

Invasieve diagnostiek bij hartfalen patiënten (casuïstiek)



CNE Interventie Cardiologie
26 januari 2016

Alina Constantinescu,
cardioloog,
Erasmus MC

Klinisch syndroom waarbij patient heeft:

1. symptomen van HF
2. objectieve afwijkingen bij lichamelijk onderzoek
3. **echocardiografie**

LVEF < 35%: HF met verminderde EF (HF-REF)

of

normaal of licht ↓ LVEF
en structurele hartafwijkingen

HF met behouden EF (HF-PEF)

Invasieve diagnostiek hartfalen

1. Coronair angiografie
2. Drukmeting: rechts (\pm links) catheterisatie
3. Endomyocardiobiopsie

VOORGESCHIEDENIS

Eczeem, carpaal tunnel syndroom bdz

11-2013

Opname ivm hartfalen. 8 kg ontwaterd.

CAG: gladwandige coronairen

MRI: diffuus verminderde LVF

**met transmurale en patchy mid-myocardiale
aankleuring van LV en RV.**

DD: Amyloidose, sarcoidose, myocarditis

12-2013

**Geen aanw voor amyloidose: normaal eiwitspectrum
en geen vrije lichte ketens in serum**

Mevr. V, 46 jaar

ANAMNESE

- **Afkomstig uit de Filippijnen, al sinds 1998 in Nederland, daarvoor 6 jaar in Hong Kong gewoond.**

- **Sinds 1 jaar bekend met hartfalen. Sindsdien gaat het niet vooruit. Actieradius 50 m. Droge hoest, heesheid. Bij veel praten heeft zij geen stem meer.**

Mevr. V, 46 jaar

ANAMNESE

- **Gewicht niet veranderd, eetlust blijft goed, soms misselijk.**
 - **Laatste tijd ook visusklachten van het rechter oog, ziet vlekjes.**
 - **2 kinderen van 17 en 13 jaar, gezond.**
- 1 broer op leeftijd 49-jaar in Filippijnen hield veel vocht vast en is eraan overleden 2 jaar geleden**

Mevr. V, 46 jaar

LICHAMELIJK ONDERZOEK

Lengte 1.49m, gewicht 50,7 kg

Bloeddruk 90/60mmHg, pols 91/min

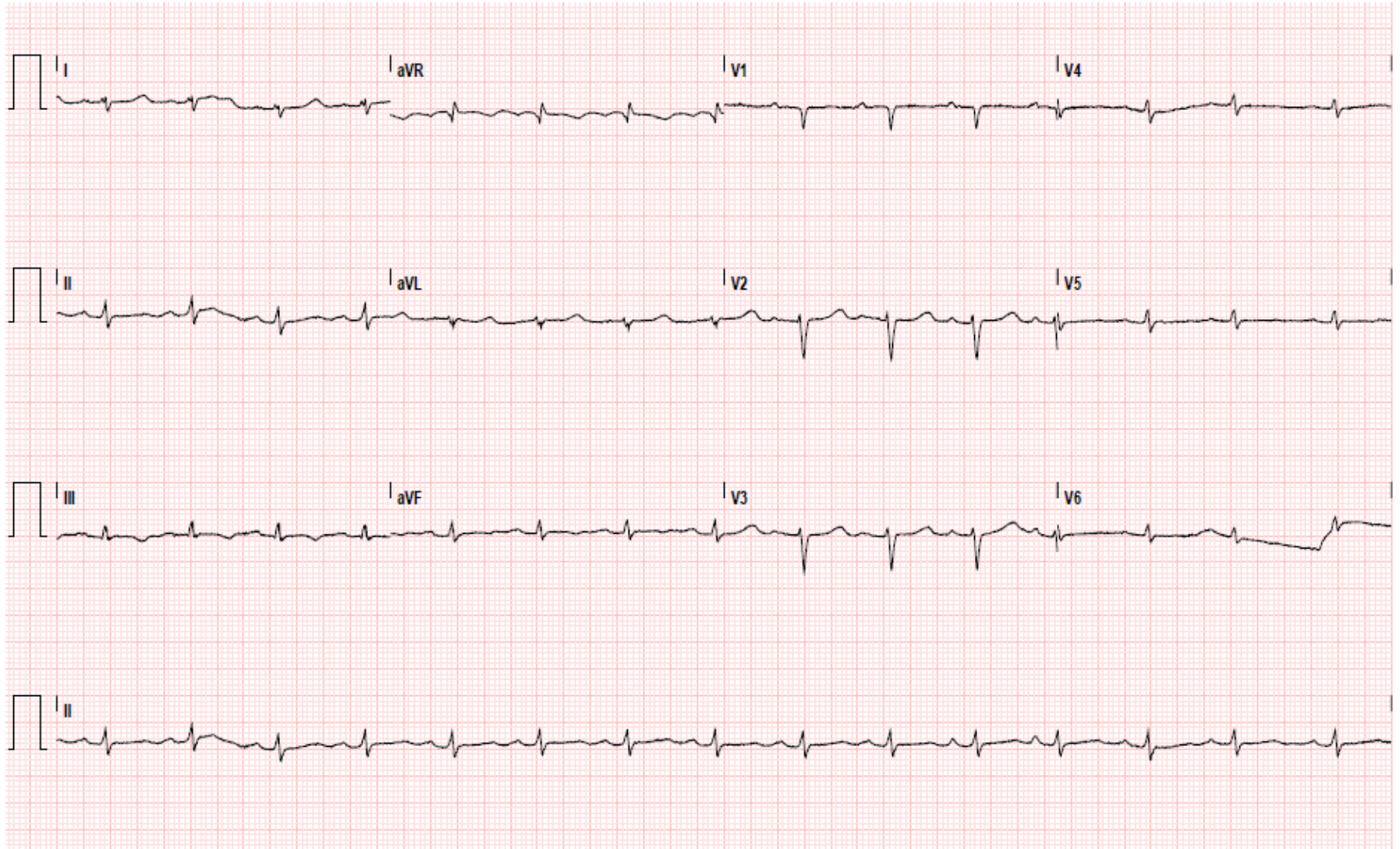
CVD: verhoogd

Cor: S1S2 S3, geen soufflé

Longen: VAG

Abdomen: soepel, drukpijn linker onderbuik, lever tikt aan in inspiratie, milt niet palpabel

Extremititeiten: geen oedemen.



