

Dysplasie ventriculaire droite arythmogène et cardiomyopathies associées. Implications anesthésiologiques

G. Fontaine¹, Y. Gallais², P. Fornes³, J-L. Hebert⁴, R. Frank², P. Coriat²

¹ Institut de cardiologie, unité de rythmologie, ² département d'anesthésie-réanimation, hôpital de la Pitié-Salpêtrière, 47, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris ; ³ service d'anatomo-pathologie, hôpital Européen Georges Pompidou, 20, rue Leblanc, 75015 Paris ; ⁴ service d'explorations fonctionnelles, hôpital de Bicêtre, 78, rue du Général Leclerc, 94270 Le Kremlin-Bicêtre, France
e-mail : guy.fontaine@jrs.ap-hop-paris.fr

POINTS ESSENTIELS

- Les dysplasies ventriculaires droites et les cardiomyopathies associées sont des affections héréditaires dont l'expression clinique est de l'ordre de 1 pour 10 000, et qui peuvent être responsables d'une mort subite parfois révélateur de la maladie.
- Maladie familiale à transmission autosomique dominante, avec pénétrance variable (15 à 50 %). Aucun test génétique ne peut actuellement en faire le diagnostic.
- La maladie entraîne une perte des cellules myocardiques dans les couches épocardiques et médiomurales du ventricule droit (épargnant le sous-endocarde), remplacées par de la graisse et de la fibrose. Il existe conjointement une hypertrophie des trabéculations endocavitaires responsables des images observées à l'échographie, à l'angiographie et à l'IRM qui associe en outre un hypersignal de la paroi libre du ventricule droit (graisse).
- Le diagnostic clinique est difficile et repose sur trois types d'éléments : a) anamnèse : antécédents familiaux de troubles du rythme ou de mort subite ; b) électrique : inversion de l'onde T en V1, prolongation du QRS > 110 ms (BBDI), ESV à type de BBG chez des patients jeunes ; c) imagerie : dilatation globale ou anévrysmale localisée du VD associée à une hypertrophie des trabéculations à l'échographie ou angiographie, avec altération de la FEVD. Anomalies de taille, de fonction et de signal du ventricule droit à l'IRM.
- Les traitements antiarythmiques (bêtabloquants, amiodarone, flécaïne, propafénone) diminuent la survenue des troubles du rythme ventriculaire (TV) sans prévenir totalement la survenue de mort subite (TV syncopale, FV) qui est du ressort du défibrillateur implantable. L'ablation par radiofréquence de TV récidivantes résistant au traitement médicamenteux et mal supportées sur le plan hémodynamique est possible.
- La survenue de troubles du rythme délétères lors de l'induction d'une anesthésie ou en période de réveil chez des patients jeunes porteurs asymptomatiques d'une dysplasie ventriculaire impose la recherche systématique préopératoire (consultation d'anesthésie) de signes évocateurs de la maladie

(anamnèse, ECG, imagerie).

· En cas de maladie avérée, la prévention des troubles du rythme périopératoires impose l'utilisation préalable d'antiarythmiques : amiodarone et bêtabloquants.

Les dysplasies ventriculaires droites et les cardiomyopathies associées sont des affections héréditaires, caractérisées par des anomalies structurelles et fonctionnelles impliquant principalement le ventricule droit, et dans quelques cas, le ventricule gauche. Ceci est dû au remplacement du myocarde par de la graisse et de la fibrose [1]. Les hommes sont plus fréquemment impliqués et en particulier les athlètes [2]. Les maladies sont généralement découvertes durant l'adolescence, cependant, des cas pédiatriques ont été rapportés [3]. Elles se manifestent par un vaste spectre de présentations cliniques, au premier rang desquelles se trouvent les troubles du rythme, prenant généralement leur origine au niveau du ventricule droit, tels que des extrasystoles isolées, doublets, triplets, épisodes de tachycardie ventriculaire soutenue ou non soutenue, au maximum une fibrillation ventriculaire qui peut être responsable de mort subite. L'oreillette droite est parfois dilatée, ce qui explique les troubles du rythme atriaux qui peuvent être le premier signe de la maladie. Lorsque les troubles du rythme ventriculaire sont présents et isolés, la maladie est appelée « dysplasie ventriculaire droite arythmogène ». Les signes de défaillance cardiaque droite ou même biventriculaire peuvent être associés aux troubles du rythme ventriculaire dans les formes les plus sévères de la maladie [1]. Des douleurs thoraciques atypiques et des périodes de fatigue sont deux symptômes récemment identifiés dont l'expression est elle-même variable d'un cas à l'autre.

