Question mise à jour le 11 février 2005

INSTITUT LA CONFÉRENCE HIPPOCRATE

www.laconferencehippocrate.com

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

CARDIOLOGIE

Insuffisance cardiaque de l'adulte

I I-250

Dr Charles-Edouard LUYT
Praticien Hospitalier

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3ème cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site **laconferencehippocrate.com.** Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

Insuffisance cardiaque de l'adulte

Objectifs :

– Diagnostiquer une insuffisance cardiaque de l'adulte.
– Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
– Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

INSUFFISANCE VENTRICULAIRE GAUCHE

- L'IVG est définie comme l'incapacité du VG à assurer le débit sanguin nécessaire aux besoins métaboliques et fonctionnels des différents organes.
- Forme la plus fréquente de l'insuffisance cardiaque, l'IVG se complique, au terme de son évolution, d'insuffisance ventriculaire droite (IVD), réalisant une insuffisance cardiaque globale.
- L'insuffisance cardiaque est le terme évolutif de la plupart des cardiopathies, donc très fréquente et responsable d'un coût socioéconomique très élevé.

ÉTIOLOGIE

A/ Cardiopathies par surcharge mécanique du ventricule gauche

1. Cardiopathies valvulaires

a) Au cours du rétrécissement aortique (QS)

– L'IVG est tardive, de mauvais pronostic et impose un geste de remplacement valvulaire aortique. Une coronaropathie associée et un passage en fibrillation auriculaire peuvent révéler la dysfonction myocardique.

b) Insuffisance mitrale (QS)

– On oppose :
– L'IM chronique :
  * la surcharge de volume crée une dilatation progressive du VG. L'étirement des fibres permet la conservation du débit cardiaque selon la loi de Starling et évite l'élévation de la

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

pression capillaire. Au-delà d'un certain degré d'étirement, l'adaptation ne se fait plus et les signes congestifs apparaissent.

– L'IM aiguë :
  * par rupture de cordage ou dysfonction de pilier. Le VG n'a pas le temps de se dilater ; son volume est normal. L'élévation de la PTDVG est rapide, avec signes congestifs. La correction chirurgicale rapide a un bon pronostic myocardique.
– À part :
  * l'insuffisance mitrale fonctionnelle.

c) Insuffisance aortique (IAo) (QS)

– On oppose :
  * L'IAo chronique :
    ▪ la régurgitation crée, comme pour l'IM, une dilatation du VG ; l'élévation du volume éjecté transaortique crée une surcharge de pression avec discrète hypertrophie myocardique. L'apparition de signes cliniques (dyspnée, angor, syncope) transforme le pronostic et impose la chirurgie,
    ▪ la surveillance des IAo asymptomatiques permet de dépister les premiers signes de dysfonction VG qui signent l'heure de la chirurgie avec le meilleur pronostic postopératoire.
  * L'IAo aiguë :
    ▪ la surcharge de volume est brutale et mal tolérée, et pose le problème d'une chirurgie urgente toujours délicate dans un contexte parfois septique (endocardite).

d) Insuffisance cardiaque gauche sans IVG : le barrage mitral

– Rétrécissement mitral.
– Myxome de l'OG s'enclavant dans la mitrale.
– Thrombose de prothèse mitrale.

e) Dysfonctions de prothèses valvulaires

– Elles entraînent des tableaux d'insuffisance cardiaque en général aiguë, par obstacle ou fuite.

2. Cardiopathie hypertensive (QS)

– Essentielle ou secondaire.
– Les poussées hypertensives se compliquent de poussées d'IVG.
– La dilatation du VG est tardive.

3. Cardiopathies congénitales

– Communication interventriculaire.
– Persistance du canal artériel.
– Coarctation de l'aorte.
– Entraînent à l'âge adulte une insuffisance cardiaque gauche.

4. Insuffisance cardiaque dite « à haut débit »

– Au cours de l'avitaminose B1 (béribéri).
– Du Paget.
– De fistules artério-veineuses importantes.
– De l'hyperthyroïdie.
– D'une anémie sévère.
– Il existe initialement un débit VG conservé, mais l'évolution se fait secondairement vers une IC à bas débit.

N.B. : Les surcharges mécaniques se classent aussi parfois selon leur physiopathologie :

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier
SERVIER

– Surcharge de pression :
  * rétrécissement aortique ;
  * HTA ;
  * coarctation aortique.
– Surcharge de volume :
  * insuffisance mitrale ;
  * CIV.
– Surcharge mixte (de volume et de pression) :
  * insuffisance aortique ;
  * persistance du canal artériel ;
  * insuffisance cardiaque à débit élevé.

B/ Cardiopathies ischémiques

– À la phase aiguë de l'infarctus du myocarde (IDM). L'insuffisance cardiaque est proportionnelle à l'étendue de la nécrose. La rupture du SIV ou d'un pilier, un trouble du rythme, une migration pulmonaire sont des facteurs aggravants.
– Au décours de l'infarctus. Une hypo- ou une akinésie séquellaire, un trouble de compliance dans le territoire cicatriciel, un anévrisme du VG, une récidive d'IDM sont des facteurs d'IVG. La mesure de la fraction d'éjection du VG trois semaines après l'infarctus a un intérêt pronostique.
– Une insuffisance cardiaque d'allure primitive peut révéler une coronaropathie évoluée (valeur de la coronarographie).

C/ Cardiomyopathies par altération primitive du muscle cardiaque

1. Atteinte inflammatoire du myocarde (myocardite)

– Virale : coxsackie, influenza, échovirus, HIV, hépatite…
– Bactérienne : staphylocoque, salmonelle, Lyme, fièvre Q, diphtérie, tétanos…
– Fongique : Aspergillus, Candida…
– Parasitaire : maladie de Chagas, toxoplasmose…
– Myocardites non infectieuses : collagénoses.
– Myocardite à cellules géantes, d'étiologie inconnue.

2. Cardiomyopathie métabolique

– Endocrinopathie : myxœdème, thyrotoxicose, acromégalie, syndrome de Cushing…
– Carence nutritionnelle : déficit en B1, kwashiorkor, déficit en sélénium ou carnitine.

3. Cardiomyopathie toxique et d'hypersensibilité

– Alcool.
– Adriamycine, 5-FU.
– Autres : émétine, Endoxan, bléomycine, cobalt, cocaïne.

4. Cardiomyopathie infiltrative

– Amylose cardiaque.
– Hémochromatose.
– Néoplasie, leucémie.
– Maladie de Fabri.
– Glycogénose (Gaucher).
– Sarcoïdose.

5. Cardiomyopathies génétiques

– Mutations génétiques de différentes protéines contractiles responsables de tableaux de myocardiopathie hypertrophique.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

– Dystrophies musculaires : Duchenne, Becker.
– Atteintes neuromusculaires : ataxie de Friedreich, syndrome de Noonan.

6. Endomyocardiofibrose
– Fibrose et fibroélastose de l'endocarde.
– Carcinoïde.

7. Inclassables
– Cardiomyopathie du post-partum.
– Cardiomyopathie postirradiation ou hypothermie.

8. Idiopathiques (fréquentes)
- Par définition, les cardiomyopathies (ou myocardiopathies) sont des atteintes primitives du muscle cardiaque (myocyte ou interstitium). *Voir question.*
- Elles regroupent 4 entités clinicopathologiques :
  – cardiomyopathie dilatée ;
  – cardiomyopathie hypertrophique ;
  – cardiomyopathie restrictive ;
  – dysplasie arythmogène du VD.
- Cependant un tableau de cardiomyopathie dilatée peut aussi (souvent !) correspondre à une atteinte cardiaque ischémique (coronaire), valvulaire ou hypertensive.

PHYSIOPATHOLOGIE

A/ Débit cardiaque

1. Définition
- DC = Q = F × VES :
  – F = fréquence cardiaque ;
  – VES = volume d'éjection systolique ;
  – Q est exprimé en l/min.
- Index cardiaque = Q/SC (l/min/m2) :
  – SC = surface corporelle ;
  – L'index cardiaque normal est compris entre 3 et 3,5 l/min/m2.
- Donc, le débit cardiaque peut varier en fonction de la fréquence cardiaque et/ou du VES.

2. Fréquence cardiaque
- Au repos, chez le sujet sain, la fréquence cardiaque n'a que peu d'effets sur le DC.
- À l'effort, la tachycardie est le mécanisme d'adaptation le plus important.
- La tachycardie est également un mécanisme adaptatif chez l'insuffisant cardiaque.

3. Volume d'éjection systolique : Il dépend de :

a) Précharge
– Elle correspond au degré de dilatation et au niveau de pressions ventriculaires en télédiastole (PTDVG).
– Elle dépend de la volémie et de l'état de compliance des cavités cardiaques.
– Si la volémie augmente (remplissage, rétention hydrosodée), le retour veineux augmente, les cavités cardiaques se distendent en télédiastole, allongeant ainsi les fibres cardiaques et augmentant ainsi la force de leurs contractions (loi de Starling).
– Si le remplissage (ou la volémie) est trop important et/ou si la compliance diminue, la PTDVG s'élève.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier
SERVIER

b) Postcharge
- Ce sont toutes les forces qui s'opposent à l'éjection du VG lors de la systole.
- Elle correspond, chez le sujet sain, principalement aux résistances artériolaires.

c) Inotropisme (contractilité myocardique)
- C'est la propriété contractile intrinsèque des fibres myocardiques pour une précharge et une postcharge données.

