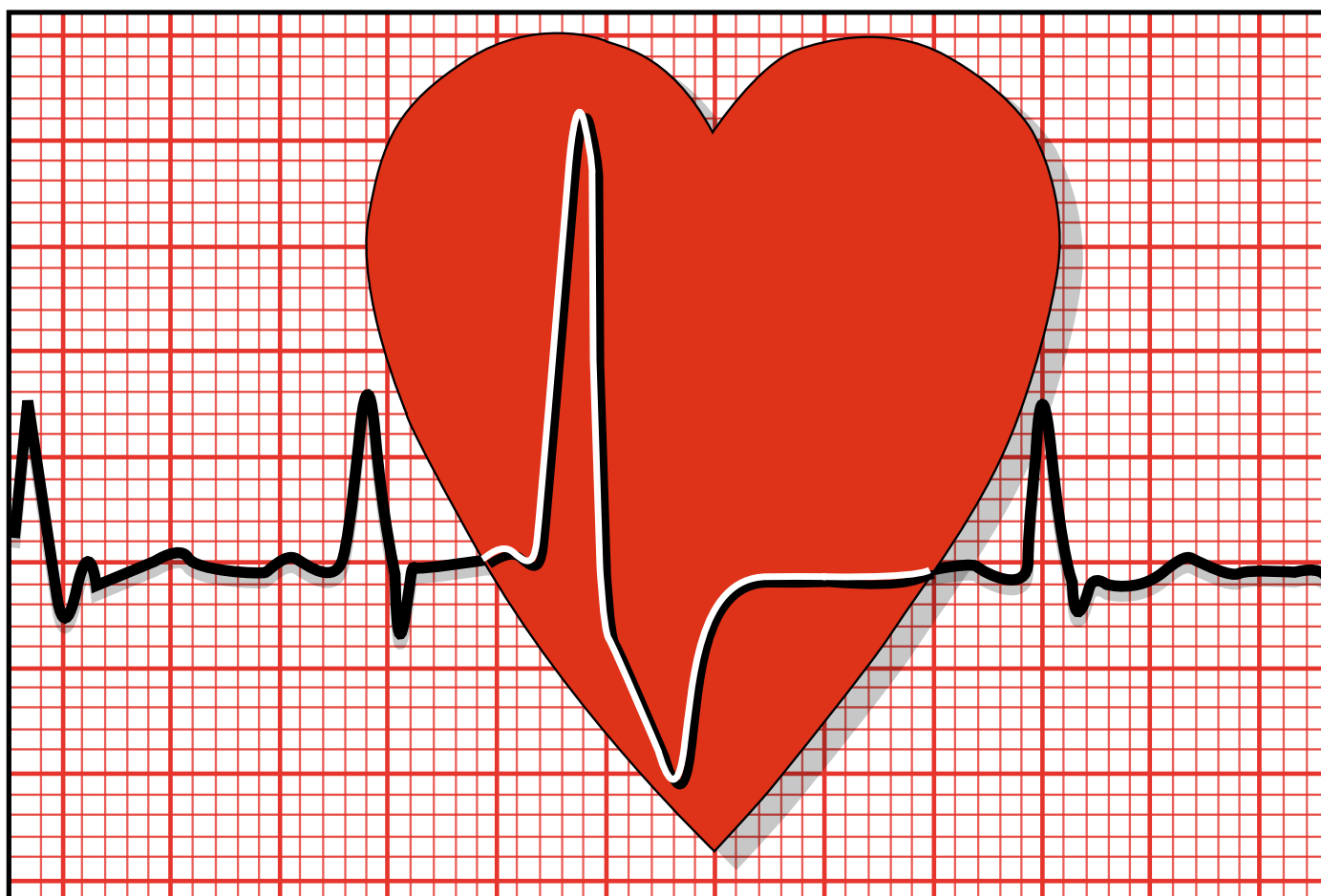


A CŒUR OUVERT

TOME II



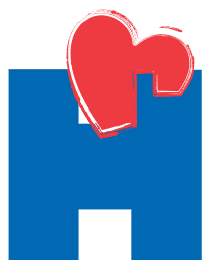
CŒUR DE LA TOUR

FONDATION POUR LA RECHERCHE

CARDIOVASCULAIRE

A CŒUR OUVERT

**Service de cardiologie,
Département cardio-vasculaire,
Hôpital de la Tour, Meyrin/Genève**



Préface

Les problèmes cardiologiques rencontrés par les généralistes et les internistes sont nombreux, parfois complexes et souvent imparfaitement traités.

Les histoires cliniques restent la meilleure façon d'illustrer un sujet, de commenter un problème, et c'est pour cette raison qu'est né en 1999 «A coeur ouvert», une publication du Département Cardiovasculaire de l'Hôpital de La Tour. Il s'agit avant tout d'un travail d'équipe réalisé par les cardiologues, les chirurgiens cardiovasculaires, les angiologues et les radiologues de l'hôpital de La Tour, avec le soutien de la Fondation de La Tour pour la Recherche Cardiovasculaire.

En douze ans, une centaine de fascicules à propos de faits cliniques intéressants ont été rédigés et adressés à plus de 300 médecins qui souhaitaient les recevoir. Les cinquante-deux premiers cas cliniques ont été réunis dans un premier tome, paru en 2005, et il nous a semblé judicieux de regrouper dans un second volume les cas cliniques publiés entre 2006 et 2011, puisque l'aventure d'«A coeur ouvert» est arrivée aujourd'hui à son terme.

Table des matières

1. Ischémie silencieuse	9
2. Kyste échinococcique du coeur	13
3. Takotsubo	17
4. Aspect de Wolff-Parkinson-White asymptomatique	21
5. Syndrome de Marfan	25
6. Dissection chronique de l'aorte ascendante	29
7. Bloc auriculoventriculaire complet congénital	33
8. Anévrisme du sinus de Valsalva	37
9. Anomalie coronaire	41
10. Fibrillation ventriculaire idiopathique	45
11. Bradycardie sous dipyridamole	49
12. Syncopes récidivantes	53
13. Trouble électrolytique	57
14. Noncompaction isolée du ventricule	61
15. Péricardite aiguë	65
16. Ablation par radiofréquence pour fibrillation auriculaire	69

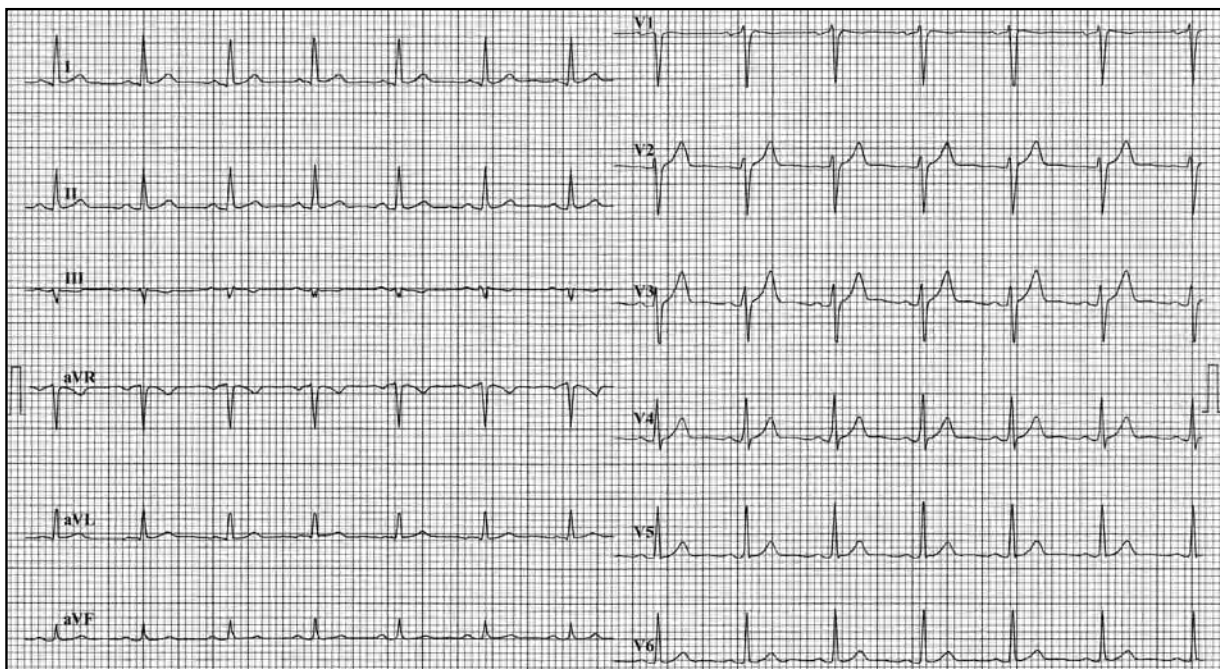
17. Faux anévrisme du ventricule gauche	73
18. Tachycardie sinusale inappropriée	77
19. Hypertension artérielle masquée.....	81
20. Choc électrique interne par défibrillateur implanté	85
21. Tachycardie nodale par double réponse	89
22. Maladie coronaire et activité physique	93
23. Thrombus de l'oreillette gauche	97
24. Thrombose de stent	101
25. Oedème pulmonaire de haute altitude	105
26. Contrôle de l'anticoagulation orale	109
27. Epanchement péricardique	113
28. Cardiomyopathie hypertrophique apicale	117
29. Maladie de Chagas	121
30. Syndrome post-péricardiotomie	125
31. Sarcoïdose cardiaque	129
32. Tachycardie fasciculaire	133
33. Anévrisme de l'aorte abdominale	137
34. Cardioversion électrique externe	141
35. Alcoolisation septale pour cardiomyopathie hypertrophique obstructive	145
36. Coronarographie et angioplastie par voie radiale	149
37. Evaluation du risque thromboembolique en cas de fibrillation auriculaire	153
38. Diagnostic différentiel d'une tachycardie à complexes QRS larges	157
39. Tumeur cardiaque	161
40. Coeur et syndrome d'apnée du sommeil	165

Ischémie silencieuse

N° 1

FAIT CLINIQUE:

Il s'agit d'un patient âgé de 58 ans, diabétique de type II depuis au moins 9 ans et traité. Il présente une surcharge pondérale modérée (86 Kg pour une taille de 1,74 m), une dyslipidémie et il est tabagique à 30 paquets-années. A l'occasion d'une visite systématique chez son médecin traitant celui-ci lui propose d'effectuer une épreuve d'effort sur bicyclette ergométrique afin de préciser le risque de maladie coronarienne. Le patient va très bien et ne se plaint d'aucune douleur thoracique. Par ailleurs, **son électrocardiogramme de repos** (voir fig. 1 ci-dessous) est normal.



L'épreuve d'effort sur bicyclette ergométrique conduite jusqu'à une charge de 100 Watts pour une durée totale d'effort de 6 minutes revient cliniquement et électriquement négative dans la recherche d'une ischémie myocardique. Toutefois, le test doit être interprété avec prudence car la fréquence cardiaque sous-maximale n'a pas été atteinte (fréquence cardiaque dépassant 85% de la fréquence maximale théorique en fonction de l'âge à 138/min, obtenue à 121/min).

Quelle est votre attitude dans l'évaluation du risque coronarien chez ce patient diabétique ?

- Les données cliniques, électrocardiographiques de repos et le résultat de l'épreuve d'effort sont insuffisants et donc il n'est pas nécessaire de faire d'autres investigations. Un nouveau dépistage peut être préconisé à deux ans au plus tard.
- D'autres investigations complémentaires sont nécessaires, si oui, pourquoi et la (les)-quelle(s) ?

Réponse:

Les personnes diabétiques payent un lourd tribut à la maladie coronarienne. Plus de la moitié d'entre elles décèdent d'un événement coronarien. Il a été bien montré que la maladie coronarienne est plus sévère chez les patients diabétiques, par son étendue et sa diffusion, par la dysfonction endothéliale et par l'atteinte myocardique d'origine métabolique et microvasculaire, enfin par la dysautonomie neurovégétative souvent associée. Diagnostiquer précocement la maladie coronarienne chez les patients diabétiques permet certainement d'en améliorer le pronostic. Or les manifestations en sont souvent atypiques et le taux d'infarctus du myocarde silencieux découverts sur un électrocardiogramme systématique est 6 à 7 fois plus élevé que chez les sujets non diabétiques. Avant l'apparition d'un infarctus du myocarde, la maladie coronarienne évolue volontiers sur un mode silencieux et peut être dépistée par des épreuves non invasives. La difficulté essentielle réside dans l'identification des patients présentant le risque a priori le plus élevé d'ischémie myocardique silencieuse (IMS) et qui justifie ce dépistage.

Chez quels patients diabétiques faut-il dépister l'ischémie myocardique silencieuse ?

Toutes les études qui ont entrepris le dépistage de l'IMS chez les patients diabétiques, asymptomatiques et sans antécédent d'infarctus du myocarde ont inclus des patients ayant d'autres facteurs de risque traditionnels, qu'il s'agisse d'une hypertension artérielle, d'un tabagisme, d'une dyslipidémie ou de la présence d'antécédents familiaux d'accidents cardiovasculaires précoces. Aucun de ces facteurs n'apparaît clairement prédictif de la présence d'une IMS. Toutefois, il a été montré que la prévalence de l'IMS est nettement plus élevée en présence d'une artériopathie périphérique ou d'une microalbuminurie ainsi que chez les patients âgés de plus de 60 ans (20 à 35% des cas). L'ancienneté du diabète joue aussi un rôle non négligeable. Partant de ces constats, les sociétés savantes préconisent la recherche de l'IMS chez les patients diabétiques asymptomatiques sans antécédent d'infarctus du myocarde et ayant un électrocardiogramme de repos normal en présence:

- 1) d'une artériopathie périphérique, d'une neuropathie autonome cardiaque, d'une hypertrophie ventriculaire gauche ou d'une néphropathie patente avec macroprotéinurie;
- 2) d'une microalbuminurie et deux autres facteurs de risque cardiovasculaires traditionnels;
- 3) d'un sédentaire et désirant reprendre une activité physique.

En dehors de ces situations particulières, le dépistage ne peut être proposé à grande échelle, mais doit l'être chez les patients ayant un risque cardiovasculaire a priori néanmoins élevé. Il s'agit de:

- 1) Diabétiques de type I âgés de plus de 45 ans ou ayant un diabète connu depuis plus de 15 ans avec deux autres facteurs de risque traditionnels;
- 2) Diabétiques de type II âgés de plus de 60 ans ou ayant un diabète connu depuis au moins dix ans avec deux autres facteurs de risque traditionnels.

Quelles sont les méthodes de dépistage de l'ischémie myocardique silencieuse ?

La pratique annuelle de l'**électrocardiogramme de repos** est recommandée chez tout patient diabétique. Il peut révéler une nécrose ou une ischémie myocardique sous-épicardique ainsi qu'un trouble de la conduction intraventriculaire ou des signes pour une hypertrophie ventriculaire gauche. Ces situations devant conduire à des explorations cardiaques complémentaires. Dans les situations indiquées plus haut, le dépistage de l'IMS repose avant tout sur la pratique d'une épreuve fonctionnelle non invasive. L'enregistrement électrocardiographique sur 24 heures (Holter) et l'échocardiographie transthoracique ne sont pas des méthodes appropriées du fait de leur faible sensibilité et spécificité.

Ainsi les sociétés savantes incitent à pratiquer en première intention une épreuve d'effort classique. Cette épreuve est considérée comme interprétable si elle est maximale, c'est-à-dire si la fréquence cardiaque dépasse 85% de la fréquence maximale théorique ($FMT=220-l'âge$). Ce qui n'était pas le cas chez ce patient. Son avantage réside dans un coût modéré et dans le fait qu'elle revêt une bonne valeur prédictive négative d'événements cardiaques majeurs.

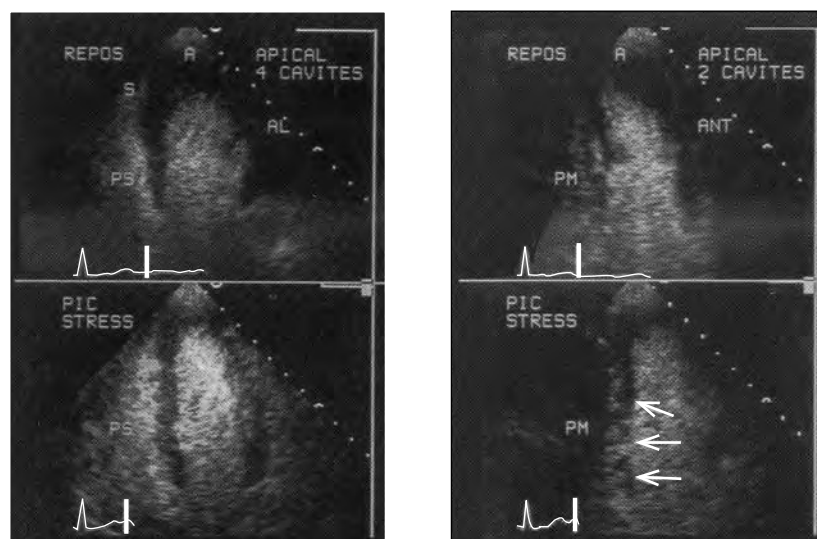
Si l'épreuve d'effort est faiblement positive au-delà du seuil de 75 Watts, si elle est douteuse, si elle est négative largement sous-maximale ou en cas d'inaptitude à l'effort ou de bloc de branche gauche complet, une **tomoscintigraphie myocardique au thallium** ou une **échocardiographie de stress** doit être préconisée.

La tomoscintigraphie myocardique au thallium couplée à une épreuve d'effort et/ou à l'administration de dipyridamole dépiste l'IMS avec une plus grande sensibilité que l'épreuve d'effort classique, mais pour un coût nettement plus élevé. L'échocardiographie de stress, menée le plus souvent avec un agent pharmacologique (Dobutamine à forte dose), a également une sensibilité plus élevée que l'épreuve d'effort classique, et sa valeur prédictive positive vis-à-vis de la coronarographie prise pour référence est plus élevée que pour l'épreuve d'effort classique et égale à la tomoscintigraphie myocardique au thallium.

La **coronarographie** constitue l'examen de référence, le seul capable de mettre en évidence l'atteinte des artères coronaires épicaudiques. Elle est préconisée en présence d'une épreuve non invasive positive.

Toutefois, une coronarographie peut être envisagée d'emblée en présence d'anomalies évidentes sur l'électrocardiogramme de repos.

Dans la situation du patient et au vu d'une épreuve d'effort classique sous-maximale, il a été décidé d'effectuer une échocardiographie de stress avec dobutamine et atropine. Les images obtenues (figure, A= apical, S= septal, PS= postéro-septal, AL= antéro-latéral, PM= postéro-médian, ANT= antérieur) montrent l'apparition d'une hypokinésie (anomalie de contraction) sévère de la paroi postéro-septale et médiane (flèches) du ventricule gauche au pic du stress pharmacologique suggérant la présence d'une ischémie myocardique silencieuse. Il n'y a pas d'anomalie de contraction au repos.



La coronarographie montrera une subocclusion de la coronaire droite et des lésions non sténosantes diffuses sur les artères interventriculaire antérieure et circonflexe. La coronaire droite bénéficiera d'une dilatation avec mise en place d'un Stent enrobé avec succès en plus d'une surveillance étroite du diabète ainsi que des facteurs de risque associés.

MESSAGES:

- 1) L'ischémie myocardique silencieuse survenant chez un diabétique totalement asymptomatique et sans antécédent d'infarctus du myocarde est une situation fréquente. Il paraît logique de rechercher systématiquement une maladie coronarienne en cas de présence d'une atteinte micro ou macrovasculaire et chez ceux présentant au moins deux facteurs de risque classiques et dont le diabète est connu depuis au moins 10 ans car la prévalence de la coronaropathie est élevée et le pronostic est mauvais si un infarctus du myocarde survient.
- 2) Le dépistage de l'ischémie myocardique silencieuse repose en premier lieu sur des explorations non invasives (épreuve d'effort classique, tomoscintigraphie myocardique ou échocardiographie de stress). Une épreuve d'effort classique doit être proposée en première intention. Si elle est impossible, sous-maximale ou douteuse, il faut recourir à la tomoscintigraphie myocardique ou bien à l'échocardiographie de stress. Ces 2 techniques d'imagerie sont globalement comparables en terme de sensibilité et spécificité.
- 3) La mise en évidence d'une ischémie myocardique silencieuse doit conduire à pratiquer une coronarographie afin d'offrir à ces patients une procédure de revascularisation lorsqu'elle est indiquée tout en optimisant le traitement médicamenteux du diabète et des autres facteurs de risque associés.

Références:

1. Puel J, Valensi P, Vanzetto G et al. Identification de l'ischémie myocardique chez le diabétique. Recommandations conjointes de l'ALFEDIAM et de la SFC. *Diabetes Metab*, 2004; 30: 3-18.
2. Meiltz A et Ciaroni S. L'ischémie myocardique silencieuse: un silence assourdissant. *Rev Med Suisse* 2005; 1: 613-6.
3. Cosson E, Paycha F, Pariès J et al. Detecting silent coronary stenoses and stratifying cardiac risk in patients with diabetes. ECG stress test or exercise myocardial scintigraphy? *Diabet Med*, 2004; 21: 342-348.
4. Penfornis A, Zimmermann C, Boumal D et al. Use of dobutamine stress echocardiography in detecting silent myocardial ischaemia in asymptomatic diabetic patients: a comparison with thallium scintigraphy and exercise testing. *Diabet Med*, 2001; 18: 900-905.
5. Elhendy A, van Domburg RT, Poldermans D et al. Safety and feasibility of dobutamine-atropine stress echocardiography for the diagnosis of coronary artery disease in diabetic patients unable to perform an exercise stress test. *Diabetes Care*, 1998; 21: 1797-1802.

Kyste échinococcique du coeur

N° 2

FAIT CLINIQUE: UNE TUMEUR CARDIAQUE INHABITUELLE

Une enfant de huit ans a été diagnostiquée porteuse d'une masse cardiaque. L'enfant, originaire de la campagne en Géorgie dans le Caucase, a été vue pour une chute d'un arbre. L'examen a mis en évidence une hépatomégalie et un CT a été pratiqué. Il montrait la présence d'un kyste hépatique. La suspicion d'une échinococcose du foie a été démontrée à l'opération lors de laquelle le kyste a été enlevé. Les suites ont été simples, mais dans le bilan pratiqué par CT au niveau thoracique, un autre kyste se projetant sur la silhouette cardiaque a été mis en évidence.

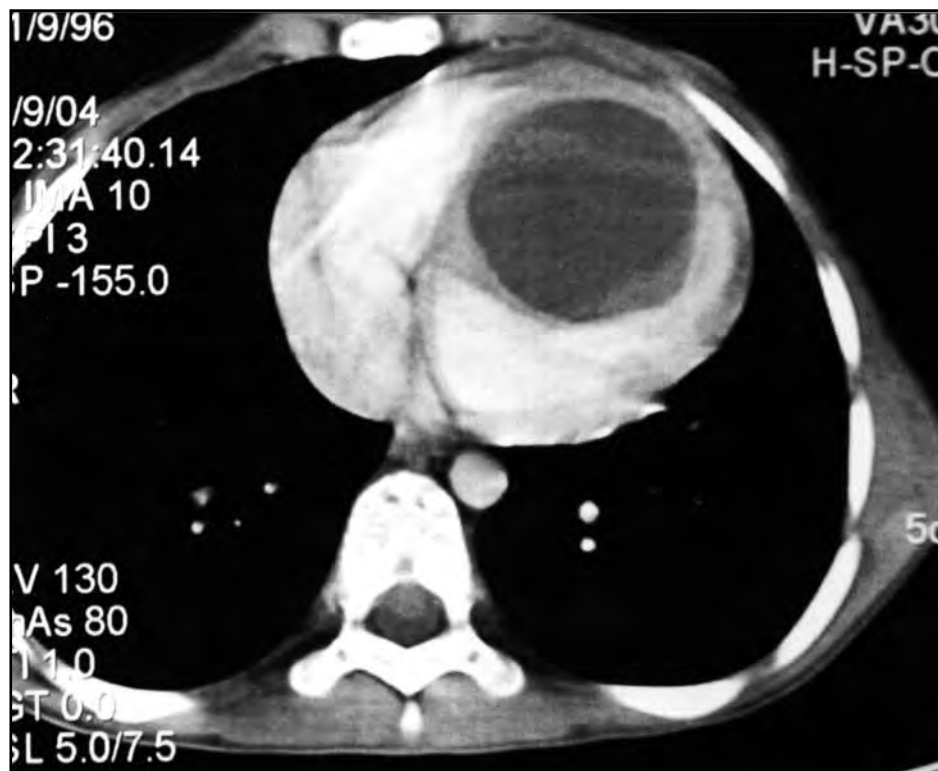


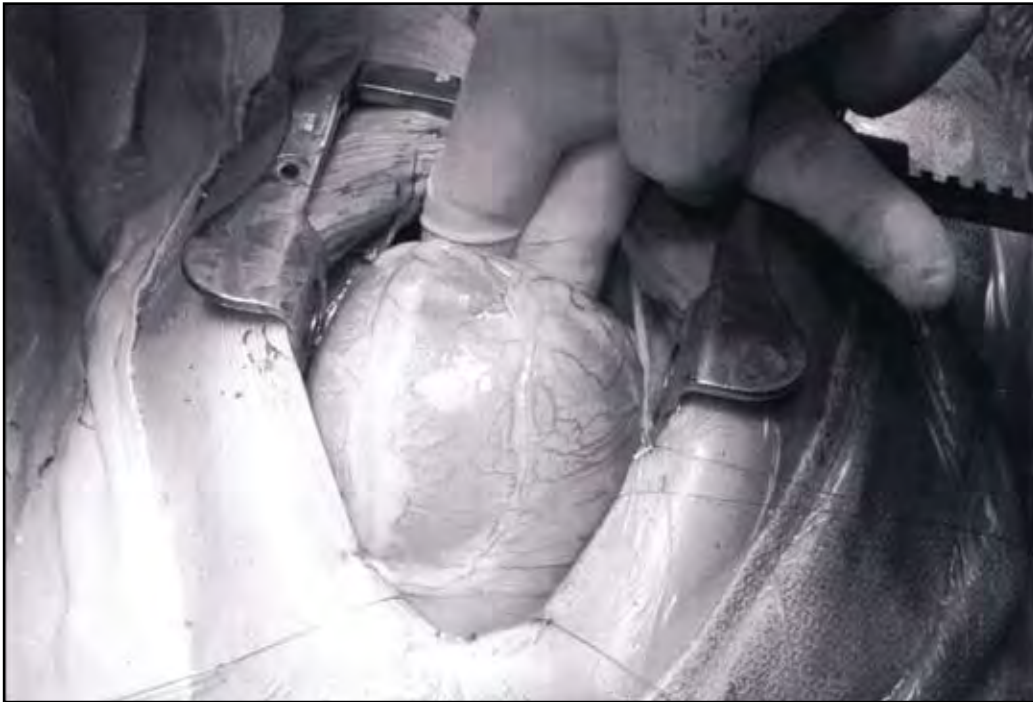
Figure 1: CT thoracique montrant les ventricules droit et gauche écartés et comprimés par un volumineux kyste dans le septum inter-ventriculaire.

L'enfant a été adressée pour ablation du kyste.

Opération:

Une sternotomie a été pratiquée et le péricarde ouvert. L'inspection du coeur a mis en évidence un bombement du coeur particulièrement marqué au niveau de la pointe et du ventricule droit.

Figure 2: inspection du coeur après sternotomie. Bombement du ventricule droit.



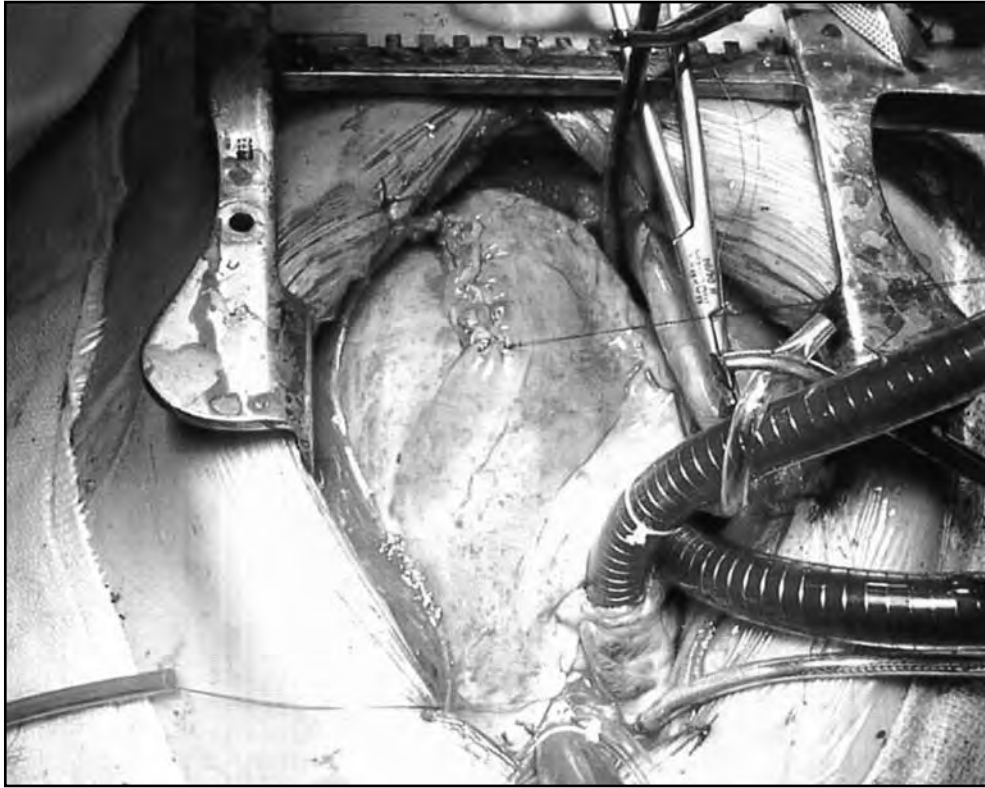
La circulation extra-corporelle a été établie et le coeur arrêté selon la technique habituelle. Dans un premier temps, on a aspiré le contenu du kyste et de l'eau oxygénée a été introduite dans le kyste.

Figure 3: aspiration du kyste par un système fermé, permettant également l'irrigation du kyste.



Une ventriculotomie droite a été pratiquée. La cavité ventriculaire droite était vide. Le kyste a été trouvé dans le septum interventriculaire, qui était épaissi. Le kyste a pu être énucléé, le septum fermé ainsi que la ventriculomie droite.

Figure 4: fermeture de la ventriculotomie droite.



Les suites opératoires ont été simples. L'enfant a reçu un traitement de Vermox pendant trois semaines car l'examen du kyste a mis en évidence une multitude de scolex viables. Des contrôles cliniques à quinze mois ne montrent pas de récurrence.

Figure 5: le kyste qui a été énuclé du septum interventriculaire.



MESSAGES:

Dans les pays où l'élevage du mouton est important, les lésions kystiques des organes parenchymateux (foie, poumon, rein) doivent faire penser à l'échinocoque. Plus rarement, on trouve des kystes intrapéricardiques ou à l'intérieur du coeur, notamment au niveau du septum interventriculaire. Lors des interventions chirurgicales, le liquide contenant le parasite doit être aspiré soigneusement pour éviter un essaimage ultérieur ou un choc anaphylactique en pér-opératoire. La stérilisation du kyste se fait par formol ou par de l'eau oxygénée. Un traitement complémentaire antiparasitaire est de rigueur.

Références:

1. Giorgadze A, Nadareishvili A, Goziridze M, Zodelava E. et al Unusual recurrence of hydatid cysts of the heart: report of two cases and review of the clinical and surgical aspects of the disease *J Card Surg* 2000; 15: 223-8.
2. Bouraoui H, Trimeche B, Mahdhaoui A et al. Echinococcosis of the heart: clinical and echocardiographic features in 12 patients *Act Cardiol* 2005; 60: 39-41.
3. Kammoun S, Frikha I, Fourati K et al Hydatid cast of the heart located in the interventricular septum *Can J Cardiol* 2000 Jul; 16(7): 921-4.

Cas préparé par le Dr. Vladimir Velebit.

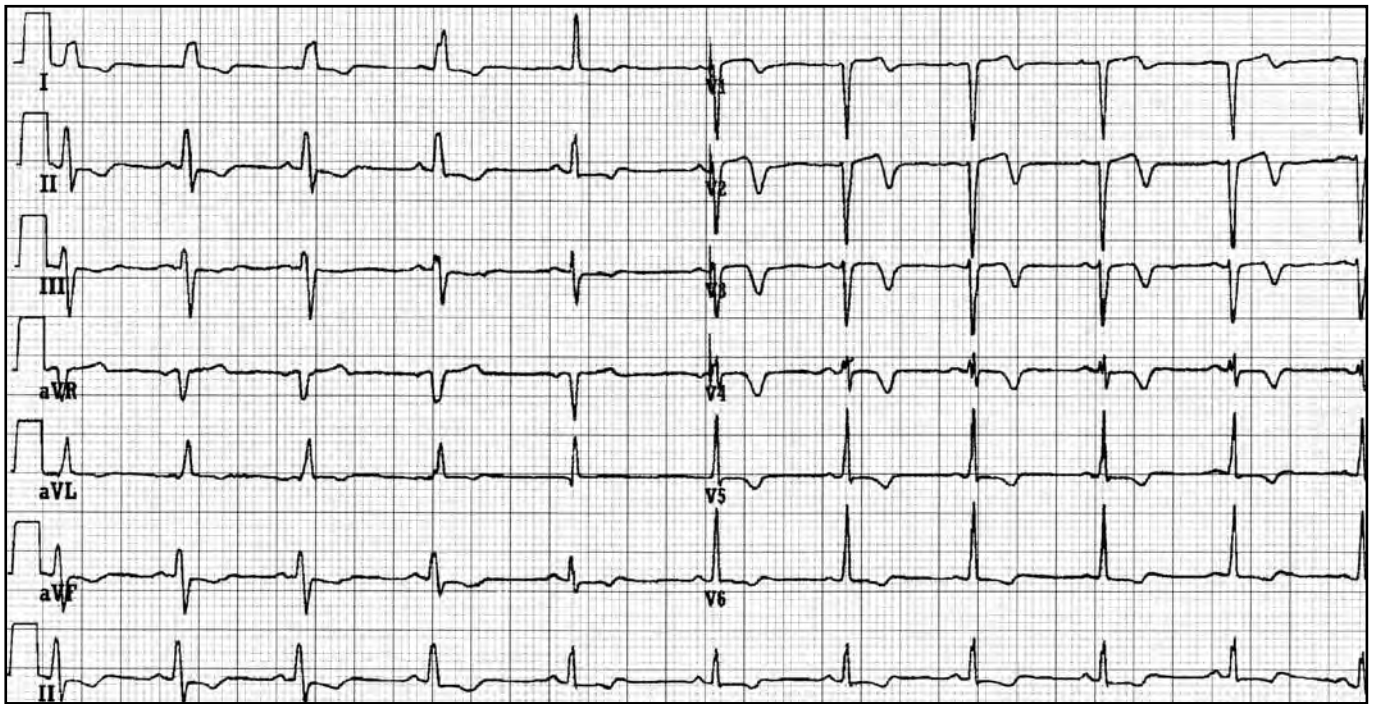
Takotsubo

N° 3

FAIT CLINIQUE: Takotsubo ou «transient left ventricular apical ballooning»

Il s'agit d'une patiente de 57 ans en bonne santé habituelle, ancienne fumeuse et hyper-cholestérolémique, qui consulte son médecin traitant pour une douleur retro-sternale irradiant dans le membre supérieur gauche qui dure environ 15 minutes. Les symptômes ont commencé il y a 1 mois, au décours d'un important stress professionnel et ont récidivé depuis lors sans relation avec les efforts. Le status montre un pouls régulier à 55 et une TA 140/80. Le reste du status est non contributif.

Figure 1: électrocardiogramme d'entrée.



Résultats de laboratoire: le bilan à l'entrée montre des CK et une troponine I dans les limites de la norme. Un cholestérol total à 8.7 mmol/l, LDL 5.9 mmol/l, triglycérides N.

Quelle est votre attitude thérapeutique ?

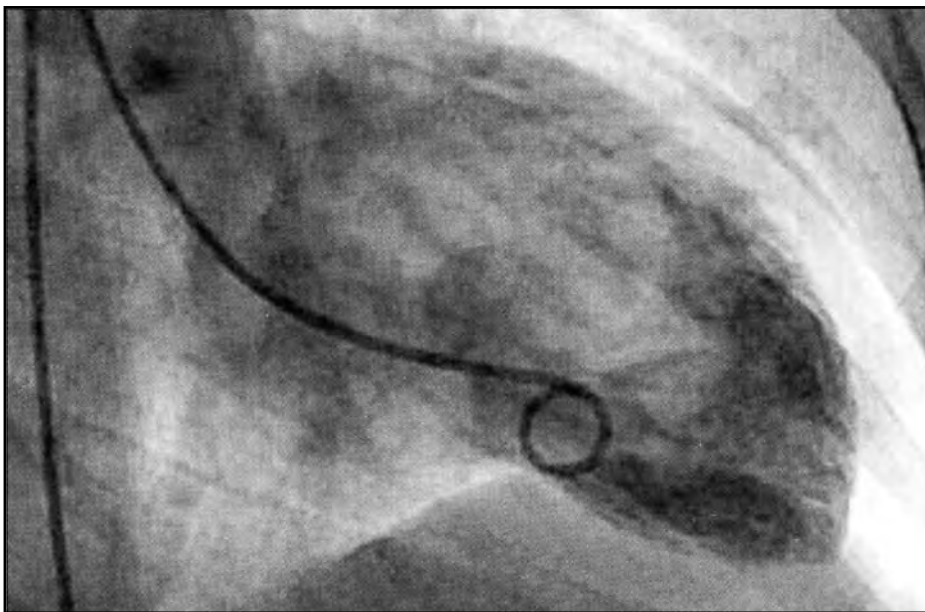
On est en face d'une douleur thoracique très suspecte chez une patiente de 57 ans avec 2 facteurs de risque cardio-vasculaires. L'ECG à l'entrée montre des troubles de la phase de repolarisation dans le territoire antéro-septal avec un bilan enzymatique normal ce qui permet d'exclure un infarctus récent (< 7 j).

Dans ce contexte une échocardiographie est pratiquée et montre un ventricule gauche discrètement dilaté avec une dysfonction sévère sur une akinésie antéro-apico-septale étendue.

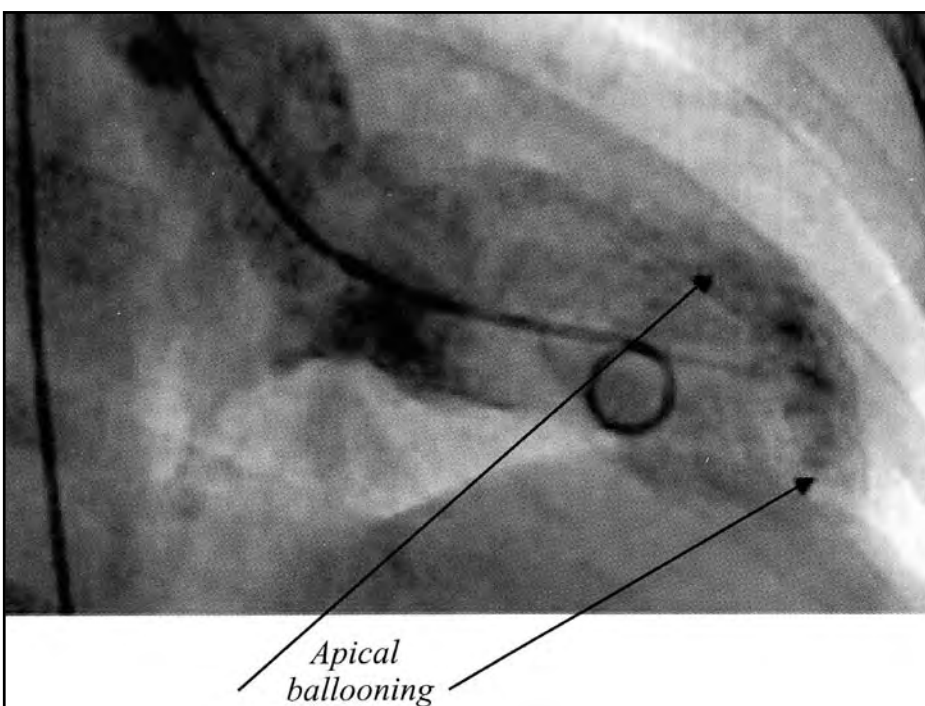
Devant ce tableau compatible avec un infarctus au décours on débute rapidement un traitement d'aspirine, de clopidogrel, d'héparine et de bêta-bloquants et une coronarographie est programmée.

Celle-ci montre un réseau coronarien normal et confirme la dysfonction systolique sévère du ventricule gauche.

Quelle est votre diagnostic ?



Figures 2a et 2b



On est en face d'une dame qui a présenté une symptomatologie compatible avec un infarctus antéroseptal sub-aigu déclenché par un épisode de stress important et des coronaires saines.

Dignostic final: transient left ventricle apical ballooning ou tako-tsubo.

Commentaires:

La cardiopathie induite par le stress ou takotsubo est une entité récemment décrite au Japon qui se manifeste par un tableau d'infarctus en général antérieur avec élévation du segment ST et des coronaires normales (1). Le diagnostic doit être classiquement suspecté lors d'un infarctus antérieur survenant chez une femme lors d'un stress important et lorsque les importantes modifications ECG ne sont pas corroborées par une élévation modeste des marqueurs sériques. L'échocardiographie montre une atteinte apicale et la coronarographie est normale. Le traitement proposé est celui du traitement classique de l'infarctus hormis la reperfusion qui n'est évidemment pas nécessaire. La mortalité intrahospitalière est plutôt faible, de 0 à 8%, et l'on assiste, dans la plupart des cas, à une récupération complète de la fonction ventriculaire gauche dans l'espace de 4 semaines. La physiopathologie n'est pas bien comprise mais un vasospasme intense semble être la théorie la plus probable.

Des cas de récurrence ont été décrits mais semblent exceptionnels (2).

Le diagnostic différentiel doit être fait avec l'infarctus sur coronaires saines dont le mécanisme physiopathologique peut être soit une plaque spontanément reperfusée soit un vaso-spasme prolongé, soit une dysfonction endothéliale soit encore un pont myocardique («milking») entraînant une compression mécanique de l'artère coronaire. Pour poser le diagnostic de tako-tsubo la notion anamnétique de choc émotionnel intense («broken-heart») et la localisation antéro-apicale sont deux éléments essentiels.

MESSAGES:

1. L'infarctus sur coronaires saines est une entité rare traduisant le plus souvent une reperfusion spontanée d'un thrombus survenu sur une plaque coronarienne angiographiquement non significative.
2. Le tako-tsubo est une entité récemment décrite d'infarctus sur coronaires saines survenant chez la femme au décours d'un choc émotionnel intense et dont le pronostic est le plus souvent favorable.

Références:

1. K Dote, H Tateishi, T Uchida, M Ishihara. Myocardial stunning to simultaneous multivessel coronary spasms: a review of 5 cases. *J Cardiol*, 1991; 21: 203-214.
2. KA Bybee, T Kara, A Prasad, A Lerman et al. *Ann Intern Med* 2004; 141: 858-865.
NB: tako-tsubo est le nom d'un panier à poulpe utilisé au Japon dont la forme rappelle la déformation du ventricule gauche.

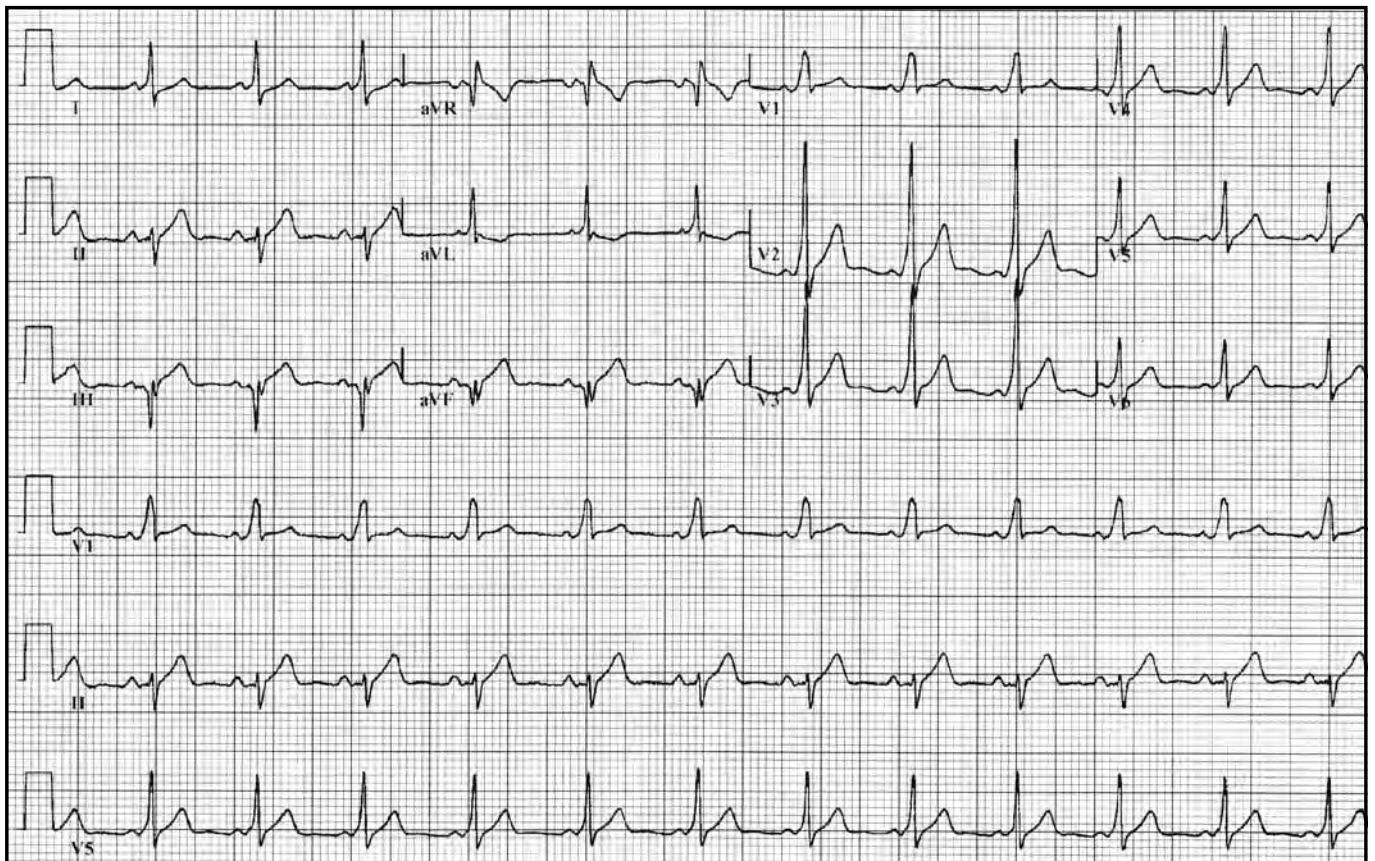
Cas préparé par les Drs E. De Benedetti et M. Bettoni.

Aspect de Wolff-Parkinson-White asymptomatique

N°4

FAIT CLINIQUE:

Un patient de 27 ans, en bonne santé habituelle, consulte pour un examen de routine en vue d'un engagement dans une grande entreprise internationale. Il ne présente aucun symptôme, n'a pas d'antécédents médico-chirurgicaux notables, n'a aucun facteur de risque cardiovasculaire, et il ne prend aucun médicament. L'anamnèse familiale est vierge. L'examen physique est entièrement dans les limites normales, mais, pour des raisons d'assurance, un électrocardiogramme est réalisé (*fig.1 ci-dessous*).



Quel est votre diagnostic?

Quelles sont les investigations que vous proposez?

Quelle attitude thérapeutique préconisez-vous?

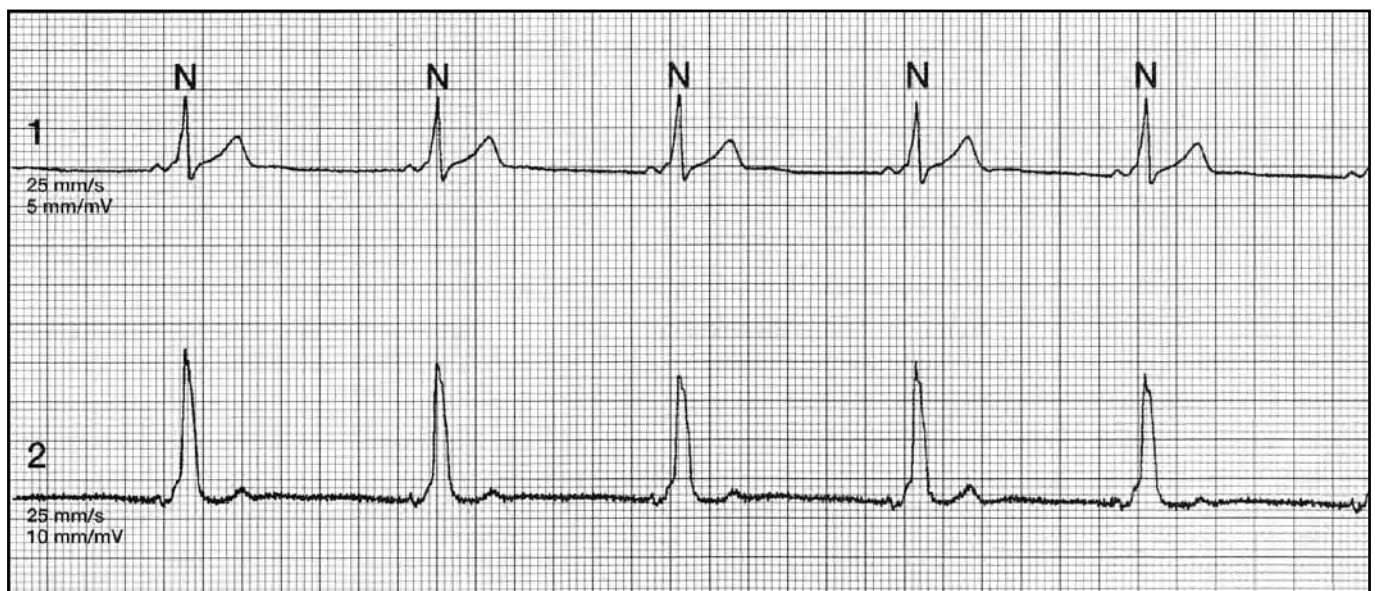
L'ECG 12-dérivations montre la présence d'une préexcitation ventriculaire (aspect de Wolff-Parkinson-White), avec une onde delta bien visible, positive de V1 à V6, en I et aVL, isoélectrique à négative en II, III, et aVF. L'aspect ECG évoque donc la présence d'une voie accessoire postéro septale gauche, dans le cas présent totalement asymptomatique.

La présence d'une voie accessoire asymptotique ne signifie pas forcément que celle-ci soit peu dangereuse. En effet, la dangerosité d'une voie accessoire est liée à sa perméabilité antérograde (capacité de conduction des oreillettes aux ventricules évaluée par la période réfractaire antérograde) alors que le caractère symptomatique ou non (présence de tachycardies par réentrée auriculo-ventriculaire) est plutôt lié à un certain déséquilibre entre la conduction antérograde et la conduction rétrograde par la voie accessoire. Le fait que la voie accessoire soit asymptotique peut donc être parfois faussement rassurant, car le véritable danger d'une voie accessoire est sa capacité à transmettre à haute vitesse les impulsions atriales par exemple en cas de flutter ou de fibrillation auriculaire.

Plusieurs investigations doivent impérativement être effectuées:

- a) Un test d'effort, pour déterminer si la préexcitation est permanente ou si elle disparaît à l'effort. En effet, la disparition brutale de la préexcitation à l'effort traduit la présence d'une période réfractaire antérograde longue et donc une faible capacité de la voie accessoire à conduire rapidement en cas de fibrillation auriculaire. Un test à l'ajmaline ou à la flécaïnide peut apporter la même information (une disparition de la préexcitation traduit la présence d'une période réfractaire antérograde $> 270\text{ms}$, donc peu dangereuse).
- b) Un Holter, pour déterminer le caractère permanent ou non de la préexcitation: là encore, le caractère intermittent de la préexcitation traduit une faible perméabilité antérograde de la voie accessoire et donc un danger modeste en cas de fibrillation auriculaire.

Figure 2: caractère permanent de la préexcitation ventriculaire sur le Holter de 24 heures



- c) Si la préexcitation est permanente lors du Holter, si elle persiste durant l'effort, sa dangerosité ne peut être exclue et une exploration endocavitaire doit être réalisée. Cet examen permet une mesure précise de la période réfractaire antérograde et rétrograde, une évaluation de la vulnérabilité auriculaire (propension à développer une fibrillation auriculaire), une mesure de la conduction maximale possible en cours de fibrillation auriculaire, et ceci aussi bien à l'état basal que sous stimulation adrénergique.

Enfin, l'exploration électrophysiologique permet de déterminer sur la voie accessoire peut donner naissance à des tachycardies par réentrée atrio-ventriculaire même si celles-ci ne se sont pas encore manifestées cliniquement.

Dans le cas présent, la préexcitation s'est révélée permanente lors du test d'effort et lors du Holter, et l'exploration électrophysiologique endocavitaire a mis en évidence une hyperexcitabilité auriculaire d'une part et une conduction aux ventricules extrêmement rapide en cours de fibrillation auriculaire d'autre part, avec comme conséquence possible une syncope voire une mort subite (fig. 3).

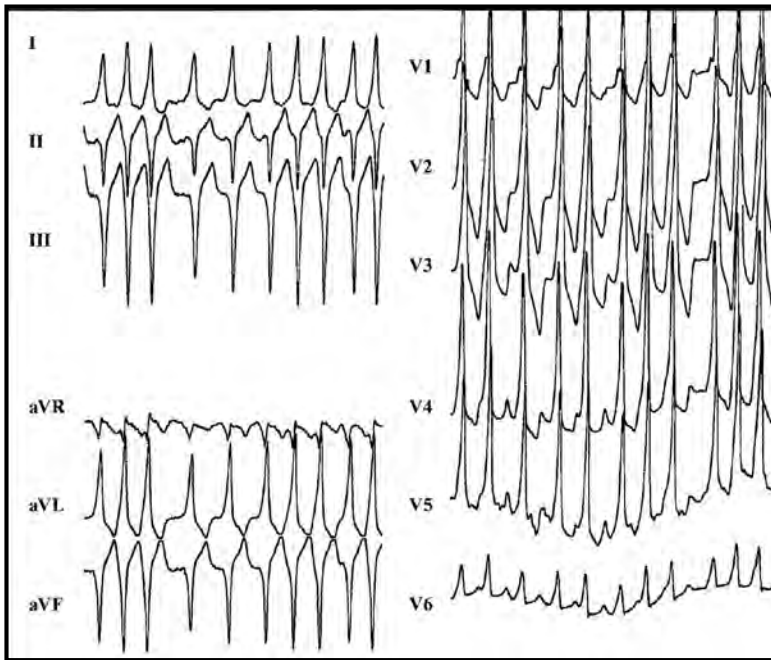


Figure 3: fibrillation auriculaire déclenchée lors de l'exploration électrophysiologique endocavitaire; la conduction AV court-circuite le noeud AV normal et se révèle extrêmement rapide via la voie accessoire (270 à 290 bpm au maximum, avec un intervalle RR minimal en cours de FA de l'ordre de 120 ms).

Lorsque la voie accessoire se révèle potentiellement dangereuse, comme dans le cas présent, une ablation par radiofréquence de la voie accessoire doit être proposée; l'ablation peut être réalisée dans le même temps que l'exploration électrophysiologique diagnostique, permettant ainsi une guérison définitive.

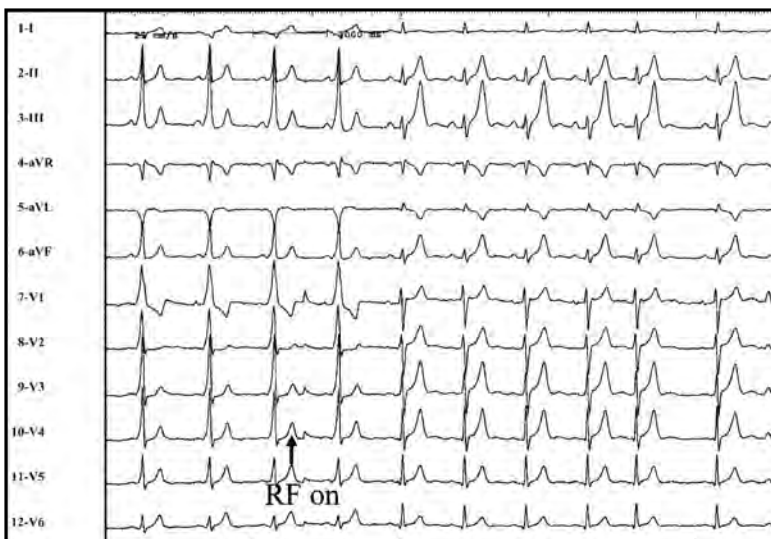


Figure 4: ECG 12-dérivations lors de l'ablation dans un cas identique mais avec une voie accessoire située dans la partie latérale gauche.

Moins de 1 seconde après l'application du courant de radiofréquence (RF on), la préexcitation ventriculaire disparaît et l'ECG se normalise.

MESSAGES:

1. Un aspect de Wolff-Parkinson-White sur l'ECG chez un patient asymptomatique ne signifie pas nécessairement que la voie accessoire soit bénigne.
2. Un WPW asymptomatique impose un bilan cardiologique complet, incluant au besoin une exploration électrophysiologique endocavitaire pour déterminer la période réfractaire de la voie accessoire et sa dangerosité.
3. Si la voie accessoire est jugée potentiellement dangereuse sur la base de l'exploration électrophysiologique, une ablation par radiofréquence de la voie accessoire doit être effectuée, et ceci même si le patient a jusqu'alors été totalement asymptomatique, car la première manifestation du WPW peut être d'emblée gravissime (syncope, mort subite) si la période réfractaire de la voie accessoire est courte.

Références:

1. Klein GJ, Prystowsky EM, Yee R et al. Asymptomatic Wolff-Parkinson-White: should we intervene? *Circulation* 1989; 80: 1902-1907.
2. Zardini M, Yee R, Thakur RA et al. Risk of sudden arrhythmic death in the Wolff-Parkinson-White syndrome. Current perspectives. *PACE* 1994; 17: 966-971.
3. Milstein S, Sharma AD, Klein GJ. Electrophysiologic profile of asymptomatic Wolff-Parkinson-White pattern. *Am J Cardiol* 1986; 57: 1097-2002.
4. Klein GJ, Yee R, Sharma AD. Longitudinal electrophysiologic assessment of asymptomatic patients with the Wolff-Parkinson-White electrocardiographic pattern. *N Engl J Med* 1989; 320: 1229-1233.
5. Calkins H, Kim YN, Schmaltz S et al. Electrogram criteria for identification of appropriate target sites for radiofrequency catheter ablation of accessory atrioventricular connections. *Circulation* 1992; 85: 565-571.
6. Ruskin JN. Catheter ablation for supraventricular tachycardia. *N Engl J med* 1991; 324: 1660-1663.