Depuis la première description de la dysplasie en 1977, on a progressé dans la compréhension des phénomènes étiopathogéniques, de son histopathologie, mais aussi dans le diagnostic clinique et le traitement de cette affection. La dysplasie a été ajoutée au groupe des cardiomyopathies dans une classification récente de l'Organisation Mondiale de la Santé, sous le nom de cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène. Ce terme recouvre les nombreuses formes cliniques de cette entité [4]. Des études restent encore à faire pour améliorer notre connaissance de l'histoire naturelle de cette cardiomyopathie, la stratification de ses risques, le mécanisme des douleurs thoraciques et de la fatigabilité anormale, ainsi que de la défaillance cardiaque. Il est également nécessaire d'améliorer l'efficacité des thérapeutiques pour traiter l'insuffisance cardiaque, supprimer les arythmies ventriculaires et prévenir le risque de mort subite. De telles études nécessitent le recueil d'une large population de malades. Un registre national et des registres internationaux sont en cours.

GÉNÉTIQUE

Les cardiomyopathies du ventricule droit sont des maladies familiales. Le mode de transmission le plus fréquemment rencontré est de type autosomique dominant, avec une pénétrance dans les membres de la famille allant de 15 à 35 % dans la plupart des pays, atteignant 50 % dans la région vénitienne [5]. Cependant, la plus grande prévalence observée dans cette région est peut-être due à des phénomènes de plus grande implication des équipes médicales pour découvrir les signes de la maladie chez les membres des familles des patients atteints. Une forme à transmission autosomique récessive a été rapportée dans l'île grecque de Naxos, où la dysplasie est associée à une kératose palmoplantaire. Dans ce cas, les signes de la maladie sont plus sévères et la pénétrance chez les membres de la famille est supérieure à 90 %. Dans ce cas particulier, le gène de la maladie codant pour la plakoglobine, est une protéine impliquée dans l'adhésion intercellulaire, qui a été trouvée récemment. Cette protéine est probablement responsable à la fois des anomalies ventriculaires et de la kératose. Cependant, l'implication de ce gène n'a pas été observée dans la forme courante de la dysplasie ventriculaire droite arythmogène. C'est la raison pour laquelle il n'existe pas, à l'heure actuelle, de test génétique pour le diagnostic préclinique de la maladie.

HISTOLOGIE

La caractéristique morphologique la plus flagrante de la maladie est la perte diffuse ou secondaire du

myocarde, observée dans les couches médiomurales et épocardiques de la paroi libre du ventricule droit, qui se trouve remplacée à des degrés variables par de la graisse et de la fibrose [1]. Les travées de cardiomyocytes persistantes, bordées par/ou enchâssées, dans des degrés variés de fibrose, sont entourées par de la graisse. En dehors des formes sévères ou l'atteinte est pratiquement transmurale, les couches sous-endocardiques sont généralement préservées. Ces couches sont fréquemment occupées par une fibrose disséquante. Par contraste, les trabéculations qui occupent l'intérieur de la cavité ventriculaire droite, au niveau de l'apex ou le long de la paroi droite du septum interventriculaire sont hypertrophiées, ce qui explique quelques unes des images obtenues par l'angiographie de contraste, l'échocardiographie ou la résonance magnétique nucléaire [1] [6]. Les parois diaphragmatiques et postérieures peuvent être impliquées, de même que le septum et dans une certaine mesure le ventricule gauche [7]. Des dilatations anévrysmales sont parfois présentes à l'apex du ventricule droit ou dans la région sous-tricuspidienne.

