

CARDIOLOGIE

Conférences scientifiques

COMPTE RENDU DES CONFÉRENCES

SCIENTIFIQUES DE LA DIVISION DE

CARDIOLOGIE, ST. MICHAEL'S HOSPITAL,

UNIVERSITÉ DE TORONTO

Le syndrome de Brugada : une nouvelle pathologie maligne des canaux cardiaques sodiques

FAYEZ BOKHARI, MD ET DAVID NEWMAN, MD, FRCPC, FACC

Le syndrome de Brugada a été décrit pour la première fois en 1986, bien qu'il existe une description antérieure moins fréquemment citée. Ce syndrome est un trouble congénital de la fonction des canaux cardiaques sodiques caractérisé par des modifications ÉCG typiques (figure 1) et une incidence élevée de mort cardiaque subite souvent précédée d'épisodes multiples de perte de conscience. On considère actuellement que le tableau clinique du syndrome de Brugada correspond à la description de divers syndromes de mort subite dans les communautés d'Asie du Sud-Est. Ces syndromes sont caractérisés par la mort subite d'origine arythmique, survenant souvent au moment de l'activation concomitante du système nerveux autonome et fréquemment pendant le sommeil. Par définition, ces décès surviennent dans le contexte d'un intervalle QT normal sans autres anomalies de la fonction cardiaque que la fluctuation occasionnelle du tracé ÉCG typique du syndrome de Brugada. Ces syndromes ont divers noms tels que *Lai Tai* (mort pendant le sommeil) en Thaïlande, *Bangungut* (cri suivi de la mort subite) aux Philippines et *Pokkuri* (mort inattendue pendant la nuit) au Japon. Bien que l'on pensait autrefois qu'ils étaient exotiques et obscurs, il semble maintenant que ces rares foyers épidémiologiques de mutations du gène des canaux sodiques plus fréquentes reflètent en fait une anomalie congénitale observée à l'échelle mondiale. Il existe une similitude entre ces syndromes et la famille des troubles congénitaux mieux connus représentés par le syndrome du QT long. Cependant, la principale différence qui caractérise le syndrome de Brugada est que la correspondance entre le génotype et le phénotype est plus incertaine, tout comme l'histoire naturelle de la maladie, les examens optimaux et le traitement médical.

Définition

Le syndrome de Brugada est un trouble primitif fonctionnel électrique de la fonction des canaux cardiaques sodiques, caractérisé par des arythmies ventriculaires malignes (habituellement une tachycardie ventriculaire polymorphe [TV] ou une syncope) et diverses anomalies ÉCG assez fréquentes. Les caractéristiques ÉCG les plus spécifiques du syndrome de Brugada sont illustrées aux figures 1 et 2 et comprennent :

- Un bloc de branche droit (BBD) complet et incomplet avec sus-décalage du segment ST (0,2 mV ou plus au point J) dans V1 à V3, en association avec un intervalle PR prolongé;
- Une onde S (ou onde de Wilson) de plus grande amplitude dans la dérivation 1 et dans les dérivations ÉCG latérales, typique en présence d'un BBD, est rare chez les patients atteints du syndrome de Brugada;
- Deux morphologies du segment ST dans les dérivations V1 à V3 : sus-décalage du segment ST convexe ou concave et en forme de selle.

Ces caractéristiques sont dynamiques et peuvent changer ou disparaître lors du suivi (figure 2). On a noté des modifications en série du sus-décalage du segment ST dans le temps, jusqu'à une normalisation temporaire, chez 80 % des cas présentant des signes ÉCG du syndrome de Brugada qui sont modulés par l'équilibre du système nerveux autonome. Le sus-décalage du segment ST dans les dérivations précordiales droites indique que ce schéma est limité à un bloc pariétal plutôt que septal du ventricule droit (VD). Une affection structurelle du système His-Purkinje peut être à la base de la manifestation

Division de cardiologie

Beth L. Abramson, MD
Wayne Batchelor, MD
Warren Cantor, MD
Luigi Casella, MD
Robert J. Chisholm, MD
Chi-Ming Chow, MD
Paul Dorian, MD
David Fitchett, MD
Michael R. Freeman, MD
Shaun Goodman, MD
Anthony F. Graham, MD
Robert J. Howard, MD
Stuart J. Hutchison, MD
Victoria Korley, MD
Anatoly Langer, MD (rédacteur)
Gordon W. Moe, MD
Juan Carlos Monge, MD
David Newman, MD
Trevor I. Robinson, MD
Duncan J. Stewart, MD (chef)
Bradley H. Strauss, MD

St. Michael's Hospital
30 Bond St.,
Suite 9-004, Queen Wing
Toronto, Ont. M5B 1W8
Télécopieur: (416) 864-5330

Les opinions exprimées sont exclusivement celles des membres de la division. Publié grâce à des subventions sans restrictions.



