

réalités

n° 390

CARDIOLOGIQUES

Le billet du mois de F. Diévert

Angor réfractaire : enfin un traitement !

Actualités dans les cardiomyopathies hypertrophiques obstructives

Prise en charge d'un patient asymptomatique avec un QT long

Décompensation cardiaque : améliorer le parcours

Embolie pulmonaire grave

La valve aortique : quand l'écho ne suffit pas...



COMITÉ D'HONNEUR

Pr J. Acar, Pr M. Bertrand, Pr J.P. Bounhoure, Pr J.P. Bourdarias, Pr M. Brochier, Pr J.P. Broustet, Pr A. Casassoprana, Pr J. Deanfield, Pr J.M. Gilgenkrantz, Pr P. Godeau, Pr R. Gourgon, Pr R. Grolleau, Pr L. Guize, Pr P. Hugenholtz, Pr J. Kachaner, Pr H. Kulbertus, Pr J. Lanfranchi, Pr P. Lesbre, Pr S. Levy, Pr J.M. McKenna, Pr J.M. Mallion, Pr G. Motté, Pr A. Nitenberg, Pr J.Y. Neveux, Dr J.P. Ollivier, Pr J. Puel, Pr M. Safar, Pr K. Schwartz, Pr P.W. Serruys, Pr R. Slama, Pr B. Swynghedauw, Pr P. Touboul, Pr P. E. Valère

COMITÉ SCIENTIFIQUE

Pr J. Amar, Pr P. Amarenco, Pr M.C. Aumont, Pr J.P. Bassand, Pr J.P. Becquemin, Pr A. Benetos, Pr A. Berdeaux, Pr J. Blacher, Pr J.J. Blanc, Pr O. Blétry, Pr M.G. Bousser, Pr E. Bruckert, Pr B. Chamontin, Pr B. Charbonnel, Pr A. Cohen, Pr S. Consoli, Pr Y. Cottin, Pr J.C. Daubert, Pr J. de Leiris, Pr H. Douard, Pr J.L. Dubois-Randé, Pr H. Eltchaninoff, Pr J.L. Elghozi, Pr J. Ferrières, Pr M. Galinier, Pr J. Garot, Pr P. Gibelin, Pr T. Gillebert, Pr X. Girerd, Pr P. Guéret, Pr R.J. Guillausseau, Pr A. Hagège, Pr T. Hannedouche, Pr O. Hanon, Pr L. Hittinger, Pr B. Lung, Pr Y. Juillière, Pr E. Kieffer, Pr J.M. Lablanche, Pr A. Leenhardt, Pr J.Y. Le Heuzey, Pr D. Loisançe, Pr J. Machecourt, Pr J.L. Mas, Pr G. Meyer, Dr J.P. Monassier, Pr J.J. Mourad, Pr G. Montalescot, Pr A. Pavié, Pr R. Roudaut, Pr D. Sidi, Pr M. Slama, Pr G. Slama, Pr J.L. Schlienger, Pr G. Steg, Pr D. Thomas, Pr C. Tribouilloy, Pr P. Valensi, Pr E. Van Belle

COMITÉ DE LECTURE/RÉDACTION

Dr B. Brebilla-Perrot, Dr J. Chapman, Dr B. Cormier, Dr X. Copie, Pr J.N. Dacher, Dr M. Dahan, Dr T. Denolle, Dr F. Diévert, Dr P. Dupouy, Dr F. Extramiana, Dr L. Fermont, Dr J.M. Foulst, Dr D. Himbert, Pr Ph. Hoang The Dan, Pr P. Jourdain, Dr J.M. Juliard, Dr D. Karila-Cohen, Pr J.P. Laissy, Dr S. Lafitte, Dr D. Logeart, Dr D. Marcadet, Dr P.L. Massoure, Pr J.L. Monin, Dr M.C. Morice, Pr A. Pathak, Dr J.F. Paul, Dr D. Payen, Dr O. Pazioud, Dr F. Philippe, Dr G. Pochmalicki, Dr P. Réant, Dr Ph. Ritter, Pr J. Roncalli, Dr C. Scheublé, Dr L. Tafanelli, Dr B. Vaisse, Pr B. Verges

RÉDACTEUR EN CHEF

Dr M. Genest

DIRECTEUR DE LA RÉDACTION

Dr F. Diévert

DIRECTEUR DE LA PUBLICATION

Dr R. Niddam

RÉALITÉS CARDIOLOGIQUES

est éditée par Performances Médicales
65, rue d'Aguesseau,
92100 Boulogne-Billancourt
Tél. : 01 47 00 67 14
E-mail : info@performances-medicales.com

SECRÉTARIAT DE RÉDACTION

Ph. Legrain, A. Oudry

PUBLICITÉ

D. Chargy
C. Poussin (assistante)

RÉDACTEUR GRAPHISTE

M. Perazzi

MAQUETTE, PAO

D. Plaisance

IMPRIMERIE

Imprimerie : L'Ormont
88100 Saint-Dié-des-Vosges
Commission paritaire : 0127 T 81117
ISSN : 1145-1955
Dépôt légal : 2^e trimestre 2024

Sommaire

Mars/Avril 2024

n° 390



BILLET DU MOIS

- 3 Avec l'intelligence artificielle, quelle sera la place du médecin dans la médecine de demain ?**
F. Diévert

REVUES GÉNÉRALES

- 6 Angor réfractaire : enfin un traitement !**
M. Gilard, S. Kownator
- 9 Actualités dans les cardiomyopathies hypertrophiques obstructives**
P. Réant
- 14 Décompensation cardiaque : améliorer le parcours**
F. Beauvais

21 Embolie pulmonaire grave

N. Aissaoui

28 La valve aortique : quand l'écho ne suffit pas...

E. Vermes, L. Iacuzio, C. Tribouilloy

35 Prise en charge d'un patient asymptomatique avec un QT long

N. Behar, M. Bougault Hamel, D. Fargeaud

Un bulletin d'abonnement est en page 27.
Image de couverture :
©Explode@shutterstock.com

■ Billet du mois

Avec l'intelligence artificielle, quelle sera la place du médecin dans la médecine de demain ?

“Le secret du changement consiste à concentrer toute son énergie, non pas à combattre l'ancien, mais à construire le nouveau.”
~ Socrate



F. DIÉVERT
Elsan clinique Villette, DUNKERQUE.

Dans la série d'articles précédents, plusieurs des limites de l'intelligence artificielle (IA) ont été évoquées, notamment au travers d'anecdotes. Malgré ces limites, le développement exponentiel des capacités de l'IA et des outils reposant sur celle-ci va de façon certaine modifier la pratique de la médecine, dont la cardiologie, et les parcours de soins rendant son utilisation inévitable, tant par les patients que par les médecins. Dans cet article, nous allons décrire quelques-unes des modifications envisageables à court terme.

■ Pour mémoire

L'IA regroupe un ensemble de techniques et programmes informatiques permettant de recréer et d'imiter certaines formes d'intelligence humaine. Son objectif contenu dans sa définition est donc bien de suppléer à diverses fonctions cognitives telles la logique et le raisonnement.

L'IA est déjà présente au quotidien dans de multiples outils, comme les dispositifs de reconnaissance vocale de nos téléphones, les algorithmes des réseaux sociaux, des sites de vente en ligne ou des chaînes de *streaming* audio ou vidéo. Elle est la base des logiciels de reconnaissance faciale de plus en plus prégnants. Elle est aussi déjà présente dans la pratique quotidienne de la médecine.

Selon l'OMS, l'IA a un immense potentiel d'amélioration de la santé de millions de personnes dans le monde, notamment par l'aide au dépistage, l'élaboration et l'administration des traitements les mieux adaptés, la surveillance des épidémies, la gestion des systèmes de santé... À titre indicatif, c'est en s'aidant de l'IA que le laboratoire Pfizer a pu développer un vaccin contre la COVID-19 en 1 an, ainsi que sa chaîne logistique de distribution.

Si les atouts potentiels de l'IA sont indéniables, son influence sur la pratique médicale sera de toute évidence majeure.

■ Le parcours de soins

Tout indique que l'agent conversationnel ChatGPT-4 et ses versions ultérieures seront utilisés comme outil de premier recours par de nombreuses personnes ayant des symptômes et souhaitant une orientation qu'elles envisagent comme médicale et

I Billet du mois

qu'elles supposent fiable, mais surtout objectivement rapide pour leur prise en charge. Cette modalité d'accès aux "avis médicaux de premier recours" peut même contribuer à court-circuiter le parcours de soins jusqu'ici en place, notamment du fait de ses carences, avec une possibilité de se prendre en charge soi-même grâce à la délivrance de conseils simples. On peut raisonnablement penser qu'une telle évolution se produira, avec un niveau de probabilité extrêmement élevé. À l'heure de la délégation des tâches médicales à des personnels non médecins, le recours aux outils conversationnels numériques devra-t-il être réglementé? Ou est-il déjà trop tard?

Par ailleurs, plusieurs éléments indiquent qu'à l'horizon des 5 prochaines années, le parcours d'un patient entrant dans la filière de soins pourrait être déterminé par des outils d'IA gérant les agendas numériques des médecins en fonction des priorités médicales. Les agendas des patients et des médecins pourront très probablement être croisés par une IA ayant à disposition ces deux supports et surtout, ayant accès aux données médicales du patient.

L'exercice de la médecine au quotidien

Dès lors que quasiment toutes les données mesurables issues du corps sont numérisables, tout indique que les résultats de plusieurs, voire de l'ensemble des examens complémentaires seront fournis aux médecins et aux patients après avoir été analysés par des outils utilisant l'IA.

Cela sera d'abord et surtout le cas en imagerie, que ce soit des données biologiques comme l'analyse d'anomalies cutanées ou histologiques, ou des données fournies par des ultrasons, par la résonance magnétique nucléaire, par des rayons X... Ceci contribuera à faire du médecin, au mieux, le contrôleur des résultats fournis, au pire son enregistreur et sa simple "courroie de transmission".

Si cela ne peut encore constituer une évidence, il s'agit assurément d'une prévision à très haut niveau de probabilité.

Et tout indique qu'à moyen terme, une partie plus ou moins importante des décisions médicales reposera sur des outils enrichis par l'IA.

Une étude récemment présentée par une équipe anglaise a tenté de colliger les données de 250 000 scanners cardiaques et envisage qu'en ayant recours à l'IA, il sera possible à moyen terme de disposer, en une seule fois, de l'aspect morphologique du cœur et des artères coronaires, de la fonction du cœur et de l'hémodynamique coronaire, ainsi que de divers marqueurs comme l'inflammation des artères coronaires, etc. En d'autres termes, avec un seul examen, il serait possible de disposer de données diagnostiques et pronostiques remplaçant l'utilisation de très nombreux examens actuels et modifiant ainsi complètement les modalités et filières de prise en charge des maladies cardiaques. Qui peut douter que cela n'advienne?

En matière d'échocardiographie, le nombre de publications relatives à l'IA semble croître de façon exponentielle. Plusieurs entreprises ont déjà intégré l'IA dans leurs machines et de nombreuses expérimentations sont en cours sur leurs effets sur le parcours de soins. En bref, l'IA permet de gagner du temps et de la fiabilité dans la réalisation d'une échocardiographie en effectuant elle-même les multiples mesures utiles et en fournissant la synthèse, d'où un gain de temps pour le médecin, un gain de temps pour l'apprentissage de la technique et une utilisation plus large par des non-cardiologues puis des non-médecins.

Imaginons quelques pistes d'avenir : un appareil portable utilisé par le SAMU au domicile du patient qui en quelques minutes fournit des renseignements majeurs pour guider la prise en charge. Idem aux urgences des établissements de santé pour adapter l'orientation des

patients, un débrouillage de masse par des auxiliaires médicaux dans les cabinets médicaux, des compte-rendus rapides et d'autant plus fiables qu'il n'y a pas d'anomalie... Une vraie révolution de la pratique cardiologique quotidienne.

Et nul doute que cela adviendra pour plusieurs raisons : l'agrandissement du marché des échocardiographes qui sera promu par les fabricants, la financiarisation de la médecine poussant à orienter le plus rapidement possible le patient dans la bonne filière et augmentant le rapport coût-efficacité d'une filière de soins, l'arrivée de jeunes générations plus familières avec l'IA et l'exploitation qui pourra en être faite dans la pratique quotidienne... Ici, il ne s'agit plus de savoir si cela arrivera, mais quand cela arrivera, car cette évolution peut être envisagée comme certaine, puisqu'il s'agit de déléguer et d'automatiser des tâches techniques.

Pourquoi un tel développement... prévisible?

Il y a plusieurs raisons. L'IA apprend et restitue des résultats en permanence alors que le cerveau est limité et fatigable. Plus encore, l'accroissement exponentiel des données touchant à la médecine conduit à envisager que le cerveau n'est plus capable d'intégrer correctement l'ensemble des connaissances médicales utiles à la pratique médicale.

De toute évidence, des supports technologiques seront nécessaires pour rechercher ces données, les analyser et les synthétiser, ce qui est déjà le principe de ChatGPT par exemple. Nul doute que le médecin devra avoir recours progressivement à une assistance, tout à la fois pour automatiser et raccourcir la durée des gestes techniques, et pour l'aider dans sa décision face à la croissance des données à prendre en compte. Sa pratique reposait sur l'enseignement qui lui avait été dispensé, sur sa mémoire, sur sa

formation professionnelle post-universitaire, sur son expérience, sur la consultation de bases de données en ligne (*via* Google ou PubMed) mais aussi sur un coup de fil à un ami spécialiste ou un échange informel dans un couloir... Dans un futur proche, il sera très probablement possible de poser une question précise à un outil conversationnel numérique, un *chatbot* ou outil de discussion reposant sur l'IA, pour qu'une réponse apparaisse en quelques secondes. C'est déjà ce qu'avait voulu faire IBM avec son logiciel Watson (*IBM Watson for Oncology*) qui consistait, à partir des données du patient, à analyser la littérature médicale cancérologique pour fournir un résultat indiquant les probabilités d'échec et de succès des diverses options thérapeutiques.

Enfin, nul doute que la qualité et le développement spécifique des outils médicaux enrichis à l'IA seront d'autant plus importants que ces outils auront été servis par de gigantesques bases de

données, améliorant leur pertinence et la valeur statistique des corrélations qu'ils établiront. Ceci veut dire que les outils à base d'IA seront développés par d'importants groupes industriels, qui seront pour partie branches des GAFAM ou qui sont déjà des acteurs majeurs dans le domaine médical. Les GAFAM, par rachat ou codéveloppement avec les acteurs du monde médical seront probablement les principaux maîtres d'un jeu social et financier à plusieurs milliards parce qu'ils peuvent mobiliser des masses financières phénoménales, ils sont transnationaux et difficilement régulables par des législations nationales voire internationales, ils sont transgressifs, développant leurs outils sans envisager initialement toutes les conséquences morales, économiques, politiques, sociétales et ils constituent donc progressivement des monopoles supra-étatiques annihilant toute concurrence tellement le droit d'entrée sur le marché devient prohibitif tant en matière financière que d'accès aux gigantesques

bases de données. Les dérives et scandales dont ses sociétés ont été l'objet n'ont eu qu'un effet transitoire sur leurs capacités financières et le nombre d'utilisateurs de leurs produits rend compte de leur caractère indispensable.

Tout indique donc que l'IA va s'imposer dans la vie quotidienne comme dans la pratique de la médecine, que le coût des outils diminuera au prorata de leur diffusion et qu'elle sera la propriété de quelques groupes gigantesques et transnationaux.

Dans le prochain article, nous envisageons les réponses possibles à la question: comment le médecin doit-il concevoir sa pratique avec l'IA?

L'auteur a déclaré les liens d'intérêts suivants: honoraires pour conférences ou conseils ou défraiements pour congrès pour et par les laboratoires Alliance BMS-Pfizer, Amgen, Astra-Zeneca, Bayer, BMS, Boehringer-Ingelheim, Menarini, Novartis, Novo-Nordisk, Pfizer, Sanofi France, Servier.

Livre

Cet ouvrage a été pensé et conçu pour les personnels paramédicaux. "**Cardiologie congénitale et pédiatrique**" leur permet de mieux appréhender les pathologies spécifiques de la cardiologie congénitale et pédiatrique.

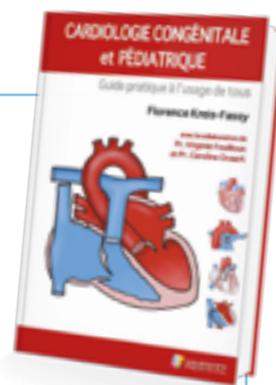
Sous forme de guide pratique, il s'adresse également aux professionnels qui débutent en cardiologie, aux étudiants, internes et plus généralement à tous ceux pour qui ce domaine particulier et passionnant intéresse.

Pour chaque pathologie, ce guide propose une liste de symptômes et les conduites à tenir par l'application de traitements médicaux et/ou chirurgicaux.

Pour illustrer ces différentes pathologies, l'accent a été mis sur une iconographie riche et variée, composée de schémas didactiques.

Son format de poche en fait un véritable outil pratique de terrain.

"Cardiologie congénitale et pédiatrique", par Florence Fassy-Kreis, 168 p., Éd. Sauramps médical.



I Revues générales

Angor réfractaire : enfin un traitement !

RÉSUMÉ : Depuis sa description princeps en 1772, l'angor réfractaire reste une manifestation clinique invalidante pour nombre de patients. Malgré les traitements médicaux et/ou interventionnels, jusqu'à 10 % des sujets présentant un syndrome coronarien chronique continuent à souffrir de douleurs angineuses. Celles-ci peuvent être liées à des lésions coronaires bien identifiées et insuffisamment revascularisées, à une ischémie myocardique, à une atteinte microvasculaire ou encore à un stress important. Elles résistent à tous les traitements et impactent la qualité de vie. Une approche thérapeutique provoquant un rétrécissement contrôlé du sinus coronaire par implantation d'une prothèse, le réducteur de sinus coronaire, a démontré des résultats prometteurs à court et moyen termes.



M. GILARD¹, S. KOWNATOR²

¹ CHU BREST.

² THIONVILLE.

L'angor réfractaire toucherait 5 à 10 % des patients ayant un syndrome coronarien chronique. On évalue les nouveaux cas d'angor réfractaire entre 30 000 et 50 000 chaque année en Europe [1] et entre 50 000 et 100 000 aux États-Unis [2].

■ Définition

En 1772, William Heberden, médecin britannique, publiait la définition, toujours d'actualité, de l'angor ou angine de poitrine [3]. Nous ne pouvons résister à la reprendre dans sa version originale : *“But there is a disorder of the breast marked with strong and peculiar symptoms, considerable for the kind of danger belonging to it, and not extremely rare, which deserves to be mentioned more at length. The seat of it, and sense of strangling, and anxiety with which it is attended, may make it not improperly be called angina pectoris. They who are afflicted with it, are seized while they are walking (more especially if it be up hill, and soon after eating) with a painful and most disagreeable sensation in the breast, which seems as if it would extinguish life, it were to increase or to continue; but the moment they stand still, all this uneasiness vanishes.”*

L'angor réfractaire a été défini dans le rapport de 2002 de la Société européenne de cardiologie (ESC) (**tableau 1**). Il consiste en des douleurs persistant depuis au moins 3 mois, avec une ischémie réversible liée à des lésions coronaires. Ces douleurs ne sont pas contrôlées par les différents traitements médicaux et/ou interventionnels, y compris la chirurgie. Elles sont responsables d'une dégradation significative de la qualité de vie des patients, avec des recours répétés aux ressources de santé et des hospitalisations parfois fréquentes.

Grâce à ces définitions, on peut tenir compte des formes spécifiques chez la femme ou encore exclure les douleurs ayant une autre origine. Il apparaît indispensable d'étayer le diagnostic en s'appuyant sur la présence d'une ischémie myocardique affirmée par une technique d'imagerie fonctionnelle (scintigraphie, échographie ou IRM de stress), par la coronarographie ou le coroscanner. En l'absence de lésions coronaires, on se doit d'évoquer un spasme coronaire ou un angor microvasculaire.

■ Profil des patients et traitements médicamenteux

Les patients répondant au diagnostic d'angor réfractaire sont souvent des

I. Nécessité d'une évaluation cardiologique médicale et chirurgicale indiquant que le patient souffre d'une angine de poitrine d'origine ischémique et que la revascularisation n'est pas réalisable. Une exploration coronarographique régulière pour exclure le développement d'une "nouvelle" lésion pouvant être traitée par revascularisation est recommandée.

II. Affirmation de l'existence d'une ischémie réversible en corrélation avec les symptômes. Les méthodes d'investigation dépendent de chaque centre et de leur faisabilité.

III. L'évaluation ambulatoire doit inclure : l'examen des antécédents de crise, des antécédents médicamenteux et un examen physique. Il est essentiel de s'assurer que le patient n'a pas répondu aux médicaments aux doses maximales tolérées. On doit prendre en compte une mauvaise compliance et expliquer la nécessité de l'améliorer. Il est recommandé de simplifier le schéma thérapeutique.

IV. Exclusion des causes non cardiaques, par exemple : costochondrite, névralgie intercostale, anémie, thyrotoxicose, œsophagite par reflux (envisager les inhibiteurs de la pompe à protons).

V. Programme multidisciplinaire de gestion cognitivo-comportementale de la douleur. S'il y a lieu, sur la base du score HAD (Hospital Anxiety and Depression Scale), une évaluation psychologique peut être utile, en particulier pour déterminer si une psychothérapie pourrait être bénéfique. Il est important d'envisager que l'anxiété puisse être une composante importante de l'expérience globale de la douleur. Le questionnaire HAD est un outil de dépistage simple qui peut aider à identifier les patients pouvant bénéficier d'une évaluation psychiatrique ou psychologique.

VI. Fourniture d'un programme de réadaptation complet comprenant la prévention secondaire par la correction active des facteurs de risque, la reprise de l'activité physique, la gestion du stress et le soutien psychosocial.

