



## AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : [ddoc-theses-contact@univ-lorraine.fr](mailto:ddoc-theses-contact@univ-lorraine.fr)

## LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

[http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg\\_droi.php](http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php)

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

## THESE

Pour obtenir le grade de

## DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement

Dans le cadre du troisième cycle de Médecine Spécialisée

Par

**Clément TATAR**

Le 06 Mai 2009

**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**

### **Examineurs de la thèse:**

Monsieur le Professeur E. ALIOT

Président

Monsieur le Professeur N. SADOUL

Juge

Monsieur le Professeur Ch. de CHILLOU

Juge

Madame le Docteur B. BREMBILLA-PERROT

Juge et directeur



# THESE

Pour obtenir le grade de

## DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement

Dans le cadre du troisième cycle de Médecine Spécialisée

Par

**Clément TATAR**

Le 06 Mai 2009

**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**

### Examineurs de la thèse:

Monsieur le Professeur E. ALIOT

Président

Monsieur le Professeur N. SADOUL

Juge

Monsieur le Professeur Ch. de CHILLOU

Juge

Madame le Docteur B. BREMBILLA-PERROT

Juge et directeur

UNIVERSITÉ HENRI POINCARÉ, NANCY 1  
FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

---

**Président de l'Université : Professeur Jean-Pierre FINANCE**

**Doyen de la Faculté de Médecine : Professeur Henry COUDANE**

**Vice Doyen Recherche : Professeur Jean-Louis GUEANT**  
**Vice Doyen Pédagogie : Professeur Annick BARBAUD**  
**Vice Doyen Campus : Professeur Marie-Christine BÉNÉ**

**Asseseurs :**

du 1 <sup>er</sup> Cycle :	M. le Professeur François ALLA
du 2 <sup>ème</sup> Cycle :	M. le Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI
du 3 <sup>ème</sup> Cycle :	M. le Professeur Pierre-Edouard BOLLAERT
Filières professionnalisées :	M. le Professeur Christophe CHOSEROT
Prospective :	M. le Professeur Laurent BRESLER
FMC/EPP :	M. le Professeur Jean-Dominique DE KORWIN

**DOYENS HONORAIRES**

Professeur Adrien DUPREZ – Professeur Jean-Bernard DUREUX  
Professeur Jacques ROLAND – Professeur Patrick NETTER

---

**PROFESSEURS HONORAIRES**

Jean LOCHARD – Gabriel FAIVRE – Paul SADOUL – Jacques LACOSTE – Jean BEUREY  
Jean SOMMELET – Pierre HARTEMANN – Emile de LAVERGNE – Augusta TREHEUX  
Michel MANCIAUX – Pierre PAYSANT – Jean-Claude BURDIN – Claude CHARDOT  
Jean-Bernard DUREUX – Jean DUHEILLE – Jean-Marie GILGENKRANTZ – Simone GILGENKRANTZ  
Pierre ALEXANDRE – Robert FRISCH – Michel PIERSON – Jacques ROBERT – Gérard DEBRY  
Michel WAYOFF – François CHERRIER – Oliéro GUERCI – Gilbert PERCEBOIS – Claude PERRIN  
Jean PREVOT – Jean FLOQUET – Alain GAUCHER – Michel LAXENAIRE – Michel BOULANGE  
Michel DUC – Claude HURIET – Pierre LANDES – Alain LARCAN – Gérard VAILLANT  
Daniel ANTHOINE – Pierre GAUCHER – René-Jean ROYER – Hubert UFFHOLTZ – Jacques LECLERE  
Jacques BORRELLY – Michel RENARD – Jean-Pierre DESCHAMPS – Pierre NABET  
Marie-Claire LAXENAIRE – Adrien DUPREZ – Paul VERT – Bernard LEGRAS – Pierre MATHIEU  
Jean-Marie POLU – Antoine RASPILLER – Gilbert THIBAUT – Michel WEBER – Gérard FIEVE  
Daniel SCHMITT – Colette VIDAILHET – Alain BERTRAND – Hubert GERARD – Jean-Pierre NICOLAS  
Francis PENIN – Michel STRICKER – Daniel BURNEL – Michel VIDAILHET – Claude BURLET  
Jean-Pierre DELAGOUTTE – Jean-Pierre MALLIÉ – Danièle SOMMELET – Luc PICARD – Guy PETIET  
Jean-Pierre CRANCE – Jacques ROLAND

---

**PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS  
PRATICIENS HOSPITALIERS**

(Disciplines du Conseil National des Universités)

**42<sup>ème</sup> Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (*Anatomie*)**

Professeur Gilles GROSDIDIER

Professeur Pierre LASCOMBES – Professeur Marc BRAUN

**2<sup>ème</sup> sous-section : (*Cytologie et histologie*)**

Professeur Bernard FOLIGUET

**3<sup>ème</sup> sous-section : (*Anatomie et cytologie pathologiques*)**

Professeur François PLENAT – Professeur Jean-Michel VIGNAUD

-----

**43<sup>ème</sup> Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (*Biophysique et médecine nucléaire*)**

Professeur Gilles KARCHER – Professeur Pierre-Yves MARIE – Professeur Pierre OLIVIER

**2<sup>ème</sup> sous-section : (*Radiologie et imagerie médicale*)**

Professeur Denis REGENT – Professeur Michel CLAUDON

Professeur Serge BRACARD – Professeur Alain BLUM – Professeur Jacques FELBLINGER

Professeur René ANXIONNAT

-----

**44<sup>ème</sup> Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET  
NUTRITION**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (*Biochimie et biologie moléculaire*)**

Professeur Jean-Louis GUÉANT – Professeur Jean-Luc OLIVIER – Professeur Bernard NAMOUR

**2<sup>ème</sup> sous-section : (*Physiologie*)**

Professeur François MARCHAL – Professeur Philippe HAOUZI – Professeur Bruno CHENUÉL

**3<sup>ème</sup> sous-section : (*Biologie Cellulaire (type mixte : biologique)*)**

Professeur Ali DALLOUL

**4<sup>ème</sup> sous-section : (*Nutrition*)**

Professeur Olivier ZIEGLER

-----

**45<sup>ème</sup> Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Bactériologie – virologie ; hygiène hospitalière)**

Professeur Alain LOZNIIEWSKI

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Maladies infectieuses ; maladies tropicales)**

Professeur Thierry MAY – Professeur Christian RABAUD

-----

**46<sup>ème</sup> Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Épidémiologie, économie de la santé et prévention)**

Professeur Philippe HARTEMANN – Professeur Serge BRIANÇON

Professeur Francis GUILLEMIN – Professeur Denis ZMIROU-NAVIER – Professeur François ALLA

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Médecine et santé au travail)**

Professeur Christophe PARIS

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Médecine légale et droit de la santé)**

Professeur Henry COUDANE

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication)**

Professeur François KOHLER – Professeur Éliane ALBUISSON

-----

**47<sup>ème</sup> Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Hématologie ; transfusion)**

Professeur Christian JANOT – Professeur Thomas LECOMPTE – Professeur Pierre BORDIGONI

Professeur Pierre LEDERLIN – Professeur Jean-François STOLTZ – Professeur Pierre FEUGIER

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Cancérologie ; radiothérapie)**

Professeur François GUILLEMIN – Professeur Thierry CONROY

Professeur Didier PEIFFERT – Professeur Frédéric MARCHAL

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Immunologie)**

Professeur Gilbert FAURE – Professeur Marie-Christine BENE

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Génétique)**

Professeur Philippe JONVEAUX – Professeur Bruno LEHEUP

-----

**48<sup>ème</sup> Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE,  
PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (*Anesthésiologie et réanimation chirurgicale*)**

Professeur Claude MEISTELMAN – Professeur Dan LONGROIS – Professeur Hervé BOUAZIZ  
Professeur Paul-Michel MERTES

**2<sup>ème</sup> sous-section : (*Réanimation médicale*)**

Professeur Henri LAMBERT – Professeur Alain GERARD  
Professeur Pierre-Édouard BOLLAERT – Professeur Bruno LÉVY – Professeur Sébastien GIBOT

**3<sup>ème</sup> sous-section : (*Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique*)**

Professeur Patrick NETTER – Professeur Pierre GILLET

**4<sup>ème</sup> sous-section : (*Thérapeutique*)**

Professeur François PAILLE – Professeur Gérard GAY – Professeur Faiez ZANNAD

-----

**49<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE,  
HANDICAP et RÉÉDUCATION**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (*Neurologie*)**

Professeur Gérard BARROCHE – Professeur Hervé VESPIGNANI  
Professeur Xavier DUCROCQ

**2<sup>ème</sup> sous-section : (*Neurochirurgie*)**

Professeur Jean-Claude MARCHAL – Professeur Jean AUQUE  
Professeur Thierry CIVIT

**3<sup>ème</sup> sous-section : (*Psychiatrie d'adultes*)**

Professeur Jean-Pierre KAHN – Professeur Raymund SCHWAN

**4<sup>ème</sup> sous-section : (*Pédopsychiatrie*)**

Professeur Daniel SIBERTIN-BLANC

**5<sup>ème</sup> sous-section : (*Médecine physique et de réadaptation*)**

Professeur Jean-Marie ANDRE – Professeur Jean PAYSANT

-----

**50<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE et CHIRURGIE  
PLASTIQUE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (*Rhumatologie*)**

Professeur Jacques POUREL – Professeur Isabelle VALCKENAERE – Professeur Damien LOEUILLE

**2<sup>ème</sup> sous-section : (*Chirurgie orthopédique et traumatologique*)**

Professeur Daniel MOLE

Professeur Didier MAINARD – Professeur François SIRVEAUX – Professeur Laurent GALOIS

**3<sup>ème</sup> sous-section : (*Dermato-vénéréologie*)**

Professeur Jean-Luc SCHMUTZ – Professeur Annick BARBAUD

**4<sup>ème</sup> sous-section : (*Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique*)**

Professeur François DAP – Professeur Gilles DAUTEL

-----

**51<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE CARDIORESPIRATOIRE et VASCULAIRE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (*Pneumologie*)**

Professeur Yves MARTINET – Professeur Jean-François CHABOT – Professeur Ari CHAOUAT

**2<sup>ème</sup> sous-section : (*Cardiologie*)**

Professeur Etienne ALIOT – Professeur Yves JUILLIERE – Professeur Nicolas SADOUL

Professeur Christian de CHILLOU

**3<sup>ème</sup> sous-section : (*Chirurgie thoracique et cardiovasculaire*)**

Professeur Jean-Pierre VILLEMOT

Professeur Jean-Pierre CARTEAUX – Professeur Loïc MACE

**4<sup>ème</sup> sous-section : (*Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire*)**

Professeur Denis WAHL

-----

**52<sup>ème</sup> Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF et URINAIRE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (*Gastroentérologie ; hépatologie*)**

Professeur Marc-André BIGARD

Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI

**2<sup>ème</sup> sous-section : (*Chirurgie digestive*)**

**3<sup>ème</sup> sous-section : (*Néphrologie*)**

Professeur Michèle KESSLER – Professeur Dominique HESTIN (Mme) – Professeur Luc FRIMAT

**4<sup>ème</sup> sous-section : (*Urologie*)**

Professeur Philippe MANGIN – Professeur Jacques HUBERT – Professeur Luc CORMIER

-----

**53<sup>ème</sup> Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE et CHIRURGIE GÉNÉRALE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Médecine interne)**

Professeur Denise MONERET-VAUTRIN – Professeur Jean-Dominique DE KORWIN – Professeur Pierre  
KAMINSKY

Professeur Athanase BENETOS - Professeur Gisèle KANNY – Professeur Abdelouahab BELLOU

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie générale)**

Professeur Patrick BOISSEL – Professeur Laurent BRESLER

Professeur Laurent BRUNAUD – Professeur Ahmet AYAV

-----

**54<sup>ème</sup> Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-  
OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Pédiatrie)**

Professeur Pierre MONIN

Professeur Jean-Michel HASCOET – Professeur Pascal CHASTAGNER – Professeur François FEILLET –  
Professeur Cyril SCHWEITZER

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie infantile)**

Professeur Michel SCHMITT – Professeur Pierre JOURNEAU

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale)**

Professeur Michel SCHWEITZER – Professeur Jean-Louis BOUTROY

Professeur Philippe JUDLIN – Professeur Patricia BARBARINO – Professeur Bruno DEVAL

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Endocrinologie et maladies métaboliques)**

Professeur Georges WERYHA – Professeur Marc KLEIN – Professeur Bruno GUERCI

-----

**55<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Oto-rhino-laryngologie)**

Professeur Claude SIMON – Professeur Roger JANKOWSKI

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Ophtalmologie)**

Professeur Jean-Luc GEORGE – Professeur Jean-Paul BERROD – Professeur Karine ANGIOI-DUPREZ

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie)**

Professeur Jean-François CHASSAGNE – Professeur Etienne SIMON

---

---

**PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS**

**64<sup>ème</sup> Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE**

Professeur Sandrine BOSCHI-MULLER

---

---

## MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

### 42<sup>ème</sup> Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Anatomie*)

Docteur Bruno GRIGNON – Docteur Thierry HAUMONT

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Cytologie et histologie*)

Docteur Edouard BARRAT

Docteur Françoise TOUATI – Docteur Chantal KOHLER

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : (*Anatomie et cytologie pathologiques*)

Docteur Béatrice MARIE

Docteur Laurent ANTUNES

-----

### 43<sup>ème</sup> Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Biophysique et médecine nucléaire*)

Docteur Marie-Hélène LAURENS – Docteur Jean-Claude MAYER

Docteur Pierre THOUVENOT – Docteur Jean-Marie ESCANYE – Docteur Amar NAOUN

-----

### 44<sup>ème</sup> Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Biochimie et biologie moléculaire*)

Docteur Jean STRACZEK – Docteur Sophie FREMONT

Docteur Isabelle GASTIN – Docteur Marc MERTEN – Docteur Catherine MALAPLATE-ARMAND

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Physiologie*)

Docteur Gérard ETHEVENOT – Docteur Nicole LEMAU de TALANCE – Docteur Christian BEYAERT

#### 4<sup>ème</sup> sous-section : (*Nutrition*)

Docteur Didier QUILLIOT – Docteur Rosa-Maria RODRIGUEZ-GUEANT

-----

### 45<sup>ème</sup> Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Bactériologie – Virologie ; hygiène hospitalière*)

Docteur Francine MORY – Docteur Christine LION

Docteur Michèle DAILLOUX – Docteur Véronique VENARD

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Parasitologie et mycologie*)

Docteur Marie-France BIAVA – Docteur Nelly CONTET-AUDONNEAU – Docteur Marie MACHOUART

-----

**46<sup>ème</sup> Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Epidémiologie, économie de la santé et prévention)**

Docteur Alexis HAUTEMANIÈRE

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication)**

Docteur Pierre GILLOIS

-----

**47<sup>ème</sup> Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Hématologie ; transfusion)**

Docteur François SCHOONEMAN

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Cancérologie ; radiothérapie : cancérologie (type mixte : biologique))**

Docteur Lina BEZDETNYA épouse BOLOTINE

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Immunologie)**

Docteur Anne KENNEL – Docteur Marcelo DE CARVALHO BITTENCOURT

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Génétique)**

Docteur Christophe PHILIPPE

-----

**48<sup>ème</sup> Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE,  
PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Anesthésiologie et réanimation chirurgicale)**

Docteur Jacqueline HELMER – Docteur Gérard AUDIBERT

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique)**

Docteur Françoise LAPICQUE – Docteur Marie-José ROYER-MORROT – Docteur Nicolas GAMBIER

-----

**50<sup>ème</sup> Section : RHUMATOLOGIE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Rhumatologie)**

Docteur Anne-Christine RAT

-----

**54<sup>ème</sup> Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-  
OBSTÉTRIQUE,**

**ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION**

**5<sup>ème</sup> sous-section : (Biologie et médecine du développement et de la reproduction)**

Docteur Jean-Louis CORDONNIER

---

## MAÎTRES DE CONFÉRENCES

### 5<sup>ème</sup> section : SCIENCE ÉCONOMIE GÉNÉRALE

Monsieur Vincent LHUILLIER

-----

### 40<sup>ème</sup> section : SCIENCES DU MÉDICAMENT

Monsieur Jean-François COLLIN

-----

### 60<sup>ème</sup> section : MÉCANIQUE, GÉNIE MÉCANIQUE ET GÉNIE CIVILE

Monsieur Alain DURAND

-----

### 61<sup>ème</sup> section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL

Monsieur Jean REBSTOCK – Monsieur Walter BLONDEL

### 64<sup>ème</sup> section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Mademoiselle Marie-Claire LANHERS

Monsieur Franck DALIGAULT

-----

### 65<sup>ème</sup> section : BIOLOGIE CELLULAIRE

Mademoiselle Françoise DREYFUSS – Monsieur Jean-Louis GELLY

Madame Ketsia HESS – Monsieur Pierre TANKOSIC – Monsieur Hervé MEMBRE – Monsieur Christophe NEMOS

Madame Natalia DE ISLA

### 66<sup>ème</sup> section : PHYSIOLOGIE

Monsieur Nguyen TRAN

-----

### 67<sup>ème</sup> section : BIOLOGIE DES POPULATIONS ET ÉCOLOGIE

Madame Nadine MUSSE

-----

### 68<sup>ème</sup> section : BIOLOGIE DES ORGANISMES

Madame Tao XU-JIANG

---

## MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS

### Médecine Générale

Professeur associé Alain AUBREGE

Docteur Francis RAPHAEL

Docteur Jean-Marc BOIVIN

Docteur Jean-Louis ADAM

Docteur Elisabeth STEYER

---

## PROFESSEURS ÉMÉRITES

Professeur Michel BOULANGE – Professeur Alain LARCAN - Professeur Daniel ANTHOINE

Professeur Pierre MATHIEU - Professeur Gilbert THIBAUT - Mme le Professeur Colette VIDAILHET

Professeur Jean-Pierre NICOLAS - Professeur Jean-Pierre DELAGOUTTE - Professeur Danièle SOMMELET

Professeur Luc PICARD - Professeur Guy PETIET – Professeur Pierre BEY - Professeur Jean FLOQUET

Professeur Michel PIERSON – Professeur Michel STRICKER – Professeur Jean-Pierre CRANCE –

Professeur Jean-Marie GILGENKRANTZ – Professeur Simone GILGENKRANTZ – Professeur Paul VERT –

Professeur Jacques ROLAND

---

## DOCTEURS HONORIS CAUSA

Professeur Norman SHUMWAY (1972)

*Université de Stanford, Californie (U.S.A)*

Professeur Paul MICHIELSEN (1979)

*Université Catholique, Louvain (Belgique)*

Professeur Charles A. BERRY (1982)

*Centre de Médecine Préventive, Houston (U.S.A)*

Professeur Pierre-Marie GALETTI (1982)

*Brown University, Providence (U.S.A)*

Professeur Mamish Nisbet MUNRO (1982)

*Massachusetts Institute of Technology (U.S.A)*

Professeur Mildred T. STAHLMAN (1982)

*Wanderbilt University, Nashville (U.S.A)*

Harry J. BUNCKE (1989)

*Université de Californie, San Francisco (U.S.A)*

Professeur Théodore H. SCHIEBLER (1989)

*Institut d'Anatomie de Würzburg (R.F.A)*

Professeur Maria DELIVORIA-PAPADOPOULOS (1996)

*Université de Pennsylvanie (U.S.A)*

Professeur Mashaki KASHIWARA (1996)

*Research Institute for Mathematical Sciences de Kyoto (JAPON)*

Professeur Ralph GRÄSBECK (1996)

*Université d'Helsinki (FINLANDE)*

Professeur James STEICHEN (1997)

*Université d'Indianapolis (U.S.A)*

Professeur Duong Quang TRUNG (1997)

*Centre Universitaire de Formation et de Perfectionnement des*

*Professionnels de Santé d'Hô Chi Minh-Ville (VIËTNAM)*

**A Notre Président de Jury,  
Monsieur le professeur Etienne ALIOT  
Professeur de Cardiologie et Maladies Vasculaires**

Vous nous avez témoigné de votre confiance en nous autorisant à accomplir l'internat en cardiologie au sein d'une équipe compétente, dynamique et chaleureuse.

