

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

:: Syndrome de Brugada

Synonymes

Fibrillation ventriculaire idiopathique type Brugada.

Définition

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

Elle est caractérisée par :

- Un aspect anormal de l'électrocardiogramme (sus-décalage en dôme du segment ST suivi d'une onde T négative sur les dérivations V1 et V2) (cf. Tracé à l'Annexe 1) ;

- Associé à un risque de syncope, voire de mort subite par fibrillation ventriculaire ;

Les symptômes surviennent le plus souvent au repos (malaise) ou la nuit (pertes d'urine inexpliquées chez un adulte, respiration stertoreuse), les symptômes sont parfois favorisés par une fièvre ;

- Un cœur structurellement sain (échographie cardiaque normale) ;

Le syndrome de Brugada est responsable d'un dysfonctionnement « électrique » du cœur qui a par ailleurs une morphologie normale, sans anomalie de sa contraction.

Les troubles du rythme cardiaque surviennent chez les hommes (H/F : 10/1) et le plus souvent vers l'âge de 40 ans ; Il existe des cas « sporadique », mais aussi des cas « familiaux » transmis selon un mode « autosomique dominant ». Plusieurs gènes imputés dans la maladie ont pu être identifiés dont le gène SCN5A qui régule le fonctionnement du canal sodique.

Si un patient a un ECG suspect de syndrome de Brugada, un test pharmacologique (injection intra-veineuse d'ajmaline plutôt que flécaïne) permettra de démasquer un véritable aspect de syndrome de Brugada. Ce test est réalisé par l'équipe de rythmologie au cours d'une hospitalisation ambulatoire avec surveillance du rythme cardiaque pendant quelques heures.

Les patients asymptomatiques ont un risque de mort subite beaucoup plus faible.

L'implantation d'un défibrillateur automatique est proposée aux patients symptomatiques ou aux patients asymptomatiques considérés à haut risque d'arythmies ventriculaires.

Cet appareil qui « surveille » en permanence le rythme cardiaque peut délivrer un choc électrique permettant de traiter un trouble du rythme grave. Si les chocs électriques sont trop fréquents, un traitement médicamenteux antiarythmique au long cours pourra être nécessaire ou une ablation par cathéter de zones responsables des troubles du rythme pourra être discutée.

Pour en savoir plus

- ▶ **Orphanet**
[Fiche Maladie](#)

- ▶ **PNDS en cours d'élaboration : disponible d'ici fin 2021**

- ▶ **Centre de référence**
[Centre de référence des Maladies cardiaques héréditaires](#)

Sommaire	
<u>Fiche de régulation pour le SAMU</u>	<u>Fiche pour les urgences hospitalières</u>
<u>Synonymes</u>	<u>Problématiques en urgence</u>
<u>Mécanismes</u>	<u>Recommandations en urgence</u>
<u>Risques particuliers en urgence</u>	<u>Orientation</u>
<u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u>	<u>Précautions médicamenteuses</u>
<u>Pièges</u>	<u>Précautions anesthésiques</u>
<u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u>	<u>Mesures préventives</u>
<u>En savoir plus</u>	<u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u>
	<u>Don d'organes</u>
	<u>Numéros en cas d'urgence</u>
	<u>Ressources documentaires</u>

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

Fibrillation ventriculaire idiopathique type Brugada.

Mécanismes

- Maladie sporadique ou autosomique dominante touchant 1 personne sur 2000 environ en Asie et 1 personne sur 5000 dans les autres parties du monde ;
- Canalopathie qui n'atteint que le myocarde et est associée à un risque de mort subite par fibrillation ventriculaire ;
- L'ECG du syndrome de Brugada est caractérisé par un sus-décalage en dôme du segment ST suivi d'une onde T négative dans les dérivations V1, V2 et V3, parfois dans les dérivations 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.