Cas préparé par le Dr. Marc Zimmermann, PD

Syndrome de Marfan

FAIT CLINIQUE:

Une patiente de 66 ans est référée pour bilan cardiaque en 1983. Elle se plaint de palpitations, d'une dyspnée d'effort modérée, de vertiges orthostatiques et de douleurs thoraciques atypiques. Le traitement cardiovasculaire consiste uniquement en Digoxine.

L'examen clinique montre un état général satisfaisant, un poids de 60 kg pour une taille de 184 cm, une pression artérielle de 15/8,5 cmHg et un souffle holosystolique d'intensité 3-4/6, irradiant dans l'aisselle.

Il n'y a pas de signe d'insuffisance cardiaque.

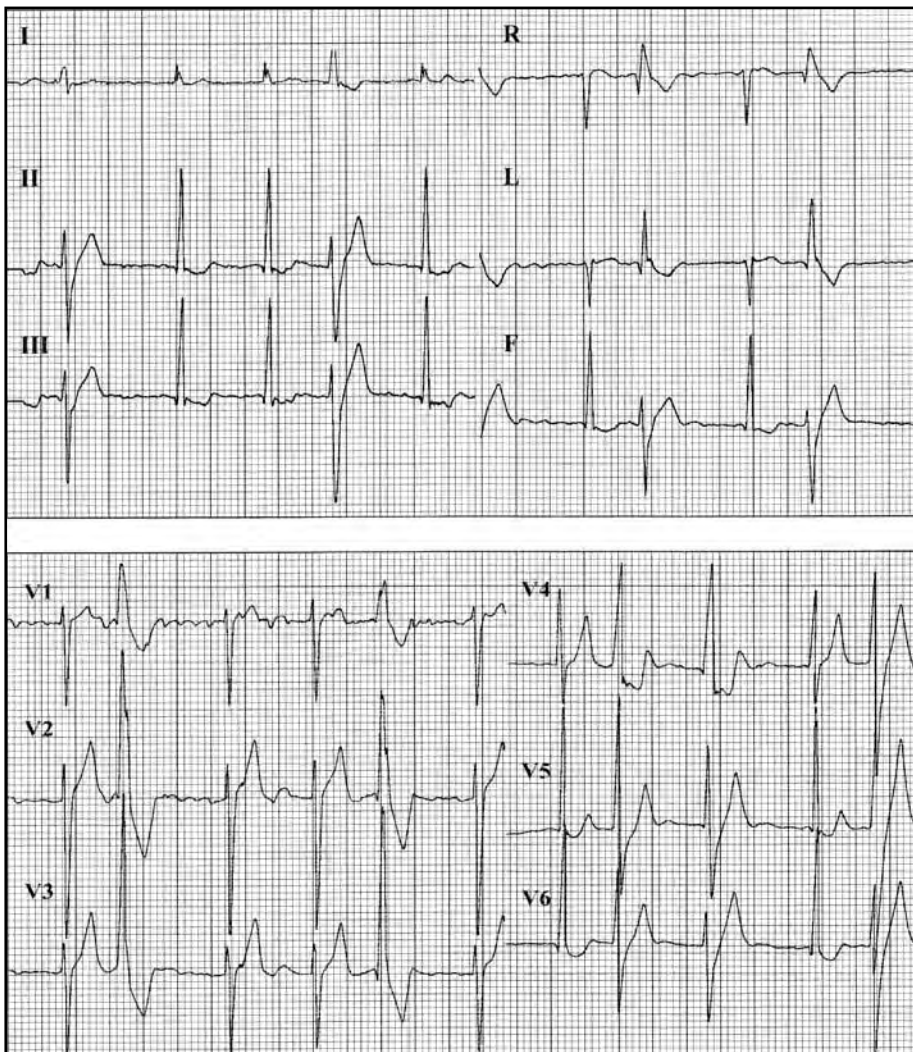


Figure 1: L'électrocardiogramme révèle l'existence d'une fibrillation auriculaire avec de nombreuses extrasystoles ventriculaires à retard droit ainsi qu'une hypertrophie ventriculaire gauche.

Que proposez-vous?

L'électrocardiogramme de 24 h montre une fibrillation auriculaire à réponse ventriculaire variable, parfois très rapide; de très nombreuses extrasystoles ventriculaires polymorphes; et quelques épisodes de tachycardie ventriculaire non soutenue à une fréquence de 120 à 150/min.

L'échocardiogramme montre une importante dilatation des cavités cardiaques gauches, un prolapsus de la valve mitrale et une dilatation modérée de l'aorte ascendante (diamètre maximal: 4,9 cm = 2,7 cm/m²). D'autre part, le Doppler, disponible lors du contrôle effectué 3 ans plus tard montre la présence d'une insuffisance mitrale modérée.

Quel est votre diagnostic?

La patiente présente un syndrome de Marfan avec les signes cardiaques classiques que sont l'anévrisme de l'aorte ascendante et le prolapsus de la valve mitrale.

En plus de l'anticoagulation, un traitement bêtabloquant est alors entrepris. Indépendamment de l'effet favorable sur l'anévrisme de l'aorte ascendante et sur les arythmies ventriculaires, ce traitement produit une importante amélioration symptomatique.

L'évolution est satisfaisante pendant plusieurs années. La dyspnée d'effort s'aggrave cependant en 1990 et l'échocardiogramme montre alors que l'insuffisance mitrale est devenue sévère et qu'il est apparu une hypertension pulmonaire. L'éventualité d'un traitement chirurgical de l'insuffisance mitrale est écartée en raison de nombreuses comorbidités. La patiente décédera l'année suivante à l'âge de 74 ans.

Commentaire:

Le syndrome de Marfan a été décrit pour la première fois à la fin du XIX^e siècle par le pédiatre français Antonin Marfan. Il s'agit d'une anomalie génétique autosomique dominante présente chez environ une personne sur 5000. Son expression phénotypique est variable. Le syndrome est dû dans la majorité des cas à une mutation qui touche le gène d'une protéine, la fibrilline (FBN1).

En dépit de l'existence de tests génétiques, le diagnostic du syndrome de Marfan est avant tout clinique. Le Marfan est une maladie de système et ses diverses manifestations sont très nombreuses. On distingue des signes majeurs et des signes mineurs.

Critères majeures:

1. Système cardiovasculaire:

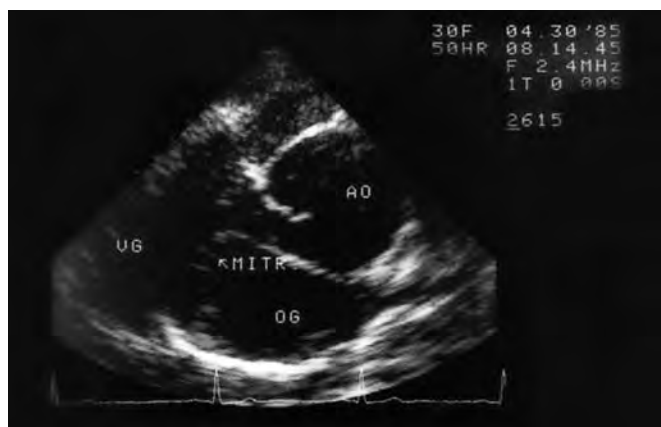
a) dilatation de l'aorte ascendante touchant les sinus de Valsalva, souvent associée à une régurgitation aortique (figure 2); b) dissection aortique.

2. Squelette: pectus excavatum sévère; pectus en carène; rapport segment supérieur/segment inférieur réduit ou rapport envergure/taille supérieur à 1,05; signe du poignet ou du pouce (dû à l'arachnodactylie); scoliose, cyphose ou spondylolisthesis; ouverture limitée des coudes; pieds plats; protusion acétabulaire (articulation des hanches).

3. Yeux: ectopie du cristallin.

4. Dure-mère: ectasie de la dure-mère lombo-sacrée (IRM).

5. Analyse génétique: en ce qui concerne le système cardiovasculaire, les critères mineurs sont les suivants: insuffisance aortique, prolapsus mitral avec ou sans insuffisance, dilatation de l'artère pulmonaire (avant 40 ans), calcification de l'anneau mitral (avant 40 ans), anévrisme ou dissection de l'aorte abdominale (avant 50 ans). Le prolapsus de la valve mitrale est très fréquent dans le Marfan (environ 2/3 des cas); il n'est considéré cependant que comme un signe mineur à cause de sa prévalence élevée dans la population générale. La régurgitation mitrale, souvent associée au prolapsus, peut s'aggraver en raison de ruptures de cordages. En l'absence d'anamnèse familiale, le diagnostic repose sur la mise en évidence de deux signes majeurs provenant de deux systèmes anatomiquement distincts (par exemple le système cardiovasculaire et les yeux) et d'un signe majeur ou mineur impliquant un troisième système ou organe. L'établissement d'un diagnostic implique donc une anamnèse, un examen clinique complet, un ECG, un échocardiogramme et un examen ophtalmologique.



Patiente de 25 ans avec syndrome de Marfan et anévrisme de l'aorte ascendante (diamètre maximal: 6 cm).

Le traitement comprend l'administration de bêtabloquants pour prévenir l'aggravation de la dilatation aortique, l'absence d'effort physique important, la surveillance échocardiographique de la taille de l'aorte et la chirurgie élective de l'aorte.

Les lésions de l'aorte constituent la principale cause de morbidité et de mortalité. Le Marfan non traité est souvent associé à une dissection qui débute juste au-dessus des ostia coronariens et s'étend sur toute la longueur de l'aorte. Le risque de dissection est augmenté par la grosseur lorsque l'aorte est dilatée; par contre, la grosseur est généralement bien supportée si le diamètre de l'aorte est normal.

En règle générale, un traitement chirurgical est recommandé lorsque le diamètre de l'aorte atteint 45-50 mm. Des contrôles échocardiographiques sont recommandés à raison d'1 fois par an chez les patients stables, de 2 fois par an en cas d'élargissement de l'aorte. L'intervention chirurgicale consiste soit en un remplacement de l'aorte ascendante par un tube incluant une valve aortique prothétique, soit en un remplacement avec préservation de la valve native. Si nécessaire, une réparation mitrale ou un remplacement peut être effectuée dans le même temps.

L'espérance de vie des patients porteurs d'un syndrome de Marfan est très réduite en l'absence de traitement médical et/ou chirurgical. La longue survie de la patiente présentée ici et non opérée est exceptionnelle. Aujourd'hui, l'espérance de vie des patients traités avec syndrome de Marfan se situe aux environs de 60 ans.

La Fondation Marfan Suisse (www.marfan.ch) et l'Association française du syndrome de Marfan (www.vivre.marfan.org) apportent une aide précieuse aux patients et à leur famille.

MESSAGES:

1. Le diagnostic de syndrome de Marfan repose sur des critères majeurs et mineurs d'atteinte essentiellement du système cardiovasculaire, du squelette et de l'oeil.
2. Le traitement médical consiste en l'administration de bêtabloquants.
3. Des efforts physiques violents doivent être évités.
4. Une surveillance échocardiographique régulière est nécessaire.
5. Un traitement chirurgical est indiqué lorsque le diamètre de l'aorte ascendante dépasse 50 mm.

Références:

1. ADAMS JN, TRENT RJ. Aortic complications of Marfan's syndrome. *Lancet* 1998; 352: 1722-3.
2. CARREL T, SCHNYDER A, ZURMUHLE P et coll. Le syndrome de Marfan. *Forum Med Suisse* 2003; 46: 1096-1107.
3. JONDEAU G, BOILEAU C, CHEVALIER B et coll. Syndrome de Marfan. *Arch Mal Coeur* 2003; 96: 1081-8.
4. Le syndrome de Marfan. Brochure éditée par l'Association française du syndrome de Marfan.

Cas préparé par le Dr. A. Bloch

Dissection chronique de l'aorte ascendante

N° 6

DISSECTION CHRONIQUE

FAIT CLINIQUE:

Un patient de 70 ans a été vu pour une dilatation de l'aorte ascendante. Il présentait une valvulopathie aortique modérée (gradient aortique de 35 mmHg et discrète insuffisance aortique). Le diamètre de l'aorte ascendante était de 5 cm seulement, mais l'image au CT faisait suspecter une dissection de l'aorte ascendante. Aucune anamnèse de douleurs thoraciques n'a pu être trouvée à l'interrogatoire.

L'indication opératoire a été posée sur la base de la taille de la dilatation aortique et sur l'image suspecte de dissection aortique.

Opération:

Une canulation sous-clavière droite avait été préparée et une sternotomie effectuée (*fig. 1*). Après mise en route de la circulation extra-corporelle et arrêt cardiaque par cardioplégie, l'aorte a été ouverte. On a constaté la présence d'une valve aortique bicuspide avec une sténose modérée en raison des calcifications des feuillets. L'aorte était disséquée sur les deux tiers antérieurs de sa circonférence, mais la dissection était localisée sur la partie proximale de l'aorte. La partie distale de l'aorte ascendante était saine.



Figure 1: image au CT de la racine de l'aorte, évoquant la possibilité d'une dissection de l'aorte ascendante.



Figure 2: ouverture de l'aorte avec le feuillet de dissection visible.

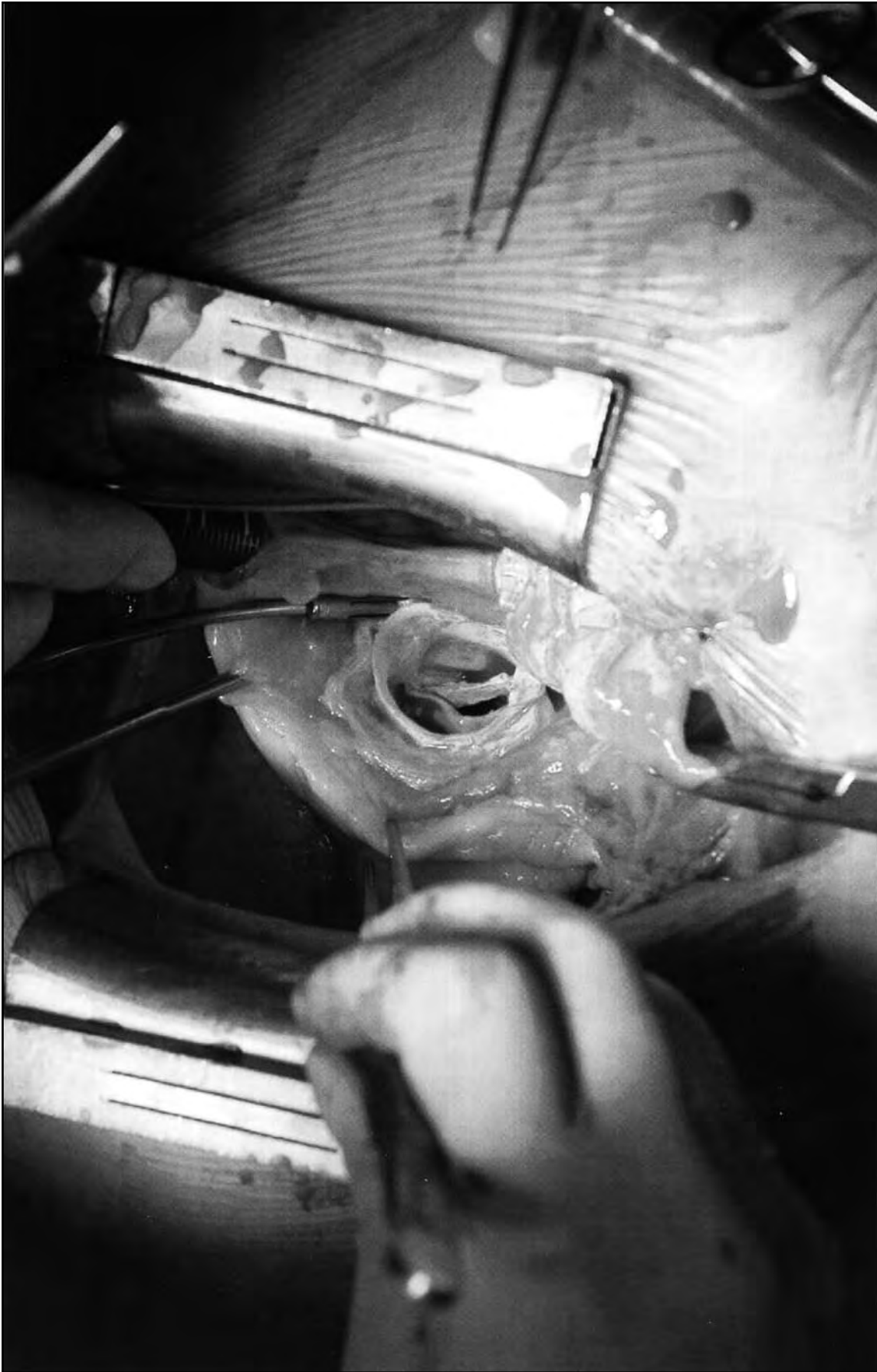


Figure 3: valve aortique bicuspide et racine aortique disséquée (double paroi antérieure).

La valve aortique a été remplacée par une prothèse biologique et l'aorte ascendante par un tube en Dacron, solidarissant les couches disséquées de la paroi. Les suites opératoires ont été simples.

MESSAGES:

La grande majorité des dissections aortiques se manifeste par une douleur allant de devant en arrière, souvent décrite comme «déchirante», et un malaise. La mortalité des patients avec une dissection aortique se situe entre 80 et 90 % dans les premières 24 heures sans intervention chirurgicale. L'intervention chirurgicale réduit la mortalité à 15%.

La bicuspidie aortique est la malformation la plus fréquente de la valve aortique. Elle est aujourd'hui diagnostiquée aisément par échocardiographie, même avant qu'apparaissent des manifestations de dysfonction valvulaire. L'évolution habituelle des bicuspidies va vers une sténose valvulaire aortique par durcissement et calcification progressive des deux feuillets.

Ce patient illustre l'association connue de dissection aortique et de bicuspidie valvulaire aortique. Il démontre également la possibilité d'avoir une dissection chronique de l'aorte ascendante avec un minimum de symptomatologie et de gêne consécutive. On connaît mal l'évolution des dissections chroniques, mais il est probable qu'elles évoluent vers une dilatation progressive du vaisseau et vers une rupture éventuelle. La localisation de la dissection peut aussi favoriser une évolution vers une insuffisance aortique progressive par un affaiblissement des structures de soutien des feuillets valvulaires au niveau des commissures.

Les anévrysmes de l'aorte ascendante sont actuellement opérés à partir d'un diamètre de 5 à 5.5 cm, car c'est à partir de ce chiffre que l'incidence des ruptures ou des dissections augmente rapidement.

Enseignement:

1. Un patient présentant une bicuspidie aortique doit être surveillé par des échocardiographies annuelles.
2. Une dissection chronique de l'aorte ascendante présente une indication opératoire.
3. Toute dilatation de l'aorte ascendante justifie un bilan et une surveillance.

Références:

1. Massumi A, Mathur V Clinical Recognition of Aortic Dissection Tex Heart Inst J 1990; 17, 254.
2. Fedak P, David T, Borger M et al. Bicuspid Aortic valve disease. Recent insights in pathophysiology and treatment Expert Rev Cardiovasc Ther 2005; 3, 295-308.

Cas préparé par le Dr. Vladimir Velebit.

Bloc auriculoventriculaire complet congénital

N°7

FAIT CLINIQUE:

Un patient de 38 ans, en bonne santé habituelle, se présente pour un examen médical d'embauche au sein d'une organisation internationale. Lors de l'examen physique, le médecin d'entreprise constate une bradycardie marquée, à 35 bpm, régulière. La tension artérielle humérale est normale (120/80 mmHg), de même que l'auscultation cardio-pulmonaire. A l'examen clinique, l'électrocardiogramme de repos révèle la présence d'un bloc atrio-ventriculaire complet, avec une activité sinusale à 80 bpm et une activité ventriculaire à QRS fin d'une fréquence de 36 bpm (*figure 1*):

Figure 1



Un complément d’anamnèse révèle que le patient est connu pour avoir toujours présenté “un pouls lent”, et ceci depuis la tendre enfance. Un bilan cardiologique aurait été effectué à l’âge de 10 ans et l’on aurait alors proposé l’implantation d’un stimulateur cardiaque définitif, proposition que les parents ont refusée. Le patient ne présente pas de symptôme cardiovasculaire hormis une certaine fatigue de longue date et il n’a, en particulier, jamais présenté de malaise ou de perte de connaissance. Il mène une vie normale mais avoue n’avoir jamais pratiqué de sport en raison d’un manque d’aptitude physique déjà manifeste lors des leçons de gymnastique à l’école.

Quel est votre diagnostic ?

Quelles sont les investigations que vous proposez ?

Quelle attitude thérapeutique préconisez-vous ?

L’ECG 12-dérivations montre donc un bloc auriculo-ventriculaire du troisième degré, avec rythme d’échappement jonctionnel (QRS fins) d’une fréquence de 36 bpm. Ce bloc auriculo-ventriculaire complet est apparemment asymptomatique, et l’histoire clinique laisse suspecter un bloc auriculo-ventriculaire congénital.

Plusieurs investigations méritent d’être effectuées:

- a) Un test d’effort, pour observer le comportement du bloc auriculo-ventriculaire lors de l’effort et surtout pour déterminer la compétence chronotrope du rythme jonctionnel d’échappement. En effet, c’est la capacité (ou plus exactement l’absence de capacité) d’accélération du rythme jonctionnel à l’effort qui peut déterminer la présence de symptômes (dyspnée d’effort, fatigabilité, impossibilité de pratiquer des activités physiques...). Dans le cas présent la fréquence maximale observée à l’effort n’est que de 98 bpm.
- b) Un Holter, pour déterminer la fréquence minimale au cours du nyctémère, la plage de fréquence du rythme jonctionnel, la présence éventuelle d’une défaillance du rythme de substitution jonctionnel, l’apparition intermittente d’un rythme d’échappement à QRS large... Le Holter du cas présent est présenté sur les figures 2a) et b).
- c) Une échocardiographique doit être effectuée pour exclure une cardiopathie sousjacentes et afin de déterminer les conséquences de la bradycardie permanente, en particulier sur la fonction ventriculaire gauche. Dans le cas présent, la taille du ventriculaire gauche était à la limite supérieure de la norme (VG diastolique 5.6 cm; VG systolique.3.7 cm) mais la fonction systolique restait parfaitement conservée.

Figures 2a

Tableau des fréquences cardiaques maximales, moyennes et minimales sur 24 heures.

Fréquences (FC)	
21	Minimum à 05:30:57 15-jan
42	Moyenner
98	Maximum à 11:56:58 15-jan
0	Batts. en tachycardie (>100bpm), 0% total
46495	Batts. en bradycardie (<60 bpm), 89% total
4,36	Secondes max R-R à 05:30:57 15-jan

Fréquence cardiaque

Heure	min.	QRS	min.	moy.	max.	Pauses	
16	26	1210	37	47	65	0	
17	60	2671	37	45	67	0	
18	60	2457	34	41	60	1	
19	60	2636	35	44	58	1	
20	60	3323	40	55	93	0	
21	60	3285	39	55	87	0	
22	60	3422	40	57	90	0	
23	60	3339	43	56	83	0	
00	60	3098	37	52	85	0	
01	60	2932	37	49	70	0	
02	60	1979	27	33	55	729	
03	60	1743	25	29	47	1454	
04	60	1633	24	27	45	1571	
05	60	1610	21	27	48	1509	
06	60	1642	23	27	47	1463	
07	60	1658	24	28	45	1533	
08	60	1685	25	28	46	1567	
09	60	1889	26	31	62	967	
10	60	2840	36	47	64	0	
11	60	3178	40	53	98	0	
12	60	2727	40	45	54	0	
13	36	1570	38	44	68	0	
		1262	52527	21	42	98	10795

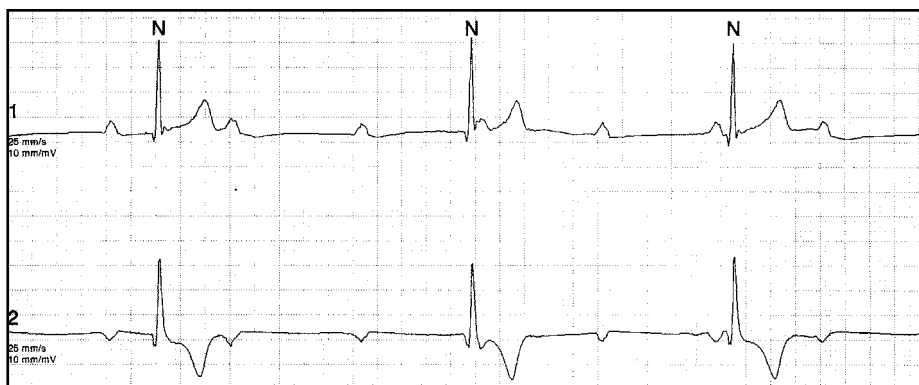


Figure 2b: tracé Holter objectivant la fréquence cardiaque minimale au cours du nyctémère (21 bpm dans le cas présent).

Les blocs auriculo-ventriculaires (AV) congénitaux sont rares, et habituellement secondaires à un développement embryonnaire anormal du nœud AV (absence de communication entre l'oreillette et le nœud AV, ou absence totale de nœud AV).

Les blocs congénitaux peuvent se voir sur un cœur structurellement normal, mais sont parfois associé à une fibroélastose, à une transposition des gros vaisseaux avec ventricule unique, à une communication interventriculaire ou à une communication interauriculaire de type ostium primum.

Le bloc AV est habituellement proximal, et le rythme d'échappement est généralement à QRS fins, d'une fréquence comprise entre 40 et 60 bpm au repos.

Les blocs auriculo-ventriculaires congénitaux sont aussi associés aux collagénoses, et une association claire a été démontrée entre la présence d'anticorps SS-A/Ro (ou SS-b/La) chez la mère et la survenue d'un BAV complet congénital chez l'enfant.

Le traitement de choix est bien évidemment la stimulation cardiaque permanente (type VDD), mais il n'est pas toujours facile de déterminer le moment opportun pour l'implantation. En effet, des cas de mort subite ont été décrits chez des enfants porteurs de BAV congénital et le pronostic n'est pas toujours bénin, même en l'absence de symptômes. A l'inverse, l'implantation d'un stimulateur cardiaque définitif chez un enfant n'est pas non plus un geste anodin, ne serait-ce que par le nombre de remplacements de boîtiers que le patient devra subir au cours de sa vie. Lorsque des symptômes sont présents, la décision est évidemment plus facile. Il en est de même lorsque l'échocardiographie révèle une augmentation progressive de la taille du ventricule gauche au fil des ans ou au début de dysfonction systolique ventriculaire gauche, ou lorsque le Holter montre une incompetence chronotrope marquée, des fréquences cardiaques inférieures à 30-32 bpm, des pauses prolongées (< 3- 3.5 s) ou un rythme d'échappement à QRS larges.

Dans le cas présenté ici, il a été décidé de procéder à l'implantation d'un stimulateur cardiaque définitif sur la base des divers critères précités, décision que le patient a parfaitement acceptée.

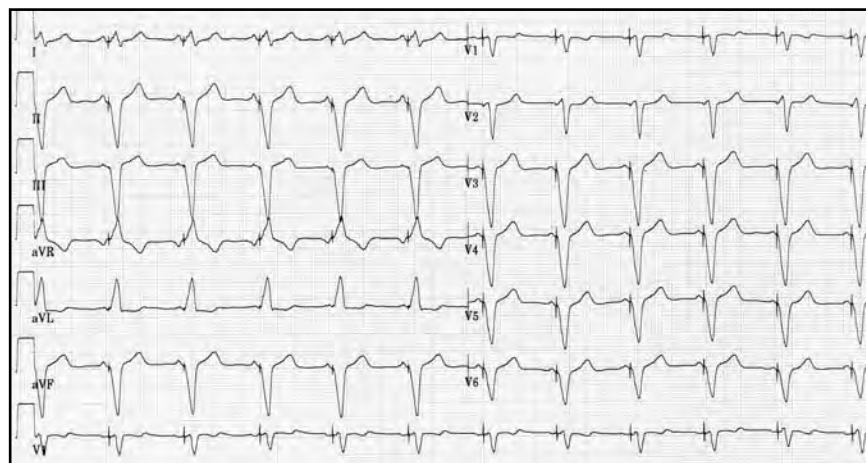


Figure 3

MESSAGES:

1. Une bradycardie chez un jeune et en bonne santé n'est pas toujours purement fonctionnelle et peut traduire la présence d'une atteinte de la fonction sinusale ou de la conduction auriculo-ventriculaire.
2. Un bloc auriculo-ventriculaire complet peut être congénital et un tel BAV peut rester fort longtemps asymptomatique.
3. Le traitement de choix est l'implantation d'un stimulateur cardiaque définitif de type VDD.
4. Le moment idéal pour décider de l'implantation d'un stimulateur cardiaque n'est pas toujours facile à déterminer, et dépend de la présence ou non de symptômes, des fréquences observées, et des conséquences éventuelles de la bradycardie permanente sur la performance ventriculaire gauche.

Références:

1. Pinsky WW, Gillette PC, Garson AT. Diagnosis, management and long-term results of patients with complete atrioventricular block. *Pediatrics* 1982; 69: 728-733.
2. Scholler GF, Wlsch Ep. Congenital complete heart block in patients without anatomic cardiac defects. *Am Heart J* 1989; 118: 1193-1198.
3. Reed BR, Lee LA, Harmon G et al. Autoantibodies to SS-A/Ro in infants with congenital heart block. *J Pediatr* 1983; 103: 889-891.
4. Derksen RH, Meilof JF. AntiRo/SS-A and anti-La/SS-B autoantibody levels in relation to systemic lupus erythematosus disease activity and congenital heart block: A longitudinal study comprising two consecutive pregnancies in a patient with systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1992; 35: 953-959.

Cas préparé par le Dr. Marc Zimmermann, PD

Anévrisme du sinus de Valsalva

FAIT CLINIQUE:

Il s'agit d'un homme de 65 ans ayant présenté 7 ans auparavant un infarctus du myocarde de localisation antéroseptale, d'évolution non compliquée. Le bilan effectué alors avait mis en évidence une sub-occlusion de l'artère interventriculaire antérieure et un stent avait été implanté. Le patient n'a actuellement aucune plainte en rapport avec le système cardiovasculaire et prend régulièrement son traitement de statine, d'aspirine et d'inhibiteur de l'enzyme de conversion.

Le bilan cardiologique montre qu'il n'y a pas de signe d'insuffisance cardiaque ni d'ischémie myocardique lors de l'épreuve d'effort; à l'échocardiographie on découvre de manière fortuite une dilatation importante du sinus coronarien droit avec protrusion de l'anévrisme dans le ventricule droit, sans signe de rupture. Il n'y a pas d'insuffisance aortique et le diamètre de l'aorte au niveau des sinus de Valsalva atteint 6.1 cm dans l'axe de l'anévrisme.

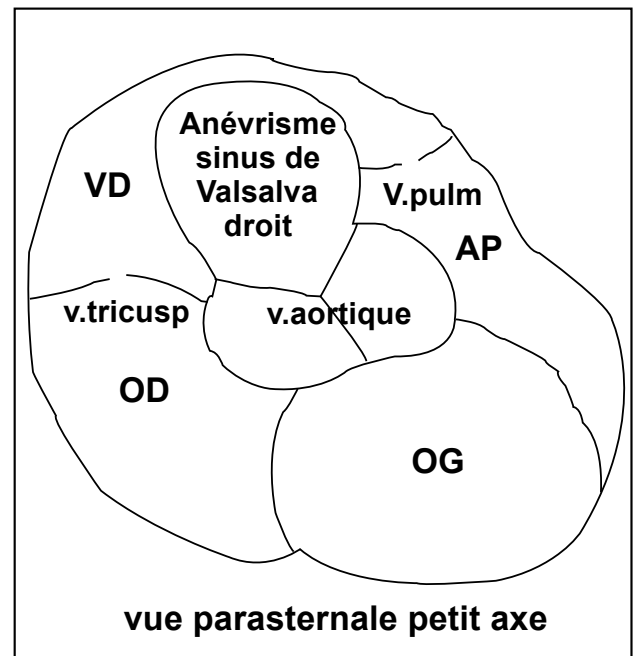
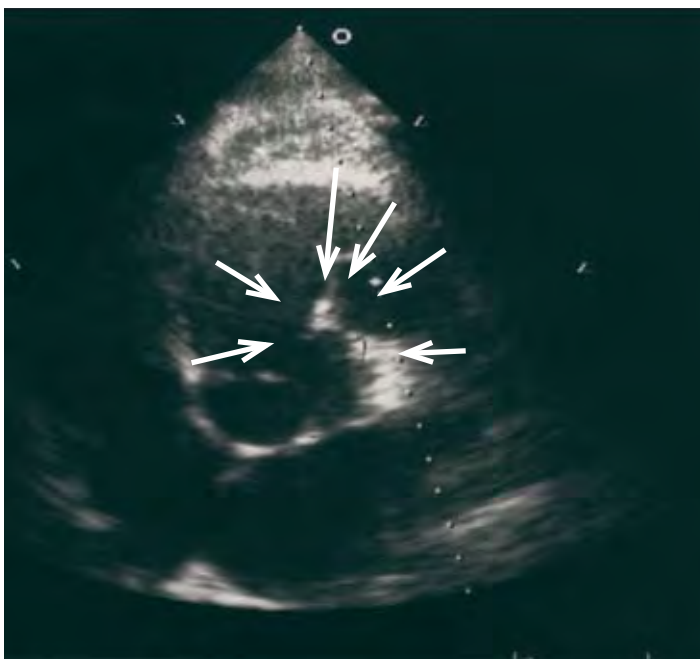


Figure 1a) et 1b): image échocardiographique en vue parasternale petit axe; on reconnaît au centre de la figure la racine de l'aorte avec les bords libres des trois feuillets de la valve aortique, les sinus de Valsalva gauche et non coronarien normaux, et un important anévrisme du sinus de Valsalva droit (flèche).

L'anévrisme bombe dans le ventricule droit, au niveau de la partie inférieure de la chambre de chasse.

Que faites-vous ?

Il s'agit d'un anévrisme du sinus de Valsalva droit, une anomalie très rare et dont le rapport avec l'ancien infarctus myocardique est loin d'être établi dans le cas présent. Pour vérifier ce diagnostic, on peut avoir recours à une angiographie, à une tomographie (CT scan) ou à une imagerie par résonance magnétique (IRM).

Dans le cas présent, un CT-scan a confirmé l'anévrisme du sinus de Valsalva et a également mis en évidence des calcifications coronariennes, la présence du stent dans l'IVA proximale et un possible ancien thrombus organisé à l'apex du ventricule gauche.

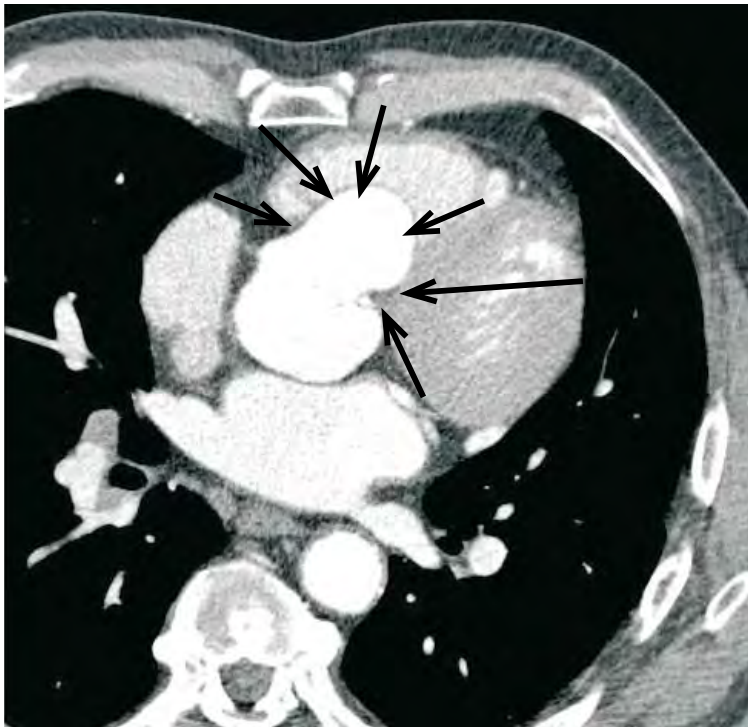


Figure 2: coupes tomographiques (transverse et sagittale) montrant l'anévrisme du sinus de Valsalva droit (flèche), alors que les deux autres sinus coronariens sont de morphologie normale.

Y a t'il une conséquence thérapeutique et si oui, laquelle ?

Souvent, les anévrismes du sinus de Valsalva sont asymptomatiques et ils sont découverts fortuitement à l'occasion d'une échocardiographie ou d'un CT scan comme dans le cas présent. Pour cette raison, la décision thérapeutique, qui est évidemment chirurgicale, n'est pas toujours facile à prendre. L'indication chirurgicale dépend de plusieurs facteurs: taille de l'anévrisme, risque élevé de rupture, état de la valve aortique (insuffisance valvulaire associée ?), ou présence d'une communication interventriculaire. Chez notre patient, une sanction chirurgicale est indiquée en raison d'une haute probabilité de rupture (grand diamètre de l'anévrisme).

Une coronarographie a été également rapidement effectuée pour évaluer l'anatomie des artères coronaires et pour détecter d'éventuelles lésions sténosantes qui auraient imposé une revascularisation chirurgicale dans le même temps opératoire, ce qui n'était pas le cas ici. L'opération comporte habituellement l'excision de l'anévrisme du sinus de Valsalva, un remplacement de la valve aortique si cela est nécessaire et une correction des modifications structurelles associées (fistules, communication interventriculaire...).

Commentaire:

Les anévrismes du sinus de Valsalva, qui ont été décrits pour la première fois en 1840 par M. Thurnam, sont des anomalies rares qui sont causées le plus souvent par une absence congénitale de tissu musculaire et/ou élastique dans la paroi aortique. Les anévrismes non congénitaux ou acquis sont la conséquence d'une affection de la paroi aortique, comme par exemple une infection (endocardite bactérienne, syphilis ou tuberculose), un traumatisme ou une maladie dégénérative (athérosclérose, maladie du tissu conjonctif, médianécrose kystique).

La localisation de l'anévrisme du sinus de Valsalva est dans 94% des cas au niveau du sinus coronarien droit, dans 5% des cas au niveau du sinus non coronarien et dans 1% des cas au niveau du sinus coronarien gauche.

Tant qu'il n'y a pas rupture, il n'y a, en principe, pas de symptôme chez les patients présentant des anévrismes du sinus coronarien droit; toutefois, certains anévrismes peuvent exercer une compression sur le ventricule droit, l'oreillette droite ou les structures adjacentes, avec, dans de rares cas, une insuffisance cardiaque (dyspnée d'effort), des troubles de la conduction (malaises, syncopes, palpitations) ou une ischémie myocardique (douleurs rétrosternales).

Les anévrismes du sinus coronarien gauche peuvent comprimer l'artère pulmonaire gauche, le ventricule gauche (dyspnée d'effort) et l'artère coronaire gauche (angine de poitrine, infarctus myocardique).

Les complications possibles des anévrismes du sinus de Valsalva sont soit des endocardites infectieuses soit des ruptures, formant alors des fistules entre l'aorte et l'artère pulmonaire, l'aorte et l'oreillette droite, l'aorte et le ventricule droit, parfois avec communication interventriculaire ou insuffisance valvulaire. L'incidence de rupture des anévrismes du sinus de Valsalva n'est pas connue, mais lorsque la cause est congénitale, la rupture survient habituellement après l'adolescence et avant l'âge de 30 ans. Les anévrismes du sinus de Valsalva doivent être distingués des simples dilatations des sinus, sans signification clinique; la distinction se fait sur le diamètre de l'aorte dans les différents axes et sur l'aspect anatomique d'une dilatation isolée et majeure de l'un des sinus.

Le moyen diagnostique le plus simple et le plus efficace est l'échocardiographie transthoracique couplée au doppler, pour permettre la distinction entre un anévrisme intact et un anévrisme rompu, pour permettre aussi la détection des fistules aorto-ventriculaires ou des fistules post endocardite acquises. Les examens supplémentaires tels la tomographie, l'angiographie et l'IRM donnent des informations précises quant à la situation anatomique.

Le traitement chirurgical agressif est souvent recommandé pour éviter une obstruction aiguë d'une artère coronaire, une ischémie ou une rupture. Sans intervention chirurgicale le risque d'accroissement de l'anévrisme et de rupture est important, avec comme conséquence une mort subite, une insuffisance aortique majeure, une infection et des arythmies malignes.

La chirurgie vise à fermer l'ouverture de l'anévrisme, à remplacer la valve aortique lorsque celle-ci est incompétente, et à fermer les fistules.

MESSAGES:

1. Les anévrismes du sinus de Valsalva sont généralement découverts fortuitement.
2. Le risque principal de ces anévrismes est une rupture.
3. Une sanction chirurgicale est indiquée lorsque l'anévrisme est de grande taille, car le risque de rupture est alors élevé.

Références:

1. Thankachen R, Gnanamuthu R, Doshi H et al. Unruptured aneurysm of the sinus of Valsalva presenting with right ventricular outflow tract obstruction. *Tex Heart Inst J* 2003; 30: 152-4
2. Lijoi A, Parodi E, Passerone GC et al. Unruptured aneurysm of the left sinus of Valsalva causing coronary insufficiency. *Tex Heart Inst J* 2002; 29: 40-4
3. Goldberg N, Krasnow N. Sinus of Valsalva aneurysm. *Clin cardiol* 1990; 13: 831-6
4. Kalimanovska-Ostic D, Ostojic D, Petrovic P et al. Unruptured congenital aneurysm of the right sinus of Valsalva. *Tex Heart Inst J* 1996; 23: 217-21

Cas préparé par les Docteurs Getulio Magarzo et Marc Zimmermann, PD

Anomalie coronaire

N° 9

Anomalie coronaire découverte lors d'un infarctus du myocarde

FAIT CLINIQUE:

Il s'agit d'un patient de 59 ans connu pour un tabagisme actif et une hypercholestérolémie non traitée, qui se présente aux urgences pour une douleur retro-sternale inaugurale apparue au repos. Cette douleur qui irradiait dans le bras gauche, accompagnée de nausées avec vomissements disparaît après l'administration d'une trinitrine sub-linguale. Le status à l'entrée montre un pouls régulier à 80 bpm et une TA 150/100 mm Hg. Le reste du status est non contributif.

Figure 1: électrocardiogramme d'entrée.



Résultats de laboratoire: le bilan à l'entrée montre des CK à 150 U/I et la troponine I est augmentée à 0.67 ug/l (N<0.3).

Quelle est votre attitude thérapeutique ?

On est en face d'une douleur thoracique typique chez un patient de 59 ans avec deux facteurs de risque cardio-vasculaires. L'ECG à l'entrée montre une ischémie trans-murale dans le territoire

inférieur avec une image d'ischémie postérieure (image en miroir avec sous-décalage ST de V2-V6 et D1, avL). La prise de sang confirme qu'il s'agit bien d'un infarctus avec une augmentation de la troponine.

On débute rapidement un traitement d'aspirine, de clopidogrel, d'héparine et de bêta-bloquants et on prend rapidement contact avec la salle de cathétérisme afin de procéder à une re-perfusion coronaire en urgence. La coronarographie effectuée en urgence documente l'absence de lésion sur le réseau coronaire gauche. Par contre, malgré de nombreuses tentatives par un cardiologue expérimenté, la coronaire droite ne peut être injectée sélectivement.

Quelle est votre attitude ?

En présence d'une anomalie coronaire le CT scan coronaire peut s'avérer utile car il s'agit d'un bon examen pour analyser les segments proximaux des artères coronaires. Dans ce cas on visualise aisément la coronaire droite qui présente un départ aberrant du sinus gauche juste à côté du tronc commun (*fig. 2a*). Les images suggèrent par ailleurs qu'il existe une sténose significative sur le segment III de la coronaire droite (*fig. 2b*).

Figure 2a)



Figure 2b)



Dans ce contexte d'une situation clinique instable, on procède alors rapidement à une nouvelle coronarographie. Les informations supplémentaires apportées par CT scan permettent cette fois-ci, non sans difficultés, de canuler sélectivement la coronaire droite qui présente effectivement une sténose serrée avant la crux. On procède alors immédiatement à une angioplastie au ballonnet suivie d'une pose de stent avec un bon résultat final (*fig 3 et 4*). L'évolution clinique du patient est favorable avec absence de récurrence douloureuse.

Figure 3)

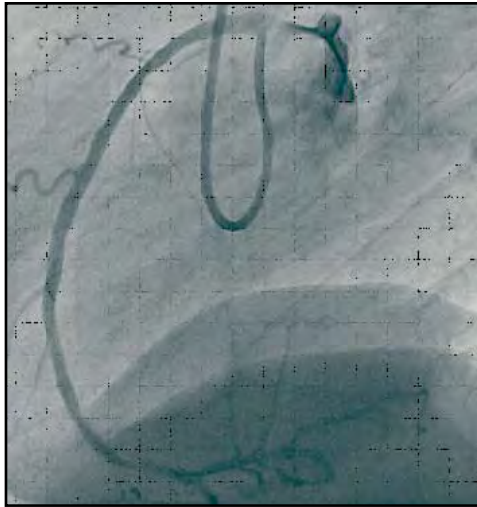
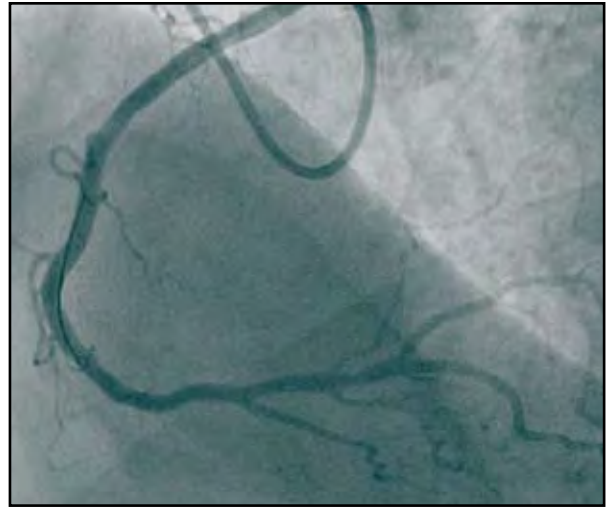


Figure 4)



DIAGNOSTIC FINAL: infarctus inférieur du myocarde avec coronaire droite aberrante.

Commentaires:

Les anomalies coronaires, généralement découvertes fortuitement, sont rares et touchent environ 1 % de la population. Par contre elles sont souvent associées à des cardiopathies congénitales (tétralogie de Fallot, transposition des grands vaisseaux etc.).

Les anomalies coronaires expliquent jusqu'à 19% des morts subites chez les sportifs. En effet, un trajet entre le tronc pulmonaire et l'aorte peut entraîner une compression coronarienne source d'ischémie et/ou d'arythmies ventriculaires. Il n'y a par contre pas d'association claire entre les malformations coronaires et la survenue d'une maladie coronarienne. La malformation la plus fréquente est le départ de l'artère circonflexe du sinus droit.

Dans le cas présenté ici, on découvre fortuitement une anomalie de la coronaire droite, qui devrait avoir son origine dans le sinus droit, et qui part, chez ce patient, du sinus gauche à côté du tronc commun. Ce départ tout à fait inhabituel explique parfaitement la difficulté de visualiser sélectivement la coronaire droite lors de la coronarographie.

Face à cette situation clinique difficile, l'apport du CT coronaire nous paraît intéressant car il permet généralement de visualiser le départ des artères coronaires ainsi que leur cheminement par rapport au tronc pulmonaire et à l'aorte. Les récentes générations des scanners (64 détecteurs) permettent également de réaliser une angiographie coronaire sur les segments proximaux des trois artères coronaires avec une sensibilité > 90%.

Nous pensons néanmoins que la coronarographie reste pour l'instant l'étalon standard pour le diagnostic de la maladie coronarienne car elle permet une analyse précise de tous les segments coronariens grâce à une meilleure résolution spatiale que le CT. Actuellement la coronarographie par CT scan, grâce à une bonne sensibilité, peut représenter une alternative raisonnable à la coronarographie chez des patients sélectionnés à bas risque avec des symptômes atypiques chez qui une maladie coronaire doit être exclue.

Mentionnons enfin que les doses de rayonnement X d'un CT coronaire sont nettement plus importantes que celle d'une coronarographie alors que les doses de produit contraste sont équivalentes (100-120 cc).

MESSAGES:

1. Toute douleur thoracique avec modifications électrocardiographiques et/ou anomalie enzymatique devrait bénéficier d'une coronarographie suivie d'une revascularisation immédiate .
2. Chez un patient à bas risque de maladie coronarienne avec douleurs thoraciques atypiques, le CT scan coronaire à 64 barrettes peut être utile pour exclure une maladie coronarienne.
3. Chez les patients avec de multiples facteurs de risque et avec des symptômes évocateurs, l'angiographie coronaire reste l'examen de choix.
4. Le CT scan coronaire est une excellente modalité pour préciser les anomalies coronaires.

Références:

1. Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies. Incidence, pathophysiology and clinical relevance. *Circulation* 2005; 105: 2449-54.
2. Diez JD, Angelini P, Lee VV. Does the anomalous congenital origin of a coronary artery predispose to the development of stenotic atherosclerotic lesions in its proximal segment ? *Circulation* 1997; suppl I-154.
3. Maron B, Roberts WC. Cause and implications of sudden cardiac death in athletes. In: Akthar et al. *Sudden cardiac death*. Williams & Wilkins.1994, 238-255.

Cas préparé par les Drs. E. De Benedetti et P. Schopfer.

Fibrillation ventriculaire idiopathique

FAIT CLINIQUE:

Une patiente de 34 ans, en bonne santé habituelle se rend en vacances en Grèce pour récupérer d'un stress professionnel intense. Durant cette période de repos, elle ressent des palpitations et fait appel à un médecin généraliste qui constate des extrasystoles isolées et lui prescrit, outre du repos, du magnésium.

Les symptômes persistant au cours des jours suivants, elle prend à nouveau contact avec le médecin qui la convoque alors à l'hôpital régional pour lui faire un ECG et un bilan sanguin.

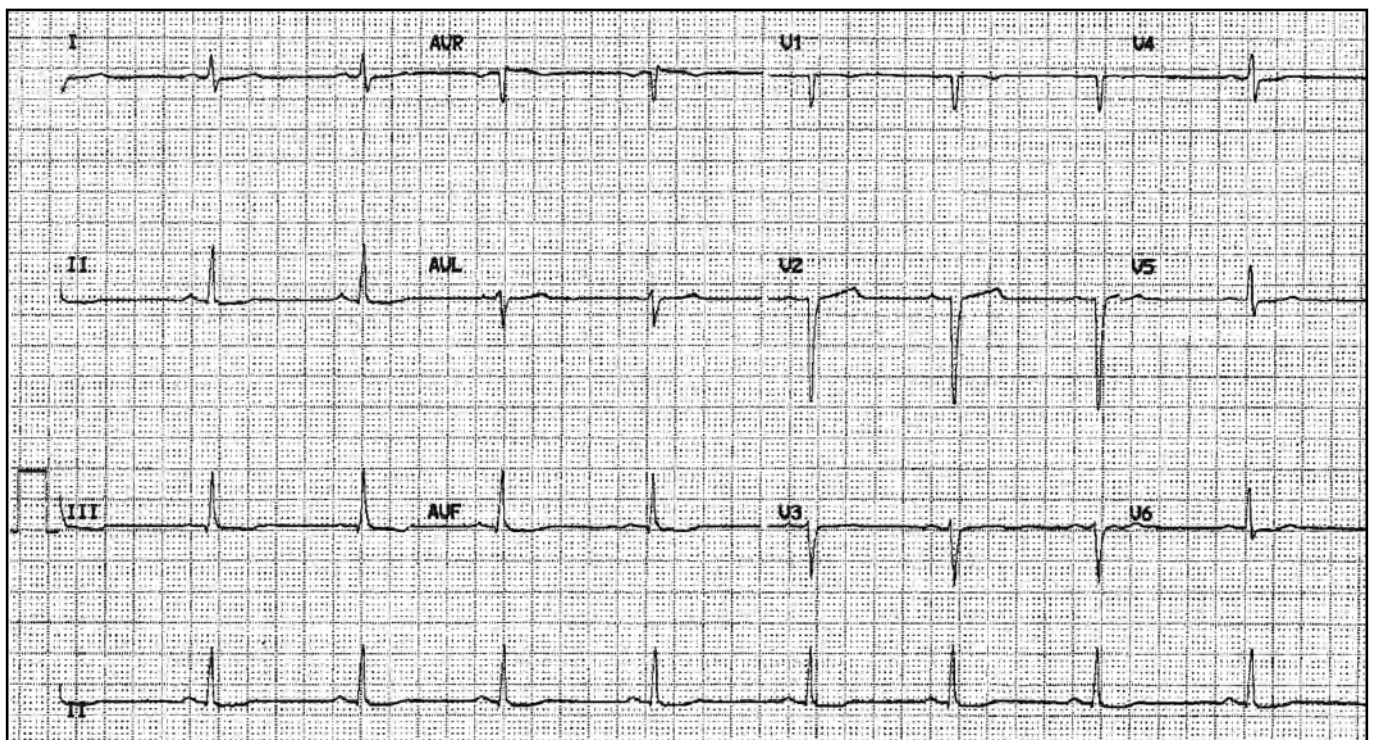
A l'arrivée à l'hôpital, la patiente fait un arrêt cardiorespiratoire par fibrillation ventriculaire et des mesures de réanimation sont immédiatement entreprises, avec succès.

Elle est rapidement transférée à l'hôpital universitaire le plus proche où elle présente un second arrêt cardiorespiratoire par fibrillation ventriculaire.

Aucune séquelle neurologique n'est observée après cette seconde réanimation.

L'examen clinique est entièrement normal, l'anamnèse familiale ne révèle aucun cas de mort subite, le bilan sanguin ne montre aucune anomalie ($K = 4.0$ mmol/L), la radiographie thoracique est sans particularité et l'ECG de repos ne montre qu'un rythme sinusal normal, avec un intervalle PQ normal, un aspect normal du complexe QRS, une absence d'anomalie du segment ST et un intervalle QT normal (*fig. 1*).

Figure 1:

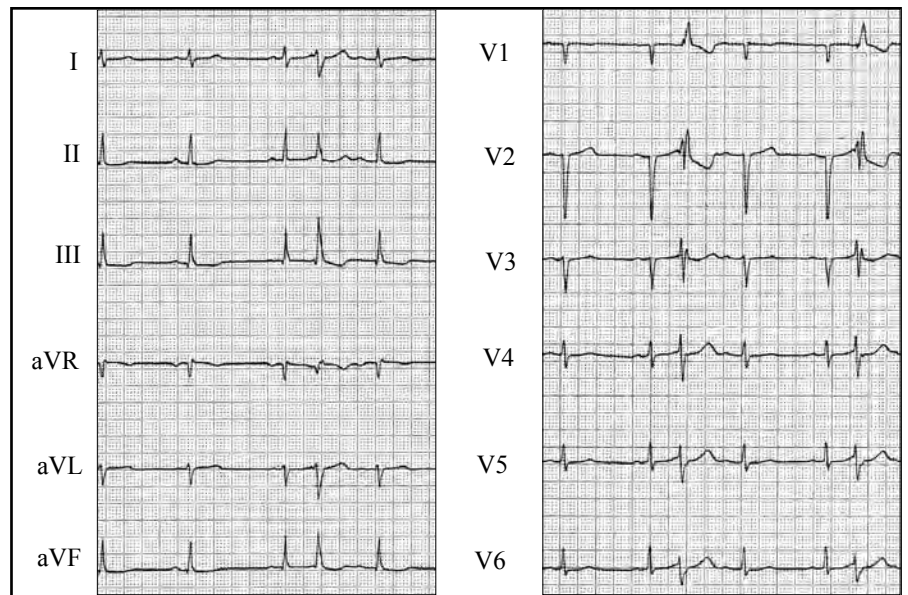


Quelles sont les investigations que vous proposez ?

Quelle attitude thérapeutique préconisez-vous ?

Compte tenu du caractère dramatique de la présentation clinique, un bilan cardiologique extensif est pratiqué. L'échocardiographie est strictement normale, sans anomalie du ventricule droit. Le Holter montre la présence de fréquentes extrasystoles à QRS peu élargi, souvent interpolées et précoces; sur l'ECG 12-dérivations, ces extrasystoles ont un aspect de retard droit avec axe hyperdroit évoquant une origine au niveau du faisceau antérieur gauche du système His-Purkinje (fig. 2a et 2b)

Figures 2a et 2b: ECG 12-dérivations montrant la présence d'extrasystoles précoces et interpolées mais peu élargies. Le retard droit avec axe hyperdroit évoque une origine au niveau du faisceau antérieur gauche du système His-Purkinje



Un test d'effort ne révèle aucune anomalie de la repolarisation ni aucun trouble du rythme. Une coronarographie exclut une anomalie congénitale des coronaires ainsi que la présence de lésions coronarienne sténosantes, et des manœuvres provocatrices ne mettent en évidence aucun spasme coronaire. Les angiographies ventriculaires gauche et droite sont normales. Quant à l'imagerie par résonance magnétique cardiaque, elle est également entièrement normale.

On conclut alors à une « FIBRILLATION VENTRICULAIRE IDIOPATHIQUE » et un défibrillateur automatique interne est implanté. Par mesure de sécurité supplémentaire, un traitement de métoprolol 75 mg par jour est introduit, et l'évolution va se révéler favorable sans récurrence d'arythmie ventriculaire maligne, sans syncope ni choc interne par le défibrillateur.

Trois ans plus tard, dans un contexte de stress majeur, la patiente présente trois chocs internes précédés de lipothymies. L'interrogation du défibrillateur implanté montre qu'il s'agit à chaque fois d'un choc approprié pour fibrillation ventriculaire, et qu'un retour immédiat en rythme sinusal a pu à chaque fois être obtenu par un choc de 34 Joules. On note également la présence de fréquentes salves de tachycardie ventriculaire non soutenue, de 4 à 18 complexes, très rapides (280 à 310 bpm). La patiente est alors hospitalisée pour surveillance rythmique, et pour définir une nouvelle approche thérapeutique: toutes les tentatives de stabilisation utilisant les antiarythmiques (lidocaïne, mexiletine, amiodarone, vérapamil, propafénone...) seuls ou en association avec les bêtabloquants, se montrent inefficaces. Seule l'association entre le verapamil (240 mg/jour) et la mexiletine (3 x 200 mg/jour) semble apporter un certain espoir avec réduction importante du nombre des extrasystoles et disparition des salves de tachycardie ventriculaire polymorphe durant les 5 jours d'observation et sur le Holter de contrôle.

Un mois plus tard, la patiente est réhospitalisée suite à un nouveau choc interne pour fibrillation ventriculaire et des arythmies de type fibrillation ventriculaire sont à nouveau constatées, au repos, sans aucun facteur déclenchant (fig. 3).

