

# Journal für **Kardiologie**

Austrian Journal of Cardiology

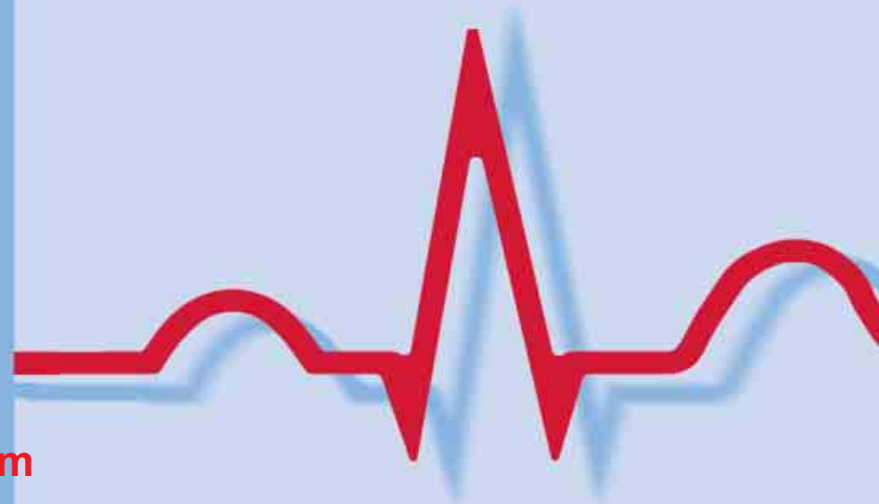
Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauserkrankungen

## **Forum Rhythmologie**

**Überlebter plötzlicher  
HerzKreislaufstillstand bei einem  
Patienten ohne strukturelle  
Herzerkrankung: das Brugada-Syndrom**

Scherr D

*Journal für Kardiologie - Austrian  
Journal of Cardiology 2003; 10  
(Supplementum B - Forum  
Rhythmologie), 8-10*



**Homepage:**

**[www.kup.at/kardiologie](http://www.kup.at/kardiologie)**

**[www.forum-rhythmologie.at](http://www.forum-rhythmologie.at)**

**Online-Datenbank mit  
Autoren- und Stichwortsuche**

Krause & Pachernegg GmbH  
Verlag für Medizin und Wirtschaft  
A-3003 Gablitz

**[www.kup.at/kardiologie](http://www.kup.at/kardiologie)  
[www.forum-rhythmologie.at](http://www.forum-rhythmologie.at)**

Indexed in EMBASE/Excerpta Medica

# Veranstaltungskalender

## Hybrid-Veranstaltungen der Herausgeber des **Journals für Kardiologie**

Finden Sie alle laufend aktualisierten Termine  
auf einem Blick unter

[www.kup.at/images/ads/kongress.pdf](http://www.kup.at/images/ads/kongress.pdf)

# Überlebter plötzlicher Herzkreislaufstillstand bei einem Patienten ohne strukturelle Herzerkrankung: das Brugada-Syndrom

D. Scherr

## ■ Zusammenfassung

Bei überlebtem plötzlichem Herzkreislaufstillstand bzw. bei Patienten mit Synkopen unklarer Genese ist das Brugada-Syndrom eine mögliche Differentialdiagnose. Bei Verdacht auf Brugada-Syndrom und unauffälligem 12-Kanal-EKG sollte ein Ajmalin-Test durchgeführt werden. Bei Patienten mit Brugada-Syndrom ist eine ICD-Implantation indiziert. Weiters sollte ein Familien-Screening durchgeführt werden.

## ■ Einleitung

Das Brugada-Syndrom ist ein erstmals 1992 beschriebenes rhythmologisches Krankheitsbild, welches sich klinisch durch Synkopen und/oder Herzkreislaufstillstand bei Herzgesunden manifestiert. *Per definitionem* ist es durch das EKG-Bild eines rechtsschenkelblockartig verbreiterten Kammerkomplexes und einer deszendierenden ST-Streckenhebung in den rechtspräkordialen Ableitungen gekennzeichnet. Das EKG kann auch unauffällig sein: In diesem Fall kann eine Ajmalin-Gabe die typischen EKG-Zeichen induzieren. Das Brugada-Syndrom ist genetisch bedingt und tritt familiär gehäuft auf. Aufgrund der hohen Rezidivrate ist derzeit die Implantation eines ICD die einzige therapeutische Option.

