

# INSUFFISANCE CARDIAQUE AIGUE. ŒDEME AIGU PULMONAIRE CARDIOGENIQUE

*D'après les recommandations ESC 2016 sur la prise en charge de l'insuffisance cardiaque aiguë.*

## I. PREAMBULE

- L'insuffisance cardiaque (IC) aiguë est définie comme l'apparition rapide ou l'aggravation de symptômes et/ou de signes d'IC.
- C'est une urgence vitale qui nécessite une prise en charge diagnostique et thérapeutique rapide et qui conduit le plus souvent à une hospitalisation.
- Elle peut être inaugurale et révéler une IC (à FEVG réduite, modérément réduite ou préservée) ou n'être qu'une énième décompensation d'une IC connue de longue date.
- Elle peut être déclenchée :
  - Par une atteinte cardiaque directe (SCA, myocardite par exemple).
  - Par une cause extrinsèque cardiologique (FA, poussée d'HTA) ou extra-cardiologique (surinfection bronchique, rupture de traitement par exemple) chez un patient présentant une IC chronique préalable.
- **L'œdème pulmonaire est la manifestation la plus fréquente d'IC aiguë. Il peut être brutal et massif (OAP = œdème aigu pulmonaire) ou s'instaurer progressivement. Il est parfois associé à un tableau de choc cardiogénique (voir item 328).**
- Il est dû à l'irruption brutale de liquide plasmatique dans les alvéoles pulmonaires provenant des capillaires pulmonaires.
- Normalement, la pression capillaire pulmonaire est contrebalancée par la pression oncotique du plasma, qui évite la transsudation dans les alvéoles.
- 2 mécanismes sont donc possibles dans l'œdème aigu pulmonaire :
  - Soit mécanisme **hémodynamique** : c'est-à-dire **augmentation de la pression artérielle pulmonaire** (comme dans l'IC gauche par exemple), ou plus rarement diminution de la pression oncotique du plasma (hypoalbuminémies massives).
  - Soit **œdème aigu pulmonaire lésionnel** : par **altération directe de la membrane alvéolo-capillaire** responsable d'une exsudation alvéolaire : c'est le **syndrome de détresse respiratoire aiguë de l'adulte (SDRA)**.
- Enfin, il existe des situations cliniques où le mécanisme de l'œdème aigu pulmonaire est mal élucidé : œdème aigu pulmonaire au cours de l'embolie pulmonaire, en haute altitude...

## II. ŒDEME AIGU PULMONAIRE CARDIOGENIQUE (= HEMODYNAMIQUE)

### A. PHYSIOPATHOLOGIE

- L'augmentation de la **pression capillaire pulmonaire** au-delà de 28 mmHg (c'est-à-dire au-delà de la pression oncotique du plasma) est responsable d'un **transsudat** du plasma, d'abord dans le tissu interstitiel (œdème interstitiel), puis dans les alvéoles (œdème alvéolaire).
- La présence de liquide dans les alvéoles va gêner les échanges gazeux alvéolo-capillaires (de façon différente selon les zones de WEST) :
  - L'**oxygène** va diffuser difficilement de l'alvéole vers le sang capillaire, ce qui va se traduire par une **hypoxémie**. L'hypoxémie entraîne une hyperventilation réflexe, d'où en particulier la polypnée. Cette hypoxémie peut être partiellement ou totalement corrigée par l'augmentation de la pression partielle alvéolaire en oxygène (en pratique par l'oxygénothérapie).

- Le **gaz carbonique**, malgré la présence de liquide alvéolaire, diffuse normalement, mais, du fait de l'hyperventilation réflexe à l'hypoxémie, l'épuration en gaz carbonique va augmenter, se traduisant par une **hypocapnie**. Si l'œdème aigu pulmonaire est massif ou se prolonge, du fait de l'**épuiement** des muscles respiratoires (variable selon le terrain), va se produire alors une **hypoventilation alvéolaire** responsable d'une **hypercapnie**.
- **Un œdème pulmonaire hypercapnique est grave** car les mécanismes compensateurs de l'hypoxémie sont dépassés.
- L'association hypoxémie corrigée par l'oxygène et hypocapnie  $PO_2 + PCO_2 < 120$  mmHg définit l'**effet shunt**.
- Les signes cliniques (toux, expectoration mousseuse, râles crépitants) et radiologiques traduisent la présence de liquide dans les alvéoles.
- **L'acidose métabolique** est fréquente (en général compensée par l'hyperventilation) et secondaire à un certain degré de métabolisme anaérobie dû à l'hypoxie tissulaire (acidose lactique en rapport avec l'hypoxémie et/ou la chute du débit cardiaque).

## B. ETIOLOGIES

- Toutes les cardiopathies gauches peuvent se compliquer d'œdème aigu pulmonaire (voir étiologies au chapitre précédent) = décompensation d'une IC gauche chronique préexistante.
- Autres causes d'OAP :
  - Poussée hypertensive majeure, mais en général correspond à une manifestation d'insuffisance ventriculaire gauche sur une cardiopathie hypertensive.
  - Dissection aortique.
  - Rétrécissement mitral ou équivalent : myxome de l'OG ou thrombose de prothèse mitrale.
  - Troubles du rythme ventriculaire ou auriculaire :
    - × Surtout si la fréquence ventriculaire est rapide, sur cardiopathie sous-jacente ou non.
    - × Mais également les grandes bradycardies (maladie du sinus ou trouble conducteur).
- En cas de SCA, toujours suspecter une complication mécanique (voir chapitre SCA).

### Principaux facteurs déclenchants à rechercher en cas d'OAP +++

<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ecart de régime sans sel (huitres de Noël !)</li> <li>• Mauvaise compliance ou arrêt du traitement</li> </ul>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Cardiologiques :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Poussée ischémique (si SCA : rechercher complication mécanique ++...)</b></li> <li>- <b>FA +++ ; tachycardie ventriculaire</b></li> <li>- <b>Poussée hypertensive</b></li> <li>- Troubles conductifs de haut degré</li> <li>- Traitement bradycardisant ou inotrope négatif</li> <li>- Dysfonction valvulaire aiguë (IA ou IM sévère sur endocardite, IA sévère sur dissection aortique, thrombose de prothèse, IM par rupture de cordages)</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Extra-cardiologiques :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Fièvre, <b>infection</b>, anémie, thyrotoxicose, acidocétose (↗ débit cardiaque)</li> <li>- Surinfection bronchique ou pneumopathie</li> <li>- Insuffisance rénale</li> <li>- Aggravation BPCO ou d'asthme</li> <li>- Prise d'AINS ou de corticoïdes</li> <li>- Chimiothérapie cardiotoxique</li> <li>- Abus d'alcool et/ou de drogues</li> <li>- Embolie pulmonaire</li> <li>- AVC</li> </ul> </li> </ul>

## C. DIAGNOSTIC CLINIQUE

### 1-Symptômes

- La **dyspnée** est le symptôme majeur de l'œdème aigu pulmonaire. Il s'agit :
  - D'une **polypnée** de survenue **brutale**, souvent nocturne.
  - Avec **orthopnée** majeure, obligeant le patient à s'asseoir au bord du lit, à aller à la fenêtre...
  - **Angoissante**, volontiers accompagnée de sueurs.
  - Associée à un **grésillement laryngé**, une **toux** et une **expectoration classiquement rosée** (ou plus souvent **blanchâtre**) et **mousseuse**, qui ne soulage pas le patient.
  - Une **douleur angineuse** peut être présente, soit parce que l'ischémie est responsable de l'œdème aigu pulmonaire, soit parce qu'il s'agit d'un **angor fonctionnel** secondaire à l'hypoxie (chez un coronarien).
- Mais il peut exister des formes plus trompeuses :
  - Simple crise dyspnéique ou majoration d'une dyspnée chronique (sub-œdème pulmonaire).
  - **Dyspnée asthmatoïde** (« asthme cardiaque »), fréquente chez le sujet âgé, associant une **bradypnée expiratoire** à des **râles sibilants**. Le diagnostic est en règle générale facile chez un sujet présentant une cardiopathie connue, sans antécédent d'asthme (« **on ne débute pas un asthme à 70 ans** »). La radiographie thoracique redresse le diagnostic en mettant en évidence un syndrome alvéolaire bilatéral, en général associé à une cardiomégalie.
- Notion de prise de poids récente, existence ou majoration récente d'œdèmes des membres inférieurs.

### 2-Signes cliniques d'OAP

- La pression artérielle est en général élevée, mais elle peut être basse ou imprenable en cas de choc cardiogénique.
- **La tachycardie est constante**, sauf si le mécanisme de l'œdème aigu pulmonaire est une bradycardie ou si le patient prend des traitements bradycardisants (!), ou si l'état du patient est gravissime : bradycardie hypoxique précédant de peu l'arrêt cardio-circulatoire.
- Auscultation pulmonaire :
  - Recherche les **râles crépitants** qui sont présents initialement aux bases, puis qui s'étendent au cours de la crise vers les sommets « en marée montante ».
  - Les râles **sibilants** sont fréquents chez le sujet âgé.
  - Il peut exister également une diminution du murmure vésiculaire aux bases, en rapport avec un épanchement pleural souvent associé (**plus fréquemment à droite car il y a plus de plèvre = 3 lobes pulmonaires à droite contre 2 à gauche**).
  - La **cyanose** est fréquente (hypoxémie).
  - Les **signes de lutte** sont en général présents : tirage intercostal et sus-claviculaire, respiration abdominale...
- Auscultation cardiaque :
  - **Galop B3 protodiastolique ++** en cas d'insuffisance ventriculaire gauche.
  - Souffle systolique d'IM fonctionnelle (si CMD sous-jacente).
  - Recherche des signes en faveur d'une valvulopathie causale (RAC, RM, IA, IM).
  - La recherche de signes d'IC droite est systématique ++.

- L'examen doit rechercher des signes de gravité et/ou de choc cardiogénique :

#### Hémodynamiques :

- PAs < 90 mmHg (ou chute PAs > 30 mmHg), tachycardie > 120/minute ou bradycardie < 40/minute, **marbrures**, oligurie (< 0,5 mL/kg/heure), extrémités pâles et froides.

#### Respiratoires :

- Saturation < 85%, cyanose.
- Polypnée > 40/minute, impossibilité de parler.
- Signes de lutte respiratoire : tirage sus-claviculaire et intercostal, respiration paradoxale.
- Signes d'hypercapnie : sueurs, confusion, HTA.
- Signes d'épuisement : bradypnée, apnées.

