

LISTE DES ABRÉVIATIONS

A.T.P :	Adénosine triphosphate
ACC :	American College of Cardiology
AHA :	American Heart Association
ESC:	European Society of Cardiology
A.V :	Atrio-ventriculaire
A.V.C :	Accident vasculaire cérébral
B.A.V :	Bloc auriculo-ventriculaire
C.E.E :	Choc électrique externe
C.I.A :	Communication inter-auriculaire
C.I.V :	Communication inter-ventriculaire
C.H.U :	Centre hospitalier universitaire
E.C.G :	Electrocardiogramme
E.E.P :	Exploration électrophysiologique
E.S.A :	Extrasystole auriculaire
E.S.V :	Extrasystole ventriculaire
F.M.T :	Fréquence Maximale théorique
H.T.A :	Hypertension Artérielle
I.V :	Intra-veineuse
mm Hg :	Millimètre de mercure
ms :	Milliseconde
N.A.V :	Nœud atrio-ventriculaire
OD :	Oreillette droite
P.R.E :	Période Réfractaire Effective
P.R.E.A :	Période réfractaire effective antérograde
P.R.E.A.V.A :	Période réfractaire effective antérograde de la voie accessoire.
S.I.V:	Septum inter-ventriculaire
T.S.V:	Tachycardie supraventriculaire
V.D:	Ventricule droit
V.G:	Ventricule gauche
V-A:	Ventriculo-atrial
W.P.W:	Wolff-Parkinson-White

LISTE DES FIGURES

Figure 1: Aspect en V1 du syndrome de W.P.W de type A de Rosenbaum.....	9
Figure 2: Aspect en V1 du syndrome de W.P.W de type B de Rosenbaum.....	10
Figure 3: Représentation schématique en vue inférieure des différentes localisations possibles des faisceaux de Kent et de leurs rapports avec les anneaux tricuspide, mitral et aortique	12
Figure 4: Aspect du système électrique du cœur	15
Figure 5: Schématisation des voies nodo-hisiennes et accessoires.....	16
Figure 6: Schéma histologique du faisceau de Kent	17
Figure 7: Les localisations potentielles des voies accessoires	18
Figure 8: ECG de surface 12 dérivations montrant un syndrome de Wolff-Parkinson-White chez un patient de 21 ans	22
Figure 9: Les différents degrés de pré-excitation	23
Figure 10: Représentation schématique d'une tachycardie orthodromique.....	25
Figure 11: Électrocardiogramme de surface montrant une tachycardie orthodromique.....	26
Figure 12: Représentation schématique d'une tachycardie antidromique.....	27
Figure 13: Électrocardiogramme de surface montrant une tachycardie antidromique.....	27
Figure 14: Représentation schématique et aspect électrocardiographique d'une fibrillation auriculaire sur W.P.W, dégénérant plus bas (en B) en fibrillation ventriculaire.....	29
Figure 15: salle d'angiographie	36
Figure 16: stimulateur externe Micropace EPS 32O (A et B) et boîtier de connexion des sondes d'exploration (C)	37

<u>Figure 17</u> : mise en évidence d'un faisceau accessoire latéral gauche lors de l'étude statique en EEP.....	40
<u>Figure 18</u> : stimulation à période croissant sur rythme fixe imposé mettant en évidence l'aspect de pré-excitation majeure	42
<u>Figure 19</u> : mise en évidence de la dualité de conduction lors d'une stimulation à fréquence croissante	43
<u>Figure 20</u> : mise en évidence de la conduction après stimulation ventriculaire à fréquence croissante	46
<u>Figure 21</u> : localisation du faisceau accessoire par rapport au plan des anneaux valvulaires	50
<u>Figure 22</u> : exemple d'une localisation latérale droite en exploration endocavitaire	52
<u>Figure 23</u> : exemple d'une localisation latérale gauche en exploration endocavitaire.....	53
<u>Figure 24</u> : exemple d'une localisation postéro-septale en exploration endocavitaire	54
<u>Figure 25</u> : exemple d'une localisation antéro-septale en exploration endocavitaire	55
<u>Figure 26</u> : Répartition des patients selon la tranche d'âge	75
<u>Figure 27</u> : Répartition selon le statut matrimonial.....	76
<u>Figure 28</u> : Répartition des patients selon l'âge de début des symptômes.....	79
<u>Figure 29</u> : ECG montrant un aspect de pré-excitation avec faisceau accessoire postéro-latéral gauche chez une patiente de 20ans.....	81
<u>Figure 30</u> : ECG montrant un aspect de pré-excitation avec un faisceau accessoire postéro-septal droit chez un patient de 35ans.....	82
<u>Figure 31</u> : ECG montrant un aspect de pré-excitation avec un faisceau accessoire postéro-septal gauche chez une patiente de 26 ans	83

<u>Figure 32</u> : ECG montrant un aspect de pré-excitation avec un faisceau accessoire antéro-septal droit chez une patiente de 17 ans	83
<u>Figure 33</u> : ECG montrant un aspect de pré-excitation avec un faisceau accessoire médio-septal droit chez une patiente de 38 ans.....	84
<u>Figure 34</u> : Aspect de pré-excitation intermittent sur le Holter des 24heures d'un patient de 36ans.....	85
<u>Figure 35</u> : Aspect de super-Wolff au cours du test d'effort d'une patiente de 17ans.....	89
<u>Figure 36</u> : Fibrillation atriale au cours d'un test d'effort chez une patiente de 17ans.....	90
<u>Figure 37</u> : Tachycardie orthodromique interrompue par les manœuvres vagales.....	91
<u>Figure 38</u> : Position des sondes endocavitaires de face (A) et en oblique antérieure gauche (B).....	93
<u>Figure 39</u> : ECG d'une tachycardie orthodromique chez une patiente de 20ans.....	94
<u>Figure 40</u> : Séquence tachycardie orthodromique (A), Overdrive (B), Stop tachycardie orthodromique (C).....	94
<u>Figure 41</u> : ECG endocavitaire d'une tachycardie orthodromique arrêtée par overdrive chez la même patiente.....	95
<u>Figure 42</u> : ECG endocavitaire d'une tachycardie jonctionnelle	95
<u>Figure 43</u> : ECG endocavitaire d'un flutter atrial non transmis par le faisceau accessoire	96
<u>Figure 44</u> : ECG endocavitaire d'une fibrillation atriale non transmise par le faisceau accessoire	97
<u>Figure 45</u> : Exemple d'une localisation antéro-latérale gauche chez un patient de 14ans.....	99
<u>Figure 46</u> : Mise en évidence d'une localisation postéro-septale gauche au cours l'EEP.....	107

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Classification de Frank et Fontaine.....	11
Tableau II : Classification de Gallagher	12
Tableau III : Classification de Reddy-Schamroth	13
Tableau IV : Classification de Lindsay-Cain.....	14
Tableau V : Classification des recommandations.....	64
Tableau VI: Recommandations ACC/AHA/ESC sur la prise en charge des préexcitations ventriculaires.....	65
Tableau VII : Répartition selon le statut socio-professionnel	76
Tableau VIII : Répartition des patientes selon la gestité et la parité.....	77
Tableau IX : Répartition des patients selon le traitement médical reçu.....	78
Tableau X : Répartition des patients selon les circonstances de découverte	79
Tableau XI : Répartition des patients selon la localisation du faisceau accessoire.....	80
Tableau XII : Répartition des signes fonctionnels ressentis pendant le test d'effort.....	86
Tableau XIII : Motifs d'interruption du test d'effort.....	87
Tableau XVI : Répartition des localisations du faisceau accessoire.....	98
Tableau XV : Répartition des localisations du faisceau accessoire en fonction de l'ECG de repos et l'EEP.....	98
Tableau XVI : Tableau récapitulatif des résultats de notre étude.....	101

SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	1
GENERALITES : RAPPELS SUR LE SYNDROME DE W.P.W.....	5
I-HISTORIQUE	6
II-EPIDEMIOLOGIE.....	7
III-CLASSIFICATIONS.....	9
1-CLASSIFICATION DE ROSENBAUM (1945).....	9
2-CLASSIFICATION DE PUECH (1955).....	10
3-CLASSIFICATION DE BOINEAU (1973).....	10
4-CLASSIFICATION DE FRANK ET FONTAINE (1976).....	11
5- CLASSIFICATION DE GALLAGHER (1978).....	11
6- CLASSIFICATION DE REDDY-SCHAMROTH (1987).....	13
7- CLASSIFICATION DE LINDSAY-CAIN (1987).....	13
8-SYNTHESE.....	14
IV- ANATOMO-PHYSIOLOGIE.....	14
V- LES VOIES ACCESSOIRES.....	15
A-ORIGINES EMBRYOLOGIQUES ET ANATOMIE DU FAISCEAU DE KENT.....	15
1-LES FAISCEAUX ACCESSOIRES.....	16
a-LES FAISCEAUX ATRIO-VENTRICULAIRES : le faisceau de Kent.....	16
b-LES FAISCEAUX NODO-VENTRICULAIRES.....	18
2-LES COURTS-CIRCUITS.....	18
a-ATRIO-FASCICULAIRES (Brechenmacher).....	18
b-ATRIO-NODAL (James).....	18
VI-PHYSIOPATHOLOGIE.....	19
VII-DIAGNOSTIC POSITIF.....	21
1-TRADUCTION CLINIQUE.....	21
2- DIAGNOSTIC ELECTROCARDIOGRAPHIQUE DU SYNDROME DE W.P.W.....	21

VIII- PRINCIPAUX TROUBLES DU RYTHME DANS LE SYNDROME DE W.P.W.....	24
1-TACHYCARDIE RECIPROQUE.....	24
a-FORME COMMUNE OU ORTHODROMIQUE (90%).....	24
b-FORME ANTIDROMIQUE.....	26
2-FLUTTER ATRIAL.....	28
3-FIBRILLATION ATRIALE.....	28
4-FIBRILLATION VENTRICULAIRE.....	28
5-TACHYCARDIE VENTRICULAIRE.....	29
IX-CARDIOPATHIES ASSOCIEES AU SYNDROME DE W.P.W.....	30
1-CARDIOPATHIES ACQUISES	30
2-CARDIOPATHIES CONGENITALES.....	30
3-AUTRES CARDIOPATHIES.....	31
X- EVOLUTION.....	31
A-METHODE D'EVALUATION DU RISQUE EVOLUTIF DU SYNDROME DE W.P.W	31
1-LA CLINIQUE.....	31
2-LES METHODES NON INVASIVES.....	31
a-ECG et HOLTER ECG des 24heures.....	31
b-EPREUVE D'EFFORT.....	32
c-LES TESTS PHARMACOLOGIQUES.....	33
3-METHODE SEMI-INVASIVE : LA STIMULATION OESOPHAGIENNE	34
4-METHODE INVASIVE : ETUDE ELECTROPHYSIOLOGIQUE ENDOCAVITAIRE.....	35
a-PRINCIPE.....	35
b-TECHNIQUE.....	35
c-RESULTATS.....	39
d-INCIDENTS ET ACCIDENTS.....	57
B-MODALITES EVOLUTVES.....	57
C-PRONOSTIC.....	58

XI-AUTRES FORMES CLINIQUES DU SYNDROME DE PREEXCITATION.....	58
1-FIBRES DE MAHAIM.....	58
2-FIBRES ATRIO-HISSIENNES DE BRECHENMACHER.....	59
3-FIBRES ATRIO-NODALES DE JAMES.....	59
4-SYNDROME DE LOWN-GANONG-LEVINE.....	59
XII-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	60
1-DEVANT UN INTERVALLE PR COURT.....	60
2-DEVANT UN COMPLEX QRS LARGE	60
XIII-DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE.....	61
XIV-TRAITEMENT.....	62
1-LES BUTS.....	62
2-LES MOYENS.....	62
a-LES ANTI-ARYTHMIQUES.....	62
b-L'ABLATION.....	62
c-L'ABSTENTION THERAPEUTIQUE.....	63
3-LES INDICATIONS.....	63
a-LES ANTI-ARYTHMIQUES.....	63
b-L'ABLATION.....	64
c-L'ABSTENTION THERAPEUTIQUE.....	64
DEUXIEME PARTIE : NOTRE ETUDE.....	66
I-METHODOLOGIE.....	67
A-CADRE D'ETUDE.....	67
B-POPULATION ETUDIEE.....	70
a-CRITERES D'INCLUSION.....	70
b-CRITERES DE NON INCLUSION.....	70
C-METHODE D'ETUDE.....	70
a-TYPE ET PERIODE D'ETUDE.....	70

b- PARAMETRES ETUDIES.....	71
c- ANALYSE STATISTIQUE.....	73
II-RESULTAT S.....	74
1-ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES.....	75
a-REPARTITION DES PATIENTS SELON L'AGE ET LE SEXE.....	75
b- REPARTITION SELON LE STATUT SOCIO-PROFESSIONNEL.....	76
c- REPARTITION SELON LE STATUT MATRIMONIAL.....	76
d- LA CONSANGUINITE.....	77
2-LES PARAMETRES CLINIQUES	77
a-ANTECEDENTS PERSONNELS	77
b- LES ANTECEDENTS FAMILIAUX.....	78
c- LE TRAITEMENT MEDICAL RECU PAR LES PATIENTS.....	78
d- REPARTITION SELON LES CIRCONSTANCE DE DECOUVERTE.....	78
e- REPARTITION DES PATIENTS SELON L'AGE DE DEBUT DES SYMPTOMES.....	79
f-EXAMEN PHYSIQUE.....	79
3-ASPECT PARACLINIQUES.....	80
a-ECG DE REPOS.....	80
b- ECHOCARDIOGRAPHIE-DOPPLER.....	85
c- HOLTER ECG DES 24 HEURES.....	85
d- TEST D'EFFORT.....	86
e- EXPLORATION ELECTROPHYSIOLOGIQUE ENDOCAVITAIRE.....	92
4-TRAITEMENT ET SUIVI DES PATIENTS.....	100
III- DISCUSSION ET COMMENTAIRES.....	109
CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS	124
BIBLIOGRAPHIE.....	132

INTRODUCTION

Les syndromes de pré-excitation sont définis par l'existence anormale d'une voie de conduction supplémentaire et accessoire qui court-circuite une partie des voies normales de conduction, et particulièrement le nœud auriculo-ventriculaire où la conduction subit normalement un retard physiologique [18]. Ils regroupent tous les aspects électrocardiographiques comportant un intervalle PR court, impliquant ainsi un court-circuit atrio-ventriculaire.

Le syndrome de Wolff-Parkinson-White (W.P.W) est caractérisé par l'existence, en parallèle des voies normales de conduction, d'un faisceau ou voie accessoire et supplémentaire : le faisceau de Kent. Il s'agit d'une connexion atrio-ventriculaire qui peut être, par rapport au plan des anneaux atrio-ventriculaires, à droite comme à gauche. Ce faisceau est responsable d'une activation précoce d'une partie ou de la totalité du muscle ventriculaire.

Le syndrome de W.P.W peut être isolé ou associé à des cardiopathies acquises ou congénitales (le plus souvent à la maladie d'Ebstein).

Relativement fréquente, cette anomalie représente la forme la plus courante et la plus caractéristique de la pré-excitation ventriculaire [61].

Ce syndrome représente une entité rythmologique habituellement bénigne, de bon pronostic, bien toléré ne donnant lieu à aucune manifestation clinique en dehors des signes électrocardiographiques [61].

Parfois, il peut être gênant, invalidant, s'accompagnant d'accès de tachycardies paroxystiques supraventriculaires pouvant être responsables de syncope, d'un état de choc, voire de mort subite par fibrillation ventriculaire. Certaines formes, en raison de leurs caractéristiques électrophysiologiques et/ou du terrain, peuvent être très mal tolérées, voire létales.

D'après une étude épidémiologique [49] réalisé dans les années 1980 à 1990, en France, l'incidence de mort subite liée au syndrome de W.P.W est estimée à 1,5‰ par an. La mort subite peut être le premier évènement révélateur du

syndrome de W.P.W. Elle est liée à une fibrillation auriculaire conduite rapidement au ventricule par un faisceau accessoire à période réfractaire antérograde courte et provoquant ainsi une fibrillation ventriculaire.

Les études électrophysiologiques [39] ont montré que le rythme ventriculaire au cours d'une fibrillation ventriculaire sur syndrome de W.P.W, responsable de syncope, d'arrêt cardiaque ou de mort subite, est clairement corrélé à la durée de la période réfractaire antérograde de la voie accessoire.

Dans ce contexte, 25 à 50% des morts subites [60] surviennent chez des patients qui étaient préalablement asymptomatiques. Ce qui justifie qu'une évaluation pronostique systématique aussi précise que possible soit effectuée devant tout syndrome de W.P.W, même asymptomatique, car le premier symptôme peut être la mort.

La conduite à tenir en présence d'un syndrome de W.P.W dépend du type d'arythmie et sa tolérance, du terrain et des caractéristiques électrophysiologiques de la ou des voies accessoires auriculo-ventriculaires.

Plusieurs démarches doivent être effectuées pour évaluer le risque et décider de l'option thérapeutique. Ainsi les ECG standard, de longue durée, d'effort et l'échocardiographie font partie du bilan systématique, complété souvent par l'exploration électrophysiologique.

Les objectifs de ce travail étaient de :

- ❖ déterminer la prévalence hospitalière du syndrome de W.P.W
- ❖ évaluer le patient porteur d'un syndrome de W.P.W sur le plan épidémiologique, clinique, paraclinique, thérapeutique et évolutif
- ❖ utiliser l'exploration électrophysiologique pour stratifier le risque rythmique des patients
- ❖ proposer un algorithme de prise en charge

Cette évaluation étant aussi bien non invasive qu'invasive impliquant l'exploration électrophysiologique.

En Afrique, en général, et dans notre service en particulier, aucun travail n'a été consacré à l'exploration électrophysiologique chez les patients porteurs du syndrome de W.P.W.

PREMIERE PARTIE :

REVUE DE LITTERATURE

GENERALITES : RAPPELS SUR LE SYNDROME DE W.P.W

I- HISTORIQUE

Depuis les débuts de l'électrocardiographie, une remarque fut faite sur un certain nombre de sujets, en général jeunes et bien portants, qui avaient :

- un tracé de base « curieux » présentant un intervalle PR court et un complexe QRS large avec empâtement de sa partie initiale.
- des crises de tachycardie paroxystique à début et fin brusques, analogues à celles décrites (avant l'ère de l'ECG) par Bouveret [67].

Le syndrome de W.P.W a été décrit pour la première fois en 1930, à Boston et à Londres, par 3 médecins : un allemand Louis Wolff, un anglais Sir John Parkinson et un américain Paul Dudley White [75]. Ils ont publié une série de cas comportant une triade électrique caractéristique :

- un intervalle PR court sur l'ECG de surface ;
- la présence d'une onde delta (empâtement de la partie initial du QRS) avec un QRS large et une repolarisation ventriculaire anormale (à l'opposé de l'onde delta) ;
- des crises de tachycardies paroxystiques à début et fin brusques.

Ainsi ils émirent une hypothèse : l'existence d'un faisceau accessoire et supplémentaire en parallèle aux voies normales de conduction. Ce qui expliquerait le tracé en rythme sinusal et les accès de tachycardies.

Un tel faisceau avait d'ailleurs été décrit par Kent dès 1914 chez l'animal.

En 1933, et après avoir repris les travaux de Kent, en faisant l'autopsie d'un patient, Wood [76] retrouve un faisceau atrio-ventriculaire accessoire, de nature musculaire, shuntant partiellement ou totalement la voie de conduction normale et responsable d'une activation ventriculaire par deux voies fonctionnelles distinctes :

➤ **La voie nodale ou voie de l'excitation ventriculaire**

Caractérisée par un ralentissement initial au niveau du nœud atrio-ventriculaire suivi d'une conduction rapide par le faisceau de His et le réseau de Purkinje.

➤ **la voie accessoire ou voie de la pré-excitation**

Caractérisée par l'absence de retard préalable, elle est responsable d'une dépolarisation ventriculaire lente s'effectuant de proche en proche.

Néanmoins, cette conception ne fut pas admise d'emblée : il a fallu attendre plus de 30 ans pour que l'accord soit unanime.

Les succès de la chirurgie de section de ce faisceau vinrent ensuite confirmer la réalité de la théorie de W.P.W [71].

II- EPIDEMIOLOGIE

Le syndrome de W.P.W est la deuxième [60] cause de tachycardie supra-ventriculaire paroxystique dans le monde. La prévalence des voies accessoires auriculo-ventriculaires dans la population générale est difficile à apprécier avec certitude et elle est probablement sous-évaluée.

En effet, la plupart des études épidémiologiques ne prennent en compte que les sujets symptomatiques. De plus, les anomalies électrocardiographiques sont parfois intermittentes et il existe des voies accessoires masquées ou cachées, qui ne seront diagnostiquées que lors d'une exploration électrophysiologique [67].

Le syndrome de W.P.W touche 0,1 à 0,3% de la population avec 4 nouveaux cas par an pour 100.000 habitants [1]. On estime que 1,5 à 3% des patients sont symptomatiques. Sa prévalence se situe aux environs de 1‰ mais varie entre 0,2 et 4‰ suivant l'âge de la population et le milieu de recrutement (hôpital, population générale) [60].

Dans la majorité des cas, il touche le sexe masculin (environ 70% des cas) plutôt jeune, voire des enfants. La prévalence est plus élevée chez les enfants et les adolescents de moins de 16 ans que chez les sujets âgés de plus de 60 ans où elle n'est que de 0,4‰. Entre les deux tranches d'âge, elle varie de 0,55‰ entre 20 et 39 ans et de 0,96‰ entre 40 et 59 ans [61].

La fréquence [64] est moindre au-delà de 50 ans, soit par involution spontanée du faisceau avec l'âge, soit par décès prématuré des patients du fait de troubles du rythme graves.

Le syndrome de W.P.W peut évoluer avec le temps apparaissant ou disparaissant totalement chez 50% des nourrissons avant l'âge de 1 an, chez 27% des enfants avant l'âge de 5 ans, chez 25% des adultes à 10 ans, et chez 17% dans la population générale à 12 ans. Ceci n'est pas corrélé à la fréquence des symptômes mais à la durée de la période réfractaire de la voie accessoire [59].

Il est quatre fois plus fréquent chez les sujets présentant une cardiopathie notamment congénitale où la prévalence n'atteint que 6,5‰ que chez les sujets normaux comme chez les femmes enceintes (0,9‰) ou les aviateurs (2‰).

Des formes familiales [32] ont été décrites mais non identifiables constamment à cause de la traduction clinique et électrique intermittente de ce syndrome. Une origine génétique est évoquée avec une transmission autosomique dominante.

La prévalence est de 5,5‰ chez les parents au premier degré porteurs d'un syndrome de W.P.W. Elle est probablement sous estimée en raison des formes intermittentes (15,1%), mineurs, donc méconnues et des formes latentes et cachées.

Les tachycardies paroxystiques [60] surviennent à un âge variable et dès la vie intra-utérine. Dans 65 à 85% des cas, le début se fait avant 30 ans mais aussi après 60 ans.

L'âge de début des accès de fibrillation auriculaire est également très variable, allant de 9 à 64 ans (34+/-17 ans). La fibrillation auriculaire « primaire » inaugure la maladie rythmique auriculaire du syndrome de W.P.W dans 13% des cas [23]. L'âge de début de la fibrillation auriculaire primaire ou secondaire est plus tardif que celui des tachycardies paroxystiques allant de 21 à 72 ans (47+/-17 ans). L'âge de début des formes sévères de fibrillation auriculaire, c'est-à-dire rapides ou mal tolérées, est plus précoce que celui des fibrillations auriculaires dites « bénignes » (36,5+/-13 ans versus 52+/-13 ans) [59].

III- CLASSIFICATIONS

Le point commun entre les différentes classifications est la difficulté de localisation des voies accessoires à partir de l'électrocardiogramme de surface. Ceci peut être dû à leurs nombres, aux insertions atypiques, aux localisations plus sous-épiscopardiques que sous-endocardiques et à la conduction antérograde intermittente ou rétrograde exclusive.

Ainsi l'exploration électrophysiologique endocavitaire permet de préciser les localisations exactes.

Plusieurs classifications, basées sur la polarité de l'onde delta, l'axe du complexe QRS et la transition R/S sont utilisées.

1- CLASSIFICATION DE ROSENBAUM (1945) [57]

Elle individualise deux types : A et B.

Dans le type A (Figure 1) : la pré-excitation est ventriculaire gauche. Le faisceau de Kent s'oriente en avant, en bas et à droite avec des déflexions positives dans les dérivation précordiales surtout droites. Une déflexion négative en V6 peut également s'observer.



Figure 1: Aspect en V1 du syndrome de W.P.W de type A de Rosenbaum [57].

Dans le type B (Figure 2) : la pré-excitation est ventriculaire droite. Le faisceau de Kent s'oriente en arrière et à gauche avec des déflexions négatives dans les dérivations précordiales droites.

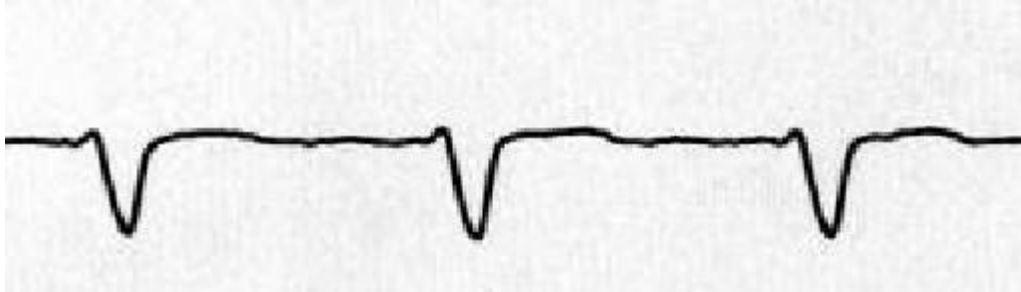


Figure 2: Aspect en V1 du syndrome de W.P.W de type B de Rosenbaum [57].

2- CLASSIFICATION DE PUECH (1955) [66]

Elle identifie deux groupes selon l'exploration endocavitaire et l'orientation de l'onde delta, mais reste difficile à appliquer vu l'existence des formes intermédiaires.

Dans le groupe A, le ventricule gauche est activé avant le ventricule droit.

Dans le groupe B, l'activation débute dans le ventricule droit avant le ventricule gauche.

3- CLASSIFICATION DE BOINEAU (1973) [6]

En corrélant les données vectocardiographiques aux cartographies épicaudiques, elle identifie cinq localisations : antérieure droite, postérieure droite, postérieure gauche, latérale gauche et antérieure gauche.

4- CLASSIFICATION DE FRANK ET FONTAINE (1976) [22]

En déterminant l'orientation de l'onde delta, elle établit des corrélations entre l'électrocardiogramme et la localisation de la voie accessoire par cartographie épiscopique pré ou per opératoire.

On distingue cinq types topographiques selon la polarité de l'onde delta dans les dérivations frontales et horizontales (Tableau I).

Tableau I : Classification de Frank et Fontaine

Type topographique	D _I	D _{II}	D _{III}	aV _R	aV _L	aV _F	V ₁	V ₂	V ₆
Antérieur droit	+	+	-	-	+	+	-	+	+
Antéro-septal droit	+	+	+	-	+ou -	+	-	+	+
Postéro-septal droit	+	-	-	-	+	-	+ou -	+	+
Postéro-septal gauche	+	-	-	-	+	-	+	+	+
Latéral gauche	-	+	+	-	-	+	+	+	-

+ : onde delta positive

- : onde delta négative

5- CLASSIFICATION DE GALLAGHER (1978) [25]

Elle est établie d'après les données cartographiques per-opératoires et des ECG avant et après section chirurgicale du faisceau de Kent. Elle repose sur l'analyse de la polarité de l'onde delta et la morphologie du QRS lors des systoles avec pré-excitation maximale (QRS>0,14s). Par rapport au plan des anneaux (Figure 3), une voie accessoire peut avoir 10 localisations potentielles (Tableau II).

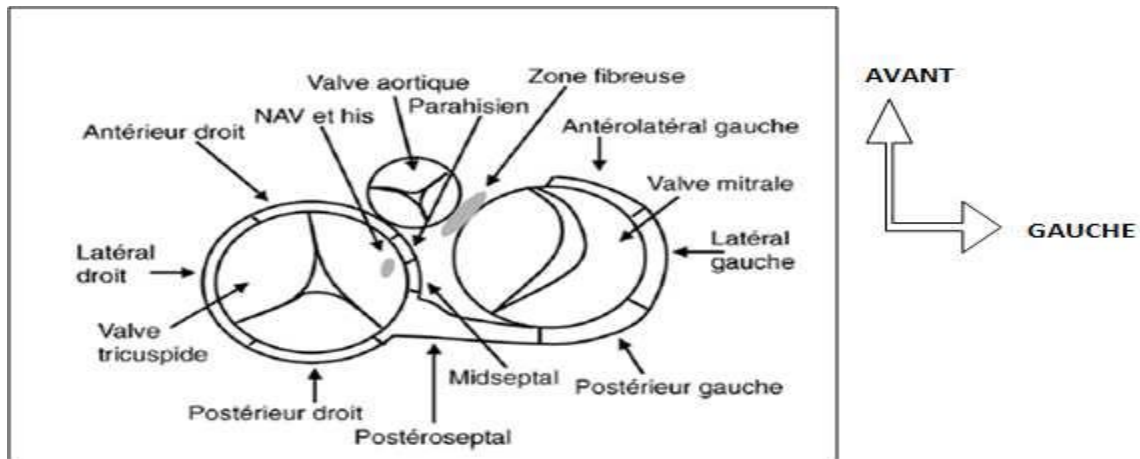


Figure 3 : Représentation schématique en vue inférieure des différentes localisations possibles des faisceaux de Kent et de leurs rapports avec les anneaux tricuspide, mitral et aortique [60].

Tableau II : classification de Gallagher [25]

Site	D _I	D _{II}	D _{III}	aV _R	aV _L	aV _F	V ₁	V ₂	V ₃	V ₄	V ₅	V ₆
Para-septal antérieur droit	+	+	+	-	+ ou -	+	+ ou -	+ ou -	+ ou -	+	+	+
Antérieur droit	+	+	-	-	+ ou -	+ ou -	+ ou -	+	+	+	+	+
Latéral droit	+	+ ou -	-	-	+	-	+ ou -	+ ou -	+ ou -	+	+	+
Postérieur droit	+	-	-	-	+	-	+ ou -	+ ou -	+	+	+	+
Para-septal droit	+	-	-	-	+	-	+ ou -	+	+	+	+	+
Para-septal postérieur gauche	+	-	-	-	+	-	+	+	+	+	+	+
Postérieur gauche	+	-	-	+ ou -	+	-	+	+	+	+	+	-
Latéral gauche	-	+ ou -	+ ou -	+ ou -	-	+ ou -	+	+	+	+	-	-
Antérieur gauche	-	+	+	-	-	+	+	+	+	+	+	+
Para-septal antérieur gauche	+	+	+	-	+ ou -	+	+ ou -	+	+	+	+	+

+ : onde delta positive - : onde delta négative

6- CLASSIFICATION DE REDDY-SCHAMROTH (1987) [66]

Elle est fondée sur la polarité de l'onde delta dans le plan frontal et de la morphologie du QRS.

On distingue quatre sites d'insertion : latéral droit ; latéral gauche ; postéro-septaux gauche et droit ; antéro-septaux droit et gauche.

Tableau III : classification de Reddy-Schamroth [66]

localisation	Axe delta	Polarité delta	Axe QRS	Polarité QRS
Latérale gauche	+90° à +120°	-D _I , aV _L , V ₅ , V ₆ +D _{II} , D _{III} , aV _F	+60° à +90°	+ V ₁ à V ₃
Latérale droite	-30° à -60°	-D _I , D _{III} , aV _F +D _{II} , aV _L	-60°	- V ₁ à V ₃
Postéro-septale droite	-30° à -50°	-D _{III} , aV _F +D _I , aV _L	-30°	- V ₁ à V ₃
Postéro-septale gauche	-60° à -90°	-D _{II} , D _{III} , aV _F +V ₁	-60°	+ V ₁ à V ₃
Antéro-septale gauche et droite	0° à +60°	+D _I , D _{II} , D _{III} , aV _L , aV _F	0° à +30°	- V ₁ à V ₃

+ : onde delta ou QRS positive

- : onde delta ou QRS négative

7- CLASSIFICATION DE LINDSAY-CAIN (1987) [66]

La polarité de l'onde delta, l'axe de QRS et le point de transition de l'onde R dans les précordiales permettent d'identifier cinq régions (Tableau IV).

Tableau IV : classification de Lindsay-Cain [66]

Régions	Delta	Axe QRS	Transition de R
I : latérale gauche	-aV _L , D _I	+60° à 120°	V ₁ à V ₃
II : postérieure gauche	-D _{II} , D _{III} , aV _F	+ 75° à - 70°	V ₁
III : postéro-septale	- D _{III} , aV _F	0° à +80°	V ₂
IV : latérale droite	-aV _R	+10° à + 70°	V ₃ à V ₅
V : antéro-septale	-V ₁ , V ₂	+30° à +70°	V ₃ à V ₅

- : onde delta négative

8-SYNTHESE

- Complexité de la localisation du faisceau accessoire à l'ECG standard
- En dehors de la classification de ROSENBAUM, le reste des classifications nécessite un centre de rythmologie

IV- ANATOMO-PHYSIOLOGIE

Le cœur [43] est un organe musculaire d'environ 250 grammes, ayant la forme d'une pyramide triangulaire. Il est creux, composé de quatre cavités : deux ventricules droit et gauche et deux oreillettes droite et gauche.

La paroi cardiaque comporte un faisceau de fibres et de nœuds conduisant les impulsions dans le muscle cardiaque et provoquant la contraction des oreillettes et des ventricules. Il s'agit du faisceau de His et du réseau de Purkinje, du nœud sinusal de Keith et Flack ou nœud sino-auriculaire et du nœud d'Aschoff-Tawara ou nœud auriculo-ventriculaire.

Le nœud sino-auriculaire est un nœud de tissu situé sur la paroi postérieure de l'oreillette droite près de l'abouchement de la veine cave supérieure, à la partie supérieure de la jonction sino-atriale.

Le nœud auriculo-ventriculaire est situé dans le triangle de Koch limité par la valve septale de la tricuspide en avant, l'ostium du sinus coronaire en bas et le

tendon de Todaro au dessus. Il comporte une portion compacte dont nait le faisceau de His et vers laquelle convergent des racines multiples dont au moins deux sont concernées par les réentrées intra-nodales (Figure 4).

Les faisceaux inter-nodaux relient les deux formations nodales.

On distingue :

- Un faisceau antérieur qui nait du pole antérieur du nœud sino-atrial, s'incurve, à proximité de la veine cave supérieure, vers la gauche du toit de l'atrium droit, suit le septum inter-atrial et descend vers le nœud atrio-ventriculaire ;
- un faisceau moyen qui nait du pole postérieur du nœud sino-atrial, fait une boucle derrière la veine cave supérieure, croise la face postérieure de l'atrium droit puis le septum inter-atrial à sa partie moyenne ;
- un faisceau postérieur qui suit la crista terminalis jusqu'au bord postérieur du septum inter-atrial et du nœud atrio-ventriculaire.

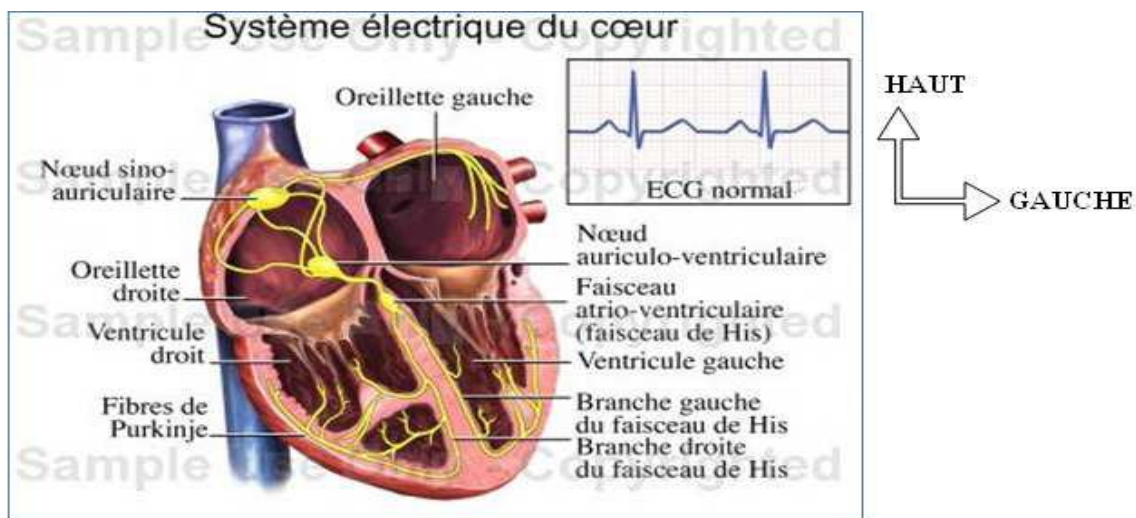


Figure 4: Aspect du système électrique du cœur [43]

V- LES VOIES ACCESSOIRES

A-ORIGINES EMBRYOLOGIQUES ET ANATOMIE DU FAISCEAU DE KENT [3]

A partir du 33ème jour de vie intra-utérine, l'anneau fibreux séparant anatomiquement les masses myocardiques atriale et ventriculaire se développe horizontalement. Il abrite des ponts myocardiques anatomiques, mais non fonctionnels, atrio-ventriculaires qui disparaissent à terme, mais parfois après plusieurs mois ou années.

