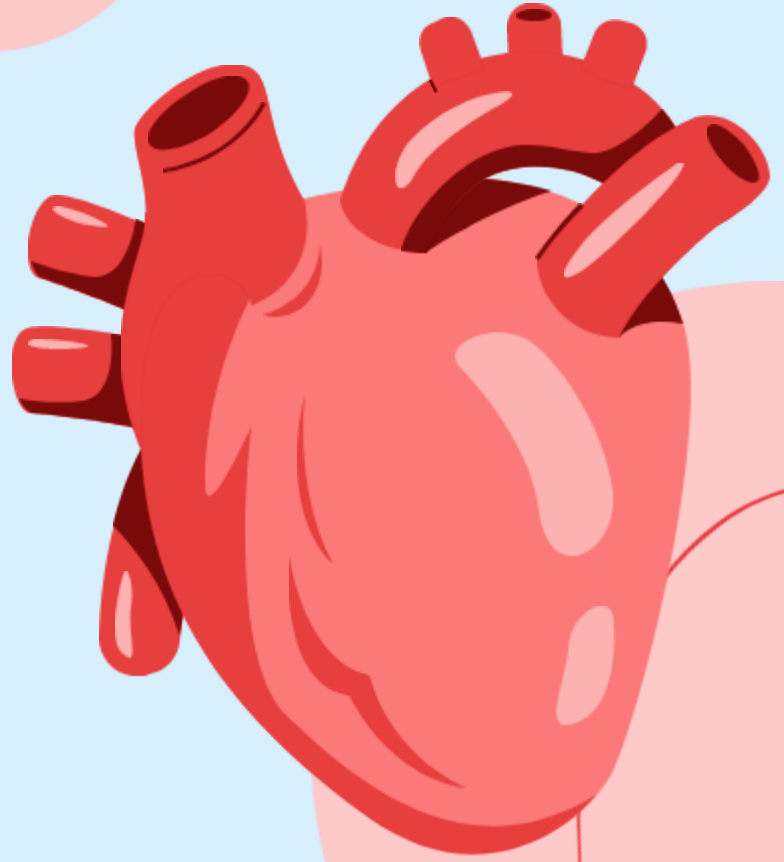


Cardiomyopathie

Babs van Gageldonk
Cardioloog io
Hagaziekenhuis Den Haag



Overzicht

- *Introductie*
- *Cardiomyopathieën*
- *Voorbeelden*

Cardiomyopathieën in het algemeen

Ziekte van de hartspier gepaard gaande met functionele en structurele afwijkingen in de afwezigheid van ischemische, valvulaire, hypertensieve of aangeboren hartziekte

- *Te classificeren naar primair of secundair*
- *Grote variatie in fenotype en ziekte progressie*
- *Genetisch of verworven*
- *Concomitante hartziekten niet per definitie uitgesloten:*

