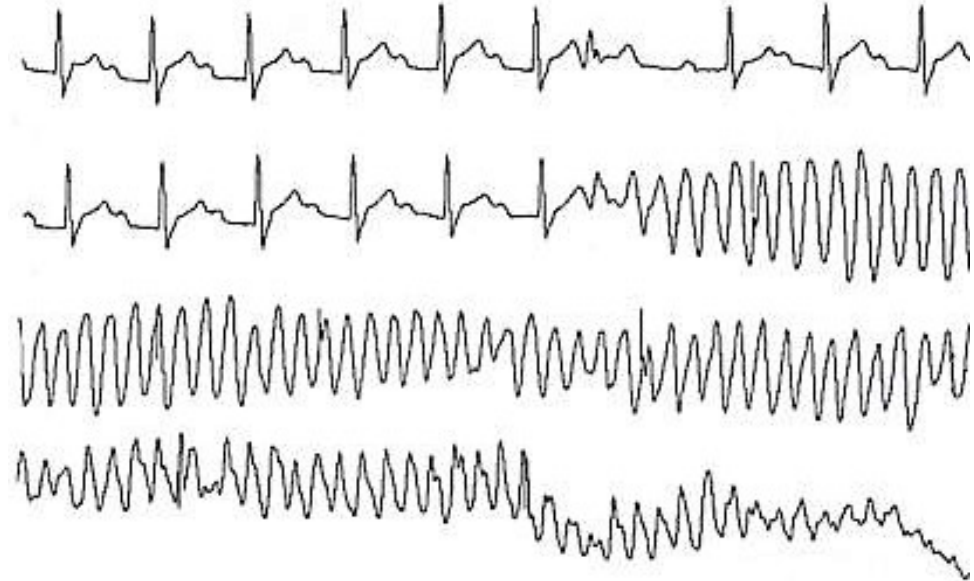
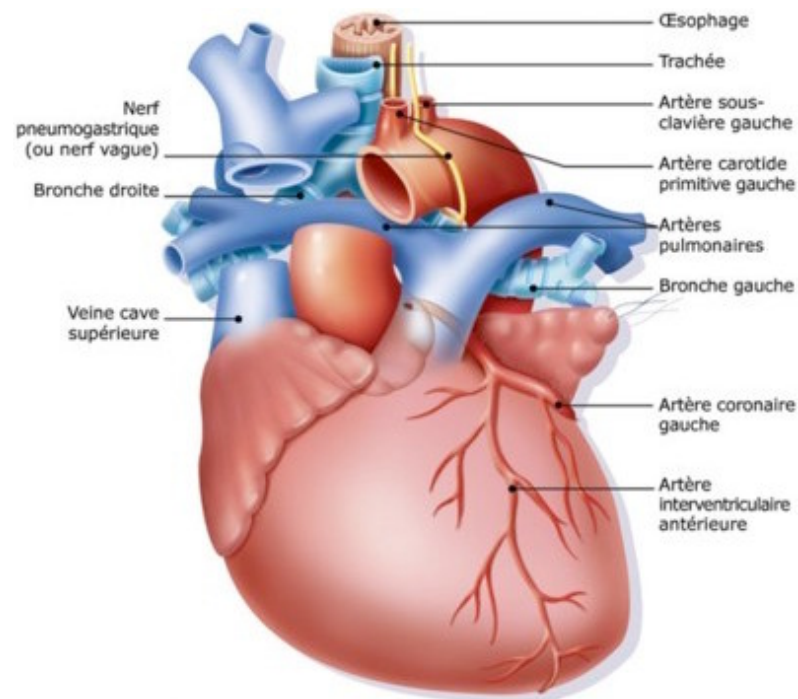


