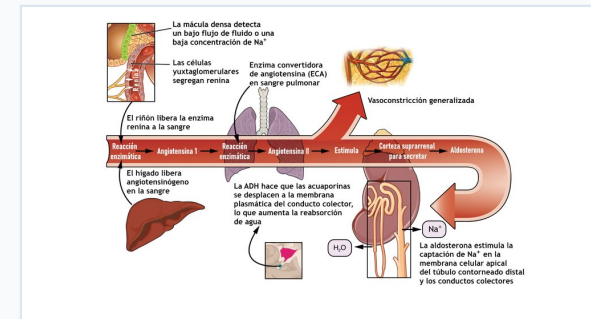
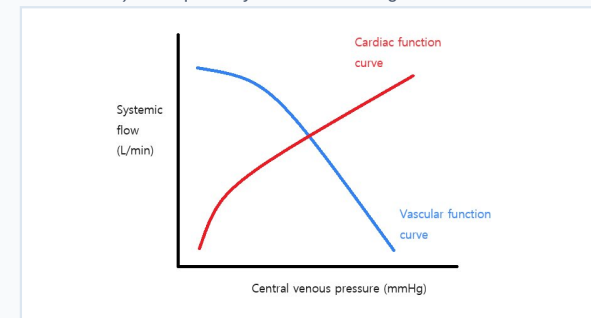


Physiopathologie de l'IC (mécanismes compensateurs)

- Révision 27/10/2020 : Insuffisance cardiaque = incapacité du coeur à délivrer un débit suffisant aux besoins de l'organisme et/ou à fonctionner avec des pressions de remplissage normales
- Prévalence = 1 à 2% de la population générale, augmentant avec l'âge (âge moyen = 75-80 ans)
- IC systolique (à FE altérée) : altération directe de la contractilité myocardique (IDM, cardiomyopathie, myocardite...)
- IC diastolique (à FE préservée) : altération de la fonction diastolique par mauvaise relaxation/compliance (HVG...)
- Rappels : $DC = VES \times FC$
- $VES = \text{volume télédiastolique VTD} - \text{volume télésystolique VTS}$, dépend de : . Précharge : degré de remplissage du VG et étirement des fibres en fin de diastole . Postcharge : forces s'opposant à l'éjection . Contractilité : inotropie
- Fraction d'éjection $FE = VES/VTD$
- En cas de dysfonctionnement cardiaque, mécanismes compensateurs bénéfiques à court terme (maintien du débit cardiaque, des pressions de perfusion) mais délétères à long terme (augmente le travail et la consommation en oxygène du coeur, favorise l'hypertrophie et la fibrose).



Schema des mecanismes neurohormonaux compensateurs actives precocement au cours de l'insuffisance cardiaque : la baisse du debit cardiaque est detectee par les barorecepteurs et active le systeme sympathique (tachycardie, vasoconstriction, augmentation de la contractilite) ainsi que le systeme renine-angiotensine-aldosterone



La loi de Frank-Starling decrit la relation entre la precharge (volume telediastolique) et la force de contraction myocardique. Dans l'insuffisance cardiaque, la courbe est deplacee vers le bas et la droite : pour un meme niveau de precharge, le volume d'ejection est diminue, et l'augmentation des pressions de remplissage devient

Source : Wikimedia Commons (CC)

Physiopathologie de l'IC (mécanismes compensateurs) (suite)

- Mécanismes compensateurs Physiopathologie : Mécanismes cardiaques :
- Stimulation inotrope (étirement des fibres : loi de Starling) et chronotrope (système sympathique) positive augmente le travail cardiaque et la consommation en oxygène du cœur
- Remodelage cardiaque : . Dilatation ventriculaire : en cas d'altération de la fraction d'éjection (IDM, cardiomyopathie dilatée...), par remodelage ou hypertrophie excentrique et augmentation des contraintes pariétales . Hypertrophie ventriculaire : en cas d'augmentation de pression systolique (HTA, RA...), par hypertrophie concentrique (loi de Laplace) et augmentation du travail cardiaque et rigidité pariétale
- Mécanismes extracardiaques :
- Vasoconstriction (système sympathique et SRA) : inhomogène (épargne la circulation cérébrale et coronaire aux dépens d'autres territoires (cutané, muscle, rein...) et le travail cardiaque
- Rétention hydrosodée (par perfusion rénale et activation du SRA) : la précharge et congestion
- Activation neurohormonale (sympathique, SRA) et le travail cardiaque, proarythmique, effet toxique direct des catécholamines sur les myocytes...



Radiographie thoracique d'OAP : cardiomégalie et opacités alvéolaires péri-hilaires bilatérales en 'ailes de papillon' - signe radiologique cardinal de l'IC gauche décompensée avec redistribution vasculaire vers les sommets.

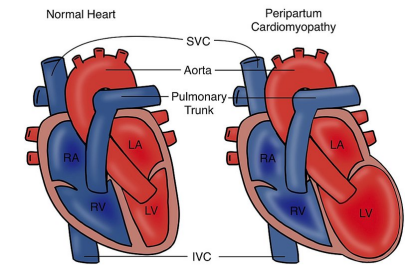


Schéma comparatif cœur normal vs cardiomyopathie dilatée : dilatation du VG avec amincissement pariétal et diminution de la FEVG - traduction anatomique de la dysfonction systolique au cœur de la physiopathologie de l'IC.

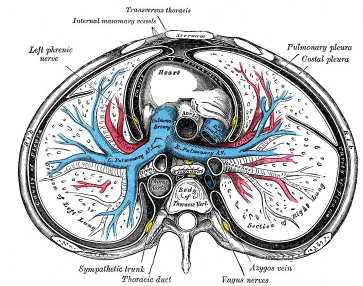
Source : Wikimedia Commons (CC)

Physiopathologie de l'IC (mécanismes compensateurs) (suite)

- Désynchro-nisation : Tous les segments myocardiques ne se contractent pas de façon synchrone par trouble conducteur
- Peut aggraver une insuffisance cardiaque
- Arythmies : Troubles du rythme fréquents dans l'IC :
- FA favorisée par dilatation atriale ; la perte de systole atriale aggrave souvent l'IC : sur-risque d'AVC
- Troubles ventriculaires : favorisés par les plages de fibrose intramyocardique (favorisant les phénomènes de réentrées), les anomalies de couplage du calcium, la stimulation du sympathique
- Insuffisance cardiaque gauche diastolique : t Plus fréquente chez les femmes âgées, en cas d'HTA et d'HVG : > 50% des cas
- Cardiopathie ischémique



Brassard de prise de pression artérielle : l'hypertension artérielle est la principale cause d'IC à fraction d'éjection préservée (HFpEF) - la surcharge en pression génère une hypertrophie VG concentrique puis une dysfonction diastolique.



Coupe thoracique montrant les rapports coeur-poumons : la congestion veineuse pulmonaire secondaire à l'élévation des pressions de remplissage du VG est le mécanisme central de la dyspnée dans l'IC gauche.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Physiopathologie de l'IC (mécanismes compensateurs) (suite)

- HTA : à l'origine d'une hypertrophie cardiaque avec fibrose
- CMH +/- obstructive (par saillie dans la chambre de chasse du VG : 25% des cas) : hypertrophie anormale des parois le plus souvent asymétriques prédominant sur le SIV avec une cavité normale ou petite, une FE conservée, un trouble de remplissage cardiaque. Grande variabilité clinique : asymptomatique, insuffisance cardiaque, FA, 1ère cause de mort subite chez le jeune athlète . Généralement monogénique (autosomique dominante : gènes des protéines du sarcomère) . Parfois glycogénoses : maladie de Fabry (déficit en alphagalactosidase)
- Cardiomyopathie restrictive (plus rare) : maladie de surcharge (amylose, hémochromatose)
- Péricardique : épanchement péricardique abondant, tamponnade, péricardite chronique constrictive
- Etiologies Insuffisance cardiaque gauche systolique : Cardiopathie ischémique (1ère cause) : perte de contractilité d'un ou plusieurs segments de myocarde, conséquence d'un ou plusieurs infarctus, et/ou parfois d'une ischémie chronique (altération de FE réversible si viabilité cardiaque)
- Cardiopathie valvulaire : par dilatation (IA, IM) ou hypertrophie (RA, RM). Tournant évolutif grave. t Un RM peut être à l'origine de manifestations d'insuffisance cardiaque sans atteinte du VG
- HTA : hypertrophie cardiaque et fibrose, FdR coronarien et IDM, augmentation postcharge



Auscultation cardiaque : la détection d'un galop protodiastolique (B3) à l'auscultation signe une élévation des pressions de remplissage et oriente vers une IC à FEVG altérée - signe clinique à haute valeur prédictive positive.



Anatomie cardiaque (coupe frontale) : les mécanismes compensateurs de l'IC incluent la dilatation cavitaire (loi de Starling), l'hypertrophie myocardique et l'activation neuro-hormonale (SRAA, système sympathique) - cibles thérapeutiques principales.

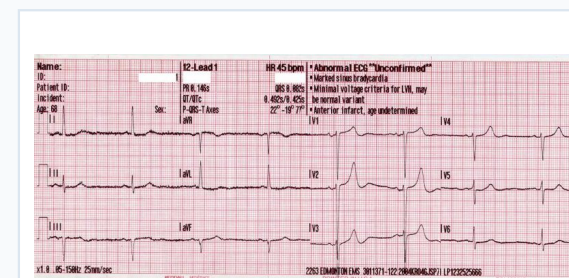
Source : Wikimedia Commons (CC)

Physiopathologie de l'IC (mécanismes compensateurs) (suite)

- Troubles du rythme ou de conduction : à l'origine de l'IC ou déclenchants, ou altération de FE (tachycardiomyopathie sur FA rapide)
- Cardiopathie congénitale
- Causes péricardiques : épanchement abondant, tamponnade, péricardite chronique constrictive
- Révision 27/10/2020 Insuffisance cardiaque gauche systolique : Cardiomyopathies : maladie du muscle, après avoir éliminé ischémie/cause valvulaire/congénitale/HTA
- Cardiomyopathie dilatée (CMD) : 1ère cause d'insuffisance cardiaque/transplantation du jeune . 25% génétique : monogénique souvent autosomique dominant à pénétration variable augmentant avec l'âge, touchant les gènes des protéines du sarcomère/ cytosquelette/de la membrane nucléaire . Toxique : OH, amphétamines, cocaïne . Myocardites : virales (coxsackie, CMV, HHV6, VIH...), brucellose, borréliose, maladie de Chagas... . AI : sarcoïdose, Churg et Strauss, sclérodermie, lupus . Endocrine : dysthyroïdie, phéo, hypocalcémie/hypoparathyroïdie . Nutritionnelle : carence en carnitine, thiamine ou sélénium . Grossesse : cardiomyopathie du peripartum . Médicamenteuse ou CT (anthracycline, trastuzumab, chloroquine, clozapine) . Cardiomyopathie de stress (Tako-Tsubo)
- Cardiomyopathie hypertrophique (CMH) : suite à l'altération diastolique
- Cardiomyopathies restrictives : plus rares. Notamment amylose cardiaque (altération diastolique puis systolique) de pronostic sévère lorsque les signes d'insuffisance cardiaque apparaissent



Furosémide (diurétique de l'anse) : premier traitement symptomatique de la congestion dans l'IC aiguë - réduit la précharge en augmentant la diurèse, soulage la dyspnée en quelques heures.

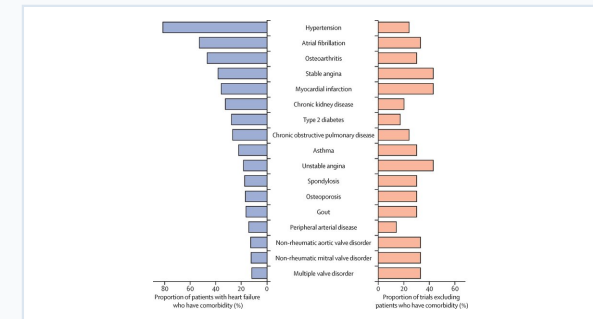


ECG 12 dérivation : l'électrocardiogramme est systématique dans l'IC - recherche de signes d'ischémie (cause fréquente), de troubles du rythme (FA, ESV) et de troubles de la conduction (BBG évocateur de CMD).

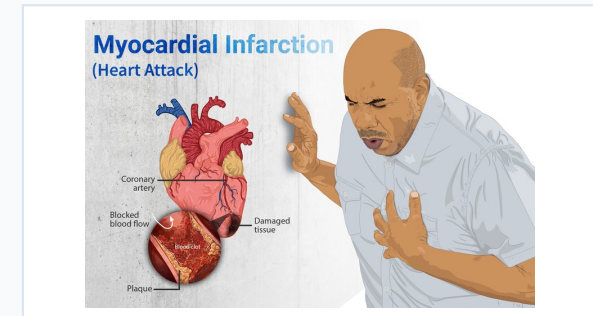
Source : Wikimedia Commons (CC)

Étiologies de l'IC systolique et diastolique

- Etiologies Insuffisance cardiaque à haut débit : Cause : anémie chronique, fistule artérioveineuse (hémodialyse, maladie de RenduOsler...), hyperthyroïdie, carence en vitamine B1 = thiamine (béribéri) t Peut évoluer vers une insuffisance cardiaque à bas débit
- Insuffisance cardiaque droite : Cardiopathie gauche (1ère cause) : insuffisance cardiaque systolique ou diastolique, RM
- Coeur pulmonaire chronique : séquelles post-EP grave, BPCO, asthme, emphysème, insuffisance respiratoire restrictive, HTP primitive ou secondaire (sclérodermie...), fibrose pulmonaire...
- Coeur pulmonaire aigu : tamponnade, EP, pneumothoraxcompressif, asthme aigu grave, SDRA
- IDM du ventricule droit
- Valvulopathie droite : ITmassive (EI du coeur droit chez le toxicomane, traumatique, sd carcinoïde)
- Cardiopathie congénitale : communication inter-auriculaire
- Cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène



Repartition des principales comorbidites associees a l'insuffisance cardiaque (barres bleues) : hypertension arterielle, fibrillation atriale, cardiopathie ischémique (angor, infarctus), diabete, insuffisance renale chronique, BPCO et valvulopathies. Ces pathologies constituent autant d'etiologies potentielles, qu'elles altèrent la



La cardiopathie ischémique, principalement par sequelle d'infarctus du myocarde, est la premiere cause d'insuffisance cardiaque a fonction systolique alteree dans les pays occidentaux.

L'echocardiographie et la coronarographie permettent d'identifier cette etiologie et de guider une eventuelle revascularisation,

Source : Wikimedia Commons (CC)

Étiologies de l'IC systolique et diastolique (suite)

- Péricardite chronique constrictive
- t Repose sur les symptômes et signes cliniques d'insuffisance cardiaque associés à un dysfonctionnement cardiaque objectivé généralement par ETT ou hausse des BNP, qui entraîne un débit cardiaque insuffisant et/ou des pressions intracardiaques élevées à l'effort ou au repos.
- Signes respiratoires SF : Dyspnée d'effort puis de repos : signe le plus commun, peu spécifique
- Orthopnée (dyspnée de décubitus améliorée par la position semi-assise : nombre d'oreillers) : plus spécifique, liée à la redistribution en décubitus des volumes sanguins vers le thorax qui s'associe à une augmentation de pression dans la circulation pulmonaire et surtout les capillaires pulmonaires.
- Dyspnée paroxystique nocturne: plus spécifique, oblige à se lever pour reprendre son souffle
- Pseudo-asthme cardiaque : bradypnée expiratoire avec respiration sifflante
- Autres : toux d'effort ou au décubitus, hémoptysie (rarement isolée : hypertension veineuse pulmonaire)
- Autres symptômes Diagnostic : Fatigabilité à l'effort ou de repos liée à l'hypotension artérielle, AEG



Brassard tensionnel : l'HTA est la 1ère cause d'IC en France - elle génère une hypertrophie VG concentrique (IC diastolique) puis une dilatation cavitaire (IC systolique) par épuisement des mécanismes compensateurs.

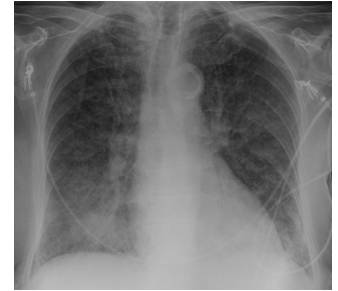


ECG de fibrillation atriale : la FA est à la fois cause et conséquence de l'IC - la tachycardie chronique et la perte de la systole atriale réduisent le débit cardiaque et aggravent la dysfonction ventriculaire (tachycardiomyopathie).

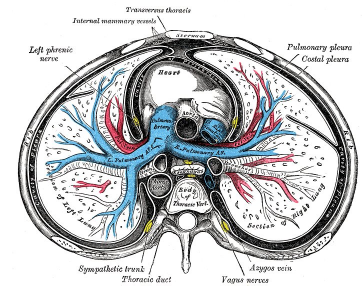
Source : Wikimedia Commons (CC)

Étiologies de l'IC systolique et diastolique (suite)

- Faiblesse musculaire (rechercher une myopathie surtout si CMD), palpitations
- Prise de poids associée à des oedèmes
- A un stade avancé : - Syndrome d'apnée du sommeil avec respiration de Cheynes-Stokes
- Confusion par bas débit cérébral, ralentissement psychomoteur
- Signes digestifs : douleurs abdominales, nausées, vomissements
- IC gauche Classification NYHA : Stade 1 : absence de dyspnée dans la vie courante
- Stade 2 : dyspnée, palpitations ou fatigue pour des efforts importants et habituels (marche rapide ou en côte, montée d'escaliers ≥ 2 étages)
- Stade 3 : dyspnée, palpitations ou fatigue pour des efforts peu intenses de la vie courante (marche en terrain plat, montée d'escaliers < 2 étages)



Radiographie de congestion pulmonaire : l'IC systolique (FEVG $< 40\%$) se manifeste par une élévation des pressions de remplissage et une redistribution vasculaire pulmonaire - cardiomégalie et lignes B de Kerley sont les signes radiologiques classiques.



Coupe anatomique thoracique : les causes d'IC systolique incluent la cardiopathie ischémique (40-50%), les cardiomyopathies dilatées (CMD) idiopathiques ou toxiques (alcool, chimiothérapie), et les valvulopathies sévères (IA, IM).

Source : Wikimedia Commons (CC)

Étiologies de l'IC systolique et diastolique (suite)

- Stade 4 : permanents de repos ou pour des efforts minimes, limitant toute activité
- SC : Chute de la PAS (facteur de gravité si PAS < 100) avec PA pincée
- Tachycardie quasiconstante, souvent modérée (absente sous beta-bloquant), éventuel trouble du rythme...
- Choc de pointe dévié vers l'aisselle par dilatation du VG
- Auscultation : - Galop protodiastolique B3 (remplissage rapide initial) +/- galop présystolique B4
- Souffle d'IM ou d'IT fonctionnelle, HTAP (éclat de B2 au foyer pulmonaire)
- Recherche de crépitants ou sous-crépitations, le plus souvent bilatéraux



Coronarographie : la cardiopathie ischémique (IDM, angor) est la 1ère cause d'IC systolique - la nécrose myocardique et la sidération/hibernation sont responsables de la dysfonction ventriculaire gauche.



Auscultation cardiaque : l'IC diastolique (HFpEF, FEVG $\geq$ 50%) est caractérisée par une relaxation altérée et une rigidité ventriculaire accrue - les pressions de remplissage élevées génèrent la symptomatologie congestive malgré une FEVG conservée.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Étiologies de l'IC systolique et diastolique (suite)

- A un stade avancé : pouls alternant, cyanose, oligurie, fonte musculaire, dénutrition, cachexie (anorexie, déconditionnement physique, troubles digestifs...)
- Révision 27/10/2020 : SF
- Hépatalgie ou pesanteur douloureuse de l'hypochondre droit, à l'effort puis repos: distension de capsule
- Prise de poids liée aux oedèmes
- Signes d'IC gauche si associée, dyspnée si maladie pulmonaire sous-jacente...
- SC Insuffisance cardiaque droite : ?dèmes périphériques : mous, blancs, indolores, prenant le godet, déclives (lombes si alité)
- Turgescence jugulaire : dilatation anormale de la veine jugulaire en position demi-assise



Coupe anatomique cardiaque (vue frontale) : l'IC à FEVG intermédiaire (HFmrEF, 40-49%) représente une entité intermédiaire entre IC systolique et diastolique - souvent d'origine ischémique ou hypertensive, évoluant vers l'IC systolique.

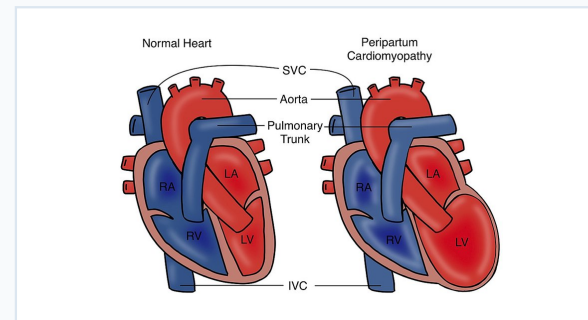


Schéma de cardiomyopathie dilatée : la CMD idiopathique (2ème cause d'IC systolique) se caractérise par une dilatation biventriculaire avec FEVG effondrée - cause fréquente de transplantation cardiaque chez l'adulte jeune.

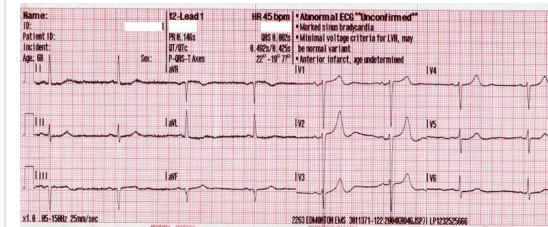
Source : Wikimedia Commons (CC)

Étiologies de l'IC systolique et diastolique (suite)

- Reflux hépatojugulaire : dilatation anormale de la veine jugulaire après compression manuelle du foie
- Hépatomégalie : régulière, ferme, douloureuse +/- expansion systolique du foie en cas d'IT volumineuse
- Signe de Harzer : choc de pointe au niveau de l'épigastre
- Anasarque tardif : - Epanchement pleural (transsudat) : bilatéral et symétrique, peu abondant
- Ascite : précoce en cas d'atteinte organique tricuspide ou de péricardite constrictive
- Epanchement péricardique
- Auscultation : souffle holosystolique d'IT avec signe de Carvalho (majoré par l'inspiration)



Furosémide : les diurétiques réduisent la surcharge hydro-sodée dans les deux types d'IC - leur utilisation est symptomatique et ne modifie pas le pronostic ; le furosémide IV est l'urgence thérapeutique de l'OAP.

