Dysplasie du ventricule droit

Martine Gilard
CHU Brest

DVDA

- Anomalie myocardique du ventricule D

- Caractéristiques cliniques
  - Arythmies
  - ESV d'origine ventriculaire droite
  - Mort subite

Basso et al Circulation 1996; 94:983-991
Corrado et al Circulation 2000;101:E101-E106
Metzger et al AmJCardiol 1993;72:964-967
Pinarmonti et al Heart 2000;4:356-364
Van der Wall et al Herz 2000;4:356-364

DVDA

- Prévalence
  - Incidence: 1/2500 à 1/5000 selon les études
  - Touche plus les hommes (ratio 3:1)
  - Cause majeure de mort subite de l'adulte jeune
    - 20% des adultes < 35 ans
    - 22% des jeunes athlètes

Thiene et al NEJM 1988;318:129-133

- Diagnostic
  - angiographie
  - echocardiographie
  - scintigraphie
  - Scanner multicoupes
  - IRM

DVDA

Etiologie

– Cardiomyopathie
– Atteinte progressive du muscle cardiaque
– Prédomine chez l'homme

DVDA

Etiologie

4 théories

– Destruction programmée des cellules, remplacées par du tissu graisseux responsable d'arythmies

– Cardiopathie congénitale avec développement anormal conduisant à la dysplasie

– Trouble métabolique du VD responsable d'un remplacement progressif des cellules par du tissu graisseux et fibreux

– Théorie « inflammatoire »: le tissu fibro-graisseux correspond à la cicatrisation d'une atteinte de type myocardite

Basso et al Circulation 1996; 94:983-991
James et al Circulation 1994;90:556-573
Hofman et al Eur Heart J 1993;14:717-720

DVDA

Etiologie

- Atteinte familiale
  - 30-50%
  - Principalement autosomique dominant
    - pénétrance variable
    - Expression phénotypique variable
  - Anomalie des chromosomes 14 et 3
    - 4 zones ont été identifiées

Corrado et al Circulation 2000;101:E101-E106

Ahmad et al Circulation 1998;98:2791-720

Nava et al JACC 1988;12:1222-1228

Rampazzo et al Hum Mol Genet

DVDA

Gènes impliqués

- Desmocollin 2 - DSC2
- Desmoglein 2 - DSG2
- Desmoplakin - DSP
- Junction plakoglobin - JUP
- LIM domain binding 3 - LDB3
- Plakophilin 2 - PKP2
- Ryanodine receptor 2 (cardiac) - RYR2
- Transforming growth factor, beta 3 - TGFB3
- Transmembrane protein 43 - TMEM43

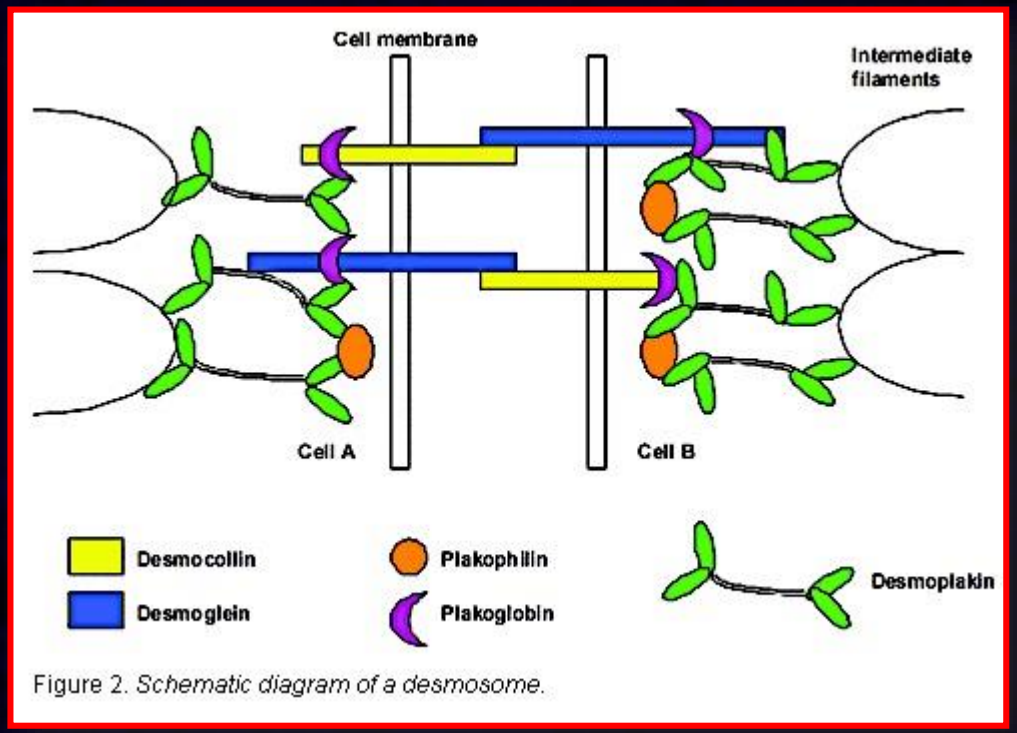


Figure 2. *Schematic diagram of a desmosome.*

Orphanet 2007

DVDA

Anatomo-pathologie

- 2 formes différentes
  - Forme graisseuse:
    - Remplacement quasi complet du myocarde
    - Pas d'amincissement de la paroi
    - Atteinte exclusive du VD
  - Forme fibro-graisseuse:
    - Remplacement quasi complet du myocarde
    - Amincissement de la paroi
    - Atteinte du VD et du VG

Thiene et al NEJM 1988;318:129-133
Corrado et al Heart 2000;83:588-595

DVDA

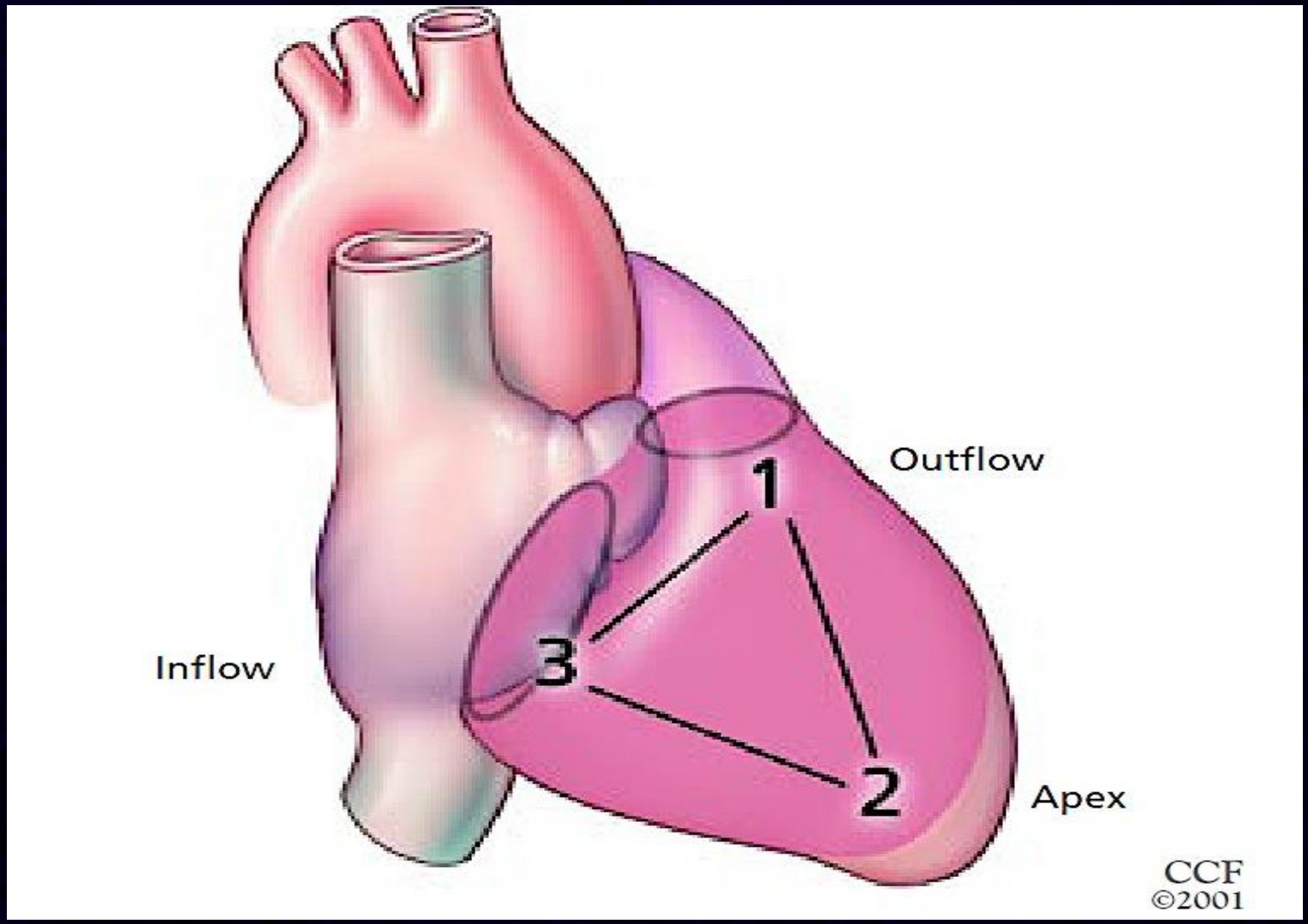
Anatomo-pathologie

- Anomalies associées:
  - Dilatation globale et importante du VD
  - Anévrysme ventriculaire
  - Hypocinésie segmentaire
  - Le siège de ces anomalies: triangle de la dysplasie
    - Sous la tricuspide
    - Apex
    - infundibulum

