

Syndrome de Brugada

Dr Bertrand PETIT (St Pierre de la Réunion)

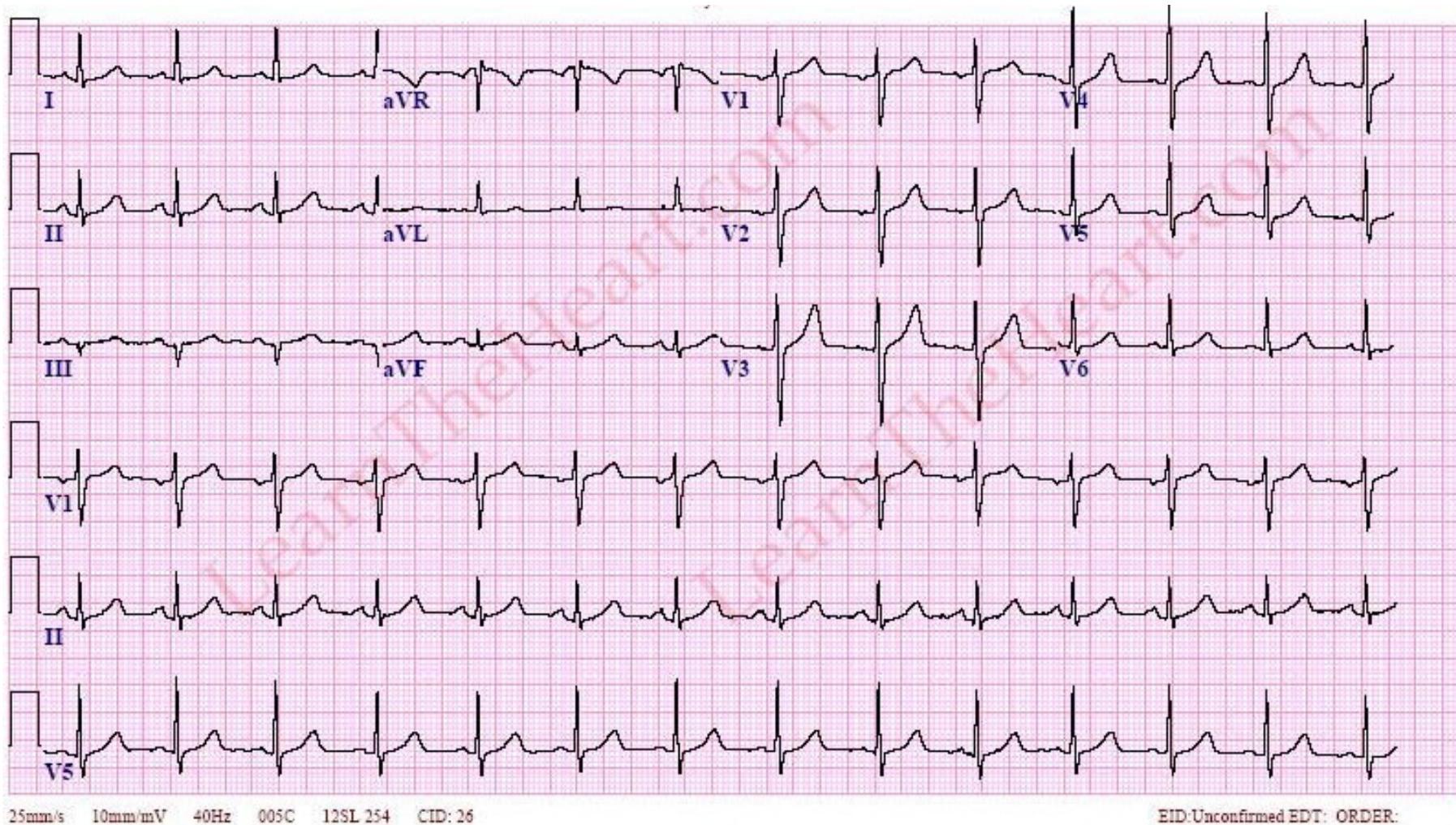
21/09/ 2012 Nantes Journée d'information sur les maladies rythmiques héréditaires

Description clinique

- Diagnostic électrocardiographique avec élévation du segment ST dans les précordiales droites, en position normale ou haute.
- Aspect typique dit « coved » ou type 1.
- Formes types 2 ou 3 ne permettent pas de conclure au diagnostic.
- Difficulté: ECG peut être variable temps.



