



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

GUIDE - AFFECTION DE LONGUE DURÉE

Troubles du rythme ventriculaire graves chroniques

Juillet 2009

Ce guide médecin est téléchargeable sur
www.has-sante.fr

Haute Autorité de Santé

2, avenue du Stade-de-France - F 93218 Saint-Denis-la-Plaine CEDEX

Tél. : +33 (0)1 55 93 70 00 - Fax : +33 (0)1 55 93 74 00

Sommaire

Liste des abréviations	5
Introduction.....	7
Glossaire	10
1. Bilan initial.....	12
1.1 Objectifs.....	12
1.2 Professionnels impliqués	12
1.3 Rappel du bilan de base	12
1.4 Examens complémentaires sous conditions	14
1.5 Articulation ville-hôpital	15
2. Prise en charge thérapeutique	16
2.1 Objectifs.....	16
2.2 Professionnels impliqués	16
2.3 Éducation thérapeutique	16
2.4 Traitements.....	19
3. Suivi	23
3.1 Objectifs.....	23
3.2 Professionnels impliqués	23
3.3 Suivi clinique.....	24
3.4 Examens complémentaires.....	24
3.5 Surveillance des dispositifs médicaux.....	24
3.6 Suivi après intervention endocavitaire ou chirurgie cardiaque.	25
Annexe 1. Liste des participants	26
Annexe 2. Indication des DAI.....	27
Annexe 3. Antiarythmiques de classe IA - IC.....	32
Annexe 4. Principaux médicaments	33
allongeant l'intervalle QT.....	33

Annexe 5.	Conduite et troubles du rythme	
	et/ou de la conduction	35
Annexe 6.	Centres de référence des troubles	
	du rythme cardiaque d'origine génétique et	
	centres de référence des malformations	
	cardiaques complexes	37
Annexe 7.	Références	39

Mise à jour des guides et listes ALD

Les guides médecin élaborés par la Haute Autorité de Santé sont révisés tous les 3 ans.

Dans l'intervalle, la Liste des Actes et Prestations (LAP) est actualisée au minimum une fois par an et disponible sur le site internet de la HAS (www.has-sante.fr).

Liste des abréviations

ACC/AHA	American College of Cardiology/American Heart Association
AFSSAPS	Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé
AMM	Autorisation de mise sur le marché
AVK	Antivitamines K
BAV	Bloc auriculoventriculaire
BBG	Bloc de branche gauche
CDC	Conférence de consensus
CMD	Cardiomyopathie dilatée
CMH	Cardiomyopathie hypertrophique
CNAMTS	Caisse nationale d'assurance-maladie des travailleurs salariés
CV	Cardio-vasculaire
DAI	Défibrillateur implantable automatique ventriculaire
DAVD	Dysplasie arythmogène du ventricule droit
ECG	Électrocardiogramme
EE	Épreuve d'effort
ECP	Exploration électrophysiologique
ESC	European Society of Cardiology
ESV	Extrasystole ventriculaire
ETT	Échocardiographie transthoracique
EVG	Épaisseur du VG
FDR CV	Facteurs de risque cardio-vasculaire
FA	Fibrillation auriculaire
FC	Fréquence cardiaque
FE	Fraction d'éjection
FV	Fibrillation ventriculaire
HTA	Hypertension artérielle
HAS	Haute Autorité de santé
HVG	Hypertrophie ventriculaire gauche
IC	Insuffisance cardiaque
IDM	Infarctus du myocarde
IMC	Index de masse corporelle
IVG	Insuffisance ventriculaire gauche
IRM	Imagerie par résonance magnétique nucléaire
MAA	Médicament antiarythmique
MSA	Mutualité sociale agricole
MSC	Mort subite cardiaque

NYHA	New York Heart Association
OG	Oreillette gauche
PAS	Pression artérielle systolique
PM	Pacemaker
RPC	Recommandations pour la pratique clinique
RSI	Régime social des indépendants
SQTC	Syndrome du QT court
SQTL	Syndrome du QT long
TAA	Traitement antiarythmique
TR	Troubles du rythme
TV	Tachycardie ventriculaire
TVC	Tachycardie ventriculaire catécholergique
TVNS	Tachycardie ventriculaire non soutenue
TVS	Tachycardie ventriculaire soutenue
VG	Ventricule gauche
VD	Ventricule droit
WPW	Wolf-Parkinson-White

Introduction

L'objectif de ce guide médecin est d'expliciter, pour les professionnels de la santé, la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un malade souffrant d'un trouble du rythme ventriculaire grave.

Ce guide médecin doit servir d'outil, essentiellement au cardiologue et au médecin généraliste, pour l'évaluation initiale du patient porteur d'un trouble du rythme ventriculaire grave, sa prise en charge thérapeutique et son suivi. Les troubles du rythme ventriculaire graves sont un ensemble hétérogène, survenant dans des contextes médicaux différents, et leur présentation commune au sein d'un même guide est nécessairement très réductrice.

L'objectif de ce guide est d'être un outil pragmatique auquel le médecin puisse se référer pour la prise en charge de la maladie considérée. Le contenu du guide a été discuté et validé par un groupe de travail pluridisciplinaire. Il présente la déclinaison pratique des recommandations pour la pratique clinique (RPC) et/ou des conférences de consensus (CDC) disponibles, secondairement complétée par des avis d'experts lorsque les données sont manquantes. L'avis des experts est en effet indispensable pour certains champs, tel le suivi des patients, où le rythme de surveillance du patient par exemple dépend plus d'un consensus de professionnels que de données comparatives obtenues dans le cadre d'études cliniques. Il a été discuté et validé par l'association de patients APODEC présente dans ce domaine (www.apodec.com).

Un guide ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités, les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne traite pas de troubles du rythme ventriculaires survenant sur des populations particulières telles que les athlètes, les femmes enceintes, les enfants. Il ne revendique pas l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles ni se substitue à la responsabilité individuelle du médecin à l'égard de son patient.

Les données épidémiologiques françaises sont très limitées.

On estime que l'incidence de la mort subite varie avec la prévalence d'insuffisance coronaire. Elle est estimée à 300 000-350 000/an aux États-Unis soit 1/1 000/an. La fréquence semble voisine en Europe, avec des variations géographiques notables. Les trois quarts des patients faisant une mort subite cardiaque ont une maladie coronaire sous-jacente. Les autres atteintes rencontrées sont la cardiomyopathie hypertrophique ou dilatée, la dysplasie du ventricule droit mais, dans 5-10 % des cas, des atteintes congénitales sont en cause (syndrome du QT long, syndrome du QT court, syndrome de Brugada, TV catécholergique).

En l'absence de cardiopathie sous-jacente, les troubles du rythme ventriculaire asymptomatiques, ESV isolées voire TV non soutenues, sont très fréquents et n'ont pas, le plus souvent, de valeur pronostique péjorative.

En revanche, les ESV survenant à l'effort et les tachycardies ventriculaires polymorphes sont un indicateur de risque de mort subite.

En cas de cardiopathie sous-jacente, les ESV et les TV non soutenues augmentent le risque de mort subite. Seul un trouble du rythme ventriculaire grave survenant à la phase aiguë d'un infarctus du myocarde ne constitue pas un facteur de risque ultérieur. Le seuil de risque est habituellement fixé à 10 ESV/heure et à la survenue de formes répétitives d'ESV fréquentes, avec diminution de la fraction d'éjection FE. En cas de troubles du rythme ventriculaire chez des patients en insuffisance cardiaque, le risque est celui de la cardiopathie sous-jacente.

Les sources principales sont les recommandations conjointes de l'*American College of Cardiology (ACC)*, *American Heart Association (AHA)* et *European Society of Cardiology (ESC)* de 2006 « *Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death* » (non transcrites en version française par la Société Française de Cardiologie), la recommandation de 2008 de l'ACC et AHA « *Guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities* », la mise au point de 2008 de l'AHA, ACC et Heart Rhythm Society (HRS) « *Scientific statement on noninvasive risk stratification techniques for identifying patients at risk for sudden cardiac death* », et les recommandations de la Société Française de Cardiologie (SFC) de 2006 « *Indications du défibrillateur automatique implantable ventriculaire. Mise à jour de la version française* ». Leur méthode d'élaboration des recommandations diffère, en termes de grade et de niveau de preuve, de celle de la Haute Autorité de santé.

Les **troubles du rythme ventriculaire graves** sont les troubles du rythme ventriculaire pouvant entraîner une instabilité hémodynamique et une mort subite cardiaque :

- Tachycardie ventriculaire (TV) :
 - soutenue ou non,
 - monomorphe ou polymorphe (dont les torsades de pointe) ;
- Fibrillation ventriculaire (FV).

