

Observation

Des frères un peu « olé-olé » !

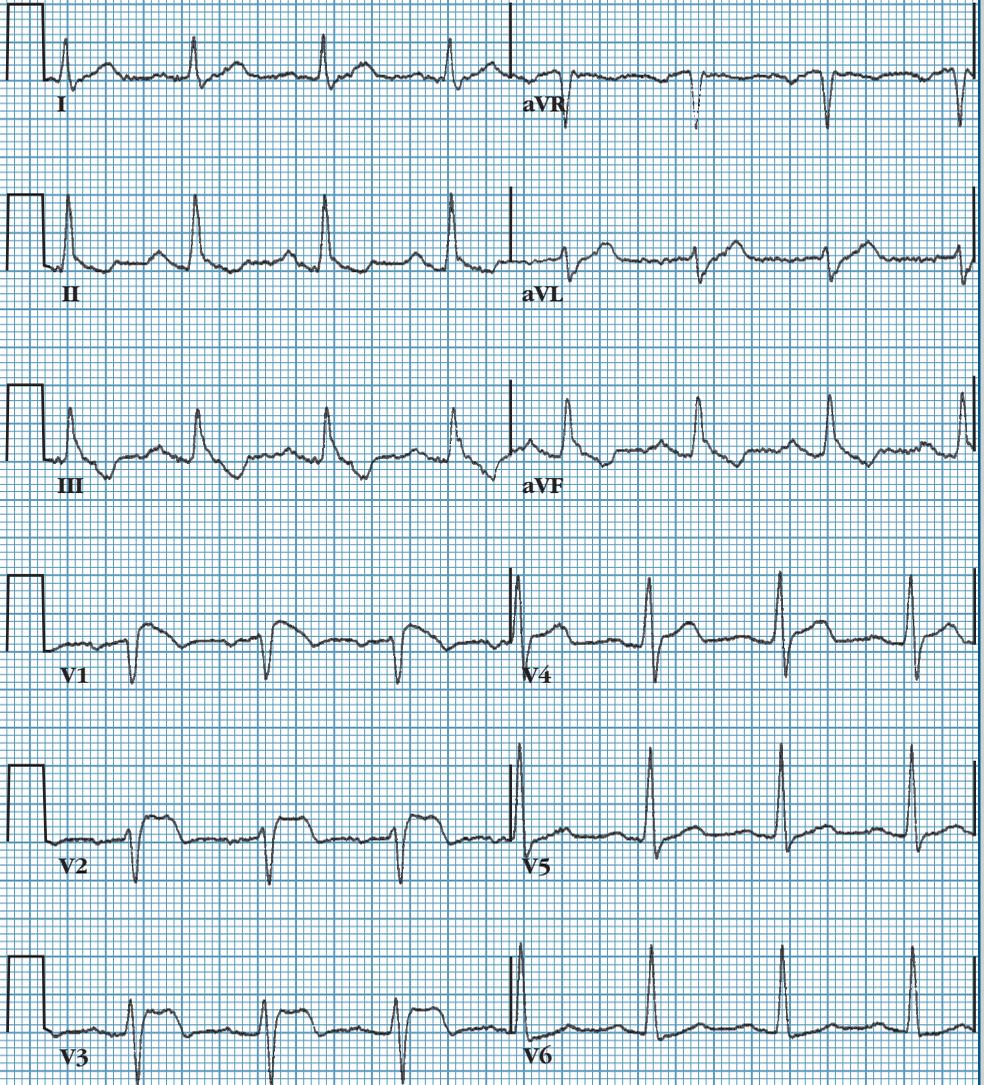


La famille de Monsieur L., 49 ans, appelle le Samu-Centre 15, car celui-ci vient de perdre connaissance alors qu'il travaillait sur son ordinateur familial. Cette perte de connaissance, brutale, est associée à des mouvements cloniques. À l'arrivée de l'équipe de Smur, le patient est conscient, bien orienté avec un score de Glasgow de 15. La fréquence cardiaque est retrouvée à 120/min, la pression artérielle à 130/70 mmHg avec une fréquence respiratoire de 16/min et une saturation pulsée à 94 % sous air ambiant. Il n'y a pas de douleur thoracique ni de dyspnée. La glycémie capillaire est à 1,15 g.L⁻¹. L'examen retrouve une auscultation cardiaque normale avec des bruits du cœur réguliers, des pouls périphériques présents et symétriques. Les mollets sont souples. L'examen neurologique est normal. L'épisode a duré 2-3 minutes et est spontanément résolutif. Dans les antécédents du patient, on peut relever la notion d'un infarctus chez le père à l'âge de 63 ans et la mort subite d'un demi-frère à l'âge de 40 ans. Un ECG est réalisé.

