



ECG du mois – avril 2017 - cas clinique -

Gabriel LAȚCU

**Chef de Service Adjoint
Centre Hospitalier Princesse Grace
Monaco
*Centre formateur EHRA***



**Adj Asst Professor of Medicine
Perelman School of Medicine
University of Pennsylvania**

ACCA

Homme, 58 ans, admis initialement pour BAV III à Thonon les Bains



- ATCD: 2007
 - TV 210/min, symptomatique (palpitations et presyncope)

- ETT normale, ECGHA: pas de PTV
- Scanner cardiaque : normal
- EE (150 W) : pas de TV
- Coronarographie: normale
- IRM (adénosine): normale, mais pas de gadolinium
- SVP: non inductible



« TV sur cœur sain »



Nadolol 40 mg/j
à long terme

- ATCD familiaux:
 - Père: stimulateur cardiaque
 - Frère: FA paroxystique

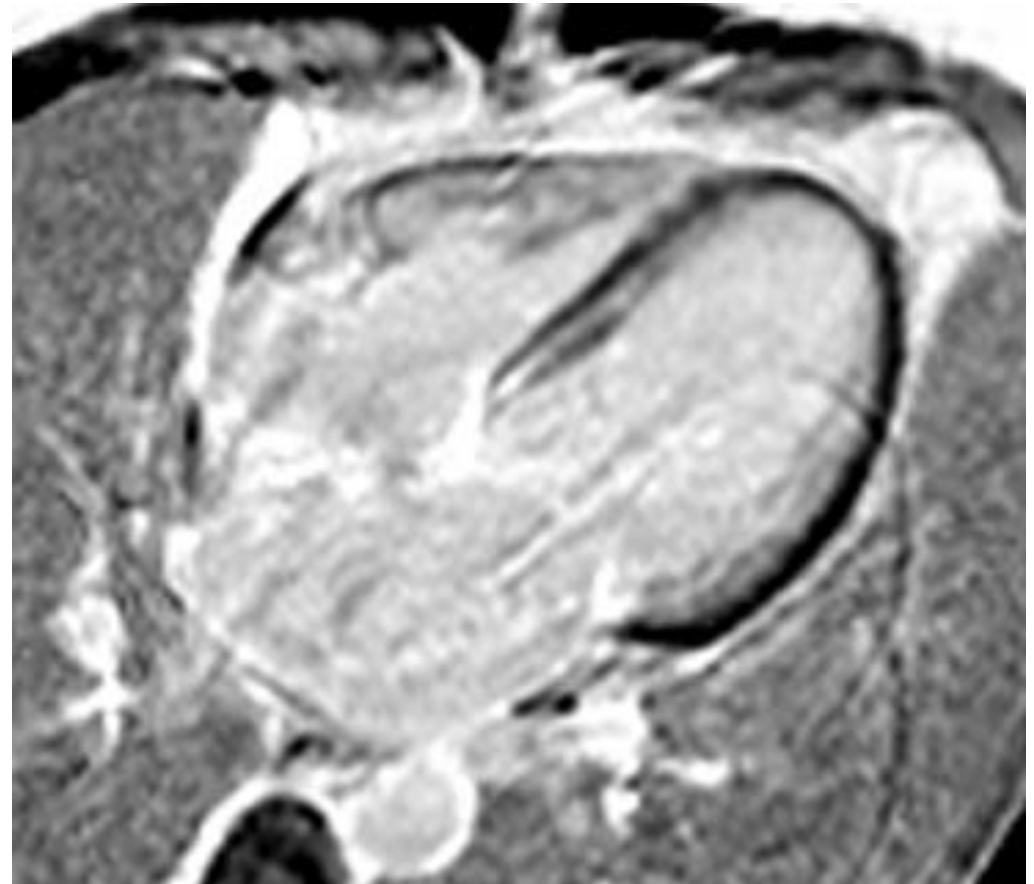
ECG 2015



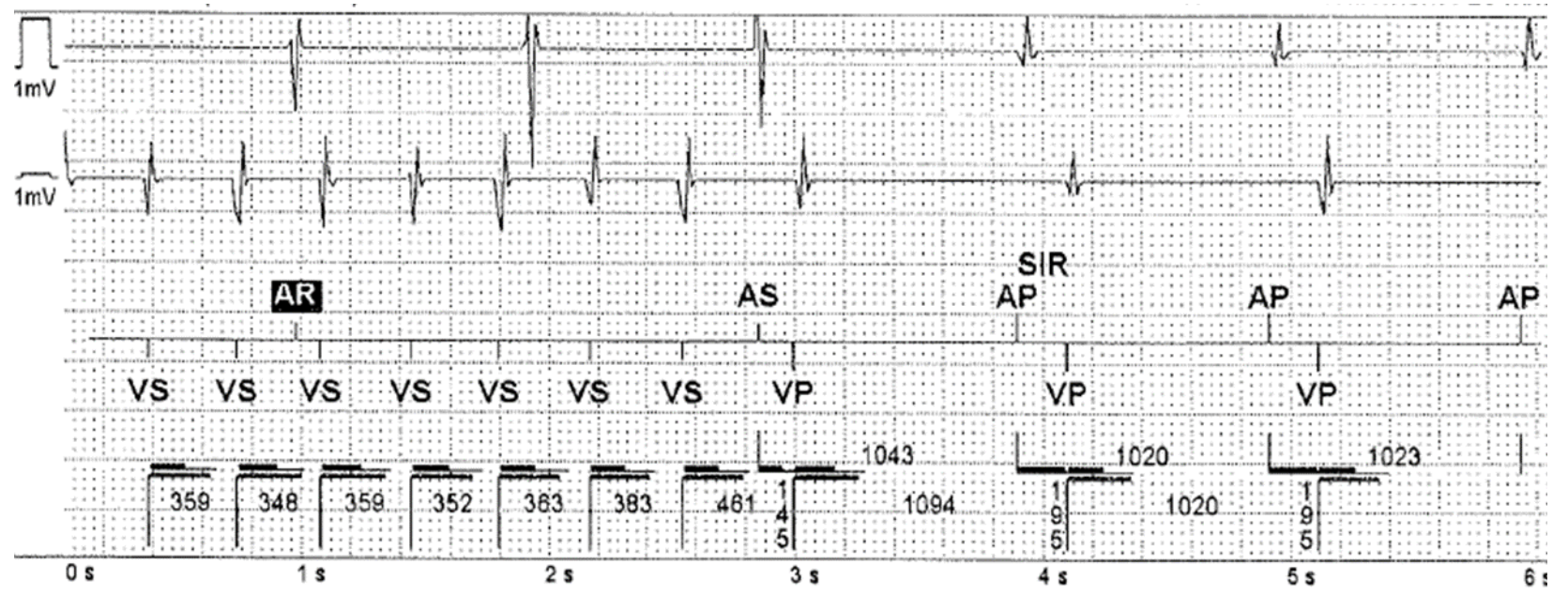
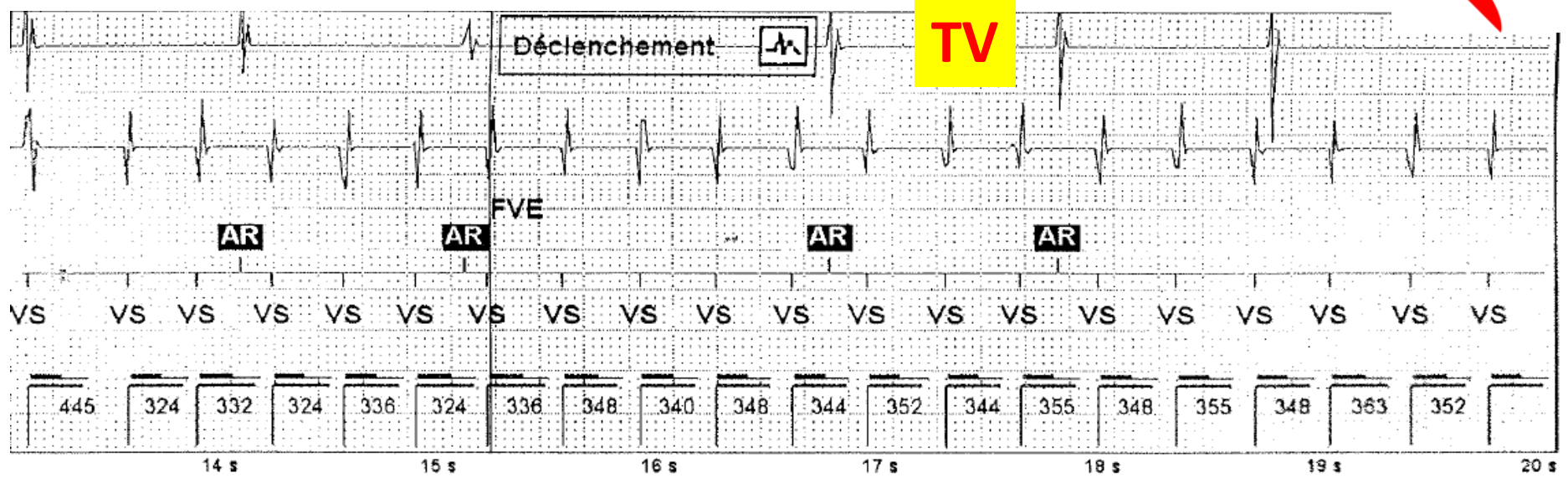
Août 2016