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 préhospitalière

- ECG 12 dérivations : affirmation du syndrome de Brugada par le sus-décalage en dôme du segment ST suivi d'une onde T négative dans les dérivations V1, V2 et V3, parfois dans les dérivations inférieures ; QT normal ;
- Enregistrer le tracé ECG au cours des malaises ;
- Contre-indication des nitrés, antiarythmiques :
liste détaillée (sur Orphanet, www.brugadadrugs.org, [Annexe 1](#) et [Annexe 2](#)) :
 - OAP (œdème aigu du poumon) : privilégier les diurétiques ;
 - SCA (syndrome coronarien aigu) : abstention des nitrés, sauf le SCA non ST (syndrome coronaire sans sus-décalage de 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 est peu utile dans le syndrome de Brugada ;
- Orage rythmique : recours possible à l'isoprénaline à très faible dose (0,01 mg/h) ; ne pas dépasser 0,03 mg/h et arrêter s'il n'y a pas d'effet ;
Si l'orage rythmique persiste : désactiver un défibrillateur ; sédation, intubation et ventilation ;
- Anesthésie : contre-indication du propofol, éviter la succinylcholine (arythmogène) ;
- Transport médicalisé pour tout porteur du syndrome de Brugada ayant présenté un malaise ;
- Traiter une hyperthermie.

En savoir plus

[Fiches Orphanet Urgences](#)

Unité de Rythmologie - [Centre de référence des Maladies cardiaques héréditaires](#)

(Professeur Antoine Leenhardt) - CHU Paris Nord-Val de Seine -

Hôpital Bichat-Claude Bernard - 46, rue Henri-Huchard - 75018 Paris

Tél. : 01 40 25 77 92

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Les principales situations d'urgence observées sont :

- **Syncope ou mort subite ;**

Ne pas passer à côté du diagnostic d'un syndrome de Brugada.

- **Prise en charge d'un autre problème médical chez un patient atteint d'un syndrome de Brugada ;**

Mettre en place la surveillance et la prévention du risque rythmique (et tout particulièrement éviter les interactions médicamenteuses), puis mettre en place la prise en charge spécifique.

► Situation d'urgence 1 : syncope ou mort subite

Y penser devant une crise convulsive de l'enfant, ou la perte des urines, la nuit, chez un adulte.

► Situation d'urgence 2 : le patient est atteint d'un syndrome de Brugada, mais est pris en charge pour un autre problème médical

Circonstances qui peuvent favoriser la survenue d'une tachycardie ventriculaire polymorphe ou d'une fibrillation ventriculaire :

- stimulations vagales ;
- certains médicaments ([liste jointe en Annexe 2](#)) ;
- fièvre.

Mais dans la majorité des cas, il n'y a pas de facteur déclenchant évident :

Recommandations en urgence

► Recommandations générales

Le but est de faire le diagnostic et de traiter l'urgence (assurer une stabilité hémodynamique), puis de prévenir la récurrence.

► Situation d'urgence 1 : syncope ou mort subite

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- Rechercher systématiquement un contexte fébrile ;
- Rechercher des facteurs déclenchants médicamenteux : prise d'antidépresseur tricyclique, cocaïne...
- Circonstances de survenue : repos, sommeil, période post-prandiale, effort, stress.

■ Évaluer la gravité

- Mort subite ;
- Fibrillation ventriculaire ;
- Syncope convulsivante liées à un trouble du rythme ventriculaire paroxystique.

■ Explorations en urgence

- ECG - enregistrer tous les malaises.

[Rechercher les anomalies typiques du syndrome de Brugada](#)

ATTENTION

Cet aspect est le plus souvent retrouvé dans les dérivations précordiales droites **V1, V2, V3** en position normale ou en position haute mais peut être également présent dans les dérivations inférieures **D2, D3, VF**

L'intervalle QT est en général normal

- Biologie de base : **NFS-P, ionogramme sanguin, créatininémie...**

2. Mesures thérapeutiques immédiates

■ Monitoring

- PA, FC, FR, température, conscience (Glasgow), SpO₂, douleur ;
- Surveillance scopée ;
- ECG en place - Électrocardiogramme avec enregistrement de tous les malaises.

■ Mesures symptomatiques

- Voie veineuse ;
- Manœuvre de réanimation et choc électrique en cas d'arrêt cardio-respiratoire ;
- En l'absence de défaillance hémodynamique ou de trouble de conscience, prise en charge dans le calme (le stress est un facteur déclenchant majeur pour ces troubles du rythme) : rassurer et éviter tout stress inutile au patient.

