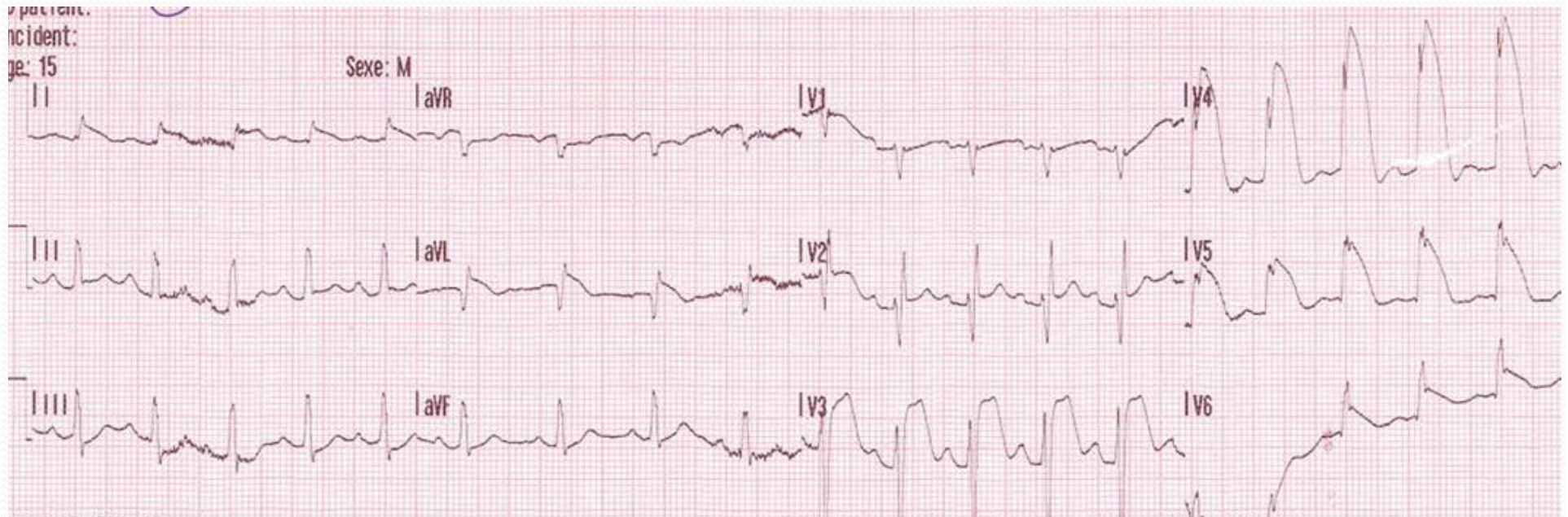


Cas clinique

- Jeune homme de 17 ans
- Perd connaissance brutalement après un effort
- Pas de notion de douleur thoracique ni de palpitation précédant la syncope, pas de prise de toxique
- Pompier puis SAMU: ACR mise en place du DSA
- 5 CEE pour restaurer un rythme sinusal (tracé de FV après récupération des données du DSA)

ECG post arrêt

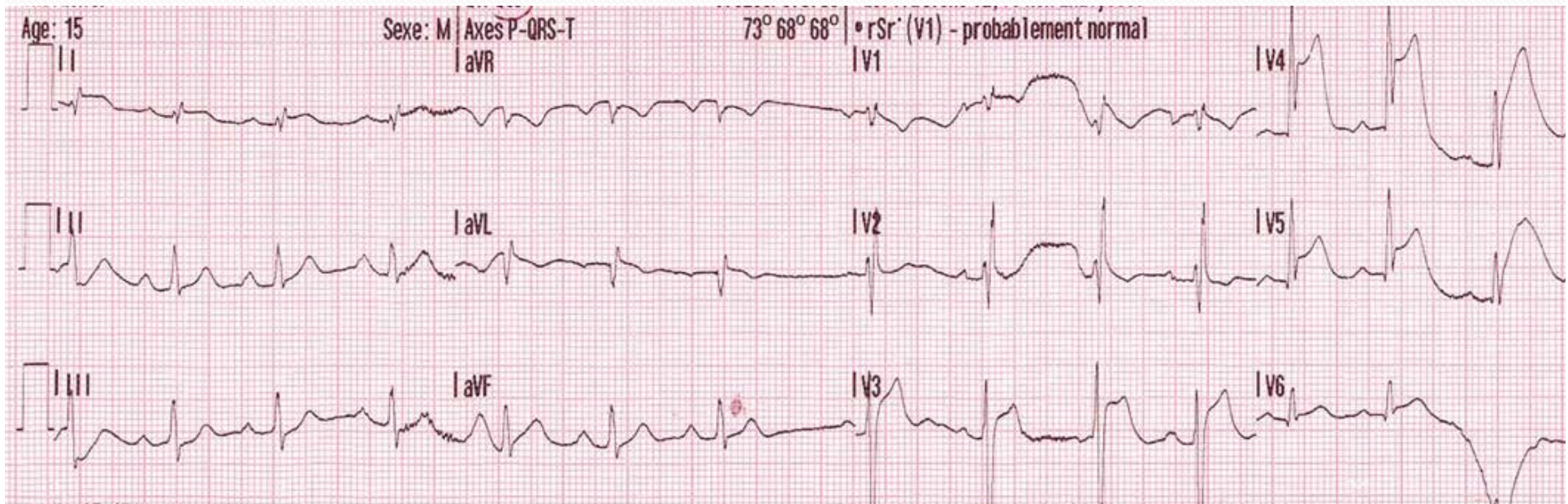


Rythme sinusal
Sus ST apical, latéral haut et bas
Absence de miroir

Quels examens

- Coronarographie:
 - Absence de lésion coronaire
 - Pas d'anomalie de naissance des coronaires
 - Absence de spasme