Laboratoriumonderzoek

- **Normaal volledig bloedbeeld**
- **Normale nierfunctie en electrolyten**
- **Normale leverchemie (alb 45 g/L), behoudens gGT 56 U/L, LD 266 U/I**
- **NT-proBNP 337 pmol/L**



Echocardiografie



Diagnose

- Hartfalen met behouden EF, echter restrictieve vulling, passend bij **restrictieve cardiomyopathie**
- Nog geen oorzaak: second opinion Erasmus MC
- Indicatie **endomyocardiobiopt.**

Endomyocardiobiopt:

- op cathlab onder doorlichting
- 7 Fr sheath in v. jugularis communis rechts
- onder doorlichting bioptoom richting interventriculaire septum.
- streven naar 3 beoordeelbare biopten (geen vetweefsel, vet blijft in het fixatievloeistof drijven).

- Complicaties:**
- **pericardeffusie /tamponade**
 - **aritmie / VF**
 - **coronaire fistel**

Table 2 The role of endomyocardial biopsy in 14 clinical scenarios

Scenario number	Clinical scenario	Class of recommendation (I, IIa, IIb, III)	Level of evidence (A, B, C)
1	New-onset heart failure of < 2 weeks' duration associated with a normal-sized or dilated left ventricle and hemodynamic compromise	I	B
2	New-onset heart failure of 2 weeks' to 3 months' duration associated with a dilated left ventricle and new ventricular arrhythmias, second- or third-degree heart block, or failure to respond to usual care within 1 to 2 weeks	I	B
3	Heart failure of > 3 months' duration associated with a dilated left ventricle and new ventricular arrhythmias, second- or third-degree heart block, or failure to respond to usual care within 1 to 2 weeks	IIa	C
4	Heart failure associated with a DCM of any duration associated with suspected allergic reaction and/or eosinophilia	IIa	C

Heart failure associated with unexplained restrictive cardiomyopathy

8	Unexplained cardiomyopathy in children	IIa	C
9	New-onset heart failure of 2 weeks' to 3 months' duration associated with a dilated left ventricle, without new ventricular arrhythmias or second- or third-degree heart block, that responds to usual care within 1 to 2 weeks	IIb	B
10	Heart failure of > 3 months' duration associated with a dilated left ventricle, without new ventricular arrhythmias or second- or third-degree heart block, that responds to usual care within 1 to 2 weeks	IIb	C
11	Heart failure associated with unexplained HCM	IIb	C
12	Suspected ARVD/C	IIb	C
13	Unexplained ventricular arrhythmias	IIb	C
14	Unexplained atrial fibrillation	III	C

Table 3 Classification of types of restrictive cardiomyopathy according to cause

Myocardial

Noninfiltrative

- Idiopathic cardiomyopathy*
- Familial cardiomyopathy
- Hypertrophic cardiomyopathy
- Scleroderma
- Pseudoxanthoma elasticum
- Diabetic cardiomyopathy

Infiltrative

- Amyloidosis*
- Sarcoidosis*
- Gaucher's disease
- Hurler's disease
- Fatty infiltration

