



## Que disent les nouvelles recommandations de l'ESC sur la prévention des arythmies et de la mort subite ?

Vincent Probst, Jean-Baptiste Gourraud, CHU de Nantes.  
Service de cardiologie et centre de référence pour la prise en charge de maladie rythmique héréditaire. [vincent.probst@chu-nantes.fr](mailto:vincent.probst@chu-nantes.fr)

**L**a publication de nouvelles recommandations par la société Européenne de cardiologie représente toujours un événement majeur pour le domaine concerné tant les recommandations ont pris une place importante dans notre manière de soigner les patients au quotidien. Les dernières recommandations sur la prévention des arythmies et de la mort subite sont très vastes et touchent à tous les domaines des arythmies. C'est peut-être le petit reproche que l'on peut leur faire, car de ce fait, elles manquent un peu de précision dans certains domaines pour tenter de répondre à la plupart des questions que l'on peut se poser au quotidien lorsque nous sommes face à nos patients.

### II Introduction

Quoi qu'il en soit, il y a tout de même des nouveautés intéressantes dans ces recommandations que nous allons essayer de souligner dans cet article bien qu'il soit toujours difficile de résumer en quelques lignes des recommandations qui font plus de 80 pages !

### III Futures perspectives pour la prévention de la mort subite

Il est maintenant clairement recommandé en cas de survenue de mort subite inexpliquée de réaliser une autopsie qui devra comporter un examen histologique (grade I) et il est également recommandé la réalisation d'une autopsie moléculaire en cas de suspicion de canalopathie ou de cardiomyopathie (grade IIa) en particulier lorsque le décès survient chez un sujet jeune, c'est-à-dire âgé de moins de 40 ans. Les recommandations insistent également sur l'importance de réaliser un dépistage familial systématique en cas de survenue de mort subite chez un sujet jeune en rappelant que ce type de screening permet d'identifier la cause de la mort subite dans 50 % des cas. Des centres pour la prévention de la mort subite existent maintenant dans plusieurs villes françaises et il est important de prendre l'habitude de référer les familles dans ces situations tant l'impact est grand en termes de prévention.

### III Place des médicaments et du défibrillateur dans la prévention de la mort subite

Il n'y a pas de nouveautés très importantes dans ce domaine. Il est essentiellement rappelé que les

traitements médicaux n'ont pas fait la preuve de leurs bénéfices en termes de mortalité en dehors des bêtabloquants.

**Pour ce qui concerne le défibrillateur**, même si différentes études démontrent l'intérêt de ce traitement sur la diminution de la mortalité, il est rappelé que cette thérapeutique est relativement peu utilisée avec des variations importantes d'un pays à l'autre. Enfin, pour la première fois, le défibrillateur sous-cutané est cité en alternative au défibrillateur transveineux chez les patients qui n'ont pas besoin de stimulation que ce soit pour des troubles de la conduction ou pour une stimulation antitachycardique (grade IIa) avec une place importante chez les sujets jeunes et les patients à risque infectieux (grade IIb). Il est également rappelé que chez les patients qui sont en attente de transplantation cardiaque, il est recommandé d'implanter un défibrillateur (grade IIa).

Il est cependant bien précisé qu'une discussion sur la qualité de vie doit être menée avant l'implantation et qu'une évaluation psychologique doit être réalisée en particulier en cas de chocs inappropriés.

Enfin, pour la première fois, l'intérêt de **la Life Vest**, qui est en fait une veste qui a les fonctions d'un défibrillateur portable est souligné. Le patient doit la porter en permanence pendant la période où il est considéré comme ayant un risque rythmique alors qu'il n'est pas encore équipé d'un défibrillateur (par exemple dans le mois qui suit un infarctus avec une altération importante de la fonction ventriculaire gauche). Cette thérapeutique reçoit une recommandation de grade IIb. Pour information, elle est remboursée en France sous certaines conditions et pour une période limitée.

