26ème CONGRÈS DU CNCH

Digital & interactif

GROUPE RYTHMOLOGIE

Étiologie des blocs atrio-ventriculaires de haut grade chez les sujets âgés de moins de 60 ans- STIM YOUNG

Socié Pierre
PH CH Chartres

2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Vous êtes appelé par vos collègues pour un avis pour un patient de 48 ans en bloc atrio ventriculaire complet. Découvert sur un bilan de dyspnée au SAU. Pas de traitement.

Quel interrogatoire ?

Quel bilan ?

Quand implanter ?

Quelle évolution ?

Socié Pierre
PH CH Chartres

2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Table I.

Most Common Causes of Advanced Atrioventricular Block in Otherwise Healthy Young or Middle-Aged Individuals

Coronary artery disease
Degenerative diseases: Lenegre (sclerodegenerative process involving the conduction system only) and Lev diseases (calcification of the conduction system and valves), mitochondrial myopathy
Nonischemic cardiomyopathies – *De novo* or familial dilated cardiomyopathy
Infectious causes – Lyme borreliosis, *Trypanosoma cruzi* infection, rheumatic fever, myocarditis, Chagas disease, *Aspergillus* myocarditis, varicella-zoster virus infection
Rheumatic and autoimmune diseases – Giant-cell myocarditis, ankylosing spondylitis, rheumatoid arthritis, systemic sclerosis, systemic lupus erythematosus
Infiltrative processes – Amyloidosis, sarcoidosis, tumors, Non-Hodgkin lymphoma, multiple myeloma
Vagally induced
Iatrogenic causes (including drugs)

Table II.

Very Rare Causes of Advanced Atrioventricular Block in Otherwise Healthy Young or Middle-Aged Individuals

Neuromuscular or neurologic disorders – Becker muscular dystrophy, myotonic muscular dystrophy, scapuloperoneal dystrophy, oculocraniosomatic syndrome
Metabolic causes – Hypoxia, hyperkalemia, thyroid disorders
Phase IV idiopathic block
Radiation-induced
Psychiatric conditions
Unexplained apoptosis of the cardiac conduction system
Acute rheumatic fever
Left ventricular noncompaction
Thyroid disorders

Socié Pierre
PH CH Chartres

Barra SN, Providência R, Paiva L, Nascimento J, Marques AL. A review on advanced atrioventricular block in young or middle-aged adults. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2012;35(11):1395-1405. doi:10.1111/j.1540-8159.2012.03489.x

- Denmark, receiving their first pacemaker because of AVB before the age of 50years between 1996 and 2015.
- We identified 1242 patients
- Patients with AVB of known aetiology were significantly younger than patients with unknown aetiology at the time of pacemaker implantation (P < 0.001) and more often they were asymptomatic (P < 0.001).

Rudbeck-Resdal J, Christiansen MK, Johansen JB, Nielsen JC, Bundgaard H, Jensen HK. Aetiologies and temporal trends of atrioventricular block in young patients: a 20-year nationwide study. *Europace*. 2019;21(11):1710-1716. doi:10.1093/europace/euz206

Socié Pierre
PH CH Chartres

2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.
2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

