

Bilan cardiologique pour les patients SED et HSD



Dr Richard Amoretti
Cardiologue

Définition



- Atteinte du tissu conjonctif d'origine génétique
- Touchant la majorité des organes (80% des constituants du corps humain)
- Ce qui explique la diversité de la symptomatologie

Contexte génétique et épigénétique

- Transmission autosomique, indépendant du sexe
- Les deux sexes sont concernés, avec une prédominance féminine (82%) dans la série du Pr Claude Hamonet
- Tous les enfants peuvent être atteints avec des degrés d'expression divers



Aspects Cardio- Vasculaires

Dysautonomie



- Tension artérielle instable
 - Le plus souvent hypotension artérielle responsable de lipothymies et de sensations vertigineuses
 - Plus rarement poussées hypertensives passagères : rechercher anévrisme disséquant des artères rénales
 - Mauvaise information venant des baro-récepteurs
- Rythme cardiaque instable
 - Crises de tachycardie sinusale douloureuses et angoissantes
 - Extrasystoles

Aspects Cardio- Vasculaires



- Troubles vaso moteurs
 - Extrémités froides
 - Pseudo-syndrome de Raynaud
 - Parfois vaso-dilatation avec augmentation de la chaleur locale
 - Aspect marbré de la peau
- Oedèmes lymphatiques
- Diagnostic difficile des phlébites et risque des anticoagulants

Douleurs Thoraciques Faux angor



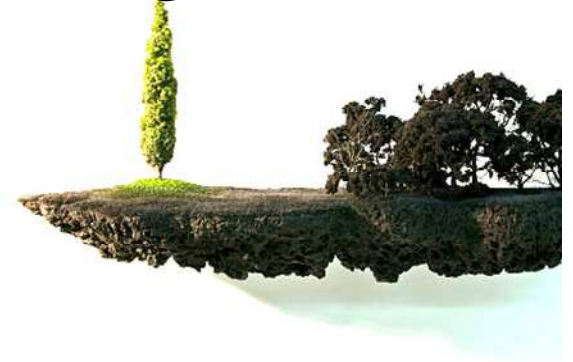
- Antérieures, au niveau du sternum et de la xiphoïde
- Irradiation possible vers l'épaule, le membre supérieur, voire la mâchoire
- Volontiers constrictives, avec sensation d'écrasement thoracique, évoquant un angor
- Mais douleur accentuée par la palpation de la zone douloureuse

Douleurs Thoraciques



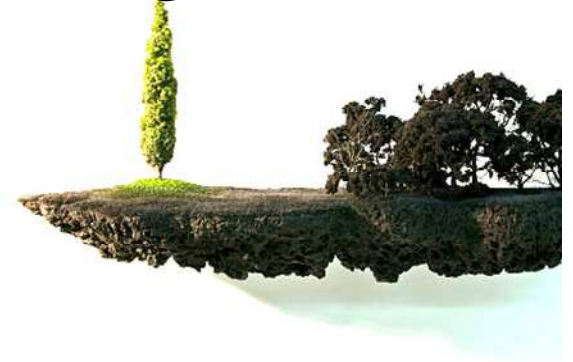
- L'injection de quelques gouttes de Lidocaïne à 5 mg/ml en sous-cutané au contact des côtes douloureuses fait disparaître les douleurs de façon durable
- Le traitement peut être renouvelé
- Si doute, réalisation d'un ECG de repos et d'un dosage de la Troponine.

Troubles du Rythme



- Liés à la dysautonomie
- La fréquence cardiaque (FC) de repos est souvent basse inférieure à 60/min
- Fréquents épisodes de tachycardie sinusale, survenant sans facteur déclenchant et donc angoissants
- Souvent associés à des précordialgies, des extrasystoles, avec sensation de mort imminente

Troubles du Rythme



- Malgré une fréquente bradycardie de repos, le traitement le plus efficace est l'introduction de bêta-bloquants à dose progressive
- Le plus utilisé est le Bisoprolol (Cardensiel*) en commençant par 1,25 mg/j, avec augmentation progressive de la posologie si la tolérance est bonne.
- Méfiance sur les fausses contre indications liées à un pseudo asthme fréquent

