

La Tachycardie Ventriculaire Polymorphe Catécholergique chez L'adulte : A Propos d'un Cas.

Y. Ben Ameer, S.Kamoun, F.Ben Moussa, K.Battikh, S.Longo, I.Ben Youssef, M.L.Slimane.

Service de Cardiologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis.

Y. Ben Ameer, S.Kamoun, F.Ben Moussa, K.Battikh, S.Longo, I.Ben Youssef, M.L.Slimane.

Y. Ben Ameer, S.Kamoun, F.Ben Moussa, K.Battikh, S.Longo, I.Ben Youssef, M.L.Slimane.

La Tachycardie Ventriculaire Polymorphe Catécholergique
Chez L'adulte : A Propos D'un Cas.

Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia In
Adult: A Case Report

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°05) : 349 - 352

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°05) : 349 - 352

R É S U M É

Prérequis : La tachycardie ventriculaire polymorphe catécholergique (TVPC), est une arythmie primitive sans cardiopathie patente, provoquant des syncopes ou une mort subite lors des fortes émotions ou de l'effort. Cette pathologie touche le grand enfant (3 ans et plus) et l'adolescent et a été rarement décrite chez l'adulte. Son traitement repose sur les bêtabloqueurs associés ou non à un appareillage par un défibrillateur automatique implantable (DAI).

But : Rapporter une nouvelle observation.

Observation : Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 43 ans, chez qui le diagnostic de TVPC a été posé lors de son exploration pour des palpitations survenant à l'effort. L'enregistrement Holter ECG a mis en évidence plusieurs épisodes de tachycardie supraventriculaire et des épisodes nocturnes de bloc sino-auriculaire. Le patient a bénéficié de l'implantation d'un DAI double chambre puis d'un traitement médical à base de bêtabloqueurs.

But : Discuter les particularités cliniques et électrocardiographiques de la TVPC de l'adulte ainsi que des modalités thérapeutiques adoptées dans cette forme particulière de tachycardie ventriculaire.

Conclusion : La TVPC de l'adulte peut se révéler par des symptômes atténués qui peuvent se résumer à des palpitations à l'effort. Les troubles du rythme supraventriculaire et la dysfonction sinusale peuvent être au premier plan des manifestations électrocardiographiques. Le pronostic de cette forme paraît meilleur que celui de la TVPC de l'enfant. Le traitement par bêtabloqueurs semble être efficace mais l'existante d'une dysfonction sinusale facilite la décision d'implantation de DAI.

S U M M A R Y

Background : Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia (CPVT) is a primary electrical myocardial disease characterized by exercise- and stress-related ventricular tachycardia manifested as syncope and sudden death usually in child and teenager and was rarely described in adults. The management includes betablockade, with the use of implantable cardioverter defibrillators if medical treatment is insufficient.

Aim : Report a new case of CPVT.

Observation : We report a case of a 43 years old patient in whom CPVT diagnosis was made during his exploration for palpitations occurring with the effort. Registration Holter ECG revealed several episodes of supraventricular tachycardia and episodes of nocturnal sino-atrial block. The patient had an ICD and betablockade treatment.

Conclusion: The TVPC in adult can manifest with attenuated symptoms that can be summarized with palpitations with the exertion. The supraventricular arrhythmias and sinus dysfunction may be at the forefront of Electrocardiographic manifestations. The prognosis of this form seems better than the TVPC of the child. Treatment with betablockade appears to be effective but existing dysfunction sinus facilitates decision to implant the ICD.

Mots - clés

Tachycardie ventriculaire polymorphe catécholergique, tachycardie supraventriculaire, syncope, mort subite, défibrillateur automatique implantable.

Key - words

Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia, sudden cardiac death, supraventricular tachycardia, syncope, Implantable Cardioverter Defibrillator.

سرعة النبض البطيني متعددة الأشكال الكاتيكولامينية عند الكهل. دراسة حول حالة واحدة

الباحثون : ي. بن عامر - س. كامون - ف. بن موسى - ك. بطيخ - س. لونتقو - إ. بن يوسف - م. ل. سليمان.

سرعة النبض البطيني متعددة الأشكال الكاتيكولامينية هي خلل في النبض بدون اعتلال قلبي يسبب غيابا عن الوعي أو موتا مفاجئا وهي تصيب غالبا الأطفال الشبان ولا تصيب الكهول إلا نادرا . تشمل دراستنا علي حالة مريض عمره 43 سنة ، يكتشف هذا المرض على إثر ظهور علامات خفقان عند القيام بمجهود وعلاجه يتمثل في دواء محصريتا ولكن عند وجود خلل وظيفي في

الجيب فإنه يجب القيام قسطا بعملية زرع

سرعة النبض البطيني متعددة الأشكال الكاتيكولامينية . موت مفاجئ . آلة لازالة الرجضان

La tachycardie ventriculaire polymorphe catécholergique (TVPC) est une arythmie primitive caractérisée par la survenue de troubles graves du rythme ventriculaire lors de l'effort ou de l'émotion, se traduisant par une syncope voire une mort subite. Cette pathologie touche habituellement le grand enfant et l'adolescent. Son traitement est basé essentiellement sur les bêtabloqueurs associés ou non à l'appareillage par un DAI. Les formes cliniques de l'adulte sont beaucoup plus rares et semblent avoir un meilleur pronostic que celles de l'enfant.

