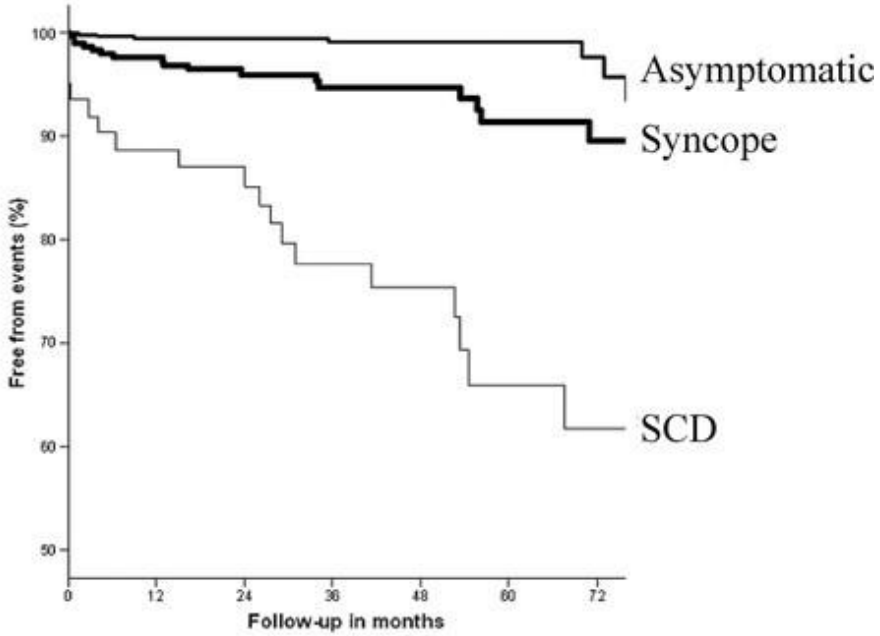
Brugada syndroom: nieuwe behandelingsmogelijkheden

Prof. Dr. Tomas Robyns

UZ LEUVEN | CENTRUM ERFELIJKE HARTZIEKTEN

Risicostratificatie - Symptomatologie

- Symptomen
  - Gereanimeerde plotse dood **7,7%/jaar** kans op event
  - Aritmogene bruuske syncope **1,9%/jaar** kans op event
  - asymptomatisch **0,5%/jaar** kans op event



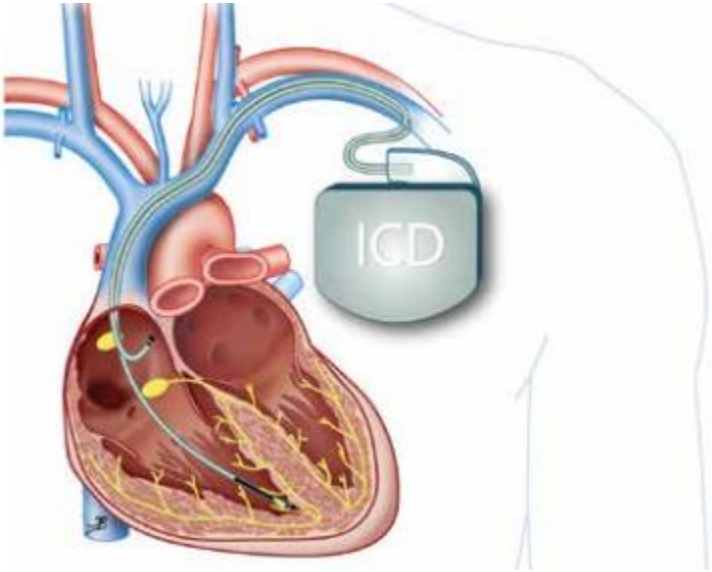
	0	12	24	36	48	60	72
group A	62	54	47	36	29	18	15
group B	313	244	192	148	99	73	49
group C	654	505	379	275	195	109	54