#### Neurologiques :

- Confusion, somnolence.

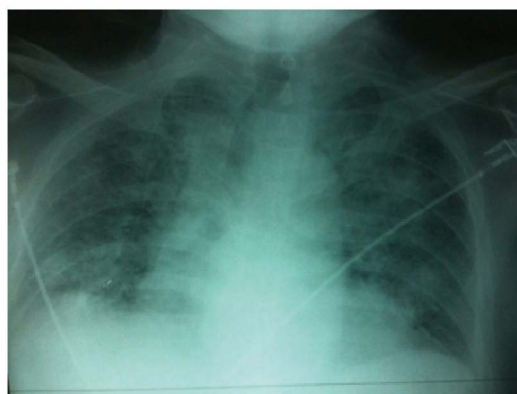
## D. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

### 1-Electrocardiogramme

- Très rarement normal +++,
- En règle générale, montre une tachycardie sinusale.
- Peut montrer des signes orientant vers une étiologie particulière : FA rapide, troubles du rythme ventriculaire, SCA, hypertrophie ventriculaire gauche de la cardiopathie hypertensive ou du rétrécissement aortique.

### 2-Radiographie thoracique

- Epaissement de la trame vasculaire, avec redistribution vers les sommets, avec lignes de KERLEY = œdème interstitiel (plutôt dans le sub-œdème pulmonaire) :
  - Lignes de type A = apex des poumons.
  - Lignes de type B = base des poumons.
  - Lignes de type C = localisation péri-hilaire.
- Surtout signes d'œdème alvéolaire : opacités floconneuses, mal limitées, bilatérales et symétriques, prédominant aux hiles (« en ailes de papillon »).
- Il existe souvent un épanchement pleural, en général bilatéral, mais prédominant souvent à droite.
- Il existe en règle générale une cardiomégalie, les anomalies de la silhouette cardiaque reflétant la cardiopathie en cause (silhouette triangulaire du rétrécissement mitral par exemple).
- Permet d'éliminer un diagnostic différentiel (pneumopathie notamment).



**RXT caractéristique d'IC : cardiomégalie + syndrome alvéolo-interstitiel bilatéral**



## 3-Biologie

**Dosage des peptides natriurétiques : BNP ou NT-pro-BNP**

- Seuils de BNP permettant d'éliminer une IC aiguë devant une dyspnée aiguë :
  - BNP < 100 pg/mL.
  - NT-pro-BNP < 300 pg/mL.
- En cas de dyspnée aiguë, des dosages de BNP ou NT-pro-BNP en dessous de ces seuils respectifs permettent d'éliminer une IC aiguë +++.
- Causes de faible élévation du BNP et du NT-pro-BNP en cas d'IC aiguë :
  - OAP flash (délai de sécrétion).
  - IC droite aiguë.
  - IC terminale.
  - Obésité.
- En cas d'élévation, ces dosages ne permettent pas de poser de manière certaine le diagnostic d'IC aiguë car il y a beaucoup d'autres causes d'élévation de ces peptides natriurétiques.

**Causes de majoration du BNP et du NT-pro-BNP**

Cardiaques	Non-cardiaques
<ul style="list-style-type: none"> <li>• IC (valeurs de BNP/NT- plus élevées dans l'IC à FEVG réduite que dans l'IC à FEVG préservée)</li> <li>• SCA</li> <li>• Embolie pulmonaire (<i>BNP et NT-pro-BNP augmentées de manière modérée dans l'EP et/ou les cœurs pulmonaires chroniques</i>)</li> <li>• Myocardite</li> <li>• HVG</li> <li>• CMH ou cardiomyopathie restrictive (amylose)</li> <li>• Valvulopathies</li> <li>• Cardiopathies congénitales</li> <li>• FA, tachycardie ventriculaire</li> <li>• HTAP</li> <li>• Choc délivré par un DAI</li> <li>• Traumatisme cardiaque</li> <li>• Chirurgie cardiaque</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Age</li> <li>• Insuffisance rénale</li> <li>• AVC (ischémique, hémorragie méningée)</li> <li>• Insuffisance hépatique (cirrhose avec ascite)</li> <li>• Syndrome paranéoplasique</li> <li>• BPCO</li> <li>• Infection sévère (sepsis, pneumopathie...)</li> <li>• Brûlures étendues</li> <li>• Anémie</li> <li>• Thyrotoxicose, acidocétose diabétique</li> </ul>

- Troponine Tc ou Ic :
  - Peut être élevée en cas de SCA à l'origine de l'OAP.
  - Comme le BNP ou NT-pro-BNP, la troponine peut être augmentée (en dehors de toute cause ischémique) dans de nombreuses pathologies associées à un OAP : FA rapide, IC terminale, amylose, RAc...
- NFS, hémostase, ionogramme sanguin, urée, bilan hépatique complet, créatininémie, glycémie, TSH, de manière systématique.
- CRP +/- procalcitonine en cas de suspicion d'infection associée.
- Gaz du sang + lactates non systématiques en cas d'OAP non sévère. Indiqué si BPCO ou choc cardiogénique associé. On retrouve :
  - **OAP non sévère : hypoxémie (bien corrigée par l'oxygénothérapie) + hypocapnie réalisant un effet shunt ( $PO_2 + PCO_2 < 120$  mmHg) ; alcalose respiratoire.**
  - **OAP sévère ou OAP + choc :**
    - × **Hypoxémie** (bien corrigée par l'oxygénothérapie) + **normocapnie, voire hypercapnie.**
    - × **Diminution du pH :** par acidose métabolique importante (acidose lactique, état de choc) et/ou mixte par HYPERCAPNIE associée (épuisement respiratoire : gravité ++++).

#### 4-Echographie-Doppler cardiaque trans-thoracique

- L'ETT permet le **diagnostic d'IC aiguë** en :
  - Recherchant une cardiopathie sous-jacente (dilatation VG, valvulopathie aiguë, hypokinésie segmentaire ou diffuse...).
  - Evaluant la FEVG (réduite, modérément réduite ou préservée).
  - Evaluant la fonction diastolique (pressions de remplissage élevées sur le flux mitral et le Doppler tissulaire).
  - Retrouvant le plus souvent une HTAP (post-capillaire).
- Elle est indiquée de **manière urgente en cas d'OAP mal toléré avec choc**, notamment en cas de SCA (recherche de complications mécaniques +++), d'endocardite ou de dissection aortique.
- Sinon, elle sera réalisée de manière systématique au cours des 48 premières heures après l'admission. « Un OAP bien toléré ne nécessite pas une ETT en urgence ».

#### 5-Echographie pulmonaire (thoracique)

- Peut être très utile +++ pour le diagnostic d'IC aiguë en recherchant des signes d'œdème pulmonaire interstitiel (queue de comètes) ou d'épanchement pleural.

#### 6-Exploration hémodynamique (cathétérisme droit par technique de Swan et Ganz)

- Jamais utilisée en pratique courante car remplacée par l'échographie cardiaque trans-thoracique.
- Réservée au cas de doute diagnostique (choc septique avec œdème lésionnel notamment) ou au monitoring de patients intubés-ventilés en choc cardiogénique (pression veineuse centrale  $\Rightarrow$  remplissage, PAPO, débit cardiaque,  $SVO_2$ ...).
- Résultats :
  - La **pression artérielle pulmonaire d'occlusion (PAPO) est élevée** (normale 8 à 12 mmHg), au-delà de 18 mmHg, en général les chiffres atteignent 20 mmHg, voire plus.
  - **Les pressions pulmonaires sont élevées** de façon parallèle à la pression capillaire (hypertension artérielle pulmonaire post-capillaire).
  - Le **débit cardiaque est abaissé** en rapport avec une diminution du volume d'éjection systolique ( $DC < 4$  L/minute ou  $IC < 2,6$  L/minute/m<sup>2</sup>).
  - La **différence artério-veineuse en oxygène (DAV)** est élargie.

**7-En cas de suspicion de myocardite**, penser aux sérologies bactériennes (*Coxiella burnetii* notamment), virales et à la recherche d'entérovirus dans la sphère orale et dans les selles

### E. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

#### 1-Œdème lésionnel

- Il réalise le classique **syndrome de détresse respiratoire de l'adulte** (SDRA), terminologie préférable à celle d'œdème lésionnel. (N.B. : l'abréviation **américaine** ARDS est souvent utilisée = Adult Respiratory Distress Syndrome).
- $\Rightarrow$  Voir la fiche « Pour en savoir plus » en fin de chapitre.

#### 2-Crise d'asthme

- Devant des sibilants à l'auscultation chez un patient, on recherchera, en faveur du diagnostic d'œdème aigu pulmonaire : l'absence d'antécédent d'asthme, la notion de cardiopathie connue, la cardiomégalie et les opacités floconneuses à la radiographie thoracique.
- **On ne débute pas un asthme à 70 ans +++++++.**

### 3-Embolie pulmonaire

- Dans l'EP, il n'existe classiquement pas d'expectoration rosée et mousseuse, et l'auscultation pulmonaire ne retrouve pas de râles crépitants ; la RXT ne retrouve pas de syndrome alvéolaire.
- Mais l'embolie pulmonaire se complique parfois d'œdème aigu pulmonaire authentique dont le mécanisme est incertain, ou peut être le facteur déclenchant d'un œdème aigu pulmonaire sur une cardiopathie préexistante.

### 4-Autres

- Tamponnade : signes droits +++, pas de crépitants.
- Pneumopathies hypoxémiantes interstitielles infectieuses (mycoplasme, chlamydia, tuberculose), médicamenteuses (CORDARONE®), néoplasiques (lymphangites carcinomateuses), sarcoïdose, etc.
- Insuffisance respiratoire décompensée.

## F. TRAITEMENT

- **Le traitement de l'œdème aigu pulmonaire est une urgence que chacun doit être en mesure de traiter immédiatement (posologies à connaître).**
- L'œdème aigu pulmonaire nécessite une **hospitalisation en URGENCE**.

