

# Orage Rythmique : Caractéristiques cliniques et prise en charge thérapeutique

## Electrical storm: clinical characteristics and therapeutic management

Elayech Boudiche Faten<sup>1</sup>, Boudiche Selim<sup>2</sup>, Trifi Rahma<sup>1</sup>, Ben Jemaa Hakim<sup>1</sup>, Chetoui Ahmed<sup>1</sup>, Ben Ahmed Habib<sup>1</sup>, Ouechtati Wejdene<sup>1</sup>, Allouche Emna<sup>1</sup>, Bezdah Leila<sup>1</sup>

1. Service de Cardiologie, Hôpital Charles Nicolle, Tunisie

2. Service de Cardiologie, Hôpital La Rabta, Tunisie

### RÉSUMÉ

1. L'orage rythmique est une urgence médicale extrême, il est primordial d'en faire le diagnostic précocement.
2. Sa prise en charge doit se faire par une équipe expérimentée dans une unité de soins intensifs ou en réanimation, rapprochée d'un centre capable de pratiquer l'ablation par cathéter.
3. L'élévation du tonus sympathique pro-arythmogène induite par le stress physique et psychologique subi par les patients en orage rythmique joue un rôle primordial dans l'initiation et l'entretien des arythmies ventriculaires.
4. Le traitement a pour objectifs d'empêcher la délivrance des chocs électriques chez les porteurs de défibrillateur automatique implantable, d'assurer une réanimation cardio-respiratoire adéquate en cas de mauvaise tolérance hémodynamique y compris la cardioversion/défibrillation externe, de prescrire un traitement pharmacologique adapté et d'envisager une ablation par radiofréquence en cas d'échec du traitement médical.
5. Le traitement pharmacologique doit être adapté au type d'arythmie ventriculaire ainsi qu'à la présence ou pas d'une cardiopathie structurelle sous-jacente.
6. L'ablation par radiofréquence permet de contrôler la situation à la phase aiguë et d'éviter les récurrences dans la plupart des cas.
7. Malgré les progrès thérapeutiques, l'orage rythmique est grevé d'une lourde morbi-mortalité et constitue en présence d'une cardiopathie structurelle, un tournant évolutif dans l'évolution de la maladie.

### MOTS-CLÉS

orage rythmique;  
ablation par  
radiofréquence;  
traitement  
antiarythmique;  
défibrillateur  
automatique  
implantable

### SUMMARY

1. Electrical storm is an extreme medical emergency; it is essential to establish the diagnosis at an early stage.
2. It must be managed by an experienced team in an intensive care unit or a resuscitation department, near a center performing catheter ablation.
3. Proarrhythmogenic elevated sympathetic tone due to the physical and psychological stress in patients with electrical storms plays an important role in the initiation and sustainment of ventricular arrhythmias.
4. The goals of treatment are to prevent the delivery of electric shocks in implantable cardioverter defibrillator patients, to provide adequate cardiopulmonary resuscitation in the setting of poor hemodynamic tolerance including external cardioversion/defibrillation, to prescribe appropriate pharmacological treatment, and to consider radiofrequency ablation if medical therapy fails.
5. Pharmacological treatment must be adapted to the type of ventricular arrhythmia and to the presence or not of underlying structural heart disease.
6. Radiofrequency catheter ablation helps to control the situation in the acute phase and to avoid recurrence in most cases.
7. Despite therapeutic progress, the electrical storm is associated with a high morbidity and mortality and, in the presence of structural heart disease, constitutes a turning in the evolution of the disease.