Tableau I : Diagnostic de l'angor réfractaire (ESC, 2002).

patients inéligibles à une revascularisation ou ayant eu une revascularisation sous-optimale. Souvent, le traitement médical est insuffisant ou mal toléré. Il peut également s'agir de sujets ayant un profil anxieux, stressé, la part des choses étant souvent difficile à faire. Les douleurs thoraciques peuvent être psycho-dépendantes. Une évaluation psychologique est nécessaire.

Le traitement médical va reposer sur différents types de molécules : les bêta-bloquants, les dérivés nitrés à longue durée d'action, le nicorandil, les inhibiteurs calciques de type dihydropyridines, les inhibiteurs calciques bradycardisants (diltiazem, vérapamil), l'ivabradine ou encore la ranolazine (non commercialisée en France). Ces différentes molécules peuvent être associées entre elles, à l'exception des bradycardisants (bêta-bloquants, ivabradine, diltiazem et vérapamil) [5].

Mécanisme physiopathologique

Tentons d'analyser le mécanisme physiopathologique de l'angor réfractaire. Dans les suites d'une angioplastie, on peut en expliquer la survenue de plusieurs manières. Tout d'abord par le caractère incomplet de la revascularisation, avec soit des lésions résiduelles sur les ou l'artère dilatée, soit une resténose intrastent, soit une dissection localisée ou même un pont myocardique.

À côté de ces causes structurelles, il faut considérer les causes fonctionnelles telles que le spasme épicaudique ou les dysfonctions microvasculaires coronaires. De manière générale, on estime que 20 à 40 % des sujets ayant eu une angioplastie coronaire garderaient des manifestations angineuses à 1 an.

Impact sur la mortalité

Les patients souffrant d'un angor réfractaire ont une qualité de vie dégradée, mais aussi un taux de mortalité élevé lié aux comorbidités. Un travail publié dans l'*European Heart Journal*, en 2013, estime à 20,1 % le taux de mortalité à 5 ans, d'origine cardiovasculaire dans 71,8 % des cas. En analyse multivariée dans cette étude, l'âge, la présence d'un diabète, la classe d'angor, l'insuffisance rénale chronique ainsi que les dysfonctions VG et l'insuffisance cardiaque sont des prédicteurs de mortalité totale.

Le registre CLARIFY [6] portant sur 32 105 patients montre que la présence d'un angor majeure de manière significative le risque de mortalité cardiovasculaire et d'infarctus non fatal. Ce risque est encore plus marqué pour l'association avec une ischémie myocardique, alors qu'une ischémie isolée n'aggrave pas ce risque.

Le réducteur de sinus coronaire

De nombreuses options thérapeutiques innovantes, pharmacologiques et non pharmacologiques [7-8] ont été étudiées dans ce groupe de patients au cours des dernières années, mais aucune n'a démontré une réelle efficacité.

C'est dans ce contexte qu'est apparu le réducteur de sinus coronaire. Lorsque l'on réalise un rétrécissement du sinus, on provoque une élévation de la pression dans le système veineux coronaire. Cela génère une légère dilatation du diamètre des artérioles, qui est responsable d'une réduction significative de la résistance vasculaire dans le sous-endocarde. Par conséquent, le flux sanguin dans les couches ischémiques du myocarde est amélioré, la contractilité également, et la pression diastolique du ventricule gauche diminue. On observe alors une redistribution du sang du sous-épicaudique vers le sous-endocarde plus ischémique.

Revue générale

Le réducteur de sinus est une prothèse en forme de sablier faite en maille d'acier inoxydable découpée au laser et prémontrée sur un ballon semi-compliant d'une seule taille. Il est implanté sous anesthésie locale par voie percutanée par la veine jugulaire dans le sinus coronaire, en salle de cathétérisme cardiaque. La procédure dure en moyenne 40 minutes.

L'efficacité clinique est ressentie par les patients en moyenne 1 à 2 mois après implantation. De nombreuses études ont été publiées sur ce traitement. L'étude randomisée COSIRA confirme une amélioration significative des symptômes et de la qualité de vie chez les patients implantés par rapport au groupe placebo [9]. Des données en vie réelle de plusieurs centres ont récemment confirmé la sécurité et l'efficacité de la procédure, avec un taux de réussite supérieur à 98 % sans aucune complication péri-procédurale grave, et un taux constant de 70 à 85 % d'amélioration des symptômes après 1 et 2 ans de suivi [10-11]. Grâce à ces données cliniques, les recommandations européennes de 2020 ont référencé pour la 1^{re} fois le réducteur de sinus comme traitement de l'angor réfractaire (recommandation IIb B) [12].

Conclusion

L'angor réfractaire touche environ 10 % des patients présentant un syndrome coronaire chronique. Il est responsable d'une importante dégradation de la qualité de vie et d'hospitalisations fréquentes. L'implantation dans le sinus coronaire d'une prothèse, le réducteur de sinus, représente une solution pour ces patients en impasse thérapeutique. Des preuves de plus en plus nombreuses confirment la sécurité et l'efficacité clinique de cette

prothèse, qui permet de soulager de manière significative les symptômes chez 70 à 80 % de ces patients.

BIBLIOGRAPHIE

1. HENRY T, SATRAN D, JOLICOEUR M. Treatment of refractory angina in patients not suitable for revascularization. *Nat Rev Cardiol*, 2014;11:78-95.
2. GALLONE G, BALDETTI L, TZANIS G *et al*. Refractory Angina: From Pathophysiology to New Therapeutic Nonpharmacological Technologies. *JACC Cardiovasc Interv*, 2020;13:1-19.
3. HEBERDEN W. Some account of a disorder of the breast. *Medical Transactions*, 1772;2:59-67.
4. MANNHEIMER C, CAMICI P, CHESTER M *et al*. The problem of chronic refractory angina; report from the ESC Joint Study Group on the Treatment of Refractory Angina. *Eur Heart J*, 2002;23:355-70.
5. DAVIES A, FOX K, GALASSI A *et al*. Management of refractory angina: an update. *Eur Heart J*, 2021;42):269-280.
6. STEG PG, GREENLAW N, TENDERA M *et al*. Prospective Observational Longitudinal Registry of Patients With Stable Coronary Artery Disease (CLARIFY) Investigators. Prevalence of anginal symptoms and myocardial ischemia and their effect on clinical outcomes in outpatients with stable coronary artery disease: data from the International Observational CLARIFY Registry. *JAMA Intern Med*, 2014;174:1651-1659.
7. KHOGALI SS, MILLER M, RAJESH PB *et al*. Video-assisted thoracoscopic sympathectomy for severe intractable angina. *Eur J Cardiothorac Surg*, 1999;16 (Suppl. 1):S95-8.
8. BRIONES E, LACALLE JR, MARIN-LEON I. Transmyocardial laser revascularization versus medical therapy for refractory angina. *Cochrane Database Syst Rev*, 2009; Issue 1. Art. No.: CD003712
9. VERHEYE S, JOLICOEUR M, BEHAN MW *et al*. Efficacy of a device to narrow the coronary sinus in refractory angina. *N Engl J Med*, 2015;372:519-27.
10. Abawi M, Nijhoff F, Stella PR *et al*. Safety and efficacy of a device to narrow the coronary sinus for the treatment of refractory angina: a single centre real-world experience. *Neth Heart J*, 2016;24:544-51.
11. PONTICELLI F, TZANIS G, GALLONE G *et al*. Safety and efficacy of Coronary Sinus Reducer implantation at 2-year follow-up. *Int J Cardiol*, 2019;292:87-90.
12. KNUUTI J, WIJNS W, SARASTE A *et al*. 2019 ESC guidelines for the diagnosis and management of chronic coronary syndromes. *Eur Heart J*, 2020; 41, 407-477.

POINTS FORTS

- L'angor réfractaire toucherait jusqu'à 10 % des sujets ayant un syndrome coronarien chronique.
- La persistance de manifestations angineuses résistant aux différents traitements médicaux et/ou interventionnels impacte de manière significative la qualité de vie.
- Le traitement par l'implantation d'une prothèse, le réducteur de sinus coronaire, a démontré des résultats prometteurs à court et moyen termes.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

Revue générale

Actualités dans les cardiomyopathies hypertrophiques obstructives

RÉSUMÉ : L'actualité dans la prise en charge des cardiomyopathies hypertrophiques est riche. Elle est portée par la publication, en septembre 2023, de nouvelles recommandations européennes sur le diagnostic étiologique, la méthodologie de recherche de l'obstruction et la prise en charge de celle-ci, intégrant l'arrivée d'une nouvelle classe thérapeutique prometteuse dans l'arsenal thérapeutique, les inhibiteurs sélectifs de la myosine. La prise en charge nécessite une évaluation globale du patient et une réévaluation régulière de son risque rythmique ventriculaire et atrial.



P. RÉANT
CHU et Université de BORDEAUX.

Le diagnostic et la prise en charge des patients porteurs de cardiomyopathie hypertrophique (CMH) supposée d'origine sarcomérique, qu'elle soit prouvée génétiquement ou non (environ 50 % des cas seulement), est actuellement en première ligne de l'actualité en cardiologie avec la publication en septembre 2023 de nouvelles recommandations européennes pour la prise en charge des cardiomyopathies [1]. Et ce, d'autant que des champs prometteurs s'ouvrent avec l'arrivée des inhibiteurs sélectifs de la myosine dans l'arsenal thérapeutique de l'obstruction symptomatique chez ces patients.

La stratification du risque de mort subite avec la sélection des patients pour l'implantation d'un défibrillateur en prévention primaire est également un élément clé de la prise en charge.

Recherche de l'obstruction dans la CMH

Après avoir confirmé ou non le diagnostic de CMH sarcomérique par le test génétique (recommandation de niveau I) et

avoir écarté une autre étiologie (amylose cardiaque, maladie de Fabry...), il convient de prendre en charge les symptômes des patients et de rechercher une obstruction à l'état de base ou provocable par différentes méthodes afin d'adapter au mieux la prise en charge.

L'échocardiographie occupe une place importante, en permettant le diagnostic positif de CMH et la recherche des mécanismes et éléments favorisant une obstruction intra-ventriculaire gauche (**fig. 1**).

La dyspnée d'effort, certaines oppressions thoraciques à coronaires saines, des lipothymies/syncopes d'effort peuvent être la conséquence d'une obstruction intra-ventriculaire gauche (**fig. 2**). Celle-ci se définit par un gradient maximal en doppler continu ≥ 30 mmHg et elle est considérée comme hémodynamiquement significative dès qu'elle est ≥ 50 mmHg [1, 2].

Plus sensible que la manœuvre de Valsalva pour démasquer une obstruction latente dans la CMH, l'échocardiographie d'effort occupe une place privilégiée (**fig. 3**). La recherche de

Revue générale

l'obstruction peut également être réalisée dans les 5 à 10 secondes suivant la mise en orthostatisme du patient (par exemple en fin d'échocardiographie).

L'échocardiographie d'effort est complémentaire à l'examen réalisé au repos. Elle permet au clinicien de mieux comprendre les mécanismes physiopatho-

logiques en lien avec les symptômes d'effort des patients atteints de CMH.

Si la prévalence de l'obstruction de repos est de l'ordre de 25 à 40 % dans la CMH sarcomérique, une obstruction provoquée à l'effort physique est observée chez 62 % des autres patients avec CMH symptomatique [3].

L'échocardiographie d'effort peut aider aussi à faire la part des choses avec d'autres mécanismes physiopathologiques pouvant conduire à ces symptômes, comme une dysfonction diastolique, une hypertension artérielle pulmonaire, une ischémie myocardique ou une insuffisance mitrale, démasquées également à l'effort.



Fig. 1 : CMH sarcomérique en échocardiographie avec obstruction latente sur élongation de la grande valve mitrale (≥ 27 mm).

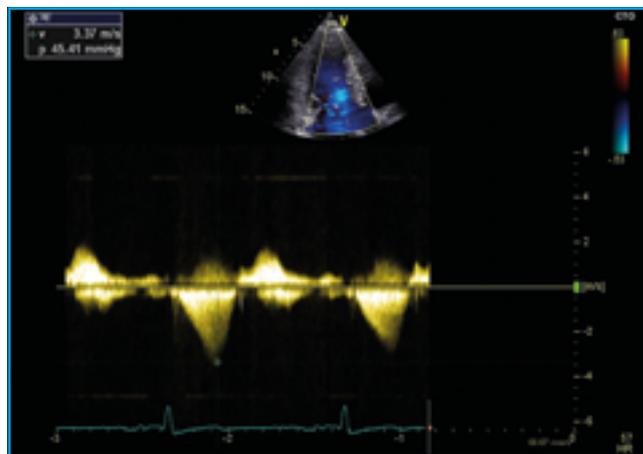


Fig. 2 : Gradient d'obstruction intra-VG provoqué à l'effort.

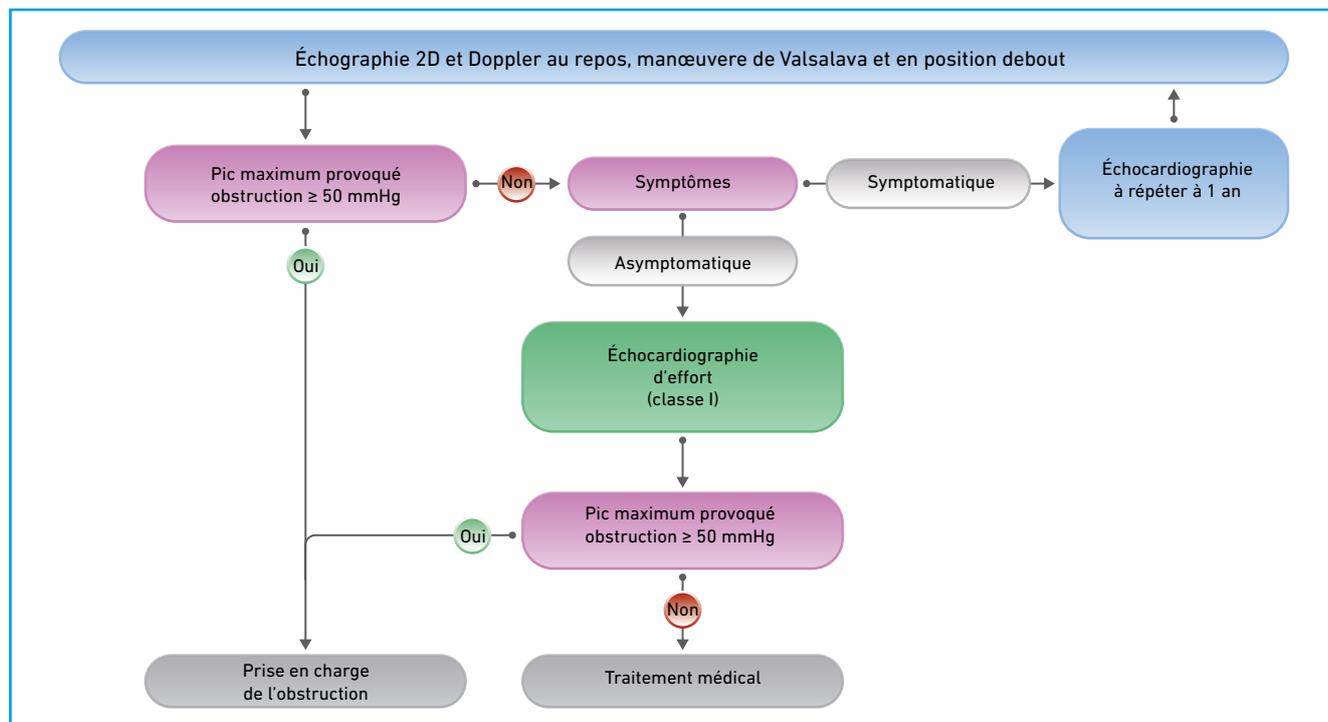


Fig. 3 : Recommandations ESC 2023 pour la réalisation de l'échocardiographie d'effort dans la CMH [1].

Prise en charge thérapeutique de l'obstruction

Concernant la prise en charge médicamenteuse de l'obstruction intra-VG, très peu d'études randomisées existent dans le cadre de la prise en charge des CMH sarcomériques. Seule une étude a montré le bénéfice du métoprolol *versus* placebo chez 29 patients [4].

Néanmoins, les recommandations européennes et américaines actuelles (ESC 2023 et AHA 2021) positionnent l'usage des bêta-bloquants non vasodilatateurs en 1^{re} ligne (en l'absence de contre-indication) en cas de CMH obstructive symptomatique, titrés à la dose maximale tolérée (recommandation de niveau IB) (fig. 4).

Si les bêta-bloquants seuls sont inefficaces, le disopyramide peut être utilisé conjointement, en étant titré jusqu'à la dose maximale tolérée (habituellement entre 400 et 600 mg/j). Le QT corrigé doit être monitoré pour ne pas excéder 480 ms.

En alternative aux bêta-bloquants, les inhibiteurs calciques type vérapamil peuvent être utilisés mais sont mal tolérés chez certains patients.

Si après optimisation thérapeutique médicamenteuse et mesures hygiéno-diététiques (bonne hydratation, éviction de la prise d'alcool, activité physique modérée régulière pour améliorer le retour veineux et reconditionner à l'effort), le patient présente toujours des symptômes d'effort et une obstruction hémodynamiquement significative non expliquée par une autre cause (anémie, dysthyroïdie, pathologie pulmonaire, surpoids...), il est recommandé de modifier la stratégie thérapeutique qui, à terme, peut aller jusqu'à une prise en charge interventionnelle : myectomie, alcoolisation coronaire septale thérapeutique, stimulation double chambre.

Lorsque le traitement médicamenteux classique optimisé ne suffit pas, un traitement invasif de l'obstruction peut

être considéré en cas de gradient sous-aortique > 50 mmHg chez un patient en stade III ou IV de la NYHA ou présentant des symptômes à l'effort comme une syncope sur l'obstruction (niveau IB). La discussion des modalités de prise en charge est à réaliser collégialement par une *heart team* CMH lors d'une réunion dédiée.

Une réduction septale par myectomie ou alcoolisation coronaire septale thérapeutique peut être envisagée mais il est important qu'elle soit réalisée par un opérateur entraîné à ce type de procédure et dans un centre expert.

Récemment, de nouvelles alternatives thérapeutiques aux réductions septales et aux médicaments classiques de l'obstruction ont été évaluées avec notamment les inhibiteurs allostériques sélectifs de la myosine adénosine triphosphatase cardiaque (mavacamten, aficamten...) qui ont déjà démontré des résultats très encourageants en termes d'amélioration fonctionnelle, de réduc-

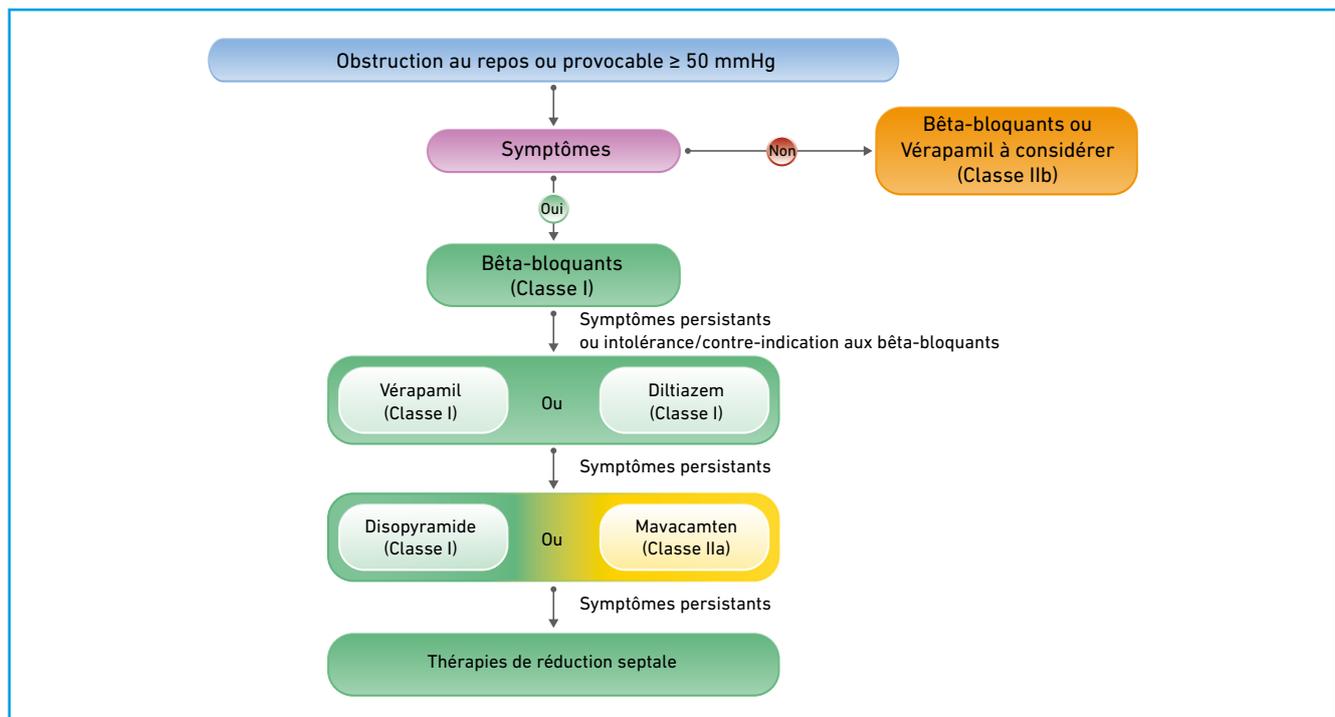


Fig. 4: Recommandations ESC 2023 de stratégie thérapeutique dans la CMH obstructive symptomatique [1].