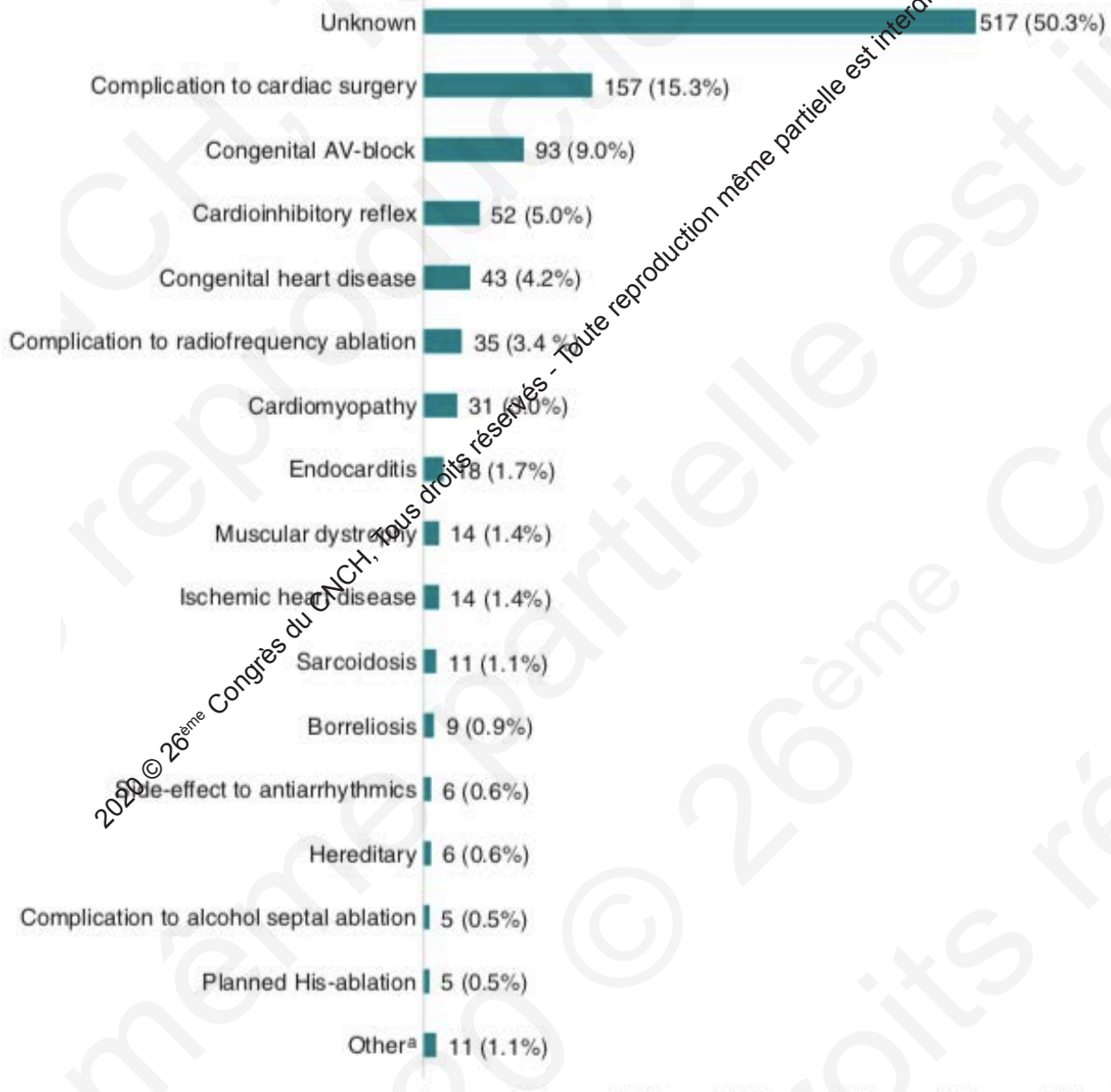


Figure 2 Identified aetiologies of AV block in patients <50 years ($n = 1027$). [a]Amyloidosis ($n = 2$), myocarditis ($n = 2$), severe right ventricular dilation ($n = 2$), cardiac tumour ($n = 1$), Kearn–Sayre syndrome ($n = 1$), rheumatic fever ($n = 1$), side-effect to radiation therapy ($n = 1$), and graft vs. host reaction ($n = 1$). AV, atrioventricular.

2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

- Rudbeck-Resdal J, Christiansen MK, Johansen JB, Nielsen JC, Bundgaard H, Jensen HK. Aetiologies and temporal trends of atrioventricular block in young patients: a 20-year nationwide study. *Europace*. 2019;21(11):1710-1716. doi:10.1093/europace/euz206

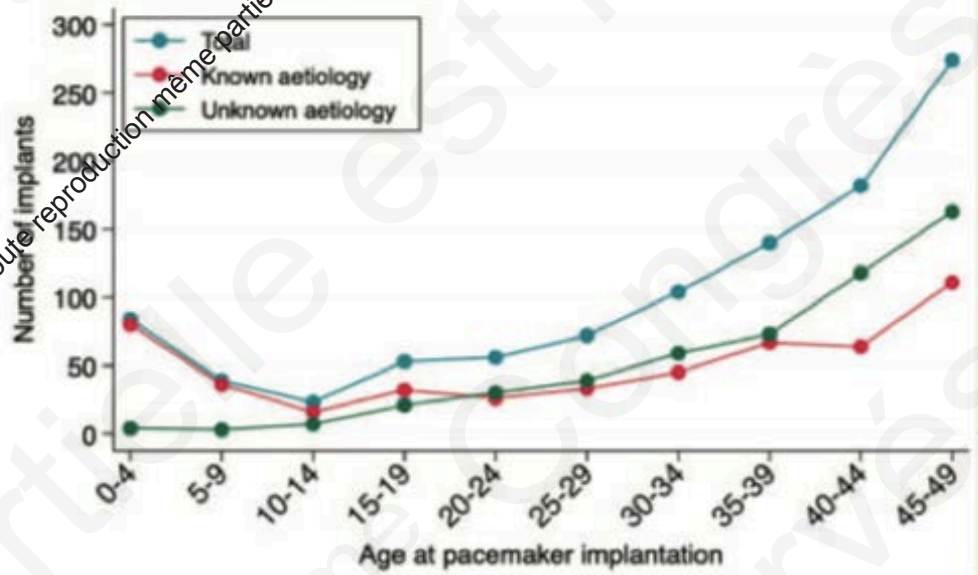


Figure 3 Total number of first-time pacemaker implantations in the period from 1 January 1996 and 31 December 2015 in patients <50 years with atrioventricular block divided into age groups of 5-year intervals.

2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

- Rudbeck-Resdal J, Christiansen MK, Johansen JB, Nielsen JC, Bundgaard H, Jensen HK. Aetiologies and temporal trends of atrioventricular block in young patients: a 20-year nationwide study. *Europace*. 2019;21(11):1710-1716. doi:10.1093/europace/euz206

2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

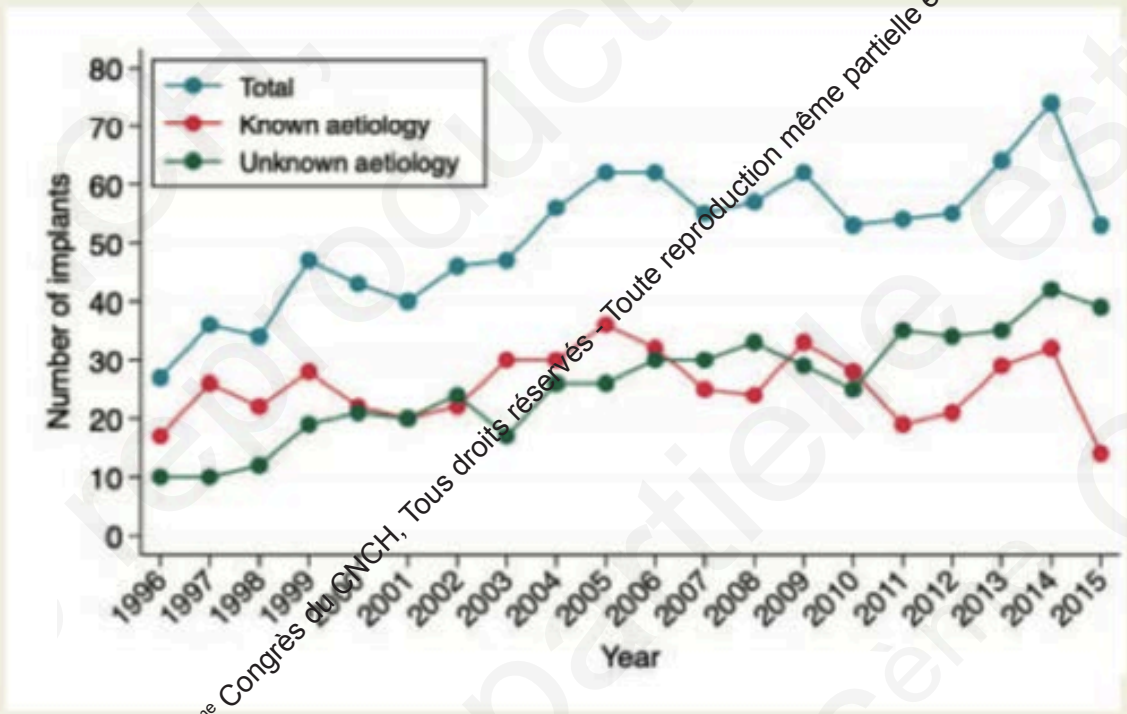


Figure 4 Number of first-time pacemaker implantations in younger patients with atrioventricular block per year from 1 January 1996 and 31 December 2015.

