

CARDIOMYOPATHIE RYTHMIQUE

S. HENRARD (1) , S. ROBINET (2), L.A. PIÉRARD (3)

RÉSUMÉ : La cardiomyopathie rythmique (CR) ou tachycardiomyopathie est une forme de cardiopathie dilatée et d'insuffisance cardiaque induite par une tachyrythmie supra-ventriculaire ou ventriculaire, persistante ou chronique. L'incidence et la physiopathologie de la CR restent mal précisées. Se greffant parfois sur une cardiopathie préexistante, le diagnostic de CR est toujours rétrospectif, mais capital en raison de l'importante amélioration hémodynamique après contrôle de la fréquence cardiaque.

MOTS-CLÉS : *Flutter auriculaire - Cardiomyopathie - Contrôle de la fréquence*

Une patiente de 57 ans consulte pour dyspnée de grade III et épisodes d'orthopnée sans angor, évoluant depuis une quinzaine de jours. Ses antécédents médicochirurgicaux sont banals. En particulier, il n'y a pas de notion d'infection récente. Aucun traitement n'est en cours.

La patiente ne signale pas de toxicomanie en dehors d'un tabagisme actif (20 cigarettes/jour). A l'examen clinique, la pression artérielle est à 115/90mmHg et la fréquence cardiaque de 142 bpm; il n'y a pas de signe objectif d'insuffisance cardiaque gauche ou droite. L'électrocardiogramme montre un flutter auriculaire typique à 284/min de conduction 2/1, des complexes QRS normaux et une altération secondaire de la repolarisation.

L'échocardiogramme de repos révèle une dilatation du ventricule gauche avec une régurgitation mitrale fonctionnelle d'importance moyenne, une hypokinésie diffuse et un effondrement de la fraction d'éjection, inférieure à 20%, sans hypertension artérielle pulmonaire (HTAP).

En raison de l'instabilité hémodynamique, la patiente est hospitalisée d'emblée pour régularisation rythmique par choc électrique externe. La resinusualisation n'apporte pas d'amélioration précoce de la fonction cardiaque.

Un bilan immunitaire à la recherche d'une pathologie immuno-inflammatoire s'avère nor-

TACHYCARDIA-RELATED CARDIOMYOPATHY : A CASE REPORT

SUMMARY : Tachycardia-mediated cardiomyopathy is a form of dilated cardiomyopathy and heart failure induced by a persistent/chronic supraventricular or ventricular tachyarrhythmia. The incidence and the patho-physiology remain unspecified. Sometimes related to a previous cardiomyopathy, the diagnosis is always retrospective, but important because of the clinical and the significant haemodynamic improvement following the control of heart rate.

KEYWORDS : *Atrial flutter - Cardiomyopathy - Rhythm control*

mal. Les sérologies virales se révèlent également négatives.

Une résonance magnétique cardiaque (IRM) est réalisée à la recherche d'une myocardite et montre une cardiomyopathie dilatée avec une hypokinésie globale. Le myocarde donne un signal normal. Au niveau des séquences tardives, on observe la présence de petites zones punctiformes en discret hypersignal, plus marquées au niveau des parois postérolatérale et inféro-septale et éventuellement compatibles (sans être spécifiques) avec des foyers de myocardite décapitée ou en cours de résolution.

On observe, par ailleurs, un épanchement péricardique infracentimétrique et pleural bilatéral. Aucune injection de gadolinium n'est réalisée. La coronarographie ne démontre pas de lésion significative (sténose de 40% sur le tiers de l'interventriculaire antérieure (IVA), de 50% à l'ostium de la diagonale de l'IVA et de 40% au niveau de la coronaire droite); elle permet donc d'exclure une cardiopathie ischémique. Lors de la procédure, une biopsie myocardique n'est pas effectuée.