B/ Mécanismes d'adaptation cardiaque à l'IVG

1. Hypertrophie ventriculaire
- Elle entraîne une augmentation de la masse musculaire du VG, compensant initialement la défaillance contractile.
- Mais, secondairement, cette hypertrophie a des effets pervers (allongement de la relaxation, mort de cellules par ischémie relative) et s'associe également à une synthèse accrue de collagène, altérant la contractilité.
- Elle s'accompagne également de modifications des protéines contractiles myocardiques (régulation des gènes).

2. Dilatation cardiaque
- L'étirement des sarcomères permet d'augmenter la force développée lors de la contraction suivante.
- Ce mécanisme intervient lors des insuffisances cardiaques aiguës, mais également en cas de pathologie chronique lorsque l'hypertrophie devient inadéquate et que la réserve contractile s'épuise.

3. Stimulation noradrénergique
- Elle recrute la réserve contractile du myocarde et accélère la fréquence cardiaque, avec augmentation de la consommation en oxygène du myocarde.
- Cependant, cet effet est transitoire, car il existe un phénomène de désensibilisation des bêta-récepteurs adrénergiques du myocarde.
- Il existe également des effets proarythmogènes dus aux catécholamines.

4. Sécrétion de facteur natriurétique auriculaire
- Son effet vasodilatateur et natriurétique contrebalance incomplètement les effets néfastes de la rétention hydrosodée et de la vasoconstriction.
- Cette sécrétion auriculaire est stimulée principalement par la dilatation des cavités.

C/ Mécanismes d'adaptation périphérique

1. Accroissement de la précharge
- Contribue à augmenter le volume télédiastolique du VG et à augmenter la contractilité par le biais du mécanisme de Starling.
- Cette rétention hydrosodée, due principalement à la stimulation du système rénine-angiotensine-aldostérone (SRAA), est responsable du syndrome œdémateux pulmonaire (OAP) et des œdèmes et transsudats périphériques (œdèmes des membres inférieurs).

2. Vasoconstriction artériolaire périphérique
- Elle a pour objectif de maintenir un débit systémique suffisant et de perfuser préférentiellement les organes nobles (cœur, cerveau) au détriment des perfusions rénales, musculaires et cutanées.
- L'hypoperfusion musculaire est en partie responsable de la « myopathie » de l'insuffisance cardiaque, et une insuffisance rénale apparaît au terme de son évolution.
- L'activation du SRAA et du système arginine-vasopressine est responsable de cette vasoconstriction.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

3. Adaptation métabolique périphérique

- On observe une diminution de l'affinité de l'hémoglobine pour l'oxygène, permettant de délivrer plus d'oxygène aux tissus.
- Elle s'accompagne d'une augmentation de la différence artério-veineuse en oxygène.
- La variabilité de ces mécanismes périphériques explique les discordances souvent observées entre les données hémodynamiques (basse fraction d'éjection, bas débit) et les capacités de l'insuffisant cardiaque à l'effort.

DIAGNOSTIC

A/ Signes fonctionnels

- Les signes fonctionnels essentiellement respiratoires font suspecter le diagnostic.

1. Dyspnée d'effort

- Elle réalise une polypnée superficielle d'effort, cédant en quelques instants à l'arrêt de celui-ci. C'est un signe précoce difficile à chiffrer au début : valeur du périmètre de marche, nombre d'étages obligeant à l'arrêt, retentissement dans l'activité ménagère ou professionnelle.
- Un âge avancé et une activité réduite (sédentarité) gênent son dépistage.

2. Dyspnée de décubitus (orthopnée)

- Elle est parfois révélatrice et témoigne d'une maladie plus évoluée. Elle survient souvent au coucher et impose l'emploi de plusieurs oreillers, dont le nombre est un élément de surveillance. Parfois, le patient dort assis, au fauteuil.

3. Classification de la New York Heart Association (NYHA)

- **Stade I :** Patient asymptomatique.
- **Stade II :** Patient essoufflé ou fatigué pour des efforts inhabituels.
- **Stade III :** Essoufflement ou fatigue pour les efforts de la vie quotidienne.
- **Stade IV :** Dyspnée permanente de repos et s'aggravant au moindre effort.

4. Dyspnée paroxystique

- Elle peut survenir au repos, réveillant le patient, ou survenir à l'effort.

a) Grande crise d'œdème pulmonaire (OAP)

– Typiquement, c'est un état asphyxique, brutal, nocturne et dramatique.
– Il est précédé d'une sensation de grésillement laryngé, avec toux difficile, ramenant secondairement une expectoration mousseuse et rosée. Le patient est assis au bord du lit, en sueur, cyanosé, polypnéique et ressent une oppression thoracique angoissante parfois difficile à différencier d'une crise d'angor.
– L'examen note un thorax distendu, des bruits du cœur rapides, un galop et des crépitants bilatéraux envahissent de façon ascendante les deux champs pulmonaires.

b) Formes atténuées : elles sont plus fréquentes

– Crises de subœdème déclenchées par l'effort, le décubitus, le prémenstruum avec :
  * toux quinteuse ;
  * grésillement laryngé ;
  * hémoptysie.
– Elles cèdent en quelques minutes avec le repos ou la position assise.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

c) Les formes asthmatiformes
– Il s'agit d'authentiques OAP trompeurs par leur caractère de bradypnée expiratoire sifflante avec expectoration, évoquant un asthme bronchique.

5. Toux
- D'apparition élective à l'effort ou la nuit en décubitus, avec grésillement laryngé et parfois expectoration.
- Elle est un signe important mais souvent trompeur.

6. Signes d'hypoperfusion viscérale
- Ils sont généralement beaucoup plus tardifs.
- Ils peuvent être au premier plan ou associés aux signes déjà décrits ; ils témoignent d'un bas débit avec dysfonction VG majeure :
  – asthénie, fatigue musculaire ;
  – troubles de conscience, délire, respiration de Cheyne-Stokes ;
  – tableau pseudo-psychiatrique.

7. Signes d'insuffisance cardiaque droite
- Ils sont souvent associés (insuffisance cardiaque globale).

B/ Examen clinique

1. Examen cardiaque

a) La palpation recherche un choc de pointe dévié en bas et en dehors.

b) L'auscultation recherche trois signes
– Une tachycardie : signe le plus précoce et le plus constant :
  * parfois masquée par un traitement digitalique ou bêtabloquant ;
  * régulière ou non.
– Un galop :
  * bruit sourd, plus net en décubitus latéral gauche ou après effort ;
  * B3 protodiastolique, sourd, correspondant au remplissage passif du VG peu compliant ;
  * B4 présystolique, bien détaché de B1, disparaissant en fibrillation auriculaire, correspondant à la systole auriculaire ;
  * un galop de sommation (B3/B4).
– Un souffle systolique d'insuffisance mitrale fonctionnelle, souffle holosystolique, endapexien ou apexien, traduisant une dilatation de l'anneau mitral, réversible avec le traitement de l'IVG.

c) L'examen recherche encore
– Un éclat de B2 au foyer pulmonaire (HTAP).
– Un pincement des chiffres de pression artérielle.
– Un pouls alternant, en cas d'IVG avancée.

2. Examen pulmonaire
- Il recherche :

a) Des signes d'épanchement pleural
– Matité des deux bases, souffle ou frottement pleural.
– Il s'agit d'un transsudat.
– Une ponction exploratrice est inutile dans ce contexte et seuls les épanchements abondants doivent être évacués.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier
SERVIER

b) Des crépitants
– Associés à des sous-crépitants et à des sibilants. Les râles crépitants sont fins, inspiratoires, parfois bulleux, le plus souvent symétriques et bilatéraux mais parfois asymétriques.

3. L'examen clinique est complet
En particulier :
- Palpation d'un globe vésical ou d'un obstacle prostatique en cas de mauvaise réponse au traitement diurétique.
- Schéma noté des pouls, recherche d'un anévrisme, d'un souffle vasculaire.
- Recherche d'une phlébite, appréciation de l'état veineux.
- Recherche de signes droits (QS « Insuffisance cardiaque droite »).
- Prise de température.

C/ Examens complémentaires

1. ECG
- Comparé aux tracés de référence et répété. Il n'est pas caractéristique de l'IVG mais peut orienter vers la cardiopathie causale.

a) Tachycardie sinusale ou arythmie complète par fibrillation auriculaire parfois.

b) Signes de surcharge du VG
– Axe de QRS dévié à gauche, inconstant.
– Grandes ondes S dans le précordium droit, grandes ondes R dans le précordium gauche.
– Indice de Sokolow : SV1/RV5 supérieur à 35 mm.
– Troubles de repolarisation :
  * HVG systolique : onde T négative, sous-décalée en précordiale gauche ;
  * HVG diastolique : onde T positive ample avec onde Q fine en précordium gauche.

c) Troubles de conduction « satellites »
– Bloc de branche incomplet gauche ou complet.

d) Recherche de signes en rapport avec l'étiologie (insuffisance coronaire), un trouble ionique (hypokaliémie), une imprégnation médicamenteuse (digitaline, quinidine).

e) Troubles du rythme ventriculaire traduisant une maladie évoluée, plus fréquents au cours des poussées d'IVG.