■ Traitements spécifiques

Objectifs :

- Assurer une stabilité hémodynamique ;
- Prévenir la récurrence.

Si arrêt circulatoire par fibrillation ventriculaire :

- Manœuvres de réanimation et choc électrique selon les recommandations.

Si orage rythmique (trouble du rythme ventriculaire incessant - état de mal syncopal par tachycardie ventriculaire polymorphe - fibrillations ventriculaires récidivantes ou rebelles aux chocs électriques) :

- Assurer une prise en charge dans le calme ;
- Perfusion d'isoprotérénol : 0,01 mg/h ;
Ne pas dépasser 0,03 mg/h et arrêter s'il n'y a pas d'effet ;
- L'administration d'amiodarone est peu utile dans le cadre du Brugada ;
- L'hydroquinidine n'a pas sa place dans le contexte de l'urgence ;
- En cas de persistance de l'orage rythmique : sédation, intubation, ventilation.

Si le patient est porteur d'un défibrillateur automatique implantable :

En cas d'orage rythmique :

- Pratiquer une perfusion d'isoprotérénol (0,01 mg/h) ;
- Contacter le centre implanteur du défibrillateur ;
- Rechercher à inactiver le défibrillateur.

► **Situation d'urgence 2 : le patient est atteint d'un syndrome de Brugada, mais est pris en charge pour un autre problème médical**

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ **Éléments cliniques du diagnostic**

- Rechercher systématiquement un contexte **fébrile** ;
- Rechercher des facteurs déclenchants médicamenteux : **prise d'antidépresseur tricyclique, cocaïne...**
- Circonstances de survenue : **repos, sommeil, période post-prandiale, effort, stress.**

■ **Évaluer la gravité**

- Antécédent de trouble du rythme grave ;
- Tachycardie ventriculaire au scope ou à l'ECG ;
- Syncope convulsivante liées à un trouble du rythme ventriculaire paroxystique.

■ **Explorations en urgence**

- ECG - enregistrer tous les malaises.
Rechercher les anomalies typiques de syndrome de Brugada.

ATTENTION

Cet aspect est le plus souvent retrouvé dans les dérivations précordiales droites V1, V2, V3 en position normale ou en position haute mais peut être également présent dans les dérivations inférieures D2, D3, VF

L'intervalle QT est en général normal

- Biologie de base : NFS-P, ionogramme sanguin, créatininémie...

2. Mesures thérapeutiques immédiates

■ **Monitoring**

- Prise en charge dans le calme ;
- PA, FC, FR, température, conscience (Glasgow), SpO₂, douleur ;
- ECG.

■ **Mesures symptomatiques**

- Voie veineuse ;
- Prise en charge dans le calme (le stress est un facteur déclenchant majeur pour ces troubles du rythme) : rassurer et éviter tout stress inutile au patient.

■ Traitements spécifiques

- Assurer une stabilité hémodynamique ;
- Prévenir la récurrence ;
- Les patients porteurs de défibrillateurs ou de stimulateurs sont rares, mais, dans ce cas, il faudra s'entourer des précautions d'usage pour éviter un incident en cas de chirurgie avec bistouri électrique / contre-indication IRM.

Orientation

► Transport du domicile vers la structure des urgences

■ Où transporter ?

- 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. (voir liste des [centres experts sur Orphanet](#)).
- La régulation préhospitalière (SAMU, Centre 15) est parfois nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, soins intensifs de cardiologie, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire.
- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centre de compétence par admission directe après accord préalable entre praticiens. Pour les urgences potentiellement vitales, l'orientation vers le centre hospitalier de proximité est possible lorsque celui-ci dispose d'un service de réanimation et des compétences et plateaux techniques nécessaires.
- Contacter un médecin expert senior du centre de compétence régional qui a la connaissance de ces structures peut aider à la régulation.

■ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou un vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité.
- En hélicoptère si chirurgie cardio-vasculaire immédiatement nécessaire.

■ Quand transporter ?

