



:: Tachycardie Ventriculaire Catécholergique

Formes particulières :

Syndrome d'Andersen (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 sujets** le plus souvent **jeunes** (cf [tracé](#)).

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 ventriculaire** (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 :

Pour en savoir plus, voir la fiche [Orphanet](#)

Menu

Fiche de régulation SAMU

Recommandations pour les urgences hospitalières

problématique et recommandations en urgence

orientation

interactions médicamenteuses

anesthésie

mesures préventives à prendre

mesures complémentaires et hospitalisation

don d'organes

numéros en cas d'urgence

annexe

ressources documentaires

Fiche de régulation SAMU

Appel pour un patient atteint de Tachycardie Ventriculaire Catécholergique

Télécharger la fiche de régulation au format PDF (clic-droit)

Formes particulières

- Syndrome d'Andersen (TVC avec QT long)

Mécanismes

- maladie congénitale autosomique dominante (*Ryr2*) ou récessive (*Casq2*) à l'origine d'anomalies du canal calcique entraînant des arythmies ventriculaires graves survenant à l'effort ou lors d'émotions fortes chez des sujets souvent jeunes. La prévalence est incertaine mais probablement sous estimée (un individu 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
- défibrillateur implanté
- parfois : sympathectomie gauche

Pièges

- - méconnaissance d'une syncope 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 ou lors d'un stress intense (piscine)
- - ECG de base le plus souvent normal, pas d'anomalie du QT

Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- 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, CHU Lariboisière, Paris : 01 49 95 81 84 /85 /86
- 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, Service de Rythmologie, Lyon : 04 72 35 76 89 / 04 72 35 75 39
- www.orphanet-urgences.fr
- Site du Centre de référence des maladies cardiaques héréditaires : www.cardiogen.aphp.fr

Fiche pour les urgences hospitalières

1- Problématique en urgence

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

- Le patient est pris en charge pour une **syncope ou un accident de mort subite**
- Le patient est atteint d'une tachycardie ventriculaire catécholergique mais est pris en charge pour **un autre problème médical**

2- Recommandations en urgence

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

Le but est de faire le **diagnostic** et le **traitement urgent** (assurer une stabilité hémodynamique), puis de prévenir la récurrence.

- **Si** le patient est en **arrêt circulatoire par fibrillation ventriculaire** :
 - manœuvre de **réanimation** et **choc électrique**
 - mettre en place les moyens de surveillance (**monitoring**).Toujours faire un électrocardiogramme (ECG) et enregistrer tous les malaises
 - **rechercher systématiquement** :
 - prise médicamenteuse
 - autres facteurs déclenchants : effort (particulièrement natation), stress émotionnel...
- 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 pour ces troubles du rythme
 - **Faire une injection intraveineuse lente d'un bêta-bloquant**, par exemple propranolol (par exemple Avlocardyl[®], ampoules de 5 mg)
 - **Chez l'adulte** : injection IV lente de 1 mg par minute sans dépasser la dose de 10 mg (2 ampoules)
 - **Chez l'enfant**, il est recommandé d'utiliser une posologie IV de 0.1mg/kg
 - **En cas de persistance** de l'orage rythmique : sédation, intubation et ventilation
 - **Pas d'amiodarone (Cordarone[®])** qui est largement utilisée dans les arrêts cardiaques par trouble du rythme ventriculaire
- **Si le patient est pris en charge après une syncope**
 - **Faire le diagnostic** de syncope et du mécanisme par trouble du rythme ventriculaire, **c'est**

essentiel !

- Interrogatoire sur les circonstances de la syncope
- Antécédents de syncope d'effort
- **Ne jamais considérer une syncope comme banale si survenue à l'effort ou lors d'une émotion intense**
- 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**

N.B. : Dans tous les cas, attention à ne pas utiliser d'isoprénaline même en cas de bradycardie relative

B - 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.

Le but est de mettre en place la surveillance et la prévention du risque rythmique puis d'initier la prise en charge spécifique.

- **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)
- **Faire systématiquement un ECG devant des convulsions**. Tracé ECG (voir [annexe](#))
- Faire un **bilan biologique** et s'assurer d'une **kaliémie** normale
- **Attention à toutes les situations qui pourraient entraîner une baisse de la kaliémie** (par exemple remplissage vasculaire pour une hémorragie)
- **Ne pas arrêter le traitement bêta-bloquant quand il est prescrit**
- Assurer dans l'immédiat une surveillance monitorée
- 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**
- **Eviter l'isoprénaline**

3- Orientation

- S'il s'agit d'une syncope ou d'un arrêt circulatoire :
 - Où : CHU avec centre de compétence pour les troubles du rythme héréditaires. Sinon service de cardiologie avec des compétences rythmologiques
 - Quand : le plus rapidement possible
 - Comment : après stabilisation hémodynamique, sous surveillance monitorée

4- Interactions médicamenteuses, contre-indications et précaution d'emploi

Eviter l'isoprénaline et toute substance catécholaminergique

5- Anesthésie

- Attention à toutes les situations qui peuvent faire baisser la **kaliémie** et qui aggraveraient la situation rythmique
- **Eviter le stress**

6- Mesures préventives à prendre

- Vérifier la kaliémie
- Eviter le stress

7- Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation

Elles doivent se faire avec l'aide des centres de référence et/ou de compétences pour les troubles du rythme héréditaires.

