

Evaluation d'une syncope: cela commence par des choses simples

Emilie SAID

Dr Junior Rythmologie

Lyon

Homme de 62 ans, consulte un cardiologue en cabinet pour **syncope**



Homme de 62 ans, consulte un cardiologue en cabinet pour **syncope**



- 1 er épisode
- Pas de prodrome
- Au repos
- Traumatique
- Pas de douleur thoracique, pas de palpitations
- Pas de mouvement tonico clonique
- Perte d'urine



Homme de 62 ans, consulte un cardiologue en cabinet pour **syncope**



- Pas d'antécédent médical personnel
- Pas de facteur de risque cardio-vasculaire
- Pas d'antécédent familial notable
- Aucun traitement



Au cabinet

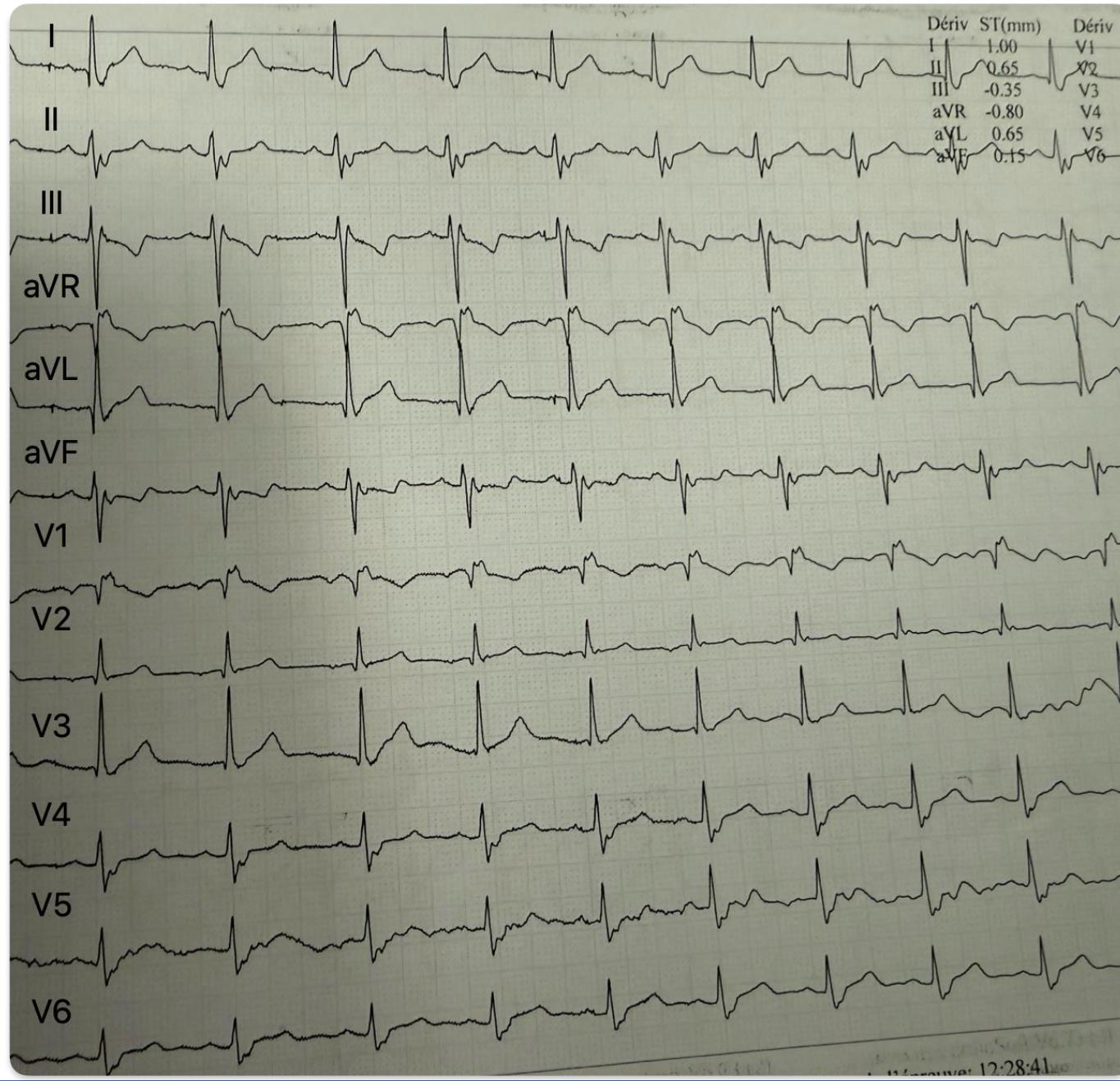
Examen clinique: RAS

ECG : sinusal, PR 160 ms, BBD, QTc 402ms