Fontaine et al Circulation 1998;97:1532-1535

DVDA

Anatomo-pathologie



DVDA

Clinique

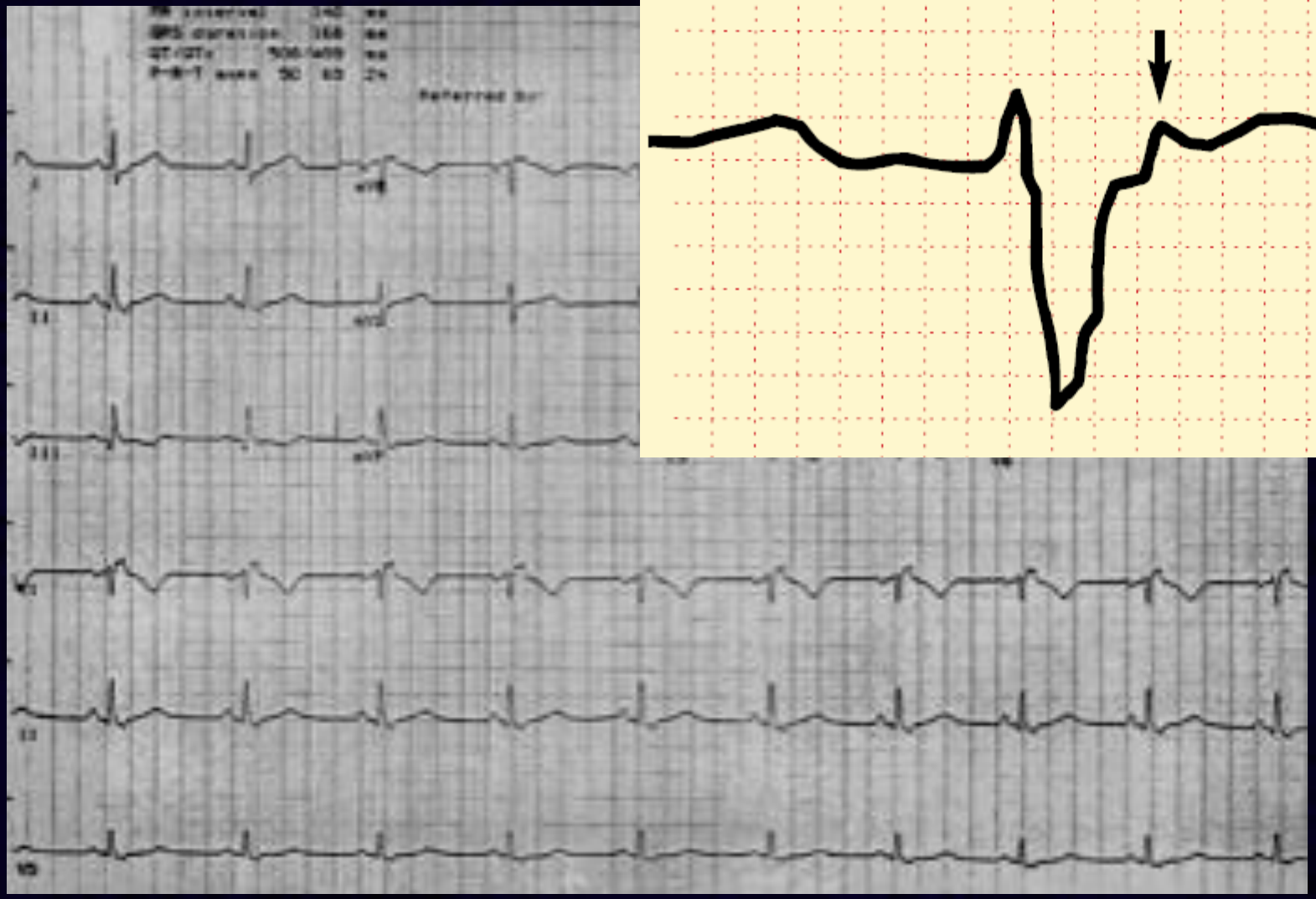
- Très grandes variations cliniques
  - TV avec BBGC
  - Asymptomatique: qcq ESV
  - Jusqu'à IC avec arythmie et mort subite
  - Progression de la maladie avec des manifestations différentes en fonction de l'évolution

Van der Wall et al Herz 2000;4:356-364
Pinarmonti et al Circulation 1998;97:1943-1945

- ECG
  - Rythme sinusal
  - QRS >110 ms en V1
  - Epsilon juste après QRS en V1

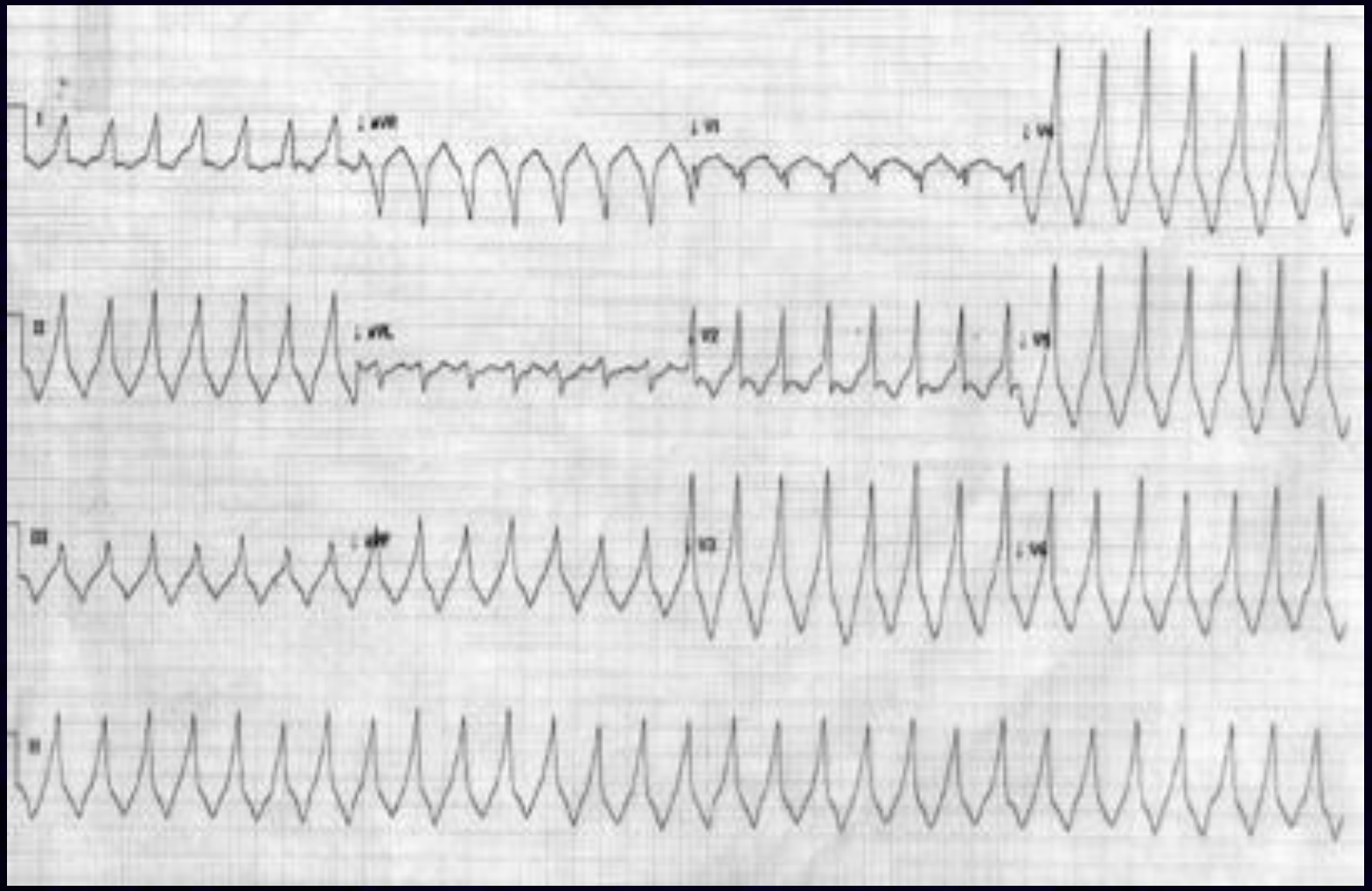
McKenna et al Br Heart J 1994;71:215-218

DVDA



DVDA

TV et BBGC



DVDA

Diagnostic

- Diagnostic est affirmé par la biopsie
- Cependant
  - Infiltration graisseuse existe dans 50% des cœurs normaux des sujets agés
  - Infiltration graisseuse au niveau de l'apex du VD dans 15% des cas

Burke et al Circulation 1998;97:1571-1580

Fontaliran et al Arch Mal Cœur Vaiss1991;84:33-38

White et al Radiology 1998;207:743-751

Blake et al AJR 1994;162:809-812

Donc, pas d'indication à la biopsie du VD

DVDA

Diagnostic

- Consensus de l'ESC: diagnostic repose sur la présence de facteurs
  - Structuraux
  - Histologiques
  - Electrocardiographiques
  - Arythmiques
  - Facteurs génétiques

