

SARS-CoV-2, COVID-19 en erfelijke hartritmestoornissen (LQTS en Brugada syndroom)

European Reference Network GUARD-Heart / Amsterdam UMC nodigt u uit voor een online bijeenkomst voor patiënten met het:

Brugada syndroom of het Lange-QT syndroom

via het programma 'Zoom'.

Onderwerp: COVID-vaccinaties bij patiënten met Brugada syndroom of LQTS

Datum en tijd: donderdag 21 Januari 2021, om 20.00 uur

Voorlopige agenda:

1. Welkom en inleiding – Prof. dr. A.A.M. Wilde
2. Algemene introductie vaccinaties ter preventie van infectieziekten – Prof. Dr. M. van Vugt
3. De nieuw ontwikkelde COVID-vaccins en de mogelijke bijwerkingen – Dr. H.K. de Jong
4. Aandachtspunten/ advies voor patiënten met LQTS of Brugada syndroom – Dr. A.S. Amin & Prof. dr. A.A.M. Wilde
5. Vragen

SARS-CoV-2, COVID-19 en erfelijke hartritmestatoornissen (LQTS en Brugada syndroom)

SARS-CoV-2, COVID-19 en erfelijke hartritmestoornissen (LQTS en **Brugada syndroom**)

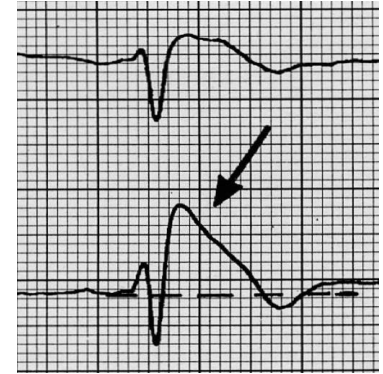
Brugada syndroom, COVID-19 (vaccinatie)

- ♥ Koorts (in $<10\%$ van de pten) ++
- ♥ Medicatie (ook ibuprofen niet) -
- ♥ ICD geen probleem -



Brugada syndroom, ‘*SCN5A* ziekte’

- ♥ Brugada syndroom is een afwijking op het ECG, ‘type 1’
- ♥ “*SCN5A* ziekte”

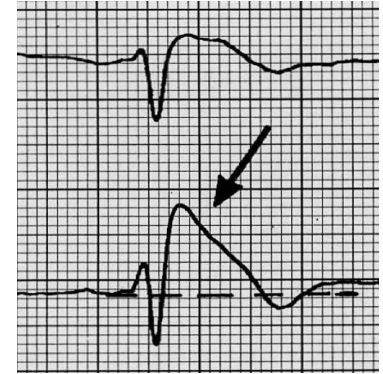


Brugada
syndroom

SCN5A
ziekte

Brugada syndroom, ‘*SCN5A* ziekte’

- ♥ Brugada syndroom is een afwijking op het ECG, ‘type 1’
- ♥ “*SCN5A* ziekte”