Leading with Innovation
Serving with Compassion

ST. MICHAEL'S HOSPITAL

A teaching hospital affiliated with the University of Toronto



Figure 1 : Un phénotype ÉCG typique du syndrome de Brugada est illustré. On note le sus-décalage du segment ST spectaculaire dans les dérivations précordiales droites, selon un schéma de BBD incomplet atypique en l'absence d'une onde S profonde concomitante dans la dérivation I. On note que le sus-décalage du segment ST est caractérisé par un segment ST lentement descendant en continuation avec une onde T négative. Les intervalles QT et QTc sont normaux.



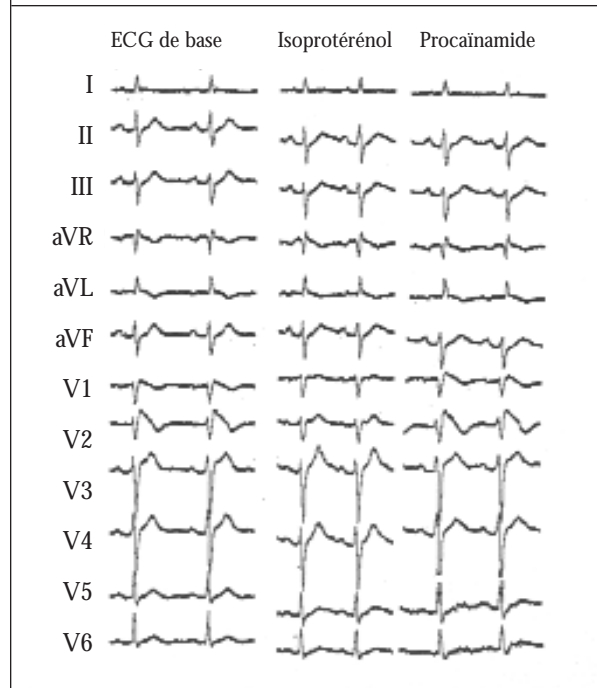
électrophysiologique d'un intervalle HV prolongé (et correspondre à un intervalle PR prolongé sur l'ÉCG de surface) observé chez de nombreux patients.

Épidémiologie

Il est très difficile d'estimer l'incidence du syndrome de Brugada car il n'a été décrit que récemment et il n'est pas généralement reconnu. Cependant, la fibrillation ventriculaire (FV) idiopathique représente de 3 à 5 % de tous les cas de mort cardiaque subite et les estimations indiquent que jusqu'à 20 % de ces patients sont en fait atteints du syndrome de Brugada. Dans ce syndrome, les arythmies apparaissent après la trentaine, sans signes avant-coureurs ou augmentation préalable de la fréquence cardiaque comme dans les TV dépendantes des catécholamines.

Le syndrome de Brugada est reconnu à l'échelle mondiale, mais son incidence est plus élevée en Asie du Sud-Est, où elle varie de 0,6 % à 0,0006 %. En Thaïlande du Nord-Est, la mort subite inexplicable est la principale cause de mortalité chez les hommes d'un jeune âge; 40 % de ces patients présentent des antécédents familiaux de mort subite, l'incidence estimée étant de 1 mort subite pour 1000 personnes par année. Des données récentes suggèrent que ce syndrome n'est pas rare dans les pays occidentaux et en Amérique du Nord. La prévalence du syndrome complet est difficile à estimer avec exactitude, bien que l'on ait estimé que le phénotype ÉCG de ce syndrome atteint 1,4 % au Japon. À l'exception des antécédents familiaux, il n'est pas utile d'utiliser d'autres variables démographiques pour établir le diagnostic. Finalement, on espère que l'évaluation génétique aidera à diagnostiquer les patients asymptomatiques (ceux présentant un ÉCG anormal uniquement) ou les membres de la famille de patients affectés et d'identifier la présence d'un gène anormal des canaux sodiques. Comme dans de nombreux domaines de la recherche sur les mutations génétiques, de nouvelles mutations ponctuelles seront mises à jour et de nouveaux liens de