### KEYWORDS

electrical storm;  
radiofrequency  
ablation;  
antiarrhythmic  
therapy;  
implantable  
cardioverter  
defibrillator

Correspondance

## INTRODUCTION

L'orage rythmique est une urgence médicale extrême qui prédispose à un risque vital. Sa gravité peut aller d'épisodes récurrents de tachycardies ventriculaires (TV) asymptomatiques terminées par la stimulation anti-tachycardique (SAT) à une instabilité électrique menaçant le pronostic vital avec des arythmies ventriculaires réapparaissant fréquemment après de multiples chocs (1). La répétition ou la prolongation des épisodes d'arythmies ventriculaires, ainsi que la survenue de chocs multiples de défibrillation, peuvent entraîner une altération de la fonction ventriculaire gauche et une défaillance hémodynamique pouvant entraîner un choc cardiogénique et une défaillance viscérale multiple. Les orages rythmiques doivent être traités dans une unité de soins intensifs ou en réanimation, de préférence près d'un centre de rythmologie interventionnelle capable de pratiquer des ablations de TV (2). Ces orages rythmiques surviennent généralement chez des patients atteints de cardiopathies structurelles, mais plus rarement chez des patients atteints de canalopathies ou ayant un cœur sain, qu'ils soient porteurs ou non de défibrillateurs automatiques implantables (DAI).

### Qu'appelle-t-on "Orage rythmique" ?

Un orage rythmique est défini par la survenue de  $\geq 3$  épisodes d'arythmies ventriculaires soutenues, TV et/ou fibrillation ventriculaire (FV), dans les 24 heures avec un intervalle libre d'au moins 5 minutes entre 2 épisodes.

Chez les patients porteurs de DAI, la survenue de  $\geq 3$  thérapies délivrées par l'appareil (SAT ou choc interne) de façon appropriée en 24H définit aussi le diagnostic d'orage rythmique (1).

### Epidémiologie

L'incidence de l'orage rythmique varie selon si l'on est dans le cadre d'une prévention primaire ou d'une prévention secondaire par un DAI. D'une façon non surprenante, ces orages rythmiques surviennent plus souvent chez des patients qui ont déjà présenté des épisodes d'arythmies ventriculaires soutenues et qui sont donc en prévention secondaire et on estime 10-30% l'incidence de l'orage rythmique chez ces patients (3,4). En revanche, en prévention primaire, seulement 4% des patients ont présenté des orages rythmiques durant un suivi moyen de 20,6 mois dans l'étude MADITII (5).

### Facteurs prédictifs d'un orage rythmique

Les principaux facteurs prédictifs d'un orage rythmique sont l'âge avancé, la dysfonction sévère du ventricule gauche et des épisodes antérieurs de TV/FV. Une situation particulière est celle des patients jeunes avec un cœur normal et des extrasystoles ventriculaires à couplage court (6-8).

### Pronostic

Le pronostic des orages rythmiques à court et à long termes reste sombre, de part l'augmentation du nombre d'hospitalisations et un surrisque de décès (augmentation de la mortalité de toutes causes d'un facteur 2 à 4 selon les études), observé à la fois en prévention primaire et secondaire (6).

Le risque de mortalité dépend principalement de l'âge, de la fraction d'éjection et l'existence de comorbidités.

### Prise en charge diagnostique

#### Éliminer les diagnostics différentiels

Chez les porteurs de DAI, éliminer les chocs inappropriés dus à des tachycardies supraventriculaires (TSV), des interférences électromagnétiques, une dysfonction de sonde ou une sur-détection... par l'analyse de l'ECG et par l'interrogation de l'appareil lorsqu'un programmeur est disponible. Devant une tachycardie à complexes larges, éliminer une TSV avec un bloc de branche ou avec une préexcitation ventriculaire. Mais dans les cas de discrimination difficile considérer par excès le diagnostic de TV et à fortiori en présence d'une cardiopathie structurelle connue.

#### Identifier le type d'arythmie ventriculaire

Il y a 2 types d'arythmies ventriculaires dans un orage rythmique :

- 85-90% des TV monomorphes : ce qui suggère l'existence d'une cardiopathie structurelle sous-jacente par exemple après un infarctus du myocarde ou en cas de cardiomyopathies dilatées (CMD) ou hypertrophiques (CMH) ou des dysplasies du ventricule droit.
- 10-15% des TV polymorphes ou FV : qu'on observe plus souvent dans les cardiopathies ischémiques à la phase aigüe ou dans les canalopathies (9).

#### Déterminer le type de cardiopathie

Il est important de déterminer si le patient a une cardiopathie structurelle connue (CMD, CMH, cardiopathie ischémique ...) ou s'il a un cœur structurellement normal (canalopathies...). L'échocardiographie au lit du patient est utile dans ce contexte d'urgence pour orienter le diagnostic.