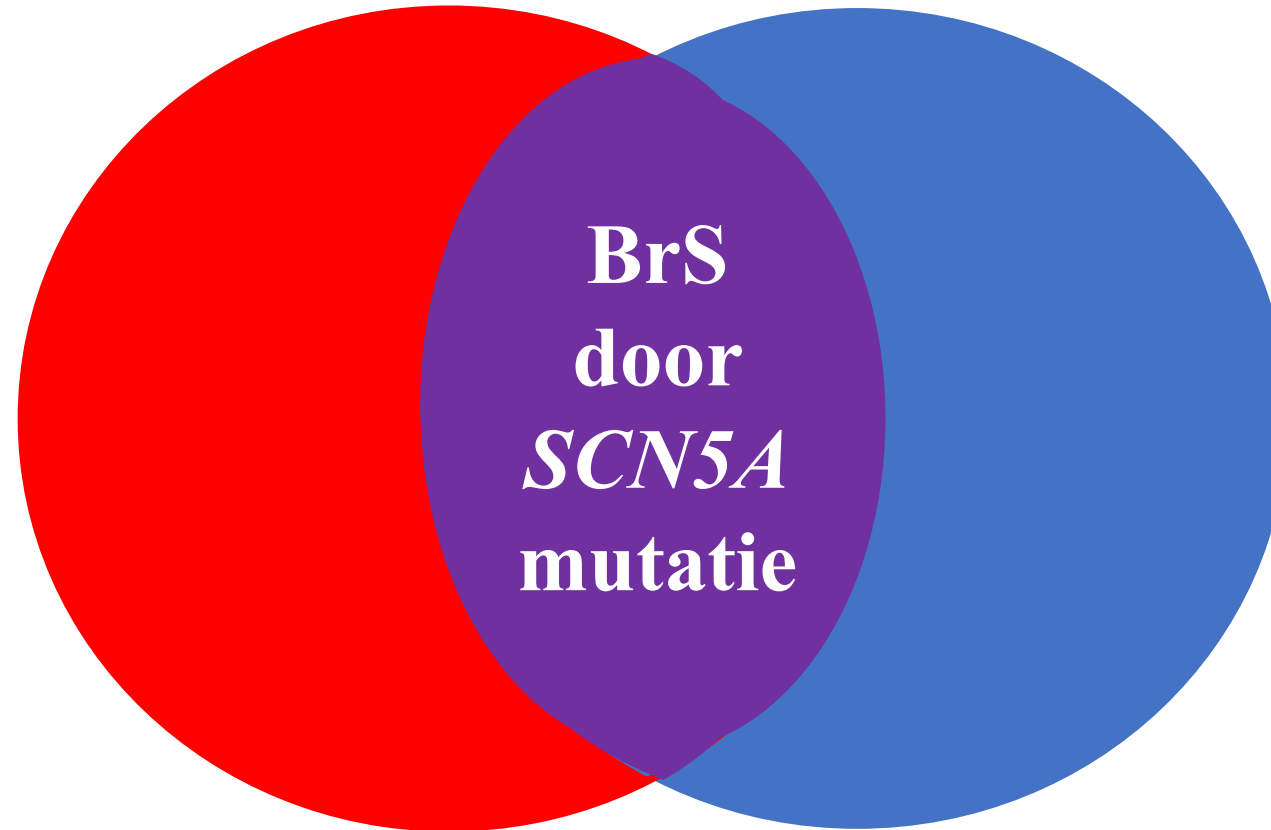
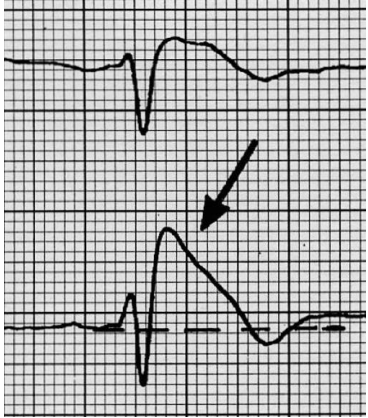


Brugada
syndroom

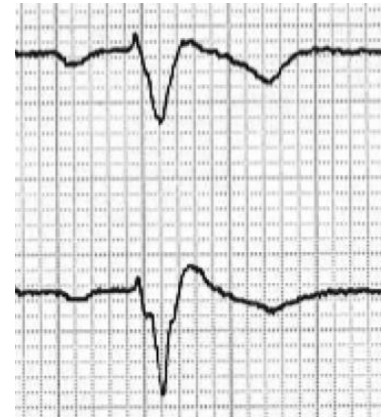
SCN5A
ziekte

Brugada syndrome, ‘*SCN5A* ziekte’

Brugada syndrome

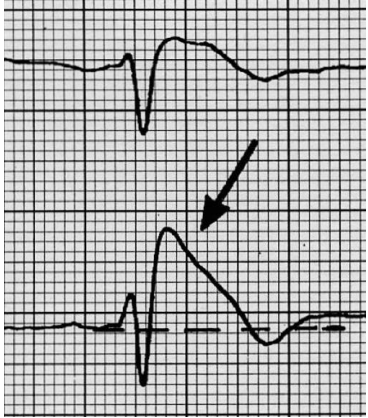


‘*SCN5A* ziekte’

