

Extrasystoles auriculaires, jonctionnelles et ventriculaires

D. Babuty, B. Pierre, C. Grimard, N. Zannad, O. Marie, L. Fauchier

Les extrasystoles sont des battements cardiaques prématurés et ectopiques qui naissent des oreillettes, de la jonction auriculoventriculaire ou des ventricules. Bien que fréquemment asymptomatiques, la valeur pronostique des extrasystoles dépend de leur siège et surtout de l'existence ou non d'une cardiopathie ou d'une maladie électrique primaire sous-jacente. Les extrasystoles auriculaires sont bénignes mais peuvent initier une fibrillation auriculaire et justifier leur suppression par radiofréquence. Les extrasystoles hissiennes sont assez rares mais souvent méconnues ou confondues avec des extrasystoles auriculaires. Les extrasystoles ventriculaires sont fréquentes. En l'absence de cardiopathie sous-jacente, il faut distinguer les extrasystoles ventriculaires bénignes isolées ou en salves des extrasystoles ventriculaires accompagnant une maladie électrique primaire telle que le syndrome du QT long congénital, le syndrome de Brugada qui justifie une analyse minutieuse de l'électrocardiogramme intercritique et une enquête génétique. En effet, leur pronostic est toujours péjoratif exposant les patients à une mort subite justifiant des thérapeutiques agressives comme l'implantation d'un défibrillateur cardiaque et/ou une ablation du foyer des extrasystoles ventriculaires. En présence d'une cardiopathie sous-jacente, les extrasystoles ventriculaires témoignent d'une évolution de la maladie. Elles ne requièrent pas toujours un traitement antiarythmique mais nécessitent d'identifier les patients à risque de mort subite rythmique afin de prendre des mesures préventives comme l'implantation d'un défibrillateur cardiaque.

© 2010 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Extrasystoles auriculaires ; Extrasystoles hissiennes ; Extrasystoles ventriculaires ; Cardiopathie sous-jacente

Plan

■ Définitions	1
■ Mécanismes	1
Automaticité anormale	1
Activités déclenchées	2
Anomalies de la conduction	2
Réflexion	3
Parasystolie	3
■ Traduction clinique des extrasystoles	3
■ Traduction électrocardiographique	4
Extrasystoles auriculaires	4
Extrasystoles jonctionnelles	5
Extrasystoles ventriculaires	5
■ Étiologie et traitement des extrasystoles auriculaires	8
Extrasystoles auriculaires sans cardiopathie sous-jacente	8
Extrasystoles auriculaires sur cardiopathie	8
■ Étiologie et traitement des extrasystoles hissiennes	8
■ Étiologie et traitement des extrasystoles ventriculaires bénignes	8
Extrasystoles ventriculaires de type Rosenbaum	8
Extrasystoles ventriculaires en salves de Gallavardin	9
■ Étiologie et traitement des extrasystoles ventriculaires malignes	9
Extrasystoles ventriculaires malignes en l'absence de cardiopathie sous-jacente	9
Extrasystoles ventriculaires malignes avec cardiopathie sous-jacente	13
Prolapsus valvulaire mitral	14
Extrasystoles ventriculaires dans l'insuffisance cardiaque	14
Extrasystoles ventriculaires et hypertension artérielle	15
Extrasystoles ventriculaires d'origines diverses	15

■ Définitions

Les extrasystoles sont des battements cardiaques prématurés naissant dans le tissu auriculaire, jonctionnel ou ventriculaire. Leurs conséquences hémodynamiques sont mineures ; à l'inverse, elles peuvent avoir une valeur pronostique lorsqu'elles sont associées à une cardiopathie sous-jacente.

■ Mécanismes [1, 2]

Automaticité anormale

L'automaticité anormale est définie par la genèse d'un potentiel d'action par des cellules cardiaques auriculaires ou ventriculaires placées dans certaines conditions pathologiques ou expérimentales entraînant une dépolarisation de la membrane au repos. Dans de telles conditions, ces cellules dont le potentiel de repos est normalement stable se dépolarisent spontanément au cours de la phase 4 de repos générant ainsi un nouveau potentiel d'action.

Le courant sodique et le courant calcique lent de type L sont à l'origine de ces automatismes anormaux car ils sont activés pour un potentiel de membrane compris respectivement entre -70 et -50 mV et entre -50 mV et -30 mV. De telles valeurs de potentiel de repos de la cellule cardiaque sont observées en conditions d'hypoxie ou d'acidose par exemple. Si le potentiel de repos excède +10 mV, suite à l'augmentation de la concentration extracellulaire en potassium par exemple, l'automatisme anormal peut disparaître.

Tableau 1.
Caractéristiques des postdépolarisations précoces et tardives.

	EAD	DAD
Potentiel d'action (PA)	Phases 2 et 3	Phase 4
Caractéristique du PA précédent	Long	Normal
Fréquence-dépendance	Fc lente	Fc rapide
Intervalle de couplage	Long	Court
Stimulation adrénergique	±	+
Diminution/suppression	Magnésium, lidocaïne, acétylcholine, stimulation rapide	Acétylcholine, vérapamil, doxorubicine, ryanodine, lidocaïne, adénosine, flunarizine
Exagération	Césium, hypoxie-acidose, stretch, érythromycine, dérivés pipéridines, antiarythmiques I et III	Digitaliques, baryum, aconitine, histamine
Facteurs favorisants	PA long [K] _o basse	Surcharge calcique, [Na] _o basse

Fc : fréquence cardiaque ; EAD : *early after depolarizations* ; DAD : *delayed after depolarizations*.

Activités déclenchées

Par définition, les activités déclenchées sont toujours précédées d'un potentiel d'action associé à des oscillations du potentiel de membrane au-delà de la phase 0. Ces oscillations sont nommées des postdépolarisations précoces (*early afterdepolarizations* : EAD) ou des postdépolarisations tardives (*delayed afterdepolarizations* : DAD). Lorsque l'amplitude de la postdépolarisation est suffisamment élevée, elle provoque un nouveau potentiel d'action, c'est-à-dire une extrasystole. Le **Tableau 1** résume les conditions qui favorisent l'émergence de ces postdépolarisations : brièvement, les postdépolarisations précoces sont l'apanage des potentiels d'action longs alors que les postdépolarisations tardives sont liées à la surcharge calcique de la cellule cardiaque.

Postdépolarisations précoces

Les postdépolarisations précoces peuvent survenir soit à la fin du plateau du potentiel d'action (phase 2) soit à la fin de la repolarisation (phase 3) impliquant respectivement le courant calcique lent de type L ou le courant sodique et l'échangeur Na/Ca. Les postdépolarisations précoces prennent naissance dans le réseau de Purkinje ou dans la région sous-épicardique du myocarde riche en cellules M dont les potentiels d'action sont longs et très sensibles à la fréquence cardiaque. En effet, les postdépolarisations précoces sont liées, comme nous l'avons souligné précédemment, à la présence d'un allongement du potentiel d'action qui peut être :

- acquis : syndrome du QT long acquis. Les postdépolarisations sont alors d'autant plus amples et fréquentes que la fréquence cardiaque est basse. Elles sont responsables des extrasystoles ventriculaires à couplage long appelées complexes de Dessertenne qui peuvent dégénérer en torsade de pointe (**Fig. 1**) ;
- constitutionnel : syndrome du QT long congénital. L'allongement du potentiel d'action est dû à un dysfonctionnement des canaux potassiques, sodiques ou calciques (**Fig. 2**). Les postdépolarisations et donc les extrasystoles sont favorisées par la stimulation adrénergique.

Postdépolarisations tardives

Les postdépolarisations tardives surviennent après la repolarisation, c'est-à-dire au cours de la phase 4 du potentiel d'action. Ces postdépolarisations tardives sont générées par un courant transitoire dépolarisant (I_{T1}) dépendant de la concentration calcique intracellulaire. Deux conditions sont à l'origine de ce courant transitoire calcique : le blocage de la pompe Na/K par les digitaliques par exemple ou la surcharge calcique dans certaines situations pathologiques (hypertrophie cardiaque, stretch, etc...).

Rôle du réticulum sarcoplasmique

Le réticulum sarcoplasmique est le siège du stockage et de la libération du calcium intracellulaire indispensable à la contraction et relaxation du cardiomyocyte. Plusieurs structures autorisent ces mouvements calciques : les récepteurs à la ryanodine (RyR2) et les pompes calciques (SERCA2a). Une altération congénitale ou acquise de ces structures et de leurs protéines régulatrices (exemple la calstabin 2, la calséquestrine) est à l'origine d'une augmentation de la probabilité d'ouverture du canal générant une onde calcique capable de générer un potentiel d'action. Ces mécanismes sont impliqués dans les tachycardies ventriculaires polymorphes catécholergiques et dans l'insuffisance cardiaque.

Anomalies de la conduction

Les anomalies de la conduction à l'origine des arythmies cardiaques par rentrée sont l'existence d'un bloc unidirectionnel et une vitesse de conduction ralentie dans une zone localisée du myocarde.

Bloc unidirectionnel

La constitution d'un bloc fonctionnel dépend de facteurs anatomiques et/ou électrophysiologiques variés. Par exemple, les changements de géométrie observés au niveau de l'insertion d'un faisceau de Kent dans le myocarde ventriculaire s'accompagnent de variations de la conduction de l'onde de dépolarisation. De même l'hétérogénéité des périodes réfractaires dans une zone limitée du myocarde peut créer un bloc unidirectionnel. Dans le syndrome de Brugada, il existe au sein de la paroi ventriculaire droite un gradient de potentiel d'action, certains potentiels d'action étant munis d'un dôme, d'autres non. Le dôme des potentiels d'action les plus longs se propage de façon électrotonique vers la zone myocardique dont les potentiels d'action sont les plus fins (sans dôme) générant un nouveau potentiel d'action (extrasystole). Celui-ci est alors propagé au myocarde sorti de sa période réfractaire dont les potentiels d'action sont les plus longs : on parle de rentrée en phase 2.

Vitesse de conduction lente

Une zone myocardique à vitesse de conduction ralentie est indispensable à la constitution d'un circuit de rentrée. En effet le ralentissement de la propagation de l'onde de dépolarisation permet à la zone proche du bloc unidirectionnel de sortir de sa période réfractaire et d'être de nouveau excitable. La vitesse de conduction étant dépendante de nombreux facteurs (amplitude du potentiel d'action, dV/dt , résistance jonctionnelle, résistance cytoplasmique, sens de propagation de l'influx par rapport à

