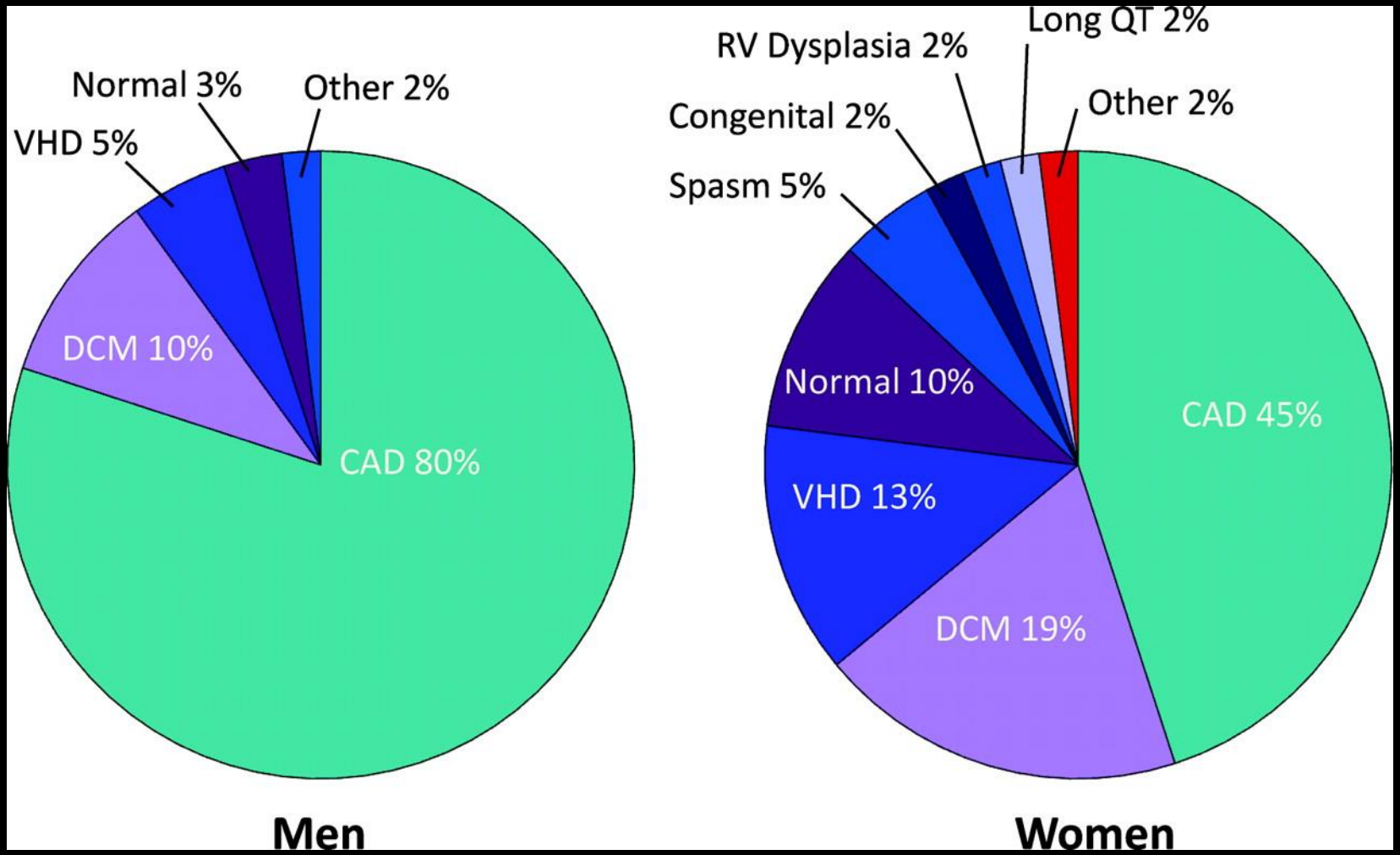
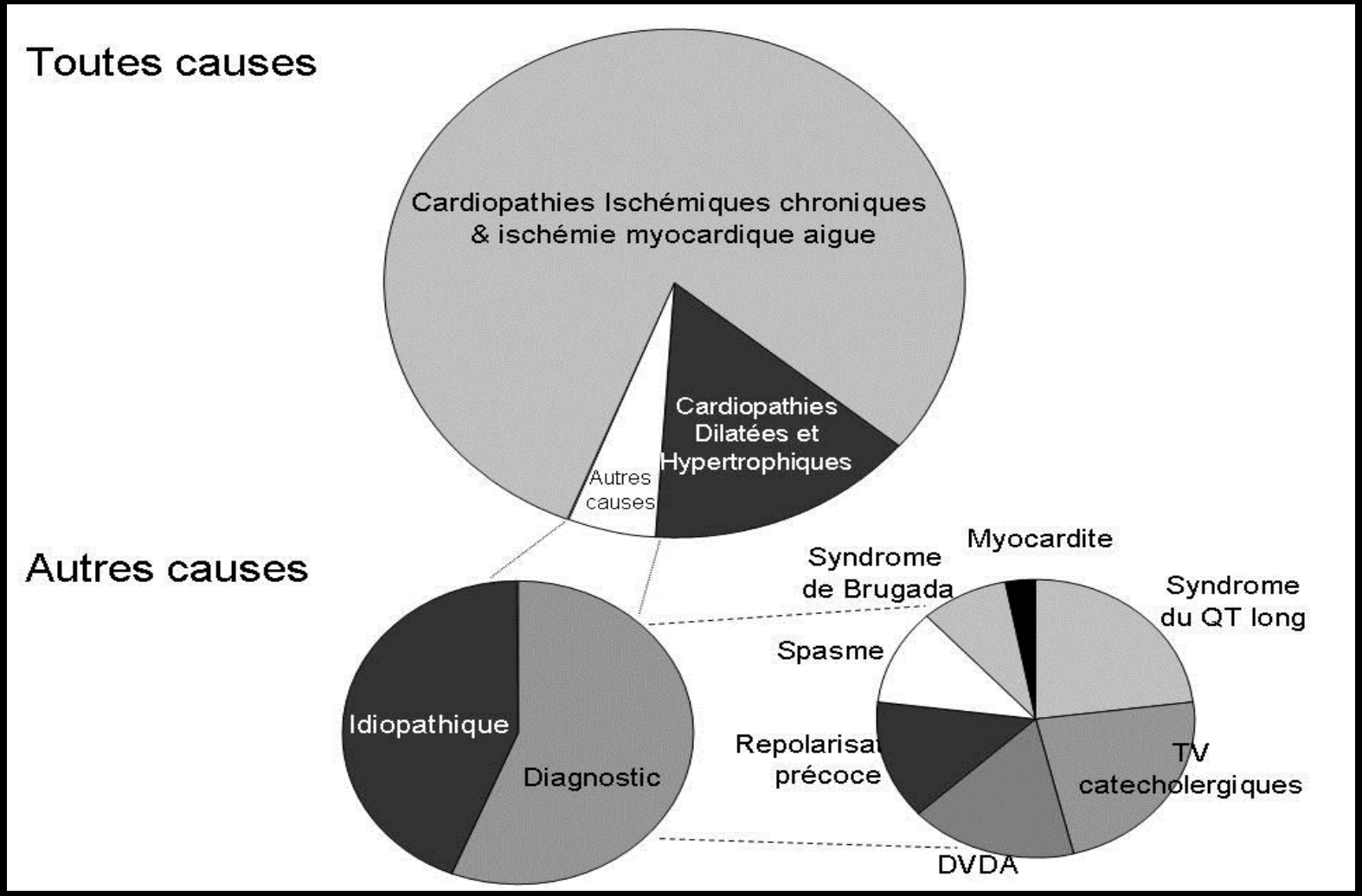
Fibrillation Ventriculaire idiopathique

Philippe Chevalier

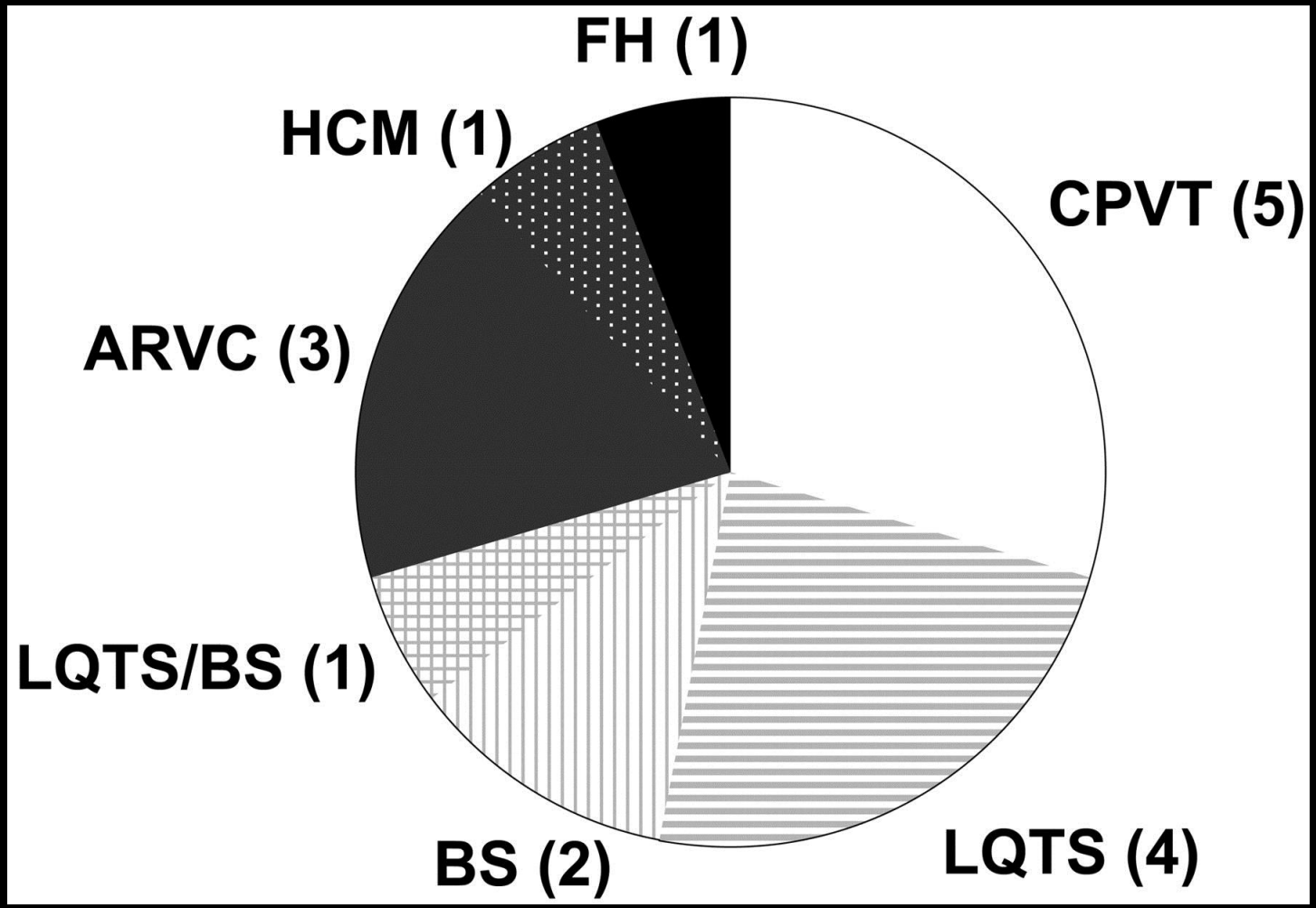
Fibrillation Ventriculaire



Fibrillation Ventriculaire



Mort subite sur cœur sain
Enquête chez les apparentés



Tan, H. L. et al. Circulation 2005;112:207-213

Idiopathique?

Idiopathique?

Idiosyncrasique?

Idiopathique?

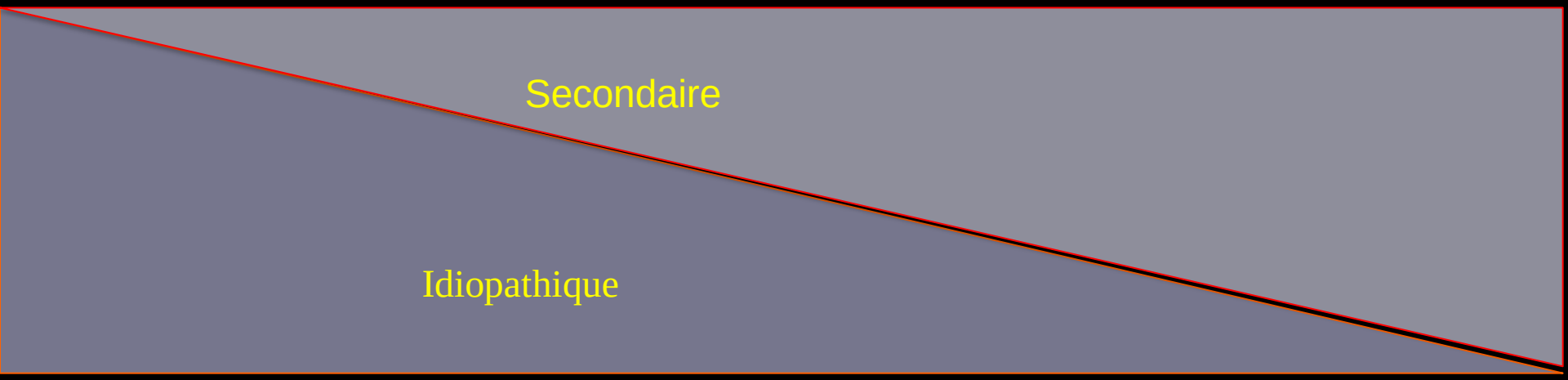
Idiosyncrasique?

Cryptogénique?