Il est maintenant bien admis que la présence de tissu adipeux mélangé avec des cardiomyocytes est souvent observée dans le cœur normal. Cette caractéristique, évaluée sur le plan quantitatif sur une large série de patients décédés de causes diverses n'implique que la présence de graisse, à l'exception de la fibrose, elle est donc indépendante de la dysplasie. Elle est caractérisée par le remplacement d'une partie ou de la presque totalité de la paroi du ventricule droit par de la graisse, alors que le myocarde du ventricule gauche ne contient ni graisse ni fibrose sauf dans la proximité des vaisseaux. De plus, il n'y a pas non plus de phénomènes inflammatoires [8]. Cette nouvelle entité a été appelée le syndrome de « dissociation adipeuse du ventricule droit » [9]. Dans l'état actuel des choses, cette structure semble spécifique à l'espèce humaine, puisqu'elle n'a été retrouvée chez aucun animal courant de laboratoire, incluant le porc et le singe. La perte d'unités contractiles peut expliquer la dysfonction du ventricule droit dont on sait qu'elle peut être le déterminant principal du pronostic, lorsqu'il existe une anomalie du fonctionnement du ventricule gauche de cause variée.

ÉTIOPATHOGENÈSE

La dysplasie ventriculaire droite a été observée chez le fœtus et les enfants en bas âge, mais les premiers signes cliniques sont généralement observés durant l'adolescence [4].

La perte du myocarde ventriculaire droit semble liée à trois phénomènes :

- Un remplacement majeur du myocarde par de la graisse peut être le résultat d'une transdifférenciation précoce des myoblastes en adipoblastes.
- L'apoptose ou mort cellulaire programmée, a été démontrée dans la dysplasie. La destruction massive des cardiomyocytes et la production d'un petit nombre d'adipocytes et de fibrose peuvent représenter la forme la plus sévère : la maladie de Uhl. Cependant, l'apoptose n'explique pas l'adipogenèse.
- Des phénomènes inflammatoires sont généralement observés plus tard dans la vie. Il est probable que les arythmies sont déclenchées par l'activation des neutrophiles connus pour générer des post-potentiels précoces [10].

Lorsqu'un phénomène inflammatoire est présent, il peut être interprété comme la conséquence du phénomène biologique ayant conduit à la transformation adipeuse et fibreuse du myocarde comme dans les formes cardiaques de la maladie de Duchenne (GA Danieli. Communication personnelle 2000). Il peut aussi être interprété comme la conséquence d'un phénomène inflammatoire d'origine environnementale, superposée au substrat arythmogène déterminé de la maladie [11]. Cette dernière hypothèse peut expliquer le vaste spectre de présentations cliniques, allant de la myocardite suraiguë conduisant à une insuffisance cardiaque fulminante, ou bien une cicatrisation complète sans signe clinique de dysfonctionnement cardiaque (avec éventuellement création d'une fibrose additionnelle non-dysplasique). Nous avons observé que dans les formes sévères de la maladie, les modifications inflammatoires surajoutées impliquent le plus souvent les deux ventricules, ce qui peut conduire à un important contingent de fibrose dite de « remplacement ». À l'heure actuelle, les entérovirus de type

coxsackie et les adénovirus ont été trouvés associés avec ces formes de dysplasie compliquées de phénomènes myocarditiques [11] [12].

ÉPIDÉMIOLOGIE

L'incidence et la fréquence de survenue de la dysplasie, présentant les signes cliniques classiques de l'affection, sont estimées à 1 pour 10 000. Cependant, les patients avec un diagnostic clinique de dysplasie, fondé sur des symptômes appropriés, les modifications électrocardiographiques et une arythmie ventriculaire droite, présentant des anomalies soit structurelles soit fonctionnelles situées au niveau du ventricule droit, ne représentent que l'un des aspects du spectre de la maladie. Un nombre important de formes cliniques non reconnues ne sont pas identifiées, car ces patients n'ont pas de symptômes clairs ou bien parce que la mort subite survient comme la première manifestation de la maladie, ce qui est particulièrement le cas chez les athlètes. Cependant, nous connaissons des patients développant des défaillances cardiaques congestives, associées ou non à des troubles du rythme chez lesquels le diagnostic de dysplasie n'a pas été reconnu à un stade précoce de la maladie, et qui ont pu être diagnostiqués à tort comme porteurs d'une cardiomyopathie idiopathique dilatée [13] [14].