Est considérée comme trouble du rythme ventriculaire potentiellement grave toute extrasystolie ventriculaire n'ayant pas les caractéristiques de la bénignité c'est-à-dire avec ESV monomorphes, non répétitives survenant à distance du sommet de l'onde T, sur cœur sain.

La **mort subite cardiaque** est le plus souvent en rapport avec un épisode d'arythmie ventriculaire grave, notamment TV et FV.

Le pronostic des **troubles du rythme ventriculaire graves** a été transformé par l'apparition des défibrillateurs automatiques implantables (DAI). On distingue la prévention secondaire, après un épisode récupéré (MSC ou TV soutenue), et la prévention primaire chez les patients à haut risque de MSC, souvent du fait d'un antécédent d'infarctus du myocarde et/ou d'une insuffisance cardiaque, d'origine ischémique ou non mais parfois sans cardiopathie connue.

Ce guide ne traite pas de la prise en charge immédiate des troubles du rythme ventriculaires graves ni du traitement de l'arrêt cardiaque qui nécessitent une réponse immédiate. Il ne traite pas de la prise en charge générale de l'insuffisance coronaire très fréquemment associée aux troubles du rythme ventriculaire graves ni de l'insuffisance cardiaque ou des cardiopathies valvulaires et congénitales complexes.

La HAS a élaboré d'autres guides concernant ces cardiopathies :

- Guide *Maladie coronaire* ;
- Guide *Cardiopathies valvulaires et congénitales graves chez l'adulte* ;
- Guide *Insuffisance cardiaque systolique symptomatique chronique* ;
- Guide *Insuffisance cardiaque à fonction systolique préservée symptomatique chronique*.

La HAS a également coordonné la production des protocoles nationaux de diagnostics et de soins (PNDS) concernant les cardiopathies congénitales complexes :

- *Tétralogie de Fallot* ;
- *Transposition simple des gros vaisseaux* ;
- *Truncus arteriosus (tronc artériel commun)*.

La HAS a élaboré une recommandation professionnelle concernant les Pertes de connaissance brèves de l'adulte : prise en charge diagnostique et thérapeutique des syncopes.

Ces documents sont consultables sur le site de la HAS.

Glossaire

- **Extrasystolie ventriculaire bénigne : ESV monomorphes non répétitives et sur cœur sain** : sur ECG de base le plus souvent normal, les ESV sont monomorphes (1 ou 2 morphologies différentes), non répétitives (<3 ESV) et le plus souvent sur cœur normal à l'échocardiographie (*hors ALD*).
- **Extrasystolie ventriculaire complexe** : sur un ECG de base parfois anormal, les ESV sont dites complexes si polymorphes (plus de 2 morphologies différentes) et/ou répétitives (≥ 3) et/ou à couplage court et variable, et/ou se majorant avec l'augmentation de fréquence cardiaque, survenant le plus souvent en présence d'une cardiopathie sous-jacente.
- **Tachycardie ventriculaire non soutenue (TVNS)** : succession de 3 ESV consécutives et plus, se terminant spontanément en moins de 30 secondes. La fréquence cardiaque est >100 battements/min. Elle est monomorphe si les QRS ont tous la même morphologie, polymorphe sinon.
- **Tachycardie ventriculaire soutenue (TVS)** : succession de plus de 3 ESV durant plus de 30 secondes consécutives et/ou nécessitant que l'on l'interrompe avant du fait des signes de mauvaise tolérance hémodynamique. La fréquence cardiaque est >100 battements par minute. Elle peut être monomorphe ou polymorphe.
- **Torsade de pointes** : forme particulière de tachycardie ventriculaire, le plus souvent associée à un QT long. Elle est souvent spontanément résolutive et récidivante.
Elles sont caractérisées sur l'ECG, par des complexes ventriculaires rapides et polymorphes, tournant autour de la ligne de base.
- **Fibrillation ventriculaire (FV)** : tachycardie ventriculaire rapide et irrégulière avec variabilité marquée du QRS.
Elle correspond à une activité anarchique des fibres ventriculaires et entraîne un arrêt cardiocirculatoire.
- **Syndrome du QT long (SQTL)** : maladie cardiaque à composante génétique caractérisée, sur l'ECG de surface, par un allongement de l'intervalle QT et par un risque élevé d'arythmies potentiellement

mortelles : $QTc^* > 450$ ms chez l'homme et $QTc > 470$ ms chez la femme.

- **Syndrome du QT court (SQTC)** : maladie cardiaque à composante génétique caractérisée, sur l'ECG de surface, par un raccourcissement de l'intervalle QT et par un risque élevé d'arythmies potentiellement mortelles : QT corrigé (par rapport à la fréquence cardiaque) \leq à 320 ms.
- **Syndrome de Brugada** : maladie cardiaque à composante génétique caractérisée, par la survenue de syncopes ou de mort subite en rapport avec des tachyarythmies ventriculaires chez des patients ayant un cœur structurellement normal et à l'électrocardiogramme, dans les dérivations précordiales droites (V1 et V2), un aspect de BBD et un sus-décalage du segment ST et une inversion de l'onde T dans les précordiales droites (dans 2 dérivations consécutives).
- **Syndrome de repolarisation précoce** : anomalie de l'ECG de surface, à composante génétique caractérisée par un sus-décalage du point J d'au moins 1 mm, limité aux dérivations D2, D3 et VF ou V5 et V6.
- **TV catécholergiques (TVC)** : arythmies ventriculaires polymorphes héréditaires de déclenchement adrénérgique, survenant lors d'efforts dans un contexte émotionnel, souvent chez l'enfant ou l'adolescent.
- **Syncope** : perte de connaissance brutale, avec perte du tonus postural, de durée généralement brève, avec un retour spontané rapide à un état de vigilance normale ; elle est due à une hypoperfusion cérébrale globale et passagère.
- **Présyncope (ou lipothymie)** : vertiges, impression de tête vide, impression de perte de connaissance. Quand le débit sanguin cérébral est aboli ou diminué, les patients peuvent ressentir une impression de malaise avant la perte totale de connaissance (syncope imminente). Ils décrivent des sensations « d'étourdissement » et de « vertiges ». On parle de lipothymie.
- **Mort subite cardiaque** : mort par arrêt cardiocirculatoire, habituellement dû à un trouble du rythme cardiaque survenant dans l'heure suivant le début des symptômes et pour lequel une intervention médicale (défibrillation) peut permettre le retour à la vie.

* QTc : QT corrigé en fonction de la fréquence cardiaque.

1. Bilan initial

Le diagnostic de trouble du rythme ventriculaire grave peut être évoqué sur la clinique mais il repose sur l'ECG, l'Holter ou sur des explorations plus poussées. Il peut être évoqué dans des circonstances très variables :

- trouble du rythme ventriculaire asymptomatique :
 - révélé par hasard lors d'un ECG systématique ou lors de l'examen clinique,
 - découvert lors d'un bilan pronostique chez un patient porteur d'une cardiopathie ;
- symptômes potentiellement liés au trouble du rythme ventriculaire.

1.1 Objectifs

- Établir le diagnostic ou la forte probabilité de trouble du rythme ventriculaire grave ;
- rechercher des facteurs déclenchant potentiellement réversibles ;
- rechercher une cardiopathie sous-jacente ;
- évaluer le risque de mort subite afin de mettre en place les mesures de prévention adaptées ;
- choisir et mettre en œuvre une prise en charge adaptée en cas de trouble du rythme ventriculaire grave ;
- donner des conseils au patient et à ses proches.

1.2 Professionnels impliqués

La détection d'un trouble du rythme grave peut être le fait de tout médecin prenant en charge le patient mais également du médecin du sport et du médecin du travail.

La découverte d'ESV potentiellement graves est du domaine du cardiologue et du cardiologue rythmologue selon les cas.

L'évaluation d'un patient présentant un trouble du rythme ventriculaire grave nécessite une hospitalisation en unité spécialisée.

1.3 Rappel du bilan de base

► Interrogatoire

- Symptômes : palpitations, dyspnée, douleur angineuse, syncope ou présyncope, sensation de palpitations avant la syncope ;
- antécédent de mort subite cardiaque ressuscitée ;
- histoire familiale de mort subite ou de cardiopathie à risque ;
- fréquence, durée, facteurs déclenchant et mode de terminaison ;
- réponse aux traitements pharmacologiques préalables.

► Examen clinique

- Signes d'instabilité hémodynamique : hypotension, ischémie myocardique, insuffisance cardiaque décompensée, altération de l'état de la vigilance, dysfonction des organes cibles, détérioration clinique.

Les patients hémodynamiquement instables nécessitent une prise en charge médicalisée en urgence permettant de réaliser une cardioversion.

► Recherche des facteurs favorisants

- Exercice physique ;
- substances psychoactives (cocaïne...) ;
- prise de médicaments favorisant ;
- troubles digestifs (diarrhées, vomissements) ;
- ischémie myocardique, aggravation d'une insuffisance cardiaque.

