

Case series

Atteinte cardiaque au cours de la dystrophie myotonique de Steinert: expérience marocaine, à propos de 18 cas

Ghita Saghi^{1,&}, Rachida Bouhouch¹, Loubna Salaheddine¹, Nezha Birouk², Salama Nadifi³, Ibtissam Fellat¹, Mohamed Cherti¹

¹Service de Cardiologie B, Maternité Souissi, CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc, ²Service de Neurophysiologie, Hôpital des Spécialités, CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc, ³Service de Neurogénétique, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

[&]Corresponding author: Ghita Saghi, Service de Cardiologie B, Maternité Souissi, CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc

Key words: Dystrophie myotonique de Steinert, atteinte cardiaque, cœur

Received: 21/04/2013 - Accepted: 17/02/2014 - Published: 16/02/2015

Abstract

La maladie de Steinert ou dystrophie myotonique de type 1 (DM1) est une maladie génétique à transmission autosomique dominante caractérisée par une myotonie et une atteinte de plusieurs organes dont le cœur. L'atteinte cardiaque est la plus grave des atteintes systémiques puisqu'elle conditionne le pronostic vital. Ce travail a pour but de déterminer les anomalies cardiaques rencontrées au cours de la DM1 et de mettre en exergue l'intérêt d'un examen cardiaque rigoureux et régulier, indépendamment de la sévérité de l'atteinte neuromusculaire, ainsi que l'apport des examens cardiaques complémentaires et notamment l'exploration électrophysiologique. 18 patients atteints de DM1 ont bénéficiés d'une exploration cardiaque systématique. Il s'agit de 9 hommes et de 9 femmes, d'âge moyen de 41,8 +/- 16,2 ans. 66 p.100 des patients sont symptomatiques sur le plan cardiovasculaire. Les anomalies électrocardiographiques sont dominées par un trouble de la conduction intra-ventriculaire dans 16 p.100 des cas et un BAV de 1er degré dans 16 p.100 des cas. L'Holter ECG objective une hyperexcitabilité à l'étage atrial et/ou ventriculaire dans 50p.100 des cas. L'ETT est normale chez 95 p.100 des patients. L'exploration électrophysiologique, réalisée chez 4 patients symptomatiques, a objectivé un bloc tronculaire dans un cas ayant conduit à l'implantation d'un PM double chambre. Un seul patient est décédé suite à une détresse respiratoire. Enfin, on n'a pas noté de corrélation entre l'atteinte cardiaque et neuromusculaire. Une exploration cardiaque est indispensable chez tout patient atteint de DM1, en dépit de l'absence de symptômes, et un bilan annuel minimal s'impose pour guetter un éventuel trouble rythmique et/ou conductif, fatal en l'absence de traitement adéquat.

Pan African Medical Journal. 2015; 20:131 doi:10.11604/pamj.2015.20.131.2751

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/20/131/full/>

© Ghita Saghi et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Introduction

La maladie de Steinert ou DM1 est une maladie génétique à transmission autosomique dominante caractérisée par une myotonie (lenteur à la décontraction musculaire) et une atteinte multisystémique: musculaire, neurologique, oculaire, respiratoire, digestive, endocrinienne et cardiaque. Il s'agit de la plus fréquente des dystrophies musculaires héréditaires de l'adulte avec une prévalence de 1 à 10 cas pour 100 000 habitants [1]. Elle se caractérise sur le plan génétique par une mutation du gène codant pour la protéine DMPK (myotonic dystrophy protein kinase) situé sur le bras long du chromosome 19 (19q13, 3) [2] et une expansion du triplet cytosine-thymine-guanine (CTG) (plus de 50 triplets), avec comme corollaire une accumulation intranucléaire de l'ARN complémentaire des CTG et réduction du taux de la protéine DMPK. Cette dernière est ubiquitaire mais s'exprime essentiellement dans le muscle squelettique et cardiaque. L'atteinte cardiaque est fréquente et, bien que souvent asymptomatique, conditionne le pronostic vital et explique en partie le taux élevé de mort subite rencontré dans cette affection.