Pendant quatre hivers et quatre étés dépensés dans votre service, nous avons pu écrire le plus beau chapitre de notre vie professionnelle.

Nous vous remercions pour les formations humaine et médicale.

Vous nous faites l'honneur de présider ce jury.

Que la Gloire bénisse vos service et activités pour l'éternité et un jour.

## **A Notre Jury**

**Monsieur le Professeur Nicolas SADOUL**

**Professeur de Cardiologie et Maladies Vasculaires**

Nous vous devons une reconnaissance particulière pour la générosité que vous nous avez témoignée et l'intérêt constant que vous avez porté à ce travail.

Je vous remercie de m'avoir permis de bénéficier de votre savoir et de votre expérience. Je m'attacherai désormais à en faire bon usage...

Comme les étoiles dans le ciel, cette thèse est un signe de notre reconnaissance éternelle.

Nous vous remercions pour le temps consacré à la lecture et au jugement de ce travail.

**Monsieur le professeur Christian de CHILLOU**

L'héritier du Passé, un pilier du Présent et l'espoir du Futur

Avec vous, nous comprenons que le travail et l'ambition saine ne sont pas un péché.

Derrière la baie d'électrophysiologie vous nous avez permis de déchiffrer les paroles du cœur.

Notre profonde reconnaissance pour l'honneur d'avoir accepté de participer à ce jury de soutenance, ainsi que notre gratitude infinie pour votre disponibilité et votre encadrement.

## **Madame le Dr Béatrice BREMBILLA-PERROT**

Madame et cher maître

L'encre dépensée dans la réalisation de ce travail cherche à être une goutte dans l'océan de votre savoir.

Eugène de LACROIX disait :

«Ceux qui font les hommes de génie ou plutôt ce qu'ils font, ce ne sont pas les idées neuves, c'est cette idée qui les possède, que ce qui a été dit ne l'a pas encore été assez»

L'énergie que vous rayonnez, gangrène la lassitude et le désintérêt qui tente de nous envahir pendant notre cursus.

Vous nous avez accompagnés sur ce chemin rempli d'embûches, guidés et enseignés les réflexes d'un bon médecin et chercheur...

Sans vous, ni le sujet ni la matière de cette thèse n'auraient existé.

Nous tenons à vous remercier pour toute l'attention que vous nous avez portée et pour les moyens mis à notre disposition pendant la préparation de cette thèse.

Durant sa longue gestation, cette thèse m'a permis de croiser la route de tant de personnes qu'il m'est impossible de citer tout le monde ici.

Que les absents pardonnent mes omissions involontaires !

**A mes parents**

Qui m'ont vacciné par la rage de vaincre

**A mes frères**

Plus qu'une fraternité, plus qu'une amitié et pour l'éternité

**A mon oncle Rabih**

Malgré les kilomètres et les heures de train, tu étais tout le temps présent.

**A Hala, Dania et Ghinwa :**

Les trois grâces qui ont illuminé les ténèbres du PCEM1.

Merci Hala pour tes gestes maternels lors de mes premiers pas en médecine

Merci Dania pour une fraternité spirituelle sincère et limpide émanant du cœur et qui diffuse dans les cœurs

Merci Ghinwa car tu m'as constamment motivé avec un courage infini.

**A Monsieur le professeur BURNEL**

Qui m'a trempé dans la potion magique du Savoir.

**A Madame le professeur LONGY-BOURSIER**

Qui a cultivé mon goût à la clinique avec une craie blanche sur un tableau vert mural.

**A Monsieur le professeur PELLEGRIN**

Qui a planté l'avenir dans ma mémoire.

**A Monsieur le professeur RAGNAUD**

Pour les mille et un matins d'apprentissage clinique en visite tous les jours à 10 h.

**A la mémoire de Monsieur le professeur CHOSSAT et à Messieurs les Professeurs BONNET, CLEMENTY, COSTE, COUFFINHAL, DOUARD, HAISSAGUERRE et ROUDAUT**

Vous m'avez permis de savourer la cardiologie.

**A Monsieur le professeur HOROVITZ et à Monsieur le Docteur GUYON**

Pour la formation en gynécologie-obstétrique.

**A Messieurs les Professeurs BEGAUD, GIN, MAURETTE, TABARIN, TUNON de LARA ainsi qu'à toute l'école bordelaise**

Pour ma formation pendant l'externat.

**A Messieurs les Docteurs Laurent BEMURAT et Hugues BADER**

Avec qui j'ai compris que la cardiologie était avant tout un métier de cœur.

**A Monsieur le Docteur CONSTANTOPOULOS**

Pour son rôle capital dans mon choix de la spécialité.

**A Monsieur le Docteur Khalifé KHALIFE**

Qui m'a contaminé par l'amour du travail.

**A Mon A.H.A : Alimatou, Hafida et Aude**

Pour tous les conseils au cours de mon internat.

**A Monsieur le Docteur Jean-Marc DARONDEL**

Grâce à vous, j'ai pu accomplir mes premiers pas en stimulation cardiaque.

**A Monsieur le professeur Antoine LEENHARDT**

Merci de m'avoir accueilli en stage du Master-2.

**A Monsieur le Docteur Fabrice EXTRAMIANA**

Vous m'aviez donné foi en la science avec une méthodologie focale et linéaire.

Comme vous dites : « 1 an c'est long à supporter mais court à savourer »

**A Monsieur le Docteur Pierre MAISONBLANCHE et Madame le Docteur DENJOY**

Vous m'aviez offert une culture scientifique irremplaçable.

**A Monsieur le Docteur Patrick DEJODE**

Merci pour la vision Holter des choses...

**A Monsieur le professeur Philippe MABO et son équipe**

Merci de m'avoir accueilli pendant le semestre technique

**A mes co-internes**

Et en particulier à Thomas et Chadi pour m'avoir accompagné pendant cette aventure médicale.

## SERMENT

*"Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.*

*Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.*

*Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.*

*J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.*

*Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque".*

**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**

## AVANT-PROPOS

« Le cœur est une fine horlogerie dont le caprice nous mène infiniment loin à condition qu'on sache lui témoigner la même délicatesse »

Saint-John Perse

Les syndromes de pré-excitation ventriculaire ne seraient, pour le clinicien, qu'une curiosité électrocardiographique si elles ne risquaient de lui tendre des pièges à la fois diagnostiques et thérapeutiques surtout lors de troubles du rythme, dont la méconnaissance, autant pour leur réduction que pour leur prévention, pourrait mettre en jeu le pronostic vital.

Ils regroupent tous les aspects électrocardiographiques comportant un espace PR court, ce qui implique un court-circuit atrio-ventriculaire.

Sont donc inclus les aspects électriques décrits par LOWN, GANONG et LEWINE ainsi que ceux décrits par WOLFF, PARKINSON et WHITE.

Dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White, la mort subite est assez rare et son incidence est de 0.4 à 0.6% par an. Mais, elle peut en être le premier évènement révélateur.

Elle est liée à une fibrillation auriculaire (FA) conduite rapidement au ventricule par un faisceau accessoire à période réfractaire antérograde courte et provoquant ainsi une fibrillation ventriculaire.

Mais, 25 à 56% des morts subites dans ce contexte surviennent chez des patients qui étaient préalablement asymptomatiques.

Le but de cette cohorte rétrospective est d'identifier les caractéristiques cliniques et électrophysiologiques des patients présentant un syndrome de Wolff-Parkinson-White malin à risque de mort subite en vue d'une éventuelle stratification rythmique.

# TABLE DE MATIÈRE

---

AVANT-PROPOS.....	XXIII
LISTE DES ABREVIATIONS .....	XXVII
<b>I. INTRODUCTION .....</b>	<b>1</b>
A. LES VOIES ACCESSOIRES .....	1
B. LE SYNDROME DE WOLFF-PARKINSON-WHITE .....	2
1. HISTORIQUE.....	2
2. DEFINITION.....	3
3. EPIDEMIOLOGIE .....	3
4. LE FAISCEAU DE KENT : UNITE FONCTIONNELLE MAIS DIVERSITE HISTOLOGIQUE .....	4
5. ASPECTS ELECTROCARDIOGRAPHIQUES.....	4
a) L'aspect typique : .....	5
b) Variantes électrocardiographiques : .....	6
c) Cardiac memory .....	6
6. CLASSIFICATIONS.....	6
a) Classification de Rosenbaum (1945) (25) : .....	7
b) Classification de Puech (1955) (26) : .....	7
c) Classification de Boineau (1973) (27) : .....	7
d) Classification de Frank et Fontaine (1976) (28) : .....	7
e) Classification de Gallagher (1978) (27): .....	8
f) Classification de Reddy-Schamroth (1987) (30) : .....	9
g) Classification de Lindsay-Cain (1987) (31) : .....	9
7. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL .....	10
a) Diagnostic différentiel anatomique : <i>CONNEXIONS PARTIELLES</i> .....	10
b) Diagnostic différentiel électrique .....	13
8. Le syndrome de WPW malin .....	14
a) Une vulnérabilité atriale augmentée (37) : .....	14
b) Une réponse ventriculaire élevée lors de la fibrillation atriale (38) : .....	15
9. HISTOIRE NATURELLE du WPW .....	15
10. Principaux troubles de rythme dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White .....	16
a) Tachycardie réciproque .....	16
b) Flutter atrial .....	18
c) Fibrillation atriale .....	19
d) Fibrillation ventriculaire.....	20
e) Tachycardie ventriculaire .....	21
C. METHODES D'EVALUATION DU RISQUE EVOLUTIF DU SYNDROME DE WOLFF-PARKINSON-WHITE .....	21
1. La clinique .....	21
2. Méthodes non invasives .....	22
a) ECG et Holter ECG/24h.....	22
b) Epreuve d'effort .....	22
c) Les tests pharmacologiques.....	23
3. METHODES INVASIVES.....	24
a) Etude électrophysiologique endocavitaire (55, 56, 57).....	24

b)	La stimulation oesophagienne .....	31
c)	Test d'efficacité thérapeutique .....	32
D.	TRAITEMENT : LES TROIS A.....	32
1.	Les Anti-arythmiques.....	32
2.	L'Ablation (65) .....	33
3.	L'Abstention : .....	34
<b>II.</b>	<b>MATERIEL ET METHODES .....</b>	<b>36</b>
A.	Population de l'étude.....	36
B.	Méthodes .....	36
1.	Évaluation des paramètres cliniques : .....	36
2.	Étude électrophysiologique.....	37
3.	Les mesures et les définitions suivantes: .....	38
4.	Thérapeutique Invasive.....	39
5.	Statistiques .....	39
<b>III.</b>	<b>RESULTATS .....</b>	<b>40</b>
A.	Données cliniques de la population de l'étude.....	40
B.	Facteurs de risque cliniques retrouvés dans les formes malignes .....	40
C.	Caractéristiques électrophysiologiques .....	41
1.	Le type de tachycardie: .....	41
2.	Les périodes réfractaires .....	41
3.	La fréquence cardiaque maximale conduite par le faisceau de Kent en 1/1 :.....	42
4.	L'incidence des formes malignes .....	42
5.	Le nombre de faisceaux accessoires .....	42
6.	La localisation du faisceau accessoire .....	43
7.	Traitement et suivi du groupe I.....	43
<b>IV.</b>	<b>DISCUSSION.....</b>	<b>46</b>
A.	Population de l'étude.....	46
B.	Procédures de l'évaluation électrophysiologique.....	46
C.	Déclenchement d'une tachycardie supraventriculaire.....	47
D.	Rôle de l'âge dans les formes malignes .....	48
E.	Rôle de la multiplicité des faisceaux accessoires.....	49
F.	Rôle du facteur précipitant .....	50
G.	Rôle des préexcitations dans la mort subite .....	50
H.	Stratification du risque rythmique.....	51
I.	Limites de l'étude.....	53
<b>V.</b>	<b>CONCLUSION.....</b>	<b>55</b>
	<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>56</b>
	<b>RESUMÉ DE LA THÈSE .....</b>	<b>67</b>

## TABLE DES FIGURES

---

Figure 1: Schématisation des voies nodo-hissienne et accessoire.....	1
Figure 2: aspect électrique typique d'une pré-excitation ventriculaire.....	5
Figure 3: localisations potentielles des voies accessoires .....	6
Figure 4: les connexions anatomiques différentielles .....	10
Figure 5: Les différentes connexions électriques accessoires .....	12
Figure 6: Différents circuits empruntés lors d'une tachycardie réciproque.....	16
Figure 7: Tachycardie orthodromique lors d'une pré-excitation latérale gauche .....	17
Figure 8 : Tachycardie antidromique lors d'une pré-excitation postéroseptale droite.....	18
Figure 9: Flutter atrial associé à une pré-excitation ventriculaire .....	19
Figure 10: Fibrillation atriale à cadence ventriculaire rapide en pré-excitation ventriculaire .	20
Figure 11: FA dégénérant en FV .....	20

## LISTE DES ABREVIATIONS

<b>E.C.G:</b>	Electrocardiogramme
<b>W.P.W:</b>	Wolff-Parkinson-White
<b>H.V.G :</b>	Hypertrophie ventriculaire gauche
<b>C.M.H :</b>	Cardiomyopathie hypertrophique
<b>T.G.V:</b>	Transposition des gros vaisseaux
<b>C.I.V:</b>	Communication inter-ventriculaire
<b>C.I.A:</b>	Communication inter-atriale
<b>V.G:</b>	Ventricule gauche
<b>V.D :</b>	Ventricule droit
<b>A.T.P:</b>	Adenosine triphosphate
<b>E.S:</b>	Extrasystole
<b>N.A.V:</b>	Noeud atrio-ventriculaire
<b>A.V:</b>	Atrio-ventriculaire
<b>S.I.V :</b>	Septum interventriculaire
<b>F.A:</b>	Fibrillation atriale
<b>P.R.E.A.V.A:</b>	Période réfractaire antérograde effective de la voie accessoire
<b>T.S.V:</b>	Tachycardie supraventriculaire
<b>F.V:</b>	Fibrillation ventriculaire
<b>E.S.V :</b>	Extrasystolie ventriculaire
<b>B.A.V :</b>	Bloc atrioventriculaire
<b>I.V :</b>	Intra-veineuse
<b>P.R.F.A.V.A :</b>	Période réfractaire fonctionnelle de la voie accessoire
<b>PRE :</b>	Période réfractaire effective
<b>PREA :</b>	Période réfractaire effective antérograde
<b>ESA :</b>	Extrasystole atriale
<b>CEE:</b>	Choc électrique externe
<b>OD:</b>	Oreillette droite
<b>V-A:</b>	ventriculo-atrial
<b>EEP:</b>	Exploration électrophysiologique
<b>AIT:</b>	Accident ischémique transitoire
<b>AVC:</b>	Accident vasculaire cérébral

# I. INTRODUCTION

## A. LES VOIES ACCESSOIRES

A partir du 33<sup>e</sup> jour de vie intra-utérine, l'anneau fibreux séparant anatomiquement les masses myocardiques atriale et ventriculaire (1) 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 (2) est à la base des différentes voies de conduction atrio-ventriculaire accessoire pouvant shunter le faisceau de HIS et se traduire sur l'ECG de surface par une pré-excitation ventriculaire.

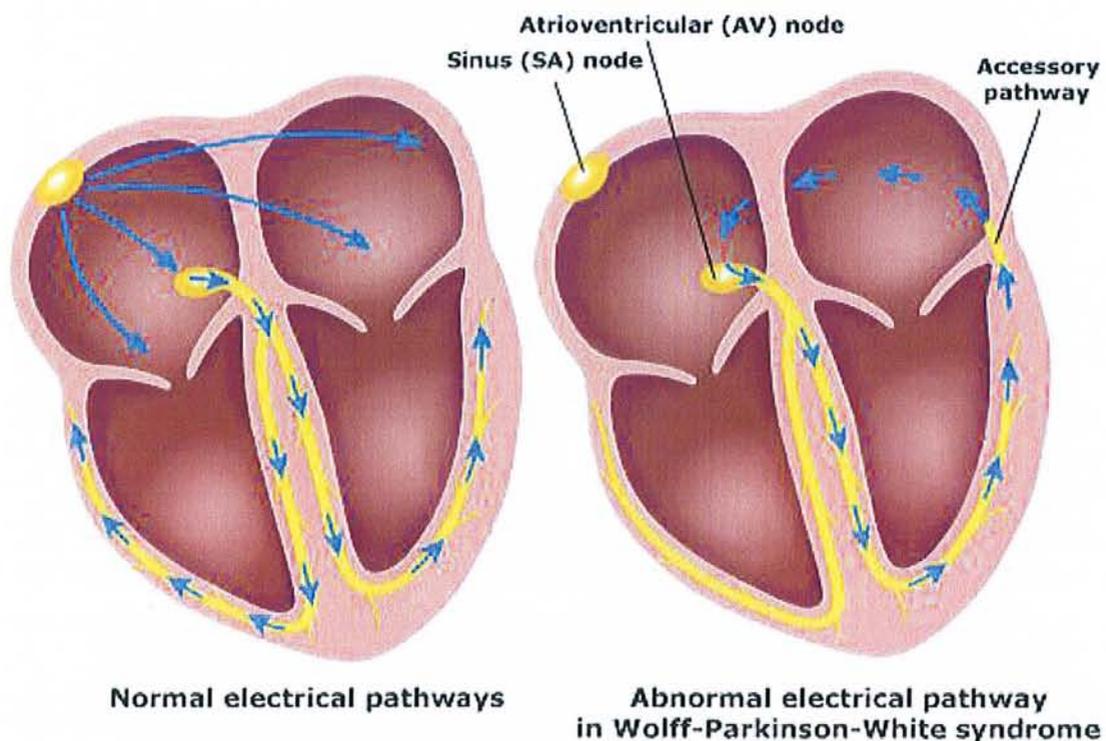


Figure 1: Schématisation des voies nodo-hissienne et accessoire

Les travaux d'Anderson (3) définissent différents types anatomiques de connexion accessoire atrio-ventriculaire:

1) **faisceaux accessoires :**

- a) atrio-ventriculaires : KENT
- b) nodo-ventriculaires :
  - superficiels : entre les cellules transitionnelles atrio-nodales et le ventricule (PALADINO)
  - profonds : entre la zone compacte du nœud et le ventricule (MAHAIM)

2) **court-circuits :**

- a) atrio-fasciculaires (BRECHENMACHER)
- b) atrio-nodal (JAMES)

3) **connexions fasciculo-ventriculaires (MAHAIM)**

## ***B. LE SYNDROME DE WOLFF-PARKINSON-WHITE***

### **1. HISTORIQUE**

En 1930, Wolff, Parkinson et White (4) ont publié une série de cas comportant une triade électrique caractéristique :

- Un espace PR court sur l'ECG de surface
- La présence d'une onde DELTA (empâtement de la partie initiale du QRS) avec un QRS large et repolarisation ventriculaire anormale (à l'opposé de la direction de delta)
- Des crises de tachycardie paroxystique à début et fin brusques

En 1933, et après avoir repris les travaux de Kent (5) publiés en 1914, Wood (6) a attribué ces anomalies électriques à l'existence d'une voie de conduction atrio-ventriculaire accessoire shuntant partiellement ou totalement la voie de conduction normale et responsable d'une activation ventriculaire par deux voies fonctionnellement 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 ventriculaire :  
Sans retard préalable, elle est responsable d'une dépolarisation ventriculaire lente s'effectuant de proche en proche.

## 2. DEFINITION

Une pré-excitation ventriculaire de type **Wolff-Parkinson-White** implique l'existence d'une connexion **atrio-ventriculaire** (faisceau de Kent ou voie accessoire) pouvant être, par rapport au plan des anneaux atrio-ventriculaires, à droite comme à gauche et responsable d'une activation précoce d'une partie ou de la totalité du muscle ventriculaire.

## 3. EPIDEMIOLOGIE

L'incidence (7) est probablement sous estimée compte tenu des préexcitations intermittentes, des formes atypiques ou mineures et des formes cachées. Elle est de 4 pour 100000 (respectivement 5.5 chez les hommes et 2.5 chez les femmes) et diminue avec l'âge. Deux pics sont constatés : Avant l'âge de 10 ans puis entre la troisième et la quatrième décennie.