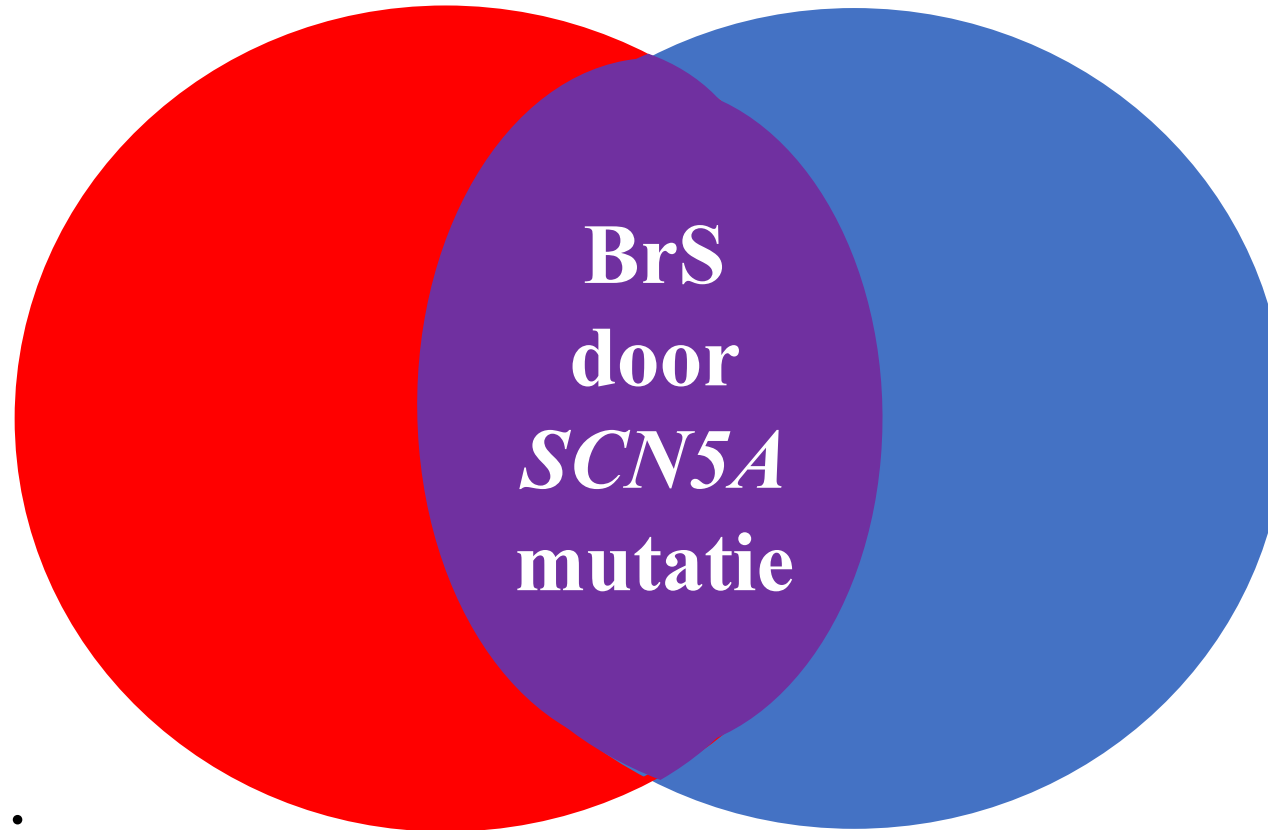


Brugada syndrome, 'SCN5A ziekte'

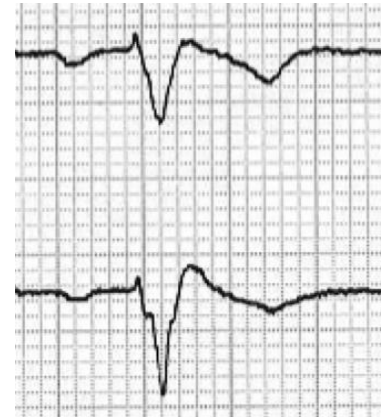
Brugada syndrome



♥ BrS zonder
SCN5A mutatie



'*SCN5A* ziekte'