► Recherche de cardiopathies associées

Une cardiopathie associée est très fréquente, notamment :

- maladie coronaire ;
- insuffisance cardiaque ;
- cardiomyopathies, dilatées ou hypertrophiques ;
- cardiopathies congénitales ;
- cardiopathies valvulaires.

► ECG 12 dérivations

- peut identifier des troubles du rythme cardiaque : ESV isolées ou non, monomorphes ou non, TV non soutenue ;
- permet d'identifier des anomalies acquises ou congénitales associées aux troubles du rythme ventriculaire et à la mort subite cardiaque :
 - éléments en faveur de troubles hydroélectrolytiques ou d'une intoxication médicamenteuse,
 - recherche des conditions associées qui peuvent influencer le traitement : HVG, onde Q, anomalies du segment ST.

► Échocardiographie transthoracique ETT

- Il recherche une anomalie structurale du cœur :
 - cardiomyopathie dilatée ou ischémique,
 - cardiopathie valvulaire ou congénitale,
 - cardiomyopathie hypertrophique,
 - anomalies du VD ;
- il évalue la fonction ventriculaire gauche, globale et segmentaire : calcul de la fraction d'éjection du VG (FEVG) en mode Simpson biplan.

► **Holter**

- Il permet de mettre en évidence un trouble du rythme ventriculaire de survenue fréquente, d'évaluer sa fréquence, son mode de survenue et de terminaison, et de relier les symptômes aux épisodes d'arythmie.

Le nombre total d'ESV, le bigémisme et le trigémisme ne sont pas un facteur pronostic péjoratif. En revanche le caractère polymorphe et répétitif et le couplage très court (R/T) sont de pronostic plus péjoratif.

► **Épreuve d'effort EE**

L'EE permet de détecter :

- des épisodes d'ischémie ;
- des troubles du rythme ventriculaire grave ;
- ESV apparaissant ou s'aggravant (augmentation de la fréquence et/ou du caractère polymorphe) à l'effort et lors de la récupération qui sont un marqueur de risque de TV et/ou de FV.

► **Examens biochimiques**

- Kaliémie ;
- créatininémie.

1.4 Examens complémentaires sous conditions

Certains examens complémentaires peuvent être utiles dans certains cas :

► **Échocardiogramme de stress (d'effort ou pharmacologique)**

Chez les patients susceptibles d'avoir des troubles du rythme ventriculaire graves provoqués par l'ischémie et incapables d'effectuer une épreuve d'effort ou en cas d'anomalies sur l'ECG de repos rendant difficile l'interprétation de l'ECG d'effort.

► **Coronarographie**

Chez les patients ayant des troubles du rythme ventriculaire graves et chez les survivants de mort subite cardiaque, pour évaluer l'état des artères coronaires.

Exceptionnellement, l'angioscanner peut être utile chez le sujet jeune.

► **IRM**

Peut être utile lorsque l'échocardiographie ne permet pas une évaluation suffisante de la fonction ventriculaire droite ou gauche et/ou pour préciser une anomalie cardiaque morphologique mal visualisée.

► **Techniques isotopiques**

La scintigraphie myocardique peut parfois être utile chez les patients susceptibles d'avoir des troubles du rythme ventriculaire graves d'origine

ischémique et incapables d'effectuer une épreuve d'effort ou en cas d'anomalies à l'ECG de repos rendant difficile l'interprétation de l'ECG d'effort et pour quantifier la FEVG.

La ventriculographie isotopique avec analyse de phase peut parfois être utile en cas de suspicion de dysplasie arythmogène du VD.

► **Étude électrophysiologique**

L'évaluation électrophysiologique avec enregistrement endocavitaire et stimulation électrique à l'état basal et avec test pharmacologique est parfois utile ; elle relève de la prise en charge cardiologique spécialisée.

► **Enquête génétique et familiale**

Si une cardiopathie familiale (SQTL, Brugada...) est suspectée, une consultation de cardiologie des membres de la famille est conseillée.

Elle comporte parfois chez le patient une enquête génétique (séquençage ADN non obligatoire). Son indication relève de cas particuliers discutés dans le cadre d'une prise en charge spécialisée.

► **L'angiographie ventriculaire droite**

Elle est exceptionnellement utile en cas de suspicion de DAVD.

► **Examens non indiqués**

– **Le scanner cardiaque**

Il n'a pas sa place dans le diagnostic des TRV.

– **Potentiels tardifs ventriculaires**

L'électrocardiographie à haute amplification n'a plus de place.

1.5 Articulation ville-hôpital

Le trouble du rythme grave, documenté ou seulement suspecté, peut nécessiter une hospitalisation en cardiologie avec expertise rythmologique pour préciser le diagnostic et pour décider du traitement.

Elle permet également la prise en charge des pathologies associées ou des conséquences secondaires.

2. Prise en charge thérapeutique

2.1 Objectifs

Les objectifs sont :

- réduire le risque de mort subite ;
- réduire les symptômes ;
- prévenir une cardiomyopathie induite par le trouble du rythme.

Pour cela, il faut :

- proposer un traitement adapté au type de trouble du rythme ventriculaire (TV soutenue ou non, torsade de pointes, fibrillation ventriculaire) ;
- traiter la cardiopathie sous-jacente.

2.2 Professionnels impliqués

La prise en charge thérapeutique des patients souffrant d'un trouble du rythme ventriculaire grave est du domaine du médecin traitant et du cardiologue.

Le recours à des avis spécialisés est nécessaire, en premier lieu rythmologue et, selon les cas, cardiologue interventionnel, cardiologue ayant l'expérience des cardiopathies congénitales chez l'adulte, chirurgien cardiaque. Les centres de références et de compétence des troubles du rythme ventriculaire d'origine génétique et les centres de références et de compétences de malformations cardiaques complexes prennent en charge les patients souffrant de ces troubles.

Le recours à un psychiatre ou un psychologue est parfois utile.

2.3 Éducation thérapeutique

► Éducation thérapeutique

L'éducation thérapeutique est essentielle pour le succès de la prise en charge du trouble du rythme ventriculaire grave. Elle doit être débutée au moment du diagnostic et doit avoir lieu et être documentée à chaque visite chez le cardiologue.

L'éducation thérapeutique doit veiller à la bonne compréhension de sa cardiopathie par le patient et son entourage. Elle comporte :

- une information sur le trouble du rythme et ses symptômes, la cardiopathie associée, en précisant les signes d'alarme qui doivent conduire à une adaptation du traitement et à une consultation ;
- l'information de l'existence et de la diffusion des défibrillateurs automatiques qui peuvent être utilisés par tous ;

- l'apprentissage de certains gestes techniques par l'entourage (massage cardiaque externe) ;
- une information sur les thérapeutiques prescrites, les effets indésirables possibles du traitement reçu par le patient ;
- une information sur les traitements à interrompre et les médicaments à éviter impérativement ;
- la planification des examens de routine ou de dépistage de complications éventuelles et leurs résultats ;
- la prise en charge des FDR CVS.

Ces actions d'éducation requièrent le concours de différents professionnels de santé, qui peuvent intervenir au moyen d'actes individuels auprès des patients ou par une éducation de groupe. L'information exercée par le cardiologue et le médecin traitant peut être complétée par l'intervention d'autres professionnels (cardiologue spécialisé, infirmier, technicien). L'Association de porteurs de DAI, l'APODEC, vient en aide, essentiellement en apportant un soutien psychologique auprès des patients.

► **En cas d'implantation de défibrillateur automatique implantable (DAI)**

Conduite à tenir en cas d'épisode de tachycardie et de thérapie

Lors de l'implantation d'un défibrillateur automatique implantable, chaque patient doit recevoir une éducation spécifique, lui expliquant, notamment sur la conduite à tenir en cas d'épisode de tachycardie, quand une thérapie (choc) est administrée par le DAI :

- position assise ou allongée ;
- éviter de rester seul.

Elle précise quand contacter le service de cardiologie spécialisé en rythmologie ayant implanté le DAI ou assurant le suivi :

- symptômes d'arythmie durant plus de trois minutes ou plus longtemps que ne l'a spécifié le cardiologue ;
- suspicion de dysfonctionnement du défibrillateur ;
- doute sur l'efficacité des médicaments ;
- apparition de nouveaux symptômes ou de réapparition des symptômes qui ont nécessité l'installation du défibrillateur ;
- systématiquement lors du premier choc après implantation ;
- prendre un rendez-vous de contrôle avancé après la survenue d'un ou deux chocs ;
- appel du numéro de téléphone d'urgence si :
 - survenue de plus de 2 chocs délivrés par le DAI dans les dernières 24 heures (consultation en urgence),
- se faire conduire en urgence au centre de rythmologie le plus proche si des symptômes persistent après le choc.