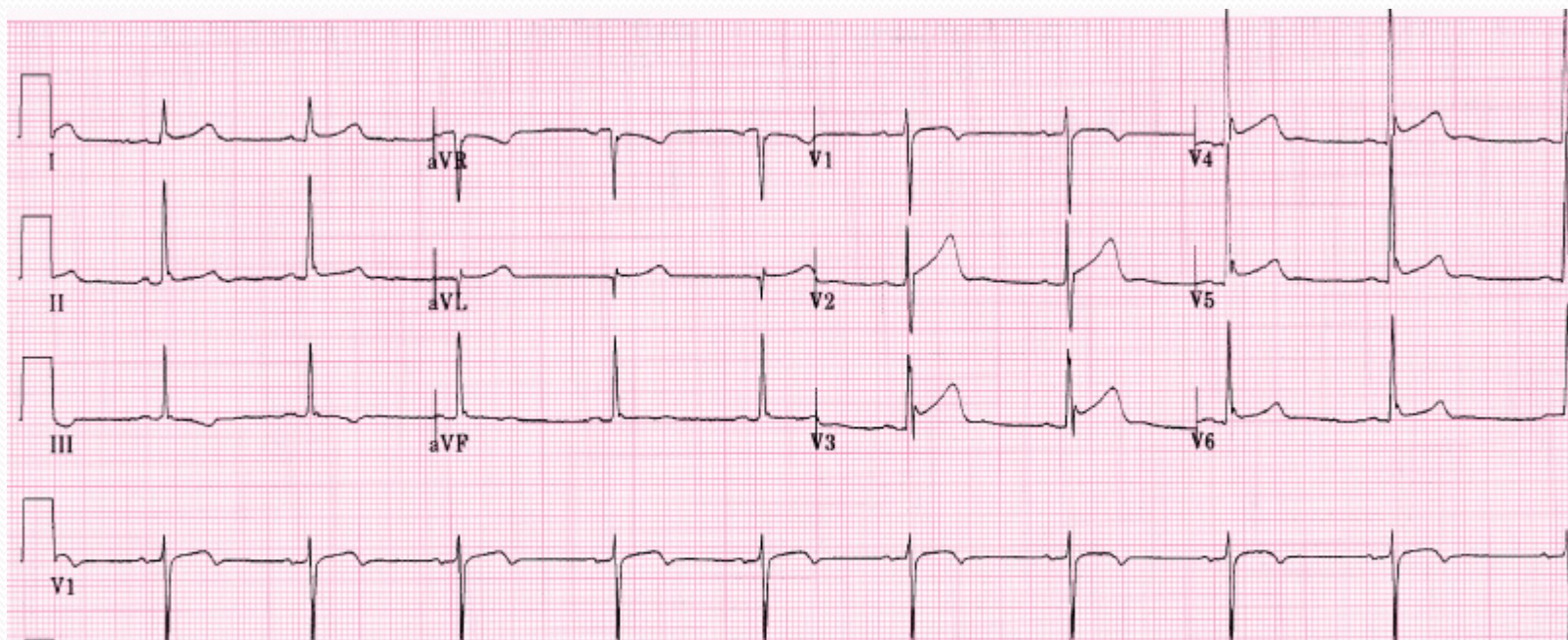
ECG post coronarographie immédiat

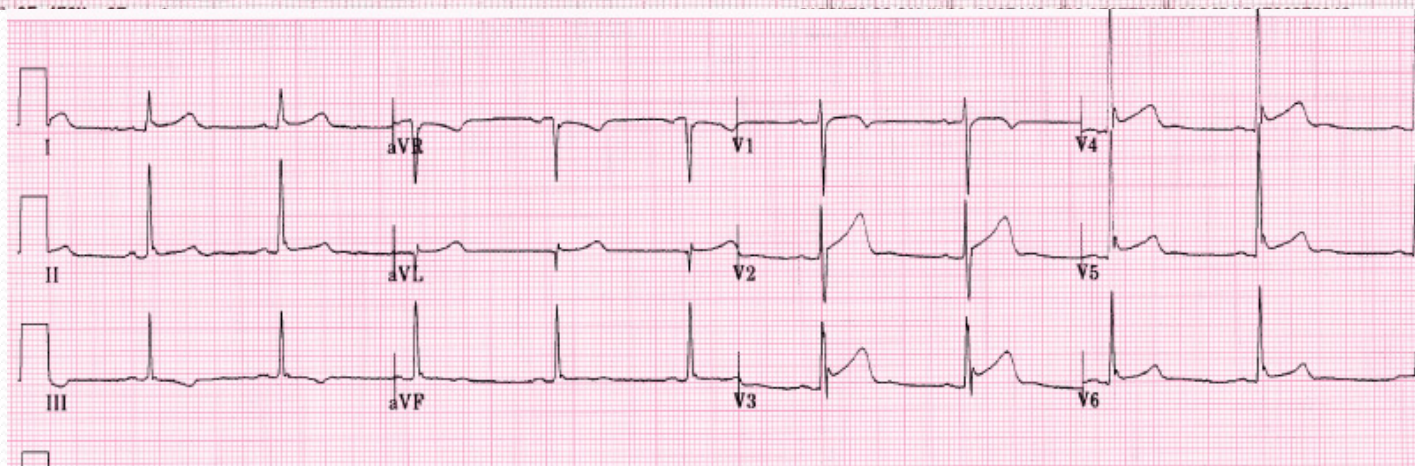
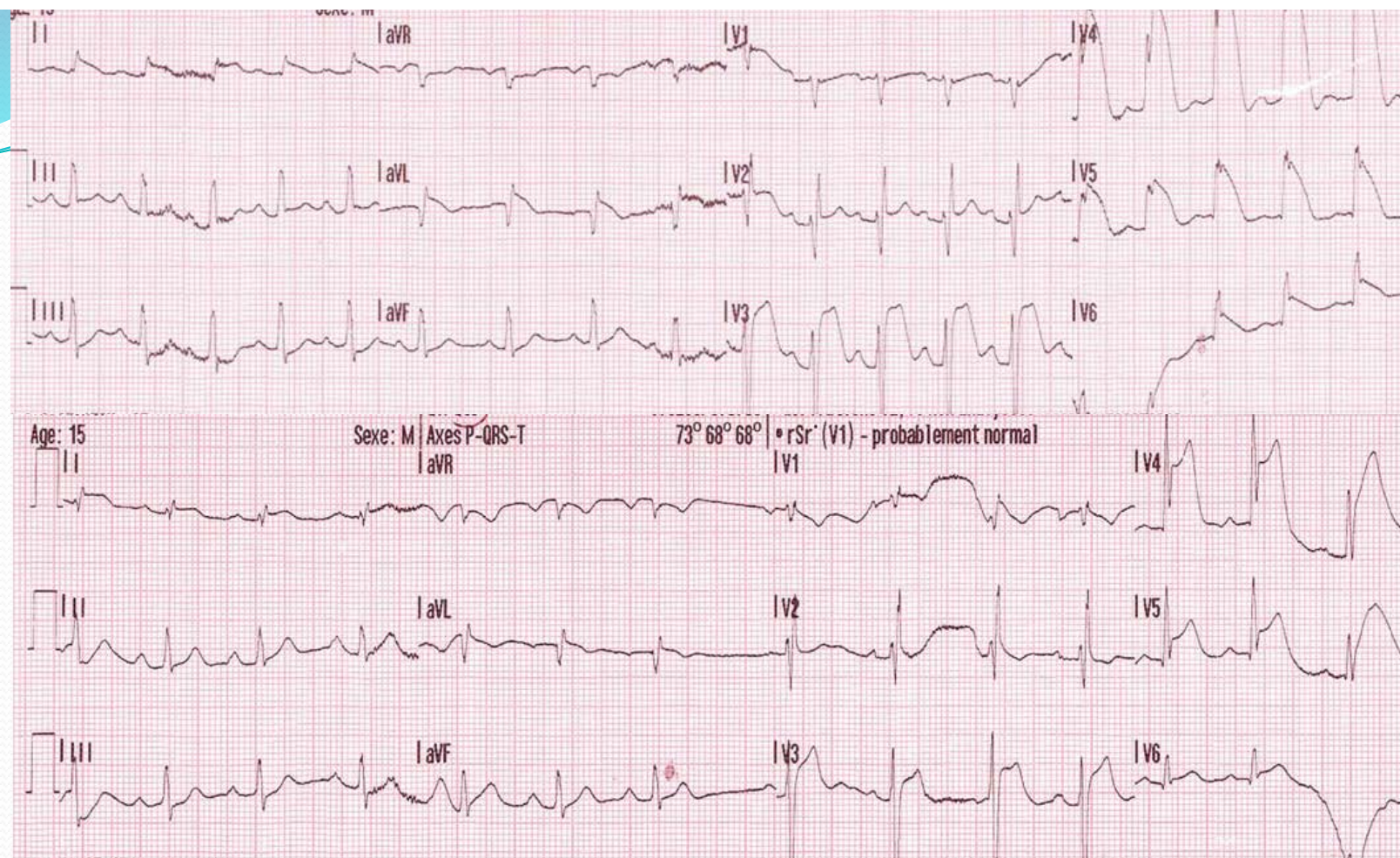


Quels examens

- Coronarographie:
 - Absence de lésion coronaire
 - Pas d'anomalie de naissance des coronaires
 - Absence de spasme
- Echographie cardiaque:
 - Cinétique VG N
 - FE=65%
 - VD aspect N
- IRM cardiaque: N
- Ajmaline et Isuprel négatifs

ECG à 6 jours





Conclusion

- Ascension du point J
- Variable dans le temps
- Territoire latéral
- Crochetage de la fin du QRS dans les mêmes territoires
- → **Syndrome de repolarisation précoce**
- DAI
- Dépistage familial (1^{er} degré)