La prévalence (8) des anomalies électriques est estimée autour de 0,15 à 0,3% avec un risque associé de mort subite de 0,5 à 4%. Celle des formes intermittentes est de 7% chez les hommes et 16% chez les femmes. D'après les études épidémiologiques réalisées majoritairement entre les années 1980 et 1990, on estime que 1,5 à 3 % des patients sont symptomatiques.

Le sexe ratio Homme/Femme est à 1,5-2. Soria (9) avait retrouvé une prévalence de 0.14% chez les hommes et 0.09% chez les femmes. L'étiologie reste inconnue dans 95% des cas.

Des formes familiales (10) ont été décrites mais non identifiables constamment à cause de la traduction clinique et électrique intermittente de ce syndrome. Elles suggèrent une origine génétique (11), une transmission autosomique dominante (12) ainsi qu'une incidence augmentée chez les apparentés de patients ayant un syndrome de WPW par rapport à l'incidence générale.

Certains génotypes multiplient la prévalence par 4 :

Le syndrome du WPW associé à une cardiomyopathie hypertrophique est lié à une mutation localisée en 7q34-q36 du gène PRKAG2 (13). Ce gène présente deux mutations actuellement décrites : R302Q et R531G.

La mutation R531G (14) est associée une forme pure de WPW sans hypertrophie ventriculaire gauche mais avec des troubles rythmiques survenant dès l'enfance.

La mutation R302Q (15) est associée à une CMH et un taux relativement élevé de mort subite.

L'absence de mutation de PRKAG2 (16) dans des cas sporadiques explique l'hétérogénéité de la maladie. Par ailleurs, on ne sait pas si les autres connexions anormales ont la même origine génétique ni si d'autres gènes sont potentiellement impliqués (17)?

Dans 20% des cas, une cardiopathie congénitale (18) est associée en particulier la maladie d'Ebstein, la CMH, atrésie tricuspide, atrésie mitrale, TGV corrigée, CIV, CIA, canal artériel persistant et coarctation aortique.

Dans 10% des cas, il peut y exister de faisceaux multiples (19).

#### **4. LE FAISCEAU DE KENT : UNITE FONCTIONNELLE MAIS DIVERSITE HISTOLOGIQUE**

Unique ou multiple (20), à droite comme à gauche, le faisceau de Kent est une connexion anormale accessoire musculaire reliant les myocards atrial et ventriculaire.

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. Ceci explique les discordances électrocardiographiques de la conduction antérograde et rétrograde des voies accessoires

Sa dimension est variable : la longueur peut varier de 2 à 10 mm et le diamètre de 0,2 à 2 mm. Il peut siéger sur toute la circonférence des anneaux atrio-ventriculaires et le septum dans l'épaisseur de la graisse du sillon y compris dans la zone de contiguïté fibreuse mitro-aortique.

Les travaux de Becker (21) publiés en 1978 constatent que la plupart des voies latérales gauches contournent par voie épicaudique un anneau atrioventriculaire correctement formé à la différence des voies droites dont la localisation préférentielle est sous endocardique, la jonction atrioventriculaire s'établissant par un défaut de la zone annulaire.

#### **5. ASPECTS ELECTROCARDIOGRAPHIQUES**

L'aspect électrique (22) peut être permanent plus ou moins marqué, intermittent ou bien caché.

Les QRS normaux et préexcités peuvent cohabiter sur un même tracé ECG de surface.

Le syndrome de préexcitation 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.

Ce phénomène est le plus souvent observé en cas de faisceaux droits.

50% des patients présentant des anomalies électriques n'ont pas d'antécédents d'arythmies.

### a) L'aspect typique :

L'aspect typique comporte 4 éléments :

Un PR court <120ms

L'onde DELTA (empâtement de la partie initiale du QRS)

Un QRS large  $\geq 120$  ms

Une repolarisation ventriculaire anormale (sens inverse de l'onde delta)

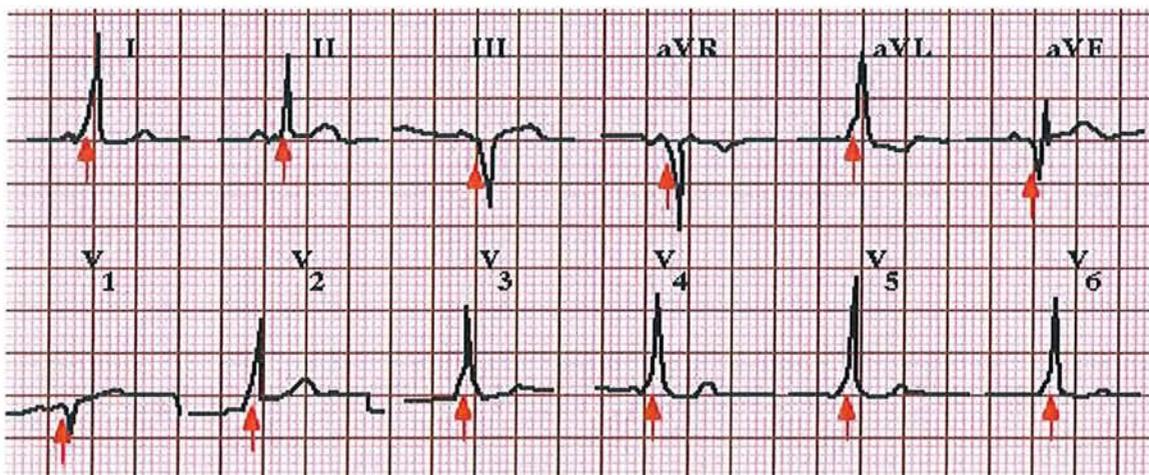


Figure 2: aspect électrique typique d'une pré-excitation ventriculaire

Il résulte d'une double conduction antérograde atrio-ventriculaire :

La voie accessoire, grâce à sa conduction antérograde plus rapide que la voie nodo-hissienne, active prématurément le ventricule à partir de son insertion ventriculaire.

Ceci explique le PR court et le QRS large ayant un aspect de pseudo bloc de branche.

La morphologie du QRS varie en fonction de la perméabilité du faisceau accessoire avec disparition des QRS larges pré-excités en cas de passage exclusif par la voie nodo-hissienne, ou majoration de ces complexes en cas de passage uniquement par le faisceau accessoire (aspect de super-WOLFF).

## b) Variantes électrocardiographiques :

1- Syndrome mineur : « PR court, delta discrète et QRS moins large »

Il s'explique par l'existence d'une connexion atrio-ventriculaire à distance du nœud sinusal (Kent latéral gauche) ou l'existence d'un nœud atrio-ventriculaire hyperdromique.

2- « PR normal, delta et QRS±large »

Le Kent existe mais il existe soit un trouble de conduction intra-atriale qui ralentit la conduction entre le nœud sinusal et le faisceau de Kent, soit plus rarement un bloc du premier degré dans ce faisceau.

3- « PR court et QRS normaux »

Le passage est plus rapide par la voie nodo-hissienne normale.

4- « ECG normal » avec un Kent présent !!!!

Le sens de conduction dans le faisceau accessoire est uniquement rétrograde sans conduction antérograde associée.

## c) Cardiac memory

Les troubles de la repolarisation (23) (ST et/ou T négatifs) persistent dans le territoire du faisceau accessoire en cas de disparition de la pré-excitation (24).

## 6. CLASSIFICATIONS

Le point commun entre les différentes classifications est la difficulté de localisation des voies accessoires à partir de l'ECG de surface.

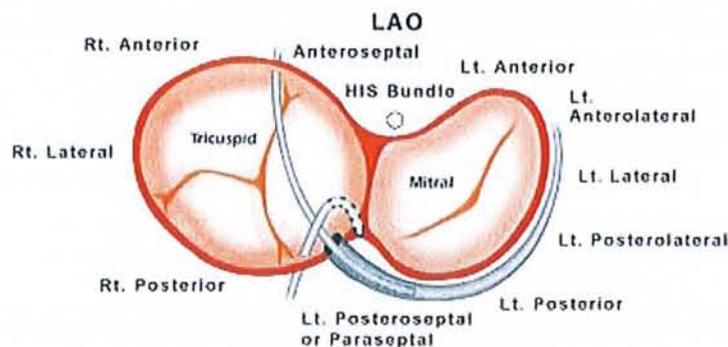


Figure 3: localisations potentielles des voies accessoires

Ceci peut être dû à leurs nombres, insertions atypiques, localisations plus sous-épicaudique que sous-endocardique, conduction antérograde intermittente ou rétrograde exclusive.

Ainsi, l'étude électrophysiologique endocavitaire permet de préciser les localisations exactes. Plusieurs classifications, se basant sur la polarité de l'onde delta, l'axe du QRS et la transition R/S, sont utilisées.

Par ordre chronologique croissant, nous retenons :

**a) Classification de Rosenbaum (1945) (25) :**

Sans but topographique, elle est basée sur la morphologie du QRS dans les dérivations droites V1 et V2.

	V1, V2	Delta en V1, V2
Type A	R prépondérante	Toujours positive
Type B	S prépondérante	Toujours négative ou faiblement positive

**b) Classification de Puech (1955) (26) :**

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:

	Activation ventriculaire
Groupe A	VG avant VD
Groupe B	VD avant VG

**c) Classification de Boineau (1973) (27) :**

En corrélant les données vectocardiographiques aux cartographies épicaudiques, elle identifie 5 localisations : antérieure droite, postérieure droite, postérieure gauche, latérale gauche et antérieure gauche.

**d) Classification de Frank et Fontaine (1976) (28) :**

En déterminant l'orientation de l'onde delta dans les plans horizontal et frontal, elle établit des corrélations entre l'ECG et la localisation de la voie accessoire par cartographie épicaudique pré ou peropératoire.

	I	II	III	R	L	F	V1	V2	V3	V4	V5	V6
1	+	-	-	-	+	-	A +	+	+	+	+	+
							B -					
2	+	+	.	-	+	+	-	+	+	+	+	+
3	+	+	+	-	+	+	-	+	+	+	+	+
				-			+ ?					
4	-	+	+	-	-	+	+	+	+	+	+	-

**e) Classification de Gallagher (1978) (27):**

Etablie 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 une préexcitation maximale (QRS>0.14s).

Par rapport au plan des anneaux, une voie accessoire peut avoir 10 localisations potentielles.

Site	I	II	III	R	L	F	V1	V2	V3	V4	V5	V6
Paraseptal antérieur droit	+	+	+	-	±(+)	+	±	±	+(±)	+	+	+
Antérieur droit	+	+	-	-	+(±)	±(-)	±	+(±)	+(±)	+	+	+
Latéral droit	+	±(-)	-	-	+	-	±	±	±	+	+	+
Postérieur droit	+	-	-	-	+	-	±(+)	±	+	+	+	+
Paraseptal droit	+	-	-	- (+)	+	-	±	+	+	+	+	+
Paraseptal postérieur gauche	+	-	-	-	+	-	+	+	+	+	+	+
Postérieur gauche	+	-	-	±	+	-	+	+	+	+	+	-
Latéral gauche	-	±	±	±	- (±)	±	+	+	+	+	-	-
Antérieur gauche	-	+	+	-	- (±)	+	+	+	+	+	+	+
Paraseptal antérieur gauche	+	+	+	-	±	+	±(+)	+	+	+	+	+

**f) Classification de Reddy-Schamroth (1987) (30) :**

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

Quatre sites d'insertion représentant 90% des cas sont identifiés :

Latéral droit (18%),

Latéral gauche (46%),

Postéro-septaux gauche et droit,

Antéro-septaux droit et gauche.

Localisation	Axe Delta	Polarité Delta	Axe QRS	Polarité QRS
Latérale Gauche	+90° à +120°	-D1, VL, V 5, 6 +D2, D3, VF	+60° à +90°	+ V1 à V3
Latérale Droite	-30° à -60°	-D2, D3, VF +D1, VL	-60°	-V1 à V3
Postéro-Septale Droite	-30° à -50°	-D3, VF +D1, VL	-30°	-V1, +
Postéro-Septale Gauche	-60°, -90°	-D2, D3, VF, +V1	-60°	+ V1 à 3
Antéro-Septale Gauche et Droite	0° à 60°	+D1, 2, 3, VL, F	0° à +30°	- V1 à V3

**g) Classification de Lindsay-Cain (1987) (31) :**

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 :

Région	Delta	Axe QRS	Transition de R
I : latérale G	-VL, D1	+60° à +120°	V1-V3
II : postérieure G	- D2, D3, VF	+75° à - 70°	V1
III : postéro-septale	- D3, VF	0° à -80°	V2
IV : latérale droite	- VR	+10° à +70°	V3-V5
V : antéro-septale	-V1, V2	+30° à +70°	V3-V5

## 7. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

### a) Diagnostic différentiel anatomique : *CONNEXIONS PARTIELLES*

#### Classification anatomique

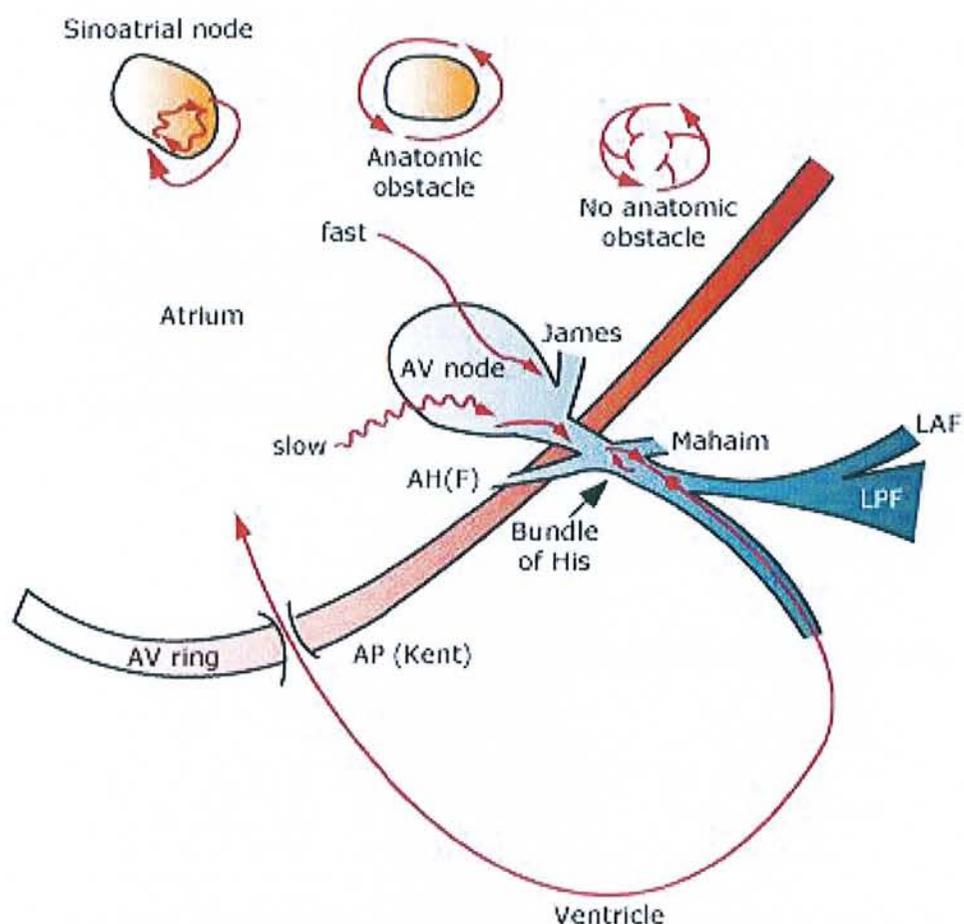


Figure 4: les connexions anatomiques différentielles

#### A) *Fibres de MAHAIM (32)*

Pouvant exister dans des cœurs normaux, elles se différencient par leurs points de départ et d'insertion :

Le point de départ peut être nodal, fasciculaire ou atrial.

Le point d'insertion est quelquefois fasciculaire mais le plus souvent ventriculaire sur la partie droite du septum inter-ventriculaire après perforation du noyau fibreux central.

L'association des propriétés de conduction de type nodal (conduction décrementielle, blocage par l'ATP et gap), et d'une pré-excitation apparaissant ou se majorant sous stimulation auriculaire permet d'affirmer une connexion nodoventriculaire de Mahaïm.

La conduction rétrograde bouclant le circuit de réentrée en cas de fibres de Mahaïm peut se faire soit par le faisceau de His, soit par un faisceau de Kent inapparent soit dans un circuit purement intra-nodal.

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'ES parce que la partie proximale du N.A.V n'est pas court-circuitée (mais il existe des Kent avec une conduction décrementielle)
- Dans les fibres nodo-ventriculaires, l'injection d'A.T.P en bloquant la partie non court-circuitée du N.A.V provoque des ondes P bloquées lors d'une période le Lucciani Wenckebach avec QRS pré-excités étant Ceci ne peut pas être visible en cas de faisceau de kent.

*i) connexions nodo-ventriculaires*

Naissant dans le tissu spécialisé de la jonction atrio-ventriculaire, elles peuvent être isolées ou associées à un faisceau de Kent surtout dans la maladie d'Ebstein.

2 types sont identifiés :

- fibres de PALADINO : de la jonction atrio-ventriculaire pour passer au travers de la tricuspide.

-de la portion profonde compacte du nœud pour se perdre dans le septum inter-ventriculaire.

*ii) Connexions fasciculo-ventriculaires*

Existant dans les cœurs normaux, elles sont responsables de préexcitation si elles sont très larges, naissant de la partie haute du tronc du faisceau de His et si leur vitesse de conduction est grande.

Par contre, les fibres qui relient les parties inférieures des branches au myocarde sont tellement fréquentes qu'on ne doit pas les considérer comme des faisceaux accessoires.

*iii) Connexions atrio-fasciculaires ou atrio-ventriculaires*

N'ayant qu'une conduction antérograde exclusive, elles ont été décrites à partir de la chirurgie puis de l'électrophysiologie et de l'ablation.

Elles se distinguent des faisceaux de Kent par leurs propriétés de conduction décrémente, similaires aux connexions nodo-ventriculaires alors qu'elles ne passent pas par le N.A.V.

Elles naissent au niveau du bord libre de l'oreillette droite pour passer ensuite à la partie antérieure du sillon AV droit où elles sont accessibles à un geste chirurgical. Elles aboutissent au ventricule droit à proximité de la branche droite à la partie moyenne et antérieure du ventricule droit. Le plus souvent, l'insertion se fait au niveau de la partie terminale de la branche droite et plus rarement à proximité de l'anneau tricuspide.

### **B) Fibres atrio-hissiennes de BRECHENMACHER (33)**

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-hissienne se produit à partir de 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 AH en cas de fibres atrio-hissiennes.

### **C) Fibres atrio-nodales de JAMES (34)**

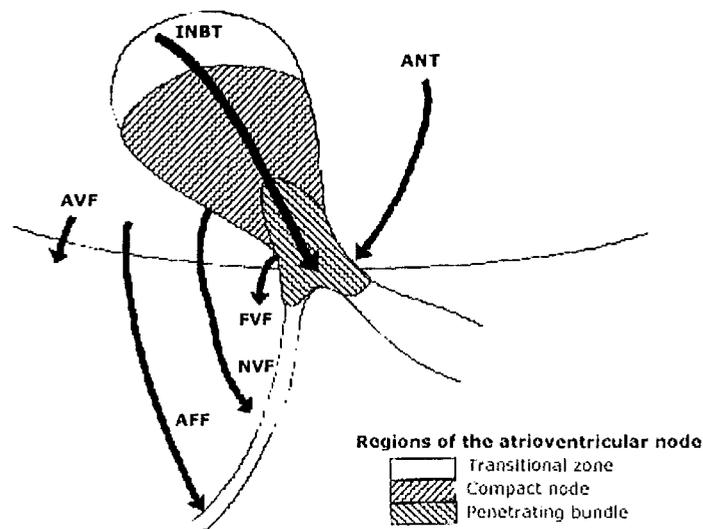


Figure 5: Les différentes connexions électriques accessoires

## Classification électrophysiologique

La conduction du faisceau peut être :

- A) Classique : bidirectionnelle rapide
- B) Unidirectionnelle : antérograde ou rétrograde exclusive
- C) Décrémentielle.

