



:: Brugada-Syndrom

- Diese Empfehlungen sind von der in Orphanet publizierten französischen Leitlinie aus dem Jahr 2009 abgeleitet. Sie wurden durch Orphanet Deutschland übersetzt und in Zusammenarbeit mit dem nationalen Beirat für Seltene Herzkrankheiten (Prof. Yskert von Kodolitsch, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf) überarbeitet.

Synonyme: Idiopathisches Kammerflimmern

Definition: Autosomal-dominant vererbte Ionenkanal-Störung, von der in Asien 1 von etwa 2.000 und in den übrigen Teilen der Welt 1 von etwa 5.000 Personen betroffen sind.

Dieses Syndrom ist gekennzeichnet durch **Anhebung der ST-Strecke** in den rechts-präkordialen Brustwandableitungen (s. EKG im [Anhang A](#)) und das **Risiko eines plötzlichen Herztodes** durch schwere ventrikuläre Rhythmusstörung (**Kammerflimmern**). Diagnostisch für das Brugada-Syndrom ist nur das spontane oder pharmakologisch ausgelöste Brugada-Typ1-EKG (s. [Anhang A](#)).

Mehr erfahren Sie unter:

[Kurzbeschreibung der Krankheit bei Orphanet](#)

Menu

Merkblatt für den Rettungsdienst

Empfehlungen für die Notfallambulanz

Synonyme

Notfallsituationen

Pathophysiologie

Lenkung

Notfälle

Medikamenten-Wechselwirkungen

Häufig verschriebene langfristige Therapien

Anästhesie

Vermeidung von Gefahren

Präventionsmaßnahmen

Besonderheiten der medizinischen Versorgung vor Einweisung ins Krankenhaus

Zusätzliche Maßnahmen und Krankenseinweisung

Weitere Informationen

Organspende

Weitere Informationsangebote

Merckblatt für den Rettungsdienst

Ruf zu einem Patienten mit Brugada-Syndrom

Synonyme

- ▶ Idiopathisches Kammerflimmern

Pathophysiologie

- ▶ Autosomal-dominant vererbte Ionenkanalstörung, von der in Asien 1 von etwa 2.000 und in den übrigen Teilen der Welt 1 von etwa 5.000 Personen betroffen sind. Die Störung betrifft nur das Myokard und ist mit dem Risiko eines plötzlichen Herztodes durch Kammerflimmern verbunden. Das Brugada-Syndrom ist gekennzeichnet durch Anhebung der ST-Strecke in den rechts-präkordialen Brustwandableitungen.

Notfälle

- ▶ Synkopen, oft in Ruhe, während des Schlafes oder im Zusammenhang mit Fieber
- ▶ schwere ventrikuläre Rythmusstörungen: Polymorphe Kammertachykardie, Kammerflimmern
- ▶ plötzlicher Herztod

Häufig verschriebene langfristige Therapien

- ▶ implantierter Defibrillator

Vermeidung von Gefahren

- Verknennung einer kardialen Synkope bei scheinbar neurologischer Symptomatik (Bewusstseinsverlust, Krampfanfall)
- plötzlicher Bewusstseinsverlust während des Schlafes oder in Ruhe
- durch trizyklische Antidepressiva oder Kokain begünstigte Synkopen
- plötzlich bei Fieber auftretende Synkope