I Revues générales

POINTS FORTS

- Devant toute hypertrophie ou CMH, il est important de penser à écarter l'hypothèse d'une éventuelle origine non sarcomérique (amylose, maladie de Fabry).
- Le variant génétique responsable de la CMH sarcomérique n'est identifié que dans 50% des cas en moyenne et le dépistage des apparentés au 1^{er} degré reste important.
- L'obstruction intra-ventriculaire mérite d'être recherchée systématiquement au repos, au Valsalva et à la mise en orthostatisme, voire à l'effort surtout en cas de symptômes.
- La prise en charge thérapeutique de l'obstruction intra-VG symptomatique comprend toujours les bêta-bloquants en 1^{re} intention et les inhibiteurs de la myosine se positionnent maintenant en alternative aux traitements de 2nde intention.

tion de l'obstruction et de remodelage morphologique: études PIONEER-HCM, EXPLORER-HCM, VALOR-HCM pour le mavacamten (recommandation d'utilisation IIB), étude REDWOOD-HCM pour l'aficamten [5-8]. Avec ces traitements, la FEVG peut néanmoins s'altérer et un titrage progressif de la dose sous monitoring rapproché est nécessaire.

À noter que les médicaments vasodilatateurs et diurétiques sont à éviter (niveau IIA) en cas de CMH obstructive, notamment lorsqu'il existe conjointement une hypertension artérielle.

Stratification du risque rythmique ventriculaire

Le risque de mort subite en cas de CMH chez l'adulte est de 1 % par an en moyenne. Il convient de l'évaluer et de le réévaluer régulièrement chez tous les patients.

En cas de mort subite récupérée, de fibrillation ventriculaire ou de tachycardie ventriculaire soutenue symptomatique, l'indication d'un défibrillateur automatique implantable (DAI) en prévention secondaire est posée d'emblée.

Pour les autres patients, il convient de stratifier le risque et de discuter l'indication du DAI en prévention primaire en fonction du risque estimé. Pour cela, il est nécessaire de s'appuyer sur l'existence de critères ayant démontré un lien associé et sur leur cumul :

- antécédents familiaux de mort subite surtout au 1^{er} degré (sujet de moins de 40-50 ans sans CMH connue ou patient plus âgé avec une CMH connue);
- antécédents de syncope récente (surtout si datant de moins de 5 ans) inexplicquée (surtout si elle est survenue à l'effort et sans prodrome);
- sévérité de l'hypertrophie (épaisseur de paroi VG proche de 30 mm);
- tachycardie ventriculaire non-soutenue (TVNS) surtout si elle est rapide et qu'elle se répète, y compris après traitement bêta-bloquant instauré et titré à la dose maximale tolérée.

La discussion de l'indication d'implantation de DAI doit être idéalement réalisée de manière collégiale par une *heart team* CMH et une réévaluation du risque est à faire régulièrement, notamment en cas de nouveau critère chez le patient.

Les recommandations européennes de 2014 sont les premières à avoir pro-

posé un score de risque reposant sur des variables continues (et non de manière binaire) et incluant l'âge du patient [9]. En cas de risque de mort subite estimé à 5 ans > 4 %, le DAI doit être discuté en prévention primaire; en cas de risque > 6 %, le DAI est généralement recommandé. Ce score est applicable chez les sujets âgés de 18 à 80 ans, qui n'ont pas eu de réduction septale thérapeutique et qui ont une CMH supposée sarcomérique. Il n'est pas applicable en cas de CMH apicale.

Depuis les recommandations américaines de 2021, d'autres critères ont également pris de l'importance dans la discussion:

- la présence d'une fibrose extensive (> 15 % de la masse VG en IRM cardiaque);
- la présence d'un anévrysme apical VG;
- une FEVG < 50 %.

Ces nouvelles recommandations réduisent par ailleurs l'importance du poids des critères classiques chez les patients âgés de plus de 60 ans.

Il existe également des études montrant un effet délétère de certaines mutations génétiques (troponines TNNT2 et TNNI3, MYL2) et la présence de plusieurs mutations génétiques chez le patient.

Conclusion

La prise en charge de la CMH, qu'elle soit obstructive ou non, a évolué. Il est crucial de réévaluer régulièrement les patients tant en termes de symptômes et de prise en charge de l'obstruction, qu'en termes de stratification du risque rythmique ventriculaire.

BIBLIOGRAPHIE

1. ARBELO E, PROTONOTARIOS A, GIMENO JR *et al.* 2023 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force for the diagnosis and management of

- hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*, 2023; 44:3503-3626.
2. OMMEN SR, MITAL S, BURKE M *et al*. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*, 2020; 76:3022-3055.
 3. SHAH JS, ESTEBAN MT, THAMAN R *et al*. Prevalence of exercise-induced left ventricular outflow tract obstruction in symptomatic patients with non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*, 2008;94:1288-94.
 4. DYBRO AM, RASMUSSEN T, NIELSEN R *et al*. Metoprolol Improves Left Ventricular Longitudinal Strain at Rest and during Exercise in Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr*, 2022; 36:196-204.
 5. OLIVOTTO I, OREZIAK A, BARRIALES-VILLA R *et al*. Mavacamten for treatment of symptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy (EXPLORER-HCM): a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial. *Lancet*, 2020;396:759-769.
 6. SABERI S, CARDIM N, YAMANI M *et al*. Mavacamten Favorably Impacts Cardiac Structure in Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy: EXPLORER-HCM Cardiac Magnetic Resonance Substudy Analysis. *Circulation*, 2021;143:606-608.
 7. CREMER PC, GESKE J, OWENS A *et al*. Myosin Inhibition and Left Ventricular Diastolic Function in Patients With Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy Referred for Septal Reduction Therapy: Insights From the VALOR-HCM Study. *Circ Cardiovasc Imaging*, 2022;15:e014986.
 8. MARON MS, MASRI A, CHOUDHURY L *et al*. Phase 2 Study of Aficamten in Patients With Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*, 2023;81:34-45.
 9. Authors/Task Force members, ELLIOTT P, ANASTASAKIS A, BORGER M *et al*. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. The Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*, 2014; 35:2733-79.

L'auteure a déclaré des liens d'intérêts avec Bristol-Myers Squibb, Cytokinetics, Pfizer, Alnylam, Amicus Therapeutics, Sanofi, Takeda.

I Revues générales

Décompensation cardiaque : améliorer le parcours

RÉSUMÉ : La prise en charge de l'insuffisance cardiaque représente l'un des grands défis pour le système de santé. Si aucune mesure n'est prise, les hospitalisations fréquentes et récurrentes ne feront que croître, avec des répercussions importantes en termes de coûts de santé publique et de fonctionnement du système de santé. L'enjeu de l'amélioration du parcours du patient insuffisant cardiaque consiste à adapter le système de santé à la réalité des besoins des patients dans une logique à la fois préventive et thérapeutique, afin d'améliorer la qualité de vie, de prévenir les décompensations et de contourner autant que possible les services d'urgences déjà saturés. Les besoins et les actions à mettre en œuvre ont été répertoriés et de nombreuses solutions de terrain sont déjà expérimentées. Les nouvelles unités d'insuffisance cardiaque, véritables structures de coordination et de prise en charge globale du patient insuffisant cardiaque, sont ainsi parmi les plus innovantes par leur mode de fonctionnement.



F. BEAUVAIS

Cardiologue praticien hospitalier
Centre d'éducation et de réadaptation cardiaque ambulatoire
Cellule d'expertise et de coordination pour l'insuffisance cardiaque sévère
Service de cardiologie, Hôpital Lariboisière, PARIS.

Chaque année, en France, l'insuffisance cardiaque entraîne près de 200 000 hospitalisations pour lesquelles la moitié des patients passent par les services d'urgences. Touchant déjà plus d'un million de patients, cette pathologie va augmenter dans les années à venir avec une estimation de 25 % tous les quatre ans, du fait du vieillissement de la population. Si aucune mesure n'est prise, ces hospitalisations fréquentes et récurrentes ne feront que croître, avec des répercussions importantes en termes de coûts de santé publique et de fonctionnement du système de santé et d'impacts sur la qualité de vie des patients. Il est donc impératif d'agir d'autant que **des thérapeutiques efficaces existent.**

Un premier travail de réflexion globale a été mené par des soignants de tout type – cardiologues, infirmiers, pharmaciens, diététiciens, kinésithérapeutes, gériatres, médecins généra-

listes, médecins spécialistes – et les associations de patients concernés. Les fruits de cette réflexion ont été regroupés dans le livre blanc "Plaidoyer pour une prise en charge de l'insuffisance cardiaque" [1]. Par la suite, le programme national Optim'IC [2], sous l'égide d'un comité national et de comités régionaux rassemblant les principales sociétés savantes et associations de patients, a mobilisé acteurs et décideurs de santé afin **d'identifier des axes d'amélioration du parcours de soins.** Plus de 100 professionnels et acteurs de santé sur le plan national et dans les territoires se sont rencontrés, ont échangé et ont travaillé à la construction de **propositions d'actions concrètes** rassemblées dans une note de position présentée lors d'un colloque institutionnel au ministère des Solidarités et de la Santé.

Plusieurs initiatives d'amélioration du parcours de soins ont ainsi émergé.

RISQUE CARDIOVASCULAIRE
ET DIABÈTE DE TYPE 2

Agir tôt, protéger longtemps



Allier enjeux cardiovasculaires
et contrôle métabolique



Revue générale

Pourquoi améliorer le parcours ?

Malgré les progrès thérapeutiques certains, le nombre de décompensations cardiaques reste élevé avec un impact lourd en termes d'hospitalisations et de qualité de vie des patients. Un certain nombre de freins ont pu être identifiés à toutes les étapes du parcours du patient insuffisant cardiaque.

>>> Dès le stade infraclinique, on constate un **déficit de repérage des patients à risque susceptibles** d'évoluer vers l'insuffisance cardiaque. Indépendamment de toutes les pathologies cardiaques qui peuvent aller jusqu'à l'insuffisance cardiaque, de nombreuses autres pathologies également à risque n'ont pas de dépistage ciblé ni de prise en charge préventive adaptée, en particulier l'hypertension artérielle, le diabète, l'insuffisance rénale, mais aussi les cancers et les maladies systémiques. L'absence ou l'insuffisance de relation interdisciplinaire entre les différentes spécialités pourraient expliquer en partie cet état de fait.

>>> Au stade clinique, la **méconnaissance des symptômes** entraîne un retard de consultation par le patient. Dans l'étude ICPS2 [3] ayant évalué le parcours des patients hospitalisés pour décompensation cardiaque, la moitié des patients présentaient des symptômes depuis plus de 15 jours, voire plus de deux mois avant leur hospitalisation pour un tiers des patients. Quand le patient consulte enfin, de nombreux professionnels de santé pourtant en première ligne (médecin traitant, pharmacien, infirmier libéral), mais **peu formés à l'insuffisance cardiaque** adressent les patients au cardiologue retardant encore la mise en route d'une prise en charge adaptée. Près de 40 % des patients disaient avoir consulté leur médecin traitant dans le mois précédant leur hospitalisation [3], et 17,5 % des patients ont consulté leur cardiologue [4]. Toujours avant l'hospitalisation, seuls 15,8 % des patients ont bénéficié d'un dosage de BNP/NTproBNP et la moitié des patients d'une délivrance ponctuelle de diurétique de l'anse [4].

>>> Tous ces freins initiaux retardent la mise en route d'un traitement efficace qui pourrait empêcher la dégradation inéluctable vers la décompensation cardiaque aggravée.

Au stade de décompensation cardiaque aggravée, l'état du patient exige une prise en charge en urgence dans une structure adaptée. Là encore des obstacles sont rencontrés. Devant **l'absence ou l'insuffisance d'identification des structures spécialisées et/ou de relation privilégiée avec les équipes**, le patient est adressé ou se rend directement au service d'urgences de son secteur. Et pour différentes raisons, tous les patients ne vont pas être orientés vers les unités de cardiologie et de nombreux patients vont être hospitalisés dans les services de médecine interne et de gériatrie.

>>> Au cours de l'hospitalisation, la suite de la prise en charge se heurte encore à des difficultés. **La mise en pratique des recommandations actuelles** [5, 6] (fig. 1), concernant la titration des trai-

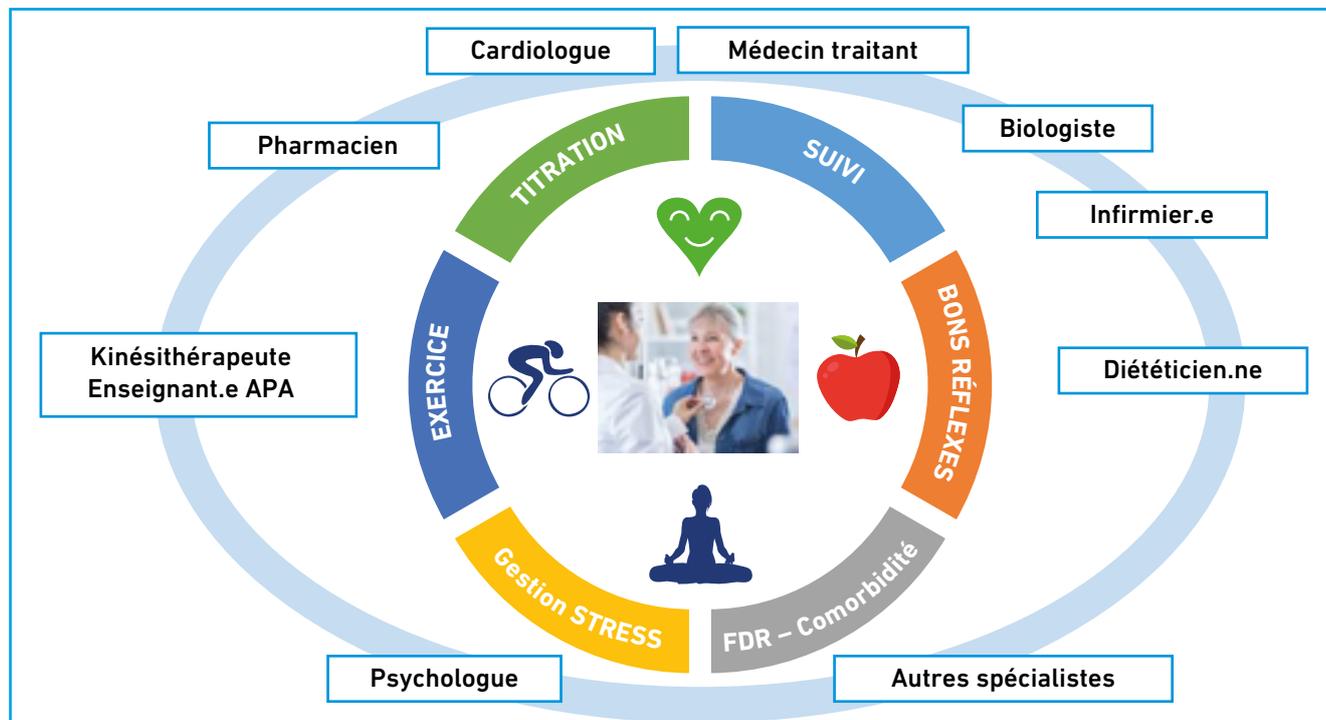


Fig. 1 : Les acteurs du parcours de soins.

tements et le suivi par une équipe multidisciplinaire pour tous les aspects éducatifs et psychologiques – annonce de la maladie, signes d’alertes, alimentation contrôlée en sel, activité physique adaptée – **sont compliqués à mettre en œuvre**. Pour rappel, la mise à jour en 2023 des dernières recommandations de l’ESC [7] recommande de titrer à la dose optimale sur six semaines, l’ensemble des quatre classes thérapeutiques (IEC ou ARA2 ou sacubitril/valsartan, bêta-bloquants, MRA et gliflozines). En pratique, moins de 15 % des patients insuffisants cardiaques sont envoyés vers une unité de réadaptation cardiaque [3, 4], les médecins généralistes et cardiologues sont souvent peu disponibles et certains intervenants libéraux (diététiciens, enseignants en activité physique adaptée, psychologues) ne sont pas remboursés par la Sécurité sociale. Seule la moitié des patients sont vus par leur médecin généraliste dans les 14 jours qui suivent leur hospitalisation et un tiers des patients consultent leur cardiologue dans les 60 jours [4].

>>> En conséquence, la titration des traitements n’est pas faite ou trop tardive et l’accompagnement de la maladie est souvent insuffisant et incomplet. Dans les dernières études observationnelles, on constate des taux de prescriptions et des taux de doses optimales atteints en deçà des recommandations actuelles. Ainsi même si les deux tiers des patients sont IEC/ARA2/sacubitril/valsartan et bêta-bloquants, moins de 50 % des patients sont sous MRA [4], et moins de 10 % des patients bénéficient des doses optimales de tous ces traitements [8]. Par ailleurs, un tiers des patients ne savent pas qu’ils ont une insuffisance cardiaque à la sortie de leur hospitalisation [3] et/ou rencontrent des difficultés pour la mise en pratique d’une alimentation contrôlée en sel [9] ou d’une activité physique adaptée [3]. Enfin, le “fardeau” physique, psychologique et socioprofessionnel semble souvent négligé [10]. L’absence d’optimisation thérapeutique, l’ignorance, le manque d’écoute et de motivation favo-

rise l’inobservance des différentes thérapeutiques pourtant efficaces et majore le risque d’une nouvelle décompensation.

Les actions concrètes à mettre en œuvre (tableau I)

L’enjeu de l’amélioration du parcours du patient insuffisant cardiaque est d’adapter le système de santé à la réalité des besoins des patients dans une logique à la fois préventive et thérapeutique, afin d’améliorer la qualité de vie, de prévenir les décompensations, de contourner autant que possible les services d’urgences déjà saturés.

Chaque obstacle doit être franchi et il est essentiel d’agir à tous les niveaux : repérage et prévention chez les patients à risque d’insuffisance cardiaque, dépistage et diagnostic précoce d’une décompensation cardiaque, mise en route précoce du traitement avant dégradation, titration rapide des traitements, accompagnement éducatif et psychologique, suivi rapproché des patients les plus sévères, prise en charge précoce des décompensations pour éviter les hospitalisations avec hébergement et facilitation d’accès à une hospitalisation spécialisée sans passer par les urgences.

Les deux premiers points soulevés nécessitent **l’information de la popu-**

lation, l’implication et la formation de tous les acteurs de soins autour du patient – médecins généralistes, pharmaciens, infirmiers, kinésithérapeutes, biologistes et médecins spécialistes – et **l’optimisation du financement** des différents acteurs en élargissant aux diététiciens, éducateurs en activité physique adaptés et psychologues.

Tous les autres points nécessitent **l’optimisation des organisations existantes** – acteurs libéraux/centres de santé, structures hospitalières, centres de réadaptation cardiaque – et la **création de nouveaux modes de prise en charge précoce et adaptée** : création d’unités insuffisance cardiaque spécialisées avec du **personnel spécifiquement formé et dédié**, mise en place de nouveaux protocoles en hospitalisation ambulatoire (HDJ) ou en hospitalisation à domicile (HAD).

La création d’une filière de soins identifiée et visible sur tout le territoire est indispensable pour orienter les patients vers les **structures dédiées (fig. 2)** afin qu’ils puissent bénéficier d’une offre de soin adaptée à leur sévérité et à leurs besoins. Cela se fera en développant un maillage territorial, notamment avec les communautés professionnelles territoriales de santé (CPTS), les unités hospitalières dédiées et des unités de réadaptation.

Les besoins pour une meilleure prise en charge	Les actions à mettre en œuvre
<ol style="list-style-type: none"> 1. Repérage et prévention chez les patients à risque 2. Dépistage et diagnostic précoce 3. Mise en route précoce du traitement 4. Titration rapide des traitements 5. Annonce, éducation et accompagnement des patients 6. Suivi rapproché des patients les plus sévères. 7. Prise en charge précoce des décompensations pour éviter l’hospitalisation. 8. Facilitation d’accès à une hospitalisation spécialisée sans passer par les urgences 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Information de la population, campagne de dépistage 2. Formation de tous les acteurs de soins et création de nouveaux métiers. 3. Création et utilisation de nouveaux outils 4. Création de nouveaux modes de prise en charge 5. Création de nouvelles organisations multidisciplinaires 6. Identification et visibilité des différentes filières 7. Coordination et la communication entre tous les acteurs 8. Optimisation du financement

Tableau I : Amélioration du parcours de soins : identification des besoins et proposition concrètes.