Les outils diagnostiques

- ECG
- Holter (*Pas de télémétrie*)
- ECG HA
- Epreuve d'effort
- Echocardiographie 3D
- Stimulation Ventriculaire Programmée (Cartographie, Voie accessoire…..)
- Biopsie myocardique (Amylose…)
- Coronarographie (Test au méthergin)
- IRM, Scanner
- Biologie moléculaire

Mort subite sur cœur apparemment sain



- FV idiopathique (1929)

- Syndrome du QT long (1990)

- Syndrome de Brugada (1992)

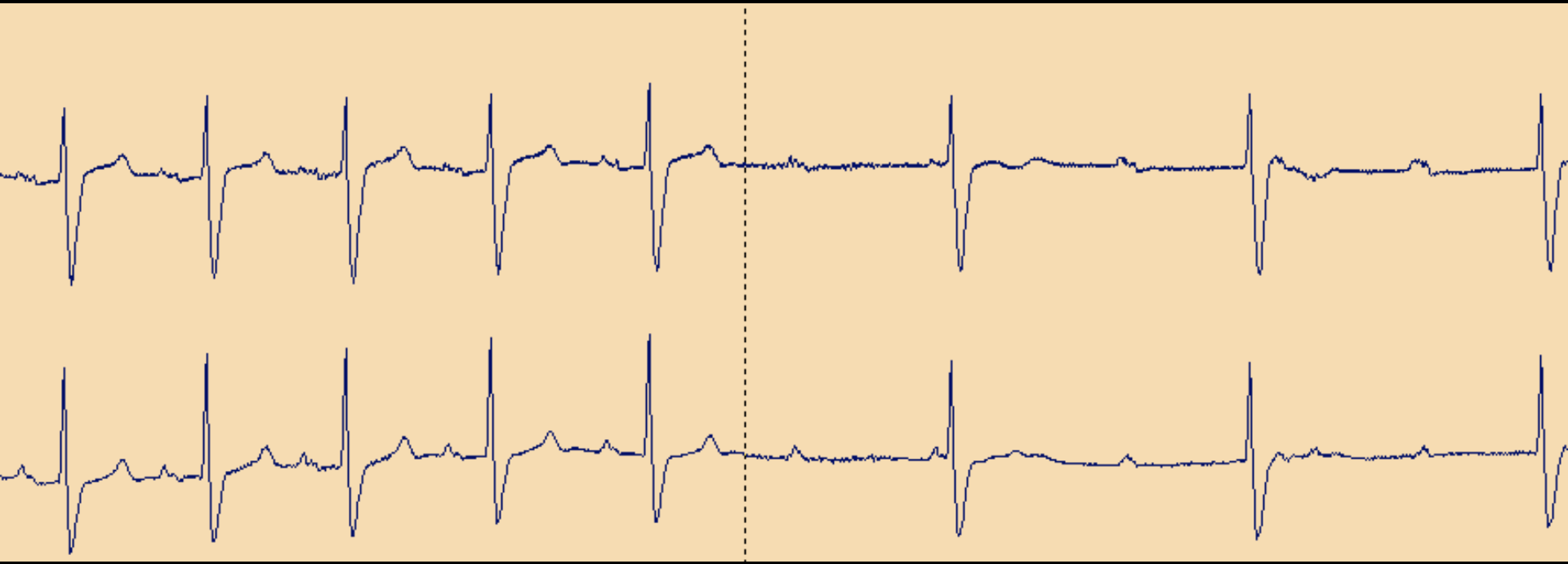
- Torsades de pointes à couplage court (1994)

-TV cathécholergique (1998)

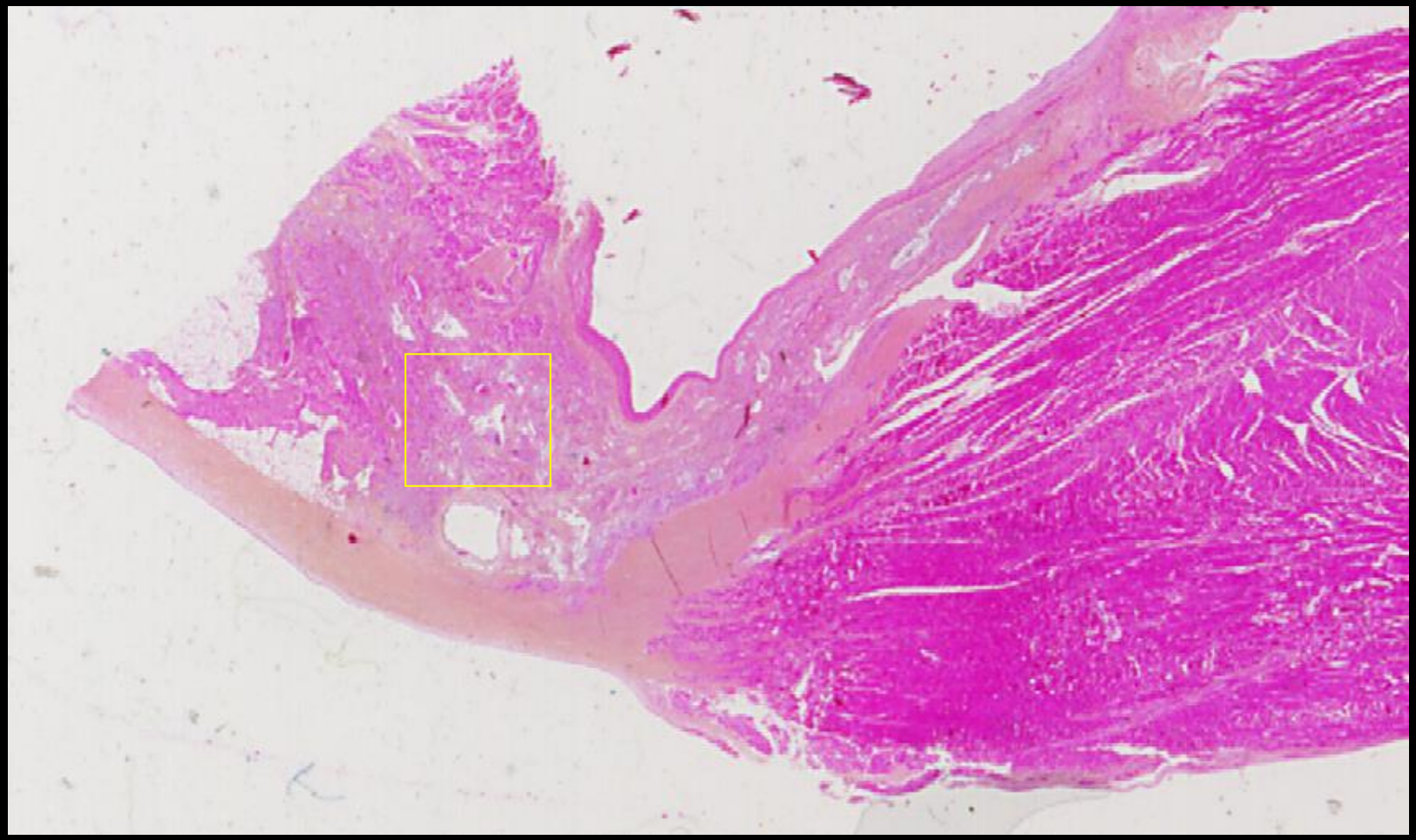
-Repolarisation précoce (2008)

-Syndrome du QT court (2008)

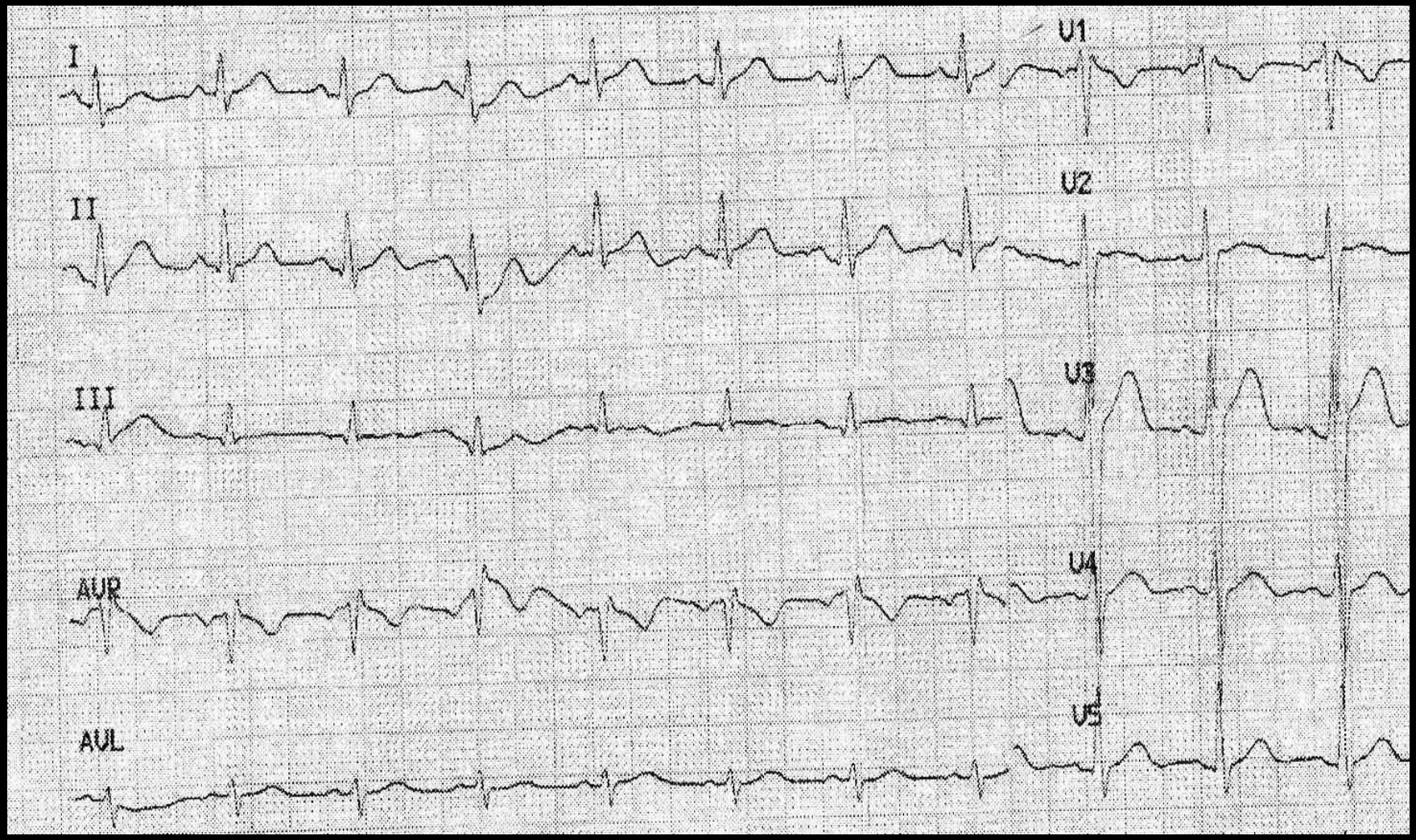
Homme 34 ans



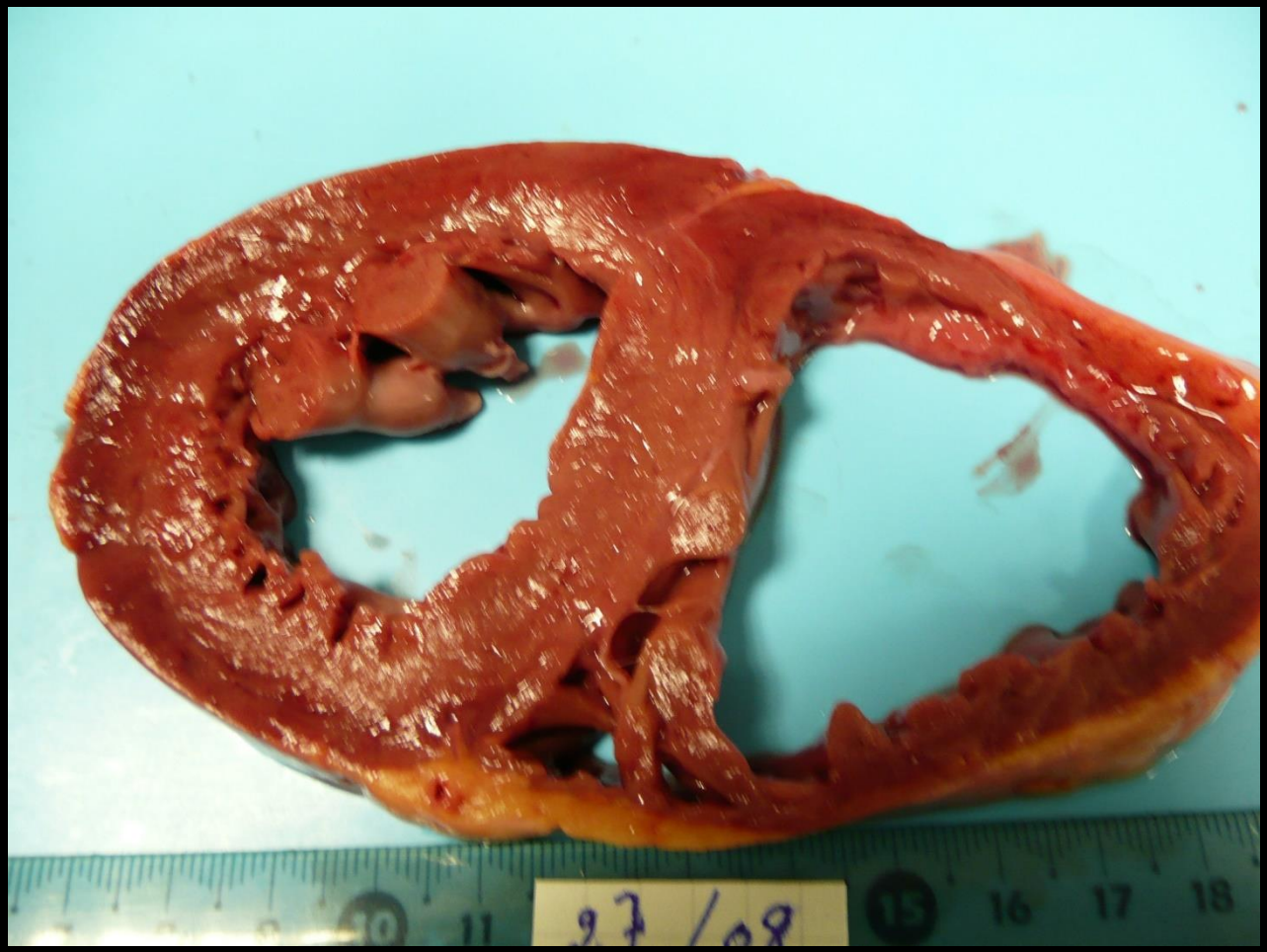
Mésothéliome tawarien : massifs et lobules tumoraux

