



RESEARCH ARTICLE

DYSPLASIE ARYTHMOGENE DE VENTRICULE DROIT REVELEE PAR UNE TACHYCARDIE VENTRICULAIRE CHEZ UN SUJET JEUNE

Rhemimet Chaimaa, Ameer Asmaa, Souilk Houda, Rim Raissouni, Elharrak Meryem, Tabti Fatine, PR I. Fellet and Pr. Cherti

Service de Cardiologie B, CHU Maternité Souissi, Rabat-Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 23 March 2023

Final Accepted: 27 April 2023

Published: May 2023

Abstract

La dysplasie ou cardiomyopathie arythmogène du ventricule droit est une maladie héréditaire qui affecte principalement le ventricule droit où les cellules musculaires cardiaques sont remplacées progressivement par de la graisse et du tissu fibreux, ce qui expose au risque de troubles du rythme ventriculaire avec parfois mort subite surtout chez le jeune, et au risque d'évolution vers l'insuffisance cardiaque, nous rapportant le cas d'un jeune de 23 ans admis dans notre service pour prise en charge d'une tachycardie ventriculaire, dont l'exploration a révélé une cardiomyopathie arythmogène, le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, électriques et morphologiques et notamment l'IRM qui est la technique d'imagerie la plus reproductible et la plus précise pour l'analyse de la morphologie et de la cinétique segmentaire du ventricule droit et son interprétation reste très opérateur-dépendant.

Copy Right, IJAR, 2023., All rights reserved.

Introduction:-

La dysplasie arythmogène du ventricule droit (DAVD) est une myocardiopathie d'origine génétique, caractérisée sur le plan génétique par des mutations pathologiques causées par des anomalies des gènes qui codent pour des desmosomes responsables de la jonction entre les cellules cardiaques, retrouvées chez 60 % des patients (1) avec une pénétrance très variable allant d'une infiltration très modérée et localisée à des anomalies diffuses et biventriculaires, sur le plan physiopathologique par des anomalies musculaires, structurelles et fonctionnelles dues au remplacement progressif du tissu myocardique par du tissu adipeux et fibreux (2), et sur le plan clinique par une instabilité électrique pouvant entraîner des arythmies ventriculaires.

Le risque est dominé par la survenue de mort subite causée par les troubles de rythme ventriculaires et au risque d'évolution vers l'insuffisance cardiaque.

Observation:-

Nous rapportons l'observation de notre patient âgé de 23 ans ; ayant comme FDRcvx : tabagisme ancien sévère, sans ATCD personnel de cardiopathie ni ATCD familial de mort subite ; qui a présenté il y a 9 mois avant son admission des palpitations à début et fins brusques, révélant une hyperexcitabilité ventriculaire sur l'holter ECG, un bilan thyroïdien normal, mis initialement sous bêtabloquant, l'évolution a été marquée par la survenue d'un accès de palpitations à l'effort suivi d'une perte de connaissance brève, en rapport avec une TV soutenue monomorphe avec

une fréquence à 200 bpm , aspect de bloc de branche gauche et un axe inférieur à l'ECG (figure 1) , réduite aux urgences médicalement par l'amiodarone intraveineuse. L'ECG post cardioversion (figure 2) illustre une FC à 50bpm , inversion des ondes T de V1 jusqu'à V4.

Le diagnostic de DAVD a été suspecté à l'ETT qui a montré un VD dilaté dans tous ses segments , siège d'une akinésie de la paroi latérale , tardokinésie de l'apex avec aspect anévrysmale de l'infundibulum proximal et aspect en pile d'assiette de l'apex avec une fonction systolique altérée : FRVD à 25% (figure 3) , le VG était de bonne fonction , le diagnostic a été confirmé à l'IRM qui montre un VD dilaté ,siège de trouble de cinétique , Volume télé diastolique plus de 110ml , et FEVD inférieur à 40%, siège de foyers de fibrose (Figure 4,5,6)

