

# Syndrome de Wolff Parkinson White

**Auteur : Docteur Patrice Bouvagnet<sup>1</sup>**

**Date de création : juin 1997**

**Mise à jour : janvier 1999  
mars 2002**

**Editeur scientifique : Docteur Denis Duboc**

<sup>1</sup>Réseau national sur les dystonies, Service de neurologie, CHU Hôpital Saint-Antoine, 184 Rue du Faubourg Saint-Antoine, 75571 Paris Cedex 12, France. [marie.vidailhet@sat.ap-hop-paris.fr](mailto:marie.vidailhet@sat.ap-hop-paris.fr)

[Résumé](#)

[Mots-clés](#)

[Nom de la maladie et ses synonymes](#)

[Critères diagnostiques / définition](#)

[Diagnostic différentiel](#)

[Incidence](#)

[Description clinique](#)

[Prise en charge et traitement](#)

[Étiologie](#)

[Diagnostics biologiques](#)

[Conseil génétique](#)

[Diagnostic prénatal](#)

[Questions non résolues](#)

[Références](#)

## Résumé

*Sur un coeur normal, le seul contact électrophysiologique entre les oreillettes et les ventricules est réalisé par un tout petit faisceau appelé le faisceau de His. Il est une sorte de « fil électrique » qui permet aux ventricules de suivre le rythme des oreillettes. Les oreillettes sont fermement reliées aux ventricules par du tissu fibreux qui est « étanche » aux ondes des oreillettes. Pendant la vie foetale, de nombreuses connexions relient oreillettes et ventricules, mais toutes disparaissent avant la naissance sauf une : le faisceau de His. Il arrive que certaines connexions ne disparaissent pas. L'onde de dépolarisation peut alors passer par 2 chemins vers les ventricules ou peut aller vers les ventricules par l'un et remonter aux oreillettes par l'autre. Cette connexion surnuméraire réalise le syndrome de Wolff Parkinson White. La position de ce ou ces faisceaux surnuméraires sont variables d'un cas à l'autre. Ce ou ces faisceaux surnuméraires peuvent être responsables de crises de tachycardie (accélération de la fréquence du coeur) qui peuvent s'arrêter spontanément ou nécessiter un traitement. Certains médicaments sont utiles pour éviter la récurrence. Il est parfois tenté une destruction localisée par courant de radiofréquence. Cette manipulation qui se fait patient éveillé est longue. Elle consiste à monter une sonde dans le coeur à partir d'une ponction d'une veine, à repérer le faisceau surnuméraire et à le détruire. Il s'agit d'un processus demandant au total une à plusieurs heures mais qui évite la prise de médicament. Il existe des formes familiales de syndrome de Wolff Parkinson White mais qui sont difficiles à mettre en évidence car le ou les faisceaux supplémentaires ne sont pas perméables (actifs) en permanence. Ils peuvent être totalement silencieux tant sur le plan clinique (pas de tachycardie) que sur l'électrocardiogramme. Un gène PRKAG2 est associé à certaines formes familiales du syndrome de Wolff-Parkinson-White.*

## Mots-clés

faisceau de His, connexion aurioventriculaire surnuméraire, tachycardie, gène PRKAG2

**Nom de la maladie et ses synonymes**

Syndrome de Wolff Parkinson White ou syndrome de préexcitation.

**Critères diagnostiques / définition**

Le signal de la contraction cardiaque est normalement donné par une petite masse de cellules appelée le nœud sinusal qui est situé à la jonction entre la veine cave supérieure et l'oreillette droite. L'onde de dépolarisation qui naît de ce nœud est transmis à travers les oreillettes (qui se contractent), puis cette onde de dépolarisation atteint une autre masse de cellules appelée nœud auriculo-ventriculaire qui se trouve à la partie basse de l'oreillette droite, près de l'orifice du sinus coronaire et de la valve tricuspide. L'onde de dépolarisation est transmise très lentement dans cette structure. Du nœud auriculo-ventriculaire part un faisceau de cellules qui sont les seules à pouvoir transmettre cette onde de dépolarisation aux ventricules, car les oreillettes et les ventricules sont par ailleurs séparés par du tissu fibreux. Ce faisceau – fonctionnellement très important mais anatomiquement minuscule (il est à peine visible à l'œil nu) - est appelé faisceau de His. Arrivé dans la partie ventriculaire (au niveau du septum interventriculaire), le faisceau de His se divise rapidement en une branche droite et une branche gauche. La branche droite est la seule qui soit bien individualisée, car la branche gauche se divise rapidement en faisceaux : hémibranches antérieure et postérieure pour les faces antérieure et postérieure du ventricule gauche. Par contre, la branche droite passe près d'un pilier musculaire et continue son trajet vers la pointe du ventricule droit.

