

EPU-95 Montmorency

Formation Médicale Continue du Val d'Oise - Agrément provisoire DPC

ASSOCIATION AMICALE D'ENSEIGNEMENT POST UNIVERSITAIRE DE LA RÉGION DE MONTMORENCY

Siège social : 1 rue Jean Moulin 95160 Montmorency Secrétariat : 16, rue de la Ferme 95 460 Ézanville www.EPU95-montmorency.org

LES TROUBLES DU RYTHME CARDIAQUE POUR LES « NULS »...

D'après un exposé du **Pr Hiden-Lucet** (Rythmologue - Hôpital Pitié-Salpêtrière)
Séance de formation du 2 avril 2015

1. TACHYCARDIES

1.1. GLOBALEMENT

Les tachycardies à complexes larges regroupent un ensemble hétérogène d'arythmies caractérisées par une fréquence cardiaque supérieure à 100/minute et par un complexe QRS dont la durée est supérieure à 120 ms.

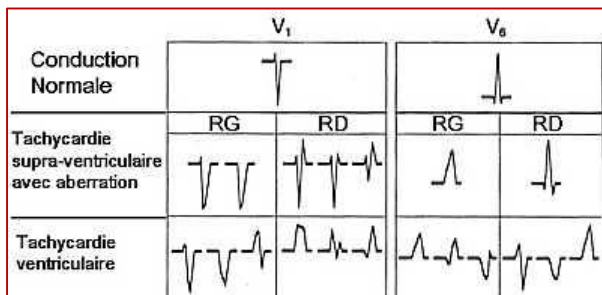
Les tachycardies résultent de deux mécanismes principaux :

- Une anomalie de l'automatisme (automatisme anormal, activité déclenchée) favorisée par l'ischémie, l'anoxie, l'hyperkaliémie, l'augmentation de la tension des myocytes et les catécholamines.
- Une anomalie de la conduction (réentrée) résultent d'altérations anatomiques (voies accessoires de conduction auriculoventriculaire, dualité de conduction intranodale, cicatrices fibreuses myocardiques) ou fonctionnelles (baisse de l'excitabilité) du tissu spécialisé de conduction ou du tissu myocardique, pouvant faciliter des phénomènes de réentrée

1.2. NOSOLOGIE

Elles peuvent être classées

- Selon la durée de la tachycardie : tachycardies non soutenues vs tachycardies soutenues
 - Selon l'aspect des complexes QRS : tachycardies monomorphes vs tachycardies polymorphes
 - Leur tolérance : une mauvaise tolérance impose une cardioversion en urgence
- Les tachycardies supraventriculaires (sensibles aux manœuvres vagales) peuvent être atriales, jonctionnelles.



1.3. DANS L'ANALYSE DE L'ECG

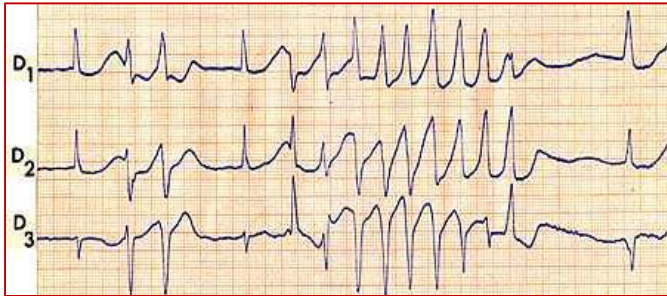
Une approche diagnostique, consiste à répondre successivement à quatre questions :

- La tachycardie est-elle régulière ou irrégulière ?
- Les complexes QRS sont-ils fins ou larges ?
- Existe-t-il des ondes P identifiables ?
- Les complexes QRS sont-ils couplés aux ondes P : Y-a-t-il autant de complexes QRS qu'il y a d'ondes P ?

1.4. VENTRICULAIRE OU SUPRAVENTRICULAIRE ?

Les tachycardies ventriculaires sont souvent en relation avec une cardiopathie ischémique ou une intoxication.

