

Actualités dans la PEC du :

- Sd de BRUGADA
- QT long congénital

TV cathécholergiques

LQT

Sd BRUGADA

SCA

Sarcoidose

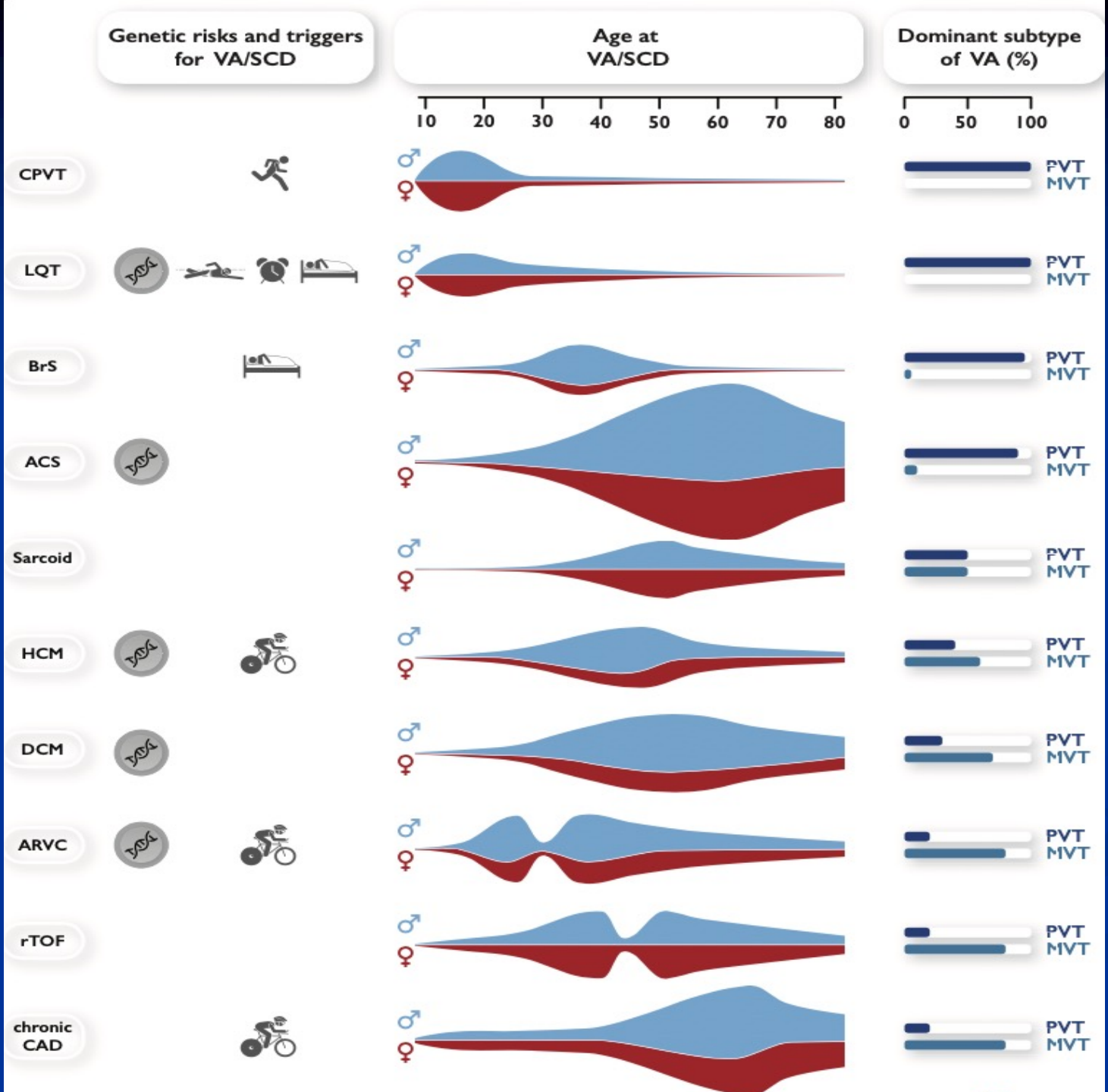
Cie hypertrophique

Cie dilatée

Cie arythmogène VD

Tétralogie Fallot

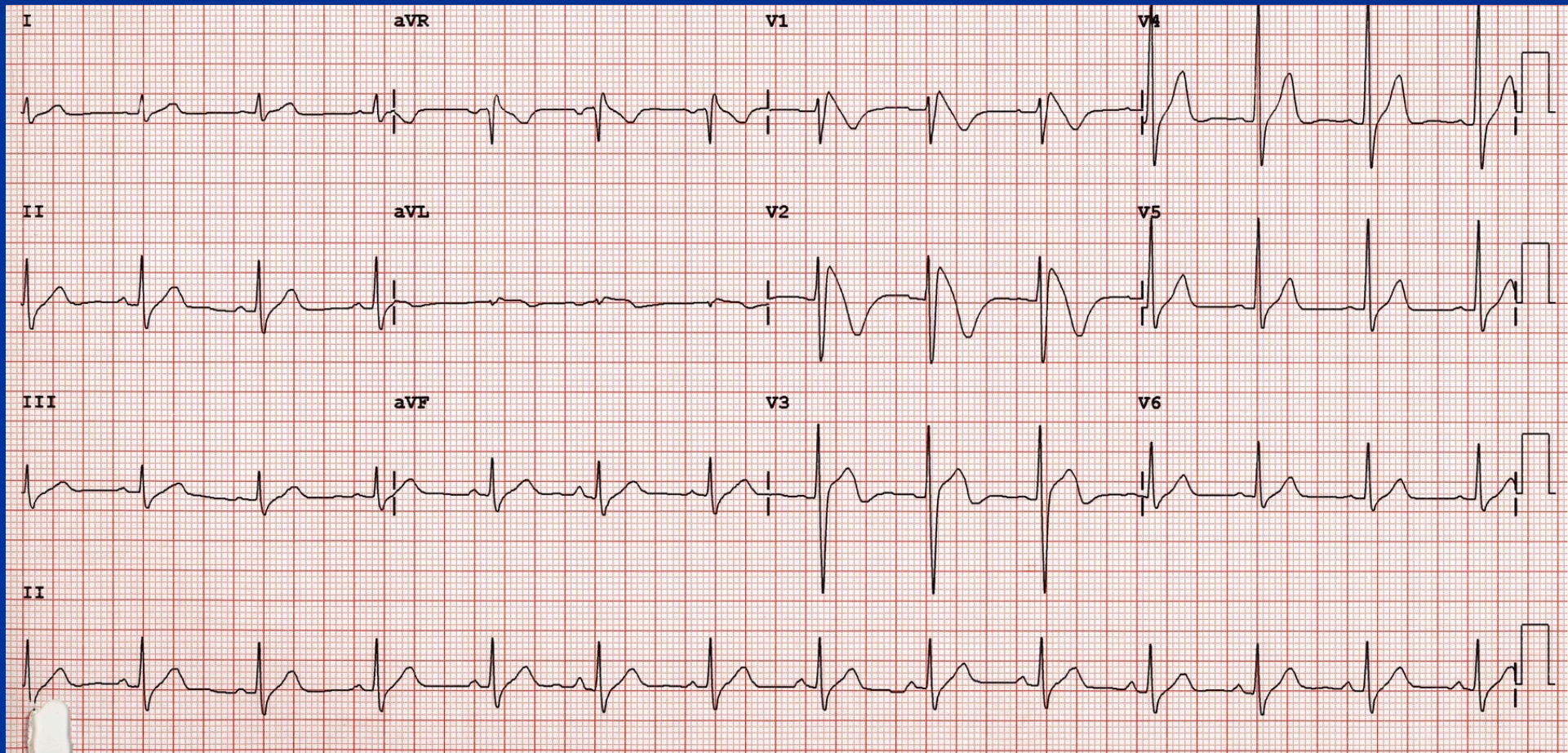
Cie ischémique chronique



Les causes de morts subites

ESC 2022

Le syndrome de Brugada

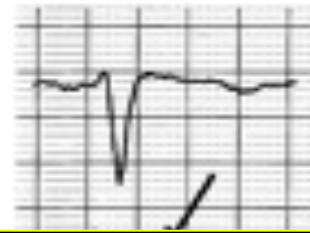


- Le lien entre aspect ECG et symptômes : frères Bugada en 1991
- L'âge moyen du 1^{er} épisode 40 ans
- Nette prédominance masculine (8/1)
- Anomalie génétique à transmission autosomique dominant, à pénétrance incomplète
- Représente 4-12% de toutes les morts subites et au moins 20 % chez les patients avec un cœur structurellement normal.