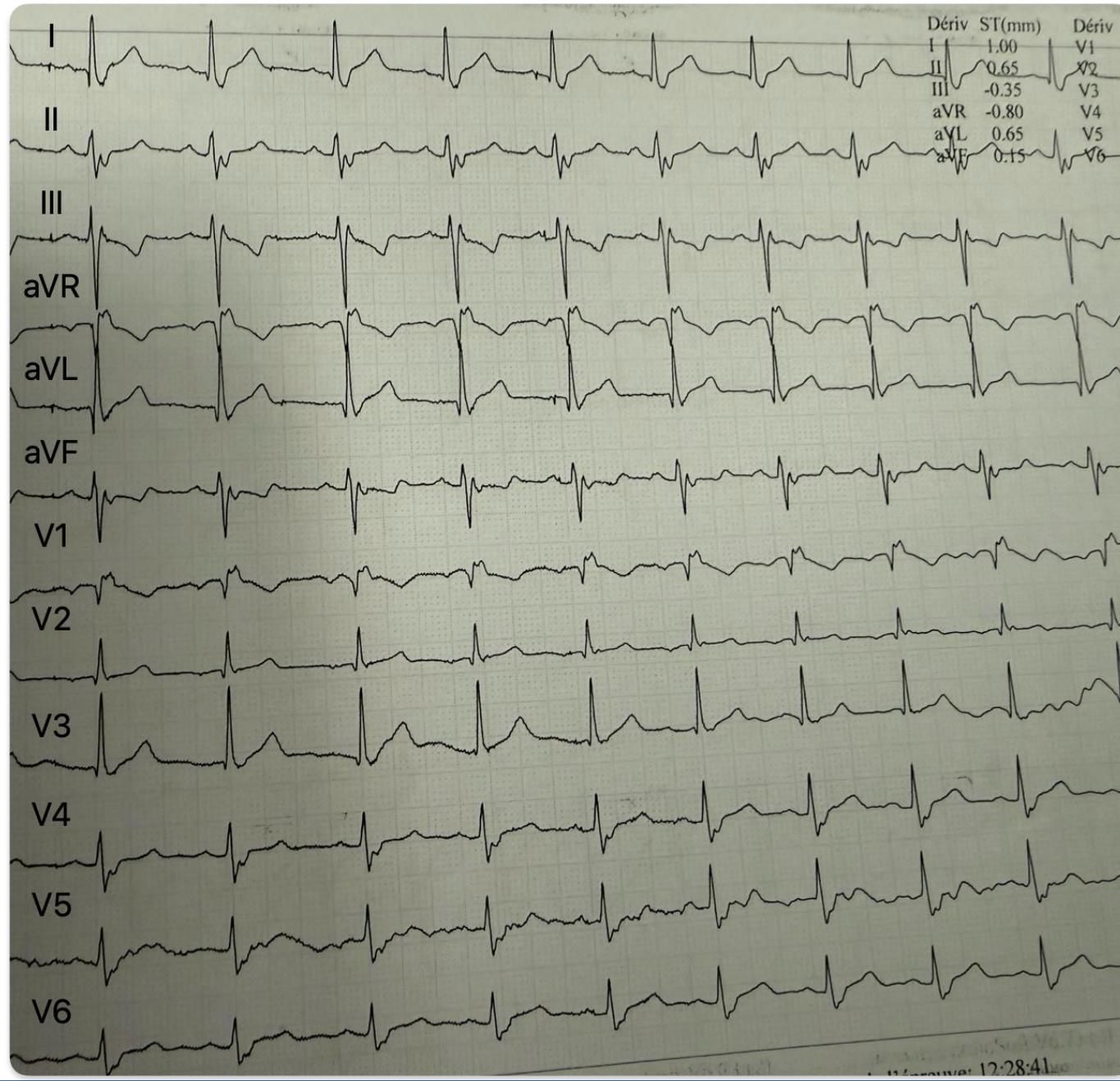
ETT : FEVG conservée, pas de valvulopathie significative, VD non dilaté normokinétique

→ Holter ECG demandé + avis rythmologique

ECG



ECG



Indication à bilan rapide:
Holter ECG
Epreuve d'effort
IRM cardiaque

Récidive de syncope



Récidive de syncope



Epreuve d'effort: considérée normale

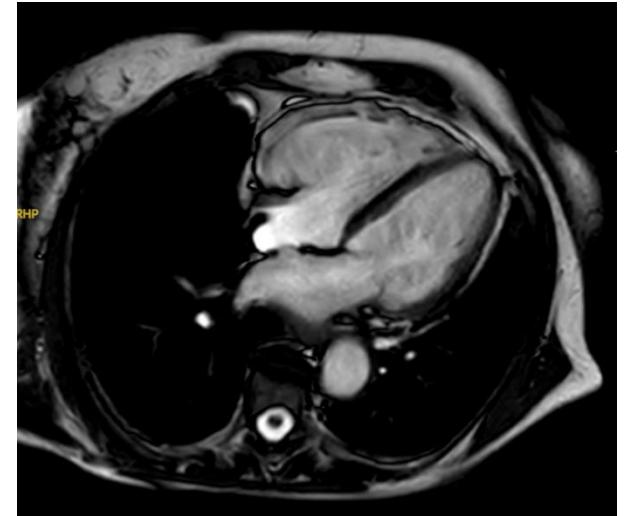
Récidive de syncope



Epreuve d'effort: considérée normale

Holter ECG de 24h: « 2 épisodes de tachycardie à QRS larges à 150 bpm, de 15 et 30 secondes»

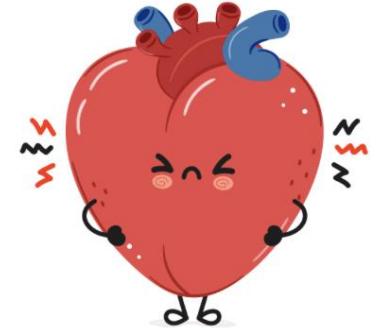
Récidive de syncope



Epreuve d'effort: considérée normale

Holter ECG de 24h: « 2 épisodes de tachycardie à QRS larges à 150 bpm, de 15 et 30 secondes»