Marcus et al Eur Heart J 2010;31:806-14

DVDA

2 critères majeurs, 1 majeurs et 2 mineurs, 4 mineurs

• Facteurs	• C Majeurs	• C Mineurs
Dysfonction Altérations structures	Dilatation majeure VD Altération FE VD Anévrysmes VD	Dilatation mineure Altération modérée FE Hypocinésie régionale
Tissue	Myocytes>60%+fibrose	Myo 60-75% +fibrose
Anomalies électriques	Onde Epsilone T- V1 à V4 sans BBDC	T négative V2-V3 Potentiels tardifs
Arythmie	TV ou BBGC QRS – en inf	TV+BBGC, QRS + en inf
ATCD familiaux	Maladie familiale confirmée	ATCD mort subite suspecte

Marcus et al Eur Heart J 2010;31:806-14

DVDA

Diagnostic

- Diagnostic différentiel
  - Maladie de Uhl
    - Amincissement extrême de la paroi du VD
    - Absence de fibres musculaires
    - Pas de dominance de sexe et d'influence familiale
  - Cardiomyopathie idiopathique
    - Souvent survient après l'atteinte du VG
  - Myocardite

DVDA

Pronostic et traitement

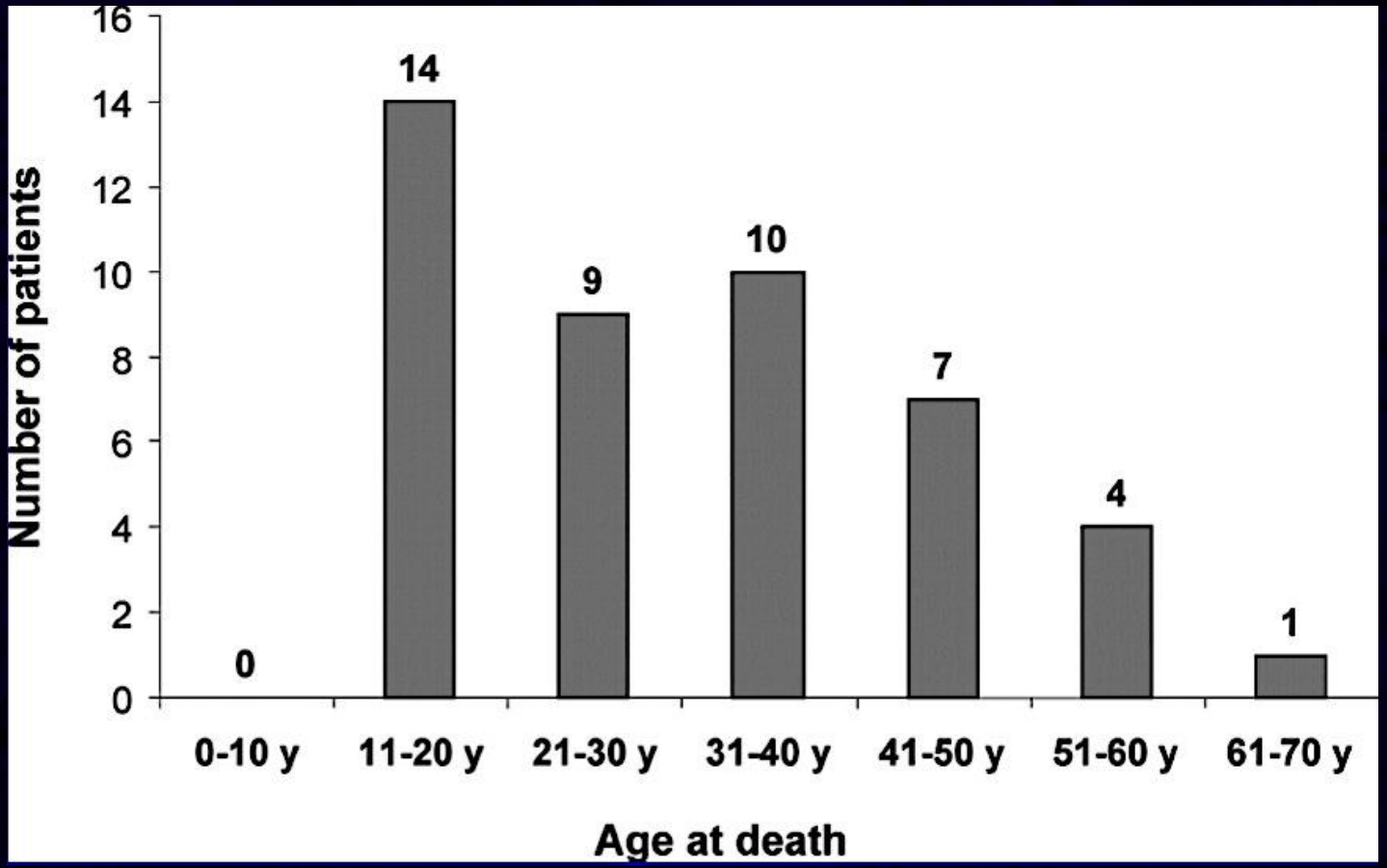
- Maladie progressive
- Mortalité par mort subite: 2,5% par an
- Amélioré par le traitement
  - Anti arythmiques
  - Ablation pour les formes réfractaires et localisées
    - Améliore l'efficacité du TTT pharmacologique
  - Défibrillateur: arythmie sévère et risque de mort subite
  - Chirurgie:déconnection du VD ou transplantation (IVD)

Fontaine et al A Rev Med 1999;50:17-35
Marcus et al Circulation 1982;65:384-398
Leclercq et al Eur Heart J 1989;10:61-67
Movsowitz et al Am Heart J 1996;131:930-936

DVDA

Pronostic et traitement

Âge de mort subite chez 45 patients atteints d'ARVC



Quarta,G. et al. Circulation 2011;123:2701-2709

DVDA

Diagnostic

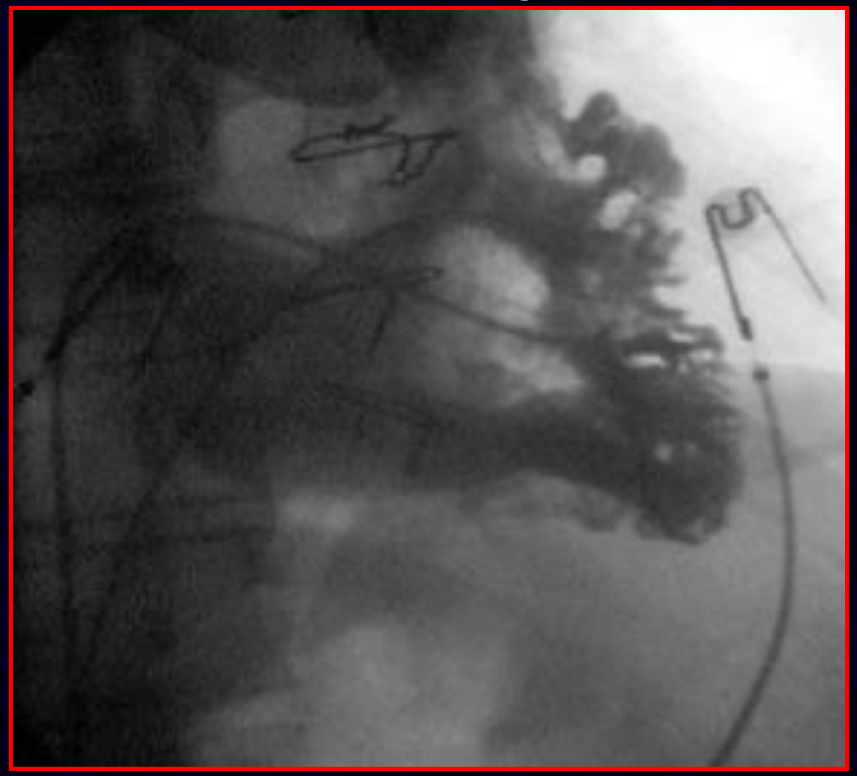
- Angiographie conventionnelle
  - Gold standard
  - Sensibilité et spécificité modérée
  - Pas de détection des anomalies tissulaires

White et al, Radiology 1998;207:743-751
Marcus et al Circulation 1982;65:384-8
Mehta et al Am J Cardiol 1989;3:939-944

DVDA

Diagnostic

- Angiographie conventionnelle
  - Gold standard
  - Aspect en pile d'assiette avec akinésie ou dyskinésie
    - Infundibulum
    - Apical
    - Région tricuspidienne



DVDA

Diagnostic

- Echocardiographie
  - Surtout pour éliminer d'autres diagnostics

Ces techniques classiques sont cependant

- faiblement spécifiques
- faiblement sensibles

White et al Radiology 1998;207:743-751
Marcus et al Circulation 1982;65:384-398

Mehta et al Am J Cardiol 1989;3:939-944

DVDA

Diagnostic

IRM

DVDA

Diagnostic
IRM

- IRM permet
  - Analyse tridimensionnelle du VD
    - Anatomie
    - Volume
    - Anomalie tissulaire
      - Fibro graisseuse
      - graisseuse