Dans quel service hospitaliser un patient avec un OAP ?	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>En Réanimation ou enUSIC si :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Choc cardiogénique ou signes de bas débit</li> <li>- Nécessité d'IOT + ventilation mécanique</li> <li>- Saturation &lt; 90% sous oxygénothérapie</li> <li>- Epuisement respiratoire, FR &gt; 25/minute</li> <li>- Bradycardie &lt; 40/minute ; FC &gt; 130/minute</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>En salle</b> si bonne tolérance de l'OAP</li> <li>• Le traitement est souvent débuté aux Urgences puis le patient est transféré en salle en cas d'évolution favorable</li> </ul>

### 1-Traitement étiologique

- SCA : si choc cardiogénique associé à l'OAP, coronarographie + angioplastie primaire + traitement d'une complication mécanique du SCA si présente.
- Réduction d'un trouble du rythme auriculaire ou ventriculaire.
- Traitement d'une poussée hypertensive (cf. Traitement crise aiguë hypertensive).
- Antibiothérapie et chirurgie en urgence en cas de lésions valvulaires majeures d'endocardite.

### 2-Traitement symptomatique

- Régime sans sel.
- Position demi-assise.
- Laisser à jeun (pratique si assistance respiratoire !).
- Poser 1 VVP ; KT veineux central et artériel en cas de choc.
- Perfuser 500 cc de G5%/24 heures (pas de sérum physiologique ++++).
- Monitoring : PA, FC, température, saturation O<sub>2</sub>, fréquence respiratoire, scope-ECG en continu, diurèse.
- **Oxygénothérapie (nasale ou au masque) si saturation < 90% ou PaO<sub>2</sub> < 60 mmHg.**
- Equilibre de la glycémie.
- La saignée est très rarement employée.

### 3-Diurétiques

- Ils représentent la base du traitement de l'OAP cardiogénique, avec les dérivés nitrés.
- Ils ont un effet diurétique (!), mais aussi vasodilatateur veineux lorsqu'ils sont utilisés par voie IV, ce qui permet de baisser rapidement la volémie et la précharge.
- L'effet du diurétique par voie IV ne commence à apparaître qu'au bout de 5 minutes, est maximum en 30 minutes, expliquant mal l'efficacité souvent immédiate du produit.
- On utilise les diurétiques de l'anse par voie intraveineuse à fortes doses en 1<sup>ère</sup> intention.
- Le furosémide **LASILIX**® est le plus souvent utilisé, en bolus IVD.
  - 1<sup>ère</sup> dose de 40 mg IV en bolus si 1<sup>er</sup> OAP ou patient ne prenant pas de diurétiques au long cours.
  - Chez les patients IC chronique, sous diurétiques au long cours : 1<sup>ère</sup> dose de furosémide IVD au moins égale à la posologie orale quotidienne.
  - Doses plus importantes en cas d'insuffisance rénale.
  - Puis, dans les 1<sup>ères</sup> heures, les doses sont répétées toutes les 4 à 6 heures en fonction de l'amélioration respiratoire et de la diurèse (objectif 2 500 à 3 000 mL/24 heures).
  - En cas de nécessité de grosses doses de diurétiques (insuffisance rénale notamment), on peut utiliser, après le bolus initial, l'administration de diurétiques IVSE.
- D'autres diurétiques de l'anse peuvent également être utilisés :
  - Bumétanide (**BURINEX**®) (1 mg BURINEX® = 40 mg LASILIX®).
- Supplémentation en potassium.
- Surveillance : signes congestifs, diurèse, kaliémie, insuffisance rénale.
- En cas de résistance aux diurétiques de l'anse, on peut associer d'autres classes de diurétiques : thiazidiques, spironolactone (**ALDACTONE**®) à faibles doses, en l'absence de contre-indications.

### 4-Vasodilatateurs = dérivés nitrés

- Les dérivés nitrés sont à utiliser en 1<sup>ère</sup> ligne avec les diurétiques.
- Effet : √ précharge VG ++++ (vasodilatation veineuse) ; √ post-charge (vasodilatation artérielle) si dose plus élevée et √ consommation en oxygène du myocarde.
- Contre-indiqués si PA systolique ≤ 90 mmHg.
- Dinitrate d'isosorbide (**Risordan**®) : posologie initiale 1 mg/heure IVSE, puis augmentation jusqu'à 10 mg/heure IVSE en surveillant la PA ++ toutes les 45 minutes.
- Intérêt en cas d'OAP sur poussée hypertensive ++ où les dérivés nitrés peuvent être utilisés en 1<sup>ère</sup> intention.
- Aux urgences, on peut aussi commencer par des doses-tests orales ou sublinguales type **NATISPRAY**® 2 bouffées sublinguales, ou trinitrine 1 mg en sublingual toutes les 5-10 minutes avec pour but : √ PAM de 10 mmHg, amélioration des symptômes. Passage en relais IVSE par dinitrate d'isosorbide (**RISORDAN**®) par la suite.

### 5-Support ventilatoire

- La ventilation non invasive VNI (CPAP ou VS-AI-PEP) est un excellent traitement de l'OAP sévère. La ventilation en pression positive (avec adjonction de PEEP le plus souvent) est généralement très bénéfique :
  - Correction de l'hypoxémie : √ formation de l'œdème pulmonaire par √ gradient pression hydrostatique ; si PEEP (pression positive de fin d'expiration) associée : √ recrutement alvéolaire ⇒ √ shunt intrapulmonaire ⇒ amélioration des paramètres d'oxygénation.
  - Diminution du travail des muscles respiratoires qui peut représenter jusqu'à 25% de la demande globale en O<sub>2</sub> en cas OAP massif. La ventilation mécanique améliore la répartition en O<sub>2</sub> de l'organisme.
  - Diminution de la précharge.



- **Augmentation de la pression intrathoracique** : diminue le remplissage auriculaire droit, ventriculaire droit et diminue ainsi le volume sanguin central par diminution du gradient de pression du retour veineux systémique.
- **Diminution de la post-charge (loi de Laplace).**
- **La VNI peut être débutée dans le camion de SAMU ou aux Urgences dès le début de la prise en charge.** Elle permet d'éviter assez souvent l'IOT et ses complications : infectieuses (pneumopathies nosocomiales), traumatiques (séquelles trachéales) ou liées à la sédation.
- Cependant, elle nécessite une **surveillance attentive**. En cas d'aggravation ou de non amélioration rapide (épuisement respiratoire, OAP asphyxique ou état de choc difficilement contrôlable), **la VNI ne doit pas retarder l'IOT et la ventilation mécanique classique +++.**

Indications d'un support ventilatoire dans l'OAP	
VNI (CPAP ou VS-AI-PEP)	Intubation oro-trachéale (IOT) + ventilation mécanique
<ul style="list-style-type: none"> <li>• FR &gt; 25/minute</li> <li>• Saturation O<sub>2</sub> &lt; 90%</li> <li>• Acidose débutante ; hypercapnie</li> <li>• A débuter dès que possible</li> <li>• Très utile chez le patient BPCO +++</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Formes réfractaires au traitement médical</li> <li>• Etat de choc</li> <li>• OAP asphyxique</li> <li>• Epuisement respiratoire</li> <li>• Présence de troubles neurologiques</li> <li>• Vomissements</li> </ul>
<p><i>N.B. : dans l'OAP, l'IOT est habituellement de courte durée (24 à 48 heures), le sevrage étant beaucoup plus simple que dans les insuffisances respiratoires chroniques.</i></p>	

### 6-Inotropes positifs

- Ils sont utilisés en cas d'**OAP avec choc cardiogénique et/ou ou signes d'hypoperfusion**.
- Leur utilisation est le plus souvent guidée par une surveillance par ETT.
- On utilise principalement la **dobutamine (DOBUTREX®) +++++** : 5 à 20 µg/kg/minute à doses progressivement croissantes.
- Eventuellement associé à la **DOPAMINE®** à dose « cardiaque », soit 3-5 µg/kg/minute si la PA reste basse sous dobutamine.
- Autres agents inotropes positifs :
  - Intérêt ++ si prise de bêtabloquants (catécholamines moins efficaces) :
    - × Lévosimendan.
    - × *Inhibiteurs des phosphodiesterases de type III (très peu employés)* : milrinone, enoximone (PERFANE®) (essentiellement en 2<sup>nd</sup>e intention après échec ou épuisement des effets des autres inotropes).

### 7-Autres traitements

- Morphine : 3 mg en bolus IV :
  - Ses effets vasodilatateurs veineux (↘ précharge) et artériels (plus modérés) peuvent être bénéfiques au début de la prise en charge, surtout en cas d'anxiété importante.
  - Peut être utile pour soulager de l'anxiété et de la dyspnée.
  - Elle est bien sûr contre-indiquée en cas d'épuisement respiratoire +++.
- Anticoagulation :
  - Indiquée à dose efficace en cas de SCA (QS), de FA.
  - Sinon, **HBPM systématique à dose préventive systématique (LOVENOX® 0,4 mL/jour en 1 injection sous-cutanée).**

- Que faire du traitement habituel (IEC et/ou bêtabloquants) chez les patients IC chroniques décompensés ? :
  - **A conserver en cas d'OAP minime bien toléré** (crépitations aux bases) survenant chez un patient déjà IC chronique. Au besoin, chez ces malades, on pourra diminuer la posologie du bêtabloquant de l'IC le temps de l'épisode aigu.
  - **A arrêter en cas de choc cardiogénique ou d'OAP massif.**
  - A introduire rapidement après stabilisation en cas de dysfonction VG systolique.
- IEC :
  - Les IEC n'ont aucune place à la phase aiguë de l'OAP.
  - Ils seront par contre débutés rapidement (dans les 48 heures) en cas de dysfonction VG, une fois la situation respiratoire et hémodynamique stabilisée ++++.
- Anticalciques, anti-arythmiques de classe I contre-indiqués +++.
- Vasopresseurs type noradrénaline ou dopamine > 5 µg/kg/minute :
  - Uniquement si choc cardiogénique réfractaire aux agents inotropes (dobutamine).
  - Utilisés pour maintenir une pression de perfusion.
- Dialyse si insuffisance rénale terminale associée à l'OAP.