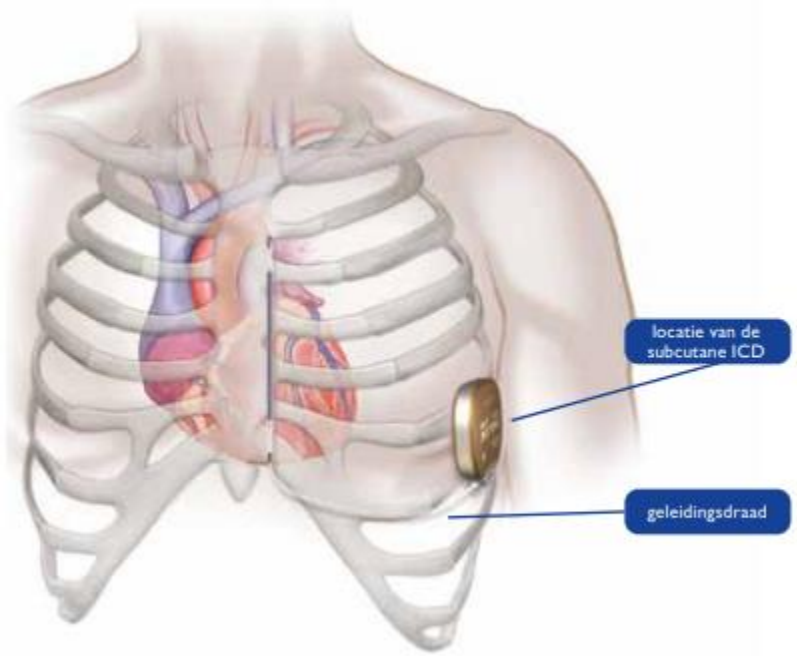
FINGER registry
1029 Brugada patienten
>16 jaar
Mediane FU 31 maanden

Probst V et al. Circulation 2010:635-43

Behandeling – Symptomatisch BrS

- Symptomen
  - Gereanimeerde plotse dood **7,7%/jaar** kans op events
  - Aritmogene bruuske syncope **1,9%/jaar** kans op events