Syndrome de repolarisation précoce

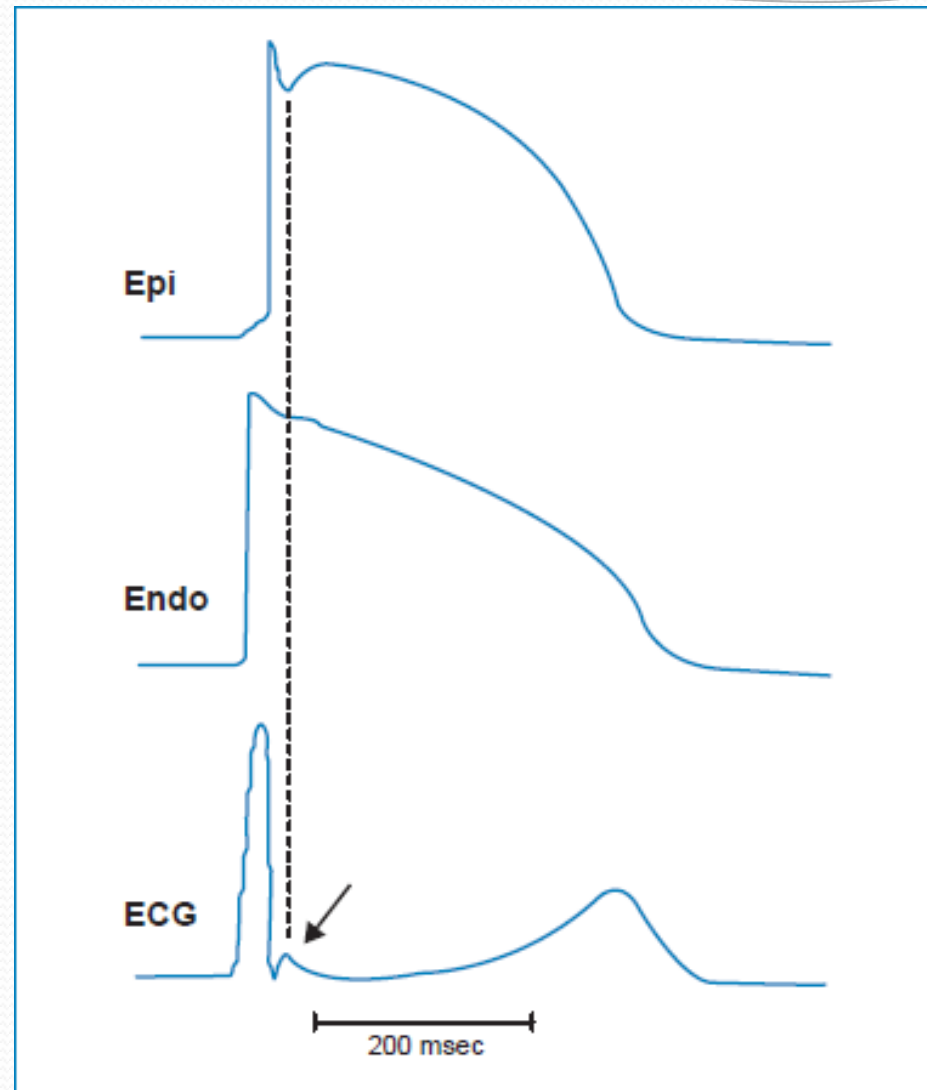
Ou élévation du point J

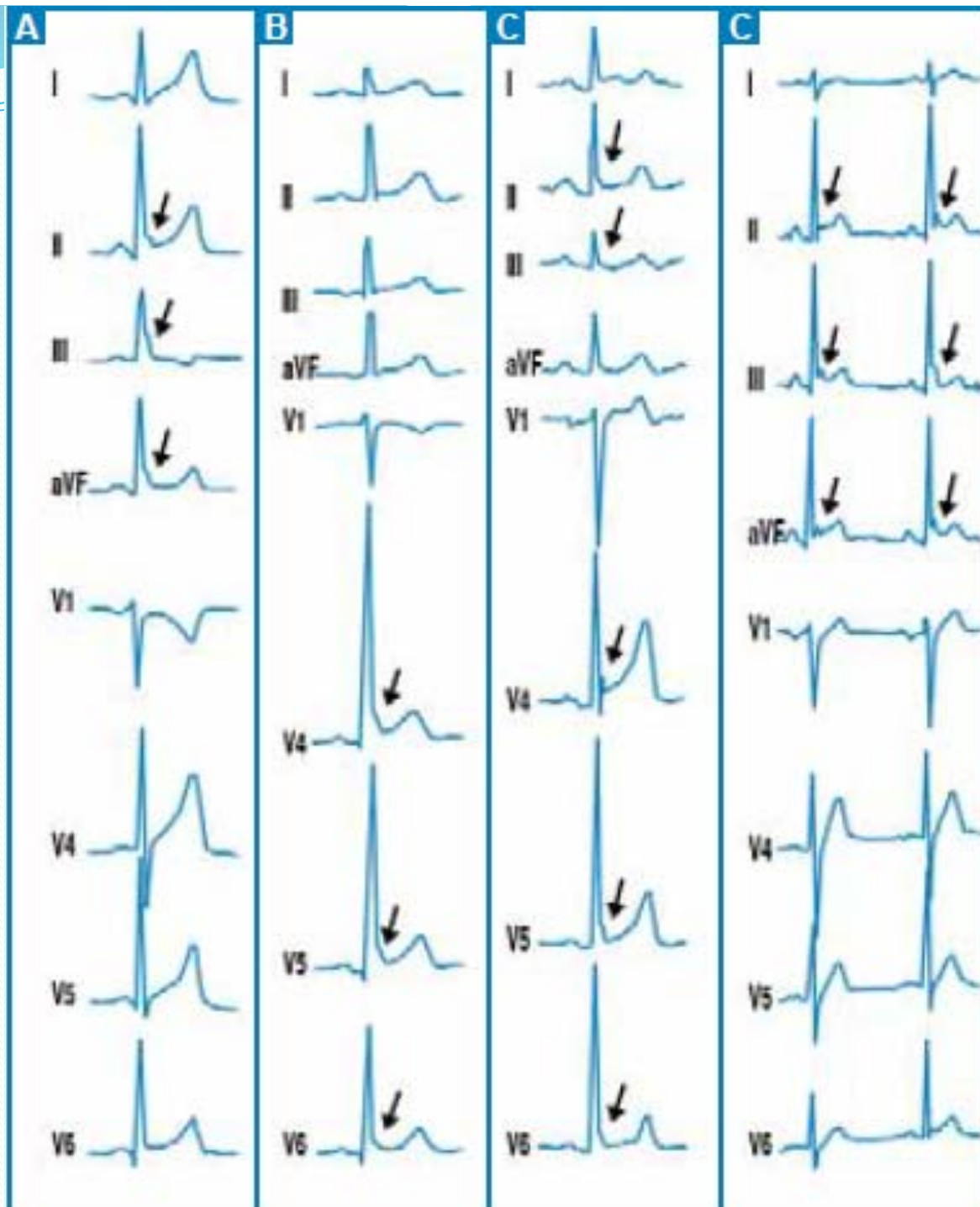
Historique

- 1936: Shipley et Hallaran décrivent une variante normal de l'ECG: empâtement « slurr » ou crochetage « notch » de la fin du QRS
- 1950-60: ST « juvénile » + fréquent chez les hommes jeunes noirs et sportifs disparaissant à l'effort
- Cas isolés: lien entre mort subite et repolarisation précoce
- 2008 Haïssaguerre et al. confirme le lien

Définition

- **Elévation du point J (jonction QRS ST) $\geq 0,1\text{mV}$ soit $\geq 1\text{mm}$ dans les dérivation latérales ou/et inf**
- Dans au moins 2 dérivation du même territoire
- Repolarisation prématurée du myocarde
- Différence de potentiel entre épicarde et endocarde -> repolarisation épicardique prématurée
- Hétérogénéité de repolarisation: plus vulnérable à la FV
- Empâtement ou crochétage de la fin du QRS
- Fluctuant (se majore à la bradycardie $\neq$ d'un trouble de repolarisation + constant)