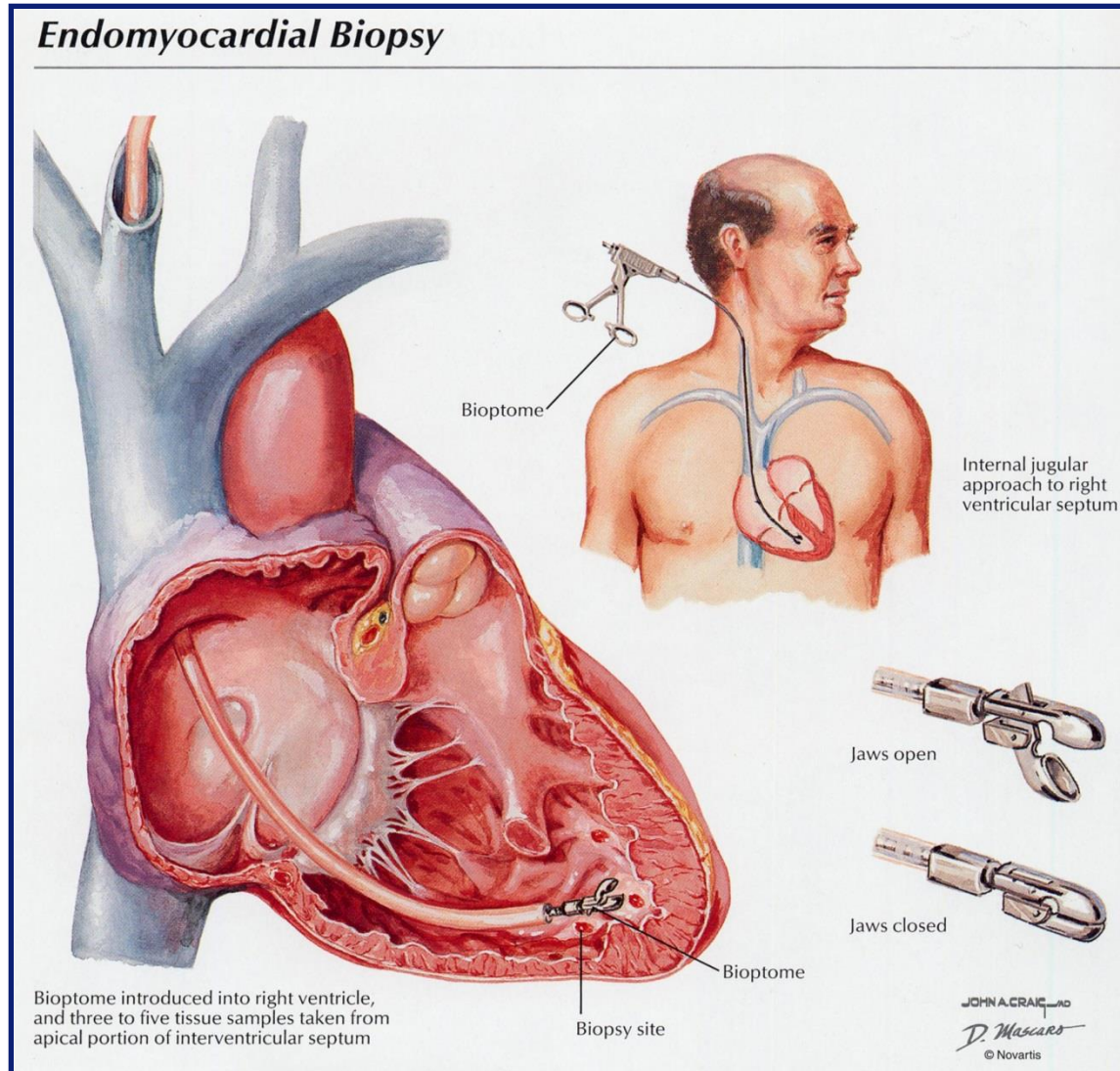
Storage diseases

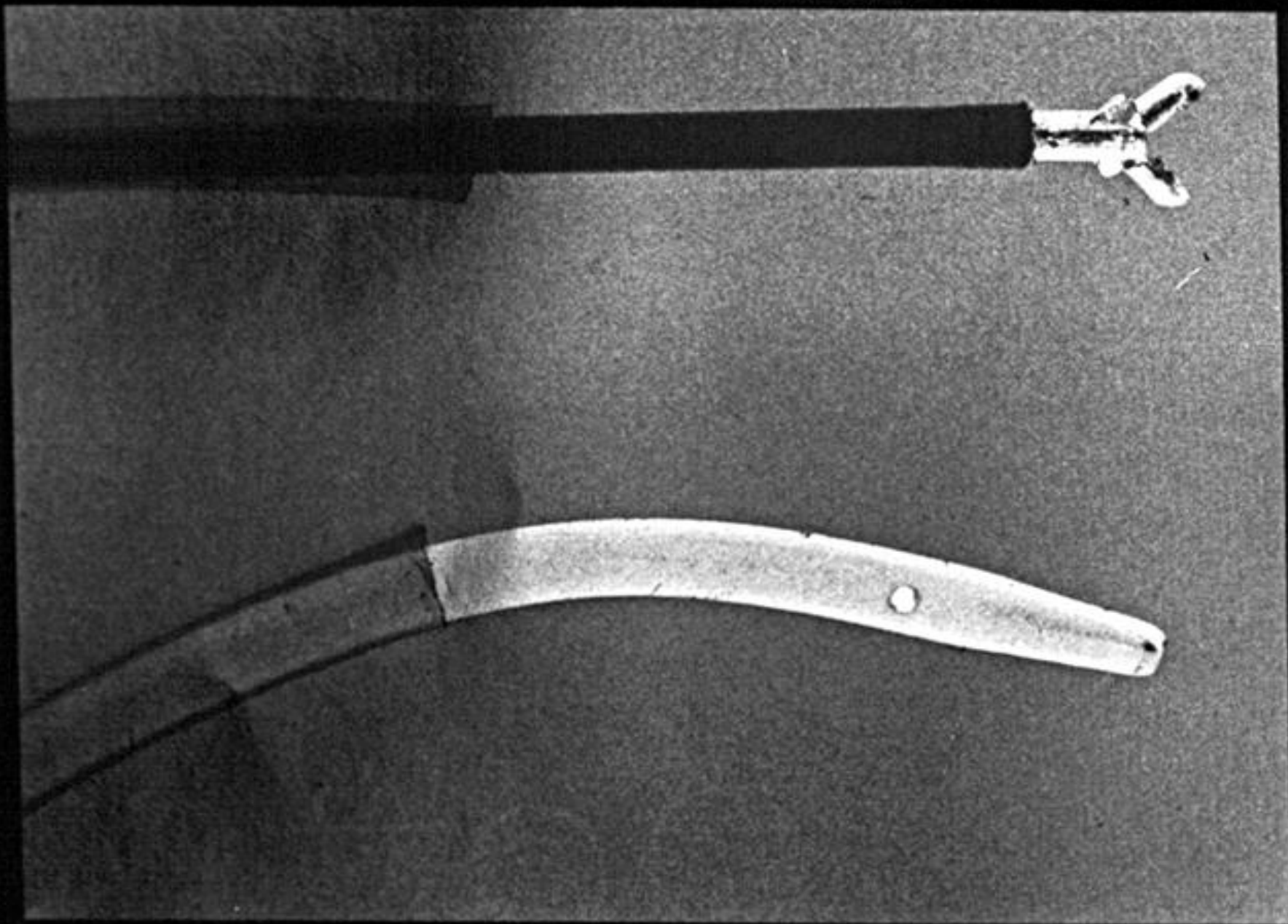
- Hemochromatosis
- Fabry's disease
- Glycogen storage disease

Endomyocardial

- Endomyocardial fibrosis*
- Hypereosinophilic syndrome
- Carcinoid heart disease
- Metastatic cancers
- Radiation*
- Toxic effects of anthracycline*
- Drugs causing fibrous endocarditis (serotonin, methysergide, ergotamine, mercurial agents, busulfan)