- Immédiatement si urgence vitale ou fonctionnelle.

► Orientation au décours des urgences hospitalières

■ Où transporter ?

- Médecine, chirurgie, soins continus ou réanimation selon l'atteinte.

■ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

■ Quand transporter ?

- Une fois la situation clinique stabilisée ;
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis au moins téléphonique auprès d'un médecin senior expert pour cette maladie.

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

Eviter les médicaments susceptibles de favoriser les troubles du rythme ventriculaire polymorphe ([liste jointe en Annexe 2](#)) : ces médicaments sont formellement contre-indiqués et il faut être vigilant lors de la prise de tout nouveau traitement.

Pour aller plus loin : www.brugadadrugs.org

Précautions anesthésiques

Les objectifs des précautions anesthésiques sont d'éviter certains médicaments et facteurs déclencheurs, de reconnaître de manière précoce des changements possibles électrocardiographiques grâce à la surveillance élargie et de les traiter précocement.

- Une évaluation cardiologique préanesthésique est souhaitable, ainsi qu'une désactivation du défibrillateur implantable le temps de l'intervention.
Il est recommandé de disposer à tout moment d'un défibrillateur externe pour le traitement rapide d'un éventuel trouble du rythme ventriculaire.
A défaut de disposer d'un défibrillateur externe, il est recommandé d'utiliser des drogues bêta-stimulantes jusqu'à la sortie de la salle de surveillance postinterventionnelle.
- Un monitoring ECG élargi, avec, idéalement, une surveillance du segment ST, est recommandé pendant toute la durée périopératoire et devrait être poursuivi en période postopératoire en milieu spécialisée (Unité de soins intensifs).
- La stimulation du système sympathique est bénéfique, la stimulation parasympathique ou l'action des médicaments type bêta-bloquants aggravent les anomalies du potentiel d'action. Les médicaments bloquants des canaux de sodium augmentent le risque de trouble du rythme.
- L'hyperthermie et les troubles ioniques augmentent le risque de trouble du rythme et doivent donc être évités et corrigés.
- Les recommandations pour l'administration intraveineuse de propofol sont soumises à controverses. Le propofol reste actuellement toujours contre-indiqué (classe IIa, peu de preuve scientifique) sur www.brugadadrugs.org.

Toutefois, la littérature récente montre que l'utilisation du propofol en administration unique et non en administration continue, semble sécuritaire et même plutôt favorable.

- La littérature ne reporte aucun cas de trouble du rythme cardiaque malin déclenché par l'inhalation d'un gaz halogéné, qui reste, néanmoins, une précaution théorique, certains médicaments anesthésiques volatiles étant, en effet, associés à un allongement de l'intervalle QT ; le sévoflurane, n'ayant pas d'effet sur l'intervalle QT, est privilégié par rapport aux autres anesthésiques volatiles.
- L'ondansétron et la dexaméthasone sont utilisés sans problème ; la métoclopramide et le dropéridol doivent être évités, en raison de leurs actions sur le segment QT.
- L'utilisation de curares dépolarisants et non-dépolarisants ne semble pas liée à une augmentation du risque de trouble de rythme. Bien que la néostigmine ait été administrée sans complications dans de nombreux cas-reports pour la décurarisation pharmacologique, son action bradycardisante reste un risque théorique de déclencher un syndrome de Brugada.
- L'utilisation de l'atropine et de l'éphédrine n'augmente pas le risque de trouble de rythme grave chez le patient atteint d'un syndrome de Brugada.
- L'utilisation de la lidocaïne, bupivacaïne, ainsi que de la cordarone doit être très précautionneuse, en raison d'une action bloquante sur les canaux sodiques, pouvant être responsable d'un trouble de rythme.
L'utilisation de la lidocaïne pour l'anesthésie locale (par exemple, par les dentistes) ne semble pas comporter de risque, si la quantité administrée est faible et si elle est combinée avec de l'adrénaline (épinéphrine) : effet local uniquement.
- Anesthésie locorégionale : les anesthésiques locaux sont susceptibles de provoquer des troubles du rythme. La littérature rapporte des cas, insuffisants pour permettre le recul nécessaire, d'anesthésie locorégionale périphérique et médullaire, sans survenue d'incidents, mais les cas sont insuffisants pour permettre le recul nécessaire.

