
Cardiale sarcoïdose

Een kardinale diagnose

S.M. Collard, J.C. Grutters, J.F. Verzijlbergen, M.J.M. Cramer, C.A. Seldenrijk, P.C. de Bruin, B.J.W.M. Rensing, J.M.M. van den Bosch

Ondanks het feit dat sarcoïdose in het algemeen een goede prognose heeft en meestal te behandelen is, kan de ziekte een fatale afloop hebben indien er sprake is van lokalisatie in het hart. Goede diagnostiek begint bij een adequate anamnese en het maken van een ECG bij iedere sarcoïdosepatiënt. Daarnaast is een X-thorax aan te bevelen bij jongvolwassenen (met name in de leeftijdsgroep tussen 20 en 40 jaar) met onbegrepen palpitationsklachten. Cardiale sarcoïdose is echter een moeilijk te stellen diagnose en vereist daarom de expertise van verschillende specialisten. Alhoewel MRI en FDG-PET van het hart recent geïntroduceerd zijn als veelbelovende onderzoeken voor het diagnosticeren van cardiale betrokkenheid van sarcoïdose zal momenteel een multidisciplinaire benadering mogelijk de beste manier zijn om betrouwbaar de diagnose te kunnen stellen.

Mw. S.M. Collard, assistent-geneeskundige, hr. dr. J.C. Grutters, longarts,
Dr. J.M.M. van den Bosch, longarts, afdeling Longziekten, Hart Long Centrum Utrecht,
St. Antonius Ziekenhuis, Nieuwegein.
Dr. B.J.W.M. Rensing, cardioloog, afdeling Cardiologie, Hart Long Centrum Utrecht,
St. Antonius Ziekenhuis, Nieuwegein.
Dr. M.J.M. Cramer, cardioloog, afdeling Cardiologie, Hart Long Centrum Utrecht, Universitair
Medisch Centrum Utrecht.
Dr. J.F. Verzijlbergen, nucleair geneeskundige en internist, afdeling Nucleaire Geneeskunde,
St. Antonius Ziekenhuis, Nieuwegein.
Dr. C.A. Seldenrijk, patholoog-anatoom, hr. dr. P.C. de Bruin, patholoog-anatoom,
afdeling Pathologie, St. Antonius Ziekenhuis, Nieuwegein.

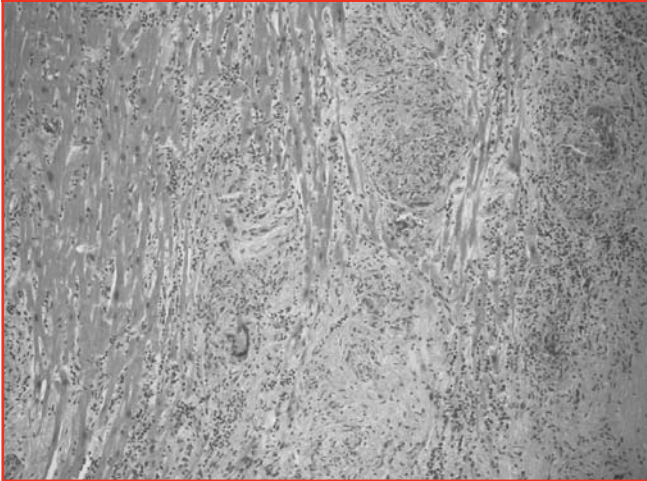
Sarcoïdose is een niet-verkazende granulomateuze ziekte van onbekende origine. De incidentie wordt geschat op 10-40 gevallen per 100.000 Nederlanders. De ziekte komt meestal voor in de longen en intrathoracale lymfeklieren, maar kan zich ook manifesteren in andere organen zoals de ogen, de huid, de gewrichten, het centrale zenuwstelsel, de abdominale organen en het hart. De kliniek van sarcoïdose kan zeer verschillend zijn. Klachten kunnen geheel afwezig zijn, maar de patiënt kan zich ook presenteren met algehele malaise, koorts en gewichtsverlies of met hartkloppingen. Naar aanleiding van een drietal ziektegeschiedenissen willen wij u laten zien dat deze laatstgenoemde klacht een fatale afloop kan hebben als het gaat om sarcoïdose.

