

# Patientendag Cardiomyopathie

26 november 2022

Hartspierziekten bij kinderen

Michiel Dalinghaus  
kindercardioloog

Hartfalen & Harttransplantatie programma voor kinderen  
KinderThoraxcentrum, Kinder IC, Thoraxcentrum  
Erasmus MC – Rotterdam

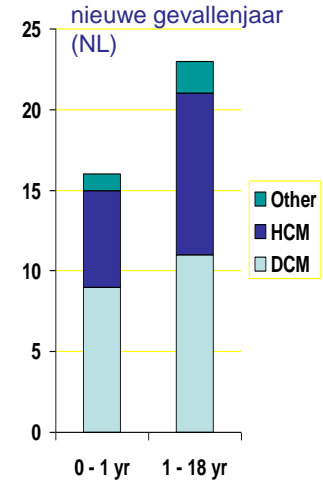
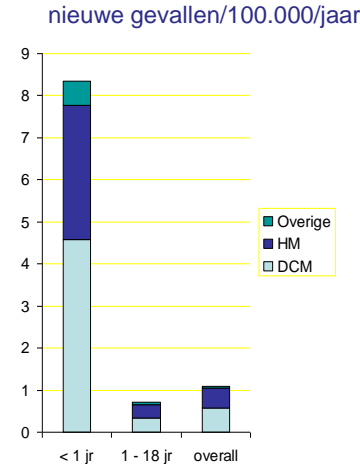


## Wat ga ik u vertellen?

- Hartspierziekte op de kinderleeftijd is zeldzaam
- Meest voorkomend zijn:
  - gedilateerde cardiomyopathie (DCM) –  $\frac{1}{2}$  tot  $\frac{2}{3}$ 
    - Pompfunctie van het hart verminderd en de hartkamers zijn vergroot
  - hypertrofische cardiomyopathie –  $\frac{1}{3}$  tot  $\frac{1}{2}$ 
    - hartspier verdikt, het volume van de hartkamers normaal of verminderd
- DCM heeft een slechte prognose, de belangrijkste reden voor harttransplantatie bij kinderen
- HCM bij baby's heeft een slechte prognose, bij presentatie bij oudere kinderen is de prognose relatief gunstig
- Behandeling is ondersteunend, lost het onderliggend probleem niet op

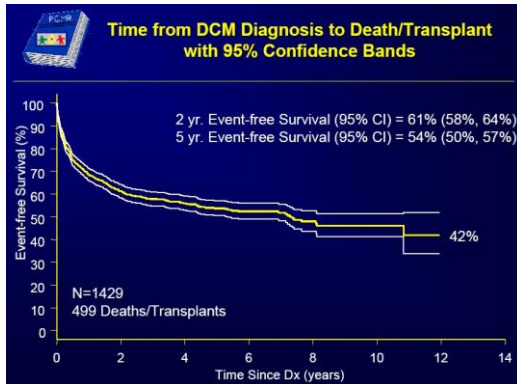
## Hoe vaak komen hartspierziekten voor?

- volwassenen - vaak
  - ~ 240.000 met hartfalen (2/3 > 75 jaar)
  - ~ 30.000 met HCM
- Kinderen – zeldzaam
  - Zie plaatje rechts
  - Presentatie relatief vaak op babyleeftijd
  - Belangrijkste vormen gedilateerd (DCM) en hypertrofisch (HCM)
  - Aangeboren hartafwijkingen bij baby's komen 100x zo vaak voor



# Hoe is de uitkomst voor kinderen met hartspierziekten?

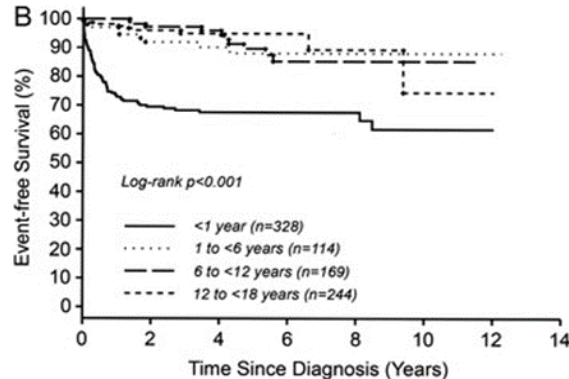
## DCM



- Risicofactoren bij presentatie:
- > 6 jaar
- Oorzaak onbekend (> 50%)
- Opname op de IC

