

I Le dossier – Arythmies et valvulopathies

Arythmie ventriculaire et prolapsus valvulaire mitral

RÉSUMÉ: Le prolapsus valvulaire mitral (PVM) est une maladie fréquente et considérée comme bénigne en l'absence d'insuffisance mitrale significative. Cependant, il existe un sous-groupe à plus haut risque parmi ces patients sans insuffisance mitrale, notamment sur le plan rythmique.

Ce sous-groupe de patients se caractérise par une triade associant : prolapsus typique d'une maladie de Barlow avec épaissement tissulaire, prolapsus bivalvulaire, disjonction annulaire mitrale, fibrose myocardique en IRM cardiaque ; modifications à l'électrocardiogramme avec sous-décalage du segment ST/inversion des ondes T ; arythmies ventriculaires fréquentes, avec possibles épisodes de présyncope/syncope. Cette combinaison définit le PVM arythmique et expose les patients atteints à un risque plus élevé de mortalité, justifiant parfois le recours à une chirurgie mitrale anticipée, l'ablation de l'arythmie ventriculaire ou encore l'implantation d'un défibrillateur cardiaque.



B. ESSAYAGH

Laboratoire d'écho-cardiographie,
Cardio X clinic, CANNES.

Le prolapsus valvulaire mitral (PVM) est une des cardiopathies valvulaires les plus fréquentes [1], affectant environ 2 à 3 % de la population générale [2]. Son diagnostic et l'évaluation de son retentissement se font facilement sur la base de l'échocardiographie-Doppler. Alors que le pronostic du PVM est généralement favorable, en l'absence de fuite mitrale et de ses conséquences ventriculaire et auriculaire gauches [3, 4], un sous-groupe mal défini d'individus, sans fuite significative, reste à risque plus élevé d'arythmies ventriculaires malignes et de mort subite.

Ce lien entre PVM et mort subite est rapporté avec une incidence annuelle < 1 % chez des individus porteurs de PVM non sélectionnés [5]. Cependant, à l'autopsie, la prévalence du PVM chez de jeunes patients atteints de mort subite par arythmie ventriculaire est rapportée entre 4 et 7 % [6, 7]. En raison du faible taux d'événements et en l'absence de grandes cohortes, l'évaluation de l'incidence précise de la mort subite

chez les porteurs de PVM reste difficile à caractériser.

C'est dans ce contexte qu'est souvent observée une disjonction annulaire mitrale (ou MAD pour *mitral annular disjunction*). Ce MAD, qui entraîne un mouvement anormal de l'anneau mitral [8], est lui-même associé à un risque accru d'arythmie. Il fait donc partie intégrante du complexe du prolapsus valvulaire mitral arythmique (PVMA) [9, 10], et des précisions s'imposent quant à sa définition et sa caractérisation.

MAD : définition et caractérisation

1. Définition

Le MAD est défini par une séparation en systole entre le muscle myocardique ventriculaire gauche et l'anneau mitral soutenant le feuillet mitral postérieur (*fig. 1*) [11]. Inversement, sans MAD, l'anneau mitral reste attaché au



Fig. 1 : Échocardiographie transthoracique en coupe parasternale gauche grand axe, en fin de systole, faisant apparaître un prolapsus mitral bivalvulaire avec détachement de l'insertion du feuillet postérieur mitral du myocarde ventriculaire sous-jacent, appelé disjonction annulaire mitrale ou MAD.

myocarde/endocarde auriculaire et ventriculaire. Ainsi, le MAD est associé à la perte de la fonction annulaire mécanique liée à son attache myocardique ventriculaire normale, mais avec une fonction électrique maintenue, isolant électrophysiologiquement l'oreillette et le ventricule gauche (VG) [10].

L'extension circonférentielle du MAD est limitée en avant par la continuité fibreuse mitro-aortique, entre les cusps aortiques et le feuillet antérieur de la valve mitrale. En conséquence, il n'a été observé qu'à l'insertion du feuillet postérieur. Il peut s'étendre latéralement de façon variable sous tous les festons du feuillet postérieur, mais préférentiellement au niveau du feuillet mitral postérieur central (P2).

