

Le dossier – Orages rythmiques

Orage rythmique : qu'est-ce que c'est ? Qui est concerné ?

RÉSUMÉ : L'orage rythmique est défini comme la survenue d'au moins 3 événements rythmiques ventriculaires en moins de 24 heures, nécessitant une cardioversion/défibrillation. Le tableau clinique est le plus souvent celui d'un patient porteur d'un défibrillateur automatique implantable et présentant de multiples chocs appropriés, essentiellement sur tachycardie ventriculaire monomorphe rapide et plus rarement sur tachycardie ventriculaire polymorphe ou fibrillation ventriculaire. Les causes sous-jacentes sont celles des morts subites en général, à savoir une cardiopathie ischémique, les cardiomyopathies et, plus rarement, les maladies électriques du cœur.



E. MARIJON

Hôpital européen Georges-Pompidou,
Unité de Rythmologie et Centre de
Recherche Cardiovasculaire, PARIS.

Orage rythmique : qu'est-ce que c'est ?

L'orage rythmique est défini comme la survenue d'au moins 3 événements rythmiques ventriculaires en moins de 24 heures, nécessitant une cardioversion/défibrillation [1, 2]. Un point important à comprendre c'est qu'une bonne proportion des patients à risque sont maintenant identifiés au préalable et sont donc porteurs de défibrillateur automatique implantable (DAI). Ces orages rythmiques, qui auparavant mouraient le plus souvent subitement en extra-hospitalier, intègrent maintenant le plus souvent un tableau de chocs appropriés multiples chez un patient porteur d'un défibrillateur.

La physiopathologie de l'orage rythmique rejoint celle de la mort subite et fait intervenir principalement trois facteurs qui composent le "triangle de Coumel" :

- un substrat arythmogène (modification fonctionnelle du myocarde) : le plus souvent une cicatrice d'infarctus à conduction lente responsable de circuits de réentrée, ou une hétérogénéité électrique intramurale ;

- une modification du milieu : neurohormonal (autonomique neurovégétative comme une stimulation sympathique, une hyperadrénargie ou un contexte vagal), hydroélectrolytique (hypokaliémie) ou métabolique (ischémie, acidose) ;
- un facteur initiant ou gâchette (dit "trigger") : le plus souvent une extrasystole ventriculaire (automaticité anormale, activités déclenchées).

Ces trois facteurs seront donc les cibles principales du traitement de l'orage rythmique :

- la sédation et les autres approches visant à diminuer le versant sympathique de la balance autonome ;
- la prise en charge du ou des facteurs initiateurs (kaliémie, ischémie...) ;
- le traitement du substrat sous-jacent (pharmacologique, interventionnel).

Pour rester simple, l'orage rythmique correspond à deux présentations électrocardiographiques distinctes : dans une vaste majorité des cas (> 90 %), il s'agira d'une tachycardie ventriculaire monomorphe ; plus rarement, il s'agira d'une tachycardie polymorphe ou fibrillation ventriculaire (FV) [3].

Le dossier – Orages rythmiques

Alors que l'incidence des orages rythmiques chez les patients implantés d'un DAI en prévention secondaire a été précisément étudiée (estimée à environ 10 %/an) [4-6], il existe beaucoup moins de données sur les patients implantés en prévention primaire. Dans une large cohorte française de 5 539 patients porteurs d'un DAI en prévention primaire (Registre DAI-PP) pour une cardiomyopathie dilatée ou une cardiopathie ischémique évoluée [7], il a été montré qu'environ 1 % d'entre eux présentait un orage rythmique chaque année ; un chiffre relativement superposable à celui de MADIT-II (DAI en prévention primaire dans la cardiopathie ischémique avec FEVG < 30 %), retrouvant une incidence de 2 % [8].

Orage rythmique : qui est concerné ?

Bien que certaines cardiopathies soient probablement plus à risque de développer un orage rythmique que d'autres, le panel des causes d'orages rythmiques

est globalement superposable à celui des morts subites (**fig. 1**) [9].

>>> En population générale, la première cause de mort subite reste la **cardiopathie ischémique** (80 %), le plus souvent au cours d'un syndrome coronaire aigu, plus rarement pendant l'évolution d'une cardiopathie ischémique chronique, c'est-à-dire sans ischémie coronaire aiguë (cicatrice myocardique favorisant les circuits de réentrée).