Besonderheiten der medizinischen Versorgung vor Einweisung ins Krankenhaus

- ▶ EKG mit 12 Ableitungen : Sicherung der Diagnose des Brugada-Syndroms durch Anhebung der ST-Strecke in den rechts-präkordialen Ableitungen (V1, V2, V3) und evtl. darunter; QT normal
- ▶ Aufzeichnung des EKG bei Unwohlsein
- ▶ Kontraindikation von Nitroverbindungen, Antiarrhythmika ... (detaillierte Liste im [Anhang B](#)):
 - Akutes Lungenödem: bevorzugt Diuretika
 - Akutes Koronarsyndrom (AKS): Vermeiden von Nitroverbindungen, außer bei AKS mit normaler ST-Strecke und dauernde n Schmerzen und dann kontinuierlicher EKG-Überwachung
- ▶ Kammerflimmern und andere Ursachen von Herzstillstand: keine Besonderheiten, externer Elektroschock, falls erforderlich
- ▶ Amiodaron (300mg) kann bei rezidivierendem Kammerflimmern oder bei Widerstand gegen Elektroschock gegeben werden
- ▶ Elektrischer Sturm: Perfusor mit 5 mg/50 ml Orciprenalin (Alupent®) auf 6-18 ml/h
- ▶ wenn der elektrische Sturm anhält: ggf. implantierten Defibrillator deaktivieren, Sedierung, Intubierung und Beatmung
- ▶ keine Besonderheiten bei der Anästhesie, aber das arrhythmogene Succinylcholin vermeiden, obwohl es noch keine klinische Evidenz für diese Entscheidung gibt
- ▶ Krankenwagentransport für alle Träger des Brugada-Syndroms, die wegen Unwohlsein gerufen haben
- ▶ Fieber behandeln

Weitere Informationen:

- ▶ Besuchen Sie die Orphanet-Website unter <http://www.orpha.net/> und geben Sie den Namen der Krankheit in das Suchfeld ein. Auf der Übersichtsseite der Krankheit wählen Sie im Menu <Zusatzinformationen> den Link <Expertenzentren>. Schränken Sie die Suchabfrage auf das gewünschte Land ein.

Empfehlungen für die Notfallambulanz

Notfallsituationen

Notfälle sind

- ▶ Synkope oder plötzlicher Herztod
- ▶ Behandlung eines Patienten mit Brugada-Syndrom wegen eines anderen medizinischen Problems

1. Synkope oder plötzlicher Herztod

▶ Notfalldiagnostik:

- Geräte zur Überwachung (Monitoring) bereitstellen :
 - Immer ein EKG ableiten und alle Phasen von Unwohlsein registrieren.
 - Nach den typischen EKG-Zeichen des Brugada-Syndroms Typ 1 suchen ([Anhang A](#))

ACHTUNG : Dieser Befund wird am häufigsten in den rechts-präkordialen Ableitungen V1 V2 V3 erhoben.. Das QT-Intervall ist im Allgemeinen normal.

- Einen fieberhaften Zustand systematisch analysieren
- Nach auslösenden medikamentösen Faktoren suchen: Behandlung mit trizyklischen Antidepressiva, Kokain
- Umstände des Auftretens : Ruhe, Schlaf, post-prandiale Phase

▶ Sofortige therapeutische Maßnahmen:

- Ziele :
 - Blutkreislauf wirksam stabilisieren
 - Einem Rezidiv vorbeugen
- Bei Kreislaufstillstand durch Kammerflimmern :
 - Wiederbelebungsmaßnahmen und Elektroschock
 - Monitoring
 - Bei rezidivierendem Kammerflimmern und wenn Elektroschock abgelehnt wird: Gabe von Amiodaron ([Cordarex®](#)) (300 mg) i.v..
- **Bei beginnender ventrikulärer Rhythmusstörung** (Synkopaler Status durch polymorphe Kammertachykardie):
 - In Ruhe für wirksame Behandlung sorgen
 - Wenn der elektrische Sturm anhält: Sedieren, Intubieren, Beatmen

Anmerkung : **Wenn der Patient Träger eines implantierbaren automatischen Defibrillators** ist :

- Bei elektrischem Sturm:
 - Perfusor mit 5 mg/50 ml Orciprenalin ([Alupent®](#)) auf 6-18 ml/h
 - Das Zentrum kontaktieren, das den Defibrillator implantiert hat.
 - Versuchen, den Defibrillator zu inaktivieren.

2. Behandlung eines Patienten mit Brugada-Syndrom wegen eines anderen medizinischen Problems

- Bedingungen, die das Auftreten von polymorpher Kammertachykardie oder Kammerflimmern begünstigen können :
 - Vagus-Stimulierungen
 - gewisse Medikamente (Liste im Anhang B)
 - Fieber

- Notfalldiagnostik :
 - Den Patienten mit Brugada-Syndrom einem umfassenden Monitoring unterziehen
- Präventive Sofortmaßnahmen :
 - **Potentiell auslösende Faktoren behandeln, besonders wenn beim Patienten ein fieberhafter Infekt besteht oder wenn er Medikamente erhält.** In den meisten Fällen sind auslösende Faktoren aber nicht zu erkennen.