IRM cardiaque: critères majeurs de DVDA avec akinésie segmentaire et dilatation VD



Cardiopathie ou dysplasie arythmogène du ventricule droit

- Cardiopathie héréditaire, mutations gènes du desmosome : PKP2 (70-90% des cas), DSG2 ... et autres
- Prévalence 1/2000 à 1/5000
- Sex-Ratio 3H/1F



Cardiopathie ou dysplasie arythmogène du ventricule droit

- Cardiopathie héréditaire, mutations gènes du desmosome : PKP2 (70-90% des cas), DSG2 ... et autres
- Prévalence 1/2000 à 1/5000
- Sex-Ratio 3H/1F
- Remplacement progressif des myocytes par adipocytes et fibrose +/- infiltrats inflammatoires lymphoplasmocytaires
→ Risque d'arythmie et/ou d'insuffisance cardiaque



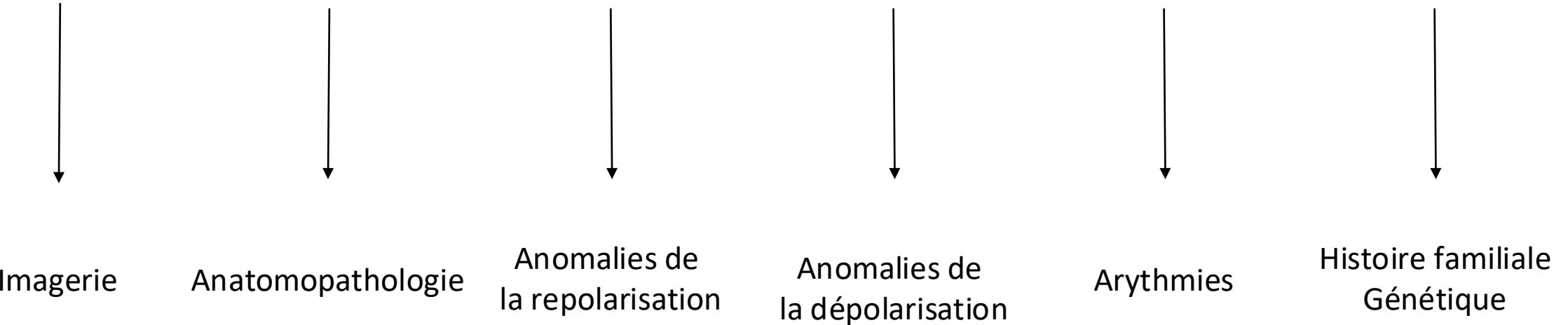
Cardiopathie ou dysplasie arythmogène du ventricule droit

- Cardiopathie héréditaire, mutations gènes du desmosome : PKP2 (70-90% des cas), DSG2 ... et autres
- Prévalence 1/2000 à 1/5000
- Sex-Ratio 3H/1F
- Remplacement progressif des myocytes par adipocytes et fibrose +/- infiltrats inflammatoires lymphoplasmocytaires
→ Risque d'arythmie et/ou d'insuffisance cardiaque

Diagnostic parfois difficile

Pénétrance incomplète et expressivité variable

Diagnostic = faisceau d'arguments



Critère majeur = 2 points, Critère mineur = 1 point

Score ≥ 4 diagnostic certain, Score à 3 diagnostic probable, Score à 2 diagnostic possible

Arguments ECG

III. Anomalies de la repolarisation	Majeur	<ul style="list-style-type: none"><u>Inversion des ondes T</u> dans les dérivations précordiales (V1, V2 et V3) ou au-delà chez les sujets > 14 ans en absence de BBD complet ≥ 120 ms
	Mineur	<ul style="list-style-type: none">Inversion des ondes T dans les dérivations V1 et V2 chez les sujets > 14 ans en absence de BBD completInversion des ondes T dans les dérivations V1, V2, V3 et V4 chez les individus > 14 ans en présence d'un BBD complet
IV. Anomalies de la dépolarisation	Majeur	<ul style="list-style-type: none"><u>Onde epsilon</u> dans les dérivations précordiales (V1 à V3)
	Mineur	<ul style="list-style-type: none">Présence de potentiels tardifs dans $\geq 1/3$ critères en absence de prolongation du QRS ≥ 110 ms sur l'ECG standard<ul style="list-style-type: none">Durée du QRS filtrée CCVD ≥ 114 msDurée du QRS terminal $< 40 \mu\text{V} \geq 38$ msRMS₄₀ $\leq 20 \mu\text{V}$<u>Activation terminale du QRS</u> ≥ 55 ms (entre le nadir de l'onde S et la fin du QRS, y compris R') en V1, V2 ou V3 en absence de BBD complet

Microvoltage
dans les formes diffuses avancées

Source: consensus d'experts, Cargiogen

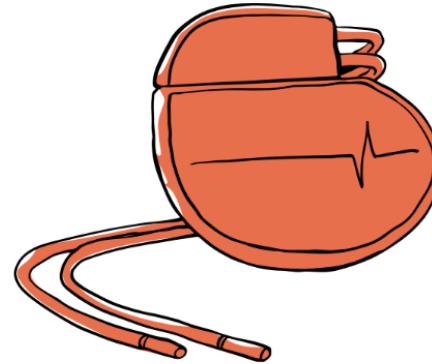
Facteurs de risques

	Facteur de risque d'arythmie létale	Facteur de risque d'arythmie (TV et/ou FV)
Patient	Âge jeune	Sexe masculin
Arythmies	Syncopes	SVP + TVNS
Myocarde	Dysfonction VG	Dysfonction VG Dysfonction VD
ECG		Dispersion de QRS ou T Ondes T négatives Fragmentation du QRS Extension du substrat électrophysiologique
Génétique	Gènes : TMEM 43, PLN	Doubles mutations
Autre		Sport intensif

