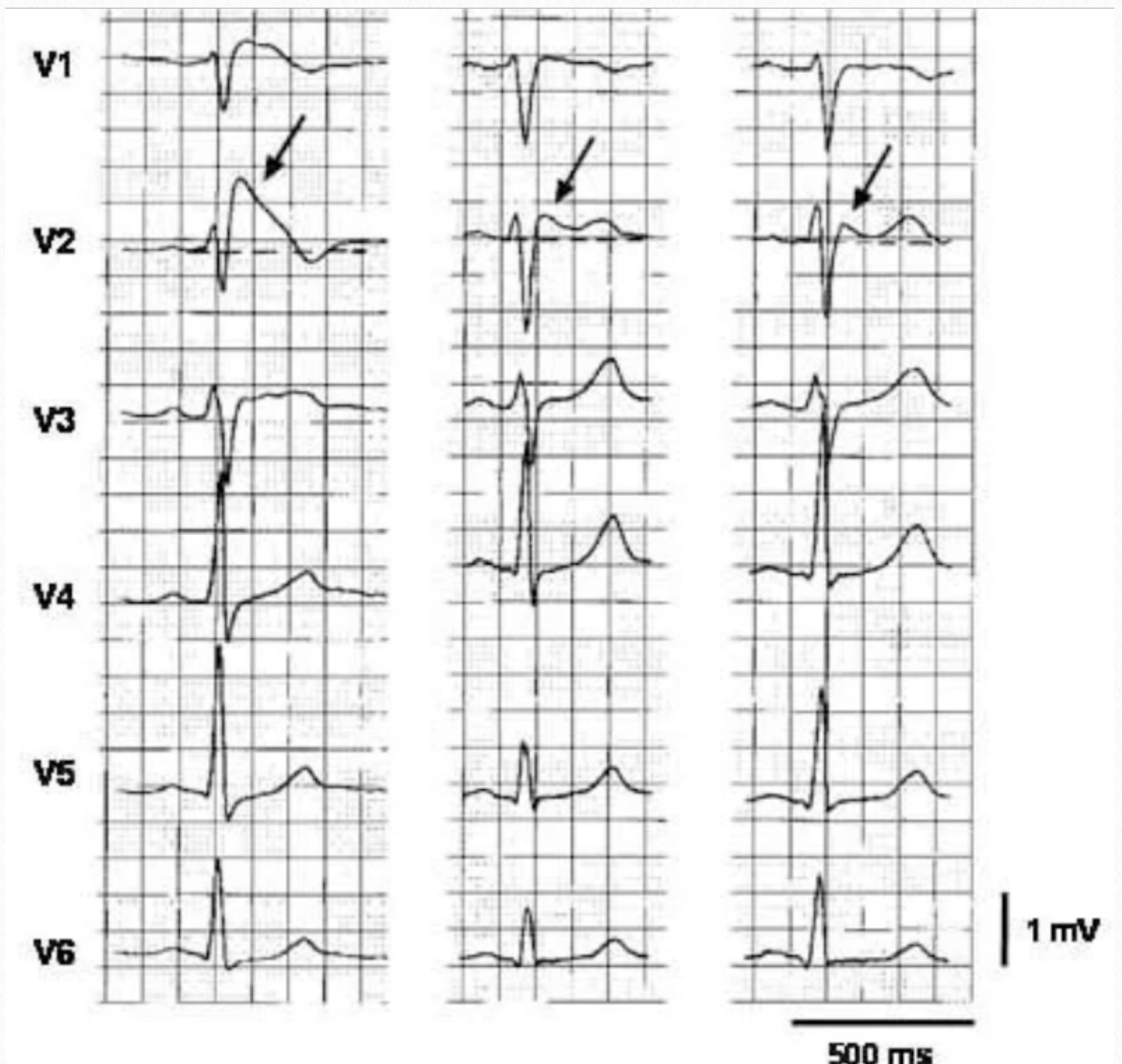


BRUGADA-Syndrom

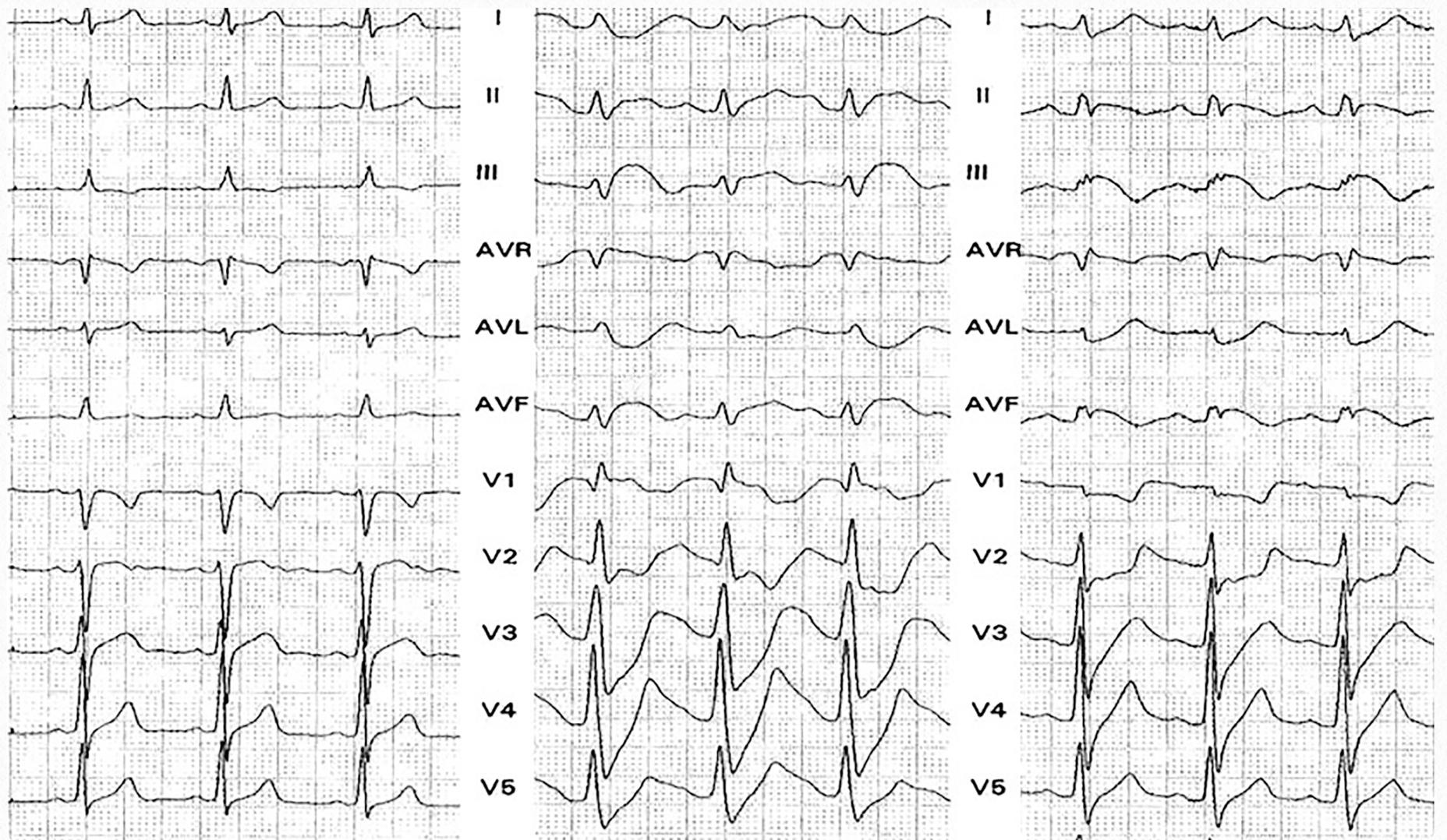
Typ 1

Typ 2

Typ 3

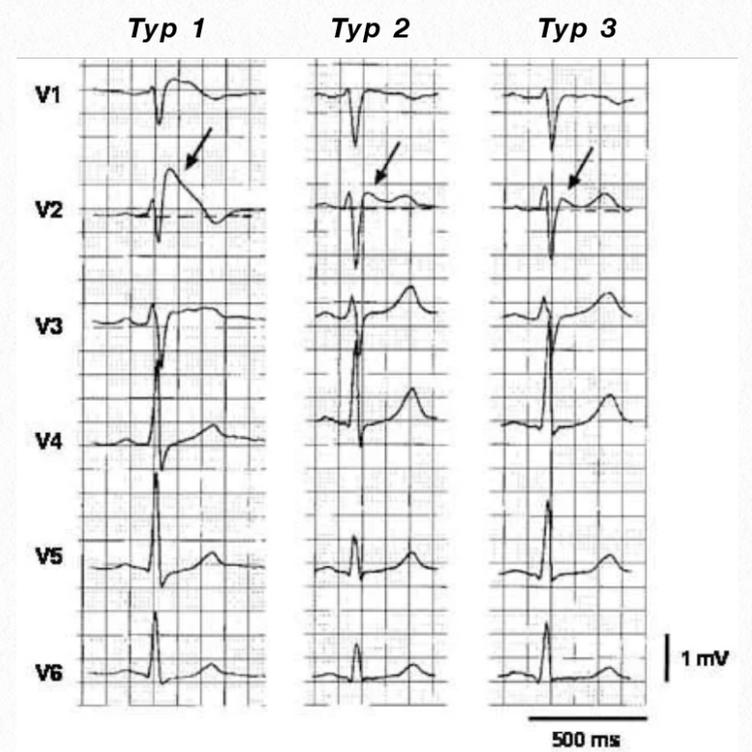


BRUGADA-Syndrom



Das BRUGADA-Syndrom ist eine Erkrankung, die durch das Auftreten des plötzlichen Herztodes in Verbindung mit bestimmten EKG-Veränderungen (Rechtsschenkelblock (RSB) und bestimmte ST-Hebungen in den anterioren Brustwandableitungen) gekennzeichnet ist (Abb. 1).

