

La Dysplasie Arythmogène du Ventricule Droit:

Quand l'évoquer et comment la confirmer ?

Dr Simon Abou Jaoudé

La dysplasie arythmogène du ventricule droit (DAVD) est une cardiomyopathie associant un remplacement fibro-adipeux progressif et transmural plus ou moins diffus du myocarde droit et des arythmies ventriculaires parfois graves.

La cause exacte de ces changements histologiques n'est pas parfaitement élucidée. Trois mécanismes sont proposés: 1) une atteinte myocardique génétiquement déterminée, 2) des phénomènes inflammatoires et séquellaires de myocardite et 3) une apoptose.

Evoquer la possibilité de DAVD nécessite un haut degré de suspicion clinique. De même, confirmer le diagnostic de DAVD nécessite la présence d'un ensemble d'éléments cliniques et paracliniques suggestifs.

Cette mise au point traite les deux questions suivantes:

- Quand penser à une DAVD ?
- Comment confirmer le diagnostic ?

Quand penser à une DAVD ?

- Le plus souvent, c'est devant une **arythmie ventriculaire** que la DAVD sera évoquée (des ESV isolées et en salves, ou surtout une tachycardie ventriculaire soutenue). La tachycardie ventriculaire (TV) pouvant être spontanément déclenchée, ou induite lors d'une stimulation ventriculaire programmée. Cliniquement, il peut s'agir de palpitations, lipothymies, syncopes ou même d'une mort subite récupérée.

En pratique, deux éléments doivent pousser à rechercher une DAVD devant cette arythmie: sa morphologie particulière et l'absence d'aucune autre cardiopathie arythmogène (essentiellement cardiopathie ischémique, cardiomyopathie dilatée ou hypertrophique).

La morphologie de l'arythmie est assez particulière: dans la majorité des cas, la TV est à type de retard gauche, l'aspect est celui d'un bloc de branche gauche dans les dérivations précordiales (>95% des cas). Cependant, cet aspect n'est pas spécifique de la DAVD, une TV à retard gauche a été également notée dans les cardiopathies ischémiques, les cardiomyopathies, TV sur cœur sain....

Contrairement aux TV des cardiomyopathies dilatées et des TV post-infarctus, les déviations axiales extrêmes de QRS en cours de TV sont rares dans la DAVD: l'axe est très souvent compris entre -80° et $+110^\circ$.

- La découverte d'une DAVD devant un tableau **d'insuffisance cardiaque** reste exceptionnelle, l'insuffisance cardiaque survient habituellement après une longue évolution de la maladie, plusieurs années après le diagnostic.
- Parfois, la DAVD sera recherchée chez des sujets complètement **asymptomatique** lors d'une enquête familiale de sujets atteints, ou devant des anomalies électriques ou échographiques.

Comment confirmer le diagnostic ?

Le diagnostic de la DAVD ne repose pas sur un examen unique pouvant signer la maladie, mais plutôt sur la présence d'un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques suggestifs. Ceci explique la difficulté diagnostique dans certaines formes limites de DAVD.

Le patient atteint de DAVD présente souvent un profil clinique particulier, pouvant aider au diagnostic. Il s'agit fréquemment d'un adulte jeune: les premiers signes cliniques de la maladie apparaissent avant 40 ans dans plus de 80% des cas. Une prédominance masculine est retrouvée dans toutes les séries (sex ratio: 2 à 3 pour 1). Des antécédents familiaux de mort subite ou de DAVD avérée sont retrouvés dans près du tiers des cas.

L'ECG en rythme sinusal peut orienter le diagnostic en montrant des signes évocateurs de la maladie; cependant un tracé normal ne permet pas d'éliminer le diagnostic, surtout au début de la maladie.

Les modifications électrocardiographiques intéressent le QRS et l'onde T: il peut s'agir d'une déviation axiale, de la présence d'un bloc de branche droit complet ou incomplet, d'un élargissement localisé du QRS, d'une onde epsilon, ou d'une inversion de l'onde T. Ce dernier signe est le plus classique et le plus fréquemment retrouvé dans la DAVD (66 à 100% des cas). Cette inversion des ondes T est le plus souvent notée dans les dérivations précordiales droites, parfois jusqu'en V5V6, et plus rarement en D2D3VF. L'élargissement localisé de QRS dans les dérivations précordiales droites semble être un signe aussi intéressant: une durée de QRS > 110 msec en V1V2, ou un rapport de durée de QRS V2/V4 > 1,1 ont une bonne sensibilité et spécificité.

L'ECG et surtout le HOLTER permettent de montrer et d'étudier les extrasystoles ventriculaires: le caractère polymorphe des ESV est fréquent témoignant de la présence de plusieurs foyers arythmogènes au sein du myocarde du VD.