La ventriculographie confirme une dilatation ventriculaire gauche avec hypokinésie sévère diffuse et fraction d'éjection effondrée à 30%. Au terme de l'exploration, l'arythmie est, dès lors, considérée comme la cause principale de l'altération de la fonction cardiaque. Le traitement classique de l'insuffisance cardiaque (carvédilol 2 x 6,25 mg, périndopril 2,5mg 1 x et spironolactone 12,5 mg 1 x) est instauré avec maintien de l'anticoagulation par Sintrom® 1mg. L'échocardiogramme de sortie (J 7) ne montre pas d'amélioration objective de la fonction cardiaque malgré le maintien du rythme sinusal. Un

(1) Etudiante, Université de Liège.

(2) Assistant (3) Professeur Ordinaire, Chef de Service, de Cardiologie, CHU de Liège

mois plus tard, la patiente est hospitalisée dans un autre centre pour syncope avec récurrence d'un flutter rapide cardioversé en urgence en raison de la mauvaise tolérance clinique.

Une procédure de thermoablation est réalisée avec obtention d'un bloc isthmique cavotricuspidien, mais persistance d'inductibilité d'un flutter auriculaire; ceci suggère l'existence de plusieurs circuits potentiels.

Le traitement est maintenu non modifié. Une semaine plus tard, la patiente est revue en consultation. Elle se plaint toujours de sensations d'arythmie et de dyspnée de grade IIb. A l'examen clinique, on note une tachycardie à 125/minute, sans signe objectif d'insuffisance cardiaque.

L'électrocardiogramme montre un flutter auriculaire typique à 250 bpm avec bloc 2/1 et une altération secondaire de la repolarisation. L'échocardiogramme retrouve une dilatation du ventricule gauche, surtout systolique (54 mm en systole, 61 mm en diastole) ainsi que de l'oreillette gauche (49 mm). La fraction d'éjection est mesurée à 23 % et il persiste une hypokinésie diffuse sans HTAP. De la digoxine (0,1 mg 1 x par jour) est ajoutée au traitement afin de ralentir le rythme de réponse ventriculaire.

La patiente est convoquée en vue d'une nouvelle procédure d'ablation à l'aide du système CARTO, permettant la reconstruction tridimensionnelle du circuit de l'arythmie. La cartographie de l'oreillette droite permet de confirmer la rotation horaire du flutter au niveau de l'anneau tricuspide. Après cartographie précise de l'isthme cavotricuspidien, une ablation point par point du circuit de ré-entrée est réalisée permettant de rétablir un rythme sinusal.

En fin de procédure, il persiste une conduction lente (> 100ms) au niveau de l'isthme cavotricuspidien, sans possibilité d'obtenir un bloc bidirectionnel malgré les tirs d'ablation.

La patiente quitte le service en rythme sinusal sans modification de son traitement médicamenteux. Six semaines après cette seconde procédure, la patiente note une nette diminution des sensations d'arythmie et pratique à nouveau la marche sans problèmes.

Le contrôle cardiologique montre une persistance du flutter auriculaire à 240 bpm, mais en conduction 4/1, la fréquence cardiaque étant de 60 bpm. Les paramètres échographiques sont nettement améliorés : diminution du diamètre systolique à 45 mm avec fuite mitrale résiduelle minime, augmentation de la fraction d'éjection du ventricule gauche à 48 % malgré la persistance d'une hypokinésie diffuse modérée.

L'évolution favorable suite au contrôle de la fréquence cardiaque conforte le diagnostic de cardiomyopathie rythmique (CR). Six semaines plus tard, l'état subjectif de la patiente est excellent. L'électrocardiogramme met en évidence un flutter atypique à bloc variable. L'échocardiogramme de contrôle démontre une nouvelle amélioration de la fraction d'éjection à 52 %. La posologie du carvédilol est majorée avec optimisation de la digitalisation. Le suivi de la patiente est en cours.

DISCUSSION

Le diagnostic de la CR doit être évoqué chez tout patient présentant une cardiopathie congestive et une arythmie chronique, en présence ou non d'une cardiopathie sous-jacente (1-3). L'arythmie pouvant être intermittente, ce diagnostic doit également être considéré chez tout patient porteur d'une cardiopathie dilatée sans cause évidente (4).

