



Cas Clinique

Torsades de Pointe Menaçantes Compliquant un Bloc Auriculo-Ventriculaire Complet

Life-threatening torsades de pointe, complication of a complete atrioventricular block

Mamadou Diakité^{1,3}, Abdoulaye Kanté^{2,3}, Souleymane Coulibaly^{1,3}, Boureima Dembele¹, Alou Sangaré¹, Mariam Sacko^{1,3}, Samba Sidibe^{1,3}, Nouhoun Diallo¹, Abdoul Karim Sacko¹, Oumar Samassekou³, Alou Diarra¹, Ilo Bella Diall^{1,3}

¹ Service de Cardiologie, Centre Hospitalier Universitaire (CHU) Point G, Bamako, Mali

² Service de Chirurgie B, du Centre Hospitalier Universitaire (CHU) Point G, Mali

³ Faculté de Médecine d'Odonto-Stomatologie (FMOS), Bamako, Mali

Correspondance :

Mamadou Diakité^{1,2}

Service de Cardiologie, Centre-Hospitalier Universitaire-Point G

Téléphone: +223 74196750

Fax: +

Courriel : diakitemamadou@yahoo.fr

Mots-clés : Bloc auriculo-ventriculaire complet ; Electrocardiogramme ; Torsades de pointe.

Keywords: Complete atrioventricular block; Electrocardiogram; Torsades de pointe.

Abbreviations

BAV: Bloc auriculo-ventriculaire

ECG: Electrocardiogramme

TdP: Torsades de pointe

TV: Tachycardie ventriculaire

QTc : intervalle QT corrigé

Tp- Te : intervalle (le pic de l'onde T à la fin de l'onde T).

RÉSUMÉ

Les torsades de pointe (TdP) sont une complication immédiatement létale des blocs auriculo-ventriculaires (BAV). Il s'agit d'une tachycardie ventriculaire polymorphe qui est caractérisée sur le plan électrocardiographique par un QT long, des ventriculogrammes élargis et fluctuants de fréquence élevée (200-250/min), succédant à une extrasystole ventriculaire initiatrice ; sur le plan clinique par une inefficacité cardio-circulatoire lorsqu'elles se prolongent, à l'origine de lipothymies ou syncopes. Exceptionnellement les épisodes de TdP peuvent évoluer vers la mort subite. Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 55 ans, ayant présenté un BAV complet mal toléré compliqué d'arrêt cardiaque ressuscité en rapport avec des accès de TdP, pour lesquels aucune étiologie apparente ni cardiopathie structurale n'ont pu être identifiées. La prise en charge malgré les difficultés inhérentes à notre système de soins, a toutefois pu se solder par l'implantation d'un stimulateur cardiaque double chambre. L'enquête génétique est en cours.

ABSTRACT

Torsades de pointe (TdP) is an immediately life-threatening complication of atrio-ventricular block (AVB). It is defined as a polymorphic ventricular tachycardia which is characterized on ECG by a baseline long QT, enlarged and fluctuating high rate ventriculograms (200-250 beats per min), usually initiated by ventricular premature contraction. Clinical possible consequences maybe cardio-circulatory inefficiency when they are prolonged, causing faintness or syncope. Exceptionally, episodes of TdP can lead to sudden death. We report the case of a 55-years-old female patient, who presented complete AVB with resuscitated cardiac arrests episodes due to TdP attacks. The initial cardiac evaluation excluded any structural heart disease. Isoproterenol infusion avoided any recurrence of TdP. Despite main difficulties related to our health care system, the patient could be implanted with a dual-chamber pacemaker. The genetic testing is ongoing.

Ces symptômes ont tendance à se répéter à court terme, en raison du caractère récidivant de l'arythmie. L'épisode de TdP qui dure plus de 30 secondes et/ou qui présente une fréquence cardiaque particulièrement rapide peut évoluer vers la mort subite et/ou en cas de dégénérescence non exceptionnelle, en fibrillation ventriculaire [3].