Les torsades de pointe correspondent à une variété de tachycardie ventriculaire polymorphe et non soutenue liée à un phénomène de réentrée intraventriculaire.



- Les torsades de pointe sont favorisées par :
- une bradycardie importante (bloc atrio-ventriculaire avec rythme ventriculaire lent, ou bradycardie sinusale extrême).
 - l'hypokaliémie et l'hypomagnésémie
 - Intoxication médicamenteuse
 - un syndrome du QT long, congénital,

très rarement, le plus souvent acquis, dû à une imprégnation intempestive par des anti-arythmiques, et une hypokaliémie.

Le début du trouble du rythme ventriculaire se fait habituellement par une extrasystole ventriculaire, qui survient sur une onde T ou une onde U. Cette extrasystole est suivie d'une tachycardie ventriculaire atypique, faite de complexes QRS élargis, très rapide.

Critères de Brugada	Critères de Vereckeï
QRS dans les précordiales	aVR
Pas d'aspect RS → TV	Onde R initiale → TV
Durée RS > 100 msec → TV	Onde R ou Q initiale > 40 ms → TV
Dissociation AV → TV	Crochetage de la branche du QRS (négatif) → TV
Morphologie des QRS en V1-V2 et V6	$V_i \geq V_t$ → TSV
<ul style="list-style-type: none"> • Aspect de BB → TSV • Aspect différent de BB → TV 	$V_t \geq V_i$ → TV
Mais faux...	Et faux...
<ul style="list-style-type: none"> • TSV avec BB très large (CMD) • Digitaliques • Anti-arythmiques classe I • Tachycardie réciproque antidromique 	<ul style="list-style-type: none"> • TV fasciculaires • TV septales

2. TROUBLES DU RYTHME SUPRAVENTRICULAIRES

2.1. FIBRILLATION ATRIALE (FA)

2.1.1. ELECTROPHYSIOLOGIE

La FA se traduit par une perte de l'activité électrique synchrone des myocytes auriculaires, remplacée par une activité totalement anarchique. Sur l'électrocardiogramme cela se traduit par la disparition des ondes P et par des oscillations de la ligne de base plus ou moins visibles.

L'activité ventriculaire est irrégulière (en l'absence de trouble de conduction auriculo-ventriculaire) et la fréquence cardiaque dépend de la conduction auriculo-ventriculaire. Le nœud auriculo-ventriculaire « filtre » et ralentit la conduction auriculo-ventriculaire. L'existence d'une voie accessoire, faite de fibres musculaires connectant directement les oreillettes aux ventricules (syndrome de pré-excitation), peut s'accompagner de réponse ventriculaire très rapide.

2.1.2. ETIOLOGIES

Le plus souvent, la FA est secondaire à une cardiopathie, souvent valvulaire ou hypertensive.

Il peut, parfois, survenir dans une situation aiguë, souvent réversible après chirurgie cardiaque ou thoracique, dysthyroïdie, myocardite, désordre hydroélectrolytique, réanimation

Une FA peut, aussi, survenir chez un sujet jeune (< 65 ans), sans pathologie cardiovasculaire. On parle alors de « FA ».

De plus, certaines FA sont favorisées par une hypertonie vagale, ou au contraire sympathique.

2.1.3. CLASSIFICATION

Classification	Présentation clinique	Évolution
Premier épisode (détecté cliniquement)	Symptomatique Asymptomatique Début incertain	Possibilité de récurrence ?
Paroxystique	Fin spontanée < 7 jours, le plus souvent < 48 h	Récurrente (2 épisodes ou +)
Persistante	Fin non spontanée > 7 jours ou cardioversion	Récurrente
Permanente	> 3 mois ou non régularisable	Chronique

