Université de Montpellier
Faculté de Médecine
Montpellier-Nîmes

Cas cliniques

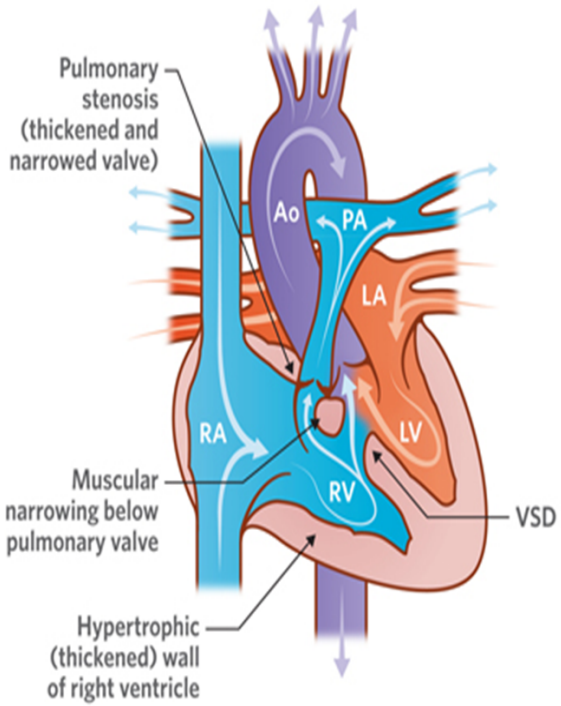
CHU Montpellier
Centre Hospitalier Universitaire

cardiogen
filière nationale de santé
maladies cardiaques héréditaires

Cœur Poumons

Mr G. né le 25/07/1962

Cardiopathie:
Tétralogie de Fallot

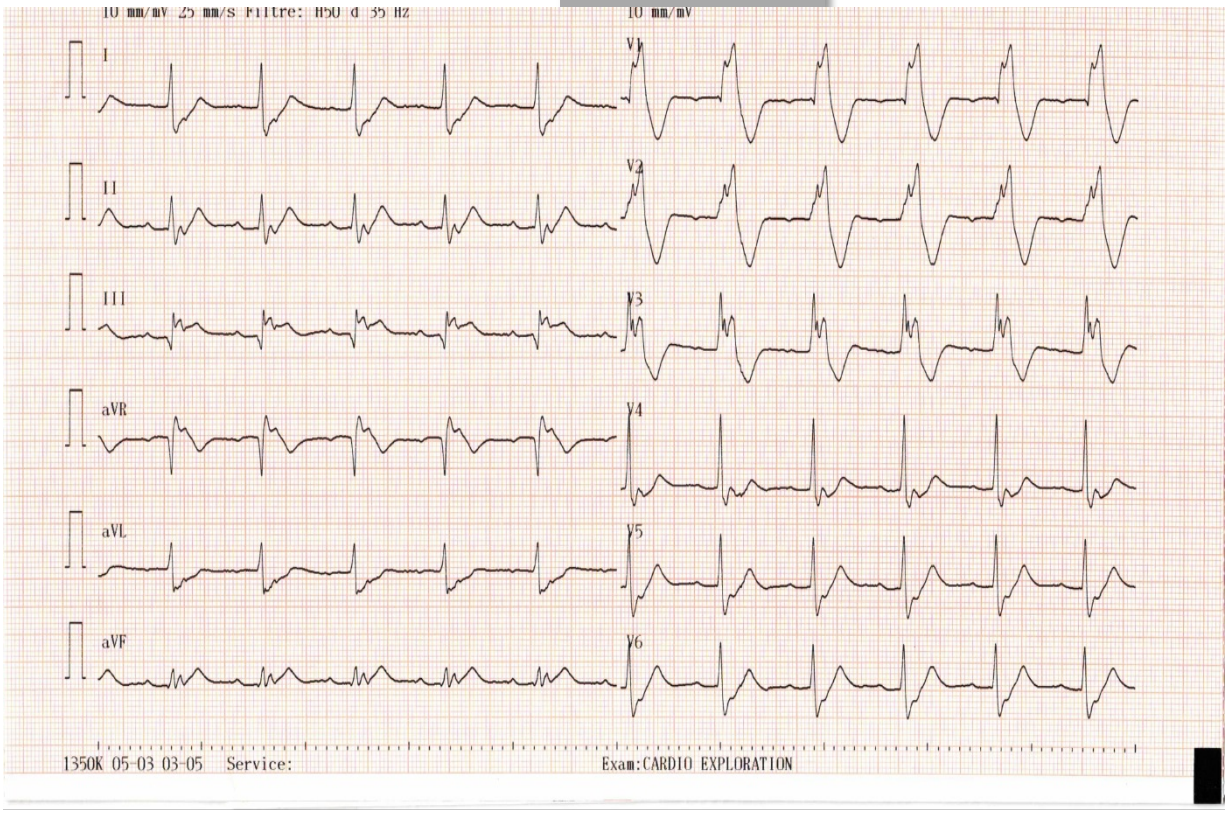


Antécédents cardiologiques:
- 1989: **diagnostic tardif sur EI avec abcès cérébral**. Cure complète avec fermeture de la CIV et résection infundibulaire par patch
- 2006: TSV ablaté par radiofréquence
  TTT par avlocardyl 40 ½*2/j

Mr G. né le 25/07/1962

2012: Dyspnée et toux chronique

ECG

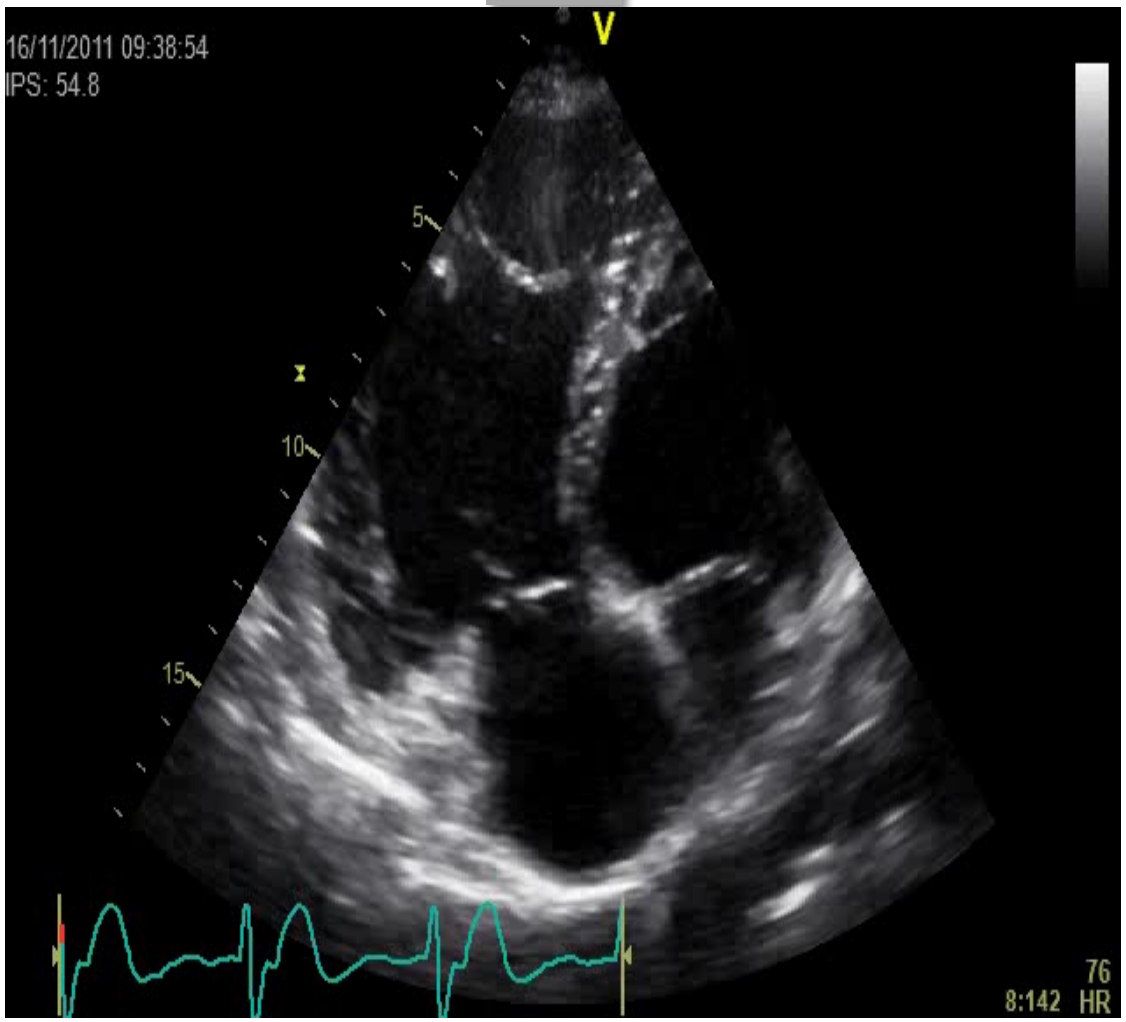


Scintigraphie myocardique: normale

Mr G. né le 25/07/1962

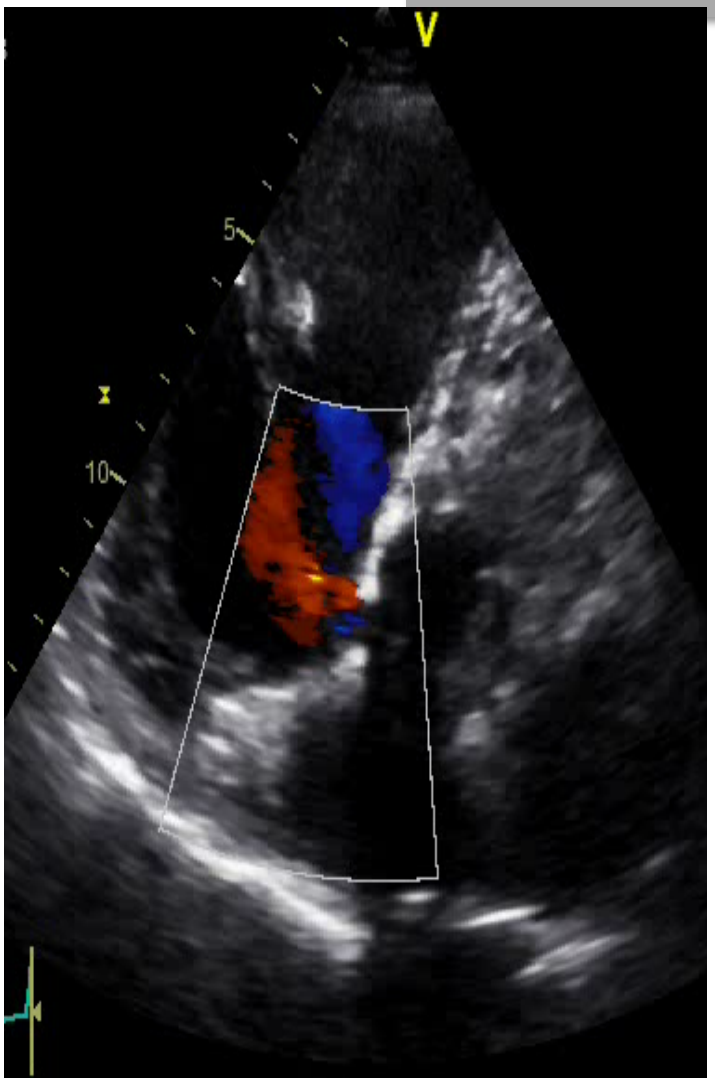
2012: Dyspnée et toux chronique

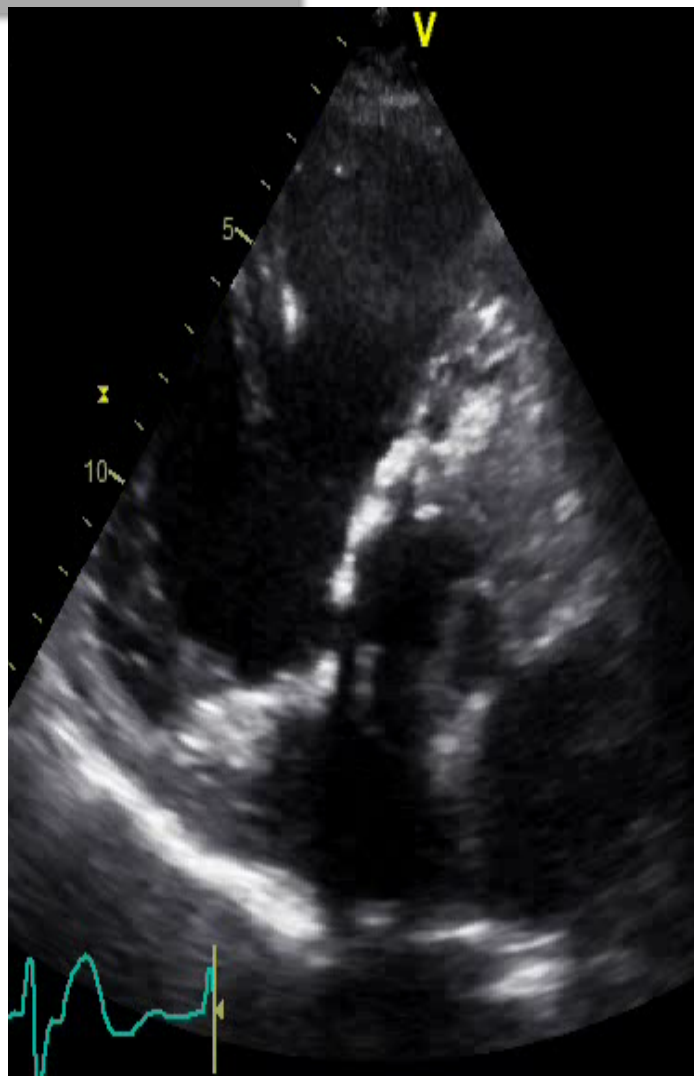
ETT



Mr G. né le 25/07/1962

2012: Dyspnée et toux chronique

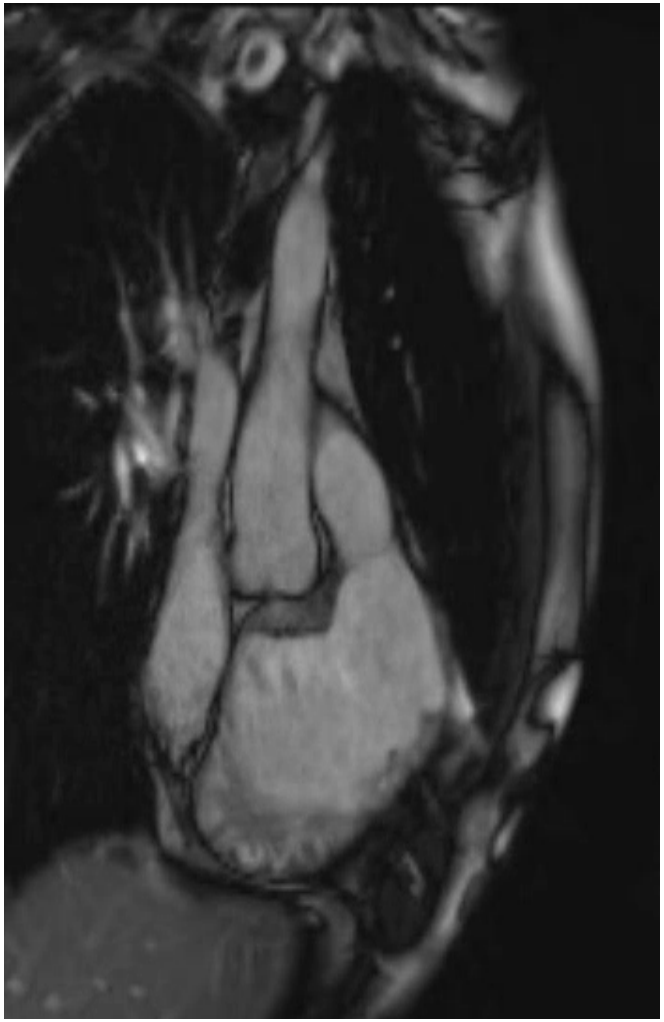




Mr G. né le 25/07/1962

2012: Dyspnée et toux chronique

IRM: VTDVD= 227ml/m²



Mr G. Tétralogie de Fallot

revalvulation pulmonaire par homogreffe

+

fermeture de la CIV résiduelle

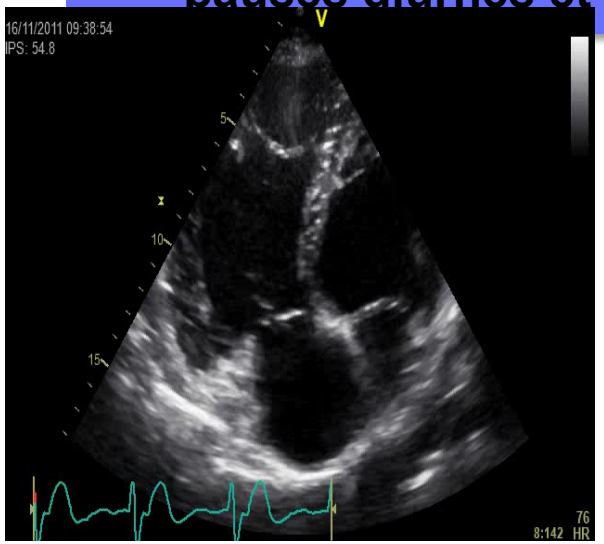
+

remodelage de la voie d' éjection VD

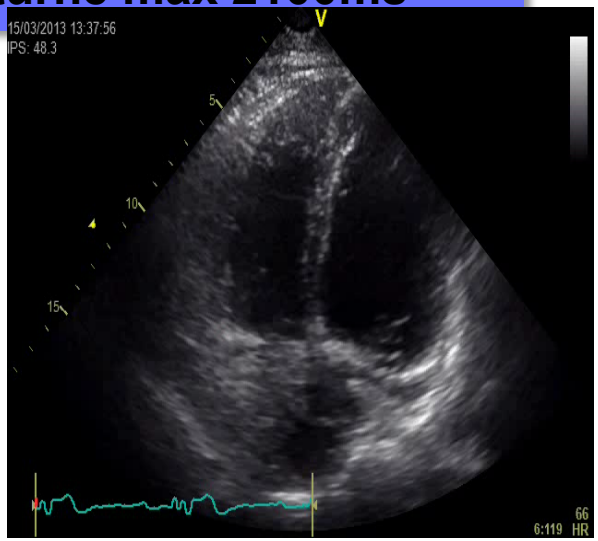
(sept 2012)

Mr G. Tétralogie de Fallot

Suivi post opératoire:
- Patient asymptomatique
- ECG: inchangé
- ETT: diminution de la dilatation VD, IP minime, gradient VD-AP= 17/9mmHG
- EE VO2: VO2 max= 28.9ml/kg/min soit 91% de la VO2 max théorique
- Holter ECG: rares ESV sans formes répétitives, pauses diurnes et nocturne max 2100ms



AVANT



APRES

Mr G. Tétralogie de Fallot

Avril 2012:
Urgences de Ganges pour malaise (syncopal?) nocturne avec perte d'urine
ECG: inchangé
Bio: tropo 0.07

Quelles sont vos hypothèses diagnostiques?
Quelle est votre prise en charge?