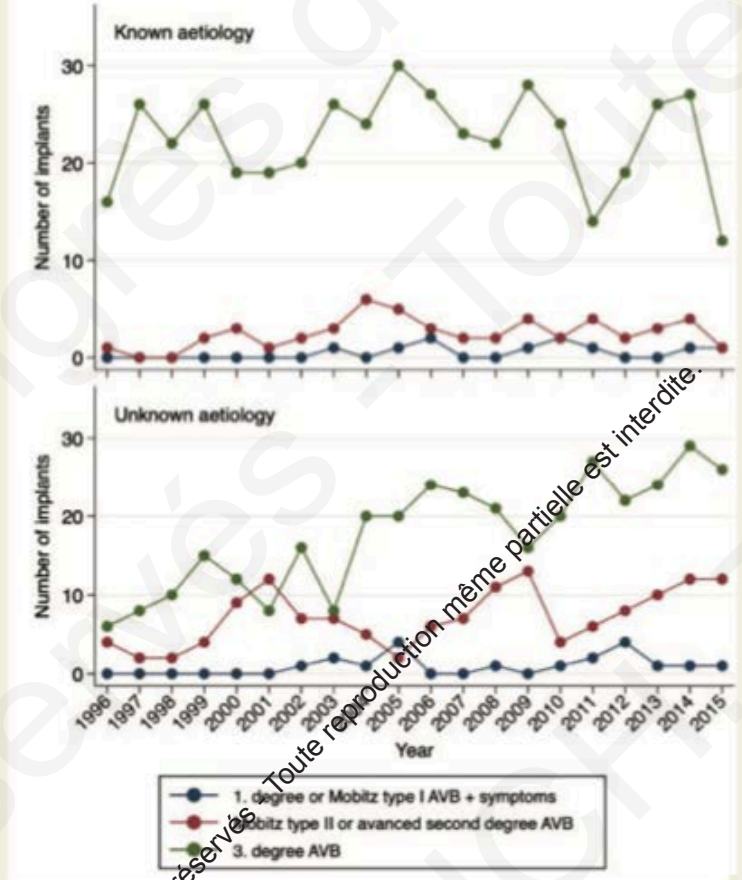


Figure 5 Indications of first-time pacemaker implantation in younger patients with atrioventricular block (AVB) of known and unknown aetiology in the period from 1 January 1996 and 31 December 2015.

Socié Pierre
PH CH Chartres

- Rudbeck-Resdal J, Christiansen MK, Johansen JB, Nielsen JC, Bundgaard H, Jensen HK. Aetiologies and temporal trends of atrioventricular block in young patients: a 20-year nationwide study. *Europace*. 2019;21(11):1710-1716. doi:10.1093/europace/euz206

Examens complémentaires

Socié Pierre
PH CH Chartres

2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Peu discutables

- Interrogatoire ++++(antécédents et traitements)
- Ionogramme
- TSH us
- Troponine, BNP
- ETT

Socié Pierre
PH CH Chartres

2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

EPS, Bilan calcique, AEC voir TEP ?Sarcoïdose?

- Finland Study Group Registry
- 1988 à 2015 : 325 cas dont 143 patients avec des BAV (78% Femme)
- A 5 ans: 34 % de morts subites

Socié Pierre
PH CH Chartres

Nordenswan HK, Lehtonen J, Ekström K, et al. Outcome of Cardiac Sarcoidosis Presenting With High-Grade Atrioventricular Block. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2018;11(8):e006145. doi:10.1161/CIRCEP.117.006145

Bilan auto immun ?

- Lupus :
  - Quasiment que les femmes +++ (1)
  - 17 % de BAV avant le diagnostic de lupus (1)
  - 32 % ont été réversibles (1)
- Mais aussi Sd de Gougerot Sjögren, sclérodermie… (2,3)

(1) Natsheh A, Shimony D, Bogot N, Nesher G, Breuer GS. Complete heart block in lupus. *Lupus*. 2019;28(13):1589-1593. doi:10.1177/0961203319881198
(2) Sung MJ, Park SH, Kim SK, Lee YS, Park CY, Choe JY. Complete atrioventricular block in adult Sjögren's syndrome with anti-Ro autoantibody. *Korean J Intern Med*. 2011;26(2):213-215. doi:10.3904/kjim.2011.26.2.213
(3) Villuendas R, Olivé A, Juncà G, et al. Autoimmunity and atrioventricular block of unknown etiology in adults: the role of anti-Ro/SSA antibodies. *J Am Coll Cardiol*. 2014;63(13):1335-1336. doi:10.1016/j.jacc.2013.10.086

Socié Pierre
PH CH Chartres

2020 © 26ème Congrès du CNCH - Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Sérologie de Lyme ?

- Délai de réponse ?
- Normalement réversible (1)
- Mais pas toujours (2)

- (N'oublions pas la maladie de Chagas même si rare)

(1) Lo R, Menzies DJ, Archer H, Cohen TJ. Complete heart block due tolyme carditis. J Invasive Cardiol 2003; 15:367–369
(2) Mayer W, Kleber FX, Wilske B, Preac-Mursic V, Maciejewski W, Sigl H, Holzer E, Doering W. Persistent atrioventricular block in Lyme borreliosis. Klin Wochenschr 1990;68:431–435

Socié Pierre
PH CH Chartres

2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

IRM cardiaque ?

- 44 % d'anomalies (1) (mais seulement 34 patients)
- Incontournable pour bien des diagnostics : myocardite, sarcoïdose, tumeur cardiaque….(1,3)
- Myocardite jusqu' à 8.3% sur une série anatomopathologique (2)

(1) Barbussio A, Ghosh Dastidar A, Frontera A, et al. Diagnostic yield of cardiovascular magnetic resonance in young-middle aged patients with high-grade atrio-ventricular block. *Int J Cardiol*. 2017;244:335-339. doi:10.1016/j.ijcard.2017.06.080

(2) Davidoff R, Palacios I, Southern J, Fallon T , Newell J, Dec W. Giant cell versus lymphocytic myocarditis: A comparison of their clinical features and long-term outcomes. Circulation 1991; 83:953–961

(3) Chauveau S, Girerd N, Chevalier P. Usefulness of cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of cardiac myocarditis revealed by complete atrioventricular block. *Arch Cardiovasc Dis*. 2014;107(4):274-275. doi:10.1016/j.acvd.2012.05.014

Socié Pierre
PH CH Chartres

2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Coronarographie ?