2.1.4. EN RESUME...

- 1 Critères ECG de la fibrillation auriculaire (FA).
- 2 QRS lents et réguliers sur fond de FA = bloc auriculo-ventriculaire complet.
- 3 Risque embolique +++ de la FA surtout dans les valvulopathies et chez le sujet âgé.
- 4 Toute FA doit être anti-coagulée sauf contre-indication majeure.
- 5 En urgence ralentir les FA rapides par Cordarone™.
- 6 Contre-indications et précautions du choc électrique externe.
- 7 Après retour en rythme sinusal, instituer un traitement anti-arythmique.
- 8 Si la FA perdure, AVK ou NACO a priori à vie.
- 9 Un flutter auriculaire peut être réduit par stimulation auriculaire.
- 10 Une ablation par radiofréquence doit être discutée en cas de flutter récidivant

2.2. FLUTTER ATRIAL

2.2.1. DEFINITION

Tachycardie auriculaire, régulière, continue, de fréquence égale à 250 à 350 par minute, ayant un aspect en dents de scie, sans retour à la ligne iso-électrique.

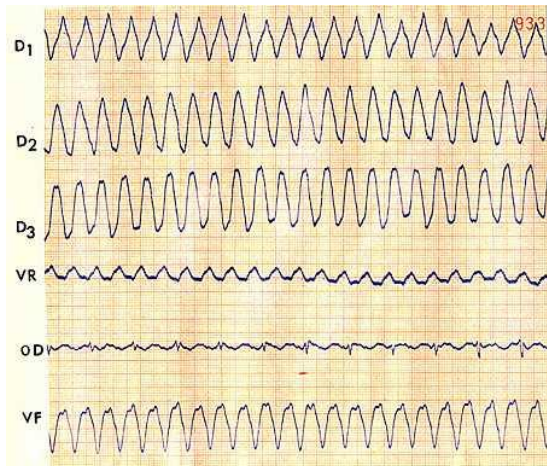
La conduction auriculo-ventriculaire est en général fixe, soit 2/1, soit 4/1, rarement 6 ou 8/1, ou 1/1 (nourrissons).

2.2.2. ETIOLOGIES

Ce sont les mêmes que la FA : péricardites, insuffisances respiratoires chroniques, C.I.A. vieilles, maladie d'Ebstein (atrésie pulmonaire à septum intact).

2.2.3. AU PLAN ELECTROPHYSIOLOGIQUE

Le flutter correspond à une macroréentrée atriale.



Il existe de nombreuses variétés de flutter, le plus fréquent (flutter commun ou typique) siègeant dans l'oreillette droite avec un circuit de réentrée positionné dans un plan frontal derrière l'anneau de la valve tricuspide, en avant des ostia veineux (veines caves, sinus coronaire) et de la crista terminalis (ligne reliant l'origine des deux veines caves), bloquant toute conduction électrique entre la partie antérieure et postérieure de la paroi latérale de l'oreillette droite. Ce circuit anatomique ne s'active qu'à certaines conditions :

- Ralentissement de la conduction dans certaines portions du circuit permettant au reste du tissu de sortir de sa période réfractaire ;
- Blocage unidirectionnel de l'influx évitant l'activation du circuit dans les deux sens ;
- Survenue d'une extrasystole atriale à l'origine du premier cycle.

2.2.4. PRISE EN CHARGE

ANTICOAGULATION ?

Il faut anticoaguler si le patient ne l'est pas déjà car le risque embolique n'est pas instantané. La décision d'une anticoagulation est basée sur le score CHA2DS2VASc.

Le score CHA2DS₂ évalue le risque d'AVC chez les patients en FA (non valvulaire). Si le score est supérieur à 1, les anticoagulants sont indiqués ; pour une valeur de 1, ils semblent supérieurs aux AAP. Si le score est « 0 », rien ou un AAP.

