

250 - INSUFFISANCE CARDIAQUE

250 – 1 INSUFFISANCE CARDIAQUE

250 - 2 MYOCARDIOPATHIES

250 – 3 CHOC CARDIOGENIQUE

250 – 4 TRAITEMENT CHIRURGICAL

**250 – 323 CAT DEVANT DES OEDEMES
D'ORIGINE CARDIOVASCULAIRE**

250 - INSUFFISANCE CARDIAQUE

Pr M. GALINIER 2005

(plan)

1. EPIDEMIOLOGIE
 - 1.1 La fréquence
 - 1.2 Maladie grave
 - 1.3 Maladie invalidante
 - 1.4 Maladie chronique
 - 1.5 Coût
2. PHYSIOPATHOLOGIE
 - 2.1 Insuffisance ventriculaire gauche systolique
 - 2.2 L'insuffisance cardiaque « diastolique »
 - 2.3 Les troubles de la relaxation ventriculaire gauche
 - 2.4 Mécanismes neuro-hormonaux compensateurs
 - 2.4.1 L'activation du système nerveux sympathique
 - 2.4.2 L'activation du système rénine-angiotensine circulant
 - 2.4.3 Le système rénine-angiotensine tissulaire
 - 2.4.4 L'activation du système arginine-vasopressine
 - 2.4.5 L'endothéline
 - 2.4.6 Systèmes vasodilatateurs
 - 2.4.6.1 Les facteurs natriurétiques auriculaires
 - 2.4.6.2 Activation des prostaglandines vasodilatatrices
 - 2.4.6.3 Autres neuro hormones
 - 2.5 Modifications adaptatives des organes périphériques
 - 2.5.1 Les vaisseaux périphériques
 - 2.5.2 Les muscles périphériques
3. EVALUATION D'UNE INSUFFISANCE CARDIAQUE
 - 3.1 Déterminer le type d'insuffisance cardiaque
 - 3.1.1 Les symptômes fonctionnels
 - 3.1.2 L'examen clinique
 - 3.1.3. La radiographie thoracique
 - 3.1.4 L'électrocardiogramme
 - 3.2 Rechercher un facteur favorisant
 - 3.3. Apprécier le mécanisme de l'insuffisance cardiaque
 - 3.3.1 L'échocardiographie doppler
 - 3.4 Déterminer le degré d'altération de la fonction ventriculaire gauche
 - 3.4.1 L'échographie
 - 3.4.2 L'exploration hémodynamique
 - 3.5 Chercher la cause de l'insuffisance cardiaque
 - 3.5.1 Devant une insuffisance cardiaque gauche
 - 3.5.2 Devant une insuffisance cardiaque droite
 - 3.5.3 Causes chirurgicalement curables
 - 3.6 Apprécier le retentissement fonctionnel
 - 3.6.1 La classification de la New York Heart Association (NYHA)
 - 3.6.2 L'étude du comportement à l'effort
 - 3.6.3 Le test de marche de 6 minutes
 - 3.6.4 L'épreuve d'effort maximale couplée à une mesure des gaz respiratoires
 - 3.7 Rechercher les facteurs prédictifs de mort subite
 - 3.7.1 L'enregistrement ECG Holter
 - 3.7.2 L'ECG haute amplification moyennage
 - 3.7.3 La dispersion de l'intervalle QT
 - 3.7.4 L'étude du système nerveux sympathique
 - 3.8 Apprécier le retentissement biologique
 - 3.9 Déterminer le pronostic vital
 - 3.10 Evaluer les possibilités thérapeutiques
4. TRAITEMENT
 - 4.1 Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion
 - 4.2 Les diurétiques
 - 4.2.1 Les diurétiques proximaux
 - 4.2.2 La spironolactone
 - 4.3 Les bêtabloquants
 - 4.4 Les digitaliques
 - 4.5 Les dérivés nitrés
 - 4.6 Les antagonistes du calcium
 - 4.7 L'amiodarone
 - 4.8 Les anticoagulants et les anti-aggrégants plaquettaires
 - 4.9 Nouvelles classes thérapeutiques
 - 4.10 Indications
 - 4.10.1 Le traitement de l'insuffisance cardiaque systolique

- 4.10.2 Le traitement de l'insuffisance cardiaque diastolique
- 4.10.3 Traitement étiologique
- 4.10.4 Traitement spécifique

5. EDUCATION

6. READAPTATION

- 6.1 Pourquoi rééduquer les insuffisants cardiaques ?
- 6.2 Effets de l'entraînement sur la capacité d'effort
- 6.3 Effet de l'entraînement sur la ventilation
- 6.4 Effet de l'entraînement sur l'hémodynamique et les vaisseaux
- 6.5 Effet de l'entraînement sur les muscles périphériques
- 6.6 Effet de l'entraînement sur le système nerveux autonome
- 6.7 Impact de l'entraînement sur la qualité de vie
- 6.8 Effet de l'entraînement sur le pronostic
- 6.9 Quelles méthodes d'entraînement employer ?

CONCLUSION

oo

1. EPIDEMIOLOGIE

L'insuffisance cardiaque est une maladie fréquente, grave, chronique, à l'origine d'une réduction importante de la qualité de vie, nécessitant de fréquentes hospitalisations et donc d'un coût très élevé pour la société

1.1 La fréquence de l'insuffisance cardiaque est en progression constante du fait de l'effet conjoint d'une meilleure prise en charge en phase aiguë des cardiopathies ischémiques et du vieillissement de la population. En effet, la prévalence de cette pathologie augmente avec l'âge, intéressant jusqu'à 10 % des personnes de plus de 80 ans. En France et dans les Pays Occidentaux, elle touche environ 1 % de la population, et on peut estimer le nombre des insuffisants cardiaques dans notre pays aux environs de 600 000 patients. Elle intéresse essentiellement les sujets âgés, l'âge moyen des insuffisants cardiaques hospitalisés en Midi-Pyrénées étant de 76 ans.

1.2 Il s'agit d'une **maladie grave**, une étude épidémiologique réalisée en Lorraine (EPICAL), s'intéressant à l'insuffisance cardiaque avancée ayant nécessité une hospitalisation, retrouve un taux de mortalité annuel de 35 % . Dans une étude portant sur 190 patients en rythme sinusal, et donc à un stade moins avancé de la maladie, nous avons retrouvé un taux de mortalité à 3 ans de 39 % .

1.3 Il s'agit d'une **maladie invalidante**, s'accompagnant d'une réduction importante de la qualité de vie appréciée par les malades eux-mêmes, l'insuffisance cardiaque étant plus durement ressentie par les patients que l'angine de poitrine, la polyarthrite rhumatoïdale ou encore le diabète .

1.4 L'insuffisance cardiaque est une **maladie chronique**, à l'origine de fréquente hospitalisation. Dans des études réalisées aux Etats-Unis, le taux de réadmission 3 à 6 mois après la sortie de l'hôpital est de l'ordre de 30 à 45 %. En Hollande, entre 14 et 34 % des patients étaient ré hospitalisés dans les 6 mois qui suivent leur sortie, en Suède 37 % étaient ré hospitalisés au cours de l'année. En France, une étude réalisées à Nice sur un effectif de 1256 patients hospitalisés en 1998 pour insuffisance cardiaque, retrouve un taux de ré- hospitalisation pour ce motif au cours de l'année suivant leur sortie de 34 %, la moitié des patients étant ré hospitalisés au cours du premier mois suivant leur sortie. Différents facteurs, tels que la non observance du régime médical et/ou du régime, des facteurs sociaux, un accès limité aux soins ou la solitude, contribuent fréquemment à ces réadmissions.

Enfin, l'insuffisance cardiaque est une maladie qui **coûte cher**, environ 38 milliards de dollars par an aux Etats-Unis. En France, son coût peut être globalement estimé à près de 1 % des dépenses de consommation médicale, soit 1.1 milliards d'euros chaque année. Ces dépenses sont essentiellement liées au nombre élevé d'hospitalisation et de réhospitalisation pour insuffisance cardiaque. Aux Etats-Unis, elle représente la première cause d'hospitalisation chez les sujets de plus de 65 ans. Ce phénomène semble être présent dans la plupart des pays occidentaux. Le nombre de patients hospitalisés pour insuffisance cardiaque a ainsi augmenté de 60 % en Ecosse de 1970 à 1990, de 48 % chez les hommes et de 40 % chez les femmes aux Pays Bas entre 1980 et 1993.

2. PHYSIOPATHOLOGIE

L'insuffisance ventriculaire gauche est définie comme l'incapacité du ventricule gauche à assurer un débit sanguin nécessaire aux besoins de l'organisme, tant au repos qu'à l'effort, dans des conditions normales, donc avec des pressions de remplissage non augmentées. Cette définition permet d'intégrer les insuffisances ventriculaires gauches à fonction systolique d'éjection conservée, ou insuffisance cardiaque "diastolique", où le débit cardiaque ne peut être maintenu qu'au prorata de pression transmurale de distension ventriculaire gauche élevée.

Face à une insuffisance cardiaque, l'organisme met en jeu des mécanismes compensateurs myocardiques et généraux. Au plan cardiaque ces mécanismes sont doubles, hémodynamiques, par mise en jeu du phénomène de Frank Starling, et morphologiques secondaires au remodelage ventriculaire gauche. Au plan général, les phénomènes compensateurs sont essentiellement neuro-hormonaux, mais implique également des modifications au niveau de la circulation périphérique et des muscles squelettiques.

2.1 Insuffisance ventriculaire gauche systolique

Les insuffisances ventriculaires gauches systoliques peuvent être la conséquence d'une maladie intrinsèque du muscle cardiaque (diminution de l'inotropie, amputation de la masse contractile) ou faire suite à une surcharge mécanique, le plus souvent volumétrique, du ventricule. L'altération de la fonction contractile est responsable d'une diminution du débit cardiaque. Cependant, la majorité des symptômes correspondent à des modifications des conditions de remplissage ventriculaire. En effet, l'altération de la performance systolique est à l'origine d'une dilatation ventriculaire gauche, ayant pour but de maintenir le volume systolique (phénomène de Frank Starling), entraînant un fonctionnement de la chambre ventriculaire sur la portion verticale de sa relation pression-volume passive, réduisant la compliance ventriculaire et élevant la pression télé diastolique.

2.1.1 Remodelage ventriculaire gauche :

Au cours des altérations de la fonction systolique et des surcharges de volume, l'augmentation insuffisante de l'épaisseur du myocarde en regard de l'augmentation des volumes ne permet pas de maintenir constante les contraintes pariétales. L'augmentation des contraintes diastoliques et systoliques entraîne une réplication en série des sarcomères et donc un allongement des myocytes, ainsi qu'une rupture des ponts collagènes. Le rapport épaisseur/rayon est diminué et la distensibilité de la chambre ventriculaire gauche accrue. Il s'en suit un déplacement vers le bas et vers la droite de la relation pression-volume télé diastolique, permettant au ventricule gauche de se dilater sans augmentation trop importante des pressions de remplissage diastolique. Des modifications géométriques de la chambre ventriculaires sont également observées avec une sphérisation des ventricules qui réduit les forces élastiques de rappel en protodiastole, altère le remplissage, gêne les conditions de contraction des myocytes, modifie la répartition des contraintes régionales et entraîne une dilatation de l'anneau mitral à l'origine d'une insuffisance mitrale fonctionnelle.

Au cours de l'insuffisance cardiaque chronique quand l'amputation de la fonction contractile est majeure, la réserve de pré-charge devient essentielle. Toute augmentation de la charge systolique ventriculaire gauche nécessite alors, pour maintenir le volume systolique, une augmentation parallèle du volume télé diastolique. Celle-ci n'est possible que lorsque le ventricule ne fonctionne pas sur la portion verticale de sa relation pression-volume diastolique. Quand la pente de la relation pression-volume diastolique devient supérieure à celle de la relation pression-volume télé systolique, la performance de la pompe ventriculaire devient essentiellement dépendante de la charge systolique. L'absence de réserve de pré-charge, facilement suspectable à l'échographie doppler devant un flux d'allure restrictif, témoigne de situations où les réserves de remodelage ont été atteintes et constitue un facteur pronostique défavorable.

2.2 L'insuffisance cardiaque "diastolique"

Les insuffisances ventriculaires gauches "diastoliques" peuvent être la conséquence d'une maladie intrinsèque du muscle cardiaque (cardiopathie restrictive) ou faire suite à une surcharge mécanique de pression du ventricule. Les mécanismes responsables des symptômes correspondent là encore à des modifications des conditions de remplissage ventriculaire gauche. La diminution de la distensibilité ventriculaire gauche est en rapport, soit avec une diminution de la distensibilité intrinsèque du muscle (cardiopathie restrictive), soit secondaire au remodelage concentrique de la chambre ventriculaire gauche (surcharges de pression). Cette diminution de la distensibilité de la chambre ventriculaire entraîne une déviation vers le haut et vers la gauche de la relation pression-volume diastolique, responsable d'une augmentation des pressions diastoliques pour un même volume ventriculaire gauche, alors que la performance systolique n'est pas modifiée. En cas de ralentissement isolé de la relaxation ventriculaire gauche, c'est la phase initiale du remplissage qui est altérée et à l'extrême la relaxation n'est pas terminée en télé diastole, gênant le remplissage ventriculaire. Les deux mécanismes sont en fait le plus souvent associés. La fonction systolique d'éjection de la pompe ventriculaire gauche demeure normale chez ces patients.

2.2.1 Remodelage ventriculaire gauche : au cours des surcharges de pression, le remodelage est concentrique, l'hypertrophie étant secondaire à une multiplication des sarcomères en parallèle. Ce remodelage tend à normaliser la fonction systolique de la pompe et à maintenir normales les contraintes développées, mais entraîne une réduction de la distensibilité de la chambre ventriculaire gauche et une augmentation des besoins en oxygène du myocarde, par augmentation de la masse. L'augmentation du rapport épaisseur-rayon entraîne une déviation vers la gauche de la relation pression-volume diastolique, d'autant que s'y associe quasi constamment un ralentissement de la relaxation. Cette hypertrophie s'accompagne également de modification du tissu interstitiel de soutien. La fibrose interstitielle contribue alors à la réduction de la distensibilité de la chambre et peut, en limitant la capacité de dilatation des micro-vaisseaux coronaires et en augmentant la distance inter capillaire, participer à la réduction de la réserve coronaire et à l'instauration d'une ischémie des couches sous-endocardiques.

2.3 Les troubles de la relaxation ventriculaire gauche

Les troubles de la relaxation sont quasi constamment observés quelque soit le mécanisme de l'insuffisance ventriculaire gauche. Dans les insuffisances ventriculaires gauches systoliques où la contractilité du muscle est diminuée, la relaxation phénomène actif, consommateur d'énergie, peut être ralenti. C'est le cas des cardiopathies ischémiques et des cardiomyopathies dilatées. Au cours de l'insuffisance cardiaque diastolique, le remodelage concentrique du ventricule gauche est à l'origine d'une anomalie de la relaxation. Quand aux cardiomyopathies restrictives, secondaires à une infiltration pariétale par une substance non musculaire (amylose, hémochromatose...), elles sont à l'origine d'une anomalie primitive de la relaxation.

2.4 Mécanismes neuro-hormonaux compensateurs

L'insuffisance cardiaque est à l'origine d'une activation précoce des systèmes neuro-hormonaux, ayant pour but de maintenir une pression artérielle systémique par le biais d'une vasoconstriction artérielle et veineuse et d'une augmentation de la volémie. Cette hyperactivité des divers systèmes neuro-hormonaux, globalement corrélée au degré de l'insuffisance cardiaque, a une excellente valeur pronostique. Le déséquilibre entre les systèmes vasodilatateurs et vasoconstricteurs, avec une prépondérance de ces derniers, favorise la création d'un cercle vicieux, l'augmentation des conditions de charge ventriculaire gauche altérant à terme la fonction systolique de la pompe cardiaque.

2.4.1 L'activation du système nerveux sympathique est la plus précoce, survenant dès le stade de dysfonction ventriculaire gauche asymptomatique. Le taux de noradrénaline plasmatique est un excellent index pronostique, indépendant de la fraction d'éjection. Son activation est due à la diminution de la pression artérielle au niveau des barorécepteurs, accentuée par leur dysfonctionnement, secondaire à une activation de la pompe Na⁺-K⁺-ATPase, à l'altération de l'endothélium vasculaire et à une hypertrophie vasculaire. Cette activation a pour but d'augmenter l'inotropisme et d'accélérer la fréquence cardiaque pour maintenir le débit, mais cette stimulation noradrénergique perd son efficacité du fait de la désensibilisation puis de la diminution du nombre des bêta-récepteurs adrénergiques myocardiques. Cette activation du système sympathique est en fait rapidement délétère. Les modifications des conditions de charge ventriculaire gauche, augmentation de la post-charge liée à la vasoconstriction artériolaire, augmentation de la pré-charge liée à la vasoconstriction veineuse et à la rétention hydrosodée favorisée par la diminution du débit sanguin rénal, favorisent l'altération de la fonction systolique de la pompe ventriculaire gauche. De plus, l'augmentation des catécholamines augmente les besoins d'oxygène du myocarde, entraîne une surcharge calcique intracellulaire au niveau des myocytes, favorisant l'ischémie et les troubles du rythme.

2.4.2 L'activation du système rénine-angiotensine circulant est moins précoce, cyclique. Elle est marquée à chaque poussée congestive de la maladie et dans l'insuffisance cardiaque terminale. Dans l'insuffisance cardiaque modérée, l'activité rénine plasmatique est le plus souvent normale, en dehors de l'emploi des diurétiques. Elle est secondaire à la diminution de la pression de perfusion au niveau de l'artère afférente du glomérule, à la stimulation bêta-adrénergique et aux modifications en sodium au niveau de la macula dansa. Le traitement diurétique est un stimulant puissant du système. Malgré l'action faiblement inotrope de l'angiotensine II, les effets délétères de la stimulation du système rénine-angiotensine prédominent. La vasoconstriction artérielle, secondaire à l'augmentation de l'angiotensine II, et la rétention hydrosodée, due à l'augmentation de la sécrétion d'aldostérone par les surrénales, augmentent la post-charge et la pré-charge, altérant la fonction pompe systolique ventriculaire gauche. Ce système interagit de plus avec d'autres systèmes neuro-hormonaux, augmentant le tonus sympathique, la sécrétion d'ADH ainsi que la sécrétion de facteur atrial natriurétique et de prostaglandines.

2.4.3 Le système rénine-angiotensine tissulaire est présent au niveau de nombreux organes notamment au niveau du cœur et des vaisseaux. Son activation serait plus précoce que celle du système rénine-angiotensine circulant, et plus constante. Ainsi, alors que le système rénine-angiotensine circulant agirait de façon phasique, endocrine, pour contrôler à court terme l'homéostasie cardiaque et rénale, le système rénine-angiotensine tissulaire agirait de façon tonique, au long cours pour réguler le tonus musculaire. Le rôle trophique de l'angiotensine II joue un rôle important dans le processus de remodelage, tant au niveau cardiaque que vasculaire. En effet, les expérimentations animales ont montré que l'angiotensine II pouvait favoriser une hypertrophie myocardique et une hypertrophie vasculaire ainsi qu'une fibrose interstitielle au niveau myocardique comme l'aldostérone. Au niveau rénal, l'angiotensine II est à l'origine d'une vasoconstriction de l'artériole efférente du glomérule, elle est nécessaire pour maintenir constante la filtration glomérulaire face à une diminution du débit sanguin rénal.

2.4.4 L'activation du système arginine-vasopressine (ADH) est plus tardive. Elle est due à la diminution de la pression artérielle au niveau des barorécepteurs et aux effets de l'angiotensine II. Son rôle physiopathologique semble moindre que celui joué par les systèmes précédents. Néanmoins ses effets délétères sont doubles, l'ADH favorisant la vasoconstriction et la réabsorption hydrique à l'origine de l'hyponatrémie de l'insuffisance cardiaque terminale. L'ADH augmente essentiellement au cours de l'insuffisance cardiaque sévère expliquant qu'il s'agit d'un facteur pronostic très péjoratif.

2.4.5 L'endothéline, vasoconstricteur très puissant sécrété par les cellules endothéliales, est augmentée dans l'insuffisance cardiaque chronique et serait un puissant facteur pronostique. Elle joue un rôle paracrine et intervient

probablement dans la vasoconstriction artérielle systémique ainsi que dans les anomalies de la répartition du débit systémique par son action vasoconstrictrice au niveau de la micro-circulation. Elle pourrait également avoir un rôle trophique.

2.4.6 A côté de ces systèmes vasoconstricteurs, **des systèmes vasodilatateurs** sont également activés. Bien que leurs activations paraissent plus précoces, leurs effets sont bien moindres que ceux des systèmes vasoconstricteurs.