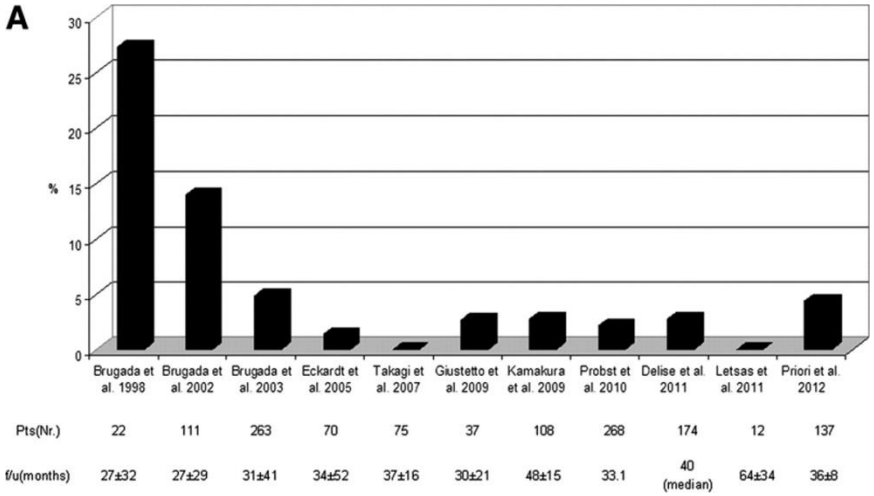




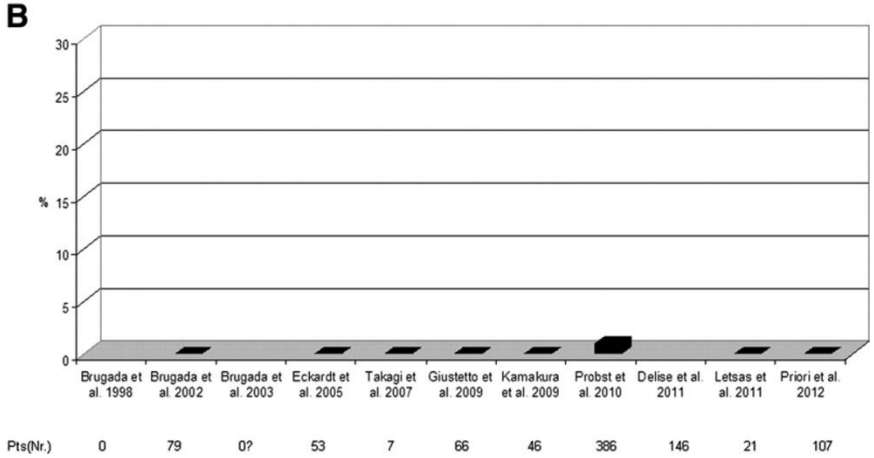
Risicostratificatie – asymptomatisch BrS

- Spontaan Vs Drug Induced type 1 ECG in asymptomatische patiënten
  - Data van alle EPS studies (% events: VF of appropriate ICD shock in FU)

- Spontaan type 1 ECG



- Drug-induced type 1 ECG



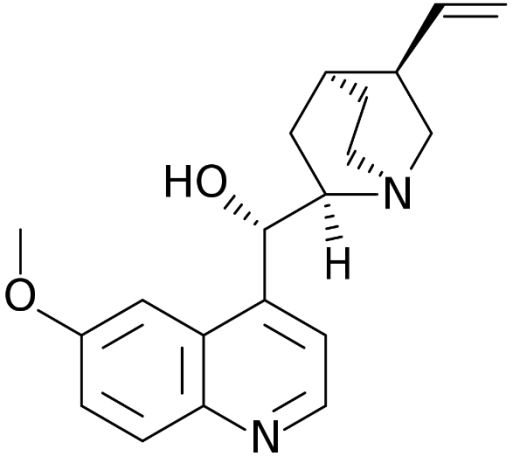
Mizusawa Y and Wilde AAM Circ Arrhythm Electrophysiol. 2012: 606-616

Risicostratificatie – bijkomende merkers

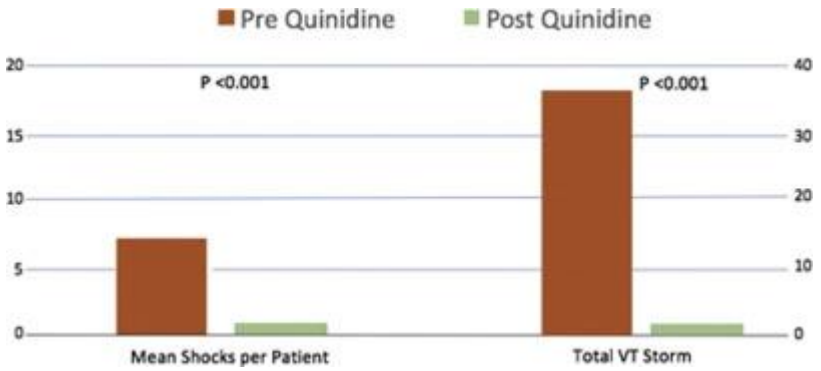
- ECG kenmerken
  - QRS fragmentatie
  - Type 1 ECG in andere afleidingen
  - Vroege repolarisatie
  - Late potentialen
- Leeftijd
- Geslacht
- SCN5A mutatie
- EFO?

