



::Syndrome de Brugada

Synonymes :

Fibrillation ventriculaire idiopathique

Définition : Canalopathie autosomique dominante touchant 1 individu sur 2000 environ en Asie, 1 sur 5000 dans les autres parties du monde.

Ce syndrome est caractérisé par un **sus-décalage du segment ST** dans les dérivations précordiales droites (cf tracé) associé à un **risque de mort subite** par trouble du rythme ventriculaire grave (**fibrillation ventriculaire**). Seul l'aspect de type 1 spontané ou révélé par test pharmacologique (voir annexe A) peut être retenu comme diagnostic du syndrome de Brugada.

Pour en savoir plus :

Pour en savoir plus, voir la fiche [Orphanet](#)

Menu

Fiche de régulation SAMU

Recommandations pour les urgences hospitalières

problématique et recommandations en urgence

orientation

interactions médicamenteuses

anesthésie

mesures préventives à prendre

mesures complémentaires et hospitalisation

don d'organes

numéros en cas d'urgence

annexe

ressources documentaires

Fiche de régulation SAMU

Appel pour un patient atteint du syndrome de Brugada

Télécharger la fiche de régulation au format PDF (clic-droit)

Synonymes

- ▶ fibrillation ventriculaire idiopathique

Mécanismes

- ▶ canalopathie autosomique dominante touchant un individu sur 2000 environ en Asie et un individu sur 5000 dans les autres parties du monde ; la canalopathie n'atteint que le myocarde et est associée à un risque de mort subite par fibrillation ventriculaire ; le syndrome de Brugada est caractérisé par un sus-décalage du segment ST dans les dérivations précordiales droites ou parfois inférieures

Risques particuliers en urgence

- ▶ syncopes souvent au repos, durant le sommeil ou dans un contexte fébrile
- ▶ troubles du rythme ventriculaire cardiaque graves : tachycardie ventriculaire polymorphe, fibrillation ventriculaire
- ▶ mort subite

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- ▶ défibrillateur implanté
- ▶ hydroquinidine (en cours d'évaluation)

Pièges

- ! méconnaissance d'une syncope d'origine cardiaque devant un tableau pseudo neurologique (perte de connaissance, convulsion)
- ! perte de connaissance survenant durant le sommeil ou au repos
- ! syncope favorisée par la prise d'antidépresseurs tricycliques, de cocaïne
- ! syncope survenant dans un contexte fébrile

Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- ▶ électrocardiogramme 12 dérivations : affirmation du syndrome de Brugada par le sus décalage du segment ST dans les dérivations précordiales droites (V1, V2, V3) et parfois inférieures ; QT normal
- ▶ enregistrer le tracé ECG au cours des malaises
- ▶ contre-indication des nitrés, anti-arythmiques... (liste détaillée sur www.orphanet-urgences.fr) :
 - ▶ OAP (œdème aigu du poumon) : privilégier les diurétiques
 - ▶ SCA (syndrome coronarien aigu) : abstention des nitrés sauf le SCA non ST+ toujours algique et sous surveillance ECG continue
- ▶ fibrillation ventriculaire et autres causes d'arrêt cardiaque : pas de particularité, choc électrique externe si nécessaire
- ▶ l'amiodarone (300mg) peut être utilisée lors des fibrillations ventriculaires récidivantes ou rebelles aux chocs électriques
- ▶ orage rythmique : recours possible à l'isoprénaline (Isuprel®) à très faible dose (0,01 mg/h) ; il est conseillé de ne pas dépasser 0,03 mg/h et d'arrêter s'il n'y a pas d'effet
- ▶ si l'orage rythmique persiste : désactiver un défibrillateur ; sédation, intubation et ventilation
- ▶ pas de particularité pour l'anesthésie mais, dans la mesure du possible et en l'absence d'étude, éviter la succinyl-choline (arythmogène)
- ▶ transport médicalisé pour tout porteur du syndrome de Brugada ayant présenté un malaise

- ▶ traiter une hyperthermie
- ▶

En savoir plus

- ▶ Centre de référence des maladies cardiaques héréditaires, service de cardiologie, CHU Lariboisière, Paris : 01 49 95 81 84 /85 /86
- ▶ Centre de référence des troubles du rythme cardiaque d'origine génétique, CHU de Nantes : 02 40 16 50 21
- ▶ Centre de référence des troubles du rythme héréditaire, Service de Rythmologie, Lyon : 04 72 35 76 89 / 04 72 35 75 39
- ▶ www.orphanet-urgences.fr
- ▶ www.cardiogen.aphp.fr

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématique et recommandations en urgence

- Syncope ou mort subite
- Prise en charge d'un autre problème médical chez un patient atteint d'un syndrome de Brugada