Méthodes

18 patients atteints de dystrophie myotonique de type 1 (DM1) et appartenant à 9 familles ont été colligés au service de cardiologie B (laboratoire de Rythmologie) sur une période de 3 ans s'écoulant de septembre 2009 à décembre 2012. Ces patients ont été vus initialement au service de Neurologie où le diagnostic de DM1 a été retenu en se basant sur l'histoire clinique, la myotonie, les données de l'électromyogramme et l'étude génétique. Les patients ont bénéficiés d'un examen ophtalmologique, endocrinien et digestif puis ils ont été adressés dans notre structure à la recherche systématique d'une atteinte cardiaque associée. L'exploration cardiaque comporte un examen clinique, un électrocardiogramme, une échocardiographie transthoracique, un Holter rythmique de 24 heures, et pour quelques patients on a eu recours à une épreuve d'effort, un ECG haute amplification, une coronarographie et une étude électrophysiologique (EEP).

Résultats

Notre série comprend 9 hommes et 9 femmes. Leur âge moyen est de 41,8 +/- 16,2 ans (âges extrêmes: 14 à 71ans) et l'âge moyen au moment du diagnostic est de 38,2 +/- 14,3 ans (âges extrêmes: 14 à 69 ans). La durée d'évolution de la maladie est de 4 ans en moyenne.

Atteinte neurologique

Le motif de consultation initial est une fatigabilité à la marche. L'examen neurologique objective une myotonie chez tous les patients ainsi qu'un déficit musculaire distal et trouble de la marche à type de steppage dans 44% des cas. Par ailleurs, on retrouve un ptosis dans 55% des cas, une parésie faciale dans 72% des cas et un trouble de la déglutition dans 22% des cas. L'électromyogramme réalisé chez tous nos patients est de type myogène, et l'étude de l'acide-désoxyribo-nucléique (ADN) leucocytaire a confirmé la dystrophie myotonique de Steinert en objectivant une expansion de triplets CTG supérieure à 37 répétitions. Aucun des patients n'est grabataire. En outre, on note un trouble de la vigilance et de la fonction cognitive chez deux patients.

Atteinte cardiaque

12 patients (soit 66% des cas) présentent des signes fonctionnels cardiovasculaires avec une prédominance de dyspnée et de lipothymie (**Tableau 1**). Aucun patient n'est en insuffisance cardiaque. L'ECG de base objective des troubles de la conduction chez 6 patients: un BAV 1^{er} degré dans 3 cas (P12, P14, P17) et un trouble de conduction intracardiaque à type de BBDI et BBGC dans 3 cas (P3, P9, P1) (**Tableau 2**). Seuls 50% de ces patients sont symptomatiques (**Tableau 3**). Par ailleurs, on note une bradycardie sinusale asymptomatique chez un patient (P10), une onde p micro-voltée chez une patiente (P8) aux antécédents de syncope; et un syndrome de Wolf Parkinson White (WPW) dans un cas (P4). L'Holter ECG, réalisé systématiquement chez tous nos patients, objective des anomalies dans 50% des cas, à type d'hyperexcitabilité atriale, hyperexcitabilité ventriculaire et dysfonction sinusale (**Tableau 2**). Aucun cas de BAV paroxystique n'a été noté. Tous nos patients ont eu une ETT qui était normale chez 17 patients avec notamment un VG non dilaté (DTD moyen à 46,5 mm) et une fonction systolo-diastolique correcte (FEVG moyenne à 62%). Le patient P16 présente un prolapsus de la petite valve mitrale responsable d'une insuffisance mitrale grade II. L'ECG haute amplification a été réalisé chez deux patients symptomatiques (P5 et P6) chez qui l'ECG de repos n'objectivait pas de trouble conducteur. Ce dernier était normal.

3 patients (P3, P5, P8) ont bénéficiés d'une EEP au début du suivi: P3: patiente asymptomatique et porteuse d'un BBDI. L'EEP est normale; P8: patiente présentant des syncopes et une onde P micro-voltée. L'EEP a objectivé un bloc tronculaire ayant conduit à l'implantation d'un PM DDDR; P5: présente des ondes T négatives en V1 et V2 et une hyperexcitabilité ventriculaire stade II de LOWN. L'épreuve d'effort ainsi que l'ECG haute amplification sont normaux. L'EEP n'a pas objectivé de trouble conducteur, avec notamment un temps His-Ventricule à 53 ms, et la patiente a été mise sous BB. A noter que le patient P12 porteur d'un BBGC a été perdu de vue sans pouvoir être exploré. De plus, les patients P9, P10 et P11, présentant une dysfonction sinusale, ainsi que les patients P6 et P16, présentant une bradycardie sinusale paroxystique, n'ont pu bénéficier d'une EEP pour causes sociales.

