

## « Bonnes pratiques en cas d'urgence »

# :: Tachycardie ventriculaire catécholergique (TVC)

### Synonymes :

#### Tachycardie ventriculaire polymorphe catécholaminergique (TVPC)

Tachycardie bidirectionnelle induite par les catécholamines

### Forme particulière :

#### Syndrome d'Andersen

Syndrome du QT long type - Syndrome d'Andersen-Tawil (forme particulière de syndrome du QT long congénital avec des tachycardies ventriculaires bidirectionnelles).

### Définition :

La tachycardie ventriculaire catécholergique (TVC) est une maladie héréditaire caractérisée par des troubles du rythme ventriculaire polymorphes, graves, survenant à l'effort ou lors d'émotions fortes chez des patients le plus souvent jeunes (cf. tracé - annexe).

Il n'y a pas de trouble du rythme sur l'ECG de repos, sans particularité, mis à part un certain degré de bradycardie sinusale chez l'enfant.

L'arythmie apparaît à l'effort qui expose aux troubles du rythme ventriculaires (tachycardie ventriculaire polymorphe ou bidirectionnelle, fibrillation ventriculaire) responsables de syncope et de mort subite.

Le gène le plus fréquemment mis en cause est *Ryr2*, moins souvent *Casq2*.

Les tableaux cliniques sont comparables.

L'isoprénaline peut être très dangereuse.

### Pour en savoir plus :

#### Recommandations :

- [www.filiere-cardiogen.fr](http://www.filiere-cardiogen.fr)

#### Orphanet :

- Fiche maladie TVC : [www.orpha.net](http://www.orpha.net)
- Fiche maladie Andersen : [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

## Sommaire

<a href="#"><u>Fiche de régulation pour le SAMU</u></a>	<a href="#"><u>Fiche pour les urgences hospitalières</u></a>
<a href="#"><u>Synonymes</u></a>	<a href="#"><u>Problématiques en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Mécanisme</u></a>	<a href="#"><u>Recommandations en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Risques particuliers en urgence</u></a>	<a href="#"><u>Orientation</u></a>
<a href="#"><u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u></a>	<a href="#"><u>Précautions médicamenteuses</u></a>
<a href="#"><u>Pièges</u></a>	<a href="#"><u>Précautions anesthésiques</u></a>
<a href="#"><u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u></a>	<a href="#"><u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u></a>
<a href="#"><u>En savoir plus</u></a>	<a href="#"><u>Don d'organes</u></a>
	<a href="#"><u>Numéros en cas d'urgence</u></a>
	<a href="#"><u>Ressources documentaires</u></a>

# Fiche de régulation pour le SAMU

## Forme particulière

Syndrome d'Andersen (tachycardie ventriculaire catécholergique avec QT long).

## Mécanismes

Maladie congénitale autosomique dominante (*Ryr2*) ou récessive (*Casq2*), liée à des anomalies du canal calcique entraînant des arythmies ventriculaires graves survenant à l'effort ou lors d'émotions fortes chez des patients souvent jeunes.

La prévalence est incertaine mais probablement sous-estimée (une personne sur 10 000).

## Risques particuliers en urgence

Troubles graves du rythme cardiaque : tachycardie ventriculaire bidirectionnelle ou polymorphe, fibrillation ventriculaire...

Syncope suivie ou non de convulsions souvent à l'effort ou lors d'un stress.

Mort subite.

## Traitements fréquemment prescrits au long cours

Bêta-bloquant, flécaïnide.

Défibrillateur implantable.

Parfois : sympathectomie gauche.

## Pièges

- Méconnaissance d'un trouble grave du rythme cardiaque devant un tableau pseudo-neurologique (convulsion de l'enfant...);
- Méconnaissance d'une tachycardie ventriculaire bidirectionnelle qui est très évocatrice du syndrome chez un enfant ou un sujet jeune, en l'absence de prise de digitaliques ;
- Se méfier d'une hypokaliémie qui peut favoriser les troubles du rythme cardiaque ;
- Se méfier de toute syncope survenant à l'effort (piscine) ou lors d'un stress intense ;
- ECG de base le plus souvent normal, pas d'anomalie du QT.