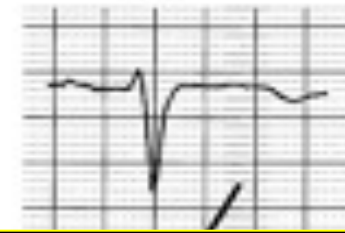
type 1



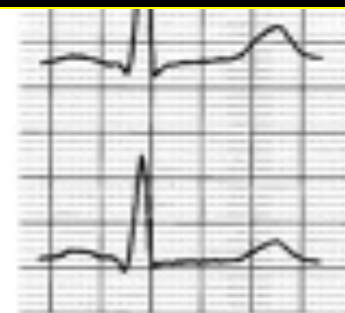
type 2



type 3



TYPE I
Point J >2mm
Onde T négative
ST convexe
Fin du segment ST
descendant



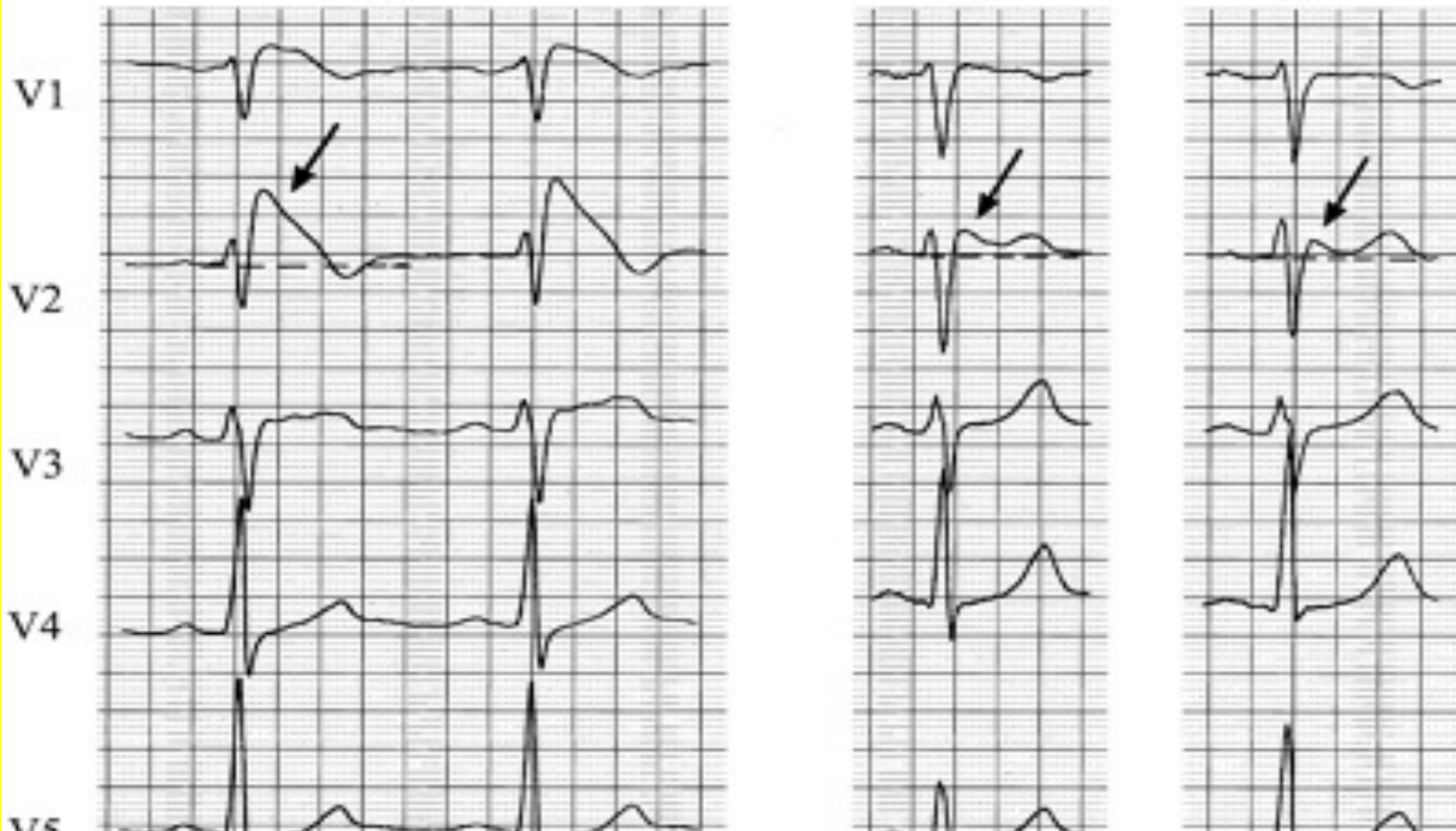
1 mV

500ms

type 1

type 2

type 3



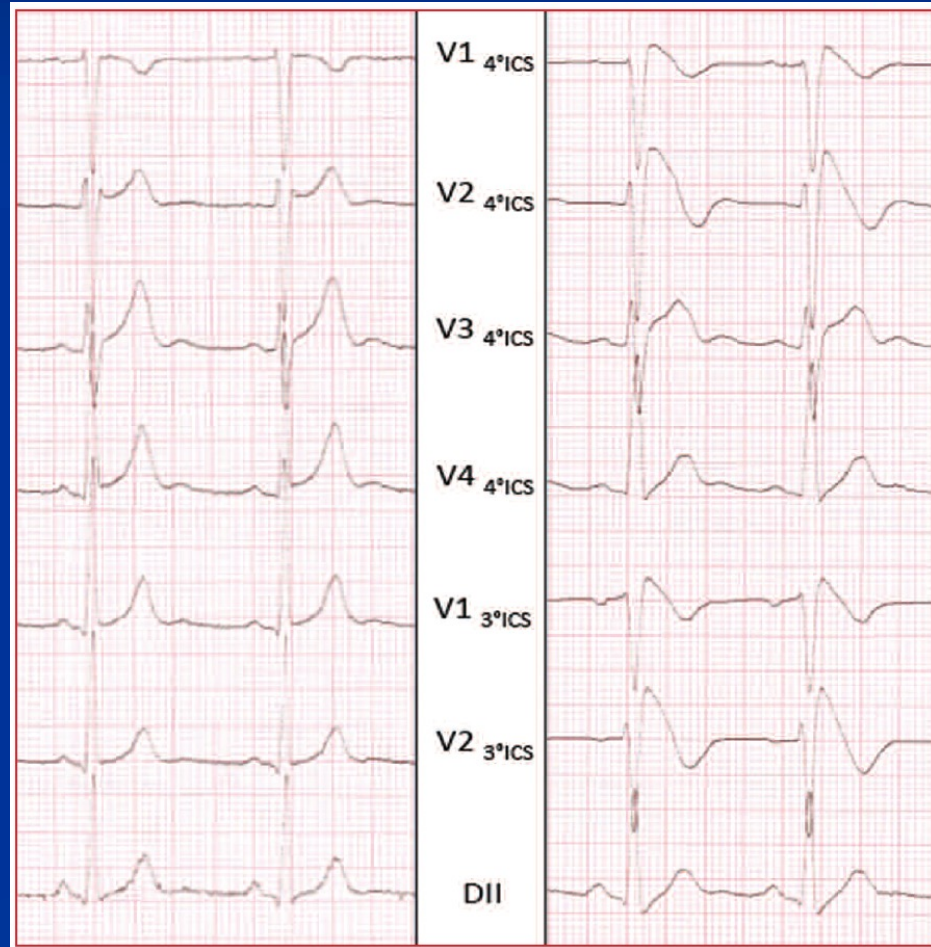
	TYPE II	TYPE III
Point J	>2mm	>2mm
Onde T	Négative ou biphasique	positive
ST	En selle	En selle
Fin du segment ST	>1mm	<1mm

500ms

Anomalies ECG labiles

→ Intérêt des tests de provocation

AJMALINE
FLECAINE



Mécanisme électrophysiologique :

- Baisse du nb de canaux sodiques fonctionnels
- Suractivation relative d' un courant repolarisant potassique (canal Ito)
- Hétérogénéité de repolarisation

Facteurs génétiques :

- 1 seul gène retrouvé : SCN5A
- Recherche + chez 30% des patients

Qu'en est-il chez les enfants??

- Anomalies Type I très rare (0.005-0.0098% de la population générale)
- Les formes pédiatriques sont souvent très graves
- Dans sa forme classique, le Brugada se déclare à partir de la puberté avec un âge moyen au premier épisode de 40 ans

- Risque globalement faible chez patient asymptomatique

Risque 0,5%/an

- Si ATCDS FV, risque de 48%/10 ans

- Si ATCDS de syncope, risque majoré par 4

PEC Thérapeutique

Systematique

Mesures limitant le risque rythmique :

- Donner la liste des médicaments contre-indiqués
- Traitement immédiat de toute fièvre
- Suppression des prises excessives d'alcool

Donner une liste des médicaments interdits...

- <https://www.brugadadrugs.org>
- Antiarythmiques classe Ic +++
(Ajmaline, flécaine, Rythmol...)
- Certains psychotropes :
 - Tricycliques (ex Anafranil) (IIa)
 - Lithium (Iib)
 - certains antiépileptiques (trileptal) (IIa)
- Certains anesthésiants : Propofol!! (IIa)
- Alcool, cannabis, cocaïne

- Le seul traitement efficace dans la prévention de la mort subite : le défibrillateur
- La quinidine :
 - efficacité suggérée par des études observationnelles
 - pas de preuve formelle
- L'ablation

Recos 2022



ESC

European Society
of Cardiology

European Heart Journal (2022) **43**, 3997–4126

<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac262>

ESC GUIDELINES

2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death

Diagnostic

It is recommended that BrS is diagnosed in patients with no other heart disease and a spontaneous type 1 Brugada ECG pattern. ⁹⁷⁴⁻⁹⁷⁶	I	C
It is recommended that BrS is diagnosed in patients with no other heart disease who have survived a CA due to VF or PVT and exhibit a type 1 Brugada ECG induced by sodium channel blocker challenge or during fever. ^{135,136,975,981,982}	I	C
Genetic testing for <i>SCN5A</i> gene is recommended for probands with BrS. ^{164,1016}	I	C
BrS should be considered in patients with no other heart disease and induced type 1 Brugada pattern who have at least one of: <ul style="list-style-type: none">• Arrhythmic syncope or nocturnal agonal respiration• A family history of BrS• A family history of SD (<45 years old) with a negative autopsy and circumstance suspicious for BrS.	IIa	C

General recommendations

The following is recommended in all patients with BrS:

- (a) Avoidance of drugs that may induce ST-segment elevation in right precordial leads (<http://www.brugadadrugs.org>).
- (b) Avoidance of cocaine, cannabis, and excessive alcohol intake.
- (c) Treatment of fever with antipyretic drugs.