Figure 2 : Un cas récent observé dans le service des arythmies est celui d'un homme caucasien de 79 ans qui présentait une syncope. Toutes les études fonctionnelles et structurales cardiaques non invasives et invasives étaient normales. Lorsqu'il s'est présenté dans le service, on a dépisté le phénotype ÉCG du syndrome de Brugada (colonne de gauche). Cette anomalie a été en grande partie éliminée par la perfusion d'isoprotérénol à raison de 4 mg/min (colonne du milieu). Le tracé ÉCG anormal a ensuite été rétabli après la perfusion par voie intraveineuse de 300 mg de procainamide pendant 20 minutes. Lors d'études invasives, on a provoqué une tachycardie ventriculaire polymorphique avec une double stimulation ventriculaire programmée. Le patient a reçu un défibrillateur à synchronisation automatique implantable double chambre.



parenté seront sans aucun doute découverts, et par conséquent, il semble maintenant possible d'espérer pouvoir mettre au point un simple test sanguin pour établir un génotype qui permettrait de prédire de façon fiable les événements cliniques dans tous les types d'arythmies. Dans une étude, les données cliniques portant sur 163 patients atteints du syndrome de Brugada démontrent la FV ou la mort subite chez 22 % d'entre eux et les variables démographiques suivantes : rapport hommes-femmes de 12:1; 58 % d'origine asiatique; âge moyen lors de la première manifestation d'arythmie de 22 à 65 ans, le plus grand nombre de cas se situant à l'âge de la quarantaine; et antécédents familiaux de syncope.

Pronostic

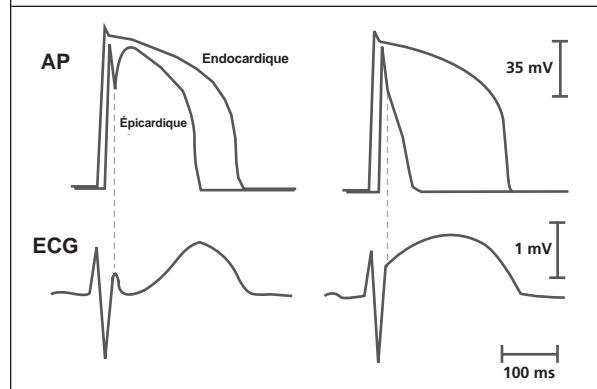
L'histoire naturelle de la maladie a été signalée initialement par Brugada et coll. dans le cadre d'une évaluation prospective de 63 patients dont on a effectué le suivi en moyenne pendant 34 mois. L'étude a démontré que le syndrome était associé à une incidence de 27 % de mort subite ou de syncope, même chez les patients asymptomatiques ou dans

les formes occultes de la maladie. Le pronostic est mauvais si le patient n'est pas traité, et l'on a enregistré 10 % de mortalité après quelques années de suivi. Cependant, d'autres études suggèrent un risque beaucoup moins élevé de mort prématurée, même chez les patients symptomatiques, bien que cette différence puisse être due à la sélection des cas ou à la durée du suivi. On a suggéré que la prévalence relativement élevée du phénotype ÉCG implique une évolution relativement bénigne pour la majorité des sujets, mais il existe des écarts évidents dans la compréhension de la méthode optimale de stratification des risques parmi les sujets asymptomatiques.