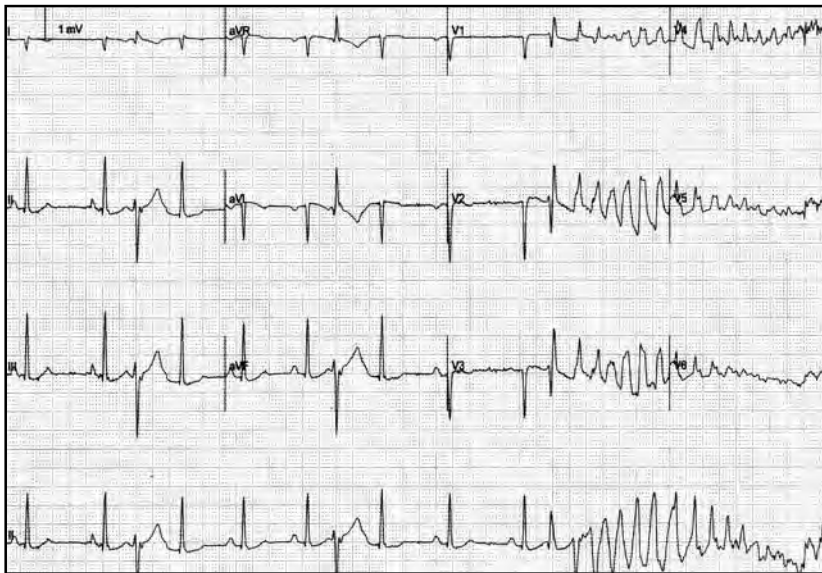


Figure 3: ECG 12-dérivations montrant la présence d'extrasystoles fasciculaires précoces et interpolées et la survenue d'un accès de fibrillation ventriculaire. Il importe de noter que l'extrasystole initiant la fibrillation ventriculaire n'a pas la même morphologie que les extrasystoles isolées.

Compte tenu des multiples échecs médicamenteux, il est alors proposé de tenter une ablation par radiofréquence du foyer arythmogène, par voie rétrograde aortique. La procédure se révèle longue et difficile, le repérage du site optimal devant se faire sur la détection d'une activité spécifique locale des fibres de Purkinje et sur une identité morphologique parfaite entre le complexe ventriculaire produit par stimulation locale et les extrasystoles spontanées (topostimulation). Au total 7 tirs de radiofréquence sont appliqués, avec excitabilité transitoire lors des tirs No 6 et No 7 et disparition des extrasystoles après le tir No7. Ce succès immédiat est cependant relatif, car des extrasystoles sont à nouveau observées dès le lendemain mais sans salve de tachycardie ventriculaire. La patiente quitte alors l'hôpital avec un traitement de quinidine et de bétabloquant, puis de bétabloquant seul. Au cours d'une période d'observation de 20 mois, aucune arythmie prolongée n'a par la suite été observée, et aucun choc interne n'a été appliqué. Cinq à 10% des morts subites extra-hospitalières sont dues à une fibrillation ventriculaire idiopathique, survenant en l'absence de toute anomalie structurelle cardiaque et en l'absence d'anomalies électrocardiographiques de type QT long, QT court ou Brugada (1-2). Le battement cardiaque initiateur de la fibrillation ventriculaire a des caractéristiques électrophysiologiques spécifiques, avec un intervalle de couplage extrêmement court et une origine se situant en périphérie de l'arborisation du système His-Purkinje, soit dans le ventricule droit soit dans le ventricule gauche (3). De telles extrasystoles ne sont pas pathognomoniques, mais une extrasystole à couplage très court (R/T), interpolée, relativement fine pour une origine ventriculaire, doit faire évoquer une telle possibilité. Le traitement de base des sujets ayant pu être réanimés avec succès après un épisode de fibrillation ventriculaire idiopathique est évidemment la mise en place d'un défibrillateur interne car aucun traitement pharmacologique n'a pu prouver son efficacité pour éviter une récurrence. En 2002, le groupe de Michel Haissaguerre à Bordeaux a montré qu'il était possible d'identifier la zone arythmogène responsable de la fibrillation ventriculaire et d'éliminer le foyer par radiofréquence. Sur un total de 27 patients ayant présenté des fibrillations ventriculaires récidivantes avec chocs appropriés par le défibrillateur interne, 24 (89%) ont pu être traités efficacement par ablation avec absence de toute récurrence pendant un suivi moyen de 24 mois (4). La responsabilité des fibres périphériques du système de Purkinje a également été démontrée dans certains cas de tachycardie ventriculaire polymorphe post infarctus avec dans ces cas également un succès parfois probant de l'ablation par radiofréquence (5).

MESSAGES:

1. La fibrillation ventriculaire idiopathique est un événement rare mais hélas imprévisible..
2. Par définition, les sujets présentant ce syndrome n'ont aucun marqueur ECG spécifique et seule la présence d'extrasystoles fasciculaires (ESV à QRS peu élargi, couplage court et interpolation fréquente) peut être considérée comme un signe d'alerte.
3. Le traitement de choix (et le seul traitement à envisager) est l'implantation d'un défibrillateur automatique interne. L'approche pharmacologique est inefficace.
4. En cas de récurrence de fibrillation ventriculaire avec chocs appropriés, l'ablation par radiofréquence du foyer responsable doit être impérativement discutée.

Références:

1. Belhassen B, Viskin S. Idiopathic ventricular tachycardia and fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1993; 4: 356-368
2. Meissner MD, Lehmann MH, Steinman RT, et al. Ventricular fibrillation in patients without significant structural heart disease: a multicenter experience with implantable cardioverter-defibrillator therapy. *J Am Coll Cardiol* 1993; 21: 1406-1412
3. Haïssaguerre M, Shah D, Jaïs, et al. Role of Purkinje conducting system in triggering idiopathic sudden cardiac death. *Lancet* 2002; 359: 677-678
4. Haïssaguerre M, Shoda M, Jaïs P, et al. Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation. *Circulation* 2002; 106: 962-967
5. Szumowski L, Sanders P, Walczak F et al. Mapping and ablation of polymorphic ventricular tachycardia after myocardial infarction. *JACC* 2004; 44: 1700-1706

Cas préparé par le Dr. Marc Zimmermann, PD

Bradyarythmie sous dipyridamole

FAIT CLINIQUE:

Une patiente de 78 ans, hypertendue, est adressée pour réalisation d'une tomoscintigraphie myocardique au thallium sous perfusion de dipyridamole (persantine) dans le cadre de l'exploration de douleurs rétro-sternales peu typiques. Son traitement consiste en un inhibiteur de l'angiotensine II et un bêta-bloquant. Au repos, la pression artérielle est de 140/85 mmHg. L'électrocardiogramme montre un rythme sinusal régulier à 78/min, un intervalle PR à 0,20 secondes, sans trouble de la conduction intraventriculaire ni signe d'hypertrophie ventriculaire gauche. Après la mise en place d'un cathéter veineux, 0,56 mg/kg de dipyridamole sont perfusés en 4 minutes sous monitoring continu de la pression artérielle et de l'électrocardiogramme. Le thallium-201 est injecté à la 3ème minute de la fin de la perfusion de dipyridamole. A ce moment, la patiente modifie son électrocardiogramme avec un ralentissement progressif de la fréquence cardiaque associé à une bradyarythmie (figure). La pression artérielle s'abaisse à 110/60 mmHg et la patiente n'exprime aucune plainte. Le monitoring de l'électrocardiogramme ainsi que de la pression artérielle restent stables durant toute la période de l'acquisition des images scintigraphiques. En fin d'examen, la patiente a retrouvé un rythme sinusal régulier sans bradyarythmie.

Figure a): avant dipyridamole.

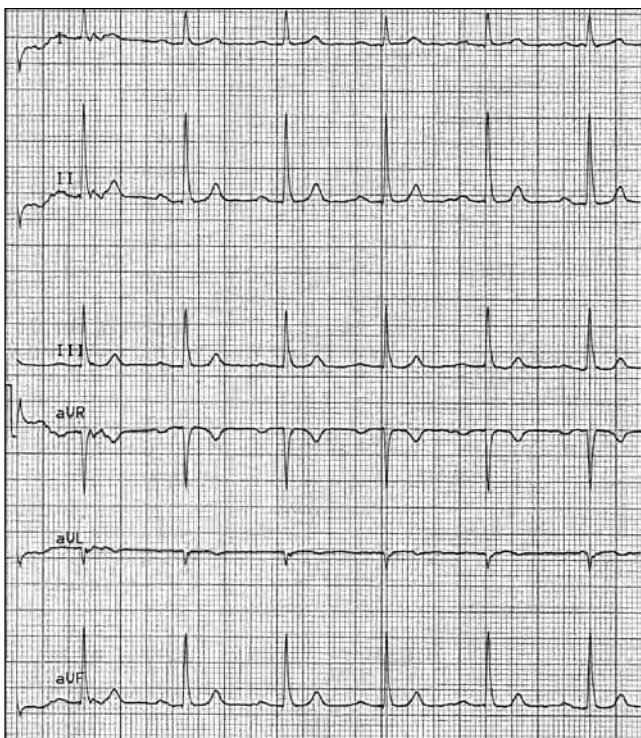
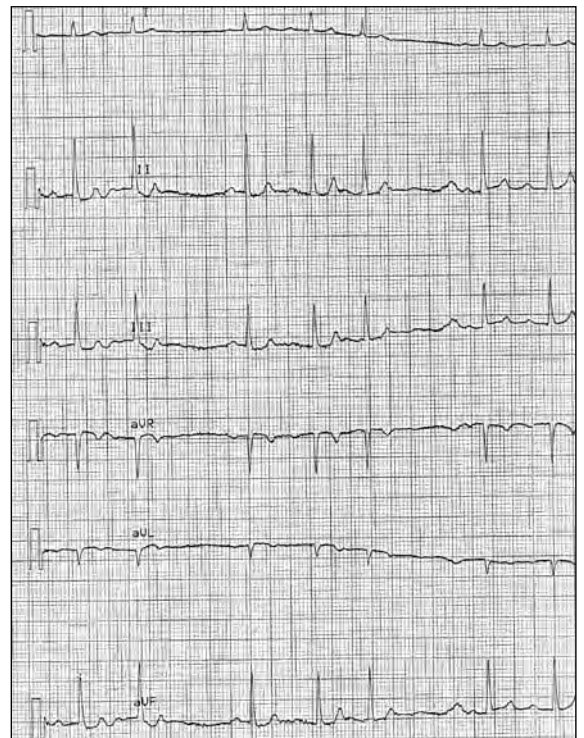


Figure b): après dipyridamole, bradyarythmie avec allongement progressif de PR et pause avec RR à 1,1 sec.



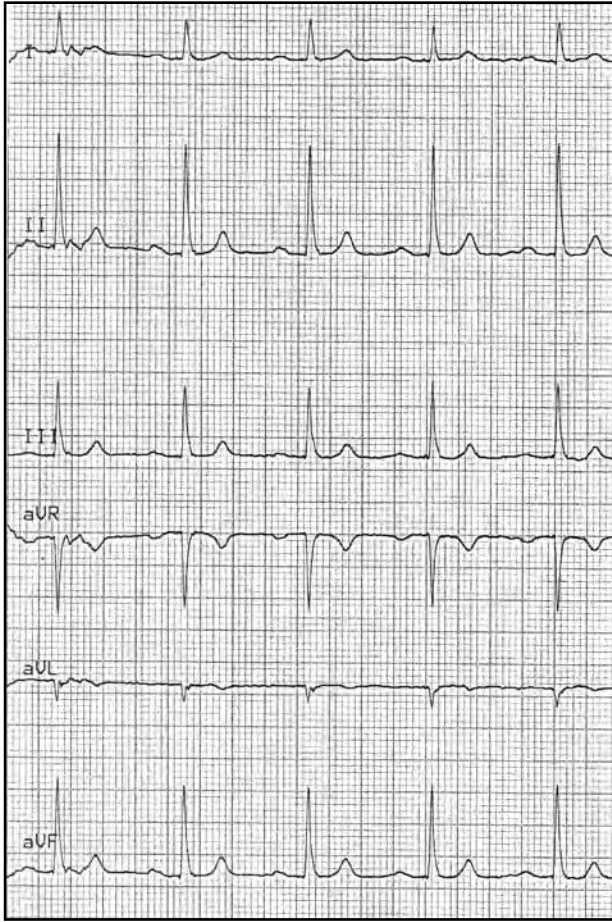


Figure c): en fin d'examen, retour en un rythme sinusal régulier et disparition de la bradyarythmie

Que pensez-vous de ce cas ?

Pour vous aidez, sachez que les images tomoscintigraphiques montrent une distribution homogène du traceur de perfusion permettant d'écarter raisonnablement une ischémie myocardique et qu'une coronarographie n'a pas été réalisée.

Commentaire:

Chez les patients incapables de produire un effort suffisant sur bicyclette ergométrique ou tapis roulant, le praticien est souvent amené à réaliser une scintigraphie myocardique de perfusion au thallium-201 ou bien une échocardiographie de stress utilisant le dipyridamole pour détecter la présence d'une maladie coronarienne. Le dipyridamole est un puissant vasodilatateur qui induit une augmentation importante du débit sanguin dans les artères coronaires saines. Par contre, en présence d'une sténose significative, l'artère coronaire est incapable de se dilater et l'augmentation du débit sanguin est réduite. Un phénomène de «vol» déviant le flux sanguin au profit des territoires dépendant des artères saines peut même se produire. Cette situation se traduit sur l'image scintigraphique par une diminution de la fixation du traceur de perfusion (thallium-201) et sur l'image échocardiographique par une anomalie de contraction de paroi dans le territoire vascularisé par l'artère malade. L'injection intraveineuse de dipyridamole s'accompagne rarement d'effets secondaires dont les plus fréquents sont mineurs. Ils consistent en une augmentation de la fréquence cardiaque (27,5%), des maux de tête (12,6%), une diminution de la pression artérielle (6,4%), un flush facial (7,1%), de la fatigue (6,6%), une gêne thoracique (6,4%) et des nausées (5,5%).

De manière exceptionnelle, on peut observer des modifications électrophysiologiques pouvant entraîner une asystolie (0,2%) par arrêt sinusal et, comme observé dans ce cas une *bradyarythmie associée à un allongement de PR avec pause de RR supérieure à 1 seconde asymptomatique*.

L'explication de la bradycardie et du trouble de la conduction sino-atrio-ventriculaire vient de l'action du dipyridamole sur le cœur. L'action du dipyridamole est médiée par une augmentation de l'adénosine plasmatique via l'inhibition de l'adénosine déaminase et de l'entrée de l'adénosine dans les cellules. Les effets de ce nucléotide endogène, métabolite intermédiaire, à très courte demi-vie (moins de 1,5 minute) dépendent de récepteurs membranaires spécifiques, notamment présents dans le myocarde. Ce sont les récepteurs A2

qui sont impliqués dans la vasodilatation coronarienne. L'adénosine possède également des effets inotropes et chronotropes négatifs par une diminution de l'automatisme et de la conduction via les récepteurs A₁, plus nombreux au niveau atrial que ventriculaire. Cette action sur les récepteurs A₁ peut engendrer une bradycardie, un bloc atrio-ventriculaire ou un arrêt sinusal.

Cependant, l'étude des effets électrophysiologiques du dipyridamole montre chez la plupart des patients une augmentation de l'automatisme du nœud sinusal via un réflexe adrénergique secondaire à la vasodilatation et la diminution de la pression artérielle. Cette augmentation de la fréquence cardiaque peut ne pas s'observer en cas de réaction adrénergique insuffisante ou d'une dysfonction sinusale. Cela explique également que les effets chronotropes négatifs peuvent être potentialisés par les bêta-bloquants (la patiente avait un bêta-bloquant).

Dans les cardiopathies ischémiques, le dipyridamole peut rarement entraîner des bradycardies symptomatiques secondaires à une hypoperfusion du tissu de conduction. Il peut, par contre, être responsable de troubles conductifs sans ischémie sous-jacente par action de l'adénosine sur les récepteurs A₁ et qui est sans doute le cas pour notre patiente.

L'adénosine et, par conséquent le dipyridamole, provoquent également des effets systémiques extra-cardiaques dont les plus importants sont le bronchospasme sévère (0,15% et augmentant à 0,3% en cas d'asthme ou de bronchopathie obstructive préexistante), la crise convulsive (0,2%) ou le choc anaphylactique (un seul cas décrit dans la littérature). Le mécanisme de ces différents effets n'est pas toujours connu. Il semble que les symptômes respiratoires induits par l'adénosine soient secondaires à l'activation de chémorécepteurs. L'action prédominante se situe au niveau des petites voies aériennes, ce qui pourrait expliquer parfois l'apparition d'une dyspnée sans «wheezing». Chez les asthmatiques ou les patients souffrant de bronchopneumopathie chronique obstructive, cette action périphérique pourrait potentialiser l'effet bronchoconstricteur déjà présent dans les grosses et moyennes bronches.

Que faire en cas d'urgence ?

Il existe un antagoniste non spécifique des récepteurs à l'adénosine qui permet de contrecarrer les effets secondaires cardiaques et extracardiaques du dipyridamole. Il s'agit de l'*aminophylline*, dérivé xanthique. La demi-vie du dipyridamole étant de 30-60 minutes, l'injection d'aminophylline (50 à 100 mg) couvre ses effets puisque son temps de demi-vie est de 3 à 8 heures. Dans notre cas, cela n'a pas été nécessaire car la bradyarythmie s'est résolue spontanément.

Quelles sont les précautions à prendre ?

En pratique, une scintigraphie myocardique de perfusion avec injection de dipyridamole est réalisée chez un patient à jeun. On réalisera un sevrage de 24 heures en café, thé, banane, qui contiennent des dérivés xanthiques pouvant antagoniser l'effet du dipyridamole. L'examen demande un monitoring de la pression artérielle et de l'électrocardiogramme. Par ailleurs, l'infarctus aigu du myocarde, l'angor instable, une sténose aortique serrée, un bloc auriculo-ventriculaire du 2^{ème} degré, une bronchopneumopathie obstructive avec «wheezing» ou traitée par aérosols, la prise orale de théophylline et de dipyridamole représentent des *contre-indications formelles* à l'injection intraveineuse de dipyridamole. Une maladie bronchospastique stabilisée sous corticoïdes représente une *contre-indication relative*.

MESSAGES:

1. L'injection intraveineuse de dipyridamole (persantine) peut provoquer une brady-rythmie asymptomatique qui est heureusement exceptionnellement sévère. Elle est le résultat de l'action du dipyridamole, via l'adénosine, sur le système de conduction intracardique.
2. En cas de bradyarythmie sévère ou d'effets secondaires extracardiques sous dipyridamole, l'injection intraveineuse d'aminophylline contrecarre le phénomène sécurisant ainsi le stress pharmacologique.
3. Les contre-indications formelles doivent être respectées lorsqu'on effectue une scintigraphie myocardique de perfusion comme lors d'une échocardiographie de stress au dipyridamole.

Références:

1. Lette J, Tatum JL, Fraser S et al. Safety of dipyridamole testing in 73806 patients: the Multicenter Dipyridamole Safety Study. *J Nucl Cardiol* 1995; 2(1): 3-17.
2. Bubinski R, Markiewicz K, Cholewa M et al. Electrophysiologic effects of intravenous dipyridamole. *Int J Cardiol* 1989; 24: 327-335.
3. Belardinelli L, Linden J, Berne RM. The cardiac effects of adenosine. *Prog Cardiovasc Dis.* 1989; 32(1): 73-97.
4. Frossard M, Weiss K, Gössinger H et al. Asystole during dipyridamole infusion in patients without coronary artery disease at beta-blocker therapy. *Clin Nucl Med* 1977; 22: 97-100.
5. Lo Mauro R, Sabella FP, Enia F. Sinus arrest associated with dipyridamole infusion. *Chest* 1994; 105: 604-605.
6. Leitha T, Gwechenberger M, Falger-Banyai S. Does dyspnoea during dipyridamole cardiac stress testing indicate bronchospasm and is the pretest clinical history predictive of this side-effect? *Eur J Nucl Med* 1995; 22: 1408-1410.
7. Weinmann P, Moretti JL, Leynadier F. Anaphylaxis-like reaction induced by dipyridamole during myocardial scintigraphy. *Am J Med* 1994; 97: 488.

Cas préparé par le Dr Stefano Ciaroni

Syncope récidivantes

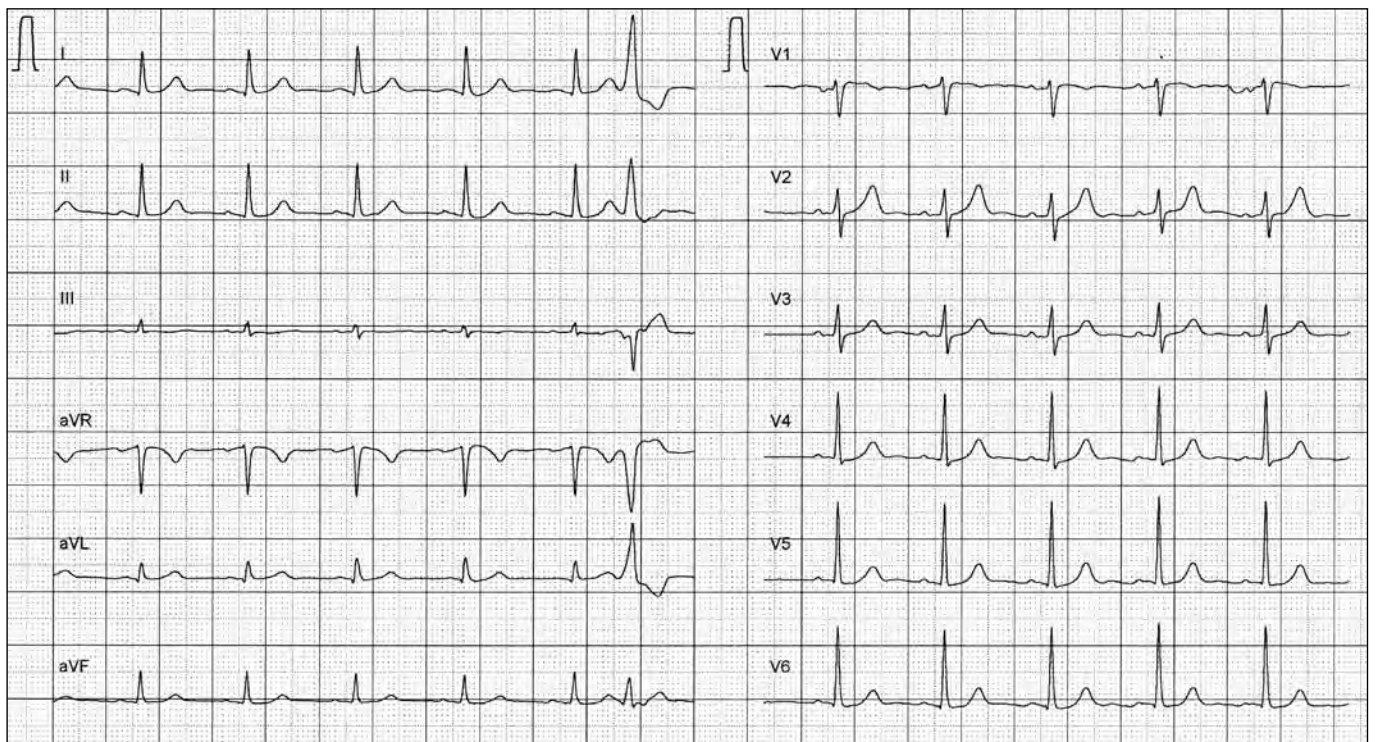
FAIT CLINIQUE:

Il s'agit d'une patiente de 82 ans, sans antécédents médico-chirurgicaux particuliers qui présente depuis 2001 des syncopes récidivantes à l'emporte-pièce (à une fréquence de 2 fois par année), ayant entraîné deux accidents de voiture ainsi que deux traumatismes faciaux. Lors d'une première consultation, on note une tension artérielle humérale à 140 / 85 mmHg, une fréquence cardiaque à 76 battements par minute, régulière. On n'objective aucune anomalie au status cardiologique et neurologique.

Quelles investigations supplémentaires proposez-vous ?

La patiente a bénéficié durant l'année 2002 d'examens para-cliniques neurologiques détaillés, comprenant un Echo-Doppler carotidien, un électro-encéphalogramme ainsi qu'une IRM cérébrale. De même, les examens cardiologiques effectués comprennent un électrocardiogramme de repos (*fig. 1*), un Echo-Doppler cardiaque, un test de Shellong, un massage du sinus carotidien, une épreuve d'effort, un Holter de 24 heures ainsi qu'un R-test sur 1 semaine. L'ensemble de ces examens s'est avéré normal.

Figure 1): électrocardiogramme de repos.



Quelle attitude adoptez-vous ?

1. Rien, «WAIT AND SEE»?
2. Un test de verticalisation (tilt test)?
3. Une exploration électrophysiologique endocavitaire?
4. La pose d'un enregistreur d'événements implantable (REVEAL)?

En l'occurrence, la patiente a bénéficié d'un test de verticalisation qui s'est avéré normal (absence de malaise ou de perte de connaissance, absence de chute anormale de la tension artérielle, absence d'arythmie, de pause ou de bradycardie). Par la suite, une exploration électrophysiologique endocavitaire s'est également avérée normale (pas d'anomalie de la fonction sinusale, pas de trouble de la conduction nodale ou infra-nodale, absence d'arythmie déclenchable (AH =74 ms, HV =42 ms, test à l'ajmaline négatif)).

Que faites-vous ?

L'évolution entre 2002 et 2006 a été marquée par la récurrence des syncopes à l'emporte-pièce à 4 reprises, dont 1 avec un accident de la circulation. Une nouvelle évaluation cardiologique a été effectuée (examen clinique, électrocardiogramme de repos, Holter de 24 heures, R-test (figure 2)) et a été décrite comme normale, hormis de sporadiques tachycardies supraventriculaires asymptomatiques sur le R-test.

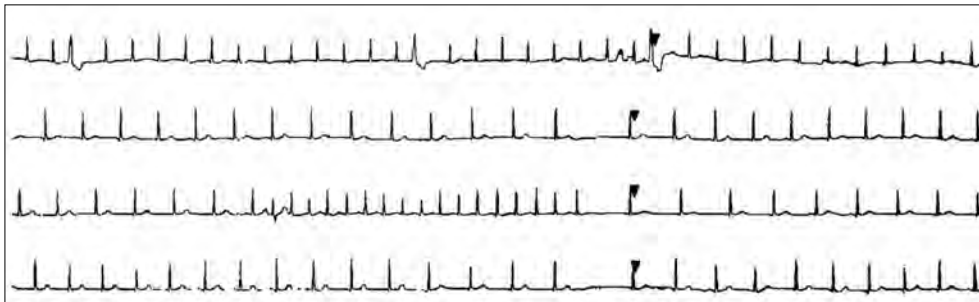


Figure 2: tachycardie à complexes fins, régulière, non soutenue, sur l'enregistrement du R-test effectué pendant 1 semaine.

A nouveau, que faites-vous à la lumière de ces résultats ?

Une nouvelle étude électrophysiologique endocavitaire fut proposée, compte tenu du R-test qui laissait suspecter des arythmies supraventriculaires rapides.

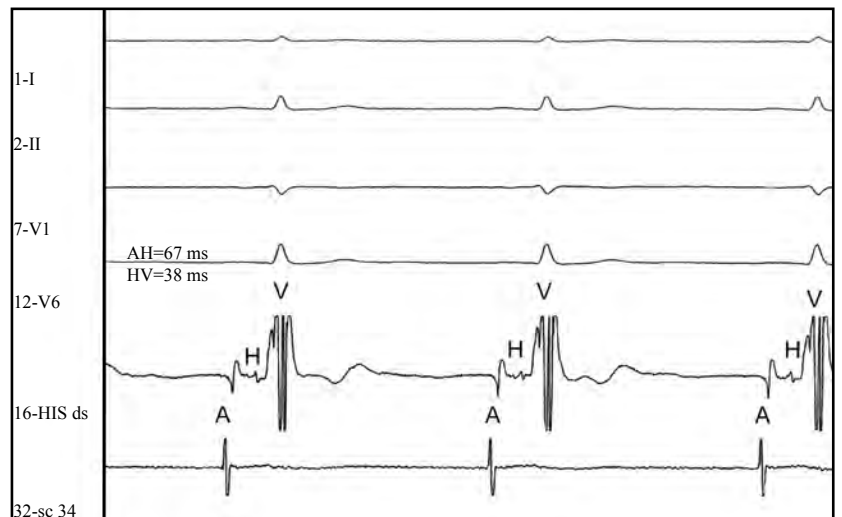


Figure 3: Etude électrophysiologique endocavitaire à l'état basal. Les intervalles de conduction sont normaux.

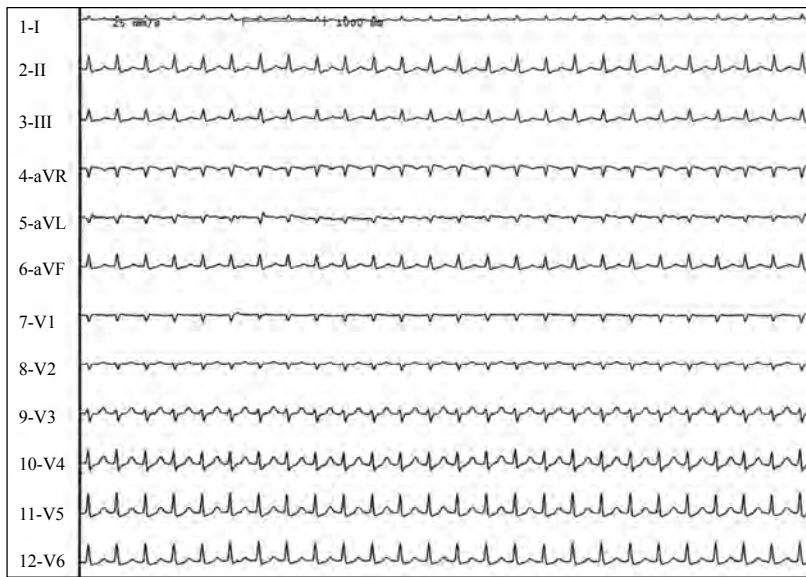


Figure 4: étude électrophysiologique. Tachycardie induite, QRS fins, fréquence de 180 bpm, à type de réentrée nodale. La patiente présente alors une lipothymie en relation avec la tachycardie, malgré la position couchée.

L'étude électrophysiologique endocavitaires (fig. 3 et 4) a permis d'induire des épisodes de tachycardie à complexes QRS fins (180 bpm), compatibles avec une tachycardie par réentrée intranodale de type slow-fast (« maladie de Bouveret »). Le traitement a consisté en une

ablation de la voie lente par radio-fréquence, un seul tir (45 Watts, 50 degrés) ayant été nécessaire à la disparition totale de cette dernière, sans arythmie nodale inductible en post-ablation, même sous Isuprel. Au cours d'un suivi d'une année, la patiente n'a plus présenté de syncopes ou de malaises. Il faut relever que la première étude électrophysiologique était normale. En effet, dans les cas de tachycardies nodales, il peut arriver que ces dernières ne soient pas forcément déclenchables.

La syncope, définie comme une perte soudaine et transitoire de la conscience et résultant d'une interruption de la perfusion cérébrale globale, est un symptôme courant et représente 1.3% des hospitalisations aux Etats-Unis¹. L'évaluation des patients présentant des syncopes itératives est un exercice complexe. Un point crucial réside dans le fait que la syncope est un symptôme épisodique et non une maladie. Par conséquent, l'évaluation diagnostique basée sur un ensemble de tests ne permet que rarement d'objectiver un événement particulier². Ainsi, 30% des syncopes présentées restent d'origine indéterminée, 25% étant imputable à une origine cardio-vasculaire et 45% à une autre origine (neurologique, endocrinienne, syncope situationnelle...). De même, il y a probablement une grande variabilité entre médecins dans la manière de conduire une anamnèse, d'effectuer un examen clinique et d'interpréter les examens para-cliniques. Finalement, la définition d'une syncope a beaucoup évolué au fil du temps dans la littérature médicale. La rentabilité des différents tests diagnostiques face à une syncope est donc faible.

Performance des tests diagnostiques face à une syncope:

Anamnèse et examen physique:	50	%
Tilt test:	25	%
EEG et CT-SCAN:	1-4	%
Massage du sinus carotidien:	1-40	%
Holter de 24 heures:	5	%
R-test et Reveal:	50	%
ECG et étude électrophysiologique:	5-30	%

L'approche initiale doit tenir compte en premier lieu de l'âge et de la présence ou non d'une cardiopathie sous-jacente (anamnèse, examen clinique, électrocardiogramme, échocardiographie...). En effet, Kapoor et al ont démontré que la présence d'une anomalie cardiaque était associée à une incidence plus élevée de développer une arythmie ventriculaire, ainsi qu'à une mortalité accrue à 1 an (la prévalence de mort subite étant de 45 %

à 1 an contre 12 % pour les patients ayant présenté et ceux n'ayant pas présenté de syncope respectivement)³. Ainsi, les patients présentant une insuffisance cardiaque sévère associée à une réduction de la fonction systolique devraient bénéficier d'une attitude agressive et être considérés comme candidats à la pose d'un défibrillateur implantable. En l'absence de cardiopathie objectivable, les investigations doivent principalement s'orienter vers une origine neurologique ou des troubles du rythme bénins (bradycardie intermittente).

Messages:

1. L'évaluation des patients présentant des syncopes récidivantes est difficile.
2. L'approche initiale doit tenir compte en premier lieu de l'âge et de la présence ou non d'une cardiopathie sous-jacente.
3. La plupart des examens para-cliniques ont une faible rentabilité, et même l'évaluation la plus stricte n'évite pas les récidives.
4. 30% des syncopes restent inexplicables, mais il faut savoir parfois se montrer opiniâtre.
5. Chez les patients âgés, les tachycardies supraventriculaires ne sont pas toujours ressenties sous forme de palpitations et les symptômes sont parfois atypiques (malaise, fatigue, dyspnée voire syncopes).

Références:

1. Peter A. Smars, Wyatt W. Decker, Win-Kuang Shen. Syncope evaluation in the emergency department. *Current Opinion in Cardiology* 2007; 22: 44-48.
2. Guidelines on Management (Diagnosis and Treatment) of Syncope - update 2004. The Task Force on Syncope, European Society of Cardiology. *European Heart Journal* 2004; 25: 2054-2072.
3. Kapoor WN, Hanusa B. Is syncope a risk factor for poor outcomes? Comparison of patients with and without syncope. *Am. J. Med.* 1996; 100: 646-655.

Cas préparé par le Docteur N. Schütz et le Docteur M. Zimmermann.

Trouble électrolytiques

FAIT CLINIQUE:

Il s'agit d'un patient de 72 ans connu pour une cardiomyopathie mixte (dilatée avec une fraction d'éjection estimée à 30% et valvulaire avec une insuffisance mitrale discrète à modérée), et compliquée d'un trouble du rythme (bradycardie) ayant nécessité la pose d'un pacemaker de type VVIR en décembre 1993. Une resynchronisation ventriculaire a été effectuée dès 2005 en raison d'une aggravation de l'insuffisance cardiaque. Le patient est hospitalisé durant le mois de janvier 2005 dans le cadre d'une sepsis sur un foyer de broncho-pneumonie du lobe inférieur droit associé à une décompensation cardiaque globale.

Examen clinique:

Etat général diminué. Etat fébrile à 38.1°. Saturation à 96% sous 4L d'O2. TAH: 10/6 cmHg. Pulsations à 60/minute, régulières. B1-B2 sans particularité, sans galop audible. Présence d'un souffle systolique d'intensité 3/6. Absence de turgescence jugulaire et de reflux hépato-jugulaire. Œdème des membres inférieurs remontant jusqu'à mi-mollet de manière bilatérale. Cyanose centrale et périphérique. Tirage intercostal. Présence de râles grossiers aux deux bases à l'auscultation. Le reste du status est globalement non contributif.

Electrocardiogramme à l'admission: qu'en pensez-vous ?



Figure 1: le rythme de base est indéterminé. Les complexes ventriculaires sont excessivement larges (270 ms !), très déformés, fragmentés avec une repolarisation prolongée et elle aussi très déformée. On relève la présence d'artéfacts de stimulation non suivis parfois d'une déflexion ventriculaire (défaut de capture) et qui apparaissent à n'importe quel moment du cycle cardiaque (défaut d'écoute). Les complexes électroentraînés sont également élargis et l'on note une latence (autrement dit un délai) entre l'artéfact de stimulation et la réponse ventriculaire (3e, 4e, 9e et 10e complexe de la ligne de rythme au bas de la figure).

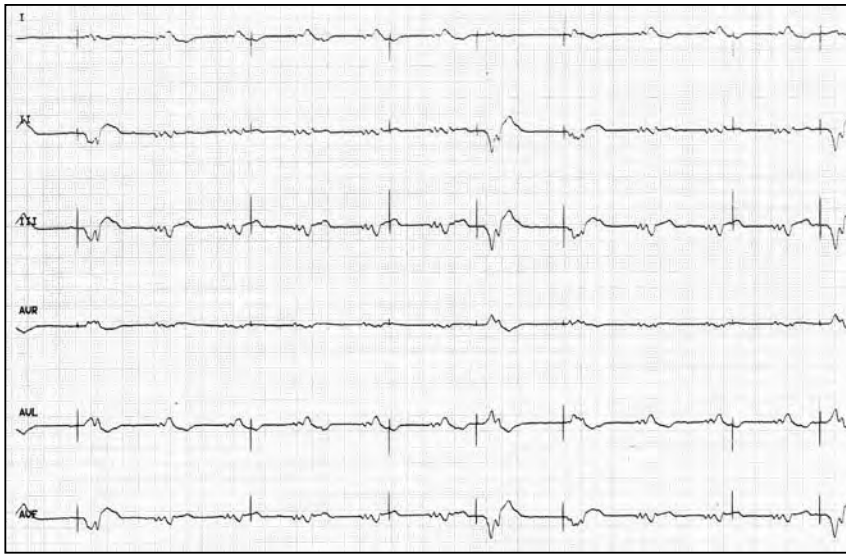


Figure 2: les mêmes constatations sont applicables à ce tracé plus prolongé de 6 dérivation où seuls les complexes 1, 7, 8 et 12 sont électroentraînés. Le défaut d'écoute est intermittent.

Bilan biologique à l'admission:

Hémoglobine 162 g/l; Leucocytes 11.2 G/l; Thrombocytes 143 G/l; Na⁺ 133 mmol/l; K⁺ 7.6 mmol/l; Urée 31.1 mmol/l; Créatinine 220 mmol/l; ASAT 45 U/l; ALAT 28 U/l; CRP 288 mg/l. Quick 24 %; INR 2.22; PTT 55; Glycémie 6.35 mmol/l.

Traitement au domicile:

Sintrom, Aldactone, Enatec ainsi que Lasix en réserve.

Quelles constatations faites-vous et quelle est votre attitude thérapeutique ?

Le patient présente à l'admission une décompensation cardiaque globale associée à une hypotension artérielle dans un contexte de bronchopneumonie. Au niveau du bilan biologique, on objective d'une part un syndrome inflammatoire important et d'autre part une insuffisance rénale aiguë conjointement à une hyperkaliémie sévère. Au niveau électrocardiographique, la présence de « spikes » ventriculaires survenant de manière totalement inappropriée ainsi que des complexes QRS anormalement larges et déformés sont la conséquence directe de l'hyperkaliémie majeure, ayant entraîné une perte d'écoute et de capture avec rythme d'échappement. Dans ce contexte, le patient a bénéficié d'un traitement associant des diurétiques, de l'insuline et du Résonium. La prise en charge cardiologique a consisté en une modification du niveau d'écoute et en une augmentation du courant de sortie du stimulateur (fig. 3).

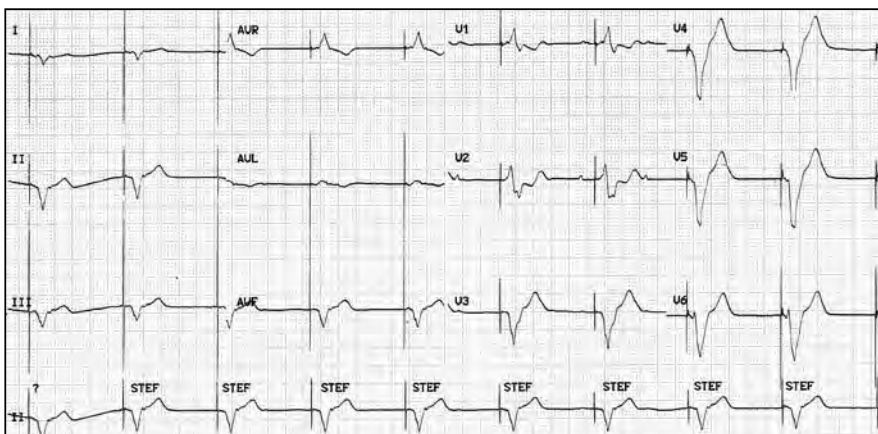


Figure 3: ECG après correction du niveau d'écoute et augmentation du courant de sortie du stimulateur cardiaque. Celui-ci fonctionne à nouveau correctement (stimulation bi ventriculaire), même si la largeur des complexes QRS reste encore excessive (persistance d'un taux de K⁺ élevé au moment de l'enregistrement).

Discussion:

Les modifications électrocardiographiques en lien avec des perturbations électrolytiques sont connues de longue date. Puisque la dépolarisation ainsi que la repolarisation des myocytes est dépendante des mouvements intra et extracellulaires secondaires aux gradients ioniques, des modifications de ces concentrations peuvent induire des altérations importantes du potentiel membranaire et donc de la conduction électrique cardiaque. Ainsi, on décrit typiquement un raccourcissement du PQ, un aplatissement des ondes T, un sous décalage du segment ST, l'apparition d'ondes U (onde U plus haute que l'onde T), une fusion TU ainsi que la survenue d'extrasystoles en cas d'hypokaliémie (K^+ inférieur à 3.5 mmol/l). Au contraire, on observe plus volontiers des ondes T pointues (symétriques et amples), des troubles de la conduction (bloc atrio-ventriculaire, bloc de branche) voire des arythmies potentiellement létales (tachycardie ou fibrillation ventriculaire, asystolie, bradycardie extrême¹) lors d'hyperkaliémie (K^+ supérieur à 5 mmol/l). De même, d'autres modifications électrolytiques induisent des altérations électrocardiographiques (allongement ou raccourcissement du QT en cas d'hypo et d'hypercalcémie respectivement).

Lors d'études expérimentales effectuées chez l'animal équipé de pacemaker et présentant un cœur sain, des élévations importantes de la kaliémie sont nécessaires pour exercer des modifications sur la conduction cardiaque². Toutefois, la présence d'une maladie cardiaque est responsable d'une plus grande susceptibilité aux modifications homéostatiques et donc d'effets électriques plus précoces. A noter que d'autres éléments semblent augmenter la sensibilité cardiaque (équilibre acido-basique, saturation en oxygène etc.).

Au vu des ces éléments, il n'est donc pas étonnant de constater l'apparition de tels troubles chez ce patient ayant présenté une kaliémie à l'admission à 7.6 mmol/l et connu pour une cardiomyopathie mixte sévère.

Considérations expérimentales:

Récemment, plusieurs travaux se sont intéressés aux troubles électrolytiques chez des patients porteurs de sondes de pacemaker^{3,4}. L'induction d'une hypernatrémie iatrogène chez une population de chiens porteurs d'un pacemaker bicaméral n'a pas provoqué d'effets significatifs sur les seuils de pacing auriculaire et ventriculaire, et ce d'autant plus que les valeurs atteintes (Na^+ de 158 ± 5 mEq/L) sont rarement rencontrées lors de la pratique clinique. L'hyperkaliémie, quant à elle, induit des effets différents entre l'étage auriculaire et l'étage ventriculaire, les cellules myocardiques auriculaires étant plus sensibles que les cellules ventriculaires². Concernant les structures auriculaires, l'effet de l'infusion de potassium sur les seuils de pacing est très variable (bloc d'échappement fréquent pour des valeurs supérieures à 7 mEq/L). L'effet sur les cellules ventriculaires semble par contre plus réduit malgré des taux de potassium plus élevés.

Considérations cliniques:

Les manifestations électrocardiographiques d'une hyperkaliémie surviennent à des concentrations modérément élevées (au delà de 6 mmol/l) et comprennent un élargissement des complexes QRS sur la base d'une conduction myocardique retardée ainsi qu'une augmentation des seuils de pacing auriculaire et ventriculaire. Chez les patients porteurs de pacemaker bicaméral, on constate fréquemment une perte de la fonction de capture auriculaire accompagnée du maintien de la fonction de pacing ventriculaire. De plus, on observe volontiers un phénomène nommé latence, qui correspond à un délai entre le stimulus de pacing et l'apparition électrocardiographique de la dépolarisation auriculaire ou ventriculaire. Ce phénomène se traduit par la survenue d'un bloc du premier degré entre l'artéfact de stimulation et la réponse du tissu auriculaire ou ventriculaire, pouvant évoluer vers un bloc du deuxième degré de type Wenckebach voire un bloc complet.

MESSAGES:

1. Les personnes âgées présentent fréquemment des troubles électrolytiques majeurs, partiellement en lien avec leur médication (association IEC et spironolactone).
2. Les patients présentant une cardiopathie ont une sensibilité accrue aux altérations électrolytiques.
3. Une décompensation cardiaque soudaine accompagnée d'une hypotension artérielle chez un patient porteur de stimulateur cardiaque, surtout en présence d'un élargissement des complexes QRS, devrait immédiatement faire suspecter une dysfonction du pacemaker en lien avec une hyperkaliémie.

Références:

1. Noble K, Isles C. Hyperkalaemia causing profound bradycardia. *Heart* 2006; 92: 1063-.
2. McVenes R, Hansen N, Lathinen SP, Stokes K. The salty dogs: Serum sodium and potassium effects on modern pacing electrodes. *Pacing Clin Electrophysiol* 2007; 30: 4-11.
3. Barold S, Leonelli F, Herweg B. Hyperkalemia during cardiac pacing. *Pace* 2007; 30: 1-3.
4. Kahloon MU, Aslam AK, Aslam AF, Wilbur SL, Vasavada BC, Khan IA. Hyperkalemia induced failure of atrial and ventricular pacemaker capture. *Int J Cardiol* 2005; 105 (2): 224-6.

Cas préparé par le Dr. N. Schütz.

Noncompaction isolée du ventricule gauche

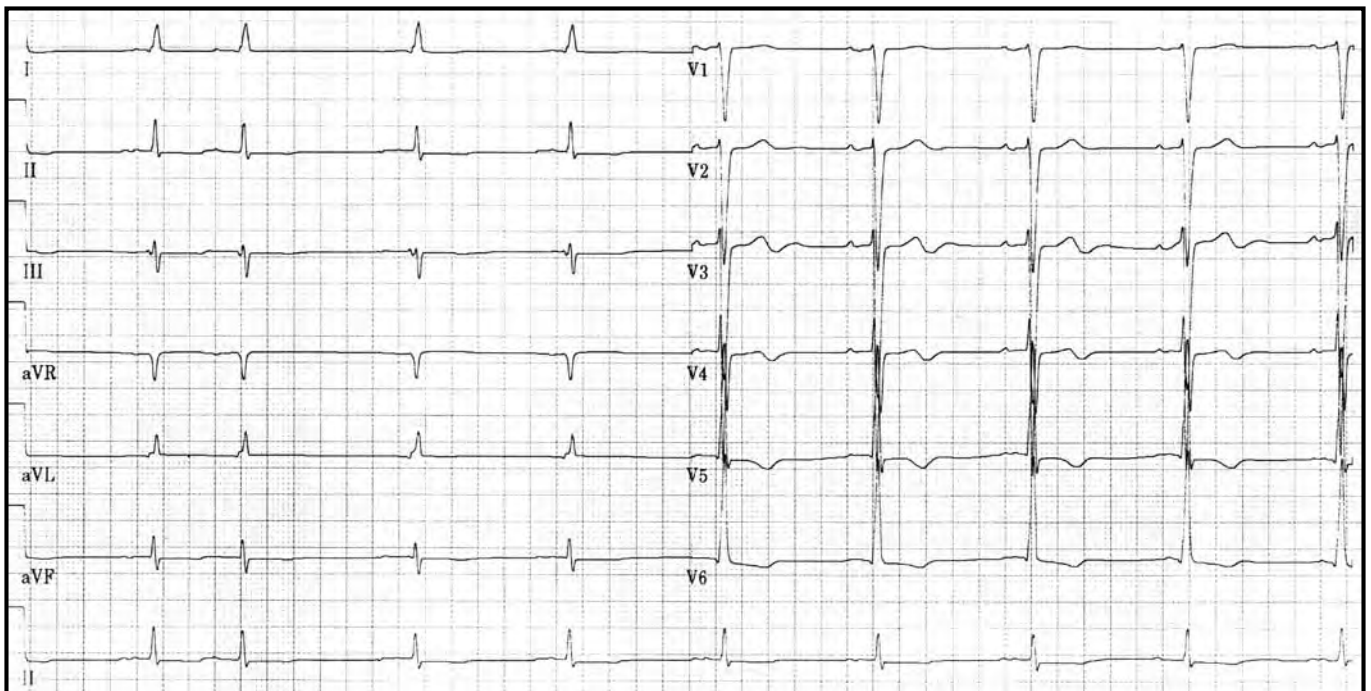
N° 14

FAIT CLINIQUE:

Un patient de 66 ans, en bonne santé habituelle et ancien sportif, se plaint d'une dyspnée sévère progressive depuis quelques mois, accompagnée d'œdèmes des membres inférieurs, de crachats hémoptoïques, d'une sensation d'oppression rétrosternale quasi constante. A l'examen clinique on note un poids de 71.600 kg, une tension artérielle humérale de 130/80 mmHg et un pouls de 60 bpm régulier. Le patient manifeste une dyspnée au moindre effort, et il manifeste une toux quasi incessante avec expectorations rosées. Des œdèmes discrets sont présents aux membres inférieurs, il n'y a pas de stase à l'auscultation pulmonaire ni de souffle à l'auscultation cardiaque.

L'électrocardiogramme de repos est le suivant:

Figure 1: électrocardiogramme de repos.



Cet ECG montre une bradycardie sinusale à 53 bpm avec de rares extrasystoles auriculaires isolées, un intervalle PQ normal à 200 ms, des critères de voltage pour une hypertrophie ventriculaire gauche dans les dérivations précordiales, un discret élargissement du QRS (114 ms), un intervalle QT allongé (QT 0.51 sec, QTc 0.48 sec, explicable par la prise d'amiodarone), et des troubles de repolarisation dans le territoire antérolatéral

Quelles sont les investigations que vous proposez ?

Le tableau clinique est celui d'une décompensation cardiaque globale. Le premier examen à effectuer est une échocardiographie pour en déterminer la cause.

L'échocardiographie a mis en évidence un tableau de cardiomyopathie dilatée sévère avec une diminution sévère et homogène de la fonction systolique globale. Le ventricule gauche est dilaté (diamètre télédiastolique de 6.6 cm) et la fraction d'éjection est estimée à 30%; on note une dilatation de l'oreillette gauche (30 cm² par planimétrie), une insuffisance mitrale modérée et des signes indirects en faveur d'une hypertension artérielle sévère (pression systolique dans le ventricule droit estimée à 70 mmHg). Mais ce qui frappe, c'est la présence de trabéculations hypertrophiées et en réseau, avec des sortes de cavités à l'intérieur de ce réseau endocardique de fibres hypertrophiées (*fig. 2 a), b) et c)*).



Figure 2a): vue apicale des quatre cavités. La surface interne du ventricule gauche est le siège d'un réseau de fibres hypertrophiées et trabéculées avec des récessus profonds créant des sortes de cavités multiples dans la couche endocardique.

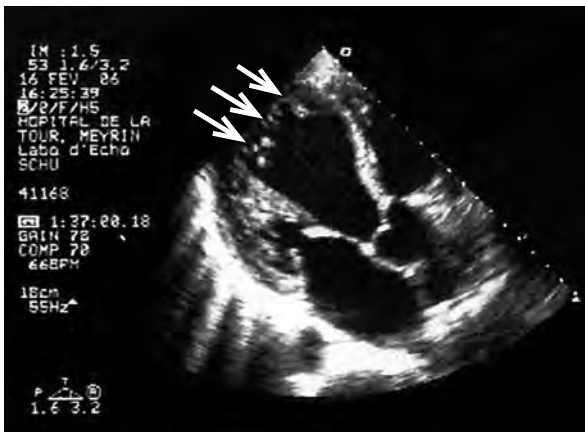


Figure 2b): vue apicale des deux cavités. La même image est présente. On constate cependant que le septum interventriculaire est épargné par le processus d'hypertrabéculon

Le diagnostic est celui de ventricule gauche non compacté (« isolated left ventricular noncompaction »)

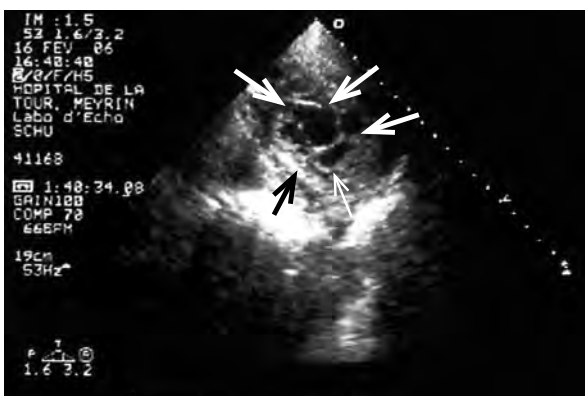


Figure 2c): en vue parasternale petit axe, le réseau des trabéculations est clairement visible, de même que les pseudo-cavités.

La noncompaction isolée du ventricule gauche est une cardiomyopathie rare due à un arrêt intrautérin de la compaction des fibres myocardiques, un processus important du développement myocardique. Pendant la vie intrautérine, des récessus intertrabéculaires profonds communiquant avec le myocarde ventriculaire suivent un processus d'involution progressif. Il en résulte une condensation du myocarde et les récessus intertrabéculaires se transforment en capillaires. La noncompaction du ventricule gauche représente donc un arrêt de ce processus de développement, et se caractérise par la présence de récessus profonds entre les trabécules hypertrophiées de l'endocarde. En fait, dans la noncompaction isolée du ventricule gauche, le myocarde est composé de deux couches distinctes, l'une fine, compactée, épiscopardique et l'autre, épaisse, hypertrophiée, noncompactée, endocardique (1).

Le diagnostic de la noncompaction ventriculaire est habituellement fait par l'échocardiographie, qui reste l'examen de référence; l'IRM, le CT scan et l'angiographie peuvent également permettre un diagnostic (2,3).

Le diagnostic différentiel échocardiographique doit se faire avec l'hypertrabéculatation ventriculaire observée en cas de maladie neuromusculaire et avec une hypertrabéculatation physiologique. Le premier cas de noncompaction ventriculaire a été décrit en 1984 mais ce n'est qu'en 1990 que la première série de 8 patients pédiatriques a été publiée (4). En 1997, le groupe de Zurich a rapporté la première série chez l'adulte regroupant 17 cas suivis pendant 10 ans. Selon une grande étude australienne, la noncompaction isolée du ventricule gauche représenterait 9.3% de toutes les cardiomyopathies et serait ainsi la 3ème cause de cardiomyopathie chez l'enfant, après les cardiomyopathies dilatée et hypertrophique. Chez l'adulte, la prévalence de cette affection n'est que de 0.014% et toucherait de manière prédominante les hommes (74%; âge moyen 42 ans au moment du diagnostic). Cependant, en raison de sa présentation clinique très hétérogène et du fait que cette affection est mal connue, le diagnostic est probablement souvent manqué ou retardé. Dans quelques cas, la noncompaction ventriculaire peut être familiale, et des mutations affectant les gènes de certaines protéines du cytosquelette ont été décrites.

Les manifestations cliniques de la noncompaction isolée du ventricule gauche sont multiples et incluent:

- a) Une insuffisance cardiaque (dyspnée 79% des cas; insuffisance cardiaque NYHA stade III ou IV dans 35% des cas; douleurs thoraciques atypiques dans 26% des cas).
- b) Des accidents thromboemboliques; les récessus intertrabéculaires profonds sont en communication directe avec la cavité ventriculaire gauche, favorisant ainsi la stase sanguine et la formation de thrombi.
- c) Des arythmies ventriculaires malignes avec un risque accru de mort subite.
- d) Des arythmies atriales, de type fibrillation auriculaire dans 26% des cas.

L'ECG est habituellement anormal mais peu spécifique (BBG, BBD, bloc fasciculaire, hypertrophie ventriculaire, troubles de repolarisation, fibrillation auriculaire...).

Le pronostic de la noncompaction isolée du ventricule gauche est sévère: sur un suivi moyen de 44 mois, Oechslin et al. (3) rapporte une mortalité de 35% (dont la moitié de mort subite), une incidence de transplantation de 12%, une incidence de tachycardie ventriculaire de 44% et d'embolies de 24%. Il existe aussi certainement des formes frustrées à pronostic plus bénin et asymptomatiques. Le traitement est celui de l'insuffisance cardiaque avec anticoagulation. Un défibrillateur implantable doit être proposé, et la mise sur liste de transplantation rapidement envisagée pour les patients jeunes. Dans le cas présenté ici, un traitement optimal de l'insuffisance cardiaque a été introduit, avec anticoagulation au Sintrom et couverture

par un défibrillateur implantable. L'évolution a été marquée par la survenue de deux épisodes de fibrillation auriculaire entraînant une rapide détérioration de l'insuffisance cardiaque et nécessitant à chaque fois une cardioversion électrique externe, puis la mise sous Amiodarone.

MESSAGES:

1. La noncompaction isolée du ventricule gauche est une affection rare mais surtout mal connue
2. Le diagnostic est posé sur la base d'une échocardiographie
3. Le pronostic de la noncompaction VG est sévère, avec insuffisance cardiaque progressive, arythmies ventriculaires, mort subite et accidents thrombo-emboliques.
4. Le traitement est celui de l'insuffisance cardiaque, avec introduction d'une anticoagulation aux dérivés coumariniques et protection par un défibrillateur interne. Une transplantation cardiaque doit être envisagée chez les patients jeunes.

