

Kardiomyopatier + Myokarditis

Kardiomyopati

Primære myokardiesygdomme med strukturel og funktionel abnorme hjertemuskulatur.

Inddeles i 5 hovedgrupper:

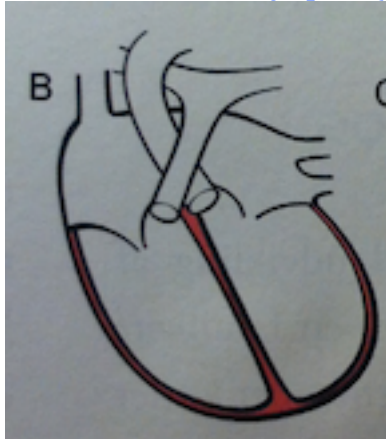
- Dilateret kardiomyopati
- Hypertrofisk kardiomyopati
- Restriktiv kardiomyopati
- Arytmogen højre ventrikel kardiomyopati (ARVC)
- Uklassificeret kardiomyopati
 - o Non-compaction kardiomyopati
 - o Takotsubo kardiomyopati (apical ballooning kardiomyopati)/stressudløst CM
 - o Takykardiinduceret kardiomyopati

Årsagen er som regel genmutation med relation til proteiner i sarkomeret.

Symptomerne:

- Hjereteinsufficiens
- Arytmi
- Pludselig hjertedød

Dilateret kardiomyopati (DCM)



Ventrikel dilatation og systolisk dysfunktion.
Hyppigst hos yngre og midaldrende og hyppigere hos mænd.

Årsager:

- Mere end 50% idiopatisk
- 50 % har haft forudgående virus myokardit
- 25 % Genetisk mutation af proteiner indgående i sarkomer eller cytoskellet (autosomal dominant)
- Akut myokarditis (virus eller parasitbetinget)
- Toxisk påvirkning (alkohol, cancerkemoterapi, stråling)
- Sarkoidose
- Neuromuskulære sygdomme (muskel dystrofi)
- Metaboliske forstyrrelser (thyrotoksikose, akromegali)

LV bliver kugleformet dilateret → øgede kavitet + langsomme flow medfører vægtromber i LV.

Patoanatomisk:

- hjertet vejer mere end normalt
- ikke fortykkede vægge

Symptomer:

- Gradvis udvikling af hjerteinsufficiens
- Delvis (ved LV hjerteinsufficiens)
 - o Træthed
 - o Nedsat fysisk funktionsevne
 - o Funktionsdyspnø
 - o Ortopnø
- Sent i forløbet:
 - o Tendens til ødemer, halsvenestase
 - o Kvalme + trykkende fornemmelse under højre kuvertur (leverstase)

Kliniske fund:

- Varierende grader af hjerteinsufficiens
- BT enten normalt eller lavt
- Halsvenestase
- Hepatomegali

- Ødemer af ben
- Stetoskopi
 - Påskyndet
 - Galoprytme (3. Hjertelyd mellem 1. Og 2.)
 - Mitralinsufficiens mislyd

Paraklinik:

- Biokemi:
 - Alm. Screening
 - Nyretal
 - P-TSH
 - Leverfunktion (alkohol anamnese)
- EKG
 - Abnormt EKG, hvor næsten alt kan ses:
 - Sinustakykardi
 - Atrieflimren
 - Venstresidig grenblok
 - Små R-takker
 - ST-segment abnormitet
 - T-taks abnormitet
- Røntgen af thorax
 - Hjerletektasi (forstørret hjerte)
 - Lungestase
- **EKKO (den vigtigste undersøgelse)**
 - Klassifikation og udelukkelse af andre diagnoser!
 - LV dilatation
 - Nedsat systolisk funktion
 - Funktionel mitralinsufficiens med højre atrium involvering
 - Vægtromber
- MUGA (evt.)
 - Radioaktivt mærker en udtaget del af patientens erythrocytter og sprøjter det tilbage igen, og kigger på hjertets funktion. Man kan beregne EF. Man kan udregne antallet af henfald og herudfra EDV og ESV i kamrene.
- KAG
 - Normale koronararterier
- Højresidig hjertekateterisation
 - Høje fyldningstryk
 - Lavt minutvolumen
- Myokardiebiopsi
 - Tages kun ved:
 - Hurtigt udviklet hjerteinsufficiens
 - Akut myokarditis

Diagnose:

Dilatation + systolisk dysfunktion af LV

Udelukkelse af andre sygdomme der kan forårsage myokardiedysfunktion (fx iskæmi, hjerteklapsygdom)

Behandling:

- Hjertheinsufficiens behandling:
 - Diuretika
 - ACE-hæmmer
 - Betablokker
 - Aldosteronantagonist
- Venstresidig grenblok
 - PM til resynkronisering
- Hjertetransplantation
 - Pt'er under 60-65 år
- Familieundersøgelse + genetisk udredning

Forløb + prognose:

- 20% dødelighed inden for det første år (herefter en stigning på 10% hvert år).
- Kronisk progredierende sygdom

Hypertrofisk kardiomyopati (HCM)



Venstre ventrikel hypertrofi + diastolisk dysfunktion.