Ziektegeschiedenissen

Patiënt A, een 27-jarige man, werd in maart 2000 in een ziekenhuis elders gediagnosticeerd met actieve pulmonale sarcoïdose. Het longfunctieonderzoek was binnen normale grenzen en galliumscintigrafie liet behoudens pathologische opname in beide longhili geen activiteit elders in het lichaam zien. In verband met palpitationsklachten werd patiënt door een cardioloog gezien. Deze vond met behulp van een electrocardiogram (ECG) en een 24-uurs holter-ECG behoudens een sinustachycardie geen afwijkingen. Op verzoek van de patiënt werd nog een hyperventilatieprovocatie gedaan, die positief bleek. Er werd geen aanleiding meer gezien tot verdere diagnostiek. Ten aanzien van de sarcoïdose werd een expectatief beleid gevoerd en voor de hyperventilatie werd patiënt doorverwezen voor ademhalingsoefeningen. In maart 2001 waren alle klachten verdwenen en liet de X-thorax geen afwijkingen meer zien. Enkele jaren later werd patiënt op de afdeling Spoedeisende Hulp gereanimeerd binnengebracht. Vlak tevoren was hij thuis gecolabereerd bij het naar bed gaan. Hij zou de laatste tijd geen klachten hebben gehad en was niet ziek geweest. Hij gebruikte geen medicijnen of stimulerende middelen. Bij aankomst van de ambu-

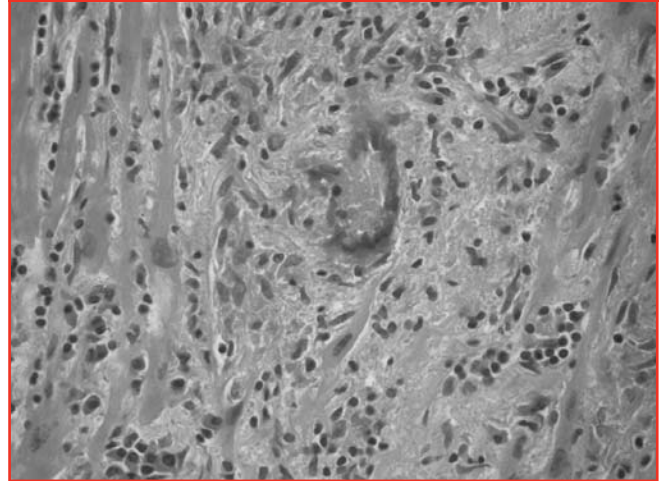
Figuur 1.

Myocard van patiënt A met uitgebreide epitheloïdcellige granulomateuze ontsteking met meerkernige reuscellen.



Figuur 2.

Vergroting van figuur 1. Een meerkernige reuscel in myocard met epitheloïdcellige granulomateuze ontsteking.



lance thuis bleek sprake van ventrikelfibrilleren. Na een uur met talloze niet-succesvolle pogingen om een hartritme met output te verkrijgen werd de reanimatie gestaakt en overleed patiënt. Bij obductie werd een hypertrofisch en gedilateerd hart gezien. In het myocard bevonden zich multiële littekens en ontstekingsgebieden, met name in het septum en de vrije wand van de rechterventrikel. Bij microscopisch onderzoek werd een deels wat langer bestaande fibroserende, deels een nog actieve granulomateuze ontsteking gevonden, passend bij sarcoïdose (figuur 1 en 2). In longen, pleura, mediastinum en milt werd eveneens het beeld van een actieve sarcoïdose gevonden.

Patiënt B, een 35-jarige man, werd thuis onverwacht dood aangetroffen. Behoudens een appendectomie in de voorgeschiedenis leek hij altijd goed gezond te zijn geweest. Patiënt had jaren in tropische gebieden gewerkt zoals Bhutan, India en Malawi, maar was daar nooit ziek geweest. De maanden voorafgaand aan zijn overlijden zou hij geen klachten hebben gehad. In de nacht van zijn overlijden gaf hij een schreeuw waarna hij niet meer aanspreekbaar was. Reanimatiepogingen door ambulancepersoneel kon het overlijden van patiënt niet voorkomen. Bij obductie werd een uitgebreide granulomateuze ontsteking met een wisselende mate van fibrose gezien in milt, longen, lever, cervicale lymfeklieren, mediastinale lymfeklieren en in het myocard ter plaatse van de achterwand van de linkerventrikel. Bij aanvullend onderzoek werd geen dubbelbrekend materiaal aangetroffen. Uitgebreide histologische kleuringen en kweken lieten geen aanwijzingen zien voor de aanwezigheid van micro-organismen (o.a. schimmels en mycobacteriën). Ook polymerase chain reaction (PCR)-onderzoek op mycobacteriën bleek negatief. Hoogstwaarschijnlijk hebben de laesies in het hart geleid tot een dodelijke ritme- of geleidingsstoornis.

