

BRUGADA SYNDROOM BIJ KINDEREN

Symposium Brugada syndroom

Amsterdam, AUMC, 25 mei 2024

Dr. Janneke A.E. Kammeraad

Kindercardioloog

ACAHA – Locatie: Erasmus MC – Sophia Kinderziekenhuis

Erasmus MC
Sophia Children's Hospital



Erasmus

Inhoud

- Hoe vaak komt BrS bij kinderen voor
- Wat is het risico op ritmestoornissen bij kinderen met BrS
- Behandeling van Brugada syndroom bij kinderen
- Screenen voor Brugada syndroom
- Wetenschappelijk onderzoek

Kinderen met Brugada syndroom

Zeldzaam



Kinderen met Brugada syndroom

Zeer zeldzaam



- 1 : 20.000 Type 1 Brugada ECG
 - (tot 1:5000 – type 2 en 3 ECG meegerekend)
- Leeftijd 6-7 jaar in Japan



Screenen van kinderen op Brugada **syndroom**

**Kinderritmepoli + algemeen
kindercardiologie R'dam:
10-20% screening BrS**



Waarom mijn kinderen screenen op Brugada syndroom?

Diagnose heeft mij mentaal wel geraakt

Ik heb nergens last van

We kunnen toch niet behandelen

Ik wil ze zelf laten kiezen om het te weten

Diagnostiek SCN5a



Right Bundle Branch Block, Persistent ST Segment Elevation and Sudden Cardiac Death: A Distinct Clinical and Electrocardiographic Syndrome

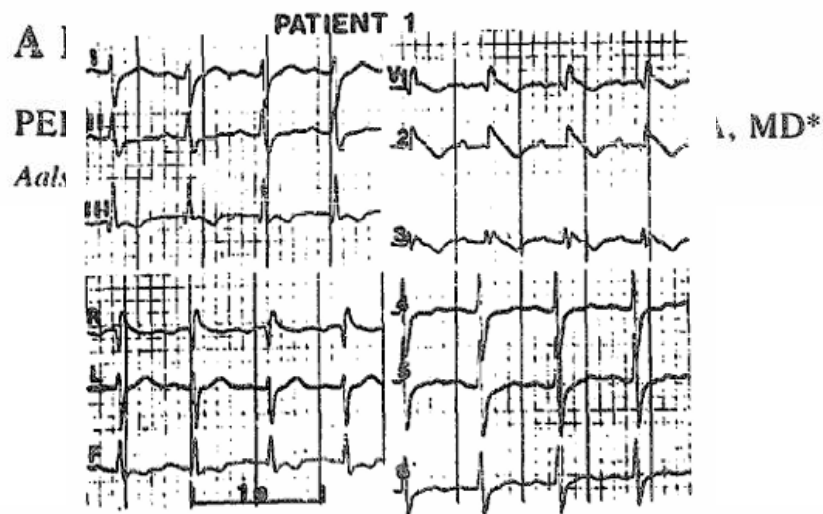


Table 1. Clinical and Electrocardiographic Characteristics of the Eight Patients Studied

Pt No	Age (yr)*/Gender	Cycle Length (ms)	Interval (ms)		
			PR	QRS	QT
1	2/M	600	170	130	340
2	2/F	740	130	120	360
3	46/M	705	180	145	410
4	48/M	750	180	150	380
5	44/M	660	160	130	345
6	53/M	840	190	140	405
7	8/F	740	180	135	330
8	26/M	760	170	120	340