Références:

1. Jenni R, Oechslin EN, Schneider J, et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart* 2001; 86: 666-671
2. Weiford BC, Subbarao VD, Muhlhorn KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation* 2004; 109:2965-71
3. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, et al. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36:493-500
4. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. *Circulation* 1990; 82: 507-13

Cas préparé par les Dr. Béatrice Véragut-Davies et Marc Zimmermann, PD

Péricardite aiguë

N° 15

FAIT CLINIQUE:

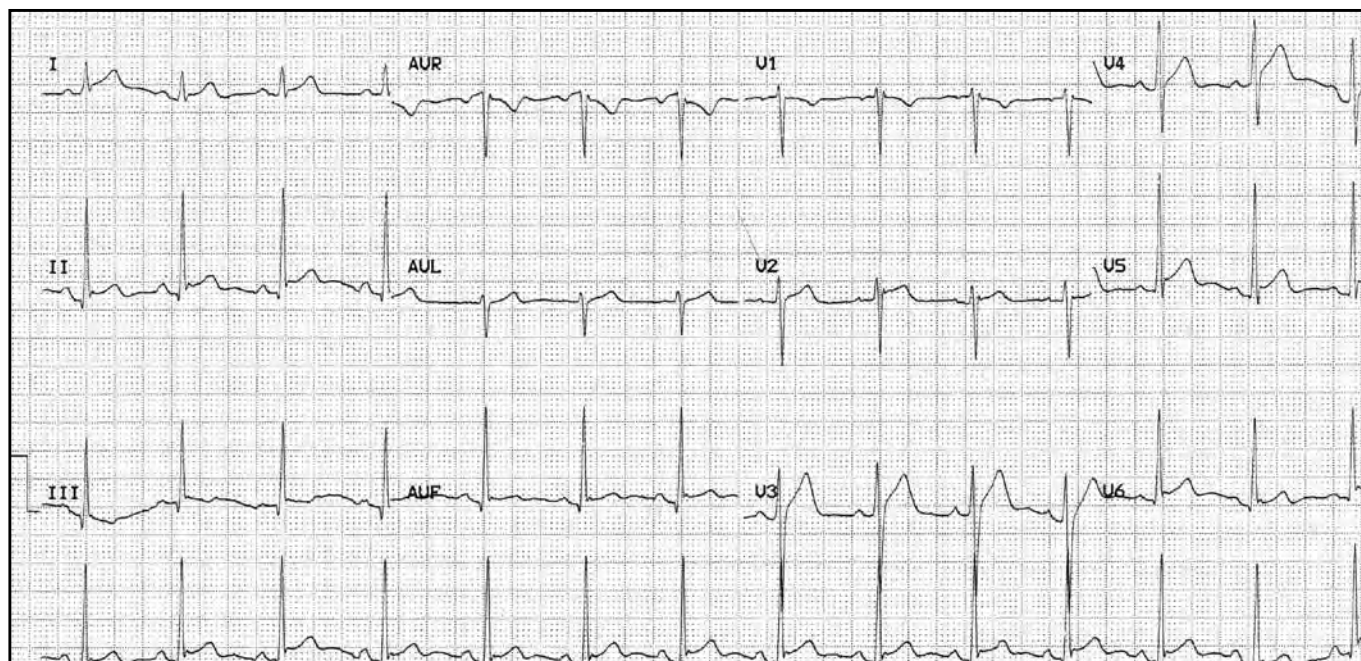
Un homme de 27 ans, en bonne santé habituelle, se présente aux urgences en raison de douleurs rétro-sternales constantes évoluant depuis trois jours. Il s'agit de douleurs vives, à caractère oppressif, irradiant dans l'omoplate gauche et le cou, augmentées par la respiration profonde et le décubitus dorsal. Cette symptomatologie apparaît plusieurs jours après un épisode de bronchite aiguë. Le patient ne présente aucun facteur de risque cardio-vasculaire.

A l'examen clinique, le patient est apyrétique. Le pouls est régulier à 86 bpm, la pression artérielle est de 14/8 cmHg. L'auscultation cardiaque ne révèle ni souffle ni frottement péricardique. Il n'y a pas de signe clinique d'insuffisance cardiaque droite. L'auscultation pulmonaire est propre.

Examen de laboratoire à l'admission:

Hémoglobine 144 g/l, leucocytes 9,24 G/l, vitesse de sédimentation à 17 mm la première heure, CK 95 U/l, CK-MB 2 U/l, troponine IC < 0.1 mg/l, CRP 95.8 mg/l.

Figure a): électrocardiogramme à l'admission



- 1) **Quel est votre diagnostic ?**
- 2) **Quelles sont les investigations que vous proposez ?**
- 3) **Quelle attitude thérapeutique préconisez-vous ?**

L'électrocardiogramme 12 dérivations révèle des sus-décalages concaves du segment ST concordants, c'est-à-dire touchant à la fois le territoire apico-latéral et inférieur. Il existe un sous-décalage du segment PR visible dans les dérivations périphériques II, III, aVF.

A ce stade, le diagnostic présomptif est celui de péricardite aiguë, mais un syndrome coronarien aigu, bien que peu probable compte tenu des résultats sanguins et du profil à risque du patient, n'est pas formellement exclu. Un échocardiogramme est réalisé (*fig. B*) et montre une discrète lame de liquide inférieure avec une cinétique segmentaire du ventricule gauche normale. Cette observation confirme le diagnostic de péricardite et va dans le même sens que la clinique, la biologie et l'électrocardiogramme.

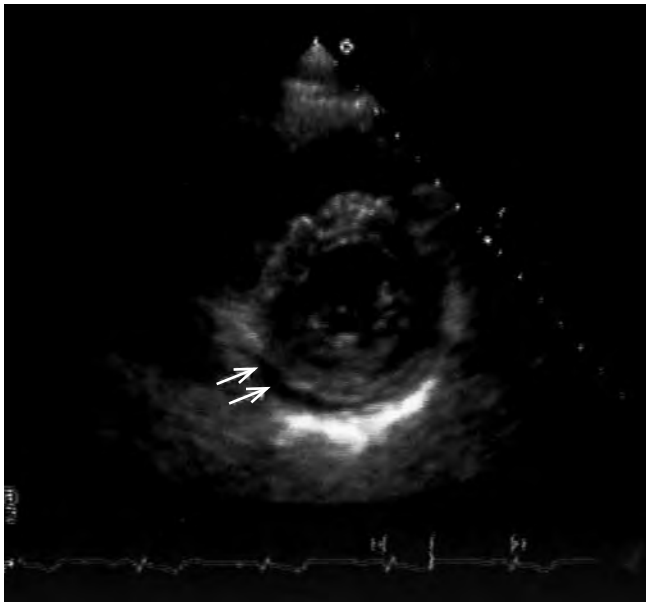


Figure b): vue transthoracique en petit axe mettant en évidence un discret épanchement inférieur (flèches).

Un traitement anti-inflammatoire non stéroïdien est instauré empiriquement. L'évolution est initialement favorable, mais en raison d'une recrudescence de douleurs, le patient se représente aux urgences trois jours plus tard. Le décalage supérieur du segment ST a diminué à l'électrocardiogramme et l'épanchement péricardique n'est plus observé à l'échocardiogramme. Le traitement est poursuivi sans modification et l'évolution clinique est dès lors très favorable.

Discussion:

La péricardite aiguë est une atteinte inflammatoire du péricarde avec formation d'un exsudat fibrineux (« péricardite sèche »), séreux, séro-fibrineux, hémorragique, purulent ou chyleux en fonction de l'étiologie. Il s'agit d'une affection relativement fréquente correspondant à 5 % des admissions dans les services d'urgences, mais qui reste en réalité sous-estimée. Les étiologies extrêmement diverses conditionnent le pronostic et le risque évolutif marqué par la survenue possible d'une tamponnade cardiaque, d'une péricardite récidivante ou la constitution à bas bruit d'une péricardite chronique constrictive.

Dans environ 80 % des cas, la péricardite est d'origine inconnue, dite idiopathique; elle est en général attribuée, sans preuve certaine, à un virus de nature indéterminée. Pour le reste, les étiologies les plus fréquemment retrouvées comprennent: la péricardite infectieuse, l'infarctus du myocarde, les néoplasies, les causes métaboliques, les maladies rhumatismales et les collagénoses, les status après chirurgie, traumatisme cardiaque ou irradiation, et la péricardite médicamenteuse.

Parmi les circonstances d'apparition, la douleur est le signe le plus constant et le plus caractéristique. Il s'agit d'une douleur médio-thoracique vive à type de brûlures, augmentant à l'inspiration, caractère qui

est essentiel au diagnostic. Elle est diminuée par l'expiration, par la position assise et penchée vers l'avant et peut irradier vers le cou, les épaules, l'omoplate gauche. Quelques fois la douleur est plus atypique. Elle peut simuler la douleur de l'infarctus du myocarde, ou à l'inverse être plus modérée, à titre de gêne respiratoire, évoquant une douleur pariétale ou pleurale. La fièvre, la toux, le hoquet, la dysphagie peuvent être associés.

L'interrogatoire retrouve fréquemment dans les jours précédents la notion d'un syndrome de type grippal (fièvre, arthralgie, courbatures, rhinopharyngite).

Lors de l'examen clinique, l'auscultation cardiaque, essentielle, révèle un signe pathognomonique lorsqu'il est présent, le frottement péricardique. Le reste de l'examen clinique recherche de principe des signes de mauvaise tolérance hémodynamique: tachycardie constante au début, pouls paradoxal de Kussmaul (chute de la tension artérielle systolique de plus de 10 % pendant l'inspiration profonde), reflux hépato-jugulaire, turgescence veineuse, témoins d'une élévation de la pression veineuse. La chute de la tension artérielle est un signe de gravité qui doit évoquer avec la tachycardie et la turgescence veineuse, le risque de tamponnade.

Sur le plan biologique, on retrouve fréquemment un syndrome inflammatoire non spécifique. Dans certaines séries, une élévation de la troponine est documentée chez 35 à 50 % des patients. Ceci reflète une inflammation épicaudique plutôt qu'une nécrose myocardique, et ne prédit aucunement l'évolution de la péricardite. L'élévation de la concentration sérique de la créatine kinase et de sa fraction MB est inhabituelle, et doit orienter le diagnostic différentiel vers une myopéricardite ou un infarctus du myocarde.

Les signes électrocardiographiques sont fréquents, parfois retardés et associent des troubles de la repolarisation concordants (sans image en miroir), diffus qui se succèdent dans le temps formant le cycle d'Holzmänn (1. Sus-décalage du ST, arrondi et concave. 2. Retour du ST à la normale et aplatissement de l'onde T. 3. Inversion de l'onde T. 4. Retour à la normale) et un PR descendant, spécifique, pouvant s'observer chez 80 % des patients présentant une péricardite virale.

Un échocardiogramme permet souvent de confirmer le diagnostic en objectivant un épanchement péricardique (l'absence d'épanchement n'exclut pas le diagnostic de péricardite, et se retrouve dans les péricardites fibrineuses ou « sèches »), ses éventuels retentissements hémodynamiques et l'existence d'une éventuelle cardiopathie concomitante (par exemple ischémique).

La grande majorité des patients peut être traitée ambulatoirement et l'évolution de leur maladie est bénigne. Le choix thérapeutique se porte vers un traitement d'acide acétylsalicylique ou d'anti-inflammatoire non stéroïdien. Un traitement de Colchicine semble être efficace seul ou en combinaison avec un anti-inflammatoire non stéroïdien; il apparaît néanmoins préférable de réserver ce traitement en cas de péricardite récidivante. Enfin, les glucocorticoïdes ne devraient pas être introduits d'emblée, il semble en effet que leur usage précoce favorise la survenue de récurrences.

Il existe des indicateurs de mauvais pronostic qui doivent faire envisager une hospitalisation et dans certains cas, la recherche d'une étiologie spécifique: température à plus de 38°C, installation subaiguë ou échec d'un traitement conventionnel, état d'immunodépression, traumatisme cardiaque, traitement anticoagulant oral, myopéricardite, épanchement péricardique sévère et tamponnade.

MESSAGES:

- 1) La péricardite aiguë est un diagnostic fréquent, probablement sous-estimé, qu'il convient d'intégrer dans le diagnostic différentiel des douleurs rétro-sternales.
- 2) Dans la grande majorité des cas, l'étiologie est idiopathique ou virale et l'évolution est bénigne.
- 3) Les complications sont surtout marquées par la survenue d'une tamponnade cardiaque, d'une péricardite récidivante ou la constitution à bas bruit d'une péricardite chronique constrictive.
- 4) Sur le plan thérapeutique, l'acide acétylsalicylique ou les anti-inflammatoires non-stéroïdiens constituent le traitement de premier choix.

Références

- 1) Maisch B, Seferovic PM, Ristic AD et al. Guidelines on the diagnosis and management of pericardial diseases. *Eur Heart J* 2004; 25: 587-610.
- 2) Permannyer-Miralda G. Acute pericardial disease: approach to the aetiologic diagnosis. *Heart* 2004; 90: 252-254
- 3) Imazio M, Demichelis B, Cecchi E et al. Cardiac troponin I in acute pericarditis. *J Am Coll Cardiol* 2003; 42: 2144-2148

Cas préparé par le Dr. Cédric Lehner

Ablation par radiofréquence pour fibrillation auriculaire

FAIT CLINIQUE:

Un patient de 50 ans, en bonne santé habituelle et sans facteur de risque cardiovasculaire à l'exception d'une hypertension artérielle discrète et bien contrôlée par l'enalapril, consulte son médecin traitant en raison d'une dyspnée d'effort inhabituelle et d'une sensation de palpitations intermittentes. Il ne signale aucun malaise, aucune perte de connaissance mais se sent très fatigué depuis quelques mois.

A l'examen clinique on note un poids de 80 kg pour une taille de 177 cm, une tension artérielle humérale de 140/90 mmHg et un pouls irrégulier variant de 95 à 110 bpm au repos. L'auscultation cardiopulmonaire est physiologique hormis l'irrégularité du rythme cardiaque, et il n'y a aucun signe d'insuffisance cardiaque. Une fibrillation auriculaire (FA) permanente est mise en évidence et un traitement associant un anticoagulant et un bêtabloquant est instauré. Le bilan biologique est entièrement normal, de même que l'échocardiographie.

Les symptômes ne s'améliorant pas sous traitement médical, une cardioversion est pratiquée, mais le rythme sinusal ne se maintient que deux jours malgré un traitement de flécaïnide préventif. Une nouvelle cardioversion, sous amiodarone, est pratiquée deux mois plus tard, hélas avec le même résultat. Au cours des mois suivants, les symptômes restent invalidants et le patient développe une hyperthyroïdie sous amiodarone. On propose alors au patient une ablation par radiofréquence de la fibrillation auriculaire (patient jeune, arythmie rebelle au traitement médical, effets secondaires du traitement, symptômes invalidants).

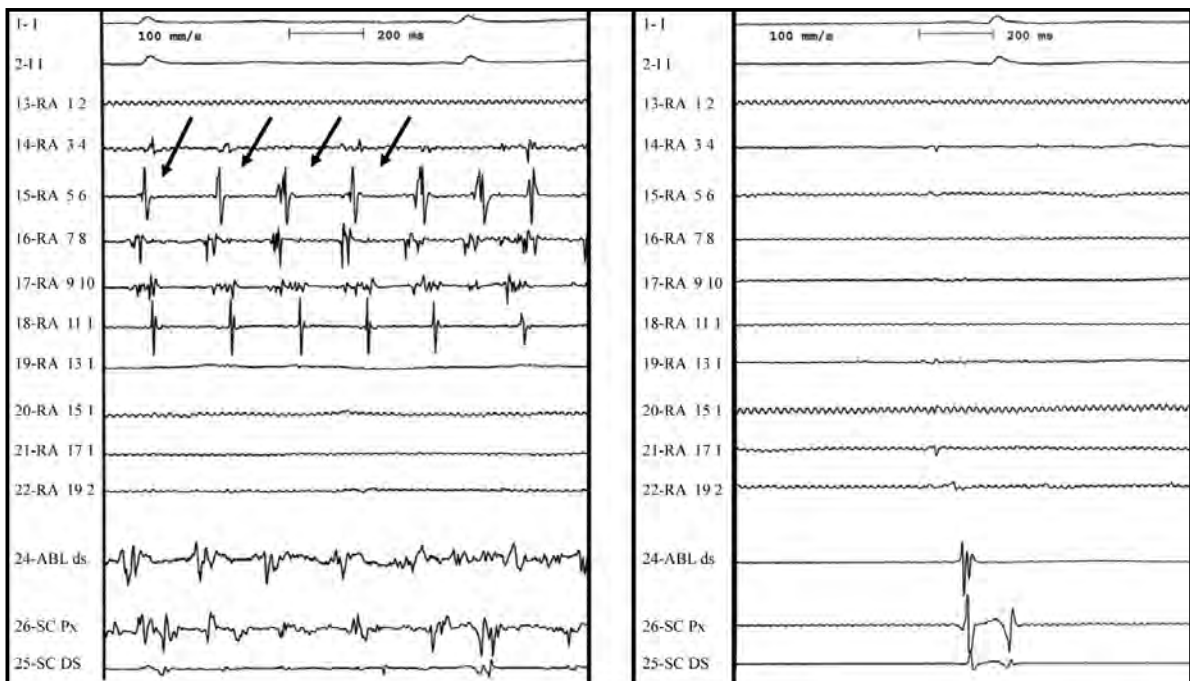
Figure 1: ECG de repos montrant une fibrillation auriculaire apparemment permanente, avec une réponse ventriculaire plutôt rapide.



La procédure d’ablation pour FA est une procédure complexe, longue et difficile, nécessitant un abord trans-septal et des techniques de cartographie sophistiquées. En effet, pour éliminer cette arythmie il est nécessaire de pratiquer une isolation électrique des quatre veines pulmonaires, et de supprimer tous les sites potentiellement arythmogènes dans l’oreillette gauche. Longtemps jugée comme une alternative de dernier recours, l’ablation par cathéter de la FA est aujourd’hui considérée comme une alternative aux médicaments dans les cas sévèrement symptomatiques. L’efficacité de l’ablation pour FA est de l’ordre de 75 à 85 %, avec des récurrences hélas encore fréquentes (environ 30%) et des risques faibles mais non nuls de saignement, de tamponnade, de sténose des veines pulmonaires, d’accidents emboliques (1-2%). Malgré ces limitations, l’ablation se profile de plus en plus comme l’un des traitements majeurs de la FA, en particulier chez les patients avec FA paroxystique (durée <7 jours; spontanément résolutive) mais également chez les patients avec FA persistante (durée >7j mais <3 mois) ou permanente (durée >3 mois). Plusieurs approches ont été décrites, anatomiques ou électrophysiologiques, et des recherches incessantes ne cessent de déboucher sur d’autres approches: destruction des afférences vagales locales, élimination des potentiels fragmentés etc...

Au cours des dernières années, d’importants progrès ont été réalisés au niveau des cathéters (taille, maniabilité, orientation spatiale, irrigation) et des systèmes de navigation intracavitaire tridimensionnels sont apparus, permettant de réduire l’irradiation et d’améliorer le repérage. Une intégration des informations anatomiques (images IRM/CT scan) est possible dans les systèmes actuels et l’apparition de systèmes robotisés, permettant une manipulation des cathéters à distance grâce à un champ magnétique, laisse entrevoir un futur prometteur.

Figure 2: tracé durant la procédure d’ablation pour FA. Sont représentées (de haut en bas) deux dérivations de surface (I, II), dix dérivation en cercle à l’ostium de la veine pulmonaire supérieure droite (VPSD)(RA-12 à RA 19-20), une dérivation sur le cathéter d’ablation, et deux dérivation du sinus coronaire. A gauche, tracé avant isolation de la VPSD, en cours de FA: des activités anormales sont présentes des pôles 5-6 à 11-12 traduisant la présence d’une connexion électrique entre l’oreillette gauche et la VPSD (flèches). A droite, tracé après isolation électrique de la VPSD, en rythme sinusal: disparition de toutes les activités électriques anormales.



Dans le cas présenté ici, l'ablation a été réalisée en anesthésie locale avec légère sédation. Un cathéter de repérage en forme de lasso a été positionné successivement dans chacune des veines pulmonaires (pour attester de leur isolation électrique); un cathéter a été introduit dans le sinus coronaire et le cathéter d'ablation a été placé dans l'oreillette gauche pour effectuer les lésions de radiofréquence au pourtour des veines pulmonaires. La procédure a duré 3h15. Le rythme sinusal a pu être rétabli et une isolation complète des quatre veines pulmonaires a été obtenue. Il n'y a pas eu de complication et l'évolution a été marquée par la persistance du rythme sinusal au cours d'un suivi pour l'instant de 12 mois. Les antiarythmiques ainsi que les dérivés coumariniques ont été supprimés après 2 et 6 mois respectivement.

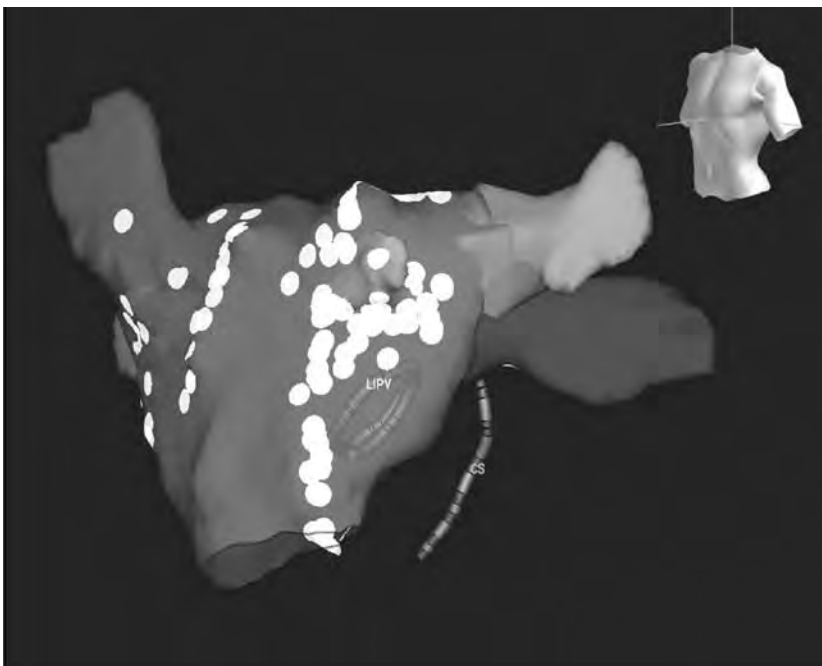


Figure 3: image obtenue avec un système de navigation 3D (NaVX); le torse en haut à droite donne l'orientation de la vue (ici oblique gauche). Une géométrie de l'oreillette gauche (en bleu) a été réalisée, de même qu'une géométrie des quatre veines pulmonaires et de l'auricule gauche. Les points blancs représentent les points d'ablation (une isolation circulaire des veines pulmonaires, deux par deux, a ici été réalisée, avec prolongation de la ligne gauche de la veine pulmonaire inférieure gauche vers l'anneau mitral).

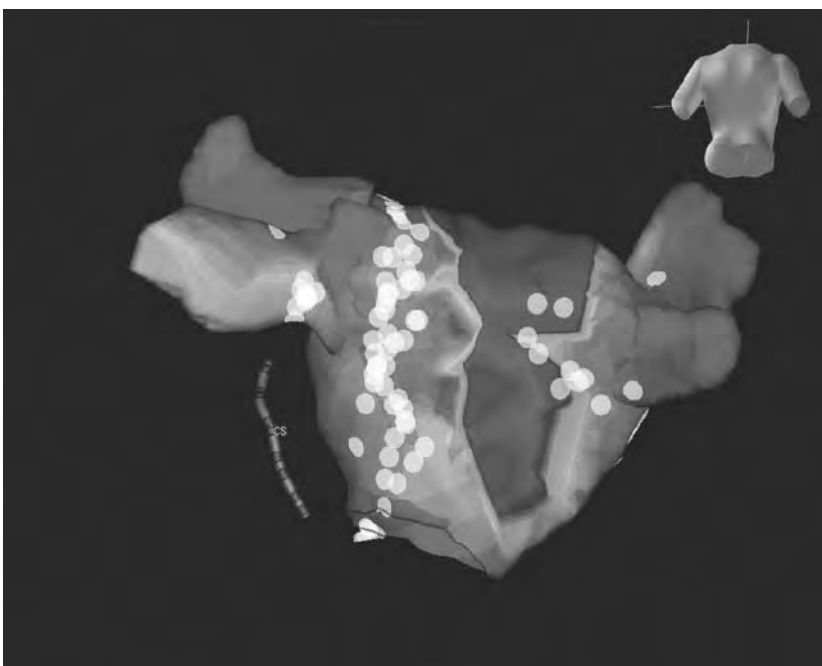


Figure 4: image obtenue avec un système de navigation 3D (NaVX); le torse en haut à droite donne l'orientation de la vue (ici de dos). Une carte de voltage est superposée à la géométrie; le rouge indique un voltage inférieur à 0.1mV (destruction des potentiels locaux par la radiofréquence), alors que la couleur violette indique un voltage supérieur à 0.5mV (voltage du tissu auriculaire normal). Les points blancs représentent les points d'ablation. L'absence de potentiels électriques dans les veines pulmonaires attestent de leur isolation.

MESSAGES:

1. L'ablation par radiofréquence de la FA (paroxystique ou permanente) est un traitement complexe, mais efficace dans 75 à 85% des cas.
2. De nouvelles technologies de cartographie et de navigation permettent d'accroître le taux de succès et de réduire les risques ainsi que l'exposition aux rayons X.
3. Cette approche reste réservée actuellement aux patients très symptomatiques et rebelles au traitement médical.

Références:

1. Haïssaguerre M, Jaïs P, Shah D, et al. Spontaneous initiation of atrial fibrillation by ectopic beats originating in the pulmonary veins. *N Engl J Med* 1998; 339: 659-666
2. Pappone C, Rosanio S, Oreto G, et al. Circumferential radiofrequency ablation of PV ostia. *Circulation* 2000; 102: 2619-2628
3. Oral H, Scharf C, Chugh A, et al. Catheter ablation for paroxysmal AF: segmental PV ostial ablation vs. Left atrial ablation. *Circulation* 2003; 108: 2355-2360
4. Haïssaguerre M, Hocini M, Sanders P, et al. Catheter ablation of long-lasting persistent atrial fibrillation: clinical outcome and mechanisms of subsequent arrhythmias. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2005; 16:1138-1147
5. Kim YH, Lim HE, Pak HN. Use of three-dimensional mapping systems in the catheter ablation of atrial fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006; 17 (suppl. 3): S16-S22
6. Kanj M, Wazni O, Natale A. Pulmonary vein antrum isolation. *Heart Rhythm* 2007; 4: S73-S79

Cas préparé par le Dr. Marc Zimmermann, PD

Faux anévrisme du ventricule gauche

N° 17

FAIT CLINIQUE: une masse retrocardiaque

Un homme de 46 ans a été hospitalisé pour le bilan d'arythmies ventriculaires, de fatigue accrue et de dyspnée d'effort. Le patient n'ait avoir eu des antécédents cardio-vasculaires: infarctus, angor, hypertension, diabète.

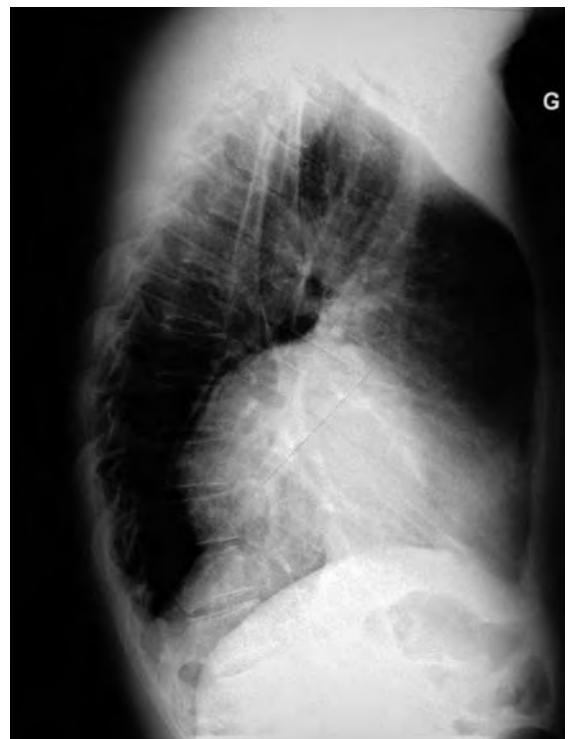
L'examen clinique a révélé un homme en bon état général, l'unique trouvaille clinique était un souffle holosystolique d'intensité de 3/6 irradiant vers l'aisselle gauche. Il n'y avait pas de signes de décompensation cardiaque. Le bilan sanguin ne montrait aucune anomalie et l'ECG montrait des modifications non-spécifiques des ondes T.

La radiographie du thorax a montré un agrandissement de la silhouette cardiaque (*fig. 1*) et la projection d'une masse visible postérieurement sur le profil (*fig. 2*).

Figure 1



Figure 2



L'échocardiogramme a mis en évidence une hypertension pulmonaire modérée et une insuffisance mitrale modérée à sévère. La fonction ventriculaire gauche systolique était discrètement réduite.

Le CT thoracique a mis en évidence une volumineuse cavité postérieure communiquant avec le ventricule gauche (fig. 3)



Figure 3

Le cathétérisme cardiaque et la coronarographie ont démontré une maladie coronarienne de deux vaisseaux avec une sténose significative de la coronaire droite et de la marginale de la circonflexe. La ventriculographie montrait une communication entre le ventricule gauche et la cavité anormale.

Le diagnostic de faux anévrisme ventriculaire gauche après infarctus du myocarde a été retenu et le patient opéré quelques jours plus tard.

OPÉRATION:

A l'ouverture du péricarde, des adhérences denses ont été trouvées. La circulation extra-corporelle a été mise en route avant de libérer la partie du cœur où se trouvait le faux anévrisme. Le cœur a ensuite été disséqué complètement et la cavité du faux anévrisme ouverte. Elle contenait 700 ml de sang sans caillots. La communication avec le ventricule gauche a été trouvée facilement (fig. 4).



La fermeture de cette communication a été faite par une suture directe (fig. 5). La paroi du faux anévrisme a été laissée sur place. L'opération complétée par un pontage sur la coronaire droite. Les suites de l'opération ont été simples et le patient a pu quitter l'hôpital au 9ème jour post-opératoire.



MESSAGES:

Les faux anévrismes du ventricule gauche sont une complication reconnue de l'infarctus du myocarde. Il s'agit d'une variante de la rupture myocardique post-infarctus, qui est responsable de 10 à 20% de la mortalité totale des infarctus. Les patients présentant des ruptures ventriculaires survivent rarement car une tamponnade aigüe est la cause de mort qui survient en quelques minutes. Les patients qui ont eu la chance d'avoir eu une péricardite au préalable ou qui font une péricardite pendant les jours qui suivent l'infarctus, développent des adhérences qui contiennent la rupture et évitent la tamponnade mortelle.

Plusieurs séries récentes ont revu cette pathologie rare (1, 2, 3). Les faux anévrismes sont diagnostiqués entre 2 et 300 jours après l'infarctus. Il n'y a pas de symptômes pathognomoniques mais souvent de l'angor ou encore une insuffisance cardiaque. La confirmation du diagnostic se fait avec l'échocardiographie, le CT ou l'IRM. La coronarographie est utile pour évaluer l'étendue de l'atteinte coronarienne, mais la ventriculographie peut manquer le diagnostic dans 50% des cas, car la communication est petite en général.

Le traitement est invariablement chirurgical, tout en avouant qu'on connaît mal l'histoire naturelle. Pendant l'opération, on ferme la communication soit directement, soit avec un patch de Dacron. Les pontages coronariens sont associés dans plus de deux tiers des cas et un geste sur la valve mitrale est souvent nécessaire. La mortalité opératoire est élevée, entre 20 et 30% dans les grandes séries mentionnées.

Malgré la rareté de cette entité, il est important de la connaître et de la diagnostiquer, car un traitement chirurgical est possible.

Références:

1. Atik FA et al. Surgical Treatment of Postinfarction Left Ventricular Pseudoaneurysm *Ann Thorac Surg* 2007;83:526-31
2. Eren E et al. Surgical Treatment of Postinfarction Left Ventricular Pseudoaneurysm *Tex Heart Inst J* 2007;34:47-51
3. Prêtre R. et al. Surgical Treatment of Acquired Left Ventricular Pseudoaneurysms *Ann Thorac Surg* 2000;70:553-7

Cas préparé par le Dr. Velebit.

Tachycardie sinusale inappropriée

N° 18

FAIT CLINIQUE:

Une patiente de 44 ans, en bonne santé habituelle hormis la présence d'une neurofibromatose cutanée, présente depuis quelques mois des palpitations intermittentes mais quasi journalières. La fréquence cardiaque en cours de palpitations varie de 120 à 140 bpm, et à une reprise la patiente signale un malaise avec lipothymie et dyspnée.

À l'examen clinique on note un poids de 62 kg pour une taille de 167 cm, une tension artérielle humérale de 135/85 mmHg et un pouls régulier à 110 bpm. L'auscultation cardiopulmonaire est physiologique, et il n'y a aucun signe d'insuffisance cardiaque.

L'électrocardiogramme de repos est le suivant:

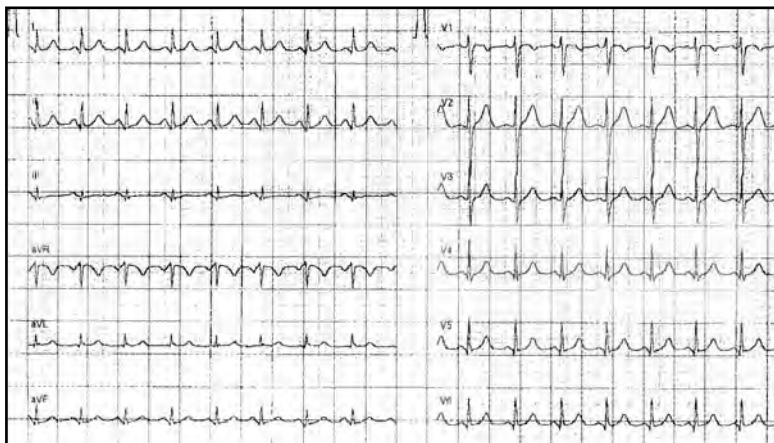


Figure 1: ECG de repos. Cet ECG montre une tachycardie sinusale à 102 bpm, un aspect normal des ondes P, un intervalle PQ normal, une absence de préexcitation ventriculaire, un complexe QRS fin, un intervalle QT normal et une absence de modification du segment ST.

Quel est votre impression clinique et quelles sont les investigations que vous proposez ?

Le tableau clinique fait évoquer une tachycardie paroxystique, fréquente et symptomatique. L'examen ne met en évidence qu'une tachycardie sinusale de repos. L'ECG permet d'exclure une voie accessoire antérograde (pas de préexcitation ventriculaire), mais le diagnostic différentiel reste large: tachycardie nodale, tachycardie utilisant une voie accessoire rétrograde, tachycardie atriale, tachycardie ventriculaire, ou simple accélération de la fréquence sinusale, primaire ou secondaire.

Les premiers examens à pratiquer sont: une formule sanguine pour exclure une anémie et un dosage des hormones thyroïdiennes: ces deux examens se sont révélés ici strictement normaux. Tout doit ensuite être fait pour obtenir un ECG percritique; les palpitations étant ici quotidiennes, un Holter est probablement l'examen le plus utile. Dans le cas présent le Holter a mis en évidence une tachycardie permanente, à 110 de moyenne sur les 24 heures mais variable en fréquence au cours du temps, et s'accompagnant par inter-

mittence d'un bloc atrioventriculaire 2:1. La tachycardie est ressentie par la patiente. La morphologie de l'onde P en cours de tachycardie est identique à la morphologie de l'onde P sinusale (fig. 2).

Figure 2: fragment de l'enregistrement ECG de 24 heures (Holter). Tachycardie apparemment sinusale et bloc AV 2:1 intermittent.



A ce stade, quels sont les diagnostics que vous évoquez ?

Il peut s'agir soit d'une tachycardie sinusale inappropriée soit d'une tachycardie auriculaire ectopique dans une forme permanente et non pas paroxystique. Le premier diagnostic est compatible avec le caractère permanent de la tachycardie, avec la variabilité de fréquence, mais paraît moins probable en raison de la présence d'un bloc AV 2:1. Le second diagnostic est possible mais les tachycardies atriales sont habituellement paroxystiques et il faudrait qu'elle soit parasinusale pour que l'onde P en cours de tachycardie ait une morphologie identique à une onde P d'origine sinusale.

Une échocardiographie a été réalisée pour exclure une cardiopathie sous-jacente; cet examen s'est révélé normal. La patiente a alors été mise au bénéfice d'un traitement bêtabloquant, mais aucun bénéfice n'a été observé ni avec le sotalol (Sotalex® 2x80 puis 2x160 mg/j), ni avec le bisoprolol (Concor® 2.5 puis 5 mg/j), ni avec le verapamil (Isoptin® 3x160 mg/j), ni avec la flécaïnide (Tambocor® 2x100 mg/j). Un traitement de nadolol (Corgard®), l'un des plus puissants bêtabloquants en clinique cardiologique a alors été introduit, et ce n'est qu'avec une dose de 2x60 mg/j qu'une certaine rémission a été obtenue tant sur le plan des symptômes que sur les mesures objectives de fréquence cardiaque.

Huit mois plus tard, les symptômes réapparaissent malgré le traitement de Nadolol 2x60 mg/jour, et le Holter confirme la perte d'efficacité du bêtabloquant, avec une fréquence cardiaque moyenne sur 24 heures de 102 bpm, et une fréquence cardiaque nocturne en permanence à 90 bpm.

Une exploration électrophysiologique endocavitaire avec tentative d'ablation par radiofréquence est alors proposée. En début d'examen, le rythme est apparemment sinusal d'après la morphologie de l'onde P, mais rapide (110-130 bpm); l'intervalle A-H est plutôt court (60 ms) et l'intervalle H-V est normal (35 ms). La tachycardie n'est pas manipulable par stimulation programmée de l'oreillette droite et se révèle constante bien que sa fréquence propre soit variable de 110 à 130 bpm.

Lors du repérage de la région sinusale on met en évidence une discrète fragmentation locale et plusieurs tirs de radiofréquence sont appliqués pour tenter de moduler l'activité sinusale inappropriée. Lors du 15^{ème} tir, on note l'interruption brutale de la tachycardie avec retour en rythme sinusal normal, à 60 bpm (fig 3). Par la suite, le rythme sinusal va persister, avec une fréquence de repos variant de 60 à 80 bpm, et un profil de 24 heures normal.

Deux mois plus tard, la patiente présente une récurrence, facilement contenue par la réintroduction du Corgard 30 mg/j (FC moyenne 85 bpm, maximum 116 bpm sur le Holter d'octobre 2005).

Figure 3: Interruption de la tachycardie lors du tir de radiofréquence, avec retour en rythme sinusal normal.



La tachycardie sinusale inappropriée est une entité caractérisée par une accélération constante, non paroxystique, de la fréquence sinusale avec une fréquence de repos supérieure à 100 bpm, une fréquence sur 24 heures supérieure à 90 bpm, et une morphologie de l'onde P identique au rythme sinusal de base, et ceci en dehors de toute pathologie. L'accélération est donc toujours progressive mais parfois brutale lors des changements de position ou lors des activités quotidiennes par exemple.

Lorsqu'il n'y a pas de cause évidente, ce syndrome semble être dû à la présence d'anticorps circulants anti-récepteurs bêta-adrénergiques induisant une production accrue et permanente d'AMP cyclique. La prévalence de la tachycardie sinusale inappropriée est de l'ordre de 1.1%, et ce syndrome semble proche du syndrome de tachycardie orthostatique posturale (POTS).

Dans un certain nombre de cas, une tachycardie sinusale inappropriée peut être observée après ablation par radiofréquence des tachycardies nodales probablement par altération des terminaisons vagales locales.

Malgré son caractère chronique, la tachycardie sinusale inappropriée est bénigne et ne s'accompagne d'aucune dégradation de la fonction ventriculaire au cours du temps. Le traitement est symptomatique et consiste avant tout en l'utilisation des bêtabloquants. L'ivradine, un inhibiteur sélectif du courant If pourrait être proposé en raison de son action sélective sur la fréquence sinusale.

Dans les cas réfractaires, une ablation par radiofréquence peut être proposée, avec des chances de succès de l'ordre de 90%, un risque d'altération de la fonction sinusale non négligeable et un taux de récurrence de 30%. Lors de l'ablation, on peut observer soit un brusque changement de fréquence comme dans le cas présent, soit un ralentissement progressif de fréquence avec migration de la cellule de commande de la région sinusale vers le tiers supérieur de l'oreillette droite.

MESSAGES:

1. Le syndrome de tachycardie sinusale inappropriée est souvent méconnu et probablement plus fréquent qu'on ne l'imagine, proche cliniquement du POTS («Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome»).
2. Ce syndrome est apparemment dû à la présence d'anticorps anti-récepteurs bêta-adrénergiques.
3. La tachycardie sinusale inappropriée est bénigne mais peut se révéler très symptomatique.
4. Le traitement consiste avant tout en l'administration de bêtabloquants, l'ablation par radiofréquence étant réservée aux cas rebelles.

Références:

1. Still AM, Raatikainen P, Ylitalo, Kauma H, Ikäheimo M, Kesäniemi YA, Huikuri HV. Prevalence, characteristics and natural course of inappropriate sinus tachycardia. *Europace* 2005; 7: 104-112
2. Lee RJ, Shinbane JS. Inappropriate sinus tachycardia. Diagnosis and treatment. *Cardiol Clin* 1997;15: 599-605
3. Chiale PA, Garro HA, Schmidberg J, Sanchez RA, Acunzo RS, Lago M, Levy G, Levin M. Inappropriate sinus tachycardia may be related to an immunologic disorder involving cardiac beta adrenergic receptors. *Heart Rhythm* 2006; 3: 1187-1188
4. Man KC, Knight B, Tse HF, Pelosi F, Michaud GF, Flemming M, Strickberger SA, Morady F. Radiofrequency catheter ablation of inappropriate sinus tachycardia guided by activation mapping. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 451-457

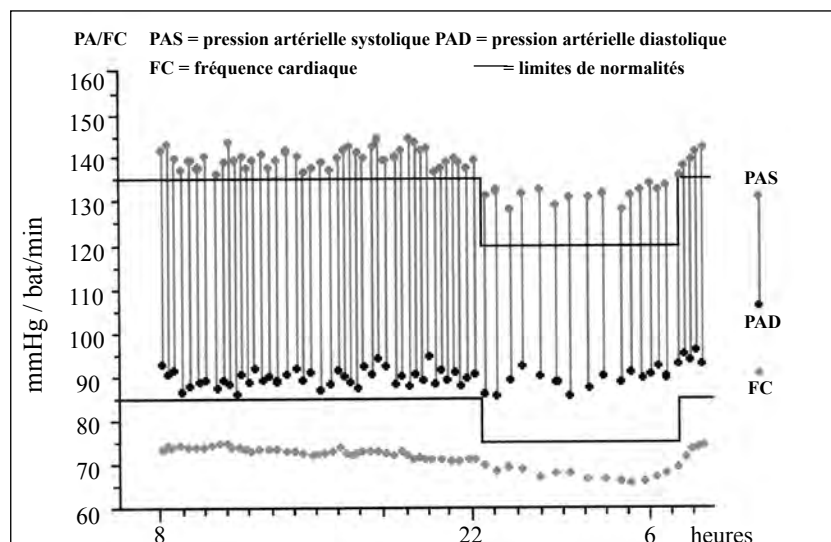
Cas préparé par les Drs. Caroline Bacchiocchi-Suilen et Marc Zimmermann, PD

Hypertension artérielle masquée

FAIT CLINIQUE:

Un homme de 48 ans, consulte pour un avis de sa pression artérielle (PA). Ce cadre dynamique travaillant dans une banque, explique qu'ayant un appareil d'automesure tensionnelle à domicile (AMT) au vu de ses antécédents familiaux d'hypertension artérielle (père et une sœur) et risque cardiovasculaires (dyslipidémie traitée par une statine, un tabagisme à 1 paquet / jour et un excès pondéral à 27,4 Kg/m²) s'inquiète pour ses valeurs de PA. En effet, il a constaté à plusieurs reprises des valeurs de la PA systolique entre 146 et 148 mmHg et de la diastolique entre 96 et 99 mmHg. Les mesures de la PA ont été effectuées en position assise, à la même heure et avec la même fréquence (matin et soir) sur quelques jours. Il consulte son médecin traitant. Celui-ci, ne relève pas d'élévation de la PA au-delà de 140/90 mmHg lors de trois consultations consécutives. L'appareil d'automesure du patient est bien fonctionnel après vérification en simultané avec l'appareil du médecin traitant. Par ailleurs, l'examen clinique, un électrocardiogramme de repos, un bilan biologique extensif comprenant entre autre les électrolytes sanguins, une fonction rénale et un dosage des hormones thyroïdiennes ainsi que des catécholamines urinaires sur 24 heures ne montrent rien de particulier. Le médecin traitant propose au patient une attitude préventive hygiéno-diététique. Ainsi, le patient réussit à perdre un peu de poids (26,3 Kg/m²), à diminuer le nombre de cigarettes entre 10 et 15/jour et avoir une activité physique de marche en raison de 3 fois par semaine d'une durée de 30 à 45 mn. En dépit de cela, le patient constate toujours la présence des valeurs de PA qui sont élevées à domicile (systolique entre 142 et 145 mmHg, diastolique entre 94-96 mmHg). Le médecin traitant demande alors un enregistrement ambulatoire non invasif de la PA de 24 heures.

Avant de regarder le résultat de l'enregistrement non-invasif de la PA de 24 heures (MAPA), pensez-vous que dans cette situation l'examen est justifié ou bien fallait-il d'emblée introduire un traitement antihypertenseur? Si oui, pourquoi?



Réponse:

Comme vous pouvez le constater sur la figure, la MAPA du patient montre une hypertension artérielle systolodiastolique en phase diurne (moyenne systolique à 139 mmHg et diastolique à 91 mmHg). Cet examen permet de préciser, contrairement à la mesure conventionnelle en milieu médical ou à domicile par le patient comment varient les valeurs de PA en période nocturnes. Qui, je vous rappelle sont pronostic en terme de survenue d'événements cardiovasculaires indépendamment des valeurs diurnes. Chez notre patient, le profil nocturne est anormalement élevé (moyenne systolique à 131 mmHg et diastolique à 89 mmHg).

Sur la base de l'histoire clinique du patient et de différentes investigations effectuées, le diagnostic d'**Hypertension Artérielle Essentielle Masquée** a été retenu.

Définition de l'Hypertension Masquée:

Au cours de ces 15 dernières années, on a montré que le niveau tensionnel basal était mieux défini par la mesure ambulatoire (MAPA) ou l'automesure tensionnelle à domicile (AMT) que par la méthode conventionnelle en milieu médical. Très récemment, plusieurs études ont démontré, tant pour la MAPA que pour l'AMT, que la morbi-mortalité cardiovasculaire était mieux prédite par le niveau tensionnel défini par ces deux méthodes que celui mesuré en consultation médicale. Cependant, il n'y a pas d'étude prospective montrant qu'une méthode est supérieure à l'autre en terme pronostic. Néanmoins, on peut supposer que par le nombre de mesures obtenues par la MAPA et sans interférence de contrôle par le sujet sur les valeurs enregistrées ainsi que d'autre part de l'analyse du profil tensionnel nocturne, cette méthode est plus précise dans le diagnostic, l'évaluation de la stratification du risque cardiovasculaire et dans la surveillance du patient hypertendu traité.

La comparaison des résultats des mesures tensionnelles obtenues par les différentes méthodes a conduit les sociétés savantes à classer les patients en quatre catégories (tableau): *normotendu ou (normotendu contrôlé s'il prend un traitement antihypertenseur)*; *hypertension ou (hypertension non contrôlée sous traitement)*; *hypertension de la blouse blanche ou encore hypertension de consultation*; enfin *hypertension masquée*.

		Mesure Conventionnelle en Milieu Médical	
		<140 et 90 mmHg	>ou=140 ou 90 mmHg
Automesure à Domicile (moyenne) Ou Mesure Ambulatoire de 24h (moyenne diurne)	<135 et 85 mmHg	Normotendu Contrôlé	Hypertension de la Blouse blanche
	>ou=135 ou 85 mmHg	Hypertension Masquée	Hypertension Non contrôlée

Prévalence et évolution de l'Hypertension Masquée:

La prévalence de l'hypertension masquée varie, selon les études disponibles, de 8 à 55%, écarts d'estimation principalement dus à des différences de définition et/ou de population étudiée. Si l'on restreint son évaluation à la population des sujets apparemment normotendus ou contrôlés par un traitement antihypertenseur en

consultation, elle va de 23% dans une population générale non sélectionnée à 40%-55% chez les patients adressés ou suivis pour une hypertension. Autrement dit, le quart à la moitié des patients apparemment contrôlés en consultation sont en fait des hypertendus non contrôlés.

Il n'existe pas d'étude publiée de reproductibilité de l'identification ou du diagnostic de l'hypertension masquée à court et à moyen terme. Pour le long terme, il y a deux études ayant réévalué la classification initiale de normotension ou d'hypertension masquée après quelques années de suivi chez les enfants et chez des adultes jeunes. Elles déterminent davantage le devenir des sujets ayant une hypertension masquée que la reproductibilité de cette dernière. Une étude montre que l'hypertension masquée persiste chez plus du tiers des enfants identifiés comme étant des hypertendus masqués et l'autre que la probabilité d'évolution vers l'hypertension artérielle permanente est double de celle des patients normotendus.

Facteurs de risque cardiovasculaire associés et critères prédictifs de l'Hypertension Masquée:

Le rôle de l'âge et du sexe est difficile à préciser du fait de résultats contradictoires, mais la prévalence diminuerait avec l'âge et serait supérieure chez les hommes. En revanche, la grande majorité des études concordent pour les autres facteurs de risque cardiovasculaire. Les patients ayant une hypertension masquée ont des facteurs de risque et des antécédents cardiovasculaires plus proches de ceux des hypertendus que de ceux des normotendus ou des patients ayant une hypertension de la blouse blanche. Ils ont volontiers un indice de masse corporelle plus important, voire une obésité, sont plus souvent consommateurs de tabac et d'alcool, ont plus souvent des dyslipidémies et des glycémies élevées. Dans une étude récente japonaise transversale réalisée chez 3400 hypertendus traités avec une moyenne d'âge de 66 ans et 45% d'hommes, les facteurs prédictifs de l'hypertension masquée sont un indice de masse corporelle supérieur ou égal à 25 Kg/m², une PA systolique de consultation supérieure ou égale à 130 mmHg, une consommation habituelle d'alcool et un nombre de classes d'antihypertenseurs supérieur ou égal à deux. La fréquence de l'hypertension masquée augmente de façon linéaire avec l'augmentation du nombre de ces facteurs, laissant penser que l'identification de trois ou quatre d'entre eux permettrait d'en suspecter une.

Pronostic cardiovasculaire de l'Hypertension Masquée:

Il est démontré que l'atteinte des organes cibles des hypertendus masqués est importante: ces patients ont un indice de masse ventriculaire gauche et une épaisseur intima-média carotidienne plus élevés que ceux des sujets normotendus. On dispose maintenant de trois études publiées, de même schéma méthodologique, confirmant le mauvais pronostic cardiovasculaire de l'hypertension masquée. Ainsi dans l'étude prospective française *SHEAF* (*Self-measurement of blood pressure at Home in the Elderly: Assessment and Follow-up*), portant sur des patients âgés hypertendus traités, il est apparu que le risque d'événements cardiovasculaires, prenant pour référence les patients contrôlés est multiplié par deux pour les hypertendus masqués et équivalent à celui des patients avec une hypertension non contrôlée. Ces études ont les limites des études de cohorte. Il n'y a pas de visite de suivi permettant de connaître l'évolution de la PA, l'introduction ou la modification des traitements antihypertenseurs. Il n'en demeure pas moins qu'elles sont concordantes, démontrant le caractère pronostique péjoratif de l'hypertension masquée.

Chez notre patient un traitement antihypertenseur a été instauré par une monothérapie d'inhibiteur de l'enzyme de conversion. Après trois mois de traitement et sans modification des autres facteurs de risque cardiovasculaire modulables, les valeurs de PA systolique et diastolique se sont abaissés entre 130-132 mmHg et respectivement entre 84-86 mmHg par AMT tandis que les valeurs moyennes systolique et diastolique par la MAPA étaient à 127 et 79 mmHg en phase diurne, respectivement à 119 et 72 mmHg durant la nuit.

MESSAGES:

1. Le niveau de la pression artérielle basale ainsi que le pronostic cardiovasculaire sont mieux définis par la mesure ambulatoire de 24 h (MAPA) ou l'automesure tensionnelle à domicile (AMT) que par la méthode conventionnelle en milieu médical.
2. L'hypertension artérielle retrouvée par automesure ou par MAPA sur les valeurs moyennes diurnes, mais non lors de la consultation, constitue la définition de l'hypertension masquée.
3. La prévalence de l'hypertension masquée varie, selon les études disponibles, de 8 à 55%. Elle diminuerait avec l'âge et serait supérieure chez les hommes.
4. Les patients ayant une hypertension masquée ont un indice de masse ventriculaire gauche et une épaisseur intima-média carotidienne plus élevés que ceux des sujets normotendus et identiques à ceux des hypertendus.
5. Certaines questions ne sont pas résolues. La reproductibilité n'est pas encore démontrée. Les causes sont inconnues. Le moyen d'identifier les individus ayant une hypertension masquée reste à déterminer, puisque le screening de toute la population semble matériellement non envisageable. Enfin, la dernière question est celle du traitement. Si la notion d'atteinte des organes cibles doit faire intensifier le traitement, on ne possède pas d'essai randomisé comparant la morbi-mortalité cardiovasculaire de l'adaptation du traitement antihypertenseur sur les mesures occasionnelles et celles de l'adaptation sur la MAPA ou l'AMT. La seule certitude est la nécessité d'accroître l'utilisation de la MAPA comme de l'AMT dans notre pratique quotidienne.

Références

1. Dolan E, Stanton A, Hinedi K et al. Superiority of ambulatory over clinic blood pressure measurement in predicting mortality. The Dublin Outcome Study. *Hypertension* 2005; 46: 156-61.
2. BoBrie G, Chatellier G, Genes N et al. Cardiovascular prognosis of « masked hypertension » detected by blood pressure self-measurement in elderly treated hypertensive patients. *JAMA* 2004; 291:1342-9.
3. Ohkubo T, Kikuya M, Metoki H et al. Prognosis of «masked» hypertension and «white-coat» hypertension detected by 24-hour ambulatory blood pressure monitoring. 10-year follow-up from the Ohasama study. *J Am Coll Cardiol* 2005; 46: 508-15.
4. Obara T, Ohkubo T, Funahashi J et al. for the J-HOME Study group. Isolated uncontrolled hypertension at home and in the office among treated hypertensive patients from the J-HOME Study. *J Hypertens* 2005; 23: 1653-60.
5. Lurbe E, Torro I, Alvarez V et al. Prevalence, persistence, and clinical significance of masked hypertension in youth. *Hypertension* 2005; 45:493-8.
6. Palatini P, Winnicki M, Santonastaso M et al. Prevalence and clinical significance of isolated ambulatory hypertension in young subjects screened for stage 1 hypertension. *Hypertension* 2004; 44:170-4.
7. Bjorklund K, Lind L, Zethelius B et al. Isolated ambulatory hypertension predicts cardiovascular morbidity in elderly men. *Circulation* 2003; 107: 1297-302.
8. Ciaroni S, Bloch A. La mesure ambulatoire de la pression artérielle: intérêt clinique et évaluation pronostique de l'hypertension artérielle nocturne. *Praxis* 1977; 86: 17-22.

Quel est votre diagnostic et quelle attitude adopter face à un choc?

Le premier cas montre un choc approprié dans le cadre d'une fibrillation ventriculaire avec restauration du rythme sinusal (le tracé supérieur correspond à la reconstruction de l'ECG et le tracé inférieur est l'électrogramme enregistré à l'apex du ventricule droit). Le second cas est un choc inapproprié sur une fibrillation auriculaire à réponse ventriculaire rapide. Dans le troisième cas il s'agit d'un choc inapproprié sur un défaut de sonde. En cas de choc isolé, la première mesure à adopter est d'en rechercher la cause. Ensuite le traitement visera à en diminuer l'incidence.

Discussion:

Lorsque le défibrillateur détecte un rythme rapide considéré comme ventriculaire (tachycardie ou fibrillation), trois réponses sont possibles: l'overpacing, la cardioversion ou la défibrillation. L'overpacing consiste à stimuler les ventricules à une fréquence légèrement supérieure à celle de l'événement détecté pour rétablir le rythme sinusal. La cardioversion est l'application d'un choc électrique synchrone de faible énergie. La défibrillation utilise un choc asynchrone avec une énergie plus importante. Un choc délivré par un défibrillateur implantable peut être approprié ou inapproprié. Environ 20% des chocs sont inappropriés et la première cause est une tachycardie supraventriculaire.

Causes des chocs chez un patient avec un défibrillateur implantable:

I. Chocs appropriés

- Fibrillation ventriculaire
- Tachycardie ventriculaire

II. Chocs inappropriés

- Tachycardies supraventriculaires
 - Tachycardie sinusale
 - Fibrillation auriculaire
 - Flutter auriculaire
 - Tachycardie auriculaire
 - Tachycardie jonctionnelle
- Oversensing de l'onde T
- Double comptabilisation du QRS
- Défaut de sonde et rupture de gaine
- Oversensing des potentiels de muscles squelettiques
- Interférences électromagnétiques

En cas de choc unique sans autre symptôme, un contrôle doit être organisé dans les 48 heures chez le rythmologue pour interrogation de l'appareil et identification de la cause. En revanche, si ce choc est précédé de symptômes (syncope, dyspnée, douleurs rétrosternales, palpitations persistantes) ou en présence de chocs multiples, le patient doit être vu immédiatement dans un centre d'urgence.

Un contrôle des électrolytes, la recherche d'une ischémie myocardique, une radiographie du thorax (fracture de sonde, déplacement) et la recherche d'un QT long seront effectués. Finalement le défibrillateur sera interrogé sur place par le rythmologue.

L'orage électrique («electrical storm») est défini par l'administration de plus de 3 chocs en moins de 24 heures. Cette situation représente une urgence vitale. Le patient doit être placé sous surveillance rythmique continue. Si les chocs sont inappropriés, ceux-ci peuvent être stoppés par la pose d'un aimant sur le boîtier du défibrillateur, avant la reprogrammation de l'appareil. L'incidence des orages électriques chez les porteurs de défibrillateurs est de 10 à 20%. Si une cause lors du bilan a pu être mise en évidence celle-ci doit être corrigée. L'amiodarone est considéré comme le traitement anti-arythmique de premier choix dans cette situation. Les bêta-bloquants vont diminuer la stimulation sympathique qui favorise l'arythmie. Une anesthésie générale peut en outre s'avérer nécessaire et dans ce cadre, il est intéressant de noter que des propriétés anti-arythmiques ont été décrites pour le propofol. En dernier recours, l'ablation du foyer arythmogène et la transplantation cardiaque doivent être discutées.

Enfin, dans les situations clairement dépassées, l'arrêt du défibrillateur doit être évoqué pour éviter des souffrances inutiles.

Attitude pour diminuer l'incidence des chocs:

Un choc est un élément traumatisant pour le patient et il faut lui en donner la raison.

En cas de choc approprié, il est utile de lui expliquer que le défibrillateur a fonctionné correctement et a donc été efficace. Que le choc soit approprié ou non, il est important d'essayer de prévenir les récurrences. En cas de choc approprié, il est possible de favoriser le mode d'over pacing (efficace dans 90-95% des tachycardies ventriculaires) en augmentant la fréquence seuil à partir de laquelle le défibrillateur doit fonctionner en mode cardioverseur ou défibrillateur.