Patiënt C, een 29-jarige vrouw, presenteerde zich op de polikliniek Cardiologie in verband met hartkloppingen. Haar voor-

geschiedenis vermeldde een appendectomie, hyperthyreoïdie en sinds kort hypertensie waarvoor zij werd behandeld met atenolol. Na recent een griep te hebben doorgemaakt waren er klachten ontstaan van hartkloppingen en een bonzend gevoel in de keel. Tevens was zij af en toe duizelig waarbij geen sprake was van collaps. De tractus anamnese leverde geen bijzonderheden op. Bij lichamelijk onderzoek werden behoudens adipositas (100 kg bij een lengte van 1,65 m) en een tensie van 190/130 mmHg geen afwijkingen gevonden. Het ECG toonde een sinusritme met normale as, PQ-tijd en QRS-duur. Wel waren er aanwijzingen voor linkerventrikelhypertrofie met diffuse repolarisatiestoornissen in de vorm van bifasische en negatieve T-golven in de precordiale en laterale afleidingen. Het laboratoriumonderzoek, inclusief schildklierfunctie, was niet afwijkend. Gezien de combinatie van duizeligheid en hypertensie werd gedacht aan secundaire maligne hypertensie. In overleg met de internist werd daarom aanvullend onderzoek afgesproken. Een X-thorax werd niet direct vervaardigd.

Helaas overleed mevrouw thuis daags na haar bezoek aan de polikliniek. Bij obductie werd een granulomateuze ontsteking gevonden passend bij sarcoïdose in de mediastinale, peribronchiale en para-aortale lymfeklieren, de pleura, de longen, de lever en de milt. De linkerventrikel van het hart was hypertrofisch. In het septum ter plaatse van de overgang van atria naar ventrikels werd uitgebreide granuloomvorming aangetroffen. Waarschijnlijk is patiënte overleden aan een ritme- of geleidingsstoornis.

Cardiale sarcoïdose

Incidentie

Naar schatting komt cardiale sarcoïdose voor bij 5% van alle patiënten met sarcoïdose. Bij postmortem onderzoek in de Verenigde Staten en Japan zijn hogere percentages beschreven, respectievelijk 20-30% en 58%.^{1,2} Waarom bij bepaalde patiën-

Tabel 1.
Klinische manifestaties van cardiale sarcoïdose in relatie tot de histologie.

Klinische manifestaties	Histologische afwijkingen
'Asymptomatische granulomen'	Incidentele kleine granulomen in het myocard
Geleidingsstoornissen (bijv. bundeltakblok, compleet hartblok)	Granulomen in het geleidingssysteem (AV-knoop, bundel van His)
Tachyaritmieën (met name ventriculaire)	Mononucleair celfiltraat/granulomen in ventriculaire wand en geleidingssysteem
Atriale aritmieën	Dysfunctie rechterventrikel, met name secundair, bijv. bij uitgebreide pulmonale parenchymateuze afwijkingen
Mitralisklepinsufficiëntie	Granulomen in papillairespier
Hartfalen	Zeer uitgebreide granulomen met fibrose door gehele myocard
Ventriculaire aneurysma	Fibrose in vrije wand myocard, secundair aan granulomen
Pericardeffusie, fibrose	Granulomen in pericard, secundair pericardvocht/fibrose

ten met sarcoïdose lokalisaties in het hart voorkomen en bij andere niet is onbekend. Recent zijn aanwijzingen gevonden voor genetische factoren die hierbij een rol zouden kunnen spelen. In een Japanse studie werd een significant hogere frequentie gevonden van het humaan leukocytenantigeen (HLA)-allel DQB1*0601 bij sarcoïdosepatiënten met cardiale lokalisatie.³

Kliniek

Waarschijnlijk zijn incidentele kleine asymptomatische granulomen in het myocard de frequentst voorkomende manifestatie van cardiale sarcoïdose. Daarnaast zijn er diverse klinische manifestaties van cardiale sarcoïdose waarvan de verschijnselen worden bepaald door de lokalisatie en de uitgebreidheid van de histologische afwijkingen in het hart (tabel 1). In principe kan elk deel van het hart door sarcoïdose worden aangedaan en cardiale betrokkenheid kan zich op elk moment gedurende het beloop van de sarcoïdose manifesteren.

