

Anesthésie en présence d'un syndrome de Brugada

Seraina Tschan, Experte diplômée en soins d'anesthésie et ambulancière EPD ES

En 1992, les frères espagnols Pedro et Josep Brugada décrivent pour la première fois, chez huit patients, une nouvelle maladie originale avec les caractéristiques d'un bloc de branche droit, une élévation persistante du segment ST et la mort subite d'origine cardiaque.

La maladie cardiaque, maintenant connue sous le nom de syndrome de Brugada, est autosomique dominante. Chez certains patients, la mutation du canal de sodium et de calcium est détectée. En tant que maladie du canal ionique, le syndrome Brugada, de même que le syndrome du QT, sont classés dans les cardiomyopathies primaires congénitales.

Lors de l'échographie, on ne peut mettre en évidence aucun changement structurel du cœur. La clé essentielle du diagnostic pour s'assurer de la maladie est l'électrocardiogramme (ECG). Un retard de conduction ventriculaire droit, une élévation du segment ST dynamique ou persistante dans les dérivations précordiales V1 à V3, ainsi qu'une augmentation significative du risque de syncope et la mort cardiaque subite due à une tachycardie ventriculaire polymorphe ou une fibrillation ventriculaire sont les traits caractéristiques du syndrome de Brugada.

Manifestation clinique

La pire et première manifestation du syndrome de Brugada est souvent la mort subite d'origine cardiaque.

Des arythmies ventriculaires malignes telles que la tachycardie ventriculaire polymorphe et la fibrillation ventriculaire se produisent généralement lors de phases au tonus vagal accru. Ce sont, par exemple, des périodes de repos ou de récupération après une activité physique, après avoir pris ses repas ou pendant le sommeil, ainsi que lors de fièvre. Les symptômes correspondants vont des palpitations, étourdissements et syncopes récurrentes à la respiration nocturne ago-

nique et mort subite (ressuscitée).

Le syndrome de Brugada est responsable de 4% de tous les décès cardiaques soudains et 20% des morts subites sans maladie cardiaque structurelle.

Épidémiologie

La prévalence de la maladie est difficile à déterminer, en particulier parce que même les changements d'ECG typiques avec un syndrome de Brugada ne se produisent souvent que par intermittence. Pour le type-1 d'ECG diagnostique (sera présenté plus en détail ci-dessous), on indique une prévalence mondiale de 1:1 000.

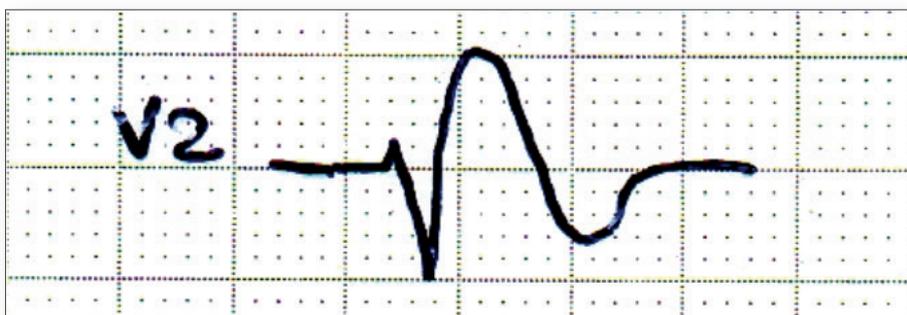


Figure 1: ECG diagnostique de type 1

Les hommes sont touchés environ dix fois plus fréquemment et montrent généralement un phénotype plus prononcé que les femmes. Bien que l'âge typique de début de la manifestation se situe entre la troisième et la cinquième année de vie, la maladie peut survenir à tout âge.