### **b) Diagnostic différentiel électrique**

#### Devant un PR court

##### *A) Syndrome de LOWN-GANONG-LEVINE (35) :*

Pouvant être lié à une double voie nodale ou à un court-circuit du NAV (fibres atrio-hissiennes...), il associe un PR court, un QRS normal fin sans onde delta et des accès de tachycardie supraventriculaire.

Les tachycardies atriales (flutter, fibrillation) sont moins fréquentes que dans le syndrome de WOLFF-PARKINSON-WHITE alors que les arythmies ventriculaires sont exceptionnelles.

Les tachycardies réciproques présentent des signes de dualité nodale avec plusieurs circuits de réentrée possibles :

- Une réentrée intra-nodale
- Une conduction antérograde par la voie nodale rapide et une conduction rétrograde par un faisceau de Kent à conduction unidirectionnelle. L'espace AH est court.
- Une conduction antérograde par la voie lente et la conduction rétrograde par le Kent.

##### *B) LA CONDUCTION NODALE ACCELEREE (36)*

Le diagnostic repose sur 3 aspects électrophysiologiques :

- AH court  $\leq 60$  ms

- 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 11% des sujets normaux et la corrélation entre conduction nodale accélérée et PR court reste inconstante avec un PR peut être normal.

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

### Devant un QRS large

- Les blocs de branche complets (mais PR court, onde Delta)
- L'infarctus antérieur (devant un type B) et inféro-postérieur
- Les extrasystoles ventriculaires (mais pas de repos compensateur, PR court, onde Delta)
- Tachycardie ventriculaire, devant une complication (FA, flutter)

## **8. Le syndrome de WPW malin**

La malignité d'un syndrome de Wolff-Parkinson-White est liée au risque de mort subite par fibrillation ventriculaire.

Deux conditions y sont nécessaires :

### **a) Une vulnérabilité atriale augmentée (37) :**

Elle se définit par la possibilité de déclencher et d'entretenir une FA soutenue pendant plus d'une minute par stimulation atriale programmée, soit par un à trois extra-stimuli sur un rythme électro-entraîné, soit par de courtes rafales de stimulations à la limite du point de Wenckebach (période réfractaire).

## **b) Une réponse ventriculaire élevée lors de la fibrillation atriale (38) :**

Elle est essentiellement sous la dépendance de la PREAVA qui se raccourcit avec l'effort, les catécholamines circulantes et l'augmentation de la fréquence atriale.

Le cycle pré-excité est inférieur à 250ms à l'état de base et inférieur à 200-220 ms à l'effort ou sous isuprel.

D'autres facteurs l'influencent telles que la période réfractaire ventriculaire, les propriétés de conduction de la voie nodale, la présence d'une conduction cachée dans la voie accessoire, la multiplicité des voies accessoires ainsi que les médicaments raccourcissant leurs périodes réfractaires comme les digitaliques.

## **9. HISTOIRE NATURELLE du WPW**

Le diagnostic peut-être établi à tout âge mais on observe une décroissance de la prévalence avec l'âge probablement due à une quiescence ou une dégénérescence des voies accessoires et non pas à une surmortalité (39).

Différentes évolutions sont possibles :

1. Disparition spontanée à l'âge de 1 an dans 30% des cas
2. Disparition de la conduction antérograde et persistance de la conduction rétrograde (Kent caché) : involution progressive de l'aspect électrique de pré-excitation avec le temps alors que le sujet continue à faire des crises de Bouveret. La disparition est possible avant l'âge de 12 ans surtout en cas de période réfractaire du faisceau accessoire longue.
3. Latence et caractère asymptomatique durant toute la vie chez certains patients
4. Crises bénignes de tachycardies supra-ventriculaires (Bouveret) diminuant avec l'âge probablement par modification des propriétés électrophysiologiques des voies accessoires, du remodelage tissulaire et de la baisse du stimulus adrénergique.
5. Tachycardies mal tolérées, fibrillation auriculaire à conduction rapide dans les formes malignes, survenant chez un sujet non traité ou avec un traitement mal suivi ou mal approprié ( digitaliques ou vérapamil pour une F.A)
6. Mort subite : pouvant être le premier élément révélateur.

Son principal facteur de risque péjoratif est l'induction d'une F.A à conduction rapide par la voie accessoire avec une fréquence ventriculaire en FA préexcitée > 220 bpm (PRE < 260 msec) à l'état basal, et > 300 bpm sous isuprel. Récemment, Pappone (40) a suggéré que l'induction d'une tachycardie par réentrée était également associée à un mauvais pronostic.

## 10. Principaux troubles de rythme dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White

### a) Tachycardie réciproque

Elle nécessite un bloc unidirectionnel dans l'une des deux voies de conduction atrio-ventriculaires (normale ou accessoire) (41) :

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 :

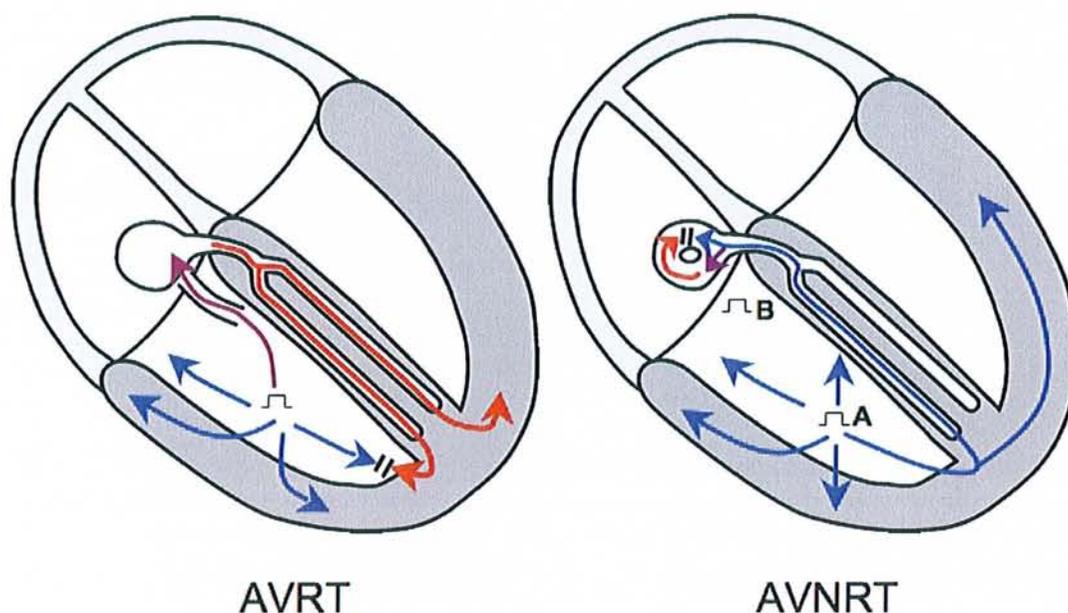


Figure 6: Différents circuits empruntés lors d'une tachycardie réciproque

La vitesse de conduction doit être suffisamment lente et le circuit suffisamment long de telle manière à permettre l'excitation du tissu que rencontre l'influx myocardique.

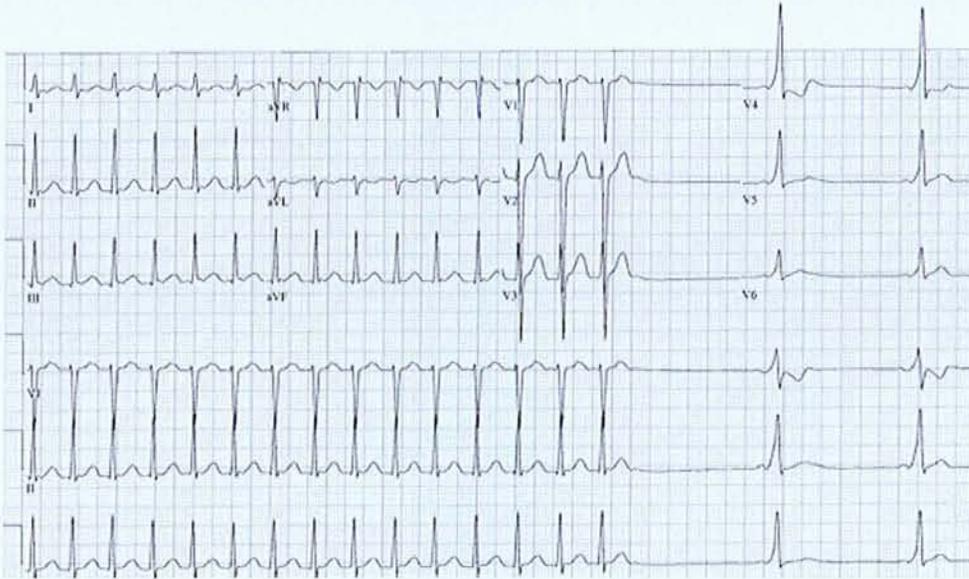
Ceci peut être reproduit en délivrant une extrasystole à partir de l'oreillette ou du ventricule sur un rythme électro-entraîné.

Deux formes (42) sont ainsi différenciées :

**i) forme commune ou orthodromique (90%)**

L'influx descend au ventricule par la voie normale nodo-Hissienne et remonte aux oreillettes par la voie accessoire : les QRS sont fins ou larges en cas de bloc de branche fonctionnel associé.

Elle est susceptible de dégénérer en F.A par stimulation rétrograde du massif atrial.



**Figure 7: Tachycardie orthodromique lors d'une pré-excitation latérale gauche**

**ii) forme antidromique**

L'influx utilise la voie accessoire pour descendre à l'étage ventriculaire et le faisceau de His pour remonter au massif atrial.

Elle simule une tachycardie ventriculaire du fait des QRS complètement pré-excités mais sans capture ni fusion.

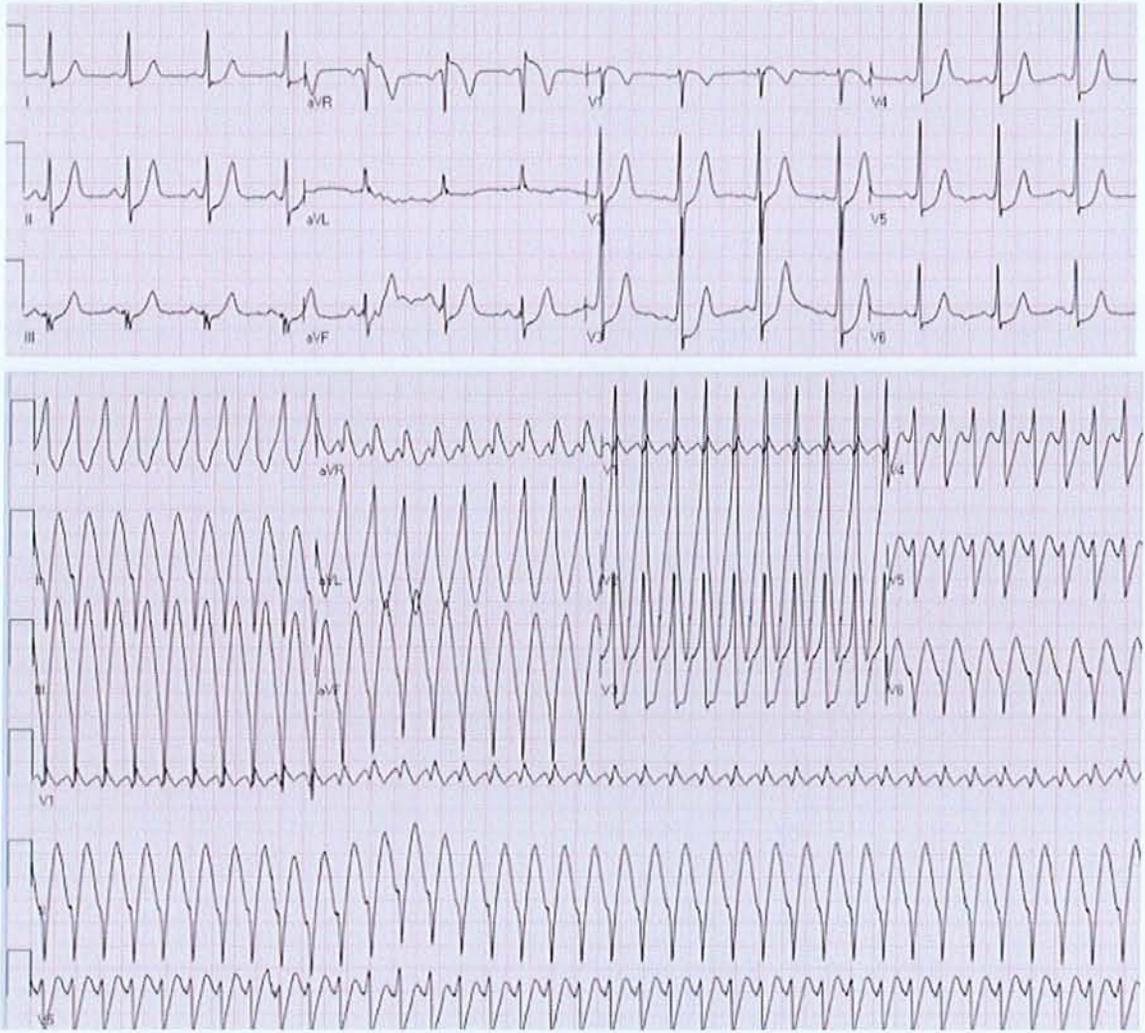
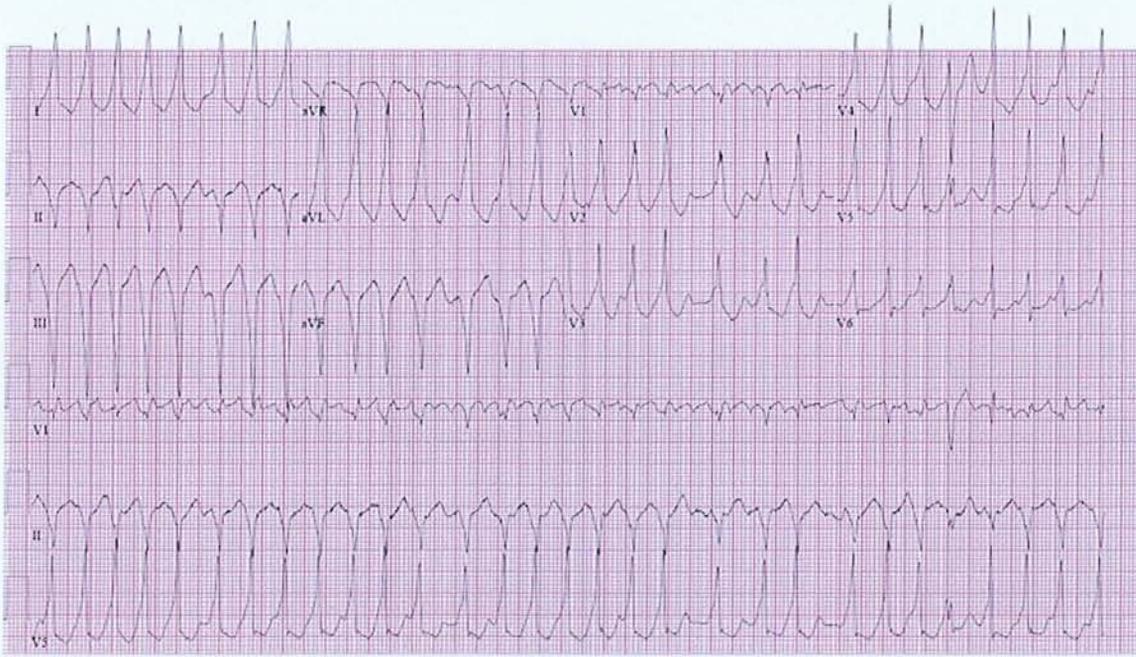


Figure 8 : Tachycardie antidromique lors d'une pré-excitation postéroseptale droite

### b) Flutter atrial

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



**Figure 9: Flutter atrial associé à une pré-excitation ventriculaire**

### **c) Fibrillation atriale**

Dans les syndromes de pré-excitations, lorsqu'une dépolarisation atriale prématurée atteint l'oreillette en période vulnérable, elle peut déclencher une F.A dans 10 à 38% par conversion spontanée d'une tachycardie réciproque orthodromique voire antidromique (43).

Ceci est d'autant plus probable que la vulnérabilité atriale augmente proportionnellement au raccourcissement du cycle de stimulation (44).

Trois mécanismes peuvent expliquer son déclenchement :

- i) les modifications hémodynamiques générées par les crises de tachycardie réciproque
- ii) La réactivation précoce atriale en cas de faisceaux multiples.
- iii) L'existence préalable d'une dysfonction sinusale.

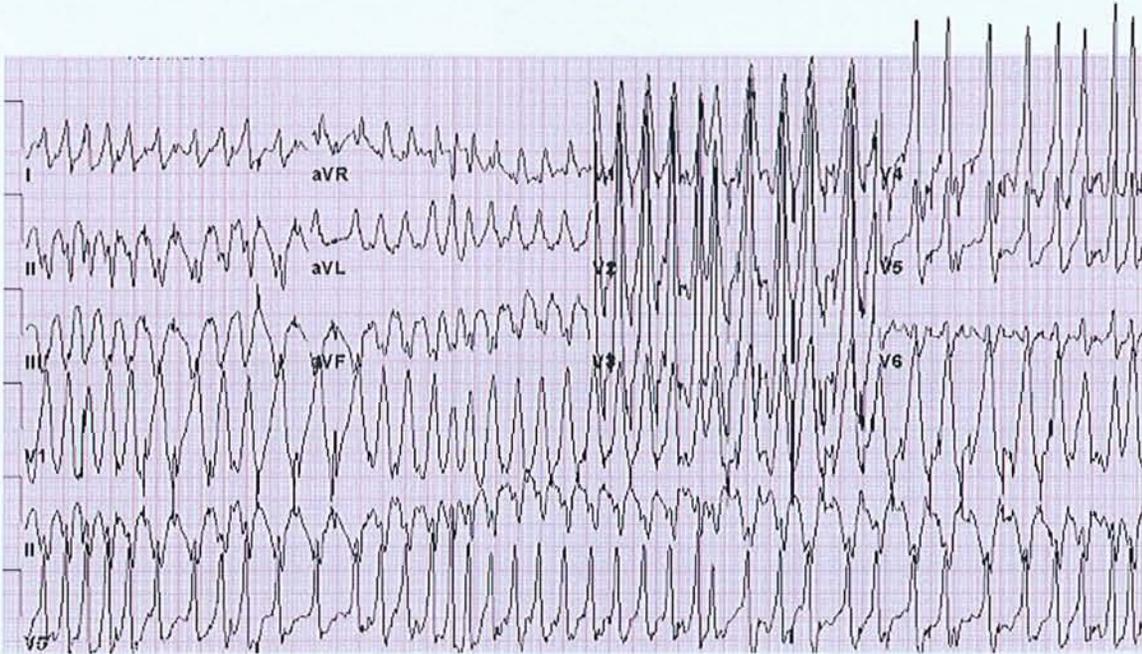


Figure 10: Fibrillation atriale à cadence ventriculaire rapide en pré-excitation ventriculaire

#### d) Fibrillation ventriculaire

Dans les pré-excitations ventriculaires, une F.A à cadence ventriculaire rapide peut dégénérer en fibrillation ventriculaire par désynchronisation cellulaire et formation de foyers d'hypoxie myocardique secondaire aux arythmies rapides répétitives ou soutenues.

Ce passage F.A/F.V (45) est dû à l'uniformité des propriétés électrophysiologiques des voies accessoires qui ôte au ventricule la sécurité et la protection offertes par le nœud atrio-ventriculaire via sa période réfractaire longue et sa capacité à induire de longs intervalles R-R par conduction cachée.