Revue générale

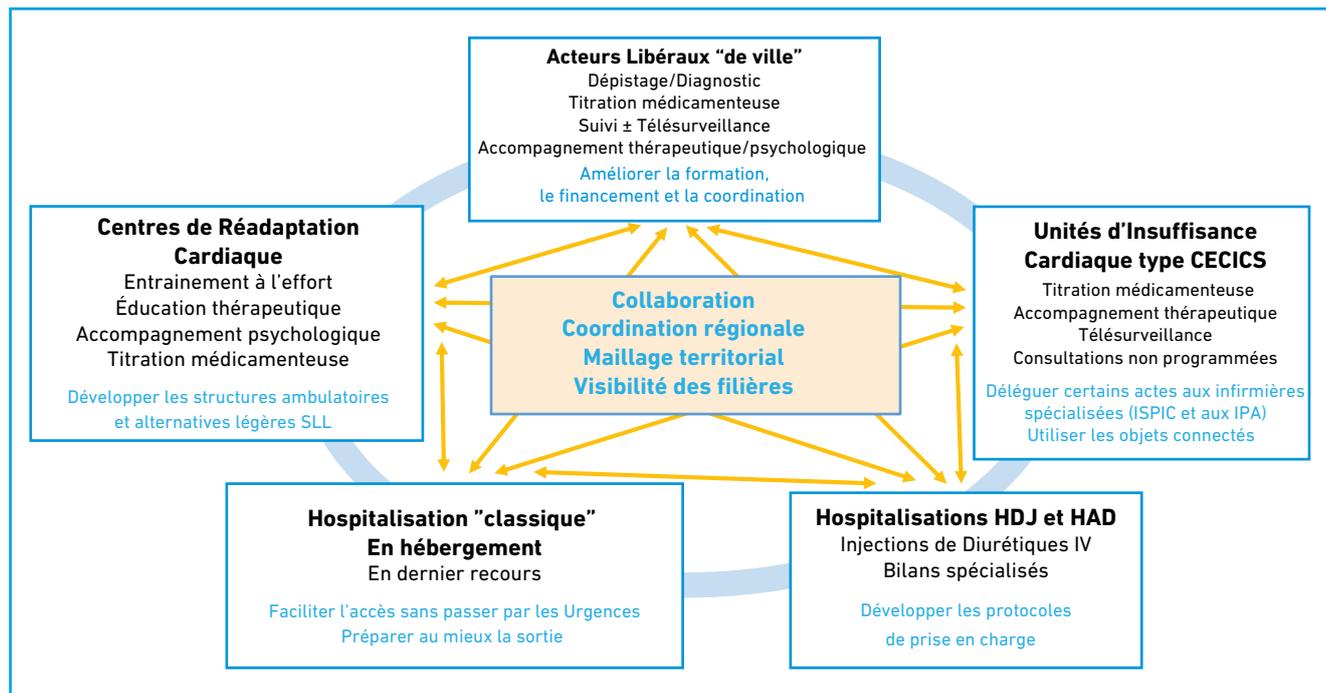


Fig. 2 : Amélioration du parcours de soins : les organisations et les filières à développer.

La création et l'utilisation de nouveaux outils doivent être encouragées. Les outils d'e-santé comme la télésurveillance, la téléconsultation, la télé-expertise ont montré leur intérêt pour le suivi des patients. Entrée dans le droit commun, la télésurveillance peut maintenant être prise en charge par l'assurance maladie [11]. D'autres outils doivent être développés pour faciliter la prise en charge par les différents acteurs : feuille de route à la sortie d'hospitalisation, algorithmes de gravité...

Enfin la coordination et la communication entre tous les acteurs de la ville et de l'hôpital sont des éléments clés pour la réussite des différents projets.

Les solutions d'amélioration du parcours

Les structures dédiées à la prise en charge de l'insuffisance cardiaque sont en cours de développement et certains modèles de fonctionnement sont expérimentés sur le plan locorégional. En

Île-de-France, les structures intrahospitalières **Cecics** (cellules d'expertise et de coordination pour l'insuffisance cardiaque sévère) (fig. 3) ont ainsi été créées, reposant sur un protocole de coopération [12] et financées dans le cadre du dispositif de l'article 51 (financement spécifique des organisations de santé innovantes dans le cadre d'une expérimentation sur une période donnée).

L'objectif principal des unités Cecics est d'assurer une **prise en charge globale et coordonnée** du patient insuffisant cardiaque sévère pour améliorer la survie et la qualité de vie des patients insuffisants cardiaques sévères et limiter les hospitalisations, en assurant une optimisation rapide des traitements, un accompagnement thérapeutique éducatif et une télésurveillance, en agis-

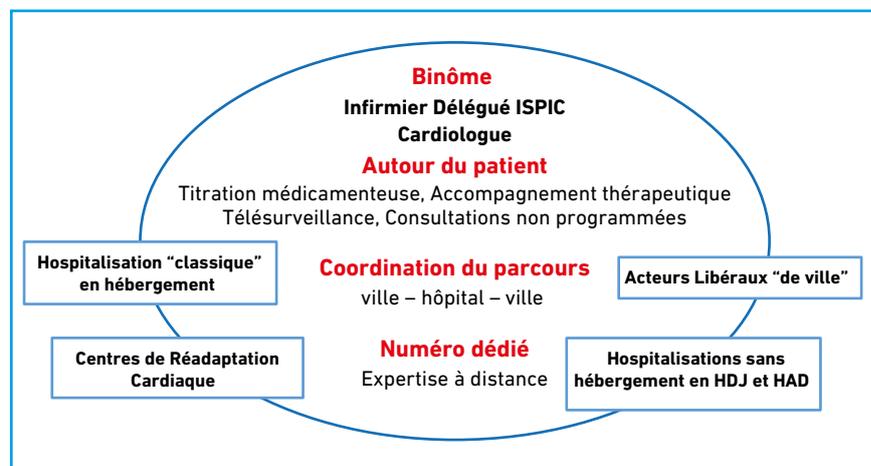


Fig. 3 : Amélioration du parcours de soins : les unités d'insuffisance cardiaque CECICS.

sant rapidement en cas d'alerte par des consultations non programmées, et en améliorant la coordination avec les professionnels intervenant autour du patient. Chaque unité Cecics vient en soutien à plusieurs étapes du parcours de soins du patient : en ville par sa relation avec les professionnels (pharmacien, infirmier, médecin traitant, cardiologue, gériatre), en amont de l'entrée à l'hôpital en cas de décompensation afin d'éviter le passage aux urgences ; dans l'hôpital pour une orientation directe dans la filière spécialisée ; à la sortie de l'hôpital pour une orientation optimisée vers les professionnels de santé du patient. La prise en charge précoce ambulatoire des décompensations cardiaques est rendue possible par l'accès rapide à des consultations non programmées avec la possibilité d'injections de diurétiques intraveineux dans le cadre d'hospitalisations de jour [HDJ] et/ou en hospitalisation à domicile [HAD] [13].

Chaque cellule Cecics est composée au minimum d'un **cardiologue délégué** et d'un **infirmier délégué** spécialisé dans l'insuffisance cardiaque (Ispic). Les Ispic sont formés (DIU insuffisance cardiaque, compagnonnage médical) et dans le cadre du protocole de coopération sont autorisés à titrer les traitements de l'insuffisance cardiaque, à assurer la télésurveillance et à recevoir en consultation urgente les patients présentant des signes de décompensation cardiaque. Les modalités de financement de cette expérimentation reposent sur la création d'un forfait par patient (trois catégories de patients : très sévères, sévères, instables) qui vient en complément du forfait Étapes de télésurveillance médicale et d'éducation du patient insuffisant cardiaque.

Une première évaluation intermédiaire de ce dispositif expérimental montre déjà des effets perçus comme positifs sur la qualité de la prise en charge des patients. La structuration permise par les Cecics contribuerait à une réduction des délais de prise en charge, une augmentation du nombre de patients pris en

charge, une optimisation des traitements en un temps réduit, une stabilisation des patients graves, une détection plus précoce des décompensations qui contribueraient à éviter des réhospitalisations ou des passages aux urgences.

Les cardiologues délégués comme les Ispic délégués s'accordent sur la grande satisfaction des patients pris en charge – suivi "rapproché", présence et disponibilité des équipes, mise à disposition d'un numéro unique, relation de proximité entre le patient et l'Ispic délégué – avec un réel impact sur leur qualité de vie. Des effets positifs sur les pratiques professionnelles et les compétences sont également ressentis par les infirmiers délégués : valorisation, montée en compétences, expertise, autonomie, nouvelles responsabilités, amélioration de la relation avec le patient.

Ces premiers résultats sont donc très satisfaisants : des patients rassurés et très satisfaits ; des infirmiers valorisés par leurs nouvelles compétences, avec un impact sur l'attractivité de la profession ; un gain de temps important pour les cardiologues ; et enfin, des flux mieux gérés en cardiologie et aux urgences, et un fonctionnement très motivant qui rapproche les médecins et les paramédicaux.

Les Structures libérales légères (SLL), autre protocole expérimental

POINTS FORTS

- Un défi pour le système de santé : diminuer les hospitalisations.
- La création de structures dédiées : les unités d'insuffisance cardiaque.
- Le développement de nouveaux métiers : délégation d'actes médicaux auprès des infirmiers spécialisés.
- L'utilisation d'outils innovants : télésurveillance, objets connectés.
- L'amélioration de la communication : partage des formations et des informations pour tous les acteurs du parcours.

"article 51", s'adressent à la prise en charge des patients insuffisants cardiaques moins sévères. Organisation souple et flexible cette structure permet une prise en charge pluriprofessionnelle (cardiologues, infirmier diplômé en éducation thérapeutique, kinésithérapeute, diététicien, psychologue, éducateur sportif) dont le modèle économique repose sur deux types de forfait par patient. Là encore, l'évaluation médico-économique est en cours.

La mise en commun des solutions qui fonctionnent est une autre piste d'amélioration de la prise en charge des patients. Lors du congrès des Journées francophones de l'insuffisance cardiaque et des cardiomyopathies (JFIC-CAT) organisé par le Groupe insuffisance cardiaque et cardiomyopathies (GICC), le Conseil national professionnel cardiovasculaire (CNPCV) et ses organisations membres ont lancé la première édition des Trophées de l'insuffisance cardiaque Outil'ic, sous le haut patronage de la Cnam. Innovation en santé numérique, en nouveaux métiers, en organisation de soins, ces outils proposent un réel changement de paradigme de la gestion des patients insuffisants cardiaques. Les Trophées Outil'IC favorisent l'émergence de pratiques communes innovantes et la diffusion d'outils opérationnels pensés par les professionnels de santé. L'objectif est de fédérer l'ensemble des acteurs concernés pour mieux articuler

I Revues générales

soins primaires, médecine spécialisée de ville et prise en charge hospitalière afin notamment de développer des filières de soins efficaces pour mieux prévenir l'insuffisance cardiaque et améliorer la prise en charge et le suivi des patients. Les premiers trophées ont été remportés en septembre 2023 et sont désormais en ligne et prêts à être utilisés sur les sites <https://giccardio.fr> et <https://vaincrelin-suffisancecardiaque.org>.

Enfin, la campagne de communication de la Cnam auprès du grand public, déployée depuis 2022, participe à la sensibilisation des patients, aidants et acteurs de soins à deux niveaux : d'une part en insistant sur la détection des symptômes de la maladie autour des quatre signes EPOF (essoufflement, prise de poids, œdèmes des membres inférieurs et fatigue) et, d'autre part, en engageant des actions visant à améliorer les habitudes de vie des patients diagnostiqués via le dispositif de prévention Epon (exercice physique régulier, surveillance régulière du poids corporel, observance optimale au traitement et nutrition).

■ Conclusion

L'amélioration du parcours de soins des patients insuffisants cardiaques est un véritable challenge à relever. Grâce à la motivation et à l'implication de nombreux acteurs, plusieurs initiatives régionales de prise en charge ont émergé ou sont en cours d'expérimentation. Toutes ces solutions sont adaptées pour répondre au mieux aux besoins

des patients en fonction de son stade de gravité et de ses comorbidités. Les nouvelles unités d'insuffisance cardiaque sur le modèle Cecics, véritables structures de prise en charge globale et de coordination sont ainsi parmi les plus innovantes par leur mode de fonctionnement. L'évaluation médico-économique permettra, espérons-le, de démontrer prochainement le bénéfice médical et économique de ces structures.

BIBLIOGRAPHIE

1. DAMY T, BEAUVAIS F, MULLER P *et al.*, Livre blanc de l'insuffisance cardiaque sous l'égide du GICC (Groupe insuffisance cardiaque et cardiomyopathies) de la Société française de cardiologie. 2021.
2. Programme OPTIM'IC Optimisation du parcours de soins du patient insuffisant cardiaque <https://programmeoptimic.com/>
3. BEAUVAIS F *et al.* First symptoms and health care pathways in hospitalized patients with acute heart failure: ICPS2 survey. A report from the Heart Failure Working Group (GICC) of the French Society of Cardiology. *Clin Cardiol*, 2021;44:1144-1150.
4. Données issues de l'Outil de diagnostic territorial (ODT) de l'IC (développé par l'Assurance maladie), France entière. Repérage des patients en 2019, puis suivi longitudinal du 1^{er}/1/2020 au 31/12/2021.
5. 2014 Haute Autorité de santé : Guide du parcours de soins "Insuffisance cardiaque".
6. McDONAGH TA, METRA M, ADAMO M *et al.* ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *European Heart Journal*, 2021;42:3599-3726.
7. McDONAGH TA, METRA M, ADAMO M *et al.* Focused Update of the 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *European Heart Journal*, 2023; 44:3627-3639.
8. GREENE SJ *et al.* Titration of medical therapy for heart failure with reduced ejection fraction. *JACC*, 2019;73:2365-2383.
9. DAMY T, BENEDYGA V, PEZEL T *et al.* Prescription, compliance, and burden associated with salt-restricted diets in heart failure patients: results from the french national OFICSel Observatory. *Nutrients*, 2022;14:308.
10. EFHICAS : Étude du fardeau et du handicap portés par le patient insuffisant cardiaque et son aidant dans la société. En cours de publication.
11. ÉTAPES : Télésurveillance médicale du patient insuffisant cardiaque chronique. Inscription d'une activité de télésurveillance médicale sous forme générique sur la liste mentionnée à l'article L.162-52 du code de la Sécurité sociale. Adopté par la Commission nationale d'évaluation des dispositifs médicaux et des technologies de santé le 21 mars 2023.
12. CECICS article 51 : JO 31.12.2029 - Arrêté du 27 décembre 2019 relatif à l'autorisation du protocole de coopération "Télésurveillance, consultation de titration et consultation non programmée, avec ou sans télémedecine, des patients traités pour insuffisance cardiaque, par un infirmier".
13. GIRERD N, MEWTON N, TARTIÈRE J.-M. Practical outpatient management of worsening chronic heart failure. *European Journal of Heart Failure*, 2022;24, 750-761.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

Revue générale

Embolie pulmonaire grave

RÉSUMÉ : L'embolie pulmonaire (EP) grave, définie par la présence d'un état de choc et/ou d'un arrêt cardiaque, est à l'origine d'une mortalité importante. Cette mise au point permet de comprendre les mécanismes responsables de la gravité d'une embolie pulmonaire et rapporte les éléments clés de la prise en charge de ces patients. Le traitement repose sur trois piliers : [1] la prise en charge symptomatique de l'état de choc ; [2] l'instauration d'une anticoagulation curative par héparine non fractionnée et [3] la désobstruction de l'artère pulmonaire. En l'absence de contre-indication, la thrombolyse systémique diminue la mortalité et le risque de récurrence d'EP. L'embolectomie chirurgicale reste indiquée en cas de contre-indication absolue à la thrombolyse ou en cas d'échec de celle-ci. Les stratégies d'assistance extracorporelle et de revascularisation percutanée doivent être discutées dans des centres spécialisés, impliquant une collaboration multidisciplinaire.



N. AISSAOUI
Médecine intensive réanimation,
Hôpital Cochin, PARIS.

■ Définition

Une embolie pulmonaire (EP) grave est définie par une embolie pulmonaire responsable d'un arrêt cardiaque, ou d'une hypotension persistante (c'est-à-dire une pression artérielle systolique < 90 mmHg ou une chute de pression systolique de 40 mmHg pendant plus de 15 min, non due à une nouvelle arythmie, à une hypovolémie ou à une septicémie), accompagnée de signes d'hypoperfusion périphérique [1, 2]. Chez les sujets sans antécédent cardio-respiratoire, seules les formes massives (obstruant plus de 50 % du lit artériel pulmonaire) peuvent être graves [3]. Il est néanmoins courant d'observer sur ce terrain des embolies massives sans retentissement majeur. *A contrario*, chez les sujets atteints d'insuffisance cardiaque ou respiratoire chronique, une obstruction artérielle pulmonaire modérée peut compromettre le pronostic vital [3].

■ Épidémiologie

1. Quelques chiffres

L'épidémiologie de l'EP est difficile et l'incidence est probablement sous-esti-

mée car l'EP peut être asymptomatique ou se manifester par une mort subite [2, 4]. L'incidence annuelle de l'EP aiguë est estimée 0,6 cas pour 1 000 habitants par an en France [2-4]. Les patients de plus de 40 ans ont un risque plus important que les patients plus jeunes de présenter une EP et le risque double approximativement à chaque décennie. Dans tous les cas, l'EP est une cause majeure de morbi-mortalité et d'hospitalisation en Europe [2]. Le taux de décès varie en fonction des études, mais 10 à 15 % des patients présentant une EP aiguë décèdent dans les 3 mois qui suivent le diagnostic [1-5]. La mortalité hospitalière augmente de 25 à 32 % quand il existe un choc cardiogénique et peut atteindre 95 % en cas d'arrêt cardiaque [1-3]. L'incidence des formes cliniquement graves est néanmoins faible et les malades "hémodynamiquement instables" ne représentent que 4 à 5 % des embolies pulmonaires [1-3].

2. Quels éléments déterminent le pronostic ?

Chez les sujets sans antécédent cardio-respiratoire, la gravité est liée au degré d'obstruction du lit artériel pulmonaire même si, dans certains cas, on peut observer une obstruction impor-

Revue générale

tante sans retentissement majeur [1-5]. Si l'obstruction vasculaire et les résistances artérielles pulmonaires sont deux grandeurs bien corrélées, des données anciennes suggèrent que le pronostic de l'EP était gouverné plus par le retentissement hémodynamique que par le degré d'obstruction vasculaire : Alpert *et al.* notaient ainsi une mortalité hospitalière de 5 % pour une obstruction inférieure à 50 % et de 6 % pour une obstruction supérieure à 50 % sans signe de choc, la mortalité s'élevant à 17 % en présence de signes cliniques de défaillance cardiaque droite et à 32 % chez les malades hypotendus [6].

Le terrain est un facteur pronostique majeure dans l'EP aiguë. Dans les registres, les variables associées à un excès de mortalité étaient : l'âge supérieur à 70 ans, l'insuffisance cardiaque gauche congestive, le cancer ou l'insuffisance respiratoire chronique obstructive. Par ailleurs, l'hypotension artérielle, une fréquence respiratoire inférieure à 20 ou une dysfonction du ventricule droit (VD) sur l'échocardiographie étaient également associées à une plus grande mortalité [1-5]. En effet, les marqueurs de dysfonction droite indépendamment d'une hypotension artérielle sont associés à une augmentation des complications qui englobaient décès, choc cardiogénique et récurrence d'évènement thromboembolique [3, 5, 7].

Les marqueurs biologiques (taux élevé de peptides natriurétiques (BNP ou pro-BNP) et/ou de troponine), témoignant d'une surcharge et/ou d'une ischémie ventriculaires droites, seraient prédictifs du décès intrahospitalier [8]. Ces biomarqueurs ont fait l'objet de plusieurs publications dont les résultats restent d'interprétation délicate, compte tenu de certaines limites méthodologiques : résultats des analyses biologiques connus des cliniciens en charge des patients et influençant la prise en charge thérapeutique, effectifs de petite taille, valeurs seuils définies de manière aléatoire [3, 8].

Enfin, la visualisation de thrombus intra-cardiaque mobile associée à une dysfonction ventriculaire droite est associée à une surmortalité franche, sous traitement anticoagulant seul, en l'absence de fibrinolyse médicamenteuse ou de thrombectomie chirurgicale [2, 7]. À noter qu'une incidence des thrombi intracardiaques au niveau des cavités droites est d'environ 4 % et peut atteindre 18 % dans les soins intensifs [2].

■ Physiopathologie

1. Retentissement hémodynamique

L'EP massive réalise une brutale augmentation de la post-charge ventriculaire droite, essentiellement liée à l'obstacle mécanique formé par les thrombus [2, 5, 9]. Les conséquences de cette brutale augmentation de la post-charge du VD sont multiples (*fig. 1*).

Les deux paramètres qui déterminent le retentissement hémodynamique de l'EP sont l'importance de l'obstruction artérielle pulmonaire et l'état cardiaque et respiratoire antérieur [2-6].

2. Échanges gazeux

Les mécanismes des perturbations des échanges gazeux sont complexes et

variables entre les patients et au cours de l'évolution de la maladie [10]. Les territoires touchés par l'embolie pulmonaire entraînent une hétérogénéité des rapports ventilation/perfusion, avec une redistribution de la ventilation et du débit cardiaque. Les formes graves peuvent présenter un *shunt* intrapulmonaire minime mais compensent par une augmentation de l'extraction périphérique d'oxygène, aggravant l'hypoxémie, tandis que l'HTAP compliquant les formes graves peut, par inversion du gradient de pression physiologique entre oreillettes droite et gauche, provoquer la survenue d'un *shunt* droit-gauche intracardiaque par ouverture d'un patent foramen ovale [3]. En fait, si l'hypoxémie est quasi constante dans les EP graves, elle est le plus souvent aisément corrigée.

■ Diagnostic

1. Quand évoquer le diagnostic ?

Devant un état de choc cardiogénique, reflet de l'obstruction artérielle pulmonaire par les thrombi, provoquant une augmentation brutale de la post-charge du ventricule droit avec dysfonction ventriculaire droite puis gauche pouvant aller jusqu'à l'arrêt cardiaque [1-5].

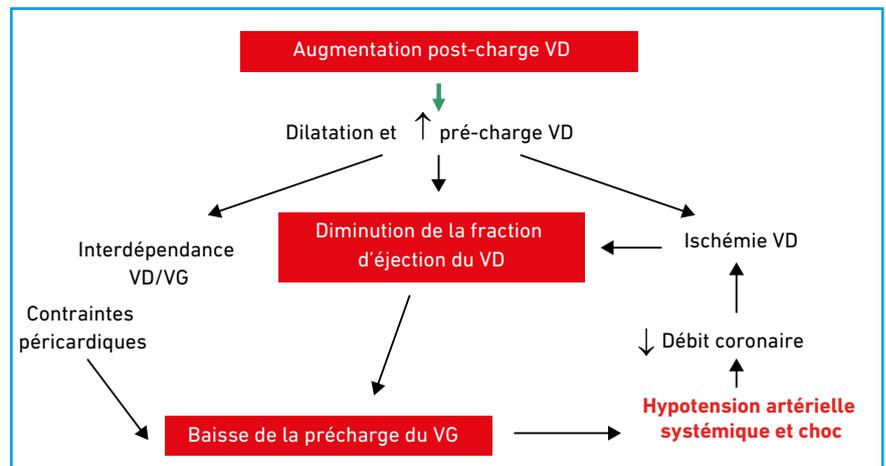


Fig. 1 : Physiopathologie de l'embolie pulmonaire (VD : ventricule droit, VG : ventricule gauche).