DVDA

Diagnostic
IRM

Anomalies tissulaires

DVDA

Diagnostic
IRM

- Anomalies tissulaires
  - Graisse: hyper signal en T1

Basso et al Circulation 1996;94:983-991

Thiene et al NEMJ 1988;318:129-133

Menghetti et al Heart 1996;76:467-470

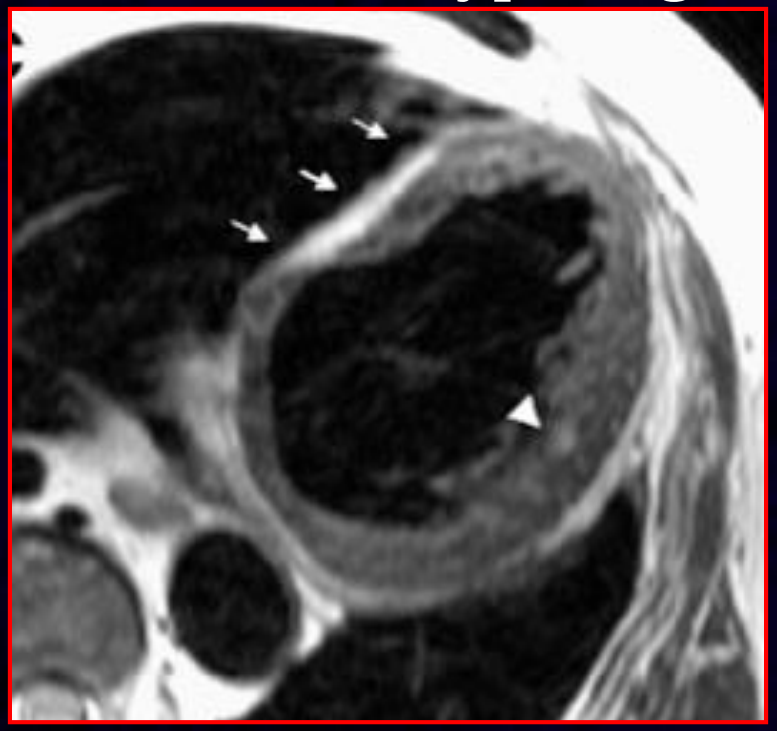
Marcus et al Eur Heart J 1989;10:61-67

Globits et al Circulation 1997;96:2633-40

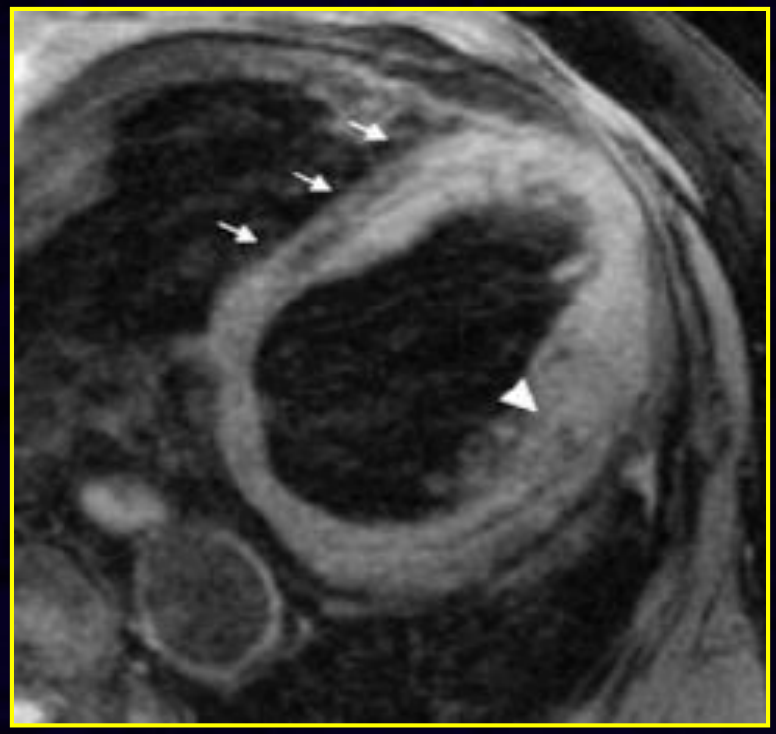
DVDA

Diagnostic
IRM

- Anomalies tissulaires
  - Graisse: hyper signal en T1



Séquence T1

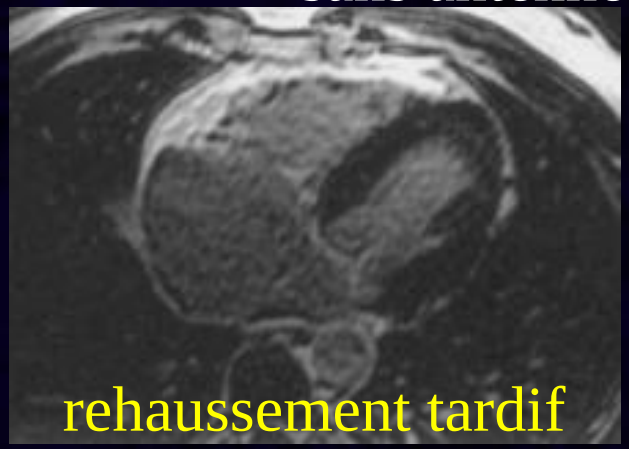


Séquence avec saturation de graisse

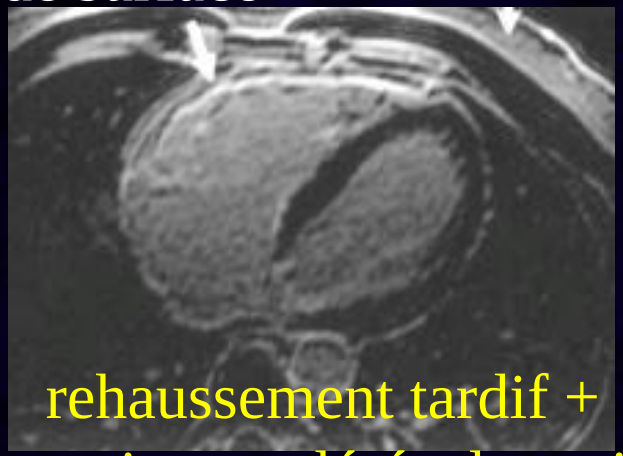
DVDA

Diagnostic IRM

- Anomalies tissulaires
  - Graisse: hyper signal en T1
  - Rechercher également par
    - une séquence de rehaussement tardif,
    - associée à une acquisition en saturation de graisse,
    - sans antenne de surface



rehaussement tardif



rehaussement tardif +
Saturation modérée de graisse

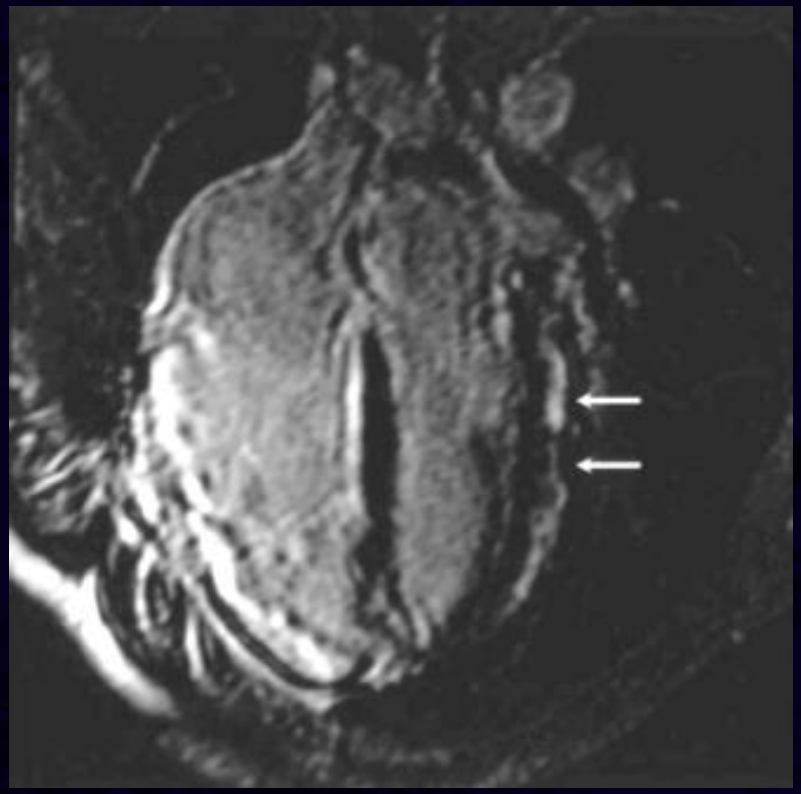
Antenne corps entier

Tandry et al JACC 2006;45:98-103

DVDA

Diagnostic
IRM

- Anomalies tissulaires



Possible atteinte VG associée

Tandry et al JACC 2006;45:98-103

DVDA

Diagnostic
IRM

- Présence d'inclusions graisseuses: spécifique ?
  - 50% des cœurs normaux

    Mehta et al Circulation 1998;97:1571-1580

    Fontaliran et al Arch Mal CV 1991;84:33-38
  - 22% des patients suspects de DVDA (TV+BBGC)