2. Radiographie de thorax
a) Pratiquée au lit, en urgence, elle surestime la cardiomégalie, mais confirme l'œdème pulmonaire. Elle a un intérêt évolutif.

b) Modifications de la silhouette cardiaque
– ***De face :*** le cœur est augmenté de volume aux dépens du VG ; l'arc inférieur gauche plonge dans le diaphragme ; calcul de l'index cardio-thoracique (normalement inférieur à 0,50).
– ***En OAG :*** la masse du VG empiète sur le rachis.
– ***En OAD :*** l'oreillette gauche fait parfois saillie et peut être expansive en systole.
– L'amplificateur de brillance recherche des calcifications valvulaires, aortiques ou coronaires.

c) Étude du parenchyme pulmonaire et des plèvres
– Les signes radiologiques sont souvent en retard sur la clinique. Le plus souvent bilatéraux et symétriques, ils peuvent être asymétriques, voire unilatéraux au début.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

– Signes d'œdème interstitiel :
  * redistribution vasculaire vers les sommets ;
  * stries de Kerley B (lignes horizontales visibles au niveau des culs-de-sac costo-diaphragmatiques) ;
  * flou périhilaire ;
  * stase veineuse ;
  * opacités réticulaires et micronodulaires à distribution périhilaire.
– Signes d'œdème alvéolaire :
  * opacités nodulaires floconneuses en ailes de papillon, hilifuges, épargnant base et sommet, puis se généralisant ;
  * épaississement de la paroi des bronches vues en coupe ;
  * épanchement pleural de la grande cavité, uni- ou bilatéral. Plus rarement, épanchement interlobaire en raquette ou épaississement scissural.
– L'ECG, les gaz du sang, le bilan sanguin avec enzymes cardiaques et la radiographie de thorax sont les examens réalisés en urgence au cours de l'OAP.
– Une image radiographique normale ne permet cependant pas d'écarter le diagnostic.

3. Échodoppler cardiaque

- Il permet une orientation étiologique et le bilan de sévérité de la maladie.
- Il évalue les fonctions VG globale (dilatation ? diamètre des parois, fraction de raccourcissement, éventuellement fraction d'éjection) et segmentaire (atteinte ischémique ?).
- Il recherche des anomalies valvulaires, une hypertrophie septale, une IM fonctionnelle au Doppler, un éventuel thrombus ventriculaire ou auriculaire.
- Il évalue les pressions droites systoliques (PAPs) en cas de fuite tricuspide au Doppler.

4. Coronarographie

- Devant une cardiopathie dilatée, la coronarographie doit être systématique effectuée afin d'éliminer une cause fréquente et curable : la cardiopathie ischémique.

5. Biologie

a) Examens indispensables en cas d'IVG d'apparence idiopathique, car diagnostiquant des causes potentiellement accessibles à un traitement.

– Bilan thyroïdien (TSH, T4 libre).
– Bilan martial (ferritine), à la recherche d'une hémochromatose.
– NFS (anémie ?).
– Recherche d'un déficit en vitamine B1.

b) Examens biologiques pronostiques et du suivi thérapeutique

– Ionogramme sanguin et urinaire (hyponatrémie, dyskaliémie…).
– Fonction rénale.
– Bilan hépatique (foie de choc dans les grands bas débits).
– BNP : *brain natriuric peptique :*
  * peptide natriurétique de 32 acides aminés, découvert dans le cerveau de porc (d'où son nom). Il est en fait sécrété par les myocytes ventriculaires. Les taux plasmatiques de BPN s'élèvent en cas de décompensation cardiaque, et cela quel que soit le type de cardiopathie sous-jacente.
  De plus, ce taux plasmatique de BNP a une valeur pronostique :
  ▪ plus le taux est élevé, plus le pronostic est sombre,
  ▪ les patients ayant un taux élevé qui ne baisse pas sous traitement médical ont un pronostic plus péjoratif que ceux dont le taux s'abaisse ;
  ▪ le BNP a aussi un intérêt diagnostique ; devant un sujet se présentant avec une dyspnée aiguë, un taux de BNP élevé permet d'éliminer une origine pulmonaire à la dyspnée et d'affirmer l'origine cardiologique.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

c) Examens rarement pratiqués en pratique courante (recherche)
- Bilan hormonal : exploration des catécholamines du système rénine-angiotensine, du facteur natriurétique auriculaire.

6. Examens cardiologiques spécialisés

a) Cathétérisme cardiaque
- Rarement pratiqué à titre diagnostique, il peut cependant parfois guider la recherche étiologique et être nécessaire dans le cadre d'un bilan préopératoire (ischémie, pathologie valvulaire, prétransplantation).
- Le cathétérisme droit permet la mesure des pressions pulmonaires (HTAP ?), de la pression capillaire pulmonaire (reflet de la pression de l'OG), la mesure de l'index cardiaque et des résistances artérielles pulmonaires et systémiques (souvent augmentées).
- Le cathétérisme gauche recherche une élévation de la pression télédiastolique du VG (PTDVG > 10 mmHg), l'angiographie VG permet le calcul de la fraction d'éjection du VG, de mesurer le degré de dilatation et la cinétique des parois du cœur. À noter que dans les insuffisances purement diastoliques, seule la PTDVG est élevée, tous les paramètres systoliques (dilatation, FE…) sont normaux.
- La coronarographie recherche des lésions coronaires.

b) Angioscintigraphie isotopique du ventricule gauche
- Elle apprécie la fraction d'éjection du VG et la contractilité segmentaire.
- C'est un élément non invasif reproductible.

c) Épreuve d'effort avec mesure de la consommation en oxygène (VO2 max.)
- Permet une évaluation pronostique et la discussion de certaines indications thérapeutiques (transplantation).

d) Biopsie endomyocardique (rarement)
- Permet parfois de rapporter une cardiopathie en apparence idiopathique à une étiologie (myocardite…).
- Est utile au bilan diagnostique et pronostique du rejet de greffe cardiaque.

ÉVOLUTION

A/ IVG rapidement fatale

1. **À la phase aiguë de l'infarctus,** une destruction du myocarde supérieure à 40 % crée un choc cardiogénique irréversible.

2. **Au cours des myocardites aiguës,** l'évolution est parfois suraiguë ; la récupération est possible, parfois complète, mais reste imprévisible.

3. **Le recours à la transplantation d'urgence** se discute chez le sujet jeune.

B/ IVG : elle évolue le plus souvent par poussées

1. **La première décompensation** évolue le plus souvent favorablement.

2. **D'autres épisodes surviennent avec souvent un facteur déclenchant**
   - Écart de régime désodé, interruption de traitement.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

- Apports hydrosodés excessifs (perfusions).
- Infection broncho-pulmonaire (grippale, bactérienne).
- Embolie pulmonaire : fréquente et trompeuse.
- Troubles du rythme (TAC/FA).
- Endocardite bactérienne.
- Anémie.
- Poussée hypertensive.
- Grossesse ou prémenstruum
- Fièvre.
- Poussée ischémique.

3. Le risque est l'apparition d'une dyspnée permanente, invalidante, gênant la parole

4. Évolution vers l'insuffisance cardiaque globale

- Voit s'amender les signes congestifs pulmonaires.
- Et apparaître les signes d'insuffisance ventriculaire droite avec hépatalgies d'effort, hépatomégalie sensible, signe de Harzer, reflux hépato-jugulaire, œdèmes déclives, oligurie.
- Est un tournant évolutif de mauvais pronostic.

C/ Certaines complications hâtent l'évolution

- Troubles du rythme supraventriculaire ou ventriculaire, avec leur risque de mort subite, à dépister par des Holter répétés.
- Accidents thromboemboliques.
- Complications iatrogènes (diurétiques, digitaliques, AVK, IEC).
- La mort subite est toujours possible.

PRONOSTIC

1. Mortalité

- Souvent très élevée (supérieure à 50 %) à deux ans pour les classes III et IV NYHA.
- Semble améliorée par le traitement, en particulier les IEC et les bêtabloquants.

2. Facteurs cliniques de mauvais pronostic

- NYHA III ou IV.
- B3.
- TA pincée.
- VO_2 maximale abaissée (< 15/ml/kg/min).

3. Facteurs hémodynamiques

- Abaissement de la FE (< 30 %).
- Dilatation VG.

4. Facteurs électrophysiologiques

- Présence d'arythmies ventriculaires graves au Holter.

5. Anomalies biologiques de mauvais pronostic

- Hyponatrémie.
- Insuffisance rénale.
- BNP élevé et absence de diminution sous traitement médical.
- Augmentation de la noradrénaline plasmatique.
- Augmentation du facteur natriurique auriculaire.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

TRAITEMENT

- Seul le traitement curatif d'une éventuelle étiologie (valvulopathie, ischémie, HTA…) permet de stabiliser, voire de faire régresser l'insuffisance cardiaque. Tous les autres traitements ne sont que des mesures palliatives permettant de stabiliser et de retarder l'évolution de l'insuffisance cardiaque.

I/ Mesures générales

A/ Le repos

- Il n'est utile qu'au cours des poussées d'IVG, pour diminuer l'hyperactivité sympathique.

B/ La restriction sodée

- Un régime sans sel (moins de 2 g/j de NaCl) n'est utile qu'au cours des poussées ou à un stade très sévère d'IVG. Ailleurs, le traitement diurétique permet des apports adaptés à la natriurèse, ce qui augmente l'observance du traitement. Les sels de régime, riches en potassium, sont dangereux en association avec les antialdostérones, les IEC ou en cas d'insuffisance rénale.
- De même, une restriction hydrique inférieure à 750 ou 500 cm^3/24 h n'est utile que si des œdèmes et une hyponatrémie persistent malgré un traitement maximal (en particulier diurétique).