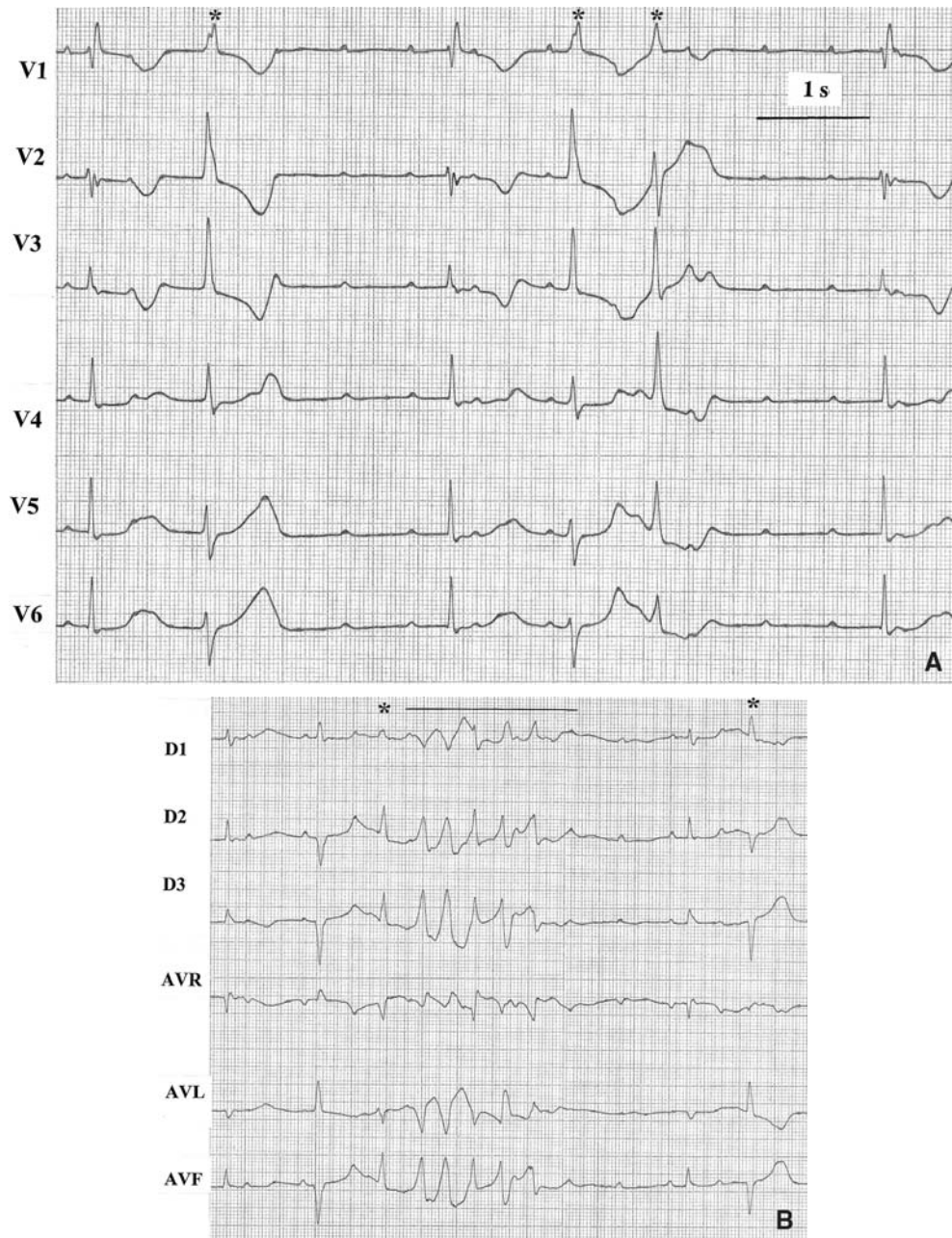


Figure 1. Extrasystoles ventriculaires et torsade de pointe sur intervalle QT long acquis.

A. Extrasystoles ventriculaires à couplage long (astérisques) chez un patient ayant un intervalle QT allongé (QT = 640 ms) d'origine métabolique (hypokaliémie).

B. La bradycardie liée au bloc auriculoventriculaire favorise l'émergence des extrasystoles ventriculaires et des tachycardies ventriculaires polymorphes.

l'orientation des fibres) [2] de nombreuses conditions pathologiques voient la conduction intramyocardique altérée. L'anisotropie définie par la différence de vitesse de conduction de l'onde de dépolarisation selon qu'elle est propagée dans le sens longitudinal ou transversal des fibres myocardiques compte aussi dans les anomalies de la conduction à l'origine de phénomène de rentrée.

Réflexion

La rentrée par réflexion est possible dans un système linéaire où deux zones myocardiques excitables sont séparées par une aire de conduction fortement diminuée. Cette zone de bloc est traversée par des courants électrotoniques qui dépolarisent le tissu adjacent [1].

Parasystolie

La parasystolie est due à l'association d'un automatisme anormal et d'une anomalie de la conduction. Un bloc d'entrée

protège le foyer d'automatisme anormal, il en résulte deux activités électriques en compétition, l'une liée à l'automatisme anormal (responsable de l'extrasystole), l'autre à l'activité sinusale. L'extrasystole est ainsi à couplage variable par rapport au rythme sinusal mais l'intervalle entre les extrasystoles est fixe ou le multiple d'un dénominateur commun. En effet, toutes les extrasystoles ne sont pas visibles, certaines pouvant être masquées par un bloc de sortie autour du foyer d'automatisme anormal. La parasystolie est plus fréquente au niveau ventriculaire qu'auriculaire. La fréquence de ces parasystoles varie de 30 à 60 coups/min avec des extrêmes de 20 à 400 coups/min.

Traduction clinique des extrasystoles

Très souvent, les extrasystoles sont asymptomatiques et découvertes à l'occasion d'un examen systématique. Lorsqu'elles sont symptomatiques, le patient ressent l'extrasystole sous



Figure 2. Syndrome du QT long congénital LQT1 dû à une mutation sur le gène *KCNQ1* (p.Ty315Asn). Fréquence cardiaque : 86/min ; QT : 408 ms ; QTc : 488 ms.

forme de choc ou coup de bélier, de pincement, de piqûre dans la poitrine. Parfois, c'est la pause compensatrice qui est ressentie par le patient sous forme de ratés ou de « sensation d'arrêt du cœur ». À l'examen, le pouls est irrégulier ou faussement lent du fait de la non-perception des extrasystoles (bradysphygmie en cas de bigéminisme). Celles-ci sont mieux diagnostiquées à l'auscultation cardiaque qui peut entendre, en cas de souffle d'éjection, son renforcement après l'extrasystole.

■ Traduction électrocardiographique

L'électrocardiogramme (ECG) de repos et ambulatoire (Holter) permet de préciser le siège de l'extrasystole, sa morphologie, son nombre et sa répétitivité, autant de caractères utiles à la détermination de leur mécanisme et pronostic.

Nous n'insistons pas sur les extrasystoles sinusales car leur morphologie est superposable à celle de l'onde P sinusale et leur diagnostic électrophysiologique difficile.

Extrasystoles auriculaires

Les extrasystoles auriculaires (P') se reconnaissent sur l'ECG à leur prématurité et leur morphologie qui diffère de celle de l'onde P sinusale.

Analyse de la morphologie de l'onde P'

Selon le site d'émergence de l'extrasystole auriculaire, la morphologie de l'onde P' varie. Ainsi, si elle naît dans la partie haute de l'oreillette droite, l'onde P' est proche de l'onde P sinusale. Lorsqu'elle naît dans l'oreillette gauche, l'onde P' est pointue en V1, négative en DI, V5 et V6. Si l'onde P' est négative en DII, DIII et aVF, l'extrasystole peut naître dans la partie basse de l'oreillette droite, ou proche du sinus coronaire ou dans l'oreillette gauche. Une forme particulière d'extrasystole naissant dans l'oreillette gauche postérieure a été décrite chez les patients ayant une cardiopathie congénitale : en V1 l'onde P est formée d'un dôme suivi d'un pic (*dome and dart P wave*).

Extrasystoles des veines pulmonaires

Certaines extrasystoles auriculaires émergent des veines pulmonaires et sont impliquées dans le déclenchement de fibrillations auriculaires dites « focales ». Ces extrasystoles sont monomorphes, plus ou moins répétitives ou en salves et surtout sont à couplage court naissant sur l'onde T du complexe QRS précédent : aspect « P sur T » (Fig. 3). La fibrillation auriculaire qu'elle initie se caractérise par des ondes de fibrillation bien voltées qui peuvent être relativement organisées avec une cadence aux alentours de 400 coups/min se rapprochant d'une tachycardie auriculaire régulière ; la durée des accès est courte

mais ils redémarrent après un ou plusieurs complexes sinusaux. Ces extrasystoles sont localisées la plupart du temps dans les veines pulmonaires en particulier supérieures droite et gauche et au niveau des bifurcations [3, 4]. Ces extrasystoles sont accessibles à une ablation par radiofréquence [3] (Fig. 4). Ce type d'extrasystoles auriculaires survient chez des sujets jeunes sans cardiopathie sous-jacente. Elles peuvent être impliquées dans des arythmies auriculaires plus organisées. Dans le cadre de la fibrillation auriculaire, la déconnexion électrique des veines pulmonaires permet de prévenir la récurrence des fibrillations auriculaires dans plus de 75 % des cas de fibrillation auriculaire paroxystique [5]. Malgré la persistance d'une activité électrique dans la veine pulmonaire, celle-ci n'est plus conduite au myocarde auriculaire gauche évitant l'initiation de l'arythmie (Fig. 5).

Conduction auriculoventriculaire

Le temps de conduction auriculoventriculaire varie suivant le site d'émergence de l'extrasystole et sa prématurité. L'intervalle P'R' est court pour les extrasystoles auriculaires naissant dans l'oreillette droite basse ou le sinus coronaire ; il est de durée normale dans les autres cas.

Lorsque l'extrasystole est très prématurée, l'intervalle P'R' peut s'allonger et s'accompagner d'un bloc de branche fonctionnel plus souvent droit que gauche, voire l'extrasystole auriculaire P' peut être bloquée. Parfois l'aberration ventriculaire n'est pas observée pour des couplages tardifs ou précoces mais uniquement pour les couplages intermédiaires : il s'agit d'un phénomène de *gap*. Enfin, en cas de faisceau de Kent, l'aspect du syndrome de Wolff-Parkinson-White est d'autant plus marqué que l'extrasystole est prématurée et qu'elle émerge proche de l'insertion auriculaire du faisceau de Kent.

Couplage

Il peut être fixe ou variable. Plus le couplage est court, plus l'extrasystole risque de déclencher une arythmie auriculaire. Lorsque le couplage est variable, il faut évoquer une parasystolie auriculaire : les intervalles interectopiques ont un dénominateur commun.

Intervalle postextrasystolique P'P

Sa longueur est dépendante de la capacité de l'extrasystole auriculaire à pénétrer le nœud sinusal. Si l'extrasystole pénètre et décharge le nœud sinusal, l'intervalle P'P est quasi identique au cycle sinusal. Si le nœud n'est pas pénétré, le cycle sinusal n'est pas modifié et l'extrasystole est interpolée. Si le nœud est pénétré mais déjà déchargé, l'extrasystole est suivie d'un repos compensateur reflet d'un trouble de la conduction sinoauriculaire induit.

Nombre et répétitivité

Ces paramètres sont analysés sur le Holter qui permet aussi de déterminer les facteurs déclenchants des extrasystoles auriculaires (facteur catécholergique et/ou vagal) ainsi que la morphologie des extrasystoles. Les rythmes auriculaires chaotiques sont ainsi identifiables. Les extrasystoles sont nombreuses, polymorphes, en salves, à couplage et intervalle P'P' variables à l'origine d'accès soutenus de fibrillation auriculaire. Ces rythmes auriculaires chaotiques se rencontrent chez l'enfant indemne de cardiopathie sous-jacente, plus rarement chez l'adulte âgé souffrant d'insuffisance cardiaque ou respiratoire sévère, lors de la prise de théophylline ou d'agoniste adrénergique.

Diagnostic différentiel

Un bloc auriculoventriculaire du deuxième degré peut être évoqué à tort devant des extrasystoles auriculaires bigéminées bloquées. De même une extrasystole auriculaire précoce tombant dans l'onde T peut être confondue avec un bloc sinoauriculaire si elle est bloquée ou avec une extrasystole ventriculaire si elle est conduite avec une aberration.