Bien que rétrospectif, ce diagnostic est important à envisager vu l'amélioration majeure de la fonction cardiaque après contrôle de l'arythmie.

Avant de conclure à une CR «pure», il importe d'éliminer une cardiomyopathie sous-jacente : virale (entérovirus, coxsackies,...), ischémique ou hypertensive le plus souvent, auto-immune, toxique, médicamenteuse, ou encore secondaire à une maladie de système.

Dans le cas de notre patiente, seule l'étiologie virale, suspectée par l'IRM cardiaque n'a pu formellement être écartée. La patiente ne signale pas d'infection récente, mais les données cliniques et paracliniques non invasives sont peu sensibles et peu spécifiques de la myocardite virale, en ce compris la sérologie virale spécifique. En effet, tous les virus ne sont pas détectés et, même en cas de positivité sérologique, il n'y a pas de corrélation avec l'atteinte d'un organe précis (5).

Les images IRM sont également peu pathognomoniques, mais auraient pu être rehaussées par une injection de gadolinium via la fixation du produit de contraste dans la couche sous-épicardique. Seule, la biopsie myocardique permet d'établir le diagnostic de myocardite virale en couplant l'analyse histopathologique (critères de Dallas), histo-immunochimique et la détection du virus intramyocardique (5). Il n'y a malheureusement pas eu de biopsie lors de la coronarographie.

La CR peut survenir à tout âge, mais son incidence reste inconnue; toutefois, dans le sous-groupe des patients en fibrillation auri-

culaire avec dysfonction ventriculaire (fraction d'éjection ventriculaire gauche < 50 %), 25 à 50 % des patients ont un certain degré de CR (4). Les arythmies causales sont le plus souvent supraventriculaires (fibrillation ou flutter auriculaire, tachycardie atriale, tachycardie par réentrée intranodale). Les arythmies ventriculaires idiopathiques (tachycardie ventriculaire soutenue) sont rares (4), car souvent mal tolérées, sauf chez l'enfant et le jeune adulte, et donc non suffisamment durables pour entraîner une CR. Le temps d'installation de la CR est variable et dépend partiellement de la présence ou non d'une cardiopathie sous-jacente. Le délai de récupération après contrôle de l'arythmie est de quelques jours à quelques mois (6).

La physiopathologie de la CR reste mal connue, en particulier les mécanismes induisant la dilatation systolique du ventricule gauche. Les connaissances physiopathologiques de la CR proviennent essentiellement de l'expérimentation animale (3, 7).

Chez le chien et le porc, un modèle de CR peut être reproduit par une stimulation auriculaire ou ventriculaire rapide et prolongée (240 battements/minute pendant trois semaines). Ce modèle de CR est très proche de celle observée chez l'homme, tant sur le plan hémodynamique que sur le plan neurohumoral.

Les anomalies histologiques et biochimiques observées sont :

- une anomalie de l'activité des canaux calciques (dysfonctionnement de la pompe calcium ATPase et du canal transporteur de calcium) et du transport sarcoplasmique du calcium induisant des troubles contractiles;

- un épuisement des réserves énergétiques cellulaires et/ou une mauvaise utilisation de l'énergie résiduelle. En effet, des taux moindres de créatine, phosphocréatine et adénosine triphosphate (ATP) ainsi qu'une diminution de l'activité de la pompe Na/K ATPase ont été observés. Ces changements sont dus à des altérations du métabolisme cellulaire avec, notamment, une hyperactivité du cycle de Krebs et une modification de la structure et du fonctionnement mitochondrial, par diminution des cytochromes oxydases;

- une observation de dommages cellulaires et de la matrice extracellulaire. Un stress oxydatif responsable de la production de peroxy-nitrite pourrait entraîner une dilatation cavitaire, un amincissement des parois musculaires et une dysfonction contractile en altérant la structure des myofibrilles;

- une diminution de la réactivité sympathique par diminution de la densité des récepteurs bêta en réponse à une tachycardie prolongée («down-regulation»);

- enfin, une ischémie myocardique induite par une diminution du temps de perfusion diastolique et du gradient de perfusion coronaire (via l'augmentation des pressions de remplissage gauche) ainsi qu'une dysfonction diastolique pourraient aggraver ou entretenir les anomalies précitées. En expérimentation animale, la stimulation cardiaque rapide peut entraîner des lésions cellulaires myocardiques irréversibles (7). Vu la possibilité de survenue de lésions semblables chez l'homme, la correction rapide de la tachycardie est l'objectif prioritaire du traitement.