Information des personnels de santé en cas de DAI

Un **carnet de porteur de DAI** remis par le service spécialisé de cardiologie doit être porté en permanence.

Tout personnel de santé doit être informé du port d'un DAI car il impose de prendre des précautions particulières lors :

- d'un traitement médical, une prescription de médicaments ;
- des explorations complémentaires. L'IRM est contre-indiquée ;
- d'un geste chirurgical (risque du bistouri électrique) ;
- des actes de kinésithérapie (risque de l'électrophysiothérapie).

L'application d'un aimant permet de désactiver les fonctions antiarythmiques d'un DAI (détection et traitement). L'aimant suspend la possibilité de défibrillation mais n'influence en aucune façon la stimulation, à la différence du stimulateur cardiaque. C'est un élément de sécurité qui ne doit être utilisé qu'en cas de chocs inappropriés (sans TV) et avec patient surveillé par médecin et scopé.

Surveillance de la loge d'implantation

Notamment dans le mois suivant l'implantation.

► **Modification du mode de vie en cas de DAI**

L'éducation thérapeutique comporte :

- l'incitation à la pratique d'une activité physique régulière, adaptée à l'état clinique du patient ;
- des conseils pour la vie quotidienne :
 - précautions pour la conduite automobile :
La conduite automobile est interdite dans les premières semaines suivant l'implantation.
La conduite automobile est définitivement contre-indiquée en cas de perte de connaissance précédant une thérapie.
Après la phase d'implantation, la conduite de véhicule léger peut être reprise, sous réserve d'une surveillance régulière par le rythmologue (**Annexe 5**). Suivant l'avis du rythmologue, la conduite automobile est généralement interdite après implantation d'un DAI durant 1 mois, en cas de prévention primaire, et durant 6 mois, en cas de prévention secondaire,
 - absence d'effet du four à micro-onde,
 - effet de la plaque à induction sur le fonctionnement du DAI
 - ne pas mettre le téléphone portable dans une poche à proximité immédiate du DAI du fait d'un aimant parfois présent dans le haut-parleur,
 - effet des hautes fréquences : casque audio, micro HF, etc.,
 - effet des portiques antivol sur le fonctionnement du DAI.
Traverser les portiques sans s'arrêter ;

- le DAI ne présente pas de risque pour les activités sexuelles, en dehors de ceux de la cardiopathie sous-jacente ;
- des conseils pour les activités sportives :
 - éviter les sports sollicitant intensément l'épaule et les pectoraux, les sports avec risque de choc thoracique (natation, boxe, rugby...),
 - éviter les sports en milieu hostile (plongée, alpinisme, parachutisme) ;
- des conseils pour les activités professionnelles :
 - soudure à l'arc contre-indiquée,
 - suppression du permis de conduire poids lourds et transports en commun ;
- des conseils pour les voyages :
 - prévoir un centre de référence à l'étranger en cas de choc itératif,
 - éviter l'exposition prolongée au soleil de la loge d'implantation,
 - ne pas passer sous le portique de détection de métaux ni se soumettre au détecteur manuel (présenter la carte de porteur de DAI à la sécurité).

2.4 Traitements

Pour des raisons de simplicité, les guides médecins citent généralement les classes thérapeutiques sans détailler l'ensemble des médicaments indiqués dans la pathologie concernée.

Cependant, chaque médicament n'est concerné que dans le cadre précis de son autorisation de mise sur le marché (AMM). Si, pour des raisons explicites, tel n'est pas le cas, et plus généralement pour toute prescription d'un produit hors AMM, qui s'effectue sous la seule responsabilité du prescripteur, celui-ci doit en informer spécifiquement le patient.

2.4.1 Défibrillateur automatique implantable

La décision d'implantation d'un DAI nécessite un avis rythmologique. L'implantation n'est envisagée dans les centres autorisés que chez des patients dont l'espérance raisonnable de survie avec un statut fonctionnel satisfaisant est supérieure à 1 an (**Annexe 2**).

● Prévention secondaire

La prévention secondaire concerne la prévention de la mort subite cardiaque (MSC) chez les patients ayant survécu à un arrêt cardiaque ou à un épisode de TV soutenue. Elle concerne donc la prévention de la mort subite par TV soutenue ou par FV lorsque leur cause n'est pas réversible.

Les patients à haut risque de MSC avec un antécédent de syncope vraisemblablement provoquée par un trouble du rythme sont également concernés.

Après arrêt cardiaque par trouble du rythme ventriculaire ou TV soutenue symptomatique sans cause aiguë réversible, le DAI est le traitement de référence.

- **Prévention primaire**

La prévention primaire concerne la prévention de la mort subite cardiaque chez des patients sans antécédents de MSC ni d'épisode de TV soutenue.

En prévention primaire, les bénéfices du DAI s'observent principalement chez les patients avec fraction d'éjection basse.

Elle doit être envisagée chez des patients à haut risque de MSC, souvent du fait d'un antécédent d'infarctus du myocarde et/ou d'une insuffisance cardiaque, d'origine ischémique ou non avec une FE $\leq 35\%$ [†], parfois même sans cardiopathie connue. Les facteurs de risque de MSC pouvant inciter à implanter un DAI dépendent des atteintes cardiaques sous-jacentes.

► **Dispositifs**

Le choix dépendra de la nécessité de détecter et stimuler l'oreille, le ventricule et de l'existence d'un asynchronisme avec insuffisance cardiaque :

- DAI simple chambre ;
- DAI double chambre ;
- DAI triple chambre (stimulation atriobentriculaire).

2.4.2 Traitement médicamenteux

► **Traitement antiarythmique**

Le traitement antiarythmique ne constitue pas une alternative au défibrillateur mais peut permettre de diminuer le nombre de thérapies (chocs, stimulation antitachycardique).

La suppression des ESV n'est pas un objectif thérapeutique pour prévenir la mort subite cardiaque chez les patients ayant une cardiomyopathie, d'origine ischémique ou non. Un avis spécialisé d'un rythmologue est souhaitable.

- **Bêtabloquants**

Les bêtabloquants, seuls médicaments permettant de réduire l'incidence de la mort subite cardiaque peuvent être efficaces dans plusieurs types d'atteinte cardiaque, avec ou sans insuffisance cardiaque :

[†] Avis CEPP 2007.

- TV et/ou FV (traitement préventif), en particulier lorsque l'anomalie ventriculaire résulte d'une activité sympathique importante,
- Extrasystolie ventriculaire (traitement préventif ou curatif) en cas d'ESV résultant d'une augmentation de l'activité sympathique ;

- Sotalol

Il peut constituer un traitement complémentaire, le cas échéant, après avis cardiologique spécialisé, en l'absence d'insuffisance cardiaque non contrôlée, lorsque la nécessité d'un traitement est établie ;

- Amiodarone

Elle constitue un traitement complémentaire, le cas échéant, dans la prévention des récurrences des :

- TV menaçant le pronostic vital (traitement instauré en milieu hospitalier et sous monitoring),
- TV documentées symptomatiques et invalidantes,
- FV.

L'Amiodarone peut être utilisée en cas de maladie coronaire et/ou d'altération de la fonction ventriculaire gauche. Du fait de ses effets indésirables, elle doit être maniée avec précaution ;

- Antiarythmiques de classe IA-IC (**Annexe 3**)

Leur prescription dans le cadre des troubles du rythme ventriculaire, en l'absence de cardiopathie ischémique et en l'absence de dysfonction VG, nécessite un avis cardiologique spécialisé en rythmologie.

► **Suppression des médicaments proarythmiques**

- Médicaments hypokaliémisants (**Annexe 4**)

L'hypokaliémie favorise l'apparition de troubles du rythme (torsades de pointes, notamment) et augmente la toxicité de certains médicaments, par exemple la digoxine. Les médicaments qui peuvent entraîner une hypokaliémie sont essentiellement les diurétiques hypokaliémisants, les laxatifs stimulants et les glucocorticoïdes.

- Médicaments allongeant l'intervalle QT (**Annexe 4**)

En cas d'allongement pathologique de l'intervalle QT provoqué par un médicament, la suppression de ce médicament est impérative pour éviter la survenue de torsades de pointes.

- Médicaments inhibiteurs du canal sodique

Les antiarythmiques de classe I sont contre-indiqués en cas de cardiopathies ischémiques ou de dysfonction ventriculaire gauche car ils augmentent la mortalité.

Les antiarythmiques de classe Ic peuvent également déclencher un trouble du rythme en cas de syndrome de Brugada. En revanche, les antiarythmiques de classe Ia (quinidiniques) peuvent être utiles en cas de syndrome de Brugada et indiqués dans des cas particuliers chez des patients porteurs de DAI (orage rythmique, FA...).

- Intoxication digitalique

à évoquer devant des TRV chez tout patient traité par digitaliques.

