

Syncope brutale chez une jeune patiente

Sudden fainting-fit of a young lady

S. Capaert

Service de Médecine Interne, C.H.U. Ambroise Paré, Mons

RESUME

Une femme de 37 ans, sans antécédents personnels, est admise pour syncope, sans prodrome, d'une durée de 15 minutes avec état post-critique.

Ses antécédents familiaux révèlent la mort subite de la maman à 39 ans. Les examens complémentaires sont normaux excepté une hypercholestérolémie légère et un intervalle QT allongé à l'électrocardiogramme.

Le bilan cardiaque réalisé chez les membres de la famille révèle un intervalle QT allongé chez les filles de la patiente.

L'audiométrie est normale et l'analyse génétique prélevée montre une mutation au niveau d'un gène codant pour un canal ionique cardiaque.

Le diagnostic de syndrome du QT long congénital sans hypoacousie (syndrome de Romano-Ward à transmission autosomique dominante) est donc retenu.

Le syndrome, ainsi que l'autre forme congénitale de QT long (syndrome de Jervell et Lange-Nielsen à transmission autosomique récessive avec surdité), est causé par une mutation au niveau de gènes codant les canaux ioniques cardiaques, entraînant une repolarisation prolongée.

Le traitement de base repose sur les β -bloquants.

Un pacemaker est nécessaire en cas de bradycardie sévère spontanément ou sous traitement par β -bloquants.

Un défibrillateur implantable est un recours dans les cas réfractaires.

Rev Med Brux 2003 ; 3 : 176-8

ABSTRACT

A 37-year old woman (without personal medical records) is admitted in hospital for a sudden syncope (duration 15 minutes) with postcritical condition.

Her family records show the sudden death of the mother (at 39).

Complementary exams do not indicate anything abnormal except a hypercholesterolemia and the electrocardiogram reveals a lengthening of the QT interval. The cardiac check-up of the family members also reveals a lengthening of the QT interval of the two patient's girls.

The audiometry is normal and genetic analysis shows mutations of genes coding for a cardiac ionic canal.

The diagnosis of "Romano-Ward" syndrome (syndrome of long congenital QT with dominant autosomal transmission, but without deafness) is thus retained. This syndrome as well as the other form of long congenital QT (syndrome of Jervell and Lange Nielsen with recessive autosomal transmission and deafness) are caused by mutations of genes coding for cardiac ionic canals, leading to a prolonged repolarization.

The basic treatment is based on betablockers medication. A pacemaker is necessary in case of severe bradycardia, whether spontaneous or resulting from betablockers medication. An implantable cardioverter defibrillator can be a resort in refractory cases.

Rev Med Brux 2003 ; 3 : 176-8

Key words : sudden syncope, familial lengthening of the QT interval, mutation on cardiac ionic canal, prolonged repolarization, syndrome of long congenital QT

Cette dame de 37 ans est admise pour une perte de connaissance, sans prodrome, ayant duré environ 15 minutes et survenue en ciel serein (aucun antécédent médical personnel, aucune médication). Le malaise est décrit par un témoin comme une syncope avec révulsion oculaire et raideur des membres, suivie d'engourdissement au niveau des extrémités pendant plus

de 2 heures.

On note dans les antécédents familiaux la mort subite de sa mère à l'âge de 39 ans. L'examen physique est normal. La biologie sanguine ne montre aucune anomalie à l'exception d'un LDL-cholestérol à 190 mg/dL.

