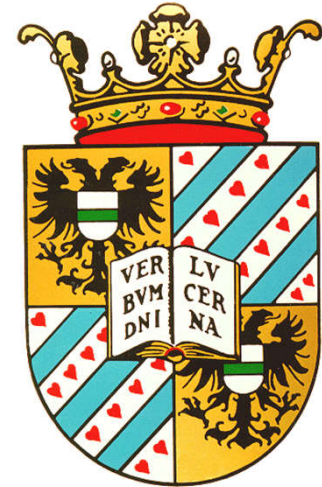


Effect van amyloïdose op het hart

Informatiedag 14 jan. 2017
Stichting Amyloïdose



Prof. Maarten van den Berg, cardioloog
Universitair Medisch Centrum Groningen

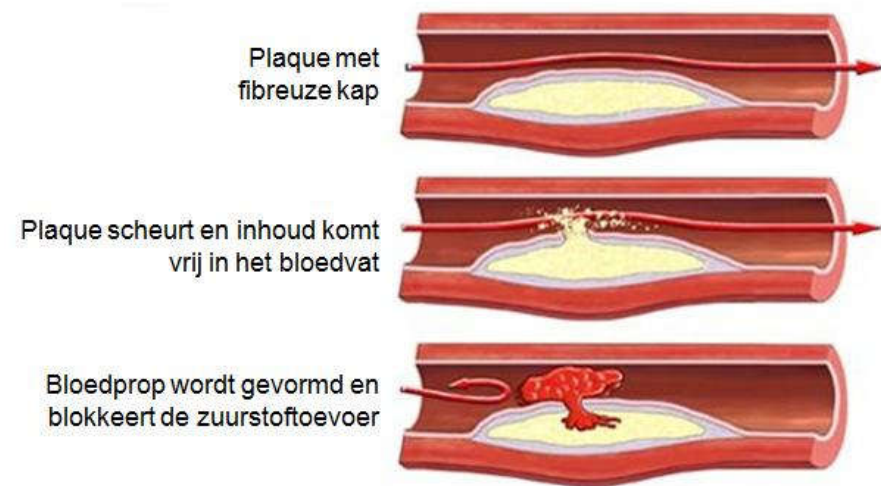
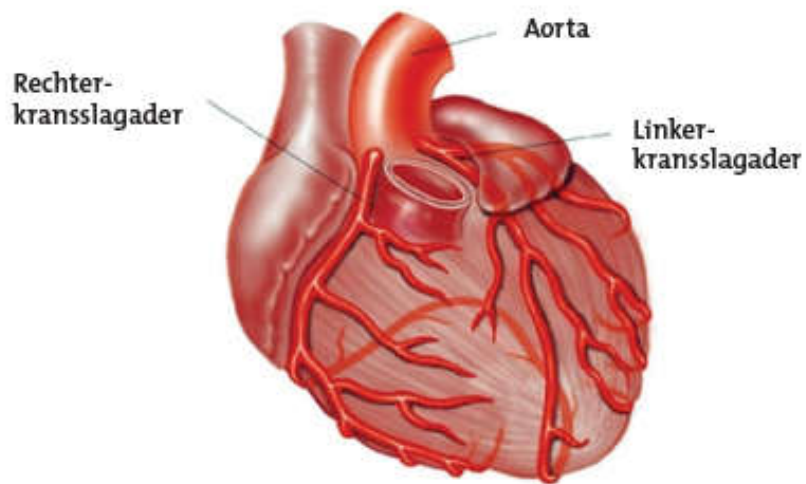


Ziektebeelden in de cardiologie

- Coronairlijden
- Ritme- en geleidingsstoornissen
- Hartfalen



Coronairlijden (“aderverkalking”)



Coronairlijden

Manifestaties:

- Angina pectoris
- Acuut hartinfarct
- Hartstilstand

Onderzoeken:

- Klachten, risicofactoren
- Inspanningstest
- Myocardscan
- CT-scan
- Hartcatheterisatie



Coronairlijden

Oorzaken:

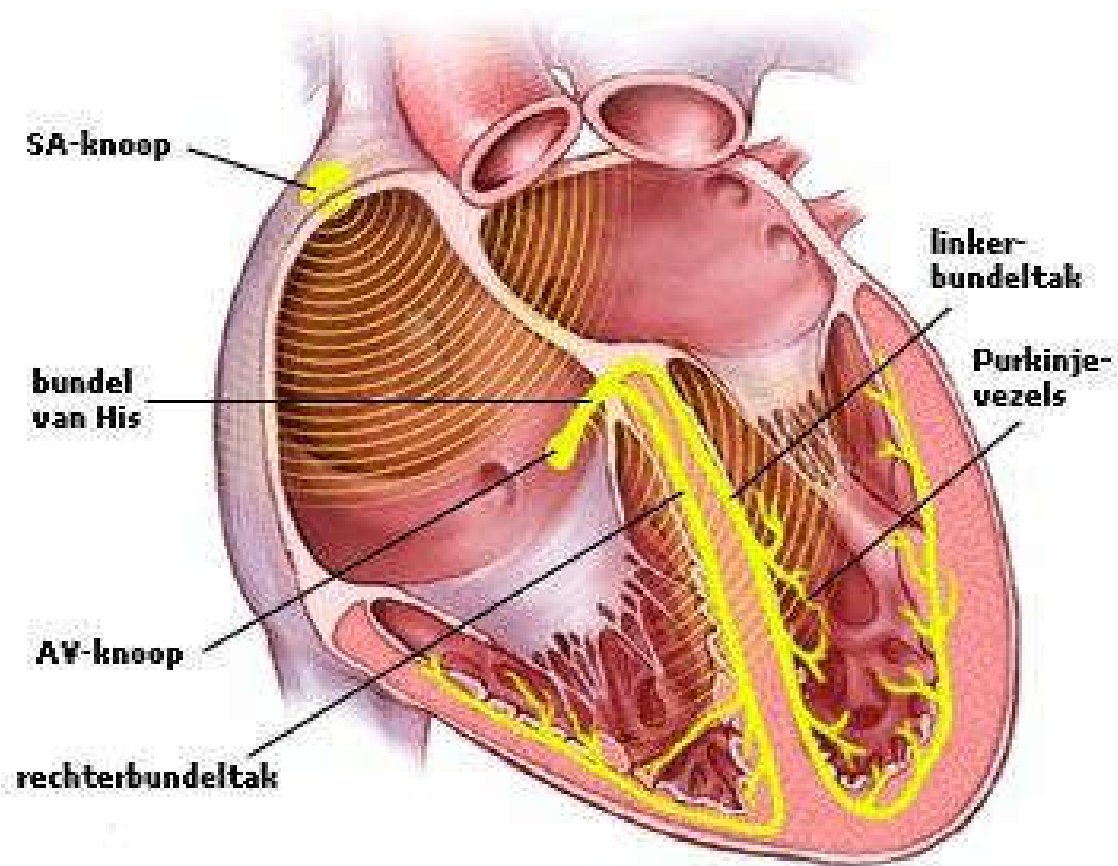
- Risicofactoren: roken, hypertensie, cholesterol, familie
- NB Amyloïdose

Behandeling:

- Risicofactoren: o.a. statine
- Aspirine
- Beta-blokker
- Dotteren
- Bypassoperatie