Aspect et syndrome

- Aspect repolarisation précoce
 - 1 à 9% de la population générale
- Syndrome de repolarisation précoce associe:
 - Aspect de RP
 - FV idiopathique

FV idiopathiques/ repolarisation précoce

- HAISSAGUERRE et al. en 2008
- 206 FV idiopathiques
- Prévalence de la repolarisation précoce:
31% versus 5% ds une population saine contrôle appariés
- Sd repolarisation précoce: récurrence de FV + fréquente:
41% versus 23%

FV idiopathiques/ repolarisation précoce

- Rosso et al. 2008 JACC
- 45 FV idiopathiques / 124 contrôles
- 42% de repolarisation précoce VS 13%

Au total:

Prévalence dans population générale: 1 à 9%

FV idiopathique: 15 à 42%

Repolarisation précoce et mortalité

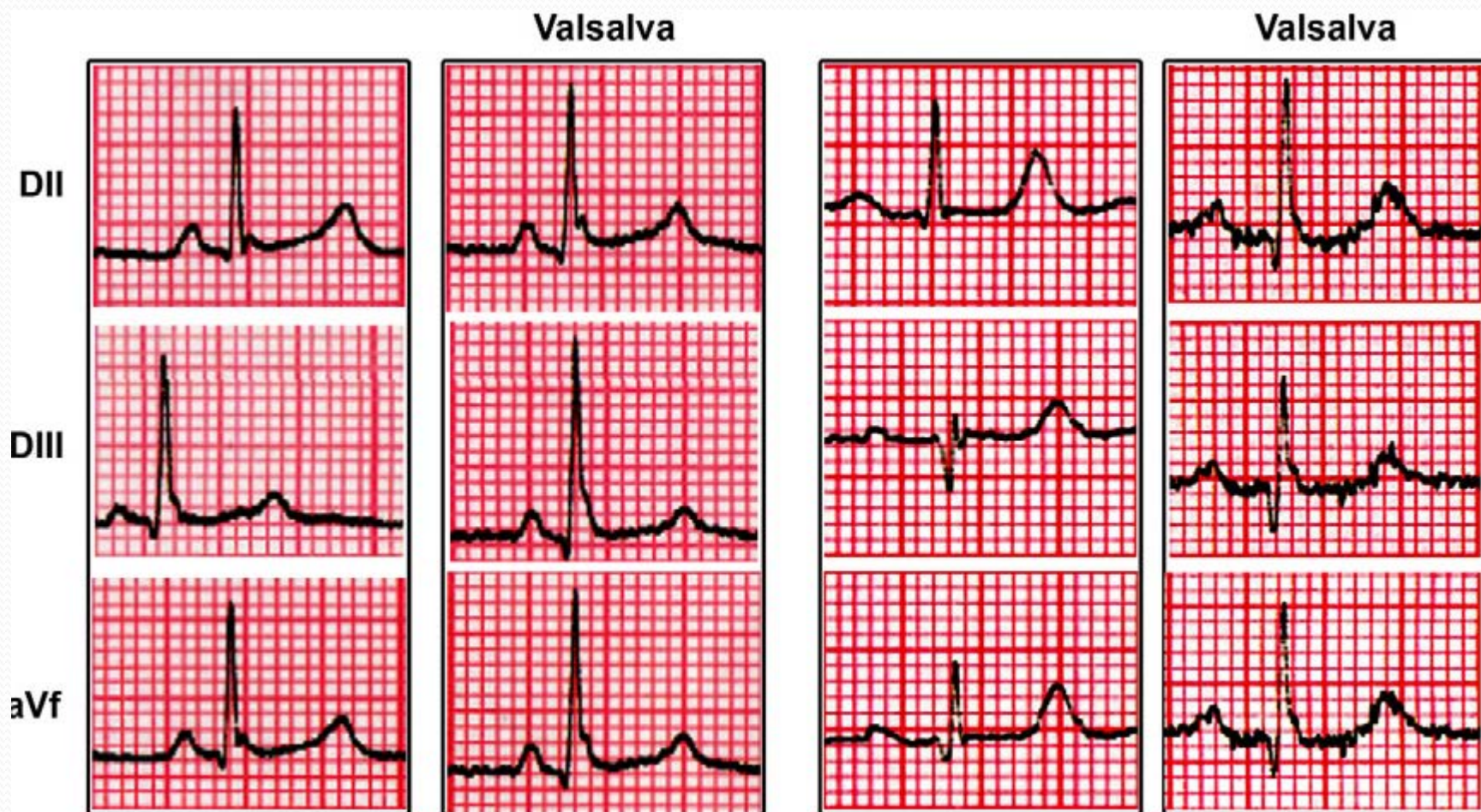
- Tikkanen et al. (finlandais) en 2009 NEJM
- Cohorte de 10864 patients
- Prévalence de repolarisation précoce: 5,8%
- RP en inférieur -> ↑ risque de décès par cause cardiaque (RR à 1,28)
- RP en latéral isolé : non significatif