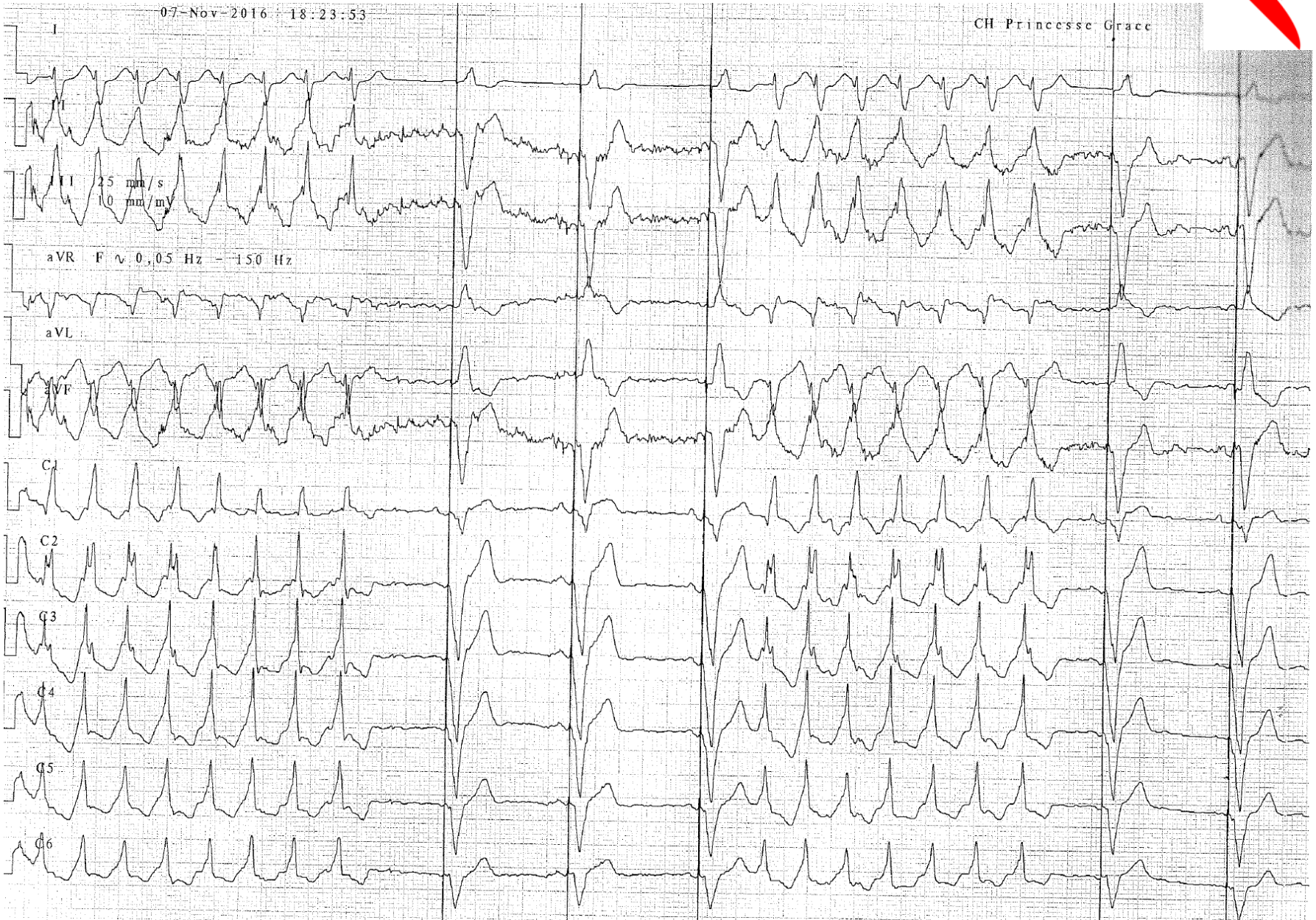
- Dyspnée avec début brutal – hospitalisation en urgence à Thonon (en vacances)
 - BAV III avec échappement lent (30 cpm) à QRS larges
 - Biologie: normale
 - FE VG: 59 %
 - IRM : rehaussement tardif
 - midseptum,
 - basal antero-septal,
 - basal infero-septal
 - Après arrêt du nadolol
- TV non soutenue
- implantation PM double chambre + amiodarone (hypothyroïdie < 2 semaines, arrêtée)
 - Reprise nadolol (40 mg x2/j)



Novembre 2016: dyspnée d'effort, palpitations, présyncope
FEVG 49%, score calcique= 0