#### Évaluer la tolérance hémodynamique

Il est fondamental d'apprécier la tolérance hémodynamique des arythmies ventriculaires au cours de l'orage rythmique car elle va conditionner la prise en charge des patients.

#### Rechercher d'éventuels facteurs déclenchants

Un orage rythmique peut être précipité par une ischémie myocardique aigüe, un trouble hydroélectrolytique (hypokaliémie,

hypomagnésémie...), une décompensation cardiaque, une hyperthyroïdie, une infection, une fièvre, un effet proarythmique d'un médicament, une mauvaise observance d'un traitement anti-arythmique ou une période post-chirurgicale précoce... En général, il n'est pas facile d'identifier un facteur déclenchant des orages rythmiques. Dans l'étude SHIELD, un facteur déclenchant n'a été retrouvé que chez 13% des patients (10).

### Prise en charge thérapeutique

La gestion des orages rythmiques nécessite une approche multidisciplinaire incluant une prise en charge médicale (médicaments anti-arythmiques, sédation) et interventionnelle (ablation par radiofréquence, sympathectomie, assistance circulatoire mécanique) en plus de la reprogrammation du DAI chez les patients qui en sont porteurs (Figure 1).

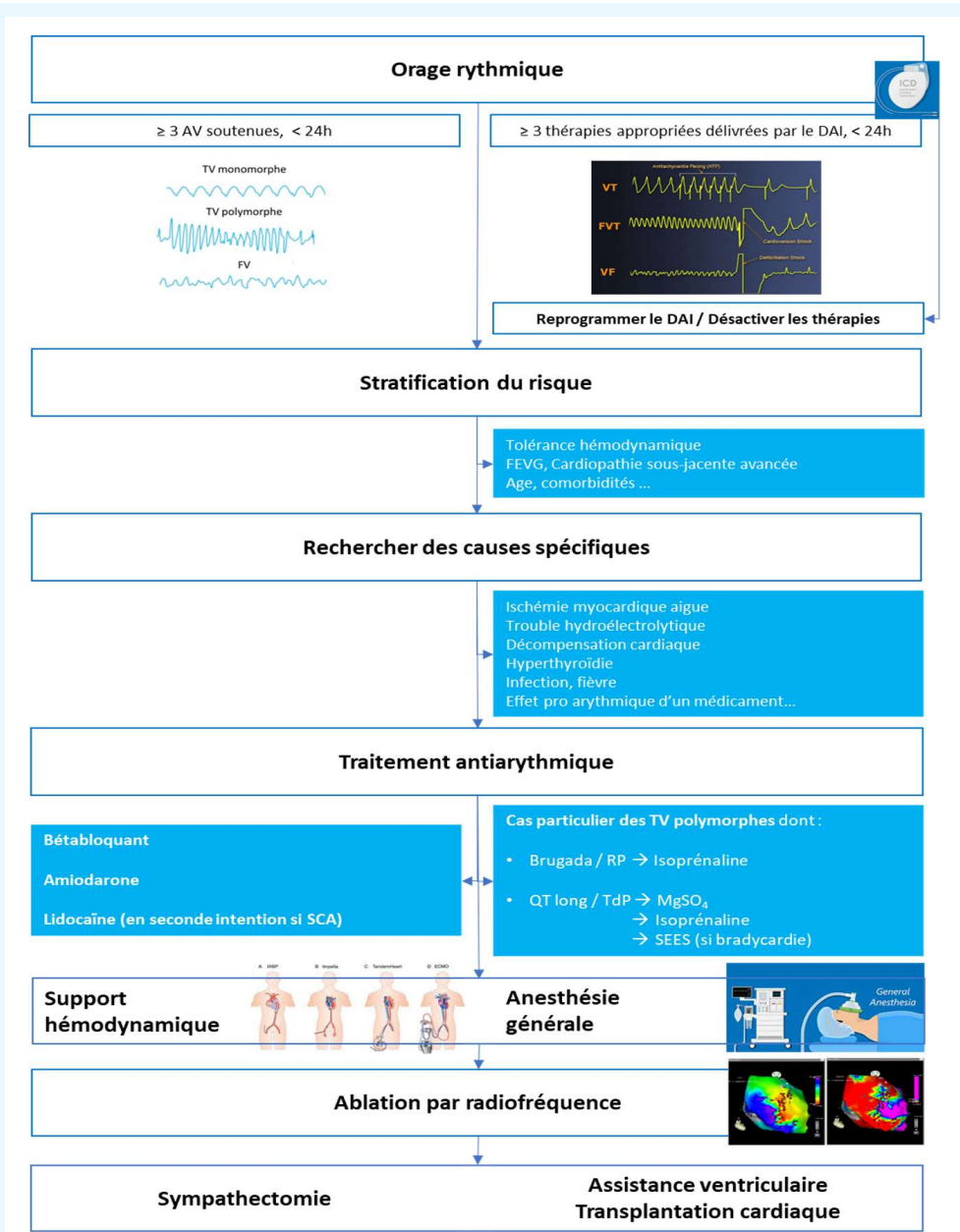


Figure 1. Algorithme de prise en charge de l'orage rythmique.

## Traitement pharmacologique

### • Les bêtabloquants

La suppression de l'hypertonie adrénergique passe principalement par la prescription de bêtabloquants (BB) qui font partie du traitement essentiel des orages rythmiques, avec une préférence pour les non cardiosélectifs comme le Propranolol (11). La dose sera fonction de la fréquence cardiaque (FC) et de la cardiopathie. Une des limites à leur utilisation peut être liée à un état hémodynamique précaire surtout chez les patients avec une fraction d'éjection du ventricule gauche basse. Leur utilisation est associée à une efficacité d'au moins 50% en termes de réduction des épisodes de FV ou de TV. Habituellement un traitement anxiolytique est associé car l'anxiété majore les impulsions catécholergiques des patients.