En raison de l'état clinique de notre patiente, l'arythmie fut corrigée rapidement par l'application d'un choc électrique externe, traitement rapide présentant moins d'inconvénients que la stimulation cardiaque ou la cardioversion pharmacologique. La récurrence du flutter auriculaire n'a pu être prévenue par la prise de bêta-bloquants, prescrits également pour le traitement de l'insuffisance cardiaque.

La thermoablation de l'isthme cavo-tricuspidien est recommandée comme traitement de première ligne du flutter auriculaire typique et permet, en cas de succès, d'éviter la prise au long cours d'anticoagulants et de médicaments cardiorégulateurs. Il s'agit d'un traitement sûr et efficace avec un taux de succès de 90 % (8).

Malgré deux procédures d'ablation, le flutter de notre patiente n'a pu être éradiqué en raison de l'impossibilité d'obtenir un bloc bidirectionnel et de la persistance d'une conduction lente au niveau isthmique. Cet échec à court terme peut être lié à l'anatomie de l'isthme cavo-tricuspidien, notamment sa profondeur. Le degré de dilatation de l'oreillette prédispose également à la récurrence de l'arythmie. Dans le cas de notre patiente, un flutter atypique fut identifié expliquant l'échec apparent de l'ablation. Une troisième tentative d'ablation n'a pas été envisagée en raison de la bonne tolérance de l'arythmie après contrôle de la fréquence cardiaque et du taux de réussite procédurale inversement proportionnel au nombre de tentatives (trois maximum dans les centres spécialisés). Cet échec doit être relativisé par l'incidence à long terme de la fibrillation auriculaire chez les patients avec flutter typique ablaté initialement avec succès : 62 % de cas de fibrillation auriculaire paroxystique/persistante et 24% de fibrillation auriculaire permanente au cours d'un suivi de sept ans (8).

Les antiarythmiques spécifiques ont été évités en raison de leurs effets secondaires, notamment cardiodépresseurs. Cette attitude est conforme aux résultats de plusieurs études, dont AFFIRM (Atrial Fibrillation Follow-up Investigation of Rhythm Management) (9) et RACE (Rate Control *versus* Electrical Cardioversion for Persistent Atrial Fibrillation) (10), qui ne démontrent pas d'avantage au maintien à tout prix du rythme sinusal par rapport au contrôle de la fréquence (critères de jugement : mortalité globale, thromboembolie, hospitalisation cardiovasculaire). De plus, une analyse *post hoc* de l'étude AFFIRM (11) a révélé des chiffres de mortalité et d'hospitalisation cardiovasculaire plus élevés dans le groupe des patients chez lesquels on cherche à maintenir le rythme sinusal.

Chez notre patiente, le ralentissement de la fréquence par carvédilol/digoxine a entraîné, malgré la persistance du flutter auriculaire, une nette amélioration de la fonction cardiaque. Ceci confirme le rôle fondamental de la fréquence cardiaque dans l'apparition de la CR. Le traitement vise à maintenir la fréquence cardiaque de repos entre 60 et 80 bpm et entre 90 à 115 bpm à l'effort modéré le respect de ces valeurs semblant prévenir le risque de récurrence de CR (3).

Le contrôle de la fréquence par ablation du noeud auriculo-ventriculaire et implantation d'un stimulateur cardiaque est une option thérapeutique exceptionnelle, réservée aux patients restant tachyarythmiques et instables sur le plan hémodynamique malgré un traitement médicamenteux optimal. Ce geste induit un risque de mort subite en cas de dysfonctionnement du régulateur cardiaque et d'asynchronisme contractile lié à la stimulation apicale ventriculaire droite, obérant partiellement le gain hémodynamique dû au contrôle de la fréquence cardiaque. Enfin, il ne dispense pas du risque inhérent au maintien de l'anticoagulation au long cours.