2. Critères diagnostiques

Le MAD se diagnostique en coupe parasternale gauche grand axe, par échocardiographie transthoracique [12] ou IRM myocardique (**fig. 2**) [13]. La tomodensitométrie cardiaque peut également le diagnostiquer, mais avec une résolution moindre [14].

Le MAD et le PVM sont définis en fonction de la position de l'anneau mitral [15]. En présence du MAD, l'anneau est particulièrement difficile à identifier précisément tout au long de la systole, car il tombe brusquement au

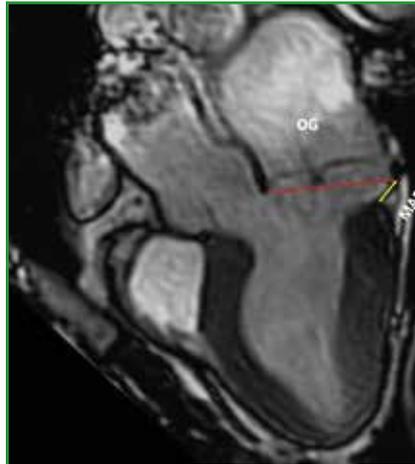


Fig. 2 : IRM myocardique en coupe sagittale 3 cavités, en fin de systole, faisant apparaître le même prolapsus mitral bivalvulaire avec disjonction annulaire mitrale (MAD).

milieu de la systole, en arrière du myocarde ventriculaire basal. À l'inverse, le myocarde ventriculaire, ayant perdu son attache basale, se bombe plus apicalement que la normale, formant la marge apicale de la tranchée du MAD. La position de l'anneau mitral est donc mieux identifiée en zoomant sur la valve mitrale en coupe parasternale gauche grand axe, en utilisant la fréquence d'images la plus élevée possible et en examinant l'anneau image par image. De cette manière, la structure mince de l'anneau peut être observée du début à la fin de la systole [10]. À son tour, la localisation précise de la position annulaire mitrale permet de mesurer la longueur du MAD et la profondeur du PVM [13]. La limite supérieure de MAD est définie au niveau de l'insertion postérieure des feuillets sur l'anneau/paroi auriculaire gauche, tandis que la limite inférieure est définie au niveau du myocarde VG [13].

Sans cet examen dynamique, un excès de tissu du feuillet postérieur d'un anneau normalement implanté pourrait être faussement interprété comme un MAD. Une telle analyse dynamique est donc indispensable au diagnostic, à la fois pour les examens échocardiographiques et l'IRM.

L'échocardiographie transœsophagienne 2D/3D [16] permet également de visualiser le MAD et il est intéressant de répéter les examens échographiques transthoraciques au fil du temps chez les patients porteurs de PVM, pour étudier l'apparition ou la progression de cette disjonction.

Prolapsus valvulaire mitral arythmique : définition et stratification du risque rythmique

1. Définition

Le PVMA est défini par la présence d'un PVM (avec ou sans MAD), associé à une arythmie ventriculaire fréquente et/ou complexe, en l'absence de tout autre substrat arythmique bien défini (par exemple, ischémie active, cicatrice ventriculaire due à une autre étiologie définie, cardiomyopathie primaire ou canalopathie).

Le diagnostic de PVM est posé si tous les critères suivants sont réunis :

- présence d'un PVM avec ou sans MAD ;
- présence d'arythmie ventriculaire : fréquente ($\geq 5\%$ d'extrasystoles ventriculaires [ESV]) ou complexe (tachycardie ventriculaire non soutenue [TVNS], tachycardie ventriculaire [TV], fibrillation ventriculaire [FV]) ;
- absence de tout autre substrat arythmique bien défini.

2. Stratification du risque d'arythmie

La stratification du risque d'arythmie ventriculaire et de mort subite est difficile [17]. Les approches de dépistage du PVMA sont limitées par le manque de données prospectives sur les résultats et l'absence de recommandations pour la surveillance du rythme dans les maladies valvulaires [4].