♥ *SCN5A* ziekte
zonder BrS

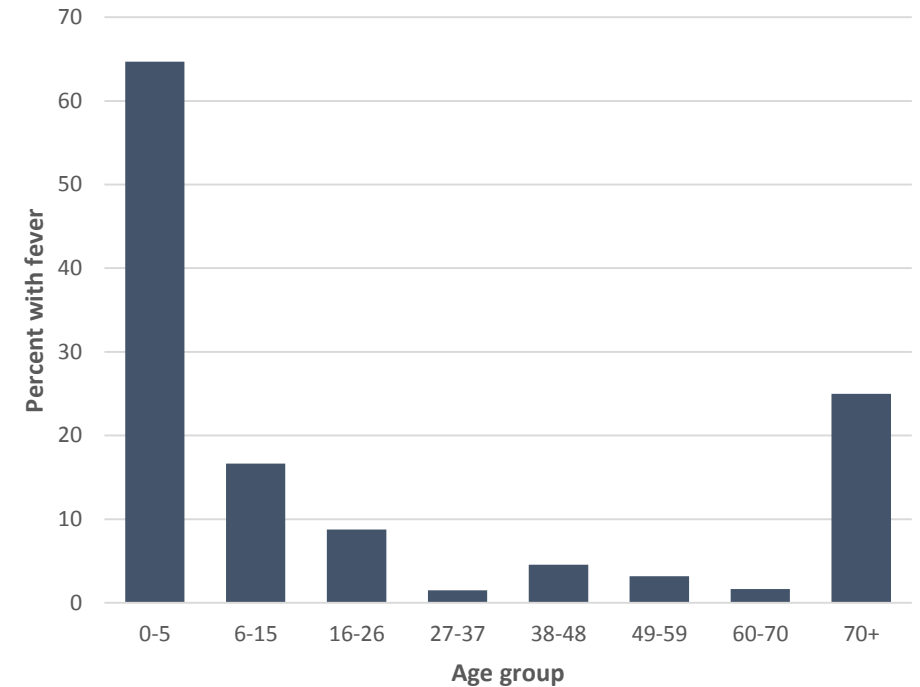
Brugada syndroom en Lang QT syndroom

♥ Brugada syndroom en Lang QT syndroom

♥ is altijd een “*SCN5A* ziekte”

Brugada syndrome, koorts

- ♥ Wereldwijde database, 678 patiënten met symptomen
- ♥ 588 met bekende temp. op het moment van het symptoom
- ♥ 35 van de 588 hadden koorts (6%)
- ♥ 13/35 jonger dan 16jr



Brugada syndrome, koorts

- ♥ 77% van de kinderen heeft een *SCN5A* mutatie (volw. 27%)
- ♥ Review literatuur (2018): 40 koorts gerelateerde gevallen
- ♥ Genetica gedaan in 19 pts: 13 *SCN5A* + (68%)
- ♥ Eigen ervaring (2008*): 4 koorts gerelateerd: 3 *SCN5A* +

Dus denken we dat vooral het hebben van een *SCN5A* mutatie een risico met zich mee brengt

*: Amin et al, Ann of Int Med 2008



COVID-19 vaccinatie en Brugada syndroom

- ♥ Paracetamol uit voorzorg bij BrS patienten met en zonder SCN5a mutatie.
- ♥ Dat geldt zeker voor pten met een SCN5a mut.
- ♥ Bij alle anderen alleen bij koorts
- ♥ Dus allemaal temperatuur meten

Vaccination against SARS-CoV-2 in specific groups of patients with rare cardiac diseases



The board of the European Reference Network for rare, low prevalence and complex diseases of the heart (ERN GUARD-Heart) advises all adult patients with a hereditary heart disease to get vaccinated against the corona virus (the SARS-CoV-2).

The board of the ERN GUARD-Heart recommends a priority for vaccination against the SARS-CoV-2 for the following patient groups:



- Patients with the Brugada syndrome (including patients diagnosed by a positive drug challenge test without additional diagnostic criteria).
- Patients who carry a (probable) pathogenic variant in the cardiac sodium channel gene *SCN5A*.
- Patients with primary arrhythmia syndrome and a history of symptomatic arrhythmias.
- Patient with cardiomyopathy (or congenital heart disease) and risk factors (reduced left ventricular systolic function, heart failure N.Y.H.A. III/IV or pulmonary hypertension).

The board of the ERN GUARD-Heart recommends patients with the Brugada syndrome and a spontaneous type 1 ECG and patients with a (probable) pathogenic variant in *SCN5A* to take paracetamol 1 hour before administration of the vaccine (1000 mg in adults; adjusted dosage according to prescription in children) and continue using paracetamol in a total of 3 days after vaccination (1000 mg 3 times a day in adults; adjusted dosage according to prescription in children).