Autres atteintes associées

Neufs patients (soit 50% des cas) présentent une cataracte sous-capsulaire postérieure; quatre présentent une dysthyroïdie (3 cas d'hypothyroïdie et un cas d'hyperthyroïdie); quatre patients sont diabétiques (dont un présente également une impuissance sexuelle), deux patients de sexe masculin ont une calvitie précoce et enfin un patient est porteur d'une lithiase de la vésicule biliaire.

Evolution

Le patient P14 porteur d'un BAV 1^{er} degré et d'une FA paroxystique, a présenté des lipothymies après une année d'évolution et est décédé d'une affection respiratoire avant qu'une EEP n'ait pu être réalisée (manque de moyen). La patiente P8 (porteuse d'un PM DDD) a présenté une syncope après 4 ans d'évolution. Une nouvelle EEP a objectivé un rythme idio-ventriculaire accéléré (RIVA) et elle a été mise sous Sotalol avec une bonne évolution. A noter que sa sœur (connue porteuse de la DM1) est décédée d'une mort subite et a toujours refusé de subir un examen cardiovasculaire de dépistage. Le patient P4 (WPW): accuse des lipothymies et des palpitations après un an d'évolution, avec un BBG sur l'ECG de base. L'ETT a été effectuée montrant une dilatation du VG et une dysfonction systolique modérée à 48% (initialement 56%) avec hypokinésie

inférieure et inféro-septale. L'Holter ECG a révélé des ESV stade IV de LOWN. La coronarographie est normale et l'EEP n'a pas objectivé d'anomalies sur les voies de conduction, justifiant l'administration d'un bêtabloquant associé à l'IEC.

Discussion

66% de nos patients présentent des signes fonctionnels cardiaques. Ce taux concorde avec la série de Nishioka portant sur 83 patients dont 56% sont symptomatiques après 6 ans d'évolution [3]. Ce taux peut atteindre 89% à des stades avancés de la maladie [4] et l'atteinte cardiaque peut même être inaugurale dans certains cas. Contrairement aux autres dystrophies musculaires où l'évolution vers une cardiomyopathie dilatée en dysfonction systolique sévère est quasiment inéluctable; dans la maladie de Steinert la fraction d'éjection du ventricule gauche reste longtemps conservée [5] et le pronostic de la DM1 est avant tout lié aux troubles de conduction et tachyrythmies, expliquant un taux de mortalité à peu près 7 fois plus important que dans la population générale [6]. Les autres causes de mortalité seraient un infarctus du myocarde, une embolie pulmonaire et des complications respiratoires (cas du patient 14). Les troubles de conduction sur l'ECG de repos sont les plus fréquemment rencontrés dans notre série avec 16 p.100 de BAV 1er degré et 16 p.100 de trouble de la conduction intra-ventriculaire. Ces résultats correspondent globalement à ceux de la littérature où le BAV 1er degré est le trouble le plus fréquent (64% dans la série de Chebel [7], 29% dans la série de Nishioka [3]), suivi de trouble de la conduction intra-ventriculaire à type d'hémiblocs, BBD et BBG (32% dans la série de Chebel, 25% dans celle de Nishioka). Ces troubles de la conduction sont le plus souvent en rapport avec des anomalies de la conduction infrahisienne [PM] et plusieurs études ont montré qu'un patient sur deux avait un allongement de l'intervalle HV > 70 ms. La dysfonction sinusale, le plus souvent exprimée sous forme de bradycardie sinusale, est retrouvée dans 22% des cas dans notre série, alors qu'elle est moins fréquente dans les études (1 à 2%) [8, 9].