## Particularité de la prise en charge médicale préhospitalière

- Fibrillation ventriculaire et autres causes d'arrêt circulatoire : pas de particularité ;
- Arythmies ventriculaires récidivantes : bêta-bloquant IV (propranolol 1 mg/min sans dépasser 10 mg chez l'adulte ; 0,1 mg/kg IV chez l'enfant) ;
- Pas d'amiodarone ;
- Pas d'isoprénaline (même en cas de bradycardie), prudence avec les catécholamines.

## En savoir plus

Centre de référence des maladies cardiaques héréditaires, service de Cardiologie hôpital Bichat Paris : 01 40 25 77 92

Centre de référence des troubles du rythme cardiaque d'origine génétique, CHU de Nantes : 02 40 16 50 21

Centre de référence des troubles du rythme héréditaire, hôpital cardiologique, CHU de Lyon : 04 72 35 76 89 / 04 72 35 75 39

Site du centre de référence des maladies cardiaques héréditaires : [www.filiere-cardiogen.fr](http://www.filiere-cardiogen.fr)

Fiches Orphanet Urgences : [www.orphanet-urgences.fr](http://www.orphanet-urgences.fr)

# Fiche pour les urgences hospitalières

## Problématiques en urgence

Les situations d'urgence se présentent selon deux contextes différents :

### ▶ Situation d'urgence 1 :

- Le patient est pris en charge pour une syncope ou un accident de mort subite.

### ▶ Situation d'urgence 2 :

- Le patient est atteint d'une tachycardie ventriculaire catécholergique, mais est pris en charge pour un autre problème médical.

## Recommandations en urgence

### ▶ Recommandations générales

- Le but est de faire le diagnostic et de traiter l'urgence (assurer une stabilité hémodynamique), puis de prévenir la récurrence.
- Ne jamais considérer une syncope comme « banale » si elle est survenue à l'effort ou lors d'une émotion forte. Et y penser devant une crise convulsive de l'enfant.

### ▶ Situation d'urgence 1 : le patient est pris en charge pour une syncope ou un accident de mort subite

#### 1. Mesures diagnostiques en urgence

##### ▪ Éléments cliniques du diagnostic :

- Trouble du rythme incessant (état de mal syncopal par tachycardies ventriculaires polymorphes ou fibrillations ventriculaires récidivantes) ;
- Rechercher systématiquement :
  - une prise de médicaments proarythmogènes - médicaments avec des propriétés bêta-adrénergiques ;
  - d'autres facteurs déclenchants : effort (particulièrement natation), stress émotionnel, antécédents identiques.

- En cas de syncope :
  - circonstances de la syncope ;
  - antécédents de syncope d'effort ;
  - rechercher la notion de TVC, de syncope à l'effort et/ou lors d'émotions fortes, ou de mort subite dans la famille (épreuve d'effort et holter rythmique) ;
  - toute la difficulté est de faire le diagnostic de syncope et du mécanisme par trouble du rythme ventriculaire. Rechercher des extrasystoles ventriculaires sur l'ECG de repos (rares).

■ **Évaluer la gravité :**

- Si le patient est en arrêt circulatoire par fibrillation ventriculaire : manœuvre de réanimation et choc électrique ;
- En l'absence de défaillance hémodynamique ou de trouble de conscience, rassurer, prendre en charge dans le calme pour éviter tout stress inutile au patient (le stress est un facteur déclenchant majeur).

Rechercher systématiquement : une prise médicamenteuse, d'autres facteurs déclenchants : effort (particulièrement natation), stress sonore...

■ **Explorations en urgence :**

- Toujours faire un électrocardiogramme (ECG) et enregistrer tous les malaises ; Rechercher des extrasystoles ventriculaires sur l'ECG de repos. Néanmoins, celui-ci est souvent normal. En particulier, il n'y a pas d'anomalie du QT, parfois une bradycardie sinusale.
- Faire un bilan biologique et s'assurer d'une kaliémie normale. Attention à toutes les situations qui pourraient entraîner une baisse de la kaliémie et qui pourraient provoquer ou aggraver un trouble du rythme.

## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

■ **Monitoring :**

Mise en place des moyens de surveillance (monitoring) :

- surveillance scopée ;
- surveillance TA, FC, FR, SAT, Glasgow ;
- ECG en place - Électrocardiogramme avec enregistrement de tous les malaises.