Diagnostic

La clé décisive pour le diagnostic d'un syndrome de Brugada est, comme déjà mentionné, l'électrocardiogramme. Avant

2013, le diagnostic nécessitait une modification classique de l'ECG dans au moins deux dérivations précordiales droites (V1 à V3) plus des antécédents familiaux ou un critère clinique. Cela pouvait, par exemple, être une arythmie documentée ou des symptômes liés aux arythmies comme une syncope secondaire à un trouble du rythme.

Au profit d'une plus grande sensibilité (plus la sensibilité d'un test est haute, plus sûrement les personnes malades sont détectées dans le test), un groupe d'experts a, en 2013, renoncé, pour les maladies arythmogènes héréditaires, à la preuve d'une histoire familiale positive et/ou à des critères cliniques et réduit la détection des changements d'ECG à une seule dérivation. Il est important que le diagnostic basé sur l'ECG ne soit posé qu'après l'exclusion des autres diagnostics de maladies cardiaques structurelles et des diagnostics différentiels possibles avec des changements d'ECG imitant le type 1.

En raison de la forte dynamique et variabilité d'un électrocardiogramme de diagnostic, de non diagnostique et normal, il faut obtenir des lectures d'électrocardiogrammes répétitives. Des moyens de diagnostic pour le démasquage d'un ECG de type 1 doivent être utilisés.

ECG diagnostique de Type 1

Il s'agit d'un syndrome de Brugada lorsque la preuve caractéristique d'une pente descendante en forme de dôme

(«coved type») de $> 0,2$ mV avec un segment ST surélevé suivi d'une onde T négative dans au moins une des dérivations précordiales droites classique ou modifiée est présente (Fig. 1). Ce phénotype est considéré comme un ECG diagnostique de type 1 et peut exister soit spontanément, soit après administration intraveineuse d'un agent bloquant des canaux de sodium. Les dérivations V1 et V2 peuvent être positionnées soit dans la position standard soit plus haut (jusqu'à l'espace intercostal 2)

ECG non diagnostique de type 2

L'électrocardiogramme de type 2 (avant également de type 3) en forme de selle («saddellback-type») associé au syndrome de Brugada n'est pas un critère de diagnostic du dit syndrome. Toujours est-il qu'il se dessine également par une élévation de la sortie ST de $> 2,0$ mm. Le segment ST tombe ensuite en continu, mais reste toujours de $> 0,5$ mm au-dessus de la ligne zéro et se termine par une onde T positive ou biphasique (Fig. 2). Le diagnostic de «syndrome de Brugada» ne peut être déterminé, avec un ECG de type 2, qu'après une conversion (médicamenteuse) et un électrocardiogramme de type 1.

Marqueurs de Risque

La majorité des patients avec un ECG de type 1 du syndrome de Brugada ne connaissent jamais d'épisode d'arythmie maligne en évitant certains médicaments et grâce à un traitement agressif de la fièvre.

Depuis la découverte du syndrome de Brugada, différents marqueurs de risque ont été déterminés pour la stratification des risques. Les marqueurs établis qui vont, dans toutes les études avec un risque accru de tachycardie ventriculaire et fibrillation ventriculaire, sont une mort subite ressuscitée ainsi que l'apparition d'un ECG de type 1 spontané avec syncope rythmogènes.

Trigger

La fièvre est un trigger connu qui peut déclencher un Brugada spontané de type 1 chez des patients asymptomatiques jusque-là.

Un autre déclencheur est constitué par le tonus du système nerveux autonome. Comme déjà mentionné, les arythmies malignes apparaissent généralement, chez les patients atteints du syndrome de Brugada, lors de phases avec un tonus vagal élevé.

Différentes substances telles que les antidépresseurs tricycliques, le lithium (antipsychotique contenu, par exemple, dans le Quilonorm®, le Priadel® et le Lithiofor®), la diphenhydramine (antihistaminique de première génération contenu, par exemple, dans le Benoceten®, le Nardyl® et le Somnium®), mais également la consommation excessive d'alcool, de cannabis ou de cocaïne peuvent déclencher un ECG Brugada.