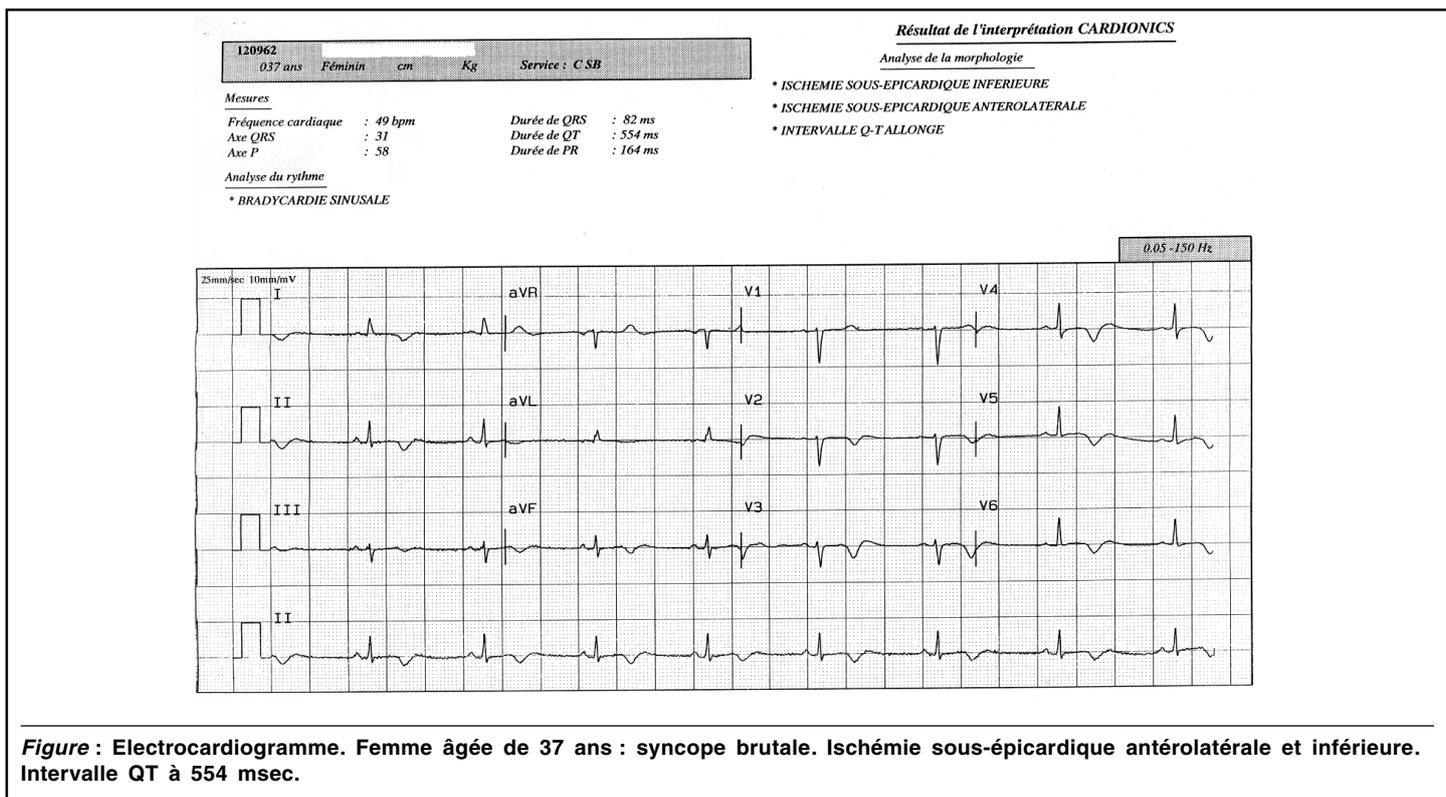


Figure : Electrocardiogramme. Femme âgée de 37 ans : syncope brutale. Ischémie sous-épicardique antérolatérale et inférieure. Intervalle QT à 554 msec.

L'électrocardiogramme (ECG) révèle un intervalle QT à 500 msec (QTC à 513 msec) et des ondes T biphasiques ou négatives dans presque toutes les dérivations (Figure).

Le bilan cardiaque réalisé inclut une échographie cardiaque, des potentiels tardifs, une épreuve d'effort, un Holter, une coronarographie et une étude électrophysiologique ; il se révèle négatif.

L'électroencéphalogramme est normal. Par contre, le scanner cérébral montre une masse méningée centimétrique (tumorale) fronto-pariétale droite. L'imagerie par résonance magnétique nucléaire ne démontre qu'un léger épaissement de paroi osseuse et infirme le diagnostic de méningiome.

L'ECG et l'épreuve d'effort des membres de la famille révèlent un bilan normal chez le frère mais un intervalle QT allongé chez ses deux filles, avec réduction inappropriée du QT à l'effort chez la plus jeune.

L'analyse génétique réalisée montre une mutation au niveau du gène KVLQT1 (codant un canal potassique cardiaque) chez la patiente et ses filles. L'audiométrie se révèle normale. Le diagnostic de syndrome du QT long congénital sans atteinte auditive (syndrome de Romano-Ward) est retenu. La syncope présentée par la patiente est probablement secondaire à une torsade de pointes compliquée d'une tachycardie ventriculaire.

La patiente est traitée par bêta-bloquants (Métoprolol®).

Aucun épisode syncopal ne sera rapporté. Ses deux filles sont également traitées par bêta-bloquants.

COMMENTAIRES

Le syndrome du QT long congénital est une entité clinique et génétique hétérogène, caractérisé par un allongement de l'intervalle QT sur l'ECG (en absence de toute cardiopathie ou facteur favorisant) et associé à un risque d'arythmie cardiaque létale.

On distingue deux formes familiales : d'une part, le syndrome de Jervell et Lange Nielsen, à transmission autosomique récessive, associant au QT long une surdité ; d'autre part, le syndrome de Romano-Ward, à transmission autosomique dominante, sans surdité. Des mutations au niveau de 5 gènes codant des canaux ioniques cardiaques ont été identifiées à ce jour. Responsables d'une dysfonction de ces canaux, elles entraînent une repolarisation prolongée et de ce fait un intervalle QT allongé¹.

Le traitement de référence repose sur les β -bloquants. Il doit être poursuivi "ad vitam aeternam" car il permet de réduire largement des risques de mort subite, mais implique parfois des effets indésirables qu'il convient d'évaluer avant de traiter².

Occasionnellement, un pacemaker définitif peut s'avérer nécessaire pour prévenir les arythmies ventriculaires (dans des cas de bradycardie sévère ou de pauses > 2 sec, spontanées ou sous β -bloquants).

Un défibrillateur implantable est un recours dans les cas réfractaires³. Des traitements spécifiques pourront probablement être appliqués dans l'avenir, en fonction des anomalies génétiques impliquées.

Enfin, toute drogue pouvant allonger l'intervalle QT (anti-arythmiques des classes Ia et III, psychotro-

pes, antihistaminiques, antibiotiques de type sulfamides et quinolones, antimalariques, inhibiteurs de la protéase du VIH, prokinétiques gastro-intestinaux, etc.) doit être proscrite.

BIBLIOGRAPHIE

1. Priori SG, Barhanin J, Hauer RNW et al : Genetic and molecular basis of cardiac arrhythmias. *Circulation* 1999 ; 99 : 518-28
2. Viskin S : Long QT syndromes and torsade de pointes. *Lancet* 1999 ; 354 : 1625-32
3. ACC/AHA Task Force on practice guidelines : ACC/AHA guidelines for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices. *J Am Coll Cardiol* 1998 ; 31 : 1175-209

Correspondance et tirés à part :

S. CAPAERT
Chaussée de Mons 5B, Appartement 16
1400 Nivelles

Travail reçu le 29 août 2002 ; accepté dans sa version définitive le 7 février 2003.