Hartbiopt nemen met een bioptoom

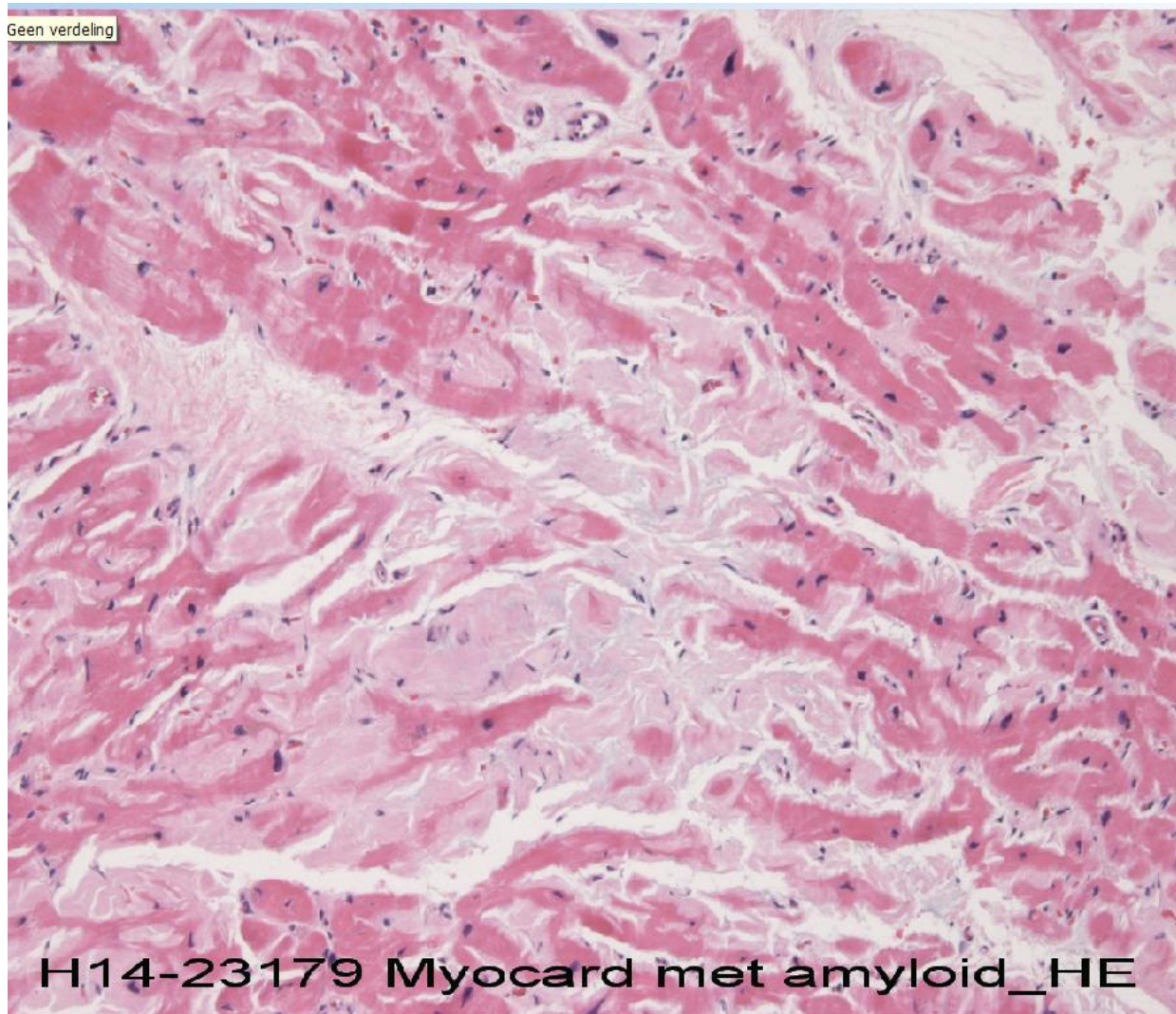




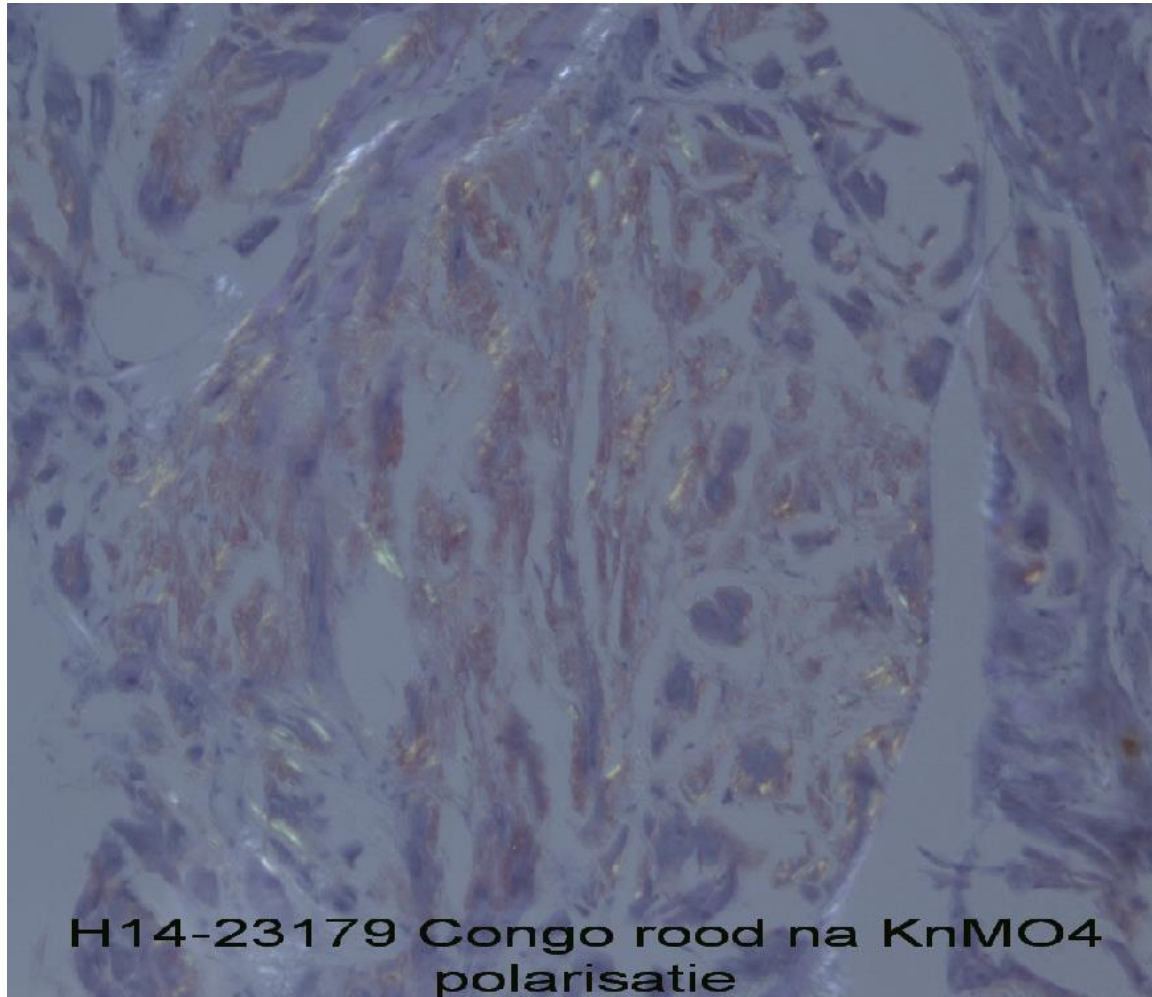
The distal end of a transseptal catheter with a long sheath and the jaws of the Olympus catheter emerging from the sheath.