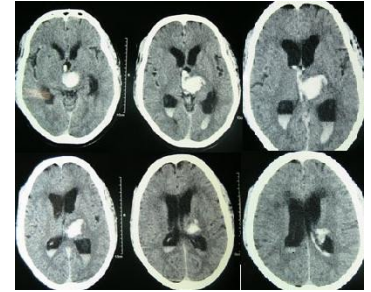


ECG 12 dérivation : la recherche étiologique de l'IC repose sur l'ECG (ischémie, HVG, BBG), l'échocardiographie (FEVG, cinétique segmentaire, valvulopathie) et le bilan biologique (troponine, BNP, TSH, NFS).

Source : Wikimedia Commons (CC)

Étiologies de l'IC systolique et diastolique (suite)

- Oligurie à un stade terminal
- BNP ou NT-pro-BNP : Peuvent être utilisés dans le diagnostic d'IC particulièrement en cas d'IC non-aiguë et la nonfaisabilité d'une ETT. Peptides natriurétiques libérés par les myocytes quand ils sont étirés.
- BNP < 100 pg/mL ou NT-proBNP < 300 pg/mL : origine cardiaque peu probable (bonne VPN) devant une dyspnée aiguë
- BNP < 35 pg/mL ou NT-proBNP < 125 pg/mL : éliminé IC devant dyspnée chronique
- BNP > 300 ou NT-proBNP > 450 : origine cardiaque très probable
- Modification : Âge : seuil de NT-pro-BNP > 900 de 50 à 75 ans ou > 1800 > 75 ans Augmentent les BNP/NT-proBNP : âge et IR Diminuent les BNP/NT-proBNP : obésité
- ECG



Scanner cérébral : les causes extra-cardiaques d'IC (embolie pulmonaire massive, HTAP, myocardite) doivent être distinguées des causes cardiaques primitives - le bilan étiologique conditionne la prise en charge spécifique.

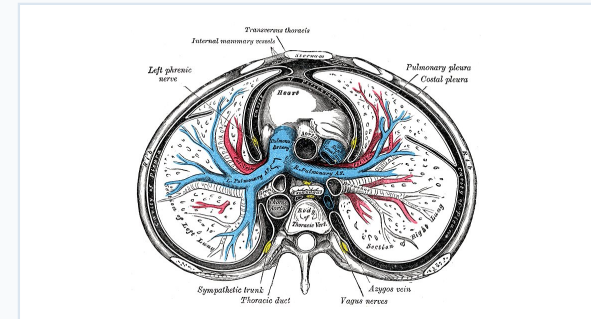


IEC/inhibiteurs de l'enzyme de conversion : les IEC réduisent la mortalité dans l'IC systolique en antagonisant le SRAA - ils constituent le traitement de fond de 1ère intention avec les bêta-bloquants.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Étiologies de l'IC systolique et diastolique (suite)

- Étiologie : séquelles d'IDM, HVG, signes de cœur pulmonaire chronique...
- Recherche de troubles du rythme (FA, TV) et de BBG (si éventuelle resynchronisation)
- QRS de grande amplitude avec microvoltage : évocateur des cardiomyopathies dilatées
- RP Diagnostic : Cardiomégalie (non systématique) : rapport cardio-thoracique $> 0,5$
- Signes de stase pulmonaire, de gravité croissante : . Redistribution vasculaire de la base vers le sommet .
?dème interstitiel : lignes B de Kerley, aspect flou des gros vaisseaux hilaires, images réticulo-nodulaires prédominantes aux bases . ?dème alvéolaire : opacités floconneuses à contours flous, partant des hiles vers la périphérie (« en ailes de papillons »), généralement bilatérales
- Epanchement pleural
- Rechercher une pathologie pulmonaire : dg différentiel



Coupe anatomique thoracique : les causes toxiques d'IC (alcool, anthracyclines, cocaïne) sont réversibles partiellement à l'arrêt de l'exposition - l'anamnèse toxicologique est systématique dans le bilan étiologique.

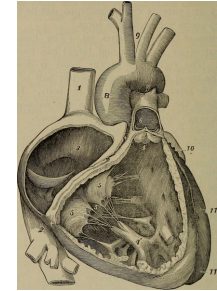


Brassard tensionnel : le contrôle strict de la PA est essentiel dans l'IC à FEVG préservée - objectif $< 130/80$ mmHg pour réduire la postcharge et la progression de l'hypertrophie VG.

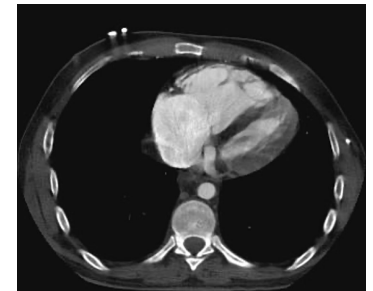
Source : Wikimedia Commons (CC)

Étiologies de l'IC droite

- PC ETT : Examen clé indispensable, couplée au doppler : diagnostic positif et étiologique
- Diagnostic : mesure de la fonction systolique (FEVG : $N > 50-60\%$) et diastolique (troubles de relaxation)... renseigne ainsi sur la taille du VG (diamètres et volumes), la taille et fonction du VD, la taille de la VCI, la taille des atriums, le diamètre de l'aorte thoracique, le niveau des pressions de remplissage (flux doppler), l'aspect des valves, les indices hémodynamiques
- Etiologie : cardiopathie ischémique (anomalie de cinétique segmentaire), valvulopathie organique, hypertrophie (cardiopathie hypertensive), hypertrophie asymétrique (prédominante sur le septum interventriculaire : cardiomyopathie hypertrophique), cardiomyopathie dilatée...
- Complications : thrombus intra-cavitaire (si FEVG), HTAP...
- Biologie : Bilan standard : NFS (anémie), ionogramme (natrémie, kaliémie), créatininémie (IR fonctionnelle), calcémie, bilan hépatique (recherche d'un foie cardiaque : IHC, cholestase), TSHus, bilan martial (fer sérique, ferritine, CST)
- Bilan des FdRCV : bilan lipidique, glycémie à jeun, HbA1c
- Coronarographie
- En général proposée si altération de la fonction systolique : écarter une cause coronarienne



Schema anatomique en coupe du coeur, illustrant les cavités droites (oreillette et ventricule droit) et leurs rapports avec l'artère pulmonaire. L'insuffisance cardiaque droite résulte le plus souvent d'une insuffisance cardiaque gauche évoluée (par hypertension pulmonaire post-capillaire), mais peut aussi être primitive :



L'embolie pulmonaire, en particulier lorsqu'elle est massive ou récidivante, peut entraîner une insuffisance cardiaque droite aiguë ou chronique (cœur pulmonaire aigu ou post-embolique chronique) par augmentation brutale ou progressive des résistances vasculaires pulmonaires et donc de la post-charge du ventricule droit.

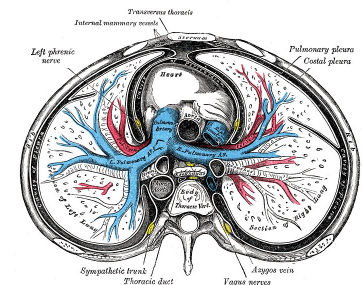
Source : Wikimedia Commons (CC)

Étiologies de l'IC droite (suite)

- Remplacé par un coroscaner chez le jeune avec faible probabilité de maladie coronarienne
- En cas de FE basse avec normalité du réseau coronarien et sans autre cause : CMD
- IRM cardiaque : Complète l'ETT si peu informative : mesure de la FEVG
- Bilan étiologique surtout si coronarographie normale : myocardite, dysplasie arythmogène du VD, sarcoïdose, amylose
- Aide au diagnostic de cardiopathie ischémique : rehaussement tardif sous-endocardique (séquelle d'infarctus), évaluation de la viabilité avant revascularisation
- Cardiomyopathie dilatée : rehaussement tardif (fibrose), facteur pronostique péjoratif
- Intérêt pronostique : FEVG, fibrose associée aux troubles de rythme ventriculaire
- Epreuve d'effort



Auscultation : l'IC droite isolée est plus rare que l'IC gauche - elle se manifeste par une stase veineuse systémique (oedèmes des MI, hépatomégalie, ascite, turgescence jugulaire) sans congestion pulmonaire initiale.



Coupe anatomique (vue frontale) : la cause la plus fréquente d'IC droite est l'IC gauche chronique par HTAP post-capillaire - la surcharge en pression du VD entraîne sa dilatation progressive puis sa défaillance.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Étiologies de l'IC droite (suite)

- Mesure de VO2 max (effort maximal) et test de marche de 6 minutes (effort sous-maximal)
- Quantification de la gêne fonctionnelle (systématique avant greffe)
- Signe de gravité si VO2 max < 14 ml/kg/min
- Révision 27/10/2020 Cathétérisme droit : Mesure directe des pressions pulmonaire et du débit cardiaque : systématique avant greffe
- Par thermodilution via un KT par voie veineuse monté dans l'AP via les cavités droites
- Valeurs : OD (< 5 mmHg), VD (25/0), AP et capillaire pulmonaire (PCAP ou PAPO < 15 mmHg), débit cardiaque (5 L/min), index cardiaque (3 L/min/m²), résistance artérielle pulmonaire (contre-indique une greffe si > 5 unités Wood) +/- Complété de KT gauche : pression télédiastolique du VG
- Autre Diagnostic : Scintigraphie isotopique : aide à la mesure du FEVG (rarement utilisé), évaluation de l'ischémie ou de la viabilité
- Holter-ECG sur 24h : recherche de trouble du rythme ou de conduction paroxystique



ECG de FA : la fibrillation atriale est fréquemment associée à l'IC droite - elle aggrave la défaillance ventriculaire droite en réduisant le remplissage et augmente le risque thromboembolique (thrombose VD, MTEV).



Radiographie thoracique : l'embolie pulmonaire massive et l'HTAP primitive sont des causes d'IC droite aiguë et chronique - la dilatation des cavités droites et l'amputation vasculaire pulmonaire sont visibles sur la RXT.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Étiologies de l'IC droite (suite)

- Holter tensionnel : en cas d'IC d'origine hypertensive avec hypertension mal contrôlée
- Biopsie myocardique : si suspicion de myocardite ou d'amylose
- Enquête génétique : si CMD ou CMH chez un sujet jeune, avec ou sans atcds familiaux
- En cas d'insuffisance cardiaque droite isolée : bilan d'HTAP
- Polysomnographie nocturne : Association fréquente syndrome d'apnée du sommeil et IC
- EFR : BPCO souvent associée à la cardiopathie ischémique
- IC à FE préservée : > 50% des IC, surtout chez le sujet âgé et la femme, plus souvent associée à l'HTA.
Diagnostic via :
- Symptômes et signes d'IC



Brassard tensionnel : la pneumopathie chronique obstructive (BPCO) entraîne une HTAP précapillaire par vasoconstriction hypoxique et remodelage vasculaire pulmonaire - cause classique de cœur pulmonaire chronique.



Coronarographie : l'infarctus du VD (IDM inférieur étendu, occlusion coronaire droite proximale) est une cause d'IC droite aiguë - il se manifeste par une hypotension sans OAP, avec sus-décalage ST en V3R-V4R.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Étiologies de l'IC droite (suite)

- FEVG > 50% (sans valvulopathie significative, anomalie du rythme/conduction, pathologie péricardique)
- Augmentation BNP ou NTproBNP
- Arguments ETT pour augmentation des pressions de remplissage ou HVG (masse VG > 115 g/m² chez l'homme, 95 chez femme), ou dilatation de l'AG (volume AG > 34 mL/m²)
- Evolution : Aggravation souvent progressive, de délai variable selon la maladie causale, avec des périodes de stabilité oscillant avec des poussées évolutives, jusqu'à l'insuffisance cardiaque globale
- Mortalité élevée : 50% à 5 ans en moyenne (50% par an si IC grave à NYHA IV), généralement par mort subite (trouble du rythme ventriculaire) ou insuffisance cardiaque réfractaire au traitement
- Evolution Facteurs déclenchants : Les facteurs déclenchants des décompensations d'IC sont : . Ecart de régime sans sel . Mauvaise compliance au traitement . Cardiologiques : Trouble de rythme cardiaque, troubles de conduction, traitement bradycardisant ou inotrope négatif, poussée hypertensive, poussée ischémique, dysfonction valvulaire aigue . Extracardiaque : infection, fièvre, anémie, thyrotoxicose, grossesse, surinfection bronchique, insuffisance rénale, prise d'AINS ou de corticoïdes
- Complications Evolution : Décompensation aiguë (une des 1ères causes d'hospitalisation > 65 ans) : bas débit, OAP, choc cardiogénique
- Mort subite par trouble du rythme ventriculaire (TV soutenue, FV)

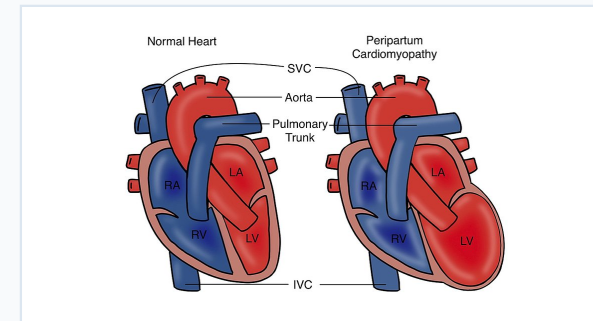
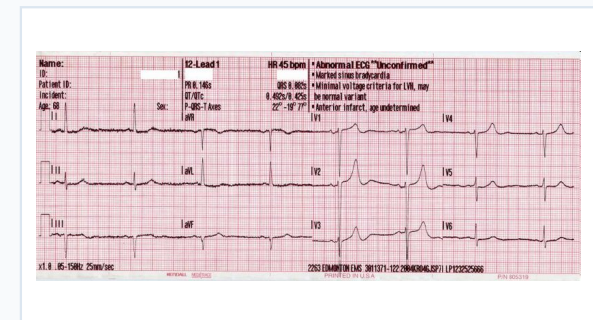


Schéma de cardiomyopathie dilatée : les cardiomyopathies du VD (DAVD, sarcoïdose cardiaque) sont des causes rares d'IC droite isolée ou prédominante - le diagnostic repose sur l'IRM cardiaque et la biopsie endomyocardique.



ECG 12 dérivations : le bilan d'une IC droite inclut l'ECG (P pulmonale, déviation axiale droite, BBD), l'écho (PAP systolique, cinétique VD, IT), la RXT et un scanner thoracique pour rechercher une cause pulmonaire.

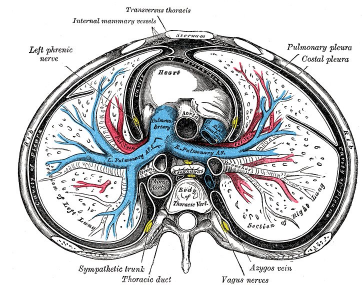
Source : Wikimedia Commons (CC)

Étiologies de l'IC droite (suite)

- Trouble du rythme ventriculaire (ESV, TV non soutenue/soutenue) ou supraventriculaire (FA)
- Accidents thromboemboliques fréquents : thrombus dans les cavités gauches dilatées, FA, EP sur alitement...
- Hypotension artérielle parfois aggravée par les traitements
- Troubles hydroélectrolytiques (hypokaliémie, hyperkaliémie, hyponatrémie), insuffisance rénale : favorisé par le bas débit rénal et les traitements
- Hypoperfusion cérébrale : asthénie, troubles de la mémoire, confusion
- L'IC gauche évolue vers l'IC globale
- Autres : anémie, carence martiale, syndrome d'apnée centrale du sommeil



Coupe anatomique thoracique : le péricarde constrictif est une cause rare d'IC droite - la constriction péricardique entrave le remplissage biventriculaire et réalise le tableau de tamponnade chronique avec anasarque.

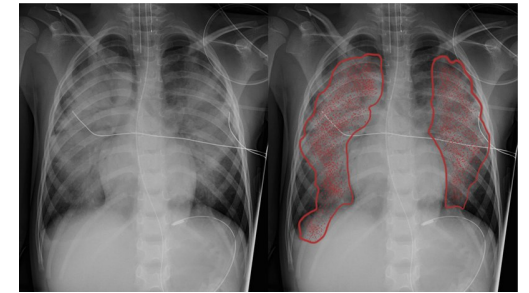


Coupe anatomique (vue frontale) : les valvulopathies droites sévères (sténose pulmonaire, insuffisance tricuspide organique) peuvent provoquer une IC droite - elles sont souvent d'origine rhumatismale ou congénitale.

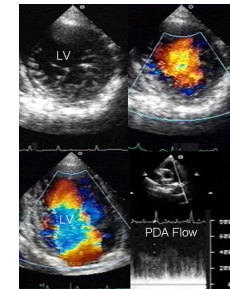
Source : Wikimedia Commons (CC)

Diagnostic IC gauche : dyspnée et classification NYHA

- Pronostic : Clinique : classe NYHA III ou IV, réhospitalisations répétées, étiologie ischémique, hypotension, tachycardie
- Hémodynamique : FE basse, DC diminué, pressions pulmonaires augmentées
- ECG : QRS > 120 ms (bloc de branche gauche surtout)
- Pic VO2 max diminué
- Bio : taux de BNP élevé, hyponatrémie
- TTT : t 2 volets :
- Le traitement de la cardiopathie causale : est le seul susceptible d'éviter l'évolution de l'insuffisance cardiaque : revascularisation si cardiopathie ischémique, remplacement valvulaire si valvulopathie, antihypertenseur si HTA, sevrage alcoolique si cardiomyopathie dilatée (régression partielle voire totale)...
- Traitement symptomatique : Réduire les symptômes et la gêne fonctionnelle t Principes :



Radiographie thoracique d'un oedème pulmonaire cardiogénique : cardiomégalie, redistribution vasculaire vers les sommets, opacités alvéolaires bilatérales et épanchements pleuraux. La dyspnée, maître symptôme de l'insuffisance cardiaque gauche, est graduée selon la classification fonctionnelle NYHA, de la classe I (asymptomatique



L'échocardiographie transthoracique est l'examen cle du diagnostic positif et étiologique de l'insuffisance cardiaque gauche : elle mesure la fraction d'éjection ventriculaire gauche (FEVG), recherche des troubles de la cinétique segmentaire, évalue les pressions de remplissage (rapport E/e') et dépiste une valvulopathie associée.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Diagnostic IC gauche : dyspnée et classification NYHA (suite)

- Lutter contre la rétention hydrosodée : pour diminuer les pressions de remplissage VG et donc les signes congestifs, et ce par un régime sans sel, les diurétiques et le sacubitril
- Augmenter l'inotropisme (si FEVG basse) : pour augmenter le débit cardiaque : Bêtabloquants, dobutamine...
- Réduire la précharge : Par des vasodilatateurs veineux
- Réduire la postcharge : Par des IEC ou des ARAII
- Diminution de la toxicité des neurohormones du système sympathique et du système rénine angiotensine : par les IEC, Sacubitril/Valsartan, bêtabloquant, antagonistes de l'aldostérone
- Révision 27/10/2020 Mesures générales : Contrôle des FDR CV
- Exercice physique (en dehors décompensation) : fractionné, régulier et prolongé, adapté, progressif
- Réadaptation cardiaque



Radiographie thoracique d'OAP : la dyspnée d'effort puis de repos est le symptôme cardinal de l'IC gauche - la radiographie montre une redistribution vasculaire vers les sommets, des lignes B de Kerley et des épanchements pleuraux bilatéraux.

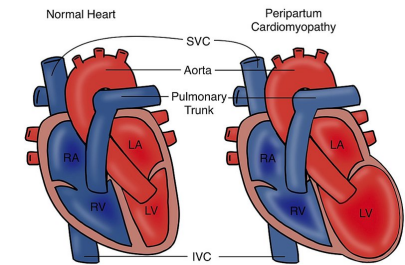


Schéma comparatif normal vs CMD : l'échocardiographie transthoracique est l'examen clé pour confirmer l'IC et mesurer la FEVG - elle oriente vers IC systolique (FEVG < 40%) ou diastolique (FEVG $\geq$ 50%) et recherche l'étiologie.

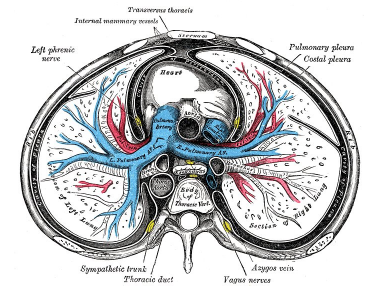
Source : Wikimedia Commons (CC)

Diagnostic IC gauche : dyspnée et classification NYHA (suite)

- Consultation diététicienne : - Régime hyposodé < 5 à 6 g/jour
- Restriction hydrique si hyponatrémie ou dysfonction VG sévère
- Arrêt de l'alcool et du tabac
- Vaccination antigrippale et antipneumococcique
- Eviter l'automédication (notamment les AINS)
- Contraception : minidosés en oestrogènes ou DIU
- Surveillance du poids : consultation rapide si prise de 2-3 kg (surtout si rapide sur 2-3 jours)
- Réinsertion professionnelle : si IC avérée, proscrire les efforts physiques importants (manutention, port de charge, BTP), les emplois à risque (chauffeur de poids lourds/transports en commun...), les horaires décalés



Auscultation cardiaque : le bilan clinique de l'IC gauche recherche une tachycardie de repos, un galop B3, des crépitations pulmonaires, une orthopnée et une dyspnée paroxystique nocturne - critères de Framingham majeurs et mineurs.



Coupe anatomique thoracique : la classification NYHA (I->IV) quantifie le retentissement fonctionnel de l'IC - le stade NYHA conditionne les indications thérapeutiques (DAI, CRT, transplantation) et le pronostic.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Diagnostic IC gauche : dyspnée et classification NYHA (suite)

- IEC : Ramipril (10 mg), Périndopril (10 mg), Enalapril (20 mg), Captopril (150 mg/j)
- Diminuent la transformation d'angiotensine 1 en 2 en bloquant l'enzyme de conversion
- Indication systématique (quel que soit la classe NYHA) : les symptômes et la mortalité et la fréquence des hospitalisations pour décompensation cardiaque
- Début à faible dose puis progressive jusqu'à posologie max (selon tolérance rénale et PA)
- EI : toux, hypotension artérielle, insuffisance rénale
- CI : sténose bilatérale des artères rénales, atcds d'angioedème, grossesse, hyperkaliémie
- Proscrire les AINS, éviter d'introduire simultanément un antialdostérone
- Surveillance (1 semaine après modification puis 1/mois) : urée, kaliémie, PA



Brassard tensionnel : l'hypotension artérielle et la pression pulsée étroite dans l'IC sévère traduisent une réduction du débit cardiaque - elles imposent une adaptation des traitements vasoactifs et des IEC/ARA2.