C/ Autres mesures

- Évacuation des épanchements pleuraux, surtout en cas de décompensation aiguë.
- Oxygénothérapie en cas de décompensation.
- Régime hypocalorique en cas d'obésité.
- Suppression de l'alcool + et prise en charge des autres facteurs de risque.

II/ Traitements pharmacologiques

- Buts : ralentir la fréquence cardiaque, réduire la pré- et la postcharge et augmenter la contractilité.

A/ Diurétiques dans l'insuffisance cardiaque

- Leur effet natriurétique lutte contre la rétention hydrosodée et améliore précharge et postcharge (à un moindre degré).

1. Diurétiques de l'anse de Henlé (furosémide et bumétanide)

- S'opposent à la réabsorption tubulaire de Na+.
- Augmentent le flux sanguin glomérulaire.
- Favorisent la vasodilatation du système capacitif veineux.
- Ont un rôle dose-effet, ce qui permet d'augmenter les doses en cas d'insuffisance rénale et d'IVG sévère.
- Par voie injectable, restent le traitement d'urgence de l'OAP.
- Ont des effets secondaires connus (hypokaliémie, hyponatrémie, hypochlorémie…).

2. Thiazidiques (*QS*)

- Contre-indiqués en cas d'insuffisance rénale, ils sont en général associés aux diurétiques épargneurs de potassium dans le traitement d'entretien de l'IVG.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier
SERVIER

3. Diurétiques épargneurs de potassium (*QS*)

- Les spironolactones sont les plus employées.
- Elles diminuent l'hyperaldostéronisme fréquemment observé dans l'IVG. Elles sont contre-indiquées en cas d'insuffisance rénale (risque d'hyperkaliémie).

4. Modalités du traitement

- La dose est adaptée au degré d'urgence et à la sévérité de l'IVG.
- Dans les formes stables, l'observance commande 1 à 2 prises par jour.
- Les effets indésirables doivent être connus :
  - hyponatrémie ;
  - dyskaliémie ;
  - risque d'hypotension orthostatique ;
  - un traitement trop intense peut entraîner une hypovolémie avec risque de déshydratation, de collapsus, d'oligurie, de dyskaliémie. Prudence chez le sujet âgé +.
- Les associations sont possibles : diurétiques de l'anse/spironolactone ou thiazidiques/spironolactone.
- La surveillance d'un traitement diurétique est fondée sur le poids, la diurèse, le ionogramme sanguin et urinaire.

B/ Vasodilatateurs dans l'insuffisance cardiaque

1. Vasodilatateurs à action veineuse prédominante

- Ce sont les dérivés nitrés, la molsidomine (Corvasal). En réduisant la précharge, ils améliorent les signes de congestion pulmonaire, sans modifier directement le fonctionnement du myocarde.
- Ils peuvent être employés dans toutes les formes d'IVG à pression artérielle conservée :
  - par voie sublinguale (action courte, quelques minutes) ;
  - par voie parentérale, trinitrine (Lénitral) à la seringue électrique ;
  - par voie orale.

2. Vasodilatateurs artériels purs

- Ils sont actuellement peu employés.
- En diminuant la postcharge, ils diminuent le travail cardiaque et améliorent l'éjection ventriculaire.
- Les insuffisances cardiaques à bas débit et à pression capillaire basse constituent leur meilleure indication.
- La dihydralazine (Népressol) voit sont activité limitée en raison de l'hyperactivité du système sympathique (tachycardie réflexe).
- Les inhibiteurs calciques, en particulier les dihydropyridines, peuvent être utiles surtout en cas d'HTA ou d'angor associés.

3. Vasodilatateurs mixtes

- IEC (*QS*) :
  - les IEC (captopril, énalapril, ramipril, perindopil) sont particulièrement indiqués dans l'insuffisance cardiaque à pression capillaire élevée et débit cardiaque bas ;
  - ils apportent un gain très important en termes de survie et d'amélioration fonctionnelle en cas d'IVG (de nombreuses études, notamment dans le postinfarctus, ont prouvé leur efficacité à moyen terme et à long terme).
  - leur emploi nécessite la surveillance de la PA et de la fonction rénale en début de traitement : l'administration concomitante de diurétiques ou d'AINS doit être prudente et surveillée (fonction rénale) ;
  - les IEC constituent aujourd'hui le traitement de référence de l'insuffisance cardiaque et doivent être employés dès le stade I de la NYHA.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier
SERVIER

- *Autres :*
  - la prazosine (Minipress) alphabloquant et le nitroprussiate de sodium (par voie intraveineuse seulement) sont également utiles.
- Le développement d'un phénomène d'échappement constitue une limitation à l'emploi au long cours de certains vasodilatateurs dans l'IVG : dérivés nitrés, prazosine.

C/ Bêtabloquants

- La place des bêtabloquants dans le traitement de l'insuffisance cardiaque a évolué ces dernières années ; de contre-indiqués, ils sont devenus indispensables. Leur mécanisme d'action n'est pas parfaitement connu ; on pense qu'ils agissent en permettant une resensibilisation des récepteurs catécholinergiques à l'adrénaline. Leur introduction doit se faire sous surveillance médicale, de préférence mais pas nécessairement en milieu hospitalier, à distance de toute décompensation aiguë.

1. Médicaments utilisables

- Deux bêtabloquants ont une AMM :
  - le carvédilol (Kredex) ;
  - le bisoprol (Cardensiel).

2. Contre-indications

- Elles sont communes à tous les bêtabloquants :
  - insuffisance cardiaque aiguë ;
  - choc cardiogénique ;
  - BAV des 2e et 3e degrés non appareillés ;
  - bloc sino-auriculaire ;
  - bradycardie < 50-60/minute avant l'institution du traitement ;
  - hypotension artérielle ; (systolique < 90 mmHg) ;
  - syndrome de Raynaud et troubles artériels périphériques ;
  - asthme ou BPCO sévère ;
  - phéochromocytome non traité ;
  - acide métabolique ;
  - allergie au bisoprolol.

3. Mode d'administration

- L'initiation d'un traitement par bêtabloquants doit se faire à distance de tout épisode aigu (dans les six semaines précédentes) ; les patients doivent être traités par IEC à dose optimale et par diurétiques, sans modification du traitement conventionnel au cours des deux semaines précédentes.
- La posologie initiale est faible, 1,25 mg/jour pour le bisoprolol et 3,125 mg/jour pour le carvédilol. L'augmentation des doses de bêtabloquants se fait par paliers d'une semaine à 15 jours, sous stricte surveillance. En cas d'intolérance, pas d'arrêt brutal mais diminution de la posologie au palier précédant.
- La dose maximale est de 50 mg par jour pour le carvédilol et 10 mg par jour pour le bisoprolol.

D/ Digitaliques et inotropes positifs

- Tous les tonicardiaques agissent en augmentant le taux de calcium intracellulaire disponible en systole pour la contraction.

1. Les digitaliques (QS)

- En inhibant la pompe à sodium Na+/K+ ATPase membranaire, ils augmentent les taux de sodium et de calcium intracellulaires.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier
SERVIER

- La place des digitaliques est indiscutable dans les IVG s'accompagnant d'une FA rapide. Ils n'ont plus d'indication en l'absence de fibrillation auriculaire.
- Il existe une marge étroite entre doses thérapeutiques et toxiques, surtout chez le sujet âgé ou présentant une déchéance myocardique avancée. Cette marge impose :

a) Des règles de prescription et de surveillance
- Absence de dose de charge.
- Surveillance des signes congestifs, de la fréquence cardiaque du ionogramme sanguin.
- Connaissance des interférences médicamenteuses (quinidine…).
- Précautions d'emploi, voire abstention en cas d'insuffisance rénale (pour la digoxine à élimination rénale) ou hépatique (pour la digitoxine à élimination hépato-biliaire).
- Diminution des doses chez le sujet âgé (de moitié en général).

b) Connaissance de situations favorisant l'intoxication
- Hypokaliémie, hypoxie, acidose, hypercalcémie.

c) Surveillance clinique à la recherche de signes d'intoxication
- Nausées, vomissements, dyschromatopsie, grande bradycardie sinusale, troubles du rythme (TSA, ESV), troubles de conduction auriculo-ventriculaire.

d) Connaissance des contre-indications
- Troubles du rythme ventriculaire (ESV, TV).
- BAV, bloc sino-auriculaire, Wolff-Parkinson-White.
- CMO, RA serré.
- Déchéance myocardique avancée (risque d'inefficacité aux doses usuelles).
- Chocs électriques récents.

e) Recours aux dosages sériques des digitaliques
- Après atteinte de l'état d'équilibre (5 demi-vies), soit 6 à 10 jours pour la digoxine et 30 jours pour la digitoxine.
- En cas de suspicion d'intoxication.
- Pour connaître l'observance médicamenteuse.
- Après modification de posologie.

f) Connaissance des signes électriques d'imprégnation myocardique par les digitaliques
- Aspect de cupule digitalique (décalage inférieur et concave vers le haut du segment ST).
- Raccourcissement de QT.
- Ces signes ne sont pas des signes d'intoxication.