Questions

- 1 Analyse de l'ECG.
- 2 Quel est le diagnostic le plus probable ?
- 3 Comment avoir un diagnostic de certitude ?
- 4 Quelle prise en charge proposer ?

25mm/s
10mm/mV
100Hz



① Analyse de l'ECG

Le tracé n'est pas parasité. Étalonnage en vitesse (25 mm/s) et en amplitude (1 mV = 1 cm) corrects. Pas d'argument pour une mauvaise position des électrodes.

Rythme sinusal. Fréquence ventriculaire 80/min.

Onde P : durée = 0,1 s ; amplitude = 0,2 mV ; axe = 60° ; morphologie sans particularité.

Espace PR = 0,2 s.

Complexes QRS : durée = 0,1 s ; retard à l'apparition de la déflexion intrinsécoïde dans la dérivation V1 (0,08 s) ; normal dans la dérivation V6 (< 0,04 s) ; zone de transition entre les dérivations V3 et V4 ; axe = 60° ; morphologie et amplitude sans particularité.

Repolarisation : point J et segment S-T sus-décalés dans les dérivations V1, V2, V3, V4 ; aspect convexe du segment ST dans les dérivations V1, V2 et V3 ; onde T négative dans les dérivations D3, aVF et V1 ; espace QT/QTc = 0,26/0,33 s.

Conclusion

Bloc de branche droit incomplet.

Syndrome de Brugada de type 1 probable.

② Syndrome de Brugada

En 1992, Pedro et Joseph Brugada décrivaient un nouveau syndrome en observant plusieurs cas de morts subites chez des patients jeunes avec un cœur apparemment sain. Ces patients étaient caractérisés par la présence un bloc de branche droit associé à un sus-décalage du segment ST dans les dérivations précordiales droites. Ces morts subites ont été attribuées à la survenue de troubles du rythme ventriculaire. L'incidence du syndrome de Brugada comme étiologie des morts subites varie entre 3 et 24 % selon les auteurs. Il existe une prédominance masculine (8/1), et l'âge médian est de 42 ans. L'incidence est comprise entre 5 et 66 cas pour 10 000 habitants. Ce syndrome est particulièrement fréquent dans les pays du sud-est asiatique. Il existe deux aspects électrocardiographiques bien distincts :

- le type 1 qui associe une surélévation du point J de plus de 2 mm dans les dérivations V1 ou V2 avec un segment ST convexe en haut, suivi d'une onde T négative ;
- le type 2 correspond à un point J surélevé mais avec un segment ST concave en haut « en selle ». L'onde T est positive ou biphasique (*Fig. 1*).

Certains auteurs identifient un type 3 qui serait un équivalent mineur des types 1 ou 2 avec un sus-décalage du segment S-T moins important. Une caractéristique importante de cette maladie est que l'aspect électrocardiographique est variable dans le temps (passage de type 2 vers 1). Les modifications sont amplifiées par le repos et minorées par les stimulations