Les caractéristiques des syndromes coronaires aigus les plus à même d'entraîner un orage rythmique restent discutées, mais il a été montré que les "STEMI" (infarctus du myocarde avec sus-décalage du segment ST) ont un risque 2 à 3 fois plus élevé que les "non-STEMI", que le délai entre le début de la douleur thoracique et l'appel des secours était aussi associé à la survenue d'une mort subite (les patients pris en charge rapidement après le début des symptômes présentaient plus fréquemment une FV), probablement en rapport avec le fait que les patients les plus

enclins à fibriller sont plus à même de développer une FV rapidement après le début de l'ischémie myocardique, que la localisation antérieure de l'infarctus, la présence de bloc de conduction auriculo-ventriculaire et l'importance du sus-décalage du segment ST semblent également associés à un risque supérieur d'événement rythmique. D'autres éléments peuvent intervenir comme la susceptibilité génétique/familiale de développer une fibrillation ventriculaire au cours de l'infarctus [9, 10].

>>> Les **cardiomyopathies** représentent la deuxième étiologie principale (10 à 15 %). Les causes de cardiomyopathies dilatées sont multiples et doivent être recherchées systématiquement. Les cardiomyopathies hypertrophiques (CMH) peuvent également se compliquer de troubles du rythme ventriculaire graves. Les principaux déterminants du risque rythmique dans la CMH sont les antécédents familiaux de mort subite, l'âge, les syncopes, la présence de salves de tachycardie ventriculaire non soutenue (TVNS) et certains critères échocar-

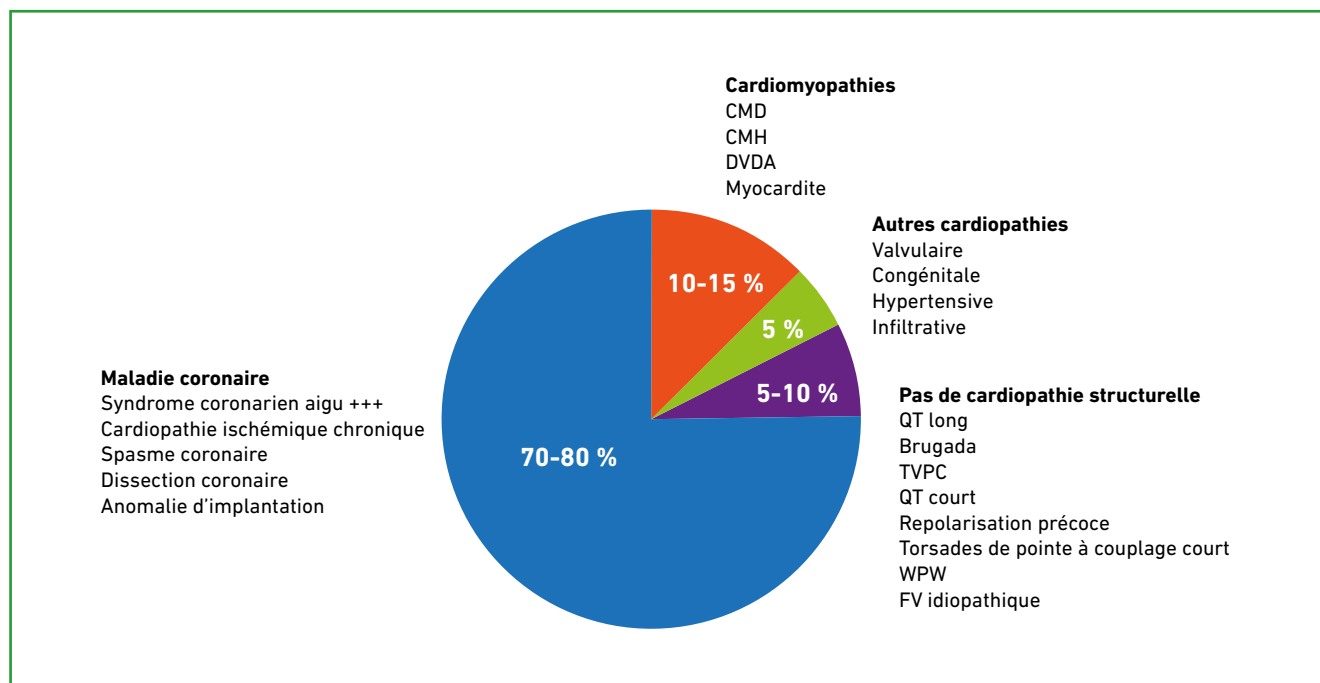


Fig. 1 : Données du registre francilien du CEMS, actualisé au 15 mai 2016 (d'après [9]).

diographiques (épaisseur maximale du ventricule gauche, diamètre de l'oreillette gauche, présence d'un gradient intraventriculaire).