La différence de fréquence d'apparition de cette affection dans les différentes régions du monde peut être due à l'endogamie ou au fait que cette affection soit à l'heure actuelle sous diagnostiquée ou les deux.

DIAGNOSTIC CLINIQUE

Des critères de diagnostic clinique ont été proposés par le Groupe d'étude des maladies du myocarde et du péricarde de la Société européenne de cardiologie (Sophia Antipolis, France) et par le Groupe d'étude du conseil scientifique des cardiomyopathies de la Fédération mondiale du cœur (Genève, Suisse). Le diagnostic de la dysplasie est fondé sur la présence de critères majeurs et mineurs qui comprennent des anomalies structurelles électrocardiographiques, arythmiques et des facteurs génétiques. Parmi ces critères, une inversion des ondes T au-delà de V1 est un signe facile à détecter qui doit attirer l'attention en particulier chez un patient jeune avec un cœur normal à l'examen clinique ordinaire. Cependant, ces critères, fondés sur un consensus d'experts, doivent être reconsidérés sur une base plus objective (*tableau I*). Ce sera l'un des propos des registres internationaux. La reconnaissance des formes moyennes, frustes ou localisées de la maladie, qui ne sont pas les moins dangereuses, est souvent difficile.

Il est en effet difficile de faire le diagnostic de dysplasie chez les patients qui n'ont que des anomalies minimales du ventricule droit, par échocardiographie ou même par examen angiographique. La résonance magnétique nucléaire est une technique prometteuse qui montre des anomalies anatomiques et fonctionnelles en plus de la caractérisation de la composition de la paroi du ventricule droit, en particulier en ce qui concerne la présence de tissu adipeux qui se manifeste sous la forme d'un hyper-signal. Cependant, la sensibilité et la spécificité du diagnostic de cet examen doivent être définies, car la qualité des images est actuellement variable d'un observateur à l'autre. La présence de signaux, assimilés à l'existence de graisse au niveau du ventricule droit, peut être liée à une forme latente de la maladie ou à la dissociation des fibres myocardiques par du tissu adipeux, indépendamment de toute fibrose entrant alors dans le cadre du syndrome de dissociation adipeuse du ventricule droit, dont le pouvoir arythmogène est faible, ce qui ne veut pas dire que le risque de mort subite soit absent [9]. C'est pourquoi, on pense qu'en résonance magnétique, la combinaison des signes incluant la taille, la fonction et la présence de tissu adipeux dans la paroi libre du ventricule droit doit pouvoir suggérer le diagnostic.

Tableau I. Critères de diagnostic de la dysplasie ventriculaire droite.

Critères	Majeurs	Mineurs
Anomalies fonctionnelles	Dilatation sévère et diminution de la fraction d'éjection du	Dilatation ventriculaire droite globale mineure et/ou diminution de la fraction

globales et/ou régionales et anomalies structurelles*	ventricule droit sans (ou avec très peu) d'atteinte du ventricule gauche. Anévrismes ventriculaires droit localisés (zones sacculaires diastoliques akinétiques/ dyskinétiques).	d'éjection du ventricule droit en présence d'un ventricule gauche normal. Dilatation segmentaire moyenne du ventricule droit. Hypokinésie ventriculaire droite segmentaire
Anomalies de la repolarisation		Ondes T inversées dans les dérivations précordiales droite au-delà de V1 (patients âgés de plus de 12 ans, en l'absence de bloc de branche droit).
Anomalies de la conduction et de la dépolarisation	Ondes Epsilon ou prolongation ≥ 110 ms du complexe QRS localisée dans les dérivations précordiales (V1 ou V2 ou V3)	Potentiels tardifs (ECG à haute amplification).
Arythmies	Tachycardie ventriculaire soutenue à retard gauche (ECG, Holter, test d'effort).	Extrasystoles ventriculaires fréquentes à retard gauche (plus de 100/24 h sur le Holter).
Histoire familiale	Histoire familiale confirmée par document histologique.	Histoire familiale de mort subite (avant l'âge de 35 ans) due à une probable dysplasie ventriculaire droite. Histoire familiale (diagnostic clinique fondé sur des critères effectifs).

* Détectées par échocardiographie, angiographie, résonance magnétique ou scintigraphie nucléaire.