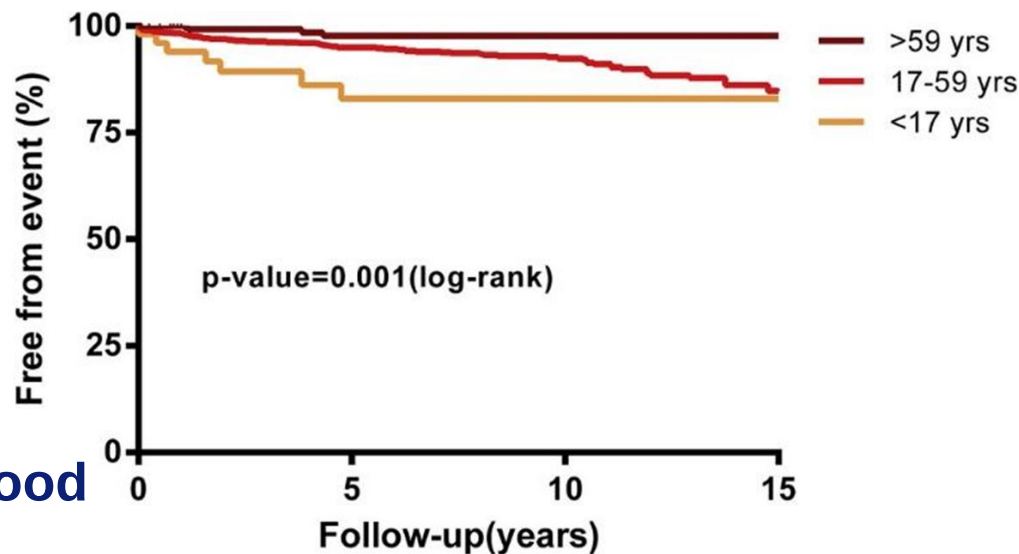
ge at the time of the first episode of (aborted) sudden cardiac death.
male; M = male; Pt = Patient.

Brugada syndroom op de kinderleeftijd

Kans op
ritmestoornissen?

Plotse dood literatuur:

- BrS relatie met plotse hartdood kinderen en wiegendood

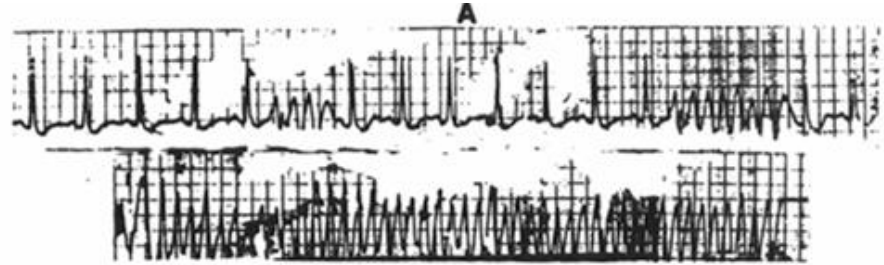


Wat is de kans op een hartritmestoornis bij een kind met Brugada syndroom?

Risico kinderleeftijd: 7 – 10 %

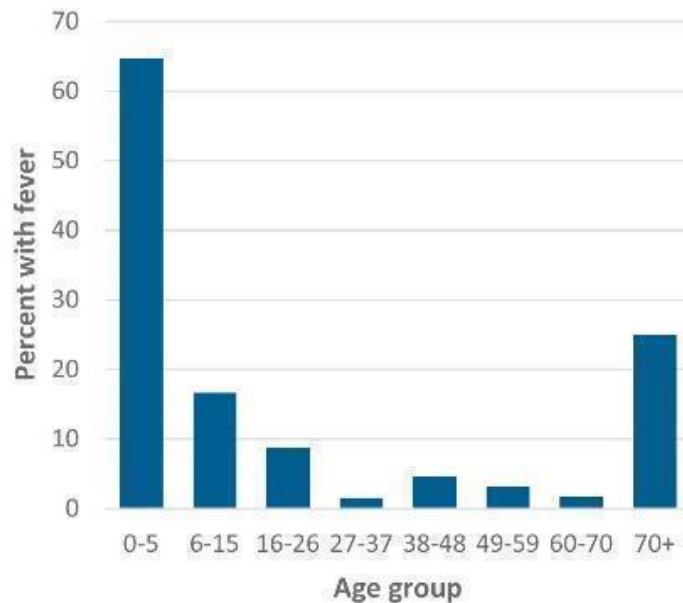
Risico factoren:

- Symptomen: reanimatie, koortsconvulsie, wegrakingen tgv hartritmestoornis
- Spontaan type 1 ECG
- Sinusknoopziekte of boezemritmestoornis
- Geleidingsafwijking