Ainsi, à terme et après maturation normale de l'anneau fibreux, la communication électrique entre les étages atrial et ventriculaire devient exclusivement liée au tronc du faisceau de His qui le traverse.

La persistance de ces ponts myocardiques est à la base des différentes voies de conduction atrio-ventriculaires accessoires pouvant cohabiter avec le faisceau de His (Figure 5) et se traduire sur l'ECG de surface par une pré-excitation ventriculaire.

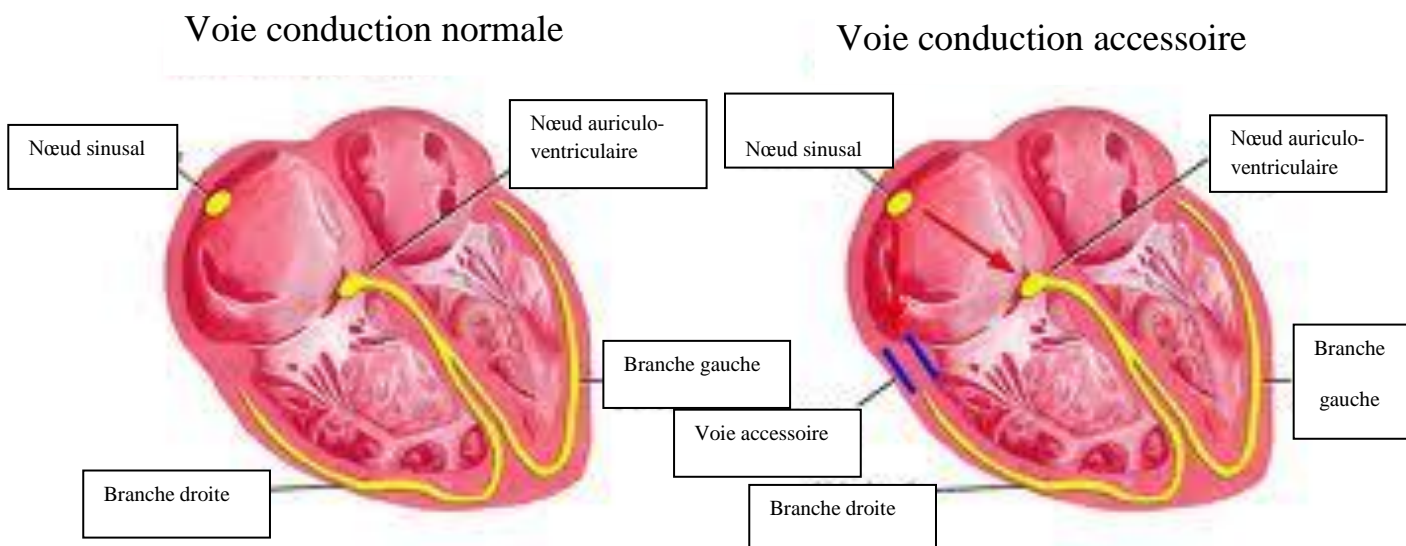


Figure 5 : Schématisation des voies nodo-hisiennes et accessoires [66]

Les travaux d'Anderson [2] définissent différents types anatomiques de connexion accessoire atrio-ventriculaire : les faisceaux accessoires et les courts-circuits.

1- LES FAISCEAUX ACCESSOIRES

a- LES FAISCEAUX ATRIO-VENTRICULAIRES : le faisceau de Kent

Le faisceau de Kent, responsable du syndrome de W.P.W, est une connexion musculaire anormale accessoire directe entre l'oreillette et la paroi basale du ventricule.

Le plus souvent, il naît d'une structure unique bien définie proche de l'anneau fibreux mais se ramifie près de son insertion dans le myocarde ventriculaire (Figure 6). Ceci explique les discordances électrocardiographiques de la conduction antérograde et rétrograde des voies accessoires.



Figure 6 : schéma histologique du faisceau de Kent [22]

Il peut siéger sur toute la circonférence des anneaux atrio-ventriculaires et le septum, dans l'épaisseur de la graisse du sillon auriculo-ventriculaire y compris dans la zone de contiguïté fibreuse mitro-aortique.

Unique ou multiple, à droite comme à gauche, sa situation anatomique peut être latérale, postéro-septale ou antéro-septale.

Ses dimensions sont variables : la longueur peut varier de 2 à 10mm et le diamètre de 0,2 à 2 mm [22].

b- LES FAISCEAUX NODO-VENTRICULAIRES

Ils sont soit :

- superficiels : entre les cellules transitionnelles atrio-nodales et le ventricule (Paladino).
- profonds : entre la zone compacte du nœud et le ventricule (Mahaim).

2- LES COURTS-CIRCUITS

a- ATRIO-FASCICULAIRES (Breachmacher).

b- ATRIO-NODAL (James).

La figure ci-dessous montre les localisations potentielles des voies accessoires.

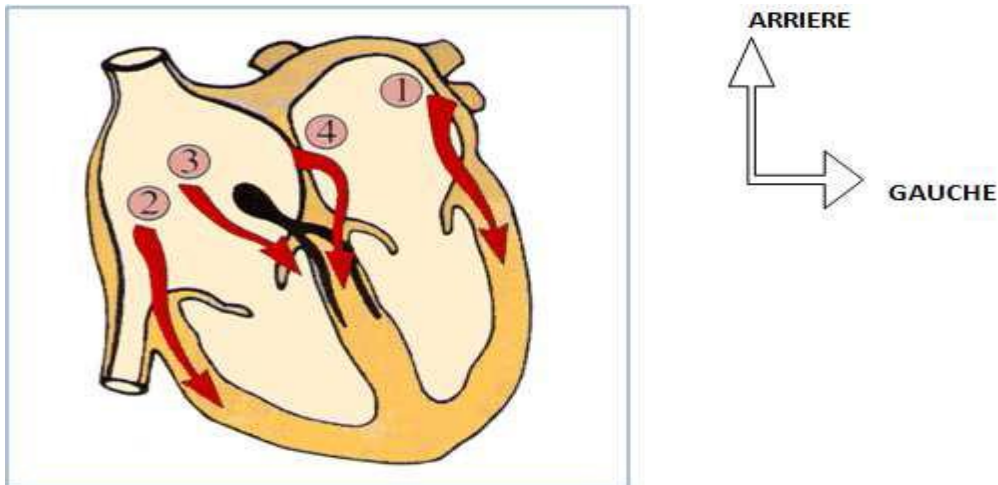


Figure 7: Les localisations potentielles des voies accessoires [75]

1=faisceau de Kent 2 = fibres de James 3 et 4= fibres de Mahaim

VI- PHYSIOPATHOLOGIE

Le syndrome de W.P.W [64] est du à l'existence d'un faisceau de Kent dont les propriétés et caractéristiques générales sont les suivantes :

- une absence de cellules à conduction lente contrairement au nœud atrio-ventriculaire. Ainsi, l'influx partant de l'oreillette et descendant par le faisceau de Kent arrive rapidement au ventricule homolatéral avec une vitesse de conduction rapide, d'où l'intervalle PR court.

Il s'ensuit un asynchronisme de la dépolarisation ventriculaire, d'où la pré-excitation ventriculaire avec la présence d'onde delta avec l'activation ventriculaire par la voie accessoire qui commence au niveau du myocarde indifférencié.

- une stimulation normale des ventricules avec un complexe QRS, après l'onde delta.
- une absence de conduction décrementielle avec « la loi du tout ou rien », selon que le faisceau de Kent est en période réfractaire relative laissant passer l'influx ou en période réfractaire absolue où il n'existe aucun passage de l'influx vers les ventricules.

Cependant, une conduite décrementielle a été observée exceptionnellement sur certains faisceaux accessoires postéro-septaux droits [18].

- la période réfractaire de la conduction antérograde sur le faisceau de Kent est variable. Elle peut être courte (d'où les troubles du rythme graves) ou longue expliquant les cas asymptomatiques.

Outre la période antérograde, le faisceau de Kent est aussi susceptible de conduire l'influx en rétrograde.

Généralement, la conduction rétrograde est la meilleure et il est fréquent que la période réfractaire du faisceau de Kent soit plus courte en rétrograde qu'en antérograde [21].

Certains faisceaux de Kent n'ont en apparence qu'une conduction rétrograde d'où la notion de Kent caché [8].

- un complexe de fusion du QRS entre ce que serait le QRS si l'influx ne descendait que par le faisceau accessoire et ce que serait le QRS si l'influx ne descendait que par les voies normales.

La dépolarisation de l'ensemble de la masse ventriculaire est donc liée en partie à l'influx descendant par le Kent et en partie à l'influx descendant par le His.

Sur le faisceau de Kent, l'influx descend toujours avec la même vitesse, alors que sur les voies normales, l'influx descend moins vite selon l'état vagal au niveau du nœud auriculo-ventriculaire.

Les proportions respectives de la masse ventriculaire dépolarisée par l'une et l'autre des deux voies de conduction, et donc le degré de fusion, varient.

L'induction d'un réflexe vagal peut produire un aspect de pré-excitation majeure ou « super-Wolff ». Dans ce cas, l'influx sera bloqué, ou très ralenti dans le nœud auriculo-ventriculaire. Par contre, il descendra normalement par le faisceau de Kent, qui assurera donc à lui seul la dépolarisation de la quasi-totalité des ventricules.

Au fur et à mesure que le réflexe vagal disparaît, l'aspect de pré-excitation est de moins en moins marqué et la déflexion hisienne se dégage entre P et R.

Ainsi, on attribue ces anomalies électriques à l'existence d'une voie de conduction atrio-ventriculaire accessoire court-circuitant partiellement ou totalement la voie de conduction normale. Elle est responsable d'une activation ventriculaire par deux voies fonctionnellement distinctes représentées par la voie nodale ou voie de l'excitation ventriculaire et la voie accessoire ou la voie de la pré-excitation ventriculaire. Cette dernière est sans retard préalable et est responsable d'une dépolarisation ventriculaire lente de proche en proche.

Quant à la voie nodale, elle est caractérisée par un ralentissement initial au niveau du nœud auriculo-ventriculaire suivi d'une conduction rapide par le faisceau de His et le réseau de Purkinje.

VII- DIAGNOSTIC POSITIF

1- TRADUCTION CLINIQUE

Le syndrome de W.P.W est le plus souvent asymptomatique, découvert à l'occasion d'un ECG de surface. Mais il peut avoir des manifestations cliniques variables.

On suspecte une pré-excitation ventriculaire devant la symptomatologie des crises de tachycardie paroxystique à début et fin brusques.

Les accès de tachycardie auriculaire ectopique peuvent être responsable de syncope, d'un état de choc, voire de mort subite lorsqu'ils sont transmis aux ventricules responsables de troubles du rythme ventriculaire.

2- DIAGNOSTIC ELECTROCARDIOGRAPHIQUE DE LA PRE-EXCITATION DANS LE CADRE DU SYNDROME DE W.P.W

Le diagnostic électrocardiographique du syndrome de W.P.W est basé sur une triade caractéristique à l'ECG de surface :

- intervalle PR court ($< 0,12s$) ;
- la présence d'une onde lente appelée onde delta (de Sergers) [68] qui est un empatement de la partie initiale du complexe QRS ;
- un complexe QRS élargi ($\geq 0,12s$) et une repolarisation ventriculaire anormale (à l'opposé de la direction de l'onde delta) (Figure 8).

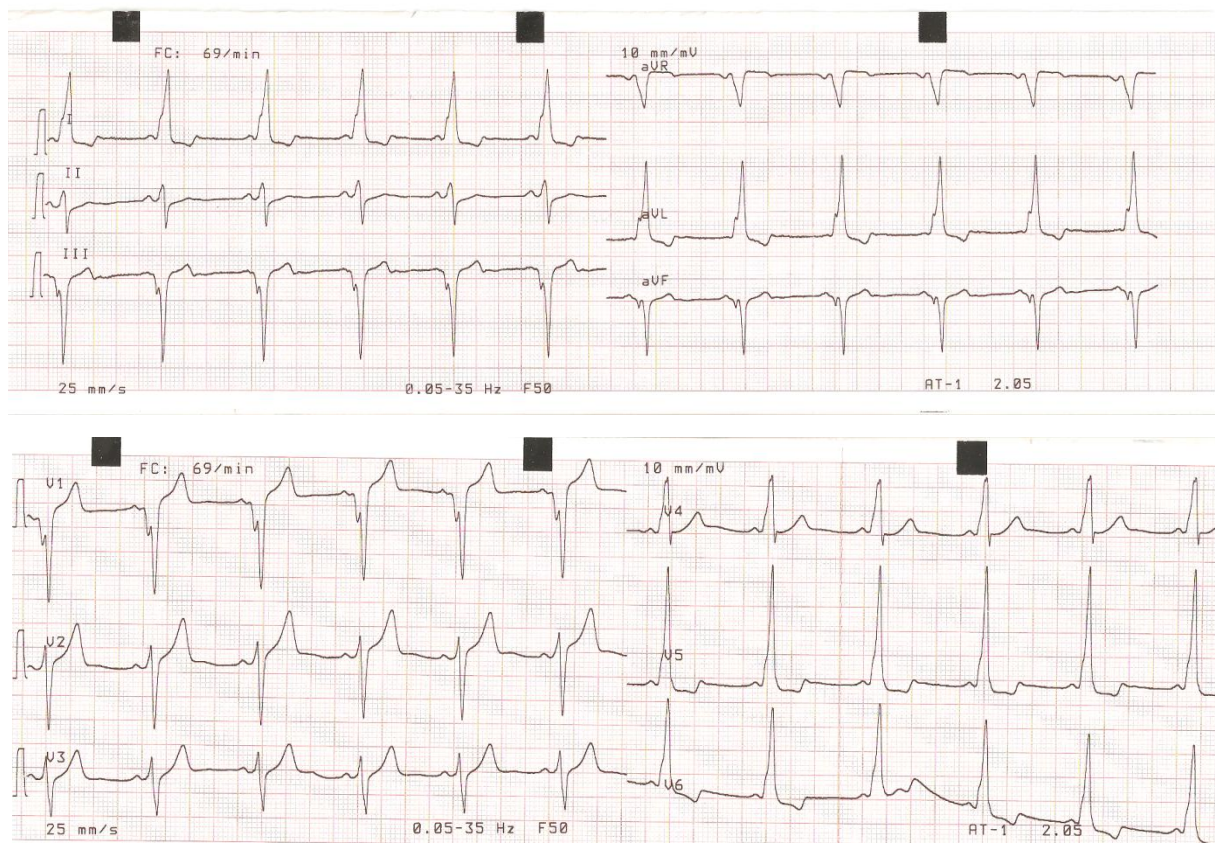


Figure 8 : ECG de surface 12 dérivations montrant un aspect de pré-excitation chez une patiente de 21 ans [Service de cardiologie HALD].

L'aspect électrique de pré-excitation n'est pas constant, pouvant être permanent plus ou moins marqué, intermittent ou bien caché.

Les complexes QRS normaux et la pré-excitation peuvent cohabiter sur un même tracé ECG de surface.

La variation dépend de la masse ventriculaire dépolarisée par la voie accessoire (Figure 9).

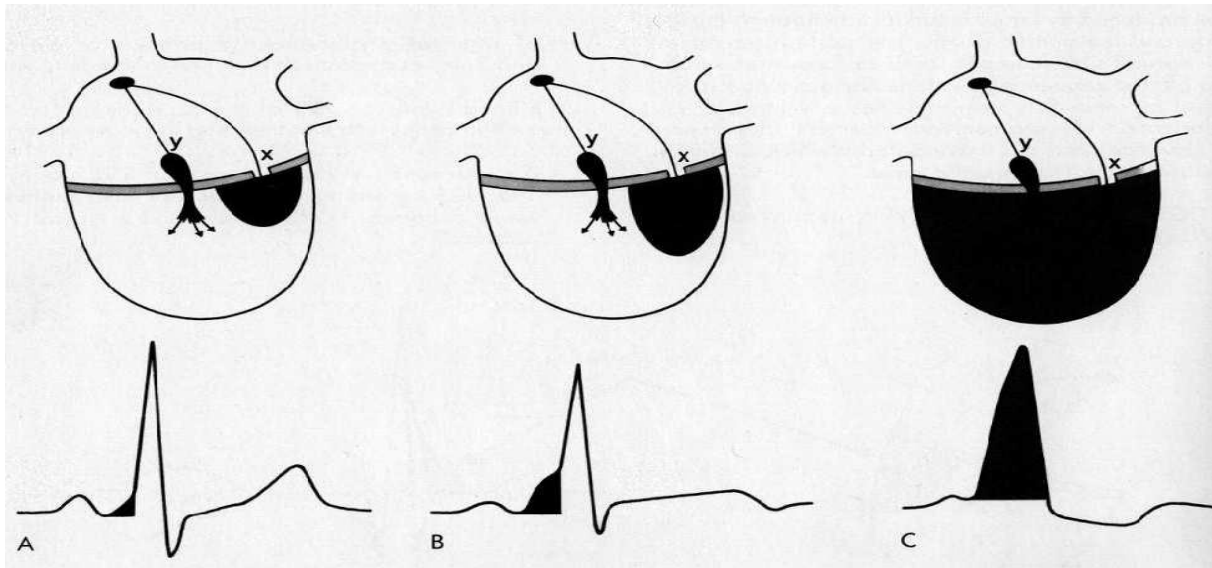


Figure 9 : les différents degrés de pré-excitation [6].

On a ainsi de nombreuses variations électrocardiographiques en fonction du siège de la voie accessoire, des positions respectives de l'origine de l'insertion auriculaire de la voie accessoire, de la taille des oreillettes, des caractéristiques de la conduction dans le nœud auriculo-ventriculaire et la voie accessoire, des variations du tonus vago-sympathique et du rythme sinusal.

Il existe en dehors de l'aspect typique des variantes électriques :

- syndrome mineur : PR court, delta discrète et QRS moins large traduisant l'existence d'une connexion atrio-ventriculaire à distance du nœud sinusal « Kent latéral gauche » ou d'un nœud atrio-ventriculaire hyperdromique
- PR normal, delta et QRS plus ou moins large (le Kent est associé soit à un trouble de conduction intra-atriale, soit à un bloc du premier degré dans ce faisceau)
- PR court et QRS normaux (le passage est plus rapide par la voie nodohissienne normale)

- ECG « normal » avec un Kent présent : Kent masqué ou caché (le sens de conduction dans le faisceau accessoire est uniquement rétrograde sans conduction antérograde associée)

VIII- PRINCIPAUX TROUBLES DU RYTHME DANS LE SYNDROME DE W.P.W

1- TACHYCARDIE RECIPROQUE

Elle nécessite un bloc unidirectionnel dans l'une des deux voies de conduction auriculo-ventriculaire (normale ou accessoire) [27].

L'influx électrique restera compris dans un circuit fermé entre l'oreillette, le nœud atrio-ventriculaire, le faisceau de His, ses branches, le ventricule et la voie accessoire.

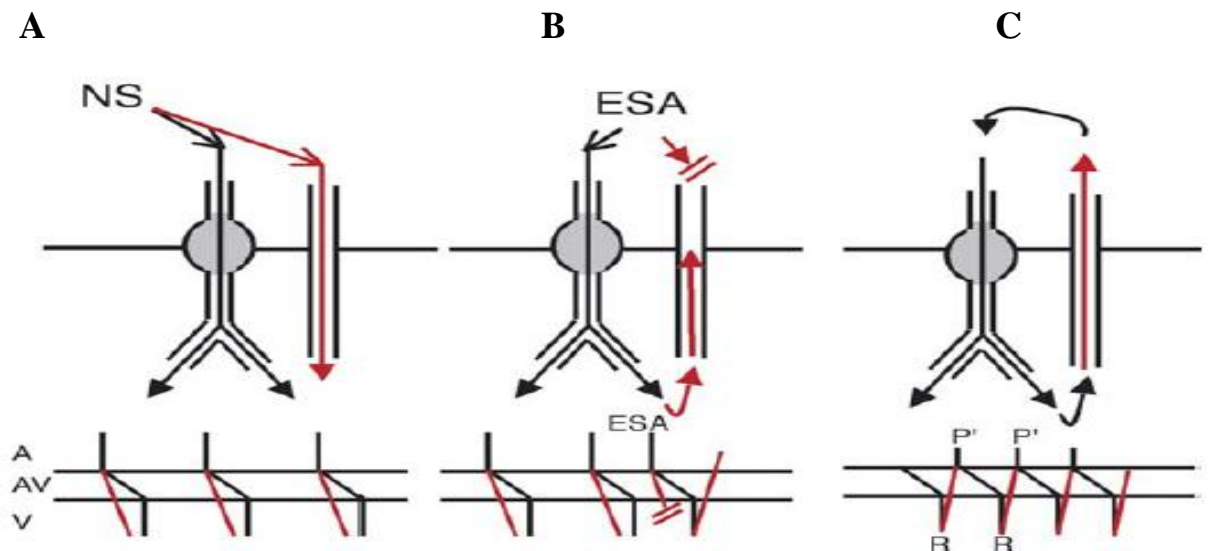
Deux formes [13] sont ainsi différenciées :

a- FORME COMMUNE OU ORTHODROMIQUE (90%)

C'est le trouble du rythme le plus fréquemment rencontré dans cette pathologie. La tachycardie est initiée par une extrasystole, soit auriculaire, soit ventriculaire. L'influx électrique bloque dans l'une des voies de conduction entre oreillette et ventricule, permettant l'induction de la tachycardie. L'influx chemine des oreillettes aux ventricules par les voies de conduction normales du cœur et remonte aux oreillettes par la voie accessoire (Figure 10). Le circuit de la tachycardie comprend donc les oreillettes, la jonction auriculo-ventriculaire, les ventricules et la voie accessoire. L'électrocardiogramme inscrit une tachycardie régulière à QRS fins (en l'absence de bloc de branche pré-existant), dont la fréquence est habituellement voisine de 200/minute. L'activité auriculaire (onde p') est souvent située derrière le QRS.

Cette forme peut dégénérer en fibrillation atriale par stimulation rétrograde du massif atrial.

La figure suivante illustre une représentation schématique d'une tachycardie orthodromique.



A: Rythme sinusal, les ventricules sont dépolarisés par le nœud auriculo-ventriculaire (flèche noire) et par le faisceau de Kent (flèche rouge).

B: Une extrasystole auriculaire (ESA) arrive alors que la voie accessoire est en période réfractaire.

C : Tachycardie orthodromique : l'influx électrique passe des oreillettes vers les ventricules par les voies de conduction normales du cœur (flèche noire) et remonte vers les oreillettes par la voie accessoire (flèche rouge).

Figure 10 : Représentation schématique d'une tachycardie orthodromique [61].

La figure 11 représente un tracé ECG de surface montrant une tachycardie orthodromique. En dérivation D_{III}, nous notons la présence d'une activité auriculaire rétrograde (flèche).

Dans la tachycardie orthodromique, l'ECG inscrit des ondes P' rétrogrades, négatives en D₂-D₃ et aV_F. Ces ondes P' rétrogrades ont une place constante sur un même tracé mais variable d'un sujet à l'autre ; elles peuvent être situées dans ou après les complexes QRS comme le montre la figure 11.

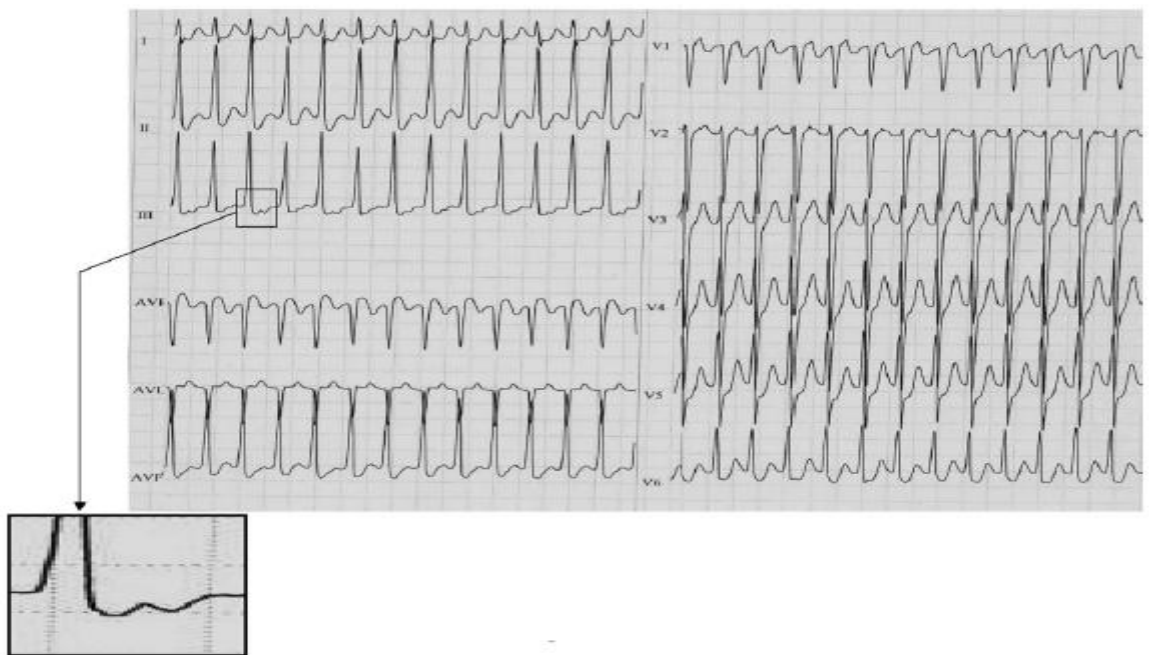
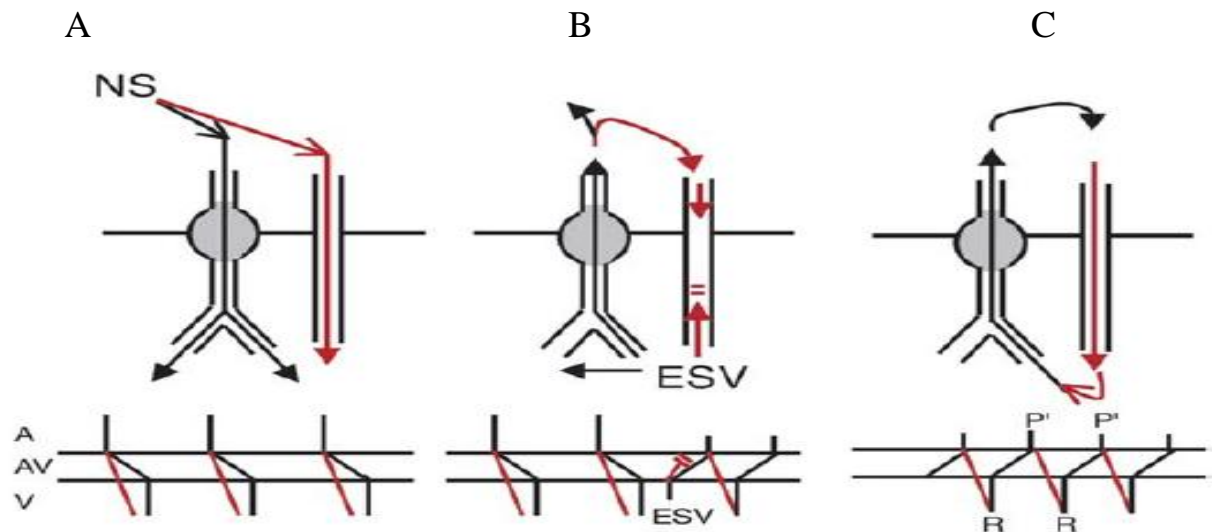


Figure 11 : ECG de surface montrant une tachycardie orthodromique [61].

b- FORME ANTIDROMIQUE

Elles existent chez 5 à 10 % des patients porteurs d'un syndrome de WPW. Elles sont parfois associées à la présence de plusieurs voies accessoires [60]. Le mécanisme est aussi une macro-réentrée utilisant les oreillettes, la jonction auriculo-ventriculaire, les ventricules et la voie accessoire. Contrairement aux tachycardies orthodromiques, la conduction auriculo-ventriculaire se fait par la voie accessoire et la conduction ventriculo-auriculaire, soit par les voies de conduction normales du cœur, soit par une autre voie accessoire (Figure 12).



A: Rythme sinusal, les ventricules sont dépolarisés par le nœud auriculo-ventriculaire (flèche noire) et par le faisceau de Kent (flèche rouge).

B : Une extrasystole ventriculaire (ESV) arrive alors que la voie accessoire est en période réfractaire.

C : Tachycardie antidromique : l'influx électrique passe des oreillettes vers les ventricules par la voie accessoire (flèche rouge) et remonte vers les oreillettes par les voies de conduction normales du cœur (flèche noire).

Figure 12 : Représentation schématique d'une tachycardie antidromique [61].

L'électrocardiogramme en crise inscrit une tachycardie à QRS larges dont la morphologie dépend de la localisation du faisceau accessoire (Figure 13).

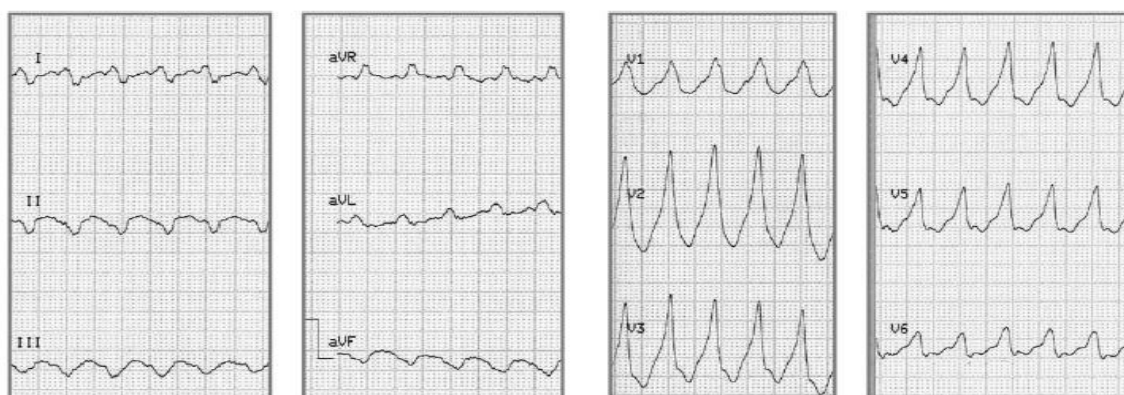


Figure 13: ECG de surface montrant une tachycardie antidromique [61].

2- FLUTTER ATRIAL

Assez rare, sa prévalence est de 4% dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White [66].

3- FIBRILLATION ATRIALE

Dans le syndrome de W.P.W, lorsqu'une dépolarisation atriale prématurée atteint l'oreillette en période vulnérable, elle peut déclencher dans 10 à 38% [23] des cas une fibrillation auriculaire (Figure14).

Trois mécanismes peuvent expliquer son déclenchement [23] :

- les modifications hémodynamiques générées par les crises de tachycardie réciproque ;
- la réaction précoce atriale en cas de faisceaux multiples ;
- l'existence préalable d'une dysfonction sinusale.

4- FIBRILLATION VENTRICULAIRE

Dans les pré-excitations ventriculaires, une fibrillation auriculaire à cadence ventriculaire rapide peut dégénérer en fibrillation ventriculaire (Figure 14).

Ce passage de la fibrillation auriculaire à la fibrillation ventriculaire [39] est dû à l'uniformité des propriétés électrophysiologiques des voies accessoires.

Il est déterminé par plusieurs mécanismes :

- la durée de la période réfractaire antérograde effective de la voie accessoire (P.R.E.A.V.A) ;
- la durée de la période réfractaire ventriculaire ;
- les propriétés du nœud auriculo-ventriculaire ;
- les propriétés de conduction cachée à la fois à travers la voie accessoire et la voie normale ;
- un intervalle RR \leq 250 ms.

Deux autres mécanismes peuvent expliquer le fait que le rythme ventriculaire durant la fibrillation auriculaire [16] soit plus rapide que l'on pourrait l'imaginer à partir de la durée de la P.R.E.A.V.A :

- la décharge sympathique réflexe induite par la baisse de la tension artérielle et l'anxiété accompagnant la crise de tachycardie. Cette décharge provoque un raccourcissement important de la durée P.R.E.A.V.A.
- l'activation du ventricule peut initier des complexes ventriculaires par réentrée intra-ventriculaire : soit par réentrée de branche à branche, soit par réentrée dans le muscle ventriculaire.



Figure 14: Représentation schématique et aspect électrocardiographique d'une fibrillation auriculaire (A) sur W.P.W, dégénérant plus bas (en B) en fibrillation ventriculaire [61].

5- TACHYCARDIE VENTRICULAIRE

Rare et de pronostic réservé, c'est l'exploration endocavitaire qui la différencie d'une tachycardie supraventriculaire associée à un bloc de branche fonctionnel. Elle peut engendrer une perte de connaissance.

IX- CARDIOPATHIES ASSOCIEES AU SYNDROME DE W.P.W

Le syndrome de W.P.W s'observe le plus souvent chez des sujets apparemment normaux (68 à 75% des cas d'après Laham) mais en milieu hospitalier, la fréquence des cardiopathies associées augmente à 60% [64].

1- CARDIOPATHIES ACQUISES

Leur incidence varie en fonction des séries, allant de 3,8% à 32,5%. Les plus fréquentes sont l'HTA (2,5 à 10%) et les cardiopathies ischémiques qui sont notées avec des fréquences très variables allant de 4% dans les séries récentes, à 23,75% dans les séries plus anciennes. Le syndrome de W.P.W masquant l'aspect ECG de l'infarctus, les diagnostics erronés pouvaient être portés.

Dans les séries anciennes, les cardiopathies rhumatismales avec myocardite ou endocardite étaient considérées comme un facteur étiologique. L'anomalie étant probablement en rapport avec une facilitation de conduction dans le faisceau latent. L'incidence actuelle est devenue très faible [67].

2- CARDIOPATHIES CONGENITALES

L'association d'un syndrome de W.P.W à une cardiopathie congénitale est notée avec une fréquence de 7,5 à 17%. L'incidence est plus élevée chez les enfants. Elle est de 6,58% à 8% dans l'association à la maladie d'Ebstein qui s'associe dans 10% des cas au syndrome de W.P.W de type B [65].

Sur le plan ECG, le syndrome de W.P.W peut être isolé, mais il est souvent associé à un bloc de branche droit complet ou incomplet qui est masqué par la pré-excitation.

3- AUTRES CARDIOPATHIES

Deux cardiopathies sont particulièrement associées aux pré-excitations : les cardiomyopathies hypertrophiques dans 2,1 à 7,7% des cas et le prolapsus valvulaire mitral dans environ 1,1% des cas. Dans ce dernier cas, il s'agirait d'une association fortuite [65].

X- EVOLUTION

A- METHODE D'EVALUATION DU RISQUE EVOLUTIF DU SYNDROME DE W.P.W

1- LA CLINIQUE

L'interrogatoire va rechercher des symptômes tels que des palpitations, une syncope, tout en précisant leur mode de survenue alors que l'examen physique recherche une cardiopathie associée.

2- LES METHODES NON INVASIVES

a- ECG et HOLTER ECG des 24heures

Ils permettent une double approche [20]:

- qualitative en dépistant la survenue d'arythmies (heure de survenue, durée, modes de déclenchement et d'arrêt), en établissant des corrélations avec le journal d'activité circadienne et le nyctémère (influences sympathique et parasympathique)
- quantitative, en étudiant les dynamiques de la dépolarisation et de la repolarisation ainsi que le nombre d'épisodes des anomalies retrouvées. On recherchera aussi le caractère permanent ou paroxystique de la pré-excitation.

b- EPREUVE D'EFFORT

Elle est réalisée dans l'optique de les déclencher et d'évaluer la vulnérabilité atriale ainsi que les périodes réfractaires du faisceau de Kent et du nœud atrio-ventriculaire après imprégnation catécholergique qui raccourcit les périodes réfractaires et transforme les formes bénignes en formes malignes [66].

La période réfractaire la plus courte au cours de l'exercice est considérée comme le paramètre le plus fiable pour parler de malignité : un cycle RR<220 ms en fibrillation atriale au cours de l'effort caractérise les formes malignes.

LEVY [56] a suggéré que la disparition brutale ou totale de l'onde delta avec normalisation du PR sans variation de la fréquence cardiaque serait liée à une P.R.E.A.V.A longue >270 ms.

Ainsi, définit-on des arguments pour une P.R.E.A.V.A longue :

- disparition brutale, d'un complexe à l'autre, de l'onde delta et remplacement de l'onde delta par une onde Q avec simultanément l'allongement du PR et affinement du QRS.

Mais la valeur diagnostique de l'épreuve d'effort est limitée par les faux positifs puisque la pré-excitation peut être masquée au cours de l'effort sous influence catécholergique du fait de l'amélioration de la conduction dans la voie normale. Elle a une faible sensibilité pour reproduire des tachycardies à l'effort.

FRANK[22] a démontré que la normalisation de l'ECG au cours de l'épreuve d'effort a une sensibilité de 86% et une spécificité de 40% pour les formes bénignes ; alors que le fait d'y garder une pré-excitation a une sensibilité de 40% et une spécificité de 86% pour le diagnostic des formes malignes.

c- LES TESTS PHARMACOLOGIQUES

De faible sensibilité et spécificité (50%), les tests pharmacologiques sont pratiquement à l'abandon car ils n'apportent pas de conclusion formelle.

Ils doivent être manipulés avec précaution après 50 ans en raison d'un risque de trouble de la conduction infra-hisienne masqué par le W.P.W et responsable d'un B.A.V.

