### Séance du 20 janvier 2014

# L'Extraordinaire aventure du traitement des troubles du rythme cardiaque

### par Jean-Max ROBIN

### MOTS-CLÉS

Rythme cardiaque - Tissu nodal - Electrophysiologie cardiaque - Arythmies cardiaques - Stimulation cardiaque - Défibrillateurs implantables - Traitement ablatif des arythmies cardiaques.

### RÉSUMÉ

Après un rappel de l'anatomie et de la physiologie du tissu de conduction cardiaque, les principaux troubles du rythme cardiaque sont analysés (déclenchement des troubles, explorations de ces troubles et description des principaux troubles rythmiques); enfin trois exemples de traitement modernes sont présentés : la stimulation cardiaque; les défibrillateurs implantables et le traitement ablatif de la fibrillation auriculaire.

Le cœur, du moins en Occident a toujours eu un caractère mythique ; cet organe, si mouvant, qui bat, dont le rythme s'accélère ou se ralentit au gré de l'effort, des émotions, tient évidemment une place singulière dans notre imaginaire.

Même, si certaines civilisations, en particulier Extrême-Orientales, n'en ont pas fait le lieu central de la vie, d'autres et en particulier l'Egypte ancienne, tout comme la Méso-Amérique ont au contraire sacralisé le cœur ; en témoignent les représentations de la pesée du cœur par le dieu Thot, tout comme les gravures de Tenochtitlan. Chez les grecs, en particulier pour Aristote, le cœur était le siège de l'âme. Et même si Hippocrate avait reconnu le rôle prééminent du cerveau dans la vie intellectuelle, les hommes ont longtemps placé dans le cœur, le centre des émotions, des sentiments, des passions. S'il est aujourd'hui relégué au rang de simple pompe, comme l'affirmait Claude Bernard, assurant la circulation sanguine et donc les apports énergétiques et nutritionnels de notre organisme, il n'en reste pas moins qu'il s'agit d'une pompe merveilleuse dont le fonctionnement et les adaptations nous fascinent.

Quant à la Cardiologie à proprement parler, elle ne naîtra qu'au XVIIIe siècle, c'est-à-dire bien après la découverte de la circulation sanguine, par W. Harvey. D'abord anatomo-clinique, elle deviendra plus physiopathologique au XIXe siècle,

mais ne prendra son essor que dans la deuxième partie du XXe siècle, à partir du développement des explorations fonctionnelles cardio-vasculaires, et de la compréhension de la physiologie cardiaque dans ses aspects les plus intimes.

Les troubles du rythme cardiaque sont restés longtemps les parents pauvres, et les rythmologues étaient un peu considérés comme des collectionneurs de cas particuliers, sachant déchiffrer des désordres rythmiques complexes, et se satisfaisant d'interpréter de difficiles problèmes de conduction ou d'excitabilité cardiaque. Cette relégation était évidemment liée à l'absence de thérapies réellement efficaces. Tout a changé aujourd'hui, grâce essentiellement aux thérapies interventionnelles de plus en plus sophistiquées. Cette prodigieuse aventure s'est accomplie en deux étapes, passant d'abord par l'exploration endocavitaire des troubles du rythme et par la connaissance de plus en plus fine de la physiologie des cellules cardiaques ; puis, dans un deuxième temps par l'utilisation thérapeutique de stimulateurs et de défibrillateurs implantables très performants, ainsi que par le développement de techniques ablatives.

Notre étude comprendra d'abord un rappel des notions de base concernant l'anatomie, puis la physiologie du tissu de conduction intra-cardiaque. Nous passerons ensuite en revue très schématiquement les principaux troubles du rythme cardiaque. Enfin nous aborderons les thérapies actuelles de quelques-uns de ces troubles en laissant volontairement de côté toute la thérapeutique médicamenteuse qui à elle seule mériterait plusieurs conférences, mais très spécialisées.

## Première partie - Rappel anatomique et physiologique

### 1 - Anatomie

Il existe au sein du myocarde des éléments cellulaires particuliers, doués de pouvoir d'autonomie et de conduction, qu'on appelle tissu nodal.

Le rythme cardiaque normal ou sinusal, prend naissance au sein du nœud sinusal, ou nœud de *Keith et Flack*, situé dans la paroi de l'oreillette droite, près de la veine cave supérieure. Il se trouve au contact des fibres nerveuses du système nerveux sympathique. Ainsi, la fréquence des ondes d'excitations produites par ce nœud sinusal, passe de 120 par minute au moment de sa formation, à 70 par minute au moment de sa transmission, grâce à ces fibres sympathiques ou "tonus vagal". Le nœud sinusal commande normalement les tissus et centres sous-jacents, mais peut se laisser envahir par des ondes d'excitation anormales et plus rapides.

L'influx sinusal se transmet d'abord aux oreillettes, la droite, puis la gauche, après un très léger retard et se regroupe à la jonction auriculo-ventriculaire. C'est là que se situe le nœud d'*Aschoff-Tawara*, dans la partie inférieure du septum auriculaire, entre l'abouchement du sinus coronaire et l'insertion de la valve septale de la tricuspide. Il va agir comme un frein du processus d'activation qui se regroupe en son sein et ralentir considérablement la vitesse de propagation de l'influx (de 10 à 12 mm/s à 2 à 5 mm/s) Son automatisme propre est de 40 à 45 impulsions par minute, mais cet automatisme est latent, puisque dans les conditions normales, il est déchargé périodiquement par l'onde d'activation sinusale; grâce à sa conduction très lente, il va avoir un rôle essentiel de filtrage en cas de rythme auriculaire trop rapide.