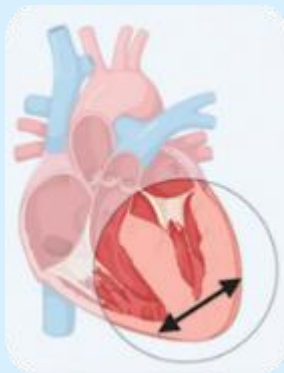
>>>>>>>>> overlap in etiologie



Classificatie cardiomyopathieën



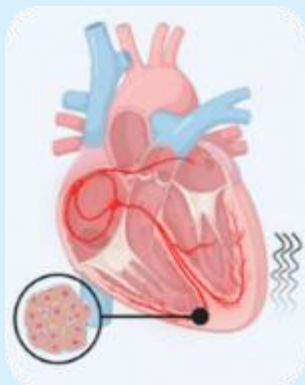
Dilaterend



Hypertrofe



Restrictieve



Arrhythmogene

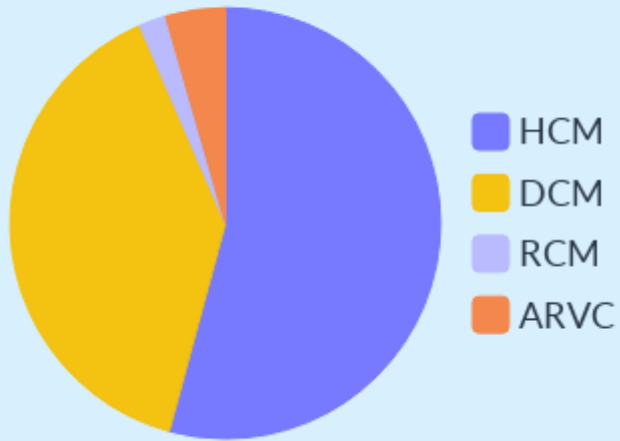


Niet-dilaterende cardiomyopathie

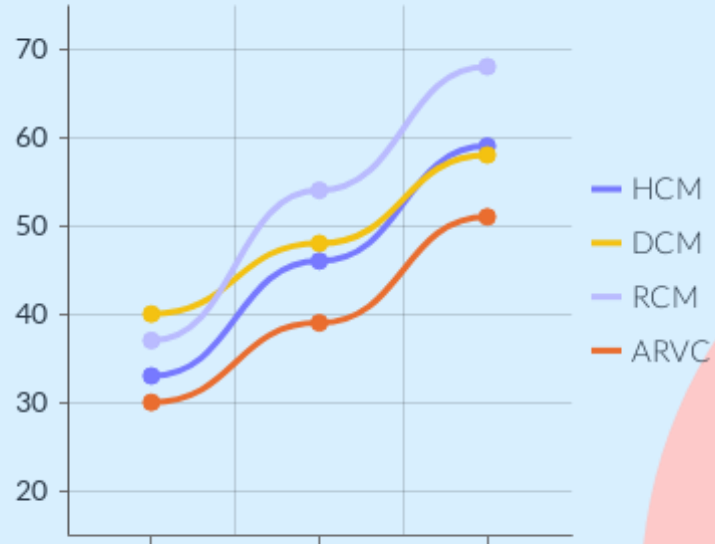


Cardiomyopathie in Europa

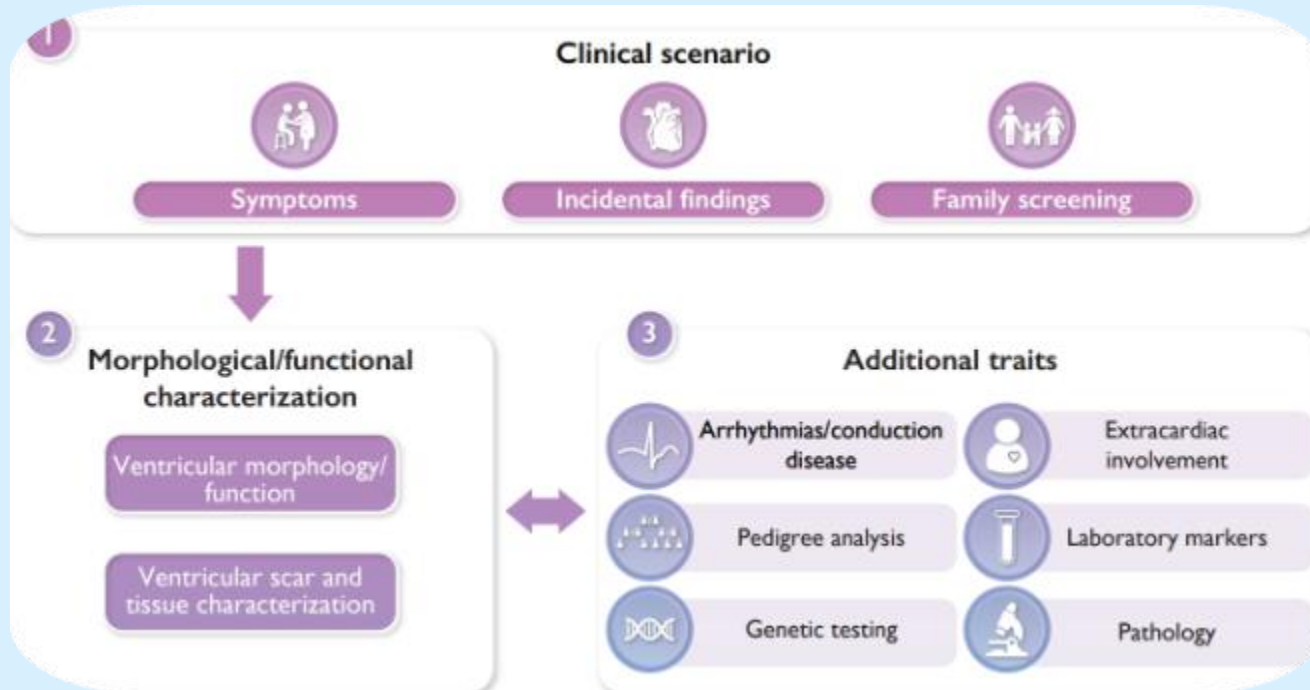
Incidentie Europa



Leeftijd van diagnose

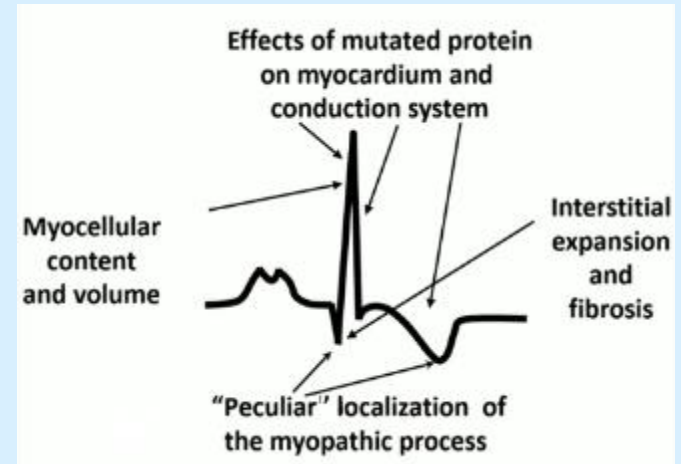


Diagnostisch proces cardiomyopathie



Diagnostisch screening

- Beoordeel het ECG met een cardiomyopathie mindset
- Zoek naar 'red flags'
- Disproportionele lage voltages
- Kort PQ interval
- Afwijkende repolarisatie





Diagnostisch screening

Aanvullend laboratorium onderzoek is met name op zijn plaats bij patiënten met verdenking op een metabole of syndromale aandoeningen door ook extra-cardiale symptomen:

- Spierzwakte (syndromaal b.v. Duchenne/Barth)
 - Carpaal tunnel syndroom
 - Oog protrusie/zweten/afvallen
 - Gewrichtsklachten
- 

Beeldvorming

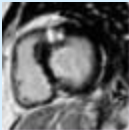
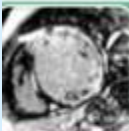
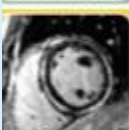
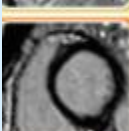
MRI

- *Dimensies en functie*
- *Ernst klepvitae (regurgitatie)*
- *Delayed enhancement*

Echo

- *Dimensies en functie*
- *Aanvullende beoordeling klepvitae: functie en morfologie*

Consequenties

	Fenotype	Algemene behandelingsprincipes	Fenotype specifieke behandeling
	 HCM	Symptomatische behandeling • Medicatie • Mechanische circulaire ondersteuning/ transplantatie	• LVOTO-behandeling • Risico-inschatting voor plotse cardiale dood
	 DCM	Familiale screening en genetisch risico van verwanten • Genetische testing en counseling • Familiale screening en monitoring	• GDMT voor hartfalen-symptomen • Etiologiespecifieke risico-inschatting voor plotse cardiale dood
	 NDLVC	Preventie van complicaties • Plotse cardiale dood → ICD • Beredende trombo → embolische profylaxe	• GDMT voor hartfalen-symptomen • Etiologiespecifieke risico-inschatting voor plotse cardiale dood
	 ARVC		• Anti-aritmogene therapie • Risico-inschatting voor plotse cardiale dood
	 RCM	Levensstijl • Sportaanbevelingen • Zwangerschap • School, werk, psychologische begeleiding	• GDMT voor hartfalen-symptomen • PVR-studie om timing van transplantatie te bepalen

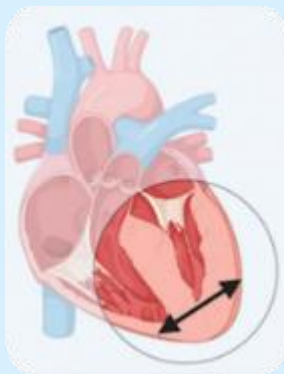
HCM: hypertrofische cardiomyopathie; DCM: gedilateerde cardiomyopathie; NDLVC: niet gedilateerde linkerventricelcardiomyopathie; ARVC: arritmogene rechterventricelcardiomyopathie; RCM: restrictieve cardiomyopathie; ICD: implanteerbare cardioverter-defibrillator; LVOTO: linkerventricel-uitstroomobstructie; GDMT: richtlijngetuigde medische therapie; PVR: pulmonale vasculaire weerstand.



