

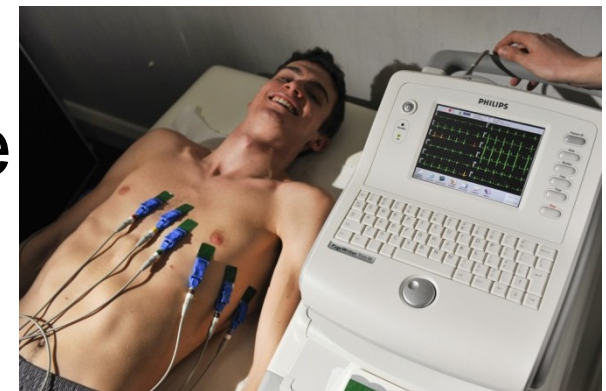
# Syndrome de Brugada

Dr Bertrand PETIT (St Pierre de la Réunion)

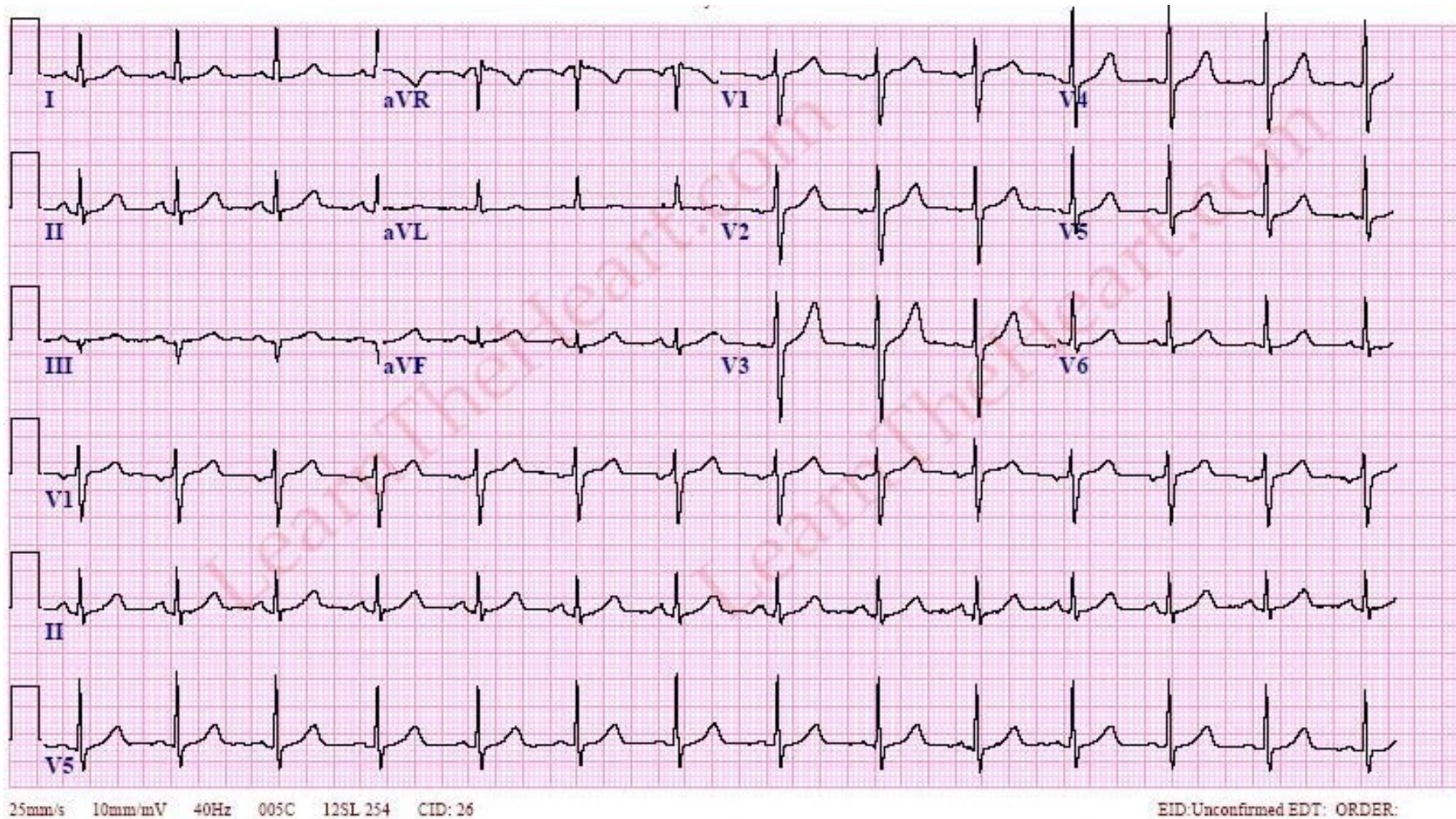
21/09/ 2012 Nantes Journée d'information sur les maladies rythmiques héréditaires

