

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Syndrome de Brugada

Octobre 2021

**Centre de référence pour la prise en charge des maladies rythmiques héréditaires de
l'Ouest, CHU de Nantes**

Sommaire

Synthèse à destination du médecin traitant	3
1. Le diagnostic et l'évaluation initiale	3
2. Prise en charge thérapeutique	3
3. La prise en charge psychologique.....	4
4. Signes d'alerte et PEC des événements évolutifs de la maladie	4
5. Informations utiles	5

Synthèse à destination du médecin traitant

1. Le diagnostic et l'évaluation initiale

Le diagnostic du syndrome de Brugada (BrS) repose sur l'ECG. C'est un aspect de sus-décalage du segment ST convexe et de plus de 2 mm dans les dérivations précordiales droites (en particulier en V1 et en V2) qui permet de faire le diagnostic. Cet aspect est retrouvé chez des patients qui ont par ailleurs une fonction cardiaque normale et qui peuvent être asymptomatiques tout en ayant un risque accru de syncope et de mort subite.

Cet aspect électrocardiographique est rare dans la population générale. Il est retrouvé le plus souvent chez des hommes autour de la quarantaine. Il est très rare chez les enfants avant l'adolescence.

Le plus souvent, le diagnostic est fait chez un sujet asymptomatique, parfois à la suite d'une syncope et plus rarement après un arrêt cardiaque mais cette pathologie représente environ 1/3 des arrêts cardiaque sur cœur sain.

Cet aspect électrocardiographique dénote un risque potentiel de survenue de troubles du rythme ventriculaire et de mort subite qui justifie une évaluation complète.

Bien souvent, l'aspect initial n'est pas complet et ne permet pas de faire le diagnostic. Il est fondamental de bien distinguer un aspect évocateur de BrS qui n'induit pas de risque particulier de survenue de troubles du rythme et un aspect complet qui lui sera à risque. Comme l'aspect électrocardiographique est variable dans le temps, en cas de doute sur le diagnostic et pour le dépistage familial, on propose la réalisation d'un test à l'Ajmaline (de préférence) ou au Flécaïnide permettant de démasquer l'aspect de BrS chez un patient qui n'aurait pas l'aspect spontané.

Le BrS est une pathologie d'origine génétique avec une transmission qui se fait sur le mode autosomique dominant. Il est donc important de proposer un dépistage familial chez tous les apparentés du premier degré d'un sujet atteint. Ce dépistage doit être fait idéalement par un test à l'ajmaline à défaut par un simple ECG. La génétique du BrS est complexe associant des mutations dans le gène SCN5A (qui est le gène qui code pour le canal sodique cardiaque) mais également la présence de variants fréquents. La relation entre la présence d'une mutation et le syndrome est complexe. Pour cette raison, le dépistage des apparentés ne peut pas se limiter à l'analyse génétique mais il doit obligatoirement comporter un dépistage clinique incluant l'ECG.

2. Prise en charge thérapeutique

Actuellement, il n'y a pas de traitement médicamenteux ayant fait la démonstration de son efficacité préventive dans cette pathologie. Par conséquent, la prise en charge thérapeutique sera dictée par l'évaluation du risque rythmique. Cette évaluation reste complexe et basée sur la présence de symptômes et de l'aspect spontané des anomalies sur l'ECG. Les patients ayant présenté des syncopes ou un arrêt cardiaque récupéré et qui ont un aspect spontané ont le risque le plus élevé.

A l'inverse, les patients qui n'ont pas d'aspect spontané et qui sont asymptomatiques ont un risque faible de développement de troubles du rythme. De nombreux paramètres électrocardiographique ont été proposés. La place de l'exploration électrophysiologique pour déterminer le risque rythmique reste discutée.

Pour tous les patients, on recommande une prise en charge agressive de la fièvre car il a été démontré que le risque d'événements rythmiques est augmenté en cas d'épisode fébrile.

On recommande également d'éviter les médicaments pouvant majorer l'aspect de BrS et une liste de ces traitements doit être remise aux patients (www.brugadadrugs.org). Il est également recommandé d'éviter les alcoolisations aiguës massives ou les drogues (cannabis, cocaïne) qui augmentent le risque de troubles du rythme ainsi que les activités sportives lorsqu'il fait chaud. Il n'y a pas de contre-indication à la pratique du sport par contre mais il est important de recommander au patient de ralentir progressivement ses activités physiques en cas d'activité physique intense afin d'éviter l'à-coups vagal post effort pouvant majorer l'aspect de BrS et potentiellement le risque de troubles du rythme.