PA uitslag hartbiopt: amyloid



PA uitslag hartbiopt



Conclusie casus mw. V

- **Restrictieve cardiomyopathie obv amyloidose.**
- AL- Amyloidose: meest voorkomende vorm (85%), geassocieerd met monoclonale plasma cell dyscrasie (of bij multiple myeloom)
- Incidentie 5-12 / 1.000.000 inwoners/jaar
- Cardiale betrokkenheid bij AL amyloidose ~ 50%

Conclusie casus mw. V

- Afhankelijk van stadium, ernst van orgaanbetrokkenheid, aantal betrokken orgaansystemen en hematologische behandelmogelijkheid.
- Indien onbehandeld: **mediane overleving 6 maanden**
- **Behandeling: chemotherapie.**

RvO: screening harttransplantatie

VOORGESCHIEDENIS

- 08-10-2009** **Pneumonie met pleuravocht rechts. Diffuse ECG afwijkingen en lichte pericardvocht op CT-thorax: dd pericarditis;**
- 11-2009** **Cardiomyopathie (LVEF 45 %; abnormale septum beweging)**
- 2010** **Decompensatio cordis met 10 liter vocht retentie**
Pleura effusie (Transudaat)
Leverenzymen afwijkingen

Dhr. M, 52 jaar

Medicatie:

Furosemide 80 mg 2x Daags

Spiroonolacton 50 mg 1x Daags

Perindopril 4 mg 1x Daags

Bisoprolol 2.5 mg 1x Daags

Anamnese:

Laatste jaar is een geleidelijke achteruitgang met een fors beperkte inspanningstolerantie.

Moest stoppen met werken (werkte als verkeersregelaar).

Fietsergometrie:

Patiënt behaalt 100 watt bij een norm van 174 watt (57% van norm).

Piek VO₂ Predicted 32.1 ml/min/kg, Behaald 16.8 ml/min/kg (52% van de norm).

Dhr. M, 52 jaar

LICHAMELIJK ONDERZOEK

Lengte 1.80m, gewicht 76 kg

Bloeddruk 100/70mmHg, pols 60/min

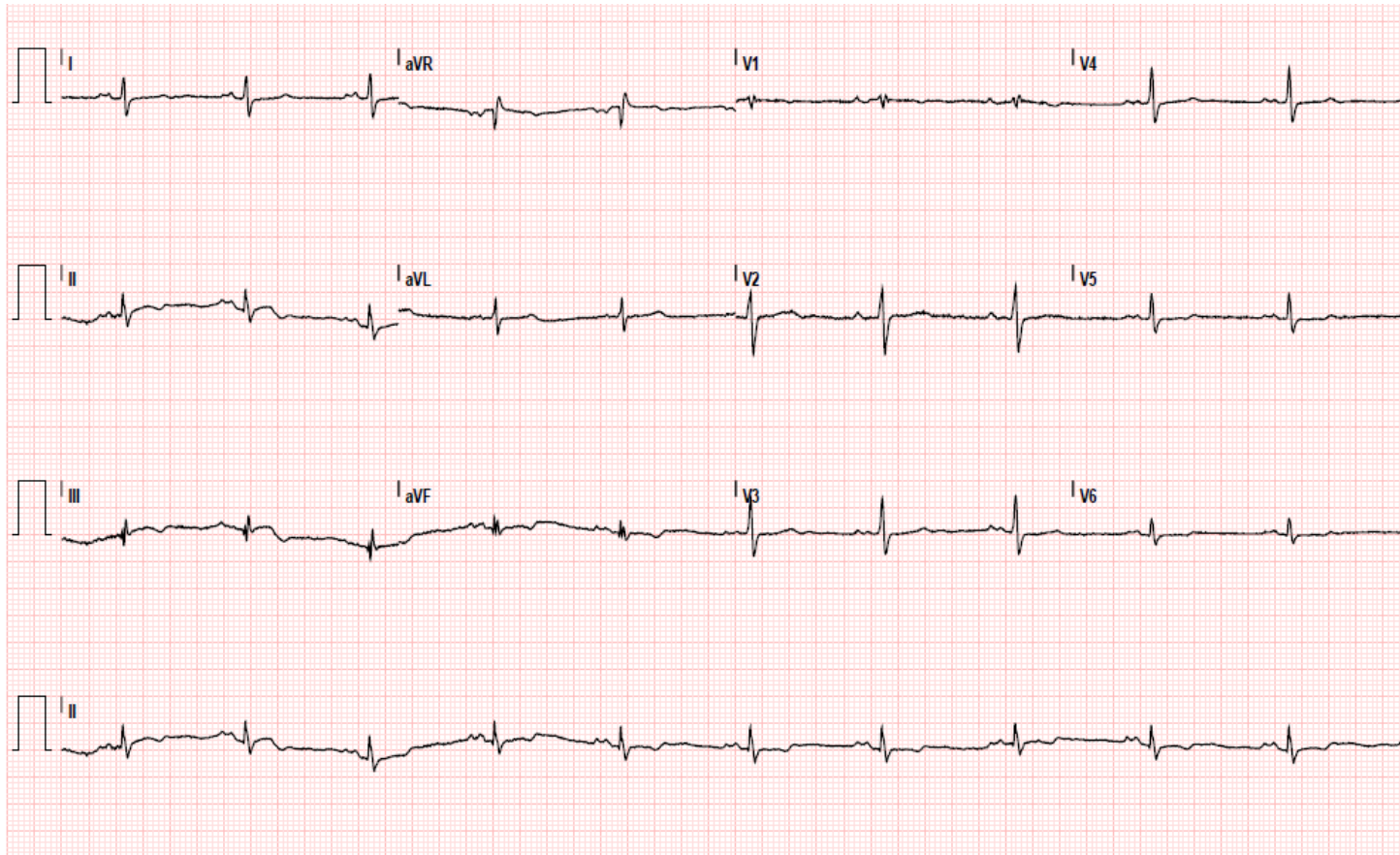
CVD: verhoogd

Cor: S1S2, geen extra tonen, geen soufflé

Longen: rechts basaal demping

Abdomen: soepel, lever palpabel 5 cm

Extremiteiten: geen oedemen.