Abbildung 1



Ätiologie und Pathophysiologie

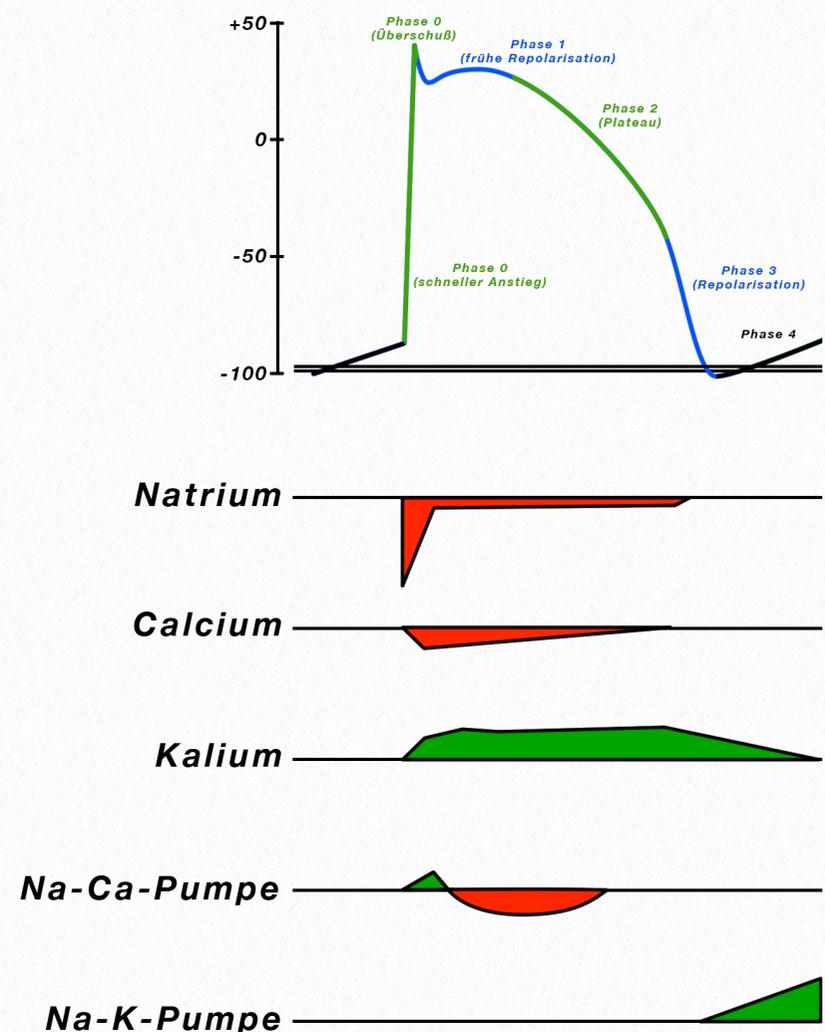
Das BRUGADA-Syndrom wird durch eine Funktionsstörung eines Ionenkanals verursacht, die zu einer Störung des transmembranösen Ionenflusses und einer konsekutiven Veränderung des kardialen Aktionspotentials führt.

In 10 - 30% aller BRUGADA-Fälle liegt dieser Funktionsstörung eine Mutation des SCN4A-Gens zugrunde, das für Ausbildung und Funktion des 5. von 9 Untertyps des kardialen spannungsaktivierten Natrium-Ionenkanals zuständig ist.

Die durch die verschiedenen Natrium-Ionenkanäle strömenden Natrium-Ionen sind für die Erzeugung von Aktionspotentialen verantwortlich:

Beim Erreichen der Potentialschwelle werden viele der vorhandenen spannungsaktiven Natrium-Ionenkanäle aktiviert, sodaß sie sich öffnen. Dies führt zum schnellen Einstrom großer Mengen von Natrium-Ionen vom Extra- in den Intrazellulärraum und es kommt zur Depolarisation der Zellmembran mit dem schnellen Anstieg des Membranpotentials (Phase 0 = „Aufstrich“) (Abb. 2).

Abbildung 2



Aktionspotential mit Phasen und grober Darstellung der Ionenflüsse

Kurze Zeit (1 - 2 msec) nach ihrer Aktivierung werden die spannungsabhängigen Natrium-Ionenkanäle aber automatisch deaktiviert, was den weiteren Durchtritt von Natrium-Ionen verhindert und nach weiteren 2 - 5 msec werden sie wieder „scharf geschaltet“, d.h. sie können von nun an erneut aktiviert werden.

Bei einer Funktionsstörung des Natrium-Ionenkanals wie beim

BRUGADA-Syndrom kommt es während der Aktivierungs- und Öffnungsphase des Kanals ebenso wie bei der frühen Repolarisation zu einer Verminderung des Natrium-Einstroms in die Zelle. Diese Störung scheint das rechtsventrikuläre Endokard intensiver zu treffen als das Epikard. Hierdurch entsteht besonders im Bereich des rechten Ventrikels während der frühen Repolarisation des Aktionspotentials ein Spannungsgradient zwischen Endo- und Epikard, was sich im EKG mit den ST-Strecken-Hebungen in Abl. V1 - V3 ausdrückt.

Diese Störungen des Ionenfluß können die Phase des schnellen Anstiegs und der frühen Repolarisation des Membranpotentials bei verschiedenen Patienten unterschiedlich betreffen, ohne daß man den Grund dafür kennen würde:

Wenn der zeitliche Ablauf der Repolarisation nicht bedeutsam verändert ist bleibt die T-Welle positiv ausgerichtet, was zur sattelförmigen Form der ST-T-Strecke führt (EKG-Typ 2 oder 3).

Wenn die Störung des Ionenflusses während der frühen Repolarisation aber sehr ausgeprägt ist kommt es zur Inversion und Negativierung der T-Welle, sodaß hieraus die zeltförmige

ST-Streckenveränderung des Typs 1 resultiert.

Die Veränderungen der frühen Repolarisation können in den verschiedenen myokardialen Gegenden sehr unterschiedlich ausgeprägt sein. Durch diese Heterogenität erklärt man sich die am Ende der Phase 2 auftretenden Arrhythmien (ventrikuläre Tachykardie oder Kammerflimmern) (siehe [Abb. 2](#)).

