

*CONSENSUS D'EXPERTS SUR
LES MALADIES CARDIAQUES HEREDITAIRES*

Prise en charge du
Syndrome de Repolarisation précoce

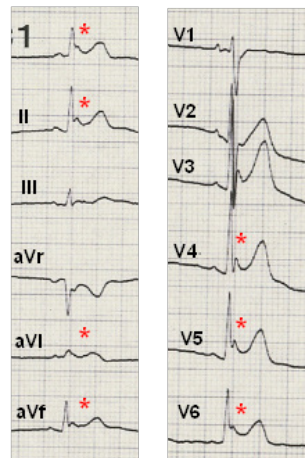
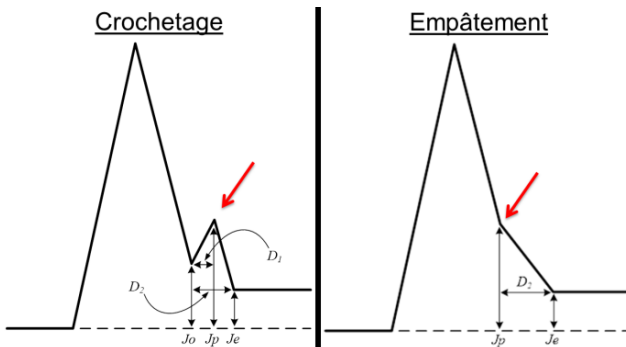
*Document rédigé par la
Filière Nationale de Santé CARDIOGEN,
endossé par l'UFCV et le Groupe de travail
Troubles du rythme de la SFC*

1. Introduction

Il est indispensable de faire la différence entre un aspect et un syndrome de repolarisation précoce. Le dernier associe l'aspect ECG à des signes cliniques (syncope inexpliquée/suspecte, fibrillation ventriculaire/mort subite). L'aspect de repolarisation précoce a longtemps été considéré comme bénin. Toutefois les études se focalisaient sur l'ascension du segment ST et non sur l'onde J comme défini dans les études récentes montrant un sur-risque lié à cet aspect. Ce sur-risque a été identifié dans des populations caucasiennes et asiatiques mais pas africaines ou afro-américaines. Cet aspect ECG est relativement fréquent (environ 5% dans les populations caucasiennes) et la survenue de mort subite très rare (11/100.000). Compte tenu de la relative nouveauté de ce syndrome, beaucoup reste à découvrir tant sur le plan génétique (transmission autosomique dominante possible), que physiopathologique. Le risque est la survenue de fibrillation ventriculaire sur un coeur structurellement sain. Toutefois la survenue de mort subite est exceptionnelle, et elle survient sans circonstance particulière identifiée.

2. Critères diagnostiques

Le diagnostic de syndrome de repolarisation précoce repose donc sur un aspect électrocardiographique : élévation du pic de l'onde J (déflexion positive après le QRS) $>0.1\text{mV}$ dans au moins 2 dérivations inférieures et/ou latérales à type de crochetage ou d'empâtement. Cet aspect ECG associé à une syncope présumée rythmique, une FV, une mort subite récupérée ou des antécédents familiaux de mort subite constituent le syndrome de repolarisation précoce.



3. Bilan diagnostique à faire en présence d'un SYNDROME de repolarisation précoce

Il faut d'abord éliminer une myocardopathie sous-jacente, car ce syndrome survient par définition sur coeur sain. La présence d'HVG par exemple peut mimer cet aspect. L'aspect ECG peut être fluctuant en fonction de différents paramètres dont la fréquence cardiaque

- a. Electrocardiogramme en 12 dérivations, éventuellement sensibilisé par des manœuvres de Vasalva (faisant apparaître/majorer l'aspect de repolarisation précoce).
- b. Epreuve d'effort : il existe généralement une disparition de l'aspect ECG à l'effort
- c. Holter ECG: souvent peu contributif mais parfois met en évidence des modifications de l'aspect ECG au cours du nycthémère.
- d. Echocardiographie : afin d'éliminer une myocardopathie sous-jacente
- e. Test pharmacologique : pas en routine à l'heure actuelle
- f. Bilan génétique : dans les familles où existent des morts subites mais à visée de recherche actuellement.

NB : En présence d'un aspect ECG de repolarisation précoce isolé sans contexte clinique, seul un aspect majeur (pic de l'onde J $>0,2\text{mV}$ avec un segment ST horizontal ou descendant) doit conduire à orienter le patient vers un centre de référence ou de compétence pour avis.

4. Stratification du risque

Le risque rythmique est d'autant plus élevé que les critères ECG suivants sont présents:

- Elévation du pic de l'onde J $>0,2\text{mV}$
- Aspect circonférentiel (inférieur et latéral)
- Segment ST horizontal ou descendant

La survenue de syncope présumée rythmique est également un critère de gravité.