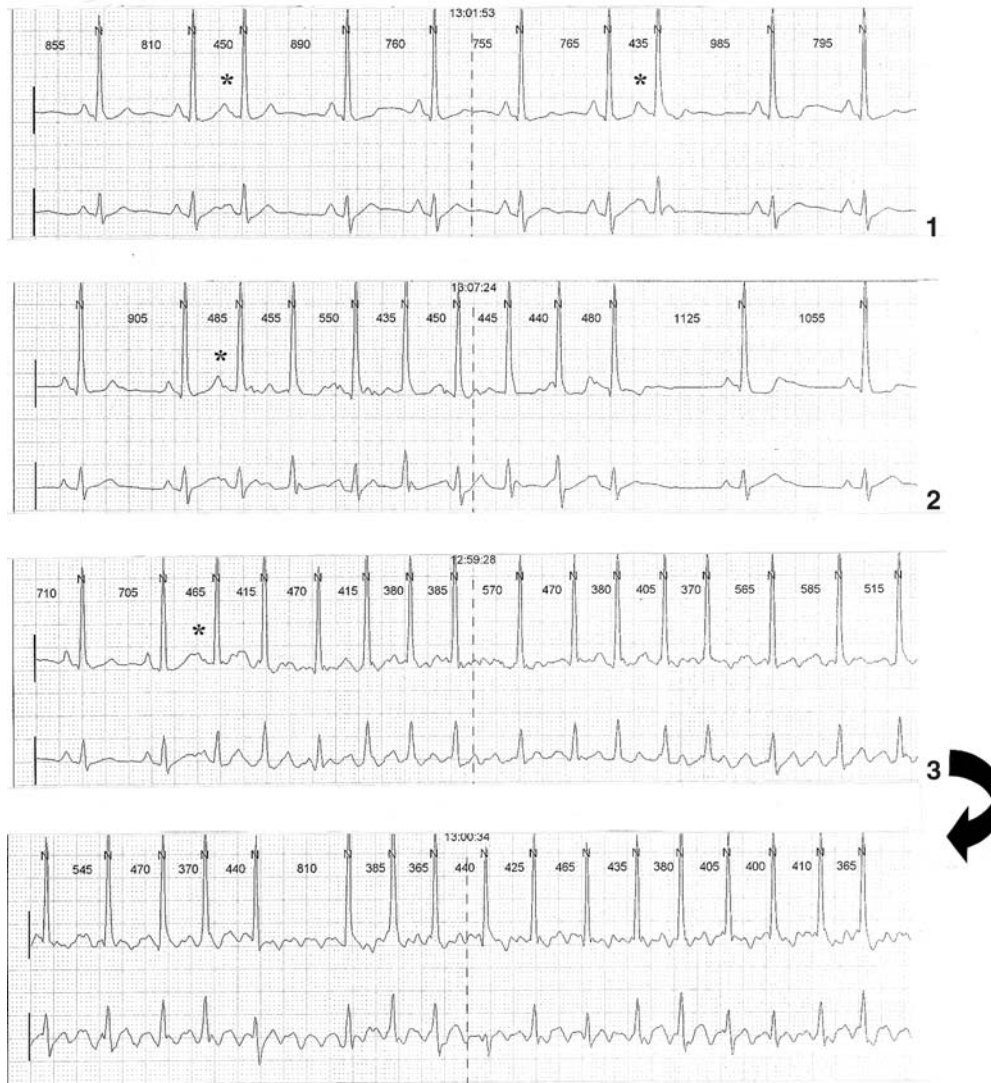


Figure 3. Extrasystoles auriculaires naissant des veines pulmonaires et fibrillation auriculaire focale. De haut en bas, extrasystoles auriculaires (1) avec aspect d'onde P sur T (astérisques) ; puis l'extrasystole (astérisques) déclenche une courte salve de fibrillation auriculaire (2) puis une salve soutenue (3). Noter sur le tracé du bas l'aspect presque organisé des ondes f de fibrillation auriculaire.

L'extrasystole hissienne est difficile à différencier d'une extrasystole auriculaire naissant dans l'oreillette droite basse ; seule l'exploration électrophysiologique permet de les distinguer.

La parasystolie auriculaire est à différencier de la dissociation auriculaire que l'on rencontre chez les patients transplantés cardiaques et dans les cardiopathies extrêmement sévères ou dans les situations préagoniques. Dans ce cas, l'onde P' est faiblement voltée et non conduite aux ventricules.

Extrasystoles jonctionnelles

Ces extrasystoles prennent naissance dans le nœud auriculo-ventriculaire ou le tronc du faisceau de His.

Sur l'ECG de surface, l'activité auriculaire est rétrograde et l'onde P' est de morphologie différente de l'onde P sinusale (négative en D2, D3, aVF). Elle se situe avant, dans ou après le complexe QRS. Le ventriculogramme des extrasystoles reproduit le complexe QRS basal avec parfois aberration du fait de la précocité de l'extrasystole. La durée de l'intervalle P'R' est inférieure à 0,12 s si P' précède R'. L'intervalle R'P' est inférieur à 0,11 s si R' précède P'. L'extrasystole peut être une parasystolie avec un couplage variable ou une extrasystole avec un couplage fixe et le plus souvent une pause postextrasystolique incomplète. Le diagnostic est confirmé par l'enregistrement endocavitaire de la déflexion hissienne qui précède l'auriculogramme et le ventriculogramme (Fig. 6).

Dans certains cas, l'extrasystole hissienne est conduite aux oreillettes mais non aux ventricules simulant des extrasystoles auriculaires bloquées. Inversement, lorsqu'elles sont conduites aux ventricules et non aux oreillettes, elles simulent des extrasystoles ventriculaires. Parfois les extrasystoles hissiennes sont complètement inapparentes car bloquées vers les oreillettes et les ventricules responsables de pseudobloc auriculoventriculaire. Ce diagnostic doit être évoqué de principe surtout si le bloc s'accompagne d'extrasystoles auriculaires ou ventriculaires sur l'ECG de surface (Fig. 6).

Extrasystoles ventriculaires

Elles naissent en dessous de la bifurcation du faisceau de His dans le muscle ventriculaire. L'extrasystole ventriculaire modifie la séquence d'activation des ventricules qui devient asynchrone. Par conséquent, les complexes QRS sont élargis et non précédés d'onde P. Cela se traduit sur l'ECG par un complexe QRS prématuré, élargi (supérieur à 0,12 s), de morphologie anormale avec sous-décalage du segment ST et inversion de l'onde T, suivi ou non d'une onde P rétrograde.

Morphologie

Le complexe QRS est à type de bloc de branche droit lorsque l'extrasystole naît du ventricule gauche ; à type de bloc de branche gauche lorsqu'elle naît dans le ventricule droit ou du

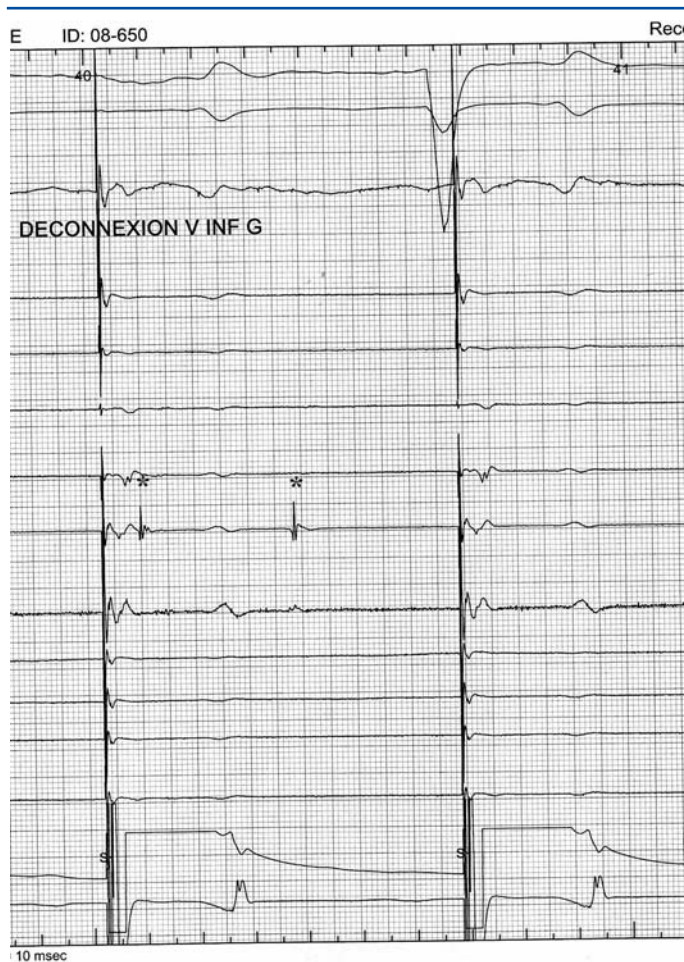


Figure 4. Activité électrique enregistrée dans la veine pulmonaire (V) inférieure (INF) gauche (G) (astérisques) disparaissant en cours de tir.

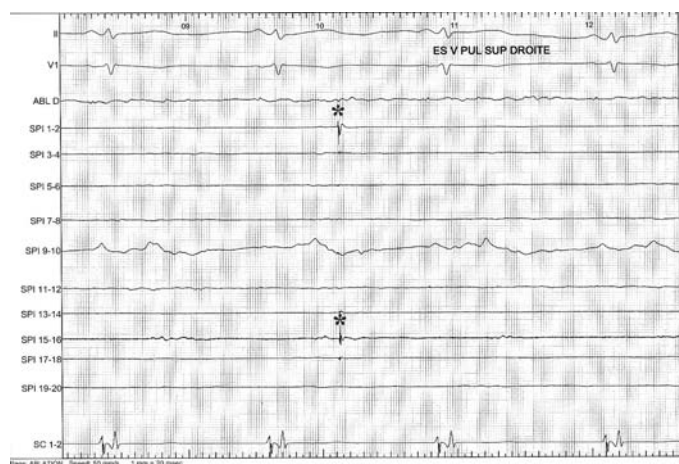


Figure 5. Activité électrique dans la veine (V) pulmonaire (PUL) supérieure (SUP) droite persistante (astérisques) après déconnexion de la veine pulmonaire mais non conduite à l'oreillette.

septum interventriculaire. L'axe est dévié à droite lorsque l'extrasystole naît près de la partie antérieure de la division de la branche gauche et l'axe est dévié à gauche lorsqu'elle naît près de la partie postérieure de cette division. Plusieurs morphologies sont possibles pour un même foyer si un bloc de sortie inconstant existe et si la vitesse de conduction intramyocardique varie d'une extrasystole ventriculaire à l'autre. Les extrasystoles issues de la partie haute du septum sont peu élargies (0,10 à 0,12 s) ; de même l'extrasystole peut être moins

élargie que le complexe QRS sinusal s'il existe un bloc de branche en rythme sinusal.

Les complexes QRS sont amples et monophasiques lorsqu'il n'y a pas de cardiopathie sous-jacente (voir extrasystoles ventriculaires bénignes). À l'inverse, dans les cardiopathies sévères, les extrasystoles ventriculaires ont des complexes QRS peu amples, crochetés et polymorphes (voir extrasystoles ventriculaires malignes).

Couplage

L'extrasystole intervient classiquement près de la fin de l'onde T du complexe QRS précédent. Le couplage est dit « court » si l'extrasystole survient dans l'onde T (phénomène R sur T) durant la période vulnérable des ventricules pouvant déclencher une fibrillation ventriculaire. Le couplage est dit « long » lorsque l'extrasystole survient après la fin de l'onde T et peut s'avérer dangereuse aussi (complexe de Dessertenne par exemple). Le plus souvent, le couplage est relativement fixe sauf dans la parasystolie ventriculaire où le couplage est variable et l'intervalle R'R' est un multiple d'un dénominateur commun.

Conduction ventriculoauriculaire et pause postextrasystolique

La conduction rétrograde de l'extrasystole vers les oreillettes est le plus souvent bloquée, surtout si le rythme sinusal est rapide ou le couplage long. L'onde P sinusale suivante est alors cachée dans le QRS de l'extrasystole ventriculaire. À l'inverse, si le rythme est lent ou le couplage court, l'extrasystole ventriculaire entraîne une dépolarisation rétrograde des oreillettes avec une onde P négative en D2, D3 et aVF. L'onde P' peut même déclencher une nouvelle dépolarisation ventriculaire : on parle d'écho. Ce phénomène d'écho peut se faire sans les oreillettes mais dans les branches du faisceau de His, les deux extrasystoles ayant la même morphologie (à type de bloc de branche gauche le plus souvent).

L'extrasystole ventriculaire est généralement suivie d'une pause exactement compensatrice : la somme des intervalles RR' et R'R est égale à deux intervalles RR. Cela suppose que le rythme sinusal n'est pas perturbé par une éventuelle onde P rétrograde. L'extrasystole ventriculaire peut être interpolée si elle ne décale pas le rythme sinusal.

Complexe postextrasystolique

Le complexe postextrasystolique peut être normal, avec un intervalle PR allongé du fait d'une conduction rétrograde de l'extrasystole ventriculaire dans les voies de conduction normale ou associée à une inversion de l'onde T dans les dérivations en regard du foyer ectopique (syndrome de Chatterjee).

Répétitivité, chronologie

L'extrasystole ventriculaire peut être isolée, en doublet ou en triplet, on parle alors de tachycardie ventriculaire non soutenue. Un bigémisme s'observe lorsque le rythme est lent ou la diastole précédente longue. Le phénomène est entretenu par un cycle postextrasystolique prolongé (règle du bigémisme de Pick et Langendorf) à l'origine d'un grand nombre d'extrasystoles sur 24 heures. Certaines extrasystoles bigémées ou trigémées peuvent être cachées selon la cadence du rythme sinusal et la présence d'un bloc de sortie autour du foyer ectopique (Schamroth et Marriott, intervalle interectopique = $2n - 1$, $3n - 1$, etc.).