- Chronique ou Aigue ?
- Etude CARISMA: Holter implantable sur IDM FEVG < 40%
- = 10% à 1,9 +/- 0,5 ans de suivi (1)
- Augmentation de la morbi-mortalité en phase aigue (2,3)

(1) Bloch Thomsen PE, Jons C, Raatikainen MJ, Moerch Joergensen R,Hartikainen J, Virtanen V, Boland J, et al. Long-term recording of cardiac arrhythmias with an implantable cardiac monitor in patients with reduced ejection fraction after acute myocardial infarction: The Cardiac Arrhythmias and Risk Stratification After Acute Myocardial Infarction (CARISMA) study. Circulation 2010; 122:1258–1264

(2) Aguiar Rosa S, Timóteo AT, Ferreira L, et al. Complete atrioventricular block in acute coronary syndrome: prevalence, characterisation and implication on outcome. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care*. 2018;7(3):218-223. doi:10.1177/2048872617716387

(3) Alnsasra H, Ben-Avraham B, Gottlieb S, et al. High-grade atrioventricular block in patients with acute myocardial infarction. Insights from a contemporary multi-center survey. *J Electrocardiol*. 2018;51(3):386-391. doi:10.1016/j.jelectrocard.2018.03.003

Socié Pierre
PH CH Chartres

Bilan génétique ?

- Si CMD ++++
- LMNA ++++
- SCN5A
- Mais aussi : NKX2-5, FLNC ….
- Myopathie : Steinert, Duchenne, Becker…

(1) van Tintelen JP, Hofstra RM, Katerberg H, Rossenbacker T, Wiesfeld AC, du Marchie Sarvaas GJ, Wilde AA, et al. High yield of LMNA mutations in patients with dilated cardiomyopathy and/or conduction disease referred to cardiogenetics outpatient clinics. Am Heart J 2007; 154:1130–1139.
(2) Taylor MR, Fain PR, Sinagra G, et al. Natural history of dilated cardiomyopathy due to lamin A/C gene mutations. J Am Coll Cardiol 2003; 41:771–780.
(3) MacLeod HM, Culley MR, Huber JM, McNally EM. Lamin A/C truncation in dilated cardiomyopathy with conduction disease. BMC Med Genet 2003; 4:4.
(4) Quarta G, Syrris P, Ashworth M, Jenkins S, Alapi K, Morgan J, Muir A, et al. Mutations in the Lamin A/C gene mimic arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Eur Heart J 2012; 33:1128–1136
(5)Rudbeck-Resdal J, Nielsen JC, Bundgaard H, Jensen HK. Appropriate use of genetics in a young patient with atrioventricular block and family history of sudden cardiac death. *HeartRhythm Case Rep*. 2018;5(3):169-172. Published 2018 Dec 18. doi:10.1016/j.hrcr.2018.12.004

Socié Pierre
PH CH Chartres

2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

BAV dégénératif

- Maladie de Lenègre : sclérose et dégénérescence des deux branches de conduction (1)
- Peut rarement toucher le sujet jeune (2)
- Lien avec un variant pathogène sur SCN5A (3-6)
- Maladie de Lev : calcification des anneaux, trigonne…(7,8)

(1) Lenegre J. Etiology and pathology of bilateral bundle branch block in relation to complete heart block. Prog Cardiovasc Dis 1964; 6:409.
(2) Dianzumba SB, Singer DH, Meyers S, Barresi V, Belic N, Smith JM. Lenegre's disease in youth. Am Heart J 1977; 94:479–485.
(3) Probst V, Kyndt F, Potet F, Trochu JN, Mialet G, Demolombe S, Schott JJ, et al. Haploinsufficiency in combination with aging causes SCN5A-linked hereditary Lenegre disease. J Am Coll Cardiol 2003; 41:643–652.
(4) Kyndt F, Probst V, Potet F, Demolombe S, Chevallier JC, Baro I, Moisan JP, et al. Novel SCN5A mutation leading either to isolated cardiac conduction defect or Brugada syndrome in a large French family. Circulation 2001; 104:3081–3086.
(5) Probst V, Allouis M, Sacher F, Pattier S, Babuty D, Mabo P, Mansourati J, et al. Progressive cardiac conduction defect is the prevailing phenotype in carriers of a Brugada syndrome SCN5A mutation. J Cardiovasc Electrophysiol 2006; 17:270–275.
(6) Shimizu W. Does an overlap syndrome really exist between Brugada syndrome and progressive cardiac conduction defect (Lenegre syndrome)? J Cardiovasc Electrophysiol 2006; 17:276–278.
(7) Lev M. Anatomic basis for atrioventricular block. Am J Med 1964; 37:742–748.
(8) Lev M. The pathology of complete atrioventricular block. Prog Cardiovasc Dis 1964; 6:317–326

Congénital ou BAV de l'enfance ?

- AV block is classified as congenital if diagnosed in utero, at birth, or within the first month of life
- Therefore, childhood AV block is diagnosed between the first month and the 18th year of life (1,2)

(1) Baruteau AE, Pass RH, Thambo JB, et al. Congenital and childhood atrioventricular blocks: pathophysiology and contemporary management. *Eur J Pediatr*. 2016;175(9):1235-1248. doi:10.1007/s00431-016-2748-0
(2) Brucato A, Jonzon A, Friedman D, et al. Proposal for a new definition of congenital complete atrioventricular block. Lupus. 2003;12(6):427-435. doi:10.1191/0961203303lu408oa

Socié Pierre
PH CH Chartres

2020 © 26ème Congrès du CNCH - Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Table III.