Dosage du BNP : le BNP et le NT-proBNP sont des biomarqueurs clés du diagnostic et du suivi de l'IC - leur élévation confirme la dyspnée d'origine cardiaque et leur normalisation sous traitement témoigne d'une décharge des pressions de remplissage.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Diagnostic IC gauche : dyspnée et classification NYHA (suite)

- ARA II : Alternative aux IEC en cas d'intolérance (toux) : efficacité comparable, coût plus élevé
- Molécules : Candesartan, Valsartan, Losartan
- Indiqués en cas d'intolérance aux IEC chez les patients symptomatiques NYHAII-IV, présentant une IC avec FEVG<40%, en association avec bêtabloquants et antagonistes de l'aldostérone
- Contre-indiqué en cas d'association aux IEC + anti-aldostérone : risque d'hyperkaliémie
- beta-bloquants de l'insuffisance TTT cardiaque : 4 molécules uniquement (efficacité prouvée): carvedilol, bisoprolol, nébivolol, métoprolol
- Systématique dans le traitement de l'insuffisance cardiaque à FE diminuée, symptomatique et même asymptomatique en post-IDM : symptômes, mortalité, hospitalisations, arythmie
- Après stabilisation clinique : dose initiale faible puis progressive tous les 7-15 jours
- Surveillance : PA couché/debout, FC, dyspnée, ECG



ECG de fibrillation atriale : la FA est la complication rythmique la plus fréquente de l'IC - elle aggrave les symptômes par perte de la systole auriculaire et tachycardie ; le contrôle de fréquence (digoxine, bêta-bloquants) est prioritaire.



Coronarographie : la recherche d'une ischémie myocardique sous-jacente (viabilité, sténose coronaire significative) est systématique dans le bilan d'une IC systolique - la revascularisation peut améliorer la FEVG (myocarde hibernant).

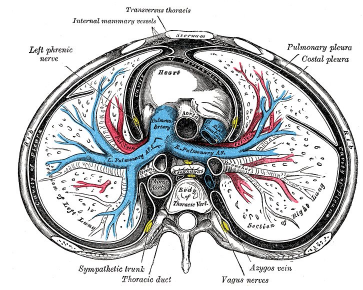
Source : Wikimedia Commons (CC)

Diagnostic IC gauche : dyspnée et classification NYHA (suite)

- CI : asthme, BPCO sévère, bradycardie ou hypotension symptomatique, BAV 2 ou 3
- En cas de décompensation : arrêt non systématique, seulement en cas de décompensation sévère ne répondant pas au traitement, de choc cardiogénique ou de RA serré
- Anti-aldostérone : Eplérénone (Inspra®), spironolactone (Aldactone®) : mortalité et les décompensations
- Indication : Insuffisance cardiaque avec stade II à IV NYHA avec FEVG basse Post-IDM : si FE < 40% et/ou signes d'IC : mortalité, mort subite, récurrences
- Surveillance : urée, créat, kaliémie
- EI : insuffisance rénale, hyperkaliémie
- EI spécifique de la spironolactone : gynécomastie, impuissance
- CI : kaliémie > 5 mmol/l, DFG < 30 ml/min/1.73m²



?dème bilatéral des membres inférieurs : bien que caractéristique de l'IC droite, les oedèmes des MI peuvent s'observer dans l'IC gauche sévère par rétention hydro-sodée - leur régression sous diurétiques est un critère d'efficacité thérapeutique.



Coupe anatomique thoracique : l'épanchement pleural bilatéral est fréquent dans l'IC congestive sévère - il résulte d'une élévation des pressions hydrostatiques et d'une hypoalbuminémie ; il régresse généralement sous diurétiques.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Diagnostic IC gauche : dyspnée et classification NYHA (suite)

- Traitements médicamenteux Diurétique de l'anse : Furosémide (Lasilix®) ou bumétanide (Burinex®) : symptomatique (les signes congestifs)
- A dose minimale efficace : de 20 mg à 1 g/j +/- adaptation aux apports sodés par le patient
- EI : hypokaliémie, déshydratation (sujet âgé)
- Si symptômes résistants à des fortes doses : associer un diurétique thiazidique
- LCZ696 : Association Sacubitril et Valsartan (ARAI + inhibiteur de la néprilysine, enzyme dégradant les peptides natriurétiques)
- Indiqué si : patient avec IC avec FEVG $\leq 35\%$, toujours symptomatique (NYHA II-IV) sous traitement maximal optimisé : IEC (ou ARAII) + bêtabloquant + antagonistes de l'aldostérone. En remplacement de l'IEC : plus efficace pour diminuer la mortalité et l'insuffisance cardiaque
- CI : kaliémie > 5.4 mmol/l, PAS < 100 mmHg, insuffisance rénale terminale, insuffisance hépatique sévère, cirrhose biliaire ou cholestase, utilisation concomitante d'IEC, ATCDs d'angioedème lié à un traitement par IEC ou ARAII ou angioedème héréditaire ou idiopathique, grossesse (2T, et 3T)
- EI : hypotension, hyperkaliémie, altération de la fonction rénale, angioedème



Radiographie thoracique : la surveillance de l'IC repose sur la radiographie thoracique (évolution de la congestion), l'échocardiographie (FEVG, pressions de remplissage) et la mesure répétée du poids (détection précoce de la rétention hydro-sodée).

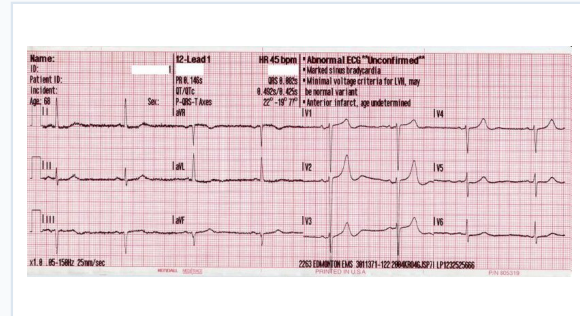


Auscultation cardiaque : le stade NYHA II (dyspnée pour les efforts habituels) et III (dyspnée pour les efforts minimes) représentent les stades les plus fréquents en consultation - la progression vers NYHA IV impose une hospitalisation urgente.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Diagnostic IC gauche : dyspnée et classification NYHA (suite)

- Posologie initiale habituelle d'ENTRESTO : 1cp de 49mg/51mg 2 fois par jour. La dose doit être doublée toutes les 2 à 4 semaines jusqu'à la dose cible de 97mg/103mg 2 fois par jour, en fonction de la tolérance du patient.
- Ivabradine : Si insuffisant cardiaque symptomatique, en rythme sinusal, avec une FC ≥ 70 -75/min, à la place des bêtabloquants en cas d'intolérance ou de contre-indications formelles à ceux-ci
- En la FC (bloque canaux If), les hospitalisations pour insuffisance cardiaque
- Toujours à associer aux IEC et aux antagonistes de l'aldostérone
- Révision 27/10/2020 Autres : Digitalique : traitement symptomatique en cas d'insuffisance cardiaque grave ou de FA
- Dérivés nitrés : traitement d'appoint si symptomatique à pressions de remplissage élevées
- Amiodarone : en cas de trouble du rythme ventriculaire grave ou de FA réduite



ECG 12 dérivations : le bilan initial d'une IC inclut NFS, ionogramme, créatinine, BNP/NT-proBNP, bilan hépatique (cytolyse de congestion), TSH, bilan lipidique et glycémie - ces données guident le traitement étiologique.



Brassard tensionnel : la surveillance ambulatoire de l'IC comprend la pesée quotidienne (alerte si +2 kg en 3 jours), la mesure de la PA et la fréquence cardiaque - le patient éduqué à reconnaître les signes de décompensation réduit les hospitalisations.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Diagnostic IC gauche : dyspnée et classification NYHA (suite)

- AVK : si FA associée, atcds thromboembolique ou thrombus intra-cavitaire gauche
- Prise en charge de l'anémie : supplémentation martiale per os ou IV, EPO si IRC sévère
- TTT contre-indiqués Traitements médicamenteux : Inhibiteurs calciques : diltiazem et vérapamil en cas d'insuffisance cardiaque systolique t La félodipine et l'amlodipine ne sont pas contre-indiqués (si angor, HTA...)
- Antiarythmiques contre-indiqués sauf : Cardiopathie ischémique : sotalol ou amiodarone IC systolique : amiodarone
- AINS
- Glitazones
- Association IEC + ARAII + antagonistes de l'aldostérone : contre-indiquée

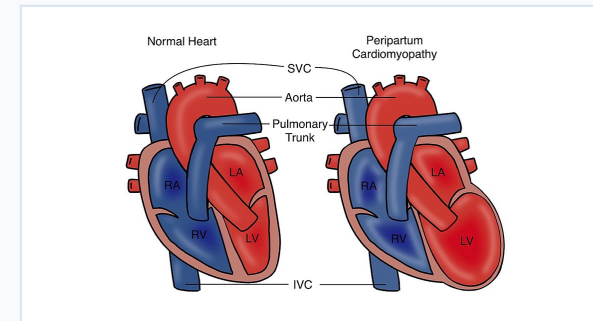


Schéma de cardiomyopathie dilatée : l'IRM cardiaque est indiquée en cas d'étiologie incertaine - elle détecte les cicatrices fibreuses (prise de contraste tardive), oriente vers CMD, myocardite, sarcoïdose ou amylose et guide le pronostic.

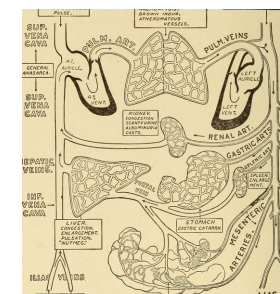


Coronarographie : le test de marche de 6 minutes (TM6) et la VO2max au test d'effort sont des indicateurs pronostiques objectifs dans l'IC avancée - la VO2max < 10 mL/kg/min indique la liste de transplantation cardiaque.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Diagnostic IC droite (oedèmes, TJ, ascite)

- Défibrillateur automatique implantable : En prévention secondaire : arrêt cardiaque ressuscité sur FV ou TV avec instabilité hémodynamique, si espérance de vie > 1 an et sans cause retrouvée de FV/TV
- En prévention primaire : patient avec FEVG $\leq 35\%$ et symptomatique en classe NYHA II à III après 3 mois de traitement médical optimal (et 6 semaines après revascularisation d'un IDM), à condition que l'espérance de vie soit supérieure à 1 an (donc pas NYHA IV)
- TTT Resynchronisation ventriculaire : Stimulateur biventriculaire = pacemaker triple chambre : indiqué chez un patient symptomatique (NYHA II-IV) sous traitement optimal avec QRS larges (≥ 130 ms) et dysfonction VG sévère (FEVG $\leq 35\%$)
- D'autant plus efficace si : BBG, QRS ≥ 150 ms ou si cardiopathie non ischémique
- Sondes = OD + VD + paroi latérale du VG via sinus coronaire
- Transplantation cardiaque : Indication : IC sévère = symptômes invalidants et mauvais pronostic sans alternative thérapeutique donc déjà sous traitement maximal optimal
- CI : âge, pathologie extracardiaque limitant l'espérance de vie, infection active, insuffisance rénale, HTAP fixée (résistances pulmonaires > 5 unités Wood), atteinte artérielle diffuse...
- Complications : rejet, effets indésirables des immunosuppresseurs (infection, cancers, HTA, insuffisance rénale), maladie coronarienne du greffon (athérome coronarien précoce diffus)



Schema illustrant le retentissement systemique de l'insuffisance cardiaque droite par elevation des pressions veineuses : turgescence jugulaire, hepatomegalie congestive (« foie cardiaque » a aspect de muscade), ascite, et oedemes des membres inferieurs declives, ainsi qu'un retentissement renal (oligurie, proteinurie) par baisse de la



Les oedemes des membres inferieurs de l'insuffisance cardiaque droite sont bilateraux, symetriques, declives (predominant aux chevilles puis remontant aux jambes), mous et prenant le godet - par opposition aux oedemes d'origine veineuse ou lymphatique. Associes a une turgescence jugulaire et un reflux hepato-jugulaire, ils en

Source : [Wikimedia Commons](#) (CC)

Diagnostic IC droite (oedèmes, TJ, ascite) (suite)

- Système d'assistance ventriculaire : En attente d'une greffe cardiaque lorsque l'état du patient ne permet pas l'attente d'un greffon compatible, ou en traitement définitif chez un patient ne relevant pas d'une greffe
- De courte durée : ECMO (extracorporeal membrane oxygenation)
- De longue durée : assistance mono- ou biventriculaire
- Traitement de base - Systématique : IEC + beta-bloquant
- Diurétiques de l'anse si signes congestifs
- Alternative
- ARA2 si intolérance aux IEC
- Ivabradine si contre-indication ou intolérance aux beta-bloquant



?dème des membres inférieurs : les oedèmes déclives bilatéraux prenant le godet sont le signe cardinal de l'IC droite - ils s'associent à la turgescence jugulaire, au reflux hépato-jugulaire et à l'hépatomégalie douloureuse (foie cardiaque).

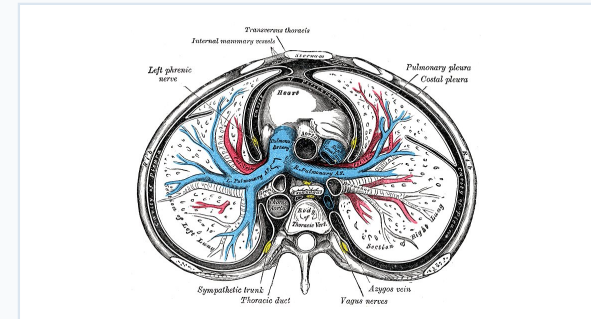


Auscultation cardiaque : le bilan de l'IC droite recherche un éclat de B2 pulmonaire (HTAP), un souffle d'insuffisance tricuspide (IT fonctionnelle) et des signes de bas débit (extrémités froides, marbrures, oligurie).

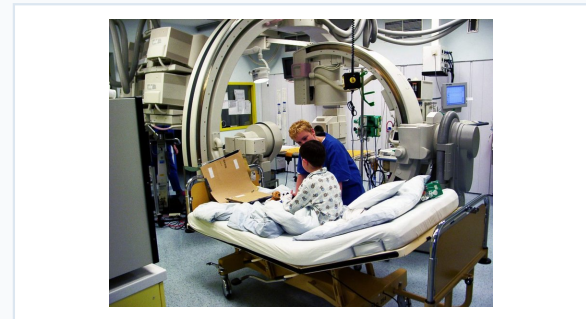
Source : Wikimedia Commons (CC)

Diagnostic IC droite (oedèmes, TJ, ascite) (suite)

- Toujours NYHA II-IV-Associé anti-aldostérone (titration jusqu'à dose maximale tolérée) Insuffisance cardiaque NYHA II à IV et FEVG gauche systolique (FEVG<40%) $\leq$ 35% (sous traitement optimal) : Remplacer l'IEC par SACUBITRIL/VALSARTAN
- Rythme sinusal et QRS $\geq$ 130 ms : resynchronisation biventriculaire
- Rythme sinusal et FC $\geq$ 70/min : Ivabradine
- Si stade III ou IV
- Persistance de symptômes : envisager digoxine ou dérivés nitrés
- Insuffisance cardiaque avancée : greffe cardiaque ou assistance
- Quel que soit le Stratégie thérapeutique : stade NYHA Si FEVG $\leq$ 35% malgré un traitement médical optimal ou ATCD de TV/FV symptomatique : DAI



Coupe anatomique thoracique (vue frontale) : l'échocardiographie évalue la fonction VD (TAPSE, onde S' tricuspidale), la PAP systolique (via l'IT), la taille du VD et la cinétique septale - signe du D septal en cas de surcharge en pression du VD.



Coronarographie : l'élévation de la pression veineuse centrale (PVC $>$ 15 cmH₂O) signe une défaillance droite - elle peut être mesurée cliniquement par la hauteur de la turgescence jugulaire au-dessus du plan sternal à 45deg.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Diagnostic IC droite (oedèmes, TJ, ascite) (suite)

- IC droite isolée
- Traitement diurétique
- Traitement de l'affection causale
- Insuffisance cardiaque diastolique pure : t Aucun traitement médicamenteux n'a montré de bénéfice sur la mortalité
- Diurétique de l'anse si signes congestifs
- Privilégier IEC/ARA2 et beta-bloquants chez le patient hypertendu
- Eviter les facteurs déclenchants : HTA, troubles du rythme, surcharge volumique



ECG de fibrillation atriale : la FA est fréquente dans l'IC droite et aggrave la défaillance - la fréquence cardiaque rapide réduit le temps de remplissage ventriculaire et augmente la précharge veineuse systémique.



Brassard tensionnel : l'hypotension dans l'IC droite aiguë (IDM du VD, EP massive) impose une expansion volémique prudente - la dobutamine est le vasopresseur de référence dans la défaillance droite avec bas débit.

Source : Wikimedia Commons (CC)

BNP / NT-proBNP dans l'IC

- Suivi : Périodicité : rapproché si insuffisance cardiaque instable, à chaque palier pendant l'instauration des médicaments, 1/mois si persistance des symptômes ou tous les 6 mois si insuffisance cardiaque stable
- Clinique : activités de la vie quotidienne, poids, régime, consommation de sel, FC, PA, signes de rétention hydrosodée
- Bio : natrémie, kaliémie, créatininémie tous les 6 mois ou après modification thérapeutique
- ECG sur signe d'appel et ≥ 1 fois/an
- ETT : tous les 3 ans ou si changement clinique ou traitement susceptible de modifier la fonction cardiaque
- Révision 27/10/2020 CARDIOMYOPATHIE : Cardiomyopathie = atteinte directe du myocyte, primitive(génétique) ou secondaire (toxique, infectieuse) : cardiomyopathie dilatée (CMD), hypertrophique (CMH) +/- obstructive (CMO), restrictive (CMR) ou dysplasie arythmogène du ventricule droit (DAVD) t Après élimination d'une cause indirecte d'atteinte du myocyte : ischémique, valvulaire, congénitale, HTA
- Dilatation-hypertrophie biventriculaire avec dysfonction systolique et/ou diastolique : fibrose myocardique aspécifique
- Cause : Monogénique (25% des cas) : antécédents familiaux (≥ 2 apparentés au 1er degré), âge jeune, généralement autosomique dominante, de pénétrance variable



Dosage sanguin des peptides natriuretiques (BNP et NT-proBNP), sécrétés par les cardiomyocytes ventriculaires en réponse à l'étirement pariétal lié à la surcharge volumique ou pressionnelle. Un taux normal a une excellente valeur prédictive négative et permet, devant une dyspnée, d'écarter une origine cardiaque avec une forte

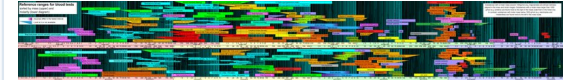


Le dosage du BNP/NT-proBNP est particulièrement utile en situation d'urgence devant une dyspnée aiguë, pour distinguer une origine cardiaque (insuffisance cardiaque) d'une origine respiratoire (décompensation de BPCO, pneumopathie). Il est également utilisé pour le suivi et l'ajustement thérapeutique dans l'insuffisance

Source : Wikimedia Commons (CC)

BNP / NT-proBNP dans l'IC (suite)

- Infectieuse : virale (post-myocardite), bactérienne
- Toxique : alcool, anthracycline, 5-FU, trastuzumab (anti-HER2), tricyclique, cocaïne...
- Carentielle : avitaminose B1, hypocalcémie, sélénium
- Cardiopathie rythmique chronique (FA)
- Maladie systémique : lupus, PR, sclérodermie, sarcoïdose, amylose, hémochromatose
- Endocrinienne : dysthyroïdie, diabète, maladie de Cushing, acromégalie
- Cardiomyopathie du péri ou post-partum
- Diagnostic : Dyspnée, signes d'insuffisance cardiaque gauche +/- droite, souffle d'IM



Tube de prélèvement sanguin pour dosage BNP : le BNP (Brain Natriuretic Peptide) est sécrété par les cardiomyocytes ventriculaires en réponse à une élévation des pressions de remplissage et une distension myocardique - seuil diagnostique : BNP > 100 pg/mL, NT-proBNP > 300 pg/mL.



Radiographie thoracique : le BNP et NT-proBNP ont une excellente valeur prédictive négative (> 95%) pour exclure une IC - un NT-proBNP < 125 pg/mL rend le diagnostic d'IC chronique improbable et oriente vers une autre cause de dyspnée.

Source : Wikimedia Commons (CC)

BNP / NT-proBNP dans l'IC (suite)

- RP et ECG non spécifiques
- ETT : cavités dilatées, parois amincies, hypokinésie globale, fonction systolique altérée, IM fonctionnelle t Recherche systématique d'un thrombus intra-cavitaire gauche (risque majoré par la dilatation)
- CARDIOMYOPATHIE DILATÉE Bilan : Coronarographie systématique : normale
- Bilan étiologique : alcoolisme, calcémie, bilan martial, vitamine B1, bilan auto-immun orienté, sérologie VIH chez le sujet jeune, IRM cardiaque
- Enquête génétique chez le sujet jeune avec antécédents familiaux
- Hypertrophie myocardique globale ou segmentaire, asymétrique, prédominante au septum dans la majorité des cas
- Hypertrophie ventriculaire gauche excentrique (à prédominance septale) ou concentrique
- CMH obstructive (30% des cas) : obstacle à l'éjection en systole par un bourrelet septal sous-aortique



Auscultation cardiaque : le dosage des peptides natriurétiques est indiqué en cas de dyspnée d'origine incertaine (cardiaque vs pulmonaire), lors du suivi de l'IC chronique et pour guider l'adaptation thérapeutique - les objectifs sont un BNP < 35 pg/mL ou NT-proBNP < 125 pg/mL en chronique.

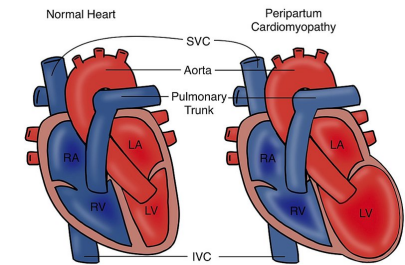


Schéma de cardiomyopathie dilatée : la sécrétion de BNP augmente avec la sévérité de l'IC (corrélation au stade NYHA et à la FEVG) - les taux très élevés (NT-proBNP > 5 000 pg/mL) sont associés à une mortalité à court terme élevée.