Le patient est pris en charge pour une syncope ou une mort subite

- **Mesures diagnostiques en urgence :**
 - Mettre en place les moyens de surveillance (monitoring) :
 - Toujours faire un ECG et enregistrer tous les malaises.
 - Rechercher les anomalies typiques de syndrome de Brugada de type 1 (tracé joint)
 - ATTENTION** : cet aspect est le plus souvent retrouvé dans les dérivations précordiales droites V1 V2 V3 mais peut être également présent dans les dérivations inférieures D2 D3 VF. L'intervalle QT est en général normal.
 - Rechercher systématiquement un contexte fébrile
 - Rechercher des facteurs déclenchants médicamenteux : prise d'anti-dépresseur tricyclique, cocaïne
 - Circonstances de survenue : repos, sommeil, période post-prandiale
- **Mesures thérapeutiques immédiates :**
 - Objectifs :
 - Assurer une stabilité hémodynamique
 - Prévenir la récurrence
 - **Si arrêt circulatoire par fibrillation ventriculaire :**
 - Manœuvres de réanimation et choc électrique

- Monitoring
- Si fibrillations ventriculaires récidivantes ou rebelles aux chocs électriques, administration d'amiodarone (Cordarone®) (300 mg) par voie orale possible.
- **Si trouble du rythme ventriculaire incessant** (état de mal syncopal par tachycardie ventriculaire polymorphe) :
 - Assurer une prise en charge dans le calme
 - Perfusion d'isoproterenol (Isuprel®) : 0,01 mg/h. Ne pas dépasser 0,03 mg/h et arrêter s'il n'y a pas d'effet.
 - De l'hydroquinidine peut également être administrée (en cours d'évaluation).
 - En cas de persistance de l'orage rythmique : sédation, intubation, ventilation

N.B. : si le patient est porteur d'un défibrillateur automatique implantable :

- En cas d'orage rythmique, pratiquer une perfusion d'Isuprel® (0,01 mg/h).
- Contacter le centre implanteur du défibrillateur.
- Rechercher à inactiver le défibrillateur.

Le patient est atteint d'un syndrome de Brugada mais pris en charge pour un autre problème médical

Circonstances qui peuvent favoriser la survenue de tachycardie ventriculaire polymorphe ou de fibrillation ventriculaire :

- stimulations vagales
- certains médicaments (liste jointe en annexe)
- fièvre
- **Mesures diagnostiques en urgence :**
 - **Mettre tout malade atteint du syndrome de Brugada sous monitoring**
- **Mesures préventives immédiates :**
 - **Traiter le facteur potentiellement déclenchant, surtout s'il s'agit d'une infection fébrile ou d'une prise médicamenteuse.** Mais dans la majorité des cas il n'y a pas de facteur déclenchant évident.

Orientation

- Où ? S'il s'agit d'une syncope ou d'un arrêt cardio-circulatoire : adresser le patient dans un CHU avec centre de référence pour les troubles du rythme héréditaires ou un centre de compétence pour les troubles du rythme héréditaires (liste sur www.orphanet.fr).
- Quand ? Le plus rapidement possible après stabilisation hémodynamique.
- Comment ? Sous surveillance monitoring.

Interactions médicamenteuses

- Eviter les médicaments susceptibles de favoriser les troubles du rythme ventriculaire polymorphe (liste jointe).

Anesthésie

- Pas de précaution particulière mais en l'absence d'études, éviter la succinyl-choline.

Mesures préventives à prendre

- Eviter ou traiter rapidement la circonstance favorisant une tachycardie ventriculaire polymorphe ou une fibrillation ventriculaire, notamment la fièvre.

Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation

- Elles doivent se faire avec l'aide des centres de référence et de compétence pour les troubles du rythme héréditaires.
- Porter un soin particulier à l'annonce du diagnostic (pathologie familiale).
- Demander rapidement à contacter la famille (enfants, parents) pour l'informer de la maladie de la manière la plus complète possible, des modalités de transmission et des examens éventuellement à réaliser.
- Une aide psychologique est souhaitable dès le diagnostic.

