

# Brugadasyndroom (BS)



Het brugadasyndroom is een ziekte, waarbij de elektrische activiteit van het hart verstoord is. Hierdoor is er een verhoogd risico op hartritmestoornissen.

Het brugadasyndroom is voor het eerst beschreven door 2 Spaanse broers en cardiologen met de achternaam Brugada. De ziekte is naar hen vernoemd. Het brugadasyndroom komt bij ongeveer 1 op de 2000 personen voor. Het aantal keer dat het voorkomt verschilt per regio. In Oost en Zuidoost Azië komt de ziekte veel vaker voor. Het brugadasyndroom is een **erfelijke** ziekte. Nog niet alle genen waarin mutaties (veranderingen in het DNA) het BS kunnen veroorzaken zijn bekend. Het belangrijkste gen dat brugadasyndroom kan veroorzaken, is het **SCN5A gen**. Bij mensen met brugadasyndroom wordt bij ongeveer 20% een mutatie (verandering in het DNA) in dit gen vastgesteld.

## Diagnose

Het brugadasyndroom kan meestal op een electrocardiogram (ECG of hartfilmpje) worden herkend. Als het op het ECG niet goed duidelijk is of iemand de ziekte heeft, kunnen kenmerken van het brugadasyndroom op het ECG zichtbaar worden gemaakt door met een infuus een bepaald medicijn toe te dienen. Dit wordt ook wel een ajmaline test, een flecaïnide test of een provocatietest genoemd. Het is belangrijk om **regelmatig** aanvullend cardiologisch **onderzoek** te doen, waaronder een inspanningsonderzoek en een holteronderzoek. Hiermee kan het risico op ernstige hartritmestoornissen worden ingeschat.

## Klachten & verschijnselen

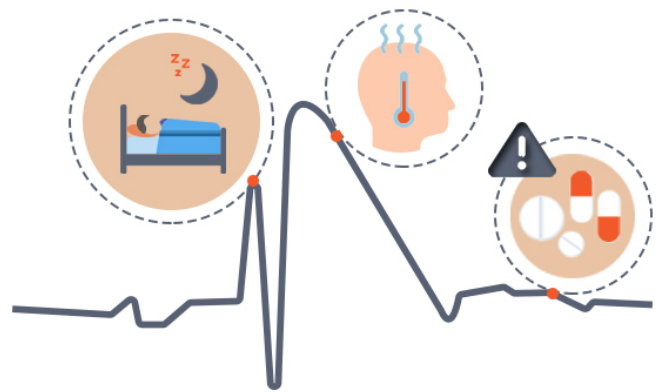
Niet iedereen met het BS heeft ook klachten van de ziekte. Als er klachten zijn, kunnen dit duizeligheid of wegrakingen zijn. Deze verschijnselen treden op, omdat het **hartritme** op dat moment sterk is verstoord. In het ergste geval kan iemand hierdoor **plots overlijden**. Meestal treden verschijnselen op in rust (bijvoorbeeld tijdens de slaap). De verschijnselen van BS treden vaak pas op volwassen leeftijd (meestal na het 30e jaar) op. **Mannen** hebben vaker klachten dan vrouwen. Er is een grotere kans op hartritmestoornissen bij koorts en bij gebruik van bepaalde medicijnen.

## Behandeling

Het is helaas (nog) niet mogelijk het brugadasyndroom te genezen.

Zolang er geen kamerritmestoornissen te zien zijn bij **cardiologisch onderzoek** (ECG, holteronderzoek of inspanningstest) en er geen wegrakingen zijn, is er waarschijnlijk een laag risico op gevaarlijke ritmestoornissen. Behandeling is dan meestal niet nodig. Als er een verhoogd risico is op ernstige hartritmestoornissen kan het plaatsen van een **ICD** (inwendige defibrillator) nodig zijn.