Nombre et gravité

Le nombre total et horaire est quantifié par le Holter, de même la répartition sur le nyctémère. Lown a proposé une classification des extrasystoles selon leur caractère de gravité (Tableau 2) applicable aux patients avec une cardiopathie ischémique. À partir du grade III de Lown, on parle d'extrasystoles ventriculaires complexes.



Figure 6. Extrasystoles hissiennes.

A. Aspect de pseudobloc auriculoventriculaire 2/1 à QRS large. Les ondes P' (astérisques) prématurées sont de morphologie différente de l'onde P sinusale précédant les complexes QRS. Elles ne sont pas conduites aux ventricules.

B. L'enregistrement endocavitaire de la déflexion hissienne H à 100 mm/s montre qu'il s'agit d'extrasystoles hissiennes (H') conduites aux oreillettes P' et non aux ventricules (absence de QRS).

C. Après traitement par cibenzoline, disparition des extrasystoles hissiennes et de l'aspect de pseudobloc auriculoventriculaire 2/1.

Extrasystoles ventriculaires d'effort

L'épreuve d'effort est un examen de routine pour évaluer les arythmies ventriculaires, en particulier leur valeur pronostique. Plusieurs études ont montré ces dix dernières années une surmortalité (risque de mortalité globale \times de 1,8 à 2,67) chez les patients asymptomatiques ayant des extrasystoles ventriculaires à l'effort [6, 7] ou au cours de la récupération [8, 9]. Chez des patients jeunes ou adultes se plaignant de syncope ou de malaise d'effort, l'épreuve d'effort peut mettre en évidence des

extrasystoles ventriculaires polymorphes responsables de tachycardie ventriculaire polymorphe, bidirectionnelle de très mauvais pronostic (tachycardie ventriculaire polymorphe catécholergique) [10, 11].

Diagnostic différentiel

Les extrasystoles ventriculaires sont à différencier des extrasystoles hissiennes ou auriculaires avec aberration ou une

Tableau 2.

Extrasystoles ventriculaires (ESV). Classification de Lown.

Simple	Degré 1	ESV < 1/min et < 30/h, monomorphes
	Degré 2	ESV > 1/min et > 30/h, monomorphes
Complexes	Degré 3	ESV polymorphes
	Degré 4A	ESV répétitives en doublets
	Degré 4B	ESV répétitives en salves (au moins trois ESV successives)
	Degré 5	ESV précoces, phénomène R/T

préexcitation auriculoventriculaire. En fibrillation auriculaire, l'existence d'un cycle long précédant le complexe QRS élargi est en faveur d'une aberration (phénomène d'Ashman).

■ Étiologie et traitement des extrasystoles auriculaires

Elles peuvent accompagner toutes les cardiopathies, en particulier les valvulopathies mitrales et les cardiomyopathies ou être secondaires à une anomalie électrophysiologique isolée.

Extrasystoles auriculaires sans cardiopathie sous-jacente

Elles sont fréquentes chez le sujet sain (64 % des cas) mais dépassent rarement un nombre supérieur à 100/h (moins de 2 % des cas). L'incidence des extrasystoles auriculaires augmente avec l'âge ; elles sont quasi constantes au-delà de 60 ans. Plus elles sont polymorphes et à couplage court, plus elles exposent le patient aux arythmies auriculaires en salves ou soutenues (tachysystolie, *flutter* et fibrillation auriculaire). L'analyse du facteur déclenchant (catécholergique ou vagal) est important à connaître, surtout si un traitement antiarythmique est envisagé dans les formes symptomatiques. L'ablation des extrasystoles

prenant naissance dans les veines pulmonaires est une option thérapeutique à discuter dans les fibrillations auriculaires focales ou non en cas d'échec des antiarythmiques [3, 5].

Extrasystoles auriculaires sur cardiopathie

Elles sont le témoin du retentissement de la cardiopathie sur les oreillettes qui sont en général dilatées à ce stade. L'évolution vers la fibrillation auriculaire est inéluctable et justifie un traitement antiarythmique ou un traitement par radiofréquence dans certains cas sélectionnés, en particulier lorsqu'elles aggravent la défaillance cardiaque [5].

■ Étiologie et traitement des extrasystoles hissiennes

Les extrasystoles hissiennes sont moins fréquentes que les extrasystoles auriculaires et ventriculaires et peuvent se voir chez tous les sujets indemnes ou non de cardiopathie. Elles sont le plus souvent asymptomatiques, sauf lorsqu'elles sont bigémiques et bloquées simulant un bloc auriculoventriculaire. Certains troubles métaboliques et intoxications (digitaliques) peuvent être responsables de ces extrasystoles. Les formes chroniques sont à traiter par antiarythmiques (Fig. 6).

■ Étiologie et traitement des extrasystoles ventriculaires bénignes

Extrasystoles ventriculaires de type Rosenbaum (Fig. 7)

Elles prennent naissance dans le ventricule droit au niveau de l'infundibulum pulmonaire ou du septum. Elles sont monomorphes à type de retard gauche sur axe vertical ou droit, de

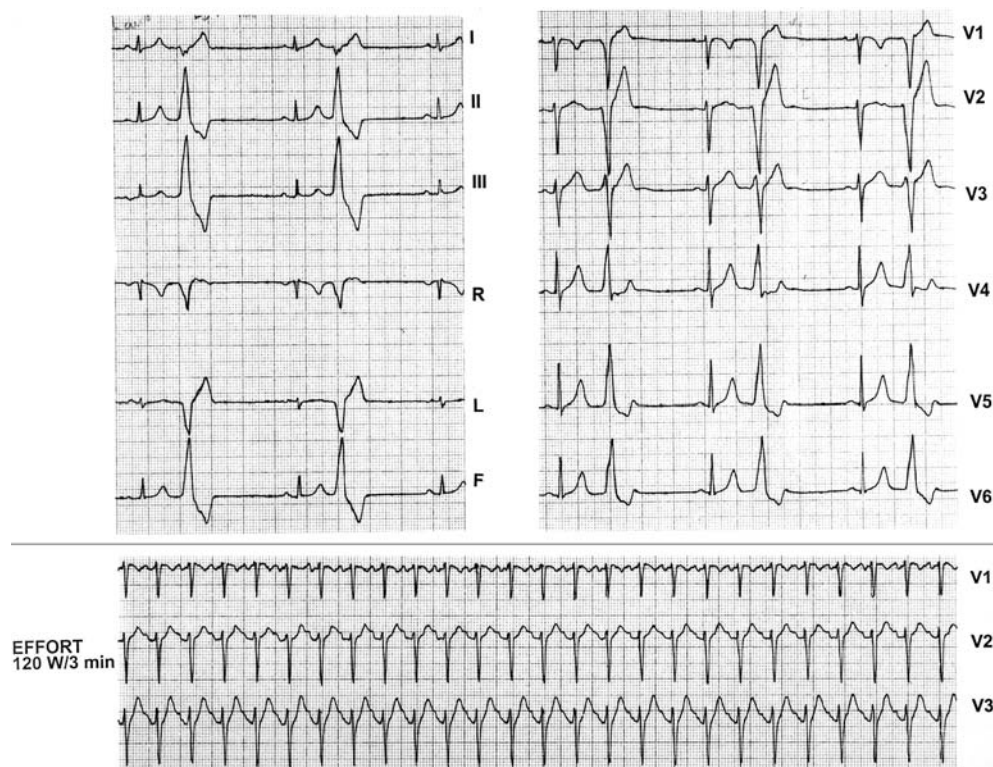


Figure 7. Extrasystoles ventriculaires bénignes idiopathiques de Rosenbaum. Les extrasystoles ventriculaires sont à type de retard gauche sur axe droit, amples, monomorphes à couplage fixe avec une onde P rétrograde. Lors de l'accélération du rythme sinusal à l'effort, les extrasystoles ventriculaires disparaissent (tracé du bas).

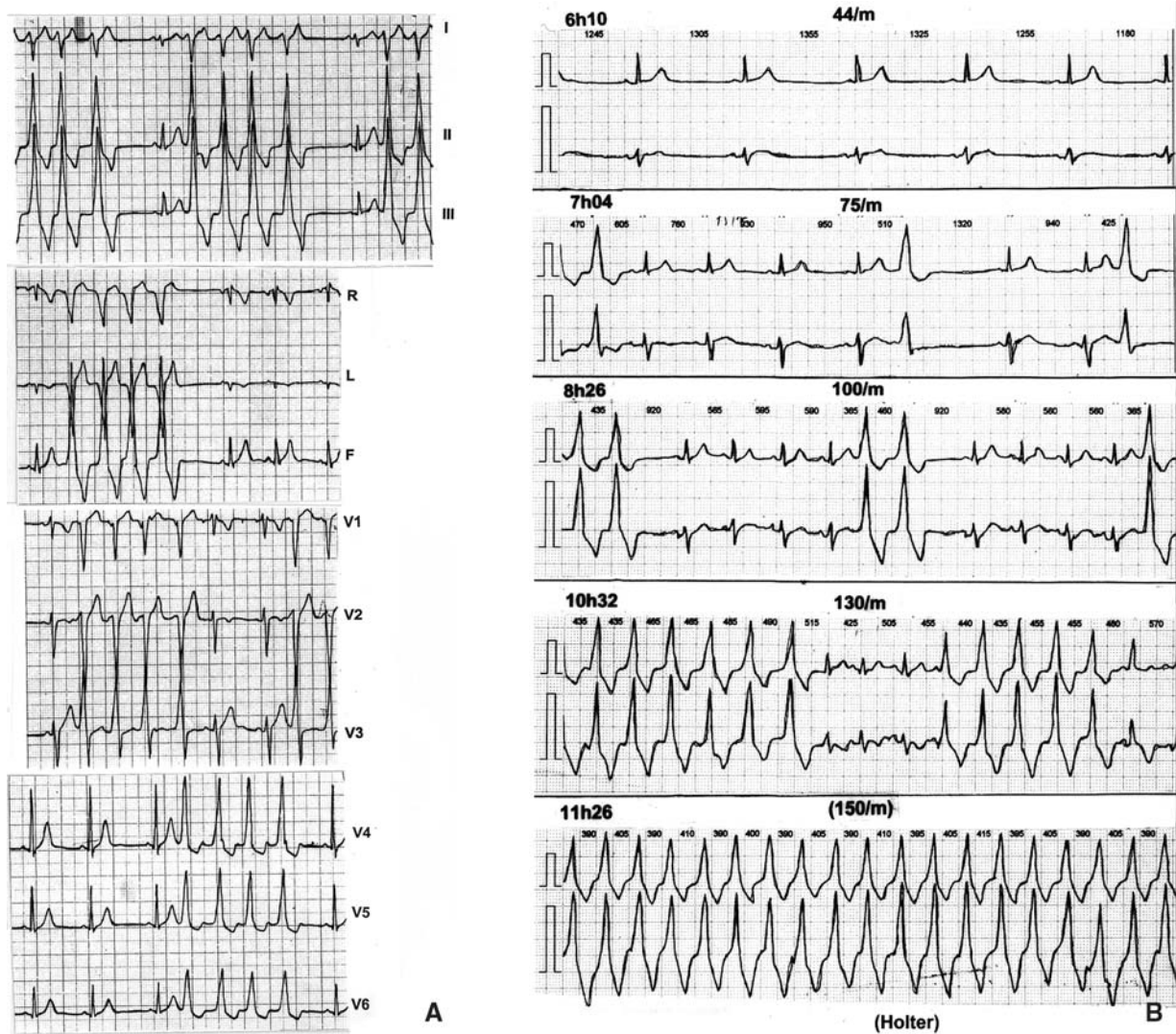


Figure 8. Extrasystoles ventriculaires (ESV) idiopathiques en salves de Gallavardin.

A. Les ESV sont monomorphes à type de retard gauche sur axe droit en courte salve avec allongement du cycle avant l'arrêt de la salve.