Pour aller plus loin :

- Référence [Orphanaesthesia](#)
- Liste des [médicaments contre-indiqués sur www.brugadadrugs.org](#)
- Liste des [médicaments contre-indiqués dans l'Annexe 2](#)
- [Références bibliographiques anesthésie](#)

Mesures préventives

- Eviter ou traiter rapidement la circonstance favorisant une tachycardie ventriculaire polymorphe ou une fibrillation ventriculaire, notamment la fièvre.
- Compte tenu de la transmission de la maladie sur le mode autosomique dominant, un sujet porteur de la mutation pourra la transmettre à ses descendants avec une probabilité de 50 % pour chaque enfant. Le syndrome de Brugada doit être recherché chez tous les apparentés au premier degré (parents, frères et sœurs, enfants) de tout sujet atteint du syndrome (bilan familial ECG + test pharmacologique).
- Le dépistage est à envisager à partir de l'âge de 15 ans, le syndrome de Brugada étant exceptionnel avant cet âge.

- Pour les jeunes enfants, l'ECG est d'interprétation plus difficile pour poser le diagnostic. L'âge du premier bilan ne fait pas l'objet de consensus. Un ECG peut être réalisé dès le plus jeune âge pour certains, ou pour d'autres seulement à partir de la puberté.

Mesures complémentaires en 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).

Une aide psychologique est souhaitable dès le diagnostic.

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.

Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centre de compétence, centre de référence, filière de santé maladies rares) et aux services sociaux notamment pour le retour au domicile.

Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son proche aidant.

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances le don de certains organes et tissus semble possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services régionaux de l'Agence de la biomédecine (SRA) 24h/24h ([cf. numéros](#)).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

► Risque de transmission de la maladie

Maladie génétique, transmission sur le mode autosomique dominant, cette canalopathie n'atteint que le myocarde. De manière générale et dans l'état actuel des connaissances : pas de risque de transmission de la maladie.

► Risque particulier lié à la maladie ou au traitement

Pas de risque lié au traitement au long cours du donneur par hydroquinidine (traitement de référence).

► 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.

Le don des autres organes sera discuté en fonction de l'évaluation clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis.

La décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices / risques).

► Don de tissus

Sous réserve d'une évaluation individuelle, les dons de tissus (cornée, vaisseaux, valves, peau, os...) sont possibles.

Numéros en cas d'urgence

Centre national de référence Maladies cardiaques héréditaires

Site constitutif

Professeur Antoine Leenhardt

Docteur Isabelle Denjoy

Service de Cardiologie - Rythmologie

CHU Paris Nord-Val-de-Seine - Hôpital Xavier-Bichat-Claude-Bernard
46, rue Henri Huchard - 75018 Paris

Permanence USIC cardiologie : 01 40 25 65 04

Autres centres de référence ou de compétence

Centre de référence maladies rares - Maladies cardiaques héréditaires :

6 sites intégrés au centre de référence :

CHU Pitié-Salpêtrière, site coordinateur (Cardiologie, Génétique, Chirurgie thoracique et cardiovasculaire)

CHU Bichat, site constitutif (Cardiologie)

CHU Ambroise-Paré, site constitutif (Cardiologie)

CHU HEGP, site constitutif (Cardiologie),

CHU Mondor, site constitutif (Cardiologie)

CHU Necker, site constitutif (Cardiologie pédiatrique)

Autres centres de référence ou de compétence : Orphanet

Centres de compétence répertoriées par Cardiogen

Filière de santé maladies rares : Cardiogen
Maladies cardiaques héréditaires



Uniquement pour le don d'organes et de tissus

Services régionaux de l'ABM (SRA) : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

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.

Milman A. et coll. Time-to-first appropriate shock in patients implanted prophylactically with an implantable cardioverter-defibrillator: data from the Survey on Arrhythmic Events in BRUGada Syndrome (SABRUS).

Europace 2019; 21: 796-802.