Au-delà du nœud de Tawara, la voie de conduction se poursuit en continuité directe par le tronc du *faisceau de His*, qui parcourt la face droite du septum membraneux, puis pénètre dans le nœud fibreux central du cœur et se divise ensuite

en deux branches, la droite et la gauche. La vitesse de conduction y est de 100 cm par seconde et son automatisme de 30 à 40 impulsions par minute. La branche droite du faisceau de His, longue et bien individualisée, parcourt la face droite du septum inter-ventriculaire, et se termine au pilier antérieur de la tricuspide ; elle se distribue à tout le ventricule droit. La branche gauche, plus courte et large, traverse le septum inter-ventriculaire, et se divise elle-même en une hémi-branche antéro-supérieure, longue qui se dirige vers le pilier antérieur de la valve mitrale et une hémi-branche postéro-inférieure courte allant vers le pilier postérieur de la valve mitrale. Au-delà, les ramifications du tissu nodal constituent le *réseau de Purkinje*, situé sous l'endocarde des deux ventricules ; il établit la jonction entre les éléments de conduction et les éléments contractiles. Au long de ces voies, la vitesse de conduction s'accroît rapidement pour atteindre 300 à 400 cm par seconde et leur automatisme se situe autour de 20 à 30 impulsions par minute.

Ajoutons à ces données élémentaires, la notion de voies de conduction auriculo-ventriculaires accessoires. Habituellement non fonctionnelles ou réduites à l'état de trabécules résiduelles, elles peuvent parfois parfaitement conduire et réaliser un court-circuit auriculo-ventriculaire. Il s'agit d'une anomalie caractéristique d'une affection : le syndrome de *Wolf Parkinson White*, à l'origine de tachycardies de haute fréquence.

### 2 – Physiologie

Rappelons d'abord que les cellules cardiaques sont entourées d'une membrane, traversée par des canaux, alternativement ouverts ou fermés, et perméables à des ions chargés électriquement. Ces passages ioniques transmembranaires sont responsables de courants électriques, dépolarisant, puis repolarisant les cellules. Nous n'entrerons pas dans le détail de ces processus très complexes, mettant en jeu des réactions d'activation et d'inhibition, commandés par des protéines spécifiques. Disons simplement que certaines anomalies congénitales ou acquises de ces processus sont à l'origine du dysfonctionnement aussi bien de l'activité contractile myocardique, que de désordres rythmiques. Et leur compréhension, a bouleversé la thérapeutique des maladies cardiaques, en particulier celle des troubles du rythme.

Revenons maintenant aux définitions physiologiques de base : les cellules cardiaques possèdent trois propriétés de base : *excitabilité*, *automatisme* et *conduction*.

L'excitabilité: c'est la propriété des cellules sous l'influence d'un stimulus de passer d'un état de repos (potentiel de repos) à un état actif (potentiel d'action) par l'inversion temporaire de la polarisation membranaire. Deux types de réponse existent: réponse rapide à cinq phases, c'est celle des myocytes contractiles, et réponse lente, celles du tissu nodal (particulièrement le nœud sinusal et le nœud auriculo-ventriculaire) où il n'y a pas de phase 1, une phase 2 courte et une dépolarisation diastolique lente à pente plus ou moins ascendante.

Ajoutons une autre définition essentielle de base : au cours de chacun de ces cycles, on observe des périodes réfractaires (absolue, efficace, relative, fonctionnelle) où une excitation prématurée ne peut être transmise. A l'inverse, certaines périodes sont "hyperexcitables" et sont appelées périodes vulnérables.

Deuxième propriété, spécifique du tissu nodal : *l'automatisme*. C'est cette dépolarisation diastolique lente spontanée qui va amener le potentiel seuil au potentiel d'action. Plus la pente de dépolarisation est forte, plus la fréquence de

décharge est élevée ; elle est maximale au nœud sinusal ; celui-ci va imposer sa fréquence en déclenchant les potentiels d'action des fibres automatiques sous-jacentes, plus lentes à se dépolariser spontanément. C'est donc le pace-maker physiologique. S'il est déficient, les centres sous-jacents vont exprimer leur automatisme. Leur fréquence est plus lente (de 50 à 30 par minute en descendant vers le réseau distal) ; cette mise en route peut être relativement longue à se mettre en place, d'où la possibilité d'arrêt circulatoire et de syncope.

La conduction: comme nous l'avons vu plus haut, l'influx qui naît dans les cellules du nœud sinusal, va progresser à travers le réseau conductif à des vitesses variables suivant les structures considérées et envahir l'ensemble du myocarde. Mais, autre élément à souligner, le tissu nodal peut conduire cet influx de façon *rétrograde*, et être à l'origine de courts-circuits électriques et de désordres rythmiques.

*Enfin*, insistons sur le rôle très important du système nerveux sympathique ainsi que des drogues ayant les mêmes propriétés (bêtabloquants, vagomimétiques, atropine) ; leur action facilitatrice ou inhibitrice peut largement modifier le fonctionnement de ce tissu nodal.

### Deuxième partie - Principaux troubles du rythme cardiaque

### Trois paragraphes:

- $1^{\circ}$ ) Quels sont les mécanismes pouvant déclencher un trouble du rythme cardiaque ?
- 2°) Quels sont les moyens de détection de ces troubles ?
- 3°) Quels sont ces divers troubles?

### Premier point - Le déclenchement d'un trouble rythmique

Plusieurs mécanismes peuvent engendrer un désordre rythmique :

Mécanisme le plus fréquent : les anomalies de conduction de l'influx.

