l'endurance et ses bénéfices.

De façon plus précise et physiologique, **cette capacité globale d'endurance est définie par la mesure de la consommation maximale d'oxygène (VO₂ max)** (cf paramètres physiologiques).

CADRAGE DU SPORT ET DU SPORTIF : VISITE MÉDICALE D'APTITUDE

Avant tout, il faut avoir envie de faire une APS pour qu'elle devienne une alliée pour sa santé, et s'assurer qu'un éventuel essai se fasse dans des conditions adaptées, pour ne pas conduire à tort que le « sport n'est pas fait pour soi ». Le rôle du médecin, souvent interrogé pour cadrer le sujet médicalement et « sportivement », est alors primordial.

Différents paramètres vont intervenir pour aider à choisir le « bon sport », la « bonne pratique ». Les

Trois profils de sportifs :

- ✓ *celui qui commence tôt et ne s'arrête jamais : c'est le profil idéal car il se connaît bien, connaît ses sensations et garde les bénéfices de l'APS ;*
- ✓ *celui qui commence tôt, s'arrête, puis reprend : c'est un profil à risque, car il a gardé ses points de repère, ses sensations de 20 ans, mais les facteurs de risque ont souvent fait silencieusement leur œuvre. Le bilan est très important, d'autant plus que les motivations de reprise sont bien souvent les enfants, d'où le risque de rythme soutenu ;*
- ✓ *celui qui n'a jamais commencé et qui débute tard : c'est un profil à risque modulé, car il est limité par l'apprentissage technique et souvent plus à l'écoute des conseils.*

goûts bien évidemment (sport individuel, en équipe, esprit de compétition...) sont à prendre en compte, mais sont importantes aussi l'absence de contre-indication et l'évaluation des capacités physiques du sujet. Il n'existe quasiment plus aujourd'hui de contre-indication absolue et définitive sur le plan médical. Une pratique d'APS est toujours possible en fonction de ce bilan d'évaluation.

La visite médicale initiale ou annuelle est indispensable et obligatoire pour s'inscrire dans une fédération et pour la compétition.

● Interrogatoire

Il recherche des antécédents cardiovasculaires personnels ou familiaux et évalue le profil de risque cardiovasculaire : âge, tabac, cholestérol, triglycérides, glycémie, hypertension artérielle (HTA), excitants, médicaments...

Sur le plan fonctionnel, palpitations, précordialgies, malaise ou perte de connaissance, dyspnée anormale récente, seront pris en compte et évalués.

La pratique d'une activité physique ne doit pas occasionner de symptômes cardiovasculaires. Quand un sportif, quel que soit son niveau, se plaint de symptômes cardiaques au cours ou au décours de la pratique de son sport il faut, jusqu'à preuve du contraire, considérer ces signes comme un point d'appel cardiaque chez un sujet apparemment sain puisqu'ayant bénéficié d'un examen pour le certificat d'aptitude.

La recommandation commune, bénéfique pour l'amélioration de la condition physique et pour lutter contre les principaux facteurs de risque cardiovasculaire (sauf le tabac), correspond à une « posologie » de 30 à 40 minutes d'exercice vrai en endurance (avec en plus échauffement et récupération active) par séance, deux à trois fois par semaine, pour 60 à 75 % de la fréquence maximale théorique (220 - l'âge) et ce indéfiniment.

Palpitations

Palpitations et dyspnée sont souvent associées dans une description fonctionnelle polymorphe : battements rapides et violents dans la poitrine, sensation de piqûre et de pincement au niveau du cœur, battements au niveau des tempes, dyspnée avec oppression thoracique obligeant à des inspirations profondes, parfois manifestations de type spasmophilie, l'ensemble survenant surtout pendant l'effort, plus rarement en phase de récupération.

L'interrogatoire minutieux tentera de reconnaître une désadaptation à l'effort, une dystonie neurovégétative et des extrasystoles isolées ou des accès de tachycardie, dont il faudra préciser le caractère : régulier ou irrégulier, survenue au repos ou à l'effort, début brutal ou non, facteurs déclenchants comme la prise d'excitants (café, tabac, thé, Coca-Cola®) ou une infection récente.

Les événements rythmiques pathologiques les plus fréquemment associés aux palpitations sont des extrasystoles supraventriculaires ou ventriculaires, un épisode de fibrillation auriculaire paroxystique,

une tachycardie paroxystique (de type Bouveret) pouvant parfois révéler une préexcitation (syndrome de Wolff-Parkinson-White).

Le diagnostic de trouble du rythme précisé, il faudra surtout rechercher une cardiopathie sous-jacente : cardiomyopathie, valvulopathie, prolapsus valvulaire mitral, insuffisance coronaire.

Dyspnée

La dyspnée est le plus souvent le témoin d'une pratique sportive à un niveau de performance trop élevé, plus rarement l'expression d'une pathologie cardiaque ou respiratoire.

Un problème respiratoire ne doit pas être méconnu : asthme d'effort, bronchopneumopathie chronique latente, sans oublier les petits troubles respiratoires 15 jours à 3 semaines après un épisode infectieux respiratoire. Des épreuves fonctionnelles respiratoires avec une gazométrie d'effort, voire une épreuve d'effort avec mesure de la $\dot{V}O_2$ sont parfois nécessaires pour faire la part des choses.

Malaises et perte de connaissance

Les malaises pouvant aller jusqu'à la perte de connaissance sont un motif fréquent de consultation et doivent être schématiquement classés en fonction de leur circonstance de survenue :

- pendant l'effort ou à l'acmé de celui-ci : pratiquement toujours pathologique ;
- à l'arrêt ou juste après l'arrêt de l'effort : rarement grave.

Des signes d'accompagnement (douleurs, palpitations, nausées, vomissements, pâleur) peuvent également orienter.

Les syncopes vasovagales surviennent volontiers à l'arrêt de l'effort ou quelques minutes plus tard, dans la chaleur des douches ou des vestiaires où le sujet s'effondre. À l'arrêt de l'effort, la chute du débit cardiaque et le rebond vagal, alors que persiste une vasodilatation périphérique, entraînent une brusque diminution de la PA et de la perfusion cérébrale, expliquant le malaise. Le retour à la conscience est rapide en position allongée, au mieux les jambes surélevées.

Il faut alors savoir rassurer et surtout expliquer de ne pas arrêter l'effort brutalement : l'échauffement est nécessaire et le retour à l'état basal obéit au même principe de manière symétrique.

Le manque d'entraînement, la neurotonie du sujet, l'insuffisance d'apport glucidique ou hydrique, l'hypoxie d'altitude doivent également être évoqués devant ces tableaux.

La syncope survenant pendant l'effort impose un bilan cardiologique complet. Souvent sans prodrome, elle doit faire évoquer un obstacle à l'éjection du ventricule gauche (rétrécissement aortique, cardiomyopathie obstructive) ou une maladie de Barlow. Ailleurs, la notion de palpitations précédant les malaises ou la perte de connaissance oriente vers un trouble du rythme brutal. Une douleur précordiale concomitante chez un sujet de plus de 40 ans ayant un facteur de risque vasculaire doit faire éliminer une insuffisance coronaire avec composante spastique possible. Rappelons dans ce contexte le danger de la cigarette après l'effort, nicotine et hypertonie vagale faisant mauvais ménage (risque de troubles du rythme et de spasme coronaire).

Douleurs

Les douleurs thoraciques sont souvent de diagnostic difficile. La survenue à l'effort n'élimine pas une douleur pariétale (recherche d'un traumatisme récent, douleur provoquée à la pression chondocostale), mais l'insuffisance coronaire doit rester l'obsession, surtout après 35 ans, avec facteurs de risque vasculaire (homme, HTA, tabac, cholestérol, terrain familial, surcharge pondérale).

Souvent, l'examen clinique reste normal, l'électrocardiogramme (ECG) montre parfois des atypies troublantes, liées au sport ou non (rappelons qu'elles ne doivent être évoquées qu'en cas de sport d'endurance pratiqué au moins 8 à 10 heures par semaine depuis au moins 3 mois). **L'épreuve d'effort est sûrement un examen de choix afin de ne pas méconnaître une insuffisance coronaire.**

Dans toutes ces situations, un avis cardiologique est légitime.

Les symptômes sont rarement sans fondement chez le sportif : un bilan complet est nécessaire pour lever le moindre doute, autoriser ou conseiller la continuation de la pratique sportive adaptée, rassurer le sportif et son entourage. Le sportif doit être considéré comme un « cardiaque » potentiel jusqu'à preuve du contraire.

● Examen clinique

Souffle au cœur

Longtemps « dispense officielle » de plein-air à l'école, le souffle au cœur ne doit plus être un fourre-tout synonyme d'enfant ou d'adolescent cardiaque et de contre-indication absolue aux activités sportives.

■ Chez l'enfant

Le problème se pose le plus souvent entre souffle organique ou souffle innocent. Un avis cardiologique est souvent utile pour trancher. **S'il s'agit d'un souffle diastolique, sa nature pathologique est certaine** et les investigations cardiologiques complémentaires s'imposent.

En fait, on retrouve le plus souvent un souffle systolique, non organique, entendu chez un enfant sur deux entre 3 et 14 ans. Certaines études montrent même que 90 % des enfants sont porteurs d'un souffle à un moment ou à un autre de leur croissance. La fréquence diminue largement ensuite chez l'adolescent. La nature innocente du souffle est évoquée sur la variabilité en intensité, en fonction de la position et de la respiration et d'un examen à l'autre, son caractère isolé sans majoration à l'effort (test de Ruffier), sans signe fonctionnel associé. Un contexte particulier ne doit pas être oublié : fièvre, plus fréquemment qu'anémie ou hyperthyroïdie. Parfois, dès l'inspection, une anomalie morphologique est retrouvée qui majore la fréquence de ce souffle : dépression sternale, thorax ou dos plat, scoliose importante. La radiographie du thorax montre alors les modifications positionnelles du cœur, avec souvent un arc moyen saillant. Toutes ces caractéristiques concernent le plus souvent un souffle systolique, doux, entendu au foyer pulmonaire ou à la pointe.

On doit opposer à cette description le souffle entendu au bord gauche du sternum, au quatrième espace intercostal, ou au foyer aortique, de type éjectionnel mais de caractère totalement différent : bref, rude, voire rugueux, irradiant ou non dans les

carotides. Dès lors, le diagnostic de rétrécissement aortique valvulaire ou sous-valvulaire, mais surtout, bien que peu fréquent chez l'enfant, celui de myocardiopathie obstructive, doit être absolument recherché.

L'échocardiographie constitue dès lors l'examen de choix, accompagné d'un bilan cardiologique évaluant les répercussions et la tolérance à l'effort de la cardiopathie.

Enfin, chez l'enfant, deux erreurs sont faciles à éviter en présence d'un souffle d'apparence banale : la palpation des pouls fémoraux permet d'éliminer une coarctation de l'aorte, et la présence d'un retard de conduction à type de bloc incomplet droit sur l'ECG doit faire évoquer une possible communication interauriculaire.

■ Chez le grand adolescent et l'adulte

Le paysage des souffles s'inverse et les problèmes les plus fréquents concernent les souffles d'éjection sur la voie ventriculoaortique avec une obsession diagnostique : la découverte d'une cardiomyopathie hypertrophique obstructive (CMHO).

Le tableau clinique des CMHO est souvent incomplet et parfois trompeur. Compte tenu des risques majeurs de mort subite à l'effort, tout doute doit être levé par l'échographie qui précise l'hypertrophie septale asymétrique et caractérise l'obstruction. La CMHO constitue une contre-indication formelle à la pratique du sport de compétition.

Dans un deuxième temps, chez le grand adolescent et l'adulte jeune, l'existence d'un souffle doit faire rechercher un antécédent de rhumatisme articulaire aigu, devenu de plus en plus rare, mais pouvant souvent passer inaperçu. Les valvulopathies secondaires sont alors de description classique. Un bilan cardiologique complet sera conduit avec ECG, échocardiogramme et évaluation des répercussions cardiovasculaires à l'effort, tant sur le plan électrique que sur le plan des pressions. Classiquement, la tolérance à l'effort est meilleure pour les souffles témoins d'une insuffisance valvulaire que pour ceux en rapport avec une sténose. La prévention de l'Osler ne sera pas omise.

Parmi les souffles ou bruits anormaux rencontrés chez le sportif, il faut encore individualiser l'insuffisance mitrale par prolapsus de la mitrale. L'auscultation retrouve à la pointe du cœur un bruit caractéristique, bref et sonore, appelé « click », accompagné ou non d'un souffle téléstolique. Le diagnostic sera là encore confirmé et caractérisé par l'échocardiogramme.

Mais il faut insister sur les **découvertes fortuites de ballonnisation mitrale à l'échographie. En l'absence d'anomalie de la valve (aspect myxoïde ou épais) et d'insuffisance mitrale, l'APS peut tout à fait être autorisée.**

Enfin sont parfois retrouvés, dans les régions sus-ou sous-claviculaires à la base du cou, des souffles doux bien localisés, parfois continus (entendus dans la systole et dans la diastole), se modifiant, voire disparaissant lors des mouvements du cou et de l'épaule : ce sont des souffles d'origine veineuse qui sont totalement bénins. Ils sont bien différents du souffle carotidien (systolique).

Prise de la pression artérielle

La prise de la PA en position couchée, debout et aux bras droit et gauche, fait partie de l'examen. L'HTA systémique est un problème fréquent,

puisqu'il intéresse approximativement 15 à 25 % des adultes d'âge moyen et 40 à 50 % des sujets âgés. Le diagnostic doit être posé avec la prise répétée de la PA, et l'aide si besoin d'un profil tensionnel d'effort ou une mesure ambulatoire de la PA.

Deux points sont à souligner :

- les risques de poussées hypertensives lors d'exercices en résistance, type musculation avec lourdes charges ;

- l'intérêt thérapeutique d'une activité physique en endurance dans le traitement des HTA légères.

L'Organisation mondiale de la santé (OMS) recommande des mesures thérapeutiques antihypertensives, non médicamenteuses, dans ce type d'hypertension, pendant au moins 3 mois : APS en endurance associée à une lutte contre le surpoids, une réduction des apports sodés et de l'alcool, avant d'entreprendre un traitement médicamenteux.

L'utilisation des médicaments antihypertenseurs chez un hypertendu pratiquant du sport doit avoir un triple objectif :

- abaisser les chiffres tensionnels ;
- respecter les capacités physiques ;
- respecter la législation antidopage pour les sujets participant à des compétitions.

Les performances physiques de l'hypertendu sont modifiées par certains médicaments : les diurétiques diminuent les capacités d'exercice dynamique prolongé, de même que les bêtabloquants non cardiosélectifs. Si les bêtabloquants cardiosélectifs interfèrent de façon moins significative avec la performance, en pratique, cette classe thérapeutique ne paraît pas à recommander en première intention chez l'hypertendu sportif. Elle est de toute façon interdite s'il pratique en compétition. En revanche, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et les calcium-bloquants respectent les performances de l'hypertendu à l'effort.

Test de Ruffier-Dickson

L'examen clinique complet au repos peut être avantageusement complété par un test de Ruffier-Dickson. Associé à la prise de PA, il constitue, quand il est pratiqué avec méthode, une première approximation non négligeable des réactions cardiovasculaires du sujet à l'effort et lors de la récupération.

Le test de Ruffier-Dickson consiste à faire pratiquer 30 flexions complètes sur les membres inférieurs (pieds écartés de 20 cm, fesses sur talons, buste vertical, sans oublier de respirer). Au mieux à partir de l'ECG (branché aux quatre membres), on recueille la fréquence cardiaque au repos, la fréquence cardiaque juste à l'arrêt des 30 flexions, la fréquence cardiaque après 1 minute de récupération.

Habituellement, la fréquence cardiaque à l'arrêt des flexions ne dépasse pas le double de la fréquence cardiaque de repos. La fréquence cardiaque de la première minute de récupération est proche de la fréquence cardiaque de repos, avec une tolérance de 20 battements/min.

L'index décrit à partir de ce test ne nous paraît pas pertinent, mais le suivi chez un même sujet des différentes valeurs de fréquence cardiaque prennent tout leur intérêt lors de la répétition de ce test sur 1 an par exemple.

Test de Ruffier-Dickson

✓ **Fréquence cardiaque d'effort à l'arrêt des 30 flexions inférieure ou égale à la fréquence cardiaque de base × 2.**

✓ **Fréquence cardiaque 1 minute après l'effort, inférieure ou égale à la fréquence cardiaque de base + 20.**

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

● Électrocardiogramme

Quand réaliser un électrocardiogramme chez un sportif ?

On serait tenté de répondre : toujours ! ... Si cela est vrai au-delà de 30-35 ans, l'indication d'un ECG avant cet âge sera discutée en fonction du contexte clinique et du type de sport choisi. Il ne faut pas oublier qu'un ECG normal n'élimine pas toute pathologie.

■ *Enfant, adolescent, adulte jeune de moins de 30 ans*

En cas d'absence de signes fonctionnels et en cas d'examen clinique « normal », **il paraît légitime de ne pas pratiquer d'ECG.**

Cependant, un ECG de référence dans le dossier d'un patient peut être conseillé car il permet des comparaisons avec un tracé ultérieur pouvant poser un problème d'interprétation. En revanche, à cet âge, l'ECG systématique annuel sans point d'appel particulier a une rentabilité diagnostique relativement limitée. De plus, l'absence de prise en charge des examens du certificat de non-contre-indication à la pratique sportive constitue un facteur limitant supplémentaire.

Si en revanche il existe un antécédent familial, un facteur de risque, ou un signe fonctionnel, un ECG sera pratiqué.

■ *Adulte de plus de 35 ans*

Chez le sujet de plus de 30-35 ans reprenant une activité sportive interrompue par des activités professionnelles ou se mettant au sport pour améliorer son hygiène de vie, l'ECG sera systématique dans le cadre du bilan cardiovasculaire. L'évaluation du profil de risque du patient (hypertension artérielle, surcharge pondérale, tabac, cholestérol...) fera parfois suggérer la réalisation complémentaire d'un ECG d'effort.

Le choix du sport pourra également moduler la décision de réaliser un ECG standard ou d'effort. Les sports à forte sollicitation cardiovasculaire, essentiellement de type endurance, ou les sports à risques ou à forte charge émotionnelle y inviteront, plus que les sports d'adresse par exemple.

■ *Surveillance du sportif et de son entraînement*

L'ECG de repos peut se justifier dans certaines circonstances. La survenue chez le sportif d'une période de baisse de performances ou d'une fatigabilité anormale pourra inciter à pratiquer entre autres un ECG, qui pourra montrer une fréquence cardiaque inhabituellement élevée ou la survenue d'extrasytolses.

Particularités électrocardiographiques les plus fréquentes chez le sportif

Un certain nombre d'interrogations sur des aspects électrocardiographiques peuvent se poser chez le sportif : anomalie primitive ou secondaire à la pratique du sport ? Il est parfois difficile de statuer sur l'aptitude ou les adaptations nécessaires à la pratique du sport.

Les curiosités rencontrées sur l'ECG de repos ne concernent qu'un profil particulier de sportifs : une dizaine d'heures d'entraînement en endurance dominante par semaine pendant au moins 3 mois pour un sujet de moins de 35 ans asymptomatique. Il faut bien insister sur le fait que ces modifications électriques ne sont ni nécessaires, ni suffisantes pour faire « un bon sportif ».

■ Bradycardie du sportif

La notion de cœur lent a été très vite remarquée chez des sportifs endurants de bon et de haut niveaux. Cette bradycardie relative est secondaire, pour une grande part, à une prédisposition génétique et à une amélioration complémentaire de l'ordre de 10 à 25 % selon les sujets, par un entraînement en endurance bien conduit. Ceci s'observe de façon privilégiée dans les sports en endurance majeure : vélo, course à pied, natation, ski de fond. La fréquence moyenne dans notre série de 1 800 ECG de repos réalisés au départ du Tour de France est de 52 ± 8 /min (extrêmes : 35-78).

■ Curiosités de l'électrocardiogramme de repos

Modifications liées à l'hypertonie vagale

Celles qui sous-tendent cette bradycardie avec souvent arythmie sinusale, *wandering pacemaker* (onde P de morphologie variable, par origine variable de l'activation de l'oreillette), sont également responsables d'atypies de conduction :

- sinoauriculaire : l'effort permet d'en apprécier la réalité et en particulier la liberté du degré d'accélération (chronotropie) ;

- auriculoventriculaire : avec allongement de l'espace PR ; après flexions, le PR revient à la normale ; sinon, et surtout s'il s'allonge, l'entraînement n'y est pour rien ;

- intraventriculaire : l'apparition d'un bloc de branche gauche (au repos ou en cours d'effort) constitue un point d'appel classique à une pathologie sous-jacente ; l'existence d'un bloc incomplet droit est relativement fréquente chez le sportif d'endurance de bon niveau et sans valeur pronostique connue.

Morphologie

Elle est souvent modifiée, en termes d'amplitude, avec en particulier de grandes flèches de R en précordiales gauches. Mais on connaît les limites de l'indice de Sokolov chez le sujet en dessous de 30 ans. Dans une étude menée sur les cyclistes du Tour de France, nous avons retrouvé à l'échographie des modifications à type d'hypertrophie-dilatation modérée et harmonieuse, avec augmentation constante de la masse cardiaque, mais sans aucune corrélation avec l'indice de Sokolov (ou les troubles de repolarisation).

Repolarisation

Elle constitue un des chapitres les plus difficiles des atypies électriques du sportif. Ces modifications regroupent un certain nombre de caractéristiques : élévation du segment ST avec point J « suspendu » et onde T ample ou non de V2 à V4-V5 (type

repolarisation précoce) ; onde T juvénile ample et asymétrique en précordiales, onde T négative (partielle ou complète) qui peut poser problème. Ces modifications de la repolarisation doivent être évaluées par test d'effort en cas de doute (fig 1).

● Examen de Holter

Dans le prolongement de l'ECG, il constitue un outil précieux pour évaluer l'homme à l'effort en situation. Les troubles de conduction ne nécessitent que très rarement la pratique d'un Holter, hormis l'appréciation de l'évolution de la fréquence cardiaque (bloc sinoauriculaire [BSA], bloc auriculoventriculaire [BAV] congénital...).

En revanche, la pratique sportive ou les efforts en général (ceux de la vie courante peuvent être aussi néfastes, même si on n'est pas en tenue de sport), rassemblent un certain nombre de facteurs favorables à un déclenchement de troubles du rythme : variation du tonus du système nerveux autonome, ischémie myocardique, modifications métaboliques (hydratation et modification ionique, température, pH avec production d'acide lactique). Le Holter présente donc un grand intérêt sur le terrain car il permet de dépister les troubles du rythme et d'étudier leur mécanisme de déclenchement.

Troubles du rythme supraventriculaire

Des extrasystoles auriculaires ou jonctionnelles peuvent être retrouvées, symptomatiques ou asymptomatiques. **Lorsque leur fréquence ne dépasse pas 10 à 20/h, on peut les tolérer.** Mais plus que leur nombre, c'est surtout leur caractère répétitif, a fortiori soutenu, qui impose un bilan. Il en est de même avec l'arythmie complète par fibrillation auriculaire (ACFA) où un bilan étiologique complet doit être réalisé avant de statuer sur l'aptitude.

Troubles du rythme ventriculaire

Chez le sportif, les extrasystoles ventriculaires (ESV) posent souvent des problèmes difficiles, vis-à-vis de la pratique en compétition en particulier.

La notion de mort subite à moins de 50 ans dans la famille, les antécédents personnels cardiovasculaires, l'usage d'excitants (café, thé, Coca-Cola®, médicaments...) ou de substances interférant avec le potassium (réglistes, laxatifs, diurétiques...), un épisode infectieux récent (d'allure virale), les conditions de survenue des palpitations, associés aux renseignements du Holter (moins de 100 ESV/24 h, pas plus de deux morphologies, absence de doublet), permettront de classer ces ESV en plutôt bénignes ou plutôt graves. La recherche d'une cardiopathie est primordiale, comme pour toute extrasystolie chez un non-sportif, et un avis cardiologique doit être demandé.

En cas d'indécision, on pourra être amené à faire suspendre le sport pendant 3 à 4 mois (ce qui n'est pas toujours facile, surtout si le sportif ne ressent rien) pour apprécier l'état « basal » et l'histoire naturelle de ces ESV à la reprise de l'entraînement bien contrôlé.

Il faut citer ici la dysplasie arythmogène du ventricule droit (DVDA), cardiopathie rythmique engageant le pronostic vital, avec des performances ventriculaires normales donc permettant des efforts maximaux. La DVDA est responsable d'un certain nombre de morts subites chez des sportifs de haut niveau. Elle est retrouvée chez l'adulte jeune, avec parfois des palpitations, des lipothymies ou des

syncopes et des ESV isolées ou complexes (répétitives) surtout à l'effort. La DVDA contre-indique formellement la compétition.

● Évaluer l'appareil cardiovasculaire à l'effort : l'épreuve d'effort

Quand on parle d'épreuve d'effort, on sous-entend effort maximal (c'est-à-dire jusqu'à la fréquence maximale théorique [FMT] = $220 - \text{âge}$ du patient), réalisée avec une méthodologie rigoureuse et reproductible, dans un environnement cardiologique de sécurité (avec possibilité d'une réanimation cardiaque), puisqu'il s'agit d'amener l'appareil cardiovasculaire à la limite de ses possibilités physiologiques ou des possibilités restantes ou tolérables après une pathologie cardiaque.

Comment la réaliser ?

La bicyclette ergométrique à frein électromagnétique reste l'appareil d'épreuve d'effort le plus utilisé en France. Le tapis roulant (où l'on fait varier la vitesse et la pente) est en revanche le plus utilisé aux États-Unis ; l'effort y paraît plus physiologique, mais le recueil de l'ECG est plus difficile, compte tenu de la mobilisation générale du corps.

Qu'en attendre ?

Les informations apportées par l'épreuve d'effort, tant dans la période d'effort que dans la période de récupération, sont nombreuses.

L'objectif diagnostique reste le plus fréquent avec la mise en évidence ou non d'anomalies pouvant faire évoquer une insuffisance coronaire. L'expression de celle-ci peut-être clinique avec apparition d'une douleur pour une puissance donnée (seuil clinique), électrique avec apparition d'une modification de la repolarisation (sous-décalage du segment ST) pour une puissance donnée (seuil électrique), ou les deux réunies. Un certain nombre de pièges existe dans l'interprétation électrique de ces épreuves d'effort et elle reste une affaire de spécialiste.

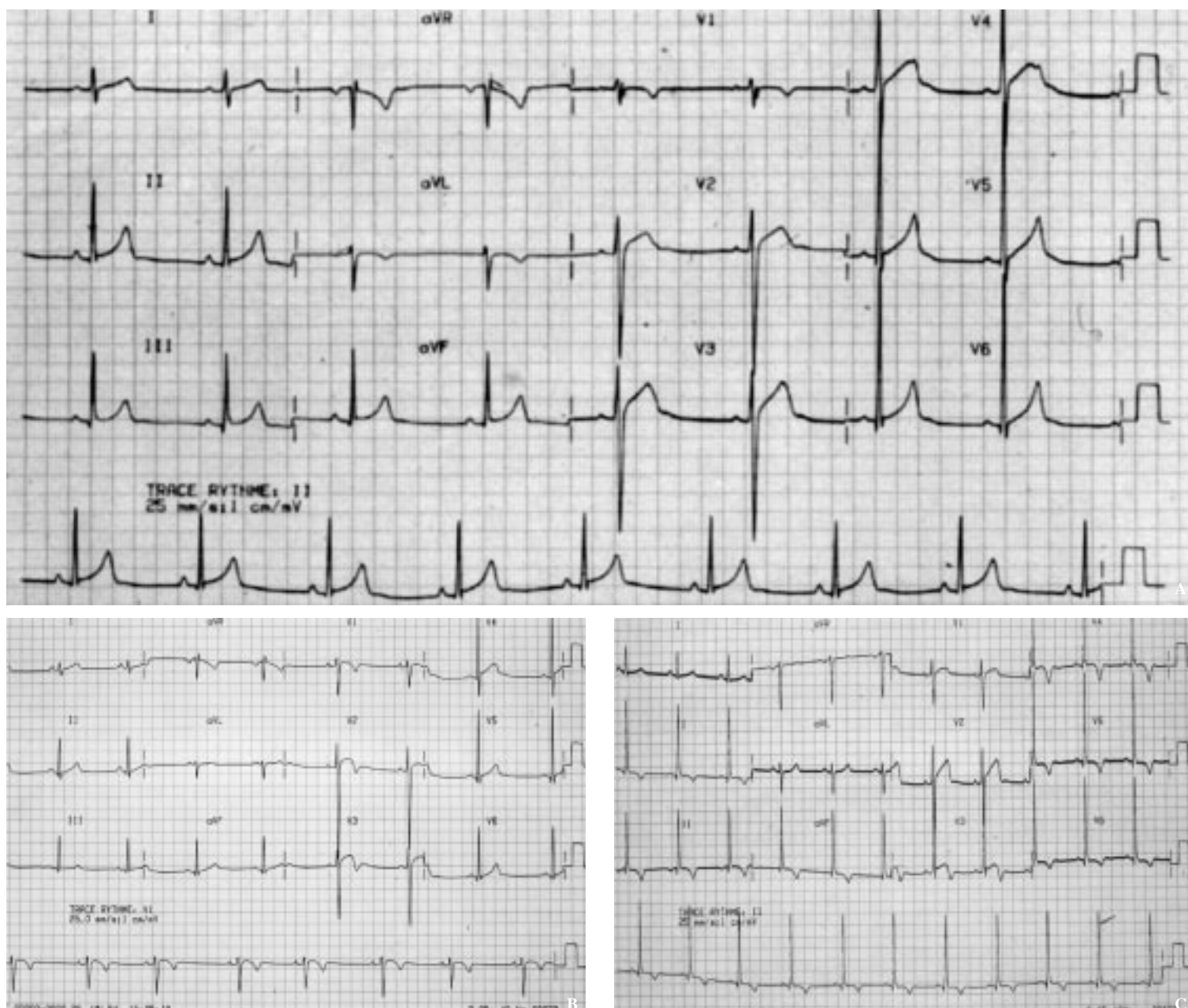
Les autres objectifs sont :

- la recherche d'un trouble du rythme facilité par les décharges de catécholamines à l'effort ;
- la prise régulière de la PA pendant l'épreuve permettant de construire le profil tensionnel d'effort (PTE).

Enfin, **en présence d'une cardiopathie** (postinfarctus, prolapsus valvulaire mitral, cardiomyopathie non obstructive, syndrome de préexcitation), **le test d'effort prend une place tout à fait privilégiée pour évaluer le comportement et le retentissement de la maladie en regard des activités physiques de la vie quotidienne.**

Qu'en attendre pour conseiller des activités physiques ?

Le résultat le plus important pour cet objectif est l'effort supporté en limite d'essoufflement et l'effort maximal réel, généralement exprimés en watts. Ceci permet alors de rapporter ces « efforts-patient » au coup énergétique de différentes activités : par exemple, 30 watts équivalent à une marche à pas lents, 60 watts à une marche à pas normaux, 90 watts à une marche rapide ou montée d'un ou deux étages, 120 watts à une montée rapide d'escaliers. Cette valeur va donc constituer, avec la fréquence cardiaque correspondante, les points de



1 Trois électrocardiogrammes (ECG) de cyclistes du Tour de France.

A. ECG normal : c'est celui d'un vainqueur du Tour.

B, C. ECG montrant des signes électriques d'hypertrophie ventriculaire gauche (HVG) et des troubles de repolarisation possibles chez le sportif de haut niveau.

référence à utiliser pour les conseils d'activité physique quotidienne ou d'activité physique de type sportif.

Épreuve d'effort avec mesure des gaz expirés

Utilisant les mêmes protocoles de réalisation de l'effort, on peut également mesurer la $\dot{V}O_2$ max et un certain nombre de paramètres respiratoires et métaboliques (seuil anaérobie, lactates), qui vont permettre d'apprécier les niveaux d'effort d'un sujet en regard de son statut « aérobique » (l'énergie vient de l'oxydation des sucres et des graisses), ou « anaérobie » (production d'énergie sans oxygène avec déchets : les lactates).

L'évaluation de la puissance aérobique passe par la mesure de la $\dot{V}O_2$ max (qui témoigne de la capacité maximale du sujet à un moment) en laboratoire spécialisé :

– de façon indirecte (approche à $\pm 10\%$) à partir de la fréquence maximale et de la puissance atteinte à l'épreuve d'effort ;

– de façon directe (plus fiable) : le patient est alors relié par un masque à un système de mesure, analyseur de CO_2 et d' O_2 . Cette mesure rend compte de l'ensemble du système de transport d' O_2 et est donc le témoin de la capacité aérobique globale du sujet.

La relation linéaire entre $\dot{V}O_2$ max et fréquence cardiaque permet d'utiliser cette fréquence comme point de repère plus précis du niveau de l'effort. L'épreuve d'effort à visée énergétique permet de préciser, pour un sujet donné, la fourchette de fréquences correspondant à son travail en endurance, l'intérêt étant de s'entraîner juste en dessous du seuil anaérobie. D'où le développement des cardiofréquence-mètres (émetteur sur la poitrine et montre enregistreuse), qui servent de

compte-tours sur le terrain pour le sportif de haut niveau ou pour le cardiaque qui doit rester en dessous d'un seuil ischémique par exemple.

Cette mesure de la $\dot{V}O_2$ est aussi aujourd'hui utilisée pour évaluer les capacités fonctionnelles réelles (résiduelles) des sujets ayant une ischémie myocardique ou une insuffisance cardiaque.

Quand demander une épreuve d'effort ?

■ En pratique sportive amateur

– Systématiquement chez tout sujet après 50 ans, et volontiers après 40 ans chez l'homme.

– En cas de **facteurs de risque d'athérosclérose après 35 ans**, là encore en particulier chez l'homme.

– À tout âge, en cas de signe fonctionnel cardiaque suspect ou de pathologie cardiaque (surveillance).

Dans tous ces cas, une demande de remboursement par la sécurité sociale est légitime.

et l'évolution de cette technologie a largement contribué à une meilleure connaissance du cœur du sportif.

Son indication première reste l'aide diagnostique à la recherche d'une cardiopathie

Aux mesures de la géométrie des cavités (dimensions et forme) et à l'appréciation dynamique de la fonction systolodiastolique, l'échocardiographie cardiaque s'est enrichie de moyens physiologiques (effort, stress mental) ou pharmacologique (dipyridamole, dobutamine) pour réaliser des examens d'effort permettant de révéler des anomalies inapparentes à l'état basal, en particulier dans les cardiopathies ischémiques (insuffisance coronaire latente) et les cardiomyopathies, ce qui est capital pour un pratiquant d'APS.

Chez les sportifs de haut niveau

L'échocardiographie a permis une évaluation plus précise du « gros cœur » du sportif. Si certaines mesures extrêmes peuvent être anecdotiquement citées, il faut retenir que les cœurs d'endurants peuvent développer une hypertrophie-dilatation harmonieuse, mais assez modeste et restant le plus souvent dans les limites de la normale (moyenne du ventricule gauche par exemple à $54,2 \pm 4$ mm chez les sportifs contre $49,5 \pm 5$ mm dans la série de référence). Par ailleurs, on retrouve une augmentation quasi constante de la masse cardiaque avec des performances contractiles normales.

Enfin, le doppler cardiaque, de plus en plus performant dans l'analyse des débits, peut aider à différencier les hypertrophies pathologiques des hypertrophies dites physiologiques du sportif.

Quand demander une échocardiographie ?

L'indication sera le plus souvent portée par le cardiologue consultant, mais les indications les plus fréquentes sont :

– en cas de **doute clinique sur un souffle**, plutôt que d'interdire dans le doute la pratique de l'APS ;

– dans le bilan d'une **extrasystolie** ou d'une **cardiopathie** ;

– pour évaluer un « **gros cœur** », surtout en cas de pathologie associée ;

– chez l'**enfant en sport-étude** ou à entraînement très intensif.

FACTEUR DE RISQUE « SÉDENTARITÉ » ET BÉNÉFICES DE L'ACTIVITÉ PHYSIQUE EN ENDURANCE

Le confort de la vie quotidienne, dans les pays dits développés, favorise largement la sédentarité et une passivité physique. Cette perte d'activité physique est nocive pour le cœur et la périphérie, et fait le lit des autres facteurs de risque cardiovasculaire. Enfin, la sédentarité constitue un facteur de risque cardiovasculaire à part entière.

À côté des modifications musculaires et d'extraction d'O₂ en périphérie, la pratique d'une activité physique et sportive en endurance (APSE) va diminuer le travail cardiaque et la consommation d'O₂ myocardique. L'APSE va améliorer la fonction ventriculaire gauche et la stabilité électrique du myocarde. La baisse des catécholamines circulantes participe largement à ces bénéfices.

Enfin, une action favorable sur les facteurs d'athérosclérose constitue des effets bénéfiques indirects :

– dans le domaine de l'hypertension, 28 travaux publiés ces 6 dernières années, confirment une diminution de la PA systolique et diastolique de 8 à 12 mmHg, après un entraînement de 50 à 65 % de la $\dot{V}O_2$ au moins 30 minutes deux fois par semaine sur 6 mois ;

– la relation entre cholestérol et ses différentes fractions et le risque de coronaropathie est bien démontrée. La baisse modérée du cholestérol total et de la *low density protein* (LDL), avec une augmentation franche de la *high density lipoprotein* (HDL) est retrouvée dans les principales études, avec un maximum d'efficacité pour des efforts d'endurance à 75 % de la $\dot{V}O_2$ max ;

– l'effet bénéfique sur le métabolisme glucidique, plus sensible encore lors d'un diabète, avec une baisse des besoins d'insuline, fait de l'APSE une composante de la stratégie thérapeutique, en particulier chez le diabétique jeune ;

– l'APSE apparaît tout à fait souhaitable lors d'une restriction calorique chez l'obèse, en participant à la perte adipeuse et surtout en la protégeant d'une perte de masse maigre (stimulation de la synthèse protéique du muscle).

L'APSE, dans le cadre d'une réadaptation postinfarctus, diminue de 20 % la mortalité avec amélioration de la $\dot{V}O_2$ et constitue une aide indiscutable à la réinsertion psycho-socio-professionnelle. Cette méthodologie a été étendue en postgreffe et chez les insuffisants cardiaques.

Si des études scandinaves toutes récentes montrent que le gain en mois en termes de mortalité paraît faible (1,5 à 4 ans), le vrai bénéfice réside dans la diminution de la morbidité.

On retrouve dans l'étude de l'équipe de Lakka (Finlande) un risque d'infarctus 55 % plus faible lorsque l'APSE donne une $\dot{V}O_2$ max supérieure ou égale à 35 mL/min/kg, pour 2 heures et plus d'activité en endurance par semaine.

Deux études allemande et américaine toutes récentes le confirment. Si un sujet qui fait un effort physique intense a plus de risque de faire un infarctus (risque relatif de 2,4 et 5,9) qu'un sujet au repos, la pratique régulière d'une APSE joue un rôle hautement protecteur face à ce risque d'infarctus. Le risque passe de 2,4 chez les pratiquants réguliers à 107 pour ceux qui s'entraînent moins d'une fois par semaine (attention au match de foot occasionnel du dimanche !)

Enfin, la qualité de vie est indéniablement améliorée par une pratique sportive régulière, objectif, répondant bien au propos d'Alexis Carrel : « Il ne s'agit pas d'ajouter des années à la vie, mais de la vie aux années. »

Alain Ducardonnet : Cardiologue, médecin du sport, service de cardiologie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France, institut Cœur Effort Santé, 38, boulevard Saint-Marcel, 75005 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : A Ducardonnet. Cœur et sport. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 2-0420, 1999, 7 p

RÉFÉRENCES

[1] Ducardonnet A, Porte G, Boulanger P. Le guide Sport-Santé. Éditions n°1, 1995

[2] Harrichaux P, Medelli J. $\dot{V}O_2$ max et performance. Éd. Chiron Sports, 1990

[3] Magnien P, Cornu JY. Médecine du sport. Pratiques du sport et accompagnements médicaux. Paris : Ellipses, 1997 : 19-144

[4] Monod H et al. Médecine du sport pour le praticien. SIMEP, 1994 : 123-233

[5] Publications du Club des Cardiologues du Sport. Wyeth-Léderl, 1997

[6] Richard R et al. Le certificat de non contre-indication de la pratique du sport. *Concours Méd* 1998 ; n°8 : 534538

Conduite à tenir devant un patient ayant un syndrome de Wolff-Parkinson-White

L Guize
T Lavergne
JM Darondel
M Ait Said
JY Le Heuzey

Résumé. – La conduite à tenir devant un syndrome de Wolff-Parkinson-White dépend du type des arythmies, de leur tolérance, du terrain et des caractéristiques électrophysiologiques de la ou des voies accessoires auriculoventriculaires. Les tachycardies paroxystiques avec QRS fins, par rythme réciproque orthodromique, sont les arythmies les plus fréquentes. Les tachycardies avec QRS larges peuvent correspondre soit à une tachycardie orthodromique avec bloc de branche, soit à une tachycardie antidromique, soit à une tachycardie ou un flutter atrial avec conduction par la voie accessoire. La fibrillation auriculaire, avec ventriculogrammes rapides et larges (préexcitation majeure) alternant avec des QRS fins ou de fusion, expose au risque de fibrillation ventriculaire en cas de faisceau accessoire à période réfractaire courte ou de faisceaux multiples, risque majoré en cas de cardiopathie associée. L'exploration électrophysiologique cherche à évaluer ce risque. Le traitement d'urgence fait appel, selon les cas, aux manœuvres vagales, aux antiarythmiques (l'amiodarone étant le plus sûr), à la stimulation transœsophagienne ou au choc électrique externe. La guérison du syndrome de Wolff-Parkinson-White (disparition de la préexcitation ventriculaire et prévention primaire ou secondaire des arythmies spécifiques) est remarquablement obtenue par l'ablation des voies accessoires. La prévention des arythmies par les médicaments représente une alternative à l'ablation en cas de Wolff-Parkinson-White asymptomatique ou symptomatique à faible risque.

© 2003 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : Wolff-Parkinson-White, préexcitation ventriculaire, tachycardies réciproques, fibrillation auriculaire, mort subite, ablation.

Introduction

Le syndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW), caractérisé par un aspect électrocardiographique de préexcitation ventriculaire anormale et des accès de tachycardies paroxystiques supraventriculaires représente une entité rythmologique habituellement bénigne mais souvent gênante, parfois invalidante [1, 51]. Certaines formes, en raison de leurs caractéristiques électrophysiologiques et/ou du terrain, peuvent être très mal tolérées, voire létales. Le risque de mort subite, estimé à 1,5 pour mille par an [21, 26, 27, 33], justifie qu'une évaluation pronostique aussi précise que possible soit effectuée. Celle-ci doit être systématique devant tout WPW, même asymptomatique, car il peut le devenir à tout instant et, dans certains cas, la première arythmie peut être mortelle. Or on dispose aujourd'hui d'une technique thérapeutique interventionnelle radicale : l'ablation endocavitaire du ou des faisceaux accessoires [25, 46]. Cette méthode, remarquable dans son efficacité et sa bonne tolérance habituelle avec l'utilisation de courants de radiofréquence ou l'application de cryogénie [8, 22, 29, 37], n'est toutefois pas totalement dénuée de risque [23, 52] et ne doit pas être effectuée sans discernement.

La conduite à tenir en présence d'un WPW consiste tout d'abord, s'il est symptomatique, à analyser le type et la tolérance des

arythmies. Le cas échéant, un traitement d'urgence est appliqué. L'existence d'arythmies sévères ou mal tolérées doit conduire rapidement à une ablation.

Dans les autres cas, y compris en présence d'un WPW asymptomatique, plusieurs démarches doivent être effectuées pour en évaluer le risque et décider de l'option thérapeutique. Ainsi les électrocardiogrammes (ECG) standards, de longue durée, d'effort, et l'échodoppler cardiaque font partie du bilan systématique, complété souvent par l'exploration électrophysiologique, au moins par voie transœsophagienne.

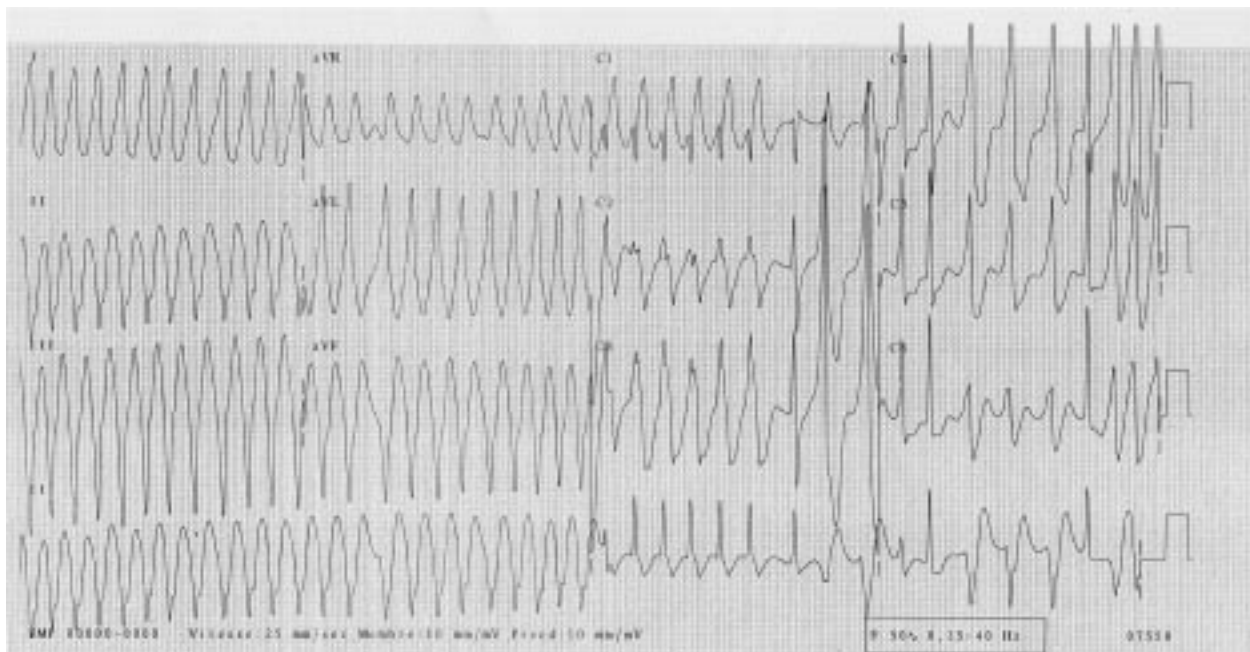
Reconnaissance des accès de tachycardie

Le diagnostic est fondé sur les caractères cliniques et électrocardiographiques des tachycardies paroxystiques. La distinction entre tachycardies jonctionnelles et tachyarythmies atriales est importante pour guider le traitement. L'interrogatoire peut y aider, mais un enregistrement ECG est indispensable car les symptômes sont parfois trompeurs et les aspects ECG variés [51].

ACCÈS DE TACHYCARDIE RÉGULIÈRE

Des accès de tachycardie régulière, rapide (souvent supérieure à 200 par minute), à début et fin brusques, sont suggestifs de tachycardie jonctionnelle par rythme réciproque qui s'établit entre oreillettes et ventricules, en passant par la voie nodohissienne normale d'une part et le faisceau accessoire d'autre part.

Louis Guize : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service.
Thomas Lavergne : Praticien hospitalier.
Jean-Marc Darondel : Chef de clinique – assistant des Hôpitaux.
Mina Ait Said : Chef de clinique – assistant des Hôpitaux.
Jean-Yves Le Heuzey : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Service de cardiologie A, hôpital Européen Georges Pompidou, 20, rue Leblanc, 75908 Paris cedex 15, France.



1 Syndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) à haut risque : fibrillation auriculaire (arythmie complète des ventricules) avec activation ventriculaire se faisant essentiellement par un faisceau de Kent postéroseptal à période réfractaire courte (complexes

ventriculaires larges, très rapides et irréguliers), parfois par la voie nodohissienne (QRS fins ou élargis par un bloc de branche droit fonctionnel), occasionnellement par les deux voies (complexes intermédiaires, de fusion).

■ Tachycardie régulière à QRS fins

L'aspect ECG le plus caractéristique est une tachycardie régulière à QRS fins, sans préexcitation ventriculaire, avec un auriculogramme anormal (onde P') situé derrière chaque QRS (intervalle QRS-P' supérieur à 100 ms, mais inférieur à l'intervalle P'-QRS). Dans ce cas (tachycardie réciproque orthodromique), l'influx descend des oreillettes vers les ventricules par la voie nodohissienne, et remonte des ventricules vers les oreillettes par le faisceau accessoire (faisceau de Kent). Dans certains cas, l'intervalle QRS-P' est plus long que l'intervalle P'-QRS, ce qui laisse suspecter une voie accessoire à conduction rétrograde lente. Lorsque cela est possible, l'étude morphologique des ondes P' rétrogrades aide à localiser l'insertion du faisceau de Kent sur les anneaux auriculoventriculaires. Des modifications de morphologie des ondes P' accompagnant des changements brusques de cadence de la tachycardie font suspecter la présence de plusieurs faisceaux de Kent.

■ QRS réguliers, larges

Les QRS, réguliers, peuvent être larges. Il peut s'agir :

- d'une tachycardie réciproque orthodromique avec bloc de branche fonctionnel (qui peut d'ailleurs ralentir un peu la tachycardie lorsqu'il se situe du côté du faisceau de Kent) ou bloc de branche permanent, ou troubles conductifs intraventriculaires liés à une cardiomyopathie hypertrophique, congénitale, ischémique... ;
- d'une tachycardie réciproque antidromique, où l'influx descend des oreillettes vers les ventricules par le faisceau de Kent, entraînant une préexcitation majeure (« super Wolff »), et remonte par la voie hissienne et nodale. Ces tachycardies, plus rares que les tachycardies orthodromiques, sont en revanche souvent mal tolérées et à haut risque, car associées à la présence de voies accessoires à période réfractaire très courte et souvent multiples (évidentes lorsque la tachycardie change de cadence et les QRS de morphologie) ; cette tachycardie s'observe aussi en présence d'un faisceau de Mahaim (faisceau accessoire avec conduction antérograde décrémenteille) ;
- d'une tachycardie atriale ou d'un flutter auriculaire, avec activation des ventricules par le faisceau de Kent ; la cadence des ventricules peut être de 300 par minute en cas de flutter ;
- voire d'une tachycardie ventriculaire, non spécifique du syndrome de WPW mais qui peut compliquer celui-ci.

ARYTHMIE IRRÉGULIÈRE RAPIDE

Inversement, la perception d'arythmie irrégulière et rapide plaide en faveur d'une fibrillation auriculaire dont la fréquence de survenue est moindre, mais dont la tolérance est moins bonne que celle des tachycardies jonctionnelles. À l'ECG, on observe une irrégularité des ventriculogrammes (arythmie complète) dont la morphologie varie d'un instant à l'autre selon que leur activation se fait exclusivement par le faisceau de Kent (aspect de super Wolff), par la voie nodohissienne (QRS fins) ou simultanément par les deux voies (complexes intermédiaires, de fusion) (fig 1). Des ventriculogrammes larges, de morphologies différentes, font suspecter plusieurs faisceaux de Kent. La cadence des ventricules conditionne la tolérance et le risque de fibrillation ventriculaire. Cette cadence peut dépasser 300 par minute. Un intervalle entre deux ventriculogrammes préexcités inférieur à 250 ms représente en soi un risque de mort subite [3, 4, 27, 43]. Le risque est d'autant plus élevé que le sujet est moins jeune ou qu'il a une cardiopathie associée.

La distinction clinique entre les accès de tachycardie jonctionnelle par rythme réciproque et les accès de fibrillation auriculaire n'est pas toujours aussi tranchée à l'interrogatoire, car des extrasystoles précédant ou succédant à des accès de tachycardie jonctionnelle brefs, répétés, peuvent donner l'impression d'arythmies irrégulières. Inversement, l'irrégularité de la tachyarythmie du WPW par fibrillation auriculaire peut ne pas être perçue comme telle, en raison notamment de la rapidité de la tachycardie. Enfin, les deux types d'arythmie peuvent se succéder, les tachycardies jonctionnelles favorisant la survenue de fibrillation auriculaire. Cela ne fait qu'insister sur l'importance capitale que revêt l'enregistrement ECG des arythmies.

Si la durée des accès d'arythmie n'est pas compatible avec leur enregistrement ECG classique, on s'aide de l'enregistrement ECG de longue durée (Holter) ou d'autoenregistrement ECG à la demande (R-test) qui permet une période d'étude plus prolongée. L'exploration électrophysiologique peut être nécessaire pour les documenter et les analyser avec précision.

Analyse de la tolérance des arythmies

Ce temps représente évidemment un des premiers éléments à prendre en considération pour la décision thérapeutique. Il existe une grande variabilité (d'un patient à l'autre et dans le temps) dans

la fréquence de survenue de ces arythmies, leur durée, leur tolérance physique et psychologique. La plupart des patients se disent peu gênés lorsqu'ils n'ont que des accès de tachycardie jonctionnelle par rythme réciproque occasionnels, de courte durée ou facilement stoppés par une manœuvre vagale simple. Inversement d'autres s'angoissent facilement, même pour des tachycardies sans risque, et redoutent leur récurrence. Certains ont des manifestations sévères : insuffisance cardiocirculatoire (mais la syncope n'est pas synonyme de risque de mort subite [4, 36]) ou symptômes ischémiques. La présence d'une cardiopathie aggrave évidemment la situation et augmente le risque de fibrillation ventriculaire.

L'évolution est peu prévisible, car une grande diversité existe dans l'histoire naturelle des arythmies du WPW [14, 19, 33, 39]. Certaines tachycardies réciproques restent espacées, occasionnelles, voire uniques. D'autres deviennent plus fréquentes et plus durables. Elles peuvent survenir ou s'accroître alors même que l'aspect ECG de WPW a disparu, lorsque le faisceau de Kent, dit « caché » dans ces cas-là, reste perméable dans le sens rétrograde.

Les fibrillations auriculaires, apparemment inexistantes chez le nouveau-né et le jeune enfant [44], peuvent en revanche survenir chez l'adolescent et l'adulte jeune [3, 42]. Les faisceaux de Kent larges ou multiples les favorisent [3, 24, 41, 42] et augmentent le risque de fibrillation ventriculaire. Un deuxième pic d'incidence des fibrillations auriculaires vient avec l'âge et les facteurs de risque classiques de celle-ci (cardiopathies valvulaires, hypertensives et ischémiques notamment) [33, 39].

Étude de l'électrocardiogramme en dehors des crises d'arythmie

Le degré de préexcitation n'a pas de relation avec la gravité du WPW. Car une onde delta discrète, observée surtout lorsque le faisceau de Kent est latéral gauche, ne fait que traduire l'activation très prédominante des ventricules par la voie nodohissienne et ne permet pas de préjuger de la perméabilité du Kent.

En revanche, le caractère permanent ou intermittent de la préexcitation a une certaine valeur pronostique. En effet si, sur l'ECG standard ou à l'enregistrement Holter, on observe la disparition intermittente brutale et totale d'une préexcitation préalablement bien visible, la probabilité d'un faisceau de Kent très perméable dans le sens antérograde avec période réfractaire courte est faible. De ce fait, en l'absence de cardiopathie associée, le risque de mort subite liée au WPW est quasi nul. Inversement, cela ne permet pas de préjuger du risque de tachycardie jonctionnelle réciproque. Celui-ci peut même s'intensifier si la conduction rétrograde du faisceau de Kent ne diminue pas comme celle de sa conduction antérograde lors de son involution possible avec l'avancée en âge [12, 39].

L'analyse ECG sera complétée par la recherche d'une anomalie associée pouvant aggraver le pronostic. Lorsque la préexcitation ventriculaire est permanente, le diagnostic d'hypertrophie, d'ischémie, de nécrose, est malheureusement très difficile sinon impossible.

La préexcitation peut simuler un aspect de nécrose (erreur diagnostique non exceptionnelle) mais l'intervalle P-QRS court et les ondes delta plus évidentes dans d'autres dérivations doivent retenir l'attention. Un trouble de conduction nodohissien est suspecté en cas de préexcitation majeure et constante. Un bloc de branche, s'il est du côté opposé à celui de la préexcitation, ou un bloc pariétal peut parfois être évoqué sur l'aspect terminal prolongé des ventriculogrammes. Les anomalies des auriculogrammes (hypertrophie, crochets, fragmentation des ondes P, extrasystoles) augmentent le risque d'arythmie atriale. Les extrasystoles ventriculaires (qu'il ne faut pas confondre avec une préexcitation intermittente lorsqu'elles sont tardives) peuvent être un marqueur de risque et déclencher des tachycardies.

La localisation de la voie accessoire peut être déterminée par l'analyse des vecteurs de l'onde delta dans les diverses dérivations.

Plusieurs algorithmes ont été établis, notamment celui d'Arruda [2, 35], et permettent d'orienter la voie d'abord endocavitaire en vue de l'ablation. On peut s'aider aussi de l'échodoppler cardiaque ou de la ventriculographie isotopique avec analyse de phase. Mais la localisation précise est effectuée par l'exploration électrophysiologique. Elle est latérale gauche (environ 40 % des cas), postéroseptale (près de 30 %), latérale droite (20 %), antéroseptale ou médioseptale (5-6 % chacune) [1].

Bilan d'un syndrome de WPW

RECHERCHE D'UNE CARDIOPATHIE ASSOCIÉE

L'existence d'une cardiopathie associée au WPW conditionne la tolérance des accès d'arythmie et le pronostic global. La prévalence du WPW est plus élevée dans certaines cardiopathies : maladie d'Ebstein dont les formes mineures doivent être recherchées avec attention en cas de Kent droit, cardiomyopathies hypertrophiques (obstructives), prolapsus valvulaire mitral, communication interauriculaire ou interventriculaire, transposition des gros vaisseaux, coarctation, dextrocardie, diverticule du sinus coronaire, anévrisme auriculaire droit ou gauche, syndrome de Marfan... Des examens radiologique et échocardiographique au minimum doivent faire partie du bilan systématique du WPW. L'ECG d'effort est ici non contributif à la recherche d'ischémie, car le WPW en lui-même peut entraîner des anomalies majeures de la repolarisation, avec décalages impressionnants du segment ST. La scintigraphie myocardique peut donner des résultats faussement positifs [1].

ÉPREUVE D'EFFORT

Elle représente l'étape suivante habituelle [31, 32]. On la couple préférentiellement d'emblée à une exploration électrophysiologique par voie transœsophagienne, car les renseignements fournis par l'ECG d'effort seul ne sont pas suffisants.

Le but est de tenter d'évaluer la période réfractaire antérograde de la voie accessoire, en recherchant la disparition brutale et totale de la préexcitation lors de l'accélération sinusale induite par l'effort. Une telle disparition (qui survient souvent pour une cadence bien supérieure à ce qui peut être observé au repos) témoigne, en règle, d'une perméabilité antérograde limitée du faisceau de Kent et d'un faible risque de fibrillation ventriculaire s'il n'y a pas de cardiopathie. En revanche, l'effacement progressif de l'onde delta, résultant d'une accélération de la conduction nodale à l'effort, ne permet pas de préjuger des capacités maximales de conduction du faisceau de Kent. Dans ce cas, comme dans celui où la préexcitation persiste, l'exploration électrophysiologique s'impose.

Parfois, une arythmie jonctionnelle, voire atriale, se déclenche à l'effort, favorisée par des extrasystoles.

EXPLORATION ÉLECTROPHYSIOLOGIQUE

■ Exploration par voie transœsophagienne

Si possible couplée à l'effort sur table ad hoc, elle est en règle suffisante, mais nécessaire pour tenter d'évaluer le risque du WPW, car la stimulation auriculaire va permettre d'apprécier la perméabilité maximale des voies accessoires et le risque de fibrillation ventriculaire, au repos et à l'effort [9, 15, 32]. Les arythmies ressenties ou potentielles (tachycardies par rythme réciproque et fibrillation auriculaire) sont provoquées. Une perfusion d'isoprotérénol représente une alternative ou un complément à l'effort [17].

Cette exploration, bien que parfois douloureuse, n'a pas les inconvénients invasifs de l'exploration endocavitaire, et peut être proposée de principe aux patients ayant un WPW même asymptomatiques (environ 50 % des sujets chez lesquels on découvre une préexcitation ventriculaire lors d'un ECG systématique) [7, 15].

Tableau I. – Recommandations européennes pour la stratification du risque de mort subite cardiaque dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White [36].

	Recommandations	Niveau d'évidence
Intervalle RR court (< 250 ms) en fibrillation auriculaire	Classe IIa	B
Période réfractaire antérograde de la voie accessoire courte (< 270 ms)	Classe IIa	B
Voies accessoires multiples	Classe IIa	C
Disparition de la préexcitation au test à l'ajmaline ou procainamide (bas risque)	Classe IIb	C
Syncope	Classe III	C

Classe : I : indication forte et consensuelle ; IIa : assez forte ; IIb : modérée ; III : non indication.
Niveau d'évidence : A : fort ; B : moyen ; C : modéré.

Le paramètre le plus prédictif de fibrillation ventriculaire est l'intervalle RR le plus court entre deux complexes ventriculaires préexcités lors de la fibrillation auriculaire provoquée. Une valeur de ce RR minimal > 250 ms est associée à un risque très faible de fibrillation ventriculaire (en l'absence de cardiopathie), la valeur prédictive négative étant supérieure à 95 %. La spécificité et la valeur prédictive positive d'un RR minimal 250 ms sont en revanche modérées. La plupart des fibrillations ventriculaires sont observées lorsque ce RR minimal est < 220 ms ; le risque de fibrillation ventriculaire est important s'il est < 200 ms [4, 5, 27, 42, 43]. Environ 20 % des patients asymptomatiques ont un rythme ventriculaire rapide lors de la fibrillation auriculaire provoquée.

Le cycle de blocage antérograde de la voie accessoire lors de la stimulation auriculaire progressivement croissante, et sa période réfractaire évaluée par stimulation prématurée, ont une valeur prédictive moindre. Leur recherche est d'ailleurs parfois limitée par la période réfractaire de l'oreillette. Toutefois une période réfractaire du Kent < 270 ms est un facteur de risque de mort subite [33, 42, 43]. L'effort, l'anxiété, l'alcool et les excitants peuvent la raccourcir.

La vulnérabilité atriale, la facilité avec laquelle les diverses tachycardies sont déclenchables, la présence de voies accessoires multiples, la localisation postéroseptale du Kent sont d'autres facteurs de risque. Mais ils sont en retrait par rapport au RR minimal, qui seul reste significativement prédictif de la fibrillation ventriculaire en analyse multivariée [3].

La disparition de la préexcitation lors du test à l'ajmaline est en faveur d'un bas risque [47].

■ Exploration électrophysiologique endocavitaire

Elle permet une analyse plus fine du WPW, du (ou des) faisceaux accessoires (Kent le plus souvent ou Mahaim), des conductions antérogrades et rétrogrades, des tachycardies [51, 52].

Elle représente une alternative à l'exploration par voie œsophagienne, et l'on doit la préférer lorsqu'une pathologie rythmique complexe est suspectée.

L'exploration électrophysiologique endocavitaire approfondie, avec localisation précise des voies de conduction accessoires, est nécessaire dès lors qu'une ablation est envisagée, et faite alors habituellement dans le même temps.

Les recommandations européennes pour la stratification du risque de mort subite dans le WPW sont données dans le tableau I [36].

Conduite thérapeutique

Elle dépend des circonstances et de l'ensemble des données cliniques et paracliniques [1, 18, 45, 48, 51]. Les recommandations sont données dans les tableaux II [36] et III [16].

Tableau II. – Recommandations européennes pour la prévention de la mort subite cardiaque dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White [36].

	Recommandations	Niveau d'évidence
Ablation - prévention secondaire	Classe I	C
Ablation : patients symptomatiques avec fibrillation auriculaire et réponse rapide via la voie accessoire	Classe I	C
Ablation : patients asymptomatiques avec antécédent familial de mort subite, professions à haut risque, athlètes	Classe IIa	C
Amiodarone, antiarythmiques Ia ou Ic*	Classe IIb	opinion des experts

* alternative à l'ablation chez les patients asymptomatiques
Classes : I : indication forte et consensuelle ; IIa : assez forte ; IIb : modérée ; III : non-indication.
Niveau d'évidence : A : fort ; B : moyen ; C : modéré.

Tableau III. – Recommandations nord-américaines et européennes pour la conduite à tenir en cas de fibrillation auriculaire (FA) avec préexcitation ventriculaire [16].

Classe I
(1) Ablation de la voie accessoire chez les patients symptomatiques avec FA et WPW, particulièrement ceux avec syncope due à une fréquence cardiaque rapide et ceux avec période réfractaire courte de la voie accessoire (niveau d'évidence : B)
(2) Cardioversion électrique immédiate pour prévenir la fibrillation ventriculaire chez les patients avec WPW chez lesquels une FA survient avec réponse ventriculaire rapide associée à une instabilité hémodynamique (niveau d'évidence : B)
(3) Procainamide ou ibutilide intraveineux pour tenter de restaurer le rythme sinusal chez les patients avec WPW chez lesquels une FA survient sans instabilité hémodynamique associée à des QRS larges (≥ 120 ms) (niveau d'évidence : C)
Classe IIb
Administration intraveineuse de quinidine, procainamide, disopyramide, ibutilide ou amiodarone aux patients hémodynamiquement stables avec FA et conduction par une voie accessoire (niveau d'évidence : B)
(a) Une cardioversion est immédiatement requise quand une tachycardie très rapide ou une instabilité hémodynamique survient (niveau d'évidence : B)
Classe III
Administration intraveineuse de bêtabloquant, digitalique, diltiazem ou vérapamil chez les patients avec WPW et activation ventriculaire préexcitée en FA (niveau d'évidence : B)

Classe : I : indication forte et consensuelle ; IIa : assez forte ; IIb : modérée ; III : non-indication.
Niveau d'évidence : A : fort ; B : moyen ; C : modéré ; WPW : syndrome de Wolff-Parkinson-White.

ARRÊT DES CRISES DE TACHYCARDIE

■ Tachycardie jonctionnelle par rythme réciproque

On débute par les manœuvres vagales :

– manœuvre de Valsalva (ou de déglutition, de réflexe nauséux) que le patient apprend à faire seul si elle n'entraîne pas de malaise ni d'autre arythmie ;

– massage du sinus carotidien, moins traumatisant que la compression oculaire.

Elles sont souvent efficaces immédiatement ou le sont après sédatif.

Sinon, on a le choix entre [40] :

– une injection intraveineuse d'adénosine triphosphate (ATP) (Striadyne®) à la condition que les QRS soient fins et sous contrôle ECG, avec des moyens de sécurité comprenant un défibrillateur car des arythmies sévères peuvent survenir ;

– l'amiodarone en perfusion veineuse profonde lente ou en charge orale, antiarythmique le plus sûr car freinant simultanément les conductions nodohissienne et dans le faisceau accessoire ;

– un antiarythmique de classe I (Ia ou Ic de préférence actuellement) par voie intraveineuse (ou orale, d'action plus lente) avec

surveillance ECG, et à la condition qu'il n'y ait pas de contre-indication liée au terrain (cardiopathie ischémique, altération de la fonction ventriculaire gauche, trouble de conduction intraventriculaire associé au WPW) ;

- les bêtabloquants, le vérapamil ou le diltiazem intraveineux administrés seuls, bien qu'efficaces, sont peu recommandés (et contre-indiqués en cas de tachycardie antidromique) car, freinant exclusivement la conduction nodale, ils peuvent, en cas de fibrillation auriculaire induite, accélérer la cadence ventriculaire par la voie accessoire (par perte de la conduction rétrograde cachée dans celle-ci) et favoriser une fibrillation ventriculaire^[11] ; les digitaliques qui comportent un risque arythmogène encore supérieur sont formellement contre-indiqués ;

- une stimulation transœsophagienne si besoin, habituellement efficace et sûre ;

- un choc électrique externe si la situation hémodynamique le nécessite ou si les traitements précédents ont échoué (les cumuls d'antiarythmiques sont à proscrire).

■ Fibrillation auriculaire

On doit avoir recours (sous couvert d'anticoagulant et sous surveillance ECG) :

- soit à l'amiodarone en perfusion intraveineuse profonde lente ;
- soit à un antiarythmique de classe I intraveineux ou à l'ibutilide ;
- soit au choc électrique externe d'emblée si la tolérance est médiocre, ou secondairement si la réduction médicamenteuse a échoué.

Il ne faut pas administrer par voie veineuse de bêtabloquant, digitalique, diltiazem ou vérapamil. Voir les recommandations du tableau III^[16].

PRÉVENTION MÉDICAMENTEUSE DES ACCÈS DE TACHYCARDIE

Elle ne se justifie pas s'il s'agit d'accès de tachycardie réciproque orthodromique bien tolérés, occasionnels, en l'absence d'autres facteurs de risque.

Elle est envisageable en cas de tachycardies récidivantes, en l'absence de haut risque, car il n'y a pas de preuve de son efficacité pour la prévention de la mort subite. Elle représente une alternative à l'ablation chez les patients asymptomatiques (voir recommandations, tableau II^[16]).

On a le choix entre :

- un antiarythmique de classe I (Ia ou plus souvent Ic) ;
- l'association d'un antiarythmique de classe I et d'un bêtabloquant ou, si contre-indication, du vérapamil ou du diltiazem, en l'absence de période réfractaire courte de la voie accessoire ;
- le sotalol, qui associe les propriétés d'un bêtabloquant et celles d'un antiarythmique de classe III ;
- l'amiodarone, très efficace mais qui a des effets secondaires à long terme ; elle représente le traitement de premier choix chez les enfants^[45].

On vérifie l'efficacité et la bonne tolérance du traitement en s'aidant de l'ECG de repos, d'effort, de longue durée, voire de l'exploration transœsophagienne.

ABLATION ENDOCAVITAIRE

L'ablation endocavitaire de la (ou des) voie(s) accessoire(s) par courant de radiofréquence est efficace et sûre dans la plupart des cas. Le succès (88 à 99 %) dépend de l'expérience et de la localisation de la voie accessoire (plus difficile à atteindre en cas de faisceaux épicaudiques ou postéroseptaux profonds)^[22, 28, 38, 49]. Les risques (1 à 4 %), dont les patients doivent être clairement informés, incluent notamment des accidents thromboemboliques, un bloc auriculoventriculaire lorsque le faisceau accessoire est septal, rarement une thrombose coronaire, une rupture du sinus coronaire ou du myocarde, avec un risque léthal heureusement exceptionnel^[22, 23, 52]. L'utilisation d'un cathéter irrigué peut être nécessaire en cas d'échec par cathéter conventionnel^[50]. La cryogénie, dont l'effet initial est réversible, est préférée en cas de localisation du faisceau accessoire proche de la voie nodohissienne, afin d'éviter le bloc auriculoventriculaire ou pour l'ablation dans le réseau veineux coronaire^[8, 37].

Elle est indiquée (tableaux II, III) :

- de façon formelle s'il y a eu un arrêt circulatoire avec fibrillation ventriculaire documentée, ou en cas de fibrillation auriculaire avec rythme ventriculaire rapide ;
- en cas de rythme réciproque récidivant malgré les médicaments, ou lorsque ceux-ci sont mal tolérés ou difficilement acceptés ;
- lorsque le RR minimal préexcité est court, que le sujet soit symptomatique ou non, formellement s'il est inférieur à 200 ms, souvent s'il est entre 200 et 250 ms, d'autant plus que la localisation du faisceau accessoire est postéroseptale ;
- lorsqu'il y a des voies accessoires multiples.

Les indications sont élargies s'il y a une cardiopathie associée, un antécédent de mort subite dans la famille, un métier à risque personnel ou collectif (athlète, pilote, conducteur professionnel...), un mode de vie exposé. L'ablation ne prévient pas toujours la récurrence de fibrillation auriculaire, notamment chez les sujets âgés de plus de 50 ans qui ont souvent besoin d'un traitement antiarythmique complémentaire^[6, 13, 34].

Chez les sujets asymptomatiques, a fortiori lorsque le RR minimal en fibrillation auriculaire est supérieur 250 ms, le risque de l'ablation doit être mis en balance avec celui des médicaments, du métier et de la qualité de vie.

Chez l'enfant, l'ablation peut être préférée aux antiarythmiques en cas de WPW symptomatique à haut risque dès l'âge de 5 ans, mais plutôt retardée au-delà de l'âge de 10 ans dans les autres cas afin d'éviter une lésion myocardique trop étendue^[18, 48].

L'ablation chirurgicale ne se discute aujourd'hui qu'en cas d'intervention cardiaque nécessaire par ailleurs, par exemple lors d'une maladie d'Ebstein sévère^[10, 20].

Références ➤

Références

- [1] Al-Khatib SM, Pritchett ELC. Clinical features of Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am Heart J* 1999 ; 138 : 403-413
- [2] Arruda MS, McClelland JH, Wang Beckman KJ, Widman LE, Gonzalez MD, Nakagawa H et al. Development and validation of an ECG algorithm for identifying accessory pathway ablation site in Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1998 ; 9 : 2-17
- [3] Attoyant C, Haïssaguerre M, Dartigues JF, Le Metayer P, Warin JF, Clementy J. La fibrillation ventriculaire dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White. Facteurs prédictifs. *Arch Mal Cœur* 1994 ; 87 : 889-897
- [4] Auricchio A, Klein H, Trappe HJ, Wenzlaff P. Lack of prognostic value of syncope in patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1991 ; 17 : 152-158
- [5] Beckman KJ, Gallastegui JL, Bauman JL, Hariman RJ. The predictive value of electrophysiologic studies in untreated patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1990 ; 15 : 640-647
- [6] Brebilla-Perrot B, Beurrier D, Houriez P. L'ablation par radiofréquence du faisceau de Kent fait-elle régresser le risque de fibrillation auriculaire ? *Arch Mal Cœur* 2002 ; 95 : 93-96
- [7] Brebilla-Perrot B, Holban I, Houriez P, Claudon O, Beurrier D. Influence of age on the potential risk of sudden death in asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol* 2001 ; 24 : 1514-1518
- [8] Cauchemez B, Lavergne T, Extramiana F, Siliste C, Leenhardt A, Coumel P. Ablation endocavitaire des arythmies. Nouvelles modalités d'application de la radiofréquence. Nouvelles énergies. *Arch Mal Cœur* 2002 ; 95 : 31-39
- [9] Cebron JP, LeMarec H, Victor J, Chevallier JC, Borgat C, Godin JF. Intérêt de la stimulation auriculaire transœsophagienne couplée à l'épreuve d'effort pour l'étude de la conduction antérograde dans la voie accessoire. *Arch Mal Cœur* 1989 ; 82 : 159-166
- [10] Chauvaud SM, Brancaccio G, Carpentier AF. Cardiac arrhythmia in patients undergoing surgical repair of Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg* 2001 ; 71 : 1547-1552
- [11] Chen PS, Prystowsky EN. Role of concealed and supernormal conduction during atrial fibrillation in the preexcitation syndrome. *Am J Cardiol* 1991 ; 68 : 1329-1334
- [12] Chen SA, Chiang CE, Tai CT, Lee SH, Chiou CW, Ueng KC et al. Longitudinal clinical and electrophysiological assessment of patients with symptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome and atrioventricular node reentrant tachycardia. *Circulation* 1996 ; 93 : 2023-2032
- [13] Dagues N, Clague JR, Kottkamp H, Hindricks G, Breithardt, Borggrefe M. Impact of radiofrequency catheter ablation of accessory pathways on the frequency of atrial fibrillation during long-term follow-up. High recurrence rate of atrial fibrillation in patients older than 50 years of age. *Eur Heart J* 2001 ; 22 : 423-427
- [14] Fitzsimmons PJ, McWhirter PD, Peterson DW, Kruyer WB. The natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome in 228 military aviators: a long-term follow-up of 22 years. *Am Heart J* 2001 ; 142 : 530-536
- [15] Frank R, Fontaine G, Tonet JL, Shanta N, Grosogeat Y. Electrophysiological studies in exercise in patients with accessory atrioventricular pathways. In : Steinbach K. Proceedings of the VII World Symposium of Cardiac Pacing. Darmstadt : Steinkopff Verlag, 1983 : 657-662
- [16] Fuster V, Ryden LE, Asinger RW, Cannom DS, Crijns HJ, Frye RL. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with atrial fibrillation. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology committee for Practice Guidelines and Policy Conferences (Committee to develop guidelines for the management of patients with atrial fibrillation), developed in collaboration with the North American Society of Pacing and Electrophysiology. *Eur Heart J* 2001 ; 22 : 1852-1923
- [17] Gaita F, Giustetto C, Riccardi R, Mangiardi L, Brusca A. Stress and pharmacologic tests as methods to identify patients with Wolff-Parkinson-White syndrome at risk of sudden death. *Am J Cardiol* 1989 ; 64 : 487-490
- [18] Garson A, Kanter RJ. Management of the child with Wolff-Parkinson-White syndrome and supraventricular tachycardia: model for cost effectiveness. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1997 ; 8 : 1320-1326
- [19] Goudevenos JA, Katsouras CS, Graekas G, Argiri O, Giogjakas V, Sideris DA. Ventricular pre-excitation in the general population: a study on the mode of presentation and clinical course. *Heart* 2000 ; 83 : 29-34
- [20] Guiraudon GM, Klein CJ, Yee R, Thakur RK, Guiraudon CM. Surgery for the Wolff-Parkinson-White syndrome. In : Zipes D, Jalife J eds. Cardiac electrophysiology : from cell to bedside. Philadelphia : WB Saunders, 1990 : 1553-1563
- [21] Guize L, Soria R, Chauat JC, Chrétien JM, Houé D, Le Heuzey JY. Prévalence et évolution du syndrome de Wolff-Parkinson-White dans une population de 138 048 sujets. *Ann Med Interne* 1985 ; 136 : 474-478
- [22] Haïssaguerre M, Gaita F, Marcus FI, Clémenty J. Radiofrequency catheter ablation of accessory pathways : a contemporary review. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1994 ; 5 : 532-552
- [23] Hindricks G. The Multicentre European Radiofrequency Survey (MERFS). Complications of radiofrequency catheter ablation of arrhythmias. *Eur Heart J* 1993 ; 14 : 1644-1653
- [24] Iesaka Y, Yamane T, Takahashi A, Goya M, Kajima S, Soejima Y. Retrograde multiple and multifiber accessory pathway conduction in the Wolff-Parkinson-White syndrome: potential precipitating factor of atrial fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1998 ; 9 : 141-151
- [25] Jackman WM, Wang X, Friday KJ, Roman CA, Moulton KP, Beckman KJ. Catheter ablation of accessory atrioventricular pathways (Wolff-Parkinson-White syndrome) by radiofrequency current. *N Engl J Med* 1991 ; 324 : 1605-1611
- [26] James TN. Syncope and sudden death in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1991 ; 17 : 159-160
- [27] Klein GJ, Bashore TM, Sellers TD, Pritchett EL, Smith WM, Gallagher JJ. Ventricular fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med* 1979 ; 301 : 1080-1085
- [28] Laurent G, De Chillou C, Magnin-Poull I, Andronache M, Blangy H, Sadoul N et al. Résultats immédiats et à long terme de l'ablation par radiofréquence des faisceaux accessoires atrioventriculaires. Rôle de la maturation de la technique. *Arch Mal Cœur* 2002 ; 95 : 7-14
- [29] Lavergne T, Sebag C, Ollitrault J, Iliou MC, Le Heuzey JY, Guize L. Ablation par courants de radiofréquence; aspects théoriques et techniques. *Arch Mal Cœur* 1994 ; 87 : 1547-1553
- [30] Leitch JW, Klein GJ, Yee R, Murdoch C. Prognostic value of electrophysiology testing in asymptomatic patients with Wolff-Parkinson-White pattern. *Circulation* 1990 ; 82 : 1718-1723
- [31] Lévy S, Broustet JP, Clémenty J, Vircoulon B, Guern P, Bricaud H. Syndrome de Wolff-Parkinson-White. Corrélations entre l'exploration électrophysiologique et l'effet de l'épreuve d'effort sur l'aspect électrocardiographique et la préexcitation. *Arch Mal Cœur* 1979 ; 72 : 634-640
- [32] Mabo P, Kermerrec A, Gras D, Paillard F, Bedossa M, Daubert C. Influence de l'effort sur la perméabilité des voies accessoires et le comportement des arythmies supraventriculaires dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White. *Arch Mal Cœur* 1992 ; 85 : 1443-1448
- [33] Munger TM, Packer DL, Hammil SC, Feldman BJ, Bailey KR, Ballard DJ et al. A population study of the natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome in Olmsted County, Minnesota, 1953-1989. *Circulation* 1993 ; 87 : 866-873
- [34] Oddsson H, Edvardsson N, Walfridsson H. Episodes of atrial fibrillation and atrial vulnerability after successful radiofrequency catheter ablation in patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Europace* 2002 ; 4 : 201-206
- [35] Pisapia A, Faure J, Lefèvre J, Faugère G, Ferracci A. Critères de localisation des faisceaux de Kent. *Arch Mal Cœur* 1999 ; 92 : 57-64
- [36] Priori SG, Aliot E, Blomstrom-Lundqvist C, Bossaert L, Breithardt G, Brugada P. Task force on sudden cardiac death of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2001 ; 22 : 1374-1450
- [37] Rodriguez LM, Geller JC, Tse HF, Timmermans C, Reek S, Lee KL et al. Acute results of transvenous cryoablation of supraventricular tachycardia (atrial fibrillation, atrial flutter, Wolff-Parkinson-White syndrome, atrioventricular nodal reentry tachycardia). *J Cardiovasc Electrophysiol* 2002 ; 13 : 1082-1089
- [38] Schlapfer J, Fromer M. Late clinical outcome after successful radiofrequency catheter ablation of accessory pathways. *Eur Heart J* 2001 ; 22 : 605-609
- [39] Soria R, Guize L, Chrétien JM, Le Heuzey JY, Lavergne T, Desnos M et al. L'histoire naturelle de 270 cas de syndrome de Wolff-Parkinson-White dans une enquête de population générale. *Arch Mal Cœur* 1989 ; 82 : 331-336
- [40] Task Force of the Working Group on Arrhythmias of the European Society of Cardiology. The 'Sicilian Gambit'. A new approach to the classification of antiarrhythmic drugs based on their actions on arrhythmic mechanisms. *Eur Heart J* 1991 ; 12 : 1112-1131
- [41] Teo WS, Klein GJ, Guiraudon GM, Yee R, Leitch JW, McLellan D et al. Multiple accessory pathways in the Wolff-Parkinson-White syndrome as a risk factor for ventricular fibrillation. *Am J Cardiol* 1991 ; 67 : 889-891
- [42] Timmermans C, Smeets JL, Rodriguez LM, Vrochous G, Van Den Dool A, Wellens HJ. Aborted sudden death in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am J Cardiol* 1995 ; 76 : 492-494
- [43] Montoya PT, Brugada P, Smeets J, Talajic M, Della Bella P, Lezaun R. Ventricular fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Eur Heart J* 1991 ; 12 : 144-150
- [44] Villain E, Attali T, Iserin L, Aggoun Y, Kachaner J. Évolution du syndrome de Wolff-Parkinson-White chez l'enfant. Étude transœsophagienne de la perméabilité antérograde de la voie accessoire et de la vulnérabilité atriale. *Arch Mal Cœur* 1994 ; 87 : 649-652
- [45] Villain E, Bonnet D, Acar P, Aggoun Y, Sidi D, Kachaner J. Recommandations pour le traitement des tachycardies supraventriculaires récidivantes chez les enfants. *Arch Pédiatr* 1998 ; 5 : 133-138
- [46] Warin JF, Haïssaguerre M, Le Metayer P, Guillem JP, Blanchot P. Catheter ablation of accessory pathways with a direct approach : results in 35 patients. *Circulation* 1988 ; 78 : 800-815
- [47] Wellens HJ, Bar RW, Gorgels AP, Vanagt EJ. Use of ajmaline in patients with the Wolff-Parkinson-White syndrome to disclose short refractory period of the accessory pathway. *Am J Cardiol* 1980 ; 45 : 130-133
- [48] Wellens HJ, Rodriguez LM, Timmermans C, Smeets JP. The asymptomatic patient with the Wolff-Parkinson-White electrocardiogram. *Pacing Clin Electrophysiol* 1997 ; 20 : 2082-2086
- [49] Willems S, Chen X, Kottkamp H, Hindricks G, Haverkamp W, Rotman B et al. Temperature-controlled radiofrequency catheter ablation of manifest accessory pathways. *Eur Heart J* 1996 ; 17 : 445-452
- [50] Yamane T, Jais P, Shah DC, Hocini M, Peng JT, Deisenhofer I et al. Efficacy and safety of an irrigated-tip catheter for the ablation of accessory pathways resistant to conventional radiofrequency ablation. *Circulation* 2000 ; 102 : 2565-2568
- [51] Yee R, Klein GJ, Guiraudon GM. The Wolff-Parkinson-White syndrome. In : Zipes D, Jalife J eds. Cardiac electrophysiology : from cell to bedside. Philadelphia : WB Saunders, 1990 : 1199-1214
- [52] Zipes DP, DiMarco JP, Gillette PC, Jackman WM, Myerburg RJ, Rahimtoola SH et al. Guidelines for clinical intracardiac electrophysiological and catheter ablation procedures. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Clinical Intracardiac Electrophysiology and Catheter Ablation Procedures), developed in collaboration with the North American Society of Pacing and Electrophysiology. *J Am Coll Cardiol* 1995 ; 26 : 555-573

CONDUITE À TENIR ET TRAITEMENT D'UNE THROMBOSE VEINEUSE PROFONDE

P PRIOLLET, V BOSSY

La prise en charge des thromboses veineuses profondes a bénéficié de progrès décisifs. Ces progrès sont le développement de l'échographie-doppler, qui est à présent la méthode diagnostique de référence, et la mise sur le marché des héparines de bas poids moléculaire, qui a fait évoluer le traitement curatif des thromboses veineuses profondes vers des schémas simplifiés dont le terme ultime est l'utilisation d'une seule injection par jour. Par ailleurs, des études récentes ont conclu à la faisabilité, à l'efficacité et à la sûreté du traitement ambulatoire des thromboses veineuses proximales par héparine de bas poids moléculaire sous-cutanée.

© 2000 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : thrombose veineuse profonde, héparine.

CONDUITE À TENIR

Il n'est pas concevable de proposer un traitement anticoagulant devant une thrombose veineuse profonde des membres inférieurs sans prévoir d'obtenir rapidement confirmation du diagnostic au moyen d'un examen complémentaire. Le manque de sensibilité et de spécificité des signes cliniques de thrombose veineuse profonde des membres inférieurs est bien connu, puisque les deux tiers des thrombus veineux pourraient être asymptomatiques tandis que, chez les patients souffrant de symptômes évoquant une phlébite, des thrombus ne seraient identifiés qu'une fois sur deux.

● Phlébographie

Ce n'est plus le *gold standard*.

Le diagnostic positif de thrombose veineuse profonde ne repose plus sur la phlébographie qui, en la matière, a perdu sa qualité de *gold standard* au profit des explorations ultrasoniques. La sensibilité et la spécificité du doppler et de l'échographie sont telles, en effet, que cette exploration est actuellement proposée devant toute suspicion clinique de thrombose veineuse profonde, l'indication d'une phlébographie étant de plus en plus rarement posée. La phlébographie est en effet une méthode de diagnostic invasive, sans pour autant que sa fiabilité soit parfaite, compte tenu notamment des difficultés d'opacification du réseau veineux intramusculaire.

● Clinique

La clinique conserve son intérêt.

Des tentatives de réhabilitation de l'examen clinique dans le diagnostic de thrombose veineuse sont faites régulièrement. Ainsi, l'équipe de Wells^[10] a proposé un score estimant la probabilité clinique de thrombose veineuse profonde (tableau I).

Tableau I. – Estimation de la probabilité clinique de thrombose veineuse profonde à l'aide du score de Wells.

Caractéristiques cliniques	Score
Cancer actif (en cours de traitement ou découvert depuis moins de 6 mois ou en traitement palliatif)	1
Paralysie, parésie, immobilisation plâtrée du membre suspect	1
Alitement récent de plus de 3 jours ou chirurgie majeure datant de moins de 4 semaines	1
Douleur localisée sur le trajet veineux profond	1
Tuméfaction de tout un membre	1
Tuméfaction unilatérale du mollet de plus de 3 cm par rapport au mollet controlatéral	1
Œdème « prenant le godet »	1
Veines superficielles (non variqueuses) collatérales	1
Présence d'un diagnostic alternatif au moins aussi probable que celui de la thrombose veineuse profonde	- 2

L'estimation de la probabilité clinique est obtenue par l'addition des points du score : probabilité élevée (score ≥ 3), intermédiaire (score = 1-2), faible (score < 1).

● Place du dosage des D-dimères de la fibrine

Le dosage des D-dimères fait partie des tests diagnostiques utiles en cas de suspicion de maladie veineuse thromboembolique à la condition de faire appel aux tests *enzyme-linked immunosorbent assay* (Elisa) et non aux tests au latex nettement moins sensibles. Une concentration de D-dimères inférieure au seuil critique (en général 500 $\mu\text{g/L}$) permet d'exclure la maladie thromboembolique veineuse. En revanche, un taux élevé n'est pas synonyme de maladie veineuse thromboembolique en raison du grand nombre de faux positifs^[11].

ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS

Les embolies pulmonaires graves trouvent habituellement leur origine au niveau des veines proximales. Peut-on exclure pour autant que des thromboses veineuses surales, candidates a priori « idéales » à une prise en charge ambulatoire, puissent emboliser ?

Les embolies pulmonaires asymptomatiques sont fréquentes.

Si certains ont souligné qu'il n'y avait pas d'arguments convaincants pour penser que les embolies pulmonaires surviennent chez des patients souffrant d'une thrombose isolée des veines du mollet et que les embolies pulmonaires ne concernaient que les patients chez lesquels la thrombose surale s'était étendue à la veine poplitée ou aux veines plus proximales encore, en réalité, différents travaux ont montré que l'incidence des embolies pulmonaires asymptomatiques détectées par scintigraphie ou angiographie pouvait atteindre 30 % chez les patients souffrant d'une thrombose limitée aux veines surales. Mais, dans la mesure où ces embolies pulmonaires sont généralement asymptomatiques, elles sont volontiers considérées comme dénuées de conséquences pratiques puisqu'elles ne conduisent pas à modifier la stratégie thérapeutique. John Homans fut en fait l'un des premiers, non pas à promouvoir le signe fameux mais contestable auquel il devait laisser son nom, mais à insister dès 1934 sur l'absence de

parallélisme anatomoclinique en cas de thrombose veineuse profonde^[4]. Il décrit à cette époque une forme particulière de thrombose trouvant son origine au niveau des veines intramusculaires du mollet, caractérisée par le degré d'extension de la thrombose, la discrétion des signes cliniques et l'incidence élevée d'embolies pulmonaires souvent mortelles.

À présent, la sensibilité et la spécificité de l'échographie-doppler dans le diagnostic des thromboses des veines du mollet atteignent près de 100 % et l'on admet que la prévalence des embolies pulmonaires est faible chez les patients souffrant d'une thrombose limitée aux veines du mollet et asymptomatique sur le plan respiratoire.

En revanche, une étude a montré que chez les patients qui souffrent d'une thrombose veineuse limitée aux veines surales diagnostiquée par échodoppler et qui présentent des symptômes respiratoires, la prévalence de l'embolie pulmonaire est élevée^[8]. Il faut donc éviter de traiter à domicile ces patients, corriger la stratégie thérapeutique si l'option d'une prise en charge ambulatoire avait été prise et proposer sans délai une hospitalisation.

TRAITEMENT

Si l'**héparine** est reconnue depuis longtemps comme le traitement des thromboses veineuses profondes à la phase aiguë, deux progrès importants ont marqué, ces dernières années, la prise en charge de ces thromboses^[6]. Le premier est la démonstration que **la durée du traitement par héparine et la durée d'hospitalisation peuvent être limitées à 5 jours si le traitement par antivitamines K (AVK) est débuté en même temps que l'héparine**. Le second est la mise sur le marché des héparines de bas poids moléculaires (HBPM) qui ont une demi-vie plus longue et une meilleure biodisponibilité que l'héparine non fractionnée (HNF) quand elles sont administrées par voie sous-cutanée.

Les **HBPM** sont au moins aussi efficaces que l'héparine standard.

La démonstration a ainsi été apportée que les HBPM étaient au moins aussi efficaces et sûres que l'HNF dans le traitement des thromboses veineuses profondes proximales. Depuis la commercialisation de l'HNF sous-cutanée, les praticiens ont recours au traitement à domicile des thromboses veineuses lorsqu'ils le jugent possible ou souhaitable, compte tenu du contexte et notamment des pathologies associées, mais cette attitude n'a pas fait l'objet d'une validation scientifique. Deux études randomisées ont conclu à la faisabilité, à l'efficacité et à la sûreté du traitement ambulatoire des thromboses veineuses proximales par HBPM par voie sous-cutanée^[5, 7]. Dans ces deux études, l'HBPM

Tableau II. – Comparaison de l'héparine de bas poids moléculaire et de l'héparine non fractionnée au cours de deux études randomisées.

	<i>Étude canadienne Levine M et al</i>		<i>Étude Tasman Koopman MM et al</i>	
Nombre de patients éligibles	2 230		692	
Nombre de patients randomisés	500 (22 %)		400 (69 %)	
Ambulatoire strict	120 (48 %)		72 (36 %)	
	HBPM n = 247	HNF n = 253	HBPM n = 202	HNF n = 198
Accident veineux thromboembolique	13 (5,3 %)	17 (6,7 %)	14 (6,9 %)	17 (8,6 %)
Accident hémorragique majeur	5 (2 %)	3 (1,2 %)	1 (0,5 %)	4 (2 %)
Mortalité	11 (4,4 %)	17 (6,7 %)	14 (6,9 %)	16 (8,1 %)

HBPM : héparine de bas poids moléculaire ; HNF : héparine non fractionnée.

Tableau III. – Indications des héparines de bas poids moléculaire dans le traitement curatif des thromboses veineuses profondes.

Spécialités	Posologie		Zone thérapeutique
Fraxiparine®	100 UI AXA	SC kg/12 h	0,5 - 1 UI anti-Xa/mL
Fraxiparine®	225 UIC AXA (100 UI AXA)	SC kg/12 h	0,5 - 1 UI anti-Xa/mL
Lovenox®	1 mg (100 UI AXA)	SC kg/12 h	0,5 - 1,2 UI anti-Xa/mL
Innohep®	175 UI AXA	SC kg/24 h	0,5 - 1 UI anti-Xa/mL
Fraxodi®	0,1 mL	SC 10 kg/24 h	< 1,8 UI anti-Xa/mL

SC : sous-cutané.

sous-cutanée a été comparée à la perfusion intraveineuse continue d'HNF. Dans l'étude canadienne (tableau II), 247 malades ont reçu de l'énoxaparine (Lovenox®) à raison de deux injections sous-cutanées quotidiennes de 1 mg/kg/j, alors que dans l'étude dite Tasman coordonnée par le groupe d'Amsterdam, 202 malades ont reçu de la nadroparine calcique (Fraxiparine®) à raison de deux injections sous-cutanées de 100 UI anti-Xa/kg/j.

Dans ces deux études, les HBPM paraissent au moins aussi efficaces que l'HNF lorsque sont pris en compte le taux de récurrences thromboemboliques à 3 mois (5,3 % sous énoxaparine ; 6,9 % sous nadroparine), les accidents hémorragiques majeurs (2 % sous énoxaparine ; 0,5 % sous nadroparine) et le taux de mortalité (4,4 % sous énoxaparine ; 6,9 % sous nadroparine).

Par ailleurs, il est à présent possible de ne prescrire les HBPM qu'en une seule injection par jour d'où un traitement ambulatoire encore plus aisé.

● Réduction de la durée d'hospitalisation ou traitement ambulatoire strict ?

Ces deux études autorisent-elles le traitement ambulatoire de toutes les thromboses veineuses et notamment de toutes les thromboses veineuses proximales ? Rien n'est moins sûr et trois réserves importantes doivent être faites.

Les malades inclus dans ces deux études ne représentent qu'une proportion du collectif éligible, soit 22 % (500/2 230) dans la première étude et 69 % (400/692) dans la deuxième étude.

Parmi les critères de non-inclusion, ont été retenus nombre de facteurs associés tels que cancers, malades en fin de vie, existence d'une anomalie constitutionnelle de la coagulation ou grossesse.

Surtout, un pourcentage non négligeable de patients dits « traités à domicile » ont en fait été

hospitalisés. C'est le cas de 52 % des patients dans la première étude et de 64 % dans la seconde étude.

En définitive, si ces deux études confortent les praticiens dans l'utilisation des HBPM dans le traitement des thromboses veineuses proximales, c'est-à-dire des phlébites atteignant la veine poplitée ou les veines en aval, et dans la possibilité de réduire les durées d'hospitalisation, elles ne permettent, ni de valider le traitement strictement ambulatoire de toutes les phlébites proximales, ni de connaître les critères selon lesquels le choix d'un traitement à domicile ou à l'hôpital se fera.

TRAITEMENT DES THROMBoses VEINEUSES PROFONDES : À QUELLES CONDITIONS ?

Que le traitement des thromboses veineuses profondes se passe à domicile ou dans une structure de soins, il doit représenter un avantage et non un risque pour les patients. La contrepartie d'une telle formule est la nécessité d'une grande rigueur de la part du médecin qui assure chaque étape de la prise en charge du malade.

● Choisir la dose d'héparine

Mise en route du traitement anticoagulant par héparine à doses correctes avant même le diagnostic de thrombose veineuse profonde confirmé. Le choix se porte sur une HBPM à doses curatives en une ou deux injections par jour selon la spécialité choisie (tableau III). La mesure de l'activité anti-Xa n'est pas indispensable sauf en cas d'obésité, d'insuffisance rénale et chez les personnes âgées. En revanche, il est recommandé de pratiquer une numération plaquettaire avant traitement, puis deux fois par semaine au cas où l'héparinothérapie serait prolongée.

Tableau IV. – Principales caractéristiques des antivitamines K.

Médicaments	Demi-vie (heures)	Dose/comprimé (mg)
Demi-vie courte et intermédiaire		
Tromexane®	2-2,5	300
Sintrom®	10	4 (ou 1 : Mini-Sintrom®)
Pindione®	5-10	50
Demi-vie longue		
Apegmone®	24	4
Préviscan®	30	20
Coumadine®	35-45	2 ou 10

● Prescrire un échodoppler

Obtention rapide d'une échographie-doppler réalisée par un praticien expérimenté.

● Surveiller l'international normalized ratio (INR) lors du relais par antivitamines K

Surveillance biologique très précise du traitement par héparine et AVK, tout particulièrement lors de la période de relais. **Une période de chevauchement d'au moins 4 jours avec les héparines est nécessaire jusqu'à obtention d'une baisse stable de l'ensemble des facteurs vitamines-K dépendants.** Il existe deux types d'AVK : les AVK de demi-vie courte et intermédiaire et les AVK de demi-vie longue (tableau IV). La prescription d'une AVK de demi-vie courte doit se faire en deux prises par jour car il existe de grandes variations nyctémérales en cas de prise quotidienne unique. Les AVK de demi-vie longue sont prescrites en une seule prise par jour avec une stabilité des résultats biologiques satisfaisante dont le corollaire est un risque hémorragique moindre. Elles sont prescrites en une seule prise quotidienne, le soir de préférence, de façon à pouvoir corriger la dose le jour même du prélèvement biologique. Les doses de charge sont dangereuses et non justifiées. La dose initiale choisie est la dose quotidienne moyenne nécessaire à l'équilibre : 4 mg de Sintrom®, 20 mg à 25 mg de Préviscan®, 4 mg d'Apegmone®, 6 mg de Coumadine®, en sachant que la dose nécessaire à l'équilibre est variable d'un patient à l'autre. La surveillance biologique d'un traitement par les AVK reposait sur la mesure du taux de prothrombine (TP) qui devait se situer entre 25 et 40 % selon les laboratoires. Elle doit se faire actuellement sur la mesure de l'INR. En effet, le TP varie en fonction du réactif utilisé (thromboplastine) expliquant les variations des résultats constatés selon les différents laboratoires. L'INR est le rapport du taux de prothrombine du témoin élevé à la puissance ISI (index de sensibilité international). L'ISI est une caractéristique de la thromboplastine utilisée, déterminée par rapport à une thromboplastine de référence. La zone thérapeutique recommandée pour le traitement curatif des thromboses veineuses profondes se situe entre 2 et 3 et varie en sens inverse du TP.