Neben der Veränderung des SCN5A-Genes (von denen mittlerweile 300 verschiedene Formen bekannt sind) werden auch Veränderungen anderer Gene (z.B. des Calcium-Ionenkanals) vermutet. Dies würde die verschiedenen Formen des BRUGADA-Syndroms. Wenn bei der genetischen Untersuchung eines BRUGADA-Patienten keine Veränderungen des SCN5A gefunden werden könnten daher die Veränderung anderer Kanäle hierfür verantwortlich sein.

Epidemiologie

Die Verbreitung des BRUGADA-Syndroms ist nicht genau bekannt. In den USA schätzt man die Inzidenz auf etwa 0.1%.

Die höchste Prävalenz des Syndroms findet man in Südwest-Asien, die geringste in Nordafrika. Auf den Philippinen, in Thailand und in Japan scheint das BRUGADA-Syndrom für die höchste Sterblichkeit bei Männern <50 Jahre zu sein. In Teilen Thailands beträgt die Sterblichkeit bei 30 Todesfällen auf 100.000 Bewohner und Jahr.

Das BRUGADA-Syndrom betrifft Männer 8 - 10mal häufiger als Frauen, obwohl die Verbreitung der Mutation unter Männern und Frauen gleich zu sein scheint. Das bedeutet, daß die Penetranz der Mutation bei Männern größer ist als bei Frauen.

Prognose

Die Gefahren des BRUGADA-Syndroms bestehen im Auftreten einer ventrikulären Tachykardie, die dann in Kammerflimmern degeneriert. Dies führt zum Herzstillstand, der auch bei erfolgreicher Reanimation zu hypoxisch bedingten Hirnschäden führen kann.

Während einer Nachbeobachtung von BRUGADA-Patienten über 24 Monate kam es in ca. 8% der Patienten zu Kammerflimmern und einem Herzstillstand. Bei Männern <40 Jahre, so schätzt man, ist das BRUGADA-Syndrom neben Unfälle eine der häufigsten Todesursachen, ohne daß dies bislang durch Studien zu belegen gewesen wäre. Man schätzt ebenfalls, daß das Syndrom für 4% aller überhaupt auftretenden plötzlichen Todesfälle und für 20% der plötzlichen Todesfälle bei Menschen mit strukturell gesundem Herzen verantwortlich ist.

Patienten mit BRUGADA-Syndrom sind zum Zeitpunkt des plötzlichen Herztods 41 ± 15 Jahre alt.

Anamnese

Herzstillstand und Synkope sind diejenigen Symptome, die zur Diagnose des BRUGADA-Syndroms führen. Auch werden gehäuft Alpträume beschrieben.

Vieler Patienten sind aber asymptomatisch, weshalb das BRUGADA-Syndrom oft als Zufallsbefund in einem EKG mit bestimmten ST-Strecken-Hebungen in Abl. V1 - V3 gefunden wird.

In vielen Fällen kann man in der Familienanamnese Angehörige mit plötzlichem Herztod erfragen, jedoch gibt es auch Fälle, bei denen die Familie nicht betroffen ist, denn das BRUGADA-Syndrom kann auch sporadisch auftreten.

Es tritt in etwa 20% der Fälle gemeinsam mit Vorhofflimmern auf.

Der Zeitpunkt des Auftretens eines Herzstillstandes kann ebenfalls Hinweise auf das BRUGADA-Syndrom geben, denn die Ereignisse treten hier bevorzugt nachts oder während körperlicher Ruhephasen auf. Und schließlich kann Fieber die Symptome des BRUGADA-Syndroms auslösen oder verstärken.

Körperliche Untersuchung

Diese zeigt bei Patienten mit BRUGADA-Syndrom in aller Regel keine Auffälligkeiten. Sie ist aber dennoch notwendig, um nach anderen Ursachen für den Herzstillstand oder die Synkope zu suchen, z.B. eine hypertrophische Cardiomyopathie oder valvuläre Erkrankungen.

Apparative Diagnostik

Viele Patienten mit Synkopen sind jung und ansonsten gesund. Die benigne Ursache einer Synkope sollte keinesfalls primär angenommen werden, ein 12-Kanal-EKG ist in jedem Fall unverzichtbar.

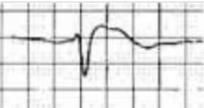
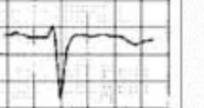
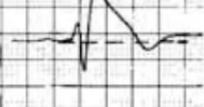
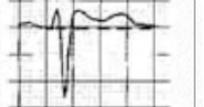
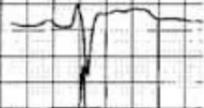
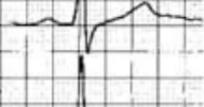
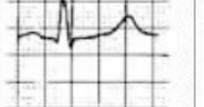
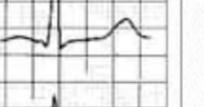
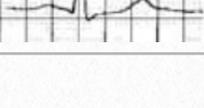
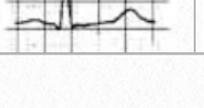
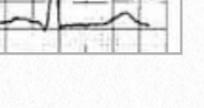
Bei Patienten, bei denen man nach den Ursachen einer Synkope oder eines überlebten Herzstillstandes sucht sollten die folgenden Untersuchungen erfolgen:

- 12-Kanal-EKG
- EKG mit medikamentösem Provokationsversuch
- Laboruntersuchungen
- Ggfs. signalverstärktes EKG, Echokardiographie, MRT und genetische Untersuchung.