- 1. Exploration non invasive
- 2. Exploration non invasive et invasive
- 3. Réassurance et psychothérapie
- 4. DAI

Mr G. Tétralogie de Fallot

Transfert au CHU pour bilan complémentaire

Exploration électrophysiologique:
QRS = 210 ms
absence de dysfonction sinusale
HV max= 72ms
Absence de dualité nodale
SVP négative 2 sites 3 ES jusqu'à PR
SVP sous isoprotérénol négative
Déclenchement d'un flutter auriculaire à 190/min bien toléré

Bilan neurologique normal

- 1. Beta bloquants et cordarone et PMK
- 2. Holter implantable
- 3. Réassurance et psychothérapie
- 4. DAI

Mr G. Tétralogie de Fallot

Transfert au CHU pour bilan complémentaire

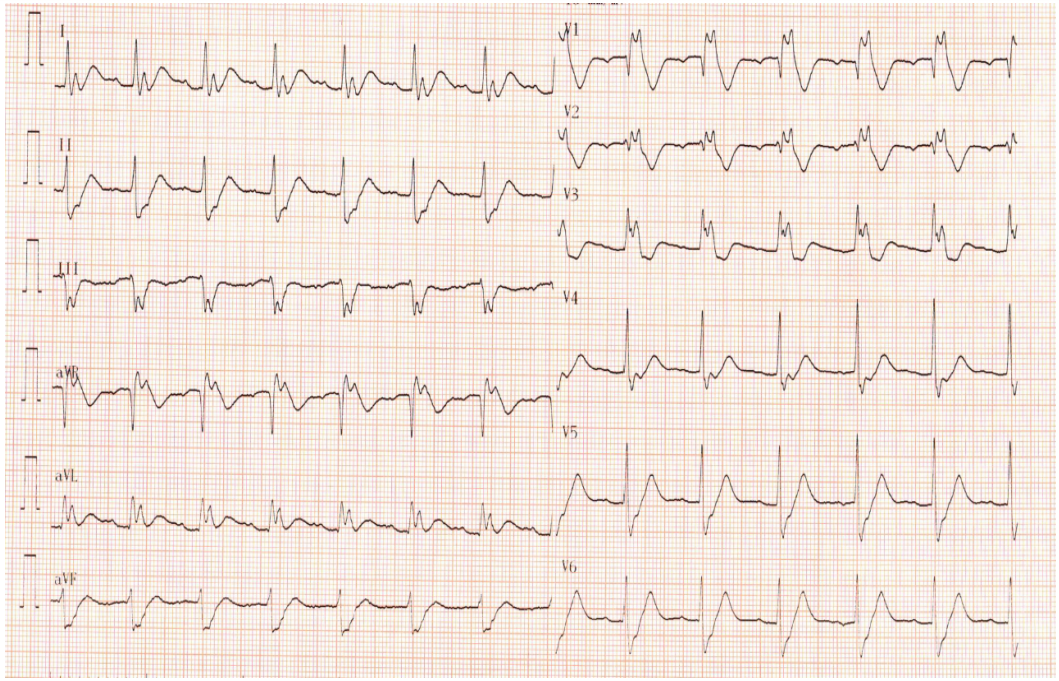
Exploration électrophysiologique:
QRS = 210 ms
absence de dysfonction sinusale
HV max= 72ms
Absence de dualité nodale
SVP négative 2 sites 3 ES jusqu'à PR
SVP sous isoprotérénol négative
Déclenchement d'
flutter auriculaire
m ré

Bilan neurologique normal

Décision de mise en place d'un holter implantable (Reveal)
+ programmation d'une ablation par RF de flutter

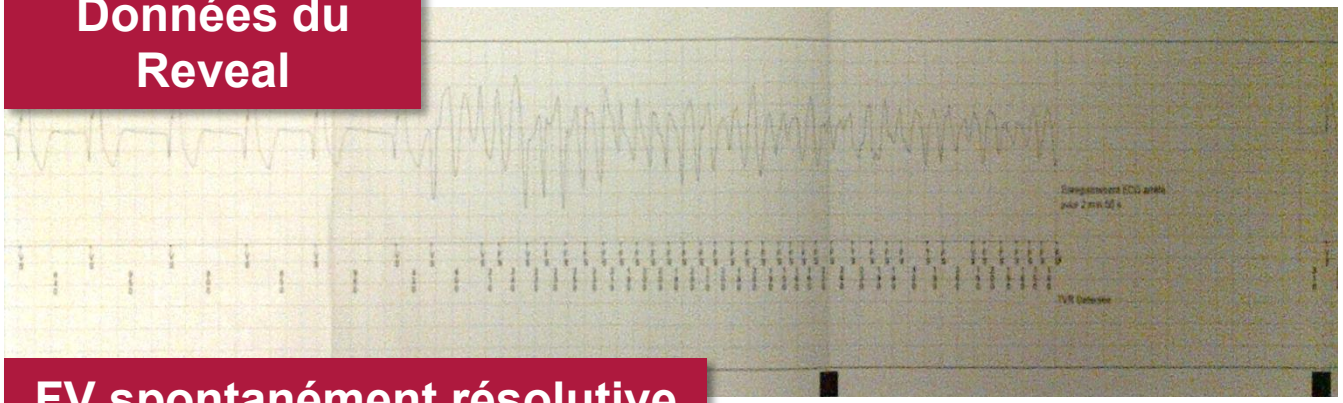
Mr G. Tétralogie de Fallot

Début mai 2013
1 syncope typique puis 1 arrêt cardiaque ayant nécessité un choc électrique par le DSA.
ECG post cardioversion inchangé

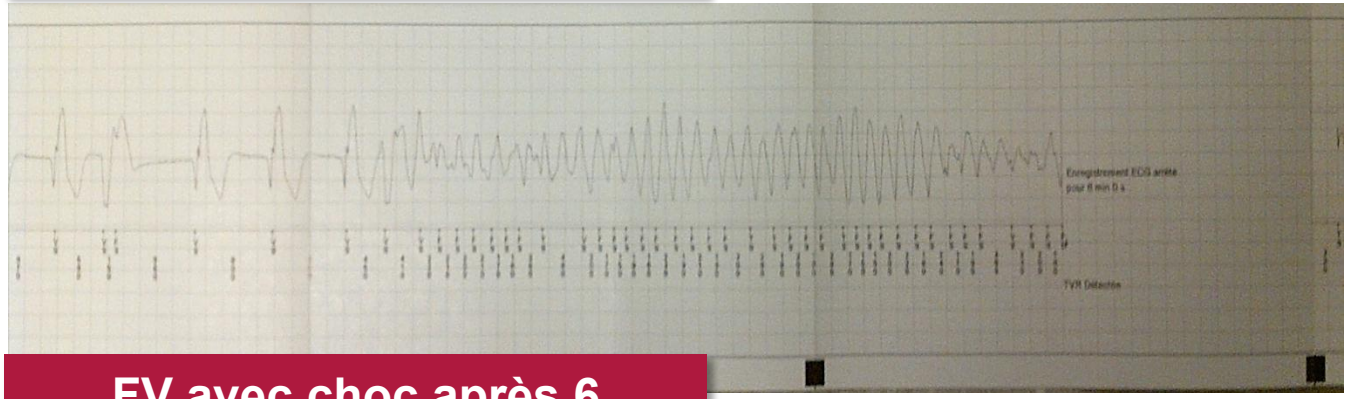


Mr G. Tétralogie de Fallot

Données du Reveal



FV spontanément résolutive en 3 min

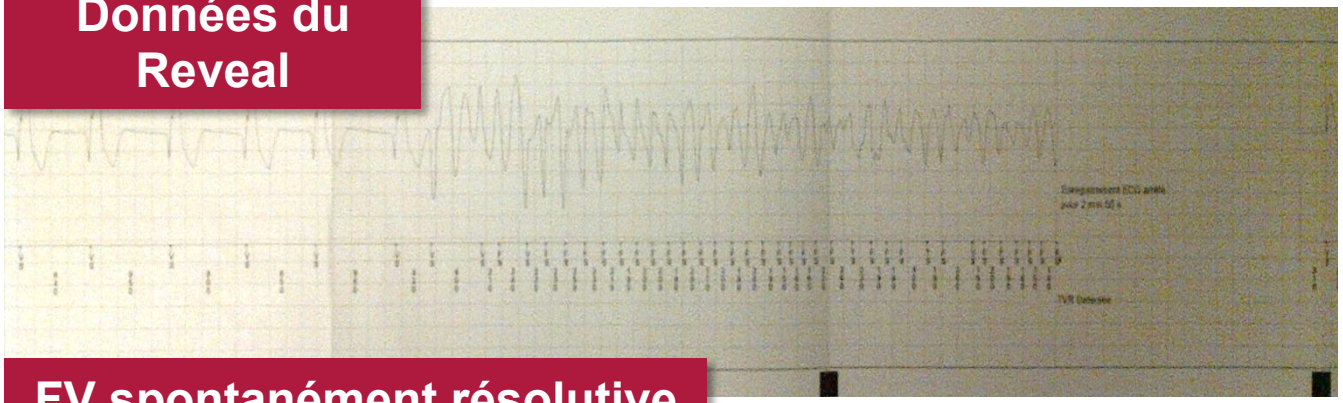


FV avec choc après 6 minutes

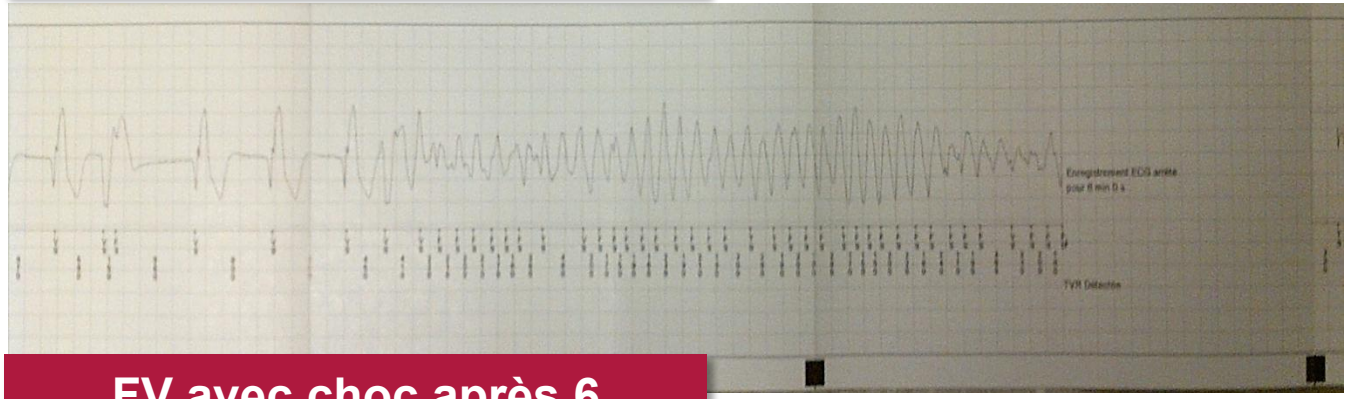
- 1. Beta bloquants et cordarone et PMK
- 2. DAI VR
- 3. Rien de plus
- 4. DAI DR
- 5. CRT-D

Mr G. Tétralogie de Fallot

Données du Reveal



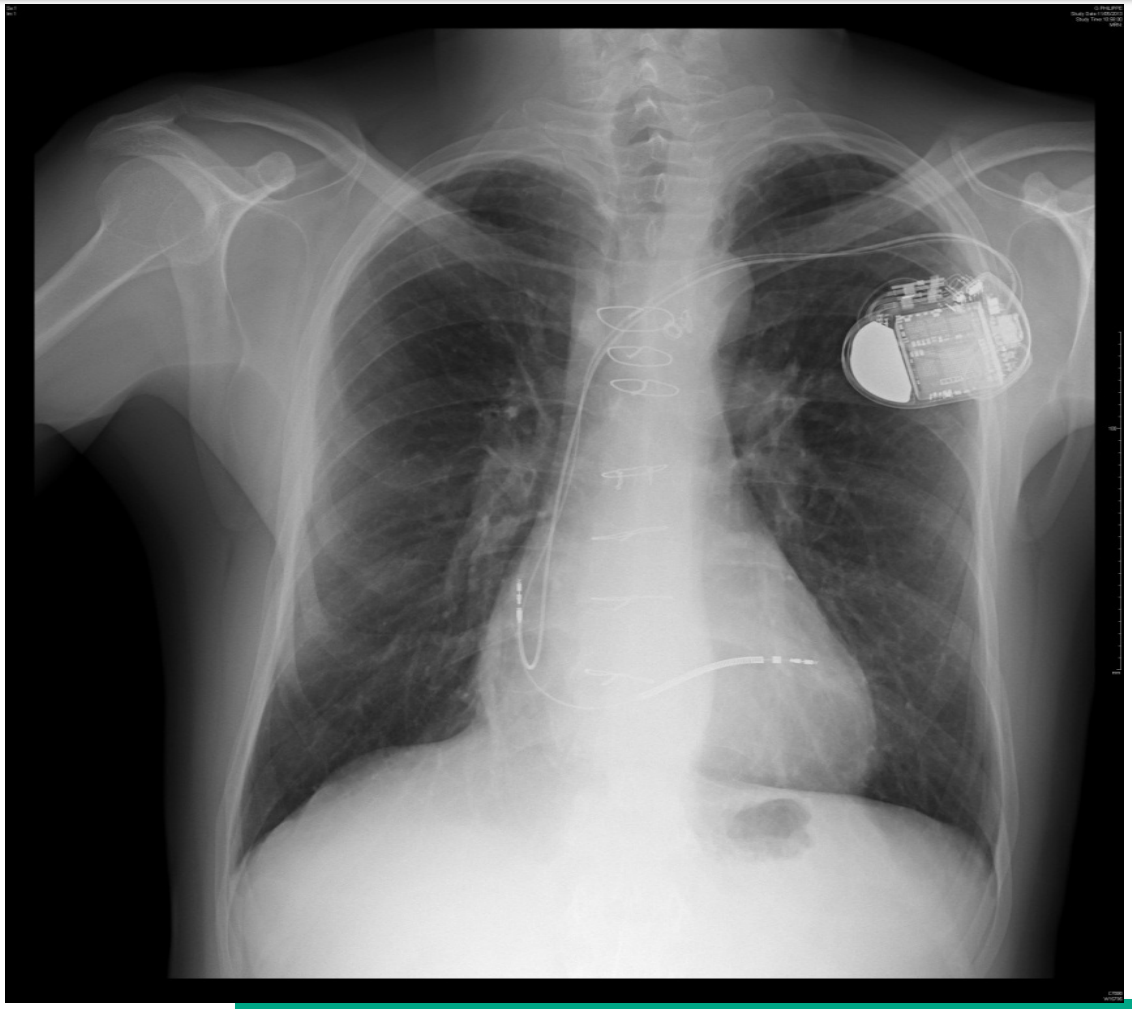
FV spontanément résolutive en 3 min



FV avec choc après 6 minutes

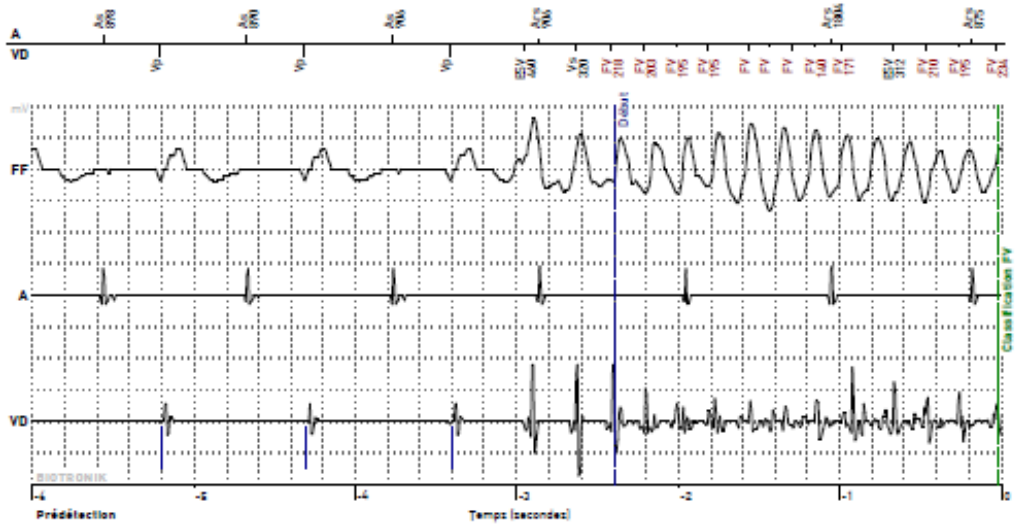
Mise en place d'un DAI double chambre en prévention secondaire. Augmentation du traitement

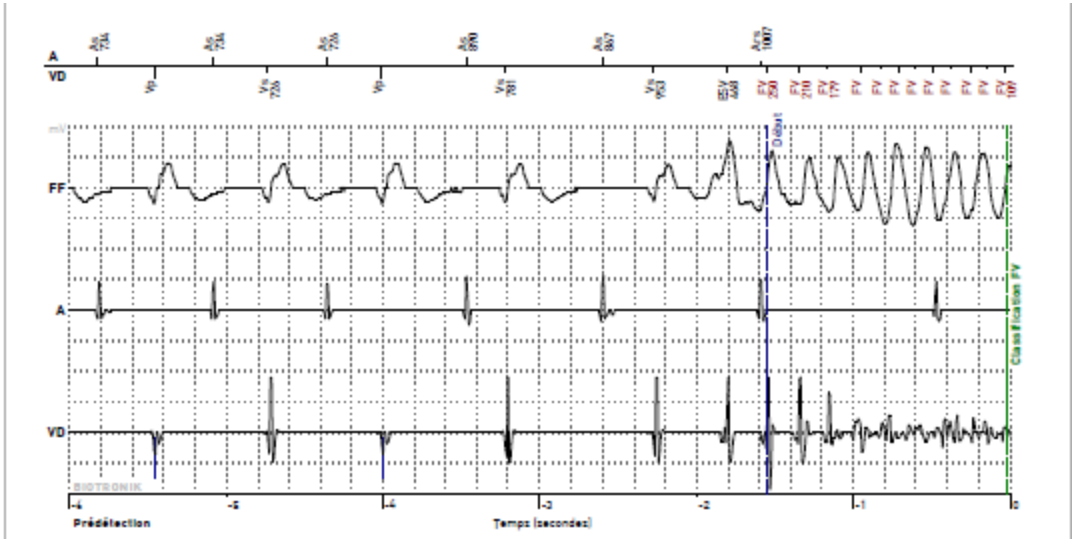
Mr G. Tétralogie de Fallot



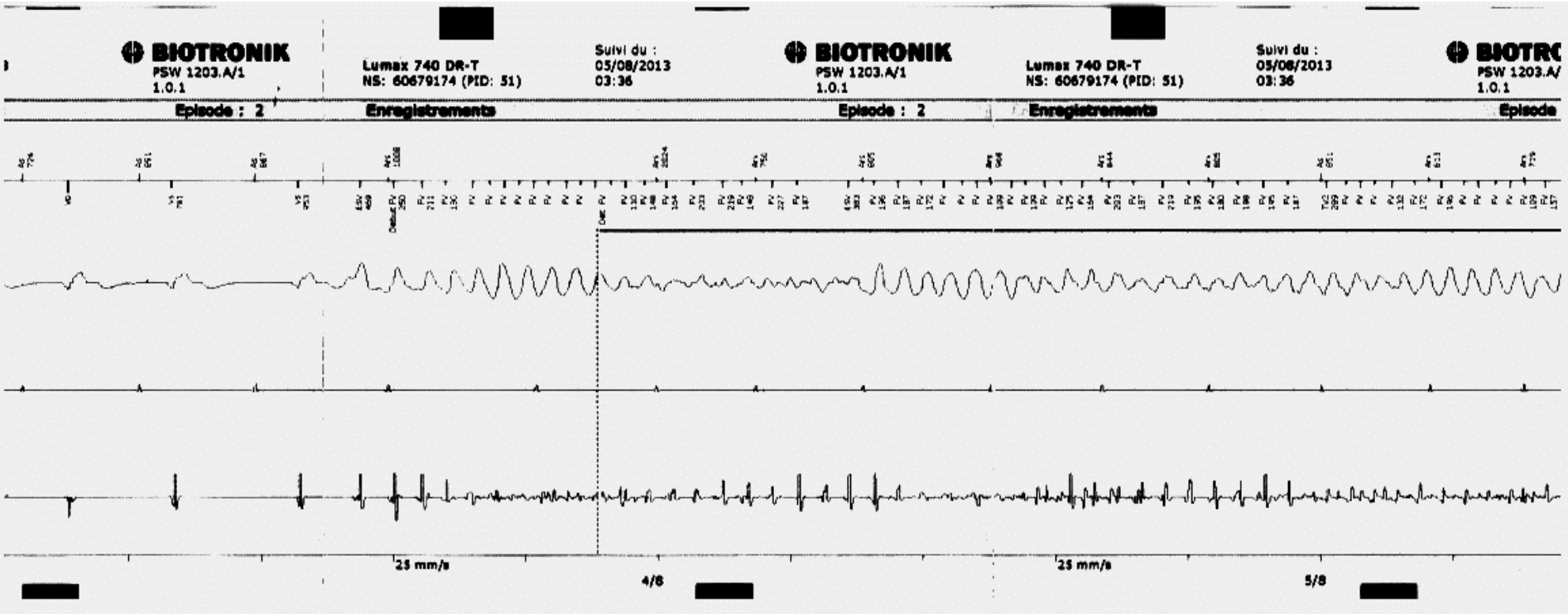
Mise en place d'un DAI double chambre en prévention secondaire. Augmentation du traitement BBloquant