En dehors des interruptions des voies de conduction principale, à l'origine des blocs sino-auriculaires et auriculo-ventriculaires, dont nous reparlerons, il s'agit de blocs très périphériques où peuvent survenir ce que l'on appelle des "réentrées"; très schématiquement, si la conduction se ralentit, de manière excessive en une zone, on peut voir survenir un bloc unidirectionnel, c'est-à-dire que l'influx sinusal ne s'éteignant pas complètement, va pouvoir à nouveau activer le reste du cœur et réaliser un trouble rythmique par création d'un circuit intra-cardiaque.

Autre mécanisme possible, c'est l'apparition au sein du tissu nodal de foyers de *dépolarisation diastolique lente*, par exemple lors d'un épisode ischémique, ou au sein d'une zone dégénérative, ou encore en raison d'un trouble métabolique. Ces foyers appelés "para-systoliques" peuvent dominer le rythme sinusal et leur pérennisation surviendra grâce à un trouble de conduction, ou "bloc d'entée" qui va en quelque sorte les protéger.

Enfin signalons la survenue de "post potentiels" ou le potentiel d'action normal, va dans certaines conditions, être le siège d'oscillations électriques, engendrant un potentiel précoce, s'auto-entretenant, si des troubles conductifs sont associés.

Ces différents mécanismes sont par ailleurs, largement dépendants du système neuro-végétatif, qui par son pouvoir accélérateur ou ralentisseur, va participer au déclenchement ou à l'entretien du trouble rythmique.

Ils peuvent être schématisés par le "triangle de Coumel" avec ses trois éléments : le substrat arythmogène, la modification du milieu et le facteur initiant (Fig. 1).

- 1) Le substrat arythmogène : cicatrice d'infarctus, voie accessoire, ou cause électro-physiologique comme une zone à conduction lente, induisant une ou des réentrées.
- 2) La modification du milieu : neuro-humorale (en particulier une stimulation sympathique, ou une décharge de catécholamines), électrolytique (hypokaliémie, hypomagnésemie) ou métabolique (ischémie, acidose).
- 3) Un facteur initiant qui sert de gâchette : accélération de la fréquence cardiaque ou plus rarement ralentissement, extrasystole unique ou répétitive, postpotentiel.

Mais il faut bien souligner le caractère complexe de ces mécanismes et qu'une même cause peut avoir des effets multiples.

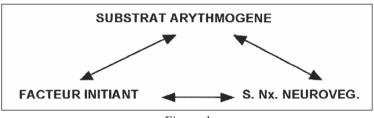


Figure 1

# Deuxième point – Quels sont maintenant et très succinctement les moyens d'exploration des troubles du rythme cardiaque ?

### MÉTHODES NON INVASIVES

C'est d'abord, bien sûr, le simple électrocardiogramme de surface ; rappelons que c'est Wilhelm Einthoven qui inventa en 1903 le premier "électrocardiographe" ; les différences de potentiels cardiaques étaient recueillies à la surface du corps, amplifiées et reliées à un galvanomètre à cadre mobile ; mais c'est surtout Wilson qui dans les années 30, fit naître l'électrocardiographie moderne. Et l'électrocardiogramme de base reste encore un élément incontournable de l'exploration cardiologique. En voici un schéma simplifié (Fig. 2).

Beaucoup plus près de nous vont arriver des méthodes d'enregistrement de longue durée (la technique de base est celle du Holter de 24 heures, méthode ambulatoire, qui permet la détection de quantités d'anomalies rythmiques, bien souvent non ressenties par le patient) ; cette méthode est également précieuse pour rendre compte de la physiopathologie de l'arythmie, de sa surveillance, de l'efficacité d'un traitement et enfin du rôle du système nerveux neurovégétatif dans son entretien ou son déclenchement. Malheureusement, le test peut être négatif, ce qui laisse parfois le diagnostic rythmique en suspens. On a donc besoin de recourir à d'autres examens, que je vais simplement énumérer : R-test, ECG d'effort, ECG moyenné à

haute amplification, (recherche de potentiels tardifs), ECG œsophagien, à but à la fois diagnostic et thérapeutique, enfin tests d'inclinaison à la recherche de syncopes vaso-vagales.

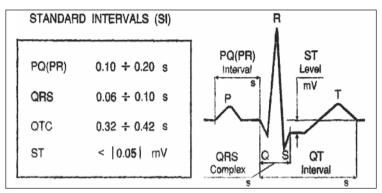


Figure 2

### MÉTHODES INVASIVES

L'enregistrement endocavitaire de l'activité électrique cardiaque a vu le jour en 1945 grâce à deux éminents cardiologues français, Lenègre et Soulié, vingt ans après que Forssmann à Berlin ait "inventé" en l'appliquant sur lui-même le cathétérisme cardiaque et que Cournand ait perfectionné la méthode.

Cette "exploration électro-physiologique" allait bientôt devenir l'élément clef de la rythmologie moderne et déboucher sur la révolution du traitement des arythmies. Ici, il me faut rendre un hommage tout particulier à mon maître le professeur Paul Puech et à mon ami le professeur Robert Grolleau qui ont porté au plus haut la rythmologie française en raison de leurs travaux mondialement connus.

Ces enregistrements endocavitaires avec leur protocole bien établi aujourd'hui sont devenus des examens de routine. Ils permettent en effet de situer le niveau des blocs auriculo-ventriculaires, de localiser les foyers d'hyperexcitabilité et aussi, grâce aux stimulations programmées, d'étudier les fonctions du nœud sinusal, la conduction auriculaire, celle des voies nodo-hissiennes, enfin de localiser les voies de conduction accessoires. En pratique, aujourd'hui ces protocoles s'intègrent dans le traitement des troubles rythmiques par les techniques ablatives.