Hospitalisation avec monitoring continu, TV subintrante → ablation décidée



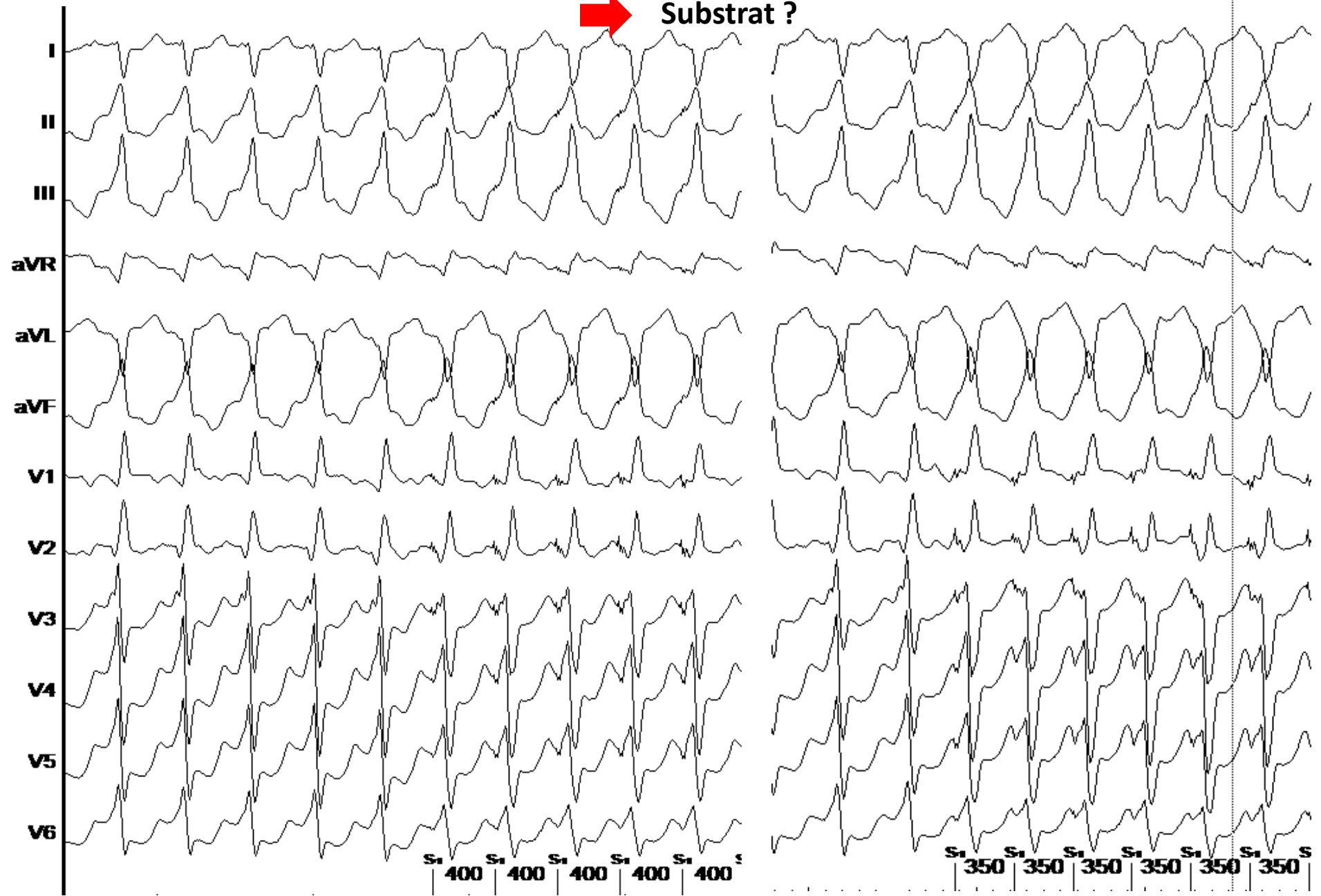
TV 415 ms –fusion progressive



Mécanisme réentrant



Substrat ?