Cependant, certains points font consensus au sein des experts de la communauté [18] et facilitent la stratification du risque :

Le dossier – Arythmies et valvulopathies

– toutes les indications conventionnelles d’implantation de défibrillateur automatique basées sur les directives actuelles s’appliquent au PVM;

– le PVMA, en particulier en présence de rehaussement tardif de gadolinium à l’IRM, ne doit pas être considéré comme faisant partie d’un “cœur structurellement normal” et toute arythmie ventriculaire compliquant le PVM ne doit pas être considérée comme idiopathique ou bénigne;

– plusieurs paramètres cliniques, électrocardiographiques, échocardi-

graphiques et d’autres paramètres d’imagerie se sont avérés être associés à un risque accru de décès et/ou d’arythmie ventriculaire chez les patients porteurs de PVM et doivent être recherchés chez tous les patients porteurs de PVM.

La stratification du risque des patients atteints de PVM comprend le recueil d’antécédents ciblés, un ECG 12 dérivations, une surveillance ECG accrue et une échocardiographie transthoracique détaillée. L’IRM cardiaque et le Holter implantable sont plus sélectifs et sont

indiqués en fonction de la probabilité d’arythmie ventriculaire. Ainsi, la stratification du risque comporte deux étapes, basées sur le contexte clinique et l’imagerie d’une part, et sur le type d’arythmie détectée d’autre part. Elle est illustrée par la **figure 3**, dérivée des recommandations d’experts publiées récemment [18, 19].