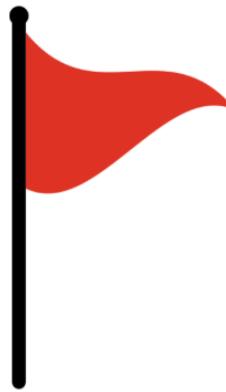
Source: consensus d'experts, Cargiogen
D'après Corrado et al, Circulation, 2015

Prise en charge

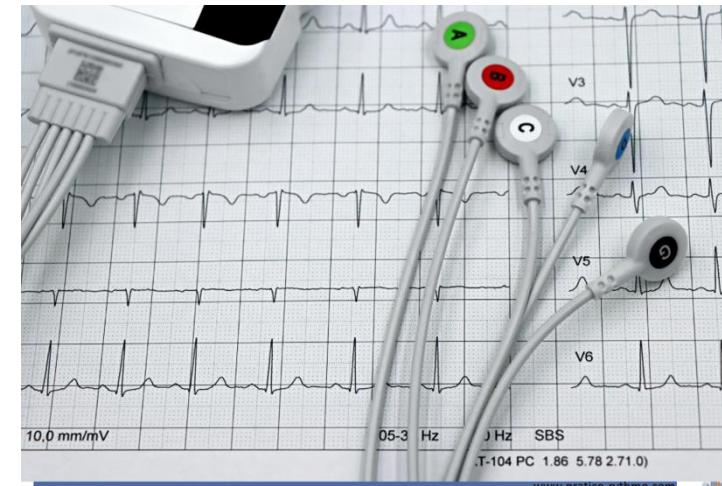
- Implantation d'un DAI double chambre
- Traitement médical : BB
- Bilan génétique *en cours*