## Troisième point – Analyse succincte des principaux troubles du rythme cardiaque

Deux types principaux existent : les tachycardies en cas de fréquence supérieure à 100 par minute et les bradycardies, quand cette fréquence est inférieure à 60 par minute.

Toutefois, il nous faut dire deux mots d'une anomalie rythmique très fréquente, qui n'entre pas dans le cadre de ces deux types, c'est l'arythmie extrasystolique; les extrasystoles, activité électrique prématurée, entraînant le plus souvent une contraction cardiaque, sont capables d'engendrer un trouble rythmique beaucoup plus grave, mais d'une manière générale, leur signification dépend surtout du contexte pathologique dans lequel, elles surviennent. Le plus souvent, elles sont

bénignes, et sont d'autant plus ressenties, que la fonction myocardique est normale ; c'est un motif très fréquent de consultation cardiologique, en raison de l'anxiété qu'elles déclenchent.

Envisageons maintenant les deux grands groupes de troubles rythmiques cardiaques : les tachycardies et les bradycardies.

### Les tachycardies

En dehors des tachycardies sinusales dont les causes sont multiples, et dont le traitement varie en fonction de l'étiologie, seront abordées successivement les tachycardies auriculaires, jonctionnelles et ventriculaires.

A l'étage auriculaire, on distingue la tachycardie auriculaire, le flutter auriculaire et la fibrillation auriculaire (Fig. 3).

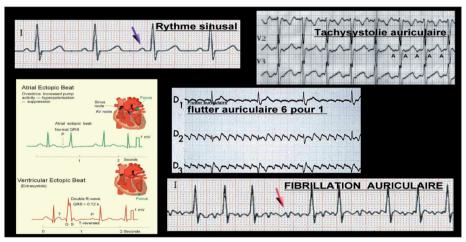


Figure 3

Les deux premiers troubles sont assez voisins, bien que leur mécanisme en soit différent (foyer d'automatisme rapide, pour la tachycardie auriculaire et courant circulaire pour le flutter). Le résultat est une cadence auriculaire rapide(en moyenne entre 200 et 300 par minute), mais qui est filtrée par le nœud A.V et en pratique la fréquence ventriculaire est ramenée à 120 / 150 par minute ou parfois moins.

Quant à la fibrillation auriculaire, c'est le trouble le plus fréquent et qui pose un véritable problème de santé publique ; en effet, en France, plus de 600 000 cas sont recensés, et cette fréquence va en augmentant, en raison du vieillissement de la population et c'est 10% des sujets de plus de 80 ans qui en sont porteurs. Ce trouble est grave, à l'origine de très nombreux cas de complications thrombo-emboliques, surtout cérébraux, mais aussi de l'installation ou de l'aggravation d'une insuffisance cardiaque.

La F.A. est caractérisée par une activité électrique de très haute fréquence (300 à 500 par minute) totalement anarchique et inefficace sur le plan hémodynamique; elle est liée à la présence de micro-foyers d'hyper-excitabilité entraînant des dépolarisations prématurées et à une conduction inhomogène à travers les parois auriculaires.

Soulignons au passage la gravité potentielle de l'association des tachycardies auriculaires que nous venons de voir et du syndrome de W.P.W. ou une conduction 1 pour1, donc très rapide peut survenir ; d'où le danger de mort subite. C'est d'autant plus dramatique, qu'il s'agit de sujets jeunes (1,5 cas en France par an, pour 1000 W.P.W.) Il est donc indispensable de dépister les sujets à risque pour leur proposer une thérapeutique ablative, dont la réalisation technique est de plus en plus courante ; de ce fait on tend à en élargir largement les indications

A l'étage du nœud A.V, ce sont les tachycardies jonctionnelles : le type habituel est celui d'une réentrée intra-nodale, liée à une dissociation fonctionnelle en deux voies ayant des vitesses de conduction et des périodes réfractaires différentes ; un mouvement circulaire est ainsi crée et auto-entretenu ; l'autre type est lié à la présence d'une pré-excitation ventriculaire (W.P.W.) ; dans ce cas, le circuit emprunte la voie nodale dans un sens et la voie accessoire dans l'autre

Les tachycardies ventriculaires (T.V.) (Fig. 4)

Par définition, ces tachycardies prennent leur origine au dessous de la bifurcation du faisceau de His ; c'est le type même de l'urgence cardiologique. La mauvaise tolérance hémodynamique, sur un myocarde souvent altéré, représente un danger potentiel majeur de mort subite.

Leur mécanisme de survenue est complexe et fait appel à plusieurs processus, dont le plus fréquent est celui de la réentrée : (*réentrée anatomique*, en cas d'ischémie myocardique ou de foyer cicatriciel, *réentrée fonctionnelle*, en cas de troubles métaboliques ou de surcharge médicamenteuse.)

Un aspect particulier à signaler, celui de la dysplasie arythmogène du ventricule droit, d'origine congénitale qui peut entraîner des accidents d'autant plus dramatiques qu'ils surviennent chez de jeunes sportifs.

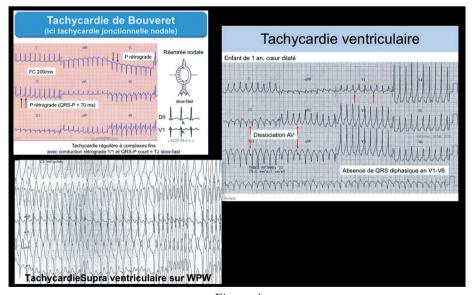


Figure 4

Le diagnostic de tachycardie est relativement difficile et peut nécessiter des investigations endocavitaires, justifiées par la gravité de l'affection ; il n'est pas question de les aborder ici.