25 mm/s 10 mm/mV

ECG centrale

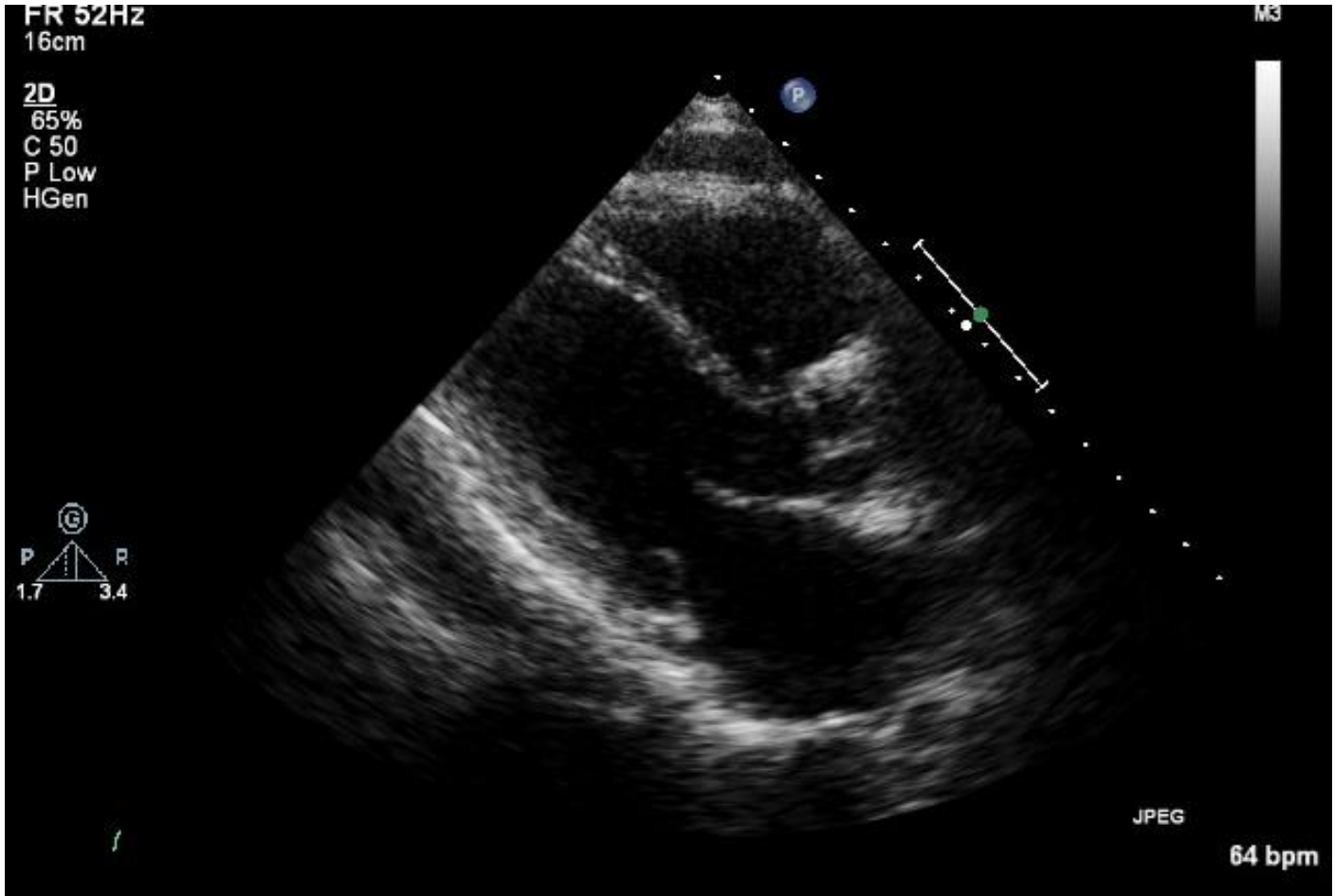
10 379 9393



FR 52HZ
16cm

M3

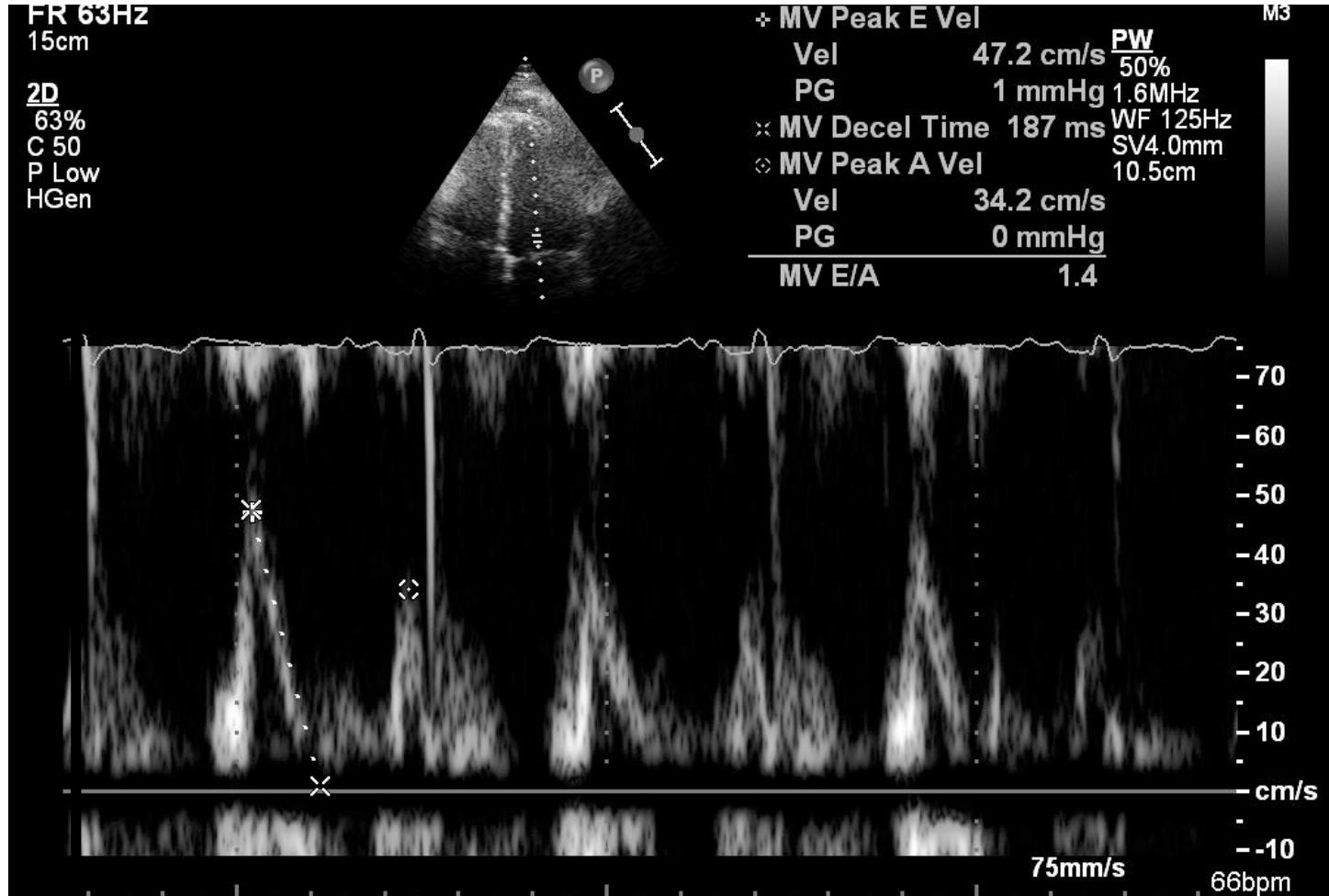