OBSERVATION CLINIQUE

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 55 ans, sans facteur de risque cardio-vasculaire, ni histoire familiale de mort subite. La patiente n'avait aucun antécédent médico-chirurgical (multigeste ménopausée),

INTRODUCTION

Les torsades de pointe (TdP) sont une complication immédiatement létale des blocs auriculo-ventriculaires (BAV). Il s'agit d'une tachycardie ventriculaire polymorphe qui est caractérisée sur le plan électrocardiographique (ECG) par un QT long, des ventriculogrammes élargies et fluctuants de fréquence élevée (200-250/min), succédant à une extrasystole ventriculaire initiatrice [1-2] ; et sur le plan clinique par une inefficacité cardio-circulatoire lorsqu'elles se prolongent, à l'origine de lipothymies ou de syncopes.

et ne prenait aucun traitement médicamenteux au long cours. Elle présentait depuis une semaine des épisodes de syncope à l'emporte-pièce pour lesquels elle fut transférée dans un hôpital périphérique où elle aurait présenté un arrêt cardiaque ressuscité (massage cardiaque). Elle fut aussitôt transférée à notre centre pour une prise en charge spécialisée.

L'interrogatoire et l'examen clinique (en dehors des crises) étaient sans particularité. Toutefois, on pouvait noter de très brèves périodes de soubresauts où la patiente présentait un syndrome confusionnel intermittent.

A l'examen physique, on pouvait constater une fréquence cardiaque à 33 battements par minute, pour une pression artérielle à 170/50 mm Hg. Le reste de l'examen physique était sans particularité.

Le bilan biologique initial montrait une fonction rénale normale avec natrémie normale, kaliémie à 4.2 mmol/L, calcémie corrigée à 1.182 mmol/L. Par ailleurs, les marqueurs cardiaques avaient des valeurs normales (troponines et D-dimères). La CRP était négative et la sérologie de Lyme non disponible. L'ECG à l'arrivée est représenté dans la Figure 1, et pouvait confirmer la présence d'un BAV complet avec échappement nodal et un QT corrigé selon la formule de *Fridericia* à 557 ms. On pouvait noter une inversion des ondes T de V1 à V3 par ailleurs.

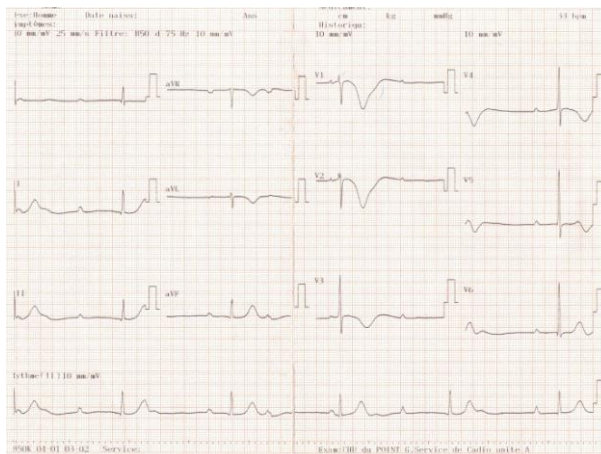


Figure 1. ECG à l'admission montrant une dissociation auriculo-ventriculaire complète évoquant un bloc auriculo-ventriculaire avec échappement nodal (QRS fins à 33 battements par minute). Il existe une inversion des ondes T dans le territoire antérieur (V1 à V3), ainsi qu'en VL.

L'intervalle QT (mesuré en V2) est de 680 ms et 557 ms avec correction selon la formule de *Fridericia*.

La surveillance initiale lors de notre prise en charge a révélé de nombreuses récurrences syncopales avec enregistrement per-critique sur l'ECG 12 dérivations d'épisodes de TdP (Figure 2). Une perfusion de sulfate de magnésium a immédiatement été initiée, mais sans effet sur les récurrences de syncope. En revanche, l'évolution après administration d'isoproterenol a été rapidement favorable, permettant de faire disparaître ces épisodes de TdP et d'éviter des accès syncopaux (Figure 3).