Critères	Points à Additionner
CHF : Insuffisance Ventriculaire ou Dysfonction Ventriculaire Gauche	1
Hypertension	1
Age > 75 ans	2
Diabète	1
AVC ou AIT ou Embolie Périphérique	2
Pathologie vasculaire (IDM, pathologie vasculaire périphérique ou plaque de l'aorte)	1
Age 65 – 74 ans	1
Sexe Féminin	1
Score Maximal	9

La décision d'anticoagulation doit se faire après la prise en compte du risque de saignement. La stratification du risque hémorragique est beaucoup moins bien définie que celle du risque thrombotique. Deux scores sont proposés pour apprécier ce risque : HEMORRHAGE et HAS-BLED (ci-dessous).

H	HTA (Systolique \geq 160 mm Hg)	1
A	Anomalie hépatique ou rénale (1 point chacun)	1 ou 2
S	AVC (Stroke)	1
B	Saignement (Bleeding)	1
L	INR instables (Labile INRs)	1
E	Age > 65 ans (Elderly)	1
D	Médicaments ou Alcool (Drugs or alcohol) (1 point chacun)	1 ou 2
Score Maximal		9

ENSUITE...

Il faut ensuite :

- Ralentir la fréquence cardiaque
 - L'urgence de l'arrêt ne dépend que de la mauvaise tolérance hémodynamique, et on peut toujours ralentir
 - Les options possibles : amiodarone, diltiazem ou vérapamil, bêtabloqueurs, digoxine
- Trois options pour réduire le flutter sont envisageables
 - L'amiodarone
 - Le choc électrique CEE, **toujours sous AG**, car c'est une douleur effroyable.
 - La destruction des zones arythmogènes en radiofréquence
- Deux options pour prévenir les récurrences
 - Un traitement par les anti-arythmiques
 - La destruction des zones arythmogènes en radiofréquence (RF) ou cryothérapie

LES TECHNIQUES D'ABLATION PERCUTANEE

Deux techniques sont utilisées : les courants de radiofréquence (RF) et la cryothérapie.

Les courants de RF sont des ondes électromagnétiques induisant un échauffement des tissus. Le substrat arythmogène devient alors une cicatrice fibreuse électriquement neutre.

L'isolement complet des veines pulmonaires est la règle. Les traitements complémentaires (lésions du toit de l'oreillette, ablation de l'isthme mitral...) restent à valider.

2.3. TACHYCARDIE ATRIALE

2.3.1. GLOBALEMENT

Le terme de tachycardie atriale (TA) remplace celui de tachysystolie.

C'est une tachycardie régulière est liée à la présence d'un foyer ectopique auriculaire rapide prenant le relais du nœud sinusal. Ce foyer, doué d'un automatisme anormal siège d'une microréentrée peut se rencontrer dans n'importe quel secteur des oreillettes, les localisations droites (autour de la crista terminalis et de l'ostium du sinus coronaire) étant les plus courantes.

Elle peut être asymptomatique ou se manifester par des « palpitation » ou des malaises.

2.3.2. ETIOLOGIES

L'intoxication digitalique et les cardiopathies évoluées, volontiers digitalées sont les causes les plus fréquentes.

2.3.3. CONDUITE A TENIR

Comme pour un flutter, il faut ralentir ou tenter de régulariser.

Il faut toujours anticoaguler si le patient ne l'est pas déjà. Le risque embolique n'est pas instantané.

L'urgence de l'arrêt ne dépend que de la mauvaise tolérance hémodynamique, et on peut toujours ralentir (amiodarone, diltiazem ou vérapamil, bêtabloqueurs, digoxine).

3. LES TACHYCARDIES JONCTIONNELLES

3.1. DEFINITION

La tachycardie jonctionnelle est une tachycardie régulière pouvant correspondre à deux mécanismes différents, la maladie de Bouveret et le syndrome de Wolf Parkinson White.

A l'ECG, les complexes QRS sont fins et réguliers et ne sont pas précédé par une onde P. L'onde P est soit non-visible, superposée au QRS, soit située après le QRS. La fréquence est de l'ordre de 170 à 200/min.