OBSERVATION

Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 43 ans, sans antécédents pathologiques notables, sportif, qui a été admis pour exploration de palpitations survenant à l'effort d'aggravation récente. L'interrogatoire a retrouvé cette notion depuis une vingtaine d'années qui était isolée, sans syncope ni lipothymie. Ce patient a perdu deux frères l'un dans la période néonatale et l'autre à un âge approximatif d'une année et serait atteint d'une cardiopathie non étiquetée. Il n'existe pas dans la famille d'autre antécédent de mort subite ni de trouble de rythme identifié. L'examen physique du patient était normal, en particulier pas de souffle cardiaque audible. Il n'existe pas de trouble de l'audition. Le bilan biologique était normal, en particulier le bilan lipidique, l'ionogramme, la calcémie, la magnésémie et le bilan thyroïdien. L'électrocardiogramme de repos a illustré un rythme régulier sinusal à 58bpm. L'intervalle PR est normal à 160msec, le QRS est fin à 80msec dans toutes les dérivations, le QTc est à 400msec. Il n'existe pas d'anomalie de l'onde T ni du segment ST. L'Holter ECG a montré la survenue de très fréquentes ESV polymorphes succédant toujours à des épisodes de tachycardie sinusale avec survenue de plusieurs salves ventriculaires polymorphes non soutenues (Fig.1) associés à plusieurs épisodes de tachycardie supra-ventriculaire (Fig.2) survenant dans le même contexte, et des épisodes nocturnes de bloc sino-auriculaire avec une pause maximale à 3 sec (Fig.3).

Figure 1 : Démarrage de salve de tachycardie ventriculaire polymorphe (Beginning of a Polymorphic Ventricular tachycardia).

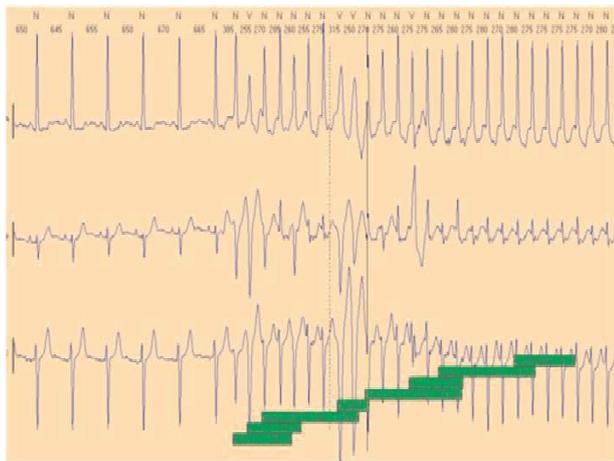
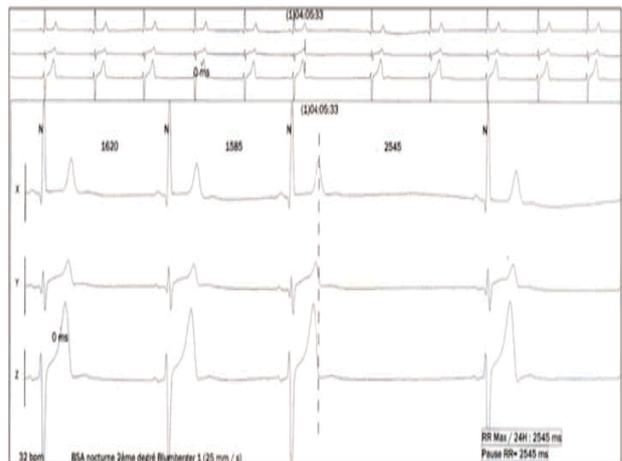


Figure 2 : Terminaison d'une TSV. (End of a supraventricular tachycardia).



Figure 3 : Bloc sino-auriculaire de second degré type II de Blumberger. (Sinus Node dysfunction).