### 8-Assistance circulatoire

- = Traitement du choc cardiogénique d'évolution défavorable.
- A discuter en cas d'échec du traitement médical du choc cardiogénique (IOT et inotropes inclus) chez des patients sélectionnés +++++. L'assistance circulatoire doit être débutée s'il y a un espoir au décours :
  - Soit d'une récupération d'une fonction VG meilleure (myocardite +++, myocarde sidéré dans l'IDM massif).
  - Soit d'une greffe cardiaque ou d'une assistance ventriculaire gauche ± droite définitive (« cœurs artificiels ») en cas d'évolution catastrophique malgré l'ensemble des traitements mis en route.
- **L'assistance circulatoire la plus utilisée est l'ECMO, véritable circulation extracorporelle assurant un débit continu.**
- La contre-pulsion intra-aortique est parfois encore utilisée en cas de choc cardiogénique secondaire à un SCA ST+ avec complications mécaniques (IM par rupture de pilier par exemple), le temps d'amener le patient au bloc opératoire.



Assistance circulatoire par ECMO

# SUSPICION D'IC AIGUE

- ATCD, FdR CV, facteur déclenchant récent
- Examen clinique : symptômes d'IC, signes congestifs G et D ; signes de choc et/ou d'hypoperfusion
- ECG/RXT/ETT/BNP ou NT-pro-BNP/bilan biologique complet

En urgence après le 1<sup>er</sup> contact médical

Choc cardiogénique ?

OUI

- Inotropes positifs : dobutamine ++ ; noradrénaline si hypotension persistante
- Assistance circulatoire : ECMO +++

NON

Détresse respiratoire aiguë ?

OUI

- Oxygénothérapie si sat. O<sub>2</sub> < 90% ou PaO<sub>2</sub> < 60 mmHg
- VNI (CPAP ou VS-AI-PEP)
- Si anxiété importante : 3 mg morphine en bolus IV
- Intubation oro-trachéale (IOT) + ventilation mécanique


NON

## Démarche diagnostique et traitement étiologique ++++

- SCA : coronarographie en urgence ++ (rechercher complications mécaniques du SCA)
- Arythmie rapide (FA, TV...) : CEE en urgence
- Bradycardie sévère : entraînement électrosystolique
- IM sévère par rupture de cordages : traitement chirurgical
- Crise aiguë hypertensive : traitement antihypertenseur IV
- EP : thrombolyse si choc

Discuter transfert en USIC/Réanimation en fonction de la gravité et de l'étiologie

Dans les 2 premières heures de la prise en charge

Traitement en fonction de l'existence ou non de :		
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Signes congestifs (OAP, IC droite)</li> <li>• Signes de choc ou d'hypoperfusion</li> </ul>	OAP ; signes congestifs « WET »	 <p>Pas de signes congestifs, pas d'OAP « DRY » = patient sec</p>
<p>Pas de choc ou de signes d'hypoperfusion</p> <p>« WARM »</p> <p>= bien perfusé</p>	<p>« WET AND WARM »</p> <p>OAP sans choc : PA normale ou élevée</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Si HTA prédominante ⇒ dérivés nitrés, diurétiques</li> <li>• Si signes congestifs prédominants ⇒ diurétiques, dérivés nitrés, dialyse si insuffisance rénale sévère et non amélioration sous diurétiques</li> </ul>	<p>« DRY AND WARM »</p> <p>Pas de choc, pas de signes congestifs</p> <p>Patient bien compensé ⇒ poursuivre traitement médicamenteux oral</p>
<p>« COLD »</p> <p>Choc (PAs &lt; 90 mmHg) ou signes d'hypoperfusion (extrémités pâles et froides, confusion, oligurie)</p>	<p>« WET AND COLD »</p> <p>OAP + signes d'hypoperfusion ou choc</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Si PAs &lt; 90 mmHg : choc cardiogénique + OAP ⇒ dobutamine, noradrénaline si pas amélioration, diurétiques, assistance circulatoire si pas d'amélioration</li> <li>• Si PAs ≥ 90 mmHg ⇒ dérivés nitrés, diurétiques, dobutamine si non amélioration</li> </ul>	<p>« DRY AND WARM »</p> <p>Choc sans signes congestifs ⇒ bas débit</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Discuter remplissage</li> <li>• Inotropes si pas d'amélioration après remplissage</li> </ul>

# FICHE FLASH : INSUFFISANCE CARDIAQUE AIGUE/OAP

## I. DEFINITION – PHYSIOPATHOLOGIE

- IC aiguë : apparition rapide ou aggravation de symptômes et/ou de signes d'IC.
- **OAP : forme la plus fréquente d'IC aiguë. Parfois associé à un tableau de choc cardiogénique.**
- Inaugural ou révélateur d'une IC ou n'être qu'une énième décompensation d'une IC connue de longue date.
- Peut être déclenchée par une atteinte cardiaque directe (SCA, myocardite par exemple), par une cause extrinsèque cardiologique (FA, poussée d'HTA) ou extra-cardiologique (surinfection bronchique, rupture de traitement par exemple) chez un patient présentant une IC chronique préalable.
- OAP : présence de liquide plasmatique dans les alvéoles pulmonaires due à une ↑ des pressions en amont du VG (artère pulmonaire et capillaire pulmonaire).

## II. ETIOLOGIES

- Toutes les cardiopathies gauches peuvent se compliquer d'OAP : IC à FEVG réduite, modérément réduite ou préservée ; rétrécissement mitral ; valvulopathie aiguë...
- Trouble du rythme ou de la conduction ; augmentation brutale de précharge (huitres de Noël !) et/ou post-charge (poussée hypertensive) ⇒ **rechercher un facteur déclenchant (QS) +++.**

### Principaux facteurs déclenchants à rechercher en cas d'OAP +++

<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ecart de régime sans sel (huitres de Noël !)</li> <li>• Mauvaise compliance ou arrêt du traitement</li> </ul>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Cardiologiques :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Poussée ischémique (si SCA : rechercher complication mécanique ++...)</li> <li>- FA +++ ; tachycardie ventriculaire</li> <li>- Poussée hypertensive</li> <li>- Troubles conductifs de haut degré</li> <li>- Traitement bradycardisant ou inotrope négatif</li> <li>- Dysfonction valvulaire aiguë (IA ou IM sévère sur endocardite, IA sévère sur dissection aortique, thrombose de prothèse, IM par rupture de cordages)</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Extra-cardiologiques :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Fièvre, infection, anémie, thyrotoxicose, acidocétose (↑ débit cardiaque)</li> <li>- Surinfection bronchique ou pneumopathie</li> <li>- Insuffisance rénale</li> <li>- Aggravation BPCO ou d'asthme</li> <li>- Prise d'AINS ou de corticoïdes</li> <li>- Chimiothérapie cardiotoxique</li> <li>- Abus d'alcool et/ou de drogues</li> <li>- Embolie pulmonaire</li> <li>- AVC</li> </ul> </li> </ul>

## III. DIAGNOSTIC CLINIQUE

### 1-Symptômes

- Polypnée de survenue brutale, souvent nocturne avec orthopnée, grésillement laryngé, expectoration rosée et mousseuse.
- Oppressions thoraciques, angor fonctionnel possible, dyspnée asthmatiforme.
- Notion de prise de poids récente, existence ou majoration récente d'œdèmes des membres inférieurs.

### 2-Examen clinique

- PA en général élevée, mais peut être basse ou imprenable en cas de choc cardiogénique.
- Cardio-pulmonaire :
  - Tachycardie, cyanose, ↓ SaO<sub>2</sub>.
  - Souffle systolique d'IM fréquent (si dilatation VG), galop protodiastolique B3.
  - Crépitations des bases puis diffus ; épanchement pleural.
  - Signes d'IC droite associés en cas d'IC globale.
- **Rechercher des signes de gravité et/ou de choc cardiogénique +++ :**
  - Hémodynamiques : PAs < 90 mmHg (ou chute PAs > 30 mmHg), tachycardie > 120/minute, marbrures, hypotension, oligurie (< 0,5 mL/kg/heure), extrémités pâles et froides.
  - Respiratoires : saturation < 85%, cyanose, polypnée > 40/minute, impossibilité de parler. Signes de lutte respiratoire : tirage sus-claviculaire et intercostal, respiration paradoxale. Signes d'hypercapnie : sueurs, confusion, HTA ; signes d'épuisement : bradypnée, apnées.
  - Neurologiques : confusion, somnolence.



## IV. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

**1-ECG :** tachycardie sinusale, signes orientant vers une étiologie particulière (SCA, FA...)

### 2-RXT

- Opacités floconneuses, mal limitées, bilatérales et symétriques, prédominant aux hiles (« en ailes de papillon »).
- Epanchement pleural, lignes de Kerley.
- Cardiomégalie ou silhouette cardiaque reflétant la cardiopathie en cause (RM).

### 3-Biologie

- Si dyspnée aiguë et BNP < 100 pg/mL ou NT-pro-BNP < 300 pg/mL  $\Rightarrow$  dyspnée non en rapport avec une IC aiguë +++.
- Troponine Tc ou Ic, CPK de manière systématique.
- NFS, hémostase, ionogramme sanguin, urée, bilan hépatique complet, créatinémie, glycémie, TSH, de manière systématique. CRP +/- procalcitonine en cas de suspicion d'infection associée.
- Gaz du sang en cas de choc ou d'OAP sévère : hypoxémie, hypocapnie (hypercapnie = signes de gravité), acidose métabolique (lactique) possible et respiratoire si épuisement respiratoire.

### 4-Echographie cardiaque trans-thoracique et échographie pulmonaire

- Diagnostic positif : cardiopathie sous-jacente, FEVG, fonction diastolique, HTAP post-capillaire.
- En urgence en cas d'OAP mal toléré, notamment en cas de SCA, d'endocardite ou de dissection aortique.
- Si OAP bien toléré, à réaliser de manière systématique au cours des premières 48 heures.
- Echographie pulmonaire (thoracique) : signes d'œdème pulmonaire interstitiel (queue de comètes) ou d'épanchement pleural.

### 5-Exploration hémodynamique

- Très peu utilisée en pratique courante car remplacée par l'échographie cardiaque trans-thoracique.
- Si doute diagnostique (SDRA) ou au monitoring de patients intubés-ventilés en choc cardiogénique.
- PAPO élevée > 18 mmHg, HTAP post-capillaire, débit cardiaque abaissé en rapport avec une diminution du volume d'éjection systolique ( $DC < 4$  L/minute ou  $IC < 2,6$  L/minute/m<sup>2</sup>), différence artério-veineuse en oxygène (DAV) élargie.