Ritme- en geleidingsstoornissen

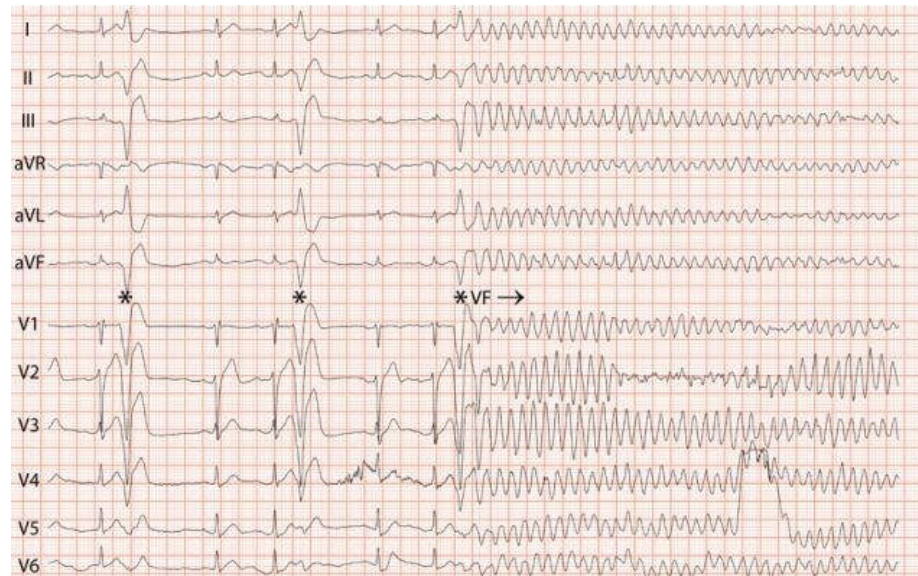
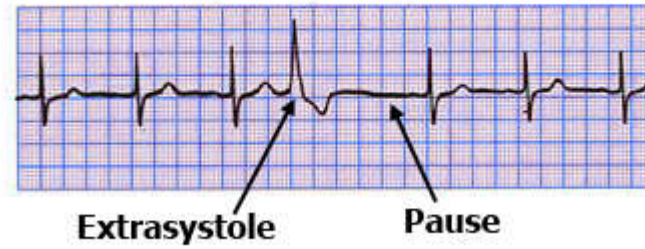


“Te snel”

boezemfibrilleren

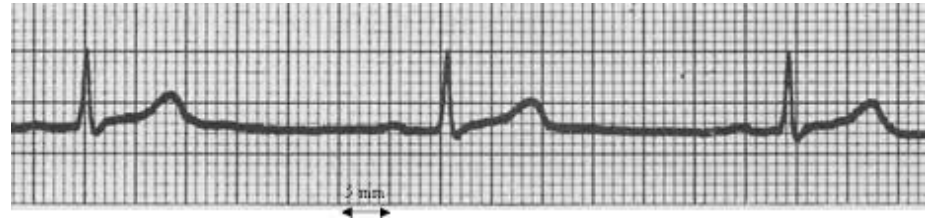
ventrikelfibrilleren

Ventricular Extrasystole



“Te langzaam”

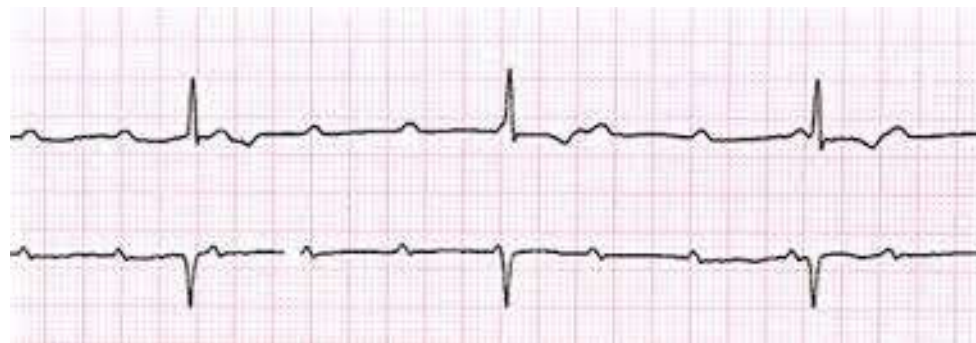
sinusbradycardie



AV blok



AV blok



Ritme- en geleidingsstoornissen

Klachten:

- hartkloppingen, overslagen, hart op hol, wegrakingen, hartstilstand

Onderzoeken:

- ECG
- 24-uurs ECG (Holter)
- Inspanningstest
- Echocardiogram



Ritme- en geleidingsstoornissen

Oorzaken:

- Coronairlijden
- Kleplijden
- Cardiomyopathie, bv amyloïdose

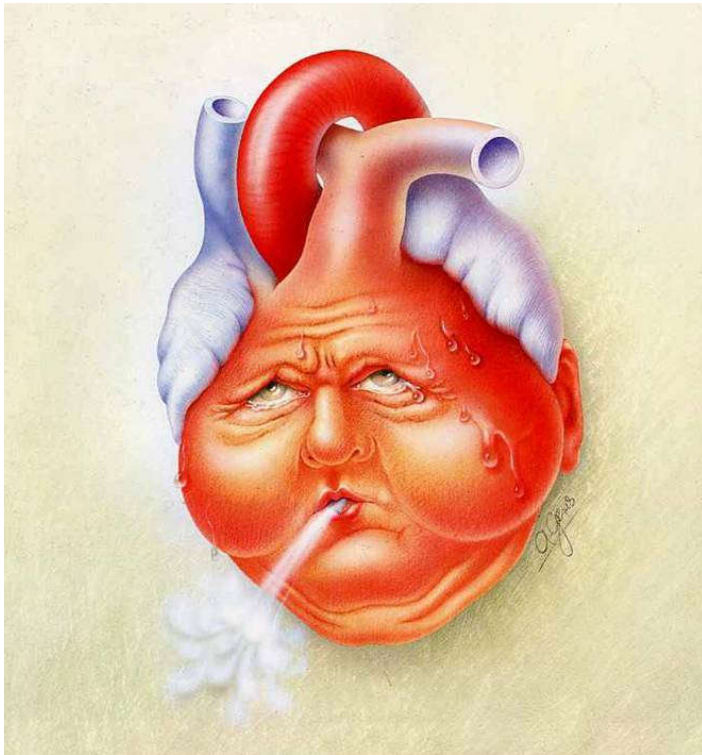
Behandeling:

- Oorzaak behandelen
- Medicatie, bv beta-blokker
- Pacemaker
- ICD



Hartfalen

Klachten: vermoeidheid, kortademigheid, vocht vasthouden



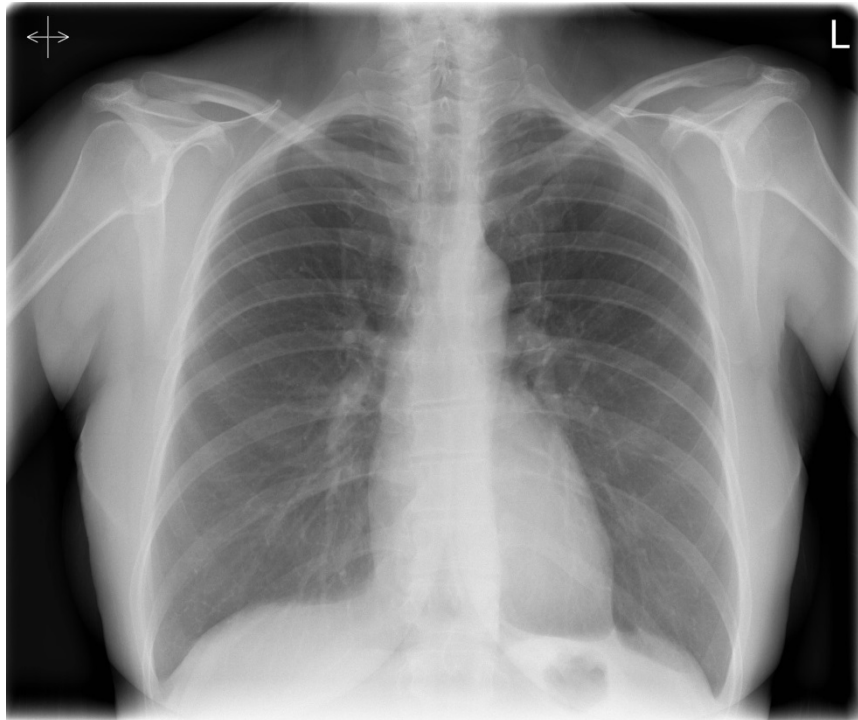
Hartfalen

Onderzoeken:

- ECG
- Bloedonderzoek: BNP
- X-thorax
- Inspanningstest
- Echocardiogram
- 24-uurs ECG (Holter)
- Hartcatheterisatie
- MRI



Thorax foto



Hartfalen

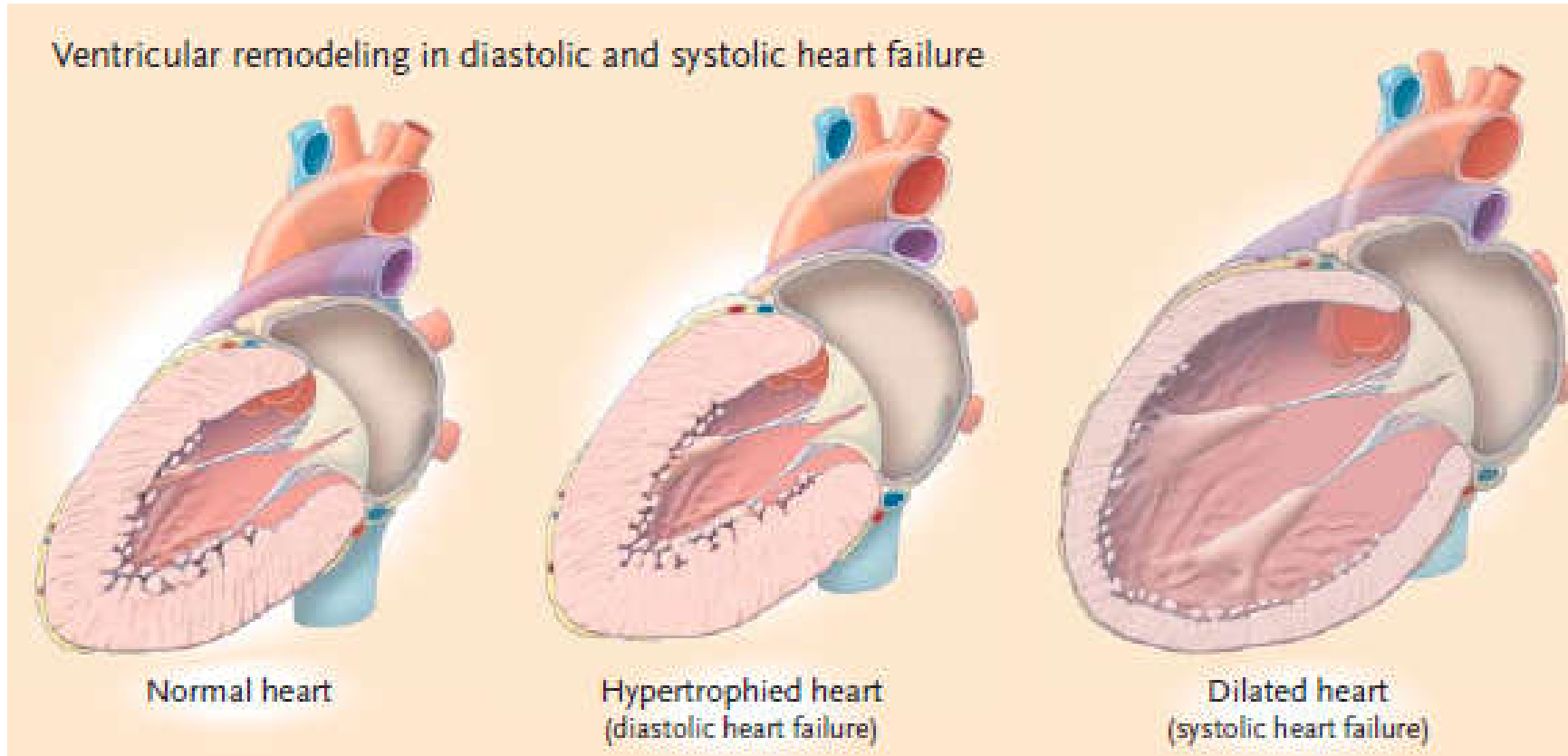
Hart te wijd, slap (HFrEF)

- Doorgemaakt hartinfarct
- Langdurige lekkage hartkleppen
- Cardiomyopathie

Hart te dik, stijf (HFpEF)

- Hoge bloeddruk
- Cardiomyopathie, bv amyloïdose

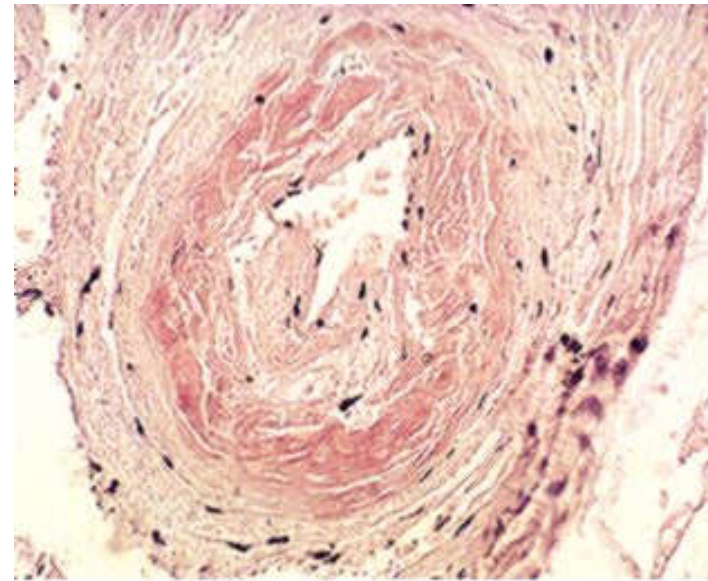
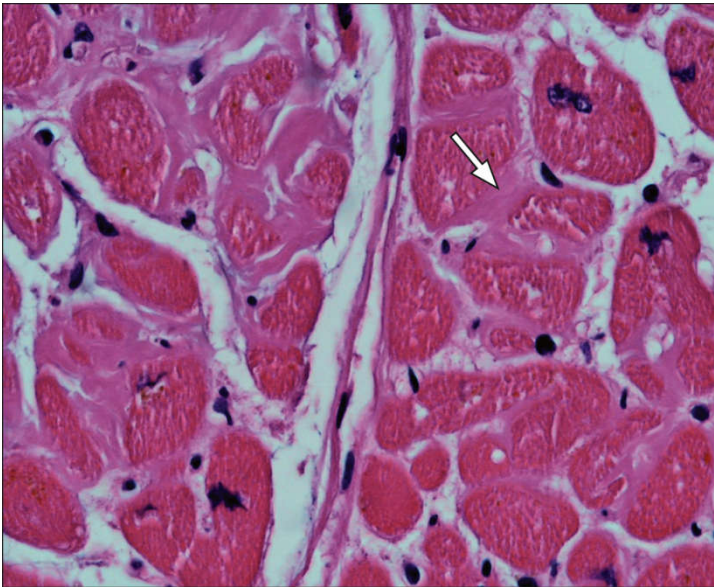