Classificatie cardiomyopathiën



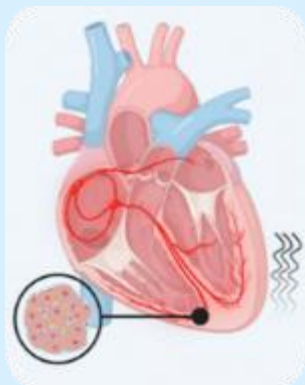
Dilaterend



Hypertrofe



Restrictieve



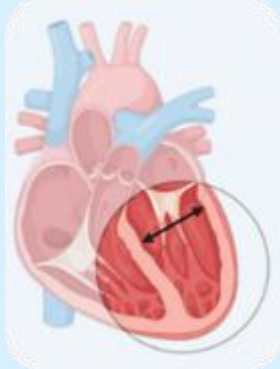
Arrhythmogene



Niet-dilaterende cardiomyopathie



Classificatie cardiomyopathiën



Dilaterend

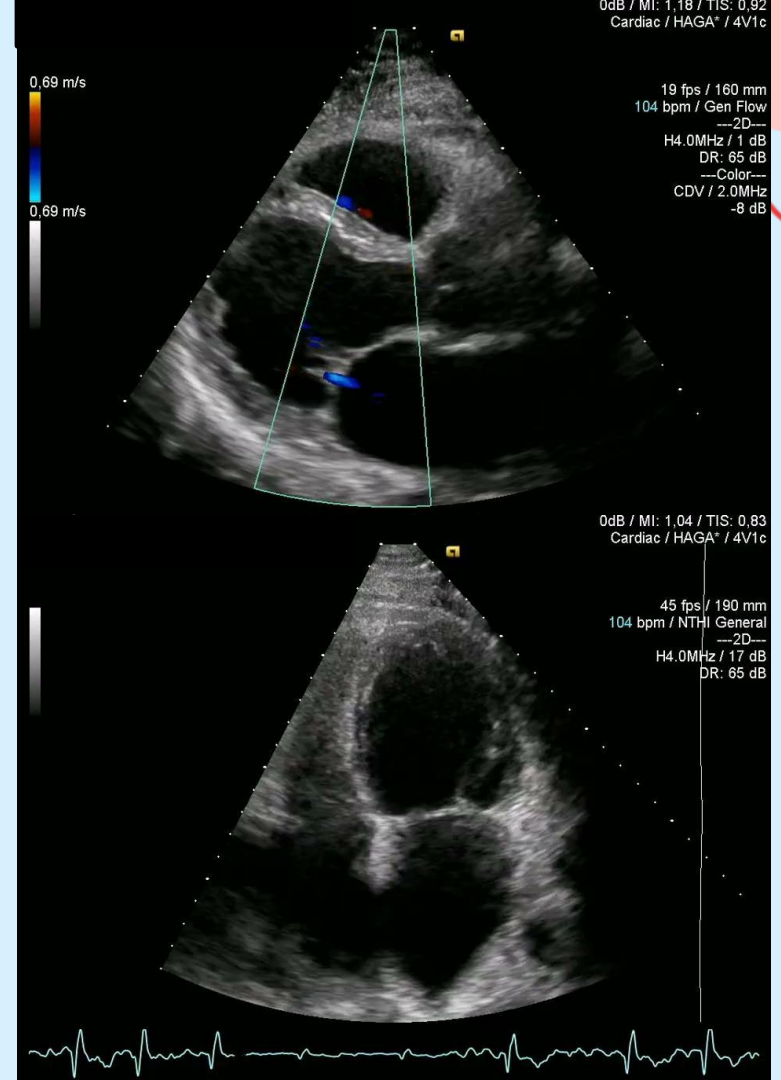
- LVEDD ♂ >58mm ♀ >52mm
- Idiopathisch na uitsluiten andere etiologie (alcohol/ischemisch/hypertensief/toxisch)
- LV met soms RV betrokkenheid
- Wisselende ziekte expressie binnen families
- Second-hit hypothese
- Titin-gen (TTN), Phospholambanen (PLN), Lamine A/C (LMCA/C), X-gebonden DCM (Becker en Duchenne)

DCM - 67-jarige patient

2009 atriumfibrilleren. Familiaire belasting voor dilaterende cardiomyopathie. Atriumfibrilleren geaccepteerd

Echo: LVEF 30-35%, met LVEDd 64mm

NYHA klasse 2



DCM - 67-jarige patient

2009 atriumfibrilleren. Familiaire belasting voor dilaterende cardiomyopathie. Atriumfibrilleren geaccepteerd

Echo: LVEF 30-35%, met LVEDd 64mm
NYHA klasse 2

Geen coronairlijden bij CAG

2017 syncope

Ritmeobservatie nsVTs, LVEF 20-30% op MRI

→ ICD implantatie

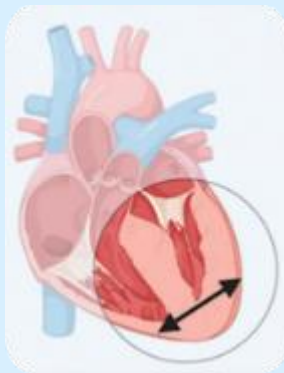




Classificatie cardiomyopathieën



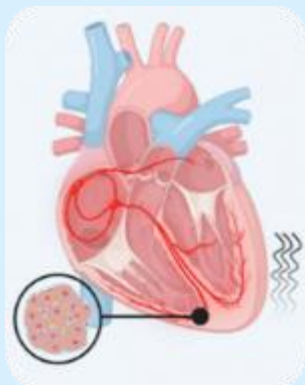
Dilaterend



Hypertrofe



Restrictieve



Arrhythmogene

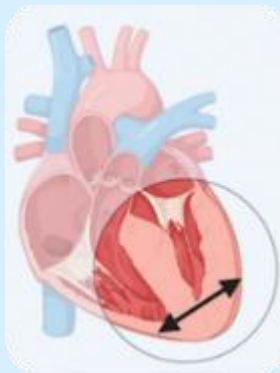


Niet-dilaterende cardiomyopathie





Classificatie cardiomyopathieën



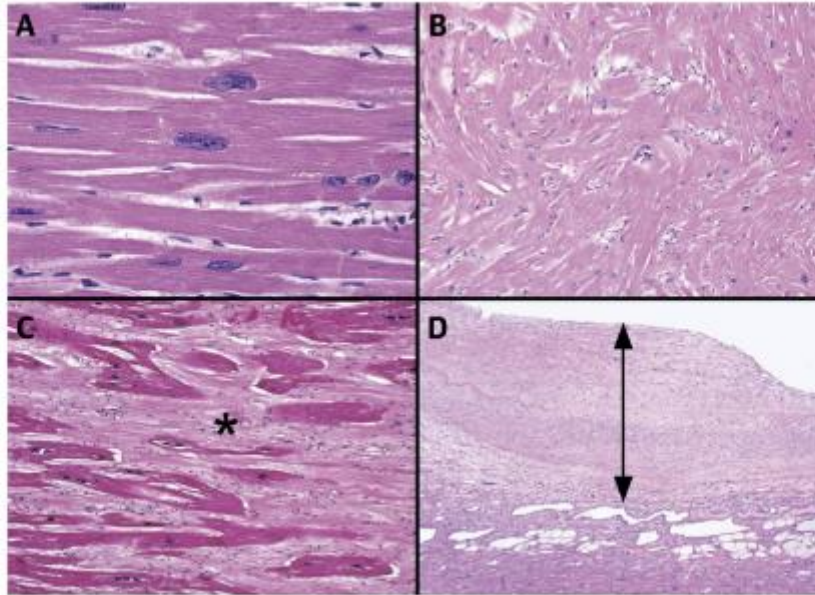
Hypertrofe

- > 15mm wandverdikking.
- Symmetrisch versus asymmetrisch septaal of apicaal (ace of spades) ♠
- HOCM: LVOT obstructie of SAM
- Heterogene ziekte expressie, autosomaal dominante overerving
- Sarcomeer mutatie waardoor myocytaire disarray ontstaat
- Phenocopie: Anderson-Fabry (alfa-galactosidase)



Myocyt dissaray in HCM

CENTRAL ILLUSTRATION: Histopathological Findings in Hypertrophic Cardiomyopathy



Cui, H. et al. J Am Coll Cardiol. 2021;77(17):2159-70.

