



## Cas clinique

### Orages rythmiques chez un porteur de défibrillateur automatique implantable pour Syndrome de Brugada : à propos d'un cas Malgache

Rhythmic storms in a patient with an implantable automatic defibrillator (ICD) because of a Brugada syndrome: a Malagasy case report

RM Miandrisoa<sup>1\*</sup>, NA Randriamihangy<sup>2</sup>, MNO Andriamihary<sup>4</sup>, S Rakotoarimanana<sup>3</sup>, N Rabearivony<sup>4</sup>

#### Résumé

Cet article présente un cas clinique d'orages rythmiques chez un patient porteur d'un défibrillateur automatique implantable (DAI) pour un syndrome de Brugada, hospitalisé dans le Service des Maladies Cardiovasculaires du Centre Hospitalier de Soavinandriana à Antananarivo, Madagascar. Nous décrivons l'un des principaux risques encourus chez un porteur de défibrillateur automatique implantable. Le présent article aidera à enrichir la bibliographie du syndrome de Brugada en Afrique.

**Mots Clés :** orages rythmiques, défibrillateur automatique implantable, syndrome de Brugada, Madagascar

#### Abstract

This article reports a clinical case of rhythmic storms in a patient with an implantable automatic defibrillator (ICD) because of a Brugada syndrome. He was hospitalized in the Cardiovascular Disease Department of

Soavinandriana Hospital in Antananarivo, Madagascar. We describe one of the main risks for a patient with an implantable cardioverter defibrillator. This article will help to enrich the bibliography of Brugada syndrome in Africa.

**Keywords:** rhythmic storm, implantable automatic defibrillator, Brugada syndrome, Madagascar

#### Introduction

L'orage rythmique est défini par la survenue d'au moins 3 événements ventriculaires graves en espace de 24 heures, traités de façon appropriées, chez un porteur de défibrillateur automatique implantable (DAI) [1]. Le syndrome de Brugada (BrS) est décrit en 1992 par Pedro et Josep Brugada [2]. Il est responsable d'un trouble électrique sans anomalies cardiaques apparentes. C'est une maladie responsable de troubles du rythme type fibrillation ventriculaire mortelle. Plus de 20% des morts subites chez les sujets

indemnes de toutes cardiopathies sont imputables au BrS [3]. Sa prévalence varie selon les pays [2]. Elle varie de 3 à 5 pour 10 000 habitants, avec une nette prédominance masculine (9 hommes pour 1 femme) pour la population d'origine Sud-Est Asiatique [4]. À Madagascar, il s'agit du premier DAI implanté sur place pour une telle indication. Nous rapportons ce cas afin de rappeler les difficultés de prise en charge des orages rythmiques et l'importance de leur prévention en évitant leurs facteurs déclenchant.

### Cas clinique

Il s'agissait d'un homme âgé de 37 ans vu pour la première fois en 2012 pour une histoire de malaise à répétition. Il n'avait pas de facteurs de risque cardiovasculaire notable. Son tracé électrocardiogramme (ECG) montrait un aspect douteux type 2 du syndrome de Brugada (figure 1). Le tracé ECG permettait d'écarter un allongement ou raccourcissement de l'espace QT. Cependant, le Holter ECG révélait des hyperextabilités ventriculaires avec un phénomène R/T et des épisodes de tachycardies ventriculaires non soutenues (figure 2).



Figure 1 : Tracé ECG montrant un aspect douteux type 2 de la première conférence de consensus du Syndrome de Brugada