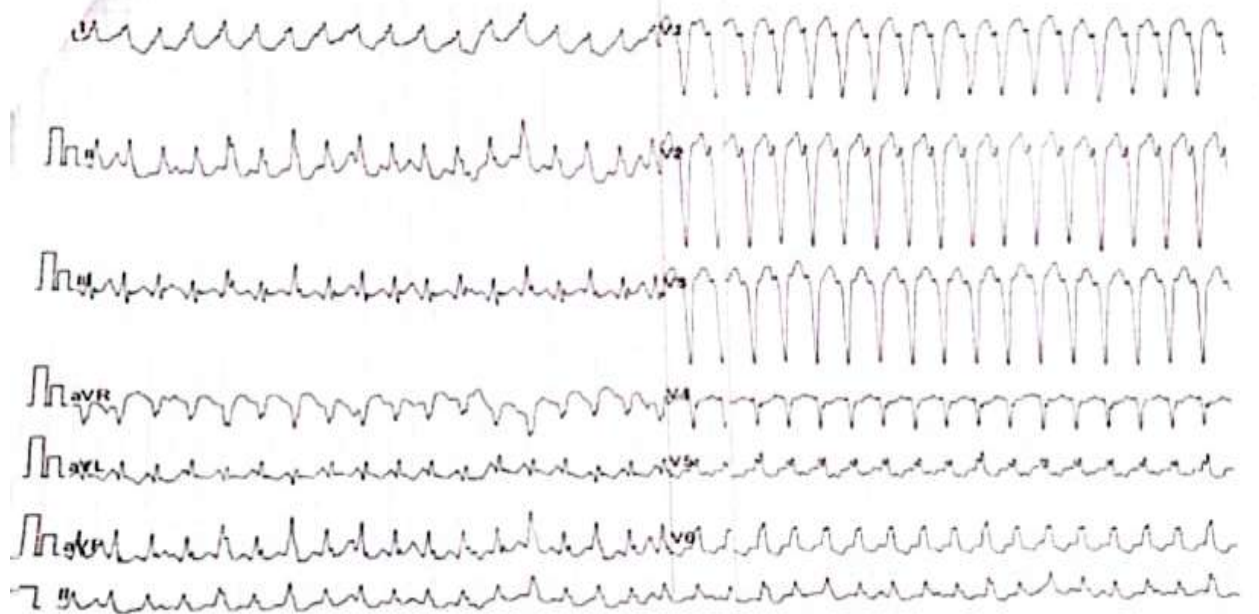


Figure 1:- TV monomorphes avec BBG et axe inférieur (infundibulaire).



Figure 2:- Ondes T négatives de V1 à V4.



Figure 3:- Coupe 4 cavités montrant un VD dilaté avec trabéculations de l'apex.

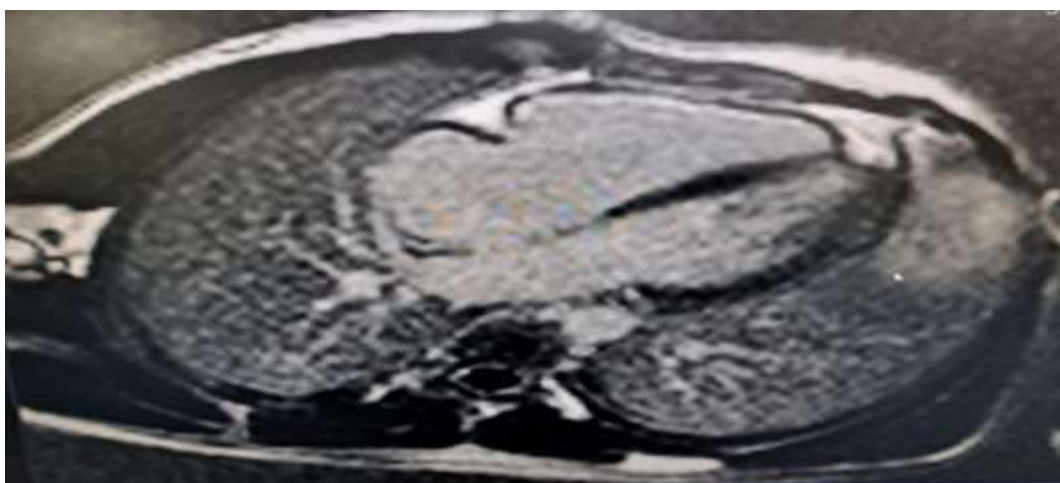


Figure 4:- Coupe 4 cavités montrant un réhaussement tardif après injection de gadolinium de la paroi libre de VD.



Figure 5:- Coupe centrée sur le VD en télédiastole qui montre un VD dilaté.



Figure 6:- Coupe centrée sur le VD en télésystole montrant des foyers de dyskinésies avec des petites voussures.

Notre patient a bénéficié d'un DAI dans le cadre de prévention secondaire (figure 6), mis sous bêtabloquant et amiodarone avec une bonne évolution.

Par ailleurs, l'enquête familiale chez la mère et la sœur n'a pas retrouvé des signes en faveur de la maladie.