Les bloqueurs des canaux de sodium (antiarythmiques de classe I) tels que la flecaïnide, la procaïnamide et l'ajmaline peuvent être utilisés pour le test de provocation du Brugada et sont donc bien les déclencheurs les plus puissants d'un ECG typique du Brugada.

En plus d'éviter différentes substances avec effet pro-arythmique, il faut immédiatement faire baisser la fièvre, connue comme déclencheur, avec des antipyrétiques (recommandation de classe I).

gique, des observations et des rapports de cas et de petites études. L'objectif anesthesiologique péri opératoire est d'éviter certains médicaments et déclencheurs, de reconnaître de manière précoce des changements possibles dans l'ECG grâce à la surveillance élargie et de les traiter.

Gestion préopératoire

Pour une meilleure évaluation des risques, il faudrait rechercher systématiquement l'apparition d'arythmies malignes et des comorbidités, de même que demander de manière objective et subjective l'état de santé du patient. Un ECG de type-1 préexistant en pré-opératoire, qui est associé à un risque significativement plus élevé d'apparition d'arythmies malignes, doit être détecté par l'équipe soignante (médecins/infirmières). S'il y a un défibrillateur déjà implanté (ICD), la probabilité d'apparition d'arythmies malignes est augmentée de façon significative.

Comme certains médicaments sont soupçonnés de déclencher un ECG Brugada, il faudrait rechercher spécifiquement la substance déclenchante dans la médication existante actuelle. Une vue d'ensemble récente de ces médicaments potentiellement déclencheurs du syndrome de Brugada peut être trouvée sur www.brugadadrugs.org.

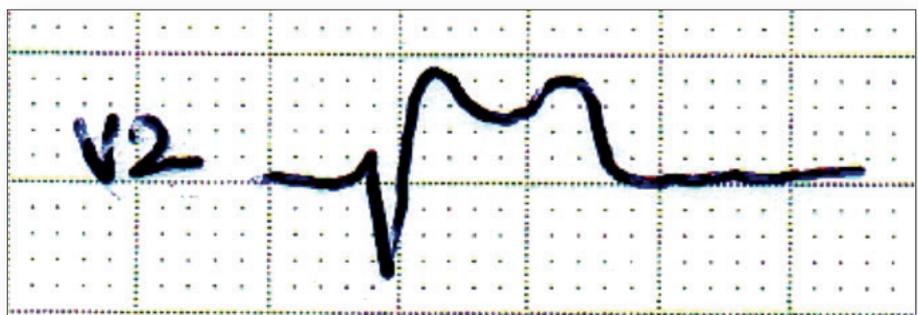


Figure 2: ECG de type 2 en forme de selle, suspect d'un syndrome de Brugada

L'anesthésie chez les patients atteints du syndrome de Brugada

Le syndrome de Brugada est une maladie rare et des études prospectives manquent. Des lignes directrices fondées sur des données probantes pour la prise en charge anesthésique péri opératoire la plus appropriée font encore défaut. Toutes les recommandations sont basées sur des dérivés de modèles théoriques qui sous-tendent le mécanisme patholo-

brugadadrugs.org. En outre, il faudrait demander de manière ciblée aux patients, lors de la visite de prémédication, s'ils consomment des drogues (cocaïne, cannabis ou de grandes quantités d'alcool).

Si un défaut du gène SCN5A est prouvé (SCN5A est le gène qui code le canal sodique cardiaque, une mutation de ce gène peut être détectée chez 20 à 30% des patients atteints du syndrome de Brugada), il faudra compter avec un risque

accru de troubles du rythme par l'administration d'agents bloquants des canaux de sodium. Par conséquent, chez ces patients, l'administration des bloqueurs des canaux de sodium doit être évitée.

Avec un test sanguin, d'éventuels déséquilibres électrolytiques peuvent également être détectés et corrigés avant la chirurgie. La température du corps doit être enregistrée et la fièvre, en tant que déclencheur connu, doit être immédiatement réduite.