Pour ce qui est des chocs inappropriés, les nouveaux appareils possèdent des algorithmes plus efficaces pour différencier les tachyarythmies supraventriculaires et ventriculaires. Les défibrillateurs bicaméraux, par la fonction de sensing de la sonde auriculaire, diminuent également l'incidence de chocs inappropriés.

Enfin, les anti-arythmiques ont un rôle important dans la prévention des chocs appropriés et inappropriés. Ainsi, les bêta-bloquants par leur fonction bradycardisante favorisent la fonction d'over pacing lors de la survenue d'une tachyarythmie (supraventriculaire ou ventriculaire). Leur prescription en l'absence de contre-indication tant en prévention primaire que secondaire est recommandée.

En cas de récurrences, l'Amiodarone et le Sotalex se sont montrés efficaces en diminuant l'incidence des tachyarythmies aussi bien supraventriculaires que ventriculaires.

Enfin après un choc, un soutien psychologique ou un traitement anxiolytique peut être nécessaire.

MESSAGES:

1. Un choc est une expérience traumatisante et inquiétante pour le patient.
2. Un choc peut être approprié ou inapproprié.
3. L'orage électrique est une urgence vitale qui impose une hospitalisation immédiate.
4. Il est possible de diminuer l'incidence des chocs par modification des réglages du défibrillateur ainsi que par l'administration de traitements anti-arythmiques.

Références:

1. Gehi AK, Mehta D, Gomes JA. Evaluation and management of patients after implantable cardioverter-defibrillator shock. *JAMA* 2006; 296: 2839-2847.
2. Dijkman B, den Dulk K, Wellens HJ. Management of electrical instability after ICD implantation. *Pacing Clin Electrophysiol* 1995; 18:148-51.
3. Connolly SJ, Dorian P, Roberts RS, Gent M, Bailin S et al. Comparaison of B-Blockers, amiodarone plus B-Blockers, or sotalol for prevention of shocks from implantable cardioverter defibrillators. The OPTIC Study: A Randomized Trial. *JAMA* 2006; 295: 165-171.
4. Kamphuis HC, de Leeuw JR, Derksen R, Hauer RN, Winnubst JA. Implantable cardioverter defibrillator recipients: quality of life in recipients with and without ICD shock delivery. A prospective study. *Europace* 2003; 5: 381-389.

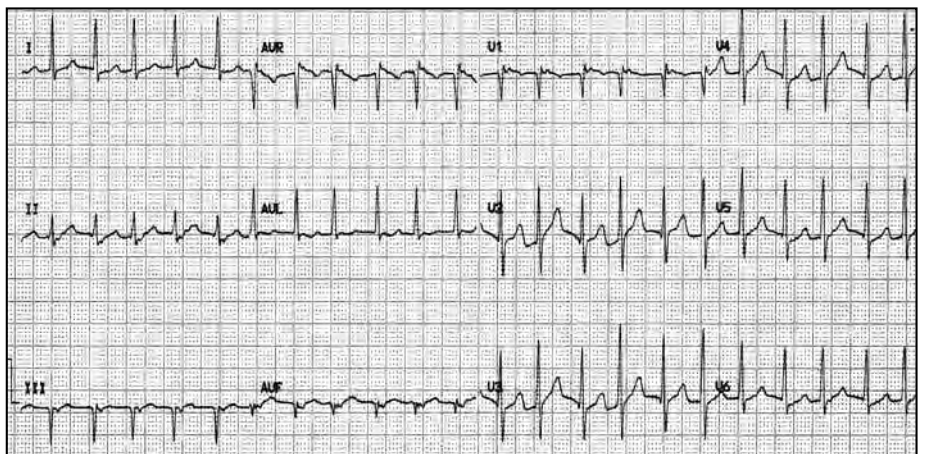
Cas préparé par les Dr. M. Schmutz et Dr. M. Zimmermann, PD.

Tachycardie nodale par double réponse

FAIT CLINIQUE:

Il s'agit d'un patient de 90 ans, en excellent état général pour son âge, avec des antécédents de tachycardie paroxystique de type Bouveret depuis de nombreuses années. Une hypertension artérielle modérée, labile a été mise en évidence depuis quelques mois, et il a bénéficié par le passé d'une angioplastie coronaire avec mise en place d'un stent pour une maladie monotronculaire symptomatique. Le patient consulte les urgences en raison d'un accès de palpitations ne cédant pas aux manœuvres vagales habituelles. Son traitement comprend le plavix 75 mg, le selipran 40 mg et l'atenolol 25 mg. Le tracé ECG représenté sur la figure 1 est enregistré à l'admission. Qu'en pensez-vous et que faites vous ?

Figure 1: électrocardiogramme à l'admission. Tachycardie à complexes QRS fins d'une fréquence de 140 bpm, avec une onde P s'inscrivant dans la partie terminale du complexe QRS (essentiellement visible en V1).



La tachycardie évoque en premier lieu une tachycardie par réentrée intranodale classique (type « slow-fast ») utilisant une voie lente antérograde et une voie rapide rétrograde. Le fait que l'onde P s'inscrive juste à la fin du QRS et non pas dans le QRS peut s'expliquer par un discret délai de conduction intra-auriculaire lié à l'âge. Le diagnostic différentiel se pose avec un flutter auriculaire (mais on ne retrouve pas d'ondes auriculaires sur le segment ST entre les QRS), une tachycardie auriculaire 1 : 1 (toujours possible) et une réentrée auriculo-ventriculaire utilisant une voie accessoire rétrograde (on s'attendrait alors à voir l'onde P rétrograde après le QRS et non pas dans le QRS).

Le premier geste à faire dans une telle situation est d'avoir recours aux manœuvres vagales (manœuvre de Valsalva, massage carotidien) : dans le cas présent ces manœuvres se sont révélées inefficaces.

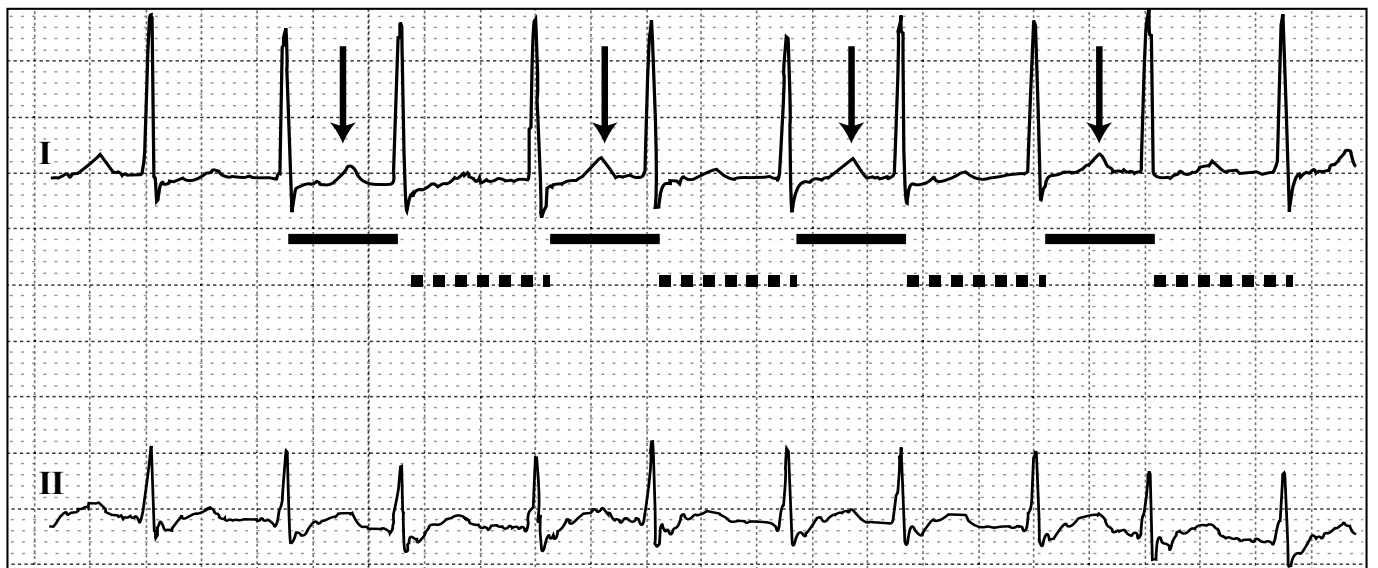
L'étape suivante consiste à administrer une substance permettant de bloquer (ou de ralentir) la conduction auriculo-ventriculaire : le médicament de premier choix est la krénosine (adénosine) car son effet de blocage sur la conduction AV est puissant et bref. La dose recommandée est de 6 mg (voire 12 ou même 18 mg), à administrer en push intraveineux rapide pour éviter une dissipation de l'effet de l'adénosine dans la veine.

Dans le cas présent, l'injection de 6 mg de krénosine n'a pas permis d'arrêter la tachycardie et le tracé ECG de la *figure 2* est enregistré: qu'en pensez-vous et que faites-vous?



Figure 2: ECG (6 dérivations standards) obtenu après l'injection de 6 mg de krénosine; il persiste une tachycardie à 150 bpm, toujours à QRS fins, mais avec des caractéristiques particulières: en effet, la tachycardie est régulièrement irrégulière avec une alternance de cycle (cycle long – cycle court), et l'on note la présence d'une onde positive en DI ou aVL par exemple, à équidistance entre les QRS, plus marquée sur les cycles courts que sur les cycles longs.

Cet aspect est détaillé graphiquement sur la *figure 3*: détail de DI et DII montrant l'alternance de cycles et l'onde positive en DI sur les cycles courts.



Cet aspect ECG est très particulier et correspond à ce que l'on nomme une tachycardie par double réponse (ou tachycardie non-réentrante). L'onde positive ci-dessus correspond en fait à l'onde P sinusale (raison pour laquelle elle est positive en DI), et chaque onde P donne deux réponses ventriculaires, l'une produite par la conduction nodale à travers la voie rapide, l'autre produite par la conduction nodale à travers la voie lente. Le schéma de ce mécanisme tachycardique est représenté sur la *figure 4*.

La tachycardie initiale correspond bien à une réentrée intranodale de type « slow-fast ». L'injection de krénosine 6 mg a effectivement arrêté la tachycardie par réentrée mais a transformé celle-ci en une double réponse en modifiant la conduction par l'une et l'autre voie. Une tachycardie par double réponse ne peut se produire qu'en présence d'une conduction antérograde très lente sur la voie lente. Il s'agit en fait d'une des manifestations d'une dualité de conduction nodale, rare certes, mais dont le diagnostic peut être fait sur l'ECG en crise.

Dans le cas présent, une seconde injection de krénosine (12 mg iv) a permis d'arrêter la tachycardie par double réponse en allongeant la conduction par la voie lente. Une récurrence ayant été observée sous bêtabloquant, le patient a ensuite bénéficié d'une exploration électrophysiologique endocavitaire (qui a confirmé le mécanisme suspecté) et une ablation par radiofréquence de la voie lente a été réalisée avec succès, supprimant en un temps et la réentrée intranodale « slow-fast » et la tachycardie par double réponse.

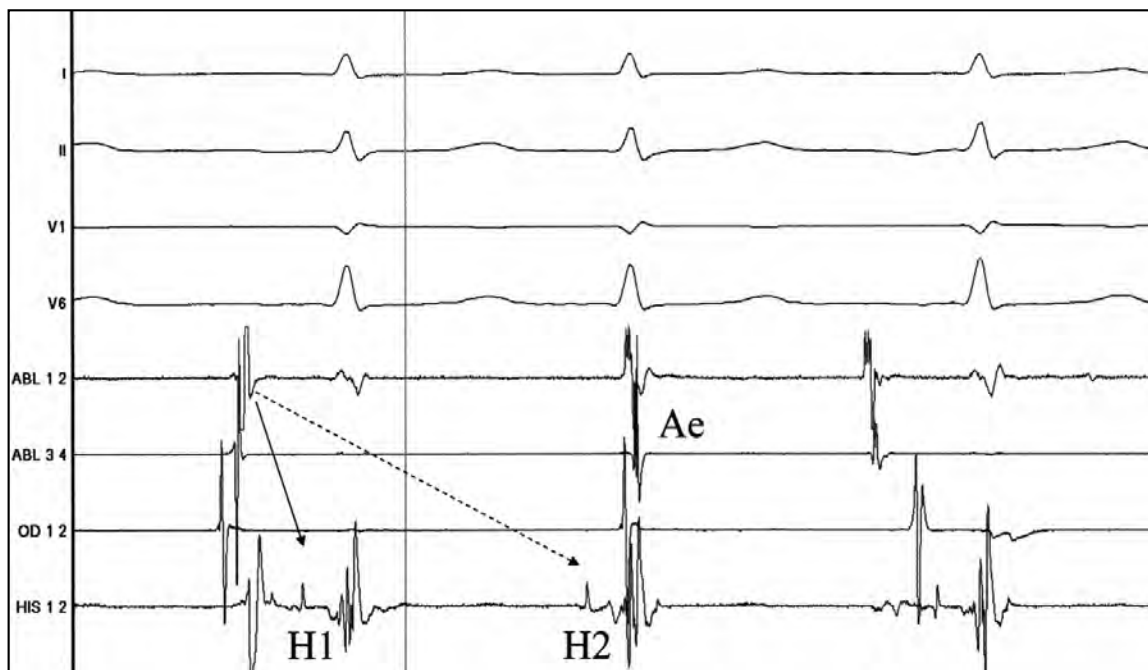


Figure 4: schéma de la double réponse, ici sur un seul battement : chaque onde P sinusale donne deux réponses ventriculaires, l'une passant par la voie rapide (H1), l'autre passant par la voie lente (H2). Fréquemment, un écho auriculaire (Ae) est observé, traduisant la remontée par la voie rapide.

MESSAGES:

1. Une tachycardie intranodale peut survenir à n'importe quel âge.
2. Une tachycardie peut en cacher une autre et l'analyse détaillée du tracé ECG en cours de tachycardie permet dans la grande majorité des cas d'élucider le ou les mécanisme(s) incriminé(s).
3. La présence d'une dualité nodale peut donner naissance à plusieurs types de tachycardie (« slow-fast », « fast-slow », double-réponse...).
4. Le traitement des accès repose sur les manœuvres vagales et sur l'injection de krénosine par voie intraveineuse. Le traitement radical de ce problème rythmique repose sur l'ablation par radiofréquence de la voie lente.

Références :

1. Ajiki K, Murakawa Y, Yamashita T et al. Nonreentrant supraventricular tachycardia due to double ventricular response via dual atrioventricular nodal pathways. *J Electrocardiol.* 1996; 29: 155-60
2. Motté G, Dinanian S, Sebag C et al. Double réponses. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 1995; 88 (Spec No 5): 11-8
3. Calò L, Riccardi R, Scaglione M et al. Unusual induction of slow-fast atrioventricular nodal reentrant tachycardia. Report of two cases. *G Ital Cardiol.* 1999; 11: 1318-22
4. Maury P, Zimmermann M, Metzger J, Crevoisier JL, Adamec R. Association between nonreentrant supraventricular tachycardia and atrioventricular node reentrant tachycardia. A presentation of dual AV node physiology. *PACE* 1999; 22: 1410-1415

Cas préparé par le Dr. Marc Zimmermann, PD

Maladie coronaire et activité physique

FAIT CLINIQUE:

F.X., 45 ans

Cet employé de bureau, âgé de 45 ans, pratique depuis plusieurs années la course à pied de manière intensive et participe à plusieurs marathons chaque année. Il n'a aucun antécédents médicaux, a cessé de fumer à l'âge de 27 ans et se connaît uniquement un cholestérol « un peu limite ». Son frère a souffert d'un infarctus à l'âge de 49 ans.

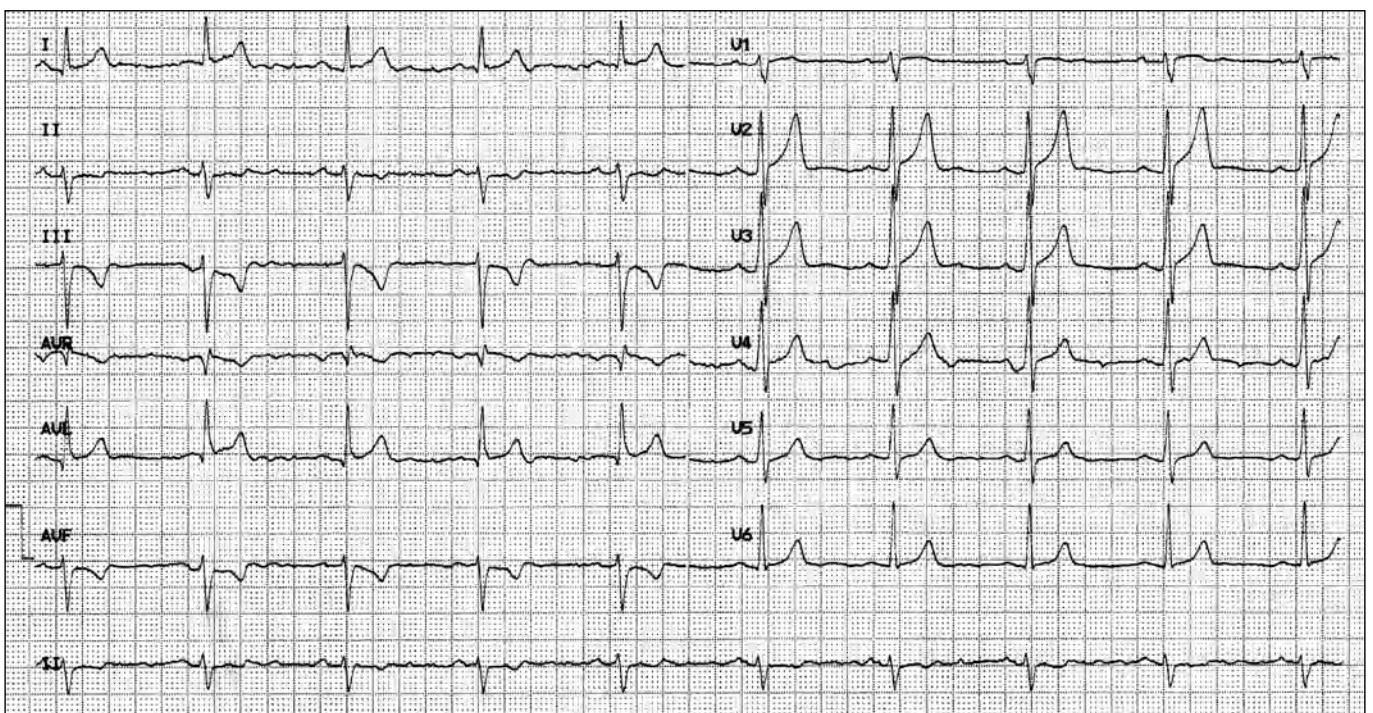
Lors de sa première consultation, il se plaint depuis un mois d'oppressions rétrosternales à l'effort, qui surviennent après 5 à 10 km de course et cèdent lorsqu'il ralentit son rythme.

La douleur est constrictive, irradie dans le bras gauche et est accompagnée de dyspnée. Le patient rapporte aussi un épisode plus récent de douleurs rétrosternales prolongées au repos, durant une vingtaine de minutes. L'examen clinique est normal, avec un excellent état général. Le pouls est à 50 /min et la tension artérielle est de 110/80 mmHg.

Investigations non-invasives:

1. L'ECG de repos révèle des ondes T négatives dans le territoire inférieur (*fig. 1*)

Figure 1



2. Le profil lipidique est le suivant:

Cholesterol total (mmol/l)	4.86
Cholestérol HDL (mmol/l)	0.81 (>1,00)
Cholestérol rapport total/HDL	6,0 (<5,0)
Cholestérol LDL (mmol/l)	2,80

Les biomarqueurs sériques sont normaux (troponine I < 0.1µg/l , CK totale 131 U/l)

Compte tenu de l'anamnèse très évocatrice et des modifications suspectes de l'ECG de repos, on débute un traitement d'aspirine et de bêtabloquants et l'on procède directement à la coronarographie deux jours plus tard.

Celle-ci permet de déceler une sténose critique (90-99%) de l'artère coronaire droite moyenne dominante avec des collatérales gauche-droite bien développées (fig. 2). La coronaire gauche et la fonction ventriculaire gauche sont normales. Un stent « nu » de 3,5 x 20 mm est alors implanté dans la coronaire droite, avec un bon résultat, sans sténose résiduelle (figure 3). Un traitement combiné antiagrégant plaquettaire (Aspirine 100 mg/j. et Clopidogrel 75 mg/j.) est préconisé pour une période d'un mois, suivi par un traitement d'Aspirine 100 mg/j. au long cours. De l'Atorvastatine (20 mg/j) est également prescrite avec pour objectif de maintenir le cholestérol LDL à environ 1,8 – 2,0 mmol/L. Le patient peut reprendre son travail 48 heures plus tard.



Figure 2



Figure 3

Lors de la première consultation après revascularisation, le patient demande si l'angioplastie lui imposera des limitations quand à son activité physique et s'il va pouvoir à nouveau participer à des courses d'endurance en compétition.

En l'absence d'études spécifiques qui concerneraient la reprise d'activités sportives après angioplastie chez les athlètes de haut niveau, que recommanderiez-vous à ce patient ?

1. L'arrêt de la course à pied d'endurance
2. La reprise graduelle du sport
3. Le reprise immédiate du sport

Discussion

Il est très solidement établi que la pratique régulière d'un sport (surtout aérobique) à titre préventif améliore la santé cardiovasculaire à travers ses effets positifs sur de nombreux paramètres, dont l'hypertension, le taux de lipides et le poids. Les bénéfices d'une activité sportive vigoureuse, chez les patients avec une maladie coronaire symptomatique, méritent en revanche d'être nuancés: lorsqu'un angor et/ou une ischémie importants sont présents, la stabilisation clinique et le contrôle des facteurs de risque, avec ou sans revascularisation, doivent précéder la reprise ou la poursuite d'une activité physique significative. En effet, la mort subite est un risque très réel lors d'effort important chez un patient avec atteinte coronaire sévère – le décès de James F. Fixx, ardent marathonien et auteur du bestseller «The Complete Book of Running» à la suite d'un arrêt cardiaque survenu en plein effort¹ illustre bien le problème. Chez les patients porteurs d'un stent coronaire, il existe une certaine crainte quant à la formation d'une thrombose coronaire provoquée par l'exercice vigoureux, susceptible de mener à l'occlusion du stent. Quelques cas survenus au décours d'un test d'effort précoce après angioplastie sont en effet documentés^{2,3}.

De manière générale, le risque d'occlusion d'un stent par une thrombose est d'environ 0,7% durant le premier mois qui suit son implantation, quel que soit le type de stent (actif ou «nu»). Au-delà de la première année, on estime que le risque de thrombose est de 0,2 à 0,6% par an et qu'il est plus élevé pour les stents actifs que pour les stents «nus», surtout lorsque l'observance du traitement antiagrégant n'est pas optimale. Il s'agit donc d'un accident rare (moins fréquent que l'occlusion des pontages chirurgicaux veineux), mais néanmoins associé à des événements cliniques graves (50% d'infarctus et 30% de mortalité)⁴. De ce fait, la question de la reprise d'activité après angioplastie, que se posent patients et médecins, est tout à fait légitime.

Deux facteurs pourraient expliquer une prédisposition à la thrombose liée à l'exercice après une angioplastie :

1. Le stent lui-même présente une surface thrombogène (d'où la nécessité impérative du traitement antiplaquettaire).
2. L'effort physique intense augmente l'agrégation plaquettaire, la formation de la thrombine et la sensibilité des plaquettes à la thrombine⁵. Cet effet est maximum pendant l'effort, mais est réversible, disparaissant au bout de 60 minutes environ.

Toutefois, selon une étude randomisée prospective de l'Inselspital de Berne publiée en 2003⁶, le test d'effort réalisé un jour après l'angioplastie n'est pas associé à un risque de thrombose coronaire. L'étude, qui a impliqué 1,000 patients ayant subi une angioplastie, a révélé que le nombre de patients avec thrombose de stent pendant les 14 jours suivant l'angioplastie n'était pas plus élevé chez les patients soumis au test d'effort (1% dans les 2 groupes). Le cas de M. F.X. est cependant inhabituel sur 2 points : premièrement, il n'est pas fréquent qu'un quadragénaire, courant régulièrement le marathon, s'avère être en fait porteur d'une maladie coronarienne; deuxièmement, un test d'effort sur cyclo-ergomètre n'est pas l'équivalent du niveau d'activité sportive que veut reprendre cet athlète de haut niveau.

Malgré le manque d'études spécifiquement dédiées à ce thème, il existe certaines recommandations pour la reprise du sport de haut niveau chez les athlètes avec un diagnostic de maladie coronarienne⁷. Il est admis qu'un athlète peut en effet reprendre des activités sportives : 1) si son état cardiovasculaire est stabilisé (fraction d'éjection de plus de 50%, absence d'ischémie à l'effort, absence de lésion coronarienne de plus de 50%), et 2), après une période de repos adéquate pendant laquelle une réadaptation supervisée est recommandée (un minimum de 4 semaines en cas de présentation clinique sur un mode instable). Dans le cas de F.X., les symptômes angineux ont disparu, et la reprise graduelle de la course à pied a alors été autorisée 2 semaines après l'angioplastie. Un test d'effort est prévu après 5-6 mois. Si ce second test s'avère également normal et que les facteurs de risque sont pleinement contrôlés, nous prévoyons de laisser le patient à nouveau participer à un marathon s'il le désire.

MESSAGES:

1. La pratique enthousiaste d'un sport d'endurance ne constitue pas à elle seule une protection totale contre la maladie coronarienne. La sédentarité n'est en effet que l'un des 9 facteurs de risques majeurs pour la maladie coronarienne: l'âge, le sexe et l'hérédité (non-modifiables); le tabac, l'hypertension artérielle, les dyslipidémies, la surcharge pondérale et le diabète (modifiables)⁷.
2. La reprise précoce d'une activité physique modérée après une angioplastie n'augmente probablement pas le risque de thrombose coronaire chez la grande majorité des patients qui prennent scrupuleusement leur traitement antiagrégant.
3. Chez le patient coronarien, le projet d'une pratique sportive intensive mérite une évaluation poussée et un suivi régulier, afin de définir si le risque en paraît acceptable.

Références :

1. Plymire DC, Bennett SJ. Running, Heart Disease and the Ironic Death of Jim Fixc. *Research Quarterly for Exercise and Sport* 2002 ; 73.1 : 38.
2. Maraj R, Fraifeld M, Owen AN et al. Coronary dissection and thrombosis associated with exercise testing 3 months after successful coronary stenting. *Clinical Cardiology* 1999; 22: 426
3. Parodi G, Antoniucci D. Late coronary stent thrombosis associated with exercise testing. *Catheterizations and cardiovascular interventions* 2004; 61: 515-17
4. Stone GW, Moses JW, Ellis SG et al. Safety and efficacy of sirolimus- and paclitaxel-eluting coronary stents. *N Engl J Med.* 2007 ; 356 : 989
5. Wallen NH, Goodall AH, LI N. et al. Activation of haemostasis by exercise, mental stress and adrenaline: effects on platelet sensitivity to thrombin and thrombin generation. *Clinical Science* 1999 ; 97 : 27-35
6. Roffi M, Wenaweser P, Windecker S et al. Early exercise after coronary stenting is safe. *J Am Coll Cardiol* 2003 ; 42 :1569.
7. 36th Bethesda Conference: Eligibility Recommendations for Competitive Athletes with Cardiovascular Abnormalities. *Journal of the American College of Cardiology* 2005 ; 45, No. 8
8. American Heart Association: Risk factors and Coronary Heart Disease
<http://americanheart.org/presenter.jhtml;jsessionid=1GK5UEQXLYPAMCQFCXPSCZQ?identifier=4726> (05/02/2007)

Thrombus de l'oreillette gauche

N° 23

FAIT CLINIQUE:

Il s'agit d'une patiente de 66 ans, sans suivi médical et traitée dans le passé pour une hypertension artérielle. Elle se présente aux urgences de l'Hôpital de la Tour pour une dyspnée rapidement progressive depuis dix jours, associée à une orthopnée.

A l'examen clinique la patiente est en état général conservé, avec un pouls artériel irrégulier à environ 160 battements par minute, une pression artérielle à 90/65 mmHg, et elle présente des signes de décompensation cardiaque globale.

L'électrocardiogramme de repos met en évidence une fibrillation auriculaire, sans anomalie majeure de la phase de repolarisation. Le début de la tachyarythmie est non datable anamnesticquement. Le dosage des enzymes cardiaques s'avère négatif, et la valeur de glycémie est anormalement élevée, suggérant un diabète.

La patiente bénéficie rapidement d'une échocardiographie transthoracique, qui montre un ventricule gauche de taille normale dont la fonction systolique globale est sévèrement diminuée de façon homogène (fraction d'éjection entre 25 et 30%), une dilatation de l'oreillette gauche, une maladie valvulaire aortique (sténose probablement modérée et insuffisance discrète à modérée) ainsi qu'une discrète hypertension artérielle pulmonaire. Il n'y a pas d'épanchement péricardique.

Le traitement immédiat consiste en une anticoagulation par héparine fractionnée, deux inhibiteurs de la réponse ventriculaire (diltiazem et digoxine), un diurétique, ainsi qu'une insulinothérapie intraveineuse. La patiente est transférée aux soins intensifs pour surveillance.

Au deuxième jour, alors qu'on contrôle difficilement les paramètres hémodynamiques et qu'une cardioversion électrique est prévue, elle présente de façon brutale une parésie du membre supérieur gauche.

Un scanner cérébral permet d'exclure une hémorragie intracrânienne.

Une échocardiographie transoesophagienne est réalisée et montre un volumineux thrombus dans l'auricule gauche avec extension dans l'oreillette, associé à un important contraste spontané (*fig. 1*).



Figure 1: OG = oreillette gauche, VG = ventricule gauche, thr = thrombus.

Que feriez-vous dans une telle situation?

- 1) Changement pour de l'héparine non fractionnée?
- 2) Thrombolyse?
- 3) Thrombectomie chirurgicale?

COMMENTAIRE:

Il s'agit d'une patiente avec une probable hypertension artérielle et un diabète non traités, qui présente une fibrillation auriculaire non datale associée à une décompensation cardiaque globale, suivie d'une complication redoutable: un accident vasculaire cérébral ischémique cardio-embolique sur un volumineux thrombus de l'oreillette et de l'auricule gauche.

Lors de la fibrillation auriculaire, le flux sanguin dans l'oreillette gauche est ralenti, et en particulier la vidange de l'auricule gauche ne s'effectue plus complètement en l'absence de contraction coordonnée de l'oreillette. Cette situation favorise la formation de thrombi qui peuvent ensuite emboliser dans la circulation systémique, occasionnant des accidents ischémiques cérébraux, mais également plus rarement mésentériques, rénaux ou dans les membres inférieurs.

Le risque de développer une complication cardio-embolique au décours d'une fibrillation auriculaire (paroxystique ou permanente) n'est toutefois pas le même pour tous les patients. Le score de CHADS₂ (Tableaux 1 et 2) est déjà largement utilisé pour estimer ce risque, et figure dans les recommandations de la Société Européenne de Cardiologie^{1,2}.

Critères	Points
Insuffisance cardiaque (Congestive heart failure)	1
Hypertension	1
Age (>75 ans)	1
Diabète	1
AVC/AIT (Stroke)	2

Tableau 1: Score de CHADS₂

Score de CHADS 2	Taux d'AVC (%/an)
0	1.9
1	2.8
2	4.0
3	5.9
4	8.5
5	12.5
6	18.2

Tableau 2: Taux d'accident vasculaire cérébral/an selon score de CHADS₂

Le critère ayant le plus de poids est l'antécédent d'accident vasculaire cérébral, qui à lui seul donne un risque de récurrence de 4% par an. En plus de ce score purement clinique on dispose de l'échocardiographie. En effet, la présence d'une sténose mitrale ou de contraste spontané dans l'oreillette gauche sont également d'importants facteurs de risque. Enfin le sexe féminin, la thyrotoxicose, un âge entre 65 et 75 ans ou une maladie coronarienne constituent des facteurs de risque moins importants et moins clairement définis¹.

Afin de diminuer le risque d'accident cardio-embolique, on dispose de l'antiagrégation plaquettaire (Aspirine 150-300mg 1x/j et/ou Clopidogrel 75mg 1x/j) ou de l'anticoagulation orale (anti-vitamine K (AVK),

en visant un INR entre 2 et 3). L'aspirine permet de réduire ce risque de 21% et l'anticoagulation de 68%, à <1% par an³. Selon le score de CHADS₂, on peut déterminer quelle thérapie semble la plus adéquate pour chaque patient individuellement (Score = 0 : Aspirine, score = 1 : Aspirine ou AVK, score ≥ 2 : AVK).

Le gain en morbidité et mortalité est toutefois partiellement contrebalancé par le risque hémorragique qui accompagne une antiagrégation ou une anticoagulation orale. Le taux de complication hémorragique des patients sous anticoagulation orale varie selon les populations étudiées entre 0.3 et 10%⁴. Ce taux est inférieur chez les patients sous aspirine, mais des complications digestives et hémorragiques surviennent également, en particulier chez les patients âgés. L'association aspirine-clopidogrel n'a quant à elle pas montré de supériorité sur l'anticoagulation orale pour la diminution du risque d'accident ischémique, mais a montré un risque hémorragique comparable⁵.

Il n'existe pas de score validé pour estimer le risque hémorragique individuel pour chaque patient sous anti-vitamine K, mais les principaux facteurs de risque reconnus sont un antécédent d'accident vasculaire cérébral, l'âge, l'hypertension, l'utilisation concomitante d'aspirine, un antécédent d'hémorragie digestive, une anémie, une maladie neuropsychiatrique (y compris la démence), un faible niveau d'éducation, la période qui suit le début de l'anticoagulation, la non-adhérence au traitement ou un haut risque de chute⁴.

Plusieurs des facteurs de risque cités sont également des critères du score de CHADS₂, et par conséquent les patient qui bénéficient le plus d'une anticoagulation orale sont également ceux qui sont le plus à risque d'une complication hémorragique. Il convient donc d'estimer pour chaque patient ces deux risques avant de décider de l'attitude thérapeutique.

Notre patiente, dont le score de CHADS₂ s'élève à 3, présente une clinique d'accident vasculaire cérébral, lors de l'introduction de l'anticoagulation, dont la nature non hémorragique est confirmée par un scanner cérébral natif. L'origine cardio-embolique est ensuite démontrée par la mise en évidence du volumineux thrombus de l'auricule gauche flottant dans l'oreillette à l'échocardiographie transoesophagienne.

Il n'existe pas actuellement de directives claires pour la prise en charge des thrombi intra-auriculaires. Les alternatives citées dans la littérature sont l'anticoagulation (minimum 3 semaines), la thrombolyse ou la chirurgie⁶. Le choix parmi ces trois stratégies semble dicté par le contexte global (accident vasculaire cérébral au décours) et les caractéristiques du thrombus. On préférera une anticoagulation pour un thrombus sessile, immobile et asymptomatique, alors qu'une thrombolyse ou une chirurgie sera choisie en cas de thrombus pédiculé ou flottant. Toutefois, un thrombus immobile montrant des caractéristiques échocardiographiques d'organisation (densité hétérogène, calcifications) est susceptible de se «désorganiser» et de se fragmenter durant une anticoagulation ou une thrombolyse, de même que le pédicule d'un thrombus flottant pourrait être dissout le premier, provoquant le détachement du thrombus de l'oreillette.

Ces situations feront alors préférer une intervention chirurgicale en vue d'une thrombectomie. C'est cette option qui fut finalement choisie pour notre patiente, qui de plus présentait une valvulopathie aortique significative nécessitant un remplacement. Il n'est toutefois pas possible de dire si l'embolisation a été favorisée par l'anticoagulation dans ce cas en particulier.

A noter que, faute de données, les Sociétés Européenne et Américaine de Cardiologie ne recommandent pas l'utilisation de l'Héparine fractionnée pour la prise en charge de la fibrillation auriculaire¹.

Elle préconise l'utilisation de l'Héparine non fractionnée, tout particulièrement avant une cardioversion, suivie d'un relais par une anticoagulation orale.

MESSAGES:

1. Une des complications les plus redoutées de la fibrillation auriculaire est l'accident vasculaire cérébral ischémique cardio-embolique sur thrombus dans l'oreillette gauche et/ou l'auricule gauche, où le flux sanguin est ralenti par l'arythmie.
2. Il n'existe pas de recommandation claire sur l'attitude thérapeutique face à la découverte d'un volumineux thrombus intra-auriculaire symptomatique, mais en plus de l'anticoagulation, on peut avoir recours selon les cas à une thrombolyse ou à une thrombectomie chirurgicale.
3. L'échocardiographie transthoracique est un examen performant et aisément réalisable dans la prise en charge d'une fibrillation auriculaire, mais malheureusement elle ne permet la plupart du temps pas de voir les thrombi situés dans l'oreillette et/ou l'auricule gauche. L'échocardiographie par voie transoesophagienne reste l'examen de choix.
4. Le score de CHADS2 permet d'estimer individuellement pour chaque patient le risque d'accident cardio-embolique que l'on peut confronter au risque hémorragique d'un traitement anticoagulant, afin de mieux adapter le traitement préventif par anti-agrégation ou anticoagulation orale.

Références:

1. ACC/AHA/ESC Guidelines for Management of Patients with Atrial Fibrillation, full text (Europace, 2006;8:651-745) and executive summary (EHJ, 2006;27:1979-2030)
2. Gage BF et al. Validation of clinical classification schemes for predicting stroke : results from the National Registry of Atrial Fibrillation. JAMA 2001;285:2864-2870
3. Hylek EM et al. Effect of intensity of oral anticoagulation on stroke severity and mortality in atrial fibrillation. N Engl J Med 2003;349:1019-1026
4. Fang MC et al. Atrial fibrillation in the elderly. Am J Med 2007;120:481-487
5. The ACTIVE Writing Group in behalf of the ACTIVE I. Clopidogrel plus aspirin versus oral anticoagulation for atrial fibrillation in the Atrial fibrillation Clopidogrel Trial with Ibesartan for prevention of Vascular Events (ACTIVE W): a randomized controlled trial. Lancet 2006;367:1903-1912
6. Cheng-Hung L et al. Thrombolytic therapy for acute left atrial thrombus formation in one patient with heart failure and atrial fibrillation. Circ J 2007;71:604-607

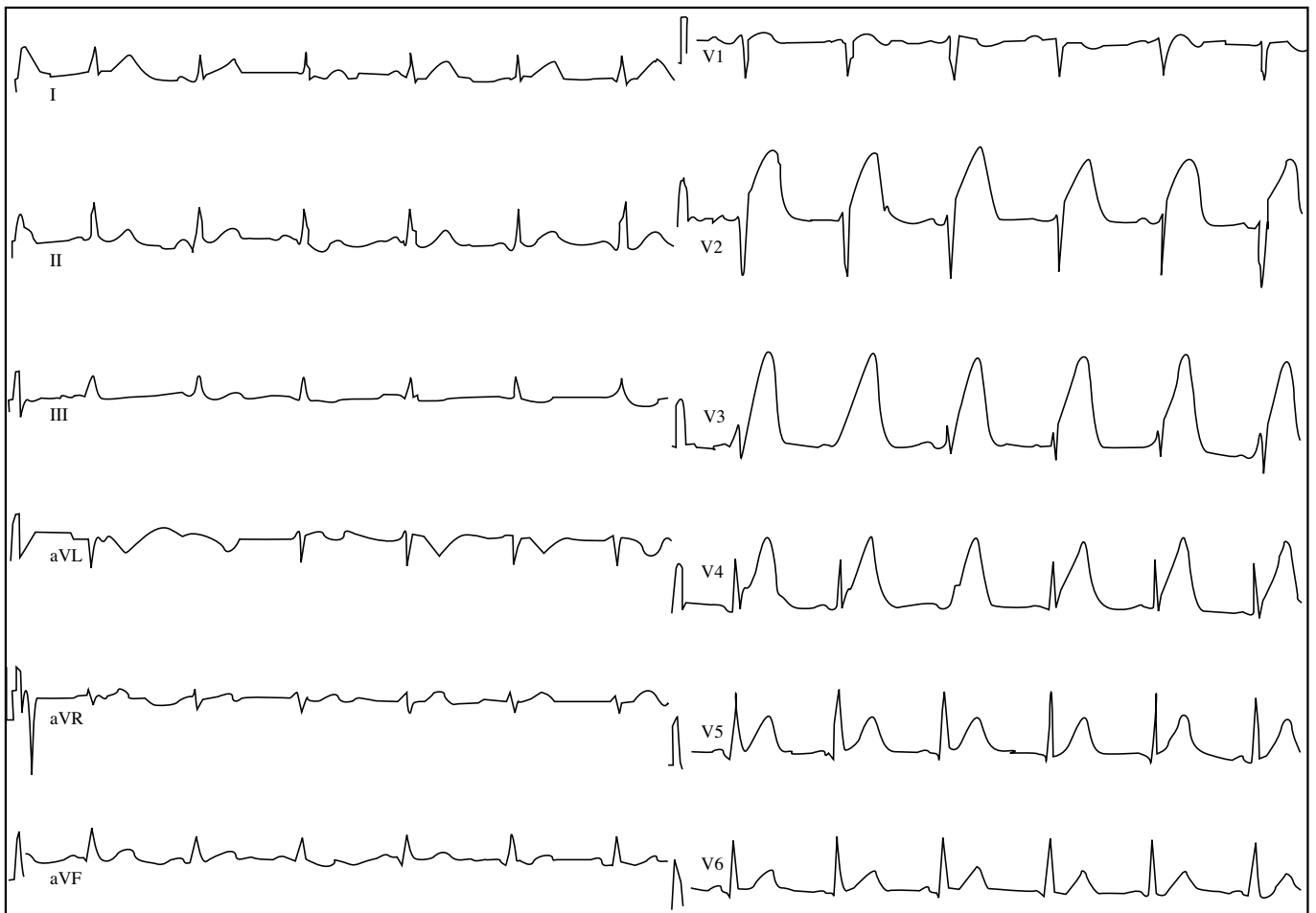
Thrombose de stent

FAIT CLINIQUE:

Un homme de 70 ans avec nombreux facteurs de risque cardiovasculaire (hypertension artérielle, diabète de type II, hypercholestérolémie, tabagisme à 30 UPA, anamnèse familiale positive pour une coronaropathie, surcharge pondérale) a bénéficié, il y a 6 mois en raison d'un angor instable, d'une angioplastie coronaire avec mise en place d'un stent nu sur l'artère interventriculaire antérieure moyenne.

Le patient est admis de manière élective pour la pose d'une prothèse totale de genou. Le traitement d'Aspirine est stoppé par son médecin traitant 10 jours avant l'intervention. L'opération se déroule sans problème particulier mais, au 4ème jour post-opératoire, le patient développe des douleurs rétrosternales typiques.

L'électrocardiogramme est le suivant:



Coronarographie:



La coronarographie effectuée en urgence confirme une thrombose du stent de l'interventriculaire antérieure. Une dilatation au ballon seul est réalisée avec un bon résultat final et l'évolution clinique du patient est favorable. Le pic des CK est de 5000UI/L.

La fraction d'éjection à la ventriculographie est de 40%.



DISCUSSION:

En raison de leur efficacité dans la prévention des resténoses, la plupart des lésions coronariennes traitées de manière percutanée bénéficient actuellement de l'implantation d'un stent. S'agissant souvent d'une population âgée, environ 5% de ces patients vont subir une opération non cardiaque dans l'année qui suit et la question d'arrêter les antiagrégants se pose donc fréquemment. Dans la période péri-opératoire

(et surtout post-opératoire), le risque de thrombose du stent est alors plus élevé et les conséquences sont parfois dramatiques avec infarctus transmural voire mort subite. La thrombose de stent est favorisée par la conjonction de la re-endothélialisation incomplète du stent, l'arrêt des antiagrégants et l'état pro-coagulant induit par l'opération. Plus l'opération est précoce, plus le risque de thrombose de stent est important. La durée d'endothélialisation est plus longue pour les stents à élution que pour les stents «nus» ce qui prolonge la période à risque de thrombose.

La décision d'arrêter l'antiagrégation avant l'intervention est souvent délicate et les recommandations sont largement empiriques. Cette décision, qui devrait être multidisciplinaire, doit se baser sur l'évaluation du risque hémorragique et du risque thrombotique de chaque situation.

Le risque hémorragique dépend évidemment de l'intervention chirurgicale réalisée. Il ne doit pas seulement prendre en compte la perte du volume sanguin en termes de volémie mais également ses conséquences locales (une hémorragie mineure peut avoir des conséquences désastreuses en neurochirurgie par exemple).

Le risque thrombotique dépend du temps écoulé entre la pose du stent et l'opération, du type de stent implanté, des caractéristiques du patient (diabète, insuffisance rénale,...) et de son anatomie coronarienne (stents multiples, lésions de bifurcation, longueurs et diamètres des stents,...).

Pour diminuer le risque de thrombose, il faut dans la mesure du possible repousser l'intervention (3 mois pour un stent nu et 12 mois pour un stent à élution). Si cela est impossible, et que le risque hémorragique le permet, il faut pratiquer la chirurgie sous double antiagrégation. Lorsqu'un antiagrégant doit être stoppé il est préférable d'arrêter le clopidogrel, car il semble provoquer plus d'hémorragies que l'Aspirine.

Compte tenu de l'inhibition irréversible des plaquettes et de la demi-vie de celles-ci, l'arrêt devrait avoir lieu 5 jours avant l'intervention. Lorsque le risque est élevé, il faut stopper les 2 antiagrégants après avoir informé le patient du risque encouru. L'héparine et les héparines de bas poids moléculaire ne sont d'aucune utilité dans cette situation. Il est en outre possible d'instaurer un relais par inhibiteur de la glycoprotéine IIb/IIIa à courte durée d'action mais cette pratique est toutefois actuellement peu utilisée au quotidien et n'a fait l'objet d'aucune évaluation scientifique.

Après l'intervention, la reprise de l'antiagrégation doit être le plus rapide possible et une dose de charge devrait être administrée.

MESSAGES:

1. Une intervention chirurgicale est un facteur de risque important pour la survenue d'une thrombose de stent.
2. La décision d'arrêter les antiagrégants doit être pluridisciplinaire et doit prendre en compte le risque thrombotique et le risque hémorragique.
3. Dans la mesure du possible, l'intervention chirurgicale devrait être repoussée de 3 mois pour les stents nus et de 12 mois pour les stents à élution.
4. L'héparine et les héparines de bas poids moléculaires ne sont pas efficaces dans la prévention des thromboses de stent lors de l'arrêt des antiagrégants.

Références :

1. Ridell J.W, Chiche L, Plaud B, Hamon M. Coronary Stents and Noncardiac Surgery. *Circulation*, 2007; 116: e378-e382.
2. Brilakis E.S, Banerjee S, Berger P.B. Perioperative Management of Patients With Coronary Stents. *J Am Coll Cardiol*, 2007; 49: 2145-2150.
3. Vicenzi M.N, Meislitzer T, Heitzinger B, Halaj M, Fleisher L.A, Metzler H. Coronary artery stenting and non-cardiac surgery. A prospective outcome study. *Br J Anaesth*, 2006; 96: 686-93.
4. Prise en charge des patients sous agents antiplaquettaires en odontostomatologie. Recommandations.
http://societechirbuc.com/Recommandations/recommandations_antiplaquettaires.pdf
5. La prise en charge des patients sous anticoagulants ou sous agents antiplaquettaires avant une endoscopie digestive.
http://www.sfed.org/documents_sfed/files/recommandations/Prisecharg_sousanticoagplaq.pdf

Cas préparé par le Dr M. Schmutz et le Dr E. De Benedetti.

Oedème pulmonaire de haute altitude

N° 25

FAIT CLINIQUE:

Un homme de 42 ans vivant à Paris, sportif de haut niveau et pratiquant régulièrement la course à pied décide d'effectuer avec des amis une randonnée à ski de plusieurs jours dans la région du massif du Mont-Rose. Au deuxième jour de l'excursion, après être arrivé à la cabane Regina Margherita (altitude 4559 mètres) il présente une dyspnée de repos inhabituelle, une tachypnée à 30 par minute, une toux sèche et une tachycardie à 120 bpm. Un ami médecin fait alors rapidement le diagnostic d'oedème pulmonaire et lui donne de la Nifedipine Retard (20 mg) avant d'organiser rapidement son transfert à Zermatt puis en plaine par hélicoptère.

Il est important de noter qu'à part une fatigue bien compréhensible et de légers maux de tête, le sujet n'a présenté aucun phénomène véritablement annonciateur de cet oedème pulmonaire.

A Viège, après avoir reçu de l'oxygène et un deuxième comprimé de Nifedipine retard, tous les symptômes ont rapidement régressé avant de disparaître totalement en 24 heures.



L'attitude énergique de l'ami médecin était-elle juste ?

Cet athlète a donc présenté un oedème pulmonaire de haute altitude («High Altitude Pulmonary Edema» - HAPE) ce qui représente une urgence vitale, et l'ami médecin a donc eu parfaitement raison de demander une évacuation d'urgence vers une altitude plus basse car c'est bien là le principal traitement de cette pathologie particulière.

La haute montagne est aujourd'hui un but de voyage ou de loisirs de plus en plus prisé. En effet, un grand nombre de sportifs sont aujourd'hui attirés par la randonnée à ski ou par le ski-alpinisme et bon nombre de voyageurs vivant habituellement à basse altitude sont attirés par les pays andins, le Tibet ou les treks en Himalaya. Les problèmes médicaux liés à la haute altitude représentent donc un problème médical non négligeable et la question de la prévention est souvent posée lors des consultations.

La haute altitude se caractérise avant tout par l'hypoxie due à la diminution de la pression atmosphérique. L'hypoxie est à l'origine des trois grands syndromes liés à l'altitude : le mal aigu des montagnes («Acute Mountain Sickness» - AMS), l'oedème pulmonaire de haute altitude (HAPE) et l'oedème cérébral de haute altitude («High Altitude Cerebral Edema» - HACE).

Le Mal Aigu de Montagnes(AMS) est caractérisé par des céphalées dès que l'on dépasse 2500 à 3000 m alors que l'on n'est pas acclimaté à l'altitude. Les céphalées (96% des cas) peuvent s'accompagner de nausées (35%), d'inappétence (38%), d'insomnie (70%), et ils disparaissent généralement en 24-48 h, voire après la prise d'aspirine. Le mal aigu des montagnes est lié à une hypoventilation relative, à une rétention hydrosodée et à une augmentation de l'activité sympathique. Le mal aigu des montagnes est directement lié à la non-adaptation à l'altitude, à la vitesse d'ascension, à l'effort physique, à l'âge (les moins de 50 ans sont apparemment plus vulnérables) et au niveau d'altitude lui-même; en effet, le mal aigu des montagnes peut toucher près de 50% des randonneurs ou des alpinistes au delà de 4000 m.

Lorsque les symptômes sont modérés, le traitement consiste en un simple repos sur place et en l'administration de paracétamol. En cas de symptômes plus sévères, une descente en plaine s'impose, alors que la prescription de dexaméthasone est rarement nécessaire. Le mal aigu des montagnes peut être prévenu par une ascension progressive, par une bonne hydratation et par l'administration d'acétazolamide 500 mg par jour, à prendre 24 à 48 heures avant l'ascension.

L'oedème cérébral de haute altitude (HACE) est caractérisé par des vomissements, une ataxie, des troubles de l'état de conscience puis un coma, l'oedème cérébral d'altitude est une urgence médicale car il conduit rapidement au décès. Il semble que l'hypoxémie produise une augmentation du flux cérébral et une augmentation de la perméabilité au travers de la barrière hémato-encéphalique, conduisant ainsi à l'oedème cérébral. Le traitement est une urgence médicale, et comprend le retour en plaine immédiat, l'oxygène, le caisson de décompression et la dexaméthasone.

L'oedème pulmonaire de haute altitude (HAPE): cette pathologie peut toucher n'importe quel alpiniste et n'est pas influencée par le niveau d'entraînement physique. Elle est parfois liée à une infection préalable des voies respiratoires, au froid ou à une pathologie pulmonaire préalable mais elle semble surtout liée à une prédisposition individuelle. Les symptômes sont ceux décrits par notre randonneur, avec parfois oedème pulmonaire franc et expectorations rosées. Une vasoconstriction hypoxique du lit vasculaire pulmonaire et une hyper-réactivité sympathique avec dysfonction endothéliale semblent jouer un rôle prépondérant, avec hypertension pulmonaire, extravasation de liquide dans les zones hyperperfusées, et défaut de résorption du liquide alvéolaire. Il s'agit donc d'un oedème pulmonaire non cardiogénique, lié à une augmentation de la perméabilité avec un oedème riche en protéines mais sans inflammation.

Le traitement consiste ici aussi en un retour rapide à basse altitude, en administration d'oxygène et de Nifédipine. La prévention s'effectue par une ascension lente et progressive, par l'administration de Nifédipine, de Dexaméthasone, de Tadalafil (mal toléré) ou de Salmétérol en inhalation.

Figure 2: représentation graphique des divers effets de l'hypoxie, (d'après Bärtzsch et al Circulation 2007).

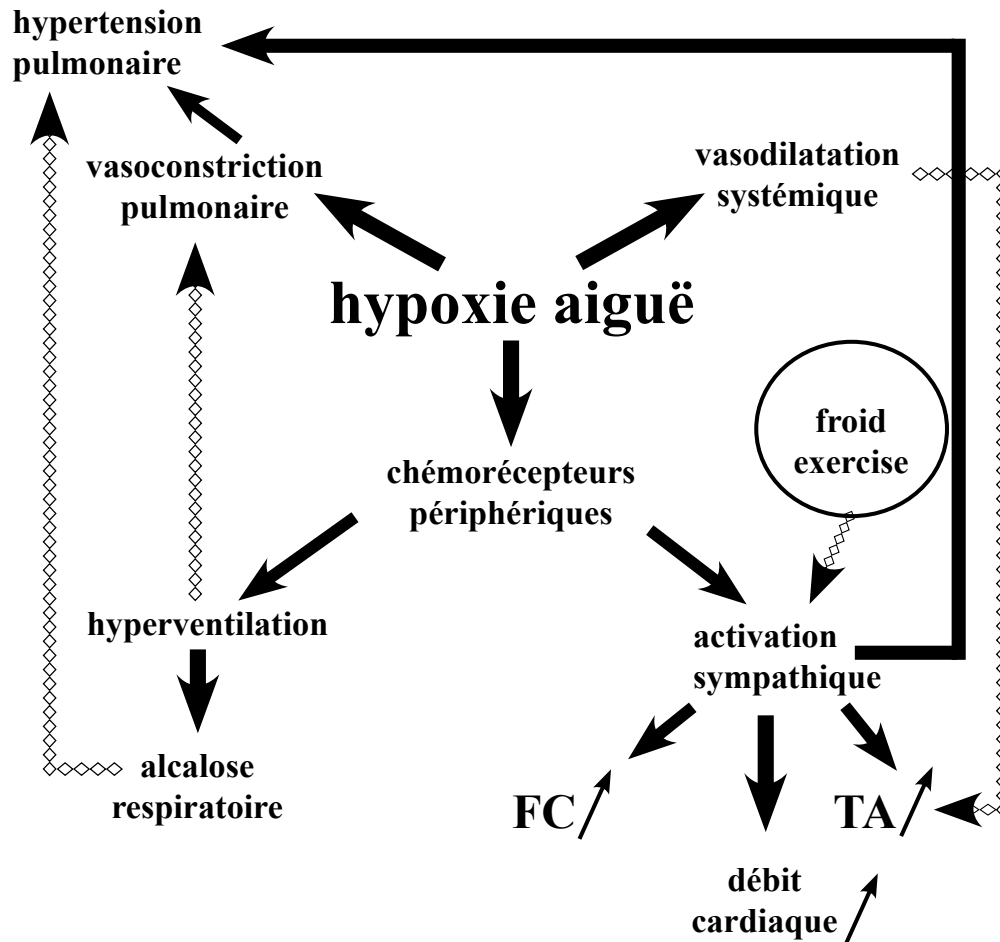


Figure 3: radiographie pulmonaire objectivant un œdème pulmonaire sans cardiomégalie.

MESSAGE:

1. Si le mal aigu des montagnes dans sa forme simple est fréquent mais peu préoccupant, il en va tout autrement de l'oedème pulmonaire et de l'oedème cérébral de haute altitude qui constituent tous les deux une urgence médicale absolue.
2. N'importe qui peut présenter un tel problème en altitude et un bon entraînement physique en basse altitude ne constitue en aucun cas un facteur protecteur.
3. La principale mesure à respecter est une ascension lente pour permettre une bonne adaptation à l'altitude.
4. Les mesures préventives doivent être connues et conseillées aux sujets qui prévoient un séjour en très haute altitude.

Références:

1. Bärtsch P, Gibbs JSR. Effect of altitude on the heart and the lungs. *Circulation* 2007; 116: 2191-2202
2. Houston CS. Acute pulmonary edema of high altitude. *N Engl J Med* 1960; 263:478-480
3. Maggiorini M, Mélot C, Pierre S, Pfeiffer F, Greve I, Sartori C, Lepori M, Hauser M, Scherrer U, Naeije R. High-altitude pulmonary edema is initially caused by an increase in capillary pressure. *Circulation* 2001; 103: 2078-2083
4. Oelz O, Ritter M, Jenni R, Maggiorini M, Waber U, Vock P, Bärtsch P. Nifedipine for high altitude pulmonary oedema. *Lancet* 1989; 2: 1241-1244
5. Sartori C, Allemann Y, Duplain H, Lepori M, Egli M, Lipp E, Hutter D, Turini P, Hugli O, Cook S, Nicod P, Scherrer U. Salmeterol for the prevention of high-altitude pulmonary edema. *N Engl J Med* 2002; 346: 1631-1636

Cas préparé par le Dr. Marc Zimmermann, PD

Contrôle de l'anticoagulation orale

N° 26

FAIT CLINIQUE:

Monsieur M. A., 63 ans, a subi huit ans plus tôt un remplacement valvulaire mitral pour une maladie mitrale d'origine rhumatismale. Il s'agit d'une valve artificielle St-Jude médical. Une anticoagulation permanente est donc indispensable. Par ailleurs, le patient est en fibrillation auriculaire permanente depuis de nombreuses années.

Les échocardiogrammes de contrôle, réalisés tous les 1 à 2 ans, montrent que la valve prothétique fonctionne normalement. La fonction systolique ventriculaire gauche est normale. L'oreillette gauche est dilatée. Les pressions pulmonaires sont normales.

Le traitement habituel consiste en 100 mg d'Aténolol par jour (pour ralentir la réponse ventriculaire à la F.A.), en une prophylaxie antibiotique en cas de risque de bactériémie et en Sintrom®. La dose habituelle de l'anticoagulant est de 3 mg par jour permettant d'obtenir des INR compris entre 2,5 et 3,0. En raison d'une relative stabilité des INR, le médecin traitant ne fait des contrôles que toutes les 5 à 6 semaines. Au début du mois d'avril, le patient développe une bronchopneumonie, traitée par Moxifloxacine (Avalox®). Bien que ce médicament soit connu pour potentialiser l'action des dicoumariniques, la dose de Sintrom n'est pas modifiée et un contrôle de l'anticoagulation n'est effectué qu'une semaine plus tard. Mesuré par voie capillaire, il est alors de 5,6.