Devant une insuffisance respiratoire aiguë, mode de révélation le plus fréquent souvent discordante avec la normalité de l'auscultation pulmonaire et/ou des gaz du sang et/ou de la radiographie de thorax. À noter que l'hypoxémie, quasi constante dans l'EP grave, est en général facilement corrigée par l'oxygénothérapie [2, 5].

Comme devant toute pathologie thromboembolique, il convient de rechercher à l'anamnèse un contexte clinique évocateur et des facteurs de risque de maladie thromboembolique, qui sont principalement : (1) une chirurgie récente (< 3 mois) ou hospitalisation actuelle; (2) un traumatisme avec immobilisation; (3) un cancer en cours de chimiothérapie; (4) un antécédent de maladie thromboembolique veineuse (MTEV); (5) une grossesse et post-partum précoce (6 semaines); (6) des troubles de l'hémostase constitutionnels : déficit en ATIII, protéine C et S, facteur V; (7) une contraception œstroprogestative ou traitement hormonal substitutif et un âge > 65 ans [2].

2. Comment évaluer la probabilité d'une embolie pulmonaire ?

L'établissement de la probabilité clinique représente la première étape de l'algorithme diagnostique, dès lors que des signes ou symptômes cliniques font évoquer ce diagnostic. Il peut se faire aussi bien de manière empirique ou implicite que de manière explicite, à l'aide de scores ou règles de prédiction (Wells, Genève...), [2, 3]. Les deux possibilités sont équivalentes, même si la reproductibilité des scores est légèrement supérieure. Face à une forte probabilité clinique, la valeur d'exclusion du dosage des D-dimères plasmatiques devient insuffisante; le dosage n'étant pas recommandé dans cette circonstance [2, 3].

3. Évaluation de la gravité d'une embolie pulmonaire

Le retentissement hémodynamique semble être le déterminant majeur

du pronostic immédiat de l'EP [2-6]. Il dépend de l'importance de l'obstruction artérielle pulmonaire, mais également de l'état cardiorespiratoire sous-jacent [2-6]. L'évaluation de la gravité nécessite la recherche de signes cliniques témoignant d'un état de choc cardiogénique associant : hypotension artérielle, signes d'hypoperfusion périphérique et signes d'insuffisance cardiaque droite (tachycardie, turgescence jugulaire, reflux hépatojugulaire...) [1-6]. Les autres éléments cliniques associés à un excès de mortalité sont : l'arrêt circulatoire, la syncope et une tachycardie supérieure à 100/min [7]. Le terrain sous-jacent est aussi déterminant. Les facteurs de mauvais pronostic sont un âge supérieur à 70 ans, l'existence d'un cancer, l'existence d'une insuffisance cardiaque d'une broncho-pneumopathie chronique obstructive [2]. Au vu de ces différentes données, une équipe a développé un score clinique (le score *Pulmonary Embolism Severity Index* [PESI]) dont l'objectif est de prédire la mortalité à 1 mois après un épisode d'EP,

(**tableau 1**) [11]. L'intérêt de ce score est de dépister, chez les patients sans choc ni arrêt cardiaque, ceux à risque intermédiaire élevé qui peuvent s'aggraver et nécessitent une surveillance rapprochée, (**fig. 2**) [1-3, 11].

Quelle stratégie diagnostique devant une suspicion d'EP grave ? (**fig. 3**), [1-3, 5]

Les D-dimères ont un intérêt limité, la prévalence des tests positifs dans cette population étant élevée en raison de la nature des diagnostics différentiels des états de choc et des insuffisances respiratoires aiguës. De plus, un test négatif ne permettra pas d'éliminer le diagnostic en cas de forte probabilité clinique. L'échographie veineuse a une sensibilité trop faible pour être employée en première intention dans un contexte d'urgence. Le scanner spiralé est en définitive l'examen le plus utile en première intention face à une suspicion d'EP massive. Chez les patients instables et intransportables,

Facteur de risque de mortalité	Version originale Points	Version simplifiée
Âge	+1 par années	1 point si âge > 80 ans
Sexe masculin	+10	
Comorbidités		
Cancer	+30	1 point
Insuffisance cardiaque	+10	1 point
Insuffisance respiratoire chronique	+10	1 point
Données cliniques		
Fréquence cardiaque > 110/min	+20	1 point
Pression artérielle systolique < 100 mmHg	+30	1 point
Fréquence respiratoire > 30/min	+20	
Température < 36 °C	+20	
Désorientation, obnubilation ou coma	+60	
SaO ₂ < 90 % avec ou sans oxygène	+20	1 point
Score de PESI original Classe I définie par un score PESI inférieur à 65 : mortalité 0-1,6 %, classe II par un score compris entre 65 et 85 : mortalité 1,7-3,5 %, classe III par un score compris entre 86 et 105 : mortalité 3,2-7,1 %, classe IV par un score compris entre 106 et 125 : mortalité 4,0-11,4 % et classe V pour un score supérieur à 125 : mortalité 10-24,5 %. Score de PESI simplifié faible risque : 0 point mortalité 1,0 %, autres ≥ 1 point, mortalité 10,9 %.		

Tableau 1 : Score prédictif de mortalité à 30 jours : PESI (*Pulmonary Embolism Severity Index*).

Revue générale

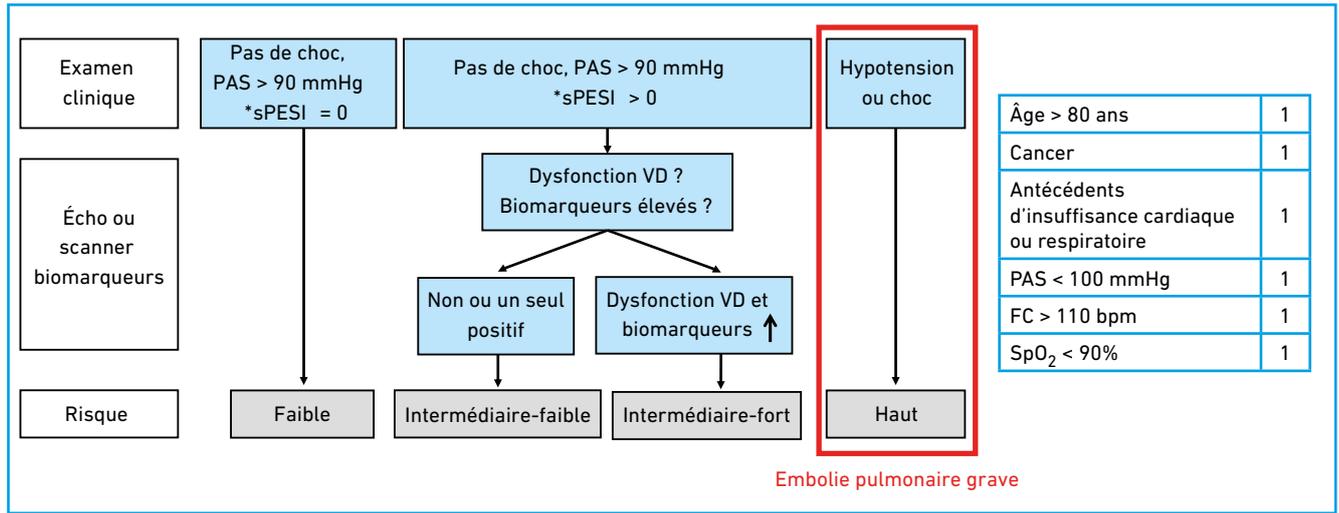


Fig. 2 : Évaluation de la gravité de l'embolie pulmonaire. FC : fréquence cardiaque, PAS : pression artérielle systolique; VD : ventricule droit. *Index de PESI simplifié.

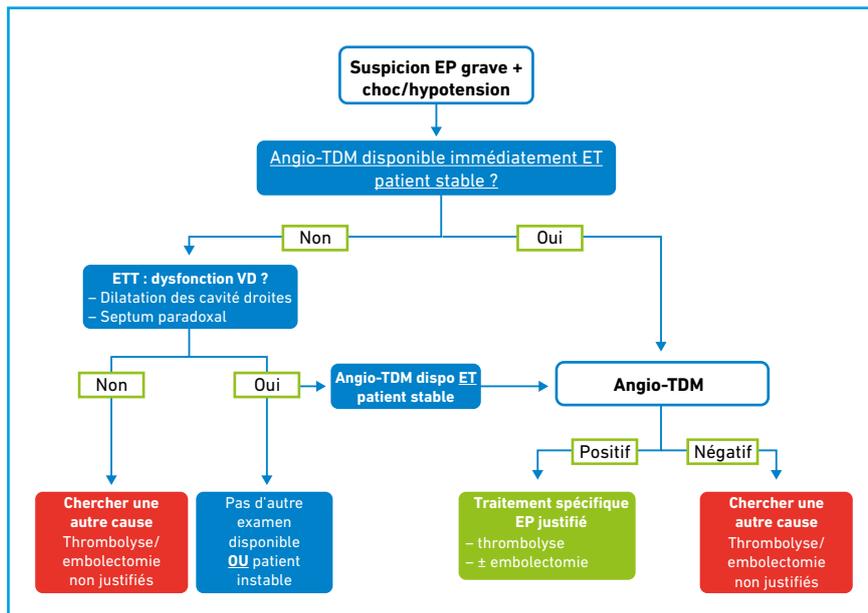


Fig. 3 : Stratégie diagnostique devant une suspicion d'embolie pulmonaire grave.

de l'EP chez les patients BPCO incluent les antécédents thrombo-emboliques, le cancer et une baisse significative de la PaCO₂. L'utilisation du score de Genève modifié est recommandée pour évaluer la probabilité clinique d'EP chez les patients BPCO [2]. Les D-dimères peuvent aider à exclure le diagnostic d'EP chez les patients BPCO décompensés avec une probabilité clinique basse ou intermédiaire. Enfin, l'échocardiographie et l'échographie veineuse peuvent être difficiles à interpréter chez ces patients en raison de facteurs pré-existants comme l'HTAP et les œdèmes. L'approche diagnostique recommandée comprend l'utilisation des scores de probabilité clinique, du scanner spiralé et de l'exploration veineuse, avec le dosage des D-dimères réservé aux cas de probabilité clinique basse ou intermédiaire [2].

l'échographie cardiaque a une place majeure [1-3,5]. La constatation d'un cœur pulmonaire aigu par l'échocardiographie transthoracique peut suffire pour débiter le traitement à condition que le tableau clinique soit compatible chez un malade sans antécédents cardiaque ou respiratoire majeurs. Dans les autres cas, l'échographie transœsophagienne peut permettre la visualisation de caillots proximaux [1, 5].

Situation particulière : EP et insuffisance respiratoire chronique obstructive (IRCO)

Les estimations de l'incidence de la maladie thromboembolique chez les patients atteints de BPCO varient en raison des critères de sélection et diagnostiques de 6 % à 25 % chez les patients BPCO hospitalisés pour une décompensation aiguë [12]. Les facteurs de risque

Traitement de l'embolie pulmonaire grave

Il repose sur trois piliers.

1. La désobstruction artérielle pulmonaire

>>> **Fibrinolyse systémique**: le traitement anticoagulant conventionnel prévient l'extension de la thrombose

veineuse profonde et les récidives emboliques, mais est dépourvu d'action fibrinolytique cliniquement significative. Le traitement fibrinolytique augmente l'index cardiaque de 15 % à la deuxième heure et de 80 % à 72 h en moyenne; il réduit de 30 % la PAP moyenne en 2 h, alors que l'héparine ne modifie ces paramètres ni à 2 ni à 72 h [3]. Le bénéfice hémodynamique de la thrombolyse s'accompagne toutefois d'une majoration du risque hémorragique [13]. Un respect strict des contre-indications s'impose, même s'il est certain qu'en cas de situation dramatique les contre-indications relatives ou mineures peuvent ne pas être prises en compte (**tableau II**), [2]. Une réduction de la mortalité et des récidives emboliques est rapportée dans les données issues des méta-analyses dans les études qui ont inclus des patients avec EP à haut risque définie par un état de choc ou une hypotension artérielle systémique [13]. Au total, il paraît licite d'administrer un traitement thrombolytique lors d'EP compliquées d'état de choc, en l'absence de contre-indications (recommandation de grade IB, [2]).

Peu d'études ont évalué l'intérêt de la fibrinolyse dans l'EP sans hypotension mais accompagnée d'une dysfonction ventriculaire droite. À l'heure actuelle,

l'administration d'un traitement fibrinolytique chez des patients présentant une EP avec une dysfonction ventriculaire droite n'est pas recommandée à titre systématique [2].

Plusieurs schémas d'administration de la thrombolyse sont possibles. Les protocoles de perfusion courte, inférieure à 2 h, semblent avoir une efficacité hémodynamique plus rapide et un taux de complications hémorragiques plus faible. Le schéma d'administration le plus consensuel semble être la perfusion de 100 mg d'activateur tissulaire du plasminogène (rtPA) en 2 h [1-3].

POINTS FORTS

- L'embolie pulmonaire grave, définie par la présence d'un état de choc et/ou d'un arrêt cardiaque, est une urgence thérapeutique.
- L'échographie cardiaque et l'angioscanner sont les éléments clefs du diagnostic.
- La désobstruction de l'artère pulmonaire réduit la mortalité et les récidives chez ces patients graves.
- L'anticoagulation curative reste indispensable.
- Le positionnement dans l'algorithme thérapeutique de l'assistance extracorporelle et des techniques percutanées de revascularisation reste à définir.

En cas d'échec de la fibrinolyse, l'embolectomie chirurgicale, quand elle est possible, semble être une solution préférable à une nouvelle thrombolyse médicamenteuse [1-3, 14,15].

>>> Embolectomie chirurgicale : l'embolectomie chirurgicale n'est proposée qu'en présence d'un choc qui se pérennise ou s'aggrave malgré le traitement symptomatique et la fibrinolyse, ou en cas de contre-indication de cette dernière (recommandation de grade IC [2]). La présence d'un thrombus intracavitaire, notamment enclavé dans un foramen ovale perméable, peut également nécessiter une intervention chirurgicale [2]. Techniquement, l'embolectomie chirurgicale se fait sous circulation extracorporelle, sans clampage aortique ni cardioplégie, et nécessite une équipe expérimentée. Aucun essai randomisé ne compare l'embolectomie à la fibrinolyse. Bien que majorant le risque hémorragique, l'embolectomie après une thrombolyse est préférable à une nouvelle thrombolyse en cas d'échec initial [1, 2, 5, 15].

>>> Traitements percutanés dirigés par cathéter : ces traitements de radiologie interventionnelle regroupent différentes techniques : la fragmentation mécanique du thrombus par le cathéter, la fragmentation rhéologique, la thromboaspira-

Absolues	<ul style="list-style-type: none"> – AVC hémorragique ou de nature indéterminée AVC ischémique datant de moins de six mois – Traumatisme néoplasie du SNC – Traumatisme majeur – Chirurgie, ou traumatisme crânien dans les trois semaines précédentes – Hémorragie gastro-intestinale au cours du dernier mois – Risque hémorragique documenté
Relatives	<ul style="list-style-type: none"> – AIT au cours des six derniers mois – Traitement par anticoagulant oral en cours – Grossesse ou < 1 semaine post-partum – Impossibilité de compression au point de ponction – Manœuvres de ressuscitation – Hypertension réfractaire – Insuffisance hépatique sévère – Endocardite infectieuse – Ulcère gastrique évolutif
<p>AVC : accident vasculaire cérébral, AIT : accident ischémique transitoire, SNC : système nerveux central.</p>	

Tableau II : Contre-indications à la thrombolyse.

I Revues générales

tion, la thrombectomie rotationnelle ainsi que la thrombolyse dirigée par cathéter [14]. Ils ont potentiellement les avantages de la thrombolyse systémique tout en minimisant le risque de saignement. Cependant, la plupart des études ayant évalué ces techniques étaient observationnelles et de petite taille, des études supplémentaires sont nécessaires avant que l'utilisation de ces systèmes puisse être recommandée de manière systématique [1, 2, 14]. Néanmoins, ces techniques peuvent être discutées en présence d'un choc non contrôlé par le traitement médical, quand l'intervention sous circulation extracorporelle est impossible, en raison notamment d'un âge trop avancé [1-3, 5, 14].

2. L'anticoagulation systémique et efficace

L'anticoagulation efficace permet de limiter l'extension des caillots et vise avant tout à prévenir les récurrences, dont les conséquences sont d'autant plus à craindre qu'elles surviennent sur un VD soumis à une contrainte élevée, voire déjà défaillant. Le traitement anticoagulant reste donc indispensable dans les formes graves et doit être débuté en urgence (recommandation grade IB, [2]). La plus grande maniabilité de l'héparine non fractionnée et une possibilité de neutralisation plus complète par le sulfate de protamine en cas de complication hémorragique font d'ailleurs plutôt préférer l'héparine non fractionnée en cas d'EP grave [1, 3, 5]. Les autres traitements oraux ne seront initiés après correction des éventuels désordres de la coagulation induits par la fibrinolyse, le foie cardiaque et l'état de choc, c'est-à-dire quand le patient sera stabilisé.

3. Le traitement symptomatique pour suppléer les organes défaillants

>>> Oxygénothérapie et ventilation mécanique: l'hypoxémie, quasi constante dans l'EP grave est, en général, facilement corrigée par l'oxygénothérapie nasale. La ventilation mécanique

permet de diminuer la demande en oxygène par le biais de la mise au repos des muscles respiratoires et par la sédation qu'elle autorise [1, 3, 5]. Cependant, elle peut induire une chute du débit cardiaque du fait d'une gêne au retour veineux. En pratique, ses indications sont rares : il s'agit, soit d'une détresse respiratoire aiguë non améliorée par l'oxygène nasal à fort débit, soit de troubles de conscience secondaires au bas débit et l'arrêt cardiaque [1, 3, 5].

>>> Expansion volémique: le recours à l'expansion volémique repose sur l'application au VD de la loi de Starling. Cependant, deux phénomènes peuvent s'opposer au bénéfice attendu de l'expansion volémique : l'interdépendance ventriculaire et l'ischémie du VD [1, 3, 5]. Les données de la littérature sont contradictoires. Ainsi, on peut réaliser une expansion volémique limitée, sauf hypovolémie patente, à 500 mL d'un colloïde artificiel ou à l'équivalent de soluté cristalloïde [2]. Les diurétiques n'ont pas de place dans l'embolie pulmonaire grave [1, 3, 5].

>>> Médicaments inotropes: l'indication d'amines vasopressives dans l'EP reste limitée à la persistance de l'état de choc malgré l'expansion volémique [1-3, 5]. L'utilisation de la dobutamine repose sur ses propriétés pharmacodynamiques et, en particulier, son effet inotrope positif. Par ailleurs, il existe un rationnel pharmacologique (effet inotrope, amélioration de la perfusion coronaire) et quelques données chez l'animal montrant une amélioration du débit cardiaque en faveur de l'utilisation de la noradrénaline. Il n'existe actuellement aucune étude comparant l'utilisation de la noradrénaline par rapport à la dobutamine chez les patients présentant une EP avec instabilité hémodynamique [2].

>>> Assistance circulatoire type ECMO (Extracorporelle Membrane Oxygenation): l'assistance circulatoire par ECMO veino-artérielle peut être proposée comme technique de sauve-

tage chez les patients ayant une EP avec une contre-indication à la thrombolyse, avec une instabilité majeure persistante malgré la thrombolyse ou en arrêt cardiaque [16]. Elle permet de rapidement décharger le VD, d'améliorer le débit cardiaque et de restaurer une perfusion périphérique efficace, laissant la fibrinolyse physiologique agir sur les caillots ou en complément d'une embolectomie chirurgicale [1, 3, 5]. Cette technique est néanmoins grevée d'un certain nombre de complications. L'efficacité et surtout la sécurité de l'ECMO seule ou en association avec une procédure de désobstruction nécessitent des études cliniques prospectives dédiées [1, 3, 5]. Ces patients étant rares, il est vraisemblablement nécessaire de prendre l'avis d'équipes référentes pluridisciplinaires [1, 3, 5].

■ Interruption cave

Les indications de l'interruption de la veine cave inférieure sont limitées aux embolies pulmonaires associées à une contre-indication absolue aux anticoagulants [17]. Devant une récurrence symptomatique confirmée objectivement sous traitement anticoagulant bien conduit, l'interruption cave est également proposée sans que son utilité soit prouvée [2, 3].

BIBLIOGRAPHIE

1. AISSAOUI N, KONSTANTINIDES S, MEYER G. What's new in severe pulmonary embolism? *Intensive Care Med*, 2019;45:75-77.
2. KONSTANTINIDES SV, MEYER G, BECATTINI C *et al.* 2019 ESC Guidelines for the diagnosis and management of acute pulmonary embolism developed in collaboration with the European Respiratory Society (ERS): The Task Force for the diagnosis and management of acute pulmonary embolism of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal*, 2020;41:543-603.
3. MEYER G, VIEILLARD-BARON A, PLANQUETTE B. Recent advances in the management of pulmonary embolism: focus on the critically ill patients. *Ann Intensive Care*, 2016;6:19.

4. COHEN AT, AGNELLI G, ANDERSON FA *et al.* VTE Impact Assessment Group in Europe (VITAE). Venous thromboembolism (VTE) in Europe. The number of VTE events and associated morbidity and mortality. *Thromb Haemost*, 2007;98:756-64.

5. MILLINGTON SJ, AISSAOUI N, BOWCOCK E *et al.* High and intermediate risk pulmonary embolism in the ICU. *Intensive Care Med*, 2024;50:195-208.