- **Informez 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
- **Porter un soin particulier à l'annonce du diagnostic** (les membres de la famille qui la reçoivent peuvent être également atteints sans le savoir)
- **Le syndrome étant familial, demander rapidement à contacter la famille pour l'informer**
- **Une aide psychologique est souhaitable dès le diagnostic**

8- Don d'organes

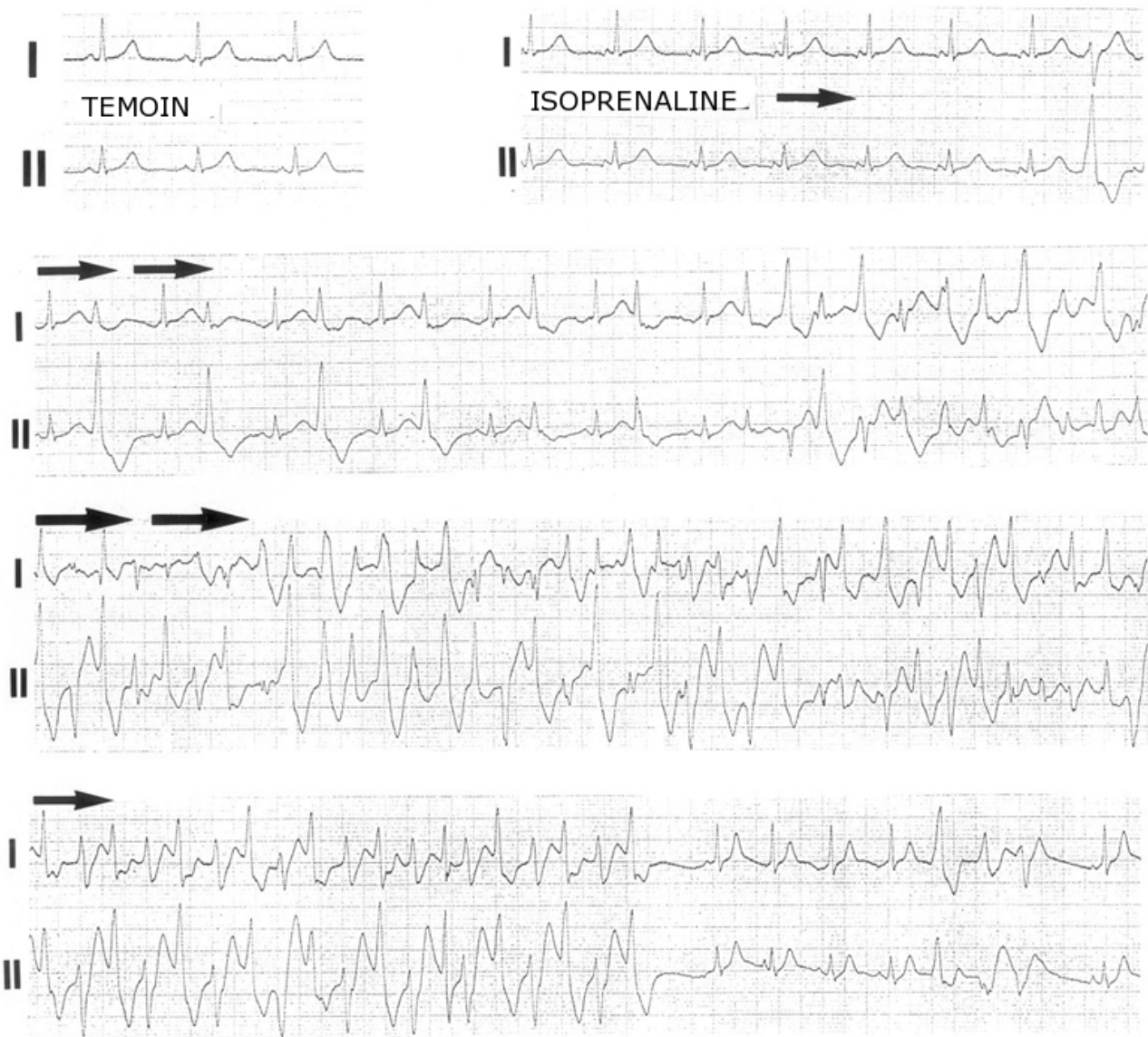
Le don d'organes est possible à l'exception du cœur. Il n'est pas connu d'atteinte d'autre organe dans cette maladie génétique.

9- Numéros en cas d'urgence

- Centre de référence des maladies cardiaques héréditaires. Service de Cardiologie (Professeur Antoine Leenhardt). Hôpital Lariboisière, Paris. Tél. : 01 49 95 81 84. Permanence USIC cardiologie : 01 49 95 81 85 ou 01 49 95 81 86
- Centre de référence des troubles du rythme cardiaque génétiques - Service de Cardiologie. (Professeur Hervé Le Marec). CHU de Nantes. Tél. : 02 40 16 50 21
- Centre de référence des troubles du rythme héréditaire, Service de Rythmologie (Professeur Philippe Chevalier) Hôpital Cardiologique de Lyon. Tél. : 04 72 35 76 89 / 04 72 35 75 39

10- Annexes

Tracé ECG d'un patient avec une tachycardie ventriculaire catécholergique



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.

11- Ressources documentaires en français

- Site du Centre de référence des maladies cardiaques héréditaires : www.cardiogen.aphp.fr

Ces recommandations ont été élaborées avec la collaboration du Pr. Antoine Leenhardt du Centre de Référence des maladies cardiaques héréditaires, Paris et du docteur Gilles Bagou SAMU-69, Lyon.

Date de réalisation : 24 août 2010