→ Intermediair risico: Beslissing Brugada expert in samenspraak met patiënt

Behandeling – kinidine



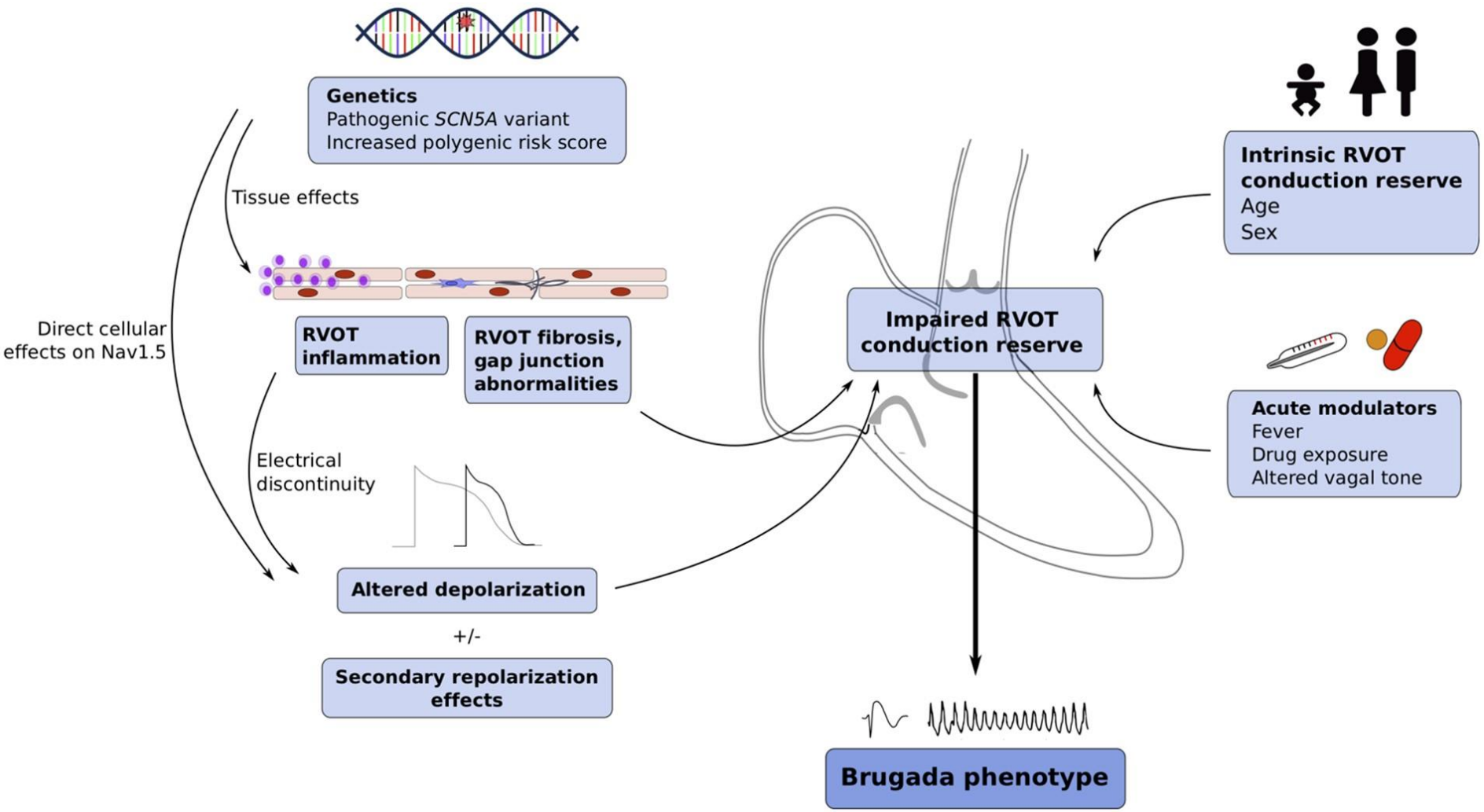
- Werking:
  - Blokkeert Kalium stroom (I_{to})
  - Natrium stroom (klasse 1a)
  - Anticholinerg
- Streefdosis 600-900 mg/d kinidine sulfaat
- Mogelijke nevenwerkingen:
  - **Gastro-intestinal: Diarree (15-20%)**
  - Lage bloedplaatjes
  - Gestoorde leverwaarden
  - Allergische reactie
  - QT verlenging