● Adapter la contention élastique

Surveillance clinique de l'évolution et adaptation de la contention élastique. **Le lever précoce des**

patients est possible lorsqu'une hypocoagulabilité franche a été obtenue, sous couvert d'une contention élastique. Le lever sans contention peut aggraver l'hyperpression veineuse et favoriser l'extension de la thrombose veineuse profonde. Les niveaux de contention sont diversement classés selon les fabricants. Les contentions fines, dites de classe 1, sont suffisantes en l'absence d'œdème et de signes fonctionnels importants. Dans les autres cas, des contentions de classe 2 ou 3 sont préférables. La prescription de la contention doit être précise, car une mauvaise prescription est pratiquement garante d'une mauvaise observance, non du modèle proposé, mais de la contention élastique en général. Les chaussettes sont souvent préférables à des bas ou à des collants car plus faciles à enfiler et moins chauds surtout dans les niveaux de contention élevés. Les bandes de contention sont rarement indispensables en cas de thrombose veineuse profonde et nécessitent souvent l'aide d'une tierce personne pour être correctement mises en place. La contention élastique doit être adaptée au fil du temps à l'évolution clinique de la thrombose veineuse profonde et aux circonstances susceptibles de favoriser la stase veineuse.

● Réaliser l'enquête étiologique

Des études récentes ont chiffré à environ 7 % la prévalence des anomalies héréditaires de l'hémostase en cas de thrombose veineuse profonde et à 17 % le risque de cancer dans les 2 ans en cas de thrombose veineuse profonde récidivante, et enfin à 20 % la découverte d'une étiologie au terme d'une enquête exhaustive en cas de thrombose veineuse profonde a priori sans cause. Il n'est pourtant pas facile de fixer les limites de l'enquête étiologique des thromboses veineuses profondes lorsque l'examen clinique n'apporte pas d'argument d'orientation. Le risque relatif de cancer après une thrombose veineuse profonde a été précisé. Au cours de la première année suivant la thrombose veineuse profonde, le risque est multiplié par 3 à 4 par rapport à la population générale. **Par ailleurs, le bénéfice de la réalisation systématique d'examen complémentaires n'a pas été démontré et, en l'absence d'élément clinique d'orientation, le bilan doit rester simple^[3], sauf dans le cas particulier des thromboses bilatérales qui justifient une enquête étiologique exhaustive.**

Il est en revanche certain que le diagnostic

Recherche d'un cancer devant une thrombose veineuse profonde idiopathique (d'après J Emmerich^[3]).

- ✓ Examen clinique complet incluant les touchers pelviens.
- ✓ Radiographie du thorax.
- ✓ Hémogramme, vitesse de sédimentation, protéine C réactive.
- ✓ Chez la femme : mammographie, échographie pelvienne.
- ✓ Chez l'homme : prostate specific antigen (PSA).
- ✓ Les autres examens (fibroscopies digestives, scanner, échographie abdominale, fibroscopie bronchique...) ne sont indiqués qu'en cas de point d'appel clinique.

étiologique des phlébites s'appuie chaque jour davantage sur les examens biologiques, voire sur les méthodes de biologie moléculaire. En décrivant en 1965 un déficit héréditaire en antithrombine III à l'origine d'une forme familiale de thrombose veineuse, Egeberg amorçait un bouleversement dans le diagnostic étiologique de cette maladie et faisait implicitement rétrograder les causes classiques, médicales, obstétricales et chirurgicales, de thrombose veineuse profonde du rang d'étiologie à celui de simple facteur de risque. Trente ans plus tard, la découverte d'une nouvelle anomalie héréditaire de la coagulation, la résistance à la protéine C activée, n'a fait que confirmer l'incapacité de l'examen clinique à mener à bien l'enquête étiologique des thromboses veineuses. De plus, la mutation responsable de cette anomalie biologique a été découverte. Il s'agit d'une mutation sur l'arginine en position 506 au site de clivage du facteur V par la protéine C activée. Désormais, un test simple de biologie moléculaire permet de rechercher l'anomalie, sans qu'il soit indispensable de passer par l'étape du test biologique. Surtout, la résistance à la protéine C activée paraît très fréquente puisqu'elle concerne environ 20 % des patients ayant souffert de thrombose veineuse et 3 à 5 % de la population générale dans une étude hollandaise. Dans une étude suédoise, cette même anomalie était présente chez 33 % des patients aux antécédents de thrombose et 5 % des témoins. Il s'agit donc d'une anomalie beaucoup plus fréquente que les déficits congénitaux désormais traditionnels en protéine C, protéine S et antithrombine III, pouvant en particulier expliquer l'augmentation du risque de thrombose veineuse sous pilule chez certaines patientes. D'autres causes de thrombophilie constitutionnelle ont été récemment publiées : en 1996, une mutation dans le gène de la prothrombine présente chez 6 à 10 % des patients souffrant d'une maladie veineuse thromboembolique et, en 1999, un nouveau polymorphisme dans le gène du facteur XIII. Enfin, l'hyperhomocystéinémie connue comme facteur de risque d'athérosclérose pourrait également jouer un rôle dans la maladie veineuse thromboembolique^[9].

● **Durée optimale du traitement anticoagulant**

Plusieurs essais cliniques ont clairement montré que le relais de l'héparine par les AVK par voie orale prévenait la récurrence des accidents veineux thromboemboliques qui survient sinon dans un pourcentage de cas qui peut atteindre jusqu'à 25 %. Mais les études ont également montré qu'il existait un risque hémorragique lié aux traitements anticoagulants au long cours. Entre 1992 et 1995, trois études prospectives randomisées ont comparé l'efficacité des AVK (warfarine) prescrites pendant une courte période de 4 à 6 semaines par rapport à une prescription plus prolongée de 3 à 6 mois. Ces études ont montré la réduction du taux de complications thromboemboliques, sans augmentation significative de la fréquence des complications hémorragiques, lorsque les AVK sont prescrites pendant une période prolongée. Toutefois, ces travaux avaient exclu les patients ayant fait plus d'un accident thrombotique ou ceux chez lesquels il existait des facteurs de risque importants de maladie

veineuse thromboembolique. Plus récemment, un essai clinique s'est intéressé aux patients ayant souffert d'un second épisode thromboembolique chez lesquels les AVK ont été prescrites, soit durant 6 mois, soit indéfiniment. Le taux de complications thromboemboliques était significativement plus bas dans le groupe recevant un traitement par AVK non limité dans le temps (2,6 %), comparativement au groupe ne recevant que 6 mois de traitement (20,7 %). Parallèlement, il existait une augmentation du risque d'hémorragie majeure dans le groupe traité indéfiniment. La question se pose donc d'adapter la durée du traitement anticoagulant après un accident veineux thromboembolique aux risques individuels des patients :

- les **malades à faible risque** seraient ceux chez lesquels les facteurs de thrombose sont temporaires (plâtre, intervention chirurgicale...), auquel cas la durée du traitement anticoagulant pourrait être de 4 à 6 semaines ;
- un traitement par AVK de durée indéfinie serait réservé au **groupe à haut risque** incluant les patients

ayant souffert d'accidents veineux récidivants en association, par exemple, à des anomalies de la coagulation ;

- les **autres patients** seraient inclus dans un groupe intermédiaire et candidats à un traitement de 6 mois.

Des essais cliniques seront bien entendu nécessaires pour valider une telle classification.

● **Intérêt de la contention élastique**

Si des progrès considérables ont été réalisés dans la prise en charge immédiate des thromboses veineuses et l'intérêt des traitements par héparine parfaitement validé, en revanche, l'intérêt à long terme de la contention élastique pour prévenir le développement d'un syndrome veineux post-thrombotique n'a été démontré que récemment. Environ 60 % des patients développent un syndrome veineux post-thrombotique dans les 2 ans après un premier épisode de thrombose veineuse profonde. **L'utilisation d'une contention élastique sur mesure réduit dans cet essai ce chiffre d'environ 50 %** [2].

Pascal Priollet : Chef de service.

V Bossy : Assistante.

Service de médecine interne et de médecine vasculaire, hôpital Saint-Joseph, 185, rue Raymond-Losserand, 75674 Paris cedex 14, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : P Priollet et V Bossy. Conduite à tenir et traitement d'une thrombose veineuse profonde. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 2-0490, 2000, 4 p

R É F É R E N C E S

[1] Bounameaux H, Perrier A. Approche diagnostique de la maladie thromboembolique veineuse. *Sang Thromb Vaiss* 1999 ; 11 : 327-336

[2] Brandjes DP, Büller HR, Heijboer H, Huisman MV, De Rijk M, Jagt H et al. Randomized trial of the effect of compression stocking in patients with symptomatic proximal vein thrombosis. *Lancet* 1997 ; 349 : 759-762

[3] Emmerich J. Maladie thrombo-embolique veineuse : traitement et étiologie. *Sang Thromb Vaiss* 1999 ; 11 : 337-342

[4] Homans J. Thrombosis of the deep veins of the lower leg, causing pulmonary embolism. *N Engl J Med* 1934 ; 211 : 993-997

[5] Koopman MM, Prandoni P, Piovello F, Ockelford PA, Brandjes DP, van der Meer J et al. Treatment of venous thrombosis with intravenous unfractionated heparin administered in the hospital as compared with subcutaneous low-molecular-weight heparin administered at home. *N Engl J Med* 1996 ; 334 : 682-687

[6] Lazareth I, Priollet P. Traitement médical des thromboses veineuses profondes. In : *Thromboses veineuses des membres*. Paris : Doin, 1994 : 159-168

[7] Levine M, Gent M, Hirsh J, Leclerc J, Anderson D, Weitz J et al. A comparison of low-molecular-weight heparin administered primarily at home with unfractionated heparin administered in the hospital for proximal deep-vein thrombosis. *N Engl J Med* 1996 ; 334 : 677-681

[8] Passman MA, Moneta GL, Taylor LM Jr, Edwards JM, Yeager RA, McConnell DB et al. Pulmonary embolism is associated with the combination of isolated calf vein thrombosis and respiratory symptoms. *J Vasc Surg* 1997 ; 25 : 39-45

[9] Quéré I, Emmerich J. Les nouvelles causes de thrombophilie constitutionnelle. *Rev Méd Interne* 1997 ; 18 (suppl 6) : 626-635

[10] Wells PS, Anderson DR, Bormanis J, Guy F, Mitchell M, Gray L et al. Value of assessment of pretest probability of deep-vein thrombosis in clinical management. *Lancet* 1997 ; 350 : 1795-1798

DISSECTIONS AORTIQUES

C VEYSSIER-BELOT

Pour le médecin et le chirurgien, la dissection aortique est une urgence diagnostique puis thérapeutique, car le pronostic vital du patient est mis en jeu par le risque de rupture aortique. Le diagnostic est évoqué devant une douleur thoracique intense et prolongée. Les moyens les plus rapides et fiables de confirmer le diagnostic sont actuellement l'échographie cardiaque par voie transœsophagienne et le scanner ou la résonance magnétique nucléaire. Mais ces examens ne sont pas toujours faisables si le patient est en situation hémodynamique très instable ou si le plateau technique n'est pas disponible. L'artériographie est utile au chirurgien dans l'évaluation de l'extension de la dissection. Le traitement en urgence est en effet avant tout chirurgical par remplacement de l'aorte thoracique ascendante lorsqu'elle est disséquée.

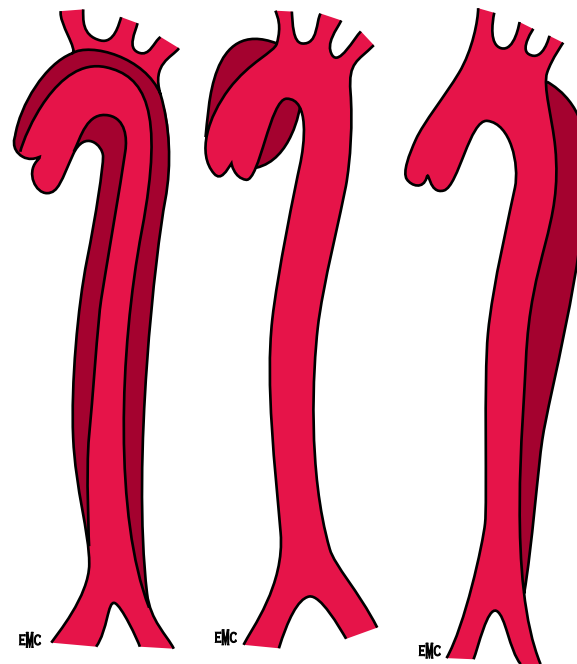
© Elsevier, Paris.

RAPPEL ANATOMIQUE

Du point de vue anatomique, la dissection aortique est une déchirure longitudinale de la paroi aortique au niveau de la média. Cette déchirure s'accompagne d'une irruption du sang artériel par une brèche de l'intima au sein de la média et conduit à la constitution d'un hématome intrapariétal qui sépare la paroi artérielle en deux parties. La paroi externe (constituée de l'adventice et de la partie externe de la média) est fragile ce qui explique le risque élevé de rupture de l'aorte disséquée. On ne sait pas, de la déchirure médiale ou de la plaie de l'intima, quel événement survient en premier et déclenche le processus de la dissection^[4].

Les radiologues (et les chirurgiens en peropératoire) recherchent plusieurs points de repère sur l'aorte disséquée : la porte d'entrée est l'endroit où s'interrompt la paroi aortique et par lequel s'engouffre le sang. Lorsqu'il existe une ou plusieurs autres déchirures, le sang peut quitter l'hématome et regagner la lumière aortique par un site dit de réentrée. Le canal constitué par la déchirure de la média s'appelle le faux chenal. Il peut être circulant ou thrombosé. Enfin, le flap intimal est un lambeau de la paroi aortique interne qui flotte dans la lumière artérielle.

Une fois ces points repérés, le **type de dissection est établi**, essentiellement d'après la **classification de De Bakey** (fig 1). Les dissections de types I et II ont leur origine dans l'aorte ascendante, juste au-dessus



1 Classification de De Bakey.

des sigmoïdes aortiques. La dissection de type II ne touche que l'aorte ascendante, s'arrêtant avant la naissance du tronc artériel brachiocéphalique. La dissection de type I s'étend au-delà de l'aorte ascendante sur la crosse, l'aorte thoracique descendante, voire l'aorte abdominale et les artères iliaques. La dissection de type III touche l'aorte thoracique descendante. Elle peut s'arrêter au niveau

du diaphragme (type IIIa) ou s'étendre au-delà du diaphragme (type IIIb). Cette classification est utile et pratique car elle coïncide avec les indications thérapeutiques actuellement en vigueur (tableau I).

Les **dissections aiguës de types I et II** nécessitent un traitement chirurgical urgent tandis que les **dissections aiguës de type III** ne sont traitées chirurgicalement qu'en cas de complications. Cette

Tableau I. – Classification de De Bakey. Indications chirurgicales

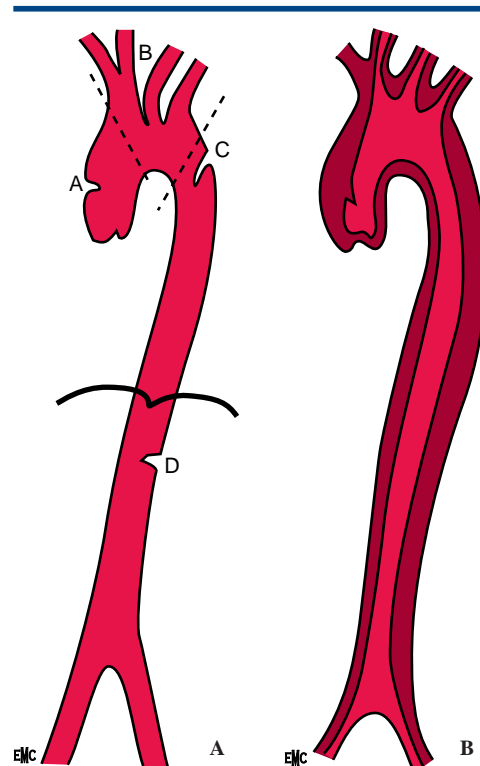
	I	II	III
Localisation anatomique de la dissection	partie ascendante de l'aorte thoracique, s'étendant sur la crosse ou au-delà	partie ascendante de l'aorte thoracique s'arrêtant avant le tronc artériel brachio-céphalique	aorte thoracique après la naissance de l'artère sous-clavière gauche
Chirurgie en phase aiguë	oui	oui	non (sauf si complications)

Tableau II. – Classification de Roux et Guilmet. Indications chirurgicales.

	A	B	C	D
Localisation anatomique de la porte d'entrée	aorte thoracique ascendante	partie horizontale de l'aorte thoracique	aorte thoracique descendante après la naissance de l'artère sous-clavière gauche	Aorte abdominale
Fréquence	65 - 70 %	10 - 15 %	15 - 20 %	< 5 %
Chirurgie en phase aiguë	oui	oui	non (à discuter)	non (sauf complications)

classification a l'inconvénient de faire un amalgame entre la localisation de la porte d'entrée, qu'il faut le plus souvent repérer et réparer chirurgicalement, et l'extension de la dissection qui conditionne le pronostic vital. En effet, la mortalité dans la première semaine d'une dissection aortique aiguë de type I ou II est de 80 %, par rupture dans le péricarde ou insuffisance aortique majeure avec défaillance cardiaque.

La **classification de Roux et Guilmet**, plus précise, tient compte de l'endroit où se situe la porte d'entrée et de l'extension de l'aorte. Ainsi, selon que la porte d'entrée est située sur l'aorte ascendante (65 à 70 % des cas), sur la partie horizontale de la crosse (10 à 15 % des dissections), sur la portion de l'aorte thoracique qui est située après l'émergence de l'artère sous-clavière gauche (15 à 20 % des cas) ou enfin sur l'aorte abdominale (moins de 5 % des cas), la dissection sera classée en type A, B, C, D (tableau II). L'extension de la dissection sera notée en chiffre romain. L'extension limitée à l'aorte ascendante est de type I. La dissection est de type II si elle s'étend sur la crosse, de type III si elle touche l'aorte thoracique descendante et de type IV si elle concerne l'aorte abdominale et les artères iliaques. Ainsi, une dissection de type AIV est une dissection dont la porte d'entrée est sur l'aorte ascendante qui s'étend sur toute l'aorte, de la valve aortique jusqu'à l'artère iliaque gauche (fig 2).



2 Classification de Roux et Guilmet.
A. Les portes d'entrée A, B, C, D.
B. Dissection de type A IV.

Après ces définitions anatomiques, les difficultés que pose le diagnostic de dissection aortique peuvent être abordées.

FRÉQUENCE

La fréquence des dissections est rarement rapportée dans la littérature. Elle est évaluée indirectement par leurs proportions dans les

autopsies (2/1000 autopsies dans un hôpital général). Chez la femme de moins de 40 ans, la dissection survient dans 4 cas sur 5 au cours de la grossesse, presque toujours au cours du dernier trimestre, mais c'est un événement heureusement très rare avec 200 cas environ rapportés dans la littérature.

SIGNES CLINIQUES

Pour les cliniciens, la **dissection aortique** est évoquée essentiellement devant une **douleur intense**, d'emblée maximale, prolongée et migratrice, sans position antalgique. La douleur est le plus souvent rétrosternale mais elle peut aussi toucher les épaules et le cou dans les dissections proximales (type I et II) ou être abdominale ou dorsale dans les dissections aortiques distales (type III). Le patient décrit parfois la migration de la douleur, en écharpe, débutant au niveau du sternum et du creux épigastrique pour finir dans le dos (tableau III).

Lorsque la douleur a fait évoquer le diagnostic, l'examen clinique recherche un souffle d'insuffisance aortique, un frottement péricardique ou des signes de tamponnade, des signes d'insuffisance cardiaque, l'abolition d'un ou plusieurs poulx ou leur asymétrie, une asymétrie tensionnelle, des signes en faveur d'une ischémie cérébrale, d'une ischémie de membre ou d'une ischémie viscérale essentiellement rénale ou mésentérique. Il faut signaler que tous les signes « vasculaires » (l'asymétrie des poulx, les signes d'ischémie cérébrale par exemple) peuvent être fluctuants. Ceci témoigne de l'obstruction artérielle transitoire, par compression par le faux chenal, ou du fait de l'état hémodynamique instable du patient.

Les examens complémentaires initiaux simples comme l'électrocardiogramme (ECG), la radiographie de thorax et le dosage des enzymes musculaires (CPK) et pancréatiques confortent l'hypothèse de la dissection. Le tracé ECG est normal, sans signes de nécrose ou d'embolie pulmonaire, c'est-à-dire discordant avec l'intensité et la durée de la douleur. La radiographie de thorax montre un élargissement du médiastin, et parfois le signe pathognomonique de l'éloignement des calcifications artérielles à plus de 1 cm du bord externe visible de la paroi aortique. Enfin, les CPK et les amylases sont normales.

La douleur est donc le signe principal de la dissection aortique. C'est sur elle que se fonde le diagnostic principal ou que sont discutés les diagnostics différentiels. Elle est absente ou n'est pas signalée par le patient dans 5 à 15 % des cas. On ne sait pas s'il existe des circonstances particulières pour expliquer l'absence de douleur dans la dissection aortique comme c'est connu par exemple pour le diabète avec l'infarctus du myocarde indolore. La douleur peut aussi être fluctuante, modérée au début, disparaître, pour revenir ensuite plus intense, signalant la progression du processus disséquant ou la survenue d'une complication. Enfin, le patient peut ne pas avoir signalé la douleur s'il a fait une syncope inaugurale ou eu des troubles de conscience secondaires à un accident ischémique cérébral^[6].

Devant quels signes atypiques faut-il évoquer le diagnostic de dissection aortique ? Quels sont les examens complémentaires nécessaires et suffisants au diagnostic ? Quel traitement mettre en œuvre ? Existe-t-il une maladie associée sous-jacente que la dissection aortique révèle ?

Tableau III. – Principaux signes cliniques.

<i>Douleur</i>	<i>douleur thoracique migratrice, ou douleur dorsale ou abdominale</i>
<i>Signes d'ischémie</i>	<i>infarctus rénal (hypertension artérielle, élévation de la créatinine), ischémie mésentérique, ischémie de jambe, paraplégie ou accident vasculaire cérébral, syncope</i>
<i>Insuffisance cardiaque</i>	
<i>Souffle d'insuffisance aortique</i>	
<i>Signes de rupture</i>	<i>état de choc tamponnade épanchement pleural gauche rupture dans le rétropéritoine</i>

Une **syncope** peut être l'unique **signe de la dissection aortique**, particulièrement dans les dissections aortiques de type I (15 % d'entre elles). La cause précise de la syncope est mal connue et on invoque, selon les cas, une hypotension en rapport avec l'extension de l'hématome disséquant ou avec une tamponnade, une hypoperfusion cérébrale secondaire à l'extension de la dissection au niveau des troncs artériels à destinée encéphalique ou une réponse vagale exagérée à la douleur quand elle est présente. Enfin, la dissection aortique peut provoquer d'emblée des troubles de conscience dans 2 à 15 % des cas selon les études.

D'**autres signes cliniques** que la douleur accompagnent la dissection aortique. Ils varient en fonction de la localisation de la dissection. La plus fréquente des complications immédiates de la dissection aortique est la **rupture de l'aorte**.

Les **dissections proximales** se rompent en général dans le **péricarde** qui recouvre une partie de l'aorte ascendante, conduisant à une tamponnade. Les **dissections distales** se rompent de préférence dans l'espace pleural gauche, le médiastin ou le rétropéritoine. Ces ruptures peuvent parfois se faire à bas bruit, en particulier dans la plèvre, et posent initialement le problème diagnostique d'un patient fatigué ayant une pleurésie unilatérale. Le patient peut aussi développer un état de choc très sévère qui nécessite un traitement chirurgical en urgence extrême.

L'**insuffisance cardiaque** est aussi une complication classique de la dissection aortique. Elle peut être due à un shunt aortocardiaque, à un infarctus du myocarde, à une péricardite ou, cas le plus fréquent, à une insuffisance aortique. L'ischémie viscérale, outre le système nerveux central, touche surtout le rein ou le mésentère. L'**obstruction d'une artère** rénale peut se manifester par une oligurie, une hypertension artérielle, une douleur lombaire d'infarctus rénal, une élévation de la créatinine plasmatique. Elle peut être asymptomatique. L'ischémie mésentérique est souvent diagnostiquée tardivement car ses signes cliniques, déjà difficiles à reconnaître en temps normal, sont masqués initialement par ceux de la dissection aortique.

D'autres circonstances plus atypiques de diagnostic d'une dissection aortique ont été décrites. Ainsi, une dissection aortique proximale a été diagnostiquée devant un syndrome de Claude Bernard-Horner qui avait initialement fait suspecter une dissection carotidienne. Des cas de syndrome cave supérieur, de dysphonie acquise (par

compression du nerf récurrent gauche), d'hémoptysie ou d'hématémèse récentes ont aussi été des modes de révélation d'une dissection aortique proximale.

Parmi les circonstances de diagnostic de dissection distale, on note, dans 5 % des dissections aortiques de type III, la survenue brutale d'une paraparésie ou d'une paraplégie. Cette préférence anatomique est rapportée au niveau d'émergence de l'artère d'Adamkiewicz qui, bien que variable, est situé sur l'aorte thoracique descendante, le plus souvent en D8.

Une neuropathie ischémique périphérique secondaire à une occlusion artérielle ou à une compression nerveuse par l'hématome disséquant peut révéler une dissection. Elle se manifeste par un déficit sensitif brutal avec pâleur, abolition des réflexes ostéotendineux et parfois disparition des pouls.

Il existe enfin une circonstance très particulière de découverte d'une dissection aortique lorsqu'elle est au stade chronique, c'est-à-dire lorsqu'elle évolue depuis plus de 15 jours, ce qui surviendrait dans 5 % des cas. Les patients ont une altération de l'état général avec fièvre et syndrome inflammatoire qui font suspecter de nombreux diagnostics parmi lesquels l'endocardite bactérienne, la péricardite, la tuberculose ou un cancer occulte sont les plus fréquents^[10]. La thrombose étendue du faux chenal est probablement à l'origine du syndrome inflammatoire.

Ainsi, on voit que la présentation clinique de la dissection aortique passe d'un extrême à l'autre, de l'état de choc qui dépend en urgence des chirurgiens au syndrome inflammatoire prolongé exploré en médecine interne, en passant par le point commun quasiment obligatoire de la douleur thoracique.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Le premier pas dans le diagnostic est déjà de l'évoquer. Une fois le diagnostic suspecté, les examens complémentaires qui permettent de voir la dissection sont le **scanner thoracique**, la **résonance magnétique nucléaire**, l'**aortographie** et

l'**échographie cardiaque** essentiellement par voie transœsophagienne^[11]. Ces examens ont non seulement pour but de confirmer le diagnostic mais doivent aussi, dans l'idéal, répondre aux questions suivantes

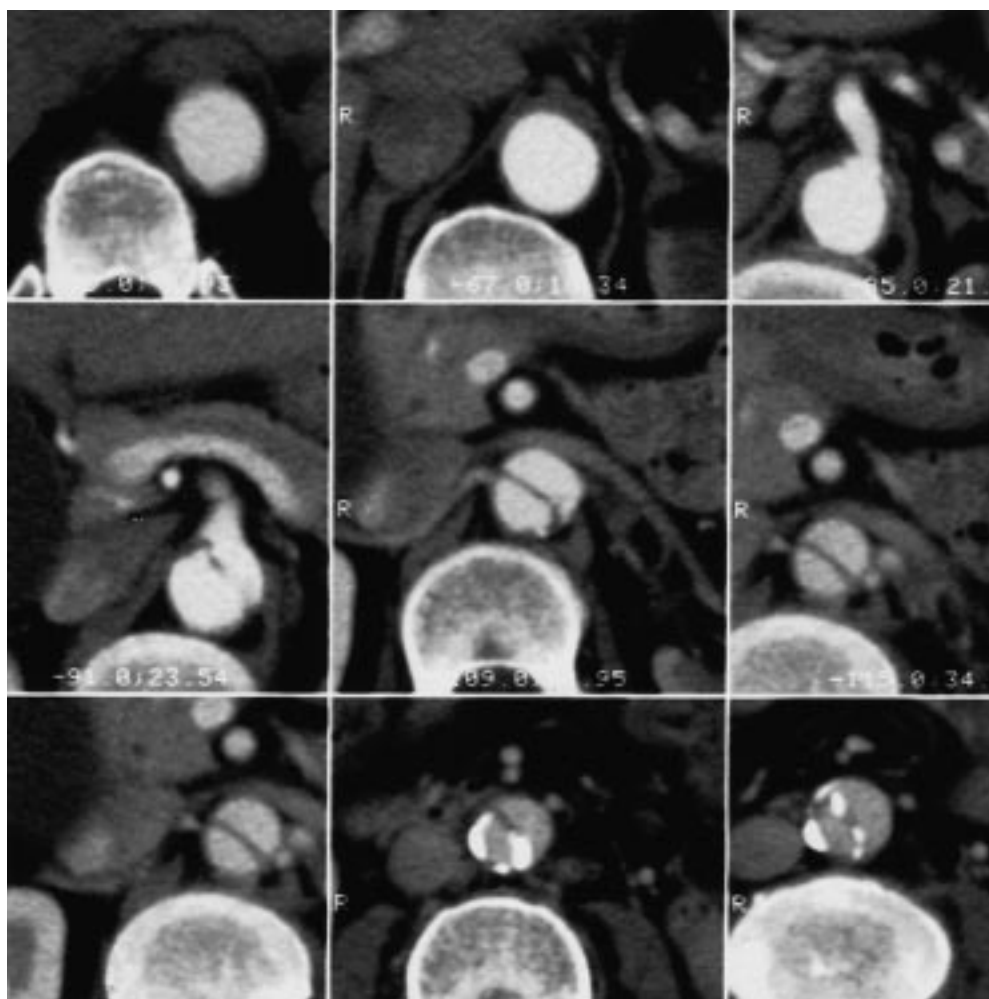
Quels sont l'étendue de la dissection et l'état de l'ostium des grosses artères intrathoraciques qui naissent de l'aorte ? Quels sont la fonction ventriculaire gauche et le degré de l'insuffisance aortique ? Où sont situées la porte d'entrée et les portes de réentrée ?

Artériographie

C'est l'examen de référence auxquels sont comparées les autres techniques. Faite le plus souvent par voie fémorale rétrograde, elle présente l'inconvénient de l'injection d'une importante quantité de produit de contraste et le risque de cathétériser, par erreur, le faux chenal. En outre, elle doit parfois être faite sous anesthésie, pour calmer l'agitation et la douleur du patient, particulièrement lors de l'injection du produit de contraste. Elle permet en revanche de voir des signes directs de dissection comme la porte d'entrée, le flap intimal, le faux chenal, et d'évaluer la fonction cardiaque si une coronarographie ou une ventriculographie sont faites dans le même temps. Elle peut être faussement rassurante en cas de thrombose complète du faux chenal. Chez les patients en situation hémodynamique extrêmement précaire, l'artériographie est parfois le seul examen possible puisqu'elle peut se faire dans une unité radiochirurgicale, juste avant le branchement de la circulation extracorporelle (CEC) et l'intervention chirurgicale. L'angiographie digitalisée par voie veineuse donne des images assez précises mais qui ne permettent pas toujours de voir la porte d'entrée. Ce n'est pas une technique de référence pour les dissections aortiques.

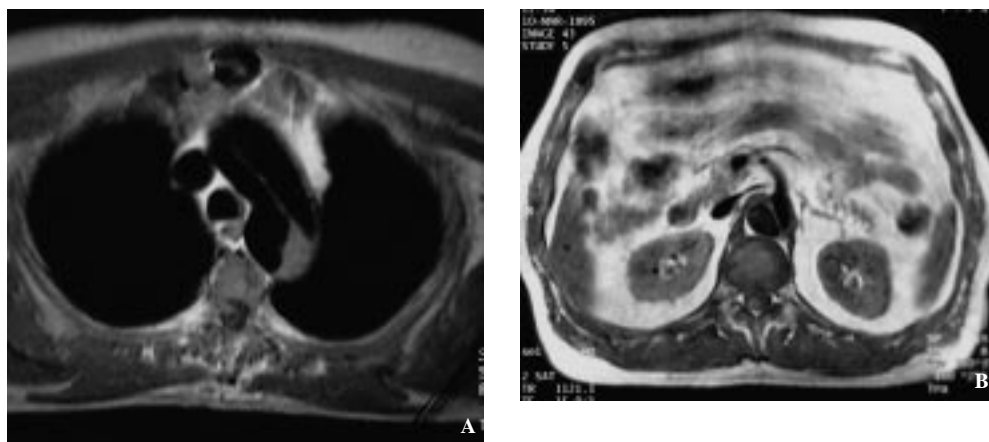
Tomodensitométrie

C'est un examen fiable pour le diagnostic de dissection aortique. Après des coupes thoraciques et abdominales de localisation de la dissection, on injecte du produit de contraste et des coupes rapprochées sont faites. Cet examen a l'avantage d'être non invasif, mais nécessite néanmoins une injection d'iode. Il permet de voir le faux chenal et le flap intimal (fig 3), mais aussi de trouver un épanchement pleural ou péricardique. Ses inconvénients sont une médiocre qualité de l'image si l'examen a été fait dans des conditions difficiles (patient agité) et le fait que les coupes sont uniquement transversales. D'autres examens radiologiques sont donc plus sensibles et apportent des renseignements topographiques plus complets que la tomodensitométrie classique, comme la résonance magnétique nucléaire, le scanner ultrarapide ou le scanner hélicoïdal (fig 4). Ces appareils ne sont cependant pas toujours accessibles, rendant intéressante toute autre méthode de diagnostic.



3 Scanner dans une dissection de type III.

Les coupes disposées de haut en bas et de la droite vers la gauche sont descendantes. Elles mettent en évidence la membrane de dissection qui sépare le vrai chenal du faux chenal, avec des calcifications qui sont déplacées vers le centre de la lumière aortique



4 A. Dissection aortique de type I. Examen IRM acquisition en mode spin écho T1.

Le flap de dissection est bien visible, séparant le vrai chenal en avant du faux chenal en arrière qui est partiellement thrombosé.

B. Dissection aortique de type A. Examen IRM acquisition en mode spin écho T1.

Dissection de type I s'étendant à l'aorte abdominale. Le vrai chenal vascularise le tronc cœliaque. Le faux chenal est partiellement thrombosé.

Échographie transœsophagienne

L'échographie cardiaque par voie trans-thoracique est désormais supplantée par l'échographie transœsophagienne (ETO) qui est une méthode semi-invasive^[8]. L'ETO permet l'examen de

toute l'aorte thoracique à l'exception parfois de la crosse où l'interposition de la trachée peut rendre l'examen difficile. Elle permet de voir la porte d'entrée, le flap intimal, la lumière aortique et le faux chenal même si ce dernier est thrombosé. Elle

apprécie aussi la fonction ventriculaire gauche et l'extension de la dissection aux troncs supra-aortiques. C'est un examen rapide et d'une excellente sensibilité et spécificité (respectivement de 99 et 98 %). Certains chirurgiens préconisent une ETO comme unique examen préopératoire si la situation clinique est très instable^[2,9]. C'est aussi un bon examen pour le suivi ambulatoire des patients opérés ou traités médicalement.

MALADIES LOCALES OU GÉNÉRALES ASSOCIÉES AUX DISSECTIONS AORTIQUES

Une question essentielle après le diagnostic de dissection aortique est celle d'une éventuelle maladie sous-jacente. La dissection aortique résulte de l'inadaptation entre la solidité de la paroi artérielle aortique et la pression qui règne dans l'aorte. C'est l'augmentation des contraintes pariétales sur la paroi et/ou les lésions de la paroi aortique qui conduisent à sa rupture. Une cause classique de dissection aortique est l'hypertension artérielle^[4]. Mais l'augmentation de la tension pariétale ne peut pas à elle seule provoquer la dissection de la média. Une brèche au niveau de l'intima, permettant l'irruption du sang, ou une maladie de la média qui la fragilise, est aussi nécessaire.

L'**hypertension artérielle** est le facteur prédisposant le mieux connu, présente chez 70 à 90 % des patients qui ont une dissection aortique. La **grossesse au troisième trimestre** ou la **période du post-partum** est aussi une circonstance favorisante classique puisque retrouvée chez la moitié des femmes de moins de 40 ans ayant eu une dissection^[3]. Parmi les maladies du tissu élastique, c'est la **maladie de Marfan** qui est le plus souvent associée à la survenue d'une dissection aortique^[7]. Une anomalie de la média, longtemps incriminée dans la survenue d'une dissection aortique, est la **médianécrose kystique**. Le terme est impropre puisque l'examen anatomopathologique ne trouve en général ni kyste, ni nécrose. Il s'agit plutôt de l'accumulation d'une substance mucoïde au niveau de la média qui interrompt sa structure musculaire et élastique, sans inflammation associée ni processus de cicatrisation. Cette anomalie est retrouvée chez les patients hypertendus ou tout simplement âgés, et chez les patients qui ont une maladie du tissu élastique. Elle fragilise la média.

Certaines maladies inflammatoires peuvent être rendues responsables d'une dissection aortique, comme le **lupus érythémateux disséminé** mais surtout l'**artérite temporale**. La dissection peut ainsi révéler une **maladie de Horton**.

Les **traumatismes** représentent près de 10 % des cas de dissection aortique. Initialement, il s'agissait surtout d'accidents de la voie publique avec traumatisme thoracique où la déchirure intimale est localisée au niveau de l'isthme. Puis, des dissections aortiques secondaires à un traumatisme chirurgical ont été décrites. La **déchirure intimale** siège alors au niveau d'un clamp aortique ou d'une cicatrice de canulation aortique au cours d'une circulation extracorporelle. Plus récemment, quelques cas de dissection survenant au décours immédiat d'une angioplastie coronaire ont été rapportés^[5].

Enfin, certaines anomalies cardiaques congénitales comme la **bicuspidie aortique** et le **défaut congénital de commissurotomie de la valve aortique** sont trouvées 10 à 20 fois plus fréquemment chez les patients autopsiés à la suite d'une dissection aortique que chez les témoins^[4]. La fréquence de la bicuspidie aortique dans le syndrome de Turner explique probablement la survenue relativement fréquente de dissection chez ces femmes. La coarctation de l'aorte a aussi été associée à la survenue d'une dissection aortique, mais c'est probablement par le biais de l'hypertension artérielle ou de la bicuspidie associées. En ce qui concerne l'athérosclérose, elle n'est pas associée à la survenue d'une dissection aortique. Pour certains auteurs, le processus athéroscléreux développé au sein d'une plaque pourrait même enrayer l'extension du processus disséquant.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Toutes les causes classiques de douleur thoracique ou abdominale aiguë peuvent être suspectées, en particulier l'infarctus du myocarde, l'embolie pulmonaire, la péricardite ou la pancréatite aiguë. L'ulcération de la paroi aortique qui survient en général au niveau d'une plaque d'athérosclérose est extrêmement douloureuse, mais la douleur, le plus souvent postérieure, n'est pas migratrice. L'ulcération aortique est un diagnostic différentiel difficile de la dissection, souvent éliminée par les examens complémentaires. L'évolution peut se faire ultérieurement vers la dissection.

TRAITEMENTS

Comme le diagnostic, le traitement de la dissection aortique est une urgence. Il est chirurgical et / ou médical. Le choix du traitement dépend du siège de la dissection, de son étendue, de la durée d'évolution et des complications survenues.

● En urgence

Chez toute personne présentant des signes cliniques compatibles avec le diagnostic de dissection aortique, une hospitalisation en urgence en réanimation pour surveillance et examens complémentaires est impérative. Si l'état clinique le permet, le patient est ensuite adressé dans le service de radiologie tandis que les équipes de réanimation et de chirurgie sont prévenues et que le bloc opératoire est préparé dans l'éventualité d'une décision chirurgicale en urgence.

Le **traitement médical en urgence** consiste à abaisser la pression artérielle et à soulager la douleur du patient. Le contrôle de la pression artérielle vise à abaisser la pression systolique, à diminuer la contractilité du ventricule gauche et à préserver la perfusion nécessaire aux reins, au cerveau et au cœur. La pression artérielle systolique doit être maintenue à 100-120 mm de mercure, voire en

dessous. Les médicaments de choix sont d'abord les bêtabloquants puis les vasodilatateurs (nitroprussiate de sodium par exemple, ou inhibiteur calcique en perfusion) afin d'éviter l'augmentation de la contractilité cardiaque secondaire à la vasodilatation et à la baisse de la postcharge. Le traitement anticoagulant est contre-indiqué, sauf au bloc opératoire au moment de l'héparinisation du circuit de la CEC.

● Indications chirurgicales

Les indications générales du traitement chirurgical sont les suivantes : toute dissection proximale (type I ou II) vue au stade aigu est traitée chirurgicalement par remplacement de l'aorte ascendante tandis que toute dissection de type III vue au stade aigu et non compliquée est traitée médicalement. Le traitement chirurgical est recommandé dans les dissections distales en cas de risque de rupture ou si surviennent des complications ischémiques viscérales ou des membres inférieurs.

Lorsque la dissection est vue au stade chronique (après 15 jours d'évolution), le traitement est en général médical, même si la dissection touche l'aorte ascendante. Le patient est ensuite vu régulièrement en consultation et l'intervention est décidée lorsque la dilatation de l'aorte est jugée trop importante ou si la thrombose du faux chenal est rendue responsable de l'apparition d'un important syndrome inflammatoire.

● Traitement chirurgical

Dans le cas des dissections de types I et II, le but de la chirurgie en urgence est d'éviter la rupture intrapéricardique et de traiter l'insuffisance aortique qui sont les deux principales causes du décès des patients au cours de la première semaine. Le remplacement chirurgical par une prothèse en Dacron® concerne la totalité de l'aorte ascendante, et s'étend sur la crosse aortique lorsqu'elle est le siège de la déchirure (20 à 30 % des cas). Pour l'insuffisance aortique, lorsque la valve aortique est lésée ou ne peut être repositionnée, une prothèse valvulaire est mise en place.

Pour les dissections distales, l'intervention chirurgicale en urgence est évitée sauf s'il existe des signes d'ischémie viscérale ou de membre, s'il existe des signes de rupture ou d'obstruction aortique ou si la douleur persiste malgré le traitement médical. Cette attitude prudente a permis de diminuer certaines des complications des dissections de type III. Ces complications étaient souvent dues au terrain puisque les patients qui ont une dissection distale sont plus âgés et fragiles que ceux ayant une dissection de type I ou II. Par ailleurs, l'artériographie préopératoire en urgence ne montrait pas toujours le niveau d'urgence de l'artère d'Adamkiewicz ce qui exposait les patients à la paraplégie ou paraparésie postopératoire. Cette complication est actuellement extrêmement rare.

● Traitement médical

Dès la sortie de l'hôpital, le traitement médical de la dissection s'installe dans la durée. La surveillance comprend la normalisation de la pression artérielle,

avec une préférence pour les bêtabloquants qui seront prescrits quotidiennement même si le patient n'est pas hypertendu (à petites doses dans ce cas). La surveillance radiologique, le plus souvent par scanner, de l'évolution de l'aorte disséquée laissée en place est régulière, deux à trois fois dans la première année, puis une à deux fois par an. Il faut vérifier qu'une dilatation trop importante de l'aorte disséquée n'apparaît pas, qui nécessiterait une intervention chirurgicale. On considère, comme pour les anévrismes de l'aorte abdominale, qu'une dilatation aortique de 5 cm ou plus doit être prise en considération et qu'un avis chirurgical est nécessaire. Enfin, dans le cas où une maladie de Marfan, ou une maladie de Horton, a été diagnostiquée, le suivi des autres problèmes que peuvent présenter ces patients est impératif.

● Traitement préventif de la dissection

C'est le traitement de l'hypertension artérielle et la surveillance des anévrismes fusiformes de l'aorte qui se compliquent de dissection, en particulier chez les patients souffrant d'une maladie de Marfan.

PRONOSTIC

La dissection aortique reste une **affection redoutable**. Avant le traitement chirurgical, la mortalité était supérieure à 90 %, avec une mortalité précoce et importante (par rupture intrapéricardique le plus souvent) dans les dissections proximales, tandis que la mortalité est étalée sur plusieurs semaines dans les dissections distales, en rapport avec les complications ischémiques viscérales (rénale, mésentérique, etc). L'évolution des techniques de diagnostic et de traitement de la maladie, comprenant les techniques de circulation extracorporelle et surtout les techniques opératoires, a permis d'améliorer la survie des patients qui dépasse actuellement 90 % et de diminuer certaines complications postopératoires. Mais cette amélioration du pronostic n'est rendue possible qu'en cas de diagnostic précoce et de traitement adapté commencé en urgence. La dissection aortique reste donc une maladie grave, à classer dans les urgences diagnostiques et thérapeutiques. Avec le traitement chirurgical, la survie globale est de 80 à 90 %. La mortalité est un peu inférieure dans les dissections proximales (5-10 %) que dans les dissections distales (7-15 %). La survie à 5 ans de 80-85 %, chute à 60 % à 10 ans.

CONCLUSION

La dissection aortique est une des urgences cardiovasculaire, chirurgicale et médicale, dont le pronostic reste redoutable en l'absence de diagnostic et de traitement. Diagnostic et traitement sont donc des urgences absolues. Le diagnostic est évoqué essentiellement devant la douleur thoracique, isolée ou

accompagnée de certains signes cliniques qu'il faut rechercher, parmi lesquels l'insuffisance aortique, l'insuffisance cardiaque et des signes d'ischémie viscérale. Le diagnostic est confirmé par le scanner, l'échographie cardiaque transœsophagienne ou l'artériographie. Le traitement est chirurgical, en urgence,

pour toutes les dissections aiguës touchant l'aorte ascendante et permet désormais de « sauver » plus de 90 % des patients. Le traitement médical prend une part importante dans le suivi des patients dont la survie est accrue. Il consiste dans le contrôle de la pression artérielle et la surveillance radiologique de l'évolution de

l'aorte disséquée non remplacée, ainsi que dans le suivi d'autres maladies révélées par la dissection.

Les clichés de scanner et d'IRM ont été aimablement fournis par le Pr Marc Sapoval et le Dr Michel Azencot, service de radiologie cardiovasculaire, Hôpital Broussais, Paris.

*Catherine Veysier-Belot : Chef de clinique-assistant,
service de médecine interne du professeur Capron, Hôtel-Dieu de Paris, 1, place du Parvis Notre-Dame, 75181 Paris cedex 04, France.*

*Toute référence à cet article doit porter la mention : C Veysier-Belot. Dissections aortiques.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 2-0480, 1998, 6 p*

R É F É R E N C E S

[1] Cigarroa JE, Isselbacher EM, DeSanctis RW, Eagle KA. Diagnostic imaging in the evaluation of suspected aortic dissection. Old standards and new directions. *N Engl J Med* 1993 ; 328 : 35-43

[2] Guilmet D. Chirurgie des dissections aiguës de l'aorte. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales-Thorax, 42-743, 1990 : 1-12

[3] Helms E, Uguen T, Amaranto P, Carton MJ, Ducreux JC, Tempelhoff C. Dissection aortique et grossesse. À propos d'une observation. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1995 ; 88 : 397-399

[4] Larson EW, Edwards WD. Risk factors for aortic dissection : a necropsy study of 161 cases. *Am J Cardiol* 1984 ; 53 : 849-855

[5] Ochi M, Yamauchi S, Yajima T, Kutsukata N, Bessho R, Tanaka S. Aortic dissection extending from the left coronary artery during percutaneous coronary angioplasty. *Ann Thorac Surg* 1996 ; 62 : 1180-1182

[6] Poppas A, Sawyer R, Kinder C, Vignon P, Bednarz J, Lee BK et al. A 73-year-old man with hypertension and syncope. Clinical conference. *Circulation* 1996 ; 93 : 380-386

[7] Shores J, Berger KR, Murphy EA, Pyeritz RE. Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term bêta-adrenergic blockade in Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 1994 ; 330 : 1335-1341

[8] Sommer T, Fehske W, Holzkecht N, Smekal AV, Keller E, Lutterbey G et al. Aortic dissection : a comparative study of diagnosis with spiral computed tomography, multiplanar transesophageal echocardiography, and magnetic resonance imaging. *Radiology* 1996 ; 199 : 347-352

[9] Treasure T, Raphael MJ. Investigation of suspected dissection of the thoracic aorta. *Lancet* 1991 ; 338 : 490-495

[10] Turner N, Pusey CD. Aortic dissection masquerading as systemic disease. The post-dissection syndrome. *Q J Med* 1990 ; 75 : 525-531

ENDOCARDITE INFECTIEUSE

JP DELAHAYE

L'endocardite infectieuse, dont l'incidence n'a pas diminué dans les dernières années, demeure grave en elle-même et par ses complications fréquentes, responsables d'un taux de mortalité voisin de 15 %. Elle impose une intervention de chirurgie valvulaire précoce dans un quart des cas au moins. Une meilleure application des règles de prophylaxie et une meilleure prise en charge diagnostique et thérapeutique du malade, dès les premiers symptômes de la maladie, devraient réduire, et sa fréquence, et sa gravité.

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

L'endocardite infectieuse (EI) est caractérisée par des lésions ulcérovégétantes liées à la greffe sur l'endocarde valvulaire (EI sur valves natives) ou sur une prothèse orificielle (EI sur prothèse) d'un micro-organisme, le plus souvent bactérien. William Osler en a décrit très précisément les divers aspects cliniques et anatomopathologiques de 1881 à 1915, et c'est très légitimement que l'EI est appelée « maladie d'Osler ».

DONNÉES DE BASE

On ne rappelle ici que les données de base nécessaires à la compréhension des symptômes, des complications et des principes du traitement de l'EI.

● Étiologie

Incidence

Les données épidémiologiques récentes situent l'incidence annuelle de l'EI aux environs de **20 à 25 cas par million d'habitants**^[4]. Trois faits doivent être soulignés :

- l'incidence de l'EI n'a pas diminué au cours des dernières décennies ;
- elle est deux fois plus élevée chez l'homme que chez la femme ;
- elle augmente avec l'âge : deux malades sur trois avaient 50 ans ou plus, un sur deux 60 ans ou plus, dans l'enquête française récente^[4].

Atteinte cardiaque sous-jacente^[3, 9]

Dans un tiers des cas, il n'y a pas de cardiopathie connue avant l'apparition de l'EI. Dans le second tiers des cas, la greffe infectieuse se fait sur valves antérieurement lésées. Le dernier tiers est représenté par les EI sur prothèse valvulaire et celles sur malformation cardiaque congénitale ou sur matériel de stimulation ou de défibrillation intracardiaque. L'EI s'observe exceptionnellement sur rétrécissement mitral pur, rarement sur rétrécissement aortique, beaucoup plus souvent sur insuffisance, mitrale et/ou aortique. La greffe infectieuse sur prolapsus mitral ne s'observe guère que lorsqu'il existe un souffle

Quelques données étiologiques fondamentales

- ✓ **L'incidence de l'EI n'a pas diminué dans les dernières décennies.**
- ✓ **Un malade sur deux a 60 ans ou plus.**
- ✓ **Une fois sur trois, la greffe infectieuse se fait sur cœur sain (ou du moins sans atteinte antérieure connue).**
- ✓ **Les EI sur prothèses valvulaires représentent plus de 20 % du total des EI.**
- ✓ **La porte d'entrée des germes est le plus souvent buccodentaire, digestive, iatrogène ou veineuse (toxicomanes).**

stytolique et/ou un épaississement des valves. Les valvulopathies du cœur droit sont rarement en cause, sinon chez les drogués et les porteurs d'une sonde de stimulation dans les cavités droites. L'incidence des EI sur prothèse valvulaire est de 0,3 à 1/100 patients/année. Parmi les EI sur cardiopathie congénitale, le risque existe sur tétralogie de Fallot, notamment après anastomose systémopulmonaire, sur communication interventriculaire non ou incomplètement réparée (0,1 à 0,4/100 patients/année), sur bicuspidie et/ou sténose aortique, et sur insuffisance mitrale congénitale. Au total, on peut classer les malades et opérés cardiaques sous quatre rubriques, suivant leur niveau de risque d'EI (tableau I).

Portes d'entrée

La recherche minutieuse de la porte d'entrée du germe permet de l'identifier, avec un haut degré de probabilité dans deux tiers des cas.

La **cavité buccale** reste la **porte d'entrée principale**, retrouvée dans un quart des cas d'EI : il s'agit alors d'une infection gingivale, parodontale ou endodontale, favorisée par une mauvaise hygiène

Tableau I. – Cardiaques et opérés à risque de greffe d'endocardite infectieuse.

Cardiaques à haut risque

Patients :

- porteurs de prothèses valvulaires
- atteints de cardiopathie congénitale avec cyanose
- ayant présenté une EI antérieurement

Cardiaques à risque moyen

Patients atteints :

- d'insuffisance aortique et/ou mitrale
- de communication interventriculaire
- de lésions congénitales de l'orifice aortique ou de rétrécissement aortique
- de myocardiopathie obstructive

Cardiaques à risque faible

Patients :

- porteurs de stimulateurs ou défibrillateurs
- présentant un prolapsus mitral à valves fines, sans insuffisance mitrale
- ayant des calcifications de l'anneau mitral, ou un rétrécissement mitral pur

Cardiaques à risque pratiquement nul

Patients :

- ayant une communication interauriculaire sans insuffisance mitrale
- opérés de cardiopathie congénitale sans shunt résiduel
- hypertendus
- coronariens, opérés ou non
- ayant une myocardiopathie dilatée

buccodentaire, ou plus souvent encore d'une intervention sur la cavité buccale.

La **porte d'entrée digestive** est plus souvent observée qu'autrefois, notamment chez les sujets âgés atteints de lésions coliques tumorales et d'infections à streptocoques du groupe D.

Viennent ensuite les **portes d'entrée cutanées, urogénitales et oto-rhino-laryngées**. Le pourcentage de greffes infectieuses d'origine iatrogène est élevé, dépassant 10 % dans l'enquête française récente^[4]. Les gestes médicaux qui comportent un risque d'EI sont précisés sur le **tableau II**.

Tableau II. – Gestes médicaux comportant un risque de greffe infectieuse sur l'endocarde.

Gestes buccodentaires

Toutes les interventions, sauf obturation de caries n'atteignant pas la pulpe, et préparations supra-gingivales

Gestes oto-rhino-laryngologiques

- Amygdalectomie, adénoïdectomie
- Intubation nasotrachéale

Gestes gastro-intestinaux

- Dilatation œsophagienne, traitement endo-œsophagien par laser, sclérose de varices œsophagiennes
- Colonoscopie et rectosigmoïdoscopie :
 - en cas de lésion cancéreuse, chez tous les patients
 - en l'absence de lésion cancéreuse ou infectée, chez les patients à haut risque (tableau I)
- Intervention, endoscopique ou chirurgicale, sur lésion potentiellement infectée
- Cholangiographie rétrograde chez patient à haut risque (tableau I)

Gestes urogénitaux

- Manœuvres instrumentales urétéropyélocalicelles
- Interventions chirurgicales et biopsies portant sur la prostate et les voies urinaires
- Lithotripsie chez les patients à haut risque (tableau I)

Gestes cutanés

Portant sur un tissu infecté

● Anatomie pathologique

Lésions des valves cardiaques ^[8]

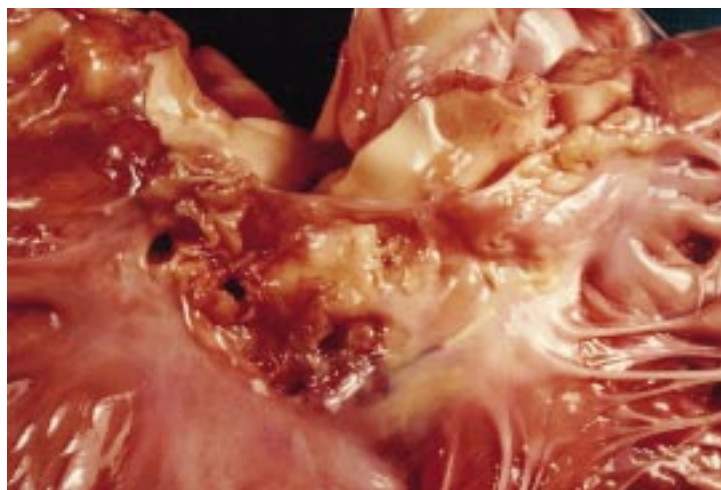
La **greffe infectieuse** sur l'endocarde valvulaire entraîne l'apparition d'ulcérations et de végétations, d'où le nom d'endocardite ulcérovégétante souvent donné à l'EI. Les ulcérations sont plus ou moins étendues : tantôt simple érosion du bord libre de la valve ; tantôt résorption d'une part plus ou moins importante de l'étoffe valvulaire, avec éversion de la valve ; tantôt enfin perforation, unique ou multiple, de la valve (fig 1). Les ulcérations sont ainsi à l'origine de fuites plus ou moins importantes au niveau de l'orifice intéressé. Les végétations (fig 1) forment des excroissances, implantées sur la valve par une base large (végétations sessiles) ou étroite (végétations pédiculées). Leur volume varie de celui d'une lentille à celui d'une cerise. La consistance des végétations est tantôt ferme, tantôt molle et friable. Les végétations sessiles, bien implantées sur la valve, s'en détachent rarement. Les végétations pédiculées sont souvent fragiles et friables, et risquent de se détacher, à l'origine des embolies qui compliquent souvent l'EI. Les petites végétations à évolution fibreuse, stérilisées par le traitement, laissent espérer une guérison sans dysfonction valvulaire importante ultérieure. Les ulcérations étendues et les végétations volumineuses sont, au contraire, à l'origine de complications graves : insuffisance cardiaque par dysfonction valvulaire majeure, migrations emboliques génératrices d'ischémie et/ou d'infection dans le territoire artériel correspondant.

Les **lésions ulcérovégétantes** atteignent surtout les valves du cœur gauche.

Les relations de contiguïté qui existent entre l'orifice mitral et l'orifice aortique expliquent la contamination



1 Endocardite mitrale. Perforation de la grande valve, entourée de végétations. Rupture de plusieurs cordages tendineux des deux valves, avec éversion de la petite valve (Pr R Loire, service d'anatomie pathologique de l'hôpital cardiologique de Lyon).



2 Endocardite aortique. Abscès de la partie haute du septum interventriculaire avec multiples sorties s'ouvrant dans le ventricule gauche (Pr R Loire, service d'anatomie pathologique de l'hôpital cardiologique de Lyon).

possible de l'un à partir de l'autre : le jet infecté d'une EI aortique peut ulcérer la grande valve mitrale, à l'origine de soufflure anévrysmale ou de perforation de celle-ci.

L'**atteinte de l'orifice tricuspide** peut s'observer dans différentes circonstances : elle est surtout aujourd'hui la conséquence d'injections intraveineuses septiques avec phlébites superficielles chez les drogués. Elle peut se voir chez les porteurs d'une sonde de stimulation cardiaque ou d'une sonde de dérivation du liquide céphalorachidien dans les cavités droites du cœur. Enfin, dans certains cas, elle est la conséquence d'une propagation au cœur droit d'une EI du cœur gauche compliquée d'abcès et/ou de perforation septale.

Lésions cardiaques extravalvulaires

Les **abcès** ayant pour point de départ les **lésions valvulaires infectées** sont fréquents dans l'EI : plus souvent observés dans les EI aortiques que dans les EI à localisation mitrale exclusive, plus fréquents également dans les EI sur prothèse que dans celles sur valves natives. Dans les EI aortiques, l'extension de l'infection à partir de l'anneau aortique menace les voies de conduction au niveau du nœud atrioventriculaire, du tronc du faisceau de His et de la partie proximale de ses branches : l'interruption partielle ou complète de ces voies est responsable des troubles de la conduction observés. En s'ouvrant dans une cavité, l'abcès peut créer divers types de fistules, notamment

entre les deux ventricules (fig 2). Les abcès qui détruisent les anneaux fibreux valvulaires (mitral ou tricuspide) sont, pour le chirurgien, une cause de difficultés opératoires importantes. Leur « guérison » anatomique apparente ne met pas à l'abri de reprises de l'infection à partir de germes demeurés en phase de repos au sein des colonies microbiennes enserrées dans le tissu fibreux ou fibrocalcaire de cicatrisation : ceci explique certaines des rechutes et récidives de l'EI.

C'est également par extension de contiguïté de l'infection que le péricarde peut être contaminé. Il en résulte, soit une simple réaction inflammatoire de la séreuse, soit une péricardite purulente.

Les embolies coronariennes entraînant l'oblitération d'une artère coronaire ou de l'une de ses branches principales ne sont pas rares, observées dans près de 15 % des cas d'EI.

Lésions extracardiaques

La migration de tout ou partie d'une végétation est fréquente dans l'EI, beaucoup plus que les données cliniques ne le laisseraient supposer : les chiffres des séries anatomiques varient de 1 à 1,4 embolie systémique par patient. L'infarctus peut être aseptique mais il peut également évoluer vers la suppuration en cas d'embolie septique. Ces embolies septiques peuvent également altérer la paroi des artères, à l'origine de la formation des anévrysmes mycotiques (en forme de champignon) des artères, surtout cérébrales, ou des membres inférieurs.

L'évolution de l'EI éclairée par l'anatomie pathologique

- ✓ Les mutilations valvulaires sont la cause première de l'insuffisance cardiaque (elle-même cause première de mortalité dans l'EI).
- ✓ Les abcès des anneaux périvalvulaires sont fréquents, surtout dans les EI aortiques et dans les EI sur prothèses valvulaires.
- ✓ Les végétations de l'EI donnent souvent lieu à des migrations emboliques, notamment vers les artères cérébrales.

● Bactériologie

Le tableau III résume les données bactériologiques de l'enquête épidémiologique française de 1991^[4]. Les streptocoques sont responsables de près de 60 % des EI. La répartition au sein de ce groupe microbiologique des streptocoques d'origine orale habituelle et des streptocoques d'origine digestive (*Streptococcus bovis* et *Enterococcus faecalis* essentiellement) a varié au cours des années, les derniers étant aujourd'hui plus souvent identifiés que dans le passé (ce qui est lié à l'élévation de la moyenne d'âge des patients atteints d'EI, et à l'augmentation corrélative des endocardites à porte d'entrée digestive). Près du quart des EI sont dues aux staphylocoques, dont la voie de pénétration est le plus souvent cutanée. Les staphylocoques sont plus souvent en cause chez les drogués, les porteurs de prothèse valvulaire et ceux atteints d'EI iatrogène. Parmi les bacilles à Gram négatif, les entérobactéries sont très rarement responsables d'EI, de même que les germes du groupe HACEK (*Haemophilus aphrophilus*, *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, *Cardiobacterium hominis*, *Eikenella corrodens*, *Kingella kingae*). Les endocardites fongiques (*Candida*, *Aspergillus*), rares, sont identifiées grâce à la présence dans le sang d'anticorps spécifiques, de même que les EI de la fièvre Q. Le progrès de l'identification des germes rares ou difficiles à cultiver a diminué le pourcentage des EI à hémocultures négatives (moins de 10 % dans les séries récentes). Signalons que les personnes infectées par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) n'ont pas de risque accru d'EI, sinon celui lié à leur éventuelle toxicomanie.

Tableau III. – Micro-organismes isolés au cours des endocardites infectieuses (enquête épidémiologique française de 1991 sur 401 cas^[4]).

Micro-organismes	(%)
<i>Streptocoques</i>	58
– oraux	27
– fécaux	23
– autres	8
<i>Staphylocoques</i>	23
– dorés	18
– coagulase négatifs	5
Autres micro-organismes	11
Non identifiés	8

LE PRATICIEN FACE AU DIAGNOSTIC DE L'ENDOCARDITE INFECTIEUSE

Le diagnostic de l'EI a la réputation d'être un diagnostic difficile : de fait, les statistiques les plus récentes montrent que le délai moyen écoulé entre l'apparition du premier symptôme et l'affirmation du diagnostic est encore en moyenne supérieur à 1 mois. Si ce retard est parfois imputable au patient que les symptômes initiaux de la maladie n'ont pas alarmé, dans la plupart des cas, la reconstitution a posteriori de la séquence des événements montre que le diagnostic aurait pu être fait plus tôt si, dès l'apparition du premier signe, la possibilité d'une EI avait été envisagée, et la démarche médicale tout entière orientée vers la confirmation ou l'infirmité du diagnostic.

● Premiers symptômes

La première difficulté du diagnostic de l'EI vient du fait que ses symptômes initiaux sont très variables d'un cas à l'autre, et d'interprétation plus ou moins difficile en fonction du contexte. La fièvre est certes pratiquement toujours présente, et bien souvent elle est le signe révélateur de la maladie, mais il faut la replacer « en situation » pour préciser sa valeur diagnostique. Une fièvre élevée, avec frissons contemporains des clochers thermiques, est immédiatement évocatrice d'une maladie bactérienne. Survient-elle chez un valvulaire connu ou un porteur de prothèse valvulaire que la possibilité d'une EI est immédiatement évoquée, et son diagnostic peut être fait dès les premiers jours de la maladie. Survient-elle au contraire chez une personne qui n'a pas d'atteinte cardiaque connue, la maladie bactérienne demeure la première hypothèse évoquée, mais la greffe endocarditique risque d'être méconnue, surtout s'il existe un foyer infectieux extracardiaque, porte d'entrée éventuelle du germe ou métastase de sa localisation endocarditique première. **On ne doit pas oublier qu'un tiers au moins des EI surviennent chez des personnes indemnes de passé cardiaque et que la greffe bactérienne se fait souvent sur des lésions mineures, asymptomatiques, de l'appareil valvulaire,** qu'une auscultation rapide peut laisser passer (notamment prolapsus mitral ou bicuspidie aortique congénitale). Bien souvent la fièvre est peu élevée, non ressentie par le patient, qui « traîne » durant plusieurs semaines, se plaignant de fatigue, de perte d'appétit et/ou de poids, de sueurs nocturnes, et parfois d'arthralgies ou de myalgies : le thermomètre révèle à retardement un discret décalage thermique, à 37,6°C-38°C. C'est dans ces formes à manifestations initiales larvées, fréquentes chez le sujet âgé, que la révélation de la maladie peut se faire brutalement, à l'occasion d'une complication qui risque de masquer l'endocardite causale : il en va ainsi notamment des cas où l'EI est révélée par un déficit neurologique, un syndrome méningé, une ischémie aiguë d'un membre, une ostéoarthrite vertébrale. De même, l'apparition de signes d'insuffisance cardiaque chez un valvulaire sans altération myocardique pouvant la justifier doit-elle évoquer la possibilité d'une EI génératrice d'insuffisance cardiaque par brusque aggravation de la dysfonction valvulaire préexistante.

● Examen clinique

L'examen clinique peut-il être de quelque utilité pour orienter le diagnostic ? La réponse à cette question est affirmative, mais nuancée...

L'auscultation cardiaque représente certes un temps capital de l'examen, mais les cas où elle emporte la conviction en faveur de l'EI sont finalement assez

rare. L'augmentation nette de l'intensité d'un souffle antérieurement connu, l'apparition d'un souffle systolique d'insuffisance mitrale et/ou diastolique d'insuffisance aortique chez un sujet dont on peut affirmer qu'il avait antérieurement une auscultation cardiaque normale sont, évidemment, très hautement suggestives d'EI. Mais cette éventualité est relativement rare, pour deux raisons : d'une part des végétations de petit volume, sans ulcération de l'étoffe valvulaire, n'entraînent aucune dysfonction audible des appareils valvulaires, et d'autre part, très nombreuses sont les personnes qui n'ont jamais fait l'objet d'une auscultation cardiaque attentive et pour lesquelles manque donc la référence à des données stéthoscopiques antérieures fiables.

Chez un malade fébrile, la recherche d'une splénomégalie s'impose : la palpation suffit à l'affirmer dans 30 à 40 % des cas d'EI. Elle est modérée, la rate débordant habituellement les fausses côtes gauches de 2 à 4 cm. Lorsque la splénomégalie ne peut être reconnue à la palpation, l'échographie abdominale ou la tomodynamométrie pourront la mettre en évidence. Mais ces examens sont surtout utiles pour dépister une complication splénique de l'EI (cf infra). La présence d'une splénomégalie n'est qu'un argument mineur en faveur du diagnostic d'EI.

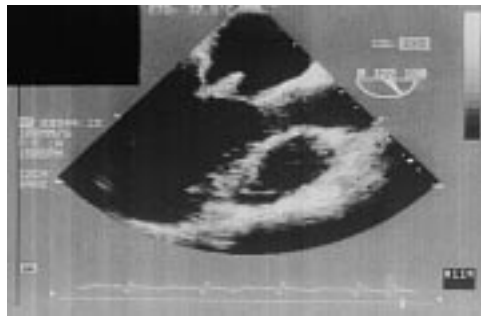
Il en va autrement des signes cutanéomuqueux qui sont rares mais de grande valeur diagnostique. Les « faux panaris » d'Osier sont des nodosités rouges, douloureuses, siégeant au niveau de la pulpe des phalanges distales des doigts ou des orteils. Ils ne sont observés que dans un quart des cas, et leur recherche doit être d'autant plus attentive et répétitive qu'ils sont éphémères et n'évoluent jamais vers la suppuration. L'érythème hémorragique de Janeway, palmaire ou plantaire, est encore plus rare. Les pétéchies à centre blanc, le plus souvent localisées aux conjonctives et à la muqueuse buccale, ne sont évocatrices que dans un contexte clinique d'infection. Quant aux bulles hémorragiques, elles s'observent surtout sur le tégument dans les EI staphylococciques.

● Examens complémentaires

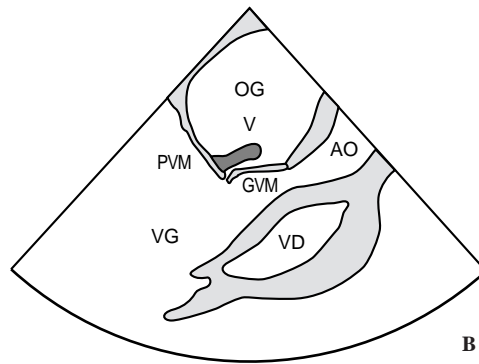
Lorsque la possibilité d'une EI est évoquée, les examens complémentaires pratiqués en vue de confirmer ou d'infirmer le diagnostic doivent être conduits de façon rationnelle.

Il importe en premier lieu de ne jamais traiter un valvulaire fébrile par des antibiotiques, sans avoir au préalable réalisé les hémocultures indispensables.

Trois à quatre hémocultures réalisées à 1 heure d'intervalle sont habituellement suffisantes si le malade n'a pas été traité par les antibiotiques. Pour ceux qui ont été traités par des antibiotiques dans le cours des 2 semaines précédentes, à ces trois ou quatre hémocultures initiales doivent s'ajouter trois à huit autres, à raison d'un prélèvement toutes les 8 à 12 heures, durant 1 à 3 jours. Le volume optimal de sang à prélever est de 7 à 10 mL pour chacun des deux flacons (l'un pour la culture en atmosphère aérobie, l'autre en anaérobie). La majorité des micro-organismes sont identifiés dans la première semaine des cultures, mais il faut parfois plus de 3 semaines pour isoler des bactéries à croissance difficile : germes du groupe HACEK, streptocoques déficients, et levures. L'identification des endocardites de la fièvre Q et de celles dues à *Chlamydia* (*C pneumoniae*, *C psittaci*) et



A



B

3 Échographie transœsophagienne. Grosse végétation implantée près du bord libre de la petite valve mitrale. OG : oreillette gauche ; Ao : aorte ; VD : ventricule droit ; VG : ventricule gauche ; PVM : petite valve mitrale ; GVM : grande valve mitrale ; V : végétation (Dr M Perinetti, laboratoire d'échocardiographie de l'hôpital cardiologique de Lyon).

C *trachomatis*) ou à *Bartonella quintana* ne peut être réalisée que par des laboratoires bactériologiques spécialisés. Il s'agit là d'endocardites rares, et, à l'heure actuelle, dans 90 % des cas d'EI, le micro-organisme causal peut être identifié (tableau III). **En pratique donc, le diagnostic d'EI à hémocultures négatives ne peut être retenu aujourd'hui que sur des critères cliniques et échocardiographiques formels.**

Parmi les autres examens biologiques, quels sont ceux qui peuvent aider au diagnostic ? L'accélération de la vitesse de sédimentation globulaire est habituelle, mais n'a aucune valeur spécifique. La numération formule sanguine ne montre pas toujours l'anémie, ni la leucocytose avec polynucléose qu'on attendrait en la circonstance. Le taux des gammaglobulines sériques n'est qu'inconstamment augmenté, de même que celui du facteur rhumatoïde. En dehors des hémocultures, il n'est guère que deux examens biologiques qui ont réelle valeur informative : la recherche des complexes immuns circulants (CIC) dans le sang et celle de protéines et d'hématies dans les urines. Les complexes immuns sont presque toujours retrouvés dans le sang, sinon dans les EI à hémocultures négatives. Le titre des CIC est d'autant plus élevé que le début de l'affection est plus ancien. Il s'abaisse dans les EI traitées efficacement par les antibiotiques. Les hématuries microscopiques et la protéinurie ont une valeur diagnostique analogue, comme témoins de la glomérulite à complexes immuns.

L'échocardiographie^[2] est, avec l'hémoculture, l'examen de référence pour le diagnostic de l'EI. La voie transœsophagienne a augmenté la sensibilité de détection des végétations sur valves natives : celle-ci atteint 90 % (au lieu de 70 % pour l'échographie transthoracique). La spécificité de l'examen ultrasonique est voisine de 85 %, les valves épaissies ou porteuses de thrombus ou de nodules tumoraux se distinguant difficilement des végétations, surtout lorsque celles-ci sont de petit volume. La sensibilité de l'examen est bien moindre (de l'ordre de 65 %) pour la détection des végétations sur prothèse valvulaire mécanique. L'évolution des végétations est importante à étudier par des examens répétés. Leur volume peut demeurer inchangé, ou augmenter, ou au contraire diminuer. Une végétation peut même disparaître en cas de migration embolique. La valeur pronostique des données échocardiographiques concernant les végétations a été discutée. Il reste généralement admis que les végétations volumineuses (fig 3) (diamètre supérieur à 10 mm) et/ou mobiles, et/ou de volume croissant ont un risque embolique majoré.

Les abcès périannulaires, qui ne sont que très rarement visualisés par l'échographie transthoracique,

sont dépistés dans 90 % des cas par l'échographie transœsophagienne, les faux négatifs étant surtout le fait d'EI sur valves ou anneaux calcifiés. Les anévrismes et perforations valvulaires sont rarement dépistés par l'échocardiographie.

Les ultrasons apportent en outre une aide importante dans la décision thérapeutique, en contribuant à évaluer le débit des fuites valvulaires et leurs conséquences sur les dimensions et la fonction des ventricules.

L'examen du fond d'œil recherche les taches de Roth : petites hémorragies rétinienues à centre blanc, situées près de la papille. Elles sont rares et non spécifiques.

● Quelques problèmes de diagnostic différentiel

La liste est longue des syndromes fébriles qui peuvent, chez les sujets à risque d'EI, simuler celle-ci. Pour ne citer que les principaux, notons :

- chez les patients présentant un prolapsus mitral, la fièvre qui peut suivre la **rupture de cordages tendineux de la mitrale**, accompagnée de dyspnée intense et de signes cliniques et radiologiques de

Pour un diagnostic plus précoce et plus sûr, se rappeler que :

- ✓ toute fièvre, même légère, peut être révélatrice d'une EI chez un valvulaire ;
- ✓ toute antibiothérapie doit être proscrite chez un cardiaque fébrile, tant que n'ont pas été réalisées les hémocultures ;
- ✓ trois hémocultures à 1 heure d'intervalle suffisent chez un malade non traité par les antibiotiques ;
- ✓ l'examen échocardiographique s'impose immédiatement chez tout malade suspect d'EI ;
- ✓ la réalisation d'examens biologiques complémentaires (numération formule sanguine et vitesse de sédimentation globulaire, cytologie urinaire, recherche de complexes immuns circulants) est utile, mais ne doit pas faire différer l'hospitalisation qui s'impose en vue d'un traitement précoce.

poumon cardiaque (parfois unilatéral). Cette rupture s'accompagne habituellement de l'apparition d'un souffle systolique d'insuffisance mitrale, ou de la majoration brusque de l'intensité et de la durée du souffle télé-systolique préexistant. Les hémocultures négatives confirment l'absence de greffe infectieuse à l'origine de cette rupture de cordages. Il est à noter cependant que, dans de très rares cas, c'est bien une greffe bactérienne sur les cordages qui est responsable de leur rupture ;

- les **épisodes thromboemboliques** (thrombose veineuse des membres inférieurs, infarctus pulmonaire) qui s'accompagnent de fièvre, sans cause infectieuse surajoutée ;

- les **fièvres observées après intervention de chirurgie cardiaque** (syndrome postpéricardotomie, infections virales diverses, notamment à Cytomégalo-virus) qui, lorsqu'elles surviennent chez un malade qui vient de sortir d'une intervention valvulaire, font redouter une EI : hémocultures négatives et échocardiographie éliminent cette hypothèse ;

- les **connectivites**, et notamment le **lupus érythémateux disséminé**, avec ou sans présence dans le sang d'anticorps antiphospholipides : on observe ici des endocardites non bactériennes (de Libman-Sacks) qui ne comportent ni les ulcérations, ni les volumineuses végétations de l'EI ;

- les **endocardites thrombosantes** observées chez les cachectiques et les cancéreux : dans ces endocardites « marastiques », les végétations sont également de petite dimension.

● Critères de diagnostic

Si le risque est grand de méconnaître une EI et d'en retarder le traitement, le risque inverse, celui d'entreprendre un traitement anti-infectieux lourd chez un malade ne présentant pas d'EI, ne doit pas être méconnu. Afin de se prémunir contre ces deux risques, des critères de diagnostic très précis ont été proposés, notamment par Durack et al^[5]. Ces auteurs distinguent :

- **des critères majeurs** :
 - hémocultures positives ;
 - échocardiogramme typique ;
 - apparition d'une fuite valvulaire ;
- **des critères mineurs** :
 - cardiopathie préexistante ou toxicomanie par voie veineuse ;
 - fièvre ;
 - phénomènes vasculaires (embolie artérielle, infarctus pulmonaires infectés, anévrismes mycotiques...);
 - évidence sérologique d'une infection active par micro-organisme pouvant être responsable d'EI ;
 - échocardiogramme suggérant la possibilité d'une greffe bactérienne sur une valve ou une prothèse sans pouvoir néanmoins l'affirmer.

Critères majeurs et critères mineurs étant ainsi définis, on peut classer les patients en trois groupes^[5] :

- **patients certainement atteints d'EI** : ceux chez lesquels on trouve réunis deux critères majeurs, ou un critère majeur et trois mineurs, ou cinq mineurs ; et ceux qui ont une confirmation opératoire et anatomobactériologique de l'EI (ce dernier critère est formel... mais ne vaut évidemment que pour les patients opérés) ;

- **patients ayant peut-être une EI** : ceux qui ne réunissent ni tous les critères positifs ci-dessus, ni les critères négatifs ci-dessous ;

- **patients n'ayant certainement pas d'EI** : ceux pour lesquels on a la certitude absolue d'une autre affection à l'origine des symptômes simulant ceux de

l'endocardite ; ceux dont de tels symptômes disparaissent en 4 jours ou moins, ou qui n'ont pas de lésions d'EI lors de l'intervention.

Les critères de Durack et al^[5] ont été testés quant à leur sensibilité et quant à leur spécificité, qui sont excellentes, de même que leur valeur prédictive, positive ou négative.

LE PRATICIEN FACE À L'ENDOCARDITE INFECTIEUSE COMPLIQUÉE

Parce qu'une complication est souvent révélatrice de l'EI, ou contribue à faire errer le diagnostic lorsqu'elle focalise l'attention loin du cœur, parce que les complications de l'EI sont fréquentes et graves, parce que les prévenir et les traiter est une des préoccupations principales du médecin en charge d'un patient atteint d'EI : pour toutes ces raisons, il est important de bien connaître les diverses complications de l'endocardite.

● Complications cardiaques

■ **L'insuffisance cardiaque** est la complication la plus fréquente de l'EI, et la première cause des morts recensées dans les séries cliniques et autopsiques. Elle est directement liée aux mutilations valvulaires créées par la greffe infectieuse, et aux perturbations hémodynamiques qu'elles engendrent. Les manifestations cliniques d'insuffisance cardiaque congestive sont observées chez 60 à 70 % des malades atteints d'EI, plus fréquentes dans les EI aortiques ou mitroaortiques que dans les atteintes mitrales exclusives. Elles apparaissent souvent précocement et, selon leur degré de gravité, on peut distinguer des formes peu sévères, stabilisées, au moins initialement, par le traitement médical (40 % des cas), et des formes sévères d'insuffisance cardiaque irréductible (25 %) : ces dernières comportent un pronostic très sévère en l'absence de chirurgie précoce.

■ Les **embolies coronariennes** sont mises en évidence dans 15 % des cas par l'anatomopathologiste, mais la nécrose myocardique consécutive n'a d'expression clinique et électrocardiographique qu'une fois sur deux.

■ Les **troubles de la conduction cardiaque** ont une signification péjorative. Les blocs de branche et les blocs auriculoventriculaires, qui apparaissent en cours d'hospitalisation dans près de 10 % des cas, témoignent d'une extension de l'infection et de la formation d'abcès lésant les voies de la conduction auriculoventriculaire et intraventriculaire. C'est à ce titre, plus que par le risque syncopal qu'ils induisent, que les troubles de conduction ont une signification pronostique péjorative : en leur présence, le taux de mortalité est nettement augmenté dans l'EI.

■ Les **arythmies supraventriculaires et ventriculaires** sont notées dans près de 20 % des cas : leur pronostic est tout aussi sévère que celui des troubles de conduction.

■ Les **péricardites septiques** ne sont que rarement au premier plan de la scène clinique. Ici encore, ce n'est pas en elle-même, mais en tant que révélatrice d'une contamination de contiguïté à partir de lésions périvalvulaires abcédées que l'atteinte péricardique est de pronostic grave.

● Complications extracardiaques

Les complications extracardiaques sont, dans la très grande majorité des cas, liées à la migration de micro- ou de macroembolies à partir des végétations

valvulaires. Nombre d'embolies demeurent cliniquement muettes et, dans les séries cliniques, les embolies systémiques sont notées dans 20 à 40 % des cas.

Complications neurologiques

Elles occupent la première place par leur fréquence et leur gravité. Certaines complications sont rares, telles que les méningites, observées dans 5 à 6 % des cas, et les abcès cérébraux, observés dans 1 à 5 % des cas (surtout dans les EI staphylococciques). Les accidents vasculaires cérébraux sont fréquents et graves. Dans les séries cliniques avec tomographie cérébrale systématique, ils sont présents dans 30 à 40 % des cas. Deux types d'accidents cérébrovasculaires s'observent dans l'EI. Les infarctus emboliques sont les plus fréquents, représentant deux tiers à trois quarts du total des accidents cérébrovasculaires. Totalement silencieux une fois sur trois, ils se révèlent dans les autres cas par un déficit hémicorporel, et/ou une aphasie, et/ou une hémianopsie, parfois par une crise comitiale. **Deux fois sur trois, ils surviennent précocement, et ils peuvent constituer la manifestation révélatrice d'une EI non encore diagnostiquée.**

Les hémorragies sont plus rares (un quart à un tiers des accidents cérébrovasculaires de l'EI) et reconnaissent deux mécanismes principaux : rupture d'un anévrisme mycotique ou transformation hémorragique d'un infarctus initialement blanc. Les anévrismes mycotiques intracérébraux sont rares, observés dans 4 à 5 % des cas d'EI, touchant le plus souvent les branches distales de l'artère cérébrale moyenne. Ils se rompent et donnent lieu à une hémorragie cérébrale ou cérébroméningée, dans un peu plus d'un tiers des cas. Leur rupture est souvent précoce et rarement annoncée par des signes d'alarme tels que céphalées intenses et localisées. Les ruptures tardives, survenant chez un malade bactériologiquement guéri, sont très rares. La transformation d'un infarctus blanc en hématome intracérébral est rare, même chez les malades sous traitement anticoagulant. Celui-ci, lorsqu'il est correctement réalisé, n'accroît pas la fréquence ni la gravité des accidents cérébrovasculaires de l'EI.

Le pronostic des EI compliquées d'accident cérébrovasculaire est sévère : le taux de mortalité y était naguère encore de l'ordre de 50 % dans les infarctus cérébraux et de 80 % dans les hémorragies cérébrales. Il semble acquis aujourd'hui que les interventions valvulaires pratiquées chez les patients ayant présenté un infarctus cérébral améliorent le pronostic de l'EI^[10], et diminuent le risque de récurrence embolique (même en cas de remplacement valvulaire).

Complications rénales

Les infarctus rénaux sont fréquents, le plus souvent silencieux et révélés seulement par l'échographie ou la tomographie. L'insuffisance rénale reconnaît des causes multiples au cours de l'EI : glomérulite à complexes immuns, infarctus et/ou abcès, néphrotoxicité médicamenteuse, mais elle est avant tout un témoin de l'insuffisance cardiaque et, comme tel, partage le pronostic de ses formes sévères.

Complications spléniques

La pratique systématique de la tomographie abdominale permet d'observer infarctus et/ou abcès spléniques chez plus du tiers des patients asymptomatiques. Les infarctus ne sont symptomatiques (douleur de l'hypocondre gauche, épanchement pleural gauche) que lorsqu'ils sont volumineux et/ou sous-capsulaires. Ils peuvent être responsables de ruptures de la rate, parfois révélatrices de l'EI. Les

Complications fréquentes et graves

- ✓ **L'insuffisance cardiaque est fréquente (près de deux malades sur trois) et souvent précoce. Sévère et non contrôlée par le traitement médical chez un malade sur cinq, elle impose alors une chirurgie valvulaire non différée.**
- ✓ **Les abcès périvalvulaires guérissent rarement par le seul traitement médical ; ils rendent plus difficile le geste du chirurgien.**
- ✓ **Les embolies, notamment cérébrales, peuvent survenir précocement, avant que le diagnostic de l'EI ait été fait.**
- ✓ **Les récurrences d'EI sont fréquentes. Leur prévention impose le respect de règles de prophylaxie très strictes.**

abcès, consécutifs à une embolie septique, se compliquent de rupture splénique plus souvent que les infarctus non suppurés, et leur pronostic est très grave.

Embolies et anévrismes artériels mycotiques périphériques

Les embolies des artères des membres sont notées dans 4 à 11 % des cas. Les anévrismes mycotiques des artères des membres sont très rares (1 à 2 % des cas), souvent difficiles à dépister cliniquement lorsqu'ils sont localisés au niveau des artères profondes, notamment poplitée et artères jambières. Le pronostic des complications artérielles périphériques, lorsqu'elles sont correctement traitées, est favorable.

Complications ostéoarticulaires

Les ostéoarthrites sont rares, observées dans 3 à 6 % des cas, de localisation élective vertébrale ou coxale. Les spondylodiscites atteignent surtout la colonne lombaire basse et la colonne cervicale basse. Les sacro-iléites sont plus rares. Les ostéoarthrites sont tantôt d'apparition retardée, tantôt précoces, apparaissant avant que le diagnostic de l'EI ait été fait. La douleur vertébrale ou sacrocoxale est toujours présente. Le diagnostic est assuré par la radiographie, au besoin complétée par tomographies, scintigraphie et tomographie.

Rechutes et récurrences

Les rechutes précoces s'observent dans 2 à 3 % des cas. Les récurrences sont assez fréquentes : leur incidence est de 0,3 à 0,5 % patients/année. Elles sont habituellement à germe différent de celui noté lors de la première atteinte. Leur pronostic n'est pas différent de celui de l'atteinte initiale.

ASPECTS CLINIQUES PARTICULIERS

● Suivant la localisation

Endocardites sur valves natives

Les localisations aortiques se caractérisent par la plus grande fréquence des abcès périannulaires et des lésions ulcéreuses très mutilantes, avec corrélativement un pourcentage plus élevé de patients évoluant vers l'insuffisance cardiaque sévère. Les EI de

localisation mitrale exclusive ont un pronostic d'ensemble moins sévère, et sont souvent accessibles à des interventions conservatrices. Les EI droites exclusives s'observent surtout chez les toxicomanes (cf infra). Elles sont plus rarement la conséquence de la contamination d'un cathéter veineux ou d'une sonde de stimulation intracavitaire. Les signes d'auscultation y sont peu fiables, et la greffe infectieuse tricuspidiennne est souvent révélée par les embolies pulmonaires, observées dans 80 % des cas. Le pronostic des EI isolées du cœur droit est favorable et la mortalité y est très faible.

Endocardites sur prothèses valvulaires

Les EI sur prothèses valvulaires représentent aujourd'hui plus de 20 % du total des EI^[4]. Les EI précoces, apparaissant moins de 2 mois après l'intervention, sont parfois difficiles à dépister dans un contexte d'infection sévère à participation pluriviscérale et notamment médiastinale, et demeurent très graves, en raison surtout de la virulence des germes en cause (où prédomine le staphylocoque) et des conditions locales difficiles de la réintervention. Les EI tardives s'observent avec une fréquence de l'ordre de 0,5 % patients/année. Elles sont plus graves que les EI sur valves natives, car plus souvent compliquées d'accidents emboliques, notamment neurologiques, et de traitement chirurgical plus difficile^[6].

● Formes selon le terrain

Endocardites du sujet âgé

Le vieillissement de la population dans les pays développés, avec l'accroissement des risques d'infection cardiaque d'origine digestive et urinaire qui l'accompagne, a pour conséquence une augmentation du nombre d'EI observées chez le sujet âgé : la moitié des patients hospitalisés pour EI en région Rhône-Alpes en 1991 avaient 60 ans ou plus. L'EI du sujet âgé se développe surtout sur valvulopathie dégénérative (notamment rétrécissement aortique) ou sur matériel intracardiaque (prothèse valvulaire, sonde de stimulation). Le taux de mortalité hospitalière est plus élevé chez les sujets âgés que chez les adultes jeunes.

Endocardites des toxicomanes

Les EI des drogués occupent une place croissante, atteignant ou dépassant 50 % du total des EI traitées dans certaines villes. Elles s'observent chez des sujets jeunes. La localisation tricuspidiennne est habituelle, mais les valves du cœur gauche sont aussi souvent atteintes que la tricuspide dans les séries actuelles. Staphylocoque (65 %) et streptocoque (25 %) sont à eux seuls responsables de 90 % des cas. Le pronostic immédiat des atteintes tricuspidiennes exclusives est bon (3 à 5 % de mortalité), mais les EI du cœur gauche ne se distinguent pas, quant à leur évolution, de celles des non drogués. L'usage prolongé de la drogue explique ici les récurrences fréquentes.

● Formes bactériologiques

Les EI streptococciques demeurent dans l'ensemble de pronostic favorable, avec un taux de mortalité ne dépassant pas 10 % lorsque les streptocoques d'origine orale sont en cause. Les EI à streptocoques d'origine digestive ont un pronostic immédiat favorable, mais le pronostic secondaire est obéré par la fréquence des lésions digestives, et notamment des cancers coliques retrouvés chez un malade sur six.

Les EI staphylococciques demeurent graves. Leur taux de mortalité ne dépasse pas 10 à 15 % dans les EI sur valves natives, mais il est plus élevé dans les EI

staphylococciques sur prothèses valvulaires. Les embolies systémiques et les métastases infectieuses sont fréquentes dans les EI staphylococciques.

Les formes où l'agent infectieux est difficile à cultiver (streptocoques déficients, germes du groupe HACEK, *Chlamydia*, *Coxiella*, *Legionella*, levures) représentent une part non négligeable des EI à hémocultures négatives. Les végétations y sont souvent volumineuses et très emboligènes. Le traitement en est long et difficile.

PRONOSTIC

Le taux de la mortalité hospitalière initiale demeure élevé dans l'EI. Dans les EI sur valves natives il atteint encore 12 à 20 %. Dans les EI sur prothèses, il est encore plus élevé, atteignant 50 % dans les formes précoces, 20 à 30 % dans les formes tardives. L'insuffisance cardiaque est la première cause de mortalité de l'EI en phase aiguë, suivie par les complications neurologiques, les arythmies et les troubles de conduction. Les malades qui sortent « guéris » de l'hôpital, après traitement médical ou chirurgical, ont un taux annuel de mortalité voisin de 3 %.

Les éventualités qui se présentent au sortir de la phase hospitalière aiguë de l'EI sont les suivantes :

- guérison totale sur le plan infectieux, sans dysfonction valvulaire majeure résiduelle ;
- récurrences, plus fréquentes après traitement médical qu'après chirurgie ;
- nécessité de recourir à la chirurgie valvulaire, le plus souvent pour aggravation de l'insuffisance cardiaque liée aux altérations valvulaires. C'est surtout dans les deux premières années suivant l'EI que cette chirurgie s'impose, plus souvent chez les aortiques que chez les mitraux, le taux annuel d'interventions tardives étant de 3 à 8 %.

Les facteurs de gravité de l'EI sont :

- âge élevé ;
- insuffisance cardiaque sévère et/ou précoce ;
- insuffisance rénale ;
- infection staphylococcique ;
- retard d'obtention de l'apyrexie.

TRAITEMENT MÉDICAL

Le traitement des EI par les antibiotiques obéit à deux principes : il doit être de longue durée et bactéricide. Ceci nécessite souvent une association d'antibiotiques. Les antibiotiques doivent diffuser dans les amas de fibrine et de plaquettes que constituent les végétations : il faut donc les prescrire à posologie élevée. La nécessité, dans nombre de cas, de perfusions veineuses prolongées rend compte de l'obligation d'hospitaliser le patient, sinon cas particulier de certaines EI à streptocoques très sensibles signalées ci-dessous.

● Endocardites sur valves natives

Endocardites à streptocoques et à entérocoques (tableau IV)

Il est indispensable de connaître la concentration minimale inhibitrice (CMI) de la pénicilline vis-à-vis de la souche isolée et le niveau de résistance du germe aux aminoglycosides. La gentamicine, voire la nétilmicine, sont à utiliser de préférence ; l'amikacine n'est pas indiquée. La mise en place d'un traitement ambulatoire est possible pour les endocardites non compliquées à streptocoques très sensibles : la ceftriaxone (2 g/j en une seule perfusion intraveineuse) peut être utilisée seule pendant 4 semaines.

Endocardites à staphylocoques

Le traitement doit débuter par de la vancomycine si l'infection a une origine nosocomiale, et être modifié selon les données de l'antibiogramme. Le choix des associations dépend également des données de l'antibiogramme. L'apport de sodium par la fosfomycine (14,4 mmol/g d'antibiotique) est un inconvénient en cas d'insuffisance cardiaque.

Endocardites à bacilles à Gram négatif

Les infections dues aux bactéries du groupe HACEK sont sensibles à l'association d'une céphalosporine de troisième génération (céfotaxime : 4 à 6 g/j en quatre à six injections) et d'un aminoglycoside pendant 4 semaines. Si l'espèce n'est pas sécrétrice de bêta-lactamase, l'ampicilline peut être utilisée au lieu de la céfotaxime. Les infections à entérobactéries et à *Pseudomonas* sont en principe traitées par

Tableau IV. – Traitement des endocardites infectieuses à streptocoques et à entérocoques sur valves natives.

	Schéma thérapeutique	Durée
<i>Streptocoques sensibles à la pénicilline (CMI < 0,1-0,2 mg/L)</i>	Pénicilline G 200 à 300 000 UI/kg/j en perfusion IV continue, ou ampicilline (ou amoxicilline) IV 100 mg/kg/j ± aminoglycoside IM ou IV (gentamicine par exemple) 2-4 mg/kg/j en deux injections	- 15 jours de l'association dans les formes non compliquées - 4 semaines de bêta-lactamine seule en cas de contre-indication à l'aminoglycoside - 2 semaines de bêta-lactamine + aminoglycoside, puis 2 semaines de bêta-lactamine seule en cas de forme compliquée
<i>Entérocoques et streptocoques de sensibilité intermédiaire ou résistants à la pénicilline (CMI > 0,1-0,2 mg/L)</i>	Pénicilline G 300 à 400 000 UI/kg/j en perfusion IV continue, ou ampicilline (ou amoxicilline) IV 150 à 200 mg/kg/j en quatre à six injections + aminoglycoside (cf supra)	- 2 semaines de l'association puis 2 semaines de bêta-lactamine - 6 semaines en cas de durée d'évolution des symptômes de plus de 3 mois avant le traitement ou de forme compliquée - 4 à 6 semaines de l'association pour les entérocoques

CMI : concentration minimale inhibitrice ; IV : intraveineux ; IM : intramusculaire.
En cas d'intolérance aux bêta-lactamines, la vancomycine sera utilisée en deux perfusions intraveineuses de 1 à 2 heures, à la dose totale de 30 mg/kg/j.

l'association d'une bêtalactamine et d'un aminoglycoside, mais d'autres associations sont envisageables selon les données de l'antibiogramme.

● **Endocardites sur prothèses valvulaires**

Les schémas thérapeutiques sont identiques à ceux indiqués pour les EI sur valves natives, mais ici la durée du traitement ne doit pas être inférieure à 30-40 jours, car les bactéries adhérant aux prothèses valvulaires sont plus résistantes à la phagocytose, et la pénétration des antibiotiques dans les végétations est plus difficile. En cas d'intervention chirurgicale chez un patient atteint d'EI sur prothèse en phase active, la durée du traitement antibiotique postopératoire est de 40 jours si la bactérie a été cultivée à partir des valves et de 2 semaines si la culture des valves était négative.

● **Surveillance du traitement**

La disparition de la fièvre et du syndrome inflammatoire sont des éléments nécessaires mais non suffisants pour affirmer la guérison. Les hémocultures doivent se négativer rapidement après le début du traitement et demeurer négatives après la fin du traitement. En cas de reprise de la fièvre, la persistance de l'infection est plus souvent en cause que les effets secondaires de l'antibiothérapie (bêtalactamines, glycopeptides).

En cas d'utilisation des aminosides, des dosages sériques doivent être effectués. Les concentrations résiduelles de gentamicine ou de nétilmicine doivent être inférieures à 2 mg/L et celles d'amikacine inférieures à 5 mg/L. Les concentrations de vancomycine doivent atteindre un pic sérique entre 30 et 50 mg/L et un taux résiduel de 10 à 15 mg/L.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

● **Indications**

Le choix des malades à opérer précocement et la détermination de l'heure optimale de l'intervention doivent être guidés par l'évaluation des risques liés à l'évolution de la maladie^[1].

Risque hémodynamique

C'est le premier à prendre en compte : 80 % des indications de la chirurgie valvulaire précoce dans l'EI sont justifiées par ce risque. Dans ses formes sévères, l'insuffisance cardiaque ne régresse pas ou régresse incomplètement sous digitalodurétiques et inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine : la chirurgie s'impose ici sans retard, voire d'urgence dans les formes avec choc cardiogénique. Dans les insuffisances cardiaques bien contrôlées initialement par le traitement médical, l'intervention peut souvent être différée en cas d'atteinte mitrale isolée, mais il ne semble pas qu'on gagne à le faire dans les EI avec insuffisance aortique ou mitroaortique majeure.

Risque infectieux

Il vient en second : 10 à 15 % des indications de la chirurgie précoce dans l'EI sont liées directement à la persistance de l'infection. Ces indications « infectieuses » prennent en compte plusieurs facteurs. Le germe infectant d'abord : l'intervention précoce est très souvent nécessaire dans les EI fongiques à végétations volumineuses, dans les EI à germes à Gram négatif et dans les EI staphylococciques sur prothèses. L'efficacité de l'antibiothérapie est un autre facteur important : le pronostic de l'EI est sévèrement aggravé lorsque le délai d'obtention de l'apyrexie est

long, et en cas d'échec d'un traitement antibiotique correctement conduit, il convient de ne pas différer l'intervention. Les complications septiques cardiaques et extracardiaques sont le troisième facteur à prendre en compte (cf infra).

Risque lié aux lésions cardiaques de l'EI

Il est aujourd'hui mieux évalué grâce à leur dépistage précoce par l'échocardiographie. Les végétations volumineuses et/ou mobiles comportent un risque embolique accru, mais l'évaluation du risque individuel lié aux végétations demeure très incertaine. Il n'en va pas de même des abcès périannulaires et des fusées purulentes créatrices de perforations septales ou de fistules aortocardiaques. Leur présence justifie le recours à l'intervention dans les EI sur prothèses. Dans les EI sur valves natives, la présence d'un abcès périannulaire fait pencher la balance en faveur de l'intervention lorsque l'abcès est volumineux, notamment dans les EI staphylococciques.