# 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.



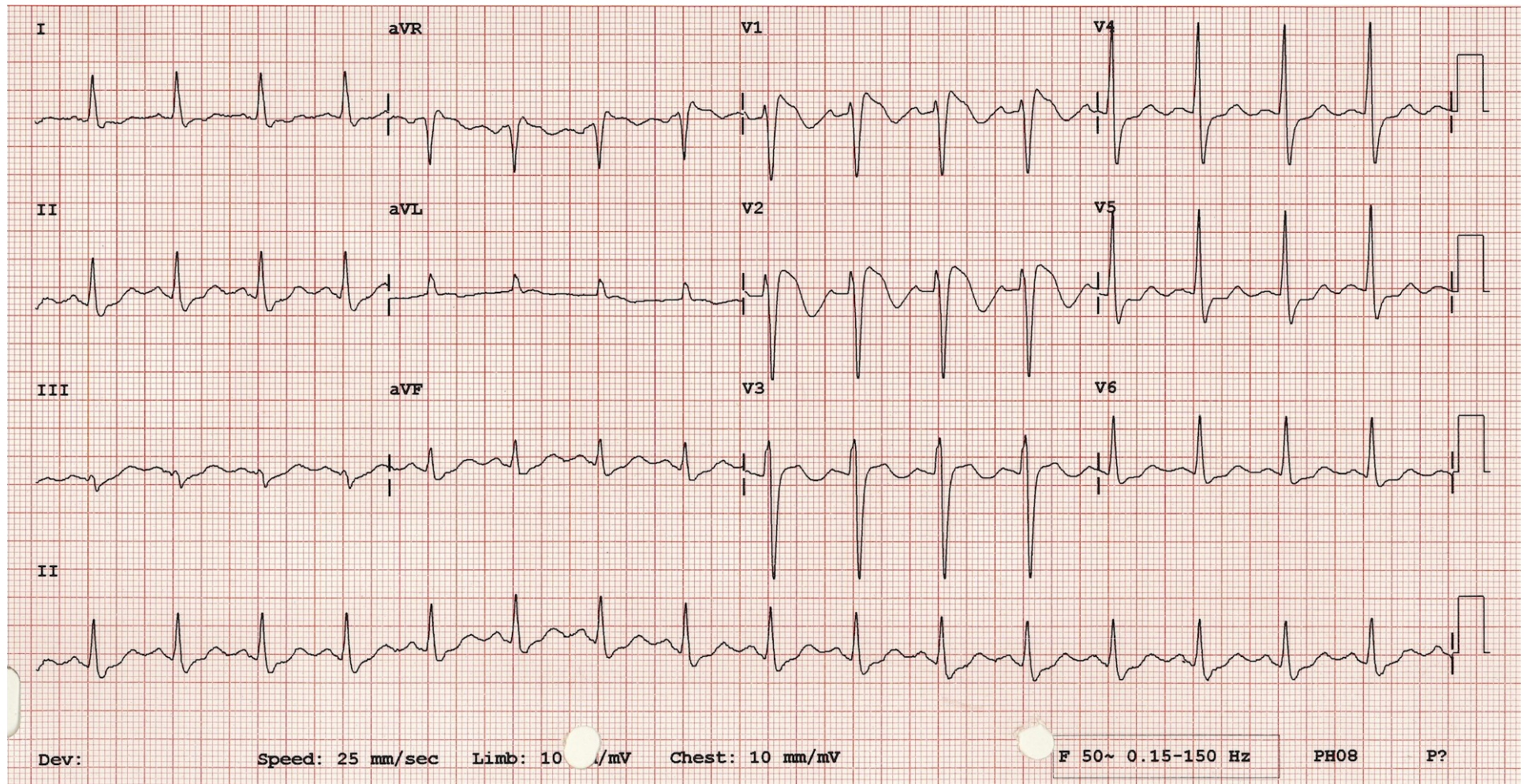
# ECG normal



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.

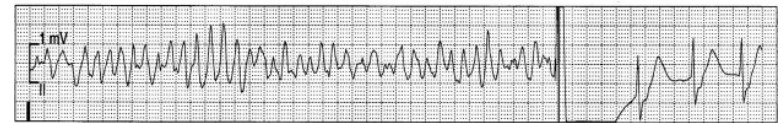
# Portrait robot du patient

- 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).

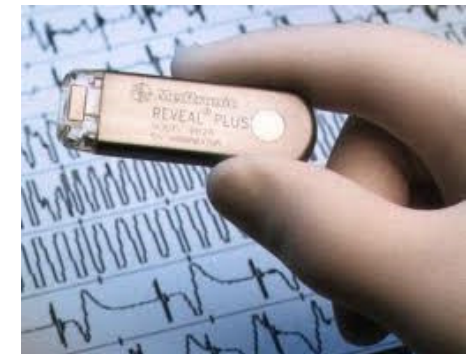
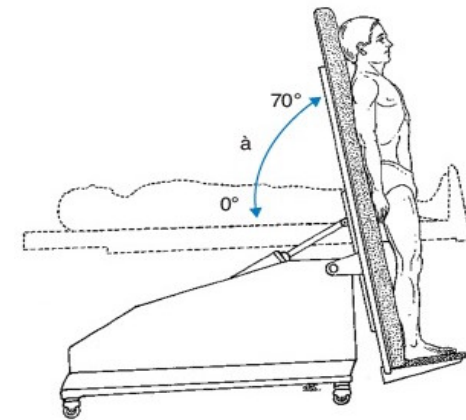
ECG moyenné amplifié.

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](http://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.