>>> La **dysplasie ventriculaire droite arythmogène** (DVDA) est responsable d'arythmies, notamment à l'effort. Les principaux facteurs associés à ces dernières sont la sévérité de la dysfonction ventriculaire droite et l'extension au ventricule gauche, la présence d'arythmies ventriculaires et les antécédents de syncope.

>>> Les **myocardites** sont également une cause classique, mais plus rare, d'orage rythmique. Après la phase aiguë, des troubles du rythme ventriculaire peuvent aussi survenir à distance en cas de persistance de séquelles.

>>> En l'absence d'anomalie structurale, on parle alors de **cardiopathie électrique**, qui représente les 5-10 % restants, en particulier chez le sujet jeune. La plupart des diagnostics sont des canalopathies, avec une mutation d'un gène codant pour un canal ionique et prédisposant ainsi à la survenue de troubles du rythme ventriculaire. Concernant le syndrome du QT long, certains désordres hydroélectrolytiques doivent être évités ainsi que tous les médicaments allongeant le QT qui sont contre-indiqués. Les patients qui restent symptomatiques malgré un traitement par β -bloquants ou ceux ayant un QTc très allongé (> 500 ms) sont les plus à risque.

Dans le **syndrome de Brugada**, spontané ou démasqué par un test de provocation pharmacologique, le mécanisme principal est une perte de fonction du canal sodique. La survenue d'un orage rythmique peut dans ce cas être favorisée par un état fébrile, une hyperactivité vagale ou des médicaments bloqueurs des canaux sodiques...

Les **tachycardies ventriculaires polymorphes catécholergiques** touchent

principalement le grand enfant et l'adolescent et se caractérisent par des tachycardies polymorphes ou bidirectionnelles responsables de syncopes et de morts subites à l'effort ou suite à une émotion. Ces arythmies sont la conséquence d'une surcharge cellulaire en calcium du fait d'un défaut d'inhibition de la sortie de calcium du réticulum sarcoplasmique en diastole, en rapport le plus souvent avec des mutations du gène codant le récepteur à la ryanodine RyR2 et plus rarement la calséquestrine. Les situations de stress physique ou psychique doivent autant que possible être évitées. La persistance d'arythmies ou de syncopes malgré un traitement β -bloquant témoigne d'un risque rythmique majeur.

Les **torsades de pointe à couplage court** se caractérisent par la survenue de torsades de pointe en dehors d'un contexte d'allongement du QT congénital ou acquis, avec la particularité d'un premier battement à couplage court. La plupart des patients sont des sujets jeunes, sans cardiopathie sous-jacente, et le risque d'orage rythmique pendant le suivi est élevé.

Le **syndrome de repolarisation précoce** se définit comme l'association d'une FV ou d'une TV polymorphe à un aspect de repolarisation précoce à l'ECG (surélévation d'au moins 1 mm du point J dans deux dérivations contiguës inférieures ou latérales). Compte tenu de la fréquence de cet aspect ECG dans la population générale et de l'absence de prédicteurs fiables de mort subite dans cette situation, la prédiction primaire d'un tel événement rythmique reste difficile.

>>> Le **prolapsus de la valve mitrale** (PVM) ou maladie de Barlow, valvulopathie la plus fréquente (2 à 3 % de la population générale), est associé à un surrisque de mort subite, mais le mécanisme pathogénique reste controversé. Le substrat arythmogène serait en rapport avec des remaniements fibrotiques du muscle papillaire postérieur et de la paroi inféro-basale du ventricule

gauche, constatés en IRM et en histologie, liés aux contraintes mécaniques secondaires au prolapsus. Certains PVM sont plus à risque rythmique que d'autres et il semble possible de dresser le tableau typique du PVM à risque de mort subite : une femme jeune avec un prolapsus mitral bivalvulaire, un ECG montrant des ondes T négatives dans les dérivations inférieures et des ESV à type de retard droit ou polymorphes. Il y a également un substrat myocardique avec une fibrose du muscle papillaire ou de la paroi inféro-basale du VG en IRM ou en histologie qui est topographiquement cohérente avec la morphologie des ESV/TV.