## ■ Fallbericht

Ein 37-jähriger Mann erlitt in Ruhe einen Herzkreislaufstillstand. Nach wenigen Minuten begann seine Frau mit der Laienreanimation. Der 14 Minuten später eintreffende Notarzt diagnostizierte Kammerflimmern. Insgesamt wurde der Patient dreimal defibrilliert und erhielt 1,0 mg Adrenalin i.v., worauf er in den Sinusrhythmus konvertierte.

Die Anamnese des Patienten war völlig unauffällig, auch in bezug auf kardiale Risikofaktoren und Medikamente. Die Familienanamnese war ebenfalls unauffällig.

Der Patient wurde intubiert und sediert an unsere Intensivstation gebracht. Zum Zeitpunkt der Aufnahme waren seine Vitalparameter stabil. Der physikalische Status ergab keine pathologischen Befunde. Das Aufnahme-EKG (Abb. 1) zeigte einen rechtsschenkelblockartig deformierten Kammerkomplex mit einer deszendierenden ST-Streckenhebung in  $V_1$  und  $V_2$ . Bei der Aufnahme wurden an pathologischen Laborparametern erhoben: CK 1473 U/l (Normalwert 10–80 U/l), CK-MB 34 U/l ( $< 11$  U/l,  $< 6\%$  von CK), LDH 261 U/l (120–240 U/l), GOT 34 U/l ( $< 19$  U/l), Myoglobin 2972 ng/ml ( $< 90$  ng/ml), Troponin T 1,99 ng/ml ( $< 0,10$  ng/ml).

Ein USKG 6 Stunden nach Aufnahme zeigte eine normale Dimension aller Herzhöhlen, keine regionalen Wandbewe-

gungsstörungen, eine EF von 55 % und einen unauffälligen Klappenstatus. Ein Thoraxröntgen war ebenfalls unauffällig. Nach 9 Stunden wurde eine Herzkatheteruntersuchung durchgeführt: Sie zeigte einen blanden Koronarstatus und einen unauffälligen Ventrikelbefund.

Die im initialen EKG vorhandene ST-Streckenhebung war am zweiten Tag nicht mehr nachweisbar. Die herzspezifischen Fermente waren insgesamt rückläufig. Aufgrund der Anamnese und der erhobenen Befunde, vor allem aber aufgrund des initialen EKGs, erschien die Differentialdiagnose Brugada-Syndrom als wahrscheinlich. Ein diagnostischer Test wurde durchgeführt: Dem Patienten wurde unter Monitoring 1 mg/kg Ajmalin i.v. verabreicht. Daraufhin entwickelten sich eine J-Punkt-Hebung und eine deszendierende ST-Streckenhebung mit folgender negativer T-Welle in den rechtspräkordialen Ableitungen, was die Verdachtsdiagnose Brugada-Syndrom bestätigte (Abb. 2, 3).

Der Patient konnte am vierten Tag extubiert werden, sein neurologischer Status verbesserte sich jedoch in den folgenden Wochen kaum, wahrscheinlich aufgrund des initialen Delays im Rahmen der Reanimation. Aufgrund dieses Befundes wurde nach Absprache mit den Angehörigen von einer ICD-Implantation abgesehen. Der Patient wurde in ein neurologisches Rehabilitationszentrum transferiert. Ein Familien-Screening auf Brugada-Syndrom wird zur Zeit durchgeführt.

## ■ Diskussion

Bei ca. 5 % aller Überlebenden des plötzlichen Herztodes lautet die Diagnose idiopathisches Kammerflimmern [1, 2].