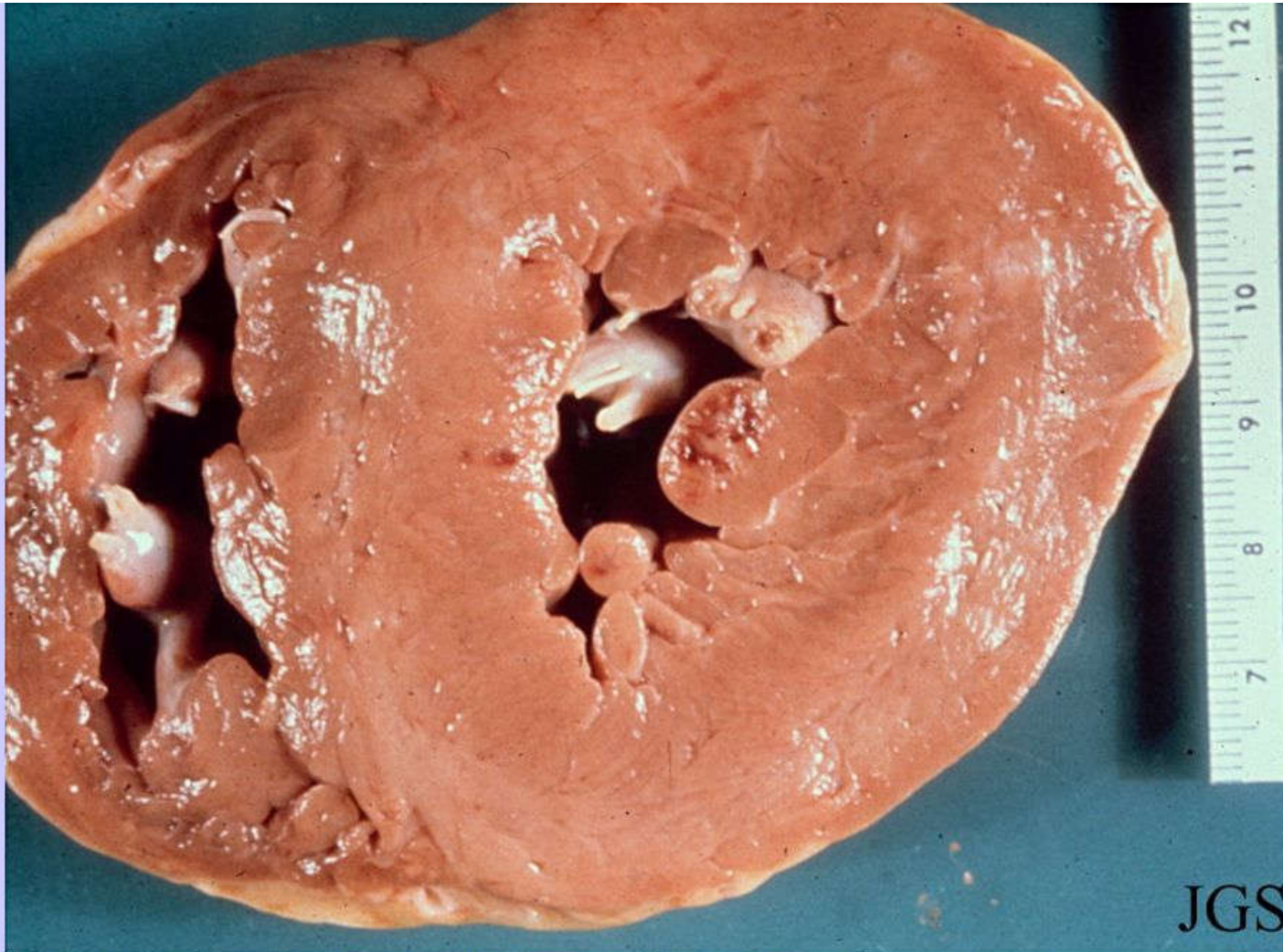


Cardiale amyloïdose

Stapeling van amyloïd in het hart:

- AL amyloïdose
- transthyretine amyloïdose: erfelijk, wild type





Amyloidosis – this heart is thickened, pale, and has a rubbery consistency that interferes with cardiac expansion during diastole.

Cardiale amyloïdose: Klachten

- Hartfalen: vermoeidheid, kortademigheid, vocht vasthouden
- Ritmestoornissen: hartkloppingen etc.
- Geleidingsstoornissen: wegrakingen etc.
- Angina pectoris

NB -Progressieve aandoening
 -Hart doet uiteindelijk in principe altijd mee
 (afhankelijk van prognose)