Enfin pour terminer, je voudrais signaler qu'en dehors des T.V. classiques, il existe des formes voisines, que je ne détaillerai pas, mais surtout signaler la redoutable fibrillation ventriculaire, synonyme de mort subite.

### Les bradycardies (Fig. 5)

En dehors des bradycardies sinusales, que nous n'aborderons pas, deux groupes sont à distinguer : les blocs sino-auriculaires (BSA) et les blocs auriculo-ventriculaires (BAV). Ils ont en commun des troubles cliniques, avec vertiges, malaises, pertes de connaissances brèves et syncopes, parfois mortelles ; ces désordres, s'accompagnent le plus souvent de chutes aux conséquences redoutables, d'autant qu'il s'agit le plus souvent de patients âgés. Enfin, la baisse du débit cardiaque de même que la perte du synchronisme auriculo-ventriculaire, peuvent entraîner une hyposystolie plus ou moins importante.

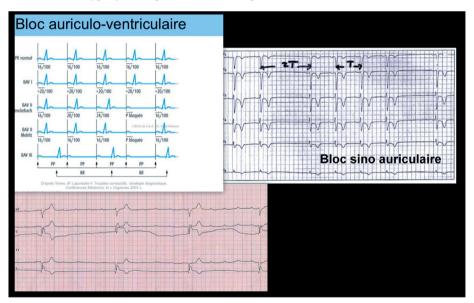


Figure 5

Les BSA, sont liés soit à des anomalies de la décharge du nœud sinusal, soit à des troubles de conduction entre le sinus et l'oreillette ; ils entraînent un ralentissement plus ou moins marqué de la fréquence cardiaque, et une disparition intermittente ou totale de l'activité auriculaire ; un pace-maker nodal prend en charge l'activité ventriculaire.

Les BAV, qui peuvent être aigus ou chroniques, ont des étiologies multiples mais la plus fréquente est la dégénérescence du tissu nodal ; ils sont classés en trois groupes (1er, 2e et 3e degré) ayant des critères ECG propres ; les lésions intéressent soit la partie haute du tissu de conduction auriculo-ventriculaire (blocs nodaux à complexes ventriculaires fins le plus souvent) soit la zone en aval de la bifurcation

hissienne (blocs distaux à complexes toujours élargis) ; le diagnostic de BAV peut être difficile en cas de bloc intermittent et nécessiter des enregistrements de longue durée voire des explorations endocavitaires.

# Troisième partie – Quelques exemples de traitement des troubles du rythme cardiaque

Venons en maintenant, au point essentiel de notre présentation et au prodigieux développement de cette partie de la cardiologie. Et pour quelqu'un comme moi qui ai assisté à cette aventure, c'est toujours un sujet d'émerveillement. Et il y aurait tant de choses à dire! Je me contenterai de vous parler et encore de façon très schématique de trois exemples: la stimulation cardiaque, les défibrillateurs implantables et enfin le traitement ablatif de la fibrillation auriculaire. Je n'aborderai pas en particulier le traitement médical des troubles rythmiques, dont les progrès ont été considérables, et qui nécessiterait plusieurs conférences, ni les techniques endocavitaires de traitement d'un certain nombre de dysrythmies qui sont aujourd'hui devenues routinières.

### Premier exemple - La stimulation cardiaque

Certes, aujourd'hui, la pose d'un stimulateur cardiaque est devenue une banalité, si bien qu'annuellement on en implante 45 000, en considérant seulement la France. Mais quelle aventure! Elle mérite d'être rapidement racontée. Jusqu'aux années 60 le traitement de la "maladie de Stokes-Adams", autrement dit "pouls lent permanent", accompagné de syncopes était traité par l'éphédrine, une drogue sympathicomimétique sans grand résultat.

En 1931, Albert Hymans met au point "une drôle de machine" qu'il appelle stimulateur, mais qui n'a pas servi chez l'homme.

En 1952, à Berkeley, une équipe de jeunes cardiologues, sous la conduite du Pr. Zoll, va imaginer une technique permettant pour la première fois au monde de stimuler le cœur d'un homme de 75 ans, dont la situation clinique était critique. Par voie externe, deux électrodes vont être fixées, l'une à la pointe du cœur et l'autre sous la peau du thorax et reliées à un stimulateur externe volumineux, délivrant 50 à 100 fois par minute une impulsion électrique de 2 millièmes de seconde. Cette "expérience" a duré trois jours et a permis au patient de franchir un cap difficile. Cette première fit grand bruit à travers le monde et déclencha un mouvement de recherche considérable qui allait rapidement aboutir à la mise au point des "pacemakers" cardiaques.

En 1958, le premier stimulateur était implanté à Stockholm par Elmqvist et Senning. Il pesait 250 g. était non programmable et stimulait le ventricule droit à cadence fixe. Et en quelques années, chercheurs, ingénieurs et médecins vont unir leurs efforts, dans un mouvement d'une extraordinaire ampleur, pour aboutir à la mise au point d'appareils de plus en plus perfectionnés et miniaturisés.

### La stimulation cardiaque aujourd'hui

Il s'agit dans la quasi-totalité des cas de stimulateurs implantables, les stimulateurs externes ne servant plus qu'au traitement de BAV aigus.

Ils comprennent deux parties : les sondes et le stimulateur lui-même.