Risque lié aux complications extracardiaques de l'EI

Celui-ci est le plus difficile à évaluer. Le pronostic très sévère des accidents cérébrovasculaires conduit à pratiquer un examen tomodensitométrique cérébral chez tout malade atteint d'EI. La découverte d'un infarctus cérébral est un argument en faveur de l'intervention valvulaire, surtout chez les malades qui ont à l'échographie des végétations volumineuses. Cette intervention peut être réalisée sans risque d'aggravation de l'état cérébral lorsque l'infarctus cérébral est de petite dimension (diamètre inférieur à 20 mm). À l'inverse, les infarctus volumineux et/ou hémorragiques comportent un risque d'aggravation à l'occasion de l'intervention valvulaire, et imposent donc de différer celle-ci^[10]. Il en va de même dans les hémorragies cérébrales primaires. L'infarctus splénique ne modifie ni l'indication, ni le moment d'une éventuelle chirurgie valvulaire, car le risque d'hémorragie intra-abdominale est faible en cette circonstance. Quant à la splénectomie, elle ne doit être pratiquée qu'en cas de rupture de rate ou d'infarctus splénique, abcédé ou non, volumineux et sous-capsulaire. Les embolies artérielles périphériques peuvent imposer un geste de désobstruction artérielle d'urgence, voire une réparation artérielle en cas d'anévrisme mycotique. Leur survenue implique une recherche des végétations valvulaires par l'échographie transœsophagienne, et conduit à discuter l'indication de chirurgie valvulaire.

● **Résultats**

Les résultats de la chirurgie valvulaire précoce dans l'EI se sont nettement améliorés dans les 10 dernières années, et la mortalité périopératoire ne dépasse pas 6 à 10 % dans les séries récentes. Le pourcentage de réinterventions (2 à 3 % par an) demeure plus élevé

que dans la chirurgie valvulaire « à froid », ceci en raison de la fréquence du lâchage des sutures réalisées sur tissu inflammatoire et des récidives de greffe infectieuse sur prothèse. Les résultats fonctionnels sont dans l'ensemble bons, 70 % des malades se retrouvant a- ou paucisymptomatiques 5 ans après l'intervention^[11].

PROPHYLAXIE DE L'ENDOCARDITE INFECTIEUSE

Les recommandations concernant la prophylaxie de l'EI diffèrent d'un pays à l'autre, et ces différences s'expliquent par l'impossibilité de réaliser ici des études comparatives randomisées, du fait de la faible incidence de l'EI. Les experts européens proposent que les modalités de l'antibioprophylaxie soient adaptées en tenant compte du niveau de risque lié à l'état cardiaque (*tableau I*) et du type d'intervention et d'anesthésie imposant la prophylaxie par antibiotiques. La prophylaxie « lourde » est réservée aux cardiaques à haut risque, aux gestes portant sur le tractus digestif ou urinaire, et aux gestes multiples, notamment chez les patients hospitalisés. La prophylaxie « légère » s'applique aux autres cas^[12] (*tableau V*).

RÔLE DU MÉDECIN GÉNÉRALISTE DANS LA PRÉVENTION ET LE TRAITEMENT DE L'EI

On ne saurait trop insister sur le rôle capital du médecin généraliste dans la prévention et le traitement de l'EI. Des enquêtes réalisées dans le courant de la dernière décennie dans diverses régions de France, ressortent un certain nombre de faits utiles à connaître pour une meilleure prise en charge préventive et thérapeutique de la maladie :

- chez les patients hospitalisés en 1991 pour EI dans la région Rhône-Alpes, on a noté que les règles de prévention en cas de soins dentaires n'avaient pas été appliquées près d'une fois sur deux. Plus grave, ces mêmes règles continuent de n'être pas appliquées, alors même que le risque de récurrence est bien connu dans l'EI, chez près de la moitié des patients qui ont présenté une EI. Il en va de même pour d'autres foyers infectieux, notamment les tumeurs coliques bénignes dont l'éradication n'a pas été assurée pendant ou immédiatement après la période aiguë de la maladie ;
- dans cette même population, on observe que chez plus de la moitié des valvulaires dont l'EI s'est manifestée initialement par de la fièvre, aucune hémoculture n'a été pratiquée avant l'institution de l'antibiothérapie.

Traitement des endocardites infectieuses

- ✓ **L'antibiothérapie doit être bactéricide : d'où la nécessité habituelle d'associer deux ou trois antibiotiques et d'utiliser des posologies élevées.**
- ✓ **Le traitement antibiotique ambulatoire n'est guère possible que dans certaines EI à streptocoques très sensibles.**
- ✓ **Le choix des antibiotiques, la surveillance du traitement, la détermination de sa durée, imposent une parfaite collaboration entre le médecin traitant et le bactériologiste.**
- ✓ **Le choix du moment optimal de l'intervention de chirurgie valvulaire (nécessaire en période aiguë chez un malade sur trois ou quatre) impose une parfaite coordination entre le médecin traitant, le chirurgien et le bactériologiste.**

Tableau V. – Antibioprophylaxie de l'endocardite infectieuse.

	<i>1 heure avant les soins</i>	<i>Remarques</i>
<i>Gestes dentaires ou sur voies aériennes supérieures (patients ambulatoires)</i>	– Amoxicilline : 3 g per os ⁽¹⁾ – Clindamycine : 600 mg per os ou pristinamycine : 1 g per os ⁽²⁾	
<i>Mêmes gestes sous anesthésie générale</i>	– Amoxicilline : 2 g IV ⁽¹⁾ – Vancomycine : 1 g IV ⁽²⁾ ou teicoplanine : 400 mg IV	– 1 g per os 6 heures après – En perfusion > 60 min
<i>Interventions urologiques ou digestives</i>	– Amoxicilline : 2 g IV ⁽¹⁾ + gentamicine : 1,5 mg/kg (IV ou IM) – Vancomycine : 1 g IV ou teicoplanine : 400 mg IV ⁽²⁾ + gentamicine : 1,5 mg/kg (IV ou IM)	– 1 g per os 6 heures après

⁽¹⁾ Pas d'allergie aux bêta-lactamines ; ⁽²⁾ allergie aux bêta-lactamines ; IV : intraveineux ; IM : intramusculaire.

À la suite de la conférence de consensus réunie à Paris en 1992 à l'initiative de la Société de pathologie infectieuse de langue française, une vaste campagne d'information a été lancée par la Fédération française de cardiologie, visant les patients à risque d'EI, par le

truchement de leur médecin généraliste, de leur dentiste et de leur cardiologue. La carte de prévention à distribuer aux patients à risque est diffusée par la Fédération française de cardiologie (50, rue du Rocher, 75008 Paris). On peut l'obtenir sur simple demande à cet organisme.

Pour une prévention plus efficace de l'endocardite infectieuse

✓ **La prophylaxie de l'EI est encore mal appliquée en Europe.**

✓ **Une antibiothérapie correcte et efficace impose :**

– le dépistage des cardiopathies à risque (tableau I) ;

– la connaissance des gestes médicaux comportant un risque d'EI (tableau II).

✓ **La pratique de l'antibioprophylaxie est simple (tableau V).**

✓ **Le traitement des foyers infectieux s'impose pour prévenir les récurrences d'EI.**

✓ **Les patients à risque doivent être porteurs de la carte de prévention (distribuée par la Fédération française de cardiologie).**

Jean-Pierre Delahaye : Professeur émérite de cardiologie à l'université Lyon I, hôpital cardiologique, BP Lyon Montchat, 69394 Lyon cedex 3, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : JP Delahaye. Endocardite infectieuse. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 2-0250, 1998, 8 p

R É F É R E N C E S

[1] Acar J, Michel PL. Chirurgie de l'endocardite bactérienne : quand ? *Arch Mal Cœur* 1993 ; 86 : 1863-1868

[2] Cormier B, Diebold B, Gueret P, Roudaut R. L'échographie dans le diagnostic de l'endocardite infectieuse : fiabilité et limites. *Arch Mal Cœur* 1993 ; 86 : 1819-1824

[3] De Gevigney G, Pop C, Delahaye JP. Risque d'endocardite infectieuse après intervention intracardiaque. *Arch Mal Cœur* 1993 ; 86 : 1883-1888

[4] Delahaye F, Goulet V, Lacassin F, Ecochard R, Suty-Selton C, Hoen B et al. Épidémiologie de l'endocardite infectieuse en France en 1991. *Arch Mal Cœur* 1993 ; 86 : 1801-1806

[5] Durack DT, Lukes AS, Bright DK, and the Duke Endocarditis Service. New criteria for diagnosis of infective endocarditis: utilization of specific echocardiographic findings. *Am J Med* 1994 ; 96 : 200-209

[6] Horstkotte D, Piper C, Niehues R, Wiemer M, Schultheiss HP. Late prosthetic valve endocarditis. *Eur Heart J* 1995 ; 16 (suppl B) : 39-47

[7] Leport C, Delahaye JP. Endocardites infectieuses. In : Godeau P, Herson S, Piette JC eds. *Traité de médecine*. Paris : Flammarion Médecine-Sciences, 1996 : 1578-1585

[8] Loire R. Les lésions cardiaques de l'endocardite infectieuse : des enseignements de l'anatomie pathologique aux possibilités et limites de la chirurgie. *Arch Mal Cœur* 1993 ; 86 : 1811-1818

[9] Michel PL, De Gevigney G. Risque d'endocardite infectieuse et cardiopathies natives. *Arch Mal Cœur* 1993 ; 86 : 1877-1882

[10] Ting N, Silverman NA, Levitsky S. Valve replacement in patients with endocarditis and cerebral septic emboli. *Ann Thorac Surg* 1991 ; 51 : 18-22

ÉPREUVES D'EFFORT : TECHNIQUES ET PRINCIPALES INDICATIONS

J SALLOUM, D SEIRAFI-SALLOUM

L'évaluation de la fonction cardiaque à l'effort est une étape souvent indispensable en pathologie cardiovasculaire. Initialement réservées au seul domaine de la maladie coronaire, les épreuves d'effort ont vu leurs indications s'élargir à d'autres domaines de la cardiologie, au premier rang desquels l'insuffisance cardiaque.

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

L'épreuve d'effort (EE) est un examen complémentaire quasiment incontournable tant pour le diagnostic de l'ischémie coronaire que pour la surveillance au long cours d'angineux connus. Elle permet de juger de l'évolution de la maladie coronaire, d'évaluer sa sévérité et, lorsqu'elle est effectuée sous traitement, de juger de l'efficacité thérapeutique. Progressivement, les indications de l'EE se sont élargies à d'autres domaines que la maladie coronaire (insuffisance cardiaque, hypertension artérielle [HTA], troubles du rythme). Le principe de base est de faire réaliser au patient un effort quantifié selon un protocole standardisé, sur une bicyclette ergométrique ou sur un tapis roulant, et d'analyser au cours de cet effort l'évolution de l'électrocardiogramme (ECG), de la pression artérielle, tout en demandant au patient de signaler l'éventuelle apparition de signes fonctionnels.

RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

Les besoins en oxygène (O_2) du myocarde sont fonction de la fréquence cardiaque (FC), de la contractilité myocardique et de la tension pariétale intraventriculaire gauche, qui dépend, d'après la loi de Laplace, du volume, de l'épaisseur pariétale et de la pression systolique intracavitaire (équivalente à la pression artérielle systolique [PAS] en l'absence de gradient entre le ventricule gauche et l'aorte). La FC augmente progressivement à l'effort jusqu'à atteindre un maximum qui définit la fréquence maximale théorique (FMT) qui est égale à $220 - \text{l'âge}$ du patient. La PAS augmente également avec l'effort. L'évaluation des besoins en O_2 du myocarde, lors d'une EE, est donc possible par la FC maximale atteinte (en pourcentage de la FMT) et par le double produit $FC \times PAS$.

Les apports en O_2 délivrés au myocarde sont donnés par le produit du débit coronaire \dot{Q} par la différence artérioveineuse coronaire en oxygène

($Da\dot{V}O_2$). Or, la $Da\dot{V}O_2$ coronaire est maximale au repos. Les apports en O_2 du myocarde ne peuvent donc augmenter que par l'augmentation du débit coronaire. Si une sténose coronaire empêche une augmentation suffisante du débit coronaire à l'effort, les apports en O_2 deviennent inférieurs aux besoins et il en résulte une ischémie myocardique. L'accélération de la FC provoque également une diminution des apports par raccourcissement de la diastole durant laquelle se fait l'essentiel de la perfusion myocardique. L'anémie entraîne également une diminution des apports.

CONDITIONS TECHNIQUES ET RÉALISATION

L'EE doit être réalisée dans une structure hospitalière par un cardiologue assisté d'une infirmière ou d'un autre médecin. Le local doit être suffisamment spacieux, bien ventilé et à proximité d'un secteur de réanimation. Un lit d'examen est nécessaire pour allonger le patient en cas de malaise. La présence de spray de trinitrine et du matériel complet de réanimation est indispensable.

L'effort est effectué sur bicyclette ou sur tapis roulant. La bicyclette permet d'avoir moins d'artefacts sur les tracés électrocardiographiques et de mesurer plus facilement la pression artérielle. Le tapis roulant permet d'atteindre plus rapidement la FMT car l'effort implique plus de masse musculaire que celui réalisé sur bicyclette. Un ergomètre à bras peut être utile chez certains patients impotents des membres inférieurs.

Une bonne préparation de la peau est indispensable pour obtenir un tracé de bonne qualité (rasage si nécessaire, dégraissage à l'acétone ou à l'alcool, légère abrasion superficielle du derme). L'enregistrement des 12 dérivations habituelles est fortement conseillé (certaines équipes rajoutent ou substituent d'autres dérivations bipolaires). Les dérivations périphériques sont placées à la racine des membres, les électrodes des précordiales sont placées comme d'habitude. L'enregistreur doit être au minimum à trois pistes. Un moyennage des complexes permet d'améliorer la qualité des tracés

mais mérite d'être confirmé par l'enregistrement d'un tracé en temps réel chaque fois que nécessaire. Trois dérivations, comportant notamment V5, doivent être surveillées en permanence sur un moniteur, à la recherche d'anomalies de la repolarisation ou de troubles du rythme. La pression artérielle est mesurée au repos, à chaque palier et au maximum de l'effort. Le rythme cardiaque est surveillé en permanence. Une période de récupération d'au moins 6 minutes et jusqu'au retour de la normale de la FC, de la PAS et de l'ECG est nécessaire.

Les protocoles habituels^[3] sur bicyclette sont :

- de 30 W toutes les 3 minutes qui reste le plus utilisé ;
- de 20 W toutes les minutes surtout chez les sujets sains dans le cadre du dépistage ;
- de 10 W toutes les minutes chez les insuffisants cardiaques et les patients à risques.

Sur le tapis roulant, le protocole de Bruce est le plus utilisé, le protocole de Bruce modifié est utilisé chez les patients les moins valides.

En l'absence de survenue de critère d'arrêt pendant le déroulement de l'EE, celle-ci est poursuivie jusqu'à l'obtention de la FMT. Une EE est jugée valide lorsque plus de 90 % de la FMT est atteinte. Lorsque une épreuve standard est négative ou litigieuse et qu'il existe une forte probabilité de maladie coronaire, une épreuve abrupte débutée à l'avant-dernier palier atteint lors de l'épreuve conventionnelle peut être indiquée.

COMPLICATIONS, CONTRE-INDICATIONS ET CRITÈRES D'ARRÊT

Les risques de l'EE existent mais sont très rares. Le taux de mortalité par arythmie ventriculaire est de 1/75 000 à 1/100 000 tests^[4], le taux d'infarctus du myocarde est de 1/100 000 tests^[7]. Ces statistiques ont été réalisées sur d'anciennes séries de patients. L'amélioration du matériel et de la technique de réalisation des EE laisse à supposer que la morbimortalité est actuellement inférieure à ces chiffres. Toutefois, le patient doit être informé des

Tableau I. – Contre-indications à l'épreuve d'effort.

Absolues
– Infarctus du myocarde récent (3 à 5 jours)
– Angor instable
– Sténose serrée du tronc commun de la coronaire gauche connue
– Troubles du rythme graves non contrôlés
– Rétrécissement aortique serré symptomatique
– Insuffisance cardiaque non contrôlée
– Embolie pulmonaire, phlébite en évolution
– Myocardite, péricardite, endocardite en évolution
– Incapacité physique et refus du patient
– Thrombus intraventriculaire gauche dans les suites d'un infarctus du myocarde, surtout s'il est mobile
Relatives
– Sténose valvulaire modérée
– Anomalies électrolytiques
– Hypertension artérielle systémique ou pulmonaire
– Cardiomyopathie hypertrophique et/ou obstructive
– Anévrisme ventriculaire
– Non coopération du patient
– Bloc auriculoventriculaire de haut degré
– Maladies générales évolutives

Tableau II. – Critères d'arrêt de l'épreuve d'effort.

<i>L'apparition conjointe d'une douleur angineuse et d'une anomalie électrique significative du segment ST</i>
<i>Diminution de la pression artérielle systolique malgré l'augmentation de la charge</i>
<i>Augmentation de la pression artérielle systolique au-delà de 260 mmHg</i>
<i>Sus-décalage de ST de type Prinzmetal en l'absence de séquelle d'infarctus du myocarde</i>
<i>Signes de bas débit (cyanose, pâleur, vertige, troubles cérébraux)</i>
<i>Troubles du rythme ventriculaires graves (extrasystoles ventriculaires multifocales, triplets, salves)</i>
<i>Troubles de la conduction</i>
<i>Douleur angineuse croissante</i>
<i>Sous-décalage majeur du segment ST dépassant 3 à 4 mm</i>
<i>Impossibilité technique de surveiller l'électrocardiogramme ou de prendre la pression artérielle</i>
<i>Demande impérative du patient</i>
<i>Changement d'axe du QRS marqué</i>
<i>Fatigue, dyspnée, crampes des membres inférieurs empêchant le patient de poursuivre l'effort</i>
<i>Déclenchement de troubles du rythme supraventriculaires</i>

risques et des complications de l'EE. Trois mesures indispensables sont nécessaires pour réduire les complications^[5] :

- le respect strict des contre-indications par le médecin demandeur et qui doivent être vérifiées par le cardiologue pratiquant l'examen (tableau I). Elles sont dépistées par l'interrogatoire, l'examen clinique et l'ECG de repos ;

- le respect strict des critères d'arrêt de l'EE (tableau II) ;

- le respect strict des mesures de sécurité : la réalisation de l'examen doit être effectuée par un cardiologue et une infirmière entraînés à la pratique des EE et habitués aux manœuvres de réanimation, avec la présence de tout le matériel nécessaire sur place permettant la défibrillation, l'aspiration, la ventilation et l'intubation, ainsi que les médicaments nécessaires à la réanimation et à la pose de perfusion.

INTERPRÉTATIONS ET RÉSULTATS

Les critères classiques de positivité d'une EE sont la survenue d'une douleur thoracique typique pendant l'épreuve et/ou le sous-décalage du segment ST dépassant le millimètre horizontal ou descendant situé 0,06 à 0,08 seconde après le point J.

D'autres critères plus récents sont : le sous-décalage ascendant du segment ST dépassant 2 mm, l'inversion de l'onde U qui est un bon critère diagnostique mais difficile à visualiser à l'effort en raison de l'accélération de la FC, la diminution de l'onde Q en V5, l'augmentation de l'amplitude de l'onde R en V5, critère de plus en plus discuté, le rapport amplitude du sous-décalage de ST/FC, la boucle sous-décalage de ST/FC effort-récupération, sont de nouveaux critères obtenus grâce à l'informatisation.

Le sus-décalage du segment ST type Prinzmetal est un critère de grande spécificité et témoigne soit de lésions sévères proximales, soit d'un spasme. Son apparition impose l'arrêt immédiat de l'épreuve et la mise en place d'un traitement adapté.

L'apparition d'hémiblocs de la branche gauche a également une grande spécificité : atteinte proximale de l'artère interventriculaire antérieure en cas d'hémibloc antérieur gauche, atteinte proximale de la coronaire droite ou de la circonflexe en cas d'hémibloc postérieur gauche. En revanche, la survenue d'un bloc de branche droit ou d'un bloc de branche gauche est considérée comme un critère de positivité lorsqu'elle est précédée par un sus- ou sous-décalage du segment ST ou d'une douleur thoracique typique.

L'absence d'élévation ou la chute de la PAS, ainsi que l'absence d'augmentation de la FC (en l'absence d'un traitement bêtabloquant) sont en faveur d'une altération de la fonction ventriculaire gauche et de lésions coronaires diffuses, mais ne peuvent être considérées comme facteur diagnostique lorsqu'elles sont prises en compte isolément.

L'ischémie est d'autant plus sévère que le sous-décalage du segment ST apparaît précocement pour une faible charge de l'effort, pour une faible accélération de la FC, une faible augmentation de la PAS et donc, pour un faible produit FC x PAS. L'importance de l'amplitude du sous-décalage, le nombre de dérivations et la persistance du sous-décalage plusieurs minutes en récupération, sont également des éléments de sévérité de l'ischémie.

L'interprétation de l'EE doit tenir compte non seulement des résultats de l'épreuve (symptômes et niveau du sous-décalage du segment ST), mais aussi de la prévalence de la maladie coronaire basée sur l'âge, le sexe, les facteurs de risques et les symptômes^[2, 6].

Plus la prévalence est faible, plus le risque de faux positif est élevé. C'est le cas en particulier chez la femme où l'épreuve a une moindre spécificité. Des faux positifs peuvent être favorisés par l'anémie, les anomalies électrolytiques, le prolapsus de la valve mitrale, les blocs de branche gauche ou droit, le syndrome de Wolff-Parkinson-White, l'hypertrophie ventriculaire gauche et certains médicaments modifiant la repolarisation (digitaliques, antiarythmiques, antidépresseurs, lithium, phénotiazines...). Dans ces situations, certaines équipes préconisent la réalisation d'un deuxième test d'effort après administration de trinitrine en sublingual : la diminution des symptômes, l'augmentation des performances physiques ou la diminution, voire la disparition des anomalies électriques, suggèrent fortement la maladie coronaire. Les faux négatifs sont favorisés par la réalisation d'un effort sous-maximal ou effectué sous traitement antiangineux. La variation de la vasomotricité coronaire peut également expliquer certains faux négatifs. La sensibilité et la spécificité sont globalement de 70 à 80 % et peuvent être améliorées lorsque l'EE est couplée à une scintigraphie myocardique, qui est utile en cas d'EE douteuse ou ininterprétable.

PRINCIPALES INDICATIONS

● **Maladie coronaire**

L'EE permet d'établir le diagnostic d'insuffisance coronaire. Elle permet également de suivre son évolution, de juger de sa sévérité ou d'évaluer l'efficacité d'un traitement antiangineux. Une EE peut être demandée dans le cadre de dépistage systématique chez des patients ayant plusieurs facteurs de risque de la maladie coronaire, en particulier avant la reprise d'une activité sportive.

Après infarctus du myocarde, une EE sous-maximale (70 à 80 % de la FMT) précoce, entre le septième et le quatorzième jour, peut permettre l'évaluation du risque (ischémie résiduelle, troubles du rythme ventriculaires, durée d'effort brève ou anomalie du profil tensionnel traduisant une altération de la fonction ventriculaire), ainsi qu'une évaluation avant un programme de réadaptation.

Avant les pontages aortocoronariens ou l'angioplastie transluminale, une EE est utile comme épreuve de référence. Ainsi, la répétition de l'EE, après la revascularisation, permettra d'en apprécier le résultat. L'EE sera ensuite réalisée périodiquement, dans le cadre de la surveillance ou en cas de réapparition des symptômes.

● **Hypertension artérielle**

L'EE permet de confirmer une HTA constatée au repos, d'évaluer l'efficacité d'un traitement antihypertenseur, d'autoriser ou non la pratique d'activité physique importante chez l'hypertendu traité. Un profil tensionnel à l'effort pathologique peut inciter à traiter une pression artérielle limite ou à renforcer un traitement antihypertenseur.

● **Insuffisance cardiaque**

Dans l'insuffisance cardiaque compensée et stable, l'EE permet d'apprécier la capacité fonctionnelle à l'effort, de suivre l'évolution de la FC et de la pression artérielle à l'effort. L'analyse des échanges gazeux^[6] permet de mesurer le seuil anaérobie et surtout la consommation maximale d'O₂ (VO₂ max), permettant la classification des insuffisances cardiaques, l'évaluation de la gravité et du pronostic de la maladie, et de juger de l'efficacité du traitement et de l'éventuelle indication d'une transplantation cardiaque ou d'autres interventions.

● **Troubles de la conduction**

L'EE permet de démasquer certaines anomalies n'apparaissant qu'à l'effort. Elle peut également objectiver la normalisation d'un bloc auriculoventriculaire du premier degré ou du deuxième degré, type Mobitz I, dont le siège est généralement nodal.

● **Stimulateurs cardiaques**

L'EE permet de vérifier le bon fonctionnement du stimulateur et de régler son asservissement à l'effort.

● **Troubles du rythme**

L'EE permet le diagnostic de certains troubles du rythme et de comprendre leurs modes de déclenchement et leurs mécanismes (catécholergiques à l'effort, vagues en récupération...), d'avoir des arguments en faveur de leur bénignité (extrasystoles ventriculaires ou bigéminisme ventriculaire de repos disparaissant à l'effort), ou de leur gravité (extrasystoles ventriculaires devenant polymorphes à couplage variable, répétitives en doublets, triplets ou multipléts). Elle permet également de juger de l'efficacité d'un traitement antiarythmique.

Dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White, l'EE recherchera la disparition brutale de la préexcitation, évaluera l'excitabilité auriculaire, mais l'évaluation pronostique sera plus affirmative lorsque l'EE est couplée à une stimulation œsophagienne.

L'EE recherchera une arythmie ventriculaire ou supraventriculaire dans les cardiopathies hypertrophiques ou dilatées.

● **Autres indications**

Dans certaines valvulopathies^[1], l'EE peut permettre d'évaluer la capacité fonctionnelle à l'effort, de suivre les chiffres tensionnels et de poser certaines indications opératoires.

L'EE peut permettre d'évaluer l'aptitude au travail de sujets asymptomatiques ayant une profession à risque, ou d'évaluer les conditions de la reprise de l'emploi après un accident cardiaque.

CONCLUSION

L'EE est un examen important dans toutes les étapes de la prise en charge de la maladie coronaire (diagnostic, suivi, évaluation thérapeutique...). Ses indications se sont élargies à d'autres domaines (HTA, insuffisance cardiaque, troubles du rythme, pacemaker...). La morbimortalité de cet examen est extrêmement faible, à condition de respecter les contre-indications, les critères d'arrêt et toutes les mesures de sécurité recommandées. L'interprétation de l'EE doit tenir compte, non seulement des résultats de l'EE (symptômes et niveau du sous-décalage du segment ST), mais aussi de la prévalence de la maladie coronaire basée sur l'âge, le sexe, les facteurs de risques et les symptômes.

Joseph Salloum : Attaché.

Dubravka Seirafi-Salloum : Attaché-associé.

Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, service de cardiologie, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : J Salloum et D Seirafi-Salloum. *Épreuves d'effort : techniques et principales indications. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 2-0390, 1999, 3 p*

RÉFÉRENCES

[1] Areskog NH. Exercise testing in the evaluation of patients with valvular aortic stenosis. *Clin Physiol* 1984 ; 4 : 201-208

[2] Bayes T. An essay towards solving problem in the doctrine of chance. *Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci* 1963 ; 53 : 570

[3] Dargie HG. On behalf of the ESC Working Group on exercise physiology, pathophysiology and electrocardiography. Guidelines for cardiac exercise testing. *Eur Heart J* 1993 ; 14 : 969-988

[4] Douard H, Mora B, Broustet JP. Épreuve d'effort et tachycardies ventriculaires : l'expérience française. *Arch Mal Cœur* 1987 ; 80 : 263-270

[5] Sellier P, Monpère C, Broustet JP et al. Recommandations de la société française de cardiologie concernant la pratique des épreuves d'effort chez l'adulte en cardiologie. *Arch Mal Cœur* 1997 ; 90 : 77-91

[6] Selzer A, Cohn K, Goldschlager N. On the interpretation of the exercise test. *Circulation* 1978 ; 58 : 193-195

[7] Stuart R, Ellestad MH. National survey of exercise stress testing facilities. *Chest* 1980 ; 77 : 94

[8] Weber KT, Kinasevitz GT, Janicki JS, Fishman AP. Oxygen utilization and ventilation during exercise in patients with chronic cardiac failure. *Circulation* 1982 ; 65 : 1213-1223

FIBRILLATION AURICULAIRE

H LARDOUX, F SCHAISON, L JACQ, M HABIS, M PEZZANO

Les nombreux travaux consacrés à la fibrillation auriculaire ces dernières années ont permis une meilleure appréhension de ses complications et une rationalisation des indications des traitements antithrombotiques.

© 2000 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

INTRODUCTION

L'irrégularité du pouls et du cœur, « delirium cordis », est restée longtemps mal comprise. Le terme de fibrillation a été proposé en 1874 par Vulpian et, en 1883, l'Écossais Mackenzie documente la perte de l'activité auriculaire par la disparition de l'onde A du jugulogramme.

Définie par l'absence de contraction auriculaire coordonnée, la fibrillation auriculaire (FA) est, en pratique clinique, la plus commune des arythmies cardiaques. Sa fréquence est grande, intéressant 0,4 % d'une population générale. Prévalence de la FA et âge sont étroitement liés, celle-ci passant de 0,5 % pendant la sixième décennie à près de 10 % au cours de la neuvième décennie.

Arythmie faussement banale, la FA expose à un « sur-risque » cardiovasculaire, dominé par les accidents emboliques, essentiellement accidents vasculaires cérébraux (AVC) (regroupant accidents ischémiques et hémorragiques cérébraux) et plus rarement systémiques, risque significativement réduit par un traitement anticoagulant efficace.

La prise en charge « moderne » de cette arythmie fréquente nécessite donc une démarche clinique rigoureuse, impliquant une évaluation précise de la tolérance hémodynamique, une enquête étiologique (le plus souvent négative) et la mise en route d'un traitement dont les orientations essentielles ont pour objectif la prévention du risque embolique, le contrôle de la cadence ventriculaire et secondairement la restauration du rythme sinusal. L'avènement de l'échocardiographie transthoracique (ETT), et plus encore de l'échocardiographie transœsophagienne, ont conduit à des attitudes pragmatiques de « cardioversion rapide », encadrées par une anticoagulation efficace, permettant une restauration rapide de la fonction contractile de l'oreillette. Quant aux choix thérapeutiques visant au maintien du rythme sinusal, qu'ils soient pharmacologiques (antiarythmiques) ou électrophysiologiques faisant appel aux méthodes modernes d'ablation (chirurgie, radiofréquence) actuellement en cours d'évaluation, les résultats restent encore globalement décevants avec un taux de rechute de la FA, à 6 mois, avoisinant 50 %.

Ainsi, la FA constitue, par sa fréquence, un véritable problème de santé publique. Ceci explique les multiples travaux cliniques et expérimentaux pour une meilleure compréhension des mécanismes

électrophysiologiques auriculaires et la mise au point de nouvelles thérapeutiques médicamenteuses.

PHYSIOPATHOLOGIE

La FA (tableaux I, II) résulte de la dépolarisation anarchique des cellules du myocarde auriculaire. De multiples troubles conductifs intra-auriculaires et une dispersion des périodes réfractaires auriculaires caractérisent la FA. Plus la longueur d'onde (produit de la vitesse de l'influx par la durée de la période réfractaire) est courte, plus le risque de FA est élevé, car de nombreux « courts-circuits » focaux peuvent se produire et coexister, responsables de l'entretien de la dépolarisation anarchique des cellules auriculaires.

L'irrégularité et la cadence du rythme ventriculaire dépendent à la fois de l'irrégularité des ondes auriculaires et de l'état de perméabilité du nœud auriculoventriculaire (état réfractaire transitoire selon le degré de pénétration des influx auriculaires). Le nœud auriculoventriculaire joue donc le rôle de filtre. La « qualité » du filtre conditionne le type de la réponse ventriculaire (cadence ventriculaire (fig 1) : rapide, si la conduction nodale est normale ; lente, si la conduction est spontanément altérée ou surtout modifiée par les thérapeutiques agissant au niveau nodal (par exemple, les digitaliques).

Les conséquences hémodynamiques de la FA sont directement liées à la perte de la systole auriculaire : baisse du débit cardiaque, à la fois par perte du

Tableau II. – Pronostic de la fibrillation auriculaire.

- La FA multiplie par 2 la mortalité cardiovasculaire
- La FA augmente le risque d'AVC
 - par 17, en cas de FA valvulaire (atteinte mitrale)
 - par 5, en cas de FA non valvulaire
- La FA majore le risque de défaillance cardiaque
- La FA, dans le cas particulier du syndrome de Wolff-Parkinson-White, expose à un risque de fibrillation ventriculaire et donc de mort subite

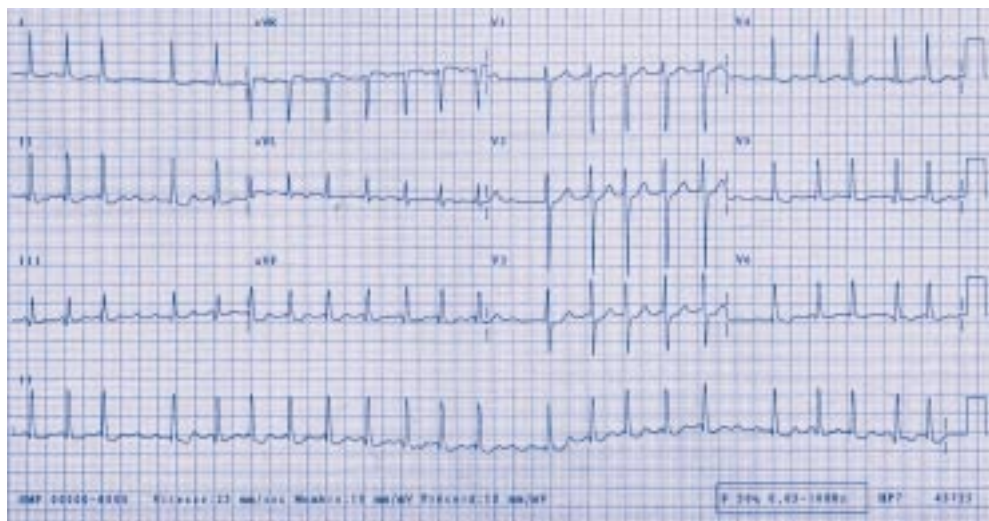
FA : fibrillation auriculaire ; AVC : accident vasculaire cérébral.

remplissage télédiastolique des deux ventricules et par réduction de la durée de la diastole, surtout en cas de rythme ventriculaire rapide. Le retentissement hémodynamique est d'autant plus marqué que coexistent des anomalies myocardiques et/ou valvulaires, et qu'un effort est demandé (la baisse du débit cardiaque peut atteindre 30 % des valeurs de référence). En amont, l'altération de la vidange ventriculaire a une double conséquence :

- aiguë : augmentation de la pression capillaire pulmonaire (œdème pulmonaire) ;
- chronique : dilatation progressive du massif auriculaire dont le corollaire est la baisse des vitesses de vidange auriculaire, l'agrégation érythrocytaire (responsable du phénomène échographique du contraste spontané), la mise en jeu des facteurs de coagulation (plaquettes, thrombine), véritable cercle

Tableau I. – Étiologies de la fibrillation auriculaire.

Cardiaques	<ul style="list-style-type: none"> • Valvulopathies : mitrale, aortique, tricuspide • Cardiopathies ischémiques : infarctus du myocarde, coronaropathie chronique • Hypertension artérielle • Cardiomyopathies : dilatée, hypertrophique • Péricardites aiguë et chronique • Embolie pulmonaire • Cardiopathie congénitale : communication interauriculaire • Troubles du rythme : maladie rythmique auriculaire, syndrome de préexcitation ventriculaire • Chirurgie cardiaque postopératoire
Extracardiaques	<ul style="list-style-type: none"> • Hyperthyroïdie, phéochromocytome • Pathologies thoraciques : cancer, surinfection, épanchement pleural • Infections aiguës • Intoxication éthylique aiguë • Hémorragies intracrâniennes, tumeur cérébrale
Idiopathiques	



1 Tracé de fibrillation auriculaire. Cadence ventriculaire rapide (140/min). Cupule digitale.

vieux facteur de thrombose, expliquant le risque thromboembolique de la FA chronique.

ÉPIDÉMIOLOGIE

Parmi l'ensemble des troubles du rythme, aussi bien supraventriculaires que ventriculaires, la FA constitue l'arythmie la plus fréquente. D'après l'étude de Framingham, son incidence est de 40 % dans une population générale. Des données identiques sont rapportées par Godtfredsen : incidence de 4 ‰ dans une population générale, mais atteignant 4 ‰ dans une population avec cardiopathie connue et avoisinant 50 % chez l'insuffisant cardiaque au stade IV de la New York Heart Association (NYHA) (étude consensus I). Toutefois, l'incidence réelle de la FA est probablement sous-estimée par les études épidémiologiques, car celle-ci est appréciée à partir d'électrocardiogrammes (ECG) systématiques ne prenant en compte que les FA permanentes ou des FA avec paroxysmes fréquents.

L'incidence de la FA est directement liée à l'âge. Plusieurs études, dont celle de Framingham, confortent cette relation : sur un suivi de 38 ans (2 090 hommes et 2 641 femmes), l'incidence bisannuelle s'accroît, avec l'âge, d'un facteur 2 environ pour chaque décennie supplémentaire. De même, le sexe masculin est le plus souvent concerné. L'étude de Framingham montre, après ajustement des facteurs cardiovasculaires usuels (âge, sexe, pression artérielle, diabète, intoxication tabagique, antécédent d'infarctus du myocarde ou d'insuffisance cardiaque), que les hommes présentent un risque 1,5 fois plus élevé par comparaison à celui des femmes de développer une FA. Dans la grande étude du CASS (*Coronary Artery Surgery Study*) concernant des patients atteints de coronaropathie, l'incidence est 5,4 fois supérieure chez l'homme.

La FA est responsable d'une majoration de la mortalité (facteur 2) et de la morbidité cardiovasculaire. Les données des études de prévention primaire (SPAF et BAATAF) montrent que les patients du groupe placebo (c'est-à-dire ne recevant ni anti-vitamines K [AVK], ni aspirine) ont une mortalité annuelle de 6 % en moyenne. Chez l'insuffisant cardiaque, la présence d'une FA est habituellement considérée comme un facteur pronostique défavorable.

Le risque embolique constitue la complication majeure de la FA (tableau III). Ce risque est dominé par

Tableau III. – Facteurs cliniques de risque embolique de la fibrillation auriculaire.

- Antécédents d'hypertension artérielle
- Femme > 75 ans
- Antécédents d'AVC
- Dysfonction ventriculaire gauche
- Diabète

AVC : accident vasculaire cérébral.

le risque embolique cérébral. Après ajustement de l'âge, du sexe et de l'hypertension artérielle, le risque vasculaire cérébral est multiplié par un facteur 5 pour les FA non valvulaires et par un facteur 18 pour les FA valvulaires (sténose mitrale essentiellement). Le risque vasculaire cérébral est aussi directement lié à l'âge, passant de 1,5 % à 23,5 % pour les tranches d'âge précédemment désignées. Dans la FA non valvulaire, les essais thérapeutiques récents comparatifs (placebo versus warfarine et/ou aspirine) ont montré, qu'en l'absence de traitement, le taux moyen annuel d'accident ischémique cérébral était d'environ 5 % par an (4,6 à 5,8 %) et que celui-ci atteignait près de 20 % par an après un premier AVC. Ainsi, la FA peut être tenue pour responsable d'environ 15 % des AVC, tous mécanismes confondus, tout en sachant que nombre d'entre eux sont totalement silencieux. De fait, la pratique du scanner cérébral permet d'estimer leur prévalence de 17 à 41 %.

PRISE EN CHARGE

Deux situations cliniques peuvent être schématiquement opposées : FA paroxystique et FA permanente.

La **FA paroxystique** se caractérise par des crises de palpitations, survenant à intervalles plus ou moins réguliers, de durée variable (quelques minutes à plusieurs heures), cédant spontanément, ayant progressivement tendance à augmenter en fréquence et en durée. Un facteur déclenchant catécholergique (effort) ou vagal (horaire nocturne, postprandial) peut être retrouvé par un interrogatoire minutieux.

La **FA permanente** peut survenir d'emblée ou bien faire suite à une FA paroxystique. Le caractère permanent est habituellement retenu lorsque la durée de la FA (documentée par au moins deux ECG)

dépasse 48 heures. Ce critère peut apparaître arbitraire, car il est souvent difficile, a posteriori, de déterminer avec précision le début exact de la FA.

Parfois, la distinction entre ces deux formes de FA (paroxystique et permanente) est délicate, ce d'autant que la régularisation spontanée d'une FA permanente n'est pas rare.

Données cliniques

La FA peut être totalement asymptomatique, découverte par l'ECG. Habituellement, la symptomatologie est dominée par des palpitations, le plus souvent irrégulières, et parfois plus nettement ressenties à l'effort.

D'autres symptômes, banals, vont en fait guider l'examen :

- dyspnée pour des efforts modérés ;
- lipothymie non liée à l'effort ;
- fatigabilité inhabituelle ;
- poussée d'insuffisance cardiaque inexpliquée ;
- plus rarement, douleurs angineuses typiques, qu'il s'agisse d'un coronarien connu ou non, secondaires à la tachyarythmie, celle-ci induisant une véritable « épreuve d'effort ».

Une telle symptomatologie, peu spécifique, voire absente, explique la difficulté habituelle à dater avec précision l'ancienneté de la FA.

L'**examen cardiovasculaire** confirme (ou bien découvre) l'irrégularité du rythme cardiaque et s'attache à préciser les points suivants :

- la tolérance hémodynamique : cadence ventriculaire (comptée au stéthoscope sur 30 secondes au minimum), pression artérielle (basse : en faveur d'un bas débit ; élevée : témoin d'une poussée hypertensive, possible facteur déclenchant de l'épisode actuel), la présence de signes d'insuffisance cardiaque gauche (crépitements bilatéraux) ou droite (hépatomégalie sensible, reflux hépatojugulaire, œdèmes bilatéraux des membres inférieurs) ;
- l'absence d'anomalie de l'examen vasculaire périphérique (pouls présents) et de signes neurologiques déficitaires ;
- des éléments d'orientation étiologique : valvulopathie (en fait souvent difficile à étiqueter avec précision en raison de la rapidité de l'arythmie), frottement péricardique, antécédents de coronaropathie, d'infarctus du myocarde, de bronchopathie chronique.

L'**électrocardiogramme** est indispensable pour affirmer le diagnostic de FA (fig 2) :

- activité auriculaire : les ondes P d'origine sinusale disparaissent et sont remplacées par une trémulation de la ligne de base, correspondant à des ondes irrégulières : les ondes « f » de FA, dont la fréquence est comprise entre 400 et 600/min, plus ou moins apparentes (petite ou grosse « mailles »), mieux enregistrées dans les précordiales droites (en regard des oreillettes) ;
- activité ventriculaire : les ventriculogrammes sont fins et totalement irréguliers entre 120 et 160/min. En cas de bloc de branche préexistant ou lié à la tachycardie, les QRS sont larges et irréguliers.

Certains aspects particuliers peuvent être observés :

- une alternance de complexes fins et larges, faisant discuter l'existence d'extrasystoles ventriculaires sur tracé de FA ou d'une aberration ventriculaire intermittente ;
- un syndrome de Wolff-Parkinson-White, donnant un aspect très particulier d'empatement initial du QRS en le déformant, associé à une tachyarythmie souvent très rapide (250 à 300/min), puisque court-circuitant le nœud auriculoventriculaire par la voie de préexcitation ;



2 Électrocardiogramme.

A. Avant cardioversion, tracé de fibrillation auriculaire permanente.

B. Après cardioversion, rythme sinusal, trouble de conduction intra-auriculaire (onde P bifide) et bloc auriculoventriculaire du premier degré (PR = 0,24 s).



3 Échographie transthoracique : auricule gauche et veines pulmonaires gauches. AO : aorte ; AP : artère pulmonaire ; VO : ventricule droit ; AG : auricule gauche ; OG : oreillette gauche ; VPSG : veine pulmonaire supérieure gauche.

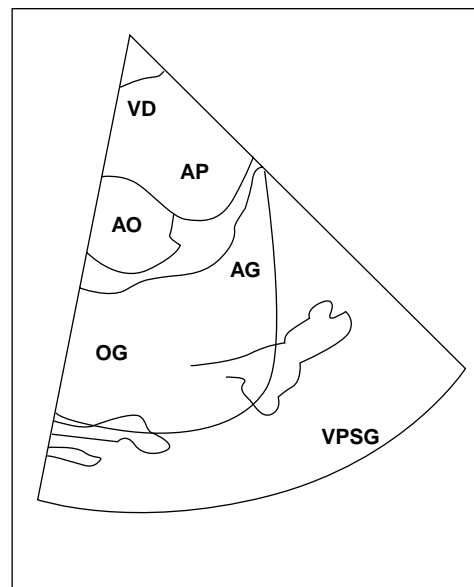
– à l'inverse, un rythme ventriculaire lent et parfaitement régulier sur un tracé de FA doit faire évoquer le diagnostic de bloc auriculoventriculaire complet.

● Examens complémentaires

Le cliché thoracique reste utile, permettant d'apprécier le volume cardiaque et en particulier la dilatation du massif auriculaire. Il renseigne aussi sur le retentissement hémodynamique :

- redistribution vasculaire vers les sommets ;
- lignes de Kerley ;
- dilatation des artères pulmonaires.

Enfin, il fournit d'éventuelles informations étiologiques : plèvre, poumon, péricarde.



L'ETT (fig 3) constitue, en fait, l'examen complémentaire indispensable. Les renseignements fournis sont essentiels :

– fonction ventriculaire gauche globale (habituellement exprimée sous forme de « fraction de raccourcissement », comprise normalement entre 30 et 33 %) et segmentaire ;

– degré de dilatation des oreillettes, en particulier de l'oreillette gauche (OG). Ainsi, pour l'OG, les valeurs normales sont de 40 mm pour le diamètre transversal et de 15 cm² pour la planimétrie. L'ETT est en revanche de médiocre valeur pour la détection des thrombus intra-auriculaires, habituellement situés dans l'OG ;

- anomalies valvulaires mitrale, aortique et/ou tricuspide (régurgitation, sténose) ;
- mesure des pressions pulmonaires ;
- détection d'un épanchement péricardique.

L'échographie transœsophagienne (ETO) (fig 4, 5) ne peut être, en aucun cas, un examen de routine. Examen semi-invasif, ses indications doivent être réservées à des situations précises :

- accident embolique systémique récent ;
- mauvaise tolérance hémodynamique de la FA, avant cardioversion ;
- décision d'une « stratégie de cardioversion rapide » (cf infra) ;
- éventuellement, appréciation du niveau du risque embolique en cas d'indication délicate du traitement anticoagulant (sujet âgé, accidents des AVK).

En revanche, l'apport diagnostique de l'ETO est décisif :

- étude du massif auriculaire et de l'auricule gauche (quasi inexplorable par voie transthoracique) : détection de thrombus, mise en évidence de contraste spontané (réalisant de véritables volutes intra-auriculaires gauches correspondant à la rétrodiffusion des ultrasons par les agrégats d'érythrocytes induits par les faibles vitesses intra-OG) et appréciation de la fonction de l'auricule gauche (planimétrie et mesures des vitesses de vidange) ;
- examen du septum interauriculaire, des valves et/ou des prothèses essentiellement en position mitrale (versant auriculaire), de l'orifice aortique ;
- étude de l'aorte thoracique dans ses différents segments (ascendant, portion terminale du segment horizontal et descendant), pour préciser la présence ou non d'un athérome aortique.

L'enregistrement Holter ECG n'est pas justifié en cas de FA permanente.

En revanche, il est utile en cas de FA paroxystique, montrant soit de brefs lambeaux de FA, soit des extrasystoles auriculaires isolées ou en salves. Il précise le mode de déclenchement de l'arythmie diurne (précédée d'une accélération du rythme sinusal) ou nocturne, voire postprandiale, ou en phase de récupération d'un effort (avec allongement préalable des cycles sinusaux).

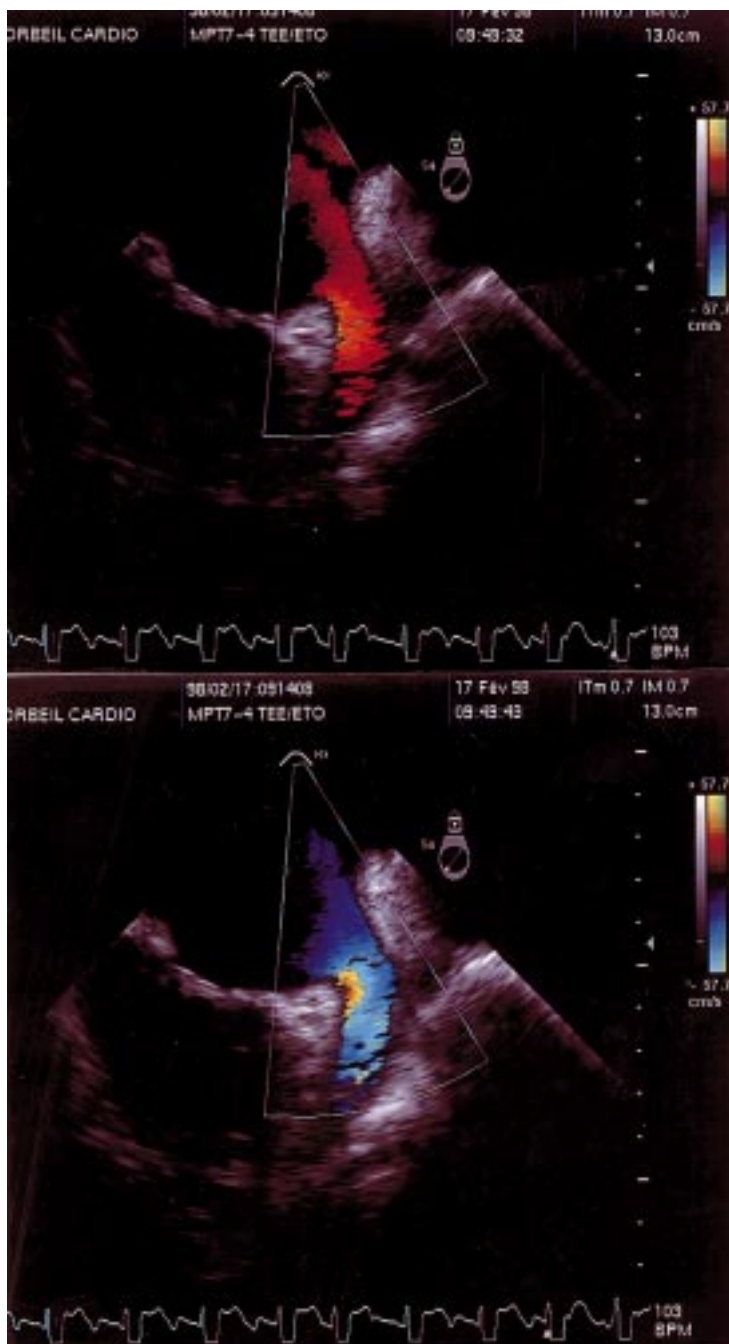
Le Holter ECG peut aussi documenter des alternances de phases de bradycardie sinusale et d'hyperexcitabilité supraventriculaire (extrasystoles, FA), permettant de mettre en évidence une maladie rythmique de l'oreillette.

Cependant, dans tous les cas, l'interprétation de l'enregistrement Holter doit impérativement tenir compte de l'âge (une hyperexcitabilité supraventriculaire modérée devient banale après 70 ans) et des traitements antiarythmiques prescrits.

Quant aux examens électrophysiologiques endocavitaires, leur indication est réservée à quelques patients. Ils ont pour objectifs de déclencher, par stimulation auriculaire (par voie œsophagienne ou par voie endocavitaire), des accès de FA, de documenter ainsi l'arythmie parfois difficile à mettre en évidence, mais aussi de mesurer les périodes réfractaires et les temps de conduction en différents sites de l'oreillette pour apprécier sa « vulnérabilité », à partir du rapport période réfractaire-temps de conduction, reflet de la longueur d'onde et donc de la vulnérabilité auriculaire.

Le bilan biologique (en dehors de toute recherche étiologique) est obligatoirement simple :

- dosage de la *thyroid stimulating hormone* (TSH), pour ne pas méconnaître une dysthyroïdie (en particulier une hyperthyroïdie, contre-indiquant formellement la prescription de Cordarone®) ;



4 Échographie transœsophagienne : auricule gauche et étude des flux doppler à codage couleur (vidange, codé en rouge ; remplissage, codé en bleu).

- deux facteurs échocardiographiques transthoraciques indépendants^[9] : dilatation de l'OG supérieure à 2,5 cm²/m² et altération de la fonction systolique du ventricule gauche (FR < 25 %) ;

- en combinant facteurs de risque cliniques et échocardiographiques, il est possible :

- de reconnaître une population à faible risque (sans aucun des facteurs de risque) : soit 1 % par an, correspondant à 25 % de la population ;

- de « corriger » le niveau du risque : 38 % des patients classés à faible risque à partir des données cliniques sont, en fait, à risque plus élevé si les critères échocardiographiques sont associés.

L'étude SPAF III (786 patients), la plus récente, a précisé l'apport de l'ETO dans la stratification du risque embolique de la FA non valvulaire. Plusieurs paramètres sont des facteurs indépendants du risque embolique :

- un thrombus de l'auricule gauche ;
- un contraste spontané intra-auriculaire gauche dense ;

- une vitesse de vidange de l'auricule gauche < 20 cm/s ;

- la présence de plaques aortiques complexes (épaisseur > 4 mm).

Surtout, l'association de plaques aortiques complexes et d'un contraste spontané intra-auriculaire gauche individualisent des patients à haut risque embolique incomplètement contrôlé malgré un traitement anticoagulant efficace (INR 2-3). À l'inverse, un tiers des patients « cliniquement » à haut risque, sans aucun des facteurs précités, sont en réalité à risque faible (1,3 % par an).

DONNÉES THÉRAPEUTIQUES RÉCENTES

● Traitement anticoagulant

L'utilité du **traitement anticoagulant par AVK**, dans la FA non valvulaire avec facteurs de risque embolique, est démontrée de façon formelle par les essais thérapeutiques récents. Ces essais, réalisés avec tirage au sort des patients^[7 à 12], comparant placebo et traitements antithrombotiques (warfarine [Coumadine®] et/ou aspirine) ont montré qu'en l'absence de traitement le taux moyen annuel d'accident ischémique cérébral était d'environ 5 % par an (4,6 à 5,8 %) et que celui-ci atteignait près de 20 % par an après un premier AVC.

À ce jour, huit études contrôlées concernant la prévention du risque embolique (*tableau V*), en particulier cérébral, dans la FA non valvulaire, sont disponibles : six en prévention primaire (AFASAK, SPAF I et II, BAATAF, CAFA, SPINAF), une seule en prévention secondaire (EAFT) et la plus récente, SPAF III, associant ces deux objectifs. Ces études, malgré des disparités (niveau de l'*International Normalized Ratio* (INR), comparaison warfarine et/ou aspirine, critères de jugement « AVC ischémiques et/ou hémorragiques »), ont largement contribué à préciser les modalités du traitement antithrombotique dans cette indication.

Le traitement anticoagulant (warfarine), à posologie efficace (INR 2-3), est impératif.

En effet :

- il réduit de façon importante et significative le risque relatif d'AVC ischémique de 64 %. En valeur absolue, la réduction est de 4,7 %, ce qui correspond à traiter en moyenne 21 patients pendant 2,2 ans pour éviter un AVC ischémique ;

- le traitement anticoagulant majeure, de façon modérée mais significative, le risque d'hémorragie cérébrale (2,7 %) ;

Tableau IV. – Taux annuel d'événements emboliques selon la présence ou non de facteurs de risque cliniques (étude SPAF I).

Facteurs de risque	Nombre de patients	Nombre d'événements	Accident embolique : taux annuel
Aucun	241	8	2,5 %
1 facteur	259	24	7,2 %
2 ou 3 facteurs	68	14	17,6 %

- kaliémie et créatininémie pour permettre la prescription d'éventuels traitements antiarythmiques ;
- tests de coagulation de référence : taux de prothrombine.

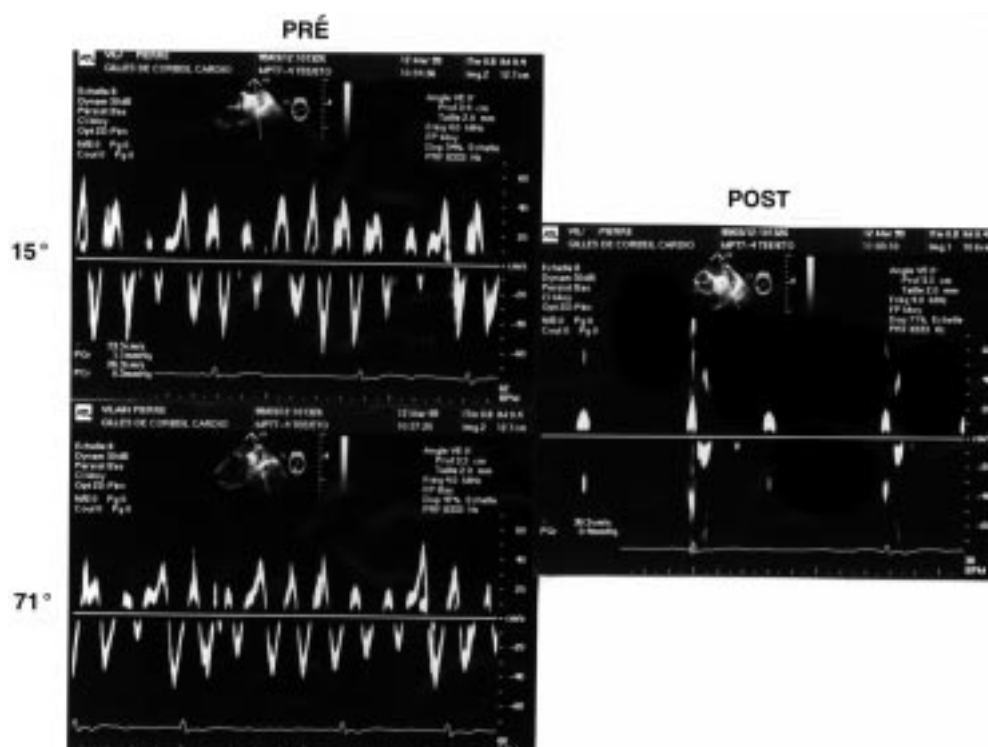
RISQUE EMBOLIQUE

L'identification des facteurs de risque embolique est récente et réalisée grâce aux grands essais

thérapeutiques dans la FA non valvulaire. Les données du groupe placebo (568 patients suivis pendant 1,3 an) de l'étude SPAF I ont permis d'identifier (*tableau IV*) :

- trois facteurs cliniques indépendants, définissant un sous-groupe à haut risque embolique (7 % par an) : insuffisance cardiaque récente (< 3 mois), antécédents d'hypertension artérielle et d'AVC ;

- l'association de deux ou trois facteurs cliniques fait croître le risque de façon exponentielle (17,6 % par an) ;



5 Échographie transœsophagienne : flux doppler (avant cardioversion : chaotique ; après cardioversion : organisé avec ondes de faible amplitude du fait de la sidération auriculaire).

Tableau V. – Essais de prévention primaire et/ou secondaire pour la prévention du risque embolique de la fibrillation auriculaire non valvulaire.

Essais randomisés	Nombre de patients	Durée du suivi (années)	Traitements	INR recherché
AFASAK (1989)	1 007	1,2	Warf/Asp 75/Placebo	2,8 - 4,2
BAATAF (1990)	420	2,2	Warf/aucun	1,5 - 2,7
SPAF I (1991)	1 330	1,3	Warf/Asp 325/Placebo	2 - 4,5
CAFA (1991)	383	1,3	Warf/Placebo	2 - 3
SPINAF (1992)	525	1,8	Warf/Placebo	1,4 - 2,8
SPAF II (1994)	1 100	2,3	Warf/Asp 325	2 - 4,5
SPAF III (1996)	1 044	1,3	Warf + Asp 325/Warf	1,2 - 1,5/2 - 3
EAFI (1993)	1 007	2,3	Warf/Asp 75/Placebo	2,5 - 4

INR : International Normalized Ratio ; Warf : warfarine ; Asp : aspirine ; 75 : 75 mg/j ; 325 : 325 mg/j.

– le traitement anticoagulant réduit le risque relatif de décès, toutes causes confondues, de 28 % ;

– surtout, la majorité des AVC observés dans les groupes « warfarine » sont le fait de patients ayant arrêté le traitement anticoagulant au moment de l'AVC.

En revanche, l'aspirine seule, aux posologies étudiées (75 et 325 mg/j), n'apparaît pas efficace :

– le risque d'AVC est diminué de façon non significative de 22 % ($p < 0,054$) ;

– l'aspirine favorise une augmentation non significative de la fréquence des hémorragies cérébrales.

L'association warfarine-aspirine (325 mg/j) a été évaluée dans l'étude SPAF III. Le « pari » de l'étude SPAF III était de comparer, chez des patients porteurs d'une FA non valvulaire avec facteur de risque embolique,

une association fixe de warfarine avec INR bas (1,2-1,5) et d'aspirine (325 mg/j) à une anticoagulation efficace et adaptée (INR 2-3) afin d'assurer une prévention comparable du risque embolique, tout en minorant le risque hémorragique et en privilégiant une

Tableau VI. – Recommandations pour la prescription d'un traitement antithrombotique dans la fibrillation auriculaire non valvulaire (d'après Laupacis).

Âge	Facteur(s) de risque absent	Facteur(s) de risque présent(s) ⁽¹⁾
< 60	Aucun traitement (ou aspirine)	AVK (warfarine)
60 à 75	Aspirine	AVK (warfarine)
> 75	AVK (warfarine)	AVK (warfarine)

⁽¹⁾ Antécédents d'accident ischémique transitoire (AIT) ou d'accident vasculaire cérébral (AVC), d'hypertension artérielle, d'insuffisance cardiaque, de diabète, de coronaropathie. AVK : antivitamines K.

grande simplicité thérapeutique (absence de contrôle de l'INR). Pari non tenu, car l'essai a été interrompu après un suivi de 13 mois. Une analyse intermédiaire a montré un « sur-risque » de l'association fixe par rapport aux AVK seuls : 7,9 % par an d'AVC et embolie systémique contre 1,9 % par an. L'incidence des hémorragies importantes était identique dans les deux groupes.

✓ Actuellement, pour les patients présentant une FA avec facteurs de risque, le traitement anticoagulant par AVK, à posologie efficace (INR entre 2 et 3), est recommandé. Ces données, issues d'études ayant inclus des patients « hypersélectionnés », sont parfois difficiles à appliquer à des patients âgés (les plus de 80 ans..., et pourtant les plus à risque) ou après accident des anticoagulants (tableau VI).

✓ En pratique quotidienne, ces difficultés peuvent expliquer les résultats apparemment déroutants d'une récente enquête anglaise en médecine générale : le traitement anticoagulant n'était effectivement prescrit que chez seulement 23 % des patients en FA qui justifiaient pourtant, au moins théoriquement, ce traitement.

Le traitement anticoagulant par héparine non fractionnée conserve toute sa justification pour la prise en charge des patients à la phase aiguë de l'arythmie.

L'objectif est triple :

– assurer dans les meilleurs délais une anticoagulation efficace (temps de céphaline activateur activé [TCA] compris entre le double et le triple du témoin), pour prévenir le risque embolique ;

– permettre ainsi une éventuelle régularisation médicamenteuse et/ou par cardioversion (en cas de mauvaise tolérance hémodynamique) en évitant le risque embolique lié à la régularisation ;

– initier simultanément le traitement par AVK, dont l'efficacité ne sera obtenue que quelques jours plus tard.

Certains, à la place de l'héparine, proposent le recours aux héparines à bas poids moléculaire [HBPM], de maniement plus simple et de plus grande stabilité quant à l'anticoagulation. Toutefois, cette attitude « pragmatique » n'est pas encore validée.

● Cardioversion

L'objectif de la régularisation, médicamenteuse ou par choc électrique d'une FA, est de restaurer une activité auriculaire coordonnée. Cependant, une régularisation spontanée est fréquente, observée chez 48 % des patients présentant une FA paroxystique ou une FA récente (< 24 heures). La restauration du rythme sinusal sera d'autant plus fréquente que la FA est récente.

En cas de FA permanente (> 48 heures), quelles que soient les modalités pratiques de la cardioversion, une anticoagulation efficace (héparine ou AVK depuis 3 semaines) est un préalable formel. En effet, l'absence ou la brièveté de l'anticoagulation avant cardioversion, chez des patients présentant une FA permanente, expose à un risque embolique estimé de 5 % à 7 %, qui devient pratiquement nul après anticoagulation orale, efficace et prolongée.

Cardioversion médicamenteuse ou par choc électrique ?

Il s'agit en fait d'un faux débat. Seules importent la rapidité et l'innocuité de la cardioversion. Classiquement, le choc électrique n'est justifié que si l'arythmie est mal tolérée sur le plan hémodynamique, ou en cas de syndrome de préexcitation ventriculaire (risque de fibrillation ventriculaire et de mort subite).

– Schématiquement, la cardioversion médicamenteuse constitue donc la première démarche.

L'amiodarone, antiarythmique de classe III, est souvent utilisée en première intention par voie orale, en dose de charge initiale comprise entre 15 et 30 mg/kg le premier jour, puis dose intermédiaire (5-15 mg/kg) pendant 3-5 jours et dose d'entretien de 1 g par semaine.

En milieu hospitalier, l'amiodarone peut être utilisée par voie intraveineuse, habituellement sous forme de bolus (15 mg/kg). Le taux d'efficacité est compris, selon les auteurs, entre 25 à 83 %.

Ce schéma « usuel » aussi bien ambulatoire qu'hospitalier, n'a cependant pas été validé par une étude contrôlée.

D'autres antiarythmiques ont démontré leur efficacité : une dose de charge unique de 600 mg de propafénone (Rythmol®) ou de 300 mg de flécaïnide (Flécaïne®) permet d'obtenir une réduction de la FA chez environ 50 % des patients 3 heures après la prise et, pour 70 à 80 % d'entre eux, 8 heures après. Toutefois, l'utilisation de ces antiarythmiques de classe IC se heurte à deux sortes de problèmes : d'une part, leur contre-indication formelle en cas d'antécédent d'infarctus du myocarde (étude CAST), de dysfonction ventriculaire, d'insuffisance cardiaque et de troubles de conduction intraventriculaires, et d'autre part, le risque, rare mais grave, de conversion de la FA en flutter auriculaire 1/1 (environ 3-5 % des patients).

En cas d'hyperthyroïdie, l'objectif est seulement de ralentir la cadence ventriculaire par un traitement bêtabloquant et simultanément de contrôler l'hyperthyroïdie.

– Le choc électrique est le plus souvent requis en cas d'échec de la cardioversion médicamenteuse (en dehors de la stratégie de « cardioversion échoguidée »). Il s'agit en règle d'un choc électrique externe, délivré par deux électrodes (idéalement antéro-postérieures), d'intensité variable (50-400 J), qui peut être renouvelé au maximum trois fois lors d'une même séance, réalisé sous anesthésie générale. Le niveau initial recommandé est de 200 J (75 % de succès). Le taux de succès est compris, selon les études, entre 65 et 90 %. Cette technique simple et efficace ne connaît que peu de complications, sous réserve de vérifier le niveau de l'anticoagulation et la kaliémie.

Le choc électrique interne (une électrode interne quadripolaire utilisée comme cathode et une électrode externe utilisée comme anode) peut se justifier après échec des deux méthodes précédentes. D'autres modalités, utilisant deux électrodes internes (oreillette droite et sinus coronaire) permettent de recourir à de faibles énergies (< 20 J). La restauration du rythme sinusal est obtenue dans 70 à 89 % des cas. Cette technique, encore en évaluation, possède l'avantage d'éviter l'anesthésie générale

Cardioversion « échoguidée »

Toutefois, l'essor et la pertinence de l'information fournie par l'ETO ont progressivement remis en question cette attitude thérapeutique dite conventionnelle. Plusieurs arguments militent en faveur d'une stratégie de « cardioversion échoguidée » rapide :

– les études comparatives ETO versus chirurgie ont démontré l'excellente sensibilité et la valeur prédictive de l'ETO pour l'identification et/ou l'exclusion des thrombus de l'OG et de l'auricule gauche. Les meilleures corrélations sont obtenues avec les sondes multiplan ;

– la cardioversion s'accompagne d'une « sidération » transitoire de l'OG, correspondant à une altération de sa fonction contractile. La restauration de la fonction contractile de l'OG (onde A du flux transmitral) est inversement proportionnelle à la durée de la FA : récupération quasi immédiate (< 24 heures) pour les FA récentes (< 2 semaines) et récupération différée (> 1 mois) pour les FA anciennes (> 6 semaines). Ces données expliquent le risque embolique de la cardioversion et l'impérative nécessité d'un traitement anticoagulant encadrant la cardioversion ;

– ces différents arguments ont conduit plusieurs auteurs à proposer une stratégie de cardioversion « rapide » de la FA non valvulaire, après une brève anticoagulation (48 heures) et vérification de l'absence de thrombus au niveau du massif auriculaire par ETO. À ce jour, quatre études prospectives rapportent l'innocuité de la méthode : aucun accident embolique systémique secondaire à la régularisation n'est survenu parmi les 300 patients inclus dans ces études. L'étude ACUTE (3 000 patients), actuellement en cours, devrait permettre de trancher ce débat. Toutefois, certains ont souligné que l'absence de thrombus en ETO, chez des patients non ou mal anticoagulés, était insuffisante pour éliminer le risque embolique lié à la cardioversion.

Prévention des rechutes

En l'absence de traitement antiarythmique, la FA récidive dans un grand nombre de cas (45 à 85 %) à 1 an. Le traitement préventif reste décevant, car la rechute survient le plus souvent dans le mois suivant la cardioversion et, au total, dans environ 50 % des cas à 6 mois. Plusieurs classes d'antiarythmiques sont disponibles pour prévenir la rechute : en priorité, le flécaïnide (Flécaïne®), la propafénone (Rythmol®), la cibenzoline (Cipralan®), tous appartenant à la classe IC, les bêtabloquants (classe II), mais préférentiellement le sotalol (Sotalex®), appartenant à la classe III, ou encore l'amiodarone (Cordarone®) appartenant aussi à la classe III. Cette molécule donne les résultats les plus favorables (60 % de non-rechute à 1 an), mais au prix d'effets secondaires potentiels, cutanés, oculaires et surtout thyroïdiens (dont l'hyperthyroïdie est la plus grave). Toutefois, il semble qu'une posologie de 1 g/semaine soit un compromis satisfaisant entre efficacité et rareté des effets secondaires.

La fréquence de la rechute nécessite donc une surveillance régulière pendant les premiers mois après cardioversion :

– la poursuite d'un traitement anticoagulant efficace est justifiée dans le mois suivant la cardioversion ;

– les contrôles ECG et/ou Holter ECG sont indiqués dans les 6 premiers mois, puis à 1 an, pour dépister les rechutes souvent asymptomatiques, les épisodes de FA paroxystiques (pouvant amener à modifier ou renforcer le traitement), les dysfonctions sinusales favorisées par le traitement antiarythmique (indication de stimulateur définitif, un éventuel effet proarythmique du traitement (flutter auriculaire 1/1 avec les molécules de classe IC, torsades de pointes avec ceux de la classe III).

Les rechutes semblent, en définitive, surtout liées à l'ancienneté de la FA, au degré de dilatation de l'OG, à l'existence d'une atteinte valvulaire mitrale rhumatismale.

Dans ce contexte d'options thérapeutiques délicates, parfois décevantes et souvent complexes pour le non-spécialiste, une étude multicentrique (AFFIRM : 5 300 patients) vient de débiter, comparant deux options thérapeutiques : maintien du rythme sinusal par antiarythmiques (classes I et/ou III) ou contrôle de la cadence ventriculaire (par digitaliques, bêtabloquants ou inhibiteurs calciques). Le traitement anticoagulant est conservé pendant au moins 12 semaines après le retour en rythme sinusal. Mortalité totale (hypothèse d'équivalence) et événements cardiovasculaires constituent les éléments d'appréciation. Ainsi, dans un avenir proche, les choix thérapeutiques, après cardioversion, devraient donc probablement se simplifier.

Stimulateur cardiaque définitif

La justification d'un stimulateur cardiaque définitif chez un patient présentant une FA peut correspondre à différentes situations cliniques :

– maladie rythmique auriculaire correspondant à une alternance d'épisodes de tachyarythmie le plus souvent par FA et de bradycardie symptomatique. Les études comparant les stimulateurs « double-chambre » aux stimulateurs monochambre (ventriculaires), ont montré le bénéfice des premiers dans la prévention de la FA (1,5 % contre 12 % par an, respectivement) ;

– bradyarythmie, quelle soit « spontanée » ou induite par les traitements antiarythmiques dépresseurs du nœud auriculoventriculaire ;

– plus exceptionnellement, l'indication est rendue nécessaire après induction d'un bloc auriculoventriculaire thérapeutique pour contrôle de la cadence ventriculaire (FA paroxystique non contrôlée après de multiples essais d'antiarythmiques) ;

– d'autres indications sont encore en cours d'évaluation : prévention de la FA ou terminaison d'une FA par une stimulation atriale rapide.

● Autres thérapeutiques

Celles-ci relèvent du domaine du spécialiste et peuvent être regroupées sous trois rubriques :

– le défibrillateur atrial dont le principe est basé sur la détection de la FA (algorithmes complexes), puis la délivrance de chocs électriques internes de faible énergie (< 6 J) pour rétablir un rythme sinusal avec une gêne modeste, et est aussi réglé pour éviter le déclenchement de tachycardies ventriculaires. Les résultats sont encore très préliminaires ;

– les techniques chirurgicales faisant appel à deux modalités principales : la procédure de « Maze » modifiée par Cox et la technique d'isolement de l'OG. L'objectif du traitement chirurgical est d'« isoler », par

des incisions multiples, les circuits de réentrée intra-auriculaires, de façon à éviter l'écllosion et la pérennisation des épisodes de FA. Cette chirurgie « cardiaque » n'est pas anodine, car grevée d'une mortalité opératoire estimée à 2 %. Les résultats sont cependant à prendre en compte, car le taux de restauration du rythme sinusal à 8 mois est supérieur à 60 %. En aucun cas, il ne peut s'agir d'une méthode de routine ;

– les méthodes ablatives : elles concernent en priorité l'interruption ou la dégradation de la conduction auriculoventriculaire. L'ablation de la jonction auriculoventriculaire, qui impose l'implantation d'un stimulateur cardiaque définitif, ne traite pas l'arythmie auriculaire et nécessite donc la poursuite d'un traitement anticoagulant. Certains proposent l'ablation sélective du canal « lent » de la jonction nodale, évitant ainsi pour 65 à 75 % des patients une implantation définitive.

Plus récemment, des méthodes reprenant, par voie endocavitaire, les procédures chirurgicales ont été proposées. Enfin, l'ablation de foyers atriaux situés à proximité de l'émergence des veines pulmonaires semble une voie de recherche importante.

CONCLUSION

Par sa grande fréquence dans la population âgée et en raison du risque thromboembolique essentiellement cérébral, la FA, paroxystique ou permanente, constitue un réel problème de santé publique.

De découverte fortuite, ou dépistée à la faveur d'une symptomatologie souvent peu spécifique, la constatation d'une arythmie auscultatoire justifie le recours large à l'ECC, qui seul authentifie formellement la FA. L'enquête étiologique reste indispensable, même si celle-ci est souvent décevante, car la FA non valvulaire est actuellement de loin la situation la plus fréquente. L'échocardiogramme transthoracique est indispensable. La place de l'ETO est plus limitée, même si l'apport diagnostique et pronostique de cet examen est indiscutable.

Des progrès décisifs ont été réalisés depuis 10 ans grâce aux grands essais randomisés (prévention primaire et secondaire). Ils ont contribué tout d'abord à individualiser des facteurs de risque embolique cliniques : âge supérieur à 75 ans, antécédent d'AVC,

d'hypertension artérielle, d'insuffisance cardiaque. En l'absence de contre-indication aux AVK, le traitement anticoagulant à posologie efficace (INR entre 2 et 3) constitue la thérapeutique de référence, pour la prévention du risque cérébral et embolique systémique de la FA permanente, non valvulaire, à haut risque, au prix d'une majoration modérée, mais non significative, du risque hémorragique. L'aspirine seule s'avère insuffisante pour contrôler ce risque. L'association AVK (INR < 2) et aspirine est inférieure aux AVK seuls. Quant à la place éventuelle d'autres antithrombotiques (agents antiplaquettaires de deuxième génération), elle est inconnue.

Si la restauration du rythme sinusal (cardioversion médicamenteuse ou par choc électrique) est encore actuellement l'objectif thérapeutique essentiel, son maintien à moyen terme est aléatoire, malgré de multiples possibilités médicales (antiarythmiques) ou interventionnelles (chirurgicales, ablatives, stimulation), ces dernières restant du domaine de l'évaluation. La prévention de l'altération anatomique et fonctionnelle de l'oreillette (remodelage) apparaît donc essentielle pour retarder la survenue de la FA.

Hervé Lardoux : Professeur associé des Universités, chef de service.

Frédéric Schaison : Praticien hospitalier.

Laurent Jacq : Assistant spécialisé.

Michel Habis : Praticien hospitalier.

Michel Pezzano : Praticien hospitalier.

Service de cardiologie (Pr Lardoux), groupe hospitalier sud-francilien, 59, boulevard Henri-Dunant, 91106 Corbeil-Essonnes, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : H Lardoux, F Schaison, L Jacq, M Habis et M Pezzano. Fibrillation auriculaire. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 2-0230, 2000, 7 p

RÉFÉRENCES

[1] Adjusted-dose warfarin versus low-intensity, fixed-dose plus aspirin for high patients with atrial fibrillation : Stroke Prevention in Atrial Fibrillation III randomised clinical trial. *Lancet* 1996 ; 348 : 633-638

[2] Albers GW. Risk factors for stroke and efficacy of antithrombotic therapy in atrial fibrillation. Analysis of pooled data from five randomized controlled trials. *Arch Intern Med* 1994 ; 154 : 1449-1457

[3] Amarenco P, Cohen A, Tzourio C, Bertrand B, Hommel M, Besson G et al. Atherosclerotic disease of the aortic arch and the risk of ischemic stroke. *N Engl J Med* 1994 ; 331 : 1474-1479

[4] Atrial fibrillation follow-up investigation of rhythm management. The AF-FIRM. Study design. *Am J Cardiol* 1997 ; 79 : 1198-1202

[5] Chalon S, Lechat PH. Traitement antithrombotique de la fibrillation auriculaire. *Arch Mal Cœur* 1996 ; 89 : 1533-1542

[6] Haissaguerre M, Jaïs P, Shah DC et al. Spontaneous initiation of atrial fibrillation by ectopic beats originating in the pulmonary veins. *N Engl J Med* 1998 ; 339 : 659-666

[7] Halperin JL, Hart RG. Atrial fibrillation and stroke. *Stroke* 1988 ; 19 : 937-940

[8] Kannel WB, Abbott RD, Savage DD, McNamara PM. Epidemiologic features of chronic atrial fibrillation: the Framingham Study. *N Engl J Med* 1982 ; 306 : 1018-1024

[9] Lardoux H, Caussin C, Pham Thai S. Fibrillation auriculaire et risque artériel cérébral. *Sang Thromb Vaiss* 1998 ; 10 : 72-79

[10] Lardoux H, Lechat PH, Isnard R. Réduction de la fibrillation auriculaire. Nouveaux concepts, nouvelles stratégies. *Presse Méd* 1995 ; 24 : 1820-1823

[11] Levy S, Breithart G, Campbell RW, on behalf of the working group on arrhythmias of the European Society of Cardiology.. Atrial fibrillation: current knowledge and recommendations for management. *Eur Heart J* 1998 ; 19 : 1294-1320

[12] Manning WJ, Silverman DI, Katz S et al. Impaired left atrial mechanical function after cardioversion: relation to the duration of atrial fibrillation. *J Am Coll Cardiol* 1994 ; 23 : 1535-1540

[13] Manning WJ, Silverman DI, Keighley CS, Oettgen P, Douglas PS. Transoesophageal echocardiographically facilitated early cardioversion from atrial fibrillation using short term anticoagulation: final results of a prospective 4-5 year study. *J Am Coll Cardiol* 1995 ; 25 : 1354-1361

[14] Predictors of thromboembolism in atrial fibrillation. 1. Clinical features of patients at risk. *Ann Intern Med* 1992 ; 116 : 1-5

[15] Sudlow M, Thomson R, Thwaites B, Rodgers H, Kenny RA. Prevalence of atrial fibrillation and eligibility for anticoagulants in the community. *Lancet* 1998 ; 352 : 1167-1171

HYPOTENSIONS ORTHOSTATIQUES

AS BLANC, O BLETRY

L'hypotension orthostatique constitue un diagnostic courant en médecine. Le plus souvent, elle est liée à une prise médicamenteuse, un trouble de l'hydratation. Sa prévalence augmente avec l'âge.

Le diagnostic étiologique peut parfois se révéler particulièrement difficile. Les explorations en milieu spécialisé peuvent alors être indiquées.

Le traitement fait appel à des mesures hygiéno-diététiques et pharmacologiques fondées sur la physiopathologie de l'hypotension orthostatique.

La plupart des traitements proposés sont à visée symptomatique.

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

L'hypotension orthostatique (HO) est définie par une chute de la pression artérielle en position debout résultant d'un défaut d'adaptation posturale et entraînant des signes d'ischémie cérébrale. Il s'agit d'une situation clinique fréquente en pratique quotidienne, notamment lors de traitements médicamenteux et chez les personnes âgées. Plus rarement, elle peut être symptomatique d'une affection neurologique dégénérative. La prise en charge diagnostique et thérapeutique des dysautonomies peut se révéler dans certains cas extrêmement complexe.

ÉPIDÉMIOLOGIE

La prévalence de l'OH augmente avec l'âge, elle varie entre 7 à 30 % au-delà de 65 ans selon les populations étudiées. Les déterminants majeurs de cette augmentation sont les médicaments et l'hypertension artérielle.

Chez le sujet diabétique, elle est estimée environ à 10 % des patients.

ADAPTATION TENSIONNELLE AU STRESS ORTHOSTATIQUE

Lors du passage de la position couchée à la position debout, la gravité induit une translation passive du sang veineux vers les régions déclives du corps. Cette redistribution se fait surtout dans le système capacitif veineux splanchnique et des membres inférieurs. La diminution du retour veineux

entraîne une baisse du débit cardiaque et de la pression artérielle et l'augmentation immédiate de la fréquence cardiaque par levée du tonus vagal.

L'adaptation tensionnelle posturale fait intervenir d'une part l'arc du baroréflexe artériel stimulé par la diminution de la pression artérielle, d'autre part les volorécepteurs cardiopulmonaires stimulés par la diminution du retour veineux. Les influx afférents sont véhiculés par les nerfs vague et glossopharyngien et intégrés dans les centres médullaires et bulbaires. Les voies efférentes empruntent le nerf vague et les fibres sympathiques. Les organes effecteurs sont vasculaires, cardiaque, rénaux et surrénaux. L'activation de ces réflexes aboutit à une augmentation du tonus sympathique et une diminution du tonus vagal. L'hypertonie sympathique provoque une libération accrue de noradrénaline par les terminaisons synaptiques. La stimulation par les catécholamines des récepteurs α -vasculaires et β -cardiaques provoque vasoconstriction et tachycardie. L'activation du système rénine-angiotensine par le système sympathique et l'augmentation de la sécrétion d'hormone antidiurétique interviennent ultérieurement dans la régulation posturale en favorisant rétention hydrosodée, hydrique et vasoconstriction.

La régulation posturale fait intervenir également les vestibules, les ergorécepteurs des muscles posturaux et la sécrétion d'autres substances vasoactives telles que les prostaglandines, les neuropeptides sensoriels, l'endothéline et la sérotonine.

Lorsque l'ensemble de la boucle réflexe est fonctionnel (cf encadré ci-contre), le lever provoque une diminution modérée de la pression artérielle systolique comprise entre 5 et 10 mmHg, une augmentation de la pression artérielle diastolique de 3 à 5 mmHg et une accélération cardiaque de 5 à 20 battements par minute (bpm).

Adaptation normale à l'orthostatisme :

- ✓ chute de la pression artérielle systolique de 5 à 10 mmHg ;
- ✓ augmentation de la pression artérielle diastolique de 3 à 5 mmHg ;
- ✓ accélération cardiaque de 5 à 20 bpm.

DIAGNOSTIC CLINIQUE

Le diagnostic d'HO est évoqué devant des lipothymies accompagnées de manifestations neurosensorielles survenant au lever ou aux changements de position particulièrement lors du premier lever, en période postprandiale ou après allitement prolongé (tableau I). Les syncopes, rares, sont habituellement brèves, réversibles en décubitus mais peuvent parfois s'accompagner de donies. Les sujets âgés souvent polymédicamentés constituent le terrain de prédilection de l'HO : c'est un motif fréquent de consultation pour chute. L'hypertension de décubitus est fréquemment associée.

L'**interrogatoire** vise à préciser la notion de prises médicamenteuses, de déshydratation, de fièvre, de grossesse, d'intoxication alcoolique, ainsi que les antécédents de diabète.

L'**examen clinique** détermine l'état d'hydratation, l'état veineux des membres inférieurs, recherche des signes d'endocrinopathie. L'examen neurologique s'attache à détecter des signes centraux : syndrome extrapyramidal, cérébelleux, pyramidal, troubles des fonctions supérieures, atteinte des nerfs crâniens ainsi que des signes de diffusion à l'ensemble du système nerveux autonome : rétention urinaire ou incontinence, nycturie, gastroparésie, constipation, diarrhée, incontinence fécale, impuissance, anhidrose, myosis, sécheresse nasale et buccale.

Tableau I. – Caractéristiques cliniques des hypotensions orthostatiques.

Circonstances évocatrices : *lipothymies, syncopes au lever, en postprandial*
Terrain : *sujet âgé, grossesse, prises médicamenteuses, alcool, hypertension*
Antécédents : *diabète*
Examen clinique : *fièvre, état d'hydratation, varices rétention urinaire ou incontinence diarrhée, incontinence fécale, gastroparésie impuissance anhidrose myosis sécheresse nasale et buccale troubles trophiques*

L'électrocardiogramme recherche un trouble du rythme ou de conduction, un trouble de repolarisation et la présence de l'arythmie respiratoire sinusale.

Le diagnostic est confirmé par la mesure manométrique de la pression artérielle associée à la mesure de la fréquence cardiaque pendant les 5 minutes qui suivent le passage à la position debout après une période de repos allongé, au calme. La chute de la pression artérielle systolique doit être au moins égale à 20 mmHg, la chute de la pression artérielle diastolique de 10 mmHg, mesurée à plusieurs reprises. Elle doit s'accompagner de manifestations cliniques symptomatiques d'un bas débit cérébral pour être significative.

L'hypotension orthostatique :

- ✓ chute de la pression artérielle systolique d'au moins 20 mmHg ;
- ✓ chute de la pression artérielle diastolique de 10 mmHg ;
- ✓ manifestations de bas débit cérébral ;
- ✓ pression artérielle mesurée dans les 5 minutes suivant le lever à plusieurs reprises.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le premier diagnostic différentiel des HO est celui des syncopes neurocardiogéniques ou vasogales. Celles-ci surviennent dans un contexte émotionnel chargé, lors d'une stimulation nociceptive, d'une station debout prolongée. L'hypercatécholergie observée dans ces situations entraîne une augmentation de l'inotropisme cardiaque. La stimulation des mécanorécepteurs ventriculaires provoque une vasodépression réflexe avec bradycardie responsable du syndrome « hypotension-bradycardie ». Les autres causes de syncope d'effort : trouble du rythme cardiaque, angor syncopal, obstacle à l'éjection ventriculaire sont à éliminer soigneusement. Il faut également penser à un trouble métabolique : hypoglycémie, hyperventilation, intoxication éthylique, oxygénée.

EXPLORATIONS SPÉCIALISÉES

Les explorations suivantes ne sont entreprises que si l'hypotension est symptomatique, lorsque

l'examen clinique fait suspecter une atteinte organique du système nerveux autonome ou en cas d'hypotension sévère résistant aux mesures symptomatiques simples. Chez le diabétique, la recherche d'une dysautonomie parasympathique infraclinique a valeur pronostique.

● Tests explorant l'arc baroréflexe dans son ensemble**Test d'inclinaison passive**

Les variations posturales de pression artérielle et de fréquence cardiaque peuvent être étudiées en utilisant une table basculante : il s'agit du test d'inclinaison passive ou *tilt-test*. Le patient est installé, sanglé, sur une table basculante qui après une période de repos est inclinée selon un angle de 45 à 60° avec l'horizontale pendant 5 à 15 minutes. Dans les atteintes sévères du système nerveux autonome, après l'inclinaison de la table, la pression artérielle chute progressivement et l'on n'observe pas de tachycardie compensatrice. Dans les syncopes vasovagales, la chute de la pression artérielle est brutale, associée à une bradycardie, de survenue retardée, parfois plus de 30 minutes après le basculement. Les troubles sont plus marqués le matin au lever, après un repas ou dans une ambiance chaude. Ce test peut être encadré de dosages hormonaux. Il explore l'ensemble de l'arc baroréflexe.

Manœuvre de Valsalva

La manœuvre de Valsalva consiste en la mesure de la pression artérielle et de la fréquence cardiaque lors d'une expiration à glotte fermée maintenue pendant au moins 10 secondes. La diminution du retour veineux provoquée par l'élévation de la pression intrathoracique entraîne une chute de la pression artérielle et une tachycardie réflexe. À l'ouverture de la glotte, on observe un rebond de la pression artérielle (*overshoot*) lié à l'activation persistante du sympathique suivi d'une bradycardie réflexe d'origine vagale. Le rapport des intervalles R-R en phase de bradycardie et de tachycardie est normalement supérieur à 1,2. Dans les déficits sympathiques, la pression artérielle chute continuellement, il n'y a ni *overshoot* ni bradycardie compensatrice, le ratio se rapproche de 1. Cette épreuve est sans valeur chez l'insuffisant cardiaque et respiratoire.

● Tests explorant la voie sympathique

L'immersion de la main dans l'eau froide, le calcul mental, l'exercice musculaire isométrique entraînent normalement une réponse pressive et tachycardisante. Ces tests sont peu spécifiques et dépendent fortement de la stimulation cérébrale corticale.

Le dosage des catécholamines et de l'activité rénine-plasmatisée lors du *tilt-test*, la mesure de la réponse cutanée sympathique, les enregistrements intraneuraux, les tests sudoraux, la perfusion de drogues pressives permettent, en milieu spécialisé, l'étude plus spécifique des voies efférentes sympathiques.

● Tests explorant la voie parasympathique

L'arythmie respiratoire sinusale est un phénomène physiologique plus marqué chez les enfants et les adolescents : normalement, la fréquence cardiaque augmente à l'inspiration et diminue à l'expiration. La voie efférente de ce réflexe passe par le nerf vague.

La mesure de l'intervalle R-R lors d'inspirations profondes ou de respirations profondes lentes régulières constitue un bon reflet de l'activité parasympathique. Une variation supérieure à 15 bpm est considérée comme normale et anormale si elle est inférieure à 10. Elle n'est interprétable qu'avant 60 ans et en l'absence d'insuffisance respiratoire. Il existe également des méthodes informatiques d'étude des variations de l'intervalle R-R.

L'injection d'atropine entraîne normalement une tachycardie. Il est possible d'établir des courbes dose-réponse à l'atropine. La pratique du massage sinocarotidien ou de la compression des globes oculaires pouvant entraîner des asystolies est déconseillée.

ÉTILOGIE**● Hypotensions orthostatiques à pouls variable : accélération > 15 bpm**

La mesure conjointe de la fréquence cardiaque et de la pression artérielle lors du lever permet de distinguer les hypotensions orthostatiques à pouls variable ou sympathicotoniques (*tableau II*) et les HO à pouls invariable dites asympathicotoniques. Dans les HO à pouls variable, l'accélération cardiaque témoigne généralement d'une insuffisance de l'adaptation posturale sans atteinte lésionnelle organique de l'arc baroréflexe. La tachycardie est souvent excessive et liée à la stimulation de la médullosurrénale et à l'élévation de l'adrénaline circulante.

Les prises médicamenteuses représentent l'étiologie principale des HO sympathicotoniques. La liste des molécules responsables est longue. La plupart des **psychotropes** : neuroleptiques, antidépresseurs, antiparkinsoniens ; des **antihypertenseurs**, principalement les diurétiques, les dérivés nitrés, les antihypertenseurs centraux, les alphas bloquants, mais également les antagonistes calciques, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion, les bêtabloqueurs sont très souvent impliqués surtout en association et chez les sujets âgés. L'alcool, les amphétamines et la marijuana sont des drogues hypotensives.

Les troubles de la volémie sont fréquemment responsables d'HO. Il peut s'agir d'**hypovolémie vraie** : déplétion sodée, pertes urinaires et digestives, syndrome hémorragique ou d'**hypovolémie efficace** : varices, obstacle cave, grossesse, fièvre.

L'adaptation posturale peut également être mise en défaut par une vasodilatation inappropriée :

Tableau II. – Causes principales des OH à pouls variable.

Psychotropes : neuroleptiques
antidépresseurs tricycliques
antiparkinsoniens : L.Dopa, bromocriptine, amantadine
benzodiazépines
amphétamines
alcool

Antihypertenseurs : diurétiques
centraux : alphas-méthyl-dopa, clonidine
alphanbloquants : prazosine
antagonistes calciques
inhibiteurs de l'enzyme de conversion
bêtabloqueurs
dérivés nitrés

Hypovolémie vraie : déplétion sodée
pertes urinaires et digestives
syndrome hémorragique

Hypovolémie efficace : varices
grossesse
obstacle cave

Endocrinopathies : insuffisance surrénale
phéochromocytome
diabète insipide
panhypopituitarisme
hypothyroïdie
diabète

Vasodilatation : chaleur excessive
effort musculaire
flush

Désensibilisation du baroréflexe : alitement prolongé
vol en apesanteur

Autres : tétraplégie
Gayet Wernicke
déficit en dopamine β -hydroxylase
syndrome de Guillain-Barré
tétanos

chaleur excessive, effort musculaire intense, flush tel qu'on peut en observer dans les syndromes carcinoïdes ou les mastocytoses systémiques. Les modifications de la volémie et de la sensibilité vasculaire rendent également compte de l'HO rencontrée au cours de nombreuses affections endocriniennes : insuffisance surrénalienne, phéochromocytome, hypothyroïdie, diabète insipide, panhypopituitarisme et dans certains cas diabète sucré.

L'HO peut être observée après alitement prolongé ou vol en apesanteur. L'un des mécanismes proposés est la diminution de la sensibilité du baroréflexe.

Dans certains cas, l'HO à pouls variable peut témoigner d'altérations organiques du baroréflexe. En effet, lors de section médullaire haute ou de sympathectomies multiples, l'intégrité de l'innervation vagale cardiaque explique la persistance de la tachycardie réactionnelle à l'orthostatisme. Dans les encéphalopathies de Gayet-Wernicke et les déficits congénitaux en dopamine β -hydroxylase (déplétion en catécholamines des terminaisons synaptiques), l'atteinte du sympathique semble également sélective et l'accélération cardiaque préservée.

Les manifestations dysautonomiques rencontrées au cours du syndrome de Guillain-Barré ou de certaines formes de tétanos comportent des accès hyper- et ou hypotensifs fluctuants et parfois une HO avec tachycardie.

● **Hypotension orthostatique à pouls invariable : accélération < 15 bpm**

L'absence d'accélération cardiaque lors du lever est évocatrice de lésion organique du système nerveux autonome.

HO du sujet âgé

Elle constitue l'étiologie la plus fréquente d'HO. Son déterminant essentiel est l'élévation de la pression artérielle systolique dont les effets s'ajoutent au vieillissement physiologique des systèmes nerveux autonome et cardiovasculaire : la sensibilité du baroréflexe est diminuée ainsi que la compliance vasculaire entravant la compensation vasculaire normale au stress orthostatique. La plus grande sensibilité des patients âgés aux modifications de la volémie, aux médicaments vasodépresseurs, leur relative immobilité participent à ce défaut d'adaptation. Chez ces sujets, la prévalence des affections secondaires du système nerveux autonome (diabète, cancer, amylose) est également plus élevée. Les troubles sont aggravés en période postprandiale en raison de la persistance de la vasodilatation splanchnique.

Diabète

L'HO est une manifestation tardive et de mauvais pronostic de la neuropathie végétative du diabète : la dénervation sympathique succède à une atteinte parasympathique responsable d'une dénervation cardiaque qui peut être dépistée à un stade préclinique. La dysautonomie du diabète comporte des troubles digestifs (gastroparésie, diarrhée), urologiques (impuissance, stérilité, rétention), des anomalies pupillaires, des troubles trophiques et des troubles de la sudation. Dans sa phase avancée, elle est très souvent associée à une polyneuropathie distale et une microangiopathie rétinienne. L'obtention d'un équilibre diabétique optimal permet de stabiliser ou au mieux d'améliorer les symptômes.

Tableau III. – Causes principales des HO secondaires.

Vieillessement

Hypotension postprandiale

Métaboliques : diabète
amylose
porphyrie
alcool et déficits en thiamine
anémie de Biermer
insuffisance rénale chronique
hépatopathies

Paranéoplasiques : cancer bronchique

Connectivites : polyarthrite rhumatoïde
lupus érythémateux disséminé
connectivite mixte
sclérodémie

Infections : VIH
lèpre
tabès
maladie de Chagas
botulisme

Toxiques : vincristine
métaux lourds, saturnisme
solvants organiques

Autres : lésions centrales ou médullaires
maladie de Parkinson
syndrome de Guillain-Barré

Amylose et autres causes d'HO

C'est une étiologie fréquente d'HO asympathico-tonique. Les neuropathies végétatives sont observées surtout dans les amyloses primitives et les polyneuropathies amyloïdes familiales. De même, les manifestations dysautonomiques compliquant les porphyries (porphyries aiguë intermittente et variegata) peuvent comporter des HO. Dans les polyneuropathies inflammatoires aiguës (syndrome de Guillain-Barré), l'HO est un symptôme fréquent ; elle est rare dans les formes chroniques.

Elle peut émailler l'évolution d'autres désordres métaboliques : neuropathies alcoolique et désordres nutritionnels, déficit en vitamine B₁₂, insuffisance rénale chronique, hépatopathies chroniques.

Les atteintes dysautonomiques peuvent se voir occasionnellement dans les connectivites : polyarthrite rhumatoïde, sclérodémie, lupus érythémateux disséminé, connectivites mixtes et au cours de certaines infections telles que l'infection VIH, la lèpre, le botulisme, la maladie de Chagas. Des neuropathies végétatives compliquent parfois les neuropathies toxiques à la vincristine, aux métaux lourds, aux solvants organiques.

D'exceptionnelles HO paranéoplasiques ont été décrites à l'occasion de cancers bronchiques anaplasiques. Elles peuvent s'intégrer dans un syndrome de Lambert-Eaton qui associe des signes myasthéniformes et dysautonomiques. Ce syndrome paranéoplasique est lié à des anticorps dirigés contre les canaux calciques voltage-dépendants.

Certaines lésions centrales, vasculaires, dégénératives, tumorales, sont parfois responsables d'HO. Les HO observées dans la maladie de Parkinson, en l'absence même de tout traitement, sont habituellement de sévérité modérée (tableau III).

Dysautonomies primitives

Il existe également des atteintes primitives périphériques ou centrales du système nerveux autonome (tableau IV). Lorsqu'il s'agit d'une atteinte

Tableau IV. – Étiologie des HO primitives.

Périphérique : pandysautonomie aiguë
 dysautonomie chronique familiale (Riley-Day)
 dysautonomie pure (Bradbury-Eggleston)
Centrale : atrophie multisystématisée (Shy-Drager)

périphérique, on parle de pandysautonomie aiguë caractérisée par une atteinte extensive et réversible du système végétatif, de syndrome de Riley-Day lorsqu'il s'agit d'une forme familiale ou de dysautonomie primitive pure (anciennement hypotension orthostatique idiopathique ou syndrome de Bradbury-Eggleston) lorsque les signes dysautonomiques sont isolés.