3.2. LE SYNDROME DE PRE-EXCITATION ET LE WOLFF PARKINSON WHITE (WPW)

3.2.1. CONTEXTE

Les syndromes de pré-excitation dont la première description est due à Wolff, Parkinson et White sont définis par l'existence anormale d'une voie de conduction accessoire qui court-circuite les voies normales de conduction.

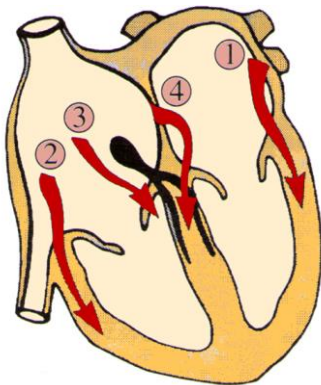
On distingue trois variétés anatomiques de voies accessoires qui diffèrent selon l'origine, le trajet, ou la destination : le faisceau de Kent, les fibres de James et les fibres de Mahaim.

Une partie de l'impulsion emprunte cette voie anatomique anormale pour atteindre les ventricules, mais ne subit plus le retard physiologique qu'engendre le nœud auriculo-ventriculaire. Elle atteint donc plus rapidement les ventricules, engendrant une activation anticipée appelée pré-excitation ventriculaire.

Le Syndrome de WPW se caractérise par une connexion directe entre l'oreillette et le ventricule.

[Faisceaux accessoires de Kent (1), de James (2), de Mahaim (3) et (4)]

Le Syndrome de Wolff Parkinson White est souvent associé à un flutter ou à une fibrillation auriculaire (7 à 18 % des cas), ou à une tachycardie de Bouveret (75 % des cas).



3.2.2. DIAGNOSTIC

Le terme de syndrome de Wolff-Parkinson-White désigne les patients qui présentent des crises de tachycardies paroxystiques symptomatiques et des modifications de l'électrocardiogramme avec :

- Un intervalle PR court inférieur ou égal à 0,10 seconde chez l'adulte
 - Un QRS large (> 120 ms) avec une morphologie de BBD ou de BBG (aspect QS)
 - Une onde delta est présente, initialement lente avec un empâtement dans la partie initiale du QRS
- Des anomalies secondaires de la repolarisation en fait ondes delta négatives) souvent présentes en D3 et aVF,

3.2.3. CONDUITE A TENIR

ANTICOAGULATION

Elle s'impose pour tous les patients dont l'épisode dure plus de 48 heures avec une instabilité hémodynamique ; la cardioversion doit être réalisée immédiatement sans anticoagulants (ESC recommandation).

REGULARISATION

La cardioversion est une option mais elle nécessite une AG, parfois techniquement difficile.

L'alternative est la mise sous anti-arythmiques par voie IV

- Flecaine™ : 1-2 mg/kg en 10 min
- Rythmodan™ : 1,5 mg/kg en 10 min
- Cordarone™ : 5 mg/kg en 10 min

Les médicaments bloqueurs du NAV sont contre-indiqués.

PREVENTION DES RECIDIVES

Les anti-arythmiques oraux

- Flecaine™ : 200 – 300 mg/j en fonction du poids
- Rythmol™: 600 - 900 mg/j
- Cipralan™: 260 mg/j
- Sotalex™ : 320 mg/j
- Cordarone™ : 200 mg/j après dose de charge

L'ablation par Radiofréquence

Les résultats pour l'ablation du Kent sur la FA (Dagres) sont les suivants :

- 12% récidive < 50 ans
- 35% récidive > 50 ans
- 55% récidive > 60 ans

4. LE SYNDROME DE BRUGADA

4.1. RAPPEL SUR LES CANAUX

Phase 0 : phase ascendante (I_{Na})

Dépolarisation rapide avec passage instantané du potentiel de -90mV à +30mV (variation de 120mV) via l'entrée massive de Na^+ dans la cellule

Phase 1 : phase de repolarisation rapide (I_{to})