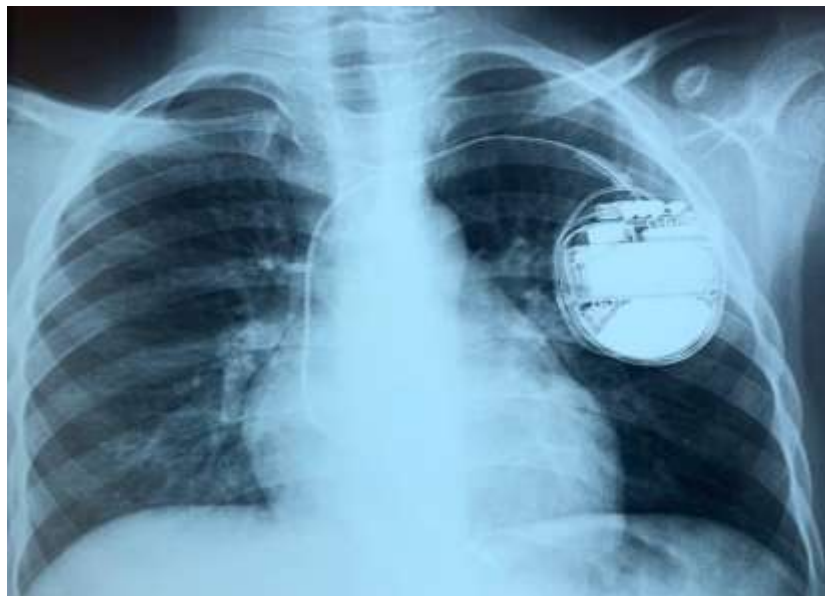


Figure 6:- Implantation de DAI.

Discussion:-

C'est une maladie rare, dont la prévalence dans la population générale est évaluée entre 1 sur 2000 à 1 sur 5000 (9,10), elle touche plus fréquemment les hommes que les femmes, avec un rapport approximatif de 3 pour 1 et touche plus l'adolescent et l'adulte jeune, entre 20 et 40 ans, volontiers en bonne santé et souvent sportifs, dans 80 % des cas, le diagnostic est porté avant l'âge de 40 ans (3,4,5); mais parfois plus tardivement au cours de la vie; l'incidence des formes familiales est évaluée entre 15 et 50 % des cas (6).

Elle a été décrite à la fin des années 1970 par Fontaine et Marcus, causée par des anomalies des gènes qui codent pour des desmosomes responsable de la jonction entre les cellules cardiaques, l'examen microscopique au cours de la maladie montre une paroi du VD avec une épaisseur normale vu la substitution fibro adipeuse des fibres musculaires, l'amincissement des couches musculaires est responsable des zones anévrysmales caractéristiques de la maladie (7).

L'intérêt du diagnostic précoce de la DVDA réside dans la prévention primaire de la mort subite qui est la forme de présentation la plus dramatique, et qui est en effet une cause importante de MS chez le sujet jeune et surtout chez le sportif.

L'évolution de la maladie peut être schématisée en 4 phases : asymptomatique (anomalies structurelle, avec hyperexcitabilité ventriculaire), rythmique ventriculaire, insuffisance cardiaque droite (sont liée à la perte progressive du myocarde du VD qui induit une dysfonction mécanique) et finalement, une atteinte biventriculaire.

Cette évolution est difficile à prévoir dans le temps, et la mort subite peut survenir à tous les stades, rendant la prise en charge de cette maladie peu aisée.

La maladie est découverte le plus souvent au cours des symptômes (palpitations le plus souvent, malaises avec ou sans perte de connaissance complète) qui sont habituellement liés à la survenue de troubles du rythme ventriculaire (avant 40 ans dans 80 % des cas), certains malades peuvent être asymptomatiques et le diagnostic sera posé soit par un examen médical fortuit soit par un dépistage systématique familial (devant un apparenté malade).

La Task Force propose des critères diagnostiques qui ont été réactualisés en 2010, ainsi le diagnostic intègre des anomalies fonctionnelles du VD détectées à l'échographie, à l'IRM ou l'angiographie ; des anomalies histologiques recherchées par biopsie endomyocardique ; des anomalies électrocardiographiques (de repolarisation, de conduction et arythmies) ; et les antécédents familiaux.

La réalisation de plusieurs examens complémentaires est souvent nécessaire, et le diagnostic est souvent difficile dans les formes débutantes ou frustes, alors même que le risque rythmique est loin d'être négligeable, on peut retrouver :

Electriquement : ondes T inversées de V1 à V3 ou au-delà, après 14 ans, en l'absence de bloc de branche droit complet (critère majeur), onde epsilon (majeur), BBD, durée QRS plus longues ou bas voltés, troubles de rythme supraventriculaires, ESV ..