## V. TRAITEMENT

Dans quel service hospitaliser un patient avec un OAP ?	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• En Réanimation ou en USIC si :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Choc cardiogénique ou signes de bas débit</li> <li>- Nécessité d'IOT + ventilation mécanique</li> <li>- Saturation &lt; 90% sous oxygénothérapie</li> <li>- Epuisement respiratoire, FR &gt; 25/minute</li> <li>- Bradycardie &lt; 40/minute ; FC &gt; 130/minute</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• En salle si bonne tolérance de l'OAP</li> <li>• Le traitement est souvent débuté aux Urgences, puis le patient est transféré en salle en cas d'évolution favorable</li> </ul>

### 1-Traitement étiologique ++++

### 2-Traitement symptomatique

- Régime sans sel, position demi-assise, monitoring : PA, FC, température, oxymétrie de pouls, fréquence respiratoire, scope-ECG en continu, diurèse ; 2 VVP : 500 cc de G5%/24 heures (pas de sérum physiologique ++++).
- Oxygénothérapie (nasale ou au masque) si saturation < 90% ou  $PaO_2 < 60$  mmHg.
- Equilibre de la glycémie +++.

### 3-Diurétiques

- Représentent la base du traitement de l'OAP cardiogénique.
- Diurétiques de l'anse : furosémide LASILIX® le plus souvent utilisé, en bolus IVD :
  - 1<sup>ère</sup> dose de 40 mg IV en bolus si 1<sup>er</sup> OAP ou patient ne prenant pas de diurétiques au long cours.
  - Chez les patients IC chronique, sous diurétiques au long cours : 1<sup>ère</sup> dose de furosémide IVD au moins égale à la posologie orale quotidienne.
  - Puis, dans les 1<sup>ères</sup> heures, les doses sont répétées toutes les 4 à 6 heures en fonction de l'amélioration respiratoire et de la diurèse (objectif 2 500 à 3 000 mL/24 heures).
  - En cas de nécessité de grosses doses de diurétiques (insuffisance rénale notamment), on peut utiliser, après le bolus initial, l'administration de diurétiques IVSE.

- Supplémentation potassique ; surveillance : signes congestifs, diurèse, kaliémie, insuffisance rénale.
- Si résistance aux diurétiques de l'anse : associer thiazidiques ou spironolactone, à faibles doses, en l'absence de CI.

#### 4-Vasodilatateurs = dérivés nitrés +++

- A utiliser en 1<sup>ère</sup> ligne avec les diurétiques ; principal effet =  $\searrow$  de la précharge et de la post-charge si dose plus élevée.
- Ne pas utiliser si PA systolique  $\leq 90$  mmHg ++.
- Dinitrate d'isosorbide (RISORDAN®) : posologie initiale 1 mg/heure IVSE, puis augmentation jusqu'à 10 mg/heure IVSE en surveillant la PA ++ toutes les 45 minutes.
- Intérêt si OAP sur poussée hypertensive ++ où les dérivés nitrés peuvent être utilisés en 1<sup>ère</sup> intention.

#### 5-Support ventilatoire

- Ventilation non invasive VNI (CPAP ou VS-AI-PEP) = excellent traitement de l'OAP massif.
- Peut être débutée dans le camion de SAMU, dès le début de la prise en charge.
- Nécessite une surveillance attentive. Si aggravation ou non amélioration rapide  $\Rightarrow$  IOT + ventilation mécanique.

Indications d'un support ventilatoire dans l'OAP	
VNI (CPAP ou VS-AI-PEP)	Intubation oro-trachéale (IOT) + ventilation mécanique
<ul style="list-style-type: none"> <li>• FR &gt; 25/minute</li> <li>• Saturation O<sub>2</sub> &lt; 90%</li> <li>• Acidose débute ; hypercapnie</li> <li>• A débuter dès que possible</li> <li>• Très utile chez le patient BPCO +++</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Formes réfractaires au traitement médical</li> <li>• Etat de choc</li> <li>• OAP asphyxique</li> <li>• Epuisement respiratoire</li> <li>• Présence de troubles neurologiques</li> <li>• Vomissements</li> </ul>

#### 6-Inotropes positifs

- Indiqués en cas d'OAP avec choc cardiogénique et/ou ou signes d'hypoperfusion.
- Dobutamine (DOBUTREX®) ++++ : 5 à 20  $\mu$ g/kg/minute.

#### 7-Autres médicaments

- Morphine : 3 mg en bolus IV : V/D ( $\searrow$  précharge) au début de la prise en charge, CI si épuisement respiratoire +++.
- Anticoagulation :
  - Dose efficace en cas de SCA (QS), de FA, de CMD sévère très hypokinétique.
  - Sinon, HBPM à dose préventive systématique (LOVENOX® 0,4 mL/jour en 1 injection sous-cutanée).
- Bêtabloquants/IEC : à arrêter en cas de choc cardiogénique ou d'OAP massif ; à conserver en cas d'OAP minime survenant chez un patient déjà IC chronique.

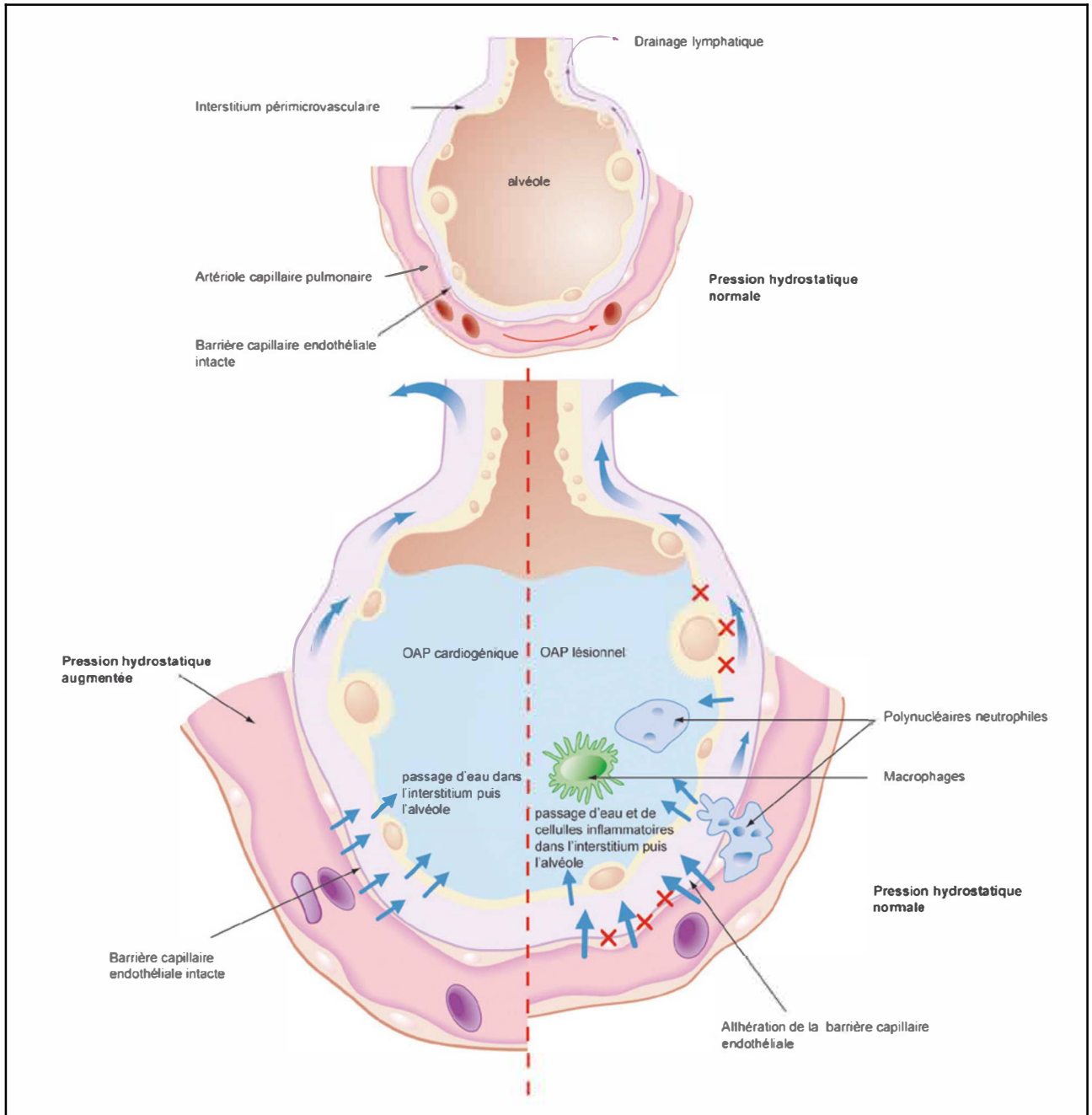
#### 8-Assistance circulatoire

- A utiliser en cas d'échec du traitement médical du choc cardiogénique (IOT et inotropes inclus).
- Assistance circulatoire : ECMO ++++.
- Contre-pulsion intra-aortique parfois encore utilisée en cas de choc cardiogénique secondaire à un SCA ST+ avec complications mécaniques (IM par rupture de pilier par exemple), le temps d'amener le patient au bloc opératoire.

#### 9-Greffe cardiaque en super urgence : à discuter en cas d'évolution catastrophique malgré l'ensemble des traitements mis en route

#### 10-Surveillance : pluriquotidienne

- Clinique : PA, FC, saturation, FR, conscience, diurèse, signes congestifs.
- Biologique : NFS, ionogramme sang, ionogramme urinaire, fonction rénale.
- ECG.
- Radiographie thoracique.