B. L'augmentation du nombre et de la répétitivité des ESV est contemporaine de l'accélération du rythme sinusal.

grande amplitude, non crochetées et peu élargies ($< 0,12$ s), souvent suivies d'une onde P rétrograde, à couplage fixe et long. Ces extrasystoles ventriculaires sont isolées mais souvent bigéménées. Elles ont tendance à disparaître lors des accélérations du rythme sinusal. Il n'y a pas de cardiopathie sous-jacente identifiable. Elles sont traitées uniquement si elles sont symptomatiques et invalidantes. Jusqu'alors considérées comme bénignes, elles peuvent initier une tachycardie ventriculaire polymorphe ou une fibrillation ventriculaire [12]. Dans le cas d'une extrasystolie très fréquente, une altération de la fonction ventriculaire systolique peut être observée, réversible après l'ablation du foyer dans la chambre de chasse du ventricule droit [13, 14].

Extrasystoles ventriculaires en salves de Gallavardin (Fig. 8)

Ces extrasystoles qui prennent naissance dans le ventricule droit sont dues à un automatisme déclenché adénosine monophosphate cyclique (AMPC)-dépendant. Elles sont monomorphes à type de retard gauche sur axe vertical ou droit. Elles sont isolées et en courtes salves caractérisées par un couplage inversement proportionnel à la longueur du cycle déclenchant. La longueur de la salve augmente avec la longueur du couplage initial. Le cycle des extrasystoles s'allonge avant la fin de la salve. Les accès sont rarement soutenus. Les extrasystoles ventriculaires et les salves apparaissent pour une gamme de fréquence précise que l'on peut reproduire par la perfusion

d'isoprotérénol ou l'effort. Leur pronostic est bon et leur traitement repose sur la prescription de bêta-bloquant. Dans certains cas, une ablation du foyer peut être proposée en sachant que le risque de tamponnade n'est pas négligeable [15].

■ Étiologie et traitement des extrasystoles ventriculaires malignes

Les extrasystoles ventriculaires malignes se reconnaissent à certains caractères (Fig. 9) : extrasystoles de faible amplitude, très larges, à QRS crocheté, polymorphes, à couplage court < 300 ms ou phénomène R/T, alternance cycle court - cycle long, associées à une cardiopathie sous-jacente. En l'absence de cardiopathie sous-jacente, la survenue d'extrasystoles ventriculaires nombreuses ou répétitives au décours de l'effort plus qu'à l'effort a été identifiée comme un facteur de surmortalité comme nous l'avons déjà mentionné [6-9].

Extrasystoles ventriculaires malignes en l'absence de cardiopathie sous-jacente

Ces extrasystoles rentrent dans le cadre de maladies électriques primaires impliquant le dysfonctionnement d'un canal ionique suite à une mutation sur le gène codant l'une des protéines du canal. On parle couramment de *canalopathies* [16].

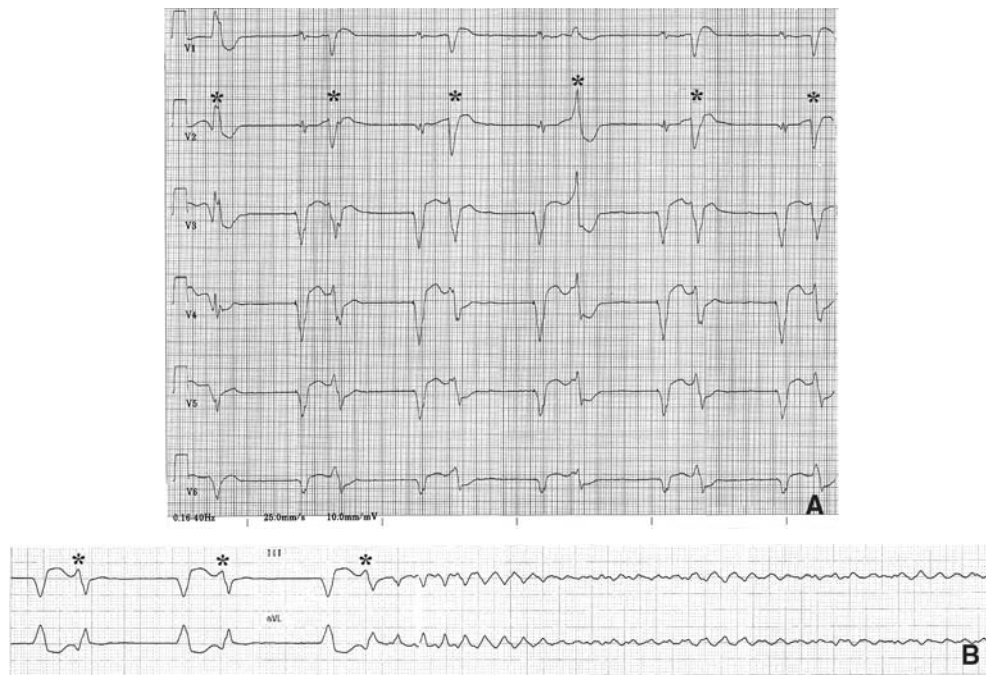


Figure 9. Extrasystoles ventriculaires (ESV) malignes.

A. Extrasystoles ventriculaires malignes chez un patient électroentraîné ayant une cardiopathie ischémique sévère avec altération de la fraction d'éjection du ventricule gauche. Noter la faible amplitude des ESV (astérisques), leur caractère élargi et croché, polymorphe. Le bigémisme est responsable d'une alternance cycle court/cycle long dispersant les périodes réfractaires.

B. Sur la bande télémetrique, la troisième extrasystole ventriculaire génère ainsi une fibrillation ventriculaire.

Les extrasystoles rencontrées dans ces différents syndromes jouent le rôle de déclencheur d'arythmie ventriculaire grave : torsade de pointe, tachycardie ventriculaire et fibrillation ventriculaire. Haïssaguerre a proposé de détruire par radiofréquence le site d'émergence de ces extrasystoles ventriculaires afin de prévenir la survenue des arythmies graves. L'application de cette technique à un plus grand nombre de patients et leur surveillance à long terme permettront de valider cette option thérapeutique [17, 18].

Extrasystoles ventriculaires en salves catécholergiques

Il s'agit d'une arythmie ventriculaire grave, affectant surtout l'enfant, définie par des extrasystoles ventriculaires polymorphes, répétitives, déclenchées et aggravées par l'effort (Fig. 10). Elles peuvent se compliquer de tachycardies ventriculaires soutenues ou non, polymorphes, responsables de syncope, voire de mort subite [11, 19]. Des mutations du gène du récepteur à la ryanodine (CPVT1) ainsi que du gène d'une protéine régulatrice, la calséquestrine (CPVT2), sont impliquées dans cette arythmie [11]. Un traitement par bêtabloquant est impératif et doit être ininterrompu. L'implantation d'un défibrillateur cardiaque chez ces patients est à discuter.

Syndrome du QT long

Les extrasystoles ventriculaires sont monomorphes, bigémées ou non, à couplage long (> 400 ms) dites « complexe particulier » de Dessertenne. Elles peuvent initier une torsade de pointe à l'origine de syncope ou de mort subite. Dans les formes constitutionnelles, les gènes des canaux potassiques, sodiques et calciques sont impliqués. Plus rarement, le syndrome du QT long est rattaché à des mutations sur certains gènes codant des protéines d'ancrage [20]. De nombreuses mutations ont été identifiées à ce jour, définissant au moins 12 formes de syndrome du QT long (notées LQT1 à 12) [16, 20] dont le pronostic n'est pas identique [20].

Sur le plan ECG, le déclenchement des extrasystoles ventriculaires est catécholergique ; il peut être précédé de troubles majeurs de la repolarisation ventriculaire, voire d'une alternance de l'onde T (Fig. 11). Le traitement repose sur la prescription de

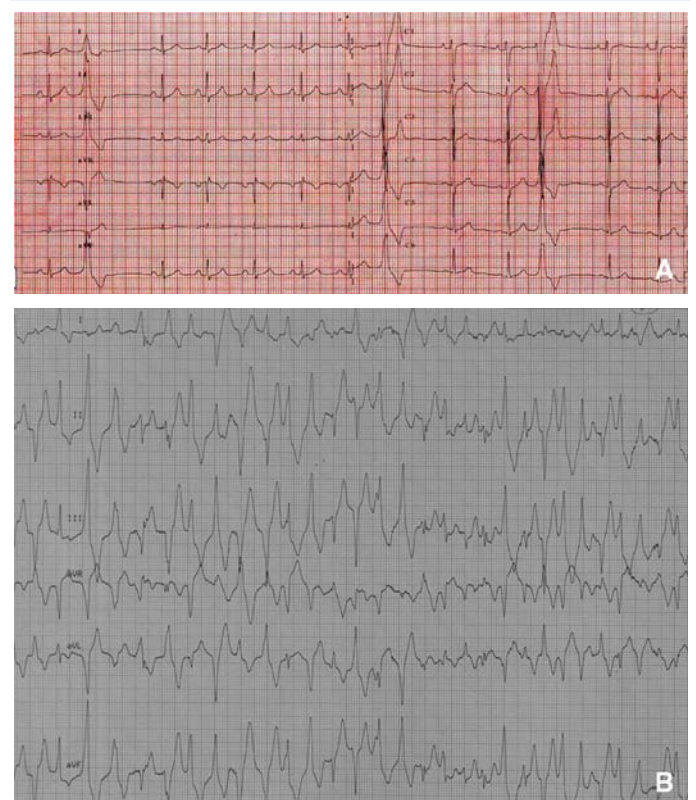


Figure 10. Extrasystoles ventriculaires et tachycardie ventriculaire catécholergiques de l'enfant (A, B).

bêtabloquant, sauf dans la forme LQT3 qui justifie l'implantation d'un défibrillateur cardiaque automatique en première intention.

Dans les formes acquises, les extrasystoles sont favorisées par les rythmes cardiaques lents (Fig. 1). Les étiologies de ces formes

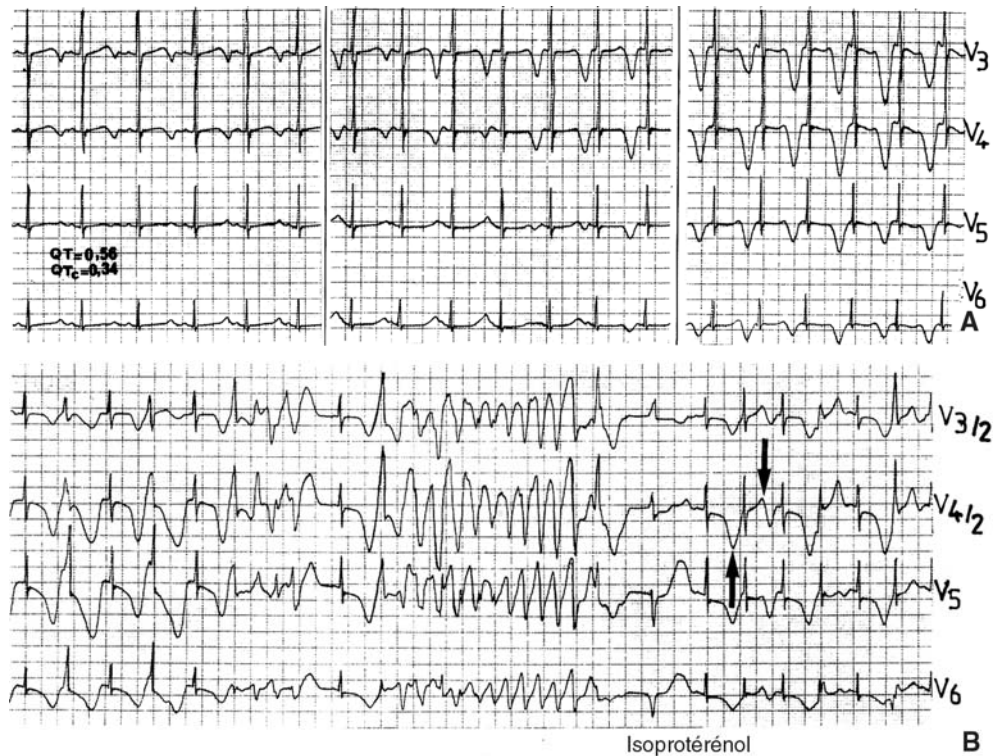


Figure 11. Syndrome du QT long congénital et alternance de l'onde T.