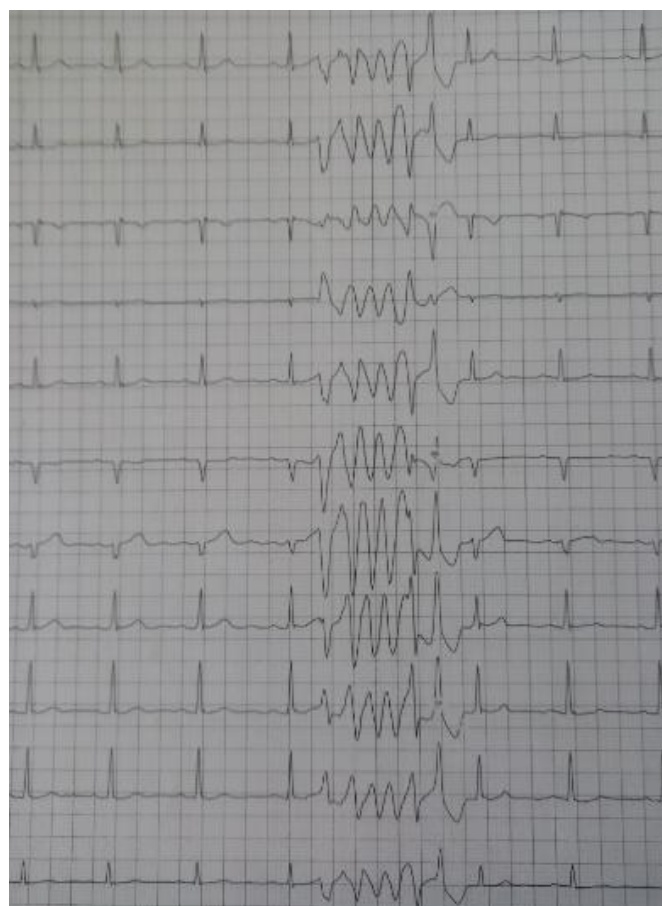


Figure 2 : Tracé Holter ECG du patient montrant une tachycardie ventriculaire non soutenue

L'écho-doppler cardiaque permettait d'écarter la présence d'une péricardite aiguë, la présence d'une cardiomyopathie hypokinétique, la cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène, l'hypertrophie ventriculaire droite, une dissection aortique, une compression mécanique de la voie de sortie du ventricule droit lors d'une tumeur médiastinale ou du pectus excavatum.

La troponinémie normale éliminait un infarctus du myocarde aigu. Il n'y avait pas de trouble ionique associé, notamment pas d'hyperkaliémie ni hypercalcémie. Il n'y avait pas de syndrome inflammatoire associé. L'épreuve d'effort était normale. La coronarographie n'était pas réalisée.

Nous n'avons pas réalisé de test pharmacologique aux anti-arythmiques de classe I.

La consultation Psychiatrique ainsi que l'électroencéphalogramme (EEG) n'objectivait aucune anomalie.

Pour une prévention primaire, nous avons décidé d'implanter un défibrillateur automatique implantable simple chambre en 2015. Il était programmé en mode VVI. Le patient restait asymptomatique pendant 2 ans et demi de port de cet appareil. Il n'y avait pas non plus de complication post-opératoire précoce ni de complication à moyen terme. Cependant, 2 ans et demi de l'implantation, après un passage dans une zone d'endémie palustre (Tamatave), sont apparus quelques épisodes de diarrhée et une fièvre, le patient se sentait fatigué et l'après-midi, il a fait une syncope deux fois de suite suivie d'une délivrance de choc de 35 J par le DAI deux fois de suite. L'ECG pendant la crise montrait une tachycardie ventriculaire soutenue suivie d'un choc (fig. 3). L'analyse sous programmeur permettait d'objectiver des tachycardies ventriculaires soutenues suivies par des chocs électriques de 35 J (fig 4). L'analyse des autres facteurs déclenchant révélait la présence d'une hypokaliémie mineure à 3,4 mmol/l.

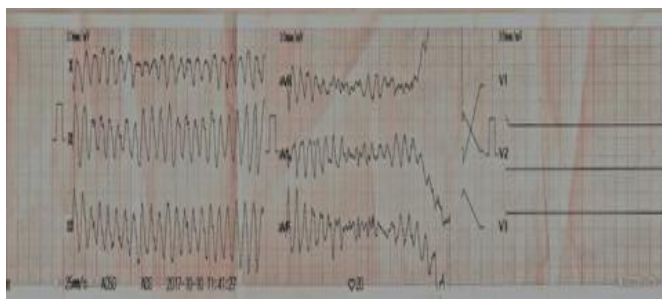


Figure 3: Tracé ECG montrant une tachycardie ventriculaire suivie d'un choc par le DAI