The board of the ERN GUARD-Heart recommends patients with primary arrhythmia syndrome and a history of arrhythmias and patient with cardiomyopathy and risk factors (as described above) to measure their temperature regularly and take paracetamol in case of fever ($>38.5^{\circ}\text{C}$).

If, despite the measures described above, fever ($>38.5^{\circ}\text{C}$) occurs, patients are recommended to contact and/or follow the recommendations of their treating physician.

Vaccination against SARS-CoV-2 in specific groups of patients with rare cardiac diseases



The board of the European Reference Network for rare, low prevalence and complex diseases of the heart (ERN GUARD-Heart) advises all adult patients with a hereditary heart disease to get vaccinated against the corona virus (the SARS-CoV-2).

The board of the ERN GUARD-Heart recommends a priority for vaccination against the SARS-CoV-2 for the following patient groups:



- Patients with the Brugada syndrome (including patients diagnosed by a positive drug challenge test without additional diagnostic criteria).
- Patients who carry a (probable) pathogenic variant in the cardiac sodium channel gene *SCN5A*.
- Patients with primary arrhythmia syndrome and a history of symptomatic arrhythmias.
- Patient with cardiomyopathy (or congenital heart disease) and risk factors (reduced left ventricular systolic function, heart failure N.Y.H.A. III/IV or pulmonary hypertension).

The board of the ERN GUARD-Heart recommends patients with the Brugada syndrome and a spontaneous type 1 ECG and patients with a (probable) pathogenic variant in *SCN5A* to take paracetamol 1 hour before administration of the vaccine (1000 mg in adults; adjusted dosage according to prescription in children) and continue using paracetamol in a total of 3 days after vaccination (1000 mg 3 times a day in adults; adjusted dosage according to prescription in children).

The board of the ERN GUARD-Heart recommends patients with primary arrhythmia syndrome and a history of arrhythmias and patient with cardiomyopathy and risk factors (as described above) to measure their temperature regularly and take paracetamol in case of fever ($>38.5^{\circ}\text{C}$).

If, despite the measures described above, fever ($>38.5^{\circ}\text{C}$) occurs, patients are recommended to contact and/or follow the recommendations of their treating physician.

Vaccination against SARS-CoV-2 in specific groups of patients with rare cardiac diseases



The board of the European Reference Network for rare, low prevalence and complex diseases of the heart (ERN GUARD-Heart) advises all adult patients with a hereditary heart disease to get vaccinated against the corona virus (the SARS-CoV-2).

The board of the ERN GUARD-Heart recommends a priority for vaccination against the SARS-CoV-2 for the following patient groups:

- 
- Patients with the Brugada syndrome (including patients diagnosed by a positive drug challenge test without additional diagnostic criteria).
 - Patients who carry a (probable) pathogenic variant in the cardiac sodium channel gene *SCN5A*.
 - Patients with primary arrhythmia syndrome and a history of symptomatic arrhythmias.
 - Patient with cardiomyopathy (or congenital heart disease) and risk factors (reduced left ventricular systolic function, heart failure N.Y.H.A. III/IV or pulmonary hypertension).

The board of the ERN GUARD-Heart recommends patients with the Brugada syndrome and a spontaneous type 1 ECG and patients with a (probable) pathogenic variant in *SCN5A* to take paracetamol 1 hour before administration of the vaccine (1000 mg in adults; adjusted dosage according to prescription in children) and continue using paracetamol in a total of 3 days after vaccination (1000 mg 3 times a day in adults; adjusted dosage according to prescription in children).

The board of the ERN GUARD-Heart recommends patients with primary arrhythmia syndrome and a history of arrhythmias and patient with cardiomyopathy and risk factors (as described above) to measure their temperature regularly and take paracetamol in case of fever ($>38.5^{\circ}\text{C}$).

If, despite the measures described above, fever ($>38.5^{\circ}\text{C}$) occurs, patients are recommended to contact and/or follow the recommendations of their treating physician.

Vaccination against SARS-CoV-2 in specific groups of patients with rare cardiac diseases



The board of the European Reference Network for rare, low prevalence and complex diseases of the heart (ERN GUARD-Heart) advises all adult patients with a hereditary heart disease to get vaccinated against the corona virus (the SARS-CoV-2).