    Mehta et al Am Heart J 1994;127:360-366
  - Sensibilité: 67% et spécificité 100%

    Mehta et al Am Heart J 1994;127:360-366

    22% *Aufferman* et *al AJR 1993;161:549-555*

    100% *Basso et al Circulation 1996;94:983-991*

DVDA

Diagnostic
IRM

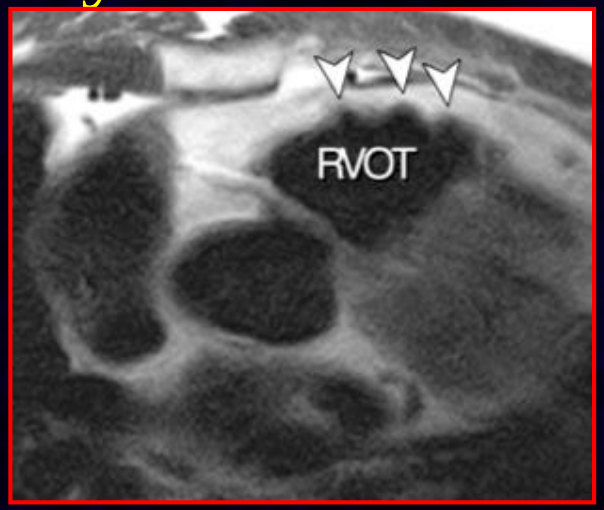
Anévrysmes

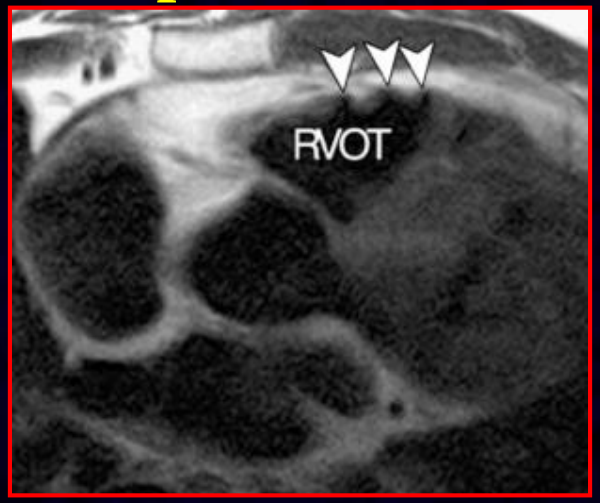
DVDA

Diagnostic

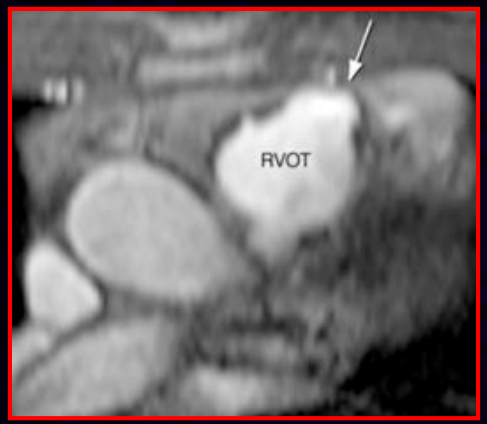
IRM

- Anévrysmes localisés de la paroi du VD





Infundibulum



DVDA

Diagnostic
IRM

Dilatation de la cavité VD

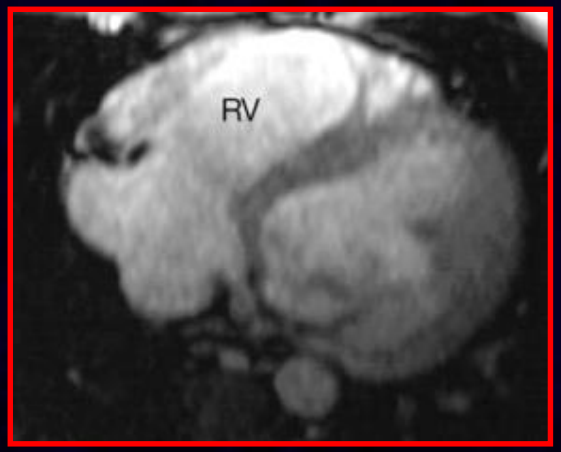
DVDA

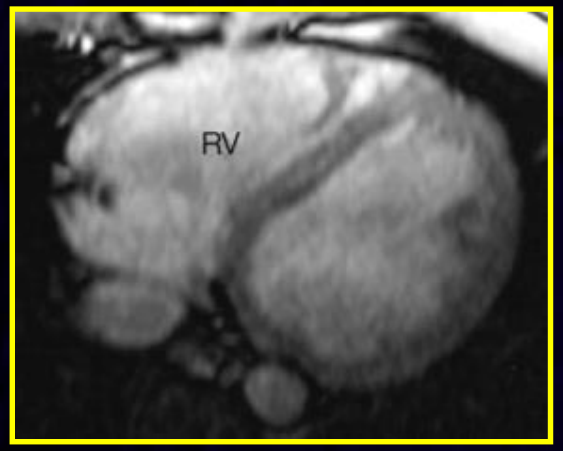
Diagnostic

- Dilatation VD

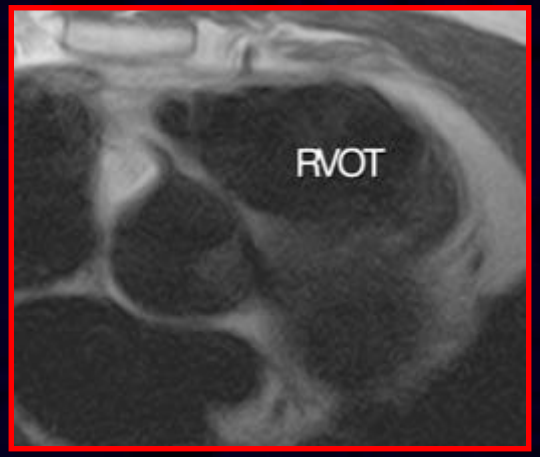
IRM

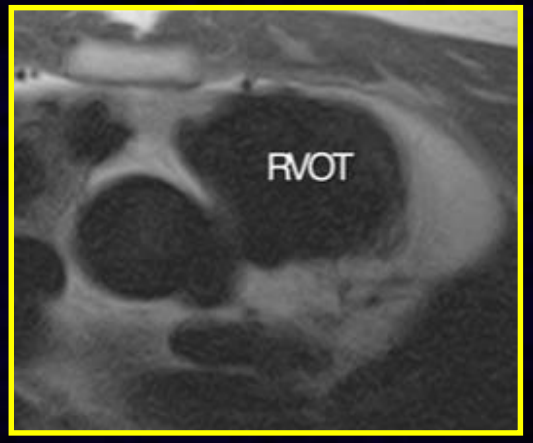
Cavité VD





Infundibulum VD





Systole

Diastole

DVDA

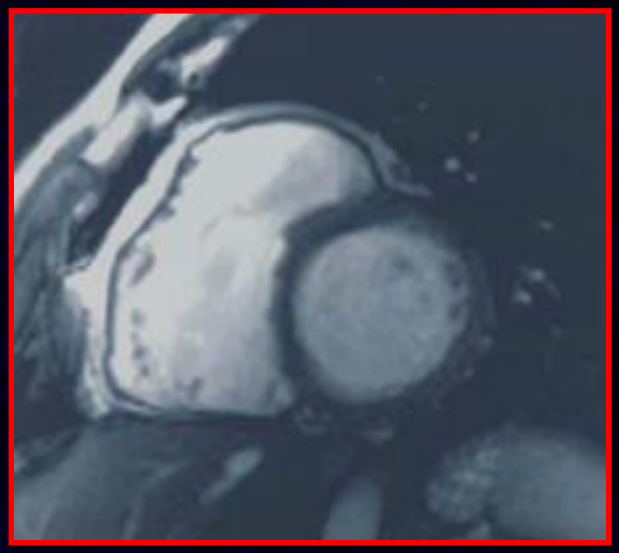
Diagnostic
IRM

Trouble de la cinétique

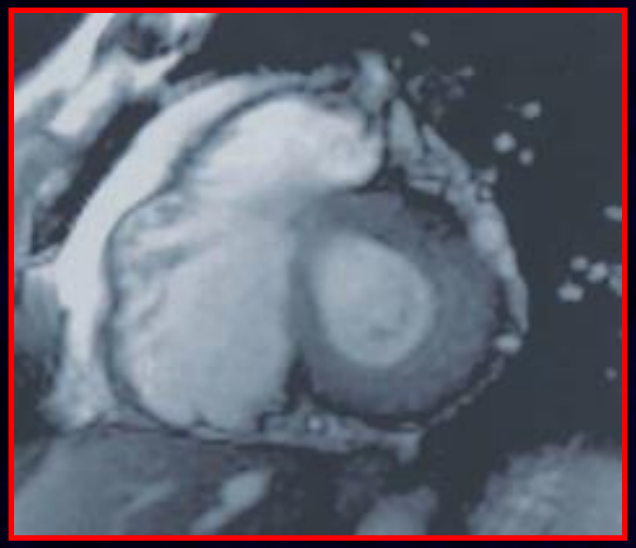
DVDA

Diagnostic
IRM

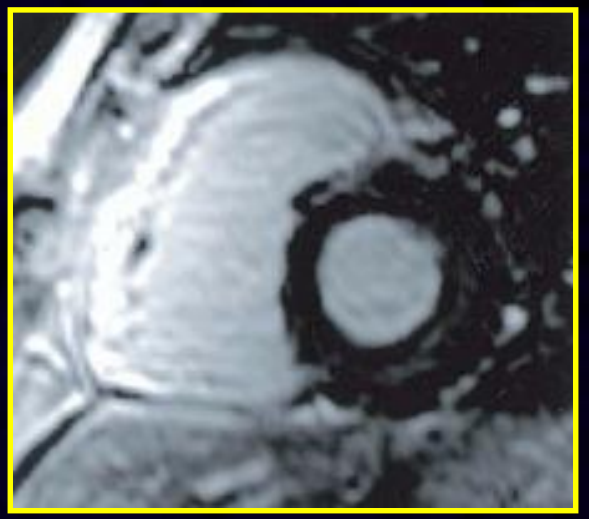
- Dyskinésie localisée du VD



Diastole



Systole



Rehaussement tardif

DVDA

Diagnostic
IRM

- Critères majeurs
  - Akinésie régionale ou dyskinésie ou asynchronisme contraction VD et 1 des éléments suivants:

    - Ratio volume VD en fin de diastole sur surf corp:
      ≥110 mL/m2 (homme) ou ≥100 mL/m2 (femme)

    - Ou FE VD ≤ 40%

DVDA

Diagnostic
IRM

- Critères mineurs
  - Akinésie régionale ou dyskinésie ou asynchronisme contraction VD et 1 des éléments suivants:

    - Ratio volume VD en fin de diastole sur surf corp:
      Entre 100 et 110 mL/m2 (homme)
      Entre 90 et 100 mL/m2 (femme)

    - Ou FE VD entre 41% et 45%

DVDA

Diagnostic

Scanner multicoupes

DVDA

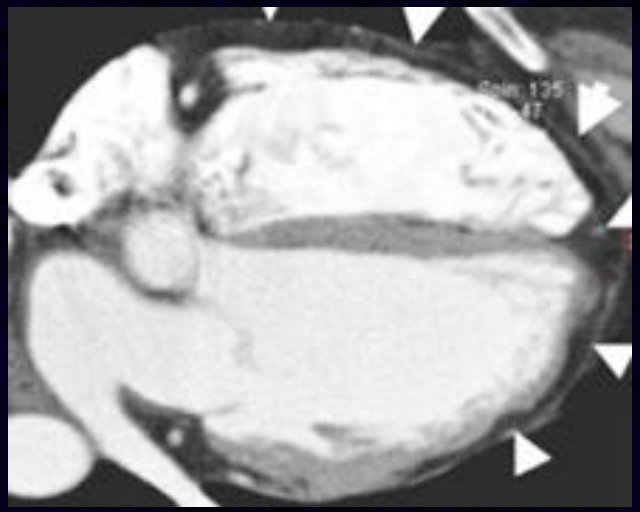
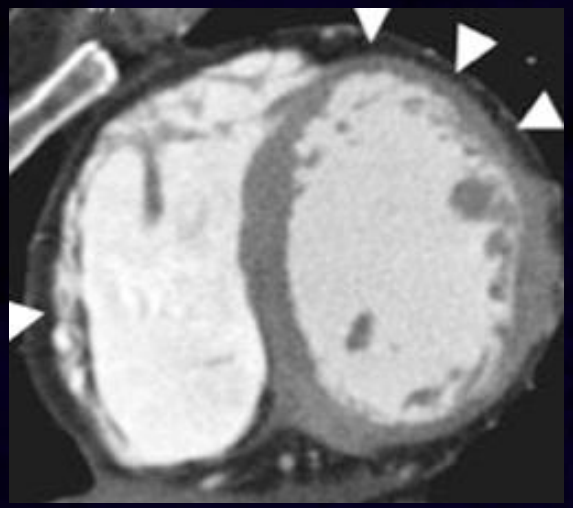
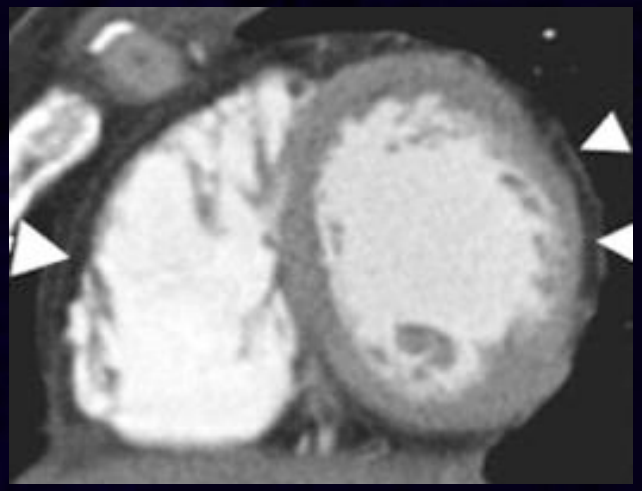
Diagnostic
Scanner multicoupes

- Avantages
  - Bonne résolution spatiale > IRM
  - Examen en coupe, visualisant la paroi myocardique
  - Etude de la fonction du VD
  - Analyse de trouble localisée de la cinétique
  - Pas de CI si PM
- Inconvénients
  - Irradiation
  - Produit iodé
  - Rythme sans ESV

DVDA

Diagnostic
Scanner multicoupes

- Tissu graisseux
  - Densité: - 20 à -70 UH

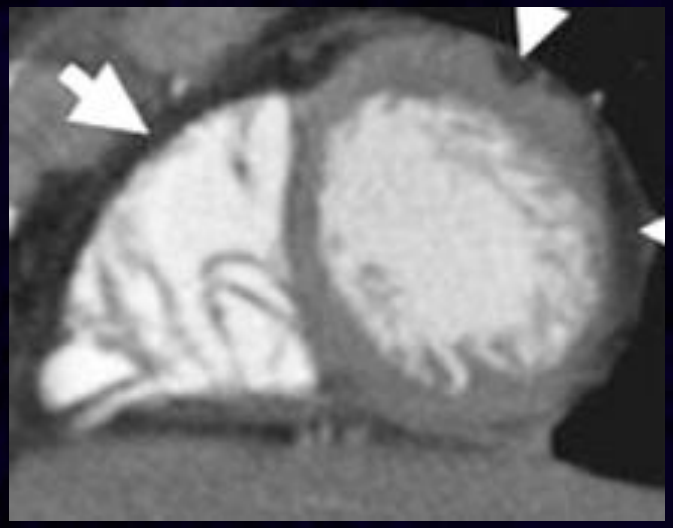




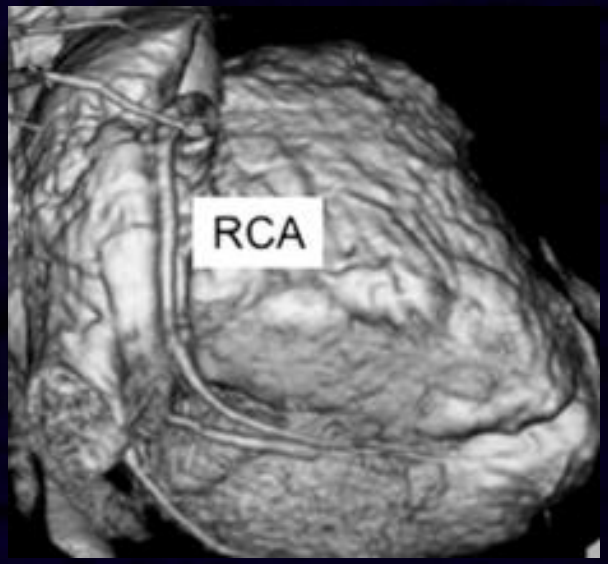
Matsuo et al Int J Cardiol 2007;115,e121-e131

DVDA

Diagnostic
Scanner multicoupes

- Tissu graisseux
  - Densité: - 20 à -70 UH



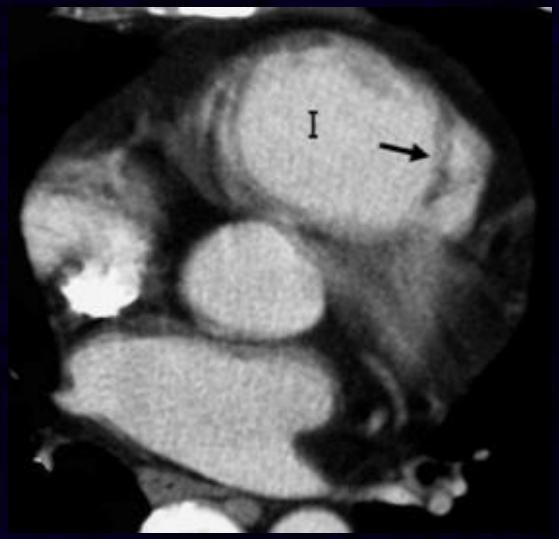


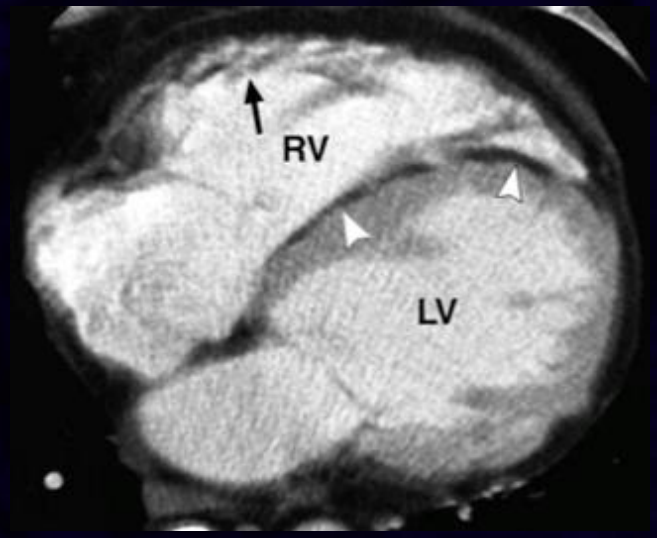
Matsuo et al Int J Cardiol 2007;115,e121-e131