Physiopathologie

Le syndrome de Brugada est une maladie héréditaire et sa transmission est autosomique dominante avec une pénétrance variable. Cependant, des cas sporadiques ont été également signalés. Plus de trois mutations différentes du gène des canaux cardiaques sodiques SCN5A sur le chromosome 3 ont été décrites jusqu'à présent. Ces mutations sont une substitution résiduelle unique, entraînant un changement dans le taux d'acides aminés ainsi que la diminution du courant entrant des canaux sodiques. Pour comprendre les implications cellulaires de la diminution du courant entrant des canaux sodiques, il faut comprendre l'hétérogénéité morphologique du potentiel d'action et ses implications pour le cœur. Vers la fin des années 1980, Antzelevitch et ses collègues ont identifié une grande masse de cellules musculaires ventriculaires au milieu du myocarde caractérisées par un long potentiel d'action comme les cellules de Purkinje. Ces cellules dites M jouent un rôle dans le genèse de l'onde U sur l'ÉCG de surface et sont importantes dans la physiopathologie des tachycardies ventriculaires polymorphiques du type torsades de pointe. Antzelevitch et d'autres auteurs ont exploré l'hétérogénéité transmurale de la morphologie du potentiel d'action (et donc l'hétérogénéité de la repolarisation) dans la paroi ventriculaire. Le potentiel d'action épicaudique des deux ventricules a une morphologie distincte en pointe et en dôme. La repolarisation précoce initiale après le segment ascendant du potentiel d'action est due à la présence dans ces cellules d'un courant sortant transitoire (repolarisant ou déplaçant le potentiel cellulaire d'un potentiel positif vers un potentiel plus négatif) transporté par le potassium appelé I_{to} . Ce courant sortant est neutralisé par un courant entrant des canaux sodiques. On pense actuellement que c'est ce courant des canaux sodiques qui est atténué dans les mutations du gène SCN5A en présence du syndrome de Brugada. Cette diminution du courant entrant des canaux sodiques, au niveau plateau du potentiel d'action cardiaque, permet la pénétration d' I_{to} à travers la paroi du ventricule droit. Ceci raccourcit la durée AP épicaudique et entraîne la perte du dôme du potentiel d'action, augmentant l'hétérogénéité transmurale des périodes réfractaires et le sus-décalage du segment ST dans V1 à V3 (figure 3). On pense que la contribution relative d'une anomalie du potentiel d'action épicaudique sur l'ÉCG de surface est plus prononcée dans le ventricule droit en raison de la finesse de sa paroi et du courant I_{to} plus prononcé dans l'épicarde du VD. Il existe des données expérimentales suggérant que la

Figure 3 : Un schéma de deux potentiels d'action, l'un de l'épicarde et l'autre de l'endocarde. Le panneau de gauche montre le schéma normal en pointe et en dôme d'un potentiel d'action épicaudique dû à l'activation transitoire du courant entrant (I_{to}) juste après le segment ascendant, qui est neutralisé par un courant entrant des canaux sodiques. On pense que ce phénomène explique le point électrocardiographique J, observé sur l'ÉCG de surface enregistré simultanément. À droite, on note un schéma des mêmes deux cellules d'un patient atteint du syndrome de Brugada; on note une atténuation du courant des canaux sodiques qui entraîne une opposition moindre à l' I_{to} épicaudique avec un potentiel d'action plus court en résultant et un sus-décalage du segment ST. Il existe des données expérimentales démontrant que ce phénomène augmente l'hétérogénéité de la repolarisation et entraîne des arythmies de réentrée.



Alings M, Wilde A. "Brugada" syndrome: clinical data and suggested pathophysiological mechanism. *Circulation* 1999;5:666-73.

distribution hétérogène des durées du potentiel d'action à travers la paroi du VD peut être à la base du sus-décalage préférentiel du segment ST dans les dérivations précordiales droites en présence du syndrome de Brugada. Cela entraîne l'apparition d'arythmies de réentrée de phase 2 issues du ventricule droit (les cellules dont la durée du potentiel d'action est plus courte peuvent être excitées au préalable par des cellules adjacentes dont la durée du potentiel d'action est normale). Il existe certaines données indiquant un chevauchement entre une variante génétique du syndrome du QT long (également sur le gène SCN5A) qui prolonge l'intervalle QT par un courant entrant accru des canaux sodiques pendant que le potentiel d'action est à un niveau plateau, et le syndrome de Brugada. En outre, la dysplasie du VD qui est associée à l'arythmie ventriculaire a été précédée dans certains cas par le phénotype ÉCG du syndrome de Brugada. D'autres recherches sont nécessaires pour définir plus clairement la relation existant entre ces trois troubles de la conduction électrique. Ces recherches permettront peut-être d'effectuer des tests diagnostiques plus spécifiques et d'établir de meilleurs liens que le test actuel entre une arythmie maligne et un phénotype relativement non spécifique sur l'ÉCG de surface.

Examens

Un haut degré de suspicion est nécessaire pour diagnostiquer le syndrome de Brugada car le diagnostic est établi par l'exclusion des cardiopathies structurales (surveillance Holter

normale, échocardiogramme, anatomie des artères coronaires, intervalle QT et IRM cardiaque) afin d'exclure la dysplasie ventriculaire droite arythmogène chez les patients présentant des syncopes ou des arythmies ventriculaires inexplicées. En outre, un ÉCG phénotypique typique du syndrome de Brugada est également nécessaire pour établir le diagnostic, appuyé par des antécédents familiaux de mort cardiaque subite. Des tests de provocation dont la sensibilité et la spécificité sont incertaines sont souvent utilisés pour confirmer le diagnostic.