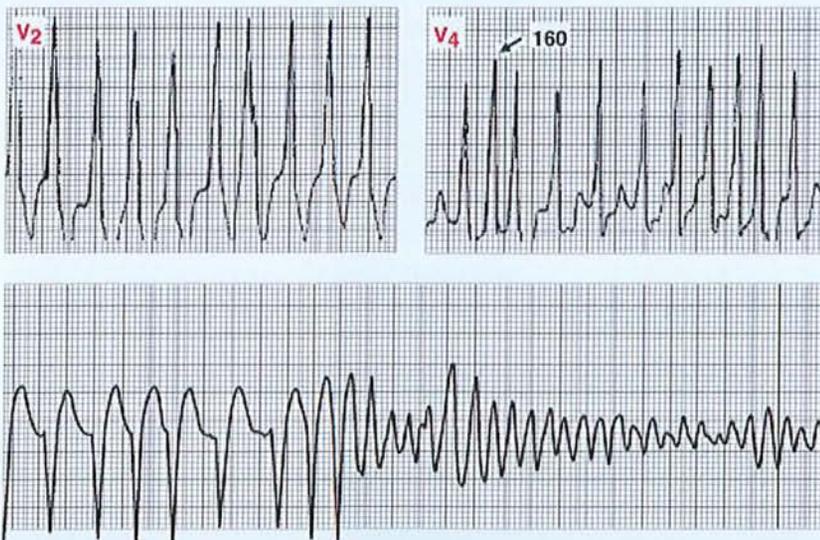


Figure 11: FA dégénérant en FV

Il est déterminé par plusieurs mécanismes :

- i) La durée de la période réfractaire antérograde effective de la voie accessoire.
- ii) La durée de la période réfractaire ventriculaire.
- iii) Les propriétés du nœud atrioventriculaire.
- iv) Les propriétés de conduction cachée à la fois à travers la voie accessoire et normale.
- v) Intervalle RR<sub>≤</sub>250 ms.

Deux autres mécanismes peuvent expliquer le fait que chez certains patients porteurs d'un syndrome de Wolff-Parkinson-White, le rythme ventriculaire durant la fibrillation atriale (46) soit plus rapide que l'on pourrait l'imaginer à partir de la durée de PREAVA :

- i) La décharge sympathique réflexe induite par la baisse de la tension artérielle et l'anxiété qui accompagnent la crise de tachycardie provoque un raccourcissement important de la durée de PREAVA.
- ii) L'activation du ventricule peut initier des complexes ventriculaires par réentrée intraventriculaire : soit par réentrée de branche à branche, soit par réentrée dans le muscle ventriculaire.

### **e) 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.

Certaines pertes de connaissances y sont dues.

## ***C. METHODES D'EVALUATION DU RISQUE EVOLUTIF DU SYNDROME DE WOLFF-PARKINSON-WHITE***

### **1. La clinique**

L'interrogatoire élimine une tachycardie, un malaise, une syncope puis précise le mode de survenue alors que l'examen clinique élimine une cardiopathie associée.

## **2. Méthodes non invasives**

### **a) ECG et Holter ECG/24h**

Ils permettent une double approche :

Qualitative : en dépistant la survenue d'arythmies (heure de survenue, durée, modes de déclenchement et d'arrêt) puis 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 les nombres d'épisodes.

### **b) Epreuve d'effort**

LEVY (47) a suggéré que la disparition brutale et totale de l'onde delta avec normalisation du PR sans variation de la fréquence cardiaque serait liée à une PREAVA longue 270 msec.

Ainsi, définit-on des arguments pour une PREAVA longue :

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

Cependant, une normalisation de la conduction nodo-hissienne et par conséquent du QRS peut se voir sous catécholamines mais aussi après une ESV ou un échappement jonctionnel par conduction rétrograde dans la voie accessoire.

Malgré sa faible sensibilité pour reproduire des tachycardies à l'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 transforment les formes bénignes en formes malignes (48).

L'effort, mené en cours de F.A, induit un raccourcissement des intervalles entre ventriculogrammes normaux, une raréfaction du nombre des ventriculogrammes préexcités, ainsi que l'absence de diminution de la plus courte distance séparant deux ventriculogrammes préexcités.

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 FA au cours de l'effort caractérise les formes malignes.

Mais la valeur diagnostique de l'épreuve d'effort est limitée par les faux positifs puisque la préexcitation peut être masquée au cours de l'effort sous influence catécholergique du fait de l'amélioration de la conduction dans la voie normale.

Ainsi, un passage en F.A à cadence ventriculaire rapide peut survenir alors même que la préexcitation était transitoirement supprimée par l'épreuve d'effort.

FRANK (49) a démontré que la normalisation de l'E.C.G 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 préexcitation ventriculaire a une sensibilité de 40% et une spécificité de 86% pour le diagnostic des formes malignes.

Ceci l'a conduit à étudier l'imprégnation catécholergique endogène en évaluant les paramètres électrophysiologiques à différentes intensités d'effort d'un exercice sur cyclo-ergomètre chez les patients à risque de W.P.W malin.

Mais cette hypothèse ne tient pas compte ni des variations intra et interindividuelles ni de l'existence de voies accessoires multiples ou des aspects de préexcitation non liées à un faisceau de Kent.

### **c) Les tests pharmacologiques**

De faibles 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-hissienne masqué par le WPW et responsable d'un B.A.V.

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

*La striadyne* (50) a pu être utilisée pour bloquer les voies normales et faire apparaître une préexcitation ventriculaire. Elle n'est plus utilisée car peu sensible.

#### *L'isuprel*

Lors d'un test à l'isuprel (51), l'E.C.G de surface est insuffisant pour évaluer le pronostic d'une préexcitation ventriculaire.

En effet, si la préexcitation est inapparente à l'état basal, elle est rarement démasquée par l'isuprel sauf si celle-ci n'apparaît qu'à l'effort ou si le test à l'isuprel est couplé au massage sino-carotidien.

L'exploration électrophysiologique par voie oesophagienne ou endocavitaire a des résultats superposables à ceux observés pendant un effort sur cyclo-ergomètre bien que le déclenchement de tachycardie soit plus fréquent qu'à l'effort et indépendant de l'existence ou non de tachycardie à l'effort.

Enfin, il neutralise l'effet des anti-arythmiques de classe I et fait réapparaître une préexcitation masquée par ces derniers en réactivant la conduction par le Kent.

### *Les anti-arythmiques de classe I*

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

L'effet obtenu après injection I.V de 1 mg/kg de chlorhydrate d'ajmaline (52) en 3 ou 5 minutes ou de 10mg/kg I.V de procaïnamide (53) est le plus spécifique : la disparition de la préexcitation est obtenue lorsque la PREAVA est  $\geq 250$  ms.

Cependant, les anti-arythmiques de classe I (54) peuvent avoir le même effet alors même que la période réfractaire est courte et ne permettent pas de distinguer les formes bénignes des formes sévères.

## **3. METHODES INVASIVES**

### **a) Etude électrophysiologique endocavitaire (55, 56, 57)**

#### Mise en évidence de la voie accessoire :

A) 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.

B) 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 décrementielle de la voie accessoire), la déflexion hissienne migre et l'intervalle stimulus-H (st-H) augmente progressivement, entraînant la diminution de l'intervalle H-delta qui devient négatif en raison de l'inclusion progressive du H au sein du QRS.

Progressivement est réalisé l'aspect de préexcitation majeure.

*La méthode de l'extra-stimulus* de précocité croissante sur rythme fixe imposé reproduit l'effet accordéon :

Au fur et à mesure que la prématurité de l'extra-stimulus augmente, le potentiel hissien s'enregistre de plus en plus dans le QRS.

Dans certains cas de préexcitation majeure, le délai nodal est tellement long qu'on peut observer le potentiel hissien 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'extra-stimulus atrial, cette fois passant par la voie nodale, démontrant ainsi la dualité nodale.

#### **Evaluation des propriétés électrophysiologiques des VA :**

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 variations importantes des résultats obtenus.

### Vérification de la conduction antérograde :

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

En continuant à augmenter la fréquence de stimulation qui induit volontairement une FA, 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 préexcitation.

La méthode de l'extra-stimulus 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 réguliers (tous les 6 à 8 complexes) un extra-stimulus couplé sur le précédent complexe. En réduisant peu à peu l'intervalle de couplage, on observe comme lors de la stimulation atriale à fréquence croissante, une augmentation progressive de l'espace stimulus-H tandis que l'espace stimulus-delta reste fixe et que la préexcitation se majore. Lorsque la PREAVA est atteinte, la préexcitation disparaît brusquement.

La PREAVA 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 (PREA nodale plus courte que celle du faisceau de Kent), soit un BAV (PREA nodale plus longue que celle du faisceau de Kent).

Lorsque la PREAVA 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 nodohissienne, 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 préexcitation est permanente quelque soit la maturité de l'extra-stimulus : la période réfractaire du Kent est inférieure ou égale à celle de l'oreillette, celle du NAV est indéterminée.

Une  $PREAVA < 250$  ms définit une PRE courte.

### Vérification de la conduction rétrograde :

*La stimulation ventriculaire à fréquence croissante* identifie la conduction rétrograde par le faisceau de Kent:

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

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'extra-stimulus ventriculaire* sur rythme imposé va permettre d'évaluer les périodes réfractaires de conduction rétrogrades des 2 voies :

Si la conduction rétrograde persiste 1/1 jusqu'à l'obtention de la période réfractaire du ventricule, le calcul des périodes réfractaires des 2 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

A) 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 de 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 préexcitation majeure sans potentiel hisien visible ; cela implique une PREAVA 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.

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.

### B) déclenchement d'une F.A

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 F.A peut se faire soit par une E.S.A, soit plus fréquemment par une E.S.V ou par dégradation d'un rythme réciproque. Dans les deux derniers 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 (48) a corrélé la P.R.E.A mesurée par E.S.A programmée à l'intervalle RR le plus court entre 2 ventriculogrammes comportant un aspect de préexcitation.

L'intérêt de l'exploration endocavitaire est d'étudier le mode de déclenchement de la F.A (1 ou 2 extrastimuli, 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 F.A de plus 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 une stimulation atriale programmée.

Le cycle RR en F.A le plus court conduit par le faisceau de Kent est le meilleur index pronostique.

### Localisation de la voie accessoire

#### *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.

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

Dans les localisations paraseptales, il est le plus souvent difficile de distinguer les localisations droite et gauche.

En cas de pré-excitation ventriculaire droite, il est difficile de distinguer les voies latérales et paraseptales 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.

#### *Stimulation ventriculaire*

Lorsqu'il existe une pré-excitation ventriculaire, si 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 enregistrées 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.

– 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.

– 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 proches 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).

Par contre, 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 préexcitations septales, l'allongement de V-A lié un bloc fonctionnel est moindre qu'avec une préexcitation latérale.

#### *Faisceaux de Kent multiples*

L'existence de voies multiples est suspectée sur un E.C.G en F.A montrant différentes morphologies de complexes préexcités.

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 :

1. Quand l'intervalle P-delta s'allonge avec le raccourcissement du cycle atrial, il s'agit d'une pré-excitation de type Mahaim.
2. Lorsque l'intervalle HV reste fixe sans majoration de la préexcitation, il s'agit d'un court-circuit nodo-ventriculaire.
3. Quand l'intervalle HV se raccourcit, il s'agit d'un court-circuit atrio-ventriculaire

### **b) La stimulation oesophagienne**

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

Elle permet (58), 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 FA, de mesurer la période réfractaire du faisceau de Kent et de déclencher une tachycardie.

Cette technique ne permet pas (59) 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 :

- i) La PREAVA : par un extra-stimulus sur le rythme spontané ou sur un rythme électro-entraîné entre 80 et 100/min au repos comme à l'effort.
- ii) 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.
- iii) La tachycardie : mode de déclenchement, sa nature, l'intervalle RR le plus court.
- iv) Le délai V-A en tachycardie :

- v) Supérieur à 120 ms, il confirme la participation de la voie accessoire.
- vi) Inférieur à 80 ms, il s'associe à une tachycardie nodale.
- vii) Entre les deux, une voie accessoire septale ou une tachycardie nodale sont possibles.

Une conduction par la voie accessoire qui se bloque pour des cycles inférieurs à 250 ms au repos, à 200 ms à l'effort écarte le risque de mort subite.

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

### **c) Test d'efficacité thérapeutique**

Selon Mark J et al (60), la prophylaxie des récurrences de F.A symptomatique est associée à l'impossibilité lors d'une E.E.P sous couverture thérapeutique, d'induire une F.A, ou tout au moins de ne permettre, en cours de tachycardie atriale, qu'une cadence ventriculaire inférieure à 200 dont le plus court intervalle R-R excède 250 ms.

Parallèlement, sous traitement, une augmentation importante de la PRE atriale permet de supprimer les F.A. Cette méthode de surveillance est abandonnée.

## **D. TRAITEMENT : LES TROIS A**

### **1. Les Anti-arythmiques**

Utilisés en seconde intention, les indications privilégiées des anti-arythmiques dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White, sont :

- 1) La crise de tachycardie ou le trouble du rythme immédiat.
- 2) Le nourrisson et à l'enfant de moins de 12 ans.
- 3) La femme enceinte avec préférence pour les bêtabloquants et/ou les quinidiniques ou la flécaïne.
- 4) Le mauvais candidat à l'ablation (faisceau de Kent antéroseptal ou patient porteur de prothèse valvulaire).
- 5) En cas de refus, d'échec ou en attente de l'ablation.

Les inhibiteurs calciques (61) et les digitaliques (62) (bien qu'ils ne soient pas des anti-arythmiques) sont contre-indiqués car ils raccourcissent la période réfractaire du faisceau accessoire et facilitent la conduction dans cette voie.

Tous les anti-arythmiques de classe I (54) allongent la période réfractaire de la voie accessoire et peuvent être associés aux bêtabloquants pour éviter la réversibilité de leur effet sous influence adrénérgique.

Les anti-arythmiques de classe III (63, 64) (Sotalol, Amiodarone) permettent également d'allonger la période réfractaire du faisceau accessoire.

En cas de tachycardie orthodromique (50, 54), l'usage de la striadyne ou la flécaïne est licite en première intention.

En cas de tachycardie antidromique, le blocage du N.A.V par la striadyne est inefficace et peut provoquer dans certains cas (double voie accessoire avec conduction antérograde par une des 2 voies et rétrograde par l'autre) une FA à cadence ventriculaire rapide avec un risque d'arythmogénéité accru.

## **2. L'Ablation (65)**

Nous ne reviendrons pas sur les techniques ablatives appliquées dans le syndrome du Wolff-Parkinson-White puisque ce n'est pas le sujet de notre étude.

L'ablation par radiofréquence reste la méthode de référence de traitement du syndrome de Wolff Parkinson White, avec un taux de succès de 95 % et un taux de récurrence de 5 %. Le taux de complications (66) reste stable à environ 2 %, au premier rang desquelles se trouvent le risque de tamponnade (0,5 %), de bloc auriculo-ventriculaire (0,5 %), avec un risque très faible de décès en per-procédure de 0 à 0.2%. D'autres complications existent et sont liées à l'irradiation (dermite radique), l'abord vasculaire (hématome, thrombose veineuse profonde, perforation artérielle, fistule artério-veineuse, pneumothorax), la manipulation du cathéter (micro-embols, perforation d'une valve, du sinus coronaire ou de la paroi myocardique, spasme, thrombose ou perforation coronaire) et enfin au point d'impact de la radiofréquence (bloc atrio-ventriculaire, perforation myocardique, A.I.T ou A.V.C et spasme ou occlusion coronaire).

Le rapport bénéfice-risque est favorable à l'ablation chez les patients symptomatiques puisqu'elle est recommandée en première intention pour un niveau de preuve B (67).

La cryoablation (68) est une alternative technique sûre du syndrome de Wolff Parkinson White permettant d'éviter la survenue d'un bloc auriculo-ventriculaire en cas de faisceau de Kent parahisien ou antéroseptal. Elle est associée à une probabilité de succès immédiat proche de 100 % mais avec un taux de récurrence proche de 20 % dans plusieurs séries.

### **3. L'Abstention :**

Elle est licite chez les patients n'ayant pas de critères de malignité qu'ils soient asymptomatiques ou peu symptomatiques présentant de rares crises de tachycardies orthodromiques.

Le tableau (67) résume les recommandations pour le traitement au long cours des arythmies dépendantes des voies accessoires.

Arythmie	Recommandation	Classification	Niveau de preuve
<b>WPW (pré-excitation avec arythmie symptomatique) bien tolérée</b>	Ablation	I	B
	Flécaïnide, propafénone	IIa	C
	Sotalol, amiodarone, bêta-bloquant	IIa	C
	Vérapamil, diltiazem, digoxine	III	C
<b>WPW (avec FA à conduction rapide ou tachycardie orthodromique mal tolérée)</b>	Ablation	I	B
<b>Tachycardie orthodromique mal tolérée (absence de pré-excitation)</b>	Ablation	I	B
	Flécaïnide, propafénone	IIa	C
	Sotalol, amiodarone	IIa	C
	Bêta-bloquants	IIb	C
	Vérapamil, diltiazem, digoxine	III	C
<b>Episode unique ou peu fréquent (pas de pré-excitation)</b>	Abstention	I	C
	Manœuvres vagales	I	B
	vérapamil, diltiazem, bêta-bloquants	I	B
	Ablation	IIa	B
	Sotalol, amiodarone	IIb	B
	Flécaïnide, propafénone	IIb	C
	Digoxine	III	C
<b>Pré excitation Asymptomatique</b>	Abstention	I	C
	Ablation	IIa	B

## II. MATERIEL ET METHODES

### A. Population de l'étude

La base de données du laboratoire d'électrophysiologie du service de cardiologie au CHU de Nancy inclut 604 patients ayant un syndrome de préexcitation ventriculaire visible en rythme sinusal et qui ont été recrutés entre 1985 et 2008.

Elle nous a permis de définir deux groupes :

Le premier groupe (groupe I) comporte 53 patients (9%). 5 d'entre eux ont présenté un arrêt cardiaque récupéré et les 48 autres une fibrillation atriale à cadence ventriculaire rapide (>300/minute) induisant une syncope ou nécessitant une cardioversion en urgence : choc électrique externe (6 cas) ou anti-arythmiques IV (42 cas).

Le second groupe (groupe II) comporte 551 patients (91%) ayant bénéficié d'une exploration électrophysiologique diagnostique pour différentes raisons:

- 61 d'entre eux avaient manifesté une syncope inexpiquée et aucun trouble du rythme n'avait été documenté,
- 285 d'entre eux une tachycardie suspectée ou documentée mais bien tolérée sur le plan fonctionnel alors qu'elle pouvait être rapide.
- 205 patients d'entre eux étaient asymptomatiques. Le motif d'exploration était l'évaluation des propriétés du faisceau de Kent pour savoir si ce sujet pouvait continuer le sport ou son activité professionnelle comportant des efforts ou des responsabilités ou un stress (travailleur manuel, chauffeur de bus, militaire....).

### B. Méthodes

#### 1. Évaluation des paramètres cliniques :

En plus des paramètres épidémiologiques habituels (âge au moment du diagnostic et sexe), nous avons cherché à caractériser la crise de tachycardie en précisant les signes fonctionnels, la survenue d'événements mettant en jeu le pronostic vital, et les facteurs favorisant de l'évènement grave.

## 2. Étude électrophysiologique

Elle a été systématique pour étudier le type et la fréquence des crises de tachycardie déclenchées, les modes de début et d'arrêt, la fréquence cardiaque maximale en tachycardie à l'état de base et sous isuprel, la longueur du cycle sous isuprel, le nombre et la localisation du (des) faisceau(x) accessoire(s) responsable(s).

Les différentes explorations électrophysiologiques ont été réalisées au laboratoire d'électrophysiologie du CHU de Nancy à l'aide d'un stimulateur programmable (Explorer 2000, E.L.A), relié à un amplificateur d'impulsions E.L.A puis à un stimulateur biphasique (Micropace, Bard France).