2.4.3 Ablation endocavitaire

L'ablation endocavitaire par radiofréquence relève de la prise en charge rythmologique. Elle consiste en la destruction d'un foyer ou en l'interruption d'un circuit arythmogène.

L'ablation est un traitement adjuvant des TV survenant sur des cardiopathies, quel qu'elles soient, complémentaires des autres traitements (médicaments et DAI).

L'ablation est un traitement de deuxième intention des TV idiopathiques récurrentes, après échec du traitement pharmacologique ou rarement pour éviter les prises médicamenteuses au long cours même en l'absence d'échec du traitement médicamenteux. Seule alternative thérapeutique curative, elle peut entraîner la guérison et l'arrêt du traitement médicamenteux.

2.4.4 Chirurgie et procédures de revascularisation

- La revascularisation coronaire en cas de lésions coronaires avec ischémie résiduelle peut avoir un effet favorable sur la fonction VG et les troubles du rythme ventriculaire d'origine ischémique. Elle ne peut se substituer au défibrillateur implantable ;
- la résection d'anévrisme ventriculaire, chez des patients sélectionnés, permet d'améliorer la fonction VG et de réduire ou d'éliminer les troubles du rythme ventriculaire graves au prix d'une morbidité non négligeable ;
- l'ablation chirurgicale des foyers arythmogènes est envisagée dans des cas exceptionnels chez des patients très symptomatiques après échec d'une ablation endocavitaire ;
- un bilan postopératoire sera réalisé pour valider l'effet positif de la chirurgie ;
- transplantation cardiaque en exceptionnellement envisagée, en dernier recours.

3. Suivi

3.1 Objectifs

- S'assurer que le patient et son entourage ont bien compris les mesures de surveillance et le traitement ;
- réévaluer le traitement antiarythmique et ses effets indésirables ;
- évaluer l'efficacité et la tolérance physique et psychologique du DAI ;
- surveiller l'évolution de la cardiopathie sous-jacente ;
- contrôler les facteurs de risque cardiovasculaire ;
- s'assurer que la prise en charge est adaptée ;
- s'assurer de la bonne tenue du carnet de suivi en cas de DAI ;
- que l'information circule bien entre les différents intervenants.

3.2 Professionnels impliqués

Le suivi du patient ayant un trouble du rythme ventriculaire grave est du domaine du cardiologue et de l'équipe cardiologique spécialisée en cas d'implantation d'un DAI, en relation avec le médecin traitant.

Le suivi dépend aussi de la cardiopathie sous-jacente.

► Orientation vers une prise en charge spécialisée

- Équipe cardiologique spécialisée en rythmologie :
 - 1 mois après implantation puis tous les 3-6 mois après mise en place d'un DAI,
 - en cas de signe d'instabilité (intervention du DAI, orage rythmique, syncope, etc.),
 - en cas de complication,
 - en vue d'introduire ou de modifier le traitement antiarythmique ;
- Cardiologue 2 fois/an en général :
 - plus souvent lors de modification thérapeutique et si l'éventuelle cardiopathie sous-jacente (insuffisance coronaire, insuffisance cardiaque...) le justifie,
 - en cas de signe d'appel, dans les autres cas ;
- Autres professionnels, sous conditions, suivant le contexte médico-social :
 - infirmière si besoin,
 - chirurgien si une intervention cardiaque est envisagée (résection d'anévrisme, greffe cardiaque),

- Programme éducatif et/ou un suivi coordonné spécifique est indispensable en cas d'implantation d'un DAI et en cas de cardiopathie congénitale complexe, Il est recommandé en cas de cardiomyopathie, ischémique ou non, avec insuffisance cardiaque.

3.3 Suivi clinique

► Consultation

- Interrogatoire : activités de la vie quotidienne, symptômes évoquant un TR ou la perception d'une thérapie délivrée par le DAI ;
- examen clinique : rythme cardiaque, PA ; poids, signes d'insuffisance cardiaque, souffle cardiaque ;
- surveillance locale de la cicatrice et de la loge du DAI.

► Traitement pharmacologique

- S'assurer que la prise en charge est adaptée avec réévaluation du traitement qui doit être le plus simple possible, prenant en compte les changements utiles et les effets secondaires possibles ;
- toute récurrence de trouble du rythme ventriculaire grave doit faire revoir l'ensemble du traitement ; rechercher et traiter des facteurs favorisants ;
- apprécier et sensibiliser à l'adaptation du mode de vie.

3.4 Examens complémentaires

- ECG :
en cas de signe d'appel à l'interrogatoire ou à l'examen clinique, au minimum tous les 6 mois chez un patient stabilisé ;
- échocardiogramme transthoracique :
Le plus souvent, 1 fois/an en cas de cardiopathie sous-jacente ;
- Holter :
en cas de signe d'appel ;
- épreuve d'effort :
en cas de signe d'appel.

3.5 Surveillance des dispositifs médicaux

Elle relève d'une prise en charge cardiologique spécialisée.

- En cas de DAI, les visites de suivi permettent d'examiner la loge, l'état de la pile et le fonctionnement de l'appareil ainsi que l'intégrité de la ou des sondes.

Le médecin vérifie combien de fois l'appareil a détecté et traité des arythmies depuis le dernier examen. Il peut reprogrammer l'appareil pour l'adapter au mieux aux éventuelles modifications de l'état de santé.

En liaison avec le cardiologue traitant, il peut aussi permettre d'adapter le traitement et surveiller les éventuelles interactions.

- Télécardiologie

Il n'y a pas de recommandation disponible actuellement.

3.6 Suivi après intervention endocavitaire ou chirurgie cardiaque

Il relève d'une prise en charge cardiologique spécialisée.

Le suivi est toujours indiqué, plus éloigné si guérison complète, plus rapproché si récidives.

Une nouvelle ablation peut être envisagée en cas de récidive.

Annexe 1. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le D^r Nikita de Vernejoul, Chef de projet au service Maladies chroniques et dispositifs d'accompagnement des malades, et réalisé avec les participants suivants :

- D^r Serge Cazeau, cardiologue rythmologue, Paris
- D^r Nicolas Chauvel, médecin généraliste, Renac
- D^r Marc Delay, cardiologue, Toulouse
- D^r Marc Ferrini, cardiologue, Lyon
- D^r François Héloire, cardiologue, Rosny-sous-Bois
- P^r Antoine Leenhardt, cardiologue rythmologue, Paris
- D^r Gérard Lyon, médecin généraliste, Paris
- D^r André Pisapia, cardiologue rythmologue, Marseille

Par ailleurs, le guide a été relu par les rythmologues des centres implantateurs de défibrillateurs cardiaques suivants :

- P^r Etienne Aliot, cardiologue rythmologue, Vandœuvre-lès-Nancy
- P^r Frédéric Anselme, cardiologue rythmologue, Rouen
- D^r Géraldine Berteaux, cardiologue rythmologue, Dijon
- D^r Serge Boveda, cardiologue rythmologue, Toulouse
- D^r Corine Braunchstein, cardiologue rythmologue, Nouvelle-Calédonie
- P^r Michel Chauvin, cardiologue rythmologue, Strasbourg
- D^r Olivier Citerne, cardiologue rythmologue, Caen
- D^r Saïda Cheggour, cardiologue rythmologue, Avignon
- P^r Jacques Clémenty, cardiologue rythmologue, Pessac
- P^r Jean-Claude Daubert, cardiologue rythmologue, Rennes
- D^r Pascal Defaye, cardiologue rythmologue, Grenoble
- P^r Jean-Claude Deharo, cardiologue rythmologue, Marseille
- D^r Dominique Deschamps, cardiologue rythmologue, Clermont-Ferrand
- P^r Laurent Fauchier, cardiologue rythmologue, Tours
- D^r Robert Frank, cardiologue rythmologue, Paris
- P^r Jea-Sylvain Hermida, cardiologue rythmologue, Amiens
- D^r Gaël Jauvert, cardiologue rythmologue, Paris
- D^r Arnaud Lazarus, cardiologue rythmologue, Saint-Cloud
- P^r Jean-Yves Le Heuzey, cardiologue rythmologue, Paris
- D^r Olivier Piot, cardiologue rythmologue, Saint-Denis
- D^r Michèle Salvador, cardiologue rythmologue, Toulouse
- P^r Nadir Saoudi, cardiologue rythmologue, Monaco

Il a été aussi relu par des représentants de l'Association des porteurs de défibrillateurs cardiaques APODEC, par des représentants de la CNAMTS, de la MSA et du RSI. Il a été validé par la Direction de l'Évaluation Médicale, économique et de santé publique de la HAS et par l'AFSSAPS.