Un syndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) correspond à un petit faisceau de voie de conduction qui relie directement une oreillette à un ventricule, en court-circuitant le nœud auriculo-ventriculaire. Ce faisceau est parfois appelé faisceau de Kent. Ceci a pour conséquence que l'activation du ventricule est plus rapide par ce faisceau que par la voie normale. Le début de l'activation du ventricule ne se fait donc pas par la voie normale, mais par ce petit faisceau. L'onde d'activation du ventricule qui provient par la voie normale arrive avec retard mais avec une plus grande vitesse car les voies normales sont spécialisées pour conduire l'onde d'activation. La fin de la dépolarisation du cœur se fait par les voies normales. Sur l'électrocardiogramme (ECG), on retrouve des modifications typiques :

- un espace PR court (c'est-à-dire le temps entre la contraction des oreillettes et des ventricules est diminué).
- un aspect anormal de QRS avec une onde appelée delta (QRS correspond à la

dépolarisation des ventricules, l'onde delta correspond à la petite portion qui se trouve dépolarisée par le faisceau anormal).

**Diagnostic différentiel**

Le problème du syndrome de Wolff-Parkinson-White est que le faisceau anormal peut avoir une conduction intermittente. Si ce faisceau anormal ne conduit pas au moment où est enregistré l'ECG, le tracé est complètement normal. Parfois, le faisceau peut conduire exclusivement de manière rétrograde, c'est-à-dire, dans le sens ventricule-oreillette.

Plusieurs faisceaux peuvent coexister dans un même cœur.

Des faisceaux d'autre type peuvent exister :

- un faisceau connectant l'oreillette au faisceau de His (l'intervalle PR est court, mais il n'y a pas d'onde delta). C'est le syndrome de Lown-Ganong-Levine.
- un faisceau connectant le faisceau de His ou une de ses branches directement avec le myocarde (faisceau de Mahaim).

**Incidence**

Elle est difficile à préciser car un nombre indéterminé de syndrome de WPW n'est pas diagnostiqué. La prévalence a été estimée à 1,5 – 3/1000. Le syndrome de WPW est la 2ème cause la plus fréquente de tachycardie paroxystique supraventriculaire.

**Description clinique**

Le syndrome de WPW ne donne pas de symptômes sauf s'il entraîne une accélération de la fréquence cardiaque appelée tachycardie. Selon les cas, la fréquence cardiaque peut monter jusqu'à 190/mn. Cette palpitation est ressentie par le malade qui peut éventuellement faire un malaise. Il faut rapidement se présenter chez un médecin pour essayer de réduire cette crise de tachycardie qui peut céder spontanément. Le syndrome de WPW peut être responsable de mort subite.

L'ECG enregistré pendant la crise de palpitation peut ou non, évoquer l'existence d'un faisceau de Kent.

Une forme plus rare de syndrome de WPW est associée à une cardiomyopathie hypertrophique.

**Prise en charge et traitement**

Les crises de tachycardie sont traitées par des agents anti-arythmiques ou par choc électrique. Il peut être souhaitable de continuer un traitement pour prévenir la récurrence de ces crises. Lorsque la tachycardie récidive (même sous traitement) ou lorsque les caractéristiques de la conduction du faisceau de Kent l'imposent, il faut essayer de détruire ce faisceau par un procédé physique (par radiofréquence). Ceci se fait en montant une sonde (introduite le plus

souvent au pli de l'aîne), puis en repérant le faisceau pour finalement le détruire. Il s'agit d'une manœuvre longue (plusieurs heures) et délicate, mais qui est indolore et n'exige pas d'anesthésie générale. En cas de réussite, il n'y a pas de raison de reprendre un traitement médical ultérieur.

### Étiologie

La cause de 95% des cas de syndrome de WPW est inconnue.

Un grand nombre de cas familiaux ont été publiés et des études systématiques chez des apparentés de personnes présentant un syndrome de WPW ont montré que les apparentés présentaient une fréquence supérieure de syndrome de WPW qu'une population contrôlée. Ces études et les nombreux cas familiaux suggèrent une origine génétique et une transmission autosomique dominante. Toutefois, puisque l'on sait qu'un faisceau de Kent peut ne pas être visible sur un ECG, il est probable que de nombreux cas de syndrome de WPW restent méconnus.