Management peropératoire

Afin d'assurer une gestion peropératoire la plus sûre possible, il faut reconnaître les changements peropératoires de l'ECG le plus tôt possible. Un défibrillateur pour le traitement rapide des troubles du rythme ventriculaire doit être disponible, à tout moment, à une courte distance.

L'équipe chirurgicale doit être informée suffisamment tôt que le patient est atteint d'un syndrome de Brugada. Le chirurgien traitant doit être informé et il faut lui expliquer avant l'opération que celle-ci peut être mise en pause en cas d'évènements agissants de manière pro-arrhythmique.

Les patients atteints du syndrome de Brugada devraient être connectés à une surveillance de l'ECG élargie, idéalement avec les tendances du segment ST et l'analyse du segment ST. En particulier, la surveillance continue et la supervision des dérivations précordiales droites est importante. Une détection précoce et / ou en temps opportun d'une augmentation de l'élévation du segment ST permet l'introduction de corrections préventives et réduit ainsi le risque de développer une arythmie maligne.

Chez les patients porteurs d'un ICD implanté, il est essentiel de désactiver la fonction de traitement des tachyarythmies pour éviter des chocs inappropriés en cas de signaux mal interprétés lors de l'électrocoagulation. Chez tous les patients atteints du syndrome de Brugada, avec ou sans ICD, il faut leur placer des électrodes de défibrillation.

Un autre objectif clé chez les patients ayant un syndrome de Brugada connu est de maintenir la normothermie; Il faut absolument éviter une augmentation

de la température et, le cas échéant, la combattue avec des antipyrétiques. Afin de surveiller la température corporelle en continu, un positionnement sûr d'une sonde de température est nécessaire.

Le tonus du système nerveux végétatif peut être changé durant l'opération par diverses influences. Le système nerveux sympathique peut être activé par différents stimuli chirurgicaux ou l'intubation endotrachéale. Une aspiration trachéale ou la mise en place du pneumopéritoine lors de chirurgie laparoscopique peuvent déclencher une activation du système nerveux parasympathique par stimulation vagale. Une bradycardie, en réponse à la stimulation vagale, a été décrite dans la littérature avec la formation simultanée d'un ECG Brugada de type 1 et la survenue d'une fibrillation ventriculaire.

Hypnotiques et anesthésie intraveineuse totale

Le thiopental de même que le midazolam ont tous deux été administrés en toute sécurité dans plusieurs rapports de cas. Chez un patient avec syndrome de Brugada, il a été observé, après l'administration d'étomidate, une auto-limitation de l'élévation du segment ST.

Les recommandations pour l'administration intraveineuse de propofol sont soumises à controverse.

Dans la littérature, on trouve de nombreux rapports d'administration sans histoire de propofol, pour une anesthésie, chez des patients avec syndrome de Brugada. Il existe également des rapports, selon lesquels, après l'administration de propofol à la fois lors de l'induction et pendant l'application continue, d'importantes élévations du segment ST ont été observées. L'ECG s'est normalisé chaque fois spontanément et aucun trouble du rythme malin n'est apparu. Néanmoins, le propofol est mis en contact avec un changement des canaux ioniques, ce qui augmente le risque théorique de la survenue d'arythmies malignes, particulièrement chez les patients présentant un trouble de canal ionique existant, tel que le syndrome de Brugada.

Il est décrit des incidents cliniques dans lesquels les patients présentant un syndrome de perfusion au propofol (PRIS) ont

montré un ECG typique du Brugada juste avant le début de la fibrillation ventriculaire. Dans un rapport de cas, il est fait état d'une personne qui a développé un ECG de Brugada après un abus de propofol à long terme et qui a fini par mourir de l'instabilité cardiovasculaire. Toujours est-il qu'aucun des patients mentionnés n'avait un syndrome de Brugada diagnostiqué.