2D
65%
C 50
P Low
HGen



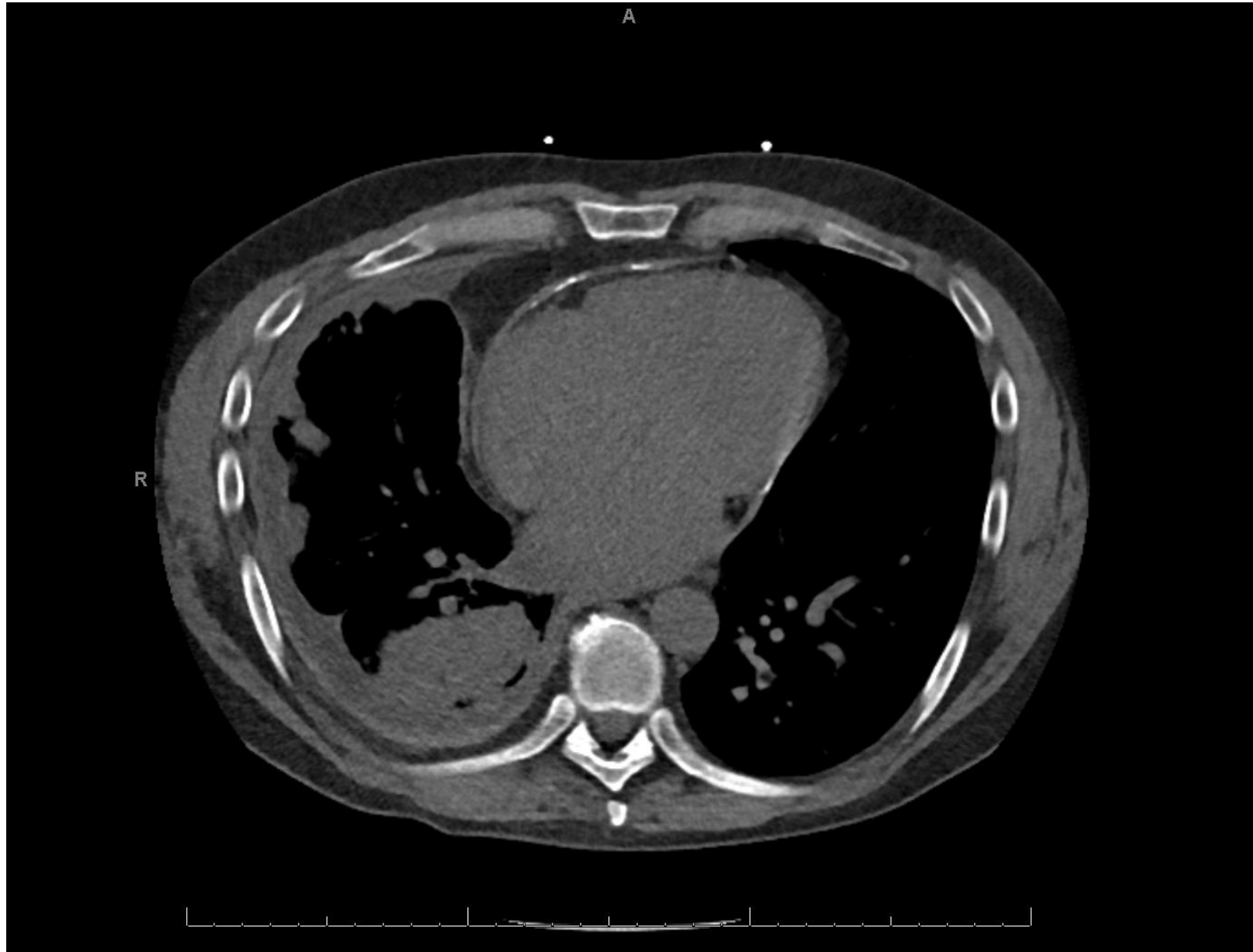
JPEG

64 bpm

Echografisch MV inflow (niet-restrictief !)