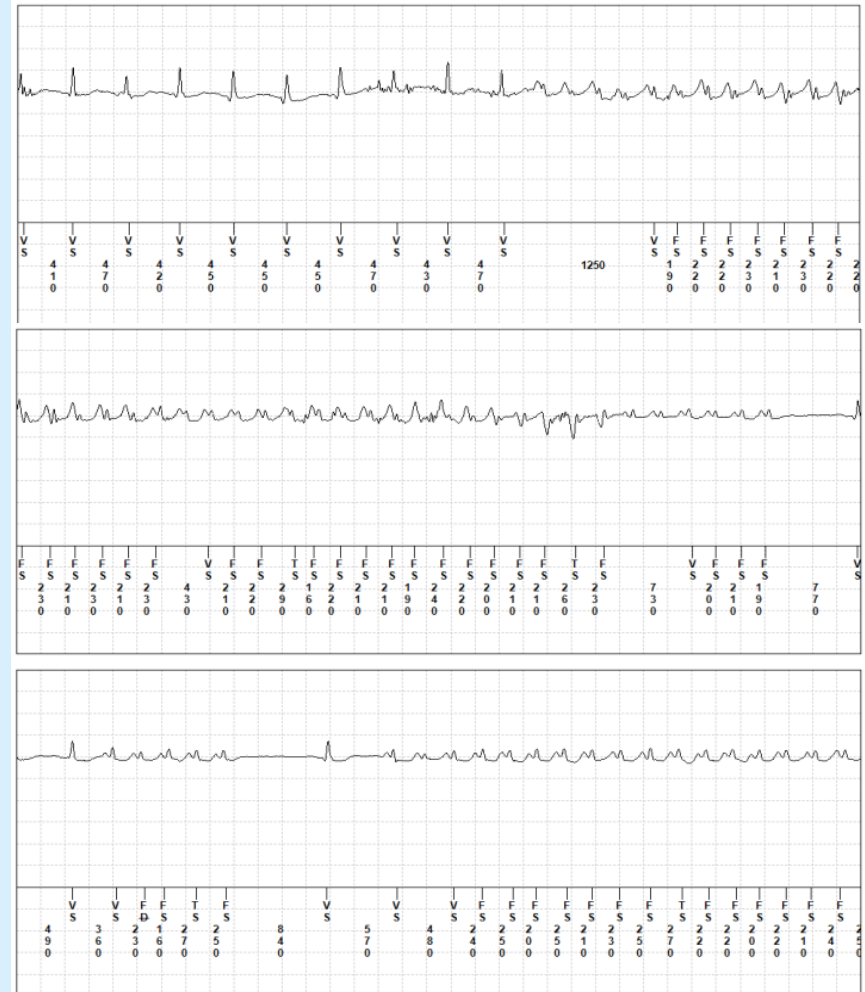
HCM - patient 65 jaar

Eerste presentatie 2013: Syncope waarvoor loop recorder

- AVNRT (ablatie) en atriumfibrilleren

2016 syncope

Familie anamnese negatief voor plotse hartdood



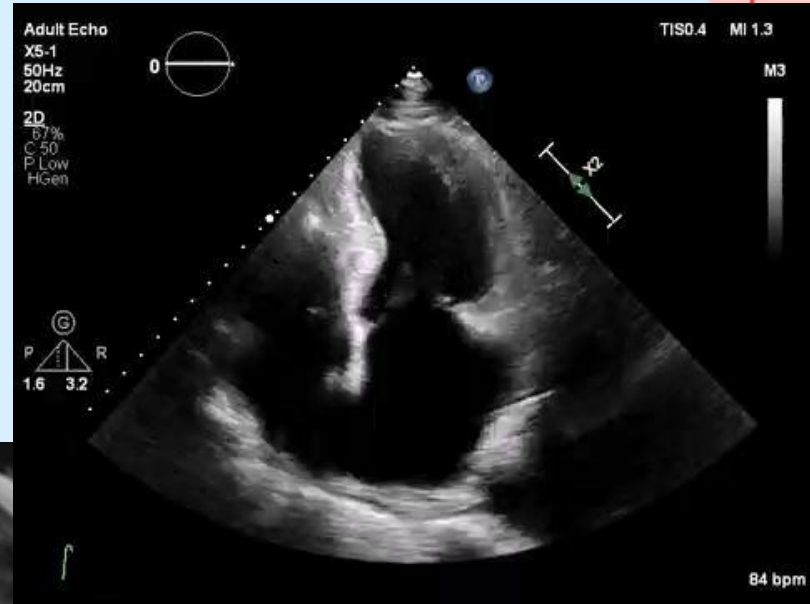
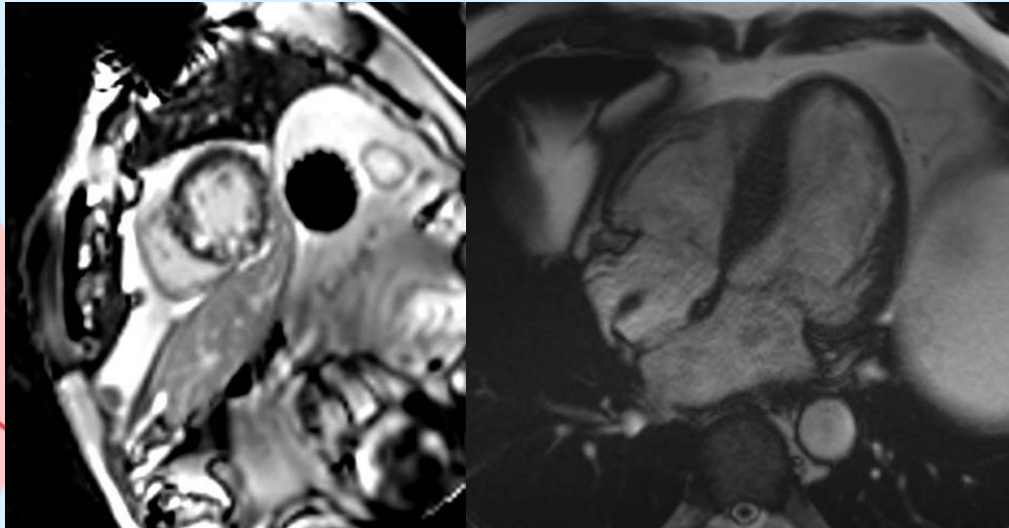
HCM casus