Données DAI par télécardiologie: en moyenne 1 choc/mois



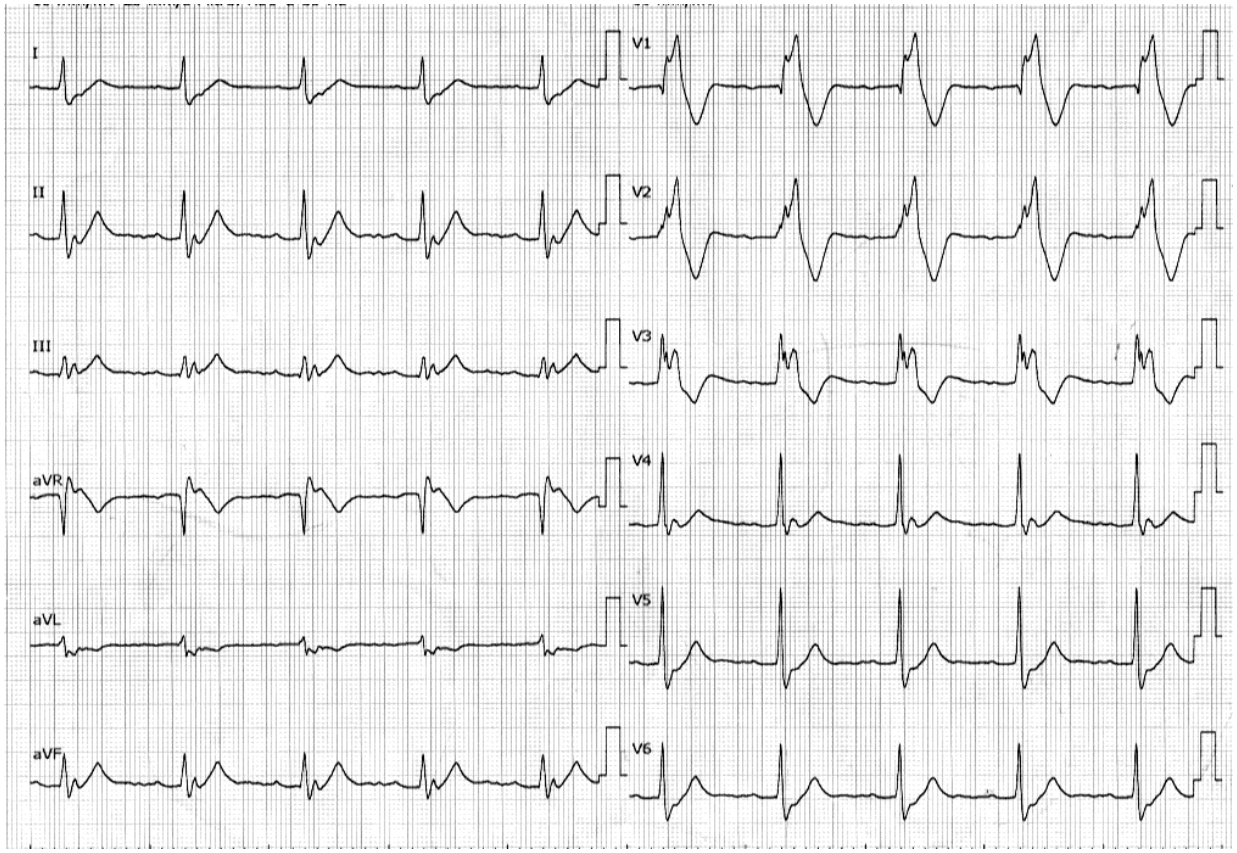


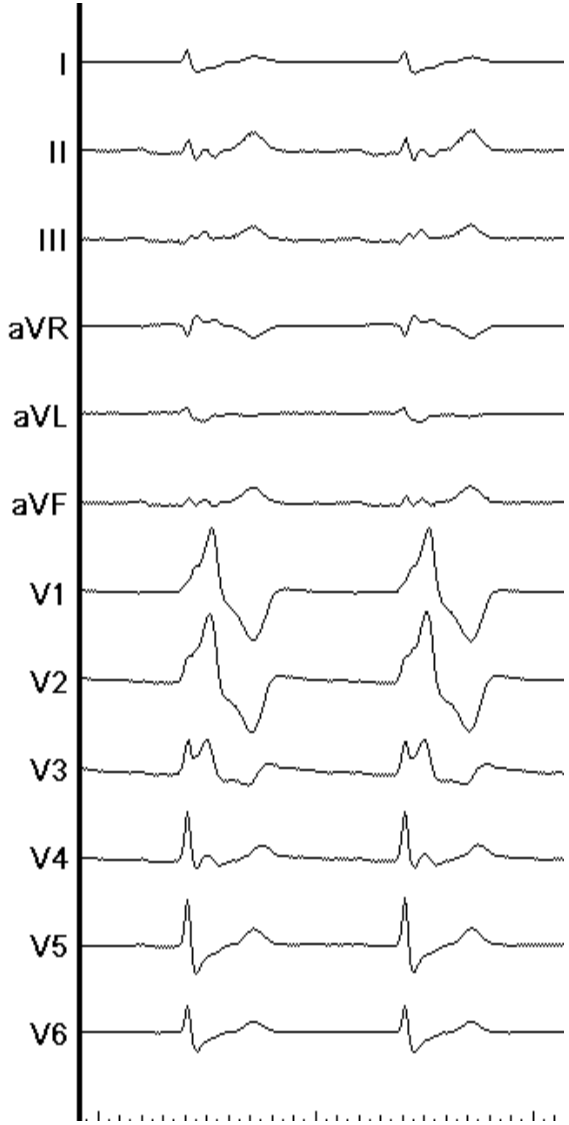
Données DAI

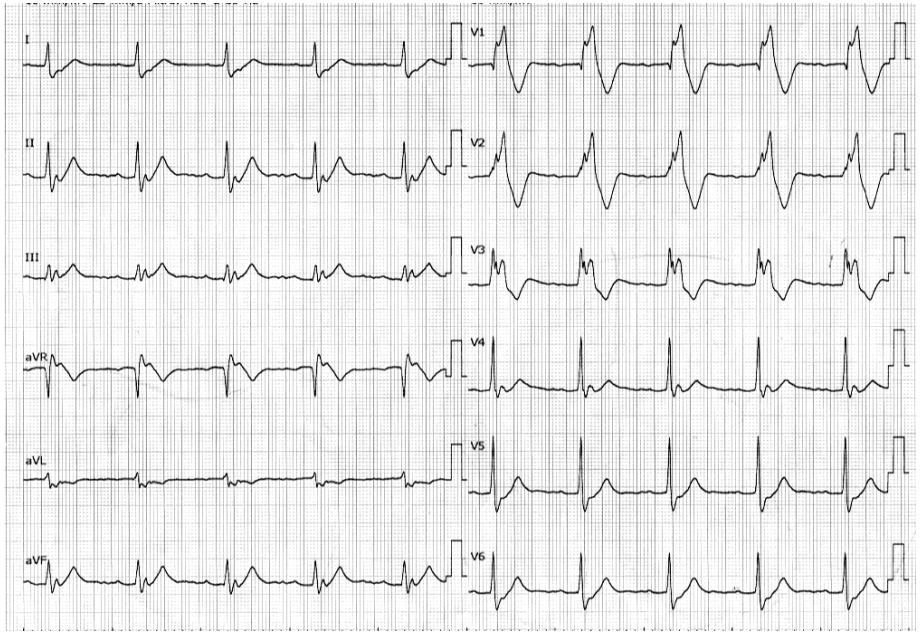

BIOTRONIK
PSW 1203.A/1
1.0.1
Lumax 740 DR-T
NS: 60679174 (PID: 51)
Suivi du :
05/08/2013
03:36
Episode : 2
Enregistrements
25 mm/s
4/8
5/8

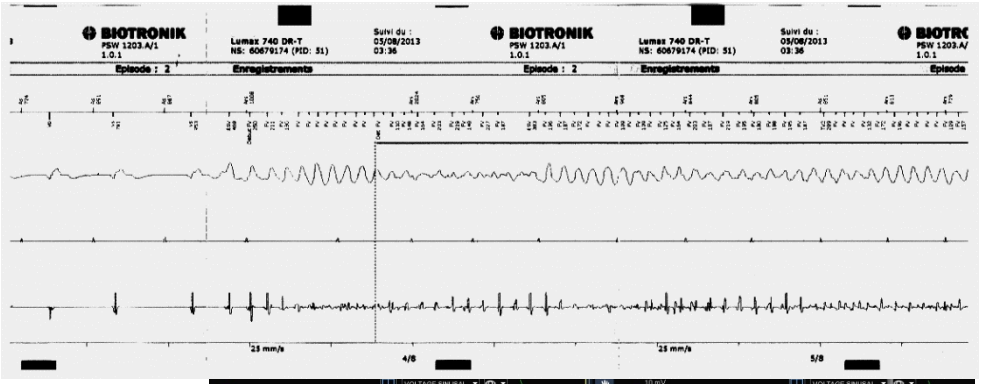
- 1. Beta bloquants et cordarone
- 2. Ablation par radiofréquence
- 3. Psychothérapie de soutien
- 4. Modifier les réglages du DAI

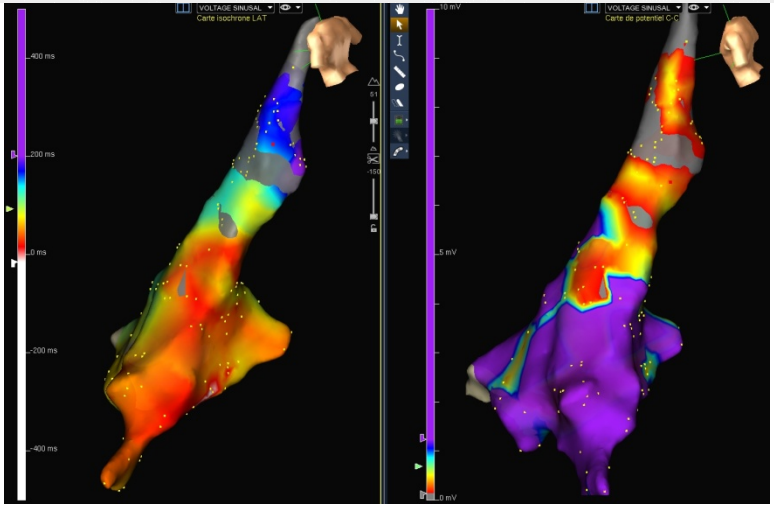
Décision d’exploration et ablation/RF

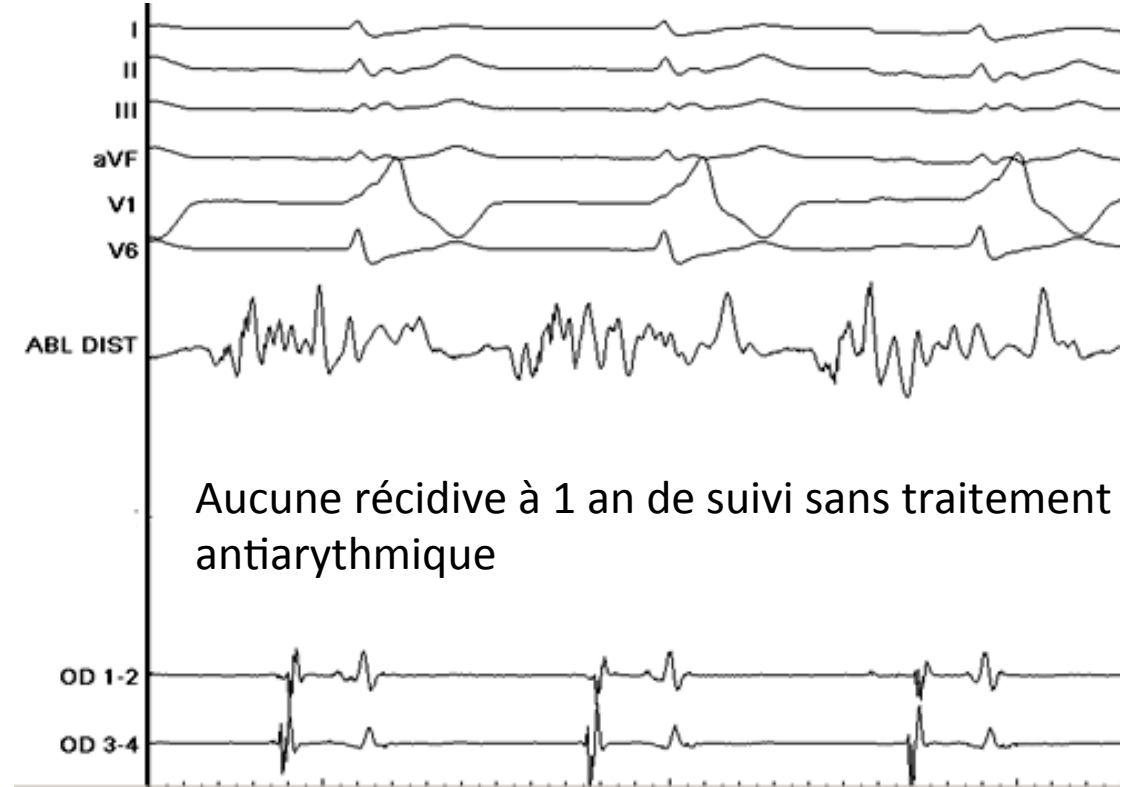




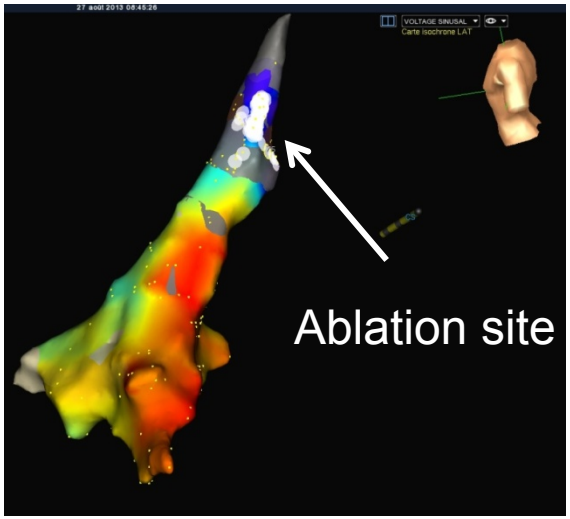








Aucune récidive à 1 an de suivi sans traitement antiarythmique

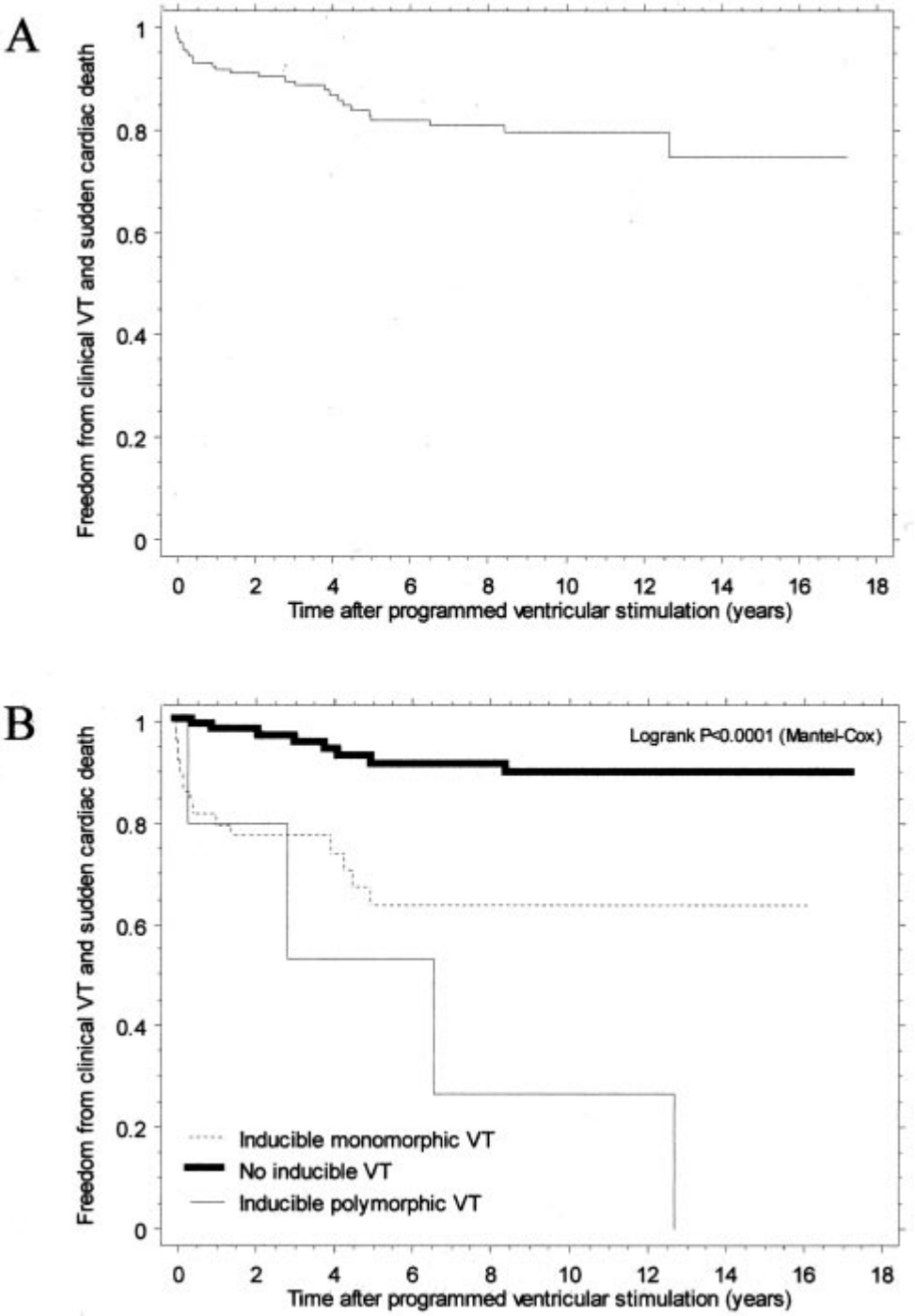


Epidémiologie des C. Congénitales

- 8/1000 naissances soit 5000 nouveaux cas/an
- Spontanément: 5-15% age adulte
- 75% des cardiopathies congénitales arriveront à l 'âge adulte
- En France:
  - 200 000 CP congénitales adultes
  - 5500 naissances de CP / an ⇒ 4000 adultes/ an
  - Age moyen 11 ans en 1985 à 17 ans en 2000
    - Marelli, Circulation 2007

C. Congénitales: des patients à risque de complications

- La plupart des décès surviennent à l'âge adulte
  - Sommerville, Heart 2002
- Registre CONCOR (Pays Bas)
  - Age médian décès : 49 ans
  - 77% d'origine cardiologique
  - 20% de mort subite pour âge moyen de 40 ans
    - Verheugt, Eur Heart J 2010
- Arythmies: première cause d'hospitalisation
  - Baumgartner, Eur Heart J 2010

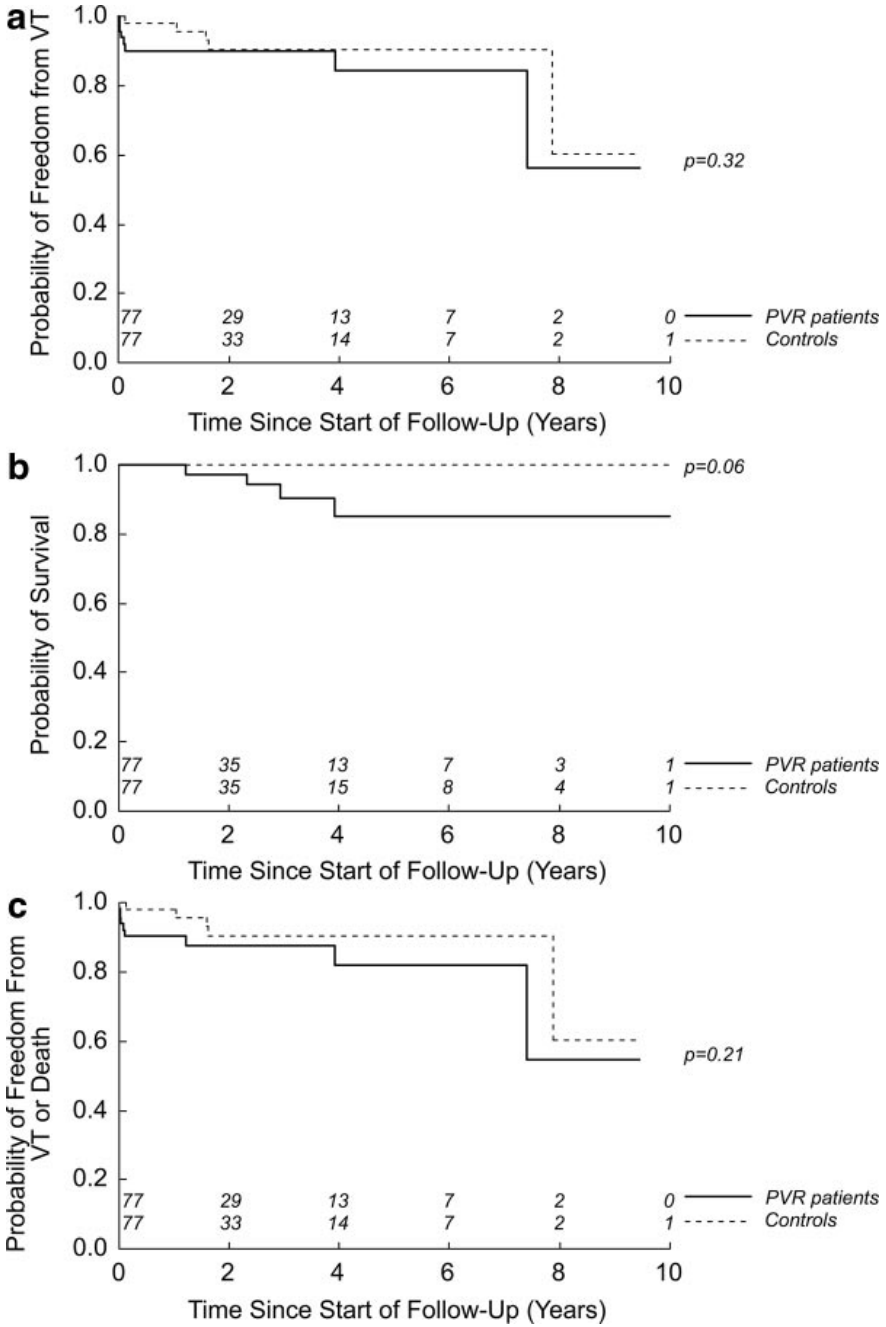


- FDR Mort subite
  - **QRS > 180 ms**
    - **BBD tronculaire**
  - ICT > 0,55
  - IT, IP, sténose pulm périphérique
  - ESV fréquentes
  - Dysfonction VD
  - BAV III
  - **Inductibilité**

Khairy, P Circulation 2004
Nollert, Ann Thoarc Surg 2003
Ghai, J Am Coll Cardiol 2002
Gatzoulis MA ; Lancet 2000
Katz NM; Circulation 1982

- <u>Fallot opéré et IP:</u>
- Apparition ESV
  - Dysfonction VD?

- Chirurgie de la valve pulmonaire: effet sur mort subite?