Les sondes relient le stimulateur aux cavités cardiaques et sont introduites par ponction percutanée de la veine céphalique (sondes unipolaires fines et facilement détectables, et sondes bipolaires plus grosses, évitant les stimulations pectorales). Suivant le nombre de cavités stimulées, on distingue des stimulateurs mono chambre, auriculaire ou plus souvent ventriculaire, ou double chambre, avec une sonde auriculaire, et une autre ventriculaire se rapprochant donc de l'activité physiologique normale, ou enfin des stimulateurs triple chambre, la troisième sonde stimulant le ventricule gauche.

Les stimulateurs, implantés dans une loge pré-pectorale, sont devenus des merveilles de miniaturisation et de haute technologie ; ils comportent :

- a) Une batterie qui est le plus souvent au lithium et dont la durée de vie est en moyenne de dix ans ; des batteries à énergie nucléaire qui avaient été expérimentées dans les années 70, puis abandonnées, sont à nouveau à l'ordre du jour et paraissent prometteuses, leur intérêt majeur étant bien sûr leur durée de vie très longue.
- b) Deuxième partie de l'appareil, le circuit électronique : il règle les impulsions électriques envoyées à la paroi du cœur soit sur le *mode sentinelle* (inhibition en cas de rythme spontané du cœur), soit en *mode synchrone* (déclenchement lié aux évènements spontanés). Mais les stimulateurs actuels comportent encore d'autres perfectionnements : ils sont "*programmables*", et peuvent donc être réglés, bien entendu par voie externe, lors des contrôles de routine ; ils possèdent aussi une *mémoire* qui stocke toutes sortes de données liées à l'appareil, mais aussi aux divers troubles rythmiques du patient, données pouvant être lues au cours des contrôles.
- c) Enfin, pour les patients ayant spontanément une fréquence cardiaque très basse et qui vont avoir besoin d'une stimulation permanente, on a mis au point des stimulateurs "asservis", permettant d'accélérer le cœur en fonction de l'activité ; si l'activité auriculaire est de bonne qualité, elle peut être captée et transmise au ventricule par le boîtier, c'est le moyen, d'asservissement le plus simple ; sinon, on peut asservir le stimulateur aux besoins, à l'aide de deux capteurs, un capteur d'activité et un capteur dit physiologique permettant l'accélération du rythme . L'adaptation à l'effort semble parfaitement obtenue ainsi.

Notons que la complexification des appareillages a nécessité leur codification internationale ; chaque stimulateur est doté d'un code à cinq lettres définissant les caractéristiques de chaque appareil.

Enfin, les derniers types de stimulateurs permettent de prévenir dans une large mesure les interférences électromagnétiques (téléphones portables, plaques de cuisson à induction, portiques antivols ou de détection des aéroports) qui étaient relativement gênantes. Et les appareils les plus récents sont compatibles avec les examens radiologiques par RMN.

Autre point, la stimulation cardiaque a de nouvelles indications : d'abord, le traitement de la cardiomyopathie hypertrophique obstructive sévère, qui peut être améliorée par une stimulation double chambre. Et ensuite, le traitement de l'insuffisance cardiaque évoluée, chez les patients porteurs d'un bloc de branche gauche large; une stimulation triple chambre resynchronisant le cœur, entraîne parfois une amélioration spectaculaire de la maladie.

Quant au futur de la stimulation, on peut retenir ce qui est en passe d'être mis au point, c'est-à-dire les "capsules implantables", par voie percutanée fémorale, véritables "bijoux" de miniaturisation, avec mini-boîtier, sous cutané, alimentant le

système de batteries intra-cardiaque, facilement remplaçable. Mais on parle déjà de la possibilité d'utiliser l'énergie des battements cardiaques pour recharger, cette fois à vie le système implanté.

### Deuxième exemple – Les défibrillateurs implantables

D'abord externes, puis implantables, ils ont bouleversé le pronostic et le traitement des troubles du rythme jusqu'alors toujours mortels à savoir la Fibrillation ventriculaire ; ces morts subites d'origine cardiologique restaient pour les cardiologues une préoccupation majeure, d'autant qu'elles pouvaient survenir chez des coronariens, au cours d'un épisode aigu, avec un myocarde parfois peu altéré ("des cœurs trop bons pour mourir")mais aussi chez de jeunes sportifs lors d'un effort, sur des cœurs apparemment sains.

Ce défi est à l'origine d'une nouvelle aventure de la cardiologie, où va s'illustrer Michel Mirowski, dont la vie a été exceptionnelle; né à Varsovie en 1924, pourchassé par les nazis, ayant perdu toutes sa famille à Auschwitz, il émigre en Palestine, puis revient en Europe, à Lyon pour effectuer son cursus médical; il s'installe définitivement à Baltimore en 1960. Et là une nouvelle fois son destin bascule, quand son maître décède de mort subite, par fibrillation ventriculaire. Désormais sa vie se confond avec la mise au point d'un défibrillateur implantable. Malgré d'immenses difficultés, et l'hostilité de ses confrères, il réussira à implanter le premier DAI le 4 février1980 au John Hopkins Hospital. C'était bien sûr un appareil rudimentaire, mais les perfectionnements allaient être rapides et aboutir aujourd'hui à des systèmes très sophistiqués.

Actuellement, 14 500 DAI sont implantés chaque année en France. Ils sont destinés à traiter les deux principales causes de mort subite d'origine cardiaque : les tachycardies ventriculaires et la fibrillation ventriculaire.