A. Syndrome du QT long congénital et test à l'isoprotérénol. L'accélération du rythme sinusal lors de la perfusion d'isoprotérénol s'accompagne d'un allongement de l'intervalle QT avec inversion de l'onde T.

B. Les troubles majeurs de la repolarisation s'accompagnent d'extrasystoles ventriculaires puis de torsade de pointe. Noter l'alternance de l'onde T bien visible en V3 et V4 juste après cet épisode de torsade de pointe.

acquises sont nombreuses : troubles électrolytiques, en particulier l'hypokaliémie, plus rarement l'hypocalcémie et l'hypomagnésémie, certains antiarythmiques (classe I, classe III surtout le sotalol), psychotropes, antihistaminiques. La prise concomitante d'agents inhibiteurs du cytochrome hépatique P-450 (principalement les macrolides et les antifongiques) favorise la survenue des extrasystoles ventriculaires et des torsades de pointe. Le traitement symptomatique de ces arythmies associe la perfusion de potassium et magnésium, l'accélération du rythme cardiaque par perfusion d'isoprotérénol ou la stimulation cardiaque temporaire. La correction de la cause va de soi.

Syndrôme du QT court

Ce syndrome associe la présence d'un intervalle QT constamment court aux alentours de 200 ms – 300 ms (< 320 ms), des extrasystoles ventriculaires isolées et un risque élevé de fibrillation ventriculaire (Fig. 12) [16, 20, 21]. L'histoire familiale révèle de nombreux décès subits chez les collatéraux. L'exploration électrophysiologique déclenche souvent une fibrillation ventriculaire. L'implantation d'un défibrillateur cardiaque à visée prophylactique est recommandée [20, 21]. Plusieurs mutations ont été à ce jour identifiées sur les canaux potassiques (KCNQ1, KCNH2, KCNJ2) conduisant à un gain de fonction et sur les canaux calciques (CACNA1C et CACNB2b) conduisant à une perte de fonction [16, 20].

Syndrôme de Brugada

Ce syndrome, identifié en 1992 [22], à caractère familial, est défini sur l'ECG par un aspect de bloc de branche droit en V1 avec sus-décalage du segment ST en dôme et onde T négative dans les dérivations V1, V2 et V3 (Fig. 13). L'aspect ECG est variable dans le temps, majoré par la fièvre, la prise d'antiarythmique tel que le flécaïnide par exemple. Une mutation sur le gène *SCN5A* codant le canal sodique est retrouvée, actuellement, dans 20 % des cas environ. Les extrasystoles ventriculaires à couplage très court (entre 170 et 230 ms) déclenchent des tachycardies ventriculaires polymorphes et des fibrillations



Figure 12. Syndrôme du QT court.

ventriculaires. La notion de syncope, de fibrillation ou tachycardie ventriculaire polymorphe spontanée justifie l'implantation d'un défibrillateur cardiaque. Chez les patients asymptomatiques sans arythmie ventriculaire spontanée, l'identification des patients à risque de mort subite reste débattue, en particulier la place de la stimulation ventriculaire droite programmée [15].

Torsade de pointe à couplage court

Dans cette forme rare de maladie électrique primaire, l'intervalle QT est normal, de même la repolarisation ventriculaire. Les extrasystoles ventriculaires sont à couplage court (< 300 ms) et déclenchent des torsades de pointe (Fig. 14). Le traitement repose sur l'implantation d'un défibrillateur cardiaque, le risque de mort subite étant très élevé chez ces patients malgré la prescription de bêtabloquant [23].

Syndrôme de repolarisation précoce

La repolarisation précoce est une anomalie électrocardiographique assez fréquente, affectant 1 % à 5 % de la population

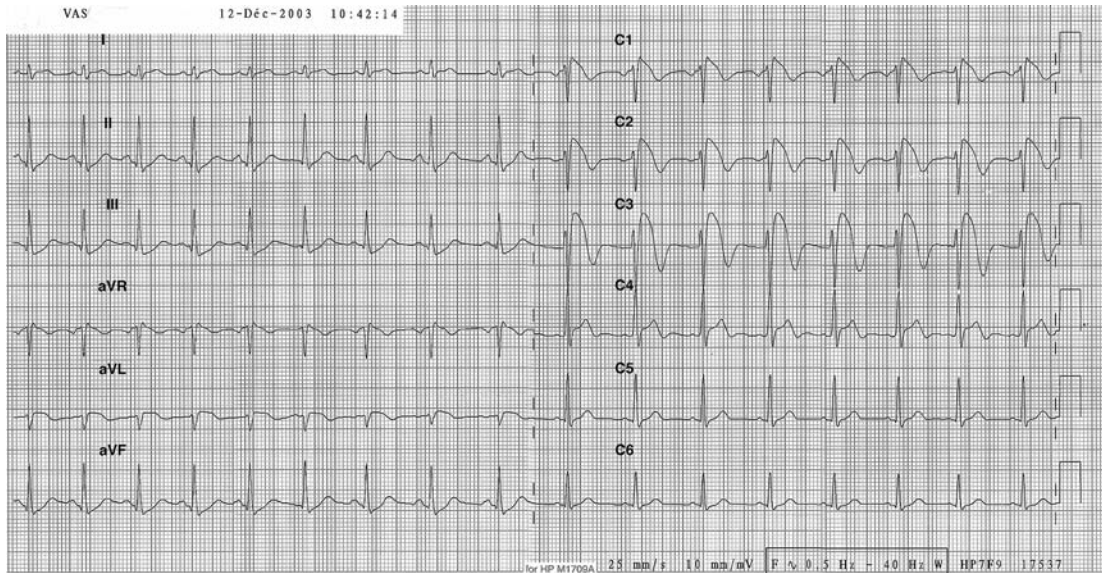


Figure 13. Syndrome de Brugada. Noter le sus-décalage du segment ST en dôme en V1, V2, V3, avec un aspect de bloc de branche droit incomplet.

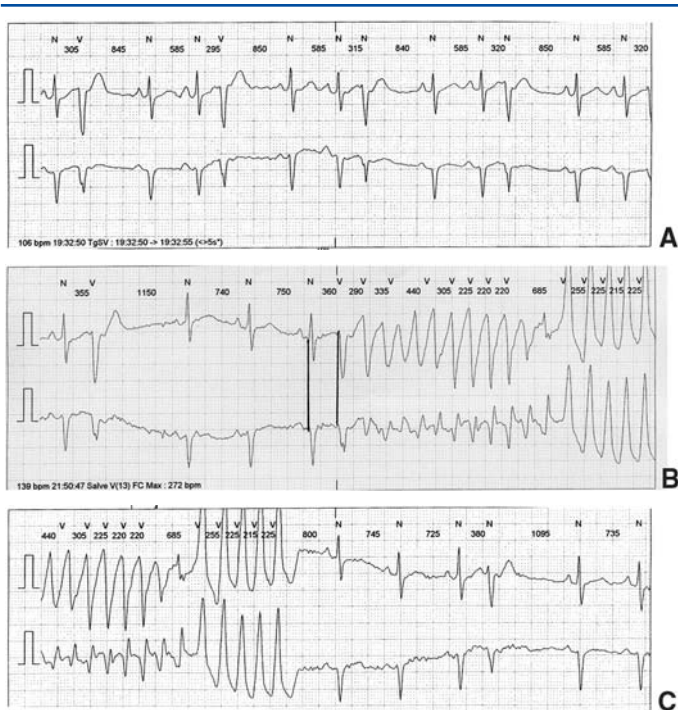


Figure 14. Torsade de pointe à couplage court. L'électrocardiogramme de repos montre des extrasystoles ventriculaires à couplage court (A) sans anomalie de la repolarisation. En B, une extrasystole ventriculaire à couplage court déclenche une torsade de pointe qui s'arrête spontanément (C).

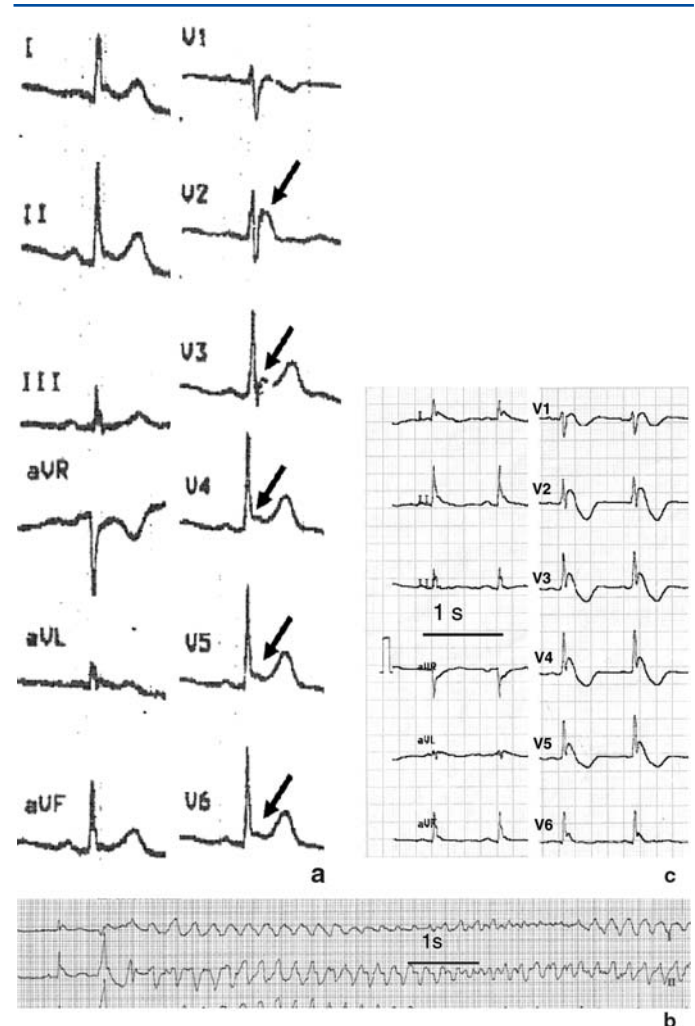


Figure 15. Syndrome de repolarisation précoce. a. Sus-décalage du point J de V2 à V6 et D1 D2 ; b. extrasystoles ventriculaires déclenchant une fibrillation ventriculaire ; c. majoration extrême du sus-décalage du point J.

générale, considérée pendant très longtemps comme bénigne. Elle se caractérise par une surélévation du point J d'au moins 1 mm ou un aspect en dôme de la partie terminale du QRS ou une transition progressive entre le segment QRS et le segment ST dans les dérivations inférieures ou latérales. Une relation étroite entre cet aspect électrocardiographique et la survenue de fibrillation ventriculaire a été récemment mise en évidence [24]. Elle est impliquée dans 35 % des patients ayant eu une mort subite récupérée avec fibrillation ventriculaire. Cette anomalie ECG peut être considérablement exagérée dans certaines situations et s'accompagner d'orage rythmique ventriculaire marqué par des épisodes itératifs de fibrillation ventriculaire (Fig. 15). Dans ces situations exceptionnelles, l'injection

d'isoprotérénol a fait preuve de son efficacité [25]. Dans cette situation, la fibrillation ventriculaire est initiée par une extrasystole ventriculaire dont le point d'émergence n'est pas

toujours unique. Cependant, l'extrasystole ventriculaire peut prendre naissance dans le territoire de la repolarisation précoce [24].

Fibrillation ventriculaire primaire

Maladie électrique très rare, elle s'accompagne d'extrasystoles ventriculaires, à couplage court avec un phénomène R/T. Ces extrasystoles ventriculaires prennent naissance dans le système de Purkinje dans la grande majorité des cas ; elles sont alors polymorphes, peu larges à couplage court inférieur à 300 ms ; plus rarement, elles prennent naissance dans la chambre de chasse du ventricule droit [17], où elles sont monomorphes, plus larges et à couplage plus long > 300 ms. L'ECG intercritique est strictement normal, ce qui suppose avoir éliminé les autres maladies électriques primaires. L'implantation d'un défibrillateur cardiaque est là encore recommandée chez ces patients [26], ou à discuter si une ablation par radiofréquence des extrasystoles ventriculaires est réalisée [17].