### • Les médicaments antiarythmiques

L'amiodarone est l'antiarythmique le plus utilisé par voie intraveineuse avec une dose de charge de 5mg/kg en 20 minutes à 2 heures qui pourra être renouvelée 2 à 3 fois en 24 heures et sera relayée par une dose d'entretien de 600 à 1200 mg/24H pendant 8 à 10 jours avant de passer à la voie orale (1). La Lidocaïne est moins efficace que l'amiodarone et est utilisée essentiellement dans la période aigue de l'infarctus du myocarde en association à l'amiodarone. Les antiarythmiques de classe I peuvent être prescrits en absence de cardiopathie structurelle significative.

Bien qu'elle soit très efficace à court terme, l'utilisation à long terme de l'amiodarone est limitée par un profil d'effets secondaires importants, notamment le dysfonctionnement hépatique, le dysfonctionnement thyroïdien (hypothyroïdie ou hyperthyroïdie), la fibrose pulmonaire, la photosensibilité et l'effet pro-arythmique (12). L'amiodarone peut également augmenter le seuil de défibrillation (1). De ce fait, l'amiodarone n'est prescrite au long cours que si l'ablation est contre-indiquée, non envisagée (patients très âgés), ou qu'elle a échoué.

### • Cas particuliers des TV polymorphes

Dans environ 15% des cas, l'arythmie récidivante au cours de l'orage rythmique est une TV polymorphe et est plus sévère que les TV monomorphes.

Nous insisterons principalement sur 3 affections associées aux TV polymorphes et dont le traitement va déroger à la règle BB et amiodarone utilisés surtout pour les TV monomorphes (Figures 2, 3 et 4).

- Le syndrome de Brugada
- Le syndrome de repolarisation précoce
- Le QT long et torsades de pointe

Dans les 2 premiers cas, les orages rythmiques décrits sont bien contrôlés par la perfusion d'isoprénaline.