2.4.6.1 Les facteurs natriurétiques (ANF, BNP) sont augmentés précocement au cours de l'insuffisance cardiaque, leur activation se majorant au cours des poussées congestives. Il s'agit d'un facteur pronostique de première importance indépendant de la fraction d'éjection. Leur stimulus de sécrétion semble être l'augmentation de la pression transmurale de distension des oreillettes, mais également, de façon plus tardive pour l'ANF et plus spécifiquement pour le BNP, celle des ventricules. Ils ont une action natriurétique double en augmentant la filtration glomérulaire et par une action tubulaire directe. Au niveau vasculaire, ils possèdent une action vasodilatatrice et augmentent la perméabilité. On peut donc les considérer comme des antagonistes du système rénine-angiotensine. Au cours de l'insuffisance cardiaque chronique l'action des facteurs natriurétiques est considérablement diminuée notamment au niveau rénal. Plusieurs hypothèses physiopathologiques ont été émises : down-régulation des récepteurs à l'ANF et modification des taux respectifs des récepteurs liés à la guanylate-cyclase ou de clearance ; diminution de la réponse rénale à l'ANF en rapport avec une diminution du débit sanguin rénal ; système de clivage enzymatique pré-ANF en ANF actif débordé. Le taux plasmatique de BNP, qui s'élève dans l'insuffisance ventriculaire gauche au prorata de l'augmentation des pressions de remplissage, constitue un test-diagnostique fiable d'insuffisance cardiaque.

2.4.6.2 Il existe également une **activation des prostaglandines vasodilatatrices** E2 et I2 qui sont synthétisées par les tissus hypoperfusés où ischémisés, et dont la sécrétion est favorisée par l'activation du système rénine-angiotensine. Ces prostaglandines ont une action essentiellement locale, notamment rénale. Au cours de l'insuffisance cardiaque, les concentrations en prostaglandines sont d'autant plus élevées que l'activation des systèmes hormonaux vasoconstricteurs est plus marquée. Cette activation explique le rôle néfaste des anti-inflammatoires non stéroïdiens chez l'insuffisant cardiaque, dont il a pu être montré que l'emploi entraîne une majoration des pressions capillaires pulmonaires et une détérioration clinique.

2.4.7 De nombreuses autres substances neuro-hormonales sont augmentées dans l'insuffisance cardiaque. Citons le neuropeptide Y qui est sécrété avec les catécholamines et qui est à l'origine d'une vasoconstriction, notamment au niveau coronaire, et dont les taux sont augmentés au cours de l'insuffisance cardiaque décompensée, et l'adrénomédulline. La modulation de ces systèmes neuro-hormonaux représente une approche thérapeutique essentielle au cours de l'insuffisance cardiaque, non seulement pour améliorer les conditions de charge du ventricule gauche, mais également pour interférer sur le processus de remodelage ventriculaire gauche et, au niveau périphérique, améliorer la distribution de l'oxygène.

2.5 Modifications adaptatives des organes périphériques

2.5.1 Les vaisseaux périphériques. A côté de la vasoconstriction artériolaire généralisée, secondaire à l'hyper stimulation neuro-hormonale, la **vasodilatation endothélium-dépendante** est altérée au niveau des vaisseaux conductifs et résistifs. Cette anomalie est due à une production exagérée de substances vasoconstrictrices, notamment l'endothéline, et à une diminution de l'aptitude de l'endothélium à libérer de l'oxyde nitrique. A côté des anomalies de la synthèse du NO, est impliquée une majoration de sa dégradation par les radicaux libres. Cette anomalie de la vasodilatation endothélium-dépendante médiée par l'oxyde nitrique rend compte de la diminution de la relaxation induite par l'acétylcholine au cours de l'insuffisance cardiaque congestive, alors que la relaxation induite par les donneurs de NO est conservée. L'existence d'anomalies structurales de la paroi des artérioles musculaires reste discutée. Un remodelage vasculaire, secondaire au bas débit chronique, a cependant été démontré chez l'animal. Ces anomalies participent aux altérations de la distribution de l'oxygène, notamment à l'exercice.

2.5.2 Les muscles périphériques. D'importantes anomalies structurales et métaboliques sont observées au niveau des muscles périphériques, notamment chez les patients les plus sévèrement atteints. Elles jouent un rôle prépondérant dans la sensation de fatigue à l'effort. Dans le déterminisme de ces anomalies structurelles et métaboliques musculaires, le **déconditionnement** joue un rôle certain. Il est également possible qu'il s'agisse d'un mécanisme adaptatif à une réduction chronique du transport en oxygène. Une production accrue de **cytokines**, en particulier de tumor necrosis factor (TNF), connues pour entraîner une cachexie, pourrait également interférer avec la vasodilatation endothélium-dépendante.

Quantitativement, la masse musculaire est souvent réduite. La répartition typologique des fibres modifiée. Les fibres rouges, riches en enzymes oxydatives sont réduites, alors que les fibres blanches, glycolytiques, riches en enzymes de la voie de la glycolyse anaérobie, deviennent largement prédominantes. Il existe également une réduction du nombre et de la surface des mitochondries ainsi qu'une diminution des enzymes du cycle de Krebs. L'ensemble concourt à une

moindre production d'ATP lors de l'exercice, et, du fait d'une participation prépondérante de la glycolyse anaérobie, à une production précoce d'acide lactique expliquant en partie la fatigabilité à l'effort. L'étude par spectroscopie RMN du phosphore 31 objective une diminution à l'effort au cours de l'insuffisance cardiaque de la phosphocréatine et une augmentation des phosphates inorganiques. Ces anomalies rendent compte de l'intérêt du réentraînement physique au cours de l'insuffisance cardiaque.

Il semble en fait exister une véritable unité fonctionnelle vaisseaux-muscles périphériques au cours de l'insuffisance cardiaque qui ne peut être dissociée. Préservée dans l'insuffisance cardiaque modérée ou chez certains sujets entraînés, elle explique la discordance parfois observée entre la sévérité de l'altération de la fonction ventriculaire et la relative préservation de la tolérance à l'exercice. Profondément altérée chez les patients les plus sévères ou particulièrement déconditionnés, elle joue un rôle essentiel dans l'inaptitude fonctionnelle de ces patients. Les anomalies de la distribution et/ou de l'utilisation de l'oxygène semble en effet jouer un rôle aussi important que les anomalies de son transport dans la limitation de la réponse à l'exercice physique.

3. EVALUATION D'UNE INSUFFISANCE CARDIAQUE

La démarche du praticien devant une insuffisance cardiaque doit comporter schématiquement plusieurs étapes successives qui seront modulées en fonction de l'âge du patient :

- la reconnaître
- déterminer le type d'insuffisance cardiaque,
- rechercher un facteur favorisant,
- apprécier le mécanisme de l'insuffisance cardiaque,
- déterminer le degré d'altération de la fonction ventriculaire,
- chercher la cause de l'insuffisance cardiaque,
- apprécier le retentissement fonctionnel,
- rechercher les facteurs prédictifs de mort subite,
- apprécier le retentissement biologique,
- déterminer le pronostic,
- évaluer les possibilités thérapeutiques non médicamenteuses.

3.1 Reconnaître l'insuffisance cardiaque.

3.1.1 Les critères diagnostiques cliniques de l'insuffisance cardiaque reposent sur des symptômes et des signes témoignant d'un état de congestion pulmonaire ou périphérique. Une analyse sémiologique précise reste donc essentielle pour rattacher des symptômes volontiers extra-cardiaques à la pathologie responsable.

3.1.2 Les symptômes fonctionnels sont dominés par la dyspnée dont les circonstances de survenue, pour des efforts importants ou modérés ou au repos, permettent d'apprécier la sévérité de l'insuffisance cardiaque, une orthopnée ou une toux, survenant à l'effort ou la nuit en décubitus, étant en général d'apparition plus tardive. Quant aux crises dyspnéiques paroxystiques, le plus souvent nocturnes, parfois associées à un pseudo-asthme cardiaque, elles sont devenues plus fréquentes que le véritable œdème aigu du poumon.

3.1.3 L'examen clinique demeure riche d'enseignement au cours de l'insuffisance cardiaque. L'examen du cœur, bien que pouvant demeurer normal, retrouve en règle une tachycardie, dont l'absence, en dehors de tout traitement bradycardisant, doit faire douter du diagnostic. La valeur sémiologique des rythmes de galop reste très grande, bien que le plus souvent contemporain des poussées évolutives ils peuvent disparaître ensuite sous l'influence du traitement. Quant au souffle d'insuffisance auriculo-ventriculaire fonctionnel et aux signes objectifs de souffrance viscérale, qui intéressent en premier lieu les poumons puis le foie, ils sont en règle tardifs, souvent absents entre les poussées d'insuffisance cardiaque.

3.1.4 La radiographie thoracique demeure un examen de première importance. En effet, si elle détecte mal l'hypertrophie ventriculaire gauche isolée, elle renseigne sur la dilatation d'un ventricule ou d'une oreillette et sur l'état de l'appareil pleuro-pulmonaire. La constatation d'une cardiomégalie reste un élément important du diagnostic, bien qu'une silhouette cardiaque normale ne permette pas d'exclure une insuffisance cardiaque par atteinte isolée de la fonction diastolique.

3.1.5 L'électrocardiogramme est par contre d'un intérêt plus limité dans le diagnostic d'insuffisance cardiaque qui n'est à l'origine d'aucune altération spécifique. Cet examen renseigne cependant sur le retentissement auriculaire ou ventriculaire de l'affection causale. Surtout, l'ECG est exceptionnellement normal en présence d'une insuffisance cardiaque. Ainsi, en l'absence d'anomalies électrocardiographiques, le diagnostic d'insuffisance cardiaque peut être mis en doute.

3.1.6 Le dosage plasmatique du BNP constitue une aide précieuse dans les cas difficiles au diagnostic des dyspnées aiguës. Un taux de BNP < 100 pg/ml élimine une origine cardiaque. Un taux > 400 pg/ml rend très probable une origine cardiaque.

3.2 Déterminer le type d'insuffisance cardiaque.

Au terme de ces examens simples, les différentes formes cliniques de l'insuffisance cardiaque doivent être reconnues : gauche, droite ou globale. Enfin, en fonction des modalités d'apparition des symptômes on distinguera les insuffisances cardiaques chroniques et aiguës.

3.3 Rechercher un facteur favorisant.

Très souvent, l'insuffisance cardiaque évolue par poussées, favorisées par différents facteurs qu'il est essentiel de rechercher et d'identifier car leur correction peut à elle seule entraîner l'amélioration de l'état du patient :

- écart de régime ;
- mauvaise observance thérapeutique ou réduction inappropriée d'un traitement ;
- troubles du rythme, les tachycardies atriales, notamment la fibrillation auriculaire, étant une cause habituelle de décompensation qui résulte de la réduction du temps de remplissage diastolique ou de la perte de la systole auriculaire ;
- poussées hypertensives
- infections broncho-pulmonaires ;
- embolies pulmonaires ;
- anémie ou hyperthyroïdie ;
- causes iatrogènes, l'administration d'anti-inflammatoires non stéroïdiens ou de médicament déprimant la contractilité tels que bêtabloquants, inhibiteurs calciques, anti-arythmiques de classe Ia pouvant avoir un état aggravant sur l'insuffisance cardiaque.

3.4 Apprécier le mécanisme de l'insuffisance cardiaque.

3.4.1 L'échocardiographie doppler constitue une étape essentielle du diagnostic de l'insuffisance cardiaque, permettant de séparer les dysfonctionnements systoliques et diastoliques qui diffèrent tant par leur pronostic que par leur traitement. Cet examen autorise :

- Une étude de la fonction ventriculaire gauche systolique :
 - l'échocardiographie TM et bidimensionnelle permet de déterminer aisément les volumes ventriculaires, la masse ventriculaire gauche, ainsi que des indices de fonction pompe, fraction de raccourcissement et fraction d'éjection, et d'estimer la contrainte systolique alors qu'elle évalue plus difficilement la contractilité ;
 - les méthodes doppler permettent la mesure du débit cardiaque, de l'accélération du flux aortique dans l'aorte ascendante, l'évaluation de la dp/dt en présence d'une fuite mitrale, ainsi que de nombreux paramètres en cours d'évaluation.
- Une étude de la fonction ventriculaire gauche diastolique grâce à la mesure doppler des flux aortique et mitral permettant la détermination :
 - du temps de relaxation isovolumétrique ;
 - du remplissage ventriculaire gauche, les indices les plus utilisés étant le temps de décélération de l'onde E et le rapport E/A. Depuis les travaux d'Appleton on décrit 3 types de flux mitral. Le type I qui traduit une anomalie de la relaxation ventriculaire gauche, le type II que l'on rencontre dans les cardiopathies sévères avec altération de la compliance ventriculaire gauche et le type III correspondant à un flux normal ou "normalisé". En fonction de la valeur des pressions auriculaires gauches, il existe des formes de passage entre les types I et les types II. L'interprétation du flux mitral est donc difficile car demeure étroitement lié au niveau des pressions de remplissage ventriculaire et peut nécessiter l'étude du flux doppler au niveau des veines pulmonaires.
- Une évaluation des pressions artérielles pulmonaires :
 - le recueil de la vitesse maximale du flux régurgitant tricuspide permet d'estimer la pression artérielle pulmonaire systolique ;
 - l'étude du flux d'insuffisance pulmonaire, plus difficile, permet d'estimer les pressions artérielles pulmonaires diastoliques et moyennes.
- La quantification d'une éventuelle insuffisance mitrale fonctionnelle.

3.4.2 Les insuffisances cardiaques à fonction systolique d'éjection conservée (fraction d'éjection > 45 %) ou insuffisance cardiaque diastolique seront à ce stade reconnues. Elles représentent environ 40 % des insuffisances cardiaques aiguës. Elles sont à l'origine le plus souvent d'une insuffisance cardiaque gauche isolée, en règle d'apparition brutale, sous la forme d'un œdème aigu du poumon, à l'occasion d'un événement intercurrent. Les facteurs déclenchants les plus volontiers en cause sont les arythmies atriales et les poussées hypertensives. L'ECG

retrouve fréquemment une hypertrophie ventriculaire et auriculaire gauche. Sur le cliché thoracique on est frappé par l'absence de cardiomégalie ou par son caractère modéré (< 55%) malgré l'existence de signes de stase pulmonaire. C'est l'échocardiographie-doppler qui en fait le diagnostic.

3.5 Déterminer le degré d'altération de la fonction ventriculaire gauche.

3.5.1 Là encore l'échographie joue un rôle essentiel, cependant chez certains patients dont la fenêtre ultrasonore est mauvaise ou présentant une altération marquée de la cinétique segmentaire, le recours à la **ventriculographie isotopique** au Technétium 99 m s'impose. Cet examen permet :

- une étude de la fonction systolique par la détermination de la fraction d'éjection, de manière plus précise et plus reproductible que l'échocardiographie ;
- l'étude de la fonction diastolique, l'analyse de la mesure de la courbe temps-activité permettant de déterminer : la vitesse maximale de remplissage, le temps du pic de vitesse, la relaxation isovolumétrique et l'intervalle de temps entre télésystole et fin du remplissage rapide.

3.5.2 L'exploration hémodynamique et angiographique invasive reste l'examen de référence dans l'étude de la performance ventriculaire. La fonction systolique ventriculaire gauche est appréciée par l'angiographie iodée qui permet d'apprécier au mieux les anomalies de la cinétique segmentaire et l'importance d'une éventuelle fuite mitrale organique ou fonctionnelle. L'augmentation de la pression télédiastolique ventriculaire gauche est un témoin d'une altération de la compliance ventriculaire. Le cathétérisme cardiaque droit permet de déterminer les pressions capillaires pulmonaires et les pressions artérielles pulmonaires, précisant l'origine pré- ou post-capillaire d'une hypertension artérielle pulmonaire, élément déterminant du pronostic et du choix thérapeutique, et permet la mesure du débit cardiaque par la méthode de thermodilution. Si la détermination de ces paramètres de la fonction pompe est de pratique quotidienne, il n'en est pas de même des mesures de la fonction contractile et de la fonction diastolique qui restent réservées à la recherche du fait de leur complexité.

3.6 Chercher la cause de l'insuffisance cardiaque.

L'enquête étiologique est un temps essentiel afin de détecter une éventuelle cause curable de l'insuffisance cardiaque. A côté de l'**échocardiographie doppler**, l'exploration hémodynamique et **angiocoronarographique** reste le plus souvent nécessaire. A l'issue de ces examens on distingue :

3.6.1 Devant une insuffisance cardiaque gauche :

- Les surcharges mécaniques :
 - * Surcharges barométriques :
 - Hypertension artérielle, retrouvée chez la majorité des insuffisants cardiaques, soit directement en cause, il s'agit alors le plus souvent une anomalie isolée de la fonction diastolique secondaire à une hypertrophie ventriculaire gauche, soit indirectement en cause en favorisant l'apparition d'une cardiopathie ischémique. Au stade de l'insuffisance ventriculaire gauche systolique, il n'est pas rare que l'hypertension artérielle ait disparu. Deux éléments peuvent alors orienter vers une cardiopathie hypertensive : les antécédents d'hypertension artérielle à l'interrogatoire et l'existence d'une hypertrophie pariétale ventriculaire gauche, le plus souvent modérée.
 - Rétrécissement aortique, parfois difficilement audible à l'auscultation, le souffle systolique diminuant d'intensité du fait de l'altération de la fonction ventriculaire gauche, avec de manière parallèle une diminution des gradients transvalvulaires au doppler ou à l'exploration hémodynamique, nécessitant de se baser sur le calcul de la surface valvulaire.
 - * Surcharges volumétriques :
 - Régurgitation valvulaire mitrale ou aortique ;
 - Communication interventriculaire ;
 - Insuffisance cardiaque à débit élevé telle qu'on peut les observer au cours de l'anémie, de l'hyperthyroïdie, des fistules artério-veineuses...
- Les altérations du muscle cardiaque :
 - * Cardiopathie ischémique qui constitue la cause la plus fréquente d'insuffisance ventriculaire gauche, survenant le plus souvent dans les suites de l'infarctus du myocarde ou chez un angineux connu, mais parfois révélé par une insuffisance cardiaque, correspondant alors le plus souvent à des lésions pluritronculaires sévères. Il faudra s'attacher à rechercher un anévrysme ventriculaire gauche chirurgicalement curable ou des lésions coronariennes revascularisables.
 - * Myocardiopathie dilatée primitive.
 - * Maladies spécifiques du myocarde, recouvrant des affections très hétérogènes : myocardiopathies de surcharge (hémochromatose, amylose), formes secondaires aux collagénoses, myocardites virales...
 - * Non compaction du ventricule gauche. Il s'agit d'un arrêt de l'embryogenèse normale du myocarde et de l'endocarde du ventricule gauche. Le myocarde, surtout apical montre des trabéculations proéminentes séparées par des récessus profonds
- Les maladies entraînant une gêne au remplissage du ventricule gauche :

- * Myocardiopathie hypertrophique.
- * Myocardiopathie restrictive.

3.6.2 Devant une insuffisance cardiaque droite :

- Les surcharges mécaniques :
 - * Surcharges barométriques :
 - Hypertension artérielle pulmonaire post capillaire, secondaire le plus souvent à une insuffisance ventriculaire gauche évoluée, plus rarement à un rétrécissement mitral serré ;
 - Hypertension artérielle pulmonaire pré-capillaire, le plus souvent secondaire, soit à une bronchopneumopathie chronique, soit à des embolies pulmonaires, plus rarement primitive,
 - Obstacle valvulaire : rétrécissement pulmonaire valvulaire ou infundibulaire.
 - * Surcharges volumétriques :
 - Insuffisance valvulaire tricuspide ou pulmonaire ;
 - Shunts gauches-droits, tels que les communications inter-auriculaires ou inter-ventriculaires.
- Les altérations du muscle cardiaque :
 - * Myocardiopathies de surcharge qui peuvent atteindre électivement le ventricule droit ;
 - * Myocardiopathies dilatées primitives avec atteinte bi-ventriculaire.

3.6.3 En pratique au terme de cette enquête il faudra isoler **les causes "chirurgicalement" curables** d'insuffisance cardiaque :

- Valvulopathies, l'apparition d'une insuffisance cardiaque au cours d'une cardiopathie valvulaire traduisant le caractère évolué de celle-ci et devant faire envisager dans les meilleurs délais l'opportunité d'une cure chirurgicale.
- Insuffisance coronarienne revascularisable, par angioplastie ou pontage. Une telle décision nécessitant la conjonction d'une sténose coronaire d'un gros tronc et d'un territoire myocardique dont la viabilité aura été démontrée, soit par la scintigraphie myocardique, soit par échocardiographie de stress.
- Communications inter-auriculaires ou inter-ventriculaires non corrigées dans l'enfance.

3.7 Apprécier le retentissement fonctionnel.

Cette étape est basée sur l'évaluation de la gêne fonctionnelle par l'interrogatoire et sur l'étude du comportement de l'insuffisant cardiaque à l'effort.