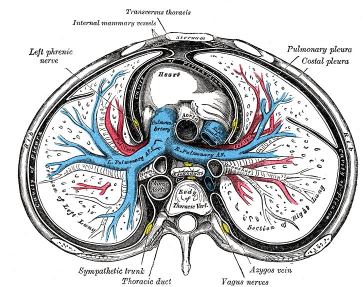
Source : Wikimedia Commons (CC)

BNP / NT-proBNP dans l'IC (suite)

- IM fonctionnelle par attraction de la valve mitrale vers le septum = SAM
- Dysfonction diastolique (altération de la relaxation puis de la compliance), puis systolique à un stade évolué
- Ischémie multifactorielle : altération de la microcirculation, trouble de relaxation et masse myocardique t Le caractère idiopathique est retenu après avoir éliminé les autres causes d'hypertrophie myocardique : HTA, RA...
- Cause : Génétique familial (majorité des cas) : mutation autosomique dominante, d'expression variable, touchant des éléments du sarcomère (myosine, protéine C cardiaque, troponine T, alpha-tropomyosine...)
- Glycogénose (plus rare) : maladie de Fabry
- Diagnostic : Sujet jeune dans la plupart des cas, antécédents familiaux (mort subite...)
- Symptomatologie prédominante à l'effort : angor, dyspnée, douleur thoracique, palpitations, syncope
- Souffle de CMH : souffle mésosystolique, irradiant à la pointe, majoré par l'effort, la position debout, une diastole longue ou une manœuvre de Valsalva, variable dans le temps



Brassard tensionnel : les faux positifs du BNP incluent l'insuffisance rénale (réduction de la clairance), le sepsis, la FA, l'EP et l'hypertrophie VG - l'interprétation doit toujours être clinique et contextuelle.



Coupe anatomique thoracique : les faux négatifs du BNP (valeurs normales malgré une IC) s'observent dans les IC flash (délai de sécrétion) et les IC à FEVG préservée légère - dans ces cas, l'élévation peut être modérée.

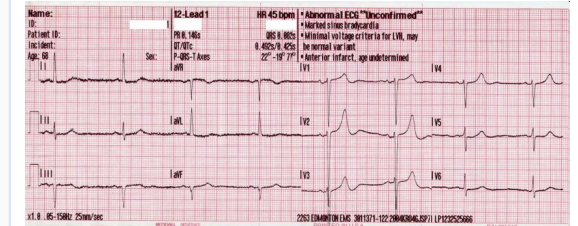
Source : Wikimedia Commons (CC)

BNP / NT-proBNP dans l'IC (suite)

- ECG (anormal dans 80% des cas) : troubles du rythme fréquent, HVG systolique, ondes Q fines et profondes en latéral (D1, aVL, V5, V6) +/- aspect de pseudo-nécrose antérieure (ondes Q larges en V1-V4), trouble de la repolarisation constants (ondes T négatives en V1-V6)
- RP : coeur de volume normal +/- aspect globuleux
- ETT : hypertrophie ventriculaire diffuse ou segmentaire (généralement asymétrique avec hypertrophie septale ≥ 15 mm), recherche d'obstruction intra-VG (gradient maximal intra-VG) et de mouvement systolique antérieur (SAM) de la valve mitrale, FEVG généralement conservée
- Bilan CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE : Holter-ECG systématique : recherche de troubles du rythme ventriculaire sévères
- Epreuve d'effort systématique avec étude de PA à l'effort : évaluation du risque de mort subite
- Coronarographie : systématique si alcoolisation septale envisagée
- IRM cardiaque recommandée
- Dosage de l'alpha-galactosidase chez l'homme > 30 ans (recherche d'une maladie de Fabry)



ECG de fibrillation atriale : la FA augmente le taux de BNP indépendamment de l'IC - en cas de FA associée, le seuil diagnostique de BNP pour l'IC est relevé (NT-proBNP > 600 pg/mL) pour tenir compte de cette sécrétion liée à la distension atriale.



ECG 12 dérivation : les inhibiteurs de la néprilysine (sacubitril-valsartan/Entresto®) inhibent la dégradation du BNP - sous ARNI, le BNP augmente artificiellement mais le NT-proBNP reste un marqueur fiable pour le suivi thérapeutique.

Source : Wikimedia Commons (CC)

BNP / NT-proBNP dans l'IC (suite)

- Enquête familiale : dépistage clinique et échographique + analyse génotypique
- Mort subite : Principale cause de mort subite chez le sportif < 35 ans : à l'effort ou au repos
- Par troubles du rythme ventriculaire (TV, FV) dans la plupart des cas
- FdR : âge jeune, atcd de syncope, Hypertrophie importante (VG > 30 mm), atcd familial de mort subite, TV non soutenue au holter-ECG, Absence d'élévation ou chute tensionnelle à l'épreuve d'effort, OG dilatée t
Risque de mort subite > 4%/an si ≥ 2 FdR
- Complications : Autres
- FA, AVC embolique
- Insuffisance cardiaque diastolique, puis systolique
- Endocardite mitrale ou aortique



Coronarographie : le BNP guidé (titrage thérapeutique pour obtenir une réduction du BNP > 30%) réduit les hospitalisations et améliore la mortalité dans plusieurs études - stratégie actuellement validée pour l'IC ambulatoire.

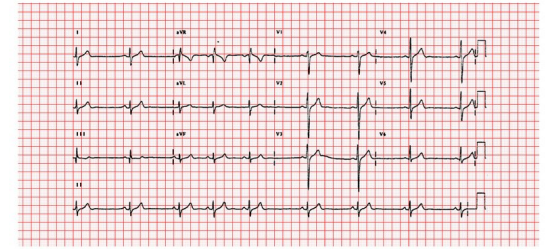


Tube de prélèvement BNP : la cinétique du BNP en hospitalisation pour OAP est un outil de surveillance - une réduction insuffisante du BNP (< 30%) à J3 impose d'intensifier le traitement diurétique avant la sortie.

Source : Wikimedia Commons (CC)

IC à fraction d'éjection préservée (HFpEF)

- Révision 27/10/2020 : Contre-indication au sport en compétition : efforts physiques limités, arrêt des sports violents
- Défibrillateur automatique implantable : indication formelle en prévention secondaire (mort subite récupérée) ou à discuter en prévention primaire (en fonction des Fdr de mort subite et du calcul du risque de mort subite : <4% : Pas de DAI ; Risque entre 4 et 6% : Discuter DAI, Risque >6% : Indication DAI- Traitement médicamenteux si patient symptomatique et/ou FdR de mort subite : beta-bloquant en 1ère intention (aténolol, propranolol), ou vérapamil, disopyramide, voire amiodarone si TV
- TTT CMH Cardio-myopathie obstructive : Stimulation double chambre (désynchronisation de la contraction ventriculaire gauche = diminue le gradient intra-ventriculaire) : indiqué si résistant au traitement médical
- Alcoolisation septale (obstruction) : risque de BAV
- Résection chirurgicale du bourrelet hypertrophique : en cas d'échec du traitement médical avec gradient intra-VG ≥ 50 mmHg et patient symptomatique NYHA III ou IV
- Atteinte endomyocardique ou myocardique, généralement à type d'hypertrophie, responsable de troubles de la compliance ventriculaire (rigidité pariétale) avec troubles de la fonction diastolique
- Atteinte myocardique



Courtesy of Michael Rosengarten, BBSc, MD, McGill University

ECG: PEDIA.ORG

L'insuffisance cardiaque à fraction d'éjection préservée (HFpEF, FEVG $\geq 50\%$) résulte d'un trouble de la relaxation et de la compliance ventriculaire gauche (dysfonction diastolique), le plus souvent sur un terrain d'hypertension artérielle chronique avec hypertrophie ventriculaire gauche, fréquemment associée à une



L'hypertension artérielle chronique, par l'hypertrophie ventriculaire gauche concentrique qu'elle induit, est le principal facteur de risque de l'HFpEF. Son contrôle tensionnel rigoureux est un objectif thérapeutique majeur, alors que les traitements ayant prouvé une réduction de mortalité dans l'IC à FEVG réduite n'ont longtemps

Source : Wikimedia Commons (CC)

IC à fraction d'éjection préservée (HFpEF) (suite)

- Infiltrative : amylose, sarcoidose, hémochromatose...
- Non infiltrative : sclérodermie, post-radiothérapie, idiopathique
- Atteinte Cause endo-myocardique : Maladie de Löffler : épaissement fibreux de l'endomyocarde due à une hyperéosinophilie chronique
- Fibrose endomyocardique
- Néoplasie : métastases, tumeur carcinoïde
- Diagnostic : Signes d'insuffisance cardiaque, avec fréquentes formes à prédominance droite
- ECG : HVG et microvoltage évocatrice d'une maladie infiltrative (amylose)



Brassard tensionnel : l'HTA est la cause principale de HFpEF - l'hypertrophie concentrique du VG induit une dysfonction diastolique (altération de la relaxation active et de la compliance ventriculaire) avec FEVG conservée.

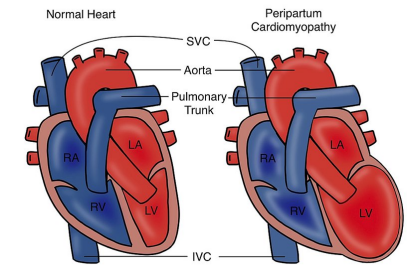


Schéma coeur normal vs CMD : dans HFpEF, le VG est de taille normale ou hypertrophié mais non dilaté, avec FEVG $\geq 50\%$ - la différenciation d'avec HFrEF est essentielle car les traitements pronostiques de l'IC systolique n'ont pas démontré leur bénéfice dans HFpEF.

Source : Wikimedia Commons (CC)

IC à fraction d'éjection préservée (HFpEF) (suite)

- ETT : anomalie d'échostructure (brillante/scintillante dans l'amylose...), flux restrictif (anomalie du remplissage du VG objectivé sur le flux mitral), dilatation biauriculaire, FEVG généralement conservé
- Cathétérisme droit = examen clé du diagnostic : aspect caractéristique en « dip plateau » des pressions ventriculaires diastoliques, PTDVD +/- PTDVG, pressions pulmonaires et capillaires
- Bilan CARDIOMYOPATHIE RESTRICTIVE : IRM cardiaque et scintigraphie osseuse
- Recherche d'amylose : protéinurie, signes cliniques, BGSA...
- Recherche d'hyperéosinophilie (NFS), hémochromatose (CST, ferritinémie), sarcoïdose...
- Comp : Insuffisance cardiaque diastolique, puis systolique
- Troubles du rythme auriculaire ou ventriculaire



Auscultation cardiaque : la dyspnée dans HFpEF est secondaire à une élévation des pressions de remplissage VG sans baisse du débit - le diagnostic repose sur les critères de dysfonction diastolique à l'échocardiographie ($E/e' > 15$, volume OG indexé > 34 mL/m²).

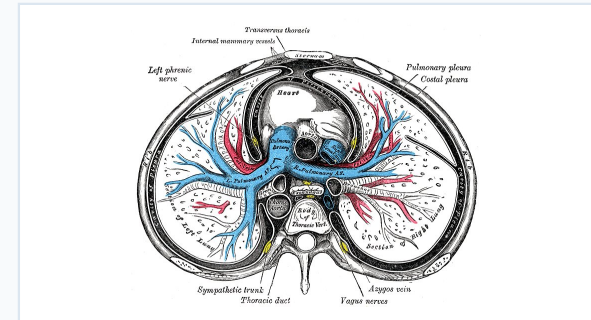


Radiographie thoracique : HFpEF est plus fréquente chez la femme âgée, obèse, hypertensive et diabétique - l'obésité contribue au développement de HFpEF par augmentation du volume plasmatique et inflammation systémique.

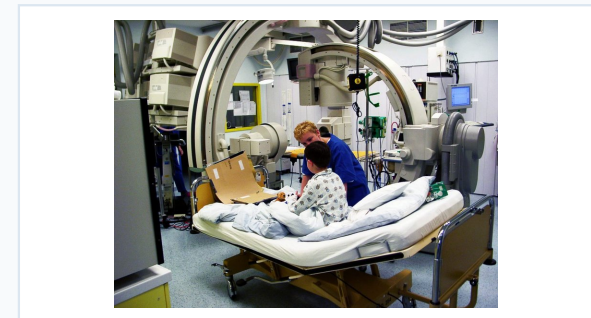
Source : Wikimedia Commons (CC)

IC à fraction d'éjection préservée (HFpEF) (suite)

- Troubles de conduction
- Syncope, mort subite t Pronostic généralement défavorable, surtout en cas d'amylose
- Dégénérescence fibro-adipeuse du ventricule droit, de cause inconnue : touche généralement le sujet jeune, transmission génétique dans certain cas t risque de mort subite
- Diagnostic : Palpitations, syncope, mort subite
- ECG : onde epsilon à la fin des complexes QRS (potentiels tardifs ventriculaires), trouble de repolarisation en V1-V4, BBD
- ETT : ventricule droit dilaté et hypocontractile, FEVG normal
- IRM cardiaque = examen diagnostique clé : dégénérescence lipomateuse du ventricule droit



Coupe anatomique thoracique : les critères diagnostiques de HFpEF selon ESC 2021 associent : symptômes/signes d'IC + FEVG $\geq$ 50% + anomalies structurales/fonctionnelles diastoliques à l'écho + élévation des peptides natriurétiques.



Coronarographie : l'ischémie myocardique contribue à la dysfonction diastolique dans HFpEF - une coronarographie est indiquée en cas de suspicion d'ischémie, notamment si angor ou anomalie segmentaire à l'écho de stress.

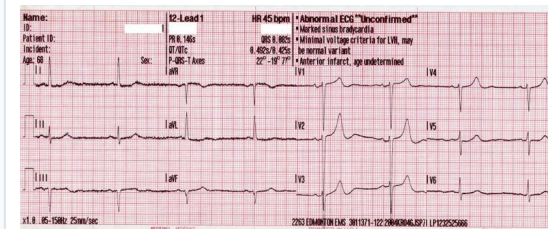
Source : Wikimedia Commons (CC)

IC à fraction d'éjection préservée (HFpEF) (suite)

- Holter-ECG : épisodes de TV à type de retard gauche (naissant du VD)
- Scintigraphie de phase VD-VG : dysfonction VD isolée
- Angiographie du VD : aspect évocateur « en pile d'assiette » de la paroi du VD
- Biopsies myocardiques
- Insuffisance cardiaque droite
- Troubles du rythme, avec risque de mort subite



Furosémide : le traitement de HFpEF repose sur le contrôle des facteurs étiologiques (HTA, FA, obésité) et le traitement symptomatique de la congestion (diurétiques) - les IEC/ARA2 sont utiles pour le contrôle tensionnel mais sans bénéfice pronostique démontré.

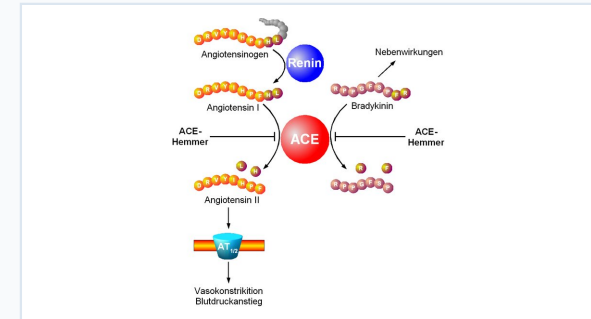


ECG 12 dérivation : les gliflozines (SGLT2i : empagliflozine, dapagliflozine) ont récemment montré une réduction des hospitalisations pour IC dans HFpEF - elles représentent le premier traitement avec bénéfice démontré dans cette forme d'IC.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Traitement médicamenteux de l'IC systolique (FEVG réduite)

- Comp DYSPLASIE ARYTHMOGENE DU VD TTT : Contrôle des troubles du rythme ventriculaire : beta-bloquant
- Eviter le sport
- Défibrillateur automatique implantable : discuté systématiquement
- Révision 27/10/2020 TRANSPLANTATION CARDIAQUE : Survie : 70% à 1 an t 60% à 5 ans t 50% à 8 ans
- Pénurie de donneur : médiane d'attente de 4 mois après inscription sur liste
- Traitement immunosuppresseur à vie pour prévention du rejet de greffe : corticoïdes, azathioprine/mycophénolate mofétil, ciclosporine/tacrolimus...
- Indication : Généralement cardiomyopathie dilatée et ischémique ++, plus rarement valvulopathie, myocardite, retransplantation cardiaque, cardiomyopathie de l'enfant...
- Insuffisance cardiaque chronique de stade III ou IV NYHA avec VO2 max < 14 mL/min/kg, sous traitement optimal (médical et électrique type resynchronisation), en l'absence de contre-indication



Schema du systeme renine-angiotensine-aldosterone (SRAA), cible thérapeutique majeure de l'insuffisance cardiaque à FEVG réduite : les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC, « ACE-Hemmer ») bloquent la conversion de l'angiotensine I en angiotensine II (vasoconstrictrice) et limitent la dégradation de la bradykinine



Les diurétiques de l'anse (furosemide) ne font pas partie des traitements ayant prouvé un bénéfice sur la mortalité, mais restent indispensables au contrôle symptomatique de la congestion (dyspnée, oedèmes). Leur posologie doit être adaptée au statut volumique du patient, en évitant la déshydratation qui favoriserait une

Source : Wikimedia Commons (CC)

Traitement médicamenteux de l'IC systolique (FEVG réduite) (suite)

- Insuffisance cardiaque aiguë d'évolution défavorable sous traitement médical
- Contre-indication : Mauvaise compliance prévisible ou impossibilité de suivi de traitement au long cours
- Maladie psychiatriquesévère ou addictionsévère (alcool, drogue)
- Age > 60 ans (contre-indication relative)
- HTAP pré-capillaire fixée
- Cathétérisme droit : résistance pulmonaire > 4-5 unité Wood, non diminué au test à la dobutamine ou au NO
- Cancer récent < 5 ans
- Affection systémique évolutive : amylose, sclérodermie, VIH...



IEC (enalapril, ramipril, perindopril) : les inhibiteurs de l'enzyme de conversion réduisent la morbi-mortalité cardiovasculaire dans l'IC systolique - ils antagonisent le SRAA (réduction de l'angiotensine II et de l'aldostérone) et diminuent la précharge et la postcharge.



Coupe anatomique thoracique : le traitement de l'IC systolique associe obligatoirement IEC (ou ARA2 si intolérance) + bêta-bloquant + anti-aldostérone (spironolactone/éplérénone) + ARNI si toléré - ce quadruple blocage neuro-hormonal réduit la mortalité de 50%.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Traitement médicamenteux de l'IC systolique (FEVG réduite) (suite)

- Insuffisance rénale sévère
- Cirrhose hépatique
- Atcd d'AVC avec séquelles sévères
- Diabète avec atteinte multiviscérale
- Coeur pulmonaire chronique post-embolique
- Obésité sévère
- Immédiate
- Rejet aigu : suivi par biopsie myocardique et ETT



Furosémide (diurétique de l'anse) : les diurétiques de l'anse sont le traitement symptomatique de la congestion dans l'IC - indispensables pour réduire la surcharge volumique mais sans bénéfice pronostique démontré sur la mortalité en chronique.

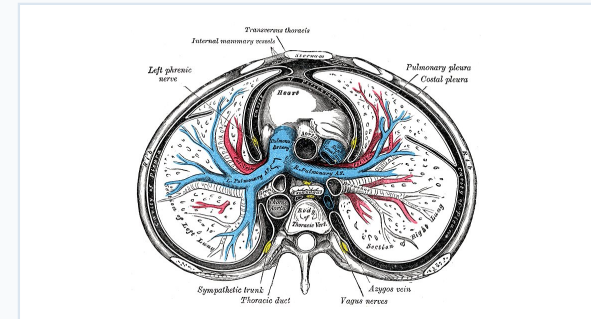


Spironolactone/éplérénone (anti-aldostérone) : les antagonistes des récepteurs minéralocorticoïdes réduisent la mortalité de 30% dans l'IC systolique sévère (RALES, EMPHASIS-HF) - indiqués si FEVG $\leq$ 35% et NYHA II-IV, surveillance kaliémie et créatinine obligatoire.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Traitement médicamenteux de l'IC systolique (FEVG réduite) (suite)

- Dysfonction du greffon
- Complication infectieuse, médiastinite
- Au long Complication terme : Rejet chronique tmaladie coronaire du greffon : suivi par coronarographies, statine systématique
- Infection : BK, intracellulaire, pneumocoque, EBV, CMV, HSV, toxoplasmose, pneumocystose...
- Complication tumorale : syndrome lymphoprolifératif
- Coeur transplanté dénervé : - Tachycardie de repos, avec mauvaise adaptation à l'effort
- Absence de douleur angineuse
- Révision 27/10/2020 : Insuffisance cardiaque = incapacité du coeur à délivrer un débit suffisant aux besoins de l'organisme et/ou à fonctionner avec des pressions de remplissage normales



Coupe anatomique (vue frontale) : les bêta-bloquants (bisoprolol, carvédilol, métoprolol succinate) réduisent la mortalité de 35% dans l'IC systolique - ils antagonisent l'activation sympathique chronique (cardiotoxique) et réduisent la fréquence cardiaque de repos.



Auscultation cardiaque : la titration progressive des IEC et bêta-bloquants est essentielle - introduction à faible dose après stabilisation de l'IC, doublement toutes les 2 semaines jusqu'à la dose cible (bisoprolol 10 mg/j, ramipril 10 mg/j).

Source : Wikimedia Commons (CC)

Traitement médicamenteux de l'IC systolique (FEVG réduite) (suite)

- Prévalence = 1 à 2% de la population générale, augmentant avec l'âge (âge moyen = 75-80 ans)
- IC systolique (à FE altérée) : altération directe de la contractilité myocardique (IDM, cardiomyopathie, myocardite...)
- IC diastolique (à FE préservée) : altération de la fonction diastolique par mauvaise relaxation/compliance (HVG...)
- Rappels : $DC = VES \times FC$
- $VES = \text{volume télédiastolique VTD} - \text{volume télésystolique VTS}$, dépend de : . Précharge : degré de remplissage du VG et étirement des fibres en fin de diastole . Postcharge : forces s'opposant à l'éjection . Contractilité : inotropie
- Fraction d'éjection $FE = VES/VTD$
- En cas de dysfonctionnement cardiaque, mécanismes compensateurs bénéfiques à court terme (maintien du débit cardiaque, des pressions de perfusion) mais délétères à long terme (augmente le travail et la consommation en oxygène du coeur, favorise l'hypertrophie et la fibrose).