Valvulopathie



- Souffle systolique fréquent, de faible intensité, variable d'un examen à l'autre
- ECG de repos normal
- Echo-doppler cardiaque normal
 - Ballonisation mitrale bénigne fréquente avec insuffisance mitrale minime
 - Lésions non évolutives en rapport avec un étirement des cordages liés à la maladie du tissu conjonctif

Valvulopathie



- Atteinte valvulaire bénigne sans indication à une chirurgie cardiaque
- Pas d'indication à une prévention Oslérienne y compris pour les soins dentaires

Dyspnée



- Dyspnée d'effort en particulier lors de la montée des escaliers
- Parfois bradypnée inspiratoire
- Parfois blocage respiratoire angoissant
- Pseudo-asthme : EFR pouvant montrer une broncho constriction réversible sous broncho dilatateurs

Atteinte Vasculaire



- L'atteinte du collagène est responsable de parois artérielles fragilisées
- Amincissement et hyper élasticité de la paroi artérielle
- Ecchymoses fréquentes au moindre choc
 - Attention au faux diagnostic d'enfant battu !!!
 - Réserve sur l'utilisation de l'Aspirine et des anti-inflammatoires
- Risque hémorragique avec épistaxis, hémorragie gingivale, urinaire, digestive...

Atteinte Vasculaire



- Pseudo-phlébites avec risque de prescription de traitement anticoagulant contrindiqué dans ce syndrome
- Stripping de varices contre indiqué (risque de rupture de la veine fémorale)
- anémie ferriprive possible, à contrôler
- Éviter les ponctions artérielles (artériographie, gaz du sang...) : risque de dissection, d'hématome, de faux anévrisme, de rupture.

Atteinte Vasculaire



- Traitement proposé :
béta-bloquant
(une étude effectuée par l'HEGP avec
le Céliprolol (Célectol*)) : étude BBEST
- Ralentissement de la FC, diminution de la PA
pulsatile
- 3 fois moins d'évènements graves grâce à la bêta2
stimulation qui augmenterait la synthèse du
collagène dans la paroi des vaisseaux.
- Gène mis en cause : mutation du COL3A1 codant
pour la chaîne pro- α du collagène de type III

Atteinte Vasculaire



- Possible développement d'anévrisme artériel nécessitant un bilan très complet de l'arbre artériel, étant donné leur multiplicité et le risque de rupture
- Carotide interne sus-bulbaire
- Iliques
- Branches viscérales de l'aorte
- Artère splénique : anévrisme fusiforme
- Fistules carotido-caverneuses directes

Atteinte Vasculaire

- Compte tenu de la fragilité de la paroi artérielle risque de dissection artérielle en particulier au niveau des artères carotides et vertébrales lors de mouvements brusque de la tête ou lors de manipulations vertébrales
- Proscrire les pontages veineux
- Angio-scanner de l'aorte thoraco-abdominale et branches viscérales avec ponction veineuse prudente avec vitesse d'injection réduite au minimum



Bilan cardiologique

- Echocardiogramme
- Test d'effort
- Echo doppler des TSA et MI
- Echo doppler de l'aorte abdominale et de ses branches
- Echo doppler des artères rénales
- +- angio IRM cérébrale
- +- angio scanner aorte



Activités Sportives



- Activité physique en endurance conseillée
- Contre indication à la plongée si antécédent de pneumothorax
- Eviter les sports à stress mécanique si lésion iliaque : vélo, ski de fond

Risques des gestes Médicaux



- Ponction veineuse ou artérielle : risque d'hémorragie, de faux anévrisme, de dissection
- Intervention chirurgicale : risque d'hémorragie, de mauvaise tenue des sutures, de cicatrices disgracieuses
- Ostéopathie : risque de dissection artérielle lors des manipulations vertébrales

Risques des gestes Médicaux



- Anesthésie locale : peu efficace
- Anesthésie générale : réveil précoce pendant l'opération
- Médicaments anti-aggrégants et anti-coagulants : risque hémorragique
- Stripping de varices contre-indiqué : risque de rupture de la crosse de la veine fémorale