3.7.1 L'évaluation de la gêne fonctionnelle doit être réalisée chez un patient dont l'insuffisance cardiaque est stabilisée et non en poussée évolutive. **La classification de la New York Heart Association (NYHA)** reste la plus utilisée, bien que peu précise et critiquée en raison de son caractère subjectif non paramétrique. La dyspnée apparaît d'abord à l'occasion des efforts très intenses et inhabituels, comme une course rapide ou une activité sportive, le patient ne ressentant aucune gêne dans l'activité normale, c'est le stade I. La dyspnée apparaît ensuite pour les efforts les plus violents de l'activité ordinaire, marche accélérée, montée d'escaliers, limitant légèrement l'activité physique du patient, c'est le stade II. Puis, la dyspnée peut survenir pour des efforts peu importants comme la simple marche en terrain plat à vitesse normale, la réalisation des gestes de la vie quotidienne, limitant considérablement l'activité du patient, c'est le stade III. Enfin, au stade IV la dyspnée devient permanente, le patient étant inapte à tout effort physique. En fait, si la classe fonctionnelle IV est d'individualisation précise et témoigne d'un très mauvais pronostic, la discrimination entre les classes II et III, parmi des patients ambulatoires, est largement subjective, ne permettant pas d'isoler des sujets à haut risque, la réalisation de questionnaires plus ou moins sophistiqués n'apporte qu'une solution partielle à ces problèmes, et leur emploi reste encore peu utilisé en pratique journalière.

3.7.2 L'étude du comportement à l'effort constitue donc une étape fondamentale. En effet, au repos, en raison de nombreux mécanismes compensateurs, l'adaptation cardio-circulatoire est souvent adéquate, et ce n'est que lors du stress réalisé par l'effort physique que vont apparaître les signes d'inadaptation cardio-vasculaires.

3.7.3 Le test de marche de 6 minutes, où l'on mesure la distance parcourue par un patient marchant aussi vite que possible, a l'avantage d'être très simple et réalisable sans installation particulière, de donner des résultats paramétriques bien reproductibles et d'être bien accepté par les malades. A l'issue de ce test, les patients peuvent être classés en 4 classes de distance : moins de 300 mètres, de 300 à 374, de 375 à 449, et plus de 450 mètres, la distance moyenne parcourue par des sujets indemnes de dysfonction ventriculaire gauche étant de 555 mètres. Dans le registre de l'étude SOLVD (Studies of Left Ventricular Dysfunction), la distance parcourue est apparue inversement corrélée à la mortalité. Ce paramètre est particulièrement intéressant chez les patients en insuffisance cardiaque légère à modérée (classe I et II de la NYHA) parmi lesquels elle permet une stratification du risque.

3.7.4 L'épreuve d'effort maximale couplée à une mesure des gaz respiratoires permet de déterminer la consommation d'oxygène (VO₂). Elle intègre l'ensemble des fonctions mises en jeu lors d'un exercice : augmentation du débit cardiaque, distribution de ce débit au niveau des muscles actifs, métabolisme musculaire. La VO₂

max, qui est un paramètre ne dépendant pas de la motivation du patient, est étroitement corrélée au débit cardiaque maximal. Bien que chez l'insuffisant cardiaque un plateau de VO₂ max soit exceptionnellement obtenu, **le pic de VO₂** atteint est riche d'enseignement. Il reste en effet un paramètre objectif et très reproductible qui apporte des informations d'ordre hémodynamique, altéré tant dans les dysfonctions systoliques que diastoliques du ventricule gauche. Elle permet une analyse chiffrée de la capacité à l'effort des patients et par conséquent une évaluation plus précise de leur tolérance fonctionnelle. Il est ainsi possible de classer les insuffisants cardiaques en fonction de leur pic VO₂ en 4 classes (A, B, C, D) : plus de 20, de 16 à 20, de 10 à 15 et moins de 10 ml/Kg/min. La valeur pronostique du pic de VO₂ est remarquable, constituant un facteur prédictif de mortalité en analyse multivariée dans la plupart des études. C'est un paramètre important pour décider du moment optimal de la transplantation cardiaque. Le pourcentage de VO₂, que l'on détermine en divisant le pic de VO₂ obtenu lors de l'épreuve d'effort par la VO₂ théorique calculée par la formule de Jones est le seul paramètre relié à l'âge, au sexe, à la taille et au poids de chaque patient. Cet index paramétrique, reproductible, le mieux corrélé avec les autres données cardiologiques, apparaît un bon index pour classer l'insuffisance cardiaque.

3.8 Rechercher les facteurs prédictifs de mort subite.

La mort subite est le mode de décès de près de **40 %** des insuffisants cardiaques. Alors que la mortalité totale est en relation directe avec la sévérité de l'insuffisance cardiaque, il existe une relation inverse entre le pourcentage de décès dus à la mort subite et la classe fonctionnelle de la NYHA. Ainsi, dans l'insuffisance cardiaque modérée où la mortalité totale est basse, la mort subite rend compte de 50 à 60 % des décès. Les mécanismes variés à l'origine de la mort subite, les tachycardies ventriculaires soutenues dégénérant en fibrillation ventriculaire n'étant qu'un des facteurs rythmiques en cause, à côté des brady-arythmies et de la dissociation électro-mécanique, ainsi que l'importance des événements coronariens au cours des cardiopathies ischémiques, rendent compte de la difficulté à déterminer des facteurs prédictifs de mort subite.

3.8.1 L'enregistrement ECG Holter met en évidence des extrasystoles ventriculaires polymorphes chez 62 % des insuffisants cardiaques et des salves de tachycardie ventriculaire non soutenue chez 25 à 60 % des patients. Pour la plupart des auteurs, la présence de salves tachycardie ventriculaire non soutenue n'est pas un facteur prédictif de mort subite, de plus, si elle est associée à une augmentation du risque de mortalité totale, cette relation disparaît en analyse multivariée. Ainsi, les arythmies ventriculaires apparaissent plus le témoin d'une dysfonction ventriculaire gauche sévère qu'un authentique marqueur du risque rythmique.

3.8.2 L'E.C.G. haute-amplification moyennage retrouve, par analyse temporelle, des potentiels tardifs ventriculaires chez 16 à 41 % des insuffisants cardiaques. Alors que la présence de potentiels tardifs ventriculaires apparaît un facteur prédictif de survenue de tachycardie ventriculaire soutenue que ce soit lors de la stimulation ventriculaire programmée ou lors du suivi, elle ne permet pas de prédire le risque de mort subite. Par contre la simple largeur du QRS filtré semble, du moins dans les cardiomyopathies ischémiques, un bon marqueur du risque de mort subite.

3.8.3 La dispersion de l'intervalle QT, mesurée sur un ECG de surface 12 dérivations, reflète indirectement l'inhomogénéité de la repolarisation ventriculaire, est augmentée chez les insuffisants cardiaques. Une dispersion du QT supérieure à 80 ms constitue un facteur indépendant de mort subite au cours des cardiomyopathies primitives, augmentant dans notre expérience le risque de décès subit de 4,9 fois.

3.8.4 L'étude du système nerveux sympathique, dont le rôle dans la genèse des différents mécanismes à l'origine de la mort subite au cours de l'insuffisance cardiaque n'est plus à démontrer, est en cours d'évaluation. L'analyse de la **variabilité sinusale** et des relations des intervalles QT/RR à partir de l'enregistrement ECG Holter ainsi que l'étude du baro-réflexe pourraient constituer autant de facteurs prédictifs de mort subite.

3.9 Apprécier le retentissement biologique.

L'étude du retentissement rénal, par le dosage de la **créatininémie** et des électrolytes sanguins, et hépatique par la détermination des transaminases et de la bilirubine, voire des facteurs de l'hémostase, permet d'apprécier la sévérité de l'insuffisance cardiaque et de guider la thérapeutique. L'existence **d'une insuffisance rénale** constitue un puissant facteur pronostique.

L'étude du retentissement neuro-hormonal a une grande valeur pronostique, l'étude SOLVD ayant démontré la valeur prédictive des catécholamines (noradrénaline) et de la rénine plasmatiques, de l'aldostéronémie, et des facteurs natriurétiques. Plus récemment, l'intérêt pronostique de la mesure de l'endothéline a été souligné. En pratique quotidienne, la mesure du taux de **BNP** plasmatique reste la plus facilement réalisable. Ces données sont actuellement complétées par la détermination de la variabilité sinusale sur des enregistrements Holter ECG de 24 heures qui permet de déterminer les influences du système sympathique et vagal sur le nœud sinusal. Plus simplement, la recherche d'une hyponatrémie, qui est le reflet d'une hypersécrétion en hormone anti-natriurétique, est un facteur majeur du pronostic, il est vrai retrouvée en cas d'insuffisance cardiaque terminale.

L'activation de ces systèmes neuroendocriniens, associée à l'utilisation des diurétiques de l'anse, expose au risque de déplétion en potassium et en magnésium plasmatiques, favorisant la survenue d'arythmie ventriculaire, rendant compte de la nécessité d'une surveillance régulière de la **kaliémie**.

3.10 Déterminer le pronostic vital.

Il s'agit d'un temps essentiel mais particulièrement difficile, permettant d'apprécier la nécessité ou non de la mise en liste d'attente pour **transplantation cardiaque**. En effet, l'insuffisance cardiaque, en l'absence d'une étiologie chirurgicalement curable, s'aggrave progressivement, entraînant des poussées congestives oedémateuses de moins en moins facilement réversibles, et aboutissant à plus ou moins long terme au décès du patient dans un tableau de déchéance cardiaque irréversible.

La classe fonctionnelle de la **NYHA** a de la valeur aux stades extrêmes, les patients en classe fonctionnelle IV ayant un pronostic nettement défavorable, alors que le pronostic est peu différent entre les classes II et III. C'est souligner l'intérêt de l'étude du comportement de l'insuffisance cardiaque à l'effort, par le test de marche de 6 minutes et surtout par la mesure de la consommation maximale en oxygène. **Un picVO₂ inférieure à 10 ou 14 ml/Kg/min** doit conduire à envisager les possibilités d'une transplantation.

Le degré de dysfonction myocardique, apprécié par la mesure de la **fraction d'éjection** (< 28 %) et/ou des pressions de remplissage (pression télédiastolique ventriculaire gauche ou pression capillaire pulmonaire), a une bonne signification pronostique si l'on inclut tous les stades d'insuffisance cardiaque mais perd de sa signification si l'on ne considère que les insuffisants cardiaques les plus sévères. Récemment a été souligné l'importance de la fonction ventriculaire droite qui pourrait être un meilleur indicateur du pronostic mais dont l'approche reste plus difficile.

L'étiologie de l'insuffisance cardiaque semble jouer un rôle moins essentiel, cependant les **cardiopathies ischémiques** semblent exposées à une plus grande mortalité.

L'existence d'un trouble conducteur intraventriculaire, notamment d'un bloc de branche gauche, est de mauvais pronostic.

Les facteurs prédictifs du risque rythmique, arythmie ventriculaire au Holter et potentiels tardifs ventriculaires, sont de peu d'intérêt. Seule l'existence de crises de tachycardie ventriculaire soutenues mérite d'être prise en compte. Quant à la valeur prédictive des nouveaux paramètres issus de l'analyse du Holter ECG (relation de la pente QT/RR, de de variabilité sinusale) elle mérite confirmation.

Le degré d'activation des systèmes neuro-endocrines possède une excellente valeur prédictive mais demeure peu utilisé en routine.

En pratique, devant un sujet donné, c'est l'ensemble de ces paramètres qui devront être pris en compte pour fixer le pronostic, en tenant compte de choses aussi simples que sont la rapidité d'**évolution** des symptômes, la dose de diurétique de l'anse nécessaire, et le rapport cardio-thoracique qui à l'inverse du diamètre ventriculaire gauche mesuré à l'échocardiographie représente dans la plupart des travaux un excellent indice pronostique.

3.11 Evaluer les possibilités thérapeutiques non médicamenteuses.

A l'issue de ce bilan d'évaluation, le praticien doit pouvoir répondre à plusieurs questions :

- **L'insuffisance cardiaque est-elle « chirurgicalement » curable ?** C'est le cas de la plupart des valvulopathies et communications inter-cavitaires et d'un certain nombre de cardiopathies ischémiques pouvant bénéficier soit d'une revascularisation coronarienne, soit d'une anévrismection.

- Le patient doit-il être mis sur une liste d'attente de **transplantation cardiaque** ? La pénurie actuelle de greffons amène à réserver cette technique au sujet les plus jeunes, d'âge inférieur à 60 ans, réfractaire au traitement médical, en l'absence d'hypertension artérielle pulmonaire fixée, le niveau des pressions pulmonaires étant au mieux apprécié après inhalation de monoxyde d'azote.

- **Un stimulateur cardiaque multisite** serait-il utile ? Les insuffisances cardiaques sévères (stade III-IV) présentant un trouble conducteur intraventriculaire (QRS > 135 ms) associé à une asynergie de contraction intraventriculaire gauche peuvent tirer un bénéfice fonctionnel et hémodynamique d'une stimulation synchronisée bi-ventriculaire asservie à l'oreillette, grâce à la mise en place de 3 sondes de stimulation, l'une ventriculaire droite, l'autre au niveau d'une veine latérale du ventricule gauche par voie rétrograde au niveau du sinus coronaire et de la dernière dans l'oreillette droite. Récemment, une diminution de la mortalité a été démontrée sous l'effet de cette stimulation triple chambre par l'étude CARE-HF.

- **un défibrillateur automatique implantable** permettrait-il d'éviter la survenue d'une mort subite ? En post infarctus du myocarde, en présence d'une altération sévère de la fonction ventriculaire gauche, l'étude MADIT II a démontré en effet que la mise en place d'un défibrillateur implantable réduisait la mortalité. Il en est de même au cours de l'insuffisance cardiaque dans l'étude Sudden-HF quelle qu'en soit son étiologie. Cependant son coût rend encore difficile une large utilisation et une amélioration de la sélection de patients reste nécessaire.

4. TRAITEMENT MEDICAL

Longtemps limité à la stimulation de la contractilité myocardique et à la déplétion hydrosodée, le traitement de l'insuffisance cardiaque s'est largement diversifié au cours de ces vingt dernières années. Il faut actuellement considérer l'insuffisance cardiaque chronique comme une maladie générale, qui touche aussi bien le cœur que les organes périphériques. Seules les thérapeutiques bloquant les systèmes neuro-hormonaux se sont révélées efficaces sur la mortalité. (tableau 1).

4.1 Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion

Ils constituent le traitement de base de l'insuffisance cardiaque chronique à tous ses stades évolutifs, de la simple prévention du remodelage ventriculaire gauche en post-infarctus du myocarde au stade IV de la NYHA, améliorant les symptômes et diminuant la mortalité. En raison du risque d'hypotension orthostatique ou d'insuffisance rénale en présence d'une hypovolémie, ils doivent être débutés à faible dose en augmentant progressivement la posologie sous surveillance régulière de la créatininémie et de la kaliémie. C'est la dose maximale tolérée, la plus proche possible de celle utilisée dans les grands essais thérapeutiques CONSENSUS, SOLVD (20 mg d'énalapril), SAVE (150 mg de captopril), qui doit être administrée et il ne faut pas hésiter à augmenter les posologies tant que la pression artérielle systolique reste supérieure à 90/100 mm Hg et que le patient ne présente aucune manifestation d'hypotension orthostatique (tableau 2).

En cas de survenue d'une toux invalidante (10 % des cas environ), après avoir éliminé une participation hémodynamique à sa genèse, au vu des résultats en sous-groupe de l'étude CHARM-Alternative on pourra remplacer les IEC par un **antagoniste des récepteurs de l'angiotensine 2 (candésartan)** dont le moindre effet sur la bradykinine améliore la tolérance. Cependant, en raison des résultats mitigés obtenus avec les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine 2 dans d'autres études, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion restent le traitement de première intention. Quant à la combinaison d'un IEC et d'un antagoniste des récepteurs de l'angiotensine 2, elle doit être réservée aux patients restant symptomatiques sous IEC-bêtabloquant-diurétique dont le niveau tensionnel l'autorise. Au cours de l'étude CHARM-Added une telle association a prouvé son efficacité sur la morbi-mortalité.

4.2 Les bêtabloquants

Leur utilisation représente l'avancée thérapeutique majeure de ces dernières années, constituant une véritable révolution culturelle. En effet, d'une thérapeutique formellement contre indiquée, les bêtabloquants sont devenus un des traitements de base de l'insuffisance cardiaque. Ils ont maintenant fait la preuve de leur efficacité dans de nombreux essais thérapeutiques (CIBIS II, MERIT HF), réduisant de 35 % le risque de mortalité globale, chez des patients recevant déjà des IEC et diminuant le risque de mort subite. Il s'agit probablement d'un phénomène de classe, du moins en ce qui concerne les bêtabloquants dénués d'une action stimulante intrinsèque. En effet, des agents aussi différents que le carvedilol, bêtabloquant non cardio-sélectif, pourvu d'une action alpha-bloquante, que le métoprolol et le bisoprolol, bêtabloquant bêta-1 sélectif pur se sont révélés efficaces. Leur efficacité justifie une utilisation précoce dès le stade I de la NYHA en post-infarctus du myocarde jusqu'au stade IV. Leur utilisation reste cependant délicate, ils doivent être introduits chez des patients parfaitement stable depuis au mieux un mois à très faible posologie avec une augmentation des doses très progressives, en règle tous les 15 jours, sous surveillance clinique régulière, notamment de la fréquence cardiaque et de la pression artérielle (tableau 2).

4.3 Les diurétiques

4.3.1 L'emploi des diurétiques proximaux reste nécessaire dès que la dysfonction ventriculaire gauche est à l'origine de symptômes, dyspnée ou œdème. Ils représentent alors un mal nécessaire, en effet, si leur utilisation stimule les systèmes neuro-hormonaux et peut générer une hypokaliémie qui peut augmenter le risque de mort subite, ils restent indispensables pour lutter contre les signes de stase pulmonaire ou périphérique. Dans les stades initiaux de l'insuffisance cardiaque (stade 1 et 2 de la NYHA) c'est la dose minimale efficace qui devra être utilisée (20 à 80 mg/j de furosemide), après survenue d'une décompensation cardiaque gauche aiguë il ne faudra pas hésiter après stabilisation du patient à diminuer la posologie voire à les arrêter chez les patients redevenus en stade 1. Au contraire, au stade avancé seule l'utilisation de fortes doses de diurétiques (jusqu'à 1 g/j de furosémide) pourra prévenir les récurrences fréquentes et seuls les **diurétiques de l'anse** auront alors une efficacité suffisante, furosemide ou bumétamide. Au stade ultime, une association de diurétique de l'anse et de thiazidique peut être nécessaire. Une surveillance hydroélectrolytique rigoureuse est alors nécessaire pour éviter une hypokaliémie, plus que les sels de potassium, les diurétiques distaux épargneur de potassium auront alors leur place.

4.3.2 Les antagoniste des récepteurs de l'aldostérone ont démontré leur efficacité aux 2 extrémités de l'insuffisance cardiaque, en post infarctus du myocarde compliqué de dysfonction ventriculaire gauche systolique, avec l'éplérénone au cours de l'essai EPHEsus, et chez les insuffisants cardiaques sévères avec la spironolactone dans l'étude RALES où ils diminuent significativement la mortalité, réduisant notamment le risque de mort subite. Ces études ont montré qu'il est possible d'associer la spironolactone ou l'éplérénone à faible dose (25 mg) aux IEC sans faire courir un risque inconsidéré d'hyperkaliémie. Leurs mécanismes d'action restent mal connus. L'effet diurétique restant modeste à ces faibles posologies, il est probable que l'augmentation de la kaliémie joue un rôle important. Une **surveillance** de la kaliémie et de la créatininémie sera cependant nécessaire, en particulier à l'initiation de la thérapeutique et lors des situations à risque de déshydratation, en effet ils peuvent générer des hyperkaliémies mortelles.

4.4 Les digitaliques

Ils constituent actuellement des médicaments symptomatiques, en effet l'étude DIG n'a pas montré d'effet bénéfique des digitaliques sur la mortalité des insuffisants cardiaques chroniques. Cependant, cette étude a démontré une réduction de la fréquence des hospitalisations pour insuffisance cardiaque. Le ratio efficacité/toxicité de cette classe thérapeutique étant limité, il faut utiliser des **doses modérées** pour se fixer une digoxinémie entre 0,7 et 1 ng/L. En raison de sa plus courte demie vie, c'est la digoxine, sous la forme de cp à 0.125 mg (Hémigoxine^R) ou à 0.25 mg (Digoxine^R), qui est utilisée en adaptant la posologie à la clearance de la créatinine du fait de son élimination rénale prépondérante. En raison des interactions potentielles avec d'autres classes thérapeutiques, comme les bêtabloquants notamment le carvedilol, les digitaliques risquent d'être les premiers sacrifiés en cas de polythérapie.

