

Article original

## Dysplasie ventriculaire droite arythmogène et mort subite

### Arrhythmogenic right ventricular dysplasia and sudden cardiac death

R. Frank \*, M. AL Daoud Zenner, J. Tonet, F.H. Lucet, C. Himbert,  
J.S. Hulot, G. Lacotte, G. Fontaine

*Institut de cardiologie, centre hospitalier Pitié-Salpêtrière, 91–105, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France*

Disponible sur internet le 28 novembre 2004

#### Résumé

La présentation clinique de la DVDA est très variée, des formes asymptomatiques à toutes les variétés d'arythmies ventriculaires dont la plus dramatique est la mort subite par fibrillation ventriculaire qui peut en être la première manifestation. C'est une cause importante de mort subite des sujets jeunes et en particulier des sportifs. Les facteurs de risque de mort subite dans la DVDA sont difficiles à préciser à partir des données de la littérature du fait des interférences des traitements avec l'histoire naturelle de la maladie. Des tachycardies mal tolérées sur le plan hémodynamique, une atteinte ventriculaire gauche, la pratique sportive, moins de 35 ans d'âge, et des traitements pas contrôlés sont autant de facteurs de risque. C'est à partir de ces données que l'on peut envisager l'implantation d'un défibrillateur.

© 2004 Elsevier SAS. Tous droits réservés.

#### Abstract

ARVD manifests itself by a wide spectrum of clinical presentations from asymptomatic patients to a broad range of ventricular arrhythmia, extrasystoles, tachycardia, or sudden arrhythmic death which can be the first symptom. It is a major cause for sudden death in young people and sportsmen. In known ARVD the risk of sudden death is not easy to assess from the literature, as its natural history is modulated by the wide variety of antiarrhythmic therapies. Hemodynamically ill tolerated ventricular arrhythmia, left ventricular involvement, sports, a younger age below 35, and uncontrolled therapy seem to predict an adverse outcome for these patients. These data may be helpful to decide for an AICD.

© 2004 Elsevier SAS. Tous droits réservés.

*Mots clés* : Mort subite ; Dysplasie ventriculaire droite arythmogène cardiomyopathie

*Keywords*: Sudden death; Right ventricular dysplasia cardiomyopathy

La dysplasie ventriculaire droite arythmogène (DVDA) est une cardiomyopathie du ventricule droit caractérisée par une infiltration adipeuse du myocarde avec persistance de fibres myocardiques survivantes entourées d'une fine fibrose [1]. Elle entraîne une dilatation ventriculaire droite, localisée puis diffuse, et tardivement des manifestations d'insuffisance cardiaque. Elle peut être associée à une atteinte ventriculaire gauche. Son origine est génétique.

Elle a d'abord pour conséquence des anomalies électriques souvent visibles sur l'ECG en précordiales droites. Il

s'agit de troubles de conduction localisés du ventricule droit se manifestant par un élargissement de la fin du QRS dans cette dérivation, des micro-potentiels terminaux appelés onde epsilon, mieux visibles sur un ECG à haute amplification. Il peut s'agir d'un bloc de branche droit typique, mais avec élargissement de sa partie terminale (« bloc plus que droit ») témoignant d'un bloc pariétal. Les ondes T sont inversées en précordiales droites pour les formes étendues. Son diagnostic repose sur l'association de ces anomalies électriques et d'anomalies morphologiques du ventricule droit mises en évidence par des méthodes d'imagerie invasives et non invasives [2,3]. La DVDA se manifeste essentiellement par un spectre d'arythmies ventriculaires qui démasquent la maladie,

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [robert.frank@psl.ap-hop-paris.fr](mailto:robert.frank@psl.ap-hop-paris.fr) (R. Frank).

extrasystoles, tachycardies ventriculaires ou fibrillation ventriculaire qui peut être la première manifestation de la maladie. L'incidence de la maladie dans la population générale, paraît basse, estimée entre un et deux pour 10 000, et l'incidence de la mort subite est évaluée à 1 à 3 % par an dans la DVDA connue.

La DVDA est en particulier une cause majeure de mort subite du sujet jeune. Nous avons rassemblé 40 articles sur des séries de DVDA publiés entre 1982 et 2000 [4]. Ils rapportent 221 cas de mort subite, qui est la première manifestation de la maladie dans 71 % des cas. Ces morts subites surviennent relativement tôt, puisque l'âge moyen est de  $26 \pm 16$  ans chez les femmes, et de  $27 \pm 11$  ans chez les hommes. Les cas rapportés dans la littérature ont le plus souvent moins de 35 ans, et dans la moitié des cas cet accident est lié à l'exercice ou à l'émotion. Enfin 90 % des morts rapportées l'ont été chez des patients sans traitement. Ces données sont comparables à celles provenant d'autopsies systématiques de mort subites. Ainsi la série lyonnaise de 2080 cas [5] rapporte 10,4 % de DVDA, dont l'âge moyen de décès est de 32 ans en moyenne pour les hommes et de 34 ans pour les femmes.