■ **Mesures symptomatiques :**

- **En cas d'arrêt circulatoire par fibrillation ventriculaire :**

- manœuvre de réanimation et choc électrique ;
- en l'absence de défaillance hémodynamique ou de trouble de conscience, prise en charge dans le calme (le stress est un facteur déclenchant majeur pour ces troubles du rythme) : rassurer et éviter tout stress inutile au patient.

- **Devant un trouble du rythme incessant (état de mal syncopal par tachycardies ventriculaires polymorphes ou fibrillation ventriculaire récidivantes) :**

- assurer une prise en charge dans le calme (le stress est un facteur déclenchant majeur).

**Injection intraveineuse lente d'un bêta-bloquant,  
par exemple : propranolol**

- **Chez l'adulte : injection IV lente de 1 ml (1 mg) par minute**

Sous contrôle de l'ECG, de la tension artérielle, sous surveillance monitorée et hémodynamique,

Sans dépasser la dose de 10 mg (2 ampoules : 5 mg/5 ml)

- **Chez l'enfant : posologie IV de 0,1 mg/kg**

L'injection se fera, sous réserve des mêmes précautions.

Les doses seront réduites proportionnellement à la surface corporelle.

*Les solutions de propranolol doivent toujours être protégées de la lumière.*

- **En cas de persistance de l'orage rythmique : sédation, intubation et ventilation**

**Pas d'amiodarone**

largement utilisée dans les arrêts cardiaques par trouble du rythme ventriculaire

**- En cas de prise en charge après une syncope :**

- faire le diagnostic de syncope et du mécanisme par trouble du rythme ventriculaire ;
- rechercher des extrasystoles ventriculaires sur l'ECG de repos (rares).

**Ne pas utiliser d'isoprénaline**

**dans le cadre d'une syncope,**  
même en cas de bradycardie relative

■ **Traitements spécifiques :**

Le traitement repose sur l'injection d'un bêta-bloquant, déjà citée, en cas d'arythmie incessante.

► **Situation d'urgence 2 : le patient est atteint d'une tachycardie ventriculaire catécholergique, mais est pris en charge pour un autre problème médical**

Le risque est de méconnaître une tachycardie ventriculaire catécholergique.

Prévenir la mort subite et réduire les symptômes secondaires aux arythmies.

Le but est de mettre en place la surveillance et la prévention du risque rythmique puis d'initier la prise en charge spécifique, si elle n'a pas été faite.

**1. Mesures diagnostiques en urgence**

■ **Éléments cliniques du diagnostic :**

- Rechercher la notion de TVC, de syncope ou de mort subite dans la famille ;
- Savoir qu'il existe des syncopes convulsivantes liées à un trouble du rythme ventriculaire paroxystique (TV, FV).

■ **Évaluer la gravité :**

- Rechercher la notion de malaise à l'effort, syncope, crise convulsive ;
- Rechercher une prise médicamenteuse : médicaments proarythmogènes ayant des propriétés bêta-adrénergiques.



- **Explorations en urgence :**

- Faire systématiquement un ECG (en particulier devant des convulsions) ;
- Bilan biologique : vérifier que la kaliémie est normale.  
Attention à toutes les situations qui pourraient entraîner une baisse de la kaliémie (par exemple : remplissage vasculaire pour une hémorragie) et qui pourraient provoquer ou aggraver un trouble du rythme.

## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

Prise en charge dans le calme (le stress est un facteur déclenchant majeur pour ces troubles du rythme) : rassurer et éviter tout stress inutile au patient.

- **Monitoring :**

Assurer dans l'immédiat une surveillance monitorée.

- **Mesures symptomatiques :**

**Ne pas arrêter le traitement bêta-bloquant quand il est prescrit**

**Cordarone non-indiquée**

**Isoprénaline contre-indiquée**

- **Traitements spécifiques :**

Les patients porteurs de défibrillateurs ou de stimulateurs sont rares, mais, dans ce cas, il faudra s'entourer des précautions d'usage pour éviter un incident en cas de chirurgie avec bistouri électrique.

## Orientation

S'il s'agit d'une syncope ou d'un arrêt circulatoire.