Analyse VT

→ MRI assymetrische septum hypertrofie met late aankleuring

Fietsergometrie met nsVTs in herstel fase

Geen aanwijzingen voor LVOT obstructie



ICD IMPLANTATIE
BETABLOKKADE

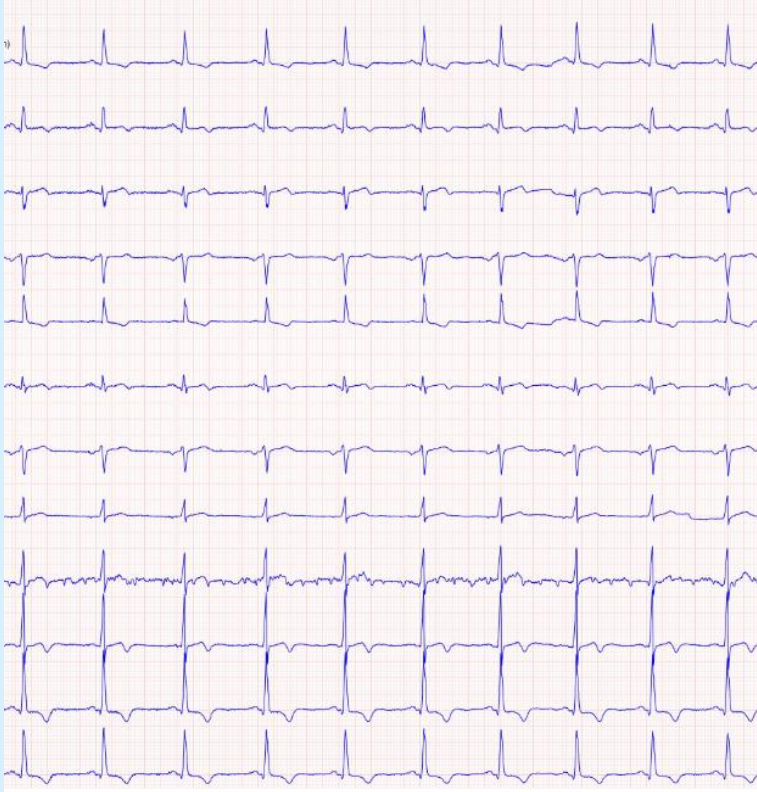
HCM - LVOTO voorbeeld



Status na niertransplantatie
OHCA o.b.v. schokbaarritme
Hypertrofisch hart (17 mm septum)
negatief voor Fabry
→ ICD

Geen wens tot genetisch
onderzoek

HCM - LVOTO voorbeeld



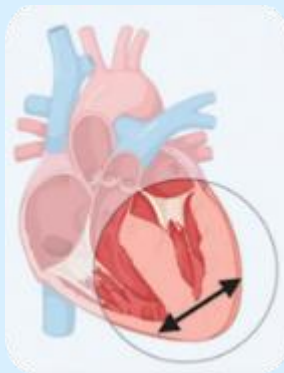
ECG: hoge voltages en afwijkende repolarisatie



Classificatie cardiomyopathieën



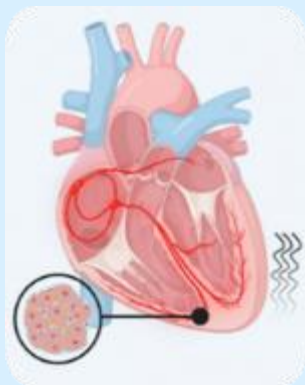
Dilaterend



Hypertrofe



Restrictieve



Arrhythmogene

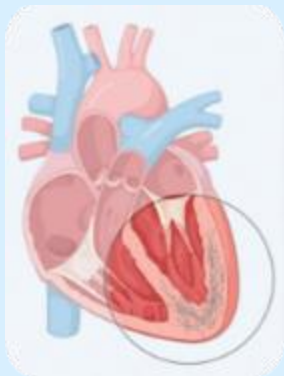


Niet-dilaterende cardiomyopathie





Classificatie cardiomyopathieën



Restrictief

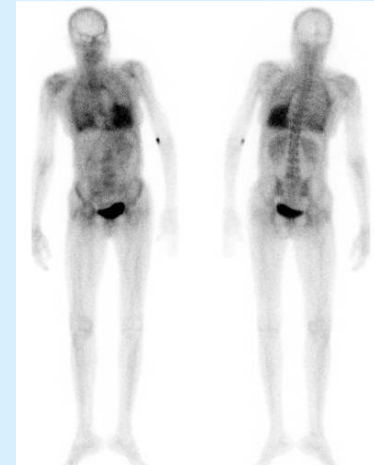
- Abnormale diastolische functie door verdikt of rigide LV/RV, behouden volume van de ventrikels
- Biatriale dilatatie (!)
- Genetisch (desmine/troponine): zeldzaam
- Infiltratieve of stapelingsziekte: Loeffler endocarditis, amyloidose, Sarcoidose, hemochromatose