Tests de provocation

On a suggéré que des tests de provocation pharmacologique devraient être effectués avant d'écarter le diagnostic chez les patients ayant un phénotype évoquant possiblement le syndrome de Brugada. Ces tests comprennent l'administration aiguë par voie intraveineuse de bloqueurs des canaux sodiques tels que le procainamide (10 mg/kg en 10 min) ou en Europe, le flécaïnide ou l'ajmaline. Le test est considéré comme positif si un sus-décalage additionnel de 1 mm apparaît dans V1-V3, ainsi que des schémas de bloc de branche droit.

La stimulation bêta-adrénergique physiologique ou pharmacologique (p. ex. avec l'isoprotérénol) peut normaliser l'ÉCG (réduction du sus-décalage du segment ST comme à la figure 2, panneau central). Inversement, on a également observé une augmentation du sus-décalage du segment ST après un blocage bêta-adrénergique ou une stimulation vagale. Ce sus-décalage peut être passager pendant le sommeil et explique l'incidence accrue de mort subite pendant la nuit.

Le rôle de la stimulation électrique programmée

La stimulation électrique programmée a une valeur limitée pour identifier les patients présentant un risque de mort cardiaque subite par le syndrome de Brugada (valeur prédictive positive de 51 % chez 116 patients, augmentant à seulement 70 % chez ceux atteints d'arythmie maligne documentée). Les efforts visant à améliorer cette valeur par la perfusion d'édrophonium ou d'un antagoniste des récepteurs alpha-adrénergiques sont prometteurs, mais une telle amélioration n'a pas été démontrée, tout comme les techniques optimales de stimulation mises au point pour investiguer les arythmies de réentrée liées au tissu cicatriciel. En outre, le rôle d'une étude électrophysiologique (EP) négative chez un patient atteint du syndrome de Brugada (événement clinique en plus d'un ÉCG anormal) n'est pas clair. On a suggéré une valeur prédictive négative relativement élevée de 94 %. Cependant, la nature du trouble nécessite un suivi d'une très longue durée avant que ce taux puisse être fermement établi. Il existe des préoccupations similaires à propos de l'importance des valeurs prédictives positives et négatives obtenues dans les études EP

chez des patients asymptomatiques dont l'ÉCG est typique du syndrome de Brugada. Cependant, on a suggéré qu'un test EP ne pouvant provoquer d'arythmies peut être avantageux dans une cohorte de patients plus jeunes dont le tableau clinique est typique, bien que la durée des suivis ait été assez courte.

Prise en charge

Prévention secondaire de la syncope récurrente ou de l'arrêt cardiaque ayant fait l'objet d'une réanimation

Étant donné la rareté actuelle de ce syndrome et le caractère très récent de sa description, il n'existe pas d'évaluations contrôlées des traitements proposés. Aucun médicament anti-arythmique n'est considéré comme adéquat et en conséquence, on pense généralement que le défibrillateur à synchronisation automatique implantable est le traitement de premier choix chez les patients symptomatiques (p. ex. syncope ou TV/FV ayant fait l'objet d'une réanimation), dont l'ÉCG est typique et présentant des antécédents familiaux positifs de mort subite inexplicée. La normalisation passagère de l'ÉCG ne réduit pas la nécessité d'utiliser un défibrillateur à synchronisation automatique implantable. La décision thérapeutique ne doit pas être fondée uniquement sur la capacité d'induction EP chez les patients symptomatiques en raison surtout de la nature intermittente de l'instabilité électrique, du manque de clarté empêchant l'élaboration d'un protocole de stimulation optimale et de la vraie valeur prédictive positive et négative de l'information obtenue.