- ▶ **Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences**

- **Où transporter ?**

SMUR avec médicalisation systématique :

- CHU avec centre de référence ou de compétence pour les troubles du rythme héréditaires.
- USIC ou service de cardiologie avec des compétences rythmologiques.

### ■ Comment transporter ?

- S'il s'agit d'une syncope ou d'un arrêt circulatoire, SMUR avec médicalisation systématique, transporter après stabilisation hémodynamique, sous surveillance monitorée.

### ■ Quand transporter ?

- Transporter après stabilisation hémodynamique, sous surveillance monitorée le plus rapidement possible.

## ► Orientation au décours des urgences hospitalières

### ■ Où transporter ?

- Après un accident rythmique grave ou une syncope, transporter dans une USIC d'un centre de référence ou de compétence pour les maladies cardiaques héréditaires ou au minimum dans un centre ayant des compétences en rythmologie.

### ■ Comment transporter ?

- Sous surveillance monitorée.

### ■ Quand transporter ?

- Dès que le patient est stabilisé sur le plan hémodynamique, ventilatoire et rythmique.

## Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

- Isoprénaline contre-indiquée ;
- Éviter tous les produits ayant des propriétés bêta-adrénergiques.

## Précautions anesthésiques

- Attention à toutes les situations qui peuvent faire baisser la kaliémie et qui aggraveraient la situation rythmique ;
- Éviter le stress ;
- Hypoplasie mandibulaire avec rétrognathisme : risque d'intubation difficile.

### ***Pour en savoir plus :***

Orphanaesthesia : Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia (CPVT)

[www.orpha.net](http://www.orpha.net)

## Mesures complémentaires en hospitalisation

- Il n'existe pas de recommandation alimentaire pour cette maladie, si ce n'est de faire attention en cas de gastro-entérite (et de forte chaleur) au risque de déshydratation qui peut entraîner une hypokaliémie.
- Prise en charge dans un centre de référence ou de compétence où seront discutées les possibilités thérapeutiques : bêta-bloquants, flécaïnide, sympathectomie, défibrillateur.
- Porter un soin particulier à l'annonce du diagnostic (les membres de la famille qui la reçoivent peuvent être également atteints sans le savoir). L'annonce doit être faite par un médecin rythmologue connaissant bien la maladie (donc pouvant répondre aux questions du patient et de ses proches) et en présence d'un psychologue dans la mesure du possible.
- Informer de la manière la plus complète possible le malade et/ou ses parents. Informer des précautions, mais aussi de ce qui est autorisé pour le malade. Prise en charge psychologique du patient et de son entourage familial. Enquête génétique. Enquête familiale.
- En cas d'hospitalisation, ne pas précipiter le retour à domicile du patient sans être sûr que la situation est maîtrisée, surtout s'il s'agit d'une personne vivant seule ou d'un enfant (situation très anxiogène surtout si l'annonce de la maladie est récente).
- Mise en relation si le patient le souhaite avec les associations de patients.

## Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible à l'exception du cœur et des poumons dans certaines formes (syndrome d'Andersen) et en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et para-clinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine (cf. numéros).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

- ▶ **Risque de transmission de la maladie** : il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes ou de tissus ;
- ▶ **Risque particulier lié à la maladie ou au traitement** : il n'y a pas de risque particulier lié à la maladie ou au traitement ;
- ▶ **Don d'organes** : le prélèvement du cœur est contre-indiqué quelle que soit la forme de la maladie. Selon le type d'atteinte (syndrome d'Andersen), il peut y avoir d'autres pathologies

décrites sur les organes en dehors du cœur (atrésie de l'artère pulmonaire). Dans ces conditions, les organes atteints ne peuvent être prélevés. En fonction de l'évaluation clinique et paraclinique du donneur, du retentissement sur les organes du trouble du rythme cardiaque, des traitements suivis, les autres organes peuvent être prélevés d'autant plus qu'il s'agit souvent de sujets jeunes. Dans notre expérience, le diagnostic de la cause du trouble du rythme doit être établi avant de proposer le cœur, car la maladie peut se répéter chez le receveur à partir du cœur transplanté ;

- **Don de tissus** : pas de contre-indication sous réserve d'une évaluation individuelle, les dons de tissus (cornée, vaisseaux, peau, os...) sont possibles ; le prélèvement pour valves cardiaques est possible, sauf dans la forme particulière du syndrome d'Andersen.