2. Les agents inotropes positifs

a) Sympathomimétiques (QS)
- Les amines utilisables par voie IV (dobutamine, dopamine) sont utilisées dans le traitement de la majorité des insuffisances cardiaques aiguës en milieu de réanimation, sous contrôle de la Pcap. Elles agissent en stimulant l'adénylcyclase membranaire qui transforme l'ATP en AMP cyclique.

b) Inhibiteurs de la phosphodiestérase (par voie IV seulement) (Iconor, Corotrope, Perfane)
- Ils empêchent la dégradation de l'AMPc en AMP augmentant l'entrée de calcium intracellulaire et la vitesse de relaxation myocardique. Ils ont un effet associé vasodilatateur artériel. Leurs effets indésirables (thrombopénie) en empêchent l'utilisation prolongée per os.
- Seule une utilisation parentérale en milieu hospitalier est possible, de manière brève ou discontinue, en cas d'insuffisance cardiaque réfractaire.
- Leur indication est de plus en plus discutée.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier
SERVIER

c) Levosimendan

– Premier médicament d'une nouvelle classe, il agit en augmentant la sensibilité de l'appareil contractile des myocytes au calcium. Il est en cours d'évaluation mais semble prometteur.

E/ Autres traitements

1. Traitement anticoagulant

- Nécessaire en cas de FA, de dilatation importante des cavités avec bas débit.

2. Traitement antiarythmique

- Seule l'amiodarone a un bénéfice potentiel en cas d'arythmie ventriculaire, en particulier en cas d'ischémie.
- Les antiarythmiques de classe I sont contre-indiqués.

3. Stimulation multisite

- Technique en développement ; la stimulation multisite a pour objectif de resynchroniser les deux ventricules (en particulier en cas de bloc de branche gauche très large) et d'optimiser le délai auriculo-ventriculaire. Chez certains patients, la stimulation multisite permet une amélioration des performances systoliques du ventricule gauche.
- En pratique, on insère plusieurs sondes (ventricule droit, ventricule gauche par le biais du sinus coronaire et oreillette droite). Le pacemaker est programmé afin d'activer les deux ventricules ensemble.

4. Défibrillateur automatique implantable

- La pose d'un défibrillateur automatique implantable est envisagée chez les patients présentant soit une mort subite récupérée, soit des troubles du rythme ventriculaires graves résistant au traitement antiarythmique maximal.
  La décision d'implantation se fait au cas par cas.

III/ Traitements de dernier recours

1. Assistance circulatoire

- Différents systèmes ont été développés :
  – contre-pulsion diastolique par ballonnet intra-aortique utilisable à très court terme ;
  – pompe d'assistance ventriculaire (biventriculaires, externes ou partiellement implantables) ;
  – cœur artificiel total.
- Leur indication est réservée aux insuffisances cardiaques réfractaires lorsqu'il existe une perspective de traitement (transplantation) ou de récupération (myocardite, par exemple).

2. La transplantation cardiaque

a) Indications

– Insuffisance cardiaque stade III ou IV avec VO2 très basse, après échec des traitements conventionnels.

b) Contre-indications

– Âge supérieur à 60 ou 65 ans.
– Néoplasie ou affection systémique grave.
– HTAP précapillaire.
– Diabète insulinodépendant.
– Infection active (hépatite, HIV en particulier).

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

– Dysfonction hépatique ou rénale.
– Atteinte artérielle grave.
– État psychosocial incompatible avec une prise en charge au long cours.

c) Complications
– Rejet aigu, subaigu, chronique souvent bien contrôlé par les traitements immunosuppresseurs (corticoïdes, azathioprine, ciclosporine, voire sérum antilymphocytaire).
– Insuffisance rénale.
– Néoplasies.
– Surtout actuellement, coronaropathie immunologique du greffon, après quelques années, peu accessible au traitement.

d) Survie
– 80 % à un an.
– 70 % à cinq ans.
– 30 % à dix ans.

3. Cardiomyoplastie
- Technique chirurgicale qui consiste à enrouler une portion du muscle grand dorsal et à le stimuler grâce à un pacemaker synchrone de la fréquence cardiaque.
- Avantages : pas de traitement immunosuppresseur.
- Mais résultats assez décevants, surtout si insuffisance cardiaque très avancée.

TRAITEMENT DE L'IVG CHRONIQUE : EXEMPLES D'ORDONNANCE

1. **Madame M, 42 ans,** est atteinte d'une insuffisance cardiaque gauche sur maladie mitrale en stade II de la classification NYHA.
   – Régime peu salé (ne pas resaler l'alimentation).
   – Kredex 25 : 1 cp matin et soir.
   – Modurétic : 1 cp le matin.
   – Sintrom : 1 cp le soir.
   – Faire pratiquer un TP et un ionogramme sanguin dans un mois.
   – Lopril : 100 à 150 mg/j.
   – Discuter l'indication chirurgicale dans les mois suivants.

2. **Monsieur B, 70 ans,** hypertendu sévère, coronarien et bronchopathe chronique, sort de l'hôpital après un OAP secondaire à une poussée tensionnelle, favorisée par un arrêt de régime sans sel. Il n'y a pas d'IVG résiduelle clinique.
   – Régime peu salé.
   – Amlor : 1 cp matin et soir.
   – Corvasal : 1 cp matin, midi et soir.
   – Rénitec 20 : 1 cp le matin.
   – Fludex 2,5 mg : 1 cp le matin.
   – Faire pratiquer un ionogramme sanguin dans 15 jours.
   – Aspégic : 250 mg/j.
   – Réduction de l'activité physique.

3. **Madame T, 82 ans,** est suivie régulièrement pour une insuffisance cardiaque globale grave (stade IV NYHA) sur cardiopathie ischémique. Elle vit alitée, en HAD. Son dernier ionogramme sanguin montre : NA 128 ; K 3,8 ; créatinémie 170 mmol/l (stable) ; réserve alcaline 28 ; glycémie 7,8 mmol/l ; urée 9 mmol/l ; TA 10/6.

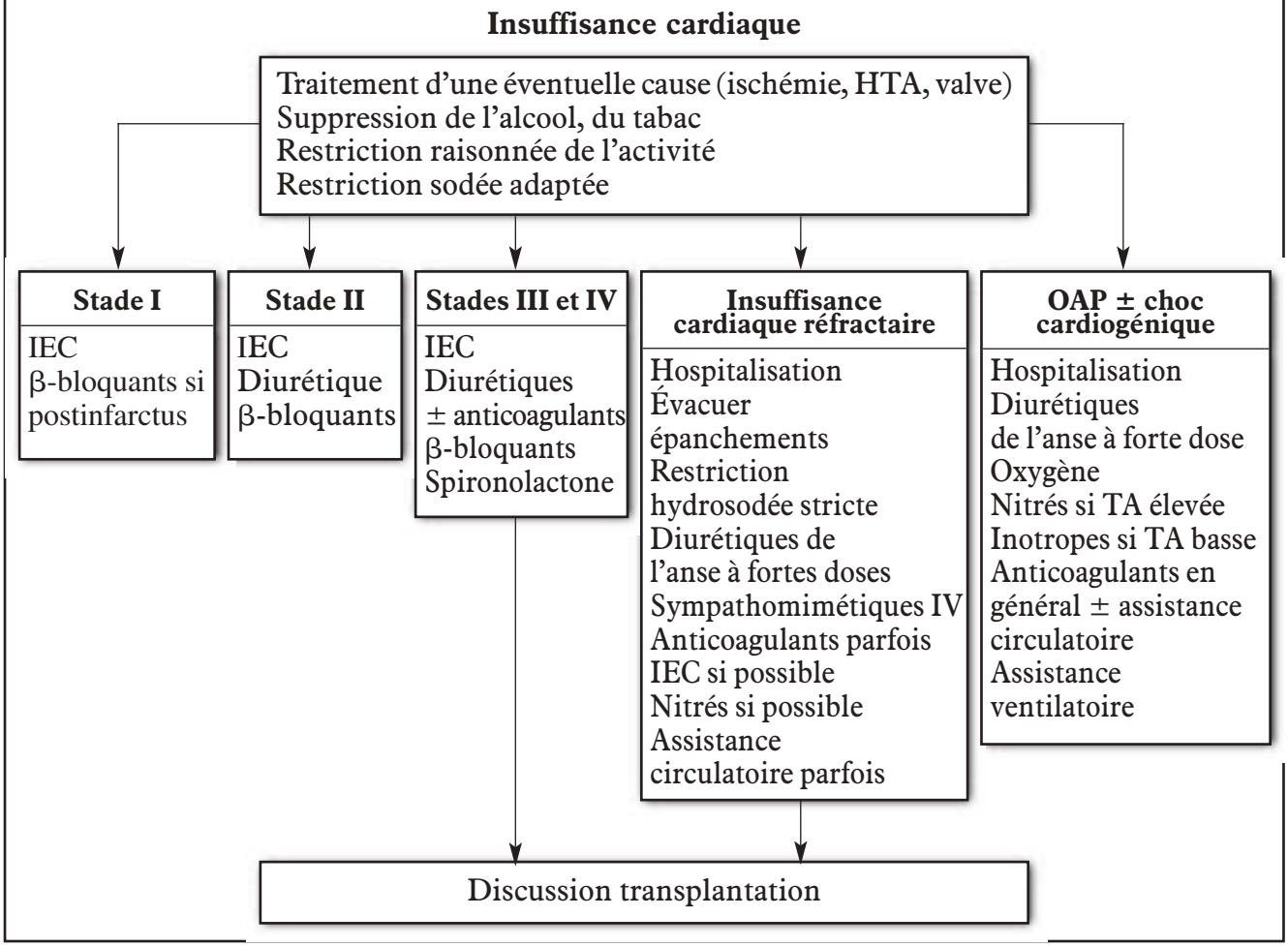
© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier
SERVIER

– Régime sans sel strict.
– Boissons limitées à 1 demi-litre + café.
– Coversyl : 2 mg/24 h.
– Lasilix : 250 mg/j.
– Kredex 25 : 1 cp matin et soir.
– Aldactone 75 : 1 cp par jour.
– Fraxiparine : 0,3 ml/j. ■

POINTS FORTS

- **Causes : valvulaire, HTA, ischémique, myocardiopathie dilatée idiopathique.**
- **Diagnostic avant tout clinique : dyspnée, tachycardie, galop gauche, crépitants.**
- **ECG, échodoppler, biologie ± cathétérisme : recherche d'une cause potentiellement curable et bilan de sévérité.**
- **Évolution souvent défavorable à moyen terme, déstabilisation par de nombreux facteurs (écart de régime, de traitement, infection, embolie, trouble du rythme…).**
- **Traitement symptomatique et médicamenteux (IEC, diurétiques principalement et parfois associés aux digitaliques, nitrés, sympathomimétiques IV).**
- **Discussion de transplantation aux stades III et IV.**

Insuffisance cardiaque : stratégie thérapeutique



© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier
SERVIER

INSUFFISANCE VENTRICULAIRE DROITE

DÉFINITION

- L'insuffisance ventriculaire droite (IVD) se définit par l'augmentation de la pression télédiastolique du ventricule droit ; celui-ci ne peut adapter son débit au retour veineux périphérique. L'IVD est le plus souvent due à l'évolution d'une insuffisance cardiaque gauche (insuffisance cardiaque globale).