HISTOIRE NATURELLE DE LA MALADIE

La maladie est évolutive, bien que sa vitesse de progression soit très variable d'un patient à l'autre. Dans les formes les plus sévères et/ou à évolution la plus rapide, on observe un accroissement de l'instabilité électrique du myocarde avec augmentation de la fréquence et de la durée des troubles du rythme, et dans d'autres, une dysfonction des propriétés contractiles conduisant à l'insuffisance cardiaque.

Les troubles du rythme peuvent apparaître subitement à n'importe quel moment de l'évolution de la maladie. Ils peuvent dans tous les cas conduire à une mort subite inattendue.

Cependant, la perte progressive des fibres myocardiques contractiles conduisant à une défaillance ventriculaire est le 2^e facteur, celui-là progressif (en dehors des formes suraiguës), déterminant le

pronostic [7].

Sur un plan purement descriptif, l'évolution naturelle de la dysplasie est caractérisée par un remplacement progressif du myocarde ventriculaire droit par de la graisse et de la fibrose et, dans de nombreux cas, par la superposition de phénomènes de type inflammatoire.

Après une phase cachée caractérisée par une distribution multifocale de graisse dans la paroi du ventricule droit, il existe un remplacement progressif d'une quantité de plus en plus importante de myocarde par de la graisse et de la fibrose, créant le « substrat arythmogène » qui peut se trouver activé ou non chez certains patients, en particulier lorsque interviennent des phénomènes inflammatoires. Lorsque l'implication du ventricule droit est sévère, une dysfonction mécanique de celui-ci peut apparaître sur le plan clinique, indépendamment des troubles du rythme. Cependant, à un stade plus avancé de la maladie, l'implication du ventricule gauche par le même processus dysplasique va conduire à une insuffisance cardiaque qui est liée uniquement à la perte de myocarde ventriculaire remplacé par du tissu adipeux (dysplasie biventriculaire).

Cependant, dans quelques cas, des phénomènes myocardiques surviennent durant l'évolution de la maladie. Les deux ventricules sont impliqués, ce qui conduit à une décroissance brutale de la fonction cardiaque, et chez ces patients, le pronostic dépend principalement de la sévérité de l'extension de ce phénomène surajouté.

Ces deux situations d'implication biventriculaire par le même phénomène initial ou de myocardite superposée due à des facteurs dus à l'environnement ou bien les deux, peuvent conduire au stade final, à la défaillance cardiaque biventriculaire et aux complications associées.

À ce stade, lorsque les troubles du rythme sont absents, la dysplasie se présente cliniquement sous la forme d'une cardiomyopathie idiopathique dilatée [13] [14].

THÉRAPEUTIQUE

Actuellement, l'évolution de la dysplasie n'est pas documentée de façon suffisamment importante, même chez des patients qui ont une forme évidente de la maladie, et des troubles du rythme ventriculaire. L'histoire naturelle des membres de la famille porteurs de la maladie, même symptomatiques, est également inconnue. Comme les signes cliniques qui prédisent la survenue du trouble du rythme menaçant l'existence, à l'exception de l'existence de cas de mort subite chez les membres de la famille proche, ne sont qu'incomplètement connus, il n'existe pas de règle précise pour sélectionner les patients qui doivent subir un traitement agressif. De plus, les tests pour évaluer l'efficacité des moyens pharmacologiques et non pharmacologiques chez les patients atteints de dysplasie, nécessitent d'être étudiés sur une large série de malades. Ce qui explique qu'il n'y a pas de ligne de conduite bien établie pour le traitement de ces patients et que les stratégies thérapeutiques sont largement basées sur l'expérience locale dans les différents centres cardiologiques. Des patients ayant des arythmies menaçant l'existence sont traités de façon empirique, avec des médicaments anti-arythmiques comme le sotalol, les bêtabloquants, la flécaïne, la propafénone, et l'amiodarone, utilisés seuls ou en association [15]. Les thérapies antiarythmiques médicamenteuses guidées par la stimulation ventriculaire programmée par des tests en série sont efficaces, mais ne sont pas capables de prévenir le risque de mort subite dans tous les cas. Les méthodes ablatives sont réservées aux patients qui ont des tachycardies ventriculaires multiples monomorphes, inductibles, stables hémodynamiquement, et chez lesquels les traitements par les médicaments ont prouvé leur inefficacité ou sont associés à des effets secondaires ou à des récurrences trop fréquentes. L'implantation du défibrillateur semble appropriée lorsque la survenue des tachycardies ventriculaires menace l'existence chez les patients qui ont survécu à un arrêt cardiaque ou lorsque la tachycardie a un rythme rapide conduisant à une mauvaise tolérance hémodynamique. L'appareillage est aussi utilisé de façon prophylactique dans les cas où existe une mort subite familiale, chez les parents proches ou lorsque les thérapies médicamenteuses ne sont pas applicables du fait de l'impossibilité d'induire une tachycardie ventriculaire stable durant les explorations électrophysiologiques. Cependant,