I

C

ICD implantation is recommended in patients with BrS who:

- (a) Are survivors of an aborted CA and/or
- (b) Have documented spontaneous sustained VT.^{980,990–992}

I

C

ICD implantation should be considered in patients with type 1 Brugada pattern and an arrhythmic syncope. ^{990,992,996}	IIa	C
Implantation of a loop recorder should be considered in BrS patients with an unexplained syncope. ^{997,999}	IIa	C
Quinidine should be considered in patients with BrS who qualify for an ICD but have a contraindication, decline, or have recurrent ICD shocks. ^{922,1006,1007}	IIa	C
Isoproterenol infusion should be considered in BrS patients suffering electrical storm. ¹⁰⁰⁸	IIa	C
Catheter ablation of triggering PVCs and/or RVOT epicardial substrate should be considered in BrS patients with recurrent appropriate ICD shocks refractory to drug therapy. ^{1010–1015}	IIa	C

PES may be considered in asymptomatic patients with a spontaneous type I BrS ECG.¹⁵⁵

IIb

B

ICD implantation may be considered in selected asymptomatic BrS patients with inducible VF during PES using up to 2 extra stimuli.¹⁵⁵

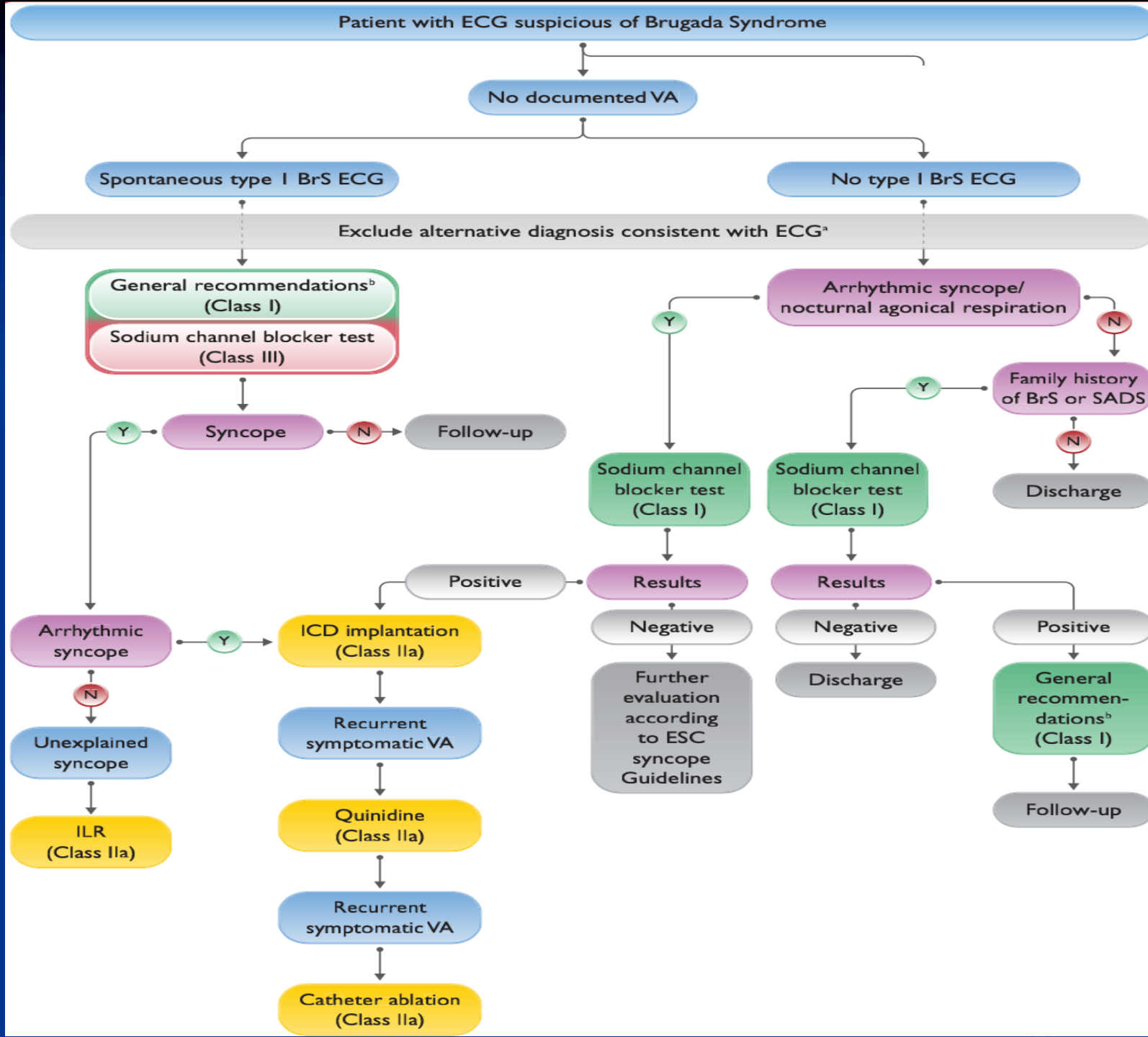
IIb

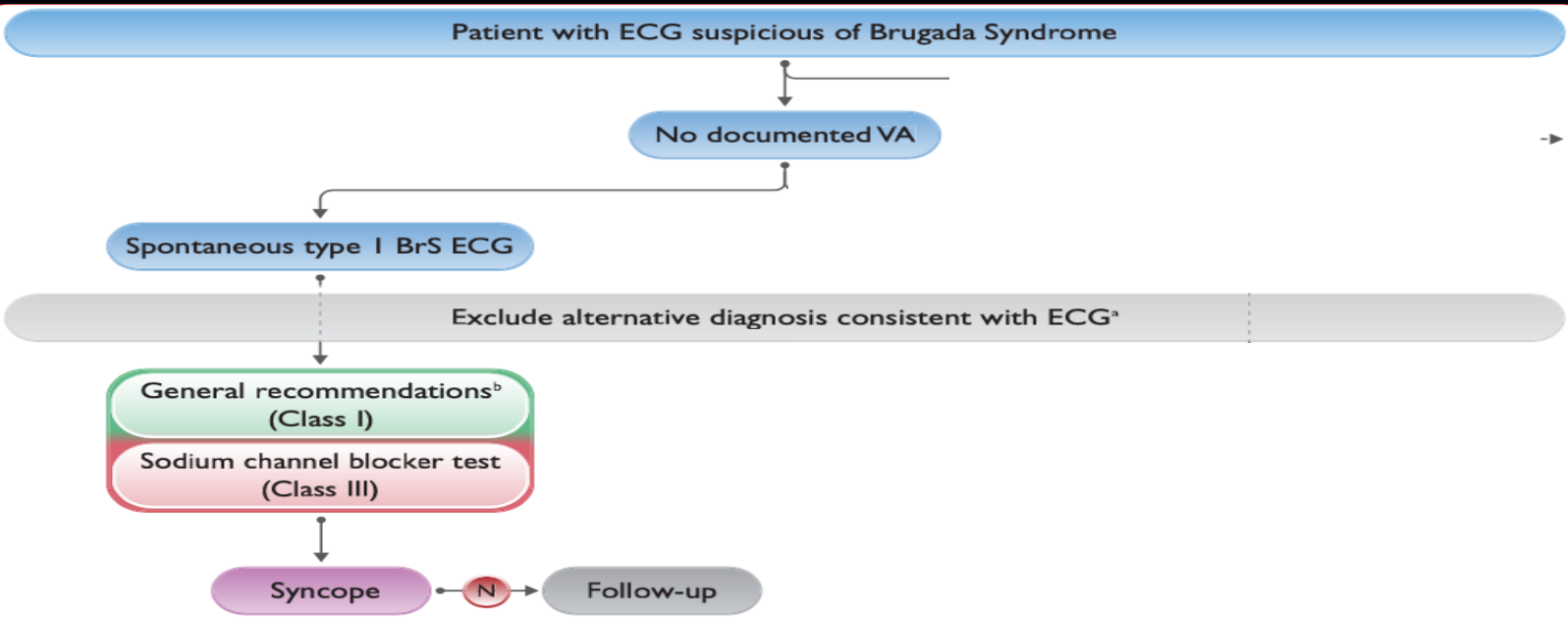
C

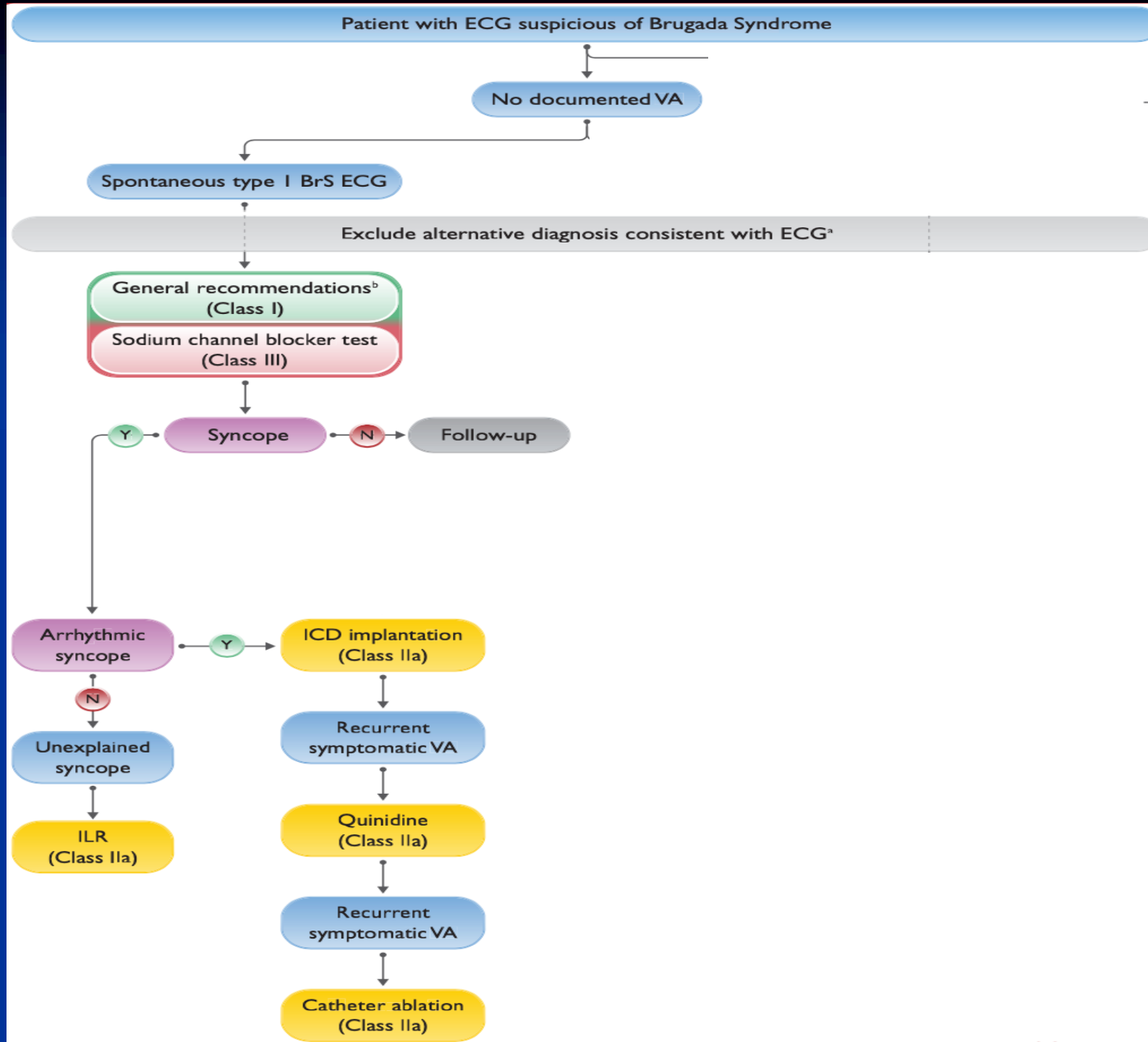
Catheter ablation in asymptomatic BrS patients is not recommended.