Défibrillateur automatique implantable (DAI) : le DAI est indiqué en prévention primaire de la mort subite si FEVG $\leq 35\%$ après ≥ 3 mois de traitement médical optimal - il réduit la mortalité arythmique sans améliorer la survie globale dans les stades avancés.



IEC : les gliflozines (dapagliflozine, empagliflozine) ont rejoint le quadruple traitement de l'IC systolique après DAPA-HF et EMPEROR-Reduced - elles réduisent les hospitalisations et la mortalité cardiovasculaire par mécanismes osmotiques et hémodynamiques.

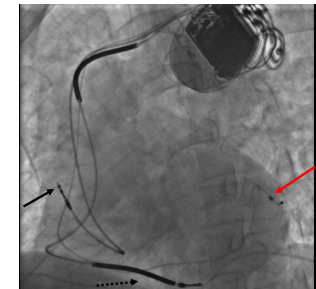
Source : Wikimedia Commons (CC)

Traitement médicamenteux de l'IC systolique (FEVG réduite) (suite)

- Mécanismes compensateurs Physiopathologie : Mécanismes cardiaques :
- Stimulation inotrope (étirement des fibres : loi de Starling) et chronotrope (système sympathique) positive augmente le travail cardiaque et la consommation en oxygène du cœur
- Remodelage cardiaque : . Dilatation ventriculaire : en cas d'altération de la fraction d'éjection (IDM, cardiomyopathie dilatée...), par remodelage ou hypertrophie excentrique et augmentation des contraintes pariétales . Hypertrophie ventriculaire : en cas d'augmentation de pression systolique (HTA, RA...), par hypertrophie concentrique (loi de Laplace) et augmentation du travail cardiaque et rigidité pariétale
- Mécanismes extracardiaques :
- Vasoconstriction (système sympathique et SRA) : inhomogène (épargne la circulation cérébrale et coronaire aux dépens d'autres territoires (cutané, muscle, rein...) et le travail cardiaque
- Rétention hydrosodée (par perfusion rénale et activation du SRA) : la précharge et congestion
- Activation neurohormonale (sympathique, SRA) et le travail cardiaque, proarythmique, effet toxique direct des catécholamines sur les myocytes...



Coronarographie : la revascularisation coronaire (angioplastie ou pontage) améliore la FEVG si du myocarde viable est démontré (hibernation) - elle est indiquée en présence d'une coronaropathie sous-jacente à l'IC systolique.

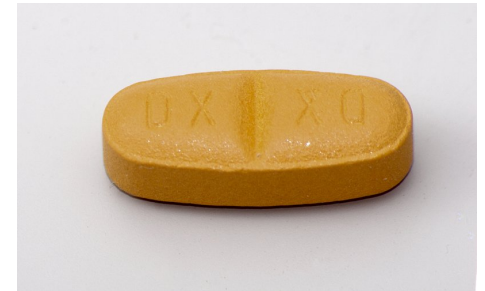


CRT (resynchronisation biventriculaire) : indiquée si FEVG $\leq$ 35% + BBG $\geq$ 130 ms + NYHA II-III sous traitement optimal - améliore les symptômes, la FEVG et réduit la mortalité de 20% ; CRT-D (combiné DAI) si espérance de vie $>$ 1 an.

Source : Wikimedia Commons (CC)

LCZ696 (Sacubitril/Valsartan - Entresto®)

- Désynchro-nisation : Tous les segments myocardiques ne se contractent pas de façon synchrone par trouble conducteur
- Peut aggraver une insuffisance cardiaque
- Arythmies : Troubles du rythme fréquents dans l'IC :
- FA favorisée par dilatation atriale ; la perte de systole atriale aggrave souvent l'IC : sur-risque d'AVC
- Troubles ventriculaires : favorisés par les plages de fibrose intramyocardique (favorisant les phénomènes de réentrées), les anomalies de couplage du calcium, la stimulation du sympathique
- Insuffisance cardiaque gauche diastolique : t Plus fréquente chez les femmes âgées, en cas d'HTA et d'HVG : > 50% des cas
- Cardiopathie ischémique
- HTA : à l'origine d'une hypertrophie cardiaque avec fibrose



Le sacubitril/valsartan (Entresto®, anciennement LCZ696) associe un inhibiteur de la neprilysine (sacubitril), enzyme dégradant les peptides natriuretiques, à un antagoniste des récepteurs de l'angiotensine II (valsartan, ARA2). Cette double action potentialise les effets bénéfiques des peptides natriuretiques (natriurese,

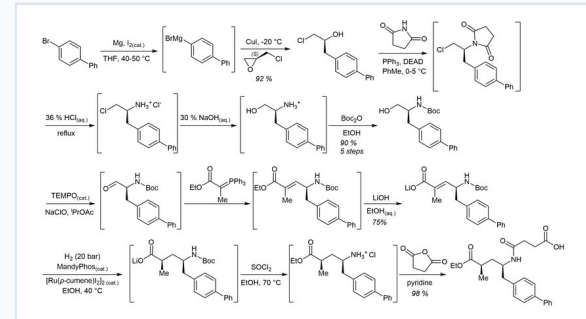


Les essais cliniques ont montré la supériorité du sacubitril/valsartan par rapport à un IEC seul (enalapril) sur la réduction de la mortalité cardiovasculaire et des hospitalisations pour insuffisance cardiaque à FEVG réduite, conduisant à sa recommandation en remplacement de l'IEC chez les patients restant symptomatiques sous traitement

Source : Wikimedia Commons (CC)

LCZ696 (Sacubitril/Valsartan - Entresto®) (suite)

- CMH +/- obstructive (par saillie dans la chambre de chasse du VG : 25% des cas) : hypertrophie anormale des parois le plus souvent asymétriques prédominant sur le SIV avec une cavité normale ou petite, une FE conservée, un trouble de remplissage cardiaque. Grande variabilité clinique : asymptomatique, insuffisance cardiaque, FA, 1ère cause de mort subite chez le jeune athlète . Généralement monogénique (autosomique dominante : gènes des protéines du sarcomère) . Parfois glycoséoses : maladie de Fabry (déficit en alphagalactosidase)
- Cardiomyopathie restrictive (plus rare) : maladie de surcharge (amylose, hémochromatose)
- Péricardique : épanchement péricardique abondant, tamponnade, péricardite chronique constrictive
- Etiologies Insuffisance cardiaque gauche systolique : Cardiopathie ischémique (1ère cause) : perte de contractilité d'un ou plusieurs segments de myocarde, conséquence d'un ou plusieurs infarctus, et/ou parfois d'une ischémie chronique (altération de FE réversible si viabilité cardiaque)
- Cardiopathie valvulaire : par dilatation (IA, IM) ou hypertrophie (RA, RM). Tournant évolutif grave. t Un RM peut être à l'origine de manifestations d'insuffisance cardiaque sans atteinte du VG
- HTA : hypertrophie cardiaque et fibrose, FdR coronarien et IDM, augmentation postcharge
- Troubles du rythme ou de conduction : à l'origine de l'IC ou déclenchants, ou altération de FE (tachycardiomyopathie sur FA rapide)
- Cardiopathie congénitale



Losartan (proxy Entresto®) : le sacubitril/valsartan (Entresto®) combine un inhibiteur de la néprilysine (sacubitril -> accumulation BNP, ANP) et un ARA2 (valsartan) - il réduit la mortalité cardiovasculaire de 20% vs énalapril dans PARADIGM-HF (IC systolique, FEVG <= 40%, NYHA II-IV).



IEC : le remplacement des IEC/ARA2 par le sacubitril/valsartan est recommandé si IC systolique symptomatique malgré IEC + bêta-bloquant + anti-aldostérone - délai de washout de 36h entre IEC et ARNI obligatoire (risque d'angio-oedème).

Source : Wikimedia Commons (CC)

LCZ696 (Sacubitril/Valsartan - Entresto®) (suite)

- Causes péricardiaques : épanchement abondant, tamponnade, péricardite chronique constrictive
- Révision 27/10/2020 Insuffisance cardiaque gauche systolique : Cardiomyopathies : maladie du muscle, après avoir éliminé ischémie/cause valvulaire/congénitale/HTA
- Cardiomyopathie dilatée (CMD) : 1ère cause d'insuffisance cardiaque/transplantation du jeune . 25% génétique : monogénique souvent autosomique dominant à pénétration variable augmentant avec l'âge, touchant les gènes des protéines du sarcomère/ cytosquelette/de la membrane nucléaire . Toxique : OH, amphétamines, cocaïne . Myocardites : virales (coxsackie, CMV, HHV6, VIH...), brucellose, borréliose, maladie de Chagas... . AI : sarcoïdose, Churg et Strauss, sclérodermie, lupus . Endocrine : dysthyroïdie, phéo, hypocalcémie/hypoparathyroïdie . Nutritionnelle : carence en carnitine, thiamine ou sélénium . Grossesse : cardiomyopathie du peripartum . Médicamenteuse ou CT (anthracycline, trastuzumab, chloroquine, clozapine) . Cardiomyopathie de stress (Tako-Tsubo)
- Cardiomyopathie hypertrophique (CMH) : suite à l'altération diastolique
- Cardiomyopathies restrictives : plus rares. Notamment amylose cardiaque (altération diastolique puis systolique) de pronostic sévère lorsque les signes d'insuffisance cardiaque apparaissent
- Etiologies Insuffisance cardiaque à haut débit : Cause : anémie chronique, fistule artérioveineuse (hémodialyse, maladie de RenduOsler...), hyperthyroïdie, carence en vitamine B1 = thiamine (béribéri) t Peut évoluer vers une insuffisance cardiaque à bas débit
- Insuffisance cardiaque droite : Cardiopathie gauche (1ère cause) : insuffisance cardiaque systolique ou diastolique, RM
- Coeur pulmonaire chronique : séquelles post-EP grave, BPCO, asthme, emphysème, insuffisance respiratoire restrictive, HTP primitive ou secondaire (sclérodermie...), fibrose pulmonaire...



Coupe anatomique thoracique : le mécanisme de l'ARNI est double - le sacubitril inhibe la dégradation des peptides natriurétiques (vasodilatation, natriurèse, effets antifibrotiques), le valsartan bloque les récepteurs AT1 de l'angiotensine II (réduction de la postcharge).

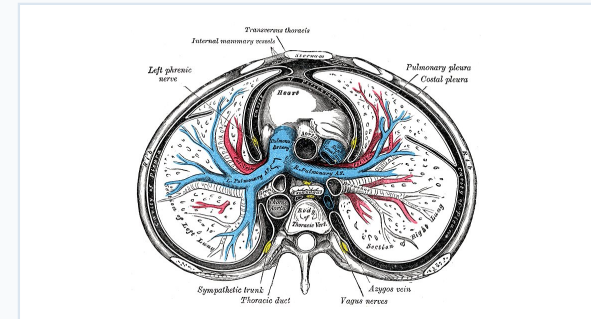


Auscultation cardiaque : la posologie initiale est 24/26 mg x 2/jour (demi-dose si TA basse, IEC naïf), titrée jusqu'à 97/103 mg x 2/jour - les effets indésirables principaux sont l'hypotension (surveiller TAS) et l'angio-oedème (contre-indication en cas d'ATCD).

Source : Wikimedia Commons (CC)

LCZ696 (Sacubitril/Valsartan - Entresto®) (suite)

- Coeur pulmonaire aigu : tamponnade, EP, pneumothorax compressif, asthme aigu grave, SDRA
- IDM du ventricule droit
- Valvulopathie droite : IT massive (EI du coeur droit chez le toxicomane, traumatique, sd carcinoïde)
- Cardiopathie congénitale : communication inter-auriculaire
- Cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène
- Péricardite chronique constrictive
- t Repose sur les symptômes et signes cliniques d'insuffisance cardiaque associés à un dysfonctionnement cardiaque objectivé généralement par ETT ou hausse des BNP, qui entraîne un débit cardiaque insuffisant et/ou des pressions intracardiaques élevées à l'effort ou au repos.
- Signes respiratoires SF : Dyspnée d'effort puis de repos : signe le plus commun, peu spécifique



Coupe anatomique (vue frontale) : sous Entresto®, le BNP augmente paradoxalement (inhibition de sa dégradation) - utiliser le NT-proBNP pour le suivi thérapeutique car il n'est pas substrat de la néprilysine.



Radiographie thoracique : PARADIGM-HF a inclus des patients avec IC stable, FEVG $\leq$ 40%, NYHA II-IV, BNP $>$ 150 ou hospitalisation récente - les bénéfices incluent une réduction des hospitalisations (-21%), de la mortalité CV (-20%) et des symptômes.

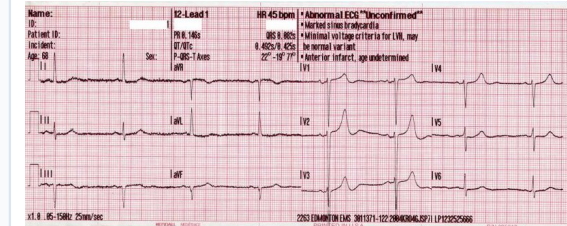
Source : Wikimedia Commons (CC)

LCZ696 (Sacubitril/Valsartan - Entresto®) (suite)

- Orthopnée (dyspnée de décubitus améliorée par la position semi-assise : nombre d'oreillers) : plus spécifique, liée à la redistribution en décubitus des volumes sanguins vers le thorax qui s'associe à une augmentation de pression dans la circulation pulmonaire et surtout les capillaires pulmonaires.
- Dyspnée paroxystique nocturne: plus spécifique, oblige à se lever pour reprendre son souffle
- Pseudo-asthme cardiaque : bradypnée expiratoire avec respiration sifflante
- Autres : toux d'effort ou au décubitus, hémoptysie (rarement isolée : hypertension veineuse pulmonaire)
- Autres symptômes Diagnostic : Fatigabilité à l'effort ou de repos liée à l'hypotension artérielle, AEG
- Faiblesse musculaire (rechercher une myopathie surtout si CMD), palpitations
- Prise de poids associée à des oedèmes



Brassard tensionnel : l'hypotension symptomatique est le principal effet indésirable du sacubitril/valsartan - TAS cible > 100 mmHg ; en cas d'hypotension, réduire d'abord les diurétiques avant de baisser la dose d'ARNI.



ECG 12 dérivations : le sacubitril/valsartan peut être initié à l'hôpital lors d'une hospitalisation pour IC décompensée après stabilisation - l'initiation précoce améliore l'observance et les résultats cliniques à 6 mois.

Source : Wikimedia Commons (CC)

LCZ696 (Sacubitril/Valsartan - Entresto®) (suite)

- A un stade avancé : - Syndrome d'apnée du sommeil avec respiration de Cheynes-Stokes
- Confusion par bas débit cérébral, ralentissement psychomoteur
- Signes digestifs : douleurs abdominales, nausées, vomissements
- IC gauche Classification NYHA : Stade 1 : absence de dyspnée dans la vie courante
- Stade 2 : dyspnée, palpitations ou fatigue pour des efforts importants et habituels (marche rapide ou en côte, montée d'escaliers ≥ 2 étages)
- Stade 3 : dyspnée, palpitations ou fatigue pour des efforts peu intenses de la vie courante (marche en terrain plat, montée d'escaliers < 2 étages)
- Stade 4 : permanents de repos ou pour des efforts minimes, limitant toute activité

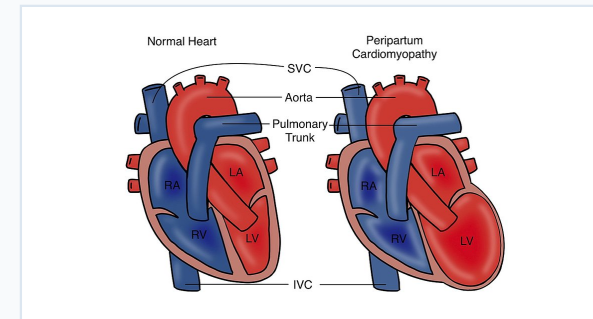


Schéma de cardiomyopathie dilatée : les contre-indications au sacubitril/valsartan incluent : ATCD d'angio-oedème sous IEC, association avec IEC (délai de 36h), grossesse, hyperkaliémie $> 5,4$ mmol/L, DFG < 30 mL/min/1,73m².

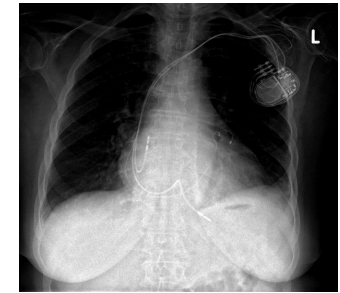


Coronarographie : l'association ARNI + anti-aldostérone est possible mais impose une surveillance renforcée de la kaliémie (risque d'hyperkaliémie) et de la fonction rénale - surveillance biologique mensuelle pendant les 3 premiers mois.

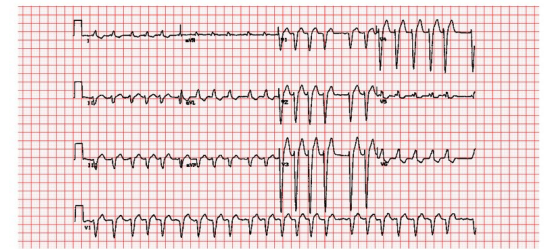
Source : Wikimedia Commons (CC)

Resynchronisation ventriculaire (CRT)

- SC : Chute de la PAS (facteur de gravité si PAS < 100) avec PA pincée
- Tachycardie quasiconstante, souvent modérée (absente sous beta-bloquant), éventuel trouble du rythme...
- Choc de pointe dévié vers l'aisselle par dilatation du VG
- Auscultation : - Galop protodiastolique B3 (remplissage rapide initial) +/- galop présystolique B4
- Souffle d'IM ou d'IT fonctionnelle, HTAP (éclat de B2 au foyer pulmonaire)
- Recherche de crépitants ou sous-crépitations, le plus souvent bilatéraux
- A un stade avancé : pouls alternant, cyanose, oligurie, fonte musculaire, dénutrition, cachexie (anorexie, déconditionnement physique, troubles digestifs...)
- Révision 27/10/2020 : SF



Radiographie thoracique de face après implantation d'un dispositif de resynchronisation cardiaque (CRT) : on identifie le boîtier sous-claviculaire et plusieurs sondes endocavitaires, dont l'une chemine dans le sinus coronaire pour stimuler le ventricule gauche, permettant une stimulation biventriculaire synchrone.



Courtesy of Michael Rosengarten, BEng, MD, McGill University

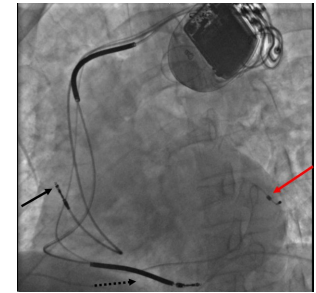
ECG-PEDIA.ORG

La resynchronisation cardiaque est indiquée chez les patients en insuffisance cardiaque à FEVG abaissée ($\leq 35\%$), symptomatiques malgré un traitement médical optimal, présentant un bloc de branche gauche avec un QRS très élargi (≥ 150 ms). Elle corrige l'asynchronisme de contraction entre les parois ventriculaires,

Source : Wikimedia Commons (CC)

Resynchronisation ventriculaire (CRT) (suite)

- Hépatalgie ou pesanteur douloureuse de l'hypochondre droit, à l'effort puis repos: distension de capsule
- Prise de poids liée aux oedèmes
- Signes d'IC gauche si associée, dyspnée si maladie pulmonaire sous-jacente...
- SC Insuffisance cardiaque droite : ?dèmes périphériques : mous, blancs, indolores, prenant le godet, déclives (lombes si alité)
- Turgescence jugulaire : dilatation anormale de la veine jugulaire en position demi-assise
- Reflux hépatojugulaire : dilatation anormale de la veine jugulaire après compression manuelle du foie
- Hépatomégalie : régulière, ferme, douloureuse +/- expansion systolique du foie en cas d'IT volumineuse
- Signe de Harzer : choc de pointe au niveau de l'épigastre



Radiographie de stimulateur biventriculaire (CRT) : le boîtier sous-clavier envoie 3 sondes (VD, VG via le sinus coronaire, OD) - la stimulation bilatérale synchronisée la contraction septale et latérale du VG, augmentant la FEVG et réduisant l'insuffisance mitrale fonctionnelle.

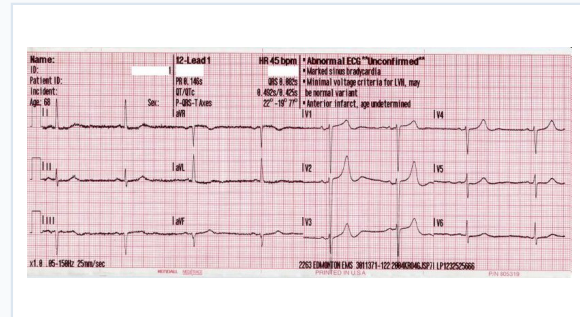


Défibrillateur implantable (DAI) : le CRT-D combine resynchronisation biventriculaire et défibrillateur - indiqué si FEVG $\leq$ 35% + BBG + espérance de vie $>$ 1 an ; le CRT-P (pace seul) est préféré si espérance de vie limitée ou fibrillation ventriculaire à risque faible.

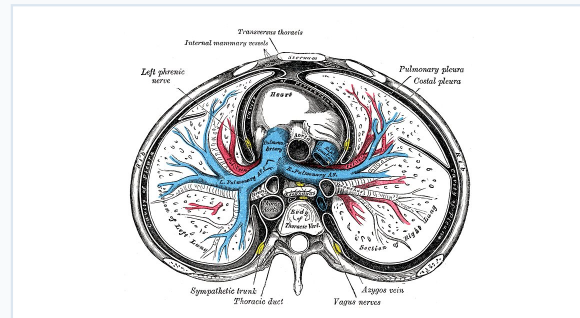
Source : Wikimedia Commons (CC)

Resynchronisation ventriculaire (CRT) (suite)

- Anasarque tardif : - Epanchement pleural (transsudat) : bilatéral et symétrique, peu abondant
- Ascite : précoce en cas d'atteinte organique tricuspide ou de péricardite constrictive
- Epanchement péricardique
- Auscultation : souffle holosystolique d'IT avec signe de Carvalho (majoré par l'inspiration)
- Oligurie à un stade terminal
- BNP ou NT-pro-BNP : Peuvent être utilisés dans le diagnostic d'IC particulièrement en cas d'IC non-aiguë et la nonfaisabilité d'une ETT. Peptides natriurétiques libérés par les myocytes quand ils sont étirés.
- BNP < 100 pg/mL ou NT-proBNP < 300 pg/mL : origine cardiaque peu probable (bonne VPN) devant une dyspnée aiguë
- BNP < 35 pg/mL ou NT-proBNP < 125 pg/mL : éliminé IC devant dyspnée chronique



ECG 12 dérivations : l'indication de CRT repose sur le bloc de branche gauche (BBG) complet ≥ 130 ms - le BBG génère une désynchronisation électromécanique entre paroi septale et latérale du VG, réductible par la stimulation biventriculaire.