De meest voorkomende klinische manifestatie is een atrioventriculaire (AV-)geleidingsstoornis door granuloomvorming ter plaatse van de AV-knoop of de bundel van His. Een eerstegraads AV-blok is vaak asymptomatisch, maar indien dit zich ontwikkelt tot een derdegraads AV-blok kan moeheid en syncope ontstaan.⁴ Ventriculaire ritmestoornissen en extrasystolen vormen de tweede meest voorkomende manifestatie van cardiale sarcoïdose ten gevolge van granuloomvorming in het myocard van de ventrikel. Vaak geeft dit klachten zoals palpitations, duizeligheid en/of syncope.

Ten derde komen intraventriculaire geleidingsstoornissen voor, meestal ten gevolge van aanwezigheid van sarcoïdose in het ventriculaire septum. Een linker- of rechterbundeltakblok is meestal symptoombloos.

Geleidingsstoornissen en ventriculaire tachycardieën dragen voor 30 tot 65% bij aan plotselinge hartdood bij patiënten met cardiale sarcoïdose.^{5,6} In bijna de helft van deze gevallen is plotselinge hartdood de eerste uiting van cardiale sarcoïdose.

In enkele gevallen kan linkszijdig hartfalen ontstaan ten gevolge van uitgebreide infiltratie van granulomen in het myocard. Er treedt dan verlies op van gezond myocardweefsel, leidend tot een gedilateerde cardiomyopathie.^{2,5,7,8} Wanneer granulomateuze ontsteking van het myocard leidt tot vorming van belangrijke hoeveelheden fibrose in het myocard, kan een restrictieve cardio-

myopathie ontstaan.⁹ Rechtszijdig hartfalen is zelden een uiting van een cardiale lokalisatie, maar ontstaat meestal secundair aan uitgebreide longfibrose (cor pulmonale). De prognose van hartfalen ten gevolge van sarcoïdose is ongunstig met mortaliteitspercentages tussen 25 en 75%.^{6,10,11}

Mitralisklepinsufficiëntie kan het gevolg zijn van granuloomvorming in een papillairespier. Deze lokalisatie is frequent in post-mortem studies beschreven. De mitralisklepinsufficiëntie kan na medicamenteuze behandeling verdwijnen, maar soms is klepvervanging noodzakelijk. Zelden wordt primaire aantasting van een hartklep door granulomateuze ontstekingsactiviteit gezien.⁵ Andere presentaties van cardiale sarcoïdose, zoals supraventriculaire aritmieën, pericardeffusie, angineuze pijn, cardiomegalie met aneurysmavorming van ventrikels, zijn relatief zeldzaam. In een enkel geval kan granuloomvorming in het myocard een (doorgemaakt) myocardinfarct simuleren.¹²

Diagnose

Cardiale sarcoïdose is moeilijk te diagnosticeren en er zijn momenteel geen onderzoeken die cardiale lokalisatie kunnen uitsluiten. Het combineren van verschillende onderzoeken is waarschijnlijk de beste manier voor het stellen van de diagnose. Deze onderzoeken worden hierna besproken.

- **Elektrocardiografie (ECG):** Volgens internationale consensus wordt bij elke nieuwe patiënt met sarcoïdose een ECG aanbevolen.¹³ De meest voorkomende ECG-veranderingen zijn niet-specifieke repolarisatiestoornissen, Q-golven, extrasystolen, tachyaritmieën en geleidingsstoornissen.^{2,5,14,15} ECG-afwijkingen kunnen voorkomen zonder dat er sprake is van een klinische verdenking op cardiale betrokkenheid. In dat geval is het raadzaam regelmatig een ECG te herhalen.
- **24-uurs holterregistratie:** 24-uurs holterregistratie is aangewezen bij verdenking op ventriculaire tachycardieën, wisselende atrioventriculaire bloks of ventriculaire extrasystolen.
- **Cardio beeper:** Met dit apparaat kan de patiënt eenvoudig thuis gedurende een korte periode een eenkanaals elektrocardiogram opnemen. De geregistreerde ECG's worden vervolgens naar het ziekenhuis verzonden en geanalyseerd. Deze vorm van monitoring wordt toegepast als de klachten zich sporadisch voordoen en de patiënt in staat is om tijdens de klachten een ECG-opname te maken.