The board of the ERN GUARD-Heart recommends a priority for vaccination against the SARS-CoV-2 for the following patient groups:

- Patients with the Brugada syndrome (including patients diagnosed by a positive drug challenge test without additional diagnostic criteria).
- Patients who carry a (probable) pathogenic variant in the cardiac sodium channel gene *SCN5A*.
- Patients with primary arrhythmia syndrome and a history of symptomatic arrhythmias.
- Patient with cardiomyopathy (or congenital heart disease) and risk factors (reduced left ventricular systolic function, heart failure N.Y.H.A. III/IV or pulmonary hypertension).



The board of the ERN GUARD-Heart recommends patients with the Brugada syndrome and a spontaneous type 1 ECG and patients with a (probable) pathogenic variant in *SCN5A* to take paracetamol 1 hour before administration of the vaccine (1000 mg in adults; adjusted dosage according to prescription in children) and continue using paracetamol in a total of 3 days after vaccination (1000 mg 3 times a day in adults; adjusted dosage according to prescription in children).

The board of the ERN GUARD-Heart recommends patients with primary arrhythmia syndrome and a history of arrhythmias and patient with cardiomyopathy and risk factors (as described above) to measure their temperature regularly and take paracetamol in case of fever ($>38.5^{\circ}\text{C}$).

If, despite the measures described above, fever ($>38.5^{\circ}\text{C}$) occurs, patients are recommended to contact and/or follow the recommendations of their treating physician.

COVID-19 vaccinatie en Brugada syndroom



Wie zou er voorrang moeten krijgen?

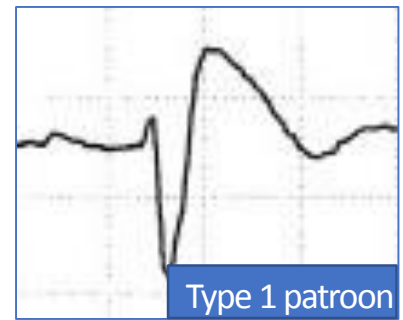
- ♥ Patienten met een Brugada syndroom
- ♥ Patienten met een SCN5A mutatie
- ♥ Alle patiënten met LQTS/BrS en ritmestoornissen

Brugada syndroom

Alle BrS ptn met koorts/verdenking
of diagnose COVID infectie

- Zelf behandeling met
paracetamol/Ibuprofen

ICD aanwezig?



Brugada syndroom

Alle BrS ptn met koorts/verdenking
of diagnose COVID infectie

- Zelf behandeling met
paracetamol/Ibuprofen

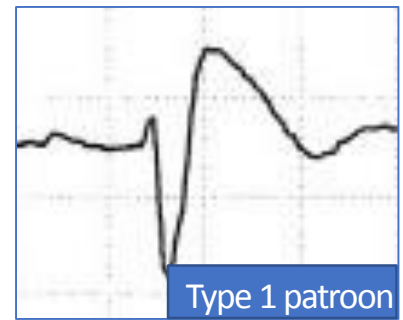
ICD aanwezig?

Ja

Brugada ptn met ICD

Volg algemene adviezen
+/- zelf-isolatie thuis

Ga naar ZH alleen bij andere
symptomen zoals wegraking, ICD
shocks, kortademigheid



Brugada syndroom

Alle BrS ptn met koorts/verdenking
of diagnose COVID infectie

- Zelf behandeling met paracetamol/Ibuprofen

ICD aanwezig?

Ja

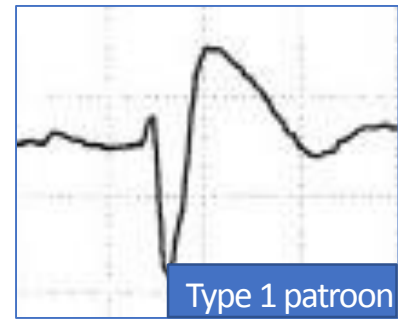
Nee

Brugada ptn met ICD

BrS ptn zonder ICD

Volg algemene adviezen
+/- zelf-isolatie thuis

Ga naar ZH alleen bij andere symptomen zoals wegraking, ICD shocks, kortademigheid



Hoog risico groep

- Natrium kanaal ziekte
- Jonger dan 26 jaar oud
- Ouder van 70 jaar
- Spontaan of bekend met koorts geïnduceerd type 1 patroon
- Wegraking (door ritmestoornis)

Brugada syndroom

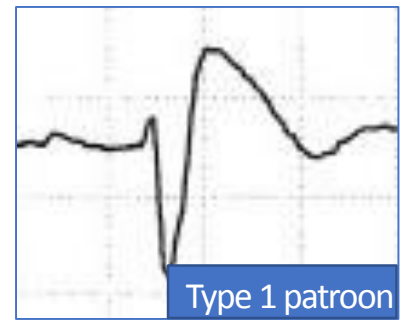
Alle BrS ptn met koorts/verdenking
of diagnose COVID infectie

- Zelf behandeling met paracetamol/Ibuprofen

ICD aanwezig?