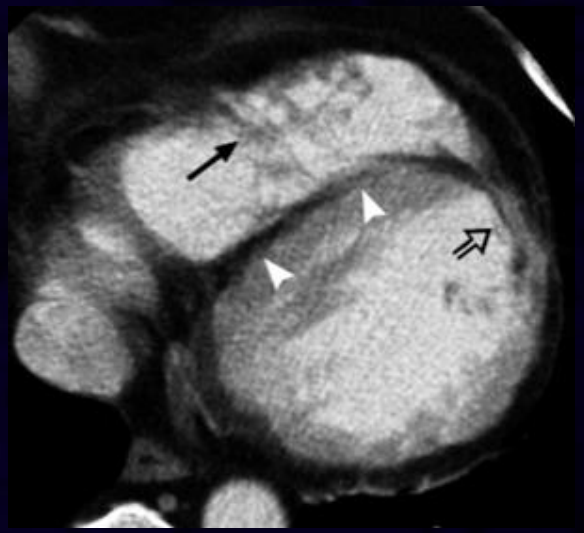
DVDA

Diagnostic
Scanner multicoupes

- Tissu graisseux







Infundibulum

Septum

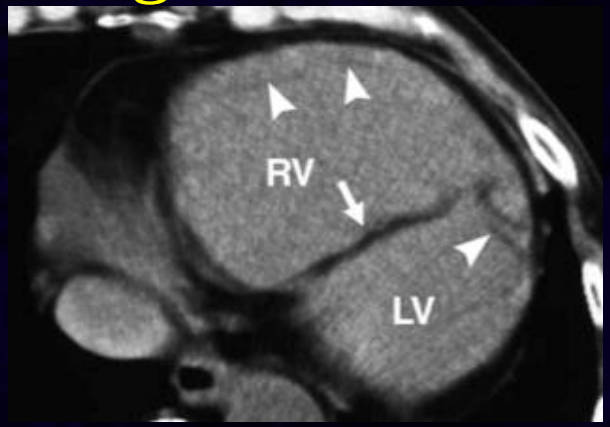
Paroi inf et apical

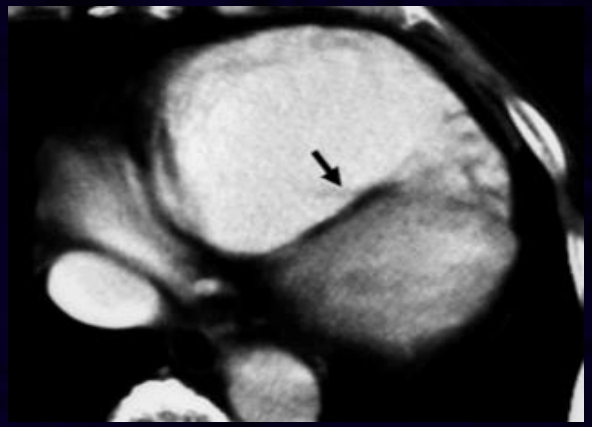
Kimura et al Radiographics 2002;22,1111-1124