Potential Diagnostic/Etiologic Algorithm for Otherwise Healthy Young or Middle-Aged Adult Patients with Advanced AV Conduction Abnormalities

Advanced AV block in otherwise healthy young or middle-aged adult patient

↓

Baseline electrocardiogram, transthoracic echocardiogram, exercise stress testing, Holter, blood tests with thyroid function and autoimmune panel

↓

Cardiovascular profile, symptoms, and/or exercise stress test suggestive of coronary artery disease?	Yes	→	Coronary artery disease screening with coronariography or cardiac CT
No ↓			
History of myocarditis or sarcoidosis? Family history of infiltrative diseases? Heart failure starting soon after AV block diagnosis?	Yes	→	Cardiac MRI + endomyocardial biopsy if cardiac sarcoidosis, giant-cell myocarditis, or amyloidosis suspected
No ↓			
Symptoms or autoimmune panel suggestive of autoimmune disease?	Yes	→	Treat autoimmune condition. Referral to autoimmune disease center or expert.
No ↓			
AV block preceded by sinus rate decrease or sinus arrhythmia?	Yes	→	Tilt table test
No ↓			
Family history of dilated cardiomyopathy, lone severe conduction disturbances, or Brugada syndrome?	Yes	→	Lamin A/C and SCN5A genetic testing
No ↓			
Degenerative idiopathic AV block likely			

This algorithm is solely for diagnostic purposes. Decision to implant a pacemaker must accord to existing guidelines. In Latin American countries, the possibility of Chagas disease must be considered.

Table 2 Suggested diagnostic work-up for younger patients with atrioventricular block at time of first-pacemaker implantation

Routine work-up: recommended for all patients

Diagnostics	Aetiology potentially covered
Medical history	Iatrogenic[a]
	Congenital AV block
	Congenital heart disease
	Cardiomyopathy
	Muscular dystrophy
	Ischaemic heart disease
	Sarcoidosis
	Borreliosis
	Myocarditis
	Amyloidosis
	Kearn–Sayre syndrome
Echocardiography	Congenital heart disease
	Cardiomyopathy
	Endocarditis
	Amyloidosis
	Cardiac tumour
Laboratory testing	Congenital AV block
	Borreliosis
	Myocarditis
Cardiac magnetic resonance imaging	Congenital heart disease
	Cardiomyopathy
	Sarcoidosis
	Myocarditis
	Amyloidosis
	Cardiac tumour

Additional work-up: recommended on suspicion

Diagnostics	Aetiology potentially covered
Tilt-table test	Cardioinhibitory reflex
Molecular genetic testing	Muscular dystrophy
	Hereditary causes

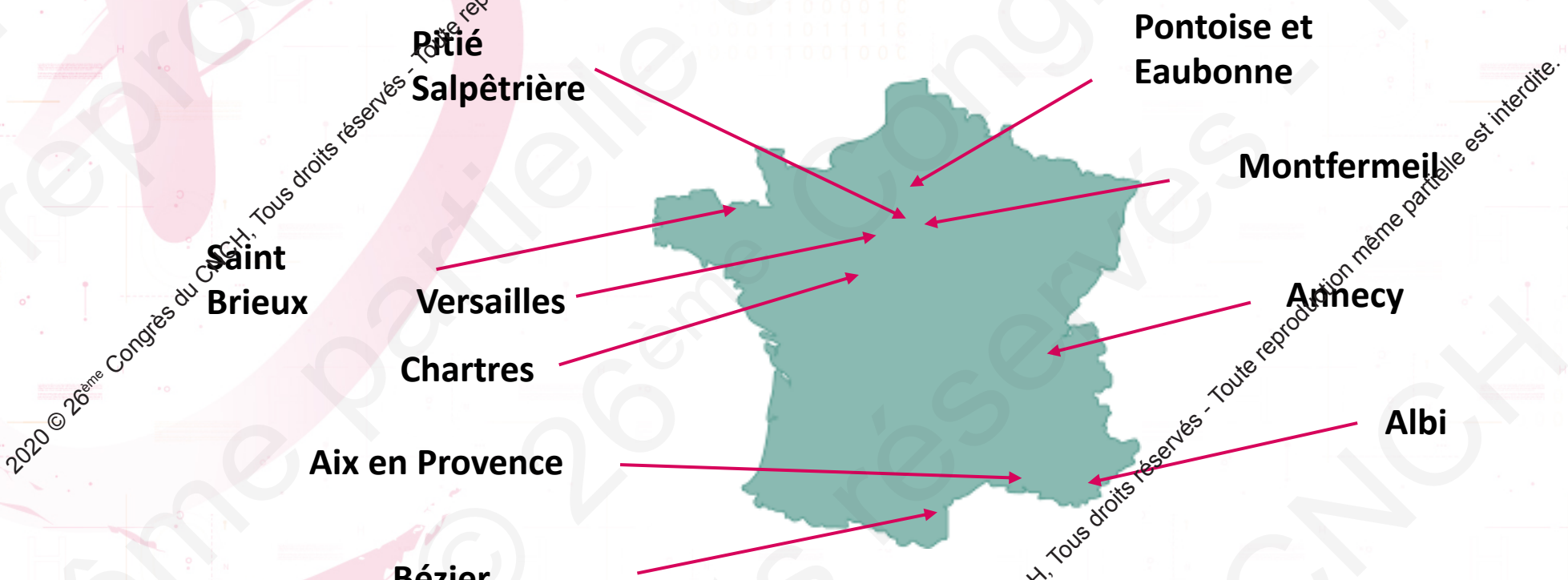
AV, atrioventricular.
[a]Complications to cardiac surgery, radiofrequency ablation or alcohol septal ablation, planned His-ablation, side-effect to antiarrhythmics or radiation therapy.

(1)Barra SN, Providência R, Paiva L, Nascimento J, Marques AL. A review on advanced atrioventricular block in young or middle-aged adults. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2012;35(11):1395-1405. doi:10.1111/j.1540-8159.2012.03489.x

(2) Rudbeck-Resdal J, Christiansen MK, Johansen JB, Nielsen JC, Bundgaard H, Jensen HK. Aetiologies and temporal trends of atrioventricular block in young patients: a 20-year nationwide study. *Europace*. 2019;21(11):1710-1716. doi:10.1093/europace/euz206