EKG

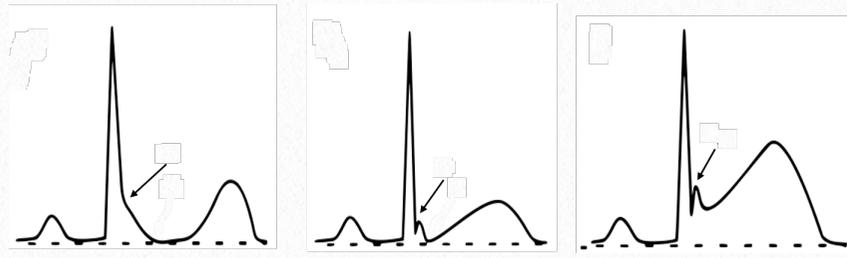
Es sind 3 EKG-Formen des BRUGADA-Syndroms beschrieben. Ihre Charakteristika sind in Tab. 1 beschrieben.

Tabelle 1

| | Typ 1 | Typ 2 | Typ 3 |
|---------------------------------------|---|---|---|
| Amplitude der J-Welle (Abb. 3) | ≥2 mm | ≥2 mm | ≥2 mm |
| T-Welle | negativ | positiv oder biphasisch | positiv |
| ST-T-Strecke | zeltartig | sattel-förmig | sattel-förmig |
| terminale ST-Strecke | deszen-dierend | um ≥1 mm gehoben | um <1 mm gehoben |
| | Typ 1 | Typ 2 | Typ 3 |
| V1 |  |  |  |
| V2 |  |  |  |
| V3 |  |  |  |
| V4 |  |  |  |
| V5 |  |  |  |
| V6 |  |  |  |

Plaziert man Abl. V1 und V2 höher als normal, nämlich in den 2. ICR kann man die BRUGADA-typischen

Abbildung 3



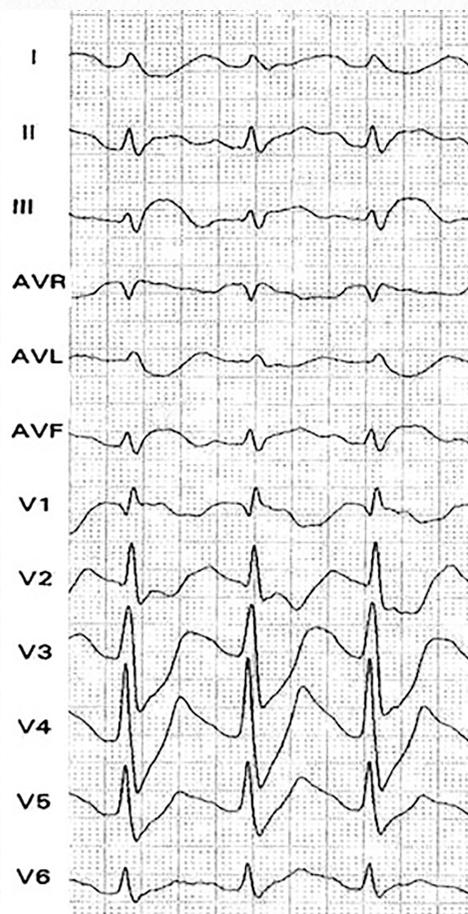
J-Wellen unterschiedlicher Amplitude

EKG-Veränderungen mit größerer Sensitivität finden.

Im Belastungs-EKG verschwinden die spontanen ST-Strecken-Hebungen des BRUGADA-Syndrom meistens und es sind keine relevanten Arrhythmien zu

provozieren.

Abbildung 4



Brugada-Syndrom mit inferolateralen Repolarisationsstörungen (Abl. V3 - V5)

Als Risikomarker kann man im EKG die Dauer des QRS-Komplexes und inferolaterale Repolarisationsstörungen (Abb. 4) annehmen.

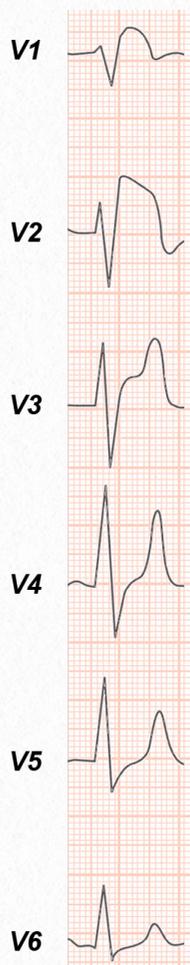
Asymptomatische Patienten mit einem Typ 1-EKG im Routine-EKG sind schwer einzuschätzen. Sie sollten auf jedem Fall einem erfahrenen Kardiologen oder sogar Elektrophysiologen vorgestellt werden, der dann eine weitere Risikostratifizierung (s.u.) vornehmen und schließlich entscheiden muß, ob die Indikation zur Implantation eines ICD besteht.

Laboruntersuchungen im Blut

- Natrium- und Kaliumspiegel bei spontanen ST-Strecken-Hebungen in V1 - V3, weil sowohl Hypercalcämie als auch Hyperkaliämie EKG-Veränderungen hervorrufen können, die denen des BRUGADA-Syndroms ähneln können (Abb. 5 und 6).

Oft sind weitere Untersuchungen notwendig, um differentialdiagnostisch andere Ursachen einer Synkope oder eines Herzstillstandes auszuschließen, z.B. eine arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie.