Extrasystoles ventriculaires malignes avec cardiopathie sous-jacente

Avec cardiopathie ischémique

Extrasystoles ventriculaires à la phase aiguë de l'infarctus du myocarde

Les extrasystoles ventriculaires sont très fréquentes à la phase aiguë de l'infarctus, rencontrées dans 60 % à 100 % des cas. Elles sont polymorphes, répétitives, capables de déclencher une fibrillation ventriculaire. Elles peuvent être le signe d'une reperfusion de l'artère initialement obstruée ; dans ce cas, les extrasystoles sont volontiers répétitives. Les extrasystoles ventriculaires à la phase aiguë de l'infarctus ne justifient pas de traitement antiarythmique.

Extrasystoles ventriculaires après infarctus du myocarde

L'étude des extrasystoles ventriculaires après infarctus du myocarde a surtout un intérêt pronostique. Cette étude se fait à l'aide du Holter qui permet d'identifier, de quantifier, d'analyser la morphologie et la répétitivité des extrasystoles ventriculaires et de les ordonner selon la classification de Lown (Tableau 2). Classiquement, les extrasystoles ventriculaires et les tachycardies ventriculaires non soutenues sont un facteur indépendant de mortalité globale et de décès subit. Depuis l'ère de la stratégie de reperfusion précoce (thrombolyse ou dilatation coronaire percutanée) à la phase aiguë de l'infarctus, leur fréquence a diminué (5 % à 9 % versus 12 % - 25 %), dépendante de la fraction d'éjection du ventricule gauche. Plus les extrasystoles ventriculaires sont nombreuses et répétitives, plus la mortalité est élevée. Par exemple, dans l'étude GISSI 2, la mortalité à 6 mois est de 2 % sans extrasystoles ventriculaires, 2,7 % pour moins de dix extrasystoles ventriculaires/h, 5,5 % pour plus de dix extrasystoles ventriculaires/h, 4,8 % pour des extrasystoles ventriculaires répétitives [27]. La présence de tachycardie ventriculaire non soutenue identifie un groupe de patients à risque de mort subite mais au-delà de 2 ans avec une valeur prédictive faible. Cette valeur prédictive a été améliorée en combinant aux extrasystoles ventriculaires d'autres paramètres : fraction d'éjection du ventricule gauche altérée (< 40 %), présence de potentiels ventriculaires tardifs, baisse de la variabilité sinusale (SDNN < 50 ms) et enfin déclenchement d'une tachycardie ventriculaire à l'exploration électrophysiologique [28]. Cependant, la valeur prédictive positive de ces paramètres a baissé depuis l'utilisation quasi systématique des bêtabloquants [29].

Faut-il pour autant traiter ces extrasystoles ventriculaires ? Les antiarythmiques de classe I sont délétères, facteur de surmortalité bien que supprimant les extrasystoles ventriculaires (étude CAST) ; l'amiodarone, bien que diminuant la mortalité subite, est sans effet sur la mortalité globale (études EMIAT et CAMIAT). D'autres antiarythmiques comme le sotalol, le dofétilide, l'azimilide sont sans effet sur la mortalité globale. À

l'inverse, les bêtabloquants diminuent la mortalité subite et totale postinfarctus du myocarde alors que leur effet sur les extrasystoles ventriculaires n'est pas démontré.

L'analyse des extrasystoles ventriculaires et des tachycardies ventriculaires non soutenues plus particulièrement postinfarctus reste utile à ce jour pour sélectionner les patients qui pourraient justifier de l'implantation d'un défibrillateur cardiaque [26].

Extrasystoles ventriculaires et maladie coronaire chronique

Les extrasystoles ventriculaires peuvent être fréquentes en l'absence d'infarctus du myocarde ; elles peuvent s'exagérer durant ou au décours de l'effort, de mauvais pronostic alors. Elles justifient un contrôle coronarographique. Le meilleur traitement est la prescription de bêtabloquants.

Angor de Prinzmetal

Les extrasystoles ventriculaires surviennent à l'acmé de la douleur, précédées d'un sus-décalage du segment ST. Elles sont polymorphes, répétitives à l'origine de fibrillation ventriculaire. Le traitement est celui de la crise angineuse : dérivé nitré et inhibiteur calcique. Les bêtabloquants sont contre-indiqués.

Extrasystoles des cardiomyopathies

Extrasystoles ventriculaires des cardiomyopathies primitives dilatées

Les extrasystoles ventriculaires sont quasi constantes dans cette cardiomyopathie, présentes dans 70 % à 90 % au Holter. Elles sont polymorphes très souvent à type de retard droit, répétitives avec des tachycardies ventriculaires non soutenues dans 15 % à 60 % des cas, plus rarement des accès soutenus (0,1 % à 1 %). La répétitivité des extrasystoles ventriculaires (tachycardie ventriculaire non soutenue) est un facteur de surmortalité globale [30]. La valeur pronostique en termes d'événements rythmiques majeurs des tachycardies ventriculaires non soutenues reste controversée [30-32]. Sa valeur serait d'autant plus importante que la fraction d'éjection du ventricule gauche est préservée (> 35 %) et que le nombre de complexes de la tachycardie ventriculaire est élevé (> dix complexes QRS) [31, 32]. L'évaluation du risque de décès subit nécessite la combinaison de plusieurs paramètres : fraction d'éjection du ventricule gauche altérée, baisse de la variabilité sinusale, présence de potentiels ventriculaires tardifs en l'absence de bloc de branche et plus récemment l'analyse de la dynamique de l'intervalle QT. Le traitement de ces extrasystoles ventriculaires a pour but de prévenir la mort subite ; il repose sur la prescription de bêtabloquants et/ou d'amiodarone (études Grupo de Estudio de la Sobrenda en la Insuficiencia Cardiaca en Argentina [GESICA] et Congestive Heart Failure Survival Trial of Antiarrhythmic Therapy [CHF-STAT]) qui diminuent respectivement la mortalité globale et la mortalité subite. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et l'aldostérone semblent diminuer le risque de mort subite. L'implantation d'un défibrillateur cardiaque est recommandée en présence de tachycardie ou fibrillation ventriculaire documentée (classe I). En termes de prévention primaire, le défibrillateur cardiaque n'a pas fait la preuve de son efficacité sur des études de faible effectif (Cardiomyopathy Trial [CAT], Amiodarone Versus Implantable Cardioverter defibrillator Randomized Trial [AMIOVIRT]) mais a démontré une baisse de la mortalité sur des effectifs plus grands comparé au placebo ou à l'amiodarone (Defibrillators in Nonischemic Cardiomyopathy Treatment Evaluation [DEFINITE], Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial [SCD-HeFT]). À titre prophylactique, il est recommandé (classe I, niveau B) chez les patients avec fraction d'éjection altérée en classe fonctionnelle New York Heart Association (NYHA) II ou III, en présence ou non de tachycardie ventriculaire non soutenue [15, 26]. La date de l'implantation du DAI par rapport à la date de découverte de la cardiomyopathie dilatée reste sujette à controverse [33].

Extrasystoles ventriculaires de la cardiomyopathie hypertrophique primitive [34]

La cardiomyopathie hypertrophique est une cardiomyopathie relativement commune (1/500 habitants) avec un taux de

mortalité annuel de 1 % et de décès subit de 0,5 % à 0,7 %. La fréquence des extrasystoles ventriculaires est variable d'une étude à l'autre, dépendant en fait du mode de recrutement de chaque centre (13 % à 55 %). Les extrasystoles peuvent être isolées ou en doublets, mono- ou polymorphes. Les accès de tachycardies ventriculaires non soutenues, rares chez l'enfant, sont volontiers peu rapides, polymorphes. La valeur pronostique des extrasystoles ventriculaires isolées n'est pas démontrée. L'identification des patients à risque de décès subit passe par la reconnaissance de plusieurs facteurs de risque dont la recherche d'accès de tachycardie ventriculaire non soutenue au Holter de 24 ou 48 heures. L'association des extrasystoles ventriculaires à des tachycardies ventriculaires non soutenues justifie un traitement médicamenteux. Les traitements de choix sont les bêtabloquants et l'amiodarone mais leur effet sur la mortalité subite est très faible [35]. L'implantation prophylactique d'un défibrillateur cardiaque reste réservée à des patients hautement sélectionnés [26].

Dysplasie arythmogène du ventricule droit

Il s'agit d'une cardiomyopathie touchant principalement le ventricule droit caractérisée par une infiltration adipeuse et fibreuse du myocarde, une transmission sur le mode dominant à pénétrance variable, impliquant de nombreuses mutations sur les gènes des protéines participant au desmosome cardiaque [36]. Les extrasystoles ventriculaires sont extrêmement fréquentes dans cette affection, la révélant bien souvent. Elles sont isolées ou en salves, polymorphes à type de retard gauche sur axe gauche classiquement ou sur axe normal ou vertical. Elles s'exagèrent à l'effort et peuvent s'associer à des accès de tachycardies ventriculaires soutenues monomorphes plus rarement à la fibrillation ventriculaire qui peut être la première manifestation de la maladie. Elles sont à différencier des extrasystoles ventriculaires bénignes qui sont toujours à type de retard gauche sur axe vertical ou droit. Certains arguments [36] permettent de porter le diagnostic de dysplasie arythmogène du ventricule droit, notion de mort subite familiale, anomalies de l'ECG à type d'inversion de l'onde T de V1 à V3, présence d'une onde epsilon dans ces dérivations et aspect de bloc pariétal. La présence de potentiels ventriculaires tardifs est fréquente sur l'ECG-MHA. L'échocardiographie et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cardiaque montrent des anomalies morphologiques et cinétiques de la paroi ventriculaire droite avec des hypersignaux témoins de l'infiltration du myocarde par les adipocytes [36]. La tomographie cavitaire isotopique est très utile pour objectiver les retards localisés de la contraction de la paroi ventriculaire droite. Porter le diagnostic de dysplasie arythmogène du ventricule droit est important car le risque de mort subite est évalué à 1 %/an. Le traitement des extrasystoles ventriculaires par bêtabloquants, sotalol ou amiodarone n'a pas fait la preuve de son efficacité sur la prévention de la mort subite [15]. Une ablation par radiofréquence est envisageable en cas de tachycardie ventriculaire soutenue. L'implantation prophylactique d'un défibrillateur cardiaque est à discuter [26].

Non-compaction du ventricule gauche

La non-compaction du ventricule gauche est une maladie congénitale rare qui s'accompagne fréquemment d'arythmie ventriculaire (40 % des patients) et de mort subite. Les extrasystoles ventriculaires sont nombreuses, répétitives et polymorphes capables d'initier une fibrillation ventriculaire (Fig. 16) [37]. Elle s'associe progressivement à une altération de la fonction systolique du ventricule gauche [38]. L'incidence de la non-compaction du ventricule gauche pourrait être sous-estimée dans la population avec tachycardie ventriculaire et insuffisance cardiaque. L'implantation d'un défibrillateur cardiaque prophylactique peut être discutée au cas par cas (classe IIb, niveau C) [26].

Prolapsus valvulaire mitral [39]

Initialement reconnue comme une valvulopathie fréquente et associée aux arythmies ventriculaires, la prévalence du prolapsus valvulaire mitral est actuellement évaluée à 1,3 % avec les

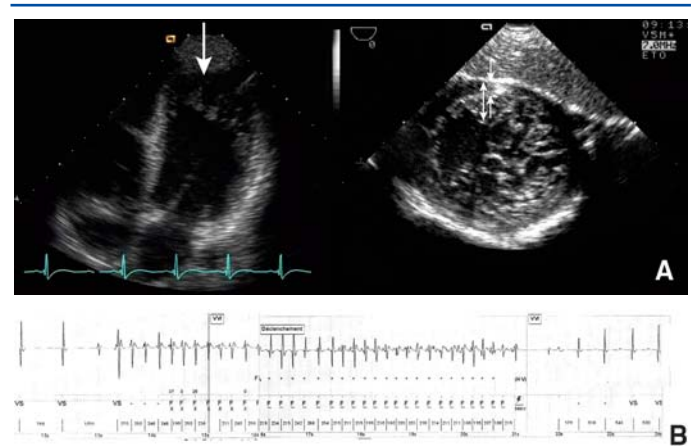


Figure 16. Non-compaction du ventricule gauche.