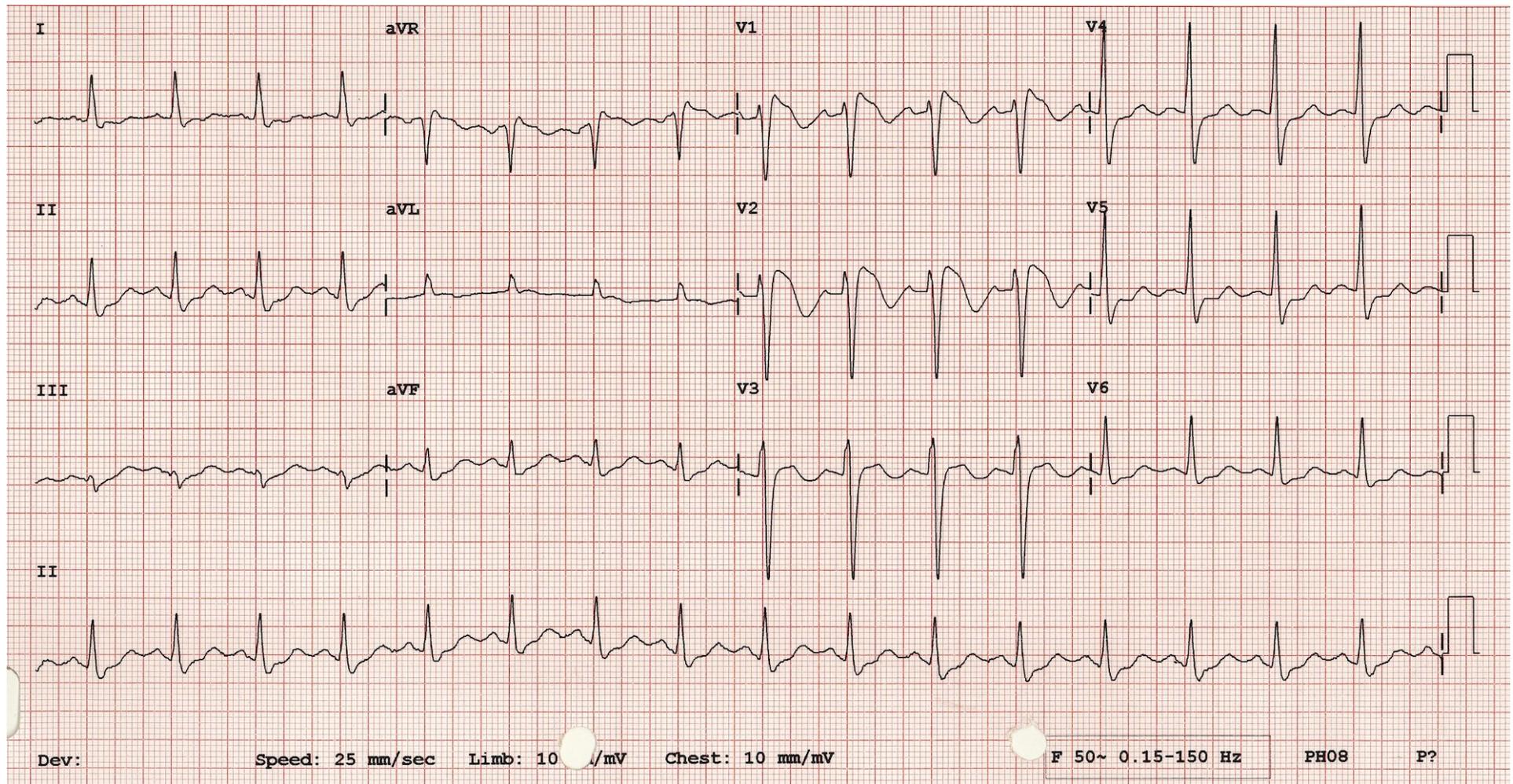
ECG normal



21 septembre 2012
Nantes

Journée d'information sur les maladies
rythmiques héréditaires

ECG typique



21 septembre 2012
Nantes

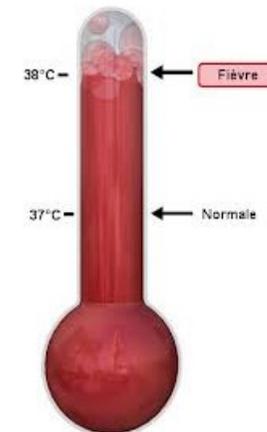
Journée d'information sur les maladies
rythmiques héréditaires

Epidémiologie

- Responsable de 4% des morts subites; 20% pour celles sur cœur « sain ».
- Fréquence plus élevée en Asie du SE qu'en Europe ou États-Unis.
- Bangungut, Pokkuri, Laitai (mort nocturne subite)
- Estimation d'un individu sur 2000 atteint.