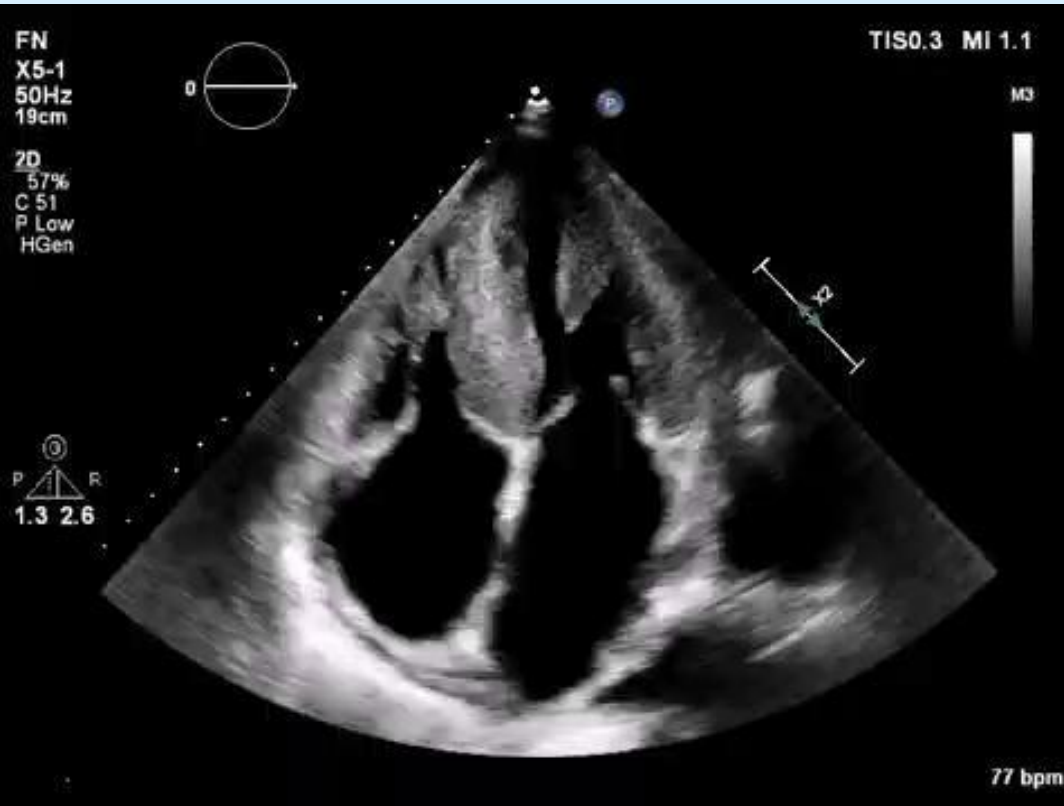
Restrictieve CMP



80 jarige patient
2009 carpaaltunnelsyndroom
2018 decompensatio cordis bij
hypertrofe LV/RV
Discrepantie met ECG bevindingen



Restrictieve CMP - Amyloidose

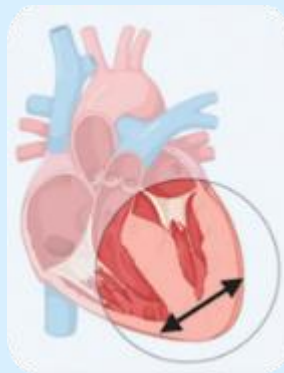




Classificatie cardiomyopathieën



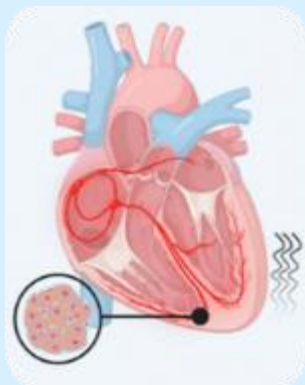
Dilaterend



Hypertrofe



Restrictieve



Arrhythmogene

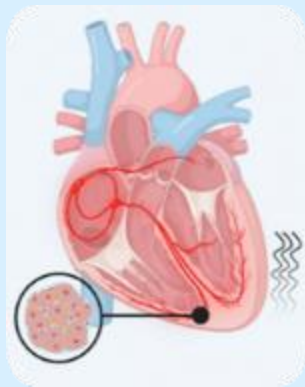


Niet-dilaterende cardiomyopathie





Classificatie cardiomyopathieën



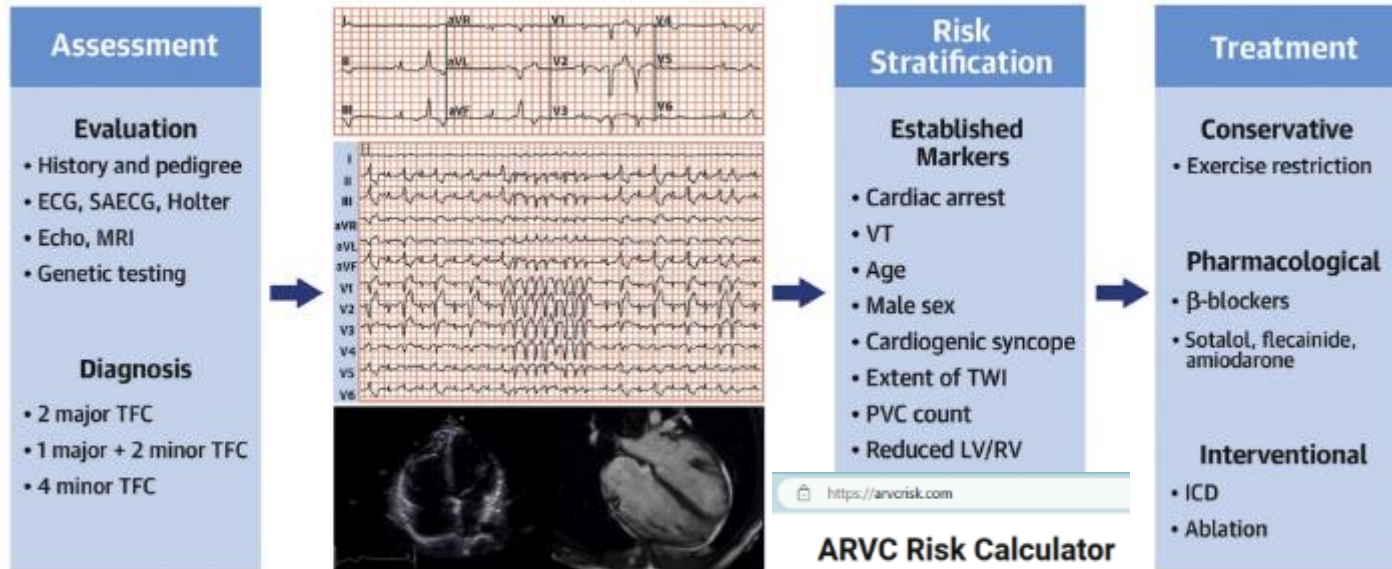
Aritmogeen

- Voorheen ARVC gezien preferentiële vettige fibrosering in de RVOT, apex en subtricuspidale vrije wand van de RV.
- Eerste klinisch presentatie met inspanning getriggerde VT uit RV
- Gekenmerkt door pathognomisch afwijkend rust ECG
- Diagnose door Task Force criteria
- Plakoglobine, desmoplakine gen