Le Syndrome de repolarisation précoce

Dr Jean-Baptiste GOURRAUD

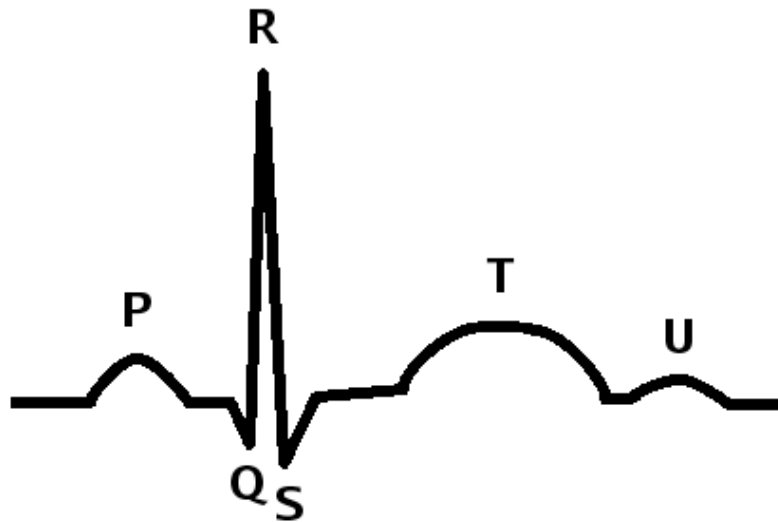
**Chef de clinique Cardiologie – Rythmologie
l'institut du thorax
CHU de Nantes**

Mort subite sur cœur apparemment sain

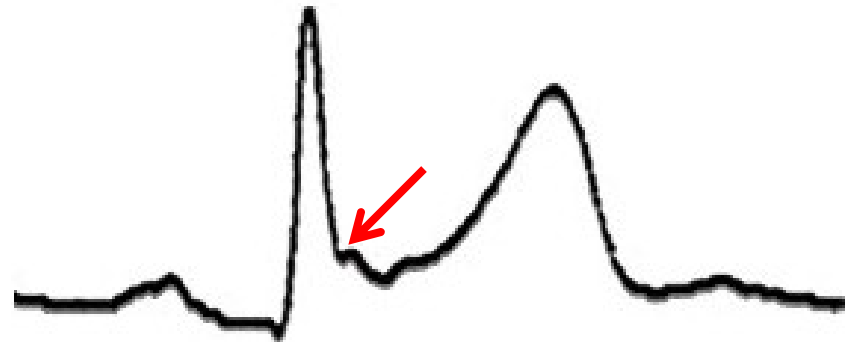


Aspect sur l'électrocardiogramme (ECG)