Différences de physiopathologie entre OAP cardiogénique et lésionnelle

## CARDIOMYOPATHIES

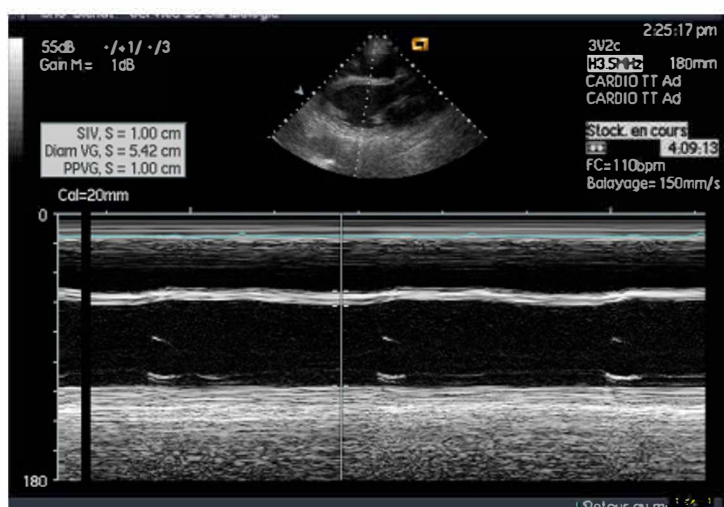
- Parmi les causes d'insuffisance cardiaque à FEVG réduite, modérément réduite ou préservée, il existe une entité appelée « cardiomyopathie ». Il s'agit d'une atteinte directe du myocyte, primitive (génétique) ou secondaire (toxique, infectieuse, etc.).
- Par définition, la cardiopathie ischémique n'est pas une cardiomyopathie car l'atteinte myocardique (et donc la dysfonction VG) est liée à une ischémie myocardique par atteinte coronarienne et non à une atteinte myocardique directe.
- *Il existe 4 types de cardiomyopathies reconnus par l'OMS (1995) :*
  - Cardiomyopathie dilatée (CMD).
  - Cardiomyopathie hypertrophique (CMH, parfois obstructive : CMO).
  - Cardiomyopathie restrictive.
  - Dysplasie arythmogène du ventricule droit.

### I. CARDIOMYOPATHIES DILATEES

	CARDIOMYOPATHIES DILATEES		
<b>Définition</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Atteinte myocardique entraînant une dilatation-hypertrophie bi-ventriculaire avec le plus souvent un tableau d'IC à FEVG réduite ou modérément réduite, sans atteinte organique péricardique, coronaire ou valvulaire</li> <li>• Cette pathologie est caractérisée sur le plan histologique par une fibrose myocardique (aspécifique)</li> <li>• <b>La cardiopathie ischémique évoluée n'est pas une cardiomyopathie (pas d'atteinte directe du myocyte, mais atteinte ischémique), mais elle présente des caractéristiques similaires à la cardiomyopathie dilatée</b></li> </ul>		
<b>Physiopathologie</b>	• Cf. chapitre IC		
<b>Etiologies</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Idiopathiques</b></li> <li>• <b>D'origine génétique</b> (antécédents familiaux, âge jeune, etc.)</li> <li>• <b>Infectieuses : virale (post-myocardite ++++), bactérienne (CHAGAS) ou fongique</b></li> <li>• <b>Toxiques :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Alcoolique ++</b>, cocaïne, amphétamines, stéroïdes anabolisants</li> <li>- <b>Anthracyclines +++</b>, AINS, antidépresseurs tricycliques, immunothérapie</li> <li>- Cobalt, plomb, mercure</li> </ul> </li> <li>• <b>Carentielles : avitaminose B1, hypocalcémie, sélénium</b></li> <li>• <b>Maladies de système : lupus, polyarthrite rhumatoïde, spondylarthrite ankylosante, périartérite noueuse, sclérodermie...</b></li> <li>• <b>Endocriniennes : dysthyroïdie, hypocalcémie, diabète, maladie de Cushing, acromégalie</b></li> <li>• <b>Cardiomyopathies du péri- ou du post-partum</b></li> <li>• <b>Maladies infiltratives évoluées : amylose, sarcoïdose, hémochromatose</b></li> <li>• <b>HTA</b></li> <li>• <b>Cardiomyopathies rythmiques chroniques (patient en FA rapide réfractaire)</b></li> </ul>		
<b>Signes cliniques</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dyspnée</li> <li>• Signes d'IC gauche ± droite</li> <li>• Souffle d'IM</li> </ul>	<b>ECG + RXT</b>	Non spécifiques (cf. chapitre IC)



CARDIOMYOPATHIES DILATEES	
<b>Echo-Doppler cardiaque</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• VG dilaté, parois amincies, hypokinésie globale. OG dilatée le plus souvent</li> <li>• Fraction d'éjection réduite avec FEVG &lt; 40% ou parfois &lt; 50%</li> <li>• Recherche d'un thrombus intraventriculaire gauche ++++++</li> <li>• Absence d'anomalie morphologique des valves et du péricarde</li> <li>• Doppler : <ul style="list-style-type: none"> <li>- IM fonctionnelle</li> <li>- Mesure de la PAPs à partir du flux d'IT</li> </ul> </li> </ul>
<b>Bilan étiologique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Coronarographie normale +++ (à réaliser systématiquement 1 fois)</b></li> <li>• A visée étiologique, penser à : <ul style="list-style-type: none"> <li>- Rechercher un <b>alcoolisme</b></li> <li>- <b>IRM</b> : séquelles de myocardite, fibrose, etc.</li> <li>- Bilan phosphocalcique : <b>hypocalcémie</b> notamment</li> <li>- Capacité de saturation de la transferrine, ferritinémie à la recherche d'une <b>hémochromatose</b></li> <li>- Dosage <b>vitamine B1</b></li> <li>- <b>Enquête génétique</b> à discuter avec un généticien si CMD chez sujet jeune avec ATCD familiaux</li> <li>- Bilan <b>immunologique</b> (compléments sériques, facteur antinucléaire, anticorps anti-DNA) en fonction de la clinique</li> <li>- Sérologies <b>VIH 1-2 si sujet jeune</b></li> </ul> </li> </ul>
<b>Evolution</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Complications : cf. chapitre Insuffisance cardiaque</li> <li>• Régression partielle ou totale de la cardiomyopathie dilatée possible, notamment en cas d'étiologie toxique ou infectieuse</li> </ul>
<b>Traitement</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Etiologique : si possible (arrêt de l'alcool par exemple)</li> <li>• Traitement IC à FEVG réduite (cf. chapitre IC)</li> <li>• Transplantation</li> </ul>



**ETT mode TM : aspect de cardiomyopathie dilatée  
avec VG très dilaté hypokinétique**

## II. CARDIOMYOPATHIES HYPERTROPHIQUES

- D'après les recommandations européennes ESC 2014 sur la prise en charge des cardiomyopathies hypertrophiques.

### A. DEFINITION

- Maladie myocardique primitive pouvant revêtir plusieurs aspects cliniques et anatomiques.
- Prévalence estimée entre 0,02 et 0,2% de la population générale.
- Hypertrophie myocardique globale ou segmentaire, asymétrique, prédominant dans la majorité des cas au niveau du septum ++, pouvant créer un obstacle à l'éjection du sang en systole (gradient intra-VG).
- L'obstruction n'est présente que dans 30% des cardiopathies hypertrophiques. Certains utilisent encore le terme impropre et ancien de cardiomyopathie obstructive (CMO).
- Le caractère idiopathique est retenu après avoir exclu les autres causes d'hypertrophie myocardique : HTA +++, rétrécissement aortique, amylose, etc.

### B. ETIOLOGIES

- Il s'agit le plus souvent de **maladies génétiques familiales**, autosomiques dominantes, d'expression génotypique et phénotypique très variable (> 15 gènes impliqués).
- *Les mutations rencontrées peuvent toucher les différents éléments du sarcomère* : la chaîne lourde bêta de la **myosine** (gène MYH7), la **protéine C cardiaque** (gène MYBPC3), la **troponine T cardiaque** (gène TNNT2), l'alphatropomyosine, etc.
- Les mutations sont le plus souvent soit des mutations « faux-sens », soit des mutations « tronquantes ». Quelle que soit la mutation, il existe une modification du sarcomère avec altération de l'interaction actine myosine.
- L'hypertrophie ventriculaire pourrait être un phénomène secondaire compensateur à cette anomalie structurale et fonctionnelle des unités contractiles.
- La CMH peut être observée dans d'autres maladies qui ne seront pas abordées ici : amylose (voir item 217), maladies métaboliques : maladie de Pompe, maladie de Fabry ; CMH mitochondriale, CMH dans le cadre de syndrome polymalformatif ; CMH dans les maladies neuromusculaires (syndrome de Friedreich)...

### C. PHYSIOPATHOLOGIE

#### 1-Histologie

- Sur le plan macroscopique, on distingue les CMH excentriques, à prédominance septale en général, des CMH avec HVG concentrique.
- Sur le plan microscopique, il existe une désorganisation de l'architecture cellulaire et intercellulaire avec présence de cardiomyocytes hypertrophiés et d'une fibrose extensive.

#### 2-Dysfonction diastolique

- **L'hypertrophie ventriculaire gauche** est responsable initialement d'une altération de la relaxation ventriculaire, puis d'anomalie de la compliance ventriculaire avec augmentation des pressions de remplissage.

#### 3-Dysfonction systolique

- **La fonction systolique est longtemps conservée.**
- A un stade évolué, la CMH peut entraîner une dilatation modérée du VG avec FEVG réduite, c'est la forme dilatée de la CMH (mauvais pronostic).

#### 4-Obstruction intra-VG

- L'obstruction intra-VG est favorisée d'une part par l'existence du bourrelet septal sous-aortique et, d'autre part, par l'attraction de la valve mitrale antérieure en systole vers le septum (= SAM : Systolic Anterior Motion), due en partie à l'effet Venturi qui est responsable aussi d'une IM fonctionnelle.

#### 5-Ischémie myocardique

- **L'ischémie clinique et électrique**, fréquente dans les CMH, est multifactorielle :
  - Anomalies de la microcirculation et de la réserve coronaire prédominant dans la région sous-endocardique.
  - **Troubles de la relaxation** responsables d'une diminution du remplissage coronaire en diastole.
  - **Augmentation de la masse myocardique** responsable d'une majoration de la consommation d'oxygène total et d'une compression coronaire en systole.

### D. EXAMEN CLINIQUE

- Sujets jeunes le plus souvent (adolescents, adultes jeunes).
- **Rechercher les antécédents familiaux de mort subite ++++.**
- **Signes fonctionnels :**
  - Parfois asymptomatiques.
  - Symptomatologie souvent prédominante à l'effort, parfois au repos ou en postprandial :
    - × **Angor** : lié le plus souvent à une atteinte de la micro-vascularisation et à l'HVG ; possible coronaropathie associée.
    - × **Dyspnée** : multifactorielle ⇒ obstruction intra-VG, dysfonction diastolique, FA, IM liée au SAM.
    - × **Douleur thoracique.**
    - × **Palpitations** : troubles du rythme ventriculaire ou supraventriculaire.
    - × **Lipothymies et syncope** aux causes multiples : troubles du rythme ventriculaire ou supraventriculaire, BAV paroxystiques, ischémie, augmentation brutale du gradient intra-VG.
- **Signes d'examen :**
  - Souffle mésosystolique pouvant irradier à la pointe, majoré par les vasodilatateurs, les diastoles longues, les manœuvres de Valsalva, les efforts, mieux perçu dans certaines positions (debout), variable dans le temps.
  - Souffle d'IM fréquemment associé.
  - Recherche d'un bruit de galop (B4).