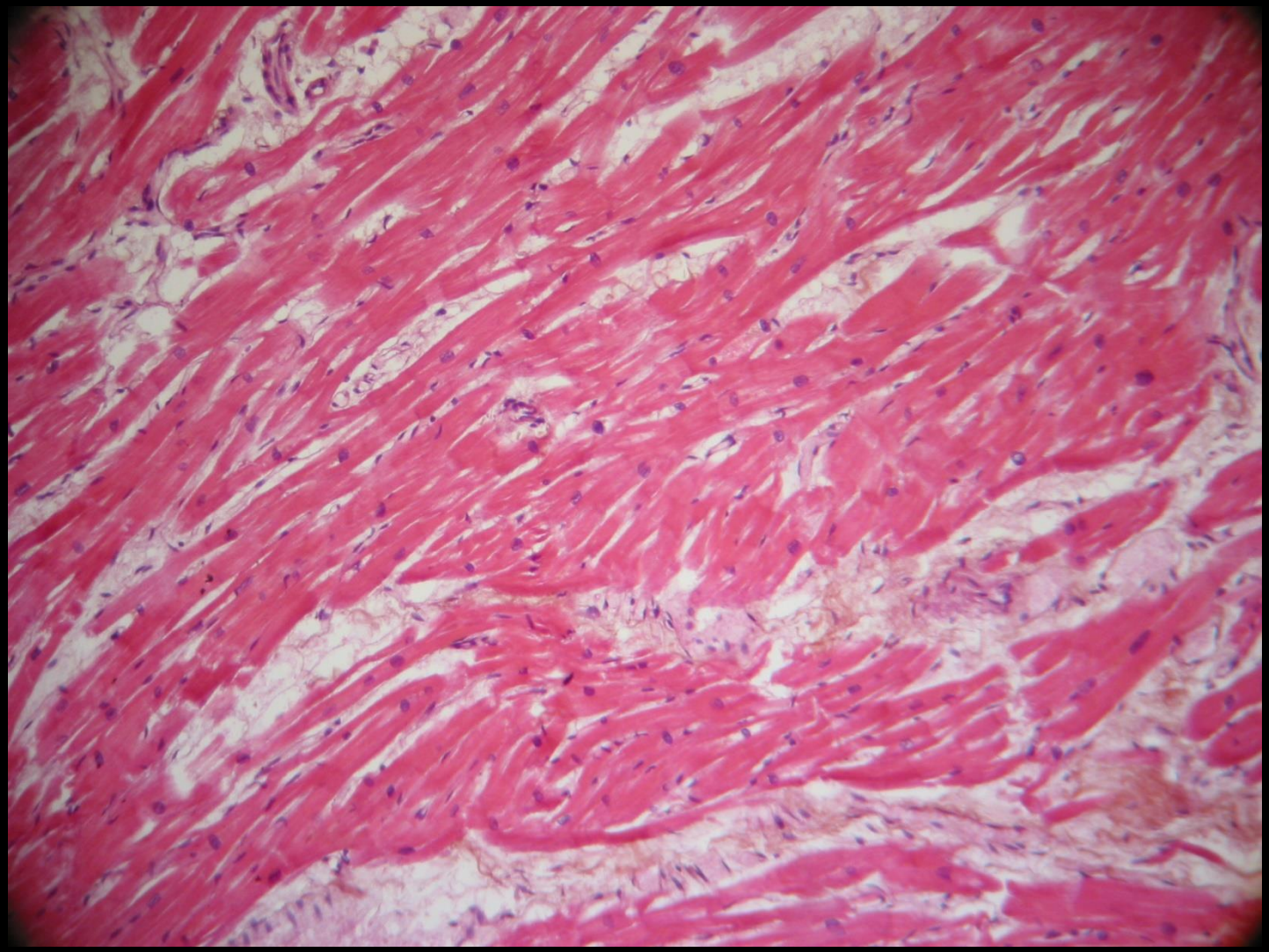


30 ans Homme
ECG deux semaines avant mort subite nocturne



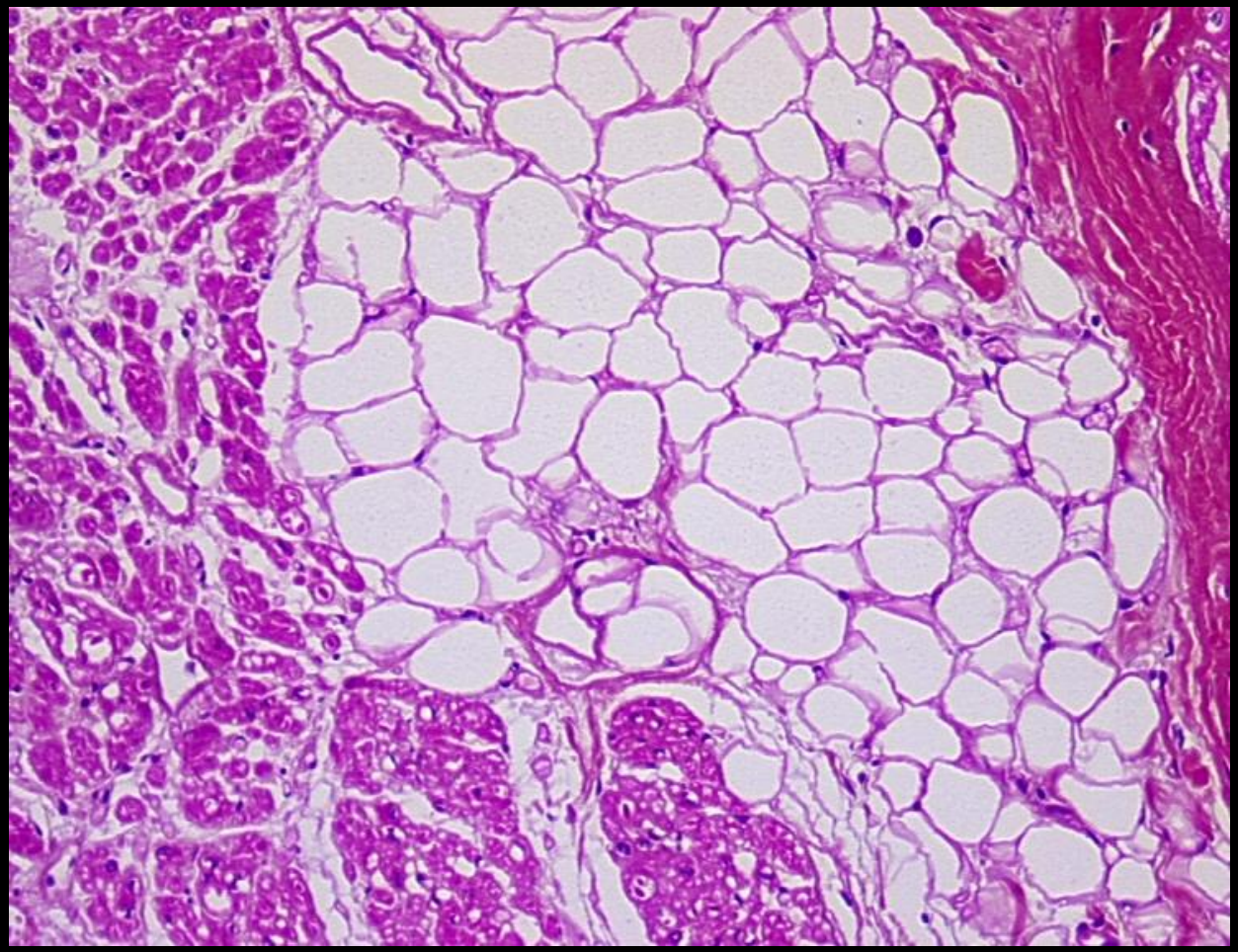
30 ans



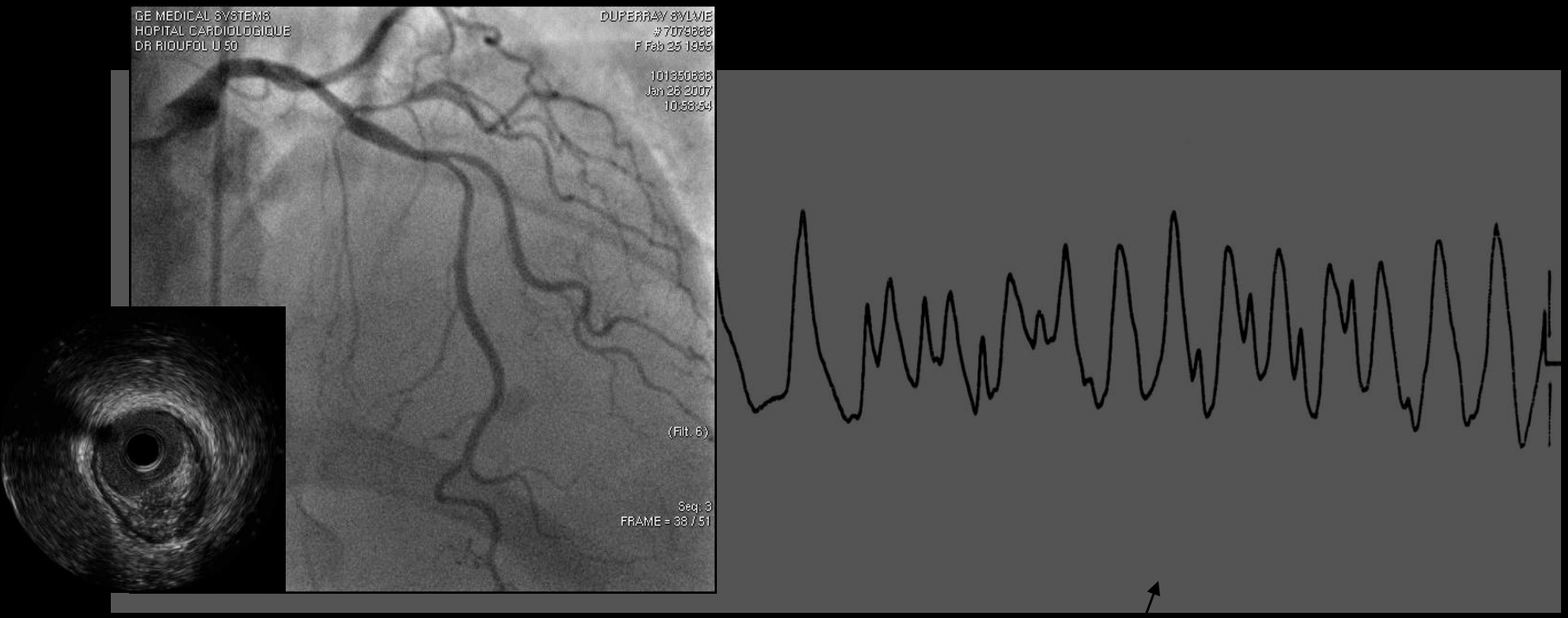


Fibrose interstitielle désorganisation des fibres
HES X 20

Fibres spécifique du His très abimées avec vacuoles lipidiques



Femme 55 ans, Fibrillation ventriculaire



Femme 55 ans


GE MEDICAL SYSTEMS
HOPITAL CARDIOLOGIQUE
DR RIOUFOL U 50
DUPERRAY SYLVIE
#7079868
F Feb 25 1955
101350838
Jan 26 2007
10:58:54
(Filt. 6)
Seq: 3
FRAME = 38 / 51
GE MEDICAL SYSTEMS
HOPITAL CARDIOLOGIQUE
DR G.RIOUFOL U50
DUPERRAY SYLVIE
#7079868
F Feb 25 1955
101352857
Mar 02 2007
09:19:27
(Filt. 6)
Seq: 5
FRAME = 51 / 69

European Heart Journal (1998) **19**, 1070–1074 Article No. hj980976

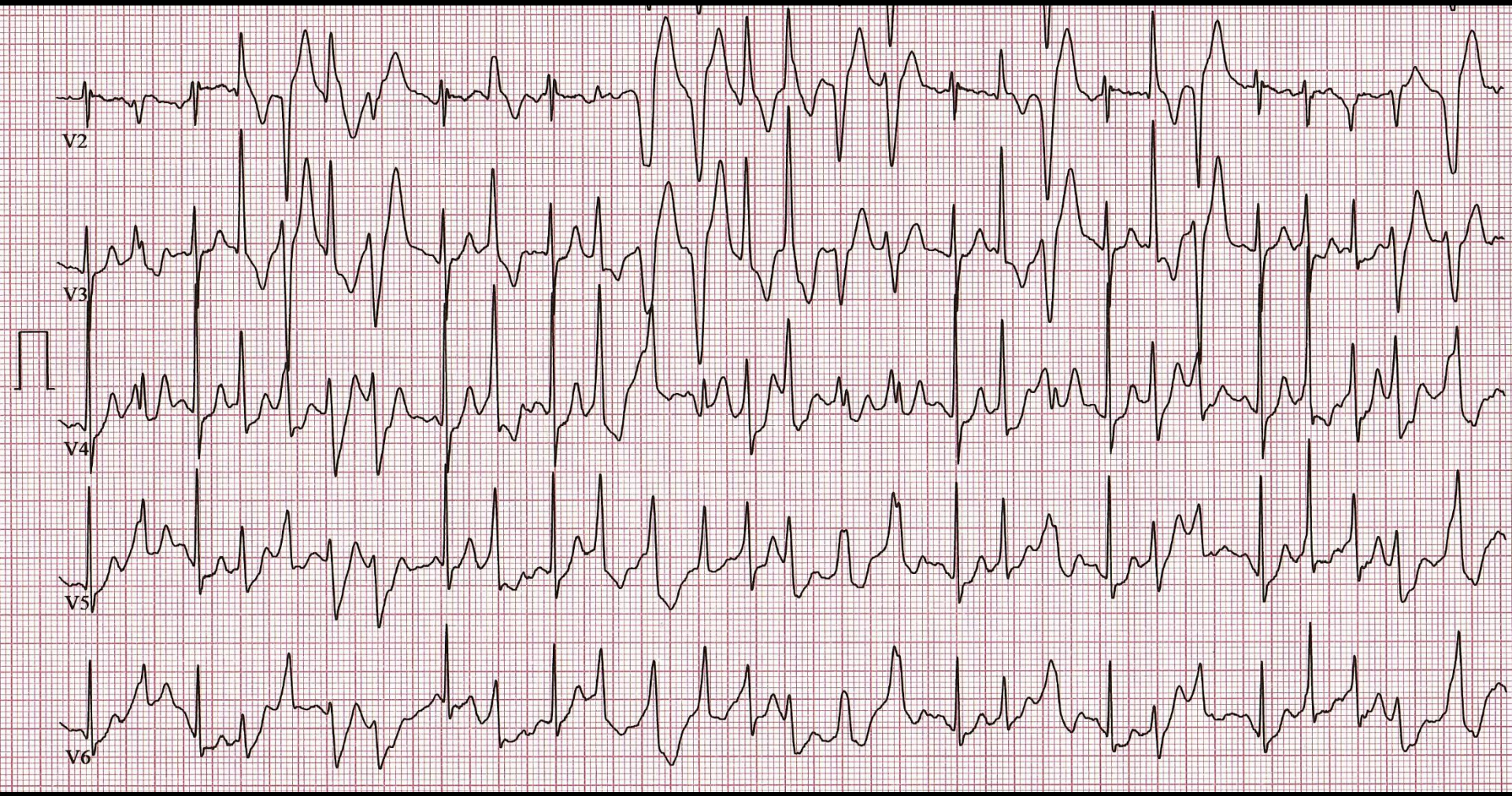
Low prevalence of coronary artery spasm in patients with normal coronary angiograms and unexplained ventricular fibrillation

R. H. J. Peters, E. F. D. Wever, R. N. W. Hauer and E. O. Robles de Medina

- 7 patients avec FV documentée sur coeur “sain” et défibrillateur : *Un patient avec test positif (5%)*

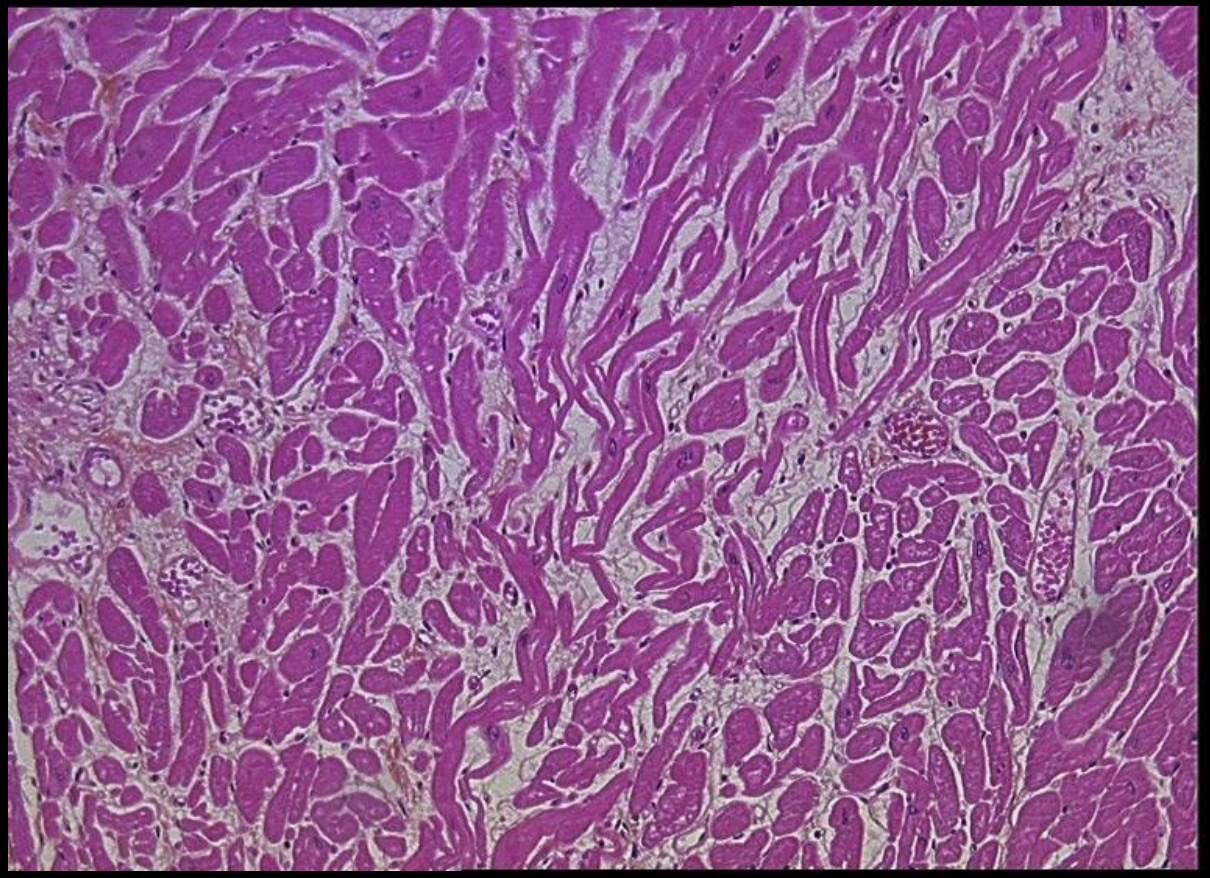
- Faible sensibilité?