Il est essentiel d'examiner l'intervalle QT qui précède l'initiation de la TV polymorphe afin de distinguer si l'on est devant une TV polymorphe non associée au QT long ou devant un QT long et une torsade de pointe (TdP). Dans ce dernier cas, le traitement consiste à donner le sulfate de magnésium par voie IV dont l'efficacité est considérable et dans les cas où les TdP sont associées à une bradycardie en particulier à un bloc auriculo-ventriculaire, il est indiqué d'utiliser l'isoprénaline ou la stimulation cardiaque en plus de corriger les facteurs allongeant le QT (hypokaliémie, ischémie, médicament allongeant le QT...) (13).

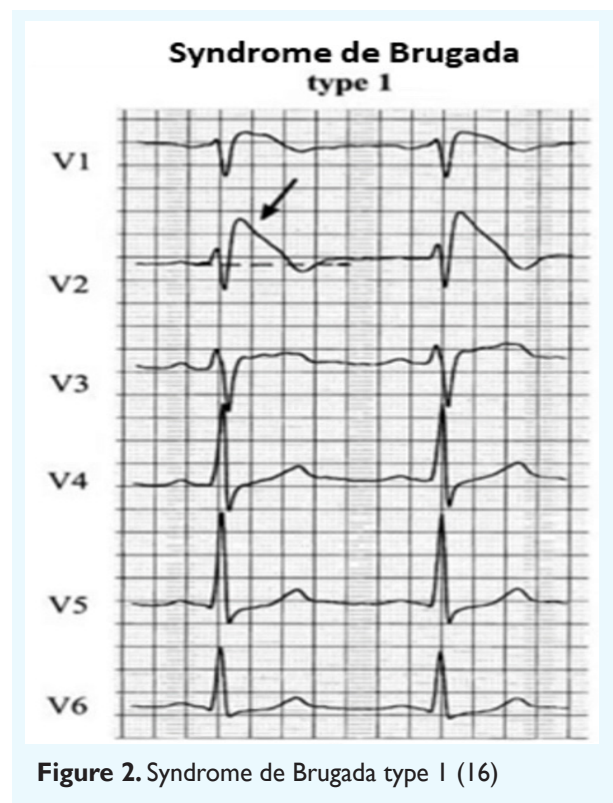


Figure 2. Syndrome de Brugada type I (16)



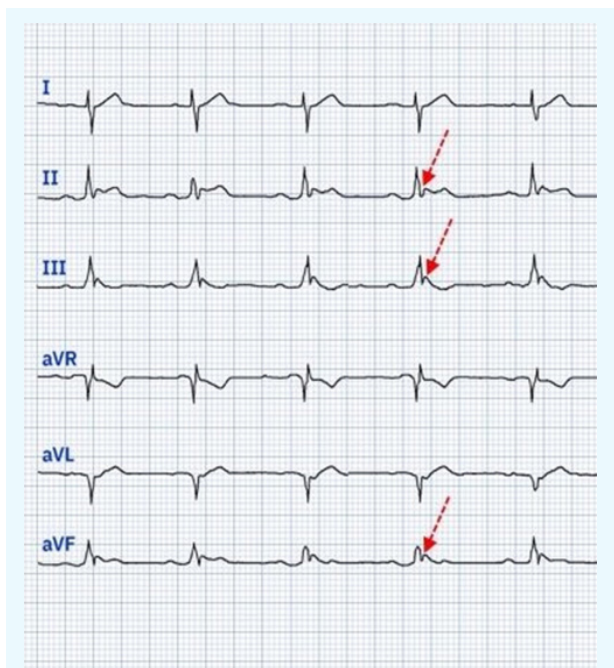


Figure 3. Syndrome de repolarisation précoce (17)



Figure 4. Intervalle QT long.

### Corriger une cause réversible

Il peut s'agir d'un désordre électrolytique, d'une ischémie aiguë... Par ailleurs, ces causes ne sont que rarement retrouvées (10) particulièrement en cas de TV polymorphes. En revanche, devant des TV monomorphes, présentation la plus fréquente, les orages rythmiques sont presque constamment liés à une séquelle myocardique et aucune cause réversible n'est retrouvée.