ECG normal

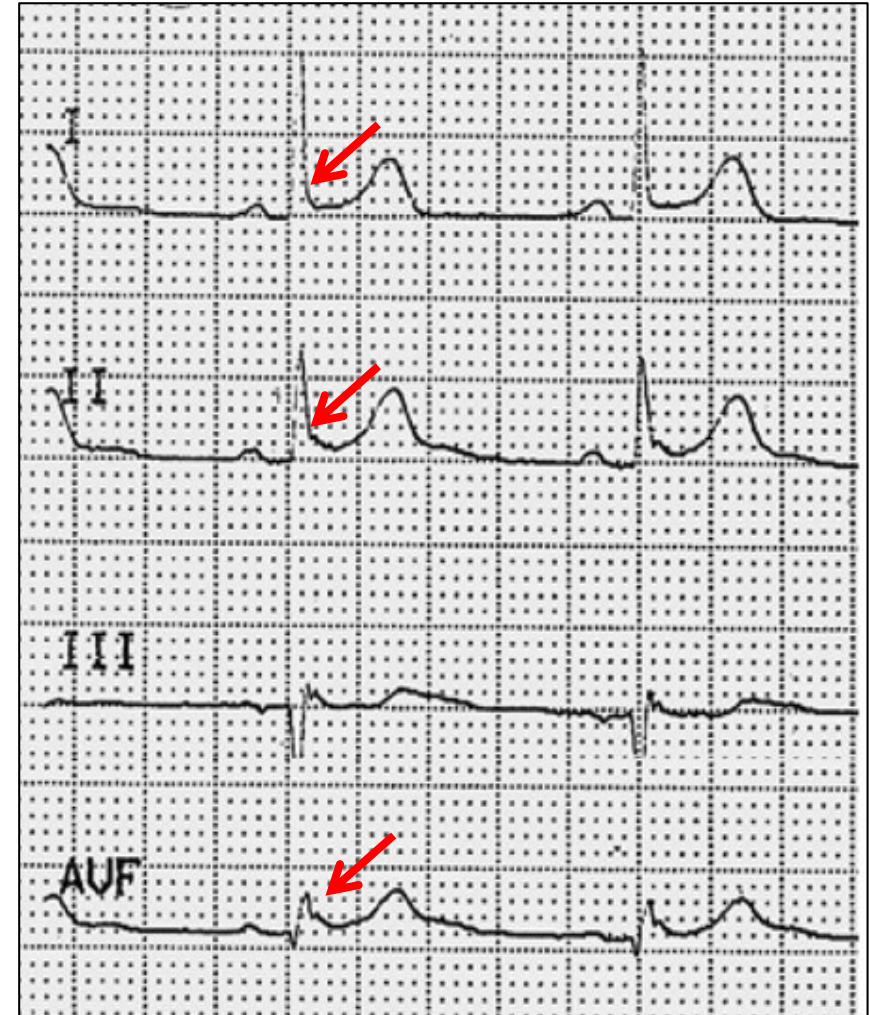


Repolarisation précoce



La repolarisation précoce

- **Prévalence: 5-10 %**
- **ECG**
- **Variabilité phénotypique**
- **Augmentation à fréquence basse et lors d'hypothermie**



Abe A. et al. *Heart Rhythm* 2010;675-682

Osborn J.J. et al. *American J. of Physiology* 1953;175, 389 -398

Littman et al. *Am Heart J.* 1946;32:370.

Metha et al. *Clin Cardio* 1999;22:59

Boineau et al. *J Electrocardiol.* 2007;40:3 e1-10.

Le Syndrome de repolarisation précoce

- **31% des fibrillations ventriculaires idiopathiques**
- **Risque de mort subite dans la population générale**
- **Pas de symptômes préalables (syncope ?)**

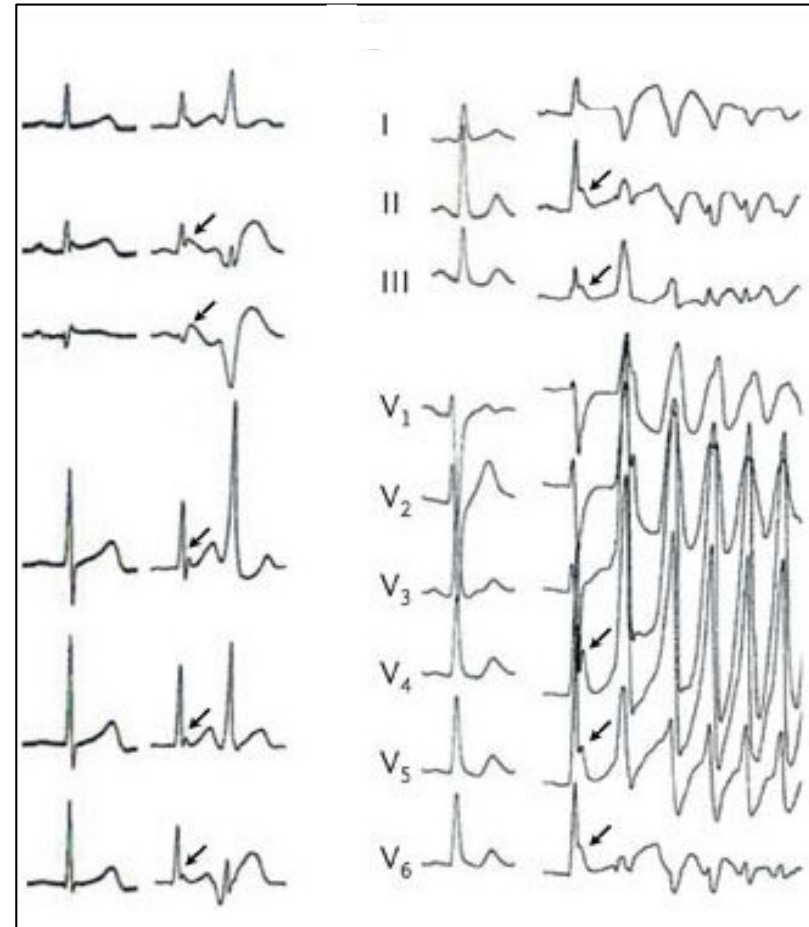
Haissaguerre M et al. *N ENGL J MED* 2008;358:612

Nam et al. *N ENG J MED* 2008;358:2078

Roso et al. *JACC* 2008;52:1231

Tikkanen JT et al. *N ENGL J MED* 2010; 361(26):2529

Haissaguerre M et al. *JACC* 2009;53:12 2009



Stratification du risque rythmique

- Aspect de notching (encoche)
- Localisation inférieure
- Segment ST horizontal



PAS DE FACTEUR PRONOSTIQUE DECISIONNEL

Tikkanen et al. Circulation 2011;123(23):2666-73

Antzelevitch et al. Heart Rhythm. 2010 April; 7(4): 549–558.