Harrild, Circulation 2009

M. T.

- Découverte sur un doppler TSAo arythmie

- Consultation chez un cardiologue :

Patient se plaint d'une dyspnée depuis quelques semaines ainsi que d'une asthénie

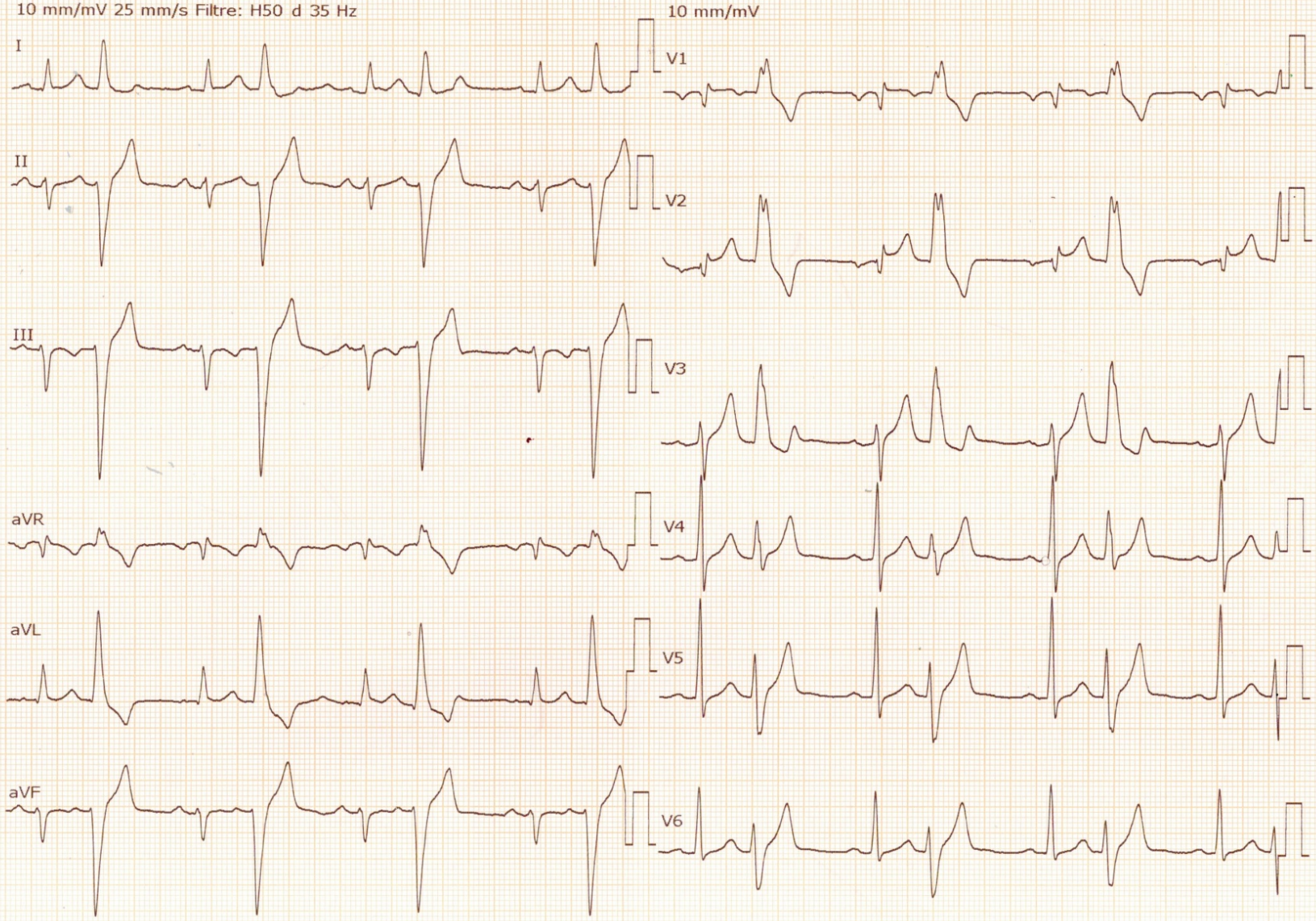
Pas de douleur thoracique

Pas de syncope

Pas d'ATCD, aucun traitement

Nom:
Sexe: Date naiss: Ans
Symptomes: Historique:
Medicamen:
cm kg mmHg 97 bpm

10 mm/mV 25 mm/s Filtre: H50 d 35 Hz



158E 09-02 Exam:CH ARNAUD DE VILLENEUVE CARDIO A

QRS larges:

1. ESV à type de retard droit
2. ESA avec aberration de conduction
3. ESA sur fibres de Mahaim
4. ESA et WPW
5. Autre

- Hospitalisation en cardiologie pour ETT, EE, IRM et exploration electrophysiologique

Examens complémentaires? :

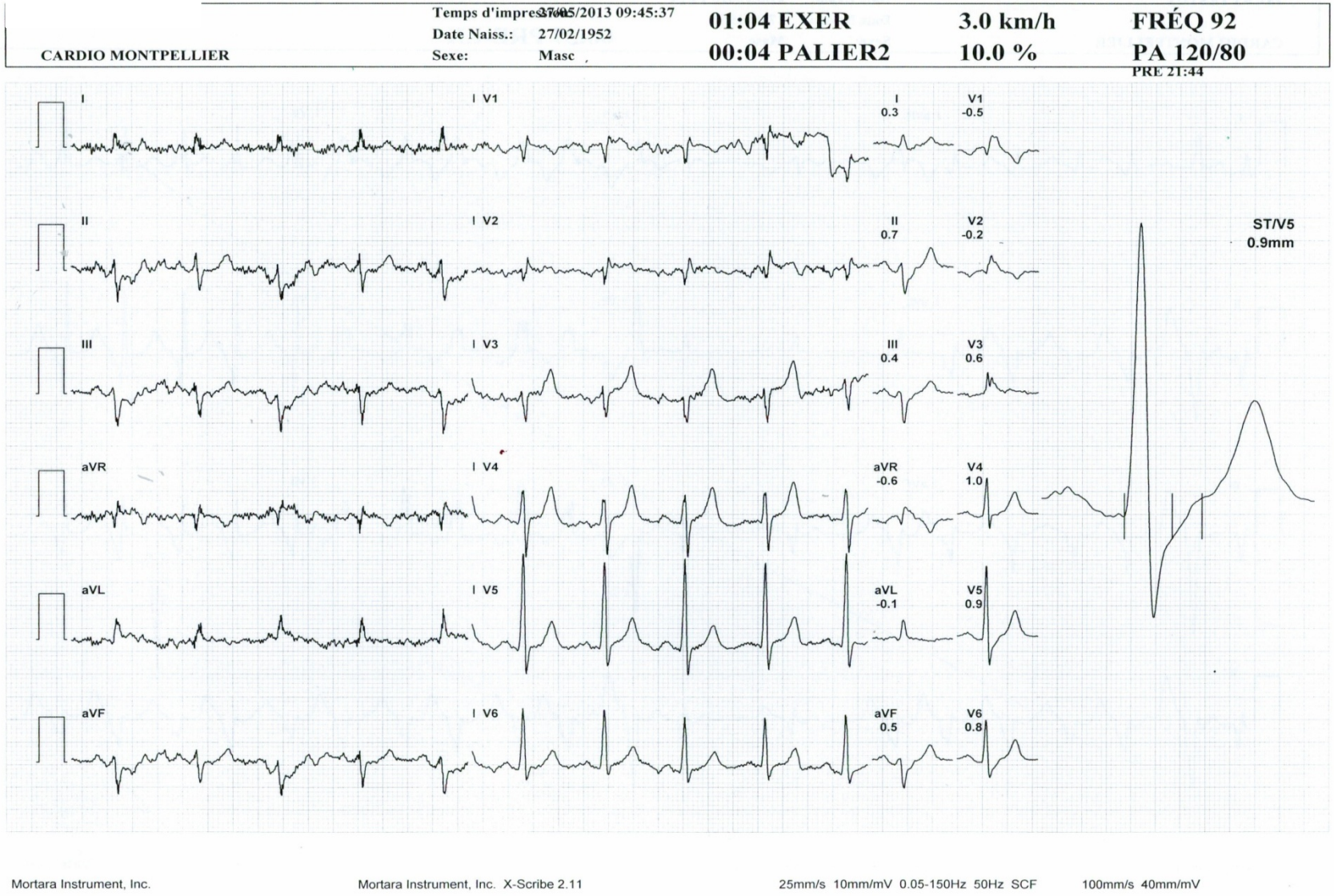
1. Non
2. Echo
3. IRM
4. EEP
5. ECG d’effort

Bilan réalisé

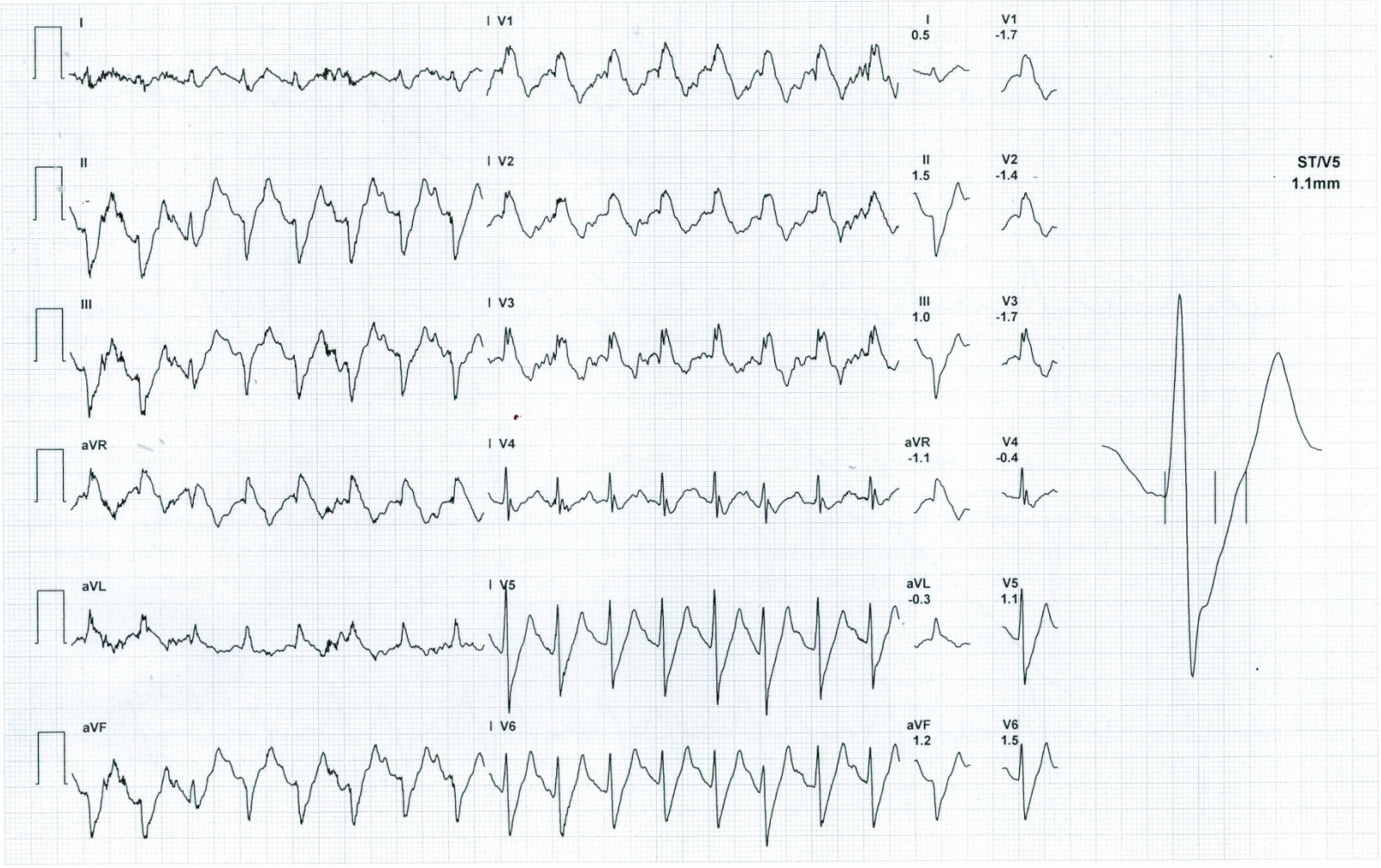
- ETT : FE 47% sur hypokinésie globale, VG un peu dilatée DTD 62mm, OG 22cm2, pas de valvulopathie, pas d'anomalie sur les cavités droites

- IRM : FE 53% avec asynchronisme VG. Pas d'autre anomalie

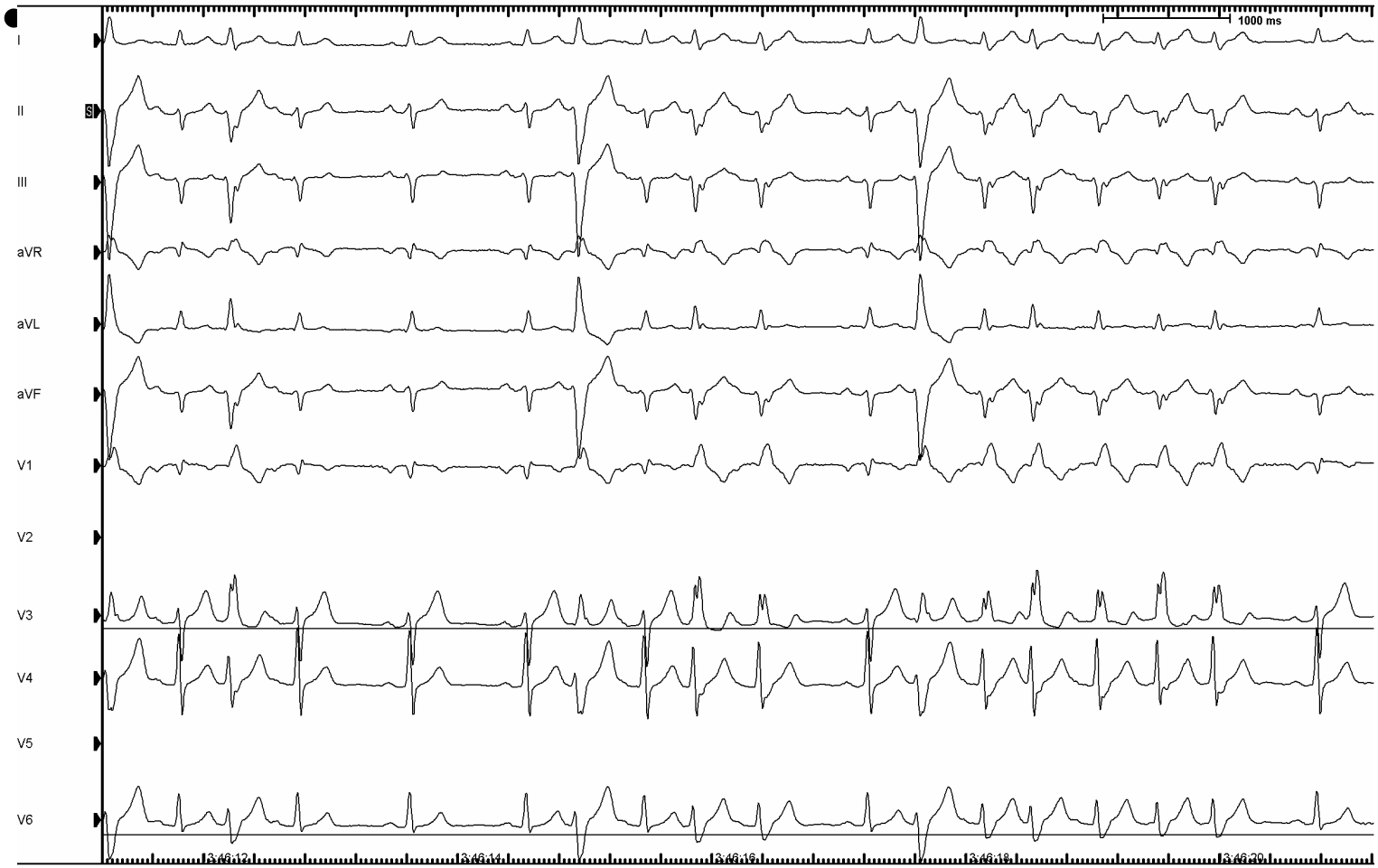
EPREUVE D'EFFORT



CARDIO MONTPELLIER	Temps d'impression: 27/05/2013 09:44:09 Date Naiss.: 27/02/1952 Sexe: Masc	05:37 EXER 00:10 RECUP	8.0 km/h 16.0 %	FRÉQ 150 PA 150/80 EXE 04:47



A l'exploration electrophysiologique



200 ms
I
III
II
S
HIS 1,2
HIS 3,4
OD 1,2
OD 2-3
OD 3,4
15:48:18
15:48:19

200 ms
I
III
II
HIS 1,2
134 ms
-493 ms
HIS 3,4
OD 1,2
OD 2-3
OD 3,4

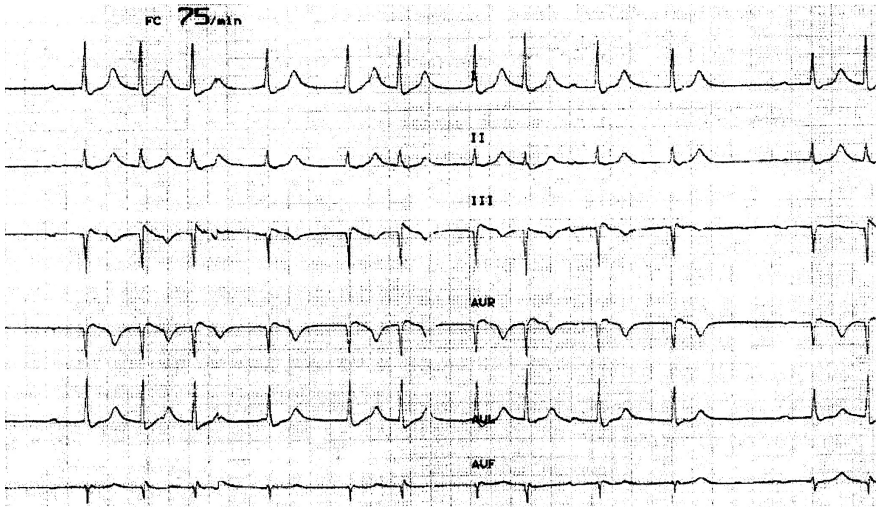
200 ms
I
III
II
S
HIS 1,2
52 ms
74 ms
HIS 3,4
OD 1,2
OD 2-3
OD 3,4
13:48:15
13:48:16
13:48:17

- Séquence A-H-V-H-V
- Irrégularité RR
- Dualité nodale
- Pas de conduction rétrograde

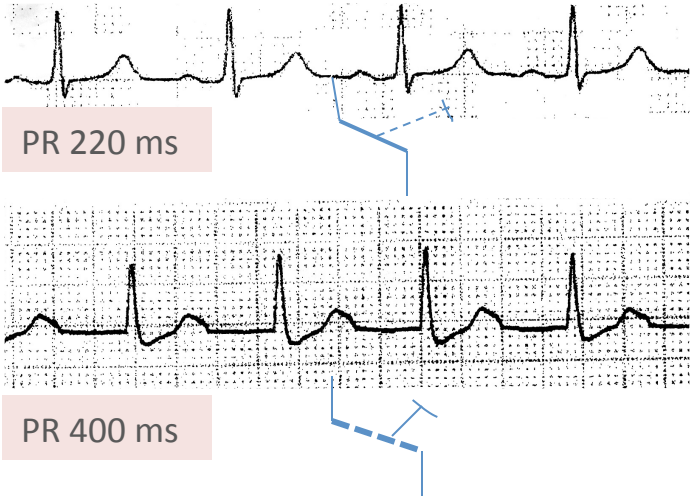
AU TOTAL : DOUBLE RÉPONSE

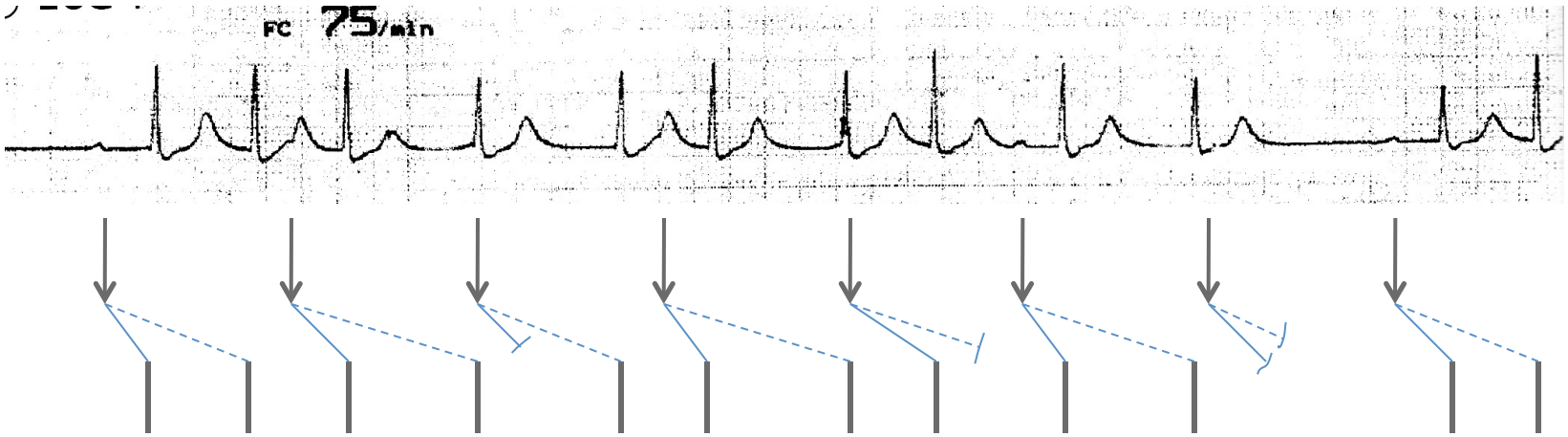
INDICATION D'ABLATION DE LA VOIE LENTE

DOUBLE RÉPONSE : MÉCANISME



2 valeurs de PR et double réponse nodale





Double réponse nodale

Double réponse : très peu de séries…

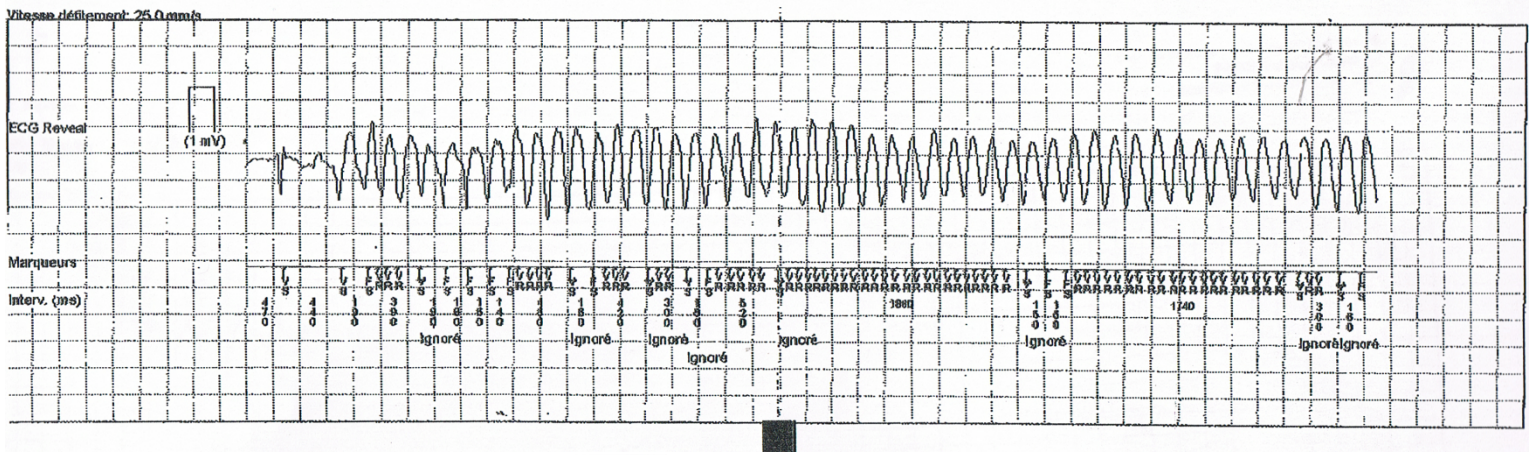
- Age moyen 50 ans +/-14
- Symptome : palpitation
- Principal diagnostic différentiel : FA, extrasystole hissienne
- En moyenne 1 an d'errance diagnostique
- Intervalles HV identiques sauf dans les cas d'aberrations de conduction
- Peu de RIN associée