### Inhiber les thérapies anti-tachycardiques du DAI / Reprogrammer un DAI

En cas de chocs inappropriés du DAI ou de chocs appropriés mais inutiles (TV non soutenues ou de TV répétitives qui démarrent et se terminent

spontanément), il est recommandé de désactiver les thérapies. Le DAI peut être désactivé en plaçant un aimant sur le dispositif jusqu'à ce que les chocs puissent être désactivés à l'aide d'un programmeur. Dans une enquête réalisée par l'European Heart Rhythm Association (EHRA) incluant 102 centres européens concernant la prise en charge à la phase aiguë d'un orage rythmique, il apparaît qu'environ 80% des centres ont envisagé l'inactivation des thérapies du DAI uniquement pour éviter les thérapies inutiles (TV répétitives et qui se terminent spontanément) (14). Dans un 2<sup>ème</sup> lieu, une interrogation urgente du DAI et une reprogrammation doivent être effectuées permettant de confirmer l'orage rythmique, exclure les chocs inappropriés, identifier le type d'arythmies ainsi que leur mode de déclenchement. La programmation du DAI vise à augmenter le seuil inférieur de la zone de tachycardie traitée et augmenter la durée de détection des TV afin de réduire les chocs non nécessaires et privilégier le traitement des TV par SAT au lieu des chocs internes.

### Support hémodynamique

Une assistance cardiaque mécanique temporaire (Impella, ECMO) peut être indiquée en cas de choc cardiogénique réfractaire, essentiellement en pont à une thérapie d'ablation (15) ou à une assistance au long cours ou éventuellement à une transplantation cardiaque.

### Sédation et ventilation mécanique

Le stress physique et psychique subi par les patients en orage rythmique et surtout lorsqu'ils reçoivent des chocs internes contribue à la pérennisation de l'arythmie. Dans le cas où le BB et l'amiodarone sont inefficaces et en présence de chocs électriques multiples, une sédation avec éventuellement une ventilation mécanique doit être évoquée afin de réduire le tonus sympathique, mais aussi de limiter la douleur et l'impact psychologique avec une réponse aiguë favorable dans près de 50% des cas réfractaires au traitement médical. Différents médicaments peuvent être utilisés, mais les plus courants sont les benzodiazépines et le propofol (4). Le propofol doit être utilisé avec prudence en réanimation en raison de son effet inotrope négatif (2).

## Ablation par cathéter

Dans le cas où le traitement par BB et amiodarone échoue, l'ablation par cathéter est indiquée. L'ablation est recommandée en classe I niveau d'évidence B en cas d'orage rythmique en rapport avec une TV monomorphe soutenue réfractaire au traitement médical, selon les recommandations de l'ESC de 2022 (1).

Dans une méta analyse incluant 471 patients issus de 39 publications, l'ablation de TV dans le cadre d'un orage rythmique est associée à un taux de succès élevé (91% d'ablation des TV cliniques, 72% d'ablation de toutes les TV), avec un faible taux de récurrence d'orage rythmique (6%). Le taux de complications était de 2%, avec un taux de mortalité directement imputable à la procédure d'ablation de 0,6%. La mortalité à 1,2 ans était de 17%, la plupart des décès (62%) étant liés à l'insuffisance cardiaque (12).

En résumé : Le traitement essentiel consiste en une association de BB et d'amiodarone IV de première intention. En cas d'échec, il faudra se diriger vers l'ablation avec l'intermédiaire parfois d'une sédation et d'une ventilation mécanique qui peut permettre de repousser le moment de l'intervention. Et dans les cas extrêmes à l'utilisation d'une assistance cardiaque mécanique ou la sympathectomie.

## CONCLUSION

L'orage rythmique est une urgence médicale extrême qui se manifeste par des arythmies ventriculaires répétées dans un court laps de temps. Il est associé à un pronostic défavorable à court et à long termes. Le traitement pharmacologique et la thérapie d'ablation restent les pierres angulaires de la prise en charge. D'autres thérapies émergentes, y compris la dénervation sympathique et la radiothérapie stéréotaxique, sont des options alternatives.