Figure 2 : Enregistrement ECG per-critique lors des épisodes de syncope montrant une TdP qui va durer 5200 ms.

L'intervalle QT mesuré au niveau du complexe post critique en D2 (et QT corrigé selon *Fridericia* à 557 ms) est de 680 ms avec une onde T à double bosse (2^{ème} bosse représente une onde U proéminente).

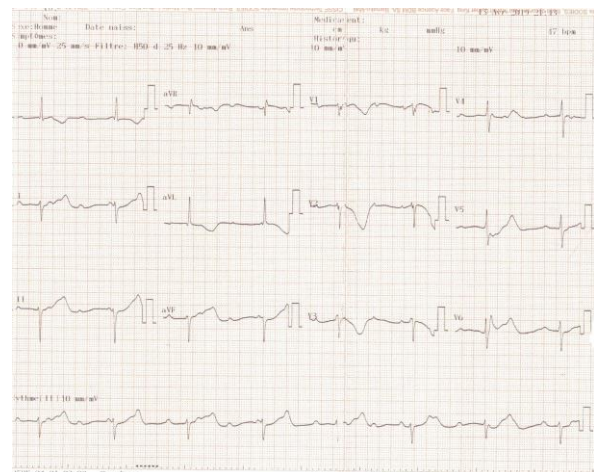


Figure 3 : ECG 12 dérivations enregistré sous perfusion d'isoproterenol permettant de faire disparaître les phénomènes de TdP, avec échappement nodal plus rapide (47 battements par minute) et un intervalle QT corrigé selon *Fridericia* à 525 ms

L'échographie cardiaque initiale était dans les limites de la normale avec une fraction éjection du ventricule gauche à 65%, sans valvulopathie mitro-aortique significative.

En l'absence de cause aigüe réversible concernant ce BAV complet, la patiente a ainsi bénéficié de l'implantation d'un stimulateur cardiaque double-chambre par voie sous clavière gauche avec des suites favorables (Figure 4).





Figure 4 : ECG après implantation montrant un rythme sinusal spontané avec stimulation apicale ventriculaire droite permanente.

DISCUSSION

Nous rapportons ici le cas d'un BAV complet récent (une semaine environ) chez une patiente âgée de 55 ans sans antécédent significatif. Les circonstances initiales de découverte et la notion d'arrêt cardiaque inaugural sont en faveur d'un BAV aigu mal toléré [4,5]. L'infarctus du myocarde aigu pouvait être évoqué initialement au vu de l'inversion des ondes T de V1 à V3 mais il n'y avait aucune symptomatologie à type d'angor, et les valeurs de troponines à l'arrivée étaient normales. Les autres étiologies de BAV aigu [6,7] sont peu probables dans notre cas précis, en l'absence d'insuffisance rénale aiguë, de troubles hydro-électrolytiques et en l'absence de contexte iatrogène, ni infectieux.

La bradycardie est consécutive à tout BAV de haut grade. Il est cependant rare qu'elle soit associée à un allongement de l'intervalle QT et à des phénomènes de TdP. [8,9]

La toute première description d'arythmies ventriculaires en rapport avec un BAV complet date de 1918. [10] Leur individualisation revient à Dessertenne et collaborateurs en 1971. [1]. Les TdP constituent un trouble du rythme cardiaque grave, entraînant un arrêt circulatoire éventuellement responsable de syncopes, voire même de mort subite en cas de dégénérescence non exceptionnelle en fibrillation ventriculaire [3]

Les caractères communs aux TdP

Il sont [11]:

- Electrocardiographiques : les TdP se caractérisent par la succession de ventriculogrammes élargis et polymorphes, de fréquence élevée (200 à 250/min), succédant à une extrasystole ventriculaire initiatrice de type R/T ou R/U à couplage long et fixe; l'amplitude des complexes QRS aberrants varie considérablement, mais progressivement tous les 5 ou 10 complexes, en même temps que l'on voit leur

polarité s'inverser, semblant décrire une torsion autour de la ligne isoélectrique; leur interruption habituellement rapide et spontanée est marquée par une pause ventriculaire plus ou moins longue. Il s'associe donc constamment à un allongement très important de l'intervalle QT ou QU sur les tracés inter-critiques. Cette constatation est d'ailleurs indispensable au diagnostic et permet de distinguer les TdP, d'autres tachycardies ventriculaires (TV) très désynchronisées, parfois morphologiquement voisines des TdP mais répondant à des mécanismes différents (TV catécholergiques, certaines TV ischémiques) [2, 12,13]. Ces critères morphologiques des TdP mieux étudiés sur des enregistrements multipistes simultanés, ne peuvent être considérés comme dans des situations pathologiques particulières, l'ischémie myocardique aiguë notamment, la TV très désynchronisée, peut simuler à s'y méprendre une TdP. Notre enregistrement a été obtenu sur un ECG multipiste 12 dérivation.

- Cliniques et évolutifs : des épisodes très brefs et survenant très souvent en position couchée, les TdP peuvent être asymptomatiques. L'inefficacité cardio-circulatoire qu'elles entraînent lorsqu'elles se prolongent est à l'origine de lipothymies et surtout de syncopes qui ont tendance à se répéter à court terme, en raison du caractère récidivant de l'arythmie. On estime que 10 % des syncopes au cours des BAV ont comme substratum électrophysiologique une TdP. [4]. Notre patiente a présenté un accès enregistré de TdP de plus de 5 secondes.

L'épisode de TdP qui dure plus de 30 secondes et/ou qui présente une fréquence cardiaque particulièrement rapide peut évoluer vers la mort subite en cas de dégénérescence non exceptionnelle en fibrillation ventriculaire. Cela concernerait 15 à 20 % des TdP. [3]. Très probablement l'arrêt cardiaque récupéré qu'a présenté notre patiente est en rapport avec un épisode de TdP soutenu.

Mécanismes des TdP au cours du BAV complet

De façon mécanique, il a été rapporté qu'au cours de la bradycardie, la « down-regulation » des courants repolarisants potassiques rapide et lent (delayed) - respectivement IKr et IKs - entraînerait un allongement de l'intervalle QT et la survenue de TdP.[14] Ces études, basées sur des modèles canins de BAV complet chronique, ont montré une réduction de IKr et de IKs, et une modification du courant calcique de type L, avec les autres courants ioniques (courant sodique entrant, potassique sortant transitoire et potassique entrant rectifiant) restant normaux par ailleurs. [15,16]

Paramètres électrocardiographiques prédictifs de TdP

Chez les patients présentant des TdP bradycardie-dépendant, un certain nombre de paramètres ECG sont corrélés à un risque accru de TdP ; il s'agit de l'allongement de l'intervalle QT [17,18] ; la morphologie de l'onde T, mais aussi l'intervalle Tp-Te (intervalle

entre le pic de l'onde T et la fin de cette dernière) qui est significativement prédictif de TdP au cours d'un BAV complet. En effet le Tp-Te est un reflet ECG de la dispersion transmurale de la repolarisation [19-20.]. Il a été suggéré que les patients présentant une TDP bradycardie-dépendante pourraient en fait être porteurs d'un syndrome de QT long congénital latent ou avec un polymorphisme génétique vulnérable [21, 22]. Une étude réalisée par l'équipe de Krahn et collaborateurs a identifié des variantes génétiques chez 36% des patients présentant un BAV complet [23]. Notre patiente âgée de 55 ans n'avait aucun traitement médicamenteux susceptible de modifier l'intervalle QT. En revanche elle pourrait avoir une prédisposition génétique (enquête génétique en cours).