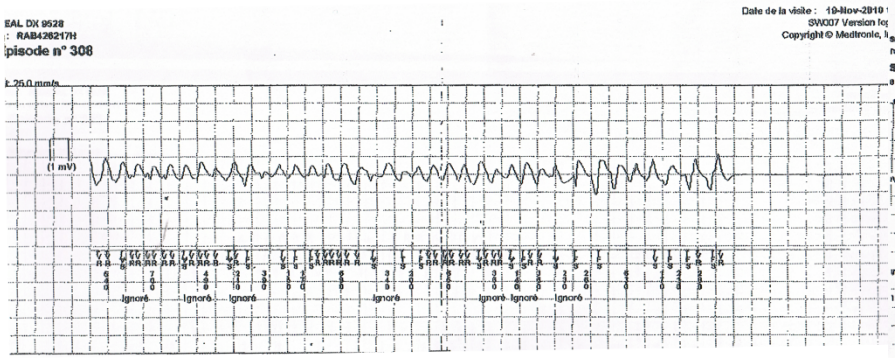
- Jeune homme de 19 ans
- Syncopes à répétitions
- **A l'effort**
- ECG: normal (ou considéré normal)
  - QTc normal; repolarisation normale
- Echo : normale
- Holter: x 3 normal
- EEP: normale

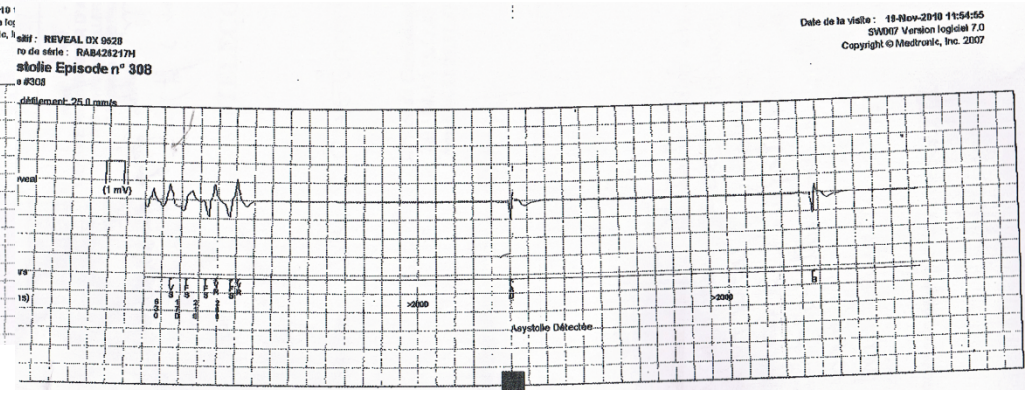
- Que faire?
- 1. Rien
- 2. DAI
- 3. Holter sous cutané
- 4. Beta bloquant

- Holter sous-cutané

Holter implantable







- Quel est votre diagnostic?
- 1. Je n’en ai pas la moindre idée
- 2. LQTS
- 3. Brugada
- 4. FV idiopathique
- 5. Anomalie de naissance des coronaires

- Etiqueté FV idiopathique

- Que faire?
- 1. DAI
- 2. PMK
- 3. Betabloquants seuls
- 4. Amiodarone
- 5. Ablation

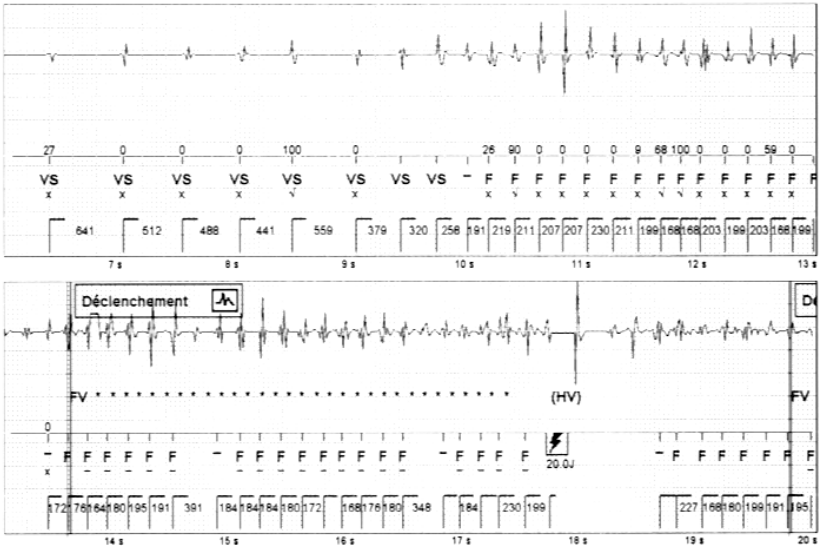
- DAI

- 1 choc électrique sur FV à 2 mois
- Que proposez vous?

- Mise sous quinidinique

- 2 mois plus tard: nouveau choc
- Adaptation des doses de Quinidinique jusqu'à zone thérapeutique

- Quinze jours plus tard:
- Déstabilisation rythmique
- 2 à 3 chocs/semaine

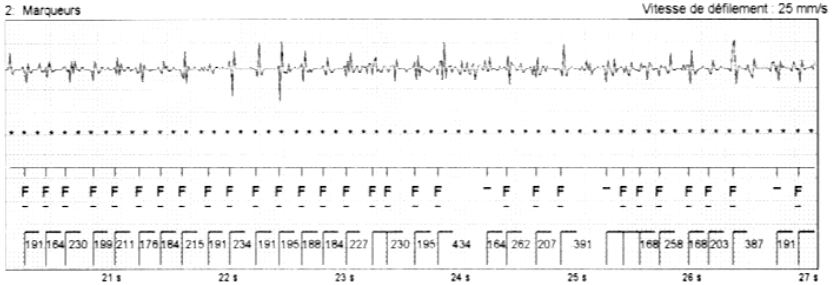


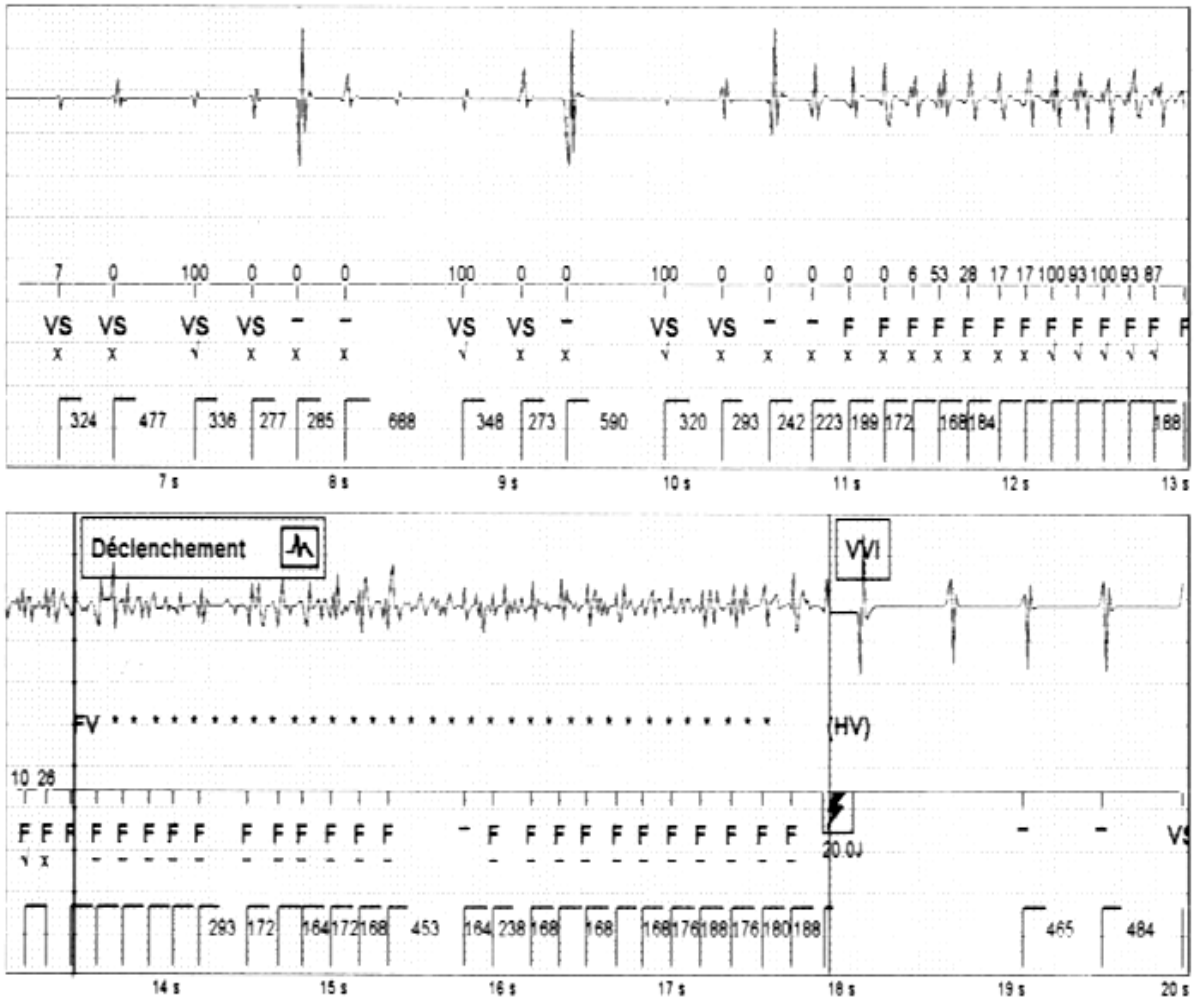
Episode: FV (260 min^{-1} / 230 ms) (Continued)

7 janv. 2015 5:45

1. Ampli. Détect. V AutoGain (1.0 mm/mV)
2. Marqueurs

Vitesse de défilement : 25 mm/s



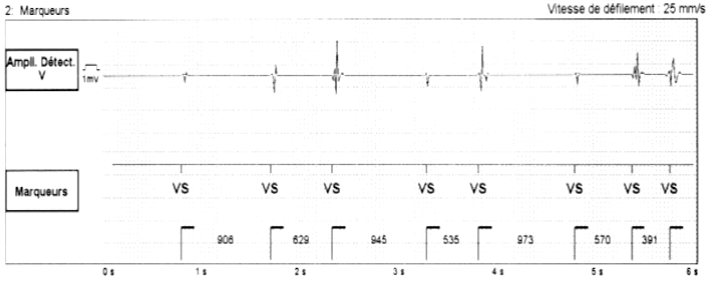

Déclenchement
VVI
FV
(HV)
20.0J
7 s
8 s
9 s
10 s
11 s
12 s
13 s
14 s
15 s
16 s
17 s
18 s
19 s
20 s

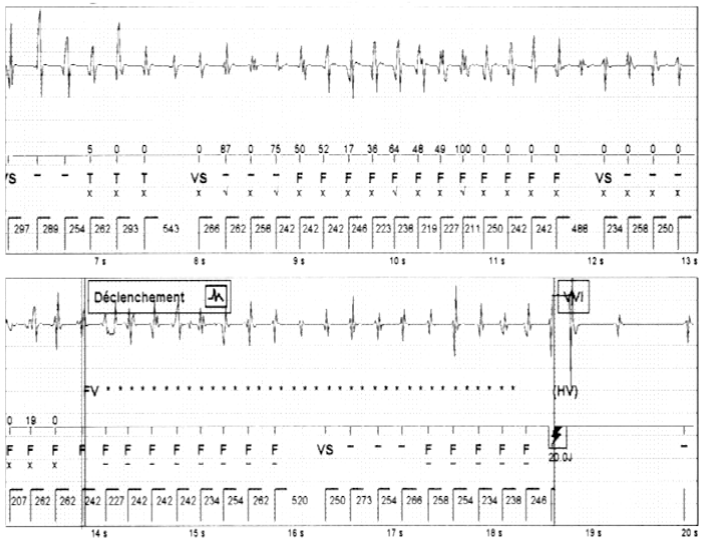
Episode: FV (250 min-1 / 240 ms)

7 janv. 2015 5:44

1: Ampli. Détect. V AutoGain (1.2 mm/mV)
2: Marqueurs

Vitesse de défilement : 25 mm/s





Résumé FastPath™

Pile
Longévité : 6,3-6,7 ans

Implantée le :	18 févr. 2011
Dernière charge max.	10,3 sec (23 oct. 2014)
Courant de la pile	11 uA
Capacité jusqu'à IRE	65%

Résultats des test 7 janv. 2015 — A Automatique

	Stim.	Détection	Impédance sonde
Y	**Non effectué** 0,75V @ 0,5ms (Bi) 5 janv. 2015	**2,0mV** (Bi) A 1,7mV (Bi) 5 janv. 2015	**410 Ω** (Bi) A 410Ω (Bi) 5 janv. 2015
HT			**62 Ω** (VD à Boîtier) A 57Ω (VD à Boîtier) 5 janv. 2015

Paramètres

			TV	FV
		Configuration		
Mode	VVI	Détection	200 min-1	240 min-1
Fréquence de base	30 min-1	Thérapie **(ACTIVÉE)**	Moniteur	›**30,0 J** ›**40,0 J** 40,0 J x4

Stimulation et Détection	V
AutoCapture	Arrêt
Amplitude	2,5 V
Durée d'impulsion	0,5 ms
AutoSense	Marche
Sensibilité	Auto A

Résumé diagnostics Depuis 7 juin 2011

VP	<1 %

Épisodes TV/FV : 2 Depuis 5 janv. 2015

	TV	FV
Épisodes	0	2
ATP délivrée		0
Chocs délivrés		3

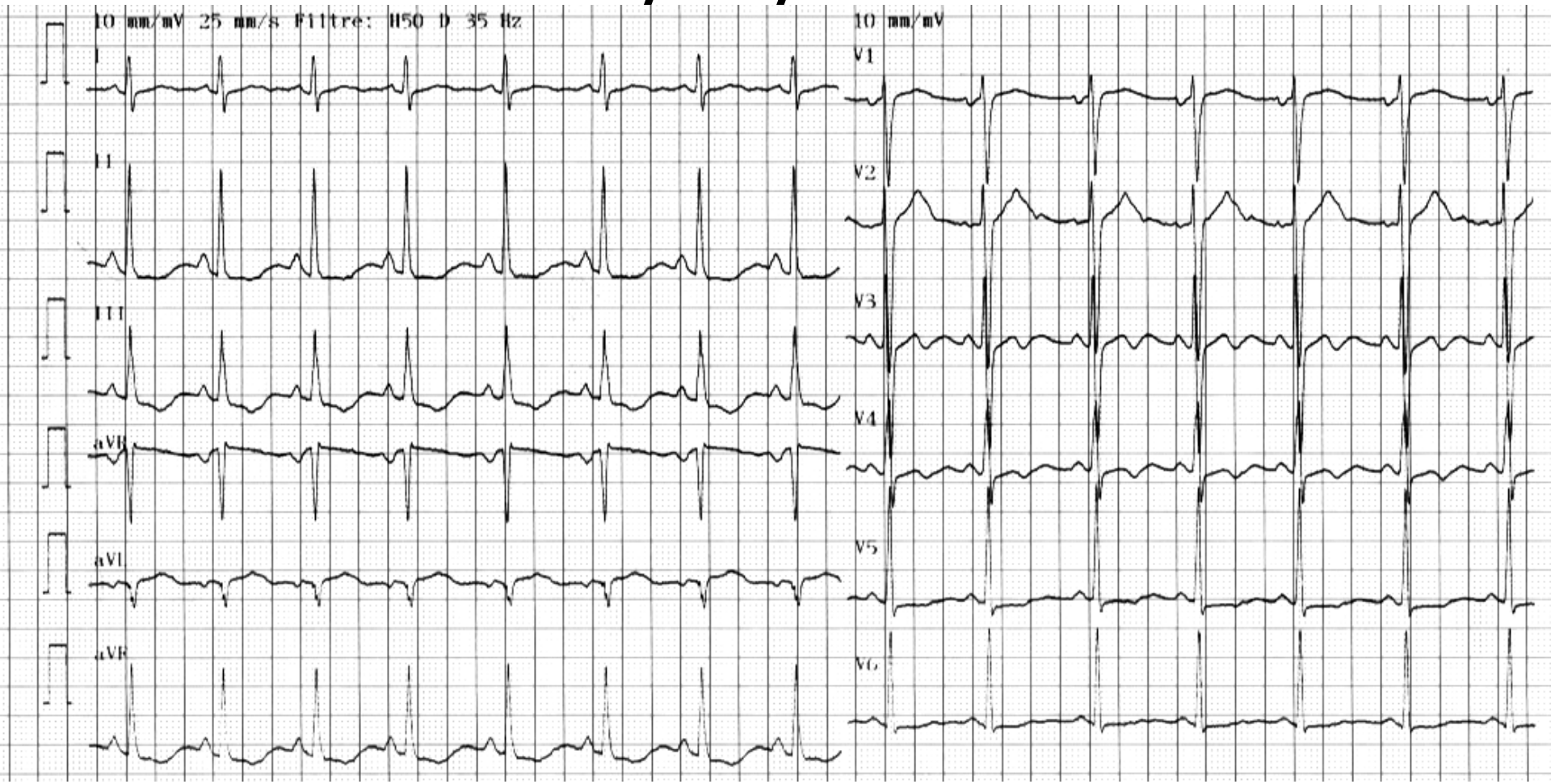
Épisodes TSV : 0

Aucune alerte

› Program. manuelle ↳ Auto-programmé

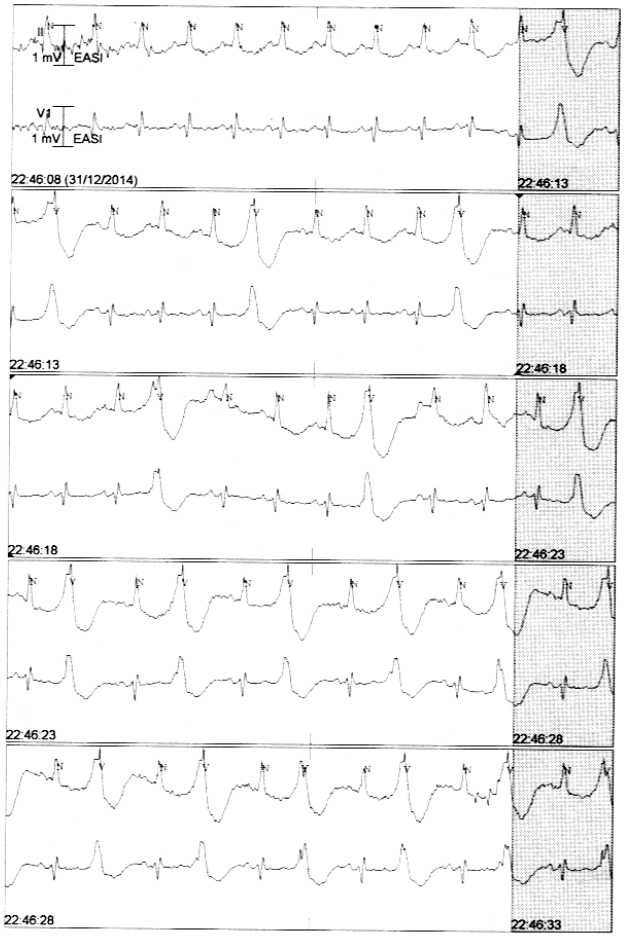
- Comment s’en sortir?