### Les DAI ont quatre fonctions principales

- 1) Stimulation antitachycardique de haute fréquence, mais de très faible intensité, efficace en cas de tachycardie ventriculaire (TV), au prix d'une faible consommation d'énergie.
- 2) Cardioversion électrique, forme particulière de défibrillation, de basse énergie, synchronisée avec la contraction ventriculaire, efficace pour réduire les TV rebelles au traitement précédant ou les TV rapides, polymorphes ou encore les flutters ventriculaires.
- 3) Défibrillation par choc électrique en cas de fibrillation ventriculaire, dans un délai très bref, 10 secondes, temps nécessaire à la charge des condensateurs ; ce dernier traitement de dernier recours, est gros consommateur d'énergie, et péniblement ressenti par le sujet.
- 4) Enfin fonction antibradycardique analogue à celle d'un stimulateur cardiaque

### Ces DAI sont composés:

- d'un *boîtier* pesant 50 à 80 g, contenant les circuits électroniques (microordinateur), et les parties les plus volumineuses : la pile, et les condensateurs au tantale ;  de plusieurs types de sonde : sondes de stimulation et sondes de défibrillation avec électrodes spéciales permettant de délivrer un choc électrique ; sondes de détection, transmettant en permanence l'ECG endocavitaire au DAI ; celui-ci doit être capable d'établir un diagnostic précis en cas de tachycardie ; c'est sa fonction essentielle, celle qui a nécessité la mise au point de programmes et d'algorithmes très complexes. La précision diagnostique permet de traiter seulement les arythmies nécessitant un choc électrique.

Comme les stimulateurs cardiaques, les DAI peuvent être simple, double ou triple chambre et sont implantés par voie veineuse le boîtier étant logé dans la région pré-pectorale gauche, pour une meilleure défibrillation. La longévité de la pile est comprise entre 6 et 9 ans, en fonction de l'utilisation plus ou moins fréquente de l'appareillage.

Il va s'en dire que les D.A.I. ont une fonction "mémoire" extrêmement importante, permettant de documenter les arythmies, et de vérifier le bon fonctionnement de l'appareil. Ils sont également à l'origine de développement de la télé-cardiologie. Les informations contenues dans le DAI, peuvent en effet être transmises directement, via internet, au centre d'implantation, qui peut à distance procéder aux adaptations nécessaires.

Le dernier point à évoquer est celui des indications de ces appareils, qui, bien que leur coût ait largement baissé, restent très onéreux pour le budget de l'assurance maladie, étant pris en charge à 100%, en France. Les indications ont en effet eu tendance à s'élargir ces dernières années, compte tenu de leur fiabilité et de l'apparition de nouvelles orientations thérapeutiques, en particulier dans le traitement de l'insuffisance cardiaque. La société française de cardiologie édicte donc régulièrement un code détaillé de bonne conduite qui précise ces indications.

Quant à l'avenir du traitement des troubles rythmiques ventriculaires graves, dont nous venons de parler, c'est la détection précise des foyers responsables de l'arythmie qui en constitue l'axe de recherche principal; des moyens d'exploration révolutionnaires sont en cours d'évaluation, comme l'optical mapping, le ventricular modelling, le signal cardiaque... et déboucheront sur de nouvelles techniques ablatives, afin de traiter définitivement la zone responsable de l'arythmie.

### Troisième exemple - Le traitement ablatif de la fibrillation auriculaire

Dernier exemple et là encore, c'est une nouvelle aventure ; en effet, jusque dans les années 70, le traitement des tachyarythmies se résumait au traitement de régularisation médicamenteuse par la quinidine qui a à son actif nombre de morts subites et au choc électrique externe, qui ne traite évidemment pas la cause de l'arythmie.

C'est dans la décade 70/80 que va naître la chirurgie cardiaque à visée rythmique; deux Français, Guirodon et Ménasché puis l'Américain Cox vont oser pour la première fois s'attaquer aux troubles du rythme en allant directement sur le site responsable. Ils comprennent le rôle majeur joué par la taille de l'oreillette gauche qu'ils vont réduire chirurgicalement, mais les résultats restent insuffisants. Ils se rendent compte du rôle des veines pulmonaires dans la genèse de l'arythmie et mettent au point l'intervention de cloisonnement des oreillettes, dénommée "procédé

de Maze". Les taux de réussite sont de 80%, mais le risque opératoire est majeur. Guirodon va simplifier la procédure avec l'opération dite du "corridor". Le risque reste important, et il s'agit toujours d'une intervention chirurgicale.

Et puis c'est le hasard comme bien souvent, qui va aider les pionniers. A la Salpêtrière à Paris au cours d'un cathétérisme cardiaque, dans les années 80, la sonde d'exploration va créer accidentellement un bloc auriculo-ventriculaire. Et immédiatement, les cardiologues vont avoir l'idée de reproduire cet "accident", mais dans un but thérapeutique, visant à détruire le foyer arythmogène. La cardiologie interventionnelle à visée rythmique était née et allait prendre un essor extraordinaire. Traitement des tachycardies jonctionnelles, des flutters auriculaires, des tachycardies du syndrome de WPW. Et même de certains foyers de tachycardie ventriculaire.

La fibrillation auriculaire (FA) restait un défi ; et pourtant comme je vous l'ai dit c'est le trouble rythmique le plus fréquent, mais aussi celui responsable de nombreuses complications. Et là encore c'est un français, un bordelais Michel Haissaguère, qui va s'y atteler corps et âme et proposer une technique ablative efficace et qui a maintenant fait ses preuves ; c'est lui qui va prouver le rôle essentiel du tissu entourant les veines pulmonaires et qui va mettre au point la technique, avec la nécessité de créer des lésions non seulement transmurales mais aussi continues excluant toutes les zones susceptibles de déclencher une FA.