Jeune fille de 15 ans, syncope

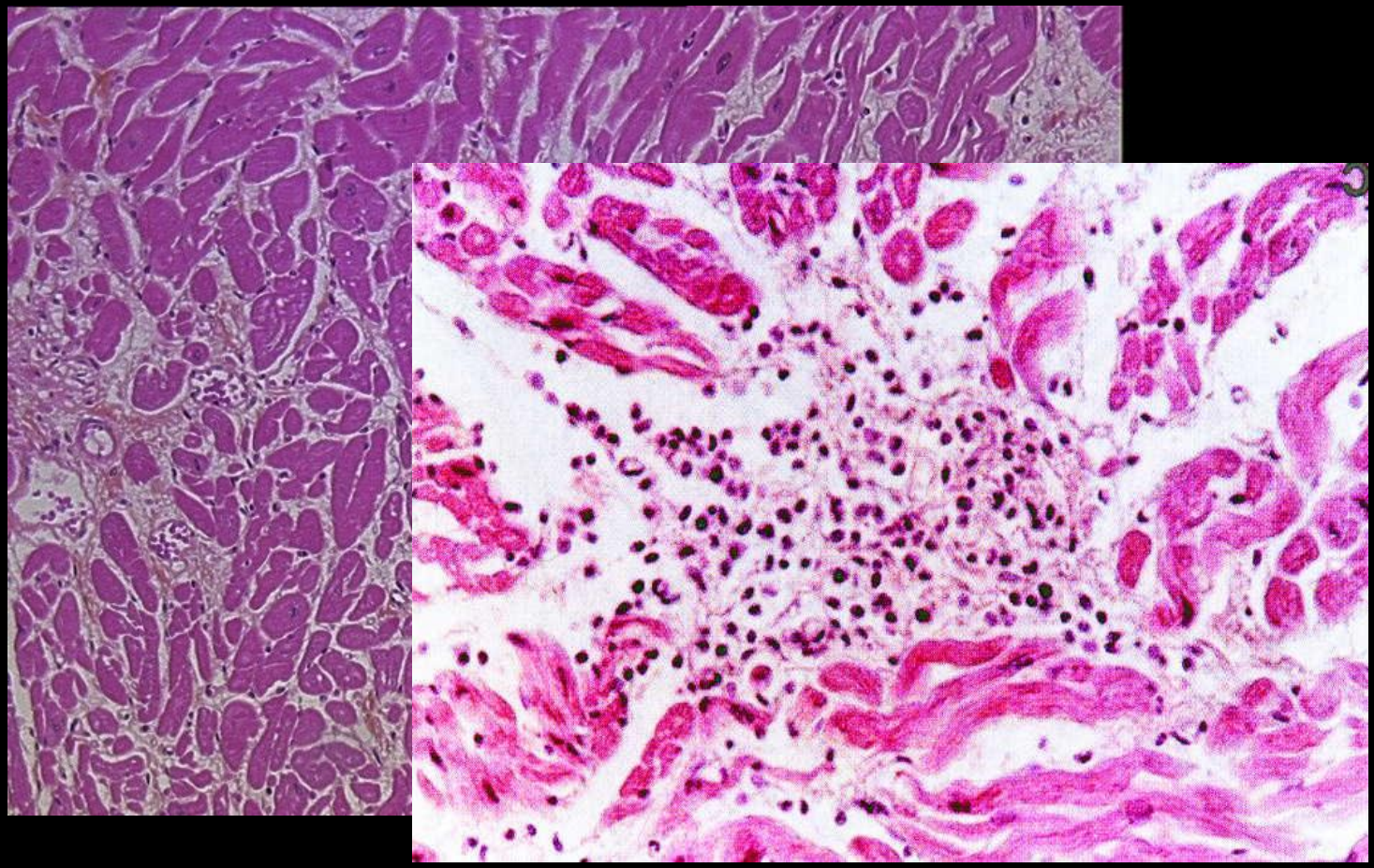


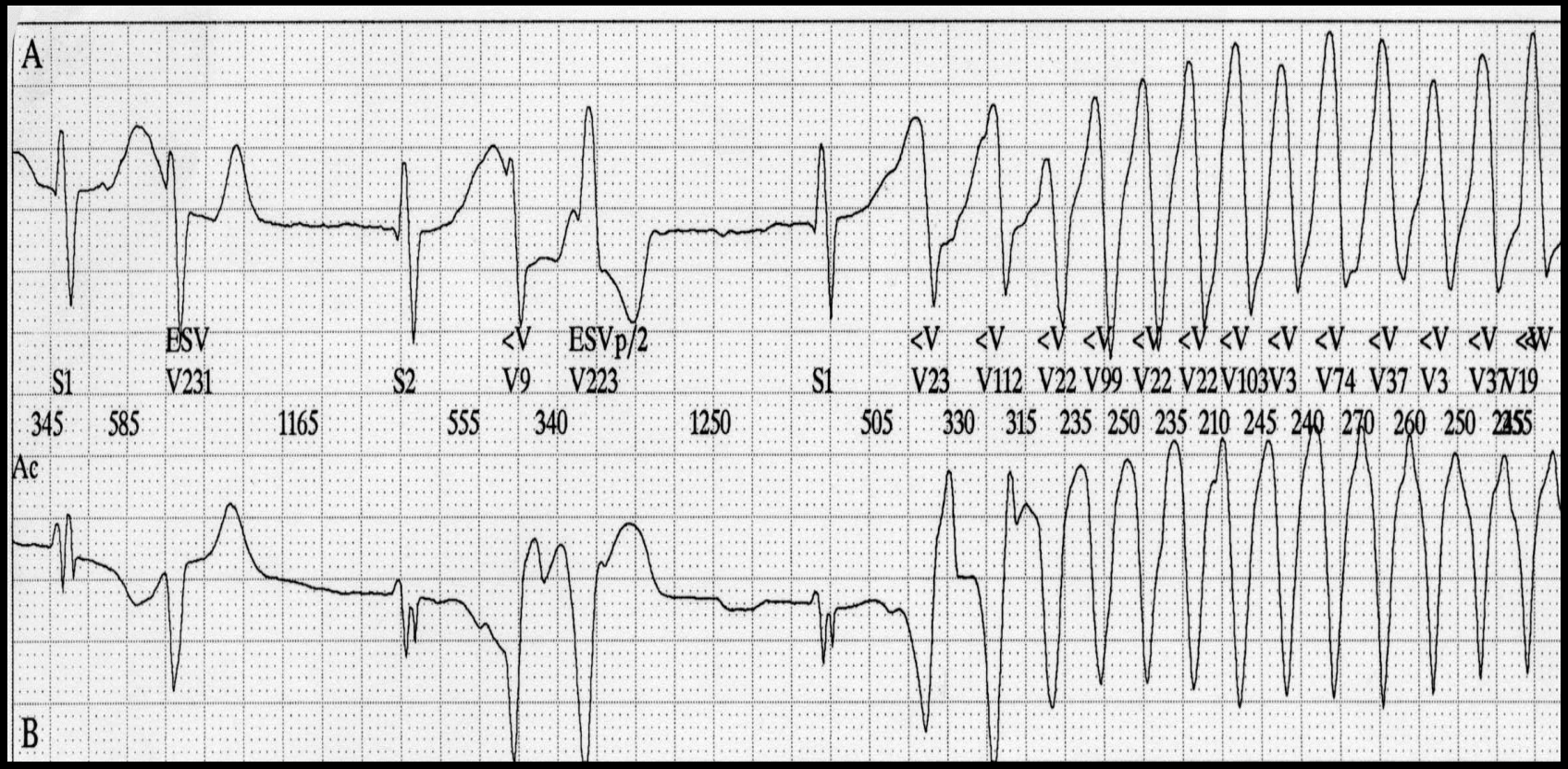
28 ans, mort subite au repos

Anomalies d’alignement des myocytes

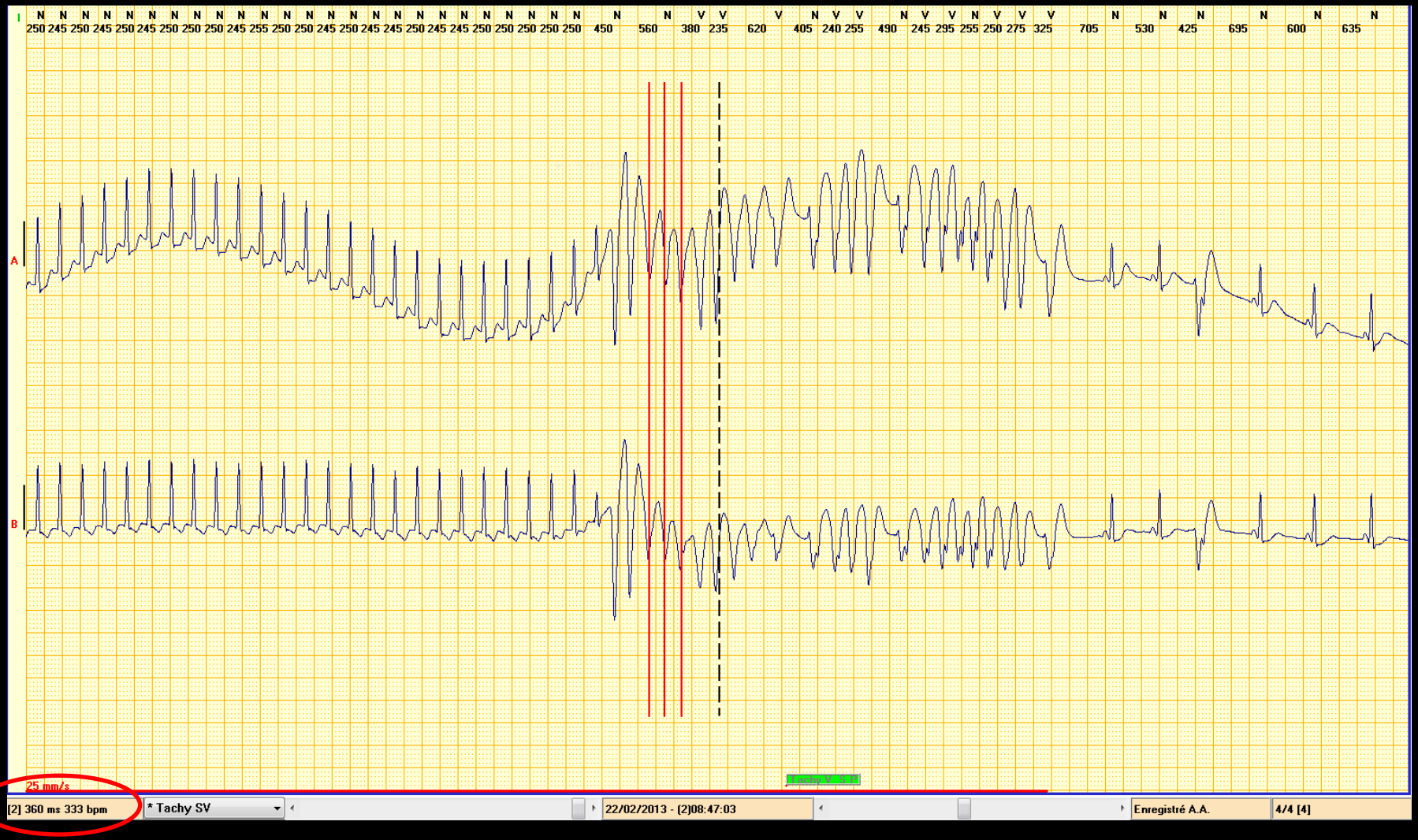


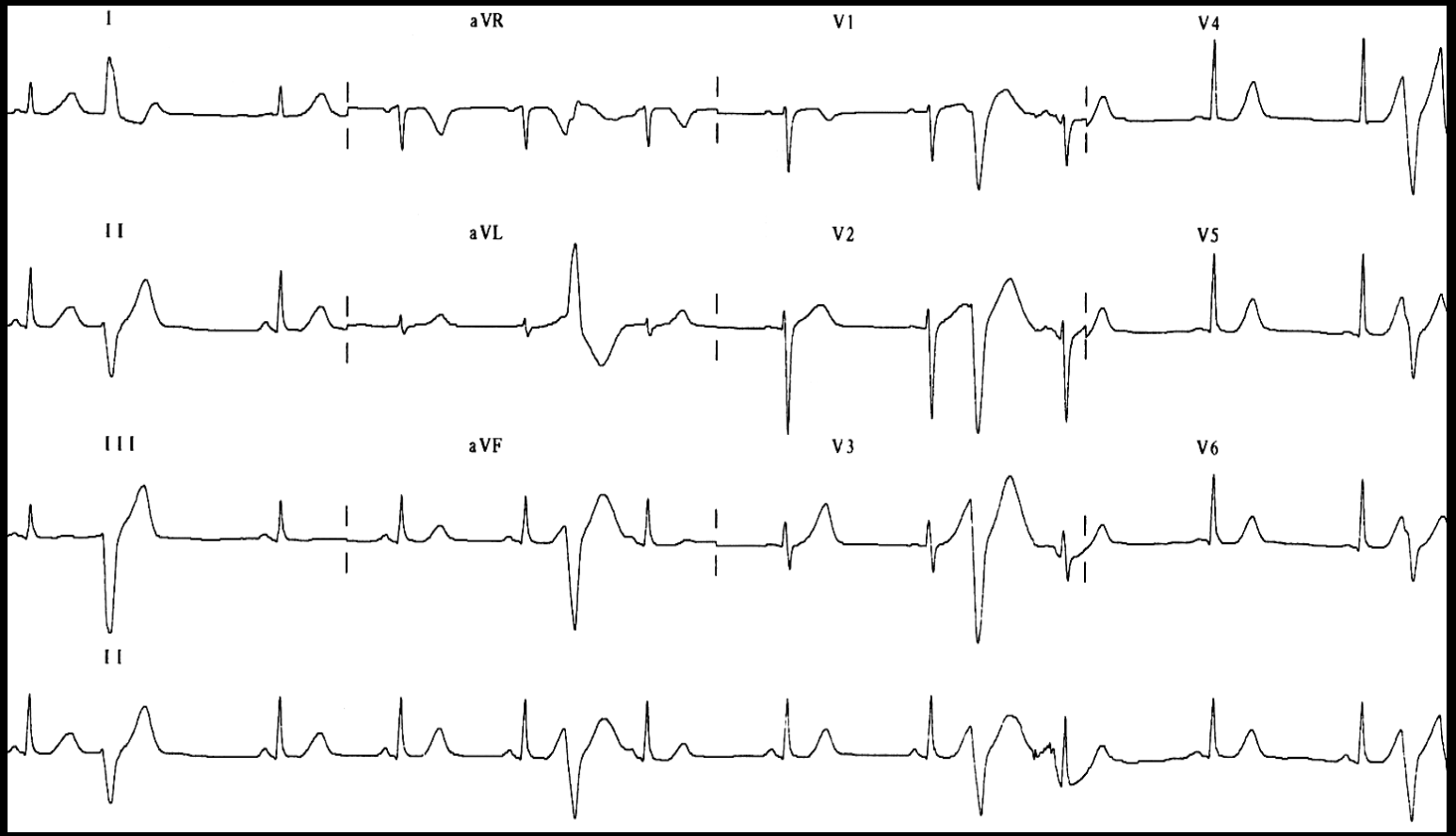
Anomalies d’alignement des myocytes



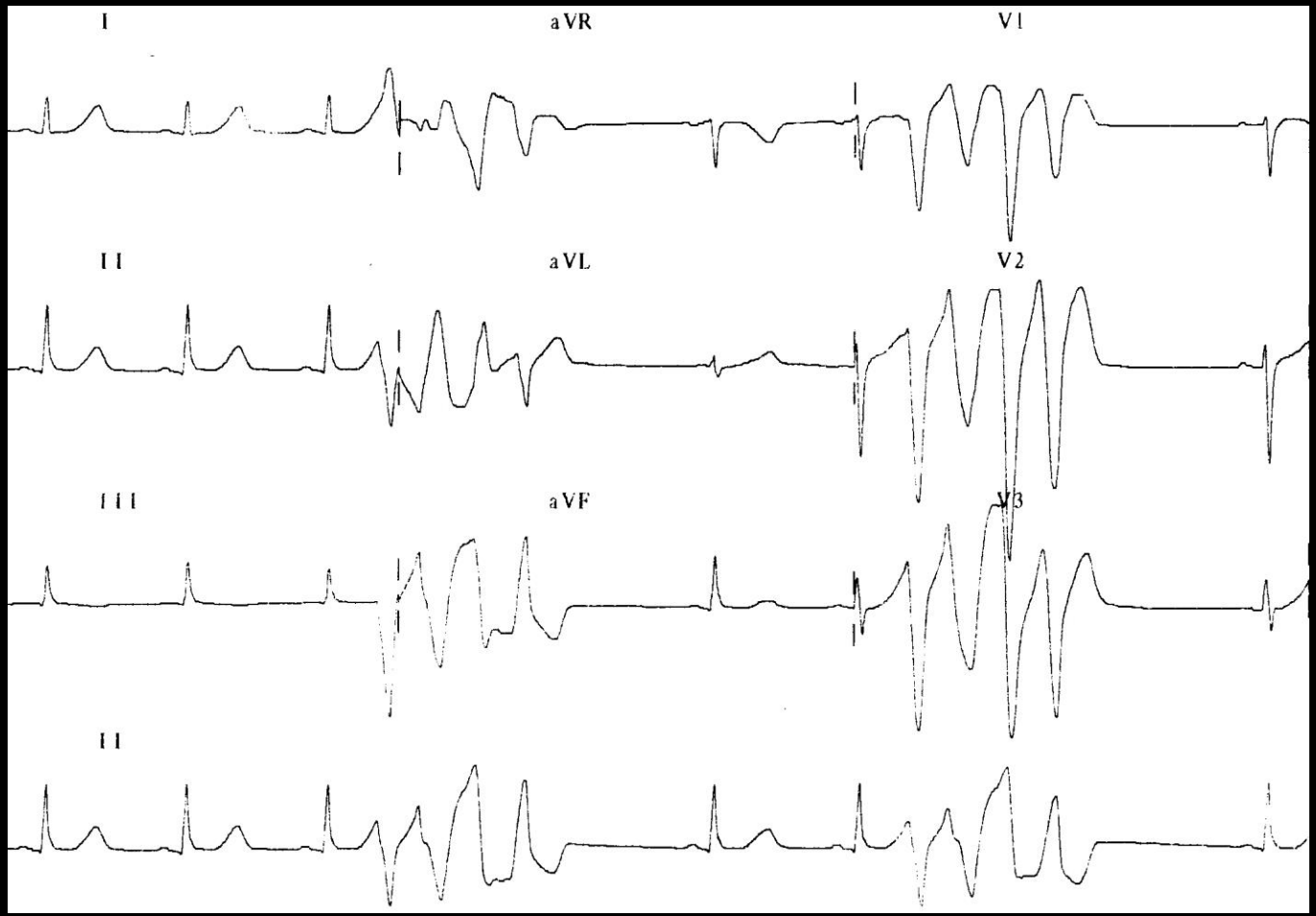

A
S1
345
585
ESV
V231
1165
S2
555
<V
V9
340
ESVp/2
V223
1250
S1
505
<V
V23
330
<V
V112
315
<V
V22
235
<V
V99
250
<V
V22
235
<V
V22
210
<V
V103
245
<V
V3
240
<V
V74
270
<V
V37
260
<V
V3
250
<V
V37
<V
V19
Ac
B