Evaluation d'une syncope



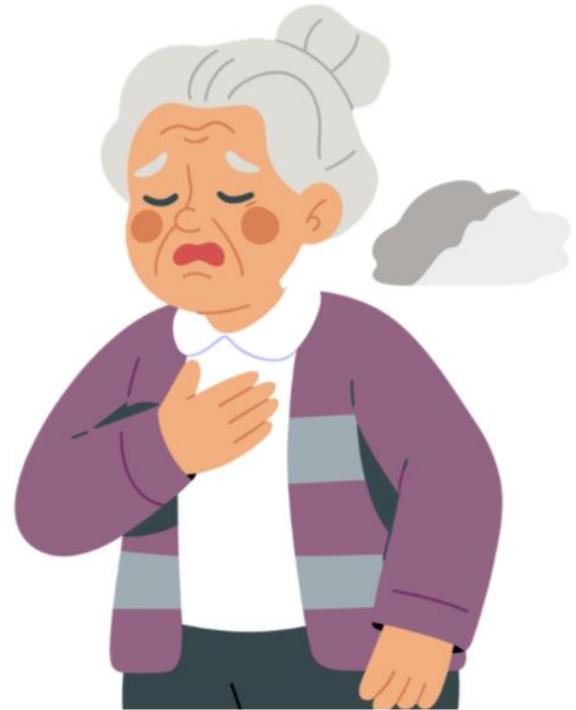
Signes d'alerte



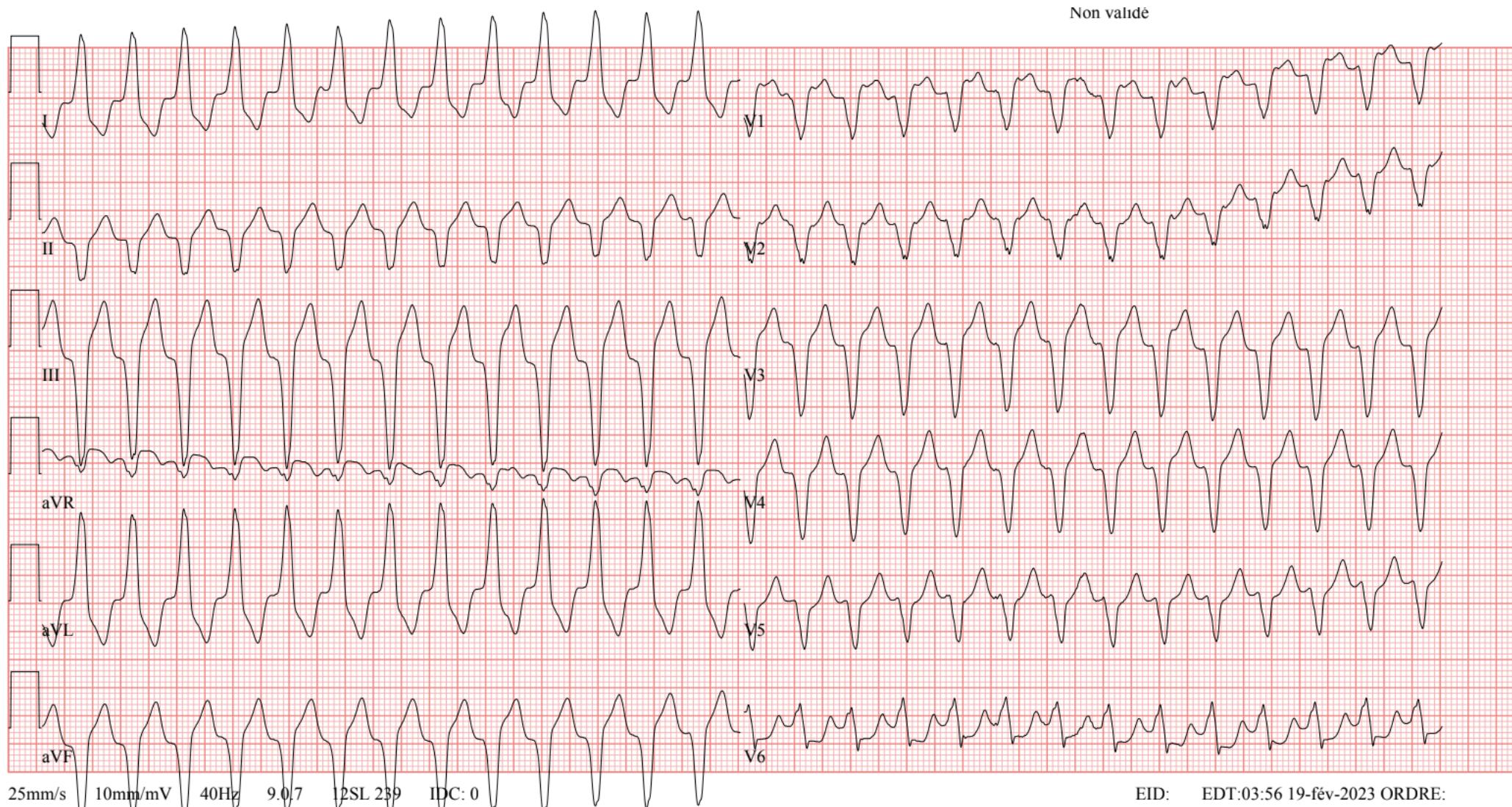
ECG

Un diagnostic à tout âge...

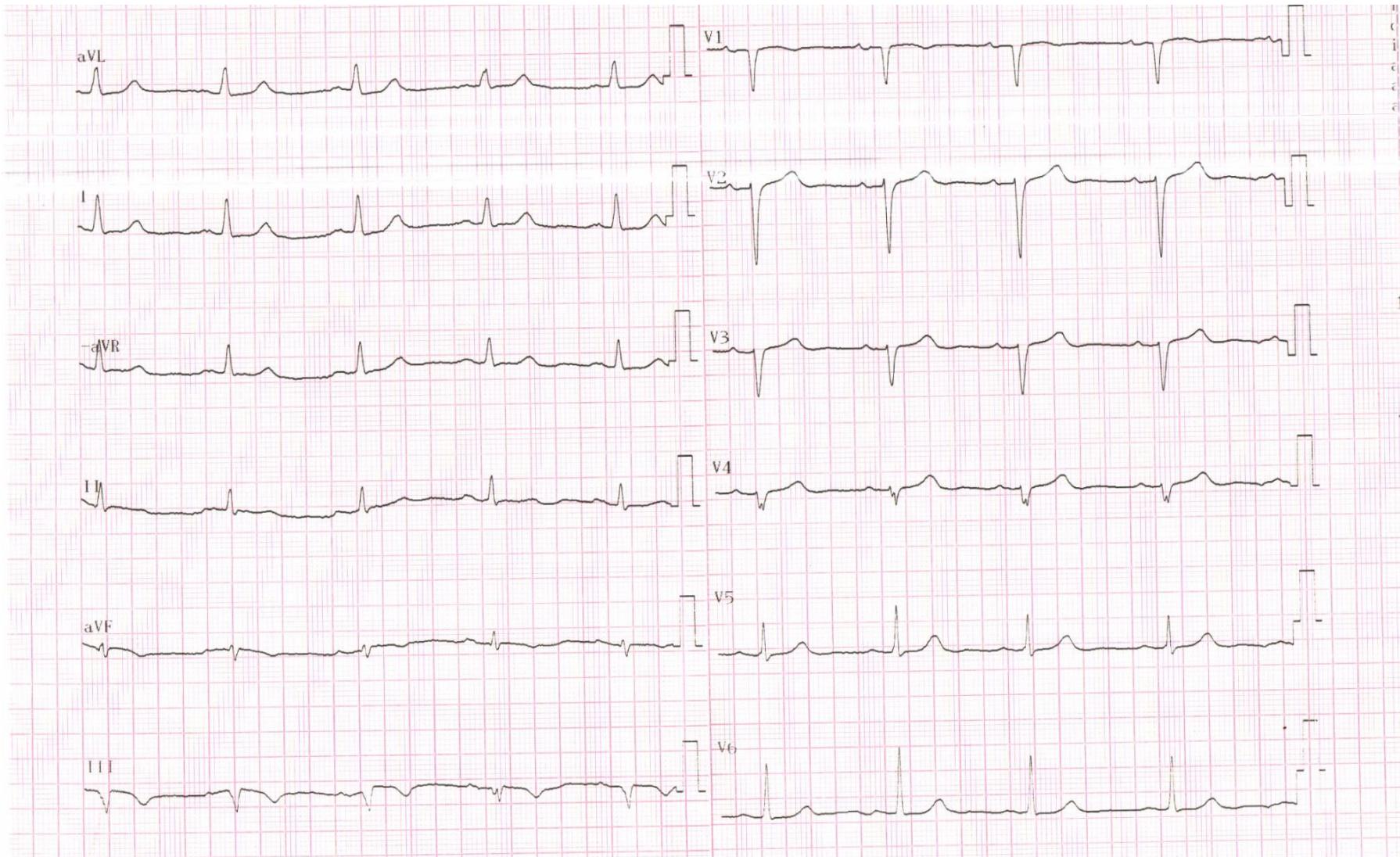
Femme 85 ans, consultant aux urgences pour **dyspnée et palpitations**