Leur but est d'améliorer la sensibilité de l'épreuve d'effort ou l'exploration électrophysiologique.

La striadyne [73] est utilisé pour bloquer les voies normales et faire apparaître une pré-excitation ventriculaire. Elle n'est plus utilisée car peu sensible.

➤ L'isuprel

Peu sensible pour démasquer une pré-excitation à l'état de base.

Il est le plus souvent utilisé au cours d'une exploration électrophysiologique pour démasquer la voie accessoire.

➤ Les anti-arythmiques de classe I

La plupart des anti-arythmiques de classe I font disparaître la pré-excitation en bloquant les faisceaux accessoires à période réfractaire longue.

L'effet obtenu après injection I.V de 1mg/kg de chlorhydrate d'ajmaline [72] en 3 ou 5 minutes ou de 10mg/kg en I.V de procainamide [73] est le plus spécifique : la disparition de la pré-excitation est obtenue lorsque la P.R.E.A.V.A est ≥ 250 ms.

Cependant, les anti-arythmiques de classe I [63] peuvent avoir le même effet alors même que la période réfractaire est courte et ne permettent pas de distinguer les formes bénignes des formes malignes.

3- METHODE SEMI-INVASIVE : LA STIMULATION OESOPHAGIENNE

Bien tolérée dans 90% des cas, la stimulation œsophagienne est réalisée en ambulatoire, sauf si une fibrillation atriale, persiste et nécessite alors une hospitalisation.

Elle permet [37], tout en évitant la iatrogénie potentielle de la voie endocavitaire, d'explorer la conduction antérograde par la mesure de l'intervalle RR le plus court en fibrillation atriale, de mesurer la période réfractaire du faisceau de Kent et déclencher une tachycardie.

Cette technique ne permet pas d'étudier la conduction rétrograde.

Elle est limitée par la valeur du seuil de stimulation atriale qui peut être supérieure à celle du seuil de la douleur aux impulsions et par l'intolérance oropharyngée.

Divers éléments sont mesurés :

- ✓ la P.R.E.A.V.A : par un extrastimulus sur le rythme spontané ou sur un rythme électro-entraîné entre 80 et 100/min au repos comme à l'effort.
- ✓ la réponse ventriculaire à des stimulations atriales à des fréquences croissantes : le point de Kent correspond à la fréquence ou au cycle pour lequel la réponse ventriculaire ne se fait pas en 1/1.
- ✓ la tachycardie : mode de déclenchement, sa nature, l'intervalle RR le plus court.
- ✓ le délai V-A en tachycardie :
 - Supérieur à 120ms, il confirme la participation de la voie accessoire.
 - Inférieur à 80ms, il s'associe à une tachycardie nodale.
 - Entre les deux, une voie accessoire septale ou une tachycardie nodale sont possibles.

Cette technique est habituellement réservée aux sujets asymptomatiques pour évaluer les risques liés à la pré-excitation.

4- METHODES INVASIVES : ETUDE

ELECTROPHYSIOLOGIQUE ENDOCAVITAIRE

a- PRINCIPE

L'exploration électrophysiologique est une démarche diagnostique. Elle permet de stratifier le risque rythmique des patients porteurs du syndrome de W.P.W.

Elle permet :

- ❖ La mise en évidence formelle de la ou des voies accessoires
- ❖ La localisation précise de la ou des voies accessoires
- ❖ L'étude des propriétés électrophysiologiques des voies de conduction normales et accessoires
- ❖ La démonstration des mécanismes des crises de tachycardie

b- TECHNIQUE

❖ Matériel

- ✓ Salle d'angiographie
- ✓ Baie d'électrophysiologie
- ✓ Amplificateur de brillance
- ✓ Dispositifs de protection contre les irradiations
- ✓ Sondes d'exploration électrophysiologique (sondes quadripolaires, décapolaires)
- ✓ Stimulateur externe multiparamétrique
- ✓ Chariot d'urgence
- ✓ Défibrillateurs externes
- ✓ Introduceurs veineux



Figure 15 : salle d'angiographie CHU HALD

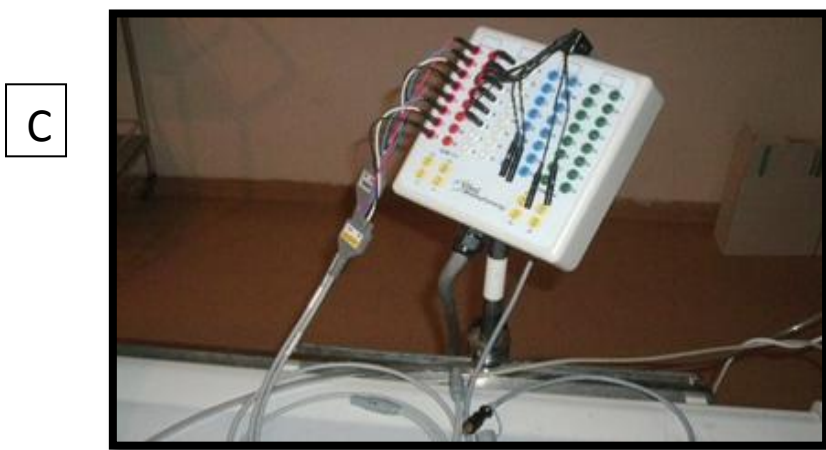


Figure 16 : stimulateur externe Micropace EPS 32O (A et B) et boîtier de connexion des sondes d'exploration (C) CHU HALD.

❖ Procédure

L'examen est réalisé en salle de cathétérisme cardiaque sous anesthésie locale. On demande au patient de se déshabiller et de s'installer sur la table. On procède un rasage de la zone pelvienne.

Une désinfection du pli de l'aîne est effectuée. Un monitoring est réalisé tout au long de la procédure.

Le cardiologue injectera un produit anesthésiant local au niveau de la zone de ponction à savoir la région fémorale. Après ponction de la veine fémorale et introduction de désilets veineux, on introduit sous contrôle radioscopique des sondes souples d'exploration électrophysiologique de plus ou moins 1,5mm de diamètre renfermant un matériel conducteur des signaux de l'activité électrique cardiaque et à les remonter jusqu'au cœur. Leur extrémité est ainsi mise en contact avec les régions cardiaques à explorer où elles recueillent les influx électriques et l'autre extrémité est branchée à un amplificateur et enregistreur qui transcrit cette activité.

A la fin de la procédure, le cathéter est enlevé et un pansement compressif est mis en place afin d'éviter tout saignement et le patient restera allonger quelques heures.

❖ Précautions

- ✓ Le patient doit être bien informé de la procédure et des effets secondaires possibles ; bien préparé,
- ✓ Faire un bilan préopératoire : bilan de la crase sanguine, radiographie du thorax, échocardiographie-Doppler,
- ✓ Le patient ne doit ni manger ni boire durant les 6 heures qui précèdent l'examen,
- ✓ Surveillance du patient après la procédure et surtout de la zone de ponction.

c- RESULTATS

❖ Mise en évidence de la voie accessoire :

➤ Etude statique :

L'intervalle H-Delta est raccourci (< 35 ms) témoignant de l'arrivée prématurée de l'excitation au myocarde ventriculaire par l'intermédiaire de la voie accessoire.

Il l'est aussi en cas de potentiel de branche droit ou de fibres de Mahaïm.

Il peut être nul (H synchrone du début du QRS), voire négatif (H inclus dans le ventriculogramme).

Inversement, un intervalle H-Delta normal ou prolongé peut s'associer à un faisceau de Kent à conduction lente.

Il permet la localisation du faisceau accessoire par le point de fusion maximale de la séquence d'activation (Figure 17).

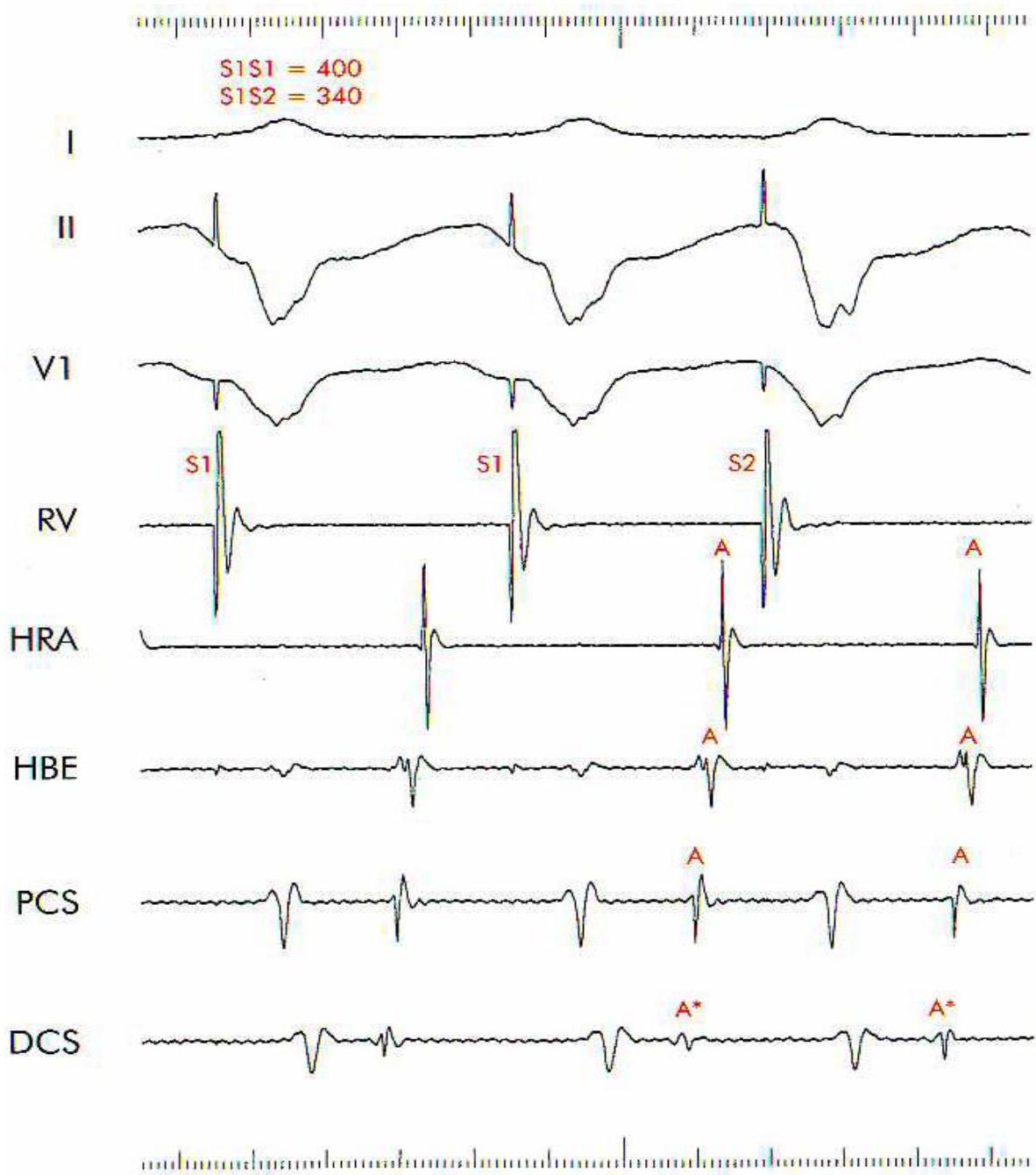


Figure 17 : mise en évidence d'un faisceau accessoire latéral gauche lors de l'étude statique en EEP [50].

Nous constatons une activation atriale (A^*) plus précoce enregistrée au niveau du canal distal du sinus coronaire (DCS).

➤ Etude dynamique

La stimulation atriale à fréquences croissantes fait apparaître le classique « effet accordéon » :

L'augmentation de la fréquence atriale entraîne un freinage progressif de la conduction au niveau du N.A.V, alors que la voie accessoire obéit au principe du tout ou rien.

Ainsi, alors que l'intervalle P-Delta reste constant (reflétant la conduction non décrémenteielle de la voie accessoire), la déflexion hisienne migre et l'intervalle stimulus-H (st-H) augmente progressivement, entraînant une diminution de l'intervalle H -Delta qui devient négatif en raison de l'inclusion progressive de H au sein du QRS.

Progressivement est réalisé l'aspect de pré-excitation majeure.

La méthode de l'extrastimulus de période croissant sur rythme fixe imposé reproduit l'effet accordéon :

Au fur et à mesure que la prématurité de l'extrastimulus augmente, le potentiel hisien s'enregistre de plus en plus dans le QRS (Figure 18).

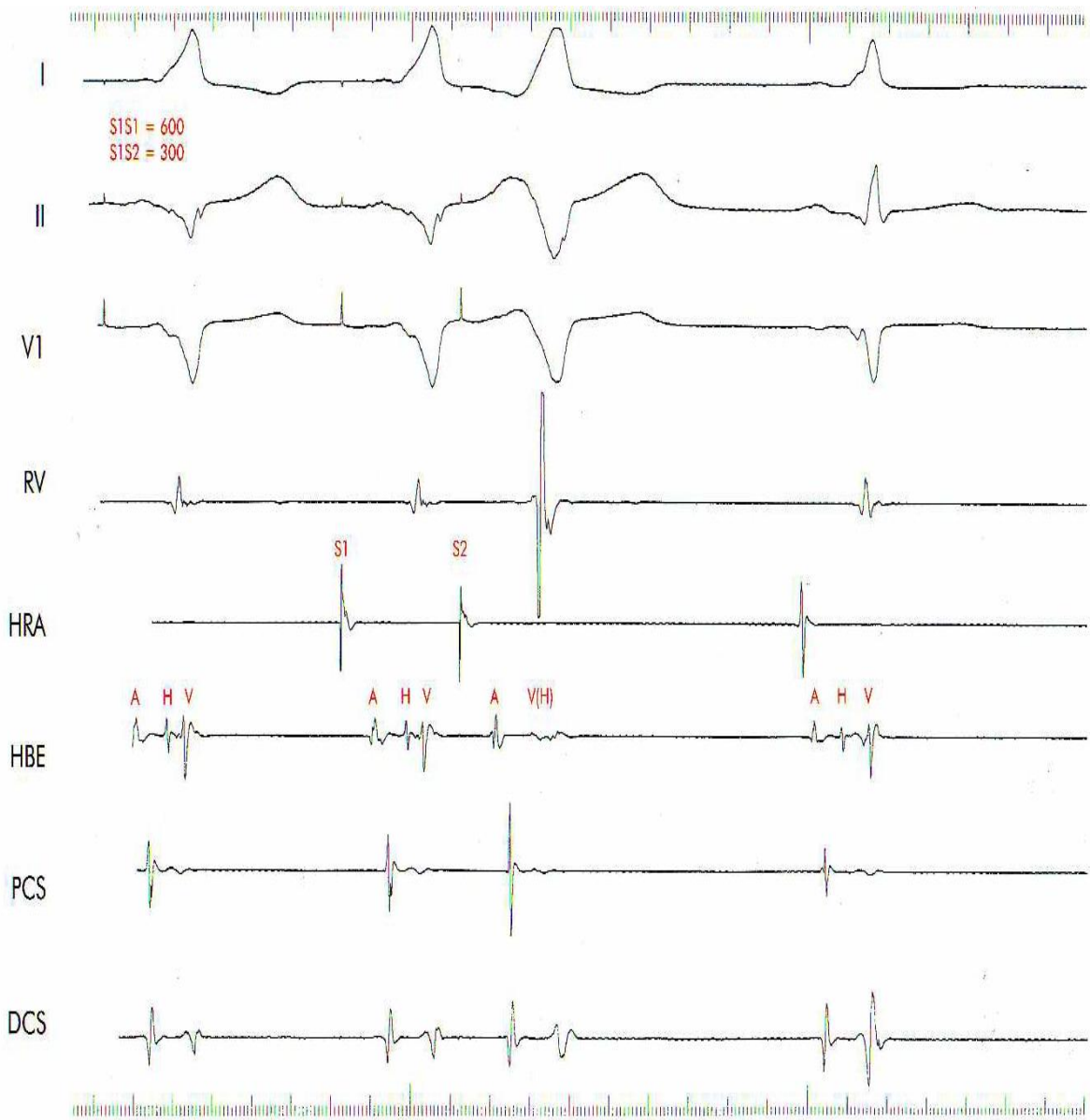


Figure 18: stimulation à période croissant sur rythme fixe imposé mettant en évidence l'aspect de pré-excitation majeure [50].

Dans certain cas de pré-excitation majeure, le délai nodal est tellement long qu'on peut observer le potentiel hisien derrière le QRS (la dépolarisation du faisceau de His se produisant après la fin de la dépolarisation ventriculaire qui se fait uniquement par l'intermédiaire du faisceau accessoire) voire une seconde réponse après l'extrastimulus atrial, cette fois passant par la voie nodale, démontrant ainsi la dualité de conduction (Figure 19).

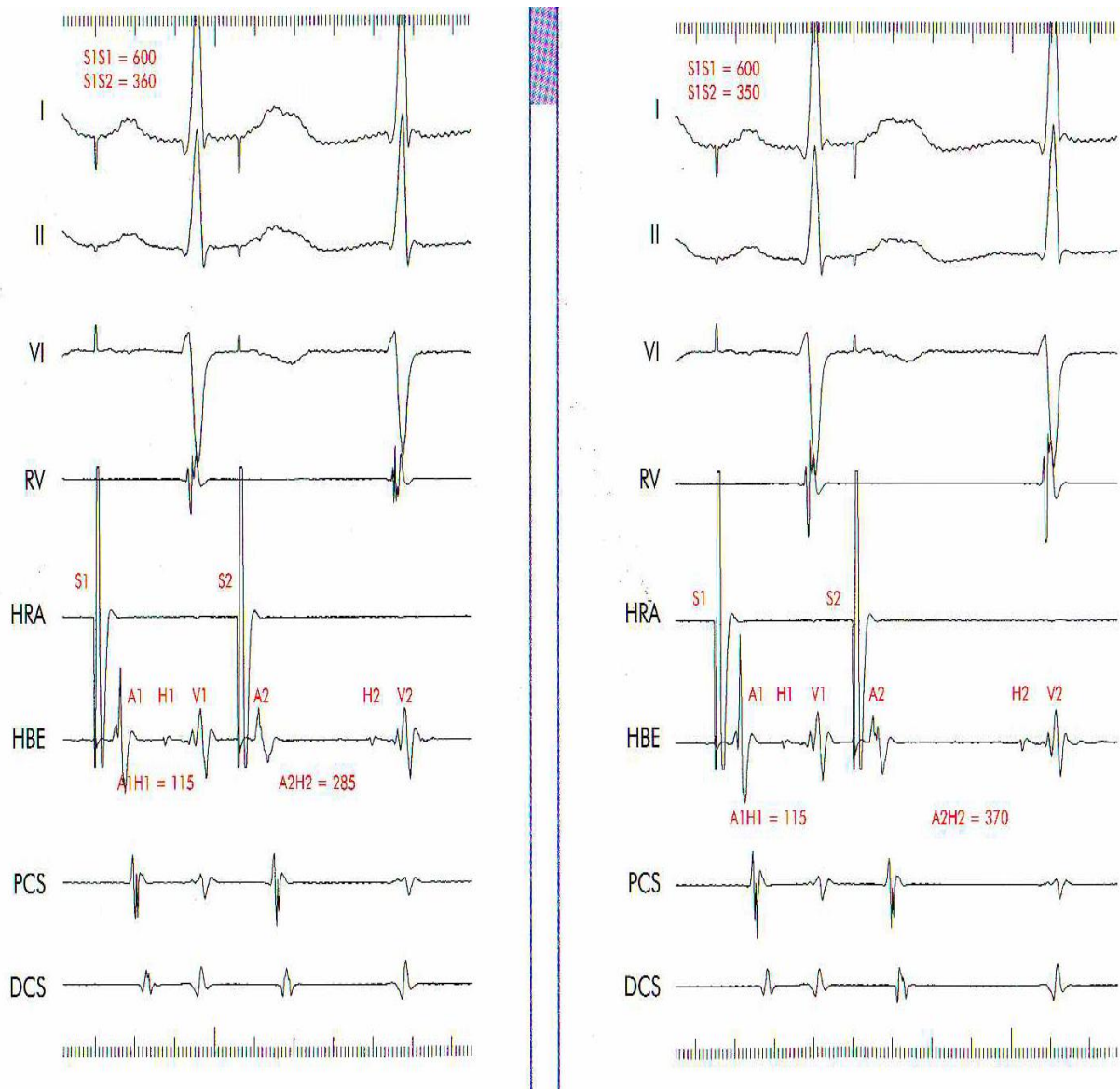


Figure 19: mise en évidence de la dualité de conduction lors d'une stimulation à fréquence croissante [50].

❖ **Evaluation des propriétés électrophysiologiques des voies accessoires**

Les valeurs des périodes réfractaires sont corrélées aux fréquences de base ; les stimulations doivent être réalisées le plus près possible du siège présumé du faisceau accessoire sous peine de variation importante des résultats obtenus.

❖ **Vérification de la conduction antérograde**

Lors de la stimulation atriale à fréquences croissantes, si la période réfractaire de la voie accessoire est suffisamment courte, le point de bloc antérograde de la voie nodo-hisienne est atteint le premier et l'on peut observer de façon intermittente un aspect de pré-excitation exclusive tandis que H se place derrière le ventriculogramme.

En continuant à augmenter la fréquence de stimulation qui induit volontairement une fibrillation atriale, celle-ci permet d'apprécier la période réfractaire fonctionnelle de la voie accessoire (P.R.F.A.V.A) et de mesurer l'intervalle RR le plus court entre deux réponses ventriculaires comportant un aspect de pré-excitation.

La méthode de l'extrastimulus semble être plus précise pour déterminer les P.R.E des deux voies de conduction. Elle consiste, le cœur étant électro-entraîné à une fréquence stable de 600 ou 550 ms puis de 400 ms, à introduire à intervalles régulières (tous les 6 à 8 complexes) un extrastimulus couplé sur le précédent complexe. En réduisant peu à peu l'intervalle de couplage, on observe comme lors de la stimulation atriale à fréquences croissantes, une augmentation progressive de l'intervalle stimulus-H tandis que l'intervalle stimulus-Delta reste fixe et que la pré-excitation se majore. Lorsque la P.R.R.E.A.V.A est atteinte, la pré-excitation disparaît brusquement.

La P.R.E.A.V.A est mesurée comme le couplage le plus long n'entraînant pas de réponse propagée par la voie accessoire.

On observe alors soit une conduction persistante par le N.A.V (P.R.E.A nodale plus longue que celle du faisceau de Kent).

Lorsque la P.R.E.A.V.A est plus longue que celle de la voie nodale, il se produit pour un certain degré de prématurité un affinement du ventriculogramme, témoin de la seule conduction nodo-hisienne, correspondant à la période réfractaire du faisceau aberrant.

Inversement, si le faisceau accessoire est plus perméable que la voie normale, la période réfractaire est atteinte lorsque la conduction atrio-ventriculaire disparaît.

Toutefois, cette détermination peut être limitée par l'intervention de la période réfractaire effective de l'oreillette droite c'est-à-dire que dans certains cas, la pré-excitation est permanente quelle que soit la prématurité de l'extrastimulus : la période réfractaire du Kent est inférieure ou égale à celle de l'oreillette, celle du N.A.V est indéterminée.

Une P.R.E.A.V.A < 250 ms définit une P.R.E courte.

❖ Vérification de la conduction rétrograde

La stimulation ventriculaire à fréquences croissantes identifie la conduction rétrograde par le faisceau de Kent (Figure 20) :

L'intervalle V-A' restera fixe tant que l'influx emprunte une voie accessoire perméable.

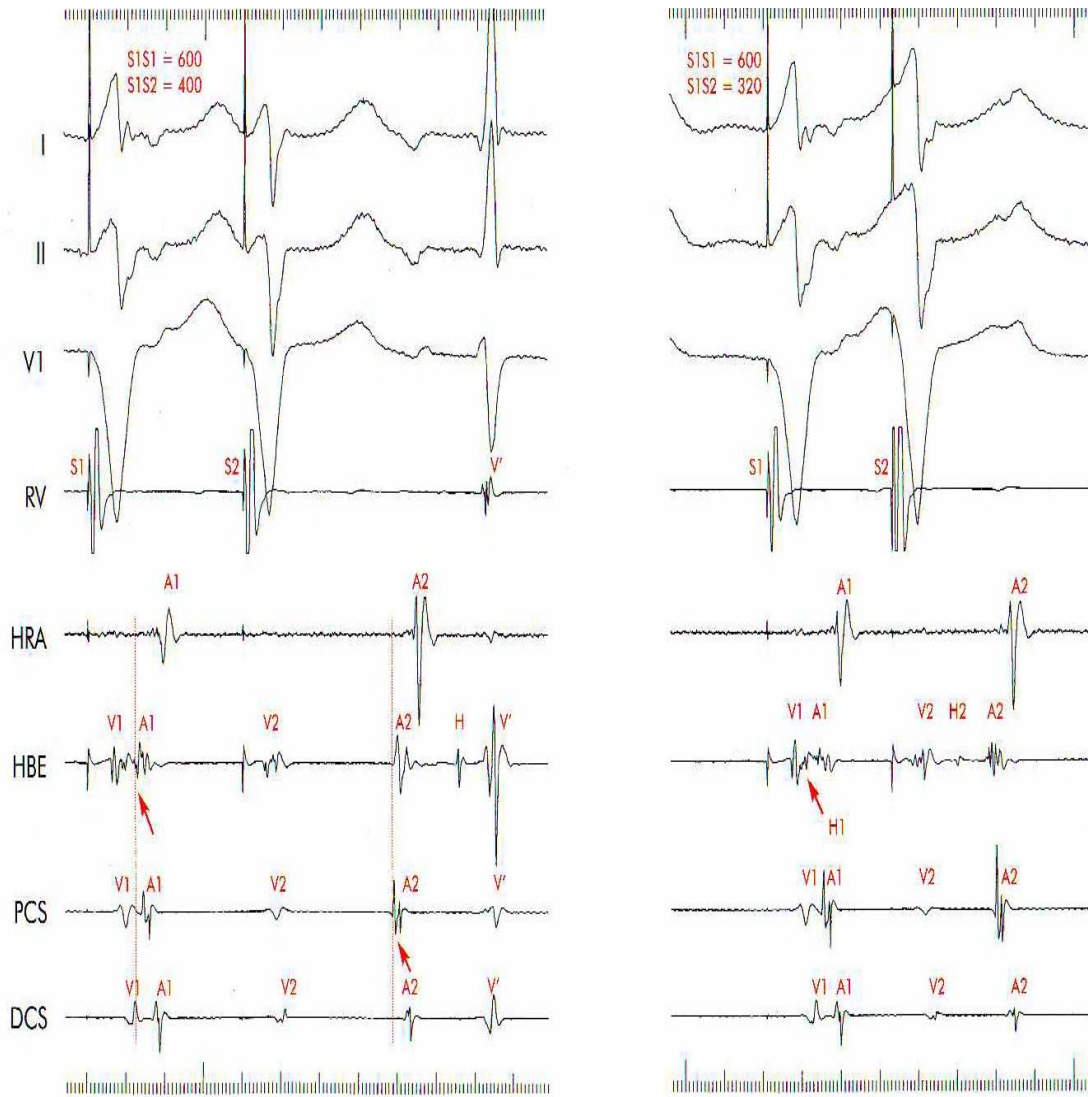


Figure 20: mise en évidence de la conduction rétrograde après stimulation ventriculaire à fréquence croissante [50]

Un bloc de conduction sur la voie accessoire se manifestera par une augmentation brusque de V-A' si la conduction nodale est meilleure que celle du faisceau de Kent, avec parfois phénomène de Wenckebach rétrograde ; ou par un bloc rétrograde 2/1 si au contraire, la perméabilité nodale est moins bonne que celle du faisceau de Kent.

La méthode de l'extrastimulus ventriculaire sur rythme imposé va permettre d'évaluer les périodes réfractaires de conduction rétrograde des deux voies :

Si la conduction rétrograde persiste 1/1 jusqu'à l'obtention de la période réfractaire du ventricule, le calcul des périodes réfractaires des deux voies n'est pas possible.

Si l'intervalle V-A' s'allonge brusquement mais que la conduction persiste, la période réfractaire du N.A.V est inférieure à celle du Kent.

Si l'on observe un bloc rétrograde (l'influx ventriculaire n'est plus conduit aux oreillettes), la période réfractaire du N.A.V est supérieure à celle du Kent.

❖ Mécanisme des crises de tachycardie :

➤ Tachycardie réciproque

✓ Rythme orthodromique

Le circuit de réentrée emprunte la voie normale dans le sens antérograde et la voie accessoire en rétrograde.

Les QRS, précédés de H, sont fins sauf en cas de bloc branche fonctionnel.

La participation du faisceau de Kent au circuit est confirmée si :

La tachycardie jonctionnelle paroxystique débute sans un allongement brutal d'A-H (élément en faveur d'une réentrée intra-nodale).

La conduction rétrograde V-A' dans le faisceau accessoire est plus rapide que celle de la voie nodale A'-V avec une corrélation AV de type 1/1.

La séquence de dépolarisation est anormale si le faisceau est d'émergence latérale droite ou gauche.

Un bloc de branche homolatéral au faisceau accessoire ralentit le cycle de tachycardie par allongement de V-A'.

Une capture atriale exacte d'une E.S.V est enregistrée lorsque le faisceau de His est inexcitable.

✓ Rythme antidromique

La voie accessoire est empruntée dans le sens antérograde et la voie nodale dans le sens rétrograde.

Les QRS ont un aspect de pré-excitation majeure sans potentiel hisien visible ; cela implique une P.R.E.A.V.A plus courte que celle de la voie nodale en cas de déclenchement de la tachycardie par une E.S.A et l'inverse en cas de son déclenchement par une E.S.V.

Par ailleurs, une conduction rétrograde nodale de très bonne qualité est nécessaire au maintien d'une tachycardie antidromique ; cette condition est rarement réalisée, d'où le caractère inhabituel de ce type de tachycardie [2].

Le mode d'arrêt de la tachycardie apporte aussi des renseignements : l'arrêt par un seul stimulus atrial témoigne en principe de l'inclusion de l'oreillette dans le circuit de réentrée [13].

➤ Déclenchement d'une fibrillation atriale

La voie accessoire est fonctionnellement proche du muscle cardiaque commun : la stimulation adrénergique comme le raccourcissement du cycle de stimulation de base diminue sa période réfractaire.

Le déclenchement d'une fibrillation atriale peut se faire soit par une E.S.A, soit plus fréquemment par une E.S.V ou par la dégradation d'un rythme réciproque. Dans les deux cas, c'est le court-circuit du N.A.V qui permet la transmission très précoce d'un influx à l'oreillette encore en période vulnérable.

Wellens [71] a corrélié la P.R.E.A mesurée par E.S.A programmée à l'intervalle RR le plus court entre deux ventriculogrammes comportant un aspect de pré-excitation.

L'intérêt de l'exploration endocavitaire est d'étudier le mode de déclenchement de la fibrillation atriale (1 ou 2 extra-stimuli, stimulation atriale continue ou rapide, conduction rétrograde ou simple contact mécanique, avec ou sans isuprel®...) ainsi que son mode d'arrêt (spontané ou C.E.E). Ainsi, se définit la vulnérabilité atriale par le déclenchement d'une fibrillation atriale de 30 secondes à une minute suivant les auteurs, par une stimulation atriale progressive à une fréquence inférieure à celle du point de Wenckebach ou par stimulation atriale programmée.

Le cycle RR en fibrillation atriale le plus court conduit par le faisceau de Kent est le meilleur index pronostique [18].

➤ **Localisation de la voie accessoire par stimulation atriale**

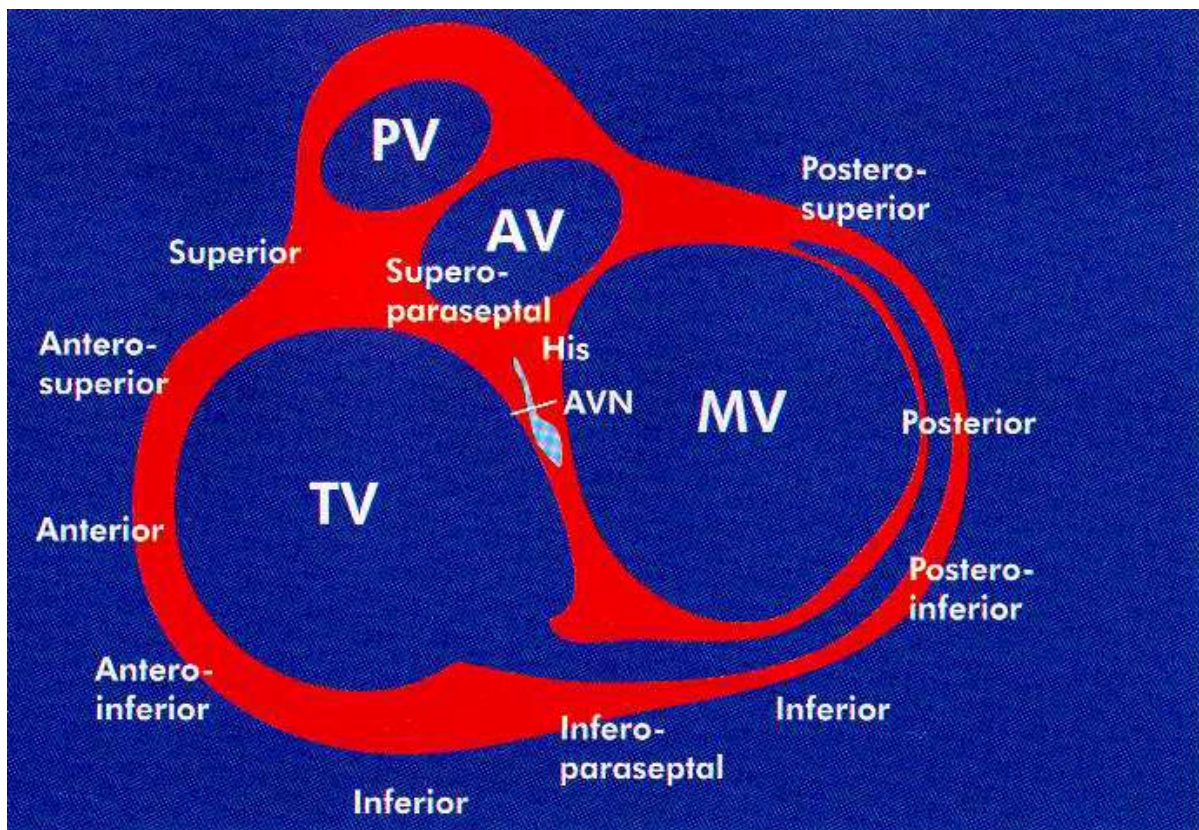
Réalisée à fréquence identique à divers sites atriaux, l'aspect en pré-excitation maximale obtenu permet de localiser plus ou moins grossièrement le faisceau accessoire.

Ceci est particulièrement important dans les localisations gauches parfois peu visibles en rythme sinusal car la dépolarisation ventriculaire se fait d'abord par les voies normales [45].

En réalité, la valeur du diagnostic topographique de la voie accessoire à l'aide de données électrophysiologiques demeure relative :

Dans les localisations para-septales, il est le plus souvent difficile de distinguer les localisations droites et gauches [45].

En cas de pré-excitation ventriculaire droite, il est difficile de distinguer les voies latérales et para-septales en raison de l'imprécision du positionnement du cathéter autour de l'anneau tricuspide. Par contre, à gauche le positionnement du cathéter dans le sinus coronaire permet un repérage beaucoup plus précis [18] (Figure 21).



TV : valves tricuspides, MV : valves mitrales, AV : valves aortiques,
PV : valves pulmonaires, AVN : nœud auriculo-ventriculaire

Figure 21 : localisation du faisceau accessoire par rapport au plan des anneaux valvulaires [50]

✓ **Stimulation ventriculaire**

Lorsqu'il existe une pré-excitation ventriculaire, la voie accessoire conduit dans le sens rétrograde, la séquence d'activation atriale rétrograde permet de localiser le faisceau. Elle peut être analysée sur les enregistrements endo-auriculaires réalisés en cours de tachycardie réciproque ou lors de la stimulation ventriculaire ; dans ce dernier cas, l'augmentation de la fréquence de stimulation permet souvent d'observer un asynchronisme croissant d'activation atriale (réalisant un effet accordéon atrial).

Trois types de pré-excitation ventriculaire peuvent ainsi être définis :

- **Voie accessoire latérale droite**

La déflexion intrinsécoïde ventriculaire la plus précoce et la dépolarisation atriale rétrograde la plus précoce sont enregistrés dans la dérivation O.D haute. C'est dans cette position que l'enregistrement de l'oreillette est suivi d'une dépolarisation ventriculaire immédiate. Elle modifie peu le degré de la pré-excitation ventriculaire car celle-ci est presque majeure à l'état basal (Figure22).