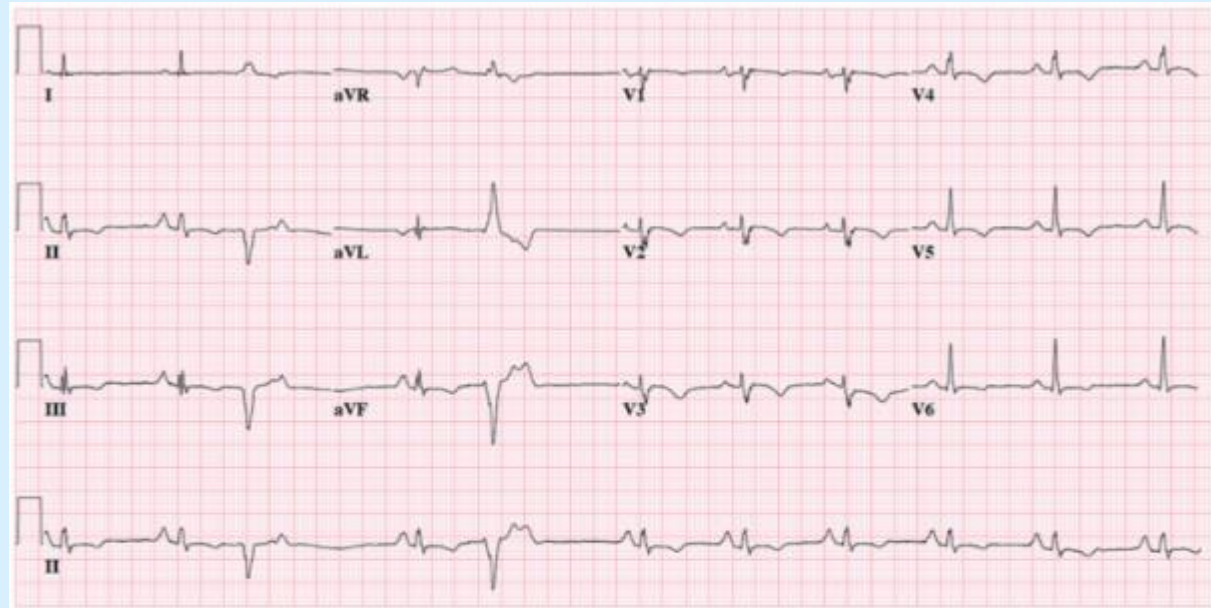
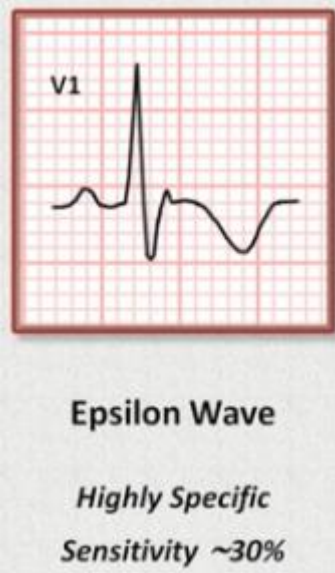
Aritmogene cardiomyopathie

CENTRAL ILLUSTRATION: Clinical Approach to Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy



Krahn AD, et al. J Am Coll Cardiol EP. 2022;8(4):533-553.

ECG in ARVC



12-Lead electrocardiogram of 19-year old female with advanced ARVC. Note normal sinus rhythm with frequent premature ventricular complexes with superior axis morphology, voltage criteria for right atrial enlargement, borderline prolonged QRS duration (QRS 0.10s) with fractionated upstroke in V1-3 ("terminal activation duration" >55 ms), and negative T-waves in V1-6 and inferior leads. This patient would fulfill 1 major (T-wave inversion V1–V3 and beyond) and 1 minor criterion (prolonged terminal activation duration) for ARVC. ECG settings: 25 mm/mV; 10 mm/mV; 150 Hz.

ARVC - patient 66 jr



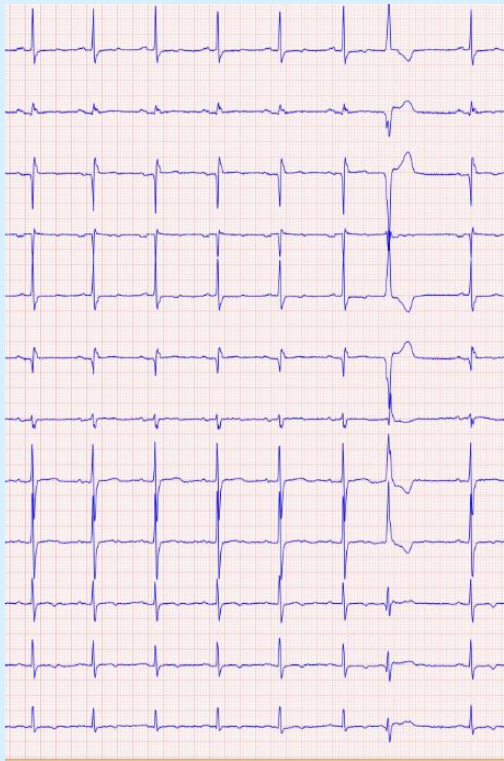
2017 verwijzing in verband met familiale
belasting ARVC
→ Desmoplakine gen

Holter: 4600 PVCs/24 uur. Enkele NSVTs,
langste 7 complexen. Snelste 135/min.

MRI: Matige LV functie met RWBS inferior
en inferolateraal, wandverdunning en
fibrose. Niet gedilateerde, normotrofe RV
met meerdere dyskinetische segmenten met
ter plaatse Gadolinium aankleuring. Mogelijk
kleine microaneurysmata.