Prévention primaire de la syncope/des arythmies malignes chez les patients asymptomatiques

Le traitement des patients asymptomatiques dont le tracé ÉCG spontané ou provoqué comporte des anomalies typiques du syndrome de Brugada, avec ou sans antécédents familiaux, fait l'objet de controverses. Le traitement clinique agressif des patients asymptomatiques dont le tracé ÉCG spontané ou provoqué est typique est fondé sur une seule série de cas. Des études EP invasives ont été recommandées comme guide pour établir un traitement chez les patients asymptomatiques (ceux présentant le phénotype ÉCG anormal), les membres de la famille (ayant ou non un ÉCG anormal) et ceux dont les antécédents familiaux l'exigent. Dans ces groupes, certains cliniciens ont recommandé d'envisager l'implantation d'un défibrillateur à synchronisation automatique chez les patients présentant un tracé ÉCG spontané ou provoqué typique et une TV ou une FV inductible. D'autres pensent qu'une étude invasive n'est pas assez claire pour être utilisée autrement que comme l'une des diverses variables stratifiant le risque.

La compilation la plus récente des séries de cas de syndrome de Brugada comprend 136 patients asymptomatiques présentant un tracé ÉCG spontané ou provo-

qué conforme au phénotype du syndrome de Brugada, dont 45 présentaient une TV/FV inducible et ont reçu un défibrillateur à synchronisation automatique implantable. Après 25 ± 27 mois de suivi en moyenne, 6 patients ont présenté des événements arythmiques récurrents, alors que ces événements sont survenus chez un des 91 patients asymptomatiques dont l'ÉCG était typique du syndrome de Brugada, chez qui la TV/FV n'était pas inducible. Il est important de noter que le premier événement arythmique est survenu en moyenne 17 mois après l'étude invasive. Une autre solution est d'envisager l'utilisation d'un enregistreur automatique à boucle implantable chez les patients asymptomatiques ou les membres de la famille ayant des antécédents familiaux d'arythmie maligne. Cela permettrait la documentation des arythmies avant d'envisager un traitement de prévention primaire par l'implantation d'un défibrillateur à synchronisation automatique, bien que cette méthode comporte le risque inconnu que le premier événement soit fatal. Des investigations japonaises récentes utilisant des bases de données ÉCG, conjointement à des dossiers cliniques et à des statistiques de l'état civil provenant d'une grande région définie, appuient cette approche. Les auteurs signalent une évolution clinique relativement bénigne chez les patients asymptomatiques présentant des anomalies ÉCG typiques du syndrome de Brugada, n'ayant pas d'antécédents familiaux évocateurs.

Finalement, la stratification du risque dans le cadre de la prévention primaire en vue de déterminer l'implantation ou non d'un défibrillateur à synchronisation automatique à titre prophylactique prend en compte de nombreuses variables pondérées comprenant : les résultats des études invasives, les antécédents familiaux, le sexe, l'âge du patient, la gravité de l'anomalie ÉCG et finalement, les caractéristiques du défaut génétique.

Conclusion

Le syndrome de Brugada est une pathologie des canaux cardiaques sodiques relativement nouvelle caractérisée par une physiopathologie bien connue, mais dont l'incidence et la présentation clinique sont variables. Le diagnostic est fondé sur un ÉCG typique du syndrome de Brugada et des antécédents de syncope ou d'arythmies ventriculaires, en particulier chez les patients ayant des antécédents familiaux positifs de mort cardiaque subite. Actuellement, le traitement de choix est la prévention secondaire, et dans certains cas la prévention primaire, par l'implantation d'un défibrillateur à synchronisation automatique. Un plus grand nombre de données sont nécessaires sur la spécificité et la sensibilité des tests de provocation pharmacologique ainsi que sur la stimulation électrique programmée et son utilité pour prédire les événements arythmiques futurs. Il est nécessaire d'effectuer d'autres recherches avant que l'on puisse faire des recommandations finales chez les patients asympto-

matiques et chez les membres de la famille ayant d'importants antécédents familiaux d'arythmies malignes.

Références clés :

1. Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST-segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20:1391-1396.
2. Makita N, Shirai N, Wang DW, et al. Cardiac Na(+) channel dysfunction in Brugada syndrome is aggravated by beta(1)-subunit. *Circulation* 2000;101(1):54-60.
3. Priori SG, Napolitano C, Gasparini M, et al. Clinical and genetic heterogeneity of right bundle branch block and ST-segment elevation syndrome: A prospective evaluation of 52 families. *Circulation* 2001;102:2509-2515.
4. Naccarelli GV, Antzelevitch C. The Brugada syndrome: clinical, genetic, cellular and molecular abnormalities. *Am J Med.* 2001; 110(7):573-581.
5. Takenaka S, Kusano KF, Hisamatsu K, et al. Relatively benign clinical course in asymptomatic patients with brugada-type ECG without family history of sudden death. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001;12(1):7-8.
6. Brugada P, Geelen P, Brugada R, Mont L, Brugada J. Prognostic value of electrophysiologic investigations in Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001;12:1004-1007.
7. Priori SG. Foretelling the future in Brugada syndrome: do we have the crystal Ball? *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001;12:1008-1009.