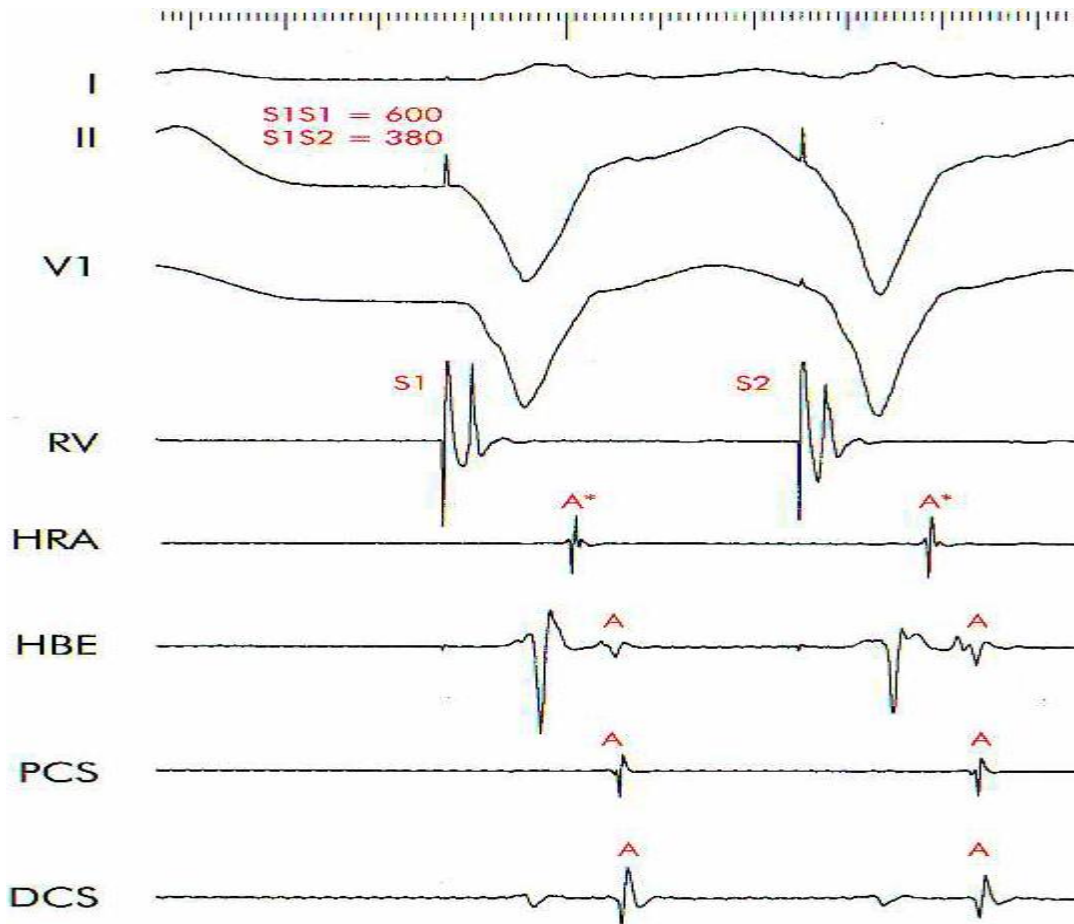


Figure 22 : exemple d'une localisation latérale droite en exploration endocavitaire [50]

Nous constatons une activation atriale (A*) plus précoce enregistrée au niveau du canal atrial (HRA).

✓ **Voie accessoire latérale gauche :**

La déflexion intrinsécoïde ventriculaire la plus précoce est enregistrée sur la dérivation distale du sinus coronaire de même que la dépolarisation atriale rétrograde la plus précoce (Figure 23).

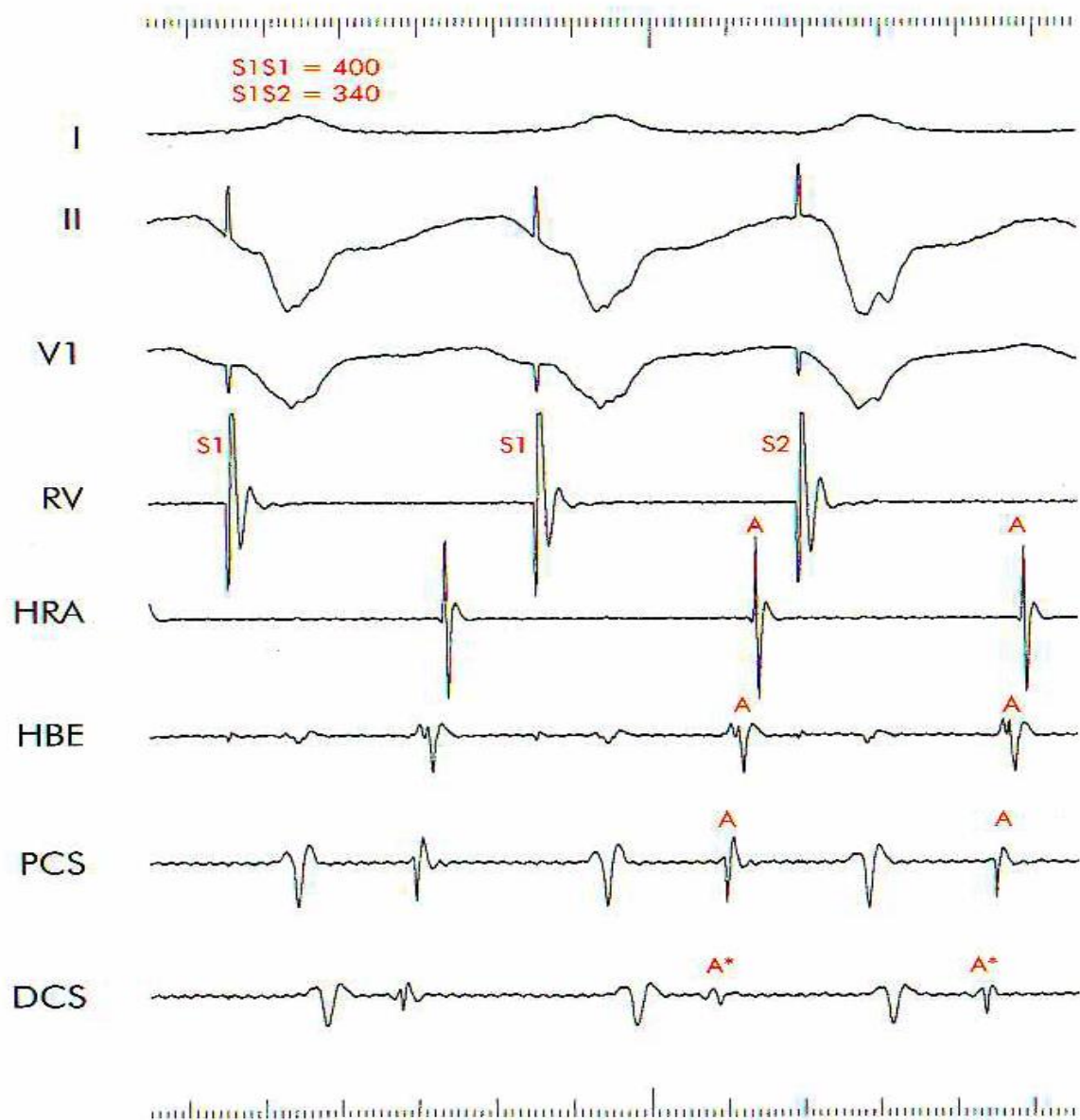


Figure 23 : exemple d'une localisation latérale gauche en exploration endocavitaire [50]

Nous constatons une activation atriale (A^*) plus précoce enregistrée au niveau du canal distal du sinus coronaire (DCS).

✓ **Voie accessoire septale :**

Avec cette localisation, l'asynchronisme de dépolarisation des cavités droites et gauches est nettement moins marqué que dans les cas précédents.

C'est ainsi que sur les dérivations proche du septum (O.D basse, sinus coronaire proximal) la dépolarisation rétrograde est à peu près synchronisée à droite comme à gauche ; elle précède l'activation enregistrée sur les dérivations situées à distance du septum (O.D haute, sinus coronaire distal) (Figure 24 et 25).

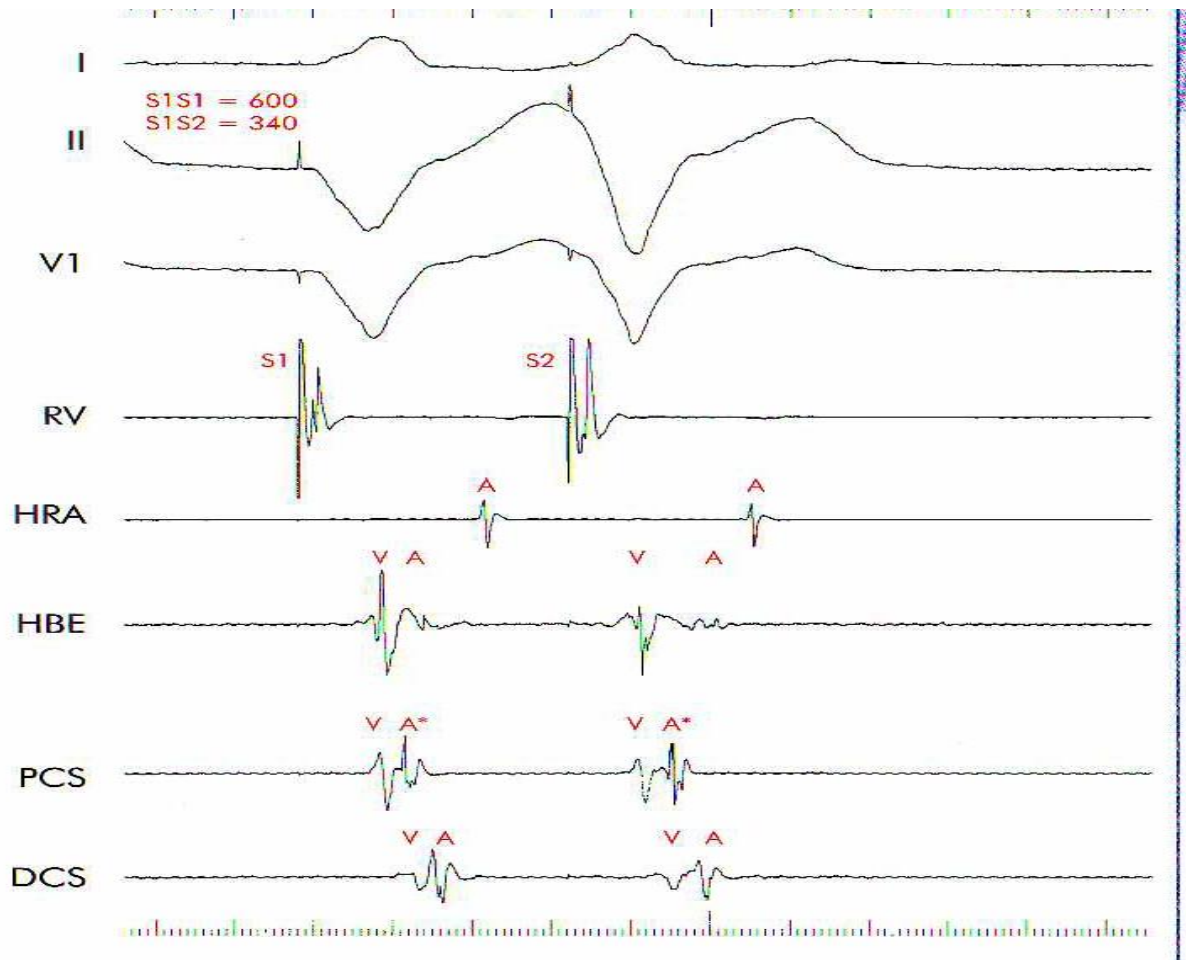


Figure 24 : exemple d'une localisation postéro-septale en exploration endocavitaire [50]

Nous constatons une activation atriale (A^{*}) plus précoce enregistrée au niveau du canal proximal du sinus coronaire (PCS).

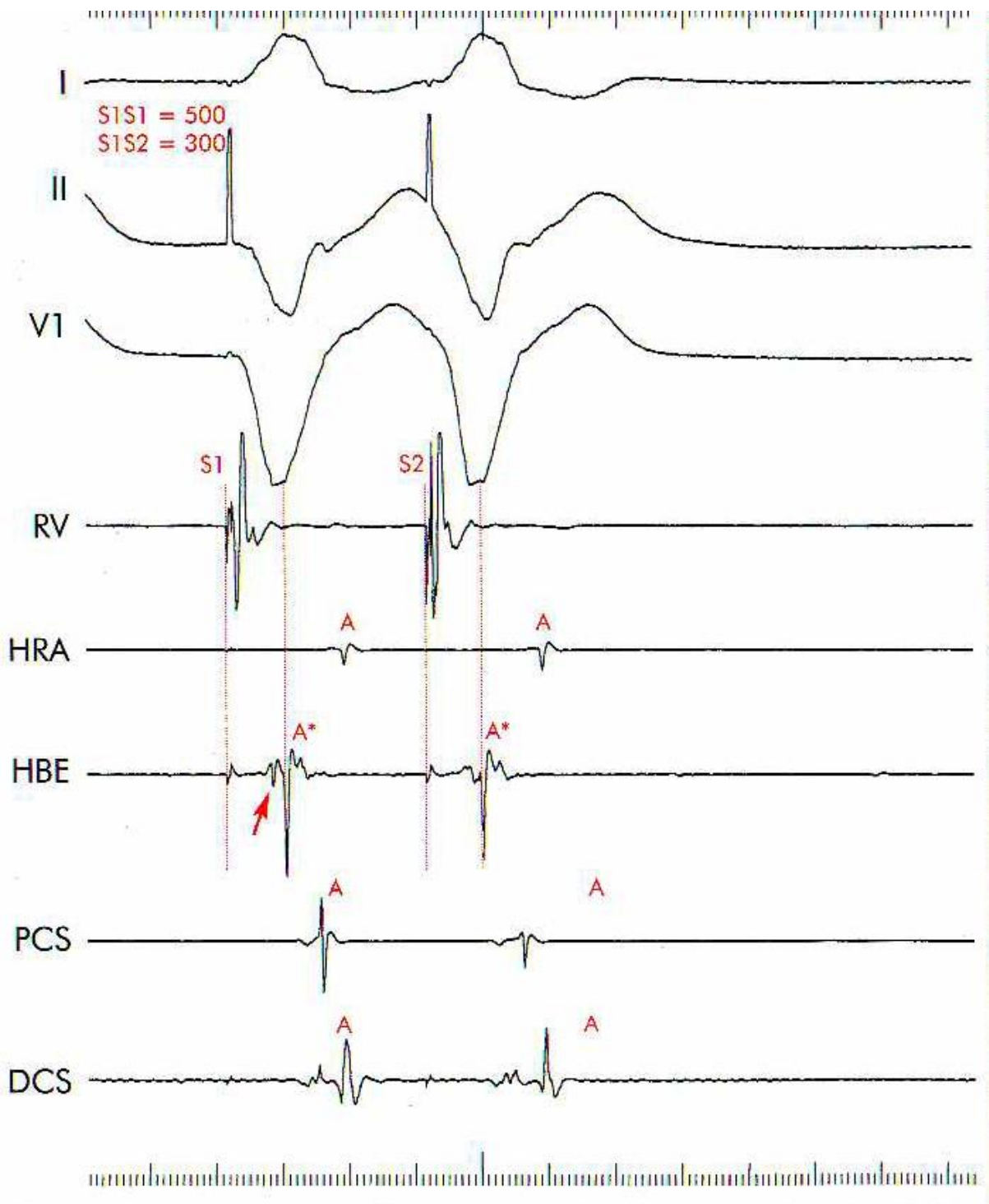


Figure 25 : exemple d'une localisation antéro-septale en exploration endocavitaire [50]

Nous constatons une activation atriale (A^*) plus précoce enregistrée au niveau du canal hisien (HBE).

Par ailleurs, l'obtention de l'intervalle St-Delta le plus court lors de la stimulation atriale réalisée en divers sites représente dans ce cas un élément d'orientation pour le diagnostic topographique de la voie accessoire.

✓ **Le bloc de branche ralentisseur**

Le ralentissement de la fréquence d'une tachycardie par un bloc de branche fonctionnel implique, quand c'est la portion V-A qui s'allonge, la participation au circuit de réentrée du ventricule dont la branche est bloquée.

Avec les pré-excitations septales, l'allongement de V-A lié au bloc fonctionnel est moindre qu'avec une pré-excitation latérale.

✓ **Faisceau de Kent multiples**

L'existence de voies multiples est suspectée sur un ECG en fibrillation atriale montrant différentes morphologies de complexes pré-excités.

Ceci peut être confirmé en stimulant, lors de l'E.E.P, à différents cycles et sites.

On aura, ainsi, des QRS de morphologies différentes ainsi que des conductions rétrogrades différentes selon le site et le cycle de stimulation.

Mais il ne faudra pas les confondre avec les différents degrés de fusion d'une voie unique avec la voie nodale.

❖ **Diagnostic différentiel**

L'étude dynamique par voie endocavitaire nous permet d'illustrer trois cas de figures :

- quand l'intervalle P-Delta s'allonge avec le raccourcissement du cycle atrial, il s'agit d'une pré-excitation de type Mahaim.
- lorsque l'intervalle HV reste fixe sans majoration de la pré-excitation, il s'agit d'un court-circuit nodo-ventriculaire.

- quand l'intervalle HV se raccourcit, il s'agit d'un court circuit atrio-ventriculaire.

d- INCIDENTS ET ACCIDENTS

- ✓ Hématomes
- ✓ Dissection d'un vaisseau
- ✓ Déclenchement de troubles du rythme graves
- ✓ Infections
- ✓ Perforation du muscle cardiaque

B- MODALITES EVOLUTVES

Dans le syndrome de W.P.W, différentes évolutions sont possibles.

On peut noter :

- ✓ la disparition spontanée à l'âge d'un an dans 30% des cas [60].
- ✓ la possibilité de normalisation de l'ECG de façon plus ou moins durable.
- ✓ la disparition de la conduction antérograde et la persistance de la conduction rétrograde (Kent caché).
- ✓ la latence et le caractère asymptomatique durant toute la vie chez certains patients.
- ✓ les crises bénignes de tachycardies supraventriculaires diminuant avec l'âge probablement par modification des propriétés électrophysiologiques des voies accessoires, du remodelage tissulaire et de la baisse du stimulus adrénergique.
- ✓ les tachycardies mal tolérées et la fibrillation atriale à conduction rapide dans les formes malignes.
- ✓ la possibilité de fibrillation ventriculaire et de mort subite (rare mais pouvant être le premier élément révélateur) [19].

C- PRONOSTIC

Nous avons à la fois des facteurs de bon et de mauvais pronostic.

Des facteurs de bon pronostic existent, tels que la présence d'un intervalle PR normal à l'ECG, corrélée à la présence de fibres de Mahaïm, une disparition de la pré-excitation au Holter ECG ou à l'épreuve d'effort ou lors d'un test à l'ajmaline témoignant d'une période réfractaire longue de la voie accessoire [64].

Les facteurs de mauvais pronostic sont une période réfractaire de la voie accessoire courte < 250 ms, un intervalle RR pré-excité en fibrillation auriculaire court < 200 ms ou une hypertonie sympathique.

L'existence d'une cardiopathie associée au syndrome de W.P.W conditionne la tolérance des accès d'arythmies et le pronostic global.

XI- AUTRES FORMES CLINIQUES DU SYNDROME DE PRE-EXCITATION

Sur le plan anatomique, on distingue d'autres formes qui sont des connexions partielles.

1- FIBRES DE MAHAIM

Ces fibres peuvent également exister dans des cœurs normaux [26] ; elles se différencient par leurs points de départ et d'insertion.

Divers éléments peuvent différencier un faisceau de Kent d'une fibre de Mahaïm :

- ✓ en stimulation atriale, la prolongation du temps de conduction atrio-ventriculaire avec la prématurité de l'extrasystole par ce que la partie proximale du nœud atrio-ventriculaire n'est pas court-circuitée (mais il existe des faisceaux de Kent avec une conduction décrémente).

- ✓ dans les fibres nodo-ventriculaires, l'injection d'A.T.P, en bloquant la partie non court-circuitée du nœud auriculo-ventriculaire provoque des ondes P bloquées.

2- FIBRES ATRIO-HISIENNES DE BRECHENMACHER

Si le noyau fibreux central laisse libre la face supérieure du faisceau de His ou présente des lacunes en regard de celle-ci, une jonction directe atrio-hisienne se produit à partir du myocarde atrial septal.

Le plus souvent située sur le côté gauche du His, la connexion peut exister à sa partie proximale, médiane ou distale ; dans les faces droite, gauche ou septale.

L'adénosine ne modifie pas l'intervalle A-H en cas de fibres atrio-hisiennes [7].

3- FIBRES ATRIO-NODALES DE JAMES

Après la classification électrophysiologique, la conduction du faisceau peut être :

- ✓ classique : bidirectionnelle rapide ;
- ✓ unidirectionnelle : antérograde ou rétrograde exclusive ;
- ✓ décrémenteille [44]

4- SYNDROME DE LOWN-GANONG-LEVINE

Pouvant être lié à une double voie nodale ou à court-circuit du nœud auriculo-ventriculaire (fibres atrio-hisiennes), il associe un intervalle PR court, un complexe QRS normal sans onde delta et des accès de tachycardie supraventriculaire. Les tachycardies atriales (flutter, fibrillation) sont moins fréquents que dans le syndrome de W.P.W alors que les arythmies ventriculaires sont exceptionnelles [45].

XII- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1- DEVANT UN INTERVALLE PR COURT

La conduction nodale accélérée

Le diagnostic repose sur trois aspects électrophysiologiques :

- ✓ AH court: inférieur à 60 ms [70] ;
- ✓ une conduction 1/1 atrio-ventriculaire possible pour une fréquence de stimulation atriale supérieure à 200/min ;
- ✓ un allongement de AH durant la fréquence maximale de conduction 1/1 \leq 100 ms

Mais ces anomalies sont retrouvées chez 2% des sujets normaux et la corrélation entre conduction nodale accélérée et un intervalle PR court reste inconstante avec un intervalle PR qui peut être normal.

Le risque de tachycardie est corrélé à une conduction nodale accélérée antérograde mais surtout rétrograde.

2- DEVANT UN COMPLEXE QRS LARGE

- ✓ les blocs de branche complets : éliminés devant un intervalle PR court et la présence d'onde delta.
- ✓ l'infarctus antérieur (devant un type B) et inféro-postérieur.
- ✓ les extrasystoles ventriculaires : éliminées devant l'absence de repos compensateur et la présence d'un intervalle PR court et d'une onde delta.
- ✓ la tachycardie ventriculaire, devant une complication (fibrillation atriale, flutter).

XIII- DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Il existe des formes :

- ✓ idiopathiques le plus souvent : la cause de 95% [32] des cas du syndrome de W.P.W est inconnue.
- ✓ congénitales : plusieurs cas familiaux ont été décrits et des études systématiques chez des apparentés de personnes présentant le syndrome de W.P.W ont démontré une origine et une transmission autosomique dominante qui associe le gène PRKAG2 [33] dans certaines formes familiales.

Certains génotypes multiplient la prévalence par quatre. Le syndrome de W.P.W associé à une cardiomyopathie hypertrophique est lié à une mutation localisée en 7q34-q36 du gène PRKAG2. Ce gène présente deux mutations actuellement décrites : R302Q [47] et R531 [33].

L'absence de mutation de PRKAG2 [70] dans des cas sporadiques explique l'hétérogénéité de la maladie.

Par ailleurs, nous ignorons si les connexions anormales ont la même origine génétique ni si d'autres gènes sont potentiellement impliqués [40].

XIV- TRAITEMENT

1- LES BUTS

- ✓ améliorer la symptomatologie et la qualité de vie des patients ;
- ✓ prévenir ou traiter les récurrences et/ou les complications ;
- ✓ réduire la survenue (ou le risque) de mort subite.

2- LES MOYENS

Ils sont basés essentiellement sur les trois « A » représentés par les antiarythmiques, l'ablation et l'abstention thérapeutique.

a- LES ANTI-ARYTHMIQUES

- ✓ les anti-arythmiques de classe I [51]

On peut citer entre autres la quinidine, la lidocaïne, le propafénone et la flécaïnide.

- ✓ les anti-arythmiques de classe II : les bêta-bloquants

Associés aux précédents, ils évitent la réversibilité de leur effet sous influence adrénergique. Ce sont le métoprolol et le propranolol.

- ✓ les anti-arythmiques de classe III [74] : sotalol, amiodarone
- ✓ contre indication absolue des digitaliques et des inhibiteurs calciques car ils raccourcissent la période réfractaire du faisceau accessoire et facilitent la conduction de cette voie.

b- L'ABLATION

La méthode de référence dans le traitement du syndrome de W.P.W reste l'ablation de la voie accessoire par radiofréquence, avec un taux de succès de 95% et un taux de récurrence de 5% [71].

Le taux de complications reste stable à environ 2%. Au premier rang des complications, se trouvent le risque de tamponnade (0,5%), le B.A.V (0,5%), avec risque très faible de décès en per-procédure de 0 à 0,2% [42].

La cryoablation est une alternative technique sûre du syndrome de W.P.W associée à une probabilité de succès immédiat proche de 100% mais avec un taux de récurrence proche de 20% dans plusieurs séries décrites [24].

c- L'ABSTENTION THERAPEUTIQUE

3- LES INDICATIONS

a- LES ANTI-ARYTHMIQUES [37]

- ✓ Quinidine : Longacor* : 2X250 à 500mg/jr en per os.
- ✓ Flécaïnide : Flécaine* : 2X100 à 150mg/jr en per os.
- ✓ Propanolol : Avlocardyl* : 3X20 à 40mg/jr en per os ou 150mg en intra veineuse lente sous le contrôle E.C.G

Les indications privilégiées des anti-arythmiques :

- ✓ la crise de tachycardie ou les troubles du rythme immédiats ;
- ✓ le nourrisson et l'enfant de moins de 12 ans ;
- ✓ la femme enceinte (de préférence les bêta-bloquants et /ou les quinidines ou les flécaïnides) ;
- ✓ le mauvais candidat à l'ablation (faisceau de Kent antéroseptal ou patient porteur de prothèse valvulaire) ;
- ✓ en cas de refus, d'échec ou en attente de l'ablation ;
- ✓ en prophylaxie ;
- ✓ les sujets à faible risque.

b- L'ABLATION

Elle est recommandée :

- ✓ en première intention chez les patients symptomatiques.
- ✓ chez les sujets asymptomatiques à risque (excepté le jeune enfant).

La cryoablation permet d'éviter la survenue d'un B.A.V en cas de faisceau de Kent parahisien ou antéro-septal [24].

c- L'ABSTENTION THERAPEUTIQUE

Elle est indiquée chez les patients n'ayant pas de critères de malignité, qu'ils soient asymptomatiques ou peu symptomatiques présentant de rares crises de tachycardie orthodromique.

Ainsi, dans le but d'une prise en charge adéquate, l'ACC/AHA/ESC [5] a fait des recommandations sur la prise en charge des pré-excitations ventriculaires (Tableaux V et VI)

Tableau V: Classification des recommandations [58]

Classification		Description
Classe I		Situation pour lesquelles il existe une évidence et/ ou un consensus qu'une procédure thérapeutique donnée est bénéfique, utile et efficace.
Classe II	Classe IIa	Situation pour lesquelles il existe une évidence incomplète et/ou une divergence d'opinion sur l'utilité ou l'efficacité de la procédure thérapeutique.
	Classe IIb	Situation pour lesquelles l'évidence ou l'opinion est en faveur de l'utilité ou l'efficacité de la procédure thérapeutique.
	Classe IIc	Situations pour lesquelles l'utilité ou l'efficacité est moins bien par l'évidence ou l'opinion.
Classe III		Situation pour lesquelles il existe une évidence et/ ou un consensus qu'une procédure thérapeutique n'est pas utile, donc inefficace et dans certains, peut être délétère.

Le niveau d'évidence est du plus haut (A) au plus bas (C) selon les éléments suivants [58] :

- Niveau de preuve A : données tirées de multiples études cliniques contrôlées ou de plusieurs méta-analyses.
- Niveau de preuve B : données tirées d'une seule étude contrôlée ou d'études non contrôlées
- Niveau de preuve C : consensus d'opinion d'experts, études de cas.

Tableau VI : Recommandations ACC/AHA/ESC sur la prise en charge des préexcitations ventriculaires [5].

	recommandations	classe	Niveau de preuve
Syndrome de W.P.W bien tolérée	Ablation Flécaïnide, Propafénone Sotalol, Amiodarone, Bêta-bloquants Vérapamil, Diltiazem, Digoxine	I IIa IIa III	B C C C
Syndrome de W.P.W avec fibrillation atriale et conduction AV rapide ou mauvaise tolérances des tachycardies réciproques	Ablation	I	B
Tachycardies réciproques mal tolérées	Ablation Flécaïnide, Propafénone Sotalol, Amiodarone Bêta-bloquants Vérapamil, Diltiazem, Digoxine	I IIa IIa IIb III	B C C C C
Unique épisode ou rare tachycardies réciproques sans pré-excitation ventriculaire	Pas de traitement Manœuvres vagales Vérapamil, Diltiazem, Bêta-bloquants (En cas de crise) Ablation Sotalol, Amiodarone Flécaïnide, Propafénone Digoxine	I I I IIa IIb IIb III	C B B B C C
Pré-excitation ventriculaire asymptomatique	Pas de traitement Ablation	I IIa	C B

DEUXIEME PARTIE :
NOTRE TRAVAIL

I- METHODOLOGIE

A- CADRE D'ETUDE

Cette étude a eu pour cadre, le service de cardiologie du centre hospitalo-universitaire Aristide Le Dantec (CHU-HALD) de Dakar (Sénégal).

Le centre hospitalo-universitaire Aristide Le Dantec est une structure hospitalière de niveau trois, constituée des services médicaux, des services de chirurgie et spécialités chirurgicales, de maintenance et d'imagerie médicale.

Les services médicaux comprennent la clinique cardiologique, la dermatologie, la pédiatrie, la médecine interne, la gastro-entérologie, la rhumatologie et la néphrologie.

Les services de chirurgie et spécialités chirurgicales comprennent la clinique chirurgicale, la chirurgie infantile, l'orthopédie, l'urologie, la cancérologie, la stomatologie, l'ophtalmologie, la stomatologie, la clinique gynécologique et obstétricale.

La clinique cardiologique du CHU –HALD comprend :

- ✓ Une unité de consultation comportant trois salles de consultations où sont reçus les urgences cardio-vasculaires et malades suivis en ambulatoire.
- ✓ Une unité d'hospitalisation qui comporte 48 lits avec une unité d'hospitalisation à froid et une unité de soins intensifs :
 - ❖ L'unité d'hospitalisation à froid est constituée de salles communes et de cabines qui font au total 44 lits. Elle est divisée en :
 - Une salle commune pour les femmes avec 9 lits.
 - Une salle commune pour les hommes avec 12 lits.
 - Des cabines à deux au nombre de 8.
 - Des cabines individuelles aux nombres de 7.
 - ❖ L'unité de soins intensifs cardiologiques (USIC), équipée de 4 lits dotés de scope, de matériel de réanimation cardio-vasculaire, de défibrillateur, d'un appareil d'électrocardiographie de marque Edan SE- express, d'un appareil échocardiographie portatif.

✓ une unité d'exploration :

- ❖ une salle d'électrocardiographie doté d'un appareil d'électrocardiographie de marque Schiller AT-plus.
- ❖ de deux salles d'angiographie avec amplificateur de brillance de marque Général-Electrique®, système de monitoring, table motorisée, de trois stimulateurs externes, d'une baie d'électrophysiologie de marque BARD-système pros avec scope multiparamétrique, d'un stimulateur externe orthorythmique de marque Micropace EPS 320 multiparamétrique, d'un défibrillateur externe Schiller semi-automatique, de défibrillateurs externes automatiques.
- ❖ une salle de réalisation de test d'inclinaison ou tilt test composée d'une table basculante motorisée, d'un monitoring et des matériels de réanimation.
- ❖ une salle d'exploration non invasive équipée de tapis roulant de marque Schiller couplé à un E.C.G de marque Schiller AT-104 PC (pour la réalisation de test d'effort), de 4 Holter ECG et 3 appareils MAPA de marque Schiller, un appareil d'échocardiographie de marque General-Electric-système five.
- ❖ une salle d'échocardiographie avec un appareil d'échocardiographie-Doppler de marque Vivid 7 comportant des sondes cardiaques adulte et pédiatrique, des sondes vasculaires, d'une sonde multi plan trans-œsophagienne et d'une sonde 4D et d'un appareil d'échocardiographie portatif de marque siemens®.
- ❖ Différents programmeurs de pacemaker: Biotronik®, Medtronic®, Merlin Saint Jude®, Ela Sorine®.

✓ **les locaux administratifs**

- les bureaux qui sont au nombre de cinq ;
- la salle de réunion qui abrite les staffs du matin et les enseignements post-universitaires ;
- une salle de bibliothèque et des archives ;
- une salle d'informatique et de multimédia,
- les secrétariats qui sont au nombre de trois.

✓ **Le personnel du service**

Le personnel médical est constitué de trois professeurs titulaires, d'un maître de conférence agrégé, d'un maître assistant, d'un assistant chef de clinique, neuf internes, trois médecins en spécialisation recrutés par la fonction publique qui font partie des médecins actuellement en spécialisation.

Le personnel paramédical est constitué d'une surveillante de service, de deux infirmiers d'état, de quinze aide-infirmières et de trois garçons de salle.

Le personnel administratif est composé de trois secrétaires et d'un agent administratif.

✓ **Les activités du service**

Elles sont constituées par la consultation, l'hospitalisation, les explorations non invasives et invasives.

Durant la période allant du 1^{er} Aout 2012 au 31 juillet 2013, nous avons noté :

- consultations : 6530 patients
- hospitalisations : 960 patients
- examens non invasifs (MAPA, Holter ECG, Tilt test, Test d'effort, Echographie cardiaque et vasculaire) : 9171
- examens invasifs (Exploration électrophysiologique, coronarographie) : 40

- stimulation cardiaque et DAI : 65

B- Population étudiée

Notre travail a porté sur 9 patients consécutifs reçus en consultation et qui présentaient un aspect électrocardiographique de pré-excitation ventriculaire.

a- CRITERES D'INCLUSION

Ont été inclus tous les patients dont l'électrocardiogramme a révélé :

- un intervalle PR court (inférieur à 12/100 de seconde)
- un allongement de la durée du QRS (supérieur à 12/100 de seconde)
- un empâtement initial du QRS (onde delta)

Les patients reçus avec cet aspect électrocardiographique comme diagnostic principal ou secondaire ont été inclus.

b- CRITERES DE NON INCLUSION

C'est la présence des autres faisceaux accessoires :

- PR court,
- avec QRS normaux,
- ou pas d'empâtement initial du QRS,

Si un des critères ci-dessus a manqué.

C- METHODE D'ETUDE

a- TYPE ET PERIODE D'ETUDE

Il s'agissait d'une étude transversale sur une période allant d'août 2012 à juillet 2013.

b- PARAMETRES ETUDIÉS

Les renseignements suivants ont été recueillis à l'aide d'une fiche de recueil de données (voir annexe) :

➤ Epidémiologiques :

Les données anthropologiques et démographiques : âge, sexe, race, statut matrimonial, profession, adresse

➤ Cliniques

- ✓ antécédents personnels et familiaux ;
- ✓ signes fonctionnels (palpitations, dyspnée, précordialgies, syncope),
- ✓ signes généraux (fréquence cardiaque, tension artérielle, fréquence respiratoire, poids, taille)
- ✓ signes physiques (examen appareil cardio-vasculaire, appareil pleuro-pulmonaire, appareil digestif).

➤ Paracliniques

- ✓ ECG de repos

Nous avons utilisé pour la réalisation des ECG un appareil de marque Schiller®.

Nous avons utilisé pour la localisation du faisceau accessoire la classification de Franck et Fontaine et l'interprétation des ECG étaient faites par un moi et validé par un rythmologue.

- ✓ Test d'effort

L'examen consiste à faire pratiquer un exercice musculaire dynamique en enregistrant l'ECG et différents paramètres cliniques. Pour pratiquer cet examen en toute sécurité, en plus du respect des contre-indications il est nécessaire de disposer d'une salle suffisamment grande et aérée comportant un lit d'examen, du matériel de réanimation fait d'un défibrillateur externe et d'un chariot

d'urgence. L'examineur doit être entraîné à cette technique et assisté par un personnel compétent.

Le patient doit être à jeûn si possible depuis 2 heures avant l'examen.

L'exercice musculaire est pratiqué sur un tapis roulant.

La mesure de la pression artérielle se fait de préférence manuellement au moyen d'un manomètre et d'un stéthoscope.

Le protocole utilisé est celui de Bruce.

La période de récupération nécessite une surveillance identique à la phase d'exercice.

✓ Holter ECG

Nous avons utilisé des appareils de marque Schiller® pour la réalisation de l'Holter ECG des 24 heures. La mise en place et l'interprétation étaient faites par un seul opérateur et les résultats étaient validés par un rythmologue.

✓ Echocardiographie Doppler,

Nous avons utilisé l'appareil échocardiographique de marque General Electric system five. L'examen était réalisé par un seul opérateur.

✓ Exploration électrophysiologique

L'étude électrophysiologique était réalisée à l'état de base sans aucune imprégnation médicamenteuse.

L'examen est réalisé en salle de cathétérisme cardiaque sous anesthésie locale.

On demande au patient de se déshabiller et de s'installer sur la table. On procède un rasage de la zone pelvienne.

Une désinfection du pli de l'aîne est effectuée. Un monitoring est réalisé tout au long de la procédure.

On injecte un produit anesthésiant local au niveau de la zone de ponction à savoir la région fémorale. Après ponction de la veine fémorale et introduction

de désilets veineux, on introduit sous contrôle radioscopique des sondes souples d'exploration électrophysiologique 7F dont une sonde hexapolaire au niveau du sinus coronaire et deux sondes quadripolaires au niveau atriale et hisien.

Nous avons réalisé :

- une étude statique en précisant le siège du faisceau accessoire, le calcul des différents intervalles : AH, HV
- l'étude des propriétés électrophysiologiques des voies de conduction normale et accessoire : le calcul des périodes réfractaires, la mise en évidence de la dualité nodale, de la conduction antérograde et rétrograde
- le déclenchement de tachycardie
- la mise en évidence du faisceau accessoire par l'étude dynamique

A la fin de la procédure, le cathéter est enlevé et un pansement compressif est mis en place.

