



Urgences cardiologiques chez les patients atteints de maladies neuromusculaires

Karim Wahbi¹

Sur la base des comptes rendus des communications de K. Wahbi¹, P. Ambrosi², H.-M. Bécane³, Y. Dulac⁴, A. Fayssol^{3,5}, L. Rebillard⁶, D. Duboc¹

1. Service de cardiologie, assistance publique des hôpitaux de Paris, hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France
2. Service de cardiologie, assistance publique des hôpitaux de Marseille, hôpital de la Timone, 264, rue Saint-Pierre, 13005 Marseille, France
3. Centre de référence des pathologies musculaires Paris-Est, assistance publique des hôpitaux de Paris, Hôpital Pitié-Salpêtrière, 47-93, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France
4. Cardiologie pédiatrique, hôpital d'enfants, CHU Toulouse, 330, avenue de la Grande-Bretagne, TSA 70034, 31059 Toulouse Cedex 9, France
5. Service de réanimation, assistance publique des hôpitaux de Paris, hôpital Raymond-Poincaré, 104, boulevard Raymond-Poincaré, 92380 Garches, France
6. Pôle urgences Samu 77, hôpital Marc-Jacquet, 77000 Melun, France

Correspondance :

Karim Wahbi, Service de cardiologie, assistance publique des hôpitaux de Paris, hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France
karim.wahbi@aphp.fr

Cardiac emergencies in patients with neuromuscular disease

Mots-clés

Maladie neuromusculaire
Myopathie
Maladie de Steinert
Trouble du rythme
Insuffisance cardiaque
Douleur thoracique

Keywords

Neuromuscular disease
Myopathy
Steinert's disease
Arrhythmia
Heart failure
Chest pain

■ Points essentiels

- * Tout patient atteint de maladie musculaire doit être considéré comme à risque de complications cardiaques jusqu'à preuve du contraire.
- * La présentation clinique en situation d'urgence peut être atypique, y compris en cas de complications graves, que ce soient les troubles conductifs, rythmiques ou les insuffisances cardiaques.
- * Les pathologies musculaires associées à des arythmies exposent également à un risque accru de troubles conductifs.
- * Les insuffisances cardiaques coexistent fréquemment avec des insuffisances respiratoires.
- * L'utilisation des antiarythmiques, surtout par voie intraveineuse, doit être prudente.
- * Il faut privilégier le support ventilatoire à l'oxygénothérapie.

Abréviations

BNP	Peptide natriurétique de type B
DM1	Dystrophie myotonique de type 1
ECG	Électrocardiogramme
IEC	Inhibiteur de l'enzyme de conversion

Introduction

Les maladies neuromusculaires sont associées pour la plupart d'entre elles à des manifestations cardiaques. La prévalence élevée des complications cardiaques peut être très simplement expliquée, dans une majorité de cas, par les grandes similitudes entre les muscles squelettique et cardiaque qui sont tous deux des muscles striés avec un grand nombre de différences dans leur physiologie, mais aussi de très nombreux points communs.

Les complications cardiaques représentent, avec les complications respiratoires, les principales causes de décès chez ces patients dans une majorité de pathologies, du fait de complications rythmiques et conductives compliquées de morts subites, d'insuffisances cardiaques, ou plus rarement d'arythmies supraventriculaires compliquées d'accidents vasculaires cérébraux.

Ces recommandations destinées aux médecins amenés à prendre en charge en situation d'urgence ces patients sont donc cruciales, car il est fondamental dans un contexte souvent difficile de diagnostiquer les situations à risques qui ont souvent de grandes spécificités, de bien orienter les patients pour leur prise en charge vers les circuits de soins appropriés et de mettre en œuvre des mesures thérapeutiques appropriées.

Nous avons articulé ce document de la manière suivante : un bref récapitulatif des complications cardiaques observées dans un certain nombre de pathologies musculaires, un premier volet sur les complications rythmiques, un deuxième sur les complications liées à l'atteinte myocardique et un dernier sur la douleur thoracique.

Complications cardiaques associées aux principales myopathies

Il existe une telle diversité et de telles spécificités d'une pathologie à l'autre qu'il est impossible de présenter de manière exhaustive les caractéristiques de l'atteinte cardiaque de toutes les myopathies. Nous avons donc choisi de présenter ces données dans le *tableau I*, pathologie par pathologie. Il permet d'emblée au clinicien qui prend en charge un patient de situer les enjeux : l'âge de début des premières manifestations cardiaques, la prévalence de la maladie, le type de complications potentiellement observées (insuffisance cardiaque, troubles conductifs, arythmies supraventriculaires ou ventriculaires), éventuellement les perspectives de traitement (pacemaker, défibrillateur).

De manière très générale, les cardiomyopathies associées aux maladies musculaires peuvent comporter :

1. une atteinte myocardique (cardiomyopathies dilatées, hypertrophiques, restrictives) potentiellement compliquée d'insuffisance cardiaque le plus souvent systolique et
2. une atteinte électrique avec des troubles conductifs et rythmiques aux étages supraventriculaire et ventriculaire.

Ces deux types d'anomalies peuvent fréquemment coexister. Toute maladie musculaire doit être considérée comme à risque de complications cardiaques jusqu'à preuve du contraire : un patient atteint d'une maladie neuromusculaire pris en charge dans une situation cardiologique est potentiellement un patient à risque élevé.

Par ailleurs, la décision de réanimer, ou de ne pas réanimer un patient ne peut pas être basée sur la seule évaluation de son

TABLEAU I
Principales pathologies musculaires à risque de complications cardiaques

	Âge des premières complications cardiaques possibles	Prévalence	Insuffisance cardiaque	Troubles conductifs	Troubles du rythme supraventriculaire	Troubles du rythme ventriculaire
Duchenne Becker	Enfance Adulte jeune, plus rarement adolescent	1/3 300 garçons 1/25 000 garçons	+++	+	±	±
Steinert (DM1)	Adulte jeune, plus rarement adolescent	1/20 000	+	+++	++	+
Myopathies des ceintures Dystroglycanopathies, FKRP Sarcoglycanopathies	Adulte jeune	1/14 000 à 1/120 000	+++	-	-	-
Laminopathies	Adulte jeune, plus rarement adolescent	1/100 000	+++	+++	+++	+++
Maladies mitochondriales	Adulte jeune, plus rarement adolescent	1/5 000	+++	+++	±	±
Desminopathies	Adulte jeune, plus rarement adolescent	-	+++	+++	++	++
Maladie de Pompe pédiatrique	Naissance	1/130 000	+++ (cardiomyopathie hypertrophique)	+	-	+

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2744144>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2744144>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)