Le passage en BAV complet, démaquille en fait la réduction de la réserve de repolarisation chez ces patients, se manifestant par un allongement de l'intervalle QT et une TdP. [23]

Principes de traitement

La TdP est une urgence médicale absolue. Le traitement symptomatique est prioritaire [3] ; il vise à resynchroniser la repolarisation ventriculaire et donc prévenir des phénomènes de post-dépolariations précoces [24,25] en raccourcissant l'intervalle QT. Il existe une relation inverse entre la fréquence cardiaque et la durée de la repolarisation. Ainsi, une stimulation plus rapide donnera un intervalle QT plus court. Des études antérieures ont montré qu'une stimulation cardiaque à une fréquence élevée était utile pour prévenir les TdP dans diverses conditions. [26] Le moyen le plus simple et le plus sûr d'accélérer le rythme cardiaque à une fréquence suffisante en cas de BAV de haut degré est l'isoproterenol [3] administré en perfusion intraveineuse continue. Cette thérapeutique est déconseillée chez le patient coronarien, et s'il existe au préalable des troubles de l'excitabilité ventriculaire répondant à d'autres mécanismes. Toutefois cette drogue, comme les autres amines sont onéreuses et même en rupture d'approvisionnement dans notre système de santé actuel. Nous n'avons pu obtenir qu'une petite quantité de drogue permettant de stabiliser l'état rythmique de cette patiente, en attendant l'implantation du stimulateur cardiaque définitif, compte-tenu de la persistance du trouble conducteur.

CONCLUSION

La prise en charge d'un BAV complet avec accès de TdP menaçantes constitue un défi pour nos systèmes de santé en Afrique sub-saharienne. Le contexte clinique, ainsi que les particularités électrocardiographiques (l'intervalle QT, la morphologie de l'onde T et l'intervalle Tp-Te) sont des paramètres identifiables qui sont corrélés au risque de mort subite.

CONFLIT D'INTÉRÊT

Les auteurs déclarent l'absence de tout conflit d'intérêt.

RÉFÉRENCES

- 1- Dessertenne F, Gourgon R, Coumel P, Fabiato A. Tachycardie ventriculaire et 'torsades de

pointes'. *Annales de cardiologie et d'angéiologie*. 1971;20(3):243-51

- 2- Slama R, Coumel PH, Motte G, Gourgon R, Waynberger M, Touche S. Tachycardies ventriculaires et torsades de pointes:frontieres morphologiques entre les dysrythmies ventriculaires. *Arch Mal Coeur*. 1973;66:1401-1411..
- 3- Milon D, Daubert JC, Saint-Marc C, Gouffault J. Les torsades de pointe: A propos de 54 cas. *Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation*. 1982;1(5):513-520.
- 4- Djiane P, Deharo JC. Blocs auriculo-ventriculaires. *EMC-cardiologie-Angéiologie*. 1999;9(2):18-22.
- 5- Opolski G, Kraska T, Ostrzycki A, Zielinski T, Korewicki J. The effect of infarct size on atrioventricular and intraventricular conduction disturbances in acute myocardial infarction. *Int J Cardiol*. 1986 ; 10(2) : 141-147.
- 6- Thomas D, Choussat R, Isnard R, Michel PL, Iung B, Hanania G et al. Abcès cardiaques dans l'endocardite infectieuse. Étude multicentrique à propos de 233 cas. *Arch Mal CoeurVaiss*. 1998;91(6):745-752.
- 7- Fisch C, Knoebel SB. Digitalis cardiotoxicity. *J Am Coll Cardiol*. 1985;5(5 Suppl A):91A-98A.
- 8- Kurita T, Ohe T, Marui N, Aihara N, Takaki H, Kamakura S, et al. Bradycardia-induced abnormal QT prolongation in patients with complete atrioventricular block with torsades de pointes. *Am J Cardiol*. 1992;69(6):628-633
- 9- Topilski I, Rogowski O, Rosso R, Justo D, Copperman Y, Glikson M, et al. The morphology of the QT interval predicts torsade de pointes during acquired bradyarrhythmias. *J Am Coll Cardiol*. 2007;49(3):320-328.
- 10- Wilson FN, Robinson CC. Two cases of complete heart block showing unusual features. *Arch Intern Med* 1918 ;21 :166-75.
- 11- Puech P, Gallay P. Torsades de Pointe. In: de Luna AB, Betriu A, Permanyer G, editors. *Therapeutics in Cardiology*. 1988. Dordrecht. Springer Netherlands: 46-58.
- 12- Krikler DM, Curry PV. Torsade De Pointes, an atypical ventricular tachycardia. *Br Heart J*. 1976;38(2):117-120..
- 13- ZilcherH, Glogar D, Kaindl F. Torsades de pointes: occurrence in myocardial ischaemia as a separate entity. Multiform ventricular tachycardia or not? *Eur Heart J*. 1980;1(1):63-71.
- 14- Vos MA, de Groot SH, Verduyn SC, van der Zande J, Leunissen HD, Cleutjens JP, et al. Enhanced susceptibility for acquired torsade de pointes arrhythmias in the dog with chronic, complete AV block is related to cardiac hypertrophy and electrical remodeling. *Circulation*. 1998;98(11):1125-1135.