les défibrillateurs implantables, qui représentent le seul rempart contre le risque de mort subite, doivent être évalués chez une large série de patients.

Dans le cas de défaillance cardiaque, la cardiomyoplastie ventriculaire droite, la stimulation multisite et la transplantation cardiaque peuvent être envisagées.

ARRÊT CARDIAQUE IRRÉVERSIBLE DURANT L'ANESTHÉSIE EN DÉPIT D'UNE THÉRAPEUTIQUE MÉDICALE INTENSIVE

Houfani et al. [16] ont récemment rapporté le cas de deux enfants qui sont décédés subitement 4 heures et 30 heures après une intervention chirurgicale, en dépit des efforts des anesthésistes et d'une équipe médicale bien entraînée. Dans une série de 1700 autopsies médico-légales, effectuées dans des cas de mort subite entre 1981 et 1997 dans la ville de Lyon, les auteurs ont trouvé 50 cas d'arrêts cardiaques irréversibles au cours d'actions chirurgicales sous anesthésie générale pour affections bénignes. L'examen anatomopathologique a montré que 47 décès avaient une pathologie cardiaque, et parmi ceux-ci, 18, soit 36 % avaient des signes histologiques de dysplasie ventriculaire droite [17].

L'auteur a été impliqué dans une affaire médico-légale concernant une jeune fille de 23 ans, qui est morte d'arrêt cardiaque irréversible au cours d'une induction anesthésique pour fistule anale en rapport avec une maladie de Crohn paucisymptomatique. L'autopsie a révélé les structures histologiques typiques de la dysplasie. Cette patiente avait été classée comme ASA 1 et de ce fait il n'avait pas été pratiqué d'examen électrocardiographique préopératoire. D'autre part, cette jeune femme avait déjà eu d'autres interventions chirurgicales pour la même raison, sans aucune complication. Ces deux cas avaient en commun des signes histologiques d'inflammation du myocarde. Ces signes sont fréquents dans le myocarde des deux ventricules chez les patients atteints de dysplasie, décédés subitement. Ce phénomène inflammatoire peut être le déclencheur des troubles du rythme [10]. Cependant il est à l'heure actuelle trop tôt pour pouvoir relier la nature irréversible de l'arrêt cardiaque aux phénomènes inflammatoires.

CONSÉQUENCES PRATIQUES

Le problème pratique qui se pose à l'anesthésiste au cours d'un examen préopératoire est de dépister les signes de la maladie. Ce sont les signes électrocardiographiques qui doivent attirer l'attention, sous la forme d'une inversion des ondes T dans les dérivations précordiales droites au-delà de V1. Il faut rechercher aussi un prolongement de la durée des complexes QRS de plus de 110 ms, pouvant dans certains cas être classé parmi les blocs de branche droit incomplets, des extrasystoles avec aspect de bloc de branche gauche. Ces signes prennent toutes les valeurs lorsqu'ils sont associés à des palpitations a fortiori s'il existe des signes neurologiques souvent faussement interprétés comme des « malaises vaso-vagaux ». Il faut également rechercher des cas de mort subite ou des syncopes dans les membres de la famille proche, et attacher une particulière importance si cette mort subite est survenue chez un adulte jeune, quelles que soient les causes présumées rapportées par la famille.