Tabel 2.

Richtlijnen voor de diagnose cardiale sarcoïdose van het Japanse ministerie van Volksgezondheid en Welzijn.

Histologische diagnosegroep

De diagnose cardiale sarcoïdose mag worden gesteld als in een peroperatief of percutaan verkregen myocardiopsie niet-verkazende granulomen worden aangetroffen.

Klinische diagnosegroep

In patiënten met histologisch bewezen extracardiale sarcoïdose mag de diagnose cardiale sarcoïdose worden gesteld wanneer voldaan is aan item (a) en één of meer van de volgende items (b)-(e) aanwezig zijn:

- (a) compleet rechterbundeltakblok, linkerastdraaiing, atrioventriculair blok, ventriculaire tachycardie, premature ventriculaire extrasystole (>2 in classificatie volgens Lown), of abnormale Q- of ST-T-veranderingen op ECG of holterregistratie
- (b) abnormale wandbeweging, regionale wandverdunding of verdikking of linkerventrikeldilatatie op echocardiogram
- (c) perfusiedefect op thallium-201-scintigram of abnormale opname op gallium-67-scintigram
- (d) abnormale intracardiale druk, lage cardiac output, of abnormale wandbeweging of verminderde ejectionfracctie van de linkerventrikel
- (e) specifieke interstitiële fibrose of mononucleair celfiltraat in endomyocardiopsie

- **Implanteerbare lusrecorder:** Dit apparaat wordt onder de huid ingebracht en kan gedurende een lange periode het hartritme monitoren en opslaan in het geheugen. Deze vorm van monitoring is geschikt als de klachten zich slechts sporadisch voordoen en gepaard gaan met syncope.
 - **Echocardiografie:** Echocardiografisch onderzoek kan de volgende afwijkingen laten zien: hypo- of dyskinesie van de linkerventrikel, mitralis- of tricuspidalis vitia, calcificatie van de mitraliskleppannulus, pericardvocht, verdikt intraventriculair septum met verhoogde echogeniciteit, aneurysma cordis en diastolische of systolische dysfunctie van de ventrikel.¹⁶ Echocardiografisch onderzoek identificeert echter geen microscopische granulomen waardoor cardiale sarcoïdose niet met zekerheid aangetoond of uitgesloten kan worden, behoudens in die gevallen dat er 'tumorachtige' lokalisaties van sarcoïdose bestaan.
 - **Elektrofysiologisch onderzoek:** Dit onderzoek kan worden uitgevoerd bij patiënten met bewezen cardiale sarcoïdose om het risico van ernstige ritme- of geleidingsstoornissen in te schatten en dient te geschieden bij patiënten met sarcoïdose die zich presenteren met syncope of die succesvol geresusciteerd zijn.
 - **Magnetische resonantie imaging (MRI):** MRI kan fibrotische afwijkingen in verschillende lagen van het myocard aantonen. Fibrotische gebieden en gelokaliseerde ontstekingshaarden houden paramagnetische contrastmiddelen (gadolinium) langer vast dan omliggend gezond myocardweefsel. Met speciale MRI-opnametechnieken kan 15-20 minuten na contrastinjectie een sterk signaalintensiteitsverschil tussen aangedane en gezonde gebieden bewerkstelligd worden. Men spreekt dan van 'delayed enhancement' beeldvorming.¹⁸ Recent onderzoek naar de diagnostische waarde van MRI in een kleine patiëntenpopulatie met cardiale sarcoïdose vond een sensitiviteit van 100% en een specificiteit van 78%.¹⁷ MRI lijkt dus een nuttig, non-invasief onderzoek voor het stellen van de diagnose en de follow-up van macroscopische cardiale sarcoïdose.^{17,19,20} De resolutie van MRI lijkt tevens hoog genoeg voor het detecteren van kleine laesies, maar de klinische relevantie hiervan is nog niet bekend.¹⁷
 - **Nucleair geneeskundig onderzoek:** Nucleair geneeskundig onderzoek van actieve sarcoïdose bestaat op de eerste plaats uit een gallium-67 (Ga-67)-scan. Dit onderzoek kan granulomateuze ontstekingsactiviteit in het lichaam afbeelden. Over de diagnostische betrouwbaarheid voor het aantonen van cardiale sarcoïdose zijn echter geen goed opgezette studies bekend. De myocard single photon emission computed tomography (SPECT)-opnamen met Ga-67 zijn meestal niet erg duidelijk en het is moeilijk om activiteit in de hartspier te onderscheiden van de opname van de tracer in de longen.^{21,22} In verschillende Japanse onderzoeken wordt aangegeven dat bij 81-92% van de patiënten perfusiedefecten worden gevonden op de myocard SPECT-opnamen met thallium-201 (Tl-201). Deze laesies zouden in omvang afnemen of zelfs verdwijnen tijdens inspanning, in tegenstelling tot perfusiedefecten door coronairinsufficiëntie.^{23,24} Het combineren van Ga-67 en Tl-201 kan dus zinvol zijn bij onbegrepen cardiale klachten bij een patiënt met sarcoïdose als er ook risicofactoren voor coronairlijden aanwezig zijn.^{25,26} De laatste jaren zijn er berichten over het aantonen van granulomen in het hart met behulp van fluor-18-deoxyglucose (FDG)-positron emission tomography (PET)-scintigrafie. Dit onderzoek is gebaseerd op een verhoogd glucosemetabolisme in weefsels met actieve inflammatie.^{27,28} Doordat de hartspier voor ruim 30% van de energiestofwisseling afhankelijk is van glucose is de natuurlijke FDG-opname te hoog om goed onderscheid te kunnen maken van inflammatoire laesies. Tot slot kan melding worden gemaakt van I-123-meta-iodobenzyl-guanidine (MIBG)-scintigrafie voor diagnostiek naar cardiale sarcoïdose. Dit onderzoek zou met name behulpzaam kunnen zijn bij het aantonen van autonome dysfunctie van het hart, een zeldzame manifestatie van sarcoïdose, mogelijk samenhangend met niet-granulomateuze ontstekingsactiviteit rondom zenuwvezels.
- Verskillende onderzoeken kunnen de verdenking ondersteunen, maar alleen een myocardiopsie is definitief. Een negatieve uitslag sluit echter cardiale sarcoïdose allerminst uit omdat de granulomateuze ontstekingshaarden veelal verspreid zijn over