Abbildung 5



Schwere
Hyperkaliämie

Abbildung 6



Hypercalcämie

- CK, CK-MB und Troponin bei Patienten, bei denen die Symptomatik an ein akutes Koronarsyndrom denken läßt.

Echokardiographie und MRT

Mindestens eine dieser beiden Untersuchungen sollte durchgeführt werden, hauptsächlich um eine arrhythmogene rechtsventrikuläre und eine hypertrophische Cardiomyopathie auszuschließen.

Vor allem ein Kardio-MRT kann aber auch Hinweise auf das Vorliegen anderer Ursachen des Herzstillstandes zeigen, z.B. myokardiale Narben nach unbemerkt abgelaufenen Myokardinfarkten oder nach einer Myokarditis und aberrierend entspringende und verlaufende Koronararterien entdecken.

Genetische Untersuchung

Bei Patienten mit dringendem Verdacht auf ein BRUGADA-Syndrom sollte auf jeden Fall auch eine genetische Untersuchung erfolgen, bei der nach einer Mutation des SCN5A gesucht wird.

Dieses Gen ist für die Ausbildung der alpha-Untereinheit des kardialen Natriumionenkanals verantwortlich. Der Nachweis einer solchen SNC5A-Mutation stützt die Diagnose des BRUGADA-Syndroms und ist zudem bei der Identifikation von Familienangehörigen wichtig, bei denen man nun ein erhöhtes Risiko für einen plötzlichen Herztod annehmen muß. Eine solche genetische Ursache ist jedoch relativ unergiebig, denn man findet die Mutation nur bei etwa 10 - 30% aller BRUGADA-Fälle, in diesen Fällen sollte dann nach einer der bekannten anderen Mutationen gesucht werden.

Signal-verstärktes EKG

Beim BRUGADA-Syndrom kann der Nachweis von Spätpotentialen manchmal ein Hinweis auf die prognostische Bedeutung der Erkrankung haben.

Bei der arrhythmogenen rechtsventrikulären Cardiomyopathie zeigen Spätpotentiale oft die fettige Degeneration des rechtsventrikulären Myokards an.

Provokations-EKG

Bei Patienten ohne andere offensichtliche Ursache der Synkope sollte auf jeden Fall ein EKG unter Gabe eines Natriumkanal-Blockers erhalten. Ein solches EKG sollte auf jeden Fall von einem erfahrenen Kardiologen interpretiert werden.

Dabei kann die intravenöse Injektion von Natriumkanal-Blockern zur Demaskierung der BRUGADA-typischen EKG-Veränderungen führen. Man benutzt diese Untersuchung zur Diagnose und auch zur Risikostratifikation von BRUGADA-Patienten.

Man kann entweder

- **Flecainid** (2 mg/kg KG, maximal 150 mg) über 10m Minuten
- **Procainamid** (10 mg/kg KG) über 10 Minuten oder
- **Ajmalin** (1 mg/ kg KG) über 5 Minuten

infundieren, wobei in Deutschland überwiegend Ajmalin verwendet wird.

Die Gabe dieser Medikamente muß unter laufender EKG-Monitor-Kontrolle und unter Reanimationsbereitschaft erfolgen.

Bei normalem Ruhe-EKG ohne ST-Hebungen ist das Untersuchungsergebnis positiv, wenn es zur Ausbildung einer J-Welle von >2 mm in Abl. V1, V2 oder V3 mit oder ohne Rechtsschenkelblock kommt (Abb. 7).

Abbildung 7



Demaskierung eines BRUGADA-EKG durch Ajmalin-iv-Gabe

Die Infusion muß beendet werden, wenn das EKG die BRUGADA-typischen Veränderungen zeigt, wenn ventrikuläre Arrhythmien auftreten oder sich der QRS-Komplex um $>30\%$ verbreitert.

Beim Auftreten ventrikulärer Arrhythmien ist die Injektion von Natriumlaktat ein geeignetes Antidot.

Bei Patienten mit Typ 1-EKG ist der Provokationstest nicht sinnvoll, der er liefert hier keine neuen Informationen.

Bei Patienten mit Typ 2- oder Typ 3-EKG wird der Provokationstest empfohlen, denn er klärt hier oft die Diagnose.

Sensitivität und Spezifität des Tests nicht gesichert bekannt. Man kann davon ausgehen, daß der Test bei symptomatischen Typ 2- und Typ 3-EKG-Patienten Hinweise auf einen komplizierten Verlauf des BRUGADA-Syndrom liefert, während dies auf asymptotische Patienten nicht zutrifft. Man kann daher davon ausgehen, daß ein Provokationstest bei symptomatischen Patienten mit unauffälligem Ruhe-EKG ohne ST-Hebungen einen Risikomarker darstellt, daß dies aber bei asymptotischen Patienten nicht der Fall ist, weshalb er bei diesen Patienten auch nicht durchgeführt werden sollte.

Elektrophysiologische Untersuchung

Von einigen wird vorgeschlagen, bei BRUGADA-Patienten eine elektrophysiologische Untersuchung durchzuführen, um im Sinne einer Risikostratifizierung nach der Auslösbarkeit maligner Arrhythmien zu suchen. Dies ist aber bislang nicht eindeutig erwiesen.

Risikostratifizierung

Die Risikostratifizierung dient dazu, diejenigen Patienten zu identifizieren, die ein erhöhtes Risiko tragen, im weiteren Verlauf ihres Lebens einen Herzstillstand und plötzlichen Herztod zu bekommen und die daher einen ICD erhalten sollten.