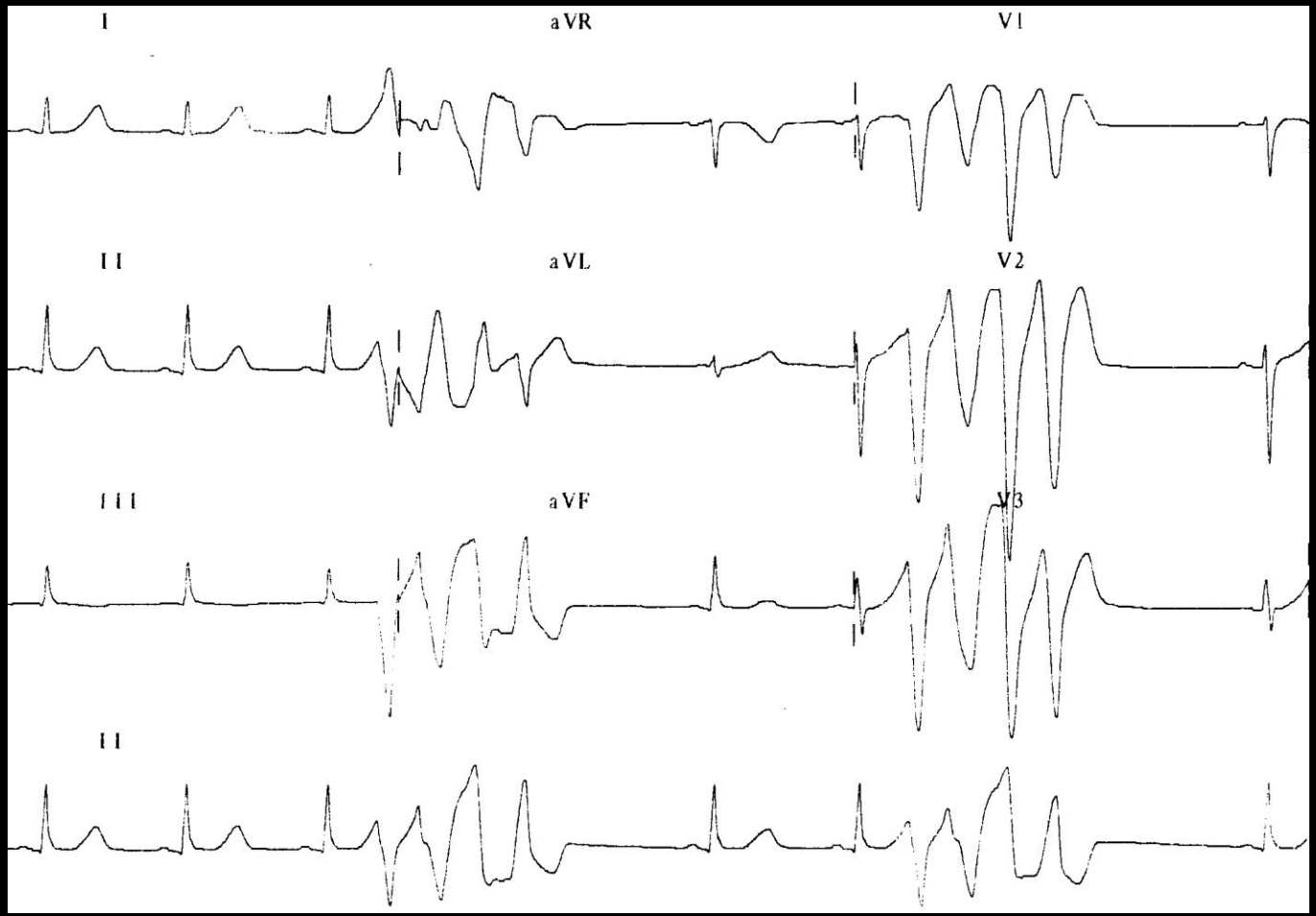
27 ans, Syncope

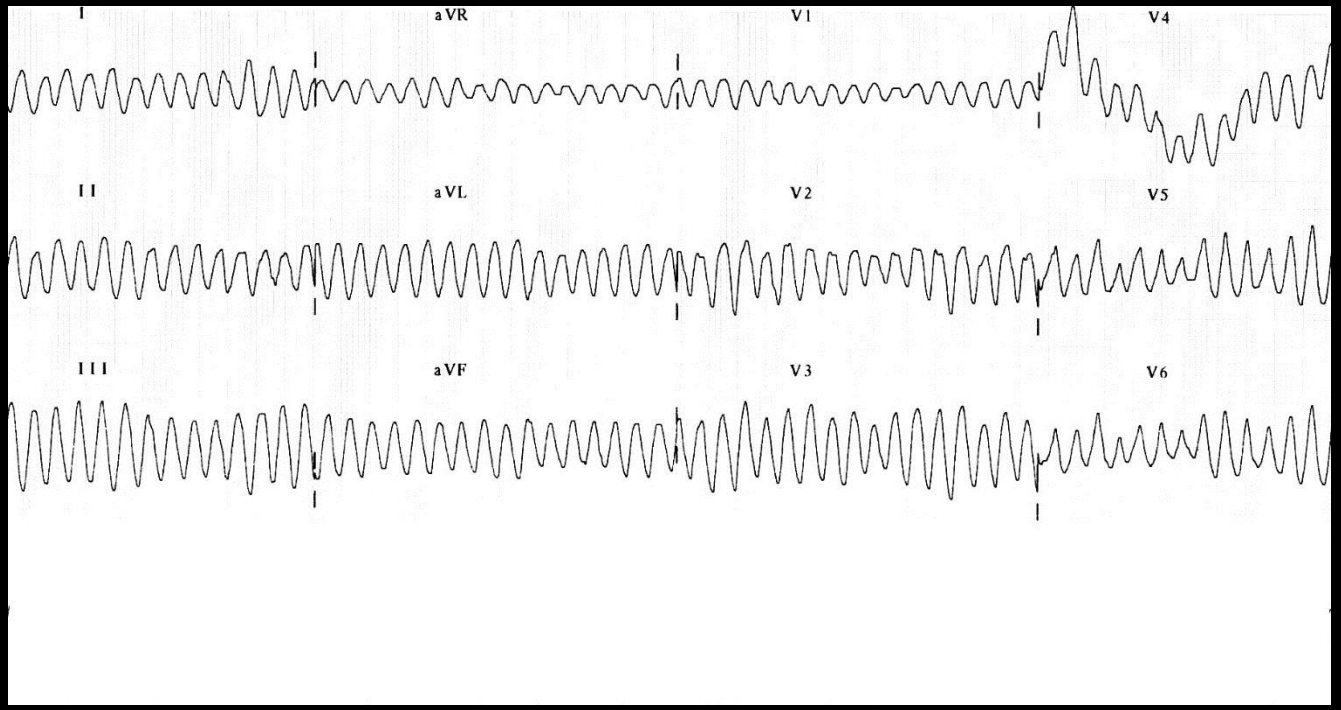



I
aVR
V1
V4
II
aVL
V2
V5
III
aVF
V3
V6
II

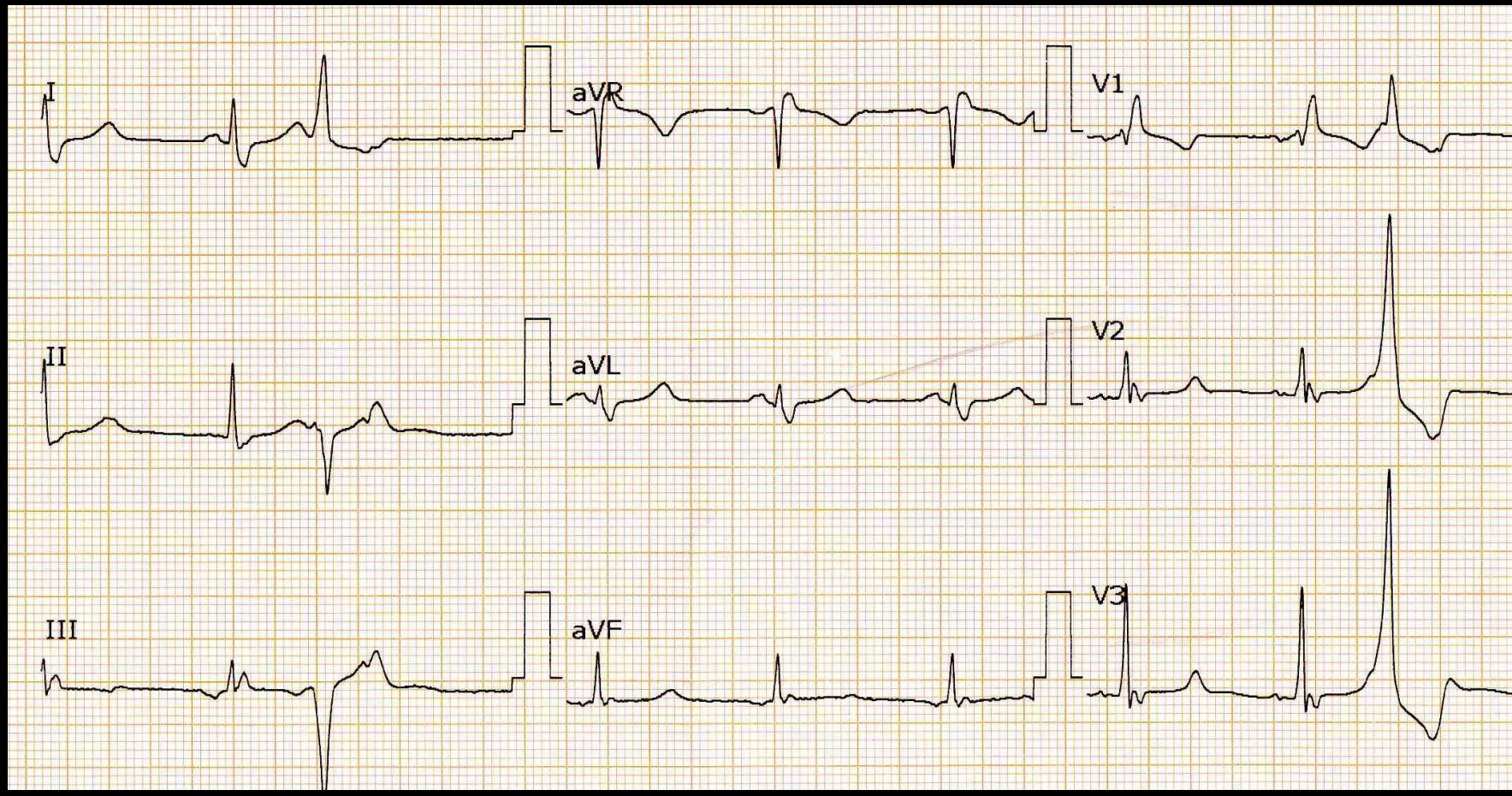
Femme, 39 ans syncope



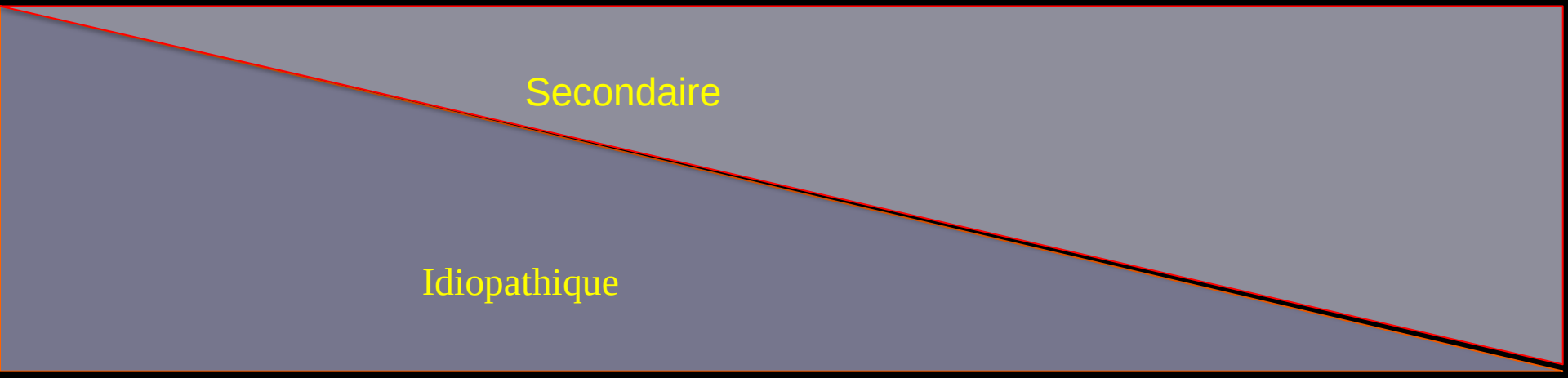

I
aVR
V1
II
aVL
V2
III
aVF
V3
II


I
aVR
V1
V4
II
aVL
V2
V5
III
aVF
V3
V6

30 ans, ACC cœur sain



Mort subite sur cœur ***apparemment*** sain



- FV idiopathique (1929)

- Syndrome du QT long (1990)

- Syndrome de Brugada (1992)

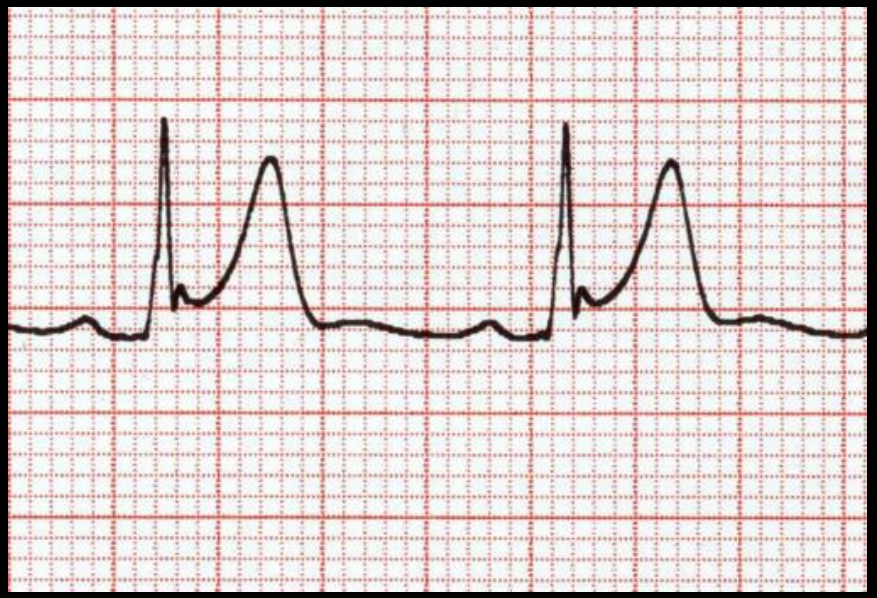