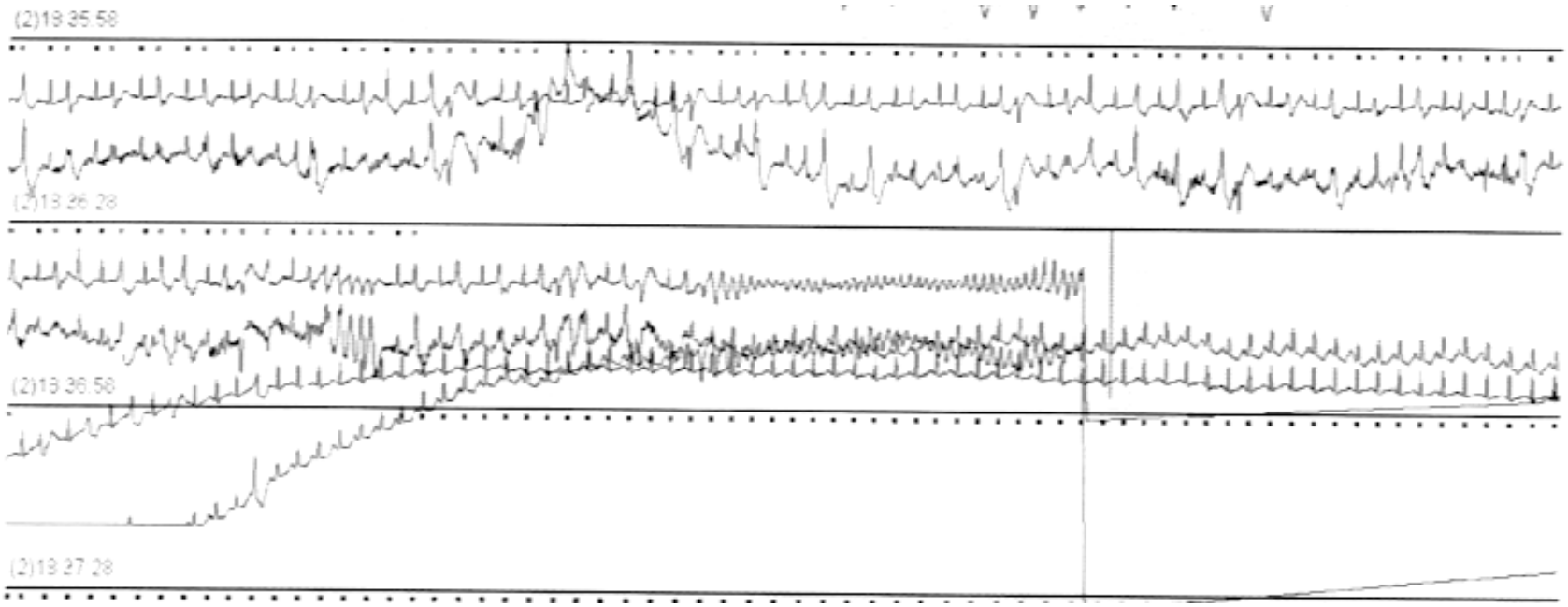
31/12/2014

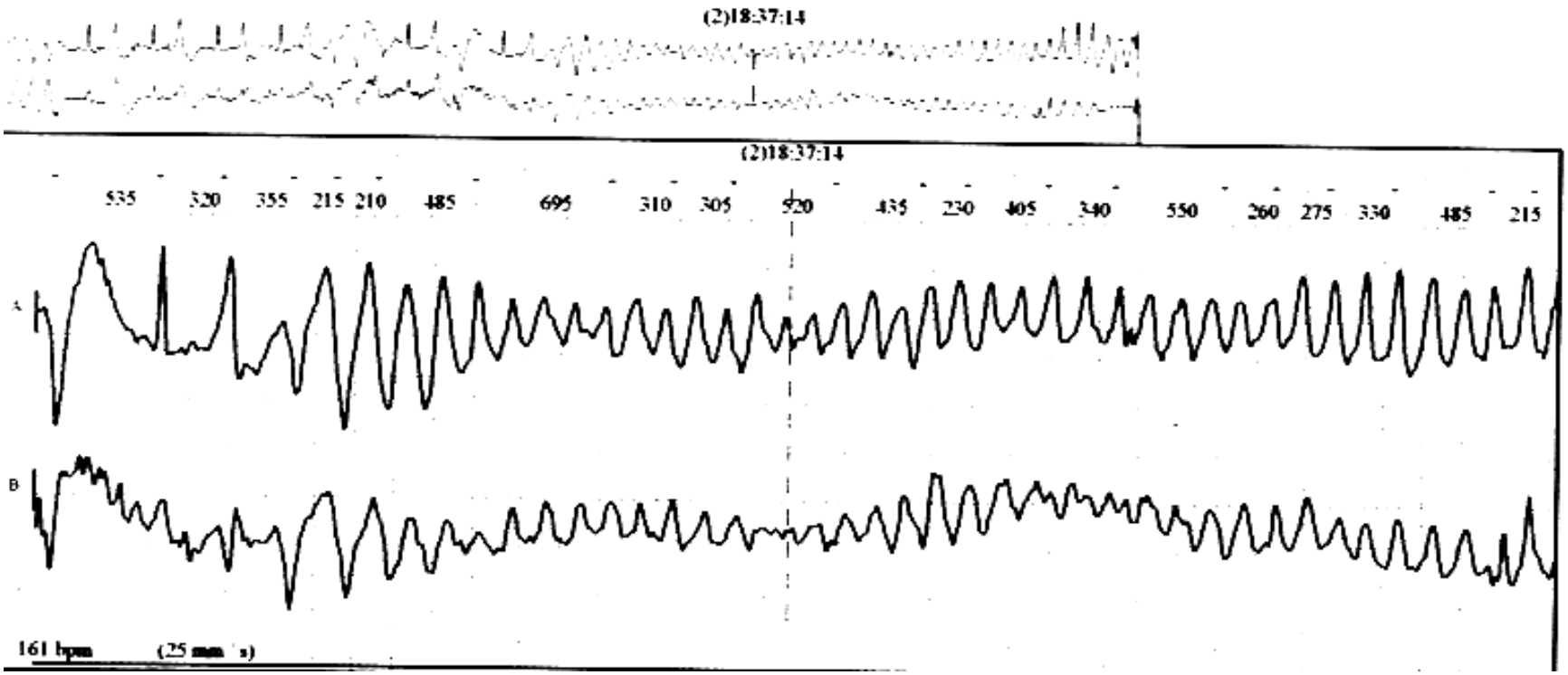

10 mm/mV 25 mm/s Filtre: H50 D 35 Hz
I
II
III
aVR
aVL
aVF
10 mm/mV
V1
V2
V3
V4
V5
V6

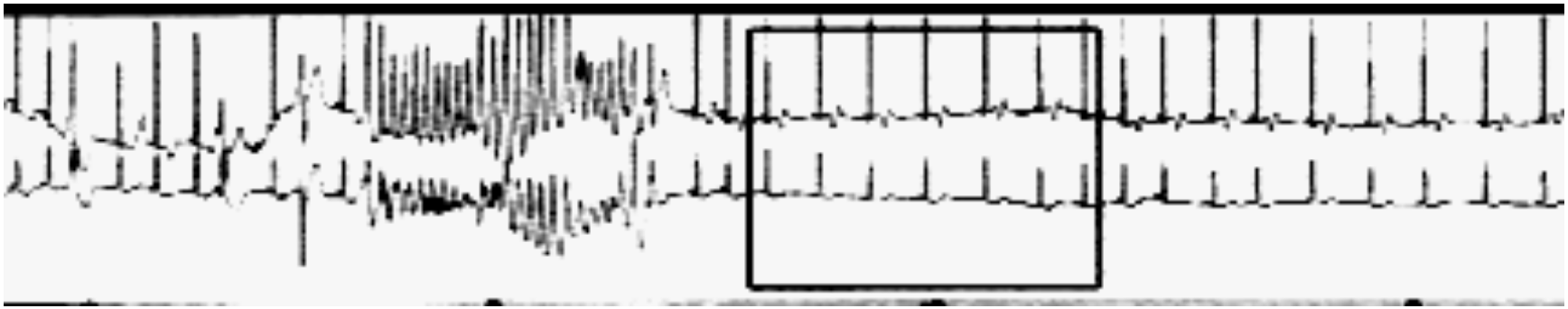
- QTc 510 ms
- Faut-il arréter le serecor?

Que feriez-vous?


II
1 mV
EASI
V4
1 mV
EASI
22:46:08 (31/12/2014)
22:46:13
22:46:13
22:46:18
22:46:18
22:46:23
22:46:23
22:46:28
22:46:28
22:46:33


(2)13:25:58
(2)13:26:28
(2)13:26:58
(2)13:27:28


(2)18:37:14
(2)18:37:14
535 520 355 215 210 485 695 310 305 520 435 230 405 340 550 260 275 330 485 215
A
B
161 bpm (25 mm/s)



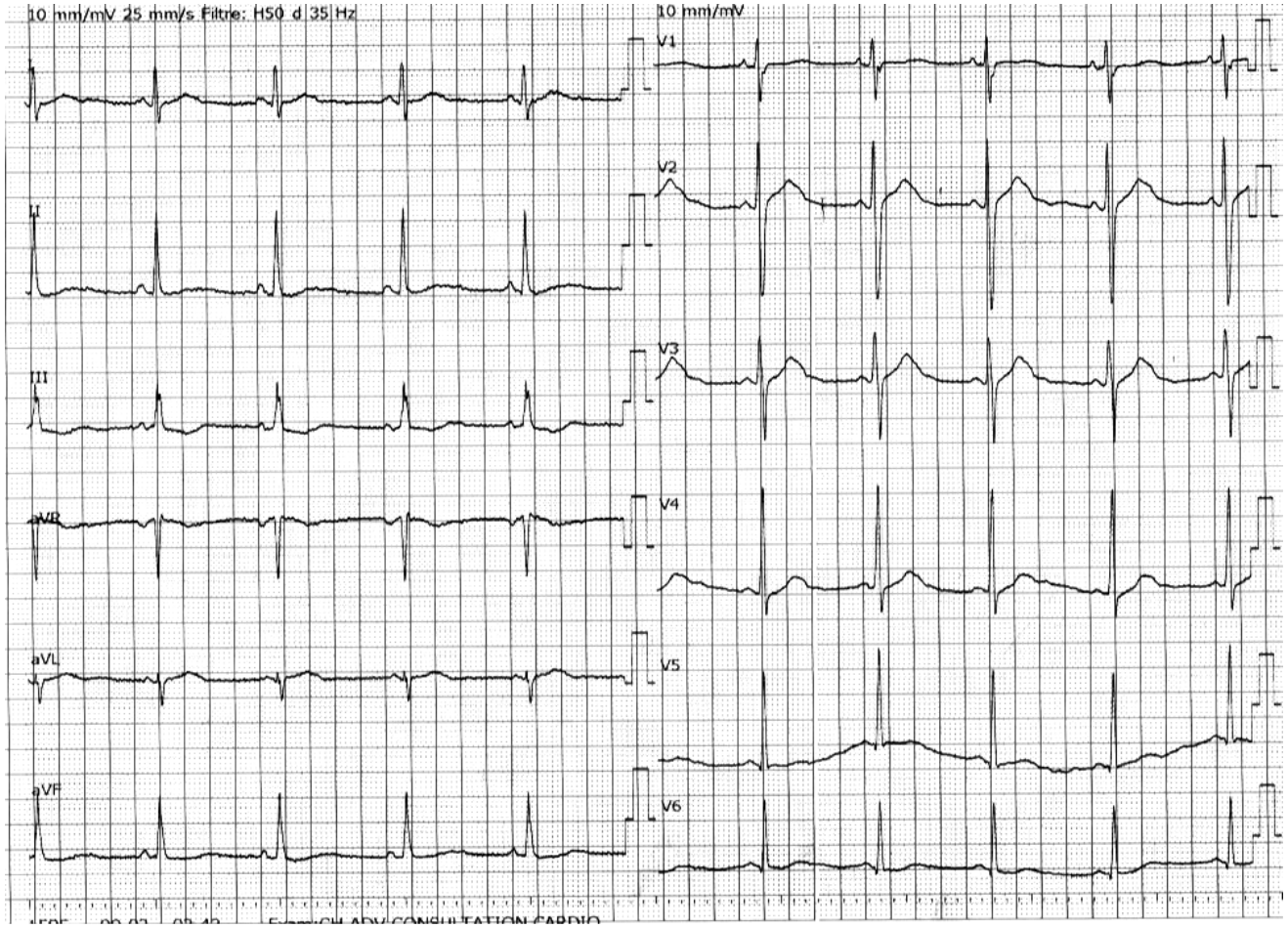
1190
1130
1255
1335
1225
1010
)05:28:11 Ralentissement : 93 *o [25 mm s]

- Qu’en pensez vous?

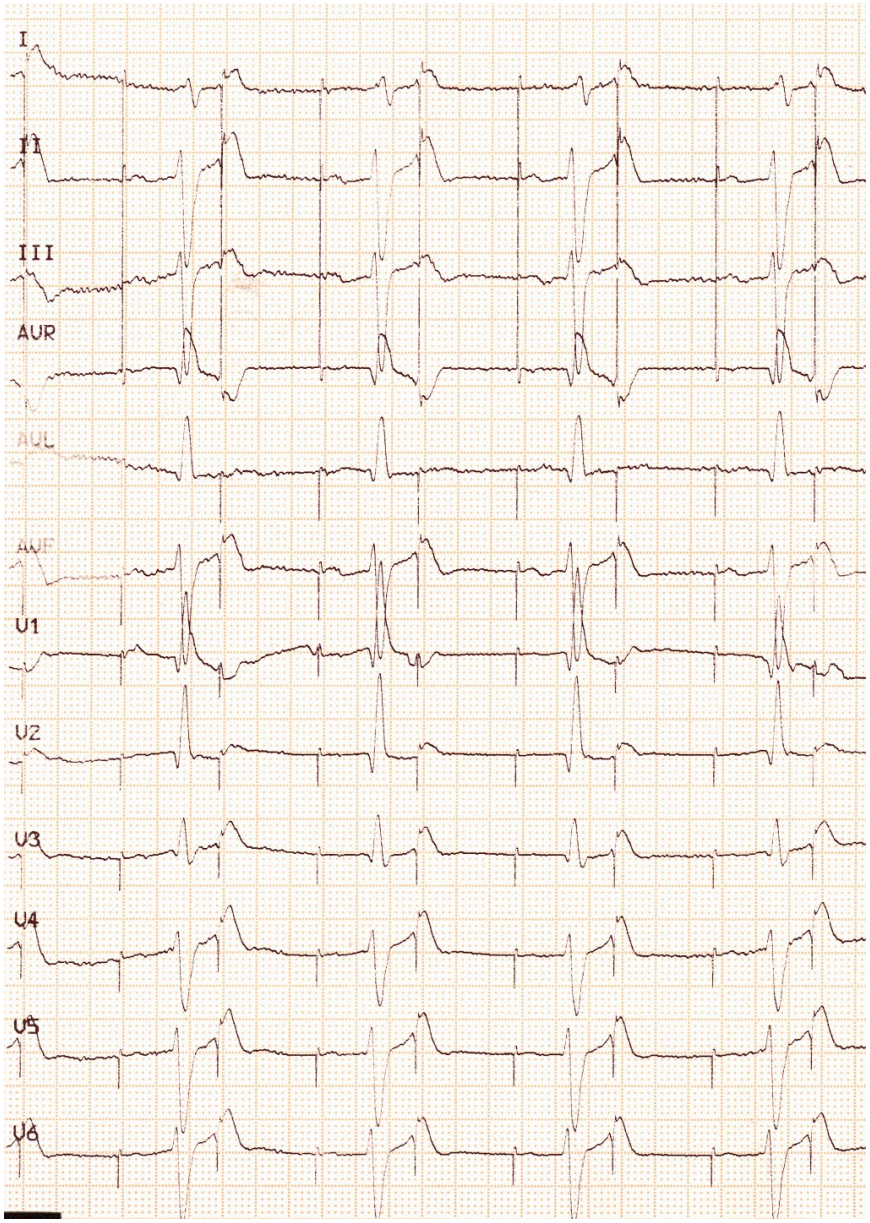
- Choc à l’effort considéré « comme avant » diurne:
  - FV
- Choc et TdP nocturnes inhabituels avec QT allongé, alternance QT

- Que faire?

15/01/2015


10 mm/mV 25 mm/s Filtre: H50 d 35 Hz
10 mm/mV
I
II
III
aVR
aVL
aVF
V1
V2
V3
V4
V5
V6

- Allongement du QT par Serecor avec effet proarythmique
- LQTS méconnu?



- ECG après implantation d'un PMK Bsci DR pour BAV III syncopal chez un homme de 76 ans

A. Defaut de stimulation ventriculaire

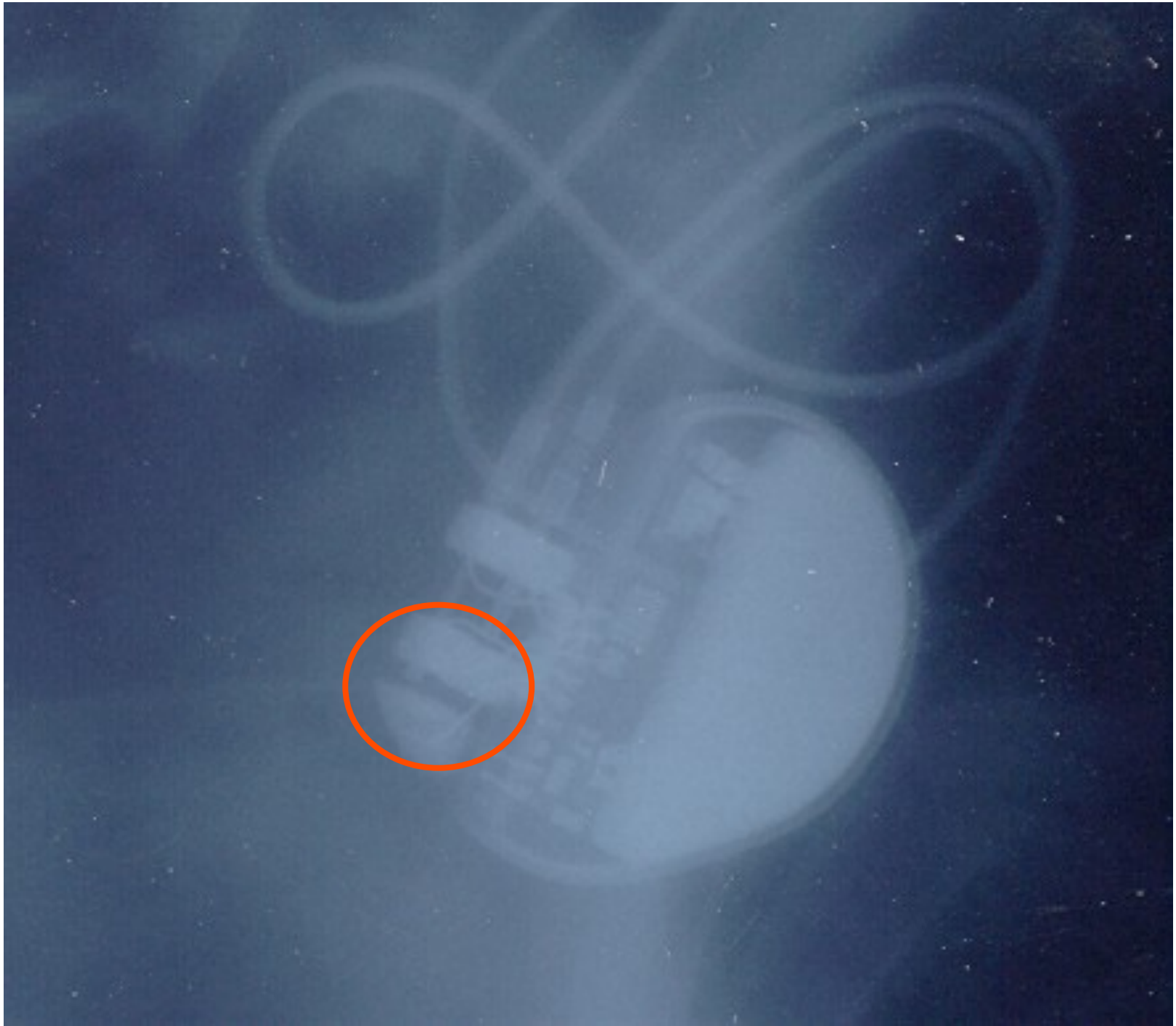
B. Défaut de détection

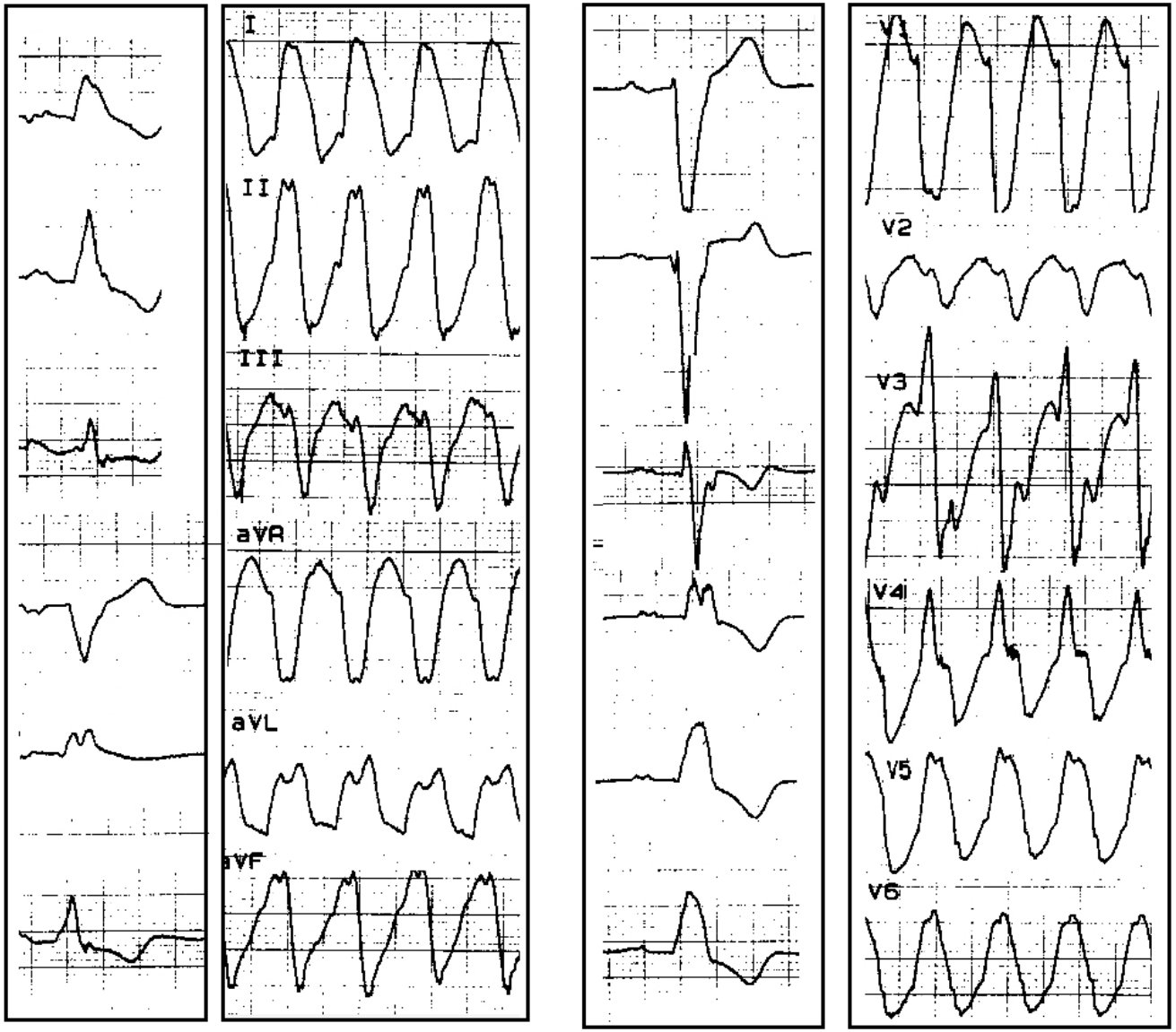
C. Fonctionnement normal sous aimant

D. Je ne sais pas

REPONSE

- Defaut de stimulation ventriculaire
- Défaut de connection?