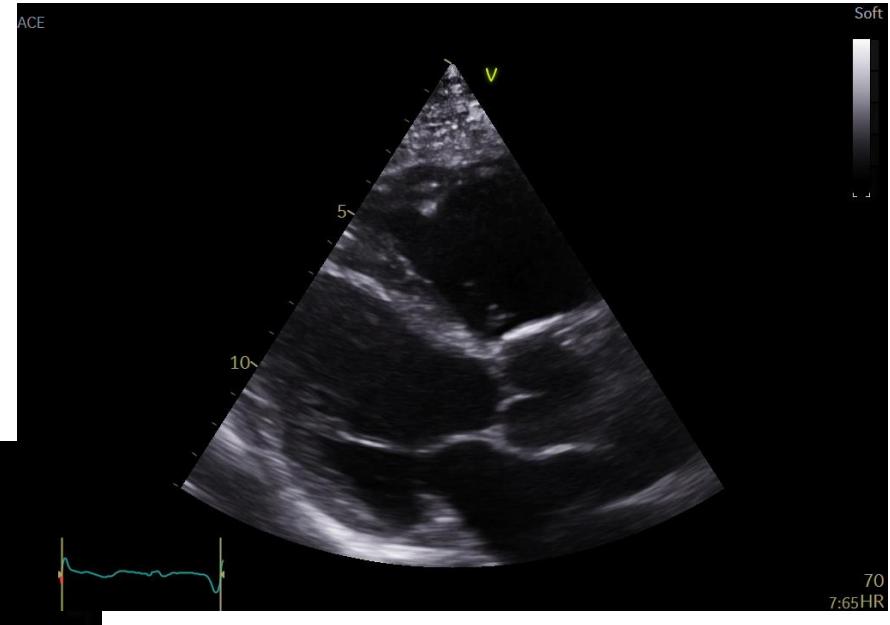
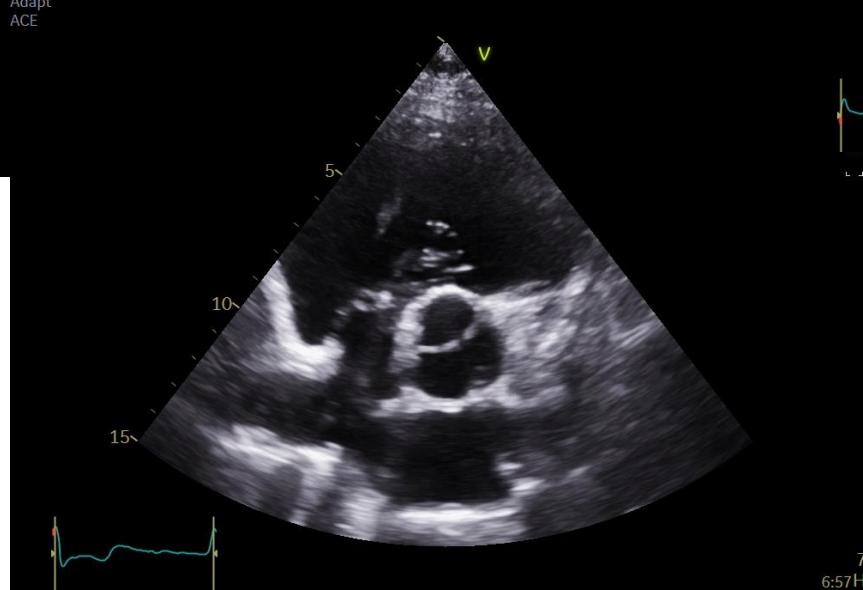
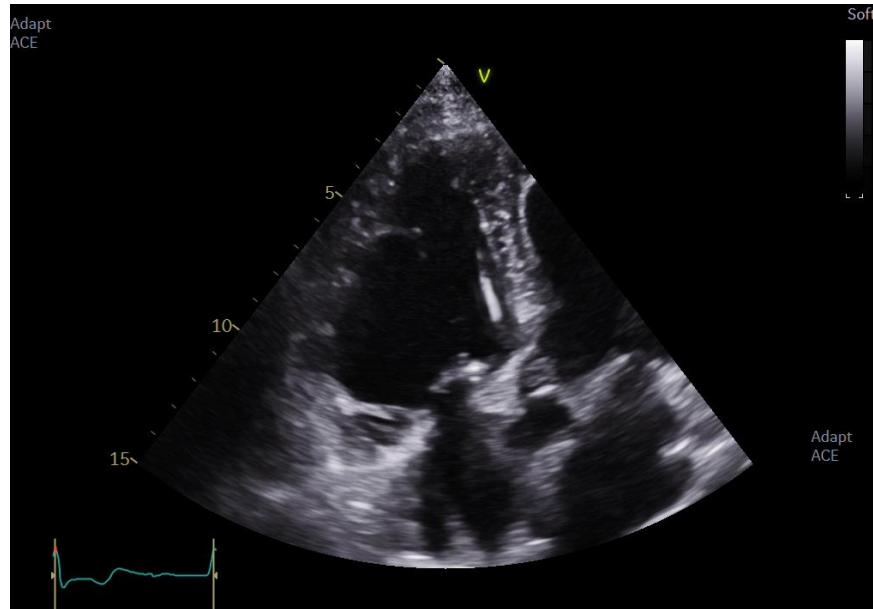
ECG à l'admission



