



Op zoek naar de naald in de hooiberg van hartspierziektes

Voor één hartafwijking zijn soms honderden oorzaken mogelijk. Ziedaar de complexiteit waar prof. dr. Steven Droogmans en zijn collega's op de dienst Cardiologie dagelijks mee te maken krijgen. In de recent opgerichte Cardiomyopathiekliniek onderzoeken en behandelen ze die aandoeningen van de hartspier die geen duidelijke oorzaak hebben. Een gesprek over het belang en het succes van een multidisciplinaire aanpak.

HOGERE LEVENSV ERWACHTING

Laten we eerst een misverstand uit de wereld helpen. Eén derde van de hartproblemen zijn te wijten aan een hartspierafwijking. Tot twintig jaar geleden gooiden artsen die afwijkingen op één hoop onder de noemer cardiomyopathie.

Sinds begin deze eeuw is er eindelijk een kentering ingezet. "We slagen er meer en meer in om specifieke oorzaken te identificeren en dus ook de verschillende types cardiomyopathie te herkennen", zegt prof. dr. Droogmans. "Dat is belangrijk voor de behandeling nadien. Zo kunnen we meer en meer hartproblemen gedeeltelijk of soms helemaal oplossen, en daardoor ook de levensverwachting van patiënten verhogen."

Eén van de thema's dat vaak op tafel komt in de Cardiomyopathiekliniek is het risico op een plotsse dood. "Eén van de mogelijke symptomen van een – soms ongekende – hartspieraandoening is nu eenmaal overlijden. Zeker als een familielid onverwachts sterft, gaan mensen naar hun huisarts met de vraag of ze nu ook risico lopen op hartfalen. Als de overledene zich nooit heeft laten onderzoeken, is die vraag in principe moeilijk te beantwoorden. Afhankelijk van het type cardiomyopathie binnen een bepaalde familie

en individu, zijn we momenteel meer in staat om dergelijk risico in te schatten. Samen met de patiënt bekijken we dan hoe we dat risico verlagen, bijvoorbeeld door een defibrillator te plaatsen."

SNELLERE TOEGANG TOT BEHANDELINGEN

De Cardiomyopathiekliniek van het UZ Brussel maakt deel uit van de ERN GUARD-Heart, het Europees netwerk voor zeldzame hartziekten. "Onze kliniek is één van de eerste in ons land die zich een Cardiomyopathiekliniek noemt. De Europese aanbevelingen hierrond zijn pas vorig jaar verschenen. Het is dus nog een jong initiatief, maar door deel uit te maken van een internationaal netwerk bundelen we onze expertise en kunnen we regelmatig de moeilijkste cases bespreken met collega's uit het buitenland. Zo komen we tot betere diagnoses én behandelingen", stelt prof. dr. Droogmans.

Die behandelingen zijn er vaak ook sneller dan elders. Zo heeft de Cardiomyopathiekliniek van het UZ Brussel toegang tot behandelingen die nog niet op de markt zijn, maar wel al officieel goedkeuring kregen. "Het is daarom belangrijk om aan die netwerkvorming te doen om continu nieuwe ziektebeelden te herkennen en correcter te

behandelen. Verschillende hartspieraandoeningen komen ook minder dan één op 2.500 keer voor. Dan mag je toch spreken van een zeldzame aandoening."

AI ALS COLLEGA

Het lijkt dus soms zoeken naar een naald in een hooiberg. Daarom gelooft prof. dr. Droogmans ook dat AI op termijn zal helpen. Eerst en vooral bij de beeldvorming. "De hartspier is het enige orgaan dat beweegt. Er bestaan vandaag al AI-modellen in de radiologie die puur op basis van de beweging van het hart een vrij nauwkeurige oorzaak kunnen suggereren. Zo'n tool zal ons in de toekomst vermoedelijk ook beter kunnen helpen om bepaalde pistes zeker te onderzoeken. Over enkele jaren zie ik AI ook in staat om op basis van bepaalde klachten, de medische voorgeschiedenis en laboanalyses van een patiënt de meest waarschijnlijke oorzaak te suggereren."

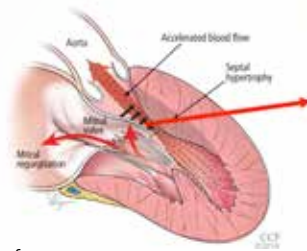
ERFELIJKHEID

Bij het al dan niet ontwikkelen van een cardiomyopathie spelen er verschillende factoren mee. Er is vaak een erfelijke factor of voorbeschikking en er is ook een omgevingsfactor. "Met dat laatste bedoel ik dat een vrouw bijvoorbeeld drager kan zijn van een hartspieraandoening die pas tot symptomen leidt als ze zwanger is. Ook bij een identieke tweeling zie je verschillen. Bij de ene manifesteert de aandoening zich wel, bij de andere niet. De reden hiervoor is nog niet duidelijk."