Lorsqu'il existe des signes centraux, on parle d'atrophie mutisystématisée (anciennement syndrome de Shy-Drager) qui associe diversement au syndrome dysautonomique des signes cérébelleux, extrapyramidaux et pyramidaux.

MOYENS THÉRAPEUTIQUES

Les possibilités thérapeutiques, en dehors du traitement symptomatique, résumées sur la *figure 1*, associent diverses mesures symptomatiques physiques ou pharmacologiques.

● Traitement étiologique

Les HO sympathicotoniques d'origine fonctionnelle sont souvent modérées et corrigées par la suppression des facteurs déclenchants ou aggravants : correction d'un trouble de la volémie, arrêt des médicaments responsables.

L'arrêt de l'alcool, la supplémentation en vitamine B₁ ou B₁₂, l'amélioration de l'équilibre glycémique, l'opothérapie substitutive, les traitements anti-infectieux, la corticothérapie dans les connectivites, les immunoglobulines intraveineuses peuvent améliorer certaines HO.

Mesures non médicamenteuses

Les règles hygiéno-diététiques (*tableau V*), fondées sur la physiopathologie des troubles, font partie intégrante de la prise en charge. Elles sont susceptibles d'améliorer la qualité de vie de ces patients parfois très handicapés : certaines formes d'HO chroniques symptomatiques de dysautonomie primitive sont si sévères que pour ces patients la station debout est impossible.

En l'absence de système nerveux autonome fonctionnel, il existe une tendance à l'hypovolémie avec anomalie de répartition du volume sanguin aux dépens du volume sanguin central, défaut de réabsorption sodée lié à l'absence de l'activation du système rénine-angiotensine et hypertension de décubitus avec nycturie.

Restaurer une volémie correcte est une mesure symptomatique essentielle : les apports sodés peuvent être libéralisés, l'arrêt des diurétiques est impératif. Il faut savoir tolérer de discrets œdèmes des membres inférieurs. Les bas de contention veineuse, s'ils sont bien tolérés et les ceintures de

Tableau V. – Mesures symptomatiques associées au traitement des HO.

Augmentation de la volémie : régime salé
Augmentation du retour veineux : contention veineuse élastique
Conseiller : lever progressif
 repas fractionnés
 café
 natation
Éviter l'hypertension nocturne : surélévation de la tête du lit
 petit repas le soir
 un verre de vin le soir
 traitement antihypertenseur le soir
Éviter : chaleur
 bains chauds
 exercice physique violent
 port d'un objet trop lourd
 fièvre
 alitement prolongé
 absorption d'alcool
 gros repas
 toux, hyperventilation

contention abdominale améliorent le retour veineux.

La surélévation de la tête du lit de 20° diminue la pression de perfusion rénale, réduit la nycturie et l'hypertension clinostatique et stimule le système rénine-angiotensine. Elle permet d'atténuer les symptômes matinaux.

Les repas doivent être fractionnés. Il faut éviter l'alcool vasodilatateur, mais conseiller néanmoins un verre de vin le soir. La consommation de café après les repas atténue la vasodilatation splanchnique postprandiale.

La réponse cardiovasculaire réflexe peut être améliorée par l'apprentissage d'un lever progressif, assis jambes pendantes. L'alitement prolongé doit être proscrit. Le patient peut s'aider d'une canne siège pour la marche et utiliser une chaise inclinée ou s'accroupir tête penchée en avant en cas de malaise.

Il faut éviter les exercices physiques violents et tout exercice bras levés au-dessus de la tête. La natation et la marche dans l'eau sont bien tolérées même si la sortie de l'eau est parfois difficile.

Le médecin doit prévenir le patient des risques d'aggravation des symptômes lors de l'exposition à la chaleur, d'un exercice physique important, du port de charge lourde, de l'absorption d'alcool en quantité importante, d'un gros repas, de fièvre et après alitement prolongé.

Il doit prévenir le patient des risques des prises médicamenteuses : les diurétiques sont contre-indiqués. Les médicaments de l'HO doivent être pris le matin et à midi. Inversement, si un traitement antihypertenseur est nécessaire, il doit être pris au coucher. Il faut éviter les traitements locaux type collyre ou gouttes nasales (vasoconstricteurs, bêtabloqueurs), des réponses explosives liées à l'hypersensibilité de dénervation pouvant se produire.

Traitements médicamenteux proposés (fig 1)

Leur objectif est d'augmenter la durée de la station debout. Ils s'adressent aux patients symptomatiques chez qui les mesures précédentes ne suffisent pas. Ils sont guidés par les mécanismes physiopathologiques sous-jacents et sont limités par le risque d'hypertension de décubitus. **Il ne s'agit que de traitements symptomatiques, d'efficacité souvent limitée dans les formes sévères.** Pour

certaines utilisations proposées, la mise en route en milieu spécialisé est nécessaire (*tableau VI*).

HO peu sévères

Dans les HO peu sévères, on propose systématiquement avant les repas la prise de métoclopramide (Primpéran®) et la dompéridone (Motilium®, Périddy®) à la dose de 30 mg/j en trois prises. Ces molécules s'opposent à l'effet vasodilatateur périphérique de la dopamine. Elles pourraient avoir un rôle dans le traitement des dysautonomies diabétiques avec gastroparésie associée. La caféine après le repas est toujours indiquée.

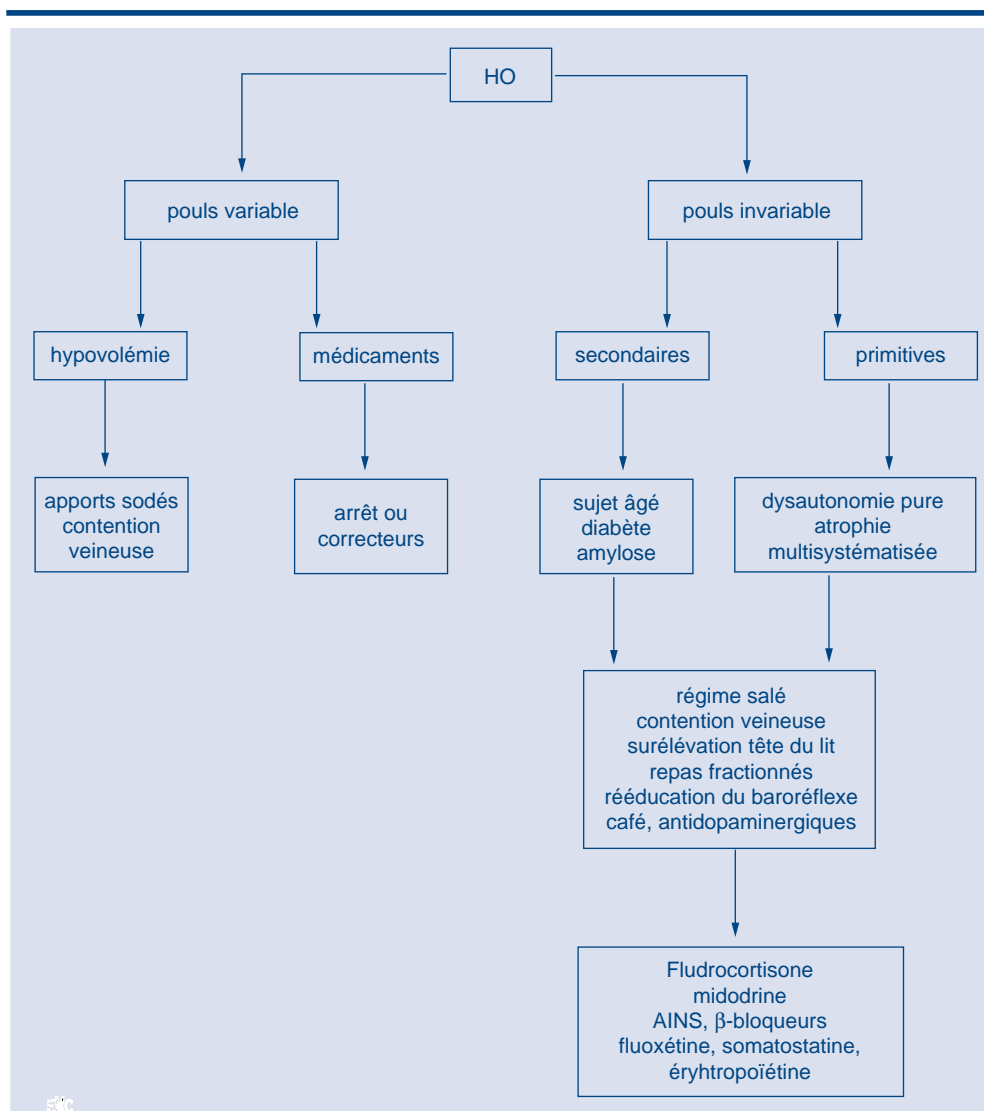
Certains sympathomimétiques d'action modérée sont commercialisés et proposés dans les hypotensions peu sévères. Il s'agit de l'heptaminol (Hept-A-Myl®), de la caféine associée à la théodrine (Praxinor®) et de l'étiléfrine (Effortil®) à utiliser éventuellement comme traitement d'appoint.

Les dérivés de l'ergot de seigle induisent une vasoconstriction sélective. La dihydroergotamine est efficace par voie orale à très fortes doses (20 à 30 mg/j) en raison de sa faible biodisponibilité. Elle est utilisable dans les formes peu sévères ou les formes iatrogènes, seule ou en association avec un minéralocorticoïde. En raison du risque d'ergotisme, il est nécessaire de surveiller les associations médicamenteuses.

La yohimbine (Yohimbine®), drogue sympathomimétique, peut être utilisée dans les HO médicamenteuses en particulier dans les hypotensions des antidépresseurs. C'est un antagoniste α -adrénergique central et périphérique qui potentialise la libération de noradrénaline. Elle est utilisée à la dose de 12 mg/j et peut être responsable de confusion, d'hallucinations et surtout d'hypertension sévère chez les patients dont le système sympathique est intact. Il existe un risque de priapisme.

HO sévères

La 9-alpha-fluoro-hydrocortisone (Fludrocortisone) est le médicament de référence de l'hypotension orthostatique particulièrement utilisé dans l'HO diabétique. Ce minéralocorticoïde favorise l'expansion volémique et sensibilise les vaisseaux aux effets de la noradrénaline. Il est prescrit aux doses de 100 à 400 µg/j per os, la posologie



1 Prise en charge thérapeutique des HO. AINS : Anti-inflammatoires non stéroïdiens.

optimale devant être atteinte progressivement. De discrets œdèmes des membres inférieurs doivent être tolérés. Les effets secondaires possibles sont l'hypokaliémie, l'insuffisance cardiaque et l'hypertension dont la survenue doit être surveillée chez les patients à risques. La fludrocortisone peut être utilisée seule ou en association avec par

exemple la dihydroergotamine, les inhibiteurs des prostaglandines, la midodrine.

D'introduction récente sur le marché, la midodrine (Gutron®), molécule sympathomimétique de longue durée d'action et active par voie orale, constitue un traitement efficace et bien toléré, indiqué dans les HO sévères. Elle agit sur les

récepteurs α périphériques et induit une vasoconstriction veineuse et artérielle. Elle est prescrite aux doses de 7,5 à 40 mg/j à atteindre progressivement, en trois prises en évitant toute prise au coucher. En de dehors de l'hypertension nocturne, ses effets indésirables sont minimes : horripilation et picotements du cuir chevelu.

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont utilisés par certains pour inhiber la production de prostaglandines vasodilatatrices. Ils sont souvent prescrits en association à la 9 alpha-fluoro-hydrocortisone. Leur efficacité demeure controversée et leur utilisation souvent rendue difficile par leur toxicité rénale ou digestive. On peut utiliser l'indométacine (Indocid®) à la dose de 75 à 150 mg/j per os avec un risque de céphalées. Le flurbiprofène (Cebutid®) à la dose de 100 à 300 mg/j semble mieux toléré.

Les bêtabloqueurs non sélectifs sont susceptibles d'élever les résistances périphériques probablement par la suppression de la vasodilatation β : le propranolol (Avlocardyl®) et le pindolol (Visken®) β -bloqueur avec activité sympathomimétique intrinsèque ont été testés. Leur efficacité demeure contestée et leur maniement est difficile chez les patients diabétiques et le sujet âgé.

Très récemment, la fluoxétine (Prozac®) a été testée dans les HO sévères réfractaires. Son mécanisme d'action est peu clair, elle faciliterait les transmissions neuronales. La dose de 20 mg/j est efficace et bien tolérée.

L'utilisation paradoxale de la clonidine (Catapressan®) a été proposée dans les HO sévères en raison de son effet α_2 -postsynaptique périphérique vasoconstricteur. À la dose de 0,15 mg matin et midi, ses effets secondaires principaux sont la sédation et la sécheresse buccale. Ce traitement est à débiter en milieu spécialisé. Il ne concerne que les patients qui ont des lésions organiques des voies effectrices sympathiques.

Traitement onéreux et d'indication exceptionnelle

Il s'agit des analogues de la somatostatine qui diminuent le flux sanguin splanchnique et pourraient être efficaces dans les HO postprandiales. L'octréotide (Sandostatine) est utilisé aux doses de 1,2 à 2,4 μ g/kg/j en sous-cutané en trois fois. Les effets secondaires à type de troubles digestifs, intolérance aux hydrates de carbone sont

Tableau VI. – Médicaments de l'hypotension orthostatique.

	Traitements médicamenteux	Posologie	Effets secondaires
Médicaments augmentant la volémie	9 alpha-fluorohydrocortisone : fludrocortisone	par paliers	hypokaliémie, insuffisance cardiaque
Sympathomimétiques	midodrine : Gutron® yohimbine : Yohimbine®	7,5 à 40 mg/j 12 mg/j	horripilation, prurit, hypertension confusion, hallucinations, HTA sévère
Dérivés de l'ergot de seigle	dihydroergotamine	20 à 30 mg/j	ergotisme
Antagonistes dopaminergiques	métoclopramide : Primpéran dompéridone : Motilium®	30 mg/j 30 mg/j	syndrome extrapyramidal, dyskinésies
AINS	indométacine : Indocid® flurbiprofène Cebutid®	75 à 150 mg/j 100 à 300 mg/j	céphalées, hypertension, œdèmes, hémorragies digestives
Bêtabloqueurs non sélectifs	propranolol : Avlocardyl® pindolol : Viskén®	40 à 120 mg/j 15 mg/j	bronchospasme, hypoglycémie, troubles conductifs, insuffisance cardiaque
Autres	fluoxétine : Prozac® clonidine : Catapressan® octréotide : Sandostatine® érythropoïétine : Eprex®	20 mg/j 0,3 mg/j 0,4 à 2 μ g/kg en sous-cutané 50 U/kg \times 3/semaine	diarrhées, céphalées sédation, sécheresse buccale douleurs abdominales, diabète hypertension

modérés. L'érythropoïétine recombinante (Eprex®) à la dose de 50 U/kg 3 fois par semaine en sous-cutané, augmente la masse sanguine et peut être associée à un minéralocorticoïde. Son coût réducteur rend son utilisation difficile en pratique. L'implantation de cardiostimulateur à fréquence asservie peut être utile pour quelques patients bradycardes chez lesquels il persiste un certain tonus sympathique.

Autres

Accessoirement, la desmopressine (Minirin®), analogue de l'ADH à la dose de 2 à 4 µg intramusculaire/j a été proposée pour réduire la

nycturie et l'hypotension matinale. Le risque est l'intoxication par l'eau.

Les autres sympathomimétiques ne sont plus utilisés. La phényléphrine (Néosynéphrine®), sympathomimétique direct de synthèse est, du fait de l'hypersensibilité de dénervation, responsable d'hypertension clinostatique sévère. Sa courte durée d'action permet de l'utiliser juste avant l'effort. L'association des inhibiteurs de la monamine oxydase avec la tyramine (sympathomimétique indirect) ou avec la L-dopa n'est plus employée en raison de l'hypertension de décubitus sévère qu'elle entraînait. Les perfusions continues de noradrénaline sont utilisées à titre expérimental.

CONCLUSION

La grande majorité des HO relève de causes fonctionnelles ou iatrogènes habituellement faciles à déterminer et à corriger.

D'autres sont en rapport avec une affection dégénérative du système nerveux autonome.

Les sujets âgés et les patients diabétiques peuvent poser d'importants problèmes thérapeutiques en raison de la fréquence du trouble et de l'intrication des mécanismes physiopathologiques.

La prise en charge relève de mesures hygiéno-diététiques et repose sur des interventions pharmacologiques d'efficacité souvent décevante.

Anne-Sophie Blanc : Chef de clinique-assistant.

Olivier Bletry : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service.

Service de médecine interne, centre médico-chirurgical Foch, 40, rue Worth, 92151 Suresnes, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : AS Blanc et O Bletry. Hypotensions orthostatiques.

Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 2-0430, 1998, 6 p

R É F É R E N C E S

[1] Blétry O. Hypotension orthostatique. Traité de médecine. Paris : Flammarion Médecine-Science, 1996 ; 2 : 72-76

[2] Hoeldtke RD, Israel BC. Treatment of orthostatic hypotension with octreotide. *J Clin Endocrinol Metab* 1989 ; 68 : 1051-1059

[3] Jankovic J, Gilden JL, Hiner BC, Kaufmann H, Brown DC, Coghlan CH et al. Neurogenic orthostatic hypotension: a double blind, placebo-controlled study with midodrine. *Am J Med* 1993 ; 95 : 38-48

[4] Lipsitz LA. Orthostatic hypotension in the elderly. *N Engl J Med* 1989 ; 320 : 952-957

[5] Mathias CJ, Bannister R. Investigation of autonomic disorders. Autonomic failure. Oxford : Oxford University Press, 1992 : 255-290

[6] McLeod JG. Invited review: autonomic dysfunction in peripheral nerve disease. *Muscle Nerve* 1992 ; 15 : 3-13

[7] Onrot J, Goldberg MR, Hollister AS, Biaggioni I, Robertson RM, Robertson D. Management of chronic postural hypotension. *Am J Med* 1986 ; 80 : 454-464

[8] Raphaël JC, Annane D. Méthodes d'exploration des hypotensions orthostatiques. *Rev Med Interne* 1992 ; 13 : 427-430

[9] Stumpf JL, Mitrzyk B. Management of orthostatic hypotension. *Am J Hosp Pharm* 1994 ; 51 : 648-666

INSUFFISANCE AORTIQUE

R CHOUSSAT

L'insuffisance aortique chronique est trompeuse car longtemps bien tolérée au plan fonctionnel, même si elle est volumineuse. Une surveillance échocardiographique régulière permet en général de porter une indication opératoire, lorsque le retentissement sur le ventricule gauche devient significatif. À l'opposé, l'insuffisance aortique aiguë est souvent mal tolérée et peut nécessiter une intervention urgente.

© 2000 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

DÉFINITION

L'insuffisance aortique se définit comme un défaut d'étanchéité des sigmoïdes aortiques entraînant un reflux de sang de l'aorte vers le ventricule gauche (VG) au cours de la diastole.

PHYSIOPATHOLOGIE

● Insuffisance aortique chronique

L'adaptation ventriculaire gauche est marquée par une dilatation ventriculaire (surcharge volumique). Le volume télédiastolique augmente de façon proportionnelle à l'importance de la fuite. L'hypertrophie myocardique ventriculaire gauche harmonieuse (rapport épaisseur-rayon constant), mécanisme physiologique d'adaptation, permet de normaliser la contrainte pariétale. À terme, des anomalies de la fonction diastolique apparaissent, avec des troubles de la compliance ventriculaire gauche. La circulation coronaire est diminuée. Le déficit de perfusion coronaire prédomine dans les couches sous-endocardiques. Dans les formes évoluées, apparaît une dysfonction ventriculaire gauche, reflet de l'insuffisance des mécanismes d'adaptation et de l'apparition de fibrose myocardique.

● Insuffisance aortique aiguë

Elle se caractérise par l'impossibilité d'adaptation du VG lors d'une surcharge volumétrique brutale qui ne peut ni se dilater, ni augmenter son volume de remplissage suffisamment rapidement. On observe une élévation de la pression télédiastolique du VG, avec fermeture prématurée de la valve mitrale, une tachycardie, et un effondrement du débit cardiaque.

Les conséquences en amont du VG sont une élévation de la pression auriculaire gauche, de la pression capillaire pulmonaire et des pressions pulmonaires.

ÉTIOLOGIES

On distingue les insuffisances aortiques aiguës et chroniques en sachant que la prépondérance relative des trois principales causes d'insuffisance aortique (dystrophie aortique, endocardite infectieuse, rhumatisme articulaire aigu) varie avec l'âge. Le rhumatisme articulaire aigu a nettement diminué dans les pays industrialisés, et les formes dystrophiques semblent actuellement les plus fréquentes.

Avant 35 ans : 85 % des insuffisances aortiques sont liées à une endocardite infectieuse ou à un rhumatisme articulaire aigu.

Entre 35 et 55 ans : trois causes représentent 80 % des insuffisances aortiques (endocardite infectieuse, maladie rhumatismale et formes dystrophiques).

Au-delà de 55 ans : toutes les causes sont représentées.

Parmi les étiologies plus rares, on retrouve la dissection aortique, les aortites inflammatoires, les traumatismes thoraciques, les anomalies congénitales comme la bicuspidie et la dilatation de l'anneau aortique.

DIAGNOSTIC DE L'INSUFFISANCE AORTIQUE

● Symptomatologie fonctionnelle

Insuffisance aortique chronique

Elle est caractérisée par une longue période asymptomatique pouvant durer plusieurs décennies. Tardivement, peuvent apparaître :

Étiologies des insuffisances aortiques.

✓ Trois causes principales :

- dystrophie aortique ;
- endocardite infectieuse ;
- rhumatisme articulaire aigu.

✓ Causes plus rares :

- dissection aortique ;
- anévrisme aortique avec dilatation de l'anneau ;
- aortites inflammatoires ;
- traumatismes thoraciques ;
- anomalies congénitales (bicuspidie).

- une dyspnée d'effort puis de repos et des épisodes de dyspnée paroxystique ;
- des lipothymies, plus souvent que des syncopes ;
- des palpitations, une fatigabilité, des bouffées congestives du visage ;
- l'angor, plus rare que dans le rétrécissement aortique orificiel ;
- des signes d'insuffisance gauche ou globale.

Insuffisance aortique aiguë

Le contexte clinique est différent :

- fièvre en cas d'endocardite infectieuse ou de septicémie ;
- poussée hypertensive ou collapsus en cas de dissection aortique ;
- traumatisme thoracique ;
- la dyspnée et l'œdème pulmonaire sont au premier plan, les manifestations angineuses sont possibles.

● Examen physique

La palpation précordiale trouve, en cas d'insuffisance aortique volumineuse, un choc apexien violent, dévié en bas à gauche.

L'auscultation révèle un souffle diastolique de régurgitation :

- maximal le long du bord gauche du sternum ;
- débute après B2, décroît dans la diastole ;
- holodiastolique ou bref, protodiastolique dans les fuites de petit volume ;
- timbre aigu, aspiratif, mieux perçu avec la membrane du stéthoscope ;
- intensité faible, mieux entendu chez le patient debout ou assis, en expiration forcée, penché en avant.

Les signes d'auscultation associés sont inconstants :

- souffle systolique éjectionnel ;
- B1 normal et parfois diminution de B2 ;
- *click* d'éjection protosystolique, d'ouverture aortique ;
- claquement mésosystolique sec, ou *pistol shot*, lié à la distension brusque de l'aorte ascendante ;
- roulement apexien en présystole dit roulement de Flint, témoignant d'une insuffisance aortique volumineuse.
- un B4 et/ou un B3.

Les signes artériels périphériques sont présents uniquement dans les insuffisances aortiques chroniques et volumineuses :

- élargissement de la pression artérielle différentielle ;
- hyperpulsatilité artérielle.

● Électrocardiogramme

Le rythme est habituellement sinusal.

L'hypertrophie ventriculaire gauche est l'anomalie la plus fréquente.

Les troubles de conductions auriculoventriculaires sont le plus souvent du premier degré.

● Radiographie de thorax

Les signes dépendent de l'ancienneté et de l'importance de l'insuffisance aortique.

La dilatation ventriculaire gauche est marquée par une augmentation du rapport cardiothoracique.

L'aorte initiale est plus ou moins dilatée, parfois anévrysmale selon l'étiologie.

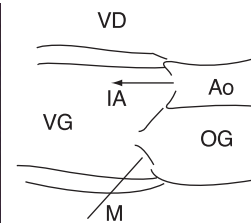
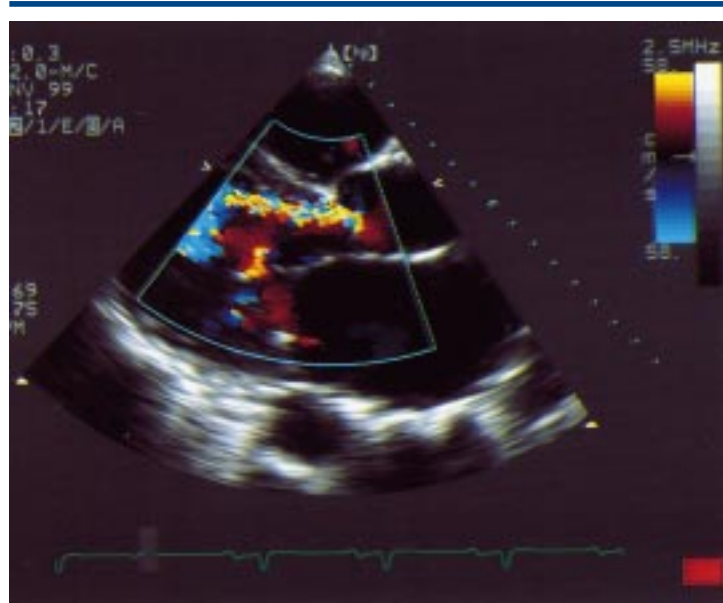
La vascularisation pulmonaire est fonction du retentissement hémodynamique.

● Échocardiographie et doppler cardiaque (fig 1 à 3)

C'est l'examen clé permettant de quantifier et de surveiller l'évolution de l'insuffisance aortique, de rechercher des valvulopathies associées, d'évaluer les fonctions ventriculaires gauches systolique et diastolique et les pressions pulmonaires.

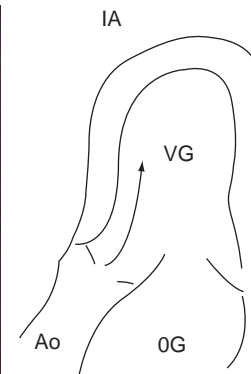
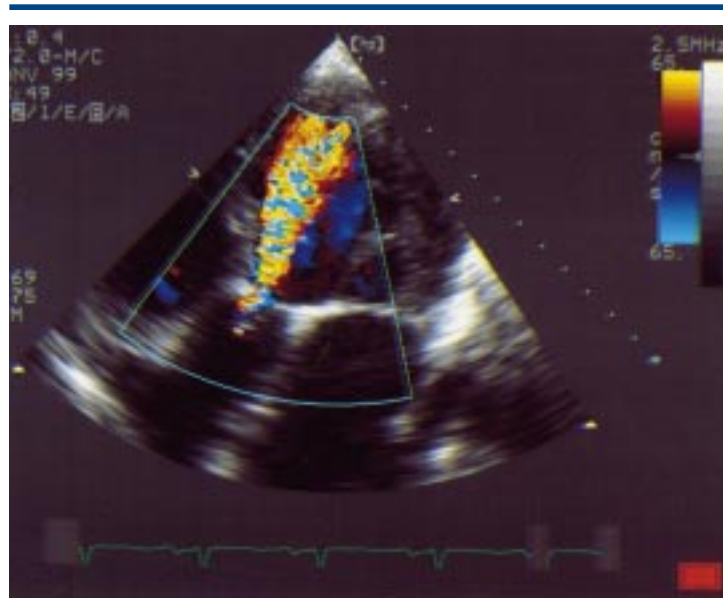
Les signes échocardiographiques sont liés à la régurgitation aortique :

- dilatation ventriculaire gauche mesurée en TM sur les diamètres télédiastolique (DTD) et télésystolique (DTS) ;
- *fluttering* diastolique de la grande valve mitrale et du septum interventriculaire ;
- hypercinésie des parois ventriculaires dans les insuffisances aortiques importantes compensées ;
- hypertrophie pariétale du VG, modérée ou absente ;



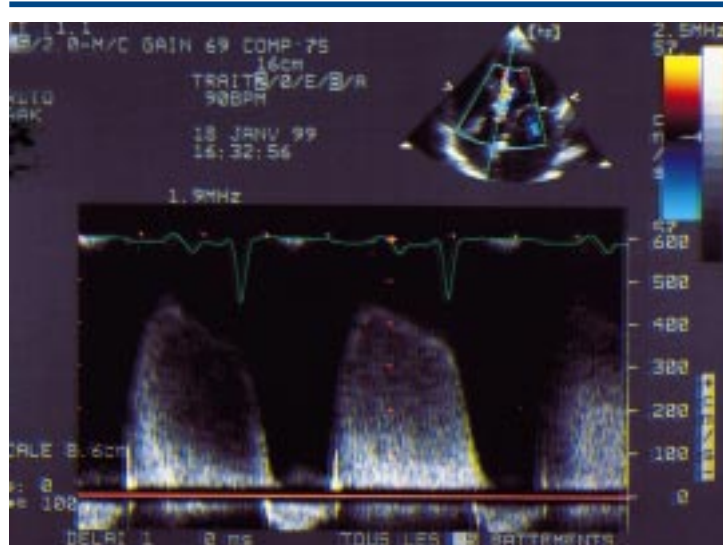
1 Jet d'insuffisance aortique en doppler couleur en incidence parasternale longitudinale.

Ao : aorte ; IA : insuffisance aortique ; M : mitrale ; OG : oreillette gauche ; VD : ventricule droit ; VG : ventricule gauche.



2 Jet d'insuffisance aortique en doppler couleur en incidence apicale cinq cavités.

Ao : aorte ; OG : oreillette gauche ; VG : ventricule gauche.



3 Spectre de vitesse d'un jet d'insuffisance aortique mesuré en doppler continu. La pente de ce spectre est généralement proportionnelle à l'importance de la fuite.

– fermeture prématurée de la valve mitrale dans les insuffisances aortiques massives.

La visualisation et la quantification de la fuite par l'exploration doppler sont représentées par :

- la mesure du diamètre du jet à l'origine et son extension ;
- le calcul de la pente de demi-décroissance de la pression (T1/2) ;
- la vitesse du flux télédiastolique dans l'aorte thoracique descendante.

L'évaluation de la fonction ventriculaire gauche se fait par la mesure des diamètres ventriculaires, de la fraction d'éjection et de la fraction de raccourcissement.

Le diagnostic du mécanisme de l'insuffisance aortique est fondamental et repose sur une analyse soignée de la morphologie des valves. L'échocardiographie par voie œsophagienne permet une exploration plus précise de certains mécanismes.

Une insuffisance aortique est jugée volumineuse sur les critères suivants :

- ✓ une dilatation ventriculaire gauche avec un DTD supérieur à 70 mm et/ou un DTS supérieur à 50 mm ;
- ✓ un diamètre du jet à l'origine supérieur à 12-15 mm ;
- ✓ un reflux diastolique au niveau de l'aorte descendante supérieur à 0,25 m/s ;
- ✓ un temps de demi-décroissance (T1/2) inférieur à 200 ms.

● Techniques isotopiques

Non invasives, elles permettent de mesurer les volumes ventriculaires et de suivre l'évolution des patients.

● Épreuve d'effort avec mesure de la consommation en oxygène (VO₂)

La détermination de la capacité d'effort (VO₂ max) permet de sensibiliser la détection de la dysfonction ventriculaire gauche débutante.

● Exploitation hémodynamique et angiographique

L'examen invasif reste souvent effectué lors d'une évaluation préopératoire, mais également en cas de discordance entre les données cliniques et échocardiographiques, d'impossibilité de quantifier de façon fiable la fuite aortique par les méthodes ultrasonores, ou de l'existence de polyvalvulopathie.

Elle comporte une évaluation des pressions de remplissage et du débit cardiaque, une angiographie ventriculaire gauche et sus-sigmoïdienne, et une coronarographie.

L'angiographie ventriculaire gauche et sus-sigmoïdienne permet de préciser le retentissement sur la fonction ventriculaire gauche et le degré de la régurgitation aortique.

La coronarographie peut justifier à elle seule l'exploration invasive et est indiquée chez les patients de plus de 40 ans, en cas d'angor ou en présence de nombreux facteurs de risque coronaire.

HISTOIRE NATURELLE ET ÉVOLUTION DE L'INSUFFISANCE AORTIQUE CHRONIQUE

Elle est variable selon la cause et le degré de l'insuffisance aortique.

Le risque évolutif particulier des insuffisances aortiques dystrophiques, avec anévrisme de l'aorte ascendante, comprend :

- un risque de rupture ou de dissection ;
- l'intérêt de la surveillance du diamètre de l'anneau aortique et de l'aorte initiale par échocardiographie transthoracique et/ou par voie transœsophagienne, ou par angioscanner et imagerie par résonance magnétique (IRM).

Les insuffisances aortiques isolées (rhumatismales en particulier) ont un pronostic qui dépend du volume de la régurgitation. Les insuffisances aortiques volumineuses ont une période asymptomatique pouvant durer plusieurs décennies avant l'apparition de manifestations cliniques de pronostic péjoratif : dyspnée (décès dans les 3 ans) et/ou d'angor (décès dans les 5 ans) en l'absence de correction chirurgicale.

Les complications évolutives sont l'insuffisance ventriculaire gauche, les troubles du rythme ventriculaire responsables de mort subite, l'endocardite infectieuse.

INSUFFISANCE AORTIQUE AIGUË

Les signes cliniques de l'affection sous-jacente peuvent dominer (syndrome septicémique lors d'une endocardite infectieuse aiguë, état de choc en cas de dissection aortique). Le pronostic spontané est réservé, en raison du caractère aigu de la fuite ne permettant pas au VG de s'adapter aux nouvelles conditions hémodynamiques. L'insuffisance cardiaque est précoce et entraîne un décès rapide en l'absence d'intervention chirurgicale.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Il a été considérablement simplifié par l'exploration ultrasonore cardiaque. Seule l'insuffisance pulmonaire peut prêter à confusion à l'auscultation.

ÉVALUATION PRÉTHÉRAPEUTIQUE

● Évaluation du retentissement et de la sévérité de l'insuffisance aortique chronique

Clinique : recherche de symptômes d'effort (dyspnée, angor), de signes de défaillance cardiaque, de signes artériels périphériques, d'élargissement de la pression artérielle différentielle supérieur à 50 % de la pression artérielle systolique, pression artérielle diastolique inférieure à 50 mmHg.

Électrocardiogramme : hypertrophie ventriculaire gauche électrique, troubles conductifs.

Radiographie de thorax : dilatation du VG, dilatation de l'aorte initiale.

Échocardiographie-doppler : surcharge volumétrique chronique du VG, avec augmentation des DTD (> 70 mm) et des DTS (> 50 mm). Fraction de raccourcissement du VG inférieure à 29 %. Mesure du diamètre du jet à l'origine en doppler couleur, du temps de demi-décroissance de l'insuffisance aortique en doppler continu (< 200 ms) et du reflux mésotélédiastolique dans la crosse aortique en doppler pulsé (> 0,25 m/s).

Épreuve d'effort avec mesure de la consommation en oxygène.

Explorations hémodynamiques et angiographiques : élargissement de la pression artérielle différentielle (pression artérielle diastolique inférieure à 50 mmHg), élévation de la pression télédiastolique du VG puis des pressions pulmonaires, dilatation ventriculaire gauche (volume télédiastolique supérieur à 200 mL/m², fraction d'éjection inférieure à 50 %), indice de régurgitation supérieur à 60 %.

● Autres examens

Pour l'échodoppler artériel cervical, les indications sont larges.

L'échographie-doppler artérielle des membres inférieurs et de l'aorte abdominale est indiquée en cas de symptomatologie évocatrice d'une artériopathie oblitérante, de la présence d'un souffle fémoral ou abdominal.

L'endoscopie digestive est indiquée en cas d'antécédents d'ulcère gastroduodénal ou de symptomatologie évocatrice.

Les épreuves fonctionnelles respiratoires sont également pratiquées.

TRAITEMENT

● Traitement médical

– En cas d'insuffisance ventriculaire gauche : régime sans sel, diurétiques et vasodilatateurs. Des travaux récents suggèrent l'intérêt de la prescription des vasodilatateurs dans l'insuffisance aortique chronique volumineuse avec dilatation ventriculaire. Les bêtabloquants sont préconisés chez les patients porteurs d'un syndrome de Marfan avec dilatation de l'aorte ascendante. La survenue de l'insuffisance ventriculaire gauche doit faire discuter l'indication non différée d'un remplacement valvulaire.

– Règles hygiéno-diététiques : en l'absence d'insuffisance ventriculaire gauche, pas de régime sans sel. Activité physique maintenue tant qu'il n'existe pas de signes d'insuffisance cardiaque.

– Antibiotoprophylaxie : elle est impérative avant tout geste susceptible de provoquer une bactériémie et en cas de remplacement valvulaire aortique en période périopératoire.

● Traitement chirurgical

Méthodes

Remplacement valvulaire sous circulation extracorporelle et protection myocardique. Les indications du type de prothèse dépendent de l'âge

du patient et des possibilités d'obtenir une anticoagulation satisfaisante à long terme. La mise en place d'une homogreffe valvulaire aortique cryopréservée est particulièrement intéressante en cas d'endocardites infectieuses.

Indications

■ Insuffisance aortique chronique symptomatique

Elle doit être opérée sans délai. Le remplacement valvulaire peut être complété par un pontage coronaire (en cas de lésions coronaires significatives proximales), ou un remplacement de l'aorte ascendante en cas de maladie annuloectasiant (intervention de Bentall).

■ Insuffisance aortique asymptomatique

Le retentissement sur le VG conditionne l'évolution spontanée de la maladie. En l'absence

d'altération des paramètres de taille et de fonction systolique, une surveillance médicale simple suffit. En cas de retentissement hémodynamique, c'est-à-dire de dilatation du VG et d'altération de la fonction systolique du VG, l'indication opératoire est légitime, en sachant que le pronostic postopératoire est moins favorable en cas d'intervention tardive.

■ Insuffisance aortique aiguë

Dans les endocardites infectieuses aiguës, l'indication opératoire est précoce du fait des problèmes hémodynamiques et/ou septiques, avec mise en place si possible d'une homogreffe aortique. L'indication peut se discuter en urgence devant un œdème aigu du poumon, un trouble conducteur récent avec ou sans abcès septal, des embolies périphériques itératives. Dans les dissections de l'aorte ascendante, le traitement chirurgical est une urgence.

Résultats et évolution postopératoires

La mortalité hospitalière est de 2 à 6 %. À distance, la survie actuarielle est de 65 % à 10 ans. De plus, 90 % des insuffisances aortiques asymptomatiques opérées sont en vie à 8 ans.

Complications prothétiques précoces et tardives

- Régurgitation prothétique (intra- ou périprothétique) et déhiscence prothétique.
- Endocardite sur prothèse valvulaire.
- Accidents thromboemboliques (2 à 3 %/an des patients) : thrombose prothétique et embolie périphérique.
- Hémolyse avec anémie.

Rémi Choussat : Chef de clinique-assistant,

service de cardiologie du Pr Thomas, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : R Choussat. Insuffisance aortique.

Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 2-0290, 2000, 4 p

R É F É R E N C E S

[1] Braunwald E. Heart disease. Philadelphia : WB Saunders, 1997 : 1045-1051

[2] Cohen A. Cardiologie et pathologie vasculaire. Paris : édition ESTEM, 1997

[3] Vahanian A, Luxereau PH. L'insuffisance aortique. In : Acar J éd. Cardiopathies valvulaires acquises. Paris : Flammarion Médecine-Sciences, 1985 : 354-385

INSUFFISANCE CARDIAQUE

F POUSSET

C'est une maladie fréquente du sujet âgé. Le maître symptôme est la dyspnée. L'échocardiogramme est l'examen clé.

© 1999, Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

Les principales fonctions du cœur sont de recevoir le sang du système veineux, de le délivrer au niveau des poumons où il sera oxygéné, puis de délivrer le sang oxygéné vers l'ensemble des tissus de l'organisme. L'insuffisance cardiaque est définie classiquement comme l'incapacité des ventricules à assurer un débit sanguin suffisant aux besoins des différents organes. La compréhension de la physiopathologie de l'insuffisance cardiaque a progressé ces 10 dernières années. L'insuffisance cardiaque est considérée comme un trouble circulatoire et non plus essentiellement comme un problème mécanique cardiaque. C'est une maladie évolutive impliquant non seulement des anomalies hémodynamiques mais aussi la mise en jeu de systèmes neurohormonaux complexes qui participent à son évolution. Les manifestations cliniques de l'insuffisance cardiaque apparaissent lorsque les mécanismes compensateurs sont dépassés, et la maladie s'aggrave à partir du moment où ces mécanismes endogènes deviennent délétères.

Toutefois, l'expression clinique de l'insuffisance ventriculaire gauche peut apparaître plus tôt si les besoins de l'organisme sont accrus (hyperthyroïdie, hyperthermie, grossesse) ou si la capacité de transport en oxygène du sang est insuffisante (anémie, hypoxémie).

Les progrès thérapeutiques réalisés depuis les années 1980 ont été possibles grâce à des molécules interférant avec les principaux systèmes neurohormonaux mis en jeu.

Nous nous intéresserons essentiellement à l'insuffisance cardiaque chronique, sans aborder l'insuffisance cardiaque aiguë qui pose des problèmes spécifiques. Ne seront pas abordées non plus les insuffisances circulatoires secondaires à un défaut de remplissage du cœur par diminution du volume sanguin circulant ou par vasodilatation périphérique (hémorragie, choc septique).

PHYSIOPATHOLOGIE

L'insuffisance cardiaque est une maladie évolutive. Au départ, malgré des lésions cardiaques organiques, il n'apparaît pas de signes, grâce à la mise en jeu de mécanismes compensateurs hémodynamiques et neuroendocrines.

L'agression initiale conduisant à l'insuffisance cardiaque est la perte d'une quantité significative de cellules myocardiques fonctionnelles, qui peut être due soit à un infarctus du myocarde, soit à une intoxication (alcool, médicaments cytotoxiques), soit à une infection (myocardite virale), ou à une agression cardiovasculaire chronique (hypertension artérielle, valvulopathie), mais lorsqu'aucune cause précise n'est retrouvée, on parle de cardiomyopathie primitive.

● Mécanismes compensateurs

La diminution de capacité d'éjection du ventricule gauche pendant la systole entraîne :

- une augmentation des pressions intracavitaires, avec augmentation de la force de contraction du ventricule gauche, secondaire à l'étirement des fibres myocardiques ;

- une activation du système sympathique, qui accélère la fréquence cardiaque, augmente le pouvoir contractile des fibres myocardiques, mais aussi provoque une vasoconstriction périphérique.

Ces mécanismes ont des effets secondaires : la dilatation ventriculaire et la vasoconstriction périphérique augmentent la dépense énergétique. Le cœur va alors augmenter l'épaisseur de ses parois afin de répartir la surcharge de travail sur un plus grand nombre de cellules.

D'autre part, l'augmentation de la pression dans l'oreillette gauche stimule les barorécepteurs et provoque la sécrétion par l'oreillette de facteur atrial natriurétique (ANF) qui inhibe la libération de noradrénaline et exerce des effets natriurétiques et vasodilatateurs directs, visant à diminuer le travail du cœur. La mise en jeu de ces mécanismes

compensateurs permet d'aboutir à un état d'équilibre et de restaurer la fonction cardiaque antérieure à la lésion.

● Épuisement des mécanismes compensateurs

Cependant, l'activation prolongée de ces mécanismes compensateurs conduit à l'épuisement de leurs effets favorables. La dilatation ventriculaire s'accompagne progressivement d'un amincissement et d'une fibrose des parois du ventricule, et la libération de peptides natriurétiques devient insuffisante. À ce stade, la stimulation des récepteurs bêta-adrénergiques par les catécholamines permet de maintenir le débit cardiaque, mais progressivement le cœur va perdre son aptitude à répondre aux stimulations des catécholamines.

● Insuffisance cardiaque confirmée

Le cœur se contracte moins bien et le débit cardiaque s'effondre. Dans l'insuffisance cardiaque confirmée, la pression de perfusion des organes va se maintenir grâce à deux mécanismes : la vasoconstriction périphérique et la rétention sodée. Plusieurs mécanismes neuroendocrines exercent des effets vasoconstricteurs périphériques : le système nerveux sympathique activé à un stade précoce de la maladie, le système rénine-angiotensine activé plus tardivement (son activation est majorée par le traitement diurétique), l'endothéline synthétisée par les cellules endothéliales, et la vasopressine activée à un stade tardif de la maladie. Normalement, l'effet de ces agents est contrebalancé par celui des agents vasodilatateurs, mais au cours de l'insuffisance cardiaque, l'effet des vasodilatateurs locaux et circulants est diminué, les agents vasoconstricteurs ne rencontrent alors plus d'antagonisme. À ce stade, il existe une augmentation importante des résistances artérielles systémiques. À long terme, il s'ensuit une augmentation de la postcharge, aggravant ainsi le travail du cœur qui est déjà insuffisant. La rétention hydrosodée dépend de nombreux facteurs interagissant au niveau rénal : la réduction du débit de filtration glomérulaire, l'augmentation de la sécrétion de rénine et

d'angiotensine II qui stimule la sécrétion d'aldostérone par la glande surrénale et augmente ainsi la rétention sodée.

La dilatation ventriculaire progresse, l'augmentation du volume et de la pression intracardiaque, ainsi que l'hypertrophie compensatrice majorent la consommation d'énergie. La fonction ventriculaire gauche va s'altérer progressivement, jusqu'à l'insuffisance cardiaque terminale.

● Insuffisance cardiaque diastolique

L'insuffisance cardiaque dite diastolique est due à un trouble du remplissage ventriculaire gauche et non à une diminution de la capacité du ventricule à éjecter le sang qu'il contient. Elle peut être la conséquence de plusieurs phénomènes, tels que des troubles de la relaxation ventriculaire, des modifications de la paroi ventriculaire qui diminuent sa distensibilité comme l'hypertrophie, ou l'infiltration par l'amylose par exemple. La systole auriculaire devient primordiale pour le remplissage ventriculaire, si bien que le passage en fibrillation auriculaire est souvent mal toléré.

ÉPIDÉMIOLOGIE ET PRONOSTIC

● Épidémiologie

Dans les pays occidentaux, l'insuffisance cardiaque constitue un problème important de santé publique. Aux États-Unis, on estime que l'insuffisance cardiaque touche 1 % de la population, que son incidence est de 400 000 nouveaux cas par an. Elle est responsable chaque année de 40 000 décès, de 3 millions de visites chez le médecin, et d'environ 750 000 hospitalisations. **C'est la première cause d'hospitalisation chez le sujet de plus de 65 ans.** Le nombre de réadmissions à l'hôpital est très important, particulièrement chez les gens de plus de 75 ans. Le coût annuel de cette maladie est évalué dans ce pays à 15 milliards de dollars : 8 milliards pour les hospitalisations, 4 milliards pour le diagnostic et 3 milliards pour les traitements. **En France, bien qu'il n'existe pas de données épidémiologiques précises, on estime qu'il y aurait entre 500 000 et 1 million d'insuffisants cardiaques.**

Les enquêtes réalisées dans différents pays révèlent une augmentation significative de la prévalence de ce syndrome dans la population générale, surtout en raison du vieillissement de la population.

En effet, l'insuffisance cardiaque est une maladie du sujet âgé. Dans l'étude de Framingham^[4], où le diagnostic d'insuffisance cardiaque était porté sur des critères cliniques (tableau I), l'âge moyen du diagnostic était de 70 ans. La prévalence augmentait progressivement avec l'âge, passant de 1 % entre 50 ans et 59 ans à 10 % entre 80 et 89 ans.

L'insuffisance cardiaque est l'évolution habituelle de nombreuses maladies cardiaques : la maladie coronaire et l'hypertension artérielle sont responsables de la majorité des cas d'insuffisance cardiaque dans les pays occidentaux.

Tableau I. – Critères cliniques diagnostiques de l'insuffisance cardiaque (Framingham). Pour établir le diagnostic, il faut : deux critères majeurs ou un critère majeur et deux critères mineurs.

Critères majeurs
Dyspnée paroxystique nocturne ou orthopnée
Turgescence jugulaire
Râles crépitants
Cardiomégalie
Œdème aigu du poumon
Galop protodiastolique
Reflux hépatojugulaire
Perte de poids supérieure à 4,5 kg en 5 jours (en réponse au traitement de l'insuffisance cardiaque)
Critères mineurs
Œdème des membres inférieurs
Toux nocturne
Dyspnée d'effort
Hépatomégalie
Épanchement pleural
Tachycardie supérieure à 120/min

La fréquence des cardiopathies ischémiques n'a cessé d'augmenter, passant de 22 % dans les années 1950 à 53 % dans les années 1970, et à 67 % dans les années 1980, alors que les cardiopathies valvulaires n'étaient plus qu'à l'origine de 10 % des cas d'insuffisance cardiaque dans les années 1980.

L'augmentation très importante de la fréquence des cardiopathies ischémiques s'explique en partie par une meilleure prise en charge de l'infarctus aigu, avec en particulier l'avènement de la thrombolyse, mais aussi par le vieillissement de la population.

Le dysfonctionnement diastolique du ventricule gauche s'est révélé être un déterminant majeur de l'insuffisance cardiaque, et est responsable d'une partie de plus en plus importante des insuffisances cardiaques, du fait notamment du vieillissement de la population. Ces insuffisances cardiaques, dites diastoliques, représenteraient 30 à 40 % des insuffisances cardiaques congestives, ce taux étant plus élevé chez les sujets âgés.

● Pronostic

L'insuffisance cardiaque est une maladie grave : dans l'étude de Framingham^[4], la médiane de survie est de 1,7 année chez l'homme et 3,2 années chez la femme, avec un taux de survie à 5 ans de 25 % chez l'homme et de 38 % chez la femme. Le pronostic de l'insuffisance cardiaque est étroitement lié à la sévérité de la maladie. Ainsi, les patients en stade IV inclus dans l'étude Consensus I et traités conventionnellement, avaient une mortalité à 12 mois de 54 %, alors que dans l'étude V-HeFT I s'intéressant à l'insuffisance cardiaque modérée à moyenne, la mortalité à 48 mois était de 53,6 %^[3, 9]. Même avec les inhibiteurs de l'enzyme de conversion, la mortalité reste sévère (dans l'étude Consensus I, la mortalité à 6 mois et à 1 an était de

26 % et 36 %, en dépit du traitement par énalapril). Cependant, plusieurs séries hospitalières publiées révèlent une amélioration significative du pronostic depuis les années 1990, avec une mortalité à 1 an qui est passée de 33 % avant 1989 à 16 % après 1990, témoignant d'un diagnostic précoce et d'une meilleure prise en charge médicale. Certains patients en attente de transplantation ont pu ainsi être retirés des listes après un traitement médical optimal.

Dans environ la moitié des cas, la mort est liée à l'aggravation progressive de la situation clinique et le patient décède dans un tableau d'insuffisance cardiaque terminale. Dans l'autre moitié des cas, le patient décède subitement. Ces morts dites subites sont souvent liées à un trouble du rythme ventriculaire (tachycardie ventriculaire ou fibrillation ventriculaire), mais parfois également à une bradycardie extrême, à une asystolie ventriculaire, à une embolie pulmonaire ou à un infarctus du myocarde.

DIAGNOSTIC

● Affirmer le diagnostic

Diagnostic clinique

Le diagnostic d'insuffisance cardiaque est essentiellement clinique. Le tableau I résume les principaux signes cliniques à prendre en compte pour porter le diagnostic d'insuffisance cardiaque. Le symptôme principal dans l'insuffisance cardiaque gauche est la diminution de la capacité d'effort, qui se traduit par une **dyspnée** survenant pour des efforts d'intensité variable. La classification de la New York Heart Association (NYHA) permet de quantifier cette dyspnée (tableau II). Chez un patient présentant une dyspnée, un certain nombre d'éléments orientent vers une cause cardiologique : des épisodes de dyspnée paroxystique nocturne s'accompagnant de toux sans expectoration, obligeant le patient à se lever, sont des équivalents d'œdème pulmonaire ; l'orthopnée, ou dyspnée survenant en décubitus, obligeant le patient à dormir avec plusieurs oreillers, est aussi un signe de gravité. D'autres symptômes sont plus trompeurs : l'asthme cardiaque, qui se traduit par une dyspnée et une bradypnée expiratoires avec respiration sifflante et râles sibillants, pouvant égarer vers une origine pulmonaire. **La toux est un symptôme souvent trompeur qui doit faire évoquer le diagnostic lorsqu'elle survient à l'effort ou lors du passage en décubitus.**

L'examen de l'insuffisant cardiaque est souvent pauvre en dehors d'un épisode aigu. Le signe le plus fréquent est la tachycardie qui est souvent modérée. À l'auscultation cardiaque, on recherche un bruit de galop. Il s'agit d'un bruit sourd surajouté réalisant un rythme à trois temps, et il existe fréquemment un souffle d'insuffisance mitrale ou tricuspéenne fonctionnelle. L'auscultation pulmonaire recherche la présence de râles crépitants qui sont le plus souvent bilatéraux et l'existence d'un éventuel épanchement pleural. Le diagnostic d'insuffisance cardiaque débutante est difficile. L'existence d'un

Tableau II. – Classification fonctionnelle de la New York Heart Association (NYHA).

Classe I	<i>Patients asymptomatiques</i>
Classe II	<i>Patients symptomatiques (essoufflement, fatigue) pendant les activités peu ordinaires (effort important)</i>
Classe III	<i>Patients symptomatiques pendant les activités ordinaires</i>
Classe IV	<i>Patients symptomatiques au repos</i>

troisième bruit à l'auscultation (galop) est un signe majeur mais rare en l'absence de symptôme. Cependant, l'examen peut se révéler complètement normal, même lorsqu'il existe une dysfonction ventriculaire gauche marquée.

L'œdème pulmonaire est une urgence cardiovasculaire. C'est une détresse respiratoire aiguë, survenant au repos avec sensation d'étouffement malgré la position assise, polypnée, grésillement laryngé et toux incessante ramenant une expectoration mousseuse, typiquement rosée. À l'auscultation, il existe des râles crépitants au niveau des deux champs pulmonaires.

De nombreux patients se présentent lors des épisodes de décompensation avec des signes d'insuffisance cardiaque droite qui traduisent la rétention hydrosodée. L'insuffisance cardiaque droite peut entraîner des hépatalgies d'effort ou de repos. À l'examen, on recherche une hépatomégalie, une turgescence jugulaire et un reflux hépatojugulaire (position semi-assise). L'expansion de la veine jugulaire pendant la compression du foie signe l'existence d'une congestion hépatique et l'incapacité du cœur droit à assimiler le volume sanguin supplémentaire déplacé par la compression. Les œdèmes prédominent au niveau des parties déclives du corps, c'est-à-dire au niveau des membres inférieurs chez les sujets ambulatoires. Ils sont mous, indolores et prennent le godet. Chez un patient alité, les œdèmes prédominent au niveau des lombes. L'ascite est tardive. D'autres séreuses peuvent être touchées par cette accumulation de liquide, avec réalisation d'un tableau d'anasarque œdématoascitique. L'insuffisance cardiaque globale associe des signes d'insuffisance ventriculaire gauche à des signes d'insuffisance ventriculaire droite ; c'est la manifestation évolutive de l'insuffisance cardiaque gauche. Dans l'insuffisance cardiaque terminale, les signes d'insuffisance ventriculaire droite deviennent prédominants et sont associés à des signes de bas débit : oligurie, signes neuropsychiques (confusion, anxiété).

Diagnostic paraclinique

L'échocardiographie est l'examen clé à réaliser en première intention en cas de suspicion de dysfonction ventriculaire gauche. C'est un examen simple, non invasif, facile à renouveler. Tout signe d'appel de dysfonction ventriculaire gauche doit faire réaliser une échocardiographie : signes fonctionnels discrets (dyspnée aux efforts importants), notamment en cas d'antécédents de nécrose myocardique ou d'hypertension artérielle, présence d'un souffle cardiaque, découverte d'une

cardiomégalie radiologique ou d'anomalies électrocardiographiques. Le diagnostic repose sur la mesure de la fraction d'éjection ventriculaire gauche. La baisse de la fraction d'éjection ventriculaire s'accompagne le plus souvent d'une dilatation ventriculaire gauche. La quantification de la fraction d'éjection et de la dilatation ventriculaire est indispensable au diagnostic et à la surveillance de ces patients. L'échocardiographie permet aussi de préciser le type de dysfonction ventriculaire : le diagnostic d'insuffisance cardiaque diastolique repose sur la mise en évidence, en présence de signes d'insuffisance cardiaque, d'une fonction systolique normale. Cependant, isoler la dysfonction diastolique de la dysfonction systolique du ventricule gauche n'est pas aussi aisé car de nombreuses cardiopathies avec altération de la fonction systolique présentent, à des degrés divers, des troubles de la fonction diastolique. L'échocardiographie va permettre de préciser la cause de l'insuffisance cardiaque (cardiopathie ischémique avec mise en évidence d'une séquelle d'infarctus, cardiopathie valvulaire avec valvulopathie, cardiopathie hypertensive avec mise en évidence d'une hypertrophie par exemple). L'échocardiographie permet aussi de juger de la sévérité de la maladie (fraction d'éjection du ventricule gauche, pressions pulmonaires et débit cardiaque).

Un **électrocardiogramme** normal est rare en cas de dysfonction ventriculaire gauche. La constatation d'une hypertrophie auriculaire ou ventriculaire gauche, d'un bloc de branche gauche, d'une tachycardie sinusale ou non, de séquelles de nécrose myocardique est un des éléments de dépistage. La sensibilité de l'électrocardiogramme est très inférieure à celle de l'échocardiographie pour le dépistage de l'hypertrophie ventriculaire gauche. Finalement, l'électrocardiogramme apporte peu de renseignements dans l'insuffisance cardiaque.

À la **radiographie du thorax**, la cardiomégalie et les anomalies pleuropulmonaires (redistribution vasculaire vers les sommets, œdème interstitiel, œdème alvéolaire) sont des éléments d'orientation mais ne sont ni sensibles, ni spécifiques.

● **Diagnostic étiologique**

La cause de l'insuffisance cardiaque doit être recherchée systématiquement, afin d'adapter au mieux la prise en charge : correction d'une valvulopathie, traitement d'une hypertension artérielle, revascularisation myocardique par exemple. La silhouette cardiaque sur le cliché thoracique peut parfois suggérer une cause particulière. L'échocardiographie recherche une valvulopathie, une séquelle d'infarctus du myocarde, une hypertrophie myocardique. Une exploration hémodynamique avec coronarographie est réalisée chez les patients présentant des symptômes d'insuffisance coronaire, ou chez les patients jeunes dans l'éventualité d'un geste de revascularisation. Dans la cardiomyopathie dilatée primitive, les artères coronaires sont normales. Les maladies spécifiques du myocarde sont moins fréquentes et surviennent dans un contexte particulier (amylose, collagénose, myocardite virale...).

Tableau III. – Démarche diagnostique et thérapeutique dans l'insuffisance cardiaque chronique.

Traitement étiologique
<i>Normaliser les chiffres tensionnels</i>
<i>Revasculariser le myocarde (angioplastie ou chirurgie)</i>
<i>Corriger une dysfonction valvulaire</i>
Recherche des facteurs aggravants
<i>Apports sodés excessifs</i>
<i>Abandon du traitement de l'insuffisance cardiaque</i>
<i>Troubles du rythme/bradycardie</i>
<i>Fièvre, surinfection (foyer pulmonaire)</i>
<i>Anémie</i>
<i>Embolie pulmonaire</i>
<i>Hyperthyroïdie</i>
<i>Activité physique excessive</i>
<i>Médicaments inotropes négatifs ou contenant du sodium</i>
<i>Anti-inflammatoires non stéroïdiens</i>
Éducation du patient
Traitement médical

En cas de signes d'insuffisance cardiaque droite isolée, la dilatation des cavités droites est le plus souvent due à une surcharge mécanique du ventricule droit, secondaire le plus fréquemment à une élévation de la pression artérielle pulmonaire (insuffisance respiratoire chronique, cœur pulmonaire postembolique).

Il est capital de rechercher des facteurs ayant pu favoriser ou aggraver une poussée d'insuffisance cardiaque (tableau III), et lorsque le patient est déjà traité, il faut chercher avant tout un abandon du traitement.

● **Diagnostic différentiel**

Le diagnostic d'insuffisance cardiaque peut être facile lorsque le tableau est caricatural, lorsqu'il survient dans un contexte évocateur ou chez un patient présentant une cardiopathie connue. Dans d'autres cas, le diagnostic est difficile à poser devant un patient se plaignant d'une dyspnée d'effort, tout particulièrement en cas d'obésité. Il faut savoir également éliminer un facteur aggravant comme une anémie ou une hyperthyroïdie. Devant un patient présentant une dyspnée d'effort, il ne faut pas hésiter à demander un avis pneumologique lorsque la fonction systolique est normale, surtout s'il n'existe pas d'antécédents cardiologiques.

● **Évaluation pronostique**

C'est l'association de plusieurs paramètres cliniques, biologiques et paracliniques qui permet d'évaluer le pronostic d'un patient afin d'adapter au mieux la prise en charge thérapeutique. Le tableau IV résume les principaux facteurs pronostiques dans l'insuffisance cardiaque.

Paramètres cliniques

L'**étiologie de la cardiopathie** peut influencer le pronostic de l'insuffisance cardiaque. On peut assister à des rémissions complètes, en cas de myocardite ou de cardiomyopathie du post-partum

Tableau IV. – Principaux facteurs de mauvais pronostic dans l'insuffisance cardiaque.**Paramètres cliniques et paracliniques simples**

Classes NYHA III et IV
 Persistance d'un galop
 Insuffisance rénale
 Hyponatrémie
 Index cardiopulmonaire > 0,55

Évolutivité de la maladie

Ancienneté de la maladie
 Nombre de décompensations
 Mauvaise réponse au traitement
 Nécessité de recours aux drogues inotropes positives
 Antécédent d'arrêt circulatoire ou de syncope

Paramètres hémodynamiques (sous traitement)

FEVG < 28 %
 Index cardiaque < 2,5 L/min/m²
 Diamètre télédiastolique du VG > 80 mm
 Pression capillaire > 16 mmHg

Paramètres neurohormonaux

Noradrénaline > 800 pg/mL
 Facteur atrial natriurétique > 125 pg/mL
 Endothéline > 5 pg/mL

Paramètres fonctionnels

VO₂ max < 10 mL/min/kg

Paramètres rythmiques

Troubles du rythme ventriculaire
 Troubles du rythme supraventriculaire
 Potentiels tardifs positifs
 Altération de la variabilité sinusale

NYHA : New York Heart Association ; FEVG : fraction d'éjection ventriculaire gauche ; VG : ventricule gauche.

par exemple. Dans le cas des cardiopathies toxiques dues à l'alcool, on obtient fréquemment une amélioration de la fonction ventriculaire gauche après sevrage. Les avis sont contradictoires sur le fait que l'origine ischémique de la cardiopathie serait de plus mauvais pronostic.

L'évolution clinique de la maladie est également à prendre en compte. La stabilité de l'insuffisance cardiaque est un élément de bon pronostic. A contrario, la persistance d'un galop ou de signes d'insuffisance ventriculaire droite ou gauche, la fréquence des épisodes de décompensation nécessitant une hospitalisation, les difficultés de sevrage des médicaments inotropes positifs sont des facteurs de mauvais pronostic.

Le rôle de la race est mal connue, les grands essais thérapeutiques ayant essentiellement inclus des hommes de race blanche. L'insuffisance cardiaque apparaît de plus mauvais pronostic chez les Noirs américains.

Paramètres hémodynamiques

La fraction d'éjection du ventricule gauche est un des meilleurs facteurs pronostiques dans l'insuffisance cardiaque. Dans l'insuffisance cardiaque modérée à moyenne, les patients ayant une fraction d'éjection inférieure à 28 % ont une mortalité annuelle de 22 %, contre 13 % pour ceux qui ont une fraction d'éjection supérieure à 28 %.

Cependant, la fraction d'éjection perd une partie de sa valeur pronostique chez les patients les plus graves lorsque la fraction d'éjection est très basse, inférieure à 25 %. La fraction d'éjection du ventricule droit pourrait également apporter des arguments pronostiques, mais sa mesure est délicate.

Le degré de dilatation du ventricule gauche, apprécié par l'index cardiopulmonaire sur la radiographie pulmonaire, ou surtout par le diamètre télédiastolique du ventricule gauche à l'échocardiographie, est un facteur pronostique péjoratif : index cardiopulmonaire supérieur à 0,55 ou diamètre télédiastolique du ventricule gauche supérieur à 80 mm.

La valeur pronostique des paramètres hémodynamiques est meilleure s'ils sont enregistrés après traitement médical optimal ; en général, sont de mauvais pronostic : une pression capillaire supérieure à 20 mmHg ou un index cardiaque inférieur à 2,5 L/min/m². La persistance d'une pression capillaire élevée à 16 mmHg après traitement permettrait d'individualiser des patients à plus haut risque. Sont également de mauvais pronostic une pression artérielle systolique basse, une pression télédiastolique du ventricule gauche et des pressions pulmonaires hautes, et un volume d'éjection systolique bas.

Capacité fonctionnelle

La classification de la NYHA permet une appréciation subjective de la capacité fonctionnelle du patient (tableau II). Les patients en classe fonctionnelle IV ont un pronostic nettement plus défavorable que les autres, ces patients ayant une mortalité à 1 an qui peut dépasser 50 %. Dans l'insuffisance cardiaque modérée à moyenne, sa valeur pronostique est moins forte en raison de la difficulté à classer les patients en classes II et III.

La durée de l'épreuve d'effort donne une appréciation plus objective de la capacité fonctionnelle du patient et l'épreuve d'effort avec mesure des échanges gazeux et de la consommation maximale d'oxygène (VO₂ max) permet une évaluation quantitative plus standardisée. L'insuffisance cardiaque s'accompagne d'une diminution de la VO₂ max. Dans les études V-HeFT I et V-HeFT II, la VO₂ max est un facteur indépendant de mortalité : les patients ayant une capacité fonctionnelle conservée avec une mesure de la VO₂ max supérieure à 14 mL/min/kg ont une survie à 1 an de 94 %, contre 47 % pour les patients ayant une VO₂ max inférieure à 14 mL/min/kg. L'atteinte du seuil de 14 mL/min/kg est un élément permettant de retarder le moment de la transplantation chez les patients ambulatoires présentant une dysfonction ventriculaire gauche sévère. À la place d'une valeur absolue, on peut comparer la VO₂ max du patient à celle théorique prédite pour l'âge, le poids et le sexe : une VO₂ max inférieure à 50 % de la valeur théorique est de mauvais pronostic.

Le test de marche de 6 minutes permet également d'évaluer les capacités du patient lors d'un exercice sous-maximal. Il consiste à mesurer la distance parcourue par le patient pendant 6 minutes.

Paramètres neurohormonaux

L'activation des différents systèmes neurohormonaux observée au cours de l'insuffisance cardiaque représente également un élément pronostique.

L'élévation de la noradrénaline plasmatique, qui reflète le niveau d'activation sympathique, est un marqueur de gravité : dans l'étude V-HeFTII, les patients ayant un taux de noradrénaline plasmatique supérieur à 900 pg/mL avaient un plus mauvais pronostic que les autres. Dans l'insuffisance cardiaque modérée, un taux plasmatique d'ANF supérieur à 125 pg/mL est également associé à un taux de mortalité plus élevé. L'activité rénine plasmatique est également un facteur pronostique, mais elle est très dépendante des traitements pris par le patient. La valeur pronostique d'autres hormones qui sont impliquées dans la physiopathologie de la maladie a été étudiée plus récemment : l'endothéline et son précurseur (la big-endothéline), le pro-ANF (précurseur de l'ANF) ou le brain natriurétique peptide (BNP).

La scintigraphie à la métabiodobenzylguanidine (MIBG) permet d'étudier le recaptage de la noradrénaline au niveau myocardique ; des anomalies de recaptage pourraient constituer un facteur pronostique indépendant.

L'hyponatrémie est également un facteur péjoratif. Elle est le plus souvent liée à une activation importante du système rénine-angiotensine.

Troubles du rythme■ **Électrocardiogramme de surface**

On admet que l'importance de l'élargissement des QRS de surface, en cas de bloc de branche gauche, est corrélée avec celle de l'altération de la fonction systolique.

■ **Enregistrement Holter**

L'enregistrement Holter de 24 heures a montré la très grande fréquence des arythmies ventriculaires dans l'insuffisance cardiaque : les extrasystoles ventriculaires sont très fréquentes et environ 40 % des patients présentent des tachycardies ventriculaires non soutenues. Le risque de mort subite associé aux extrasystoles ventriculaires fréquentes enregistrées au Holter est controversé.

■ **Variabilité de la fréquence cardiaque**

La baisse de la variabilité des espaces RR successifs (avec un écart-type des espaces RR inférieur à 50 m/s) serait prédictif de mortalité dans le postinfarctus et dans l'insuffisance cardiaque.

La stratification du risque de mort subite est difficile. Le risque augmente avec la sévérité de l'insuffisance cardiaque : plus la fraction d'éjection est basse, plus les troubles du rythme ventriculaire sont sévères. Dans les cardiopathies ischémiques, des extrasystoles ventriculaires très fréquentes, une tachycardie ventriculaire inducible, ou une altération de la variabilité de la fréquence cardiaque, sont associées à un plus grand risque de mort subite. Après un premier arrêt cardiaque en rapport avec une tachycardie ventriculaire, le risque de récurrence est de 15 à 50 % à 2 ans. Après une syncope, le risque de mort subite est de 45 % à 1 an. La

stratification du risque de mort subite dans les cardiopathies dilatées reste particulièrement délicate.

● **Évolution de la maladie**

L'insuffisance cardiaque chronique suppose une évolution sur plusieurs mois, voire années. Les patients peuvent rester longtemps asymptomatiques ou paucisymptomatiques. L'insuffisance cardiaque évolue par poussées, au cours desquelles apparaissent des signes de rétention hydrosodée ou d'hypoperfusion périphérique. Ces poussées sont entrecoupées de phase de relative stabilité. Ces épisodes de décompensation sont souvent favorisés par des facteurs déclenchants qui doivent être systématiquement recherchés (*tableau III*). Le recours aux drogues inotropes positives marque un tournant dans l'évolution de la maladie. Dans l'insuffisance cardiaque terminale, la fréquence des épisodes de décompensation, malgré un traitement bien suivi, est un élément pronostic péjoratif, ainsi que la difficulté du sevrage des drogues inotropes positives.

TRAITEMENT

La prévention de l'insuffisance cardiaque passe par la prise en charge de tous les facteurs pouvant la causer. C'est par exemple le traitement de l'hypertension artérielle, la reperfusion précoce à la phase aiguë de l'infarctus du myocarde destinée à limiter la taille de la nécrose.

● **Modalités thérapeutiques**

L'objectif du traitement de l'insuffisance cardiaque n'est pas uniquement de soulager les symptômes, mais aussi de diminuer la fréquence des épisodes de décompensation et de prolonger la survie.

Mesures hygiéno-diététiques

■ **Régime pauvre en sel**

Il reste essentiel de préconiser un régime pauvre en sel, en veillant à ne pas induire un état de dénutrition, particulièrement chez les sujets âgés. Il consiste au départ à bannir la salière de la table, à ne plus saler l'eau de cuisson, et à remettre au patient une liste des aliments les plus riches en sel. D'autres agents de sapidité peuvent être utilisés : épices, sels de régime. En cas d'écart de régime exceptionnel, on conseille au patient d'augmenter la dose de diurétiques le jour même, voire le lendemain.

■ **Alcool et tabac**

Dans les cardiomyopathies dilatées, l'arrêt total de la consommation d'alcool, surtout si elle est très importante, peut s'accompagner d'une régression partielle, voire totale de la cardiopathie. Dans les autres cardiopathies, on préconise également l'abstention de boissons alcoolisées en raison du caractère potentiellement aggravant de l'alcool.

L'arrêt du tabac est impératif, a fortiori en cas de cardiopathie ischémique.

■ **Activité physique, activité professionnelle**

Dans l'insuffisance cardiaque avancée, la poursuite d'une activité professionnelle nécessitant des efforts physiques importants est déconseillée, de

même que certaines professions à risque (chauffeur de transport en commun par exemple). Dans les cas les plus graves, on doit envisager de mettre le patient en invalidité.

Cependant, le repos strict n'est pas souhaitable et actuellement, contrairement à ce qui était préconisé autrefois, on conseille la pratique d'une activité physique régulière à un rythme n'essoufflant pas le patient, le désentraînement physique aggravant les symptômes à l'effort.

■ **Vaccination**

Une surinfection pulmonaire peut être à l'origine d'une décompensation. La vaccination antigrippale est conseillée.

Éducation du patient

Une prise en charge rigoureuse associée à une éducation du patient sur sa maladie, sur l'importance du traitement médicamenteux quotidien, et sur les règles hygiéno-diététiques à respecter sont des éléments majeurs. La pesée régulière permet au patient de consulter rapidement, en cas de prise de poids de 2 ou 3 kg, d'autant plus si elle est rapide (en 2 à 3 jours), et en cas d'aggravation de la dyspnée, d'apparition d'une orthopnée ou d'œdèmes des membres inférieurs.

Médicaments de base

Les **inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC)** ont révolutionné le traitement de l'insuffisance cardiaque et sont devenus incontournables dans cette pathologie. Ce sont des vasodilatateurs qui bloquent la synthèse de l'angiotensine II. **Ils améliorent non seulement les symptômes, mais aussi l'espérance de vie.** Chez les patients ayant un dysfonctionnement ventriculaire gauche asymptomatique après un infarctus, ils réduisent la mortalité, empêchent le développement d'une insuffisance cardiaque clinique, et diminuent le risque d'infarctus du myocarde. La mise en route du traitement doit se faire à faibles doses, jusqu'à la dose maximale tolérée. La dose optimale d'IEC n'est pas clairement définie, les essais cliniques réalisés ayant utilisé de fortes doses. On ne sait pas actuellement si les faibles doses d'IEC ont les mêmes effets bénéfiques sur la mortalité, mais dans une étude récente, les fortes doses ont montré par rapport aux faibles doses une réduction de la morbidité (étude Atlas) (*tableau V*).

Les **diurétiques** luttent contre la rétention hydrosodée. Leurs effets à long terme sont difficiles à évaluer et leurs effets sur la survie sont inconnus. Leur utilisation peut avoir des effets délétères par stimulation accrue des systèmes neurohormonaux. Ils peuvent entraîner des déséquilibres hydroélectrolytiques. Leur surveillance biologique doit être régulière (ionogramme sanguin, créatininémie).

Les **digitaliques** sont prescrits depuis plus de 200 ans. L'efficacité de la digoxine chez les patients en fibrillation auriculaire est connue depuis longtemps. Chez les patients en rythme sinusal, elle améliore les symptômes, accroît la tolérance à l'effort et la fraction d'éjection ventriculaire gauche. La digoxine a un effet favorable sur le nombre d'hospitalisations

pour insuffisance cardiaque, mais au prix d'une tendance à l'augmentation de la mortalité par trouble du rythme. Son effet bénéfique est d'autant plus marqué que l'insuffisance cardiaque est sévère. La digoxinémie doit rester inférieure à 2 ng/mL.

Les **vasodilatateurs** améliorent la tolérance à l'effort. L'hydralazine est peu prescrite en raison de ses effets secondaires. Les dérivés nitrés sont utiles en cas d'œdème aigu pulmonaire et quand les symptômes persistent malgré un traitement associant un IEC, un diurétique et la digoxine.

Antiarythmiques

Le traitement préventif repose sur la correction des facteurs aggravants comme les anomalies de la kaliémie. Le traitement curatif des arythmies est décevant dans l'insuffisance cardiaque. Les traitements antiarythmiques sont tous discutés en raison de leurs effets inotropes négatifs. Les antiarythmiques de classe IC ont un effet délétère et augmentent la mortalité. L'amiodarone est l'antiarythmique le plus utilisé dans l'insuffisance cardiaque, mais ses effets bénéfiques sur la mortalité sont controversés. Sa prescription doit s'accompagner d'une surveillance régulière de la fonction thyroïdienne. Parfois, le défibrillateur implantable peut être discuté chez les patients à haut risque de décès par arythmie ventriculaire (antécédents de syncope, de tachycardie ventriculaire ou de fibrillation ventriculaire ayant nécessité un choc électrique externe), notamment dans l'attente d'une transplantation.

Antithrombotiques

L'efficacité des traitements anticoagulants et antiagrégants plaquettaires n'a pas été évaluée de façon rigoureuse dans la prévention des embolies au cours de l'insuffisance cardiaque. Il semble nécessaire de prévenir les complications thromboemboliques en cas d'altération sévère de la fonction ventriculaire gauche, de dilatation importante du ventricule gauche, de fibrillation auriculaire, de séquelles étendues d'infarctus du myocarde, d'antécédents de thrombose artérielle, ou d'existence de contraste spontané ou de thrombus à l'intérieur des cavités cardiaques.

Bêtabloquants et autres médicaments

D'autres voies thérapeutiques, basées sur la suppression des effets potentiellement délétères des mécanismes compensateurs neurohormonaux, sont actuellement explorées dans l'insuffisance cardiaque.

Les **bêtabloquants**, classiquement contre-indiqués dans l'insuffisance cardiaque, sont depuis peu préconisés dans cette pathologie. Ils sont en fait bien tolérés cliniquement s'ils sont administrés à doses progressivement croissantes. Ils augmentent la fraction d'éjection et l'index systolique, tout en réduisant les pressions de remplissage ventriculaire gauche. Ils réduisent la fréquence des hospitalisations pour insuffisance cardiaque. Le bénéfice sur la mortalité vient d'être clairement démontré par l'étude CIBIS II (bisoprolol) et par l'étude MERIT-HF (métoprolol) avec une réduction de 32 % et 34 % de la mortalité par rapport au placebo chez des patients

Tableau V. – Grandes études de l'insuffisance cardiaque [6, 7, 8, 9, 10, 11, 12]

Acronyme	Sujet de l'étude	Résultats	Références
CONSENSUS I	Étude de survie (6 mois) énalapril vs placebo	L'énalapril améliore la survie dans l'insuffisance cardiaque sévère avec altération de la fonction VG	<i>N Engl J Med</i> 1987 ; 316 : 1429-35 ^[9]
SAVE	Étude survie captopril vs placebo dans dysfonction VG postinfarctus (FE < 40 %) sans IVG	Dans le postinfarctus, le captopril améliore la survie, le statut fonctionnel et diminue la récurrence d'infarctus	<i>N Engl J Med</i> 1992 ; 327 : 669-77 ^[7]
SOLVD	Étude dans la dysfonction VG asymptomatique - Curatif : placebo vs énalapril (stade II et III) - Préventif : placebo vs énalapril (stade I et II)	- L'énalapril améliore la survie et les symptômes en curatif - L'énalapril retarde la progression de l'insuffisance cardiaque mais n'améliore pas la survie en préventif	<i>N Engl J Med</i> 1991 ; 325 : 293-302 ^[11] <i>N Engl J Med</i> 1992 ; 327 : 685-91 ^[12]
MERIT-HF	Effet du métoprolol/placebo sur la survie dans l'IC	Réduction de mortalité de 34 % sous métoprolol par rapport au placebo chez des sujets en stades II à IV traités conventionnellement	<i>Lancet</i> 1999 ; 353 : 2001-2007 ^[5]
CIBIS II	Effet du bisoprolol/placebo sur la mortalité dans l'IC	Réduction de mortalité de 32 % sous bisoprolol par rapport au placebo chez des sujets en stade III et IV traités conventionnellement	<i>Lancet</i> 1999 ; 353 : 9-13 ^[2]
Carvedilol program	Effet du carvedilol sur la survie (ce n'est pas un essai de mortalité)	Réduction de mortalité sous carvedilol après regroupement de plusieurs études, avec peu de décès et suivi court (6 mois)	<i>N Engl J Med</i> 1996 ; 334 : 1349-55 ^[6]
CHF-STAT	Étude de survie avec amiodarone dans l'IC avec plus de 10 ESV/heure	Pas d'amélioration de survie avec l'amiodarone	<i>N Engl J Med</i> 1995 ; 333 : 77-82 ^[8]
RALES	effet de la spironolactone/placebo dans l'IC	Réduction de mortalité de 34 % sous 25 mg de spironolactone/placebo chez des sujets en stades III et IV traités conventionnellement	non publiée (à paraître)
DIG	Étude de survie de la digoxine versus placebo dans l'IC stable en rythme sinusal	Pas d'aggravation de la mortalité mais diminution des hospitalisations et amélioration fonctionnelle sous digoxine	<i>N Engl J Med</i> 1997 ; 336 : 525-33 ^[9]
ATLAS	Étude comparée de survie sous fortes et faibles doses de lisinopril (IEC)	Pas de réduction de mortalité sous fortes doses de lisinopril par rapport aux faibles doses, mais diminution des hospitalisations pour insuffisance cardiaque	Non publiée (à paraître)

VG : ventricule gauche ; FE : fraction d'éjection ; IVG : insuffisance ventriculaire gauche ; IC : insuffisance cardiaque ; ESV : extrasystole ventriculaire ; IEC : inhibiteurs de l'enzyme de conversion. CMD : cardiomyopathie dilatée.

en stades III et IV de la NYHA traités par IEC et diurétiques. Jusqu'à ces études, on ne disposait que des résultats prometteurs du carvedilol, avec un bénéfice sur l'espérance de vie observé en regroupant plusieurs études. Actuellement, depuis septembre 1997, seul le carvedilol est disponible en France dans l'insuffisance cardiaque chez les patients en stades II et III, déjà traités par un IEC et un diurétique, mais avec un certain nombre de précautions : la première administration à doses faibles nécessite une surveillance de quelques heures, l'augmentation des doses est réalisée par le cardiologue et doit être très progressive, par paliers d'au moins 15 jours. Le traitement bêta-bloquant n'est pas actuellement recommandé chez les patients en classe IV, ni en cas d'insuffisance ventriculaire gauche asymptomatique, et est contre-indiqué lorsque l'insuffisance cardiaque n'est pas stabilisée.

Récemment l'association de spironolactone à faibles doses (25 mg) a montré son effet bénéfique contre placebo sur la mortalité dans l'insuffisance cardiaque sévère (étude RALES). La surveillance de la kaliémie doit être rigoureuse en raison de l'association aux IEC.

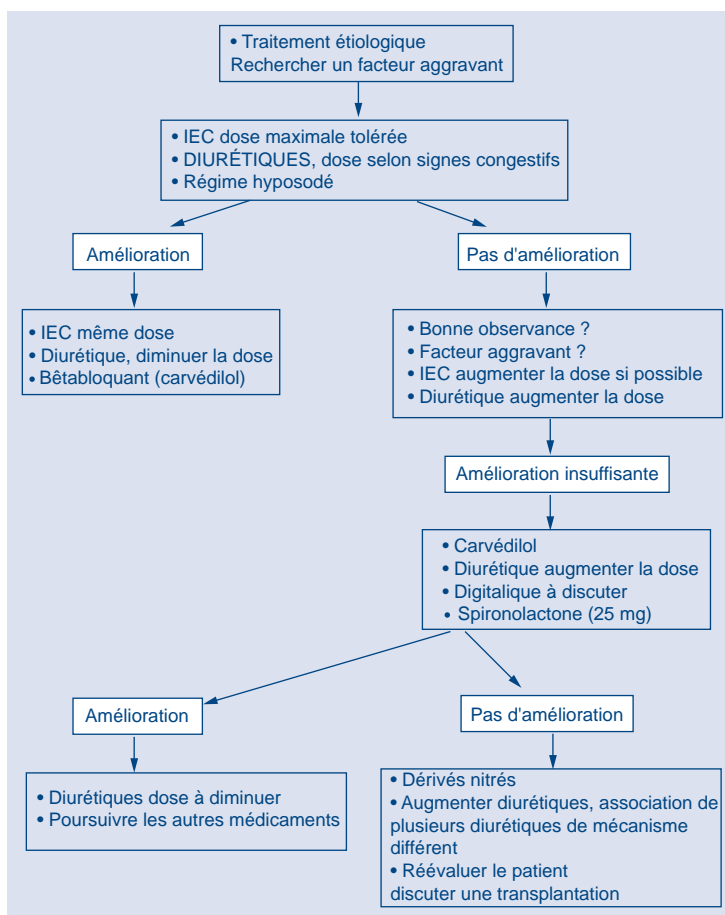
● Transplantation cardiaque

La greffe reste la seule chance de survie des patients en insuffisance cardiaque terminale. La survie des patients greffés est environ de 65 % à 5 ans. En France, environ 500 greffes sont actuellement réalisées par an, mais 15 à 20 % des patients inscrits sur liste décèdent avant la transplantation. La durée d'attente moyenne en France est de 4,5 mois. C'est avant 60 ans qu'il faut discuter ce recours qui devient difficile à envisager après 65 ans. Il convient de sélectionner les candidats et de ne greffer que ceux qui tireront un bénéfice maximal en termes de survie. L'assistance circulatoire mécanique permet dans certains cas d'attendre un greffon. Il existe des systèmes portables permettant une autonomie du patient, et parfois sa sortie à domicile.

● Revascularisation des cardiopathies ischémiques

L'existence d'une dysfonction ventriculaire gauche chez un patient coronarien doit faire discuter une revascularisation myocardique la plus complète possible et le plus souvent chirurgicale. Plusieurs études ont montré un bénéfice de la chirurgie chez

ces patients opérés par rapport au traitement médical. L'indication d'une revascularisation, lorsqu'elle est techniquement possible, est évidente lorsqu'il existe une ischémie clinique (angor) ou paraclinique (épreuve d'effort). Mais dans certains cas, pour prédire le bénéfice potentiel d'une revascularisation, il faut démontrer l'existence d'une viabilité. La présence d'une viabilité myocardique est prédictive de la récupération d'une certaine contractilité myocardique dans le territoire hypokinétique, voire akinétique, après la revascularisation. La base physiopathologique de cette récupération correspond à du myocarde dit « hibernant » : il s'agit d'un état d'hypocontractilité chronique (globale ou dans un territoire), observé au repos et dû à une diminution chronique de la perfusion. La viabilité est recherchée essentiellement à la scintigraphie myocardique de repos au thallium, et par l'échocardiographie de stress (échocardiographie sous faibles doses de dobutamine), mais aussi par la tomographie avec émission de positons. Les données sont insuffisantes actuellement pour évaluer l'effet de la revascularisation par angioplastie sur l'évolution de la dysfonction ventriculaire gauche.



1 *Traitement de l'insuffisance cardiaque modérée à moyenne (classe II ou III de la New York Heart Association [NYHA]). IEC : inhibiteurs de l'enzyme de conversion.*

dose optimale d'IEC. Il n'y a pas d'arguments pour penser que les diurétiques sont utiles. Au contraire, ils pourraient provoquer une activation précoce du système rénine-angiotensine.

Insuffisance cardiaque asymptomatique
IEC
+
Bêtabloquants si postinfarctus

Insuffisance cardiaque modérément symptomatique

Chez les patients en stade II de la NYHA, le traitement doit comporter un IEC à la plus forte dose tolérée, auquel est souvent associé un diurétique. La dose de diurétique peut être diminuée après disparition des signes de rétention sodée, voire arrêtée. L'hypotension artérielle induite par cette association doit conduire dans un premier temps à diminuer la dose du diurétique et non celle de l'IEC. Il est licite de prescrire un bêtabloquant, seul le carvedilol a l'autorisation de mise sur le marché. Si les symptômes sont discrets, le traitement digitalique n'est pas justifié. Cependant, si le traitement digitalique a permis une amélioration des symptômes, il est préférable de ne pas l'arrêter, sous peine de risquer une détérioration clinique (fig 1).

Insuffisance cardiaque moyenne

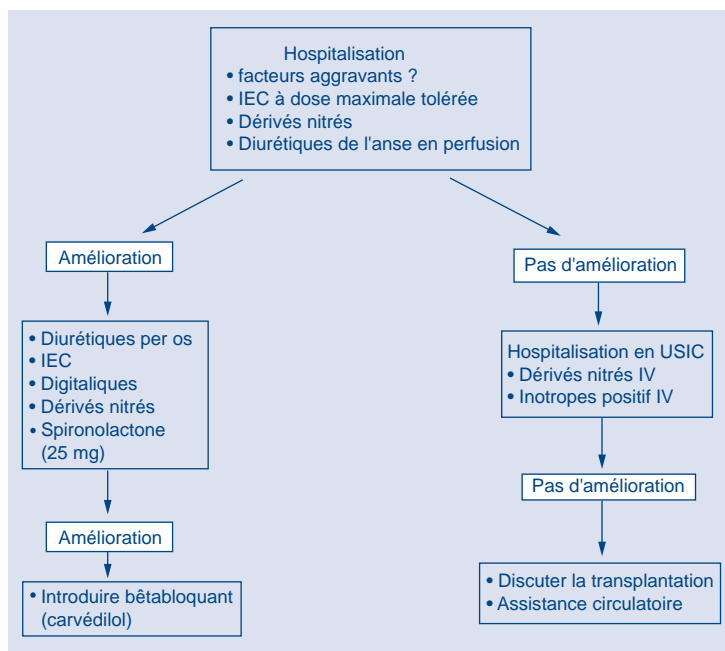
Dans l'insuffisance cardiaque plus sévère (stade III), si les symptômes persistent sous traitement associant IEC et diurétique à doses plus élevées, il est licite de prescrire du carvedilol et 25 mg de spironolactone, avec surveillance de la kaliémie. Le traitement digitalique doit aussi être discuté. Les dérivés nitrés peuvent être associés si les pressions de remplissage demeurent élevées, à condition qu'ils n'entraînent pas une baisse mal tolérée de la pression artérielle. En cas de réponse insuffisante au traitement médicamenteux, l'inscription sur liste de transplantation doit être discutée, en l'absence de contre-indication (fig 1).

Insuffisance cardiaque sévère

Dans l'insuffisance cardiaque réfractaire (stade IV), la lutte contre les signes de rétention hydrosodée suppose l'emploi de doses fortes de diurétique et le recours à la voie intraveineuse (diurétique de l'anse avec ou sans spironolactone). Le recours aux inotropes par voie intraveineuse est considérée comme un tournant dans l'évolution de la maladie. Si le sevrage du traitement inotrope ne peut être obtenu, le patient doit être mis d'urgence sur une liste de transplantation, en l'absence de contre-indications (fig 2).

Insuffisance cardiaque du sujet âgé

Chez les sujets âgés le traitement est le même, mais sans régime désodé trop strict. Les doses de médicaments doivent être plus faibles et augmentées progressivement, surtout pour les diurétiques et les IEC. Ces patients sont plus sujets à



2 *Traitement de l'insuffisance cardiaque symptomatique au repos.USIC : unité de soins intensifs cardiologiques ; IV : intraveineuse ; IEC : inhibiteurs de l'enzyme de conversion.*

● Stratégie thérapeutique

Dysfonction systolique asymptomatique

Dans le dysfonctionnement systolique asymptomatique survenant ou non après un infarctus du myocarde, la prescription d'un IEC est conseillée. L'administration d'un IEC permet de ralentir la progression de la maladie et la survenue d'une insuffisance cardiaque. Après un infarctus avec

altération de la fonction systolique, l'administration d'un IEC permet de réduire l'évolution vers l'insuffisance cardiaque et augmente l'espérance de vie. Mais à partir de quel seuil d'altération de la fonction systolique doit-on prescrire un IEC? Dans les études, le seuil est à 35-40 %, mais il est probable que les sujets ayant une fonction ventriculaire moins dégradée puissent également tirer profit de ce traitement. On ne sait pas actuellement quelle est la

la déshydratation, à la dégradation de la fonction rénale, et aux chutes tensionnelles pouvant entraîner des baisses de perfusion cérébrale graves. La surveillance tensionnelle, ionique et rénale doit être stricte.

Œdème aigu du poumon

Le traitement de l'œdème aigu du poumon doit être instauré en urgence et comprend : une oxygénation par voie nasale parfois par ventilation mécanique, des diurétiques (furosémide, bumétanide) et des vasodilatateurs (dérivés nitrés) par voie intraveineuse. En cas de pression artérielle basse ou d'état de choc, on a recours aux drogues inotropes positives par voie intraveineuse (dobutamine, dopamine).

Insuffisance cardiaque à fonction systolique conservée

Dans l'insuffisance cardiaque, dite diastolique, le traitement n'est pas codifié. Il s'agit de s'opposer aux mécanismes pouvant contribuer à l'insuffisance cardiaque diastolique : ischémie myocardique, hypertension artérielle, hypertrophie myocardique. Les diurétiques sont utiles au moment des décompensations. Au long cours, les bêtabloquants ou le vérapamil, destinés à ralentir la fréquence cardiaque, à prolonger la diastole, et à améliorer le remplissage, peuvent être proposés. Les IEC, en améliorant la relaxation et en faisant régresser à long terme l'hypertrophie ventriculaire gauche, pourraient avoir un effet bénéfique. Enfin, les dérivés nitrés peuvent être utiles grâce à leur action anti-ischémique.

CONCLUSION

Le traitement de l'insuffisance cardiaque a été bouleversé depuis les années 1980 grâce à une meilleure compréhension de la physiopathologie de la maladie. Les progrès thérapeutiques ont été réalisés grâce à des médicaments interférant avec les principaux systèmes neurohormonaux mis en jeu. La stratégie thérapeutique risque de subir encore de nombreux changements dans les années à venir en fonction des résultats des nombreux essais cliniques actuellement en cours.

Françoise Pousset : : Chef de clinique-assistant,
service de cardiologie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : F Pousset. Insuffisance cardiaque.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 2-0200, 1999, 8 p

RÉFÉRENCES

[1] CIBIS Investigators. A randomized trial of betablockade in heart failure. *Circulation* 1994 ; 90 : 1765-1773

[2] CIBIS-II Investigators and committees. The Cardiac Insufficiency Bisoprolol Study (CIBIS II). *Lancet* 1999 ; 353 : 9-13

[3] Cohn JN, Archibald DG, Ziesche S, Franciosa JA, Harston WE, Tristani FE et al. Effect of vasodilator therapy on mortality in chronic congestive heart failure. Results of a Veterans Administration Cooperative Study. *N Engl J Med* 1986 ; 314 : 1547-1552

[4] Ho KK, Anderson KM, Kannel WB, Grossman W, Levy D. Survival after the onset of congestive heart failure in Framingham Heart Study subjects. *Circulation* 1993 ; 88 : 107-115

[5] MERIT-HF Study Group. Effect of metoprolol CR/XL in chronic heart failure: metoprolol CR/XL Randomised Intervention Trial in Congestive Heart Failure (MERIT-HF). *Lancet* 1999 ; 353 : 2001-2007

[6] Packer M, Bristow MR, Cohn JN, Colucci WS, Fowler MB, Gilbert EM et al. The effect of carvedilol on morbidity and mortality in patients with chronic heart failure. US Carvedilol Heart Failure Study Group. *N Engl J Med* 1996 ; 334 : 1349-1355

[7] Pfeffer MA, Braunwald E, Moyé LA, Basta L, Brown EJ Jr, Cuddy TE, et al. Effect of captopril on mortality and morbidity in patients with left ventricular dysfunction after myocardial infarction. Results of the survival and ventricular enlargement trial. The SAVE Investigators. *N Engl J Med* 1992 ; 327 : 669-677

[8] Singh SN, Fletcher RD, Fisher SG, Singh BN, Lewis HD, Deedwania PC et al. Amiodarone in patients with congestive heart failure and asymptomatic ventricular arrhythmia. Survival Trial of Antiarrhythmic Therapy in Congestive Heart Failure. *N Engl J Med* 1995 ; 333 : 77-82

[9] The Consensus Trial Study Group. Effects of enalapril on mortality in severe congestive heart failure: results of the Cooperative North Scandinavian Enalapril Survival Study (Consensus). *N Engl J Med* 1987 ; 316 : 1429-1435

[10] The Digitalis Investigation Group. The effect of digoxin on mortality and morbidity in patients with heart failure. *N Engl J Med* 1997 ; 336 : 525-533

[11] The SOLVD Investigators. Effect of enalapril on survival in patients with reduced left ventricular ejection fractions. *N Engl J Med* 1991 ; 325 : 293-302

[12] The SOLVD Investigators. Effect of enalapril on mortality and the development of heart failure in asymptomatic patients with reduced left ventricular ejection fraction. *N Engl J Med* 1992 ; 327 : 685-691

ISCHÉMIE AIGUË D'UN MEMBRE : ORIENTATION DIAGNOSTIQUE, PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

J EMMERICH

L'ischémie aiguë est la complication vasculaire la plus grave qui puisse être rencontrée en pathologie artérielle périphérique. C'est une véritable urgence thérapeutique qui peut mettre en jeu la vie du malade. De plus, le pronostic du membre intéressé par l'ischémie est compromis dans les heures suivant l'événement qui, par définition, est brutal. La démarche à tenir peut se résumer, une fois le diagnostic fait, à simultanément trouver la cause, évaluer les conséquences locales et générales et à traiter de façon urgente en milieu spécialisé^[1, 2].

© Elsevier, Paris.

DIAGNOSTIC

L'ischémie aiguë est la conséquence d'une oblitération artérielle aiguë avec une circulation collatérale qui n'est pas capable de suppléer la baisse de débit périphérique. Elle doit être distinguée de l'ischémie critique dont la définition est très précise. Une ischémie aiguë peut secondairement aboutir à une ischémie critique.

Consensus européen

« La définition de l'ischémie critique chronique des membres inférieurs, que le malade soit ou non diabétique, repose sur l'un des deux critères suivants :

- ✓ douleurs ischémiques de décubitus, persistantes et récidivantes, ayant nécessité régulièrement un traitement antalgique adéquat de plus de 2 semaines, avec une pression systolique inférieure ou égale à 50 mmHg à la cheville et/ou inférieure ou égale à 30 mmHg à l'orteil ;
- ✓ ou ulcération ou gangrène du pied ou des orteils, avec une pression systolique inférieure ou égale à 50 mmHg à la cheville ou inférieure ou égale à 30 mmHg à l'orteil ».

● Diagnostic clinique

Le diagnostic d'ischémie aiguë de membre est clinique. Il est facile devant une douleur du membre, le plus souvent membre inférieur, de début brutal, d'emblée maximale, qui peut être intense à type de crampe ou d'engourdissement, et qui prédomine au

niveau du pied qui est le premier territoire à souffrir de l'ischémie. Elle s'accompagne d'une pâleur, au maximum « cireuse », d'un refroidissement, de paresthésies, de troubles sensitivomoteurs, d'un livedo. La douleur est soulagée par la position déclive du membre, et le malade tend à laisser pendre la jambe en dehors du lit.

La palpation des pouls du membre atteint est fondamentale et doit être systématiquement comparée avec le membre controlatéral. Elle peut permettre de préciser le siège de l'occlusion et d'orienter vers sa cause. L'abolition des pouls du côté atteint avec des pouls normaux sur le membre opposé doit faire évoquer le diagnostic d'embolie artérielle. Le tableau d'ischémie aiguë est souvent dissocié, un ou plusieurs signes pouvant manquer ou être atténués, n'enlevant rien à l'urgence du diagnostic. Vu plus tardivement, le membre souffrant d'ischémie aiguë peut présenter une anesthésie et une impotence complète, des douleurs musculaires à la palpation avec un membre empâté, un début de troubles trophiques et de gangrène distale. On précisera toujours la limite supérieure des troubles.

L'auscultation cardiaque doit être systématique à la recherche d'une arythmie, d'un souffle cardiaque, d'un anévrisme de l'aorte abdominale (ou d'un anévrisme poplité). La survenue, dans les heures ou jours précédents, d'une douleur thoracique fait suspecter un infarctus du myocarde compliqué de thrombose intraventriculaire au niveau de la paroi ventriculaire akinétique.

La mesure des pressions distales et la recherche des flux artériels distaux doit être systématique, car c'est le moyen le plus fiable et le plus objectif de quantifier l'ischémie.

● Diagnostics différentiels

Ils sont peu nombreux, et le plus souvent ils résultent d'une mauvaise analyse clinique des symptômes.