Optræder hyppigst i 20-40 års alderen, men kan forekomme i alle aldre.

Opstruktiv HCM → septum hypertroferer ind i LV og "lukker" for aorta og LV skal arbejde hårdere

Ætiologi:

- De fleste skyldes mutationer i de gener som koder for myokardiets kontraktile element (autosomal dominant)
- Fortykkelse af LV væggen >15 mm. Hjertemuskelbundterne er dysorganiserede

Patofysiologi:

- Fortykket LV → stivhed → diastolisk dysfunktion med bevarelse af systoliske funktion (normal LVEF).
- Fyldningsproblemer (udløbsobstruktion + mitralinsufficiens) → forhøjet slut diastolisk tryk i LV + venstre atrium + mitralinsufficiens → atrieflimren
- Myokardieiskæmi → øget iltbehov til det hypertrofiske område + nedsat forsyning grundet snævre intramurale koronararterier → kronisk myokardie iskæmi → myokardienekrose → øget fibrose → kan i senstadiet videreudvikles til en DCM-lignende tilstand med dilateret LV og systolisk dysfunktion.

Symptomer + kliniske fund:

- Ingen eller få symptomer
- Funktiøsdyspnø → nedsat diastolisk funktion
- Angina pectoris → nedsat ilt
- Nærbesvimelse eller synkope → mest hos børn grundet lav minuvolumen
- Palpitation
- Pludselig hjertedød

Paraklinik:

- EKG (kan være abnormt før strukturelle forandringer der kan ses på EKKO)
 - Patologisk ved venstresidig hypertrofi
 - Patologiske Q-takker (grundet septal hypertrofi)
 - Atrieflimren
- **EKKO (Den vigtigste undersøgelse)**
 - Graden + lokaliseringen klarlægges
 - Mitralklapinsufficiens undersøges

- Undersøge for aortastenose og coarctatio aorta da disse to også giver LV-hypertrofi
- Holtermonitorering
 - Non-sustained ventrikulære takykardi

Diagnose:

Påvisning af abnorm hypertrofi (>15mm) ved EKKO. Andre årsager skal være udelukket (hypertension, aortastenose, coarctatio aortae, aflejrings sygdomme (kan give meget tykke vægge)).

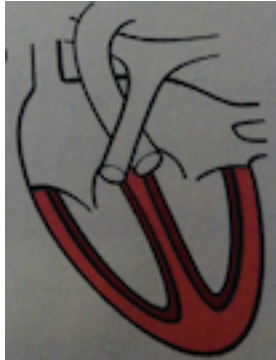
Behandling:

- Formålet er at
 - Forbedre fyldningen af LV
 - Betablokker og verapamil → sænker HR → øger diastolevarighed (da man reducerer inotropien)
 - Kirurgisk myomektomi → til septom hypertrofi (kileresektion)
 - Hæmme udløbsobstruktionen
 - Betablokker og verapamil → øger kontraktilitet
 - Alkoholablation → alkohol injektion medfører til myokardienekrose og skrumpning af septum
- familieundersøgelse og genetisk udredning
- ICD
- asymptomatisk → følge uden behandling
- undgå kompetitiv sport

prognose:

- Varierende

Restriktiv kardiomyopati (RCM)



Abnorm stivhed + fyldningsproblemer i én eller begge ventrikler. Den systoliske funktion er som regel velbevaret. Ofte forekomst af atrieflimren grundet den øgede tryk i venstre atrium → pulmonal venøst hypertension

Ætiologi:

- Sygdomme der fremkalder excessiv fibrose i hjertet:
 - o Idiopatiske
 - o Familiære
- Akkumulation af abnorm metaboliske produkter:
 - o Amyloidose
 - o Hæmokromatose

Forekomst:

Sjældent kardiomyopati (5%) og kan forekomme i alle aldre

Symptomer:

- Træthed
- Dyspnø
- Nedsat fysisk funktionsevne

Kliniske US:

- Halsvenestase
- Pleuraeffusion
- Hepatomegali
- UE ødemer

Paraklinik:

- EKG
 - o Low voltage (amyloidose)
 - o Atrieflimren
- EKKO:
 - o Normal store ventrikler
 - o Dilatation af atrieerne

Behandling:

- Diuretika → for overhydrering og stasefænomenerne
- Betablokker + AK-behandling → atrieflimren
- Hjerne/levertransplantation hos unge (leveren transplanteres også for at undgå at ødelægge det nye hjerte med aflejringer)

Prognose:

Dårlig prognose, da diagnosen stilles sent.