L'abord a été soit endocavitaire par voie veineuse fémorale lors d'une hospitalisation ou trans-oesophagien en consultation. La stimulation a été faite avec un courant de 2 à 3 mA et de 2 ms de durée d'impulsion par voie endocavitaire et de 10 à 20 mA et de durée de 10 ms (stimulateur biphasique) ou 16 ms (amplificateur d'impulsion).

Au moment de l'exploration, les patients n'étaient pas sous traitement influençant la conduction dans le faisceau accessoire ni dans la voie nodo-hissienne, ceux-ci ayant été arrêtés depuis au moins 5 ½ vies. Ils ne recevaient pas de sédatifs. Après une information claire, loyale et appropriée; leur consentement pour l'examen a été systématique depuis 10 ans.

En cas d'exploration transoesophagienne, l'examen a été précédé d'une explication précisant qu'il pouvait y avoir une sensation désagréable mais de durée limitée. La sonde (Sorin ou Prothia) a été placée par voie buccale. Le site de stimulation a d'abord été recherché après positionnement pour avoir un électrogramme auriculaire oesophagien correct, de manière à trouver un niveau où la stimulation était la plus supportable.

En cas d'exploration endocavitaire généralement 3 cathéters 5 F ont été utilisés. L'un d'eux était placé dans le sinus coronaire, le deuxième au niveau du faisceau de His et le troisième dans l'apex du ventricule droit.

Le protocole d'évaluation a été similaire pour les 2 voies d'exploration :

Nous avons réalisé une stimulation atriale à fréquences croissantes jusqu'à l'apparition d'un bloc auriculo-ventriculaire du 2ème degré. La fréquence maximale conduite par le faisceau accessoire a été déterminée.

Ceci nous a permis de localiser la voie accessoire (en fonction de la préexcitation majeure), d'étudier l'induction de la tachycardie et de déterminer les propriétés de conduction dans la voie accessoire.

La stimulation auriculaire programmée a été effectuée avec un puis deux extra-stimulus sur un cycle imposé de 600 et 400 ms. L'utilisation d'un seul extrastimulus a permis d'évaluer les périodes réfractaires, du faisceau de Kent de l'oreillette et parfois du nœud auriculo-ventriculaire. Le couplage de l'extrastimulus était réglé à 350 ms puis diminué de 10 ms en 10 ms jusqu'à la période réfractaire auriculaire.

Lorsque l'exploration était faite par voie endocavitaire, une stimulation ventriculaire a été effectuée à fréquences croissantes jusqu'à 200/min pour étudier la conduction rétrograde.

Le protocole a été répété après perfusion de 2 à 5 µg d'isoprotérénol selon des protocoles maintenant anciens (51), sauf en cas d'induction d'une fibrillation auriculaire à conduction très rapide dans le faisceau accessoire à l'état de base.

### **3. Les mesures et les définitions suivantes:**

Nous avons déterminé le cycle le plus court conduit par le faisceau de Kent en stimulation auriculaire fixe à l'état de base et sous isoprotérénol et la période réfractaire effective du faisceau de Kent à l'état de base et sous isoprotérénol.

Ensuite, nous avons étudié le déclenchement des tachycardies (tachycardie jonctionnelle paroxystique, fibrillation auriculaire, tachycardie antidromique, autre) ; une tachycardie a été considérée comme soutenue si elle durait plus de 1 min. Lorsqu'une fibrillation auriculaire a pu être induite, le cycle le plus court conduisant cette fibrillation a été déterminée.

Une forme maligne de l'affection a été définie en présence de deux critères :

- 1) Une conduction rapide dans le faisceau de Kent supérieure ou égale à 240/min à l'état de base (cycle inférieur ou égal à 250 ms) ou plus de 300/min sous isoprotérénol (cycle inférieur ou égal à 200 ms)
- 2) Un déclenchement d'une fibrillation atriale de plus de 1 min.

La tachycardie était considérée comme soutenue quand elle durait plus d'une minute.

#### **4. Thérapeutique Invasive**

L'exploration électrophysiologique a été généralement suivie d'une procédure d'ablation par radiofréquence systématique chez les patients ayant un risque de mort subite et en cas de symptomatologie invalidante chez les autres patients traités ou non médicalement après information claire et appropriée sur les bénéfices et les risques.

#### **5. Statistiques**

Le logiciel STATVIEW 5.0 (SAS Institute Inc. NC) a permis d'effectuer les analyses statistiques.

Les résultats sont présentés sous forme de moyenne  $\pm$  écart type.

Une ANOVA est utilisée pour évaluer les différences inter-groupes avec post-tests pour confirmer la significativité des résultats.

La régression linéaire a été optée pour évaluer les relations entre paramètres quantitatifs.

Un  $p < 0.05$  traduit un résultat significatif non lié au hasard.

### III. RESULTATS

#### A. Données cliniques de la population de l'étude

La population totale comportait 604 patients, 358 hommes, 246 femmes, âgés de 6 à 85 ans (moyenne  $35\pm 17$  ans).

Le groupe I est plus âgé que le groupe II ; par contre le sexe est similaire.

Le tableau ci-dessous résume les données démographiques des patients et sujets contrôles.

	Groupe I	Groupe II	P
Nombre	53	551	
Âge (années)	$34\pm 16$	$39\pm 18$	$<0.02$
Sexe Ratio H/F	35/18	323/228	0.8
Symptômes	53	346	$<0.02$

#### B. Facteurs de risque cliniques retrouvés dans les formes malignes

Dans les antécédents des patients, nous avons identifié une cardiopathie ischémique chez 2 patients et valvulaire (insuffisance mitrale par prolapsus valvulaire mitral) chez 2 autres.

Un foramen ovale perméable a été constaté chez un homme de 70 ans

Un stress adrénérgique est retrouvé chez 8 patients :

- 4 arythmies graves (dont une fibrillation ventriculaire) sont survenues au cours cas d'une activité sportive (foot dans 2 cas, jeu de plage un cas, bal du dimanche un cas)
- 2 arythmies graves (dont une fibrillation ventriculaire) en période post-opératoire (chirurgie abdominale)
- 2 arythmies après un stress (coup de couteau un cas, stress familial un cas)

Une hyperthyroïdie est retrouvée chez 1 patient.

Trois patients ont un facteur iatrogénique identifié : le premier était sous diltiazem, le second sous vérapamil et le dernier sous salbutamol.

Les autres patients n'ont pas de facteur déclenchant manifeste.

Il est intéressant de noter que 3 patients avaient fait l'objet d'une exploration électrophysiologique quelques années auparavant alors qu'ils étaient asymptomatiques. Ils avaient tous les 3 une forme potentiellement maligne. L'un de ces cas a déjà été rapporté (85).

## **C. Caractéristiques électrophysiologiques**

### **1. Le type de tachycardie:**

Lors de l'exploration électrophysiologique, une tachycardie orthodromique a été induite chez 30% des patients du groupe I et 12.5% des patients du groupe II ( $p < 0.01$ ).

Toutefois, l'analyse en sous-groupes nous montre qu'elle était moins inductible chez les patients du groupe I par rapport à ceux du groupe II qui se plaignaient d'une tachycardie (80% avec  $p < 0.01$ ).

Une fibrillation atriale ou une tachycardie antidromique a été induite chez tous les patients du groupe I et seulement chez 19% des patients du groupe II ( $p < 0.001$ ).

L'analyse en sous-groupe nous montre qu'elle était inductible uniquement chez 16% des patients se plaignant d'une tachycardie dans le groupe II ( $p < 0.0001$ ) et 23 % des sujets asymptomatiques ( $p < 0.001$ ).

### **2. Les périodes réfractaires**

Avec ou sans Isuprel, les périodes réfractaires des faisceaux accessoires étaient significativement plus courtes dans le groupe I par rapport au groupe II ( $p < 0.0001$ ).

Nous avons constaté que les patients ayant présenté une forme maligne avaient des périodes réfractaires constamment inférieures à 250 ms à l'état de base et inférieures à 200 ms sous Isuprel.

### 3. La fréquence cardiaque maximale conduite par le faisceau de Kent en 1/1 :

Avec ou sans Isuprel, la fréquence cardiaque maximale conduite par le faisceau accessoire est plus importante chez les patients du groupe I par rapport à ceux du groupe II :

A l'état de base, elle atteint  $264 \pm 43$  b.p.m dans le groupe I alors qu'elle n'est que de  $186 \pm 58$  b.p.m dans le groupe II ( $p < 0.0001$ ).

Sous Isuprel, elle atteint  $324 \pm 26$  b.p.m alors qu'elle ne s'élève qu'à  $238 \pm 66$  b.p.m dans le groupe II ( $p < 0.01$ ).

### 4. L'incidence des formes malignes

En définissant une forme maligne à l'exploration électrophysiologique par une conduction 1/1 par la voie accessoire  $> 220$  b.p.m à l'état de base ou  $> 300$  b.p.m sous Isuprel avec induction d'une tachycardie antidromique ou d'une fibrillation atriale, 50 patients du groupe I patients (92.5 %) et 55 patients du groupe II patients (10 %) répondaient à cette définition ( $p < 0.001$ ).

Le tableau ci-dessous résume les résultats électrophysiologiques constatés

	Groupe I	Groupe II	P
Nombre	53	551	
Tachycardie par réentrée	16 (30 %)	312 (57 %)	$< 0.001$
Fibrillation atriale	53 (98 %)	104 (19%)	$< 0.001$
FC max à l'état de base	$264 \pm 43$	$186 \pm 58$	$< 0.01$
FC max sous Isuprel	$324 \pm 26$	$238 \pm 66$	$< 0.01$
WPW à risque	50 (92.5 %)	55 (10%)	$< 0.001$

### 5. Le nombre de faisceaux accessoires

Lors des procédures d'ablation nous avons retrouvé 2 voies accessoires chez 3 patients du groupe I alors qu'aucun patient du groupe II n'a présenté une double voie accessoire.

Ces 3 patients étaient de sexe masculin et avaient présenté un arrêt cardiaque récupéré.  
2 d'entre eux avaient plus de 50 ans alors que le troisième avait 11 ans.

## 6. La localisation du faisceau accessoire

Sans différence significative selon l'âge et le sexe en régression linéaire comme en régression multiple, la position latérale gauche était significativement plus fréquente dans le premier groupe (70%) que dans le second groupe (37%) ( $p < 0.0001$ ) alors que les localisations droites et postéroseptales étaient significativement moins fréquentes dans le groupe I (20%) que dans le groupe II (48%) ( $p < 0.0001$ ).

Le tableau ci-dessous résume la distribution des faisceaux accessoires.

Localisation	Groupe I	Groupe II	P
Latérale G	36 (70 %)	205 (37%)	<0.001
Postéro-septale G	6 (11%)	121 (22%)	NS
Postéro-septale D	5 (9 %)	145 (26%)	<0.01
Postéro-septale	11 (20 %)	266 (48 %)	<0.001
Antéro-septale	3 (5.5%)	35 (6%)	NS
Latérale D	3 (5.5%)	37 (7 %)	NS
Mahaim	Néant	8 (1 %)	<0.001
Total	53	551	

## 7. Traitement et suivi du groupe I

Un patient est décédé. Les autres sont en vie mais 2 patients ont été perdus de vue.

Les patients recrutés avant 1995 ont été traités initialement médicalement. Ils ont reçu de la quinidine puis plus tard de la flécaïne et en l'absence de contre indication un bêta-bloquant. Seuls 6 patients n'ont pas eu de tentative d'ablation. L'un deux, qui avait présenté ses premiers accès de F.A rapide en 1974 à l'âge de 32 ans, avait été vu à l'âge de 36 ans en 1979 pour une F.A très rapide et mal tolérée. Il est décédé en 1982 après l'arrêt de tous ses traitements.

47 patients ont eu une tentative d'ablation de leur faisceau de Kent; chez 2 d'entre eux l'ablation n'a été faite respectivement que 9 et 14 ans après l'accident initial pour arrêter les antiarythmiques.

La cryo-ablation n'a pas été utilisée.

Lors d'un succès d'une procédure de radiofréquence, le bloc de conduction sur la voie accessoire a été obtenu dans les deux sens antérograde et rétrograde.

Lors de la procédure d'ablation et de la réexploration initiale avant l'ablation, nous avons constaté une perte des propriétés électrophysiologiques de malignité chez un homme de 39 ans qui avait refusé l'ablation 9 ans auparavant et chez un homme de 59 ans six mois après l'instauration de la flécaïne.

Il y a eu 39 succès initiaux d'ablation.

8 patients ont présenté un échec lors des procédures d'ablation par radiofréquence avec un accident de tamponnade chez une femme de 66 ans :

- La voie trans-septale a été utilisée avec succès chez 2 d'entre eux pour des faisceaux accessoires en position latérale gauche permettant la disparition de la préexcitation.
- L'abord gauche via un foramen ovale perméable (F.O.P) a permis l'ablation avec succès d'un faisceau postéro-latéral gauche.
- Chez 2 patients, l'aspect de WPW est réapparu (faisceau unique latéral gauche) avec des critères de malignité électrique justifiant la reprise d'une seconde procédure d'ablation avec succès.
- Les 3 autres patients n'ont pas bénéficié d'une seconde procédure d'ablation. Il s'agit notamment de la patiente qui avait dû être drainée chirurgicalement a refusé une nouvelle tentative d'ablation et du patient qui avait une prothèse mitrale et avait présenté son arrêt cardiaque lors de l'introduction de diltiazem.

Une femme de 41 ans n'a pas bénéficié de l'ablation de son faisceau car il ne semblait pas conduire le jour de la procédure.

Une femme de 74 ans a représenté une fibrillation auriculaire conduite par les voies normales et bien tolérée.

Un patient qui avait eu une ablation d'un faisceau de Kent droit à l'âge de 33 ans vient d'être revu à l'âge de 48 ans. Il est asymptomatique mais un aspect de pré-excitation ventriculaire

est réapparu. L'exploration électrophysiologique transoesophagienne montre qu'il n'y a plus de signe de malignité avec une mauvaise conduction antérograde et une absence de déclenchement de tachycardie.

## **IV. DISCUSSION**

Cette étude montre que les patients qui ont présenté une arythmie grave et mal tolérée sur le plan hémodynamique en rapport avec un syndrome de Wolff-Parkinson-White malin ont un faisceau de Kent ayant une période réfractaire antérograde à l'état de base < 250 ms et sous isuprel < 200 ms.

Sans différence significative selon le sexe et l'âge, la voie accessoire est le plus souvent retrouvée en position latérale gauche.

La survenue d'arythmies graves mettant en jeu le pronostic vital est parfois facilitée par une iatrogénie ou un contexte clinique de stress adrénérgique mais elle souvent constatée après 35 ans sans différence significative selon le sexe et facteur déclenchant évident.

### ***A. Population de l'étude***

La population de notre étude d'où sont issus les sujets qui ont présenté un évènement rythmique grave, est importante puisqu'elle comporte 604 patients ayant un syndrome de Wolff-Parkinson-White. Elle est la plus importante après celle de Scheinmann (69) qui a comporté 654 patients.

Même après la définition des 2 groupes de l'étude, notre population conserve les caractéristiques démographiques et épidémiologiques habituellement retrouvées (7, 8, 9)

25% des patients ont moins de 20 ans. Ceci traduit le fait que le diagnostic soit souvent fait dans l'enfance et à l'adolescence devant la survenue de palpitations ou après réalisation d'un E.C.G systématique dans le but de vérifier l'absence de contre-indication à la pratique du sport.

Le petit nombre relatif des enfants de moins de 12 ans (36 enfants) peut expliquer l'incidence faible des cardiopathies congénitales associées (70) chez nos patients, 7 cas étant connus (soit 1 %) ou la faible prévalence des faisceaux accessoires multiples (71)

### ***B. Procédures de l'évaluation électrophysiologique***

L'application d'une procédure diagnostique standardisée permettant la localisation de la voie accessoire puis l'exploration de leurs propriétés électrophysiologiques a été systématique. Dans le cadre de la méthodologie diagnostique, nous avons écarté l'évaluation

électrophysiologique statique et dynamique non invasive (49, 72) de nos patients vu son faible intérêt diagnostique.

Les deux voies d'abord oesophagienne et endocavitaire ont été utilisées.

Notre recours à la stimulation oesophagienne surtout chez l'adolescent n'est pas une faiblesse méthodologique puisque son intérêt diagnostique et pronostique dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White est connu depuis longtemps. De plus, nous n'avons pas cherché à évaluer la pertinence de la stimulation oesophagienne chez le patient asymptomatique qui a été validée sur une cohorte prospective auparavant (58, 59).

L'isuprel (51), dont l'intérêt diagnostique a été précédemment validé dans l'évaluation des préexcitations, a été utilisé pour évaluer les effets du système sympathique sur le syndrome de préexcitation.

L'étude électrophysiologique a confirmé la vulnérabilité atriale chez tous les patients du groupe I et 10% du groupe II. Ceci est concordant avec les données de la littérature médicale (73) qui fixent à 10% le pourcentage des formes faussement asymptomatiques.

### ***C. Déclenchement d'une tachycardie supraventriculaire.***

La présence d'un faisceau accessoire induit une perte de parallélisme des fibres myocardiques et engendre une augmentation de l'anisotropie (74).

Ceci est plus important en cas de localisation postéro-septale droite, zone qui présente une anisotropie spontanée.

Wellens (48) a montré qu'une PREAVA longue ne met pas à l'abri des crises de tachycardie orthodromique mais le patient n'est pas à risque rythmique lors d'une dégradation en FA.

Par ailleurs, des travaux de notre équipe (75, 76, 77, 78) ont montré que chez un témoin, le déclenchement d'une tachyarythmie par stimulation atriale à fréquences croissantes est exceptionnel (2,5%) même au cours de la perfusion d'isuprel, que ce soit par voie endocavitaire ou oesophagienne alors que dans un syndrome de WPW ceci est fréquent surtout au cours d'une stimulation à fréquences élevées. Le risque de déclenchement d'une FA non spécifique est moins fréquent lorsque la stimulation est effectuée par voie oesophagienne.

## ***D. Rôle de l'âge dans les formes malignes***

Dans notre série, 9% des patients recrutés pour un syndrome de préexcitation ventriculaire ont présenté une forme maligne spontanée.

Bien que les caractéristiques épidémiologiques de leur étude soient différentes, Santinelli et Pappone (79) ont montré que 28% des enfants âgés entre 8 et 12 ans porteurs d'une préexcitation ventriculaire asymptomatique développeront une symptomatologie au bout de 20 mois et 10% d'entre eux présenteront une forme maligne.

Ils identifient 2 facteurs de risque: la multiplicité des voies accessoires et une période réfractaire antérograde du faisceau accessoire < 240 ms.

Dans une autre étude (40), ils ont retrouvé en plus de ces 2 facteurs pré-cités, la vulnérabilité atriale augmentée.

Ceci conforte nos résultats.

Le jeune âge de la population de l'équipe italienne (79), peut à la fois expliquer les différences constatées dans les propriétés électrophysiologiques des voies accessoires et leur multiplicité par rapport à notre série.

Rappelons simplement que la multiplicité des voies accessoires (71) n'a été ni constamment ni significativement retrouvée dans les formes malignes de notre étude. Ceci est peut être lié à l'âge de survenue des symptômes de malignité dans notre série, différent de celle de Colavita (71).

La survenue d'accidents rythmiques graves, constatée dans notre série après 35 ans, peut être due aux changements des propriétés électrophysiologiques (80, 81) induits par l'âge en particulier une augmentation de la vulnérabilité atriale (81, 82, 83) par remodelage cellulaire, tissulaire, mécanique et électrique.

Les méta-analyses antérieures confortent nos résultats et conclusions: la mort subite n'était pas spécifique du jeune âge du patient.

Bien qu'elle survienne le plus souvent chez les jeunes comme le montrent les séries de Gulamhussein (84) et Munger (88), la série de Soria (9) comporte 2 patients (47 et 60 ans respectivement) et celle de Mabo (87) identifie 5 patients entre 45 et 74 ans qui ont présenté une FV.