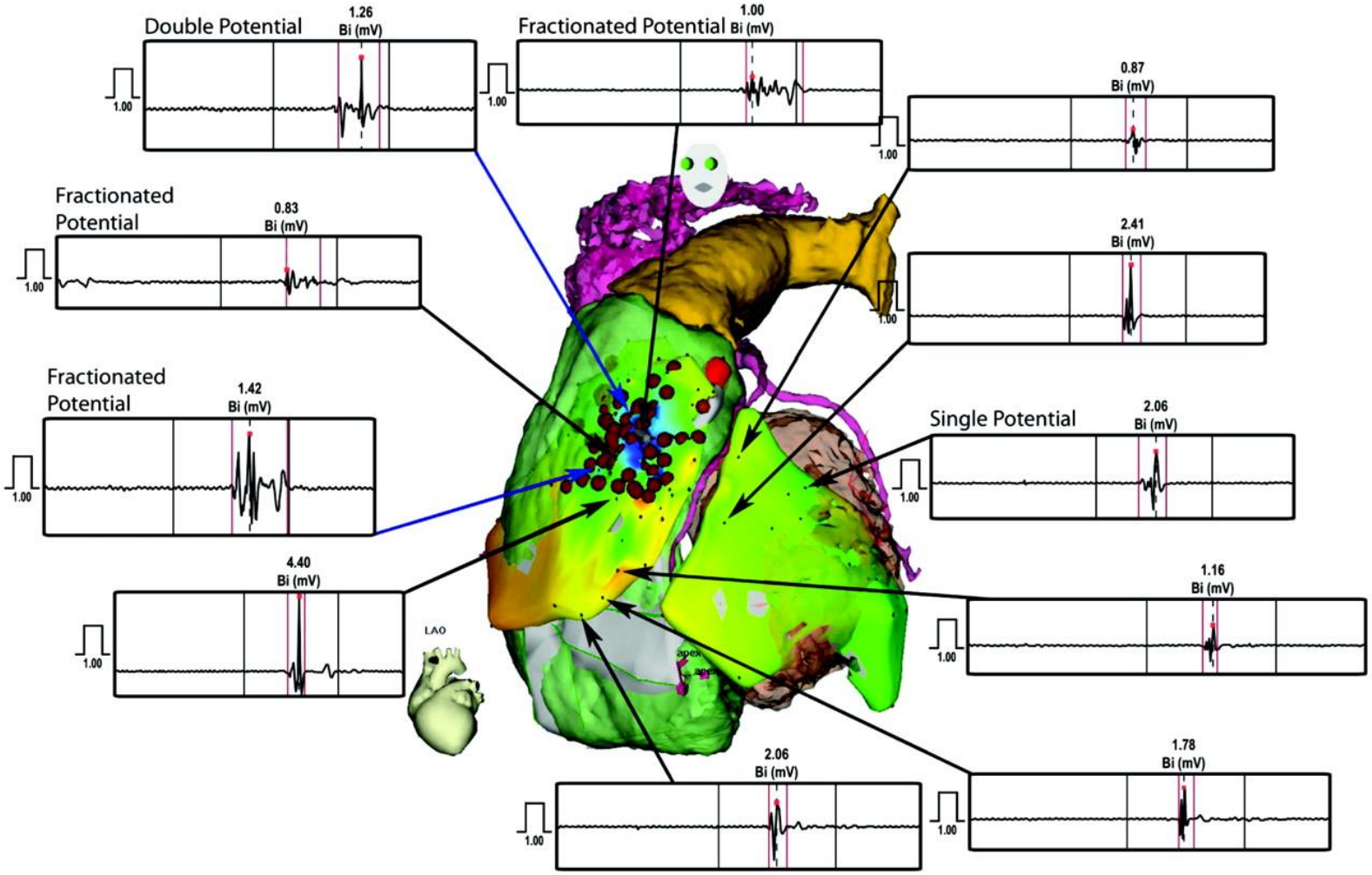
Malhi N et al. JACC Clin. Electrophysiol. 2018: 376-382