Arytmogen højre ventrikel kardiomyopati (ARVC)



Regional eller diffus dilatation og udtynding af højre ventrikels myocardium med tendens til ventrikulære takykardi og højresidig hjerteinsufficiens. Fedt og fibrose ophobning i højre ventrikel.

Ætiologi:

Mutationer i gener der koder for desmosomproteiner (mekaniske forbindelse mellem kardiomyocytterne).

Autosomal dominant. Stederne med dilatation er kardiomyocytter erstattet med fedt og fibrose.

Symptomer:

Debuterer med:

- Ventrikulære takykardi
- Pludselig død
- Højresidig hjerteinsufficiens
 - o Træthed
 - o Dyspnø
 - o UE ødemer
 - o Halsvenestase

Paraklinik:

- EKG
 - o Patologisk med negative T-takker i mediale prækordiale afledninger
- EKKO
- Biopsi
- MR
- Holtermonitorering

Behandling:

Forebyggelse + behandling af ventrikulære takykardi

- Betablokker
- Amiodaron
- ICD-enhed
- Hjertetransplantation ved diffus involvering af højre ventrikel og svær insufficiens
- familieundersøgelse + genetisk udredning

Uklassificeret kardiomyopati

Non-compaction kardiomyopati



Udviklingsforstyrrelse i myokardiet i fostertilstanden:

- Primitiv: løs, spongios ikke kompakt opbygning

Debiterer i alle aldre, men mest hos børn. Prognosen er dårlig og sygdommen kan føre til hjertetransplantation.

Ætiologi:

Flere genmutationer er identificeret.

Kliniske billede:

- Systolisk dysfunktion
- Hjertheinsufficiens
- Embolier

Takotsubo kardiomyopati (apical ballooning kardiomyopati)/stressudløst CM



Akut nedsat systolisk funktion af LVs apex.

- Stuning af apex og hyperkinesi af de basale segmenter af LV
- Udbuling/baloneret af LV apex

Ætiologi:

Ofte udløst af svære stresstilstande (fx dødsfald i nære familie)

Kliniske billede:

- brystmerter
- dyspnø

Paraklinik:

- EKG
 - ST-elevation i prækordialafledningerne
- KAG
 - Normal koronararterier
 - Normal EF

Prognose:

God prognose, og funktionen genoptages inden for to måneder.

Takykardiinduceret kardiomyopati

Langvarig takykardi med høj ventrikelfrekvens kan føre til et billede der ligner DCM fuldstændigt.

Fuldstændig reversibel tilstand.

Ablationsbehandling kan normalisere LV inden for få måneder.

Diff. Diagnose over for DCM med kompensatorisk sinustakykardi.

Myokarditis

Inflammation af myokardiet forårsaget af:

- Virus → myocytolyse → inflammation → vævsskade → opheling → varierende grader af fibrose (kan i nogle tilfælde fortsætte til en mere kronisk tilstand som ender i DCM. 50% af DCM har haft forudgående virus myokardit)
 - Coxsackievirus
 - HIV
 - Influenza virus
 - EBV
 - Varicella zoster
 - CMV
- Bakterier → sjældne tilfælde
 - (borrheliose)
- Svampe
- Parasitter
- Toksisk påvirkning

Symptomer:

- Brystsmerter
- Hjertereinsufficiens
- Palpitationer
- Synkope
- Pludselig død
- Feber og influenzalignende symptomer før debut af hjertesymptomerne

Paraklinik:

- EKKO → svær nedsat systolisk LV funktion med fortykkelse af væggen grundet inflammation og ødem
- EKG
 - ST elevation eller depression
 - Grenblok
 - T-taksforandringer
 - Q-takker
 - AV-overledningsforstyrrelser
 - Atrieflimren
 - Ventrikeltakykardi (VT)

Forekomst:

- 700/år
- vigtigste årsag til pludselig død hos unge

Diagnose:

- Endelig diagnose:
 - Biopsi → myokardieforandringer (inflammation + myocytolyse)
- Sandsynliggørelse af diagnose:
 - EKKO
 - EKG forandringer
 - Biomarkører

- Antistoffer mod relevante mikroorganismer

Behandling:

Det er livstruende alvorlig sygdom og kræver akut behandling.

- Inotrop stimulation eller
- Mekanisk kredsløbsstøtte
- Hjertetransplantation
- Diuretika og midler mod hjerteinsufficiens
- Ved borreliose → iv. Penicilin

Pludselig død hos sportsfolk:

- ikke-erkendt aortastenose
- ARVC
- Præmature iskæmisk hjertesygdom