Les troubles du rythme et de la repolarisation sont plus rares (3 à 21%) [10]: nous avons noté dans notre série un seul cas de trouble de la repolarisation et aucun cas de trouble du rythme sur l'ECG de repos. L'Holter ECG est par contre plus sensible pour la détection des hyperexcitabilités atriales et ventriculaires : 16,5% dans notre série, 26% dans la série d'Antonini [11] et 13% dans celle de Chebel [7]. Par ailleurs, l'Holter ECG permet de dépister un BAV paroxystique dans 3% des cas [7,12], une tachycardie ventriculaire dans 3% des cas [13], une fibrillation atriale dans 6 à 9% des cas (5,5% dans notre série) ou encore une dysfonction sinusale (22% de nos patients), passés inaperçus sur le tracé électrique de base. Un ECG haute amplification pourrait également orienter vers la présence d'un trouble conducteur puisque son anomalie (QRSD supérieur ou égal à 100 ms et LAS supérieur à 36) est le reflet d'un intervalle HV supérieur à 70 ms avec une bonne sensibilité et spécificité [14]. L'ETT à mis en évidence un prolapsus de la valve mitrale dans un cas (soit 5,5%). Cette anomalie est rapportée dans la littérature chez 0,33 à 33% des patients atteints de DM1 [15]. En outre, la fonction systolique, souvent normale selon la plupart des études [7], n'a été abaissée que chez un seul patient (dont la coronarographie était par ailleurs normale), probablement en rapport avec une baisse de la réserve coronaire et anomalie de la microcirculation. Quant à l'exploration électrophysiologique, ses indications sont larges dans la maladie de Steinert (**Tableau 4**) [16]. Elle est indiquée principalement en cas de symptômes ou d'anomalies à l'ECG de surface. Cependant, certains auteurs l'ayant pratiquée systématiquement chez tous leurs patients atteints de DM1, ont obtenu un intervalle HV supérieur à 70 ms chez des

patients asymptomatiques et avec ECG de surface normal dans 13 à 30% des cas [12,17]. Dans notre contexte, vu le coût et le caractère invasif de l'exploration du faisceau de His, on réserve cette dernière aux patients répondant aux critères résumés dans le

Tableau 4.

Au terme de la description des troubles conductifs, les recommandations de l'ACC et de l'AHA [18] indiquent l'implantation d'un pacemaker en cas de BAV de haut degré ou complet, symptomatique ou non, en cas de déficience sinusale avec une pause supérieure à trois secondes et en cas de bloc bifasciculaire avec intervalle HV supérieur à 100 ms (Classe I). D'autres indications sont fortement recommandées : patient se plaignant de syncope avec un intervalle HV supérieur ou égal à 100 ms (Classe II a) ou les patients ayant des arythmies atriales symptomatiques avec un intervalle HV long et qui nécessitent un traitement antiarythmique. Certains auteurs plaident pour l'implantation d'un pacemaker prophylactique en cas de découverte à l'EEP d'un intervalle HV supérieur à 70 ms chez un patient par ailleurs asymptomatique [7, 9]. Cependant, le pacemaker n'épargne pas une mort subite d'origine rythmique ventriculaire et il n'existe pas de recommandations à ce jour quant à l'implantation d'un défibrillateur automatique implantable en cas de DM1. Ce dernier est indiqué en prévention secondaire en cas d'arrêt cardiaque sur TV ou FV, ou chez les patients relevant de l'implantation d'un pacemaker et qui présentent une dysfonction ventriculaire gauche ou une tachycardie ventriculaire documentée. L'évolution globale de la maladie de Steinert se fait vers un état grabataire à un âge plus tardif par rapport aux autres dystrophies musculaires, après une durée moyenne d'évolution de 28,4 ans [19]. Aucun de nos patients n'est grabataire, même après 25 ans d'évolution.

Conclusion

L'atteinte cardiaque au cours de la maladie de Steinert est fréquente, évolutive, non corrélée à l'atteinte neuro-musculaire, et souvent responsable d'une mort subite de cause rythmique. Tout cardiologue doit être averti des complications cardiaques et soumettre son patient à un bilan cardiovasculaire minutieux, annuel ou bi-annuel, afin de dépister les troubles rythmiques et/ou conductifs et d'instaurer un traitement à temps. Inversement, devant tout trouble du rythme ou de la conduction du sujet jeune, un examen neurologique s'impose à la recherche d'une dystrophie musculaire type Steinert.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la conduite de ce travail. Tous les auteurs déclarent également avoir lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Tableaux