4.5 Les dérivés nitrés

Alors que ces agents sont efficaces en phase aiguë d'insuffisance cardiaque pour soulager un syndrome congestif pulmonaire, en utilisation chronique ils sont l'objet d'un phénomène d'échappement thérapeutique diminuant leur efficacité. De plus, alors qu'ils demeurent largement prescrits, leur efficacité sur la morbi-mortalité n'a pas été démontrée lorsqu'ils sont utilisés isolément. Ils constituent ainsi un simple **traitement d'appoint** pour diminuer les symptômes. Une fenêtre thérapeutique d'au moins huit heures doit être réalisée afin de lutter contre le phénomène d'échappement. Ainsi face à une dyspnée d'effort ils devront être prescrits le matin, alors que si c'est l'orthopnée qui est la plus invalidante ils devront être réservés à la période nocturne. Dans tous les cas leur prescription ne devra pas constituer une gêne à l'optimisation d'une thérapeutique ayant fait la preuve de son efficacité sur la mortalité à bonne dose, et en cas de tendance à l'hypotension il ne faudra pas hésiter à les arrêter afin de pouvoir augmenter la posologie d'IEC ou de bêtabloquants.

4.6 Les antagonistes du calcium

Les dihydropyridines n'ont actuellement aucune place dans le traitement de l'insuffisance cardiaque. En effet, si l'amlodipine et la félodipine n'ont pas entraîné d'augmentation de la morbi-mortalité par rapport au placebo, les dihydropyridine d'action courte se sont révélées délétères. Leur utilisation devra se limiter à leurs actions anti-ischémiques ou anti-hypertensives, chez les patients dont l'hypertension artérielle n'est pas contrôlée par l'association IEC-bêtabloquant-diurétique et on devra alors avoir recours à l'amlodipine ou à felodipine. Quant aux antagonistes calciques à tropisme cardiaque (diltiazem, vérapamil), ils sont contre indiqués dans l'insuffisance cardiaque systolique en raison de leur effet inotrope négatif, mais peuvent être utilisés dans l'insuffisance cardiaque diastolique.

4.7 L'amiodarone

Elle n'a aucune efficacité dans la prévention du risque de mort subite, et dans cette indication est actuellement supplantée par les bêtabloquants. Par contre elle représente le seul anti-arythmique utilisable en cas d'arythmie atriale, ce qui justifie son importante prescription, le maintien le plus longtemps possible d'un rythme sinusal constituant un élément fondamental du traitement de l'insuffisance cardiaque.

4.8 Les anticoagulants et les anti-agrégants plaquettaires

La fréquence des complications thromboemboliques dans l'insuffisance cardiaque reste mal connue et le dogme de l'anticoagulation systématique par les antivitamines K, autrefois préconisé, n'est plus d'actualité. Les antivitamines K devront être réservés aux patients en fibrillation auriculaire ou aux antécédents d'arythmie atriales et aux sujets à haut risque de thrombose intra-cavitaire.

Quant à la prescription d'aspirine, en dehors des cardiopathies ischémiques, elle devra être évitée car elle pourrait diminuer l'efficacité des inhibiteurs de l'enzyme de conversion.

4.9 Nouvelles classes thérapeutiques

Le traitement de l'insuffisance cardiaque fait l'objet d'une recherche intense et de nombreux traitements sont en cours d'expérimentation avec des résultats variés :

- les inhibiteurs de l'endopeptidase neutre, notamment un inhibiteur mixte, l'omopatrilate, qui est un puissant inhibiteur de l'enzyme de conversion et bloque l'endopeptidase neutre, enzyme qui dégrade le peptide atrial natriurétique

ce qui aboutit à prolonger son action, entraînant un effet natriurétique et vasodilatateur, la survenue d'œdème de Quincke a entravé sa commercialisation.

- les antagonistes de l'endothéline, en effet les concentrations de ce puissant vasoconstricteur sont augmentées au cours de l'insuffisance cardiaque, leur développement dans cette indication a cependant été arrêté en raison de leurs effets secondaires hépatiques en traitement prolongé et d'un manque d'efficacité en aigu. Le bosentan reste réservé au traitement de l'HTAP pré-capillaire.

- les anti-cytokines, notamment les anti-corps anti-TNF-alpha, tel l'etanercept, auraient pu être utiles, mais leur administration nécessitait une voie sous cutanée et leur développement a été arrêté en raison d'une surmortalité.

- les inhibiteurs des métalloprotéases, qui pourraient prévenir l'augmentation de la production du collagène au niveau myocardique, demeurent une voie de recherche notamment dans l'insuffisance cardiaque diastolique.

- l'hormone de croissance qui pourrait favoriser le développement d'une hypertrophie myocitaire reste en cours d'évaluation.

- les agents aquarétiques, en s'opposant aux effets de l'arginine vasopressine sur ces récepteurs ont une action aquarétique puissante sont actuellement évalués dans l'insuffisance cardiaque évoluée.

4.10 Indications

4.10.1 Ainsi, le **traitement de l'insuffisance cardiaque systolique** ne cesse de progresser et nous sommes déjà loin du schéma thérapeutique proposé naguère, actuellement les agents inhibant la stimulation neuro-hormonale tiennent une place prépondérante. Les IEC doivent être prescrits en première intention, associés aux diurétiques dès que des symptômes de stase apparaissent. Le recours aux bêtabloquants doit être très large, en raison de la diminution du risque de mort subite qu'ils entraînent, mais leur utilisation nécessite de dépasser la résistance qu'existe encore dans l'esprit des médecins à leur encontre. Dans les stades plus évolués, on doit avoir recours à la prescription de faible dose de spironolactone sous surveillance régulière de la kaliémie ou à des associations IEC-angotensinolytiques des récepteurs de l'angiotensine 2 (tableau 3). Quant aux digitaliques ils constituent actuellement un traitement symptomatique, essentiellement utile chez les insuffisants cardiaques en fibrillation auriculaire pour ralentir la fréquence ventriculaire bien que là encore leur utilisation est concurrencée par celle des bêtabloquants.

4.10.2 A l'opposé, le **traitement de l'insuffisance cardiaque diastolique** reste empirique et n'a pas fait l'objet d'essais thérapeutiques contrôlés.

4.10.3 Il est avant tout **symptomatique**, les diurétiques de l'anse et les dérivés nitrés étant utilisés pour diminuer la pré-charge ventriculaire gauche et donc les pressions capillaires. Devant une insuffisance cardiaque aiguë, ils seront utilisés par voie intraveineuse. Parallèlement un éventuel facteur déclenchant devra être corrigé : restauration du rythme sinusal en cas d'arythmie atriale par l'amiodarone, antihypertenseurs en cas de poussée tensionnelle... En traitement d'entretien, la posologie de diurétiques proximaux devra être la plus faible possible pour ne pas entraîner une diminution du remplissage ventriculaire gauche et donc du débit cardiaque.

4.10.4 Le traitement **étiologique** devra permettre d'éviter les récurrences : traitements anti-hypertenseurs afin de faire régresser l'hypertrophie ventriculaire gauche, traitements anti-ischémiques ou revascularisation coronarienne, remplacement valvulaire aortique....

4.10.5 Quant au traitement **spécifique** qui a pour but d'améliorer le remplissage ventriculaire gauche, il est décevant, limité aux inhibiteurs de l'enzyme de conversion qui améliorent la relaxation et la distensibilité ventriculaire gauche au cours de la cardiopathie hypertensive et aux bêtabloquants ou aux inhibiteurs calciques à tropisme cardiaque (vérapamil) qui allongent le temps de remplissage ventriculaire gauche en ralentissant la fréquence cardiaque notamment au cours des myocardiopathies hypertrophiques et des cardiopathies ischémiques.

4.11 La surveillance

C'est une étape thérapeutique essentielle, si elle demeure clinique, la posologie d'IEC et de bêtabloquant devant être augmentée tant que la PAS est > 90 mmHg et la FC de repos ≥ 50 /mn en l'absence d'hypotension orthostatique, elle est actuellement avant tout biologique en raison du risque d'insuffisance rénale aiguë et d'hyperkaliémie que font courir les associations d'agents bloquant le SRAA. La co-prescription d'IEC ou d'ARA2 et d'antagonistes des récepteurs de l'aldostérone ou l'association IEC-ARA2, qui est contre-indiquée en cas d'insuffisance rénale sévère, définie par une clairance < 30 ml/mn, ou d'hyperkaliémie > 5 mmol/L, nécessite une surveillance stricte de ces paramètres. La créatininémie et la kaliémie devront être dosées avant puis une semaine après l'initiation de ces médicaments ainsi qu'après chaque augmentation de posologie. En cas d'association, créatinine et kaliémie devront être surveillées tous les mois, les trois premiers mois puis tous les trois mois. En cas de kaliémie entre 5 et 5.5 mmol/L, la posologie d'anti-aldostérone ou d'ARA2 devra être réduite de 50 %, et en cas de kaliémie > 5.5 mmol/L leur prescription suspendue. Une aggravation de la fonction rénale transitoire est fréquente lors de l'initiation des IEC ou des ARA 2, du fait de la diminution transitoire du débit de filtration glomérulaire liée à la levée de la vasoconstriction de l'artériole efférente du glomérule. Elle peut être tolérée, si elle ne dépasse pas 15 voire 30 % de la valeur de base, la fonction rénale étant

améliorée à long terme, au prorata de l'élévation du débit cardiaque et donc du débit rénal. En cas d'élévation plus marquée de la clearance de la créatinine, la posologie d'IEC ou d'ARA2 devra être réduite ou leur prescription transitoirement arrêtée. Quant à leur dose d'entretien, elle est fonction du niveau initial de la clearance de la créatininémie.

5. EDUCATION THERAPEUTIQUE

A côté des progrès pharmacologiques, il est nécessaire de développer de nouvelles formes d'organisation des soins en milieu ambulatoire, afin d'y assurer le maintien du malade dans des conditions où la qualité et la sécurité des soins seraient garantis au maximum. De telles organisations commencent à être mises en place, notamment en Amérique du Nord et dans les Pays Scandinaves. L'innovation principale de ces structures est un effort sans précédent d'éducation du malade et de son entourage complété par des modalités de suivi considérablement renforcées. En effet, à côté des troubles du rythme, des infections broncho-pulmonaires et des récurrences ischémiques, une mauvaise observance du traitement médical et un excès de sel constituent les principaux facteurs déclenchant des décompensations cardiaques. Les études prospectives auprès de patients hospitalisés pour insuffisance cardiaque ont montré que 53 % des réhospitalisations précoces auraient pu être évitées ces réhospitalisations sont en rapport dans 35 % des cas avec une sortie mal organisée ou/et un mauvais suivi, dans 17 % des cas avec un traitement pharmacologique incorrect ou mal suivi et dans 20 % des cas avec une insuffisance du système d'aide sociale. De nombreuses expériences internationales et françaises ont démontré le bénéfice d'une intervention multi-disciplinaire comportant une éducation du patient ainsi que sa famille et un suivi intensif après la sortie par un service infirmier, avec une amélioration de la qualité de vie et une diminution significative des réhospitalisations entraînant une nette diminution des coûts de santé.

L'éducation des patients souffrant d'insuffisance cardiaque ainsi que de leur entourage doit porter sur la connaissance de la maladie, la détection des principaux symptômes de décompensation, notamment la surveillance du poids, l'éducation alimentaire, en particulier le régime sans sel, une information sur les activités physiques et une information sur les thérapeutiques. Elle doit être associée à une prise en charge sur le plan social et à un soutien psychologique. Elle ne peut se concevoir qu'au sein d'une équipe pluridisciplinaire comportant médecin, diététicienne, kinésithérapeute, assistante sociale, et surtout infirmière spécialisée. Grâce à cette éducation le malade doit pouvoir se prendre en charge comme pour d'autres maladies chroniques tel que le diabète.

Cette éducation doit être associée à un suivi après la sortie du patient par les infirmières hospitalières spécialisée grâce à des contacts téléphoniques et à une collaboration étroite avec le médecin généraliste et l'infirmière du patient qui devront s'assurer à domicile de la bonne compréhension des mesures éducatives et de leur application. Les principaux objectifs de ce suivi sont de renforcer l'éducation du patient, de s'assurer de la compliance au traitement et au régime, d'identifier précocement les symptômes pouvant justifier une modification thérapeutique afin de prévenir l'hospitalisation et de maintenir une activité physique régulière.

6. READAPTATION

La réadaptation reste sous-utilisée au cours de l'insuffisance cardiaque. Certes, le repos strict, naguère imposé à nos patients insuffisants cardiaques, qui reste utile uniquement en phase de décompensation, a laissé la place à des recommandations insistant sur la nécessité de la pratique d'une activité physique d'endurance régulière, tel la marche. Mais l'âge avancé de la population souffrant d'insuffisance cardiaque, le caractère chronique de cette maladie, vécu comme une altération progressive et inéluctable des capacités physiques par les patients, expliquent le manque de recours à la réadaptation. Or, plus encore que dans l'insuffisance coronarienne, la réadaptation devrait faire parti du traitement de base de l'insuffisance cardiaque, améliorant autant les symptômes que les marqueurs pronostiques.

6.1 Pourquoi rééduquer les insuffisants cardiaques ?

L'initiation des premiers travaux sur l'entraînement au cours de l'insuffisance cardiaque puise sa genèse, tant dans les effets bénéfiques de l'entraînement démontrés chez les patients coronariens, notamment en post infarctus du myocarde, que dans le parallélisme existant entre l'insuffisance cardiaque et le déconditionnement des sujets sédentaires. De nombreuses anomalies similaires existent dans ces deux états où est observée une diminution de la VO_2 max secondaire à une baisse du débit cardiaque et de la différence artério-veineuse en oxygène, secondaire à une réduction des volumes musculaires, des enzymes oxydatifs et de la densité capillaire.

6.2 Effets de l'entraînement sur la capacité d'effort.

L'entraînement améliore la capacité fonctionnelle des patients, qu'elle soit appréciée par la durée de l'exercice, la puissance à l'acmé de l'effort ou la distance de marche parcourue en 6 minutes, et majore la consommation maximale en oxygène qui est le reflet final d'une augmentation de tout ou partie des éléments de la chaîne de l'oxygène. L'augmentation de la consommation en O_2 est induite par des améliorations touchant la majorité des paramètres de la chaîne de l' O_2 , au niveau ventilatoire, circulatoire et musculaire.

6.3 Effet de l'entraînement sur la ventilation.

La ventilation, le rejet de CO² et les taux d'acide lactique sont réduits pour des niveaux de charge sous-maximaux et augmentés lors d'un exercice maximal. L'ensemble de ces modifications plaide en faveur d'une amélioration du rendement ventilatoire permettant une disponibilité accrue de l'O² vers les muscles, ce mécanisme pouvant à lui seul expliquer à charge de travail identique un moindre travail ventilatoire induisant une réduction de la dyspnée.

6.4 Effet de l'entraînement sur l'hémodynamique et les vaisseaux.

La fréquence cardiaque diminue au repos et pour des niveaux d'exercice sous-maximaux. A l'acmé de l'effort, la fréquence cardiaque est soit stable, soit augmentée. Le débit cardiaque reste inchangé ou s'accroît légèrement et les résistances vasculaires périphériques diminuent. Le double produit, reflétant la demande en oxygène du myocarde, est diminué pour des niveaux d'effort sous-maximaux. La fonction endothéliale présente une amélioration de la dilatation flux-dépendante après un entraînement musculaire local, induite par une libération accrue d'oxyde nitrique.

L'entraînement ne modifie pas ou peu la fonction ventriculaire gauche, notamment la fraction d'éjection, et n'induit pas de remodelage ventriculaire délétère.

6.5 Effet de l'entraînement sur les muscles périphériques.

Un travail d'endurance ou de résistance locale augmente la force et la capacité oxydative des muscles. L'entraînement est de plus associé à une diminution de l'acidose et de la déplétion en phosphocréatine au cours de l'exercice. La structure musculaire est modifiée par l'entraînement, la densité totale des mitochondries augmentant d'environ 20 %.

6.6 Effet de l'entraînement sur le système nerveux autonome.

Les effets de l'entraînement s'exercent également sur le système nerveux autonome avec une restauration de la balance sympatho-vagale.

6.7 Impact de l'entraînement sur la qualité de la vie.

La qualité de vie est améliorée, tant par un entraînement en endurance que par un entraînement segmentaire. Ces bénéfices s'observent après des durées de programmes d'entraînement courts et ne doivent être considérés que comme le début d'un changement de mode de vie. L'amélioration de la qualité de vie semble associée à la quantité d'exercice fourni.

6.8 Effet de l'entraînement sur le pronostic.

Si la preuve formelle d'une majoration de la durée de vie sous l'effet de la réadaptation reste à apporter, une étude randomisée récente ayant inclus 110 patients retrouve une diminution de la mortalité (5 vs 14 ; p = 0,02) et de la morbidité (9 vs 20 ; p = 0,01) dans le groupe de patients suivant un entraînement physique. Il est à espérer que les études prospectives, randomisées, multicentriques en cours confirmeront ces données.

6.9 Quelles méthodes d'entraînement employer ?

Classiquement, les méthodes d'entraînement utilisées sont celles qui l'étaient chez le sujet coronarien, c'est à dire un entraînement en endurance. Chez les insuffisants cardiaques en stade II ou III de la NYHA, les intensités d'entraînement employées sont basées sur un pourcentage de consommation maximale d'oxygène ou de fréquence cardiaque ou sur le seuil ventilatoire. Pour des sujets très conditionnés, présentant un faible débit cardiaque, ne permettant pas de subvenir aux besoins d'une masse musculaire importante tel que la met en jeu un entraînement d'endurance, des exercices segmentaires de renforcement musculaire apportent une solution adaptée.

Quelque soit la méthode utilisée, la pérennisation des effets bénéfiques de l'entraînement impose de poursuivre, autant que faire ce peut, une activité physique régulière, d'intensité suffisante.

L'entraînement améliore de manière similaire la capacité d'effort des patients souffrant de cardiomyopathies dilatées ischémiques ou primitives. Le traitement bêtabloquant, malgré une baisse de la fréquence cardiaque tant au repos qu'à l'acmé de l'effort, n'altère pas le bénéfice de la rééducation. Il existe un effet synergique favorable entre les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et l'entraînement.

7. CONCLUSION

Une fois la stratégie thérapeutique adoptée, une surveillance régulière faisant intervenir le Médecin Généraliste, le Cardiologue et le Praticien Hospitalier, devra être mise en route, l'évolutivité de la maladie et la réponse à la thérapeutique restant un critère essentiel de l'évaluation de l'insuffisance cardiaque.

Références : Recommandations de la Société Européenne de Cardiologie pour le diagnostic et le traitement de l'insuffisance cardiaque chronique (Eur Heart J 2005 ; 26 :1115-40)

Tableau 1

Principaux traitements médicamenteux de l'insuffisance cardiaque systolique

	IEC	ARAI	Diurétique	Bêta-bloquant	Antagonistes de l'Aldostérone
NYHA I ICC asymptomatique	Indiqué	En cas intolérance aux IEC	Non indiqué	Si post infarctus	IDM récent
NYHA II ICC symptomatique	Indiqué	Indiqué avec ou sans IEC	Indiqué si rétention	Indiqué	IDM récent
NYHA III Aggravation de l'ICC	Indiqué	Indiqué avec ou sans IEC	Indiqué, association des diurétiques	Indiqué (sous surveillance spécialiste)	Indiqué
NYHA ICC Terminale	Indiqué	Indiqué avec ou sans IEC	Indiqué, association des diurétiques	Indiqué (sous surveillance spécialiste)	Indiqué

Tableau 2

Dose d'initiale et doses d'entretien recommandées (ESC 2005)

Traitements	Dose initiale	Dose d'entretien
IEC Captopril Enalapril Lisinopril Ramipril Trandolapril	6,25 mg 3 fois/j 2,5 mg/j 2,5 mg/j 1,25 – 2,5 mg/j 1 mg/j	25-50 mg 3 fois/j 10 mg 2 fois/j 5-20 mg/j 2,5-5 mg 2 fois/j 4 mg/j
ARA II Candesartan Valsartan	4 mg 80 mg	32 mg/j 320 mg/j
Bêta-bloquant Bisoprolol Métoprolol succinate CR Carvedilol Nebivolol	Augmentations (mg/j) 2,5, 3,75, 5, 7,5, 10 25, 50, 100, 200 6,25, 12,5, 25, 50 2,5, 5, 10	Dose cible 10 mg/j 200 mg/j 50 mg/j 10 mg/j
Diurétique Furosemide Bumetanide Hydrochlorothiazide Indopamide	Dose initiale 20-40 mg/j 0,5-1,0 mg/j 25 mg 2,5 mg	Dose maximale 250 – 500 mg/j 5-10 mg/j 50-75 mg/j 5 mg/j
Epargneurs de potassium Spironolactone Eplérénone	Avec IEC Sans IEC 12.5-25 mg 50 mg 25 mg	Avec IEC Sans IEC 50 mg 100-200 mg 50 mg

Tableau 3 Traitement pharmacologique de l'insuffisance cardiaque symptomatique systolique

	Pour améliorer la survie	Pour améliorer les symptômes
NYHA I	poursuivre IEC ou ARA 2 si intolérance aux IEC poursuivre anti-aldostérone si post IDM + bêtabloquants si post IDM	
NYHA II	IEC en 1ere intention ou ARA 2 si intolérance aux IEC + bêtabloquants + anti-aldostérone si post	± diurétiques selon degré de rétention hydrosodée
NYHA III	IEC + ARA 2 ou ARA 2 seuls si intolérance IEC bêtabloquants	+ diurétiques ± digitaliques si reste symptomatique
NYHA IV	continuer IEC ou ARA2 bêtabloquants + anti-aldostérone	+ diurétiques (association) + digitaliques + support inotrope temporaire

1.1 – EPIDEMIOLOGIE

L'incidence annuelle des myocardopathies dilatées est de 5 à 8 pour 100 000 habitants et leur prévalence de 36 pour 100 000 habitants.