## Resynchronisation cardiaque : statu quo ?

Pour ce qui concerne la resynchronisation cardiaque, il n'y a pas de grande nouveauté par rapport à ce que l'on connaissait déjà. La resynchronisation est évidemment indiquée chez les patients qui ont une insuffisance cardiaque stade III à IV de la NYHA après 3 mois de traitement et un bloc de branche gauche avec des QRS supérieurs à 120 ms (grade I).

Cette thérapeutique peut également être proposée chez les patients qui n'ont pas de bloc de branche gauche avec une recommandation de grade IIa lorsque le QRS est à plus de 150 ms, et de grade IIb lorsque le QRS est compris entre 120 et 150 ms.

## Place du défibrillateur chez les patients atteints d'une laminopathie, d'une cardiomyopathie hypertrophique ou d'une cardiomyopathie/dysplasie arythmogène du ventricule droit.

Grâce au progrès de la génétique, il devient plus fréquent d'identifier **la présence d'une laminopathie**. Il faut savoir la rechercher en cas de cardiomyopathie associée à des troubles de la conduction car on sait que ces patients ont un risque plus élevé de survenue de troubles du rythme ventriculaire et de mort subite.

Les recommandations proposent l'implantation d'un défibrillateur chez les patients qui sont porteurs de la mutation familiale

- en cas d'identification de tachycardie ventriculaire non soutenue sur le Holter,
- en cas de fonction ventriculaire gauche inférieure à 45 %, chez les hommes
- lorsqu'il s'agit d'une mutation qui n'est pas une mutation faux-sens.

La présence de deux de ces facteurs de risque justifie l'implantation d'un défibrillateur (grade IIa).

Pour ce qui concerne **la cardiomyopathie hypertrophique**, compte tenu des récentes recommandations de la société Européenne sur ce sujet, il n'y a bien évidemment pas de grands changements. Il n'en reste pas moins que le score de risque qui avait été proposé dans les recommandations sur la cardiomyopathie hypertrophique est reconduit malgré les différents articles qui avaient montré des limites de ce score.

Il est intéressant de noter que pour la première fois, l'indication de l'implantation d'un défibrillateur est portée sur une évaluation chiffrée du risque.

NOVEMBRE / DECEMBRE 2016

- Si le risque est inférieur à 4 % à 5 ans, le défibrillateur n'est pas indiqué,
- si le risque est entre 4 et 6 % le défibrillateur peut être proposé,
- si le risque est supérieur à 6 % le défibrillateur est généralement indiqué.

La différence de niveau de risque entre les différentes catégories de patients reste donc tout de même limitée puisque rapportée à un risque annuel, on se situe entre 0,8 et 1,2 % ce qui ne fait tout de même pas une très grosse différence.

***Cela montre bien que quels que soient les calculateurs de score, la place de la discussion avec le patient sur les avantages et les inconvénients de l'implantation du défibrillateur devra rester l'élément majeur de la décision, car même avec un score de risque bas le risque de mort subite persiste.***

Pour **la dysplasie arythmogène du ventricule droit**, le défibrillateur est toujours indiqué en cas de tachycardie ventriculaire mal tolérée sur le plan hémodynamique en plus, bien évidemment du traitement médical et éventuellement de l'ablation. En revanche, contrairement à ce qui était proposé jusqu'à présent, les recommandations proposent une indication de grade IIa pour l'implantation d'un défibrillateur chez les patients ayant une **tachycardie ventriculaire bien tolérée hémodynamiquement**. Elles précisent tout de même qu'il faut contrebalancer l'intérêt du défibrillateur avec les complications potentielles qui sont particulièrement fréquentes chez ce type de population.

## Place du défibrillateur dans les cardiomyopathies restrictives et les formes particulières de cardiomyopathie.

Plusieurs situations particulières sont abordées. Il est rappelé que dans le cadre de la non compaction du ventricule gauche, les indications de défibrillateur suivent les indications classiques des cardiomyopathies (FE>35% après 3 mois de traitement, grade I) le risque rythmique ne semblant pas différent des cardiomyopathies dilatées.