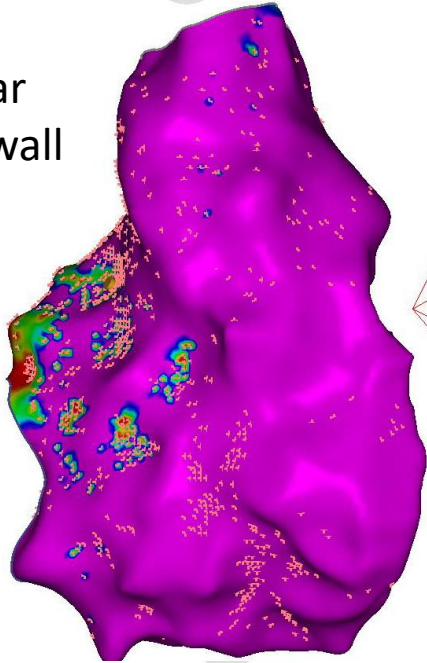


Voltage VD

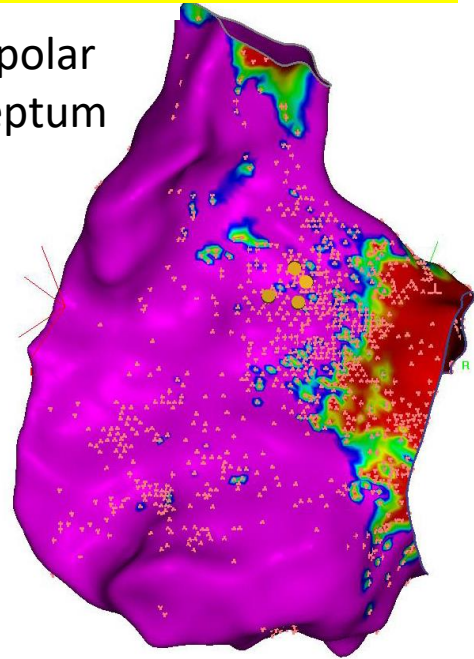
rouge = anormal



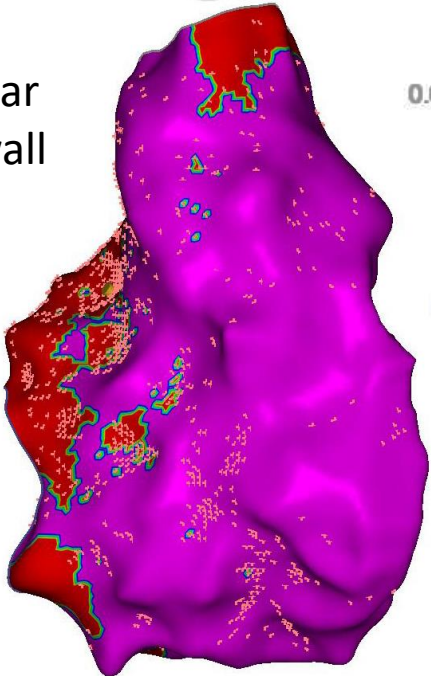
Bipolar
Free wall



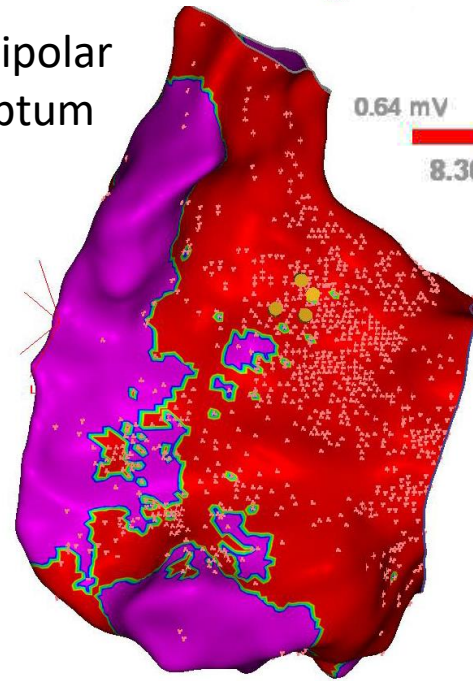
Bipolar
Septum



Unipolar
Free wall



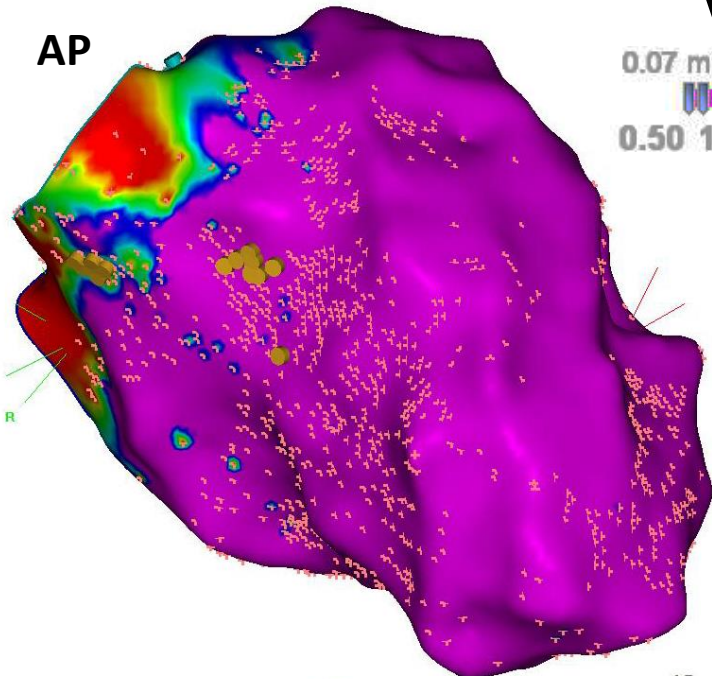
Unipolar
Septum



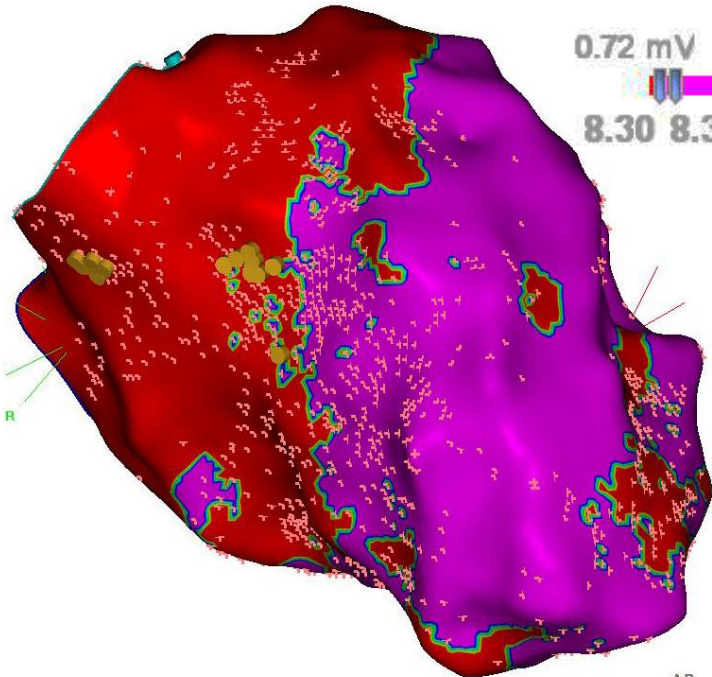
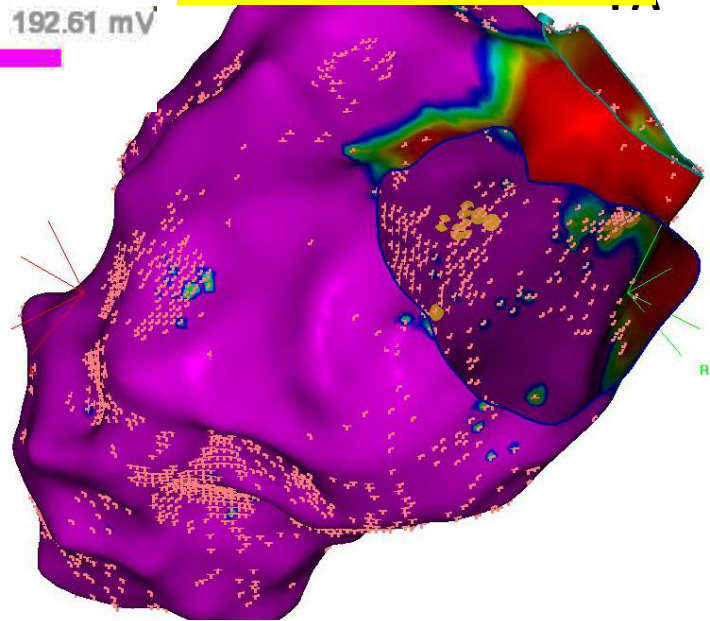
Voltage VG