6. ALPERT JS, SMITH R, CARLSON J *et al.* Mortality in patients treated for pulmonary embolism. *JAMA*, 1976;236:477-1480.

7. VIEILLARD-BARON A, PAGE B, AUGARDE R *et al.* Acute cor pulmonale in massive pulmonary embolism: incidence, echocardiographic pattern, clinical implications and recovery rate. *Intensive Care Med*, 2001;27:1481-1486.

8. LEGA JC, LACASSE Y, LAKHAL L *et al.* Natriuretic peptides and troponins in pulmonary embolism: a meta-analysis. *Thorax*, 2009;64:869-875.

9. BELENKIE I, DANI R, SMITH ER, TYBERG JV. Ventricular interaction during experimental acute pulmonary embolism. *Circulation*, 1988;78:761-768.

10. D'ALONZO, GR, DANTZKER DR. Gas exchange alteration following pulmonary embolism. *Clin Chest Med*, 1984; 5:411-419.

11. BARCO S, KONSTANTINIDES SV. Risk-adapted management of pulmonary embolism. *Thromb Res*, 2017;151: S92-S96.

12. TILLIE-LEBLOND I, MARQUETTE CH, PEREZ T *et al.* Pulmonary embolism in patients with unexplained exacerbation of chronic obstructive pulmonary disease: prevalence and risk factors. *Ann Intern Med*, 2006;144:390-396.

13. MARTI C, JOHN G, KONSTANTINIDES S *et al.* Systemic thrombolytic therapy for acute pulmonary embolism: a systematic review and meta-analysis. *Eur Heart J*, 2014;36:605-614

14. DELMAS C, AISSAOUI N, MENEVEAU N *et al.* Reperfusion therapies in pulmonary embolism-state of the art and expert opinion: A position paper from the “Unite de Soins Intensifs de Cardiologie” group of the French Society of Cardiology. *Arch Cardiovasc Dis*, 2020;113:749-759.

15. PASRIJA C, KRONFI A, ROUSE M *et al.* Outcomes after surgical pulmonary embolectomy for acute submassive and massive pulmonary embolism: a single-center experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2018;155:1095-1106.

16. MENEVEAU N, GUILLON B, PLANQUETTE B *et al.* Outcomes after extracorporeal membrane oxygenation for the treatment of high-risk pulmonary embolism: a multicentre series of 52 cases. *Eur Heart J*, 2018;39:4196-4204.

17. BIKDELI B, CHATTERJEE S, DESAI NR *et al.* Inferior vena cava filters to prevent pulmonary embolism: systematic review and metaanalysis. *J Am Coll Cardiol*, 2017;70:1587-1597.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de lien d'intérêt concernant les données publiées dans cet article.

réalités

CARDIOLOGIQUES

oui, je m'abonne à *Réalités Cardiologiques*

Médecin: 1 an: 60 € 2 ans: 95 €

Étudiant/Interne: 1 an: 50 € 2 ans: 70 €
(joindre un justificatif)

Étranger: 1 an: 80 € 2 ans: 120 €
(DOM-TOM compris)

Bulletin à retourner à: Performances Médicales
65, rue d'Aguesseau, 92100 Boulogne-Billancourt
Déductible des frais professionnels



Bulletin d'abonnement

Nom:

Prénom:

Adresse:

Ville/Code postal:

E-mail:

■ Règlement

Par chèque (à l'ordre de Performances Médicales)

Par carte bancaire n°
(à l'exception d'American Express)

Date d'expiration: Cryptogramme:

Signature:

I Revues générales

La valve aortique : quand l'écho ne suffit pas...

RÉSUMÉ : L'échocardiographie est l'outil de première intention pour évaluer la valve aortique. Elle permet de quantifier une régurgitation et de préciser son mécanisme, d'évaluer le degré de sténose aortique ainsi que les conséquences sur le remodelage ventriculaire gauche. Cette technique a cependant des limites en cas de mauvaise échogénéicité, de régurgitations excentrée, non circulaire, multiples et d'importantes calcifications. Les techniques d'imagerie en coupe – imagerie par résonance magnétique (IRM) et tomodensitométrie (TDM) – présentent l'avantage de ne pas être affectées par la fenêtre acoustique, mais nécessitent une synchronisation ECG avec une qualité dégradée en cas d'arythmie et de difficultés à maintenir les apnées. Elles sont recommandées en cas de données cliniques et échographiques discordantes ou de paramètres non concordants en échographie.



**E. VERMES¹, L. IACUZIO²,
C. TRIBOUILLOY^{1,3}**

¹ Département de cardiologie, CHU Amiens Picardie, AMIENS.

² Département de cardiologie, Centre cardi thoracique de Monaco, MONACO.

³UR UPJV 7517, Jules Verne Université de Picardie, AMIENS.

L'IRM est la technique la plus fiable dans l'évaluation des volumes, de la fraction d'éjection et de la masse ventriculaire gauche. Elle permet une quantification non invasive précise et reproductible des régurgitations aortiques ainsi que de la fibrose myocardique focale ou diffuse.

La TDM est la modalité la plus fiable pour mesurer les dimensions de l'aorte, évaluer les calcifications valvulaires (avec entre autres le score valvulaire aortique calcique) et représente un outil indispensable avant l'implantation d'une valve aortique par voie percutanée. Ces techniques en constante évolution (4D flux en IRM, acquisition rapide et peu ionisante en TDM) en font des outils précieux pour le clinicien.

L'échocardiographie est l'examen de première intention pour évaluer une valvulopathie aortique, quantifier la régurgitation et/ou la sténose, préciser l'étiologie et le mécanisme, les conséquences sur le remodelage ventriculaire gauche et les pressions pulmonaires. Cette technique

a néanmoins des limites, par exemple en cas de mauvaise échogénéicité ou de régurgitation multiples. De plus, l'échocardiographie n'est pas le meilleur outil pour étudier les calcifications valvulaires et apprécier leur sévérité.

■ Les apports de l'IRM

Quelle que soit la valvulopathie aortique (insuffisance ou régurgitation), l'IRM est la technique de référence pour évaluer le retentissement ventriculaire gauche (VG) : élément important pour orienter les patients asymptomatiques vers une intervention selon les recommandations [1]. Cette technique permet une mesure fiable, reproductible des volumes ventriculaires, de la fraction d'éjection et de la masse VG sans nécessité d'hypothèses géométriques, grâce à des séquences dynamiques ciné SSFP acquises en apnée, en petit axe depuis la valve mitrale jusqu'à l'apex en se positionnant orthogonalement au septum interventriculaire [2]. Un contournage de l'endocarde (par convention en rouge)

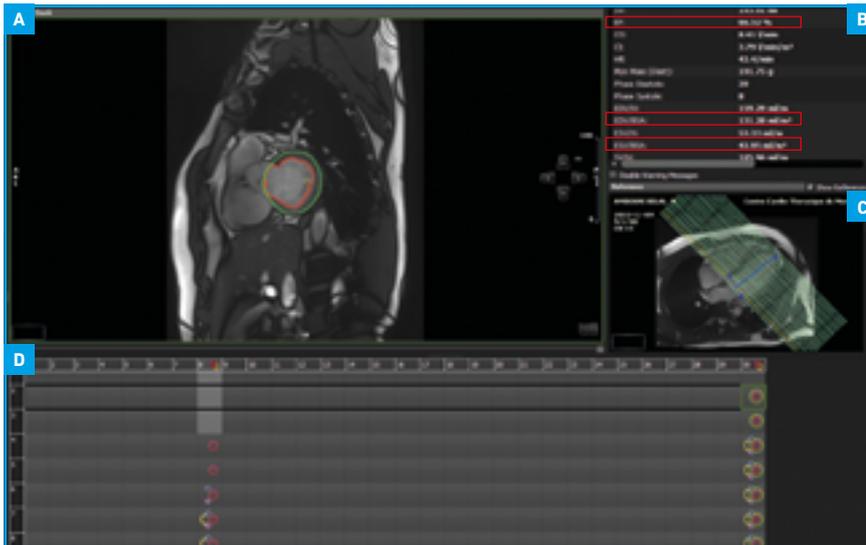


Fig. 1 : Exemple de mesure des volumes ventriculaires et de la fraction d'éjection du ventricule gauche. Contourage de l'endocarde (rouge) et de l'épicarde (vert) en diastole (A). Paramètres fournis par le logiciel (B) (volume télédiastolique indexé à 131,28 mL/m², volume télésystolique indexé à 43,95 mL/m², fraction d'éjection à 66,5 %). Coupe 4 cavités montrant le positionnement des coupes petit axe de la base du VG vers l'apex perpendiculairement au septum interventriculaire (C). Visualisation des phases acquises, la phase n° 8 définit la systole et la phase n° 30 définit la diastole (D).

et de l'épicarde (par convention en vert) est réalisé sur chaque coupe petit axe en télédiastole et en télésystole (**fig. 1**).

● L'apport de l'IRM dans l'insuffisance aortique

Grâce aux séquences dynamiques centrées sur la valve aortique, en 3 cavités, et en coronal oblique, la visualisation de la valve aortique (tri, bi ou quadricuspide) et les mouvements valvulaires sont possibles bien que moins performants que l'échocardiographie ou la TDM, particulièrement dans les prolapsus, assez mal visualisés en IRM. Bien que la précision soit inférieure à celle de la TDM, mais avec l'avantage d'un examen non irradiant, il est possible de mesurer les diamètres de l'aorte lors d'une angio-IRM avec et même récemment sans gadolinium, particulièrement utile en cas d'insuffisance rénale ou de suivi d'une dilatation (**fig. 2**).

La vraie plus-value de l'IRM dans l'insuffisance aortique (IA) réside dans sa capacité à quantifier la régurgitation de façon directe, précise, rapide et fiable

grâce à des séquences en contraste de phase 2D à travers le plan, perpendiculaire à la racine aortique, au-dessus de la valve (typiquement au niveau des sinus de Valsalva ou de la jonction sino tubulaire) [3]. En présence d'une dilatation de l'aorte, en raison des turbulences dans

l'aorte proximale, la mesure est plus fiable au niveau de l'aorte ascendante distale ou au niveau de l'isthme où le flux est linéaire (en l'absence de coarctation). On mesure la vitesse des protons à travers un plan en s'aidant du déphasage de ceux-ci. On obtient des courbes de vitesse en fonction du temps (mL/s) : le volume régurgité (VR) est calculé en faisant l'intégrale sous la courbe du flux diastolique et la fraction de régurgitation (FR) est déduite de la formule (VR/volume antérograde) (**fig. 3**). Cette méthode directe est valide en cas de valvulopathies multiples, ne nécessite qu'une apnée, mais requière des équipes entraînées pour un bon positionnement, une vitesse d'encodage correcte et serait moins fiable en cas de flux complexe (notamment en cas de bicuspidie et de dilatation de l'aorte ascendante) [4]. Les séquences 4D flux (contraste de phase en 3D avec la dimension temps) ont la capacité d'évaluer les flux dans toutes les dimensions de l'espace offrant la possibilité de modifier le positionnement des plans *a posteriori* pour une quantification plus précise quel que soit le type de régurgitation (particulièrement pertinent en cas de flux non laminaire et de jet excentré). Cependant, cette technique nécessite un temps sup-



Fig. 2 : Exemple d'une angio-IRM de l'aorte sans (A) et avec (B) injection de produit de contraste.

Revue générale

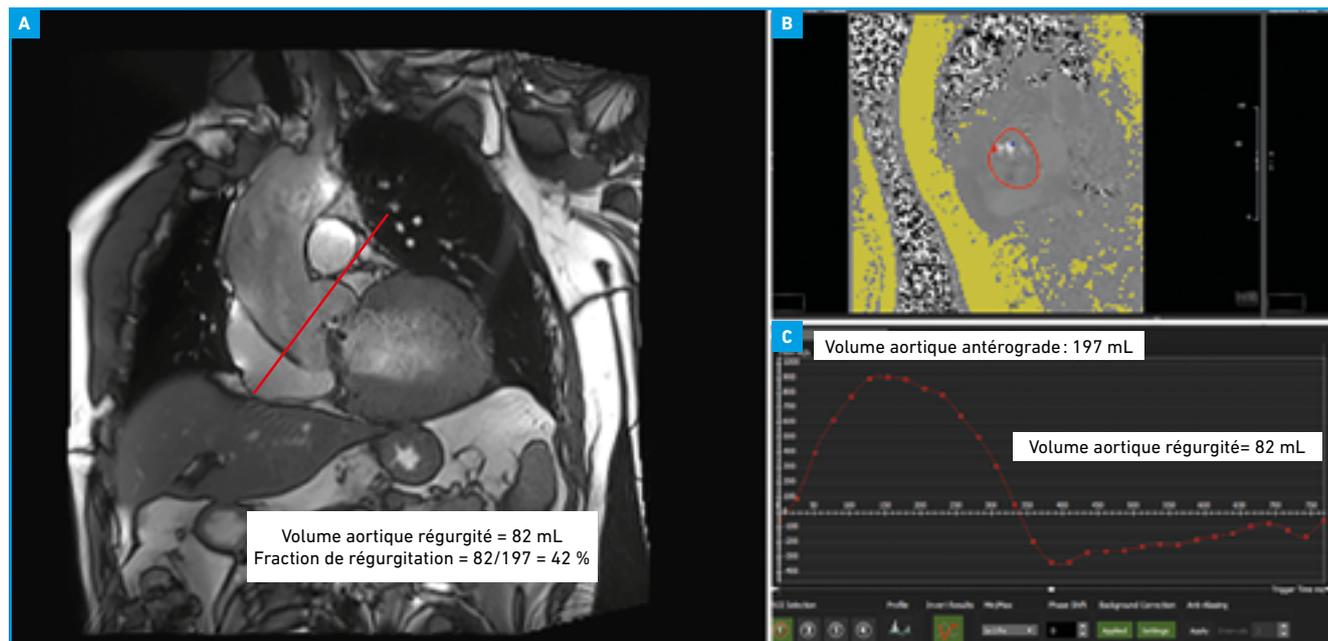


Fig. 3 : Quantification d'une insuffisance aortique en contraste de phase 2D : positionnement de la coupe (ligne rouge) au niveau des sinus de Valsalva (A) générant une image de phase avec la région d'intérêt contourant l'aorte (B). À partir de la courbe du flux en mL/s à travers la région d'intérêt (C), le volume réurgité aortique représente l'aire sous la courbe du flux diastolique, la fraction de réurgitation est représentée par le volume réurgité/volume antérograde. Dans cet exemple, l'insuffisance aortique est importante avec une fraction de réurgitation à 42 %.

plémentaire d'acquisition et d'analyse, des logiciels de post-traitement coûteux et un apprentissage.

En l'absence de larges études prospectives comparant l'échographie et l'IRM, les seuils de sévérité de l'échographie sont souvent appliqués à l'IRM, avec en faveur d'une IA sévère un VR ≥ 60 mL et une FR ≥ 50 % [5]. Les données récentes de la littérature plaident pour utiliser une valeur seuil plus basse de fraction de réurgitation de 35 % ou 40 % et de volume réurgité de 45 mL ou 50 mL pour conclure à une IA sévère en IRM [6] [7]. Grâce à des séquences réalisées 10 min après injection d'un produit de contraste extracellulaire gadoliné, l'IRM a la capacité unique de pouvoir évaluer la fibrose myocardique focale en visualisant des prises de contraste (ischémique ou non ischémique) au sein des parois myocardiques VG. Une étude récente a révélé qu'un tiers des patients avec IA avaient des prises de contraste focales sur les séquences de rehaussement tardif, indépendamment

associées à un risque 2,5 fois plus élevé de mortalité [8].

En complément, et plus récemment, l'IRM peut également évaluer la fibrose interstitielle myocardique diffuse, à condition de disposer d'une valeur d'hématocrite récente, grâce à des séquences de cartographie T1 avant et après injection du produit de contraste permettant le calcul du volume extracellulaire (VEC). Encore plus récemment est apparu le VEC indexé (VECi) reflétant la quantité de matrice extracellulaires corrélée à la masse VG. Senapati *et al.* ont récemment démontré que le VECi était mieux corrélé à la sévérité de l'IA et aux événements cardiaque que le VEC ou la fibrose focale [9].

● L'apport de l'IRM dans le rétrécissement aortique

Les séquences ciné IRM SSFP acquises en apnée permettent de visualiser la valve aortique. Pour cela, il faut placer un plan perpendiculaire à la racine aor-

tique au niveau de la valve, d'au moins trois coupes contiguës, en s'aidant de deux plans orthogonaux de la chambre de chasse du VG. On peut ainsi évaluer la morphologie de la valve et réaliser une planimétrie directe de la surface aortique bien corrélée à l'ETO [10] (fig. 4). Cependant, cette surface anatomique est légèrement plus élevée que la surface effective (fonctionnelle) mesurée par l'équation de continuité en échocardiographie qui reste la méthode recommandée [11] [1]. En cas de rétrécissement aortique (RA) bas débit, bas gradient, la planimétrie aortique par IRM n'est pas fiable, car ne reflète pas la sévérité du RA de même qu'en cas d'importantes calcifications ou d'orifice non planaire.

Les séquences de contraste de phase (2D ou 4D) décrites dans le chapitre précédent permettent de mesurer la vitesse maximale du flux aortique ainsi que le gradient maximal et moyen aortique. Cependant, en raison d'une résolution temporelle moins bonne que l'échocar-

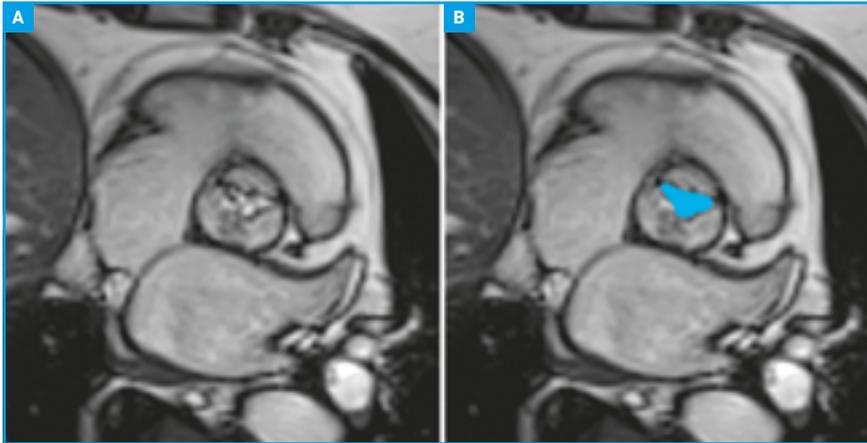


Fig. 4 : Exemple de planimétrie de l'orifice aortique en IRM. La valve aortique est tricuspide (A). La surface aortique est mesurée à $0,7 \text{ cm}^2$ soit $0,4 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ (B).

diographie, une sous-estimation des vitesses et ainsi de la sévérité du RA est quasi systématique.

Le RA génère une augmentation de la postcharge aboutissant à une augmentation de la taille des myocytes, de la masse VG ainsi qu'une expansion de la matrice extracellulaire. Cette dernière peut être la conséquence d'une fibrose focale de remplacement et/ou une fibrose interstitielle réactionnelle. L'intérêt principal de l'IRM dans le RA réside dans sa capacité à quantifier ces deux types de fibrose par les séquences de rehaussement tardif 7 à 10 min après injection d'un produit de contraste et par la réalisation des cartographies T1 pré et post-contraste avec mesure du VEC. La fibrose se développe assez rapidement dans le RA et augmente avec la sévérité avec une valeur pronostique (développement d'une dysfonction VG, arythmie ventriculaire). Plusieurs études observationnelles, ont démontré le rôle pronostic défavorable de la présence de fibrose focale chez les patients en large majorité symptomatiques en post-replacement valvulaire [12] [13] pouvant aller jusqu'à un risque deux fois plus élevé de mortalité [13]. Ces observations ont soulevé l'hypothèse qu'une intervention précoce chez les patients avec RA asymptomatiques et fibrose médiopariétale pourrait améliorer le pronostic de ces patients. L'étude en cours

Evolved-AS incluant spécifiquement des patients asymptomatiques atteints de RA serrés (*early valve replacement guided by biomarkers of LV decompensation in asymptomatic patients with severe aortic stenosis*) devrait confirmer ou non cette hypothèse.

Les études mesurant le VEC avant et après RVA ont montré sur le plan physiopathologique que l'hypertrophie myocardique cellulaire et l'expansion de la matrice extracellulaire (fibrose diffuse) présentes lors d'un RA serré pouvaient régresser avec, en premier lieu, la réduction de l'hypertrophie cellulaire suivie de la réduction de la matrice interstitielle [14, 15].

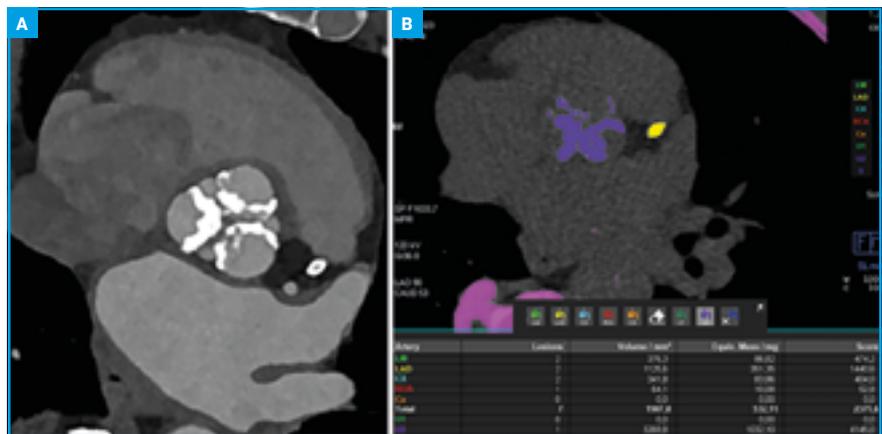


Fig. 5 : Exemple de mesure du score calcique valvulaire aortique. Valve aortique tricuspide très calcifiée (A). Post-traitement pour la mesure du score calcique aortique, les calcifications aortiques apparaissent en violet, le score calcique est à 4 145 signant un rétrécissement aortique serré (B).