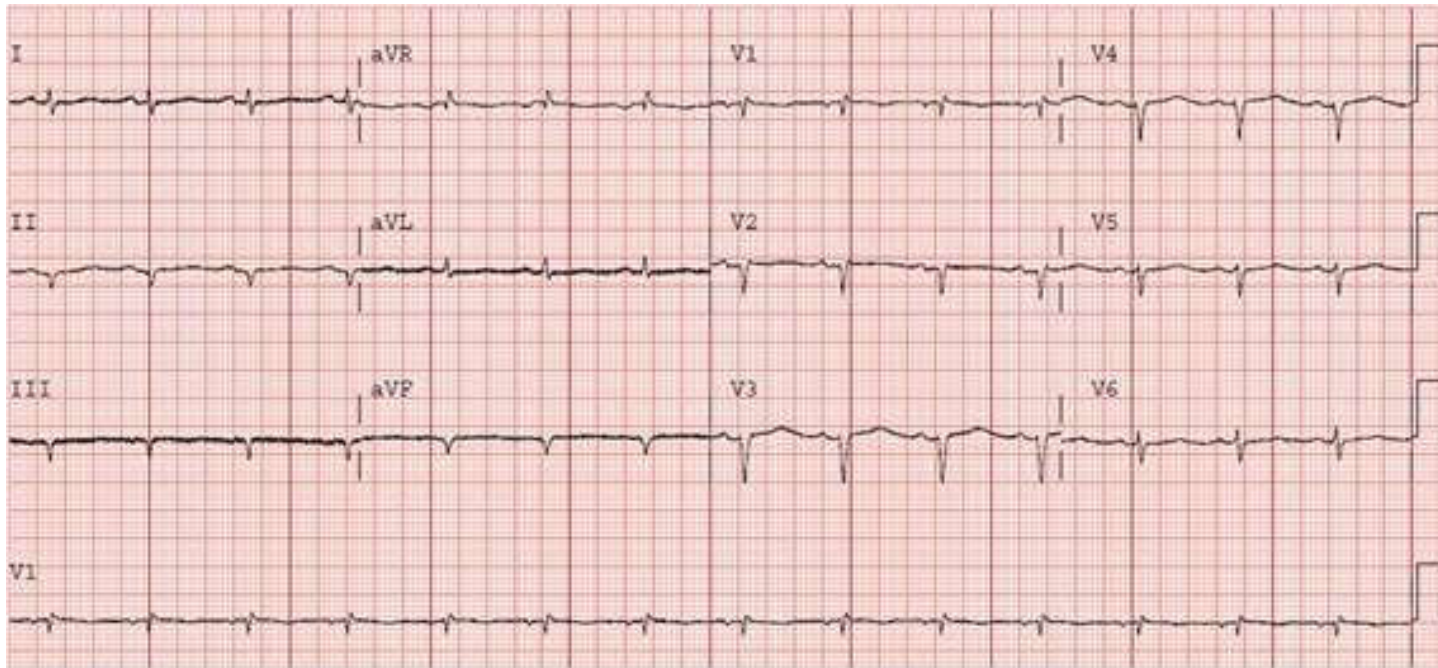
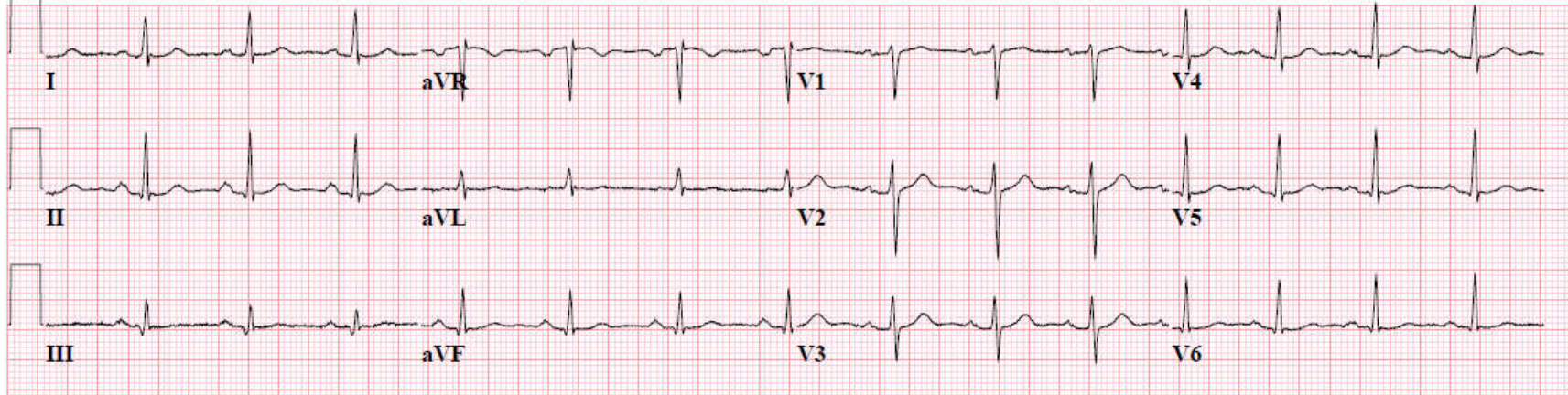


Onderzoeken

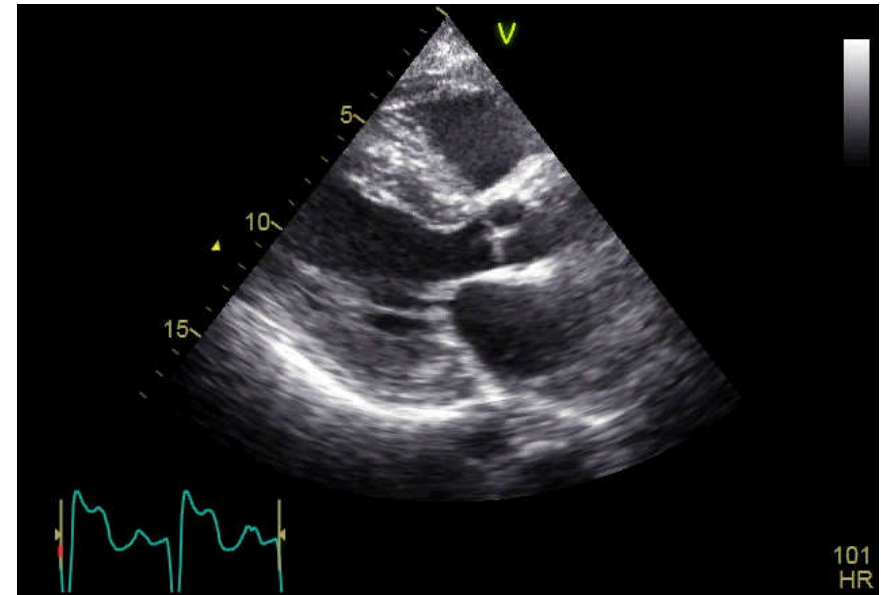
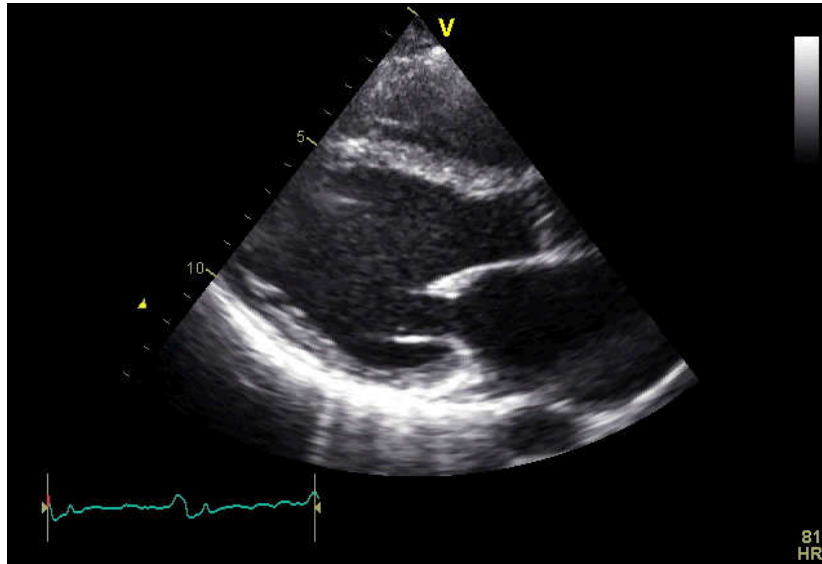
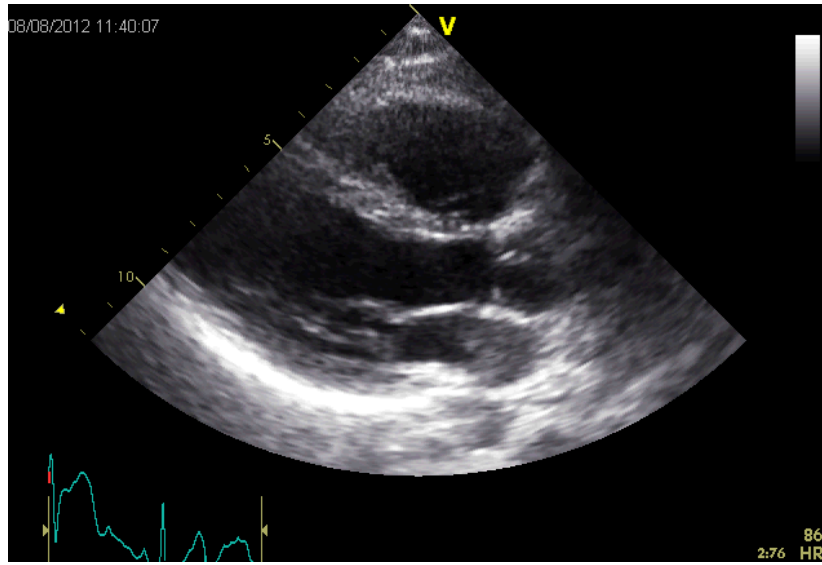
- ECG
- Echocardiogram
- 24-uurs ECG
- Bloedonderzoek
- MRI
- Myocard-biopsie
- Bot-scan