Bouzeman A, Traulle S, Messali A, Extramiana F, Denjoy I, Narayanan K, Marijon E, Hermida JS, Leenhardt A. Long-term follow-up of asymptomatic Brugada patients with inducible ventricular fibrillation under hydroquinidine.

Europace 2014; 16 : 572-7.

Andorin A et coll. The QUIDAM study: Hydroquinidine therapy for the management of Brugada syndrome patients at high arrhythmic risk.

Heart Rhythm. 2017; 14:1147-54.

Michowitz Y et coll. Characterization and management of arrhythmic events in young patients with Brugada syndrome.

J Am Coll Cardiol. 2019; 73:1756-65.

[Panagiotis Flamée et al. - Electrocardiographic Effects of Propofol versus Etomidate in Patients with Brugada Syndrom](#)
[Anesthesiology - March 2020, Vol. 132, 440-451](#)

[Marco Ranucci - Challenge of Anesthesia Management in Brugada Syndrome](#)
[Anesthesiology March 2020, Vol. 132, 411-412.](#)

[Giuseppe Ciconte et al. - General Anesthesia Attenuates Brugada Syndrome Phenotype Expression: Clinical Implications From a Prospective Clinical Trial](#)
[Clinical Electrophysiology - April 2018, Volume 4, Issue 4, 518-530](#)

[Marcus M. de Wolf et al - The Use of Succinylcholine in Brugada Syndrome: A Case Report and Discussion of Literature](#)
[Case Reports in Anesthesiology – 27 oct 2019](#)

[Martínez et al.- Lidocaine-Induced Brugada Syndrome Phenotype Linked to a Novel Double Mutation in the Cardiac Sodium Channel](#)
[Circulation Research -15 August 2008, Volume 103, Issue 4, 396-404](#)

[Antonio D'Aloia et al. - Brugada syndrome phenotype cardiac arrest in a young patient unmasked during the acute phase of amiodarone infusion: disclosure and aggravation of Brugada electrocardiographic pattern](#)
[Journal of Electrocardiology July-August 2012, Volume 45, Issue 4, 411-413](#)

Ces recommandations ont été élaborées par :

Professeur Antoine Leenhardt

Docteur Isabelle Denjoy

Centre national de référence des Maladies cardiaques héréditaires et rares - Site constitutif

Service de Cardiologie - Rythmologie

CHU Hôpital Xavier-Bichat-Claude Bernard - 46, rue Henri-Huchard - 75018 Paris

Mail * : antoine.leenhardt@aphp.fr ; isabelle.denjoy@aphp.fr

En collaboration avec :

- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon

- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Antony Chauvin** : commission des référentiels de la SFMU (CREF)
chef de service adjoint - service d'Accueil des urgences/SMUR - CHU Lariboisière -
université de Paris

- **Docteur Mathieu Oberlin** : médecin urgentiste - praticien hospitalier - CHRU de Strasbourg -
Hôpitaux universitaires de Strasbourg -1, place de l'Hôpital - 67091 Strasbourg Cedex 67200

- **Docteur Bob Heger** : médecin anesthésiste-réanimateur, - CHRU de Strasbourg - Hôpitaux
universitaires de Strasbourg -1, place de l'Hôpital - 67091 Strasbourg Cedex 67200

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de Gestion des crises sanitaires -
département Qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

- L'Agence de biomédecine (ABM)

**Professeur François Kerbaul, Docteurs Francine Meckert et Jacqueline Silleran
Chassany** : direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

- L'association de patients

Association des maladies héréditaires du rythme cardiaque (AMRYC)

contact@amryc.org ou contact@brugada-asso.org

blandine.subra@amryc.org

* Ces experts acceptent d'être contactés par mail.

Orphanet ne peut être tenu pour responsable si l'expert n'est pas joignable via le mail indiqué.