Ja

Nee



Brugada ptn met ICD

BrS ptn zonder ICD

Volg algemene adviezen
+/- zelf-isolatie thuis

Ga naar ZH alleen bij andere symptomen zoals wegraking, ICD shocks, kortademigheid

Laag risico Groep
Medicatie geïnduceerd Type 1 BrS

- Geen symptomen
- Geen spontaan type 1 ooit

Nee

Hoog risico groep

- Natrium kanaal ziekte
- Jonger dan 26 jaar oud
- Ouder van 70 jaar
- Spontaan of bekend met koorts geïnduceerd type 1 patroon
- Wegraking (door ritmestoornis)

Brugada syndroom

Alle BrS ptn met koorts/verdenking
of diagnose COVID infectie

- Zelf behandeling met paracetamol/Ibuprofen

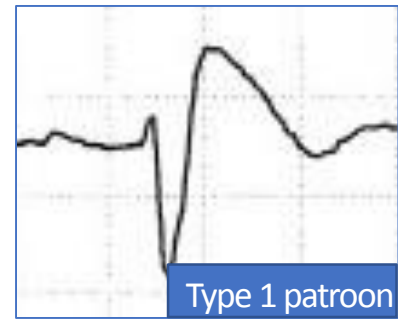
ICD aanwezig?

Ja

Nee

Brugada ptn met ICD

BrS ptn zonder ICD



Volg algemene adviezen
+/- zelf-isolatie thuis

Ga naar ZH alleen bij andere symptomen zoals wegraking, ICD shocks, kortademigheid

Laag risico Groep
Medicatie geïnduceerd Type 1 BrS

- Geen symptomen
- Geen spontaan type 1 ooit

Hoog risico groep

- Natrium kanaal ziekte
- Jonger dan 26 jaar oud
- Ouder van 70 jaar
- Spontaan of bekend met koorts geïnduceerd type 1 patroon
- Wegraking (door ritmestoornis)

Nee

Nee

Ja

Nog koorts $\geq 38.5^{\circ}$ na behandeling?

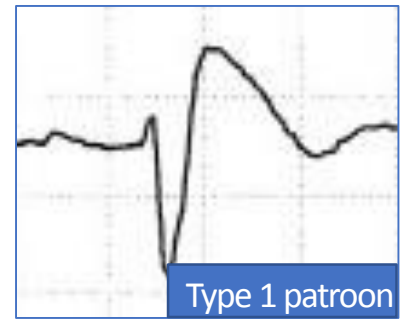
Brugada syndroom

Alle BrS ptn met koorts/verdenking
of diagnose COVID infectie

- Zelf behandeling met paracetamol/Ibuprofen

ICD aanwezig?

Ja | Nee



Brugada ptn **met** ICD

BrS ptn **zonder** ICD

Volg algemene adviezen
+/- zelf-isolatie thuis

Ga naar ZH alleen bij andere
symptomen zoals wegraking, ICD
shocks, kortademigheid

Laag risico Groep
Medicatie geïnduceerd Type 1 BrS

- Geen symptomen
- Geen spontaan type 1 ooit

Nee

Nee

Nee

Ja

Geen koorts meer en/of type 1 BrS ECG
afwezig of verdwenen?

Hoog risico groep

- Natrium kanaal ziekte
- Jonger dan 26 jaar oud
- Ouder van 70 jaar
- Spontaan of bekend met koorts
geïnduceerd type 1 patroon
- Wegraking (door ritmestoornis)

Ja

Nog koorts $\geq 38.5^{\circ}$ na behandeling?

Ja

Contact ZH, presentatie geadviseerd

- ECG: type 1 patroon?*
- Monitoring voor ritmestoornissen

* idealiter 3 verschillende ECGs met V1 en V2
in de 4de, 3de en 2de intercostaal ruimtes