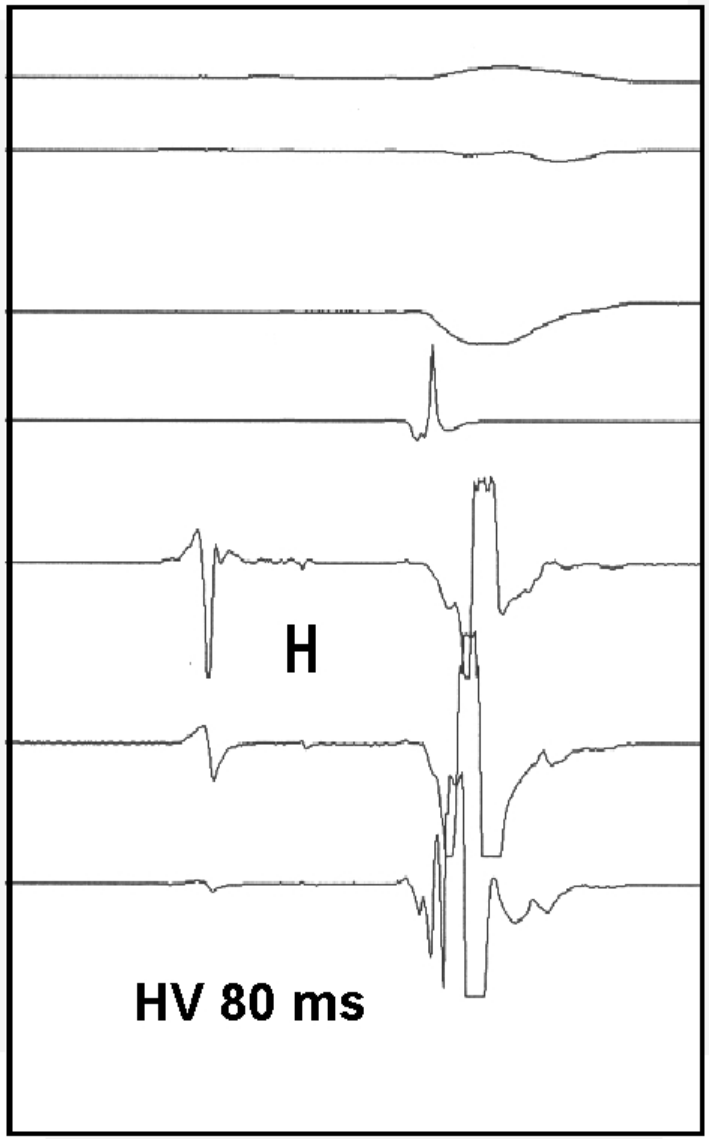


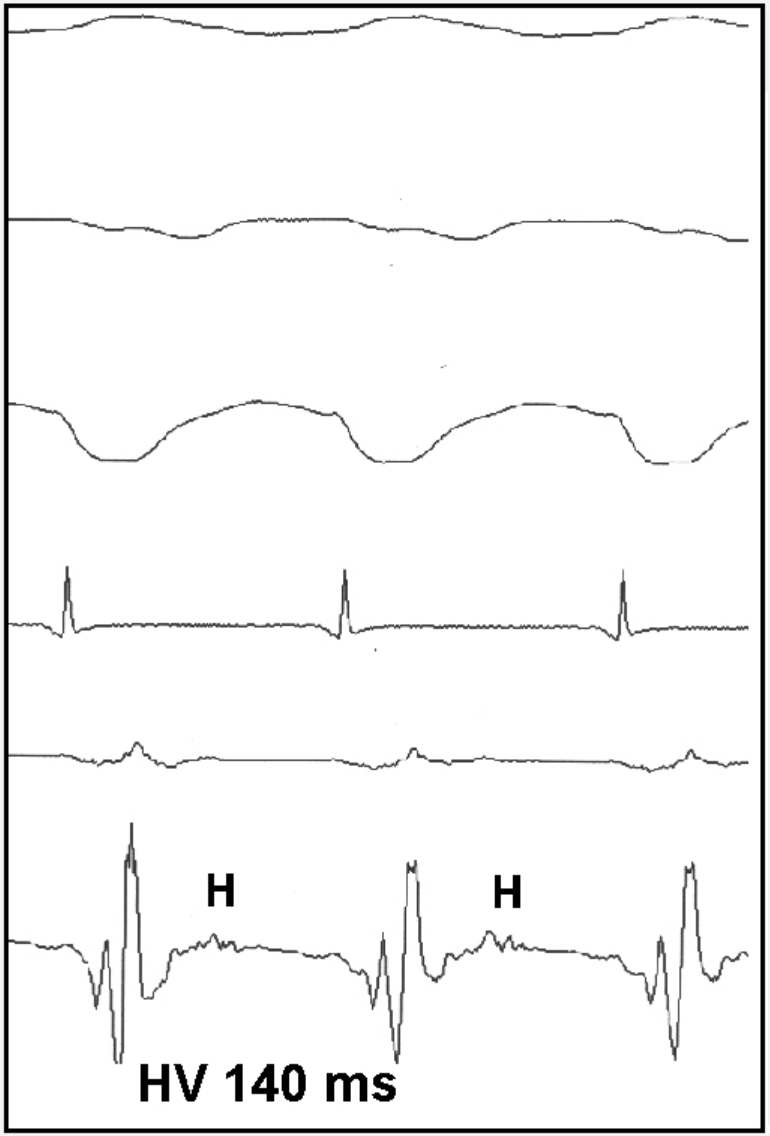


Homme de 82 ans, hospitalisé pour syncopes.
ECG de base et tachycardie déclnchée pendant l'exploration

Diagnostic?

A. Tv sur cardiopathie ischémique
B. Flutter avec aberration
C. FA sur WPW
D. Réentrée de branche à branche





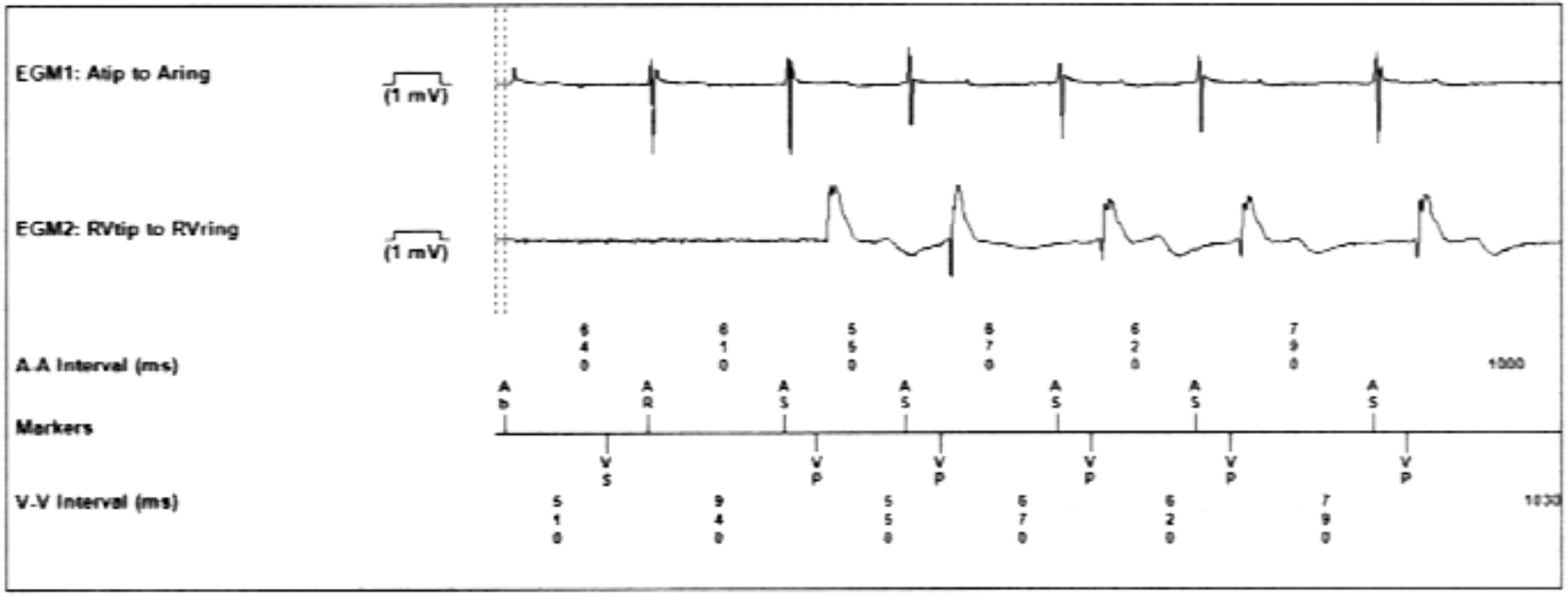
baseline

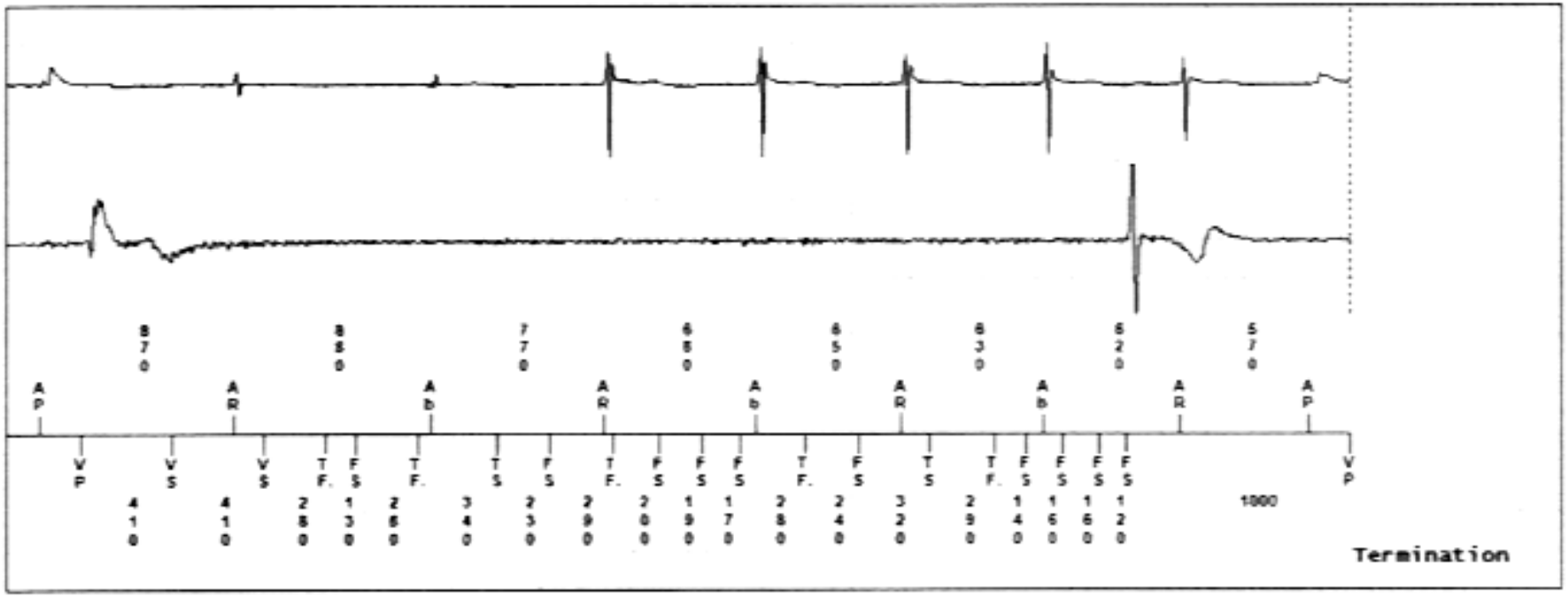
Tachycardia

REPONSE

- Réentrée de Branche à Branche
- HV long de base
- H rétrograde en tachycardie avec H devant chaque V
- Déclenchement sur phénomène V3

- Homme de 46 ans, ingénieur , travaille sur des drones
- IDM antérieur étendu 6 ans avant, DAI DR (MADIT II+ bradycardie sous betabloquants); ablation de TV rapide syncopale 2 ans avant sans récidive.
- Consulte pour dyspnée, 1 mois auparavant. Découverte de BAV compleT Programmation en DDD.
- Appelle pour 2 épisodes de vertiges brefs


EGM1: Atip to Aring
(1 mV)
EGM2: RVtip to RVring
(1 mV)
A-A Interval (ms)
Markers
V-V Interval (ms)
1000


1000
Termination

EGM1: Atip to Aring

(1 mV)

EGM2: RVtip to RVring

(1 mV)

A-A Interval (ms)

Markers

V-V Interval (ms)

1000

1000

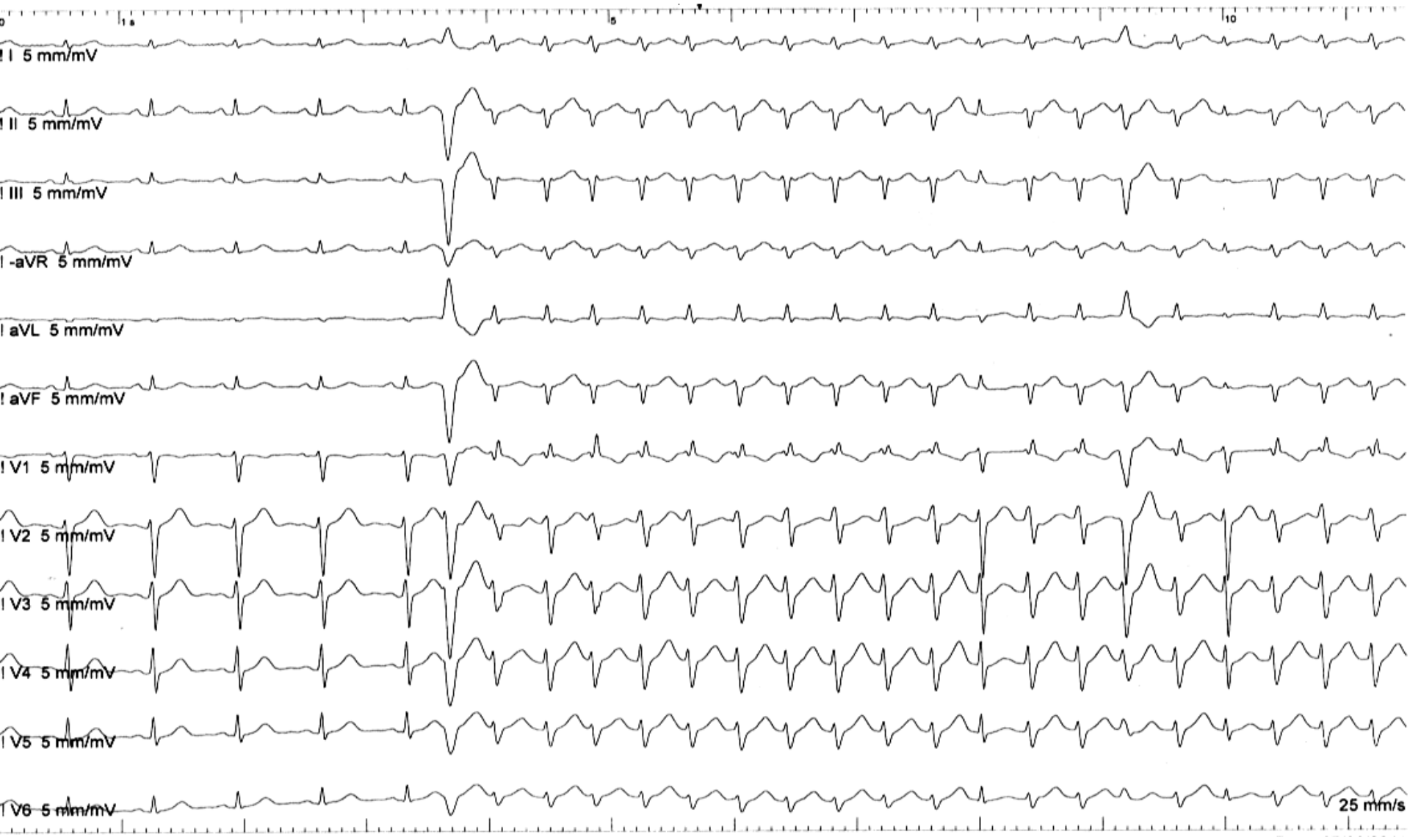
Termination

Que se passe t il?

A. Interférences par parasites électriques externes
B. Lésions de la sonde
C. Fonctionnement normal
D. Je ne sais pas

REPONSE

- Paramètres électriques normaux
- Interférences par parasites électriques externes



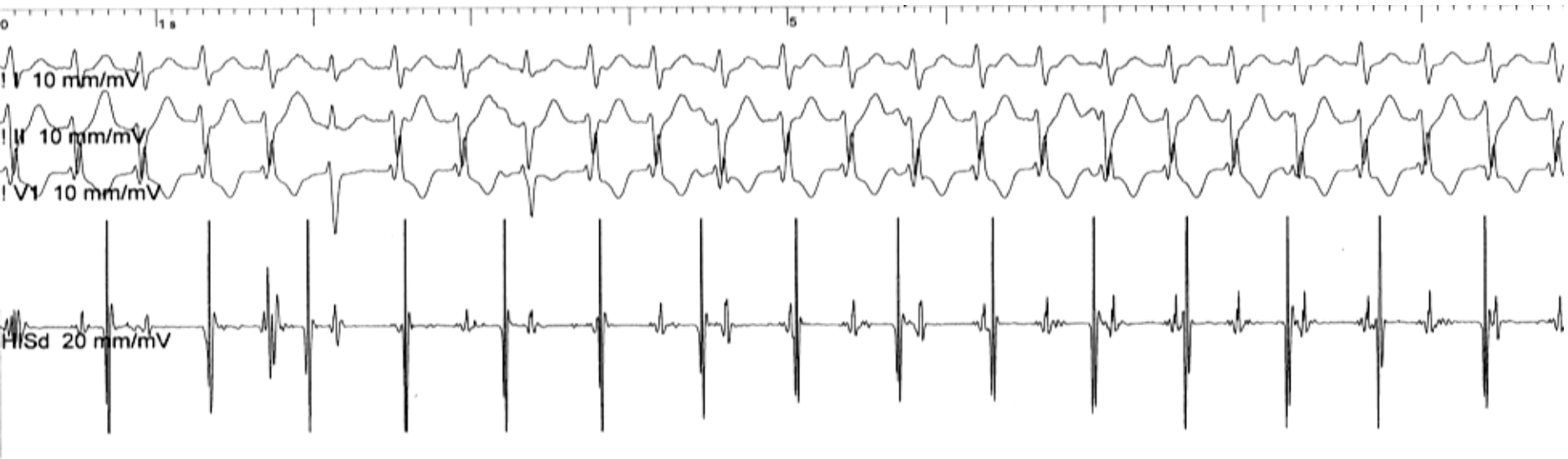
Homme de 35 ans.
Adressé pour suspicion et exploration de tachycardie jonctionnelle.
Commentez

Diagnostic?

A. TV fasciculaire typique
B. TJ par réentrée nodale
C. TJ par réentrée AV sur voie accessoire
D. Flutter atrial
E. TV septale

REPONSE

- TV fasciculaire:
  - Déclenchement sur une ESV
  - Aspect de la techy
  - Captures et fusions
  - Dissociation AV


0
1 s
5
I 10 mm/mV
II 10 mm/mV
V1 10 mm/mV
HISd 20 mm/mV

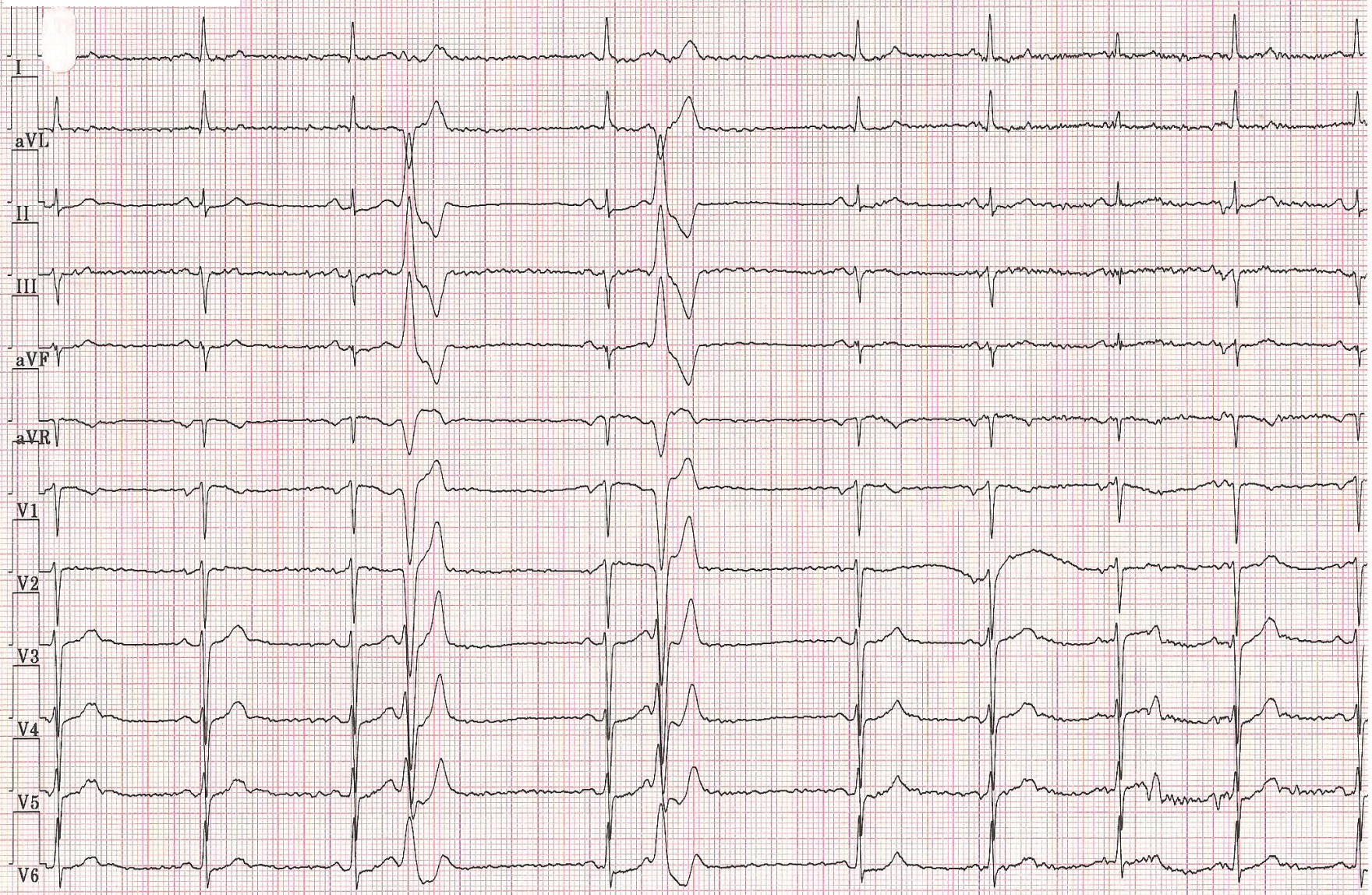
Homme de 34 ans
Palpitations à l’effort.
Commentez cette épreuve d’effort.