Tableau 1: fréquence des signes cardiaques des patients

Tableau 2: données électro cardiographiques des patients

Tableau 3: corrélation entre symptomatologie clinique et signes électriques

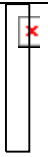
Tableau 4: indications de l'EEP

Références

1. Bouhour F, Bost M, Vial C. Maladie de Steinert. *Presse Med.* 2007; (36): 965-71. **PubMed | Google Scholar**
2. Brook JD, McCurrach ME, Harley HG, Buckler AJ, Church D, Aburatani H, et al. Molecular basis of myotonic dystrophy: expansion of a trinucleotide (CTG) repeat at the 3' end of a transcript encoding a protein kinase family member. *Cell.* 1992; 68(4): 799-808. **PubMed | Google Scholar**
3. Nishioka S, Filho M, Marie S, Zatz M, Costa R. Myotonic Dystrophy and Heart Disease: Behavior of Arrhythmic Events and Conduction Disturbances. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia.* 2005; 84(4). **PubMed | Google Scholar**
4. Mammarella A, Paradiso M, Antonini G. Natural history of cardiac involvement in myotonic dystrophy (Steinert's disease): a 13-year follow-up study. *Adv Ther.* 2000; 17(5): 238-51. **PubMed | Google Scholar**
5. Melacini P, Villanova C, Menegazzo E, Novelli G, Danieli G, Rizzotti G, et al. Correlation between cardiac involvement and CTG trinucleotide repeat length in myotonic dystrophy. *J Am Coll Cardiol.* 1995; 25(1): 239-45. **PubMed | Google Scholar**
6. Mathieu J, Allard P, Potvin L, Prévost C, Bégin P. A 10-year study of mortality in a cohort of patients with myotonic dystrophy. *Neurology.* 1999; 52(8): 1658-62. **PubMed | Google Scholar**
7. Chebel S, Ben Hamda K, Boughammoura A, Frih Ayed M, Ben Farhat MH. Anomalies cardiaques au cours de la dystrophie myotonique de Steinert. *Rev Neurol.* 2005; 161(10): 932-939. **PubMed | Google Scholar**
8. Groh W, Lowe MR, Zipes DP. Severity of cardiac conduction involvement and arrhythmias in myotonic dystrophy type 1 correlates with age and CTG repeat length. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2002; 13(5): 444-8. **PubMed | Google Scholar**
9. Laurent V, Pellieux S, Corcia Ph et al. Mortality in myotonic dystrophy patients in the area of prophylactic pacing devices. *Int J Cardiol.* 2010. **Google Scholar**
10. Sovari AA, Bodine CK, Farokhi F. Cardiovascular manifestations of myotonic dystrophy-1. *Cardiol Rev.* 2007; 15(4): 191-194. **PubMed | Google Scholar**
11. Antonini G, Guibilei F, Mammarella A, Amiccucci P, Fiorelli M, Gragnani F et al. Natural history of cardiac involvement in myotonic dystrophy: correlation with CTG repeats. *Neurology.* 2000; 55(8): 1207-1209. **PubMed | Google Scholar**
12. Lazarus A, Varin J, Babuty D, Anselme F, Coste J, Duboc D. Long term follow-up of arrhythmias in patients with myotonic dystrophy treated by pacing: A multicenter pacing study. *J Am Coll Cardiol.* 2002; 40(9): 1645-1652. **PubMed | Google Scholar**
13. Fragola PV, Calo L, Antonini G, Morino S, Lyzi M, Nardo DD. Signal averaged electrocardiography in myotonic dystrophy. *Int J Cardiol.* 1995; 50(1): 61-68. **PubMed | Google Scholar**
14. Babuty D, Fauchier L, Tena-Carbi D et al. Is it possible to identify infrahisian cardiac conduction abnormalities in myotonic dystrophy by non-invasive methods? *Heart.* 1999; 82(5): 634-7. **Google Scholar**
15. Tokgozolu LS, Ashizuva T, Pacifico A, Armstrong RM, Epstein HF, Zoghbi WA. Cardiac involvement in a large kindred with myotonic dystrophy. *J Am Med Assoc.* 1995; 274(10): 813-819. **PubMed | Google Scholar**
16. Bouhouch R, Elhouari T, Oukerraj L, Fellat I, Zarzur J, Bennani R, Arharbi M. Management of Cardiac Involvement in Neuromuscular Diseases: Review. *The Open Cardiovascular Medicine Journal.* 2008; 2: 93-96. **PubMed | Google Scholar**
17. Miladi MI, Charfeddine H, Feki I, Turki E, Elleuch N, Trabelsi I, Krichène S, Kammoun S, Mhiri C. les anomalies cardiaques au cours de la dystrophie myotonique de Steinert. *La Revue de médecine interne.* 2009; 30(7): 573-577. **PubMed | Google Scholar**
18. ACC/AHA/HRS. Guidelines device based therapy of cardiac rhythm abnormalities. *J Am Coll Cardiol.* 2008; 51(21): 1-62. **PubMed | Google Scholar**
19. De-Die-Smulders CE, Howeler CJ, Thijs C, Mirandolle JF, Anten HB, Smeets HJM et al. Age and causes of death in adult onset myotonic dystrophy. *Brain.* 1998; 121(8): 1557-1563. **PubMed | Google Scholar**