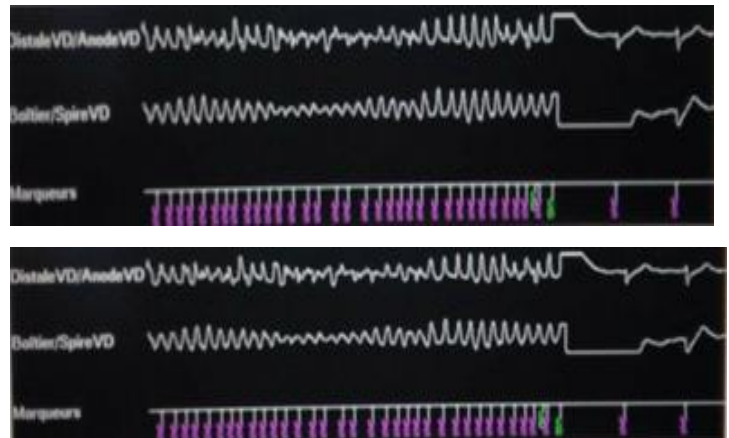


Figure 4: Tracé EGM de tachycardie ventriculaire suivie d'un choc par le DAI puis retour au rythme sinusal

Malgré la correction par magnésium injectable, l'administration d'amiodarone et de bêtabloquant, le malade avait fait 66 fois de troubles du rythme ventriculaire graves (TV ou FV) suivis des chocs électriques toujours efficaces. L'orage s'estompait au bout de trois jours après la disparition de la fièvre, une mise en route d'amiodarone et un réglage du DAI.

Du fait de la correction par des chocs, nécessitant des décharges électriques par l'appareil, il y a eu une diminution de l'espérance de vie de l'appareil par un passage de 9,5 ans à 16 mois de vie restant. Un remplacement de boîtier a été réalisé après quelques mois de l'épisode d'orage rythmique.

## Discussion

Selon la littérature, le syndrome de Brugada est une pathologie d'expression cardiologique en absence d'anomalie structurelle du cœur. Dans sa forme typique, le BrS est confirmé sur l'ECG avec un sus-décalage du segment ST en V1-V3 et un

aspect de bloc de branche droit [10]. L'ECG du type 1 montre un sus-décalage du segment ST convexe vers le haut en dôme suivi d'une onde T négative. Pour les types 2 et 3, le sus-décalage est concave vers le haut en selle de cheval. Ils se différencient par la partie terminale du segment ST qui est supérieur à 1 mm pour le type 2, inférieur à 1 mm pour l'autre. Une confirmation sera nécessaire pour les autres types 2 et 3 [2,5,6]. Les manifestations cliniques sont variables à type de mort subite (le plus redoutable), syncope ou malaise d'allure vagale de repos ou nocturne, perte de mémoire récente. Le cas de notre patient était de type malaise de repos et nocturne à répétition.

L'âge de découverte est entre 2 jours à 84 ans [6]. Une nette prédominance masculine est remarquée [1].

L'anomalie à l'ECG avec un sus-décalage de moins de 2 mm dans les dérivations précordiales droites posait le problème de diagnostic de ce patient au début. Seul le Holter ECG avait permis d'évaluer la gravité du risque de mort subite chez ce jeune homme. Bien qu'il existe également des formes sporadiques, le BrS est le plus souvent une maladie génétique familiale (2/3 des cas), caractérisée par un mode de transmission autosomique dominant à pénétrance variable (environ 16% pour les mutations SCN5A) [2,4,7].

Selon la littérature, l'âge de découverte de la maladie ou bien de mort subite est de  $40 \pm 22$  ans [3], ce qui rejoint bien l'âge de découverte et l'apparition de cet orage rythmique chez notre patient. Comme le patient est symptomatique, même si l'aspect ECG n'est pas typique, le DAI est le seul traitement approprié de cette maladie pour la prévention de mort subite; tout en sachant que le sexe masculin a un risque de mort subite de 5,5 fois plus élevé que le sexe féminin [6].

Le facteur déclenchant du trouble du rythme grave le plus remarquable est surtout une fièvre [3,6]. C'est le cas de notre malade.