Enfin, l'IRM permet de rechercher une cardiopathie associée, soit ischémique (prises de contraste touchant le sous-endocarde), soit amyloïde (prises de contraste diffuses, circonférentielles et un VEC très augmenté) associée au RA dégénératifs dans 9 à 15 % des cas [16].

L'apport de la TDM dans le rétrécissement aortique

Un des avantages de la TDM est la possibilité de mesurer un score calcique valvulaire, indépendant des conditions hémodynamiques, à partir d'une acquisition cardiaque rapide en une apnée, synchronisée à l'ECG sans injection de produit de contraste et peu irradiante ($< 2 \text{ mSv}$). Cette mesure est réalisée à l'aide de logiciels dédiés utilisant la méthode d'Agatston, technique extrapolée de l'estimation du score calcique coronaire [17] (**fig. 5**). Il est nécessaire d'inclure les calcifications des feuillets valvulaires et de l'anneau aortique en excluant celles de la chambre de chasse du VG et de l'anneau mitral. Ce score est corrélé à la sévérité du RA calcifié, mais peut être en défaut en cas de RA fibreux ou peu calcifié, serré en particulier chez les patients plus jeunes et atteints de bicuspidies. Les valeurs seuils (exprimées en unités d'Agatston : UA) pour

Revue générale

définir la sévérité du RA sont différentes chez les hommes et chez les femmes qui ont tendance à moins calcifier la valve aortique (**tableau I**). Le score calcique est particulièrement utile au clinicien notamment en cas de RA bas débit et quand l'échocardiographie n'est pas concluante [18]. Cependant, il existe des zones grises situées entre 1 600 et 1 999 chez l'homme et entre 800 et 1 199 chez la femme ne permettant pas toujours de conclure. Le score calcique a aussi une valeur pronostique pour prédire la vitesse de progression du RA, la nécessité de chirurgie ou la mortalité, indépendamment des données cliniques et échocardiographiques [19].

Grâce aux acquisitions avec synchronisations ECG rétrospectives sur l'ensemble du cycle cardiaque et après injection de produit de contraste iodé, la TDM est complémentaire de l'échocardiographie pour évaluer la morphologie de la valve aortique (bicuspidie ou tricuspide), la présence d'images d'addition tels que végétations ou abcès. Il est ainsi plus performant que l'ETO pour le diagnostic d'abcès de l'anneau lors des endocardites infectieuses [20]. C'est l'examen de référence pour évaluer l'extension des calcifications valvulaires et leur répartition (**fig. 6**). Comme en IRM, une planimétrie de l'orifice aortique est possible, mais la surface obtenue est une surface anatomique, plus importante que la surface fonctionnelle calculée par équation de continuité en échocardiographie [21]. Il est désormais possible, bien que non rentré dans les protocoles de routine, de quantifier le volume extracellulaire et le rehaussement tardif grâce à des scanners

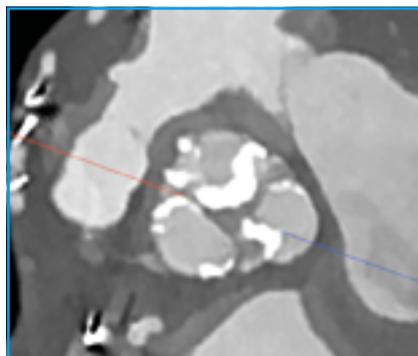


Fig. 6 : Illustration d'une valve aortique tricuspide avec nombreuses calcifications valvulaires bien visibles avec la TDM.

doubles sources, une acquisition tardive et un logiciel dédié [22].

En raison de son excellente résolution spatiale comparée aux autres modalités, La TDM est la modalité de référence pour la mesure précise des dimensions

POINTS FORTS

- L'IRM et la TDM sont des modalités complémentaires à l'échocardiographie dans l'évaluation quantitative d'une valvulopathie aortique, notamment en cas d'échocardiographie douteuse ou en discordance avec les données cliniques.
- L'IRM permet de visualiser la morphologie de la valve, de réaliser une évaluation fiable de la sévérité de la régurgitation aortique par le calcul de la fraction de régurgitation, de préciser le retentissement ventriculaire gauche et d'évaluer de façon non invasive la fibrose myocardique focale et/ou diffuse.
- La TDM permet de calculer un score calcique valvulaire bien corrélé à la sévérité du rétrécissement aortique calcifié, d'effectuer une analyse précise de l'aorte et de fournir des informations anatomiques indispensables avant l'implantation d'une valve aortique per cutanée.

de l'aorte toujours effectuée orthogonalement au grand axe de l'aorte. Les diamètres maximaux aortiques sont mesurés au niveau de l'anneau aortique, des sinus de Valsalva, de la jonction sinotubulaire et de la portion tubulaire de l'aorte ascendante (**fig. 7**). Alors que la TDM et l'IRM sont concordants dans la mesure de la racine aortique, l'échocardiographie transthoracique a tendance à sous-estimer cette mesure [23]. En effet, la racine aortique n'étant pas symétrique (notamment en cas de bicuspidie), une mesure dans un seul plan tend à sous-estimer la taille réelle de la valve aortique.

La TDM est un examen indispensable avant l'implantation d'une valve par voie percutanée. Outre les mesures aortiques, il permet l'analyse des axes iliofémoraux, les calcifications et leurs tortuosités, ainsi que la visualisation des coronaires et leur hauteur, et guide l'opérateur pour définir les meilleures incidences d'implantation.

Les limites de la TDM sont représentées par la néphrotoxicité du produit de contraste iodé et l'exposition RX induite, cependant réduite ces dernières années avec les avancées technologiques (modu-

Sévérité du RA	Hommes	Femmes
Très Probablement serré	≥ 3 000UA	≥ 1 600UA
Probablement serré	≥ 2 000UA	≥ 1 200 UA
Probablement non serré	< 1 600UA	< 800UA

Tableau I : Valeurs seuils de score calcique valvulaire aortique définissant sa sévérité, chez l'homme et chez la femme.

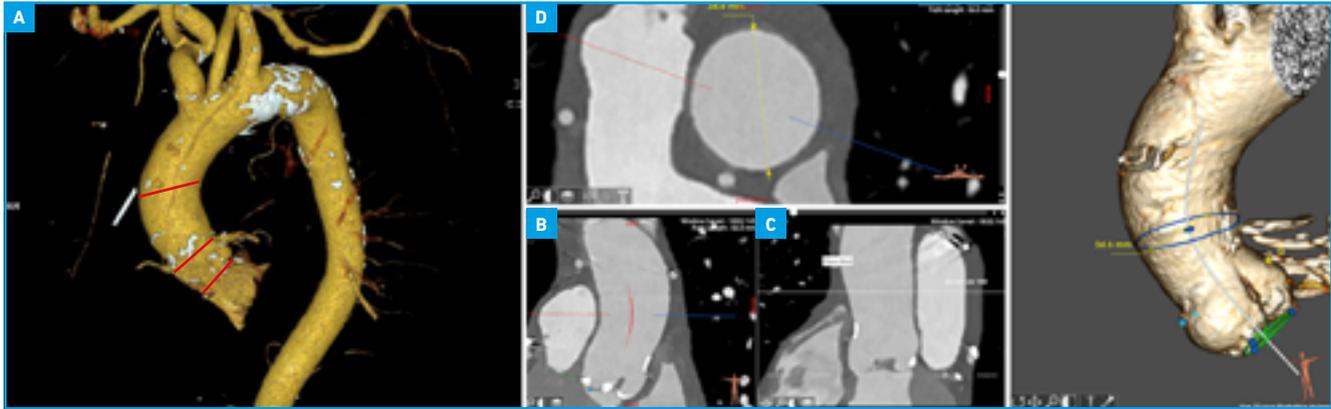


Fig. 7 : Aorte en angio-TDM au temps artériel avec reconstruction tridimensionnelle de type rendu volumique (A). Les lignes rouges représentent les différents niveaux de mesure. Illustration de la mesure de l'aorte ascendante avec la technique de la double obliquité. Deux plans orthogonaux entre eux (B et C) permettent la mesure (D).

lation des milliampères et la réduction des kilovolts).

● L'apport de la TDM dans l'insuffisance aortique

Comme dans le RA, la TDM est l'examen de référence pour la mesure des dimensions de l'aorte. Il est indispensable quand on envisage un geste aortique associé à la chirurgie valvulaire ou quand on a des doutes sur les mesures échocardiographiques.

Elle est aussi proposée comme alternative à la coronarographie pour éliminer une atteinte coronaire chez les patients à faible risque CV [24]. En présence d'une endocardite avec suspicions d'abcès, elle permet un bilan des lésions et leurs rapports anatomiques avant une chirurgie à risque [25].

BIBLIOGRAPHIE

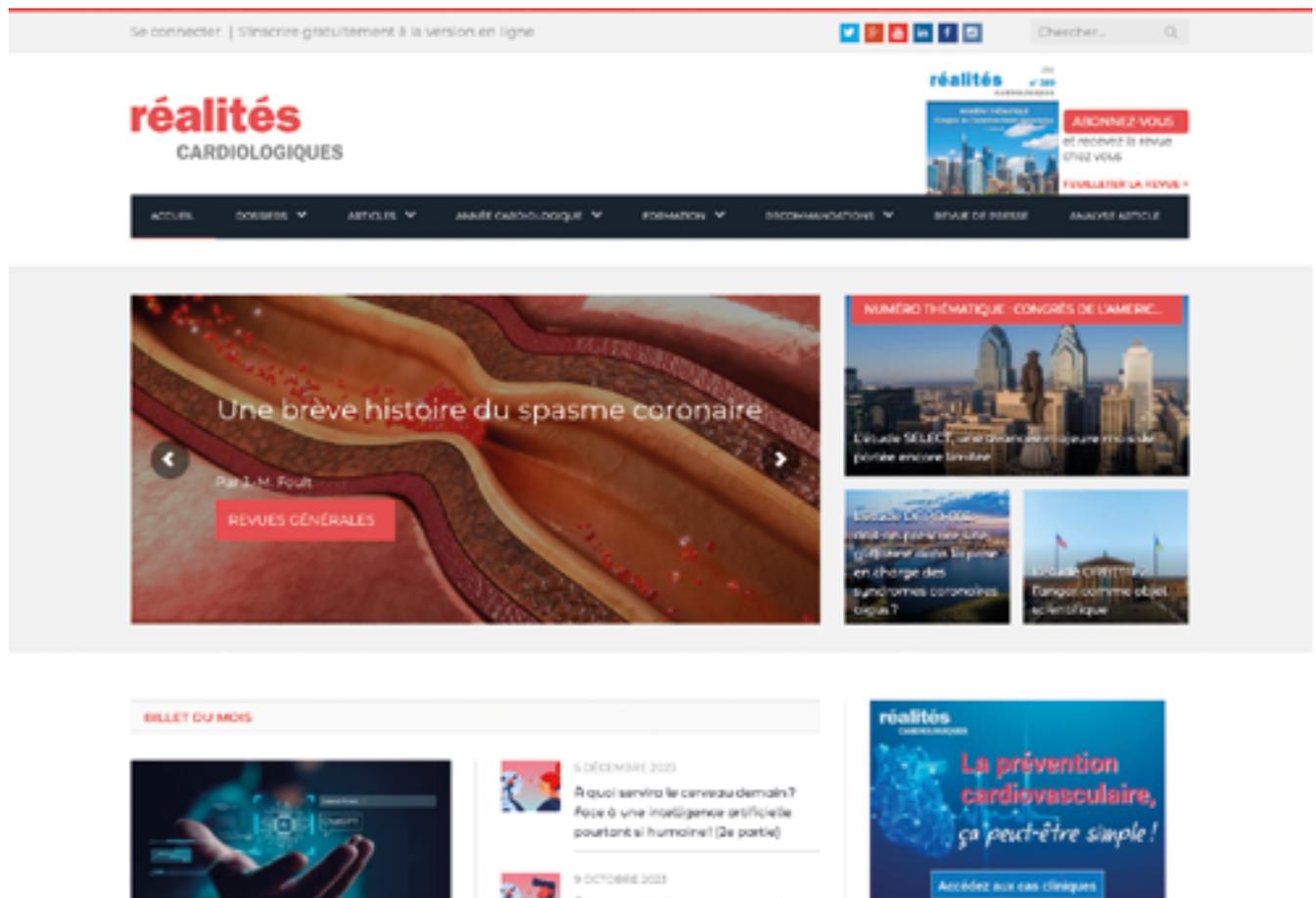
1. VAHANIAN A, BEYERSDORF F, PRAZ F *et al.* 2021 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur Heart J*, 2022;43:561-632.
2. KRAMER CM, BARKHAUSEN J, BUCCIARELLI-DUCCI C *et al.* Standardized cardiovascular magnetic resonance imaging (CMR) protocols: 2020 update. *J Cardiovasc Magn Reson*, 2020;22:17.
3. VERMES E, IACUZIO L, LEVY F *et al.* Role of cardiovascular magnetic resonance in native valvular regurgitation: a comprehensive review of protocols, grading of severity, and prediction of valve surgery. *Front Cardiovasc Med*, 2022;9:881141.
4. TRUEDSSON F, POLTE CL, GAO SA *et al.* Importance of complex blood flow in the assessment of aortic regurgitation severity using phase contrast magnetic resonance imaging. *Int J Cardiovasc Imaging*, 2021;37:3561-3572.
5. LANCELLOTTI P, PIBAROT P, CHAMBERS J *et al.* Multi-modality imaging assessment of native valvular regurgitation: an EACVI and ESC council of valvular heart disease position paper. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 2022;23:e171-232.
6. MALAHFJI M, CRUDO V, KAOLAWANICH Y *et al.* Influence of cardiac remodeling on clinical outcomes in patients with aortic regurgitation. *J Am Coll Cardiol*, 2023;81:1885-1898.
7. MYERSON SG, D'ARCY J, MOHIADDIN R *et al.* Aortic regurgitation quantification using cardiovascular magnetic resonance: association with clinical outcome. *Circulation*, 2012;126:1452-1460.
8. MALAHFJI M, SENAPATI A, TAYAL B *et al.* Myocardial scar and mortality in chronic aortic regurgitation. *J Am Heart Assoc*, 2020;9:e018731.
9. SENAPATI A, MALAHFJI M, DEBS D *et al.* Regional replacement and diffuse interstitial fibrosis in aortic regurgitation: prognostic implications from cardiac magnetic resonance. *JACC Cardiovasc Imaging*, 2021;14:2170-2182.
10. JOHN AS, DILL T, BRANDT RR *et al.* Magnetic resonance to assess the aortic valve area in aortic stenosis: how does it compare to current diagnostic standards? *J Am Coll Cardiol*, 2003;42:519-526.
11. LEVY F, IACUZIO L, CIVAIA F *et al.* Usefulness of 3-Tesla cardiac magnetic resonance imaging in the assessment of aortic stenosis severity in routine clinical practice. *Arch Cardiovasc Dis*, 2016;109:618-625.
12. BARONE-ROCHETTE G, PIÉRARD S, DE MEESTER DE RAVENSTEIN C *et al.* Prognostic significance of LGE by CMR in aortic stenosis patients undergoing valve replacement. *J Am Coll Cardiol*, 2014;64:144-154.
13. MUSA TA, TREIBEL TA, VASSILIOU VS *et al.* Myocardial scar and mortality in severe aortic stenosis. *Circulation*, 2018;138:1935-1947.
14. TREIBEL TA, KOZOR R, SCHOFIELD R *et al.* Reverse myocardial remodeling following valve replacement in patients with aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol*, 2018;71:860-871.
15. VERMES E, CAZENEUVE N, BOHBOT Y *et al.* Intracellular and extracellular myocardial changes after aortic valve replacement for severe aortic stenosis: A prospective pilot cardiovascular magnetic resonance study in patients with isolated interstitial diffuse myocardial fibrosis. *Arch Cardiovasc Dis*, 2022; 115:538-540.
16. NITSCHKE C, SCULLY PR, PATEL KP *et al.* Prevalence and outcomes of concomitant aortic stenosis and cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol*, 2021;77:128-139. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.11.006>.
17. MESSIKA-ZEITOUN D, AUBRY M-C, DETAINT D *et al.* Evaluation and clinical implications of aortic valve calcification measured by electron-beam computed tomography. *Circulation*, 2004;110:356-362.

Revue générale

18. BAUMGARTNER H, FALK V, BAX JJ *et al.* 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur Heart J*, 2017;38:2739-2791.
19. TASTET L, ENRIQUEZ-SARANO M, CAPOULADE R *et al.* Impact of aortic valve calcification and sex on hemodynamic progression and clinical outcomes in AS. *J Am Coll Cardiol*, 2017;69:2096-2098.
20. DELGADO V, AJMONE MARSAN N, DE WAHA S *et al.* 2023 ESC Guidelines for the management of endocarditis. *Eur Heart J*, 2023;44:3948-4042.
21. TOPS LF, WOOD DA, DELGADO V *et al.* Noninvasive evaluation of the aortic root with multislice computed tomography implications for transcatheter aortic valve replacement. *JACC Cardiovasc Imaging*, 2008;1:321-330.
22. CUNDARI G, GALEA N, MERGEN V *et al.* Myocardial extracellular volume quantification with computed tomography-current status and future outlook. *Insights Imaging*, 2023;14:156.
23. FRAZAO C, TAVOOSI A, WINTERSPERGER BJ *et al.* Multimodality assessment of thoracic aortic dimensions: comparison of computed tomography angiography, magnetic resonance imaging, and echocardiography measurements. *J Thorac Imaging*, 2020;35:399-406.
24. GOHMANN RF, SEITZ P, PAWELKA K *et al.* Combined coronary CT-angiography and TAVI planning: utility of CT-FFR in patients with morphologically ruled-out obstructive coronary artery disease. *J Clin Med*, 2022;11:1331.
25. UGOLINI P, MOUSSEAU E, HERNIGOU A *et al.* Infectious pseudoaneurysms suspected at echocardiography: electron-beam CT findings. *Radiology*, 2000;217:263-269.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

www.realites-cardiologiques.com



+ riche + interactif + proche de vous

Revue générale

Prise en charge d'un patient asymptomatique avec un QT long

RÉSUMÉ : Le syndrome du QT long est caractérisé par un allongement de l'intervalle QT sur l'électrocardiogramme associé à un risque de trouble du rythme ventriculaire grave pouvant entraîner syncope ou mort subite. De nos jours, le diagnostic concerne dans la grande majorité des cas des patients asymptomatiques et l'enjeu consiste en l'évaluation du risque rythmique de ces sujets. La prise en charge repose essentiellement sur le traitement bêta-bloquant, l'évitement d'une liste de médicaments contre-indiqués et des recommandations pour une pratique sportive adaptée. Un bilan génétique et un dépistage familial, réalisés dans les centres de référence/compétences, s'imposent.



**N. BEHAR, M. BOUGAULT HAMEL,
D. FARGEAUD**

Service de cardiologie et maladies vasculaires,
CHU RENNES.

Le syndrome du QT long congénital

Le syndrome du QT long (SQTL) appartient à la famille des canalopathies, maladies impliquant une mutation de l'un des gènes intervenant dans le fonctionnement de canaux ioniques, et a été décrit pour la première fois en 1957 par Jervell et Lange Nielsen [1]. Il associe une anomalie de la repolarisation (allongement de l'intervalle QT sur l'ECG de surface) à un risque de trouble du rythme ventriculaire (TDRV) responsable de syncopes voire de mort subite. Le caractère familial est décrit depuis de nombreuses années et le substrat génétique a été identifié pour la première fois en 1992. La compréhension du substrat génétique a été un tournant dans la prise en charge, avec l'identification de variants avec pénétrance et expression phénotypiques variables. À ce jour, jusqu'à 17 gènes ont

été identifiés [2] dans ce syndrome, mais il est important de noter que les 3 gènes principaux représentent 90 % des cas avec identification d'une mutation génétique (**tableau I**).

La prévalence est estimée à 1/2 000-2 500 naissances [3]. Cette estimation n'est pas simple car il existe un chevauchement des durées du QT entre les patients porteurs d'un SQTL et les sujets sains. En effet, entre 1 et 10 % de la population générale a un QT corrigé > 450 ms alors que 40 % des patients porteurs d'une mutation génétique en lien avec un SQTL ont un QT normal [4]. La transmission se fait sur un mode autosomique dominant dans la grande majorité des cas et peut plus rarement s'intégrer dans des formes syndromiques avec manifestations extra-cardiaques : syndrome, Andersen-Tawill (LQT7) ; syndrome de Timothy (LQT8). Il existe de très rares cas

Syndrome	Canal	Gène	Circonstance des symptômes	% des SQTL
LQT1	Potassique (IKs)	KCNQ1	Effort (natation)	35-45 %
LQT2	Potassique (IKr)	KCNH2	Émotion, bruit fort	30-40 %
LQT3	Sodique (INa)	SCN5A	Repos	5-10 %

Tableau I : Les 3 principaux SQTL : LQT1 (SQTL de type 1), LQT2 (SQTL de type 2), LQT3 (SQTL de type 3).

Revue générale

de transmission autosomique récessive. Parfois, le QT long est dit “acquis”, c’est-à-dire induit par un traitement pouvant prolonger l’intervalle QT, mais il faudra tout de même penser au substrat génétique car une mutation génétique sous-jacente est identifiée dans 1/3 cas [5].

Savoir poser le diagnostic de SQTL

Le contexte de diagnostic du QT long concerne dans 75 % des cas des patients asymptomatiques à l’occasion d’un dépistage familial en raison d’un apparenté porteur d’une SQTL, ou lors d’un ECG systématique, en particulier dans un contexte d’éligibilité à la pratique du sport.