L'ECG d'effort a un double intérêt: en raison du caractère adrénérgique de l'arythmie, le test d'effort permet parfois de reproduire la TV, et éventuellement, de contrôler l'efficacité du traitement antiarythmique.

L'ECG à haute amplification peut être normal dans la DAVD; la prévalence des potentiels ventriculaires tardifs se situe entre 60 et 80%, elle serait plus élevée dans les formes diffuses et en cas de présence de TV soutenue. En revanche, dans les formes localisées, ou asymptomatiques, ou en cas de TV en salves, la prévalence est plus faible.

L'échocardiographie permet de rechercher les anomalies morphologiques ventriculaires droites ainsi que les troubles de la cinétique segmentaire du VD. Une éventuelle atteinte associée du ventricule gauche doit être également recherchée. Cependant, les cas de faux positifs et faux négatifs ne sont pas rares, et la fiabilité de la méthode paraît douteuse pour certains. L'échographie transoesophagienne paraît avoir une meilleure valeur diagnostique, mais sa place dans la DVDA reste à définir.

L'IRM est la méthode la plus prometteuse pour le diagnostic. Elle peut apporter des renseignements sur la structure, l'épaisseur, et la taille du VD ainsi que sa cinétique segmentaire et globale. Un hypersignal détecté dans la paroi myocardique est très spécifique de l'infiltrat adipeux. Une atteinte associée du VG peut être également recherchée. Cette technique récente nécessite des études supplémentaires afin d'évaluer sa sensibilité et sa spécificité dans cette maladie. Le scanner rapide (IMATRON) apporte également des renseignements morphologiques et fonctionnels importants.

L'angioscintigraphie isotopique avec analyse de phase de Fourier permet d'étudier l'hétérogénéité de la contraction ventriculaire droite, et de visualiser des zones d'hypokinésie, d'akinésie, ou de dyskinésie. La fraction d'éjection droite, et éventuellement gauche, peuvent être évaluées d'une façon fiable.

L'angiographie ventriculaire droite conventionnelle est classiquement considéré comme l'examen de référence dans la DAVD. Elle doit être réalisée d'une façon sélective en deux incidences différentes. Dans les formes diffuses, les anomalies angiographiques consistent en une dilatation cavitaire droite avec

dysfonction systolique et baisse de la fraction d'éjection. Ces signes ne sont pas habituellement retrouvés dans les formes localisées où prédominent l'akinésie et la dyskinésie segmentaires, des fissures pariétales profondes (aspect en "pile d'assiettes"), ou de lacunes infundibulaires non opacifiées. Ces anomalies prédominent sur la paroi infundibulaire, l'apex du VD, et la face inférieure.

La biopsie endomyocardique a été utilisée dans certaines études pour dépister une DAVD dans les arythmies ventriculaires sur cœur apparemment sain, ou pour confirmer le diagnostic déjà suspecté par les autres examens paracliniques. Néanmoins, cette méthode présente plusieurs limites. Les faux négatifs sont possibles dans les formes localisées de la maladie: la biopsie peut être négative si le prélèvement n'est pas effectué en zone atteinte. D'autre part, un infiltrat adipeux de la paroi ventriculaire droite n'est pas toujours synonyme de DAVD: Fontaliran et coll ont montré la richesse particulière d'un VD normal en adipocytes. Enfin, la biopsie endomyocardique n'est pas sans risque dans cette pathologie où la paroi du VD est particulièrement amincie et fragilisée.

En 1994, des groupes de travail des sociétés Européenne et Internationale de Cardiologie ont proposé des critères majeurs et mineurs pour le diagnostic de la DVDA: La maladie est retenue devant la présence de 2 critères majeurs, ou 1 critère majeur et 2 critères mineurs, ou 4 critères mineurs:

Critères majeurs

- (1) DAVD familiale confirmée par une autopsie ou pièce opératoire.*
- (2) Onde epsilon ou élargissement localisé de QRS > 110 msec en V1-V3.*
- (3) Dilatation importante du VD avec diminution de la FE, sans atteinte significative du VG.*
- (4) Akinésie ou dyskinésie segmentaire du VD, anévrisme localisé.*
- (5) Dilatation segmentaire importante du VD.*
- (6) Remplacement fibroadipeux sur la biopsie endomyocardique.*

Critères mineurs:

- (1) Histoire familiale de mort subite (<35 ans) avec suspicion de DVDA.*
- (2) DAVD familiale (diagnostic fait sur ces critères).*
- (3) Ondes T négatives en V2V3 (sans bloc de branche droit, âge >12 ans).*
- (4) Présence de potentiels tardifs.*
- (5) TV à retard gauche (soutenue ou non).*
- (6) ESV fréquentes (> 1000/24 H).*
- (7) Dilatation modérée du VD et/ou diminution de la FE, sans atteinte du VG.*
- (8) Hypokinésie segmentaire du VD.*
- (9) Dilatation segmentaire modérée du VD.*

Bien que cette classification soit un outil clinique utile, sa validation prospective sur une grande série n'est pas encore disponible. D'autre part, quelques localisations chromosomiques de gènes responsables de la DAVD ont été identifiés dernièrement, permettant peut être dans l'avenir d'inclure des critères génétiques dans cette grille.