**Patiënten met het brugadasyndroom hebben een verhoogd risico op hartritmestoornissen bij gebruik van bepaalde medicijnen en soms ook bij koorts.**



Daarom wordt geadviseerd deze medicijnen te vermijden (voor een actuele lijst met deze medicijnen, [klik hier](#)). Bij koorts wordt geadviseerd eenmalig een ECG te laten maken. Als er geen afwijkingen te zien zijn op dit ECG, wordt geadviseerd de volgende keer de koorts met paracetamol te verlagen. Als er wel afwijkingen te zien zijn op het ECG, wordt afhankelijk van de ernst van de afwijkingen geadviseerd contact op te nemen met het ziekenhuis bij koorts en paracetamol te gebruiken om de temperatuur te verlagen.

Verder wordt geadviseerd om voorzichtig te zijn met het gebruik van **alcohol**.

# Erfelijkheidsonderzoek & adviezen

Zoals genoemd is het brugadasyndroom een **erfelijke** ziekte. Om een erfelijke oorzaak vast te stellen, kan **DNA-onderzoek** worden gedaan. Bij 20% van de mensen wordt bij DNA-onderzoek een erfelijke oorzaak (mutatie) gevonden. Soms wordt ook een mutatie (verandering in het DNA) gevonden waarvan niet duidelijk is of deze wel of niet het brugadasyndroom veroorzaakt.

## Er wordt wel een mutatie gevonden die het BS veroorzaakt

Wanneer de erfelijke oorzaak in het **DNA** wordt gevonden, kunnen naaste familieleden (kinderen, broers en/of zussen en ouders) voorspellend genetisch **onderzoek** laten doen. Zij hebben **50% kans** om drager te zijn van de erfelijke oorzaak. Dit geldt voor zonen en dochters. Er wordt dan ook een elektrocardiogram (ECG of hartfilmpje) gemaakt. Voorspellend genetisch onderzoek bij kinderen voor het brugadasyndroom gedaan worden vanaf de geboorte.

## Er wordt geen mutatie gevonden die het BS veroorzaakt

Wanneer geen erfelijke oorzaak voor het BS is gevonden, is het nog steeds **erfelijk**. Het kan zijn dat de erfelijke oorzaak dan nog niet in het DNA kan worden gevonden. Naaste familieleden kunnen zich met een elektrocardiogram (ECG of hartfilmpje) en een ajmaline test laten **onderzoeken** op de aanwezigheid van het BS (voorspellend cardiologisch onderzoek). Kinderen kunnen zich vanaf 10-jarige leeftijd **cardiologisch** laten onderzoeken. Vanaf 16-jarige leeftijd kan een ajmaline test worden gedaan.



Familieleden die drager zijn van de mutatie wordt aangeraden zich regelmatig te laten controleren door een cardioloog.

**Afhankelijk van het cardiologisch onderzoek, zal een behandeladvies worden gegeven.**

Familieleden die geen drager zijn wordt vaak nog (in ieder geval eenmalig) cardiologisch onderzoek geadviseerd.

## Er wordt een mutatie met onbekende betekenis gevonden

Wanneer niet zeker is dat de gevonden mutatie BS kan veroorzaken, hebben naaste **familieleden** nog steeds een **verhoogd risico** om de ziekte te hebben of te ontwikkelen. Afhankelijk van het **type mutatie** dat wordt gevonden, geeft de arts of genetisch consultant een advies voor familieleden. Dit kan bestaan uit **cardiologische controles** of uit een combinatie van cardiologisch en genetisch onderzoek.



## Wat wordt er geadviseerd voor minderjarige kinderen?

Voor kinderen van personen met het BS worden cardiologische controles geadviseerd vanaf ongeveer het 10e jaar, of eerder als een kind klachten heeft of wanneer er familieleden zijn bij wie de ziekte op **jonge leeftijd** is ontstaan. Wel is het raadzaam om op jonge leeftijd (vanaf enkele weken na de geboorte) eenmalig een elektrocardiogram (ECG of hartfilmpje) en een **ECG** bij koorts te laten maken en om daarna koorts te bestrijden met paracetamol. Ook adviseren we kinderen voorafgaand aan vaccinaties **paracetamol** te geven.