Que faites-vous?

Pour commencer, une deuxième mesure capillaire de l'INR, le résultat est de 5,4.

Que faites-vous alors?

Vous envoyez le patient à un laboratoire d'analyses pour effectuer un contrôle par voie intraveineuse; le résultat est de 5. Le patient n'a aucune manifestation hémorragique.

Que faites-vous?

En raison de la potentialisation de l'effet anticoagulant du Sintrom® par l'antibiotique, le patient est maintenant suranticoagulé sans qu'il ait cependant développé de saignement. La dose de Sintrom® est diminuée à raison d'1 mg le jour même et de 2 mg le lendemain. Le surlendemain, alors que le traitement antibiotique est terminé, l'INR est à 2,8 si bien que la posologie habituelle peut être reprise.

DISCUSSION

Les valves cardiaques artificielles rendent indispensable une anticoagulation efficace, traitement nécessaire pour prévenir les complications thrombo-emboliques. A l'inverse, une anticoagulation excessive comporte un risque de complications hémorragiques souvent mineures mais parfois majeures, voire mortelles.

Il importe donc de bien informer les patients et de les soumettre à des contrôles fréquents de l'INR. Dans les cas d'instabilité durable, les contrôles doivent être hebdomadaires. Les patients stables peuvent être contrôlés une fois par mois mais le délai de quatre semaines ne devrait jamais être dépassé, une hausse brutale de l'INR étant toujours possible.

Figure 1: appareil CoaguChek XS plus permettant d'effectuer les contrôles de coagulation par voie capillaire.



De nombreux médecins disposent maintenant de l'appareil CoaguChek qui permet d'effectuer au cabinet des déterminations par voie capillaire. Les corrélations avec la voie intraveineuse sont généralement bonnes (1) (sauf pour les valeurs extrêmes). Par ailleurs, un contrôle de qualité doit être effectué régulièrement (Centre Suisse de Contrôle de Qualité). Les patients eux-mêmes ont maintenant la possibilité d'acquérir auprès de la Maison Roche un appareil CoaguChek après avoir suivi un cours de formation. Il est évident que cela doit être réservé à des patients bien motivés, soigneux et disciplinés.

L'avantage principal est qu'il est facile d'obtenir des contrôles très fréquents puisque la contrainte de devoir se déplacer au cabinet médical ou dans un laboratoire d'analyses est supprimée. Les patients ont le choix de communiquer les résultats au médecin traitant ou le régler eux-mêmes leur anticoagulation. De nombreuses études ont démontré les avantages de cette méthode qui permet de réduire les complications de manière significative (2). Une importante méta-analyse (3) a montré que l'INR

était dans la fourchette thérapeutique dans 72 % des mesures en cas d'auto-contrôle, de 66 % dans les études randomisées, de 66 % dans les Cliniques d'anticoagulation et de 57 % si les réglages étaient effectués par le médecin traitant.

Une cause fréquente d'instabilité des INR est la mauvaise observance des patients, un problème particulièrement difficile chez les gens âgés. Une autre difficulté importante est liée aux interactions médicamenteuses. Le nombre des médicaments qui potentialisent ou inhibent les dicoumariniques est très élevé et il est difficile de s'en souvenir. C'est la raison pour laquelle l'effet possible d'un nouveau médicament ajouté à l'anticoagulant devrait toujours être recherché. La Cordarone® est un des médicaments cardiologiques qui augmentent le taux plasmatique des anticoagulants si bien que des contrôles fréquents de l'INR doivent être effectués tant au début du traitement qu'après son arrêt. Rappelons par ailleurs que l'anticoagulation peut être influencée par des changements importants du contenu de l'alimentation en vitamine K (épinards, choux, foie, etc). Les diarrhées sont une cause relativement fréquentes d'augmentation de l'INR. Par ailleurs, certains patients restent instables en dépit des précautions, ceci probablement pour des raisons génétiques. Dans ces cas, il peut être utile de remplacer le Sintrom® par le Marcoumar® (phenprocoumone), anticoagulant ayant une plus longue durée de vie et une meilleure stabilité. Ce médicament, largement utilisé en Suisse allemande, est cependant mal connu en Suisse romande. D'autre part, le passage du Sintrom® au Marcoumar® est mal codifié et souvent difficile.

Le Sintrom® est donc un médicament difficile à manier. Une grande rigueur est requise tant du patient que du médecin pour éviter les complications thrombo-emboliques et hémorragiques. La remise aux patients des brochures éditées par la Fondation suisse de Cardiologie est très utile. Il serait très souhaitable de pouvoir disposer d'un médicament anticoagulant oral ne nécessitant pas de contrôle de l'INR. De grands espoirs étaient nés avec le développement du ximelagatran; malheureusement, ce médicament a dû être retiré en raison de sa toxicité. Un nouvel inhibiteur direct de la thrombine, le dabigatran (Praxada®), est introduit maintenant dans l'Union européenne (et bientôt en Suisse) pour la prévention des événements thrombo-emboliques veineux survenant après pose d'une prothèse totale de hanche ou de genou (4). Cet anticoagulant dispense d'une surveillance de l'anticoagulation, n'interagit pas avec les aliments et ne comporte que peu d'interactions médicamenteuses. Reste à espérer que les études en cours permettront d'élargir les indications.

Que faire si l'INR est trop élevé (5)? S'il est compris entre 4 et 5, sans manifestation hémorragique, il faut diminuer ou sauter la prochaine dose et surveiller le patient. Au-delà de 5, l'administration de vitamine K n'est généralement pas nécessaire en raison de la brève durée de vie du Sintrom®. Si l'INR est supérieur à 5 mais ne dépasse pas 9, sans manifestation hémorragique, il faut prescrire 1 à 2,5 mg de Konakion® par voie orale. Un INR supérieur à 9, ce qui survient heureusement très rarement, implique l'administration de 5 à 10 mg de vitamine K (1/2 à 1 ampoule de 1 ml de Konakion®). Enfin, des hémorragies sévères imposent l'administration de plasma frais congelé ou de complexe prothrombique.

Rappelons pour terminer qu'en cas d'indication absolue à une anticoagulation, un arrêt du Sintrom® pendant quelques jours doit conduire à un remplacement par une héparine à bas poids moléculaire.

MESSAGES:

1. L'anticoagulation orale comporte des risques importants de complications thromboemboliques et hémorragiques. Elle impose donc une surveillance stricte.
2. Les contrôles de l'INR doivent être parfois hebdomadaires chez les patients instables. Il ne devrait jamais dépasser un intervalle de quatre semaines.
3. De nombreux médicaments interfèrent avec les anticoagulants oraux. Il importe donc de ne pas introduire un nouveau traitement sans avoir vérifié au préalable les interactions possibles.
4. Les déterminations de l'INR par voie capillaire (CoaguChek), réalisées au cabinet médical ou au domicile du patient, facilitent des contrôles fréquents et permettent de diminuer les complications.

Références:

1. Ansell J et al. Guidelines for implementation of patient self-testing and patient self-management of oral anticoagulation. *Int J Cardiol* 2005; 99: 37
2. Heneghan C et al. Self-monitoring of oral anticoagulation therapy: a systematic review and meta-analysis. *Lancet* 2006; 367: 404
3. Van Walraven C et al. Effect of study setting on anticoagulation control: a systematic review and metaregression. *Chest* 2006; 129: 1155
4. Erikson B et al. Dabigatran etexilate versus enoxaparin for prevention of venous thromboembolism after total hip replacement: a randomised, double-blind, non inferiority trial. *Lancet* 2007; 370: 949
5. Ansell J et al. The pharmacology and management of the vitamin K antagonists: the seventh ACCP Conference on Antithrombotic and Thrombolytic Therapy. *Chest* 2004; 126: 204 S

Cas préparé par le Docteur Antoine Bloch

Epanchement péricardique

N° 27

FAIT CLINIQUE:

Il s'agit d'un patient de 64 ans, tabagique, qui est principalement connu pour un carcinome pulmonaire traité par lobectomie droite il y a 9 ans, un carcinome ORL traité par résection, radiothérapie et chimiothérapie il y a 7 ans, une BPCO modérée, une cardiopathie ischémique avec angioplastie et stent de la coronaire droite un an auparavant, une fibrillation auriculaire paroxystique et une hypertension artérielle.

Ce patient est hospitalisé en raison d'une dyspnée progressive depuis quelques semaines avec baisse de l'état général. Le patient ne rapporte pas d'épisode fébrile dans les jours à semaines précédant son admission.

Au status, il est en état général diminué, afébrile, et présente une hypotension artérielle sans tachycardie. L'auscultation cardiaque est lointaine avec un souffle systolique 2/6, sans frottement. L'auscultation pulmonaire révèle une hypoventilation bilatérale associée à des râles parenchymateux.

L'électrocardiogramme est sans particularité et la radiographie du thorax montre une augmentation de la taille de la silhouette cardiaque avec des épanchements pleuraux bilatéraux.

L'échocardiographie révèle un épanchement péricardique important.



Illustration: vue para-sternale long axe. VG: ventricule gauche, VD: ventricule droit, Ao: aorte, OG: oreillette gauche, EP: épanchement péricardique.

Quelles mesures diagnostiques et thérapeutiques sont-elles indiquées et dans quel délai?

Ce patient présente un épanchement péricardique important, et en raison des valeurs tensionnelles diminuées, une tamponnade doit être suspectée. La tamponnade est un tableau clinique redouté (hypotension, tachycardie, turgescence jugulaire, pouls paradoxal, oppression thoracique, dyspnée, dissociation électromécanique puis décès) qui résulte du défaut de remplissage d'un ou des deux ventricules en raison d'une compression extrinsèque par un épanchement péricardique.

Dans notre cas, l'évaluation doit donc se faire sans délai et doit comprendre la détermination:

- 1) de la quantité de liquide (épanchement discret, modéré ou important)
- 2) des répercussions hémodynamiques (degré de compression des cavités cardiaques)

L'échocardiographie permet d'évaluer ces deux paramètres qui, il convient de le souligner, sont indépendants. En effet, un épanchement péricardique discret qui se forme très rapidement (rupture de paroi artérielle ou myocardique sur un cathétérisme) peut provoquer une tamponnade en quelques minutes, alors qu'un épanchement abondant qui s'est constitué progressivement sur plusieurs semaines en étirant le péricarde peut n'avoir que peu de répercussions hémodynamiques. C'est donc la rapidité avec laquelle l'épanchement se constitue plutôt que sa quantité absolue qui conduit à une tamponnade, et malgré les renseignements qu'apporte l'échocardiographie, ce diagnostic est avant tout clinique. C'est donc la clinique qui doit diriger la prise en charge.

Cette dernière comporte principalement la ponction péricardique (à l'aveugle, ou avec aide de l'échocardiographie ou du scanner si la quantité de liquide est peu importante) avec ou sans drainage, à but purement diagnostique, ou également à but thérapeutique dans les situations où l'hémodynamique est perturbée. Dans notre cas, l'échocardiographie ne montrait pas de compression des cavités cardiaques, et en raison d'une stabilisation des valeurs tensionnelles après remplissage (premier traitement de la tamponnade), la ponction péricardique a pu être différée de 48 heures.

Le drainage péricardique a permis l'évacuation de 700ml de liquide hémorragique.

Quel est le diagnostic différentiel?

Le diagnostic est souvent suggéré par le contexte clinique (péricardite aiguë, geste invasif, trauma, cancer métastatique) et la fréquence des différentes étiologies d'épanchement péricardique varie notablement d'une série à l'autre:

- Infectieux (viral, bactérien, tuberculeux, HIV)
- Post-infarctus ou pontage coronarien
- Traumatique (accident, suite à une procédure endo-vasculaire, dissection aortique)
- Tumoral (poumon, sein, lymphome de Hodgkin, mésothéliome, rarement primaire)
- Irradiation du thorax (ancienne ou récente)
- Collagénose, vasculite
- Dialyse et insuffisance rénale chronique
- Hypothyroïdie
- Certains médicaments (principalement doxorubicine, isoniazide, hydralazine, procaïnamide, phénytoïne, pénicilline, anticoagulants et thrombolytiques)
- Idiopathique

Pour l'épanchement péricardique hémorragique, les causes diffèrent quelque peu, avec dans l'ordre de fréquence les épanchements carcinomateux, les interventions endo-vasculaires, les suites d'une péricardiectomie, idiopathique, urémique et la dissection aortique¹. A noter que la tuberculose est également une cause d'épanchement péricardique hémorragique, mais celle-ci est nettement moins fréquente dans nos contrées qu'en Afrique ou parmi les patients contaminés par le HIV notamment.

Comment établir le diagnostic?

L'anamnèse et l'examen clinique sont déjà importants pour suggérer la présence d'un épanchement péricardique, et ils vont également jouer un rôle majeur dans la suspicion d'une cause spécifique à l'épanchement. En effet, en l'absence d'arguments cliniques pour une cause spécifique, les examens sanguins (formule sanguine, chimie, TSH, bilan immunologique, hémocultures) et du liquide d'épanchement (cultures (aérobie, anaérobie, BK, champignons), cytologie, adénosine-déaminase, lysozyme, IFN-gamma, PCR pour les virus et la tuberculose, marqueurs tumoraux) sont d'un rendement faible. A noter que la distinction entre un transsudat et un exsudat n'est que de peu d'utilité dans l'investigation d'un épanchement péricardique, contrairement à l'épanchement pleural, et que plus l'épanchement est abondant, et plus on a de chances de parvenir à un diagnostic.

Les recommandations de la Société Européenne de Cardiologie (2004) sont de réaliser une ponction péricardique en cas de tamponnade (classe I), d'épanchement de plus de 20mm d'épaisseur à l'échocardiographie (diastole) (I), de suspicion de péricardite tuberculeuse ou bactérienne (I), d'épanchement mesurant entre 10 et 20mm à la recherche d'un autre diagnostic spécifique (IIa) ou en cas de suspicion d'épanchement carcinomateux (IIa). Le geste est par ailleurs contre-indiqué en cas de dissection aortique, de troubles majeurs de la crase ou si le diagnostic peut être posé par un autre moyen².

Enfin, en cas d'épanchement récidivant demeurant sans diagnostic, on peut également procéder à une biopsie péricardique, qui permet quant à elle de poser un diagnostic dans 49 à 65% des patients³.

En résumé, la majeure partie des épanchements péricardiques sont de cause bénigne, de faible abondance et sont traités symptomatiquement de manière empirique (Aspirine, anti-inflammatoires non-stéroïdiens, ou éventuellement corticostéroïdes si récidivant ou réfractaire). Si l'histoire du patient suggère une cause spécifique, si l'épanchement est abondant ou s'il compromet l'hémodynamique, une ponction péricardique avec analyse du liquide s'impose et le traitement sera ensuite dirigé contre la cause spécifique de l'épanchement (chimiothérapie intra-péricardique, traitement antituberculeux, antibiothérapie, dialyse, etc.). Enfin quel que soit le motif de la ponction (évacuatrice ou diagnostique), tout liquide ponctionné doit être analysé.

Les cultures et la cytologie réalisées sur le liquide péricardique de notre patient se sont révélées négatives. Un PET-scan a permis d'exclure une récurrence néoplasique. Dans ce contexte, l'origine de l'épanchement péricardique reste donc indéterminée.

MESSAGES:

1. En présence d'un épanchement péricardique, la première question à laquelle il faut répondre est de savoir s'il y a ou non des arguments cliniques ou échocardiographiques en faveur d'une tamponnade. La tamponnade n'est souvent pas corrélée à l'importance de l'épanchement mais plutôt à la rapidité de sa constitution.
2. Si tel est le cas, une ponction péricardique doit être effectuée en urgence.
3. L'analyse du liquide de ponction, en particulier la bactériologie et la cytologie, peut être d'un apport précieux, mais ne permet pas souvent de poser un diagnostic, qui doit être suggéré par l'anamnèse et l'examen clinique.
4. Le traitement est dirigé contre le problème médical sous-jacent (néoplasie, tuberculose), mais en l'absence de diagnostic, les anti-inflammatoires ou exceptionnellement les corticostéroïdes peuvent être utilisés.

Références:

1. Atar S et al. Bloody pericardial effusion in patients with cardiac tamponade: is the cause cancerous, tuberculous, or iatrogenic in the 1990s? *Chest* 1999; 116: 1564
2. The ESC Guidelines on the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases. *European Heart J* 2004; 25: 587
3. Nague O et al. Pericardioscopy in the etiologic diagnosis of pericardial effusion in 141 consecutive patients. *Circulation* 1996; 94: 1635

Cas préparé par le Dr A. Testuz

Cardiomyopathie hypertrophique apicale

N° 28

FAIT CLINIQUE N° 1:

M. B. patient né en 1942, référé en 1998 suite à la découverte d'un ECG très anormal (*fig. 1*) montrant des ondes T profondément négatives dans les précordiales. M. B. n'a pas de plainte cardiaque en dehors d'une discrète dyspnée d'effort. Il ne prend pas de médicament. Ses examens sanguins sont normaux à l'exception d'une hypercholestérolémie.



Figure 1

Que faites-vous?

Un échocardiogramme. L'examen est entièrement normal. Les cavités sont de taille normale, il n'y a pas d'hypertrophie ventriculaire gauche et la fonction systolique est normale.

Une scintigraphie myocardique avec test d'effort est également normale, ne montrant pas d'ancien infarctus ni d'ischémie myocardique.

Plusieurs bilans effectués entre 2001 et 2007 sont à nouveau normaux.

Tel est le cas en particulier des échocardiogrammes de 2001 et 2006. Un nouvel écho est enregistré en 2008. Grâce aux perfectionnements des appareils d'échocardiographie, il est possible de trouver cette fois-ci l'explication aux anomalies de l'ECG: il s'agit d'une cardiomyopathie hypertrophique apicale non obstructive.

FAIT CLINIQUE N° 2:

Madame C. est une patiente hypertendue née en 1932, référée en 1995 pour des arythmies supraventriculaires et un ECG anormal (*fig. 2*). Il s'agit d'une bradycardie sinusale (patiente sous Atenolol), d'un discret retard droit et surtout de troubles de la repolarisation avec ondes T profondément négatives en V4-V6. L'écho, la scintigraphie myocardique et le profil tensionnel de 24 heures sont normaux.

Le Holter montre de fréquentes extrasystoles ventriculaires.

Figure 2



La patiente présente un AIT en 1997. L'écho transœsophagien, l'écho-Doppler carotidien et le Holter ne fournissent pas de piste étiologique.

Un nouvel AIT survient en 2001 et l'ECG fait alors montre un flutter auriculaire. En plus du Sintrom, un traitement médicamenteux anti-arythmique est introduit vu l'échec d'une tentative d'overdrive. L'évolution se fera vers une fibrillation auriculaire permanente.

L'écho de 2004 fait diagnostiquer une hypo-dyskinésie apicale. La patiente reste peu symptomatique, signalant uniquement une discrète dyspnée d'effort et quelques palpitations.

Un nouveau bilan est réalisé en 2007. Grace aux progrès techniques de l'échocardiographie, il permet cette fois-ci de diagnostiquer une cardiomyopathie hypertrophique apicale (fig. 3).

La fonction systolique ventriculaire gauche est normale. Il existe une insuffisance mitrale modérée et une dilatation sévère de l'oreillette gauche. L'écho de 2004 est revu mais ne permet pas de poser rétrospectivement le diagnostic correct.



Figure 3: vue apicale des quatre cavités avec hypertrophie apicale du ventricule gauche.

La fonction systolique ventriculaire gauche est normale. Il existe une insuffisance mitrale modérée et une dilatation sévère de l'oreillette gauche.

L'écho de 2004 est revu mais ne permet pas de poser rétrospectivement le diagnostic correct.

Discussion

La cardiomyopathie hypertrophique est une maladie génétique à transmission autosomale dominante, touchant plus souvent les hommes. Elle est caractérisée par une hypertrophie ventriculaire gauche dont la localisation, l'étendue, la sévérité, les anomalies hémodynamiques et les manifestations cliniques sont très variables. Certains patients présentent une obstruction de la chambre de chasse du ventricule gauche en

fonction de la localisation et de l'étendue de l'hypertrophie; l'obstruction peut être présente au repos ou seulement en cas de manœuvres de provocation (Valsalva, inhalation de nitrite d'Amyle, perfusion d'Isoproterenol, potentialisation post-extrasystolique). L'obstruction résulte d'un déplacement systolique de la valve mitrale (Systolic Anterior Motion) contre le septum interventriculaire hypertrophié. Une insuffisance mitrale est fréquemment associée. Dans sa forme classique, la cardiomyopathie hypertrophique touche surtout le septum interventriculaire (hypertrophie septale asymétrique). Elle peut s'étendre aux autres parois mais épargne généralement la paroi inférieure.

Une variante est la cardiomyopathie hypertrophie apicale. Elle touche de manière prédominante l'apex du ventricule gauche et ne s'accompagne pas d'obstruction de la chambre de chasse. Cette maladie a été décrite pour la première fois au Japon en 1976. Elle est fréquente en Asie, en particulier en Chine et au Japon, mais rare en Europe. L'auscultation peut être caractérisée par la présence d'un 4ème bruit audible et palpable, reflet d'un trouble de la relaxation ventriculaire gauche. Le signe le plus typique est la présence sur l'ECG d'ondes T négatives géantes, en particulier dans les dérivations précordiales gauches; ces anomalies peuvent être très fluctuantes. Le diagnostic différentiel des anomalies de l'ECG se pose surtout avec la maladie coronarienne mais aussi avec le syndrome de Brugada, la dysplasie arythmogène du ventricule droit, l'hémorragie sous-arachnoïdienne et l'hypocalcémie. Le diagnostic de la maladie peut être fait par l'échocardiographie, la cinéventriculographie gauche, le CT-scan et surtout l'IRM (réf. 1).

Le pronostic de la variante apicale est meilleur que celui des autres formes de cardiomyopathie hypertrophique du point de vue vital, mais des complications cardiaques sont assez fréquentes. Dans une série canadienne de 105 patients suivis en moyenne pendant près de 14 ans, la mortalité cardio-vasculaire totale a été de 1,9 % (mortalité annuelle: 0,1 %) et la survie globale à 15 ans a été estimée à 95 % (réf. 2). Cependant, 30 % des patients ont eu une importante complication cardiaque, en majorité des F.A. et des infarctus (en général apicaux et à coronaires normales), plus rarement des AVC. Lors de la 1ère présentation, la moitié des patients étaient symptomatiques: angor, douleurs thoraciques atypiques, palpitations, dyspnée, syncopes. Chez les patients asymptomatiques le bilan cardiaque avait été motivé par la découverte fortuite d'un ECG anormal.

Une autre étude a comparé plusieurs patients avec cardiomyopathie hypertrophique provenant soit d'un centre japonais soit d'un centre américain (réf. 3). 15 % des patients japonais et 3 % des patients américains avaient la forme apicale. La maladie est donc beaucoup plus fréquente en Asie qu'ailleurs, mais les manifestations cliniques en sont généralement identiques. A noter que la présence d'ondes T négatives géantes est plus fréquente au Japon.

La technique initiale de choix en présence d'un ECG anormal est l'échocardiographie. La visualisation de l'apex du ventricule gauche peut cependant être difficile et la mesure de l'épaisseur de ce segment peut varier en fonction de l'orientation du transducteur. Les développements récents des appareils d'échocardiographie (introduction de la 2^{ème} harmonique, perfectionnement des sondes, écho de contraste intraveineux transpulmonaire) ont rendu plus facile la mise en évidence de l'apex et par conséquent le diagnostic de la cardiomyopathie apicale, comme cela a été le cas pour les patients présentés ici.

Dans la thèse de Kursteiner, publiée en 1998 (réf. 4), 49 patients ayant des ECG anormaux sans cause évidente avaient été étudiés. Dans 31 % des cas l'échocardiographie avait permis de poser le diagnostic étiologique alors qu'elle avait fourni une explication possible dans 12 %. Il est certain que l'échocardiographie permet aujourd'hui de découvrir beaucoup plus souvent l'origine des ECG anormaux.

Il n'y a pas de traitement spécifique de la cardiomyopathie hypertrophique apicale. Les patients doivent être suivis afin de détecter l'apparition de symptômes et pour pouvoir traiter les éventuelles complications.

MESSAGES:

1. La cardiomyopathie hypertrophique est une maladie génétique dont les aspects et les manifestations sont multiples.
2. La forme apicale est plus rare en Europe et aux Etats-Unis qu'en Asie. Le pronostic en est généralement favorable mais des complications cardiovasculaires sont possibles.
3. Le diagnostic repose sur la découverte d'ondes T profondément négatives dans les précordiales gauches et surtout sur l'aspect typique en échocardiographie et en IRM.
4. Les améliorations récentes des appareils d'échocardiographie rendent plus facile le diagnostic de cette maladie.

Référence:

1. Moon JCC, Fischer NG, McKenna WJ, Pennell DJ. Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance in patients with non-diagnostic echocardiography. *Heart* 2004; 90: 645-649
2. Eriksson MJ, Sonnenberg B, Woo A et al. Long-term outcome in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 638-645
3. Kikaoka H, Doi Y, Casey SA et al. Comparison of prevalence of apical hypertrophic cardiomyopathy in Japan and the United States. *Am J Cardiol* 2003; 92: 1183-1186
4. Kursteiner K, Bloch A. L'investigation des électrocardiogrammes anormaux sans cause évidente: place de l'échocardiographie. *Rev Med Suisse Rom* 1998; 118: 603-607

Cas préparé par le Dr A. Bloch

Maladie de Chagas

FAIT CLINIQUE:

Il s'agit d'un patient de 70 ans, d'origine bolivienne, vivant en Suisse depuis 1976, connu pour une maladie de Chagas diagnostiquée en 1980 sur la base d'une sérologie positive. Il bénéficie de contrôles cardiaques réguliers en raison de palpitations. Le patient, vu en 1995, ne présente pas de dyspnée et son status clinique est sans particularité. Son électrocardiogramme (ECG) de base montre un bloc de branche droit complet, une déviation axiale gauche et des extrasystoles ventriculaires (ESV) polymorphes (*fig. 1*). Un premier holter confirme la présence d'ESV fréquentes et polymorphes ainsi que des salves de tachycardie supra-ventriculaire. Un ECG à haute amplification à la recherche de potentiels tardifs ventriculaires est positif.

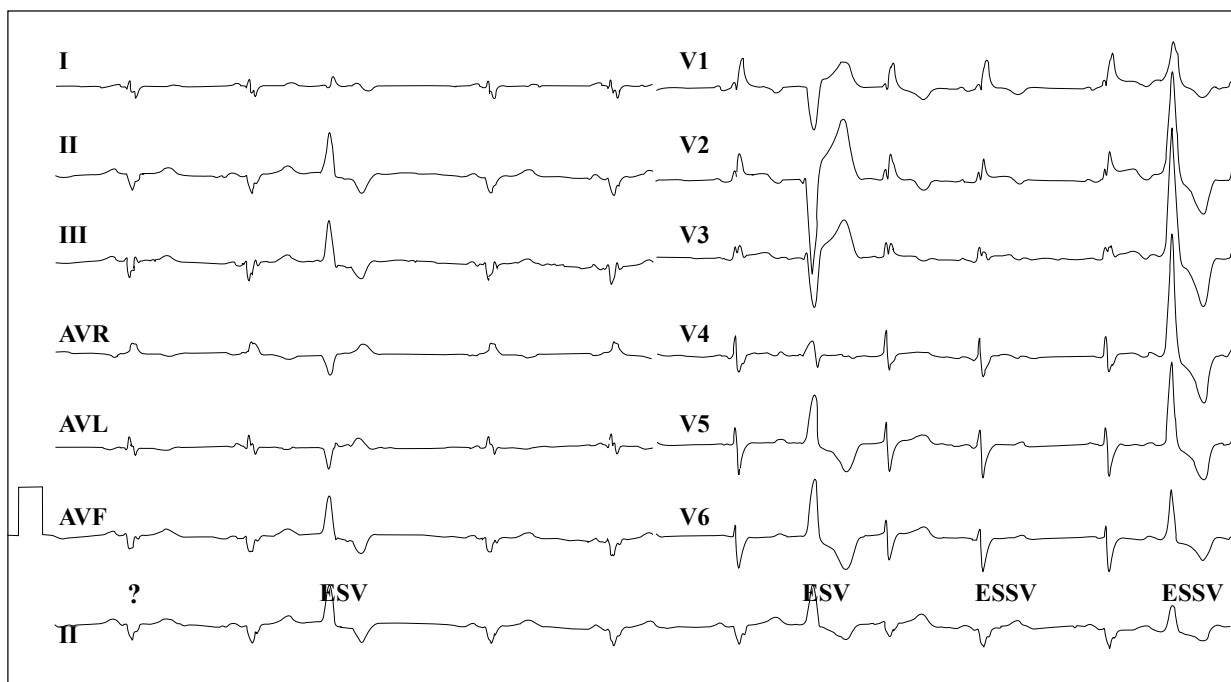
Le patient est mis au bénéfice d'un traitement d'Amiodarone 200 mg quatre jours sur sept. Un nouveau holter montre des salves de tachycardie ventriculaire (TV) et les doses d'Amiodarone sont majorées à 200 mg sept jours sur sept.

Une échocardiographie montre un ventricule gauche non dilaté avec une fraction d'éjection à la limite inférieure de la norme, estimée à 55 %.

On retient donc le diagnostic de maladie de Chagas avec en tout premier lieu une atteinte cardiaque de type rythmique avec troubles de la conduction et excitabilité ventriculaire accrue. Des contrôles thie et les derniers holters n'ont pas montré de salves de TV.

L'électrocardiogramme de base est le suivant:

Figure 1: ECG de base



La maladie de Chagas est-elle une maladie fréquente? Quelle est la population atteinte et comment?

La maladie de Chagas (MC) décrite par un médecin brésilien, Carlos Chagas, en 1909 est la cause la plus fréquente de cardiomyopathie dilatée dans le monde. La prévalence de patients infectés est de 18 millions et 5 millions vont développer une maladie symptomatique. La maladie a une forte prévalence en Amérique du Sud et ceci surtout dans les régions rurales de l'Argentine, du Pérou, de la Bolivie, du Sud-ouest du Brésil et du Chili.

La MC est transmise par un insecte vecteur le triatoma infectans (dit «Kissing Bug»), sorte de grande punaise hématophage se nichant dans les fissures des vieux murs ou des toits des habitations pauvres des zones rurales et des zones urbaines périphériques. Le vecteur transmet par morsure le protozoaire responsable de la maladie de Chagas, le *TRYPANOSOMA CRUZI*.

Si la maladie a une forte prévalence en Amérique du Sud, elle est également en augmentation dans les pays non endémiques, tels les Etats-Unis ou l'Europe, ceci en raison de l'immigration des personnes des régions endémiques. De plus en plus de cas sont décrits dans ces contrées, ceci d'autant plus que le parasite peut également être transmis par transfusions sanguines, par voie transplacentaire et par transplantation d'organes. Il est cependant probable que la prévalence réelle y soit sous estimée.

La morbidité de la maladie est surtout liée à l'atteinte cardiaque puis digestive (responsable de mégaoesophage et de mégacôlon).

Quelles sont les formes cliniques? Quelles sont les atteintes cardiaques?

La MC présente trois formes cliniques: aiguë, latente et chronique.

1) La phase aiguë se développe sept à dix jours après morsure du triatome. Cette phase est symptomatique chez environ 10% des patients infectés. Les symptômes sont aspécifiques: fièvre, myalgies, sudations et parfois hépato-splénomégalie. Cette phase peut être fatale dans 10% des cas en cas d'atteintes plus sévères, telles la méningoencéphalite ou en cas d'atteinte cardiaque. Qu'il y ait ou pas d'atteinte clinique, l'examen microscopique met souvent déjà en évidence la présence de parasites dans les fibres myocardiques avec présence d'un infiltrat inflammatoire. A ce stade, le diagnostic peut se faire par la détection de parasites circulants, le reste des examens biologiques étant aspécifiques. L'ECG peut mettre en évidence des micro-voltages, des changements diffus du segment ST et un bloc atrio-ventriculaire (BAV) du 1er degré. Les changements ECG ont un rôle pronostique (seulement 15% des morts subites sont décrites avec ECG normaux). En phase aiguë, la guérison est spontanée dans 95% des cas, avec normalisation de l'ECG pour les atteintes cardiaques.

2) La deuxième forme est la forme indéterminée, dite latente où la sérologie est positive en l'absence de signes cliniques. Les changements électrocardiographiques durables apparaissent durant cette phase et seront le marqueur d'une augmentation de la morbidité et d'une probable évolution vers l'insuffisance cardiaque. Un patient sur deux restera en phase latente. Les autres développeront une cardiomyopathie progressive les faisant évoluer vers la phase chronique.

3) La phase chronique est dominée par les symptômes cardio-vasculaires où l'on assiste au développement d'une insuffisance cardiaque sur cardiomyopathie dilatée. L'examen met plus souvent en évidence une insuffisance cardiaque droite qu'une insuffisance cardiaque globale malgré l'atteinte biventriculaire microscopique. L'examen clinique peut révéler un souffle cardiaque sur insuffisance tricuspide avec un B2 dédoublé.

À l'échocardiographie, la fonction systolique peut être normale ou sévèrement diminuée avec parfois présence d'une dysfonction diastolique dans un stade précoce. Même avec une fonction systolique conservée, l'échographie peut mettre en évidence des zones de dyskinésies localisées.

Dans la phase chronique, les troubles conductifs sont fréquents avec présence d'un BAV du 1er ou 2ème degré (pouvant évoluer en BAV complet), d'un bloc de branche droit, d'un héli-bloc antérieur gauche. La fibrillation auriculaire n'est pas rare. Les ESV sont fréquentes parfois avec des lambeaux de TV et un risque de mort subite. Les symptômes dus aux divers troubles du rythme sont des palpitations, des vertiges avec malaise, voire syncope. Le risque de mort subite est souvent précipité par l'effort.

Les événements thrombo-emboliques sont des complications fréquentes. En effet, l'atteinte cardiaque peut se compliquer de l'apparition d'anévrismes du ventricule gauche, en particulier au niveau de l'apex avec formation de thrombi intracardiaques.

Quel est le risque de mortalité?

Un score prédicteur de mortalité due à la MC a été établi, prenant en compte six prédicteurs indépendants qui sont: le degré d'insuffisance cardiaque (score NYHA III-IV: 5 points (pts)), la présence d'une cardiomégalie (5 pts), une anomalie de la fonction segmentaire ou de la fonction systolique globale (3 pts), la présence d'une TV non soutenue au holter (3 pts), la présence de micro-voltages sur l'ECG (2 pts), le sexe masculin (2 pts). En additionnant le nombre de points, on retrouve, pour 12 à 20 points, un fort risque de mortalité à 10 ans (environ 85 %), pour 7 à 11 points, un risque modéré (env 40 %) et un risque faible pour un score de 0 à 6 points (env 10 %).

Notre patient présente donc un score de 5 points, ce qui prédit un score de mortalité faible à environ 10 % à 10 ans.

Quelles investigations proposez-vous?

Le patient doit bénéficier d'un ECG (rôle pronostique), d'un holter (pour mettre en évidence un BAV parfois intermittent ou une arythmie ventriculaire) et d'une échocardiographie pour déterminer la fonction systolique globale et régionale ainsi que la présence d'un anévrisme ventriculaire.

La recherche de potentiels tardifs est utile chez les patients avec nombreuses ESV. L'étude électrophysiologique est discutable et n'est pratiquée que chez les survivants de mort subite ou chez les patients avec TV soutenue. L'IRM cardiaque permet de détecter des images de nécrose et fibrose qui sont présentes chez 20 % des patients sans atteintes cardiaque, chez 85% des patients avec atteinte cardiaque et chez 100 % des patients avec TV.

Quel traitement proposez-vous?

La MC en phase aiguë doit être traitée par des agents antiparasitaires tel le Benznidazole ou le Nifurtimox. Dans la phase chronique, quelques études en cours ont montré qu'un traitement antiparasitaire pourrait ralentir la progression de la maladie.

Concernant l'insuffisance cardiaque induite par la MC, les traitements sont identiques à ceux de l'insuffisance cardiaque d'autres étiologies.

L'anticoagulation semble être bénéfique pour prévenir les événements thrombo-emboliques mais peut être difficile à initier dans un milieu socio-économique souvent précaire.

Concernant les arythmies, l'Amiodarone paraît efficace pour contrôler les arythmies ventriculaires.

Le défibrillateur implantable est indiqué chez les patients survivants à la mort subite. La mise en place de cet appareillage est par contre discutée chez les patients à haut risque mais sans antécédents de mort subite, ceci avant tout pour des raisons socio-économiques.

MESSAGES:

1. La maladie de Chagas est une pathologie fréquente en Amérique du Sud responsable dans sa phase chronique en particulier d'une atteinte cardiaque pouvant se manifester sous forme d'une cardiomyopathie dilatée avec insuffisance cardiaque, de troubles du rythme ou d'événements cardio-emboliques.
2. Le principal problème de la MC réside dans le fait que la prévalence de la maladie est extrêmement importante dans les régions rurales les plus pauvres d'Amérique du Sud et que la mise en place de traitements coûteux y est difficilement envisageable pour l'instant.
3. Il est important de penser à la MC en cas d'atteinte cardiaque d'étiologie peu claire dans nos contrées où l'immigration est importante. Ceci même chez des personnes immigrées vivant dans nos pays depuis plusieurs dizaines d'années car l'atteinte cardiaque dans la MC se développe en général sur plus de vingt ans.

Références:

1. Milei J, Guerri-Guttenberg RA, Grana D. R. Pronostic impact of Chagas disease in the United States. *Am Heart J* 2009;157: 22-9
2. Guerri-Guttenberg RA, Grana DR, Ambrosio G, Milei J. Chagas cardiomyopathy: Europe is not spared! *Eur Heart J* 2008;29:2587-91
3. Bern C, Montgomery SP, Herwaldt BL, Evaluation and treatment of Chagas disease in the United States. A systematic review. *JAMA* 2007;298:2171-81
4. Rassi A Jr , Rassi A and SG, Predictors of mortality in chronic Chagas Disease: A systematic review of observational studies. *Circulation* 2007; 115: 1101-08
5. Acquatella H. Echocardiography in Chagas heart disease. *Circulation* 2007;115:1124-131

Syndrome post-péricardiotomie

N° 30

FAIT CLINIQUE:

Patiente de 62 ans, connue pour une insuffisance mitrale sévère, une fibrillation auriculaire intermittente, une hypothyroïdie substituée et un cancer du sein droit diagnostiqué il a 25 ans traité par tumorectomie et hormonothérapie. Elle est allergique aux sulfamides, à l'iode et intolérante à l'aspirine et aux AINS. Elle bénéficie début septembre 2008 d'un remplacement valvulaire mitral par bioprothèse, intervention qui se déroule sans complication. Quatre semaines après l'intervention, elle consulte aux urgences en raison d'une sensation d'oppression thoracique associée à une dyspnée progressive de stade III malgré l'intensification du traitement diurétique.

Examen clinique: la température est de 38.2°C, la tension artérielle humérale est à 90/60 mm Hg, le pouls est régulier à 110 minute; la patiente est eupnéique et la saturation est à 94 % AA. B1-B2 sont bien frappés, il existe un frottement péricardique, une turgescence jugulaire, des œdèmes des membres inférieurs. On ausculte des râles de stase aux deux bases associés à une hypoventilation diffuse bilatérale. Le reste du status n'est pas contributif.

ECCG: tachycardie sinusale sans trouble de la repolarisation.

Laboratoire: Anémie normochrome normocytaire. Discret syndrome inflammatoire (CRP augmentée sans leucocytose ni déviation gauche).

Radiographie de thorax: voir ci dessous.



Quel est votre diagnostic et que faites-vous?

La patiente présente le tableau typique d'une insuffisance cardiaque congestive sur probable syndrome post-péricardiotomie. L'échographie transthoracique objective un épanchement péricardique évalué à 1 litre avec compression des cavités cardiaques nécessitant un drainage péricardique sous scanner. En raison de l'importance des épanchements pleuraux, ceux-ci ont été drainés et ramènent un exsudat à prédominance lymphocytaire. La patiente étant intolérante aux AINS et à l'aspirine, un traitement de Prednisone (1mg/kg) est instauré, permettant une évolution favorable.

COMMENTAIRE

Définition:

Le syndrome post-péricardiotomie regroupe des entités cliniques qui se caractérisent par l'association d'un état fébrile, d'une atteinte du péricarde et de la plèvre, survenant quelques jours, semaines ou mois après une lésion du myocarde et /ou du péricarde. En 1956, Dressler décrit ce syndrome survenant après un infarctus du myocarde. Aujourd'hui cette pathologie ne se limite pas qu'aux patients ayant eu un infarctus du myocarde, mais survient également dans d'autres circonstances (toute pathologie où le péricarde et/ou le myocarde sont lésés) telles que la chirurgie cardiaque, l'implantation d'un pacemaker et le trauma thoracique, d'où le terme syndrome post-péricardiotomie. Quelques rares cas décrits dans la littérature sont survenus après un cathétérisme cardiaque, une ablation par radiofréquence d'une arythmie ou du nœud AV et suite à une embolie pulmonaire.

Caractéristiques cliniques:

Le diagnostic est clinique. Il existe une période de latence, habituellement de trois semaines (peut varier de quelques jours à quelques mois) entre la lésion du péricarde et/ou du myocarde et le début de la symptomatologie. Celle-ci se caractérise (2) dans 91% des cas par une douleur thoracique de type péricardite accompagnée chez le 57 % des patients d'une dyspnée aiguë. On retrouve également d'autres symptômes moins fréquents et aspécifiques tels que: asthénie, céphalées, diaphorèse, myalgies et arthralgies. Un état fébrile est constaté dans 66% des cas. Bien que le frottement péricardique soit fortement évocateur du diagnostic il n'est présent que dans 63% des cas. Un frottement pleural (41 %), ainsi que des arythmies peuvent être également constatés.

Examens complémentaires:

L'ECG est peu contributif car trop souvent anormal, au vu des modifications survenant après la chirurgie cardiaque ou à la suite d'un infarctus du myocarde. La radiographie du thorax objective une cardiomégalie dans 49 % des cas et des épanchements pleuraux chez 83 % des patients. Dans 49 % des cas la biologie met en évidence une leucocytose avec ou sans déviation gauche associée à d'autres marqueurs de l'inflammation (vitesse de sédimentation élevée dans 96 % des cas). Exceptionnellement, on peut observer une discrète élévation des CK-MB lorsque l'inflammation est sévère et atteint les couches sous-épicardiques du myocarde.

L'épanchement péricardique confirmé par l'échographie transthoracique n'est présent que chez 50 % des patients mais ne constitue pas à lui seul le diagnostic (80 % des patients ayant présenté un infarctus du myocarde ou ayant eu une chirurgie cardiaque présentent un épanchement péricardique minime et asymptomatique). La ponction pleurale révèle un exsudat hémorragique dans 70 % des cas, initialement à prédominance lymphocytaire (PMN dans les dix premiers jours et par la suite à prédominance de monocytes).

La clinique ainsi que les examens complémentaires décrits précédemment permettent d'écartier d'autres pathologies faisant partie du diagnostic différentiel telles que le syndrome coronarien aigu, une décompensation cardiaque, une embolie pulmonaire, un épanchement para pneumonique et l'épanchement pleural post opératoire.

Etiologie:

L'origine de ce syndrome reste indéterminée. Les hypothèses évoquées incriminent des facteurs immunologiques et viraux mais aucune théorie n'a été validée à ce jour. L'antécédent d'une péricardite post- infarctus ou post-chirurgie cardiovasculaire est un facteur de risque.

Prise en charge:

Hospitalisation, repos, antalgie et suivi clinique rapproché, notamment par échographie transthoracique. En cas d'épanchement péricardique avec des signes de tamponnade un drainage péricardique est nécessaire. Les épanchements pleuraux ne seront évacués que s'ils sont abondants et symptomatiques.

Les AINS constituent le premier choix thérapeutique pour autant qu'il n'existe pas de contre-indication. La molécule la mieux étudiée dans cette pathologie est l'Ibuprofène à hautes doses: 600 mg 4x par jour. Cependant si le syndrome post péricardiotomie survient après un infarctus du myocarde (syndrome de Dressler), le traitement de première ligne retenu par l'ACC/AHA est l'aspirine à 625 mg 4x par jour. Les corticostéroïdes (1mg/kg de prednisone par jour) font partie du traitement de deuxième intention. Ils ne sont à envisager que s'il existe une contre-indication aux AINS ou échec à cette thérapie, ceci en raison de leurs nombreux effets secondaires, du taux de récurrence élevé après leur sevrage, et des effets délétères sur la cicatrisation. Bien que les stéroïdes aboutissent à une rapide résolution de la symptomatologie, ils n'affectent pas le cours ou l'évolution de la maladie. En cas de récurrence certains auteurs recommandent l'utilisation de la colchicine. Finalement, le diagnostic du syndrome post-péricardiotomie n'est pas à lui seul une contre-indication à l'anticoagulation pour autant que l'indication en soit formelle et que le patient puisse être suivi de façon rapprochée à la recherche de signes de tamponnade.

Pronostic:

Le syndrome post péricardiotomie est une maladie bénigne avec une évolution rapidement favorable sous traitement. Cependant il existe un taux de récurrence élevé (50 %). La complication la plus redoutable reste la tamponnade et l'occlusion du greffon après pontage aorto-coronarien. Dans ce cas il semblerait que l'association d'AINS et stéroïdes joue un rôle protecteur. Finalement la littérature décrit quelques rares cas de péricardite constrictive compliquant le syndrome post-péricardiotomie notamment après pontage aorto-coronarien.

MESSAGES:

1. Le syndrome post-péricardiotomie doit être évoqué chez tout patient présentant une douleur thoracique de type péricardique, associée à une dyspnée aiguë et à un état fébrile ayant débuté dans les trois semaines précédant le début de la symptomatologie d'une chirurgie cardiovasculaire ou un infarctus du myocarde.
2. L'étiologie reste indéterminée bien qu'on incrimine une composante immunologique et probablement virale.
3. Le traitement pharmacologique de 1er choix est l'Ibuprofène à haute dose. En cas d'échec ou de contre-indication à cette molécule un traitement par la Prednisone est préconisé.
4. L'évolution est bénigne, avec le plus souvent une bonne réponse au traitement. Cependant les récurrences sont fréquentes. Les complications à rechercher sont avant tout une tamponnade et une occlusion du greffon (pontage aorto-coronarien). Dans les complications tardives il faut penser à la péricardite constrictive.

Références:

1. Gregoratos G, Pericardial involvement in acute myocardial infarction. *Cardiol Clin* 1990; 8; 601-8
2. Wessman DE and Stafford CM, The postcardiac injury syndrome: case report and review of the literature. *South Med J* 2006; 99; 309-14
3. Khan AH. The postcardiac injury syndromes. *Clin Cardiol* 1992; 15; 67-72
4. Heidecker J. and. Sahn SA. The spectrum of pleural effusions after coronary artery bypass grafting surgery. *Clin Chest Med* 2006; 27; 267-83

Cas préparé par le Dr C. Isaza et le Dr. M. Zimmermann.

Sarcoïdose cardiaque

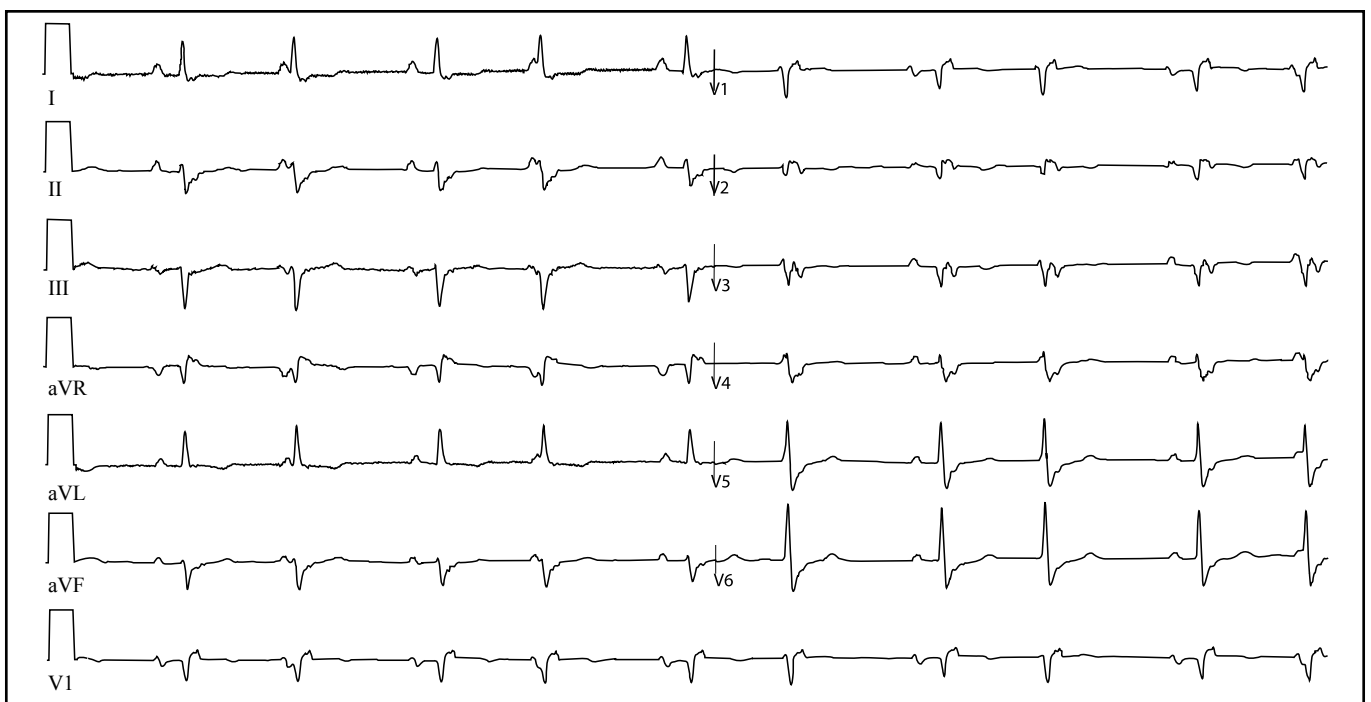
FAIT CLINIQUE:

Monsieur S. A. est un patient de 49 ans connu pour une hypertension artérielle et un syndrome d'apnée du sommeil, chez qui un diagnostic de sarcoïdose pulmonaire a été posé sur la base d'une biopsie inguinale en 1998.

Suite à plusieurs épisodes de malaise sans perte de connaissance, un bloc atrioventriculaire 2: 1 ainsi qu'un bloc de branche droit atypique ont été mis en évidence en 2001 (figure 1). Dans le même temps, un pacemaker double chambre avec défibrillateur sera implanté en raison d'une tachycardie ventriculaire (TV) monomorphe induite dans le laboratoire d'électrophysiologie. L'évolution cardiaque du patient restera relativement stable pendant quatre ans sous un traitement de Prednisone et Azathioprine, puis sous Plaquenil à partir de 2003. A cette date, plusieurs TV nécessitant des chocs répétés du défibrillateur sont constatées (fig. 2). La fonction globale du ventricule gauche est alors encore conservée. Une scintigraphie myocardique montre un possible foyer de sarcoïdose à l'apex du ventricule gauche et des potentiels tardifs ventriculaires sont présents sur un ECG amplifié.

Le remplacement du Propranolol par le Nadolol permet une rapide stabilisation de la situation rythmique.

Figure 1: ECG daté de 2008. Bien que le bloc Atrio-ventriculaire (BAV) 2: 1 ne soit plus présent comme ce fut le cas en 2001, on note la présence d'importants troubles de la conduction sous forme de BAV du premier degré, d'un bloc de branche droit complet atypique et d'une déviation axiale gauche compatible avec un bloc fasciculaire antérieur gauche. Il existe par ailleurs de fréquentes extrasystoles jonctionnelles tardives, bigémisées (battements 2-4-6-8-10).



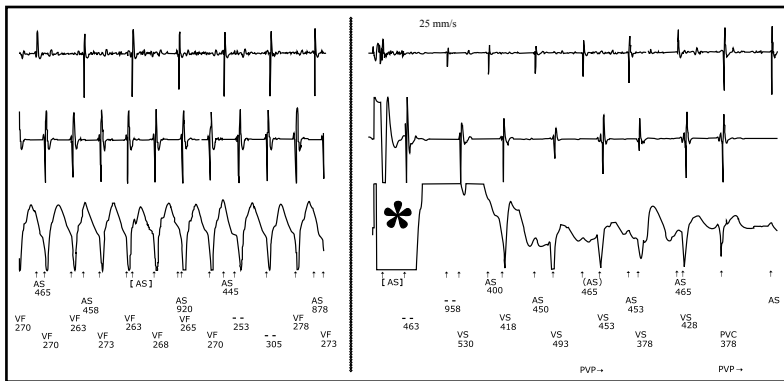


Figure 2: l'interrogation du défibrillateur met en évidence un épisode de tachycardie ventriculaire (TV) à 300 bpm, nécessitant un choc à 21 [J] [*] afin de cardioverser en rythme sinusal.

Ligne supérieure: dérivation endocavitaire prise dans l'oreillette droite.

Ligne du centre: dérivation endocavitaire prise dans le ventricule droit.

Ligne inférieure: ECG reconstruit à partir de la dérivation endocavitaire.

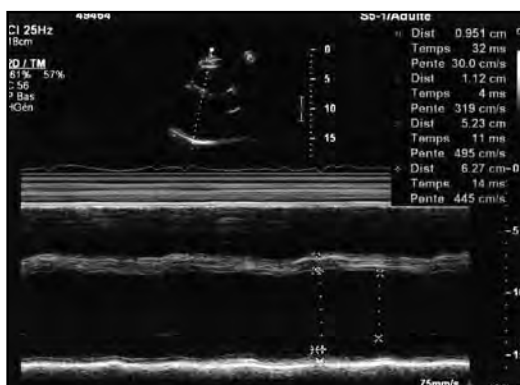


Figure 3: une dilatation du ventricule gauche (VG) est mise en évidence par échocardiographie en vue parasternale grand axe, avec diminution importante de la fraction d'éjection du VG.

En 2007, la fonction cardiaque globale du patient se dégrade rapidement avec une fraction d'éjection qui s'abaisse à 20 % associée à une dilatation du ventricule gauche (diamètre télé-diastolique 6,3cm, N=4,2-5,9) (fig. 3). De plus, on remarque la réapparition de TV dont un épisode nécessitera une cardioversion externe aux urgences. Le traitement de Plaquenil est alors changé pour de la Prednisone et de l'Aziathropine. Malgré cela, l'état cardiaque ne s'améliore pas. Les arythmies ventriculaires persistent et nécessitent parfois des interventions du défibrillateur. Le patient est alors référé comme candidat pour une transplantation cardiaque.

Les arythmies ventriculaires persistent et nécessitent parfois des interventions du défibrillateur. Le patient est alors référé comme candidat pour une transplantation cardiaque.

La sarcoïdose: introduction

La sarcoïdose est une maladie multisystémique d'origine inconnue, dont l'incidence s'élève à 50 cas pour 100'000 patients en Europe. Elle est caractérisée par la formation de granulomes non caséux entourés par des cellules de Langerhans et des lymphocytes; elle est généralement associée à une atteinte pulmonaire. Décrites pour la première fois au début du XXème siècle, les atteintes cardiaques sont responsables de 13 à 25% des décès liés à la sarcoïdose.

Quelles sont les manifestations de la sarcoïdose cardiaque?

Les manifestations dépendent principalement de la localisation des lésions ou de leurs cicatrices résiduelles. Elles peuvent être regroupées en trois grandes catégories :

- les troubles de la conduction (BAV 1^{er} degré, bloc de branche, BAV du 3^{ème} degré) dans environ 60% des cas.
- les arythmies (tachycardies ventriculaires ou supraventriculaires) (60%).
- l'insuffisance cardiaque découlant d'une cardiomyopathie restrictive ou dilatée, ou encore d'un cœur pulmonaire associé à une sarcoïdose pulmonaire (30%).

Les atteintes du péricarde telles que la tamponnade ou la péricardite constrictive sont plus rares. Les morts subites sont dans la plupart des cas induites par un BAV complet ou par une arythmie ventriculaire et se retrouvent dans 12-65%.

Comment diagnostique-t-on une SC?

La biopsie myocardique reste la méthode la plus fiable et a une valeur de mauvais pronostic quand elle est positive (probablement en raison de l'étendue des lésions dans le cœur). Le diagnostic différentiel d'une maladie myocardique granulomateuse comprend: une myocardite à cellule géante, la polyarthrite rhumatoïde, la maladie

de Chagas, la syphilis, la tuberculose, certaines vasculites ou encore les infections fongiques. Selon les recommandations du ministère de la santé publique japonais, en cas de maladie extra cardiaque déjà confirmée, la SC peut être établie par l'association d'un trouble de la conduction avec une anomalie structurelle à l'échocardiographie ou à la scintigraphie myocardique, ou encore par la présence d'une fibrose à la biopsie myocardique. Les techniques d'imagerie plus récentes, telles que l'imagerie par résonance magnétique (IRM) ou encore la tomographie par émission de positrons (PET-Scan) peuvent apporter un complément d'information important comme la détection précoce de la SC ou le degré de l'activité inflammatoire et vont certainement être intégrées de façon plus systématique dans le bilan. Les avantages et les inconvénients des différentes techniques d'imagerie sont résumés dans le tableau 1.

Quels traitements pour la SC?

Le traitement de la SC, comme celui de la sarcoïdose systémique, se compose de corticostéroïdes, dont le rôle principal est de supprimer l'inflammation et la formation de granulomes. En cas de non-réponse, d'autres immunosuppresseurs, comme le methotrexate, l'infliximab ou l'aziathropine peuvent être considérés. D'un point de vue cardiologique, la stratification de la mort subite reste primordiale et les patients devraient bénéficier d'un défibrillateur dans les cas suivant :

- lorsqu'au moins un épisode de TV soutenue a pu être documenté.
- lorsque une TV soutenue a pu être induite dans le laboratoire d'électrophysiologie.
- lorsque la fraction d'éjection du VG est <35%. Dans ce dernier cas, un traitement standard de l'insuffisance cardiaque devrait également être instauré (IEC, bêta-bloqueurs, diurétiques et pacemaker biventriculaire).

A noter que les antiarythmiques tels que l'amiodarone ou les bêta-bloqueurs peuvent être utilisés dans la prévention d'une TV mais sont généralement évités en raison des complications respiratoires possibles. Les troubles de la conduction peuvent être traités par un pacemaker. Une transplantation cardiaque devrait être considérée chez les jeunes patients, avec une classe IV selon la classification fonctionnelle de la New York Heart Association (NYHA) et/ou avec des arythmies réfractaires.