rouge = anormal

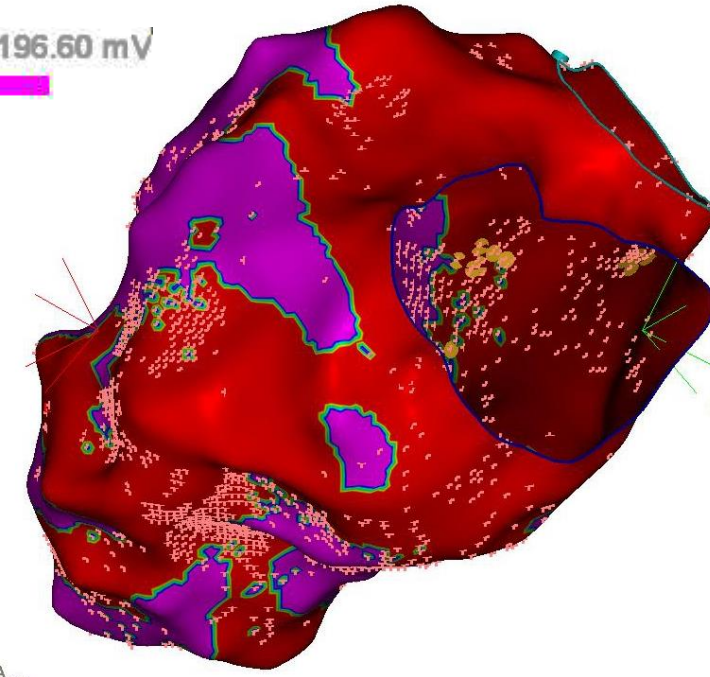
AP



0.07 mV BI 192.61 mV
0.50 1.50

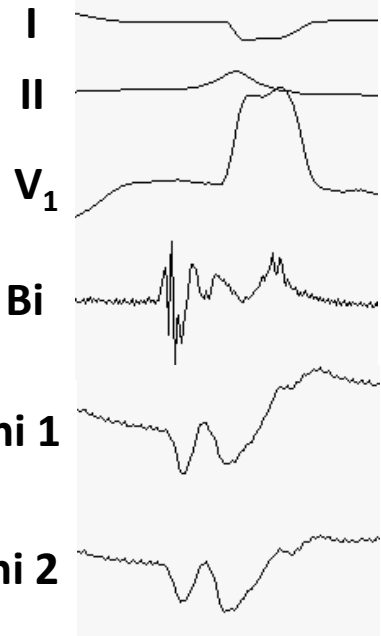