Registre de « vrai » vie : STIM YOUNG

- **268 patients (autres en attente), 10 centres**



2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

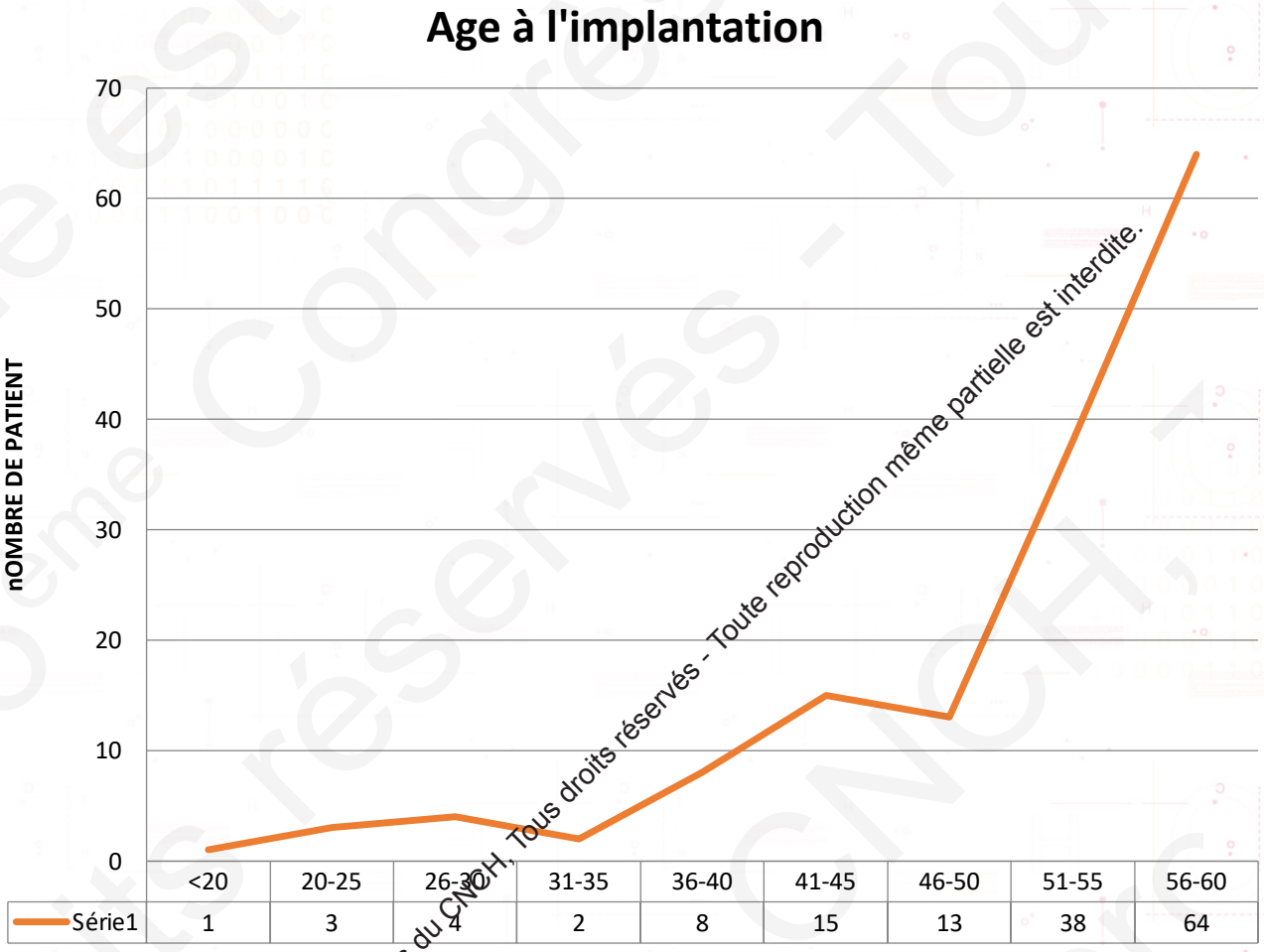
Patient type

- Médian 54 ans
- 40 % de femmes
- IMC médian 26 kg/m2
- FRCV : 29% d' HTA, 13% de diabétiques (1)

Socié Pierre
PH CH Chartres

(1) Kerola T, Eranti A, Aro AL, et al. Risk Factors Associated With Atrioventricular Block. *JAMA Netw Open*. 2019;2(5):e194176. Published 2019 May 3. doi:10.1001/jamanetworkopen.2019.4176

- 38 % des patients ont plus de 50 ans



- 25% de cardiopathies : 48% ischémiques, 17% CMH, 14% de CMD
- FEVG Médian 60%
- Myopathie connue : 3 Steinerts, 2 Duchenne et 2 Becker
- 3 contextes post Radique

Socié Pierre
PH CH Chartres

2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Bilan

- ETT : 100% …
- Bilan auto immun : 18 % , aucun diagnostic posé
- Sérologie de Lyme : 38% , 3 positives
- Coronarographie : 20% dont 22% sont accompagnés d'un geste de revascularisation

Socié Pierre
PH CH Chartres

2020 © 26ème Congrès du CNCH, tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

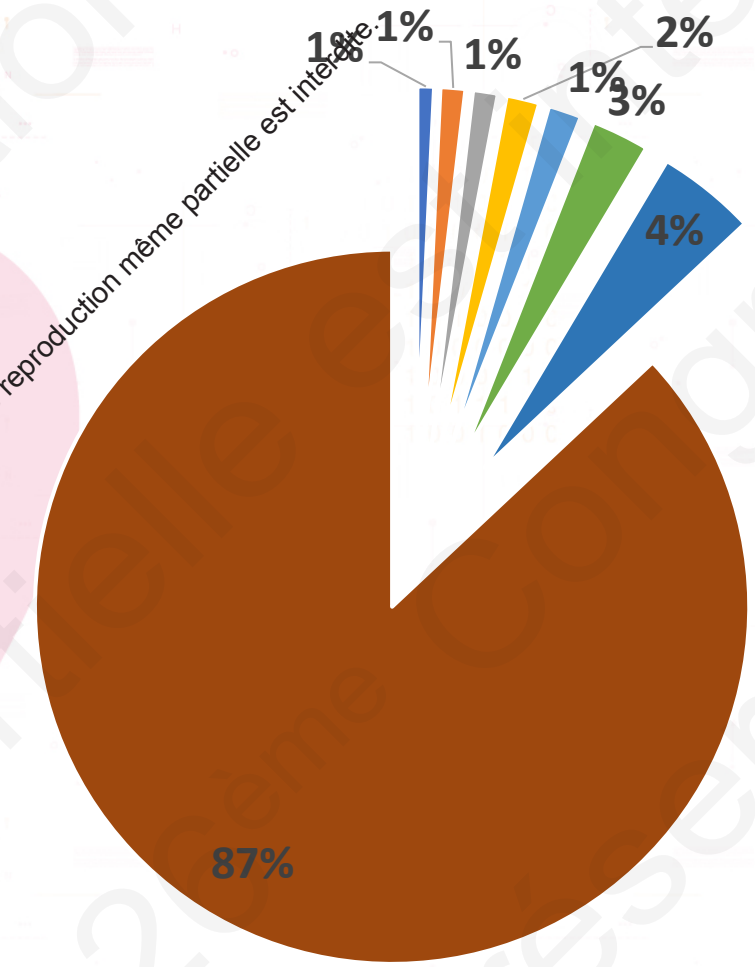
IRM cardiaque

- 42 (16%) des patients
- 4 diagnostics de sarcoïdose
- 2 myocardites
- 1 maladie de Fabry => Confirmé au bilan génétique
- Tous implantés