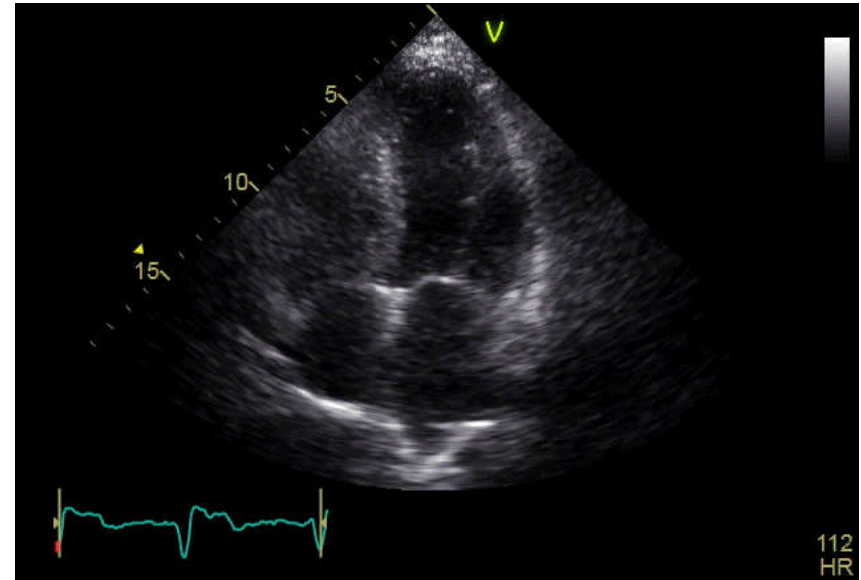
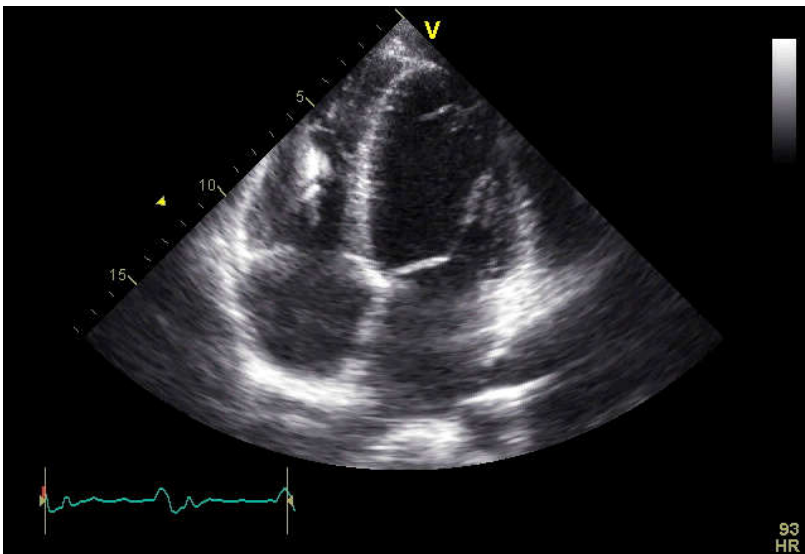
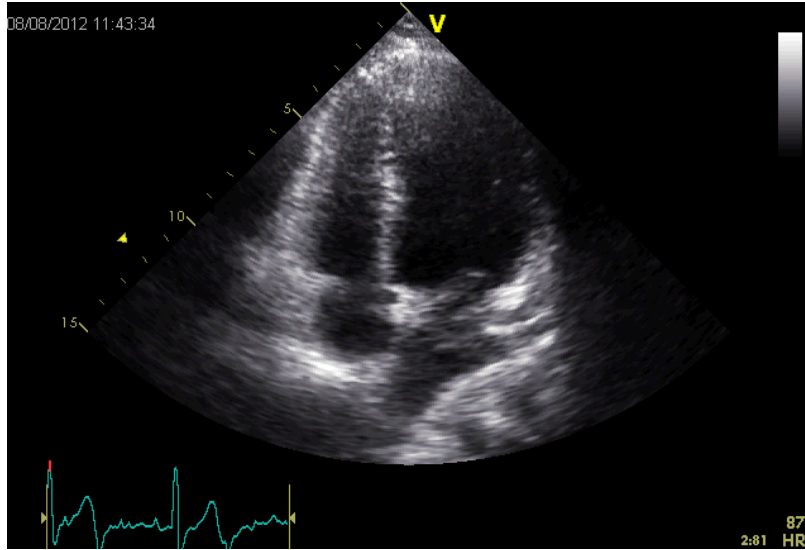
STUDIE:



Het effect van amyloïdose op het hart



Het effect van amyloïdose op het hart

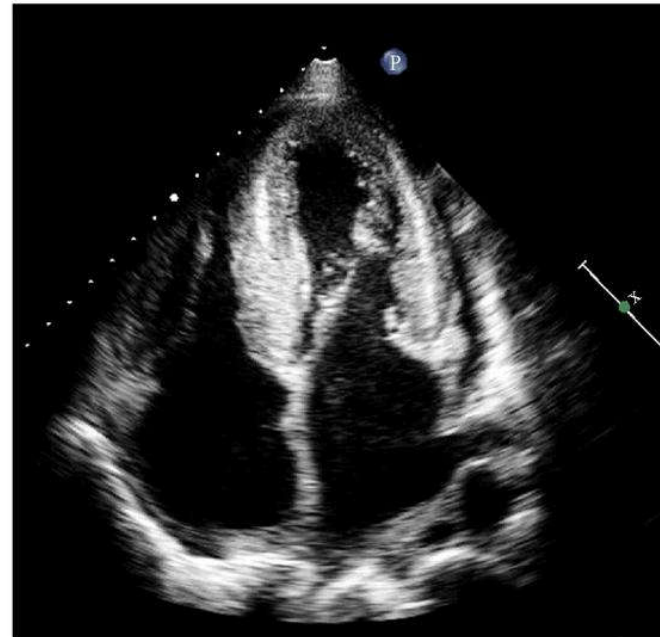
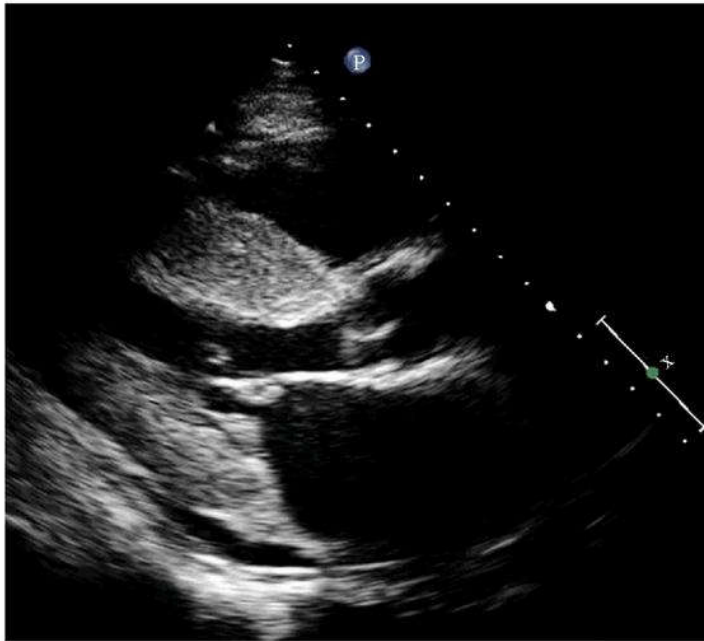
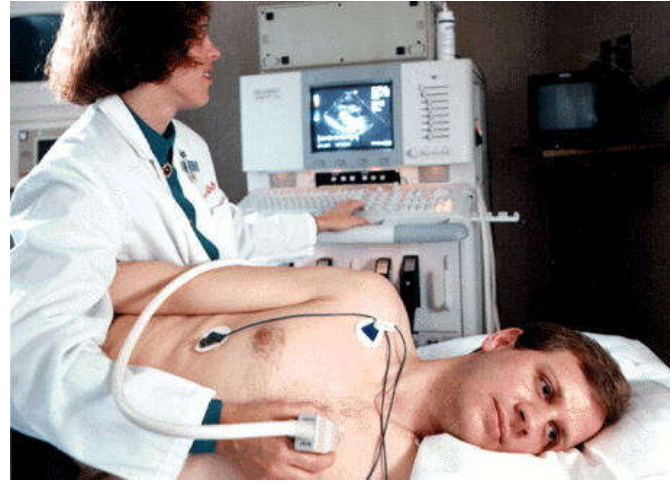


Echocardiogram

- Verdikte wanden (hypertrofie):
 - Li-kamer >10 mm, Re-kamer >5 mm
 - Geen andere verklaring (bv aortaklepvernauwing)
- Geen verwijding (dilatatatie)
- Goede (systolische) pompfunctie;
 - ejectie fractie $>60\%$
- Gestoorde vulling (diastolische dysfunctie)
- Verwijding boezems
- Pericardvocht



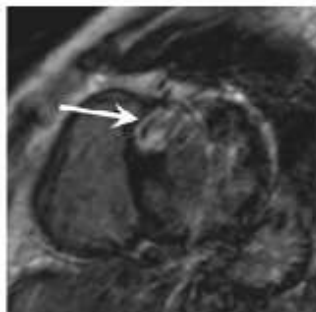
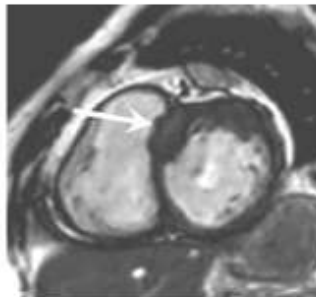
Het effect van amyloïdose op het hart



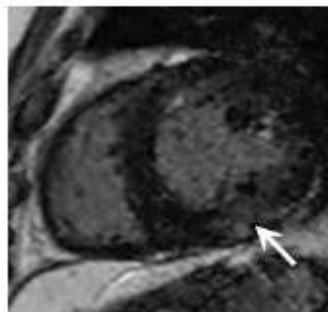
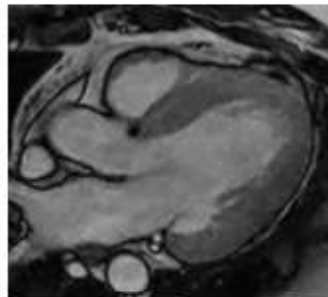
MRI/CMR



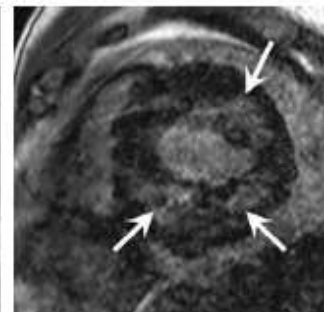
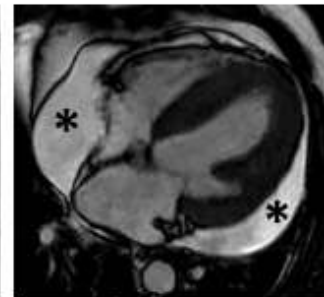
Hypertrophic
Cardiomyopathy



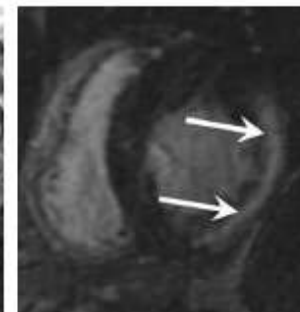
Hypertensive
Heart disease



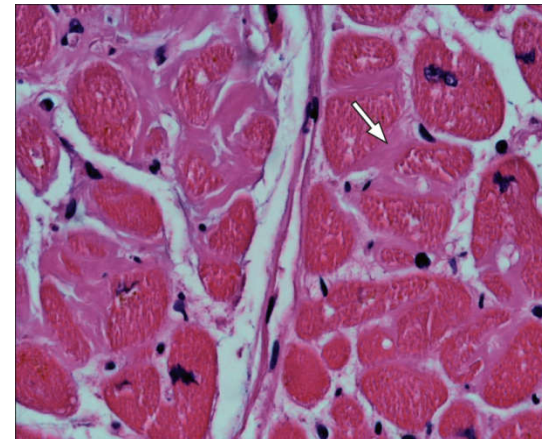
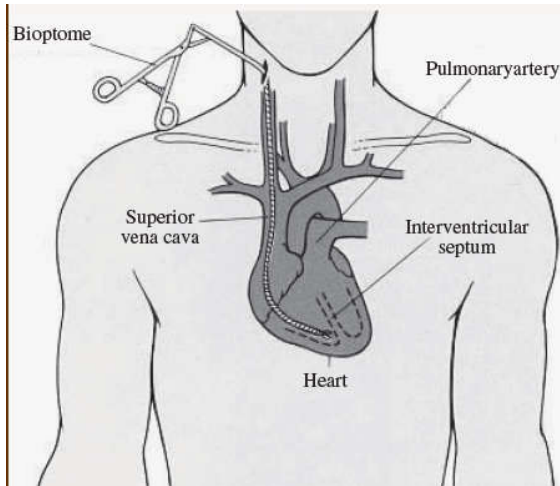
Amyloidosis