Date de réalisation : 09/10/2009

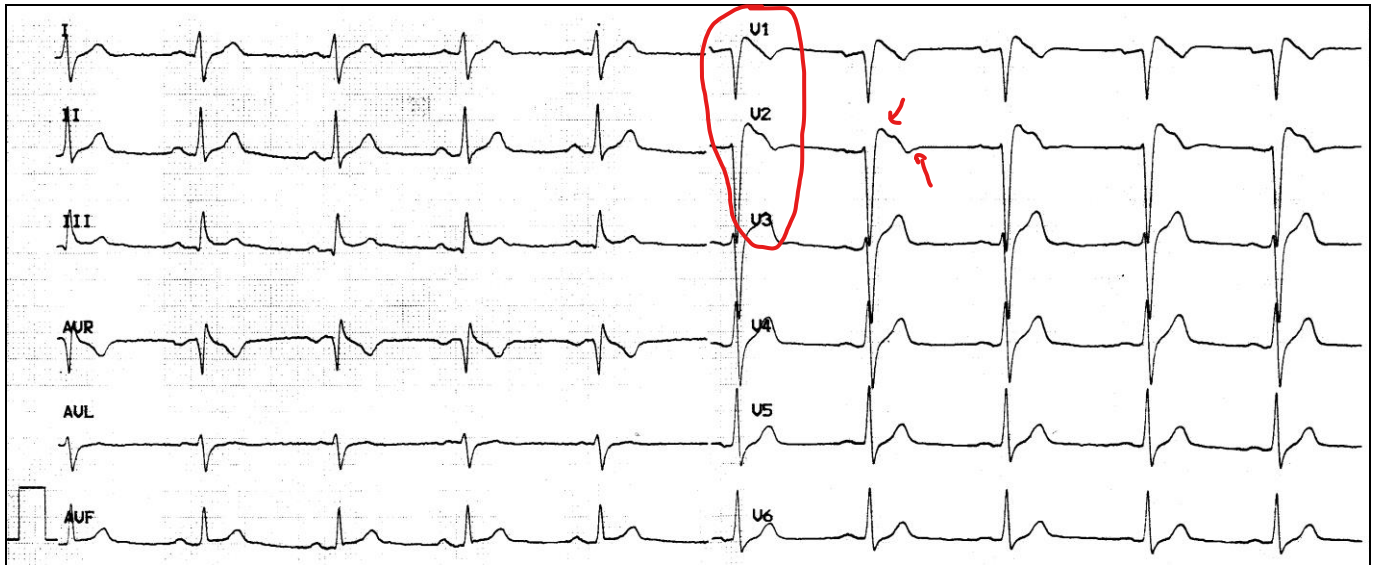
Date de révision : 27/04/21

«Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite
sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayant cause est illicite.
Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement
ou la reproduction par un art ou un procédé quelconque »,
selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4.

ANNEXES

Annexe 1

Tracé ECG typique de Brugada



Critères BRUGADA --> Dans les dérivations V1-V3 et parfois dans les inférieures (II, III et AVF):

- Sus-décalage > 2mm en dôme du segment ST
- Inversion de l'onde T

Annexe 2

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

Liste non exhaustive

La liste des médicaments peut parfois être adaptée à la situation de chaque patient, et doit dans tous les cas être discutée avec le cardiologue traitant.

www.brugadadrugs.org

Médicaments strictement contre-indiqués

Anti-arythmiques :

Ajmaline, flécaïnide, pilsicaïnide, procaïnamide, propafénone

Psychotropes :

Amitriptyline, clomipramine, désipramine, lithium, loxapine, nortriptyline, trifluopérazine

Anesthésiques :

Bupivacaïne, propofol

Autres :

Acétylcholine, alcool (intoxication), cocaïne, ergonovine

Médicaments à éviter

Anti-arythmiques :

Amiodarone, cibenzoline, disopyramide, lidocaïne*, propranolol, vérapamil

Autres :

Carbamazépine, cyamémazine, doxépin, fluoxétine, fluvoxamine, imipramine, maprotiline, perphénazine, phénytoïne, thioridazine, diménhydrinate, édrophonium, indapamide, terfénadine/fexofénadine

* L'utilisation de lidocaïne pour l'anesthésie locale (par exemple par des dentistes) ne semble pas comporter de risque si la quantité administrée est faible et si elle est combinée avec de l'adrénaline (épinéphrine), qui se traduit par un effet local uniquement.