Coupe anatomique thoracique (vue frontale) : les critères d'indication du CRT (ESC 2021) : FEVG $\leq 35\%$ + RS + BBG ≥ 150 ms $\rightarrow$ indication de classe I ; BBG 130-149 ms ou non-BBG ≥ 150 ms $\rightarrow$ classe IIa ; FA avec BBG $\rightarrow$ classe IIa.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Resynchronisation ventriculaire (CRT) (suite)

- BNP > 300 ou NT-proBNP > 450 : origine cardiaque très probable
- Modification : Âge : seuil de NT-pro-BNP > 900 de 50 à 75 ans ou > 1800 > 75 ans Augmentent les BNP/NT-proBNP : âge et IR Diminuent les BNP/NT-proBNP : obésité
- ECG
- Etiologie : séquelles d'IDM, HVG, signes de coeur pulmonaire chronique...
- Recherche de troubles du rythme (FA, TV) et de BBG (si éventuelle resynchronisation)
- QRS de grande amplitude avec microvoltage : évocateur des cardiomyopathies dilatées
- RP Diagnostic : Cardiomégalie (non systématique) : rapport cardio-thoracique > 0,5
- Signes de stase pulmonaire, de gravité croissante : . Redistribution vasculaire de la base vers le sommet . ?dème interstitiel : lignes B de Kerley, aspect flou des gros vaisseaux hilaires, images réticulo-nodulaires prédominantes aux bases . ?dème alvéolaire : opacités floconneuses à contours flous, partant des hiles vers la périphérie (« en ailes de papillons »), généralement bilatérales



Auscultation cardiaque : la resynchronisation améliore les symptômes (NYHA), la FEVG (augmentation moyenne de 10 points), la qualité de vie et réduit les hospitalisations de 36% et la mortalité de 24% (CARE-HF, COMPANION).

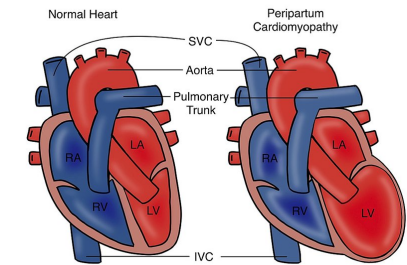


Schéma de cardiomyopathie dilatée : environ 30% des patients ne répondent pas au CRT (non-répondeurs) - facteurs prédictifs de non-réponse : non-BBG, cicatrice latérale extensive, FA rapide non contrôlée, position sous-optimale de la sonde VG.

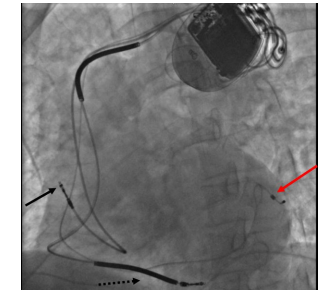
Source : Wikimedia Commons (CC)

Resynchronisation ventriculaire (CRT) (suite)

- Epanchement pleural
- Rechercher une pathologie pulmonaire : dg différentiel
- PC ETT : Examen clé indispensable, couplée au doppler : diagnostic positif et étiologique
- Diagnostic : mesure de la fonction systolique (FEVG : $N > 50-60\%$) et diastolique (troubles de relaxation)... renseigne ainsi sur la taille du VG (diamètres et volumes), la taille et fonction du VD, la taille de la VCI, la taille des atriums, le diamètre de l'aorte thoracique, le niveau des pressions de remplissage (flux doppler), l'aspect des valves, les indices hémodynamiques
- Etiologie : cardiopathie ischémique (anomalie de cinétique segmentaire), valvulopathie organique, hypertrophie (cardiopathie hypertensive), hypertrophie asymétrique (prédominante sur le septum interventriculaire : cardiomyopathie hypertrophique), cardiomyopathie dilatée...
- Complications : thrombus intra-cavitaire (si FEVG), HTAP...
- Biologie : Bilan standard : NFS (anémie), ionogramme (natrémie, kaliémie), créatininémie (IR fonctionnelle), calcémie, bilan hépatique (recherche d'un foie cardiaque : IHC, cholestase), TSHus, bilan martial (fer sérique, ferritine, CST)
- Bilan des FdRCV : bilan lipidique, glycémie à jeun, HbA1c



Coronarographie : la sonde VG est positionnée via le sinus coronaire dans une veine latérale ou postéro-latérale - l'implantation peut être difficile (anomalie anatomique du sinus, seuil de stimulation élevé) et nécessite parfois une abord épicaire chirurgical.



Radiographie biventriculaire : le suivi post-CRT comprend une échocardiographie à 3-6 mois (évaluation de la réponse), un ECG (QRS stimulé), une consultation clinique (NYHA, tolérance) et une vérification du boîtier (compteurs, seuils, détection).

Source : Wikimedia Commons (CC)

Resynchronisation ventriculaire (CRT) (suite)

- Coronarographie
- En général proposée si altération de la fonction systolique : écarter une cause coronarienne
- Remplacé par un coroscanner chez le jeune avec faible probabilité de maladie coronarienne
- En cas de FE basse avec normalité du réseau coronarien et sans autre cause : CMD
- IRM cardiaque : Complète l'ETT si peu informative : mesure de la FEVG
- Bilan étiologique surtout si coronarographie normale : myocardite, dysplasie arythmogène du VD, sarcoïdose, amylose
- Aide au diagnostic de cardiopathie ischémique : rehaussement tardif sous-endocardique (séquelle d'infarctus), évaluation de la viabilité avant revascularisation
- Cardiomyopathie dilatée : rehaussement tardif (fibrose), facteur pronostique péjoratif



Coupe anatomique thoracique : les complications du CRT incluent la dissection du sinus coronaire (0,5%), le déplacement de sonde (5-7%), la stimulation du nerf phrénique (4%) et la défaillance du boîtier - le suivi en centre spécialisé est obligatoire.



Brassard tensionnel : le contrôle des facteurs de risque et l'optimisation du traitement médical restent essentiels même après implantation d'un CRT - la resynchronisation ne remplace pas le traitement médicamenteux optimal.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Resynchronisation ventriculaire (CRT) (suite)

- Intérêt pronostique : FEVG, fibrose associée aux troubles de rythme ventriculaire
- Epreuve d'effort
- Mesure de VO2 max (effort maximal) et test de marche de 6 minutes (effort sous-maximal)
- Quantification de la gêne fonctionnelle (systématique avant greffe)
- Signe de gravité si VO2 max < 14 ml/kg/min
- Révision 27/10/2020 Cathétérisme droit : Mesure directe des pressions pulmonaire et du débit cardiaque : systématique avant greffe
- Par thermodilution via un KT par voie veineuse monté dans l'AP via les cavités droites
- Valeurs : OD (< 5 mmHg), VD (25/0), AP et capillaire pulmonaire (PCAP ou PAPO < 15 mmHg), débit cardiaque (5 L/min), index cardiaque (3 L/min/m²), résistance artérielle pulmonaire (contre-indique une greffe si > 5 unités Wood) +/- Complété de KT gauche : pression télédiastolique du VG



ECG de fibrillation atriale : la FA chronique réduit l'efficacité du CRT (stimulation biventriculaire interrompue lors des cycles rapides) - l'ablation du nœud AV associée peut améliorer la réponse au CRT en garantissant une stimulation biventriculaire permanente.

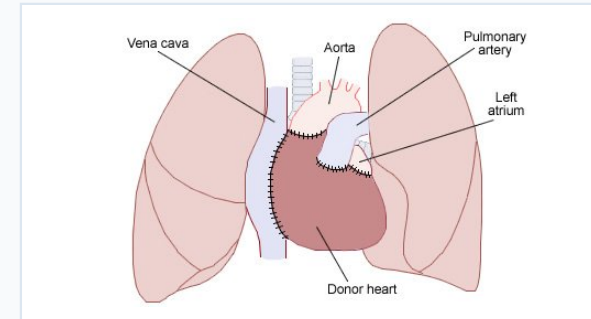


Défibrillateur implantable : la stimulation du faisceau de His ou de la branche gauche (His-Purkinje CRT) est une alternative émergente au CRT conventionnel - elle permet une resynchronisation plus physiologique en utilisant le système de conduction natif.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Transplantation cardiaque

- Autre Diagnostic : Scintigraphie isotopique : aide à la mesure du FEVG (rarement utilisé), évaluation de l'ischémie ou de la viabilité
- Holter-ECG sur 24h : recherche de trouble du rythme ou de conduction paroxystique
- Holter tensionnel : en cas d'IC d'origine hypertensive avec hypertension mal contrôlée
- Biopsie myocardique : si suspicion de myocardite ou d'amylose
- Enquête génétique : si CMD ou CMH chez un sujet jeune, avec ou sans atcds familiaux
- En cas d'insuffisance cardiaque droite isolée : bilan d'HTAP
- Polysomnographie nocturne : Association fréquente syndrome d'apnée du sommeil et IC
- EFR : BPCO souvent associée à la cardiopathie ischémique



Schema d'une transplantation cardiaque orthotopique : le coeur du donneur est implante a la place du coeur natif, avec anastomoses de la veine cave, de l'aorte, de l'artere pulmonaire et de l'oreillette gauche. C'est le traitement de reference de l'insuffisance cardiaque terminale refractaire au traitement medical optimal et aux autres



Apres transplantation, un traitement immunosuppresseur a vie (anticalcineurines, antimetabolites, corticoides) est indispensable pour prevenir le rejet du greffon, au prix d'un risque accru d'infections opportunistes et de neoplasies. Une surveillance reguliere par biopsies myocardiques permet de depister precocement un rejet aigu

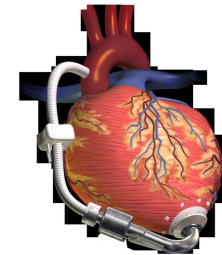
Source : Wikimedia Commons (CC)

Transplantation cardiaque (suite)

- IC à FE préservée : > 50% des IC, surtout chez le sujet âgé et la femme, plus souvent associée à l'HTA. Diagnostic via :
- Symptômes et signes d'IC
- FEVG > 50% (sans valvulopathie significative, anomalie du rythme/conduction, pathologie péricardique)
- Augmentation BNP ou NTproBNP
- Arguments ETT pour augmentation des pressions de remplissage ou HVG (masse VG > 115 g/m² chez l'homme, 95 chez femme), ou dilatation de l'AG (volume AG > 34 mL/m²)
- Evolution : Aggravation souvent progressive, de délai variable selon la maladie causale, avec des périodes de stabilité oscillant avec des poussées évolutives, jusqu'à l'insuffisance cardiaque globale
- Mortalité élevée : 50% à 5 ans en moyenne (50% par an si IC grave à NYHA IV), généralement par mort subite (trouble du rythme ventriculaire) ou insuffisance cardiaque réfractaire au traitement
- Evolution Facteurs déclenchants : Les facteurs déclenchants des décompensations d'IC sont : . Ecart de régime sans sel . Mauvaise compliance au traitement . Cardiologiques : Trouble de rythme cardiaque, troubles de conduction, traitement bradycardisant ou inotrope négatif, poussée hypertensive, poussée ischémique, dysfonction valvulaire aigue . Extracardiaque : infection, fièvre, anémie, thyrotoxicose, grossesse, surinfection bronchique, insuffisance rénale, prise d'AINS ou de corticoïdes



Bloc opératoire de chirurgie cardiaque : la transplantation cardiaque orthotopique est le traitement de référence de l'IC terminale réfractaire - survie médiane de 13 ans, 85% à 1 an et 50% à 12 ans selon le registre ISHLT 2023.



LVAD (assistance ventriculaire gauche) : les dispositifs d'assistance ventriculaire (HeartMate 3, HVAD) sont utilisés comme pont à la transplantation ou comme destination thérapeutique définitive - ils améliorent la survie et la qualité de vie dans l'IC avancée.

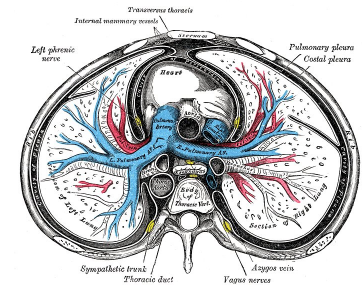
Source : Wikimedia Commons (CC)

Transplantation cardiaque (suite)

- Complications Evolution : Décompensation aiguë (une des 1ères causes d'hospitalisation > 65 ans) : bas débit, OAP, choc cardiogénique
- Mort subite par trouble du rythme ventriculaire (TV soutenue, FV)
- Trouble du rythme ventriculaire (ESV, TV non soutenue/soutenue) ou supraventriculaire (FA)
- Accidents thromboemboliques fréquents : thrombus dans les cavités gauches dilatées, FA, EP sur alitement...
- Hypotension artérielle parfois aggravée par les traitements
- Troubles hydroélectrolytiques (hypokaliémie, hyperkaliémie, hyponatrémie), insuffisance rénale : favorisé par le bas débit rénal et les traitements
- Hypoperfusion cérébrale : asthénie, troubles de la mémoire, confusion
- L'IC gauche évolue vers l'IC globale



Coronarographie : les indications de transplantation cardiaque incluent : IC terminale (NYHA IV réfractaire), $VO_{2max} < 10-12$ mL/kg/min, hospitalisations répétées, dépendance aux inotropes IV - après exclusion des contre-indications.



Coupe anatomique (vue frontale) : les contre-indications à la transplantation cardiaque incluent les résistances vasculaires pulmonaires fixes > 5 UW (HTAP fixée), l'IRC sévère (DFG < 30), le cancer actif, l'obésité morbide (IMC > 35) et les comorbidités sévères limitant la survie.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Transplantation cardiaque (suite)

- Autres : anémie, carence martiale, syndrome d'apnée centrale du sommeil
- Pronostic : Clinique : classe NYHA III ou IV, réhospitalisations répétées, étiologie ischémique, hypotension, tachycardie
- Hémodynamique : FE basse, DC diminué, pressions pulmonaires augmentées
- ECG : QRS > 120 ms (bloc de branche gauche surtout)
- Pic VO2 max diminué
- Bio : taux de BNP élevé, hyponatrémie
- TTT : t 2 volets :
- Le traitement de la cardiopathie causale : est le seul susceptible d'éviter l'évolution de l'insuffisance cardiaque : revascularisation si cardiopathie ischémique, remplacement valvulaire si valvulopathie, antihypertenseur si HTA, sevrage alcoolique si cardiomyopathie dilatée (régression partielle voire totale)...



Auscultation cardiaque : la gestion des donneurs en mort encéphalique est cruciale pour la qualité du greffon - arrêt cardiaque circulatoire contrôlé (MAASTRICHT III) comme nouvelle source de donneurs depuis 2019 en France.



Radiographie thoracique : la durée maximale d'ischémie froide est de 4-6 heures - la préservation du greffon, les machines à perfusion normothermique et les solutions de conservation optimisées permettent d'étendre ce délai.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Transplantation cardiaque (suite)

- Traitement symptomatique : Réduire les symptômes et la gêne fonctionnelle t Principes :
- Lutter contre la rétention hydrosodée : pour diminuer les pressions de remplissage VG et donc les signes congestifs, et ce par un régime sans sel, les diurétiques et le sacubitril
- Augmenter l'inotropisme (si FEVG basse) : pour augmenter le débit cardiaque : Bêtabloquants, dobutamine...
- Réduire la précharge : Par des vasodilatateurs veineux
- Réduire la postcharge : Par des IEC ou des ARAII
- Diminution de la toxicité des neurohormones du système sympathique et du système rénine angiotensine : par les IEC, Sacubitril/Valsartan, bêtabloquant, antagonistes de l'aldostérone
- Révision 27/10/2020 Mesures générales : Contrôle des FDRCV



Brassard tensionnel : l'immunosuppression post-transplantation repose sur la trithérapie : inhibiteur de la calcineurine (ciclosporine ou tacrolimus) + antimétabolite (mycophénolate mofétil) + corticoïdes - maintenue à vie avec adaptation progressive.

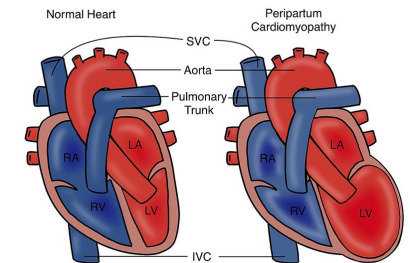


Schéma de cardiomyopathie dilatée : le rejet aigu (cellulaire ou anticorps-médié) est la complication immédiate la plus grave - le diagnostic repose sur la biopsie endomyocardique du VD (protocole de surveillance J7, M3, M12) et le traitement par bolus de corticoïdes.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Transplantation cardiaque (suite)

- Exercice physique (en dehors décompensation) : fractionné, régulier et prolongé, adapté, progressif
- Réadaptation cardiaque
- Consultation diététicienne : - Régime hyposodé < 5 à 6 g/jour
- Restriction hydrique si hyponatrémie ou dysfonction VG sévère
- Arrêt de l'alcool et du tabac
- Vaccination antigrippale et antipneumococcique
- Eviter l'automédication (notamment les AINS)



Chirurgie cardiaque (salle opératoire) : la vasculopathie du greffon (maladie coronaire du transplanté) est la principale cause de mortalité tardive - diffuse et symétrique, sans douleur angineuse (dénervation), détectée par coroscanner annuel ou coronarographie.

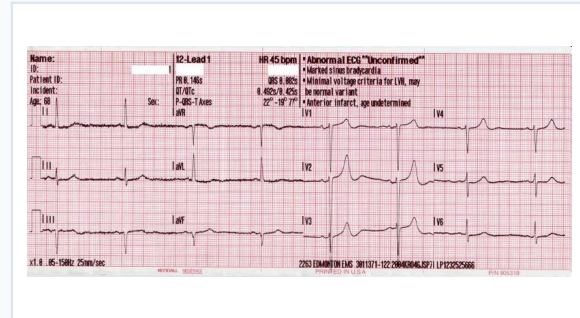


Coronarographie : les complications infectieuses post-transplantation (bactériennes, virales-CMV, fongiques) sont fréquentes sous immunosuppression - la pneumocystose est prévenue par la cotrimoxazole prophylactique pendant 6-12 mois.

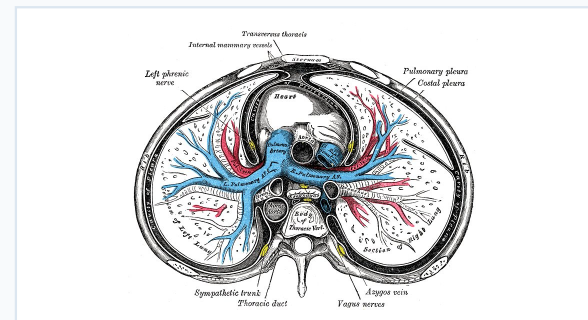
Source : Wikimedia Commons (CC)

Transplantation cardiaque (suite)

- Contraception : minidosés en oestrogènes ou DIU
- Surveillance du poids : consultation rapide si prise de 2-3 kg (surtout si rapide sur 2-3 jours)
- Réinsertion professionnelle : si IC avérée, proscrire les efforts physiques importants (manutention, port de charge, BTP), les emplois à risque (chauffeur de poids lourds/transports en commun...), les horaires décalés
- IEC : Ramipril (10 mg), Périndopril (10 mg), Enalapril (20 mg), Captopril (150 mg/j)
- Diminuent la transformation d'angiotensine 1 en 2 en bloquant l'enzyme de conversion
- Indication systématique (quel que soit la classe NYHA) : les symptômes et la mortalité et la fréquence des hospitalisations pour décompensation cardiaque
- Début à faible dose puis progressive jusqu'à posologie max (selon tolérance rénale et PA)



ECG 12 dérivation : les néoplasies secondaires à l'immunosuppression chronique (lymphome, cancer cutané, carcinome pulmonaire) sont une cause majeure de mortalité à long terme - le dépistage oncologique est systématique et renforcé.



Coupe anatomique thoracique : l'insuffisance rénale chronique (néphrotoxicité des inhibiteurs de la calcineurine) complique 50% des transplantations à 10 ans - les inhibiteurs de mTOR (everolimus, sirolimus) permettent de minimiser la calcineurine.

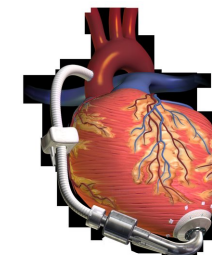
Source : Wikimedia Commons (CC)

Transplantation cardiaque (suite)

- EI : toux, hypotension artérielle, insuffisance rénale
- CI : sténose bilatérale des artères rénales, atcds d'angioedème, grossesse, hyperkaliémie
- Proscrire les AINS, éviter d'introduire simultanément un antialdostérone
- Surveillance (1 semaine après modification puis 1/mois) : urée, kaliémie, PA
- ARA II : Alternative aux IEC en cas d'intolérance (toux) : efficacité comparable, coût plus élevé
- Molécules : Candesartan, Valsartan, Losartan
- Indiqués en cas d'intolérance aux IEC chez les patients symptomatiques NYHAI-IV, présentant une IC avec FEVG<40%, en association avec bêtabloquants et antagonistes de l'aldostérone



Défibrillateur implantable : les LVAD (Left Ventricular Assist Device) de 3ème génération à flux continu (HeartMate 3) offrent une survie de 80% à 2 ans en pont à la transplantation et 60% à 5 ans en thérapie de destination - alternative pour les patients contre-indiqués à la greffe.



