

---

# *Verdenking betrokkenheid van het hart bij sarcoïdose: wees alert!*

---

Sarcoïdose is een aandoening die overal in het lichaam kan voorkomen. Indien het hart bij het ziekteproces betrokken is spreekt men van cardiale sarcoïdose. Hierbij kunnen hartritme-stoornissen ontstaan, dus het is van belang om hierop te screenen bij patiënten met sarcoïdose om de meest optimale behandeling te kunnen starten. Soms zijn cardiale klachten de eerste uiting van sarcoïdose. In dat geval is het nog weleens lastig om de diagnose te achterhalen.

---

**DOOR: DRS. ANNELIES BAKKER**

**S**arcoïdose is een systeemziekte die wordt gekenmerkt door ophopingen van ontstekingscellen, zogenaamde granulomen. Het kan overal in het lichaam voorkomen. Deze ontstekingen kunnen uiteindelijk tot littekenvorming leiden met functieverlies van de betreffende organen. De exacte oorzaak is vooralsnog onbekend, maar een combinatie van erfelijke en omgevingsfactoren is het meest waarschijnlijk. Het komt vooral voor tussen de 25 en 45 jaar. De granulomen kunnen overal in het lichaam voorkomen, maar het meest frequent in de longen, lymfeklieren en ogen. Als het hart bij het ziekteproces betrokken is spreekt men van cardiale sarcoïdose. Ongeveer 5% van alle sarcoïdose patiënten heeft klachten van cardiale sarcoïdose, maar volgens de laatste studies is bij 20-30% van de sarcoïdosepatiënten het hart betrokken.<sup>1</sup> Hoewel het merendeel van patiënten met cardiale sarcoïdose geen klachten ervaart, kunnen er wel ernstige cardiale problemen ontstaan, namelijk een te traag hartritme (atrioventriculair blok), een te snel hartritme (ventrikeltachycardie) en/of een verminderde pompfunctie (hartfalen).

## **Diagnostiek**

Vroeg vaststellen van cardiale betrokkenheid is van groot belang om snel de juiste maatregelen te treffen. Cardiale betrokkenheid van sarcoïdose kan op twee manieren aan het licht komen:

1. bij patiënten met sarcoïdose (vaak in de longen en/of lymfklieren) na uitgebreide screening, deze patiënten hebben meestal geen of milde symptomen,
2. bij patiënten met cardiale symptomen als eerste uiting van sarcoïdose, bijvoorbeeld wegrakingen, hartritme-stoornissen en/of hartfalen.

Bij de eerste groep is cardiale betrokkenheid vastgesteld nadat gerichte screening is ingezet door de longarts, internist of reumatoloog, meestal aansluitend aan de diagnose sarcoïdose. In het St. Antonius Ziekenhuis bestaat de initiële screening uit gerichte vragen naar hartklachten (anamnese), een hartfilmpje (ECG) en bloedwaarden van het hart (troponine en pro-BNP (Brain Natriuretic Peptide)).<sup>2</sup> Wanneer één van deze drie testen afwijkend is, is een verwijzing naar de cardioloog geïndiceerd voor aanvullende screening, waarbij een MRI-scan (Magnetic Resonance Imaging) van het hart en een 24 uren ritmeonderzoek (Holter) de volgende stappen zijn. Een MRI-scan kan actieve ontsteking en littekens in het hart