1992 beschrieben Pedro und Joseph Brugada erstmals eine Gruppe von 8 Patienten mit überlebtem plötzlichem Herztod und auffälligem EKG [3]. Das Brugada-Syndrom ist definiert durch

1. das EKG-Bild einer deszendierenden ST-Streckenhebung in den rechtspräkordialen Ableitungen ( $V_1$ – $V_2/V_3$ ), häufig mit einer rechtsschenkelblockartigen Deformation des QRS-Komplexes,
2. das Fehlen einer strukturellen Herzerkrankung sowie durch
3. Synkope und/oder Herzkreislaufstillstand, verursacht durch polymorphe ventrikuläre Tachykardie oder durch Kammerflimmern.

Mögliche Differentialdiagnosen (vor allem das Long-QT-Syndrom und die arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie) müssen ausgeschlossen werden.

Das Syndrom ist genetisch bedingt und wird autosomal-dominant (mit inkompletter Penetranz) vererbt. Bisher konnten 3 verschiedene Mutationen im Bereich des für einen kardialen Natriumkanal kodierenden Gens SCN5A (gleicher

Genlokus wie beim kongenitalen Long-QT-Syndrom-3) bei diesen Patienten nachgewiesen werden. In 22 % der Fälle findet sich eine positive Familienanamnese bezüglich des plötzlichen Herztodes. Das Brugada-Syndrom gilt als die Ursache von bis zu 50 % aller bisher als „idiopathisch“ klassifizierten Fälle des plötzlichen Herztodes [4] und wird auch als mögliche Ursache des plötzlichen Kindstodes diskutiert [5].

Die Prävalenz eines „brugadatypischen“ EKGs in der Gesamtbevölkerung wird mit ca. 0,05 % beziffert. Auf die deszendierende ST-Streckenhebung folgt eine negative T-Welle. Die für den Rechtsschenkelblock typische S-Zacke in  $V_5/V_6$  fehlt bei den meisten Patienten. Daher wird bei der Definition des EKG-Bildes beim Brugada-Syndrom zunehmend von einer „J-Punkt-Hebung“ anstatt von einem Rechtsschenkelblock gesprochen [6].

Im Rahmen des Brugada-Syndroms kommt es aufgrund der Expression mutierter Natriumkanäle zu einer Heterogenität der myokardialen Repolarisation, was Reentry-Mechanismen und damit das Auftreten von malignen ventrikulären Arrhythmien begünstigt [4, 7]. In 40 % aller Fälle fehlt das typische EKG-Bild permanent oder intermittierend: Durch die Applikation eines Klasse-I-Antiarrhythmikums (Ajmalin 1 mg/kg i.v., Procainamid 10 mg/kg i.v., Flecainid 2 mg/kg i.v.) kann in diesem Fall der für das Brugada-Syndrom typische EKG-Befund „demaskiert“ werden [7, 8]. Prognostisch gibt es bei symptomatischen Patienten keinen Unterschied zwischen jenen mit „maskiertem“ EKG und jenen mit permanenten brugadatypischen EKG-Veränderungen.

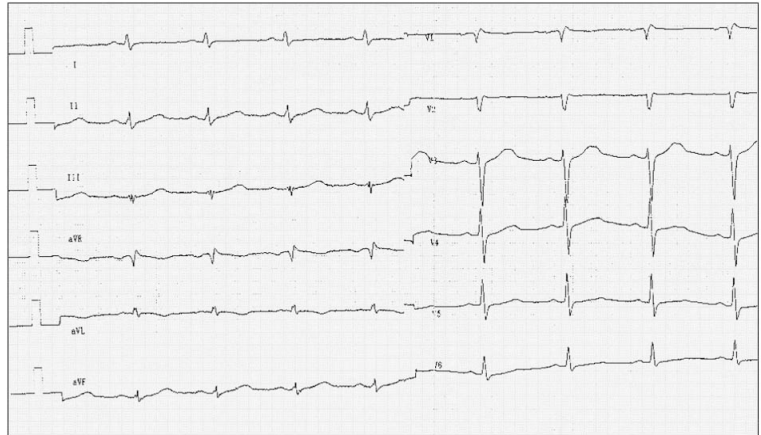
Alings und Wilde publizierten 1999 eine Übersichtsarbeit mit dem bisher größten Patientenkollektiv (163 Patienten) [4]. Es konnte gezeigt werden, daß das Brugada-Syndrom vornehmlich bei Männern (92 %) auftritt, mit einem Peak um die vierte Lebensdekade. Antiarrhythmika stellten keine therapeutische Alternative dar: Im Verlauf verstarben 7 von 21 Patienten (33 %), die keine Therapie erhalten hatten, 7 von 30 (23 %), die eine medikamentöse antiarrhythmische Therapie bekommen hatten, jedoch keiner der 54 Patienten, bei denen ein ICD implantiert worden war [4].