| Tableau 1: fréquence des signes cardiaques des patients | | |
|--|----------------------|--------------------|
| Signes fonctionnels cardiovasculaires | Nombre de cas | Pourcentage |
| Dyspnée | 6 | 33% |
| Palpitations | 4 | 22% |
| Syncope | 1 | 5,5% |
| Lipothymie | 5 | 27,5% |
| Douleur thoracique | 2 | 11% |

| Tableau 2: données électrocardiographiques des patients | | |
|--|--|----------------------|
| | Anomalies électriques Pourcentage | Nombre de cas |
| ECG de base | BAV 1 ^{er} degré 11% | 2 |
| | PR à 0,20 s 5,5% | 1 |
| | Onde P microvoltée 11% | 2 |
| | BBDI 11% | 2 |
| | BBGC + BAV 1 ^{er} degré 5,5% | 1 |
| | WPW 5,5% | 1 |
| | Onde T négative (V1, V2) 5,5% | 1 |
| | Bradycardie à 40cpm 5,5% | 1 |
| | Total 61% | 11/18 |
| Holter ECG | Hyperexcitabilité atriale sans TSV 5,5% | 1 |
| | Hyperexcitabilité atriale + ESV stade II LOWN 5,5% | 1 |
| | Fibrillation auriculaire 5,5% | 1 |
| | Dysfonction sinusale 22% | 4 |
| | ESV stade II de LOWN 5,5% | 1 |
| | Bradycardie nocturne <40 cpm 5,5% | 1 |
| | Total 50% | 9/18 |
| BAV: bloc auriculoventriculaire; BBDI: bloc de branche droit incomplet ; BBGC: bloc de branche gauche complet ; ESV: extrasystoles ventriculaire ; TSV: tachycardie supraventriculaire ; WPW: syndrome de Wolf Parkinson White | | |

| Tableau 3: corrélation entre symptomatologie clinique et signes électriques | | | |
|--|------------------------|----------------------------------|--|
| Corrélation entre : - Symptômes (lipothymies, syncope, palpitations) et - Trouble du rythme- Trouble de la conduction | Symptômes | Anomalies ECG de base | Anomalies Holter ECG |
| Cas 3 | Asymptomatique | BBDI | Normal |
| Cas 4 | Asymptomatique | WPW | Hyperexcitabilité atriale + ESV stade II de LOWN |
| Cas 5 | Palpitations | Onde T (-) en V1, V2 | ESV stade II de LOWN |
| Cas 6 | Lipothymies | Normal | ESSV, BS |
|  Cas 8 | Palpitations + Syncope | Onde P microvoltée | Dysfonction sinusale |
| Cas 9 | Lipothymies | BBDI | Dysfonction sinusale |
| Cas 10 même famille | Asymptomatique | Bradycardie à 40cpm | Dysfonction sinusale |
| Cas 11 | Asymptomatique | Normal | Dysfonction sinusale |
| Cas 12 | Palpitations | BAV 1 ^{er} degré + BBGC | Non fait (perdu de vue) |
| Cas 14 | Lipothymies | BAV 1 ^{er} degré | FA paroxystique |
| Cas 15 | Lipothymies | Onde P microvoltée | Normal |
| Cas 16 | Palpitations | PR = 0,20s | Bradycardie sinusale |
| Cas 17 | Lipothymies | BAV 1 ^{er} degré | Normal |

BAV: bloc auriculoventriculaire; BBDI: bloc de branche droit incomplet, FA: fibrillation auriculaire, ESV: extrasystoles ventriculaire, ESSV: extrasystole supraventriculaire, BS: bradycardie sinusale, WPW: syndrome de Wolf Parkinson White

| Tableau 4: indications de l'EEP | |
|---|---|
| histoire familiale | Mort subite, FV, TV soutenue, PM ou DAI |
| Symptômes | Palpitations, syncope, vertiges |
| Anomalies de la conduction sur l'ECG/ Holter ECG/ PVT | BAV 1 ^{er} , 2 ^{ème} ou 3 ^{ème} degré, QRS > 120 ms BBG, BBD, hémiblocs PVT positifs |
| Dysfonction sinusale | Pause sinusale > 3 secondes Bradycardie sinusale < 40/min |
| Arythmies supra ventriculaires | Tachycardie atriale ACFA/ Flutter |
| Arythmies ventriculaires | Nombreuses ESV TV soutenue ou non soutenue |