2000-2010	2011-2015	2016-2020
0	16	26
	14%	34%

Socié Pierre
PH CH Chartres

DMS 4 médian
Min 2
Max 32



Socié Pierre
PH CH Chartres

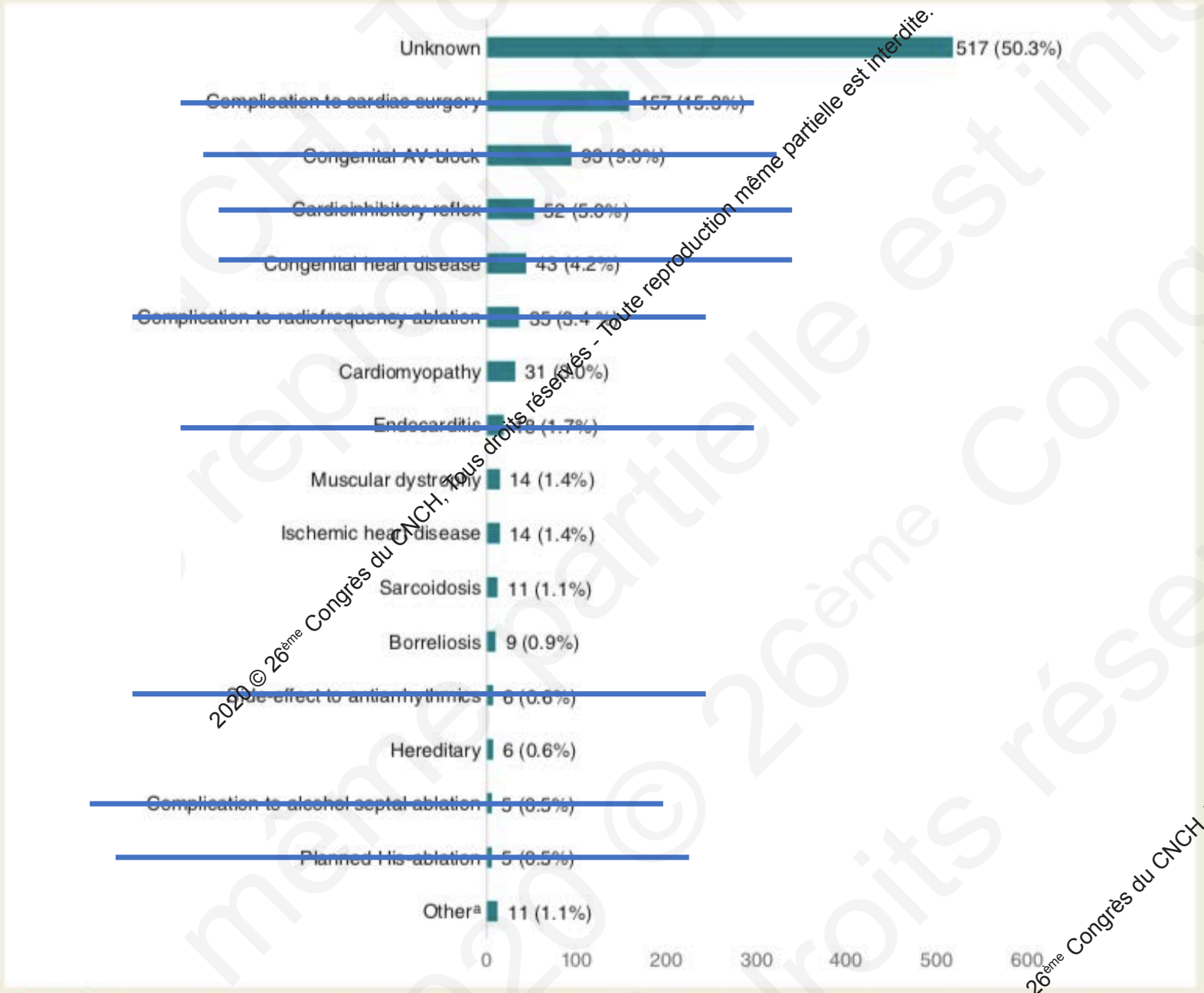
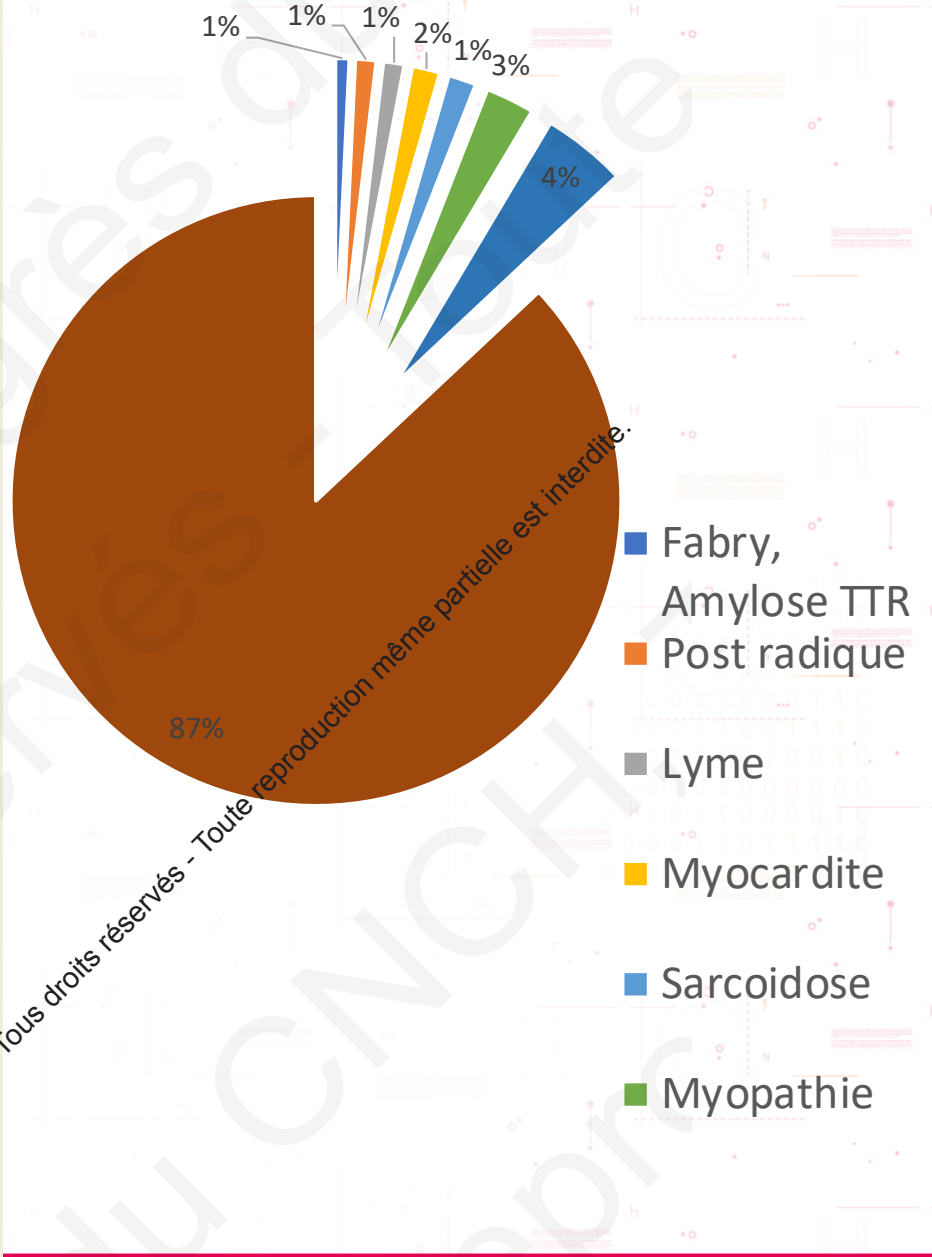
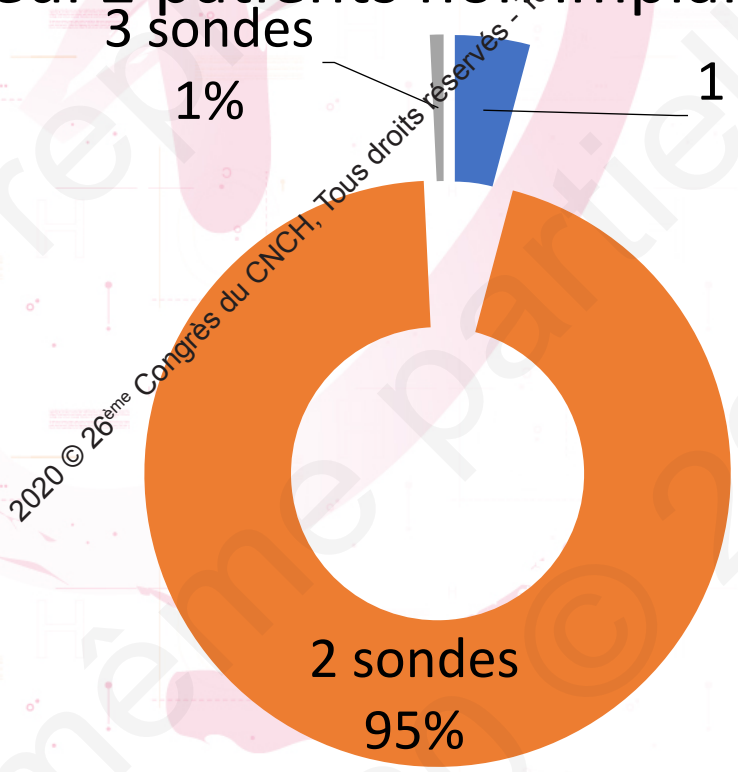