### E. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

#### 1-ECG anormal dans 80% des cas

- Troubles du rythme :
  - Ventriculaires fréquents : ESV le plus souvent, TV parfois.
  - A un stade plus tardif, une FA vient souvent compliquer l'évolution.
- HVG systolique fréquente.
- Ondes Q fines et profondes dans les dérivations précordiales gauches (D1, VL, V5, V6).
- Parfois aspect de pseudo-nécrose antérieure avec des ondes Q larges présentes dans toutes les dérivations précordiales de V1 à V4.
- Troubles de la repolarisation généralement constants, avec des ondes T négatives ou aplaties de V1 à V6.

#### 2-Radiographie thoracique

- Cœur de volume normal, pouvant présenter un aspect globuleux.
- Dilatation modérée de l'oreillette gauche en cas d'IM associée.

**3-ETT = examen diagnostique ++++++**

- Objective l'hypertrophie ventriculaire, son caractère diffus ou segmentaire (septum). L'HVG est le plus souvent **asymétrique** avec **hypertrophie septale** (épaisseur paroi  $\geq 15$  mm dans les formes sporadiques chez l'adulte ou  $> 13$  mm dans les formes familiales).
- Recherche l'existence d'une obstruction intra-VG (présente dans 1/3 des cas au repos) avec calcul du **gradient maximal intra-VG +++ au repos et après manœuvre de Valsalva**.
- Recherche la présence d'un **mouvement systolique antérieur** (SAM) de la grande valve mitrale, pouvant atteindre le septum interventriculaire.
- Visualise et quantifie l'insuffisance mitrale (liée au SAM et/ou à une anomalie d'insertion de piliers le plus souvent)...
- Dilatation de l'OG.
- Objective des anomalies de remplissage ventriculaire (flux mitral).
- Estime la FEVG (normale le plus souvent).

**4-Autres examens**

- **Holter-ECG :**
  - Systématique, recherche des troubles du rythme ventriculaire.
  - La TV est le facteur pronostique le plus péjoratif.
- **Epreuve d'effort (ECG d'effort) :**
  - Systématique si patient asymptomatique.
  - Si chute ou absence d'élévation tensionnelle à l'effort  $\Rightarrow$  mauvais pronostic.
- **Echographie d'effort :**
  - Intéressante en cas de dyspnée inexpiquée chez un patient avec une CMH non ou peu obstructive au repos.
  - A l'effort : recherche d'une apparition ou d'une majoration d'un gradient intra-VG, liée le plus souvent à un mouvement antérieur de la grande valve mitrale (SAM) avec apparition d'une fuite mitrale et d'une dyspnée.
- **IRM cardiaque :**
  - Analyse fine de l'hypertrophie myocardique.
  - Recherche de zones de fibrose myocardique (possible  $\uparrow$  risque de mort subite).
- **Coronarographie :**
  - Si douleurs thoraciques évocatrices d'angor.
  - D'autant plus qu'une alcoolisation septale est envisagée.

**5-Enquête familiale ++**

- Dépistage clinique et échographique.
- Faite conjointement par un cardiologue et un généticien spécialisé.
- Analyse génétique pour identifier la mutation.

**F. COMPLICATIONS – PRONOSTIC****1-Complications**

- **Risque de MORT SUBITE +++ :**
  - CMH = principale cause de mort subite chez le sportif de moins de 35 ans.
  - Mais la mort subite peut survenir également au repos (sommeil).
  - Elles sont liées le plus souvent à des troubles du rythme ventriculaire (TV, FV) +++++ d'origine multifactorielle (ischémie myocardique, dysfonction diastolique, augmentation brutale du gradient, FA, etc.).



**FACTEURS DE RISQUE MAJEURS DE MORT SUBITE CHEZ LES PATIENTS AVEC CMH**

- Age jeune.
- Existence d'une tachycardie ventriculaire (non soutenue) sur l'Holter-ECG.
- Hypertrophie importante du ventricule gauche (supérieure à 30 mm).
- Antécédent familial de mort subite.
- Antécédent personnel de syncope.
- OG dilatée.
- Absence d'élévation de la PA ou chute tensionnelle lors de l'épreuve d'effort.

- Episodes d'IC, initialement à FEVG préservée, puis à FEVG réduite (stade très évolué).
- FA ; AVC embolique.
- Endocardite mitrale ou aortique toutes deux exceptionnelles.

**2-Pronostic**

- L'évolution est en fait très variable d'une forme à l'autre de CMH. Certaines CMH restent toujours asymptomatiques.

**G. TRAITEMENT**

**3 messages importants : arrêt du sport ; discuter DAI ; bêtabloquants si patient symptomatique.**

**1-Arrêt du sport – Efforts physiques limités**

- Interdire aux adolescents atteints de CMH de s'orienter vers une carrière sportive.

**2-Prévention de la mort subite par implantation d'un défibrillateur automatique**

- Prévention secondaire : indication formelle si ATCD de mort subite récupérée ++.
- Prévention primaire : à discuter ++++++ en fonction de l'existence de FdR de mort subite et du calcul du risque de mort subite.
- Les dernières recommandations ESC 2014 préconisent l'utilisateur d'un calculateur de risque online <http://www.doc2do.com/hcm/webHCM.html> :
  - Faible risque : risque de mort subite à 5 ans < 4% : pas de DAI.
  - Risque modéré : risque de mort subite à 5 ans entre 4 et 6% : discuter DAI.
  - Risque élevé : risque de mort subite à 5 ans > 6% : indication DAI ++++.

**HCM Risk-SCD Calculator**

Age  Years

Maximum LV wall thickness  mm

Left atrial size  mm

Max LVOT gradient  mmHg

Family History of SCD ☐ No ☒ Yes

Non-sustained VT ☒ No ☐ Yes

Unexplained syncope ☒ No ☐ Yes



Risk of SCD at 5 years (%):

ESC recommendation:

Risque de mort subite chez un patient de 18 ans avec CMH obstructive (gradient maximal intra-VG à 40 mmHg) ; ATCD de mort subite chez son père à 30 ans : 6% ⇒ indication de DAI en prévention de la mort subite

### 3-Médicamenteux

- Uniquement si patient symptomatique.
- Aucun médicament (y compris les  $\beta$ -bloquants) n'a montré de bénéfice en prévention de la mort subite.
- Pas de digoxine, pas d'inotropes positifs, pas de vasodilatateurs artériels ni de dérivés nitrés.
- Intérêt des médicaments inotropes négatifs ++ ( $\searrow$  FC  $\Rightarrow$  diastole  $\nearrow$   $\Rightarrow$  amélioration du remplissage + effet inotrope négatif  $\Rightarrow$   $\searrow$  gradient intra-VG) :
  - BETABLOQUANTS cardio-sélectifs en 1<sup>ère</sup> intention ++++++ : aténolol TENORMINE<sup>●</sup> 100 mg/jour ou cardensiel DETENSIEL<sup>●</sup> ou propranolol AVLOCARDYL<sup>●</sup>.
  - Autres médicaments en alternative :
    - × Inhibiteurs calciques : vérapamil ISOPTINE<sup>●</sup>.
    - × Disopyramide : RYTHMODAN<sup>●</sup> en association aux B-.
    - × Si troubles du rythme ventriculaire : intérêt limité de l'amiodarone CORDARONE<sup>●</sup>.
- Si FA : à traiter ++ car risque d'aggraver la dyspnée (dysfonction diastolique) et de déclencher des TV ; prévention des récives par amiodarone CORDARONE<sup>●</sup> + traitement anticoagulant par AOD ou AVK quelque soit le score CHA<sub>2</sub>DS<sub>2</sub>-VASc. Discuter ablation de FA au cas par cas.

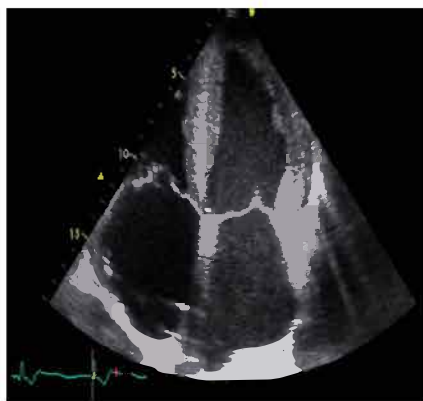
### 4-Traitements non médicamenteux

- Ont pour but d'améliorer les symptômes en diminuant l'obstruction intra-VG ++++.
- Discussion en centre cardiologique spécialisé ++++++ :
  - La stimulation double chambre DDD :
    - × Permet, en désynchronisant la contraction ventriculaire gauche, de diminuer le gradient intraventriculaire et d'améliorer la symptomatologie.
    - × Permet également d'augmenter les doses de  $\beta$ -bloquants.
    - × Indiquée en cas de CMH résistant au traitement médical.
  - Alcoolisation septale :
    - × Consiste à injecter de l'alcool à 90° dans 1 ou 2 branches septales vascularisant le bourrelet septal à l'origine de l'obstruction. L'infarctus ainsi créé va évoluer vers une cicatrice atrophique permettant de diminuer l'obstruction et donc le gradient.
    - × La principale complication est représentée par les troubles de conduction induits (BAV dans 10% des cas) pouvant nécessiter la pose d'un pacemaker.
  - Chirurgie = résection du bourrelet hypertrophique :
    - × Indiquée en cas d'échec du traitement médical avec gradient intra-VG  $\geq$  50 mmHg et patient toujours symptomatique NYHA III-IV.
  - Transplantation cardiaque : en dernier recours.