Don d'organes

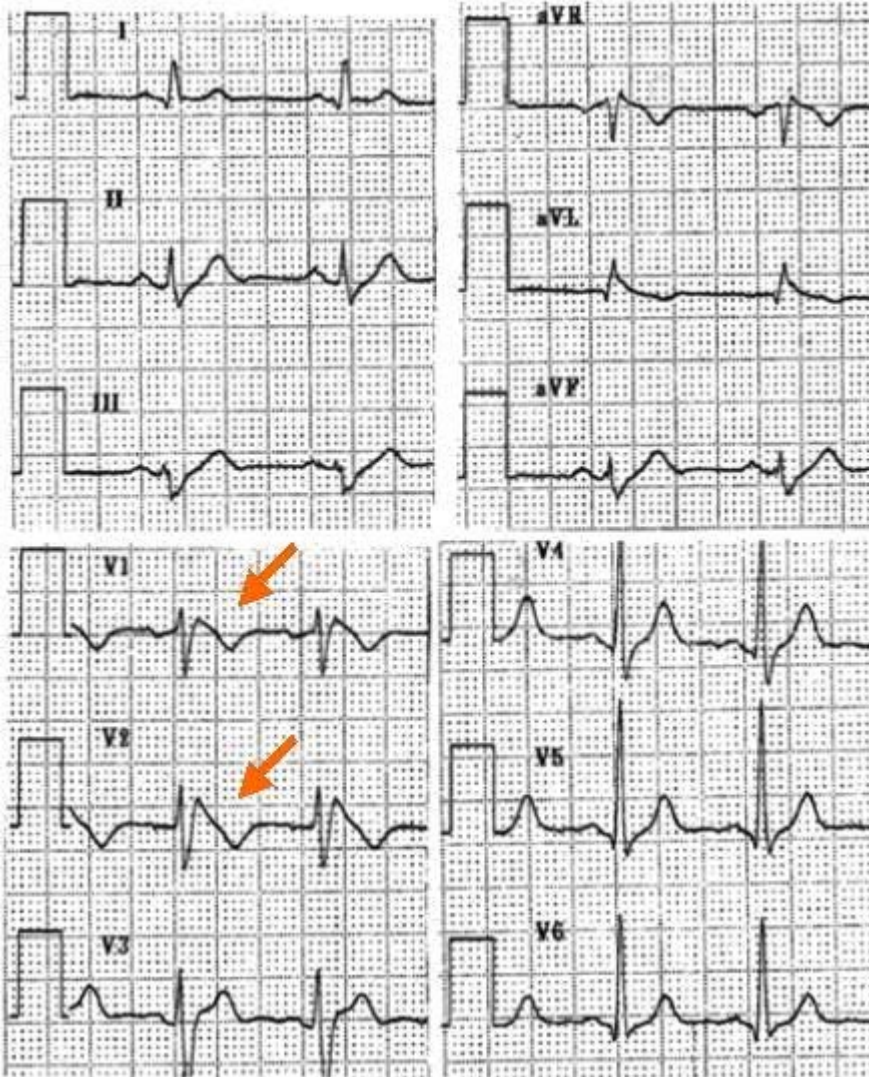
Le don d'organes est possible à l'exception du cœur. Il n'est pas connu d'atteinte d'autre organe dans cette maladie génétique.

Numéros en cas d'urgence

- Centre de référence des maladies cardiaques héréditaires. Service de Cardiologie (Professeur Antoine Leenhardt). Hôpital Lariboisière, Paris. Tél. : 01 49 95 81 84. Permanence USIC cardiologie : 01 49 95 81 85 ou 01 49 95 81 86.
- Centre de référence des troubles du rythme cardiaque génétiques - Service de Cardiologie. (Professeur Hervé Le Marec). CHU de Nantes. Tél. : 02 40 16 50 26.
- Centre de référence des troubles du rythme héréditaire, Service de Rythmologie (Professeur Philippe Chevalier) Hôpital Cardiologique de Lyon. Tél. : 04 72 35 76 89 / 04 72 35 75 39.

Annexes

A- Tracé ECG d'un patient avec un syndrome de Brugada type 1



B- Liste des médicaments contre-indiqués en cas de syndrome de Brugada

- I – Les antiarythmiques
 - 1. Bloqueurs des canaux sodiques
 - Antiarythmiques de classe 1C : flécaïnide, propafénone, cibenzoline
 - Antiarythmiques de classe 1A : disopyramide
 - 2. Les inhibiteurs calciques : vérapamil
 - 3. Les bêta-bloquants

- II – Les antiangineux :
 - 1. Les inhibiteurs calciques : nifédipine, diltiazem
 - 2. Les dérivés nitrés : dinitrate d'isosorbide, nitroglycérine
 - 3. Les activateurs des canaux potassiques : nicorandil

- III – Les psychotropes :
 - 1. Les antidépresseurs tricycliques : amytriptiline, nortriptyline, désipramine,

clomipramine

- 2. Les anti-dépresseurs tétracycliques : maprotiline
 - 3. Phénothiazine : perphénazine, cyamémazine
 - 4. Les inhibiteurs de la recapture de la sérotonine : fluoxétine
-
- IV – Autres substances : cocaïne, alcool, dimenhydrinate

Ressources documentaires

- Leenhardt A, Hamdaoui B, Di Fusco S, Extramiana F, Meddane M, Denjoy I, Milliez P, Dejode P, Cauchemez B. Syndrome de Brugada. Arch Mal Coeur Vaiss. 2003 May; 96 Spec No 4:30-7.
- Extramiana F, Maison-Blanche P, Denjoy I, Milliez P, Cauchemez B, Beaufils P, Leenhardt A. Concepts récents du syndrome de Brugada, du syndrome du QT long et des tachycardies ventriculaires catécholergiques. Arch Mal Coeur Vaiss. 2004 Nov;97(11):1135-40.
- Denjoy I, Extramiana F, Lupoglazoff JM, Leenhardt A. Syndrome de Brugada. Presse Med. 2007 Jul-Aug;36(7-8):1109-16..

Ces recommandations ont été réalisées avec la collaboration du Dr Isabelle Denjoy du Centre de Référence des troubles du rythme cardiaque héréditaires, service de cardiologie, CHU Lariboisière, Paris, et du Dr Gilles Bagou SAMU-69 Lyon.

Date de réalisation : 9 octobre 2009