*Annelies Bakker studeerde geneeskunde aan de Universiteit van Utrecht. Ze volgde haar opleiding tot cardioloog in het St. Antonius Ziekenhuis te Nieuwegein. Vanaf 2015 werkte ze als cardioloog in het St. Antonius en heeft ze zich gespecialiseerd in niet-invasieve beeldvorming van het hart (echo's en MRI). Als aandachtsgebieden heeft zij cardiale sarcoidose en pulmonale hypertensie. Ze werkt momenteel nog aan haar promotieonderzoek naar cardiale sarcoidose. Per januari 2020 is ze een nieuwe uitdaging aangegaan en werkt ze als cardioloog in het Amphibia ziekenhuis in Breda en Oosterhout. Haar expertise binnen de cardiale sarcoidose en pulmonale hypertensie zal ook hier weer worden ingezet in nauwe samenwerking met de longartsen in Breda. email: [abakker3@amphia.nl](mailto:abakker3@amphia.nl)*

zichtbaar maken door aankleuring middels contrastvloeistof in de aangedane gebieden in het hart. Een MRI alleen kan echter lang niet altijd het onderscheid maken tussen ontsteking bij actieve sarcoidose en littekens bij uitgebluste cardiale sarcoidose. Bij een hoge verdenking op cardiale sarcoidose wordt er dan geadviseerd om een PET-scan (positronemissietomografie scan) te verrichten ter bevestiging van ontstekingsactiviteit in het hart. Om een betrouwbare uitslag te verkrijgen is het van belang dat de patiënt vooraf aan deze scan (bij voorkeur gedurende minstens 24 uur) een streng koolhydraatvrij, maar vetrijk dieet gebruikt. Om tijdens de scan afwijkende ontstekingscellen die alleen glucose verbranden aan te kunnen tonen, moet het hart overschakelen op vrije vetzuren als brandstof. Bij recente analyse van de patiënten in Nieuwegein bleek 21% (115 van de 537) patiënten met sarcoidose een vorm van cardiale betrokkenheid te hebben. Bij ongeveer 60% bleek er sprake van actieve ontsteking in het hart. Ongeveer een derde van de hele groep liet afwijkende hartritmes zien, maar in slechts 6 patiënten betrof dit ernstige ritmestoornissen die gelukkig goed behandeld konden worden. De prognose bij patiënten in deze eerste groep is over het algemeen gunstiger dan de tweede groep.

Bij de tweede groep zijn cardiale symptomen juist de eerste uiting van sarcoidose. Dit zijn dan meestal hartritmestoornissen of hartfalen. Bij dergelijke situaties dient dan wel aan sarcoidose te worden gedacht om de juiste diagnostiek te kunnen inzetten. Vaak brengt de MRI-scan de cardioloog op het spoor van sarcoidose,

maar waarschijnlijk wordt de diagnose gezien het zeldzame voorkomen toch weleens gemist. Diagnostiek bij sarcoidose is erop gericht granulomateuze ontsteking aan te tonen en andere oorzaken uit te sluiten. Bij verdenking op cardiale sarcoidose zijn een CT-scan van de longen en een PET-scan de eerste vervolgonderzoeken en kan een biopsie van een lymfklier of ander betrokken orgaan de aanwezigheid van sarcoidose bevestigen. In 25% van de gevallen is er sprake van geïsoleerde cardiale sarcoidose, dan is er in andere organen geen ontstekingsactiviteit zichtbaar. Dit bemoeilijkt het stellen van de diagnose aanzienlijk, want hoe weten we nu zeker dat het dan sarcoidose is in de hartspier? Soms moet er dan zelfs een biopsie van het hart worden verricht om dit aan te tonen, maar ook dit onderzoek helpt ons lang niet altijd verder.

Als er geen afwijkingen worden gevonden op de MRI en PET-scan sluit dat bovendien andere cardiale problemen ten gevolge van sarcoidose niet uit. Als er sprake is van duizeligheid of hartkloppingen kan er ook nog sprake zijn van problemen in de zenuwbanen die betrokken zijn bij de aansturing van het hart, ofwel autonome dysfunctie. Om autonome dysfunctie aan te tonen kan een MIBG (meta-jodobenzylguanidine) scan behulpzaam zijn.