- 15- Volders PG, Sipido KR, Vos MA, Späthjens RL, Leunissen JD, Carmeliet E, et al. Downregulation of delayed rectifier K(+) currents in dogs with chronic complete atrioventricular block and acquired torsades de pointes. *Circulation*. 1999;100(24):2455–2461.
- 16- Tsuji Y, Opthof T, Yasui K, Inden Y, Takemura H, Niwa N, et al. Ionic mechanisms of acquired QT prolongation and torsades de pointes in rabbits with chronic complete atrioventricular block. *Circulation*. 2002;106(15):2012–2018.
- 17- Napolitano C, Schwartz PJ, Brown AM, Ronchetti E, Bianchi L, Pinnavaia A, et al. Evidence for a cardiac ion channel mutation underlying drug-induced QT prolongation and life-threatening arrhythmias. *J CardiovascElectrophysiol*. 2000;11(6):691–696.
- 18- Yang P, Kanki H, Drolet B, Yang T, Wei J, Viswanathan PC, et al. Allelic variants in long-QT disease genes in patients with drug-associated torsades de pointes. *Circulation*. 2002;105(16):1943–1948.
- 19- Antzelevitch C. Heterogeneity and cardiac arrhythmias: an overview. *HeartRhythm*. 2007;4(7):964–972.
- 20- Antzelevitch C. Role of spatial dispersion of repolarization in inherited and acquired sudden cardiac death syndromes. *Am J PhysiolHeartCircPhysiol*. 2007;293(4):H2024–2038.
- 21- Yoshida H, Horie M, Otani H, Kawashima T, Onishi Y, Sasayama S. Bradycardia-induced long QT syndrome caused by a de novo missense mutation in the S2-S3 inner loop of HERG. *Am J Med Genet*. 2001;98:348–52.
- 22- Chevalier P, Bellocq C, Millat G, Piqueras E, Potet F, Schott J-J, et al. Torsades de pointes complicating atrioventricular block: evidence for a genetic predisposition. *Heart Rhythm*. 2007;4(2):170–174.
- 23- Subbiah RN, Gollob MH, Gula LJ, Davies RW, Leong-Sit P, Skanes AC, et al. Torsades de pointes during complete atrioventricular block: Genetic factors and electrocardiogram correlates. *Can J Cardiol*. 2010;26(4):208–212.
- 24- Lang CN, Koren G, Odening KE. Transgenic rabbit models to investigate the cardiac ion channel disease long QT syndrome. *Prog Biophys Mol Biol*. 2016;121(2):142–156.
- 25- Schreiner KD, Voss F, Senges JC, Becker R, Kraft P, Bauer A, et al. Tridimensional activation patterns of acquired torsade-de-pointes tachycardias in dogs with chronic AV-block. *Basic Res Cardiol*. 2004;99(4):288–298.
- 26- Halkin A, Roth A, Lurie I, Fish R, Belhassen B, Viskin S. Pause-dependent torsade de pointes following acute myocardial infarction: a variant of the acquired long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2001;38(4):1168–1174.