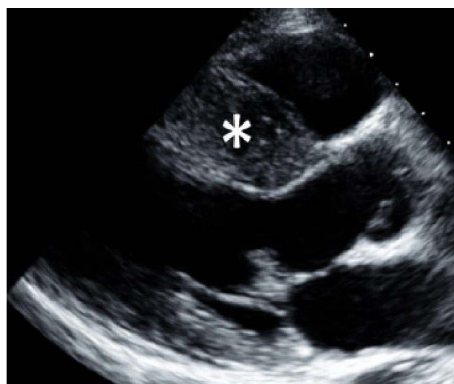
### 5-Enquête familiale, dépistage génétique dans un centre spécialisé avec un généticien

### H. SUIVI

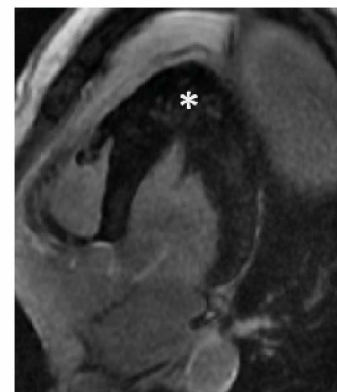
- Rôle du médecin généraliste très important.
- Consultation chez le cardiologue au moins 1 fois par an et en fonction des symptômes pour ECG, une échographie cardiaque, +/- un test d'effort et Holter-ECG.
- Rythme du suivi adapté à la sévérité de la maladie et aux symptômes, bien entendu.



ETT coupe 4 cavités :  
CMH concentrique



ETT coupe parasternale grand axe :  
Hypertrophie septale asymétrique ++ (\*)



IRM cardiaque :  
CMH apicale (\*)

### III. CARDIOMYOPATHIES RESTRICTIVES

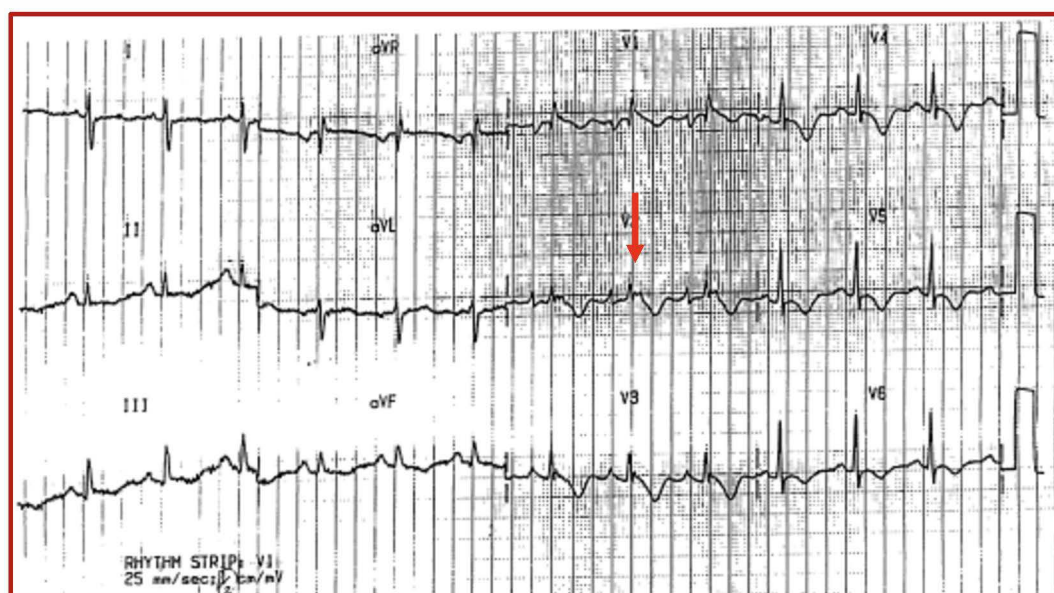
CARDIOMYOPATHIES RESTRICTIVES			
Définition	<ul style="list-style-type: none"> <li>Atteinte endomyocardique ou myocardique, le plus souvent à type d'hypertrophie, responsable de troubles de compli<u>a</u>nce ventriculaire (augmentation de la rigidité pariétale) avec troubles de la fonction diastolique, pouvant toucher le ventricule droit, le ventricule gauche, ou pouvant réaliser une atteinte bi-ventriculaire</li> <li>Les manifestations cliniques et hémodynamiques sont proches de celles rencontrées dans la péricardite chronique constrictive qui est le principal diagnostic différentiel ++++++</li> </ul>		
Etiologies	<ul style="list-style-type: none"> <li>Atteinte myocardique : <ul style="list-style-type: none"> <li>Infiltrative : amylose cardiaque (QS), sarcoïdose, hémochromatose, etc.</li> <li>Non infiltrative : idiopathique, post-radiothérapie ++, sclérodémie</li> </ul> </li> <li>Atteinte endomyocardique : <ul style="list-style-type: none"> <li>Maladie de Löffler = épaississement fibreux de l'endomyocarde accompagné d'une hyperéosinophilie</li> <li>Fibrose endomyocardique</li> <li>Métastases</li> <li>Tumeurs carcinoïdes</li> </ul> </li> </ul>		
Signes cliniques	<ul style="list-style-type: none"> <li>Dyspnée</li> <li>Signes d'insuffisance cardiaque gauche ± droite</li> <li>Souffle d'IM et/ou d'IT</li> <li>Formes à prédominance droite fréquentes avec OMI ++, prise de poids, RHJ avec turgescence jugulaire, voire ascite, hépatalgie d'effort</li> </ul>	ECG	Recherche HVG et micro-voltage sur l'ECG évoquant une maladie infiltrative (amylose) +++++

	CARDIOMYOPATHIES RESTRICTIVES
<b>Echo-Doppler cardiaque</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Echo-structure myocardique parfois anormale</b> (typiquement brillante, scintillante dans l'amylose) ; hypertrophie ventriculaire gauche concentrique ++</li> <li>• <b>FEVG normale le plus souvent</b></li> <li>• Anomalies du remplissage du VG objectivées sur le flux mitral = trouble de la relaxation au début, puis <b>flux restrictif (E/A &gt; 2) plus évocateur</b></li> <li>• Dilatation biauriculaire</li> <li>• La veine cave inférieure est fréquemment dilatée (stase veineuse)</li> </ul>
<b>Bilan étiologique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Bilan biologique standard de toute IC</li> <li>• Intérêt du cathétérisme droit +++</li> <li>• A visée étiologique ; penser à : <ul style="list-style-type: none"> <li>- NFS : recherche d'une <b>hyperéosinophilie</b></li> <li>- Fer sérique, ferritinémie à la recherche d'une <b>hémochromatose</b></li> <li>- <b>IRM et scintigraphie osseuse pour éliminer une amylose cardiaque</b></li> <li>- Electrophorèse des protides, BU à la recherche d'une protéinurie (<b>amylose</b>)</li> <li>- Recherche de signes cliniques <b>d'amylose</b> ; si amylose suspectée ⇨ voir question item 217</li> <li>- Les biopsies myocardiques peuvent être réalisées à visée étiologique</li> <li>- Le scanner élimine une péricardite constrictive chronique (principal diagnostic différentiel)</li> </ul> </li> </ul>
<b>Cathétérisme droit = examen clé du diagnostic de cardiomyopathie restrictive</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• PAPs pouvant être élevée (normale dans la péricardite chronique constrictive)</li> <li>• Aspect caractéristique en « dip plateau » des pressions ventriculaires pendant la diastole : diminution de la pression ventriculaire en protodiastole, puis ré-ascension brutale et rapide des pressions en mésodiastole en rapport avec les troubles de compliance ventriculaire</li> <li>• Augmentation de la PTDVD</li> <li>• Pressions pulmonaires et capillaires fréquemment augmentées, notamment dans les formes à prédominance gauche</li> <li>• Cathétérisme gauche réalisé pendant le cathétérisme droit : <ul style="list-style-type: none"> <li>- Objective une augmentation de la PTDVG</li> <li>- La fraction d'éjection est le plus souvent normale, tout comme la coronarographie</li> </ul> </li> </ul>
<b>Complications</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Insuffisance cardiaque, initialement à FEVG préservée, puis à FEVG réduite (stade très évolué)</li> <li>• Troubles du rythme auriculaire et ventriculaire</li> <li>• Troubles de conduction</li> <li>• Syncopes, mort subite</li> <li>• Pronostic le plus souvent défavorable, surtout en cas d'amylose</li> </ul>
<b>Traitement</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mesures non spécifiques : repos</li> <li>• Traitement symptomatique : diurétiques</li> <li>• Traitement de l'IC si FEVG réduite (stade évolué)</li> <li>• Traitement étiologique selon la cause</li> </ul>



## IV. DYSPLASIE ARYTHMOGENE DU VENTRICULE DROIT

	DYSPLASIE ARYTHMOGENE DU VD
<b>Définition</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Maladie d'étiologie inconnue, caractérisée par une dégénérescence fibro-adipeuse du ventricule droit</li> <li>• Touche le plus souvent les sujets jeunes</li> <li>• Maladie d'origine génétique dans certains cas</li> <li>• Risque de mort subite +++</li> </ul>
<b>Signes cliniques</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Palpitations, syncopes, mort subite</li> <li>• Le plus souvent, l'examen clinique est normal</li> </ul>
<b>ECG</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Présence d'une onde epsilon (<math>\epsilon</math>) à la fin des complexes QRS (correspond à la présence de potentiels tardifs ventriculaires secondaires à la maladie du ventricule droit)</li> <li>• Troubles de repolarisation à type d'onde T négative de V1 à V4 ; BBD</li> </ul>
<b>Bilan étiologique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Echo-Doppler cardiaque</b> : ventricule droit dilaté et hypo-contractile ; FEVG normale</li> <li>• <b>IRM</b> : examen clé ++ pour le diagnostic de DAVD (dégénérescence lipomateuse du VD)</li> <li>• <b>Holter-ECG</b> : épisodes de tachycardie ventriculaire à type de retard gauche (car la TV naît du ventricule droit)</li> <li>• <b>Enregistrement de potentiels tardifs positifs</b></li> <li>• <b>Angiographie du VD</b> : aspect évocateur en pile d'assiettes de la paroi du VD</li> <li>• <b>Biopsies myocardiques</b></li> </ul>
<b>Complications</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Insuffisance cardiaque droite</li> <li>• Troubles du rythme</li> <li>• Mort subite</li> </ul>
<b>Traitement</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Contrôle des troubles du rythme ventriculaire par un traitement bêtabloquant (nadolol CORGARD®)</li> <li>• Eviter le sport</li> <li>• Discuter systématiquement l'indication à la pose d'un défibrillateur automatique implantable</li> <li>• En dernier recours, greffe cardiaque</li> </ul>



ECG de dysplasie arythmogène du VD avec onde epsilon