Crise de goutte

La douleur de survenue également aiguë du gros orteil n'est pas soulagée par la déclivité et ne s'accompagne pas d'une diminution de la chaleur locale. Au contraire, l'orteil est rouge, brillant, inflammatoire et sa mobilisation extrêmement douloureuse. En l'absence d'artériopathie associée les pouls sont présents à la cheville.

Sciatique

Le diagnostic est facilement distingué d'une ischémie aiguë par la seule clinique.

Phlegmatia cærulea

Il s'agit en fait d'une ischémie aiguë associée à une phlébite. L'œdème et le plus souvent la cyanose associée doivent faire évoquer cette étiologie. Comme l'ischémie aiguë, c'est une véritable urgence thérapeutique nécessitant la même prise en charge.

Embolies de cholestérol

Il s'agit en fait d'une ischémie très brutale des artéoles par embolie de cholestérol après rupture d'une plaque d'athérosclérose. Le tableau clinique associe des orteils bleus, un livedo des membres inférieurs, et parfois une atteinte rénale et un syndrome inflammatoire général avec hyperéosinophilie. Il est important d'en faire le diagnostic, car il s'agit d'une contre-indication à la prescription d'anticoagulants ou de fibrinolytiques et à la réalisation d'une artériographie.

ÉTILOGIES

On distingue deux grandes causes d'oblitération artérielle aiguë : les embolies et les thromboses in situ^[3]. Nous ne ferons que mentionner les autres causes plus rares telles que les traumatismes artériels

Tableau I. – Différences entre une ischémie aiguë par embolie ou par thrombose in situ.

	Occlusion aiguë par embolie	Occlusion aiguë par thrombose
Début des signes	Brutal	Plus insidieux
Symptômes préalables	Rares	Fréquents (claudication)
Membre opposé	Normal, pouls présents	Souvent anormal
Arythmie ou IDM récent	Fréquente	Plus rare
But immédiat du traitement	Lever l'obstruction	Corriger les lésions artérielles
Traitement au long cours	Anticoagulant	Antiagrégants
Résultats de l'embolectomie	Excellents (si geste précoce)	Mauvais
Risque d'amputation	Faible (si geste précoce)	Plus importants

IDM : infarctus du myocarde

Tableau II. – Principales étiologies d'ischémie aiguë des membres.**EMBOLIES****Embolies d'origine cardiaque**

Valvulopathies (essentiellement le rétrécissement mitral)
 Arythmie complète par fibrillation auriculaire (parfois lors de la régularisation)
 Infarctus du myocarde avec thrombus mural ou compliqué d'un anévrisme ventriculaire
 Cardiopathie ischémique dilatée
 Cardiopathie dilatée non ischémique
 Prothèses valvulaires mécaniques (en position mitrale plus que aortique)
 Endocardite aiguë ou chronique (embolie septique avec risque d'anévrisme mycotique)
 Myxome des cavités gauches (le plus souvent oreillette)

Embolies d'origine artérielle

Anévrisme artériel (aorte abdominale, poplitée, sous-clavière)
 Plaque athéroscléreuse ulcérée responsable d'embolies crurales ou de cholestérol
 Embolie paradoxale (embolie veineuse ou du cœur droit passant dans la circulation systémique par un foramen ovale perméable)

THROMBOSE

Sténose artérielle serrée ou rupture d'une plaque avec thrombose artérielle complète
 Thrombose complète d'un anévrisme artériel
 Dissection artérielle
 Thrombose de pontage chez un artérielle opéré
 Thrombose artérielle secondaire à une thrombocytopénie à l'héparine
 Thrombose artérielle secondaire à un syndrome des antiphospholipides
 Thrombose artérielle dans le cadre d'un syndrome myéloprolifératif (thrombocytose)
 Spasme artériel (ergotisme, phlegmatia cœrulea)

TRAUMATISMES ARTÉRIELS

Plaie par arme à feu ou arme blanche
 Complication d'un abord artériel (cathétérisme, artériographie, contrepulsion intra-aortique, après embolectomie par sonde de Fogarty)
 Traumatisme ostéoarticulaire (fracture, luxation, écrasement d'un membre)

Les thromboses in situ surviennent essentiellement au niveau d'une sténose serrée, chez un patient ayant une artériopathie oblitérante des membres inférieurs sous-jacente. Elle peut être favorisée par un bas débit systémique survenant lors d'une insuffisance cardiaque, d'un trouble du rythme, d'une septicémie ou d'une hémorragie. Plus rarement la thrombose survient sur un anévrisme artériel qui s'occlut complètement. La thrombose de pontage chez un patient opéré doit être évoquée systématiquement en cas d'ischémie aiguë. Enfin, la recherche de causes générales, telles qu'une thrombocytopénie à l'héparine, une anémie, un syndrome myéloprolifératif (thrombocytémie, polyglobulie), un anticoagulant circulant, doit être évoquée et recherchée en l'absence de cause évidente.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Le bilan en milieu spécialisé sera effectué en fonction de la clinique (incluant la prise de pression artérielle distale), la sévérité de l'ischémie, le terrain. Le plus souvent, et surtout en cas de suspicion clinique d'embolie, une artériographie doit être réalisée en urgence. Le bilan étiologique n'est effectué que dans un second temps et en dehors de l'urgence.

● **Artériographie**

L'aortoartériographie doit être effectuée sans délai, afin de préciser le mécanisme de l'ischémie, de faire un bilan précis des lésions artérielles et de rechercher une cause artérielle emboligène en aval (anévrisme, plaque ulcérée, thrombus). Devant l'urgence, c'est une situation dans laquelle ce n'est pas une erreur de réaliser l'artériographie avant une échographie-doppler qui est ici moins performante et moins utile. La voie d'abord utilisée pour l'artériographie est habituellement la ponction artérielle fémorale controlatérale au membre atteint ou un abord huméral.

● **Échographie-doppler**

Cet examen ne sera effectué qu'en cas de disponibilité immédiate de cet examen. Il ne doit en aucun cas retarder la prise en charge en milieu spécialisé et la réalisation d'une artériographie. L'échographie-doppler, peut préciser le siège de l'occlusion et parfois son mécanisme, notamment embolique lorsqu'elle visualise une thrombose récente, sur une artère saine. Elle peut permettre de préciser la lésion emboligène, notamment lorsqu'elle visualise un thrombus appendu sur une plaque d'athérosclérose, bien qu'il s'agisse d'un cas de figure rare. En cas de suspicion de phlegmatia cœrulea, l'échographie permet facilement d'en faire le diagnostic devant une thrombose veineuse proximale associée à une abolition des flux artériels.

● **Échocardiographie cardiaque**

Réalisée par voie transthoracique et surtout par voie transœsophagienne, elle permet de rechercher

(plaies, complications d'explorations endovasculaires, traumatisme ostéoarticulaire), les dissections aortiques étendues aux artères des membres, les phlegmatia cœrulea, les thrombocytopénies à l'héparine avec thromboses multiples artérielles et veineuses. Le tableau clinique de l'ischémie par embolie est souvent différent de celui par thrombose in situ, comme cela est indiqué dans le *tableau I*. L'absence de collatéralité lorsqu'une embolie survient sur des artères saines rend compte de la sévérité et de la brutalité de l'ischémie. Ceci n'est bien entendu qu'indicatif, une embolie cardiaque pouvant survenir sur des artères pathologiques et la dichotomie entre ces deux tableaux peut manquer.

Les principales causes responsables d'ischémie aiguë sont indiquées dans le *tableau II*. Les embolies peuvent être d'origine cardiaque ou artérielle.

● **Causes cardiaques**

Les causes cardiaques les plus fréquentes sont l'arythmie complète par fibrillation auriculaire et ce d'autant qu'elle s'associe à une valvulopathie et

notamment un rétrécissement mitral. L'infarctus du myocarde en phase aiguë ou plus tardivement en cas d'anévrisme du ventricule gauche, ainsi que toute cardiopathie dilatée sont des causes classiques et non rares d'embolie. Les prothèses mécaniques, malgré un traitement anticoagulant bien conduit, peuvent être responsables d'ischémie aiguë. Les prothèses en position mitrale sont plus souvent en cause que celles localisées au niveau de l'anneau aortique.

● **Causes artérielles**

Tout anévrisme artériel ou plaque d'athérosclérose peut être une source d'embolie, qui bien entendu ne pourra intéresser que les axes sous-jacents à la lésion. Ce n'est parfois que trop tardivement qu'un anévrisme responsable de multiples accidents ayant compromis la vascularisation distale est retrouvé, le dernier épisode embolique sur un lit d'aval détérioré entraînant une ischémie aiguë (ceci est particulièrement vrai pour les anévrismes poplités).

une cardiopathie emboligène : un thrombus des cavités cardiaques gauches, une cardiopathie dilatée, une valvulopathie ou un anévrisme du ventricule gauche. L'échocardiographie par voie transœsophagienne permet de plus de rechercher une athérosclérose de la crosse aortique, source potentielle d'embolies périphériques. En cas de normalité du bilan étiologique, et si l'ischémie aiguë s'associe à une thrombose veineuse profonde, on doit rechercher un foramen ovale perméable qui peut expliquer la survenue d'une embolie paradoxale (passage de la circulation droite vers la circulation gauche ou systémique). Cette dernière situation est exceptionnelle et rarement prouvée.

● **Électrocardiogramme et Holter**

L'électrocardiogramme est systématique en urgence à la recherche d'un trouble du rythme (fibrillation auriculaire ou autre trouble du rythme), d'un infarctus du myocarde en évolution ou de troubles de la repolarisation évoquant un anévrisme du ventricule gauche (sus-décalage du segment ST). Un Holter est également utile lorsqu'on suspecte des troubles du rythme paroxystiques, sources d'embolies.

Une demande d'échocardiographie, d'échographie vasculaire périphérique, voire d'une artériographie ne doit en aucun cas retarder l'hospitalisation et la prise en charge du patient en milieu spécialisé. Ces examens, s'ils sont importants pour l'enquête étiologique, ne sont pas indispensables avant une embolectomie éventuelle qui doit être effectuée dans les délais les plus brefs.

CONSÉQUENCES DE L'ISCHÉMIE

● **Conséquences locales**

Elles sont par ordre d'apparition nerveuses, musculaires, puis cutanées.

Le tissu nerveux est le plus sensible à l'ischémie, la paralysie et les troubles sensitifs étant les reflets les plus précoces de la gravité de l'ischémie. L'atteinte nerveuse est aggravée par l'œdème.

Les lésions musculaires sont précoces mais variables selon les possibilités de suppléance par les collatérales. L'ischémie musculaire entraîne une myolyse avec augmentation des lactodéshydrogénases (LDH) et des créatinephosphokinases (CPK), un œdème puis une fonte musculaire. L'œdème aggrave l'ischémie aboutissant à un cercle vicieux responsable d'un syndrome des loges qui peut s'aggraver encore lors de la désobstruction artérielle. Le muscle infarci est particulièrement sensible à l'infection, une gangrène ou une fonte musculaire purulente pouvant ainsi gagner toute la jambe. La nécrose cutanée est plus tardive, et favorise l'infection des tissus ischémiques sous-jacents.

● **Conséquences générales**

Elles sont d'autant plus graves qu'elles surviennent déjà sur un terrain fragilisé : personne âgée, insuffisance cardiaque, insuffisance rénale. La myolyse aiguë est responsable d'une acidose

métabolique, d'une insuffisance rénale, d'une hyperkaliémie elle-même aggravée par l'insuffisance rénale et l'acidose. De plus, ce syndrome métabolique s'aggrave après revascularisation du membre ischémié par le « relargage » brutal des métabolites du territoire atteint. Une hypovolémie avec fuite interstitielle dans le territoire revascularisé responsable d'un syndrome des loges nécessite une aponévrotomie avec une fuite extériorisée qui doit être compensée. Un « poumon de choc », avec syndrome de détresse respiratoire aiguë, est plus rare mais classique.

Ce qu'il ne faut pas faire

✓ *Méconnaître le diagnostic devant une amélioration rapide des symptômes. Le patient pourrait garder une claudication serrée comme séquelle, alors qu'un traitement précoce aurait pu le guérir définitivement.*

✓ *Oublier de palper les pouls distaux, des deux côtés.*

✓ *Demander des examens complémentaires (notamment une échographie) avant d'adresser le patient en milieu spécialisé. Cela entraîne une perte de temps importante alors que chaque minute compte en cas d'ischémie aiguë grave.*

✓ *Oublier de mettre le malade sous héparinothérapie dès que le diagnostic est posé.*

✓ *Demander au malade de mettre la jambe en déclivité pour le soulager de sa douleur.*

✓ *Réchauffer le membre de façon artificielle.*

✓ *Traiter l'ischémie aiguë et méconnaître le traitement de la cause, source de récurrences.*

TRAITEMENT

● **Traitement immédiat dès que le diagnostic est posé**

La conduite à tenir en urgence dans tous les cas (excepté pour les causes traumatiques en raison de problèmes hémorragiques) est assez stéréotypée.

La mise en place d'une voie d'abord veineuse périphérique est systématique et un traitement efficace par héparinothérapie intraveineuse est débuté, à la dose de 20 UI/kg/h (500 UI/j) à la seringue électrique, avec un contrôle du temps de céphaline activé (TCA) et de l'héparinémie 4 heures plus tard.

Le patient doit être soulagé par des antalgiques, si besoin en ayant recours aux opiacés. La tête du lit doit être surélevée de façon à maintenir les pieds en légère déclivité, mais il faut proscrire la position avec la jambe pendante en dehors du lit qui favorise

l'œdème et aggrave l'ischémie. Il est inutile et même dangereux de réchauffer le membre : ceci aggrave l'ischémie et risque de brûler le patient.

Un bilan sanguin préopératoire est effectué comprenant notamment les CPK, les LDH, la kaliémie et la créatinémie. Un électrocardiogramme doit être effectué à la recherche d'un trouble du rythme, de signes électriques de nécrose myocardique. Le patient doit ensuite être laissé à jeun et être dirigé, sans souffrir aucun délai, vers un service médical ou chirurgical spécialisé en pathologie vasculaire.

L'amélioration parfois assez rapide des signes ne doit pas non plus faussement rassurer. Il peut s'agir d'une embolie, qui, si elle n'est pas traitée en urgence, pourra laisser des séquelles artérielles alors que le traitement en urgence aurait pu être facile avec une restitution ad integrum de l'artère.

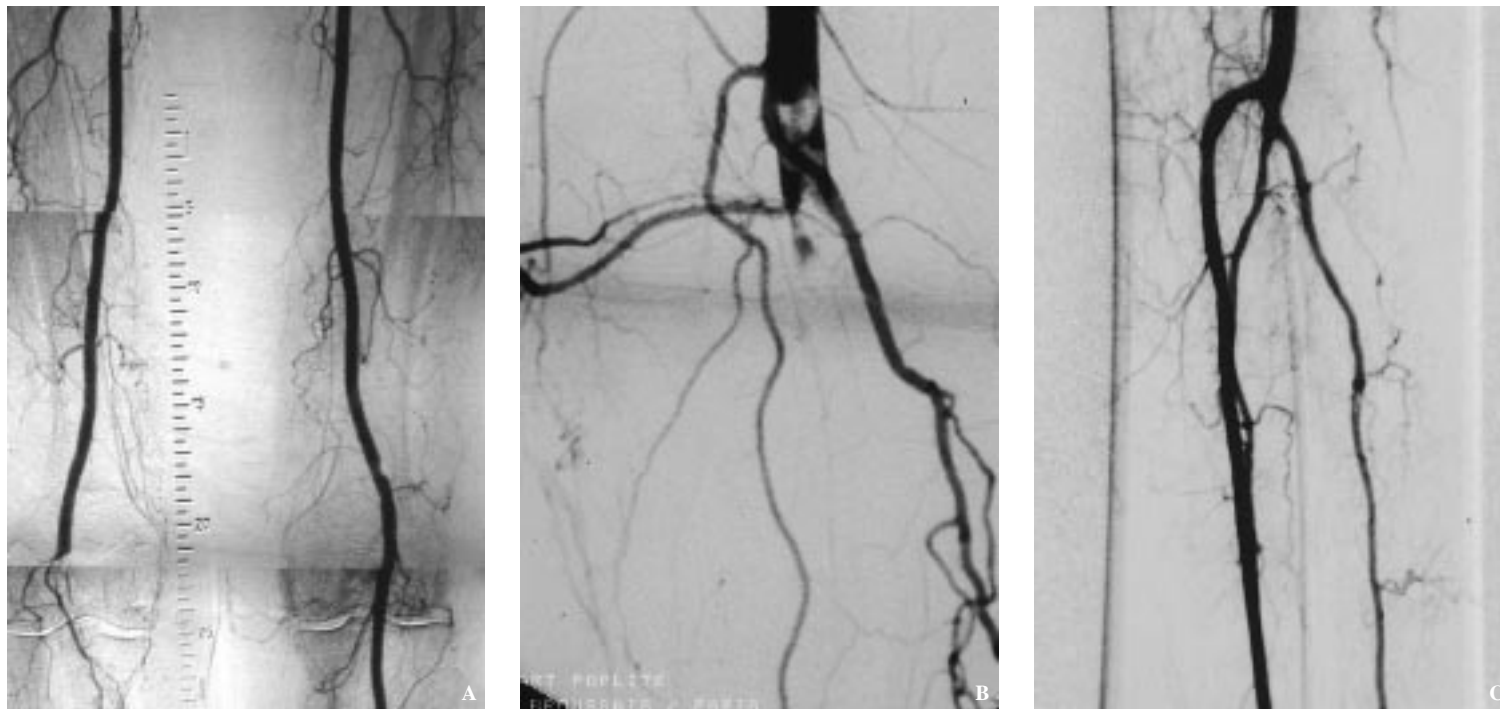
Plusieurs possibilités thérapeutiques peuvent être ensuite envisagées : traitement médical, chirurgical, ou vasculaire interventionnel.

● **Traitement médical**

En dehors du traitement de la cause, il comprend les fibrinolytiques^[5]. L'utilité de ces derniers dans la prise en charge des ischémies aiguës artérielles a été démontré dans deux études randomisées pour des ischémies de moins de 14 jours. Le fibrinolytique le plus utilisé est l'urokinase en perfusion intra-artérielle à l'aide d'une sonde descendue à l'intérieur du thrombus ou de l'embolie. La dose d'urokinase utilisée habituellement est de 4 000 UI/min pendant 4 à 6 heures, puis 2000 UI/min sans dépasser 12 à 24 heures de fibrinolyse. Ce traitement ne peut être effectué qu'en milieu spécialisé, après une confrontation médicale, radiologique et chirurgicale, afin de mettre en route la meilleure option thérapeutique pour le patient. La fibrinolyse locale se complique d'hémorragies majeures (essentiellement cérébrales) dans 2 % des cas.

● **Traitement chirurgical**

Il peut reposer sur plusieurs types de geste : embolectomie chirurgicale à la sonde de Fogarty, pontage pour court-circuiter la thrombose lorsqu'un tel geste est réalisable, amputation en cas de situation dépassée, et enfin aponévrotomie de décharge en cas de troubles neurologiques. Il est difficile de codifier les indications, mais il faut insister sur la nécessité d'effectuer un geste le plus rapidement possible en cas d'indication d'embolectomie. Chez des patients traités moins de 12 heures après le début de l'ischémie, un sauvetage de membre est obtenu chez 90 % d'entre eux, et la mortalité est de 20 %. Quand le délai d'intervention dépasse 12 heures, seulement 70 % des patients voient leur membre sauvé et la mortalité atteint 30 %. L'embolectomie à la sonde de Fogarty est surtout indiquée pour les embolies sur artères saines. Dans le cas contraire, elle est susceptible d'entraîner d'importants dégâts pariétaux et de ne pas être efficace, voire d'aggraver la situation.



1 Embolie poplitée sur artère saine.

A. Situation artérielle de départ avec un arrêt en cupule du produit de contraste très évocateur d'embolie.

B. Résultat obtenu après une fibrinolyse locale.

C. Résultat final après thromboaspiration permettant une restitution ad integrum du lit artériel.

● Traitement par radiologie interventionnelle

Il a beaucoup changé l'attitude thérapeutique de l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs chronique mais aussi en phase aiguë. Il peut être indiqué aussi bien en cas de thrombose aiguë de lésions athérosclérotiques qu'en cas d'embolie. La thromboaspiration percutanée par un désilet inséré dans l'artère fémorale est une meilleure indication que l'embolectomie chirurgicale en cas d'embolie sur artères saines de la terminaison de la fémorale superficielle ou d'axes plus distaux (fig 1)^[4]. L'association de la thromboaspiration à l'angioplastie transluminale peut parfois être indiquée en cas de thrombose aiguë, permettant dans le même temps d'enlever le thrombus frais et de dilater la lésion responsable. Les traitements endoluminaux sont fréquemment associés à une fibrinolyse locale qui est alors effectuée en début de procédure.

● Traitement de la cause

Une fois le traitement aigu effectué et la perméabilité du membre assurée, il ne faut jamais négliger le traitement de la cause, car l'oublier risque d'entraîner une récurrence ischémique dans le même territoire artériel ou dans un autre.

La prescription d'anticoagulants oraux est indispensable en cas de cardiopathie emboligène. La découverte à l'occasion d'une embolie d'une cause vasculaire telle qu'une plaque d'athérosclérose emboligène ou un anévrisme est plus difficile à codifier. On est parfois amené à proposer un traitement chirurgical, sinon le traitement au long cours repose souvent sur les antiagrégants plaquettaires.

Dans le cas d'un ergotisme, situation rare, l'arrêt de la consommation de dérivés de l'ergot de seigle (habituellement antimigraineux) suffit dans la grande

majorité des cas à lever l'ischémie, en associant souvent à la phase aiguë des vasodilatateurs.

CONCLUSION

Si le diagnostic d'ischémie aiguë est facile sur le plan clinique, la prise en charge thérapeutique du patient doit toujours être urgente. Elle sera assurée au mieux en milieu spécialisé familiarisé avec le traitement de cette pathologie qui fait appel à la fois au médecin, au chirurgien et au radiologue interventionnel.

Joseph Emmerich : Professeur des universités, praticien hospitalier, service de médecine vasculaire, hôpital Broussais, 96, rue Didot, 75674 Paris cedex 14, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : J Emmerich. Ischémie aiguë d'un membre : orientation diagnostique, prise en charge thérapeutique. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 2-0545, 1998, 4 p*

RÉFÉRENCES

[1] Abbott WM, Maloney RD, McCabe CC et al. Arterial embolism: a 44 years perspective. *Am J Surg* 1982 ; 143 : 460-474

[2] Cormier JM. Ischémie aiguë des membres inférieurs. In : Rouffy J, Natali J eds. Artériopathies athéromateuses des membres inférieurs. Paris : Masson, 1989 : 449-456

[3] Elliott JP, Hageman JH, Szilagyi DE et al. Arterial embolization: problems of source, multiplicity, recurrence, and delayed treatment. *Surgery* 1980 ; 88 : 833

[4] Emmerich J, Beyssen B, Fiessinger JN, Gaux JC. La thrombo-aspiration percutanée, substitut de l'embolectomie chirurgicale par sonde de Fogarty. *Presse Med* 1993 ; 22 : 1765-1766

[5] Pilger E. Thrombolytic therapy in acute lower limb ischemia. *Semin Thromb Hemost* 1996 ; 22 : 61-67

LÉSIONS OCCLUSIVES ATHÉROMATEUSES CHRONIQUES DE L'AORTE ET DES MEMBRES INFÉRIEURS

F KOSKAS, É KIEFFER

Les lésions occlusives de l'aorte et des membres inférieurs sont fréquentes au cours de la maladie athéromateuse. Elles peuvent rester longtemps silencieuses grâce à différents mécanismes de suppléance. Elles s'intègrent habituellement dans le cadre d'une atteinte polyvasculaire. C'est dans leur domaine que la thérapeutique vasculaire a marqué le plus de progrès ces dernières années. Les techniques chirurgicales de revascularisation sont devenues beaucoup plus sûres. De nouvelles techniques de revascularisation endovasculaire se sont développées : ces dernières techniques, loin de concurrencer les techniques chirurgicales, s'y sont ajoutées, permettant d'étendre les indications à un plus grand nombre de malades [1].

© Elsevier, Paris.

ÉTIOLOGIE

Malgré une littérature extrêmement abondante concernant l'athérogenèse, relativement peu de travaux se sont intéressés spécifiquement à l'étiologie des lésions occlusives de l'aorte et des membres inférieurs. Tous les facteurs de risque de la maladie athéromateuse sont retrouvés dans l'étiologie de ces lésions : le tabagisme, le diabète, l'hypercholestérolémie, l'hypertriglycéridémie, l'hypertension artérielle, l'obésité et la sédentarité. Cependant, il est de plus en plus clair que l'influence étiologique de ces différents facteurs athérogènes est différente selon le siège de la maladie athéromateuse. En effet, si cette influence est relativement équilibrée en ce qui concerne les lésions coronaires, la prédominance de l'hypertension artérielle dans la genèse des accidents cérébrovasculaires, et du diabète dans celle des artériopathies distales, est à l'heure actuelle bien démontrée. **C'est le tabagisme qui représente le facteur de risque primordial dans l'athérogenèse aorto-ilio-fémoro-poplitée.**

Par ailleurs, la plupart des travaux mettent en exergue l'influence de la tranche d'âge à laquelle appartient le malade. Les lésions aorto-iliofémorales peuvent s'observer à tous les âges, mais prédominent dans la **cinquième** et la **sixième décennie**, contrastant en cela avec d'autres types d'atteinte athéromateuse comme les lésions cérébrovasculaires et les anévrysmes aorto-iliaques, plus volontiers observés dans la septième et la huitième décennie.

Par ailleurs, il faut distinguer, dans l'action des facteurs de risque, la genèse des lésions sténosantes et celle de leurs complications thromboemboliques. La prédominance du tabagisme dans l'étiologie des lésions occlusives aorto-iliofémorales serait peut-être expliquée par l'influence thrombogène de ce facteur de risque.

Malheureusement, peu de progrès ont été marqués ces dernières années sur ce qui représente

probablement la **partie la plus importante de la prise en charge thérapeutique des lésions occlusives aorto-iliaques athéromateuses : le contrôle des facteurs de risque.** Pourtant, l'influence pronostique de l'arrêt de l'intoxication tabagique est parfaitement démontrée. Il en est de même pour tous les autres facteurs de risque. Le contrôle des facteurs de risque constitue sûrement la part principale du traitement médical, avant la prévention des accidents thromboemboliques par les antiagrégants plaquettaires et les substances vasoactives. L'influence du contrôle des facteurs de risque sur le pronostic à long terme des malades traités chirurgicalement ou par voie endovasculaire semble également bien démontrée et souligne bien l'extrême importance de l'action du généraliste.

ANATOMOPATHOLOGIE

Tous les types de lésions athéromateuses peuvent être observés au niveau de l'aorte et des membres inférieurs. En fait, ces différentes lésions sont les étapes de l'histoire pathologique de la plaque d'athérome, lésion élémentaire de l'athérosclérose. C'est par un mécanisme hémodynamique ou thromboembolique que la **plaque d'athérome** ou ses complications locales vont engendrer les symptômes. Initialement, la plaque d'athérome n'est qu'une infiltration sous-endothéliale de la média par des dépôts lipidiques. Le flux sanguin est protégé de la lésion par différentes formations scléreuses, parfois calcifiées, mais surtout par l'intégrité de la couche endothéliale. Cette plaque peut être plus ou moins épaisse, déterminant une réduction plus ou moins marquée de la section circulante du vaisseau. Elle peut être segmentaire, parfois très courte, déterminant alors des images en encoche, diaphragme ou diabolo, ou longue et diffuse, entraînant alors un retentissement hémodynamique important, même en l'absence d'un degré important

de sténose en diamètre. L'infiltration de la plaque d'athérome peut être circonférencielle mais le plus souvent affecte préférentiellement une des faces du vaisseau. Les lésions prédominent à la face postérieure de l'aorte et aux faces postéro-internes des axes iliofémoraux. Il en résulte que le degré de sténose occasionnée par ces lésions est particulièrement mal apprécié sur les artériographies de face auxquelles il convient d'adjoindre des incidences de profil pour l'aorte et de trois quarts pour les axes iliofémoraux. Par ailleurs, la plaque d'athérome affecte préférentiellement l'ostium des branches de l'aorte et leur division, expliquant le siège fréquent des lésions à l'ostium du tronc coeliaque, des artères mésentériques, des artères rénales, des iliaques primitives et des bifurcations iliaques, fémorales et poplitées.

Au sein de cette plaque d'athérome, initialement non compliquée, peuvent survenir des phénomènes d'hémorragie, de nécrose, de fracture, pouvant aboutir à l'ouverture du contenu de la plaque dans le flux sanguin. Ainsi ulcérée, la plaque voit son contenu remanié par des accrétions plaquettaires ou fibrinocruoriques, subit une détersion par les polynucléaires et les macrophages, et une colonisation, voire une surinfection bactérienne, responsable de complications thromboemboliques. Le soulèvement de la plaque peut constituer le point de départ d'une dissection localisée ou étendue. La dégénérescence locale de la paroi peut être le point de départ de la formation d'un anévrysme. Au maximum, tout le contenu de l'aorte et des iliaques peut être encombré par la nécrose de plaque, ce qui constitue la bouillie athéromateuse caractéristique retrouvée à l'ouverture de certaines lésions.

Parfois, la plaque prend une forme particulièrement bourgeonnante, verruqueuse, voire coralliforme et calcifiée. Cette forme est particulièrement fréquente chez les malades alcoolotabagiques. La fracture de ces lésions peut

relarguer dans la circulation des fragments athéromateux, calcifiés, de taille variée, macro- ou microscopiques.

PHYSIOPATHOLOGIE

● Mécanisme hémodynamique

Le mécanisme de production des symptômes peut être hémodynamique. Dans ce cas, la perte de charge occasionnée par la lésion fait que la pression de perfusion du territoire symptomatique est insuffisante à un moment donné, ce qui occasionne douleurs ou impotence fonctionnelle. Sur une échelle de gravité croissante, les circonstances des symptômes peuvent être l'effort intense (avec la vogue actuelle des activités sportives, il est de moins en moins rare d'être consulté par des athlètes occasionnels voire professionnels et de haut niveau pour une claudication à l'effort intense), l'effort modéré ou le repos. Dans la claudication intermittente, le débit trans-sténotique est suffisant pour assurer la viabilité du membre au repos mais l'ouverture du lit artériel durant l'exercice musculaire occasionne une baisse de pression d'aval rendant alors la perfusion insuffisante.

● Mécanisme thromboembolique

Thrombose

L'autre mécanisme d'action des lésions athéromateuses est thromboembolique. Dans ce cas, les modifications circulatoires locales engendrées par la lésion aboutissent à une insuffisance locale de brassage des particules sanguines, point d'appel de la thrombose. Le seuil thrombogène peut d'ailleurs être abaissé par la coexistence d'une maladie rhéologique ou de la coagulation. Il l'est le plus souvent par l'intensité de l'intoxication tabagique. Cette thrombose locale peut être totale ou partielle. Sa totalité réalise une occlusion de l'axe artériel. Cette occlusion est en général segmentaire, entre la dernière collatérale perméable avant la lésion et la première collatérale perméable après la lésion, et laissant en place un circuit collatéral plus ou moins bien développé. Dans ces cas, la tolérance hémodynamique est meilleure. Le but d'un traitement anti-thrombotique, dès la phase initiale d'un épisode thrombotique, est précisément d'éviter la propagation du thrombus en amont et en aval.

Embolies

Dans la plupart des cas, le thrombus et tous les constituants dégénérés d'une plaque remaniée constituent un matériel instable, susceptible d'emboliser en aval. Les conséquences de ces embolies dépendent de leur provenance, de leur nature, de leur taille et de leur topographie. Deux formes particulières doivent être bien connues : l'athéroembolisme de cristaux de cholestérol et l'artériopathie embolique chronique des membres inférieurs. Dans la première forme, il existe une lésion aorto-iliaque dégénérée qui déverse, à travers un réseau artériel macroscopique perméable, des cristaux de cholestérol responsables de l'occlusion d'artères de petit calibre : collatérales des orteils dans le cas du *blue toe*, artérioles cutanées dans le cas du livédo réticulaire. Dans la seconde forme, le réseau

artériel des membres inférieurs a été progressivement détruit par de multiples salves emboliques dont les premières sont passées plus ou moins inaperçues et les dernières sont particulièrement difficiles à traiter.

● Mécanismes mixtes et associations pathologiques

Si cette distinction entre mécanismes hémodynamique et thromboembolique est classique, il faut reconnaître que dans la plupart des cas on a affaire à des associations.

Si le territoire au premier plan de la symptomatologie est représenté par les membres inférieurs, il faut insister sur la fréquence et la gravité potentielle de l'atteinte des autres territoires. Un défaut de perfusion du bassin, sous la dépendance des artères hypogastriques, peut être révélé chez l'homme par une instabilité des érections mais ce symptôme n'est pas toujours clairement exprimé par le malade et peut même faire défaut malgré un « désert pelvien » à l'artériographie. Il est pourtant indispensable de détecter ces lésions hypogastriques dans le bilan afin d'en inclure le traitement sur le plan thérapeutique, sous peine de voir survenir des complications postopératoires pouvant engager le pronostic vital, comme la nécrose rectosigmoïdienne. Ceci est également vrai pour les artères viscérales dont le segment ostial est souvent intéressé par les lésions aortiques. Les lésions des artères rénales peuvent être asymptomatiques, responsables d'une hypertension rénovasculaire ou, au contraire, observées dans le cadre d'une hypertension artérielle fixée ou essentielle ou d'une insuffisance rénale. Les lésions des artères digestives principales peuvent être asymptomatiques ou au contraire responsables de symptômes typiques d'angor mésentérique.

● Forme clinique particulière : artérite du diabétique

Une place toute particulière doit être réservée à l'artérite des membres inférieurs du diabétique. Histologiquement, les lésions de l'artérite diabétique ne se distinguent en rien de celles de l'athérome banal. Cependant, leur topographie est souvent particulière, **affectant précocement les artères musculaires de petit calibre**, longtemps préservées dans l'athérome banal. Ce sont l'hypogastrique, la fémorale profonde, les axes de jambe et du pied qui sont évolutivement sténosés puis occlus sur une grande étendue. Les lésions du diabétique sont volontiers calcifiées, d'autant plus que le diabète se complique d'insuffisance rénale. Surtout, **la coexistence de la neuropathie diabétique fait que les lésions restent souvent silencieuses** jusqu'à la survenue de troubles trophiques.

Enfin, il convient d'attirer l'attention sur la tolérance du système artériel des membres inférieurs : il faut en général plus d'un étage lésionnel pour causer des symptômes significatifs.

CLINIQUE

● Symptômes

Le contexte symptomatique va de l'asymptomatisme à la gangrène, en fonction du type des lésions, de leur topographie, de leur diffusion, de leur mode

d'installation et des prédispositions au développement de la circulation collatérale.

Claudication intermittente

La claudication intermittente est le symptôme révélateur le plus fréquent. Le plus souvent, il s'agit d'une **douleur** typique survenant pour un effort déterminé, par exemple au-delà d'un périmètre de marche donné. De façon moins typique, il s'agit d'une gêne ou d'une fatigue, voire d'une paralysie, mais dans ce dernier cas, le diagnostic différentiel avec une claudication neurologique doit être fait. En cas de lésions aorto-iliaques, le siège de la claudication est en général assez haut situé au niveau de la fesse et de la cuisse (la douleur débute en distalité au niveau de la plante du pied et du mollet et remonte progressivement vers la cuisse et la fesse). Dans le cas des lésions fémoropoplitées, cette claudication affecte la plante et le mollet. La claudication intermittente peut survenir en terrain plat mais survient le plus volontiers en terrain accidenté ou lors de la montée d'escaliers ou tout exercice sollicitant particulièrement le segment symptomatique du membre. La quantification du périmètre de marche est indispensable pour dégager l'indication thérapeutique. En général, l'interrogatoire correctement mené est suffisant mais il ne faut pas hésiter à recourir à une épreuve de tapis roulant dans des conditions standardisées. Par ailleurs, le périmètre de marche doit être interprété en fonction du contexte général du malade : en effet, une claudication à 500 mètres ne limite pas autant le périmètre vital d'un retraité de 80 ans que celui d'un quadragénaire en activité professionnelle. **En dessous de 50 mètres de périmètre de marche, la claudication, ou surtout sa résistance au traitement médical, devient un signe d'alerte de menace tissulaire.**

Douleurs de repos ou de décubitus

Au maximum, le périmètre de marche devient nul et s'installent des douleurs de décubitus, obligeant le malade à tirer un soulagement, d'ailleurs bien temporaire, à ces douleurs lors de la position déclive. Il faut alors lutter contre cette habitude que le malade prend rapidement et qui a pour conséquence de le précipiter vers la constitution d'un trouble trophique par œdème et engorgement veineux. À ce stade, une érythrose de déclivité typique donne confirmation du dépassement des capacités d'autorégulation hémodynamique. En général les antalgiques sont inefficaces et seule la revascularisation permet au malade de sortir du cercle vicieux.

Troubles trophiques

Tous les troubles trophiques artériels peuvent être provoqués par les lésions occlusives de l'aorte et des membres inférieurs, de la simple dépilation avec érythrose de déclivité à la gangrène de jambe en passant par la nécrose partielle ou totale d'un orteil, la ragade ou l'ulcération du talon et les ulcères malléolaires. Ces troubles trophiques ont souvent plusieurs composantes étiologiques ou aggravatrices : le défaut de perfusion, les embolies ou séquelles d'embolie, l'infection, la neuropathie diabétique et les traumatismes. Les douleurs de décubitus et les troubles trophiques constituent une menace tissulaire immédiate, réclamant une revascularisation la plus rapide possible.

Impuissance artérielle

L'impuissance sexuelle est un motif de consultation relativement fréquent chez les malades porteurs de lésions occlusives aorto-iliaques. Il est également fréquemment retrouvé chez les malades consultant pour claudication intermittente mais omettant par pudeur de le signaler. En fait, il s'agit le plus souvent **plus d'une instabilité de l'érection que d'une impuissance**, le début de celle-ci pouvant se faire normalement. Parfois, cette instabilité de l'érection est déclenchée par la mise en œuvre d'un traitement antihypertenseur. Dans ces cas, il n'est pas toujours facile d'attribuer au traitement hypertenseur d'une part et aux lésions occlusives aorto-iliaques et hypogastriques d'autre part la place qui leur revient dans l'étiologie de l'impuissance. La contribution de l'anamnèse est particulièrement importante dans ce domaine, rendant indispensable l'interrogatoire soigneux du malade d'une part et de son conjoint d'autre part.

Autres symptômes dans les territoires artériels voisins

Une atteinte des branches viscérales de l'aorte abdominale doit être recherchée déjà par l'anamnèse.

Un **amaigrissement associé à des douleurs abdominales** postprandiales doit faire évoquer la possibilité d'une atteinte des artères digestives principales, particulièrement si la claudication intermittente des membres inférieurs pour laquelle consulte le malade est à recrudescence postprandiale.

Une **hypertension artérielle**, a fortiori si elle est d'installation ou d'aggravation récente, si elle résiste au traitement hypertenseur, si elle s'accompagne d'une insuffisance rénale, a de fortes chances de provenir de lésions associées des artères rénales chez un malade consultant pour claudication intermittente des membres inférieurs.

Autres symptômes artériels

Enfin, pour être complète, l'anamnèse doit se focaliser sur les antécédents cérébrovasculaires, accidents ischémiques transitoires ou définitifs attirant l'attention sur des lésions associées des artères à destinée cérébrale et sur toute manifestation d'origine cardiaque, angine de poitrine, dyspnée d'effort, blockpnée et troubles du rythme attirant l'attention sur l'association à des lésions des artères coronaires. Enfin, surtout si une thérapeutique chirurgicale est envisagée, les antécédents pulmonaires et d'interventions antérieures peuvent influencer de façon notable sur la décision thérapeutique.

● Examen clinique

Dans la plupart des cas, l'examen clinique permet de faire un diagnostic positif et topographique approximatif. L'**amortissement**, l'**abolition d'un pouls** ou la **perception d'un souffle fémoral** caractérisent des lésions iliaques unilatérales alors que la bilatéralité de ces signes oriente plutôt vers des lésions iliaques bilatérales ou des lésions aortiques. L'ensemble de l'arbre artériel doit être palpé et ausculté à la recherche de lésions occlusives ou anévrismales associées dans le cadre de l'examen cardiovasculaire habituel.

L'abolition du pouls poplité en aval d'un bon pouls fémoral localise l'obstacle en position

fémoropoplitée devant une claudication du mollet. Celle des pouls distaux en aval d'un bon pouls poplité traduit l'atteinte des axes de jambe, responsable d'un trouble trophique du pied ou une claudication plantaire.

Comme dans les autres territoires artériels, la perception d'un souffle n'a pas grande spécificité mais traduit des turbulences hémodynamiques qui doivent attirer l'attention du généraliste.

● Exploration

On distingue, dans le bilan des lésions, trois types d'explorations : les explorations non invasives, l'artériographie et le bilan d'opérabilité.

Explorations non invasives

■ Doppler, échodoppler

Parmi les explorations non invasives, c'est sûrement l'ultrasonographie dont les progrès ont été les plus décisifs ces dernières années. Le doppler continu, l'échographie, puis l'échodoppler pulsé et enfin l'échodoppler pulsé à codage couleur, permettent de fournir des informations de plus en plus précises sur la géométrie des lésions, la structure physique de la paroi artérielle, les rapports anatomiques, le contenu artériel et surtout le régime circulaire au niveau des lésions et à distance dans le territoire irrigué. Malgré des limites (caractère opératoire dépendant, absence de document exploitable par un autre praticien), l'ultrasonographie s'est imposée comme la première étape du diagnostic des lésions occlusives de l'aorte et des membres inférieurs et comme instrument d'évaluation post-thérapeutique. Elle est irremplaçable dans la détection des autres lésions artérielles associées, abdominales, des membres inférieurs ou siégeant dans d'autres territoires. L'autre avantage décisif de la méthode est son coût, inférieur à celui de toutes les autres méthodes, et qui en fait l'instrument idéal du dépistage de masse et du suivi.

■ Tomodensitométrie, angioscanner

La tomodensitométrie (TDM) a un rôle moins important dans l'exploration des lésions occlusives aorto-iliaques ou fémoropoplitées que dans celle des anévrismes de même localisation. Elle peut être utile dans le diagnostic des lésions occlusives emboligènes, montrant de façon précise la composante thrombotique ou instable de la lésion aorto-iliaque ; elle peut permettre de documenter une calcification intense de certaines lésions, ce qui revêt une importance particulière si un traitement endovasculaire est envisagé.

■ Imagerie par résonance magnétique

Malgré des perspectives extrêmement prometteuses, l'imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM) n'a pas encore apporté, en pratique courante, d'amélioration sensible par rapport à la tomodensitométrie. Les indications de l'IRM restent exceptionnelles dans l'exploration des lésions occlusives de l'aorte et des membres inférieurs.

Artériographie

L'artériographie reste l'étape indispensable de l'exploration des malades destinés à être traités chirurgicalement ou par des méthodes endovasculaires. La réduction de la mortalité liée à cet examen a permis d'en étendre les indications. À la condition d'une technique correcte, elle fournit

pratiquement tous les renseignements nécessaires à la prise de décision thérapeutique et fournit un document objectif directement interprétable par tout praticien. Le choix de la voie d'abord artériographique doit être réalisé en fonction de principes simples comme le fait d'éviter de cathétériser les zones pathologiques et d'injecter à haut débit le plus près possible en amont des lésions. Il faut insister sur la nécessité de profiter au maximum de cet examen invasif de façon à éviter sa répétition. Une aortoartériographie des membres inférieurs ne saurait être complète sans des incidences d'aortographie de face montrant, de la terminaison de l'aorte thoracique descendante à la bifurcation aortique, les deux artères rénales, et ce jusqu'à des temps tardifs de parenchymogramme rénal, et des clichés d'aortographie de profil, pour montrer l'origine des artères digestives principales. Les deux axes iliofémoraux doivent être visualisés sur des clichés de trois quarts numérisés, les seuls à même de mettre en évidence les lésions postéro-inférieures typiques de cette topographie, et une séquence conventionnelle sur grands clichés 30 x 120 cm visualisera la totalité des deux membres inférieurs, y compris les pieds, avec si possible quelques clichés durant le retour veineux.

Atériographie, aortoartériographie des membres inférieurs

- ✓ **Aorte face : terminaisons aortiques, artères rénales.**
- ✓ **Aorte profil : origine des artères digestives.**
- ✓ **Axes iliofémoraux trois-quarts.**
- ✓ **Axes jambe face.**
- ✓ **Pieds face : arcade plantaire.**

Pour les artériopathies siégeant en aval des trépieds fémoraux, c'est l'artériographie conventionnelle par ponction fémorale directe bilatérale, avec clichés tardifs montrant le membre jusqu'aux orteils, qui fournit les meilleurs résultats.

En général, l'artériographie est très bien tolérée. Elle est de plus en plus souvent réalisée en hospitalisation de jour, sauf chez les malades insuffisants rénaux ou diabétiques, chez lesquels l'hydratation, la rééquilibration hydroélectrolytique et la stimulation de la diurèse nécessitent une hospitalisation.

Bilan préthérapeutique

Le perfectionnement du bilan préthérapeutique explique, dans une large mesure, l'amélioration à court et à long terme des résultats chirurgicaux. Ce bilan a pour but, d'une part d'évaluer les grandes fonctions métaboliques, et d'autre part de rechercher d'autres localisations de la maladie athéromateuse. En général, ces deux buts convergent.

L'**échodoppler des artères à destinée cérébrale** est devenu systématique, complété le cas échéant par une artériographie et un scanner cérébral. En effet, les lésions carotidiennes sténosantes serrées, hémodynamiquement significatives ou instables, a fortiori si elles ont été symptomatiques ou responsables de séquelles ischémiques au scanner cérébral, constituent une indication à la revascularisation préalable ou de plus en plus souvent concomitante.

La morbidité cardiaque, et en particulier coronaire, constitue la principale cause de mortalité péri-opératoire et à distance. C'est elle qui affecte le plus la survie des malades traités. Il est donc logique de développer dans le bilan un dépistage performant de la maladie coronarienne. La clinique et l'électrocardiogramme de repos ne sont pas suffisants. L'échographie cardiaque donne une idée plus précise de l'aptitude du malade à supporter un clampage aortique temporaire et constitue un élément important du bilan mais n'offre que des précisions sur l'existence éventuelle de lésions coronaires susceptibles de se déstabiliser. Or les malades les plus exposés aux complications coronariennes sont souvent incapables de se soumettre à un test d'effort étant donné leur claudication intermittente ; les espoirs se sont portés vers la scintigraphie myocardique au thallium-dipyridamole, examen non invasif, mais cette investigation n'a pas donné, dans toutes les équipes, les résultats escomptés. C'est pourquoi la plupart recourent de plus en plus souvent à la coronarographie systématique, même si d'autres tests moins invasifs comme le Holter-ECG (électrocardiogramme) et l'échographie de stress sont en cours d'évaluation. La mise en évidence de lésions coronariennes menaçantes amène à proposer un traitement, en général préalable, et beaucoup plus rarement simultanément, soit par dilatation endoluminale, soit par pontage aortocoronarien. En cas de lésions associées des artères digestives principales ou des artères rénales, un traitement simultané de ces lésions est de plus en plus souvent associé à la revascularisation aorto-iliaque.

Enfin, pour être complet, ce bilan préthérapeutique doit comporter une évaluation des grandes fonctions métaboliques, notamment rénales et respiratoires.

Les malades porteurs d'un trouble trophique sont exposés à un risque considérable de surinfection, particulièrement s'ils sont diabétiques. Ils doivent, dès leur prise en charge, faire l'objet de prélèvements bactériologiques, d'une vérification de leur vaccination antitétanique, de soins locaux de propreté et d'une prophylaxie des gangrènes par une antibiothérapie adaptée.

MÉTHODES THÉRAPEUTIQUES

● Traitement médical

Le traitement médical s'applique à tous les malades porteurs de lésions athéromateuses de l'aorte et des membres inférieurs. Sans lui, le traitement chirurgical ou endovasculaire le plus performant n'est qu'une mesure palliative d'efficacité temporaire. Le généraliste en constitue le pivot central.

Le contrôle des facteurs de risque constitue sûrement la partie la plus importante de ce traitement. L'arrêt de l'intoxication tabagique doit être obtenu et maintenu, au besoin grâce à la collaboration de centres d'aide au sevrage tabagique. Il en va de même des dyslipidémies dont le contrôle doit être vérifié par la biologie, au minimum tous les ans, mais peut nécessiter une prise en charge rapprochée en collaboration avec un endocrinologue spécialisé. Ceci est encore plus



1 Sténose tronculaire concentrique de l'iliaque primitive gauche responsable d'une claudication à 300 m du mollet et de la cuisse, chez un homme de 40 ans, fumeur. Le traitement consiste en un arrêt de l'intoxication tabagique et une angioplastie transluminale au cathéter à ballonnet.

critique avec le diabète dont la prise en charge passe par la création de centres multidisciplinaires de prévention et de traitement du « pied diabétique ». Quant à l'hypertension artérielle, son contrôle reste essentiel, mais il faut garder à l'esprit la possibilité d'une déstabilisation de lésions artérielles critiques par un traitement antihypertenseur trop vigoureux, en particulier par les bêtabloquants.

Le traitement antiagrégant plaquettaire est quasi systématique et a pour but la prévention des accidents thromboemboliques.

Le traitement anticoagulant n'a de place qu'à court terme devant des complications thromboemboliques aiguës pour prévenir la thrombose extensive ou, beaucoup plus rarement, à long terme, pour maintenir la perméabilité de montages prothétiques à mauvais lit d'aval pour sauvetage de membre. Son maintien doit faire l'objet d'un accord entre le généraliste et le chirurgien.

● Méthodes endovasculaires (fig 1)

Bien que décrites dans les années 1960, les techniques endovasculaires n'ont connu un développement important que ces dernières années. Ce développement a été à l'origine d'un engouement, peut-être trop enthousiaste, et a mené fatalement à certains excès. Actuellement, les indications des techniques endovasculaires ont tendance à se préciser, en en faisant une des méthodes thérapeutiques parmi les autres, et non la méthode destinée à remplacer toutes les autres. Parmi les méthodes endovasculaires, seule la dilatation endoluminale au cathéter à ballonnet a subi, à ce jour, l'épreuve du temps. La simplicité de sa technique explique sa diffusion avec pour étapes :

- le cathétérisme de la sténose à l'aide d'un guide ;
- le passage coaxial translésionnel d'une sonde à ballonnet ;

- l'inflation du ballonnet à une pression qui permet le modelage plastique de la plaque d'athérome et la restitution d'une lumière de section satisfaisante.

En fait, cette technique provoque nécessairement des lésions traumatiques, comme la fracture longitudinale de la plaque et parfois certains lambeaux de dissection qui devront cicatriser pour fournir un résultat correct. Ces lésions sont probablement à l'origine de toute une pathologie resténosante plus ou moins facilement accessible à la redilatation. Ce sont précisément ces limites de la dilatation au cathéter à ballonnet qui ont poussé au développement des autres méthodes endovasculaires, actuellement en cours de validation clinique : endoprothèses ou stents, athérectomie mécanique ou au laser, guide rotatif. Toutes ces méthodes complémentaires de l'angioplastie transluminale à ballonnet en sont actuellement au stade plus ou moins avancé de leur développement. Un facteur limitant de ces nouvelles méthodes endovasculaires à prendre en compte est leur coût dont le calcul doit faire intervenir non seulement la réduction de la durée de l'hospitalisation mais également le nombre des reprocédures. Pour résumer, seule la dilatation endoluminale au cathéter à ballonnet a, à ce jour, définitivement acquis droit de cité dans le traitement des lésions athéromateuses occlusives aorto-iliaques. Ses indications sont désormais bien connues : les lésions régulières, courtes, tronculaires et non totalement occlusives des iliaques, surtout primitives, plus rarement externes et beaucoup plus rarement aortiques. On peut également citer le traitement des lésions sténosantes régulières courtes tronculaires des artères rénales ou digestives chez les malades n'ayant pas à subir de laparotomie pour le traitement de leurs lésions aorto-iliaques. Les autres indications restent encore marginales.

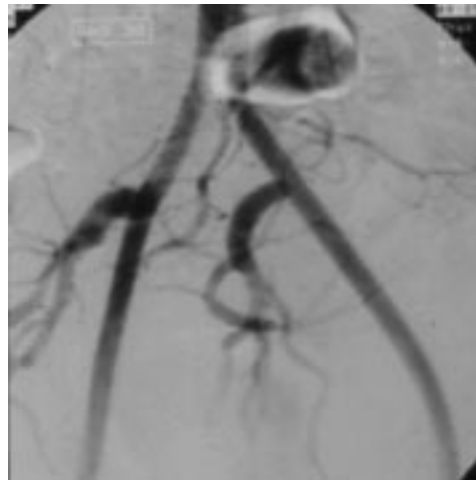
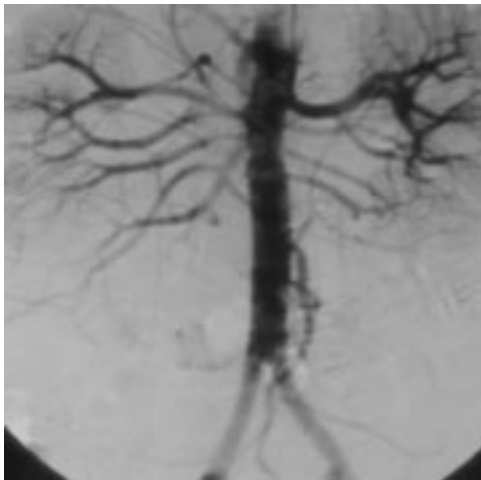
● Méthodes chirurgicales (fig 2, 3)

Endartériectomie

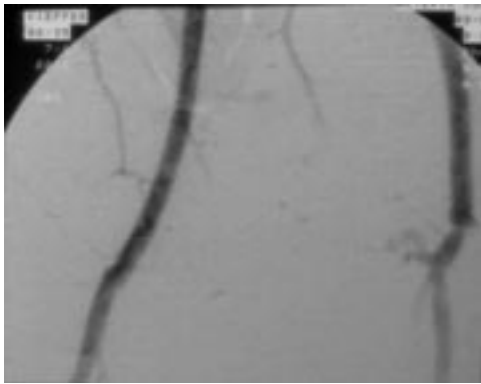
C'est la première technique historiquement proposée. Elle nécessite un abord direct et extensif des lésions. Après ouverture, selon des modalités variées de l'axe artériel, elle consiste en un clivage entre les couches externes et internes de la média et en l'ablation du séquestre athéromateux, laissant une nouvelle surface endoluminale faite des couches externes de la média. L'endartériectomie provoque nécessairement un ressaut intimal en amont et en aval des lésions endartériectomisées. Ce ressaut peut être à l'origine de complications thromboemboliques immédiates ou de complications resténosantes à long terme. Par ailleurs, la paroi artérielle endartériectomisée est exposée à des complications de dégénérescence anévrysmale ou sténosante, sous la forme d'une hyperplasie intimale. En définitive, l'endartériectomie est une technique d'exécution plus délicate que les autres techniques de revascularisation directe. La proportion de bons résultats à long terme n'en est importante que pour les lésions courtes, où la compétition avec les méthodes endovasculaires rend les indications d'endartériectomie de plus en plus exceptionnelles.

Pontages directs

La simplicité de leur réalisation, l'excellente qualité des résultats à long terme et les progrès réalisés dans la réduction de leur morbidité immédiate



2 Contrôle postopératoire. Occlusion iliaque avec lésions sténosantes iliaques controlatérales, hypogastriques et fémorales bilatérales, responsable d'une claudication à 200 m des mollets et d'une instabilité des érections. Le traitement a consisté en une prothèse aortobifémorale avec réimplantation des deux hypogastriques dans la prothèse et a permis d'obtenir la guérison de la claudication et des érections satisfaisantes.



(inférieure à 3 %), ont fait des revascularisations prothétiques directes la méthode de choix pour le traitement des lésions aorto-iliaques occlusives athéromateuses. Les matériaux prothétiques disponibles sur le marché actuellement permettent d'obtenir d'excellents résultats à long terme au niveau aorto-iliaque. De plus, la voie d'abord permet le traitement de toutes les lésions artérielles viscérales associées.

Les résultats de ces pontages prothétiques ne sont guère aussi bons en aval de l'artère fémorale. À ce niveau, l'utilisation des autogreffons veineux saphènes est le plus souvent indispensable. Les résultats de ces pontages, bien que les seuls à être acceptables, se dégradent avec le temps, ce qui doit faire réserver les revascularisations infra-fémorales aux situations de sauvetage de membre devant une ischémie critique.

Pontages extra-anatomiques

Ces techniques regroupent des procédures disparates ayant pour trait commun l'utilisation pour le montage d'un trajet situé à distance du trajet naturel de l'axe revascularisé. Il n'y a cependant que peu de parallélisme entre des

Indications d'endartériectomie

- ✓ Lésion isolée de la terminaison de l'aorte.
- ✓ Lésion isolée de l'aorte à l'origine des iliaques primitives.
- ✓ Lésion isolée du carrefour viscéral de l'aorte.
- ✓ Lésion sténosante isolée du trépied fémoral.

techniques comme le pontage interfémoral ou inter-ilio-fémoral croisé, les pontages aortofémoraux à partir de l'aorte thoracique et les pontages axillofémoraux (fig 4).

Indications des pontages directs

- ✓ Lésions aorto-iliaques, occlusions athéromateuses.
- ✓ Lésions infra-fémorales quand il existe une ischémie critique.

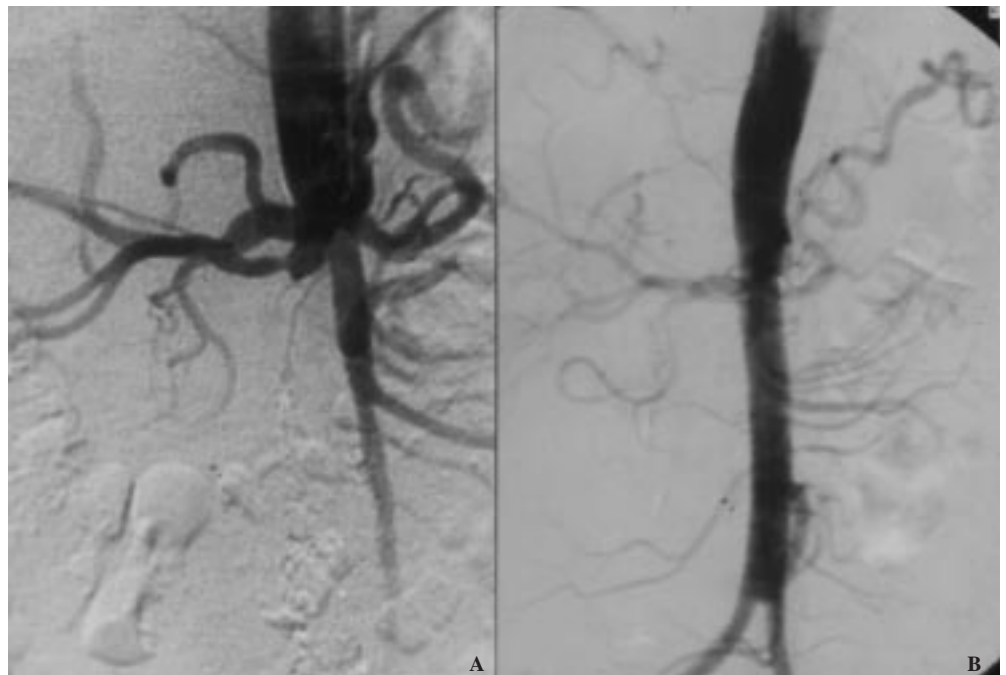
Le pontage fémorofémoral ou iliofémoral croisé est un pontage court. Bien que relativement superficiel, il n'engendre que peu de complications au niveau de son trajet. Les pontages interfémoraux croisés donnent, à court et à long terme, des résultats proches de ceux fournis par les pontages directs.

La morbidité liée à l'utilisation de l'aorte thoracique comme axe donneur semble avoir été longtemps surestimée. C'est pourquoi ces revascularisations semblent offrir une solution intéressante pour la revascularisation de lésions occlusives athéromateuses aorto-iliaques quand il existe une contre-indication relative à un abord abdominal (ventre multicatriciel, cirrhose).

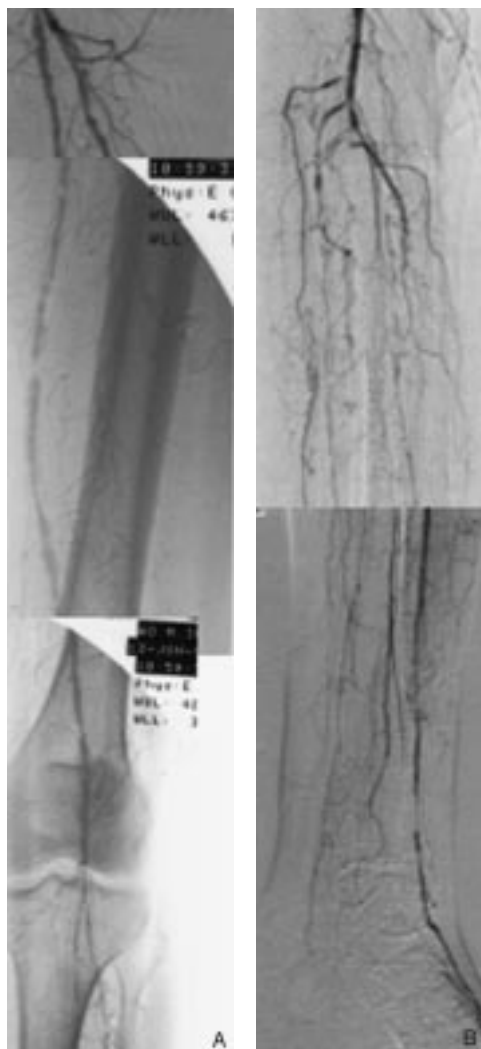
Enfin, le pontage axillofémoral a gardé comme seules indications à cette dernière méthode les situations de sauvetage de membre chez les malades présentant une contre-indication absolue à toutes les autres méthodes endovasculaires ou chirurgicales conventionnelles.

INDICATIONS THÉRAPEUTIQUES

Pour schématiser, les indications doivent être discutées spécifiquement devant chaque cas ; il faut distinguer le traitement des claudications où les



3 A. Occlusion de l'aorte sous-rénale et de son carrefour chez un malade dont seul le rein droit était fonctionnel, par suite d'une occlusion ancienne de l'artère rénale gauche. À une claudication à 100 m des mollets et des cuisses, se surajoutait un syndrome de détresse rénovasculaire, associant hypertension artérielle résistant à une trithérapie et une insuffisance rénale.
B. Le traitement a consisté en la thrombectomie de l'aorte inter-rénale et en l'implantation d'une prothèse aortobifémorale avec réimplantation de l'artère mésentérique inférieure.



4 Lésions sévères et étagées de la fémorale profonde, de l'axe fémoropoplité et des axes de jambe, responsables d'une gangrène de l'avant-pied chez un diabétique insulinonécessitant. Le traitement a consisté en un pontage séquentiel fémoropédieux, utilisant un autogreffon veineux saphène dévalvulé, et a permis d'éviter une amputation majeure.

indications sont du domaine de la chirurgie fonctionnelle de celui des situations de sauvetage de membre.

● **Devant une claudication**

Dans les claudications intermittentes, les lésions courtes, tronculaires, de l'iliaque primitive et parfois de l'iliaque externe, relèvent de la dilatation endoluminale, les lésions plus diffuses ou complètement occlusives relevant plus volontiers de la revascularisation directe, ou plus exceptionnellement, et à la condition d'un axe controlatéral normal, du pontage interfémoral croisé. L'indication doit être posée en fonction de l'état général et dans le contexte d'une prise en charge globale de toutes les lésions athéromateuses, notamment des artères à destinée cérébrale et des artères coronaires.

Pour les lésions infra-fémorales isolées ne se manifestant que par une claudication, il est rare que le traitement médical bien conduit ne soit pas couronné de succès. Il faut, dans ces cas, résister à la pression du malade et refuser une revascularisation chirurgicale ou endovasculaire dont même l'éventuel succès immédiat peut conduire à une cascade d'échecs à distance et, finalement, à l'amputation. Ces situations sont évidemment difficiles à gérer sans une excellente collaboration des spécialistes impliqués avec le généraliste.

● **Dans les situations où la viabilité du membre est menacée**

La situation est différente dans les sauvetages de membre où le résultat est une nécessité, non seulement fonctionnelle mais parfois vitale. En dehors des situations d'urgence, sur des malades en mauvais état général où les pontages extra-anatomiques offrent une alternative intéressante, c'est encore la revascularisation directe qui offre le meilleur résultat. Il faut

toutefois remarquer que dans ces situations de sauvetage de membre, il est fréquemment nécessaire de recourir à une revascularisation à double étage, par exemple aortofémorale et fémoropoplitée pour obtenir la guérison d'un trouble trophique. Quand le risque de la chirurgie directe est, compte tenu de l'état général du malade, trop important ou que les méthodes endovasculaires n'apportent pas la solution, le pontage axillofémoral trouve une de ses rares indications encore valables.

Quand c'est au niveau infra-fémoral que les lésions artérielles sont à l'origine de la menace du membre, c'est le plus souvent par pontage veineux distal revascularisant l'axe resté perméable en aval des lésions que le sauvetage du membre peut être obtenu. Cette microchirurgie vasculaire a permis, ces dernières années, de faire reculer les limites de l'amputation. Celle-ci reste l'issue dans un trop grand nombre de cas, particulièrement chez les diabétiques ou en cas d'atteinte distale diffuse. C'est souligner l'intérêt des progrès marqués en matière de réhabilitation, qui permettent à l'amputé de jambe de « marcher sans canne » grâce à sa prothèse.

CONCLUSION

Devant les lésions occlusives athéromateuses de l'aorte et des membres inférieurs, le praticien dispose d'une panoplie thérapeutique très étendue qui permet d'offrir une solution dans pratiquement toutes les situations. Les progrès réalisés dans la prise en charge de ces lésions permettent d'offrir au malade, non seulement la guérison de ses symptômes, mais également l'opportunité d'une prise en charge globale de la maladie athéromateuse, afin d'oser croire en l'amélioration de l'espérance et de la qualité de vie à long terme.

Fabien Koskas : Professeur des Universités, praticien hospitalier.

Édouard Kieffer : Professeur des Universités, praticien hospitalier.

Service de chirurgie vasculaire, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : F Koskas et É Kieffer. Lésions occlusives athéromateuses chroniques de l'aorte et des membres inférieurs. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 2-0450, 1998, 6 p

RÉFÉRENCES

[1] Kieffer E. Les lésions occlusives aorto-iliaques chroniques. Actualités de chirurgie vasculaire. Paris : AERCV, 1991 : 1-452

Péricardites aiguës et épanchements non inflammatoires du péricarde

R. Loire

Les divers aspects sémiologiques, étiologiques, évolutifs et thérapeutiques de la pathologie du péricarde sont envisagés (à l'exception de la symphyse constrictive), en mettant l'accent sur l'intérêt des données apportées par l'échocardiographie et l'imagerie médicale actuelle. Après définition d'une nomenclature précise, on décrit la structure anatomique et les fonctions du péricarde. L'étude sémiologique dissocie le syndrome péricardique aigu, l'épanchement péricardique, la tamponnade cardiaque, la constriction péricardique avec épanchement, les divers aspects du liquide péricardique. Puis se succèdent les très nombreuses formes étiologiques, avec leurs orientations thérapeutiques spécifiques, y compris les épanchements chroniques d'apparence idiopathique. Les données plus techniques concernant la ponction du péricarde, le drainage chirurgical, l'intérêt de la biopsie péricardique terminent l'article. Un schéma de conduite pratique devant les divers tableaux est proposé, ainsi qu'une estimation de la fréquence des corrélations entre tableau clinique et étiologies diverses.

© 2006 Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Péricardite ; Épanchement péricardique ; Tamponnade cardiaque ; Constriction péricardique avec épanchement ; Ponction péricardique ; Biopsie péricardique ; Drainage-fenêtre péricardique

Plan

■ Introduction	1
■ Nomenclature	2
■ Anatomie et fonctions du péricarde	2
Anatomie	2
Fonctions du péricarde	2
■ Étude sémiologique	3
Syndrome péricardique aigu	3
Péricardite liquidienne. Épanchement péricardique	4
Tamponnade cardiaque	6
Péricardite avec épiscardite constrictive et épanchement	7
Contenu des épanchements péricardiques. Orientations étiologiques par le type du liquide	7
■ Formes étiologiques	8
Péricardite aiguë (non spécifique) idiopathique	8
Péricardite aiguë virale	8
Péricardite du rhumatisme articulaire aigu	9
Péricardite aiguë multirécidivante (à rechutes)	9
Syndrome de Dressler. Autres retentissements péricardiques de l'infarctus du myocarde	10
Syndrome postpéricardotomie	10
Péricardites purulentes (ou suppurées) microbiennes et fongiques	10
Péricardite tuberculeuse (tuberculose du péricarde)	11
Péricardite urémique	11
Péricardites traumatiques	11
Péricardites des collagénoses, des maladies générales, du syndrome d'immunodéficience acquise (sida) et d'origine médicamenteuse	12
Péricardites postradiothérapeutiques	13
Péricardites après chirurgie cardiaque	14
Péricarde et transplantation cardiaque	15
Tumeurs du péricarde. Péricardites néoplasiques	15
Épanchements péricardiques chroniques d'apparence idiopathique	17

■ Ponction du péricarde	17
■ Drainage chirurgical du péricarde	18
■ Biopsie péricardique	19
Indications de la biopsie péricardique	19
Résultats étiologiques	19
Fiabilité de la biopsie myocardique	19
Technique de la biopsie myocardique	19
■ Examens à effectuer lors d'une péricardite aiguë.	
Schéma lésionnel étiologique et thérapeutique : conduite pratique à tenir	19
Dès le diagnostic positif établi (douleur, frottement, ECG)	19
Traitement	20
Surveillance	20

■ Introduction

La pathologie péricardique est un peu le parent pauvre de la cardiologie, derrière les affections « nobles » coronaires, myocardiques et valvulaires ; elle fournit de 2 à 3 % des admissions d'un service hospitalier. Protecteur du cœur, le péricarde est soumis aux aléas de l'inflammation par sa réactivité particulièrement forte comme celle de toutes les séreuses, réagissant de ce fait aux maladies générales (systémiques) et aux affections cardiaques autonomes : on rencontre ces lésions aussi bien en médecine interne qu'en cardiologie pure. Perdant sa finesse et son extensibilité, le péricarde peut gêner le fonctionnement cardiaque, en particulier le remplissage diastolique. L'imagerie médicale moderne, dont l'ambition doit être, autant que faire se peut, de remplacer l'examen anatomique tributaire d'une intervention chirurgicale, trouve ici une application dont la fiabilité apporte au malade un confort diagnostique des plus appréciables [1].

■ Nomenclature

L'établissement d'une nomenclature avec définition précise des termes permet déjà de se faire une idée des diverses questions que l'on doit aborder dans l'étude des maladies péricardiques [2-7].

Péricardite désigne dans le langage médical courant l'ensemble des affections du péricarde, alors que l'emploi du suffixe « ite » devrait faire réserver ce terme aux lésions d'origine inflammatoire (on parle de « péricardite » néoplasique, ce qui offusque les puristes).

Plusieurs vocables concernent des ensembles cliniques et physiopathologiques précis, dont chacun peut être tributaire d'étiologies multiples, avec une fréquence variable selon les variétés. Leur prévalence s'est d'ailleurs modifiée au cours du temps pour chaque localisation géographique, restant très disparate d'un point du monde à l'autre :

- péricardite aiguë désigne un tableau clinique à grand fracas, douloureux et fébrile, monopolisant d'emblée l'attention du malade, de son entourage et des médecins ;
- péricardite liquidienne (ou épanchement péricardique) peut correspondre à des formes cliniquement latentes mais radiologiquement impressionnantes, aussi bien qu'à des tableaux fortement symptomatiques, avec une grande variété de liquides intrapéricardiques possibles (hémopéricarde, péricardite purulente ou suppurée, etc.) ;
- tamponnade cardiaque (ou péricardique) stigmatise un syndrome physiopathologique vite mortel, choc cardiogénique par effondrement de la précharge ventriculaire dû à l'augmentation brusque de la pression liquidienne intrapéricardique (PIP), parfois après une période d'épanchement qui semblait peu menaçante ;
- symphyse péricardique constrictive (péricardite constrictive, constriction péricardique) caractérise une « adiasstolie » chronique volontiers torpide, d'installation insidieuse, de reconnaissance pas toujours facile, avec gêne majeure au fonctionnement cardiaque (alors que les symphyse lâches ou péricardites adhésives sont asymptomatiques) ;
- constriction péricardique avec épanchement (*effusive constrictive pericarditis*) associe un épaississement important de l'épicarde et du péricarde pariétal à un épanchement compressif, donnant un tableau de tamponnade subaiguë non contrôlée par l'évacuation du liquide ; cette forme, d'identification assez récente, est importante à connaître [8, 9].

Il convient de penser systématiquement au péricarde lorsque une symptomatologie d'origine cardiaque reste d'essence mystérieuse, donc d'inclure systématiquement l'idée d'une responsabilité possible du péricarde dans la discussion diagnostique différentielle des cardiopathies. Rappelons à ce sujet l'aphorisme d'Osler en 1892 : « Aucune maladie grave n'est sans doute aussi souvent méconnue par le médecin que celle du péricarde ».

■ Anatomie et fonctions du péricarde

Anatomie

Structure parfaitement individualisée, le péricarde est constitué d'un sac fibreux conique qui contient le cœur et la racine des gros vaisseaux (péricarde pariétal), sac en continuité avec une membrane séreuse qui recouvre la totalité du myocarde des quatre cavités (péricarde viscéral ou épicaarde). La ligne de réflexion des feuillets pariétal et viscéral est située sur les gros vaisseaux à 2 cm au-dessus des anneaux aortique et pulmonaire. Ainsi est réalisée une cavité normalement virtuelle, entre les deux feuillets, tout autour du cœur, véritable sac à double paroi : « le cœur se trouve dans le péricarde comme le poing enfoncé dans un ballon dégonflé ».

Le péricarde pariétal (sac fibreux solide) doit être ouvert aux ciseaux si l'on veut accéder aux structures cardiaques sous-jacentes. Il est amarré de façon très lâche aux organes adjacents

du médiastin : en haut par le fascia prétrachéal et l'adventice des gros vaisseaux, à la base du cône au centre phrénique, en avant au sternum par le ligament antérieur. En arrière, il jouxte l'aorte descendante, l'œsophage, la bifurcation trachéobronchique entourée de ses ganglions lymphatiques. Latéralement, il glisse sur les plèvres médiastinales. Ces rapports étroits lui font participer par contiguïté à la pathologie du médiastin.

Le péricarde viscéral (épicaarde) présente moins d'individualité macroscopique à l'état normal, car sa finesse transparente ne masque pas la couleur rouge du myocarde (finesse expliquant la participation épicaardique aux lésions du myocarde). Bien souvent, un tissu adipeux abondant vient en fait masquer ce dernier.

La complexité de la face postérieure du cœur engendre, au niveau des lignes de réflexion des deux feuillets péricardiques, plusieurs récessus : le sinus transverse de Theile (aorte et artères pulmonaires en avant, oreillettes en arrière) et le récessus oblique (limité par les veines pulmonaires et la veine cave inférieure, et en avant par l'oreillette gauche).

La structure histologique possède une originalité apportée par les cellules mésothéliales, qui revêtent d'une couche unique la face profonde du feuillet pariétal et la surface de l'épicarde, sans basale collagène nettement individualisée. Normalement aplaties, jointives, ces cellules examinées au microscope électronique s'avèrent polygonales, porteuses de microvilli sur leur pôle apical libre, de rudiments collagènes sur leur pôle basal, avec d'abondantes structures d'adhérence entre elles (desmosomes). Les cellules mésothéliales normales possèdent des caractéristiques immunohistochimiques précises avec les anticorps spécifiques : positivité pour la cytokératine et l'antigène membranaire épithélial, négativité pour la vimentine. On insiste sur leurs potentialités fonctionnelles à la fois de type épithélial et de type conjonctif. Le péricarde pariétal comporte au-dessus des cellules mésothéliales deux couches mal dissociables : une première couche fibreuse essentiellement constituée de trousseaux de fibres collagènes parallèles à la surface, puis entrecroisées (mêlées à quelques fibres élastiques), dont l'aspect onduleux permet la distension, et une seconde partie où s'adjoint aux fibres une quantité variable de tissu adipeux ; ces deux couches contiennent capillaires sanguins et lymphatiques, nerfs, cellules conjonctives (fibroblastes, lymphocytes, histiocytes, mastocytes). L'épicarde est plus simple : parfois réduit aux cellules mésothéliales, parfois comportant entre elles et le myocarde du tissu adipeux plus une couche de fibres élastiques et collagènes parallèles ou obliques, avec aussi nerfs et capillaires.

Le liquide péricardique reste normalement de quantité très réduite (20 cm³). Clair, eau de roche, il apparaît comme un ultrafiltrat du plasma, avec peu de protéines (2 g %) et une pression osmotique faible (un quart de celle du plasma). On y trouve de l'acide hyaluronique sécrété par les cellules mésothéliales et des prostaglandines.

La vascularisation du péricarde est assurée par les artères mammaires internes et les branches directes courtes de l'aorte descendante. Les nerfs pneumogastriques, phréniques (sensibilité douloureuse) et les troncs sympathiques thoraciques donnent des filets nerveux. Le drainage lymphatique, important pour expliquer certaines affections, a lieu par les ganglions médiastinaux (intertrachéobronchiques surtout) vers le canal thoracique (à travers le péricarde pariétal) et le canal lymphatique droit (à travers la plèvre droite) par de multiples efférents.

Fonctions du péricarde

Un certain nombre de fonctions « mécaniques » évidentes ont été classiquement dévolues au péricarde :

- protection du cœur contre les infections médiastinales (et les néoplasies) ;
- maintien dans une position grossièrement identique par rapport aux autres éléments du thorax lors des changements de position (évite les torsions du pédicule des gros vaisseaux) ;

- diminution des frottements entre le cœur et les structures adjacentes ; facilitation des battements cardiaques (changements brusques de volume des cavités).

D'autres propriétés « hémodynamiques » seraient aussi présentes, prouvées expérimentalement mais sans répercussion clinique notable (en fait, la présence du péricarde n'est pas indispensable à la survie) :

- prévention d'une dilatation excessive aiguë du cœur (en particulier du ventricule droit en cas d'œdème pulmonaire) ;
- optimisation des relations volume/pression intracavitaires ;
- effet sur les interactions des deux ventricules et leur couplage diastolique (interdépendance des ventricules, plus importante dans les cas pathologiques) ;
- certains auteurs ont voulu faire jouer au péricarde un rôle régulateur (par le rythme cardiaque et la pression artérielle) grâce à des récepteurs d'origine vagale, par un mécanisme de *feed-back*.

À l'état pathologique, la PIP est fonction de la distensibilité du péricarde pariétal et de la quantité de liquide péricardique : au-delà de la distensibilité maximale, cette pression s'élève très rapidement, même pour une augmentation minime du liquide.

■ Étude sémiologique

Syndrome péricardique aigu

Brusque et à grand fracas, il est caractérisé par la triade douleur, frottement péricardique et signes électrocardiographiques (ECG).

Douleur

Très violente dans la péricardite aiguë, elle attire l'attention et a une valeur d'orientation importante par ses caractéristiques.

De siège précordial, parfois basithoracique gauche, elle s'irradie dans le dos, parfois à la région gauche sus-claviculaire en « bretelle » (douleur phrénique), exceptionnellement dans le bras gauche ou la mandibule (apanage des douleurs coronaires).

Permanente, à type de brûlure, d'écrasement, ou par vagues paroxystiques, elle augmente à l'inspiration, entraînant le sujet à bloquer celle-ci ou à respirer vite et superficiellement (alors que la douleur coronaire est plutôt soulagée par l'inspiration profonde). Elle est soulagée par la position debout ou à genoux et penchée en avant.

La toux, l'éternuement, le décubitus dorsal et latéral gauche l'accroissent, de même que la déglutition d'où une dysphagie qui n'est pas rare.

Cette douleur peut n'être qu'une simple oppression gênante ou atteindre à contrario une violence insupportable.

La prise de nitrites ne l'influence pas, à l'inverse de l'angine de poitrine.

Dyspnée

Il s'agit plus d'une polypnée superficielle avec mouvements respiratoires peu amples recherchée par le malade qui essaie de bloquer son thorax dans un but antalgique que d'une véritable dyspnée.

Frottement péricardique

Très particulier avec son rythme de va-et-vient encadrant B1 et B2 (composantes systolique et diastolique), son bruit de cuir neuf ou de neige froissée, son caractère superficiel « proche de la peau », son timbre plutôt aigu, râpeux, plus net en fin d'expiration, il s'avère variable à chaque auscultation (parfois fugace et audible seulement quelques heures), variable aussi avec la position penchée en avant, tête en arrière, la pression du stéthoscope. Limité à sa composante systolique, le frottement engendre alors un rythme à trois temps que l'on comparait au

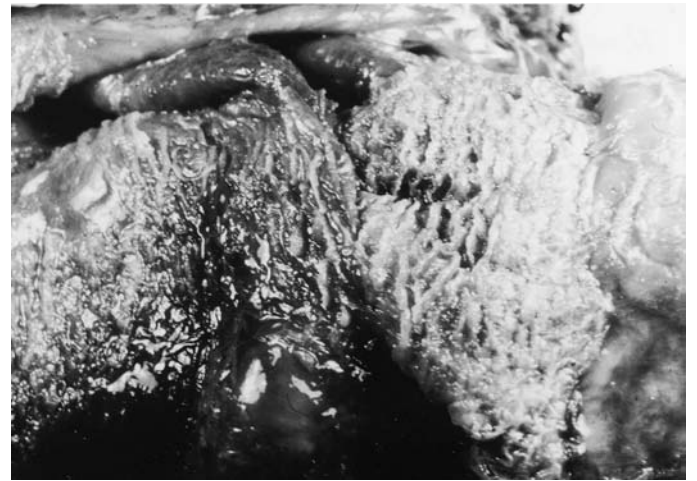


Figure 1. Aspect macroscopique en « langue de chat » des dépôts fibrineux d'une péricardite aiguë.

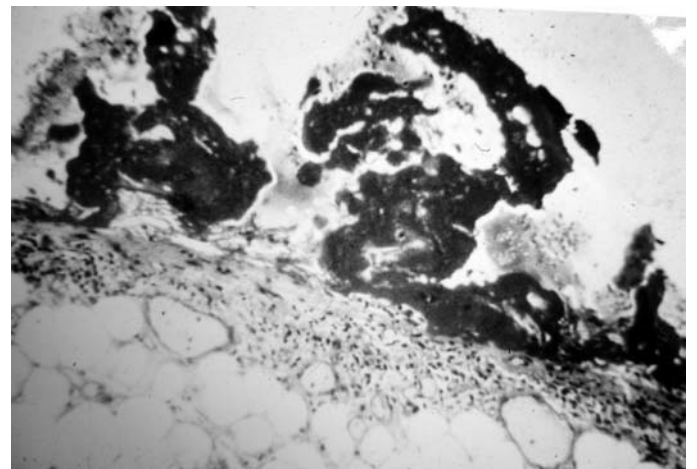


Figure 2. Aspect microscopique des flammèches fibrineuses épiscopariques (grossissement $\times 25$).

« bruit de locomotive à vapeur grim pant une côte ». Il peut n'être entendu à contrario qu'à l'inspiration (pleuropéricardite) ou sur une aire limitée à un pavillon de stéthoscope, ou s'étendre à tout le précordium, au bord gauche du sternum, sa moitié inférieure, l'endapex ... Il est dû au frottement des exsudats fibrineux épiscopariques sur ceux du péricarde pariétal lors des mouvements engendrés par les contractions cardiaques (Fig. 1, 2).

Il n'est pas toujours facile à distinguer d'une régurgitation aortique, d'une inspiration à rythme systolique, d'un frottement pleural rythmé par le cœur.

Il peut persister si apparaît un épanchement : en décubitus, le cœur flotte sur le liquide si bien que la paroi épiscoparique antérieure reste au contact du péricarde pariétal rétrosternal.

Un frottement pleural associé (surtout gauche) n'est pas rare : pleuropéricardite aiguë.

Signes électrocardiographiques

Les troubles de repolarisation sont les plus caractéristiques [10]. L'existence d'un cycle évolutif ECG schématique en quatre phases au cours de la péricardite aiguë habituelle justifie la multiplication quotidienne des tracés :

- stade 1 : sus-décalage de ST type courant de lésion sous-épiscoparique généralisé en toutes dérivations et sans image en miroir (concordant), ce qui le distingue des troubles de l'insuffisance coronaire localisés à un territoire d'irrigation ; l'onde T persiste, parfois pointue, donnant avec le segment

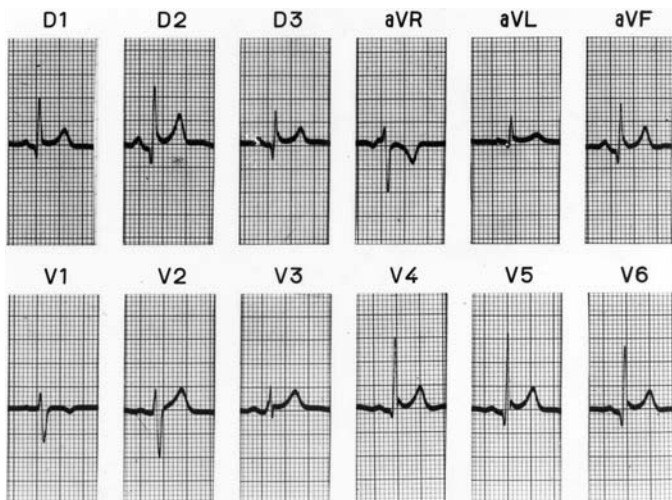


Figure 3. Électrocardiogramme précoce d'une péricardite aiguë. Sus-décalage en « selle de chameau » du segment ST, onde T pointue, sous-décalage du segment PQ.

ST sus-décalé et concave vers le haut l'aspect en « selle de chameau » ; ce stade bref peut échapper à l'enregistrement, car volontiers très précoce et labile (Fig. 3) ;

- stade 2 : l'onde T s'aplatit puis se négative ou devient diphasique alors que ST regagne la ligne isoélectrique ;
- stade 3 : les ondes T négatives pointues et symétriques réalisent des troubles « primaires » en toutes dérivation ; ce stade est plus prolongé, avec de possibles variations d'un jour à l'autre ;
- stade 4 : l'ECG reprend un aspect normal, plus ou moins rapidement ; la négativité des ondes T peut persister plusieurs semaines après la disparition de tout autre signe clinique.

Le sous-décalage de l'espace PQ constitue une importante particularité, traduisant l'épicardite auriculaire. En sens inverse de l'onde P, il doit souvent être examiné à la loupe car inférieur à 1 mm. Il reste bref et surtout visible en D1, D2, VF. En VR, électrode endocavitaires, l'onde P est négative, mais le segment PQ s'avère surélevé.

Les variations du voltage de QRS (diminution discrète) ne sont appréciables qu'en comparant les tracés initiaux à ceux du moment de la guérison.

“ Points forts

Particularités du tracé ECG

- Grande labilité des tracés, se modifiant d'un instant à l'autre
- Caractère diffus concordant des altérations, sans image en miroir
- Absence d'onde Q significative
- Rapport hauteur du segment ST/hauteur de l'onde T dépassant 0,25

Les anomalies ECG sont la conséquence des troubles métaboliques des myocytes superficiels sous-épicaux consécutifs à l'inflammation aiguë, se modifiant avec l'intensité de celle-ci et s'étendant à l'ensemble du cœur que le péricarde enveloppe complètement, d'où l'absence des images en miroir.

L'avènement d'un épanchement et/ou l'épaississement fibreux consécutif éventuels peuvent ensuite créer un « amortissement » de l'intensité des courants, aboutissant à une réduction du voltage. En dehors de la tachycardie sinusale, les troubles rythmiques auriculaires (fibrillation essentiellement)

sont rares et eux aussi en rapport avec l'inflammation myocardique sous-jacente (la paroi est ici très mince), en particulier celle du nœud sinusal (James).

L'aspect surélevé du segment ST dit de « repolarisation précoce » du jeune homme, comme les « ondes T juvéniles », ne s'accompagnent d'aucune anomalie clinique [11].

Signes radiologiques

Ils sont très réduits dans la péricardite aiguë sèche fibrineuse : limités à la présence de bandes atelectasiques pseudoscissurales pulmonaires bilatérales, rançon de l'immobilité thoracique recherchée par le malade devant la douleur provoquée par les mouvements respiratoires. Parfois une radiographie après guérison montre qu'il existait une discrète augmentation de l'ombre cardiaque, que seule la comparaison rétrospective permet de retenir. Plus intéressant serait la présence d'une courbe de Damoiseau, témoin d'une pleurésie inflammatoire (surtout gauche) associée à la péricardite aiguë.

La scintigraphie aux polynucléaires marqués à l'indium 111 témoignant d'une inflammation aiguë n'est pas passée dans la pratique courante.

“ Recommandation

Frottement péricardique et signes ECG varient rapidement : il faut répéter les auscultations soigneuses et suivre l'évolution ECG par des tracés fréquents.

Péricardite liquidienne. Épanchement péricardique

Succédant à une péricardite aiguë ou constituée à bas bruit, l'épanchement péricardique génère des signes cliniques suffisants pour que son identification ne pose actuellement pas de difficultés, à condition qu'on y pense et qu'on le recherche spécifiquement. Tout épanchement peut à tout moment se compliquer de tamponnade (dont la fréquence dépend bien sûr des étiologies).

Parfois asymptomatiques, les épanchements péricardiques peuvent susciter une symptomatologie clinique plus ou moins trompeuse : nausée et ballonnements abdominaux, dysphagie, toux, hoquet, voix bitonale. L'assourdissement des bruits du cœur, la matité gauche à la percussion vers la pointe de l'omoplate, restent d'appréciation difficile.

Échocardiographie

L'échocardiographie est l'examen qui permet d'affirmer la présence de l'épanchement, son retentissement sur le fonctionnement du cœur, parfois d'orienter les recherches étiologiques. Sa facilité d'obtention (il est possible dans tout cabinet de cardiologie) le rend omniprésent et indispensable. L'affirmation d'un épanchement péricardique a d'ailleurs été le premier apport diagnostique de l'échocardiographie [4, 5].

L'échographie TM dépiste la collection liquidienne d'abord postérieure, puis circonférentielle sous forme d'une zone non échogène entourant le cœur entre les images denses épicaux et médiastinales. La quantité de liquide péricardique peut dans une certaine mesure être estimée par l'échographie :

- inférieure à 300 cm³, elle entraîne une séparation uniquement postérieure des deux feuillets en systole, alors qu'ils restent confondus et mobiles en diastole ;
- proche de 500 cm³, elle sépare de plus de 1 cm et de façon permanente les deux feuillets en arrière du ventricule gauche, le feuillet pariétal devenant immobile ;

- au-delà de 1 litre, la séparation (large de 2 cm) gagne en avant et devient circonferentielle ; les parois ventriculaires et le septum acquièrent des mouvements ondulatoires parallèles, et un bombement mésosystolique mitral peut apparaître.

L'échogénéité importante des feuillets péricardiques doit inciter à utiliser un « gain » peu élevé pour ne pas créer de fausses images dans l'épanchement qui les décolle et reste vide d'échos s'il est purement liquidien. Les collections peu importantes doivent être recherchées en arrière du ventricule gauche et non derrière l'oreillette, où la cavité péricardique s'interrompt autour des veines pulmonaires gauches du fait de la réflexion des feuillets.

L'échographie bidimensionnelle (2D) permet d'éliminer quelques difficultés d'interprétation du TM : épanchement pleural gauche ; tissu adipeux épicaudique très abondant ; ectasie de l'oreillette gauche ; espace clair médiastinal postérieur douteux ; kystes ou tumeurs. Parfois, la collection liquidienne est localisée car cloisonnée par des adhérences (après chirurgie cardiaque par exemple). Parfois, elle est d'échogénicité inhomogène car riche en dépôts fibrineux denses se traduisant par des bandes hyperéchogènes. À l'inverse, un épanchement très abondant peut permettre au cœur d'acquies un mouvement pendulaire à partir de l'attache des gros vaisseaux (danse du cœur, *swinging heart*).

À côté de l'identification de l'épanchement, l'échocardiographie permet un bilan de l'état des autres structures cardiaques : valvules, taille des cavités, valeur fonctionnelle du myocarde. Un degré de plus dans l'investigation rend compte (outre la présence de l'épanchement) de son retentissement sur le fonctionnement cardiaque et de l'éventualité d'une tamponnade, en couplant l'échocardiographie aux enregistrements doppler (cf. infra).

Radiologie

Les signes radiologiques ont perdu de leur importance depuis l'avènement de l'échographie et la suppression de la radioscopie : l'épanchement entraîne des modifications de surface et de forme de l'ombre cardiaque, avec au maximum l'énorme cœur en théière, en carafe, immobile, à bord gauche rectiligne recouvrant le hile pulmonaire, sans redistribution vasculaire pulmonaire. On recherchait autrefois dans les collections de moyenne abondance une « ligne bordante » parallèle au contour cardiaque et « tracée au cordeau » ; parfois, on appréciait l'épaisseur du péricarde pariétal par un pneumopéricarde, et l'on comparait la morphologie de l'ombre cardiaque en orthostatisme et Trendelenburg (le pédicule des gros vaisseaux s'élargit alors) : cela semble bien désuet.

Électrocardiogramme

Les signes ECG au cours des épanchements péricardiques dépendent beaucoup de l'état des couches myocardiques superficielles. Si celles-ci sont normales, une simple réduction du voltage, due à l'amortissement des courants par la lame aqueuse, est observée : bas voltage en toutes les dérivations (on parle de microvoltage si la plus haute des ondes R reste inférieure à 5 mm), portant sur le complexe rapide QRS et aussi sur les ondes de repolarisation : la hauteur déjà faible de celles-ci fait que la diminution d'amplitude confine à un aplatissement complet, mais les ondes T peuvent être distinguées à la loupe. Le bas voltage n'est pas proportionnel à la quantité du liquide et parfois il ne peut être estimé qu'en comparaison avec l'amplitude normale réapparue après évacuation de l'épanchement ou avec un tracé enregistré auparavant. La négativité des ondes T (inversion par rapport au QRS) de type primaire (pointue et symétrique) n'existe que dans les étiologies inflammatoires avec épicaudite persistante.

L'alternance électrique est une modification d'un battement sur deux de l'axe électrique des ondes P, QRS et T, ou de l'une d'elles seulement [12]. Ceci est dû au mouvement pendulaire du cœur dans l'épanchement (danse du cœur, cœur balançoire, *swinging heart*), mais ce phénomène nécessite plusieurs particularités : épanchement sous une tension précise ; fréquence de la



Figure 4. Alternance électrique en D2, V2, V3, V4, V5 (péricardite cancéreuse).

rotation dansante double de celle du rythme cardiaque ; quantité du liquide abondante et prédéterminée. Un phénomène de résonance s'établit alors, évidemment très labile si les critères ci-dessus se modifient. Parfois présente en toutes les dérivations, l'alternance électrique peut être localisée à certaines d'entre elles (surtout V3 ou V4). Le mouvement pendulaire et la rotation sur l'axe longitudinal entretenus par l'impulsion systolique sont dus à l'attache fixe de la base du cœur aux gros vaisseaux, cœur devenu flottant sans poids dans l'épanchement (principe d'Archimède). Pratiquement, ce phénomène n'est rencontré que dans les épanchements hémorragiques abondants très visqueux d'origine néoplasique avec tamponnade avérée ou incipiens (Fig. 4).

Les autres examens ne sont plus indispensables à l'identification de l'épanchement péricardique (scintigraphie cavitaire au technétium 99 distinguant gros cœur et péricardite, par exemple) mais peuvent rendre service pour établir l'étiologie (tumeurs en particulier) : scanner, imagerie par résonance magnétique (IRM), péricardioscopie permettent aussi d'étudier les lésions associées pulmonaires ou médiastinales.

Imagerie par résonance magnétique

L'IRM (Fig. 5) mérite une mention spéciale car elle s'affirme de plus en plus comme la technique qui, au plan cardiaque, supplantera les autres procédés d'imagerie [13-15]. Son intérêt dans le diagnostic des épanchements péricardiques apparaît à deux égards :

- celui de la localisation grâce aux indicateurs morphologiques des séquences en écho de *spin* : soit extension diffuse au pourtour péricardique (permettant une évaluation quantitative), soit surtout localisation partielle avec peu de liquide (en arrière du ventricule gauche ou de l'oreillette droite) lors des exsudations cloisonnées, après chirurgie cardiaque par exemple ;
- celui de la nature de l'épanchement grâce aux séquences en nature de gradient utilisant l'injection de produit de contraste, avec intensité variable du signal par rapport aux structures adjacentes ; un hypersignal qui se renforce sur les séquences pondérées et T2 par rapport à celles en T1 témoigne de la nature inflammatoire (richesse en cellules réactionnelles) ; a contrario, les transsudats donnent un signal faible par rapport au myocarde et au tissu adipeux ; il en est de même des hémopéricardites récentes, dont le signal se renforce lorsque le sang coagule et que l'organisation du caillot en tissu conjonctif progresse.

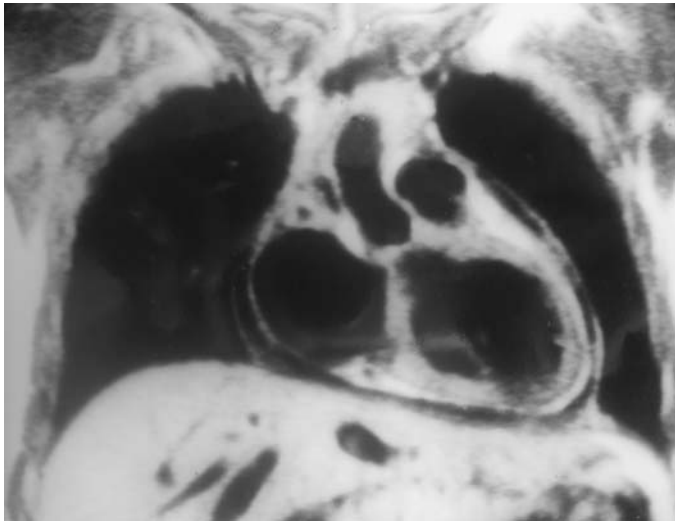


Figure 5. Imagerie par résonance magnétique. Épanchement peu abondant circonférentiel, péricarde pariétal fin.

La ciné-IRM obtient un signal augmenté lors des épanchements, à l'inverse de l'effet des scléroses ou des calcifications péricardiques.

Tamponnade cardiaque

Définition et physiopathologie

La tamponnade péricardique est beaucoup plus un trouble physiopathologique qu'une affection autonome : augmentation brusque ou rapide de la pression intrapéricardique (PIP) due à un épanchement liquidien qui entraîne une compression aiguë des cavités cardiaques, dont les conséquences hémodynamiques dépassent les mécanismes compensateurs suscités. Cette gêne au fonctionnement cardiaque par la PIP due au liquide incompressible dépend plus de la distensibilité du péricarde pariétal que de la quantité de liquide. L'augmentation de la PIP empêche le remplissage ventriculaire diastolique, ce qui se traduit par une chute de l'ondée ventriculaire et donc du débit cardiaque.

C'est alors la PIP seule, et non les mécanismes normaux, qui va gouverner les pressions : veineuse centrale, atriales, diastoliques ventriculaires, d'où la gêne au retour veineux et au remplissage diastolique des ventricules. C'est la PIP (et la compliance péricardique) qui déterminent la pression diastolique des ventricules, dont le remplissage n'est plus tributaire que de la pression veineuse d'amont : si celle-ci devient inférieure à la PIP, l'éjection ventriculaire et le débit cardiaque chutent, alors que normalement c'est la compliance myocardique ventriculaire qui conditionne le volume d'éjection systolique [4].