**Services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine (ABM)  
Numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)**

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Centre/ Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

## Numéros en cas d'urgence

### Centre national de référence Maladies cardiaques héréditaires

**Professeur Antoine Leenhardt**

Unité de Rythmologie, service de Cardiologie - CHU Paris-Nord-Val-de-Seine  
Hôpital Bichat-Claude-Bernard - 46, rue Henri-Huchard - 75018 PARIS  
Tél. : **01 40 25 77 92**

**PermanenceUSIC cardiologie**

**Tél. : 01 40 25 74 66**

**Centres de référence ou de compétence :**

[www.orpha.net](http://www.orpha.net)

Centre de référence des troubles du rythme cardiaque génétiques  
Service de Cardiologie  
**Professeur Vincent Probst**  
CHU de Nantes - Tél. : **02 40 16 57 14**

Centre de référence des troubles du rythme héréditaire  
Service de Rythmologie  
**Professeur Philippe Chevalier**  
Hôpital Cardiologique de Lyon - Tél. : **04 72 35 76 89**

**Filière de santé maladies rares :**  
**Filière nationale de santé Maladies cardiaques héréditaires**

**Cardiogen**

<http://www.filiere-cardiogen.fr/>  
[contact@filiere-cardiogen.fr](mailto:contact@filiere-cardiogen.fr)



## Ressources documentaires

- **Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients.** Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, Grau F, Ngoc DD, Coumel P. *Circulation* 1995; 91:1512-9.
- **Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia.** Leenhardt A, Denjoy I, Guicheney P. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2012; 5:1044-52.
- **HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: Document endorsed by HRS, EHRA, and APHRS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPC in June 2013.** <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24011539>  
Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, Blom N, Brugada J, Chiang CE, Huikuri H, Kannankeril P, Krahn A, Leenhardt A, Moss A, Schwartz PJ, Shimizu W, Tomaselli G, Tracy C. *Heart Rhythm.* 2013;10:1932-63.
- **Clinical management of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: The role of left cardiac sympathetic denervation.** De Ferrari GM, Dusi V, Spazzolini C, Bos JM, Abrams DJ, Berul CI, Crotti L, Davis AM, Eldar M, Kharlap M, Khoury A, Krahn AD, Leenhardt A, Moir CR, Odero A, Nordkamp LO, Paul T, Rosés i Noguera F, Shkolnikova M, Till J, Wilde AAM, Ackerman MJ, Schwartz PJ. *Circulation* 2015;131:2185-93.
- **Syndrome d'Andersen-Tawil, syndrome d'Andersen type 1 ou 2, paralysie périodique cardiodysrythmique, LQT7 in : syndromes et maladies rares en pédiatrie : anesthésie.** <https://sites.uclouvain.be/anesthweekly/MRP/index.html?Andersen-TawilSyndromeD.html>  
Young DA. - **Anesthesia for the child with Andersen's syndrome.** - *Pediatr Anesth* 2005 ; 15 : 1019-20.

## Ces recommandations ont été élaborées par :

### **Professeur Antoine Leenhardt**

Unité de Rythmologie, service de Cardiologie - CHU Paris-Nord-Val-de-Seine - Hôpital Bichat-Claude-Bernard - 46, rue Henri-Huchard - 75018 Paris  
Centre national de référence Maladies cardiaques héréditaires

## En collaboration avec :

### - La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon  
- Hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Olivier Ganansia** : commission des référentiels de la SFMU - chef de service des Urgences - Groupe hospitalier Paris Saint-Joseph - 75014 Paris

- **Docteur Caroline Zanker** : chef de service des Urgences - Institut hospitalier franco-britannique - 4, rue Kléber - 92300 Levallois-Perret

- **Docteur Pierre-Geraud Claret** : commission des référentiels de la SFMU - urgences médico-chirurgicales hospitalisation (UMCH) - unité de surveillance - groupe hospitalo universitaire Caremeau - 30029 Nîmes

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - Hôpital Louis-Mourier - 92700 Colombes

### - L'Agence de biomédecine (ABM)

**Docteurs Francine Meckert, Olivier Huot, Professeur Olivier Bastien** : service de Régulation et d'Appui et direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'Agence de biomédecine (ABM).