Repolarisation précoce et mortalité

- Méta analyse 2013 JACC (*Su-Hua Wu*) : 9 études
 - 3 sur mortalité toute cause: non significatif
 - 6 sur mortalité cardiaque: non significatif
 - 6 sur mortalité rythmique: significatif RR 1,7

Tests pharmacologiques

- Décevant
- N'améliorent pas la sensibilité de l'ECG pour diagnostic
- N'identifient pas les sujets à risque
- Manœuvre de Valsalva: discutée
Positive si élévation $>0,5\text{mm}$ dans 2 dérivations



Repolarisation précoce « maligne »

- Syncope
 - Possiblement FV spontanément résolutive
 - 38% des sujets porteurs d'une RP avait fait une syncope (Haissaguerre 2009)
 - Prévalence de la RP 10 x sup chez patients ayant fait une syncope sans cause organique (*Abe et al.*)
- ATCD familiaux

Mort subite inexpliquée familiale < 45 ans chez 16% des syndrome de RP (RP + FV idiopathique)

Repolarisation précoce « maligne »

- Amplitude du point J:
 - + l'amplitude est importante + risque de décès important (Tikkanen et al.)
 - >2mm attention (mortalité cardiaque et rythmique:RR à 2,9)
 - ST horizontal ou descendant
- Répartition du point J
 - Dans les dérivations latérales et inférieurs
- Morphologie du point J
 - Notch plus à risque

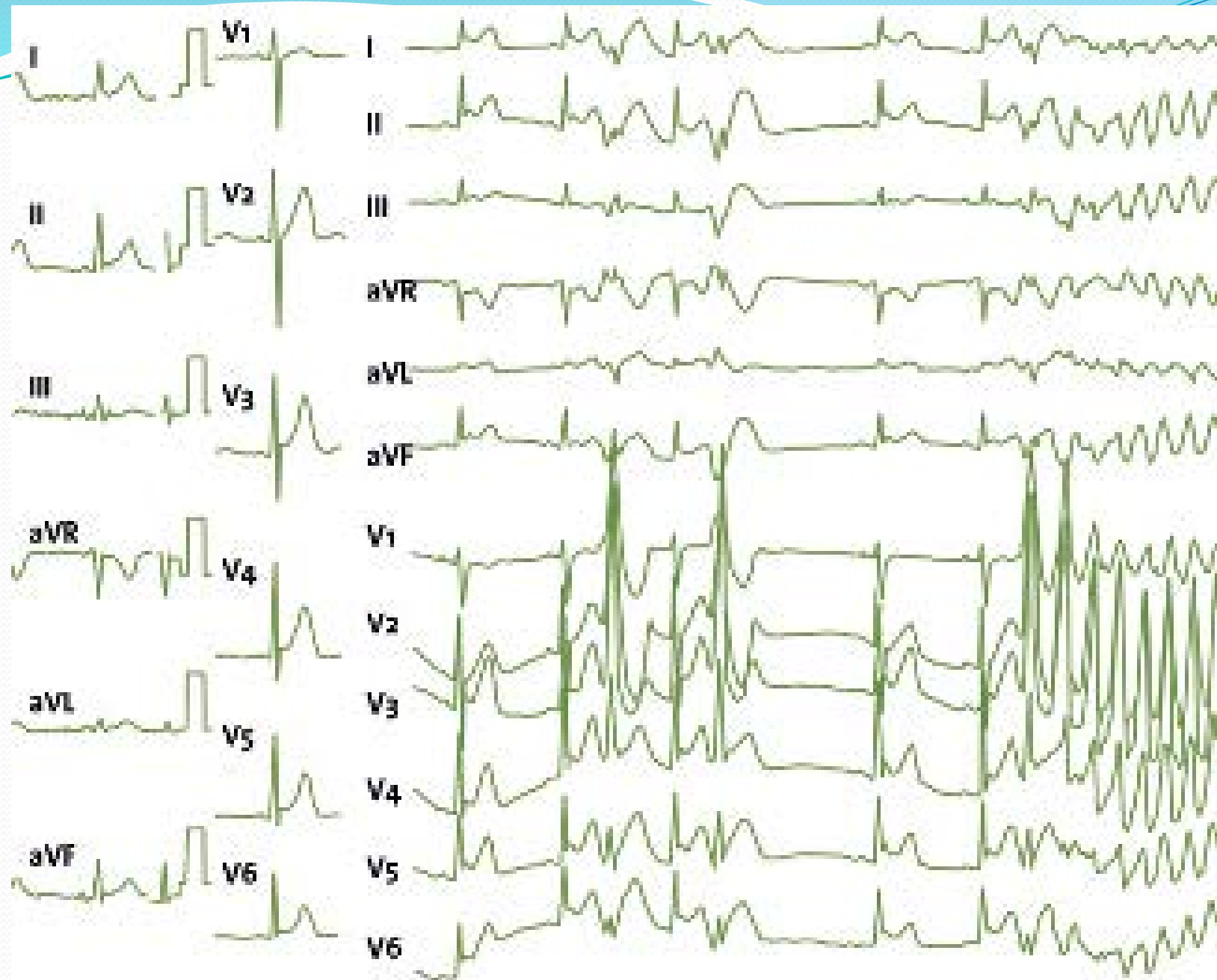
Maladie génétique?