On surveille les patients pendant 4heures si pas de complication on les libère avec un rendez-vous dans une semaine.

➤ Traitement

➤ Evolution

c- ANALYSE STATISTIQUE

La saisie, le traitement statistique et l'analyse de nos données ont été réalisés à l'aide des logiciels statistique SPSS et de Microsoft Excel.

RESULTATS

II- RESULTATS

1- ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES

Durant la période d'étude de 12 mois, allant d'Août 2012 à Juillet 2013, neuf patients porteurs de syndrome de Wolff-Parkinson-White ont été inclus ce qui représente 0,0014% des consultations durant la même période.

a- REPARTITION DES PATIENTS SELON L'AGE ET LE SEXE

L'âge au sein de notre population d'étude variait de 14 à 49 ans, avec un âge moyen de 30 ans (30 ± 16 ans). Cette population était composée de 6 femmes et de 3 hommes. La prédominance était donc féminine avec un sex ratio de 2

La figure 26 montre la répartition des patients selon la tranche d'âge.

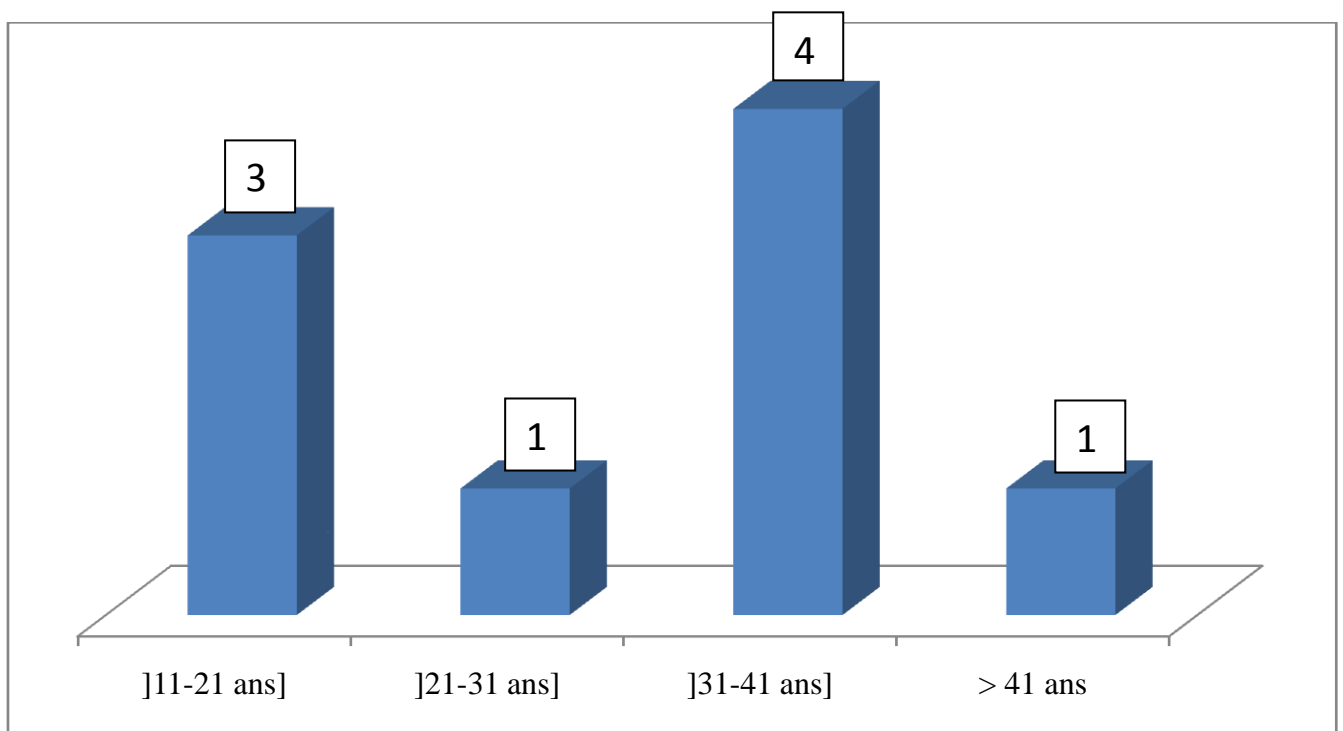


Figure 26 : Répartition des patients selon la tranche d'âge

b- REPARTITION SELON LE STATUT SOCIO-PROFESSIONNEL

Les ménagères et les élèves étaient les plus représentés. Pour le reste, le statut socio-professionnel est représenté dans le tableau VII.

Tableau VII : Répartition selon le statut socio-professionnel

Profession	Nombre
Ménagère	3
Elève	3
Commerçant	1
Délégué médical	1
Assistante de direction	1
Total	9

c- REPARTITION SELON LE STATUT MATRIMONIAL

Dans notre échantillon, quatre patients étaient mariés, deux étaient divorcés et trois étaient célibataires (Figure 27).

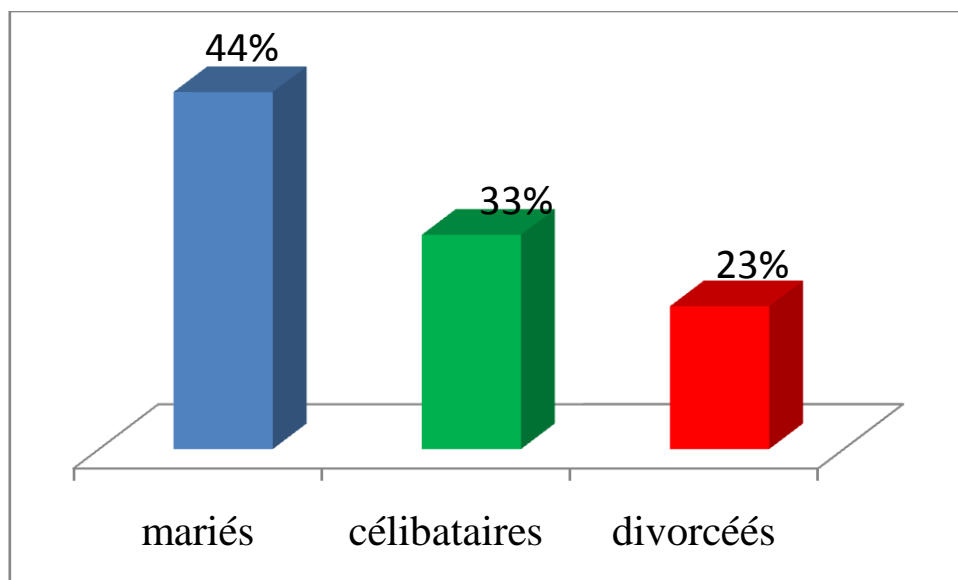


Figure 27 : Répartition selon le statut matrimonial

d- LA CONSANGUINITE

Une relation de consanguinité du premier degré a été retrouvée chez les parents d'un patient. Chez les 8 restants, aucun lien de parenté n'a été retrouvé.

2- LES PARAMETRES CLINIQUES

a- ANTECEDENTS PERSONNELS

❖ LES ANTECEDENTS CHIRURGICAUX

Aucun des patients n'avait bénéficié d'une intervention chirurgicale.

❖ LES ANTECEDENTS MEDICAUX ET TERRAIN

Six patients n'avaient aucun antécédent médical personnel.

Par contre, trois avaient des antécédents médicaux répartis comme suit : un patient asthmatique, une patiente avec une hernie hiatale et une patiente hypertendue.

❖ REPARTITION DES PATIENTES SELON LA GESTITE ET LA PARITE

Les 6 femmes de notre étude avaient une activité génitale active. Le tableau VIII résume les antécédents gynéco-obstétricaux.

Tableau VIII : Répartition des patientes selon la gestité et la parité.

Gestité et parité	nombre
0G0P (nulligeste, nullipare)	2
IGIP, vivant bien portant (primigeste primipare)	1
IIG0P, dont deux avortements spontanés (deux gestes nullipare)	1
IIGIP, dont un avortement spontané et un enfant vivant bien portant (deux gestes primipare)	1
IIGIIP, tous vivants bien portants (deux gestes deux pares)	1
Total	6

b- LES ANTECEDENTS FAMILIAUX

Les mères des patients étaient toutes vivantes et bien portantes.

Six patients avaient leur père vivant et bien portant.

Par contre, trois sont décédés dont les deux à la suite de complications d'accidents vasculaires cérébraux sur terrain d'HTA et l'autre de mort subite avant l'âge de 50 ans.

c- LE TRAITEMENT MEDICAL RECU PAR LES PATIENTS

Huit de nos patients étaient sous traitement médical au moment du recrutement.

Le tableau ci dessous résume les différentes molécules prises par les patients.

Tableau IX : Répartition des patients selon le traitement médical reçu

Traitement médical reçu	Nombre
flécaïnides	4
Bêta-bloquants	3
Aubépine teinture (passiflorine®)	1
Aucun traitement	1

d- REPARTITION SELON LES CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

Les palpitations seules ou associées constituent la circonstance de découverte la plus fréquente (67%) (Tableau X).

Tableau X : Répartition des patients selon les circonstances de découverte

Circonstance de découverte	nombre
Palpitations seules	4
Palpitations et dyspnée d'effort	2
Perte de connaissance	1
Douleurs thoraciques	1
Aucun signe fonctionnel	1
Total	9

e- REPARTITION DES PATIENTS SELON L'AGE DE DEBUT DES SYMPTOMES

L'âge de début des symptômes était compris entre 8 et 45 ans avec un âge moyen de 24 ans (Figure 28).

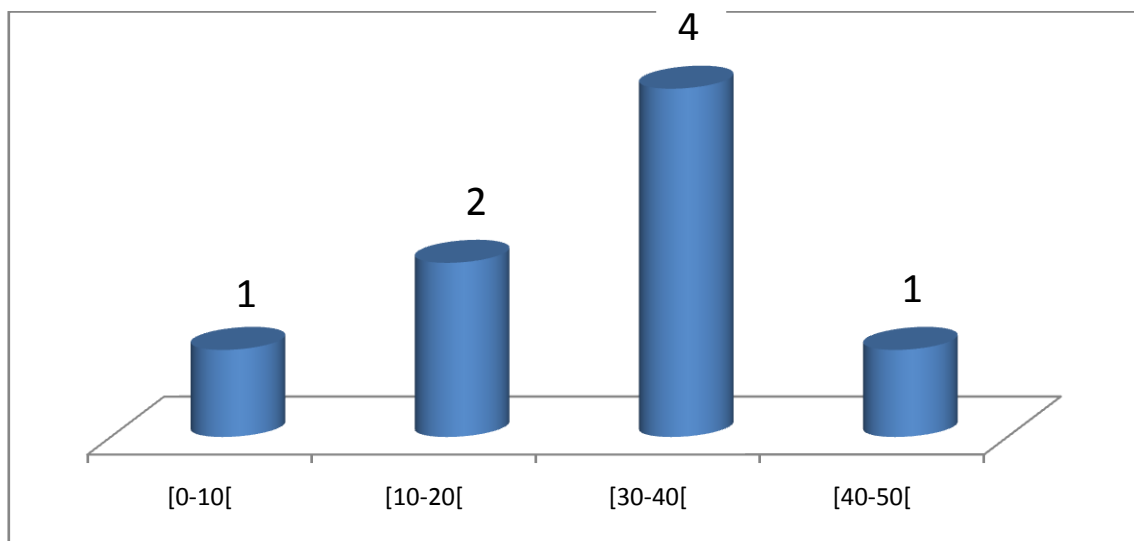


Figure 28 : Répartition des patients selon l'âge de début des symptômes

f- EXAMEN PHYSIQUE

Au repos, tous nos patients avaient des constantes hémodynamiques et respiratoires (fréquence cardiaque, fréquence respiratoire, tension artérielle) normales.

L'examen physique était normal chez tous nos patients.

3- ASPECTS PARACLINIQUES

a- ECG de repos

Tous nos patients avaient un rythme sinusal régulier.

La durée de l'intervalle PR était de 0,08 s chez 3 patients et 0,10 s chez 6 patients.

Chez la totalité des patients aucun trouble du rythme n'avait été noté.

La localisation du faisceau accessoire la plus fréquemment rencontrée était latérale gauche. Les localisations sont résumées sur le tableau XI.

Tableau XI : Répartition des patients selon la localisation du faisceau accessoire

La localisation du faisceau accessoire	Nombre
Latérale gauche	3
Postéro-septale droite	2
Postéro-septale gauche	2
Antéro-septale droite	1
Médio-septale droite	1
Total	9

Les figures suivantes, représentent l'électrocardiogramme de nos patients (Figure 29 à 33).

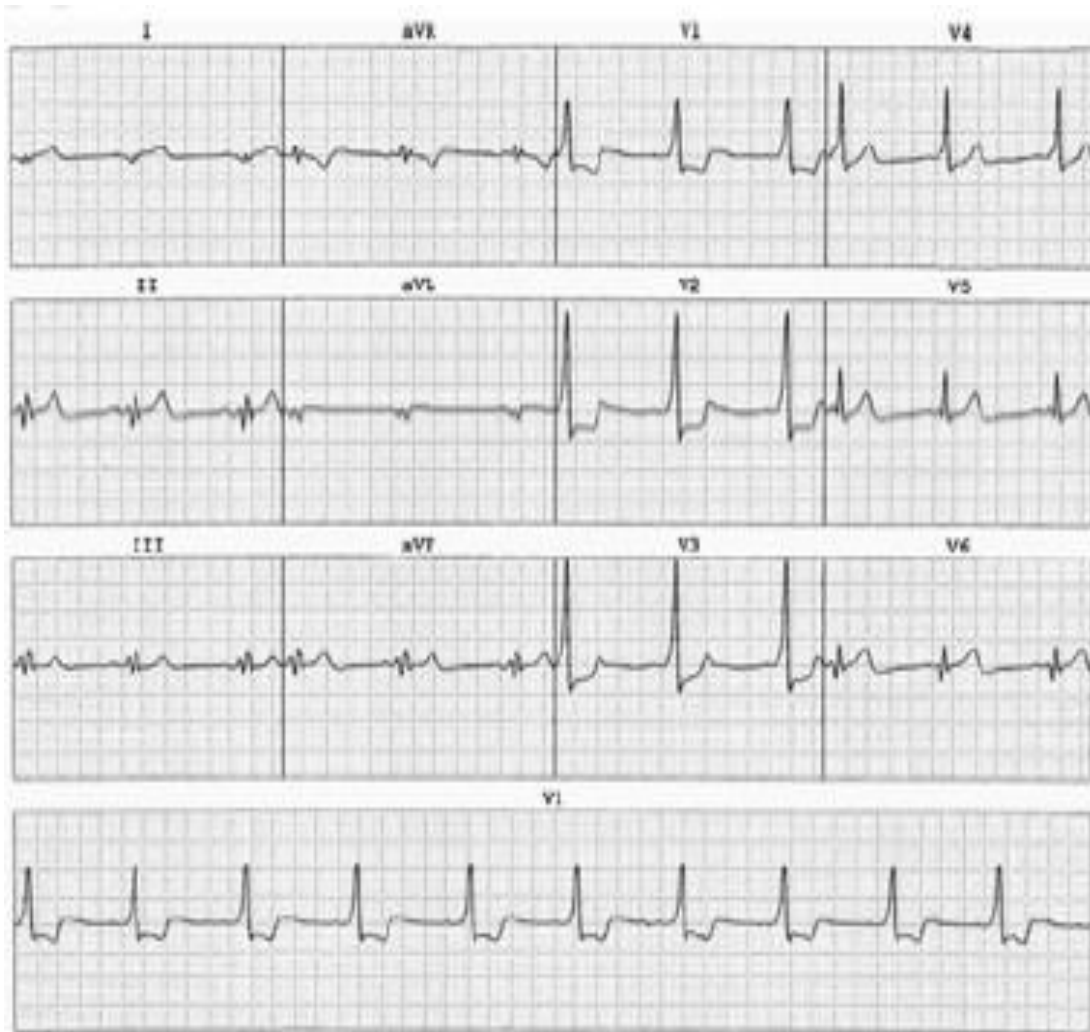


Figure 29 : ECG montrant un aspect de pré-excitation avec faisceau accessoire postéro-latéral gauche chez une patiente de 20 ans*

* il s'agit de la patiente 1 du tableau XVI récapitulatif

Notons l'aspect de retard droit et la négativité de l'onde delta en D_I- aV_L et D_{II}.

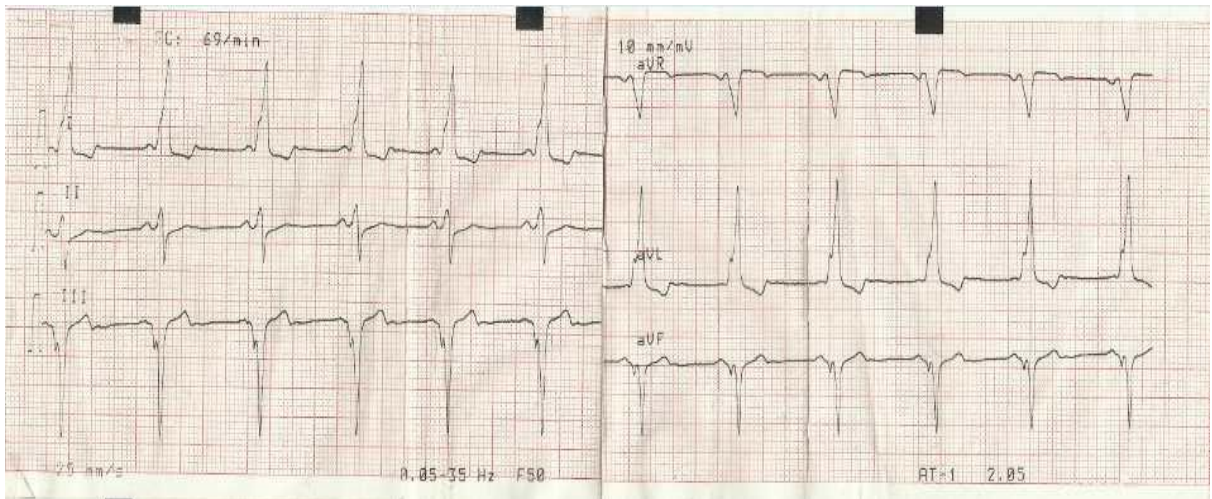
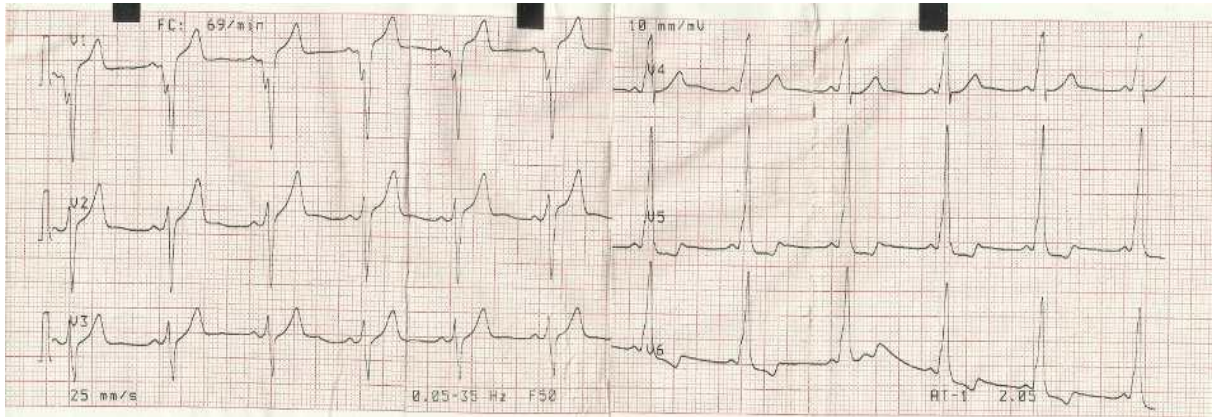


Figure 30 : ECG montrant un aspect de pré-excitation avec un faisceau accessoire postéro-septale droit chez un patient de 35 ans*

**il s'agit du patient 3 du tableau XVI récapitulatif*

Notons l'aspect de retard gauche et la négativité de l'onde delta en D_{III}-aV_F.

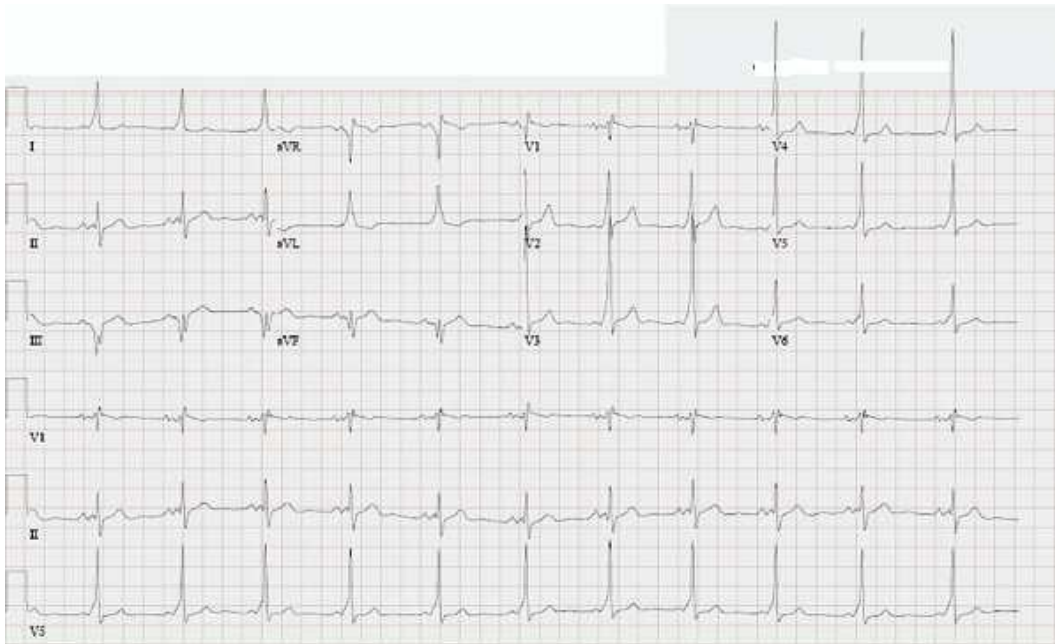


Figure 31 : ECG montrant un aspect de pré-excitation avec un faisceau accessoire postéro-septale gauche chez un patient de 36 ans*

**il s'agit du patient 8 du tableau XVI récapitulatif*

Notons l'aspect de retard droit et la négativité de l'onde delta en D_{III}- aV_F.

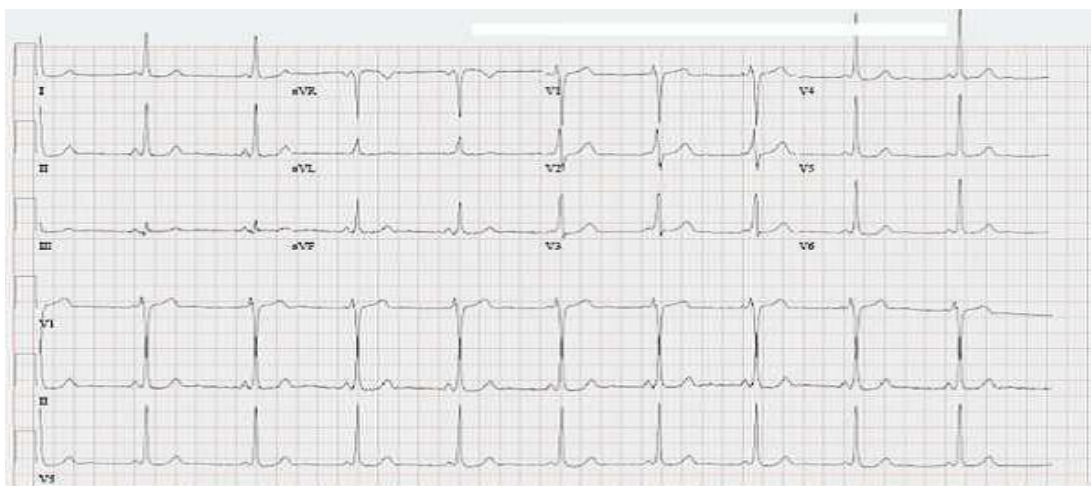


Figure 32 : ECG montrant un aspect de pré-excitation avec un faisceau accessoire antéro-septale droit chez une patiente de 17 ans*

**il s'agit de la patiente 4 du tableau XVI récapitulatif*

Nous constatons un aspect de retard gauche et une onde delta positive dans presque toutes les dérivations.

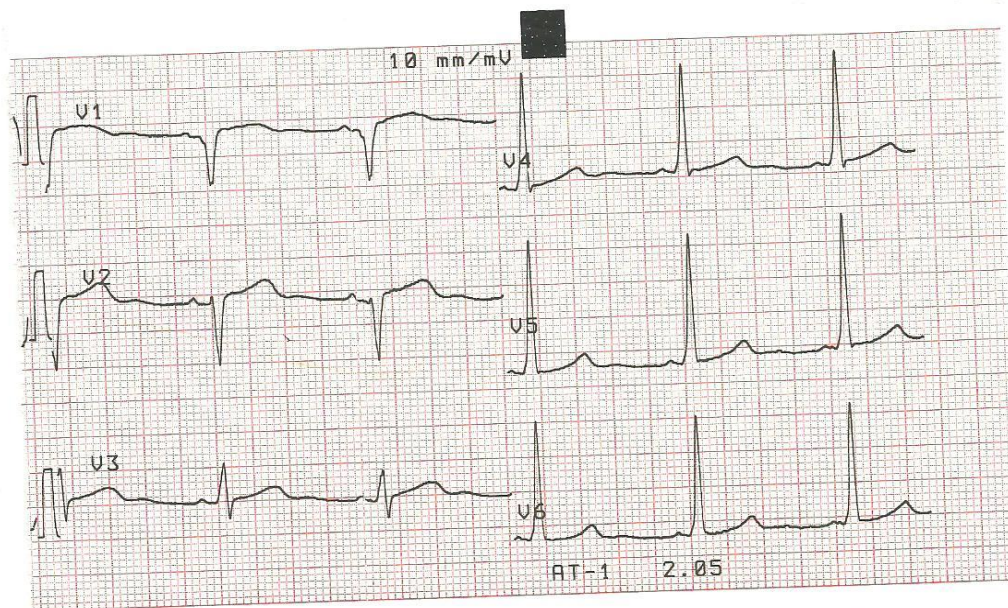
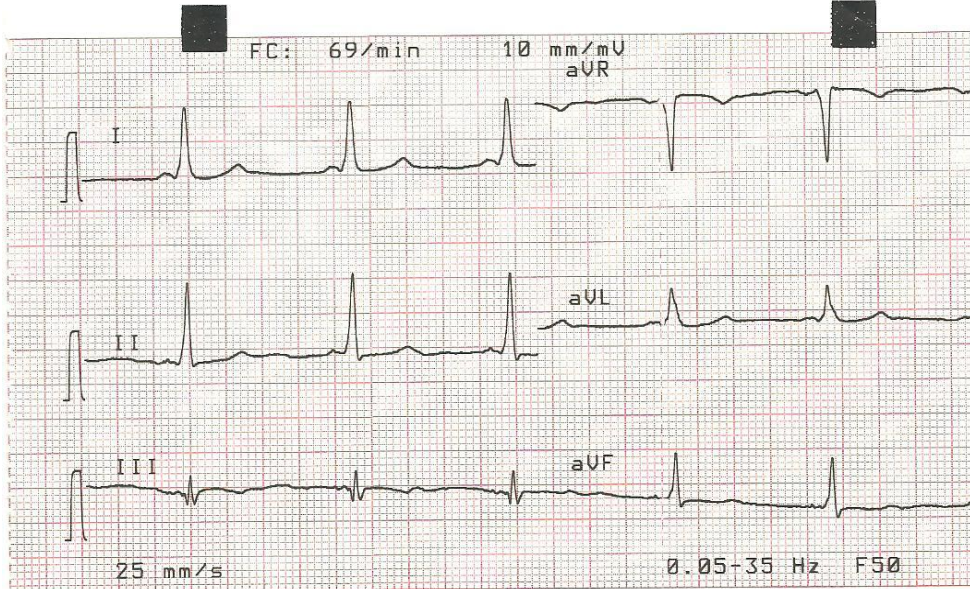


Figure 33 : ECG montrant un aspect de pré-excitation avec un faisceau accessoire médio-septale droite chez une patiente de 38 ans*

* il s'agit de la patiente 9 du tableau XVI récapitulatif

Nous constatons un aspect de retard gauche et une onde delta positive en D_{II} - aV_F et négatif en D_{III} .

b- L'ECHOCARDIOGRAPHIE DOPPLER

L'écho-Doppler cardiaque était normale chez tous nos patients.

c- HOLTER ECG DES 24 HEURES

Il montrait un syndrome de pré-excitation permanente chez 8 patients. Seul un patient présentait un aspect de pré-excitation paroxystique (Figure 34).

Aucune arythmie n'avait été retrouvée durant les 24heures chez nos patients.

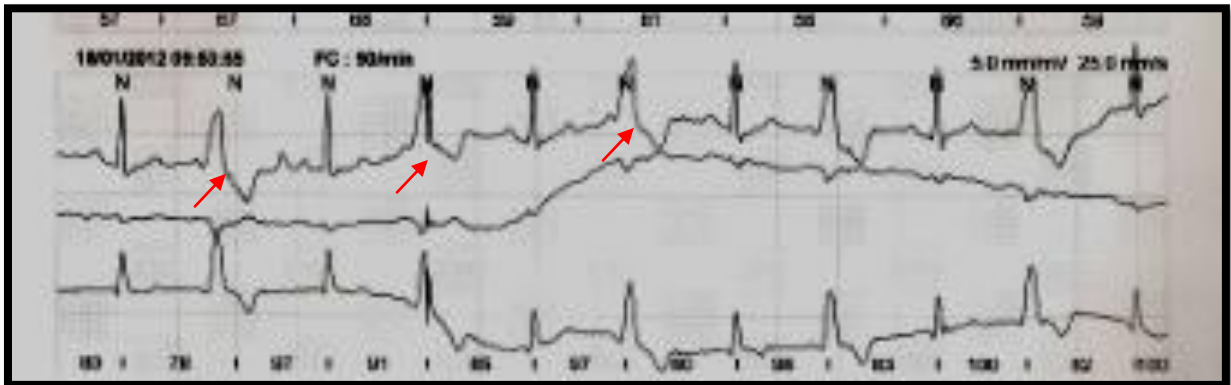


Figure 34 : aspect de pré-excitation intermittente sur le Holter des 24 heures d'un patient de 36 ans*.

** il s'agit du patient 8 du tableau XVI récapitulatif*

Les flèches rouges montrent les complexes ventriculaires pré-excités avec leurs ondes Delta. Ils sont élargis à 130 ms, à sommet pointu, à base élargie avec opposition d'axe entre les QRS et les ondes T correspondantes.

d- TEST D'EFFORT

Un test d'effort à visée pronostique avait été réalisé sur tapis roulant selon le protocole de Bruce chez tous nos patients.

Le traitement des patients avait été arrêté 48h avant le test d'effort chez 5 patients. Par contre quatre patients avaient pris leur médicament anti-arythmique la veille.

❖ REPARTITION DES PATIENTS SELON LES SIGNES FONCTIONNELS RESSENTIS PENDANT LE TEST D'EFFORT

Au cours du test d'effort deux patients avaient ressenti des palpitations. Le tableau suivant résume les signes fonctionnels ressentis au cours du test d'effort.

Tableau XII : Répartition des signes fonctionnels ressentis pendant le test d'effort

Signes fonctionnels	Nombre
Aucun signe fonctionnel	3
palpitations	2
Fatigue musculaire	4
Total	9

❖ LES VARIATIONS DE LA PRESSION ARTERIELLE ET DE LA FREQUENCE CARDIAQUE PENDANT LE TEST D'EFFORT

Nous avons noté une bonne adaptation de la pression artérielle et de la fréquence cardiaque à l'effort comme à la récupération.

❖ EVALUATION DU COMPORTEMENT DE LA PRÉ-EXCITATION A L'EFFORT

Au cours du test d'effort, nous avons noté une persistance de l'aspect de pré-excitation chez sept patients.

Seuls deux avaient présenté une disparition progressive de l'aspect de pré-excitation.

Une patiente présentait une disparition de la pré-excitation à partir du 2^{ème} palier avec une fréquence cardiaque de disparition située à 149bpm (soit 403 ms).

Pour l'autre, on notait une disparition de la pré-excitation à partir du 3^{ème} palier avec une fréquence cardiaque de disparition de la pré-excitation située à 194bpm (soit 309 ms).

Plusieurs motifs avaient nécessité l'arrêt du test d'effort (tableau XIII)

Tableau XIII : Motifs d'interruption du test d'effort

Motifs d'interruption du test d'effort	Nombre
Fatigue musculaire	4
Atteinte F.M.T	3
Palpitations	2
Total	9

Sur les neufs patients, seuls trois patients avaient un test d'effort sous maximal (F.M.T comprise entre 70 et 80%).

❖ SURVENUE D'ÉVÉNEMENTS RYTHMIQUES PENDANT LE TEST D'EFFORT

Sept de nos patients n'avaient présenté aucun événement rythmique pendant le test d'effort.

Par contre, chez deux patients, des événements rythmiques avaient été enregistrés.

La première est une patiente de 17 ans, chez qui le test d'effort est réalisé sous Bêta-bloquant (5mg de Bisoprolol) pris la veille de la réalisation du test d'effort. La charge était de 10,1 METS.

Nous avons enregistré 3min après début du test d'effort, l'apparition d'une tachycardie à complexe ventriculaire élargie avec un intervalle PR court correspondant à un aspect de super-Wolff (figure 35) associé à une fibrillation atriale (figure 36) transmise aux ventricules par la voie accessoire avec une fréquence de conduction allant jusqu'à 300 bpm nécessitant l'arrêt du test d'effort.

Pendant la récupération, nous avons enregistré une tachycardie à complexes ventriculaires fins non précédés d'onde P évoquant une tachycardie orthodromique avec une fréquence cardiaque à 155 bpm interrompue de façon brutale par des manœuvres vagales (figure 37).

Il s'en est suivi un retour spontané en rythme sinusal vers la 7ème minute de récupération.

Chez la deuxième patiente de 49 ans, le test d'effort avait été réalisé sous Flécaïnide LP à raison 100mg par jour pris la veille de l'examen. Le test était mené avec une charge de 7 METS.

Nous avons enregistré dès la deuxième minute du 2ème palier, une tachycardie antidromique associé à des vertiges nécessitant l'arrêt du test.

L'intervalle RR le plus court était de 200 ms.

A la récupération, nous avons une persistance de la tachycardie puis sa disparition vers la quatrième minute de la récupération.