## **Behandelopties**

De gescreende patiënten worden allemaal besproken tijdens het wekelijks multidisciplinair overleg (MDO) met ILD longartsen, cardiologen, nucleair geneeskundigen en ILD verpleegkundigen. De diagnose wordt gezamenlijk gesteld en er wordt een behandelplan

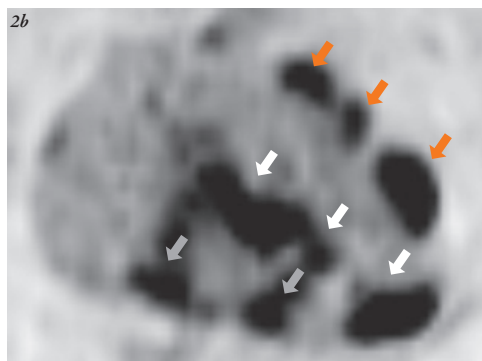
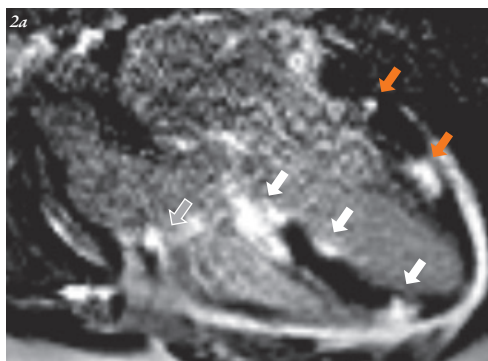
## Praktijkvoorbeeld

Een 52-jarige man werd opgenomen na een plotse, kortdurende wegraking tijdens het sporten. Tot dat moment was hij altijd goed gezond geweest en had hij geen klachten. Hij werd met spoed opgenomen op de afdeling cardiologie vanwege geleidingsstoornissen in het hart. Dit houdt in dat de elektrische signalen van de bovenste naar de onderste hartkamer vertraagd worden doorgegeven. Een te traag hartritme werd dan ook aangeduid als vermoedelijke oorzaak van de wegraking tijdens het sporten. Vervolgens werd een MRI-scan van het hart gemaakt (figuur 2a), waarbij op meerdere plekken in de hartspier contrastaankleuring te zien was. Dit patroon was zeer verdacht voor sarcoïdose. Naar aanleiding van deze bevinding is hij overplaatst naar het St. Antonius Ziekenhuis. Na een streng koolhydraatvrij dieet werd een PET-scan verricht, waarbij ook op overeenkomende lokalisaties van de MRI in de hartspier afwijkingen werden gezien (figuur 2b). Tevens waren de lymfklieren op meerdere plaatsen in de borst ontstoken. Uit één van de lymfklieren is een biopt genomen en hieruit bleek

inderdaad sprake van sarcoïdose.

Aangezien er een sterk verhoogd risico op hartritme-stoornissen bestond werd een ICD geïmplanteed. Tevens is hij gestart met ontstekingsremmers: tweemaal een stootkuur prednison via een infuus en wekelijks tabletten methotrexaat. Krap twee maanden na de ICD-implantatie heeft patiënt kort na elkaar een terechte ICD-shock gekregen vanwege levensbedreigende ritmestoornissen. Na wijziging van zijn hartritmemedicatie zijn de ritmestoornissen uitgebleven. Een controle PET-scan na vier maanden liet flinke afname van de ontstekingsactiviteit zien, maar nog geen normalisatie. De verwachting is dat langdurig behandeling met ontstekingsremmers noodzakelijk zal zijn.

Alhoewel de ICD-shocks mentaal veel impact hebben gehad, verkeert hij gelukkig nog steeds in goede conditie. Hij sport 3-4x per week onder begeleiding van een fysiotherapeut om zo zijn conditie nog verder op te bouwen. Ook heeft hij zijn werkzaamheden weer voorzichtig opgepakt.



**Figuur 2.** Vierkamer opname van het hart.

**2a:** MRI-scan na contrasttoediening ('late gadolinium enhancement'). Verhoogde signaalintensiteit (wit) cq contrast aankleuring zichtbaar in de zijwand van de linkerhartkamer (oranje pijlen), tussenwand (witte pijlen) en rechterhartkamer wand (grijze pijlen).