Le diagnostic est principalement posé sur la constatation d’un allongement de l’intervalle QT sur l’ECG 12 dériviations. Le score de Schwartz (**tableau II**) est utilisé pour poser le diagnostic de SQTL avec un score $\geq 3,5$ [6]. On note que les symptômes ne sont pas une condition nécessaire pour poser le diagnostic. En effet, en cas de $QTc \geq 480$ ms le diagnostic de SQTL peut être posé ; de même en présence d’une mutation génétique identifiée par exemple dans le cadre d’un dépistage familial. Ainsi, les symptômes n’interviennent que peu dans le diagnostic initial du SQTL.

L’outil principal du diagnostic positif est donc l’ECG avec la mesure de l’intervalle QT. Il va être primordial d’en obtenir une mesure fiable [7] en prenant en considération les éléments suivants :

>>> La dérivation : en 1^{re} intention, la dérivation recommandée est DII (variation du QTc selon la dérivation). Quand la fin de l’onde T n’est pas facile à déterminer en DII, on pourra utiliser DIV5 ou V6.

>>> La définition de la fin de l’intervalle QT : l’onde U ne doit pas être incluse dans la mesure (il n’y a pas de norme pour l’intervalle QU). Bien

		Données	Points
ECG	QTc	≥ 480 ms	3,5
		460-479 ms	2
		450-459 ms (hommes)	1
		≥ 480 ms à 4 ^e min de récupération du test d’effort	1
	Torsades de pointes	2	
	Alternance de l’onde T	1	
	Notch sur onde T dans 3 dériviations	1	
	Bradycardie	0,5	
Clinique	Syncope	Effort	2
		Sans effort	1
Histoire familiale	Apparenté avec un SQTL	1	
	MS apparenté 1 ^{er} degré avant 30 ans	0,5	
Génétique	Mutation pathogène	3,5	

Tableau II : Score de Schwartz modifié.

que les ondes U soient la plupart du temps annulées par les filtres des appareils actuels, elles représentent une source fréquente de sur-diagnostic. Normalement l’onde U est de faible amplitude et de faible fréquence. Il ne faut pas la confondre avec une onde T avec un notch (LQT2) ou ondes U anormales (très amples dans le syndrome d’Andersen Tawil). Plusieurs méthodes aident à déterminer la fin de l’intervalle QT. Celle de la tangente est la plus utilisée car c’est la plus simple et la plus reproductible (**fig. 1**) [8].

>>> Correction du QT : le QT varie en fonction de la fréquence cardiaque (FC), il est nécessaire de le corriger en fonction de cette dernière. La formule de Bazett ($QTc = QTm/\sqrt{RR}$) avec intervalle RR (en secondes) correspondant au RR précédent (**fig. 1**) est la formule de choix pour des FC comprises entre 50 et 100/min. Au-delà de 100/min il y a un risque de

surestimation du QT et on utilisera préférentiellement la formule de Fridericia ($QTc = QTm/\sqrt[3]{RR}$). En cas d’arythmie sinusale marquée, il convient de moyenner 3 mesures.

>>> En cas de doute diagnostique, il ne faudra pas hésiter à répéter les ECG, l’anomalie pouvant être fluctuante dans le temps, et à réaliser des ECG aux apparentés de 1^{er} degré.

Une fois le QT mesuré, on considère que le QTc normal est inférieur à 450 ms chez hommes et à 460 ms chez les femmes.

La morphologie de l’intervalle QT est également importante. Historiquement dans la description initiale, l’onde T est large, biphasique, avec un notch, associée parfois à une macro-alternance électrique de l’onde T battement à battement. Les études génétiques ont permis d’apporter une corrélation génotype/phéno-

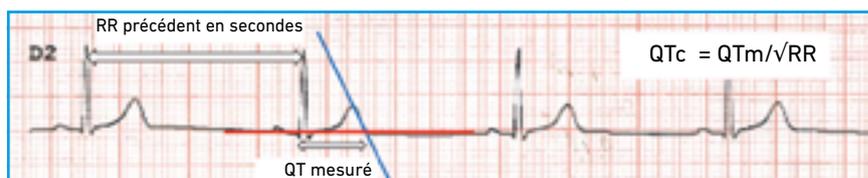


Fig. 1 : Description de la méthode de la tangente. L’onde T se termine avec l’intersection de la tangente de l’onde T (ligne le long de la pente la plus forte de la fin de l’onde T, en bleu) et de la ligne de base (en rouge). Calcul du QTc à partir du QT mesuré et de l’intervalle RR précédent.

type avec les aspects typiques de l'onde T selon la mutation causale (**fig. 2**).

Afin d'affiner le diagnostic, on pourra avoir recours à différents tests de provocation : test d'effort et mesure du QT à la 4^e minute de récupération [9], test à l'adrénaline en milieu hospitalier [10], ECG en position debout [11], test de stress mental [12]. Ces examens améliorent la performance diagnostique lorsque le diagnostic est incertain (QTc en "zone grise") en évaluant la "réserve de repolarisation" en réponse aux variations du système nerveux autonome témoignant d'une mauvaise adaptation

du QT à la variation de FC. Il est important de préciser qu'aucun de ces tests utilisé seul ne permet d'affirmer ni d'exclure de manière formelle un SQTl.

L'évaluation du pronostic du patient asymptomatique

La prise en charge actuelle a permis d'améliorer drastiquement le pronostic des patients, avec une mortalité de 0,3 % pour les patients traités.

Chez un patient asymptomatique, l'évaluation du risque rythmique apparaît au

premier plan afin de pouvoir ajuster la prise en charge. L'absence de symptôme est un élément de bon pronostic quant au risque de survenue de TDRV. D'autres éléments peuvent être pris en compte. En particulier la durée maximum de l'intervalle QTc dans le suivi est un élément prédictif du risque de TDRV : il existe une augmentation du risque de TDRV (MS ou FV récupérée) de 15 % à chaque augmentation de 10 ms du QTc [13]. La valeur de 500 ms a été retenue avec 2 à 3 fois plus de risque de TDRV en cas de QTc \geq 500 ms [14]. Il y a également un intérêt à réaliser des mesures répétées du QT devant la variation de l'aspect ECG au cours du temps, ce d'autant que la durée maximum enregistrée du QTc dans le suivi est la plus prédictive d'événements cardiovasculaires.

L'âge du patient est un élément important dans l'évaluation du pronostic. Les événements sont plus fréquents dans l'enfance et diminuent ensuite [15]. Il est important de noter qu'ils sont très rares après 60 ans [16]. Il existe également une influence du sexe sur le risque rythmique et cette influence varie en fonction de l'âge : jusqu'au début de l'adolescence, il existe un sur-risque d'un facteur 2 à 4 chez les garçons ; pendant l'adolescence, le risque est similaire entre les garçons et les filles, et à partir de l'âge adulte, il existe un sur-risque d'un facteur 2 chez les femmes. Enfin, le génotype a un impact pronostique (**fig. 3**).

La prise en charge

En cas de diagnostic de SQTl, il est important d'adresser le patient dans un centre de compétence/référence afin de valider ce diagnostic en particulier pour les cas limites (liste des centres sur le site de la filière nationale des maladies cardiaques héréditaires : www.filiere-cardiogen.fr/public/annuaire/). Cela permettra en particulier de réaliser la consultation de génétique au sein d'une équipe pluridisciplinaire, le test génétique ciblant en première intention les 3 principaux gènes du SQTl. Un test

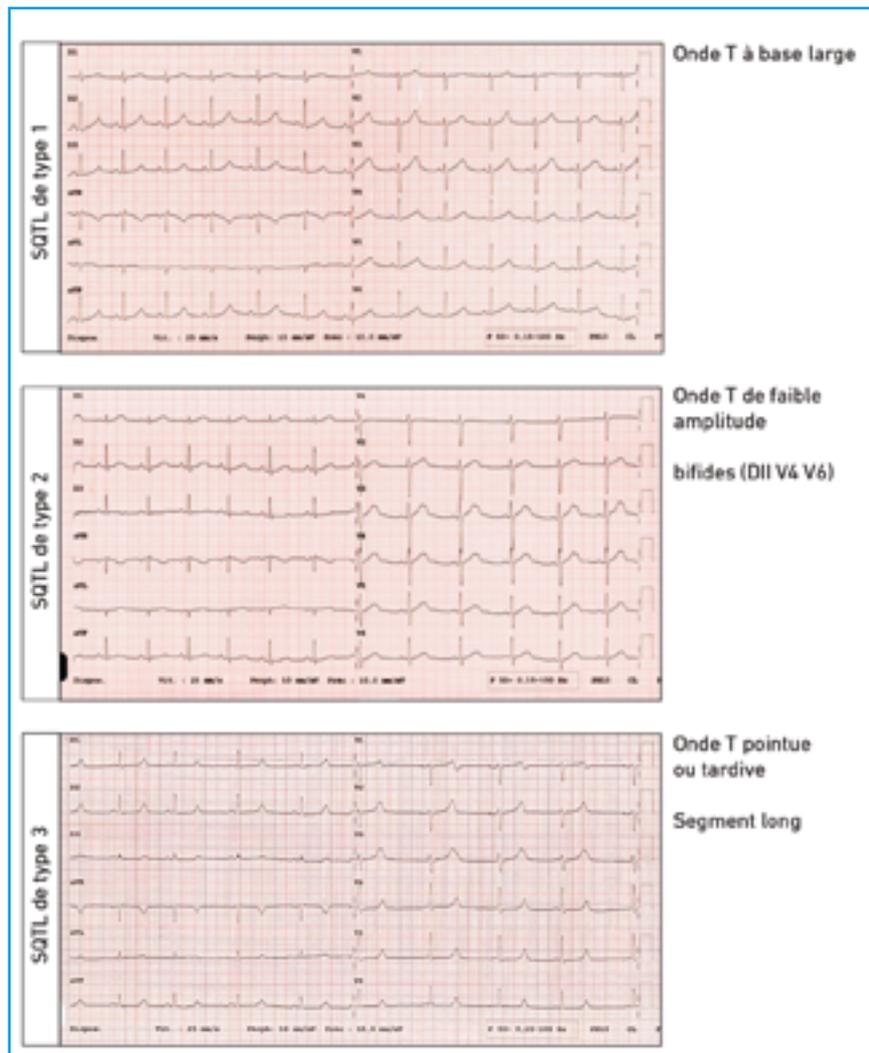


Fig. 2 : Aspects ECG typiques des 3 principaux SQTl.

I Revues générales

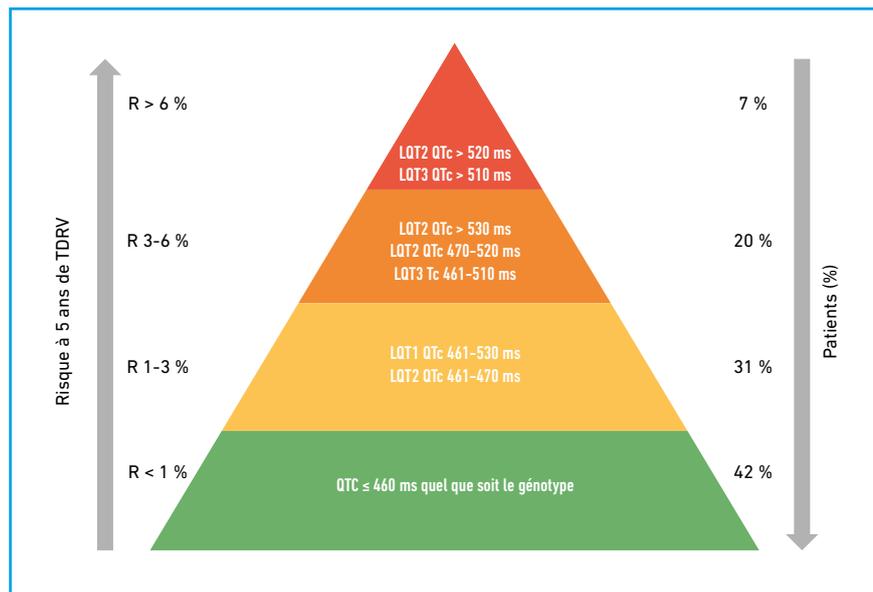


Fig. 3 : Évaluation du risque de TDRV selon le génotype et la durée du QT (d'après [13]).

génétique négatif n'exclut pas le diagnostic de SQTL ni son origine génétique puisque une mutation est identifiée dans environ 60 % des cas index. Le dépistage familial est également organisé avec recherche ciblée de la mutation familiale chez tous les apparentés avec SQTL muté et ce dès la naissance.

1. Mesures non pharmacologiques

En présence d'un SQTL, il conviendra de prendre certaines mesures non pharmacologiques [6]. Tout d'abord, le patient doit être averti de la nécessité de l'éviction des médicaments prolongeant le QT dont la liste est disponible sur le site <https://crediblemeds.org/>. Il est important de savoir reconnaître les situations à risque d'hypokaliémie (notamment en cas de diarrhées, vomissements...) et de les corriger en particulier dans le SQTL de type 2.

La pratique du sport en compétition est contre-indiquée en cas de diagnostic de SQTL car il existe un risque de TDRV lors d'un exercice physique intense, notamment pour le SQTL de type 1. Les patients porteurs d'une mutation de SQTL sans expression phénotypique, c'est-à-dire asymptomatiques et avec

un intervalle QT normal, peuvent faire l'objet d'une discussion et d'une prise de décision partagée au sein d'une équipe multidisciplinaire quant à la pratique de sport en compétition.

Des mesures spécifiques peuvent être proposées notamment pour le SQTL de type 2 (modification des sonneries de réveil ou de téléphone, de sonnette de porte d'entrée) car on sait que les bruits soudains sont des facteurs favorisant les TDRV sur ce type de SQTL.

Par ailleurs, une prise en charge psychologique peut être nécessaire et doit être proposée au patient si besoin.

2. Traitement pharmacologique

La prévention des TDRV graves est basée sur le traitement bêta-bloquant en l'absence de contre-indication. Le traitement est recommandé chez les patients avec un diagnostic de SQTL, y compris les patients asymptomatiques avec un allongement l'intervalle QT (recommandation de classe IB) [17]. Chez les patients asymptomatiques porteurs d'une mutation génétique avec un phénotype normal, c'est-à-dire

absence d'allongement de l'intervalle QTc, le traitement bêta-bloquant doit être considéré (recommandations de classe IIa). Il est donc plutôt recommandé de traiter ces patients même si certains éléments de l'évaluation du risque rythmique peuvent être pris en considération, notamment l'âge (risque très faible après 60 ans).

Le traitement par bêta-bloquant est très efficace pour le LQT1 et le LQT2, en particulier chez les enfants [18] avec une réduction significative du risque de TDRV de plus de 80 %. L'efficacité est plus modérée dans les LQT3.

Il faut privilégier le nadolol qui est le plus efficace dans cette indication [19]. La dose doit être adaptée de façon individuelle afin d'obtenir la fréquence cardiaque maximum cible de 70 % de la fréquence maximum théorique. Il est primordial d'insister sur l'observance thérapeutique car l'arrêt brutal du traitement peut être associé à la survenue de TDRV [20]. Il faudra évaluer l'efficacité du traitement bêta-bloquant par une épreuve d'effort ou un holter ECG chez les enfants plus jeunes.

Le traitement devra être poursuivi pendant la grossesse et dans la période post-partum, surtout pour le SQTL de type 2, pour lequel il existe un risque de TDRV dans cette période. Un suivi spécialisé cardiologique et obstétrical est préconisé dans une maternité de niveau 2 minimum.

3. Les autres traitements

Il est exceptionnel d'avoir recours à l'implantation d'un défibrillateur en prévention primaire chez un patient asymptomatique, l'implantation étant réservée aux patients présentant des événements rythmiques sous traitement bêta-bloquant bien conduit. La sympathectomie est quant à elle réservée aux patients qui demeurent symptomatiques avec des TDRV graves malgré un traitement bêta-bloquant.

■ Le suivi du patient

Le suivi du patient devra être réalisé de façon annuelle voire biannuelle chez les enfants avec consultation et ECG. Les consultations de suivi sont l'occasion de vérifier l'absence d'apparition de nouveaux symptômes qui seraient susceptibles de modifier la prise en charge, de valider la bonne tolérance et surtout la bonne efficacité du traitement bêta-bloquant avec blocage de la fréquence cardiaque maximum < 70 % de la FMT au test d'effort. Les patients seront suivis à l'aide d'un holter et d'une épreuve d'effort annuels.

C'est également l'occasion de rappeler l'importance d'une bonne observance du traitement bêta-bloquant ainsi que l'éviction des traitements contre-indiqués. On vérifiera également l'avancée du dépistage familial.

BIBLIOGRAPHIE

- JERVELL A, LANGE-NIELSEN F. Congenital deaf-mutism, functional heart disease with prolongation of the Q-T interval and sudden death. *Am Heart J*, 1957;54:59-68.
- WALLACE E, HOWARD L, LIU M *et al*. Long QT Syndrome: Genetics and Future Perspective. *Pediatr Cardiol*, 2019;40:1419-1430.
- SCHWARTZ PJ, STRAMBA-BADIALE M, CROTTI L *et al*. Prevalence of the congenital long-QT syndrome. *Circulation*, 2009;120:1761-1767.
- VISKIN S. The QT interval: too long, too short or just right. *Heart Rhythm*, 2009;6:711-5.
- ITOH H, CROTTI L, AIBA T *et al*. The genetics underlying acquired long QT syndrome: impact for genetic screening. *European Heart Journal*, 2016;37:1456-1464.
- PRIORI S, WILDE A, HORIE M *et al*. HRS/EHRA/APHR expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and AHA in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPC in June 2013. *Heart Rhythm*, 2013;10:1932-63.
- POSTEMA P, WILDE A. The measurement of the QT interval. *Curr Cardiol Rev*, 2014;10:287-294.

POINTS FORTS

- Le syndrome du QT long est une maladie rythmique héréditaire qui expose à un risque de mort subite ou de syncope par trouble du rythme ventriculaire grave.
- La majorité des patients pris en charge sont asymptomatiques au moment du diagnostic.
- Le diagnostic repose essentiellement sur l'électrocardiogramme et la mesure de l'intervalle QT dont il est primordial d'obtenir une mesure fiable.
- Le traitement pharmacologique repose sur les bêta-bloquants et plus particulièrement sur le nadolol recommandé pour l'ensemble des patients porteurs d'un SQT.
- Les mesures non pharmacologiques associent l'éviction des traitements contre-indiqués et de la pratique de sport en compétition.

- VINK AS, NEUMANN B, LIEVE K *et al*. Determination and Interpretation of the QT Interval. *Circulation*, 2018;138:2345-2358.
- SY R, VAN DER WERF C, CHATTHA I *et al*. Derivation and validation of a simple exercise-based algorithm for prediction of genetic testing in relatives of LQTS probands. *Circulation*, 2011;124:2187-2194.
- VYAS H, HEJLIK J, ACKERMAN M. Epinephrine QT stress testing in the evaluation of congenital long-QT syndrome: diagnostic accuracy of the paradoxical QT response. *Circulation*, 2006;113:1385-1392.
- VISKIN S, POSTEMA P, BHUIYAN Z *et al*. The response of the QT interval to the brief tachycardia provoked by standing: a bedside test for diagnosing long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol*, 2010; 55:1955-1961.
- ETIENNE P, HUCHET F, GABORIT N *et al*. Mental stress test: a rapid, simple, and efficient test to unmask long QT syndrome. *Europace*, 2018;20:2014-2020.
- MAZZANTI A, MARAGNA R, VACANTI G *et al*. Interplay Between Genetic Substrate, QTc Duration, and Arrhythmia Risk in Patients With Long QT Syndrome. *J Am Coll Cardiol*, 2018;71:1663-1671.
- SAUER A, MOSS A, McNITT S *et al*. Long QT syndrome in adults. *J Am Coll Cardiol*, 2007;49:329-337.
- NANNENBERG E, SIBBRANDS E, DIJKSMAN L *et al*. Mortality of inherited arrhythmia syndromes: insight into their natural history. *Circ Cardiovasc Genet*, 2012;5:183-189.
- GOLDENBERG I, MOSS A, BRADLEY J *et al*. Long-QT syndrome after age 40. *Circulation*, 2008;117:2192-2201.
- PRIORI S, BLOMSTRÖM-LUNDQVIST C, MAZZANTI A *et al*. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Europace*, 2015;17:1601-1687.
- VILLAIN E, DENJOY I, LUPOGLAZOFF JM *et al*. Low incidence of cardiac events with beta-blocking therapy in children with long QT syndrome. *Eur Heart J*, 2004;25:1405-1411.
- ACKERMAN M, PRIORI S, DUBIN A *et al*. Beta-blocker therapy for long QT syndrome and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: Are all beta-blockers equivalent? *Heart Rhythm*, 2017;14:e41-e44.
- MOSS AJ, ZAREBA W, HALL WJ *et al*. Effectiveness and limitations of beta-blocker therapy in congenital long-QT syndrome. *Circulation*, 2000;101: 616-623.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

**POUR CERTAINS,
LA MONTÉE DES
MARCHES EST LE
RÊVE D'UNE VIE.**

**POUR D'AUTRES,
C'EST UN CAUCHEMAR
AU QUOTIDIEN.**

ÊTRE ESSOUFFLÉ AU MOINDRE EFFORT, CE N'EST PAS FAIRE DU CINÉMA,
C'EST PEUT-ÊTRE LE PREMIER SYMPTÔME DE L'HYPERTENSION PULMONAIRE.

Une maladie qui engage le pronostic vital si elle n'est pas prise en charge¹.
Ensemble, offrons un meilleur scénario aux patients.



Pour tout savoir sur l'HTP,
rendez-vous sur MSD Connect



MSD
INVENTING FOR LIFE

×