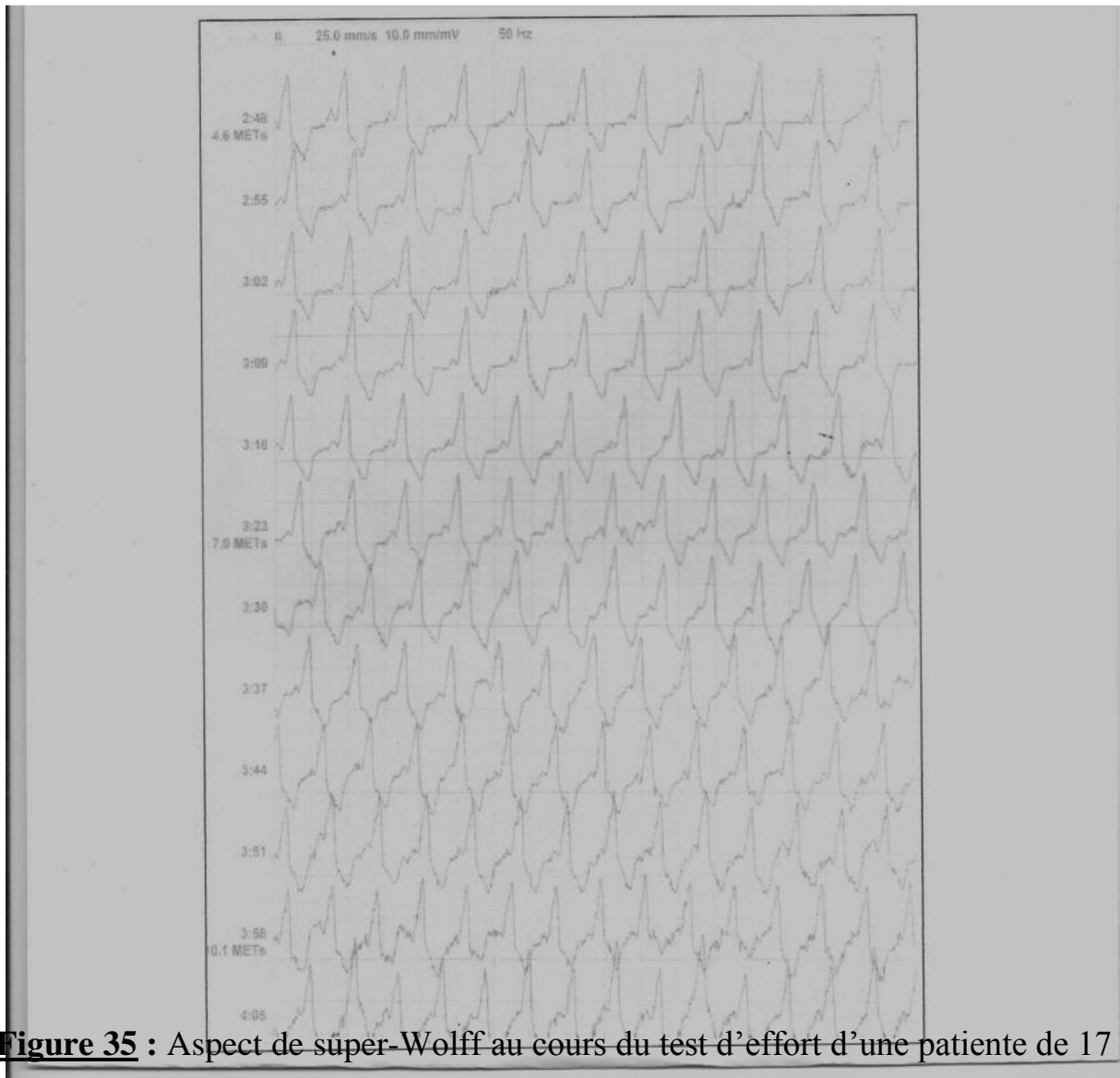


Figure 35 : Aspect de super-Wolff au cours du test d'effort d'une patiente de 17 ans*

** il s'agit de la patiente 4 du tableau XVI récapitulatif*

Print at: Tuesday, December 27, 2011 01:24:19 PM
Host: AT-104PC
User: AT-104

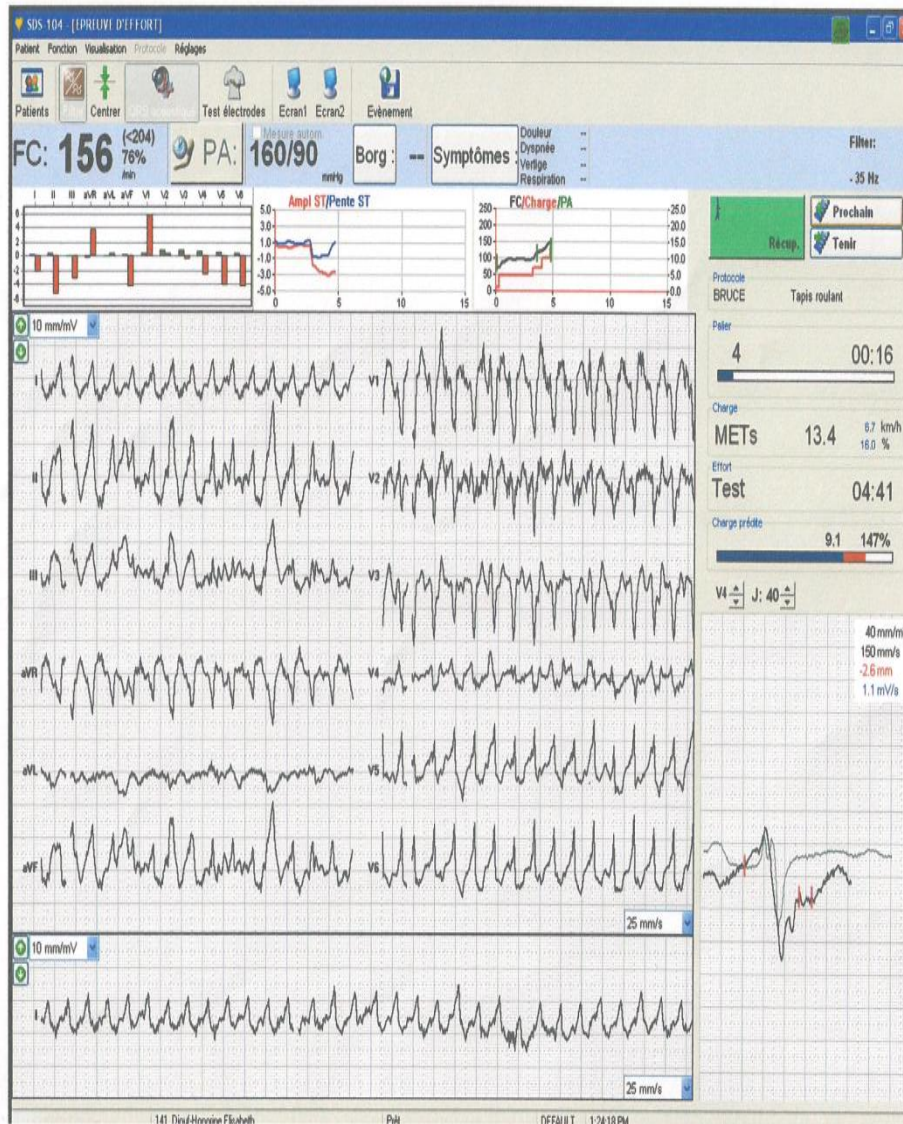


Figure 36 : Fibrillation atriale au cours d'un test d'effort chez une patiente de 17 ans*

* il s'agit de la patiente 4 du tableau XVI récapitulatif

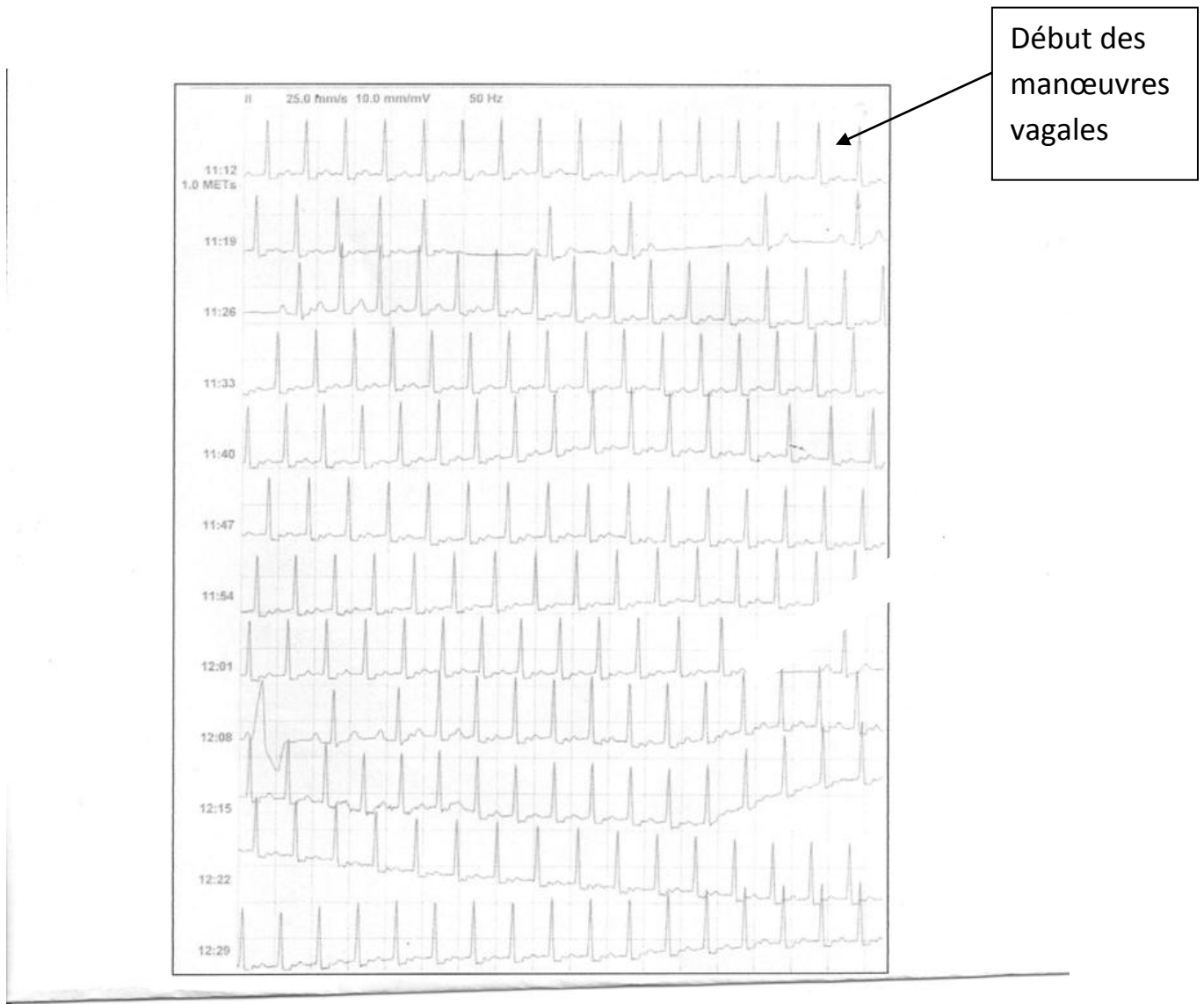


Figure 37 : Tachycardie orthodromique interrompue par les manœuvres vagales

❖ CONDUITE PRATIQUE APRES LA REALISATION DU TEST D'EFFORT

Au terme des explorations non invasives, nous avons scindé les patients en deux groupes :

- ✓ Les patients à risque rythmique faible : qui sont au nombre de sept dont le test d'effort n'avait révélé aucun événement rythmique.

- un état asymptomatique au repos et n'était sous aucun traitement médical avant la réalisation du test d'effort. Nous préconisons l'abstention thérapeutique jusqu'à la réalisation de l'exploration électrophysiologique.
- Six étaient symptomatiques au repos. Nous avons préconisé la poursuite du traitement médical jusqu'à la réalisation de l'exploration électrophysiologique.
- ✓ Les patients à risque rythmique élevé étaient au nombre de deux, l'épreuve d'effort avait montré la survenue de tachycardie atriale transmise au ventricule par le faisceau accessoire faisant suspecter une voie accessoire perméable. Nous avons préconisé de majorer le traitement et de réaliser une exploration électrophysiologique en vue d'une ablation du faisceau accessoire.

Le test d'effort n'ayant pas permis aux patients d'avoir une fréquence cardiaque très élevée. La FMT constituée une limite pour mieux apprécier le risque rythmique lors du test d'effort, nous avons réalisé une exploration électrophysiologique pour stratifier ce risque.

e- EXPLORATION ELECTROPHYSIOLOGIQUE ENDOCAVITAIRE

L'application d'une procédure diagnostique standardisée permettant la localisation de la voie accessoire puis l'exploration de ses propriétés électrophysiologiques a été systématique.

La voie d'abord était fémorale droite et gauche ayant permis l'introduction de trois sondes d'exploration endocavitaire dont une sonde hexapolaire au niveau du sinus coronaire (SC) et deux sondes quadripolaires au niveau atrial et hisien (Figure 38).

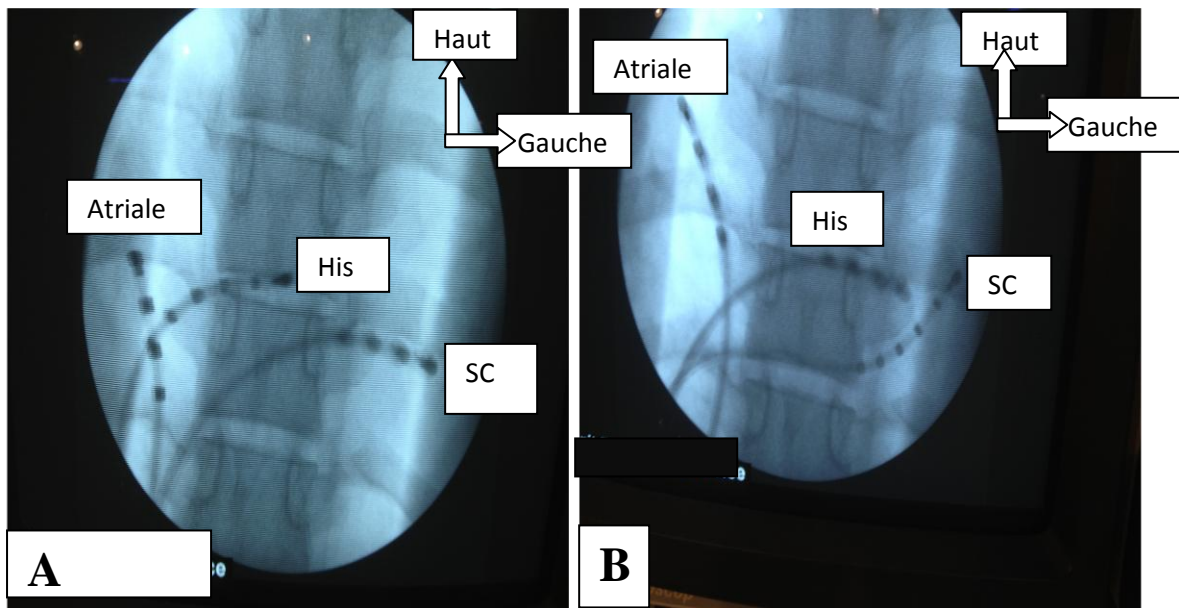


Figure 38 : position des sondes endocavitaires de face (A) et oblique antérieure gauche (B) chez un patient de 36 ans*

* il s'agit du patient 8 du tableau XVI récapitulatif

L'étude électrophysiologique était réalisée à l'état de base sans aucune imprégnation médicamenteuse.

❖ ECG DE BASE

Lors de la réalisation de l'exploration électrophysiologique endocavitaire, l'ECG de base inscrivait un aspect de pré-excitation permanente chez 8 patients. Par contre, un patient avait un aspect de pré-excitation intermittente.

❖ LES PERIODES REFRACTAIRES

Nous avons constaté que sept patients avaient des périodes réfractaires antérogrades de la voie accessoire à l'état de base supérieure à 250ms. Par contre, chez une patiente la période réfractaire à l'état de base était inférieure à 250ms. Il y'avait une patiente chez qui la période réfractaire n'avait pas été calculé du fait de la survenue d'une tachycardie réciproque spontanée passant par la voie accessoire.

❖ TYPE DE TACHYCARDIES DECLENCHEES

Lors de l'exploration électrophysiologique, nous avons pu noter :

- ✓ une tachycardie orthodromique était survenue chez une patiente de 20 ans de façon spontanée déclenchée par la survenue d'une extrasystole ventriculaire précoce. Cette tachycardie était stoppée par overdrive (Figure 39 à 41).

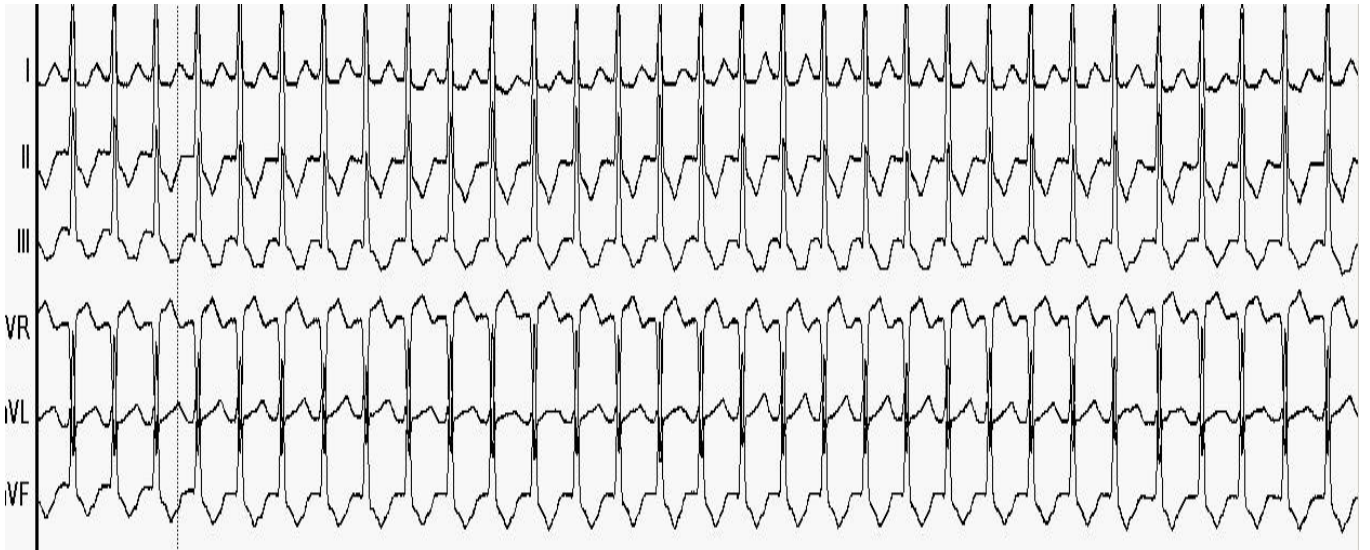


Figure 39 : ECG d'une tachycardie orthodromique chez une patiente de 20 ans*

**il s'agit de la patiente 1 du tableau XVI récapitulatif*

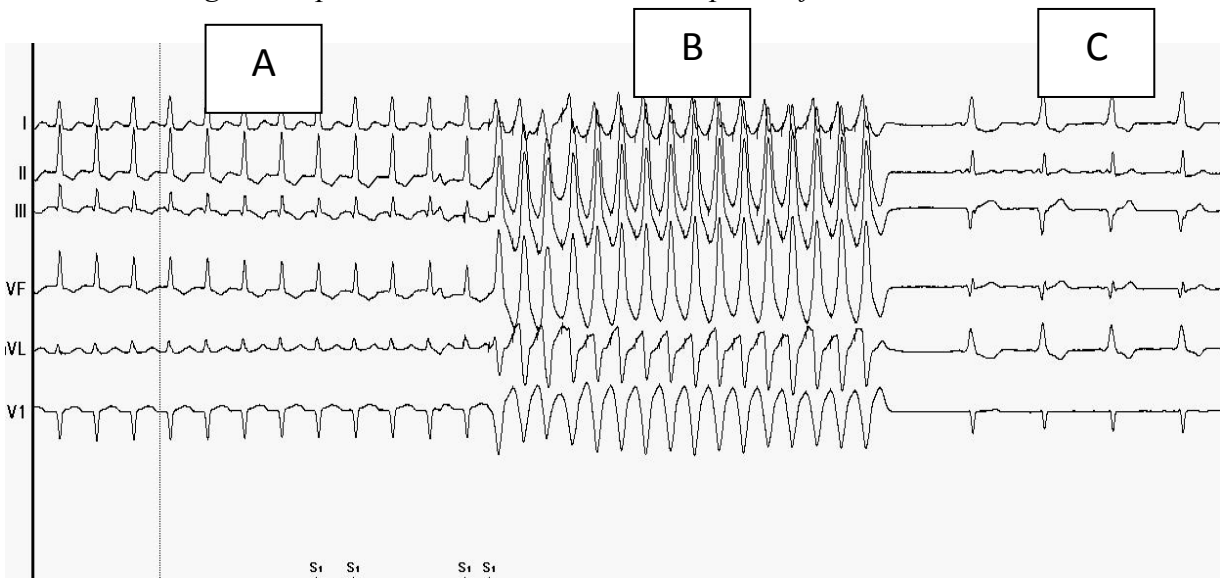


Figure 40 : ECG d'une tachycardie orthodromique stoppée par overdrive d'une patiente de 20an

** il s'agit de la patiente 1 du tableau XVI récapitulatif*



Figure 41 : ECG endocavitaire d'une tachycardie orthodromique arrêtée par overdrive chez la même patiente*

**il s'agit de la patiente 1 du tableau XVI récapitulatif*

- ✓ une tachycardie antidromique était induite chez deux patients (22%).
- Les figures suivantes illustrent les différentes tachycardies induites lors de l'exploration endocavitaire.

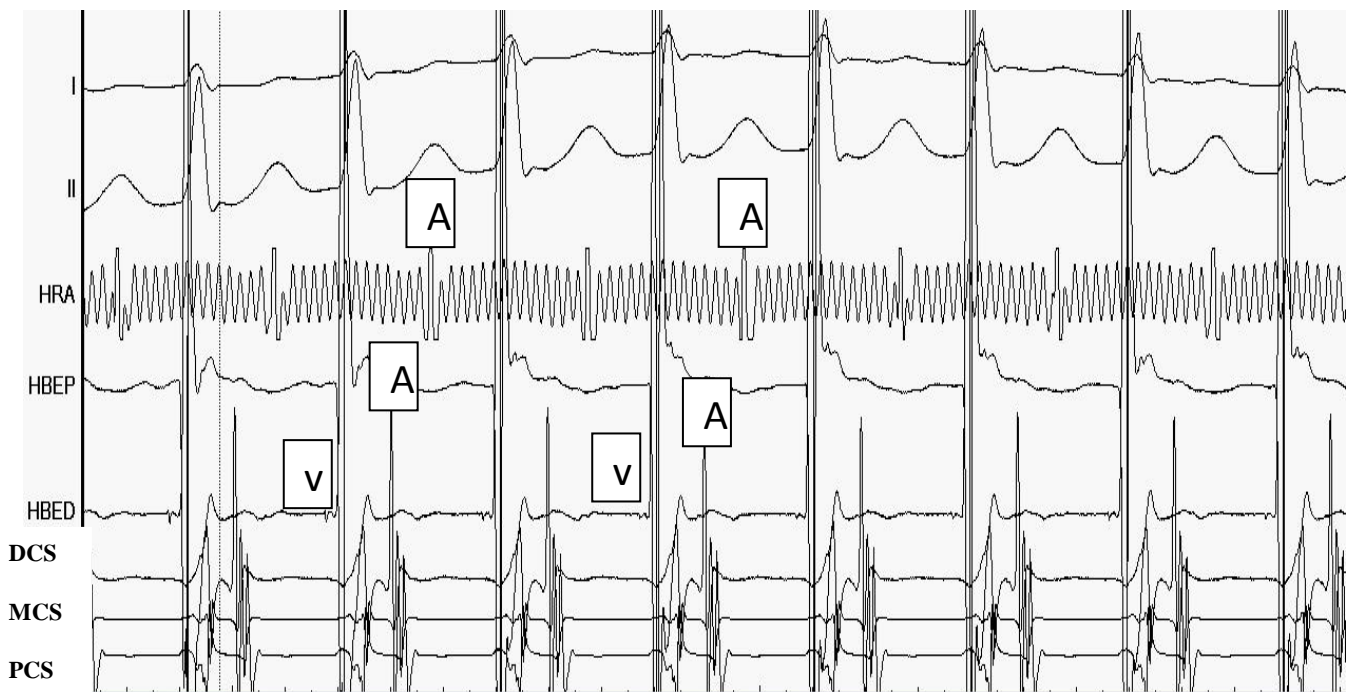


Figure 42 : ECG endocavitaire d'une tachycardie jonctionnelle*

**il s'agit du patient 7 du tableau XVI récapitulatif*

A= auriculogramme

V= ventriculogramme

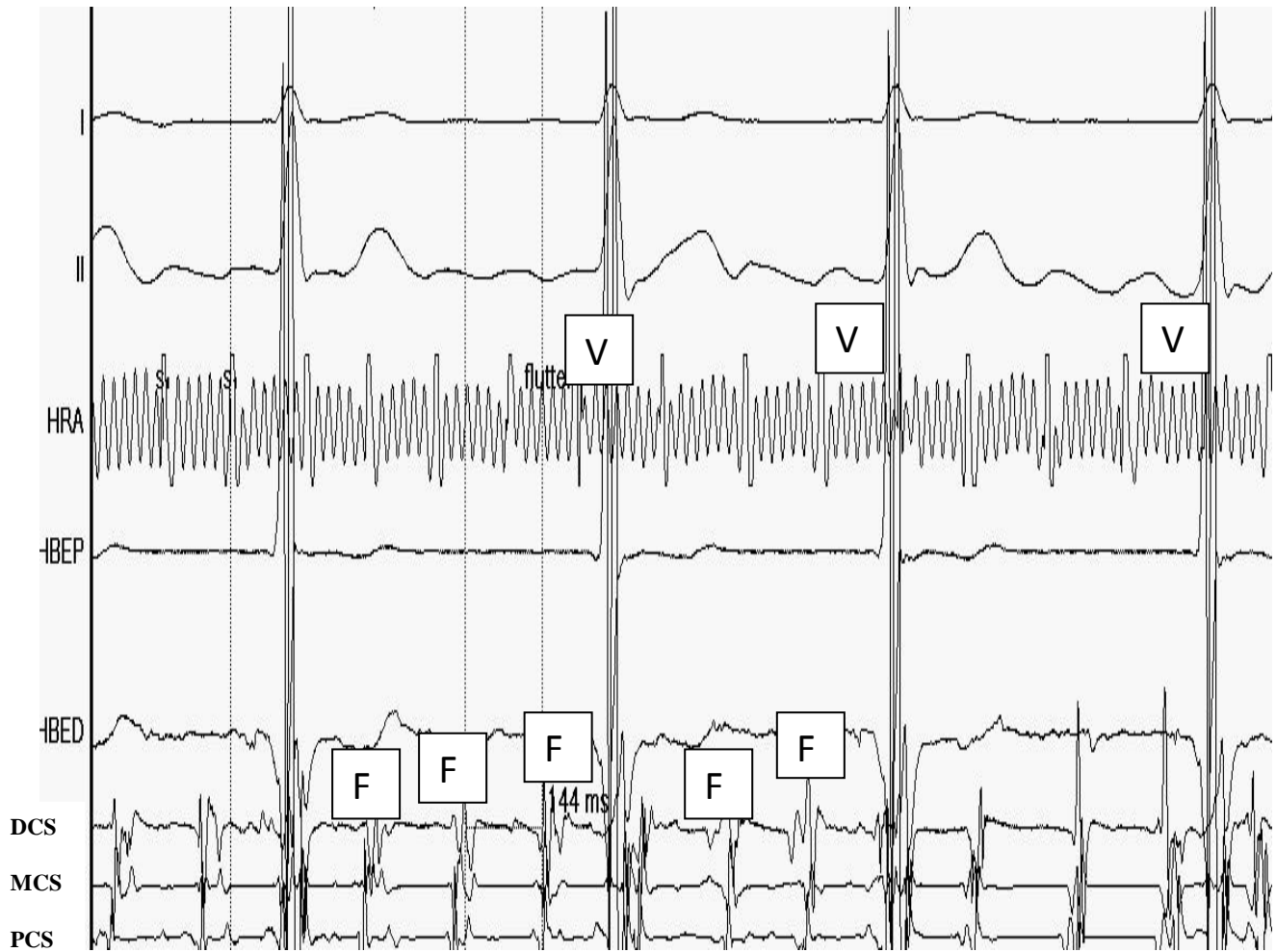


Figure 43 : ECG endocavitaire d'un flutter atrial non transmise par le faisceau accessoire*

* il s'agit du patient 7 du tableau XVI récapitulatif

V= ventriculogramme F= onde de flutter

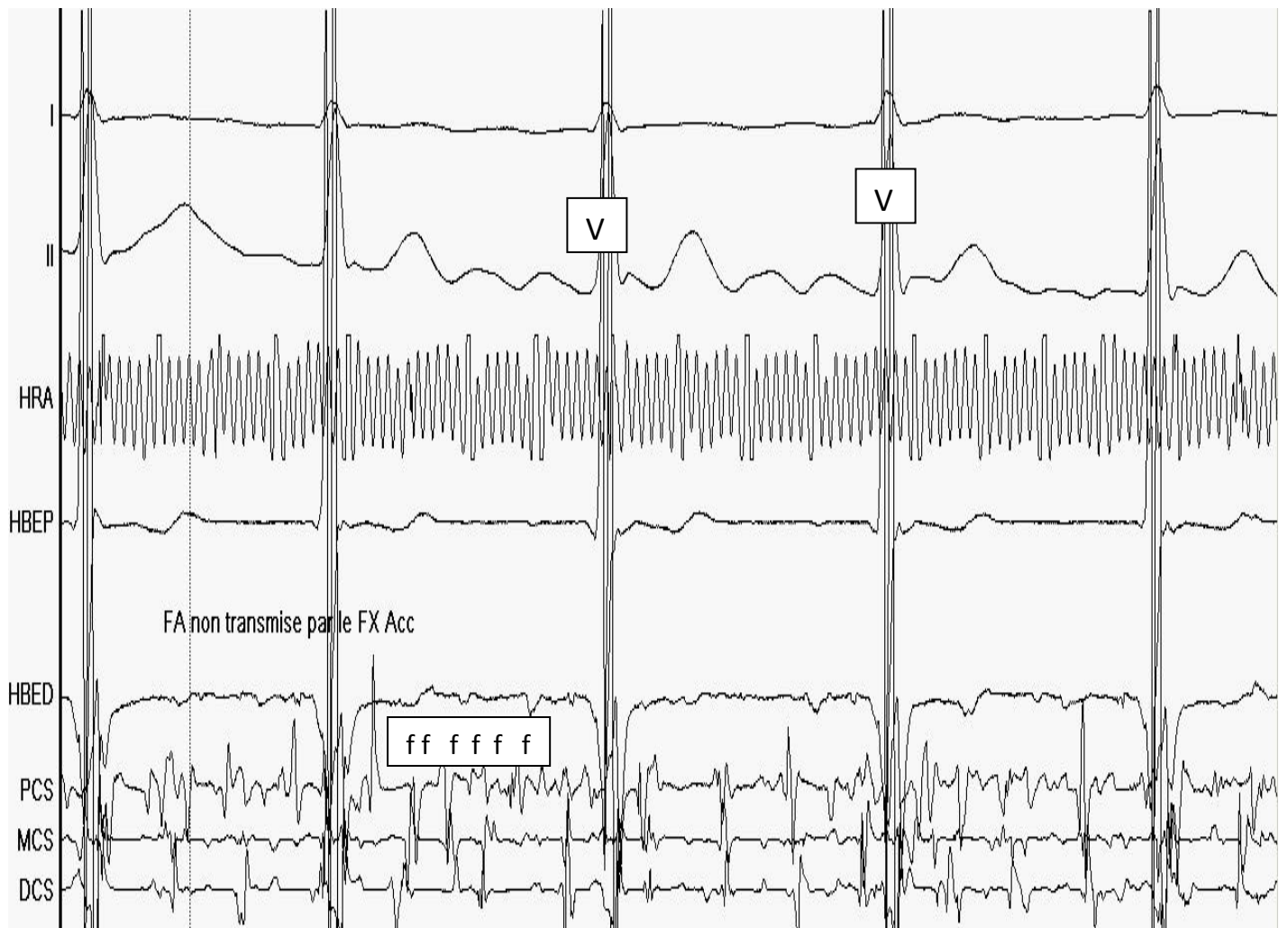


Figure 44 : ECG endocavitaire d'une fibrillation atriale non transmise par le faisceau accessoire*

** il s'agit du patient 8 du tableau XVI récapitulatif*

V= ventriculogramme f= onde de fibrillation

❖ LOCALISATION DU FAISCEAU ACCESSOIRE

Les différentes localisations du faisceau accessoire sont résumées sur le tableau ci-dessous.

Tableau XIV : Répartition des localisations du faisceau accessoire

Localisation du faisceau accessoire	Nombre
Latérale gauche	2
Postéro-septale droite	1
Postéro-septale gauche	2
Antéro-septale droite	1
Antéro-septale gauche	2
Médio-septale droite	1
Total	9

Nous avons fait une corrélation avec les localisations du faisceau accessoire à l'ECG de surface.

Tableau XV : répartition des localisations du faisceau accessoire en fonction de l'ECG de repos et l'EEP

Localisation du faisceau accessoire	ECG de repos	EEP
Latérale gauche	3	2
Postéro-septale droite	2	1
Postéro-septale gauche	2	2
Antéro-septale droite	1	1
Antéro-septale gauche	0	2
Médio-septale droite	1	1
Total	9	9

La figure 45 montre une localisation antéro-septale d'un faisceau accessoire.

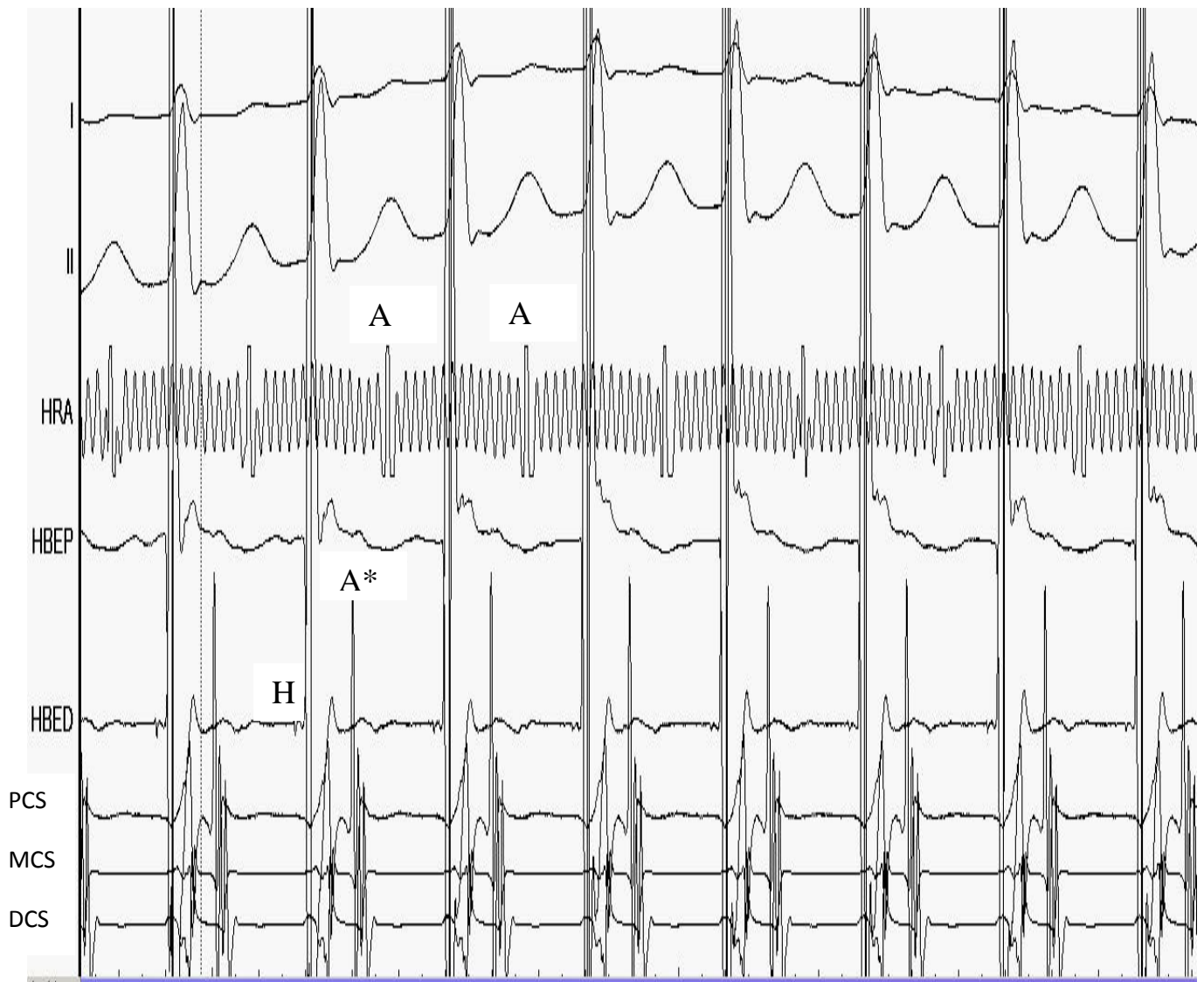


Figure 45 : exemple d'une localisation Antéro-latérale gauche chez un patient de 14 ans*

* il s'agit du patient 7 du tableau XVI récapitulatif

Nous constatons une activation atriale (A*) plus précoce au niveau du canal distal (DCS).

4- TRAITEMENT ET SUIVI DES PATIENTS

Nous avons scindé nos patients en deux groupes :

- ✓ Groupe I : les patients porteurs d'un syndrome de W.P.W malin qui sont au nombre de 2 (soit 22%).
- ✓ Groupe II : les patients porteurs d'un syndrome de W.P.W bénin qui sont au nombre de 7 (soit 88%).

Aucun accident ou incident n'a été noté durant l'exploration électrophysiologique endocavitaire chez les patients.

Tous nos patients ont bénéficié d'un traitement médical après la réalisation de l'étude électrophysiologique. Le traitement médical était constitué de Bêta-bloquant et de Flécaïnide chez 7 patients et chez les deux, il était à base de Bêta-bloquant seul.

Trois patients ont bénéficié d'une ablation par radiofréquence en France avec disparition de la pré-excitation et obtention d'un bloc de conduction sur la voie accessoire dans les deux sens antérograde et rétrograde.

Parmi ses trois patients, l'une était du groupe I et les deux autres du groupe II.

Pour les 6 autres, le traitement médical était maintenu et deux d'entre eux ont un rendez-vous pour une ablation de leur faisceau accessoire.

L'évolution était bonne chez nos patients. En effet aucun décès ou complication n'avait été noté durant le suivi. Nous avons une nette régression des accès de palpitations chez les patients symptomatiques.