>>> Contexte clinique et imagerie

Chez les patients porteurs de PVM, le risque d’arythmie ventriculaire n’est pas

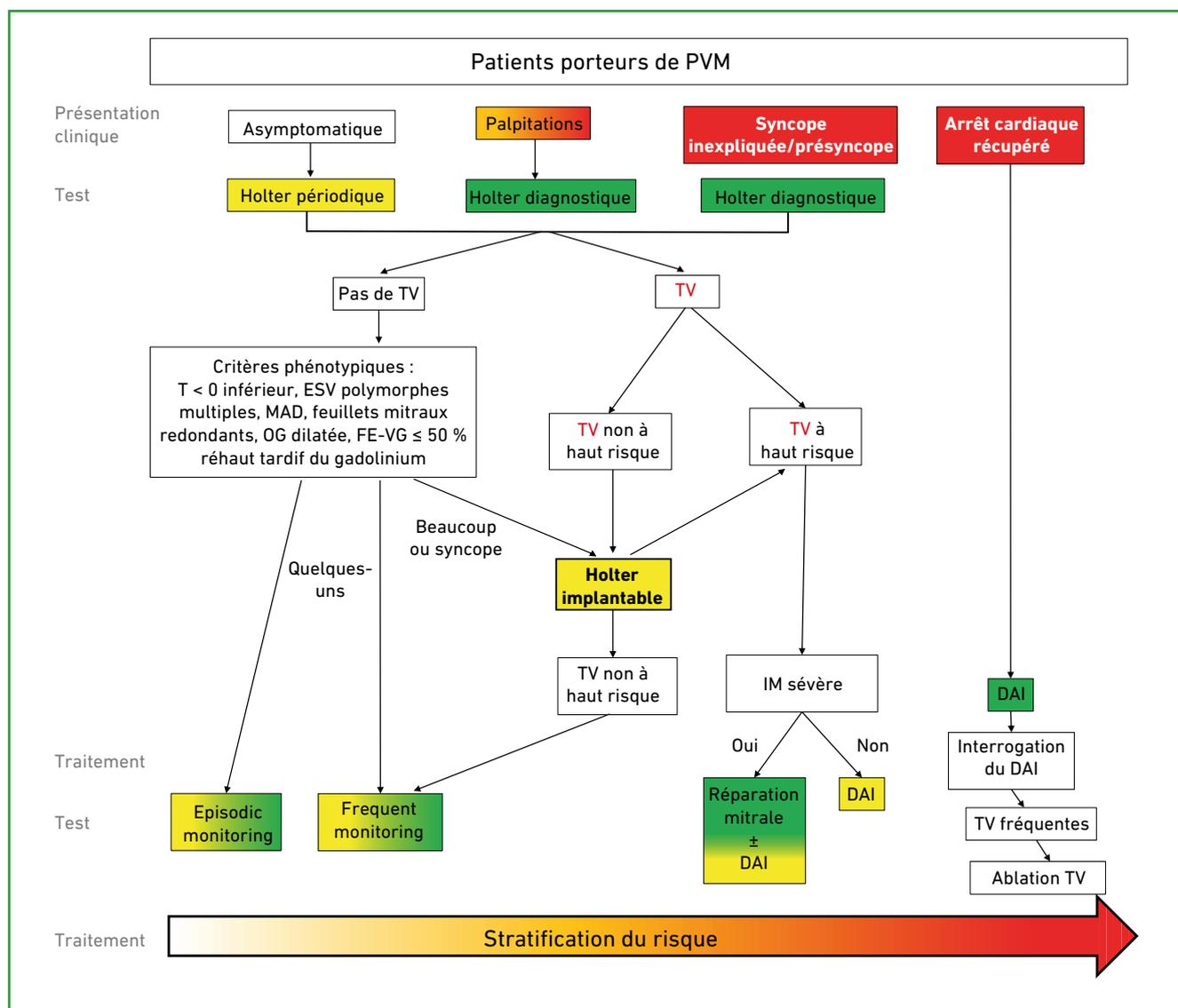


Fig. 3 : Stratification du risque d’arythmie ventriculaire chez les patients porteurs de prolapsus mitral, d’après [18].

uniforme et est plus élevé dans certains contextes. Alors que les patients ressuscités d'une mort subite ont des arythmies sévères manifestes, d'autres patients peuvent être à risque d'arythmies graves. Sur le plan clinique, ce risque est plus élevé lorsqu'ils présentent une syncope inexpliquée ou une présyncope que lorsqu'ils présentent des palpitations isolées, et sera plus faible lorsqu'ils sont asymptomatiques. De même, des caractéristiques phénotypiques à type d'ondes T négatives à l'ECG, de dégénérescence myxomateuse sévère avec feuillets mitraux redondants épaissis, de MAD, de prolapsus bivalvulaire ou de rehaussement tardif du gadolinium en IRM sont associées à un risque plus élevé d'arythmie ventriculaire.

Ainsi, le contexte clinique et le phénotype du PVM à l'imagerie influencent fortement l'intensité de la recherche d'arythmies graves. Par exemple, les patients présentant une syncope inexpliquée, même sans TV au Holter, sont des candidats privilégiés pour une surveillance ECG prolongée par télémétrie ou Holter implantable si nécessaire, pour découvrir avec la plus grande sensibilité l'existence d'arythmies ventriculaires. À l'inverse, les patients asymptomatiques sans arythmie ventriculaire complexe au Holter de dépistage initial ne nécessiteraient qu'une évaluation Holter épisodique, qui sera plus fréquente s'ils présentent plusieurs critères de risque phénotypique avec le temps. Les arythmies ventriculaires pouvant se développer secondairement, il convient de réévaluer dans le temps la fréquence et l'intensité de leur dépistage rythmique. En effet, la présence de multiples facteurs de risque phénotypique suggère un risque rythmique plus élevé et justifie une surveillance plus intense.

>>> Arythmie observée

Peu d'études ont abordé le risque de mort subite ou même de surmortalité en fonction de l'arythmie détectée, de manière prospective ou rétrospective, et la classification de l'arythmie ci-dessous est principalement basée sur l'extension de la classification générale des arythmies ventriculaires.

- Sont considérées comme arythmies ventriculaires à **haut risque**, détectées au repos par ECG, Holter ou Holter implantable, les arythmies suivantes :
 - TV soutenue ne provenant pas de la voie d'éjection ventriculaire droite ou gauche ;
 - TVNS polymorphe spontanée ;
 - TVNS monomorphe rapide (> 180 bpm).

Le fait que leur détection, qui se ferait au cours d'exercice plutôt qu'au repos, soit associée à un risque plus élevé est probable, mais encore incertain et actuellement à l'étude.

- Sont considérées comme arythmies ventriculaires à **risque intermédiaire** les arythmies suivantes :

Le dossier – Arythmies et valvulopathies

- ESV polymorphe ;
- TVNS monomorphe de fréquence inférieure (< 180 bpm) ;
- ESV très fréquentes ou complexes (bigéminées ou en doublet).

• À l'inverse, les patients présentant des ESV fréquentes mais pas d'arythmies complexes (et aucune caractéristique phénotypique à risque) sont considérés comme à **faible risque** rythmique.