Das Brugada-Syndrom weist unbehandelt eine schlechte Prognose auf: Die Zweijahresrezidivrate nach Herzkreislaufstillstand oder Synkope liegt bei über 30 %. Derzeit ist die Implantation eines ICD die einzige therapeutische Option [9, 10].

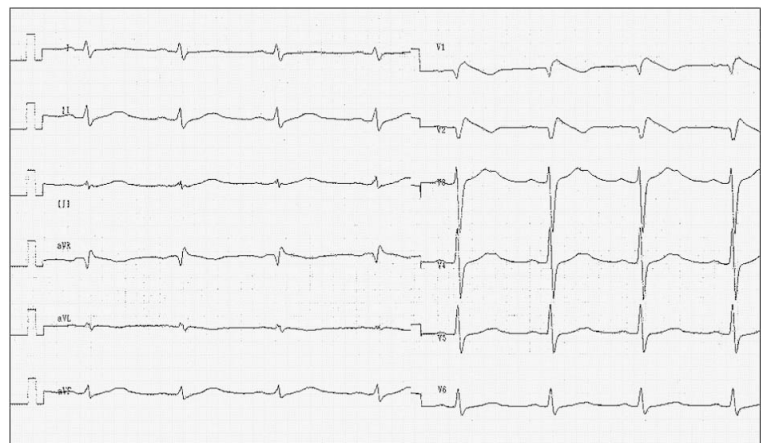
Bei asymptomatischen Familienmitgliedern gilt ein brugadatypisches EKG-Bild als Indikator für ein hohes Risiko des plötzlichen Herztodes. Daher sollte bei Patienten mit Brugada-Syndrom unbedingt ein Familien-Screening durchgeführt werden. Dabei sollte bei unauffälligem Ruhe-EKG auch ein Ajmalin-Test absolviert werden. Zeigt sich im Rahmen dieses Screenings ein

brugadatypisches EKG bei einem asymptomatischen Familienmitglied, dann ist die prophylaktische Implantation eines ICD absolut indiziert, vor allem, wenn im Rahmen einer elektrophysiologischen Untersuchung (EPU) ventrikuläre Tachyarrhythmien auslösbar sind [9, 10].

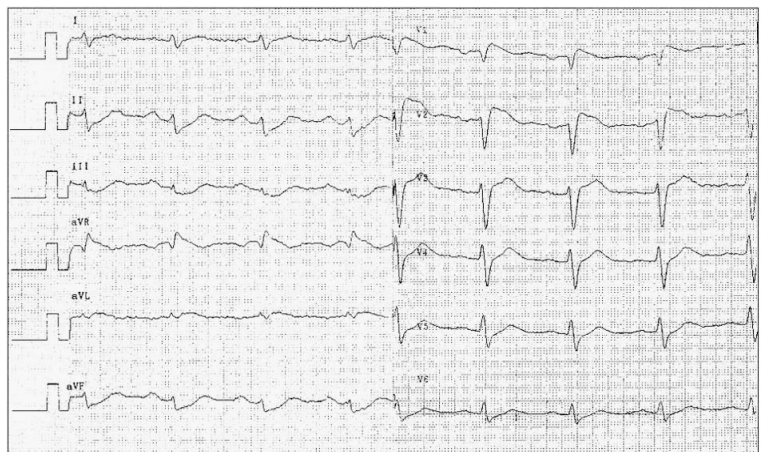
Die Implantation eines ICD ist möglicherweise auch bei asymptomatischen Individuen mit brugadatypischem EKG,