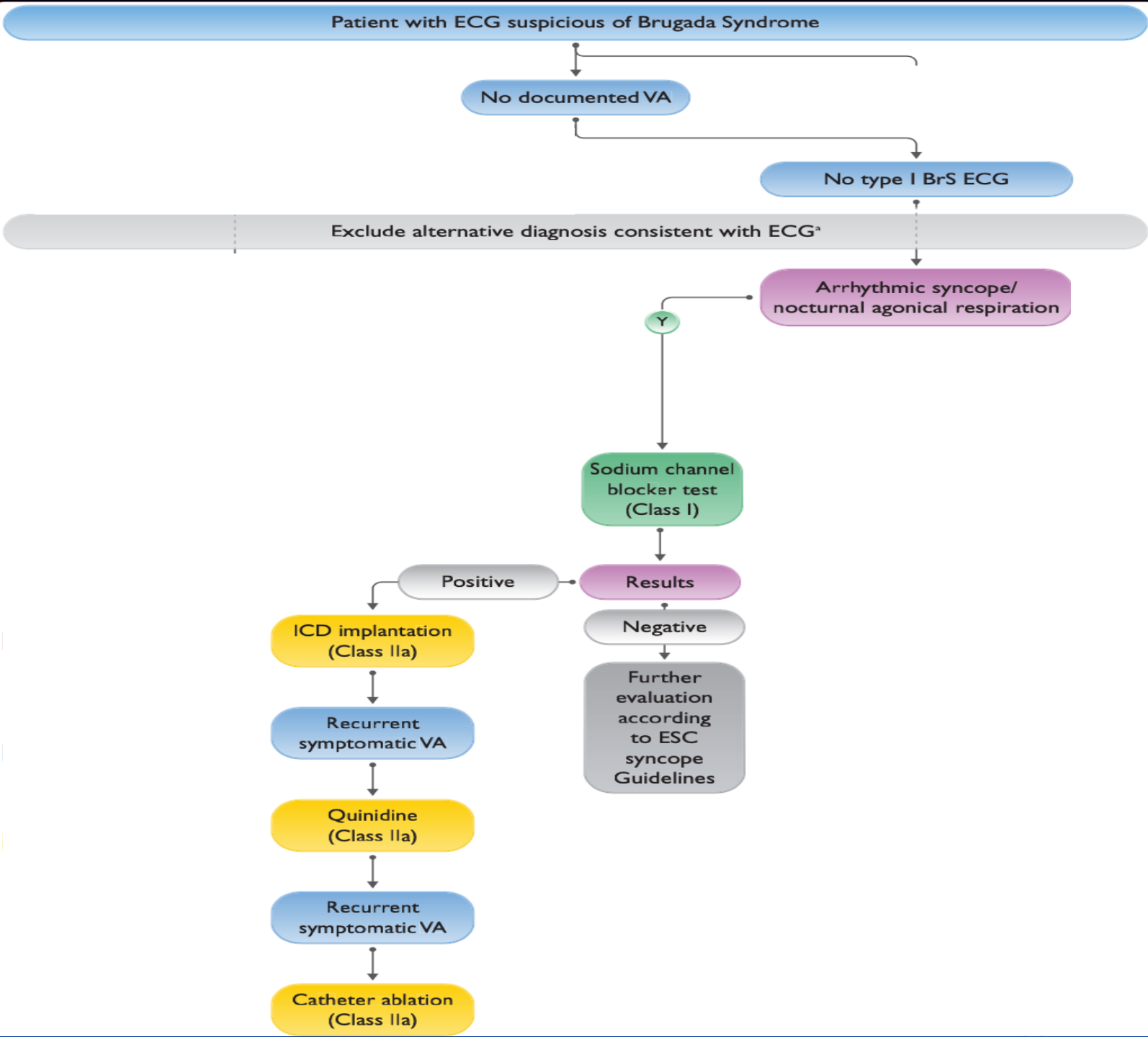
III

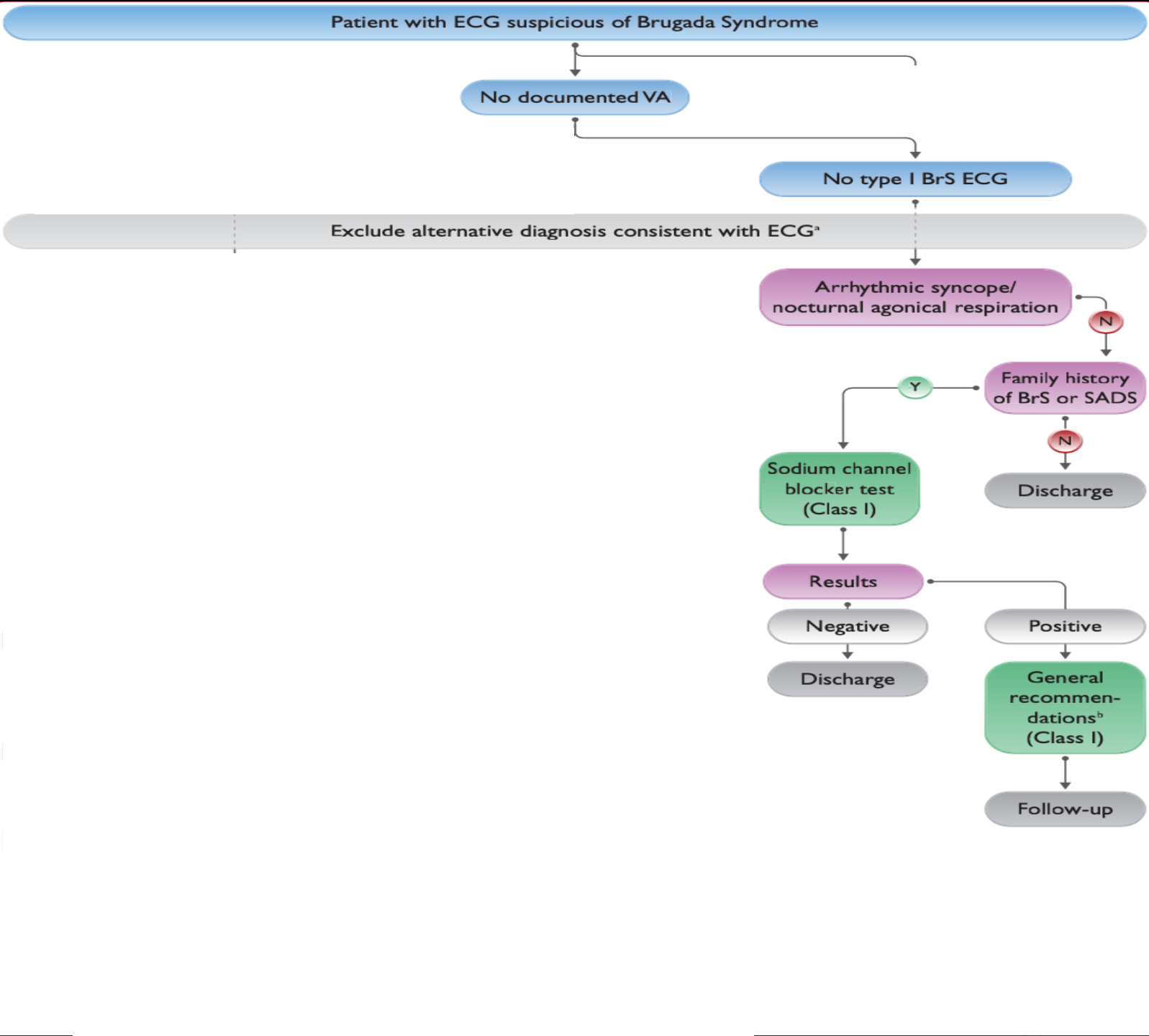
C

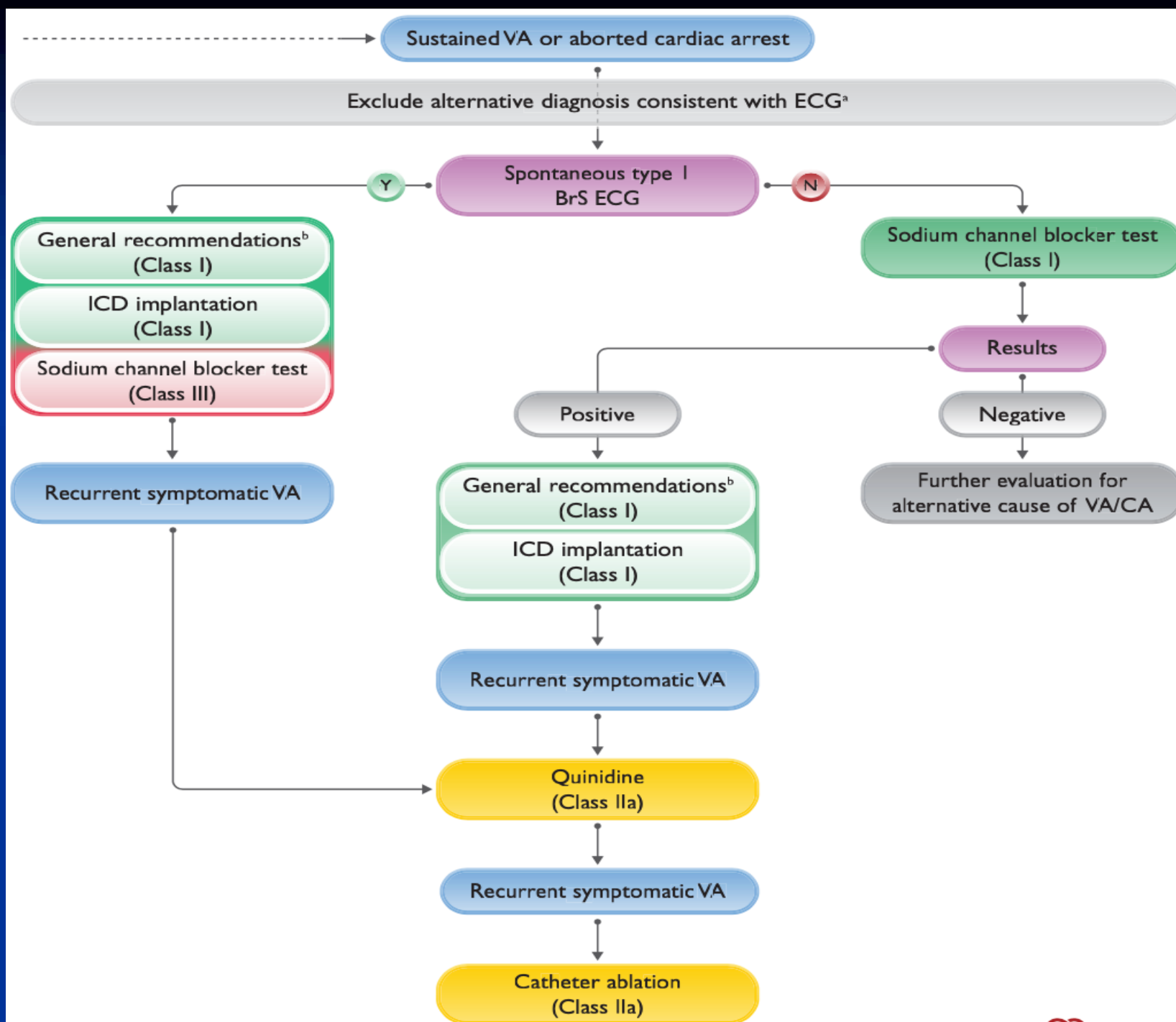












Circulation

ORIGINAL RESEARCH ARTICLE

Long-Term Outcomes of Brugada Substrate Ablation: A Report from BRAVO (Brugada Ablation of VF Substrate Ongoing Multicenter Registry)