1.2 - ETIOPATHOGENIE

Les cardiomyopathies dilatées sont considérées comme une atteinte myocardique sporadique, de cause indéterminée, hétérogène, multifactorielle où peuvent intervenir, à des degrés divers, des facteurs métaboliques, toxiques, infectieux, inflammatoires et génétiques.

Dans 25 % des cas, un contexte familial oriente vers une origine génétique. En effet, dans quelques familles, on a pu mettre en évidence un mode de transmission autosomique dominant, dans d'autres plus rares, un mode de transmission lié au chromosome X. Dans les années à venir, les progrès de la génétique devraient aboutir à un démantèlement de ces maladies et peut être à un traitement spécifique.

Le rôle de facteurs toxiques est également important, notamment la consommation exagérée d'alcool, dont la suppression peut entraîner une amélioration clinique, et certaines chimiothérapies anti-cancéreuses (anthracycline) dont l'utilisation doit conduire à une surveillance cardiologique régulière.

Les myocardites virales pourraient également être en cause, soit par séquelles directes, soit en générant un processus d'auto-immunité.

1.3 - ANATOMOPATHOLOGIE

Au plan macroscopique, on retrouve une dilatation des deux ventricules et deux oreillettes, le poids du cœur est augmenté, les parois ventriculaires gauches sont amincies ou d'épaisseur normale, les anneaux valvulaires mitraux et tricuspides sont dilatés expliquant les fuites fonctionnelles, les thromboses pariétales intracardiaques ne sont pas rares.

Sur le plan ultra structural, on retrouve une dégénérescence myocytaire, des cellules myocardiques en apoptose (mort cellulaire programmée), remplacée par des plages de tissu fibreux interstitiel.

1.4 - SIGNES CLINIQUES

Les myocardopathies dilatées affectent le plus souvent l'adulte après la trentaine, plus fréquemment l'homme que la femme. Les rares formes apparaissant chez l'enfant possèdent un pronostic redoutable. Les signes d'appel les plus fréquents sont les symptômes d'insuffisance cardiaque, le plus souvent gauche et chronique : dyspnée d'effort. Plus rarement le diagnostic sera évoqué devant une insuffisance cardiaque aiguë, OAP ou choc cardiogénique, ou des signes d'insuffisance cardiaque globale, oedèmes des membres inférieurs. Parfois, les premiers symptômes sont dus à des troubles du rythme (palpitation ou perte de connaissance) ou à des complications thrombo-embolique. Actuellement, le diagnostic a tendance à être plus précoce et peut se poser devant la découverte fortuite d'une cardiomégalie radiologique ou d'une anomalie échocardiographique.

1.5 - DIAGNOSTIC

Le diagnostic de myocardopathie dilatée est basé sur les données de l'examen clinique et des examens non invasifs au premier rang desquels l'échocardiographie. Le recours à l'angiocoronarographie s'impose cependant le plus souvent afin d'éliminer une atteinte ischémique.

- **Examen clinique** : il peut être normal ou révéler des signes d'insuffisance cardiaque gauche ou globale. Le pouls est rapide, correspondant soit à une tachycardie sinusale, soit à une tachycardie atriale, l'auscultation retrouve un bruit de galop proto-diastolique, souvent associé à un souffle systolique de régurgitation fonctionnelle mitrale ou tricuspide. La tension artérielle est le plus souvent basse et pincée.

- **Cliché thoracique** : il révèle une cardiomégalie, essentiellement secondaire à l'élargissement du ventricule gauche, et, selon la gravité, des signes de stase pulmonaire.

- **Electrocardiogramme** : les signes électriques ne sont pas spécifiques mais nombreux :

- Modification des QRS : onde Q de pseudo nécrose, plus fréquemment bas voltage de l'onde R dans les dérivations standards, contrastant avec un aspect d'hypertrophie ventriculaire gauche en précordiales.
- Troubles de la conduction : déviation axiale gauche, troubles de la conduction auriculo-ventriculaire (BAV du 1^{er} degré) et surtout intra-ventriculaire (bloc de branche gauche, plus rarement droit).
- Anomalies de la repolarisation : diffuses ou localisées aux dérivations antéro-latérales, à type d'aplatissement ou de négativation de l'onde T, en rapport avec les troubles de la conduction intra-ventriculaire.
- Troubles du rythme : auriculaires (fibrillation ou flutter atrial) et ventriculaires (ESV).

- **Echocardiographie** : c'est l'examen clé pour mettre en évidence la dilatation ventriculaire gauche :

- Augmentation du diamètre télé diastolique au-delà de 55 mm, au mieux rapporté à la surface corporelle (>32 mm/m²), souvent associée à une dilatation du ventricule droit et bi auriculaire.

- Altération de la fonction systolique ventriculaire gauche (fraction d'éjection < 55 %) en rapport avec une réduction le plus souvent globale de la cinétique pariétale.
- Quantification des fuites valvulaires : L'insuffisance mitrale est le plus souvent d'origine fonctionnelle par dilatation de l'anneau auriculo-ventriculaire et restriction valvulaire. La fuite tricuspide permet de calculer, par la mesure de la vitesse maximale du flux de régurgitation, la pression pulmonaire systolique.
- Appréciation des pressions de remplissage ventriculaires gauches par l'analyse du flux du remplissage mitral (temps de décélération de l'onde E).
- Recherche d'un thrombus intra-cavitaire.

- **Gamma-angio-cardiographie** : L'injection intraveineuse périphérique d'une faible quantité de traceur radio-actif permet d'évaluer la fraction d'éjection ventriculaire gauche (valeur normale >55 %) et droite (valeur normale >45 %). Il s'agit d'un examen reproductif qui permettra d'apprécier l'évolution de la myocardiopathie.

- **Cathétérisme cardiaque et exploration angio-coronarographique** : ces examens invasifs ne sont pas obligatoires, leur réalisation devra être discutée au cas par cas. L'exploration coronarographique a pour intérêt d'éliminer une maladie coronarienne, on ne doit pas retrouver de sténose supérieure ou égale à 50 % au niveau des troncs coronaires épicaux et de leurs branches principales pour retenir le diagnostic de cardiomyopathie. L'angiographie permet de déterminer la fraction d'éjection associée à la mesure de la PTDBG. Le cathétérisme cardiaque droit est en fait le plus utile permettant la mesure des pressions capillaires pulmonaires et artérielles pulmonaires ainsi que du débit cardiaque, autorisant le calcul des résistances artérielles pulmonaires, temps essentiel du bilan pré-transplantation cardiaque.

1.6 - EVOLUTION

Elle dépend de la précocité du pronostic. Dans les formes de découverte asymptomatiques, la maladie peut être longtemps stabilisée par le traitement médical. Cependant, le plus souvent le diagnostic n'est établi qu'après l'apparition des symptômes d'insuffisance ventriculaire gauche qui sont des signes tardifs dans l'évolution de la maladie. L'évolution peut alors être d'emblée inexorable vers le choc cardiogénique, mais le plus souvent le premier épisode répond favorablement au traitement médical et l'évolution s'effectue alors vers une dégradation progressive de la fonction ventriculaire gauche avec de nouvelles poussées entrecoupées de rémissions plus ou moins prolongées. Les poussées d'insuffisance cardiaque sont souvent favorisées par des facteurs déclenchants, qu'il est impératif de rechercher. Un quart des patients décèdent dans l'année de leur admission et en règle la moitié durant les 5 ans qui suivent.

La recherche de facteurs pronostiques est essentielle pour la stratégie thérapeutique, notamment pour déterminer le moment opportun pour proposer une greffe cardiaque. A côté des facteurs cliniques (classification de la NYHA), biologiques (hyponatrémie) et radiologiques (index cardio-thoracique), les marqueurs essentiels du pronostic sont :

- Un pic VO₂ inférieur ou égal à 10 ml/Kg/min.
- Un diamètre télédiastolique du ventricule gauche supérieur à 70 mm.
- Des pressions capillaires pulmonaires supérieures à 20 mm de Hg et/ou un index cardiaque inférieur à 2l/min/m².
- Une fraction d'éjection ventriculaire gauche inférieure à 25 %.
- Une diminution de la captation myocardique de la métagadobenzilguanidine (MIBG) témoignant d'une diminution du recaptage myocardique des catécholamines (rapport cardio-thoracique inférieur à 1,2).

1.7 - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic de myocardiopathie dilatée primitive est un diagnostic d'élimination, basé sur l'exclusion des cardiopathies secondaires à une étiologie déterminée potentiellement curable :

- Cardiomyopathies ischémiques, 12 % des cardiomyopathies dilatées apparemment primitives étant secondaires à une insuffisance coronarienne totalement silencieuse, ce qui impose le recours à la coronarographie au moindre doute.
- Myocardiopathies rythmiques : une fibrillation auriculaire chronique et rapide pouvant être à l'origine d'une dilatation ventriculaire gauche avec altération de la fonction systolique, le diagnostic étant rétrospectif basé sur la réduction du volume ventriculaire et la normalisation de la fonction systolique après réduction et maintien du rythme sinusal.
- Insuffisance mitrale organique de diagnostic tardif à l'origine d'une altération sévère de la fonction systolique ventriculaire gauche, à différencier de l'insuffisance mitrale purement fonctionnelle.
- Myocardiopathies au cours des maladies de système : lupus érythémateux disséminé, artérite noueuse, sclérodermie...
- Atteinte cardiaque des myopathies : maladie de Steinert, dystrophie de Duchenne et de Becker...
- Myocardiopathie au cours des maladies métaboliques, notamment endocriniennes : cardiomyopathie thyroïdienne, hypothyroïdie, phéochromocytome, acromégalie, diabète sucré...

1.8 - FORMES CLINIQUES

Deux formes doivent être individualisées du fait de leur possible régression :

- Cardiomyopathie éthylique : l'alcool étant le toxique le plus fréquemment retrouvé au cours des cardiomyopathies, sans que l'on puisse déterminer s'il s'agit d'un simple facteur favorisant ou aggravant ou du facteur causal. Un sevrage total pourra permettre dans un certain nombre de cas des améliorations partielles voir complètes aboutissant à la récupération d'une fonction systolique normale et à la régression de la dilatation ventriculaire.
- Cardiomyopathie du péripartum : elle se manifeste pendant le dernier trimestre de la grossesse ou durant les 6 premiers mois suivant l'accouchement. Son étiopathogénie reste mystérieuse : maladie myocardique préexistante démasquée par la grossesse, maladie auto-immune ? ... La rémission spontanée est possible, mais le risque de récurrence existe en cas de nouvelle grossesse.

1.9 - TRAITEMENT

Les tentatives de traitement étiologique, corticothérapie, immunosuppresseur, agents anti-viraux..., ayant échouées, le traitement reste symptomatique, comparable à celui de toutes les insuffisances cardiaques systoliques. Cependant, en l'absence de traitement étiologique il ne pourra que retarder l'échéance naturelle, ce qui explique que, les cardiomyopathies dilatées intéressant le plus souvent des sujets jeunes, elles demeurent l'indication principale de la transplantation cardiaque. La greffe étant cependant accessible qu'à un nombre limité de patients en raison d'une carence des dons d'organe, la sélection des patients doit être rigoureuse et les espoirs se portent vers les alternatives : assistance circulatoire définitive, thérapie cellulaire et génique...

2 - CARDIOMYOPATHIES HYPERTROPHIQUES

La cardiomyopathie hypertrophique est définie par l'existence d'une hypertrophie ventriculaire gauche et/ou droite, idiopathique, généralement asymétrique, touchant le septum inter ventriculaire, sans dilatation cavitaire (le volume ventriculaire est normal ou réduit), avec ou sans obstruction intraventriculaire dynamique, en l'absence de maladie cardiaque ou systémique pouvant induire une hypertrophie. Il s'agit d'une maladie génétique, d'expression phénotypique (morphologique, fonctionnelle et pronostique) variée.

2.1 - EPIDEMIOLOGIE

L'incidence annuelle des cardiomyopathies hypertrophiques est de 2,5 pour 100 000 habitants et leur prévalence de 20/100000. Les formes familiales prédominent représentant 60 à 90 % des cas, le restant étant constitué de formes sporadiques.

2.2 - ETIOPATHOGENIE

Il s'agit d'une affection génétique qui se transmet sur le mode autosomique dominant, de pénétrance variable. Les gènes mutés codent pour des protéines sarcomériques, suggérant que la cardiomyopathie hypertrophique est une maladie avec anomalie primaire de la contractilité entraînant une hypertrophie compensatrice pour maintenir la fonction ventriculaire. Sept gènes ont déjà été identifiés avec 30 mutations connues pour un même gène. Au plan phénotypique, l'anomalie génétique peut s'accompagner : d'une hypertrophie particulière, variable selon les génotypes ; d'une hypertrophie ventriculaire gauche électrique sans hypertrophie décelable à l'échographie ; de l'absence d'anomalie décelable (sorte de porteur sain qui transmet la maladie). La maladie de Fabry, qui représente 3 % des cardiomyopathies hypertrophiques, liée à une anomalie du chromosome X entraînant une anomalie enzymatique α -gal, mérite d'être individualisée car possédant un traitement étiologique sous la forme d'apport régulier en cette enzyme. Son dépistage est basé sur la mesure de l'activité enzymatique du α -gal A intraleucocytaire.

2.3 - ANATOMOPATHOLOGIE

Au plan macroscopique, il existe une augmentation de la masse myocardique avec une hypertrophie concernant le plus souvent le septum (90 % des cas) plus rarement l'apex (3 % des cas) ou la paroi libre du ventricule gauche (1 %). L'hypertrophie ventriculaire est symétrique dans environ 5 % des cas. Plus rarement, des anomalies de l'appareil mitral sont retrouvés, telles des anomalies d'implantation des piliers.

Histologiquement, les fibres myocardiques sont hypertrophiées et surtout désorganisées, avec une orientation anarchique et non parallèle les unes aux autres. Dans les formes avancées apparaît une fibrose interstitielle.

2.4 - PHYSIOPATHOLOGIE

Les cardiomyopathies hypertrophiques sont des maladies complexes associant selon les cas :

- Une fonction diastolique anormale :
 - o ralentissement de la relaxation, l'inactivation, due au captage du calcium par le sarcoplasme, étant altérée par l'augmentation du calcium myoplasmique ;
 - o diminution de la compliance.

Ces deux anomalies s'associent pour diminuer le remplissage ventriculaire gauche.

- Une fonction systolique globale initialement normale, voir supra-normale. Cependant dans les formes avancées, la fibrose myocardique peut aboutir à un amincissement pariétal et à l'apparition d'une dysfonction systolique associée éventuellement à une dilatation cavitaire.

- La présence fréquente d'une obstruction dynamique intra-ventriculaire. On parle alors de cardiomyopathie hypertrophique obstructive, première entité reconnue cliniquement en raison de l'existence d'un souffle systolique. Cette sténose dynamique est présente à l'état basal chez environ 25 % des patients et peut être provoquée par une majoration médicamenteuse de l'inotropisme (isoprénaline ou trinitrine) chez ¼ de plus des patients. Cette obstruction à l'éjection ventriculaire gauche est liée à l'hypertrophie du septum et au déplacement du muscle papillaire et de la valvule mitrale qui est étirée. La partie distale de la valvule antérieure est soumise à un effet d'aspiration (Venturi), entraînant un déplacement systolique antérieur (SAM), et entre en contact avec le septum. L'exercice peut augmenter le gradient de pression intra-ventriculaire.
- L'existence éventuelle d'une insuffisance mitrale. Le mouvement systolique antérieur de la valvule mitrale entraîne un défaut de fermeture de la valve et une régurgitation mitrale. D'autres facteurs interviennent dans environ 20 % des cas dans la genèse de la fuite mitrale : muscle papillaire ectopique, prolapsus de la valve mitrale, fibrose de la valvule antérieure.
- Une ischémie myocardique : une diminution de la réserve coronaire par atteinte de la micro-circulation est en cause, parfois associée à l'existence d'un pont myocardique (écrasement systolique d'une coronaire épicaire par une langette musculaire myocardique).

2.5 - SIGNES CLINIQUES

Les patients ayant une cardiomyopathie hypertrophique n'ont souvent aucun symptôme et sont actuellement fréquemment identifiés à l'occasion d'enquête familiale. Dans les formes symptomatiques, les premiers symptômes apparaissent volontiers chez un adulte jeune, aux environs de la trentaine, une apparition dans l'enfance étant de plus mauvais pronostic. Les tableaux cliniques sont des plus variables allant de la simple dyspnée à la mort subite inaugurale. Le symptôme le plus fréquent est la dyspnée d'effort, retrouvée dans 90 % des cas. Les douleurs thoraciques angineuses, les palpitations, les lipothymies ou syncopes sont également fréquentes, exacerbées le plus souvent par l'effort.

2.6 - DIAGNOSTIC

- **Examen clinique** : on retrouvera un souffle télésystolique, maximum entre la pointe et le bord gauche du sternum, n'irradiant pas vers les vaisseaux de cou, modifié par les manœuvres physiologiques (Valsalva, exercice, tachycardie ...). Les premiers et deuxièmes bruits demeurent normaux. Un souffle d'insuffisance mitrale à irradiation axillaire peut y être associé.

- **Radiographie thoracique** : la silhouette cardiaque peut être normale ou augmentée de volume en raison de l'hypertrophie ventriculaire gauche avec un cœur globuleux contrastant avec une petite aorte.

- **Electrocardiogramme** : il est anormal chez plus de 80 % des patients :

- o onde P bifide d'hypertrophie auriculaire gauche ;
- o onde Q de pseudo nécrose ;
- o signes d'hypertrophie ventriculaire gauche ;
- o troubles de la repolarisation : sous décalage du segment ST, inversion des ondes T pseudo-ischémiques ;
- o Déviation axiale gauche et parfois bloc complet de branche gauche ;
- o Troubles du rythme : extrasystoles auriculaires ou ventriculaires.

- **Electrocardiogramme Holter** : il doit systématiquement être réalisé en raison de la fréquence des troubles du rythme cardiaque au cours des cardiomyopathies hypertrophiques qui peuvent être impliquées dans les morts subites.

Il recherchera :

- Une arythmie atriale, la fibrillation auriculaire pouvant survenir dans 10 % des cas et être particulièrement mal tolérée, la perte de la systole auriculaire étant à l'origine d'une dégradation clinique et souvent d'une insuffisance cardiaque.
- Des troubles du rythme ventriculaires : les extrasystoles ventriculaires sont fréquentes, présentes chez 1/3 des patients, les salves de tachycardie ventriculaire non soutenues sont retrouvées dans ¼ des cas, constituant un marqueur de risque de mort subite d'autant plus qu'elles sont fréquentes et rapides.

- **Echocardiographie Doppler** : c'est l'examen clé pour l'identification et la quantification des aspects morphologiques (localisation de l'hypertrophie), fonctionnels (cinétique ventriculaire gauche) et hémodynamiques (importance du gradient d'obstruction intra-ventriculaire gauche et de la fuite mitrale) des cardiomyopathies hypertrophiques. Cinq anomalies doivent être systématiquement recherchées :

- L'hypertrophie ventriculaire gauche : l'association d'une épaisseur septale supérieure ou égale à 15 mm (20 mm en moyenne) et d'une paroi postérieure normale ou peu épaisse est très évocatrice. L'hypertrophie est dite asymétrique si le rapport septum/paroi postérieure est supérieur ou égal à 1,5. La répartition et l'extension de l'hypertrophie doivent être précisées selon la classification de Maron. Le tableau le plus caractéristique est une hypertrophie du septum et de la paroi latérale, mais l'hypertrophie peut également siéger au niveau de l'apex ou de la paroi libre ventriculaire gauche.

- Des anomalies valvulaires et sous-valvulaires mitrales : les feuillets mitraux peuvent être anormaux, allongés avec des anomalies de l'implantation des piliers.
- Une obstruction intra-ventriculaire : les cardiopathies hypertrophiques sont dites obstructives quand il existe un gradient de pression systolique intra-ventriculaire supérieur ou égal à 30 mm au repos ou supérieur ou égal à 50 mm après stimulation (manœuvre de Valsalva, Trinitrine sublinguale, perfusion intraveineuse d'isoprénaline), recherché au doppler continu. Le siège de l'obstruction peut se situer au niveau de la chambre chasse et/ou la région médio-ventriculaire. Le flux d'obstruction a un aspect caractéristique dite « en lame de sabre » avec une vitesse maximale télésystolique. L'examen recherche également un mouvement systolique antérieur de l'appareil mitral, SAM des anglo-saxons (systolique anterior motion), bien visualisée en mode TM ainsi qu'une éventuelle fermeture mesosystolique des sigmoïdes aortiques qui est le témoin indirect de l'obstruction intra-ventriculaire.
- Une insuffisance mitrale éventuelle dont la physiopathologie et la sévérité seront appréciées.
- Des anomalies de la fonction diastolique : allongement du temps de relaxation isovolumétrique, inversion du rapport E /A avec diminution du temps de décélération de l'onde E.