- Etude Française multi centrique JACC 2013
- 4 Familles de RP
- transmission autosomique dominante
- considéré comme une véritable arythmie héréditaire
- mutations sporadiques
- ECG chez les apparentés de premier degré

Traitement

- Fluctuation importante de l'élévation du point J (hypertonie vagale: post prandial, sommeil)
- Ascension du point J avant les épisodes de FV ou d'orage rythmique
- Quinidine et l'Isoprénaline très efficace: amélioration voir normalisation du point J

Haissaguerre JACC 2009



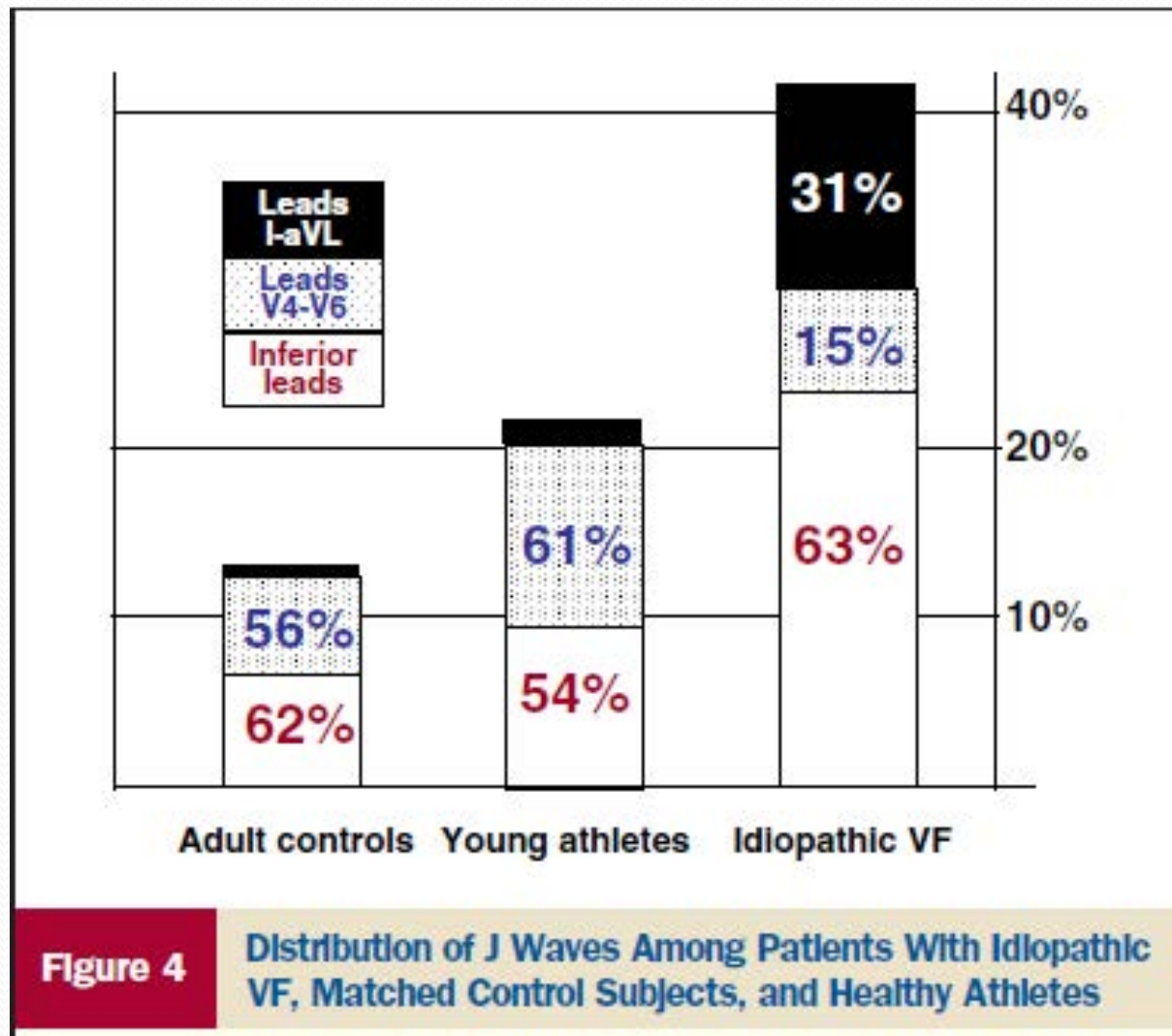
Prévention secondaire = syndrome RP

- DAI
- Quinidine si récurrences rythmiques
- Accélération FC par stimulation/Isoprénaline en période d'orage rythmique