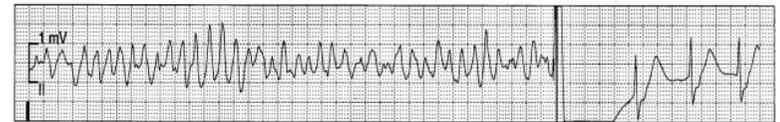
Portrait robot du patient

- Homme (>> Femme)
- Autour de la quarantaine.
- Découverte :
 - soit lors d'un symptôme ou d'un bilan familial
 - soit par hasard (ECG aux urgences, bilan pour emprunt ou assurance...)
- Episode fébrile (facteur favorisant++)



Symptômes

- Le + souvent : aucun symptôme
- Arrêt cardiaque récupéré
- Syncope et/ou convulsions
- Respiration stertoreuse nocturne +/- perte d'urines (rôle du conjoint+++)
- Malaise sans PC
- Palpitations



Diagnostic clinique : quels examens?

- ECG de repos avec dérivations droites hautes (type 1 ou coved).
- Si ECG non typique : test de provocation pharmacologique, sous surveillance hospitalière: ajmaline ou flécaïnide.
- Exclure une pathologie cardiaque : tout type d'imagerie , le plus souvent écho cœur.



Diagnostic clinique : quels examens?

- Au cas par cas, selon la présentation et les équipes:

Test d'inclinaison (malaise vagal).

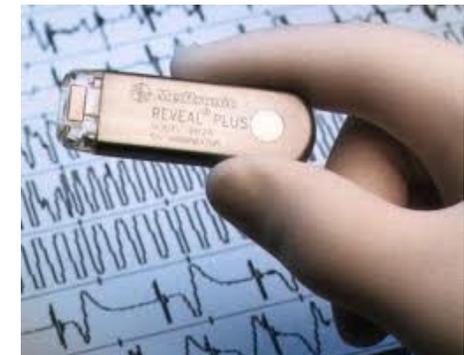
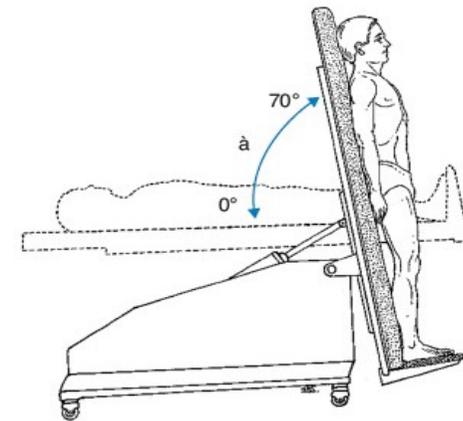
ECG moyenné amplifié.

Holter des 24h

Test d'effort

Exploration électrophysiologique (valeur pronostique très controversée)

Enregistreur sous cutané implantable.



Traitements



- Défibrillateur implantable: seule thérapie efficace à ce jour.
- Médicaments:
Antipyrétiques (paracétamol ++++)
Quinidine per os en cas de cardioversions internes répétées.
Drogues intraveineuses si orage rythmique:
isoprénaline IV.
- Ablation par RF? (ESV initiatrice, infundibulum pulmonaire) chez les patients très symptomatiques.



Médicaments contre-indiqués

- Site internet : brugadadrugs.org
- Antiarythmiques
- Antiangineux
- Psychotropes
- Anesthésiques;
- Divers: alcool, cocaïne...



Le diagnostic moléculaire

- Ne fait pas le diagnostic!
- Transmission autosomique dominante.
- Pénétrance incomplète.
- Ne participe pas aujourd'hui à la décision thérapeutique
- 1 gène principalement identifié (SCN5A : canal sodique)
- 15 à 20% des patients concernés.
- Une dizaine d'autres gènes répertoriés, rares en fréquence.