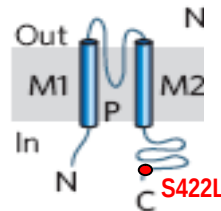
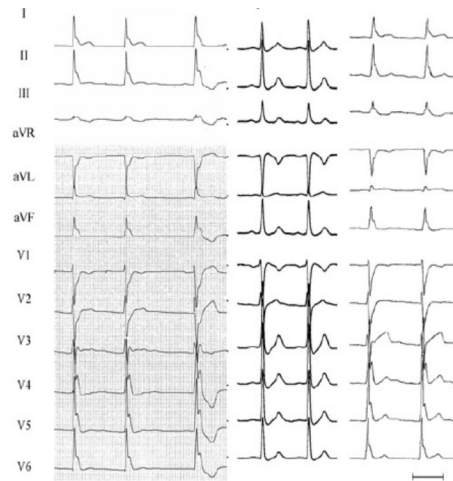
Haissaguerre M et al. JACC 2009;53;12 2009

Tikkanen JT et al. N ENGL J MED 2010; 361(26):2529

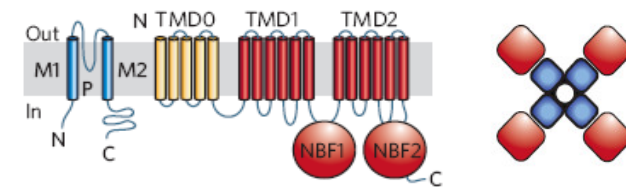
Bases génétiques

- Prévalence augmentée chez les apparentés
- Analyse de gènes candidats

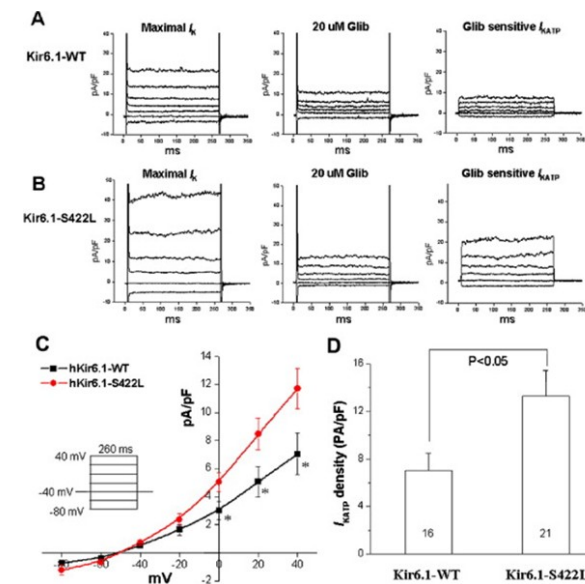
Mutations dans les canaux KATP (*KCNJ8*)