**Abbildung 1:** Das 12-Kanal-EKG des Patienten bei Aufnahme zeigt einen rechtsschenkelblockartig deformierten Kammerkomplex (J-Punkt-Hebung in  $V_1$  und  $V_2$ ) und eine deszendierende ST-Streckenhebung in den Ableitungen  $V_1$  und  $V_2$ .



**Abbildung 2:** Das 12-Kanal-EKG vor der Durchführung des Ajmalin-Tests



**Abbildung 3:** Das 12-Kanal-EKG nach Gabe von 1 mg/kg Ajmalin: Entwicklung der für das Brugada-Syndrom typischen J-Punkt-Hebung und deszendierenden ST-Streckenhebung mit nachfolgender negativer T-Welle in den rechtspräkordialen Ableitungen

aber negativer Familienanamnese indiziert. Auch in diesem Fall kann eine EPU durchgeführt werden.

Generell gibt es aufgrund der geringen Zahl umfassend dokumentierter Fälle und der erst 1992 erfolgten Etablierung des Brugada-Syndroms als eigenständige Entität des plötzlichen Herztodes für das diagnostische (prognostische Bedeutung der Familienanamnese, des genetischen Screenings, der EPU) und therapeutische Procedere bei asymptomatischen Patienten noch keine Richtlinien im Sinne der evidence based medicine.

## Literatur

1. Zipes D, Wellens H. Sudden cardiac death. *Circulation* 1998; 98: 2334–51.
2. Consensus statement of the joint steering committees of the unexplained cardiac arrest registry of Europe and of the idiopathic ventricular fibrillation registry of the United States. Survivors of out-of-hospital cardiac

arrest with apparently normal heart. Need for definition and standardized clinical evaluation. *Circulation* 1997; 95: 265–72.

3. Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 1391–6.

4. Alings M, Wilde A. Brugada syndrome. *Circulation* 1999; 99: 666–73.

5. Priori S, Napolitano C, Giordano U, Collisani G, Memmi M. Brugada syndrome and sudden cardiac death in children. *Lancet* 2000; 355: 808–9.

6. Gussak I, Bjerregaard P, Hammill S. Clinical diagnosis and risk stratification in patients with Brugada syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 1635–8.

7. Brugada R, Brugada J, Antzelevitch C, Kirsch G, Potenza D, Towbin A, Brugada P. Sodium channel blockers identify risk for sudden death in patients with ST-segment elevation and right bundle branch block but

structurally normal hearts. *Circulation* 2000; 101: 510.

8. Brugada J, Brugada P. Further characterization of the syndrome of right bundle branch block, ST segment elevation and sudden cardiac death. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1997; 8: 325–31.

9. Gussak I, Antzelevitch C, Bjerregaard P, Towbin JA, Chaitman BR. The Brugada syndrome: clinical, electrophysiologic and genetic aspects. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 5–15.

10. Brugada J, Brugada P, Brugada R. The syndrome of right bundle branch block, ST elevation in V1–V3 and sudden death: the Brugada syndrome. *Europace* 1999; 1: 156–66.

## Korrespondenzadresse:

*Dr. med. Daniel Scherr*

*Medizinische Universitätsklinik*

*Auenbruggerplatz 15, 8036 Graz*

*E-Mail: daniel.scherr@kfunigraz.ac.at*



# Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

## ☒ Medizintechnik-Produkte



Neues CRT-D Implantat  
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno  
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:  
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3  
Labotect GmbH



InControl 1050  
Labotect GmbH

## e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

## ☒ Bestellung e-Journal-Abo

### Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

**Impressum**

**Disclaimers & Copyright**

**Datenschutzerklärung**