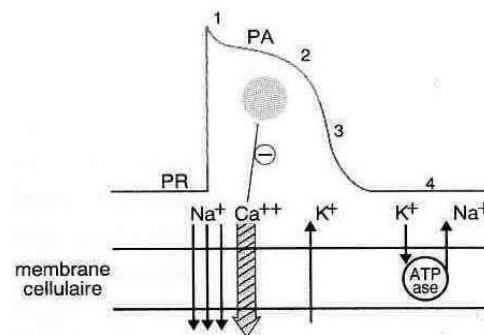
entrée faible de Cl^-

Phase 2 : plateau ($I_{Ca^{++}}$)

Entrée de Ca^{2+} qui entraîne la contraction

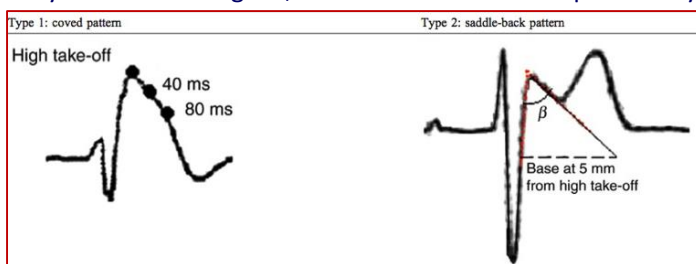
Entrée de Na^+ ; sortie de K^+

Phase 3 : repolarisation (I_{Kr} et I_{Ks})



4.2. UNE CANALOPATHIE

Le syndrome de Brugada, décrit en 1991 chez des patients ayant présenté une mort subite récupérée, a un aspect électrocardiographique à type de bloc de branche droit associé à un sus-décalage du segment ST de V1 à V3.



C'est une canalopathie, ce qui exclut une anomalie morphologique du VD, due à un défaut de fonctionnement (ou nombre) des canaux sodiques, héréditaire. Cette anomalie entraîne une perte de la

balance des courants ioniques entrants et sortants durant la phase 1 du potentiel d'action.

4.3. LA MALADIE

L'incidence serait de l'ordre de 1 à 5/10 000 habitants avec d'importantes disparités géographiques. Il serait responsable de 4 à 12 % des morts subites et de 20 % des morts subites sur cœur sain.

L'âge moyen du diagnostic ou de la mort subite est de 40 ± 22 ans mais avec des extrêmes allant de deux jours à plus de 80 ans.

Les troubles du rythme dans ce syndrome sont plus fréquents chez les hommes (sex ratio H/F = 10/1). Ils apparaissent plutôt au repos et favorisés par la fièvre.

Critères sont cliniques	Critères ECG	Critères « anatomiques »
Syncopes et morts subites	Troubles du rythme ventriculaires : FV et TV polymorphes. ECG de base associant : BBD avec élévation du point J Sus-décalage du segment ST > à 0.1mV en V1-V2-V3 (variable dans le temps) Dus-décalage concave du segment ST en dérivations antérieures : " aspect en selle "	Absence de cardiopathie

4.4. GENETIQUE

Dans les formes familiales, la maladie est transmise sur le mode autosomique dominant avec donc une probabilité de transmission de 50 %.

L'anomalie porte sur le chromosome 3 correspondant au gène *SCN5A* qui code pour la sous-unité alpha du canal sodique cardiaque. Les mutations sur *SCN5A* sont responsables d'une perte de fonction du canal sodique avec diminution du courant sodique responsable de la phase 0 (dépolariation) du potentiel d'action cardiaque. Une mutation retrouvée 20% des cas. Un nouveau gène, également porté par le chromosome 3, a été impliqué dans le syndrome de Brugada.

4.5. CONDUITE A TENIR

4.5.1. LE TEST A L'AJMALINE OU A LA FLECAÏNIDE

Il consiste à injecter par voie intraveineuse 1 mg/kg d'ajmaline ou 2 mg/kg de flécaïnide afin de démasquer l'anomalie chez des patients ayant un ECG de base normal.

Ce test est sensible et spécifique mais doit être réalisé sous surveillance ECG continue et dans des conditions de sécurité adaptées car des troubles du rythmes ventriculaires graves ont été décrits lors de sa réalisation.