Tableau XVI : Tableau récapitulatif des résultats de notre étude

Patients caractéristiques	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Sexe	Féminin	féminin	masculin	Féminin	féminin	Féminin	masculin	Masculin	féminin
Age (années)	20	49	35	17	26	32	14	36	38
Age découverte	17ans	40ans	33ans	15ans	24ans	30ans	9ans	36ans	36ans
Circonstances de découverte	Pertes de connaissance	ECG de routine	Douleur thoracique	Palpitations dyspnée	palpitations	Palpitations Dyspnée	palpitations	Palpitations	palpitations
ECG de surface localisation du faisceau accessoire	Postéro-latéral gauche	Postéro-septale droit	Postéro-septale droit	Antéro-septale droit	Postéro-septale gauche	Latérale gauche	Latérale gauche	Postéro-septale gauche	Médio-septale droite
Echo-doppler cardiaque	Normale	normale	normale	normale	normale	Normale	normale	Normale	Normale
Aspect pré-excitation sur le Holter	Persistent	persistent	persistent	persistent	persistent	Permanent	permanent	Intermittent	permanent
Evénements rythmique sur le Holter	Aucun	aucun	aucun	Aucun	aucun	Aucun	aucun	Aucun	Aucun
Aspect pré-excitation à l'effort	Persistent	persistent	persistent	persistent	persistent	Persistent	persistent	Disparition à 194bpm (309ms)	Disparition à 149bpm (403ms)
Evénement rythmique à l'effort	Aucun	Tachycardie antidromique	aucun	Fibrillation atriale	aucun	Aucun	aucun	Aucun	aucun
Période réfractaire Kent	Non calculé	460ms	□250ms	420ms	450ms	380ms	410ms	520ms	540ms
Période réfractaire NAV	Non calculé	290ms	250ms	320ms	270ms	230ms	260ms	280ms	310ms
Evénement rythmique à l'E.E.P	Tachycardie réciproque transmise	aucun	aucun	Aucun	aucun	Aucun	Flutter atriale non transmise	Fibrillation atriale non transmise	Aucun
Localisation du Kent à l'E.E.P	Non précisé	Postéro-septale droite	Postéro-septale droite	Antéro-septale droite	Postéro-septale gauche	Antéro-latérale gauche	Antéro-latérale gauche	Postéro-septale gauche	Médio-septale droite
Traitement	Flécaïne +Bb	Ablation par RF	Ablation par RF	Ablation par RF	Flécaïne +Bb	Flécaïne + Bb	Flécaïne Bb+	Flécaïne Bb+	Aucun

Bb: Bêta-bloquant **RF :** radiofréquence

ILLUSTRATIONS

Cas n°1

Il s'agit d'une patiente de 20 ans, élève en classe de terminale, qui a été reçue en consultation pour palpitations de survenue et de disparition brutale avec une notion de trois épisodes de perte de connaissance.

L'examen physique était sans particularité.

L'électrocardiogramme montrait un aspect de pré-excitation avec un faisceau accessoire de localisation postéro-latérale gauche (figure 29).

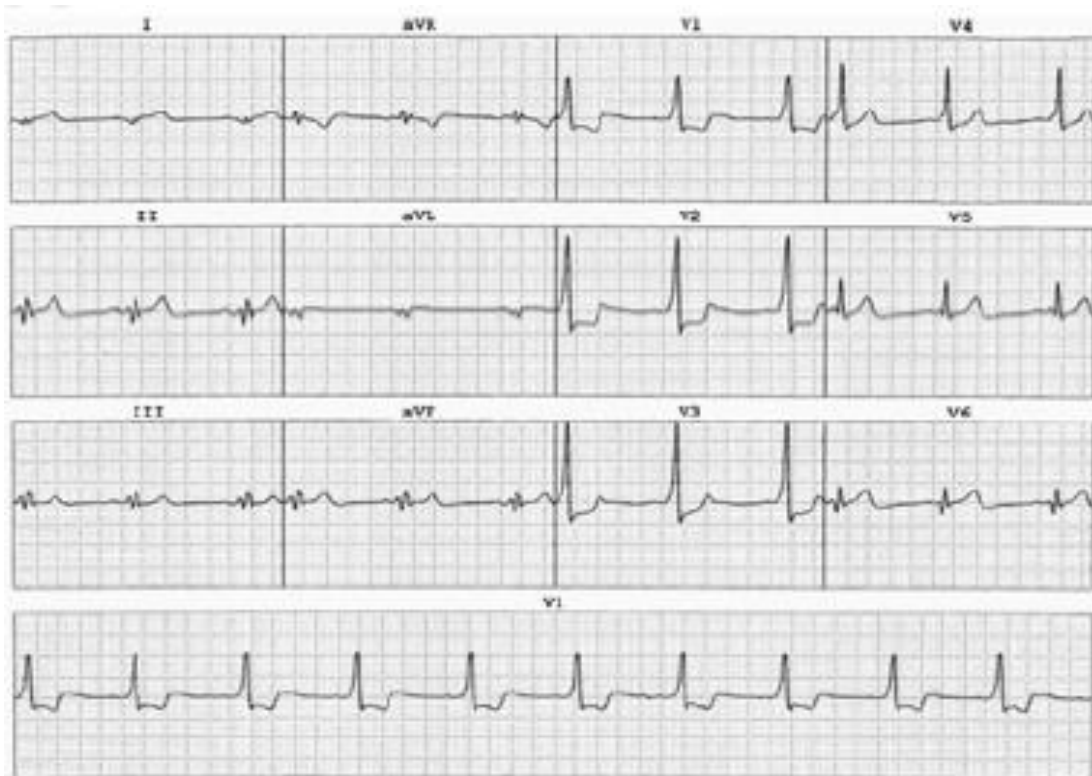


Figure 29 : ECG montrant un aspect de pré-excitation avec faisceau accessoire postéro-latéral gauche chez une patiente de 20 ans

Nous notons un aspect de retard droit et une négativité de l'onde delta en D_I, aV_L et D_{II}.

Le Holter ECG des 24 heures montrait un aspect de pré-excitation permanent.

L'écho-doppler cardiaque était normale.

Le test d'effort n'avait retrouvé aucun événement rythmique. On notait une persistance de l'aspect de pré-excitation à l'effort.

L'exploration électrophysiologique endocavitaire avait objectivé une tachycardie orthodromique déclenchée spontanément par une extrasystole ventriculaire et transmise aux ventricules par le faisceau accessoire (figure 39).

Cette tachycardie est stoppée par overdrive (figure 40-41).

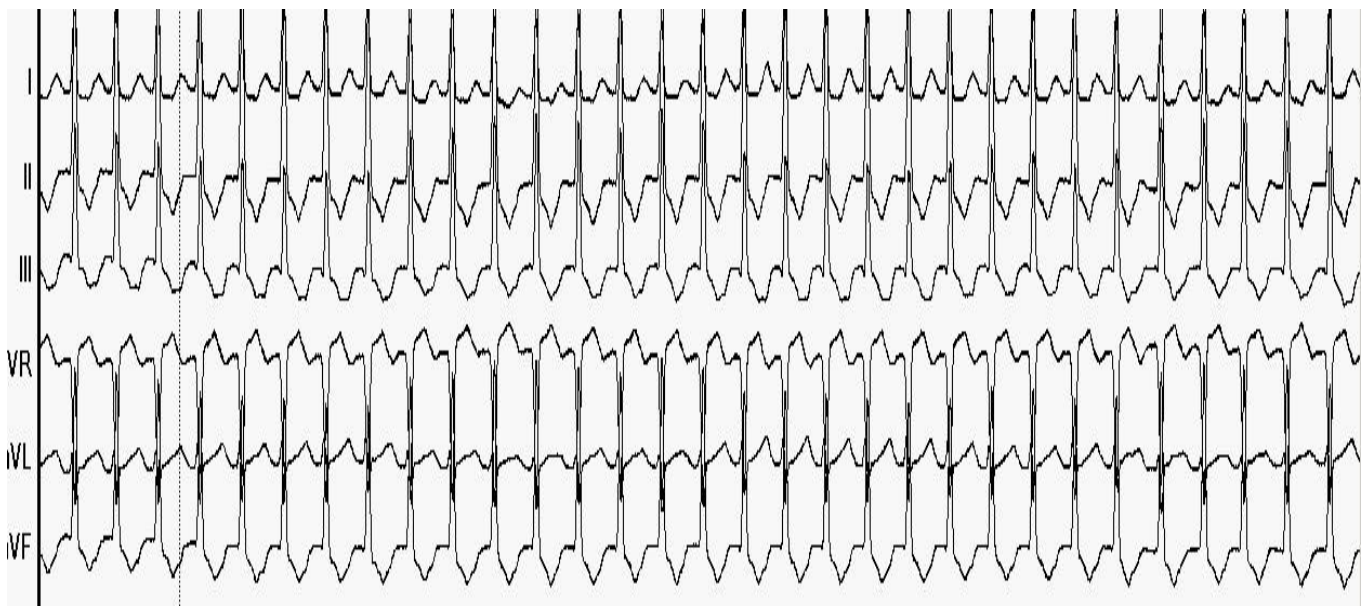


Figure 39 : ECG d'une tachycardie orthodromique chez une patiente de 20 ans

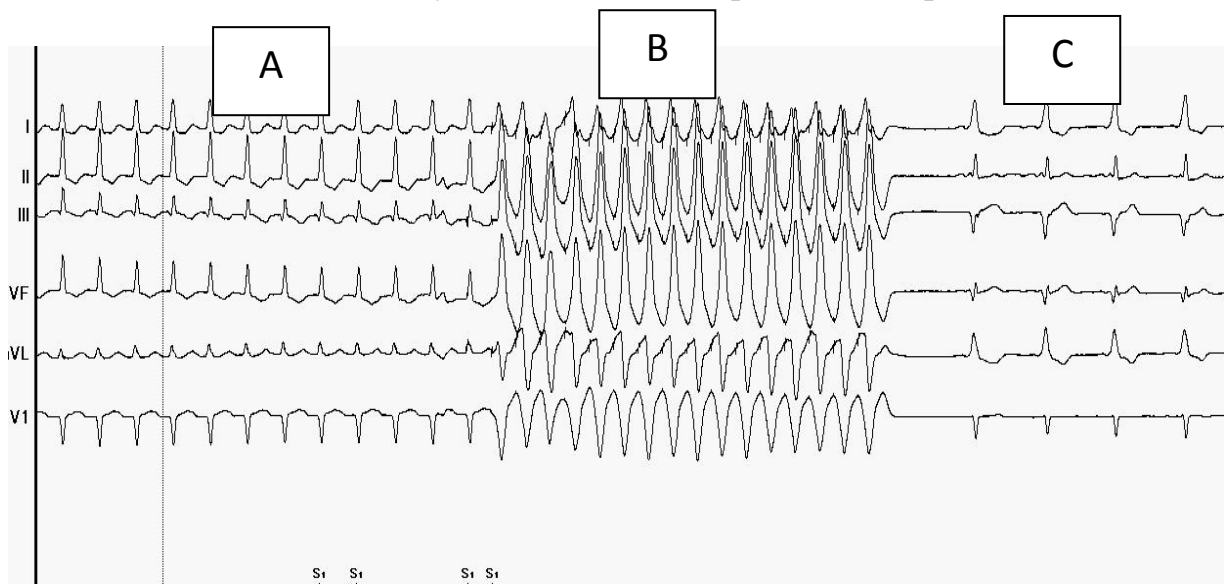


Figure 40 : séquence tachycardie orthodromique (A), Overdrive (B), Stop tachycardie orthodromique (C)*



Figure 41 : ECG endocavitaire d'une tachycardie orthodromique arrêtée par overdrive chez la même patiente

Devant cette tachycardie orthodromique déclenchée spontanément, nous avons interrompu l'EEP.

La patiente a été mise sous flécaïnide et Bêta-bloquant et une ablation du faisceau accessoire a été programmée.

L'évolution est bonne avec régression des épisodes de palpitation et absence d'épisode de perte de connaissance après un recul d'un an.

Cas n°2

Il s'agit d'un patient de 38 ans, commerçant, qui était venu en consultation pour des palpitations.

L'examen physique était sans particularité.

L'électrocardiogramme montrait un aspect de pré-excitation avec un faisceau accessoire de localisation postéro-septale gauche (figure 31).

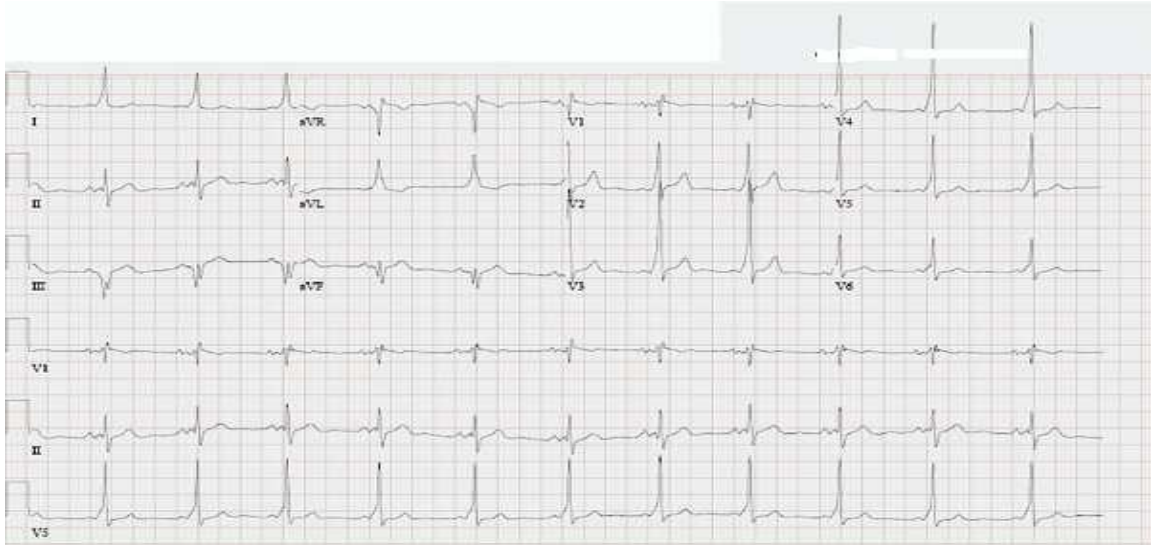


Figure 31 : ECG montrant un aspect de pré-excitation avec un faisceau accessoire postéro-septale gauche chez un patient de 36 ans

Notons l'aspect de retard droit et la négativité de l'onde delta en D_{III}- aV_F.

Le Holter ECG des 24 heures montrait un aspect de pré-excitation intermittent (figure 34). Aucune arythmie n'avait été retrouvée durant les 24 heures.

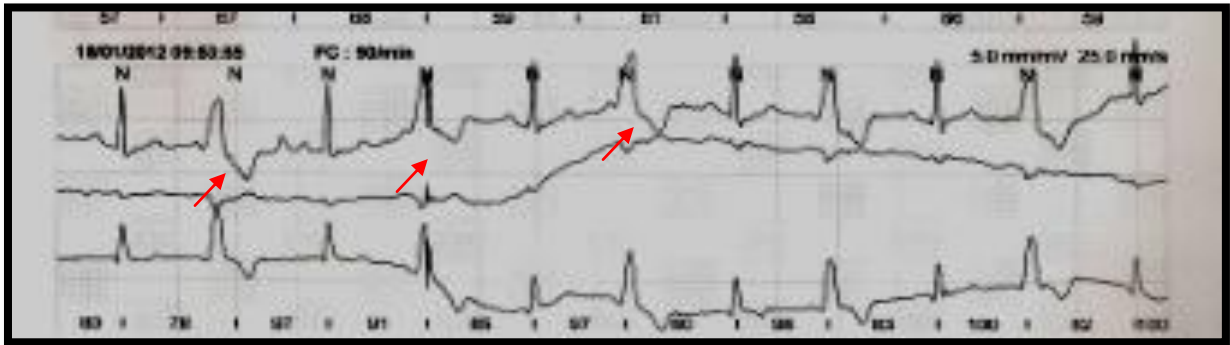


Figure 34 : aspect de pré-excitation intermittente sur le Holter des 24 heures d'un patient de 36 ans.

Les flèches rouges montrent les complexes ventriculaires pré-excités avec leurs ondes Delta. Ils sont élargis à 130 ms, à sommet pointu, à base élargie avec opposition d'axe entre les QRS et les ondes T correspondantes.

L'écho-doppler cardiaque était normale.

Le test d'effort avait retrouvé une disparition de l'aspect de pré-excitation au troisième palier avec une fréquence cardiaque de 194bpm (soit 309ms).

L'exploration électrophysiologique endocavitaire avait objectivé une fibrillation atriale non transmise aux ventricules par le faisceau accessoire (figure 39).

Nous avons trouvé une période réfractaire antérograde du faisceau de Kent à 520 ms et 280 ms pour le nœud auriculo-ventriculaire.

Au cours de l'EEP, nous avons retrouvé un faisceau accessoire en postéro-septale gauche (figure 38 et 46).

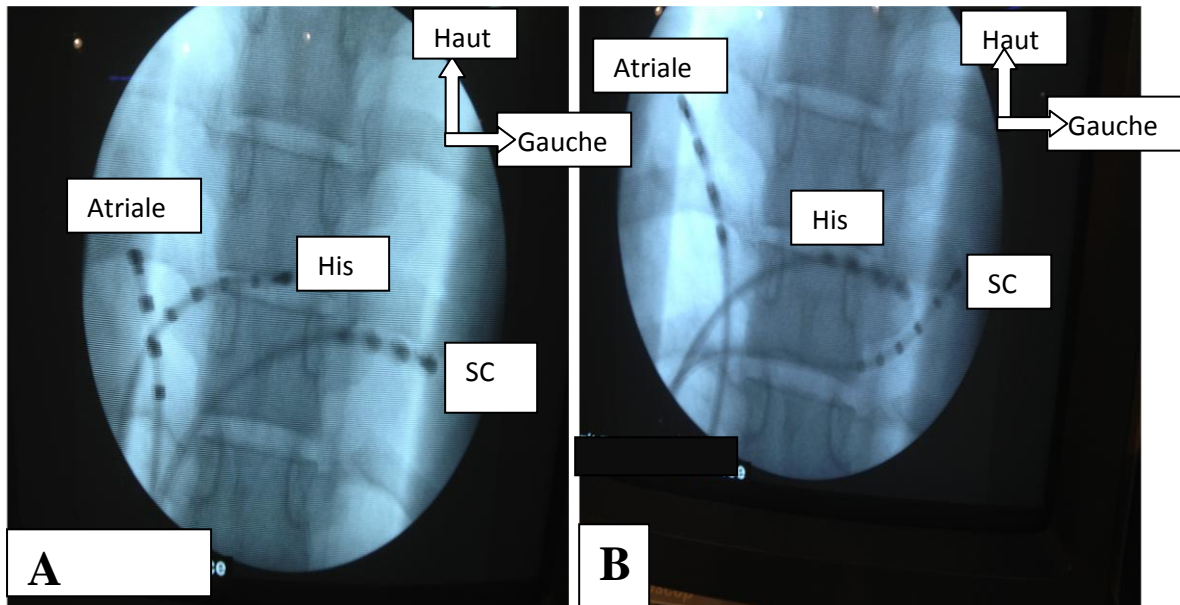


Figure 38 : position des sondes endocavitaires de face (A) et oblique antérieure gauche (B) chez un patient de 36 ans

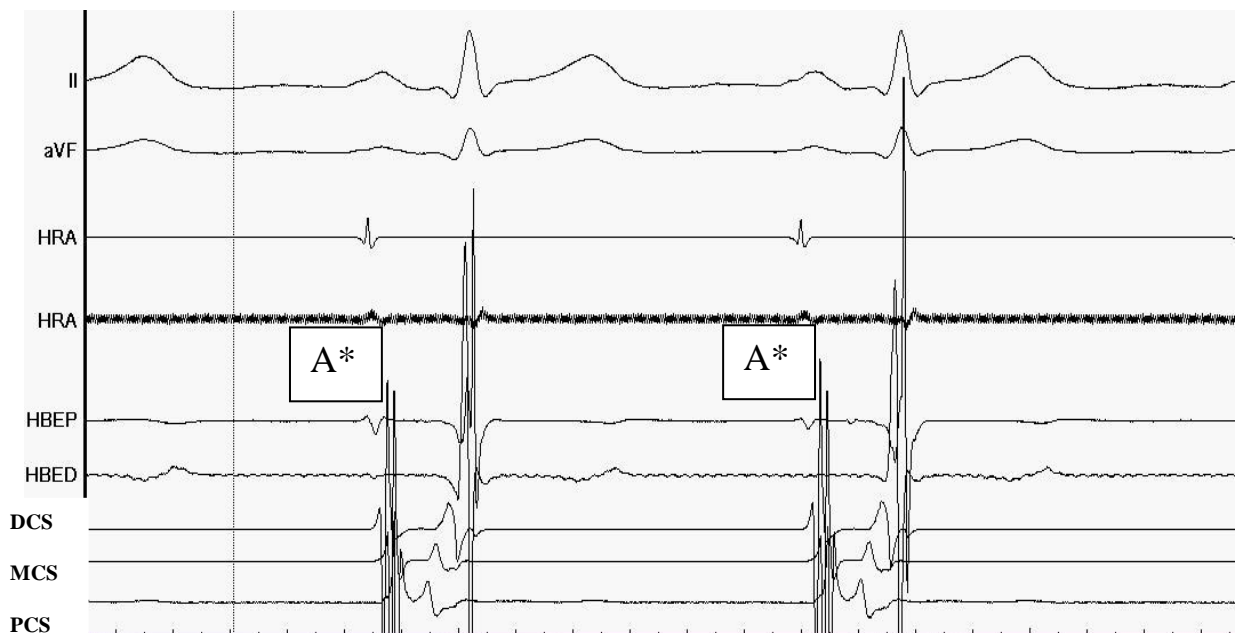


Figure 46 : mise en évidence d'une localisation postéro-septale gauche au cours l'EEP

Nous avons une activation atriale (A*) plus précoce au niveau du canal distal du sinus coronaire (DCS).

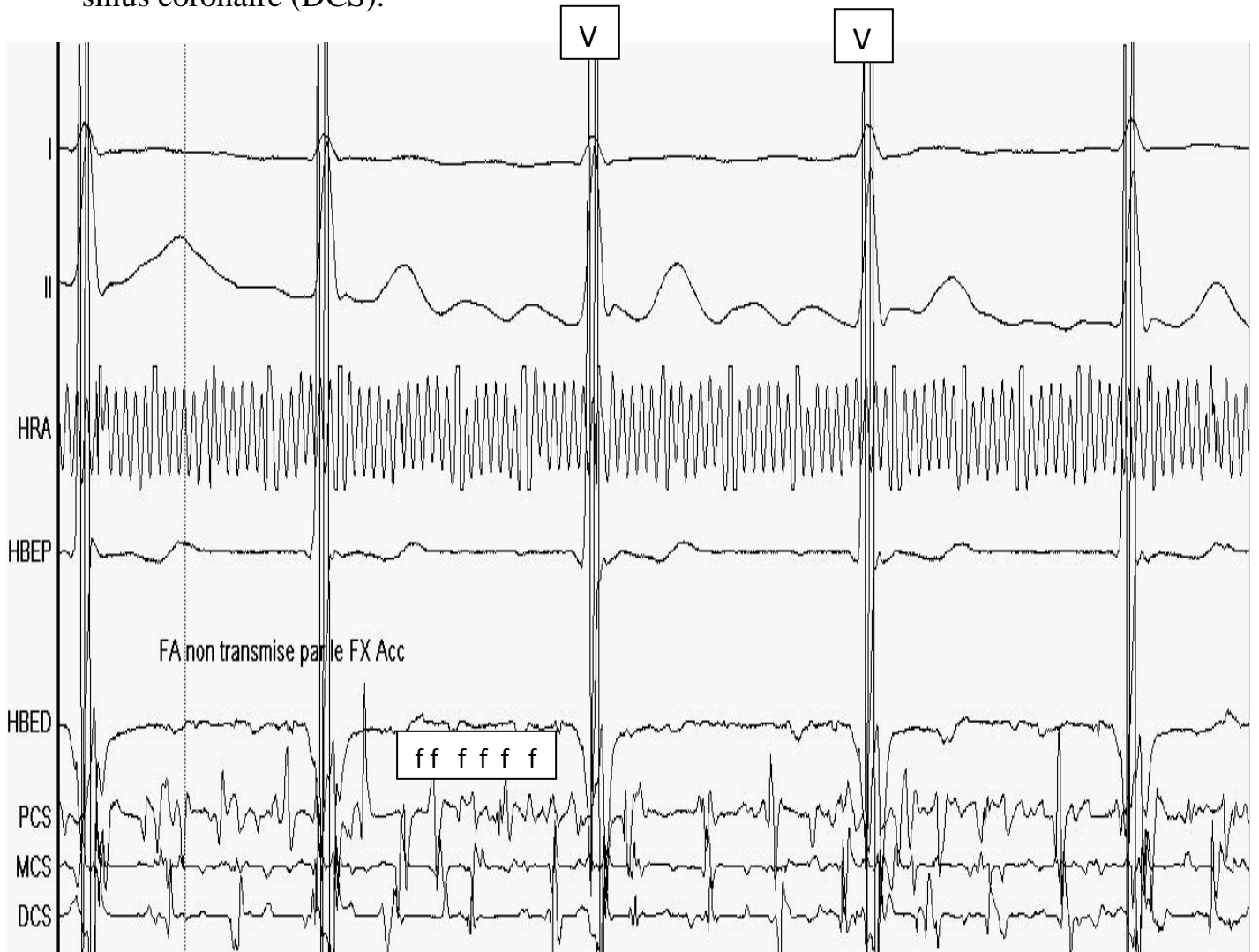


Figure 44 : ECG endocavitaire d'une fibrillation atriale non transmise par le faisceau accessoire

V= ventriculogramme f= onde de fibrillation

Au décours de ce bilan, le patient a été mis sous Flécaïne et bêta-bloquant avec une surveillance annuelle de l'ECG.

L'évolution est bonne avec régression des épisodes de palpitation.

DISCUSSION
ET
COMMENTAIRES

DISCUSSION ET COMMENTAIRES

❖ LES LIMITES DE L'ETUDE

- Certains patients ont bénéficié d'un test d'effort sans interruption du traitement anti-arythmique afin de diminuer la survenue de complications rythmiques.
- L'exploration électrophysiologique a été réalisée chez nos patients sans utilisation de drogues de sensibilisation souvent non disponibles.
- L'utilisation lors de l'exploration électrophysiologique de matériel restérilisé.
- Le manque de consommable pour la réalisation de l'exploration électrophysiologique pour un plus grand nombre de patient porteur d'un syndrome de pré-excitation.
- L'absence d'études génétiques chez nos patients ne nous a pas permis d'identifier une éventuelle participation génique.

❖ DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

Nous avons réalisé une étude transversale descriptive couvrant la période allant d'août 2012 à juillet 2013, qui portait sur 9 patients.

Elle était comparativement égale à la série de Pradhan [46] qui comportait 11 cas durant une période d'étude de deux ans et inférieure à celle de Dogbe [20] à Dakar qui comportait 15 cas durant une période de 13 mois . Cette nette différence avec cette dernière pourrait s'expliquer par le fait qu'un grand nombre de patients ne remplissaient pas les critères d'inclusion.

Comparativement notre échantillon d'étude est largement inférieur à celle de Bleifer [4] à New York en 1959 et Mortensen [68] au Danemark en 1944 qui dans des études rétrospectives avaient colligé respectivement 34 cas sur une durée de 5 ans et 45 cas sur une période de 7 ans. Cette différence est due au caractère rétrospectif de ces dernières.

Du point de vue de l'incidence annuelle approximative, notre population était largement supérieure à celle de Bleifer [4] et Mortensen [68] mais nettement inférieure à la série de Dogbe [20].

L'incidence du syndrome de W.P.W est probablement sous estimé du fait des formes atypiques, intermittentes ou cachées.

L'âge de notre population variait de 14 à 49 ans, avec un âge moyen de 30 ± 16 ans.

Dans leur étude, Dogbe [20] et Pradhan [46] avaient retrouvait un âge moyen de 34 ans et Mortensen [68] de 38 ans.

Le syndrome de W.P.W chez l'enfant et l'adolescent se rencontre à des fréquences très variables selon les auteurs. Environ 3/1000 naissances selon Slama en 2003 [64] et d'après l'étude de Clément en 2009, sa prévalence chez les enfants de moins de 12 ans serait de l'ordre de 5%, et de 25% pour les moins de 20 ans [67] ce qui est contraire à notre étude où les moins de 20 ans représentaient 40%.

Cette relative faible prévalence du W.P.W dans la petite enfance, pourrait s'expliquer par le caractère souvent asymptomatique de la maladie dans cette tranche d'âge d'une part et d'autre part par l'involution du faisceau accessoire qui lorsqu'elle a lieu s'effectue souvent avant l'âge de 13 ans [60].

Chez les moins de 20 ans, la prévalence plus élevée traduit le fait que le diagnostic soit souvent fait à l'adolescence devant la survenue de palpitation ou après réalisation d'un E.C.G dans le cadre d'un bilan de routine [61].

Il y'avait une similitude de la nette prédominance féminine avec les autres séries dans des proportions différentes. Dans notre série ; il y'avait au total, 6 femmes (77%) et 3 hommes (33%) ; Dogbe [20] avait retrouvé 60% et 40% et Pradhan [46] avait retrouvé environ 55% de femmes et 45% d'hommes.

❖ PARAMETRES CLINIQUES

➤ LES ANTECEDENTS PERSONNELS ET FAMILIAUX

La majorité des patients ne présentait pas d'antécédents (6 patients soit 77%).

Par contre trois patients avaient des antécédents médicaux personnels à savoir : l'HTA chez une patiente, l'asthme chez un patient et la hernie hiatale chez une patiente. Dogbe [20] et Sears [62] avaient retrouvé des résultats similaires.

Dogbe [20], dans son étude, n'avait pas retrouvé d'antécédent chez 73% de ses patients. Par contre 27% des patients avaient des antécédents médicaux personnels.

Sears [62], en 1962, dans son étude, n'avait pas retrouvé d'antécédent chez 72% de ses patients contre 28% qui présentaient des antécédents médicaux.

Pradhan [46] quant à lui, n'avait retrouvé aucun antécédent médical.

Ainsi, la plupart des patients porteurs d'un syndrome de W.P.W n'ont pas d'antécédent personnel et sont sans anomalie cardiaque structurelle [46].

➤ CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

Dans notre étude, nous n'avons retrouvé aucun signe fonctionnel chez 11% des patients.

Les palpitations seules ou en association à une dyspnée d'effort étaient retrouvées dans 67% des cas.

Dans le reste des cas, soit environ 22%, nous avons retrouvé dans des proportions égales, la perte de connaissance et les douleurs thoraciques.

Les palpitations représentaient près de 50% des circonstances de découverte dans la population de Bleifer [4] et 47% dans celle de Dogbe [20].

Carlson [29] avait retrouvé une plus faible prévalence des palpitations à savoir 40%.

Sears [62] quant à lui avait retrouvé des résultats discordant avec 93% de ses patients qui n'avaient aucun signe fonctionnel au moment de la découverte de la maladie. Le diagnostic n'avait été posé qu'au cours de la réalisation d'un E.C.G systématique. Les palpitations n'étaient retrouvées que dans 5% des cas.

Nous pouvons conclure que les palpitations font partie des signes fonctionnels les plus fréquemment retrouvés comme circonstance de découverte dans le syndrome de W.P.W. Ce dernier peut aussi être de découverte fortuite après réalisation d'un E.C.G chez une grande proportion de patients atteints [67].

❖ AGE DE DECOUVERTE DU SYNDROME DE W.P.W

L'âge moyen de découverte était de 24 ans avec une plus grande proportion se situant entre 11 et 40 ans (70%). La tranche d'âge 41 à 50 ans représentait 15% ; celle de 0 à 10 ans 15% et aucun patient n'était âgé de plus de 50 ans.

Les résultats de notre étude étaient semblables à ceux retrouvés dans la littérature.

En 1997, Wellens et al [71] avaient retrouvé la même tranche d'âge (67%) comme plus grande proportion (11 à 40ans) ; suivi de la tranche d'âge 41 à 50 ans (15%) puis celle de 0 à 10 ans (13%) et les plus de 50 ans représentaient 5%.

Carlson [29], avait retrouvé un âge moyen de 22, 5 ans et les patients âgés de 11 à 40 ans étaient plus fréquemment retrouvés avec une proportion de 71%. Suivi des patients âgés de plus de 50 ans (20%) ; puis de la tranche d'âge 41 à 50 ans (6%) et les enfants âgés de 0 à 10ans représentaient 3%.

A partir de ces résultats, nous pouvons dire que le syndrome de W.P.W apparaît dans la majorité des cas chez le sujet jeune. Le diagnostic est souvent fait à l'adolescence. Les circonstances de découverte sont le plus souvent la survenue de signes fonctionnels mais peut se faire aussi après la réalisation d'un ECG systématique au cours d'une visite d'aptitude ou dans le but de vérifier l'absence

de contre indication à la pratique du sport. La plupart des patients n'ayant pas d'antécédent personnel.

❖ EXAMEN PHYSQUE

Au repos, tous les patients avaient des constantes hémodynamiques et respiratoires stables.

L'examen physique était normal chez tous les patients.

Dogbe [20] et Tatar [66], dans leur série, n'avaient retrouvé qu'un seul cas de syndrome de W.P.W associé à une autre pathologie cardiaque (cardiomyopathie dilatée d'origine ischémique probable).

❖ PARAMETRES PARACLINIQUES

➤ L'ELECTROCARDIOGRAMME DE SURFACE

La localisation latérale gauche était plus fréquente (34%) ; suivie de la localisation postéro-septale droite (22%), postéro-septale gauche (22%), antéro-septale droite (11%) et médio-septale droite (11%).

Tatar [66] avait retrouvé une prédominance de la localisation latérale gauche dans son premier groupe (70%) et (37%) dans le second groupe.

Les localisations antéro-septale droite et postéro-septale gauche étaient moins fréquents dans le groupe I (20%) que dans le groupe II (48%).

Dogbe [20], dans sa série avait retrouvé des résultats discordant avec une prédominance de la localisation postéro-septale droite (40%), suivi de la localisation latérale gauche (33%), antéro-septale droite (13%) et postéro-septale gauche (13%).

La fréquence de la localisation latérale gauche peut être due par sa plus grande évidence sur l'ECG de surface.

➤ LE TEST D'EFFORT

✓ LE COMPORTEMENT DE LA PRE-EXCITATION A L'EFFORT

Pendant l'effort, chez la majorité de nos patients, la pré-excitation avait persisté (77%). Il y avait, chez deux patients (33%), une disparition de la pré-excitation pour l'une au deuxième palier avec une fréquence cardiaque de disparition située à 149 battements par minute (soit 403 ms) et pour l'autre au troisième palier avec une fréquence cardiaque de disparition située à 194 battements par minute (soit 309 ms). La disparition de la pré-excitation était progressive dans les deux cas.

En 1935, Jezior et Kent [38] avaient retrouvé une persistance de la pré-excitation dans près de 51% des cas. Quant à la disparition, elle était de 8% et complète dans 41% des cas. Il s'agissait d'une disparition progressive dans 23% des cas et brutale dans 18% des patients.

La disparition de l'onde delta (aspect de pré-excitation) rapporté dans plusieurs études, a été utilisée pour stratifier les patients qui sont à risque de développer des tachyarythmies de survenue rapide pouvant aboutir à la mort subite [66].

On en déduit alors que la disparition progressive de l'onde delta représenterait une conduction préférentielle à travers le nœud auriculo-ventriculaire que dans la voie accessoire. Cependant, la disparition brutale de la pré-excitation entre deux battements cardiaques, suggère un bloc complet de conduction dans la voie accessoire. Ce qui identifie ainsi les voies à période réfractaire longue [66].

Ainsi, les patients dont les faisceaux accessoires ont une courte période réfractaire sont les plus susceptibles de faire une fibrillation atriale pouvant être transmise au ventricule et aboutir à la mort subite [13].

Sharma et al [29] dans une étude réalisée avec le parlement Européen sur le syndrome de W.P.W et le test d'effort, avaient retrouvé que dans 60% des cas la pré-excitation avait persisté. L'intervalle RR le plus court retrouvé était de 236ms +/- 64 ms. Chez 16% des patients, il y'avait une perte progressive avec

un intervalle RR le plus court qui était de 242 ms +/- 37ms. Dans les 24% restants, ils avaient noté une disparition brutale de l'onde delta avec un intervalle RR le plus court de 410ms +/- 148ms.

Gaita et coll [24] avaient étudié 65 patients atteints de syndrome de W.P.W et qui avaient bénéficié d'un test d'effort. Ils avaient retrouvé une disparition brutale et complète de la pré-excitation chez huit patients (environ 13%). Sept de ces patients avaient leur plus court intervalle supérieur à 250 ms et étaient considéré comme étant à faible risque de mort subite.

Pappone et al [52] avaient proposé une utilisation du test d'effort dans le but de stratifier le risque qu'encourent les patients jeunes et asymptomatiques d'avoir une mort subite. Ce qui permet de choisir les bons cas pour la réalisation des examens invasifs comme l'étude électrophysiologique. Etant donné que dans environ 20% des cas, les patients asymptomatiques présentent une disparition brutale et complète de la pré-excitation à l'effort et donc seraient à faible risque.

Certains auteurs ont conclu qu'en cas de disparition brutale et complète de la pré-excitation, le test d'effort aurait une forte valeur prédictive dans la détermination des patients à faible risque de mort subite. En revanche, la disparition progressive ou incomplète de la pré-excitation pendant le test d'effort ne permet pas de prédire de façon formelle le degré de risque qu'encourent ces patients.

Cependant la disparition de la pré-excitation lors du test d'effort n'est pas toujours obtenue du fait que la fréquence cardiaque ne peut pas atteindre un certain seuil lors du test d'effort. Ce qui constitue un frein à la stratification du risque rythmique.

✓ LA SURVENUE D'ÉVÉNEMENT RYTHMIQUE PENDANT L'ÉPREUVE D'EFFORT

Dans notre étude, 7 patients (77%) n'avaient pas eu de trouble du rythme à l'effort comme à la récupération. Deux patientes (33%) avaient présenté un trouble du rythme à type de tachycardie transmise par la voie accessoire.