het myocard waardoor het weefsel dat tijdens biopsie wordt verkregen geen afwijkingen hoeft te bevatten (sampling error). Richtlijnen voor het stellen van de diagnose zijn alleen beschikbaar vanuit Japan. Een samenvatting hiervan is weergegeven in tabel 2.²⁹ Met name de richtlijnen betreffende de 'klinische diagnosegroep', dat wil zeggen zonder histologische bewijsvoering, komen in de praktijk van pas. Vroege diagnostiek bij de verdenking op cardiale sarcoidose is essentieel omdat snelle behandeling is geassocieerd met een sterke verbetering van de prognose.³⁰ In de volgende gevallen moet er aan cardiale sarcoidose worden gedacht:

- klachten van hartkloppingen, duizelingen of syncope en onbegrepen thoracale klachten bij een patiënt die bekend is met sarcoidose;
- onverklaarde ECG-afwijkingen bij een patiënt die bekend is met sarcoidose;
- cardiale klachten en/of onbegrepen ECG-afwijkingen bij patiënten jonger dan 40 jaar die niet bekend zijn met sarcoidose.

Omdat cardiale sarcoidose niet eenvoudig is vast te stellen, hebben wij gekozen voor een multidisciplinaire aanpak. Hierbij komen longartsen, cardiologen en nucleair geneeskundigen regelmatig samen om onderzoeken van verdachte patiënten te evalueren en de diagnose en behandeling te bespreken.

In het belang van een kostenefficiënte gezondheidszorg en uit zorgkwaliteitsoogpunt verdient het aanbeveling om de diagnostiek en behandeling van patiënten met cardiale sarcoidose te concentreren in enkele centra met een gespecialiseerd multidisciplinair team. Tevens kan deze opzet een goede basis vormen voor wetenschappelijk onderzoek en de ontwikkeling van nieuwe behandelingsmogelijkheden voor deze aandoening.³¹

Therapie

Behandeling van cardiale sarcoidose bestaat met name uit prednison in hoge dosering (60 mg/dag) gedurende minstens een jaar. Om de dosis te kunnen verlagen zou hydroxychloroquine, azathioprine, methotrexaat of cyclofosfamide toegevoegd kunnen worden. Daarnaast is medicamenteuze therapie gericht tegen de ritmestoornissen zinvol. Bij therapieresistente ventriculaire ritmestoornissen kan een ICD (implantable cardioverter defibrillator) geïmplanteerd worden. Een pacemakerimplantatie is geïndiceerd bij een intermitterend of persisterend AV-blok. Als ultimum refugium kan harttransplantatie worden overwogen bij jonge patiënten. Het gevaar bestaat echter dat de systeemziekte sarcoidose zich in het donorhart opnieuw kan ontwikkelen.