Ce test est utile pour :

- Dépistage dans les familles de patients symptomatiques.
- Diagnostic étiologiques chez les patients ayant présenté une V en apparence idiopathique.
- Diagnostic de syncopes inexplicées, surtout en cas d'antécédents familiaux de mort subite
- Un dépistage des apparentés au premier degré

4.5.2. UNE STRATIFICATION DU RISQUE RYTHMIQUE

Elle est basée sur les syncopes ou les malaises est une étape important pour déterminer le traitement.

4.5.3. LES OPTIONS

D'abord, il faut prévenir les patients du risque lié à la prise de médicaments à risque, à une poussée de fièvre et la pratique du sport, sans l'interdire totalement.

Le défibrillateur implantable a fait la preuve de son efficacité.

Les autres options sont

- Le Serecor™ (quinidine retard)
- L'ablation par radiofréquence de la zone d'émergence d'extrasystoles ventriculaires déclenchant les accès de FV ou TV polymorphes

5. LE SYNDROME DU LONG QT

5.1. PROLONGATION ANORMALE DE L'INTERVALLE Q-T.

Le syndrome du long QT acquis est opposé au syndrome du long QT congénital, mais il existe des prédispositions génétiques à développer un long QT acquis. La distinction repose sur la réversibilité du QT long après disparition de sa cause (en général causes multiples).

Le diagnostic de "QT long" est évoqué devant un QTc mesuré $\geq 10\%$ du QTc théorique (indexé sur la fréquence cardiaque réelle) et confirmé par la mesure de l'intervalle Q-Tc (indexé sur une fréquence cardiaque fixe de 60/mn) > 450 ms (homme) ou 470 ms (femme).

	QTc Normal	QTc Douteux	QTc Anormal
Homme	< 450 ms	450 – 469 ms	≥ 470 ms
Femme	< 460 ms	460 – 479 ms	≥ 480 ms

Rappelons que la mesure du QT est délicate et souvent erronée.

Les risques rythmologiques du QT long sont les torsades de pointe et la fibrillation ventriculaire. Ils sont majorés par une bradycardie et une hypokaliémie.

Actuellement, plus de 600 mutations ont été décrites sur 13 gènes (*KCNQ1*, *KCNH2*, *SCN5A*, *KCNJ2*, *CACNA1C*, *KCNJ5*, *ANKB*, *KCNE1*, *KCNE2*, *CAV3*, *SCN4B*, *AKAP9* et *SNTA1*). Néanmoins, chez 70 à 75% des patients, des mutations sont retrouvées dans les 3 gènes majeurs du Syndrome du QT long : *KCNQ1* (LQT1), *KCNH2* (LQT2) et *SCN5A* (LQT3), responsables des courants potassiques et sodiques cardiaques.

5.2. EPIDEMIOLOGIE

La prévalence du Syndrome du QT long varie entre 1/2000 et 1/5000 selon les études et touche essentiellement le sujet jeune.

Une prédominance féminine est observée : environ 2/3 des patients sont des femmes.

Physiologiquement, leur intervalle QT est plus long que celui des hommes mais les causes de cette inégalité ne sont pas connues. Les femmes auraient une réserve de repolarisation moins importante que les hommes, elles disposent de moins de potassium dans la cellule retardant ainsi la repolarisation. Une composante hormonale est possible puisque avant la puberté on ne constate pas de différence entre les intervalles QT des deux sexes.

Les formes acquises du SQTl qui sont plus fréquentes que le SQTl congénital. Elles sont liées à la prise de médicaments ou à des anomalies cardiaques structurales.

5.3. ETIOLOGIES

Médicaments : (www.cardiogen.aphp.fr; www.qtdrugs.org)

Antiarythmiques de classe Ia (ex. quinidiniques) ou III (ex. amiodarone, sotalol)

Certains psychotropes (ex. phénothiazines, benzamides)

Certains anti-infectieux dont l'érythromycine, les quinolones, la spiramycine, le triméthoprime, l'amphotéricine B, les antipaludéens (chloroquine...)