Circulation. 2023;147:1568–1578. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.122.063367

- Etude prospective
- Multicentrique
- 159 patients
- DEF pour Sd BRUGADA
- FV récurrentes

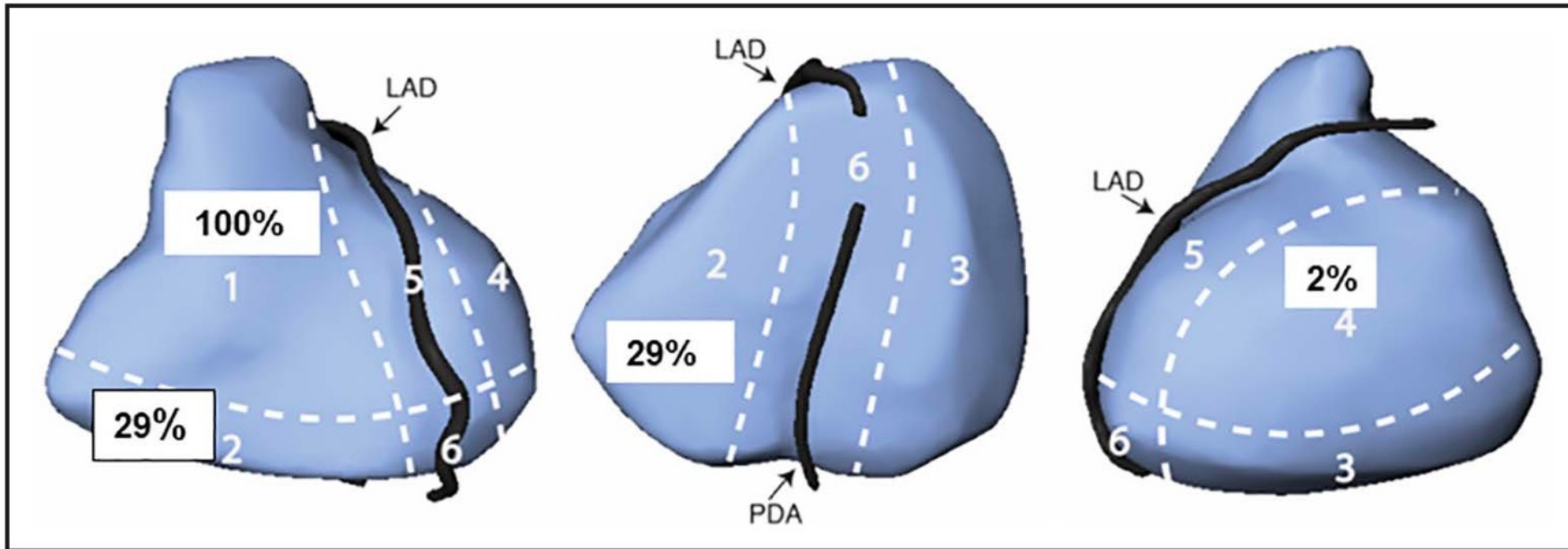
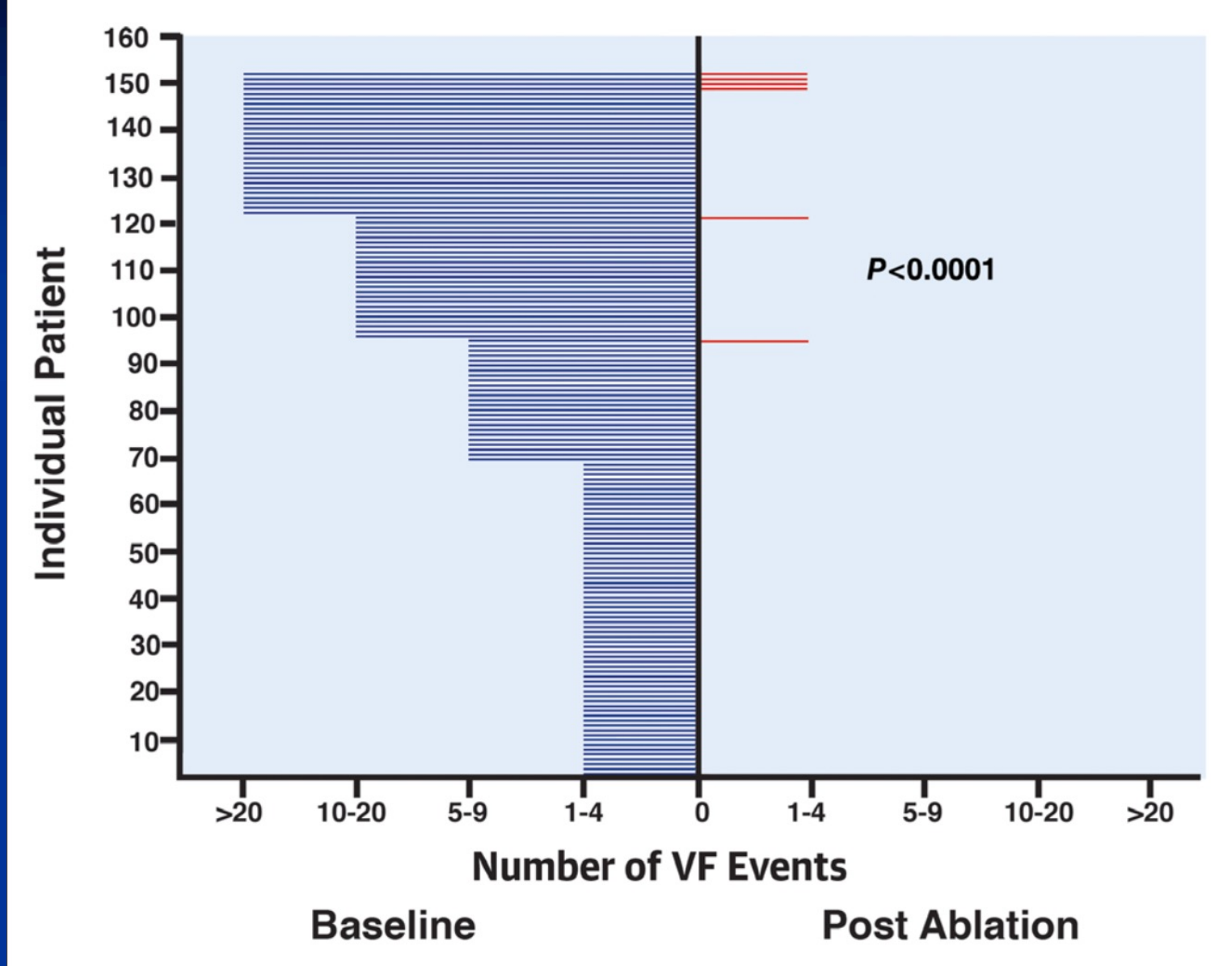
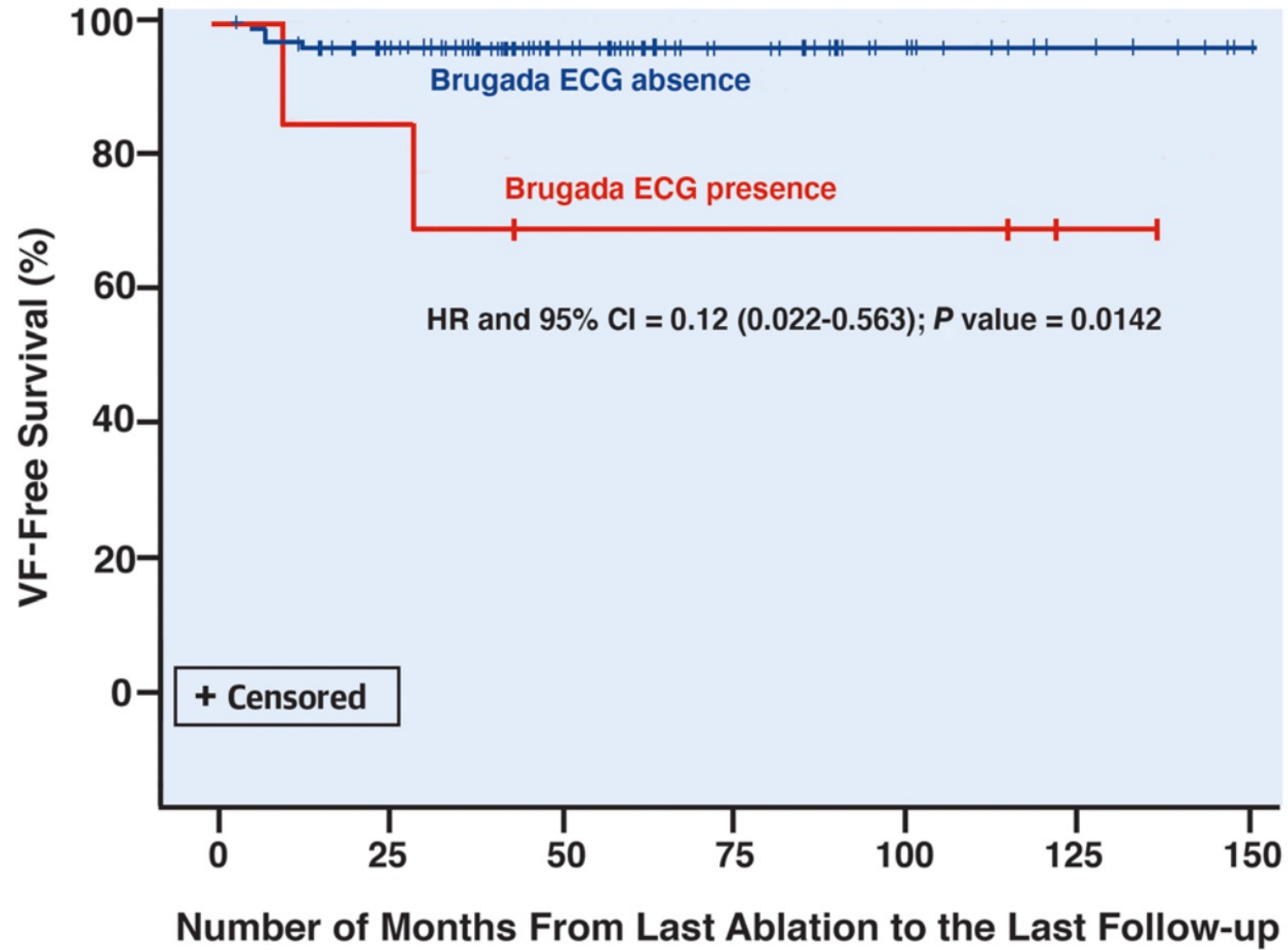


