



Brugada syndroom



Het Brugada syndroom is een erfelijke aandoening waarbij de elektrische functie van het hart is verstoord.

Oorzaak

Het belangrijkste gen dat betrokken is bij het ontstaan van Brugada is het SCN5A gen. Nog niet alle genen (erfactoren) van mutaties die het Brugada syndroom kunnen veroorzaken zijn bekend. Op dit moment wordt er bij ongeveer 20% van de mensen met Brugada de SCN5A mutatie gevonden. Deze mutatie erft autosomaal dominant over. Dit betekent dat kinderen van een ouder met deze mutatie ieder 50 % (1op2) kans hebben om deze te erven. Ook als er geen mutatie is gevonden, is de kans 50 % op overerving van de aanleg tot het syndroom, omdat nog niet alle mutaties bekend zijn.

Eerste graads familieleden komen in aanmerking voor cardiologisch onderzoek met een elektrocardiogram (ECG of hartfimpje) of eventueel een provocatietest.

Hoe vaak komt het voor?

Het komt vaker voor bij mannen dan bij vrouwen en meestal pas op volwassen leeftijd (na het 30^{ste} levensjaar).

Symptomen en gevolgen

Niet iedereen met het Brugada syndroom heeft klachten. Als er wel klachten zijn kunnen deze bestaan uit duizelingen of wegrakingen door hartritmestoornissen. Door de verstoring van de elektrische functie van het hart is er een verhoogd risico op hartritmestoornissen. In het ergste geval kan iemand hierdoor plotseling overlijden. Meestal treden verschijnselen op in rust ('s nachts).

Onderzoek en diagnose

U krijgt een elektrocardiogram (ECG of hartfimpje) voor het vaststellen van de diagnose. Is het niet zeker dat u de aandoening heeft, dan krijgt u onder hartbewaking kortdurend medicatie (provocatietest). Hiermee kunnen wij eventuele Brugada kenmerken aantonen op het ECG. Afhankelijk van uw klachten krijgt u aanvullend onderzoek om in te kunnen schatten hoe groot het risico is op ernstige hartritmestoornissen. Bijvoorbeeld een inspanningsonderzoek (fietstest) en/ of een holteronderzoek waarbij wij 24 uur uw hartritme registeren.



Behandeling

De behandeling bestaat over het algemeen uit het navolgen van bepaalde leefregels (zie onder). De cardioloog bepaalt of verdere behandeling noodzakelijk is, op basis van uw klachten, uw (familie)verhaal en/of uitkomsten van aanvullend onderzoek.

ICD

Heeft u een verhoogd risico op ernstige ritmestoornissen, dan komt u in aanmerking voor implantatie van een inwendige defibrillator (ICD). Dit is een elektrisch apparaat dat met een elektrische schok de ritmestoornis herstelt en plotseling overlijden voorkomt.

Leefregels

Heeft u het Brugada syndroom, dan is het belangrijk dat u zich houdt aan bepaalde leefregels:

- Koorts kan ritmestoornissen uitlokken. Daarom adviseren wij u om bij koorts >38,5 °C een elektrocardiogram te laten maken via de huisarts of via de spoedeisende hulp (SEH). Wanneer er duidelijke afwijkingen te zien zijn, kan opname met hartbewaking nodig zijn. Is het ECG bij de eerste keer normaal, dan kunt u de volgende keer direct paracetamol nemen om de koorts te drukken. Is er wel een duidelijk afwijkend ECG te zien, laat dan bij de volgende keer dat u koorts heeft weer een ECG maken.
- Wij adviseren u om via uw huisarts jaarlijks de griep prik te halen.
- Er zijn medicijnen die een verhoogd risico geven op ritmestoornissen. U krijgt deze lijst van uw behandelaar als de diagnose bij u is gesteld. U vindt deze lijst ook op <http://www.brugadadrugs.org>.
- Vermijd overmatige alcoholinname en grote maaltijden.

Zwangerschap

Bij zwangerschap krijgt u rond de 20 weken een extra elektrocardiogram (ECG of hartfilmpje). De bevindingen van de extra controle bespreken wij in het cardiologie-gynaecologie overleg. Wij adviseren u om te bevallen in een UMC (universitair medisch centrum), omdat er weinig ervaring is met bevallingen bij vrouwen met het Brugada syndroom.

Meer informatie

www.brugadadrugs.org
www.erfelijkehartziekten.nl
www.hartenvaatgroep.nl

Contact

Heeft u nog vragen? Dan kunt u contact opnemen met Dr. Sing-Chien Yap.

- E-mail: s.c.yap@erasmusmc.nl
- Telefoon: 06-50031551