ÉTIOLOGIE

A/ Cœur pulmonaire chronique

1. Broncho-pneumopathies chroniques obstructives

- Au premier plan, la bronchite chronique, l'emphysème centrolobulaire, l'asthme à dyspnée continue, la dilatation des bronches étendue ; l'emphysème panlobulaire est rarement en cause.
- Au cours de ces affections, l'insuffisance ventriculaire droite est tardive, d'apparition progressive, précédée par un stade d'hypertension artérielle pulmonaire chronique « précapillaire » ; elle est souvent précipitée ou aggravée par une surinfection broncho-pulmonaire.

2. Les affections pulmonaires restrictives

- Elles se compliquent très tardivement d'IVD.
- Les déformations thoraciques : cyphoscoliose.
- Les séquelles pariétales, pleurales ou pulmonaires après traumatisme, chirurgie thoracique, ou en cas de déformation squelettique : cyphoscoliose, thoracoplasties étendues.
- S'y associe souvent une BPCO post-tabagique (syndrome mixte).
- Le syndrome de Pickwick.
- Séquelles des maladies neuromusculaires : polio, SLA, myasthénie.

3. Affections pulmonaires par anomalie de la diffusion alvéolo-capillaire

- Fibroses pulmonaires : soit primitives, soit secondaires à une sarcoïdose, à une collagénose, à une histiocytose X, à une pneumoconiose.

4. Causes vasculaires

- Le cœur pulmonaire chronique postembolique surtout (embolies à répétition).
- Le cœur pulmonaire chronique postbilharziose.
- L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) primitive, rare, qui doit rester un diagnostic d'élimination.

B/ Cardiopathies

1. Insuffisance ventriculaire gauche (IVG)

- Cause la plus fréquente des IVD (> 80 %).
- Toutes les causes d'IVG peuvent provoquer une IVD, entraînant alors un tableau d'insuffisance cardiaque globale. Au cours de l'infarctus, l'IVD fait rechercher une extension au VD, une CIV ou une embolie pulmonaire.
- L'IVD réduit l'importance des manifestations pulmonaires, mais marque un tournant évolutif grave, témoignant du caractère évolué de la cardiopathie.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier
SERVIER

2. Rétrécissement mitral à un stade évolué avec HTAP précapillaire

- Il entraîne une IVD ; la fibrillation auriculaire est fréquente.

3. Insuffisances tricuspides isolées (endocardite, carcinoïdes)

C/ IVD aiguë

- Embolie pulmonaire (*QS*).
- État de mal asthmatique.
- Pneumothorax suffocant.
- Pneumopathies bilatérales aiguës.
- Atélectasies massives.

PHYSIOPATHOLOGIE

- L'IVD s'accompagne d'une augmentation de la pression télédiastolique du VD, qui se répercute en amont au niveau de l'OD et de la circulation veineuse ; cela explique les manifestations d'amont (signes congestifs) et la réduction du volume d'éjection systolique du VD.
- Le bas débit cardiaque entraîne un bas débit rénal avec insuffisance rénale fonctionnelle et hyperaldostéronisme secondaire (oligurie, rétention hydrosodée, Na/K urines inférieur à 1, urée sanguine élevée).
- L'IVD est le plus souvent liée à une élévation de la postcharge du VD que réalise l'HTAP ; celle-ci peut être :

1. Postcapillaire

- Liée à l'élévation de la pression capillaire pulmonaire (pcp), avec des résistances artérielles pulmonaires normales : c'est le cas de l'insuffisance gauche du RM au début de son évolution.

2. Précapillaire

- Liée à l'élévation des résistances pulmonaires (alors que la pcp est normale) : soit en raison de l'hypoxie (IRC), soit du fait d'une obstruction mécanique (embolie pulmonaire), soit liée à une artériolite pulmonaire.

3. Mixte

- Cas du RM évolué avec une HTAP pré- et postcapillaire. En aval, le débit cardiaque diminue d'abord à l'effort avec hypoperfusion viscérale, puis au repos.

DIAGNOSTIC POSITIF

A/ Signes fonctionnels

1. Hépatalgies d'effort

- Douleur sourde, à type de pesanteur, survenant à l'effort (marche) :
  - Siégeant à l'épigastre ou à l'hypocondre droit.
  - Cédant quelques minutes après l'arrêt de l'effort qu'elle impose.
  - Elle est parfois associée à des troubles digestifs.

2. Hépatalgies spontanées

- Survenant au cours des poussées d'IVD, simulant parfois une urgence digestive ou une colique hépatique.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier
SERVIER

3. Hépatalgies permanentes à un stade tardif
- Majorées à l'effort ou en postprandial avec sensation de distension de l'hypocondre droit.

4. Dyspnée
- Elle est fréquente, liée à l'IVG ou à la maladie respiratoire causale.

B/ Examen clinique

1. Au niveau périphérique
- Turgescence veineuse jugulaire présente au repos, en position demi-assise :
  – pression veineuse centrale élevée, égale à 15-20 cm d'eau (en position allongée) ;
  – découverte d'un pouls jugulaire traduisant une insuffisance tricuspidienne.
- Hépatomégalie diffuse, ferme, lisse, douloureuse, parfois animée d'une expansion systolique correspondant à une insuffisance tricuspidienne ; mesurée sur la ligne médio-claviculaire, l'hépatomégalie suit les variations de l'IVD (foie accordéon).
- Le reflux hépato-jugulaire recherché chez un sujet demi-assis, respirant normalement, après compression de la région hépatique est le signe capital caractéristique du foie cardiaque.
- Les œdèmes s'observent à un stade avancé de l'IVD ; parfois détectés par une simple prise de poids ; ailleurs, ils sont nettement visibles : blancs, mous, indolores, prenant le godet, ils prédominent aux parties déclives telles que les membres inférieurs et, à un stade plus tardif, au niveau lombaire.
- Oligurie : précoce, avec urines foncées, pauvres en sodium ; insuffisance rénale fonctionnelle et protéinurie inférieure à 1 g/24 h (traduction d'un bas débit rénal) ; l'oligurie évolue parallèlement à la gravité de l'IVD ; la courbe de diurèse doit être surveillée.
- À un stade avancé de l'IVD, tableau d'anasarque : ascite, épanchements pleuraux bilatéraux (transsudats pauvres en protides).
- Cyanose : elle est le plus souvent due à l'insuffisance respiratoire causale et à la gêne au retour veineux.

2. Au niveau cardiaque
- Signe de Harzer : palpation du ventricule droit au creux épigastrique.
- Soulèvement systolique infundibulaire parasternal gauche inconstant (2e et 3e espaces intercostaux gauches).
- À l'auscultation :
  – tachycardie persistant au repos ;
  – éclat de B2 au foyer pulmonaire en cas d'HTAP, avec souffle systolique éjectionnel au foyer pulmonaire ;
  – galop droit xiphoïdien plus net à l'inspiration ;
  – souffle holosystolique d'insuffisance tricuspidienne au niveau xiphoïdien, apparaissant ou augmentant à l'inspiration profonde (signe de Carvallo).

3. Mise en évidence des signes de l'affection causale
- Cardiaque ou pulmonaire, souvent au premier plan.

C/ Examens complémentaires

1. Électrocardiogramme
- Tachycardie sinusale le plus souvent.
- Signes d'hypertrophie auriculaire droite : déviation droite de l'axe de P ; onde P ample supérieure à 2,5 mm en D2, D3, VF et pointue, de durée normale.
- Signes d'hypertrophie ventriculaire droite : déviation droite de l'axe de QRS, grande onde R en V1, grande onde S en V5, zone de transition déviée vers la gauche ; fréquence d'un bloc incomplet droit ; onde T négative en précordiales droites.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

- Signes en rapport avec la maladie causale (IVG).
- Troubles du rythme supraventriculaire (FA) au cours des poussées.
- Les signes ECG sont souvent tardifs ou masqués en cas d'HVG préexistante.