S'il n'y a pas d'urgence, les investigations d'un cas suspect de dysplasie peuvent être effectuées par des techniques non invasives, puis des techniques invasives si le doute persiste, parmi lesquelles l'exploration électrophysiologique et l'angiographie de contraste sont les plus importantes.

ANESTHÉSIE ET TROUBLES DU RYTHME

Dans les deux cas rapportés, les manœuvres anesthésiques ne semblent pas avoir été impliquées [16]. En revanche, dans le cas dont nous nous sommes personnellement occupé, le propofol a été suspecté comme étant impliqué dans le début de la catastrophe. En effet, cette patiente a développé des troubles du rythme irréversibles après une injection intraveineuse de 10 cm³ de propofol, soit la moitié de la dose habituelle. Cependant, la plupart des anesthésiques utilisés de façon commune en France, incluant

l'isoflurane, le desflurane, le sévoflurane, l'enflurane, la kétamine, l'étomidate, le propofol et le thiopental n'ont pas d'effets arythmogènes, même mineurs [18].

Dans notre département de cardiologie, plus de 200 patients, envoyés pour des troubles du rythme sévères, ont été anesthésiés pour des méthodes ablatives, ou l'administration de chocs électriques externes, et n'ont jamais manifesté d'arrêt cardiaque irréversible. Cette complication peut avoir été prévenue par les traitements antiarythmiques administrés préventivement chez tous ces patients, incluant le sotalol dans 50 % des cas, d'autres agents β -adrénergiques antagonistes dans 20 % des cas, de l'amiodarone dans 20 % et de la flécaïne dans 10 %. Ces médicaments ont été utilisés seuls ou en association dans les cas les plus sévères, en particulier l'association amiodarone + bêtabloquants. Cependant, la situation dans notre centre doit être considérée à la lumière de la sélection particulière des patients, qui ont tous un diagnostic établi de DVDA, soumis à une procédure d'ablation et chez lesquels le problème est d'induire une tachycardie ventriculaire bien tolérée, stable, pas trop rapide, pour permettre une cartographie endocavitaire précise pour guider la méthode ablatrice [19]. C'est la raison pour laquelle le traitement chronique par l'amiodarone est maintenu et l'administration de bêtabloquants est interrompue quelques jours avant l'intervention.

Les sédatifs sont généralement du midazolam et de l'alfentanil. Lorsque l'anesthésie générale avec intubation trachéale et ventilation contrôlée est nécessaire, nous utilisons une perfusion continue de propofol associé au vécuronium et à l'alfentanil.

Lorsqu'un patient non diagnostiqué présente des troubles du rythme ventriculaires, tels que des extrasystoles polymorphes ou des lambeaux rapides ou entretenus de troubles du rythme ventriculaire dangereux, une intervention chirurgicale doit être retardée ou annulée jusqu'à ce que le trouble du rythme soit contrôlé. Dans ce cas, l'amiodarone par voie intraveineuse est le médicament de premier choix du fait de son efficacité prouvée dans le contrôle des arrêts cardiaques extrahospitaliers [20]. La dose de départ est de 150 mg injectée par voie intraveineuse en 20 minutes.

En fonction de la sévérité de l'hypotension, l'éphédrine, la dobutamine et l'épinéphrine peuvent être utilisées. Il faut noter aussi que l'injection intraveineuse d'amiodarone peut aussi être utile lorsque les troubles du rythme sont induits par l'épinéphrine [21]. Lorsque l'hypertension est présente, l'isoflurane, la nicardipine et dans le cas de tachycardie sinusale un bêtabloquant à action courte tel que l'esmolol sont recommandés.

REGISTRE INTERNATIONAL

Un registre a été établi, par le groupe de travail du comité scientifique des cardiomyopathies de la fédération mondiale du cœur et le groupe de travail des maladies du myocarde et du péricarde de la société européenne de cardiologie, pour rassembler un nombre suffisamment important de malades.

Il est probable que ceci va contribuer à une meilleure connaissance des différentes formes cliniques de cette nouvelle cardiomyopathie, de son histoire naturelle et de l'optimisation de son traitement.

Remerciements

Ce travail a été réalisé grâce au support financier du contrat N° 99B0691 du Ministère de l'Éducation, de la Recherche et de la Technologie, du contrat de recherche européen ARVD/C contrat n° QLG1-CT-2000-01091, et d'un contrat de la Fondation Gustave Prevot, Genève, Suisse.