Le retour veineux ne reste possible que pendant le bref effet de succion de la systole ventriculaire (correspondant à l'onde négative X). Tout est déjà plein quand s'ouvre la tricuspide (la dépression Y disparaît). La PIP ne diminue que pendant la systole ventriculaire (le cœur devenant plus petit), ce qui appelle un rapide retour veineux, avec un remplissage monophasique. Il n'y a pas de dépression protodiastolique mais une augmentation linéaire de volume pendant toute la diastole car la PIP reste maximale sur la paroi myocardique. La baisse inspiratoire de la pression intrathoracique continue d'être transmise à la cavité péricardique et influe sur la PIP : le remplissage ventriculaire a donc plutôt lieu en inspiration, surtout à droite où la finesse des parois rend la cavité plus sensible à la PIP, avec à ce moment un bombement convexe du septum du côté du ventricule gauche (notion d'interdépendance des ventricules).

Les conséquences sont l'absence de remplissage rapide protodiastolique, l'absence de *dip*-plateau, les diminutions du volume cardiaque, du volume éjectionnel systolique, du rem-

plissage diastolique, proportionnelles à l'augmentation de la PIP (avec augmentation des pressions de remplissage), la difficulté de vidange auriculaire (et l'augmentation des pressions veineuses tant systémique que pulmonaire). On a pu chiffrer les modifications de la PIP, proportionnelles à la gravité de la tamponnade [4].

“ Points forts

Modifications de la PIP et gravité de la tamponnade

- jusqu'à 8-10 mmHg : tamponnade discrète avec sujet asymptomatique, mais augmentation de la pression jugulaire veineuse
- de 10 à 12 mmHg : tamponnade moyenne avec PIP supérieure aux pressions auriculaire droite et artérielle pulmonaire, qui s'égalisent avec les pressions ventriculaires
- PIP supérieure à 15 mmHg : tamponnade grave avec sujet très inquietant, chute de la tension artérielle et du débit cardiaque
- PIP atteignant 20 mmHg : tamponnade menaçant la vie du sujet, avec accentuation du collapsus par chute de l'éjection ventriculaire

L'augmentation de la PIP entraîne une réduction du volume ventriculaire, une élévation des pressions diastoliques avec augmentation des résistances au remplissage ventriculaire : celui-ci n'a lieu qu'en inspiration.

Les mécanismes compensateurs sont : la tachycardie (réflexe de Bainbridge à l'élévation de pression auriculaire) ; une stimulation adrénergique qui augmente les résistances périphériques (maintenant la pression artérielle) et, par action inotrope positive, le volume d'éjection systolique ; l'hypervolémie qui accroît plus la pression veineuse et auriculaire droite que la PIP n'améliore le débit cardiaque.

Étude clinique

Le diagnostic nécessite qu'un épanchement péricardique ait été identifié ou qu'il le soit au cours de l'examen d'un malade angoissé, anxieux, très dyspnéique avec polypnée et orthopnée, violacé et couvert de sueurs, se plaignant de vives douleurs thoraciques, avec une tension artérielle basse, un pouls filant rapide d'apparence irrégulière (pouls de Kussmaul) et des jugulaires turgescents battantes à l'inspiration (signe de Kussmaul).

Ce tableau est très évocateur si l'épanchement péricardique était déjà connu, sinon il peut être confondu avec un collapsus d'autre origine jusqu'à ce que l'épanchement soit authentifié : l'auscultation peut détecter un frottement avec bruits cardiaques assourdis, la radiographie thoracique simple aider dans les collections importantes (mais l'épanchement n'est pas toujours abondant) ; l'ECG peut montrer des signes de péricardite aiguë ou une alternance électrique très évocatrice des mouvements pendulaires du cœur. La séquence habituelle des explorations fait qu'aujourd'hui c'est l'échocardiogramme qui suit immédiatement l'examen clinique, apportant la confirmation de l'épanchement, de la tamponnade, et pouvant aussi juger de sa gravité. Les trois signes essentiels sont la compression télédiastolique de l'oreillette droite, le collapsus proto- et mésodiastolique du ventricule droit, et les modifications respiratoires de la vitesse des flux auriculoventriculaires de remplissage et éjectionnels sigmoïdiens. L'échographie TM objective l'épanchement péricardique, souvent l'image de la danse du cœur, et les

variations en sens opposé des dimensions du ventricule droit et du ventricule gauche au cours des temps respiratoires. L'échographie 2D peut montrer, en plus des trois signes fondamentaux, une dilatation avec disparition des variations respiratoires du diamètre de la veine cave inférieure et un collapsus diastolique du ventricule gauche. L'échodoppler, lorsqu'il est techniquement réalisable (la danse du cœur dans l'épanchement, la dyspnée avec polypnée qui réduit les temps respiratoires, ne facilitent pas les mesures) permet d'observer les variations du flux transvalvulaire lors des mouvements respiratoires : augmentation en inspiration de la vitesse du flux tricuspide (+ 85 %) et transpulmonaire (+ 40 %) ; diminution de la vitesse du flux transmitral protodiastolique (40 %) et du temps d'éjection aortique (21 %), avec augmentation du temps de relaxation isométrique du ventricule gauche (+ 85 %) ; chute des vitesses antérogrades des composants X et surtout Y du flux veineux pulmonaire, maximal en inspiration [7, 16].

Il est plus rare que soit effectué (sauf dans les services de réanimation) l'examen-clé représenté par l'étude de la pression et du pouls veineux jugulaire : pression supérieure à 10/12 mmHg (avec une légère diminution inspiratoire) et aspect monophasique avec creux X net mais atténuation ou absence totale du creux Y du pouls. Le cathétérisme cardiaque en salle opératoire retrouve les anomalies décrites (cf. supra) et permet de juger objectivement les résultats du drainage.

Il faut insister sur l'importance du diagnostic clinique de tamponnade, sur la mise en évidence du pouls paradoxal de Kussmaul : diminution ou disparition complète du pouls pendant l'inspiration, s'associant à une diminution tensionnelle (arbitrairement fixée à 10 mmHg pour être significative, sur le bruit de Korotkoff du sphygmomanomètre). Le « paradoxe » vient de ce que ce pouls apparemment irrégulier coïncide avec une auscultation cardiaque ou un ECG qui sont, eux, parfaitement réguliers.

Il existe un échelonnement dans le temps avec la gravité de la tamponnade qui commence par la modification de la vitesse des flux, puis l'apparition du pouls paradoxal et enfin celle d'une hypotension artérielle sévère.

Des anomalies cardiaques préexistantes peuvent modifier la symptomatologie de la tamponnade et faire disparaître certains signes, hypertrophie ventriculaire gauche où la diminution de la compliance ventriculaire s'oppose à l'apparition du pouls paradoxal, valvulopathies, communication interauriculaire, si bien que l'on ne doit pas s'obnubiliser sur un type de symptôme mais prendre en compte l'ensemble des données cliniques pour affirmer la tamponnade. Ceci est particulièrement vrai après chirurgie cardiaque, où tout est faussé par les répercussions à la fois cardiaques, médiastinales et péricardiques de l'intervention, et où d'autre part les tamponnades sont volontiers limitées à une cavité cardiaque par des épanchements localisés.

Le traitement doit être envisagé comme une grande urgence, d'autant plus que la forme est sévère. Si quelques tamponnades a minima ont pu disparaître avec un traitement médical (corticoïdes), c'est le drainage chirurgical qui s'impose, avec des modalités adaptées selon l'étiologie (cf. infra). En cas d'impossibilité d'intervention opératoire, la tamponnade reste la seule indication de la ponction du péricarde qui permet une survie suffisante du malade pour qu'il puisse attendre le drainage ultérieur nécessaire (la récurrence après ponction étant la règle). Nous ne nous attarderons pas sur les étiologies, sachant que toute péricardite liquidienne peut se compliquer de tamponnade (avec un pourcentage variable selon sa cause, maximal lors des néoplasies mais non exceptionnel dans les péricardites idiopathiques).

Péricardite avec épiscardite constrictive et épanchement

Bien stigmatisée par le terme anglo-saxon *effusive-constrictive pericarditis* de ses descriptions initiales, cette forme dont la sémiologie s'apparente à celle des tamponnades mérite mention

“ Recommandation

Attention à la tamponnade : elle peut survenir très vite, à tout moment, et nécessite des gestes immédiats.

à part du fait de sa fréquence, de ses impératifs thérapeutiques particuliers, et de son originalité anatomique et physiopathologique [8, 9, 17]. En effet, l'opérateur a la surprise de ne pas voir cette tamponnade clinique s'améliorer avec le drainage du liquide péricardique et la baisse de la PIP ; la courbe des pressions veineuses de la tamponnade qui indiquait un flux systolique unique devient biphasique et proche de celle des péricardites constrictives. Ceci suppose déjà que des conditions diagnostiques optimales soient accessibles et puissent déboucher sur une intervention chirurgicale qui excise ou débride l'épiscarde épaissi et fibreux. Quelques étiologies fournissent un important contingent de cette forme : principalement les antécédents d'irradiation thoracique, d'intervention chirurgicale cardiaque, les néoplasies, puis à un degré moindre les formes idiopathiques ou virales, les traumatismes, les associations à la polyarthrite rhumatoïde, les suppurations, la tuberculose. Mais, en fait, chaque étiologie peut évoluer vers cette complication.

Contenu des épanchements péricardiques. Orientations étiologiques par le type du liquide

Si l'analyse fine du liquide péricardique (aujourd'hui recueilli plus lors d'un drainage opératoire que par ponction péricardique simple) n'a pas tenu ses promesses dans l'orientation étiologique de la péricardite, supplantée par l'examen histopathologique de la biopsie chirurgicale, il n'en faut pas moins passer en revue les diverses possibilités. Les dosages chimiques précisent les taux de protéines, glucose, lipides (cholestérol, triglycérides), demandés selon l'aspect observé. Hématocrite, population cytologique (lymphocytes, polynucléaires, cellules mésothéliales) et recherche de cellules néoplasiques sont effectués selon les orientations cliniques, de même que les recherches bactériologiques, mycosiques, parasitologiques, immunologiques éventuelles.

Liquides clairs

Transsudat

Il correspond à un liquide eau de roche, parfois très légèrement ambré, pauvre en protéines, stérile, dû à une augmentation de la pression hydrostatique des capillaires péricardiques (hydropéricarde) au cours de l'insuffisance cardiaque, de la sclérose des ganglions médiastinaux (postradique), volontiers associé à des épanchements pleuraux de « stase ».

Exsudat

Plus visqueux et poisseux, riche en protéines (plus de 30 g/l), il est dû à une hyperperméabilité capillaire d'origine inflammatoire (œdème « lésionnel » de l'inflammation exsudative). Un nombre plus ou moins grand d'hématies peut rougir légèrement le liquide. Si les protéines sont très abondantes, avec une grande richesse en fibrine, celle-ci peut former de véritables houppes d'étope solidifiant plus ou moins l'exsudat. Toutes les causes d'inflammation sont ici des sources possibles de ce type liquidien (inflammation d'origine infectieuse, réactionnelle, immunopathologique, d'hypersensibilité, etc.), ce qui pourrait faire envisager une large partie de la médecine.

Liquides purulents

Leur couleur variable, grisâtre ou verdâtre, leur aspect louche, leur viscosité importante, sont dus à l'abondance des polynucléaires neutrophiles en général altérés, plus ou moins nécrotiques, agglutinés en amas innombrables. Il est nécessaire de s'acharner à obtenir par des examens bactériologiques le germe responsable et son antibiogramme ; parfois, ces pus s'avèrent stériles quant aux bactéries mais on peut y identifier mycoses, parasitoses ... Le caractère visqueux et épais du pus ne lui permet souvent pas d'apparaître dans l'aiguille de ponction péricardique, imposant un drainage chirurgical.

Liquides sanglants

Il convient de distinguer hémopéricarde et liquides hémorragiques.

Hémopéricarde

L'hémopéricarde stricto sensu répond à la présence de sang pur dans le péricarde. Les plus fréquents s'intègrent à des tableaux gravissimes : rupture de la paroi libre du cœur après un infarctus myocardique récent (avec dissociation électromécanique) ; rupture intrapéricardique de l'hématome rétrograde d'une dissection aortique. On les rencontre aussi après traumatisme ouvert ou fermé du thorax et dans les maladies hémorragiques.

Péricardite hémorragique

Elle correspond à la transformation hémorragique d'un exsudat au cours d'affections variées (néoplasies, après chirurgie cardiaque, voire inflammation commune). On la distingue de l'hémopéricarde par le taux de l'hématocrite, et par le fait que lors du drainage si l'on met du liquide sur une compresse la sérosité forme un halo loin du dépôt central, alors que l'hémopéricarde se concentre en un bloc plus ferme. La gravité des liquides hémorragiques tient à la faculté sclérogène très importante et rapide du sang : l'épaississement immédiat du péricarde pariétal et l'épanchement s'associent pour générer une tamponnade, ou suscitent une constriction péricardique ultérieure.

Chylopéricarde

Le liquide est typiquement semblable à du lait, car il contient une multitude de chylomicrons, avec abondance de triglycérides (cf. infra). Le péricarde reste normal, fin.

Liquide à « paillettes de cholestérol »

Il doit être formellement distingué du précédent par sa couleur jaune d'or et son aspect moiré lorsqu'on le mire à la lumière en remuant le tube. La concentration en cholestérol est très forte (plus de 2 g/l), le liquide en général abondant avec ici un péricarde épaissi par une fibrose encore cellulaire où s'individualisent des îlots de cristaux effilés de cholestérol, entourés de polynucléaires ou de macrophages. La source la plus vraisemblable de cette curiosité reste une inflammation suppurée décapitée par les antibiotiques ou spontanément abortive, nettoyée par des macrophages devenus spumeux et qui libèrent ensuite leurs lipides lorsqu'ils se nécrosent ; les lipides cristallisent alors dans le collagène extracellulaire (mécanisme commun à de nombreuses inflammations chroniques : athérosclérose, pneumonie lipidique endogène, etc.). Cette forme est devenue rare : la dernière que nous ayons vue remonte à 1974. Un drainage est nécessaire (risque de tamponnade ou d'évolution constrictive).

Ce liquide n'a pas de lien avec l'hypercholestérolémie sanguine, ni avec l'hypothyroïdie. L'affection serait plus proche des péricardites de la maladie de Chester-Erdheim où le liquide est riche en histiocytes macrophagiques spumeux.

Pneumopéricarde (ou hydro-pneumo-péricarde)

Il peut être observé après ponction et injection d'air (la radiographie renseigne alors sur l'épaisseur du feuillet pariétal) ou survenir après traumatisme faisant communiquer les cavités péricardiques et digestives.

■ Formes étiologiques

Péricardite aiguë (non spécifique) idiopathique

Il faut réserver ce cadre aux formes débutant à grand fracas mais où l'enquête étiologique reste négative, et où le malade guérit rapidement et complètement dans la majorité des cas [18-20].

Le début, sans prodrome et chez un sujet en bonne santé jusqu'alors, est impressionnant, avec tous les éléments de syndrome péricardique aigu (cf. supra) : douleur ; dyspnée ; frottement d'emblée ou dès le second jour ; signes ECG ... L'échocardiogramme reste négatif (s'il s'agit d'une forme sèche fibrineuse). Si le tableau n'est pas complet (absence de frottement), on peut hésiter avec une douleur d'origine coronaire (ECG, transaminases...) ou une embolie pulmonaire (scintigraphie pulmonaire de perfusion et ventilation, tomographie hélicoïdale numérisée), en sachant que ces deux affections peuvent être compliquées d'une réaction péricardique. Les examens sanguins ne montrent que les stigmates habituels d'une inflammation non spécifique, qui se traduit aussi par une fièvre parfois élevée. La présence de troponine I reste possible, de même que des symptômes de début plus atténués.

Le qualificatif de « bénin » accordé à cette forme doit être tempéré par la possibilité d'une évolution compliquée, dans de très rares cas il est vrai :

- apparition d'un gros épanchement de résorption retardée ;
- tamponnade (parfois très précoce) ;
- évolution constrictive ;
- récurrences multiples (Tableau 1).

Mais chez l'immense majorité des malades (plus de 80 %), les douleurs vont disparaître en quelques heures avec la prescription de repos au lit et d'aspirine (l'efficacité spectaculaire des corticoïdes est contre-balancée par l'apparition possible de rechutes multiples qui les fait écarter [cf. infra]) et les autres signes régressent en quelques jours sans laisser la moindre séquelle. L'aspirine (ou l'indométacine, la phénylbutazone, voire la colchicine en cas d'échec) est poursuivie 10 à 15 jours. La prescription intempestive d'anticoagulants en cas d'erreur de diagnostic avec une maladie coronaire ou une embolie pulmonaire peut se compliquer d'hémopéricarde.

Péricardite aiguë virale

Le tableau clinique et l'évolution sont identiques à ceux du chapitre précédent, avec parfois possibilité de retrouver à l'interrogatoire des signes pseudogrippaux dans les jours qui précèdent : rhume, discrète asthénie, sueurs. Un début plus atténué, un peu plus torpide, est possible. Là encore l'homme est plus souvent atteint que la femme, à l'âge moyen de la vie.

La seule différence avec la péricardite aiguë idiopathique reste la preuve possible d'une infection virale en cours, grâce essentiellement aux examens sérologiques (anticorps antiviraux) ou aux circonstances (survenue lors d'une épidémie de grippe par exemple), voire aux techniques de biologie moléculaire, *polymerase chain reaction* (PCR) ou hybridation in situ. Il est rare que l'on mette en évidence le virus lui-même, compte-tenu de la brièveté de sa présence. L'association à une pleurésie gauche n'est pas rare (pleuropéricardite), celle d'une myocardite aiguë bénigne plus exceptionnelle.

Le virus le plus souvent incriminé reste le coxsackie B, qui procède par petites épidémies d'intersaisons, avec environ 5 % d'atteinte péricardique (maladie de Bornholm). Plus rarement

Tableau 1.
Corrélations clinique-étiologie.

Étiologie	Tableau clinique			
	(I) Péricardite aiguë	(II) Épanchements chroniques	(III) Tamponnade	(IV) Symphyse constrictive
Idiopathique et virale	++++	+	+	+
Purulente	+++		++	++
Tuberculeuse	+++	+	+	++
Post-infarctus myocardique	+++	*	+	+
Urémique	++	*	++	+
Maladies systémiques	++	++	++	++
Médicamenteuses	+++			+
Traumatiques	+	++	++	++
Postchirurgicales	++	+	+++	++
Postradiques	+++	+++	++	++
Néoplasiques	+	+	++++	+
Chylopéricarde		++++		

++++ : très prédominant ; +++ : fréquent ; ++ : rare ; * : exceptionnel. Les tableaux (II), (III), (IV) peuvent apparaître d'emblée, ou se succéder, ou succéder au tableau (I).

sont dépistés les échovirus de type 8, puis les virus coxsackie A, grippal, ourlien, herpétique, de la varicelle, l'adénovirus, l'arbovirus, le virus vaccinal, de l'hépatite B, le cytomégalovirus. On peut en rapprocher les péricardites à *Chlamydomphila* (psittacose) et de la fièvre Q (*Coxiella burnettii*).

La preuve de l'étiologie virale n'est qu'exceptionnellement obtenue, la plupart des cas restant de ce fait classés « idiopathiques ». L'utilisation d'une large stratégie diagnostique systématique programmée a permis d'extraire des cas « cryptogénétiques » un tiers d'étiologies précises [6, 18, 21], ce qui amène à discuter le rapport coût-efficacité.

Péricardite du rhumatisme articulaire aigu

Elle a pratiquement disparu en France en même temps que la maladie de Bouillaud, qui d'après l'expression consacrée « léchait le péricarde et mordait les valvules ». On la rencontre encore souvent dans les pays où les conditions de vie des enfants les exposent aux intempéries, les laissent des heures dans des vêtements mouillés et froids, sans le secours des antibiotiques, avec le cortège d'infections streptococciques consécutives qu'il serait possible d'identifier par l'augmentation des anticorps spécifiques. Rarement isolée, elle s'intégrait dans le cadre des pancardites mais ne laissait pas de séquelles, sauf parfois une péricardite adhésive ou de rares calcifications asymptomatiques.

Péricardite aiguë multirécidivante (à rechutes)

Il y eut dans les années 1960 une efflorescence dramatique de ce type de péricardite, qui engendrait de grosses difficultés thérapeutiques pour obtenir l'arrêt des rechutes multiples, empoisonnant la vie du malade et atteignant jusqu'à un sujet sur trois dans certaines séries de péricardites aiguës [22, 23]. La meilleure connaissance du traitement initial qui doit être employé devant une péricardite aiguë en l'empêchant de devenir corticodépendante a beaucoup réduit ce cadre. Il faut bien entendu réserver ce terme aux rechutes des péricardites aiguës cryptogénétiques (ou virales), car lorsqu'une infection ou maladie générale est en cause (connectivite par exemple) les poussées péricardiques ne sont que le reflet des poussées évolutives de cette maladie générale. Le nombre des poussées est variable (parfois plus de dix) avec une moyenne de quatre et un record de 19. L'intervalle libre entre deux poussées varie aussi : certaines sont précoces (on a incriminé un traitement trop bref, arrêté avant la normalisation de l'ECG), d'autres attendent des mois voire des années et les suivantes n'ont aucune périodicité. Le tableau est toujours celui d'une péricardite aiguë douloureuse

et fébrile, voire d'une pleuropéricardite gauche, dont l'intensité tend à s'atténuer avec le temps : les rechutes successives paraissent de moins en moins graves.

Ces poussées récidivantes étaient cinq fois plus fréquentes chez les sujets initialement traités par les corticoïdes que chez ceux ne recevant que des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) : d'où l'idée d'une responsabilité de la corticothérapie et d'une « corticodépendance » de l'inflammation péricardique, dépendance dont seule l'éradication médicamenteuse permettait la guérison. Le sevrage en corticoïdes doit procéder par paliers, en diminuant les doses lentement (de 5 mg toutes les trois semaines) jusqu'au seuil critique (autour de 15 mg par jour), où l'on adjoint un AINS en continuant la diminution des corticoïdes de 1 mg par semaine : ceci jusqu'à la normalisation de la vitesse de sédimentation pour certains, ce qui est très long et dure plusieurs mois. Quelques auteurs ont préconisé la recherche et l'éradication d'un foyer infectieux à distance, l'utilisation d'azathioprine, de colchicine pendant plusieurs mois, et on a dû parfois aller jusqu'à la péricardectomie pour débarrasser le malade de cette véritable infirmité (encore que la lame péricardique postérieure, inaccessible au chirurgien, continuait à faire parler d'elle...). L'injection intrapéricardique de triamcinolone pour remplacer la voie générale n'a pas convaincu. L'explication pathogénique de ces rechutes multiples met en cause une « réaction d'hypersensibilité auto-immune » et on doit faire un parallèle avec d'autres affections inflammatoires dont la corticodépendance bien connue nécessite une durée thérapeutique très prolongée (artérite temporale de Horton par exemple).

La plupart du temps, les rechutes n'étaient que de courts épisodes de péricardite aiguë sèche. Quelquefois, un épanchement pouvait survenir, sans pratiquement jamais de tamponnade. L'examen du péricarde dans les cas opérés ne montre qu'une inflammation subaiguë sclérogène non spécifique. Cette « transformation d'une affection simple en maladie prolongée et invalidante, mais jamais mortelle » est devenue rare avec l'exclusion des corticoïdes lors de la poussée initiale.

▲ Mise en garde

Même si la douleur est intense, la fièvre élevée, ne pas céder à la tentation des corticoïdes : on s'expose au risque de récives multiples difficiles à traiter. Aspirine, antalgiques doivent suffire.

Syndrome de Dressler. Autres retentissements péricardiques de l'infarctus du myocarde

En 1955, Dressler publia 44 cas de ce qu'il nomma le « syndrome post-infarctus myocardique », auquel son nom reste attaché : apparition dans 4 % des cas, au cours des semaines qui suivent un infarctus myocardique par ailleurs commun, d'un tableau de péricardite aiguë fébrile, parfois suivi d'une phase liquidienne ou de rechutes (certaines formes peuvent être retardées, avec un délai atteignant 2 ans) et volontiers accompagné d'une pleurésie gauche [24, 25]. Le principal danger est la confusion avec une reprise évolutive coronaire qui fait prescrire les anticoagulants, ce qui peut engendrer un hémopéricarde : d'où l'intérêt de la recherche soigneuse et répétée d'un frottement et de l'absence d'une nouvelle élévation des enzymes myocardiques. S'agit-il d'une réponse « auto-immune » péricardique à la nécrose myocytaire, à la facilitation infectieuse d'un « virus de sortie » ? Rien n'est certain, même si l'on constate une lymphocytose sanguine avec augmentation des immunoglobulines G. Le traitement repose comme toujours sur l'aspirine et les AINS. Cette complication semble devenue rare, voire absente, aujourd'hui avec les traitements précoces de l'infarctus du myocarde [26].

D'autres manifestations péricardiques peuvent survenir dans le cours évolutif des nécroses myocardiques, que nous ne ferons que citer :

- hémopéricarde avec tamponnade et dissociation électromécanique lors de la rupture de la paroi libre ventriculaire gauche au cours de la première semaine ;
- frottement transitoire dépisté par l'auscultation quotidienne dans 15 à 30 % des cas, durant la première semaine, témoignant d'une épécardite fibrineuse réactionnelle à une nécrose transmurale ; cette constatation grève le pronostic car elle témoigne de l'importante extension nécrotique myocardique ; dans les cas mortels, on note une cytotéatonécrose épécardique et un épanchement peu abondant puriforme aseptique ;
- faux anévrysme ventriculaire gauche consécutif à une rupture ventriculaire limitée, avec formation d'un hématome bridé par le péricarde pariétal qui se symphyse avec l'épécardie tout autour de la brèche ; cet hématome intrapéricardique peut secondairement s'étendre dans la cavité péricardique si les synéchies latérales « lâchent », avec tamponnade consécutive ; la « péricardite » précessive peut donner l'alerte ;
- anévrysme vrai très précoce par amincissement majeur de la paroi myocardique, bridé par l'épécardie, mais qui peut aussi se rompre secondairement avec hémopéricarde ;
- tamponnade après thrombolyse itérative de l'infarctus aigu, sans rupture du cœur, surtout dans les formes antérieures limitées, par hémorragie myocardique liée à une reperfusion coronaire trop tardive [27] ;
- séquelle asymptomatique (découverte d'intervention ou d'autopsie) sous forme d'un foyer de symphyse péricardique lâche en regard de la zone nécrotique myocardique sclérosée ou simplement d'une tache laiteuse épécardique.

Signalons in fine à titre de diagnostic différentiel la possibilité de myopéricardites aiguës impressionnantes chez des sujets d'une trentaine d'années, volontiers confondues au début de leur évolution avec un infarctus myocardique, mais guérissant sans séquelles [28].

Syndrome postpéricardotomie

Complication dont la fréquence, allant jusqu'à 30 %, varie considérablement avec les équipes chirurgicales, il s'apparente cliniquement et sans doute aussi par sa pathogénie au syndrome de Dressler, et réalise une péricardite aiguë fébrile survenant pendant la convalescence d'une intervention cardiaque où le péricarde a été ouvert : virus « de sortie » ; réaction à la présence per- et postopératoire de sang dans le péricarde ; réaction au talc des gants, aux produits caustiques (Bétadine®) [29] ? Là encore, des rechutes sont possibles, augmentant

l'inconfort du malade et la durée de l'hospitalisation, voire rarement des tamponnades. La « responsabilité chirurgicale » serait écartée par une hypothèse ingénieuse des opérateurs : les sujets qui présentent ce syndrome auraient une particularité immunologique qui les fait réagir aux attritions obligatoires myoépécardiques de l'intervention (particularité « auto-immune » déclenchée par une virose latente engendrant des réactions croisées d'hypersensibilité).

Ce syndrome pénible et douloureux ne doit pas être confondu avec l'épanchement péricardique asymptomatique postopératoire, découvert par la surveillance échographique systématique, et qui régresse en quelques semaines.

Péricardites purulentes (ou suppurées) microbiennes et fongiques

Il s'agit aujourd'hui de l'étiologie la plus grave après les cancers péricardiques, avec une mortalité dépassant encore 35 % (et de 100 % en l'absence de traitement) [30-34].

Classiquement la triade « fièvre-présence d'un foyer infectieux-tamponnade » permet d'affirmer la péricardite suppurée. Mais souvent, le tableau est beaucoup plus torpide, dominé par la fièvre et les autres signes généraux, avec peu d'éléments attirant l'attention vers le péricarde : si bien que l'on a pu proposer l'échocardiogramme dans la liste des examens à pratiquer systématiquement en cas de fièvre au long cours avec polynucléose sans décelable, d'autant plus bien sûr que l'on ait dépisté le moindre signe thoracique. L'évolution fulminante et l'incidence élevée des tamponnades imposent de mettre en œuvre le traitement très rapidement.

Le terrain sur lequel survient la pleurésie purulente s'est modifié en France, avec atteinte élective des sujets débilisés par rapport à la population générale : vieillards, éthyliques, mais aussi immunodéprimés (néoplasiques, transplantés, diabétiques, atteinte par le virus de l'immunodéficience humaine [VIH]). De même, les portes d'entrée septicémiques et postthoracotomie ont pris le pas sur les portes d'entrée pulmonaire (postpneumonique) et de contiguïté (infection médiastinale). L'ostéomyélite mais surtout le traumatisme pénétrant, les brûlures, l'endocardite infectieuse (fusées purulentes à partir d'abcès d'anneau aortique ou mitral inoculant le péricarde), l'usage prolongé des voies veineuses doivent aussi être rappelés. Le vieillard devance l'enfant pour la fréquence, à l'inverse de ce que l'on voyait il y a quelques décennies (les deux tiers des malades ont plus de 50 ans). Toute péricardite de n'importe quelle origine (collagénose, urémie, diabète, infarctus myocardique ...) peut passer à la purulence.

Les germes en cause ont aussi vu leur proportion se transformer : le staphylocoque doré à coagulase positive domine largement, au détriment du pneumocoque et du streptocoque autrefois chefs de file. Les autres pyogènes communs signalés comportent méningocoque, *Legionella pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* et les germes à Gram négatif : salmonelles, colibacilles, *Pseudomonas*, *Proteus*, *Klebsiella*. Les germes opportunistes non bactériens ont aussi fait une percée très importante dans l'ombre de l'immunodépression. L'aspergillose (*Aspergillus fumigatus*, *niger*) apparaît comme un véritable fléau après transplantation cardiaque (médiastinopéricardites suppurées compliquées de septicopyohémie aspergillaire avec abcès multiviscéraux). Les autres mycoses sont plus rares : candidose, blastomycose, coccidioïdomycose, nocardiose. L'histoplasmosis, ubiquitaire aux États-Unis, reste exceptionnelle en France. Ont été publiés des cas isolés de péricardite suppurée à toxoplasmes, amibes, actinomycose, anguillulose, *Mycoplasma pneumoniae*, voire *Borrelia burgdorferi* (maladie de Lyme à tiques), filaires de Bancroft et au cours de la tularémie des lièvres chez des chasseurs. La tuberculose mérite une étude spécifique (cf. infra).

L'identification précise du germe pathogène (parfois grâce aux hémocultures) conditionne le succès du traitement, ce qui ne peut être obtenu que par une antibiothérapie spécifique adaptée associée au nécessaire drainage chirurgical : celui-ci permet d'ailleurs cette identification bactériologique par l'étude du

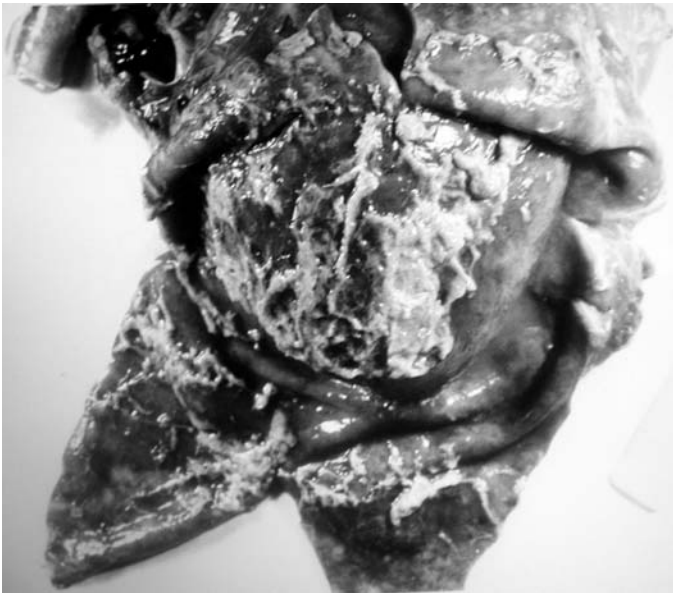


Figure 6. Péricardite purulente. Le péricarde pariétal épaissi a été ouvert et récliné. Sa surface et celle de l'épicarde sont recouvertes d'un enduit suppuré.

liquide purulent, ou de fragments du péricarde pariétal, ou encore des véritables amas d'étope dense formés par la fibrine accumulée et enlevés par le chirurgien lors de la minutieuse « toilette péricardique » qu'il doit effectuer, en particulier en évacuant souvent de multiples logettes cloisonnées pleines de pus (Fig. 6). Cette intervention de sauvetage n'empêche pas toujours la survenue d'une constriction ultérieure. Ses modalités doivent être adaptées par le chirurgien aux constatations opératoires : drainage simple ou suivi d'irrigations, fenêtre pleuropéricardique avec drainage pleural, péricardectomie antérieure interphrénique [35].

Péricardite tuberculeuse (tuberculose du péricarde)

Devenue beaucoup plus rare en France depuis l'utilisation des antibiotiques, la tuberculose garde toutefois sa place parmi les étiologies des péricardites [36-39]. Il semble d'ailleurs que, au temps de sa grande diffusion, on lui ait attribué trop généralement nombre de péricardites spontanément curables ou de symphyse constrictives. Les cas récents illustrant l'aspect actuel de l'affection dans notre pays regroupent deux populations différentes : des Français de souche d'âge moyen 65 ans (formes de réinfestation tardive à partir d'adénopathies médiastinales anciennes) et des sujets jeunes venant de pays à forte endémie tuberculeuse (âge moyen 33 ans) correspondant à ce que l'on appelait les formes secondaires précoces. Les formes symptomatiques se partagent en péricardites aiguës traînantes (30 %), subaiguës liquidiennes avec tamponnade possible (25 %), constrictives subaiguës (type épicaudopéricardite caséuse, 19 %), épanchements liquidiens chroniques (11 %) et symphyse constrictives (15 %). Les seuls arguments de certitude pour l'origine tuberculeuse sont histopathologiques. Tous nos cas ont été identifiés par exploration chirurgicale avec biopsie péricardique, montrant une inflammation tuberculeuse active avec nombreux follicules de Koester et plages caséuses, ou des lésions déjà plus fibreuses avec cellules géantes dispersées. Il s'agit toujours là de lésions tuberculeuses graves, parfaitement spécifiques. Il ne faut compter ni sur les antécédents tuberculeux éventuels, ni sur les tests tuberculiques, ni sur l'examen du liquide pour affirmer la tuberculose : aucun signe clinique ou paraclinique n'apporte la certitude. La PCR (amplification de l'acide désoxyribonucléique [ADN] du bacille de Koch présent dans le liquide) reste peu disponible et donnerait des faux positifs. Le dosage de l'activité adénosine des aminases du

liquide péricardique n'est qu'un reflet non spécifique de la présence des cellules lymphocytaires et macrophagiques du granulome. La présence de volumineuses adénopathies médiastinales visibles au scanner serait un argument notable en faveur de la tuberculose en cas de gros épanchement. Le résultat histopathologique est vite disponible, en 24 à 48 heures, mais il renseigne peu sur la probabilité de l'évolution constrictive ultérieure : l'antibiothérapie spécifique prolongée (avec ou sans corticoïdes) donne de bons résultats, avec tout de même 10 % de constriction nécessitant une décortication secondaire. La mortalité opératoire n'est alors pas négligeable (7 %), prédominant dans les cas avec tamponnade. La corticothérapie associée a un effet symptomatique très appréciable au début du traitement, mais n'a pas prouvé sa valeur préventive de la constriction (qui dépendrait plutôt de la précocité de l'antibiothérapie). La normalisation de l'ECG, lente à obtenir, peut servir de guide pour la durée du traitement. L'échographie permet in fine de juger du retentissement sur la fonction cardiaque.

La mondialisation de la pratique médicale, la sous-alimentation permanente dans quelques contrées où l'endémie tuberculeuse reste forte, le paupérisme, les déficiences immunitaires (sida) amènent à envisager de nouveau au cours de l'enquête étiologique la notion de tuberculose du péricarde, qui nous avait semblé disparaître dans notre pays il y a quelques décennies.

Il n'est plus licite actuellement d'instaurer un traitement antituberculeux « à l'aveugle » sans preuve formelle devant une péricardite traînante.

Péricardite urémique

Avant l'ère de l'épuration extrarénale, « le frottement péricardique sonnait le glas de l'insuffisant rénal chronique », annonçant le coma et précédant de quelques jours le décès. Aujourd'hui, la survenue d'une péricardite aiguë dans ce cadre représente une indication d'épuration d'urgence, qui peut faire précéder l'exsudation.

Chez un insuffisant rénal en cours d'épuration chronique, l'apparition d'une péricardite serait essentiellement en rapport avec une surcharge hydrique et nécessiterait une modification de l'équilibre des dialyses avec augmentation de l'ultrafiltration pour réduire le volume d'eau du malade, même si des causes annexes ont pu être discutées. Il faut adjoindre la prescription d'antalgiques (douleur péricardique intense), d'anti-inflammatoires, une diminution de l'héparine pour éviter la transformation hémorragique de la péricardite. Les performances actuelles des membranes ultrafiltrantes permettent même de supprimer l'héparine grâce à des rinçages fréquents des modules (quart d'heure ou demi-heure) par 100 à 200 cm³ de sérum physiologique, en fonction du temps de coagulation. Mais la plupart du temps cela ne suffit pas et l'on doit recourir à un drainage chirurgical (qui élimine les abondants exsudats fibreux) avec constitution d'une fenêtre pleuropéricardique ; souvent l'apparition très rapide d'une tamponnade, même avec peu de liquide, force la main opératoire. Ceci n'empêche d'ailleurs pas toujours la constitution d'une constriction chronique amenant à la décortication (la première péricardectomie effectuée dans ce cadre semble avoir été réalisée à Lyon en 1962). Le rôle de l'échographiste dans la prise de ces décisions est primordial [40, 41].

Les spécialistes signalent quelques particularités de ces péricardites urémiques : absence du pouls paradoxal due à l'hypertrophie ventriculaire gauche consécutive à l'hypertension artérielle de l'insuffisant rénal lors d'une tamponnade ; thrombose de la fistule artérioveineuse (par laquelle sont effectuées les dialyses) facilitée par l'augmentation de la pression veineuse.

Péricardites traumatiques

Des tableaux très différents peuvent être induits par les traumatismes accidentels fermés ou pénétrants du thorax d'une part, par les traumatismes iatrogènes d'autre part.

Traumatismes fermés du thorax

Plusieurs types anatomocliniques de complications péricardiques peuvent survenir :

- un hémopéricarde immédiat très grave, en règle consécutif à une rupture cardiaque (ventricule droit surtout) ;
- une péricardite hémorragique moins sévère et plus retardée par contusion épicaudique ou rupture de petits vaisseaux, sans rupture du péricarde pariétal ;
- une rupture localisée du sac péricardique pariétal ;
- une péricardite aiguë sèche très à distance du traumatisme (plusieurs mois ou années, avec possibilité de rechutes) ou un épanchement liquidien chronique paucisymptomatique également très différé (avec risque de tamponnade comme toujours) [42] ;
- une symphyse constrictive différée, les lésions péricardiques initiales étant passées inaperçues à la phase aiguë, surtout lorsqu'il s'agit d'un polytraumatisé ;
- plus exceptionnellement, suppuration péricardique à la suite d'une rupture œsophagienne.

Les causes sont aujourd'hui très largement dominées par les accidents de voiture avec contusion du sternum sur le volant ou décélération brutale bridée par la ceinture de sécurité, entraînant l'écrasement du cœur repoussé en avant par la face antérieure du rachis : fréquemment, les complications ne sont que tardivement reconnues, compte tenu de la gravité initiale du polytraumatisme et de l'absence fréquente de fracture de côte associée.

Plus rarement, on peut incriminer une chute de plusieurs mètres sur le thorax antérieur (chute d'un toit, d'un arbre, d'une échelle), un choc sportif (mêlée ou placage de rugby, choc d'une balle de base-ball), voire un massage cardiaque, événements anciens plus ou moins oubliés lors de l'apparition des symptômes péricardiques. La surveillance systématique par un échographiste averti dans les semaines suivant le traumatisme thoracique évite de méconnaître des altérations péricardiques parfois importantes.

Traumatismes pénétrants du thorax

Les blessures transthoraciques par balle ou couteau peuvent dilacerer le seul péricarde pariétal, ou léser aussi le myocarde sous-jacent. Une déchirure large du péricarde peut permettre soit l'entrée dans la cavité d'un viscère avec équivalence d'une tamponnade aiguë par compression du cœur, soit un tableau d'hémorragie aiguë avec péricarde ouvert dans le thorax. Beaucoup plus fréquent est l'hémopéricarde avec tamponnade vraie, même si les lésions restent assez localisées : la règle est alors celle d'une exploration chirurgicale permettant un bilan lésionnel précis suivi des réparations adaptées. La précaution d'une anesthésie en « pression négative » évite d'accentuer l'effet de la tamponnade sur le débit cardiaque. Si le transport dans un centre chirurgical est nécessaire, une ponction péricardique peut permettre la survie momentanée du malade.

Il est possible que les symptômes soient différés, parfois de plusieurs mois : l'examen peut permettre, lors de poussées récidivantes de péricardite ou d'une tamponnade, de retrouver par exemple dans le péricarde une balle libre qui n'avait pas engendré de symptômes lors de la blessure.

Plus sournoises s'avèrent les blessures du péricarde par des objets pointus ingérés et qui après avoir perforé l'œsophage entraînent des déchirures épicaudiques répétées dues à une extrémité acérée sur laquelle frotte le cœur lors des systoles (pointes, clous, épingles, arêtes de poisson, cure-dents), avec surinfection par inoculation des germes digestifs. On peut en rapprocher les pyo-pneumo-péricardites compliquant les œsophagostomies.

Les plaies auriculaires s'avèrent parfois plus dangereuses que les ventriculaires, car la finesse de la paroi ne permet pas l'hémostase spontanée que l'on observe sur le ventricule, rançon de l'épaisseur myocardique.

Un « auto-traumatisme » a été décrit : perforation du péricarde pariétal par une exostose ostéogénique de l'arc antérieur

de la septième côte gauche, source de douleurs vives sans épanchement, guérie par la résection du spicule osseux, au cours d'une maladie exostosante [43].

Atteintes traumatiques iatrogènes du péricarde

Le massage cardiaque lui-même a pu être incriminé [44]. À côté des complications de la chirurgie cardiaque envisagées par ailleurs [45], nombre d'atteintes consécutives à des explorations endocavitaires instrumentales, à des techniques thérapeutiques invasives, se sont développées ces dernières années.

La perforation du ventricule droit par un cathéter est celle la plus fréquemment rencontrée : sonde de nutrition parentérale mal placée (avec parfois péricarde rempli du liquide nutritif...) et surtout biopsie endomyocardique à visée diagnostique (myocardite, myocardiopathie, surveillance du rejet après transplantation) ; la solidité de l'épicarde fibreux lui permet de résister à la pince du biotome ouverte, mais pas si elle est poussée fermée. En règle générale, les cathéters rigides à bout dur sont plus dangereux que les souples à pointe molle : ceci s'applique entre autres aux sondes de stimulation permanente endocavitaire (soit au moment de l'implantation, soit plus tardivement par érosion de la mince paroi ventriculaire droite) où en plus des douleurs d'origine péricardique (et des diverses lésions possibles) surviennent un arrêt de l'entraînement électrosystolique, parfois une stimulation du diaphragme, et une modification de la position radiologique de la sonde [46, 47].

L'implantation d'électrodes épicaudiques, au début de l'ère des stimulateurs, a entraîné nombre de complications péricardiques dont on redécouvre aujourd'hui l'équivalent avec le défibrillateur implantable : péricardite aiguë sèche ou liquidienne, parfois récidivante, ou constriction volontiers rapidement constituée obligeant à une décortication.

Les complications du cathétérisme transeptal font partie de l'historique de la question, de même que l'injection épicaudomyocardique de produit de contraste lors des cardioaortographies par ponction directe du ventricule gauche. Quelques tamponnades ont été décrites après valvuloplastie mitrale ou aortique par ballonnet gonflable, après angioplastie coronaire percutanée, ou encore après œsophagoscopie et sclérose de varices œsophagiennes, médiastinoscopie ou ponction sternale de moelle osseuse. La compression manuelle d'une hernie ombilicale peut se compliquer de la migration intrapéricardique d'anses intestinales.

Quant à l'hémopéricarde mortel dû à une aiguille d'acupuncture plantée au « point R en 17 » (quatrième espace intercostal gauche), il démontre que tout geste médical ou assimilé présente un danger potentiel [48].

Péricardites des collagénoses, des maladies générales, du syndrome d'immunodéficience acquise (sida) et d'origine médicamenteuse

Si une atteinte péricardique de tout type peut se rencontrer au cours de l'évolution de toute collagénose, la manifestation la plus particulière reste la péricardite aiguë inaugurale du lupus érythémateux disséminé (LED) : le corollaire pratique important doit être la recherche systématique du LED dans le bilan étiologique d'une péricardite aiguë dès qu'elle ne guérit pas rapidement avec l'aspirine (recherche des anticorps anti-ADN natifs et des autres manifestations lupiques cliniques). En dehors de ce cadre particulier où la péricardite aiguë fait découvrir le LED, les manifestations péricardiques des collagénoses sont rarement rencontrées dans les services de cardiologie [49, 50].

Collagénoses (connectivites)

Lupus érythémateux disséminé

En dehors du tableau inaugural déjà évoqué, l'atteinte clinique péricardique atteint de 10 à 50 % des LED selon les

statistiques (les lésions anatomiques autopsiques étant plus nombreuses, de 50 à 80 %). Il s'agit le plus souvent d'une péricardite aiguë au cours d'une poussée évolutive du LED, laissant une péricardite adhésive. Plus rarement ont été décrits des épanchements chroniques, une tamponnade, voire une péricardite purulente, cette dernière volontiers torpide, marquée seulement par de la fièvre au cours du traitement corticoïde. Les autres manifestations cardiaques lupiques (endocardite thrombotique et myocardite) peuvent s'associer à une phase tardive de l'affection. Le traitement est celui du lupus, avec des particularités locales adaptées à celles de la péricardite si elle se complique.

Polyarthrite chronique rhumatoïde

Si les lésions anatomiques atteignent 45 % des cas, elles restent le plus souvent asymptomatiques. Mais on peut rencontrer (surtout corrélées aux formes avec manifestations auriculaires graves) péricardite aiguë, tamponnade (avec liquide clair très pauvre en glucose mais riche en gammaglobuline, comme le liquide articulaire) et enfin péricardite constrictive, volontiers rapidement constituée avec parfois hématome organisé pseudotumoral intrapéricardique. La biopsie lors d'une tamponnade ou d'une décortication peut mettre en évidence une inflammation commune, mais aussi des granulomes rhumatismaux spécifiques. Ces complications se font jour soit au cours des poussées évolutives, soit en phase quiescente de la polyarthrite chronique rhumatoïde. Leur évolution est favorable avec la corticothérapie [51, 52].

Sclérodémie

Là encore, si une péricardite adhésive est présente dans 50 à 70 % des cas d'autopsie, l'autonomie clinique péricardique est beaucoup plus rare (mais implique un mauvais pronostic). La plupart des cas restent latents, hormis quelques épanchements clairs chroniques, sans constriction, parfois associés au cœur pulmonaire chronique ou à la fibrose réticulée myocardique.

Dermatomyosite

Quelques observations isolées de péricardites diverses (parfois purulentes) ont été publiées [33]. Certains auteurs attribuent cette rareté des incidents péricardiques à leur éradication immédiate par le traitement corticoïde au long cours utilisé ici.

Maladie de Still de l'adulte. Syndromes de chevauchement (SHARP)

Là encore, des cas sporadiques et rares de pleuropéricardite (parfois avec tamponnade), volontiers inauguraux, ont été relatés.

Périartérite noueuse

Très peu rencontrée dans les services cardiologiques, cette affection polyviscérale peut s'adjoindre des péricardites aiguës évoluant vers la symphyse lâche, ou encore des complications péricardiques de l'insuffisance rénale apparue à la longue, en général chez des sujets déjà à un stade évolué, où la seule question est de savoir si la péricardite s'intègre à la collagénose ou bien dépend d'une autre étiologie, surajoutée (tuberculose par exemple).

Autres maladies générales et sarcoïdose

Comme les vascularites nécrosantes ou granulomateuses graves (Horton, Wegener, Churg et Strauss), de nombreuses affections générales disparates d'essence très diverse peuvent aussi s'accompagner de manifestations péricardiques à la symptomatologie variable et parfois inaugurale. Nous ne ferons que les citer : maladies de Crohn, Sjögren, Behçet, Gaucher, Reiter, Castleman, Kawasaki, Chagas ; maladie cœliaque ; fièvre familiale méditerranéenne ; spondylarthrite ankylosante ; myasthénie ; fasciite éosinophilique ; thalassémie ; syndromes hyperéosinophiliques divers ; phagocytosomopathie de Whipple

à *Tropherima whipplei* (grains PAS + dans les macrophages) ; goutte ; myxœdème ; diabète décompensé. L'amylose peut infiltrer le péricarde ou engendrer une myocardiopathie restrictive adiaxostolique [53-55].

La question des manifestations péricardiques de la sarcoïdose reste controversée. Bien que travaillant depuis 30 ans dans un hôpital voué à la cardiologie mais qui dispose aussi d'un important service de pneumologie, nous n'avons jamais vu de péricardite compliquant une sarcoïdose, affection pourtant très souvent rencontrée par les pneumologues, alors que plusieurs cas ont été décrits aux États-Unis, où il est bien connu que les sarcoïdoses sont plus graves, essentiellement dans la population noire.

Péricarde et sida

L'atteinte péricardique est fréquente au cours de l'évolution du sida, mais reste souvent asymptomatique. L'échographie systématique montrerait un épanchement discret dans les trois quarts des cas de sida à un stade évolutif avancé.

L'épanchement est en général lymphocytaire et son mécanisme précis n'est pas toujours retrouvé. Les germes opportunistes peuvent être en cause, surtout le bacille de Koch dont les manifestations seraient plus précoces que celles des autres agents (*staphylocoque*, *Nocardia*, *Bacillum avium intracellulare*). Les tamponnades révélatrices sont possibles en cas de myopéricardite, d'atteinte du tissu adipeux épicaudique autour des gros troncs coronaires par le sarcome de Kaposi ou de localisation péricardique d'un lymphome malin [56-58].

Péricardites médicamenteuses

Plusieurs médicaments sont capables d'engendrer des réactions péricardiques plus ou moins graves, pour lesquelles il est d'ailleurs difficile d'affirmer qui en est responsable de la drogue ou de l'affection pour laquelle elle a été prescrite : hydralazine, procainamide, isoniazide, diphenylhydantoïne, méthyldopa, anticonvulsivants joueraient par le biais d'une réaction lupique. Méthylsergide, practolol ont été incriminés devant des symphyse constrictives avec fibrose du médiastin. Minoxidil, anthracyclines, chromoglycate de sodium peuvent aussi induire des manifestations péricardiques.

Péricardites postradiothérapeutiques

Rançon de la guérison d'affections cancéreuses thoraciques, les péricardites postradiques assez graves pour justifier un traitement chirurgical ont une incidence qui ne diminue pas. Cette incidence constante répond entre autres à l'irradiation de types de carcinomes (bronchiques, œsophagiens, mammaires) qui échappaient auparavant à la radiothérapie. En effet, la maladie de Hodgkin fournissait il y a une vingtaine d'années la quasi-totalité des complications péricardiques radiques : elle reste l'étiologie majoritaire, mais est talonnée par l'ensemble constitué des carcinomes cités, complété par les lymphomes non hodgkiniens, les thymomes lymphoépithéliaux et d'autres tumeurs médiastinales rares.

Les péricardites que nous envisageons ici surviennent de façon différée après l'irradiation : en moyenne 5 ans, avec des extrêmes allant de quelques mois à une vingtaine d'années [59, 60]. Il ne s'agit bien entendu pas des exsudations précoces quasi constantes mais asymptomatiques et régressives.

Présentations cliniques

Quatre présentations cliniques du retentissement péricardique sont possibles [61, 62].

Péricardite aiguë liquidienne typique

Deux fois sur trois, elle est compliquée de tamponnade, réactionnelle aux nécroses tissulaires radiques péricapillaires engendrant l'hyperperméabilité endothéliale et l'extravasation,

alors que l'inhibition de la fibrinolyse favorise l'accumulation fibrineuse (péricarde très « inflammatoire » avec œdème, congestion capillaire, infiltration lymphoplasmocytaire, exsudation fibrineuse et liquidienne).

Épanchement chronique isolé

Comportant une énorme cardiomégalie, non influencé par les médicaments, ayant conservé un péricarde pariétal normal et fin, il est consécutif au blocage de la résorption liquidienne par sclérose radique des ganglions médiastinaux (filtres des collecteurs péricardiques).

Épanchement chronique compressif (la moitié des cas)

Il est dû à l'épaississement du feuillet pariétal devenu inextensible, allant de l'adiastolie discrète à la tamponnade avérée. C'est ici qu'on rencontre une forte proportion de l'*effusive-constrictive pericarditis* bien décrite par Hancock, où la gêne myocardique n'est pas uniquement due à l'hyperpression du liquide, mais à la constriction par la fibrose rétractile dense de l'épicarde épaissi qui pénètre dans les couches superficielles du myocarde et fait disparaître le plan de clivage habituel.

Symphyse « sèche » constrictive

Elle est parfois précédée de plusieurs poussées péricardiques aiguës, parfois même du drainage chirurgical d'une tamponnade. La péricardectomie est ici difficile du fait des altérations associées cutanées et osseuses postradiques gênant la voie d'abord habituelle, des adhérences au médiastin sous-sternal, de l'absence du plan de clivage péricardique habituel [63].

Résultats globaux à long terme

Après le traitement chirurgical nécessaire à la survie immédiate du malade (qui permet aussi d'éliminer une récurrence du cancer initial), l'évolution reste grave à long terme, hormis celle des épanchements chroniques à péricarde fin. Le mauvais pronostic tient à l'altération par l'irradiation de tous les éléments du thorax. Les complications locales grèvent à court terme la mortalité postopératoire : hémithorax suffoquant ; médiastinite ; pleurésie purulente ; désunion sternale. À moyen terme, il faut redouter la récurrence locale ou métastatique de la néoplasie initiale (ou un autre processus tumoral radio-induit). À long terme, la fibrose interstitielle myocardique, endocardique et/ou pulmonaire associée peut être source d'insuffisance cardiaque ou pulmonaire irréductible. D'autres complications cardiaques postradiques peuvent aussi apparaître : blocs auriculo-ventriculaires ; sténoses coronaires ; sténose valvulaire aortique. Plus de la moitié des sujets décèdent dans les années qui suivent, soit de complications précoces, soit d'autres localisations de la fibrose postradique.

Les cardiologues ne voient que les formes compliquées des irradiations et ne peuvent donner d'estimation sur leur prévalence globale. D'après les publications des radiothérapeutes (qui étudient peu les conséquences lointaines), les complications sérieuses après irradiation dans la maladie de Hodgkin surviendraient dans entre 6 et 30 % des cas, variant avec la dose délivrée (au-delà de 40 Gy), la source utilisée (bombe au cobalt), le volume de péricarde irradié, donc la taille de la tumeur à traiter, les modalités d'irradiation (nombre de séances, dose par séance, intervalles entre les séances), le jeune âge des malades. Les précautions découlant de ces constatations diminueront les atteintes péricardiques, qui s'avèrent les plus bruyantes des complications de l'irradiation médiastinale, et apparaissent comme le prix à payer pour obtenir la guérison de néoplasies, que l'on n'aurait jamais osé espérer il y a encore peu d'années.

Péricardites après chirurgie cardiaque

Précoces ou retardées, les complications péricardiques sont loin d'être rares après chirurgie cardiaque :

- syndrome postpéricardotomie simple ou récidivant, associé ou non à un épanchement pleural (surtout gauche) ;

- épanchement important, hémorragique ou non, nécessitant un drainage (tamponnade avérée ou a minima) [64] ;
- symphyse constrictive, parfois rapidement constituée ou au contraire très tardive.

Si les formes globales, étendues à l'ensemble du péricarde refermé après l'intervention, sont faciles à diagnostiquer par l'échographie (que l'on ne doit pas hésiter à répéter), il n'en est pas de même des collections localisées, génératrices de syndrome liquidien compressif électif péricardique. Le tableau clinique reste souvent bâtarde (malaise, sueurs, fièvre, troubles digestifs, signes d'insuffisance ventriculaire gauche) et on ne doit pas se contenter de l'expliquer par un « bas-débit postopératoire », terme cache-misère de lésions difficiles à mettre en évidence mais qui n'en sont pas moins toujours présentes. C'est à une échographie 2D très soignée, parfois transœsophagienne, que l'on doit détecter l'épanchement localisé et son retentissement, avec refoulement d'une paroi cardiaque à un moment du cycle : épanchement surtout postérieur, cloisonné par des adhérences postopératoires, insuffisamment accessible aux drains opératoires et sous pression. L'évacuation chirurgicale est nécessaire, soit par voie xiphoidienne pour les collections compressives postérieures, soit par vidéochirurgie permettant mieux d'accéder aux épanchements postérolatéraux. Chacune des quatre cavités cardiaques peut être électivement comprimée. Il faut insister sur la fréquence des troubles rythmiques supraventriculaires associés et rappeler les autres complications (plus rares !) souvent accusées à tort avec lesquelles la péricardite postopératoire peut être confondue : médiastinite suppurée, endocardite infectieuse, atélectasie ou pneumopathie, phlébite et embolie pulmonaire.

Quelques singularités cliniques ou physiopathologiques ont été mentionnées :

- établissement d'un shunt droite-gauche auriculaire (grâce à l'ouverture d'un foramen ovale perméable) consécutif à une compression élective de l'oreillette droite y engendrant une pression élevée qui dépasse celle de l'oreillette gauche, avec hypoxémie grave et tableau évoquant une embolie pulmonaire ;
- distorsion de l'anneau tricuspide par des adhérences péricardiques postopératoires précoces diaphragmatiques associées à un épanchement localisé postérieur, engendrant une insuffisance tricuspide importante qui disparaît avec la libération des brides et la vidange de la collection liquidienne ; l'anneau replit sa forme ovale normale ;
- tamponnade due à la blessure du péricarde par un fil métallique de suture du sternum cassé.

On peut rapprocher de ces complications un cas de « hernie étranglée » du cœur passé par une brèche péricardique après pneumonectomie.

La fréquence de survenue concernerait de 1 à 3 % des opérés, toutes interventions cardiaques confondues, d'après les larges séries publiées. Les pontages coronaires seraient plus souvent en cause que les remplacements valvulaires (il est vrai que le chirurgien travaille sur les troncs artériels situés dans le tissu adipeux épicaudique et que souvent les anticoagulants sont prescrits). L'utilisation d'antiseptiques irritants (Bétadine®, solution iodée) multiplierait par cinq le risque de constriction. Le délai d'apparition clinique des complications péricardiques est très variable selon leur type (de 2 semaines à 17 ans), avec des moyennes de 8 à 23 mois selon les séries. Faut-il fermer ou non le péricarde après une intervention cardiaque ? Ce point n'est pas résolu : même s'il reste ouvert, du sang peut s'accumuler dans les parties déclives, avec secondairement apparition de brides fibreuses capables d'engendrer collection localisée ou symphyse.

Pour certains, l'administration de colchicine pourrait améliorer quelques malades et éviterait une réintervention. La décortication des symphyses tardives n'est pas sans risque car grevée d'une mortalité de 6 à 15 %.

Rappelons l'intérêt diagnostique de l'écho 2D, de la voie œsophagienne, pour détecter ces épanchements localisés postérieurs ou postérolatéraux compressifs à séméiologie

bâtarde, et l'intérêt thérapeutique de la vidéochirurgie pour les traiter [65, 66]. L'échographie confirme aussi que la fonction ventriculaire gauche reste normale et que ce n'est pas dans le myocarde que siège l'anomalie générant les symptômes. Une étude échographique systématique a montré que, au huitième jour postopératoire, 64 % des malades avaient un épanchement péricardique décelable mais que seulement 15 sur les 780 (1,9 %) eurent une tamponnade par la suite.

Péricarde et transplantation cardiaque

Obsédé par le risque du rejet aigu puis chronique, le médecin qui surveille le transplanté cardiaque a tendance à méconnaître le rôle du péricarde dans les complications possibles : ce rôle est pourtant considérable par sa fréquence, sa gravité et les discussions pathogéniques qu'il suscite [67, 68].

Il est commode de séparer parmi les complications précoces puis tardives celles qui sont communes à toute chirurgie cardiaque de celles qui apparaissent plus spécifiques à la transplantation (et d'essence immunopathologique).

Complications communes

Formes postopératoires précoces (2 premiers mois)

Les plus fréquentes sont infectieuses (favorisées par l'immunosuppression thérapeutique) et de type médiastinopéricardite suppurée, habituellement mortelle : soit dans le cadre d'une septicopyohémie aspergillaire, soit d'origine bactérienne (staphylocoque doré, pyocyanique). Les complications péricardiques autonomes non infectieuses regroupent les hémopéricardites avec exsudat fibrinohémorragique, les hématomes localisés organisés comprimant une cavité cardiaque, la constriction précoce par organisation diffuse rapide de l'exsudat fibrinohémorragique épicaudique.

Symphyse constrictive

De type fibreux habituel, elle représente l'essentiel des complications tardives. Un cas de chylopéricarde a été décrit.

Complications spécifiques

Épicardites lymphocytaires

Elles constituent les formes précoces les plus originales : associées en général à un rejet myocardique aigu, elles se caractérisent macroscopiquement par une induration chondroïde du tissu adipeux épicaudique, donnant l'impression d'enserrer les troncs coronaires dans une sténose extrinsèque. Il s'y associe une symphyse des deux feuillets, soit épaissie et dure, soit fibrineuse avec logettes liquidiennes. L'examen microscopique retrouve des plages de cytotéatonecrose, une infiltration lymphocytaire intense diffuse et nodulaire, avec association des phénotypes B et T ; les immunomarquages des antigènes *human leukocyte antigen* (HLA) classe I et II comportent une surexpression évidente dans les épicaudites transplantés par rapport à celle de fragments péricardiques témoins. Il est probable que ces épicaudites obéissent aux mêmes mécanismes immunologiques que le rejet aigu myocardique dans les cellules endothéliales capillaires ; la réactivité inflammatoire propre aux séreuses augmenterait les réactions cellulaires du rejet par les amplifications des cytokines (médiateurs identiques du rejet et de l'inflammation commune) grâce aux phénomènes immunologiques de redondance, cascades, pléiotropie.

Épanchements réversibles

Parfois abondants, ils semblent aussi corrélés aux épisodes de rejet aigu (on a voulu à tort les imputer à l'utilisation de la ciclosporine). Ils semblent aussi parfois satellites d'une infection générale ou myocardique à cytomégalo-virus.

Maladie coronaire du transplant (dite rejet chronique)

Associée à une épicaudite « réactivée », elle apparaît comme la cause tardive la plus fréquente des échecs de la greffe (imposant

la retransplantation ou entraînant le décès). Au plan macroscopique, le péricarde est toujours très anormal : symphyse constrictive fibreuse, induration chondroïde épicaudique, exsudat fibrinohémorragique, ou plus rarement simple péricardite adhésive ; on y retrouve la cytotéatonecrose épicaudique, l'infiltration lymphocytaire intense diffuse ou nodulaire, la sclérose collagène. La gêne hémodynamique de l'épicaudite chondroïde s'associe à la sclérose myocardique due à la maladie coronaire du transplant pour générer un tableau de myocardiopathie restrictive qui se décompense rapidement.

Au total, les complications péricardiques autonomes, spécifiques immunologiques ou plus communes, doivent être connues car elles représentent une source non négligeable d'échec précoce de la transplantation cardiaque. La dysfonction cardiaque qu'elles entraînent ne doit pas être confondue avec celle du rejet aigu myocardique habituellement incriminé dans ces circonstances cliniques : la négativité des biopsies myocardiques doit faire mettre en route d'autres techniques diagnostiques recherchant les altérations péricardiques (échographie, imagerie médicale). La présence de lésions épicaudiques sur les biopsies endomyocardiques doit être prise en compte et pas seulement considérée comme un épiphénomène postopératoire. De même, les strictures péricardiques tardives isolées ne doivent pas être méconnues. Les essais d'exérèse du péricarde pariétal du receveur, au moment de la transplantation, ont eu peu de répercussion sur ces complications, où jouent surtout les réactivités de l'épicaudite du transplant cardiaque.

Des auteurs comme Lorell [5] regroupent plusieurs chapitres étiologiques sous le titre « péricardites en rapport avec une hypersensibilité ou auto-immune » : rhumatisme articulaire aigu ; syndrome de Dressler ; syndrome postpéricardotomie ; péricardite multirécidivante des collagénoses ; certains cas de péricardite après transplantation.

Tumeurs du péricarde. Péricardites néoplasiques

Deux variétés cancéreuses se partagent l'atteinte péricardique, avec un pourcentage très différent : les tumeurs primitives (rares, dominées par le mésothéliome malin) et les métastases péricardiques beaucoup plus fréquentes, souvent perdues dans un tableau de généralisation cancéreuse mais qui présentent parfois une originalité clinique (atteinte péricardique précoce inaugurale ou complication tardive d'un cancer déjà traité mais menaçante et nécessitant un geste de sauvetage).

Tumeurs malignes péricardiques primitives

Mésothéliome malin péricardique [69, 70]

Beaucoup plus rare que son homologue pleural, il se manifeste par un épanchement péricardique douloureux parfois associé à une localisation pleurale unilatérale synchrone ou différée, survenant vers la soixantaine. Le rôle étiologique de l'asbestose reste discuté, à l'inverse des localisations pleurales. Seul l'examen histopathologique d'un fragment péricardique (ou pleural) en permet le diagnostic : biopsie en général obtenue lors du drainage d'un épanchement compressif avec tamponnade. Parmi les examens habituels, la radiographie thoracique pourrait faire évoquer le diagnostic en montrant des festons pleuraux caractéristiques dans les formes mixtes pleuropéricardiques. La ponction du liquide péricardique apporterait l'argument théorique d'une importante quantité d'acide hyaluronique : jamais elle n'a été déterminante dans notre expérience. Habituellement, le mésothéliome se présente macroscopiquement comme une coque épaisse de plusieurs centimètres, intéressant les deux feuillets, qui encapuchonne l'ensemble du cœur dans une gangue blanchâtre dure mame-lonnée (Fig. 7).

L'évolution est gravissime, la survie ne dépassant guère 1 an après le début des symptômes. Aucune thérapeutique n'a confirmé son efficacité, aussi doit-on se limiter aux méthodes palliatives peu agressives pour laisser au malade une survie la

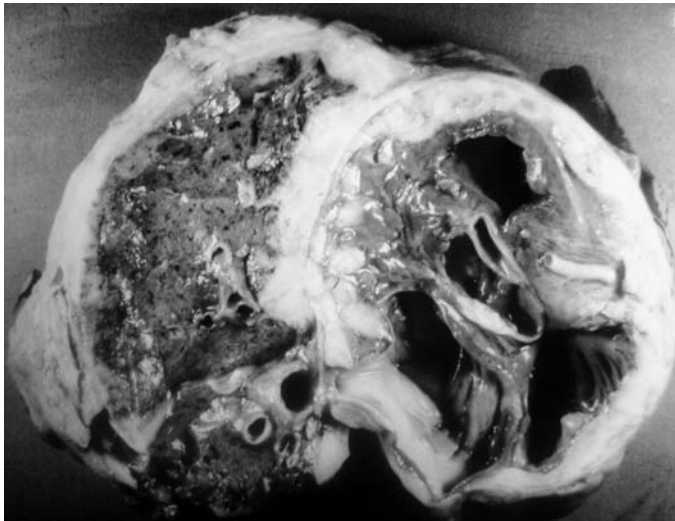


Figure 7. Mésothéliome malin : coque dure blanchâtre engainant le cœur et le poumon restant.

moins pénible possible. Le décès dans la plupart des cas peut être rattaché directement à la constriction péricardique elle-même, les métastases étant exceptionnelles.

Sarcomes primitifs du péricarde

Encore plus rares que les mésothéliomes malins, ils en copient l'aspect macroscopique et l'évolution, avec parfois des formes tumorales plus localisées nodulaires, au moins au début, avant que l'infiltration diffuse n'épaississe l'ensemble du péricarde. À l'inverse des mésothéliomes, ils infiltrent volontiers les parois myocardiques et bourgeonnent dans les cavités cardiaques. L'identification diagnostique histopathologique n'est pas toujours facile et la morphologie seule peut s'avérer incapable de discerner mésothéliome « pseudo-sarcomateux » à cellules fusiformes et sarcome authentique. Force est alors d'avoir recours aux marquages immunohistochimiques qui reconnaissent les caractéristiques de la cellule d'origine (la cytokeratine est ici toujours négative).

L'angiosarcome est le moins exceptionnel [71], réalisant des canaux vasculaires enchevêtrés ou creusés dans des massifs cellulaires pleins, avec une positivité cellulaire pour le facteur VIII, CD31, BNH9 et CD34.

Fibrosarcome, synoviosarcome, histiocytome fibreux malin, sarcome indifférencié (ou inclassable) ont été décrits, pas toujours avec des critères histopathologiques qui emportent la conviction. La plus notable différence avec le mésothéliome malin est l'apparition des métastases (surtout pulmonaires). Les liposarcomes seraient plutôt médiastinaux antérieurs, envahissant secondairement le péricarde, comme les schwannomes malins, les tumeurs d'Ewing. Il en est de même des dysembryomes malins immatures, choriocarcinomes, carcinomes embryonnaires, tumeurs vitellines, séminomes du médiastin envahissant le péricarde, d'essence histogénétique différente mais de présentation clinique voisine des sarcomes médiastinaux. La pseudotumeur inflammatoire du médiastin peut aussi infiltrer le péricarde pariétal.

Envahissement secondaire du péricarde : métastases péricardiques [72, 73]

Beaucoup plus fréquentes que les tumeurs primitives, les métastases péricardiques acquièrent parfois une individualité clinique qui nécessite une prise en charge spécifique. Le péricarde est surtout atteint par voie lymphatique et alors l'extension s'associe à des adénopathies médiastinales. Il peut l'être aussi par contiguïté de proche en proche (associé souvent à l'infiltration lymphangitique) : tumeurs bronchiques, médiastinales. Cliniquement, l'épanchement liquidien abondant et hémorragique est de règle, la tamponnade très fréquente.

L'alternance électrique connaît ici sa cause quasi exclusive : très labile, visible seulement sur un ou deux tracés, complète ou limitée à une dérivation ou un élément du complexe. À l'examen macroscopique, le péricarde est induré, épaissi, porteur de granulations ou pastilles blanchâtres, parfois de nodules, bourgeons, masses noirâtres (mélanomes). L'examen microscopique retrouve les embolies distales caractéristiques de la lymphangite néoplasique dans un péricarde épaissi et fibreux, aspect que l'on doit savoir distinguer des replis mésothéliaux séquestrés et de l'hyperplasie mésothéliale réactionnelle en s'aidant de coupes semi-sériées et d'immunomarquages. L'examen cytologique du liquide péricardique, très hémorragique, reste décevant.

Les envahissements péricardiques inauguraux, cliniquement révélateurs, intéressent tout d'abord les lymphomes du médiastin (hodgkiniens ou non) et les thymomes lymphoépithéliaux envahissants non encapsulés : l'identification de ces types tumoraux est d'un intérêt majeur compte tenu de la curabilité actuellement possible par les méthodes radiochimiothérapiques. Parmi les carcinomes ainsi révélés, les adénocarcinomes se révèlent les plus nombreux, suivis par les formes indifférenciées et malpighiennes. L'origine rencontrée en priorité est le carcinome bronchique, ce qui ne saurait surprendre compte tenu de son énorme fréquence et de sa proximité du péricarde. Quelques carcinomes indifférenciés métastatiques restent orphelins de foyer primitif. De rares cas de leucémie se sont révélés par des péricardites.

Les péricardites survenues chez des cancéreux connus sont dominées par celles dues à l'adénocarcinome du sein, avec un délai classiquement long après la cure du foyer initial (moyenne 4,7 ans, maximum 9 ans). La relative lenteur évolutive de ce carcinome autorise un traitement énergique des métastases péricardiques.

La fréquence des métastases péricardiques reflète en général celle de la tumeur primitive dans la population, sauf peut-être pour le mélanome malin dont l'affinité pour le péricarde paraît remarquable.

Le pronostic de ces atteintes secondaires est très mauvais, excepté pour les lymphomes et les thymomes (qui sont beaucoup plus souvent initialement situés en avant du péricarde dans le tiers supérieur du médiastin que dans la cavité péricardique elle-même), grâce aux méthodes thérapeutiques actuelles.

Il faut donc se contenter des procédés palliatifs soulageant le malade, en calmant les douleurs et en levant la tamponnade (cf. infra). L'injection intrapéricardique de produits sclérosants pourrait éviter la récurrence de l'épanchement et de la tamponnade (chlorhydrate de tétracycline, 100 mg dans 20 cm³ de sérum physiologique ou 50 mg de sulfate de bléomycine) [74-76].

Tumeurs et formations bénignes rares

Pour être complets, nous citerons simplement quelques affections d'évolution bénigne (et souvent cliniquement latentes) dont l'origine tumorale ou malformative reste parfois discutée.

Thymolipome (lipome intrathymique)

Il se moule sur le cœur, en avant du péricarde, et pouvait être confondu avec un épanchement péricardique important jusqu'à ce que l'imagerie précise sa nature tissulaire et adipeuse. Très volumineux (plusieurs kilos parfois), il n'adhère pas et s'enlève très facilement grâce à sa capsule. Il est formé de tissu adipeux normal parsemé d'îlots thymiques avec corpuscules de Hassall.

Kyste thymique simple

D'origine dysembryoplasique branchiale, il peut exceptionnellement comprimer une ou plusieurs cavités cardiaques s'il est très volumineux. Là encore échocardiographie, scanner et IRM montrent que la formation liquidienne est extrapéricardique.

Mésotéliome fibreux bénin péricardique (fibrome péricardique sous-mésothélial)

Il est exceptionnel, beaucoup plus rare que son homologue pleural, et comporte un fin pédicule qui l'amarre à l'épicarde et une structure histopathologique très particulière : nids de cellules fibroblastiques entremêlées de trousseaux collagènes hyalinisés abondants.

Thyroïde ectopique

La thyroïde ectopique incluse dans le péricarde pariétal, rarissime, découverte fortuite lors d'une intervention cardiaque, pourrait aujourd'hui constituer une formation dépistable par l'imagerie mais qui garderait son mystère jusqu'à son exérèse éventuelle.

Kyste hydatique cardiaque

Il réalise une pseudo-tumeur parasitaire (*tænia échinocoque*) qui peut siéger en surface du cœur (ventricule gauche essentiellement) et apparaître uniquement épicaudique, ou plus souvent s'associer à d'autres localisations intramyocardiques. L'imagerie moderne aboutit assez facilement à l'identification précise, surtout en pays d'endémie où l'attention du médecin est en éveil : la visibilité des vésicules-filles en cas de kyste actif a été signalée. Des observations anciennes font état d'écartement des troncs coronaires par la « tumeur », avec symptomatologie déroutante angineuse ou arythmique. L'exérèse chirurgicale des localisations épicaudiques est bien entendu indispensable.

L'exploration diagnostique des tumeurs péricardiques bénéficie au mieux de l'IRM, supérieure à l'échographie et au scanner pour en faire le bilan d'extension. L'utilisation de divers plans de coupe permet une analogie impressionnante avec les constatations opératoires et anatomiques.

Épanchements péricardiques chroniques d'apparence idiopathique

Forme rare de pathologie péricardique, les épanchements chroniques paucisymptomatiques posent surtout des problèmes de conduite à tenir et gardent habituellement leur mystère étiologique [77]. Ils répondent à trois critères :

- symptomatique avec découverte d'une cardiomégalie latente sans tamponnade ni début aigu (Fig. 8) ;
- évolutif avec stabilité depuis plus de 3 mois de l'épanchement, insensible aux tentatives médicamenteuses (diurétiques, digitaliques, anti-inflammatoires, etc.) ;
- histopathologique avec aspect normal du péricarde pariétal prélevé lors d'un contrôle opératoire.

Bien entendu, les cas relevant d'une cause connue d'épanchement paucisymptomatique sont exclus de ce cadre (irradiation médiastinale, néoplasie, infection chronique, collagénose, péricardite aiguë récente ...).

L'âge moyen des malades avoisine 60 ans, avec une majorité féminine. L'affection est en général reconnue lors d'une radiographie thoracique fortuite ; l'ECG comporte un bas voltage généralisé du QRS avec aplatissement proportionnel de la repolarisation. L'imagerie ne montre que l'abondance de l'épanchement avec un péricarde resté fin, permettant parfois de dépister une cardiopathie sous-jacente dont la responsabilité dans la péricardite reste à discuter (ostium secundum vieilli méconnu, valvulopathie modérée, nécrose myocardique ancienne, séquelle d'embolie pulmonaire). Parfois, l'interrogatoire orienté permet de retrouver un épisode causal remontant à plusieurs années et n'ayant pas alors donné de symptômes (traumatisme thoracique) ou bien l'examen général met en évidence une affection dont la relation avec la péricardite reste conjoncturelle (cirrhose hépatique ou insuffisance rénale chronique compensée, myxœdème, amylose).

La conduite à tenir chez ces malades où la scène clinique est dominée par le contraste entre volume de l'épanchement chronique et latence symptomatique, sans étiologie évidente, est actuellement bien codifiée : il ne faut pas différer le drainage



Figure 8. Radiographie révélant un épanchement chronique latent non compressif.

chirurgical de l'épanchement, avec biopsie et aménagement d'une fenêtre évacuant le liquide dans la plèvre gauche. Ce geste bien toléré, même chez les sujets âgés, met à l'abri d'une tamponnade possible à tout moment, avec un lot très faible de complications postopératoires et une excellente qualité de survie sans aucune symptomatologie péricardique.

Les chylopéricardes isolés comportent une présentation clinique comparable de gros épanchement asymptomatique. Le diagnostic est assuré par l'aspect laiteux du liquide, très abondant dans un péricarde distendu mais fin et normal, liquide contenant plus de 3 g/l de lipides dont 80 % de triglycérides. Ils sont dus à une communication entre la cavité péricardique et le canal thoracique, associée à une obstruction de ce canal dont la cause reste souvent mystérieuse, même après lymphographie : constitutionnelle ; post-traumatique ; néoplasique ; compression par des adénopathies médiastinales fibreuses. La lymphangioléiomyomatose pulmonaire est ici beaucoup plus rarement en cause que dans les chylothorax chroniques. La constitution d'une fenêtre pleuropéricardique peut suffire à faire disparaître la péricardite, sinon il faut lui adjoindre une ligature des lymphatiques thoraciques. L'hypersignal IRM typique du chylopéricarde des séquences en écho de *spin* en pondération T1 diminue en pondération T2.

■ Ponction du péricarde

Parmi les indications de la ponction péricardique reste au premier plan, et pour certains de façon exclusive, la décompression d'une tamponnade menaçant la vie du sujet lorsque l'on ne peut pas effectuer rapidement sur place un drainage chirurgical [78]. Ce dernier est d'ailleurs presque toujours indispensable ensuite, devant la récurrence des symptômes après ponction. Les indications diagnostiques donnaient des résultats décevants : l'étude cytologique dans les tumeurs est gênée par l'abondance du sang (hémopéricarde constant ou presque), la recherche du bacille de Koch reste négative dans la quasi-totalité des tuberculoses péricardiques et pour le seul avantage de distinguer exsudat de transsudat le jeu n'en vaut pas la chandelle. Bien entendu, le diagnostic de péricardite purulente est parfois établi par cette méthode (avec identification du germe et antibiogramme), mais cela n'est pas la règle car les pus épais bouchent l'aiguille fine utilisée et ne sont donc pas accessibles.

Les complications classiques, perforation de l'oreillette ou du ventricule droit, voire dilacération épicaudique ou coronaire, perforation digestive (colique ou gastrique), pneumothorax, choc vagal, fibrillation ventriculaire, font redouter ce geste lorsque l'on n'a pas la main forcée. Les risques sont moindres si l'épanchement identifié par l'écho est abondant et circulaire que s'il est minime et cloisonné (ce qui est possible au cours d'une tamponnade), et surtout si l'on peut se guider par l'échocardiographie.

De façon idéale, la ponction devrait être réalisée dans une salle de cathétérisme après l'échographie, après administration de vasopresseurs et remplissage par des solutés macromoléculaires grâce à une voie veineuse centrale avec un équipement qui permette une surveillance continue pressionnelle et ECG. La voie sous-xiphoidienne classique (malade demi-assis, ponctionné un peu à gauche de la ligne médiane à 2 cm sous l'appendice xiphoidien, en visant l'épaule gauche avec une longue aiguille fine à ponction lombaire n° 21 à biseau court) permet de percevoir la résistance du diaphragme puis celle du péricarde où l'on pénètre avec un « ressaut ». On retire quelques millilitres de liquide (presque toujours très hémorragique) que l'on vide sur une compresse : le sang (si on a ponctionné le ventricule droit) coagule vite alors que le liquide péricardique s'étale en halo sur le tissu. La pratique d'un hématocrite demande plus de temps. L'utilisation de l'échographie bidimensionnelle de contraste apporte une sécurité complémentaire en permettant d'identifier la cavité où se situe la pointe de l'aiguille grâce à une épreuve de contraste : apparition de microcavitations opacifiantes après injection d'une petite quantité de sérum glucosé brassé avec 1 ml d'air. Cette « ponction échoguidée » autorise aussi l'introduction seconde d'un cathéter souple susceptible de permettre une inspiration continue prolongée : peut-être cette technique diminuera-t-elle, si elle confirme les espoirs qu'elle suscite, le recours aux méthodes chirurgicales. Si l'on touche la paroi cardiaque avec l'aiguille, il y a une modification de l'ECG, sus-décalage de ST (ventricule droit) ou sous-décalage de PQ (oreillette droite), et le doigt ressent une sensation de grattage. L'injection d'air après la vidange liquidienne permettait d'apprécier l'épaisseur du péricarde pariétal, paramètre que l'on peut obtenir aujourd'hui avec l'imagerie. Certains préconisent aussi de choisir le point de ponction en fonction du lieu indiqué par l'écho où le liquide est le plus superficiel. Un contrôle échographique est effectué après la ponction, qui amène une amélioration de la fonction cardiaque dès l'issue des premiers millilitres du liquide péricardique (la dysfonction cardiaque augmente en effet de façon exponentielle avec la quantité de liquide).

En pratique, autant que possible, la ponction doit être rejetée au profit des méthodes chirurgicales de drainage péricardique. Quant à sa pratique à visée diagnostique étiologique, elle reprendrait de l'importance avec de nouvelles méthodes d'investigation de laboratoire.

■ Drainage chirurgical du péricarde

Au fil du temps, plusieurs méthodes de drainage durable du péricarde se sont succédé : elles permettent aussi plus ou moins l'exploration visuelle et biopsique dirigée ou non, voire une péricardectomie partielle. Leurs indications respectives doivent tenir compte du but recherché (plutôt diagnostique ou purement de décompression urgente) et donc de l'état du malade : soit en équilibre cardiorespiratoire stable, soit en décompensation grave ne permettant pas d'envisager une anesthésie générale habituelle, une exclusion pulmonaire unilatérale ou même une position autre que demi-assise (en particulier pas de décubitus latéral gauche).

La thoracotomie antérolatérale « classique » dans le quatrième, cinquième ou sixième espace intercostal gauche a été

depuis longtemps utilisée par les chirurgiens cardiaques qui en avaient bien l'habitude. Elle permet l'exploration visuelle d'une partie de la cavité péricardique après vidange de l'épanchement, la constitution d'une « fenêtre pleuropéricardique » permanente par où se drainera le futur liquide péricardique dans la plèvre, et aussi la biopsie (soit systématique du lambeau excisé pour la fenêtre, soit de lésions repérées par le chirurgien). Les inconvénients sont représentés par les douleurs postopératoires à la cicatrice, la longueur de l'hospitalisation et les complications inhérentes à toute thoracotomie (fort minimisées si l'intervention est faite par un chirurgien rompu à ces pratiques).

La voie sous-xiphoidienne est d'une grande utilité en cas d'urgence chez un malade d'état précaire, chez qui l'on redoute l'induction anesthésique générale : l'anesthésie locale, en position demi-assise, permet l'abord antérieur du sac péricardique distendu et son ouverture au bistouri par une « boutonnière » salvatrice. Bien entendu, la visibilité dans la cavité péricardique est nulle, la biopsie possible mais limitée à une pastille antérieure et les rechutes de l'épanchement possibles, même si l'on laisse un drain.

La péricardotomie transcutanée au « ballon gonflable » d'Inoue est intermédiaire entre ponction et drainage chirurgical, à n'utiliser aussi que pour des gestes de sauvetage et lors de tamponnades néoplasiques où le mauvais pronostic à court terme invite aux solutions les plus simples et les moins pénibles pour le malade. La biopsie est ici impossible.

La dérivation péricardopéritonéale à la pince automatique EEA par voie transxiphoidienne, introduction intrapéritonéale de la pince après ouverture du péricarde, puis transfixion du diaphragme de bas en haut, vissage par la cavité péricardique d'un mandrin emporte-pièce, permet d'établir un orifice péricardopéritonéal de 2,5 cm de diamètre, entouré d'agrafes laissées par l'appareil. Possible sous anesthésie locale, brève, cette intervention donne une biopsie de taille réduite et serait suivie de récurrences de l'épanchement (malgré la grande surface péritonéale théorique de résorption) [79].

La péricardoscopie par voie rétroxiphoidienne, utilisant une médiastinoscopie rigide, sous anesthésie générale, permet une bonne vision de la cavité, la biopsie dirigée et celle de la pastille péricardique réséquée pour introduire l'appareil. Un drain avec aspiration continue est laissé en place. Cette méthode semble détrônée par la suivante [80].

La vidéochirurgie thoracoscopique apparaît comme la technique d'avenir puisqu'elle conjugue confort du malade (anesthésie générale, peu de douleurs séquellaires), excellente vision sur la cavité péricardique, possibilité de biopsie dirigée, de création d'une fenêtre pleuropéricardique de 5 cm sur 2 cm ou même d'une exérèse plus étendue ; l'exploration peut intéresser aussi le poumon (susceptible d'être biopsié), voire les ganglions médiastinaux. L'écueil est représenté par la nécessité d'un bon état cardiorespiratoire (décubitus latéral, anesthésie générale, exclusion du poumon du côté intéressé pour certains) sont nécessaires. La méthode mixte « thoracoscopie plus minithoracotomie vidéoassistée » permet d'étendre la technique à des malades précaires [81-88].

En période postopératoire, une proposition élégante consiste à introduire une sonde d'échographie transœsophagienne pédiatrique par un drain thoracique pour évaluer les collections liquidienues.

Chacune de ces méthodes impose des précautions anesthésiques, techniques (utilisation de ciseaux ou bistouri électrique) que seuls peuvent résoudre au coup par coup des praticiens entraînés. Signalons le scepticisme de certains [89] pour l'efficacité de la fenêtre pleuropéricardique de drainage : l'absence de réapparition de l'épanchement serait plutôt due à l'apparition d'une péricardite adhésive, consécutive aux manipulations chirurgicales et à l'irritation des drains laissés en place quelques jours, et ne se formerait que si la vidange de l'épanchement avait été complète lors de l'intervention (drainage aspiratif continu).

■ Biopsie péricardique

L'intérêt essentiel de la biopsie du péricarde est d'établir l'étiologie de l'affection causale [85, 90]. Cela est possible lorsque existent des aspects lésionnels spécifiques identifiables par l'examen histopathologique : néoplasie, tuberculose, suppuration. La mise en œuvre d'un traitement actif adapté est dès lors possible sans réticence ni retard : le résultat est obtenu en 24 à 48 heures maximum, parfois même dès le moment du prélèvement si un examen extemporané permet au pathologiste de proposer un résultat qu'il considère comme fiable. Encore ne faut-il pas confondre impatience et urgence vraie, et insister sur le fait que l'on donne ici une « interprétation diagnostique », fort différente du « résultat chiffré » qui tombe des appareils automatiques de biochimie par exemple. Cette interprétation est d'autant plus valable qu'elle s'appuie sur la connaissance de l'observation clinique, de l'imagerie, des examens complémentaires : notion que l'on retrouve pour l'examen de toute biopsie (pulmonaire, osseuse, etc.).

Indications de la biopsie péricardique

Le recours à la biopsie n'est pas systématique, mais limité aux formes dont l'évolution fait suspecter une étiologie grave et qui nécessitent pour guérir ou s'améliorer un traitement spécifique. L'idée n'en effleure pas le clinicien dans la grande majorité des péricardites aiguës qui cèdent en quelques jours aux anti-inflammatoires. L'indication est discutée dans les péricardites subaiguës d'évolution traînante ou multirécidivante, dont les traitements symptomatiques n'ont pas eu raison et où le bilan paraclinique reste négatif. L'exploration a lieu de 4 à 8 semaines après le début des troubles, délai que les cliniciens semblent avoir tendance à raccourcir dans notre époque de pénurie hospitalière. On a parfois la main forcée par une tamponnade ou une dégradation rapide de l'état général. Si l'imagerie a constaté des anomalies associées médiastinales ou pulmonaires, on temporise moins.

Les épanchements chroniques abondants, même paucisymptomatiques, sont aujourd'hui justiciables d'un drainage au cours duquel a lieu la biopsie lors de la constitution d'une fenêtre pleuropéricardique.

Résultats étiologiques

Les interprétations diagnostiques sont fonction des possibilités discriminatives de l'histopathologie : très bonnes pour les néoplasies, les inflammations spécifiques (tuberculose, corps étrangers, mycoses), mais insuffisantes pour l'inflammation commune. Subaiguë ou chronique, cette dernière ne permet que d'éliminer les étiologies spécifiques : des causes très diverses aboutissent en effet aux mêmes aspects microscopiques (viroses, traumatismes, connectivites, infections bactériennes décapitées par un court traitement antibiotique). On peut tout au plus classer les lésions en inflammatoires fibrineuses encore très actives, inflammatoires sclérogènes plus anciennes paucicellulaires. Les deux tiers de ces cas gardent leur mystère étiologique, le tiers restant comporte des causes très disparates, parfois identifiées par les autres techniques effectuées sur le fragment biopsié : bactériologique, mycologique, parasitologique, etc., techniques à mettre en œuvre au moment du prélèvement (dont on garde avec profit un échantillon congelé pour d'éventuelles investigations ultérieures).

Nous ne décrivons pas les aspects observés au cours des néoplasies, tuberculose, suppurations, séquelles de radiothérapie, car ils sont rappelés dans ces divers chapitres.

Fiabilité de la biopsie myocardique

N'y a-t-il pas des faux-négatifs et des faux-positifs ? Le contraire confinerait à l'idéal qui n'est pas de ce monde.

Ils sont exceptionnels en ce qui concerne la tuberculose péricardique : aucun cas n'a été identifié a posteriori parmi les

biopsies « inflammatoires non spécifiques » dont l'évolution a été surveillée.

En revanche, il existe des cas de néoplasie médiastinale avec péricardite réactionnelle de contiguïté où la biopsie ne montre que des signes inflammatoires. De même, une biopsie « à l'aveugle » peut rater un envahissement cancéreux localisé.

Dans les mésothéliomes malins, l'épaississement considérable du péricarde pariétal explique qu'un prélèvement, même semblant profond, n'atteigne pas la néoplasie cachée sous une épaisse couche de sclérose.

L'hyperplasie mésothéliale réactionnelle des inflammations subaiguës et chroniques ne doit pas être confondue avec un mésothéliome ou un adénocarcinome : ceci est facile lorsqu'elle reste superficielle, parfois plus ardu lorsque des îlots ou fentes mésothéliales sont séquestrés dans la fibrose (souvent dans l'ancienne cavité péricardique symphysée). L'utilisation de marqueurs immunohistologiques peut s'avérer utile, en sus de la morphologie pure.

La fiabilité de la biopsie est très supérieure à celle de l'examen du liquide péricardique, fort décevant pour la mise en évidence tant du bacille de Koch (examen direct, cultures ...) que des cellules néoplasiques, souvent peu nombreuses et difficiles à identifier dans un liquide très hémorragique.

Technique de la biopsie myocardique

La biopsie doit être programmée comme toute intervention de chirurgie cardiaque. Peu prisés des chirurgiens, ces examens à visée diagnostique demandent pourtant une minutie et une grande expérience de l'opérateur, gages de la rentabilité de la méthode. La cavité péricardique, l'épicarde, les zones médiastinales accessibles, sont examinées.

Pendant de nombreuses années, les biopsies (et le drainage liquidien, assorti de la constitution d'une « fenêtre pleuropéricardique ») ont été faites par une courte thoracotomie dans le quatrième ou cinquième espace intercostal gauche. Ceci permet la résection du péricarde pariétal situé entre les deux nerfs phréniques (fragment de plusieurs centimètres de côté). La sternotomie médiane doit être réservée aux cas justiciables d'une péricardectomie élargie. La voie sous-xiphoidienne donne un jour limité sur la cavité péricardique. Actuellement, la thoracoscopie avec vidéo-chirurgie permet une exploration visuelle très complète de la cavité, et la pratique de biopsies dirigées sur les zones anormales [91, 92]. Elle supplante la péricardoscopie xiphoidienne.

Rappelons que, en plus de l'examen histopathologique, des investigations bactérioviro-parasitologiques doivent être prévues sur un échantillon péricardique.

La morbidité et la mortalité sont extrêmement faibles, même chez des malades précaires (tamponnade grave, découverte de néoplasie) : elles ne sauraient rebuter une équipe chirurgicale entraînée, car la biopsie reste le seul moyen d'affirmer quelques étiologies qui demandent un traitement spécifique et sans délai (tuberculose, néoplasie).

■ Examens à effectuer lors d'une péricardite aiguë. Schéma lésionnel étiologique et thérapeutique : conduite pratique à tenir

Dès le diagnostic positif établi (douleur, frottement, ECG)

Interrogatoire recherchant un traumatisme (fermé) du thorax dans les mois précédents, une radiothérapie médiastinale, un infarctus myocardique plus ou moins récent, une prise médicamenteuse (liste), une collagénose déjà connue.

Radiographie thoracique de face et de profil (péricardite néoplasique révélatrice de contiguïté).

Examens de laboratoire :

- numération formule leucocytaire et plaquettes, vitesse de sédimentation, urée, créatinine, examen des urines, enzymes myocardiques ;
- intradermo-réaction à 10 unités de tuberculine (adolescents venant d'un pays d'endémie tuberculeuse ou vieillards) ;
- sérodiagnostics viraux initiaux (coxsackies B et écho-virus [que l'on refera au dixième jour le cas échéant] + VIH 1 et 2, toxoplasmose, brucellose, mycoplasme selon les conditions étiologiques).

Échodoppler bidimensionnel, évaluant le caractère sec ou liquidien, son retentissement fonctionnel cardiaque (tamponnade incipiens).

Traitement

Dès la mise en route du premier bilan étiologique et de gravité ci-dessus :

- sédatifs de la douleur ;
- aspirine (pas de corticoïdes sinon récurrence probable).

Surveillance

Tout rentre dans l'ordre en moins d'une semaine dans la majorité des cas (neuf cas sur dix) : la douleur cède rapidement, les signes ECG peuvent persister plus longtemps (péricardites aiguës idiopathiques et virales).

L'évolution, se complique :

- apparition ou persistance d'un épanchement ;
- les symptômes ne cèdent pas ou s'aggravent ;
- une tamponnade apparaît ;
- la recherche d'une étiologie devient nécessaire pour établir un pronostic et un éventuel traitement spécifique avec une agressivité diagnostique plus grande ;
- hémoculture, recherche d'anticorps antinucléaires ;
- imagerie : IRM, scanner ;
- intervention chirurgicale par vidéochirurgie ou thoracotomie : vidange de l'épanchement, fenêtre pleuropéricardique, examen visuel des lésions, biopsie et autres examens sur le péricarde et le liquide.

Références

- [1] Rienmuller R, Groll R, Lipton MJ. CT and MR imaging of pericardial diseases. *Radiol Clin North Am* 2004;**42**:587-601.
- [2] El Maraghi NH. Diseases of the pericardium. In: *Cardiovascular pathology*. New York: Churchill Livingstone; 1983. p. 125-70.
- [3] Logue BT. Étiologie, diagnostic et traitement des atteintes péricardiques. In: Hurst JW, editor. *Le cœur*. Paris: Masson; 1985. p. 1302-21.
- [4] Shabetai R. Pericardial disease: etiology, pathophysiology, clinical recognition and treatment. In: Wilterson JT, Cohn JN, editors. *Cardiovascular medicine*. New York: Churchill Livingstone; 1995. p. 1011-40.
- [5] Lorell BH. Maladies du péricarde. In: Braunwald E, editor. *Traité de médecine cardiovasculaire*. Padoue: Piccin Nuova Libreria; 2000. p. 2057-139.
- [6] Maisch B, Ristic AD. Practical aspects of management of pericardial disease. *Heart* 2003;**89**:1096-103.
- [7] Troughton RW, Asher CR, Klein AL. Pericarditis. *Lancet* 2004;**363**:717-27.
- [8] Hancock EW. Effusive-constrictive pericarditis. In: Reddy PS, editor. *Pericardial disease*. New York: Raven Press; 1982. p. 357-69.
- [9] Hancock EW. A clearer view of effusive-constrictive pericarditis. *N Engl J Med* 2004;**350**:435-7.
- [10] Blondeau M, Hiltgen M. L'électrocardiogramme dans les péricardites. In: *Électrocardiographie clinique*. Paris: Masson; 1980. p. 535-47.
- [11] MacKenzie R. Asymptomatic ST segment elevation. *J Insur Med* 2004;**36**:84-7.
- [12] Usher BW, Popp RL. Electric alternans: mechanism in pericardial effusion. *Am Heart J* 1978;**83**:459-64.
- [13] Cottin Y, Guy F. Péricarde et IRM en cardiologie. *Médecorama* 1997;**n°309**:84-9.
- [14] Glockner JF. Imaging of pericardial disease. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2003;**11**:149-62.
- [15] Wang Z, Reddy GP, Gotway MB, Yeh BM, Hettis SW, Higgins CB. CT and MR imaging of pericardial disease. *Radiographics* 2003;**23**(suppl):S167-S180.
- [16] Dormagen V. Comment diagnostiquer une tamponnade? *Réal Cardiol* 1994;**68**:22-5.
- [17] Sagrista-Sauleda J, Angel J, Sanchez A, Premanyer-Miralda G, Soler-Soler J. Effusive-constrictive pericarditis. *N Engl J Med* 2004;**350**:469-75.
- [18] Permanyer-Miralda G, Sagrista-Sauleda J, Soler-Soler J. Primary acute pericardial disease: a prospective serie of 231 consecutive patients. *Am J Cardiol* 1985;**56**:623-30.
- [19] Spodick DH. Acute pericarditis. Current concepts and practice. *JAMA* 2003;**289**:1150-3.
- [20] Lange RA, Hillis LD. Acute pericarditis. *N Engl J Med* 2004;**351**:2195-202.
- [21] Levy PY, Corey R, Berger P, Habib G, Bonnet JL, Levy S, et al. Etiologic diagnosis of 204 pericardial effusions. *Medicine* 2003;**82**:385-91.
- [22] Froment R, Perrin A, Saint-Pierre A, Fleurette J. Efflorescence de péricardites idiopathiques récidivantes. Rôle probable des antibiotiques et de la corticothérapie. *J Med Lyon* 1970;**25**:113-23.
- [23] Fowler NO. Recurrent pericarditis. *Cardiol Clin* 1990;**8**:621-6.
- [24] Dressler WA. A complication of myocardial infarction resembling idiopathic recurrent benign pericarditis. *Circulation* 1955;**12**:697.
- [25] Tew FT, Mantle JA, Russell Jr. RO, Rackley CE. Cardiac tamponade with nonhemorrhagic pericardial fluid complicating Dressler's syndrome. *Chest* 1977;**72**:93-5.
- [26] Bendjelid K, Pugin J. Is Dressler syndrome dead? *Chest* 2004;**126**:1410-1.
- [27] Georges J, Tabone X, Metzger JP, Vacheron A. Tamponnade sans rupture cardiaque après thrombolyse itérative dans l'infarctus aigu du myocarde. *Arch Mal Cœur* 1992;**85**:1343-6.
- [28] Barnes AR, Burchell HB. Acute pericarditis simulating acute coronary occlusion. *Am Heart J* 1942;**23**:247-68.
- [29] Osborne MP, Paneth M, Hinson KFW. Starch granules in the pericardium as a cause of post-cardiotomy syndrom. *Thorax* 1974;**29**:199-201.
- [30] Klacsmann PG, Bulkey BH, Hutchins GM. The changed spectrum of purulent pericarditis. *Am J Med* 1977;**63**:666-73.
- [31] Luce JM, Ostension RC, Sprinmeyer SC, Hudson LD. Invasive aspergillosis presenting as pericarditis and cardiac tamponade. *Chest* 1979;**76**:703-6.
- [32] Adeyemo AO, Andy JJ, Joiner KT, Odesani WO. Purulent pericarditis in Nigeria. A study of 36 consecutive cases. *Cardiol Trop* 1985;**11**:7-13.
- [33] Falcon-Eicher S, Eicher JC, Collet E, Dalac S, Lambert D, Portier H, et al. Péricardite purulente au cours d'une dermatomyosite. *Ann Cardiol Angeiol (Paris)* 1995;**44**:21-4.
- [34] Habis M. Péricardites purulentes de l'adulte. *Réal Cardiol* 1995;**79**:8-12.
- [35] Magid AA, Omar A. Diagnosis and management of purulent pericarditis. Experience with pericardiectomy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;**102**:413-7.
- [36] Lachize-Rey E, Gonin A. Évolution des péricardites tuberculeuses aiguës. Pathologie péricardique. In: *Actualités cardio-vasculaires médico-chirurgicales*. Paris: Masson; 1966. p. 93-108.
- [37] Loire R, Bozon C. La péricardite tuberculeuse : aspects actuels et intérêt diagnostique de la biopsie (à propos de 27 cas). *Cœur* 1987;**18**:427-32.
- [38] Trautner BW, Darouiche RO. Tuberculous pericarditis: optimal diagnosis and management. *Clin Infect Dis* 2001;**33**:954-61.
- [39] Cherian G, Uthama B, Habashy AG, Salama AL, George S. Large pericardial effusion: the differentiation of tuberculosis from idiopathic effusion. *J Assoc Physicians India* 2003;**51**:880-3.
- [40] Meyrier A. Péricardites urémiques. *Réal Cardiol* 1995;**79**:4-7.
- [41] Alpert MA, Ravescraft MD. Pericardial involvement in end-stage renal disease. *Am J Mes Sci* 2003;**325**:228-36.
- [42] Bahler RC, Carson P, White RJ. Cardiac tamponade following external cardiac massage. *Am Heart J* 1968;**76**:850-3.
- [43] Maillier B, Chapoutot L, Metz D, Reksa A, Bailly L, Jeanpierre M, et al. Une complication tardive des traumatismes fermés du thorax : la péricardite aiguë. *Ann Cardiol Angeiol (Paris)* 1993;**42**:253-5.
- [44] Etienne G, Vieyres C, Giraud J, Chavoix JB. Perforation péricardique par une exostose ostéogénique. *Presse Med* 1995;**24**:1753.