Les potentiels tardifs ventriculaires ont été négatifs. L'échographie cardiaque a montré une bicuspidie aortique isolée non sténosante et non fuyante avec des cavités cardiaques normales et une fonction ventriculaire gauche et droite normales. La coronarographie a montré un réseau coronaire normal. Une exploration électrophysiologique a été pratiquée et a conclu à l'absence de voie accessoire auriculo-ventriculaire. Une dualité nodale a été mise en évidence sans déclenchement d'une tachycardie par réentrée intranodale ainsi qu'une vulnérabilité auriculaire. La stimulation ventriculaire programmée a été négative. Une IRM cardiaque a été pratiquée et n'a pas mis en évidence des anomalies de signal myocardique. L'épreuve d'effort chez ce patient a permis de reproduire les troubles de rythme ventriculaire selon la stéréotypie suivante (Fig 4):

- Apparition d'ESV isolées et monomorphes pour une fréquence cardiaque supérieure à 92bpm. (soit à 52% de la fréquence maximale théorique)

- Majoration du nombre des ESV avec répétitivité pour une fréquence supérieure à 110bpm.
- Survenue d'ESV polymorphes à partir d'une fréquence cardiaque supérieure à 120bpm.
- La disparition complète des ESV à l'arrêt d'effort.

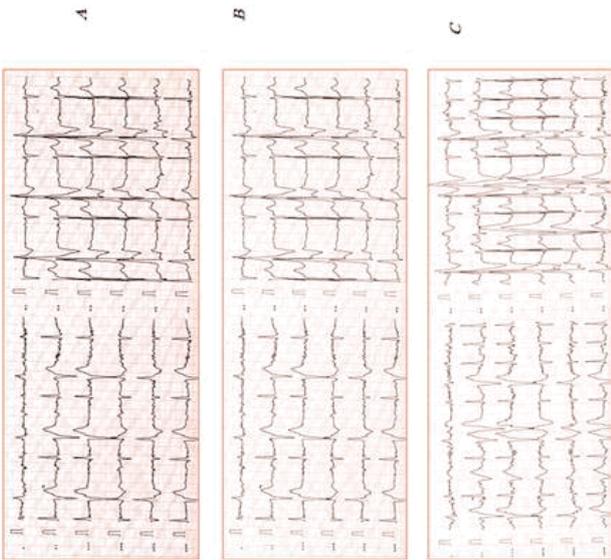
Le patient a été implanté d'un défibrillateur double chambre, puis a été mis sous 20mg de Bétaxolol. L'évolution sous traitement est marquée par la disparition des palpitations et des troubles du rythme ventriculaire à l'effort.

Figure 4 : Ces tracés illustrent la stéréotypie des troubles de l'excitabilité ventriculaire à l'effort avec :

A: un rythme sinusal sans ESV

B: apparition d'un bigéminisme ventriculaire

C: Apparition d'ESV polymorphes et de doublets ventriculaires



DISCUSSION

La tachycardie ventriculaire polymorphe catécholergique est une canalopathie calcique, décrite pour la première fois en 1975 [1] et individualisée comme entité clinique par Coumel et Leenhardt et al. [2 ; 3]. Ce trouble du rythme ventriculaire primitif est classiquement décrit chez l'enfant de plus de trois ans et l'adolescent. Il est découvert à l'occasion de l'exploration de pertes de connaissance survenant électivement à l'effort ou lors des émotions. Ces pertes de connaissance sont en effet en rapport avec la survenue de troubles du rythme ventriculaire graves pouvant être responsables de mort subite.

L'incidence de la TVPC est mal estimée et serait aux alentours de 1/10000 [4]. Une histoire familiale de mort subite au jeune âge est retrouvée dans environ 30% des cas [4].

L'étude génétique des patients atteints de TVPC a permis d'individualiser deux formes : [5 ; 6] :

- Une forme dominante à pénétrance variable retrouvée dans 50% des cas, en rapport avec une mutation du gène RYR2, codant pour le récepteur de la Ryanodine, protéine-canal permettant le passage d'ions Ca⁺⁺.
- Une forme récessive d'individualisation plus récente et plus rare (2%) en rapport avec une mutation du gène CASQ2, qui code pour la calséquestrine, protéine qui permet de stocker les ions Ca⁺⁺.

Sur le plan clinique, on décrit aussi bien des troubles de rythme ventriculaires que supra-ventriculaires tous secondaires à des post-dépolarisations tardives. On décrit aussi des anomalies de la fonction sinusale expliquées par la surcharge calcique. Les troubles de rythme ventriculaire présentent une aggravation très caractéristique avec l'effort [4; 7]:

- Apparaissent à partir d'un seuil de fréquence cardiaque. (chez l'enfant pour une fréquence supérieure à 120bpm soit 55-60% de la fréquence maximale théorique)
- Sont d'abord monomorphes, isolées.
- Puis bigéminées
- Par la suite répétitives et polymorphes

Ensuite survient des salves de tachycardie ventriculaire, parfois monomorphe, mais classiquement bidirectionnelle.