Ritmestoornissen relatie met koorts bij kinderen met Brugada Syndroom

% with Fever related AE

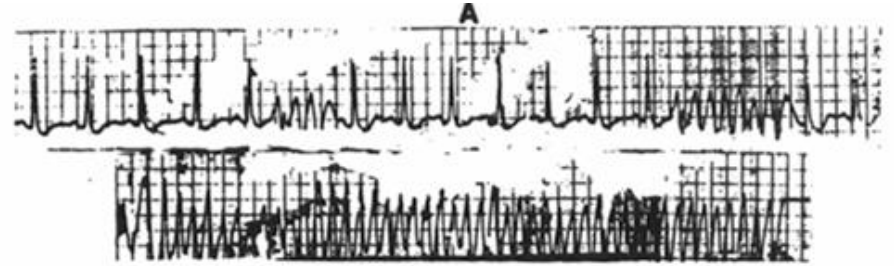


Wat is de kans op een hartritmestoornis bij een kind met Brugada syndroom?

Laag risico bij:

- Geen symptomen
- Geen spontaan type 1 ECG

-> Kans op ritmestoornis klein



Kinderen met Brugada syndroom

Zeldzaam

- Ritmestoornissen bij Brugada syndroom op kinderleeftijd komen voor
- Kunnen levensbedreigend zijn
- En treden vaak op tijdens koorts

-> Mogelijkheid voor risico inschatting en risico beperken

-> Reden voor screening

Behandeling Brugada syndroom bij kinderen

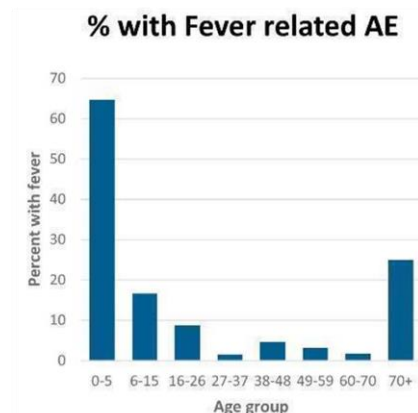
- Koorts dempen met paracetamol (evt icm NSAIDs)
- Vermijden van bepaalde medicatie (www.brugadadrugs.org)
- Opname ten tijde van koorts bij afwijkend ECG

Observatie / behandeling ritmestoornissen

- *Zeer terughoudend met ICD bij kinderen;*

Geen ICD tenzij...

- *Ablatie....*



Wat mag **WEL** bij asymptomatische kinderen met Brugada syndroom

- **Sporten, gym**
- **Achtbaan**
- **School**
- **.....**



Screenen voor Brugada syndroom

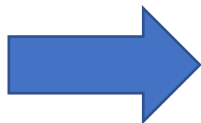
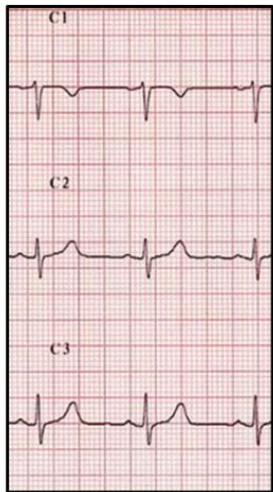
- ECG in rust
- ECG tijdens koorts