- [45] Mimbs JW, Weiss AN. Spontaneous cardiac tamponade due to sternotomy wire suture. *Am Heart J* 1976;**92**:630-2.
- [46] Bassan M, Merin G. Pericardial tamponade due to perforation with a permanent endocardial pacing catheter. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977;**74**:51-3.
- [47] Greene TO, Portow AS, Huang SK. Acute pericarditis resulting from an endocardial active screw in atrial lead. *Pacing Clin Electrophysiol* 1994;**17**:21-5.
- [48] Halvorsen TB, Anda SS, Naess AB, Levang OW. Fatal cardiac tamponade after acupuncture through congenital sternum foramen. *Lancet* 1995;**345**:1175.
- [49] Normand J, Perrin A. Place des maladies du collagène dans la pathologie péricardique. In: *Actualités cardio-vasculaires médico-chirurgicales*. Paris: Masson; 1966. p. 109-32.
- [50] Godeau P, Bietry O, Guillevin L, Herson S, Piette JC. Le cœur des collagénoses. *Ann Med Intern (Paris)* 1985;**136**:496-512.
- [51] Breut C, Drouelle S, Logone T, Scanu P, Grollier G, Potier JC. Complications des péricardites rhumatoïdes : constriction et tamponnade. *Presse Med* 1989;**18**:1151-3.
- [52] Hara KS, Ballard DJ, Ilstrup DM, Connolly DC, Vollertsen R. Rheumatoid pericarditis. *Medicine* 1990;**69**:81-91.
- [53] Paulley JW, Barlow KE, Cutting OE, Stevens J. Acute gouty pericarditis. *Lancet* 1963;**1**:21-3.
- [54] Robillon JF, Sanchez B, Vuolo-Rigaud AM, Creisson G, Gunness S, Morand P, et al. Tamponnade cardiaque au cours d'une hypothyroïdie sévère. Une cause rare. *Presse Med* 1993;**22**:1221-3.
- [55] Roger D, Rolle F, Teissier MP, Mausset J, Archambeaud-Mouvieroux F, Laubie B. Péricardite aiguë survenant au cours des décompensations aiguës diabétiques. *Presse Med* 1994;**23**:299.
- [56] Hofman P, Michiels JF, Saint-Paul MC, Bernard E, Dellamonica P, Loubières R. Les lésions cardiaques au cours du Sida. *Ann Pathol* 1990;**10**:247-57.
- [57] D'Hyvernois C, Lacut JY, Warin JF. Atteintes cardiaques au cours du SIDA. *Presse Med* 1991;**20**:68-70.
- [58] Prendertgast BD. HIV and cardiovascular medicine. *Heart* 2003;**89**:793-800.
- [59] Arsenian MA. Cardiovascular sequelae of therapeutic thoracic radiation. *Prog Cardiovasc Dis* 1991;**33**:299-312.
- [60] Stewart JR, Fajardo LF. Maladie cardiaque induite par les radiations. Mise à jour. *Acq Nouv Pathol Cardiovasc* 1985;**27**:257-83.
- [61] Loire R, Fareh S, Goineau P, Pinède L, Bizollon MH. Péricardites post-radiothérapeutiques : étude clinique, évolution et histopathologie de 75 cas. *Arch Mal Cœur* 1996;**89**:1357-62.
- [62] Adams MJ, Lipshultz SE, Schwartz C, Fajardo LF, Coen V, Constine LS. Radiation-associated cardiovascular disease: manifestation and management. *Semin Radiat Oncol* 2003;**13**:346-56.
- [63] Ni Y, von Segesser LK, Turina M. Futility of pericardiectomy for postirradiation constrictive pericarditis? *Ann Thorac Surg* 1990;**49**:445-8.
- [64] Pepi M, Muratori M, Barbier P, Doria E, Arena V, Berti M, et al. Pericardial effusion after cardiac surgery: incidence, site, size and haemodynamic consequences. *Br Heart J* 1994;**72**:327-31.
- [65] D'Cruz IA, Overton DH, Ganesa MP. Pericardial complications of cardiac surgery: emphasis on the diagnostic role of echocardiography. *J Card Surg* 1992;**7**:257-60.
- [66] Houppé JP, Villemot JP, Mathieu P. Épanchement péricardique compressif après chirurgie cardiaque de l'adulte. Apport de l'échocardiographie bidimensionnelle. *Presse Med* 1985;**14**:1591-4.
- [67] Valantine HA, Hunt SA, Gibbons R, Billingham ME, Stinson EB, Popp RL. Increasing pericardial effusion in cardiac transplant recipients. *Circulation* 1989;**79**:603-9.
- [68] Loire R, Tabib A, Roux N, Dureau G. Péricarde et transplantation cardiaque. *Arch Mal Cœur* 1994;**87**:467-73.
- [69] Burke A, Loire R, Virmani R. Pericardial tumours. In: *Tumours of the lung, pleura, thymus and heart*. Lyon: WHO IARC Press; 2004. p. 285-8.
- [70] Loire R, Tabib A. Le mésothéliome malin du péricarde. Étude anatomoclinique de 10 cas. *Arch Mal Cœur* 1994;**87**:255-62.
- [71] Lefez C, Andre F, Cottin Y, Falcon S, Eicher JC, David M, et al. Angiosarcome du péricarde. *Arch Mal Cœur* 1994;**87**:399-401.
- [72] Kralstein J, Frishman W. Malignant pericardial diseases: diagnosis and treatment. *Am Heart J* 1987;**113**:785-90.
- [73] Loire R, Hellal H. Péricardites néoplasiques. Étude par thoracotomie et biopsie dans 80 cas. *Presse Med* 1993;**22**:244-8.
- [74] Haskell RJ, French WJ. Cardiac tamponade as the initial presentation of malignancy. *Chest* 1985;**88**:70-3.
- [75] Vaitkus PT, Hermann HC. Treatment of malignant pericardial effusion. *JAMA* 1994;**272**:59-64.
- [76] Retter AS. Pericardial disease in the oncology patient. *Heart Dis* 2002;**4**:387-91.
- [77] Loire R, Goineau P, Fareh S, Saint-Pierre A. Épanchements péricardiques chroniques d'apparence idiopathique. Évolution à long terme de 71 cas. *Arch Mal Cœur* 1996;**89**:835-41.
- [78] Miller JJ, Hatcher CR. Technique de la ponction péricardique et du traitement chirurgical des affections péricardiques. In: Hurst JW, editor. *Le cœur*. Paris: Masson; 1985. p. 1808-11.
- [79] Obadia JF, Sala JJ, David M. Dérivation péricardo-péritonéale à la pince automatique EEA. *Presse Med* 1988;**17**:2081-2.
- [80] Wurtz A, Chambon JP, Millaire A, Saudemont A, Ducloux G. Péricardoscopie : technique, indications et résultats. À propos d'une expérience de 70 cas. *Ann Chir* 1992;**46**:188-93.
- [81] Cailard CD. Fenêtre pleuro-péricardique par thoracoscopie. *Presse Med* 1992;**21**:584.
- [82] Callahan JA. Two dimensional echocardiographically guided pericardiocentesis: experience in 117 consecutive patients. *Am J Cardiol* 1985;**55**:467-9.
- [83] Gossot D, Mourey F, Roland E, Celerier M. Abord thoroscopique des épanchements péricardiques. *Presse Med* 1994;**23**:1480-2.
- [84] Maisch B, Drude L. Pericardoscopy. A new diagnosis tool in inflammatory diseases of the pericardium. *Eur Heart J* 1991;**12**(supplD):2-6.
- [85] Inderbitzi R, Furrer M, Letvi F. Pericardial biopsy and fenestration. *Eur Heart J* 1993;**14**:135-7.
- [86] Becit N, Ozyazicioglu A, Ceviz M, Karakelleiglu S, Karapolat S, Kocak H. Clinical experience with subxiphoid pericardiostomy in the management of pericardial effusions: a study of 240 cases. *J Int Med Res* 2003;**31**:312-7.
- [87] Nataf P, Jault F, Pouzet B, Dorent R, Lima L, Vaissier E, et al. Vidéo-chirurgie des épanchements péricardiques. Techniques et résultats. *Arch Mal Cœur* 1996;**89**:223-8.
- [88] Olsen PS, Sorensen C, Anderson HO. Surgical treatment of large pericardial effusions: etiology and long term survival. *Eur J Cardiothorac Surg* 1991;**5**:430-2.
- [89] Sugimoto JT, Little AG, Ferguson MK, Borow KM, Vallera D, Staszak VM, et al. Pericardial window: mechanisms of efficacy. *Ann Thorac Surg* 1990;**50**:442-5.
- [90] Loire R. Intérêt de la biopsie péricardique. *Réal Cardiol* 1995;**77**:23-6.
- [91] Laraki R, Papo T, Godeau P. Nouveaux aspects du traitement médical des épanchements péricardiques. *Réal Cardiol* 1995;**79**:13-23.
- [92] Seferovic PM, Ristic AD, Maksimovic R, Tatic V, Ostijic M, Kanjuh V. Diagnostic value of pericardial biopsy: improvement with extensive sampling enabled by pericardoscopy. *Circulation* 2003;**107**:978-83.

R. Loire (Professeur des Universités, praticien hospitalier) (lpinede@free.fr).
Hôpital Louis Pradel, 69394 Lyon cedex 03, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Loire R. Péricardites aiguës et épanchements non inflammatoires du péricarde. EMC (Elsevier SAS, Paris), Cardiologie, 11-015-A-10, 2006.

Disponibles sur www.emc-consulte.com



Arbres
décisionnels



Iconographies
supplémentaires



Vidéos /
Animations



Documents
légaux



Information
au patient



Informations
supplémentaires



Auto-
évaluations

Syncopes chez l'enfant et l'adolescent

G. Vaksman
D. Lacroix

Résumé. – La survenue d'une syncope chez un enfant ou un adolescent est un événement fréquent. Bien que la majorité des syncopes de l'enfant soit d'origine vasovagale, la principale préoccupation du médecin est d'éliminer une cause grave potentiellement létale. En fonction de leur mécanisme physiopathologique, les syncopes peuvent être classées en trois catégories : dysrégulation du système nerveux autonome, syncopes cardiaques et non cardiaques. La prise en charge d'un enfant ou un adolescent victime de syncope commence par une bonne connaissance des différentes étiologies possibles et par un interrogatoire et un examen clinique minutieux. Cette première évaluation au cours de laquelle il est nécessaire d'enregistrer un électrocardiogramme permettra d'aboutir à un diagnostic dans la majorité des cas.

© 2004 Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : Syncope ; Enfant ; Adolescent ; Test d'inclinaison ; Mort subite

Introduction

La syncope se définit comme une perte de connaissance brutale et temporaire associée à une perte du tonus postural et dont la récupération est spontanée. La survenue d'une syncope chez un enfant ou un adolescent est un événement fréquent qui est souvent la source d'une grande anxiété pour le patient ou son entourage en raison du rapprochement qui est habituellement fait entre la survenue d'une telle manifestation et la mort subite. Bien que la plupart des syncopes de l'enfant aient une origine bénigne, la principale préoccupation du médecin est d'éliminer une cause grave potentiellement létale.

Incidence et étiologies des syncopes chez l'enfant

La prévalence des syncopes chez l'enfant est difficile à établir avec précision. Toutefois, deux chiffres rendent compte de l'extrême fréquence des syncopes à l'âge pédiatrique. D'une part, on estime qu'un enfant sur deux aura été victime d'une syncope avant la fin de l'adolescence.^[10, 14] D'autre part, près de 1 % de la fréquentation des services d'urgence pédiatrique concerne des patients victimes de syncope.^[4]

En fonction de leur mécanisme physiopathologique, les syncopes peuvent être classées en trois catégories : dysrégulation du système nerveux autonome, syncopes cardiaques, et non cardiaques (Tableau 1). Ces causes ne diffèrent pas entre l'enfant et l'adulte mais la fréquence relative et la gravité des principales étiologies sont différentes.

Tableau 1. – Étiologies des syncopes

Dysrégulation du système nerveux autonome

Vasovagale
Hypertonie vagale
Réflexe : forme « pâle » du spasme du sanglot
Syncopes mictionnelles, à la défécation, à la toux...
Hypotension orthostatique : déshydratation, hémorragie

Syncopes d'origine cardiaque

Causes mécaniques : sténose aortique, myocardiopathie obstructive, hypertension artérielle pulmonaire, anomalie coronaire
Causes rythmiques : tachycardies supraventriculaires, tachycardies ventriculaires, bloc auriculoventriculaire
Syncope anoxique des cardiopathies cyanogènes

Syncopes d'origine extracardiaque

Neurologique : convulsions, migraine
Métabolique : hypoglycémie
Hyperventilation
Psychiatrique : attaque de panique, hystérie
Vasculaire : insuffisance vertébrobasilaire, malformation cervicale

Syncopes liées à une dysrégulation du système nerveux autonome

SYNCOPE VASOVAGALE

C'est de loin la cause la plus fréquente des syncopes de l'enfant. Elle est retrouvée chez plus de 70 % des patients de certaines séries pédiatriques^[13] mais doit rester un diagnostic d'exclusion. Elle est caractérisée par une interruption brutale du tonus vasomoteur ayant pour résultante une hypotension artérielle (réponse vasodépressive) ou une bradycardie (réponse cardio-inhibitrice).^[11] La plupart du temps, ces deux types de réponses coexistent (réponse mixte). Une période présyncopale est fréquente, mais non constante, marquée par des sensations vertigineuses, une vision floue, des nausées, des sueurs et une pâleur. Le plus souvent, la syncope survient alors que le patient est en position debout prolongée, mais elle peut aussi survenir lors du passage brutal de la position allongée ou assise à la position debout. Des circonstances favorisant comme l'émotion, la fatigue, la fièvre, la vue du sang, une déshydratation ou une douleur

G. Vaksman (Cardiopédiatre)
Adresse e-mail : guy.vaksman@wanadoo.fr
Polyclinique de la Louvière, 69, rue de la Louvière, 59800 Lille, France
D. Lacroix (Praticien hospitalier)
Service d'électrophysiologie clinique, hôpital cardiologique, 59037 Lille cedex, France.

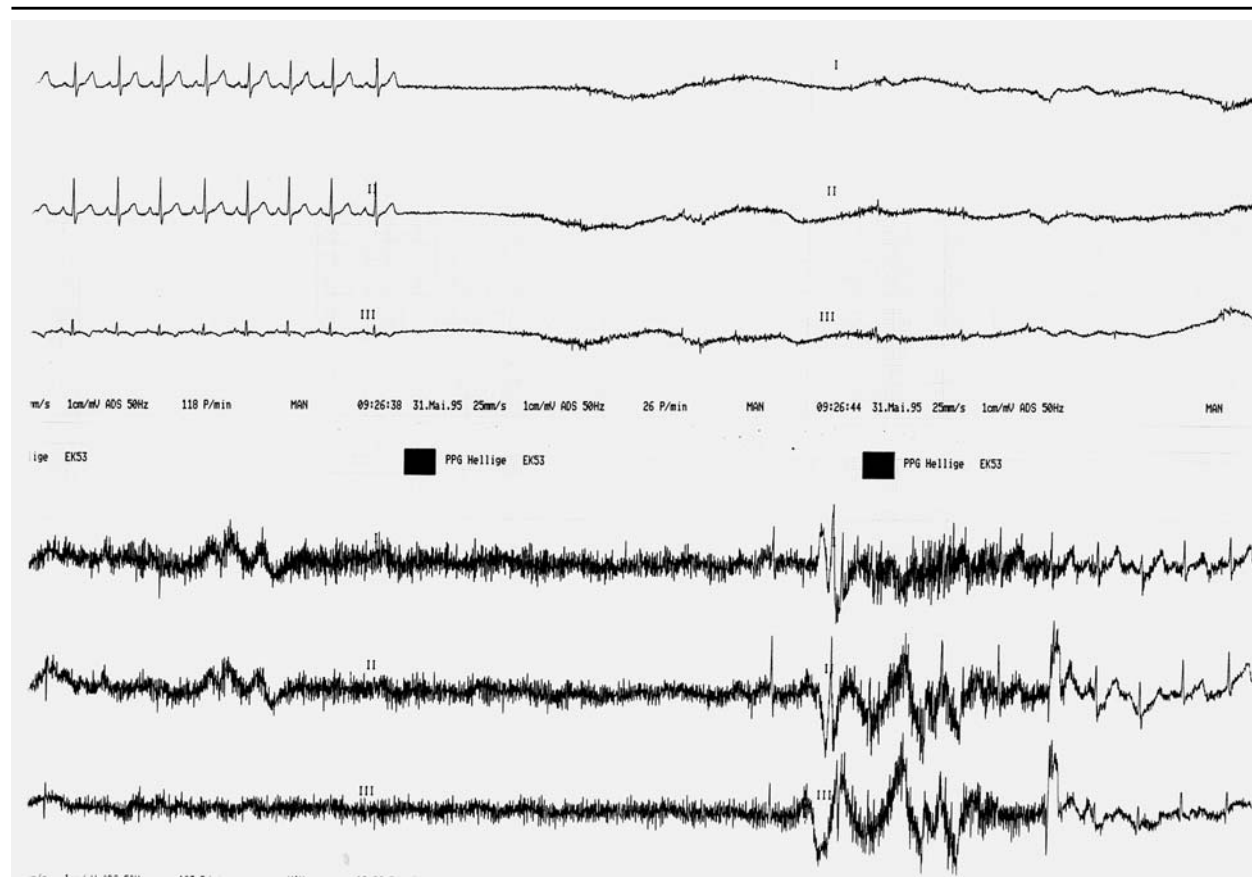


Figure 1 Réflexe oculocardiaque chez un enfant de trois ans adressé pour fréquents épisodes de forme pâle de spasme du sanglot. La compression oculaire provoque une asystole de plus de 20 secondes. La récupération est spontanée après un bref massage cardiaque externe. Disparition de la symptomatologie sous sulfate de diphémanil (Prantal®).

sont classiques. La perte de conscience est brutale, toujours de courte durée et peut parfois s'associer à une révulsion oculaire, des mouvements cloniques des extrémités et un relâchement des sphincters qui peuvent faire évoquer le diagnostic de comitialité. Ces syncopes convulsivantes sont plus fréquentes en cas de réponse cardio-inhibitrice.^[8] Au réveil, il n'existe pas de phase confusionnelle, mais une asthénie peut persister pendant quelques heures. Dans la forme typique, si l'examen clinique et l'électrocardiogramme sont normaux, aucune exploration complémentaire n'est indiquée. Un test d'inclinaison peut être proposé en cas de symptomatologie atypique afin de confirmer le diagnostic si la symptomatologie reproduite est en tous points similaire à la symptomatologie habituelle.

La physiopathologie de ce type de syncope n'est que partiellement comprise. Elle ferait notamment intervenir un baroréflexe inapproprié. Normalement, la position verticale prolongée induit un stockage de sang vers les membres inférieurs qui peut atteindre 300 à 800 ml chez le sujet de taille adulte. Il s'ensuit une diminution du retour veineux vers le cœur et une diminution de la précharge. Les barorécepteurs sinocarotidiens sont alors stimulés et le système orthosympathique est activé. Ce mécanisme permet le maintien de la pression artérielle par le biais d'une vasoconstriction périphérique et d'une augmentation de l'inotropisme et de la fréquence cardiaque. Chez certains individus, cette réaction induit des contractions particulièrement vigoureuses des cavités ventriculaires et la stimulation de mécanorécepteurs sensibles à l'étirement qui vont être responsables d'une levée brutale du tonus sympathique et d'une activation vagale via un mécanisme réflexe faisant intervenir le noyau dorsal du vague. Cette activation aura pour résultante une vasodilatation périphérique et une bradycardie à l'origine d'une hypoperfusion cérébrale et de la syncope (réflexe de Bezold-Jarish). Des afférences corticales mais aussi périphériques (comme la douleur) pourraient également favoriser ce type de réponse. C'est cette intrication étroite entre le système nerveux et le cœur qui a fait attribuer aux syncopes vasovagales l'appellation de syncope neurocardiogénique.

Une réponse anormale au Tilt Test a été récemment décrite chez des adolescents atteints de syndrome de fatigue chronique.^[19] Cette

réponse est caractérisée par une intolérance à l'orthostatisme qui se manifeste par une tachycardie exagérée qui précède souvent une baisse tensionnelle avec sensation lipothymique et parfois une syncope. Ce type de réponse, différent de la réponse vasovagale en raison de l'absence de bradycardie, serait dû à une réactivité artérielle et veineuse périphérique anormale avec dilatation vasculaire marquée secondaire à une dysfonction de l'innervation adrénergique des vaisseaux des extrémités, notamment des membres inférieurs.^[17, 18]

HYPERTONIE VAGALE

Fréquente chez le sportif et l'adolescent, elle se manifeste au repos par une bradycardie sinusale ou jonctionnelle et parfois par un bloc auriculoventriculaire intermittent. Une stimulation vagale supplémentaire comme celle réalisée par une manœuvre de Valsalva peut, par le biais d'une majoration de la bradycardie, favoriser une syncope.

FORME PÂLE DU SPASME DU SANGLOT

Lombroso et Lerman ont établi la distinction entre les formes cyanogènes et pâles du spasme du sanglot. Alors que dans les formes cyanogènes les accès sont caractérisés par la survenue de pleurs puis d'une apnée prolongée avant la perte de connaissance, dans les formes pâles la perte de connaissance survient brutalement après un ou deux cris suivis d'une intense pâleur sans que ne survienne d'apnée. L'accès est souvent typique : il s'agit d'un enfant en bas âge qui chute brutalement, devient pâle et hypotonique, le plus souvent après un traumatisme mineur. Il peut ensuite se raidir et présenter une révulsion des globes oculaires avant de reprendre conscience en 1 minute environ. Ces épisodes peuvent être reproduits par une compression oculaire qui provoque une asystole, parfois majeure, suggérant une hypertonie vagale (Fig. 1).^[12, 16] L'histoire naturelle de ces accès est la résolution complète avant l'âge de cinq ans chez plus de 85 % des patients. Une relation avec la survenue dans l'adolescence de syncopes vasovagales a également été rapportée.^[12]

Tableau 2. – Causes rythmiques des syncopes de l'enfant

Type d'arythmie	Anomalie cardiaque structurelle ou cardiopathie opérée	Cœur anatomiquement normal
TSV	Réparation atriale des TGV (Mustard ou Senning), maladie d'Ebstein	Syndrome de WPW
TV	Anomalie coronaire, antécédent de ventriculotomie (tétralogie de Fallot), DVDA, CMH	Syndrome du QT long congénital ou acquis (médicamenteux), myocardite, cardiomyopathie
BAV	CAV, CIV large, TCCGV	Enfant de mère lupique, maladie de Lyme, myocardite virale

BAV, bloc auriculoventriculaire ; CAV, canal atrioventriculaire ; CIV, communication interventriculaire ; CMH, cardiomyopathie hypertrophique ; DVDA, dysplasie du ventricule droit arythmogène ; TCCGV, transposition congénitalement corrigée des gros vaisseaux ; TGV, transposition des gros vaisseaux ; TSV, tachycardie supraventriculaire ; TV, tachycardie ventriculaire. WPW, Wolff-Parkinson-White.

Syncope d'origine cardiaque

CAUSES MÉCANIQUES

Un obstacle à l'éjection ventriculaire peut se compliquer de syncopes, voire d'une mort subite. Cette complication est classique chez les patients atteints de rétrécissement aortique, de cardiomyopathie obstructive ou d'hypertension artérielle pulmonaire. Il s'agit alors de syncopes d'effort dont le mécanisme fait intervenir soit un bas débit cardiaque avec hypoperfusion cérébrale, soit une ischémie myocardique génératrice d'arythmies ventriculaires. La survenue d'une syncope chez ces patients témoigne de la sévérité de la cardiopathie causale et doit faire envisager des mesures thérapeutiques adaptées sans délai.

Une anomalie de trajet coronaire, notamment une origine anormale de l'artère coronaire gauche du sinus de Valsalva droit, peut également se compliquer de syncopes d'effort ou de mort subite.^[1] Une compression de la coronaire gauche lors d'un effort physique violent en raison de son cheminement entre aorte et artère pulmonaire serait à l'origine de cette complication.

CAUSES RYTHMIQUES

Les troubles du rythme cardiaque peuvent être à l'origine de syncopes chez l'enfant. Il peut s'agir de tachycardies extrêmes supraventriculaires ou ventriculaires ou de bradycardies majeures par bloc auriculoventriculaire. La perte de connaissance est consécutive à un bas débit cardiaque au point que la perfusion cérébrale devient insuffisante. On distingue habituellement les troubles du rythme en fonction de leur association ou non à une anomalie de l'anatomie du cœur (Tableau 2). Parmi ces troubles du rythme, il est intéressant de remarquer que dans certaines séries pédiatriques de syndromes du QT long congénital, une proportion importante de patients ont été suivis pour comitialité pendant plusieurs années avant que le diagnostic ne soit évoqué.^[5, 20] La mise en évidence du trouble du rythme causal est en effet parfois difficile et peut faire appel à des explorations complémentaires comme l'enregistrement Holter électrocardiographique (ECG),^[21] l'épreuve d'effort^[22] ou une étude électrophysiologique. Récemment, avec les progrès de la miniaturisation, des moniteurs ECG implantables en sous-cutané dans la région précordiale ont été mis au point et permettent une surveillance prolongée du rythme cardiaque pendant plusieurs mois afin d'augmenter les chances de corrélater la survenue des syncopes avec un éventuel trouble du rythme.^[15] Ce moniteur ECG, qui peut être implanté chez l'enfant, peut conserver en mémoire les tracés correspondant aux événements symptomatiques après déclenchement manuel de l'enregistrement a posteriori par le patient ou son entourage à l'aide d'un activateur externe. Il est également capable de s'autoactiver et de stocker des troubles du rythme asymptomatiques.

CRISES DE CYANOSE DES CARDIOPATHIES CYANOGENÈS

Elles sont classiques dans la tétralogie de Fallot mais peuvent se voir dans la plupart des cardiopathies cyanogènes sévères. Elles sont liées à un déséquilibre entre les résistances vasculaires systémiques et pulmonaires isolées ou associées à un « spasme » de l'infundibulum pulmonaire. Il en résulte une diminution du flux

pulmonaire associée à une augmentation du shunt droite-gauche responsables d'une cyanose progressive. La syncope est consécutive à une hypoxémie cérébrale sévère.

Syncope d'origine extracardiaque

CAUSES NEUROLOGIQUES

Avec les causes potentiellement létales, l'épilepsie représente la seconde étiologie importante à évoquer chez un enfant ayant fait une syncope en raison de ses implications multiples. Une perte de conscience survient habituellement si la crise est généralisée. Le diagnostic d'après la description de l'épisode n'est pas toujours facile à établir car certaines syncopes vasovagales peuvent s'accompagner de convulsions.^[8] Une comitialité est probable si la perte de connaissance a été précédée d'une aura, est survenue alors que le patient était en position allongée, a duré plus de cinq minutes, s'est poursuivie par une phase confusionnelle prolongée ou si des signes de focalisation neurologique ont été observés au décours de l'épisode. L'épilepsie temporale peut parfois se compliquer d'une asystole par pause sinusale ou bloc auriculoventriculaire complet.^[2, 3, 9] La prescription d'un traitement anticomitial efficace s'accompagne d'une disparition des troubles du rythme cardiaque. La distinction entre ce type de comitialité et une syncope vasovagale peut être difficile à établir.^[9]

Une migraine peut parfois se compliquer de syncope. Elles sont généralement précédées d'une aura et de violentes céphalées occipitales. Elles peuvent également s'associer à un déficit neurologique transitoire au décours de la crise.

CAUSES PSYCHIATRIQUES

Les syncopes de cause psychiatrique surviennent plus volontiers chez la jeune fille, sont souvent récidivantes et accompagnées d'un riche cortège de signes cliniques. Une hystérie, une attaque de panique ou un syndrome dépressif doivent alors être évoqués.^[7] Dans une série de 79 enfants explorés par un Tilt Test, Kouakam et al. ont retenu ce diagnostic dans 9 % des cas.^[8]

CAUSES MÉTABOLIQUES

Bien que souvent évoquée, l'hypoglycémie est rarement la cause d'une syncope. Pour retenir un tel diagnostic, il convient de documenter la concomitance de la perte de conscience et de l'hypoglycémie. Le test d'hyperglycémie provoquée et le cycle glycémique n'ont que peu d'intérêt.^[6]

Conclusion

La prise en charge d'un enfant ou un adolescent victime de syncope commence par une bonne connaissance des différentes étiologies possibles. L'évaluation du patient fait tout d'abord intervenir un interrogatoire exhaustif faisant préciser les antécédents, les circonstances déclenchantes de la manifestation syncopale et une description aussi précise que possible de l'épisode ainsi qu'un examen clinique attentif afin de rechercher des éléments permettant de faire la distinction entre une cause bénigne et une cause potentiellement maligne.

Références

- [1] Basso C, Maron BJ, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary anomalies with origin of the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 1493-1501
- [2] Constantin L, Martin JB, Fincham RW, Dagli RD. Bradycardia and syncope as manifestations of partial epilepsy. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15: 900-905
- [3] De Seze J, Capparos-Lefebvre D, Girard-Buttaz I, Carlioz R, Pruvo P, Petit H. Crises épileptiques et asystoliques. *Rev Neurol* 1995; 151: 413-415
- [4] Feit LR. Syncope in the pediatric patient: diagnosis, pathophysiology and treatment. *Adv Pediatr* 1996; 43: 469-494
- [5] Garson A. Medicolegal problems in the management of cardiac arrhythmias in children. *Pediatrics* 1987; 79: 84-94
- [6] Hannon DW, Knilians TK. Syncope in children and adolescents. *Curr Probl Pediatr* 1993; 23: 358-384
- [7] Kapoor WN, Schulberg HC. Psychiatric disorders in patients with syncope. In: Grubb BPO, Shansky B. *Syncope: mechanisms and management*. Armonk: Futura Publishing, 1998; 253-263
- [8] Kouakam C, Vaksman G, Lacroix D, Godart F, Kacet S, Rey C. Intérêt du test d'inclinaison dans la prise en charge des syncopes inexplicables de l'enfant et l'adolescent. *Arch Mal Cœur* 1997; 90: 679-686
- [9] Kouakam C, Daems-Monpeurt C, Le Franc P, Derambure P, Josien E, Kacet S. Bloc auriculoventriculaire complet au cours d'une épilepsie temporelle. *Arch Mal Cœur* 1999; 92: 265-268
- [10] Kudenchuk PJ, McAnulty JH. Syncope: evaluation and treatment. *Mod Concepts Cardiovasc Dis* 1985; 54: 25-29
- [11] Lacroix D, Kouakam C, Klug D, Guedon-Moreau L, Vaksman G, Kacet S et al. Asystolic cardiac arrest during head-up tilt test: incidence and therapeutic implications. *Pacing Clin Electrophysiol* 1997; 20: 2746-2754
- [12] Lombroso CT, Lerman P. Breath-Holding spells (cyanotic and pallid infantile syncope). *Pediatrics* 1967; 39: 563-581
- [13] McHarg ML, Shinnar S, Rascoff H, Walsh CA. Syncope in childhood. *Pediatr Cardiol* 1997; 18: 367-371
- [14] Ross BA. Evaluation and treatment of syncope in children. In: Learning center highlights from the American College of Cardiology, vol 10 Bethesda: American College of Cardiology, 1990; 21-24
- [15] Satsou D, Kouakam C, Vaksman G, Klug D, Kacet S, Rey C. Intérêt d'un moniteur ECG implantable pour le diagnostic de syncopes rythmiques chez l'enfant. *Arch Mal Cœur* 2001; 94: 527-530
- [16] Stephenson BP. Reflex anoxic seizures ("white breath-holding"): non-invasive vagal attacks. *Arch Dis Child* 1978; 53: 193-200
- [17] Streeten DP, Anderson G, Richardson R, Thomas FD. Abnormal orthostatic changes in blood pressure and heart rate in subjects with intact sympathetic nervous function: evidence for excessive venous pooling. *J Lab Clin Med* 1988; 111: 326-335
- [18] Streeten DP. Pathogenesis of hyperadrenergic orthostatic hypotension. *J Clin Invest* 1990; 86: 1582-1588
- [19] Stewart JM, Gewitz MH, Weldon A, Munoz J. Patterns of orthostatic intolerance: the orthostatic tachycardia syndrome and adolescent chronic fatigue. *J Pediatr* 1999; 135: 218-225
- [20] Vaksman G, Fournier A. Troubles du rythme et de la conduction. In: Dupuis C. *Cardiologie pédiatrique*. Paris: Flammarion, 1991; 668-691
- [21] Vaksman G. Enregistrement Holter ECG et test d'inclinaison chez l'enfant. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Cardiologie-Angéiologie, 11-940-A-60, 2003: 5 p
- [22] Vaksman G. Epreuve d'effort chez l'enfant. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Cardiologie-Angéiologie, 11-940-A-70, 2003: 3p

Syndromes coronaires aigus

JP Collet
R Choussat
G Montalescot

Résumé. – Les syndromes coronaires aigus sont la première cause de décès en France. L'infarctus aigu, urgence absolue, correspond à l'occlusion complète d'origine thrombotique d'une artère coronaire. Il s'agit d'une course contre la montre dont le but ultime est la réouverture de l'artère occluse à l'aide des traitements de reperfusion (thrombolyse ou angioplastie). Le mariage de la pharmacologie (thrombolyse et traitements antithrombotiques : inhibiteurs de la GP IIb/IIIa) et de la reperfusion mécanique (angioplastie avec stent) est en plein essor.

L'angor instable est l'urgence coronaire la plus fréquente. L'évaluation diagnostique en est l'étape clé et a pour objectif d'évaluer non seulement le risque de morbidité et de mortalité coronaire (troponine) mais aussi le risque hémorragique. L'association des traitements antithrombotiques (associant aspirine, clopidogrel, héparine de bas poids moléculaire et, éventuellement, antagoniste de la glycoprotéine plaquettaire IIb/IIIa) a permis de réduire l'incidence des accidents coronaires graves et de démontrer l'intérêt de la revascularisation précoce par angioplastie par comparaison à une approche médicale conventionnelle sans revascularisation systématique.

© 2003 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : infarctus, angor instable, angioplastie, antithrombotiques.

Aspects épidémiologiques

L'athérosclérose coronaire constitue l'une des pathologies les plus importantes en termes de santé publique par sa fréquence, en particulier dans la population de plus de 40 ans. Les syndromes coronaires aigus en sont la complication aiguë la plus fréquente et la plus grave à l'origine de plus de 100 000 décès annuels.

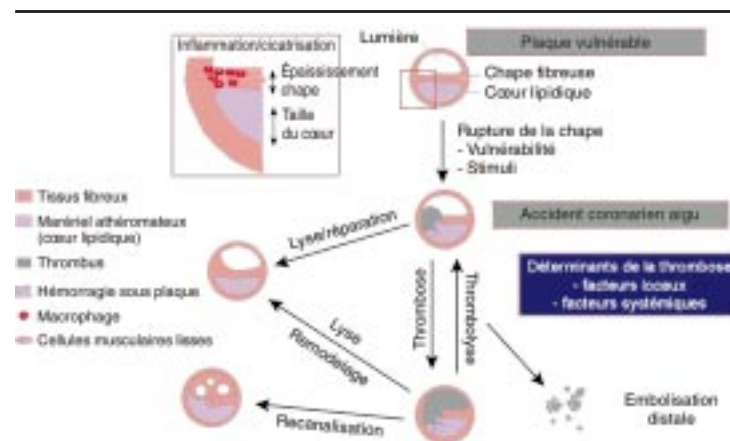
Rappels physiopathologiques

Les syndromes coronaires aigus résultent de la formation d'un thrombus à la surface d'une plaque d'athérome instable rompue^[19]. La rupture de plaque résulte de la conjonction d'une fragilisation du capuchon la recouvrant et des forces exercées sur celle-ci aboutissant à la thrombose intracoronaire (fig 1).

La rupture de plaque est un événement tout à la fois banal et gravissime. Le plus souvent silencieuse car n'engendrant pas une obstruction intraluminaire suffisante pour créer une ischémie myocardique, elle peut aller jusqu'à la mort subite. De multiples facteurs intriqués comme les facteurs vasoactifs et thrombogènes libérés ou les différences individuelles d'état prothrombotique expliquent la grande variabilité de son expression clinique.

Le rôle de l'inflammation dans l'athérogenèse et en particulier dans le processus de fragilisation et de rupture de plaque semble de plus en plus évident comme en témoignent la corrélation entre les marqueurs de l'inflammation (C reactive protein ou CRP) et la morbi/mortalité coronaire.

Jean-Philippe Collet : Chef de clinique.
Rémi Choussat : Praticien hospitalier.
Gilles Montalescot : Professeur.
Institut de cardiologie, unité soins intensifs, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris cedex 13, France.



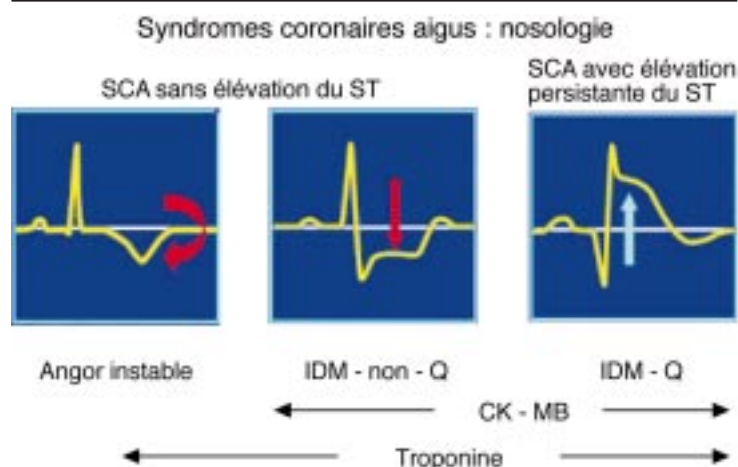
1 Physiopathologie des syndromes coronaires aigus (d'après^[19]).

Les états préthrombotiques liés à une altération du système de l'hémostase primaire ou du système fibrinolytique (plasminogen activator inhibitor de type 1 ou PAI-1, facteur Willebrand) prédisposent à la récurrence des accidents coronariens aigus.

Les facteurs de risque cardiovasculaires classiques (hypercholestérolémie, hypertension artérielle, tabac, diabète) agissent à toutes les étapes de la maladie athéromatose.

Aspects nosologiques

Deux grands types de syndromes coronaires aigus doivent être différenciés : l'infarctus du myocarde (IDM) avec sus-décalage du segment ST et l'angor instable^[19] (fig 2). Ces deux entités cliniques, bien qu'ayant une pathogénie voisine, ont une prise en charge différente.



2 Classification nosologique des syndromes coronaires aigus (SCA). IDM : infarctus du myocarde.

– L'IDM résulte d'une occlusion coronaire complète nécessitant la mise en œuvre d'un traitement de reperfusion le plus rapidement possible (thrombolyse ou angioplastie transluminale).

– L'angor instable, bien plus fréquent, est une entité hétérogène dont la prise en charge diagnostique est l'étape clé afin d'individualiser les patients les plus à risque. On distingue l'infarctus sans onde Q (ou infarctus rudimentaire) qui correspond à une ischémie-lésion sous-endocardique (couche la plus profonde du muscle cardiaque et la plus sensible à l'ischémie) avec élévation des marqueurs biologiques de nécrose (la troponine en particulier).

– Il existe un continuum en termes de mortalité allant de l'angor instable à l'infarctus Q (2 à 15 % de décès à 1 mois). L'angor instable se différencie encore de l'IDM par un risque plus élevé de récurrence et par l'effet délétère des agents thrombolytiques (agents dissolvant la trame fibrineuse du thrombus).

Angor instable

PRISE EN CHARGE DIAGNOSTIQUE

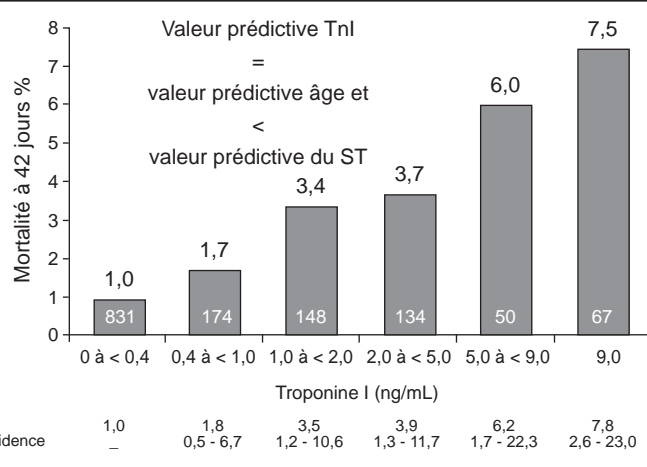
– Il s'agit du plus fréquent des syndromes coronaires aigus en raison du vieillissement constant de la population (25 % des patients admis en unité de soins intensifs cardiaques (USIC) sont des octogénaires) et de son meilleur dépistage (intérêt des marqueurs biologiques de l'ischémie myocardique).

– Le tableau clinique est celui d'une *douleur thoracique* (plus ou moins caractéristique) survenant au repos ou pour des efforts de moins en moins importants associée ou non à des modifications de l'électrocardiogramme (variations du segment ST).

La première étape de cette prise en charge consiste à évaluer la probabilité diagnostique et le profil de risque par une surveillance en USIC. Cette hospitalisation permet la mise au repos complet du patient et la surveillance continue de l'électrocardiogramme (dans le but de dépister des troubles du rythme et des variations du segment ST) et la mise en route d'un traitement médical et d'une surveillance biologique.

– L'*examen clinique* permet à lui seul d'établir une probabilité diagnostique en :

- listant les facteurs de risque classiques. Un patient de moins de 40 ans admis pour douleur thoracique qui ne fume et qui n'a pas d'hérédité a une faible probabilité de maladie coronaire ;
- recherchant un antécédent d'infarctus (interrogatoire, électrocardiogramme) ou de revascularisation coronaire ;
- recherchant l'atteinte d'un autre lit vasculaire (notion d'artérite des membres inférieurs ou d'antécédent d'accident vasculaire cérébral) ;



3 La troponine (TnI) est un prédicteur indépendant de la mortalité chez les patients ayant une ischémie myocardique.

Tableau I. – Facteurs pronostiques de la mortalité intrahospitalière dans le registre mondial Global Registry of Acute Coronary Events (GRACE) validé dans tous les syndromes coronaires aigus (avec ou sans sus-décalage de ST).

Facteur de risque	OR (95 % IC)	Score GRACE
Arrêt cardiaque ressuscité	4,3	+ 39
Modification du segment ST	2,4	+ 28
Stade Killip	2,0 par stade	0-59
Âge	1,7 par dizaine au-delà de 30 ans	1-100
Élévation de la troponine	1,6	+ 14
Pression artérielle systolique	1,4 par 20 mmHg au-delà de 200	0-58
Fréquence cardiaque	1,3 par 30 battements au-delà de 50	0-46
Créatinine	1,2 par mg/dL au-delà de 4	0-28

OR : odds ratio (rapport des cotes ou risque relatif estimé de décès intrahospitalier) ; IC : intervalle de confiance.

– recherchant la prise de thérapeutiques à visée cardiovasculaire (aspirine et bêtabloquants).

– Les *marqueurs biologiques* sont devenus des outils incontournables. La troponine peut être dosée en moins de 10 minutes au lit du patient. Il s'agit :

– d'un outil de triage presque infallible pour affirmer l'origine coronaire d'une douleur thoracique avec une valeur prédictive négative de 97 % (probabilité de ne pas avoir la maladie lorsque le test est négatif) [8] ;

– d'un facteur prédictif indépendant de la morbi/mortalité coronaire (fig 3) [13]. Ceci se vérifie en particulier chez les patients ayant une présentation clinique atypique, ce qui représente environ 30 % des patients. L'intérêt de ce marqueur biologique a également été confirmé chez les patients admis pour douleur thoracique sans modification électrocardiographique, ce qui représente 9 % de l'ensemble des patients admis pour douleur thoracique. En cas d'élévation de la troponine, il existe une maladie coronaire neuf fois sur dix et un risque d'événement coronaire (décès ou récurrence d'infarctus) durant la première année de suivi estimé à 30 %.

Ainsi, en moins de 24 heures d'hospitalisation, on peut apprécier le profil de risque selon un score simple résumé sur le tableau I. Les facteurs prédictifs de décès du registre mondial Global Registry on Acute Coronary Events (GRACE) y sont pris en compte. Il en ressort que la fonction ventriculaire gauche et la fonction rénale sont aussi des intégrateurs du risque d'événements ischémiques graves (décès ou infarctus). Ils doivent être impérativement évalués par l'examen clinique (stade Killip) et le calcul de la clairance de la créatinine (tableau II) [10]. L'insuffisance cardiaque (Killip égal ou supérieur à 2)

Tableau II. – Évaluation clinique de la fonction ventriculaire gauche et biologique de la fonction rénale.

Stade Killip	
- I : auscultation pulmonaire normale	
- II : crépitants à mi-champs ou galop	
- III : crépitants dans tout le champ pulmonaire	
- IV : choc cardiogénique	
Clairance de la créatinine (formule de Cockcroft)	
$= \frac{(140 - \text{âge}) \times \text{poids}}{\text{créatininémie (mg/mL)} \times 7,2} (\times 0,85)^*$	

* 0,85 est un facteur correctif pour le sexe féminin.

Tableau III. – Facteurs pronostiques de survenue d'un saignement majeur (d'après le registre Global Registry of Acute Coronary Events : GRACE).

	OR	p
Âge > 80	2,08	< 0,0001
Insuffisance rénale	1,75	0,03
Sexe féminin	1,51	0,018
Utilisation d'anti-GP IIb/IIIa	2,4	< 0,0001
Utilisation d'HNF	1,81	0,0096
Utilisation de diurétiques	2,20	0,0003
Cathétérisme cardiaque	2,86	< 0,0001

Évaluation de risque hémorragique dans les syndromes coronaires aigus

- histoire hémorragique ;
- intervention chirurgicale récente ;
- pathologie digestive hémorragique ;
- traumatisme ;
- pathologie neurologique hémorragique ;
- traitement antivitamines K ;
- geste invasif (coronarographie, cathétérisme, PM) ;
- insuffisance rénale ;
- âge ≥ 75 et sexe féminin

OR : odds ratio (rapport des cotes ou risque relatif estimé d'accident hémorragique majeur) ; p : probabilité que l'OR ne soit pas différent de 1 ; HNF : héparine non fractionnée.

et l'insuffisance rénale (clairance créatinine inférieure à 30 mL/min) multiplie par 4 la morbidité et la mortalité coronaire à 1 mois [4].

– L'échographie cardiaque transthoracique permet en quelques minutes d'apprécier la fonction ventriculaire gauche globale (index pronostique majeur) et la cinétique de chacune des parois ventriculaires (recherche d'une séquelle d'infarctus).

En cas de *doute diagnostique persistant*, c'est-à-dire en cas de douleur thoracique atypique en l'absence de modifications électrocardiographiques chez un patient n'ayant pas de facteur de risque ni de modifications des marqueurs de nécrose myocardique (patients à faible risque), le test d'effort réalisé en l'absence d'anomalie de la fonction ventriculaire gauche permet alors le plus souvent d'établir une certitude diagnostique. Un traitement antithrombotique associant héparine de bas poids moléculaire (HBPM) et aspirine est initié durant les 24 premières heures d'hospitalisation.

L'évaluation du risque hémorragique est capitale car les antithrombotiques constituent la pierre angulaire de la prise en charge de l'angor instable. Ce sont les patients qui ont le risque d'événements ischémiques graves le plus élevé et qui ont également le risque hémorragique le plus élevé (tableau III).

Les cas difficiles sont à bien connaître. Ce sont des patients à haut risque dont la présentation clinique est atypique et responsable d'un retard diagnostique : sujets âgés ; patients diabétiques ; contexte périopératoire. L'altération permanente ou transitoire des fonctions vitales (foie, rein, cerveau) en fait des patients à hauts risques, à la fois ischémique et hémorragique. Chez le sujet âgé, l'angor est rarement typique et se traduit volontiers par une dyspnée ou un bas débit cérébral à l'origine de chute traumatique et d'erreurs

diagnostiques. L'angor instable émerge souvent à l'occasion d'une maladie intercurrente qu'il faut identifier à tout prix : état fébrile, anémie etc.

NOUVEAUTÉS CONCERNANT LA PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

L'objectif principal est de réduire l'évolution vers la thrombose coronaire complète et donc l'évolution vers l'infarctus du myocarde avec sus-décalage de ST.

■ Ce que l'on savait déjà

– L'aspirine, l'héparine et les bêtabloquants réduisent de 50 % l'incidence des décès et des infarctus à la phase aiguë de l'angor instable [19, 22].

– En prévention dite secondaire, l'aspirine et les bêtabloquants réduisent de 30 à 50 % la survenue d'événements coronaires graves (décès ou infarctus) avec un recul allant jusqu'à 5 ans.

– L'arrêt des bêtabloquants et de l'aspirine expose à la récurrence d'événements coronaires graves [5, 14].

■ Ce qui a changé

– Le développement d'associations d'antithrombotiques plus puissantes a permis l'essor des stratégies dites « de revascularisation précoce » par angioplastie coronaire transluminale percutanée avec endoprothèse (stent).

■ Apport des héparines de bas poids moléculaires [20]

Les HBPM, en particulier l'énoxaparine (1 mg/kg/12h en sous-cutané), réduisent de 20 % la morbi/mortalité coronaire par rapport à l'héparine non fractionnée (HNF) (bolus de 70 UI/kg puis perfusion continue de 15 UI/kg/h pour avoir un temps de céphaline activé [TCA] entre 50 et 70 s) [1]. Ce bénéfice observé dès la 48^e heure se maintient sur le long terme (à 43 jours et à 1 an). Trois HBPM ont obtenu l'autorisation de mise sur le marché (AMM) en association avec l'aspirine dans cette indication (Lovenox®, Fraxiparine® et Fraxiparine®).

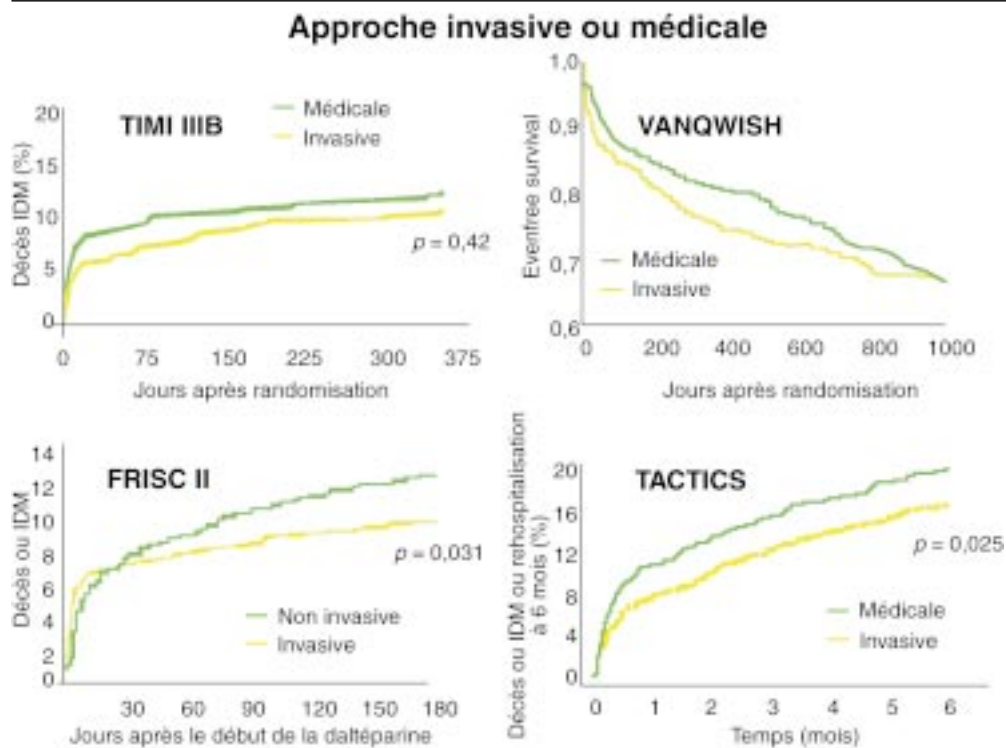
Outre sa meilleure efficacité, l'énoxaparine est mieux tolérée que l'HNF avec une réduction significative des complications hémorragiques majeures allant jusqu'à 50 %.

Ce bénéfice des HBPM par rapport à l'HNF est observé également en association avec les inhibiteurs de la glycoprotéine plaquettaire IIb/IIIa.

Ce bénéfice s'explique par leur durée d'action plus prolongée, leur meilleure biodisponibilité et leur moindre fixation sur les protéines circulantes que l'HNF. Ainsi, les HBPM permettent l'obtention d'une anticoagulation stable et efficace plus rapidement qu'avec l'HNF et de surcroît avec une meilleure prédiction de leur efficacité biologique. Enfin, les HBPM ont un moindre effet proagrégant plaquettaire et un effet anti-inflammatoire supérieur à celui de l'HNF, ce qui est important eu égard à l'importance du rôle des plaquettes et de l'inflammation dans la genèse des complications aiguës de la maladie athérotrombotique [11, 21].

■ Inhibiteurs des récepteurs à l'adénosine diphosphate (ADP) plaquettaires

En association avec l'aspirine, le clopidogrel (75 mg/j), d'action plus rapide et mieux toléré que la ticlopidine, réduit de 30 % ($p < 0,001$) la morbi/mortalité coronaire (décès ou infarctus) par rapport à l'aspirine seule [17]. Cette association permet de bloquer deux voies d'activation plaquettaire, la voie du thromboxane A₂ et celle de l'ADP, médiateurs libérés lors de l'activation plaquettaire. Ce double blocage permet une inhibition de l'agrégation plaquettaire évaluée à 40-60 %. Le bénéfice clinique de cette association est observé chez l'ensemble des patients dès la 48^e heure et se maintient sur le long terme. Le prix à payer est une augmentation de 1 % des saignements majeurs ($p = 0,003$) dont 90 % sont d'origine gastro-intestinale haute



4 Résultats des grandes études randomisées ayant comparé l'efficacité (réduction de l'incidence des décès ou des infarctus du myocarde [IDM]) de l'approche médicale et de l'approche invasive avec revascularisation coronaire dans l'angor instable. L'approche invasive est intéressante lorsque mise en œuvre précocement, avec des stents et des inhibiteurs de la GP IIb/IIIa.

et dont l'incidence est directement proportionnelle à la posologie de l'aspirine. Il est donc recommandé d'utiliser de faible dose d'aspirine (75 mg/j).

■ Apport des inhibiteurs de la GP IIb/IIIa

Ils inhibent la phase finale commune de l'agrégation plaquettaire (interaction du fibrinogène avec son récepteur plaquettaire la GP IIb/IIIa). Ce traitement est bénéfique que lorsque 90 % des récepteurs membranaires plaquettaire GP IIb/IIIa sont bloqués.

Dans la prise en charge médicale de l'angor instable^[2]

Ils réduisent de 9 % l'incidence des décès et des IDM ($p < 0,001$) au prix d'une augmentation de 1 % des complications hémorragiques majeures ($p < 0,001$). L'intérêt de cette classe thérapeutique n'est convaincant que chez les patients à très haut risque (élévation de la troponine, patients diabétiques ou insuffisants rénaux, patients âgés, patients instables en attente de pontage).

Dans l'angioplastie coronaire^[2]

La réduction des décès et des infarctus atteint 50 % (8,0 % vs 4,9 %, $p = 0,0001$). Cette classe thérapeutique ne constitue pas une alternative à l'utilisation d'endoprothèse coronaire ou *stent* car il existe en effet un effet synergique de cette association.

■ Apport de l'angioplastie à la phase aiguë de l'angor instable

L'angioplastie coronaire, qui consiste à réaliser une dilatation au moyen d'un ballonnet avec ou sans endoprothèse (*stent*) de la lésion coronaire responsable de l'angor instable, réduit de 20 % à 30 % la morbidité coronaire^[3, 7]. Ce bénéfice est d'autant plus important que le profil de risque des patients est élevé et que l'on associe au geste d'angioplastie un inhibiteur de la GP IIb/IIIa pour en limiter les complications aiguës précoces. Nous avons résumé, sur la figure 4, les quatre grandes études de la dernière décennie ayant comparé les approches médicales et invasives (avec revascularisation par angioplastie). Dans les études pionnières TIMI III et VANQWISH, l'angioplastie coronaire était différée de plusieurs jours et était effectuée sans endoprothèse coronaire et sans inhibiteur de la GP IIb/IIIa. À l'inverse, l'angioplastie était plus précoce avec une stratégie antithrombotique plus agressive et était effectuée à

l'aide d'endoprothèse coronaire (*stent*) dans les études les plus récentes, FRISC 2 et TACTICS^[3, 7]. On peut remarquer un excès précoce d'accident coronaire ischémique dans l'approche invasive dans l'étude FRISC qui disparaît dans l'étude TACTICS. Ceci s'explique par l'effet préventif des inhibiteurs de la GP IIb/IIIa utilisés systématiquement dans l'étude TACTICS et très rarement dans l'étude FRISC 2.

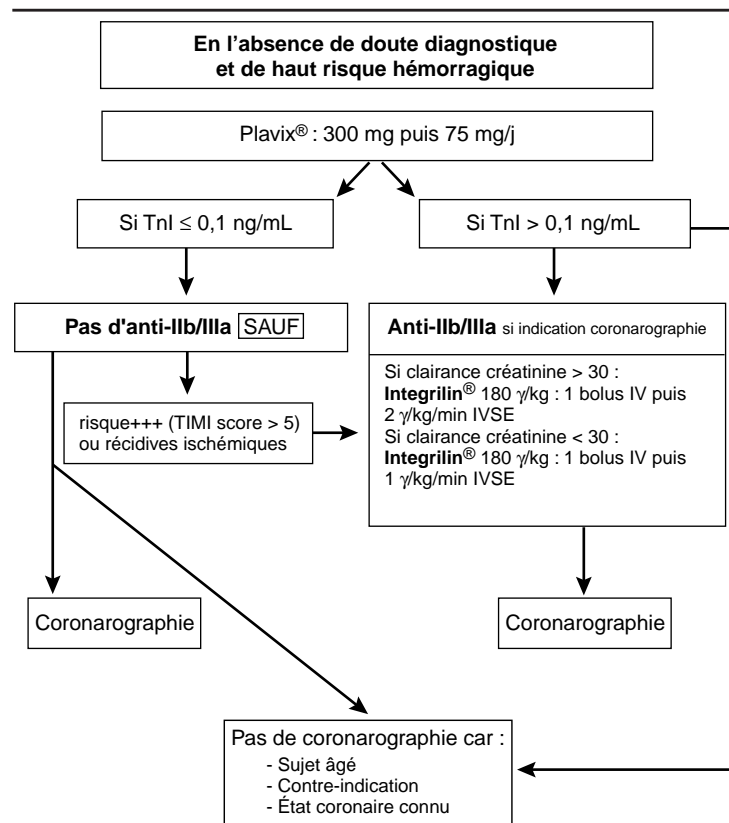
QUELLES SONT LES RECOMMANDATIONS DES SOCIÉTÉS SAVANTES ?

- Associer l'aspirine et le clopidogrel en présence d'une héparine (trithérapie antithrombotique).
- Utiliser les héparines fractionnées, en particulier l'énoxaparine. Elles apparaissent comme étant un meilleur choix que l'héparine standard, en raison de la meilleure prédictibilité de la relation dose-réponse, de leur moindre effet sur l'activation plaquettaire et de leur meilleure tolérance.
- Associer un inhibiteur de la GP IIb/IIIa lorsque l'on envisage une coronarographie pour réaliser une angioplastie.
- Associer un inhibiteur de la GP IIb/IIIa en cas d'ischémie réfractaire, d'élévation de la troponine ou d'autres facteurs de gravité en l'absence de stratégie invasive.

INDICATIONS

Le traitement médical reste, en 2003, la pierre angulaire de la prise en charge de l'angor instable, qu'il soit ou non le préambule à une revascularisation coronaire. L'attitude de revascularisation systématique et précoce est une approche nouvelle et non accessible à tous pour des raisons logistiques mais également en raison du manque de recul, en particulier chez les patients âgés.

En l'absence de revascularisation, le traitement médical est indiqué chez tous les patients. Il doit être considéré comme l'unique action médicale de prime abord chez les patients âgés (supérieur ou égal à 80 ans), dans le contexte périopératoire où il existe fréquemment un facteur favorisant facile à corriger (anémie, état de choc hémorragique, arrêt des traitements antithrombotiques ou anti-ischémiques) et où la revascularisation peut être délétère, principalement en raison de l'état extracardiaque des patients. Cette approche médicale pure ne souffre que de peu de contre-indications.



5 Algorithme décisionnel dans l'angor instable (registre PARIS : Pitié-Salpêtrière Registry on Ischemic coronary Syndromes). TnI : troponine ; IV : intraveineux. Le traitement de base associe une dose de charge d'aspirine (500 mg N) et de l'énoxaparine (1 mg/kg/12 h par voie sous-cutanée).

Les combinaisons d'antithrombotiques, en particulier celles associant l'aspirine au clopidogrel et à l'héparine (fractionnée ou non), apportent un bénéfice, quelles que soient les caractéristiques des patients. L'utilisation des inhibiteurs de la glycoprotéine IIb/IIIa (72 heures au maximum selon l'AMM) doit être réservée aux patients à risque élevé. Les bêtabloquants, en dehors de l'insuffisance cardiaque aiguë et de la notion d'une pathologie bronchique grave, sont indiqués chez tous les patients.

Lorsque le traitement médical est le préambule à une revascularisation, l'utilisation d'un traitement antithrombotique maximal permet de réduire les complications du geste d'angioplastie. Il faut savoir qu'environ les deux tiers des patients admis pour angor instable bénéficient d'une coronarographie diagnostique dans le but d'une revascularisation qui est effectuée chez la moitié de ces patients.

L'avenir est d'évaluer ces stratégies de traitement chez les patients exclus des essais randomisés qui représentent environ 50 % des patients tout-venant^[4]. Ces patients sont souvent âgés, insuffisants rénaux, insuffisants cardiaques et donc à plus haut risque à la fois de complications ischémiques mais aussi hémorragiques.

Nous avons résumé, sur la figure 5, l'algorithme de prise en charge de l'angor instable dans une unité de soins intensifs d'un centre disposant d'un laboratoire de cathétérisme cardiaque. Cet algorithme prend en compte les données les plus récentes de la médecine basée sur les preuves mais aussi les contraintes de la médecine de tous les jours. Ainsi chez le sujet âgé, il est licite de proposer un traitement médical conservateur associant aspirine, clopidogrel et énoxaparine qui est utilisé de primo-intention. Un inhibiteur des récepteurs IIb/IIIa est utilisé en cas de récurrence ischémique intrahospitalière sans possibilité de revascularisation. Enfin, une angiographie coronaire dans le but d'une revascularisation coronaire n'est décidée qu'en cas de récurrence ischémique sous ce traitement ou de réhospitalisation pour nouvel épisode d'angor instable sous traitement médical optimal. Il existe des cas particuliers comme un antécédent récent de revascularisation

laissant suspecter une resténose coronaire ou de patients à très haut risque spontané, en très bon état général et n'ayant pas de contre-indications à la coronarographie.

En pratique : il faut évaluer le profil de risque des patients pour adapter au mieux les stratégies thérapeutiques très efficaces mais dont les effets secondaires sont parfois proportionnels au bénéfice.

Infarctus du myocarde avec sus-décalage de ST

Le diagnostic d'infarctus aigu est clinique et ne requiert aucune confirmation biologique. Le diagnostic doit être fait devant une douleur thoracique prolongée (> 30 minutes) résistante à l'action des dérivés nitrés et associée à un sus-décalage du segment ST supérieur à 2 mm dans deux dérivations électrocardiographiques contiguës (fig 2).

Dès lors que le diagnostic est évoqué, la mise en œuvre d'une stratégie de reperfusion est indispensable. Il a été en effet démontré que la désobstruction du vaisseau responsable de l'infarctus permettait de limiter la taille de l'infarctus et de réduire la mortalité à 30 jours.

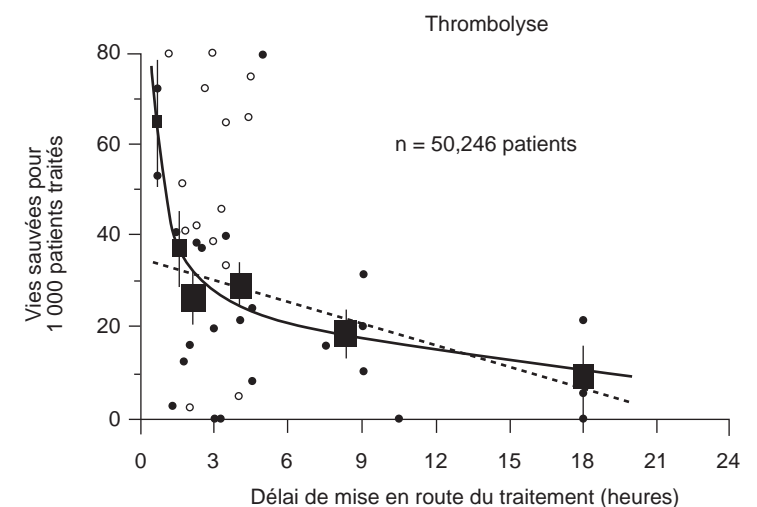
Moins d'un patient sur deux bénéficie de la mise en route d'un traitement de reperfusion à la phase aiguë de l'infarctus. La mortalité de l'infarctus à 1 mois est de 15 % environ. Il faut savoir qu'environ un patient sur deux décède avant l'arrivée des secours (mort subite).

Il faut savoir reconnaître les formes graves, en particulier le choc cardiogénique qui correspond à une nécrose étendue ($\geq 40\%$ de la masse ventriculaire gauche). Il justifie le transfert dans ces centres équipés du plateau technique ad hoc (cardiologie interventionnelle, chirurgie cardiaque). Il se définit cliniquement par une pression artérielle systolique < 90 mmHg, en dehors du malaise vagal, résistant au remplissage et/ou nécessitant le recours à des drogues inotropes et/ou associé à des signes périphériques de choc. Sa mortalité à 1 mois est d'environ 80 %.

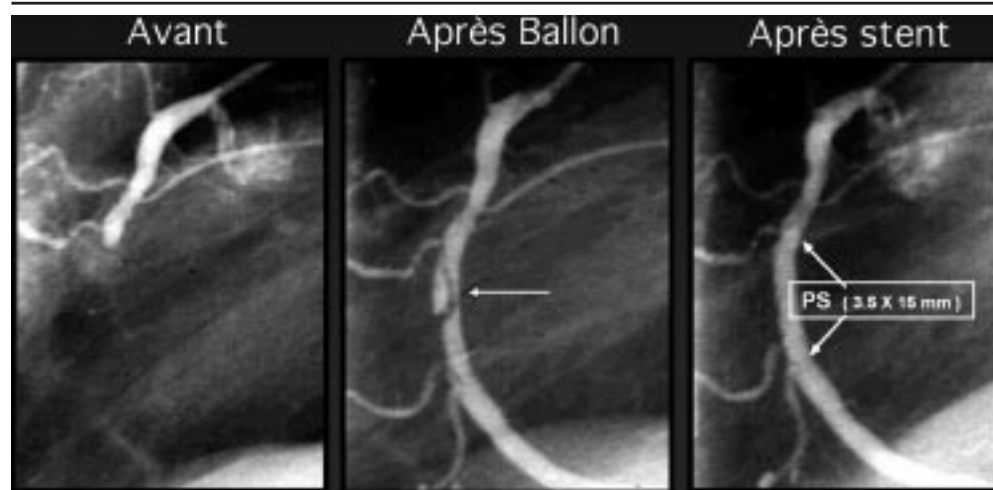
TRAITEMENTS DE REPERFUSION

La thrombolyse permet de sauver 40 vies pour 1 000 patients traités si elle est débutée dans les 2 heures suivant le début de la douleur (fig 6)^[6]. Elle est efficace une fois sur deux et peut être initiée dès le début de la prise en charge. Elle consiste en la perfusion d'agent activateur du plasminogène qui, au contact de la fibrine du caillot obstruant l'artère coronaire, se transforme en plasmine. La plasmine dissout alors la trame fibrineuse du thrombus.

L'angioplastie primaire consiste à désobstruer mécaniquement l'artère occluse au moyen d'un ballonnet avec ou sans endoprothèse



6 Efficacité de la thrombolyse à la phase aiguë de l'infarctus du myocarde avec élévation du segment ST (d'après^[6]).



7 Aspect angiographique observé à la phase aiguë de l'infarctus du myocarde.

Occlusion de l'artère coronaire droite (segment 2) (image de gauche). Au milieu, l'artère a été recanalisée mais il persiste une large dissection de la paroi artérielle qui sera recollée par une endoprothèse (à droite). PS : Stent de Palmaz-Statz.

(stent) (fig 7). Ce traitement permet de traiter le caillot et la paroi vasculaire dans le même temps. Son efficacité est d'environ 95 %. Elle n'est pas pratiquée dans tous les centres [15].

Le meilleur traitement est celui qui peut être mis en route le plus précocement possible. L'efficacité des traitements de reperfusion est directement proportionnelle à la rapidité de la mise en œuvre de ces traitements par rapport au début de la douleur. Malgré un délai de mise en œuvre supérieur d'environ 100 minutes par rapport à la thrombolyse, l'angioplastie primaire semble réduire davantage la morbi/mortalité coronaire (diminution de 40 % des décès/infarctus/revascularisation urgente). Ce bénéfice est obtenu malgré des temps de transfert pouvant aller jusqu'à 3 heures.

TRAITEMENTS ADJUVANTS DE LA REPERFUSION CORONAIRE

Les traitements de reperfusion sont prothrombogènes, c'est-à-dire qu'ils favorisent de façon paradoxale la survenue de thrombose (la fibrinolyse par libération de la thrombine piégée dans le caillot en cours de lyse et l'angioplastie par la dissection de la paroi artérielle traitée avec libération du matériel prothrombogène contenu dans la plaque). Il est donc nécessaire de les associer à des traitements antithrombotiques adjuvants pour éviter la réocclusion coronaire. Ces traitements adjuvants potentialisent la fibrinolyse naturelle défaillante et favorisent ainsi la « perméabilisation spontanée » de l'artère coronaire occluse :

– l'effet « déthrombosant » de l'aspirine est bien démontré. Il permet de réduire de 20 % la mortalité par rapport au placebo avec une efficacité identique à celle du thrombolytique seul (la streptokinase) [9] ;

– les inhibiteurs de la glycoprotéine GP IIb/IIIa ont un effet encore plus spectaculaire avec un taux de perméabilisation coronaire (flux TIMI III) atteignant 40 %. Dans l'étude randomisée ADMIRAL, l'administration précoce d'abciximab multiplie par 3 le taux d'artère ouverte (flux TIMI III) par rapport au placebo (16,8 % vs 5,4 %, $p < 0,01$) [12].

QUELLES SONT LES NOUVEAUTÉS ?

– La supériorité de l'énoxaparine par rapport à l'HNF en association avec la thrombolyse pour prévenir les événements ischémiques d'origine coronaire (décès/IDM/récidives ischémiques) (11,4 % vs 15,4 %, $p = 0,0002$) pour une tolérance identique [16].

– L'absence d'intérêt d'associer les inhibiteurs de la GP IIb/IIIa à la thrombolyse à dose réduite. Ils réduisent significativement les

récidives d'infarctus précoce mais au prix d'une augmentation significative de l'incidence des accidents hémorragiques majeurs [16, 18].

– En revanche, l'association des inhibiteurs de la GP IIb/IIIa à l'angioplastie avec stent réduit de 50 % la morbi/mortalité coronaire par rapport au placebo [12]. Il s'agit d'une avancée majeure dans la mesure où l'angioplastie primaire avec stent n'apportait guère de bénéfice par rapport à l'angioplastie au ballon seul en l'absence d'inhibiteurs de la GP IIb/IIIa.

QUELLES SONT LES PERSPECTIVES ?

– Confirmer l'intérêt du mariage de la pharmacologie avec la reperfusion mécanique à la phase aiguë de l'IDM. Comparer l'angioplastie primaire avec ou sans anti-GP IIb/IIIa à l'angioplastie facilitée (demi-dose de thrombolytique + anti-GP IIb/IIIa).

– Développer les outils pharmacologiques pour prévenir le phénomène de « no reflow » lié à une obstruction de la circulation capillaire (10 à 15 % des cas) en prévenant la thrombose du lit microvasculaire (agents antithrombotiques) et en luttant contre les phénomènes inflammatoires (agents anticomplément, agent antiadhésion cellulaire).

– Développer une prise en charge préhospitalière plus efficace : ceci passe, premièrement, par l'éducation de la population médicale et non médicale à la bonne utilisation des réseaux d'urgence afin de réduire les délais de prise en charge (15 minutes de douleur thoracique = appeler le 15) ; deuxièmement, par le développement des stratégies de reperfusion préhospitalières.

– Mieux définir la place de ces traitements chez le sujet âgé dont le diagnostic est souvent fait tardivement et qui présentent le plus d'effets secondaires de ces stratégies de reperfusion mais aussi le bénéfice le plus important.

EN PRATIQUE, QUE FAUT-IL RETENIR ?

– Mieux reconnaître les cas difficiles.

– Mettre en route le plus précocement possible un traitement de reperfusion, quel qu'il soit.

– Privilégier l'angioplastie en cas de choc cardiogénique.

– La part grandissante des héparines de bas poids moléculaires et des associations d'antithrombotiques comme thérapeutiques adjuvantes des stratégies de reperfusion.

– L'utilisation des inhibiteurs de la GP IIb/IIIa est à recommander le plus précocement possible lorsque l'on s'oriente vers une angioplastie primaire.

Références ➤

Références

- [1] Antman EM, Cohen M, Radley D, McCabe C, Rush J, Premereur J et al. Assessment of the treatment of enoxaparin for unstable angina/Non-Q-Wave myocardial infarction. TIMI 11B-Essence meta-analysis. *Circulation* 1999 ; 100 : 1602-1608
- [2] Boersma E, Harrington RA, Moliterno DJ, White H, Theroux P, Van De Werf F et al. Platelet glyco-protein IIb/IIIa inhibitors in acute coronary syndromes: a meta-analysis of all major randomised clinical trials. *Lancet* 2002 ; 359 : 189-198
- [3] Cannon CP, Weintraub SW, Demopoulos LA, Vicari R, Frey MJ, Lakkis N et al. Comparison of invasive versus conservative strategy in patients with unstable coronary syndromes treated with the glycoprotein IIb/IIIa inhibitor tirofiban. *N Engl J Med* 2001 ; 344 : 1879-1887
- [4] Collet JP, Montalescot G, Fine E, Golmond JL, Dalby M, Choussat R et al. Enoxaparin in unstable angina patients who would have been excluded from randomized pivotal trials. *J Am Coll Cardiol* 2003 ; 41 : 8-14
- [5] Collet JPH, Himbert D, Steg PG. Myocardial infarction after aspirin cessation in stable coronary artery disease patients. *Int J Cardiol* 2000 ; 76 : 257-258
- [6] Fibrinolytic Therapy Trialists (FTT) collaborative group. Indications for fibrinolytic therapy in suspected acute myocardial infarction: collaborative overview of early mortality and major morbidity results from all randomized trials of more than 1 000 patients. *Lancet* 1994 ; 343 : 311-322
- [7] Fragmin and fast Revascularisation during Instability in Coronary artery disease (FRISC II) investigators. Invasive compared with non-invasive treatment in unstable coronary-artery disease: FRISC II prospective randomised multicentre study. *Lancet* 1999 ; 354 : 708-715
- [8] Hamm CW, Goldmann BU, Heeschen C, Kreymann G, Berger J, Meinertz T. Emergency room triage of patients with acute chest pain by means of rapid testing for cardiac troponin T or troponin I. *N Engl J Med* 1997 ; 337 : 1648-1653
- [9] ISIS-2 Collaborative Group. Randomized trial of IV streptokinase, oral aspirin, both or neither among 17 187 cases of suspected acute myocardial infarction. *Lancet* 1988 ; 330 : 1287-1294
- [10] Jacobs DR Jr, Kroenke C, Crow R, Deshpande M, Gu DF, Gatewood L et al. Predict: a simple risk score for clinical severity and long-term prognosis after hospitalization for acute myocardial infarction or unstable angina: The Minnesota Heart Survey. *Circulation* 1999 ; 100 : 599-607
- [11] Montalescot G, Bal-dit-Solier C, Chibedit D, Collet JP, Soulat T, Dalby M et al. ARMADA study: a randomized comparison of enoxaparin, dalteparin and unfractionated heparin on markers of cell activation in patients with unstable angina. *Am J Cardiol* 2003 ; 663 In Press
- [12] Montalescot G, Barragan P, Wittenberg O, Ecollan P, Elhadad S, Villain P et al. Platelet glycoprotein IIb/IIIa inhibition with coronary stenting for acute myocardial infarction. *N Engl J Med* 2001 ; 344 : 1895-1903
- [13] Ohman EM, Armstrong PW, Christenson RH, Granger CB, Katus HA, Hamm CW et al. Cardiac troponin T levels for risk stratification in acute myocardial ischemia. *N Engl J Med* 1996 ; 335 : 1333-1341
- [14] Olsson G, Oden A, Johansson L, Sjogren A, Rehnqvist N. Prognosis after withdrawal of chronic postinfarction metoprolol treatment: a 2-7 year follow-up. *Eur Heart J* 1988 ; 9 : 365-372
- [15] Stone GW, Brodie BR, Griffin JJ, Costantini C, Morice MC, St Goar FG, et al. Clinical and angiographic follow-up after primary stenting in acute myocardial infarction : the Primary Angioplasty in Myocardial Infarction (PAMI) stent pilot trial. *Circulation* 1999 ; 99 : 1548-1554
- [16] The Assessment of the Safety and Efficacy of a New Thrombolytic Regimen (ASSENT)-3 Investigators. Efficacy and safety of tenecteplase in combination with enoxaparin, abciximab or unfractionated heparin: the ASSENT-3 randomised trial in acute myocardial infarction. *Lancet* 2001 ; 358 : 605-613
- [17] The Clopidogrel in Unstable angina to prevent Recurrent Events Trials Investigators (CURE). Effects of clopidogrel in addition to aspirin in patients with acute coronary syndromes without ST-segment elevation. *N Engl J Med* 2001 ; 345 : 494-502
- [18] The GUSTO V Investigators. Reperfusion therapy for acute myocardial infarction with fibrinolytic therapy or combination reduced fibrinolytic therapy and platelet glycoprotein IIb/IIIa inhibition: the GUSTO V randomised trial. *Lancet* 2001 ; 357 : 1905-1914
- [19] Theroux P, Fuster V. Acute coronary syndromes. Unstable angina and non-Q-Wave myocardial infarction. *Circulation* 1998 ; 97 : 1195-1206
- [20] Wong GC, Giugliano RP, Antman EM. Use of low-molecular-weight heparins in the management of acute coronary artery syndromes and percutaneous coronary intervention. *JAMA* 2003 ; 289 : 331-342
- [21] Xiao Z, Theroux P. Platelet activation with unfractionated heparin at therapeutic concentrations and comparisons with low molecular weight heparin and with direct thrombin inhibitor. *Circulation* 1998 ; 97 : 251-256
- [22] Yusuf S, Peto R, Lewis J, Collins R, Slight P. Beta-blockade during and after myocardial infarction: an overview of the randomized trials. *Prog Cardiovasc Dis* 1985 ; 27 : 335-371

Varices

F. Vin

La maladie veineuse chronique est une affection fréquente dans les pays industrialisés. D'après les données épidémiologiques, elle serait présente chez 30 à 40 % de la population générale. Les varices sont définies comme des dilatations permanentes des veines superficielles et, selon Arnoldi, caractérisées par des veines sous-cutanées dilatées, tortueuses et allongées. Au niveau des membres inférieurs, on constate leur présence au cours de la maladie veineuse superficielle essentielle, du syndrome post-thrombotique et des angiodyplasies. Dans la maladie veineuse superficielle, affection héréditaire, l'évolution est chronique et insidieuse. Négligée pendant de très nombreuses années tant par les patients que par les médecins, elle est aujourd'hui mieux explorée grâce au développement des investigations non invasives. Parallèlement, de nouvelles thérapeutiques se sont développées qui, utilisées isolément ou en association, permettent de mieux traiter et de stabiliser la maladie, soit en ambulatoire, soit avec une hospitalisation de courte durée. En dehors des conséquences inesthétiques, la stase veineuse non traitée peut être à l'origine de complications trophiques comme la dermite ocre, l'atrophie blanche, l'hypodermite ou l'ulcère de jambe. Celles-ci ont généralement un retentissement socioprofessionnel non négligeable chez les patients qui en sont affligés. Un diagnostic et un traitement précoces, une meilleure surveillance et des thérapeutiques plus adaptées ont pour objectif d'éviter l'évolution vers ces complications tissulaires et, parallèlement, de réduire les coûts de santé publique. C'est grâce à l'information, à la prévention et au diagnostic précoce que ces complications sont devenues moins fréquentes en ce début du XXI^e siècle.

© 2005 Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Varices ; Examen clinique des varices ; Échodoppler des varices ; Traitement des varices

Plan

■ Épidémiologie	1
■ Physiopathologie	2
■ Hypothèses étiologiques	2
Facteurs déterminants	2
Facteurs aggravants	3
■ Historique	3
■ Anatomie	3
Réseau veineux profond	3
Réseau veineux superficiel	3
■ Classification de la maladie veineuse chronique	4
■ Anatomopathologie du système veineux superficiel : topographie des varices	4
■ Étude clinique	5
Circonstances de diagnostic	5
Examen clinique	7
■ Formes cliniques	9
Sujet jeune	9
Sujet âgé	9
Obésité	9
Grossesse	9
Varices isolées	9

■ Diagnostic différentiel	9
Hernie inguinale ou crurale	9
Hernie musculaire aponévrotique	9
Syndrome post-thrombotique	10
Angiodyplasie	10
■ Examens complémentaires	10
Examens non invasifs	10
Examens invasifs	11
■ Évolution	12
■ Complications	12
Complications aiguës	12
Complications chroniques	12
■ Traitement des varices	13
Traitement préventif	13
Traitement curatif	14
■ Conclusion	17

■ Épidémiologie

La fréquence réelle de la maladie veineuse chronique dans la population générale est difficile à établir. Les différentes études épidémiologiques font état de pourcentages très variables. De

nombreux facteurs entrent en considération et la présence de varicosités, de veines réticulaires ou de varices ne représente qu'un dénominateur commun qui peut être présent dans différentes pathologies : maladie veineuse superficielle, varices essentielles, séquelles de thromboses veineuses ou angiodyplasies.

Seule une méthodologie rigoureuse avec interrogatoire et examen clinique, associés dans certains cas à des explorations complémentaires pourront permettre d'évaluer réellement la fréquence de la maladie dans la population générale. Dans l'étude Framingham, [1] les varices sont définies comme la présence de veines distendues et tortueuses visibles chez le sujet debout au niveau des membres inférieurs.

L'étude Envol, [2] réalisée en France en 1987 auprès de médecins généralistes et portant sur 104 720 patients consultant pour des affections variées, a montré que 33,50 % étaient atteints d'une affection veineuse. Pourtant, seuls 8,8 % d'entre eux étaient venus consulter pour cette raison et 24,7 % pour un autre motif. Ils présentaient des signes d'insuffisance veinolympathique.

Coon [3] en 1973, aux États-Unis, retrouve par l'examen clinique 12,9 % d'hommes et 25,9 % de femmes présentant des varices dans la population générale. Abramson, [4] en Israël, également pour un examen clinique sur des critères de varices et veines réticulaires, note une fréquence de 10,4 % chez l'homme et 29,5 chez la femme. Franks, en 1992, [5] à Londres, retrouve, par l'intermédiaire d'un questionnaire demandant aux patients s'ils avaient des varices, 17 % de réponses positives chez l'homme et 31 % chez la femme. Sisto, [6] en 1995, en Finlande, également à l'aide d'un questionnaire, note la présence de varices chez 6,8 % des hommes et 24,6 % des femmes.

En 1998, Evans, [7] dans l'étude Edimbourg, sur des critères cliniques, constate paradoxalement la présence de varices chez 39,7 % des hommes et 32,2 % des femmes. La prévalence des varices dans ces cinq études est de 25 à 32 % chez la femme mais elle varie de 7 % dans l'étude Laurikka [8] à 39,7 % dans l'étude d'Edimbourg. [7]

En France, les chiffres fournis par l'Insee en 1996 montrent que plus de 18 millions d'adultes se plaignent de « problèmes veineux des jambes. [9] En 2003, la Task Force estime 10 à 20 % de maladies veineuses chez l'homme et 10 à 33 % chez la femme. [10]

Globalement, la fréquence de la maladie veineuse dans la population générale est estimée à 30 %.

La prévalence des varices dans les différentes études varie selon le pays. Davy [11] distingue les zones géographiques de grande fréquence des zones de fréquence minimale, mais il existe aussi des zones de discordance. [12] On retrouve une grande fréquence de la maladie veineuse dans les pays de culture occidentale : Danemark, Suède, Angleterre, États-Unis, Canada, Nouvelle-Zélande, Allemagne, Autriche, Hollande, Suisse, Italie et France. À l'inverse, une fréquence minimale est plutôt observée dans les régions en voie de développement : Extrême-Orient, Chine, Asie du Sud-Est, Indonésie et Polynésie. En revanche l'Afrique noire, l'Australie et la Nouvelle-Guinée font état de chiffres très bas, de l'ordre de 1 %. Toutefois, il faut noter que dans ces parties du monde, les varices ne représentant pas un problème majeur de santé publique, leur présence dans la population est vraisemblablement sous-estimée.

La plupart des études retrouve une prévalence plus élevée des varices chez la femme que chez l'homme. Cependant, certaines publications ne retrouvent pas cette différence. Dans l'étude de Bâle, [13] il n'existe qu'une faible différence de pourcentage entre le sexe féminin et masculin (17 %). Dans l'étude d'Edimbourg, [7] la prévalence des varices tronculaires est plus importante chez l'homme 39,7 % que chez la femme 32,2 % mais il n'y a pas de différence entre les deux sexes sur la présence de veines réticulaires.

Dans la plupart des études, il a été constaté une augmentation de la fréquence avec l'âge. Toujours dans l'étude d'Edimbourg, la prévalence des varices tronculaires passe de 11,5 % pour la tranche d'âge 18-24 ans à 55,7 % pour celle de

55-64 ans. Néanmoins, dans l'étude Framingham, [1] où la population a été étudiée deux fois par an pendant 16 ans, la présence de varices n'augmente pas avec l'âge.

■ Physiopathologie

La physiopathologie des varices fait actuellement l'objet de recherches. L'origine de l'apparition des varices varie selon la pathologie.

Dans le cadre d'angiodyplasie, il s'agit d'une dilatation du réseau veineux superficiel associée ou non à des anomalies du réseau veineux profond et parfois à une communication artérioveineuse. Elles sont présentes dès la naissance et s'aggravent au cours des années.

Les varices du syndrome post-thrombotique s'expliquent par l'augmentation du débit superficiel lors de l'occlusion du tronc veineux profond. Le réseau veineux superficiel joue alors un rôle de suppléance, les veines se dilatent et les valvules perdent leur rôle antireflux. Ultérieurement, que le réseau veineux profond soit reperméabilisé ou non, les veines superficielles deviennent variqueuses. Il faut noter que lors d'une thrombose veineuse iliaque isolée, la dérivation de suppléance se fait au niveau pelvien et sus-pubien mais rarement au niveau du membre inférieur, sauf si l'axe fémoropoplité a été atteint.

Dans la maladie veineuse essentielle, les hypothèses sont plus contestées. L'existence de fistules artérioveineuses à minima a été évoquée. D'autres pensent que ce sont les valvules qui sont atteintes en premier. Les études histologiques de Niebes [14] et Staubesand [15] ont montré qu'il s'agissait d'une atteinte pariétale. Remacle [16] explique que l'hypoxie pariétale entraîne une cascade de réactions enzymatiques à l'origine de l'altération de la paroi.

L'atteinte de la média sous l'influence de la pesanteur entraîne une augmentation de la compliance avec dilatation progressive de l'ensemble du réseau veineux superficiel : tronc saphénien, branches collatérales, veines réticulaires et télangiectasies. En dehors de l'aspect histologique, il semble exister un problème hémodynamique avec un effet siphon. La présence de dilatations variqueuses jambières majore les reflux au niveau des jonctions saphénofémorales, saphénopoplitées et des perforantes. La majoration de ces reflux entraîne une augmentation de la pression veineuse qui aggrave les dilatations variqueuses superficielles.

■ Hypothèses étiologiques

De nombreuses hypothèses ont été évoquées pour expliquer l'étiologie des varices. En réalité, il s'agit d'une maladie plurifactorielle dont il faut savoir distinguer les facteurs déterminants des facteurs aggravants.

Facteurs déterminants

Parmi les facteurs déterminants, l'hérédité, le sexe et la station debout sont essentiels.

Hérédité

L'hérédité joue un rôle très important dans la genèse des varices. Sur une étude portant sur 15 000 dossiers de patients variqueux, Tournay [17] retrouve 90,66 % d'antécédents chez les ascendants. En revanche, Martinet [18] ne constate une hérédité que dans 40 % des cas. Cornu-Thenard, [19] à la suite d'une étude portant sur 134 familles, constate que si aucun parent n'est atteint, 20 % des enfants risquent de souffrir d'une maladie veineuse. Lorsqu'un des parents est atteint, le risque est de 25 % chez les garçons et 62 % chez les filles (moyenne 45 %). Lorsque les deux parents sont porteurs de varices, 90 % des enfants seront variqueux. Le risque de l'affection croît de façon significative avec le nombre de parents atteints.

Cette hérédité est le plus souvent directe de mère à fille ou croisée de père à fille. Elle peut, dans certains cas, sauter une génération, obéissant à la loi de Mendel. L'interrogatoire du

patient est fondamental car il permet de connaître les antécédents familiaux et aussi de mieux prévoir l'évolution de la maladie en fonction de l'état clinique et de l'âge.

Sexe

La plupart des études épidémiologiques ont montré une plus grande fréquence des varices dans le sexe féminin. Leur apparition dès l'adolescence mais surtout au cours des grossesses fait évoquer l'influence hormonale. Les œstrogènes et les progestatifs entraînent une augmentation de la perméabilité capillaire et une distension des fibres collagènes, élastiques et musculaires. Il existe également une atteinte interstitielle. Les hormones semblent intervenir sur la paroi des veines essentiellement chez les sujets prédisposés.

Station debout

La station debout prolongée est également un facteur déterminant. L'influence de la pesanteur est telle qu'il n'y a des varices qu'au niveau des membres inférieurs. Elles n'existent pas chez les quadrupèdes. Les veines superficielles, n'étant pas protégées comme les veines profondes par les aponévroses musculaires, sont plus vulnérables à l'action de la pesanteur.

Les activités professionnelles en orthostatisme majorent la symptomatologie fonctionnelle et semblent accélérer la dégradation du réseau veineux superficiel. Tournay [20] écrivait « ne fait pas de varice qui veut » et il avait constaté la plus grande fréquence de cette maladie dans certaines professions exposées.

Facteurs aggravants

À côté de ces facteurs déterminants, de nombreux facteurs sont susceptibles d'aggraver la maladie.

Toutes les sources de chaleur sont nuisibles car elles entraînent une dilatation des veines superficielles avec aggravation des troubles fonctionnels.

La sédentarité, liée le plus souvent à l'utilisation de transport en commun ou de voiture individuelle dans la vie quotidienne, réduit l'activité physique et particulièrement la marche qui favorise le retour veineux par compression de la semelle veineuse plantaire de Lejars et la mise en jeu des masses musculaires des mollets.

La surcharge pondérale, souvent associée à une diminution de l'activité physique, semble majorer les dilatations veineuses et en tout cas retarder le diagnostic de la maladie.

La pratique de sports violents produisant des traumatismes locaux est susceptible d'entraîner des ruptures de valvules et la formation d'hématomes qui seraient à l'origine de varices localisées non systématiques.

De nombreuses études épidémiologiques ont fait évoquer le rôle de l'alimentation. Melet [21] a établi une rose alimentaire en fonction de la consommation de divers aliments dans différentes régions du globe. Selon ces données de géographie alimentaire et d'épidémiologie, la carence en vitamine E semble jouer un rôle important dans la genèse des varices. Certains médiateurs de l'inflammation pourraient également jouer un rôle sur l'altération histologique de la paroi. Des études épidémiologiques sont actuellement en cours pour montrer le rôle protecteur des polyphénols présents dans certains aliments, principalement dans les fruits et les légumes.

■ Historique

Les varices constituent une affection aussi ancienne que l'humanité. Dès 1500 avant Jésus-Christ, des Indiens l'avaient décrite.

Vers 500 avant Jésus-Christ, le Grec Alcmeon de Crotona pratiqua de nombreuses dissections et décrivit deux types de vaisseaux : les veines (phlèbes) qu'il trouva pleines de sang et qui avaient donc un rôle de conduction. Les artères, vides, ne pouvaient quant à elles que conduire de l'air. La première sclérose semble avoir été faite par Hippocrate. Il ne s'agissait pas d'injection intravasculaire mais de piqûres qui, faute d'asepsie, provoquaient une infection et une thrombose secondaire. Cette

technique semble avoir été poursuivie par ses disciples témoignant donc de son intérêt. Oribase au IV^e siècle et Aetius au VI^e siècle décrivirent une technique qui consistait à réaliser plusieurs incisions sur le trajet de la varice en pratiquant des ligatures à ces niveaux ainsi que sur les collatérales. Au VI^e siècle, Paul d'Égine fut le premier à pratiquer l'interruption de la saphène au tiers supérieur de la cuisse. Ambroise Paré au XVI^e siècle reprit la ligature de la saphène au niveau de la cuisse. Il préconisa également sa section au moyen d'un fer rougi afin de provoquer une cicatrice dure et épaisse. Son but était surtout de prévenir la survenue d'une infection. Au XIX^e siècle, Rima, Perthes (1885), Trendelenburg (1891) affinèrent les méthodes d'examen clinique et l'utilisation des manœuvres dynamiques. En 1851, des médecins lyonnais utilisaient la seringue hypodermique avec injection de perchlorure de fer dans une varice. Cette technique fut appliquée par Chassaignac en 1853. La phlébologie moderne débute réellement en 1920 lorsque Jean Sicard utilise pour la première fois le salicylate de soude pour la sclérose des varices. Depuis cette date, de nombreux autres produits sclérosants ont été mis sur le marché et aujourd'hui un arsenal de drogues est à la disposition des médecins. Ces produits sont démunis d'effets secondaires généraux.

■ Anatomie

La circulation veineuse des membres inférieurs est assurée par deux réseaux : un réseau veineux profond et un réseau veineux superficiel unis par des veines communicantes ou perforantes, de localisation variable, qui traversent les aponévroses musculaires.

Réseau veineux profond

Les veines profondes sont au nombre de deux par artère, à l'exception du tronc veineux tibio-péronier, de la veine poplitée et de la veine fémorale. Exceptionnellement, ces veines poplitées et fémorales superficielles peuvent être dédoublées. Les veines profondes portent le nom des artères qu'elles accompagnent. Il s'agit le plus souvent au niveau de la jambe d'un plexus veineux qui comporte de nombreuses variantes. Au niveau du pied, les veines dorsales profondes et les veines plantaires profondes sont anastomosées par l'intermédiaire des perforantes interosseuses qui traversent les espaces métatarsiens. Ces deux systèmes communiquent avec les veines superficielles de la plante par des anastomoses qui contournent les bords du pied et se jettent dans les veines marginales superficielles. Les veines tibiales postérieures, les veines péronières, les veines tibiales antérieures sont satellites des artères. La veine poplitée débute à l'anneau du soléaire par l'union du tronc veino-tibio-péronier et des veines tibiales antérieures. La veine fémorale superficielle est unique faisant suite à la veine poplitée. Elle s'étend de l'anneau du troisième adducteur à l'arcade crurale où elle devient la veine iliaque externe. Cette veine iliaque externe s'anastomose à la veine iliaque interne ou hypogastrique constituant la veine iliaque primitive. La veine cave inférieure est constituée par la réunion des deux veines iliaques primitives en avant et sur la partie droite du rachis lombaire un peu en dessous de la bifurcation aortique. Elle monte verticalement, traverse le diaphragme et se termine dans la paroi inférieure de l'oreillette droite.

Réseau veineux superficiel

Les veines superficielles drainent le sang provenant des tissus sus-aponévrotiques et le conduisent vers les veines profondes par l'intermédiaire de deux axes veineux principaux : la grande veine saphène (GVS) et la petite veine saphène (PVS) qui forment un réseau allongé le long de l'axe du membre.