Chez le patient porteur d'une fibrillation auriculaire ou d'un flutter avec antécédent de CR, il est toutefois séduisant d'optimiser l'hémodynamique en restaurant la fonction de pompe auriculaire et la synchronisation auriculoventriculaire. Un nouvel antiarythmique de classe III, la dronedarone, qui influe favorablement le pronostic des patients en fibrillation auriculaire/flutter paroxystique ou persistante (ATHENA) (12), permettra peut-être d'atteindre au moins partiellement cet objectif.

CONCLUSION

La présence d'une CR doit être évoquée chez tout patient présentant une cardiopathie conges-

tive et une arythmie chronique, en présence ou non d'une cardiopathie sous-jacente. L'arythmie pouvant être intermittente, ce diagnostic doit également être envisagé chez tout patient porteur d'une cardiopathie dilatée sans cause évidente. La pierre angulaire du diagnostic est la réversibilité partielle ou totale de l'insuffisance cardiaque après correction de l'arythmie ou contrôle de la fréquence, la tachycardie induisant une cascade de troubles physiopathologiques encore mal compris à ce jour.

BIBLIOGRAPHIE

1. Phillips E, Levine S.— Auricular fibrillation without other evidence of heart disease. *Am J Med*, 1949, **6**, 1172-1173.
2. Salemi VMC, Arteaga E, Mady C.— Recovery of systolic and diastolic function after ablation of incessant supraventricular tachycardia. *Eur J Heart Fail*, 2005, **7**, 1177-1179.
3. Umana E, Solares A, Alpert M.A.— Tachycardia induced cardiomyopathy. *Am J Med*, 2003, **114**, 51-55.
4. Henrard V, Pierard LA.— Cardiomyopathie rythmique récidivante secondaire à une tachycardie ventriculaire idiopathique. *Arch Mal Coeur*, 2001, **94**, 617-621.
5. Schultheiss HP, Kuehl U.— Myocarditis and inflammatory cardiomyopathy, in : Crawford MH and DiMarco. *J Practical Cardiology*, Ed. Mosby, London, 2001, **5**, 10.1-10.12.
6. Bounhoure JP, Bodeva S, Galinier M.— Cardiomyopathies congestives d'origine rythmique. *Arch Mal Coeur*, 1999, **92**, 1761-1765.
7. Shinbane JS, Wood MA, Jensen DN, et al.— Tachycardia-induced cardiomyopathy : a review of Animals Models and Clinical Studies. *J Am Coll Cardiol*, 1997, **29**, 709-715.
8. Moubarak G, Pavin D, Laviolle B, et al.— Incidence of atrial fibrillation during very long-term follow-up after radiofrequency ablation of typical atrial flutter. *Arch Cardiovasc Dis*, 2009, **102**, 525-532.
9. Wyse DG, Waldo AL, DiMarco JP, et al.— Atrial fibrillation follow-up investigation of rhythm management (AFFIRM) Investigators. *N Engl J Med*, 2002, **347**, 1825-1833.
10. Van Gelder IC, Hagens VE, et al. A comparison of rate control and rhythm control in patient with recurrent persistent atrial fibrillation. *N Engl J Med*, 2002, **347**, 1834-1840.
11. Wyse DG.— Are there alternatives to mortality as an endpoint in clinical trials of atrial fibrillation? *Heart Rhythm*, 2004, **1**, 531-537.
12. Hohnloser SH, Crijns HJGM, van Eickels M, et al.— Effect of dronedarone on cardiovascular events in atrial fibrillation. *N Engl J Med*, 2009, **360**, 668-678.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. L.A. Piérard, Service de Cardiologie, CHU de Liège, 4000 Liège, Belgique.
Email : lpierard@chu.ulg.ac.be