La fréquence des évaluations répétitives pour la reclassification du risque rythmique n'est pas bien définie, mais un suivi Holter régulier peut s'avérer utile. Enfin, en l'absence d'anomalies cardiaques structurelles, les arythmies ventriculaires originaires des voies d'éjection sont considérées comme bénignes. Leur signification clinique chez les patients atteints de PVMA reste incertaine, mais des inquiétudes ont été soulevées concernant un mécanisme possible où l'extrasystole provenant des voies d'éjection déclenche une arythmie plus maligne originaire du tissu anormal dans les muscles papillaires.

Quelle place pour le défibrillateur automatique implantable et l'ablation ?

Bien que la valeur thérapeutique de l'implantation d'un défibrillateur automatique implantable (DAI) dans le contexte d'un PVM compliqué d'arythmies ventriculaires ne soit pas encore définie par des essais cliniques, le principe de prévention primaire ou secondaire est important à prendre en compte lors de l'examen de l'indication d'un DAI dans ce contexte. En effet, l'indication du DAI en prévention secondaire est considérée comme établie dans le cadre de la mort subite récupérée.

À l'inverse, l'indication de DAI en prévention primaire n'est pas du tout résolue. Cependant, les futurs essais cliniques et études de cohorte seront essentiels pour établir le bénéfice du DAI dans

plusieurs contextes, tels que celui des patients atteints de MAD diagnostiqués avec une tachycardie ventriculaire à haut risque, mais sans indication de chirurgie de l'insuffisance mitrale, les patients atteints de MAD et d'insuffisance mitrale sévère traités par réparation mitrale et à risque de tachycardie ventriculaire avant la chirurgie, ou encore les patients atteints de MAD présentant une tachycardie ventriculaire persistante malgré l'ablation par cathéter.

Le rôle de l'ablation transcathéter des arythmies ventriculaires est encore moins bien défini dans le PVMA. Bien que l'ablation de tachycardie ventriculaire ait été réalisée dans le cadre du PVM avec MAD, son rôle dans la prévention de la mort subite par arythmie est incertain. De plus, bien que l'ablation prématurée du complexe ventriculaire ait été réalisée chez des patients gravement symptomatiques avec une extrasystole fréquente ou chez des patients présentant une dysfonction ventriculaire gauche induite par l'extrasystole, le potentiel de ces thérapies pour améliorer la survie est inconnu. Il convient enfin de noter que, chez les patients atteints de PVM, d'insuffisance mitrale dégénérative sévère et d'extrasystoles fréquentes avec fonction ventriculaire gauche réduite, l'indication établie de chirurgie mitrale réparatrice ne doit pas être retardée par des considérations d'ablation de l'arythmie.

Quelle place pour la chirurgie de réparation mitrale ?

L'observation selon laquelle l'association du MAD à l'arythmie ventriculaire est très nettement atténuée après chirurgie mitrale est importante à prendre en compte dans les futurs essais cliniques [10]. En effet, le risque de tachycardie ventriculaire après une chirurgie mitrale en présence d'un MAD ne peut être exclu, mais devient statistiquement non significatif dans le contexte postopératoire [9]. Alors que l'analyse de l'impact de la chirurgie mitrale sur l'arythmie

nécessitera un essai clinique, la disparition du MAD après annuloplastie est probablement un facteur important dans la réduction du taux d'arythmie observé.

En effet, avec la chirurgie mitrale, l'intégralité de la disparition du MAD en postopératoire chez presque tous les patients est prouvée par échocardiographie [10, 16] et est obtenue par la suture de l'anneau ou la prothèse, joignant solidement l'anneau au myocarde VG et effondrant l'espace du MAD. À l'inverse, la correction annulaire ne se produit pas avec la chirurgie mitrale percutanée, qui n'implique pas de suture annulaire. Le bénéfice de la réparation mitrale percutanée en termes de prévention des fuites récidivantes, mais aussi de prévention du risque rythmique reste donc à établir.

Une autre incertitude est la place de la réparation chirurgicale dans le cadre du MAD avec insuffisance mitrale modérée et tachycardie ventriculaire à haut risque. En effet, alors qu'un nombre croissant de preuves suggèrent qu'une surmortalité est associée au PVM avec fuite mitrale modérée, qui se surajoute au risque associé à la présence d'arythmies ventriculaires graves chez ces mêmes patients [10], le rôle de la chirurgie de réparation, bien qu'attrayante dans ce contexte, n'est pas formellement défini.