Bei denjenigen Patienten, die eine **Synkope** hatten und bei denen bereits spontan ein BRUGADA-typisches EKG haben ist die Sachlage eindeutig: Diese Patienten haben ein erhöhtes Risiko und sollten daher einen ICD erhalten.

Nicht ganz so eindeutig ist die Problematik aber bei denjenigen Patienten, bei denen **zufällig ein asymptomatisches BRUGADA-EKG** gefunden wurde oder die eine Synkope erlitten haben, ohne daß es dafür eine offenkundige Ursache gefunden wurde und ein BRUGADA-Syndrom als Differentialdiagnose erwogen werden muß.

Die Risikostratifizierung sollte bei jedem Patienten, bei dem ein BRUGADA-Syndrom vermutet wird durch einen Kardiologen mit besonderer Erfahrungen in der Untersuchung und Behandlung von Arrhythmien oder von einem Elektrophysiologen durchgeführt werden.

Nach Möglichkeiten ist er es, der die weiteren Untersuchungen veranlaßt, die Differentialdiagnose abarbeitet und letztlich zur Frage Stellung nimmt, ob die Indikation zur Implantation eines ICD besteht. Auch sollte ein Humangenetiker zur Untersuchung des Patienten und Beratung der Angehörigen eingeschaltet werden.

Bzgl. der Risikostratifizierung geht man davon aus, daß ein spontanes Typ 1-EKG und die Anamnese (überlebter Herzstillstand, Synkope) für einen malignen Verlauf des BRUGADA-Syndroms sprechen.

Eine bzgl. des plötzlichen Herztodes positive Familienanamnese bei Angehörigen <45 Jahren und inferolaterale Repolarisationsstörungen im EKG scheinen ebenfalls auf das zukünftige Auftreten kardialer Ereignisse zu deuten.

Differentialdiagnose

Es gibt zahlreiche Differentialdiagnosen bei Patienten, die einen Herzstillstand überlebt haben. Hierzu gehören akute myokardiale Ischämien bei koronarer Herzkrankheit oder bei Koronaranomalien, hypertrophische Cardiomyopathien, die catecholaminerge polymorpher ventrikulärer Tachykardie (CPVT), das lange QT-Syndrom und die arrhythmogene rechtsventrikuläre Cardiomyopathie (ARVC).

Viele dieser Erkrankungen können schon nach Anamnese und körperlicher Untersuchung ausgeschlossen werden, in vielen Fällen sind aber zusätzliche Untersuchungen erforderlich.

Die Differentialdiagnose der ST-Strecken-Hebungen in den rechtspräkardialen Ableitungen beinhaltet:

- Rechtsschenkelblock
- linksventrikuläre Hypertrophie
- frühe Repolarisation
- akute Perikarditis
- akute myokardiale Ischämie oder Myokardinfarkt
- PRINZMETAL-Angina

- Lungenarterienembolie
- thorakales Aortenaneurysma dissecans
- mediastinaler Tumor oder Hämoperikard mit Kompression des rechtsventrikulären Ausflußtraktes
- arrhythmogene rechtsventrikuläre Cardiomyopathie oder Dysplasie
- Abnormalitäten oder Erkrankungen des zentralen oder autonomen Nervensystems
- Überdosierung von trizyklischen Antidepressiva
- Cocain-Intoxikation
- DUCHENNE´sche Muskeldystrophie
- FRIEDREICH´sche Ataxie
- Hypercalcämie
- Hyperkaliämie
- Hypothermie
- Trichterbrust
- Sportlerherz

Behandlung

Zum gegenwärtigen Zeitpunkt ist die Implantation eines automatischen implantierbaren Defibrillators (ICD) die einzige Behandlung, mit der man das Auftreten ventrikulärer Tachykardien und von Kammerflimmern bei Patienten mit BRUGADA-Syndrom behandeln und damit dem Auftreten des plötzlichen Herztodes vorbeugen kann. Die Empfehlung zur Implantation eines ICD betrifft allerdings ausschließlich solche Patienten, die bereits mit Synkope oder Herzstillstand symptomatisch geworden sind.

Die Indikation zur Implantation eines ICD sollte ausschließlich durch elektrophysiologisch erfahrene Ärzte auf der Basis der Risikostratifizierung erfolgen, denn auch der anscheinend einfach aussehende Eingriff kann Komplikationen haben und zudem setzt man den Patienten u.U. dem Risiko inadäquater Schockabgaben aus.

Bei asymptomatischen Patienten ohne positive Familienanamnese besteht diese Empfehlung nicht, hier ist ein beobachtendes Vorgehen gerechtfertigt.

Patienten mit Herzstillstand oder Synkopen müssen stationär aufgenommen und hier kontinuierlich mittels

EKG-Monitoring überwacht werden bis die definitive Ursache der Symptomatik gefunden und adäquat behandelt wurde.

Eine medikamentöse Behandlung ist nicht sinnvoll oder möglich, weil es bislang keine überzeugenden Studien darüber gibt, daß sie dem plötzlichen Herztod vorbeugen können.

Theoretisch wäre es zwar möglich, das beim BRUGADA-Syndrom gestörte intrazelluläre Elektrolyt-Gleichgewicht medikamentös zu beeinflussen. Chinidin z.B. blockiert den Calcium-unabhängigen Kaliumausstrom aus den Zellen und kann zur einer Normalisierung des EKG bei BRUGADA-Patienten führen. Chinidin blockiert allerdings auch den Natriumstrom, was einen gegenteiligen Effekt hat.