- **Hémodynamique et angiocoronarographie** : Ces examens invasifs doivent être réservés aux formes diagnostiques difficiles ou en cas d'inefficacité du traitement médical lorsque d'autres alternatives thérapeutiques sont envisagées. Le cathétérisme retrouve constamment une augmentation de la pression télé diastolique ventriculaire gauche (>12 mm) et recherchera un gradient de pression entre l'apex et la région sous-aortique du ventricule gauche. L'angiographie ventriculaire appréciera la fonction systolique qui est souvent augmentée avec une réduction de la cavité et en cas de sténose sous-aortique objectivera un ventricule bi localisé. La coronarographie le plus souvent normale pourra mettre en évidence un pont myocardique.

2.7 - EVOLUTION

L'histoire naturelle des cardiomyopathies hypertrophiques est difficilement prévisible, pouvant rester asymptomatique ou se compliquer de mort subite prématurée, d'aggravation symptomatique avec le temps, de fibrillation auriculaire pouvant favoriser des accidents thrombo-emboliques systémiques ou d'insuffisance cardiaque. Le taux annuel de mortalité varie de 0,5 à 1,5 % dans les populations non sélectionnées, à 3 à 4 % pour les populations adultes et à 4 à 6 % chez les enfants, reflétant les biais de recrutement dans les différentes équipes et le plus mauvais pronostic des formes infantiles.

Le problème essentiel est représenté par le risque de mort subite qui est maximum entre 7 et 30 ans, secondaire à des troubles du rythme ventriculaire, qui sont souvent déclenchés par un effort violent. Les facteurs de risque de mort subite sont représentés, à côté de certaines mutations génétiques « malignes », par :

- un antécédent familial de mort subite
- l'existence de syncope
- la présence d'épisode de tachycardie ventriculaire non soutenue au Holter
- le diagnostic précoce avant l'âge de 14 ans
- une baisse tensionnelle à l'effort.

2.8 - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic de cardiomyopathie hypertrophique est un diagnostic d'élimination, en dehors du recours au diagnostic génétique, qui nécessite d'éliminer les autres causes d'hypertrophies ventriculaires gauches secondaires à une surcharge barométrique : rétrécissement aortique, hypertension artérielle. Le diagnostic le plus difficile est représenté par le cœur des sportifs, l'entraînement physique intensif pouvant être à l'origine d'une hypertrophie ventriculaire gauche importante mais qui est alors harmonieuse et n'entraîne pas d'altération de la fonction diastolique.

2.9 - TRAITEMENT

- **Mesures générales** : Les efforts violents notamment le sport de compétition, devront être évités. Il faut également prévenir les greffes bactériennes oslériennes.

- **Traitement médical** : Il dépend des signes fonctionnels et des données de l'enregistrement ECG Holter :

- En l'absence de signes fonctionnels et de tachycardie ventriculaire au Holter, aucun traitement ne s'impose.
- En présence de signes fonctionnels liés à l'obstruction intra-ventriculaire gauche et notamment une dyspnée d'effort, trois classes médicamenteuses peuvent être utilisées pour diminuer le gradient : bêtabloquants, vérapamil, disopyramide. En première intention se sont les bêtabloquants qui seront utilisés pour leur statut inotrope négatif, à fortes doses, en réservant le vérapamil en cas de contre-indication ou d'inefficacité de ces derniers, en effet, par son action vasodilatatrice celui-ci peut augmenter le gradient intra-ventriculaire. Ces médicaments ne semblent pas efficaces dans la prévention du risque de mort subite.
- En cas de troubles du rythme ventriculaire au Holter, l'amiodarone sera utilisée et peut être associée aux bêtabloquants. Elle pourra être également utilisée pour réduire ou prévenir une fibrillation auriculaire. Dans certains cas, un défibrillateur sera implanté.

- **Stimulation endocavitaire** : dans les formes obstructives, symptomatiques malgré un traitement médical adapté, la stimulation cardiaque double chambre peut diminuer le gradient intra-ventriculaire et améliorer les symptômes. En effet, la stimulation séquentielle auriculo-ventriculaire droite diminue la contractilité septale, accentue celle de la paroi latérale et diminue le gradient de pression.

- **Traitement chirurgical** : Dans les formes obstructives, la myectomie chirurgicale constituait autrefois une alternative aux échecs du traitement médical. La réalisation d'un infarctus septal par embolisation de l'artère septale principale pourrait constituer une alternative à cette intervention mais le recul est encore insuffisant pour juger de l'efficacité et de l'innocuité de cette technique.

3 - CARDIOMYOPATHIES RESTRICTIVES

Plus rares que les cardiomyopathies dilatées et hypertrophiques, elles se caractérisent par un profil de remplissage restrictif et une réduction du volume diastolique de un ou des deux ventricules, avec une épaisseur pariétale et une fonction systolique peu modifiées.

3.1 - ETIOLOGIES

Les cardiomyopathies restrictives peuvent être idiopathiques ou associée à une autre maladie :

- maladies générales infiltratives :
 - o Amylose cardiaque, affection héréditaire ou sporadique, pouvant alors s'intégrer dans le cadre d'une dysglobulinémie par myélome, caractérisée par un dépôt extracellulaire de protéine fibrillaire dont la formation est irréversible, disposée en feuillets plissés. Plus d'une quinzaine de protéines différentes sont répertoriées au niveau des fibrilles amyloïdes permettant de distinguer plusieurs types d'amylose qui varient en fonction de la fréquence de l'atteinte cardiaque et du pronostic. Dans les formes familiales, la transmission est autosomique dominante.
 - o Atteinte cardiaque de la sarcoïdose
- maladies générales non infiltratives :
 - o Atteinte cardiaque de la sclérodémie
- maladies générales de surcharge :
 - o Hémochromatose
- fibrose endomyocardique, primitive ou s'intégrant dans le cadre d'un syndrome hyperéosinophylique. Cette pathologie reste imparfaitement élucidée, la prolifération fibreuse de l'endocarde pouvant être déclenchée par un processus infectieux, notamment parasitaire, toxique ou immunologique. En fonction de son extension, la fibrose endomyocardique atteindra de manière prédominante le ventricule droit ou le ventricule gauche et si elle intéresse les valves auriculo-ventriculaires sera à l'origine d'une insuffisance tricuspидienne ou mitrale. Exceptionnellement, l'atteinte endomyocardique peut être secondaire à une radiothérapie.

3.2 - PHYSIOPATHOLOGIE

Au cours des cardiomyopathies restrictives, seul le remplissage protodiastolique est conservé expliquant l'aspect en dip plateau de la courbe de pression ventriculaire. Cette anomalie du remplissage est à l'origine d'une augmentation des pressions d'amont et d'une diminution du débit cardiaque.

3.3 - SIGNES CLINIQUES

En fonction de la localisation, droite ou gauche de l'atteinte myocardique ou endocardique, on pourra observer des signes de stase périphériques et/ou pulmonaires associés à des signes de bas débit cardiaque.

3.4 - DIAGNOSTIC

- **Electrocardiogramme** : au cours des amyloses le micro-voltage en dérivations périphériques est fréquent ainsi que les ondes Q de pseudo-nécrose en territoire antéro-septal.

- **Echocardiographie Doppler** : on retrouve un ventricule gauche typiquement de petite taille, une fonction systolique peu ou pas altérée, une épaisseur pariétale normale ou modérément augmentée, et une dilatation uni ou bi auriculaire. Les régurgitations auriculo-ventriculaires sont fréquentes. Le profil du flux de remplissage transmitral est de type restrictif avec une phase de relaxation isovolumétrique raccourcie, une onde E haute et rapide avec un temps de décélération de l'onde E diminuée et une onde A réduite. Dans l'amylose cardiaque, de nombreux signes évocateurs d'infiltration myocardique peuvent être retrouvés, avec par ordre de fréquence : un septum interventriculaire épaissi, un aspect granité du myocarde, une paroi libre du ventricule droit épaissie...

3.5 - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic différentiel des cardiomyopathies restrictives est représenté par la péricardite chronique constrictive qui est chirurgicalement curable. La radiographie thoracique peut mettre en évidence des calcifications péricardiques, le scanner ou l'IRM thoracique à la recherche d'un péricarde épais et surtout l'échocardiographie doppler permettront de trancher.

3.6 - EVOLUTION

Le pronostic des cardiomyopathies restrictives est particulièrement sombre, en l'absence de traitement étiologique, le traitement symptomatique est peu efficace. En cas d'amylose primitive, le cœur est l'organe cible ayant le plus mauvais pronostic.

3.7 - TRAITEMENT

En l'absence de traitement étiologique efficace, en dehors d'une éventuelle intervention chirurgicale pour les fibroses endomyocardiques consistant à la résection de l'endocarde éventuellement associé à la mise en place d'une prothèse mécanique en cas d'insuffisance auriculo-ventriculaire importante, le traitement reste symptomatique.

Les diurétiques sont utilisés en cas de congestion pulmonaire ou systémique mais à dose minimale efficace. En effet, un usage excessif peut entraîner une diminution trop marquée des pressions de remplissage et donc du débit cardiaque à l'origine d'un bas débit.

Les digitaliques sont contre-indiqués en cas d'amylose en raison d'une sensibilité particulière de ces patient à ces molécules qui pourrait être liée à leur fixation sélective sur les fibrilles amyloïdes.

les vasodilatateurs sont en règle contre-indiqués car pouvant entraîner une hypotension.

Le traitement préventif des troubles du rythme auriculaire est une étape importante, l'amiodarone pouvant être utilisée pour réduire ou prévenir les accès de fibrillation auriculaire et les antivitaminés K pour prévenir les complications thrombo-emboliques en cas d'arythmies atriales ou de bas débit cardiaque.

Une stimulation cardiaque doit être proposée en cas de trouble de la conduction auriculo-ventriculaire ou de brady-arythmie, en effet seule la partie initiale du remplissage étant efficace, les cardiomyopathies restrictives tolèrent mal la bradycardie et peuvent tirer bénéfice d'une accélération limitée de la fréquence cardiaque.

La transplantation cardiaque est le plus souvent contre-indiquée en raison de l'existence d'une maladie générale et au cours de l'amylose et des formes récidivantes sur le greffon ont été décrites.

4 - DYSPLASIE VENTRICULAIRE DROITE ARYTHMOGENE

La dysplasie ventriculaire droite arythmogène est une myocardiopathie qui associe au plan anatomopathologique, une atrophie des myofibrilles du ventricule droit et un remplacement fibro-adipeux localisé ou diffus du myocarde ventriculaire droit, et au plan clinique des arythmies ventriculaires parfois graves. Une atteinte du ventricule gauche est parfois associée le plus souvent modérée et segmentaire, parfois globale.

Le diagnostic est basé sur l'association d'arguments cliniques, électrocardiographiques, échocardiographiques et angiographiques. Les arythmies ventriculaires sont le problème le plus fréquent, pouvant être à l'origine de mort subite. Une insuffisance cardiaque congestive peut être observée, notamment au cours du suivi. Le traitement repose essentiellement sur les thérapeutiques anti-arythmiques.

CHOCs CARDIOGENIQUES

Pr M. Galinier 2006

(plan)

- 1 . PHYSIOPATHOLOGIE
 - 1.1 Collapsus
 - 1.2 Choc
 - 1.3 Conséquences viscérales : rein, foie
 - 1.4 Conséquences métaboliques : équilibre acido-basique, hémostase
- 2 . DIAGNOSTIC DE L'ETAT DE CHOC
 - 2.1 Collapsus
 - 2.2 Choc
- 3 . DIAGNOSTIC DE L'ORIGINE CARDIAQUE DE L'ETAT DE CHOC
 - 3.1 Clinique
 - 3.2 Echocardiographie
 - 3.3 Hémodynamique
 - Pression veineuse centrale (3 à 8 cm H 20)
 - Catheter de Swan-Ganz (PCP>15 mmHg, IC<2,2 l/min/m2)
- 4 . DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE
 - 4.1 Choc cardiogénique à la phase aiguë de l'infarctus du myocarde
 - Nécrose étendue
 - Complications mécaniques de l'infarctus
 - Lésions régurgitantes
 - Rupture paroi libre VG
 - Infarctus du ventricule droit
 - Troubles de la conduction et du rythme
 - 4.2 Autres causes de déchéance myocardique
 - 4.3 Insuffisances valvulaires aortiques ou mitrales aiguës d'origine endocarditique
 - 4.4 Chocs obstructifs
 - Embolie pulmonaire
 - Tamponnade
 - Obstruction intracardiaque
- 5 . DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL
 - 5.1 Choc hypovolémique
 - Perte de sang
 - Perte de sel
 - 5.2 Choc distributif
 - Septique
 - Anaphylactique
- 6 . CONDUITE A TENIR THERAPEUTIQUE
 - 6.1 Stabilisation hémodynamique
 - Agents inotropes
 - Agents vasopresseurs
 - 6.2 Stabilisation des fonctions vitales
 - 6.3 Assistance circulatoire
 - 6.4 Traitement étiologique

Les chocs cardiogéniques sont secondaires à une insuffisance aiguë et sévère de la pompe cardiaque. Ils sont le plus souvent dus à un infarctus du myocarde. La mortalité reste très importante malgré les progrès thérapeutiques, néanmoins grâce aux méthodes d'assistance circulatoire son pronostic tend à s'améliorer.

1 – PHYSIOPATHOLOGIE

1 - 1 . Collapsus

La diminution de la pression artérielle générée par la baisse du débit cardiaque entraînée par la défaillance myocardique entraîne, en stimulant le baroréflexe, une augmentation du tonus sympathique qui est à l'origine d'une vasoconstriction des artéioles et des veinules au niveau des territoires cutanés, musculaires, splanchniques et rénal. Dans une première étape, grâce à l'augmentation de la fréquence cardiaque et de l'inotropisme, secondaire à la sécrétion catécholaminergique, qui participe au maintien du débit cardiaque, et à la vasoconstriction artériolaire périphérique qui majore la pression artérielle et maintient la perfusion des organes nobles (cœur et cerveau), le choc est compensé et on parle de collapsus.

1 - 2 . Choc

Dans une seconde étape, l'effondrement durable de la perfusion tissulaire entraîne une anoxie cellulaire et une acidose, mettant en jeu le pronostic vital, c'est le choc décompensé. L'association d'une souffrance anoxique de l'endothélium capillaire, qui augmente la perméabilité capillaire entraînant une extravasation plasmatique dans l'espace interstitiel, et d'un échappement des sphincters capillaires à l'action des catécholamines alors que se maintient la vasoconstriction veineuse, qui entraîne une stagnation du sang dans les territoires capillaires, favorise la diminution du

retour veineux et donc la baisse du débit cardiaque et de la pression artérielle, ainsi qu'un phénomène de coagulation intra-vasculaire.

1 – 3 . Conséquences viscérales

Cet état de choc entraîne des conséquences viscérales, notamment :

- Au niveau des reins où la diminution du débit cardiaque et donc du débit rénal, associé à une vasoconstriction artérielle rénale, entraîne une diminution du flux sanguin rénal et donc de la filtration glomérulaire, aboutissant à une diminution de la diurèse, voir à une anurie, et à une augmentation de l'azotémie. Cette insuffisance rénale évolue en deux étapes, d'abord fonctionnelle, réversible lorsque la perfusion rénale redevient à la normale, puis organique secondaire à une nécrose tubulaire aiguë, le patient pouvant alors rester en anurie même si le choc est maîtrisé.

- Au niveau du foie qui est très sensible à l'anoxie en raison de sa vascularisation assurée essentiellement par la veine porte, donc par du sang relativement peu saturé en oxygène, la diminution du débit cardiaque associé à la vasoconstriction splanchnique entraîne une nécrose centro-lobulaire à l'origine une augmentation des transaminases sériques, des phosphatases alcalines, de la bilirubine et d'une diminution des facteurs de la coagulation.

1 – 4 . Conséquences métaboliques

Les conséquences métaboliques de cet état de choc sont représentées par :

- Des troubles de l'équilibre acido-basiques : la diminution de la perfusion tissulaire, à l'origine d'une hypoxie généralisée et d'une déviation du métabolisme vers les processus anaérobies, entraîne une acidose métabolique par hyperlactacidémie. Les deux organes spécialisés dans la lutte contre l'acidose sont rapidement débordés, le rein étant à l'état d'ischémie et le poumon, plus ou moins congestionné, car l'hyperventilation est vite insuffisante. Cette acidose diminue la puissance contractile myocardique et la réponse cardio-vasculaire aux catécholamines endo et exogènes et majore la kaliémie.

- Troubles de l'hémostases : la formation de micro-thrombose intra-vasculaire disséminée à l'origine d'une coagulopathie de consommation, et la diminution de la synthèse hépatique des facteurs de la coagulation explique la tendance hémorragique des patients en état de choc notamment au niveau digestif.

2 . DIAGNOSTIC DE L' ETAT DE CHOC

Le diagnostic d'un état de choc reste clinique. En effet, la simple mesure de la tension artérielle en permet le diagnostic : pression artérielle systolique inférieure à 80 mm Hg en l'absence de support inotrope ou inférieure à 90 mm Hg sous inotrope positif durant plus de 30 minutes, ou pression artérielle moyenne inférieure à 70 mm Hg.

En l'absence d'hypoperfusion périphérique on parle de collapsus cardio-vasculaire, alors que l'état de choc associe à l'hypotension artérielle profonde des signes de souffrance viscérale :

- peau froide, pâle, avec des marbrures et une cyanose périphérique, ainsi que des sueurs abondantes.
- oligurie (diurèse inférieure à 30 ml/h) voir anurie.
- troubles de la conscience : anxiété ou agitation, puis torpeur voir confusion précédant le coma.

Quant à la fréquence cardiaque, si un trouble conducteur n'est pas à l'origine de l'état de choc cardiogénique, elle est accélérée avec un pouls rapide et filant.

Au plan biologique, la mesure de l'acide lactique apprécie la gravité de l'état de choc (> 2 mmol/L).

3 . DIAGNOSTIC DE L'ORIGINE CARDIAQUE DE L'ETAT DE CHOC

L'anamnèse, l'examen clinique, l'électrocardiogramme, la radiographie thoracique, le bilan biologique avec dosage des marqueurs de souffrance myocardique (troponine ou CKMB) permettent le plus souvent aisément le diagnostic de l'origine cardiaque du choc. En cas de doute, l'échocardiographie-doppler et les données hémodynamiques permettront de rattacher le choc à une pathologie cardiaque.

3 – 1 . Clinique

Cliniquement, l'association d'un état de choc à la présence de signes congestifs gauches (OAP) et/ou droits, à l'existence d'anomalies à l'électrocardiogramme et à la radiographie thoracique orientent vers une origine cardiaque. La mesure du taux plasmatique de BNP, très élevé en cas de choc cardiogénique (> 900 pg/mL) peut aider.

3 – 2 . Echocardiogramme

L'échocardiographie-doppler, réalisée au lit du malade, permet :

- d'apprécier la fonction systolique ventriculaire gauche par la détermination de la fraction d'éjection
- d'approcher les pressions de remplissage par l'étude écho doppler du flux transmitral
- de calculer la pression artérielle pulmonaire systolique sur le flux tricuspideen
- d'apprécier la volémie par l'étude des cavités cardiaque droites et de la veine cave
- d'estimer l'état fonctionnel du ventricule droit

- de mettre en évidence une pathologie péricardique.

3 – 3 Hémodynamique

En cas de doute, sera réalisée une étude hémodynamique :

- de la pression veineuse centrale au niveau de la veine cave supérieure qui est égale à la pression auriculaire droite et qui reflète les pressions de remplissage du ventricule droit. La valeur normale est de 3 à 8 cm d'eau. La valeur dépend de 2 facteurs : le volume sanguin circulant et l'état fonctionnel du ventricule droit. Elle permet d'opposer les chocs cardiogéniques où elle est élevée en raison, soit des répercussions ventriculaires droites d'une défaillance cardiaque gauche, soit d'une atteinte directe du ventricule droit, des chocs hypo-volémiques où elle est diminuée. L'examen possède des limites, en effet la pression veineuse centrale peut être normale en cas d'insuffisance ventriculaire gauche sévère en l'absence de répercussion ventriculaire droite.
- cathétérisme de Swan-Ganz : cet examen plus performant, encore indispensable dans les cas les plus difficiles. Grâce à un cathéter placé dans l'artère pulmonaire, possédant à son extrémité un ballonnet gonflable, on peut mesurer :
 - * la pression capillaire pulmonaire d'occlusion qui est le reflet des pressions de remplissage du ventricule gauche en l'absence d'obstacle auriculo-ventriculaire, la valeur normale est inférieure à 10 mm Hg
 - * les pressions artérielles pulmonaires dont les valeurs normales sont de 25/10 mm Hg
 - * la pression auriculaire droite (2 mm)
 - * le débit cardiaque par méthode de thermodilution (index cardiaque : 3,5 l/min/m²) ce qui permet le calcul des résistances artérielles pulmonaires et périphérique ainsi que la réalisation de prélèvement sanguin à la recherche d'un éventuel shunt gauche-droit.