### L'ablation permettra :

- 1) aux oreillettes de récupérer leur contraction et d'améliorer l'hémodynamique cardiaque (gain de 25%);
- 2) de faire disparaître chez le patient les signes fonctionnels ;
- 3) de pouvoir dans une large mesure alléger ou supprimer les traitements médicamenteux, en particulier les anticoagulants.

Quelques mots sur la technique d'ablation, qui reste une procédure longue (3 heures), difficile et complexe, exigeant une compétence et une expérience de haut niveau.

Sous anesthésie locale, on introduit par voie fémorale trois cathéters, positionnés dans l'OD, et dans l'OG (par voie trans septale).Les sondes auriculaires gauches ont été modélisées de façon à épouser le plus parfaitement possible, la forme de l'abouchement des veines pulmonaires. La topographie et le volume des veines pulmonaires sont évaluées par angiographie, puis une cartographie électrique des oreillettes est effectuée. On procède alors à l'ablation par isolation des quatre veines pulmonaires en créant des lésions trans-pariétales. On y ajoute aujourd'hui une ablation de la zone comprise entre la veine pulmonaire gauche inférieure et l'anneau mitral, et une autre ligne ablative à l'origine de l'isthme cavo-tricuspidien droit. Ces gestes ont considérablement amélioré les résultats. La procédure se termine par l'ablation éventuelle de foyers ectopiques extra-pulmonaires.

La technique habituelle utilise le plus souvent la source d'énergie fournie par la radiofréquence. Il en existe des variantes comme la cryo-ablation, alternative assez commune, mais aussi le remodelage auriculaire, associé à l'ablation circonférentielle des veines pulmonaires ; une évaluation de cette variante est en cours, mais on peut déjà dire que ce procédé s'avère beaucoup plus onéreux.

Quant aux résultats, voilà ce que l'on peut en dire aujourd'hui :

En dehors du succès immédiat, contrôlé en fin de procédure, les résultats à un an, sont de l'ordre de 85%, avec des complications très faibles, moins de 1%; le problème essentiel était celui des sténoses des veines pulmonaires, qui sont des structures fragiles; actuellement la quantification précise du processus ablatif, a réduit considérablement ce risque.

Les résultats à plus long terme, sont plus difficiles à interpréter, pour plusieurs raisons :

Ce traitement de la FA est relativement récent (une dizaine d'années), mais sa diffusion aujourd'hui très large, n'a que quelques années d'existence; d'autre part, il est bien connu que cette maladie est évolutive(le tissu auriculaire se dégrade avec le temps). Donc, plus la maladie est ancienne, moins bon est le résultat. Enfin, on peut difficilement comparer une FA sur cœur sain ou l'ablation donne des résultats quasiment toujours excellents et une FA sur cœur pathologique où le pronostic est moins bon. Dernier point, mais important, l'amélioration continue des techniques rend difficile la comparaison des résultats. Ce qui n'est pas contestable, c'est la transformation de la qualité de vie des patients, qui deviennent asymptomatiques, alors même que les enregistrements de longue durée montrent la persistance intermittente de l'arythmie.

### En conclusion

A travers ces exemples de traitement des troubles du rythme cardiaque, on mesure les progrès réalisés par la cardiologie contemporaine. Qui aurait pu imaginer, à l'aube des années 70, c'est-à-dire hier, de tels bouleversements! Ces avancées sont le fruit du travail immense de multiples équipes médicales internationales, mais je tiens à le souligner, la place de la France a été majeure, aussi bien sur le plan de la recherche que sur celui des techniques de pointe, ce qui laisse espérer pour notre pays que rien n'est perdu.

#### BIBLIOGRAPHIE SUCCINCTE

OUVRAGES GÉNÉRAUX

- Physiologie humaine appliquée. Cl. Martin et coll.; Arnette 2/10/2006
- Physiologie humaine; H. Guerard. Pradel 3e Ed. 2001
- Electrophysiologie Cardiaque : D. Babuty/ 2008. Elsevin Masson SAS.
- Les Troubles du Rythme Cardiaque : Groupe rythmologie Soc. FR. de Cardiologie (P. Puech et R Slama) 1978
- Les réentrées nodales ; traitement par radio fréquence. J.Ph.Maury, R.Grolleau Raoux Thèse médecine Montpellier 1996.

Traitement des troubles du Rythme : Stimulateurs, Défibrillateurs implantables, Thérapies Ablatives

- Lillehei C: Transistor pace maker for treatment of complete atrioventricular dissociation. JAMA 1960: 172, 176-80.
- Epstein A: Guideline for device based therapy of cardiac rhythm abnormalities. J.Am.col.Cardiol. 2008; 51: 1-62
- Mirowski M. and coll.: Terminaison of malignant ventricular arrhythmias with an implantable automatic defibrillator in human beings. N.Engl.J.of Medicine 1980; 303: 322-334
- Brignole m. and coll.: Clinical evaluation of defibrillation testing in an unselected population of 2120 consecutive patients undergoing for implantable cardio-veter defibrillation implant. J.Am.col.Cardiol. 2012; 60: 981-987
- M. Haissaguerre: Electrophysiological end point for catheter ablation of atrial fibrillation, initiated from multiple pulmonary venous foci. Circulation 2000 101 1409-1417.
- M. Haissaguerre: Thoracic veins arrhythmias: Mechanisms and treatment; Blackwell 2006
- M. Haissaguerre: Catheter ablation of atrial fibrillation/ Wilney-Blackwell 2008