## RÉFÉRENCES

1. Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, Winkel BG, Behr ER, Blom NA, et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: Developed by the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J*. 21 oct 2022;43(40):3997-4126.
2. E G. Orage rythmique : quelles prises en charge ? [Internet]. *Réalités Cardiologiques*. 2018 [cité 25 mars 2023]. Disponible sur: <https://www.realites-cardiologiques.com/2018/02/23/orage-rythmique-prises-charge/>
3. Geraghty L, Santangeli P, Tedrow UB, Shivkumar K, Kumar S. Contemporary Management of Electrical Storm. *Heart Lung Circ*. janv 2019;28(1):123-33.
4. Guarracini F, Bonvicini E, Zanon S, Martin M, Casagrande G, Mochen M, et al. Emergency Management of Electrical Storm: A Practical Overview. *Medicina (Mex)*. 19 févr 2023;59(2):405.
5. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, Klein H, Wilber DJ, Cannom DS, et al. Prophylactic Implantation of a Defibrillator in Patients with Myocardial Infarction and Reduced Ejection Fraction. *N Engl J Med*. 21 mars 2002;346(12):877-83.
6. Noda T, Kurita T, Nitta T, Chiba Y, Furushima H, Matsumoto N, et al. Significant impact of electrical storm on mortality in patients with structural heart disease and an implantable cardiac defibrillator. *Int J Cardiol*. 15 mars 2018;255:85-91.
7. Conti S, Pala S, Biagioli V, Del Giorno G, Zucchetti M, Russo E, et al. Electrical storm: A clinical and electrophysiological overview. *World J Cardiol*. 26 sept 2015;7(9):555-61.
8. Haïssaguerre M, Duchateau J, Dubois R, Hocini M, Cheniti G, Sacher F, et al. Idiopathic Ventricular Fibrillation. *Jacc Clin Electrophysiol*. juin 2020;6(6):591-608.
9. Exner DV, Pinski SL, Wyse DG, Renfro EG, Follmann D, Gold M, et al. Electrical Storm Presages Nonsudden Death. *Circulation*. 24 avr 2001;103(16):2066-71.
10. Hohnloser SH, Al-Khalidi HR, Pratt CM, Brum JM, Tatla DS, Tchou P, et al. Electrical storm in patients with an implantable defibrillator: incidence, features, and preventive therapy: insights from a randomized trial. *Eur Heart J*. déc 2006;27(24):3027-32.
11. Chatzidou S, Kontogiannis C, Tsilimigras DI, Georgiopoulos G, Kosmopoulos M, Papadopoulou E, et al. Propranolol Versus Metoprolol for Treatment of Electrical Storm in Patients With Implantable Cardioverter-Defibrillator. *J Am Coll Cardiol*. 1 mai 2018;71(17):1897-906.
12. Nayyar S, Ganesan AN, Brooks AG, Sullivan T, Roberts-Thomson KC, Sanders P. Venturing into ventricular arrhythmia storm: a systematic review and meta-analysis. *Eur Heart J*. févr 2013;34(8):560-71.
13. Session « meet the expert : rythmologie » les orages rythmiques : quand l'OURAGAN frappe ? [Internet]. 2021 [cité 28 avr 2023]. Disponible sur: <https://www.youtube.com/watch?v=kdzxgam5ffl>
14. Baldi E, Conte G, Zeppenfeld K, Lenarczyk R, Guerra JM, Farkowski MM, et al. Contemporary management of ventricular electrical storm in Europe: results of a European Heart Rhythm Association Survey. *EP Eur*. 5 oct 2022;euac151.
15. Baratto F, Pappalardo F, Oloriz T, Bisceglia C, Vergara P, Silberbauer J, et al. Extracorporeal Membrane Oxygenation for Hemodynamic Support of Ventricular

Tachycardia Ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* déc 2016;9(12):e004492.

16. Krahn AD, Behr ER, Hamilton R, Probst V, Laksman Z, Han HC. Brugada Syndrome. *JACC Clin Electrophysiol.* 1 mars 2022;8(3):386-405.
17. Bourier F, Denis A, Cheniti G, Lam A, Vlachos K, Takigawa M, et al. Early Repolarization Syndrome: Diagnostic and Therapeutic Approach. *Front Cardiovasc Med.* 27 nov 2018;5:169.