JAMA 2006;296:1867-1876

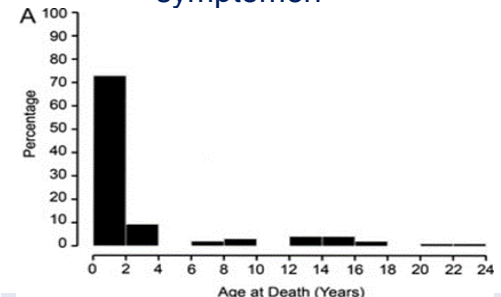
## HCM



- Risicofactoren bij presentatie:
- Babyleeftijd (plaatje rechts)
- Stofwisselingsziekte
- Syndromale afwijking

## Oorzaken HCM & presentatie

- Stofwisselingsziekten (Pompe)
  - babyleeftijd
- Syndromen (Noonan)
  - babyleeftijd
- Neuromusculair (Friedreich)
  - oudere leeftijd
- Familiair/genetisch
  - vaak screening/soms symptomen



# Hoe presenteren kinderen met hartspierziekten zich?

## DCM

- **Baby's**
  - Voedingsproblemen/groei/snel moe
  - Snelle ademhaling
  - Zweten
  - Grote lever
- **Oudere kinderen**
  - Geen
  - Moe, geen energie
  - Verminderd inspanningsvermogen
  - (Prikkel)hoest, kortademigheid
  - Verminderde eetlust, snel “vol”
  - Buikpijn

## HCM

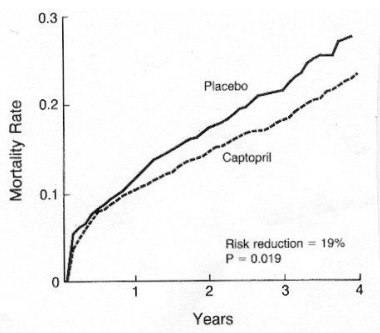
- **Baby's**
  - Vergelijkbaar met presentatie voor DCM
- **Oudere kinderen**
  - Bij screening (familiaal/genetisch)
  - Ritmestoornissen, ook kwaadaardige ritmestoornissen
  - Geruis, bij vernauwing uitgang linker kamer
  - Bij toeval: afwijkend hartfilmpje of borstfoto
  - Soms inspanningsgebonden klachten (kortademigheid of druk op de borst)

# Medicamenteuze behandeling?

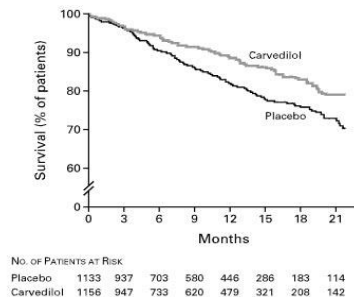
## DCM

- Gebaseerd op de uitkomsten van studies bij volwassenen
- Effectiviteit bij kinderen niet aangetoond ... maar iedereen geeft het
- Nieuwe medicijnen, maar nog weinig/geen ervaring bij kinderen
- Eventueel harttransplantatie

*ACEI gunstig*



*$\beta$ -blockers gunstig*



## HCM

- Behandeling voor onderliggende ziekte (bij kinderen)
  - Stofwisselingsziekten
  - Syndromale afwijkingen (Noonan)
- Bij ritmestoornissen eventueel medicatie of ICD
- Bij stuwung verschijnselen evt plasmiddelen
- Bij obstructie middelen om de knijpkracht van het hart te verminderen en zo te obstructie te verminderen; eventueel operatie
- Eventueel transplantatie, maar veel minder vaak nodig dan bij DCM

- Hartspierziekten op kinderleeftijd zijn (heel) zeldzaam
- De twee meest voorkomende zijn
  - DCM, verminderde pompkracht van het hart, hart vergroot
  - HCM, hartspier verdikt, geen symptomen, ritmestoornissen, vernauwing uitgang linker kamer, vullingsproblemen
- Gemiddeld is de uitkomst van DCM slechter dan van HCM, bij DCM relatief vaak transplantatie nodig
- De uitkomst van HCM op baby leeftijd is ongunstig, vooral bij syndromale afwijkingen en stofwisselingsziekten
- Behandeling in alle gevallen ondersteunend gericht op bestrijden klachten en/of verminderen van risico van progressie van de ziekte of ernstige ritmestoornissen