**L'amylose cardiaque** avait jusqu'à récemment un très mauvais pronostic. Les progrès thérapeutiques récents en particulier dans le traitement des amyloses à chaînes légères permettent d'espérer une meilleure espérance de vie chez ces patients qui décèdent une fois sur 2 de mort subite. Une part

relativement importante des morts subites sont en rapport avec des dissociations électromécaniques, cependant la part rythmique des morts subites reste tout de même importante. Les connaissances dans ce domaine restent limitées mais on peut considérer qu'un défibrillateur peut être recommandé en cas d'amylose à chaîne légère ou lié à des mutations de la transthyrétine en cas de tachycardies ventriculaires soutenues lorsque l'espérance de vie est de plus de 1 an. En raison des informations trop limitées dans ce domaine, il n'est pas proposé de recommandations en prévention primaire.

**Pour la maladie de Chagas**, qui, il est vrai, n'est pas au centre des préoccupations des cardiologues français, il est proposé d'implanter un défibrillateur dès que la fonction ventriculaire gauche est inférieure à 40% ce qui en fait une petite exception dans le domaine des cardiomyopathies.

## II Coup de tonnerre sur le QT long

Jusqu'à présent le diagnostic du QT long était basé en théorie sur l'utilisation du score de Schwartz incluant des paramètres cliniques et électrocardiographiques. Il faut cependant avouer que ce score n'était pas très utilisé en pratique clinique quotidienne. Si ce score garde sa place dans les recommandations (diagnostic en cas de score > 3), il est maintenant proposé de retenir le diagnostic de syndrome du QT long en cas de QTc supérieur à 480 ms mais également chez les patients porteurs d'une mutation familiale même en cas d'ECG normal.

Le diagnostic peut également être retenu en cas de QTc > 460 ms si le patient a présenté une syncope. A noter que l'ensemble de ces recommandations reposent uniquement sur l'avis des experts présents lors de la rédaction des guidelines, c'est à dire en fait sur l'avis de Silvia Priori qui était la seule experte présente spécialiste des canalopathies.

Il est également proposé de traiter par bêtabloquant tous les patients atteints d'un syndrome du QT long ce qui revient à dire tous les patients porteurs d'une mutation même en cas d'ECG normal (grade IIa). Cela représente un certain changement par rapport à ce qui était fait jusqu'à présent dans la plupart des équipes et nécessitera probablement quelques explications pour les patients qui jusque là ne bénéficiaient que d'un simple suivi.

Une place relativement importante est également faite à la **stelectomie gauche** en cas d'intolérance ou de contre

indication aux bêtabloquants. Cette thérapeutique était peu utilisée en France jusqu'à présent mais il est probable qu'elle devrait se développer dans les années à venir.

Enfin, le défibrillateur en prévention primaire peut être proposé chez les patients qui ont un QTc > 500 ms et qui sont atteints d'un syndrome du QT long de type 2 ou 3. Il s'agit cependant d'une recommandation de grade IIb.

## || Syndrome de Brugada : des recommandations décevantes...

Autant les recommandations sur le syndrome du QT étaient novatrices autant celles sur le syndrome de Brugada apportent peu de chose. Le diagnostic peut toujours être porté sur une seule dérivation (ce qui reste une erreur à mes yeux tant le risque de sur-diagnostic peut être important). La stimulation ventriculaire programmée reste en grade IIb pour l'évaluation du risque rythmique et le défibrillateur reste indiqué en cas de syncope chez les patients qui ont aspect de type I spontané (grade IIa) mais rien n'est dit chez les patients qui ont une syncope sans aspect de type I spontané alors que ces patients ont un risque élevé.