Chez les patients ayant le risque rythmique le plus élevé, on peut proposer l'implantation d'un défibrillateur implantable qui permet de traiter par choc électrique une fibrillation ventriculaire. Plus récemment, l'ablation par radio fréquence de l'épicarde de l'infundibulum du ventricule droit a été proposé. Ce geste invasif est actuellement réservé aux patients déjà implantés d'un défibrillateur et qui font régulièrement des troubles du rythme ventriculaire. Chez ces patients un traitement par hydroquinidine peut également se discuter.

3. La prise en charge psychologique

Le plus souvent, le diagnostic de BrS est réalisé chez des sujets asymptomatiques au cours d'un ECG. Il s'agit le plus souvent de sujets en bonne santé ne se considérant pas comme des sujets à risque. L'intrusion du syndrome dans leurs vies peut donc avoir des conséquences psychologiques importantes d'autant plus qu'il y a un risque de transmission à leur descendance. La prise en charge psychologique devra donc intégralement faire partie de la prise en charge du patient. Le patient et sa famille doivent pouvoir bénéficier d'un accès facilité à un soutien psychologique.

4. Signes d'alerte et PEC des événements évolutifs de la maladie

Les signes qui doivent alerter le patient sont la survenue de syncope, en sachant que chez les patients atteints d'un BrS les syncopes vagales sont fréquentes et que les troubles du rythme ventriculaire surviennent volontiers en période vagale. Environ la moitié des syncopes surviennent pendant la nuit et il faudra savoir rechercher des syncopes atypiques se caractérisant par un réveil brutal nocturne, des mouvements anormaux ou une énurésie nocturne occasionnelle.

Dans cette pathologie, la fonction ventriculaire gauche ne se dégrade pas au cours du temps et il n'y a pas de signe d'insuffisance cardiaque. Le risque rythmique a tendance à diminuer au cours de la vie et il est maintenant bien démontré que le risque est clairement plus faible après l'âge de 60 ans.

Chez les sujets asymptomatiques, on propose habituellement un suivi cardiologique annuel.

5. Informations utiles

Centres de référence

Ile de France

Paris (site coordinateur)

• Pr Charron

Hôpital de la Pitié-Salpêtrière

47-83 boulevard de l'hôpital

75013 Paris

01 42 16 30 01

Paris (site constitutif)

• Pr Leenhardt

GH Bichat - Claude Bernard

CHU Paris Nord Val de Seine

46 rue Henri Huchard

75018 Paris

01 40 25 77 92

• Pr Bonnet

Hôpital Necker enfants malades

149 rue de Sèvres

75015 Paris

01 44 49 43 67

• Pr Hagège

Hôpital européen Georges Pompidou

20 rue Leblanc

75015 Paris

01 56 09 37 13

• Dr Lupoglazoff

APHP Robert Debré

Service cardiologie

48 boulevard Sérurier

75019 PARIS

01 40 03 21 89

Pays de la Loire

Nantes (Site coordinateur)

- Pr Probst

CHU de Nantes - hôpital Nord Laënnec

Bd Jacques-Monod

44093 Nantes Cedex 1

02 40 16 57 14

Nouvelle Aquitaine

Bordeaux (Site constitutif)