Résumés scientifiques présentant un intérêt

Suivi à long terme de patients atteints du syndrome de Brugada comparativement aux patients atteints de fibrillation ventriculaire idiopathique

J CHAMPAGNE, E ASCENSIO*, P GEELEN, J BRUGADA*, P BRUGADA. BARCELONE, ESPAGNE* ET AMP; AAIST, BELGIQUE

La récurrence des accidents cardiaques chez les patients présentant une fibrillation ventriculaire idiopathique (FVI) comparativement aux patients atteints du syndrome de Brugada (SB) est inconnue car le SB est une nouvelle entité qui a été classifiée comme une FVI dans des séries antérieures.

Méthodologie et résultats : Les accidents cardiaques ont été examinés chez 39 survivants d'une FV traités à l'aide d'un défibrillateur à synchronisation automatique implantable : 16 patients (81 % d'hommes) ayant reçu un diagnostic de SB (49 ± 16 ans – gamme 23 à 73 ans) et 23 patients (65 %) atteints de FVI (47 ± 15 ans – gamme de 25 à 71 ans). Tous les patients atteints de FVI ont reçu un bloqueur des canaux sodiques par voie IV afin d'exclure une forme cachée de SB. Tous les patients avaient un cœur structurellement normal selon des investigations invasives et non invasives.

La prévalence cumulative des accidents cardiaques (FV traitée par un choc approprié ou tachycardie ventriculaire polymorphique non soutenue (TVPNS)) après un suivi de 24 mois était de 55 % parmi les patients atteints du SB comparativement à 65 % chez les patients atteints de FVI (Kaplan Meyer) ($p = ns$). Le temps moyen jusqu'au premier accident cardiaque était de 8 ± 8 mois (gamme de 1 à 19) chez les patients atteints du SB comparativement à 12 ± 12 mois (0,1 à 47) chez les patients atteints de FVI. Chez les patients atteints du SB, 7 sur 16 (44 %) ont reçu un choc approprié pour traiter la FV (39 épisodes de choc) et 1 autre patient a présenté une TVPNS détectée par le

défibrillateur avec synchronisation automatique implantable et n'a pas été traité par un électrochoc. Chez les patients atteints de FVI, 9 sur 23 (39 %) ont souffert d'une FV récurrente et ont été traités par un électrochoc approprié (33 épisodes d'électrochoc) et 7 autres patients ont souffert de TVPNS. Le suivi moyen pour les patients n'ayant pas subi d'accident cardiaque est de 35 mois pour les patients atteints de FVI et de 37 mois pour les patients atteints du SB. La mortalité dans les deux groupes était de 0 %. Chez les patients atteints de FVI, la TV/FV a été induite chez 10 d'entre eux (43 %) et 4 (17 %) souffraient de TVPNS d'après les études électrophysiologiques. En ce qui concerne les patients atteints du SB, la TV/FV était inductible chez les 16 patients (100 %). La capacité de provoquer une TV/FV n'a pas permis de prédire des accidents cardiaques subséquents.

Conclusion : Les patients atteints de FVI et du SB présentent un taux de récurrence de la FV ou de la TVPNS similaire après un épisode de mort subite ayant fait l'objet d'une réanimation et un défibrillateur à synchronisation automatique implantable prévient la mort subite pendant le suivi.

Can J Cardiol 2001;17(Suppl C):245C

Les patients asymptomatiques atteints du syndrome de Brugada : Évaluation du risque par la stimulation ventriculaire programmée et résultats cliniques. Une étude multicentrique

D CORRADO, F ZOPPO, G BUJA, ET AL; ITALIE.