- Puis des salves de TV polymorphe pouvant dégénérer en FV
- Puis disparition des troubles de rythme à la récupération

Le traitement de cette maladie repose sur les bêta-bloqueurs de longue durée d'action comme le Nadolol. Les doses recommandées se situent entre 80 et 160mg. Cependant, les études pratiquées chez l'enfant ont montré qu'environ 30% des patients présentent des événements rythmiques graves, ce qui a justifié leur appareillage par un défibrillateur automatique implantable qui en association avec le Nadolol permet une réduction nette de la mortalité rythmique.

Le pronostic de cette maladie était mauvais avant l'ère du DAI. En effet les malades meurent en général lors d'une activité physique. On estime que la mortalité augmente jusqu'à l'âge de 20 ans où elle atteint 50% pour se stabiliser après autour de ce taux. Cette mortalité accrue pendant les premières années de la vie pourrait être due à des mutations plus graves, tandis que les patients atteints de cette maladie et qui ont survécu au delà de 20ans présenterait des mutations moins sévères.

La TVPC est rarement décrite chez l'adulte. Dans notre cas, le patient n'avait pas d'histoire familiale de mort subite ni de syncope, les manifestations cliniques se résument à des palpitations à l'effort sans syncope. Il semble ainsi que la TVPC de l'adulte soit moins grave que la forme classique de l'enfant ; plus l'atteinte est grave, plus le décès est précoce en l'absence de traitement adéquat. Notre observation, illustre un cas typique chez un adulte présentant aussi bien des troubles de rythme ventriculaire que supra-ventriculaire ainsi que des troubles de la fonction sinusale avec un coeur structurellement sain. Les troubles du rythme supraventriculaires étaient au premier plan des signes électriques avec des épisodes fréquents de fibrillation auriculaire et de tachycardie jonctionnelle à l'effort. Les troubles de rythme ventriculaire apparaissent pour une fréquence inférieure à celle décrite chez les enfants mais curieusement autour de 55% de la fréquence maximale théorique. On se demande alors si ce seuil est caractéristique

pour cette maladie, et ceci reste à confirmer. Les troubles du rythme ventriculaire ont été reproduits au cours de l'effort selon une séquence stéréotypée caractéristique de la TVPC. Sur le plan thérapeutique, les bêtabloqueurs n'ont pas pu être prescrits de première intention vu l'existence d'une dysfonction sinusale. La décision d'implanter un DAI double chambre chez ce patient a été facilitée. L'appareillage fonctionnera essentiellement en mode DDD.

La limite la plus importante de notre observation est l'absence de confirmation diagnostique par l'étude génétique.

CONCLUSION

La TVPC est une entité rare caractérisée par la survenue à l'effort ou lors des émotions de troubles du rythme ventriculaire graves pouvant conduire à la mort subite. Cette maladie génétique est expliquée par des mutations de protéines qui interviennent dans la libération des ions calcium dans la cellule musculaire. Cette maladie décrite classiquement chez l'enfant et l'adolescent peut aussi être observée chez l'adulte et il faut y penser devant la survenue des symptômes à l'effort. La confirmation diagnostique passe par des tests génétiques moléculaires. Le pronostic des formes de l'adulte semble meilleur que dans celles de l'enfant et l'appareillage par un DAI nous semble moins problématique en cas de dysfonction sinusale prédominante.

Références

1. Reid DS, Tynan M, Braidwood L, Fitzgerald GR. Bidirectional tachycardia in a child: a study using His bundle electrography. *Br Heart J* 1975; 37:339-344.
2. Coumel P, Fidelle J, Luct Vet al. Catecholamine-induced severe ventricular arrhythmias with Adams-Stokes syndrome in children: report of four cases. *Br Heart J* 1978; 40(suppl): 28-37.
3. Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, Grau F, Ngoc DD, Coumel P. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children: a 7-year follow-up of 21 patients. *Circulation* 1995; 91:1512-1519.
4. Nian Liu, Yanfei Ruan and Silvia G. Priori. Catecholaminergic Polymorphic ventricular Tachycardia. *Progress in Cardiovascular Diseases*, 2008;51: 23-30.
5. Johnson Francis, Vikram Sankar, Venugopal Krishnan Nair, Silvia G. Priori. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Heart Rhythm* 2005; 2: 550-554.
6. Johnson Francis, Vikram Sankar, Venugopal Krishnan Nair, Silvia G. Priori. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Heart Rhythm* 2005; 2: 550-43.
7. Viskin S, Belhassen B. Polymorphic ventricular tachyarrhythmias in the absence of organic heart disease: classification, differential diagnosis, and implication for therapy. *Prog Cardiovasc Dis* 1998; 41:17-34.