**2b:** PET-scan van het hart waarbij focale gebieden met ontstekingsactiviteit in de linkerhartkamer (zwart) (oranje pijlen), tussenwand (witte pijlen) en rechterhartkamer wand (grijze pijlen). Qua lokalisatie overeenkomend met de MRI.



*Cardiologen van het cardiale sarcoïdose team, van het ILD Expertisecentrum, St. Antonius Ziekenhuis Nieuwegein. V.l.n.r. dr. Fatima Akdim, drs. Annelies Bakker, drs. Thijs Mulder en dr. Martin Swaans.*

opgesteld. Bij actieve cardiale sarcoïdose is er meestal een indicatie voor immuunsuppressieve (ontstekingsremmende) medicatie. De meeste gebruikte middelen zijn prednison, methotrexaat, azathioprine en TNF-alfa-remmers.

Als er sprake is van cardiale sarcoïdose en er zijn ernstige ritmestoornissen zijn óf het risico hierop is hoog, dan wordt er regelmatig een ICD (implanteerbare cardioverter defibrillator) geïmplant. Dit is een apparaat dat bestaat uit twee onderdelen. Een kastje (can), dat onderhuids, vlak onder het sleutelbeen, wordt geplaatst en één of meerdere geleidingsdraden (elektroden) die in de hartkamers worden geplaatst. Indien het ritme te traag of juist te snel gaat, grijpt de ICD in door het hart te stimuleren ('pacen') of juist een versneld hartritme te doorbreken met een schok. Dit is van levensbelang en voorkomt plots overlijden.

Helaas zijn er ook nadelen aan verbonden, zoals het risico op infectie bij een ICD, waardoor het besluit tot een ICD altijd een zorgvuldige afweging moet zijn. Als het risico op ritmestoornissen laag is, wordt er soms gekozen om een looprecorder te plaatsen. Dit is een klein apparaatje wat onderhuids wordt geplaatst en het hartritme continue kan registreren. Als er zich een belangrijke ritmestoornis voordoet, wordt dit geregistreerd en elektronisch doorgezonden naar het ziekenhuis. Zo kunnen ritmestoornissen die niet gevoeld

worden door de patiënt, maar wél van invloed zijn op de prognose, vroeg worden opgespoord.

### Voor de praktijk

Cardiale sarcoïdose is een ernstige en veelal bedreigende manifestatie van sarcoïdose. Multidisciplinaire begeleiding door een team van experts op het gebied van cardiale sarcoïdose is daarom essentieel voor optimaal management van dit complexe ziektebeeld. Vanwege de zeldzaamheid zijn er vooralsnog geen grote studies beschikbaar en zijn de huidige inzichten en richtlijnen gebaseerd op kleine patiëntengroepen en ervaringen van experts.<sup>3</sup> Tijdens het MDO in het St. Antonius te Nieuwegein - wat al meer dan 10 jaar bestaat - worden de mogelijkheden voor diagnostiek en behandeling voortdurend aangepast aan de nieuwste inzichten. De behandeling kan ook in nauwe samenwerking plaatsvinden, bijvoorbeeld middels een 'shared care' constructie, waarbij patiënten alternerend in het ziekenhuis in de eigen regio en in een expertisecentrum worden gezien.

### Referenties

1. Kouranos V, et al. Complementary role of CMR to conventional screening in the diagnosis and prognosis of cardiac sarcoidosis. *JACC Cardiovasc Imaging* 2017; 10: 1437-47.
2. Bakker AL, et al. Cardiac sarcoidosis: Challenges in clinical practice. *Curr Opin Pulm Med* 2017; 23: 468-75.
3. Birnie DH, et al. HRS expert consensus statement on the diagnosis and management of arrhythmias associated with cardiac sarcoidosis. *Heart Rhythm* 2014; 11(7): 1304-23.

