



cardiogen

filière nationale de santé
maladies cardiaques héréditaires ou rares



Société Française
de Cardiologie

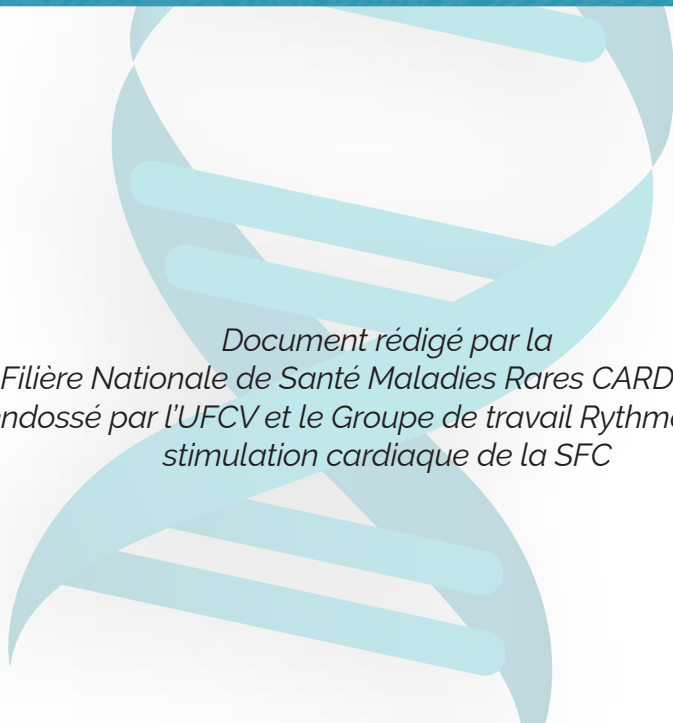
Rythmologie - Stimulation cardiaque



*CONSENSUS D'EXPERTS SUR
LES MALADIES CARDIAQUES HEREDITAIRES OU RARES*

Prise en charge du Syndrome de Repolarisation Précoce

*Document rédigé par la
Filière Nationale de Santé Maladies Rares CARDIOGEN,
endossé par l'UFCV et le Groupe de travail Rythmologie et
stimulation cardiaque de la SFC*

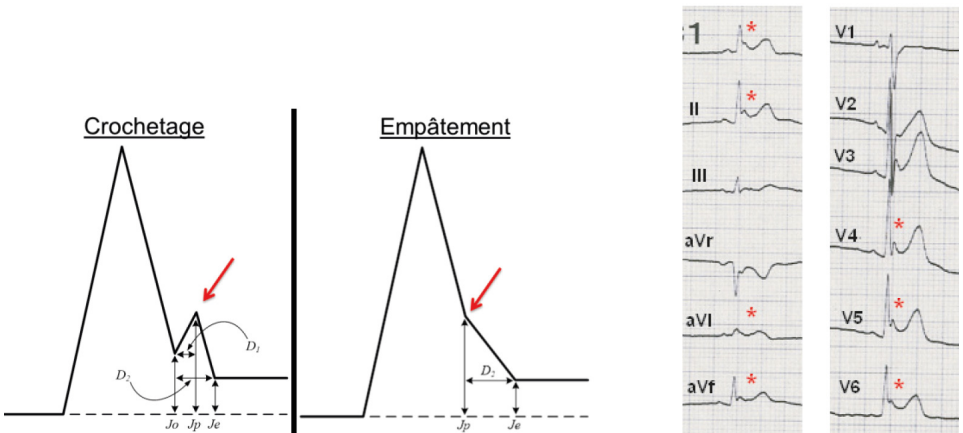


1. Introduction

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 inexplicée/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 cœur 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) > 0.1mV dans au moins 2 dérivation 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 réaliser en présence d'un syndrome de repolarisation précoce

Il faut d'abord éliminer une myocardopathie sous-jacente, car ce syndrome survient par définition sur cœur 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.

3.1 Électrocardiogramme en 12 dérivations

Électrocardiogramme en 12 dérivations, éventuellement sensibilisé par des manœuvres de Vasalva (faisant apparaître/majorer l'aspect de repolarisation précoce).

3.2 Épreuve d'effort

Il existe généralement une disparition de l'aspect ECG à l'effort.

3.3 Holter ECG

Souvent peu contributif mais parfois met en évidence des modifications de l'aspect ECG au cours du nyctémère.

3.4 Échocardiographie

Afin d'éliminer une myocardopathie sous-jacente.

3.5 Test pharmacologique

Pas en routine à l'heure actuelle.

3.6 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 > 0,2mV 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 :

- Élévation 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 d'un 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.
- Échocardiographie : une fois tous les 5 ans. Permet de surveiller la fonction VG et d'assurer de l'absence d'apparition de myocardiopathie.

Patient avec FV ou mort subite récupérée :

- ECG annuel + suivi du défibrillateur.
- Échocardiographie : une fois tous les 5 ans.

7. Conseil génétique

Doit être effectué au sein d'une équipe pluridisciplinaire (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

Il y 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 par mail à l'adresse :

psy.cardiogen.psl@aphp.fr

Les sites des associations de patients :

- AMRYC - www.amryc.org

- APODEC - www.apodec.fr

- Ligue contre la cardiomyopathie - www.filiere-cardiogen.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, Haïssaguerre 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.

12. Rédacteurs & relecteurs

- **Rédacteurs** : Frédéric SACHER (Bordeaux), Philippe MAURY (Toulouse), Vincent PROBST (Nantes), Philippe CHEVALIER (Lyon)
- **Relecteurs** : Philippe CHARRON (Paris), Eloi MARIJON (Paris/Groupe de travail Rythmologie et stimulation cardiaque - SFC), Frédéric FOSSATI (UFCV)

La Filière Nationale de Santé Maladies Rares 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 Bd de l'Hôpital,
75013 Paris



01 42 16 12 88



contact@filiere-cardiogen.fr



www.filiere-cardiogen.fr