2. Radiologie

- Elle met en évidence l'hypertrophie-dilatation des cavités droites (en OAD et en OAG).
- De face :
  - débord de l'arc inférieur droit (OD dilatée) ;
  - pointe surélevée, arrondie, sus-diaphragmatique : arc inférieur gauche allongé (dilatation du VD), aspect en sabot.
- En OAD, saillie de l'infundibulum pulmonaire.
- En OAG, comblement de l'espace clair rétrosternal et saillie en avant du ventricule droit :
  - en cas d'HTAP, arc moyen gauche convexe et branches de l'artère pulmonaire dilatées ;
  - mise en évidence des anomalies propres à l'étiologie (cardiaque ou pulmonaire).

3. Échocardiogramme et Doppler cardiaque

- Il met en évidence la dilatation du ventricule droit et le septum paradoxal ; il apporte souvent des renseignements à visée étiologique. Le Doppler recherche et quantifie l'insuffisance tricuspidienne qui permet le calcul de la pression artérielle pulmonaire systolique (PAPs).

4. Cathétérisme droit

- Il est indiqué seulement quand une cure chirurgicale est envisagée.
- Il retrouve une élévation de la pression veineuse centrale, une élévation de la pression auriculaire droite moyenne, une élévation des pressions diastoliques du ventricule droit et une chute de l'index cardiaque.
- Le niveau des pressions pulmonaires est précisé et différencie l'HTAP pré- et postcapillaire.

5. Angiographie isotopique du VD :baisse de la fraction d'éjection du VD.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

1. L'hépatomégalie fait discuter : une cirrhose, une tumeur, un abcès

2. Les œdèmes d'origine rénale ou hépatique sont éliminés

3. La péricardite chronique constrictive se différencie par

- Le frottement péricardique.
- L'aspect radiologique avec calcifications.
- L'échocardiogramme (épaississement du péricarde).
- L'adiastolie (dip-plateau diastolique dans le ventricule droit, égalisation des pressions droites) au cathétérisme droit.

ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

A/ L'évolution est suivie sur les courbes de poids, de diurèse, le bilan hépatique, la radio et l'ECG.

B/ L'évolution dépend de l'étiologie

- En l'absence de traitement curateur étiologique, l'évolution est progressivement défavorable,

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

parfois brutalement décompensée par un trouble du rythme, une infection (grippe) ou une embolie pulmonaire ou un surdosage médicamenteux.

- Les poussées successives d'IVD deviennent de plus en plus rebelles au traitement et à un stade avancé, on observe :
  - hépatomégalie dure, ascite, splénomégalie, ictère, œdèmes ;
  - épreuves fonctionnelles hépatiques perturbées (cytolyse, cholestase, ictère, chute du TP) ;
  - cachexie et décès.
- Le pronostic de l'HTAP primitive est le plus souvent défavorable.

C/ Signes d'IVD aiguë

- Ils évoquent un tableau d'adiastolie.
- Ils associent polypnée, signes de surcharge veineuse et état de choc (TA pincée, abaissée, sueurs froides, cyanose, marbrures, pouls filant) et constituent une urgence thérapeutique.

TRAITEMENT

- Repos ; suppression du tabac ; réduction d'une surcharge pondérale.
- Régime sans sel.
- Diurétiques.
- IEC.
- Digoxine d'utilisation prudente.
- Anticoagulants très largement indiqués, adaptés à la fonction hépatique.
- Traitement étiologique :
  - chirurgie d'une valvulopathie, traitement d'une IVG ;
  - traitement d'une bronchopathie chronique (oxygénothérapie sous surveillance des gaz du sang, antibiothérapie en cas de surinfection, vaccination antigrippale, kinésithérapie respiratoire, ventilation assistée au besoin lors des poussées).
  - traitement d'un facteur déclenchant ;
  - traitement d'une embolie pulmonaire ;
  - parfois transplantation cœur-poumons en cas d'HTAP évoluée.

MYOCARDIOPATHIES

- La classification OMS 1995 des cardiomyopathies reconnaît quatre tableaux cliniques :
  - Myocardiopathie dilatée.
  - Myocardiopathie hypertrophique.
  - Myocardiopathie restrictive.
  - Dysplasie arythmogène du ventricule droit.
- À l'origine, les myocardiopathies étaient définies comme des tableaux cliniques répondant à une atteinte du muscle cardiaque d'origine inconnue. Cependant, avec les progrès accomplis par la recherche dans le domaine cardio-vasculaire, une étiologie spécifique peut de plus en plus souvent être déterminée comme la cause de la maladie myocardique. La définition actuelle est donc plutôt « maladie intrinsèque du myocarde associée à une dysfonction cardiaque ».

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier
SERVIER

A/ Myocardiopathie dilatée

1. Étiologie

a) Idiopathique
– Le plus souvent, aucune étiologie spécifique ne peut être mise en évidence.

b) Causes spécifiques myocardiques
– Toxique :
* alcool +++ ;
* anthracyclines, 5-FU ;
* cobalt ;
* cocaïne.
– Infection (virus, bactérie, parasite), toutes les causes de myocardites aiguës, subaiguës, chroniques.
– Maladies de système.
– Hémochromatose.
– Cardiopathie du post-partum.
– Carence nutritionnelle (vitamine B1, sélénium, hypocalcémie…).
– Héréditaire liée à l'X.
– Rythmique, en cas de tachyarythmie rapide.

N.B. : Toujours penser à éliminer une atteinte ischémique, valvulaire ou hypertensive devant un tableau de myocardiopathie dilatée.

2. Présentation clinique

- Les signes fonctionnels et les signes cliniques sont ceux décrits au chapitre IVG (QS).

3. Examens complémentaires

- La radiographie thoracique révèle un gros cœur avec des signes d'œdème pulmonaire.
- L'ECG peut montrer une tachycardie, des troubles du rythme supraventriculaire et/ou ventriculaire, des troubles de conduction, des anomalies pseudo-ischémiques.
- La biologie recherche une insuffisance rénale, une dysthyroïdie, une hémochromatose, des stigmates infectieux et/ou inflammatoires, une carence nutritionnelle.
- L'échodoppler cardiaque est fondamental : il montre une dilatation des 4 cavités, une fonction VG très altérée, des parois normales ou amincies, un éventuel thrombus, l'absence de valvulopathie ou de pathologie du péricarde, souvent une IM fonctionnelle et une IT permettant de mesurer la PAPs.
- Les isotopes peuvent être utiles pour dépister une éventuelle ischémie et mesurer la fraction d'éjection.
- Le cathétérisme cardiaque avec coronaro-graphie est utile chez le sujet jeune pour éliminer une coronaropathie ou dans le cadre du bilan prétransplantation.
- La VO_2 maximale est utile dans le cadre du suivi évolutif et du bilan prétransplantation.
- La biopsie myocardique permet parfois une orientation étiologique.

4. Évolution – Pronostic

- La myocardiopathie alcoolique peut régresser de façon spectaculaire à l'arrêt de l'intoxication.
- Globalement, la survie à cinq ans en l'absence de transplantation est inférieure à 5 %, comparée à 70 % s'il y a transplantation.

5. Traitement

- La prise en charge d'une étiologie secondaire est évidemment nécessaire, si accessible.
- Dans les autres cas, le traitement est avant tout symptomatique et palliatif (voir traitement de l'insuffisance cardiaque gauche).

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier
SERVIER
www.laconferencehippocrate.com

- La transplantation doit être discutée s'il n'existe pas de contre-indications et le patient inscrit sur une liste de receveur dès le stade III ou IV.

B/ Myocardiopathie hypertrophique

1. Causes

- Ce sont le plus souvent des maladies génétiques familiales, à trait dominant avec une expression phénotypique très variable.
- La première mutation génétique mise en évidence est située sur le chromosome 14q, dans le gène de la chaîne lourde b de la myosine, modifiant un seul acide aminé.
- D'autres mutations ont été mises en évidence dans le gène de l'alpha-tropomyosine (chromosome 15), de la troponine T cardiaque (chromosome 1), ainsi qu'au locus 11p13-q13 et de nouvelles mutations sont découvertes régulièrement.
- Il existe donc une extraordinaire hétérogénéité génétique s'exprimant par un phénotype semblable. Certaines mutations semblent cependant associées à un pronostic plus défavorable.

2. Physiopathologie

a) Histologie

– Sur le plan macroscopique, la grande majorité des cas présente une hypertrophie septale asymétrique, prédominant sur le septum musculaire haut sous-aortique.
– Parfois il existe une hypertrophie concentrique.
– Dans quelques cas, il existe une hypertrophie apicale au niveau de la pointe.
– Sur le plan microscopique, on observe une hypertrophie des cardiocytes avec une désorganisation de l'architecture normale myofibrillaire intracellulaire et une fibrose parfois extensive.

b) Anomalies systoliques

– Le bourrelet septal associé au mouvement antérieur de la grande valve mitrale (SAM = systolic anterior motion) crée un obstacle à l'éjection avec gradient de pression intraventriculaire prédominant en mésosystole.

c) Anomalies diastoliques

– Présentes chez la plupart des patients, même en l'absence de gradient de pression, elles traduisent la myopathie en fait diffuse du VG.
– Elles associent troubles de la relaxation au départ, puis troubles du remplissage tardif VG avec diminution de la compliance et augmentation des pressions de remplissage (PTDVG élevée).

d) Ischémie myocardique

– Elle est fréquente et multifactorielle : augmentation de la masse myocardique avec hausse de la consommation en oxygène, diminution de la réserve coronaire, compression systolique coronaire, élévation de la PTDVG avec ischémie sous-endocardique.