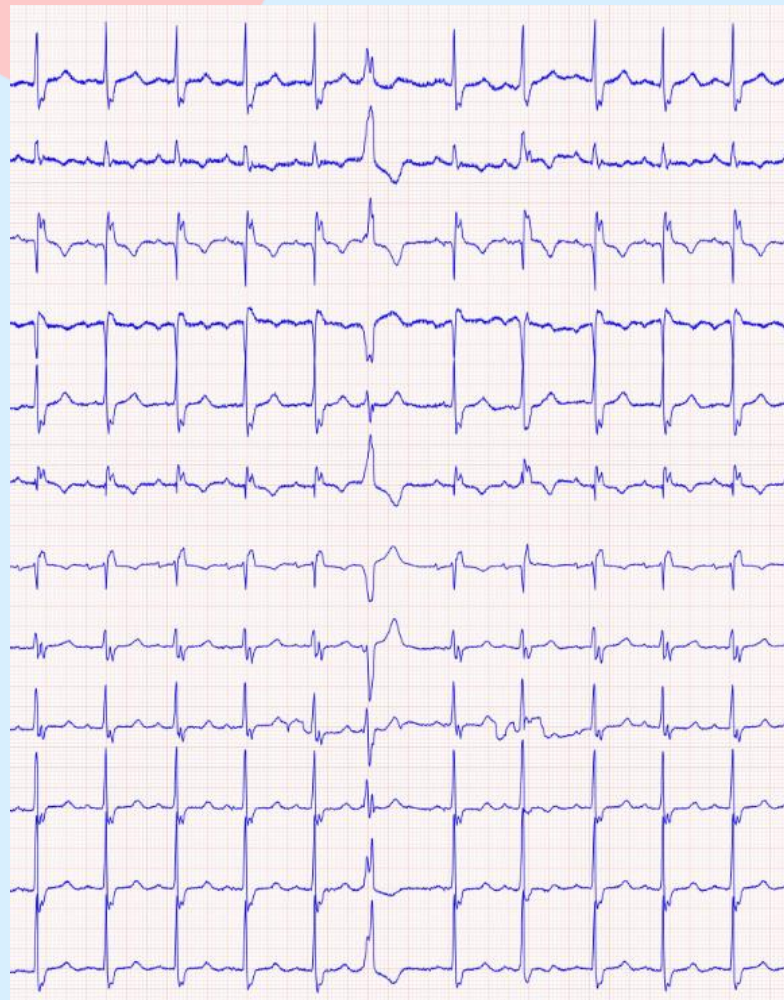
→ ICD implantatie

ECG progressie



2017

versus



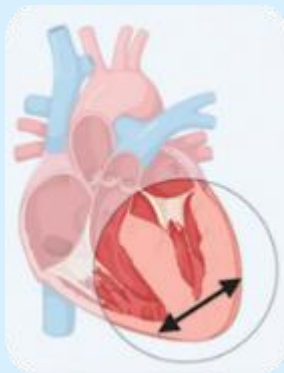
2024



Classificatie cardiomyopathieën



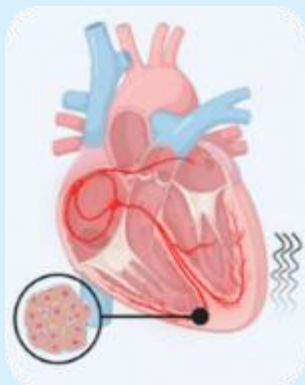
Dilaterend



Hypertrofe



Restrictieve



Arrhythmogene



Niet-dilaterende cardiomyopathie





Classificatie cardiomyopathieën



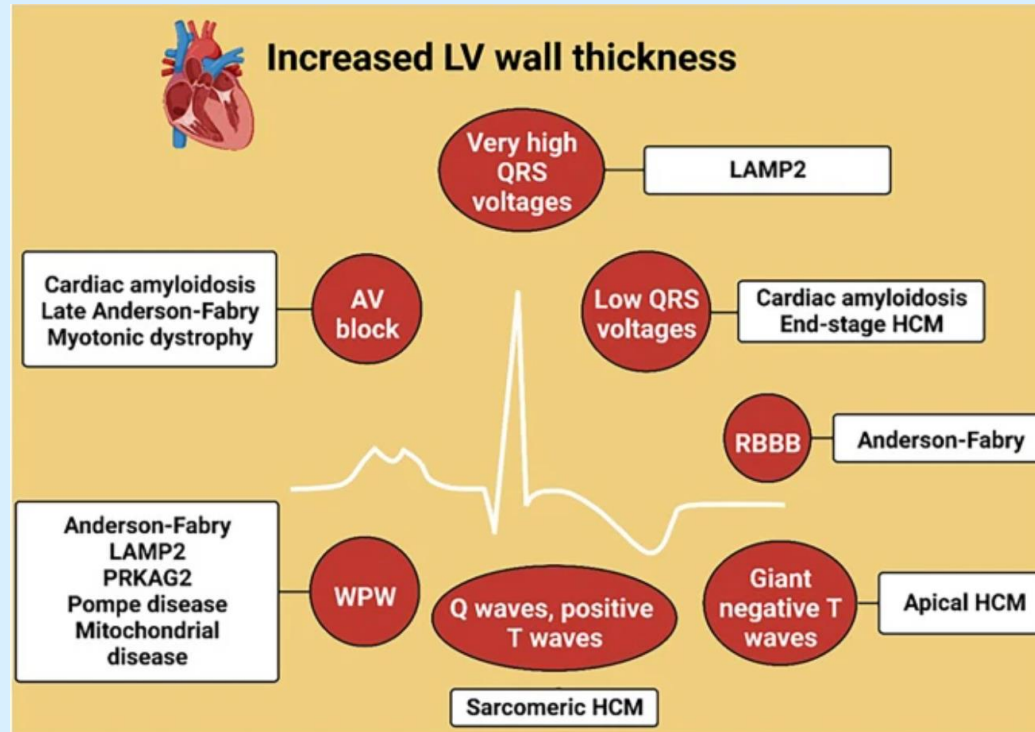
Niet-dilaterende
cardiomyopathie

- Gekenmerkt door de aanwezigheid van niet-ischemische littekenvorming en/of fibrose in de afwezigheid van LV dilatatie met of zonder WBS
- LVEF <50%
- Genen: Desmoplakine (DSP), Filamine C (FLNC), Desmine (DES), LMNA, Phospholamban (PLN)
- Belangrijke overlap met DCM en ARVC



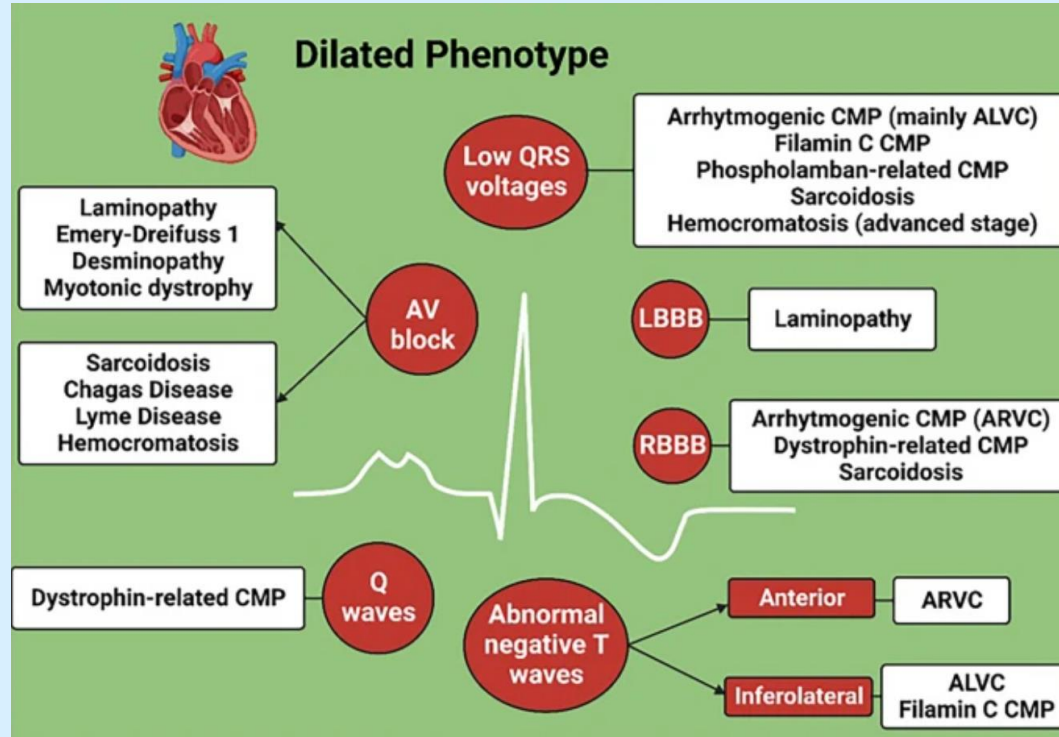
ECG kenmerken

Een eenvoudig screeningstool voor de verpleegkundige!



ECG kenmerken

Een eenvoudig screeningstool voor de verpleegkundige!



Vragen?