Prévention primaire = aspect de RP

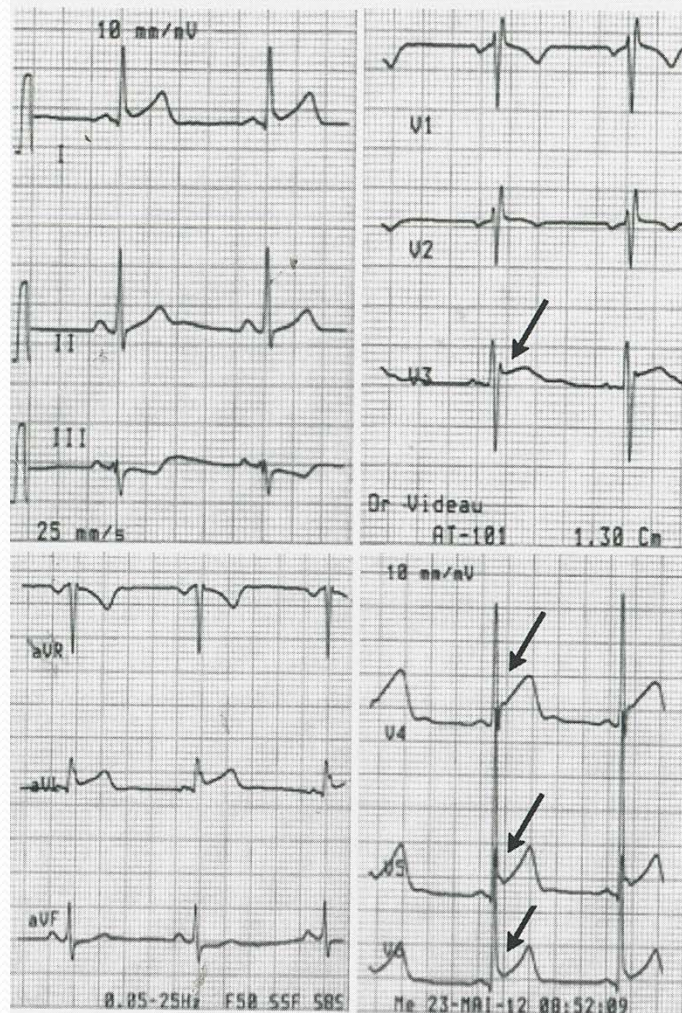
- Asymptomatique: pas de bilan
- Syncope: discuter le REVEAL (si bilan négatif)
- SVP: faible taux d'inductibilité (34% chez les FV + RP)
donc non proposé

Sportifs et RP

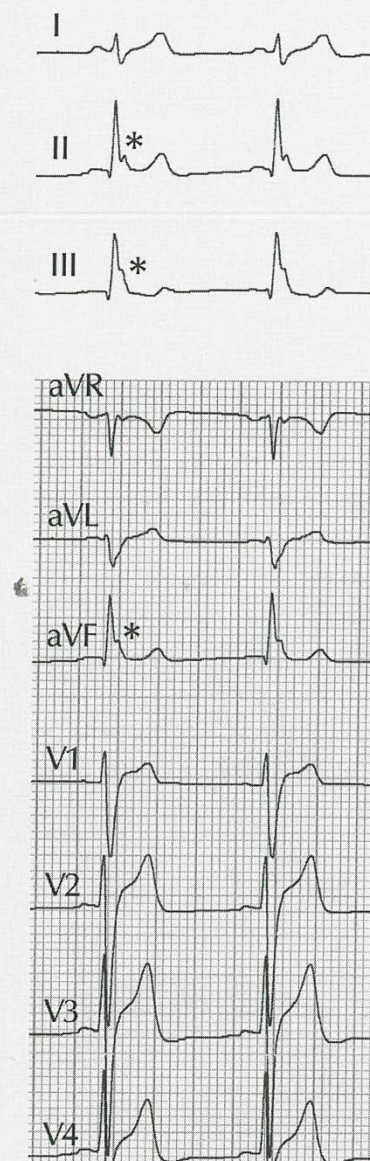


Rosso RR et al J Am Coll Cardiol 2008;52:1231-8

*Footballeur professionnel
- 30 ans*



*Homme de 27 ans ayant
présenté une mort subite*



Sportifs et RP

Athlètes de haut niveau:

- jusqu'à 90% de RP atypique
- antéro latéral V₃ à V₆
- Si asymptomatique ne pas CI la pratique sportive même en compétition

Conclusion

- Ne pas confondre: aspect et syndrome
- FV idiopathique:
 - penser à la RP (prévalence importante)
 - RP + de récurrence rythmique
- RP augmente mortalité rythmique
- RP « maligne à rechercher »
- Ttt: quinidine, isopoprénaline et DAI
- Part génétique: famille de RP (mutations génétiques)