Selon les derniers conseils d'experts, sur le site web dédié (www.brugadadrugs.org), le propofol fait partie des substances à éviter. Toutefois, avec l'indication qu'il peut être utilisé, probablement sans danger, en l'utilisant minutieusement et en prenant toutes les mesures pour la prévention des états agissant de manière pro-arrhythmique. Une prudence particulière est recommandée lorsque le propofol est administré non seulement pour induire une anesthésie, mais aussi pour l'hypnose continue.

Les anesthésiques volatiles

Jusqu'à présent, aucun cas ne s'est produit dans lequel un syndrome de Brugada se serait déclenché par l'application d'anesthésiques volatiles. Étant donné que certains anesthésiques volatiles sont associés à un changement de l'intervalle QT, il reste tout au moins une préoccupation théorique. Comme le sévoflurane n'a pas d'effet significatif sur l'intervalle QT et a également été utilisé à plusieurs reprises sans aucun problème, il est à préférer aux autres anesthésiques volatiles.

Mono anesthésie

Les recommandations du Conseil d'experts pour l'administration de la kétamine chez les patients atteints du syndrome de Brugada ne sont pas homogènes. Un cas est décrit dans la littérature dans lequel une intoxication à la kétamine est rendue responsable de l'apparition d'un ECG de Brugada. Par conséquent, il faudrait éviter l'administration de la kétamine, si possible.

Myorelaxants et antagonistes

Il n'y a pas d'effets négatifs décrits après l'administration de succinylcholine, d'atracurium, de cisatracurium et de mivacurium. Une augmentation de l'élé-

vation du segment ST a été observée par la stimulation parasympathique, en particulier après administration de la néostigmine. Bien que la néostigmine a été administrée sans complications dans plusieurs rapports de cas en association avec de l'atropine et du glycopyrrolate, il reste une préoccupation théorique qu'un ECG de Brugada pourrait être déclenché.

Antiémétiques

L'ondansétron et la dexaméthasone ont été administrés à des patients atteints du syndrome de Brugada sans problème. La métoclopramide devrait si possible être évitée. Le dropéridol n'est pas contre-indiqué, mais ne doit pas être administré en raison d'un lien possible entre le syndrome du QT long et le syndrome de Brugada.

Substances vasoactives

L'atropine et l'éphédrine ont été utilisés plusieurs fois, sans complications, pour le traitement de la bradycardie et de l'hypotension chez des patients atteints du syndrome de Brugada. Par l'effet du médicament sur les récepteurs adrénergiques, le segment ST peut être modifié. Ainsi, les antagonistes β -adrénergiques et les agonistes β -adrénergiques peuvent potentialiser l'élévation du segment ST et, éventuellement, démasquer un ECG Brugada. Un blocage périopératoire des récepteurs β -adrénergiques, souvent recommandé, est donc à remettre en question chez les patients atteints du syndrome de Brugada. En revanche, lors de l'apparition soudaine d'une élévation du segment ST sans arythmie qui l'accompagne, l'administration d'antagonistes β -adrénergiques et agonistes β -adrénergiques peut être envisagée. Ceux-ci peuvent conduire à un abaissement du segment ST et réduire ainsi le risque d'apparition de troubles du rythme malins.

Bien que la récolte de données basée sur les études existantes soit peu claire, il faut éviter les agonistes α_2 -adrénergiques tels que la clonidine ou la dexmédétomidine. Comme sympatholytiques, ils augmentent potentiellement la stimulation vagale du cœur.

Gestion post-opératoire

Après l'opération, tous les patients avec

le syndrome de Brugada doivent être surveillés par électrocardiogramme pendant 36 heures en raison du risque accru d'arythmies post-opératoires. Les ICD désactivés durant l'opération doivent être remis en l'état pré-opératoire le plus rapidement possible après la fin de l'intervention chirurgicale.