La prise de cocaïne au long cours

Et de très nombreux autres médicaments (anti-histaminiques, vasodilatateurs, méthadone...)[

Electrolytes

Hypokaliémie, hypocalcémie

Causes diverses

Un bloc AV du 3ème degré, une insuffisance coronaire, une hypothermie, une hémorragie sous-arachnoïdienne, une hypothyroïdie, un Takotsubo (ou ballonisation apicale est une cardiomyopathie consistant en une sidération myocardique survenant après un stress émotionnel)....

Anomalies congénitales : syndrome du QT long congénital.

Quatre phénotypes cliniques du Syndrome du QT long ont été définis :

- Syndrome de Romano-Ward pour la forme autosomique dominante.
- Syndrome de Jervell et Lange-Nielsen pour la forme récessive plus grave et plus rare (1/50 000), où une surdit  est associ e.
- Syndrome d'Anderson, encore plus rare, o  le SQTl est associ    d'autres arythmies, une paralysie p riodique et des malformations.
- Syndrome de Timothy caract ris  par un SQTl s v re, des malformations cardiaques et somatiques et associ    l'autisme.

5.4. LES SYMPTOMES

Les sympt mes sont des malaises, des syncopes ou encore la mort subite.

La mort subite survient suite   une tachycardie ventriculaire polymorphe paroxystique, entrecoup es de retours en rythme sinusal, ayant toutes les caract ristiques des torsades de pointes.

Les syncopes apparaissent habituellement lors d'un effort physique, d'une  motion, d'un stress sonore mais peuvent aussi appara tre au repos.

Les formes acquises du syndrome du QT long apparaissent suite   la prise de certains m dicaments.

Les sympt mes peuvent survenir chez le nourrisson mais sont g n ralement diagnostiqu s, interpr t s comme un  vanouissement banal (malaise vagal). Une erreur courante de diagnostic est l'association de ces sympt mes   l' pilepsie.

5.5. LE DIAGNOSTIC CLINIQUE

Ce syndrome est caract ris  par la pr sence d'un espace QT allong    l' lectrocardiogramme.

Le diagnostic mol culaire ou test g n tique consiste en une prise de sang suivie d'une extraction de l'ADN. Le test est d'abord r alis  chez le cas index de la famille, si une mutation est identifi e, elle sera ensuite recherch e chez les autres membres atteints de la famille. La r alisation de ce test peut prendre plusieurs mois.

5.6. CONDUITE A TENIR

5.6.1. LES OBJECTIFS DU TRAITEMENT

C'est de pr venir la survenue des troubles du rythme ventriculaires responsables des accidents syncopaux et de mort subite.

5.6.2. EN PRATIQUE...

En aigu

- Une surveillance scop e s'impose.
- Une injection de sulfate de Mg (bolus de 2g puis perf 3-20 mg/min) et une recharge potassique est r alis e.
- L'instauration d'un traitement par b tabloqueurs est institu  (Corgard™)   l'exception du sotalol qui est contre-indiqu  du fait de son effet propre sur la repolarisation.

Un typage g n tique (probable LQT 2) est propos .

Une telle pathologie

- Contre-indique tous les traitements allongeant le QT (www.cardiogen.aphp.fr; www.qtdrugs.org)
- Fait discuter l'implantation d'un d fibrillateur automatique (DAI) en fonction du typage et des sympt mes. Les complications associ es   l'implantation du DAI sont une infection locale, des h matomes ou encore un d placement ou une rupture de sonde.
- Impose un d pistage familial

5.6.3. LES SPORTS ?

Les sports de compétition sont interdits chez les patients atteints d'un syndrome du QT long. La natation et la baignade sont à proscrire.

Certains sports peuvent parfois être autorisés en compétition : golf, tir à l'arc, billard.

Le sport de loisir reste autorisé.