- Torsades de pointes à couplage court (1994)

-TV cathécholergique (1998)

-Repolarisation précoce (2008)

-Syndrome du QT court (2008)

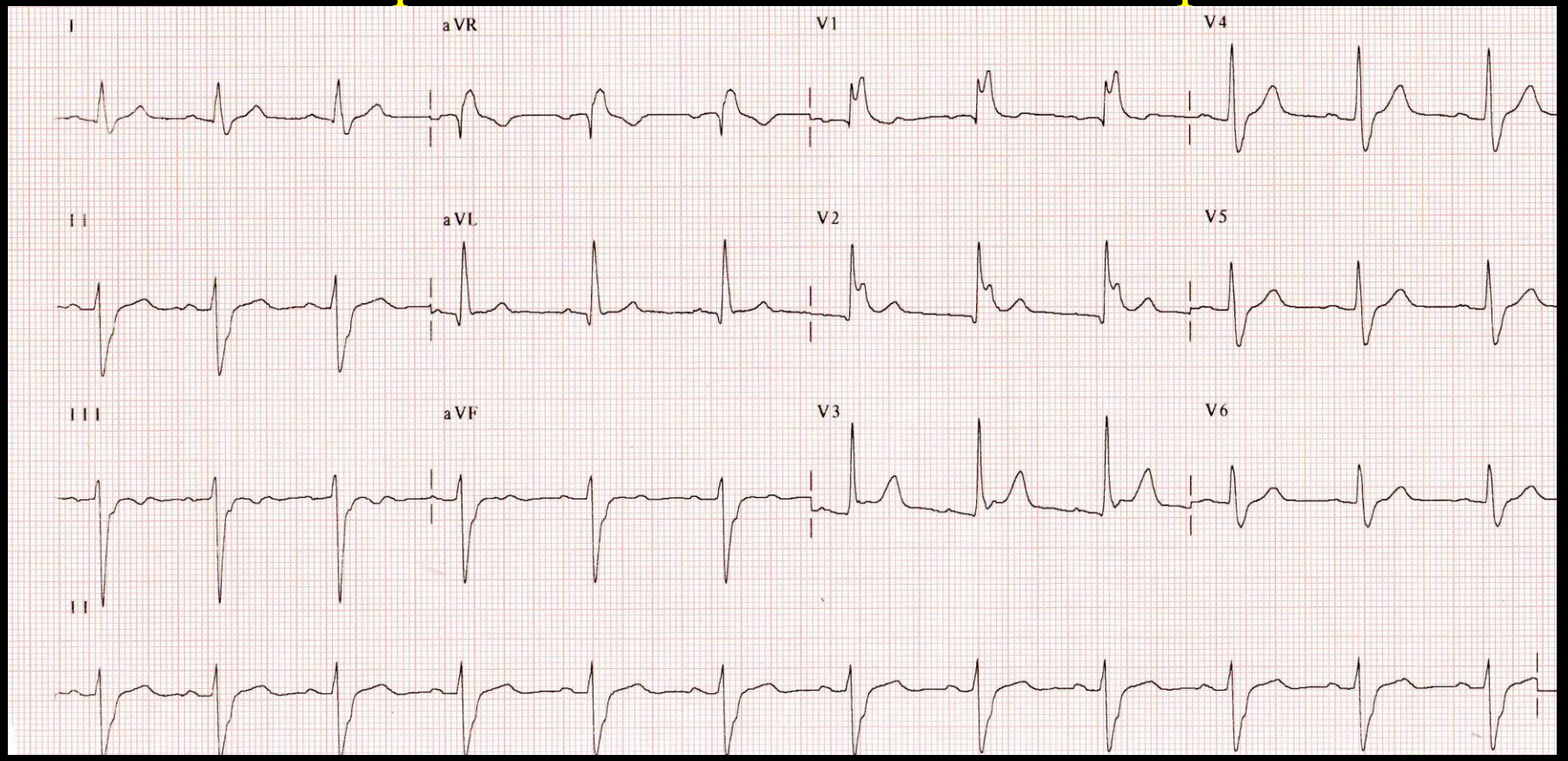
Repolarisation précoce



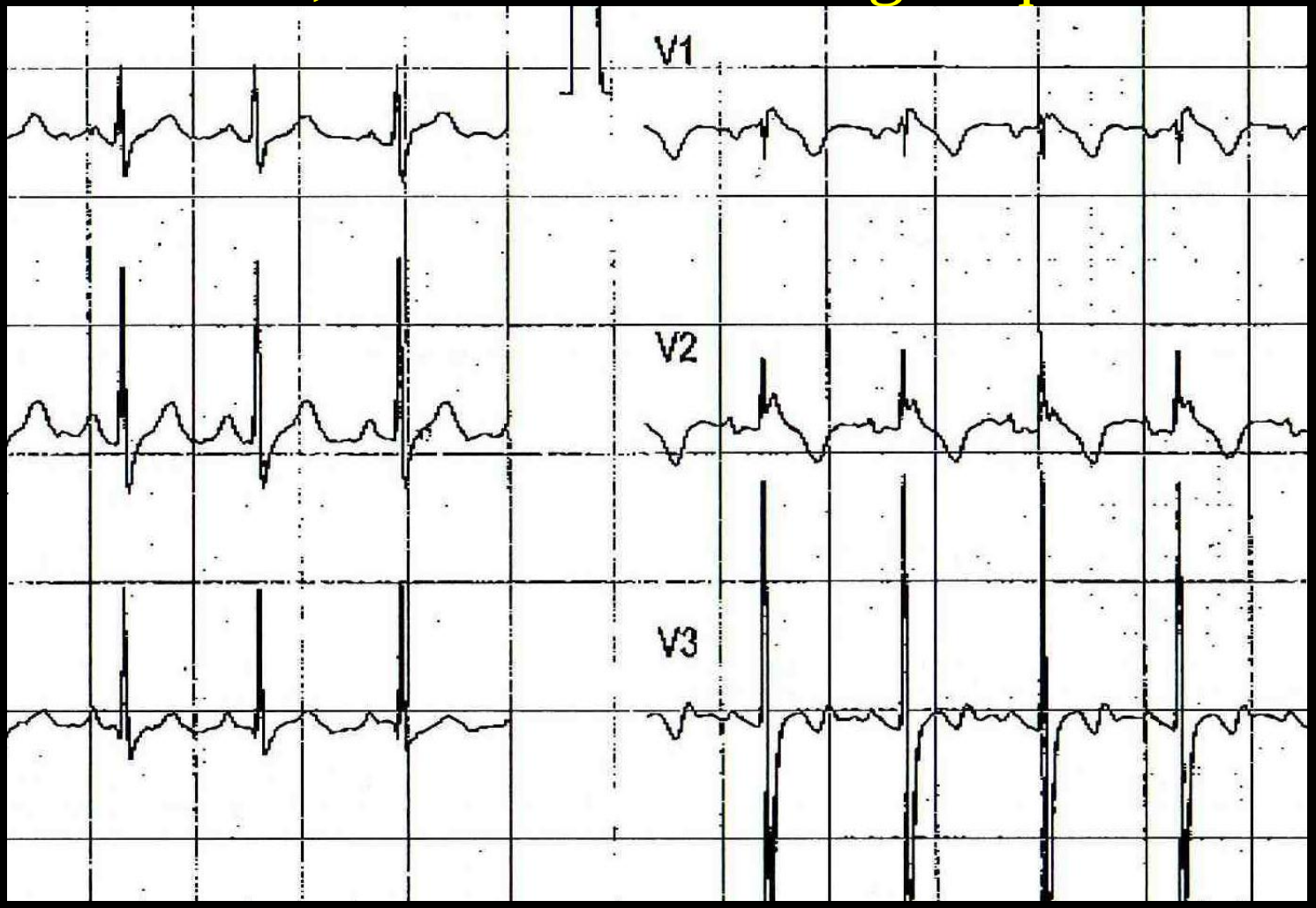
- Syndrome électrocardiographique avec un décalage supérieur du segment ST et/ou une encoche de la fin du QRS

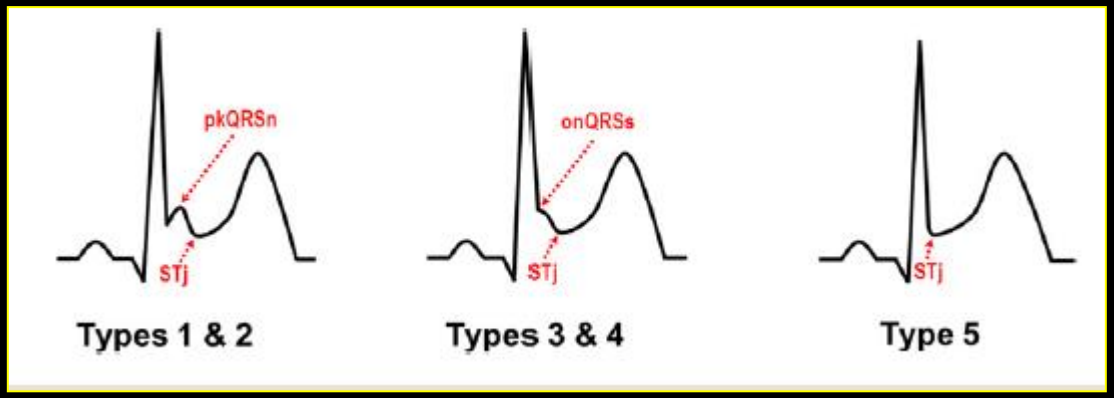
45 ans

ECG pour obtention d'une licence sportive



2,5 ans souffle anorganique

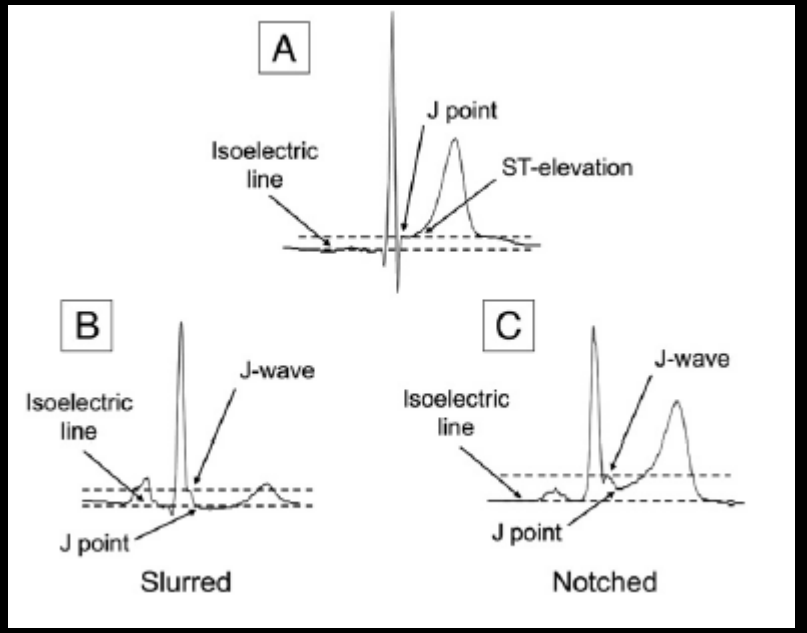




Heng: 5 types JACC 2012 (2 et 4 ST dec<0,1mv)