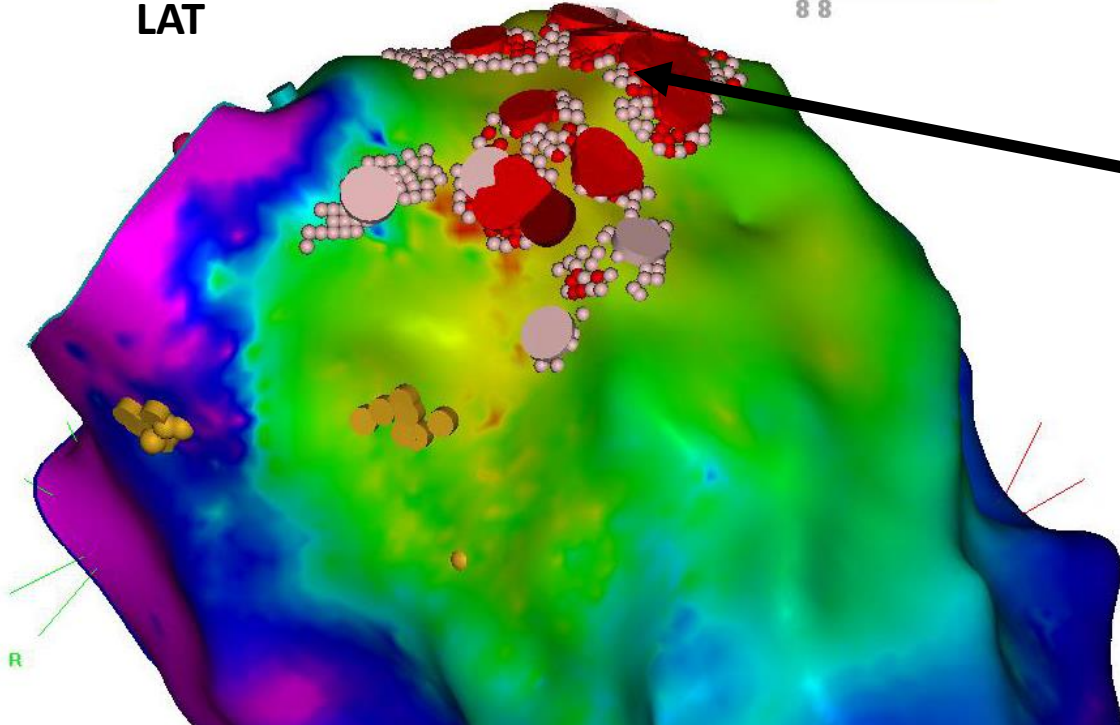


0.72 mV Uni 196.60 mV
8.30 8.30

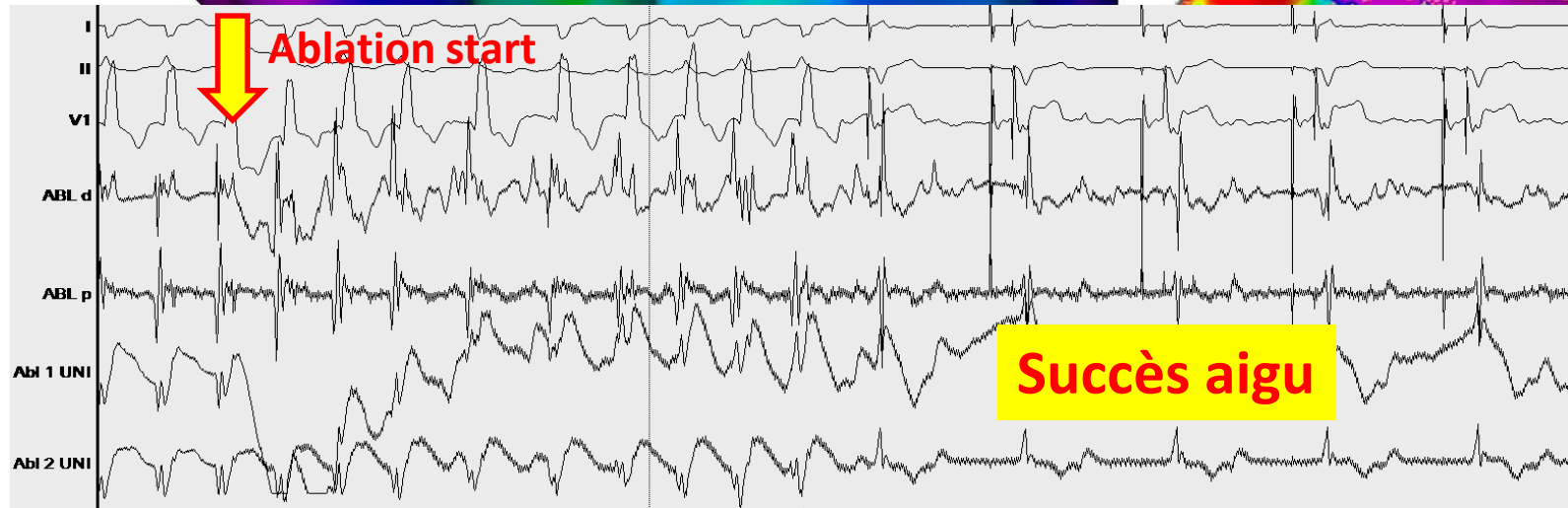
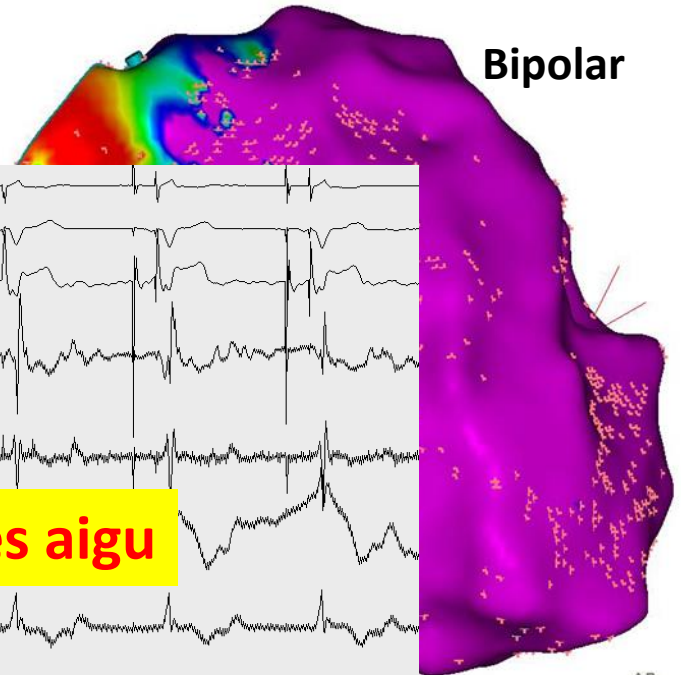