A. Noter les trabéculations (flèches) anormalement visibles faisant saillies dans le ventricule gauche.

B. Enregistrement d'un épisode de fibrillation ventriculaire par le défibrillateur cardiaque.

nouveaux critères échocardiographiques et les arythmies ventriculaires pas plus fréquentes que dans la population générale. Seuls les prolapsus valvulaires mitraux avec insuffisance mitrale ont un taux élevé d'extrasystoles ventriculaires isolées, polymorphes ou en salves ; les accès soutenus de tachycardie ventriculaire sont rares. L'insuffisance mitrale est le principal facteur de risque de mort subite dans cette population. Le traitement est basé sur celui de l'insuffisance mitrale et la prescription de bêtabloquants.

En revanche, les arythmies ventriculaires enregistrées chez des patients avec prolapsus valvulaire mitral sans insuffisance mitrale semblent attribuables à une cardiomyopathie associée plus ou moins apparente. La présence de potentiels ventriculaires tardifs, d'anomalies de la contraction du ventricule droit et gauche documentées par la tomographie cavitaire cardiaque isotopique, d'anomalies génétiques communes à certaines cardiomyopathies, d'anomalies histologiques du ventricule droit chez les patients décédés subitement plaide pour cette hypothèse [35]. De même, la persistance des arythmies ventriculaires après correction chirurgicale de l'insuffisance mitrale suggère que les arythmies sont dues à une atteinte myocardique secondaire ou non à l'insuffisance mitrale.

Extrasystoles ventriculaires dans l'insuffisance cardiaque

Extrêmement fréquentes (70 % à 95 % des cas) dans l'insuffisance cardiaque d'origine ischémique ou non, les extrasystoles ventriculaires sont mono- ou polymorphes, isolées ou répétitives d'autant plus nombreuses que la fonction ventriculaire gauche est altérée. Leur nombre est un facteur de surmortalité (> 720/24 h) identifié il y a déjà plusieurs années mais contesté par certains [40]. Certaines drogues favorisent et exagèrent les extrasystoles telles que les diurétiques, les digitaliques, les bêta-agonistes et les inhibiteurs des phosphodiesterases justifiant d'être prudent dans leur prescription. De même, les antiarythmiques de classe I sont à éviter chez les patients insuffisants cardiaques. En effet, les effets proarythmiques des antiarythmiques sont particulièrement exacerbés lorsque la fonction ventriculaire gauche est altérée. Le traitement de ces extrasystoles ventriculaires repose donc sur l'amiodarone dont l'effet sur la mortalité globale et subite est discuté selon la nature de la cardiopathie sous-jacente. Les bêtabloquants prescrits isolément ou associés à l'amiodarone sont recommandés dans le traitement de l'insuffisance cardiaque car efficaces sur la mortalité globale et subite. De même, l'effet des inhibiteurs de l'enzyme de conversion sur la mortalité globale pourrait passer par le biais d'une baisse des arythmies ventriculaires. Chez les patients

souffrant d'insuffisance cardiaque, l'implantation prophylactique d'un défibrillateur cardiaque est à discuter en présence d'une altération de la fraction d'éjection du ventricule gauche < 35 % (SCD-HeFT) [26].

Extrasystoles ventriculaires et hypertension artérielle

Les extrasystoles ventriculaires sont très fréquentes chez les patients souffrant d'HTA (Atherosclerosis Risk in Communities [ARIC study], Multiple Risk Factor Intervention Trial [MRFIT population]); elles sont le reflet de l'hypertrophie myocardique, elle-même considérée comme un facteur indépendant de décès subit. Le traitement bêtabloquant semble le traitement de choix chez ces patients.

Extrasystoles ventriculaires d'origines diverses

Des extrasystoles ventriculaires peuvent survenir dans certaines situations pathologiques avec hypoxie, décharge catécholergique importante (phéochromocytome) ou atteinte neurologique centrale (accidents vasculaires cérébraux). De même la prise de certains médicaments ou substances chimiques s'accompagne d'extrasystoles ventriculaires. Ces substances sont nombreuses : amines pressives, anesthésiques, psychotropes (phénothiazines, antidépresseurs tricycliques), lithium, caféine, nicotine, alcool. L'intoxication digitalique est à mettre à part car responsable précocement d'extrasystoles ventriculaires souvent avec risque de fibrillation ventriculaire ou de tachycardie ventriculaire bidirectionnelle ou de rythme idioventriculaire accéléré (RIVA). Les extrasystoles sont alors polymorphes, à QT court, bi- ou trigémiques.



Références

- Jalife J, Delmar M, Davidenko JM, Anumonwo J. Basic mechanisms of cardiac arrhythmias. In: *Basic cardiac electrophysiology for the clinician*. Armonk, NY: Futura Publishing Co; 1999. p. 197-245.
- Babuty D, Lacroix D. Mécanismes cellulaires des arythmies cardiaques. In: Lacombe P, Babuty D, Boulanger C, Ghaleb B, Loirand G, Pinet F, et al., editors. *Biologie et pathologie du cœur et des vaisseaux*. Paris: John Libbey; 2007. p. 51-60.
- Jaïs P, Haïssaguerre M, Shah D, Chouairi S, Gencel L, Hocini M, et al. A focal source of atrial fibrillation treated by discrete radiofrequency ablation. *Circulation* 1997;**95**:572-6.
- Valles E, Fan R, Roux JF, Liu CF, Harding JD, Dhruvakumar S, et al. Localization of atrial fibrillation triggers in patients undergoing pulmonary vein isolation. *J Am Coll Cardiol* 2008;**52**:1413-20.
- HRS/EHRA/ECAS Expert consensus statement on catheter and surgical ablation of atrial fibrillation: recommendations for personnel, policy, procedures and follow-up. *Europace* 2007;**9**:335-79.
- Jouven X, Zureik M, Desnos M, Courbon D, Ducimetière P. Long-term outcome in asymptomatic men with exercise-induced premature ventricular depolarizations. *N Engl J Med* 2000;**343**:826-33.
- Morshedi-Meibodi A, Evans JC, Levy D, Larson MG, Vasan RS. Clinical correlates and prognostic significance of exercise-induced ventricular premature beats in the community. The Framingham Heart Study. *Circulation* 2004;**109**:2417-22.
- Frolkis JP, Pothier C, Blackstone EH, Lauer MS. Frequent ventricular ectopy after exercise as a predictor of death. *N Engl J Med* 2003;**348**:781-90.
- Dewey FE, Kapoor JR, Williams RS, Lipinski MJ, Ashley EA, Hadley D, et al. Ventricular arrhythmias during clinical treadmill testing. *Arch Intern Med* 2008;**168**:225-34.
- Hong-jie Tan J, Scheinman MM. Exercise-induced polymorphic ventricular tachycardia in adults without structural heart disease. *Am J Cardiol* 2008;**101**:1142-6.
- Katz G, Arad M, Eldar M. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia from bedside to bench and beyond. *Curr Probl Cardiol* 2009;**34**:9-43.
- Noda T, Shimizu W, Taguchi A, Aiba T, Satomi K, Suyama K, et al. Malignant entity of idiopathic ventricular fibrillation and polymorphic ventricular tachycardia initiated by premature extrasystoles originating from the right ventricular outflow tract. *J Am Coll Cardiol* 2005;**46**:1288-94.
- Takemoto M, Yoshimura H, Ohba Y, Matsumoto Y, Yamamoto U, Mohri M, et al. Radiofrequency catheter ablation of premature ventricular complexes from right ventricular outflow tract improves left ventricular dilation and clinical status in patients without structural heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2005;**45**:1259-65.
- Taieb J, Maury P, Shah D, Duparc A, Galinier M, Delay M, et al. Reversal of dilated cardiomyopathy by the elimination of frequent left or right premature ventricular contractions. *J Interv Card Electrophysiol* 2007;**20**:9-13.
- Zipes DP, Camm AJ. ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *J Am Coll Cardiol* 2006;**48**:e247-e346.
- Schott JJ, Kyndt F, Le Marec H. Place de la génétique dans les troubles du rythme et de la conduction. In: Lacombe P, Babuty D, Boulanger C, Ghaleb B, Loirand G, Pinet F, et al., editors. *Biologie et pathologie du cœur et des vaisseaux*. Paris: John Libbey; 2007. p. 61-72.
- Haïssaguerre M, Shoda M, Jaïs P, Nogami A, Shah DC, Kautzner J, et al. Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation. *Circulation* 2002;**106**:962-7.
- Haïssaguerre M, Extramiana F, Hocini M, Cauchemez B, Jaïs P, Cabrera JA, et al. Mapping and ablation of ventricular fibrillation associated with long QT and Brugada syndromes. *Circulation* 2003;**108**:925-8.
- Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, Grau F, Ngoc D, Coumel P. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children: a 7-year follow-up of 21 patients. *Circulation* 1995;**91**:1512-9.
- Zareba W, Cygankiewicz I. Long QT syndrome and short QT syndrome. *Prog Cardiovasc Dis* 2008;**51**:264-78.
- Gaita F, Giustetto C, Bianchi F, Wolpert C, Schimpf R, Riccardi R, et al. Short QT syndrome. A familial cause of sudden death. *Circulation* 2003;**108**:965-70.
- Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1992;**20**:1391-6.
- Leenhardt A, Glaser E, Burguera M, Nürnberg M, Maison-Blanche P, Coumel P. Short-coupled variant of torsade de pointes. A new electrocardiographic entity in the spectrum of idiopathic ventricular tachyarrhythmias. *Circulation* 1994;**89**:206-15.
- Haïssaguerre M, Derval N, Sacher F, Jesel L, Deisenhofer I, de Roy L, et al. Sudden cardiac arrest associated with early repolarization. *N Engl J Med* 2008;**358**:2016-23.
- Bernard A, Genée O, Grimard C, Sacher F, Fauchier L, Babuty D. Electrical storm reversible by isoproterenol infusion in a striking case of early repolarization. *J Interv Card Electrophysiol* 2009;**25**:123-7.
- ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm: a report of the American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2008;**51**:e1-e62.
- Maggioni AP, Zuanetti G, Franzosi MG, Rovelli F, Santoro E, Staszewsky L, et al. Prevalence and prognostic significance of ventricular arrhythmias after acute myocardial infarction in the fibrinolytic era. *Circulation* 1993;**87**:312-22.
- Bayes de Luna A, Vinolas X, Guindo J, Bayes Genis A. Risk stratification after myocardial infarction: role of electrical instability, ischemia and left ventricular function. *Cardiovasc Drugs Ther* 1994;**8**:335-43.
- Huikuri HV, Tapanainen JM, Lindgren K, Raatikainen P, Mäkilä T, Airaksinen J, et al. Prediction of sudden cardiac death after myocardial infarction in the beta-blocking era. *J Am Coll Cardiol* 2003;**42**:652-8.
- Fauchier L, Babuty D, Cosnay P, Fauchier JP. Prognostic value of heart rate variability for sudden death and major arrhythmic events in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1999;**33**:1203-7.
- Grimm W, Christ M, Maisch B. Long runs of non-sustained ventricular tachycardia on 24-hour ambulatory electrocardiogram predict major arrhythmic events in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy. *Pacing Clin Electrophysiol* 2005;**28**(suppl1):S207-S210.
- Zecchin M, Di Lenarda A, Gregori D, Merlo M, Pivetta A, Vitrella G, et al. Are nonsustained ventricular tachycardia predictive of major arrhythmias in patients with dilated cardiomyopathy on optimal medical treatment? *Pacing Clin Electrophysiol* 2008;**31**:290-9.
- Kadish A, Schaeffer A, Subacius H, Thattassery E, Sanders W, Anderson KP, et al. Patients with recently diagnosed non ischemic cardiomyopathy benefit from implantable cardioverter-defibrillators. *J Am Coll Cardiol* 2006;**47**:2477-82.
- Babuty D, Fauchier L, Nguyen D, Giraudeau C, Marie O, Fauchier JP, et al. Les arythmies de la cardiomyopathie hypertrophique primitive. *Arch Mal Cœur* 2003;**96**(VII):7-15.