Follow-up

Bij elke patiënt bij wie cardiale sarcoidose werd vermoed, maar deze in eerste instantie niet bewezen kon worden, dient regelmatige controle plaats te vinden (in ons centrum is dit in het eerste jaar elke drie maanden). Tijdens iedere controle moet specifiek gevraagd worden naar cardiale klachten en dient een ECG te worden gemaakt. Bij bewezen cardiale sarcoidose zullen, na

het instellen van ontstekingsremmende therapie, algemene parameters voor ontstekingsactiviteit (zoals angiotensineconverteerd enzym (ACE), sIL-2R en BAL-lymfocytose) moeten worden vervolgd om een indruk te krijgen van de evolutie van de ziekte. Daarnaast zal met name het onderzoek waarmee de diagnose cardiale sarcoidose werd gesteld, bijvoorbeeld de MRI, na 3-6 maanden moeten worden herhaald om een indruk te krijgen van de evolutie van afwijkingen in het hart.

Prognose

In het algemeen heeft sarcoidose een goede prognose met lage sterftecijfers. De prognose van cardiale sarcoidose is niet goed bekend en de overleving kan variëren tussen 1 en meer dan 20 jaar. Asymptomatische patiënten lijken een betere prognose te hebben dan symptomatische patiënten.³² De vijfjaarsoverleving wordt geschat op 41% en is afhankelijk van de uitgebreidheid en lokalisatie van de sarcoidose.⁵ Patiënten overlijden aan complicaties van geleidingsstoornissen, tachyarritmieën en progressief hartfalen.

Dankwoord

De auteurs bedanken de heer R.P. Wegener, patholoog-anatoom in Ziekenhuis Gooi-Noord, voor het inzage geven van de bevindingen bij histologisch onderzoek. ■

Literatuur

- 1 Silverman KJ, Hutchins GM, Bulkley BH. Cardiac sarcoid: a clinicopathologic study of 84 unselected patients with systemic sarcoidosis. *Circulation*. 1978;58:1204-11.
- 2 Matsui Y, Iwai K, Tachibana T, et al. Clinicopathological study of fatal myocardial sarcoidosis. *Ann N Y Acad Sci*. 1976;278:455-69.
- 3 Naruse TK, Matsuzawa Y, Ota M, et al. HLA-DQB1*0601 is primarily associated with the susceptibility to cardiac sarcoidosis. *Tissue Antigens*. 2000;56:52-7.
- 4 Yoshida Y, Morimoto S, Hiramitsu S, et al. Incidence of cardiac sarcoidosis in Japanese patients with high-degree atrioventricular block. *Am Heart J*. 1997;134:382-6.
- 5 Roberts WC, McAllister HA Jr, Ferrans VJ. Sarcoidosis of the heart. A clinicopathologic study of 35 necropsy patients (group 1) and review of 78 previously described necropsy patients (group 11). *Am J Med*. 1977;63:86-108.
- 6 Yazaki Y, Isobe M, Hiroe M, et al. Prognostic determinants of long-term survival in Japanese patients with cardiac sarcoidosis treated with prednisone. *Am J Cardiol*. 2001;88:1006-10.
- 7 Fleming HA, Bailey SM. Sarcoid heart disease. *J R Coll Physicians Lond*. 1981;15:245-53.
- 8 Walsh MJ. Systemic sarcoidosis with refractory ventricular tachycardia and heart failure. *Br Heart J*. 1978;40:931-3.
- 9 Tan LB, Dickie S, McKenna WJ. Left ventricular diastolic characteristics of cardiac sarcoidosis. *Am J Cardiol*. 1986;58:1126-7.
- 10 Fleming HA, Bailey SM. The prognosis of sarcoid heart disease in the United Kingdom. *Ann N Y Sci*. 1986;465:543-50.
- 11 Fleming HA. Cardiac sarcoidosis. *Semin Resp Med*. 1986;8:65.
- 12 Dorfman T, Canales J, Farukhi I, McGuire DK. Sarcoidosis masquerading as an acute coronary syndrome. *Cardiol Rev*. 2005;13:256-9.