La première est une patiente de 17 ans, chez qui nous avons enregistré 3 min après le début du test d'effort un aspect de super-Wolff associé à une fibrillation atriale transmise aux ventricules par la voie accessoire avec une fréquence de conduction allant jusqu'à 300 battements par minute nécessitant l'arrêt du test d'effort.

Pendant la récupération, nous avons enregistré une tachycardie orthodromique avec une fréquence cardiaque à 155 battements par minute interrompue de façon brutale et intermittente par des manœuvres vagales.

Chez la deuxième patiente de 49 ans, nous avons enregistré dès le deuxième palier de l'effort, une tachycardie antidromique associé à des vertiges. L'intervalle RR le plus court était de 200ms. A la récupération, persistance de la tachycardie puis disparition vers la quatrième minute de la récupération.

La disparition de la pré-excitation lors de l'épreuve d'effort est un élément de pronostic favorable.

Wellens et Durrer [74], dans une large série, avaient rapporté que l'incidence de la survenue de la fibrillation atriale était de 11,5%. Leur population était composée de jeunes patients qui n'avaient à priori aucune autre maladie cardiaque organique.

La survenue d'une fibrillation atriale dans le syndrome de W.P.W dépend de la période réfractaire du faisceau accessoire. Pour avoir de si rapides conceptions pouvant aboutir à une fibrillation atriale, la période réfractaire du faisceau accessoire doit être assez courte (inférieure à 220 ms). De plus la période réfractaire s'allonge avec l'âge, ce qui explique la faible fréquence de ce phénomène chez les patients âgés [23].

L'impossibilité du passage de l'influx par le nœud auriculo-ventriculaire augmente la période réfractaire de ce dernier. Cette impossibilité favorise le passage exclusif par la voie accessoire. Ce qui explique sa courte période réfractaire et donc une conduction rapide de l'influx [23].

➤ L'ECHOCARDIOGRAPHIE DOPPLER

Elle était normale chez tous nos patients.

Wellens et Durrer [74], dans une large série, avaient rapporté des résultats similaires. Aucune anomalie organique cardiaque n'avait été associée au syndrome de W.P.W.

Dogbe [20] et Tatar [66] avaient retrouvé un cas de cardiopathie ischémique.

Chandra et al [16], dans un échantillon de 46 cas, avaient rapporté que dans 13% des cas le syndrome de W.P.W étaient associé à des anomalies organiques cardiaques. Les anomalies cardiaques retrouvées étaient : deux cas de prolapsus mitral, un cas de cardiopathie obstructive, un cas cardiomyopathie hypertrophique non obstructive, un cas de CIA et un cas cardiomyopathie dilatée. Des anomalies de la cinétique étaient rapportées dans cette même série.

En effet, l'échocardiographie Doppler n'a pas d'apport diagnostique dans le syndrome de W.P.W, mais permet de rechercher la présence ou non d'une cardiopathie associée [16].

Dans la majorité des cas (70 à 80%), le faisceau accessoire est reconnu sur un cœur apparemment sain par ailleurs. L'association à une cardiopathie acquise d'origine rhumatismale ou ischémique est donc rare ; chez l'enfant, l'association à une maladie d'Ebstein est observée avec une certaine fréquence ; d'autres cardiopathies congénitales : transposition corrigée des gros vaisseaux, communication interauriculaire ou interventriculaire, sont plus rarement associées au syndrome de W.P.W. Enfin, dans un certain nombre de cardiomyopathies hypertrophiques ou dilatées et de prolapsus valvulaires mitraux peut être retrouvé un syndrome de W.P.W.

➤ **HOLTER ECG DES 24 HEURES**

Dans notre série, nous avons retrouvé une pré-excitation permanente chez 89% des patients et un aspect de pré-excitation paroxystique chez 11% des patients. Aucun trouble du rythme n'avait été rapporté dans notre échantillon.

Tseng et coll [67], dans une série de 48 patients, avaient rapporté que 55% des patients présentaient une pré-excitation permanent, 35% une pré-excitation paroxystique et 10% n'avaient pas de pré-excitation sur le Holter des 24 heures.

En effet le Holter ECG permet le diagnostic des formes paroxystiques et de rechercher l'existence d'arythmies.

Au décours de ses examens non invasif, nous n'avons pas pu stratifier le risque rythmique des patients du fait que :

- ✓ la pré-excitation persistait dans la majorité des cas,
- ✓ seul deux patients avaient présenté une disparition de la pré-excitation qui était progressive durant l'effort,
- ✓ de la difficulté d'atteindre la FMT pour tous les malades,
- ✓ de l'absence d'événement rythmique au Holter ECG des 24 heures.

Ainsi une exploration électrophysiologique par voie endocavitaire a été réalisé chez tous les patients.

➤ **EXPLORATION ELECTROPHYSIOLOGIQUE**

L'exploration électrophysiologique est une activité débutante dans le service de cardiologie du CHU Aristide Le Dantec.

Nous avons utilisé des désilets veineux principalement de type 7F. Deux types de sondes ont été utilisés (deux sondes quadripolaires pour l'enregistrement des potentiels au niveau du faisceau de His, de l'oreillette droite et du ventricule droit et une sonde décapolaire pour l'enregistrement des potentiels du sinus coronaire).

Un déficit de matériel, et plus spécifiquement de sondes a été à l'origine du fait que certaines explorations ont été réalisées avec des sondes restérilisées. Ce qui constituer un frein technique dans la localisation du faisceau accessoire car le positionnement des sondes était souvent difficile.

✓ PERIODE REFRACTAIRE

Dans notre population d'étude, la majorité des patients avaient des périodes réfractaires supérieures à 250 ms. Seule une patiente (11%) a une période réfractaire inférieure à 250 ms.

Tatar [66] avait retrouvé lui, une période réfractaire inférieure à 250 ms chez 16% de ses patients.

Wellens et al [73] a montré qu'une période réfractaire antérograde de la voie accessoire longue ne met pas à l'abri des crises de tachycardie orthodromique mais le patient n'est pas à risque rythmique lors de la dégradation en fibrillation atriale.

✓ DECLENCHEMENT D'UNE TACHYCARDIE SUPRAVENTRICULAIRE

Nous avons déclenché une tachycardie supra ventriculaire chez trois de nos patients (33%). Mais la tachycardie supra-ventriculaire était transmise par la voie accessoire aux ventricules que chez une patiente (11%).

Brembilla [8] dans une étude avait retrouvé 41% de tachycardie supra-ventriculaire induite.

Crick et al [18] avait retrouvé que la tachycardie supra-ventriculaire était inductible chez 27% de leurs patients.

Pappone et al [52] dans une étude de 212 patients présentant un syndrome de pré-excitation ventriculaire asymptomatique. Dans le suivi, trois patients ont présenté une fibrillation atriale transmise aux ventricules. En effet ses patients avaient des explorations électrophysiologiques négatives.

Les auteurs concluent qu'une exploration électrophysiologique négative identifie des sujets à faible risque d'événement rythmique à venir. Une exploration électrophysiologique positive a une valeur prédictive positive de 87,9% et négative de 86% [60].

Le déclenchement d'une tachycardie réciproque dépend de la différence des périodes réfractaires effectives du NAV et de la voie accessoire qui reste constant avec l'âge malgré l'allongement des périodes réfractaires effectives. Ceci explique l'incidence des tachycardies chez les sujets âgés avec un allongement de son cycle [13].

Rajoutons que l'âge a un effet paradoxal contradictoire : en modifiant les périodes réfractaires effectives de la voie accessoire, le risque de fibrillation atriale augmente alors que la réponse ventriculaire diminue. Ceci peut expliquer la faible probabilité de fibrillation ventriculaire dans les fibrillations pré-excitées du sujet âgé [17].

➤ TRAITEMENT ET SUIVI

Dans notre étude, après la réalisation de l'étude électrophysiologique, nous avons scindé nos patients en deux groupes :

- ✓ Groupe I : les patients porteurs d'un syndrome de W.P.W malin qui sont au nombre de 2 (soit 22%).
- ✓ Groupe II : les patients porteurs d'un syndrome de W.P.W bénin qui sont au nombre de 7 (soit 88%).

Tous nos patients ont bénéficié d'un traitement médical après la réalisation de l'étude électrophysiologique. Le traitement médical était constitué de Bêta-bloquant et de Flécaïnide chez 7 patients et chez les deux, il était à base de Bêta-bloquant seul.

Trois patients ont bénéficié d'une ablation par radiofréquence en France avec disparition de la pré-excitation et obtention d'un bloc de conduction sur la voie accessoire dans les deux sens antérograde et rétrograde.

Les ECG post ablation montraient une disparition de l'aspect de pré-excitation.

Parmi ces trois patients, l'une était du groupe I et les deux autres du groupe II.

Pour les 6 autres, le traitement médical était maintenu et deux d'entre eux ont un rendez-vous pour une ablation de leur faisceau accessoire.

Pappone et al [52], dans une autre étude de 224 patients présentant une pré-excitation ventriculaire asymptomatique, avait scindé les sujets asymptomatiques dits à haut risque (âge \geq 35 ans et avec arythmie inducible lors de l'exploration électrophysiologique) deux groupes : ablation par radiofréquence ou non. Les patients du premier groupe ont présenté moins d'accès de tachycardie pendant le suivi. De plus, un patient du groupe n'ayant pas eu une ablation a présenté une fibrillation ventriculaire.

Les résultats de cette étude incitent à une prise en charge agressive des patients asymptomatiques, impliquant la réalisation d'une ablation chez les patients considérés comme haut risque de mort subite [64].

Toutefois ce geste n'est pas sans danger puisque la littérature fait état de 2% de complication et 0,1% de décès [42].

Parmi les complications de l'ablation par radiofréquence, la plus redoutable est la survenue d'un bloc auriculo-ventriculaire transitoire ou définitif.

La radiofréquence est aujourd'hui la méthode de référence, mais elle comporte quelques limites [42].

La cryoablation endocavitaire est une technique plus sûre pour le traitement des tachycardies que l'ablation par radiofréquence. Maintenant à la disposition des rythmologues, la cryoablation permet de réaliser des ablations tissulaires dans un contexte plus sûr, plus précis et moins douloureux [24].

La cryoablation est indiquée dans les faisceaux accessoires en position antéro-, mid- ou postéro-septales car proche du nœud auriculo-ventriculaire ou du faisceau de His [71].

L'évolution était bonne chez nos patients. En effet aucun décès ou complication n'avait été noté durant le suivi. Nous avons une nette régression des accès de palpitations chez les patients symptomatiques.

CONCLUSION
ET
RECOMMANDATIONS

Conclusion

Le syndrome de Wolff-Parkinson-White (W.P.W), caractérisé par un aspect électrocardiographique de pré-excitation ventriculaire anormale et des accès de tachycardies paroxystiques supra-ventriculaires, représente une entité rythmologique habituellement bénigne mais souvent gênante, parfois invalidante et dangereuse pouvant entraîner une mort subite.

C'est un **syndrome électrocardiographique caractérisé** par l'association des anomalies suivantes :

- un intervalle PR court (inférieur à 12/100 de seconde)
- un allongement de la durée de QRS (supérieur à 12/100 de seconde)
- un empâtement initial de QRS (onde delta)

Certaines formes, en raison de leurs caractéristiques électrophysiologiques et/ou du terrain, peuvent être mal tolérées, voire létales. **Le risque de mort subite**, estimé à 1,5 pour mille par an, justifie qu'une évaluation pronostique aussi précise que possible soit effectuée.

La conduite à tenir devant un syndrome de W.P.W dépend du type d'arythmie, de sa tolérance, du terrain et des caractéristiques électrophysiologiques de la ou des voies accessoires auriculo-ventriculaires.

L'ablation endocavitaire du ou des faisceaux accessoires constitue une technique thérapeutique interventionnelle radicale.

La prévalence hospitalière du syndrome de Wolff Parkinson White est mal connue. Il existe de nouvelles approches thérapeutiques et la prise en charge doit être précoce et adaptée car cause fréquente de mort subite.

Aucune étude n'a été menée en milieu hospitalier sénégalais utilisant l'exploration endocavitaire pour évaluer la prise en charge du syndrome de Wolff-Parkinson-White ; c'est dans cette optique qu'on s'est proposé de mener une telle étude afin de :

- 1- déterminer la prévalence hospitalière du syndrome de W.P.W
- 2- d'évaluer le patient porteur d'un syndrome de W.P.W sur le plan épidémiologique, clinique, paraclinique, thérapeutique et évolutif
- 3- utiliser l'exploration électrophysiologique pour stratifier le risque rythmique des patients
- 4- de proposer un algorithme de prise en charge

Cette évaluation étant aussi bien non invasive qu'invasive impliquant l'exploration électrophysiologique.

Nous avons mené une étude transversale descriptive sur une période de 12 mois allant d'août 2012 à juillet 2013 au sein de la clinique cardiologique du centre hospitalo-universitaire Aristide Le Dantec.

Pendant cette période, nous avons colligé 9 cas de syndrome de W.P.W.

❖ **Sur le plan épidémiologique**

Notre population était composée de 6 femmes et 3 hommes avec un sex-ratio de 2 en faveur des femmes.

L'âge était compris entre 14 et 49 ans avec un âge moyen de 30 ans. La tranche d'âge la plus représentée était celle de] 31- 41ans].

❖ **Sur le plan clinique**

Nous n'avons retrouvé aucun signe fonctionnel chez 11% de nos patients. Les palpitations, seules ou en association à une dyspnée d'effort, étaient retrouvées dans 67% des cas.

L'âge moyen de découverte était de 24 ans avec la plus grande proportion se situant entre la tranche d'âge de 11 à 40 ans (70%).

Au repos, tous nos patients avaient des constantes hémodynamiques et respiratoires (fréquence cardiaque, fréquence respiratoire, tension artérielle) normales.

L'examen physique était normal chez tous nos patients.

❖ **Sur le plan paraclinique**

- ✓ **A l'électrocardiogramme de surface**, la totalité de nos patients avaient un rythme sinusal régulier. La durée de l'intervalle PR était de 0,08 s chez 3 patients et 0,10 s chez 6 patients. La localisation du faisceau accessoire la plus fréquemment rencontrée était latérale gauche (33%).
- ✓ **L'écho-Doppler cardiaque** était normale chez tous nos patients.
- ✓ **Le Holter ECG** montrait un aspect de pré-excitation permanente dans 89% des cas. Seul un patient présentait un syndrome de pré-excitation paroxystique.
- ✓ **Pendant le test d'effort**, la pré-excitation avait persisté chez 77% des patients. Il y avait, chez deux patients (33%), une nette disparition de la pré-excitation pour l'une au deuxième palier avec une fréquence cardiaque de disparition située à 149 battements par minute (soit 403 ms) et pour l'autre au troisième palier avec une fréquence cardiaque de disparition située à 194 battements par minute (soit 309 ms). La disparition de la pré-excitation était progressive dans les deux cas.
Deux patientes (33%) avaient présenté un trouble du rythme à type de tachycardie transmise par la voie accessoire au cours du test d'effort.
La première est une patiente de 17 ans, qui avait présenté, 3min après le début du test d'effort un aspect de super-Wolff associé à une fibrillation atriale transmise aux ventricules par la voie accessoire avec une fréquence de conduction allant jusqu'à 300 battements par minute nécessitant l'arrêt du test d'effort. Pendant la récupération, est apparue une tachycardie orthodromique avec une fréquence cardiaque à 155 battements par minute interrompue de façon brutale par des manœuvres vagales.
Chez la deuxième patiente de 49 ans, nous avons enregistré dès le deuxième palier de l'effort, une tachycardie antidromique associé à des

vertiges. L'intervalle RR le plus court était de 200 ms. A la récupération, nous avons une persistance de la tachycardie puis sa disparition vers la quatrième minute de la récupération.

- ✓ **A l'exploration électrophysiologique**, 89% des patients avaient des périodes réfractaires supérieures à 250 ms. Seule une patiente (11%) avait une période réfractaire inférieure à 250 ms.

Nous avons déclenché une tachycardie supra ventriculaire chez trois de nos patients (33%). Mais la tachycardie supra-ventriculaire n'était transmise par la voie accessoire aux ventricules que chez une patiente (11%).

Dans notre étude, après la réalisation de l'étude électrophysiologique, nous avons scindé nos patients en deux groupes :

- ✓ Groupe I : les patients porteurs d'un syndrome de W.P.W malin qui sont au nombre de 2 (soit 22%).
- ✓ Groupe II : les patients porteurs d'un syndrome de W.P.W bénin qui sont au nombre de 7 (soit 88%).

❖ **TRAITEMENT ET SUIVI**

Tous nos patients ont bénéficié d'un **traitement médical** après la réalisation de l'étude électrophysiologique. Le traitement médical était constitué de Bêta-bloquant et de Flécaïnide chez 7 patients et chez les deux, il était à base de Bêta-bloquant seul.

Trois patients ont bénéficié d'une **ablation par radiofréquence** en France avec disparition de la pré-excitation et obtention d'un bloc de conduction sur la voie accessoire dans les deux sens antérograde et rétrograde. Parmi ces trois patients, l'une était du groupe I et les deux autres du groupe II.

Pour les 6 autres, le traitement médical était maintenu et deux d'entre eux ont un rendez-vous pour une ablation de leur faisceau accessoire.

L'évolution était bonne chez nos patients. En effet aucun décès ou complication n'avait été noté durant le suivi. Nous avons une nette régression des accès de palpitations chez les patients symptomatiques.

Ainsi, le syndrome de W.P.W est une affection pouvant être dangereuse nécessitant une prise en charge précoce et adaptée. Plusieurs démarches doivent être effectuées pour évaluer le risque et décider de l'option thérapeutique. Ainsi les ECG standard, de longue durée, d'effort et l'écho-Doppler cardiaque font partie du bilan systématique, complété souvent par l'exploration électrophysiologique. Ces bilans permettent de stratifier le risque rythmique des patients porteur de syndrome de W.P.W. et choisir les bons patients en vue d'une ablation.

RECOMMANDATIONS

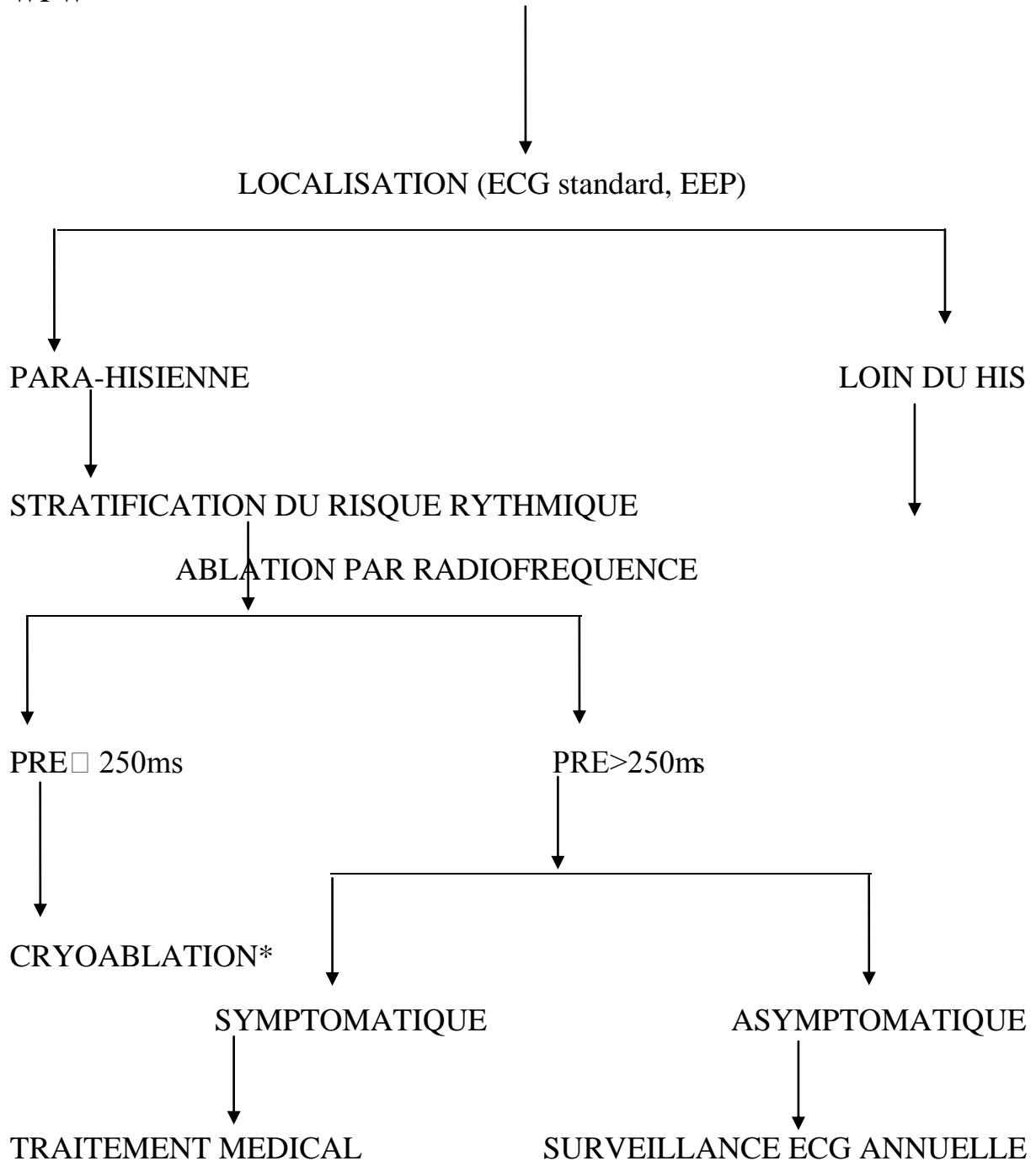
Au décours de ce travail, nous remarquons l'importance d'un diagnostic précoce et adapté des patients porteurs de syndrome de W.P.W, surtout ceux qui sont asymptomatiques. Afin d'éviter que les complications rythmiques en soient le mode de découverte.

Ainsi nous recommandons :

- ❖ La réalisation systématique d'électrocardiogramme standard dans les visites d'aptitude et d'absence de contre-indication à la pratique sportive par ce que la plupart des W.P.W sont asymptomatiques.
- ❖ La lecture attentive de l'ECG standard pour dépister les aspects électrocardiographiques des syndromes de pré-excitation.
- ❖ La réalisation d'un bilan systématique comportant un ECG de surface, échocardiographie-Doppler, Holter ECG et un test d'effort chez tous les patients porteurs d'un syndrome de W.P.W pour évaluer leur risque rythmique.
- ❖ La réalisation d'une exploration électrophysiologique chez les porteurs de W.P.W pour mieux stratifier le risque rythmique et organiser la prise en charge thérapeutique.
- ❖ D'éduquer les patients sur le syndrome de W.P.W et l'importance du suivi
- ❖ Encourager les autorités à favoriser la formation de spécialistes en rythmologie et renforcer le plateau technique des services de cardiologie pour aller vers l'ablation par radiofréquence ou par cryoablation, seule modalité thérapeutique radicale de cette affection.

ARBRE DECISIONNEL DANS NOTRE CONTEXTE

WPW



PRE : période réfractaire effective

Cryoablation* : car moins de risque de créer un trouble conducteur (BAV)

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

Bibliographie

1-Amoretti R, Brion R. Cardiologie du sport : Monographies de cardiologie. Paris: Masson, 1998; 110p.

2-Barold S, Fracp M, Coumel P. Mechanism of atrioventricular junctional tachycardia: Role of reentry and concealed accessory bypass Tracts. Am J Cardiol, 1977; 39: 97-106.

3-Becker A, Anderson R, Durrer D et al. The anatomical substrates of Wolff-Parkinson-White syndrome. A clinicopathology correlation in seven patients. Circulation, 1978; 57: 870-879.

4-Bleifer S, Kahu M, Grishmann A et al. Wolff-Parkinson-White syndrome. A vectorcardiographic, Electrocardiographic and clinical study. Am J Cardiol, 1959; 4:321-333.

5-Blomström-Lundqvist C, Scheinman M, Aliot E et al. ACC/AHA/ESC. Guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias-executive summary. Circulation, 2003; 108: 1871-1909.

6-Boineau J, Moore E, Spear J et al. Basis of static and dynamic electrocardiographic observations in right and left ventricular preexcitation. Am J Cardiol, 1973; 32: 32-45.

7-Brechenmacher C, Courtadon M, Jourde M et al. Wolff-Parkinson-White syndrome caused by association of atrio-hisian fibers and Mahaim's fibers. Comparison between the electrophysiology and histology. Arch Mal Coeur Vaiss, 1976; 69: 1275-1283.

8-Brembilla B. Electrophysiological evaluation of Wolff-Parkinson-White syndrome. Ind Pacing Electrophysiol J, 2002; 2: 143-152.

9-Brembilla-Perrot B, Beurrier D. L'approche trans-œsophagienne est-elle préférable à l'approche endocavitaire dans le l'évaluation du syndrome de Wolff-Parkinson-White. Arch Mal Cœur Vaiss, 1995 ; 88 : 353-358.

10-Brembilla-Perrot B, Marçon F, Bosser G et al. Faisabilité et intérêt de l'étude électrophysiologique par voie transoesophagienne dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White de l'enfant et de l'adolescent. Arch Mal Cœur Vaiss, 2005 ; 98 : 25-30.

11-Brembilla-Perrot B, Terrier de la Chaise A, Marçon F et al. Le test à l'isuprel doit-il être systématique dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White. Arch Mal Cœur vaiss, 1988 ; 81 : 1227-1233.

12-Bricaud H, Cabrol C, Clementy J et al. Cardiologie. Paris: Maloine; 1986.p.158- 184.

13-Brugada P, Bar F, Vanagt E et al. Observations on mechanisms of circus movement tachycardia in the Wolff-Parkinson-White. Role of different tachycardia circuits and sites of block in maintenance of tachycardia. Pacing Clin Electrophysiol, 1981; 4: 507-516.

14-Brunet-Guedj E, Brunet B, Girardier J et al. Médecine du sport. 7th ed. Paris : Masson ; 2005. p.215.

15-Castaigne A, Scherrrer-Crosby M. Le livre de l'interne cardiologie. Paris : Flammarion ; 2003.p.388.

16-Chandra MS, Kerber RE, Brown DD et al. Echocardiography in Wolff-Parkinson-White syndrome. Circulation, 1976; 53: 943-945.

17-Cosio F, Benson D, Anderson R et al. Onset of atrial fibrillation during antidromic tachycardia association with sudden cardiac arrest and ventricular fibrillation in a patient with W.P.W syndrome. Am J Cardiol, 1982; 50: 353-359.

18-De Chillou C, Rodriguez L, Schlâpfer J et al. Clinical characteristics and electrophysiologic properties of atrioventricular accessory pathways: importance of the accessory pathways location. J Am Coll Cardiol, 1992; 20: 666-671.

19-Defaye P, Kane Ad, Cassagneau R et al. A sword of Damocles in an asymptomatic man presenting with seredipitously detected ventricular preexcitation. Arch Cardiovasc Dis, 2012; 105: 122-124.

20- Dogbe E A A. Apport de l'électrocardiogramme d'effort dans l'évaluation pronostique des patients porteurs du syndrome de Wolff-Parkinson-White : à propos de 15cas. Thèse de médecine. Université Cheikh Anta Diop, Dakar ; 2012 N° 96.

21-Farré J, Ross D, Wiener I et al. Electrophysiological studies in patients with the Wolff-Parkinson-White syndrome. Am J Cardiol, 1979; 44: 1-8.

- 22-Frank R, Brechenmacher C, Fontaine G.** Contribution of histology in the study of ventricular preexcitation syndromes. *Coeur Méd Intern*, 1976; 15: 337-344.
- 23-Fujimura O, Klein G, Yee R et al.** Mode of onset of atrial fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome: how important is the accessory pathway. *J Am Coll Cardiol*, 1991; 17: 1352-1356.
- 24-Gaita F, Haissaguerre M, Giustetto C et al.** Safety and efficacy of cryoablation of accessory pathways adjacent to the normal conduction system. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2003; 14: 825-829.
- 25-Gallagher J.** Accessory pathway tachycardia: techniques of electrophysiologic study and mechanisms. *Circulation*, 1987; 75: 31-36.
- 26-Gallagher J, Smith M, Kasell J et al.** Role of Mahaim fibers in cardiac arrhythmias in man. *Circulation*, 1981; 64: 176-189.
- 27-Ganz L, Friedman P.** Supraventricular tachycardia. *N Engl J Med*, 1995; 332: 162-173.
- 28-Geller JC, Carlson M D, Goette A et al.** Persistent T-wave changes after radiofrequency catheter ablation of an accessory connection are caused by cardiac memory. *Am Heart J*, 1999; 138: 987-93.
- 29-George J, Klein M D, Yee R et al.** Longitudinal electrophysiologic assessment of asymptomatic patients with the Wolff-Parkinson-White electrocardiographs pattern. *N Eng J Med*, 1989; 320: 1229-1233.
- 30-Girhiteaud G, Latour H, Puech P.** Vectography in Wolff-Parkinson-White syndrome and in extrasystole. *Union Med can*, 1952; 81: 1032-1040.
- 31-Goldbloom A, Dumanis A.** Short P-R interval with prolongation of QRS complex and myocardial infarction. *Ann Intern Med*, 1946; 25:362-368.
- 32-Gollob M, Green M, Tang A et al.** Identification of a gene responsible for familial Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med*, 2001; 344: 1823-1831.
- 33-Gollob M, Seger J, Gollob T et al.** Novel PRKAG2 mutation responsible for the genetic syndrome of ventricular preexcitation and conduction system disease with childhood onset and absence of cardiac hypertrophy. *Circulation*, 2001; 104: 314-316.

- 34-Guize L, Lavergne T, Daronddel J et al.** Conduite à tenir devant un patient ayant un syndrome de Wolff-Parkinson-White. *EMC Cardiologie*, 2004, 1: 38-48.
- 35-Gulamhusein S, Ko P, Carruthers G et al.** Acceleration of the ventricular response during atrial fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome after verapamil. *Circulation*, 1982; 65: 348-354.
- 36-Heins J, Rodriguez L, Timmermans C et al.** Asymptomatic patient with the Wolff-Parkinson-White electrocardiogram. *Pacing Clin Electrophysiol*, 1997; 20: 2082-2086.
- 37-Hochrein H, Bentsen P, Langescheid C et al.** Checklist de Médecin: Cardiologie, 2^{ème} édition. Paris: Vigot; 1994.p.597.
- 38-Jezior M, Kent S, Arwood J.** Exercise testing in Wolff-Parkinson-White syndrome: case report with E.C.G. and literature review. *Chest*, 2005; 127: 1454-1457.
- 39-Klein G, Bashore T, Sellers T et al.** Ventricular fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med*, 1979; 301: 1080-1085.
- 40-Lalani S, Thakuria J, Cox G et al.** 20p12.3 microdeletion predisposes to Wolff-Parkinson-White syndrome with variable neurocognitive deficits. *J Med Genet*, 2009; 46: 168-175.
- 41-Lee K, Badhwar N, Scheinman M et al.** Supraventricular tachycardia. *Curr Probl Cardiol*, 2008; 33:467-546.
- 42-Le groupe de rythmologie de la société française de cardiologie.** Complications des ablations par radiofréquence. *Arch Mal Cœur Vaiss*, 1996 ; 89 : 1599-1605.
- 43-Lenegre J, Blondeau M, Bourdarias JP et al.** Cœur et circulation. Paris : Flammarion ; 2003.p. 235.
- 44-Lev M, Fox S, Bharati S et al.** Mahaim and James fibers as a basis for a unique variety of ventricular preexcitation. *Am J Cardiol*, 1975; 36: 880-888.
- 45-Lindsay B, Crossen K, Cain M.** Concordance of distinguishing electrocardiographic features during sinus rhythm with the location of accessory pathways in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am J Cardiol*, 1987; 59: 1093-1102.

- 45-Lown B, Ganong W, Levine S.** The syndrome of short PR interval, normal QRS complex and paroxysmal rapid heart action. *Circulation*, 1952; 5: 693-706.
- 46-Luis A, Jyotiranjana P, Vikas V et al.** Global and regional left ventricular contractile impairment in patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Ind Pacing Electrophysiol J*, 2009; 9: 195-206.
- 47-Marcadet D.** Electrocardiogramme d'effort. *EMC cardiologie Angéologie*, 2004; 1 : 281-309 .
- 48-Mitchell L, Wyse D, Duff H.** Electropharmacology of sotalol in patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Circulation*, 1987; 76: 810-818.
- 49-Munger T, Packer D, Hammill S et al.** A population study of the natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome in Olmsted county, Minnesota. *Circulation*, 1993; 87: 867-873.
- 50-Murgatroyd FD, Krahn A.** Accessory pathways and AV reentry in *Handbook of cardiac electrophysiology: A Practical Guide to Invasive EP Studies and Catheter Ablation*. Remedica, 2002: 87-110.
- 51-Neuss H, Buss J, Schlepper M et al.** Effects of flecainide on electrophysiological properties of accessory pathways in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Eur Heart J*, 1983; 4: 347-353.
- 52-Pappone C, Santinelli V, Manguso F et al.** A randomized study of prophylactic catheter ablation. *N Engl J Med*, 2003; 349: 1803-1815.
- 53-Paul E, Dominik A, Victor N et al.** Detection of the Wolff-Parkinson-White syndrome after chest wall trauma. *Am J Med*, 1992; 92: 217-219.
- 54-Perrot B, Clozel J, Faivre G.** Effect of adenosine triphosphate on the accessory pathways. *Eur Heart J*, 1984; 5: 382-393.
- 55-Pochmalicki G, Genest M, Richard P et al.** A familial form of conduction defects associated with a PRKAG2 gene mutation. *Arch Mal Coeur Vaiss*, 2007; 100: 760-765.
- 56-Rodolphe R, Mary S.** Wolff-Parkinson-White. *Arch Int Med*, 1985; 145: 123-127.

- 57-Rosenbaum F, Hecht H, Wilson F et al.** Localization of the preexcitation areas in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am J Cardiol*, 1967; 19: 889-891.
- 58-Rossi L, Thiene G, Knippel M.** A case of surgically corrected Wolff-Parkinson-White syndrome. Clinical and histological data. *Br Heart J*, 1978; 40: 581-585.
- 59-Sano T, Suzuki F, Tsuchihashi H.** Function of potential bypass tracts for atrioventricular conduction. *Circulation*, 1970; 41: 413-422.
- 60-Santinelli V, Radinovic A, Manguso F et al.** The natural history of asymptomatic ventricular preexcitation a long term prospective follow-up study of 184 asymptomatic children. *J Am Coll Cardiol*, 2009; 53: 275-280.
- 61-Savouré A, Verdonck A, Anselme S.** Preexcitations ventriculaires. *Encycl Méd Chir*. 2004; 1:281-309.
- 62-Sears G, Manning G.** The Wolff-Parkinson-White pattern in routine electrocardiography. *Can Med Assoc J*, 1962; 87: 1213-1217.
- 63-Sellers T, Bashore T, Gallagher J.** Digitalis in the preexcitation syndrome. Analysis during atrial fibrillation. *Circulation*, 1977; 56: 260-267.
- 64-Slama R, Motte G, Leenhardt A et al.** Aide-mémoire de rythmologie 2^{ème} édition. Paris : Médecine sciences, Flammarion, 2003 ; 301p.
- 65-Soria R, Fernandez F, Helier J et al.** Wolff-Parkinson-White syndrome and cardiopathy. *Arch Mal Coeur vaiss*, 1984; 77: 1468-1480.
- 66-Tatar C.** Et dire que la vie ne tient qu'à l'ablation d'un fil : Caractéristiques cliniques et électrophysiologiques des patients présentant un syndrome de Wolff-Parkinson-White malin. Thèse Médecine. Université Henri Poincaré, Nancy ; 2009 N°30.
- 67- Tseng CD, Tseng YZ, Lo HM et al.** Holter monitoring in patients with Wolff-Parkinson-White syndrome: with special reference to intermittent pre-excitation. *J Formos Med Assoc*. 1992; 91: 52-58.
- 68-Vagn M, Levin Nielsen A, Eskildsen P.** Wolff, Parkinson and White's syndrome. *Act Med Scand*, 1944; 6: 506-512.

69-Vaughan C, Hom Y, Okin D et al. Molecular genetic analysis of PRKAG2 in sporadic Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2003; 14: 263-268.

70-Weiner L. Syndrome of Lown-Ganong-Levine and enhanced atrioventricular nodal conduction. *Am J Cardiol*, 1983; 52: 637-639.

71-Wellens H. Catheter ablation for cardiac arrhythmias. *N Engl J Med*, 2004; 351: 1172-1174.

72-Wellens H, Bar F, Gorgels A et al. Use of ajmaline in patient with Wolff-Parkinson-White syndrome to disclose short refractory period of the accessory pathways. *Am J Cardiol*, 1980; 45: 130-133.

73-Wellens H, Braat S, Brugada P et al. Use of procainamide in patients with the Wolff-Parkinson-White syndrome to disclose a short refractory period of the accessory pathway. *Am J Cardiol*, 1982; 50: 1087-1089.

74-Wellens H, Brugada P, Abdollah H. Effect of amiodarone in paroxysmal supraventricular tachycardia with or without Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am Heart J*, 1983; 106: 876-880.

75-Wolff L, Parkinson J, White PD. Bundle branch block with short PR interval in healthy young people prone to paroxysmal tachycardia. *Am Heart J*, 1930; 5: 685-704.

76- Wood, Wolferth CC, Geckler GD. Histologic demonstration of accessory muscular connections between auricle and ventricle in case of short PR interval and prolonged QRS complex. *Am Heart J*, 1943; 25: 454-462.