Nous remercions aussi Nicole Proust pour sa contribution à la préparation du manuscrit.

RÉFÉRENCES

1 Fontaine G, Fontaliran F, Hebert JL, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Ann Rev Med

1999 ; 50 : 17-35.

2 Marcus FI, Fontaine G, Guiraudon G, et al. Right ventricular dysplasia: a report of 24 cases. *Circulation* 1982 ; 65 : 384-99.

3 Pawel BR, Donner RM. Sudden death in childhood due to right ventricular dysplasia: report of two cases. *Pediatr Pathol* 1994 ; 14 : 987-95.

4 Fontaine G, Fontaliran F, Frank R. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathies. Clinical forms and main differential diagnoses [editorial]. *Circulation* 1998 ; 97 : 1532-5.

5 Nava A, Thiene G, Canciani B, et al. Familial occurrence of right ventricular dysplasia: a study involving nine families. *J Am Coll Cardiol* 1988 ; 12 : 1222-8.

6 Daliento L, Rizzoli G, Thiene G, et al. Diagnostic accuracy of right ventriculography in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1990 ; 66 : 741-5.

7 Corrado D, Basso C, Thiene G, et al. Spectrum of clinico-pathologic manifestations of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. A multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 1997 ; 30 : 1512-20.

8 Burke AP, Farb A, Tashko G, et al. Right ventricular cardiomyopathy and fatty infiltration of the right ventricular myocardium: are they different diseases? *Circulation* 1998 ; 97 : 1571-80.

9 Fontaine G, Fontaliran F, Zenati O, et al. Fat in the heart. A feature unique to the human species? *Acta Cardiol* 1999 ; 54 : 189-94.

10 Hoffman BF, Feinmark SJ, Guo SD. Electrophysiologic effects of interactions between activated canine neutrophils and cardiac myocytes. *J Cardiovasc Electrophysiology* 1997 ; 8 : 679-87.

11 Bowles NE, Ni J, Marcus FI, et al. The detection of cardiotropic viruses in the myocardium of patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2002 ; 39 : 892-5.

12 Grumbach I, Heim A, Vonhof S, et al. Coxsackievirus genome in myocardium of patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Cardiology* 1998 ; 89 : 241-5.

13 Girard F, Fontaine G, Fontaliran F, et al. Catastrophic global heart failure in a case of non arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Heart and Vessels* 1997 ; 12 : 152-4.

14 Nemeč J, Edwards BS, Osborn MJ, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia masquerading as dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1999 ; 84 : 237-9.

15 Wichter T, Borggrefe M, Haverkamp W, et al. Efficacy of antiarrhythmic drugs in patients with arrhythmogenic right ventricular disease. Results in patients with inducible and noninducible ventricular tachycardia. *Circulation* 1992 ; 86 : 29-37.

16 Houfani B, Meyer P, Merckx J, et al. Postoperative sudden death in two adolescents with myelomeningocele and unrecognized arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Anesthesiology* 2000 ; 95 : 257-8.

17 Tabib A, Loire R, Miras A, et al. Unsuspected cardiac lesions associated with sudden unexpected perioperative death. *Eur J Anesthesiol* 2000 ; 17 : 230-5.

18 Buljubasic N, Marijić J, Berczi V, et al. Differential effect of etomidate, propofol, and midazolam on calcium and potassium channel currents in canine myocardial cells. *Anesthesiology* 1996 ; 85 : 1092-9.

19 Fontaine G, Tonet J, Gallais Y, et al. Ventricular tachycardia catheter ablation in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. A 16 years experience. *Curr Cardiol Reports* 2000 ; 2 : 498-506.

20 Kudenchuk PJ, Cobb LA, Copass MK, et al. Amiodarone for resuscitation after out-of-hospital cardiac arrest due to ventricular fibrillation. *N Engl J Med* 1999 ; 341 : 871-8.

21 Bonnet F, Samain E, Bocquet R, et al. Perioperative management of severe head injury in a patient with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Anesthesiology* 2000 ; 95 : 255-6.