Bien que les patients symptomatiques atteints du syndrome de Brugada doivent être protégés par un défibrillateur à synchronisation automatique implantable en raison du risque élevé de mort subite, la stratification du risque et les stratégies thérapeutiques chez les patients asymptomatiques n'ont pas été établies. L'objectif de la présente étude était de comparer les patients symptomatiques et les patients asymptomatiques atteints du syndrome de Brugada en ce qui concerne la capacité d'induire la TV/FV par une stimulation ventriculaire programmée et les résultats cliniques. Nous avons étudié 71 patients consécutifs (64 hommes et 7 femmes, âgés de 34 ± 19 ans) présentant un tracé ÉCG typique – spontané ou induit par des bloqueurs des canaux sodiques – caractérisé par un sus-décalage important du segment ST (2 mm ou plus) dans les dérivations précordiales droites de type « concave » ou en forme de « selle de cheval » en l'absence de cardiopathie structurale. Dix neuf patients ont présenté des symptômes pertinents tels que la syncope chez 12 d'entre eux et l'arrêt cardiaque chez 7 d'entre eux; les autres 52 patients étaient asymptomatiques. Nous avons évalué la capacité d'induire la tachycardie ventriculaire polymorphique soutenue (TV) ou la fibrillation ventriculaire (FV) par une stimulation ventriculaire programmée avec trois stimuli supplémentaires au niveau de l'apex ventriculaire gauche et de la voie de chasse chez 34 patients (13 symptomatiques et 21 asymptomatiques). En outre, nous avons analysé les principaux événements arythmiques, tels que l'arrêt cardiaque, les syncopes ou l'application d'un électrochoc approprié, au moyen du défibrillateur à synchronisation automatique implantable lors du suivi de tous les patients. Chez 15 (44 %) d'entre eux, la TV/FV était inductible par

la stimulation ventriculaire programmée (TV polymorphique chez 4 patients et FV chez 11 patients). Parmi les 15 patients chez qui la TV/FV était inductible, 5 étaient asymptomatiques (valeur prédictive positive ≈ 60 %), alors que 4 des 18 patients chez qui la TV/FV n'était pas inductible étaient symptomatiques (valeur prédictive négative = 79 %). Huit patients (tous symptomatiques) ont reçu un défibrillateur à synchronisation automatique implantable, et les autres 9 patients ont été traités par des médicaments antiarythmiques (bêta-bloquants chez 5 patients, sotalol chez 3 patients, amiodarone chez 1 patient). Durant un suivi moyen de 34 ± 14 mois, 6 des 71 patients (8,5 %) ont présenté des événements arythmiques comprenant la mort subite chez un patient, la FV chez 4 patients et la TV syncopale chez 1 patient. Tous les événements sont survenus chez des patients antérieurement symptomatiques, dont 6 traités à l'aide d'un défibrillateur à synchronisation automatique implantable. Aucun des patients asymptomatiques n'a manifesté de symptômes. En conclusion, chez les patients asymptomatiques atteints du syndrome de Brugada, la TV/FV n'était pas inductible par la stimulation ventriculaire programmée et les résultats cliniques étaient bénins. Ces données suggèrent d'utiliser une stratégie thérapeutique moins agressive chez ce sous-groupe de patients atteints du syndrome de Brugada.

Circulation 2001;104(17):539.

Réunions scientifiques à venir

6 au 8 décembre 2001

The 32nd Annual Heart & Stroke Clinical Update

Toronto, Ontario

Renseignements : Dawn Murphy

Tél. : 416-489-7111, poste. 453

Fax : 416-489-7003

Courriel : dmurphy@hsf.on.ca

25 au 27 janvier 2002

The 21st Annual Perspectives on New Diagnostic and Therapeutic Techniques in Clinical Cardiology

Lake Buena Vista, Floride

Renseignements : Tél. : 301-897-5400, poste. 694

Fax : 301-897-9745

Courriel : resource@acc.org

17 au 20 mars 2002

57^e réunion scientifique annuelle de l'American College of Cardiology

Atlanta, Georgia

Renseignements : Tél. : 301-897-5400

Fax : 301-897-9745

Site web : ACC.org

La version française a été révisée par le Dr George Honos, Montréal.

L'élaboration de cette publication a bénéficié d'une subvention à l'éducation de

Novartis Pharma Canada Inc.

©2001 Division de cardiologie, St. Michael's Hospital, Université de Toronto, seule responsable du contenu de cette publication. Édition : SNELL Communication Médicale Inc. avec la collaboration de la Division de cardiologie, St. Michael's Hospital, Université de Toronto. Tous droits réservés. Tout recours à un traitement thérapeutique décrit ou mentionné dans *Conférences scientifiques de cardiologie* doit être conforme aux renseignements d'ordonnance au Canada. SNELL Communication Médicale Inc. se consacre à l'avancement de l'éducation médicale continue de niveau supérieur.