Figure 2 Identified aetiologies of AV block in patients <50 years ($n = 1027$). [a]Amyloidosis ($n = 2$), myocarditis ($n = 2$), severe right ventricular dilation ($n = 2$), cardiac tumour ($n = 1$), Kearn–Sayre syndrome ($n = 1$), rheumatic fever ($n = 1$), side-effect to radiation therapy ($n = 1$), and graft vs. host reaction ($n = 1$). AV, atrioventricular.



Implantation

- Seul 2 patients non implantés : 1 myocardite et 1 sortie contre avis



Taux de complication : 3,4%
4 déplacements de sonde (1,5%)
2 pneumothorax (0,7%)
2 perforations cardiaques (0,7%)
1 fracture de sonde (0,4%)

Socié Pierre
PH CH Chartres

2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.
2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Suivi (1)

- Suivi médian de 3 ans (min 0 et max 33)
- 19 décès non cardiaque (7%)
- 49% de dépendance à la stimulation (défini par Vp >80%)

Socié Pierre
PH CH Chartres

2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Suivi (2)

- Seul 4% développeront des CMD dans les suites sans autres diagnostics

- 17% auront un changement de boitier (médiane de 11 ans de suivi)
- 3% de fractures de sonde (médiane de 25 ans de suivi)
- 7% d'ajouts de sonde (médiane de 8 ans)
- 2% d'endocardites sur matériel (médiane de 14 ans)

Socié Pierre
PH CH Chartres

2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.
2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Take Home Message

- Pas si rare que ça…
- Problématique de disponibilité/rapidité d'examen et nécessité d'implantation
- Bilan post PM possible +++ avec la même philosophie que les FVI

Socié Pierre
PH CH Chartres

2020 © 26ème Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

26ème CONGRÈS DU CNCH

Digital & interactif

Collège National des Cardiologues des Hôpitaux

Suivez le CNCH sur le Social Média !

#CNCHcongres

@CNCHcollege

@CNCHcollege

Socié Pierre
PH CH Chartres

Si vous voulez devenir Ambassadeur social média CNCH adressez-nous un email à cnch@sfcardio.fr