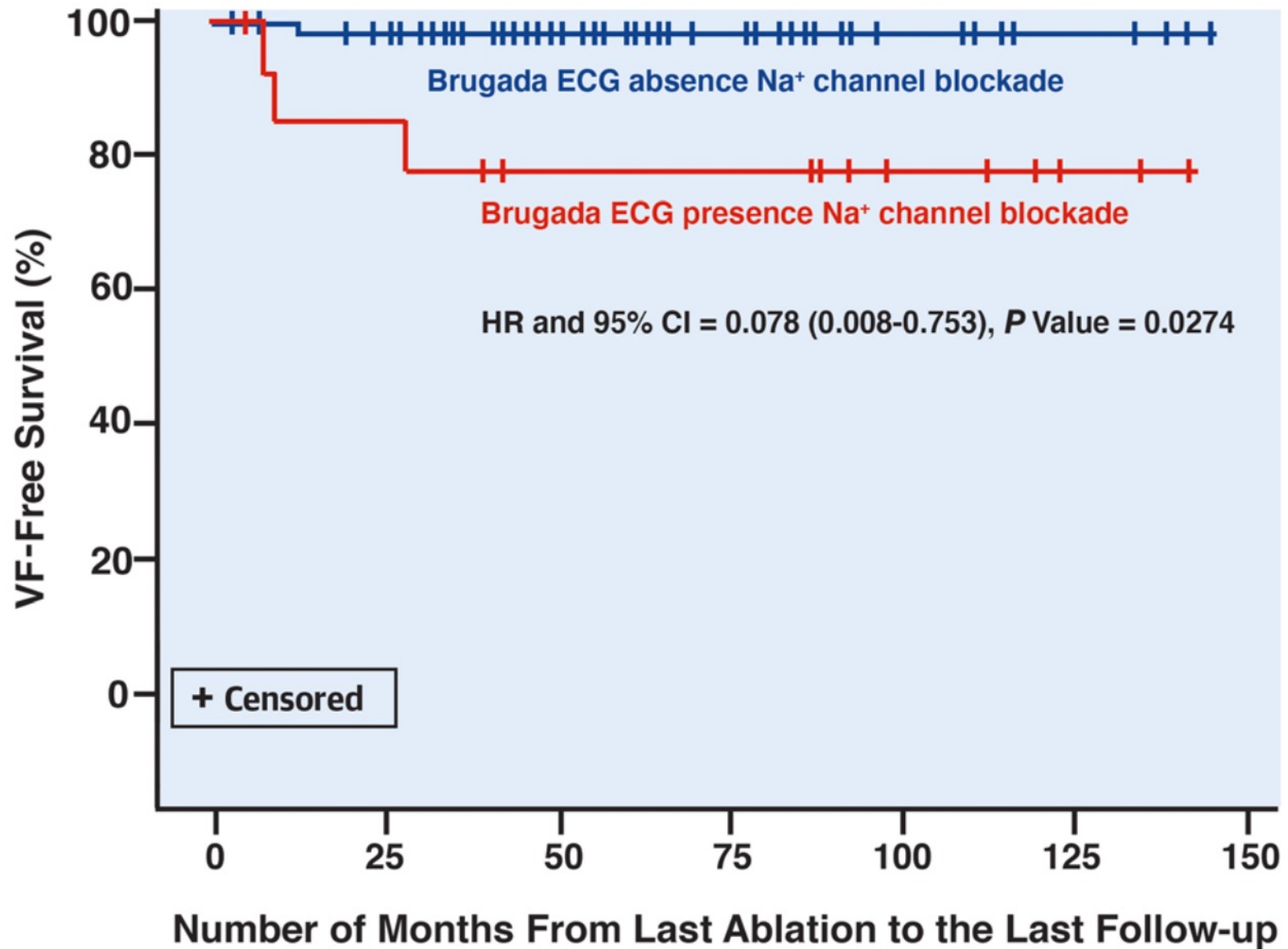
Figure 2. Distribution of epicardial Brugada substrates where ablations were performed.

The epicardial surface of both ventricles was divided into 6 regions: (1) anterior right ventricular outflow tract/right ventricle; (2) inferior right ventricle; (3) inferior left ventricle; (4) posterolateral left ventricle; (5) interventricular septum; and (6) interventricular groove. LAD indicates left anterior descending artery; and PDA, posterior descending artery.





Normal ECG	102	84	51	29	12	6	0
Brugada ECG	8	5	3	3	3	1	0



Le syndrome du QT long congénital

LQT congénital

- Prévalence 1/2500
- Prédominance féminine mais événements cliniques plus précoces chez le garçon
- Après 15 ans, les filles sont plus symptomatiques
- Age moyen de survenue de la mort subite : 21 ans
Risque 0,9%/an
- Age moyen au diagnostic : 14 ans

QT long acquis

- Désordres hydro-électrolytiques
- Hypokaliémie
- Grandes bradycardies des blocs auriculo-ventriculaires
- Administration de nombreux médicaments, en particulier les antiarythmiques de classes Ia et III mais aussi certains psychotropes, certains antihistaminiques, certains vasodilatateurs

Mesure intervalle QT

- $QT_c : QT/\sqrt{RR}$

- QT_c normal

- 440 ms chez l'homme

- 450 ms chez la femme

Différents types de LQT

- 17 gènes ont été identifiés :

LQT1 → LQT 17

Pour certains, le caractère pathogène est discuté

- Enquête génétique systématique, positive dans 75% des cas
- LQT1 : 45% (KCNQ1, trigger : sport)
- LQT2 : 40% (KCNH2, trigger : émotions/stress)
- LQT3 : 10% (SCN5A, trigger sommeil)

- La forme classique du Sd LQT : Autosomique dominant
 - pas de Sp extracardiaques, 1/2500
 - pénétrance variable
- Forme autosomique dominant + Sp extra cardiaque
 - Sd Andersen-Tawil (LQT7) : canalopathie du muscle squelettique. (paralysies prolongées et anomalies morphologiques au visage et aux mains)
 - Sd Timothy (LQT8) : Syndactylie, dysmorphie faciale, troubles neurodéveloppementaux
- Forme autosomique récessive
 - Sd de Jervell et Lange-Nielsen : surdité. Pronostic redoutable, âge diagnostic < 3 ans, FdR consanguinité ++

Diagnostic / ESC 2022

Clinique

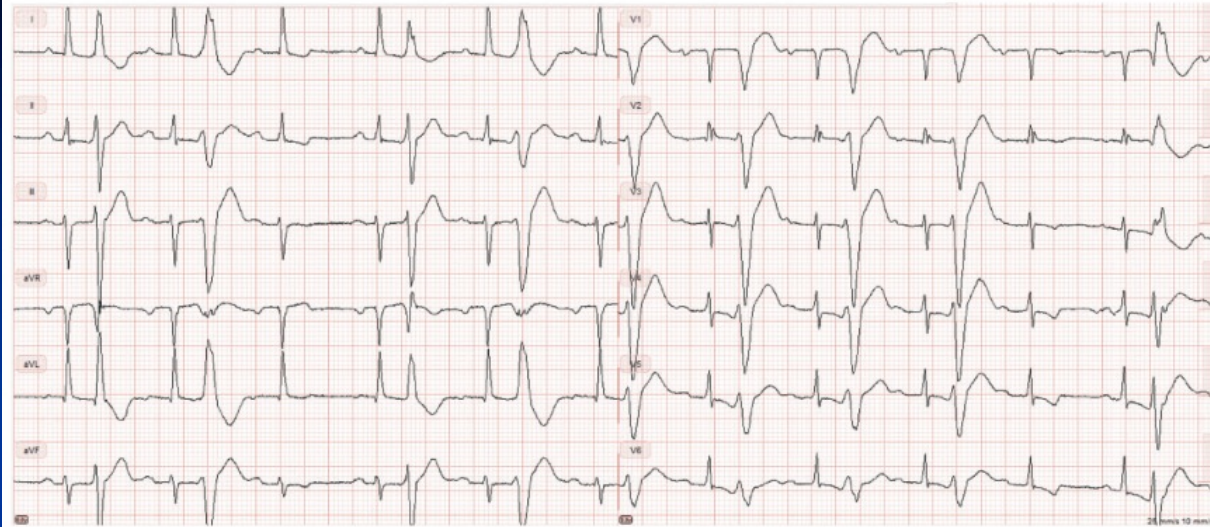
Génétique

ECG	QTc	≥480 ms	3.5
		≥460–479 ms	2
		≥450–459 ms (in males)	1
		≥480 ms during 4th minute of recovery from exercise stress test	1
	<i>Torsade de pointes</i>	2	
	T wave alternans	1	
	Notched T wave in 3 leads	1	
Low heart rate for age	0.5		
Clinical history	Syncope	With stress	2
		Without stress	1
Family history	Family member(s) with definite LQTS	1	
	Unexplained SCD at age <30 years in first-degree family	0.5	
Genetic finding	Pathogenic mutation	3.5	