3. Diagnostic clinique

a) Signes fonctionnels

– Souvent, le patient est asymptomatique, mais une mort subite peut révéler la maladie.
– Parfois, il existe une dyspnée, conséquence de l'élévation de la PTDVG, surtout à l'effort ou nocturne.
– Angine de poitrine.
– Palpitation, syncopes.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier
SERVIER

b) Examen physique
- Parfois normal en l'absence de gradient intra-VG ou d'hypertrophie de la pointe.
- En cas de présence d'un gradient intra-VG, l'auscultation met en évidence un souffle mésosystolique éjectionnel à la partie basse du sternum, n'irradiant pas, renforcé par les diastoles longues, la manœuvre de Valsalva et les vasodilatateurs (nitrés, nitrite d'amyle), atténué par la position accroupie.
- Parfois, il existe un B4, le deuxième bruit est en général normal.

4. Examens complémentaires

a) ECG-Holter ECG
- Parfois normal.
- Sinon, troubles de la repolarisation (sous-décalage du ST, T négative ou pointue très positive), hypertrophie VG électrique de type systolique, ondes Q pseudo-nécrotiques (territoire inférieur et latéral surtout).
- ESV – salves de tachycardie ventriculaire.
- Fibrillation auriculaire.

b) Radiographie de thorax
- Souvent normale, parfois HVG radiologique.

c) Échodoppler cardiaque
- C'est l'examen fondamental pour le diagnostic.
- L'échographie bidimensionnelle et TM montre :
  * L'hypertrophie septale asymétrique.
  * Un VG de taille le plus souvent normale.
  * Un mouvement systolique antérieur (SAM) de la grande valve mitrale qui vient à la rencontre du bourrelet septal en mésosystole et contribue à majorer le gradient de pression.
  * Des valves aortiques normales, avec parfois une fermeture mésosystolique des valves.
- Le Doppler met en évidence et quantifie le gradient intra-VG (qui a une forme de faux à maximum mésosystolique) qui est augmenté par les extrasystoles, la manœuvre de Valsalva et les vasodilatateurs.
- Le Doppler met également en évidence des anomalies du remplissage VG (dysfonction diastolique) sur l'aspect du flux mitral et visualise souvent une insuffisance mitrale.

d) L'exploration hémodynamique et coronarographique
- N'est pratiquée que dans le cadre du bilan préopératoire éventuel ou en cas de doute diagnostique.
- L'hémodynamique montre la présence du gradient intra-VG qui est quantifié.
- L'angiographie montre l'hypertrophie septale, permet le calcul de la fraction d'éjection et met souvent en évidence une fuite mitrale.
- La coronarographie recherche une atteinte coronaire associée.

e) Autres mesures
- Du fait du caractère familial de la maladie, un dépistage (clinique et échographique) est souhaitable chez tous les ascendants, frères et sœurs, et descendants.
- Une étude génétique (en centre spécialisé) peut également être utile.

5. Évolution – Pronostic
- Le risque majeur est la mort subite, par trouble du rythme ventriculaire le plus souvent à l'effort (une des principales causes de mort subite chez le sujet jeune sportif).
- Cependant l'évolution est très variable selon les cas et les familles, et il existe probablement au niveau génétique des mutations associées à un pronostic défavorable (familles avec nombreux cas de mort subite chez le sujet jeune).

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier
SERVIER

– Le seul véritable marqueur de mort subite est la présence de tachycardie ventriculaire non soutenue au Holter.
– Une endocardite mitrale ou aortique survient chez environ 5 % des patients, et justifie une prophylaxie rigoureuse.

6. Traitement

a) Mesures spécifiques
– Éviter tout effort violent (sport de compétition…).
– Prophylaxie de l'endocardite bactérienne.

b) Médicaments
– Les bêtabloquants (Avlocardyl à forte dose) sont les plus utilisés.
– Les inhibiteurs calciques (surtout vérapamil = Isoptine) sont une alternative.

c) La stimulation double chambre DDD
– Elle permet, en déphasant la contraction septale de celle de la paroi libre du VG, de nettement diminuer, voire de faire disparaître le gradient.
– Elle peut être associée aux médicaments.

d) Chirurgie
– Myotomie septale : elle permet une amélioration fonctionnelle chez environ 70 % des patients.
– En dernier recours (échec de tous les traitements) : transplantation cardiaque.

e) Alcoolisation septale

f) Indications
– Patients asymptomatiques : rien ou bêtabloquants.
– Patients paucisymptomatiques : bêtabloquants ou inhibiteurs calciques.
– Symptômes sévères : association de bêtabloquants et inhibiteurs calciques, et essai de stimulation double chambre.
– Échec de tous ces traitements : myotomie, alcoolisation septale.
– Arythmie ventriculaire menaçante rebelle au traitement : défibrillateur implantable ou transplantation.

C/ Myocardiopathie restrictive

1. Généralités
– Moins fréquente que les myocardiopathies dilatées ou hypertrophiques.
– Caractérisée par des anomalies de la fonction diastolique (la rigidité pariétale gêne le remplissage diastolique), la fonction systolique étant le plus souvent conservée.
– Présentation clinique voisine de la péricardite chronique constrictive, diagnostic d'élimination important car débouchant sur un traitement potentiellement curatif.

2. Causes

a) Atteinte myocardique
– Non infiltrative :
  * Idiopathique ;
  * Sclérodermie.
– Infiltrative :
  * Amylose ;

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

* Sarcoïdose ;
* Glycogénose ;
* Hémochromatose ;
* Maladie de Fabri.

b) Atteinte endomyocardique
- Fibrose et fibroélastose de l'endocarde.
- Endocardite hyperéosinophilique de Löffler.
- Tumeur carcinoïde.
- Métastases.

3. Clinique

a) Signes fonctionnels
- Dyspnée, le plus souvent à l'effort.
- Tachycardie.
- Syncope, mort subite (sarcoïdose).

b) Examen
- Signes droits : turgescence jugulaire, hépatomégalie, reflux hépato-jugulaire, œdèmes des membres inférieurs…
- B3 et/ou B4 à l'auscultation.
- Souffle systolique d'insuffisance tricuspide.
- Parfois souffle d'IM.
- Parfois signes gauches (dysfonction systolique associée de l'amylose).

4. Examens complémentaires

a) ECG
- Souvent non spécifique, associant troubles de la repolarisation, troubles du rythme à tous les étages.
- Microvoltage dans l'amylose.

b) Radiographie de thorax
- Parfois normale, parfois cardiomégalie.
- Recherche des calcifications péricardiques (oriente vers la péricardite chronique constrictive).
- Recherche des lésions de sarcoïdose pulmonaire.

c) Échocardiographie
- On observe le plus souvent une hypertrophie concentrique pariétale avec augmentation de la masse du VG, parfois une dilatation biauriculaire.
- La fonction systolique est typiquement subnormale.
- Il existe au Doppler (étude du flux transmitral en particulier) des anomalies typiques de dysfonction diastolique (allongement de la relaxation et diminution de la compliance VG).
- Dans l'amylose, l'échostructure des parois VG apparaît brillante (due aux dépôts de substance amyloïde).

d) Hémodynamique
- Il existe un aspect de dip-plateau diastolique des pressions ventriculaires, avec diminution rapide de la pression en début de diastole suivie d'une réascension abrupte (aspect de racine carrée), dû au syndrome restrictif gênant le remplissage VG.
- La PTDVD (pression télédiastolique du VD) est élevée, de même que la PTDVG.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

– Par rapport au dip-plateau de la péricardite constrictive, le dip (creux) est moins prononcé et le plateau moins élevé.
– Les pressions pulmonaires et capillaires pulmonaires sont souvent élevées.
– La fraction d'éjection angiographique est typiquement normale, parfois abaissée (amylose en fin d'évolution, sarcoïdose).

e) Biologie
– Elle recherche des éléments en faveur d'une étiologie (myélome et amylose, sarcoïdose, hémochromatose).
– L'ionogramme et la fonction rénale sont utiles au suivi de la thérapeutique.

f) Autres examens
– Scanner et IRM peuvent permettre le diagnostic différentiel avec une péricardite constrictive calcifiée.
– En cas d'amylose, les biopsies dirigées (glandes salivaires accessoires, muqueuse rectale…) peuvent permettre le diagnostic.

En dernier recours, la biopsie myocardique peut confirmer un diagnostic étiologique.

5. Traitement – Pronostic
- Le pronostic toutes causes confondues est très défavorable (moins de 5 % de survie à dix ans).
- Le traitement corticoïde est indiqué en cas de sarcoïdose.
- Dans les autres cas, le traitement est symptomatique, associant repos, diurétiques, dérivés nitrés si tolérés, parfois inhibiteurs calciques, digitaliques ou IEC.

D/ Dysplasie arythmogène du ventricule droit

- Maladie caractérisée par une dégénérescence adipeuse ou fibroadipeuse du VD.
- Étiologie inconnue pour l'instant, parfois familiale.
- Les principaux symptômes sont en rapport avec des troubles du rythme ventriculaire graves (TV à type retard gauche, QS en V1-V2), palpitations, syncopes, mort subite.
- L'examen clinique est le plus souvent normal.
- L'échographie et l'angiographie VD montrent un VD dilaté, peu contractile. L'étude du VG est le plus souvent normale.
- Le pronostic est surtout fonction d'une dysfonction VG associée : si FE < 50 %, pronostic défavorable.
- Le traitement est symptomatique : contrôle des troubles du rythme ventriculaire par sotalol : Sotalex à fortes doses. ■

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier
SERVIER