Le syndrome de WPW associé à une cardiomyopathie hypertrophique est secondaire à une mutation qui a été localisée en 7q36. Le gène responsable est maintenant identifié. Il s'agit du gène *PRKAG2* (ou sous-unité gamma 2 de la protéine kinase AMP dépendante). La protéine kinase AMP dépendante est un complexe enzymatique composé d'une sous-unité catalytique (alpha), et de 2 sous-unités régulatrices (bêta et gamma). Ce complexe enzymatique est activé en particulier par une augmentation du rapport AMP/ATP. Lorsqu'il est activé, il stimule la synthèse d'ATP et diminue l'utilisation d'ATP pour des fonctions non essentielles. La sous-unité gamma 2 est exprimée dans le cœur, mais aussi d'autres tissus. Il existe au moins 2 isoformes appelées *PRKAG2a* et *b*. L'isoforme *a* comporte 12 exons, l'isoforme *b* ne contient pas les 4 premiers exons.

Deux mutations ont jusqu'à présent été décrites (*R302Q* et *R531G*). La mutation *R302Q* est associée à une cardiomyopathie hypertrophique et un taux relativement élevé de mort subite. La mutation *R531G* est associée à une forme pure de WPW (sans hypertrophie) avec des troubles rythmiques survenant dès l'enfance.

L'absence de mutation dans le gène *PRKAG2* dans des cas sporadiques suggèrent l'hétérogénéité de cette maladie.

### Diagnostiques biologiques

Recherche de mutation dans le gène *PRKAG2*.

### Conseil génétique

Il est prudent devant un malade présentant un syndrome de WPW de rechercher d'autres cas de WPW ou de tachycardie dans la famille, car les formes familiales ont la réputation d'avoir souvent plusieurs faisceaux et des caractéristiques de conduction plus dangereuses.

### Diagnostic prénatal

L'échocardiographie fœtale peut mettre en évidence une crise de tachycardie. Il est alors difficile d'être sûr qu'il s'agisse d'un syndrome de WPW. Cependant, il devient maintenant possible de faire un électrocardiogramme du fœtus.

### Questions non résolues

Quel est le pourcentage de forme familiale et de cas sporadiques ? Le gène *PRKAG2* est-il le seul impliqué dans le syndrome de WPW ? Est-ce que les autres faisceaux anormaux (syndrome Lown-Galongo-Levine, faisceau de Mahaim) ont la même origine génétique que le faisceau de Kent ?

### Références

**Dupuis C**, Kachaner J, Freedom RM, Payot M, Davignon A. Syndrome de Wolff-Parkinson-White et Préexcitations ventriculaires dans Cardiologie pédiatrique, pp 674-675, Médecine-Science Flammarion, 2ème édition.

**Gillette PC**, Freed D, McNamara DG. A proposed autosomal dominant method of inheritance of the Wolff-Parkinson-White syndrome and supraventricular tachycardia. *J Pediatr*, 1978, 93 : 257-258.

**Gollob MH**, Seger JJ, Gollob TN, Tapscott T, Gonzales O, Bachinski L, Roberts R. Novel *PRKAG2* mutation responsible for the genetic syndrome of ventricular preexcitation and conduction system disease with childhood onset and absence of cardiac hypertrophy. *Circulation*. 2001, 104 : 3030-3033.

**Gollob MH**, Green MS, Tang AS, Gollob T, Karibe A, Ali Hassan AS, Ahmad F, Lozado R, Shah G, Fananapazir L, Bachinski LL, Roberts R, Hassan AS. Identification of a gene responsible for familial Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med* 2001, 344 : 1823-1831.

**MacRae C A**, Ghaisas N, Kass S, Donnelly S, Basson CT, Watkins HC, Anan R, Thierfelder LH, McGarry K, Rowland E, McKenna WJ, Seidman JG, Seidman CE. Familial hypertrophic cardiomyopathy with Wolff-Parkinson-White syndrome maps to a locus on chromosome 7q3. *J Clin Invest*, 1995, 96 : 1216-1220.

**Vidaillet HJ Jr**, Pressley JC, Henke E, Harrell FE Jr, German LD. Familial occurrence of accessory atrioventricular pathways (preexcitation syndrome). *New Eng J Med*, 1987, 317 : 65-69.