### - L'association de patients

Association des maladies héréditaires du rythme cardiaque : Amryc  
contact@amryc.org

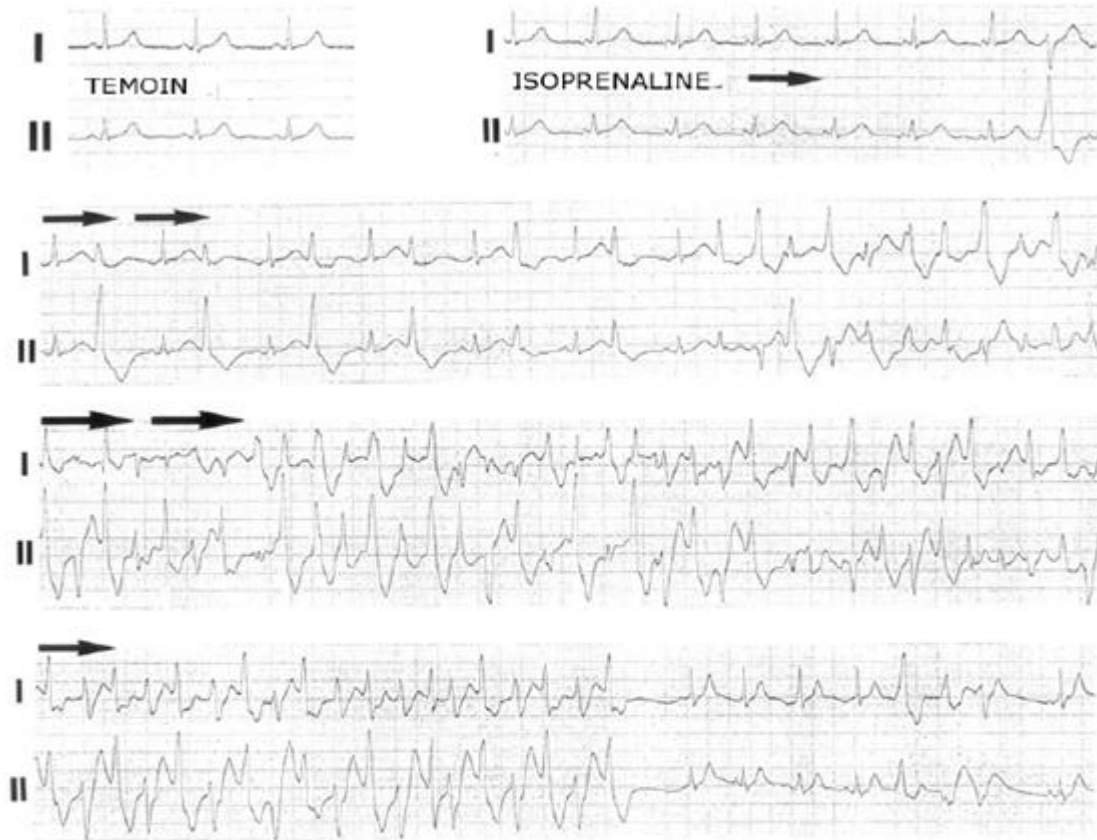
**Madame Sophie Pierre**

Tél. : 02 40 59 65 58 - 06 14 92 04 39

*Date de réalisation : 29/08/2017*

## Annexe

### Tracé ECG



Aspect ECG de TVC : Les accès de TV sont précédés d'extrasystoles ventriculaires (ESV) comme on peut le voir après l'injection d'isoprénaline. Le tracé est celui d'un patient sous isoprénaline comparé à un tracé témoin. Les ESV apparaissent dès que la fréquence cardiaque (Fc) dépasse 120 par minute. Les ESV sont d'abord monomorphes puis polymorphes. Les accès de TV sont polymorphes puis ont un aspect bidirectionnel. L'arythmie disparaît à l'arrêt de la perfusion d'isoprénaline.  
Source : avec l'aimable autorisation du Pr Antoine Leenhardt, Centre de référence des maladies cardiaques héréditaires, Paris.