Lenkung

- ▶ **Wohin?** Wenn es sich um eine Synkope oder einen Kreislaufstillstand handelt, den Patienten an ein Universitätsklinikum mit Referenzzentrum für erbliche Herzrhythmusstörungen oder an ein Kompetenzzentrum für erbliche Herzrhythmusstörungen überweisen (s. Liste unter www.orpha.net, s. Zertifizierte Zentren der DGK, der DGPK und der DGTHG unter <http://emah.dgk.org>).
- ▶ **Wann?** So schnell wie möglich nach Kreislaufstabilisierung
- ▶ **Wie?** Unter umfassendem Monitoring.

Medikamenten-Wechselwirkungen

- ▶ Vermeidung der Medikamente, die das Risiko für polymorphe Kammertachykardien erhöhen können (sh. die beigefügte Liste im [Anhang B](#)).

Anästhesie

- ▶ Keine besonderen Vorkehrungen, aber vorsichtshalber (noch keine Studien) auf Succinylcholin verzichten.

Präventionsmaßnahmen

- ▶ Bedingungen vermeiden oder schnell behandeln, die eine polymorphe Kammertachykardie oder Kammerflimmern begünstigen, besonders Fieber.

Zusätzliche Maßnahmen und Krankenhauseinweisung

- ▶ Bei allen Maßnahmen soll die Hilfe der Referenzzentren und Kompetenzzentren für erbliche Herzrhythmusstörungen in Anspruch genommen werden.
- ▶ Mitführen eines Notfallausweises mit Angabe der Diagnose (familiäre Herzrhythmusstörung).
- ▶ Umgehend Kontakt mit der Familie (Kinder, Eltern) anfordern, um sie so vollständig wie möglich über die Krankheit, über die Arten der Vererbung und über evtl. notwendige Untersuchungen zu informieren.
- ▶ Wünschenswert ist psychologische Hilfe schon bei der Diagnosestellung.

Organspende

- ❗ – Mit Ausnahme des Herzens können alle Organe transplantiert werden. Es ist nicht bekannt, dass bei dieser genetischen Krankheit andere Organe betroffen sind.

Weitere Informationsangebote

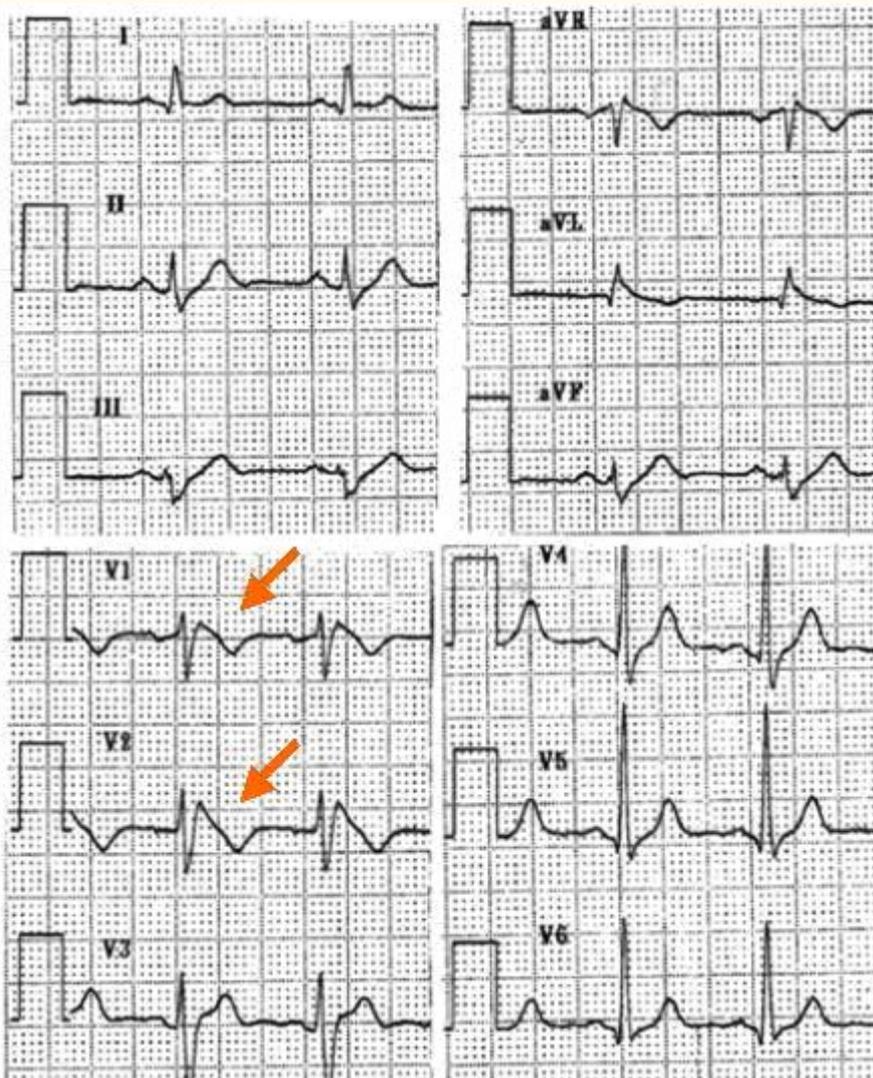
- ▶ Website der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e.V.: www.dgk.org oder www.dgkardio.de