Concernant la fréquence des chocs pendant le port de cet appareil, plusieurs études ont montré qu'une majorité de patients implantés d'un DAI n'avaient jamais eu de chocs appropriés et qu'au contraire le DAI pouvait être une source de morbidité importante. En 2006, Sacher et al [8] ont publié les résultats d'une étude multicentrique incluant 220 patients avec BrS et DAI. Après un suivi de plus de 3 ans, l'incidence annuelle d'événements arythmiques était faible (2,6%) alors que le taux total de complication était élevé (28%). Les chocs inappropriés ont concerné 20% des patients et étaient 2,5 fois plus nombreux que les chocs appropriés. Les orages rythmiques apparaissent en général, selon la littérature, 2 à 3 ans après l'implantation d'un DAI et l'anti-arythmique idéal reste l'amiodarone [1], ce qui est concordant avec notre cas.

## Conclusion

L'implantation et le suivi de défibrillateur se font actuellement à Madagascar malgré le coût exorbitant de cet appareil. L'appareil a sauvé ce jeune homme qui est le premier implanté en DAI à Madagascar. Ce cas nous rappelle la nécessité d'une prise en charge symptomatique et étiologique rapide de tout facteur déclenchant de troubles de rythme graves, notamment la fièvre, chez un porteur de défibrillateur automatique implantable.

---

### \*Correspondance

Rija Mikhaël Miandrisoa  
(rija.miandrisoa1@gmail.com)

Reçu: 11 Mars, 2018 ; Accepté: 26 Avril, 2018; Publié: 22 Mai, 2018

<sup>1</sup>Service des Maladies Cardiovasculaires, Centre Hospitalier de Soavinandriana, Madagascar

<sup>2</sup>Service de Cardiologie, CHU de Mahavoky Atsimo Mahajanga, Madagascar

<sup>3</sup>Service Unité de Soins Intensif en Cardiologie, Hopital Universitaire Joseph Raseta Befelatanana, Madagascar

<sup>4</sup>Service de Cardiologie, Hopital Universitaire Joseph Raseta Befelatanana, Madagascar

© Journal of african clinical cases and reviews 2018

**Conflit d'intérêt:** Aucun

## Références

- [1] Brigadeau F, Kouakam C, Boule S, Marquie C, Klug D. Electrical storms. *Archives of Cardiovascular Diseases Supplements* 2010; 3: 200-10.
- [2] Denjoy I, Extramiana F, Lupoglazoff JM, Leenhardt A. Syndrome de Brugada. *Réanimation* 2007; 16: 285-9.
- [3] Derval N, Simpson CS, Birnie DH, Healey JS, Chauhan V, Champagne J, et al. Prevalence and characteristics of early repolarization in the CASPER registry: cardiac arrest survivors with preserved ejection fraction registry. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58(7):722-8.
- [4] Brugada GS, Campuzano O, Arbelo E, Brugada J, Brugada R. Brugada syndrome : clinical and genetic findings. *Genetics in Medicine* 2016; 18(1).
- [5] Probst V, Veltmann C, Eckardt L, Meregalli PG, Gaita F, Tan HL et al. Long-term prognosis of patients diagnosed with Brugada: Results from the FINGER Brugada Syndrome Registry Syndrome. *Circulation* 2010; 121: 635-643.
- [6] Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Corrado D, Gussak I, Le Marec H, Nademanee K, Perez Riera AR, Shimizu W, Schulze-Bahr E, Tan H, Wilde A. Brugada syndrome: report of the second consensus conference. *Heart Rhythm* 2005; 2: 429-440.
- [7] Yoshifusa A. Brugada Syndrome: Risk Stratification and Management. *Journal of Atrial fibrillation* 2016; 9(2):46-52.
- [8] Sacher F, Probst V, Iesaka Y, Jacon P, Laborderie J, Mizon-Gérard F et al. Outcome after implantation of a cardioverter-defibrillator in patients with Brugada syndrome: a multicenter study. *Circulation* 2006; 114: 2317-24.

### Pour citer cet article:

Miandrisoa RM, Randriamihangy NA, Andriamihary MNO et al. Orages rythmiques chez un porteur de défibrillateur automatique implantable pour syndrome de Brugada : à propos d'un cas Malgache. *Jaccr Africa* 2018; 2(2):210-214.