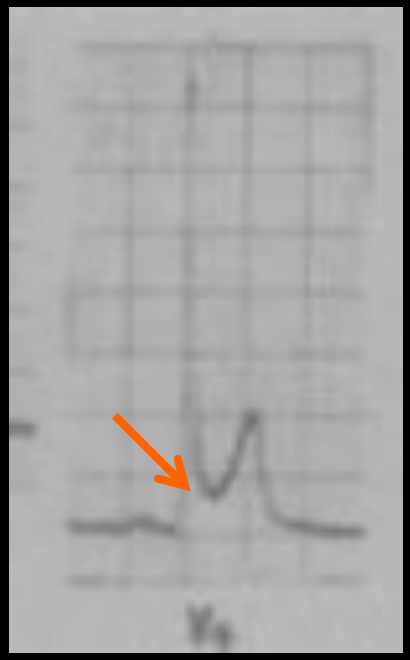
Avec ou sans décalage de ST

Lanza : 3 types
J. Electrocardiol. 2012



Variantes « normales » d'élévation du segment ST

1. **Shipley RA, Hallaran WR:** The four lead electrocardiogram in 200 normal men and women. Am Heart J 11:325–345, 1936



Le plateau R-T en forme de faucille

Bedford (British Heart 1954)

THE SICKLE-SHAPED R–T PLATEAU, A COMMON RS–T PATTERN IN HEALTH

By D. EVAN BEDFORD and GERALD THOMAS. The sickle-shaped R–T plateau comprises an elevated R–T segment with an upward concavity, terminating in a high positive and sharply-peaked T wave. The lowest point of the dipped R–T segment is nearer to R than to the summit of T. Typically, the QRS complex is predominantly positive, there is often a well marked Q wave, and the downstroke of R is notched, slurred, or may show an R^1.

The sickle-shaped R–T plateau shows mainly in either lead I or lead III, and also in the left chest leads. Reciprocal R–T displacement, as seen in cardiac infarction, never occurs.

The R–T plateau of pericarditis may be sickle-shaped or dome-shaped. When sickle-shaped, it may be indistinguishable from the R–T anomaly we have described, in an individual lead, but its distribution in the various leads is different, and it is, of course, a transient pattern.

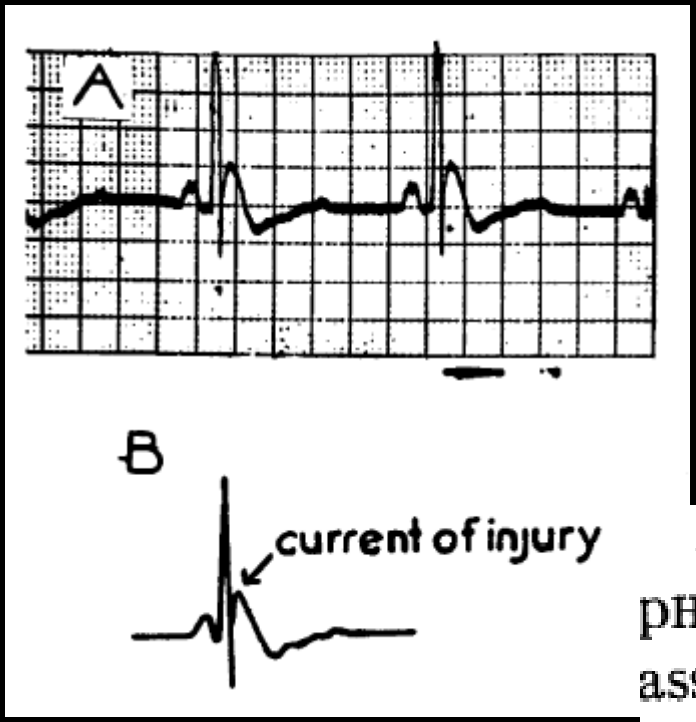
The sickle-shaped R–T plateau appears to be a non-specific pattern, occurring in health and occasionally in heart disease. It may occur in cases of coronary disease. We have noticed it especially in cases of effort syndrome, liable to fainting. It has been described as occurring in athletes and in vagotonia.

« Le plateau R-T en forme de faucille parait être un aspect non spécifique, survenant sur un cœur sain, et parfois malade »

- Ce sus-décalage du segment ST est **souvent associé à une « onde J » précédant le point J**

L'onde J a été d'abord décrite sous hypothermie…

Osborn JJ. Experimental hypothermia; respiratory and blood pH changes in relation to cardiac function. Am J Physiol 1953;175:389-98.

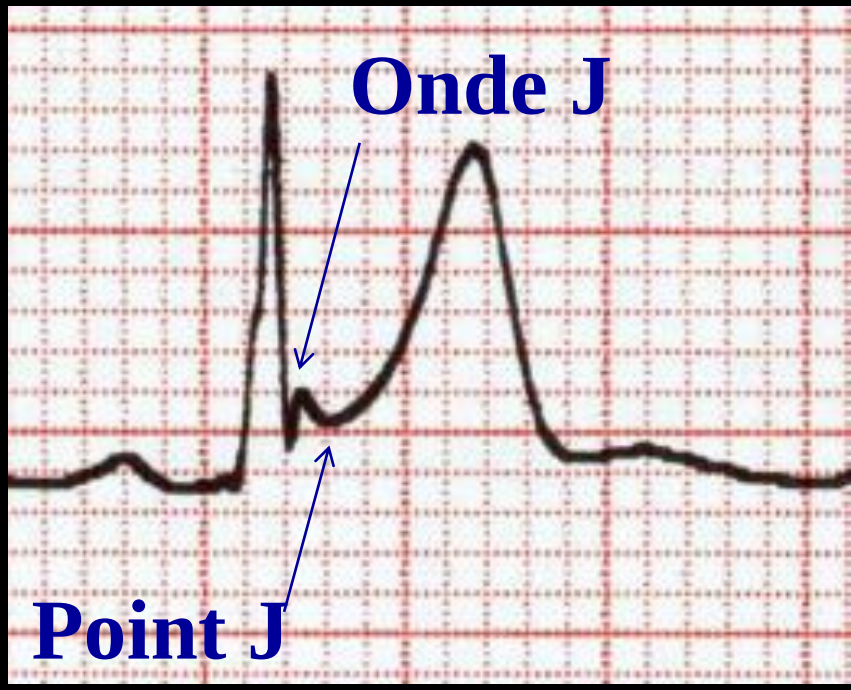


« courant de lésion »
Plus tard appelée « onde d'Osborn »

In our animals, major changes in arterial pH during hypothermia have been significantly associated with high mortality.

***Onde J* 1: Déflexion qui suit le QRS,**

***J*2: Mais en général ralentissement, fragmentation, ou encoche de la fin du QRS…?**

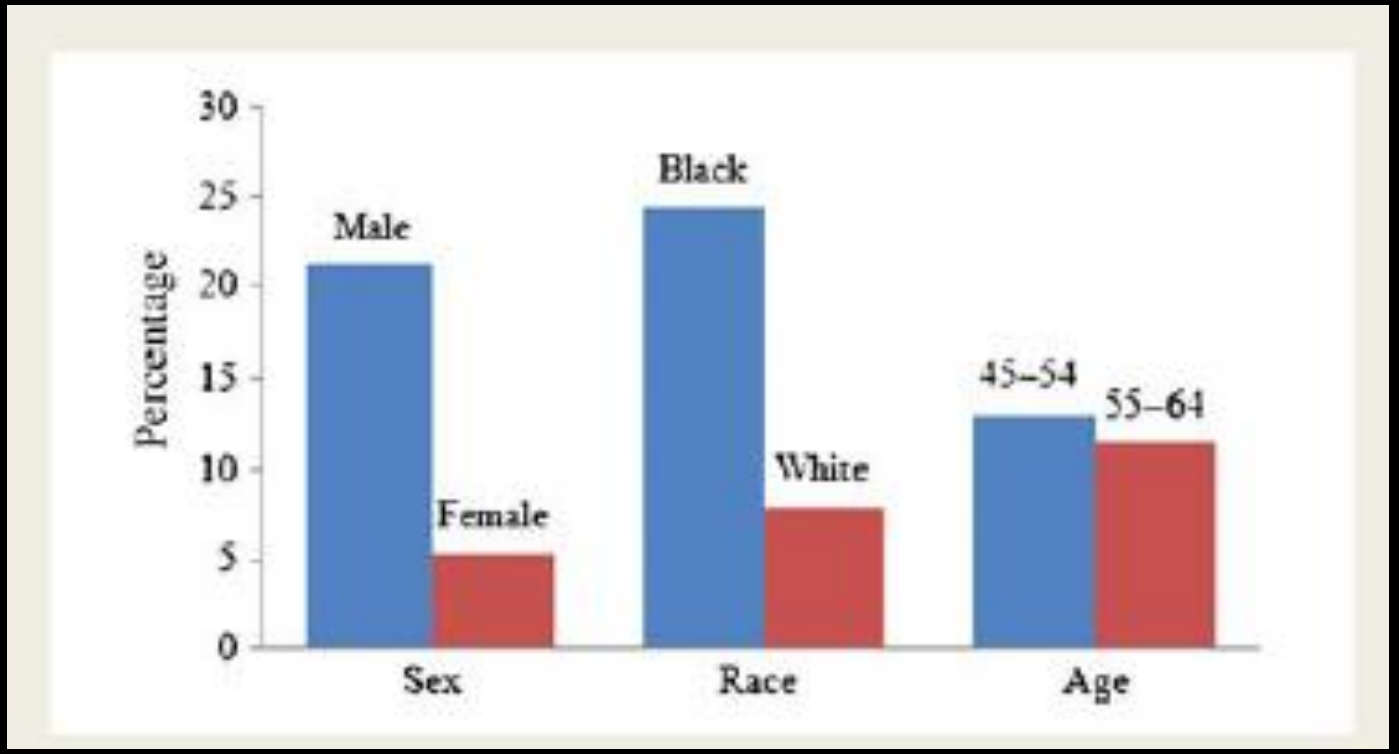


Multiples dénominations selon les époques et le contexte

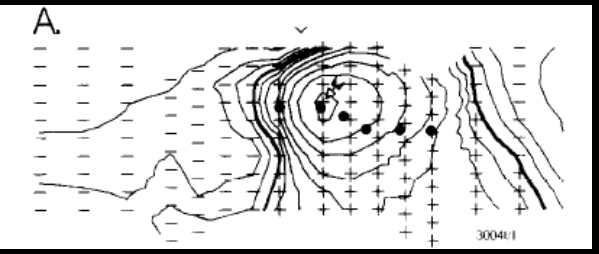
Variante normale d'élévation du segment RS-T
Courant de lésion
Onde d'Osborne

Déflexion J
Bosse de chameau
Onde delta tardive
Etc…..

Olson 2011 (ARIC) 15141 pts 1987-1988 à 2002
« J point elevation ≥1mv



Mécanisme?



Repolarisation précoce?

- Il ***existe normalement une superposition de la fin de l'activation et du début de la repolarisation*** de 5 à 15 ms en épicardique

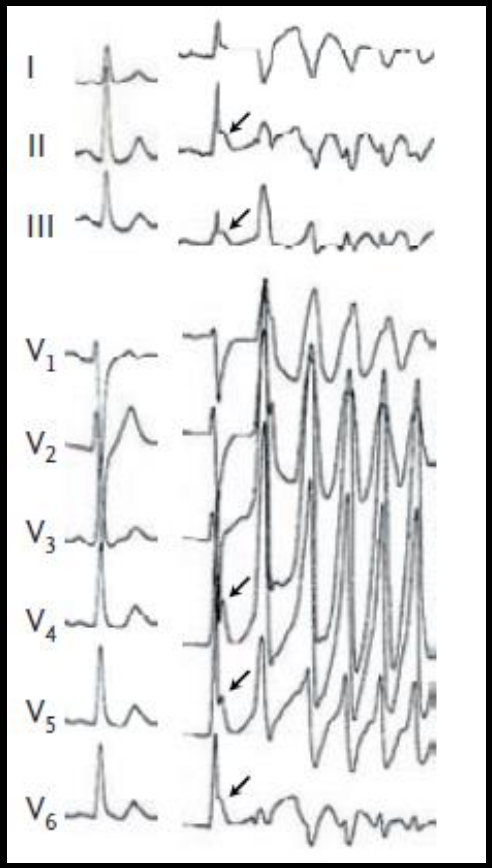
…. « Repolarisation exagérée »?

Repolarisation Précoce et FV?