Découverte lors d'une enquête génétique d'une mutation pathogène

Diagnostic si score supérieur à 3

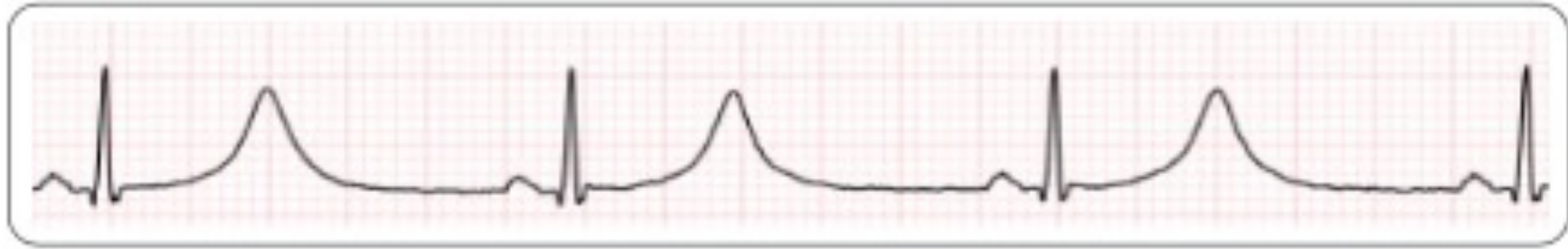
ECG sinus rhythm – short-coupled PVCs



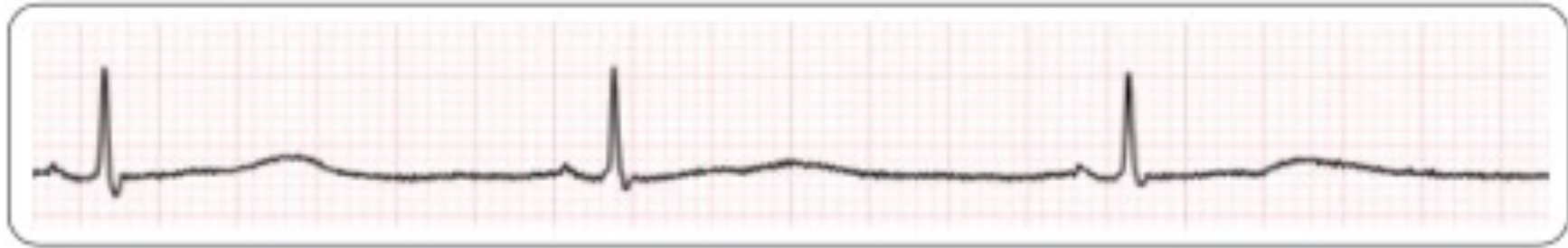
Telemetry tracings – short-coupled PVC inducing VF



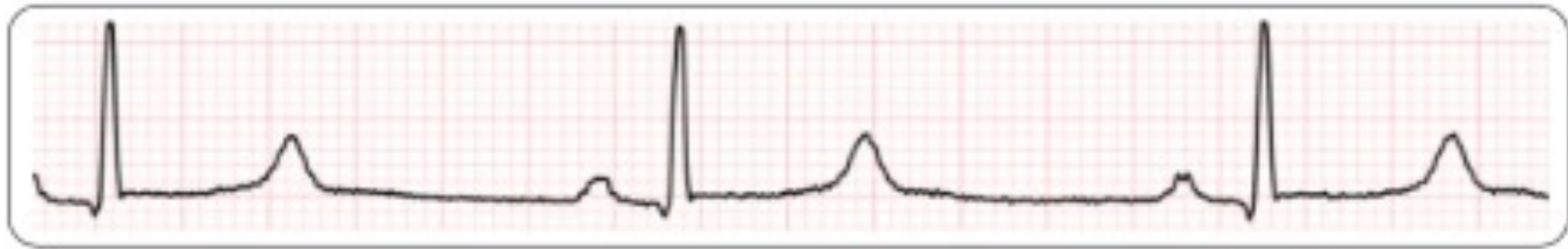
LQT1



LQT2

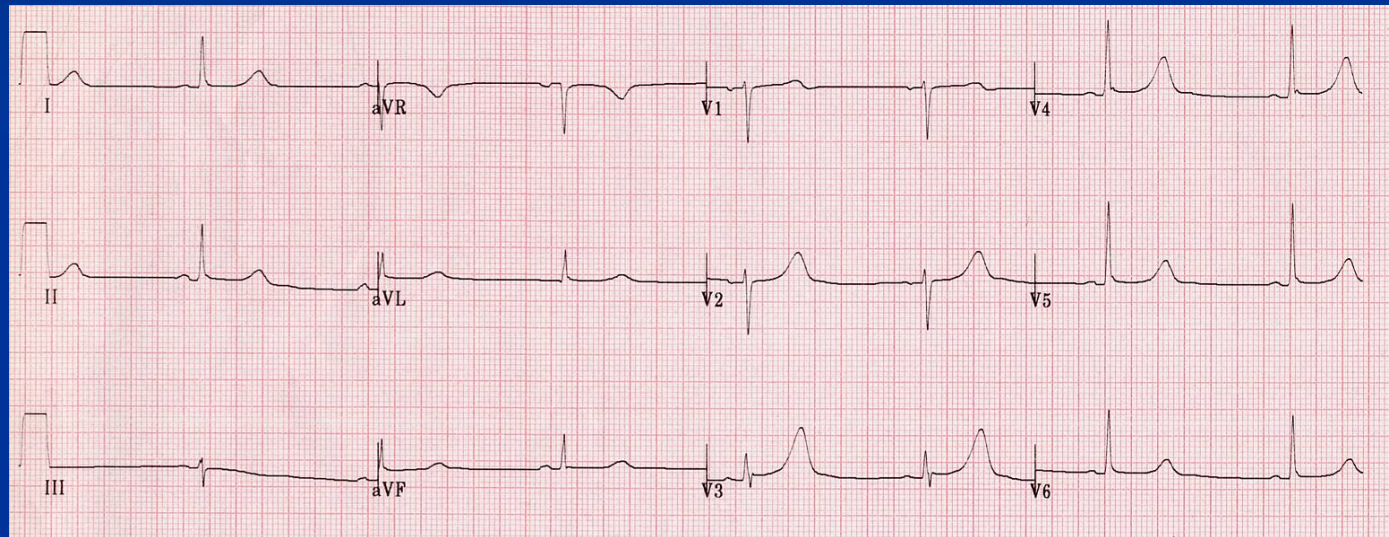


LQT3



Phénotype / génotype

■ LQT 1 (45%)



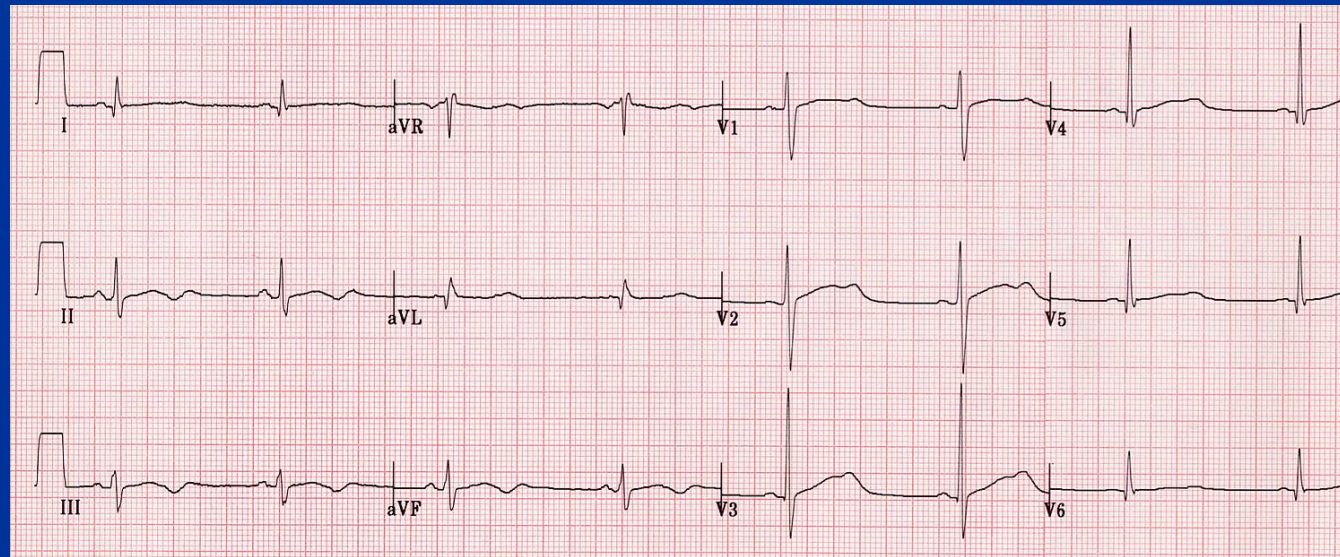
onde T de durée prolongée avec un apex retardé

Sp/effort (natation++++), émotion

Efficacité +++ des bêta bloquants

Phénotype / génotype

- LQT 2 (40%)