Verdikt pericard met calcificaties



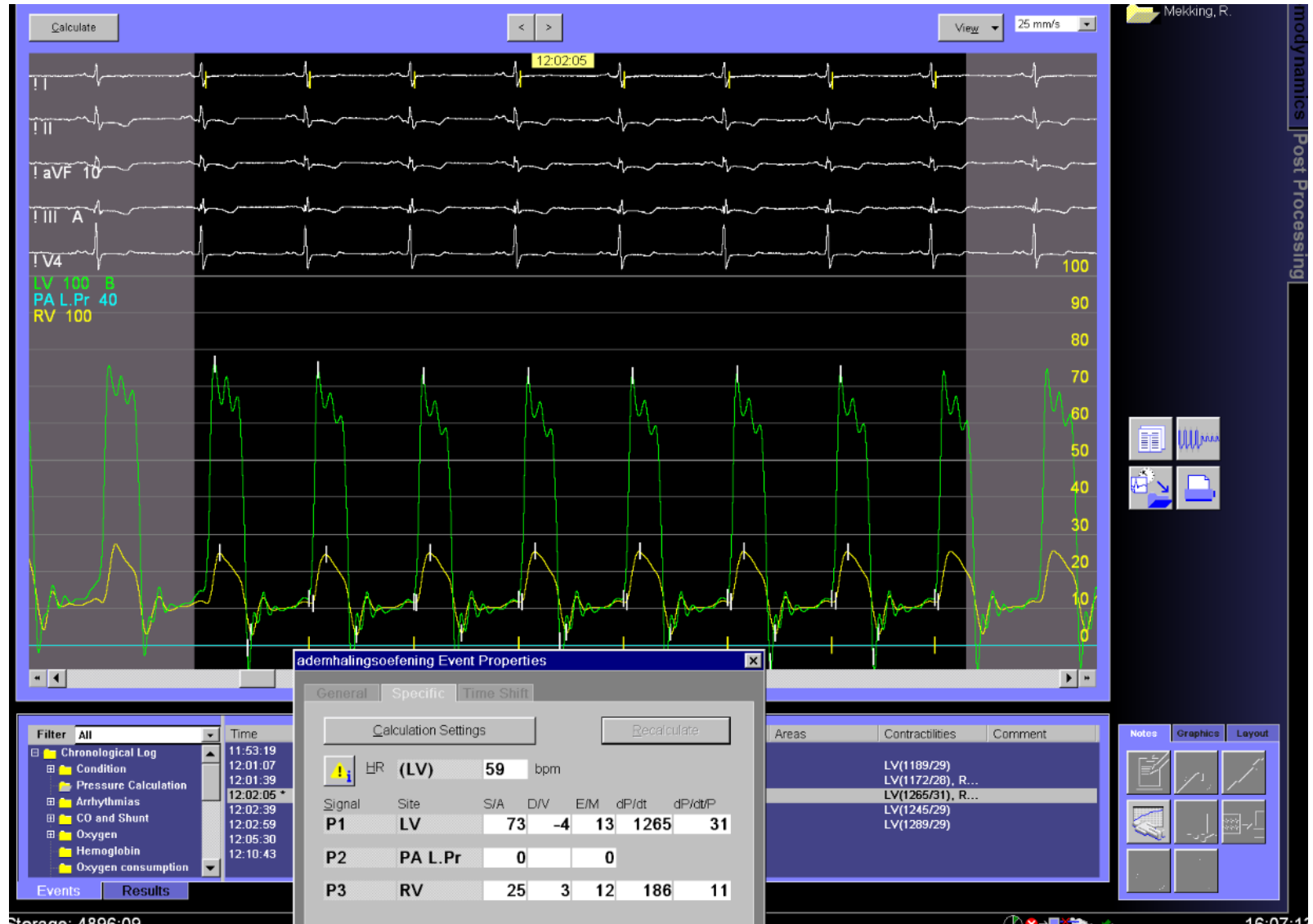
Simultane drukmeting LV en RV



Simultane drukmeting LV en RV → RA



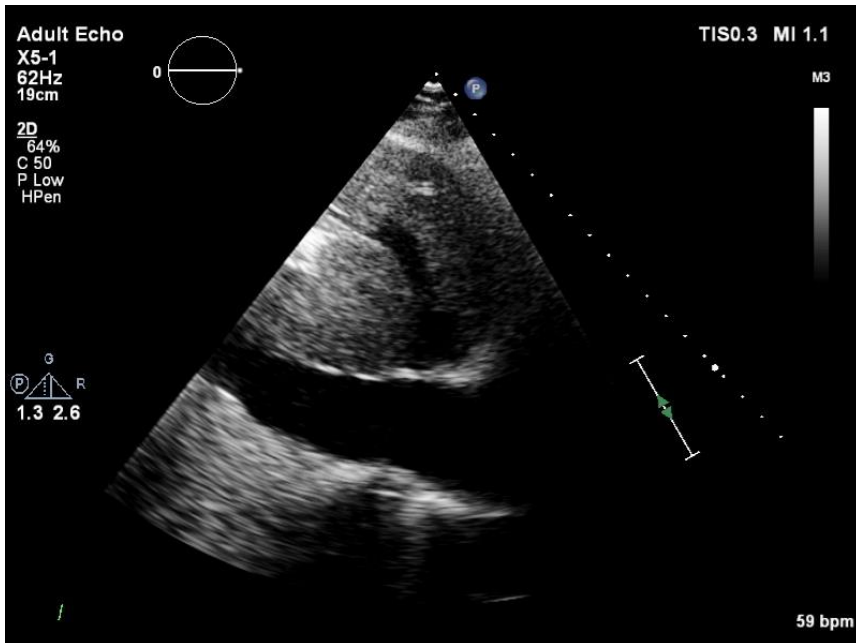
Simultane drukmeting LV en RV: square root sign



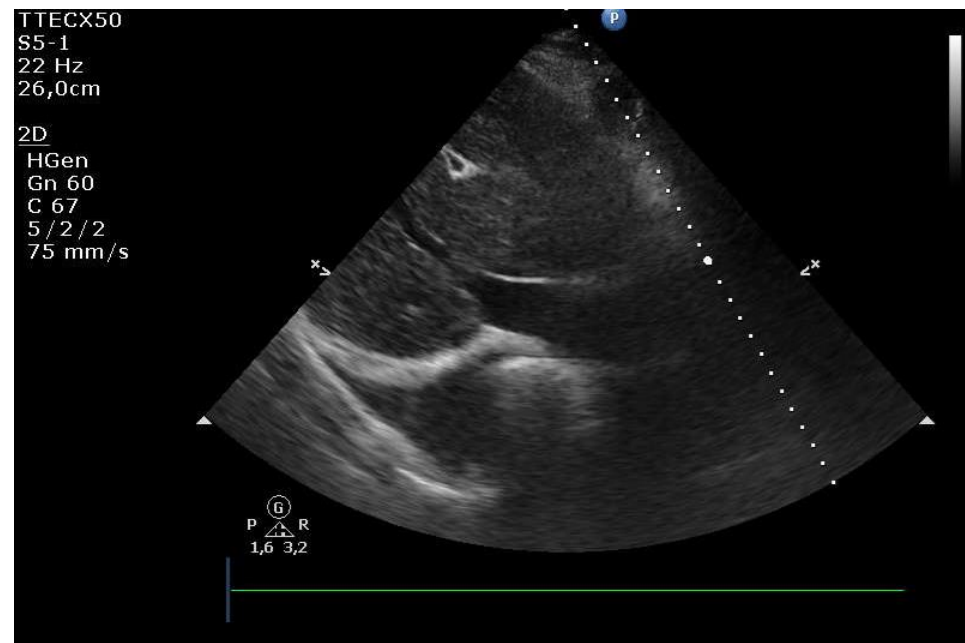
Pericarditis constrictiva

- Moeilijke diagnose.
- **“Square root” sign**: dip and plateau.
snelle vroeg diastolische vulling RV en LV
✓
- **Equilibratie van alle diastolische drukken.**
- **Het verschil met restrictieve CMP**
restrictieve CMP: LVED druk > RVED druk
pericarditis constrictiva: LVED druk = RVED druk

Behandeling: pericardectomie



Verhoogde CVD
VCI is wijd (33 mm en collabeert niet)



Na PERICARDECTOMIE:
CVD gedaald peroperatief met 10 mmHg
VCI collabeert goed.

- Diagnostiek hartfalen gebaseerd op **echocardiografie**.
- Invasieve diagnostiek ter analyse:
 - oorzaak hartfalen
 - oorzaak cardiomyopathie (**biopt**)
 - intracardiale drukmeting ter bepaling:
 - diagnose
(pericarditis constrictiva)
 - prognose