>>> Les **cardiopathies congénitales** concernent de plus en plus de patients atteignant désormais l'âge adulte. La mortalité par mort subite est fréquente dans cette population, représentant 1/4 des décès pendant le suivi. Il a aussi été montré que la mort subite dans cette population pouvait être causée par des arythmies supraventriculaires qui coexistent et peuvent déclencher des troubles du rythme ventriculaire.

>>> Les **cardiopathies infiltratives**, dominées par l'amylose cardiaque, peuvent se compliquer de troubles du rythme ventriculaire au cours de leur évolution, mais la mort subite dans ces pathologies résulte le plus souvent d'un trouble de conduction de haut degré.

Pour chacun de ces phénotypes, les patients les plus à risque seraient théoriquement plus à même de développer à un moment donné un orage rythmique. En pratique, il est difficile d'identifier les facteurs associés à la survenue d'orage rythmique parmi les patients implantés d'un DAI. La stratification du risque est d'ailleurs relativement aspécifique pour les cardiopathies ischémiques et les cardiomyopathies dilatées (basée seulement sur la FEVG). Cela dit, bien qu'il soit difficile de mettre en évidence des *triggers* spécifiques et reproductibles de survenue d'orage rythmique, il est

Le dossier – Orages rythmiques

important de noter que la survenue d'une certaine instabilité électrique préalable est fréquemment décrite et pourrait permettre, quand elle est objectivée grâce à une surveillance continue télécardiologique, d'intervenir à temps...

BIBLIOGRAPHIE

1. AL-KHATIB SM, STEVENSON WG, ACKERMAN MJ *et al.* 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *J Am Coll Cardiol*, 2017. pii: S0735-1097(17)41306-4.
2. PRIORI SG, 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). *Eur Heart J*, 2015;36:2793-2867.
3. WALDMANN V, MARIJON E. [Cardiac arrhythmias: Diagnosis and management]. *Rev Med Interne*, 2016;37:608-615.
4. CREDNER SC, KLINGENHEBEN T, MAUSS O *et al.* Electrical storm in patients with transvenous implantable cardioverter-defibrillators: incidence, management and prognostic implications. *J Am Coll Cardiol*, 1998;32:1909-1915.
5. HOHNLOSER SH, AL-KHALIDI HR, PRATT CM *et al.* SHOCK Inhibition Evaluation with AzimiLiDe (SHIELD) Investigators. Electrical storm in patients with an implantable defibrillator: incidence, features, and preventive therapy: insights from a randomized trial. *Eur Heart J*, 2006;27:3027-3032.
6. EXNER DV, PINSKI SL, WYSE DG *et al.* AVID Investigators. Antiarrhythmics Versus Implantable Defibrillators. Electrical storm presages nonsudden death: the antiarrhythmics versus implantable defibrillators (AVID) trial. *Circulation*, 2001;103:2066-2071.
7. ESCANDE W, MARIJON E, DEFAYE P *et al.* Electrical Storms in Patients With Implantable Cardioverter-Defibrillators for Primary Prevention. *J Am Coll Cardiol*, 2016;68:1248-1250.
8. MOSS AJ, ZAREBA W, HALL WJ *et al.* Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial II Investigators. Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. *N Engl J Med*, 2002;346:877-883.
9. WALDMANN V, BOUGOUIN W, KARAM N *et al.* Sudden cardiac death: A better understanding for a better prevention. *Ann Cardiol Angeiol (Paris)*, 2017;66:230-238.
10. KARAM N, BATAILLE S, MARIJON E *et al.* e-MUST Study Investigators. Identifying Patients at Risk for Prehospital Sudden Cardiac Arrest at the Early Phase of Myocardial Infarction: The e-MUST Study (Evaluation en Médecine d'Urgence des Stratégies Thérapeutiques des infarctus du myocarde). *Circulation*, 2016;134:2074-2083.

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