RAPPORT RYTHME

67 /min
02:16 138/95 mmHg

Récupér.
#1
03:10

15W1MIN
30 W
21 T/min



GE Medical Systems IT
CASE 4.14

25 mm/s 10 mm/mV 50Hz 0.01 - 20Hz FRF+ FC(V3,V4)

Début du test: 10:39:37

EPISODES D'éVéNEMENT

142 /min

15Wmn

13:16

15W1min
225 W
62 T/min

ESV

ESVESV, SALVE
ESV

ESSVESSVESSVESV

ESV, SALVE

V1

V2

V3

V4

V5

V6

GE Medical Systems IT
CASE 4.14 25mm/s 20mm/mV 50Hz 0.01-20Hz FRF+ FC(V3,V2) vérifié par: Médecin traitant: Page 13

EPISODES D'éVéNEMENT

176 /min

15Wmn

13:23

15W1min
225 W
61 T/min

ESV, SALVE
ESSVESSVESSVESV
ESV, SALVE
ESSVESSV
ESVESV, SALVE
ESV
ESV ESV, BIGV
ESV, DOUBL
PAU1

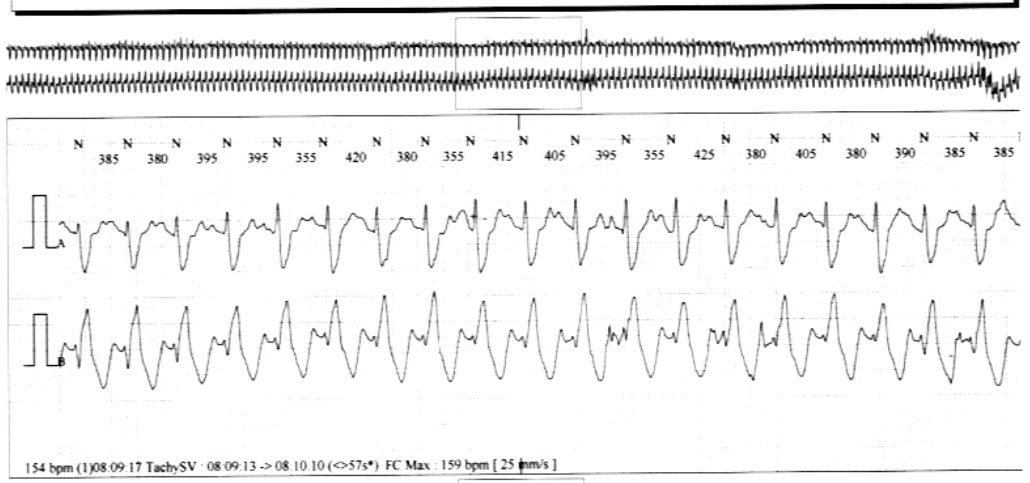
I
II
III
aVR
aVL
aVF

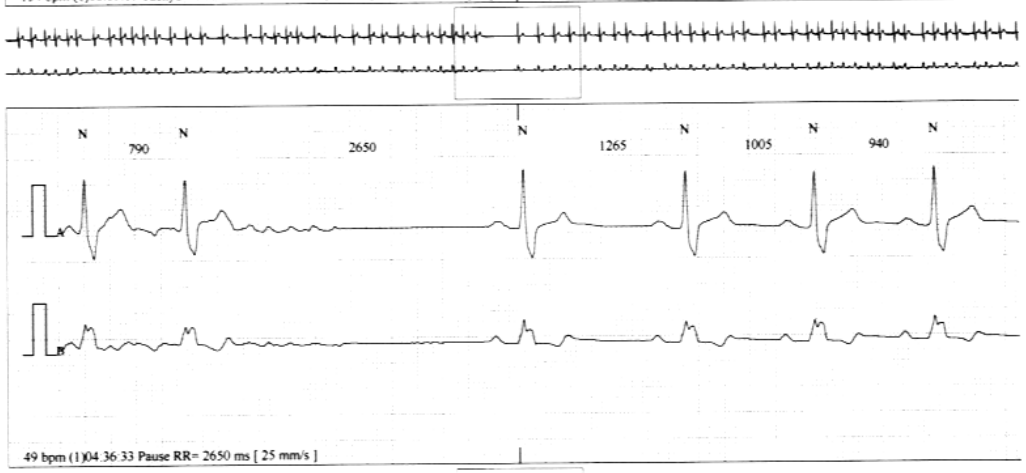
GE Medical Systems IT
CASE 4.14 25mm/s 20mm/mV 50Hz 0.01-20Hz FRF+ FC(V3,V2) vérifié par: Médecin traitant: Page 14

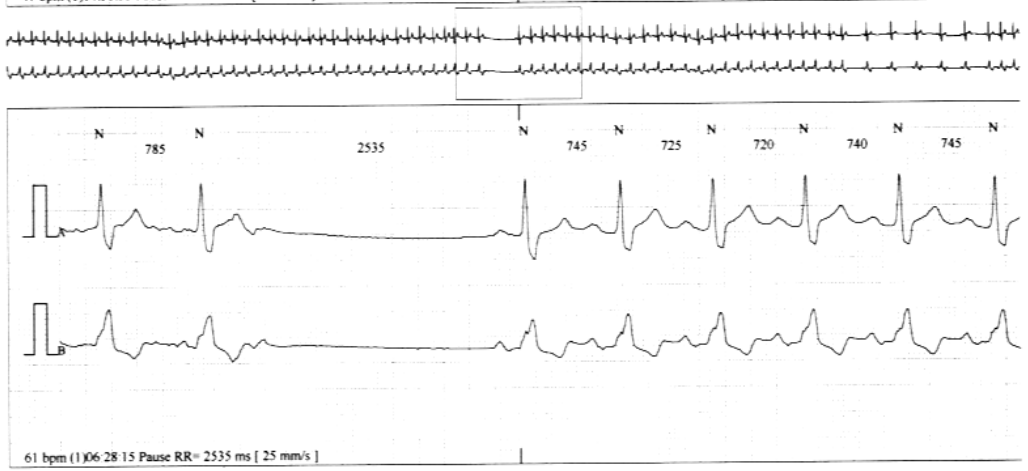
Diagnostic?

A. Aberration de conduction
B. WPW
C. TV infundibulaire
D. Je ne sais pas

Homme de 52 ans.
Palpitations fréquentes.
Commentez ce Holter ECG.


N N N N N N N N N N N N N N N N N N N N
385 380 395 395 355 420 380 355 415 405 395 355 425 380 405 380 390 385 385
A
B
154 bpm (1)08:09:17 TachySV : 08:09:13 -> 08:10:10 (<>57s*) FC Max : 159 bpm [25 mm/s]

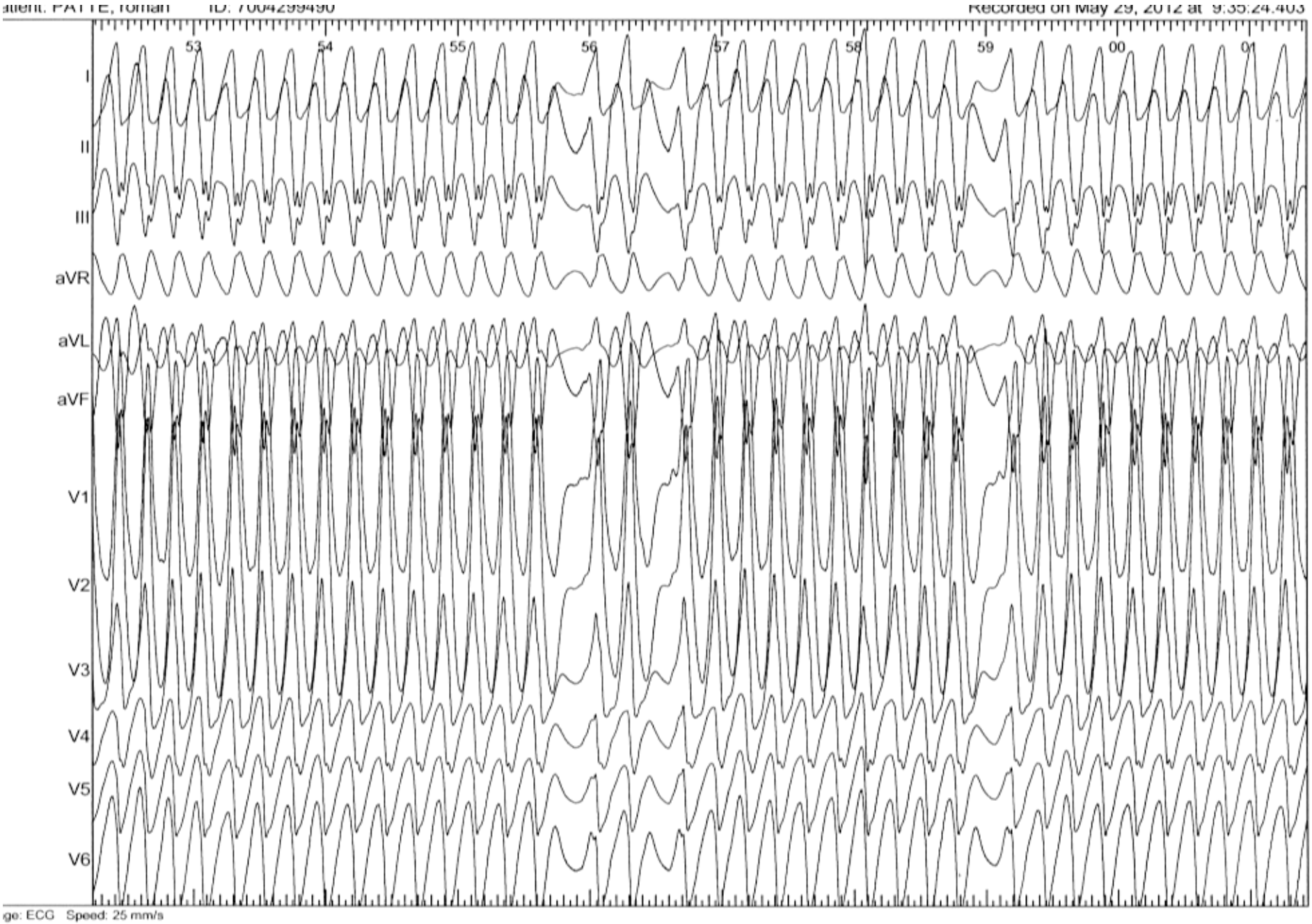

N N N N N N
790 2650 1265 1005 940
A
B
49 bpm (1)04:36:33 Pause RR= 2650 ms [25 mm/s]


N N N N N N N N
785 2535 745 725 720 740 745
A
B
61 bpm (1)06:28:15 Pause RR= 2535 ms [25 mm/s]

Diagnostic?

A. Pauses sinusales
B. Maladie de l'oreillette
C. Flutter 2/1 sur la bande du Haut
D. Très probable FA focale
E. Je ne sais pas

Homme de 16 ans, malaise au cours d’un match de rugby


atient: PATTE, roman
ID: 7004299490
Recorded on May 29, 2012 at 9:35:24.403
53
54
55
56
57
58
59
00
01
I
II
III
aVR
aVL
aVF
V1
V2
V3
V4
V5
V6
ge: ECG Speed: 25 mm/s

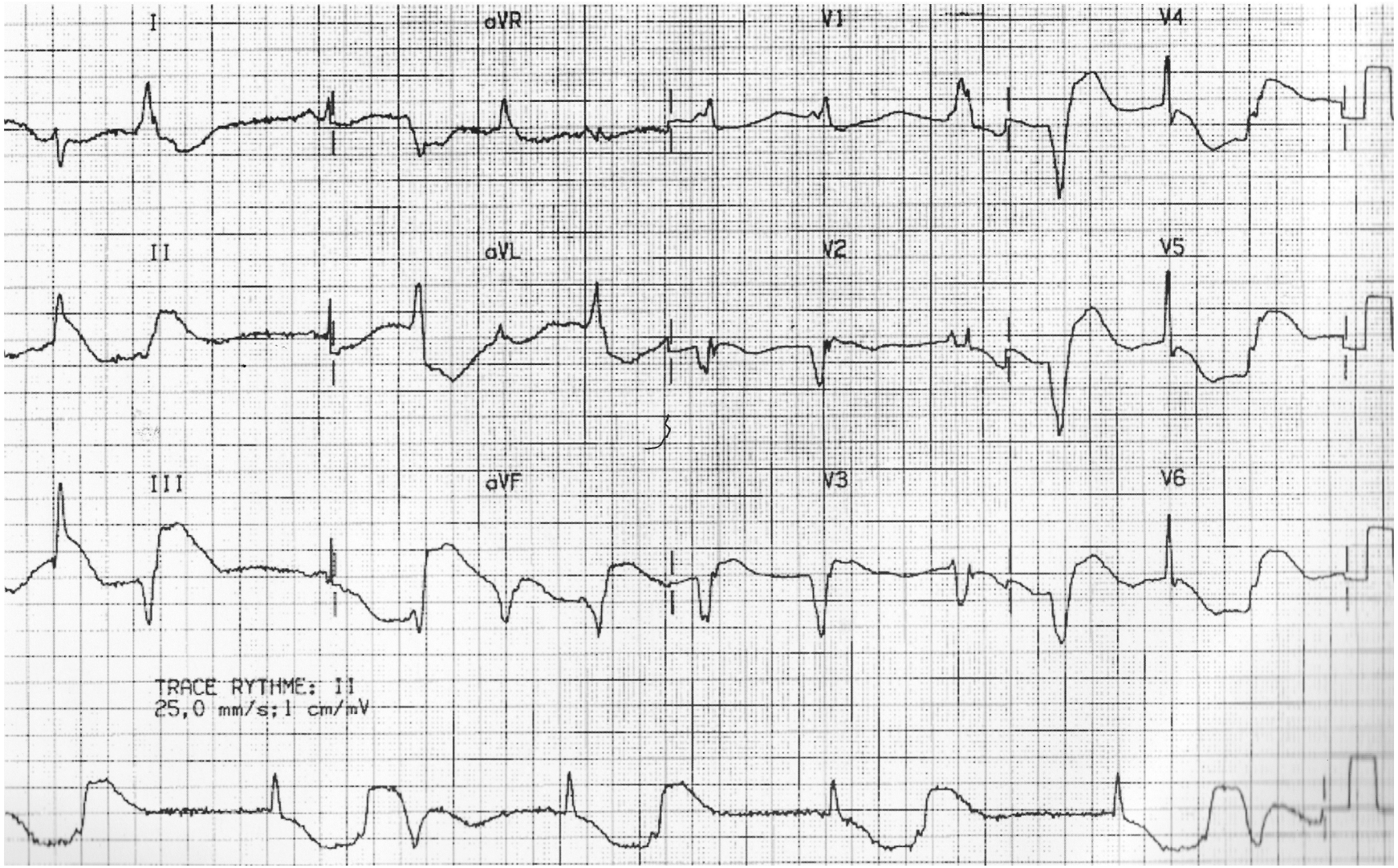
Diagnostic?

A. C'est grave, c'est sur!

B. FA sur WPW

C. TV

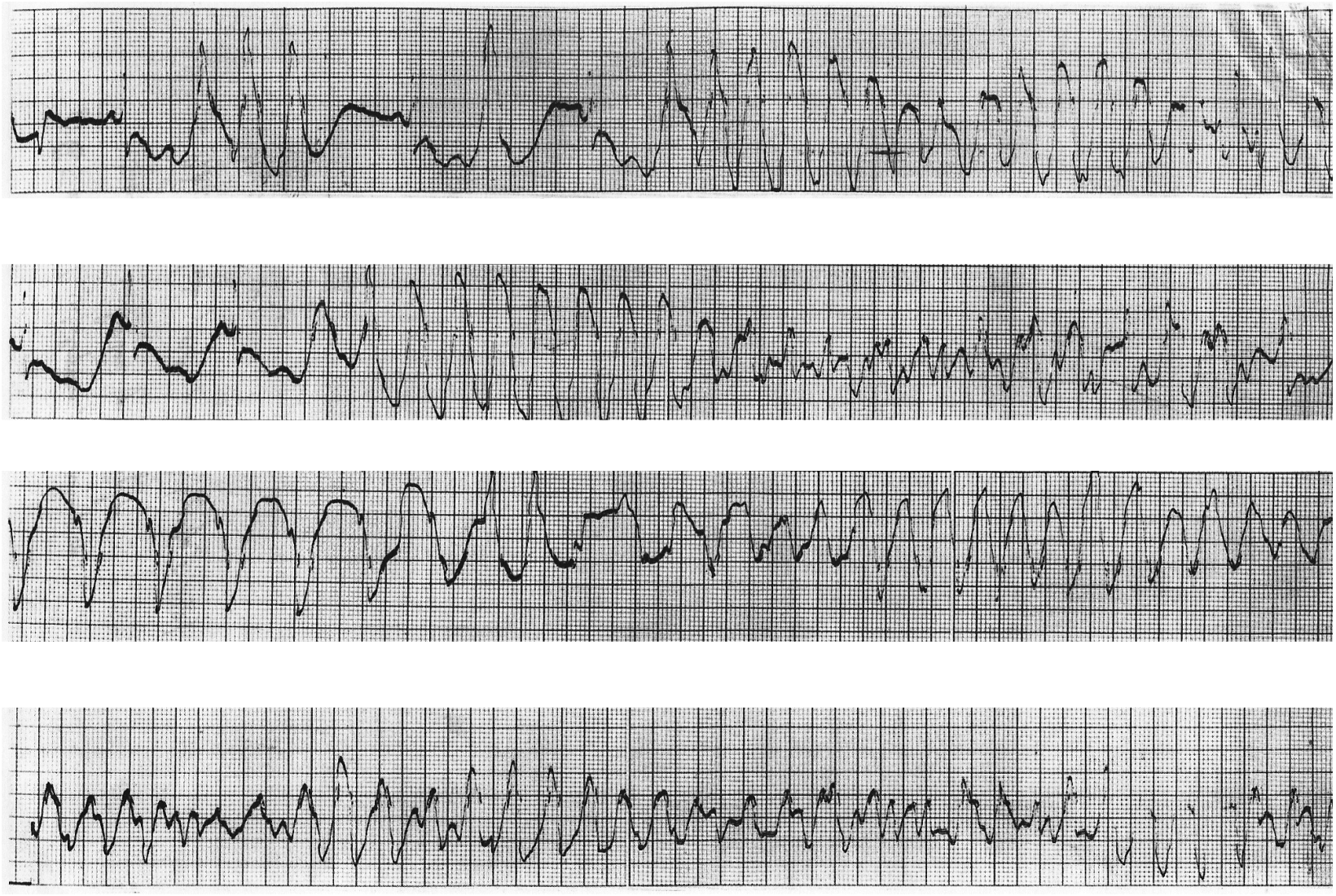
D. Probable canalopathie



Femme de 78 ans , hypertendue, fibrillation paroxystique, syncopes à répétition

Diagnostic?

- A. SCA ST+
- B BAV III
- C. QT long
- D. Pas la moindre idée

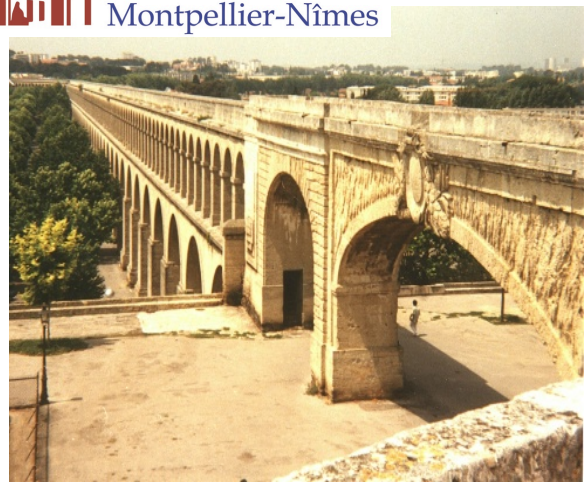


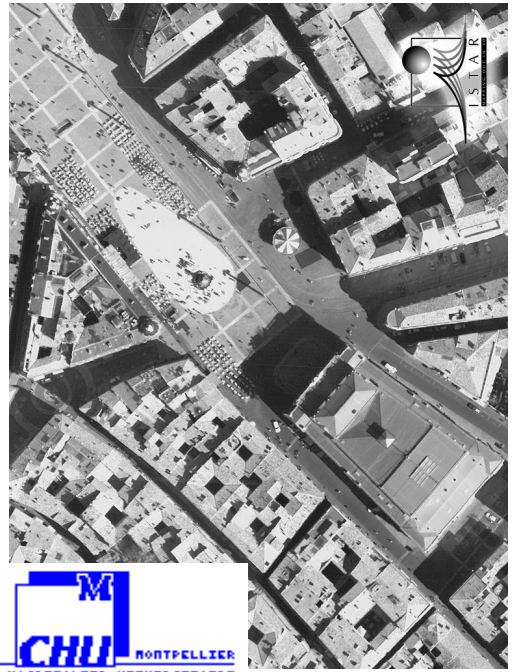
Traitement par sotalol, furosémide, digoxine. Hypokaliémie et allongement de QT. Torsade de pointes puis FV choquées à plusieurs reprises

GM 2006.1’

Il s’ agit d’ une patiente traitée par sotalol, furosémide et digoxine. L’ allongement de QT est extrême et déborde largement l’ onde positive que l’ on voit en II et III qui pourrait faire croire à une insuffisance coronarienne aiguë. Des extrasystoles ventriculaires tardives préludent à l’ apparition de torsades de pointes dégénérant parfois en fibrillation ventriculaire torsades de pointes nécessitant des chocs électriques jusqu’ à ce que les désordres métaboliques soient corrigés.

Université de Montpellier
FACULTÉ de MÉDECINE
Montpellier-Nîmes





CHU MONTPELLIER
CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE

cardiogen
filière nationale de santé
maladies cardiaques héréditaires

CŒUR POUMONS