L'examen permet de différencier :

- les chocs cardiogéniques où l'index cardiaque est diminué, inférieur à 2,2 l/min/m² et les pressions capillaires pulmonaires élevées supérieures à 15 mm Hg
- les chocs hypovolémiques où les pressions capillaires pulmonaires sont basses.

Cet examen possède cependant des limites, la pression capillaire pulmonaire ne reflétant plus les pressions de remplissage ventriculaires gauches en présence d'une insuffisance mitrale ou d'un obstacle au remplissage ventriculaire gauche : rétrécissement mitral, tumeur ou thrombus intra-auriculaire gauche.

4 . DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Aux chocs cardiogéniques proprement dits, secondaires à une insuffisance de la pompe cardiaque, due à un infarctus, un trouble du rythme ou une obstruction intra cardiaque, on rapproche les chocs obstructifs, secondaires à une obstruction des voies sanguines principales qui peuvent être dus à une obstruction cave ou à une embolie pulmonaire ou à une tamponnade.

4 – 1 . Choc Cardiogénique à la phase aiguë de l'infarctus du myocarde

L'incidence du choc cardiogénique lors de l'infarctus du myocarde oscille entre 5 et 10 %. Cette incidence ne semble pas avoir été diminuée de façon significative par l'utilisation de la thrombolyse. Le choc représente la plus importante cause de décès intra-hospitaliers dans les suites d'un infarctus du myocarde avec un taux de mortalité de 70 à 90 % en cas de traitement médical seul. Ce diagnostic ne pose en général pas de problème en raison de l'évidence des signes cliniques, électriques et biologiques. Il est par contre parfois plus difficile d'apprécier son mécanisme exact, il faudra alors avoir recours à l'échocardiographie-doppler et éventuellement aux données hémodynamiques et angiocoronarographiques.

Dans environ 2/3 des cas, l'étendue de la nécrose est directement responsable de l'altération de la fonction pompe. Une nécrose de plus de 40 % du ventricule gauche, le plus souvent secondaire à une occlusion de la partie proximale de l'artère interventriculaire antérieure, ou à des lésions coronariennes multiples chez un patient ayant déjà présenté un infarctus du myocarde est à l'origine du choc cardiogénique. Le bas débit coronarien compromettant la circulation collatérale et l'autorégulation du flux coronaire dans des territoires sténosés ou sains peut conduire à l'extension de l'infarctus initial. En l'absence de tentative de revascularisation, son diagnostic est effroyable et d'évolution mortelle dans 60 à 80 % des cas. La thrombolyse étant peu efficace quand elle est administrée lorsque le choc cardiogénique est avéré, on doit avoir recours à une angioplastie primaire en urgence dans les 24 premières heures visant à restaurer la perméabilité du vaisseau responsable du choc, attitude confirmée par les données de l'étude SHOCK.

Dans environ 1/3 des cas le choc cardiogénique à la phase aiguë de l'infarctus du myocarde aura une autre origine :

- Complications mécaniques de l'infarctus qu'il est important de reconnaître, car elles peuvent provoquer un choc cardiogénique mortel sur un ventricule par ailleurs peu altéré et alors être curable chirurgicalement. Elles sont de 2 types :

- Lésions régurgitantes par dysfonction ou rupture d'un pilier mitral à l'origine d'une insuffisance mitrale aiguë ou par rupture du septum inter-ventriculaire réalisant une communication inter-ventriculaire. Ces complications sont marquées par l'apparition d'un souffle systolique, maximum au foyer mitral et d'intensité variable en cas de rupture mitrale, holo-systolique de forte intensité irradiant en rayons de roue en cas de rupture septale, survenant le plus souvent de manière différée par rapport au début de la douleur. L'échocardiographie doppler en assure le diagnostic. En fonction de l'évolution sous ballonnet de contre-pulsion intra-aortique de l'état de choc, une correction chirurgicale doit être envisagée, l'évolution spontanée étant défavorable avec moins de 10 % de survie.
 - Tamponnade par hémopéricarde par rupture de la paroi libre généralement ventriculaire gauche qui constitue la deuxième cause de mortalité à la phase aiguë de l'infarctus. Si le plus souvent il s'agit d'un arrêt cardiaque rapide par dissociation électro-mécanique, dans 1/3 des cas le tableau est subaigu par oblitération temporaire de l'orifice permettant une réparation chirurgicale en urgence.
- infarctus du ventricule droit. Apanage des infarctus inférieurs, il conduit à un bas débit et à une augmentation des pressions de remplissage droit sans signe d'insuffisance cardiaque gauche. Deux mécanismes interviennent, d'une part l'amputation de la contractilité ventriculaire droite conduisant à un débit réduit au travers des cavités droites pour une pression veineuse plus élevée, et d'autre part la compression de la cavité ventriculaire gauche par des cavités ventriculaires droites dilatées au sein d'un péricarde peu compliant. Le diagnostic est évoqué cliniquement par l'existence de signes d'insuffisance ventriculaire droite aiguë en l'absence œdème aigu du poumon et confirmé par l'électrocardiogramme, qui objective un sus décalage du segment ST dans les dérivations droites (V3R, V4R) et par l'échocardiographie qui retrouve une importante dilatation du ventricule droit. La mise en place d'un cathéter de Swan-Ganz confirmera l'élévation des pressions de remplissage ventriculaires droites qui deviennent supérieures aux pressions de remplissage ventriculaires gauches et d'un dip plateau ventriculaire droit et permettra grâce à un remplissage au niveau de l'artère pulmonaire, en aval du ventricule droit défaillant, une restauration de l'hémodynamique en attendant la récupération de la fonction ventriculaire droite qui survient en règle dans un intervalle d'une semaine.
- Troubles de la conduction et du rythme :
- bloc auriculo-ventriculaire complet, parfois associé à l'infarctus du ventricule droit, imposant la mise en place d'une sonde d'entraînement électrosystolique,
 - troubles du rythme ventriculaires (tachycardie ventriculaire) ou supra-ventriculaires très rapides qui peuvent conduire à un état de choc en entraînant une diminution du remplissage ventriculaire gauche et un trouble de la perfusion coronaire.

4 – 2 . Autres causes de déchéance myocardique :

.Très comparables aux tableaux du choc cardiogénique de l'infarctus du myocarde sont les chocs observés au cours :

- des myocardies aiguës dont le tableau clinique et électrocardiographique peut être trompeur, mais le terrain est cependant généralement différent puis qu'il s'agit d'un sujet jeune avec un contexte infectieux et péricarditique. Il s'agit le plus souvent de myocardite virale, les virus coxackies et les virus influenzae A et B possédant un tropisme cardiaque marqué. Son diagnostic repose sur la mise en évidence du virus dans les voies aériennes et/ou le quadruplement du titre d'anticorps spécifique.
- de l'évolution terminale d'une cardiomyopathie dilatée : le contexte clinique est généralement différent, la maladie le plus souvent connue, il n'y a pas de douleurs, pas de tracé électrocardiographique d'infarctus aigu et l'échocardiographie montre une altération diffuse de la fonction systolique ventriculaire gauche.

4 – 3 .Insuffisances valvulaires aortiques ou mitrales aiguës d'origine endocarditique. Le diagnostic est suggéré par la clinique et confirmé par l'échocardiographie transthoracique et transoesophagienne. Un remplacement valvulaire en urgence s'impose le plus souvent.

4 – 4 . Chocs obstructifs :

- Embolie pulmonaire. Il s'agit le plus souvent d'une embolie massive, proximale, chez un sujet au cœur antérieurement sain, ou plus rarement d'une embolie de moyenne importance chez un patient insuffisant cardiaque ou respiratoire. Le contexte évocateur (post-opératoire, alitement), l'existence d'une dyspnée et d'une hypoxie sévère, des signes d'insuffisance cardiaque droite aiguë orientent le

diagnostic qui est fortement suggéré par les données de l'échocardiographie qui retrouve une hypertension artérielle pulmonaire associée à une importante dilatation des cavités cardiaques droites et parfois un thrombus au niveau des cavités cardiaques ou de l'artère pulmonaire. Si l'état le permet l'angio-scanner spiralé confirmera le diagnostic. Un traitement thrombolytique s'impose en l'absence de contre-indication.

- Tamponnade secondaire à un épanchement péricardique rapidement constitué entraînant une gêne au remplissage ventriculaire droit. Le diagnostic est évoqué devant l'existence de signes d'insuffisance cardiaque droite aiguë en l'absence d'anomalie pulmonaire. L'échocardiographie objective l'épanchement péricardique et la compression de la paroi latérale de l'oreillette ou du ventricule droit. Avant de réaliser un drainage péricardique en urgence il faudra approcher l'étiologie de l'épanchement péricardique dont dépend la voie d'abord. En effet, si la tamponnade est secondaire à une dissection aortique ou à une rupture de la paroi ventriculaire gauche au cours d'un infarctus une sternotomie sera nécessaire, dans les autres cas un abord sous xyphoïdien est suffisant.

- Obstruction intra cardiaque : la thrombose d'une valve, généralement une prothèse valvulaire mécanique, ou un myxome de l'oreillette gauche peuvent réaliser un choc cardiogénique avec œdème pulmonaire dont le diagnostic est assuré par l'échocardiographie doppler. Le traitement est le plus souvent chirurgical, mais en cas de thrombose de prothèse mécanique peut faire appel à la thrombolyse malgré un risque embolique important.

5. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Les chocs non cardiogéniques, hypovolémiques ou distributifs, sont le plus souvent de diagnostic aisé quand ils surviennent sur cœur sain (absence de signe de stase pulmonaire ou périphérique et d'anomalies à l'ECG et à la radiographie thoracique), mais peuvent poser un difficile problème diagnostique lorsqu'ils intéressent un patient cardiaque et imposer alors, en cas d'échocardiographie non contributive, le recours à une exploration hémodynamique.

5- 1 . Choc hypovolémique. Les chocs hypovolémiques peuvent correspondre à une perte :

- de sang secondaire à une hémorragie. Interviennent dans la genèse du choc : le volume de sang perdu et la rapidité de l'hémorragie. Le diagnostic est évident en cas d'hémorragie extériorisée, plus difficile en cas d'hémorragie interne et ce d'autant que l'hématocrite ne s'abaisse nettement qu'au bout de plusieurs heures.
- de sel avec une déshydratation sévère dont, on rapproche, d'une part la constitution d'un troisième secteur en particulier digestif ou sous cutané et d'autre part, l'insuffisance cortico-surrénalienne aiguë. Les données biologiques retrouvent alors une augmentation de l'hématocrite et de la protidémie.

Le diagnostic de choc hypovolémique évoqué sur les données de l'échocardiographie-doppler est confirmé par les données hémodynamiques retrouvant une diminution de la pression veineuse centrale inférieure à 3 cm d'eau.

5 - 2 . Choc distributif. Il comporte une modification de la vasomotricité ainsi qu'une augmentation de la perméabilité vasculaire. L'origine du choc peut être :

- Septique, le diagnostic est essentiellement clinique sur la notion de fièvre et de frissons, et peut être confirmé par le profil hémodynamique avec une diminution des pressions de remplissage droite et gauche, des résistances périphériques, le débit cardiaque élevé pouvant secondairement s'abaisser.
- Anaphylactique, évoqué par le contact avec une substance antigénique, notamment en cardiologie les produits de contraste iodés et certaines enzymes protéolytiques (streptokinase) et sur l'association au choc de signes cutanés (urticaire, prurit...), respiratoire (bronchospasme, œdème de Quincke), digestif (vomissements).

6 . CONDUITE A TENIR THERAPEUTIQUE

6 – 1 . Stabilisation hémodynamique

- La surveillance hémodynamique comporte généralement la mise en place :
 - d'un cathéter artériel pour mesurer en continu la pression artérielle sanglante
 - d'une voie veineuse centrale avec mesure de la PVC ou mise en place d'un cathéter de Swan-Ganz pour déterminer les pressions de remplissage et le débit cardiaque.

La surveillance biologique comportera la mesure de l'acide lactique du sang artériel qui apprécie l'intensité de l'anoxie cellulaire et qui est supérieure à 2 mmoles/l en cas de choc.

- Mesures hémodynamiques : les agents catécholaminergiques sont utilisés pour leur action inotrope et vasopressive :
- agents inotropes : ils augmentent la contractilité myocardique au prix d'une élévation de la fréquence cardiaque qui peut diminuer le remplissage ventriculaire et d'une augmentation de la consommation en oxygène et peuvent favoriser la survenue d'arythmies ventriculaires :
 - o dobutamine (Dobutrex) 2,5 à 10 µg/kg/min
 - o dopexamine (Dopacard) 0,5 à 5 µg/kg.
- agents vasopresseurs : ils sont utilisés pour maintenir une pression artérielle moyenne supérieure à 60 mmHg de mercure qui permet d'augmenter la pression de perfusion des territoires nobles notamment coronariens au prix d'une majoration du travail cardiaque
 - o noradrénaline (Levophed) : débuté à 1 mg/h puis augmenter progressivement
 - o adrénaline : 0,5 à 5 mg/h.

6 – 2 . Stabilisation des fonctions vitales

- Ventilation : supplémentation en oxygène ou assistance ventilatoire non invasive ou invasive en cas d'OAP rebelle avec anoxie et acidose sévères.
- Diurèse : perfusion de fortes doses de diurétiques de l'anse par voie intraveineuse à la seringue électrique avec compensation des pertes sous contrôle des pressions de remplissage.
- Equilibre hydro-électrolytique : correction d'une hyperglycémie par l'insulinothérapie et d'une dyskaliémie.
- Optimiser le volume sanguin circulant : les pressions de remplissage ventriculaires gauches optimales étant situées à 17 mm de mercure, un remplissage est parfois nécessaire sous contrôle permanent des pressions pulmonaires.
- Les troubles du rythme seront corrigés : choc électrique externe et/ou cordarone en cas d'arythmie supra-ventriculaire ou ventriculaire, stimulation ventriculaire double chambre en cas de bloc auriculo-ventriculaire.

6 – 3 . Assistance circulatoire : l'assistance circulatoire mécanique la plus répandue est le ballon à contre pulsion intra-aortique. L'inflation en diastole et la déflation en systole d'un ballon de 34 à 50 cc permet d'augmenter les pressions de perfusion cérébrale et coronaire ainsi que le débit circulatoire, tout en diminuant la charge du ventricule gauche. Cette technique simple et fiable offre cependant un degré d'assistance circulatoire modeste et se révèle essentiellement efficace au décours de l'infarctus du myocarde quand elle est associée soit à une revascularisation, soit à la correction d'une complication mécanique (ECMO, THORATEC...).

Chez les patients les plus graves et les plus jeunes doit se discuter l'implantation d'un système d'assistance mécanique uni ou bi ventriculaire dans l'espoir d'une récupération de la fonction myocardique dans le cas de myocardite ou de la réalisation d'une greffe cardiaque. Les deux types d'assistance les plus utilisés sont :

- la Biomédicus que l'on peut comparer à un dispositif de circulation extracorporelle de mise en place percutanée comportant une membrane avec oxygénateur qui assurera uniquement une assistance du cœur gauche et ne peut être utilisé de manière prolongée.
- le Thoratec dont la mise en place nécessite une sternotomie mais qui assure une assistance complète, bi-ventriculaire et prolongée.

6 – 4 . Traitement étiologique

Il est le seul à pouvoir nettement améliorer le pronostic. Lors du choc cardiogénique de l'infarctus du myocarde, seule une revascularisation coronarienne en urgence par angioplastie peut significativement diminuer la mortalité, associée à la mise en place d'un ballonnet de contre pulsion aortique. En cas de complications mécaniques de l'infarctus, si on observe une amélioration de l'hémodynamique sous l'effet de l'assistance par ballonnet de contre pulsion, seule une intervention chirurgicale réparatrice, éventuellement associée à une revascularisation par pontage, pourra améliorer le pronostic.

Au cours des chocs obstructifs, il faut bien sûr lever l'obstruction :

- thrombolyse intraveineuse au cours des embolies pulmonaires ou embolectomie chirurgicale,
- drainage d'un épanchement péricardique en cas de tamponnade.

A la phase terminale des cardiomyopathies dilatées, seule une greffe cardiaque se révélera salvatrice, précédée ou non d'une assistance mécanique tant qu'un cœur « artificiel » totalement implantable et efficace ne sera

CHIRURGIE DE L'INSUFFISANCE CARDIAQUE

Pr A. CERENE, Dr Ch. CRON, Pr C.DAMBRIN

Il existe 3 types de traitement chirurgical de l'insuffisance cardiaque terminale, c'est à dire lorsqu'un traitement médical maximal reste inopérant, qui sont :

- Ceux qui laissent en place le cœur du patient et tentent de renforcer sa contraction :
 - soit en entourant le cœur avec un muscle squelettique stimulé électriquement de façon synchrone au cœur défaillant, c'est la CARDIOMYOPLASTIE.
 - Soit en réséquant une zone de myocarde ventriculaire gauche qui peut être nécrosée et fibreuse ou bien simplement distendue et hypokinétique. C'est l'intervention de BATISTA.
- Celui qui consiste à remplacer le cœur par un greffon prélevé sur un patient en état de mort cérébrale et dont le fonctionnement des organes est obtenu de façon artificielle. Ainsi peuvent être réalisées :
 - soit une transplantation cardiaque simple dite ORTHOTOPIQUE
 - soit lorsqu'il y a une hypertension pulmonaire importante, une greffe cœur-poumon.
- Celui enfin qui consiste à suppléer ou à remplacer la pompe cardiaque par une pompe artificielle gauche ou bilatérale, droite et gauche, en attendant d'obtenir un greffon.

I - METHODES RENFORCANT LA CONTRACTION DU CŒUR NATIF

I - 1- LA CARDIOMYOPLASTIE

Technique : dans un premier temps, le muscle grand dorsal gauche est stimulé de façon prolongée (3 semaines à un mois) grâce à un stimulateur et des électrodes implantées dans ce muscle de façon à ce qu'il se développe et modifie sa structure qui va la rapprocher de celle du myocarde.

Ensuite dans une seconde intervention, ce grand dorsal est disséqué, sectionné à sa partie inférieure alors que sa vascularisation et son innervation sont conservées.

Dans le même temps après avoir ouvert la paroi thoracique et le péricarde, on entoure soit dans un sens (en passant en arrière du V.G. puis en avant du V.D.), soit dans l'autre sens, le massif ventriculaire.

Enfin, la stimulation est réglée de façon à ce que la contraction du grand dorsal renforce la systole des ventricules de manière synchrone avec la systole du cœur natif.

Résultats :

- Intervention lourde chez un insuffisant cardiaque sévère :
 - Problèmes respiratoires importantes fréquents
 - Bas débit cardiaque
 - Mortalité hospitalière 20 à 25 %
- Secondairement, amélioration limitée :
 - Signes fonctionnels de l'insuffisance cardiaque diminués : dyspnée de grade III-IV, NYHA passe au grade I-II.
 - Meilleure sensibilité des signes organiques au traitement médical.
 - Par contre, peu ou pas d'amélioration des valeurs hémodynamiques mesurées par cathétérisme droit.
 - Dégradation secondaire de l'état assez rapide. A 2 ans 40 à 50 % de mortalité.
 - Entrave importante mais non rédhibitoire pour une greffe ultérieure.

Technique, de ce fait, pratiquement abandonnée.

I - 2 – L'INTERVENTION DE BATISTA

Technique : grâce à l'utilisation d'une C E C et après repérage échocardiographique de la zone du ventricule gauche la plus distendue et la plus hypokinétique, cette zone est réséquée et la brèche ventriculaire gauche suturée.

Quand il y a une IM importante par dilatation de l'anneau, une plastie avec mise en place d'un anneau synthétique peut être faite simultanément.

La résection doit passer à distance des piliers de la mitrale et respecter les coronaires principales.

Résultats :

- Lourde mortalité opératoire et hospitalière : 30 à 50 %
- 1 an plus tard lorsqu'il y a survie, l'effet bénéfique a disparu dans 80 à 90 % des cas.

Technique en voie d'abandon.

II- TRANSPLANTATION CARDIAQUE

C'est le traitement de choix de l'insuffisance cardiaque parce que le taux de survie est important (95 % le premier mois, 84 % à un an, 75 % à 5 ans et 60 % à 10 ans) et que la vie des patients transplantés est relativement confortable. Le problème essentiel est celui de l'insuffisance du nombre de donneurs.