Brugada syndroom

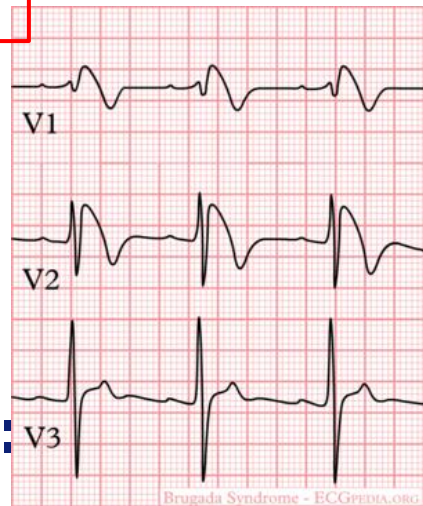
≠

**Dragerschap variant in
SCN5A**

ECG NORMAL



ECG Brugada syndrome

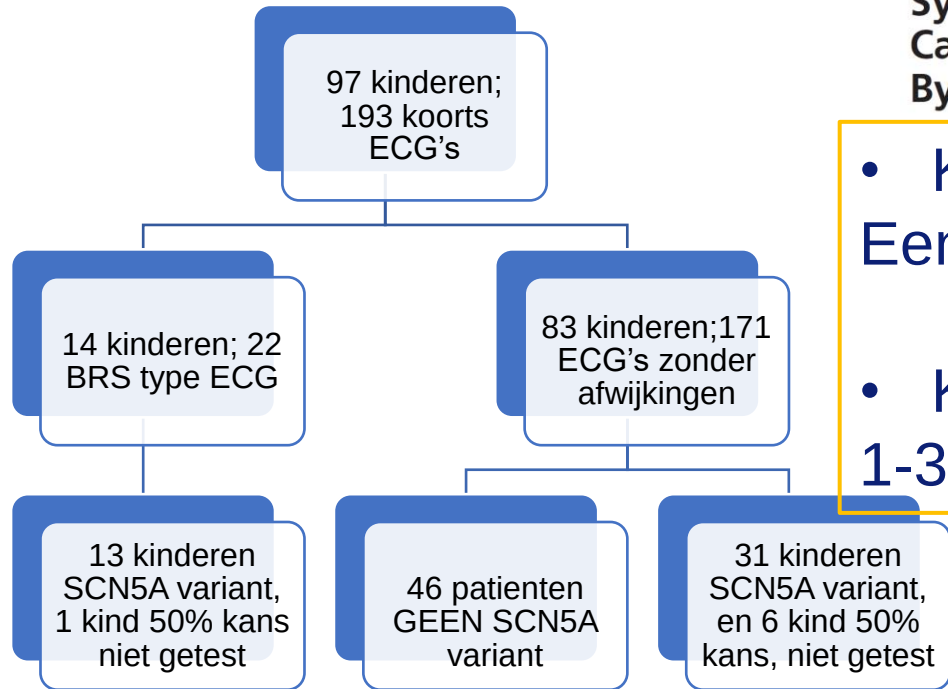


Koorts en DNA

Circulation

RESEARCH LETTER

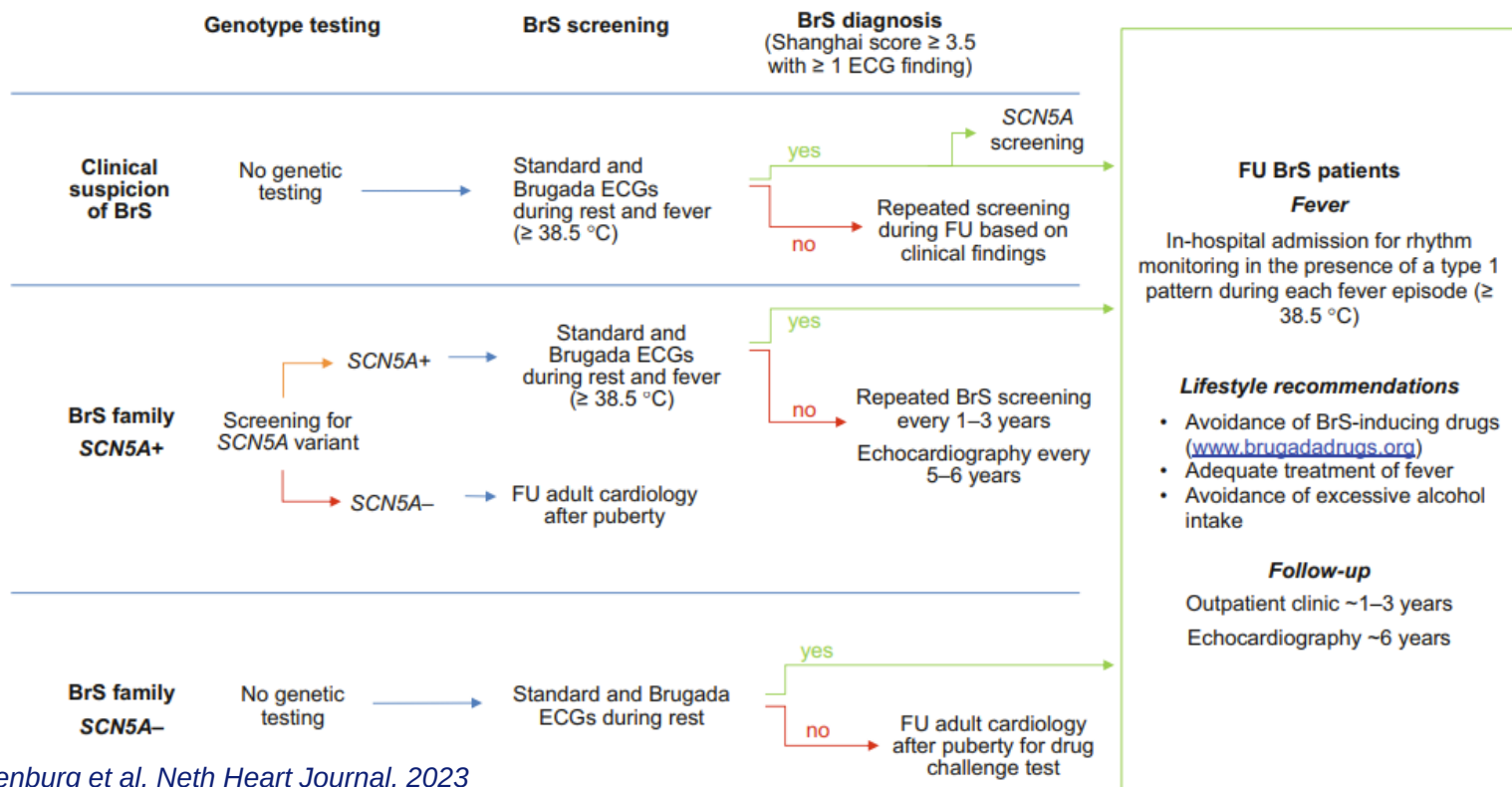
In Children and Adolescents From Brugada Syndrome–Families, Only *SCN5A* Mutation Carriers Develop a Type-1 ECG Pattern Induced By Fever



- Kinderen zonder SCN5A variant: Eenmalig (en na de puberteit)
- Kinderen met SCN5A variant: 1-3-jaarlijks screenen

Screening, diagnosis and follow-up of Brugada syndrome in children: a Dutch expert consensus statement

P. J. Peltenburg  · Y. M. Hoedemaekers · S. A. B. Clur · N. A. Blom · A. C. Blank · E. P. Boesaard · S. Frerich · F. van den Heuvel · A. A. M. Wilde · J. A. E. Kammeraad



Screenen voor Brugada syndroom

Vanaf welke leeftijd?

- Vanaf 1^e moment van koorts
- Opnieuw bij hogere koorts
- Opnieuw na 2-3 jaar



Screenen voor Brugada syndroom

Bij kinderen geen Ajmalinetest

- Risico van de test
- Negatieve test kan toch afwijkend worden als verricht na de puberteit
- Geen consequentie voor de behandeling

Uitzonderingen...

Wetenschappelijk onderzoek

Cellrhythmic study

*Brugada
syndroom
voorkomen?*

*Welke
kinderen
BrS?*

*Ritmestoornis
voorkomen?*



Wetenschappelijk onderzoek – internationale registry



PEDIATRIC BRUGADA
REGISTRY

- <https://pediatricbrugadaregistry.com/>

International Pediatric Brugada Syndrome Registry

Welcome to the Pediatric Brugada Registry,
An International Initiative for Risk Assessment and Management.



Conclusie

- Brugada syndroom bij kinderen is zeldzaam
- Ritmestoornissen bij Brugada syndroom mn bij jonge kinderen
- Ritmestoornissen vaker tijdens koorts
- Daarom kinderen screenen op aanwezigheid van Brugada syndroom dmv DNA diagnostiek naar familiale SCN5a variant (indien aanwezig)
ECG, vanaf 1^e koortsepisode
- Geen Ajmaline test bij kinderen
- Finetuning in screening, behandeling en voorkomen: onderzoek in beweging