LVAD (illustration 3D) : les complications des LVAD incluent les accidents vasculaires cérébraux (thrombose de la pompe), les infections de câble percutané, les hémorragies gastro-intestinales (angiodysplasies) et la défaillance du VD post-implantation.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Transplantation cardiaque (suite)

- Contre-indiqué en cas d'association aux IEC + anti-aldostérone : risque d'hyperkaliémie
- beta-bloquants de l'insuffisance TTT cardiaque : 4 molécules uniquement (efficacité prouvée): carvedilol, bisoprolol, nébivolol, métoprolol
- Systématique dans le traitement de l'insuffisance cardiaque à FE diminuée, symptomatique et même asymptomatique en post-IDM : symptômes, mortalité, hospitalisations, arythmie
- Après stabilisation clinique : dose initiale faible puis progressive tous les 7-15 jours
- Surveillance : PA couché/debout, FC, dyspnée, ECG
- CI : asthme, BPCO sévère, bradycardie ou hypotension symptomatique, BAV 2 ou 3
- En cas de décompensation : arrêt non systématique, seulement en cas de décompensation sévère ne répondant pas au traitement, de choc cardiogénique ou de RA serré



Auscultation cardiaque : le coeur artificiel total (TAH, SynCardia) remplace les deux ventricules natifs - indiqué dans la défaillance biventriculaire terminale en attente de transplantation, il offre un débit de 7-8 L/min avec dépendance à un compresseur externe portable.

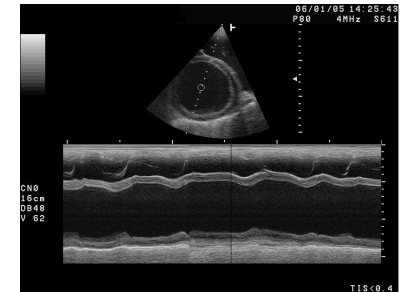


Coupe anatomique thoracique : les critères d'inscription sur liste de transplantation en France (CRYSTOS) incluent la catégorie de priorité (urgences absolues/EM-urgence/super-urgence) selon la stabilité clinique et le niveau d'assistance requise.

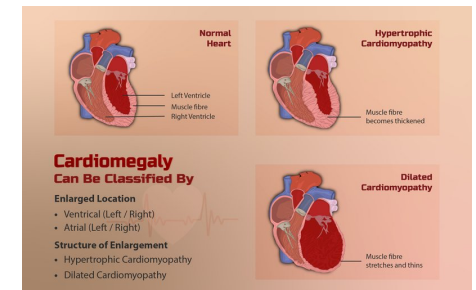
Source : Wikimedia Commons (CC)

Cardiomyopathie dilatée (CMD)

- Anti-aldostérone : Eplérénone (Inspra®), spironolactone (Aldactone®) : mortalité et les décompensations
- Indication : Insuffisance cardiaque avec stade II à IV NYHA avec FEVG basse Post-IDM : si FE < 40% et/ou signes d'IC : mortalité, mort subite, récurrences
- Surveillance : urée, créat, kaliémie
- EI : insuffisance rénale, hyperkaliémie
- EI spécifique de la spironolactone : gynécomastie, impuissance
- CI : kaliémie > 5 mmol/l, DFG < 30 ml/min/1.73m²
- Traitements médicamenteux Diurétique de l'anse : Furosémide (Lasilix®) ou bumétanide (Burinex®) : symptomatique (les signes congestifs)
- A dose minimale efficace : de 20 mg à 1 g/j +/- adaptation aux apports sodés par le patient



Echocardiographie en mode TM (temps-mouvement) montrant une dilatation des cavités gauches avec une cinétique pariétale globalement hypokinétique, signes caractéristiques de la cardiomyopathie dilatée (CMD). La CMD se définit par une dilatation et une dysfonction systolique du ventricule gauche (et souvent du



Les étiologies de la CMD sont nombreuses : génétique/familiale (jusqu'à un tiers des cas), toxique (alcool, chimiothérapies cardiotoxiques comme les anthracyclines), virale ou post-myocarditique, ou idiopathique après exclusion des causes secondaires. Le bilan étiologique conditionne la prise en charge

Source : Wikimedia Commons (CC)

Cardiomyopathie dilatée (CMD) (suite)

- EI : hypokaliémie, déshydratation (sujet âgé)
- Si symptômes résistants à des fortes doses : associer un diurétique thiazidique
- LCZ696 : Association Sacubitril et Valsartan (ARAI + inhibiteur de la néprilysine, enzyme dégradant les peptides natriurétiques)
- Indiqué si : patient avec IC avec FEVG $\leq 35\%$, toujours symptomatique (NYHA II-IV) sous traitement maximal optimisé : IEC (ou ARAII) + bêtabloquant + antagonistes de l'aldostérone. En remplacement de l'IEC : plus efficace pour diminuer la mortalité et l'insuffisance cardiaque
- CI : kaliémie > 5.4 mmol/l, PAS < 100 mmHg, insuffisance rénale terminale, insuffisance hépatique sévère, cirrhose biliaire ou cholestase, utilisation concomitante d'IEC, ATCDs d'angioedème lié à un traitement par IEC ou ARAII ou angioedème héréditaire ou idiopathique, grossesse (2T, et 3T)
- EI : hypotension, hyperkaliémie, altération de la fonction rénale, angioedème
- Posologie initiale habituelle d'ENTRESTO : 1cp de 49mg/51mg 2 fois par jour. La dose doit être doublée toutes les 2 à 4 semaines jusqu'à la dose cible de 97mg/103mg 2 fois par jour, en fonction de la tolérance du patient.
- Ivabradine : Si insuffisant cardiaque symptomatique, en rythme sinusal, avec une FC ≥ 70 -75/min, à la place des bêtabloquants en cas d'intolérance ou de contre-indications formelles à ceux-ci



Radiographie thoracique : la CMD se manifeste radiologiquement par une cardiomégalie globale (ICT $> 0,5$) avec congestion pulmonaire - en l'absence d'étiologie coronaire ou valvulaire, le diagnostic de CMD idiopathique est retenu après bilan exhaustif.

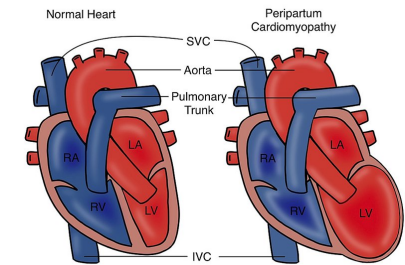


Schéma comparatif normal vs CMD : la cardiomyopathie dilatée (CMD) est définie par une FEVG $< 45\%$ et une dilatation du VG (DTDVG > 55 mm) sans cause coronaire, valvulaire, congénitale ou hypertensive - 2ème indication de transplantation cardiaque.

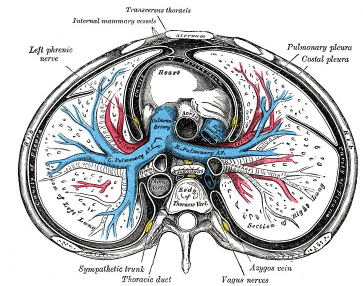
Source : Wikimedia Commons (CC)

Cardiomyopathie dilatée (CMD) (suite)

- En la FC (bloque canaux If), les hospitalisations pour insuffisance cardiaque
- Toujours à associer aux IEC et aux antagonistes de l'aldostérone
- Révision 27/10/2020 Autres : Digitalique : traitement symptomatique en cas d'insuffisance cardiaque grave ou de FA
- Dérivés nitrés : traitement d'appoint si symptomatique à pressions de remplissage élevées
- Amiodarone : en cas de trouble du rythme ventriculaire grave ou de FA réduite
- AVK : si FA associée, atcds thromboembolique ou thrombus intra-cavitaire gauche
- Prise en charge de l'anémie : supplémentation martiale per os ou IV, EPO si IRC sévère



Auscultation cardiaque : les causes de CMD incluent : idiopathique (50%), génétique (25% - mutations TTN, LMNA, MYH7), toxique (alcool, anthracyclines, cocaïne, trastuzumab), infectieuse (myocardite virale : entérovirus, VIH, Chagas), endocrine (thyroïdite) et péripartum.



Coupe anatomique thoracique : le pronostic de la CMD dépend de l'étiologie - la CMD toxique (alcool) peut être réversible à l'abstinence, la CMD génétique (LMNA) a un mauvais pronostic rythmique (mort subite), la CMD post-myocardite peut se normaliser spontanément.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Cardiomyopathie dilatée (CMD) (suite)

- TTT contre-indiqués Traitements médicamenteux : Inhibiteurs calciques : diltiazem et vérapamil en cas d'insuffisance cardiaque systolique t La félodipine et l'amlodipine ne sont pas contre-indiqués (si angor, HTA...)
- Antiarythmiques contre-indiqués sauf : Cardiopathie ischémique : sotalol ou amiodarone IC systolique : amiodarone
- AINS
- Glitazones
- Association IEC + ARAII + antagonistes de l'aldostérone : contre-indiquée
- Défibrillateur automatique implantable : En prévention secondaire : arrêt cardiaque ressuscité sur FV ou TV avec instabilité hémodynamique, si espérance de vie > 1 an et sans cause retrouvée de FV/TV
- En prévention primaire : patient avec FEVG $\leq 35\%$ et symptomatique en classe NYHA II à III après 3 mois de traitement médical optimal (et 6 semaines après revascularisation d'un IDM), à condition que l'espérance de vie soit supérieure à 1 an (donc pas NYHA IV)



Brassard tensionnel : le bilan étiologique de la CMD comprend : échocardiographie (FEVG, DTDVG), IRM cardiaque (fibrose, inflammation), bilan génétique (si ATCD familiaux ou jeune sujet), biopsie endomyocardique si myocardite suspectée.



ECG de fibrillation atriale : la FA est fréquente dans la CMD et aggrave la dysfonction VG - la prévention du thrombus intra-VG (anticoagulants si FEVG < 35% dans certaines CMD) est recommandée, notamment dans les CMD génétiques (LMNA).

Source : Wikimedia Commons (CC)

Cardiomyopathie dilatée (CMD) (suite)

- TTT Resynchronisation ventriculaire : Stimulateur biventriculaire = pacemaker triple chambre : indiqué chez un patient symptomatique (NYHA II-IV) sous traitement optimal avec QRS larges (≥ 130 ms) et dysfonction VG sévère (FEVG $\leq 35\%$)
- D'autant plus efficace si : BBG, QRS ≥ 150 ms ou si cardiopathie non ischémique
- Sondes = OD + VD + paroi latérale du VG via sinus coronaire
- Transplantation cardiaque : Indication : IC sévère = symptômes invalidants et mauvais pronostic sans alternative thérapeutique donc déjà sous traitement maximal optimal
- CI : âge, pathologie extracardiaque limitant l'espérance de vie, infection active, insuffisance rénale, HTAP fixée (résistances pulmonaires > 5 unités Wood), atteinte artérielle diffuse...
- Complications : rejet, effets indésirables des immunosuppresseurs (infection, cancers, HTA, insuffisance rénale), maladie coronarienne du greffon (athérome coronarien précoce diffus)
- Système d'assistance ventriculaire : En attente d'une greffe cardiaque lorsque l'état du patient ne permet pas l'attente d'un greffon compatible, ou en traitement définitif chez un patient ne relevant pas d'une greffe



Coronarographie : la biopsie endomyocardique du VD est indiquée dans les CMD rapidement évolutives, les myocardites fulminantes et les suspicions de sarcoïdose, amylose ou éosinophilie - sensibilité limitée (50%) par le caractère focal de ces maladies.



Coupe anatomique thoracique : le dépistage familial de la CMD génétique est recommandé au premier degré - test génétique ciblé sur les mutations connues (TTN-tronquant, LMNA, MYH7, SCN5A) et échocardiographie tous les 3-5 ans chez les apparentés.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Cardiomyopathie dilatée (CMD) (suite)

- De courte durée : ECMO (extracorporeal membrane oxygenation)
- De longue durée : assistance mono- ou biventriculaire
- Traitement de base - Systématique : IEC + beta-bloquant
- Diurétiques de l'anse si signes congestifs
- Alternative
- ARA2 si intolérance aux IEC
- Ivabradine si contre-indication ou intolérance aux beta-bloquant



Furosémide : le traitement de la CMD repose sur le traitement médical optimal de l'IC systolique (IEC/ARNI, bêta-bloquant, anti-aldostérone, SGLT2i) et les dispositifs implantables (DAI si FEVG $\leq$ 35%, CRT si BBG) - objectif : remodelage ventriculaire inverse.



Défibrillateur implantable : la mutation LMNA est associée à un risque élevé de mort subite par troubles du rythme ventriculaire malins - le DAI est indiqué à un seuil plus bas (FEVG $<$ 45%) en cas de mutation LMNA avec facteurs de risque rythmique.

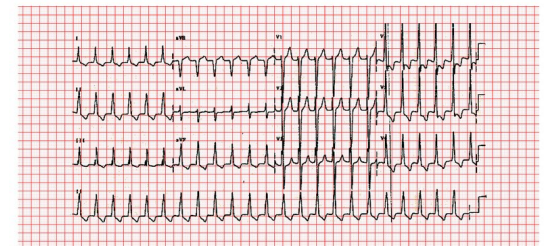
Source : Wikimedia Commons (CC)

Cardiomyopathie hypertrophique (CMH)

- Toujours NYHA II-IV-Associer anti-aldostérone (titration jusqu'à dose maximale tolérée) Insuffisance cardiaque NYHA II à IV et FEVG gauche systolique (FEVG<40%) $\leq$ 35% (sous traitement optimal) : Remplacer l'IEC par SACUBITRIL/VALSARTAN
- Rythme sinusal et QRS $\geq$ 130 ms : resynchronisationbiventriculaire
- Rythme sinusal et FC $\geq$ 70/min : Ivabradine
- Si stade III ou IV
- Persistance de symptômes : envisager digoxine ou dérivés nitrés
- Insuffisance cardiaque avancée : greffe cardiaque ou assistance
- Quel que soit le Stratégie thérapeutique : stade NYHA Si FEVG $\leq$ 35% malgré un traitement médical optimal ou ATCD de TV/FV symptomatique : DAI



Schema compare d'un coeur normal (haut) et d'un coeur atteint de cardiomyopathie hypertrophique (bas), montrant un épaississement majeur du septum interventriculaire et de la paroi du ventricule gauche, réduisant la cavité ventriculaire. La CMH, le plus souvent d'origine genetique (mutations des protéines du sarcomere), est la



Courtesy of Michael Rosengarten, BEng, MD, McGill University

ECG: PEDIA.ORG

L'ECG d'un patient atteint de CMH montre typiquement des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche (indices de Sokolow élevés), des ondes Q de pseudo-nécrose et des anomalies de la repolarisation. La forme obstructive de la CMH se caractérise par un obstacle dynamique à l'éjection du ventricule gauche, majoré par la

Source : Wikimedia Commons (CC)

Cardiomyopathie hypertrophique (CMH) (suite)

- IC droite isolée
- Traitement diurétique
- Traitement de l'affection causale
- Insuffisance cardiaque diastolique pure : t Aucun traitement médicamenteux n'a montré de bénéfice sur la mortalité
- Diurétique de l'anse si signes congestifs
- Privilégier IEC/ARA2 et beta-bloquants chez le patient hypertendu
- Eviter les facteurs déclenchants : HTA, troubles du rythme, surcharge volumique

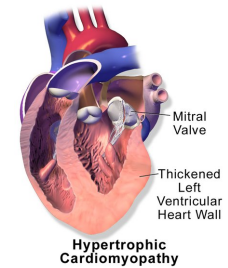
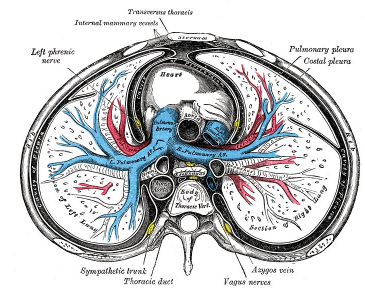


Schéma de cardiomyopathie hypertrophique (CMH) : hypertrophie concentrique du VG (septum > 15 mm) sans cause hémodynamique expliquant l'hypertrophie - la CMH est la cardiomyopathie génétique la plus fréquente (1/500), transmise sur le mode autosomique dominant (mutations MYH7, MYBPC3).



Coupe anatomique thoracique : la CMH obstructive (CMHO, 70% des cas) présente un gradient intra-VG dynamique lié au SAM (Systolic Anterior Motion) de la valve mitrale - obstruction favorisée par la déshydratation, le Valsalva, l'effort et les vasodilatateurs.

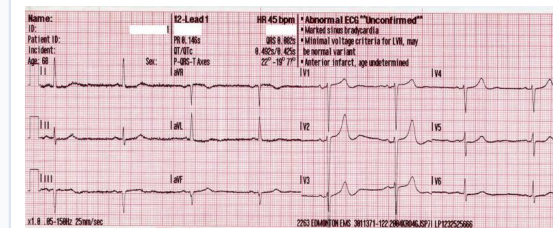
Source : Wikimedia Commons (CC)

Cardiomyopathie hypertrophique (CMH) (suite)

- Suivi : Périodicité : rapproché si insuffisance cardiaque instable, à chaque palier pendant l'instauration des médicaments, 1/mois si persistance des symptômes ou tous les 6 mois si insuffisance cardiaque stable
- Clinique : activités de la vie quotidienne, poids, régime, consommation de sel, FC, PA, signes de rétention hydrosodée
- Bio : natrémie, kaliémie, créatininémie tous les 6 mois ou après modification thérapeutique
- ECG sur signe d'appel et ≥ 1 fois/an
- ETT : tous les 3 ans ou si changement clinique ou traitement susceptible de modifier la fonction cardiaque
- Révision 27/10/2020 CARDIOMYOPATHIE : Cardiomyopathie = atteinte directe du myocyte, primitive(génétique) ou secondaire (toxique, infectieuse) : cardiomyopathie dilatée (CMD), hypertrophique (CMH) +/- obstructive (CMO), restrictive (CMR) ou dysplasie arythmogène du ventricule droit (DAVD) t
Après élimination d'une cause indirecte d'atteinte du myocyte : ischémique, valvulaire, congénitale, HTA
- Dilatation-hypertrophie biventriculaire avec dysfonction systolique et/ou diastolique : fibrose myocardique aspécifique



Auscultation cardiaque : la CMH se manifeste par des douleurs thoraciques, une dyspnée d'effort, des syncopes et un risque de mort subite - l'auscultation retrouve un souffle systolique éjectionnel variable au Valsalva (augmente si obstructive, diminue si non-obstructive).



ECG 12 dérivation : l'ECG de la CMH montre des signes d'HVG (indice de Sokolow > 35 mm), des ondes Q profondes dans les dérivation latérales (pseudo-nécrose septale), des anomalies de la repolarisation et parfois un bloc de branche gauche.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Cardiomyopathie hypertrophique (CMH) (suite)

- Cause : Monogénique (25% des cas) : antécédents familiaux (≥ 2 apparentés au 1er degré), âge jeune, généralement autosomique dominante, de pénétrance variable
- Infectieuse : virale (post-myocardite), bactérienne
- Toxique : alcool, anthracycline, 5-FU, trastuzumab (anti-HER2), tricyclique, cocaïne...
- Carentielle : avitaminose B1, hypocalcémie, sélénium
- Cardiopathie rythmique chronique (FA)
- Maladie systémique : lupus, PR, sclérodermie, sarcoïdose, amylose, hémochromatose
- Endocrinienne : dysthyroïdie, diabète, maladie de Cushing, acromégalie



Défibrillateur automatique implantable : le DAI est indiqué en prévention primaire de la mort subite dans la CMH si risque à 5 ans $\geq 6\%$ (score HCM Risk-SCD : âge, ATCD familiaux de MS, TVNS, syncope inexpliquée, épaisseur max VG, gradient LVOT, OG dilatée) ou après TV/FV resuscitée.



Coupe anatomique thoracique : les beta-bloquants et le vérapamil réduisent le gradient obstructif dynamique par diminution de la fréquence cardiaque et de la contractilité - traitement de 1ère intention de la CMHO symptomatique.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Cardiomyopathie hypertrophique (CMH) (suite)

- Cardiomyopathie du péri ou post-partum
- Diagnostic : Dyspnée, signes d'insuffisance cardiaque gauche +/- droite, souffle d'IM
- RP et ECG non spécifiques
- ETT : cavités dilatées, parois amincies, hypokinésie globale, fonction systolique altérée, IM fonctionnelle t Recherche systématique d'un thrombus intra-cavitaire gauche (risque majoré par la dilatation)
- CARDIOMYOPATHIE DILATÉE Bilan : Coronarographie systématique : normale
- Bilan étiologique : alcoolisme, calcémie, bilan martial, vitamine B1, bilan auto-immun orienté, sérologie VIH chez le sujet jeune, IRM cardiaque
- Enquête génétique chez le sujet jeune avec antécédents familiaux



Coronarographie : la réduction septale (alcooolisation septale percutanée ou myectomie chirurgicale de Morrow) est indiquée si CMHO sévère (gradient > 50 mmHg de repos) réfractaire au traitement médical - le mavacamten (inhibiteur de myosine cardiaque) est un nouveau traitement ciblé.

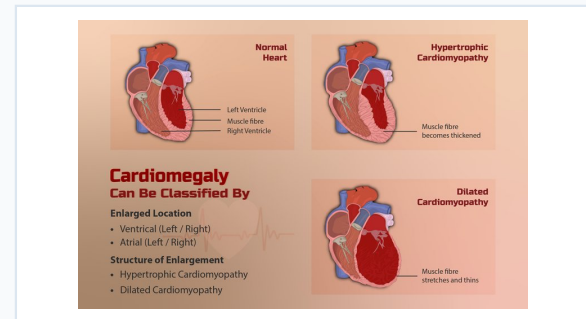


Brassard tensionnel : les contre-indications dans la CMH incluent les dérivés nitrés et la digoxine (augmentent le gradient), les dihydropyridines en l'absence d'obstruction et les activités sportives compétitives intensives (risque de mort subite à l'effort).