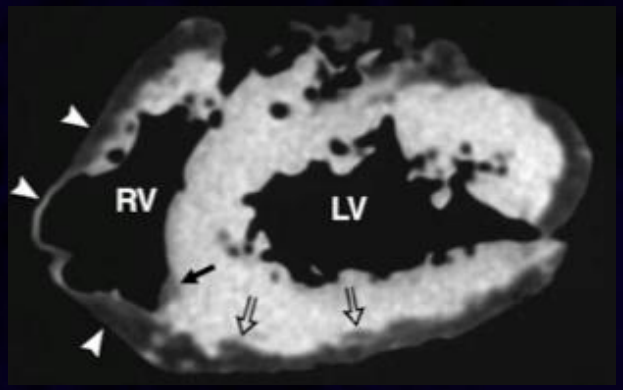
DVDA

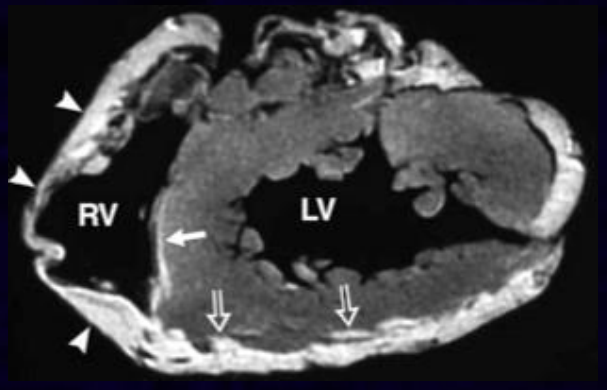
Diagnostic
Scanner multicoupes

- Tissu graisseux







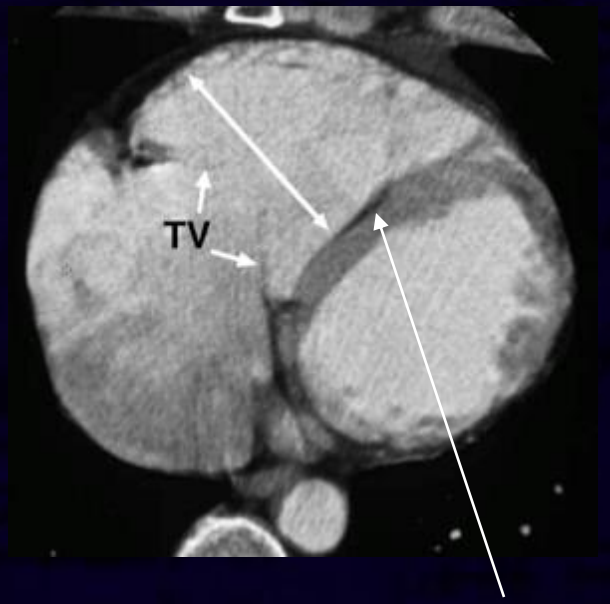


Kimura et al Radiographics 2002;22,1111-1124

DVDA

Diagnostic
Scanner multicoupes

- Dilatation VD

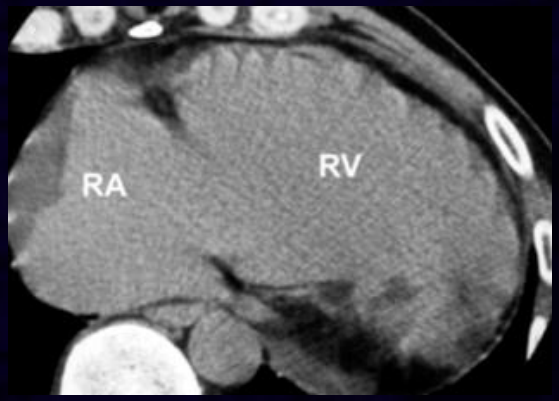


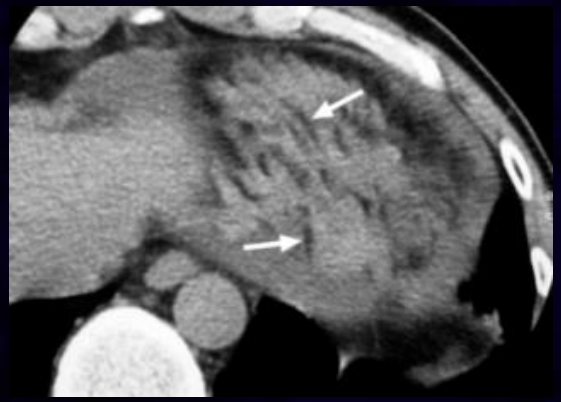
Infiltration graisseuse

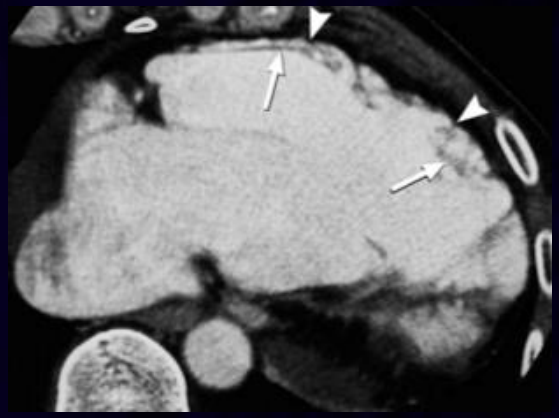
DVDA

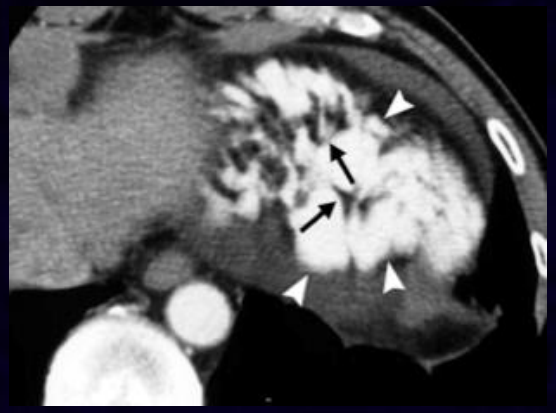
Diagnostic
Scanner multicoupes

- Aspect en pile d'assiettes









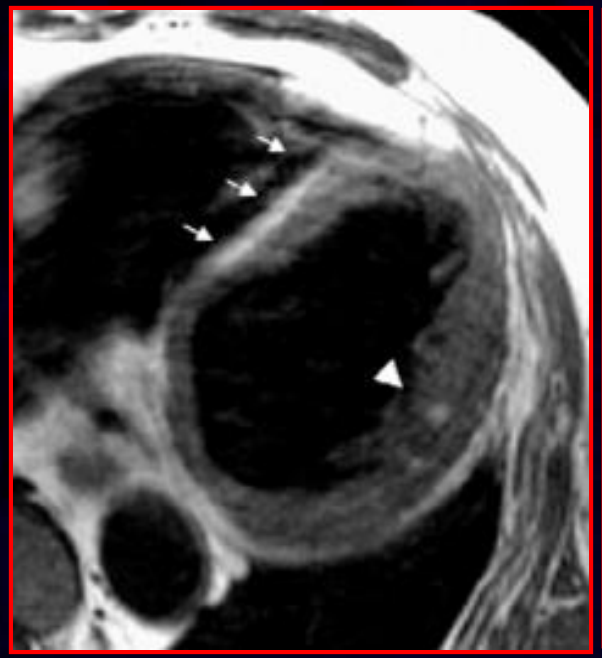
VD dilaté
Infiltration graisseuse
Trabéculations

DVDA

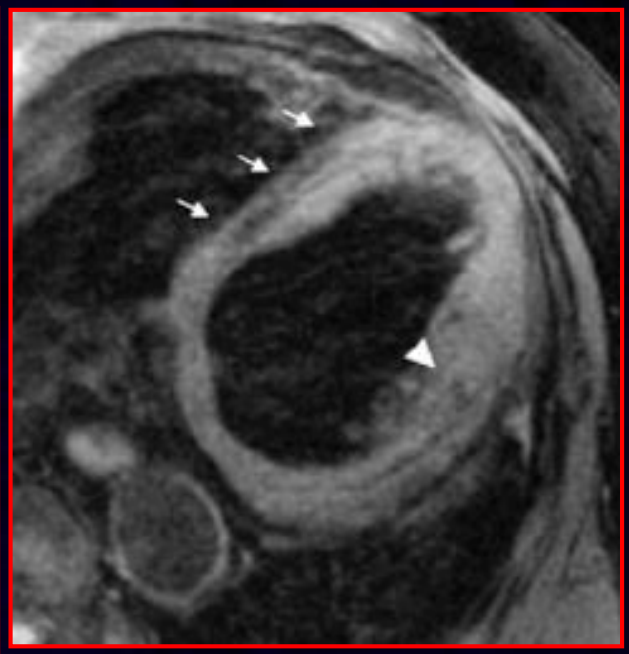
Diagnostic
Scanner multicoupes

- IRM et Scanner mulicoupes

Scanner



IRM

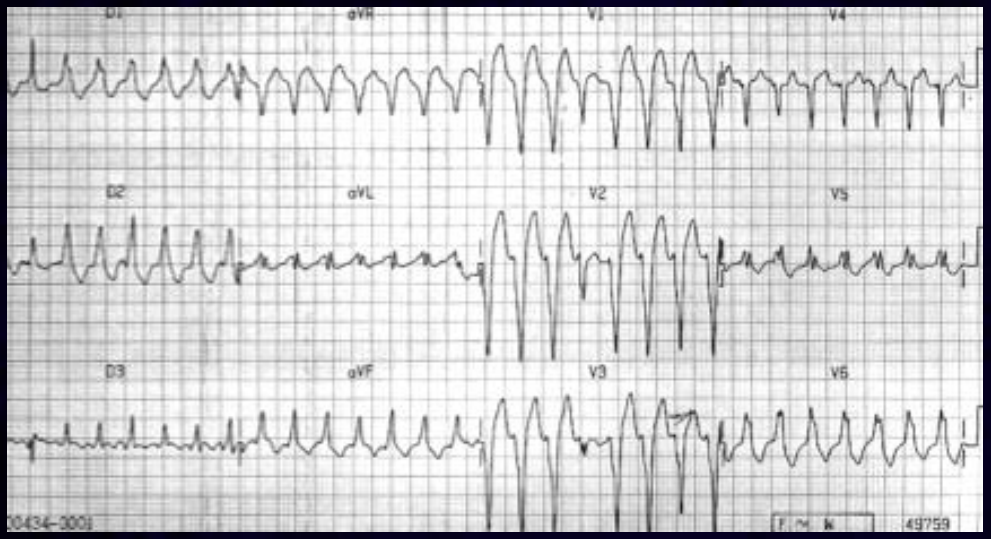


IRM et
saturation graisse

DVDA

Myocardite et DVDA

- 30 patients suspects de DVDA
- TV + BBGC

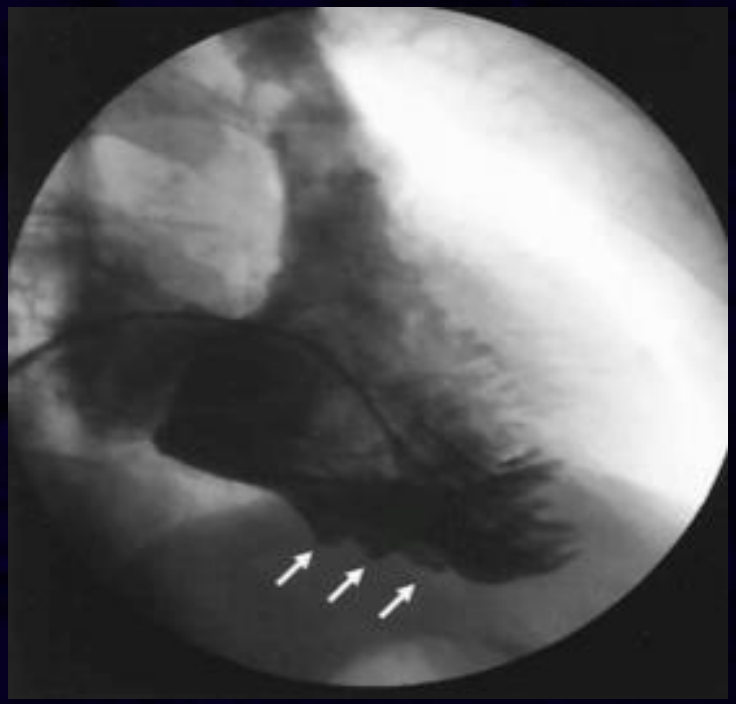


Chimenti et al JACC 2004;43:2305-13

DVDA

Myocardite et DVDA

- Pas de différence structurelle et fonctionnelle
  - ECG
  - Angiographie
  - Echocardiographie
  - IRM
    - Hypersignal 67% DVDA
      62% myocardite

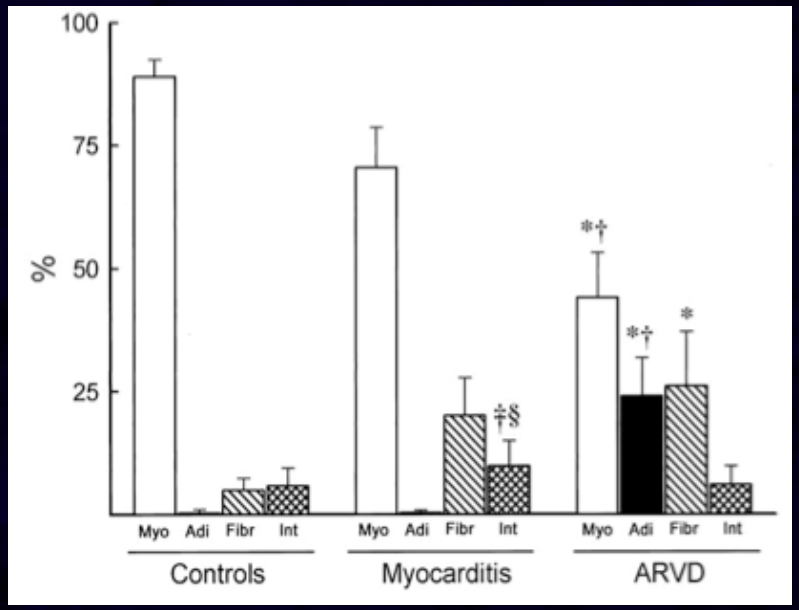


Chimenti et al JACC 2004;43:2305-13

DVDA

Myocardite et DVDA

- Histologie fait la différence
  - (p<0,001)
  - DVDA: 30% (9 pts)
  - Myocardite: 70% (21 pts)
- FU
  - Myocardite: stable sous TTT
  - DVDA: Défibrillateur chez 5patients sur 9



Chimenti et al JACC 2004;43:2305-13

DVDA

Conclusion

- Le diagnostic repose sur un ensemble de critères
- Un seul critère est insuffisant
- Pas d'imagerie véritablement spécifique
- L'IRM, non invasive, permet de suspecter le diagnostic et de réaliser le FU
- IRM normale: il faut la répéter à distance