Tableau 1: différentes modalités d'imagerie diagnostique de la sarcoïdose cardiaque (SC)

D'après: Ayyala et al., Clin Chest Med 29 (2008)

Modalité	Paramètres recherchés	Avantages	Inconvénients
Echocardiographie	<ul style="list-style-type: none"> • Fonction ventriculaire anormale. • Parois ventriculaires anormales. • Cardiomyopathie hypertrophique. • Anévrisme. • Dysfonction diastolique. 	<ul style="list-style-type: none"> • Suivi de la fonction ventriculaire systolique. 	<ul style="list-style-type: none"> • Paramètres peu spécifiques. • Sensibilité et spécificité peu élevées.
Scintigraphie myocardique au thallium	<ul style="list-style-type: none"> • Distribution réversible. • Mise en évidence de lésions cicatricielles. 	<ul style="list-style-type: none"> • Evaluation d'une cardiopathie ischémique. 	<ul style="list-style-type: none"> • Paramètres non spécifiques.
Scintigraphie myocardique au gallium	<ul style="list-style-type: none"> • Accumulation du gallium correspondant aux zones d'inflammations actives. 	<ul style="list-style-type: none"> • Corrélation avec l'activité de la maladie. 	<ul style="list-style-type: none"> • Examen moins sensible que le PET-scan.
PET-scan	<ul style="list-style-type: none"> • Hypermétabolisme du FDG corrélant avec l'activité inflammatoire. • Hypométabolisme correspondant à une lésion cicatricielle. 	<ul style="list-style-type: none"> • Sensibilité élevée pour détecter une SC active ou une cicatrice myocardique. 	<ul style="list-style-type: none"> • Information limitée sur la structure et fonction du myocarde.
IRM cardiaque	<ul style="list-style-type: none"> • Signal hyperintense des lésions actives en T2 et au gadolinium. 	<ul style="list-style-type: none"> • Peut être utilisé pour détecter une maladie active et des lésions cicatricielles. 	<ul style="list-style-type: none"> • Contre-indication chez les patients avec pacemaker et défibrillateurs.
	<ul style="list-style-type: none"> • Réhaussement tardif des lésions cicatricielles. 	<ul style="list-style-type: none"> • Structure et fonction ventriculaire évaluable. • Sensibilité élevée chez les patients symptomatiques. 	<ul style="list-style-type: none"> • Sensibilité basse chez les patients non symptomatiques.

FDG: Fluorine 18-fluoro-2-deoxy-glucose, PET-scan: positron emission tomography scan, IRM: imagerie par résonance magnétique

MESSAGES:

1. Une atteinte cardiaque est fréquente en cas de sarcoïdose systémique.
2. L'atteinte cardiaque de la sarcoïdose se traduit par l'apparition de troubles conductifs, par la survenue de tachycardies supraventriculaires ou ventriculaires, et par le développement d'une cardiomyopathie dilatée.
3. Le traitement est en premier lieu celui de la sarcoïdose systémique. Les complications cardiaques sont traitées de manière conventionnelle.

Références:

1. Ayyala US, Nair AP, Padilla ML: Cardiac sarcoidosis. Clin Chest Med. 2008; 29(3): 493-508.
2. Habersberger J, Manins V, Taylor AJ, et al.: Cardiac sarcoidosis. Intern Med J. 2008; 38(4): 270-7.
3. Kim JS, Judson MA, Donnino R, et al.: Cardiac sarcoidosis. Am Heart J. 2009; 157(1): 9-21.

Cas préparé par le Dr Nam Tran et le Dr M. Zimmermann.

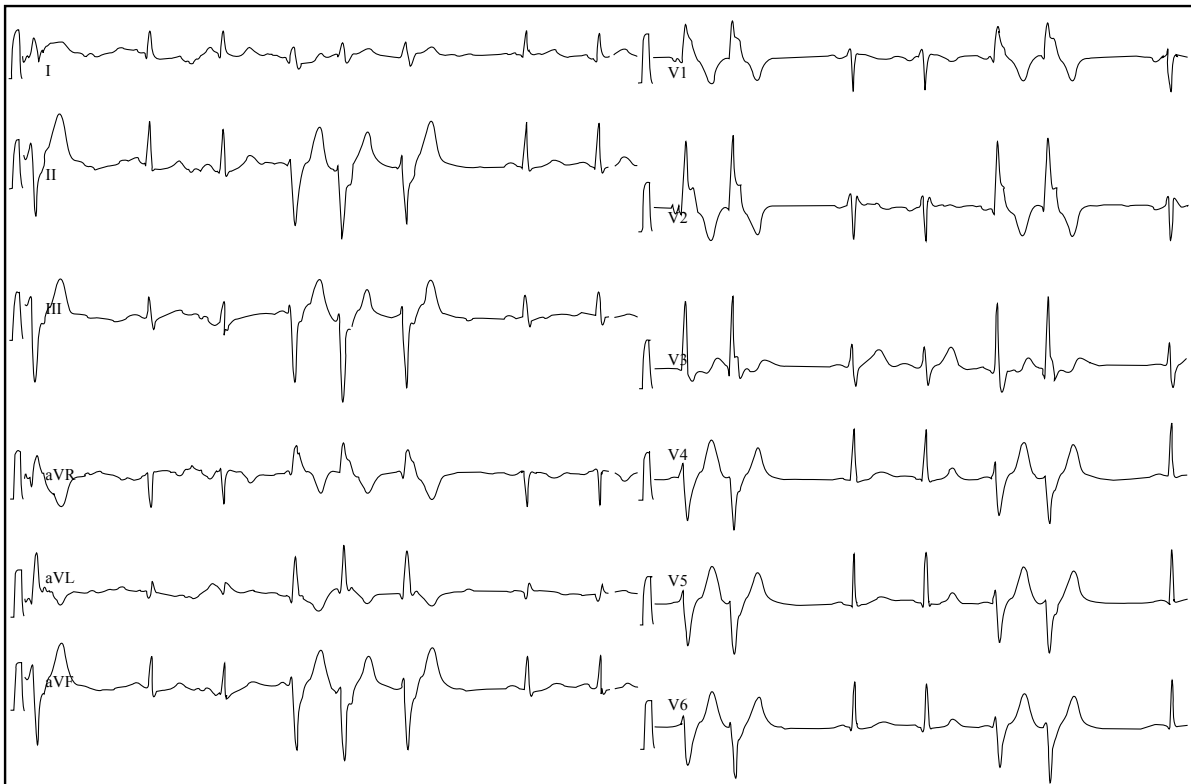
Tachycardie fasciculaire

FAIT CLINIQUE :

Il s'agit d'une patiente de 41 ans, en bonne santé habituelle, sans antécédents personnels et familiaux notables, qui présente depuis quelques jours des palpitations dans un contexte de stress important. Les palpitations sont intermittentes et sont présentes aussi bien à l'effort qu'au repos. Elles ne sont pas accompagnées de douleurs thoraciques ni de dyspnée. L'électrocardiogramme (ECG) effectué chez son médecin traitant en dehors des palpitations est décrit comme normal. La patiente est adressée en cardiologie pour un test d'effort pour recherche de troubles du rythme à l'effort. Au repos, on est en présence d'une patiente anxieuse avec un pouls à 110 bpm, une tension artérielle humérale à 110/50 mmHg et une auscultation cardiopulmonaire physiologique.

L'ECG de repos est le suivant, chez une patiente asymptomatique:

Figure 1: ECG au repos. Cet ECG montre un rythme de base sinusal à 100 bpm entrecoupé d'extrasystoles à QRS larges en doublets voire triplet.



Peu avant de commencer l'effort, la patiente, très anxieuse, se plaint de palpitations et l'ECG enregistré est le suivant:

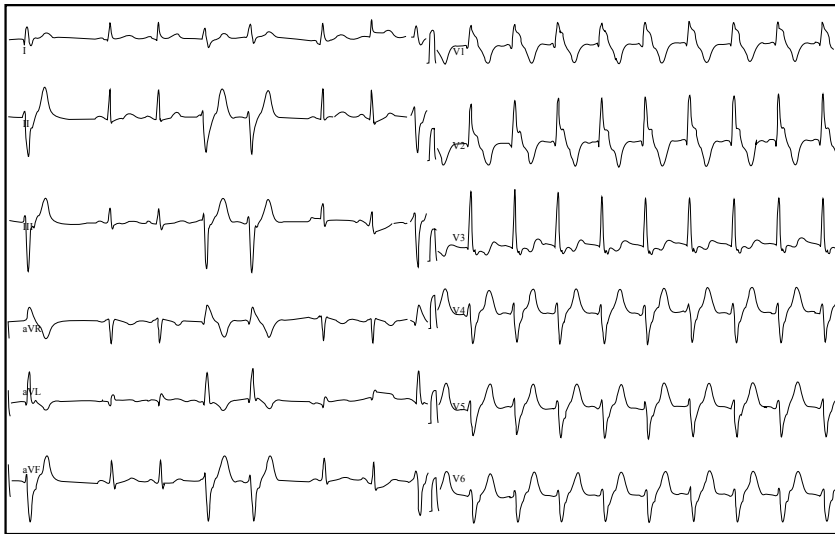


Figure 2: ECG au repos, avec palpitations. Présence de salves de tachycardie ventriculaire incessantes.

La tolérance clinique est bonne et la tension artérielle humérale est stable à 11/5.

Que faites vous?

Au vu du dernier ECG enregistré, le test d'effort n'est alors pas effectué et un enregistrement continu ECG confirme des passages incessants symptomatiques en tachycardie ventriculaire (TV)

à 150 bpm avec une hémodynamique restant stable. Notons l'aspect des QRS de la TV avec une morphologie de bloc de branche droit avec un axe gauche (fig. 2). Un traitement intraveineux d'Isoprin 2,5 mg iv est tenté et permet de réduire les accès de TV mais persistent encore de nombreuses extrasystoles symptomatiques en doublet, voire triplet. Une échocardiographie confirme la présence d'un coeur sain avec une bonne fonction VG, l'absence d'anomalie VD visualisable et l'absence de valvulopathie. Un bilan sanguin ne met pas en évidence de trouble électrolytique, d'anémie ou de dysthyroïdie. Au vu de l'effet objectivé du traitement de Verapamil iv et de la bonne tolérance clinique, la patiente quitte la consultation sous un traitement de Verapamil per os à dose standard.

Quel suivi effectuez-vous?

La patiente est revue à 72 h de l'introduction du traitement de Verapamil et note la persistance de palpitations intermittentes comme au premier jour avec un status superposable. Le holter confirme des accès de TV incessants à prédominance diurne et liée à un stress important. Le traitement de Verapamil est alors remplacé par du Métoprolol 25 mg/j, à augmenter progressivement jusqu'à 100 mg/j en cas de persistance des symptômes. La patiente est revue après quelques semaines de traitement bêtabloquant et ne ressent plus aucune palpitations sous Belok Zok 50 mg/j. L'ECG de repos montre un rythme sinusal et le holter confirme l'absence de récurrence de salve de TV et la quasi-disparition des extrasystoles ventriculaires (4 ESV sur 24 h).

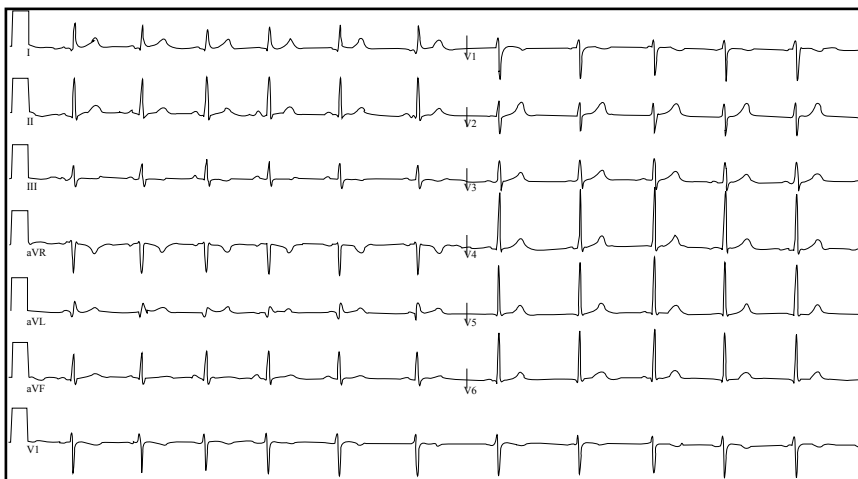


Figure 3: ECG au repos après trois semaines de traitement par Belok Zok à 50 mg/j. On note un rythme de base sinusal avec disparition des ESV et surtout des salves de TV.

Quelques mois plus tard, la patiente ne présente plus de récurrence de palpitations, ceci même après diminution du métoprolol à 25 mg/j. Un test d'effort effectué sous ce traitement se révèle normal.

De quel trouble du rythme s'agit-il?

Notre patiente présente des accès de tachycardies ventriculaires relativement bien tolérés dans un contexte de nombreuses extrasystoles ventriculaires déclanchées dans le cadre d'un fort adrénérgisme à prédominance diurne (stress important). Il s'agit d'une TV sur un coeur sain et sans facteurs prédisposants comme le confirme l'anamnèse et le bilan effectué.

Sur l'ECG, notons l'axe hypergauche des QRS en cours de TV avec une image de bloc de branche droit en V1-V2 (*fig. 2*). Cette image évoque avant tout une tachycardie ventriculaire dite fasciculaire.

Comme l'évoque la morphologie et l'axe des QRS, le foyer de départ de la TV provient du faisceau postérieur de la branche gauche du faisceau de His au niveau du ventricule gauche. En effet, de nombreux travaux ont mis en évidence, par exploration électrophysiologique, des circuits de réentrée au niveau du faisceau postérieur induisant ce type de morphologie sous stimulation.

La TV fasciculaire est une tachycardie ventriculaire idiopathique bénigne, souvent induite par l'effort ou par une autre forme d'hyperadrénérgisme. Il s'agit d'une TV se déclenchant sur coeur sain chez le sujet jeune (entre 15 et 40 ans), en particulier chez l'homme (60 à 80% des cas). Se manifestant le plus souvent par des palpitations, la TV fasciculaire est généralement paroxystique mais peut être incessante. Elle peut rarement se manifester par des symptômes graves tels la syncope.

Quel pronostic et quel traitement?

Il s'agit d'une tachycardie ventriculaire idiopathique dite bénigne avec un excellent pronostic. Ces TV peuvent être présentes depuis de nombreuses années et sont sans conséquence hormis du point de vue symptomatique avec la présence de palpitations parfois invalidantes.

Les accès de TV répondent de façon quasi-diagnostique à un traitement de Verapamil iv (Isoptin 2,5 à 5 mg iv, à répéter si nécessaire). Il semble en effet que le circuit de réentrée de ces TV se compose d'une zone très sensible au Verapamil. Le traitement au long cours se compose de Verapamil per os mais dont l'effet peut être moins impressionnant que son homonyme intraveineux. Dans ce cas, un traitement de Métoprolol per os peut être tenté avec une efficacité à évaluer de cas en cas. Notons toutefois que, sous traitement, des accès de TV paroxystiques peuvent parfois persister mais sont non soutenus et souvent moins symptomatiques que sans traitement. Une réponse au traitement peut être évaluée par un enregistrement ECG sur 24 h (holter).

Pour les cas résistants au traitement, une ablation par radiofréquence a montré de bons résultats si la TV est facilement inductible durant le geste. Le taux de succès est estimé à 80 % et les complications sont rares.

Quel est le diagnostic différentiel?

Ce type de TV est souvent confondu avec une tachycardie supraventriculaire (TSV) avec aberration de conduction. Rappelons que la présence de complexes de fusion ou de capture permet d'exclure d'emblée une TSV avec aberration de conduction et évoque une TV, bénigne ou non. En l'absence de critères de TV bien clairs, le traitement de la tachycardie permet parfois de différencier les deux entités.

Une anomalie cardiaque structurelles (cardiopathie ischémique, dysplasie du ventricule droit) ou une histoire familiale de mort subite rend le diagnostic de TV fasciculaire moins probable. En l'absence de ces arguments, la morphologie du QRS permet d'orienter le diagnostic vers une TV fasciculaire avec un aspect de bloc de branche droit et un axe gauche des QRS.

La réponse au traitement est également différente: les TV typiques malignes ne répondront pas à un traitement anticalcique. Notons en revanche que l'amiodarone peut être efficace dans les deux types de TV.

MESSAGES :

1. En cas de tachycardie à QRS large évoquant une tachycardie ventriculaire, il convient de regarder la morphologie et l'axe des QRS: un axe gauche avec un aspect de bloc de branche droit chez un jeune patient avec un coeur sain peut évoquer une TV fasciculaire bénigne.
2. La TV fasciculaire concerne les sujets jeunes, en particulier de sexe masculin, et présente un très bon pronostic.
3. En présence des critères morphologiques ECG décrits ici, la réponse à un traitement de verapamil iv est diagnostique pour une TV fasciculaire.
4. Le traitement au long cours se compose de verapamil per os ou de bétabloquant per os en cas d'inefficacité. L'ablation par radiofréquence présente de bons résultats et est réservée aux cas rebelles.

Références:

1. Reynard CA, Zimmermann M, Adamec R. Tachycardies ventriculaires soutenues idiopathiques du sujet jeune à type retard droit et axe gauche. *Arch Mal Coeur* 1992; 85: 215-23
2. Ramprakash B, Jaishankar S, Rao HB. Catheter ablation of fascicular ventricular tachycardia. *Indian Pacing Electrophysiol J.* 2008 Jul-Sep; 8(3): 193-201
3. Eynon CA, Howe L, Firoozan S. Fascicular tachycardia: uncommon or just unrecognised? *Emerg med* 2002; 19: 477-478
4. Bennet DH. Experience with radiofrequency catheter ablation of fascicular tachycardia. *Heart* 1997; 77: 104-107

Cas préparé par la Drss Letizia Conti et par le Dr Marc Zimmermann, PD

Anévrisme de l'aorte abdominale

FAIT CLINIQUE:

Un homme de 72 ans est hospitalisé en urgence pour des douleurs abdominales apparues il y a plusieurs jours et accompagnées d'un syndrome inflammatoire. Le médecin traitant a, en conséquence, suspecté une cholécystite. Quatre ans plus tôt, ce patient avait subi une cure endovasculaire d'un anévrisme de l'aorte abdominale de 8 cm de diamètre. Le choix d'un traitement endovasculaire a été fait en raison d'une cirrhose hépatique avec hypertension portale sur éthylisme chronique. Les suites de cette intervention endovasculaire avaient été simples et le contrôle post-opératoire immédiat par CT-scan n'avait montré aucune fuite au niveau de l'endoprothèse bifurquée. Un nouveau CT-scan pratiqué quatre mois plus tard en raison d'un syndrome abdominal douloureux a conclu à une colique néphrétique. L'anévrisme était alors stable, de taille inchangée et sans endofuite visible.

Aucun autre contrôle n'a été réalisé par la suite malgré la recommandation d'un suivi annuel.

Le CT-scan abdominal réalisé à l'entrée montre une croissance de l'anévrisme qui atteint maintenant 10 cm de diamètre (contre 8 cm), et une infiltration péri-anévrismale évoquant soit une réaction inflammatoire, soit un discret hématome. On note d'autre part une discrète opacification de la cavité anévrismale après injection de produit de contraste, sans identifier précisément la fuite.

Le diagnostic d'une rupture imminente d'un anévrisme aortique est posé et le patient est admis aux soins intensifs en vue d'une intervention chirurgicale en urgence. Le bilan préopératoire confirme alors une perturbation des fonctions hépatiques avec un temps de prothrombine spontanément allongé et une thrombocytopenie expliqués par la cirrhose connue. Le patient reçoit une transfusion de concentrés plaquettaires et de facteurs de coagulation, et est opéré en urgence différée.

L'intervention est conduite par un abord bi-sous-costal en raison d'une obésité tronculaire.

Le rétropéritoine proche de l'anévrisme, contient des suffusions hémorragiques qui confirment la rupture. Après héparinisation, l'aorte sus-rénale est clampée, l'anévrisme ouvert et les branches de l'endoprothèse clampées. Après ablation de vieux caillots abondants, on identifie deux artères lombaires qui saignent abondamment, confirmant l'existence d'une endofuite de type II.

Il n'y a en revanche pas de fuite aux extrémités de l'endoprothèse ou à la jonction des pièces (type I). Le corps de l'endoprothèse, collé dans l'aorte sous-rénale, peut être extrait après une brève dissection. Une prothèse bifurquée en Dacron est anastomosée à l'aorte sous-rénale en termino-terminal puis les deux jambages sont amenés au niveau inguinal et anastomosés aux artères fémorales en termino-latéral. Les branches de l'ancienne endoprothèse sont ligaturées et laissées en place.

Après trois heures d'intervention, le patient reprend rapidement une bonne diurèse et peut être extubé le soir même.

Figure 1: anévrisme atteignant 10 cm de diamètre avec un discret hématome périanevrismal. Les deux jambages prothétiques sont bien visibles. L'opacification de la cavité est difficile à détecter.



Commentaire

Le traitement chirurgical classique des anévrismes de l'aorte abdominale est pratiqué depuis 1951. Il s'agit d'une opération en anesthésie générale par laparotomie large pour aborder l'aorte sous-rénale. L'aorte est clampée ainsi que les artères iliaques et l'anévrisme est ouvert.

Les branches artérielles lombaires sont ligaturées et une prothèse bifurquée est implantée avec des anastomoses termino-terminales au niveau de l'aorte sous-rénale et des artères iliaques. La paroi de l'anévrisme est refermée sur la prothèse. Elle ne contient plus de sang circulant.

Cette intervention réduit efficacement l'incidence des ruptures d'anévrisme, mais l'agression chirurgicale et le clampage aortique peuvent être mal supportés par les patients âgés.

L'indication opératoire électorale est retenue lorsque le risque de rupture devient important, c'est-à-dire avec un diamètre anévrisimal supérieur à 5,5 cm de diamètre.

L'alternative endovasculaire est proposée depuis 1991 dans le but de prévenir la rupture. Il s'agit d'implanter dans l'anévrisme une prothèse expansible mise en place sans suture, grâce à une structure métallique autoexpansive intégrée (fig. 2). Cette prothèse, comprimée dans une gaine, est introduite par

Figure 2: en cours d'intervention, l'endoprothèse assemblée est entièrement déployée. On distingue les tubes d'introduction, le plus large pour le corps principal de la prothèse. Le jambage secondaire est glissé dans la courte jambe de la pièce bifurquée.



voie fémorale puis implantée dans l'aorte sous contrôle radioscopique. Un soin particulier est mis à obtenir une jonction étanche aux extrémités de la prothèse pour exclure la circulation de sang sous pression dans la cavité anévrismale.

Cette intervention est moins traumatisante, mais son efficacité dans la prévention des ruptures est encore mal connue au delà de dix ans. Pour cette raison, nous réservons ce traitement aux patients âgés de plus de 70 ans, ainsi qu'aux patients à haut risque anesthésique (cœur, poumon, rein) ou dont l'abdomen est «hostile» (obésité importante, antécédents chirurgicaux abdominaux multiples, stomie).

Le suivi recommandé après traitement endovasculaire consiste en un CT-scan annuel. Cet examen permet de suivre la taille de l'anévrisme et de détecter une circulation dans la cavité, ce qui est associé à un risque augmenté de rupture secondaire. L'évolution satisfaisante est une diminution ou une stabilité de la taille de l'anévrisme. Les fuites habituelles sont classées en type I (défaut d'étanchéité aux extrémités du tube) et type II (reflux par une petite artère lombaire ou mésentérique inférieure). En l'absence de croissance de l'anévrisme, une petite fuite ne nécessite dans la règle pas de correction si la taille de l'anévrisme reste stable.

Ce patient ne présentait pas d'endofuite au CT-scan pratiqué initialement, puis le suivi a été interrompu. Sinon, la croissance manifeste de l'anévrisme aurait poussé à re-intervenir.

Il n'est pas possible de savoir si la pression réduite au sein de la cavité anévrismale a contribué à l'évolution lente de cette rupture.

MESSAGES :

1. Les anévrismes de l'aorte traités par voie chirurgicale ou par voie endovasculaire doivent faire l'objet d'un suivi radiologique annuel.
2. Les anévrismes aortiques, même traités de façon optimale, peuvent présenter des complications tardives telle qu'une rupture.
3. Lorsqu'il est techniquement possible, un traitement endovasculaire est à privilégier chez des patients âgés et fragiles.

Référence :

1. Coppi G, Gennai S et al. Treatment of ruptured abdominal aortic aneurysms after endovascular abdominal aortic repair in comparison with patients without prior treatment. *J Vasc Surg* 2009; 49: 582-588.

Cas préparé par les Docteurs P.A. Schneider et V. Velebit.

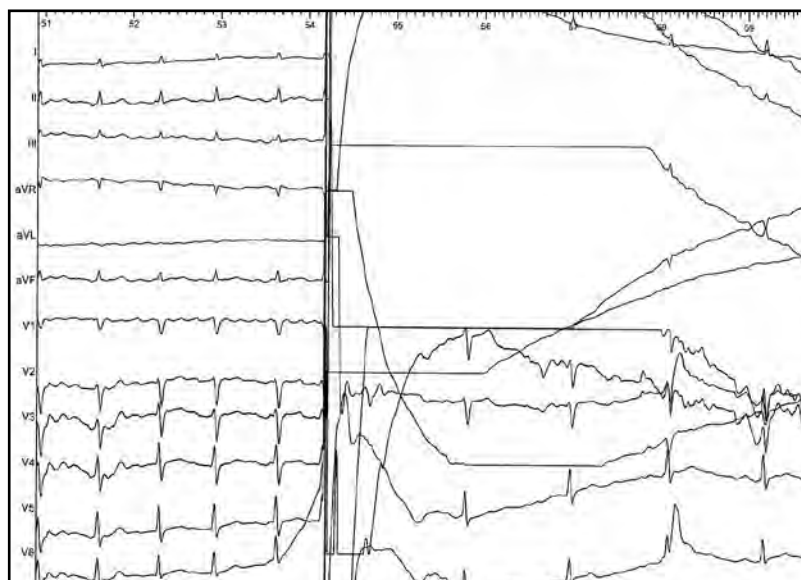
Cardioversion électrique externe

FAIT CLINIQUE:

Un homme de 66 ans, hypertendu de longue date, présente une dyspnée d'apparition récente associée à des palpitations au repos et à l'effort. Il consulte son médecin traitant qui met en évidence un pouls irrégulier à 110 bpm. La pression artérielle humérale est contrôlée par le traitement médical comprenant un sartan associé à une faible dose de diurétique (130/85 mmHg) et il n'y a pas de signe d'insuffisance cardiaque. L'ECG confirme la présence d'une fibrillation auriculaire (FA) qui, d'après l'anamnèse ne semble pas dater de plus de trois semaines. Une anticoagulation au Sintrom est de suite instaurée et un bêtabloquant est prescrit pour ralentir la réponse ventriculaire. L'échocardiographie est normale, et il n'y a pas de valvulopathie, pas de dysfonction ventriculaire gauche, pas d'hypertrophie ventriculaire gauche et pas de dilatation des oreillettes. Trois semaines plus tard, alors que l'anticoagulation est efficace (INR entre 2.0 et 3.0 depuis 15 jours), la FA persiste et une cardioversion électrique externe est programmée.

Celle-ci est effectuée cinq jours plus tard, en brève anesthésie générale au Propofol, avec un INR de 2.4, et le rythme sinusal est rétabli par un choc unique de 150 Joules biphasique. Comme il s'agit du premier épisode de FA, il est décidé de ne pas introduire d'emblée un antiarythmique autre que le bêtabloquant et l'anticoagulation au Sintrom est maintenue pour quatre semaines. Un mois plus tard, le rythme sinusal est toujours présent et stable, et le patient ne signale aucun symptôme. L'anticoagulation est remplacée par de l'Aspirine (100 mg par jour) et un arrêt progressif du bêtabloquant est proposé.

Figure 1: tracé ECG 12 dérivation montrant la conversion, par un choc électrique externe de 150 Joules biphasique, de la fibrillation auriculaire en rythme sinusal.



Commentaire

La fibrillation auriculaire (FA) est l'arythmie cardiaque soutenue la plus fréquente. Son incidence augmente avec l'âge et cette arythmie est associée à une augmentation du risque d'accident vasculaire cérébral et donc de morbidité. La restauration du rythme sinusal (RS) est théoriquement optimale sur le plan hémodynamique, et cette stratégie a montré un bénéfice clair sur les symptômes. Pour rétablir le rythme sinusal, la cardioversion électrique externe, décrite pour la première fois par Lown et collaborateurs en 1962 (*réf. 1*) est bien plus efficace que les tentatives de cardioversion médicamenteuse, quel que soit l'agent antiarythmique utilisé, et la technique utilisée a peu changé au fil des ans.

Le taux de succès immédiat de la cardioversion électrique externe varie de 70 à 95 % et dépend de plusieurs facteurs: la durée de la FA, la taille de l'oreillette gauche, l'énergie maximale utilisée, le type d'onde de choc utilisé, la position des électrodes externes, la présence ou non d'une cardiopathie sous-jacente, et le traitement en cours au moment de la cardioversion.

Lorsque la FA est installée chroniquement depuis plus de deux ans, les probabilités de restauration du rythme sinusal sont faibles. Il en est de même lorsque l'oreillette gauche est très dilatée ou lorsqu'il existe une cardiopathie sous-jacente très sévère. Depuis quelques années, il a été clairement démontré qu'une onde de choc biphasique (forme de l'onde de choc positive puis négative) était plus efficace qu'une onde de choc monophasique (forme de l'onde de choc rectangulaire, positive) et c'est la raison pour laquelle la grande majorité des hôpitaux sont aujourd'hui équipés d'appareils biphasiques. Pour convertir une FA, l'énergie initiale devrait être de 200 Joules biphasique (ou 360 Joules monophasique) car le taux de conversion en RS n'est que de 50 % lorsque l'énergie initiale est inférieure à 200 Joules monophasique ou inférieure à 150 Joules biphasique. Les électrodes de défibrillation doivent être placées de manière optimale (*fig. 2*), soit en position standard (*fig. 2A*) soit en position antéro-postérieure (*fig. 2B*).

La cardioversion électrique externe est pratiquée en brève anesthésie générale et une surveillance de trois à six heures est impérative après la procédure. Le patient doit bien sûr être à jeun et il lui est interdit de conduire après la procédure.

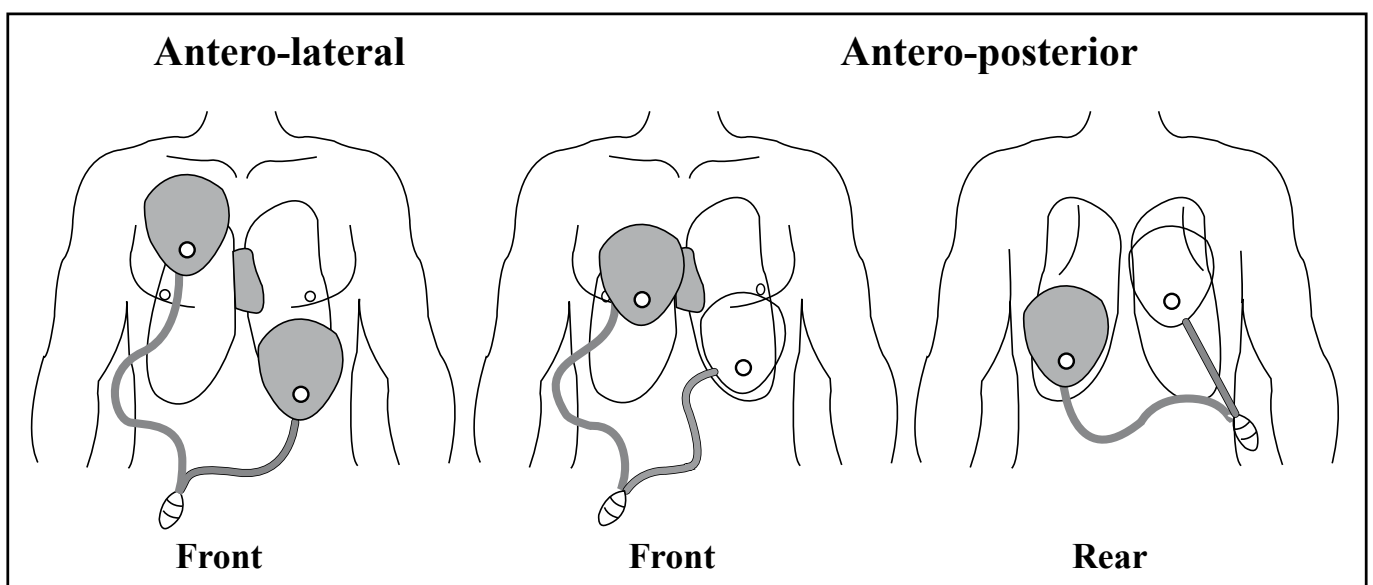
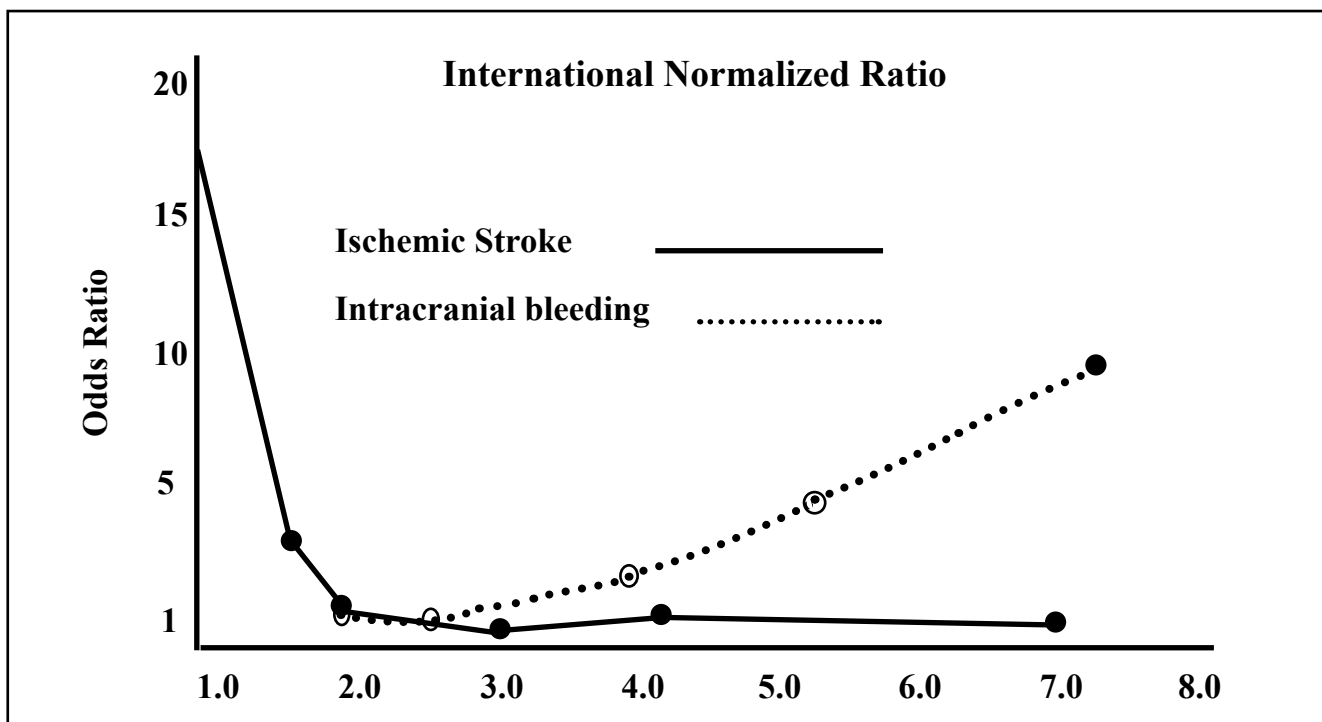


Figure 2: à gauche, position «classique» avec l'une des électrodes externes placée dans la région sous-claviculaire droite et l'autre en regard de l'apex (Antero-lateral-Front), au centre et à droite les positions antéro-postérieure et postéro-antérieure (Antero-posterior Front ou Rear).

Si la cardioversion électrique externe est simple, elle impose des précautions majeures concernant l'anticoagulation: une anticoagulation orale efficace (INR entre 2.0 et 3.0) d'au minimum trois semaines est impérative lorsque la FA dure depuis plus de 48 heures ou lorsque la FA est de durée indéterminée (Réf. 2). Lorsqu'une telle mesure ne peut être respectée, ou lorsque la situation clinique exige un retour en rythme sinusal urgent, la cardioversion électrique externe doit être pratiquée après échocardiographie trans-oesophagienne pour exclure formellement la présence d'un thrombus intracavitaire. Si un thrombus est mis en évidence dans l'auricule gauche, une anticoagulation est nécessaire pendant au moins 3 semaines. Il convient de souligner qu'il n'est pas toujours facile de maintenir un INR entre 2.0 et 3.0 durant les trois semaines précédant la cardioversion électrique externe, et certains travaux ont démontré que dans 27 % des cas, l'INR était inférieur à 2.0 à au moins une reprise durant cette période (réf. 3). Il est donc légitime d'effectuer 1 à 2 contrôles hebdomadaires durant la période qui précède la cardioversion électrique externe, et d'encourager une étroite collaboration entre le médecin traitant et le centre hospitalier pour définir la meilleure stratégie à suivre. L'anticoagulation orale doit être poursuivie pendant au moins 4 semaines après la cardioversion électrique, car si le rythme sinusal est d'emblée rétabli, la mécanique des oreillettes ne récupère que lentement et ce n'est qu'à 3 semaines environ qu'elle va retrouver une fonction normale.

Les complications de la cardioversion électrique externes sont rares: la plus grave est la survenue d'un événement embolique (0 % si l'INR est >2.5; 1.1 % si l'INR est entre 1.5 et 1.9; 2.4 % si l'INR est entre 1.0 et 1.4, (fig.3)(réf. 4). Parmi les autres complications possibles, mentionnons les bradyarythmies (induites par les médicaments ou liées à une maladie de l'oreillette), la survenue d'une fibrillation ventriculaire (si le choc n'est pas appliqué de manière synchronisée à l'onde R), des brûlures cutanées, des troubles transitoires de la conduction AV ou un œdème pulmonaire. Quant à la survenue d'une récurrence immédiate, il ne s'agit pas d'un échec de la cardioversion à proprement dit, mais d'une réinitialisation traduisant la présence d'un foyer arythmogène actif en général situé au niveau des veines pulmonaires. Enfin, il est important de souligner que les récurrences de FA à un an sont fréquentes (environ 50 %), même si un traitement antiarythmique est prescrit.



D'après Hylek et al. Ann Intern Med 1994;120: 897-902

Figure 3: risque et bénéfice de l'anticoagulation orale dans la FA.

MESSAGES:

1. Le choc électrique externe est la méthode la plus efficace pour restaurer le rythme sinusal en présence d'une fibrillation auriculaire persistante, avec un taux de succès immédiat de l'ordre de 95 %
2. Les complications emboliques de la cardioversion électrique sont exceptionnelles pour autant qu'une anticoagulation efficace ait été maintenue avant et après le choc.
3. Les autres complications de la cardioversion électriques sont rares et incluent les bradycardies post-choc, les brûlures cutanées, ou un oedème pulmonaire.
4. La récurrence immédiate après une cardioversion n'est pas un échec à proprement dit, mais une réinitialisation traduisant la présence d'un foyer arythmogène actif.

Références:

1. Lown B, Amarasingham R, Neuman J. New method for terminating cardiac arrhythmias. Use of synchronized capacitor discharge. *JAMA*. 1962;182:548-555
2. Fuster V, Rydén LE, Cannom DS, et al.; Task Force on Practice Guidelines, American College of Cardiology/American Heart Association; Committee for Practice Guidelines, European Society of Cardiology; European Heart Rhythm Association; Heart Rhythm Society. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for the management of patients with atrial fibrillation-executive summary: 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 (Writing Committee to Revise the 2001 Guidelines for the Management of Patients with Atrial Fibrillation). *Eur Heart J*. 2006; 27: 1979-2030
3. Schlicht JR, Davis RC, Naqi K, Cooper W, Rao BV. Physician practices regarding anticoagulation and cardioversion of atrial fibrillation. *Arch Intern Med*. 1996;156:290-294
4. Gallagher MM, Hennessy BJ, Edvardsson N, et al. Embolic complications of direct current cardioversion of atrial arrhythmias: association with low intensity of anticoagulation at the time of cardioversion. *J Am Coll Cardiol*. 2002;40:926-933

Alcoolisation septale pour cardiomyopathie hypertrophique obstructive

FAIT CLINIQUE:

Patiente de 57 ans sans antécédent notable présentant depuis octobre 2008 des douleurs rétro-sternales de repos associées à une dyspnée de stade NYHA II. En novembre 2008, la patiente est hospitalisée en raison d'un épisode de douleurs plus marqué accompagné d'anomalies diffuses et non-spécifiques de la repolarisation à l'ECG, d'une élévation discrète des troponines et d'une obstruction sous-aortique sévère à l'échocardiographie avec un mouvement antérieur systolique caractéristique («SAM») de la valve mitrale. Un syndrome coronarien aigu est suspecté et une évaluation du réseau coronaire est effectuée par CT scan qui ne montre pas de lésion significative. Une IRM cardiaque retrouve une hypertrophie basale asymétrique du VG (ventricule gauche) (18mm) sans trouble de la cinétique segmentaire ni cicatrice myocardique, et une accélération du flux sous-aortique (2,5m/sec).

Après une année d'évolution défavorable (persistance des douleurs, aggravation de la dyspnée en stade III) malgré un traitement β -bloquant à dosage élevé (300 mg de metoprolol/jour), la patiente effectue 280 m avec symptômes au test de marche. Le status retrouve un souffle systolique éjectionnel râpeux augmenté par le Valsalva, sans autres anomalies.

Un cathétérisme cardiaque est alors réalisé en novembre 2009: les coronaires sont indemnes de lésions significatives. La fonction systolique du VG est excellente avec une fraction d'éjection de 80 % et une morphologie de la cavité en «chausson de ballerine». La pression télédiastolique du VG est élevée à 40 mmHg et il existe un gradient sous-valvulaire aortique «pic-à-pic» de 55 mmHg. Absence de gradient au travers de la valve aortique elle-même.

1. Quel est le diagnostic?

Cette patiente présente une cardiomyopathie hypertrophique et obstructive, réfractaire au traitement médical. L'échocardiographie et l'IRM en révèlent les signes typiques: hypertrophie ventriculaire asymétrique, obstruction de la chambre de chasse du VG avec gradient de pression sous-valvulaire, dysfonction diastolique et effet SAM de la valve mitrale.

2. Quel traitement proposer?

La persistance d'une symptomatologie angineuse et d'une dyspnée de stade III malgré le traitement édicel posent l'indication à un traitement invasif. Cette patiente bénéficie d'une ablation septale percutanée (*fig. 1*): sous contrôle échographique avec injection de contraste sélective dans la branche septale, puis alcoolisation (1.3 cc d'alcool à 94 %), ce geste permet l'abolition complète et immédiate du gradient de pression intra-ventriculaire gauche (**fig. 2**). Un BAV complet transitoire survient durant quelques minutes après l'ablation septale, mais est spontanément résolutif. Persistance d'un bloc de branche droit (BBD) complet, nouveau mais asymptomatique.

Figure 1: ablation septale percutanée sous contrôle échographique.

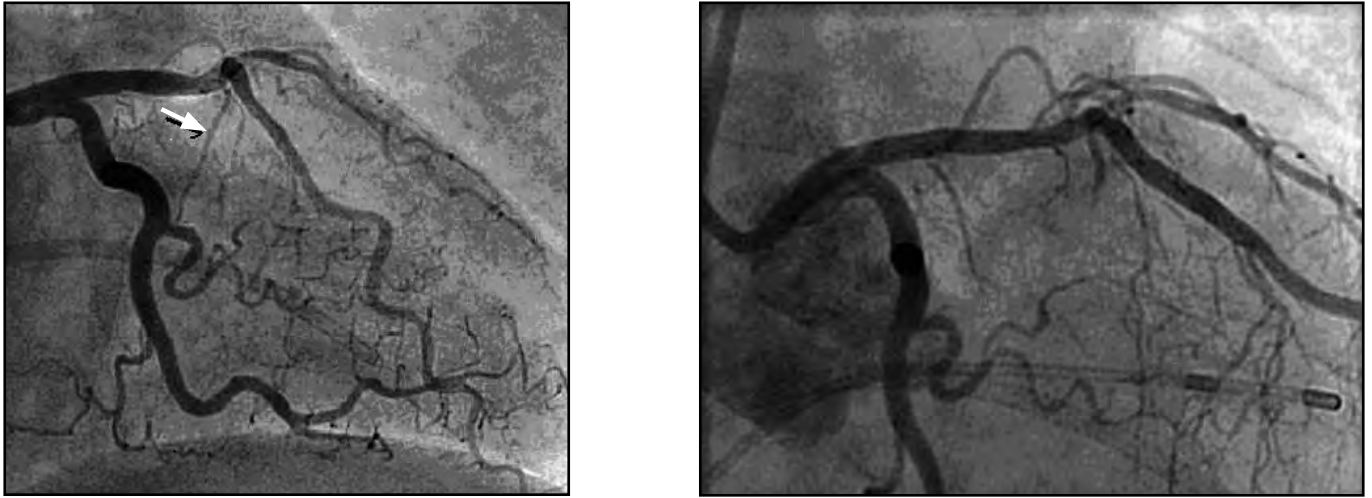
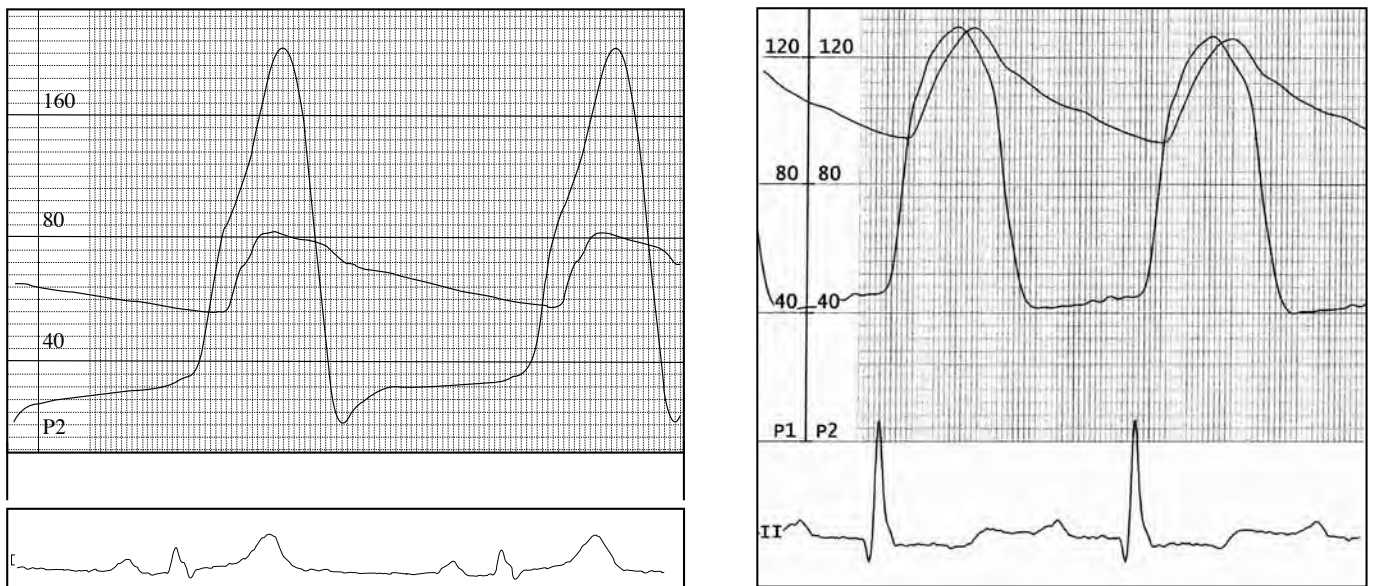


Figure 2: courbes de pression avant (gauche) et après (droite) l'ablation.



Evolution clinique:

Deux mois après l'intervention l'évolution est favorable; la patiente ne présente plus de douleurs et note une amélioration de sa dyspnée, désormais de stade II. Le traitement de métoprolol a pu être diminué à 100 mg/j. L'échocardiographie montre une vélocité trans-valvulaire < 2m/s et une épaisseur septale entre 7 et 11 mm.

Commentaire:

Nous ne reviendrons pas sur la physiopathologie, la clinique et le traitement médical de la cardiomyopathie hypertrophique (CMH), déjà exposés par la vignette n°6 (p 27). Nous abordons ici les possibilités thérapeutiques en cas de CMH obstructive (CMHO) résistante à un traitement médical: la myotomie septale chirurgicale et l'ablation septale percutanée. On estime qu'une telle approche invasive est nécessaire

dans 5 % des cas de CMH et est indiquée en cas de symptômes invalidants (NYHA > II), d'un gradient intra-ventriculaire gauche > 30mmHg et d'une épaisseur septale > 18mm. Le choix de la procédure dépend de l'âge, des comorbidités et du souhait du patient, de l'accès au spécialiste entraîné (chirurgien ou cardiologue interventionnel), de la coexistence d'anomalies valvulaires ou cardiaques nécessitant une réparation chirurgicale, de la morphologie du septum inter-ventriculaire et de l'anatomie du réseau vasculaire. A ce jour, aucune étude prospective randomisée n'a comparé ces deux méthodes; les informations proviennent d'études rétrospectives.

1) Myotomie septale: c'est l'ablation chirurgicale d'une partie de la musculature septale, permettant par la même occasion une éventuelle réparation de la valve mitrale en cas d'insuffisance mitrale associée. Cette intervention est pratiquée depuis plus de 40 ans avec d'excellents résultats: réduction de classe symptomatique NYHA (83 %) et disparition du gradient de la chambre de chasse du VG (98 %). La mortalité varie entre 0 et 2 %. La survie à long-terme devient semblable à celle des patients présentant une CMH non obstructive, et significativement supérieure à celle des CMHO traitées médicalement. Les principales complications sont: perforation septale, insuffisance aortique par lésion de la valve, trouble de la conduction résiduel nécessitant un pacemaker définitif dans environ 2 % des cas.

2) Ablation septale percutanée: depuis son introduction en 1995, cette méthode a largement surpassé, en nombre d'interventions, la myotomie chirurgicale. Par cathétérisme coronaire, l'injection d'alcool (éthanol) dans la première branche septale de l'IVA provoque un infarctus et donc une réduction du septum inter-ventriculaire proximal. Ceci agrandit la chambre de chasse du VG et diminue le gradient de pression intra-ventriculaire. Le bénéfice maximal n'est parfois obtenu qu'après plusieurs mois par remodelage progressif de la cavité. Les résultats sont meilleurs et les complications réduites lorsqu'un contrôle préalable par échocardiographie avec contraste est effectué (échographie transthoracique avec injection de produit de contraste échogène par le cathéter placé dans l'artère septale souhaitée), permettant une meilleure identification du réseau vasculaire septal et de prédire l'étendue du territoire allant être infarci. L'emploi d'une dose plus faible d'alcool et d'une injection lente plutôt qu'en bolus réduit le taux de complications. Enfin une sonde de pacemaker dans le ventricule droit est placée avant l'injection d'alcool, et doit être laissée en place pendant 24 heures après la procédure, pouvant alors être retirée en l'absence d'un bloc de conduction.

Les principales complications de cette procédure sont: bloc de conduction (BBD>BBG, BAV) qui nécessite l'implantation d'un pacemaker définitif dans 5 à 20 % des cas, arythmies ventriculaires, infarctus myocardique étendu par la fuite d'alcool dans le réseau coronaire et complications liées au cathétérisme (dissection...) ou au pacemaker intracardiaque (perforation, tamponnade...). La mortalité à 30 jours est inférieure à 2 %, et les bénéfices sont comparables à ceux de la myotomie chirurgicale, à savoir diminution de l'hypertrophie et du gradient de pression ventriculaire, réduction des symptômes et amélioration de la tolérance à l'effort. Sans oublier une réduction de la mortalité en comparaison avec les CMHO traitées médicalement. Les résultats à long terme restent à étudier au vu du développement récent de cette méthode, et il reste notamment la question du potentiel arythmogène de la zone myocardique infarctée cicatricielle.

3) Pacemaker double chambre: moyen à considérer chez les patients résistants au traitement médical chez qui une myotomie ou une ablation percutanée n'est pas réalisable. Les résultats sont nettement inférieurs à ceux obtenus par ces deux autres méthodes.

MESSAGES:

1. Le traitement invasif des CMHO est indiqué dans les formes sévères, réfractaires à la prise en charge médicale et répondant à certains critères hémodynamiques et morphologiques.
2. Les résultats hémodynamiques et cliniques sont comparables pour la myotomie chirurgicale et l'alcoolisation septale percutanée, bien comme la mortalité de la procédure et le bénéfice sur la survie. La myotomie exige une sternotomie et une circulation extra-corporelle. L'ablation septale est un geste provoquant moins de désagréments pour le patient (moins invasif et moins onéreux, récupération et hospitalisation plus courtes), mais provoque dans 5 à 20 % des cas un bloc permanent nécessitant la pose d'un pacemaker définitif.

Références :

1. Sigwart U., Non-surgical myocardial reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Lancet* 1995 ; 346(8969):211-4.
2. Roberts R., Sigwart U., Current concepts of the pathogenesis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2005; 112(2):293-6.
3. Kimmelstiel C.D., Maron B.J., Role of percutaneous septal ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Circulation* 2004; 109:452-6.
4. Yacoub M.H., Surgical versus alcohol septal ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: the pendulum swings. *Circulation* 2005; 112:450-2.
5. Alam M., Dokainish H., Lakkis N.M., Hypertrophic obstructive cardiomyopathy - alcohol septal ablation vs. myectomy: a meta-analysis. *Eur Heart J* 2009; 30:1080-7.

Cas préparé par : Dr. J.D. Arroja, Pr. U. Sigwart et Dr. P. Urban

Coronarographie et angioplastie par voie radiale

N° 36

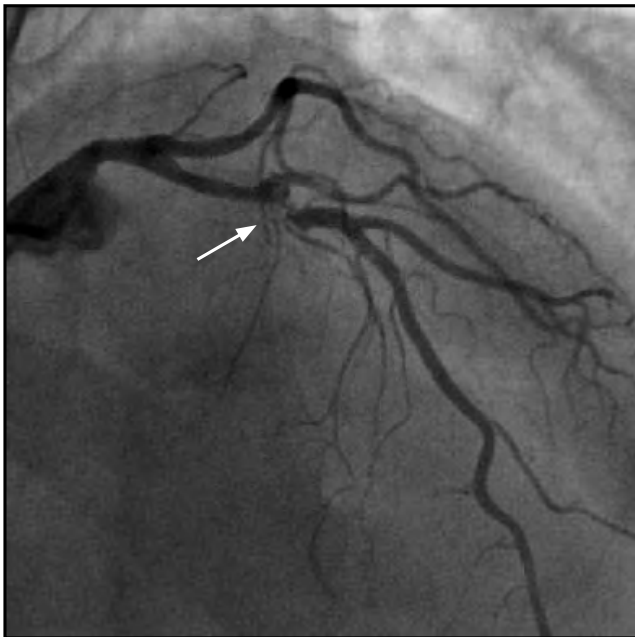
FAIT CLINIQUE:

Un homme de 80 ans, tabagique, hypertendu et dyslipidémique, présente un angor d'effort crescendo typique, motivant une coronarographie.

La coronarographie effectuée par voie radiale droite met en évidence une maladie coronarienne d'un vaisseau sous forme d'une sténose calcifiée de 70 % de l'artère interventriculaire antérieure moyenne.

La ventriculographie montre une fonction systolique globale normale, sans zone d'hypokinésie, avec une fraction d'éjection à 65 %.

Le patient bénéficie d'une angioplastie de l'artère interventriculaire antérieure moyenne avec mise en place d'un stent actif (3.0 x 23 mm) (fig. 1a et 1b).



Figures 1a et 1b: sténose calcifiée de 70 % de l'artère interventriculaire antérieure moyenne avant (a) et après (b) angioplastie par voie radiale droite avec mise en place d'un stent actif (3.0 x 23 mm).

Quels sont les avantages de l'approche radiale par rapport à l'approche fémorale ?

L'approche radiale a fait ses preuves en terme de réduction des complications vasculaires (hémorragiques) (1, 2), d'amélioration du confort du patient, de mobilisation plus rapide et de diminution des coûts hospitaliers. Cette technique est idéale pour la réalisation de procédures ambulatoires.

Quel sous-groupe de patients peut bénéficier de cette technique?

TOUS ! Et plus particulièrement les populations à haut risque de complications vasculaires: les patients âgés, obèses, maigres, hypertendus, insuffisant rénaux, anticoagulés, les femmes, les patients présentant un syndrome coronarien aigu.

Quelles sont les limitations de l'approche radiale?

- Un test d'Allen pathologique ou type D à la saturométrie.
- Des variations anatomiques ou tortuosités importantes (bien qu'avec une courbe d'apprentissage de plusieurs centaines de cas, ceci est rarement un problème).
- Un patient avec double pontage mammaire (faisable mais peut être un réel défi technique).
- Un patient en choc cardiogène car le pouls radial est souvent non palpable et un ballon de contre-pulsion intra-aortique par voie fémorale est souvent installé en fin de procédure.
- Un patient candidat pour une hémodialyse (volonté de garder l'artère radiale intacte pour une éventuelle fistule artérioveineuse).

Commentaires :

La première série de 100 cas de coronarographie diagnostique par voie radiale a été rapportée en 1989 par Lucien Campeau de l'Institut de Cardiologie de Montréal. Par la suite, en 1992, Kiemeneij et Laarman effectuent à Amsterdam la première angioplastie coronaire au ballon par voie transradiale. Cette même équipe rapporte la réalisation par voie transradiale de la première implantation d'un stent coronaire en 1993 et de la première angioplastie coronaire ambulatoire en 1994. Même si cette approche a plus de 20 ans de recul, son taux de pénétration en cardiologie interventionnelle diagnostique et thérapeutique est très hétérogène à travers le monde. Certains centres et opérateurs dépassent le 95% de procédures par approche transradiale, particulièrement en Europe et au Canada, alors que d'autres réservent cette approche aux échecs de procédure fémorale.

Avant une approche radiale, il faut faire une évaluation clinique de l'arc ulno-palmaire afin d'éviter des complications ischémiques en cas d'occlusion de la radiale qui est un événement rare (environ 5 %) et asymptomatique.

En 2004, Barbeau publie une étude (3) sur l'évaluation de l'arc ulno-palmaire en comparant le test d'Allen avec l'utilisation des courbes de saturométrie et l'oxymétrie chez 1010 patients.