Annexe 2. Indication des DAI

*D'après les recommandations de
la Société Française de Cardiologie de 2000 mises à jour en 2006
selon la classe et le niveau de preuve*

<p>Pour mémoire, la subdivision en trois niveaux de preuve a été adoptée.</p> <p>Classes</p> <p>Classe I : Situations pour lesquelles il y a une preuve et/ou un accord général pour dire que le traitement est bénéfique, utile et efficace.</p> <p>Classe II : Situations dans lesquelles il y a des éléments contradictoires et/ou des divergences d'opinion sur utilité et efficacité du traitement :</p> <ul style="list-style-type: none"> - IIa : le poids des preuves est plutôt en faveur de la technique ; - IIb : le poids des preuves est insuffisant pour avoir une opinion. <p>Classe III : Situations dans lesquelles il y a une preuve et/ou un accord général pour dire que le traitement n'est ni utile ni efficace ou éventuellement nuisible.</p>
<p>Niveaux de preuve</p> <p>A : fondé sur des données concordantes de plusieurs études randomisées comprenant un grand nombre de patients</p> <p>B : fondé sur des données provenant d'un nombre limité d'études randomisées comprenant un faible nombre de patients ou de bons travaux non randomisés ou de registres</p> <p>C : fondé sur un consensus des experts consultés.</p>

Situation clinique	Classe	Preuve
Arrêt cardiaque par FV ou TV, sans cause aiguë ou réversible	I	A
Patients coronariens sans ou avec symptômes d'insuffisance cardiaque légère ou modérée (classe NYHA II ou III), une FEVG <= 30 % mesurée au moins 1 mois après un IDM et 3 mois après un geste de revascularisation (chirurgie ou angioplastie).	I	B
TV soutenue spontanée symptomatique sur cardiopathie	I	B
TV soutenue spontanée, mal tolérée, en l'absence d'anomalie cardiaque pour laquelle un traitement médical ou une ablation ne peuvent être réalisés ou ont échoué	I	B
Syncope de cause inconnue avec TV soutenue ou FV déclenchable, en présence d'une anomalie cardiaque sous-jacente	I	B
Patients coronariens avec dysfonction ventriculaire gauche (fraction d'éjection de 31 à 35 %) mesurée au moins 1 mois après un IDM et 3 mois après une procédure de revascularisation (chirurgie ou angioplastie) avec une arythmie ventriculaire (TV, FV) déclenchable.	IIa	B

Patients atteints d'une cardiomyopathie dilatée en apparence primitive avec une fraction d'éjection $\leq 30\%$ et une classe NYHA II ou III.	IIa	B
Maladie génétique à haut risque de mort subite par fibrillation ventriculaire sans aucun autre traitement efficace connu.	IIa	B
Patients en insuffisance cardiaque qui restent symptomatiques, en classe III ou IV NYHA, sous traitement médical optimal, avec fraction d'éjection $\leq 35\%$ et durée de QRS > 120 ms : indication d'un défibrillateur triple chambre* <i>* Il n'existe pas à cette date d'évidence actuelle de la supériorité du DAI biventriculaire sur le stimulateur de resynchronisation seul, dans cette indication.</i>	IIa	B
Patients coronariens, aux antécédents d'infarctus, avec dysfonction ventriculaire gauche (fraction d'éjection 31 à 35 %)	IIb	C
Patients atteints de cardiopathie dilatée en apparence primitive, avec dysfonction ventriculaire gauche (fraction d'éjection de 31 à 35 %) et une classe NYHA II ou III	IIb	C
TV soutenue mal tolérée chez un patient en attente de transplantation cardiaque	IIb	C
Syncope de cause inconnue sans trouble du rythme déclenchable	III	C
TV ou FV incessantes malgré le traitement	III	C
TV ou FV curables par chirurgie ou ablation, ne mettant pas en jeu le pronostic vital (ex. : TV fasciculaires, TV infundibulaires...)	III	C
TV ou FV dues à des causes aiguës ou réversibles (ex. : ischémie, hypokaliémie...)	III	C
TV ou FV et maladie mentale susceptibles d'être aggravées par l'implantation ou d'empêcher le suivi	III	C
Arrêt circulatoire par TV ou FV avec séquelles neurologiques graves	III	C
TV ou FV et maladie terminale avec espérance de vie de moins d'un an	III	C
TV ou FV et insuffisance cardiaque terminale chez un patient non candidat à la transplantation	III	C

Recommandations françaises « cliniques » d'implantation d'un DAI

Ces indications souhaitent aider le clinicien dans sa décision d'implanter un défibrillateur en fonction d'un trouble du rythme, d'un symptôme, d'une cardiopathie, d'une anomalie électrique. Elle est fondée sur les études qui ont été rappelées précédemment dans cet article et sur des articles de consensus ACC/AHA/ESC publiés récemment lorsque ceux-ci sont disponibles.

En préambule, il faut bien sûr rappeler que les contre-indications formelles à l'implantation d'un défibrillateur restent entières, en l'occurrence une maladie mentale susceptible d'être aggravée par l'implantation ou d'empêcher le suivi ; une espérance de vie de moins de un an.

Devant un trouble du rythme ventriculaire documenté

FV sans cause aiguë réversible	I	A
TV soutenue spontanée symptomatique sur cardiopathie	I	B
TV soutenue spontanée, mal tolérée, en l'absence d'anomalie cardiaque, pour laquelle un traitement médical ou une ablation ne peut être réalisé ou a échoué	I	B
TV soutenue mal tolérée chez un patient en attente de transplantation cardiaque	IIb	C
TV ou FV incessantes malgré le traitement	III	C
TV ou FV curables par chirurgie ou ablation ne mettant pas en jeu le pronostic vital (ex. : TV fasciculaires, TV infundibulaires...)	III	C
TV et FV dues à des causes aiguës ou réversibles (ex. : ischémie, hypokaliémie)	III	C
TV ou FV avec insuffisance cardiaque terminale chez un patient non candidat à la transplantation	III	C

Devant un symptôme ou un événement clinique

Arrêt cardiocirculatoire par FV/TV documentée, réanimé avec succès

En l'absence de cause aiguë ou irréversible	I	A
Arrêt cardiocirculatoire par TV ou FV avec séquelles neurologiques graves	III	C

Syncope d'origine indéterminée

Syncope de cause inconnue avec TV soutenues ou FV déclenchables (en présence d'une anomalie cardiaque sous-jacente)	I	B
Syncope de cause inconnue sans trouble du rythme déclenchable	III	C

Insuffisance cardiaque chronique (systolique) :

Patients coronariens sans ou avec symptôme d'insuffisance cardiaque légère ou modérée (classe NYHA II ou III), FEVG < = 30 % mesurée au moins 1 mois après un infarctus du myocarde et 3 mois après un geste de revascularisation (chirurgie ou angioplastie).	I	B
Patients en insuffisance cardiaque qui reste symptomatiques en classe NYHA III ou IV sous traitement médical optimal, avec FE < = 35 % et durée de QRS > 120 ms : indication d'un défibrillateur triple chambre * * Il n'existe pas à cette date d'évidence actuelle de la supériorité du DAI biventriculaire sur le stimulateur de resynchronisation seul, dans cette indication	IIa	B
Patients avec cardiomyopathie dilatée en apparence primitive, FE de 31 à 35 % et classe fonctionnelle NYHA II ou III Classe IIb,	IIb	C

Devant une cardiopathie

Ces recommandations reprennent essentiellement les indications primaires d'implantation d'un défibrillateur, puisque les paragraphes ci-dessus ont évoqué les indications secondaires liées à la survenue d'une TV, d'une FV ou d'un arrêt cardiocirculatoire.

Dans le post-infarctus du myocarde

Patients coronariens sans ou avec symptômes d'insuffisance cardiaque légère ou modérée (classe NYHA II ou III), une FEVG < = 30 % mesurée au moins 1 mois après un IDM et 3 mois après un geste de revascularisation (chirurgie ou angioplastie).	I	B
Patients coronariens avec dysfonction ventriculaire gauche (FE de 31 à 35 %) mesurée au moins 1 mois après un IDM et 3 mois après une procédure de revascularisation (chirurgie ou angioplastie) avec une arythmie ventriculaire (TV, FV) déclenchable.	Ila	B
Patients coronariens, aux antécédents d'infarctus, avec dysfonction ventriculaire gauche (FE 31 à 35 %)	Ilb	C

Devant une cardiomyopathie dilatée en apparence primitive

Patients atteints d'une cardiomyopathie dilatée en apparence primitive avec FE < = 30 % et une classe NYHA II ou III.	Ila	B
Patients atteints de cardiomyopathie dilatée en apparence primitive avec dysfonction ventriculaire gauche (FE 31 à 35 %), et une classe NYHA II ou III sous traitement optimal.	Ilb	C

Devant une cardiomyopathie hypertrophique

Ces indications sont fondées sur le document récent de consensus de l'ACC et de l'ESC. Les risques majeurs de mort subite chez les patients atteints de cardiomyopathie hypertrophique sont, en plus d'un arrêt cardiaque ressuscité ou d'une tachycardie ventriculaire soutenue spontanée : une histoire familiale de mort subite prématurée, une syncope inexplicée, une épaisseur de paroi ventriculaire gauche >=30 mm, une réponse anormale de la tension artérielle à l'effort, une tachycardie ventriculaire non soutenue spontanée. Il est clair que ces facteurs de risque sont indépendants. L'absence de facteur de risque identifie un groupe à bas risque, mais la valeur prédictive positive de chacun de ses facteurs est faible, leur association améliorant cette valeur.