- 13 Joint Statement of the American Thoracic Society (ATS), the European Respiratory Society (ERS) and the World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG) adopted by the ATS Board of Directors and by the ERS Executive Committee, February 1999. Statement on sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 1999;160:736-55.
- 14 Fleming HA. Sarcoid heart disease. *Br Heart J.* 1974;36:54-68.
- 15 Schuster EH, Conrad G, Morris F, et al. Systemic sarcoidosis and electrocardiographic conduction abnormalities. Electrophysiologic evaluation of two patients. *Chest.* 1980;78:601-4.
- 16 Fahy GJ, Marwick T, McCreery CJ, et al. Doppler echocardiographic detection of left ventricular diastolic dysfunction in patients with pulmonary sarcoidosis. *Chest.* 1996;109:62-6.
- 17 Smedema JP, Snoep G, Kroonenburgh MP van, et al. Evaluation of the accuracy of gadolinium-enhanced cardiovascular magnetic resonance in the diagnosis of cardiac sarcoidosis. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45:1683-90.
- 18 Shimada T, Shimada K, Sakane T, et al. Diagnosis of cardiac sarcoidosis and evaluation of the effects of steroid therapy by gadolinium-DTPA-enhanced magnetic resonance imaging. *Am J Med.* 2001;110:520-7.
- 19 Vignaux O, Dhote R, Duboc D, et al. Clinical significance of myocardial magnetic resonance abnormalities in patients with sarcoidosis: a 1-year follow-up study. *Chest.* 2002;122:1895-901.
- 20 Hunold P, Schlosser T, Vogt FM, et al. Myocardial late enhancement in contrast-enhanced cardiac MRI: distinction between infarction scar and non-infarction-related disease. *AJR Am J Roentgenol.* 2005;184:1420-6.
- 21 Nakazawa A, Ikeda K, Ito Y, et al. Usefulness of dual ⁶⁷Ga and ^{99m}Tc-sestamibi single-photon-emission CT scanning in the diagnosis of cardiac sarcoidosis. *Chest.* 2004;126:1372-6.
- 22 Sharma OP. Diagnosis of cardiac sarcoidosis: an imperfect science, a hesitant art. *Chest.* 2003;123:18-9.
- 23 Mana J. Nuclear imaging. ⁶⁷Gallium, ²⁰¹thallium, ¹⁸F-labeled fluoro-2-deoxy-D-glucose positron emission tomography. *Clin Chest Med.* 1997;18:799-811.
- 24 Hirose Y, Ishida Y, Hayashida K, et al. Myocardial involvement in patients with sarcoidosis. An analysis of 75 patients. *Clin Nucl Med.* 1994;19:522-6.
- 25 Taki J, Nakajima K, Bunko H, et al. Cardiac sarcoidosis demonstrated by Tl-201 and Ga-67 SPECT imaging. *Clin Nucl Med.* 1990;15:636-9.
- 26 Tajima T, Naito T, Dohi Y, Miyamae T. Ga-67 and Tl-201 imaging in sarcoidosis involving the myocardium. *Clin Nucl Med.* 1981;6:120-1.
- 27 Yamagishi H, Shirai N, Takagi M, et al. Identification of cardiac sarcoidosis with (¹³N)-NH(³)/(¹⁸F)-FDG PET. *J Nucl Med.* 2003;44:1030-6.
- 28 Smedema JP, Kroonenburgh MJ van, Snoep G, et al. Diagnostic value of PET in cardiac sarcoidosis. *J Nucl Med.* 2004;45:1975.
- 29 Hiraga H, Hiroe M, Iwai K. Guideline for diagnosis of cardiac sarcoidosis: study report on diffuse pulmonary diseases [in Japans]. Tokyo: The Japanese Ministry of Health and Welfare, 1993. p. 23-4.
- 30 Morales AR, Levy S, Davis J, Fine G. Sarcoidosis and the heart. *Pathol Annu.* 1974;9:139-55.
- 31 Drent M. Sarcoidosis: benefits of a multidisciplinary approach. *Eur J Intern Med.* 2003;14:217-20.
- 32 Smedema JP, Snoep G, Kroonenburgh MP van, et al. Cardiac involvement in patients with pulmonary sarcoidosis assessed at two university medical centers in the Netherlands. *Chest.* 2005;128:30-5.