ECG sinusal



Echographie trans-thoracique

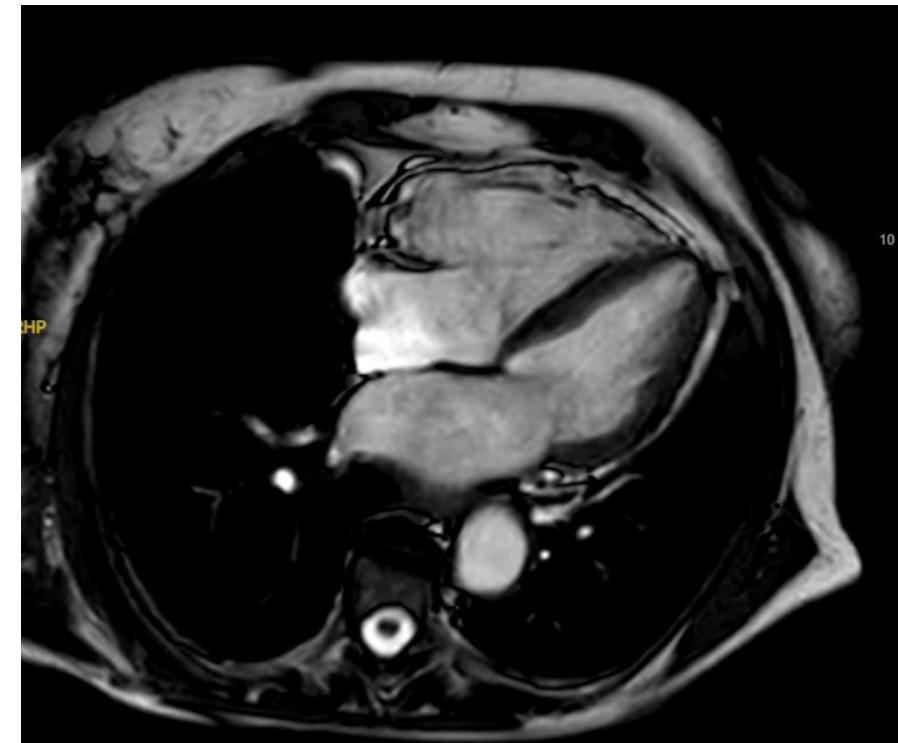
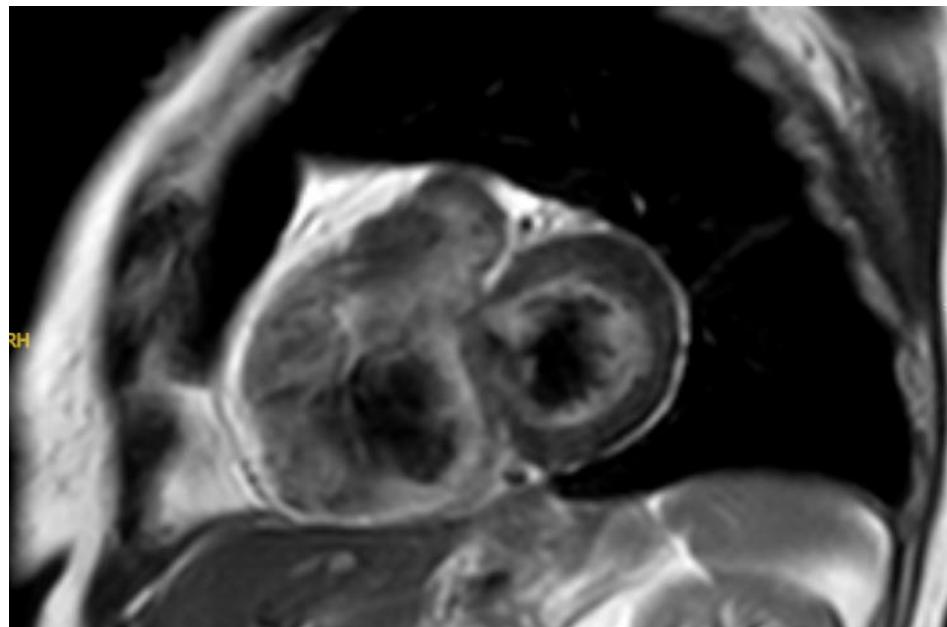