Fabry's disease



Myocardiobiopsie



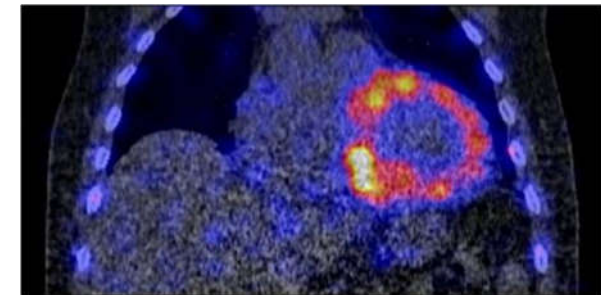
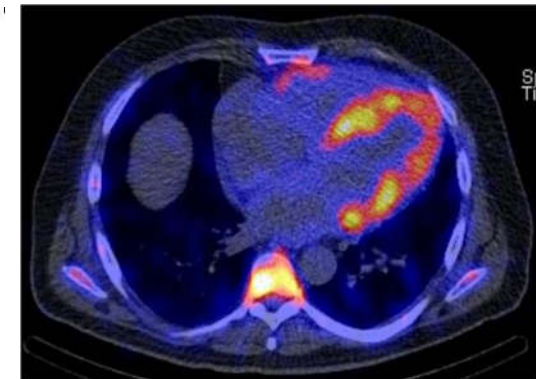
?

Myocardiopsie: belastend, complicaties

Alternatieven:

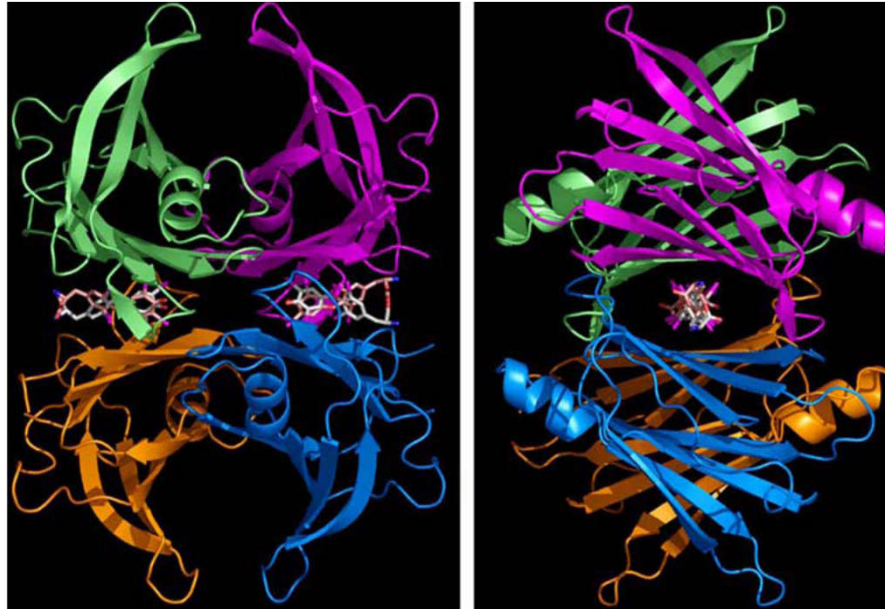
- Amyloïdose: reeds aangetoond?
- Vetbiopsie
- Bot-scan

NB alleen transthyretine



Transthyretine amyloïdose - ATTR

Transthyretine:
transporteiwit,
productie in lever



2 vormen:

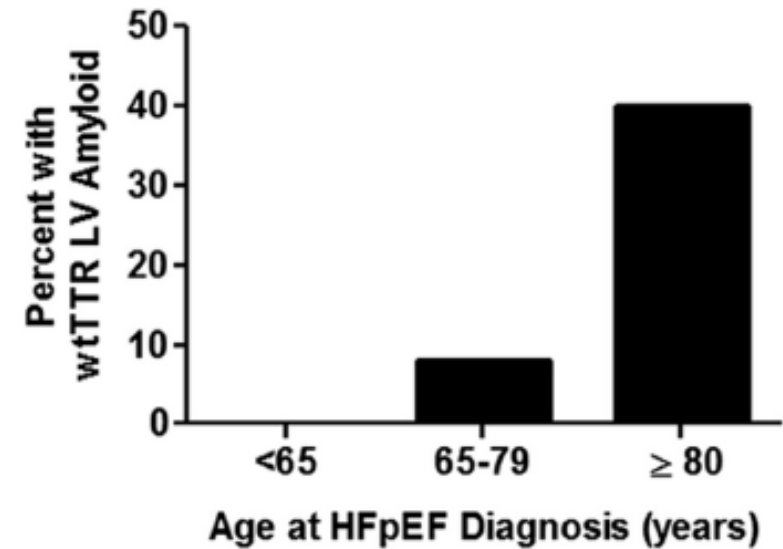
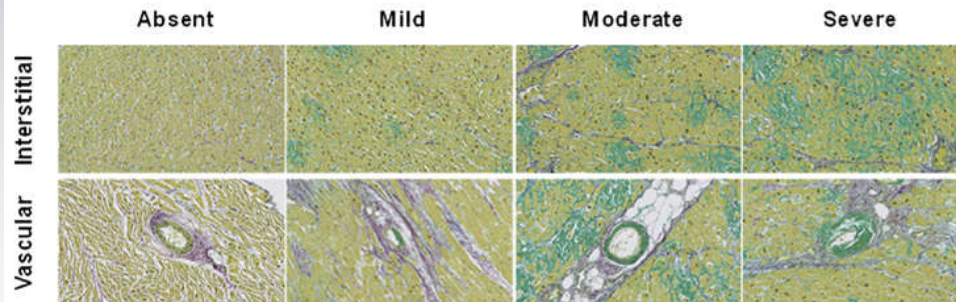
- Erfelijk, familiair: mutatie in coderende gen
>10 families, >100 patienten
UMCG - expertisecentrum
- Verworven (wild type)



Transthyretine amyloïdose – wild type

Seniele amyloïdose

Oorzaak van hartfalen (HFpEF)



Cardiale amyloidose - behandeling

- Slechte prognose!
NB mede afhankelijke van oorzaak (AL-amyloidose)
- Hartfalen: HFpEF
 - zoutbeperking
 - geen goede opties
 - symptomatisch: diuretica
 - geen digoxine, calcium-blokkers
 - igv HFrEF: ACE-remmers, beta-blokker
 - ev. pacemaker
 - ev. ICD



Cardiale amyloïdose - behandeling

Nieuwe medicamenten/ontwikkelingen:

- Tafamidis (houdt transthyretine in tetrameer-vorm):
Bewezen voor neurologisch klachten, in onderzoek bij hartfalen
- Medicamenten die aanmaak TTR in lever remmen?
siRNA, antisense RNA? Studies lopen (?)



Cardiale amyloïdose - Conclusies

- Denk er aan!
- Diagnose goed te stellen
- Type amyloïdose niet van primair belang
- Slecht te behandelen
- Slechte prognose
- Geen gentherapie
- Nieuwe medicatie in ontwikkeling