Le mode de décès des patients atteints de dysplasie n'est pas limité à la mort subite. En effet il s'agit d'une cardiomyopathie évolutive, avec une insuffisance cardiaque globale terminale. On le constate avec les 24 décès de notre série de 128 patients [6] dont la cardiopathie droite était connue et qui ont été suivis et en général traités par antiarythmiques, entre 1974 et 2000. Sur les 21 décès d'origine cardiovasculaire, un tiers sont des morts subites, alors que les autres sont survenus dans un tableau d'insuffisance cardiaque globale progressive, associée pour la moitié d'entre eux à des arythmies ventriculaires.

Évaluer le risque de mort subite dans la DVDA reste une entreprise difficile, qui repose sur des éléments déduits d'observations cliniques rapportées au fil du temps dans la littérature médicale. Cette évaluation se heurte d'emblée au fait que la mort subite peut être la première manifestation de la DVDA, que seul un dépistage systématique permettrait de reconnaître. Un tel dépistage ne peut se faire que dans certaines populations à plus haut risque d'avoir la maladie que la population générale. Il s'agit surtout de la famille de patients chez qui l'on a détecté la maladie, puisqu'il s'agit d'une maladie génétique. Il s'agit aussi des sportifs particulièrement à risque du fait de leurs efforts [7], et chez qui un ECG peut être systématiquement pratiqué lors de la délivrance de certificats d'aptitude.

En revanche, une fois la maladie reconnue, qu'il s'agisse de patients asymptomatiques ou avec des arythmies ventriculaires, il faut en rechercher les éléments pronostiques. Il est hors de question d'appareiller d'un défibrillateur tout patient porteur d'une DVDA, mis à part ceux déjà ressuscités de mort subite. Et la faible incidence de la maladie, sa faible mortalité à court terme et sa longue évolution empêchent toute étude

prospective randomisée, comme dans d'autres cardiopathies plus fréquentes. En revanche, on peut tenter d'identifier des facteurs de risque de mort subite.

## 1. Les antécédents de troubles du rythme ventriculaire

Ils sont au premier plan.

Deux études récentes concernant l'emploi du défibrillateur implantable (DAI) dans la DVDA cherchent à mieux préciser ce point. En effet le DAI permet de documenter les arythmies, et ensuite de comparer la survenue d'arythmies potentiellement létales avec la situation avant l'implantation. La première est le registre multicentrique italien [8] qui réunit 132 cas, et le second l'expérience de l'équipe de Munster sur 60 cas [9]. Les motifs d'implantations sont comparables. Il s'agit essentiellement d'indications secondaires à des tachycardies ventriculaires ou à des fibrillations ventriculaires. Bien qu'il s'agisse de patients sélectionnés pour la gravité potentielle des arythmies, ou l'inefficacité des traitements pharmacologiques, le registre italien ne rapporte de déclenchement du DAI après trois ans que pour la moitié des patients, et seulement une fois sur deux pour des arythmies potentiellement létales, soit 25 % de la population. Dans le registre allemand qui a un suivi plus long, 68 % des DAI ont été utilisés, dont les deux tiers pour des arythmies potentiellement létales, soit 40 % de la population totale. Quelle que soit la situation clinique, le taux d'intervention du DAI à trois ans est respectivement de 50, et de 70 %. En revanche si l'on regarde les facteurs prédictifs de survenue des troubles du rythme graves, seul le registre italien trouve significatives les caractéristiques de l'arythmie initiale. En effet les TV bien tolérées n'y ont pas d'arythmie grave pendant le suivi (1/30). En revanche c'est l'existence de mort subite récupérée qui est le facteur pronostic le plus fort, avec 77 % d'arythmies graves à trois ans (10/13), suivi des TV hémodynamiquement mal tolérées (56 %).

La grande difficulté d'interprétation de ces études vient du fait qu'il s'agit de registres de patients sélectionnés et qui ont aussi un traitement préventif, le DAI n'étant présent que pour pallier aux échecs. Cela peut expliquer la difficulté de trouver des facteurs prédictifs des déclenchements d'arythmies graves détectées par l'appareil. Cette difficulté est bien illustrée par la série rétrospective de 128 patients de notre centre [6] avec seulement sept morts subites, et où le type d'arythmie n'a pas de valeur prédictive. Ainsi, il y a une incidence plus faible du nombre d'ESV (>1000/24 heures) chez les patients décédés de cause cardiovasculaire (14,3 %), que chez les autres (33,9 %). Toujours dans cette série, tous les patients décédés de cause cardiaque avaient une histoire de tachycardie ventriculaire (21/21), alors que seulement 74 % de ceux qui ont survécu (102/130) en avaient. L'absence de TV pourrait avoir une valeur prédictive négative, mais cette valeur est remise en question par les morts subites inaugurales de la maladie. Enfin lorsqu'ils ont fait une mort subite ressuscitée

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/9157241>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/9157241>

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