Patients atteints d'une cardiomyopathie hypertrophique avec facteurs de risque majeur de mort subite	Ila	C
--	-----	---

Devant une dysplasie ventriculaire droite arythmogène

Bien que cela ne soit pas supporté par une grande étude randomisée, un certain nombre de facteurs de risque sont aujourd'hui acceptés en vue d'une implantation primaire : hormis les survivants d'un arrêt cardiaque ou les patients qui présentent une tachycardie ventriculaire, une atteinte extensive du ventricule droit incluant les patients avec une atteinte ventriculaire gauche, une histoire familiale de mort subite ou une syncope inexplicée.

Patients atteints d'une dysplasie ventriculaire droite arythmogène avec atteinte du ventricule gauche, ou une histoire familiale de mort subite, ou une syncope d'origine indéterminée.	Ila	C
---	-----	---

Devant une anomalie ECG isolée

Syndrome de Brugada

La prise en charge du syndrome du Brugada vient de faire l'objet d'une conférence de consensus endossée par la Heart Rhythm Society (HRS) et l'European Heart

Rhythm Association (EHRA). Les recommandations ci-dessous sont extraites de ce rapport de consensus.

☐ Syndrome de Brugada avec aspect de type I spontané sur l'ECG

Symptomatiques :

mort subite récupérée	I	C
syncopes, crise d'épilepsie ou convulsion, respiration agonique nocturne, en l'absence de cause extracardiaque	I	C

Asymptomatiques :

en présence d'une histoire familiale de mort subite suspecte d'être liée à un syndrome de Brugada : en cas de déclenchement d'une arythmie ventriculaire à la stimulation ventriculaire programmée (stimulation en classe IIa comme élément prédictif)	IIa	C
en l'absence d'histoire familiale de mort subite suspecte d'être liée à un syndrome de Brugada : en cas de déclenchement d'une arythmie ventriculaire à la stimulation ventriculaire programmée (stimulation en classe IIa comme élément prédictif)	IIa	C

☐ Syndrome de Brugada avec un ECG de type I induit par la prise d'un médicament sodium-bloqueur

Symptomatiques :

mort subite récupérée	I	C
Syncopes, crise d'épilepsie ou convulsions, respiration agonique nocturne, en l'absence de cause extracardiaque	IIa	C

Asymptomatiques :

histoire familiale de mort subite suspecte d'être liée à un syndrome de Brugada, en cas de déclenchement d'une arythmie ventriculaire à la stimulation ventriculaire programmée (stimulation en classe IIb comme élément prédictif).	IIb	C
--	-----	---

Syndrome du QT long :

La prévention de la mort subite est basée principalement sur le traitement bêtabloquant. Néanmoins, une indication d'implantation de DAI semble pouvoir être retenue chez les patients qui présentent un événement cardiaque comme une syncope ou une torsade de pointe (et bien sûr un arrêt cardiaque), alors même qu'ils sont sous un traitement bêtabloquant bien conduit. La protection par les bêtabloquants est incomplète chez les patients atteints de LQT 2, LQT 3. Il semble que les patients au plus haut risque de devenir symptomatiques aient les caractéristiques suivantes : LQT1 et LQT2 avec un QTc > 500 ms, et LQT3 chez l'homme quelle que soit la durée de l'intervalle QT.

Patients atteints d'un syndrome du QT long, sous bêtabloquant et qui présentent une syncope ou une torsade de pointe	IIa	B
Patients atteints d'un syndrome du QT long dans les catégories à haut risque d'arrêt cardiaque, type LQT1 et LQT2 avec un QTc > 500 ms, et LQT3 chez l'homme, quelle que soit la durée de l'intervalle QT	IIb	B

Annexe 3. Antiarythmiques de classe IA - IC

- Cibenzoline
- Disopyramide
- Flécaïnide
- Propafénone
- Hydroquinidine
- Lidocaïne et apparentés

Annexe 4. Principaux médicaments allongeant l'intervalle QT

Ce trouble du rythme cardiaque grave peut être provoqué par un certain nombre de médicaments, antiarythmiques ou non.

L'hypokaliémie est un facteur favorisant, de même que la bradycardie ou un allongement préexistant de l'intervalle QT, congénital ou acquis.

Les médicaments concernés sont notamment des antiarythmiques de classe Ia et III, certains neuroleptiques.

Pour l'érythromycine, la spiramycine et la vincamine, seules les formes IV sont concernées par cette interaction. L'utilisation d'un médicament torsadogène avec un autre médicament torsadogène est contre-indiquée en règle générale. Toutefois, la méthadone, ainsi que certaines sous-classes, font exception à cette règle :

- des antiparasitaires (halofantrine, luméfántrine, pentamidine) sont seulement déconseillés avec les autres torsadogènes ;
- les neuroleptiques susceptibles de donner des torsades de pointes sont également déconseillés, et non contre-indiqués, avec les autres torsadogènes (amiodarone, amisulpride, bépridil, chlorpromazine, cisapride, cyamémazine, diphémanil, disopyramide, dofétillide, dropéridol, érythromycine, fluphénazine, halofantrine, halopéridol, hydroquinidine, ibutilide, lévomépromazine, luméfántrine, méthadone, mizolastine, moxifloxacine, pentamidine, pimozide, pipampérone, pipotiazine, quinidine, sertindole, sotalol, spiramycine, sulpiride, sultopride, tiapride, vincamine, zuclopenthixol).

MÉDICAMENTS HYPOKALIÉMIANTS

L'hypokaliémie est un facteur favorisant l'apparition de troubles du rythme (torsades de pointes, notamment) et augmentant la toxicité de certains médicaments, par exemple la digoxine. De ce fait, les médicaments qui peuvent entraîner une hypokaliémie sont impliqués dans un grand nombre d'interactions. Il s'agit des diurétiques hypokaliémisants, des laxatifs stimulants, des glucocorticoïdes, du tétracosactide et de l'amphotéricine B (voie IV). (Amphotéricine b, bendrofluméthiazide, bêtaméthasone, bisacodyl, boldo, bourdaine, bumétanide, cascara, cascara sagrada, chlortalidone, cicléstanine, clopamide, cortisone, cortivazol, cyclothiazide, dexaméthasone, fludrocortisone, furosémide, hydrochlorothiazide, hydrocortisone, indapamide, méthyclothiazide, méthylprednisolone, pirétanide, prednisolone, prednisone, rhubarbe, ricin, ricinus communis, sene, sene de khartoum, sene de l'inde, sodium (docusate de), sodium (picosulfate de), sodium (ricinoléate de), tétracosactide, torasemide, triamcinolone, xipamide).

Médicaments allongeant l'espace QT	
DCI	Noms de spécialité
Amiodarone	Cordarone®, Corbionax®
Amisulpride	Solian®
Arsenic	Trisénox®
Bépridil	Unicordium®
Chlorpromazine	Largactil®
Cisapride	Prepulsid
Cyamémazine	Tercian®
Diphémanil	
Disopyramide	Rythmodan®, Isorythm®
Dofétilide	
Dropéridol	Droleptan®
Érythromycine iv	
Fluphénazine	Modécate®, Moditen®
Halofantrine	Halfan®
Halopéridol	Haldol®
Ibutilide	
Lévomépromazine	Nozinan®
Méthadone	
Mizolastine	Mizollen®
Moxifloxacine	IziloX®
Pentamidine	Pentacarinat®
Pimozide	Orap®
Pipampérone	Dipipéron®
Pipotiazine	Piportil®
(hydro)quinidine	Sérécor®
Sertindole	
Sotalol	Sotalex®
Spiramycine iv	Rovamycine®
Sulpiride	Dogmatil®, Synédil®
Sultopride	Barnetil®
Tiapride	Tiapridal®
Torémifène	Fareston
Vincamine	Rhéobral Vincarutine
Zuclopenthixol	Clopixol

Ces informations sont disponibles sur le site de l' Afssaps

<http://www.afssaps.fr>

Voir aussi les sites www.qtdrugs.org et www.torsades.org et celui de la Société française de cardiologie (SFC) <http://www.sfcadio.fr/>.