5. Bilan diagnostique

Si asymptomatique :

Pas de traitement sauf exception (histoire familiale de morts subites et aspect ECG majeur) qu'il faut alors adresser aux centres de compétence, référence.

Pas de limitation particulière de l'activité physique et sportive.

Si syncope présumée rythmique:

Référer le patient à un centre spécialisé. En fonction des caractéristiques de la syncope et de l'aspect ECG discuter holter implantable, défibrillateur ou quinidine dans certains cas.

Si fibrillation ventriculaire ou mort subite récupérée :

Pose d'un défibrillateur implantable,

Isuprel si orage rythmique,

Quinidine si récurrence de FV,

Bilan familial à réaliser.

Pas de restriction particulière concernant le sport.

6. Modalités de surveillance des patients

Patients avec syncope

Suivi par holter implantable au mieux par télécardiologie

Ou Suivi annuel avec ECG et Holter en l'absence de Holter implantable

Echocardiographie : une fois tous les 5 ans.

Permet de surveiller la fonction VG et d'assurer de l'absence d'apparition de myocardopathie.

Patient avec FV ou mort subite récupérée

ECG annuel + suivi du Défibrillateur

Echocardiographie : une fois tous les 5 ans.

7. Conseil génétique

Doit être effectué au sein d'une équipe pluri disciplinaire (centre de référence, centre de compétence). La recherche de mutation est pour l'instant du domaine de la recherche.

8. Surveillance cardiologique de la famille

La réalisation d'un ECG aux apparentés du premier degré d'un patient avec syndrome de repolarisation précoce (Aspect ECG + Syncope présumée rythmique/Mort subite récupérée) est souhaitable.

9. Spécificités de la femme: aucune de connue.

Ily a relativement peu d'information disponible sur le déroulé des grossesses. Il ne semble cependant pas qu'il y ait un risque particulier. Par conséquent, il ne semble pas nécessaire de prévoir de suivi particulier pendant les grossesses ni pour l'accouchement.

10. Coordonnées utiles

Le site internet de la Filière Cardiogen - www.filiere-cardiogen.fr comporte diverses informations ou documents, dont les coordonnées des centres experts en France

Le Centre National de Ressources Psychologiques - vous pouvez contacter une psychologue de la Filière Cardiogen pour toutes questions sur l'accompagnement psychologique ou conseils d'orientation au 01 42 16 13 62 ou par mail à psychologues@filiere-cardiogen.fr.

Les sites des associations de patients :

- AMRYC La Ligue contre la Cardiomyopathie - www.ligue-cardiomyopathie.com
- Association des porteurs de défibrillateur cardiaque - www.apodec.fr

11. Principales références

1. Haïssaguerre M, Derval N, Sacher F et al. Sudden cardiac arrest associated with early repolarization. N Engl J Med. 2008 May 8;358(19):2016-23.
2. Executive summary: HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. Europace (2013) 15, 1389–1406.
3. Macfarlane PW, Antzelevitch C, Haissaguerre M, et al. The Early Repolarization Pattern: A Consensus Paper. J Am Coll Cardiol. 2015 Jul 28;66(4):470-7.
4. Antzelevitch C, Yan GX, Ackerman MJ, et al. J-Wave syndromes expert consensus conference report: Emerging concepts and gaps in knowledge. Europace. 2017 Apr 1;19(4):665-694.

14. Rédacteurs & relecteurs

Rédacteurs : Pr Frédéric SACHER (Bordeaux), Pr Philippe MAURY (Toulouse), Pr Vincent PROBST (Nantes), Pr Philippe CHEVALIER (Lyon)

Relecteurs : Pr Philippe CHARRON (Paris/Ambroise Paré & Pitié-Salpêtrière)
Pr Eloi MARIJON (Paris/HEGP – SFC Groupe de travail « Rythmologie »), Dr Frédéric FOSSATI (UFCV, Lille).

Remerciements à Clotilde BAFOIN pour l'aide éditoriale.

Date de diffusion : Juin 2018

La Filière Nationale de Santé CARDIOGEN regroupe tous les acteurs de la prise en charge des maladies cardiaques héréditaires ou rares.

Ces missions sont :



Améliorer la prise en charge des patients



Développer la recherche



Développer la formation et l'information


Dans le cadre de l'amélioration de la prise en charge des patients, la filière a pour objectif, entre autres, de diffuser auprès de la communauté cardiologique les bonnes pratiques de prise en charge des maladies cardiaques héréditaires ou rares, fondées sur les recommandations internationales existantes et sur l'avis d'experts de la filière. C'est pourquoi un programme de documents « consensus d'experts » a été défini au sein de la filière.


Pour plus
d'informations



Coordination Pr Philippe Charron
CHU Pitié-Salpêtrière
47-83 boulevard de l'hôpital
75013 PARIS

 01 42 16 12 88

 contact@filiere-cardiogen.fr

 www.filiere-cardiogen.fr