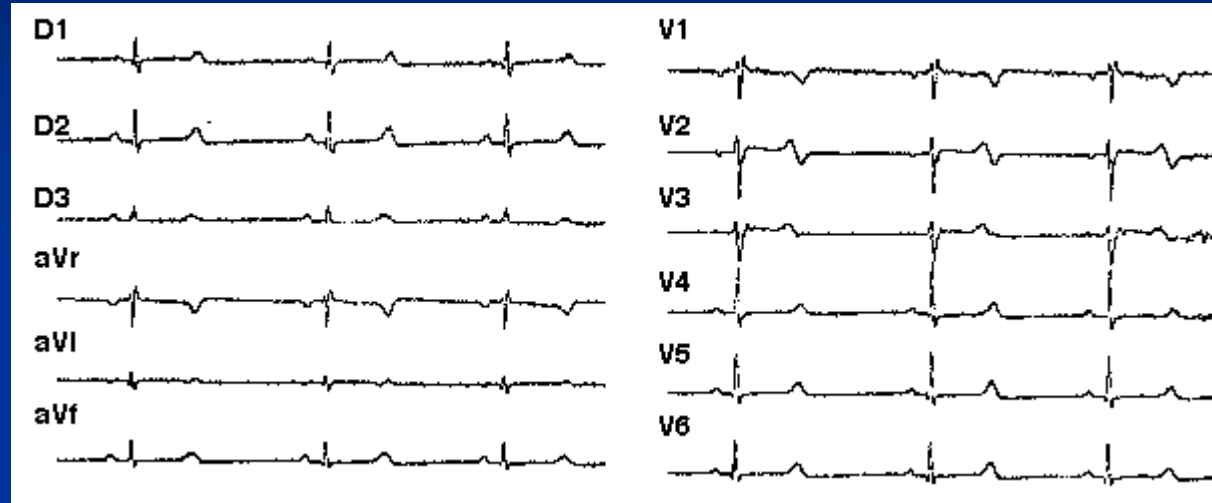
Onde T en double bosse

Sp/Stimulis sonores/effort

Béta bloquants, parfois stimulation cardiaque

Phénotype / génotype

■ LQT 3



T courte mais un segment ST prolongé

Sp/repos

Repol se normalisant à l'effort

Effet des bêta bloquants???

Antiarythmique de classe I??

MEXILETINE (NAMUSCLA) : blocage des canaux sodique

Mort subite = souvent 1^{er} signe

Mémo CAT face à un QT long

- Education/Prévention/Contrôle de l'hypokaliémie

- Liste des médicaments allongeant le QT

- Bêtabloquants pour tous +++

Non sélectifs type NADOLOL ou PROPRANOLOL

- Enquête génétique (évaluation du risque en fonction du génotype, ttt spécifique en fonction de génotype, screening familial)

- STOP sport dans un premier temps

Traitement bêta bloquant

- NADOLOL 1mg/kg/jour
- PROPRANOLOL 2-3 mg/kg/jour
- Education indispensable pour favoriser observance +++++
- Transformation du pronostic avec dose bien adaptée

Quasi disparition des évènements cliniques lorsque la baisse de la fréquence cardiaque moyenne est de 20% (Heart Rhythm may 2023)

Dernières recommandations



ESC

European Society
of Cardiology

European Heart Journal (2022) **43**, 3997–4126

<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac262>

ESC GUIDELINES

2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death

General recommendations to prevent SCD

The following is recommended in LQTS:

- Avoid QT-prolonging drugs.^c
- Avoid and correct electrolyte abnormalities.
- Avoid genotype-specific triggers for arrhythmias.⁹⁴³

I

C

Beta-blockers, ideally non-selective beta-blockers (nadolol or propranolol), are recommended in LQTS patients with documented QT interval prolongation, to reduce risk of arrhythmic events.^{940,945,946}

I

B

Mexiletine is indicated in LQT3 patients with a prolonged QT interval.⁹⁴⁸

I

C

Beta-blockers should be considered in patients with a pathogenic mutation and a normal QTc interval.⁸²

IIa

B

ICD implantation in addition to beta-blockers is recommended in LQTS patients with CA. ^{952,953,962,963}	I	B
ICD implantation is recommended in patients with LQTS who are symptomatic ^d while receiving beta-blockers and genotype-specific therapies.	I	C
LCSD is indicated in patients with symptomatic ^d LQTS when: (a) ICD therapy is contraindicated or declined; (b) patient is on beta-blockers and genotype-specific drugs with an ICD and experiences multiple shocks or syncope due to VA. ^{541,957-959}	I	C
Either ICD implantation or LCSD should be considered in patients with symptomatic ^d LQTS, when beta-blockers and genotype-specific therapies are not tolerated or contraindicated at the therapeutic dose.	IIa	C
In LQTS, it should be considered to calculate the arrhythmic risk before initiation of therapy based on the genotype and the duration of QTc interval. ⁹⁴⁰	IIa	C
ICD implantation may be considered in asymptomatic LQTS patients with high-risk profile (according to the 1-2-3 LQTS Risk calculator) in addition to genotype-specific medical therapies (mexiletine in LQT3 patients). ^{82,940,947,948}	IIb	B
Invasive electrophysiologic study is not recommended in LQTS. ⁹⁶¹	III	C

Risk stratification in long QT syndrome

Highest risk

Prior cardiac arrest

Syncope with exertion/emotion on beta-blockade

Recent syncope and QTc > 500 ms (on or off beta-blockade)

Jervell and Lange-Nielsen syndrome

High risk

Asymptomatic, LQT2 or LQT3 and QTc > 500 ms

LQT2 and female sex

LQT2 and pore region mutation

Intermediate risk

Prior syncope (other than above)

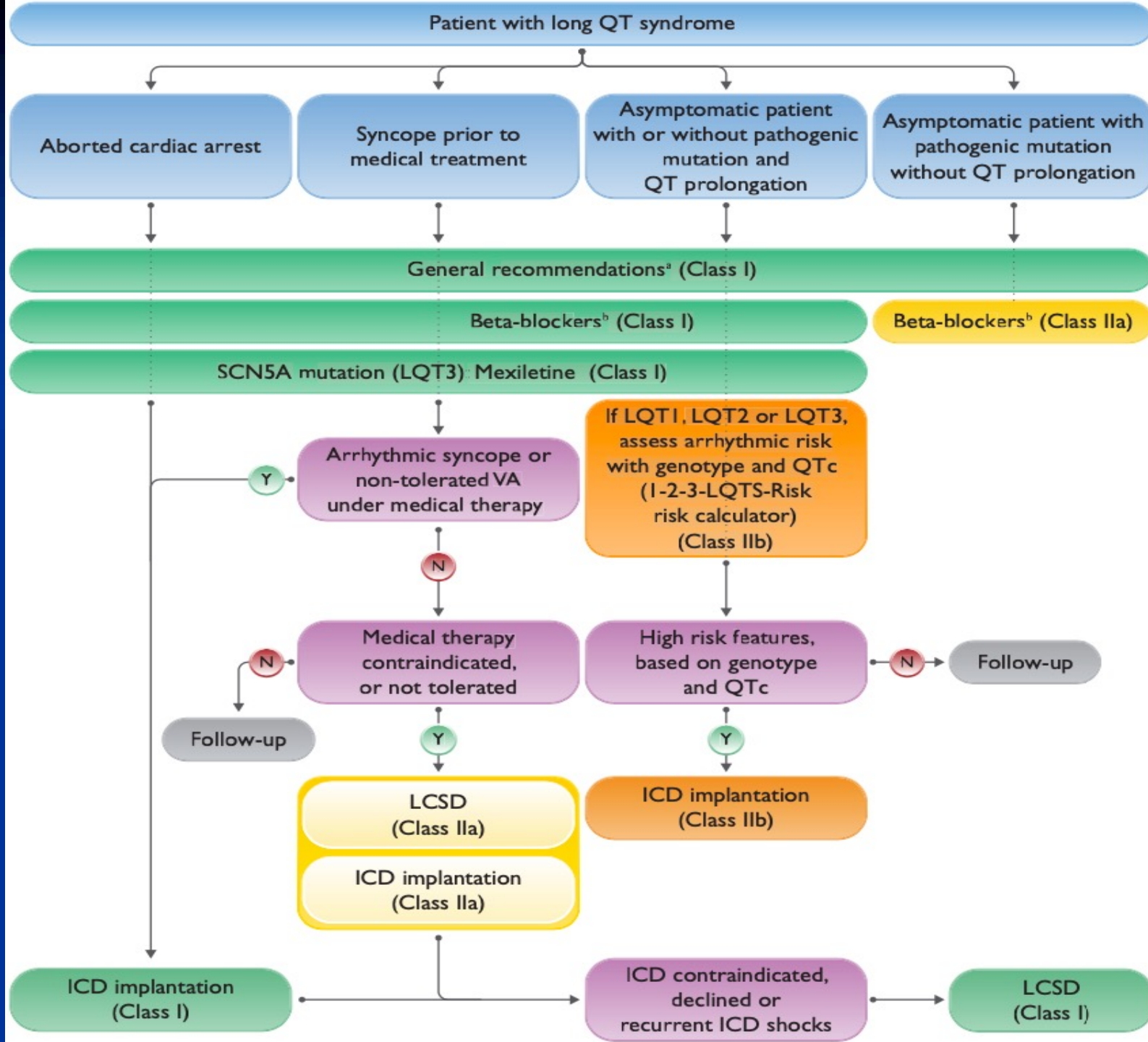
Asymptomatic, LQT1 and QTc > 500 ms on beta-blocker therapy

Other groups or combinations

Lower risk

Asymptomatic, QTc < 500 ms

LQT1, age > 30 (no recent syncope), on beta-blocker therapy



Intérêt holter / épreuve d'effort

- Holter :

- Aide au diagnostic (mesure QT, analyse morphologie onde T ...)
- Efficacité TTT ???

- Epreuve d'effort :

- Non adaptation du QT aux variations de fréquence cardiaque
- Non contributive pour le déclenchement des troubles du rythmes ventriculaires

Grossesse et LQT

- Pas de sur risque pendant la grossesse
- Sur risque durant le post partum (40 semaines)
- Pas d'interruption du ttt par béta bloquant +++
- Conseil génétique (risque de transmission de 50%)
- Maternité III (grossesse sous béta bloquant → risque de retard de croissance in utéro et hypoglycémies néonatale)

Sport et LQT

- Sous TTT bêtabloquant bien conduit +++++
- Pas de sport de compétition
- Privilégier les sports individuels et d'intensité modérée