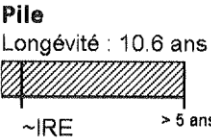
LAT



Bipolar



Résumé FastPath™



Implantée le : août 6, 2016

Tension 3.02 V
Fréquence sous aimant 100.0 min⁻¹
Courant de la pile 9 uA
Capacité jusqu'à IRE >95%

**Pas de
récidive à
6 mois**

Résultats des test nov. 14, 2016 Ⓐ Automatique

	Stim.	Détection	Impédance sonde
A	0.5V @ 0.4ms (Bi) 0.5V @ 0.4ms (Uni) oct. 14, 2016	2.6mV (Bi) 2.9mV (Bi) nov. 11, 2016	390 Ω (Bi) Ⓐ Aucun résultat antérieur
V	0.75V @ 0.4ms (Uni) Ⓐ 0.75V @ 0.4ms (Uni) nov. 11, 2016	>12.0mV (Bi) >12.0mV (Bi) nov. 11, 2016	400 Ω (Uni) 390Ω (Uni) nov. 11, 2016

Paramètres

Mode DDR
Fréquence de base ▶50 min⁻¹
Fréq. max. synchrone 130 min⁻¹
Délai AV stimulé ▶200 ms
Délai AV détecté ▶150 ms

Stimulation et Détection

	A	V
ACap™ Confirm/AutoCapture V.	↳ Marche	Marche
Amplitude d'impulsion	↳ 1.5 V Ⓐ	1.0 V Ⓐ
Durée d'impulsion	0.4 ms	0.4 ms
AutoSense	↳ Marche	↳ Marche
Sensibilité	↳ Auto Ⓐ	↳ Auto Ⓐ

Résumé diagnostics Depuis nov. 14, 2016

AP	4.1 %
VP	89 %
Épisodes CAM	0
% de CAM	0%
Charge TA/FA	0%

Résumé des épisodes Depuis nov. 11, 2016

	Nombre	EGM
Entrée CAM	0	0
Fréquence ventriculaire élevée	0	0
Réponse sous aimant	0	0

Aucune alerte

2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure



Genetic counselling and testing in cardiomyopathies: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases

Philippe Charron¹, Michael Arad², Edoisa Arbustini³, Cristina Basso⁴, Zofia Bilinska⁵,

	DCM (common phenotype^a)	DCM with another phenotype
Genetic origin (Mendelian)	Possible (20–35%)	High probability
Mode of inheritance	AD (usually) AR, X-linked (infrequent)	AD (conduction defect) X-linked (high CK) AR (myopathy) mitochondrial
Penetrance	Age-related Nearly complete at 60 y	Age-related
Genetic heterogeneity ^b	High (>20 genes; >40 mutations)	Quite low
Mutation screening efficiency (proband)	Low (≤20%)	High (>50%?)
Phenotype/genotype correlations	Unknown	Yes but few (high risk for LMNA gene)

Si trouble conductif ou musculaire associé !!

DCM
With particular phenotype

MYH7 (bêta myosin heavy chain), *TNNT2* (troponin T) ± other sarcomeric genes
LMNA (lamin A/C), *TAZ* (tafazzin), *DES* (desmin), *DMD* (dystrophin), mitochondrial DNA

Mutation LMNA retrouvée

Take home message

- **Bilan étiologique des BAV – y penser si CMD familiale associé, âge jeune, ...**
- **Si cardiopathie – évaluation du risque d'arythmie ventriculaire avant de mettre un PM ! (ça évite la nécessité d'explantation et upgrading vers le DAI)**
- **Bilan génétique des CMD (même si la fonction systolique n'est que débutante) si forme familiale et signes d'appel pour étiologies spécifiques (trouble conductifs et myopathie pour la laminopathie)**
- **En cas de laminopathie – risque de FA à très haut risque emboligène (surveillance rythmique rapprochée, ne pas appliquer le CHADS2-Vasc)**