Echocardiographiquement : akinésie, dyskinésie ou anévrysme segmentaires du VD avec dilatation ou dysfonction VD.

IRM : Fait partie de l'arsenal diagnostique du DAVD, avec une meilleure résolution temporelle et spatiale, c'est la méthode de référence pour la mesure des volumes ventriculaires et pour la visualisation des anomalies de la cinétique segmentaire VT du VD indexé ≥ 110 ml/m² (homme) ou ≥ 100 ml/m² (femme) ou FEVD ≤ 40 %.

Tissulaires : après autopsie ou rarement une biopsie endomyocardique : et c'est surtout pour le diagnostic différentiel.

Génétiques et analyse moléculaire : doit être proposée chez le propositus en cas de diagnostic avéré ou de forte suspicion clinique, ainsi qu'un bilan cardiologique des apparentés du 1er degré.

Le sport de compétition est contre-indiqué, que ce soit chez les patients avec ou sans variant pathogène desmosomal et chez les porteurs de variant pathogène sans expression phénotypique.

Il est recommandé de traiter tous les patients avec une DVDA avérée par traitement bêta-bloquant, y compris en l'absence de symptômes et/ ou d'hyperexcitabilité ventriculaire documentée (8,9), le sotalol et l'association flécaïnide-bêta-bloquant sont les plus fréquemment utilisées.

Un défibrillateur est recommandé en prévention secondaire et chez les individus avec facteur de risque majeur en prévention primaire (dysfonction ventriculaire gauche associée <45%, syncope, dysfonction VD sévère). L'indication en prévention primaire d'un DAI en cas de dysfonction VD modérée et/ou de TV non soutenue reste à discuter au cas par cas (niveau de preuve plus faible). En cas de troubles du rythme ventriculaires symptomatiques, l'ajout d'un traitement anti-arythmique est recommandé en association aux bêtabloquants (9).

Le traitement est symptomatique et palliatif visant à prévenir et à traiter les arythmies ventriculaires, et aussi à traiter la dysfonction ventriculaire droite et/ou gauche.

La prévention de la mort cardiaque subite reste la pierre angulaire de la prise en charge, chaque patient doit bénéficier d'une évaluation de ce risque au moment du diagnostic, mais également régulièrement au cours du suivi.

Liste des abréviations :

FDRVcvx ; facteurs de risques cardiovasculaires

ECG : électrocardiogramme

FRVD : fraction de raccourcissement de ventricule droit

VTD : volume télédiastolique

VD : ventricule droit

DAI : Défibrillateur automatique implantable

TV : tachycardie ventriculaire

BBG : bloc de branche gauche

Références:-

- 1 MURRAY B. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy (ARVD/C) a review of molecular and clinical literature. *J Genet Couns*, 2012;21:494-504
- 2 Marcus FI, Fontaine GH, Guiraudon G, et al. Right ventricular dysplasia: A report of 24 adult cases. *Circulation* 1982; 65: 384-98
- 3 Burke AP, Farb A, Tashko G, Virmani R. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and fatty replacement of the right ventricular myocardium: are they different diseases? *Circulation* 1998;97:1571-80.
- 4 Marcus F, Fontaine G. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. A review. *Pacing Clin Electrophysiol* 1995;18:1298-314.
- 5 Fornes P, Ratel S, Lecomte D. Pathology of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. An autopsy study of 20 forensic cases. *J Forensic Sci* 1998;43:777-83.
- 6 Dalal D, Nasir K, Bomma C, Prakasa K, Tandri H, Piccini J, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a United States experience. *Circulation* 2005;112(25):3823-32.
- 7 Fontaine G, Fontaliran F, Hebert JL et al. : Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Annu Rev Med* 1999 ; 50 : 17-35
- 8 Erwan Donal. Difficulté de la démarche diagnostique face à une suspicion de la cardiomyopathie arythmogène du ventricule droit. L'échocardiographie garde une valeur. [Difficulty of the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Remaining value of echocardiography]. *Annales de Cardiologie et d'Angéiologie*, 2013, 62 (2), pp.65-6. [ff10.1016/j.ancard.2012.04.007](https://doi.org/10.1016/j.ancard.2012.04.007) [ff10.1016/j.ancard.2012.04.007](https://doi.org/10.1016/j.ancard.2012.04.007) [ff10.1016/j.ancard.2012.04.007](https://doi.org/10.1016/j.ancard.2012.04.007)
- 9 Treatment of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia. An International Task Force Consensus Statement. *Circulation* 2015 ; 132(5): 441-453.