IRM

Dysfonction bi ventriculaire

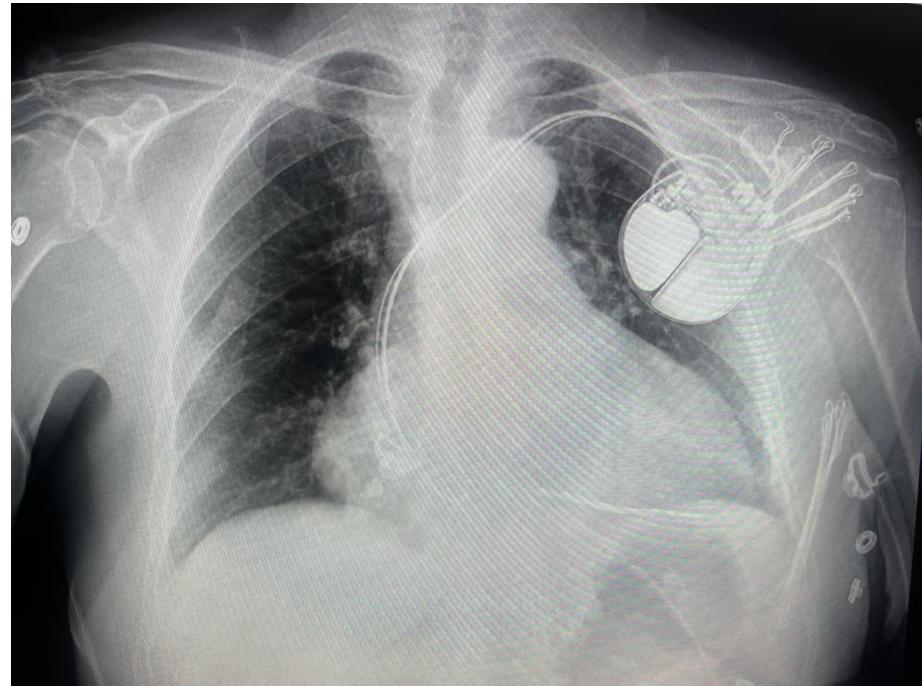
Dilatation VD, dyskinésie VD, FEVD 17%

FEVG altérée 42%



Prise en charge

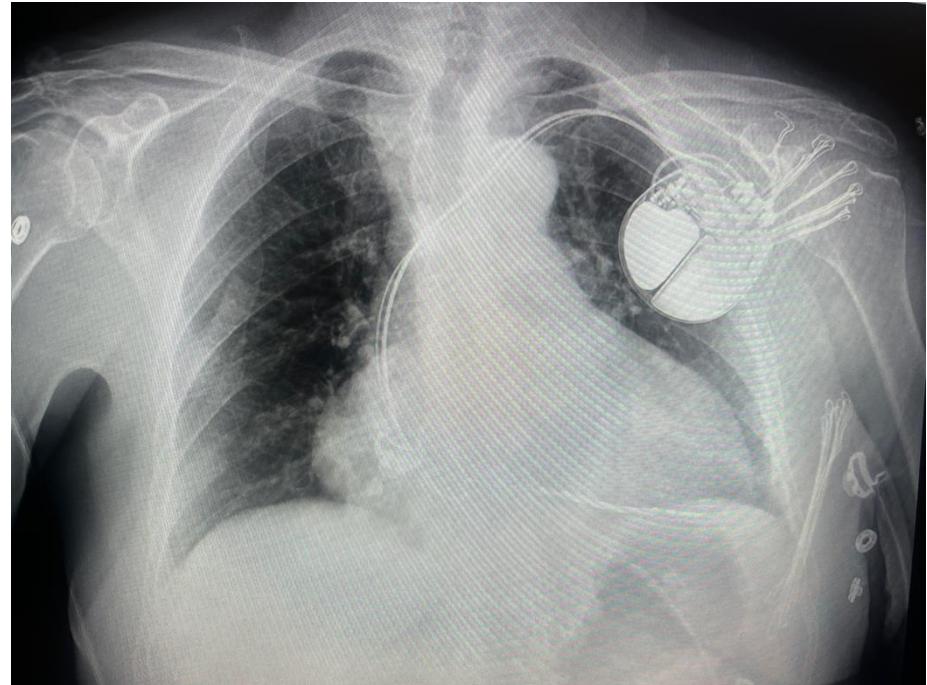
- DAI double chambre
- Traitement médical: BB et Cordarone



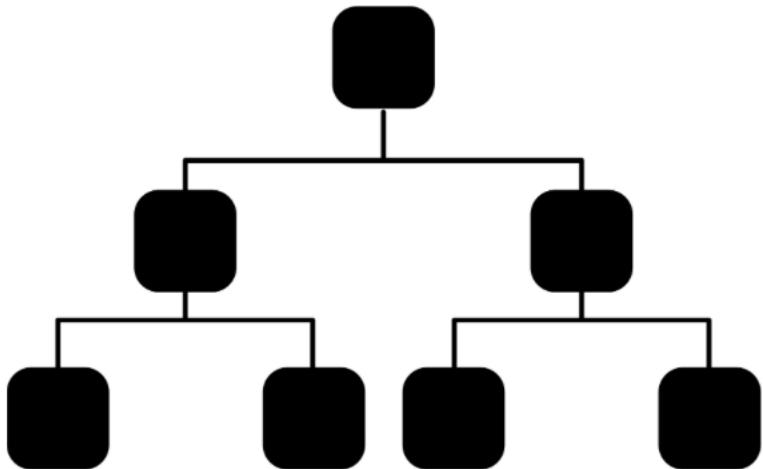
Prise en charge

- DAI double chambre
- Traitement médical: BB et Cordarone

Récidives de TV traitées par ATP
ET
Rien depuis 1 an à 87ans!



Analyse génétique



- Variant classe 3, gène hors desmosome
- 2 enfants avec phénotype + / 5 enfants
- Redéfinir le diagnostic d'un des enfants

Merci de votre attention