**Le problème de ces recommandations, comme des précédentes d'ailleurs, c'est que les situations cliniques les plus fréquentes ne sont pas abordées.** Par exemple, que fait-on d'un patient qui a un aspect de type I spontané et qui est asymptomatique ? Les registres s'accordent pour considérer que ces patients ont un risque rythmique de 1% par an et 10% à 10 ans. Si on se réfère aux recommandations de la CMH, ces patients seraient potentiellement éligibles à l'implantation d'un défibrillateur.

De même, rien n'est dit chez les patients qui n'ont pas un aspect spontané de syndrome de Brugada mais qui ont fait une syncope. On sait que ces patients ont un risque rythmique de plus de 1% par an et il semblerait logique de les protéger si on considère la syncope comme d'origine rythmique. De nouvelles recommandations devraient être bientôt proposées dans ce domaine ce qui permettra peut-être de clarifier les choses.

## || Tachycardie ventriculaire catécholergique (TVC) et repolarisation précoce

La nouveauté principale pour les TVC est le positionnement de la flécaïne et de la stelectomie gauche en complément du traitement bêtabloquant

NOVEMBRE / DECEMBRE 2016

## LE POINT SUR...

(grade IIa). Il est également rappelé que le traitement bêtabloquant doit être proposé à tous les patients porteurs d'une mutation responsable de TVC même si le bilan clinique est négatif.

Concernant le syndrome de repolarisation précoce, l'ESC a prudemment considérée que les informations disponibles à ce jour ne permettaient pas de proposer de recommandations.

## II Conclusion

Il y aurait encore beaucoup à dire sur ces recommandations qui traitent de nombreux autres sujets comme les arythmies chez les enfants, chez les femmes enceintes ou dans la maladie de Steinert. J'espère donc que ce court résumé vous donnera l'envie de plonger dans la lecture de ces recommandations.

*L'auteur déclare les liens d'intérêts suivant : consultant pour Medtronic et Boston Scientific*



## ABONNEMENT À LA REVUE CORDIAM ■ OUI, je m'abonne

Bulletin à découper et à renvoyer complété accompagné du règlement à : IMPACT MEDICOM 3-5, Bd Paul Émile Victor – 92200 Neuilly-sur-Seine  
Contactez-nous : [www.e-cordiam.fr](http://www.e-cordiam.fr) - Tél. : 01 47 22 52 20 - FAX : 01 46 41 05 21 - [cordiam-abo@impact-medicom.com](mailto:cordiam-abo@impact-medicom.com)

RAISON SOCIALE : \_\_\_\_\_

CIVILITE : \_\_\_\_\_

NOM : \_\_\_\_\_

PRENOM : \_\_\_\_\_

SPÉCIALITÉ : \_\_\_\_\_

PRATIQUE :  HOSPITALIÈRE  LIBÉRALE

EMAIL : \_\_\_\_\_

N°RPPS : \_\_\_\_\_

N°ADELI : \_\_\_\_\_

ÉTUDIANT : joindre une copie de la carte étudiant

ADRESSE : \_\_\_\_\_

CP : \_\_\_\_\_

VILLE : \_\_\_\_\_

TÉL. : \_\_\_\_\_

Je souhaite recevoir la newsletter numérique

### OFFRE EXCEPTIONNELLE

VOTRE TARIF POUR 1 AN D'ABONNEMENT EN VERSION PAPIER + NUMÉRIQUE

- MÉDECIN : 49€
- ÉTUDIANT : 30€
- HORS France MÉTROPOLITAINE : 70€



VOTRE RÈGLEMENT PAR :

- Chèque à l'ordre d'Impact Medicom
- Carte bancaire Visa

Nom du titulaire de la carte : \_\_\_\_\_

N° : \_\_\_\_\_

Date d'expiration : \_\_\_\_\_

N° Cryptogramme : \_\_\_\_\_ (3 derniers chiffres au dos de votre carte bancaire)

OUI, je m'abonne avec un abonnement à \_\_\_\_\_ €