- Au début des années 2000, davantage de récupération de FV idiopathiques et plus de DAI
- Ressemblances Hypothermie, Brugada et Repol précoce (Anzelzvitch et Gusak 2000 J Electrocardiol.)
- Cas cliniques FV idiopathiques de sujet jeunes avec RP

Prévalence RP plus forte que chez les sujets normaux appariés dans les FV inexpliquées

- **Haissaguerre NEJM 2008 +, 206 FV 35±10 ans**
  - **31% vs 5%**
- Rosso JACC 2008 +, 45 FV 38±15 ans
  - 42% vs 13%
- Nam NEJM 2008+, 15 FV
  - 60% vs 3,3%
- Derval NEJM 2011+, 56 FV 42±10 ans
  - 33% RP
- De Ambroggi 2013 (Athlètes) 27±8 ans
  - 48% vs 29%

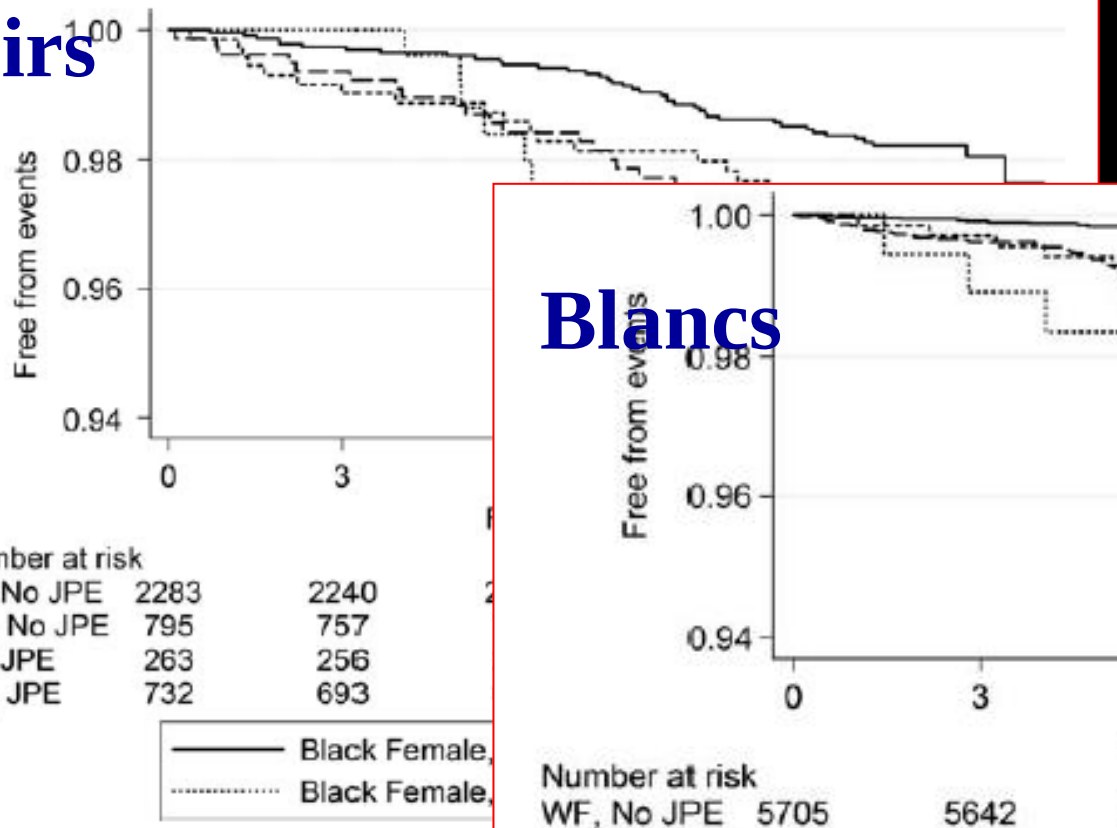


Long-term prognosis associated with J-point elevation in a large middle-aged biracial cohort: the ARIC study

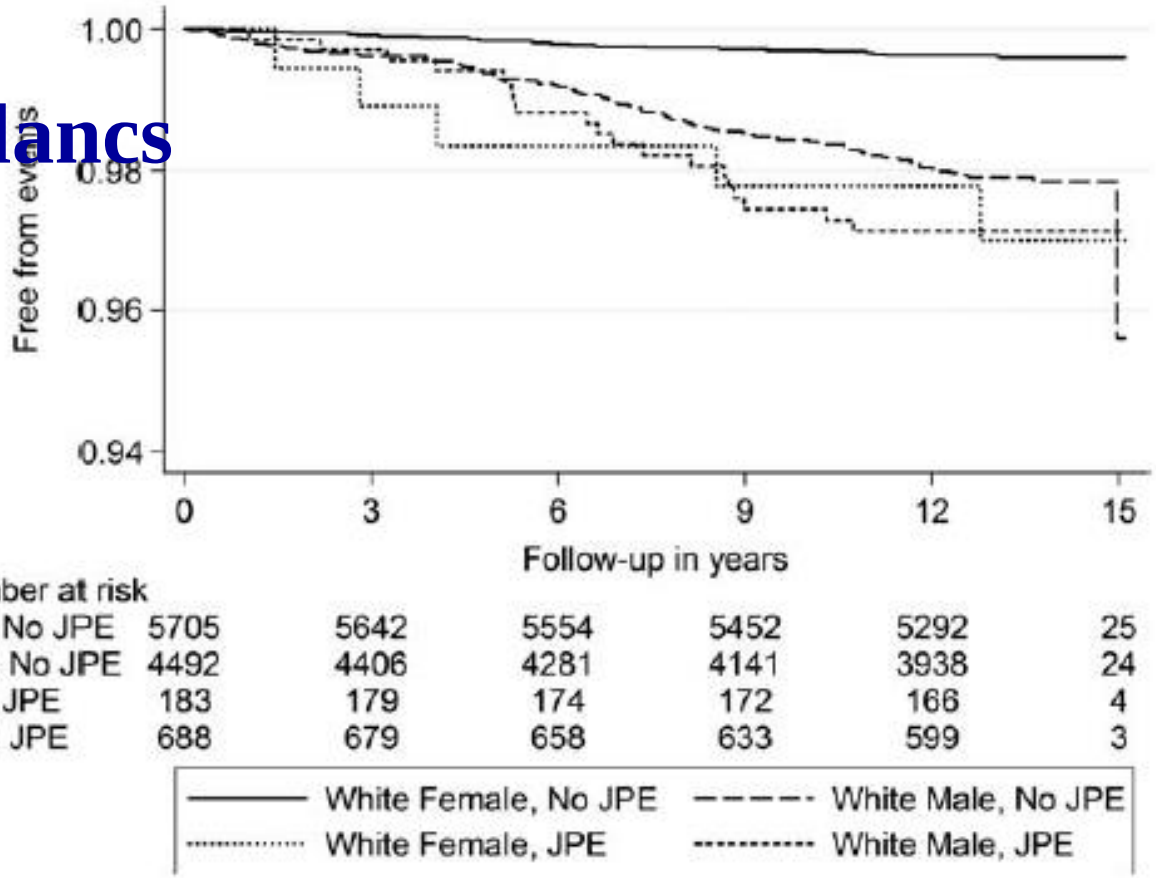
Kristoff A. Olson[1†], Anthony J. Viera[2,3*], Elsayed Z. Soliman[4], Richard S. Crow[5], and Wayne D. Rosamond[6]

European Heart Journal (2011) 32,

Noirs



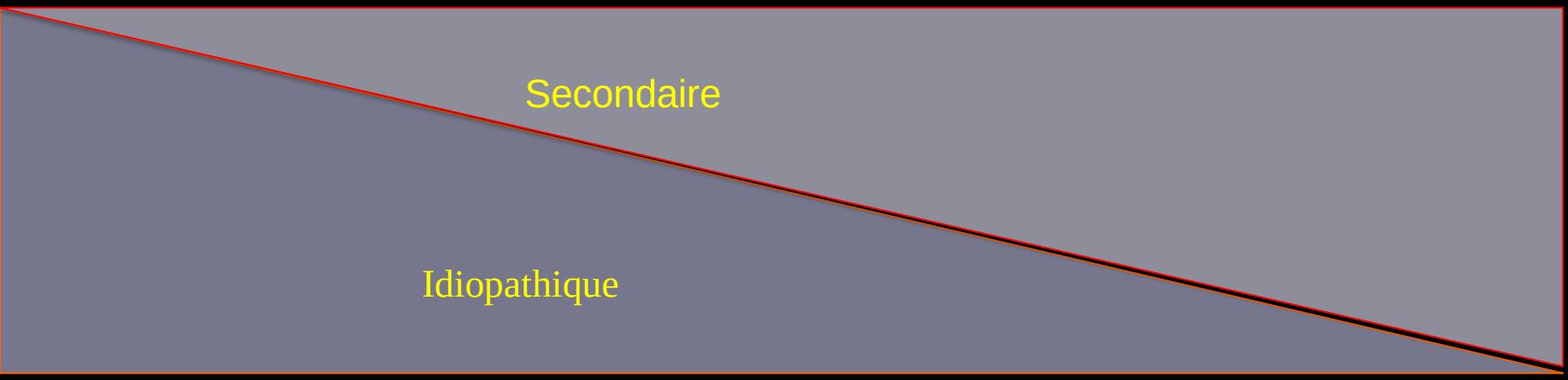
Blancs



Conclusion : pronostic en général bénin

- La définition reste floue: ST ou onde J ou les deux?
- Incidence faible dans grandes populations, avec faible risque de mortalité même si augmenté statistiquement.
- Facteur de risque dans un contexte particulier ?

Mort subite sur cœur apparemment sain



- FV idiopathique (1929)

- Syndrome du QT long (1990)

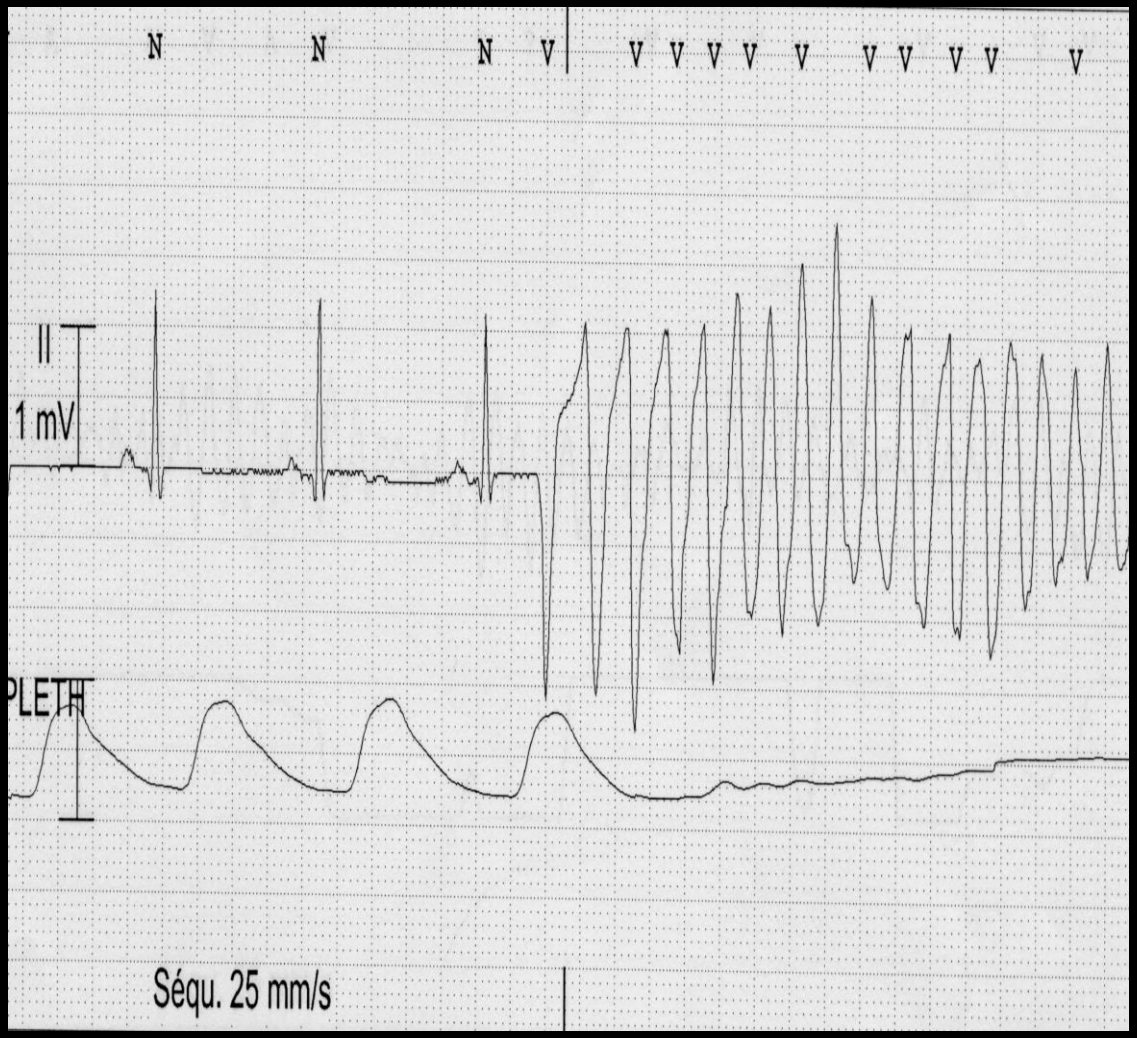
- Syndrome de Brugada (1992)

- Torsades de pointes à couplage court (1994)

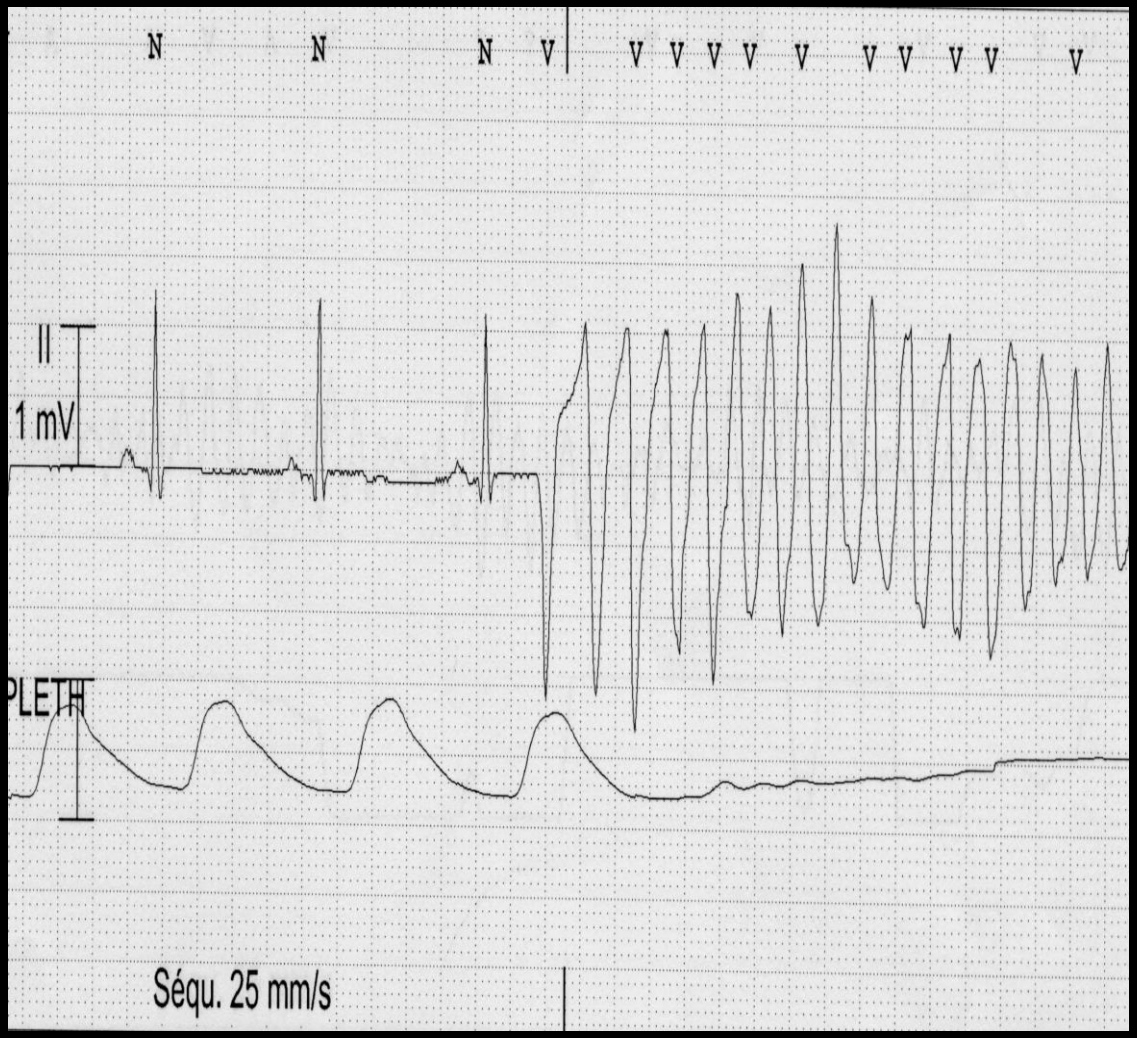
-TV cathécholergique (1998)

-Repolarisation précoce (2008)

-Syndrome du QT court (2008)


N N N V V V V V V V V V V V
II
1 mV
PLETH
Séqu. 25 mm/s

Variants Connexines, récepteurs adrénergiques….



Merci de votre attention