- Pr Sacher

CHU de Bordeaux - hôpital Haut-Lévêque

Avenue de Magellan

33604 Pessac

05 57 65 63 56

Rhône-Alpes Auvergne

Lyon

- Pr Chevalier

Hospices Civils de Lyon - Groupement Hospitalier EST

59, Boulevard Pinel

69677 Bron - Lyon

04 72 35 76 89

Centres de compétence

Bourgogne Franche Comté

Dijon

- Pr Laurent

CHU Bocage

2 Bd Mal de-Lattre-de-Tassigny

21033 Dijon

03 80 29 33 13

Bretagne

Brest

• Pr Mansourati

CHU de Brest - hôpital de la Cavale Blanche

Département de cardiologie

29609 Brest Cedex

02 98 34 73 73

Rennes

• Pr Mabo

CHU de Rennes - Pontchaillou

2 Rue Henri Le Guilloux

35000 Rennes

02 99 28 71 74

Centre Val de Loire

Tours

• Pr Babuty

CHU Trousseau

Avenue de la république

37044 Tours Cedex

02 47 47 46 50

Grand Est

Nancy

• Pr Sadoul

CHU de Nancy - Hôpital de Brabois

Allée au Morvan

54500 Vandoeuvre des Nancy

03 83 15 49 29

Reims

• Dr Lesaffre

CHU de Reims

45 rue Cognacq-Jay

51092 Reims Cedex

03 26 78 90 03

Strasbourg

• Pr Jesel-Morel

CHRU de Strasbourg-Nouvel Hôpital Civil

1 place de l'Hôpital

67091 Strasbourg

03 69 55 05 80

Hauts de France

Amiens

• Pr Hermida

CHU d'Amiens - hôpital Sud

Avenue René Laennec

80054 Amiens Cedex 01

03 22 08 72 30

Lille

• Pr Klug

CHU de Lille - hôpital cardiologique

Boulevard du Pr Jules Leclercq

59037 Lille Cedex

03 20 44 50 38

Normandie

Caen

• Dr Gérard

CHU de Caen - Hôpital Clemenceau

Avenue Clemenceau

14033 Caen Cedex 9

02 31 27 25 69

Rouen

• Pr Anselme

CHU de Rouen - Hôpital Charles Nicole

1 rue de Germont
76031 Rouen Cedex
02 32 88 81 11

Nouvelle Aquitaine

La Rochelle
• Dr Al Arnaout
CH de La Rochelle - service cardiologie
Rue du docteur Schweitzer
17019 La Rochelle Cedex 1
05 46 45 66 41

Pau
• Dr De Guillebon
CH de Pau
4 boulevard Hauterive, BP1156
64046 Pau Université Cedex
05 59 92 48 83

Poitiers
• Dr Garcia
CHU de Poitiers
2 rue de la Milétrie, CS 90577
86000 Poitiers
05 49 44 37 29

Occitanie

Montpellier
• Pr Pasquié
CHU de Montpellier - Hôpital Arnaud-de-Villeneuve
371 avenue Giraud
34295 Montpellier Cedex 5
04 67 33 61 87

Nîmes
• Pr Messner
CHU de Nîmes Caremeau

Place du Professeur Robert Debré

30900 Nimes

04 66 68 31 15

Toulouse

• Pr Maury

CHU de Toulouse - Hôpital Rangueil

1 avenue du professeur Jean-Poulhès

TSA 50032

31059 Toulouse Cedex 9

05 61 32 33 16

Pays de la Loire

Angers

• Dr Dupuis

CHU d'Angers

4 rue Larrey

49 933 Angers

02 41 35 45 47

Provence-Alpes-Côte d'azur

Marseille

• Pr Deharo

Assistance publique - hôpitaux de Marseille - Hôpital de la Timone - adultes

264 rue Saint-Pierre

13385 Marseille 5 Cedex 05

04 91 38 60 93

Nice

• Dr Théodore

Hôpital Pasteur

BP 1069

06002 Nice Cedex

04 92 03 77 33

Rhône-Alpes-Auvergne

Clermont-Ferrand

• Pr Eschalièr

CHU de Clermont Ferrand-Hôpital Gabriel Montpied

Rue Montalembert, BP 69

63003 Clermont-Ferrand cedex 1

04 73 75 14 12

Grenoble

• Dr Defaye

CHU de Grenoble-Alpes

CS 217

38043 Grenoble Cedex 9

04 76 76 54 37

Saint-Etienne

• Pr Da Costa

CHU de St-Etienne - Hôpital Nord

Service cardiologie

rue Albert Raymond

42055 Saint Etienne Cedex 2

04 77 82 86 79

DOM-TOM

Guadeloupe-Pointe à Pitre

• Dr Larifla

CHU Pointe à Pitre

Route de Chauvel - BP 465

97159 Pointe à Pitre

05 90 89 14 20

Réunion-Saint-Pierre de la Réunion

• Dr Geoffroy

CHR de la Réunion - groupe hospitalier Sud Réunion

BP 350

97448 Saint-Pierre de la Réunion

02 62 35 91 53