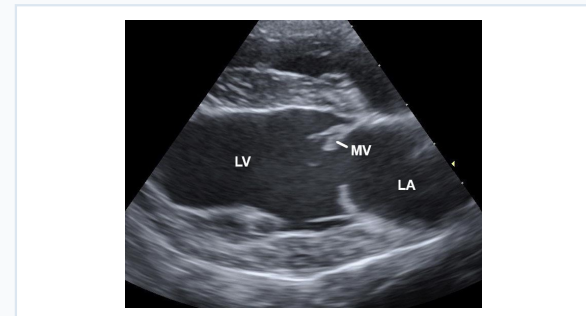
Source : Wikimedia Commons (CC)

Cardiomyopathie restrictive

- Hypertrophie myocardique globale ou segmentaire, asymétrique, prédominante au septum dans la majorité des cas
- Hypertrophie ventriculaire gauche excentrique (à prédominance septale) ou concentrique
- CMH obstructive (30% des cas) : obstacle à l'éjection en systole par un bourrelet septal sous-aortique
- IM fonctionnelle par attraction de la valve mitrale vers le septum = SAM
- Dysfonction diastolique (altération de la relaxation puis de la compliance), puis systolique à un stade évolué
- Ischémie multifactorielle : altération de la microcirculation, trouble de relaxation et masse myocardique t Le caractère idiopathique est retenu après avoir éliminé les autres causes d'hypertrophie myocardique : HTA, RA...
- Cause : Génétique familial (majorité des cas) : mutation autosomique dominante, d'expression variable, touchant des éléments du sarcomère (myosine, protéine C cardiaque, troponine T, alpha-tropomyosine...)
- Glycogénose (plus rare) : maladie de Fabry



La cardiomyopathie restrictive se caractérise par une rigidité majeure des parois ventriculaires limitant le remplissage diastolique, avec des volumes et une fonction systolique souvent préservés au début de la maladie, contrastant avec une dilatation bi-auriculaire importante. Les principales causes sont l'amylose cardiaque, l'hémochromatose, la

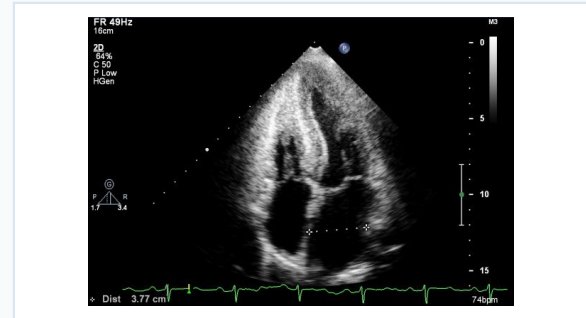


L'échocardiographie dans l'amylose cardiaque, première cause de cardiomyopathie restrictive, montre un aspect granité ou scintillant du myocarde lié au dépôt de substance amyloïde, associée à un épaississement pariétal disproportionné par rapport à la taille du ventricule et à une dysfonction diastolique sévère. La scintigraphie

Source : Wikimedia Commons (CC)

Cardiomyopathie restrictive (suite)

- Diagnostic : Sujet jeune dans la plupart des cas, antécédents familiaux (mort subite...)
- Symptomatologie prédominante à l'effort : angor, dyspnée, douleur thoracique, palpitations, syncope
- Souffle de CMH : souffle mésosystolique, irradiant à la pointe, majoré par l'effort, la position debout, une diastole longue ou une manœuvre de Valsalva, variable dans le temps
- ECG (anormal dans 80% des cas) : troubles du rythme fréquent, HVG systolique, ondes Q fines et profondes en latéral (D1, aVL, V5, V6) +/- aspect de pseudo-nécrose antérieure (ondes Q larges en V1-V4), trouble de la repolarisation constants (ondes T négatives en V1-V6)
- RP : coeur de volume normal +/- aspect globuleux
- ETT : hypertrophie ventriculaire diffuse ou segmentaire (généralement asymétrique avec hypertrophie septale ≥ 15 mm), recherche d'obstruction intra-VG (gradient maximal intra-VG) et de mouvement systolique antérieur (SAM) de la valve mitrale, FEVG généralement conservée
- Bilan CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE : Holter-ECG systématique : recherche de troubles du rythme ventriculaire sévères



Échocardiographie 2D (écho amylose) : la cardiomyopathie restrictive se caractérise par une rigidité myocardique avec remplissage restreint des deux ventricules - les cavités ventriculaires sont de taille normale ou réduites mais les OD et OG sont dilatées.

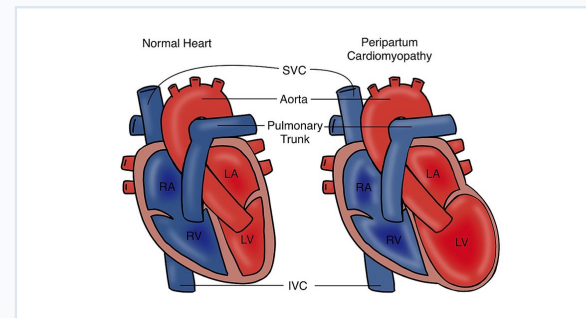


Schéma de cardiomyopathie dilatée : les causes de cardiomyopathie restrictive incluent l'amylose cardiaque (AL, TTR), la sarcoïdose, l'hémochromatose, la fibrose endomyocardique, l'hyperéosinophilie (syndrome de Löffler) et la carcinoïde cardiaque.

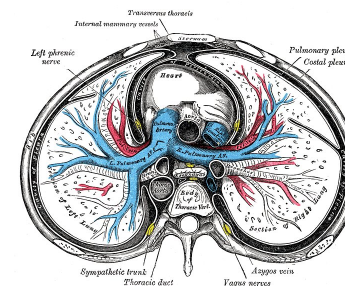
Source : Wikimedia Commons (CC)

Cardiomyopathie restrictive (suite)

- Epreuve d'effort systématique avec étude de PA à l'effort : évaluation du risque de mort subite
- Coronarographie : systématique si alcoolisation septale envisagée
- IRM cardiaque recommandée
- Dosage de l'alpha-galactosidase chez l'homme > 30 ans (recherche d'une maladie de Fabry)
- Enquête familiale : dépistage clinique et échographique + analyse génotypique
- Mort subite : Principale cause de mort subite chez le sportif < 35 ans : à l'effort ou au repos
- Par troubles du rythme ventriculaire (TV, FV) dans la plupart des cas



Auscultation cardiaque : l'amylose cardiaque (dépôts de fibrilles amyloïdes dans le myocarde) est la cause la plus fréquente de cardiomyopathie restrictive - l'amylose AL (chaînes légères d'immunoglobulines) et l'amylose TTR (transthyrétine) sont les deux formes principales.



Coupe anatomique thoracique : le 'sparkling pattern' à l'échocardiographie (texture granulaire hyperéchogène du myocarde), le granular sparkling et le rapport bas voltage ECG/hypertrophie écho orientent vers une amylose cardiaque.

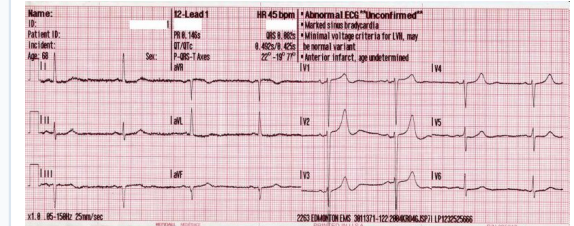
Source : Wikimedia Commons (CC)

Cardiomyopathie restrictive (suite)

- FdR : âge jeune, atcd de syncope, Hypertrophie importante (VG > 30 mm), atcd familial de mort subite, TV non soutenue au holter-ECG, Absence d'élévation ou chute tensionnelle à l'épreuve d'effort, OG dilatée t
Risque de mort subite > 4%/an si ≥ 2 FdR
- Complications : Autres
- FA, AVC embolique
- Insuffisance cardiaque diastolique, puis systolique
- Endocarditemitrale ou aortique
- Révision 27/10/2020 : Contre-indication au sport en compétition : efforts physiques limités, arrêt des sports violents
- Défibrillateur automatique implantable : indication formelle en prévention secondaire (mort subite récupérée) ou à discuter en prévention primaire (en fonction des FdR de mort subite et du calcul du risque de mort subite : <4% : Pas de DAI ; Risque entre 4 et 6% : Discuter DAI, Risque >6% : Indication DAI- Traitement médicamenteux si patient symptomatique et/ou FdR de mort subite : beta-bloquant en 1ère intention (aténolol, propranolol), ou vérapamil, disopyramide, voire amiodarone si TV



Brassard tensionnel : le diagnostic d'amylose cardiaque TTR est confirmé par la scintigraphie au HMDP ou DPD (fixation myocardique grade 2-3 sans gammopathie) ou par la biopsie myocardique (coloration rouge Congo, biréfringence en lumière polarisée).



ECG 12 dérivations : l'ECG de l'amylose cardiaque montre classiquement un microvoltage généralisé (QRS < 5 mm dans les dérivations standard) contrastant avec l'hypertrophie VG à l'échocardiographie - ce dissociation ECG/écho est très évocatrice.

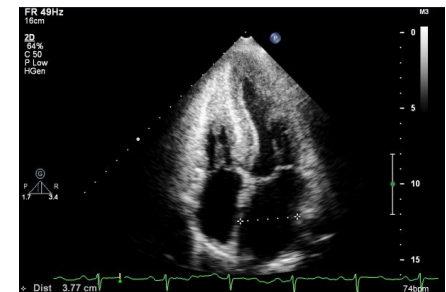
Source : Wikimedia Commons (CC)

Cardiomyopathie restrictive (suite)

- TTT CMH Cardio-myopathie obstructive : Stimulation double chambre (désynchronisation de la contraction ventriculaire gauche = diminue le gradient intra-ventriculaire) : indiqué si résistant au traitement médical
- Alcoolisation septale (obstruction) : risque de BAV
- Résection chirurgicale du bourrelet hypertrophique : en cas d'échec du traitement médical avec gradient intra-VG ≥ 50 mmHg et patient symptomatique NYHA III ou IV
- Atteinte endomyocardique ou myocardique, généralement à type d'hypertrophie, responsable de troubles de la compliance ventriculaire (rigidité pariétale) avec troubles de la fonction diastolique
- Atteinte myocardique
- Infiltrative : amylose, sarcoïdose, hémochromatose...
- Non infiltrative : sclérodermie, post-radiothérapie, idiopathique



Échocardiographie 2D : le tafamidis (Vyndamax®) est le traitement spécifique de l'amylose TTR - il stabilise les tétramères de transthyrétine et réduit la mortalité et les hospitalisations dans l'amylose cardiaque héréditaire et sauvage (ATTR-ACT, 2018).



Coupe anatomique thoracique : la sarcoïdose cardiaque est une cause de cardiomyopathie restrictive mais aussi de troubles conductifs (BAV complet, BBG) et de troubles du rythme ventriculaire malins - le diagnostic repose sur l'IRM (prise de contraste tardive) et la biopsie (granulomes non caséeux).

Source : Wikimedia Commons (CC)

Cardiomyopathie restrictive (suite)

- Atteinte Cause endo-myocardique : Maladie de Löffler : épaissement fibreux de l'endomyocarde due à une hyperéosinophilie chronique
- Fibrose endomyocardique
- Néoplasie : métastases, tumeur carcinoïde
- Diagnostic : Signes d'insuffisance cardiaque, avec fréquentes formes à prédominance droite
- ECG : HVG et microvoltage évocatrice d'une maladie infiltrative (amylose)
- ETT : anomalie d'échostructure (brillante/scintillante dans l'amylose...), flux restrictif (anomalie du remplissage du VG objectivé sur le flux mitral), dilatation biauriculaire, FEVG généralement conservé
- Cathétérisme droit = examen clé du diagnostic : aspect caractéristique en « dip plateau » des pressions ventriculaires diastoliques, PTDVD +/- PTDVG, pressions pulmonaires et capillaires



Coupe anatomique (vue frontale) : la fibrose endomyocardique (FEM) est la cause la plus fréquente de cardiomyopathie restrictive dans les pays tropicaux - oblitération progressive des cavités ventriculaires par une fibrose dense, avec anasarque et FA fréquents.

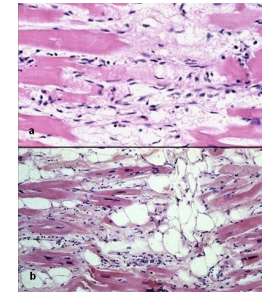


Auscultation cardiaque : le traitement des cardiomyopathies restrictives est principalement symptomatique (diurétiques prudents, anticoagulation si FA) - les étiologies spécifiques (amylose AL -> chimiothérapie, hémochromatose -> saignées, sarcoïdose -> corticoïdes) ont des traitements ciblés.

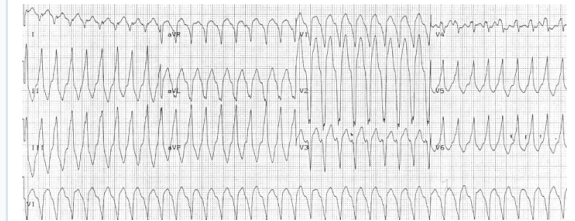
Source : Wikimedia Commons (CC)

Dysplasie arythmogène du VD (DAVD)

- Bilan CARDIOMYOPATHIE RESTRICTIVE : IRM cardiaque et scintigraphie osseuse
- Recherche d'amylose : protéinurie, signes cliniques, BGSA...
- Recherche d'hyperéosinophilie (NFS), hémochromatose (CST, ferritinémie), sarcoïdose...
- Comp : Insuffisance cardiaque diastolique, puis systolique
- Troubles du rythme auriculaire ou ventriculaire
- Troubles de conduction
- Syncope, mort subite t Pronostic généralement défavorable, surtout en cas d'amylose



Coupe histologique myocardique au cours de la dysplasie arythmogène du ventricule droit (DAVD) : on observe un remplacement progressif du myocarde ventriculaire droit par du tissu fibro-adipeux (zones claires), responsable d'une fragilisation pariétale et d'un substrat de reentrée arythmogène à l'origine de tachycardies



ECG montrant une tachycardie ventriculaire (succession rapide de complexes QRS larges) : c'est la complication rythmique caractéristique de la DAVD, secondaire au substrat de reentrée créé par les zones de fibrose et de remplacement fibro-adipeux. Sur l'ECG de base, on peut également rechercher une onde epsilon (petit

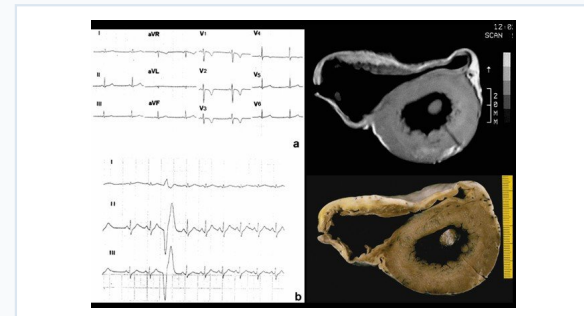
Source : Wikimedia Commons (CC)

Dysplasie arythmogène du VD (DAVD) (suite)

- Dégénérescence fibro-adipeuse du ventricule droit, de cause inconnue : touche généralement le sujet jeune, transmission génétique dans certain cas t risque de mort subite
- Diagnostic : Palpitations, syncope, mort subite
- ECG : onde epsilon à la fin des complexes QRS (potentiels tardifs ventriculaires), trouble de repolarisation en V1-V4, BBD
- ETT : ventricule droit dilaté et hypocontractile, FEVG normal
- IRM cardiaque = examen diagnostique clé : dégénérescence lipomateuse du ventricule droit
- Holter-ECG : épisodes de TV à type de retard gauche (naissant du VD)
- Scintigraphie de phase VD-VG : dysfonction VD isolée



ECG avec onde epsilon en V3 (flèches rouges) : l'onde epsilon est un marqueur ECG pathognomonique de la DAVD - petit potentiel terminal en fin de QRS en dérivations précordiales droites (V1-V3), témoignant d'une dépolarisation retardée des zones fibro-adipeuses du VD.



IRM cardiaque de DAVD : l'IRM montre une dilatation du VD avec dyskinésie focale, une infiltration graisseuse pariétale (hypersignal en T1) et une prise de contraste tardive - critère majeur diagnostique de Task Force 2010 ; l'IRM est l'examen de référence.

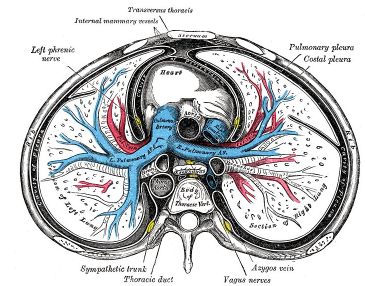
Source : Wikimedia Commons (CC)

Dysplasie arythmogène du VD (DAVD) (suite)

- Angiographie du VD : aspect évocateur « en pile d'assiette » de la paroi du VD
- Biopsies myocardiques
- Insuffisance cardiaque droite
- Troubles du rythme, avec risque de mort subite
- Comp DYSPLASIE ARYTHMOGENE DU VD TTT : Contrôle des troubles du rythme ventriculaire : beta-bloquant
- Eviter le sport
- Défibrillateur automatique implantable : discuté systématiquement



Défibrillateur automatique implantable : le DAI est le traitement principal de la DAVD pour prévenir la mort subite - indiqué si TV soutenue, FV ou syncope documentée ; en prévention primaire si critères de risque élevé (FEVG VD altérée, TV non soutenue, mutation LMNA/PKP2).



Coupe anatomique thoracique : la DAVD est une maladie des desmosomes (jonctions intercellulaires) - mutations des gènes codant la plakophiline-2 (PKP2, 25%), desmoplakin (DSP), plakoglobin (JUP), desmoglein-2 et desmocollin-2 -> transmission autosomique dominante à pénétrance variable.

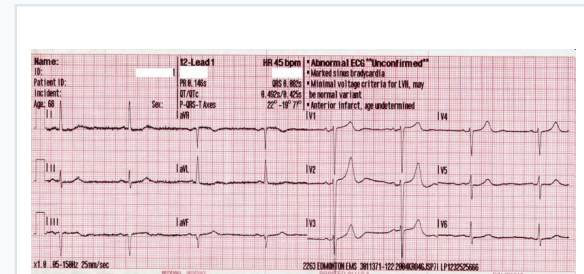
Source : Wikimedia Commons (CC)

Dysplasie arythmogène du VD (DAVD) (suite)

- Révision 27/10/2020 TRANSPLANTATION CARDIAQUE : Survie : 70% à 1 an t 60% à 5 ans t 50% à 8 ans
- Pénurie de donneur : médiane d'attente de 4 mois après inscription sur liste
- Traitement immunosuppresseur à vie pour prévention du rejet de greffe : corticoïdes, azathioprine/mycophénolate mofétil, ciclosporine/tacrolimus...
- Indication : Généralement cardiomyopathie dilatée et ischémique ++, plus rarement valvulopathie, myocardite, retransplantation cardiaque, cardiomyopathie de l'enfant...
- Insuffisance cardiaque chronique de stade III ou IV NYHA avec VO2 max < 14 mL/min/kg, sous traitement optimal (médical et électrique type resynchronisation), en l'absence de contre-indication
- Insuffisance cardiaque aiguë d'évolution défavorable sous traitement médical
- Contre-indication : Mauvaise compliance prévisible ou impossibilité de suivi de traitement au long cours



Auscultation cardiaque : la DAVD se manifeste typiquement chez l'adulte jeune sportif par des palpitations, TV à morphologie BBG (origine VD), syncopes à l'effort et risque de mort subite - les signes cliniques d'IC droite sont tardifs.



ECG 12 dérivation : les critères diagnostiques de Task Force 2010 (majeurs/mineurs) évaluent : morphologie VD (IRM, écho), histologie (fibrose/adipose à la biopsie), anomalies ECG (epsilon, inversion T V1-V3), arythmies (TV BBG), génétique et antécédents familiaux.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Dysplasie arythmogène du VD (DAVD) (suite)

- Maladie psychiatriquesévère ou addictionsévère (alcool, drogue)
- Age > 60 ans (contre-indication relative)
- HTAP pré-capillaire fixée
- Cathétérisme droit : résistance pulmonaire > 4-5 unité Wood, non diminué au test à la dobutamine ou au NO
- Cancer récent < 5 ans
- Affection systémique évolutive : amylose, sclérodermie, VIH...
- Insuffisance rénale sévère



Coronarographie : le diagnostic de DAVD repose sur un score : 2 critères majeurs OU 1 majeur + 2 mineurs OU 4 mineurs - les critères doivent porter sur des domaines différents ; le diagnostic est difficile aux stades précoces de la maladie.



Coupe anatomique thoracique : la biopsie endomyocardique du VD peut montrer les lésions histologiques (remplacement fibro-adipeux > 40% de la paroi VD) mais sa sensibilité est faible (50%) et sa spécificité imparfaite - réservée aux formes cliniquement atypiques.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Dysplasie arythmogène du VD (DAVD) (suite)

- Cirrhose hépatique
- Atcd d'AVC avec séquelles sévères
- Diabète avec atteinte multiviscérale
- Coeur pulmonaire chronique post-embolique
- Obésité sévère
- Immédiate
- Rejet aigu : suivi par biopsie myocardique et ETT



Brassard tensionnel : l'éviction du sport compétitif est impérative dans la DAVD (risque multiplié par 5 de mort subite à l'effort) - l'effort physique intense accélère la progression de la maladie en augmentant la contrainte pariétale du VD.

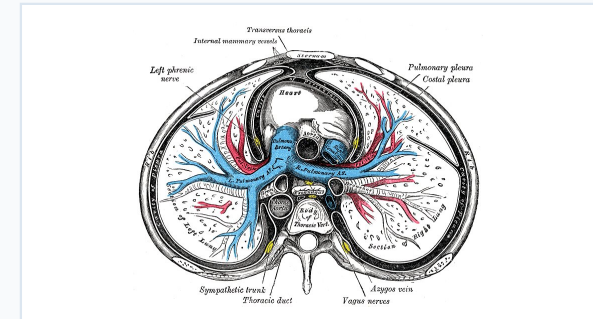


ECG avec onde epsilon : les antiarythmiques (sotalol, amiodarone) réduisent la charge arythmique dans la DAVD mais ne préviennent pas la mort subite - l'ablation par radiofréquence des TV récidivantes (épicaudique + endocardique) peut compléter le traitement.

Source : Wikimedia Commons (CC)

Dysplasie arythmogène du VD (DAVD) (suite)

- Dysfonction du greffon
- Complication infectieuse, médiastinite
- Au long Complication terme : Rejet chronique tmaladie coronaire du greffon : suivi par coronarographies, statine systématique
- Infection : BK, intracellulaire, pneumocoque, EBV, CMV, HSV, toxoplasmose, pneumocystose...
- Complication tumorale : syndrome lymphoprolifératif
- Coeur transplanté dénervé : - Tachycardie de repos, avec mauvaise adaptation à l'effort
- Absence de douleur angineuse



Coupe anatomique thoracique : l'évolution de la DAVD peut conduire à une atteinte biventriculaire et une IC terminale (stade 'burnt out') - la transplantation cardiaque est alors indiquée, avec d'excellents résultats car la maladie ne récidive pas sur le greffon.



Défibrillateur implantable : le dépistage familial dans la DAVD est recommandé au premier degré - ECG, Holter, IRM cardiaque et test génétique ciblé sur la mutation causale identifiée dans la famille ; la pénétrance est incomplète (30-50% des porteurs symptomatiques).

Source : Wikimedia Commons (CC)