Annexe 5. Conduite et troubles du rythme et/ou de la conduction

ARRÊTÉ DU 21 DÉCEMBRE 2005 FIXANT LA LISTE DES AFFECTIONS MÉDICALES INCOMPATIBLES AVEC L'OBTENTION OU LE MAINTIEN DU PERMIS DE CONDUIRE OU POUVANT DONNER LIEU À LA DÉLIVRANCE DE PERMIS DE CONDUIRE DE DURÉE DE VALIDITÉ LIMITÉE

1.2.1. Tachycardie supraventriculaire paroxystique.

Avis spécialisé.

1.2.2. Fibrillation ou flutter auriculaire.

Avis spécialisé et surveillance médicale régulière.

En cas de signes fonctionnels sévères (lipothymie, syncope, etc.), incompatibilité temporaire jusqu'au contrôle des symptômes. En cas de reprise de la conduite, avis spécialisé. Compatibilité temporaire sous réserve d'une surveillance médicale régulière.

1.2.3. Extrasystoles ventriculaires.

Avis spécialisé.

1.2.4. Tachycardie ventriculaire non soutenue sur cœur sain.

Avis spécialisé et surveillance médicale régulière.

En cas de signes fonctionnels sévères (lipothymie, syncope...), incompatibilité temporaire jusqu'au contrôle des symptômes. En cas de reprise de la conduite, avis spécialisé. Compatibilité temporaire sous réserve d'une surveillance médicale régulière.

1.2.5. Tachycardie ventriculaire non soutenue sur cœur pathologique.

La conduite sera reprise après avis spécialisé, et sous réserve d'une surveillance médicale régulière.

1.2.6. Tachycardie ventriculaire soutenue ou fibrillation ventriculaire en rapport avec une cause aiguë et curable.

La conduite sera reprise après avis spécialisé, et sous réserve d'une surveillance médicale régulière.

1.2.7. Tachycardie ventriculaire soutenue ou fibrillation ventriculaire en rapport avec une cause chronique.

Incompatibilité temporaire. La conduite sera reprise selon l'avis spécialisé, compatibilité temporaire de deux ans sous réserve d'une surveillance spécialisée régulière.

1.2.8. Défibrillateur automatique implantable en prévention secondaire.

En cas de primo-implantation, la conduite sera reprise selon l'avis spécialisé.

Compatibilité temporaire de 2 ans en l'absence de symptômes sévères (lipothymies, syncopes...), sous réserve d'une surveillance spécialisée régulière.

1.2.9. Défibrillateur automatique implantable en prévention primaire.

La conduite sera reprise selon l'avis spécialisé en l'absence de symptômes sévères et sous réserve d'une surveillance spécialisée régulière.

1.2.10. Dysfonction sinusale et bloc auriculoventriculaire.

Avis spécialisé sur l'indication d'une stimulation cardiaque.

1.2.11. Pose de stimulateur cardiaque.

La conduite sera reprise selon l'avis spécialisé, sous réserve d'une surveillance spécialisée régulière.

Annexe 6. Centres de référence des troubles du rythme cardiaque d'origine génétique et centres de référence des malformations cardiaques complexes

Centres de référence des troubles du rythme cardiaque d'origine génétique

► **P^f Hervé Le Marec**

CHU de Nantes Hôpital Guillaume-et-René-Laennec
Clinique cardiologique – Unité de génétique cardiologique
Bd Jacques-Monod BP 1005
44093 Nantes Cedex 1

► **P^f Philippe Chevalier**

CHU de Lyon Hôpital cardiovasculaire et pneumologique Louis Pradel
Service de rythmologie
28, avenue du Doyen-Lépine
69677 Bron Cedex

Centre de référence des malformations cardiaques complexes

► **P^f Damien Bonnet**

AP-HP Hôpital Necker – Enfants malades
Service de cardiologie pédiatrique
149, rue de Sèvres
75743 Paris Cedex 15

Centres de compétence des troubles du rythme cardiaque d'origine génétique

► **P^f Chauvin**

CHU de Strasbourg

► **D^r Sacher**

CHU de Bordeaux

▶ **D^r Laurent**

CHU de Dijon

▶ **P^r Mabo**

CHU de Rennes

▶ **P^r Blanc**

CHU de Brest

▶ **P^r Babuty**

CHU de Tours

▶ **P^r Davy**

CHU de Montpellier

▶ **P^r Sadoul**

CHU de Nancy

▶ **D^r Maury**

CHU de Toulouse

▶ **D^r Klug**

CHU de Lille

▶ **D^r Scanu**

CHU de Caen

▶ **P^r Anselme**

CHU de Rouen

▶ **P^r Hermida**

CHU d'Amiens

▶ **D^r Bru**

CHU de La Rochelle

▶ **P^r Deharo**

CHU de Marseille

▶ **D^r Camous**

CHU de Nice

▶ **D^r Chevalier**

Martinique

▶ **D^r Petit**

La Réunion

Annexe 7. Références

Arrêté du 21 décembre 2005 fixant la liste des affections médicales incompatibles avec l'obtention ou le maintien du permis de conduire ou pouvant donner lieu à la délivrance de permis de conduire de durée de validité limitée. Journal Officiel 2005 ; 28 décembre.

Agency for Healthcare Research and Quality. Cardiac resynchronization therapy and implantable cardiac defibrillators in left ventricular systolic dysfunction. Rockville: AHRQ; 2007.

American College of Cardiology, American Heart Association, Gibbons RJ, Balady GJ, Bricker JT, Chaitman BR, *et al.* ACC/AHA 2002 guideline update for exercise testing : summary article. Circulation 2002 ; 106 (14) : 1883-92.

American College of Cardiology, American Heart Association, American Society for Thoracic Surgery, Society of Thoracic Surgeons, Eagle KA, Guyton RA, *et al.* ACC/AHA 2004 guideline update for coronary artery bypass graft surgery : summary article. Circulation 2004 ; 110 (9) : 1168-76.

American College of Cardiology, American Heart Association, European Society of Cardiology, Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M *et al.* 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 (5) : e247-e346.

American College of Cardiology, American Heart Association, American Association for Thoracic Surgery, Society of Thoracic Surgeons, Epstein AE, DiMarco JP, *et al.* ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities. Circulation 2008 ; 117 (21) : e350-e408.

American Heart Association, American College of Cardiology, Heart Rhythm Society, Goldberger JJ, Cain ME, Hohnloser SH, *et al.* Scientific statement on noninvasive risk stratification techniques for identifying patients at risk for sudden cardiac death. Circulation 2008 ; 118(14) : 1497-518.

Buxton M, Caine N, Chase D, Connelly D, Grace A, Jackson C, *et al.* A review of the evidence on the effects and costs of implantable cardioverter defibrillator therapy in different patient groups, and modelling of cost-effectiveness and cost-utility for these groups in a UK context. Health Technol Assess 2006 ; 10 (27).

European Society of Cardiology, European Heart Rhythm Association, Vardas PE, Auricchio

A, Blanc JJ, Daubert JC, *et al.* Guidelines for cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. *Eur Heart J* 2007 ; 28 (18) : 2256-95.

European Society of Cardiology, Dickstein K, Cohen-Solal A, Filippatos G, McMurray JJ, Ponikowski P, *et al.* ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2008. Developed in collaboration with the Heart Failure Association of the ESC (HFA) and endorsed by the European Society of Intensive Care Medicine (ESICM). *Eur Heart J* 2008 ; 29 (19) : 2388-442.

Haute Autorité de santé. Méthodes ablatives endocavitaires des tachycardies. Avis sur les actes professionnels. Saint-Denis La Plaine : HAS ; 2006.

Haute Autorité de santé. Défibrillateurs cardiaques automatiques implantables (DCI). Avis de la commission des produits et prestations du 7 février 2007. Saint-Denis La Plaine : HAS ; 2007.

Heart Rhythm Society, European Heart Rhythm Association, Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, Brugada J, *et al.* Brugada syndrome : report of the second consensus conference endorsed by the Heart Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association. *Circulation* 2005 ; 111 (5) : 659-70.

Institute for Clinical Systems Improvement. Implantable cardioverter-defibrillators for the primary prevention of sudden cardiac death due to ventricular arrhythmias. Bloomington : ICSI ; 2005.

National Institute for Health and Clinical Excellence. Implantable cardioverter defibrillators for arrhythmias. London : NICE ; 2007.

Société Française de Cardiologie. Recommandations de la Société française de cardiologie concernant les indications et la surveillance du traitement anticoagulant oral. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1997 ; 90 (9) : 1289-305.

Société Française de Cardiologie, Aliot E, Chauvin M, Daubert JC, Frank R, Jondeau G, *et al.* Indications du défibrillateur automatique implantable ventriculaire. Mise à jour de la version française. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2006 ; 99 (2) : 141-54.



Toutes les publications de l'HAS sont téléchargeables sur
www.has-sante.fr