Cette constatation s'oppose aux recommandations de Pappone (89) qui incite à ne plus évaluer le risque rythmique par une exploration électrophysiologique chez les patients âgés de plus de 35 ans et consolide notre opinion quant à la nécessité d'une évaluation

électrophysiologique systématique de tous les patients présentant une pré-excitation ventriculaire dans le but d'évaluer le risque rythmique. D'ailleurs, les patients «asymptomatiques» de Pappone (89) ne l'étaient pas tous puisque certains d'entre eux présentaient des salves de tachycardie supraventriculaire sur les tracés Holter.

Ceci n'est pas étonnant puisqu'à localisation et symptomatologie identiques, les propriétés électrophysiologiques des voies accessoires diffèrent avec l'âge vu leur nature musculaire (80, 81):

Alors que la vitesse de conduction des nœuds sinusal et atrio-ventriculaire diminue, les périodes réfractaires effectives de l'oreillette droite, du ventricule droit et de la voie accessoire s'allongent.

Le déclenchement d'une tachycardie réciproque orthodromique (80, 83) dépend de la différence des PRE du NAV et la VA qui reste constante avec l'âge malgré l'allongement des PRE. Ceci explique l'incidence des tachycardies orthodromiques chez le sujet âgé avec un allongement de son cycle.

L'entretien de la tachycardie sera assuré par une ESA ou une ESV.

Par contre, les tachycardies réciproques antidromiques ne présentent pas de différence suivant l'âge.

Rajoutons que l'âge a un effet paradoxal contradictoire (81): en modifiant les PRE de la VA, le risque de FA augmente alors que la réponse ventriculaire diminue. Ceci peut expliquer la plus faible probabilité de FV dans les FA préexcitées du sujet âgé.

### ***E. Rôle de la multiplicité des faisceaux accessoires***

Le risque de FV et de FA (46, 48, 85) dans les pré-excitations ventriculaires augmente en cas de *faisceaux accessoires multiples* (71, 86).

En effet, lors d'une tachycardie réciproque (41, 42, 43), le risque théorique de FA augmente par la présence de multiples fronts d'impact atriaux.

De plus, en cas de FA ou de tachycardie réciproque, le ventricule risque d'être activé en plusieurs sites par les faisceaux accessoires multiples. Ceci augmente le risque de FV.

Enfin, la probabilité qu'une des voies accessoires ait une période réfractaire courte augmente. Par ailleurs, l'existence de faisceaux accessoires multiples peut être suspectée chez le sujet jeune, ou en cas de FA spontanée, un intervalle RR court et une PREAVA courte.

## ***F. Rôle du facteur précipitant***

Une cardiopathie ischémique a été constatée par Schamroth (91) mais aussi par Mabo (87), le contexte post-opératoire dans la série de Klein (45) le facteur adrénérgique dans celles de Munger (88), Furlanello (90), la digoxine (62) et le vérapamil dans celle de Gulamhussein (61, 84). Enfin, un cas de thyrotoxicose a été rapporté par Attali (92).

Ces facteurs adrénérgiques (sport, stress post-opératoire...) facilitent la survenue d'arythmies ventriculaires en modifiant les propriétés électrophysiologiques des voies accessoires (44, 46, 47) et en augmentant la vulnérabilité atriale.

Par ailleurs et en plus des remodelages ionique, cellulaire, tissulaire et électrique; l'ischémie myocardique favorise la survenue d'arythmies atriales et ventriculaires en constituant un substrat pour les circuits de réentrée et en augmentant les hétérogénéités temporo-spatiales de la repolarisation.

Le vérapamil (61) bloque la conduction sur la voie atrio-ventriculaire normale et favorise ainsi le passage des influx atriaux par le faisceau de Kent jusqu'à une conduction exclusive par cette voie, d'où l'élargissement et la déformation du complexe QRS.

La digitaline (62) raccourcit la période réfractaire du myocarde atrial et donc celle du faisceau de Kent. Cet effet, bien qu'inconstant et imprévisible, est d'autant plus dangereux que la période réfractaire de la voie accessoire est déjà courte. Ceci explique le risque de la transformation d'une FA ou d'un flutter atrial en fibrillation ventriculaire.

## ***G. Rôle des préexcitations dans la mort subite***

Actuellement, l'incidence de la mort subite (9) est de 50000 nouveaux cas par an en FRANCE.

Dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White, elle est autour de 0,4 à 0,6% soit 1 cas pour mille patients par an.

Il se peut que la participation des préexcitations ventriculaires soit sous-estimée surtout qu'une autopsie n'est pas systématiquement réalisée en particulier chez le sujet jeune et qu'un ECG préalable n'est pas toujours disponible.

Le mécanisme admis de la mort subite dans les préexcitations ventriculaires est la dégénérescence d'une fibrillation atriale à cadence ventriculaire élevée en fibrillation ventriculaire.

Mais, existe-t-il une repolarisation précoce (93) induite par la préexcitation ventriculaire augmentant à la fois les hétérogénéités temporelles et spatiales de la repolarisation ventriculaire alors que la fibrillation atriale n'est que le stimulus de la triade de Coumel (94).

## **H. Stratification du risque rythmique**

Les différentes études antérieures (73) ont permis d'identifier plusieurs facteurs de risque cliniques et électrophysiologiques associés à un risque accru de mort subite:

- Critères majeurs:
  - i) Une période réfractaire < 250 ms.
  - ii) Un cycle RR pré-excité en FA < 200 ms.
  - iii) Une hypertonie sympathique.
  - iv) La localisation postéroseptale.
  - v) L'induction d'une tachycardie soutenue > 1 minute à l'exploration électrophysiologique.
- Critères mineurs:
  - i) Un antécédent de tachycardie symptomatique.
  - ii) Présence de faisceaux accessoires multiples.
  - iii) Maladie d'Ebstein.
  - iv) Formes familiales.

Par ailleurs, des facteurs de bon pronostic ont été notés sans être totalement spécifiques:

- i) une pré-excitation intermittente ou disparaissant lors d'un effort ou après l'administration d'anti-arythmiques IV témoignant d'une période réfractaire longue de la voie accessoire.
- ii) un PR normal à l'ECG de surface corrélé à la présence de fibres de Mahaïm.

Les études prospectives longitudinales antérieures nous montrent que dans le cadre du suivi des patients asymptomatiques, l'incidence de la mort subite est extrêmement faible (95):

- i) Après un suivi de 22 ans sur une série de 238 patients, Fitzsimmons (96) a montré qu'un seul patient a présenté une mort subite.

- ii) Les séries prospectives de Munger (88) et de Goudevenos (95) n'ont pas relaté de mort subite lors du suivi.

Les recommandations de 2003 (67) ne dressent pas de protocoles de stratification du risque rythmique dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White.

Ceci met en évidence la nécessité d'une stratification du risque rythmique.

Dreifus (97) et Zardini (98) ont confirmé que la mort subite était due à une fibrillation atriale conduite rapidement aux ventricules et dégénérant en fibrillation ventriculaire.

La série de Todd (99) nous montre que l'absence d'induction d'une arythmie supra-ventriculaire est associée à un allongement de la PREAVA et donc à un faible risque rythmique.

Nous avons essayé d'identifier des facteurs de risque objectifs de malignité et de mort subite dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White dans l'optique d'améliorer la prise en charge des patients asymptomatiques et identifier ceux qui sont potentiellement à risque de présenter une mort subite.

Wellens (73) ainsi que d'autres auteurs (100,101) ont retenu : le sexe masculin, un cycle RR pendant la fibrillation atriale < 200 ms, une période antérograde courte de la voie accessoire et le stress adrénergique (37, 43, 46).

Par contre, d'autres critères ont été controversés tel que le jeune âge (100, 102, 103), la présence de tachycardies, l'induction de tachycardie orthodromique ou de fibrillation atriale pendant l'exploration électrophysiologique (77), la localisation septale, la multiplicité des voies accessoires (71, 87) et la présence de digitaliques (62).

Notre étude nous a permis de confirmer les critères retenus:

- i) La prédominance masculine était évidente en intra-groupe sans différence significative en inter-groupe (par rapport aux asymptomatiques).
- ii) Le stress adrénergique a été clairement identifié chez 8 de nos patients du groupe I soulignant le rôle de la stimulation sympathique dans le déclenchement des arythmies.
- iii) La détermination non invasive et en ambulatoire des périodes réfractaires par stimulation oesophagienne nous a permis de confirmer et de retenir les critères électrophysiologiques dans la stratification rythmique.

Ceci met en valeur la place de cette technique non invasive dans le schéma diagnostique exploratoire courant d'un syndrome de Wolff-Parkinson-White.

Le caractère intermittent des préexcitations n'a pas été exploré dans notre étude :

Il n'y a pas eu d'étude Holter et d'épreuve d'effort systématique ni de tests à l'ajmaline abandonné depuis plusieurs années. La valeur prédictive positive de ces techniques est en effet limitée surtout chez le jeune enfant (47, 52, 53, 72, 104) et leurs valeurs diagnostiques demeurent faibles.

Paradoxalement la mort subite et les complications rythmiques étaient plus fréquentes après 35 ans et la moyenne d'âge du groupe I était de 39 ans et supérieure à celle du groupe II.

L'induction d'une tachycardie orthodromique a été plus fréquente dans le groupe I que chez les patients asymptomatiques.

Par contre, nous pouvons considérer qu'une fibrillation atriale ou une tachycardie antidromique sont liées à un risque accru de malignité puisque tous les patients du groupe II ont été inductibles alors que seulement 23% des patients du groupe II l'ont été ( $p < 0.0001$ ) et l'analyse en sous-groupe confirme l'induction chez uniquement 16% des patients symptomatiques dans le groupe II.

La localisation la plus souvent retrouvée est latérale gauche. Ceci diffère des constatations de Wellens (73), qui notait le plus souvent une localisation postéroseptale.

Il apparaît donc difficile des critères suffisamment fiables associés à un risque d'accident grave. C'est pourquoi nous recommandons des investigations comportant une épreuve d'effort et une étude électrophysiologique de façon très large, de la petite enfance à l'âge adulte et sans limite supérieure.

## ***I. Limites de l'étude***

Notre population comporte seulement 5 arrêts récupérés alors que les autres formes graves correspondaient à une fibrillation auriculaire mal tolérée sur le plan hémodynamique.

Il ne nous est pas possible de savoir pourquoi certains patients du groupe II avaient parfois une arythmie spontanée aussi rapide et cependant bien tolérée.

Par ailleurs 61 patients du groupe I posaient le problème d'une syncope et certains d'entre eux avaient les caractéristiques électrophysiologiques d'une forme maligne (105). Ils auraient donc pu être classés dans le groupe I.

L'absence d'études génétiques chez nos patients ne nous a pas permis d'identifier une éventuelle participation génique au risque rythmique. Actuellement, dans le cadre du schéma diagnostique, les tests génétiques ne sont pas applicables en pratique clinique courante. Dans le même ordre, il n'y a pas eu d'études moléculaires pour évaluer l'impact spécifique des

mutations sur la malignité. Ceci est lié au fait qu'aucun patient de notre série n'a de cardiopathie hypertrophique associée (11, 12, 13).

Nous n'avons pas pu vérifier l'effet de l'anesthésie générale sur les propriétés de conduction des faisceaux de Kent, celle-ci n'ayant pas été systématiquement utilisée dans le cadre du protocole analgésique péri-opératoire et son utilisation systématique aurait induit un risque de deuxième espèce. Citons simplement que certains auteurs ont noté un risque accru de manifestations malignes en cas de sédation (106, 107, 108, 109).

L'ablation est proposée en première intention en cas de malignité documentée. Ceci ne nous a pas permis d'évaluer l'évolution naturelle de nos patients en particulier des sujets asymptomatiques.

Dans notre série, des échecs d'ablation ont été constatés dans les localisations gauches; alors que dans les séries de Timmermans (110), Xie (111) et Twidale (112) les échecs ont été notés en cas de localisation latérale droite sans différence significative suivant le sexe et l'âge.

## V. CONCLUSION

9% des patients de la population nancéenne ayant un syndrome de Wolff-Parkinson-White ont présenté une forme maligne spontanée.

Les facteurs de risque constatés dans notre étude diffèrent de ceux précédemment décrits dans la littérature médicale (âge < 35 ans, le sexe masculin, le sport, la localisation postéro-septale...).

Sans différence significative suivant le sexe et l'âge, la localisation latérale gauche était la plus fréquente.

Les sujets à risque étaient plus âgés et les accidents rythmiques graves étaient le plus souvent constatés après 35 ans.

Des facteurs facilitant la survenue d'accidents rythmiques (médicaments, stress post-opératoire...) ont été identifiés et la prévention primaire demeure toujours possible.

L'ablation reste le traitement de choix dans les préexcitations ventriculaires.

Certains patients doivent alors que d'autres peuvent avoir une ablation par radiofréquence. Les patients symptomatiques doivent être explorés en vue d'une ablation par radiofréquence. Quant aux patients asymptomatiques, le contexte clinique est à prendre en compte (âge, profession, activité physique et sportive) et les examens non invasifs permettent d'identifier quelques patients à bas risque.

Face aux lacunes diagnostiques et la faible valeur prédictive des autres tests non invasifs, la stimulation oesophagienne est une technique fiable à inclure dans le schéma rationnel et décisionnel face à une préexcitation ventriculaire.

L'exploration électrophysiologique à l'état basal et sous isuprel sera d'indication large afin de porter l'indication de l'ablation. Dans ce contexte, l'ablation est actuellement recommandée en cas de période réfractaire < 250 ms, de tachycardies réciproques inductibles, de voies accessoires multiples ou d'une voie accessoire à distance du nœud auriculo-ventriculaire.

## BIBLIOGRAPHIE

1. **Becker AE, Anderson RH.** The Wolff-Parkinson-White syndrome and its anatomical substrates. *Anat Rec.* 1981; 201:169-177.
2. **Brechenmacher C, Laham J, Iris L, Gerbeaux A, Lenègre J.** Etude histologique des voies anormales de conduction dans un syndrome de Wolff-Parkinson-White et dans un syndrome de Lown-Gannon-Levine. *Arch.Mal.Coeur*, 1974; 67: 507-520.
3. **Anderson RH, Ho SY, Gillette PC, Becker AE.** Mahaïm, Kent and abnormal atrioventricular conduction. *Cardiovasc. Res.* 1996; 31: 480-91.
4. **Wolff L, Parkinson J, White P.D.** Bundle branch block with short PR interval in healthy young people prone to paroxysmal tachycardia. *Am. Heart J.* 1930; 5: 685-704.
5. **Kent AFS.** Observation on the auriculoventricular junction of the mammalian heart. *J Expl. Physiol.* 1913; 7: 192-196.
6. **Wood FC, Wolferth CC, Geckler GD.** Histologic demonstration of accessory muscular connections between auricle and ventricle in a case of short P-R interval and prolonged QRS complex. *Am Heart J* 1943; 25: 454-62.
7. **Soria R, Guize L, Fernandez F, Chaouat J.C, Chrétien J.M.** Prévalence et formes électrocardiographiques du syndrome de Wolff-Parkinson-White de type A inapparents ou latents en rythme sinusal. *Arch. Mal. Cœur* 1982; 75: 1389-99.
8. **Guize L, Soria R, Chaouat J.C, Chrétien J.M, Houde D, Le Heuzey JY.** Prévalence et évolution du syndrome de Wolff-Parkinson-White dans une population de 138048 sujets. *Ann. Med. Int.* 1985; 136:474-478.
9. **Soria R, Guize L, Chretien JM, Le Heuzey JY, Lavergne T, Desnos M, Hagege A, Guerre Y.** L'histoire naturelle de 270 cas de syndrome de Wolff-parkinson-White dans une enquête de population générale. *Arch. Mal. Coeur*, 1989; 82: 331-336.
10. **Chia BL, Yew FC, Chay SO, Tan AT.** Familial WPW syndrome. *J.Electrocardiol.*, 1982 ; 15 :195-198.
11. **Doevendans PA, Wellens HJ.** Wolff-Parkinson-white syndrome: a genetic disease? *Circulation.* 2001; 104: 3014-6.
12. **Vidaillet HJ Jr, Pressley JC, Henke E, Harrell FE Jr, German LD.** Familial occurrence of accessory atrioventricular pathway (preexcitation syndrome) *NEJM* 1987; 317: 65-69.

13. **Gollob MH, Green MS, Tang AS, Gollob T, Karibe A, Ali Hassan AS, Ahmad F, Lozado R, Shah G, Fananapazir L, Bachinski LL, Roberts R.** Identification of a gene responsible for familial Wolff-Parkinson-White syndrome. *NEJM* 2001; 344: 1823-1831.
14. **Gollob MH, Seger JJ, Gollob TN, Tapscott T, Gonzales O, Bachinski L, Roberts R.** 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: 3014-6.
15. **Pochmalicki G, Genest M, Richard P, Komajda M, Charron P.** A familial form of conduction defects associated with a PRKAG2 gene mutation. *Arch Mal Coeur Vaiss*. 2007; 100: 760-5.
16. **Vaughan CJ, Hom Y, Okin DA, McDermott DA, Lerman BB, Basson CT.** Molecular genetic analysis of PRKAG2 in sporadic Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2003; 14: 263-8.
17. **Lalani SR, Thakuria JV, Cox GF, Wang X, Bi W, Bray MS, Shaw C, Cheung SW, Chinault AC, Boggs BA, Ou Z, Brundage EK, Lupski JR, Gentile J, Waisbren S, Pursley A, Ma L, Khajavi M, Zapata G, Friedman R, Kim JJ, Towbin JA, Stankiewicz P, Schnittger S, Hansmann I, Ai T, Sood S, Wehrens XH, Martin JF, Belmont JW, Potocki L.** 20p12.3 microdeletion predisposes to Wolff-Parkinson-White syndrome with variable neurocognitive deficits. *J Med Genet*. 2009; 46:168-75.
18. **Soria R, Fernandez F, Heller J, Brétille J, Cherif F, Barrillon A, Gerbaux A, Gay J.** Syndrome de Wolff-Parkinson-White et cardiopathies. *Arch. Mal. Cœur* 1984; 77: 1468-1480.
19. **Gallagher J.J, Sealy WC, Kasell J, Wallace AG.** Multiple accessory pathways in patients with the preexcitation syndrome. *Circulation*, 1976; 54: 571-591.
20. **Frank R, Brechenmacher C, Fontaine G.** Apport de l'histologie dans l'étude des syndromes de préexcitation ventriculaire. *Cœur Med. Int*. 1976; 15: 337-343.
21. **Becker AE, Anderson RH, Durrer D, Wellens HJ.** The anatomical substrates of Wolff-Parkinson-White syndrome. A clinico-pathologic correlation in seven patients. *Circulation*, 1978; 57: 870-879.
22. **Frank R.** L'ECG du syndrome de Wolff-Parkinson-White. *Cardinale*, 1992 ; 4 :49-52.
23. **Geller JC, Carlson MD, Goette A, Reek S, Hartung WM, Klein HU.** Persistent T-wave changes after radiofrequency catheter ablation of an accessory connection (Wolff-Parkinson-White syndrome) are caused by "cardiac memory". *Am Heart J* 1999; 138: 987-93.