La GVS se situe au niveau de la face interne du membre et la PVS à la face postérieure de la jambe. Sur le plan physiologique, elles ne drainent que 10 % du sang veineux total alors que le réseau veineux profond en draine 90 %. L'origine de la GVS et de la PVS est localisée à la jonction de l'arcade veineuse du dos

du pied. Le réseau veineux du pied comporte un réseau dorsal superficiel et un réseau plantaire superficiel. Le système veineux dorsal réalise un réseau à large maille situé au dos du pied dans lequel on distingue une arcade veineuse convexe en avant. Cette arcade veineuse superficielle se continue à ses extrémités par les veines marginales internes et externes qui longent le bord correspondant de la face dorsale du pied.

Le réseau veineux plantaire superficiel est constitué par un riche réseau sous-cutané appelé semelle veineuse plantaire de Lejars. Il est superficiel, sus- et intradermique et communique avec les veines plantaires.

Grande veine saphène

La GVS, anciennement veine saphène interne, est la veine la plus longue de l'organisme. Elle est munie de quatre à 20 valvules dont deux sont constantes : la valve ostiale et la valve préostiale. Elle prend son origine dans le tissu cellulaire sous-cutané au niveau de la veine marginale interne du pied puis passe devant la malléole interne à 15 mm en avant du bord antérieur de l'apophyse de l'os. Elle monte ensuite verticalement le long du bord interne du tibia, passe en avant de la tubérosité interne du tibia et du condyle interne du fémur qu'elle contourne et continue son trajet de cuisse parallèlement au bord interne du couturier. La veine croise ensuite le moyen adducteur et entre dans le triangle de Scarpa. Elle traverse le fascia cribriformis, feuillet superficiel de l'aponévrose qui présente un renforcement : le ligament d'Allan Burns.

Sur tout son trajet, la GVS est située dans le compartiment saphénien constitué par un dédoublement du fascia : le fascia musculaire en dehors et le fascia saphénien en dedans. Dans ce compartiment, elle est fixée par des ligaments et est accompagnée par un nerf satellite : le nerf de la GVS. Elle reçoit à la jambe et à la cuisse des branches collatérales antérieures et postérieures toujours de localisation sus-fasciale. L'abouchement ou jonction saphéno-fémorale est de localisation constante, située à 4 cm au-dessous de l'arcade crurale. Les collatérales de la jonction sont : la veine circonflexe iliaque superficielle, la veine sous-cutanée abdominale ou épigastrique ainsi que les veines honteuses externes supérieures et inférieures. Toutes s'abouchent dans le segment terminal de la GVS entre la valve ostiale et la valve préostiale. Les veines accessoires antérieures et postérieures de cuisse ont des niveaux d'abouchement variables. Un réseau veineux de la lame lymphoganglionnaire a été décrit par Gillot. [22] Il est localisé entre la GVS et la saphène accessoire antérieure constituée par un réseau veineux de petit calibre satellite du ganglion inguinal pouvant parfois le traverser. Ce réseau inconstant s'abouche lorsqu'il est présent dans la GVS quelques centimètres plus bas. Dans d'autres cas, il donne naissance à un réseau veineux sus-fascial.

Petite veine saphène

La PVS comporte dix à 12 valvules dont la valve ostiale qui est constante. Elle fait suite à la veine marginale externe du dos du pied et décrit une courbe à concavité antérieure, passe sous puis en avant de la malléole externe dans le sillon rétromalléolaire externe. La veine, contrairement aux descriptions antérieures, est toujours située dans un dédoublement aponévrotique comme la GVS. [23] D'abord oblique en haut et en dedans, elle gagne le milieu postérieur de la jambe ou elle poursuit son trajet. Dans le losange poplité, elle décrit une petite courbe en avant, perfore le fascia profond en décrivant une crosse. Il existe une grande variété d'abouchements. Selon Hager, l'abouchement se fait dans 60 % entre l'interligne articulaire et 3 cm au-dessous, dans 32 % des cas entre 3 et 5 cm au-dessus et dans 8 % des cas au-dessus de cet interligne. Dans la grande majorité des cas, cet abouchement se fait sur la face externe mais elle peut se rencontrer à la face postérieure et antérieure de la veine poplité.

Communicantes superficielles

Il existe au niveau du réseau veineux superficiel un grand nombre d'anastomoses. Les communicantes entre le réseau des GVS et PVS sont appelées veines intersaphéniennes. On constate leur présence au niveau de la cuisse comme au niveau de

la jambe. La veine de Giacomini est une anastomose entre la PVS et une collatérale postérieure de la GVS. Elle a un trajet de bas en haut et de dehors en dedans et est située dans un dédoublement du fascia.

Veines perforantes

Les perforantes relient le système veineux superficiel au système veineux profond en perforant les aponévroses musculaires.

Comme toutes les veines, elles sont munies de valvules dont le but est de faciliter le passage du sang vers le réseau veineux profond. Les travaux les plus précis sont ceux de Van Limborg [24] qui a disséqué 25 extrémités de membres et isolé, grâce à leur injection, un très grand nombre de perforantes dont certaines sont constantes.

Au niveau de la jambe, les principales perforantes (Boyd, Cockett) relèvent du système de la GVS et s'unissent aux veines tibiales postérieures.

Les perforantes jumelles polaires supérieures et inférieures sont également constantes. Au niveau de la face externe de la jambe, des branches collatérales externes superficielles s'abouchent dans un grand nombre de cas dans les veines péronières par l'intermédiaire de perforantes du même nom. Concernant la cuisse, les principales perforantes sont localisées au niveau de la face interne et font communiquer la GVS à la veine fémorale superficielle, la plus connue étant la perforante de Dodd ou perforante du canal de Hunter.

■ Classification de la maladie veineuse chronique

En 1995, un comité ad hoc de l'American Venous Forum a élaboré une classification de la maladie veineuse chronique intitulée CEAP (clinique, étiologique, anatomique, physiopathologique).

Cette classification n'est pas évolutive mais descriptive.

La CEAP permet d'utiliser un langage international pour identifier la maladie veineuse chronique. Toutes ces rubriques doivent être renseignées. Cette classification ne doit pas être utilisée comme score de sévérité. L'American Venous Forum procède actuellement à une modification de cette classification qui, pour la majorité des praticiens, ne correspond pas à la pratique quotidienne. En particulier, elle n'inclut pas la couronne phlébangiectasique de Van Der Molen qui correspond sur le plan clinique à un stade évolué de la maladie.

■ Anatomopathologie du système veineux superficiel : topographie des varices

La topographie des varices au niveau des membres inférieurs est variable même si certaines localisations sont fréquemment retrouvées. Il existe des trajets variqueux trompeurs. Des varices peuvent siéger dans le territoire de la GVS sans qu'il n'existe d'incontinence ostiale ou tronculaire (Fig. 1). Des varices peuvent siéger dans le territoire de la PVS sans qu'il n'existe d'incontinence ostiale ou tronculaire (Fig. 2).

- Les varices du territoire de la GVS siègent, dans la grande majorité des cas, à la face interne de la cuisse. À l'exception du sujet très mince, la GVS n'est pas visible, seules ses collatérales sus-fasciales apparaissent sous l'aspect de dilatactions serpiginieuses. Dans 43,4 % des cas, le reflux de la GVS s'arrête au genou et dans 26,6 % des cas au tiers moyen du mollet. La GVS n'est incontinente sur tout son trajet, jusqu'à la malléole, que dans 10 % des cas. [25]
- La GVS jambière peut être alimentée par la saphène accessoire de cuisse, le contingent inguinoabdominal ou le réseau veineux dystrophique de la lame lymphoganglionnaire.
- Les varices périnéales, plus fréquentes après les grossesses, peuvent également se voir chez la femme nullipare et même chez l'homme. Le réseau est constitué de nombreuses veines

“ Classification de la maladie veineuse chronique

C = clinique

C0 : pas de signe visible ou palpable de la maladie veineuse

C1 : présence de télangiectasies ou de veines réticulaires

C2 : veines variqueuses

C3 : œdème

C4 : troubles trophiques d'origine veineuse : pigmentations, eczéma veineux, hypodermite

C5 : troubles trophiques comme définis dans C4 avec ulcère cicatrisé

C6 : troubles trophiques comme définis dans C4 avec ulcère évolutif

Chacun des stades de C0 à C6 peut être symptomatique (S) ou asymptomatique (A)

E = étiologie

Ec : congénitale

Ep : primitif donc de cause indéterminée

Es : secondaire de cause identifiable :

post-thrombotique

post-traumatique

Autre

A = anatomique

As : système veineux superficiel :

1. télangiectasies, veines réticulaires

2. grande veine saphène (GVS) au-dessus du genou

3. grande veine saphène (GVS) au-dessous du genou

4. petite veine saphène (PVS)

5. non saphène

Ad : système veineux profond

6. veine cave inférieure

7. veine iliaque commune

8. veine iliaque interne

9. veine iliaque externe

10. veines pelviennes : génitale, ligament large...

11. veine fémorale commune

12. veine fémorale profonde

13. veine fémorale superficielle

14. veine poplitée

15. veine jambière : tibiales antérieures, tibiales postérieures, fibulaires

16. veines musculaires, jumelles, soléaires, autres

Ap : veines perforantes

17. au niveau de la cuisse

18. au niveau du mollet

D = profond

P = physiopathologique

Pr : reflux

Po : obstruction

Pr, o : association des deux mécanismes

sous-cutanées, de la région vulvopérinéale confluent vers un tronc commun, le plus souvent unique, qui s'abouche dans la GVS à 10 cm de la jonction saphénofémorale ou dans la veine de Giacomini. Dans d'autres cas ces veines alimentent un réseau variqueux de la face postérieure de cuisse.

- Les varices de la face antérieure de cuisse peuvent être alimentées par une collatérale accessoire (saphène accessoire de cuisse) dont le niveau d'abouchement est variable. Il peut exister un tronc commun avec la GVS plus ou moins court

ou un abouchement direct dans la veine fémorale commune. Le tronc de la GVS sous-jacent peut être continente ou incontinente.

- Les varices de la face postérieure de cuisse sont le plus souvent alimentées par une collatérale accessoire postérieure qui, lorsqu'elle se reconnecte à la PVS, porte le nom de veine de Giacomini. Dans d'autres cas, elles donnent un réseau variqueux de la face postéroexterne de jambe.
- Les varices du territoire de la PVS siègent à la face postérieure de jambe. La PVS, située dans son fascia, n'est pas toujours visible cliniquement et contrairement à la description anatomique antérieure, donne souvent des collatérales externes ou internes. Elle est souvent continente dans le tiers inférieur de jambe. Lorsqu'elle est incontinente, elle donne naissance à un réseau variqueux sus- ou sous-malléolaire externe.
- Au niveau de la face postérieure de la jambe, les varices ne sont pas toujours alimentées par un reflux de la PVS. La perforante de la fosse poplitée située sur le versant externe du losange poplitée est à l'origine de varices de la face externe ou postéroexterne de jambe. Une disposition anatomique plus rare est représentée par les varices de la gaine du nerf sciatique non visible au niveau de la cuisse mais qui devient plus superficiel à l'étage jambier à la face postéroexterne.
- Des perforantes incontinentes peuvent être à l'origine de varices. Elles peuvent être associées à une incontinence des GVS et/ou PVS mais peuvent également être isolées. Au niveau de la cuisse, il existe des perforantes au tiers supérieur, tiers moyen et tiers inférieur (perforantes de Dodd) qui communiquent de façon directe ou indirecte avec la veine fémorale superficielle. De nombreuses perforantes de la région gonale peuvent alimenter des varices. À la face postérieure et supérieure de la cuisse, les perforantes fessières peuvent également être responsables d'un réseau variqueux alors que certaines dilatations variqueuses sont alimentées par des collatérales postérieures périnéales.

À l'étage jambier, il existe de nombreuses perforantes situées à la face interne, tiers supérieur (perforante de Boyd) et tiers inférieur (perforantes de Cockett). Au niveau de la face externe, certaines perforantes péronières peuvent être isolément incontinentes. Les plus fréquemment atteintes sont les perforantes jumelles, polaires supérieures ou inférieures qui, isolément ou en association à une incontinence de la PVS, sont à l'origine d'un reflux responsable d'un réseau variqueux de la face postérieure de jambe.

Les varices ont toujours une origine, un trajet et une terminaison. Cette terminaison peut être localisée au niveau du pied mais le plus souvent au niveau d'une perforante de réentrée. Cette perforante de réentrée explique que, dans un certain nombre de cas, les dilatations variqueuses s'arrêtent au tiers moyen ou au tiers inférieur de jambe.

■ Étude clinique

L'examen clinique est indispensable. [26] Son but est triple. En premier lieu, il doit préciser le diagnostic étiologique de la maladie. Bien que les varices soient en rapport avec une origine primaire dans 90 % des cas, il faut éliminer les autres étiologies possibles que sont les varices post-thrombotiques et les angiodysplasies. Le deuxième intérêt est de préciser le stade de la maladie et d'apprécier son importance et son retentissement. Enfin il est indispensable de rechercher l'origine des points de fuite ou reflux qui permettront de guider la conduite thérapeutique.

Circonstances de diagnostic

Examen systématique

Le diagnostic de varices peut être établi au décours d'un examen systématique (Fig. 3) lors d'une consultation de médecine générale ou spécialisée chez un patient consultant pour une autre pathologie. Les varices débutantes ou constituées peuvent être également diagnostiquées en médecine préventive, scolaire, sportive, militaire ou lors des consultations périodiques

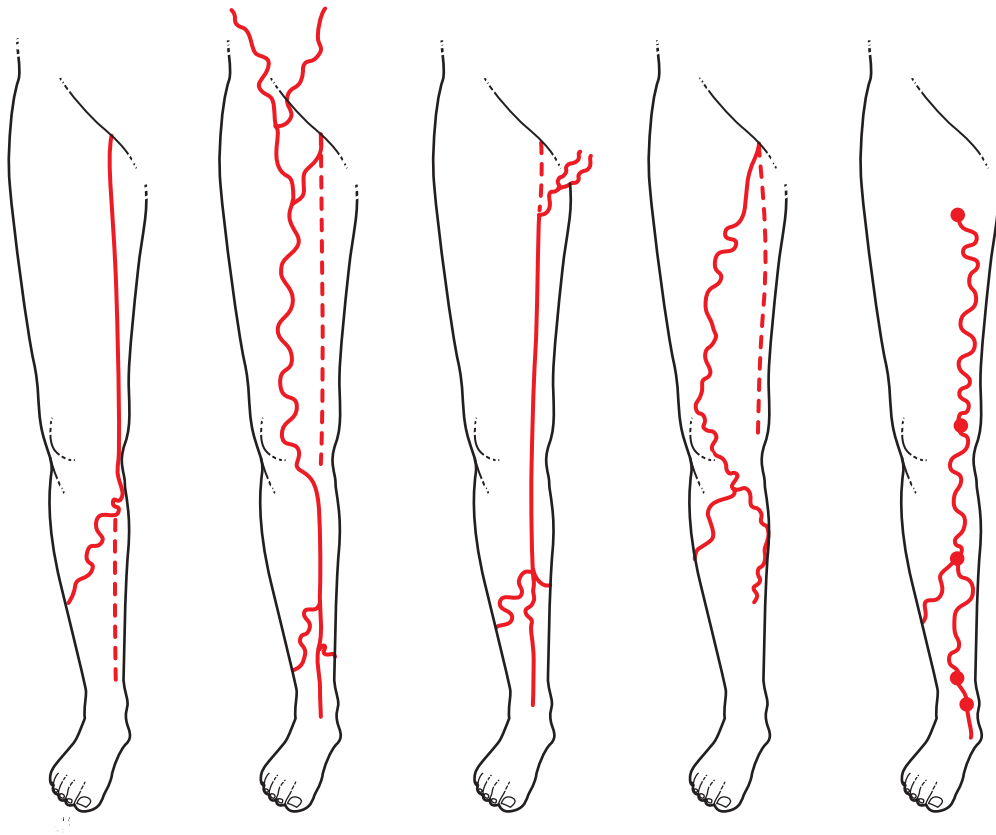


Figure 1. Trajets trompeurs du territoire de la grande veine saphène.

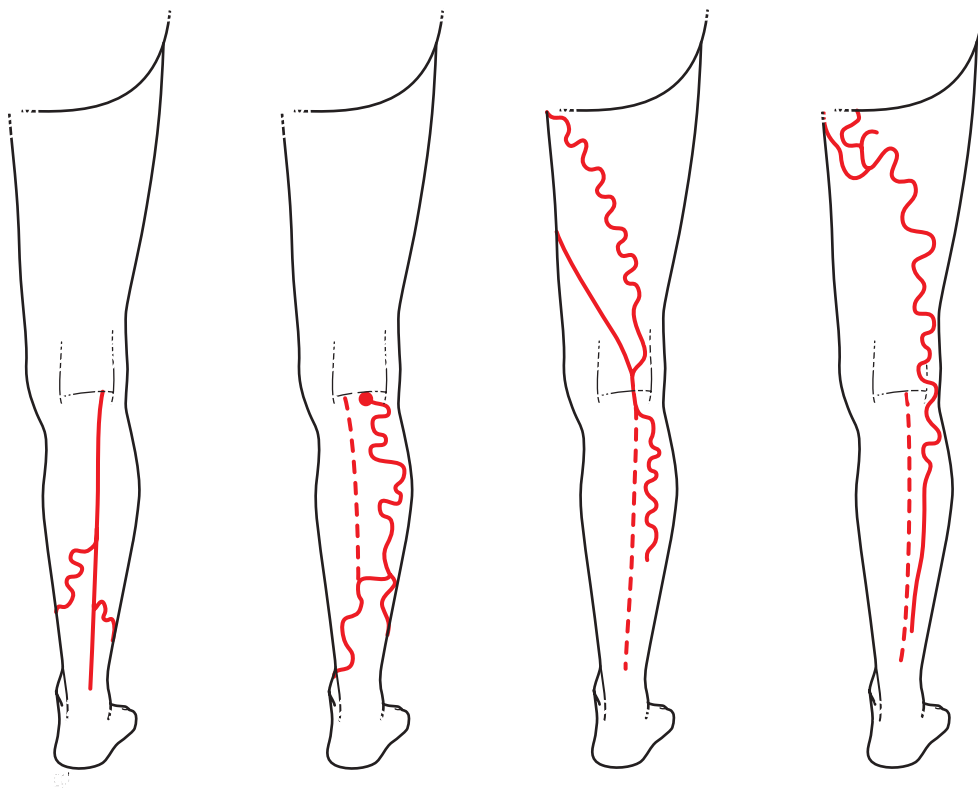


Figure 2. Trajets trompeurs du territoire de la petite veine saphène.

de médecine du travail. Quelquefois, de jeunes patient(e)s viennent consulter pour un avis compte tenu de l'hérédité variqueuse de leurs ascendants.

Motifs de consultation

Signes fonctionnels

Au stade du début de la maladie, ce sont le plus souvent les troubles fonctionnels qui amènent le malade à consulter. Ils ont pour caractéristiques d'apparaître à la station debout en cours de

journée et de régresser lors du décubitus ainsi qu'à la marche. Ces troubles sont représentés essentiellement par des lourdeurs ou pesanteurs, des douleurs veineuses appelées encore phlébalgies ainsi que des sensations de tension, d'élançement, d'arrachement, de broiement ou de morsure bien décrites par Raymond Tournay sous le terme de sympathalgies veineuses. Les crampes sont parfois difficiles à rattacher à la pathologie veineuse car elles peuvent être en rapport avec une affection musculaire. Les paresthésies, les impatiences sont également



Figure 3. Gros plan d'une varice.

fréquentes. L'œdème est à la fois un signe fonctionnel avec sensation de gonflement et un trouble trophique. Ses caractéristiques sont d'apparaître au cours de la journée à la station debout, d'être majoré par la chaleur et de disparaître complètement au cours du décubitus.

Complications trophiques

Les complications trophiques au niveau des membres inférieurs représentent aujourd'hui encore un motif de consultation compte tenu du caractère asymptomatique de la maladie décompensée. Les principales sont l'eczéma prurigineux, l'hypermélanose inflammatoire et l'ulcère de jambe.

Motivations esthétiques

Un grand nombre de patients consulte pour des raisons esthétiques. La présence de varices, veines réticulaires ou télangiectasies au niveau des cuisses et des jambes, bien que parfaitement tolérée, les motive très souvent. C'est à cette occasion qu'un examen clinique plus complet permettra de mettre en évidence une insuffisance veineuse constituée.

Examen clinique

Interrogatoire

L'interrogatoire est fondamental car il permet de préciser l'importance et le type des symptômes précédemment décrits.

La date et les circonstances de survenue du premier trouble doivent être connues ainsi que le caractère évolutif ou non des symptômes ou des varices.

L'âge du sujet ainsi que l'existence de varices chez les parents ou grands-parents permettent éventuellement d'apprécier le caractère évolutif ou non de l'affection.

Les antécédents personnels médicaux et chirurgicaux ainsi qu'obstétricaux doivent être notés de même qu'une éventuelle notion de thrombose veineuse profonde connue ou passée inaperçue. Enfin, il faut interroger les sujets féminins sur la prise de traitements hormonaux, le type de contraception orale ou la prise d'un traitement hormonal substitutif de la ménopause.

Examen veineux

L'examen se fait chez le sujet debout, dévêtu, de préférence sur un escabeau phlébologique de face et de dos avec un bon éclairage.

Inspection

Sur l'examen de face, on recherchera la présence de dilatation variqueuse sur le trajet des GVS au niveau des faces internes et antéro-internes de cuisse et de jambe, le membre étant en rotation externe, abduction et semi-flexion. Il faut également rechercher l'existence de varices périnéales ou de collatérales de la jonction saphéno-fémorale au niveau du pli inguinal avec des dilatations veineuses pouvant remonter vers l'aile iliaque ou la région pubienne. Au niveau de cette région pubienne, on



Figure 4. Examen clinique de la grande veine saphène.

recherchera des dilatations variqueuses qui peuvent être le témoin d'une séquelle de thrombose veineuse profonde iliaque ou iliofémorale ancienne. On peut également observer des varices de la paroi abdominale dans les séquelles d'une thrombose de la veine cave inférieure.

L'examen des varices du territoire de la PVS se fait de dos, jambe semi-fléchi sur la pointe du pied. On localisera les différentes branches collatérales qui dépendent de ce territoire. On précisera également la topographie des veines et télangiectasies qui peuvent être le témoin d'une incontinence saphénienne inapparente à l'inspection. Les télangiectasies sont souvent localisées sur les faces externes de cuisse et de jambe dépendant d'une veinule de drainage. Dans d'autres cas, il peut exister des télangiectasies isolées.

Palpation, percussion

C'est par la palpation que l'on pourra suivre de proche en proche le trajet des GVS et PVS. La résistance de leur paroi au niveau des jonctions saphéno-fémorales ou saphéno-poplitées peut être le témoin d'un état prévariqueux ou variqueux.

La pulsion à la toux principalement au niveau de la jonction de la GVS avec la fémorale commune permet de percevoir un *thrill*, témoin d'une insuffisance valvulaire ostiale.

Le signe du flot consiste à émettre quelques chiquenaudes avec le doigt sur la GVS (Fig. 4, 5) et sur la PVS (Fig. 6, 7) et à percevoir en aval une ondulation due au flux sanguin. Ceci permet de suivre une veine de proche en proche et de rattacher certaines collatérales à un tronc saphénien. Cette manœuvre ne dévoile pas une insuffisance valvulaire puisque le flux sanguin est dans le sens physiologique mais elle évoque un état prévariqueux avec une dilatation du tronc de la veine saphène. La manœuvre de Schwartz consiste à émettre quelques chiquenaudes au niveau de la veine en aval et à percevoir un ébranlement de la colonne sanguine en amont. Ce signe témoigne déjà d'une insuffisance valvulaire étagée. La palpation peut dans certains cas localiser une perforante avec une dépression au niveau de l'aponévrose mais il existe de nombreux faux positifs et l'exploration échodoppler s'impose pour confirmer le diagnostic.

Manœuvres complémentaires

Les manœuvres complémentaires avec utilisation de garrot ont longtemps été utilisées pour compléter l'examen clinique.

L'épreuve de Trendelenburg n'est plus guère employée. Elle avait pour but de rechercher l'insuffisance valvulaire ostiale de

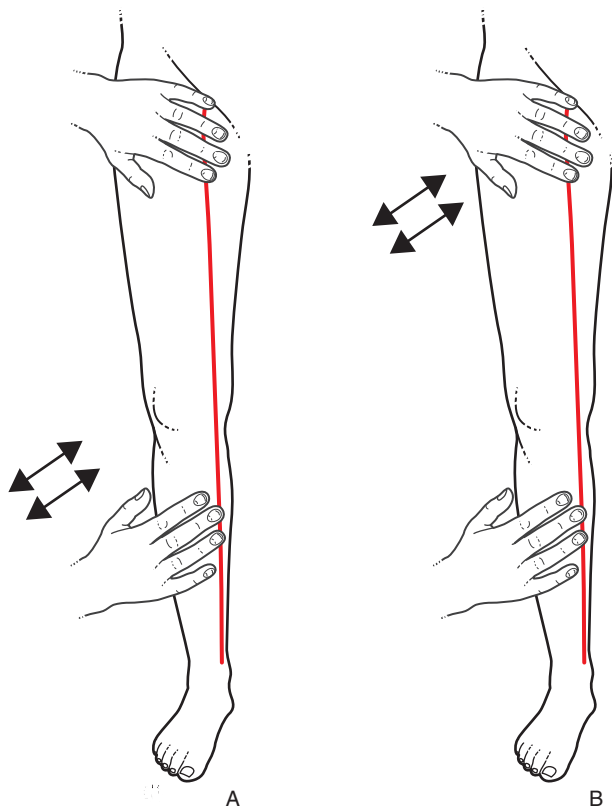


Figure 5. Examen de la grande veine saphène.
A. Signe du flot.
B. Signe de Schwartz.

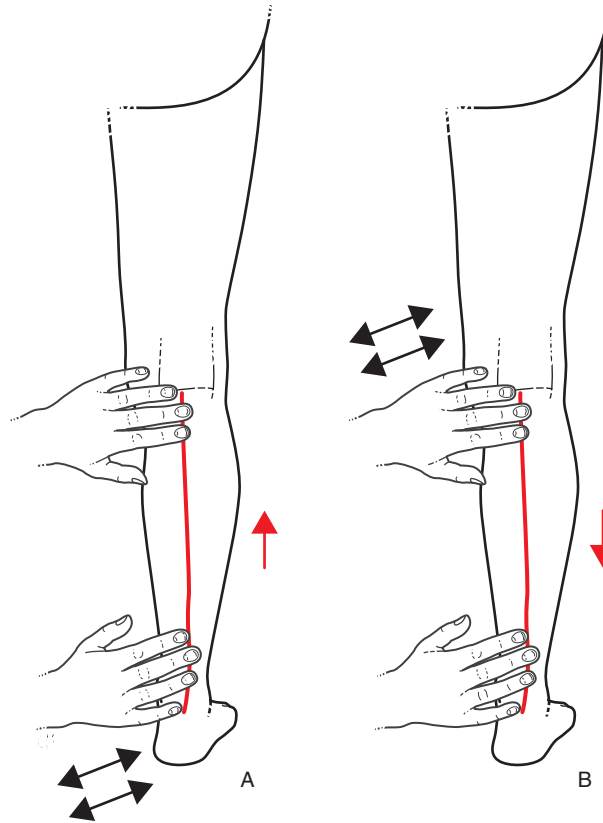


Figure 7. Examen de la petite veine saphène.
A. Signe du flot.
B. Signe de Schwartz.



Figure 6. Examen clinique de la petite veine saphène.

la GVS et consistait à mettre le malade en décubitus en surélevant le membre inférieur pour vider le sang des veines superficielles puis de placer un garrot élastique à la racine de la cuisse. Le patient était alors mis en position debout et le garrot était levé. Le remplissage progressif du réseau variqueux de haut en bas témoignait de l'incontinence ostiale.

Les manœuvres de Pratt et de Perthes ne figurent que dans les anciens ouvrages phlébologiques. Elles permettaient d'apprécier la perméabilité des troubles profonds et de localiser les

différentes perforantes incontinentes. Elles ne sont plus d'actualité aujourd'hui, l'exploration à l'échodoppler étant beaucoup plus précise.

L'examen au doppler continu fait aujourd'hui partie de l'examen clinique phlébologique classique. On utilise le plus souvent un appareil portable avec une sonde de 7,5 ou 8 MHz.

Pour mettre en évidence un reflux, la sonde est placée au contact de la peau grâce à un gel en regard d'une dilatation variqueuse. Les manœuvres de pression au niveau du réseau veineux sous-jacent ou de compression des masses musculaires permettent d'entraîner une vidange se traduisant par un signal sonore. À la levée de la compression, un deuxième bruit témoigne du reflux sanguin.

On peut ainsi de proche en proche renouveler cette manœuvre en remontant tout le long du tronc saphénien jusqu'à la jonction saphénofémorale. Dans certains cas, le reflux peut s'arrêter au tiers moyen ou au tiers supérieur de cuisse ce qui témoigne de l'alimentation par une autre source telle qu'une perforante ou une varice périnéale. Au niveau de la PVS, la manœuvre est identique mais il faut savoir discerner le flux au niveau de la PVS de celui de la veine poplitée qui est beaucoup plus sourd. Il est également possible de suspecter un reflux au niveau de cette veine poplitée par la compression-relâchement des masses musculaires du mollet.

Dans la grande majorité des cas, les varices des membres inférieurs sont dépendantes d'un tronc saphénien incontinent. Elles sont définies comme des varices systématisées. Dans d'autres cas, la varicose est diffuse surtout au cours des récives postopératoires : ce sont les varices non systématisées.

Dans d'autres cas, il existe une incontinence ostiale et tronculaire de la GVS avec perforante de réentrée sans dilatation variqueuse sous-jacente. Un tableau identique peut être constaté au niveau de la PVS. Dans les différents cas, la symptomatologie fonctionnelle peut être importante au début de la maladie.

Examen des téguments

L'inspection des téguments permet d'apprécier le retentissement cutané de l'insuffisance veineuse superficielle et/ou

profonde. L'œdème visible au niveau de la cheville ou de la jambe sera chiffré par la prise des mensurations à plusieurs niveaux. On recherchera également l'existence de pigmentation ou dermatite ocre, de cicatrices faisant suite à une intervention chirurgicale ou un ulcère cicatrisé. Les zones blanchâtres, ivoirines d'aspect cicatriciel sont en rapport avec une atrophie blanche de Milian. Il s'agit d'une zone atrophique cutanée mal vascularisée susceptible de s'ulcérer. On notera l'existence possible de petites ectasies bulleuses, dénommées bulles variqueuses préhémorragiques qui peuvent faire l'objet d'une rupture au moindre traumatisme. La palpation des téguments appréciera la souplesse de la peau, ainsi que la présence éventuelle de calcifications sous-cutanées souvent négligées. Il faut noter qu'en présence de varices évoluées, la pilosité est souvent diminuée.

Enfin, l'examen portera sur le pied où il peut exister une importante dilatation de la veine marginale interne ou externe appelée « veine signal » car elle peut témoigner d'un reflux au niveau de la GVS ou PVS. L'examen doit également porter sur le bord interne ou externe du pied avec l'existence d'un réseau variqueux dilaté important appelé couronne télangiectasique de Van der Molen témoignant de l'existence d'un important reflux veineux superficiel ou profond sus-jacent.

Examen artériel

La palpation des pouls périphériques et l'auscultation des différents axes artériels permettront d'éliminer une artériopathie sous-jacente fréquemment associée chez le sujet âgé. En cas d'œdème, un enregistrement doppler et échodoppler avec prise des pressions systoliques et mesure de l'indice de pression résiduelle à la cheville sera réalisé.

Examen ostéoarticulaire

Il permettra d'apprécier la souplesse des différentes articulations et d'évaluer la fonction musculaire. Cet examen a un rôle pronostique compte tenu du rôle du jeu des masses musculaires du mollet dans le retour veineux.

Examen général

Un examen clinique général complètera l'examen vasculaire visant à rechercher une pathologie intercurrente qui sera prioritaire dans la stratégie thérapeutique.

■ Formes cliniques

Sujet jeune

La maladie veineuse chronique constituée est rarement présente chez l'enfant ou l'adolescent. La symptomatologie fonctionnelle peut exister à type de douleurs des membres inférieurs. Elle doit être différenciée des douleurs de croissance. Le plus souvent, il existe un réseau veineux superficiel discrètement dilaté au niveau du territoire des GVS et PVS, palpable mais continent qui n'a aucun caractère pathologique et qui est plus facilement visible compte tenu de la transparence de la peau. Cependant, dans certains cas, [27] nous avons pu constater l'existence d'une maladie veineuse chronique constituée chez des adolescents.

Sujet âgé

Compte tenu du caractère évolutif de la maladie veineuse chronique, la fréquence des varices est plus élevée chez le sujet âgé. La maladie est caractérisée essentiellement par l'association de troubles trophiques et d'œdème. Lorsqu'elle est présente à ce stade, elle est le plus souvent décompensée.

Obésité

La surcharge pondérale rend particulièrement difficile l'examen clinique du sujet variqueux. Les varices sont plus ou moins apparentes noyées dans la masse lipodystrophique. Les manœuvres de palpation et de percussion sont rendues difficiles par la

perception des flux et des reflux. Le diagnostic est par conséquent très souvent retardé et le patient peut n'être vu qu'au stade des complications. Avec le doppler et l'exploration échodoppler systématique, il devient plus facile d'apprécier l'importance de la dégradation du réseau veineux superficiel.

Grossesse

La grossesse n'est pas responsable de varices mais représente un facteur aggravant ou révélateur sur un terrain prédisposé. Les grossesses sont connues pour décompenser la maladie veineuse. Les varices posent plus de problème durant la grossesse que le reste du temps. De nombreuses théories ont été évoquées pour expliquer leur apparition. Aujourd'hui, il semble admis que l'imprégnation hormonale soit responsable de la désorganisation structurale de la paroi avec hypotonie des fibres musculaires lisses, augmentation de la perméabilité capillaire et peut-être ouverture de shunts artérioveineux. Les varices de la femme enceinte sont différentes de celles rencontrées chez l'homme. Il peut exister une incontinence ostiale et tronculaire des GVS ou PVS avec branches collatérales mais c'est surtout la présence de varices vulvopérinéales développées aux dépens de l'utérus gravide qui peut alimenter la majorité des varices des deux membres inférieurs. Elles sont responsables d'un prurit, d'une pesanteur vulvaire et parfois de dyspareunie. Un autre aspect caractéristique des varices de la grossesse est la présence de dilatations très superficielles en grappe de raisins de couleur rouge violine, parfois noirâtre associées à des veines réticulaires et des télangiectasies turgescents, le plus souvent de localisation non systématisée.

La principale caractéristique des varices de la grossesse est de régresser lors de la délivrance.

Varices isolées

Dans une grande majorité des cas, les varices isolées sont en rapport avec une incontinence des perforantes. Toutefois, avant d'affirmer cliniquement l'existence d'une perforante, il est indispensable d'éliminer par un examen attentif une incontinence ostiale ou tronculaire des GVS ou PVS et de chercher d'autres sources de reflux possibles comme des veines provenant du contingent inguinoabdominal ou de varices périnéales. Les perforantes incontinentes peuvent être isolées ; le plus souvent, elles sont secondaires à un traumatisme. De nombreux travaux comme ceux de Cockett, Bassi et Von Limborgh ont permis de localiser ces perforantes au niveau du tiers inférieur ou supérieur de la jambe, tiers inférieur de cuisse, tiers moyen et tiers supérieur. Il en existe également de nombreuses sur les faces externes et postérieures de cuisse et de jambe.

■ Diagnostic différentiel

Les varices des membres inférieurs sont des dilatations permanentes des veines superficielles dont le diagnostic est le plus souvent facile dès l'inspection du sujet debout.

Toutefois, dans certains cas, l'aspect et la topographie des lésions peuvent évoquer une autre pathologie.

Hernie inguinale ou crurale

Certaines incontinences ostiales de la jonction saphénofémorale sont responsables d'une importante ectasie située sur le trajet inguinal pouvant faire évoquer une hernie. Le signe du flot permettra de rattacher cette dilatation à un tronc variqueux sous-jacent et la manœuvre de surélévation du membre entraîne une vidange complète de cette ectasie veineuse. L'examen au doppler continu ne mettra en évidence aucun flux ou reflux.

Hernie musculaire aponévrotique

C'est principalement à la face antéroexterne supérieure ou inférieure de jambe que sont localisées les hernies du muscle jambier antérieur pouvant faire évoquer une dilatation variqueuse. Il s'agit de saillis arrondies, molles, de 1 cm de diamètre

environ, situées en dehors de la crête tibiale. Chez le sujet debout, la manœuvre de flexion dorsale et plantaire du pied les fait alternativement apparaître et disparaître. La manœuvre de surélévation du membre laisse persister cette saillie musculaire apparaissant et disparaissant alternativement lors de mouvements de la cheville.

Syndrome post-thrombotique

Le diagnostic différentiel est plus difficile à réaliser entre maladie veineuse primaire et syndrome post-thrombotique. L'interrogatoire reste fondamental pour rechercher des antécédents de thrombose veineuse profonde. C'est surtout l'aspect unilatéral, la présence de varices diffuses et non systématisées avec de nombreuses perforantes incontinentes et l'existence de varices dans un territoire anarchique tel que la région sus-pubienne ou le réseau pariétoabdominal qui sont évocateurs d'un syndrome post-thrombotique. Les troncs saphéniens peuvent être continents ou incontinents. Par ailleurs, les troubles trophiques et particulièrement l'œdème sont beaucoup plus fréquents dans la maladie post-thrombotique que dans la varicose essentielle. Là encore le doppler continu peut mettre en évidence un reflux au niveau d'une veine fémorale superficielle ou d'une veine poplitée.

Angiodysplasie

Il s'agit d'une malformation congénitale du réseau veineux profond des membres inférieurs associée à des troubles morphologiques du membre. La varicose est le plus souvent diffuse, non systématisée associée à un angiome plan ou tubéreux, métamérique et fréquemment à une modification de volume du membre. Ces lésions sont le plus souvent présentes dès l'enfance et s'aggravent au cours des années. Les bosselures arrondies ou ovalaires, parfois douloureuses, soulevant la peau peuvent être le siège de calcifications palpables et évocatrices de malformations ; les plus connues sont le syndrome de Klippel-Trenaunay et Parkes-Weber.

En cas de doute sur l'étiologie de la maladie veineuse, que ce soit dans le syndrome post-thrombotique ou dans les angiodysplasies, les explorations échodoppler sont indispensables à l'issue de l'examen clinique.

■ Examens complémentaires

Examens non invasifs

Exploration échodoppler

L'échodoppler est devenu l'examen de référence dans l'exploration du réseau veineux profond et superficiel des membres inférieurs. [28] Le doppler n'est plus utilisé aujourd'hui seul mais il fait partie intégrante de l'examen clinique. Le doppler pulsé permet d'évaluer les vitesses des flux sanguins spontanés et/ou provoqués par les manœuvres de compression. L'échographie étudie la localisation et la morphologie de la paroi de la lumière et des valvules des veines. Grâce au codage couleur et au doppler pulsé, on évalue les flux mais aussi les reflux sanguins permettant de quantifier la fonction valvulaire. L'examen consiste à balayer, avec une sonde de 7,5-10 MHz, parfois 10-13 MHz, l'ensemble du trajet des veines profondes et superficielles après avoir interposé sur la peau un gel de contact. L'exploration du réseau veineux profond débute en position assise jambes allongées en étudiant la veine cave, les veines iliaques, fémorales et poplitées. L'étude des veines jambières se fait en position assise, jambes pendantes, de façon à mieux visualiser les veines tibiales postérieures, jumelles, soléaires et péronières remplies de sang sous l'effet de la pesanteur. Les manœuvres de compression des masses musculaires en amont

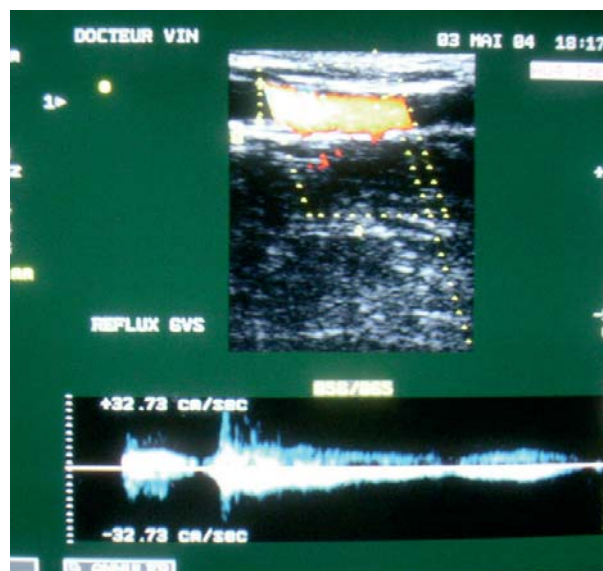


Figure 8. Échodoppler : reflux sur une grande veine saphène.

permettent d'entraîner une chasse veineuse visualisée à l'échodoppler couleur et au doppler pulsé sous la forme d'un pic systolique. Les manœuvres de compression en aval du courant sanguin sont nécessaires pour évaluer les fonctions valvulaires. Elles seront réalisées à plusieurs niveaux pour étudier les veines des fémorales communes, fémorales superficielles, poplitées, veines tibiales postérieures, péronières et jumelles. L'exploration du réseau veineux superficiel est toujours effectuée en position debout. Chez le sujet de face, jambes demi-fléchies en légère abduction et rotation externe, on explore le territoire de la GVS. L'étude de la jonction saphénofémorale est fondamentale. On recherchera d'abord un reflux tronculaire en plaçant la sonde en position longitudinale ou transversale en regard de la GVS (Fig. 8) et en réalisant une manœuvre de compression des masses musculaires de la jambe. En échographie couleur, l'onde de flux bleue sera suivie d'une onde de reflux de couleur rouge. En échodoppler pulsé, une onde négative succédera au pic systolique positif de vidange. L'ensemble de ces tests témoignent d'une défaillance du système valvulaire. En échographie, la veine saphène sera visualisée entre les deux feuillets de son fascia avec, en dedans, le fascia musculaire et en dehors, le fascia saphénien. On localisera avec précision l'endroit où la veine saphène traverse ce fascia. Son calibre sera mesuré à plusieurs niveaux. Dans 10 % des cas seulement, la GVS est incontinente de la jonction jusqu'à la malléole interne. [25] Dans un grand nombre de cas, le tronc saphénien est continent sur une grande partie de son trajet sous-jacent et c'est par l'intermédiaire d'une vicariance au niveau d'une collatérale accessoire de cuisse et/ou de jambe que le reflux sanguin alimente le réseau variqueux au niveau des branches collatérales.

L'étude de la terminaison de la GVS est très importante. L'incontinence de la valve terminale n'est retrouvée que dans 60 % des cas selon Lemasle. [29] Lorsque cette valve terminale est continente et que le tronc sous-jacent est incontinente, le reflux provient également d'un réseau inguinoabdominal avec incontinence de la valve préostiale ou préterminale. Dans d'autres cas, ces valvules terminales et préterminales sont continentes et le reflux provient d'un réseau vulvopérinéal qui se jette soit dans la veine de Giacomini, soit directement dans la GVS. Dans d'autres cas, la valve préterminale est continente et la valve terminale incontinente. Le reflux alimente dans ces cas, le plus souvent, une saphène accessoire antérieure ou postérieure qui se jette dans le segment terminal de la saphène.

On localisera les différentes branches collatérales de l'axe saphénien en suivant méthodiquement leur trajet ainsi que les différentes connexions entre elles. Les perforantes seront localisées en s'assurant de la continence ou de l'incontinence du réseau variqueux sous-jacent. Les perforantes dites de réentrée correspondent à la réinjection du sang veineux superficiel vers

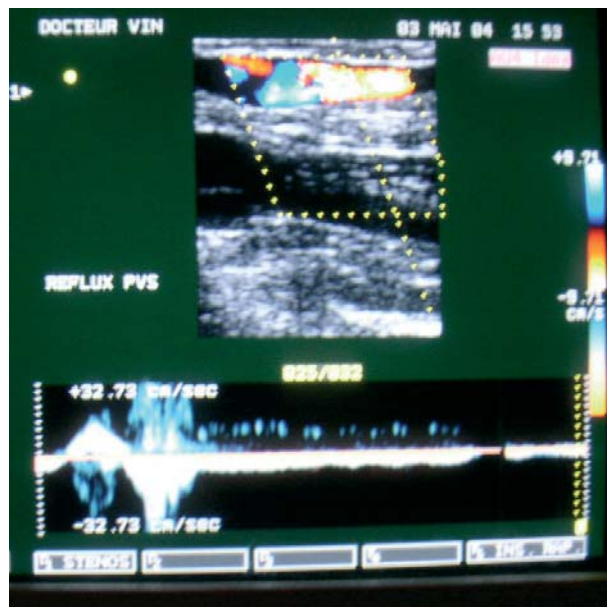


Figure 9. Échodoppler : reflux sur une petite veine saphène.

le réseau veineux profond. Elles correspondent à la terminaison de la varice ; le réseau sous-jacent est souvent continent et ne justifie alors aucune thérapeutique.

L'exploration du territoire de la PVS se fait de dos, jambe en semi-flexion. On étudiera également la présence d'un reflux (Fig. 9) depuis la jonction dans la veine poplitée dont le niveau variable a été précédemment décrit dans le chapitre anatomique. Dans certains cas, il n'existe aucune connexion avec la veine poplitée et la PVS se poursuit à la face postérieure de la cuisse. C'est le prolongement postaxial décrit par Gillot.^[30] Dans d'autres cas, elle se poursuit par la veine de Giacomini située dans son fascia jusqu'à son abouchement dans la GVS. Le rapport avec les veines jumelles sera également précisé. Il peut exister un abouchement commun PVS et veines jumelles ou un abouchement unique. La PVS peut donner différentes branches collatérales internes et externes qui, soit se reconnectent à la GVS ou à une de ses collatérales, soit à une perforante de réentrée. Ce peut être une perforante péronière ou une perforante jumelle polaire supérieure ou inférieure. Dans ces cas, le tronc saphénien au tiers inférieur de jambe peut être continent. Lorsqu'il est incontinent, on peut constater un dédoublement dont une branche peut rester continente. À l'issue de cet examen, on établira une cartographie sur un schéma comportant deux ou trois faces. Cette cartographie permettra au praticien de choisir la thérapeutique en fonction des calibres, des sources de reflux, de l'importance des différentes branches collatérales mais surtout de son expérience thérapeutique.

Pléthysmographie

La pléthysmographie est une autre méthode d'explorations non invasive et complémentaire. Utilisée à ses débuts en France, elle n'est plus réalisée en pratique quotidienne. En revanche, elle est utilisée beaucoup plus systématiquement en Allemagne et aux États-Unis. Il existe quatre types de pléthysmographie dont l'objectif est de mesurer des variations de volume sanguin sur un membre :

- la pléthysmographie à jauge de mercure ;
- la pléthysmographie par impédance ou rhéopléthysmographie ;
- la photopléthysmographie ;
- la pléthysmographie à air.

Les deux premières étaient essentiellement utilisées pour le diagnostic des thromboses veineuses profondes. Seules les deux dernières peuvent être appliquées pour évaluer quantitativement la maladie veineuse superficielle.

La photopléthysmographie consiste à mettre en place une sonde au niveau du tiers inférieur de la cheville. Cette sonde émet une lumière à longueurs d'ondes situées dans les infrarouges qui est réfléchiée par les globules rouges circulant dans les plexus veineux et captée par un photodétecteur. Après dix mouvements de dorsiflexion du pied durant 15 secondes, on assiste à une vidange progressive de forme exponentielle de ce réseau veineux intradermique, témoin d'une excellente contenance. Après cette vidange, on constate un remplissage progressif en 10 à 20 secondes. Lorsque le remplissage est inférieur à 10 secondes, on confirme qu'il existe un reflux sanguin alimenté à contre-courant par un axe saphénien ou une perforante. La différence peut être établie par la mise en place d'un garrot qui permet de supprimer le reflux saphénien.

La pléthysmographie à air consiste à appliquer une botte gonflée au niveau du membre. En réalisant différentes manœuvres de flexion-extension et de station debout prolongée, on peut évaluer les variations de volume sanguin au niveau des réseaux veineux profond et superficiel.

Autres méthodes d'exploration non invasives des varices

La radiographie aux rayons mous des parties molles permet parfois de distinguer un œdème veineux d'un œdème lymphatique. En présence de troubles trophiques, elle peut révéler l'existence de calcifications vasculaires ou sous-cutanées. Ces dernières peuvent être responsables d'ulcération cutanée ou de la non-cicatrisation d'un ulcère. La botte à eau permet de quantifier un œdème en réalisant deux mesures comparatives. Le membre étant placé dans la botte, son volume est mesuré. Une seconde mesure est réalisée, soit le soir, soit à distance de la première. Elle permet de noter, grâce à la quantité de volume d'eau déplacé, l'importance de l'œdème. Cette technique est utilisée pour l'évaluation des médicaments veinotoniques.

La capillaroscopie apprécie de façon inconstante le retentissement microcirculatoire de l'insuffisance veineuse. Elle a été testée dans un grand nombre d'études mais n'a jamais apporté de renseignements satisfaisants.

La mesure de la pression d'oxygène transcutanée permet une analyse très fine et quantifiée du retentissement de la maladie veineuse sur l'anoxie tissulaire locale. Cette méthode n'a pas d'indication en pratique quotidienne.

Examens invasifs

Parallèlement aux explorations veineuses non invasives, des examens complémentaires avec injection de produits sont parfois nécessaires. Ils ne sont pas utilisés en pratique quotidienne.

Phlébographie isotopique

L'angioscintigraphie séquentielle veineuse est une technique d'exploration qui, grâce à l'injection d'un produit radioactif, le technétium 99, dans une veine du dos du pied, permet de suivre le traceur au niveau du réseau profond grâce à une caméra. Cet examen était utile pour l'exploration des réseaux veineux profonds. Il n'est plus guère utilisé aujourd'hui.

Phlébographie

Elle était l'examen de référence pour l'étude des réseaux veineux profond et superficiel.

La phlébographie ascendante (au fil de l'eau), la phlébographie rétrograde ou la phlébographie poplitée dynamique ont aujourd'hui une place très limitée dans l'exploration de la maladie veineuse post-thrombotique. L'exploration échodoppler apporte autant de renseignements morphologiques et hémodynamiques.

La varicographie consiste à injecter un produit de contraste dans un réseau variqueux pour localiser les zones d'aboutement dans le réseau profond. Elle est largement supplantée par l'exploration échodoppler non invasive.

Certains praticiens ont encore recours à cet examen en préopératoire afin de confirmer les données de l'échodoppler.

Elles ont encore une place dans l'indication des angiodyplasies.

Scanner hélicoïdal

Le scanner hélicoïdal^[31] avec injection de produit de contraste (phléboscan) est un examen simple et de coût modéré. Il permet de reconstruire les éléments anatomiques en trois dimensions (3D) sur une station de travail. La reconstruction 3D peut se faire en « *surface rendering* ». Seule la surface des structures à reconstruire sera considérée. La reconstruction peut également se faire en « *volume rendering* » ce qui utilise beaucoup mieux les informations des coupes scanner. Le logiciel calcule les transparences des tissus et reconstruit les volumes des structures sélectionnées selon leur densité.

La reconstruction 3D permet de mieux préciser les dispositions anatomiques exactes des différentes branches et leur rapport dans l'espace.

Cet examen peut être complémentaire de l'échodoppler avant une intervention chirurgicale prévue dans des structures anatomiques complexes.

■ Évolution

La maladie veineuse est caractérisée par sa chronicité et son évolutivité. Dans la grande majorité des cas, les varices apparaissent progressivement et insidieusement au cours des années. La date du début est variable mais les premières veinules ou varices ainsi que les premiers symptômes peuvent apparaître dès l'adolescence. Il n'y a pas de corrélation entre l'importance des signes fonctionnels et le degré de l'altération du réseau veineux superficiel. La symptomatologie fonctionnelle est un élément d'orientation mais son absence ne doit pas faire écarter une maladie veineuse débutante ou installée. Quelle que soit la date de début, la maladie évolue de façon variable. Dans certains cas, elle peut rester stable durant toute une vie n'ayant qu'un retentissement inesthétique avec présence de veinules ou télangiectasies. Dans d'autres cas, elle évolue progressivement et régulièrement et peut aller jusqu'à une atteinte tissulaire en l'absence de traitement. Les patients à risque veineux ont un potentiel évolutif variable. Ce potentiel est vraisemblablement inscrit dans un code génétique. L'hérédité est présente dans la grande majorité des cas. En dehors de l'hérédité, de nombreux facteurs interviennent en aggravant l'état veineux potentiellement fragile. Les grossesses, la prise d'œstrogènes entraînent progressivement une altération du réseau veineux superficiel. Les troubles fonctionnels peuvent être majorés lors de certaines périodes du cycle et coïncider avec l'apparition de télangiectasies, de veinules ou de varices.

■ Complications

Il est classique de distinguer les complications aiguës des complications chroniques.

Complications aiguës

Les thromboses profondes et/ou superficielles et les hémorragies variqueuses constituent les deux complications aiguës.

Thrombose veineuse superficielle

Il s'agit de la complication la plus fréquente de la maladie veineuse. Dénommée à tort « para- » ou « périphlébite », cette thrombose se développe au niveau d'une dilatation variqueuse

en liaison avec stase et présente des réactions inflammatoires périveineuses. Le tableau clinique est celui d'un cordon rouge chaud et douloureux, localisé sur un segment veineux de la jambe ou de la cuisse.

Une exploration échodoppler superficielle et profonde est nécessaire pour localiser le pôle supérieur du thrombus non décelable cliniquement et éliminer une thrombose veineuse profonde associée.

Thrombose veineuse profonde

La thrombose veineuse profonde fait partie des complications de la maladie variqueuse, bien qu'aucune étude n'ait montré que la présence de varices était un facteur de risque de thrombose à l'exception de certaines études réalisées en chirurgie orthopédique. La présence d'une thrombose veineuse profonde nécessite une recherche étiologique, en particulier l'existence d'une thrombophilie familiale.

Rupture variqueuse

La rupture spontanée ou traumatique d'une dilatation variqueuse, surtout chez le sujet âgé, peut être responsable d'une hémorragie. Lors d'un traumatisme direct au niveau d'une dilatation variqueuse, un abondant saignement peut s'extérioriser en jet sous l'influence de l'hyperpression dans le réseau veineux superficiel. Elle peut être suspectée chez le sujet variqueux devant l'existence de petites bulles qualifiées de « préhémorragiques » siégeant préférentiellement dans les régions périmalléolaires.

La rupture variqueuse interne est moins fréquente. Elle apparaît à la suite d'un traumatisme direct ou indirect. Le saignement est sus-aponévrotique, sous-cutané avec gonflement et ecchymoses fusant le plus souvent vers la voûte plantaire. Dans certains cas, il peut être responsable d'une ulcération secondaire.

Complications chroniques

L'hyperpression dans le réseau veineux superficiel est responsable d'une stase veineuse plus ou moins bien tolérée qui peut entraîner des complications cutanées et sous-cutanées.

Conséquences directes

Le prurit, l'eczéma et l'hyperhidrose sont les conséquences directes de la stase.

Pigmentations

Les pigmentations peuvent s'observer sur le trajet d'une varice mais elles siègent le plus souvent au niveau du tiers inférieur des jambes. La dermite purpurique pigmentée de Gougerot-Fabre est caractérisée par l'existence de macules de couleur jaune, ocre, rouge sombre ou brun presque noir. La dermite liquénoïde et purpurique de Gougerot-Blum est une variété de dermite ocre caractérisée par de nombreuses petites macules de 1 à 3 mm, peu saillantes, arrondies, lisses et brillantes.

Atrophie blanche de Milian

L'atrophie blanche de Milian est caractérisée par l'existence d'une tache blanche, ivoirine, lisse et déprimée, arrondie, entourée par une couronne pigmentée avec parfois quelques capillaires ectasiés. Elle siège généralement au tiers inférieur de la jambe et principalement au niveau des régions malléolaires. La principale complication est l'ulcération qui peut survenir au décours d'une poussée inflammatoire.

Œdème

L'œdème est la première manifestation de l'insuffisance veineuse. Il est en rapport avec une élévation de la pression dans le réseau veineux superficiel responsable d'une augmentation de la perméabilité capillaire. D'abord intermittent, il peut devenir permanent. Rarement important au début, il peut se majorer au cours des années, si aucune thérapeutique n'est proposée ; il s'organise en œdème veinolympatique.

Hypodermites

Les hypodermites ou lipodermatoscléroses sont également la conséquence de l'augmentation de la perméabilité capillaire avec passage excessif d'eau et de fibrine. La présence de fibrinogène dans le tissu interstitiel entraîne une réaction inflammatoire macrophagique et lymphocytaire qui explique les poussées inflammatoires et douloureuses. Ces hypodermites évoluent en deux stades : les hypodermites aiguës et les hypodermites chroniques, rétractiles et sclérodermiformes. Succédant à un œdème, les hypodermites aiguës sont caractérisées par l'apparition d'une plaque sous-cutanée arrondie ou ovalaire plus ou moins étendue, malléolaire, sus-malléolaire interne ou externe, adhérente aux plans profonds et superficiels, avec rougeur, douleurs et augmentation de la température locale. En l'absence de traitement, l'inflammation et la fibrose sont responsables d'une hypodermite scléroatrophique ou guêtre sclérodermiforme. La peau et l'hydoderme se rétractent, gainant le muscle et le tendon dans une véritable guêtre circulaire pouvant remonter jusqu'au tiers supérieur de la jambe avec dans certains cas une ankylose de la cheville. Une ulcération superficielle est toujours à craindre sur ce tissu cutané fragile. Rencontrées au décours de la maladie veineuse chronique, les hypodermites aiguës et sclérodermiformes sont plus fréquentes dans le syndrome post-thrombotique ou l'insuffisance valvulaire profonde primitive que dans les varices essentielles.

Calcifications sous-cutanées

Les calcinose ou ossifications sous-cutanées sont moins connues. Elles correspondent à une ossification du tissu cellulaire sous-cutané également secondaire à l'augmentation de la pression dans le réseau superficiel. Elles se présentent au toucher sous l'aspect de grains de sable ou d'une plaque dure, sous-cutanée, insensible, siégeant principalement à la face interne de la jambe.

Ulcère de jambe

L'ulcère variqueux est la complication la plus redoutée, généralement la plus tardive dans l'évolution de la maladie veineuse chronique.^[32] Elle est responsable d'une importante invalidité sociale et professionnelle. Sa fréquence reste élevée.^[33] Le début peut se faire insidieusement par altération progressive des téguments sous l'influence de la stase veineuse. L'ulcération peut également faire suite à une zone nécrotique. Un traumatisme local direct ou indirect est souvent à l'origine de son apparition. Son siège est fréquemment situé au niveau de la région malléolaire ou sus-malléolaire, interne ou externe. La taille est variable pouvant aller de quelques millimètres à quelques centimètres. Il peut même être extensif parfois circulaire n'atteignant jamais le tiers moyen ou supérieur de la jambe. Le nombre des ulcères est variable, mais le plus souvent, il est unique. Les bords sont arrondis au même niveau ou surélevés. Le fond peut être fibreux, nécrotique ou bourgeonnant avec un écoulement d'intensité variable. Plus que l'ulcère, l'aspect des téguments périulcéreux est fondamental et représente un des éléments qui permettent de porter un diagnostic sur les chances de cicatrisation. L'œdème est presque toujours présent. Il peut être mou, prenant plus ou moins le godet dans les ulcères veineux essentiels. Il peut être plus ou moins dur, infiltré, cartonné dans les ulcères anciens veinolymphatiques. On peut également rencontrer des lésions d'eczéma, une dermite ocre et une atrophie blanche. L'hypodermite est également fréquente, elle peut être localisée autour de l'ulcère ou atteindre le tiers inférieur de la jambe en plaques circonscrites. Dans certains cas, elle est inflammatoire, entretenue par la présence de l'ulcère. Ailleurs, il peut s'agir d'une guêtre sclérodermiforme. La présence d'un œdème et d'une hypodermite sont des facteurs péjoratifs, source de chronicité de l'ulcère. En l'absence de traitement, l'évolution de l'ulcère de jambe est variable, généralement chronique sans tendance à la cicatrisation. Les complications sont dominées par la surinfection. La colonisation par différents germes saprophytes est banale. L'ulcère de jambe est encore aujourd'hui une des portes d'entrée

du tétanos. Les hémorragies ne sont pas rares, et la transformation néoplasique, bien que peu fréquente, existe réellement et doit être évoquée devant tout aspect bourgeonnant, exubérant et hémorragique.

Les séquelles ostéoarticulaires de l'ulcère de jambe doivent être évitées. Une réaction périostée se traduira radiologiquement par un épaississement du périoste surtout en regard des malléoles. Les ulcérations chroniques entraînent des scléroses musculaires et des ankyloses articulaires particulièrement au niveau des articulations tibiotarsiennes. Cet enraidissement de l'articulation de la cheville est aggravé par l'impotence et la douleur réalisant le pied équin qu'il est parfois difficile de récupérer lorsqu'il est installé.

L'atteinte artérielle est relativement fréquente chez le sujet âgé qui présente un ulcère de jambe et l'examen clinique couplé à l'échodoppler doit permettre de faire la part de l'atteinte artérielle et veineuse de ces ulcères qui sont souvent mixtes.

Traitement des varices

Le traitement des varices est préventif et curatif. Lorsqu'il est curatif, il dépend du stade de la maladie.

Traitement préventif

Le respect des règles d'hygiène de vie est nécessaire chez le sujet présentant une maladie veineuse superficielle, quel que soit son stade. Si son efficacité n'est pas prouvée sur l'évolution, l'hygiène de vie améliore la symptomatologie fonctionnelle et la qualité de vie des patients. Elle a probablement un rôle curatif en contribuant à l'amélioration de tous les désordres installés. Ces règles d'hygiène ont pour but « d'augmenter les activités fonctionnelles des vaisseaux sains pour les préserver et de ralentir l'évolution de l'insuffisance veineuse en freinant les affluences hémodynamiques dilatatrices » (Bassi).^[34] Elles sont fondées sur la lutte contre la stase engendrée par l'orthostatisme, en augmentant le retour veineux grâce à la fonction de la pompe musculaire et par l'éviction de tous les facteurs susceptibles d'entraîner une veinodilatation.

Les stations debout prolongées doivent être évitées. Lorsque l'activité professionnelle nécessite un orthostatisme quotidien et prolongé, celui-ci doit être compensé par une activité physique. L'exercice physique et particulièrement la marche est au centre de cette prophylaxie.

Lors de la marche, le sang périphérique est propulsé dans les veines profondes grâce à l'écrasement de la semelle veineuse plantaire de Lejars à chaque pas. Le jeu des masses musculaires des mollets joue le rôle d'un cœur périphérique en vidant à chaque systole le sang contenu dans les veines profondes et superficielles. Lors de la diastole musculaire, la différence de pression entraîne le passage du sang des veines superficielles vers les veines profondes grâce à la continence des valvules. La souplesse des articulations joue également un rôle fondamental sur cette pompe musculaire. Le sang est ainsi drainé des veines fémoropoplitées vers les veines iliaques et la veine cave inférieure. Les mouvements respiratoires, les mouvements du diaphragme et les mouvements de l'oreillette droite contribuent à favoriser le passage du sang du système veineux abdomino-pelvien vers le cœur droit.

La marche est recommandée chaque jour à une vitesse régulière et suffisante de préférence sur un terrain souple en évitant l'asphalte. Certains sports sont également favorables au retour veineux : la bicyclette, la gymnastique, la danse, la natation, le golf ... D'autres sports sont en revanche déconseillés et/ou doivent être pratiqués avec modération en fonction de l'état veineux du sujet. Les sports provoquant des coups de butoir sur la colonne veineuse sont à éviter. C'est le cas du tennis, volley-ball, handball, basket-ball, squash, planche à voile... La position imposée par d'autres sports peut bloquer le fonctionnement de la pompe musculaire. C'est le cas de l'équitation, l'haltérophilie, l'escrime, le judo, le karaté et même le ski alpin.

Toutefois, il n'est pas question d'interdire de façon systématique certains de ces sports, s'ils sont pratiqués occasionnellement ou quelques heures par semaine. L'hydrothérapie joue un

rôle favorable. Les douches seront préférées aux bains chauds prolongés qui entraînent une vasodilatation. Le soir après une journée chaude ou une station debout prolongée, l'application de douches froides sur les jambes entraîne une décongestion avec atténuation des symptômes et de l'œdème. Toutes les sources de chaleur sont néfastes, elles entraînent globalement une dilatation veineuse et sont à l'origine d'œdème. Le chauffage par le sol qui a été conçu dans les années 1960 majore les troubles fonctionnels veineux. Depuis la conception du chauffage à basse température, il n'existe plus aucune contre-indication à résider dans un appartement équipé par ce type de chauffage.

Les expositions solaires prolongées et les érythèmes solaires entraînent également une vasodilatation et peuvent être à l'origine de l'apparition de télangiectasies. Il en est de même pour les épilations à la cire chaude, les saunas ou hammams. Pour réduire l'incidence de ces symptômes veineux, on peut recommander un certain nombre de mouvements de gymnastique à pratiquer avant le coucher : mouvements de pédalage des jambes à la verticale, massage des deux membres depuis les chevilles jusqu'aux genoux. Le lit peut être surélevé au niveau des pieds par une cale de 10 à 15 cm pour favoriser le retour veineux durant le sommeil. Le but de ces manœuvres est de vider les veines du sang et éviter la dilatation excessive qui est à l'origine de ces troubles fonctionnels.

Sur le plan diététique, la correction des troubles métaboliques et la réduction de la surcharge pondérale s'imposent. Le sujet obèse réduit son activité musculaire et majore la stase veino-lymphatique. La constipation aurait également un rôle néfaste. Les efforts de défécation auraient un rôle néfaste en entraînant une augmentation de la pression veineuse abdominopelvienne.

Sur le plan alimentaire, aucune restriction spécifique ne doit être apportée. Les études de Mellet ont montré le rôle protecteur de la vitamine E présente dans certaines céréales. Les vins blancs et le champagne sont connus pour entraîner des douleurs de jambe et des crampes.

L'hygiène de vie doit être enseignée très tôt. Dès le premier diagnostic de maladie veineuse chez un sujet jeune présentant une symptomatologie fonctionnelle avec antécédents familiaux, ces conseils doivent être longuement expliqués. Le principe est de lutter contre la stase et favoriser le retour veineux. Il faut éviter la sédentarité, l'exposition aux sources de chaleur et recommander la pratique régulière d'activités physiques ou sportives.

À ce jour, aucun traitement ne peut prévenir l'apparition de varices ou leur aggravation. La maladie veineuse est une maladie tissulaire dont l'étiopathologie n'est pas encore connue. Quelles que soient les thérapeutiques proposées, le patient doit être informé du caractère chronique et évolutif de son affection justifiant une surveillance clinique régulière.

Traitement curatif

Parmi les traitements curatifs, il faut distinguer les traitements conservateurs des traitements visant à supprimer les varices.

Traitement conservateur et médicamenteux

Veinotoniques

Les veinotoniques font partie de la pharmacopée depuis de nombreuses décennies. À l'origine, ils sont extraits de plantes (Intrait de marron d'Inde, ginkgo biloba, ruscus, vigne rouge ...) isolés ou associés à d'autres molécules telles que des facteurs vitaminiques. Ultérieurement ont été commercialisées des molécules d'hémisynthèse et de synthèse. Largement prescrits dans la maladie veineuse chronique, leurs indications sont actuellement limitées aux stades de la symptomatologie fonctionnelle, selon les recommandations de l'Agence nationale pour le développement des évaluations médicales (ANDEM).^[35] De nombreux travaux scientifiques ont permis leur mise sur le marché mais aucun n'a pu faire la preuve de leur efficacité sur le développement de la maladie. En revanche, ils sont actifs sur

la symptomatologie fonctionnelle et améliorent la qualité de vie des patients. Certains d'entre eux réduisent les œdèmes. Ils sont prescrits en cure de 3 mois et peuvent être renouvelés en cas de réapparition des symptômes.

Antalgiques

Les antalgiques sont rarement prescrits dans l'insuffisance veineuse fonctionnelle. Ils ont une indication essentiellement dans les hypodermes aiguës ou dans l'ulcère de jambe.

Compression élastique

La compression élastique est la thérapeutique la plus efficace dans le traitement de la maladie veineuse chronique et de ses complications. Une conférence internationale de consensus a validé l'ensemble des travaux scientifiques sur ce sujet.^[36] La compression est indiquée lorsqu'il existe une symptomatologie fonctionnelle. Elle permet de réduire l'évolution des varices constituées également au cours de la maternité. Dans le syndrome post-thrombotique avec syndrome obstructif ou syndrome de dévalvulation, de nombreux travaux ont montré qu'elle réduit l'incidence des complications et en particulier de l'ulcère de jambe ou de ses récurrences.

Elle a une action sur les veines superficielles en réduisant leur calibre ce qui permet de limiter la stase, d'augmenter les flux et les débits veineux. Son action sur les troncs permet de réduire les œdèmes et d'améliorer l'oxygénation tissulaire.

On distingue la contention par bande et la contention par bas et collant.

Contention par bande. Elle peut se faire soit par bande fixe soit par bande amovible. La contention par bande fixe dont l'ancêtre est la bande à la colle d'Unna est mise en place par le médecin pour une période de 7 à 10 jours. Ayant une certaine élasticité, elle n'a qu'une action de contention sans compression dès qu'elle est mise en place sur le membre. On distingue les bandes adhésives (Élastoplaste®, Extensoplast®, Veinopress®, Elascogib®...) et les bandes cohésives (Coheban®...). La compression par bande fixe est essentiellement indiquée au stade aigu de la maladie (thrombose veineuse profonde, thrombose veineuse superficielle, hypodermite aiguë, ulcère de jambe). Parmi les bandes amovibles, on doit distinguer les bandes non élastiques (bande de lin, de flanelle, de coton : Médica, Somos) et les bandes élastiques à allongement court, moyen ou long (Biflex®, Dupralflex® ...). Les forces de compression sont variables : I, II, III (long, moyen ou court). Certaines ont une extensibilité dans un seul sens alors que d'autres ont une extensibilité dans les deux sens. Les bandes élastiques mises en place le matin doivent être retirées le soir au coucher car elles entraînent une compression musculaire durant la nuit. La compression multicouche (deux, trois ou quatre couches) est de plus en plus d'actualité. Une méta-analyse a prouvé son efficacité dans l'ulcère de jambe. La vitesse de cicatrisation des ulcères dépend de l'importance de la pression. La compression multicouche développée par l'équipe du « Charing Cross Hospital » à Londres a des indications dans les troubles trophiques sévères.

Contention par bas et collant. Comme les bandes, les bas et collants exercent une compression au niveau des membres inférieurs. Il existe plusieurs types de produits : chaussettes de compression, bas cuisse, collant, collant unijambe, collant maternité. Les progrès de l'industrie textile ont permis d'améliorer l'aspect esthétique en intégrant de nouvelles fibres naturelles ou synthétiques et en introduisant la couleur. Les fibres élastiques sont associées ou remplacées par du coton, du lycra ou des microfibrilles dans lesquelles peuvent être intégrées des substances chimiques. Il existe classiquement cinq forces de compression (Tableau 1) : les compressions hors classe, classes I, II, III et IV.

Crénothérapie

La crénothérapie garde une place très limitée dans certaines indications de la maladie veineuse chronique, essentiellement le syndrome post-thrombotique et les troubles trophiques. Cinq grandes stations thermales ont une orientation phlébologique :

Tableau 1.
Force de compression des bas et collants.

Classe de compression	Pression à la cheville (mmHg)
Classe I A	10-14
Classe I B	15-21
Classe II	23-32
Classe III	34-46
Classe IV	> 49

Bagnoles-de-l'Orne, Aix-en-Provence, La Léchère, Barbotan-les-Thermes et Luxeuil. La durée de la cure thermale est de 21 jours et consiste en des bains quotidiens à environ 35 °C avec douches filiformes, aérobains, bains oxygazeux, massages et marche en piscine suivis d'un repos de 2 heures.

Sclérothérapie

La sclérothérapie est une méthode de traitement des varices qui a fait la preuve de son efficacité depuis plus de 50 ans. Elle permet de stabiliser la maladie veineuse superficielle. Développée en France par Raymond Tournay, elle a été actualisée ces dernières décennies grâce aux techniques modernes d'injection sous échographie et l'utilisation de mousse de produit sclérosant permettant de réduire le nombre de séances.

Mécanisme d'action. Le principe du traitement est l'injection dans la veine d'une solution chimique sclérosante. Le processus histologique de la sclérose a été étudié principalement par Fegan 1963, Schneider et Fischer 1964 et Staubesand. Quelques heures après l'injection sclérosante, on constate un œdème intimal qui est suivi par la formation d'un thrombus blanc puis rouge. Ce thrombus adhère à la paroi qui a été lésée. Les études endoscopiques ont permis de mieux comprendre la formation de ce thrombus.^[37] Dans les 10 jours qui suivent, le thrombus est colonisé par les fibroblastes provenant de la média. Dans les 3 semaines, on assiste à une organisation fibreuse avec rétraction pariétale et diminution de calibre de la veine à l'échographie.^[38] Il faut attendre 6 mois pour constater la formation d'une fibrose rétractile. Si la veine traitée est de gros calibre, on peut assister à une recanalisation par la fibrinolyse physiologique.

Classification des agents sclérosants. Actuellement il existe trois agents sclérosants disponibles sur le marché français.

- Le tétradécylsulfate de sodium (Trombovar[®]) est un savon dont les propriétés chimiques sont responsables de la réaction inflammatoire au niveau de l'endothélium veineux. Il est commercialisé en ampoule de 2 ml avec concentration de 1 % et 3 %. Il peut être utilisé pur ou dilué dans du sérum physiologique en fonction du type de veines à traiter. L'injection est indolore en intraveineuse mais aussi en extraveineuse. C'est un produit largement utilisé en Europe mais aussi au Canada et aux États-Unis. Son efficacité est excellente mais il a l'inconvénient d'entraîner quelques exceptionnelles réactions allergiques avec choc anaphylactique qui sont peut-être liées à sa fabrication.
- Le lauromacrogol 400 (Aétoxisclérol[®]) est aussi un savon d'utilisation facile. Il est commercialisé en ampoule de 2 ml à des concentrations de 3 %, 2 %, 0,50 % et 0,25 %. Il a les mêmes indications que le tétradécylsulfate de sodium et entraîne beaucoup moins d'allergie.
- La glycérine chromée (Scléremo[®]) est une association de glycérine et de chrome commercialisée en ampoule de 5 ml. C'est un produit sclérosant mineur réservé aux traitements des veines réticulaires et télangiectasies. Compte tenu de la douleur pouvant survenir durant l'injection intraveineuse, il est classique d'y associer 0,5 à 1 ml de lidocaïne non adrénalinée. Tous ces agents sclérosants peuvent être utilisés à forte concentration, dilués dans le sérum physiologique en fonction du niveau et du calibre de la veine variqueuse à traiter.

Ces produits peuvent être injectés sous forme liquide mais depuis les années 1999-2000, ils le sont également sous forme de mousse (tétradécylsulfate de sodium et lauromacrogol 400). Cette technique initiée en France par Montfreux^[39] a été reprise par de nombreux auteurs^[40, 41] dont Tessari^[42] qui a décrit la technique de fabrication avec le robinet à trois voies.

Indications. Les indications de la sclérothérapie dépendent des données de l'examen clinique et de l'échodoppler ainsi que de l'expérience du praticien. Le principe du traitement est de supprimer la totalité du réseau variqueux des membres inférieurs. Certains praticiens proposent d'emblée une indication à un traitement par injection sclérosante alors que d'autres sont favorables à une indication chirurgicale lorsqu'il existe une insuffisance saphénienne. Les veines réticulaires et télangiectasies sont traitées par sclérothérapie en première intention. Les varices résiduelles après cure chirurgicale ainsi que les varices postopératoires sont une excellente indication aux injections sclérosantes. Les grandes et petites saphènes peuvent être traitées par sclérothérapie lorsque le calibre mesuré à 3 cm de la jonction est inférieur à 8 mm. Selon une étude de Schadeck,^[43] les varices supérieures à 8 mm sont source de récives par recanalisation.

Contre-indications. Il existe des contre-indications générales essentiellement liées à l'état physique du sujet. Ce sont les maladies de pronostic fatal ainsi que l'insuffisance cardiaque, l'insuffisance hépatocellulaire et l'insuffisance rénale décompensée. Certaines maladies systémiques comme le lupus érythémateux disséminé sont également des contre-indications compte tenu du caractère thrombogène de la maladie avec présence d'anticorps antiphospholipide.

Les thromboses veineuses profondes ou thromboses veineuses superficielles récidivantes qui associent deux types différents de thrombophilie familiale sont une contre-indication. L'existence d'une seule anomalie de la coagulation doit inciter à respecter certaines règles mais n'est pas une contre-indication.^[44]

Bien que certains praticiens traitent par sclérothérapie des varices au cours de la grossesse, l'état gravidique me semble être une non-indication ainsi que l'allaitement car les agents sclérosants passent la barrière placentaire.

Enfin, il existe des contre-indications en rapport avec les produits comme les antécédents d'allergie. L'existence d'une lymphangite, d'un érysipèle, d'un ulcère infecté sont également des contre-indications à l'injection de varices dans ces zones inflammatoires. Il n'est pas recommandé de pratiquer une injection sclérosante dans une zone d'hypodermite aiguë ou même chronique faute de déclencher un processus inflammatoire local.

Technique. L'injection doit être strictement intraveineuse car toute extravasation est source d'une complication. Les concentrations de solution ou de mousse dépendent de la taille de la varice et de sa localisation au niveau du membre. On utilisera des seringues en plastique de 2,5 ou 5 ml avec des aiguilles de 20, 25 ou 26 G dont la longueur est variable en fonction de la profondeur de la veine.

L'injection sera toujours réalisée chez le sujet assis jambes allongées.

La technique française consiste à supprimer les sources de reflux par l'injection des jonctions saphénofémorales, saphéno-poplitées et perforantes des troncs saphéniens.

Dans un deuxième temps, lorsque le reflux sus-jacent a été supprimé, les varices collatérales dont la compliance a été réduite peuvent être injectées avec des concentrations plus faibles, réduisant ainsi le risque de complications locales telles que la formation d'un thrombus ou des réactions inflammatoires. Les veines profondément situées dans l'hypoderme ou les saphènes localisées dans le compartiment saphénien seront injectées sous contrôle échographique.^[45] Une sonde de 8,5-10 MHz est positionnée en longitudinal ou en transversal et la ponction après désinfection de la peau est réalisée dans l'axe du vaisseau. Ce n'est que lorsque l'extrémité de l'aiguille est localisée dans la lumière veineuse et qu'un reflux de sang est obtenu dans la seringue que la solution ou la mousse peuvent

être injectées, toujours en deux temps de façon à s'assurer de son caractère indolore. En cas de douleur ou d'injection extravasculaire, le geste doit immédiatement être arrêté.

Les perforantes peuvent également être traitées sous contrôle échoguidé, la ponction étant réalisée à distance de l'abouchement dans la veine profonde, de préférence au-dessus du fascia.

Les varices accessoires plus superficielles ainsi que les veines réticulaires et les télangiectasies peuvent être injectées directement en s'assurant du reflux du sang dans la seringue après la ponction.

Selon la technique française, la compression élastique n'est pas nécessaire après les séances contrairement aux techniques suisses, allemandes et anglaises. Toutefois, lorsqu'il existe un important paquet variqueux, une compression par bande peut être appliquée afin d'éviter la formation d'un thrombus.

Incidents et accidents de la sclérothérapie. [46] L'injection d'un produit sclérosant doit toujours être considérée comme un acte non dénué de danger, même s'il est réalisé par un praticien expérimenté. Elle est responsable d'une réaction inflammatoire dont la cible est l'endothélium veineux. L'injection accidentelle dans le tissu sous-cutané ou dans une artère doit toujours rester la hantise de l'opérateur car elle représente le risque majeur de cette thérapeutique même si l'utilisation de l'échographie a permis de réduire considérablement ce type d'accident. À chaque fois qu'ils se produisent, ils s'expliquent par une injection, soit trop difficile, soit trop rapidement réalisée.

Il est classique de considérer trois types de complications : les complications générales, locales ou locorégionales. Parmi les complications générales, le malaise vagal. C'est la raison pour laquelle toutes les injections doivent être réalisées en position assise jambes allongées. L'allergie reste généralement modérée avec une éruption urticarienne mais dans certains cas, elle peut revêtir une forme grave avec œdème de Quincke et choc anaphylactique. Des troubles oculaires peuvent se rencontrer ; ils ont été attribués à des migraines ophtalmiques.

Les incidents locaux sont classiquement l'apparition d'un hématome et/ou une induration de la veine traitée qui disparaissent en 10 à 15 jours. Les complications locales sont représentées essentiellement par les réactions inflammatoires avec veinite sans qu'il ne s'agisse d'une thrombose superficielle. Lorsque cette réaction inflammatoire est importante, on peut constater l'apparition d'une pigmentation cutanée et parfois l'éclosion de télangiectasies post-sclérose (*matings*). Ces réactions peuvent être évitées en réduisant les concentrations et les volumes d'agent sclérosant. Des injections extravasculaires réalisées dans l'hypoderme entraînent la formation d'un nodule inflammatoire. Si l'injection est plus superficielle, une nécrose cutanée peut survenir.

Parmi les complications locorégionales, les thromboses veineuses profondes et les thromboses veineuses superficielles extensives sont imprévisibles. Elles se rencontrent exceptionnellement et le plus souvent dans les suites d'injection de veines réticulaires. Un bilan d'hémostase doit être réalisé à la recherche d'une anomalie de la coagulation. Des injections intra-artérielles ont été décrites. [47] Le produit ou la mousse passe alors très rapidement dans la microcirculation artérielle et entraîne des nécroses cutanées ou cutanéomusculaires localisées ou diffuses en fonction du type de l'artère injectée. Quatre zones sont considérées comme dangereuses et correspondent à des carrefours vasculaires : la région inguinale, la fosse poplitée, la région condylienne et gouttière rétromalléolaire interne.

Cette technique de traitement se développe dans un grand nombre de pays du monde, y compris aux États-Unis, compte tenu du caractère ambulatoire et de son coût, plus économique que les techniques chirurgicales.

Techniques chirurgicales

Les techniques chirurgicales de traitement des varices et leurs résultats seront décrits dans un chapitre spécial de cet ouvrage.

L'indication chirurgicale dépend essentiellement des données de l'exploration échodoppler. Par principe, le traitement chirurgical comporte le traitement des axes saphéniens continents associé éventuellement au traitement des perforantes ainsi que l'exérèse des branches collatérales accessoires.

Crossectomie-éveinage

La crossectomie-éveinage était le gold standard du traitement des varices jusqu'à ces dernières années. Elle a encore de nombreuses indications.

Au niveau de la GVS, la ligature est réalisée au ras de la veine fémorale associée à une ligature des différentes branches collatérales afférentes.

Après cathétérisme de la région malléolaire jusqu'à l'aïne, la GVS est strippée, soit par « tamponnage » (*stripping* classique), soit par invagination sur fil. Une compression élastique est mise en place par une bande ou la superposition de bas durant 10 jours à 1 mois. Les suites opératoires sont dominées par un important hématome. Il existe toujours un risque de lésion du nerf saphène à l'étage jambier qui peut être responsable de dysesthésie. L'éveinage de haut en bas permettrait de réduire l'incidence de ces troubles nerveux.

Les indications de la crossectomie-éveinage sont essentiellement les incontinences ostiales et tronculaires de la GVS de gros calibre avec ectasie de la crosse et branche collatérale accessoire incontinente au niveau de la jonction saphène-fémorale.

Les indications chirurgicales de la PVS semblent plus limitées.

La crossectomie est souvent isolée car l'éveinage est également susceptible d'entraîner des paresthésies de la face postéroexterne de jambe. Compte tenu des variétés d'abouchement de la PVS, la ligature au ras de la veine poplitée est parfois difficile. Les récurrences postopératoires semblent plus fréquentes dans ce territoire que dans celui de la GVS. L'éveinage sans crossectomie est également possible. Ses indications se développent chez un grand nombre d'opérateurs, en présence d'une insuffisance de la valve préterminale avec continence ostiale.

Phlébectomie

La phlébectomie, qu'elle soit réalisée au décours de l'acte opératoire d'éveinage ou isolément, en hospitalisation ou en ambulatoire, est aujourd'hui le traitement de référence des branches collatérales accessoires sus-fasciales. Au début, cette phlébectomie était réalisée grâce à deux larges incisions avec exérèse des paquets variqueux. Depuis Muller, [48] elle est pratiquée grâce à de nombreuses multi-incisions à la lame bistouri n° 11 et au crochet. Différents types de crochets ont été commercialisés par certains opérateurs (Muller, Hoest, Dortu...).

La phlébectomie ambulatoire est souvent réalisée, en Europe comme aux États-Unis, au cabinet médical. Elle est indiquée lorsqu'il existe des branches collatérales accessoires sans incontinence saphénienne. La technique d'anesthésie par tumescence consiste à injecter des volumes importants, 100 à 500 ml de solution diluée (0,20 % à 0,30 %) de Xylocaïne® associée ou non à de l'épinéphrine. Parfois, on y associe du bicarbonate selon la formule de Klein.

La fermeture des incisions se fait par mise en place de Steri-Strip™ et pansements compressifs durant 7 jours à 1 mois. Les suites opératoires sont simples avec des incisions qui deviennent totalement invisibles dans les 6 mois. Développée par un dermatologue, Robert Muller, elle est maintenant réalisée par l'ensemble des chirurgiens vasculaires.

Certains auteurs, comme Dortu, ont décrit la phlébectomie de la GVS, bien que, située dans son fascia, elle soit plus délicate. Cette technique donne d'assez bons résultats.

Techniques endoluminales

Les techniques de traitement des veines suivent l'évolution des techniques de traitement des artères. Les méthodes endoluminales se sont développées depuis 1997. Plusieurs procédures ont été décrites dont l'objectif était la destruction du tronc des saphènes après mise en place d'un cathéter, soit au niveau de la malléole, soit au tiers supérieur de la jambe.

La procédure Closure® (VNUS) [49] consiste à détruire la saphène grâce à un système de radiofréquence dégageant une température de 80 °C responsable d'une rétraction et d'une fibrose de la veine de proche en proche. Le laser endoveineux [50] utilise la même voie d'abord. Une énergie d'une

puissance variable (10 à 15 joules) est délivrée avec une machine de longueur d'onde variable (810, 940, 1 320 nm) pendant une durée de 1 à 3 secondes en fonction du calibre de la saphène.

La sclérothérapie à la mousse par cathéter (alpha-technique) [51] est actuellement utilisée par de nombreux opérateurs pour le traitement des insuffisances saphéniennes en association avec la phlébectomie. Les résultats à long terme ne sont pas encore connus.

Section endoscopique des perforantes

La section endoscopique des perforantes [52] a été développée aux États-Unis. Elle consiste à introduire sous le fascia musculaire une sonde endoscopique depuis le tiers supérieur de jambe jusqu'au tiers inférieur. Les perforantes incontinentes de gros calibre repérées sont sectionnées et interrompues par la mise en place de clips. Cette technique est indiquée le plus souvent en association à un éveinage lorsqu'il existe de grosses perforantes incontinentes responsables de troubles trophiques.

Autres techniques

De nombreuses techniques ont été développées depuis l'Antiquité pour traiter les varices. Beaucoup ont été abandonnées faute d'avoir fait la preuve de leur efficacité ou ne sont encore réalisées que par une minorité d'opérateurs. La cure conservatrice et hémodynamique de l'insuffisance veineuse en ambulatoire (CHIVA) décrite par Franceschi [53] est plus un concept qu'une méthode. Le but n'était pas de supprimer les varices mais de fractionner l'hyperpression de la colonne sanguine. Des ligatures étagées étaient réalisées sur toute la hauteur du membre pour permettre au flux sanguin de réintégrer le réseau veineux profond.

Les résultats à long terme n'ont pas été satisfaisants puisqu'il persistait un reflux à court terme. Depuis sa description initiale, plusieurs modifications ont été apportées à la méthode, mais les résultats décevants ont fait abandonner cette technique par l'ensemble des opérateurs à l'exception de certains fervents défenseurs.

Le clip saphène développé par Van Cleef [54] consiste à mettre en place un clip métallisé ou en titane au niveau de la jonction saphénofémorale par voie endoluminale. L'indication est dominée par les saphènes de petits calibres inférieurs à 6 mm avec, pour objectif, la restauration de la fonction valvulaire de la valve terminale ou préterminale. L'auteur a modifié le concept en y associant une injection sclérosante qui permet d'obtenir une occlusion complète de la veine saphène.

La technique 3 S décrite par F. Vin [55] consiste à projeter la GVS ou la PVS à environ 10 cm de la jonction, de la cathétériser et d'injecter en amont et en aval une solution sclérosante. Les résultats ont montré 73,3 % d'occlusion de la jonction saphénofémorale à 5 ans mais seulement 53 % d'occlusion de la GVS au tiers inférieur de cuisse.

La cryosclérose est une technique totalement abandonnée. Le principe consistait à réaliser une brûlure de la saphène en introduisant une sonde de cryosclérose. Compte tenu du taux important de recanalisation, certains opérateurs ont imaginé de réaliser un cryoéveinage dont l'avantage par rapport à l'éveinage traditionnel était l'absence de contre-incision à la jambe. Cette technique avec ou sans crossectomie n'a pas apporté les résultats espérés et de nombreux patients ont dû être réopérés par les techniques traditionnelles.

■ Conclusion

La maladie veineuse chronique, qu'elle entre dans le cadre de la maladie superficielle ou du syndrome post-thrombotique, est une affection fréquente qui retentit sur la qualité de vie et peut être responsable de troubles trophiques sévères. Les techniques par exploration échodoppler ont permis de mieux comprendre l'anatomie et l'hémodynamique du système veineux superficiel et de poser plus précocement le diagnostic de la maladie. Sur le plan thérapeutique, aucune méthode ne peut aujourd'hui avoir la prétention d'enrayer complètement l'évolution de cette affection qui est chronique et évolutive. Une exploration

échodoppler avec cartographie doit être réalisée avant d'entreprendre toute thérapeutique. En fonction des données de cet examen, les techniques médicales ou chirurgicales peuvent être proposées. Le plus souvent, c'est l'association de plusieurs de ces techniques qui permettra de stabiliser la maladie veineuse. L'évolution reste imprévisible au cours des années, et des examens cliniques de contrôle sont nécessaires chez tous les sujets. La sclérothérapie reste irremplaçable car elle permet le traitement de tous les stades de la maladie à condition que le diagnostic soit posé précocement. Elle doit être pratiquée par prudence avec une expérience suffisante pour apporter des résultats attendus par le médecin et par le patient. Les techniques chirurgicales évoluent. Elles ont tendance à être réalisées en ambulatoire et sont toujours associées à une sclérothérapie complémentaire et à la contention élastique.

■ Références

- [1] Brand FN, Dannenberg AL, Abbott RD, Kannel WB. The epidemiology of varicose veins: The FRAMINGHAM Studies. *Am J Prev Med* 1988; **4**:96-101.
- [2] Laboratoires Boots-Dacour. *Panorama Méd.* 1987 n°2):506.
- [3] Coon WW, Willis PW, Keller JB. Venous thromboembolism and the other venous disease in the Tecumseh community Health Study. *Circulation* 1973;**48**:839-46.
- [4] Abramson JH, Hopp C, Epstein LM. The epidemiology of varicose veins: a survey of western Jerusalem. *J Epidemiol Commun Health* 1981; **35**:213-7.
- [5] Franks PJ, Wright DD, Moffatt CJ, Stirling J, Fletcher AE, Bulpitt CJ, et al. Prevalence of venous disease: a community study in west London. *Eur J Surg* 1992;**158**:143-7.
- [6] Sisto T, Reunanen A, Laurikka J, Impivaara O, Heliövaara M, Knekt P, et al. Prevalence and risk factors of varicose veins in lower extremities. Mini finland headline survey. *Eur J Surg* 1995;**161**:405-14.
- [7] Evans CJ, Fowkes FG, Ruckley CV, Lee AJ. Edinburgh vein study: methods and response in a survey of venous disease in the general population. *Phlebology* 1997;**12**:127-35.
- [8] Laurikka J, Sisto T, Auvinen O, Tarkka M, Laara E, Hakama M. Varicose veins in Finnish population aged 40-60. *J Epidemiol Commun Health* 1993;**47**:355-7.
- [9] Lafuma A, Fagnani F, Peltier-Pujol F, Rauss A. La maladie veineuse en France : un problème de santé publique méconnu. *J Mal Vasc* 1994;**19**: 185-9.
- [10] Agus GB, Allegra C, Arpaia G, et al. Guideless for the diagnosis and therapy of disease of the veins and lymphatic vessels. Evidence base report by the italian college of phlebology. *Int Angiol* 2001;**20**(suppl2).
- [11] Davy A. Épidémiologie des varices. *Phlebologie* 1983;**36**:23-8.
- [12] Kluken N. Données phlébologiques ethnologiques en Extrême-Orient. *Phlebologie* 1983;**36**:33-7.
- [13] Widmer LK. Peripheral venous disorders: prevalence and socio-medical importance. In: *Bern: Haus-Huler.* 1978. p. 1-90.
- [14] Niebe SP. Physiopathologie de la veine variqueuse. *Act Méd Int Angiol* 1987;**4**:48.
- [15] Staubesand J. Conception nouvelle de la pathogénie de la maladie variqueuse. *Phlebologie* 1983;**36**:39-43.
- [16] Remacle J, Houbion A, Michiels C. Comportement des cellules endothéliales humaines sous hyperoxie et sous hypoxie. *Phlebologie* 1990;**43**:375-86.
- [17] Tournay R. Hérité en phlébologie. Progrès cliniques et thérapeutiques dans le domaine de la phlébologie. In: *3^e congrès international de phlébologie.* Apelpoorn: Stenvers and Zoon; 1970 367p.
- [18] Martinet JD, Tubiana R. *Pathologie des veines : traitement médical et chirurgical.* Paris: Doin; 1950.
- [19] Cornu-Thenard A, Baud JM, Boivin P, De Vincezi J, Carpentier PH. Rôle du facteur familial dans la maladie variqueuse. *Phlebologie* 1995; **48**:213-24.
- [20] Tournay R. Ne fait pas de varices qui veut! Introduction à une enquête sur l'hérédité des varices. *Rev Méd* 1966;**9**:449-50.
- [21] Melet JJ. Rôle de la nutrition dans l'étiologie de la maladie variqueuse. *Phlebologie* 1983;**36**:53-4.
- [22] Gillot C. *Atlas anatomique des dispositifs veineux et superficiels du membre inférieur.* Paris: éditions Phlébologiques Françaises; 1998.
- [23] Ricci S, Cavezzi A. Echo anatomie of long saphenous vein in the knee region: proposal for a classification in five anatomical patterns. *Phlebology* 2002;**16**:111-6.
- [24] Van Limborg MJ. L'anatomie des veines communicantes. *Phlebologie* 1965;**18**:361-5.

- [25] Vin F, Lemasle P, Lefebvre-Vilardebo M, Uhl JF. Niveau de reflux de la grande veine saphène. *Phlébologie* 2004;**57**(n° 2).
- [26] Tournay R. *La sclérose des varices*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1989 342p.
- [27] Schadeck M. Indications de la sclérothérapie chez l'enfant. *Phlébologie* 2002;**55**:33-9.
- [28] Lemasle P, Uhl JF, Lefebvre-Vilardebo M, Baud JM, Vin F. La cartographie veineuse superficielle. Considérations pratiques. *Phlébologie* 2000;**53**:77-105.
- [29] Lemasle P, Uhl JF, Lefebvre-Vilardebo M, Baud JM. Exploration pré-opératoire avant chirurgie d'exérèse afin de prévenir le risque de récurrence variqueuse. *Phlébologie* 1998;**51**:441-8.
- [30] Gillot C. Le prolongement post-axial de la petite veine saphène. *Phlébologie* 2000;**53**:295-325.
- [31] Uhl JF. Intérêt du phléboscan hélicoïdal dans le bilan pré-opératoire d'une varicose des membres inférieurs. *Phlébologie* 2000;**53**:385-6.
- [32] Vin F. Diagnostic des ulcères de jambes. *Artères Veines*. 1983 vol2.
- [33] Callam MJ. Prévalence for chronic leg ulceration and severe chronic venous disease in western countries. *Phlebology* 1997;**7**(suppl1):6-12.
- [34] Bassi G. *Les varices des membres inférieurs*. Paris: Doin; 1967.
- [35] ANDEM. Recommandations et références médicales : insuffisance veineuse chronique des membres inférieurs. *Concours Med* 1996;**118**:30-40.
- [36] Vin F, Benigni JP. Conférence internationale de consensus sur la compression. *Phlébologie* 2003;**56**:315-63.
- [37] Vin F, Chleir F. Aspect endoscopique de l'injection sclérosante. *Phlébologie* 1999;**52**:311-6.
- [38] Schadeck M. Doppler et échotomographie dans la sclérose des veines saphènes. *Phlébologie* 1986;**39**:697-716.
- [39] Montfrenx A. Traitement sclérosant des troncs saphéniens et leurs collatérales de gros calibre par la méthode MUS. *Phlébologie* 1997;**50**:351-3.
- [40] Henriot JP. Expérience durant trois années de la mousse de polidocanol dans le traitement des varices réticulaires et des varicosités. *Phlébologie* 1999;**52**:277-82.
- [41] Sadoun S, Benigni JP. Bonnes pratiques cliniques et mousse de sclérosant. *Phlébologie* 1999;**52**:291-8.
- [42] Tessari L. Nouvelle technique d'obtention de la scléromousse. *Phlébologie* 2000;**53**:129.
- [43] Schadeck M, Allaert F. Échotomographie de la sclérose. *Phlébologie* 1991;**44**:111-30.
- [44] Ouvry P, Hamel-Desnos C, Escalard JM. Sclérothérapie et thrombophilie. *Phlébologie* 2003;**56**:171-2.
- [45] Knight R, Vin F, Zygmunt JA. Ultrasonor guidance of injections into the superficial venous system. In: Davy A, Stemmer R, editors. *Phlébologie*. New York: J. Libbey; 1989. p. 339-41.
- [46] Vin F. Complications de la sclérothérapie des varices des membres inférieurs. *Phlébologie* 1999;**52**:53-9.
- [47] Benhamou AC, Natali J. Les accidents des traitements sclérosants et chirurgicaux des varices des membres inférieurs. À propos de 90 cas. *Phlébologie* 1981;**34**:41-51.
- [48] Muller R. Traitement des varices par phlébectomie ambulatoire. *Phlébologie* 1966;**19**:277-9.
- [49] Pichot O, Sessa C. Traitement de l'insuffisance veineuse superficielle par radio-fréquence : Indication et résultat à long terme. *Phlébologie* 2002;**55**:51-5.
- [50] Anastasie B, Celerier A, Cohen-Solal G, Anidi R, Bone C, Murdon S, et al. Laser endoveineux. *Phlébologie* 2003;**56**:309-82.
- [51] Milleret R, Garandau L, Brel D, Allaert FA. Sclérose des grandes veines saphènes à la mousse délivrée par cathéter écho-guidé sur veine vide « alpha-technique ». *Phlébologie* 2004;**57**:15-20.
- [52] Juhan C, Alimi Y, Hartung O, Barthelemy P. Chirurgie des veines perforantes dans le traitement des ulcères d'origine veineuse. *Phlébologie* 1999;**52**:421-4.
- [53] Capelli M, Lova RH, Ermini S, Turchi A, Bono G, Bahnini A, et al. La cure CHIVA dans le traitement de la maladie variqueuse : analyse critique des résultats à 3 ans. *Ann Chir Vasc* 2000;**14**:376-84.
- [54] Van Cleef JF, Sintès P, Chleir F, Journo JL. Dix ans d'expérience du clip endosaphène : les bonnes indications. *Phlébologie* 2003;**56**:173-7.
- [55] Vin F, Chleir F. Section Sclérothérapie des grandes veines saphènes incontinentes : technique 3S : résultats à 5 ans. *Phlébologie* 2002;**55**:59-63.

F. Vin, Angéiologue (fvin@aol.com).

Hôpital américain, 63, boulevard Victor-Hugo, 92200 Neuilly, France.

Disponibles sur www.emc-consulte.com



Arbres
décisionnels



Iconographies
supplémentaires



Vidéos /
Animations



Documents
légaux



Information
au patient



Informations
supplémentaires



Auto-
évaluations