Dennoch kann man Medikamente wie z.B. das Isoproterenol einsetzen, um einen „ventrikulären Tachykardie-Sturm“ zu behandeln oder man kann aus dieser Indikation auch Chinidin einsetzen, wenn der Patient einen ICD trägt.

Einige weitere Aspekte

Medikamente

Es gibt eine Reihe von Medikamenten, die das BRUGADA-Syndrom im EKG demaskieren können und die die Möglichkeit haben, den klinischen Verlauf zu verschlechtern.

Eine Auswahl solcher Medikamente finden Sie in der nachfolgenden Aufstellung:

- **Antiarrhythmika:**

- Ajmalin
- Flecainid
- Procainamid
- Propafenon

- **Psychopharmaka:**

- Amitriptylin
- Clomipramin
- Desipramin
- Lithium
- Loxapin
- Nortriptylin
- Oxcarbazepin

- Trifluoperazin
- **Anästhetika, Analgetika:**
 - Bupivacain
 - Procain
 - Propofol
- **Andere Sybstanzen:**
 - Acetylcholine
 - Alkohol (hochdosiert)
 - Cannabis
 - Cocain
 - Ergonovin

Eine umfangreiche Zusammenstellung solcher potentiell gefährlicher Medikamente finden Sie auf der Website BrugadaDrugs.org, die allerdings auf Englisch geschrieben ist.

Körperliche Aktivität

Weil regelmäßige körperliche Aktivitäten den vagalen Tonus steigern können ist es nicht auszuschließen, daß es bei Sportlern mit BRUGADA-Syndrom vor allem in der Erholungsphase nach sportlichen Aktivitäten gehäuft zu Kammerflimmern und zum Herzstillstand kommt. Daher wird Sportlern mit dieser Erkrankung von der Teilnahme an kompetitiven Sportarten abgeraten. Dies ist allerdings eher eine vorsorgliche Empfehlung, für die es keine wissenschaftliche Evidenz gibt und es ist beispielsweise auch unklar, ob diese Restriktion auch asymptomatische BRUGADA-Patienten beinhaltet, die eine SCN5A-Mutation in sich tragen.

2015 hat die American Heart Association zusammen mit dem American College of Cardiology die folgende Empfehlung gegeben:

- Die Patienten sollten einem Kardiologen mit Erfahrungen bei Ionenkanalerkrankung des Herzens vorgestellt und (in BRUGADA-Verdachtsfällen) von diesem eingehend untersucht werden.
- Asymptomatischen Patienten mit langem QT-Syndrom, catecholaminerger polymorpher ventrikulärer Tachykardie

(CPVT), BRUGADA-Syndrom, frühem Repolarisationssyndrom, kurzem QT-Syndrom oder idiopathischem Kammerflimmern sollte die Teilnahme an kompetitiven Sportarten erlaubt sein, wenn sie regelmäßig ärztlich kontrolliert werden und sie eingehend darüber informiert werden, daß sie Medikamente vermeiden müssen, die das BRUGADA-Syndrom verstärken können.

- Symptomatische Patienten oder solche mit bereits spontanen BRUGADA-typischem EKG, dem frühen Repolarisations- und dem kurzen QT-Syndrom dürfen kompetitive Sportarten ausüben, wenn zuvor mindestens 3 Monate beschwerdefrei waren.

Information der Patienten

Die Patienten müssen über die Art ihrer Erkrankung, die potentiellen Risiken (z.B. Vermeidung bestimmter Medikamente) und die mögliche Weitergabe der Erkrankung an ihre Kinder informiert werden. Wenn die Patienten dies wünschen sollte an einem Informationsgespräch auch ein Humangenetiker beteiligt sein.

Patienten ohne ICD sollten sich darüber hinaus mit einem elektrophysiologisch erfahrenen Kardiologen darüber unterhalten, ob sie sich nicht für zuhause einen automatischen Cardioverter zulegen sollten.

Nach Möglichkeiten sollte diejenigen Patienten, denen kein ICD implantiert wurde, ihre Angehörigen und die Umgebung der Betroffenen über die grundlegenden Techniken einer Wiederbelebung informiert werden. Bei ICD-Trägern kann eine solche Schulung nicht schaden, sie ist aber auch nicht unbedingt empfehlenswert.

Verlaufsuntersuchungen

Jeder Patient, bei dem ein BRUGADA-Syndrom vermutet wird sollte auch bei den Verlaufsuntersuchungen einem erfahrenen Kardiologen (n. M. einem mit besonderer Erfahrungen in der Untersuchung und Behandlung von Arrhythmien oder einem Elektrophysiologen) vorgestellt werden.

Bei den Verlaufsuntersuchungen spielt eine gewissenhaft erhobene Anamnese eine große Rolle vor allem beim Auftreten von Schwindelzuständen oder gar Synkopen, weil solche Ereignisse auch bei BRUGADA-Patienten nicht immer arrhythmogener Genese sind. Prodromi einer Synkope z.B. lassen daran denken, daß eine Synkope eine vasogale Ursache hat und daß sie bei ansonsten asymptomatischen Patienten mit BRUGADA-EKG nicht unbedingt einen Hinweis darauf gibt, daß die Prognose eines solchen Patienten beeinträchtigt wäre.