II – 1 INDICATIONS

II – 1 – 1 Toutes les maladies cardiaques génératrices d'insuffisance arrivées au stade réfractaire au traitement médical.

Les 2 affections les plus fréquentes sont :

- les cardiomyopathies primitives dilatées surtout ou restrictives
- les cardiomyopathies ischémiques
- aussi les valvulaires avec une faible H T A P, les congénitales sans H T A P, les toxiques, etc...

II – 1 – 2 La sélection des patients

- Contre-indications absolues
- infection chronique en évolution
- antécédent de néoplasie même considérée comme guérie puisque en soi le traitement immunosupresseur multiplie par 4 le risque de cancer chez les patients totalement indemnes de cette affection
- hémopathie maligne
- affection psychiatrique ou psychisme défaillant
 - Contre-indications relatives
- âge supérieur à 55 ans
- diabète, ulcère de l'estomac, polypose colique

Donc avant de décider, bilan très complet à la recherche de ces contre-indications.

II – 2 – TECHNIQUES

II – 2 – 1 Greffe orthotopique : (fig. 1, 2, 3)

- Utilisation d'une C E C
- Résection du cœur pathologique en gardant la partie des 2 oreillettes dans laquelle aboutissent les veines (pulmonaires à gauche et caves à droite). Section artère pulmonaire avant sa bifurcation et aorte ascendante.
- Découpe correspondante du cœur prélevé chez le donneur.
- Suture d'abord O G puis cloison interauriculaire puis A P puis aorte. A ce moment, déclampage de l'aorte permettant la reperfusion coronaire. On termine par la suture de l'O D. Un segment de veine cave supérieure du donneur est conservé de façon à garder le nœud sinusal. Par contre, les voies lymphatiques et toutes les connexions nerveuses extrinsèques sont sectionnées d'où ensuite un manque d'adaptation à l'effort brutal.

II – 2 – 2 Greffe cœur-poumon :

- La totalité du bloc cœur poumon est prélevée chez le donneur.
- Sur le receveur avec utilisation d'une C E C, le bloc cœur poumon est lui aussi retiré en conservant l'O D avec l'abouchement des veines caves. L' O G restante est matelassée par une suture.
- Ensuite anastomose O D donneur, O D receveur, puis aorte et, enfin, trachée ou 2 bronches souches.

Il peut exister des problèmes d'hémostase au niveau de la zone médiastinale postérieure qui ont été limités par l'utilisation de sutures mécaniques.

II – 2 – 3 Indication de chaque technique

- **Orthotopique** : pas d'H T A P. Ne peut donc être décidée qu'après un cathétérisme droit mesurant pAP*pCP* et débit cardiaque. La formule $pAP^*/pCP^*/DC$ donne un chiffre en unités Wood. Greffe orthotopique possible si < 4 . Si plus élevé, tests pharmacologiques (dérivés nitrés, inotropes, N.O.). Si ces drogues font baisser les résistances artériolaires pulmonaires à 4 et en dessous la greffe orthotopique est possible.
- **Cœur-poumon** : quant H T A P importante avec insuffisance cardiaque.

II – 3 CHOIX DU DONNEUR

- Même groupe sanguin que receveur.
- Compatibilité dans le système HLA vérifiée si nécessaire par un Cross match
- Concordanance de poids. Le donneur ne doit pas avoir un poids inférieur de plus de 15 kg à celui du receveur.
- Ne doit pas être infecté ni trachéotomisé.

- Ne doit pas avoir subi un massage cardiaque externe prolongé.
- Bonne contractilité à l'échocardiographie et maintien d'une hémodynamique correcte avec peu de drogues vasopressives chez le donneur en état de mort cérébrale certaine.
- Age inférieur à 45 ans chez l'homme et 50 ans chez la femme sinon coronarographie avant prélèvement.

II – 4 SUITES OPERATOIRES

II – 4 – 1 Immédiates : dans 90%, elles sont très simples au 3^{ème} jour, le patient s'alimente, est assis dans un fauteuil.

Les 3 complications les plus fréquentes sont :

- Poussée d'insuffisance ventriculaire droite surtout si l'HTA P du receveur était limite proche de 4u. Woods sans ou avec tests pharmacologiques. Utilisation d'inotropes (Isoprénaline) ou de monoxyde d'azote (NO) puissant vasodilatateur pulmonaire.
- Insuffisance rénale fonctionnelle expliquée par une baisse du débit cardiaque + drogues immunosuppressives et antibiotiques néphrotoxiques.
- Infections pulmonaires microbiennes (intubation, respirateur, forte immunosuppression)

II – 4 – 2 Ultérieurement : 2 risques intriqués

➤ **Rejet aigu :**

Prévenu par une immunosuppression à forte dose commencée juste avant l'intervention (Cortisone, Immuran, sérum antilymphocytaire)

Au 3^{ème} jour, la Cyclosporine est introduite et au 10^{ème} jour, le sérum antilymphocytaire est supprimé. Ensuite, progressivement, toutes les doses sont baissées jusqu'à arriver pour un adulte à 15 mg de Solupred, 2 à 4 mg/kg d'Immuran et 5 mg/kg de Cyclosporine (Néoral) équilibrée avec des dosages sanguins.

Surveillance du rejet par :

- échocardiographie et mieux ETO qui dans le cas de rejet montre un épaississement des parois cardiaques, une diminution de la fonction diastolique au début puis de la fonction systolique.
- Biopsie endocardique avec prélèvement grâce à un cathéter introduit dans le V D en passant par la jugulaire interne. Suivant le degré d'envahissement par les lymphocytes T et la présence de nécrose des myocytes, un classement anapath est établi et un traitement spécifique prescrit.
 - 3 rejet faible : rien ; nouvelle biopsie, une semaine plus tard
 - 3rejet moyen : 10 mg/kg de Cortisone pendant 3 jours et contrôle biopsique
 - 3rejet fort : 10 mg/kg de Cortisone + autres puissants immunosupresseurs (OKT3, etc...)

Cliniquement, le rejet peut se révéler par une asthénie importante chez quelqu'un qui allait bien, un fébricule et des signes d'insuffisance cardiaque droite. Ces signes indiquent la réalisation, au moins, d'une échocardiographie immédiate.

Le risque maximum de rejet aigu est pendant les 6 premiers mois. Ils sont rares, passé 1 an.

➤ **Infections :**

- Surtout virales notamment Cytomégalo virus qui peut ressembler à un rejet et doit être traitée.
- Ebstein-Barr virus pouvant aboutir à un lymphome
- Herpès, etc....

➤ **Rejet Chronique :**

Réalise une atteinte vasculaire donc coronarienne surtout sur les petites coronaires aboutissant à une cardiomyopathie ischémique.

Si le patient est jeune, nouvelle transplantation possible.

Sinon traitement de l'insuffisance cardiaque.

A 10 ans, 60 % en sont atteints à des degrés divers.

Les deux causes de décès principales chez les transplantés cardiaque sont :

- des néoplasies diverses favorisées par le traitement immunosupresseur
- le rejet chronique.

Il n'en reste pas moins que des survies de 15 ans ne sont actuellement pas exceptionnelles.

III – ASSISTANCE CARDIAQUE MECANIQUE ET CŒUR ARTIFICIEL

Quand la situation hémodynamique se dégrade trop malgré la correction des troubles métaboliques et particulièrement hydroélectrolytiques (hyponatrémie de dilution) et aussi des troubles du rythme (défibrillateur implantable) sans que l'on puisse obtenir de greffon il y a indication à une assistance soit qu'il s'agisse d'une défaillance subite ou DE l'évolution irrémédiable d'un patient en attente de greffe.

III – 1 - INDICATIONS ET CONTRE INDICATIONS

- Sujets jeunes < 45-50 ans
- T A moyenne < 60 mmHg. Pression veineuse centrale > 15 mmHg. Pression diastolique AP mesurée par un cathéter de Swann Ganz > 30 mmHg. Index cardiaque < 1,8 l/mn/m².
- Pas de tare viscérale ni d'H T A P > 4 u. Wood.
- Pas d'insuffisance hépatique sévère avec troubles de la coagulation.
- Pas de valvulopathie mitrale ou aortique significatives. Pas de thrombus dans le V G.

III – 2 – TECHNIQUES

- Soit cœur artificiel totalement implantable avec suture des 2 oreillettes sur 2 oreillettes en Dacron, de l'A P et de l'aorte comme dans une greffe.

Energie pneumatique fournie et synchronisée par une console externe avec un tuyau traversant la peau. Type JARVICK – CARDIO – WEST.

- Soit ventricule gauche artificiel totalement implanté dans la paroi abdominale avec un tube d'admission du sang placé à la pointe du V G et un tube d'éjection branché sur l'aorte ascendante.

Energie pneumatique ou électrique avec dans ce cas un seul petit câble électrique traversant la peau.

Ambulatoire car possibilité d'utiliser des batteries fixées à la ceinture. Type NOVACOR – T C I

- Soit ventricules gauche et droit externes placés sur la peau de l'abdomen avec 2 tubes d'admission, 1 droit, 1 gauche et 2 tubes d'éjection traversant la peau venant des cavités droite et gauche et allant à l'A P et à l'aorte.

L'énergie est pneumatique fournie et synchronisée par une console. Type THORATEC. (fig 4)

L'implantation dans tous les cas nécessite l'utilisation d'une C E C.

Les 3 méthodes peuvent assurer le débit cardiaque complet.

III – 3 – RESULTATS

Complications :

- Risques hémorragiques (+++) en post-opératoire.
- Ensuite risque de thrombose dans les ventricules et d'embolies systémiques.
- Risques infectieux.
- Mortalité.

Une transplantation faite de première intention a une mortalité hospitalière de 5 %, avec utilisation d'assistance ou de cœur artificiel on passe à 40 %.

- l'augmentation de la volémie, favorisée par l'augmentation de la réabsorption d'eau et de sel au niveau des tubules rénaux est due à la diminution du débit cardiaque et donc rénale, à l'hyperaldostérone secondaire à l'activation du système rénine angiotensine aldostérone, et à l'augmentation de la sécrétion de l'hormone anti-diurétique.
- L'hyperpression veineuse est liée aux modifications de la pré charge en cas d'insuffisance cardiaque droite.

2 - 2) diminution de la protidémie : c'est l'élément dominant des oedèmes hépatiques et rénaux.

2 - 3) augmentation de la perméabilité capillaire : c'est l'élément dominant dans les oedèmes d'origine inflammatoire.

2 - 4) la gêne au drainage lymphatique des liquides interstitiels peut également intervenir (cf cours du Professeur Boccalon).

3/ DIAGNOSTIC POSITIF ET DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

3 – 1) Oedèmes d'origine cardiaque

3 – 1 – 1) Caractéristiques :

La sémiologie des oedèmes cardiaques est très précise bien que variant avec le temps.

Au début ils sont :

- blancs, mous, indolores
- prenant le godet, la pression du pouce laissant une empreinte
- bilatéraux et symétrique
- déclives, prédominant chez les patients non alités au niveau des chevilles, comblant les espaces rétro malléolaires, apparaissant le soir pour disparaître le matin du moins au début, chez les patients alités siégeant au niveau

des lombes

- ils s'associent à une prise du poids et à une oligurie
- ils s'étendent progressivement du fait de l'aggravation de l'insuffisance cardiaque de

bas en haut : des chevilles vers les tibias, puis les cuisses, puis les organes génitaux, puis le scrotum pour aboutir à un tableau **d'anasarque** qui est un oedème généralisé, tant sous cutané que viscéral, avec apparition d'épanchements au niveau des séreuses et des viscères.

- Ils régressent sous l'effet du traitement de l'insuffisance cardiaque ,notamment diurétique, réapparaissant lorsqu'elle s'aggrave ou lorsque le traitement est insuffisant.

Au bout d'un certain temps d'évolution les oedèmes vont changer d'aspect devenant rouges, capitonnés, pigmentés, durs, régressant moins sous l'effet du traitement et sensibles à la pression.

3 – 1 – 2) Confirmation de l'origine cardiaque des oedèmes :

Face à des oedèmes, l'examen clinique va orienter vers une origine cardiaque en recherchant :

- au plan fonctionnel :

une dyspnée d'effort,
puis de repos associée

- au plan clinique :

***des signes d'hypertension dans le compartiment veineux systémique :**

- o turgescence jugulaire recherchée sur un malade en position demi-assise
- o hépatomégalie douloureuse, de volume variable selon le degré d'insuffisance cardiaque, donnant un reflux hépato-jugulaire
- o signes auscultatoires évocateurs d'une hypertension artérielle pulmonaire :éclat de B2 au foyer pulmonaire
- o insuffisance tricuspидienne sous la forme d'un souffle systolique doux xiphoïdien augmentant à l'inspiration forcée.
- o épanchement pleural droit

***des signes d'atteinte cardiaque gauche:**

- o signes de stase pulmonaire
- o anomalies auscultatoires cardiaques

- au plan radiologique :

- o existence d'anomalies notamment une cardiomégalie

- au plan électrocardiographique
 - o existence d'anomalies

3 – 1 – 3) Les cardiopathies droites :

Elles entraînent précocement l'apparition d'œdème quel qu'en soit la cause

Les cardiopathies gauches : elles entraînent classiquement plus tardivement l'apparition d'œdème au stade d'insuffisance cardiaque globale. En fait, du fait de l'augmentation de la volémie que peut générer l'activation du système rénine angiotensine aldostérone associée à l'activation du système sympathique, des œdèmes modérés peuvent exister dans l'insuffisance cardiaque gauche isolée, quel qu'en soit le mécanisme physiopathologique, dysfonction systolique ou diastolique. Parmi les cardiopathies valvulaires, les valvulopathies mitrales sont plus souvent à l'origine d'œdème que les valvulopathies aortiques.

3 – 2 Oedemes d'origine vasculaire.

Ils reconnaissent deux origines : veineuse la plus fréquente et lymphatique plus rare.

3 – 2 – 1 Les œdèmes d'origine veineuse

- Caractéristique : ils sont souvent mous, volontiers unilatéraux ou asymétriques, déclives, ne gardant pas le godet, souvent associés à des modifications de la coloration de la peau.

- Etiologie :

* est dominée par la phlébite du fait de son risque embolique.

Au stade initial de phlébothrombose l'œdème peut être absent ou alors blanc, discret, parfois simple comblement des gouttières rétro-maléolaires.

A un stade plus tardif de thrombophlébite, l'œdème est évident, chaud, avec une peau dure, luisante, difficile à déprimer et à pincer, les veines superficielles sont alors dilatées avec une douleur à la pression des masses musculaires, une perte du ballotement normal du mollet, un signe de Homans et des signes généraux associant fébricule et tachycardie.

Le diagnostic suggéré par l'augmentation des D Dimères sera confirmé par l'écho doppler veineux.

* Oedèmes post-phlébitiques

Ces œdèmes parfois tenaces et durables, gardent leur caractéristique asymétrique. Cependant en cas d'interruption de la veine cave inférieure par un dispositif endovasculaire, il peuvent être bilatéraux et symétriques.

* Les varices et les insuffisances veineuses chroniques.

L'œdème est en règle vespéral, en général modéré, favorisé par la station assise prolongée, chaud à la palpation et associé à des varices à rechercher en position debout.

3 – 2 – 2) Oedème veineux unilatéral.

Il peut être lié à la compression de la veine iliaque, soit par une tumeur pelvienne, soit si situé à gauche par l'artère iliaque droite (syndrome de Cockett)

3 – 3 Œdème d'origine lymphatique

Caractéristiques : œdème diffus, maximal à la périphérie, insensible à la pression, peu modifié par la surélévation de la jambe, en général associé à une hypertrophie de la peau avec lichénification. A un stade évolué ils aboutissent à l'éléphantiasis.

Les étiologies sont dominées par l'absence ou l'hypoplasie des lymphatiques et le blocage des lymphatiques par une atteinte inflammatoire, par exemple consécutive à une radiothérapie locale, ou à un acte de chirurgie au niveau du triangle de Scarpa.

Différentiation des oedèmes cardiaques et vasculaires

Edème	Cardiaque	Vasculaire
Caractéristiques cliniques	Bilatéraux symétriques	Le plus souvent Unilatéraux
Signes d'hypertension dans le Compartiment veineux systémique	oui	non
Signes de stase pulmonaire	oui ou non	Non
Anomalies cardiaques cliniques, ECG, radiologiques	oui	non

4/ DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il est dominé par les oedèmes d'origine rénale et hépatique

4- 1) Oedème d'origine rénale

Au cours des néphropathies aiguës ou chroniques :

- les néphropathies aiguës sont dominées par la glomérulonéphrite aiguë qui est à l'origine d'oedèmes précoces, palpébraux et pré-tibiaux, en général de faible abondance, rapidement rapportés à leur cause grâce aux examens biologiques : hypoalbuminémie, hypercholestérolémie et albuminurie massive.
- Les néphropathies chroniques peuvent être également à l'origine d'un syndrome néphrotique avec oedème notamment le lupus érythémateux disséminé, les néphrites, les thromboses des veines rénales...

4- 2) Les oedèmes d'origine hépatique

Ils sont secondaires à une cirrhose hépatique.

Leur diagnostic peut être facile en cas de cirrhose éthylique ou post hépatitique :

- le contexte des antécédents évocateurs
- les signes d'hypertension portale : ascite, splénomégalie alors que les jugulaires sont plates.
- perturbation des fonctions hépatiques avec élévation des gamma GT et des TGP associée à une hypoprotidémie.
- Le diagnostic peut être plus difficile en cas de cirrhose d'origine cardiaque, du moins en partie, compliquée d'une insuffisance cardiaque très évoluée où l'oedème est alors mixte d'origine cardio-hépatique, ainsi qu'au cours de l'hémochromatose qui associe à un stade évolué une cirrhose pigmentaire et des complications cardiaques sous la forme de cardiopathie restrictive.

4- 3) Oedèmes d'autre origine

- oedème allergique : le plus souvent localisé, mais parfois généralisé avec possibilité d'oedème de Quincke.
- Oedème carenciel par hypoprotidémie.
- Oedème d'origine iatrogène notamment en cardiologie, secondaire à :
 - o La prise d'inhibiteurs calciques en particulier du groupe des dihydropyridines
 - o Un myxoedème d'une hypothyroïdie induite par l'amiodarone.
 - o Oedème idiopathique : intéressant 5 à 10 % de la population féminine pendant la période de la vie génitale, ils sont cycliques, associés au cycle menstruel, majorés par la posture verticale, ils prédominent le soir au niveau des chevilles et des seins, associés à une oligurie et souvent à une nycturie.

5/ TRAITEMENT

4 - 1) Des oedèmes d'origine cardiaque.

Ils nécessitent :

5 - 1 - 1 Au plan hygiéno-diététiques :

une réduction de l'apport sodé avec un régime sans sel le plus souvent à 4 grammes de chlorure de sodium par jour, voire en milieu hospitalier à 2 grammes par jour, associé en cas d'hyponatrémie à une diminution de l'apport hydrique.

5 – 1 – 2 Au plan médicamenteux :

La mise en route d'un traitement diurétique de l'anse, furosémide ou bumétamide, en raison de leur puissant effet salidiurétique, associé ou non aux antialdostérones afin notamment de lutter contre le risque d'hypokaliémie.

En cas d'œdème important, du fait de la diminution de l'absorption du furosémide liée à l'œdème des villosités intestinales, il faudra avoir recours à la voie veineuse, à des posologies relativement élevées, en préférant la voie continue à la seringue électrique, plus efficace que l'administration discontinue.

En traitement d'entretien, il faudra recourir à la voie orale, en deux prises journalières chez les patients les plus sévères, plus efficaces que la monoprise, la dose étant adaptée à la gravité de l'atteinte cardiaque et à l'éventuelle insuffisance rénale associée.

Une surveillance clinique, de la diurèse et du poids et biologique, régulière sera nécessaire avec contrôle de la créatinémie, de la kaliémie et de la natrémie.

5 - 1 – 3 Autres thérapeutiques cardio-vasculaires :

- traitement de l'insuffisance cardiaque (cf cours Insuffisance cardiaque)

- anticoagulation, car les œdèmes des membres inférieurs sont associés à une stase sanguine favorisant le risque de thrombose veineuse en cas d'alitement ; il faudra alors utiliser les héparines de bas poids moléculaires ou en cas d'altération de la fonction rénale la CALCIPARINE°.

5 – 1 – 4 Traitement étiologique :

L'apparition d'œdèmes des membres inférieurs traduit un tournant évolutif de toute atteinte cardiaque et devra conduire si possible à un traitement étiologique :

- péricardectomie au cours d'une péricardectomie constrictive
- remplacement valvulaire dans les cardiopathies valvulaires notamment mitrales
- revascularisation coronarienne au cours de la maladie coronarienne
-

5 – 2) Des œdèmes d'origine vasculaire : la phlébite

- anticoagulation à doses efficaces par HBPM ou héparine à la seringue électrique suivi par un traitement par AVK de trois à six mois
- surélévation des membres inférieurs
- contention élastique par bas
- sous traitement héparinique, la numération sanguine-plaquettes devra être surveillée de manière bi-hebdomadaire.