Mutations dans les canaux calciques



Nichols CG, Nature 2006



Haïssaguerre M et al., JCE 2009

Medeiros-domingo et al., Heart Rhythm 2010

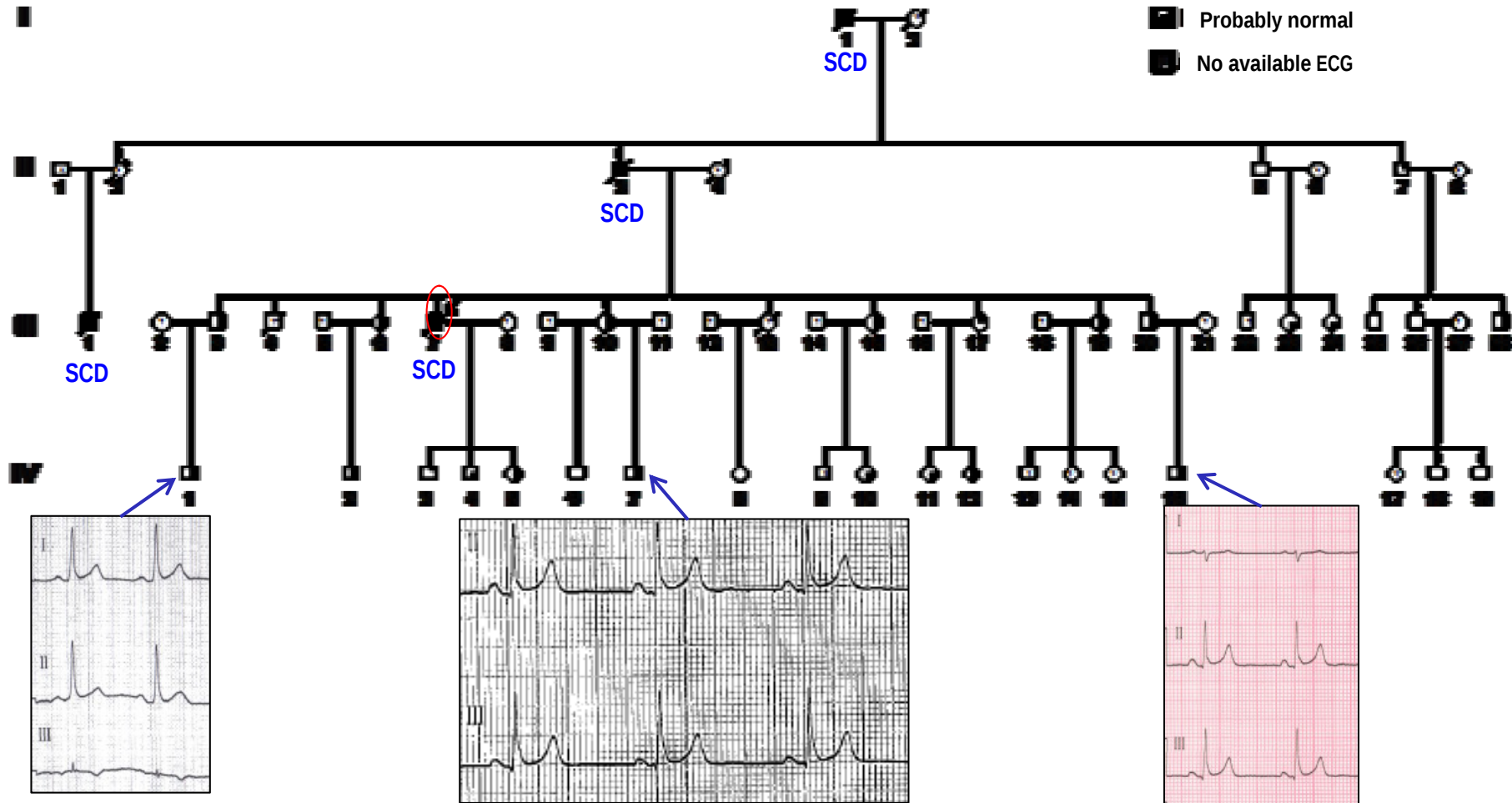
Burashnikov et al., Heart Rhythm 2010

Reinhard W et al. Cir Cardiovascular Genetics, 2011

Noseworthy PA et al. JACC 2011

Ségrégation Familiale

- 4 morts subites cardiaques (SCD)
- 18 autres repolarisations précoces (prévalence: 62%)



Gourraud et al., JACC 2012 epub

Traitement

- **Prévention de la mort subite :**
 - Quinidine ?
- **Traitement de la mort subite :**
 - Isuprel (intraveineux)
 - Défibrillateur implantable

Conclusion

- **Syndrome rythmique héréditaire**
- **Dépistage des apparentés du premier degré**
- **Pas de test de stratification du risque rythmique**
- **Bases génétiques largement méconnues**



PHRC national



**V Probst, MD, PhD
H Le Marec, MD, PhD**

**M Haïssaguerre, MD
F Sacher, MD
N Derval, MD**

**Centre de référence et compétences
des maladies cardiaques rythmiques héréditaires**



- Patients symptomatiques et asymptomatiques
- Objectif clinique:
Identifier les facteurs pronostiques de mort subite
- Objectif génétique:
Identifier les gènes responsables de ce syndrome



DEPISTAGE ET PREVENTION