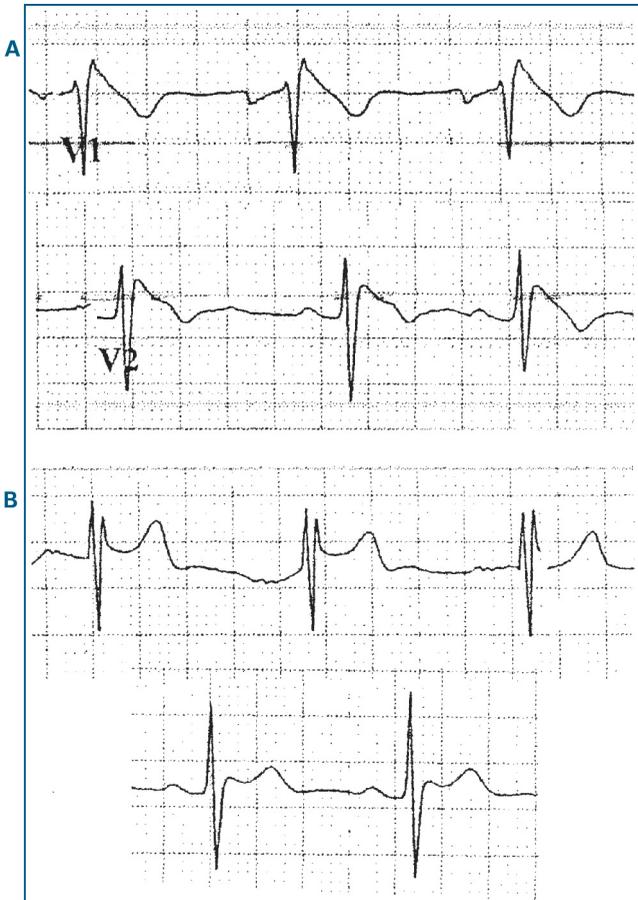


Figure 1. Les deux types du syndrome de Brugada. **A.** En haut, type 1 : bloc de branche droit avec sus-décalage du segment ST convexe en haut. **B.** En bas, type 2 : aspect « en selle » du sus-décalage du segment ST.

parasympathiques (effort). Cette maladie est due à une anomalie génétique autosomique dominante à pénétration variable liée à la modification du gène *SCN5A* du chromosome 3. Il est clairement établi que le syndrome est dû à une anomalie des canaux sodiques. Cette anomalie aboutie à une hétérogénéité de repolarisations qui rend sensible le myocarde à la survenue d'arythmies ventriculaires. Soixante pour cent des patients symptomatiques ont une histoire familiale de mort subite. Les critères diagnostiques sont résumés dans le [tableau 1](#). L'évolution spontanée est grave puisque dans la série des frères Brugada, on constatait 30 % d'arythmies ventriculaires graves à 2 ans.

Tableau 1. Critères diagnostiques du syndrome de Brugada.

- Syncope (ou mort subite) au repos du sujet jeune
- Antécédents familiaux de mort subite
- Absence de cardiopathie
- Aspect intercritique de l'ECG :
 - bloc de branche droit complet ou incomplet
 - sus-décalage du segment ST en V1 et/ou V2 > 1 mm
 - aspect variable dans le temps et peut être transitoire
- Test pharmacologique (test à l'ajmaline) positif (augmentation du sus-décalage dans les dérivations V1 et V2).
- Test de provocation de trouble du rythme ventriculaire par stimulation ventriculaire positif

③ Diagnostic de la maladie

La recherche de potentiels tardifs à l'électrocardiogramme de haute amplification peut être positive. Le diagnostic repose sur les tests aux anti-arythmiques de type I (ajmaline ou flécaïne) qui majorent le trouble de la repolarisation dans les dérivations précordiales droites. La stimulation ventriculaire programmée peut permettre d'induire des tachycardies polymorphes ou des fibrillations ventriculaires chez les patients atteints de ce syndrome.

④ Prise en charge et traitement

Ce patient doit être admis en unité de soins intensifs cardiologique avec un transport médicalisé. Le traitement définitif consiste en la pose d'un défibrillateur implantable. Tous les patients symptomatiques doivent bénéficier de la pose d'un défibrillateur implantable. Pour les patients asymptomatiques, selon certains auteurs, seuls les patients ayant un seuil de déclenchement de troubles du rythme ventriculaire à la stimulation programmée bas peuvent bénéficier de ce traitement.

Bibliographie

- Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1992 ; 20 : 1391-6.
- Halimi F. Critères ECG du syndrome de Brugada par rapport au bloc de branche droit. *Réalités Cardiologiques* 2003 ; 184 : 29-36.
- Jenvrin J, Auffret Y, Devaux T, Jaffrelot M, Picault L. The Brugada syndrome. To be evoked in case of malaise in a young adult. *Presse Med* 2004 ; 33 : 826-9.
- Mattu A, Rogers RL, Kim H, Perron AD, Brady WJ. The Brugada syndrome. *Am J Emerg Med* 2003 ; 21 : 146-51.
- Rettab S. Prise en charge en préhospitalier et revue de la littérature du syndrome de Brugada, Thèse de médecine. Paris : Faculté de Médecine Lariboisière-Saint Louis, Université Paris 5, 2004 : 91 p.