Literatur

- ▶ Leenhardt A, Hamdaoui B, Di Fusco S, Extramiana F, Meddane M, Denjoy I, Milliez P, Dejode P, Cauchemez B. Syndrome de Brugada. Arch Mal Coeur Vaiss. 2003 May; 96 Spec No 4:30-7.
- ▶ Extramiana F, Maison-Blanche P, Denjoy I, Milliez P, Cauchemez B, Beaufils P, Leenhardt A. Concepts récents du syndrome de Brugada, du syndrome du QT long et des tachycardies ventriculaires catécholergiques. Arch Mal Coeur Vaiss. 2004 Nov;97(11):1135-40.
- ▶ Denjoy I, Extramiana F, Lupoglazoff JM, Leenhardt A. Syndrome de Brugada. Presse Med. 2007 Jul-Aug;36(7-8):1109-16..

Anhang

- ▶ A- EKG eines Patienten mit Brugada-Syndrom Typ 1



▶ B- Liste der bei Brugada-Syndrom kontraindizierten Medikamente

- I -Antiarrhythmika
 - 1. Natriumkanal-Blocker
 - Antiarrhythmika der Klasse 1C: Flecainid, Propafenon
 - Antiarrhythmika der Klasse 1A: Disopyramid
 - 2. Calciumantagonisten: Verapamil
 - 3. Beta-Blocker
- II – Antianginöse Medikamente:
 - 1. Calciumantagonisten: Nifedipin, Diltiazem
 - 2. Nitroverbindungen: Isosorbid-Dinitrat, Nitroglyzerin
- III – Psychopharmaka:
 - 1. Trizyklische Antidepressiva: Amytriptylin, Nortriptylin, Desipramin, Clomipramin
 - 2. Tetrazyklische Antidepressiva: Maprotilin
 - 3. Phenothiazine: Perphenazin
 - 4. Serotonin-Wiederaufnahmehemmer: Fluoxetin
- IV – Andere Substanzen: Kokain, Alkohol, Dimenhydrinat

Diese Empfehlungen sind von der in Orphanet publizierte französische Leitlinie aus dem Jahr 2009 abgeleitet. Sie wurden durch Orphanet Deutschland übersetzt und in Zusammenarbeit mit Prof. Yskert von Kodolitsch an die Situation in Deutschland angepasst.

Die Original-Leitlinie wurde erstellt von: Denjoy I, Bagou G: Syndrome de Brugada. *Orphanet Urgences* 2009, https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences_Brugada-frPro8022.pdf

Datum der Fertigstellung: [2014]