Références:

- 1. Marcus F, Fontaine G, Guiraudon G, Frank R, Laurenceau JL, Malergue MC, Grosogeat Y. Right ventricular dysplasia: a report of 24 cases. Circulation 1982, 65: 384.*
- 2. Fontaine G, Fontaliran F, Lascault G, Frank R, Tonet J, Chomette G, Grosogeat Y. Dysplasie transmise et dysplasie acquise. Arch Mal Coeur 1990, 83: 915.*
- 3. Hofmann R, Trappe HJ, Klein H, Kemnitz J. Chronic (or healed) myocarditis mimicking arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Eur Heart J 1993, 14: 717.*
- 4. Thiene G, Nava A, Corrado D. right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. N Engl J Med 1988, 318: 129.*
- 5. Fontaine G, Tsezana R, Lazarus A, Lascault G, Tonet J, Frank R. Troubles de la repolarisation et de la conduction intraventriculaire dans la dysplasie ventriculaire droite arythmogène. Ann Cardiol Angeiol 1994, 43: 5.*
- 6. Nava A, Canciani B, Buja G, Martini B, Daliento L, Scognamiglio R, Thiene G. Electrocardiographic study of negative T wave on precordial leads in arrhythmogenic right ventricular dysplasia: relationship with right ventricular volumes. J Electrocardiol 1988, 21: 239.*
- 7. Fontaine G, Umemura J, Di Donna P, Tsezana R, Cannat JJ, Frank R. La durée des complexes QRS dans la dysplasie ventriculaire droite arythmogène. Un nouveau marqueur diagnostique non invasif. Ann Cardiol Angeiol 1993, 42: 399.*
- 8. Stefan B, Gert-Hinrich R. Right and left precordial QRS duration in arrhythmogenic right ventricular dysplasia (abstract). J Am Coll Cardiol 1995, 25: 111A.*
- 9. Blomstrom-Lundqvist C, Sabel KJ, Olsson SB. A long term follow-up of 15 patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Br Heart J 1987, 58: 477.*
- 10. Reiter M, Smith W, Gallacher J. Clinical spectrum of ventricular tachycardia with left bundle branch morphology. Am J Cardiol 1983, 51: 113.*
- 11. Leclercq JF, Gaita F, Cauchemez B, Maisonblanche P, Leenhardt A, Coumel P, Brusca A, Slama R. Caractéristiques et pronostic des troubles de rythme ventriculaire de la dysplasie ventriculaire droite arythmogène. Arch Mal Coeur 1988, 81: 1335.*
- 12. Kisslo J. two-dimensional echocardiography in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Eur Heart J 1989, 10 (suppl D): 22.*
- 13. Scognamiglio R, Fasoli G, Nava A, Miraglia G, Della V, Thiene G, Dalla Volta S. Relavance of subtle echocardiographic finding in early diagnosis of the concealed form of right ventricular dysplasia. Eur Heart J 1989, 10 (suppl D): 27.*

14. Bruzzone F, Borziani S, Clavario P. Right ventricular dysplasia: radioisotopic angiography. *Eur Heart J* 1989, 10 (suppl D), 37.
15. Cosnay P, Fauchier J, Philippe L. Etude de 30 tachycardies ventriculaires par angiographie isotopique avec analyse de phase de Fourier. *Arch Mal Coeur* 1988, 4: 463.
16. Daubert C, Descaves C, Fulgor J, Bourdonner C, Laurent M, Gouffalt J. Critical analysis of cineangiographic criteria for diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am Heart J* 1988, 115: 448.
17. Fontaliran F, Fontaine G, Fillette F, Aouate P, Chomette G, Grosgeat Y. Frontières nosologiques de la dysplasie ventriculaire droite arythmogène. *Arch Mal Coeur* 1991, 84: 33.
18. McKenna WJ, Thiene G, Nava A, Fontaliran F, Blomstrom P, Fontaine G, Camerini F: Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Br Heart J* 1994; 71:215-218.
19. Corrado D, Fontaine G, Marcus FI, et al.: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: need for an international registry. *Circulation* 2000; 101 E101-6
20. Fontaine G, Fontaliran F, Frank R: Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathies: clinical forms and main differential diagnoses. *Circulation* 1998, 97:1532-5 