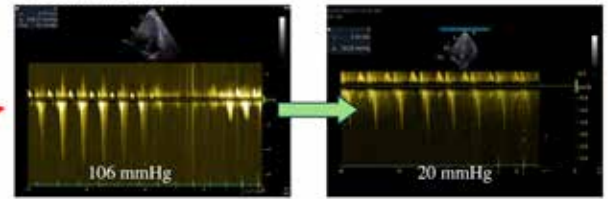
Eén van de belangrijkste voordelen van een Cardiomyopathiekliniek in een universitair ziekenhuis is de aanwezigheid van een dienst Medische Genetica. "Als een patiënt de diagnose cardiomyopathie krijgt, dan gaan we ook familieleden onderzoeken als ze dat wensen. Ook zij kunnen dan in een opvolgingstraject stappen als ze drager zijn van het oorzakelijke gen. Op deze manier kunnen we vroegtijdiger in het ziektebeeld ingrijpen, wat de prognose aanzienlijk kan verbeteren met op termijn minder kans op hartfalen."

OPEN GEEST

Naast de genetica spelen ook andere actoren in de zorgketen een belangrijke rol in het opsporen van cardiomyopathie. Zo maken ook pathologen, radiologen, nuclearisten, klinisch biologen, internisten, pediaters en microbiologen deel uit van de multidisciplinaire aanpak van de Cardiomyopathiekliniek. "Patiënten kunnen al jaren klachten hebben, zonder dat we daarvoor een verklaring hebben. Door verschillende



Voorbeeld van een casus



Mavacamten 5 mg
8 weken

specialiteiten bij een dossier te betrekken, vallen de puzzelstukjes soms snel in mekaar. Ik herinner me een patiënt met een hartspier die slecht samentrok. Na onderzoek bleek er een probleem met het groeihormoon. Een tumor in de hypofyse zorgde dat de patiënt ongecontroleerd groeihormoon aanmaakte. De neurochirurg heeft die tumor dan verwijderd en een jaar later was de hartspier hersteld."

Samenwerken en elke casus met een open geest bekijken is daarom belangrijk voor de Cardiomyopathiekliniek. "We sturen soms patiënten naar de pediatrie cardiologie, omdat ze pas laat symptomen ontwikkelen en bijvoorbeeld een enzymbehandeling moeten krijgen die enkel door erkende arts of artsen binnen een conventie metabole ziekte kan worden voorgeschreven. De volwassenen zitten dan tussen de kinderen. Die open blik is dus wel belangrijk. Een oorzaak kan zoals gezegd genetisch zijn, maar evengoed is het iets anders, zoals voeding, infecties, hormonen of auto-immuunziekten. Elk ziektebeeld kan in feite honderden oorzaken hebben. Door de laatste jaren nauwer samen te werken en elke casus multidisciplinair te benaderen, halen we goede resultaten. Ook huisartsen beginnen dat te merken."

MAATSCHAPPELIJK BELANG

Tot slot geeft prof. dr. Droogmans mee dat het belangrijk is dat de huisarts of collega-cardiologen de eerste triage van de patiënten doen. Pas dan komt volgens hem de kracht van de Cardiomyopathiekliniek tot uiting. "Als we ons kunnen focussen op de zeldzame gevallen, kunnen we ziektebeelden sneller herkennen en voorkomen of afremmen. Op lange termijn heeft dat ook maatschappelijk een groot voordeel: mensen zijn minder ziek, werken langer en dragen meer bij aan de samenleving."

Voorbeeld van een hypertrofische obstructieve Cardiomyopathie. Via de Cardiomyopathiekliniek kreeg deze patiënt mavacamten die de cardiale hypercontractiliteit deed afnemen. Op de rechtste figuur ziet u het resultaat na 8 weken: de obstructie is sterk afgenomen waardoor er geen chirurgische ingreep meer nodig is.



PROF. DR. STEVEN DROOGMANS

> Cardioloog

CONTACT

steven.droogmans@uzbrussel.be

Bel rechtstreeks met een arts van de Cardiomyopathiekliniek op 02 477 60 10. Er zijn ook wekelijkse raadplegingen.