24. **Nicolai P, Medvedowsky JL, Delaage M, Barnay C, Blache E, Pisapia A.** WPW syndrome: T wave abnormalities during normal pathway conduction. *J. Electrocardiol* 1981; 14: 295-300.
25. **Rosenbaum FF, Hecht HH, Wilson FN, Johnston FD:** the potential variations of the thorax and the esophagus in anomalous atrioventricular excitation (Wolff Parkinson White syndrome) *Am. Heart J* 1945; 29: 281-326.
26. **Giraud G, Latour H, Puech P.** Vectography in Wolff-Parkinson-White syndrome and in extrasystole. *Union Med Can.* 1952; 81:1032-40.
27. **Boineau J.P, Moore EN, Spear JF, Sealy WC.** Basis of static and dynamic electrocardiographic variations in WPW syndrome. Anatomic and electrophysiologic observations in right and left ventricular preexcitation. *Am J Cardiol.* 1973; 32: 32-45.
28. **Frank R, Fontaine G, Guiraudon G, Cabrol C, Grosogeat Y, Facquet J.** Corrélation entre l'orientation de l'onde delta et la topographie de la pré-excitation dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White. *Arch.Mal.Coeur* 1977; 5: 441-50.
29. **Gallagher JJ, Kasell J, Sealy WC, Pritchett EL, Wallace AG.** Epicardial mapping in the WPW syndrome. *Circulation*, 1978; 57: 854 -66.
30. **Reddy G.V, Schamroth L.** The localization of bypass tracts in the WPW syndrome from the surface electrocardiogram. *Am. Heart J* 1987; 113: 984-993.
31. **Lindsay BD, Crossen KJ, Cain ME.** Concordance of distinguishing electrocardiographic features during sinus rhythm with the location of accessory pathways in the WPW syndrome. *Am J Cardiol* 1987; 59:1093-1102.
32. **Gallagher JJ, Smith WM, Kasell JH, Benson DW Jr, Sterba R, Grant AO.** Role of Mahaim fibers in cardiac arrhythmias in man. *Circulation*, 1981; 64: 176-189.
33. **Brechenmacher C, Courtadon M, Jourde M, Yermia JC, Cheynel J, Voegtlin R.** Wolff-Parkinson-White syndrome caused by association of atrio-hisian fibers and Mahaim's fibers. Comparison between the electrophysiology and histology. *Arch.Mal.Coeur* 1976; 69:1275-1283.
34. **Lev M, Fox SM 3rd, Bharati S, Greenfield JC Jr, Rosen KM, Pick A.** Mahaim and James fibers as a basis for a unique variety of ventricular preexcitation. *Am J Cardiol.* 1975; 36: 880-8.
35. **Lown B, Ganong W.F, Levine S.A.** The syndrome of short PR interval, normal QRS complex, and paroxysmal rapid heart action. *Circulation* 1952; 5: 693-706.
36. **Weiner I.** Syndromes of Lown-Ganon-Levine and enhanced atrioventricular nodal conduction. *Am. Heart J* 1983; 52: 637-639.

37. **Centuri3n OA, Shimizu A, Isomoto S, Kono3e A.** Mechanisms for the genesis of paroxysmal atrial fibrillation in the Wolff Parkinson-White syndrome: intrinsic atrial muscle vulnerability vs. electrophysiological properties of the accessory pathway. *Europace* 2008; 10:294-302. Review.
38. **Fukatani M, Tanigawa M, Mori M, Kono3e A, Kadena M, Shimizu A, Hashiba K.** Prediction of a fatal atrial fibrillation in patients with asymptomatic Wolff-Parkinson-White pattern. *Jpn Circ J.* 1990; 54: 1331-9.
39. **Brembilla-Perrot B, Aliot E, Louis P, Terrier de la Chaise A, Khalife K, Mar3on F, Cherrier F, Gilgenkrantz J.M, Pernot C.** Devenir de 195 patients atteints de syndrome de Wolff-Parkinson-White. *Arch. Mal. C3eur* 1987; 3: 271-277.
40. **Pappone C, Santinelli V, Rosanio S, Vicedomini G, Nardi S, Pappone A, Tortoriello V, Manguso F, Mazzone P, Gulletta S, Oreto G, Alfieri O.** Usefulness of invasive electrophysiologic testing to stratify the risk of arrhythmic events in asymptomatic patients with Wolff-Parkinson-White pattern: results from a large prospective long-term follow-up study. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41: 239-44.
41. **Ganz LI, Friedman PL.** Supraventricular tachycardia. *N Engl J Med.* 1995; 332: 162-73.
42. **Brugada P, Bar FW, Vanagt EJ, Wellens HJ.** Observations on mechanisms of circus movement tachycardia in the Wolff-Parkinson-White syndrome. Role of different tachycardia circuits and sites of block in maintenance of tachycardia. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1981; 4: 507-16.
43. **Fujimura O, Klein GJ, Yee R, Sharma AD.** Mode of onset of atrial fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome: how important is the accessory pathway? *J Am Coll Cardiol.* 1990; 15: 1082-6.
44. **Della Bella P, Brugada P, Talajic M, Lemery R, Torner P, Lezaun R, Dugernier T, Wellens HJ.** Atrial fibrillation in patients with an accessory pathway: importance of the conduction properties of the accessory pathway. *J Am Coll Cardiol.* 1991; 17: 1352-6.
45. **Klein GJ, Bashore TM, Sellers TD, Pritchett EL, Smith WM, Gallagher JJ.** Ventricular fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome *NEJM* 1979; 301:1080-1085.
46. **Cosio FG, Benson DW Jr, Anderson RW, Hession WT, Pritzker MR, Kriett JM, Benditt DG.** Onset of atrial fibrillation during antidromic tachycardia. Association with sudden cardiac arrest and ventricular fibrillation in a patient with WPW syndrome. *Am. J. Cardiol.* 1982; 70: 353-9.

47. **Lévy S, Broustet JP, Clémenty J, Vircoulon B, Guern P, Bricaud H.** Corrélations entre l'exploration électrophysiologique et l'effet de l'épreuve d'effort sur l'aspect électrocardiographique de préexcitation. *Arch. Mal. Cœur* 1979; 72:634-40.
48. **Wellens HJ, Durrer D.** Wolff-Parkinson-White syndrome and atrial fibrillation. Relation between refractory period of accessory pathway and ventricular rate during atrial fibrillation. *Am J Cardiol.* 1974 ; 34: 777-82.
49. **Frank R.** Electrophysiological studies in exercise in patients with accessory atrioventricular pathways. In: *Cardiac Pacing. Proceedings in the VII World Symposium on cardiac pacing*, Dramstadt, Steinkopff Verlag, 1983: 657-682.
50. **Perrot B, Faivre G.** Action de l'acide adénosine triphosphorique (ATP) sur les faisceaux accessoires de conduction. *Arch. Mal. Cœur* 1982; 5: 593-604.
51. **Brembilla-Perrot B, Terrier de la Chaise A, Marçon F, Cherrier F, Pernot C.** Le test à l'isuprel doit-il être systématique dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White. *Arch Mal Cœur* 1988 ; 81 :1227-33.
52. **Wellens HJ, Bär FW, Gorgels AP, Vanagt EJ.** Use of ajmaline in patients with the Wolff-Parkinson-White syndrome to disclose short refractory period of the accessory pathway. *Am J Cardiol.* 1980; 45: 130-3.
53. **Wellens HJ, Braat S, Brugada P, Gorgels AP, Bär FW.** 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; 5: 1087-9.
54. **Neuss H, Buss J, Schlepper M, Berthold R, Mitrović V, Krämer A, Musial WJ.** Effects of flecainide on electrophysiological properties of accessory pathways in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Eur Heart J.* 1983; 4: 347-53.
55. **Farré J, Ross DL, Wiener I, Bär FW, Vanagt E, Wellens HJ.** Electrophysiological studies in patients with the Wolf-Parkinson-White syndrome. *Herz.* 1979; 4:38-46.
56. **De Chillou C, Rodriguez LM, Schläpfer J, Kappos KG, Katsivas A, Baiyan X, Smeets JL, Wellens HJ.** Clinical characteristics and electrophysiologic properties of atrioventricular accessory pathways: importance of the accessory pathway location. *J Am Coll Cardiol.* 1992; 20:666-71.
57. **Gallagher J.J.** Accessory pathway tachycardia: techniques of electrophysiologic study and mechanisms. *Circulation* 1987; 75: 31-36.
58. **Brembilla-Perrot B, Beurrier D.** L'approche trans-oesophagienne est-elle préférable à l'approche endocavitaire dans l'évaluation du syndrome de Wolff-Parkinson-White ? *Arch. Mal. Cœur* 1995; 88: 353-358.

59. **Brembilla-Perrot B, Marçon F, Bosser G, Lucron H, Burger G, Beurrier D, Houriez P.** Faisabilité et intérêts de l'étude électrophysiologique par voie transoesophagienne dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White de l'enfant et de l'adolescent. *Arch Mal Cœur* 2005; 98: 25-30.
60. **Mark J. Niebauer, Emile Daoud, Rajiva Goyal, Mark Harvey, Mark Castellani, Frank Bogun, K. Kwok Chan, K. Ching Man, Adam Strickberger, Fred Morady.** Atrioventricular node properties in patients with accessory pathways. *Am Heart J* 1996; 131; 716-9.
61. **Gulamhusein S., Ko P., Carruthers G., Klein G.** Acceleration of the ventricular response during atrial fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome after verapamil. *Circulation* 1982; 65: 348-54.
62. **Sellers T.D, Bashore T.M, Gallagher J.J.** Digitalis in the preexcitation syndrome. Analysis during atrial fibrillation. *Circulation* 1977; 56: 260-7.
63. **Wellens HJ,** Brugada P, Abdollah H. Effect of amiodarone in paroxysmal supraventricular tachycardia with or without Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am Heart J.* 1983; 106: 876-80.
64. **Mitchell LB, Wyse DG, Duff HJ.** Electropharmacology of sotalol in patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Circulation.* 1987; 76: 810-8.
65. **Wellens HJ.** Catheter ablation for cardiac arrhythmias. *N Engl J Med.* 2004; 351:1172-4.
66. **Le groupe de rythmologie de la société française de cardiologie.** Complications des ablations par radiofréquence. *Arch. Mal. Cœur* 1996; 89: 1599-1605.
67. **ACC/AHA/ESC** guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias-executive summary. *Eur.Heart.J.* 2003; 24: 1857-1897.
68. **Gaita F, Haissaguerre M, Giustetto C, Grossi S, Caruzzo E, Bianchi F, Richiardi E, Riccardi R, Hocini M, Jais P.** Safety and efficacy of cryoablation of accessory pathways adjacent to the normal conduction system. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2003; 14: 825-9.
69. **Scheinman MM, Huang S.** The 1998 NASPE prospective catheter ablation registry. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2000; 23: 1020-8.
70. **Porter C.J., Holmes Jr.D.R** Preexcitation syndromes associated with congenital heart disease. In D.G. Benditt, D.W Benson (eds), *Cardiac Preexcitation Syndromes.* Martinus Nijhoff, Boston, 1986: 289-30.

71. **Colavita PG, Packer DL, Pressley JC, Ellenbogen KA, O'Callaghan WG, Gilbert MR, German LD.** Frequency, diagnosis and clinical characteristics of patients with multiple accessory atrioventricular pathways. *Am J Cardiol* 1987; 59:601-606.
72. **Gaita F, Giustetto C, Riccardi R, Mangiardi L, Brusca A.** Stress and pharmacologic tests as methods to identify patients with WPW syndrome at risk of sudden death. *Am. J. Cardiol.*, 1989; 13: 369-375.
73. **Wellens H.J.** Should catheter ablation be performed in asymptomatic patients with Wolff-Parkinson-White syndrome? When to perform catheter ablation in asymptomatic patients with a Wolff-Parkinson-White electrocardiogram. *Circulation*. 2005 ; 112: 2201-7.
74. **Spach MS, Dolber PC.** Relating extracellular potentials and their derivatives to anisotropic propagation at microscopic level in human cardiac muscle: evidence for electrical uncoupling of side-to-side fiber connections with increasing age. *Circ Res* 1986; 58:356–71.
75. **Brembilla-Perrot B, Blangy H.** Prevalence of inducible paroxysmal supraventricular tachycardia during esophageal electrophysiologic study in patients with unexplained stroke. *Int J Cardiol*. 2006; 109: 344-50.
76. **Perrot B, Thiel B, Clozel J.P, Rizk J, Bara B, Cherrier F, Faivre G.** Valeur diagnostique des méthodes de stimulation auriculaire et ventriculaire dans le bilan des tachycardies. *Arch. Mal. Cœur* 1985 ; 4 :569-577.
77. **Brembilla-Perrot B, Spatz F, Khaldi E, Terrier de la chaise A, Suty-Selton C, Le Van D, Cherrier F, Pernot C.** Induction des tachycardies supraventriculaires(tachycardies jonctionnelles paroxystiques-tachycardies atriales) par stimulation oesophagienne. *Arch Mal Cœur* 1990 ; 83 : 1695-702.
78. **Brembilla-Perrot B.** Signification du déclenchement des tachycardies par stimulation auriculaire dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White. *Arch mal Cœur* 1992; 85:397-401.
79. **Santinelli V, Radinovic A, Manguso F, Vicedomini G, Gulletta S, Paglino G, Mazzone P, Ciconte G, Sacchi S, Sala S, Pappone C.** The natural history of

- asymptomatic ventricular pre-excitation a long-term prospective follow-up study of 184 asymptomatic children. *J Am Coll Cardiol.* 2009; 53: 275-80.
80. **Brembilla-Perrot B.** Age-related changes in arrhythmias and electrophysiologic properties. *Cardiac Electrophysiologic Review* 2003; 7: 90-93.
81. **Fan W, Peter T, Gang E, Mandel W.** Age related changes in the clinical and electrophysiological characteristics of patients with Wolff-Parkinson-White syndrome: comparative study between young and elderly patients. *Am Heart J* 1991; 22: 741-7.
82. **Rosenfeld LE, Van Zetta AM, Bastford WP.** Comparison of clinical and electrophysiologic features of preexcitation syndromes in patients presenting initially after age 50 years with those presenting at younger age. *Am J Cardiol* 1991; 67: 709-12.
83. **Michelucci A, Padeletti L, Mezzani A, Giovannini T, Miceli M, Cupelli V, Musante R.** Relationship between age and anterograde refractoriness of the accessory pathway in Wolff-Parkinson-White patients. *Cardiology* 1989; 76: 203-7.
84. **Gulamhusein S, Ko P, Klein GJ.** Ventricular fibrillation following verapamil in the WPW syndrome. *Am. Heart. J.* 1983; 106: 145-147.
85. **Brembilla-Perrot B, Houriez P, Beurrier D, Louis P, Boursier M, Khalifé K.** Atrial fibrillation with a very rapid ventricular response as the first clinical arrhythmia in a 76-year-old- man. *PACE* 2003; 26: 1769-70.
86. **Teo W.S, Klein GJ, Guiraudon GM, Yee R, Leitch JW, McLellan D, Leather RA, Kim YH.** Multiple accessory pathway in the WPW syndrome as a risk factor for ventricular fibrillation. *Am. J. Cardiol.*, 1991; 67: 889-891.
87. **Mabo Ph., Lelong B, Kermarrec A, Bazin P, Gras D, Daubert C.** Devenir à long terme d'une série hospitalière de patients ayant une voie de conduction accessoire airculo-ventriculaire. *Arch. Mal. Cœur*, 1992 ; 85 :1535-1543.
88. **Munger TM, Packer DL, Hammill SC, Feldman BJ, Bailey KR, Ballard DJ, Holmes DR Jr, Gersh BJ.** A population study of the natural history of WPW syndrome in Olmsted country, Minnesota 1953-1989. *Circulation*, 1993; 87: 866-873.

89. **Pappone C, Santinelli V.** Should catheter ablation be performed in asymptomatic patients with Wolff-Parkinson-White syndrome? Catheter ablation should be performed in asymptomatic patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Circulation*. 2005; 112: 2207-15.
90. **Furlanello F, Guarnerio M, Inama G, Vergara G, Del Greco M, Bertoldi A, Dallago M.** Long-term follow-up of patients with inducible supraventricular tachycardia treated with flecainide or propafenone: therapy guided by transesophageal electropharmacologic testing. *Am J Cardiol*. 1992; 70:19A-25A.
91. **Schamroth L.** Myocardial infarction associated with the WPW syndrome. In: O. Mead (Ed), the 12-lead Electrocardiogram, vol.2. Balckwell Scientific publications, oxford, 1989: 220-223.
92. **Attali JR, Aeberhard P, Scheuble C, Modigliani E, Sebaoun J.** Syndrome de Wolff-Parkinson-White au cours d'une thyrotoxicose basedowienne. *Ann.Med.Int.*, 1979 ; 130 :293-296.
93. **Haïssaguerre M. et al.** Sudden cardiac arrest associated with early repolarization. *N Engl J Med*. 2008; 358: 2016-23.
94. **Coumel P, Maison-Blanche P.** Complex dynamics of cardiac arrhythmias. *Chaos* 1991; 1: 335-42.
95. **Goudevenos JA, Katsouras CS, Graekas G, Argiri O, Giogiakas V, Sideris DA.** Ventricular pre-excitation in the general population: a study on the mode of presentation and clinical course. *Heart*. 2000; 83: 29-34.
96. **Fitzsimmons PJ, McWhirter PD, Peterson DW, Kruyer WB.** The natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome in 228 military aviators: a long-term follow-up of 22 years. *Am. Heart J*. 2001; 142: 530-6.
97. **Dreifus LS, Wellens HJ, Watanabe Y, Kimbiris D, Truex R.** Sinus bradycardia and atrial fibrillation associated with the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am J Cardiol*. 1976; 38: 149-56.

VU

NANCY, le 27 avril 2009  
Le Président de Thèse

Professeur E. ALIOT

NANCY, le 27 avril 2009  
Le Doyen de la Faculté de Médecine

Professeur H. COUDANE

AUTORISE À SOUTENIR ET À IMPRIMER LA THÈSE

NANCY, 4 mai 2009

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY 1  
Par délégation

Madame C. CAPDEVILLE-ATKISON

## RÉSUMÉ DE LA THÈSE

La première manifestation dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White syndrome (WPW) peut être un arrêt cardiaque dû à une FA conduite aux ventricules par un faisceau accessoire. L'exploration électrophysiologique est une méthode fiable pour dépister les patients à risque mais l'incidence des formes malignes est supérieure à la symptomatologie spontanée. Le but de l'étude est de déterminer les facteurs cliniques et électrophysiologiques de malignité.

604 patients âgés de 12 à 72 ans et porteurs d'un syndrome de WPW ont bénéficié d'une EEP. Le groupe I comporte 53 patients (9 %) ayant présenté un accident rythmique sévère (arrêt cardiaque récupéré (n =5) ou FA à cadence ventriculaire rapide via la voie accessoire, responsable d'une syncope et nécessitant une cardioversion électrique en urgence (n=6) ou médicamenteuse (n=42). Le second groupe (n=551) a bénéficié d'une EEP pour une syncope inexpliquée (n=61), palpitations (n=285) ou pour évaluer une préexcitation silencieuse (n=205).

La moyenne d'âge du premier groupe (34±16ans) ne diffère pas significativement par rapport au second groupe (39±18ans).

Le stress adrénergique a été retrouvé comme facteur facilitant la survenue des formes malignes.

Le sexe masculin était plus fréquent en intra-groupe sans différence significative en inter-groupe (66% vs 58%).

La localisation latérale gauche était significativement plus fréquente dans le groupe I (70% vs 37%) (p<0.0001) et la localisation postéro-septale était significativement moins fréquente dans le groupe I (PSG 20% vs 48%; PSD 9% vs 26%) (p<0.05).

Une forme maligne à l'EEP (conduction 1/1 à travers la voie accessoire >220bpm à l'état de base ou > 300 bpm sous isuprel et l'induction d'une fibrillation atriale) ont été notés chez 50 patients du groupe I (92,5%) et 62 patients du groupe II (10 %) (p < 0.001).

Une FA à cadence ventriculaire rapide conduite par un faisceau accessoire et responsable d'une syncope ou d'un arrêt cardiaque peut être la première manifestation d'un syndrome de Wolff Parkinson White quelque soit l'âge.

Ces formes malignes se caractérisent en plus des données électrophysiologiques par une localisation latérale gauche plus fréquente et une rareté des localisations postéroseptales.

---

TITRE EN ANGLAIS: CLINICAL AND ELECTROPHYSIOLOGICAL PREDICTORS OF LIFE THREATENING ARRHYTHMIAS IN WOLFF-PARKINSON-WHITE SYNDROME: LIFE IS UP TO THE ABLATION OF A THREAD.

---

THÈSE: MÉDECINE SPÉCIALISÉE – ANNÉE 2009

MOTS-CLEFS: Syndrome de WOLFF-PARKINSON-WHITE malin, FA rapide dégénérant en FV, voie accessoire latérale gauche à période réfractaire antérograde courte, ablation.

---

INTITULÉ ET ADRESSE DE L'UFR :

**Faculté de Médecine de Nancy**  
9, avenue de la forêt de Haye  
54505 VANDOEUVRE LES NANCY

---