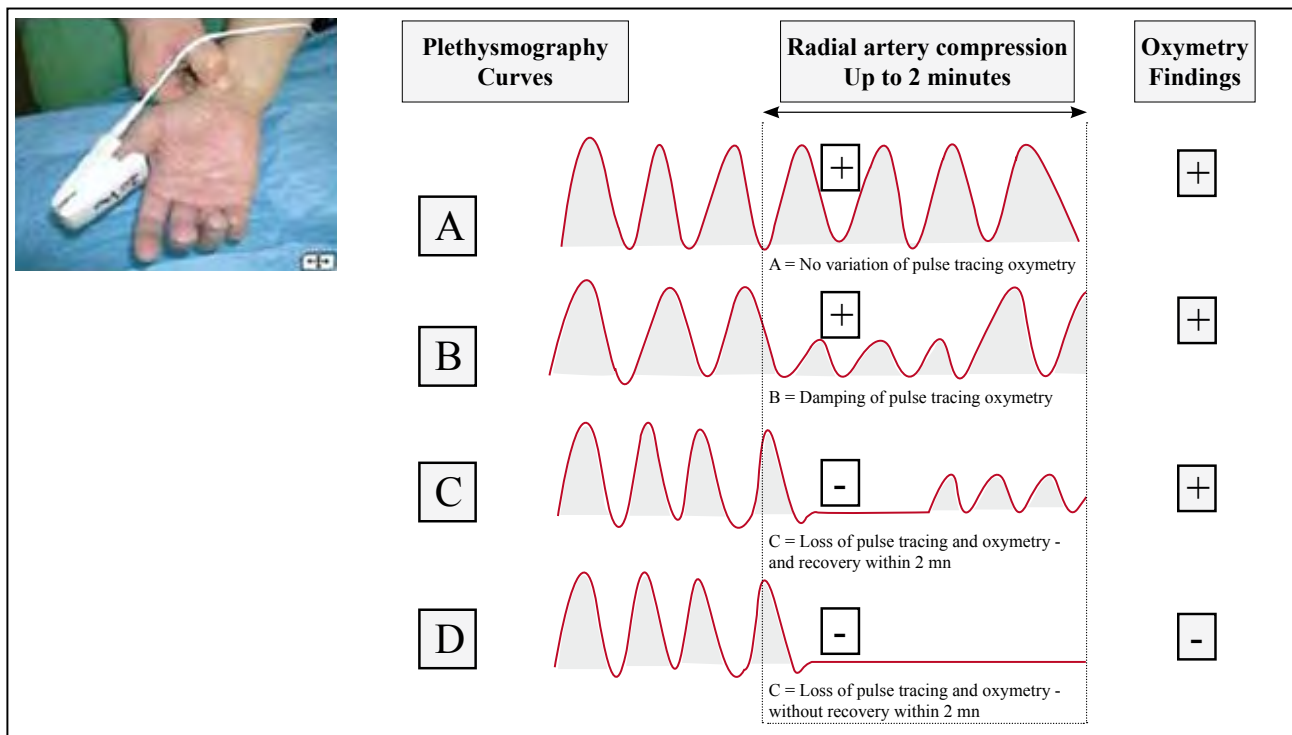
Il conclut que la méthode qui combine les courbes de saturométrie et l'oxymétrie est plus objective et sensible pour évaluer la circulation collatérale de la main et permet l'approche radiale chez plus de patients que le test d'Allen (normal si recoloration de la main ≤ 9 sec). En effet, sur la base d'un type D à la saturométrie (*fig. 2*), seulement 1.5 % de la cohorte entière étaient exclus pour une approche radiale droite ou gauche, dont 2 % d'hommes et 0.3 % de femmes (versus 6.4 %, 8.4 % et 2.2 % respectivement sur la base du test d'Allen).

L'avantage majeur de l'approche radiale comparé à l'approche fémorale est la réduction des complications vasculaires et hémorragiques. Les complications principales de l'accès fémoral sont l'hématome, la fistule artérioveineuse, le pseudoanévrisme et l'hématome rétro-péritonéal, pouvant atteindre 14% des procédures, alors que pour l'accès radial, la fistule artérioveineuse et le pseudoanévrisme sont anecdotiques. Concernant les saignements majeurs, ils surviennent dans $< 1\%$ pour l'accès radiale versus 2 à 6% pour l'accès fémoral.

Dans la méta-analyse de Jolly (2) incluant 23 études randomisées (7020 patients) comparant l'approche radiale et fémorale, les saignements majeurs étaient de 0.05% versus 2.3%, différence significative en faveur de la radiale ($p < 0.01$).

Figure 2: évaluation de l'arc ulno-palmaire par la courbe de saturométrie et l'oxymétrie faite au niveau du pouce en comprimant l'artère radiale pendant 2 minutes.

Type A: pas d'amortissement de la courbe avec oxymétrie positive; type B: amortissement de la courbe avec oxymétrie positive; type C: disparition de la courbe puis réapparition dans les 2 minutes de compression grâce au recrutement de collatérales de la main. L'oxymétrie initialement négative devient positive; type D: disparition de la courbe qui ne réapparaît pas dans les 2 minutes de compression avec oxymétrie qui reste négative.



Dans la littérature, une relation entre les saignements majeurs et le risque de décès est clairement établie. Par ailleurs, le risque de complications vasculaires et la nécessité d'avoir recours à une transfusion ont été impliqués dans la survenue d'une surmortalité à court et moyen terme après une angioplastie coronaire.

L'étude MORTAL(4) a examiné de manière rétrospective l'association entre le site d'accès, le taux de transfusions et la mortalité chez plus de 32'000 patients qui ont bénéficié d'une angioplastie coronaire entre 1999 et 2005. Les résultats montrent qu'en diminuant les complications vasculaires, l'accès radial est associé à une diminution de 50 % du taux de transfusions et à une réduction relative de la mortalité à 30 jours de 29 % et à 1 an de 17 % ($p < 0.001$).

Les avantages de l'approche radiale sont majorés dans le cadre d'une angioplastie primaire pour infarctus aigu du myocarde (STEMI) où le risque de saignement est augmenté en raison d'une anticoagulation agressive (héparine, anti-plaquettaires, anti-GP IIb-IIIa). En effet, l'approche radiale dans l'infarctus aigu du myocarde améliore l'évolution clinique en réduisant de manière significative les saignements majeurs et les complications ischémiques post-procédure.

L'approche radiale nécessite une courbe d'apprentissage («learning curve») plus longue que l'approche fémorale en rapport avec des difficultés techniques qui lui sont spécifiques (variations anatomiques, spasme de l'artère radiale).

La compression du site de ponction se fait à l'aide d'un bracelet de compression radiale qui est progressivement dégonflé ou relâché puis enlevé après 3 heures si l'hémostase est bonne.

MESSAGES:

1. L'approche radiale diminue de façon significative les complications vasculaires (hémorragiques) par rapport à l'approche fémorale. En diminuant le risque de saignement et de transfusion, cette technique est associée à une réduction de la morbi-mortalité des patients.
2. L'approche radiale est liée à une amélioration du confort des patients grâce à une mobilisation plus rapide (technique idéale pour les procédures ambulatoires) et à une diminution des coûts hospitaliers.
3. La très grande majorité des patients peuvent bénéficier d'une approche radiale.
4. Le test d'Allen ou l'évaluation de l'arc ulno-palmaire par la courbe de saturométrie doit faire partie de l'évaluation clinique avant une procédure par voie radiale.
5. La courbe d'apprentissage est plus longue que pour l'approche fémorale.
6. L'approche radiale pourrait devenir le « Gold Standard » dans un futur proche.

Références:

1. Agostoni P, Biondi-Zoccai GGL, De Benedictis I, et al. Radial versus femoral approach for percutaneous coronary diagnostic and interventional procedures. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44:349-56.
2. Jolly SS, Amlani S, Hamon M, Yusuf S and Mehta SR. Radial versus femoral access for coronary angiography or intervention and the impact on major bleeding and ischemic events: A systematic review and meta-analysis of randomized trials. *Am Heart J* 2009;157:132-40.
3. Barbeau GR, Arsenault F, Dugas L, et al. Evaluation of the ulnopalmar arterial arches with pulse oxymetry and plethysmography : Comparison with the Allen's test in 1010 patients. *Am Heart J* 2004;147:489-93.
4. Chase AJ, Fretz EB, Warburton WP, et al. Association of the arterial access site at angioplasty with transfusion and mortality: the MORTAL study (Mortality benefit Of Reduced Transfusion after percutaneous coronary intervention via the Arm or Leg). *Heart* 2008;94:1019-25.

Evaluation du risque thromboembolique en cas de fibrillation auriculaire

N° 37

FAIT CLINIQUE:

M.V, patient de 60 ans connu pour une hypertension artérielle et une hypercholestérolémie traitées se plaint de palpitations depuis plusieurs mois associées à un sentiment d'oppression thoracique et de fatigue. Les épisodes, de plus en plus fréquents, peuvent durer plusieurs heures et sont déclenchés par toute forme de stress, une consommation d'alcool et des repas copieux. Lors de la consultation, l'examen clinique ne révèle rien de particulier: la tension artérielle est à 120/85 mmHg, le pouls est régulier à 80 bpm et l'auscultation cardio-pulmonaire est physiologique. L'électrocardiogramme montre un rythme de base sinusal normal, à l'exception d'un discret élargissement de l'onde P principalement dans les dérivations inférieures.

Un R-test est effectué et met en évidence des épisodes de fibrillation auriculaire paroxystiques soutenus, symptomatiques et pouvant durer plusieurs heures consécutives. L'échocardiographie ne révèle rien de particulier.

Figure 1: R-test: Fibrillation auriculaire soutenue avec une réponse ventriculaire à 130 bpm.



Le diagnostic posé est donc celui d'une fibrillation auriculaire paroxystique d'origine probablement multifactorielle, liée à l'hypertension, à l'âge et peut-être avec une composante vagale. Le patient est mis au bénéfice d'un traitement de flécaïnide (Tambocor®) et de bêtabloquants.

Concernant la prévention thromboembolique, quelle est l'attitude à tenir?

La fibrillation auriculaire est un facteur de risque indépendant d'événements thromboemboliques, plus particulièrement d'AVC ou d'AIT et multiplie le risque par un facteur 4 par rapport à la population non affectée et par un facteur 14 à 23 en cas de sténose mitrale associée. De plus, le risque thromboembolique ne diffère pas selon la durée de l'arythmie et est semblable en cas de fibrillation auriculaire paroxystique, persistante ou permanente.

De ce fait, il est nécessaire de quantifier le risque individuel d'AVC/AIT grâce à des scores permettant d'orienter la décision thérapeutique concernant une éventuelle anticoagulation ou antiagrégation. En effet, il est admis que les patients ayant un risque inférieur ou égal à 2 % par an ne bénéficient pas d'une prévention thromboembolique, tandis que ceux avec un risque supérieur ou égal à 6 % par an bénéficient d'un traitement anticoagulant. C'est donc en cas de risque intermédiaire que la question de l'anticoagulation reste un sujet débattu. A cette fin, trois schémas ont été développés: celui de l'étude AFI, celui de l'étude SPAF et le score de CHADS2 grâce aux facteurs de risque mis en évidence dans ces études.

Le score de CHADS2 regroupe les facteurs de risque des deux autres, à l'exception du sexe féminin et de la dysfonction ventriculaire gauche et semble avoir la meilleure sensibilité et la meilleure spécificité.

Ce score est basé sur 5 facteurs de risque: un âge > 75 ans, une histoire d'hypertension artérielle qu'elle soit traitée ou non, un diabète, une insuffisance cardiaque congestive récente et des antécédents d'AVC ou d'AIT. Chaque item vaut 1 point à l'exception d'un antécédent d'accident vasculaire cérébral qui en vaut 2, le risque relatif étant plus élevé que les autres. Une anticoagulation est indiquée à partir d'un score > ou = 2 équivalant à un risque annuel de 4 % par an, une antiagrégation ou une anticoagulation étant à choix en cas de score égal à 1 (risque annuel à 2.8 % par an) et une antiagrégation seule chez des patients ayant un score de 0.

A noter que ces scores ne s'appliquent qu'en cas de fibrillation auriculaire d'origine non valvulaire.

Score de CHADS2 :

CHADS2 Risk Criteria		Score
Prior stroke or TIA		2
Age > 75 y		1
Hypertension		1
Diabetes mellitus		1
Heart failure		1
Patients (N=1733)	Adjusted Stroke Rate (%/y) (95% CI)	CHADS2 Score
120	1.9 (1.2 to 3.0)	0
463	2.8 (2.0 to 3.8)	1
523	4.0 (3.1 to 5.1)	2
337	5.9 (4.6 to 7.3)	3
220	8.5 (6.3 to 11.1)	4
65	12.5 (8.2 to 17.5)	5
5	18.2 (10.5 to 27.4)	6

Concernant notre patient, il présente une hypertension artérielle traitée comme seul facteur de risque et a donc un score de CHADS2 égal à 1, équivalant à un risque thromboembolique intermédiaire de 2.8 % par an. Selon, les recommandations de l'ACC, l'AHA et l'ESC parues en 2006, une anticoagulation ou une antiagrégation peuvent être choisies. Certains examens complémentaires peuvent permettre de trancher entre l'une ou l'autre des stratégies:

- l'échocardiographie transthoracique, utile à but diagnostique, est également une aide pour stratifier le risque. La mise en évidence d'une dilatation de l'oreillette gauche pourra favoriser une anticoagulation et au contraire un examen normal favorisera une antiagrégation.

De plus, d'autres paramètres comme la compliance médicamenteuse et le risque hémorragique doivent être pris en compte au moment de la décision finale. En effet, la population qui bénéficie le plus d'une anticoagulation est celle qui est à même de souffrir le plus d'un événement hémorragique, les facteurs de risque étant semblables. L'Outpatient bleeding risk index permet une évaluation plus précise du risque de saignements majeurs définis comme une perte de ≥ 1 litre ou de localisation potentiellement mortelle par exemple cérébrale. Les taux annuels peuvent varier d'une étude à l'autre mais sont corrélés de façon linéaire aux facteurs de risque inclus dans le score, qui reste un outil utile dans la décision du praticien.

Figure 2: dilatation de l'oreillette gauche.

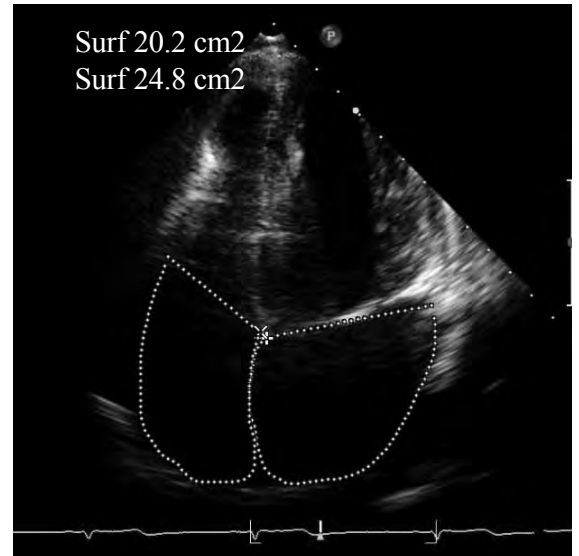


Figure 3: Outpatient Bleeding Risk index.

Estimation du risque d'hémorragie majeure sur anticoagulation orale selon l'Outpatient Bleeding Risk Index			
Score	Niveau de risque	Risque estimé d'hémorragie majeure (incidence cumulée, %)	
		à 3 mois	à 12 mois
0	Faible	1-2	3
1-2	Modéré	5	8-12
3-4	Elevé	6-23	30-48

Calcul du score:

- 1 point pour chacun des facteurs suivants: âge de 65 ans ou plus, antécédents d'AVC, antécédent de saignement gastro-intestinal, au moins une comorbidité (infarctus du myocarde récent, hémocrite < 30%, créatine > 132 mmol/l ou diabète).

Enfin, il est important de rappeler que le retour en rythme sinusal n'annule pas complètement le risque thromboembolique comme montré dans l'étude AFFIRM, peut-être en raison de récurrence de fibrillation auriculaire asymptomatique. La poursuite ou l'arrêt de l'anticoagulation doit donc se baser sur une évaluation fiable de l'absence de récurrence (Holter, R-test) ainsi que sur le score de CHADS2.

MESSAGES:

1. Le risque thromboembolique est identique en cas de fibrillation auriculaire paroxystique, persistante et permanente.
2. Il est capital d'estimer le risque thromboembolique individuel à l'aide du score de CHADS2.
3. La décision finale concernant une prévention thromboembolique intègre le score de CHADS2, le risque hémorragique et la compliance médicamenteuse.
4. Le retour en rythme sinusal ne garantit pas une annulation du risque thromboembolique lié à la fibrillation auriculaire.
5. L'arrêt ou la poursuite de l'anticoagulation se basera sur l'évaluation de l'absence de récurrence et les facteurs de risque présents dans le score de CHADS2.

Références:

1. ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for the Management of Patients With Atrial Fibrillation. JACC 2006; 48: e149-246.
2. Validation of Clinical Classification Schemes for predicting stroke. Gage BF, JAMA 2001; 285: 2864-2870.
3. Prospective Evaluation of an Index for predicting the risk of major bleeding in Outpatients treated with warfarin. Beyth R and al, Am J Med 1998; 105: 91-99).

Cas préparé par la Doctoresse Coralie Blanche.

Diagnostic différentiel d'une tachycardie à complexes QRS larges

CAS CLINIQUE:

Il s'agit d'un patient de 46 ans, sans antécédents de maladie cardiaque, qui est admis aux urgences pour palpitations et lipothymie. Les palpitations sont intermittentes et sont présentes aussi bien à l'effort qu'au repos. La patient ne ressent pas de douleurs thoraciques ni de dyspnée. L'examen clinique révèle un patient anxieux avec un pouls régulier à 170 bpm, une tension artérielle à 100/60 mmHg et une auscultation cardio-pulmonaire normale.

L'ECG de repos est le suivant :

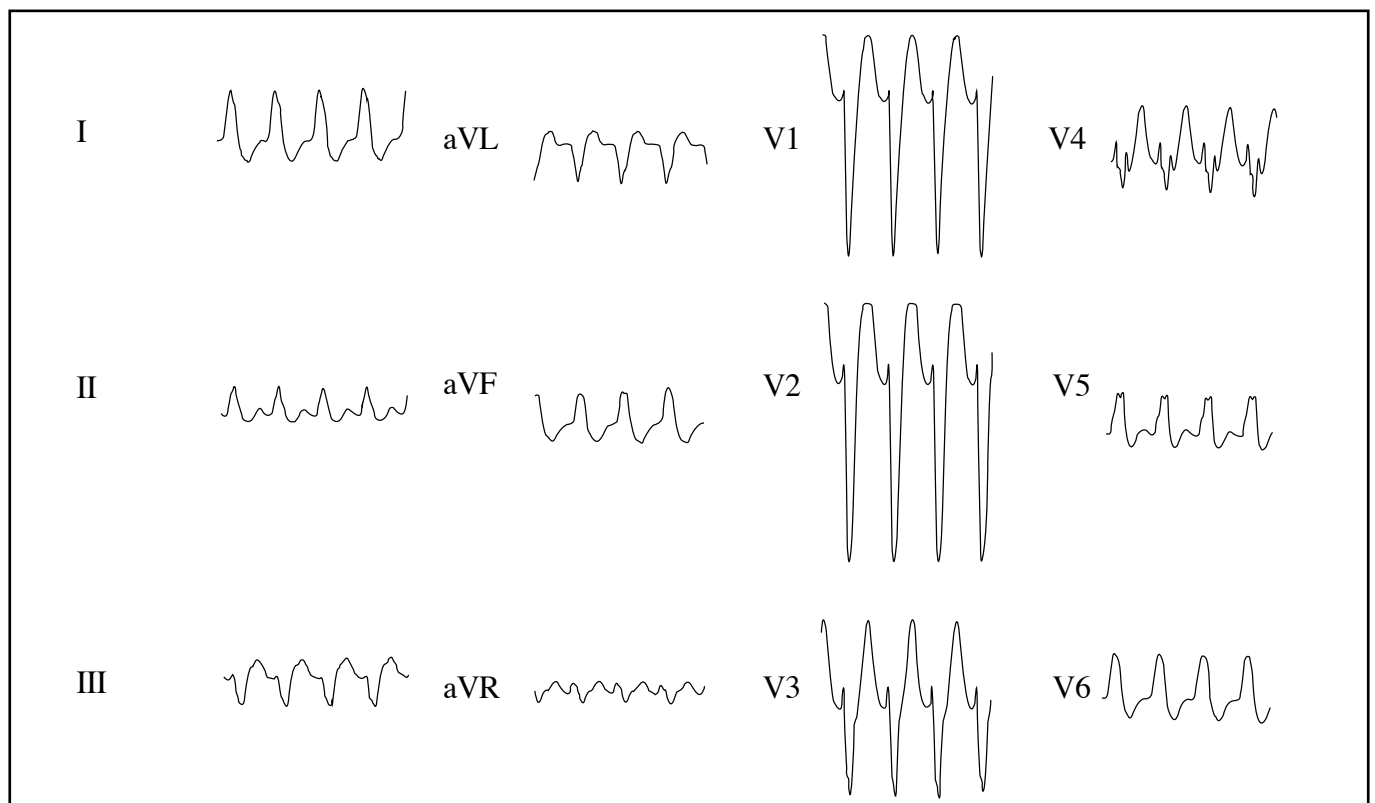


Figure 1: ECG à l'admission. Tachycardie régulière à QRS larges (130 ms), 170 bpm.

De quel trouble du rythme s'agit-il?

Quand on est confronté à une tachycardie à QRS larges (durée du QRS >120 ms) la prise en charge est dictée par l'état clinique du patient. Si le status hémodynamique est stable, il est très important de faire la différence entre une tachycardie supraventriculaire (TSV) avec aberration de conduction intraventriculaire (bloc de branche) et une tachycardie ventriculaire (TV). Le diagnostic précis est primordial car certains médicaments donnés pour le traitement des TSV peuvent nuire au patient qui présente une TV (par exemple adénosine, anticalciques, bêtabloquants). Il est important de noter qu'une stabilité hémodynamique pendant la tachycardie ne signifie pas qu'il s'agit d'une TSV.

On peut classer les tachycardies à QRS larges en trois groupes:

- A. TSV avec bloc de branche: bloc de branche préexistant ou lié à la fréquence; trouble de conduction secondaire à un trouble électrolytique (hyperkaliémie) ou induit par des médicaments (antiarythmiques de classe Ic).
- B. TSV avec conduction antérograde par une voie accessoire (tachycardie préexcitée): tachycardie antidromique (réentrée atrio-ventriculaire utilisant la voie accessoire en antérograde et la voie normale en rétrograde); tachycardie atriale ou flutter auriculaire avec préexcitation ventriculaire. Dans ces cas l'aspect de l'ECG peut être identique à celui d'une TV.
- C. Tachycardie ventriculaire. Tachycardie qui prend naissance au-dessous du faisceau de His, en dehors du système de conduction.

Caractéristiques ECG utiles dans le diagnostic différentiel entre TV et TSV avec aberration de conduction.

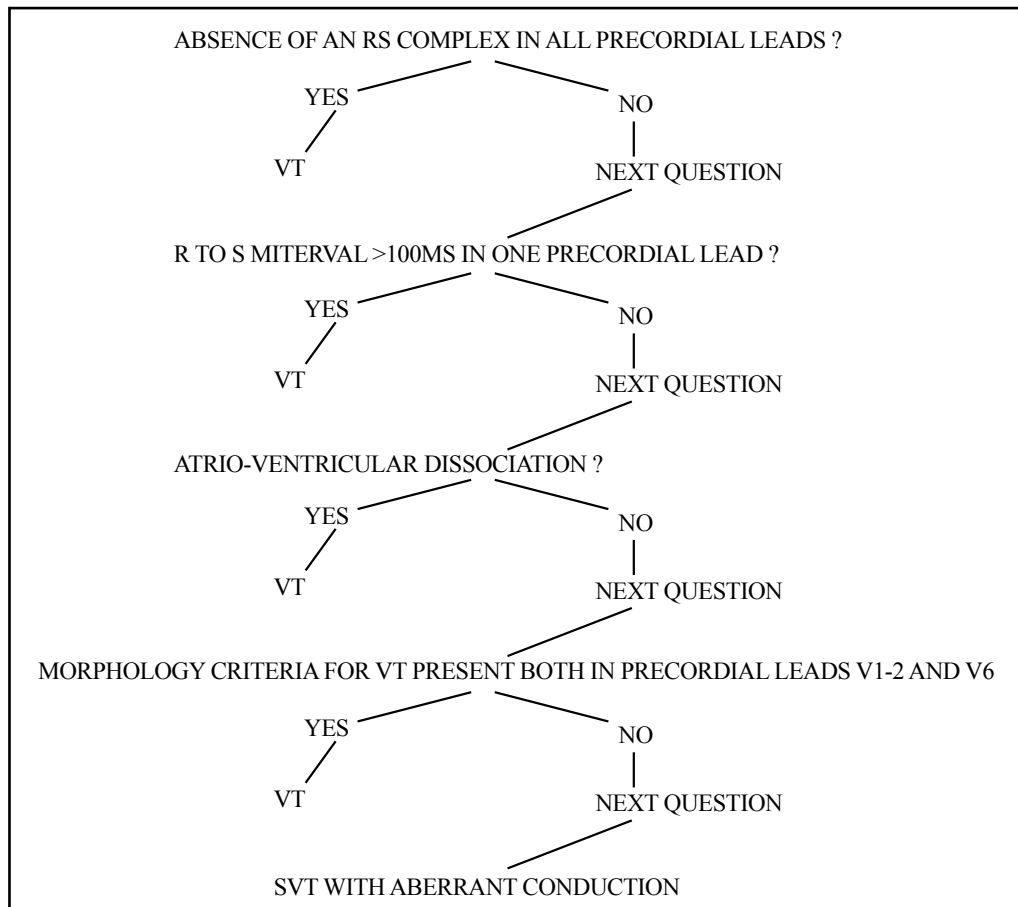
Une analyse attentive et systématique du tracé ECG peut conduire au diagnostic:

- 1. La régularité: une irrégularité des intervalles RR fait évoquer une fibrillation auriculaire ou une tachycardie ventriculaire polymorphe.
- 2. La durée du QRS: une durée du QRS > 160 ms évoque plus une TV qu'une TSV, sauf si un traitement par des antiarythmiques est en cours.
- 3. Concordance V1-V6: le diagnostic de TV est probable si les complexes QRS dans les dérivations précordiales sont tous dirigés vers le bas (aspect QS) ou vers le haut (aspect R exclusif de V1 à V6).
- 4. Dissociation auriculo-ventriculaire: la présence d'une activité auriculaire indépendante de l'activité ventriculaire est diagnostique pour une TV. La présence des complexes de fusion et/ou de captures (complexe QRS plus fins en cours de tachycardie à complexes larges) ont la même signification qu'une dissociation.
- 5. Axe du QRS: un axe compris entre -90 et ± 180 parle en faveur d'une TV.
- 6. ECG en rythme sinusal: si l'on dispose d'un ECG préalable, il peut être aisé de comparer l'aspect des complexes en rythme sinusal à ceux observés en cours de tachycardie à QRS larges et de définir si un bloc de branche était déjà présent.

Comment procéder dans le diagnostic différentiel?

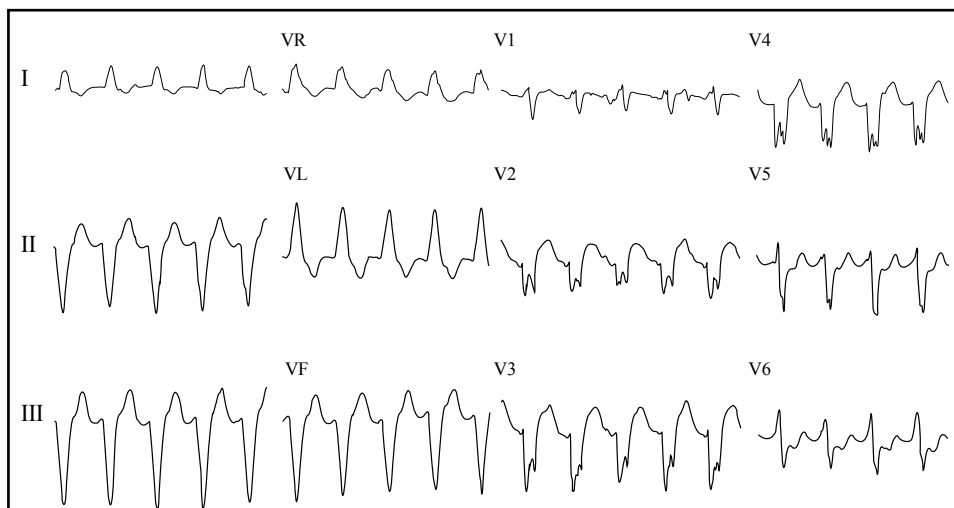
- 1. Si le patient présente une histoire de cardiopathie ischémique ou d'insuffisance cardiaque, il s'agit d'une TV dans plus de 90 % des cas.
- 2. Une tachycardie à complexes larges d'origine incertaine est à considérer comme une TV jusqu'à preuve du contraire.
- 3. Ne jamais administrer du verapamil intraveineux lorsque l'on n'a pas la certitude absolue qu'il s'agit d'une TSV.
- 4. Utiliser l'algorithme de Brugada: l'algorithme publié par les frères Brugada en 1991 s'est montré très efficace comme méthode de diagnostic avec une sensibilité de 98.7 % et une spécificité de 96.5 %.

Il n'est applicable que pour les tachycardies REGULIERES à complexes larges, et les erreurs de diagnostic sont liées essentiellement à la présence d'une voie accessoire, à l'administration d'antiarythmiques de classe Ic et à certaines formes rares, fasciculaires, de TV.



L'étape n° 4 repose sur des critères morphologiques relativement complexes mais elle peut être simplifiée: si le complexe en V1 et en V6 n'est pas typique pour un bloc de branche, il s'agit très probablement d'une TV. Un retard droit typique a un aspect rSR' en V1 et Rs en V6; un retard gauche typique a un aspect rS en V1 et R exclusif en V6, comme sur la figure 1, représentant une TSV avec aberration de conduction.

Figure 2: tachycardie ventriculaire. Il existe bel et bien un complexe RS dans les précordiales (V1-V6), mais l'intervalle entre le début de l'onde R et le nadir (pic négatif) de l'onde S est long, supérieure à 100ms en V5 et V6. Le diagnostic de TV peut donc être retenu. Par ailleurs, une dissociation AV est bien visible en V1, et la morphologie du complexe QRS en V1 et en V6 ne correspond pas à l'aspect d'un bloc de branche classique.



MESSAGES:

1. Une tachycardie à complexes larges d'origine incertaine est une tachycardie ventriculaire jusqu'à preuve du contraire.
2. Si le patient présente une histoire de cardiopathie ischémique ou d'insuffisance cardiaque il s'agit d'une tachycardie ventriculaire dans plus de 90 % des cas.
3. L'analyse du tracé ECG avec l'aide de l'algorithme de Brugada est un outil très utile pour le diagnostic différentiel entre une TV et une TSV avec aberration de conduction.

Références:

1. Stewart RB, Bardy GH, Greene HL. Wide complex tachycardia: misdiagnosis and outcome after emergent therapy. *Ann Intern Med* 1986;104:766
2. Buxton AE, Marchlinski FE, Doherty JU. Hazards of intravenous verapamil for sustained ventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 1987;59:1107
3. Wellens HJJ, Bär FWHM, Lie KI. The value of the electrocardiogram in the differential diagnosis of a tachycardia with a widened QRS complex. *Am J Med* 1978; 64: 27
4. Miller JM, Hsia HH, Rothman SA et al. Ventricular tachycardia versus supraventricular tachycardia with aberration: electrocardiographic distinctions. In: *Cardiac Electrophysiology From Cell to Bedside*. Zips, DP, Jalife, Jose (Eds), W.B. Saunders, Philadelphia 2000. p.696
5. Gupta AK, Thakur RK. Wide complex tachycardias. *Med. Clin North Am* 2001; 85:245
6. Wellens HJ. Electrophysiology: Ventricular tachycardia: diagnosis of broad QRS complex tachycardia. *Heart* 2001; 86:579
7. Brugada P, Brugada J, Mont L, Smeets J, Andries EW, *Circulation* 1991; 83; 1649
8. Isenhour JL, Craig S, Gibbs M et al. Wide-complex tachycardia: continued evaluation of diagnostic criteria. *Acad Emerg Med* 2000; 7:769
9. Lau EW, Ng GA. Comparison of the performance of three diagnostic algorithms for regular broad complex tachycardia in practical application. *Pacing Clin Electrophysiol* 2002; 25:822

Tumeur cardiaque

N° 39

FAIT CLINIQUE:

Madame M.G., âgée de 59 ans, est adressée par son gynécologue pour une évaluation cardio-vasculaire. En effet, la patiente est traitée depuis l'âge de 48 ans pour une hypertension artérielle par un inhibiteur de l'enzyme de conversion, elle est tabagique à la cigarette à deux paquets par jour et un souffle cardiaque est connu depuis plusieurs années sans n'avoir jamais été investigué. Aucun antécédent de santé notable est à signaler. L'examen clinique est non relevant et, à l'auscultation cardiaque, il existe un souffle holosystolique d'intensité 1-2/6 apical. A l'électrocardiogramme de repos, le rythme est sinusal régulier avec la présence d'un bloc de branche droit incomplet.

A l'échocardiographie transthoracique, il est mis en évidence un nodule échogène, pédiculé et mobile d'une dimension de 20 mm x 20 mm sur le versant auriculaire du feuillet antérieur de la valve mitrale avec une insuffisance semiquantifiée discrète à modérée. La valve présente un mouvement normal et non sténosant à l'écho-Doppler. Le nodule est confirmé par une échocardiographie par voie transoesophagienne qui montre en plus que les cordages du feuillet antérieur de la valve sont épaissis (*fig. 1*).

Les autres structures cardiaques sont indemnes de lésion.

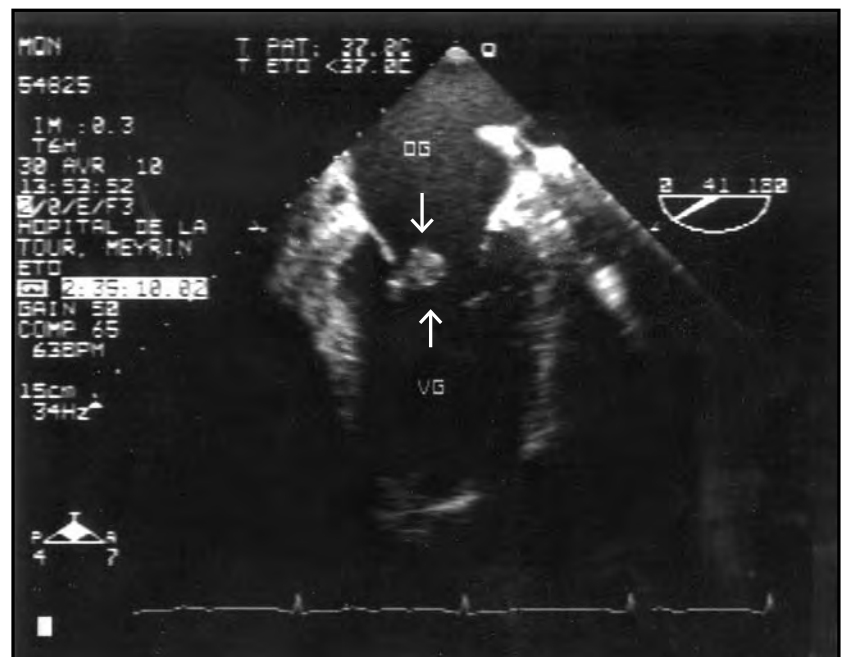


Figure 1: vue transoesophagienne. Nodule échogène pédiculé et mobile attaché au feuillet antérieur de la valve mitrale (flèches).

Un bilan biologique et immunologique écarte la présence d'un syndrome inflammatoire chronique ou d'une connectivite. La sérologie pour une syphilis, le test HIV et la recherche d'anticorps antiphospholipines sont négatifs. Les tests hépatiques sont normaux. Sur la base de ces éléments, le diagnostic de tumeur primitive bénigne de la valve mitrale est fortement suspecté avec comme possibilité étiologique un fibroélastome ou un myxome. Une indication chirurgicale est posée et la patiente accepte l'intervention. Une coronarographie préopératoire montre des artères coronaires normales.

L'intervention s'est déroulée sous circulation extracorporelle, l'exploration peropératoire a montré la présence du nodule solitaire siégeant au niveau de la partie A2 du feuillet antérieur de la valve mitrale (*fig. 2*) qui infiltre une partie des cordages mitraux. La tumeur a été réséquée en sa totalité (*fig. 3*) et adressée pour examen histologique. Une reconstruction de la valve n'a pas été possible et une prothèse mécanique de St-Jude a été mise en place.

Figure 2: vue peropératoire. Masse nodulaire pédiculée au niveau du segment A2 du feuillet antérieur de la valve mitrale (flèche).

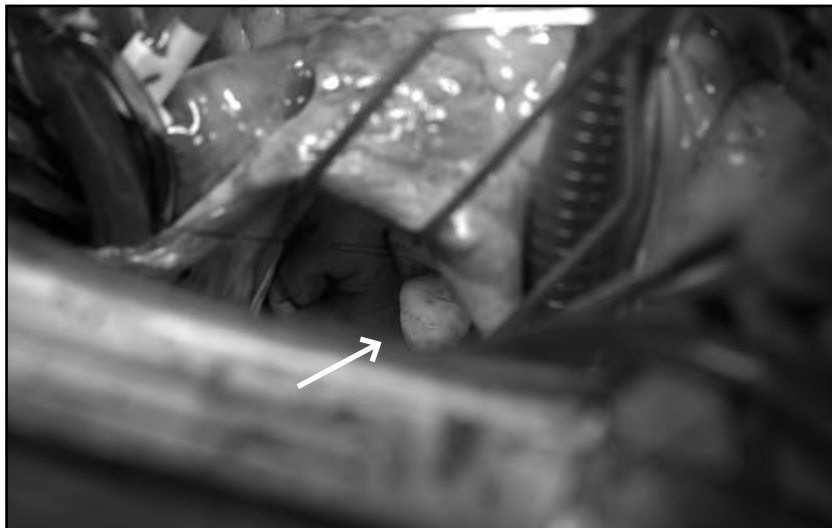
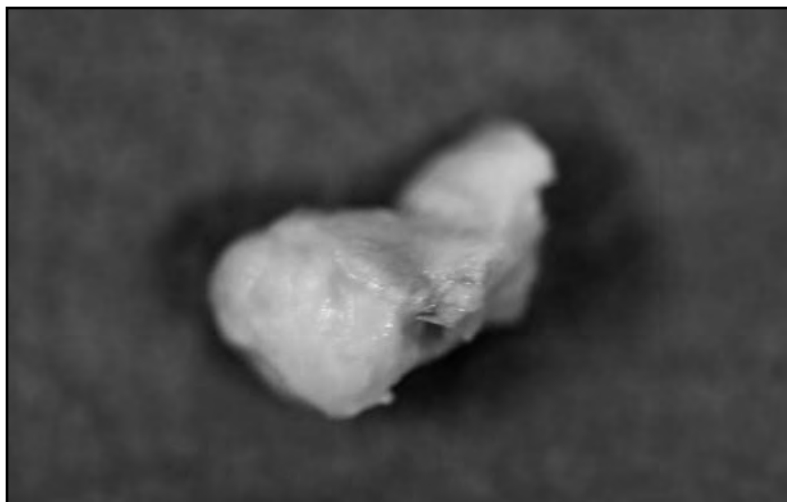


Figure 3: vue de la masse après résection.



À l'histologie, le diagnostic de tumeur primitive n'a pas été confirmé et la masse tumorale avait les caractéristiques d'un tissu inflammatoire chronique d'une végétation. L'évolution à six mois de l'intervention a été favorable.

Commentaire:

Ce cas est intéressant pour les aspects diagnostiques d'une part et d'autre part pour la prise en charge thérapeutique. Quoique très facilité par l'échocardiographie transthoracique et surtout transoesophagienne qui met en évidence une masse attenante à la valve mitrale, le diagnostic étiologique d'une masse peut se discuter et des diagnostics différentiels échocardiographiques peuvent être soulevés:

- Le fibroélastome papillaire représente 10 % des tumeurs cardiaques bénignes. Rare, elle est cependant la plus fréquente des tumeurs primitives touchant les valves cardiaques. Un fibroélastome papillaire peut se présenter à l'échocardiographie comme une masse allant de 2 mm à 70 mm de diamètre, qui peut être pédiculée ou sessile, souvent mobile et pouvant prolaber dans une cavité cardiaque. Rarement, cette tumeur est calcifiée et donc visible à la radiographie standard. Les examens biologiques notamment un syndrome inflammatoire est le plus souvent absent.
- Le myxome localisé à une valve cardiaque est rare. Néanmoins, il représente la deuxième cause de tumeur valvulaire chez l'adulte, après le fibroélastome. Toutes les valves cardiaques y compris la valvule d'Eustachi peuvent être concernées. Un myxome de l'oreillette gauche est facilement diagnostiqué en prouvant l'attachement septal auriculaire gauche de la tumeur, mais lorsque celle-ci est arrondie ou ovale, attachée à la valve mitrale et prolabant ou non, le diagnostic se discute. Parfois, un syndrome biologique inflammatoire peut accompagner la tumeur.
- Les masses plus ou moins volumineuses correspondant à des végétations oslériennes; faciles à diagnostiquer dans la phase aiguë ou subaiguë de l'endocardite mais difficiles à diagnostiquer à distance de l'infection et en l'absence de manifestations cliniques propres et sans délabrement de la valve comme dans la situation présente.
- Des épaissement de la valve mitrale en rapport avec une dégénérescence myxoïde peuvent se discuter mais l'échocardiographie transoesophagienne est à même de poser ce diagnostic.
- D'autres tumeurs rares et variées sont décrites telles que les lipomes ou l'hamartome ou encore des tumeurs malignes.

L'étiologie d'une masse de la valve mitrale peut être soupçonnée par l'aspect échocardiographique mais le diagnostic de certitude est fourni par l'histologie comme dans notre observation.

Sur le plan thérapeutique, le traitement chirurgical est indiqué permettant de parer aux redoutables complications telles que la dysfonction valvulaire, la mort subite et l'embolie systémique, notamment cérébrale. Pour certains auteurs, les patients asymptomatiques sont à opérer seulement si la masse est mobile car la mobilité est le facteur déterminant de l'embolisation et de la mort subite.

En cas de masse immobile, les patients peuvent être surveillés par une échocardiographie périodique jusqu'à l'apparition de signes cliniques ou que la masse devienne mobile à haut risque emboligène. Toutefois, des cas ont été décrits où la complication embolique est survenue alors que la masse était peu mobile. Le rôle d'une anticoagulation orale prophylactique n'est pas codifié.

MESSAGES:

1. Une masse tumorale sur une valve mitrale est facilement mise en évidence par une échocardiographie transthoracique et confirmée aisément par l'échocardiographie par voie transoesophagienne mais le diagnostic étiologique de certitude ne peut être fait que par l'histologie.
2. Le traitement est essentiellement chirurgical par une excision de la tumeur avec conservation de l'appareil valvulaire chaque fois que c'est possible. Le choix chirurgical est particulièrement vrai lorsque la tumeur est volumineuse et mobile en raison de son évolution marquée par plusieurs complications graves comme les embolies systémiques et la mort subite.
3. Pour les formes asymptomatiques, le choix de l'intervention chirurgicale doit tenir compte du diamètre et surtout du degré de mobilité de la masse tumorale.

Références:

1. Basso C, Valente M, Poletti A et al. Surgical pathology of primary cardiac and pericardial tumor. *Eur J Cardiothoracic Surg* 1997; 12: 730-8
2. Thuny F, Disalvo G, Belliard O et al. Risk of embolism and death in infective endocarditis: prognostic value of echocardiography: a prospective multicenter study. *Circulation* 2005; 112: 69-75
3. Boussen K, Moalla M, Turki S et al. Aspects systémiques des myxomes cardiaques. *Ann Med Interne* 1992; 143:26-9
4. Sun JP, Asher CR, Yang XS et al. Clinical and Echocardiographic Characteristics of Papillary Fibroelastomas. Retrospective and Prospective Study in 162 patients. *Circulation*, 2001; 103: 2687-93

Cas préparé par le Dr Stefano Ciaroni.

Coeur et syndrome d'apnée du sommeil

N° 40

FAIT CLINIQUE:

Il s'agit d'un homme de 74 ans, connu pour une obésité (BMI de 37 Kg/m²) et une hypertension artérielle de longue date traitée par un antagoniste de l'angiotensine II associé à un diurétique et par un anticalcique. Il consulte pour des palpitations et une tachyarythmie est mise en évidence par son médecin traitant. A l'anamnèse dirigée, le patient signale une fatiguabilité importante et une somnolence diurne; selon son épouse son sommeil est agité, il ronfle et présente de temps à autre des arrêts respiratoires.

A l'examen clinique, le poids est de 110 kg pour une taille de 172 cm ; la tension artérielle humérale est de 140/80 mmHg, le pouls est irrégulier aux environs de 90 bpm, il n'y a pas de souffle à l'auscultation et aucun signe d'insuffisance cardiaque.

L'ECG montre un rythme sinusal de base, avec de nombreuses extrasystoles auriculaires et ventriculaires (*fig. 1*)

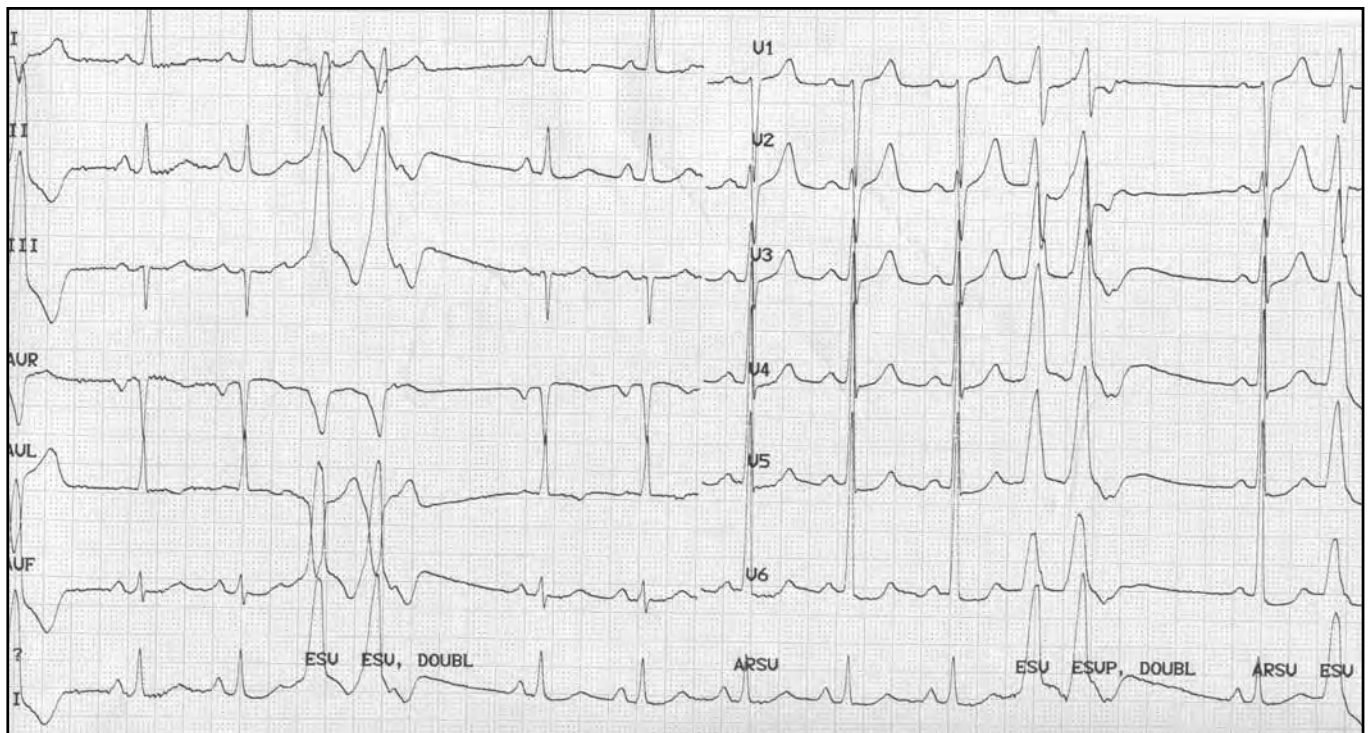


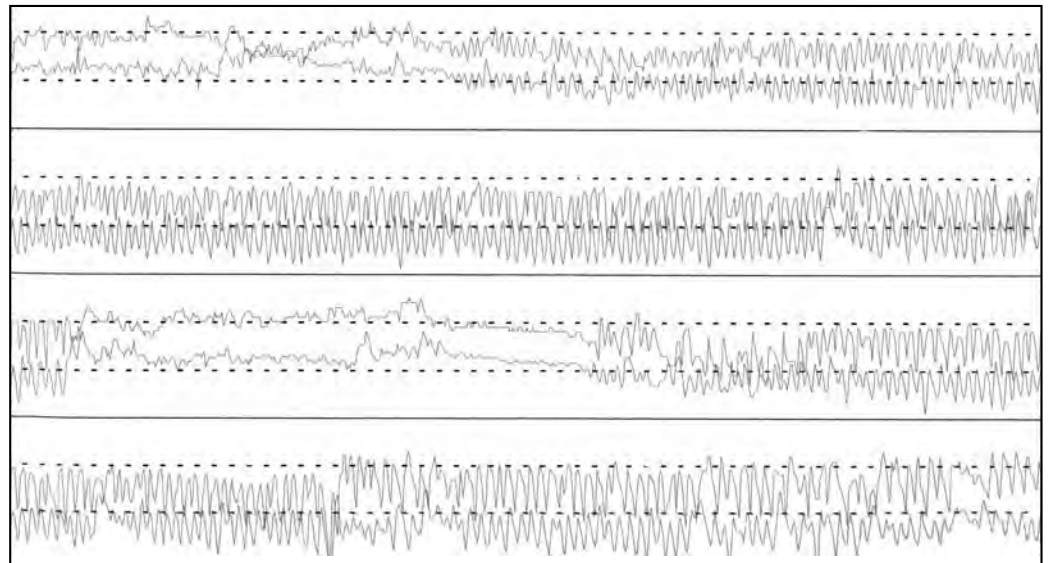
Figure 1: tracé ECG 12 dérivations montrant un rythme sinusal avec de fréquentes extrasystoles auriculaires et ventriculaires.

L'échocardiographie démontre une fonction systolique du ventricule gauche normale, des signes indirects en faveur d'une discrète hypertension artérielle pulmonaire (Pression estimée à 45-50 mmHg), et une dilatation discrète à modérée des oreillettes.

Quelle est votre impression diagnostique? Quelle attitude et quel traitement préconisez-vous?

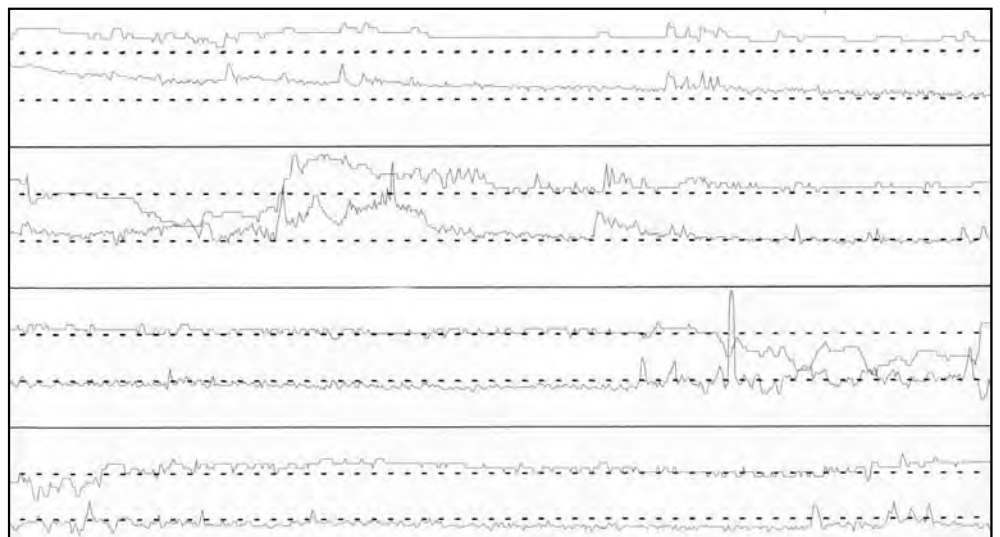
Devant la forte suspicion d'apnée du sommeil, une oxymétrie nocturne est organisée et cet examen va rapidement confirmer le diagnostic d'apnée du sommeil sévère, avec un index d'apnées de 75/heure (fig. 2).

Figure 2: enregistrement oxymétrique révélant de très nombreux épisodes de désaturation nocturne (ligne du haut), avec en parallèle des variations importantes de la FC (tracé du bas). Saturation en O₂ < 85 % pendant 28 % du temps de sommeil.. A noter en milieu de nuit, une disparition quasi totale des désaturations probablement liées à décubitus ventral.



Le patient est alors appareillé avec un CPAP, finalement bien toléré après plusieurs réglages successifs; une oxymétrie nocturne objective une normalisation complète de la saturation en oxygène durant la nuit (fig. 3). Sur le plan clinique, la fatiguabilité s'est considérablement améliorée, les extrasystoles ont diminué et les endormissements diurnes ont disparu.

Figure 3: normalisation de l'enregistrement oxymétrique nocturne (index d'apnées = 0.6 ; saturation < 85 % pendant 2 % du temps de sommeil).



Commentaires:

Le syndrome d'apnée du sommeil (SAS) touche près de 4 % des hommes d'âge moyen et près de 2 % des femmes et il est étroitement lié à l'obésité. Le SAS peut être obstructif ou central; dans la forme obstructive, un collapsus répété du pharynx pendant le sommeil conduit à un flux respiratoire réduit (hypopnée) ou absent (apnée), avec hypoxie, efforts inspiratoires sur des voies respiratoires fermées et enfin reprise d'une respiration par micro-réveil. La sévérité du SAS se détermine d'après l'index d'apnée/hypopnée mesuré durant un examen polysomnographique: index <5 = normal; index entre 5 et 20 = SAS discret; index entre 20-et 30 = SAS modéré; index > 30 = SAS sévère. L'index ne tient toutefois pas compte du degré de désaturation en oxygène observé lors de chaque épisode d'apnée/hypopnée. Les symptômes habituellement liés au SAS sont: ronflements, apnées nocturnes décrites par le conjoint, fatigue, endormissement diurne... Le SAS augmente la morbidité et la mortalité cardiovasculaire, et les diverses anomalies cardiovasculaires influencées ou causées par le SAS sont: l'hypertension artérielle, les accidents vasculaires cérébraux, l'insuffisance cardiaque, la maladie coronaire, les arythmies cardiaques et l'hypertension artérielle pulmonaire.

Les arythmies cardiaques induites par le SAS sont avant tout nocturnes et directement liées à la sévérité du SAS et donc au degré d'hypoxie. Parmi les arythmies constatées, la plus fréquente est une alternance entre bradycardie sinusale (lors de l'apnée, par hyperactivité parasymphatique) et tachycardie réactionnelle (lors de la reprise de la respiration, par levée du tonus vagal). Une bradyarythmie nocturne sévère peut être observée chez près de 18 % des patients présentant un SAS, et des troubles de conduction auriculo-ventriculaires sont présents chez 5 %. Le traitement par CPAP supprime ces bradyarythmies et dans la très grande majorité des cas le CPAP permet d'éviter une stimulation cardiaque permanente. Le SAS favorise également la survenue nocturne d'épisodes de fibrillation auriculaire, la survenue de salves de tachycardie ventriculaire non soutenue et la survenue d'extrasystoles ventriculaires complexes. Le SAS semble également accroître le risque de mort subite nocturne, probablement en favorisant l'émergence d'arythmies ventriculaires et/ou la survenue d'une ischémie myocardique.

Chez les patients présentant une insuffisance cardiaque, la prévalence d'un SAS est de plus de 50 %, mais il s'agit essentiellement d'apnées centrales. Cliniquement, les manifestations du SAS central sont identiques à celles du SAS obstructif bien que les notions d'obésité, de pauses respiratoires nocturnes ou de ronflements ne soient pas toujours retrouvées. Le SAS central est particulier à l'insuffisant cardiaque et se traduit fréquemment par la présence d'une respiration de Cheyne-Stockes. Le diagnostic est établi par une oxymétrie nocturne puis confirmé par une polysomnographie comme dans les cas d'apnée obstructive. Le SAS central aggrave l'insuffisance cardiaque en favorisant l'hypoxie, l'hypercapnie et une activation du système sympathique. Le traitement des apnées d'origine centrale suppose en premier lieu une prise en charge optimale de l'insuffisance cardiaque par les traitements conventionnels (inhibiteurs de l'enzyme de conversion, diurétiques, bêtabloquants, resynchronisation par stimulation permanente biventriculaire...) avec en second lieu une oxygénothérapie ou le biPAP ("Variable/Bilevel Positive Airway Pressure").

MESSAGES:

1. La prévalence du syndrome d'apnée du sommeil (défini comme un index d'apnée/hypopnée >5 par heure accompagné d'une somnolence diurne) est de 4% chez les hommes et de 3% chez les femmes d'âge moyen.
2. Si le diagnostic est relativement aisé (oxymétrie nocturne ; polysomnographie), le traitement reste souvent problématique : les mesures hygiéno-diététiques sont souvent insuffisantes, il n'y a pas de traitement médicamenteux (hormis celui de l'insuffisance cardiaque en cas d'apnée d'origine centrale) et la ventilation par pression positive (CPAP), bien qu'efficace, n'est pas toujours bien tolérée.
3. Sur le plan cardiovasculaire, le syndrome d'apnée du sommeil favorise l'hypertension artérielle, l'insuffisance cardiaque, les accidents vasculaires cérébraux, l'hypertension artérielle pulmonaire et les arythmies supraventriculaires et ventriculaires.

Références:

1. Arias MA, Sanchez AM. Obstructive sleep apnea and its relationship to cardiac arrhythmias. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2007; 18: 1006-1014
2. Young T, Palta M, Dempsey J et al. The occurrence of sleep-disordered breathing among middle-age adults. *N Engl J Med* 1993; 328: 1230-1235
3. Parish JM, Somers VK. Obstructive sleep apnea and cardiovascular disease. *Mayo Clin Proc* 2004; 79: 1036-1046
4. Becker HF, Jerrentrup A, Ploch T et al. Effect of nasal continuous positive airway pressure treatment on blood pressure in patients with obstructive sleep apnea. *Circulation* 2003; 107: 68-73
5. Bradley TD, Logan AG, Kimoff RJ et al. Continuous positive airway pressure for central sleep apnea and heart failure. *N Engl J Med* 2005; 353: 2025-2033

Cas préparé par le Dr. JL. Hoffmann, le Dr. O. Guinand et le Dr. M. Zimmermann, PD.

Liste des auteurs

Dresse. C. Bacchiocchi-Suilen

Dr. E. De Benedetti

Dr. M. Bettoni

Dresse. C. Blanche

Dr. A. Bloch

Dr. S. Ciaroni.

Dr. L. Conti

Dresse. C. Frangos Noble

Dr. O. Guinand

Dr. JL. Hoffmann

Dr. C. Isaza

Dr. L. Jawaheer

Dr. C. Lehner

Dr. G. Magarzo

Dr. F. Rigamonti

Dr. M. Schmutz

Pr. A. Schneider

Dr. P. Schopfer

Dr. N. Schütz

Dresse. Dr A. Testuz

Dr. N. Tran

Dr. P. Urban

Dr. V. Velebit

Dresse. B. Véragut-Davies

Dr. M. Zimmermann



CŒUR DE LA TOUR

FONDATION POUR LA RECHERCHE
CARDIOVASCULAIRE