BIBLIOGRAPHIE

1. NKOMO VT, GARDIN JM, SKELTON TN *et al.* Burden of valvular heart diseases: a population-based study. *Lancet*, 2006; 368:1005-1011.
2. FREED LA, LEVY D, LEVINE RA *et al.* Prevalence and clinical outcome of mitral-valve prolapse. *N Engl J Med*, 1999;341:1-7.
3. BAUMGARTNER H, FALK V, BAX JJ *et al.* 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *European Heart Journal*, 2017;38:2739-2791.
4. OTTO CM, NISHIMURA RA, BONOW RO *et al.* 2020 ACC/AHA Guideline for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American

- Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*, 2021;143:e35-e71.
5. BASSO C, LICETO S, THIENE G *et al.* Mitral valve prolapse, ventricular arrhythmias, and sudden death. *Circulation*, 2019;140:952-964.
 6. DELLING FN, AUNG S, VITTINGHOFF E *et al.* Antemortem and post-mortem characteristics of lethal mitral valve prolapse among all countywide sudden deaths. *JACC Clin Electrophysiol*, 2021;7:1025-1034.
 7. BASSO C, PERAZZOLO MARRA M, RIZZO S *et al.* Arrhythmic mitral valve prolapse and sudden cardiac death. *Circulation*, 2015;132:556-566.
 8. PERAZZOLO MARRA M, BASSO C, DE LAZZARI M *et al.* Morphofunctional abnormalities of mitral annulus and arrhythmic mitral valve prolapse. *Circ Cardiovasc Imaging*, 2016;9:e005030.
 9. ESSAYAGH B, SABBAG A, ANTOINE C *et al.* Presentation and outcome of arrhythmic mitral valve prolapse. *J Am Coll Cardiol*, 2020;76:637-649.
 10. ESSAYAGH B, SABBAG A, ANTOINE C *et al.* The mitral annular disjunction of mitral valve prolapse: presentation and outcome. *JACC Cardiovasc Imaging*, 2021;14:2073-2087.
 11. FALETRA FF, LEO LA, PAIOCCCHI VL *et al.* Anatomy of mitral annulus insights from non-invasive imaging techniques. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 2019;20:843-857.
 12. MANTEGAZZA V, VOLPATO V, GRIPARI P *et al.* Multimodality imaging assessment of mitral annular disjunction in mitral valve prolapse. *Heart*, 2021;107:25-32.
 13. ESSAYAGH B, IACUZIO L, CIVAIA F *et al.* Usefulness of 3-Tesla cardiac magnetic resonance to detect mitral annular disjunction in patients with mitral valve prolapse. *Am J Cardiol*, 2019;124:1725-1730.
 14. PUTNAM AJ, KEBED K, MOR-AVI V *et al.* Prevalence of mitral annular disjunction in patients with mitral valve prolapse and severe regurgitation. *Int J Cardiovasc Imaging*, 2020;36:1363-1370.
 15. ANTOINE C, MANTOVANI F, BENFARI G *et al.* Pathophysiology of degenerative mitral regurgitation: new 3-dimensional imaging insights. *Circ Cardiovasc Imaging*, 2018;11:e005971.
 16. ESSAYAGH B, MANTOVANI F, BENFARI G *et al.* Mitral annular disjunction of degenerative mitral regurgitation: 3D evaluation and implications for mitral repair. *J Am Soc Echocardiogr*, 2022;35:165-175.
 17. DAGES N, PECK N, LECLERCQ C *et al.* The PROFID project. *Eur Heart J*, 2020;41:3781-3782.
 18. SABBAG A, ESSAYAGH B, BARRERA JDR *et al.* EHRA expert consensus statement on arrhythmic mitral valve prolapse and mitral annular disjunction complex in collaboration with the ESC Council on valvular heart disease and the European Association of Cardiovascular Imaging endorsed by the Heart Rhythm Society, by the Asia Pacific Heart Rhythm Society, and by the Latin American Heart Rhythm Society. *Europace*, 2022;24:1981-2003.
 19. ESSAYAGH B *et al.* Arrhythmic mitral valve prolapse and mitral annular disjunction: pathophysiology, risk stratification, and management. *Eur Heart J*, 2023;44:3121-3135.

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