Algorithme d'urgence

Si, malgré toutes les précautions, des arythmies malignes ou une fibrillation ventriculaire se produisent, la procédure suivante selon www.brugadadrugs.org est obligatoire:

1. Défibrillation et réanimation cardio-pulmonaire
2. Contact immédiat avec des spécialistes (soins intensifs, cardiologie)
3. Arrêt / Éloignement / traitement des circonstances déclenchantes
 - Réduction de la fièvre avec des antipyrétiques, refroidissement des patients et traitement de la cause sous-jacente de la fièvre
 - Arrêt de la substance provoquant l'arythmie et traitement des possibles surdoses
 - Maintien d'un niveau d'électrolytes normal
4. Traitement thérapeutique
 1. isoprotérénol / isoprénaline (Disponible en Suisse en tant qu'Isuprel)
 2. 1-2 μg bolus i. v., suivi d'une perfusion continue de 0,15 à 0,2 μg / min

Conclusion

Le syndrome de Brugada est une maladie rare qui peut conduire, chez de jeunes adultes sans maladie cardiaque structurale, à la mort subite d'origine cardiaque. Bien que la plupart des patients atteints du syndrome de Brugada ont subi une opération sans complication, le risque d'apparition d'arythmies malignes allant jusqu'à la mort subite augmente pendant la période périopératoire.

S'il se produit, dans une dérivation précordiale droite de l'ECG, une courbe bombée caractéristique et une élévation du segment ST de $> 0,2$ mV suivie d'une onde T négative, soit spontanément, soit après l'administration d'un agent bloquant les canaux de sodium, on peut poser le diagnostic d'un syndrome de Brugada. Différents anesthésiques, ainsi que la fièvre et

une hypertonie vagale, peuvent montrer des changements d'ECG typiques et un effet pro-arythmique. Une vue d'ensemble actuelle des substances contre-indiquées ainsi que des substances à éviter dans le périmètre péri-opératoire, peut être consultée sur www.brugadadrugs.org.

Dans le cas d'un syndrome de Brugada diagnostiqué, les facteurs de risque et les déclencheurs peuvent être réduits, les changements peuvent être détectés rapidement grâce à une surveillance élargie et une réponse appropriée est possible. Avec déjà peu d'efforts, on peut réduire la probabilité d'apparition d'arythmies malignes lors de la période péri-opératoire et augmenter la sécurité des patients.

À l'avenir, en vue de soins périopératoires sûrs des patients atteints du syndrome de Brugada, nous avons besoin de nouvelles études pour être en mesure de donner des recommandations claires pour la meilleure gestion périopératoire possible.

Littérature

Dr Napolitano Carlo, P. P. (Ed.). (November 2009). www.orpha.net. From http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=de&Expert=130

Kloesel B., A. M. (2011). Anesthetic management of patients with Brugada syndrome: a case series and literature review. *Can J Anaesth.*, 58, 824–36.

Postema et al. (2009). Drugs and Brugada syndrome patients: review of the literature, recommendations, and an up-to-date website (www.brugadadrugs.org). 6(1335-41), 1335-41. *Heart Rhythm*.

Richter, S. (September 2015). Das Brugada-EKG. *Herzschrittmachertherapie + Elektrophysiologie*, Volume 26(Issue 3), S. pp 247–259.

Rollin A., M. P.-F. (Jan. 2011). Transient ST elevation after ketamine intoxication: a new cause of acquired Brugada ECG pattern. *J Cardiovasc Electrophysiol.*, 91–4.

Sorajja Dan, R. H.-K. (2015). Brugada syndrome and its relevance in the perioperative period. *Ann Card Anaesth*, 18(3), S. 403–413.

Steinfurt J., B. J. (2015). The diagnosis, risk stratification and treatment of Brugada syndrome. *Dtsch Arztebl Int*, 112(23), S. 394–401.

Contact:

Seraina Tschan

Experte diplômée en soins d'anesthésie et ambulancière EPD ES

Hôpital universitaire de Bâle

serainamonique.tschan@usb.ch