- Indicatie:
  - Recurrente ICD shocks
  - Elektrische storm (+/- isoproterenol)
  - Alternatief voor patiënt met ICD indicatie maar geweigerd door patiënt of technisch moeilijk (bv jonge kinderen)

Behandeling – Ablatie RVOT Epicardiaal



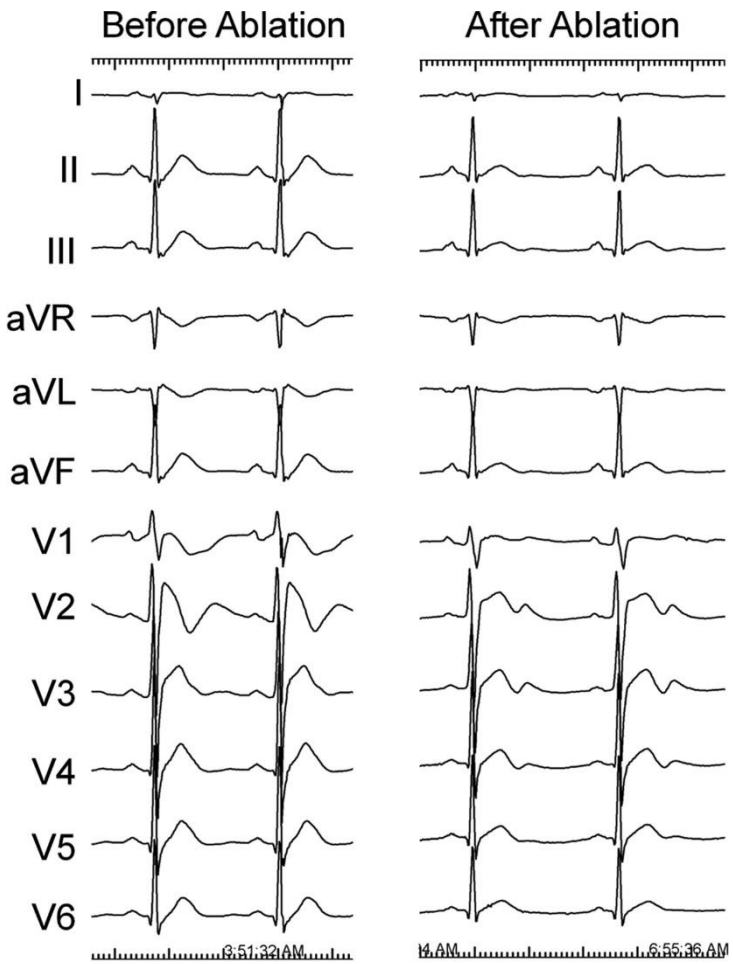
Behandeling – Ablatie RVOT Epicardiaal



UZ LEUVEN | CENTRUM ERFELIJKE HARTZIEKTEN

Nadamanee K et al. circulation. 2011: 1270-79

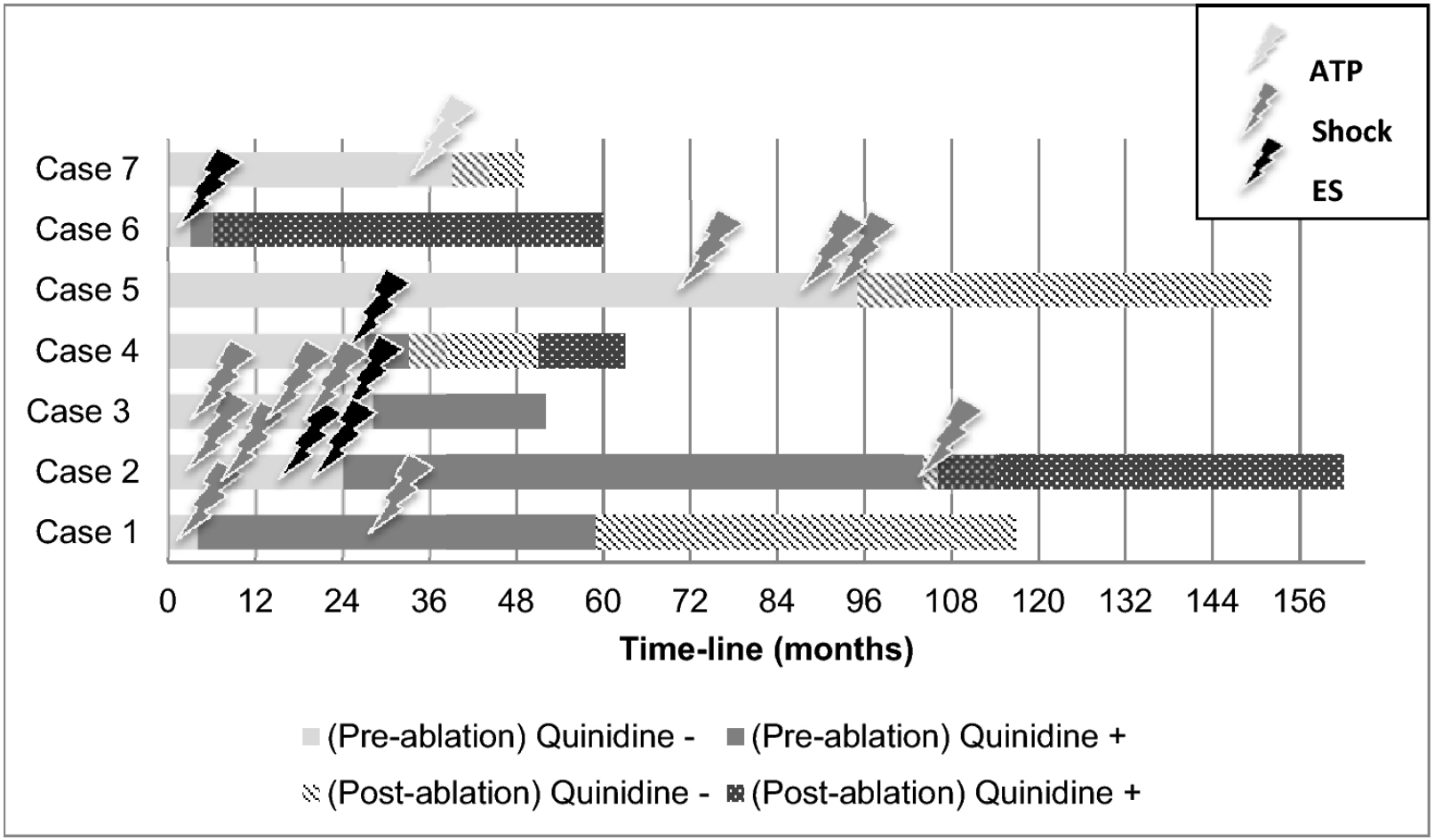
Behandeling – Ablatie RVOT Epicardiaal



Nadamanee K et al. circulation. 2011: 1270-79

Behandeling – Ablatie RVOT Epicardiaal

- Ervaring in Nederland



UZ LEUVEN | CENTRUM ERFELIJKE HARTZIEKTEN

Haanschoten DM et al. Clin Res Cardiol. 2020: 560-69

Behandeling – Ablatie RVOT Epicardiaal

- Indicaties:
  - BrS met recidiverende shocks
- Nood aan verder onderzoek
  - Lange termijn follow up?
  - Alternatief voor ICD?

Besluit - behandeling

- Voor alle BrS patiënten:
  - Agressief behandelen van koorts
  - Vermijden van bepaalde medicatie
- Voor minderheid
  - ICD
- Bij frequente ICD shocks
  - Kinidine
  - RVOT epicardiale ablatie