

Cardiale betrokkenheid bij Myotone Dystrofie type I

David Bovenkerk

Arts-onderzoeker Cardiologie / Neurologie

Maastricht UMC+

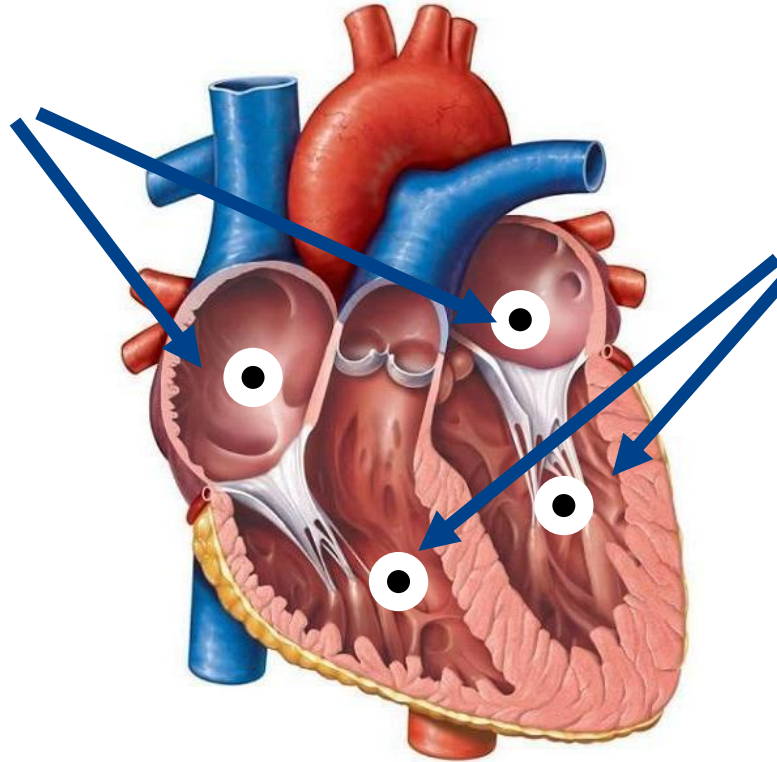
Cardiale uitingen bij Myotone Dystrofie type I

- Stoornissen in de elektrische geleiding van het hart
- Hartritmestoornissen
 - Boezemritmestoornissen
 - Kamerritmestoornissen
- Verminderde pompfunctie van het hart
- Hartfalen

>3x hoger risico hartaandoeningen

>6x hoger risico **zieke**
specifieke hartaandoeningen

Boezems



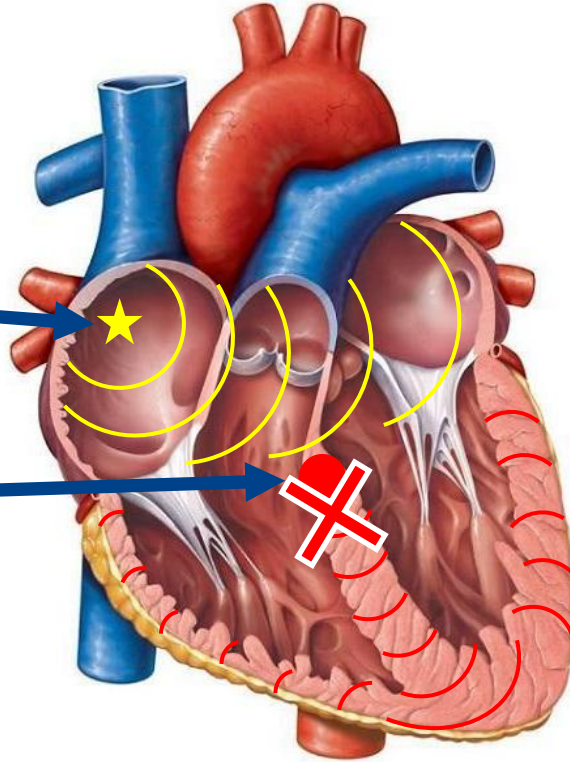
Kamers

Bij MD type I kan de pompkracht verminderd raken

Elektriciteit

Sinusknoop

AV knoop



Bij MD type I is de
elektriciteit het
meest
voorkomende
probleem

Cardiale screening bij Myotone Dystrofie type I

Screeningsprogramma

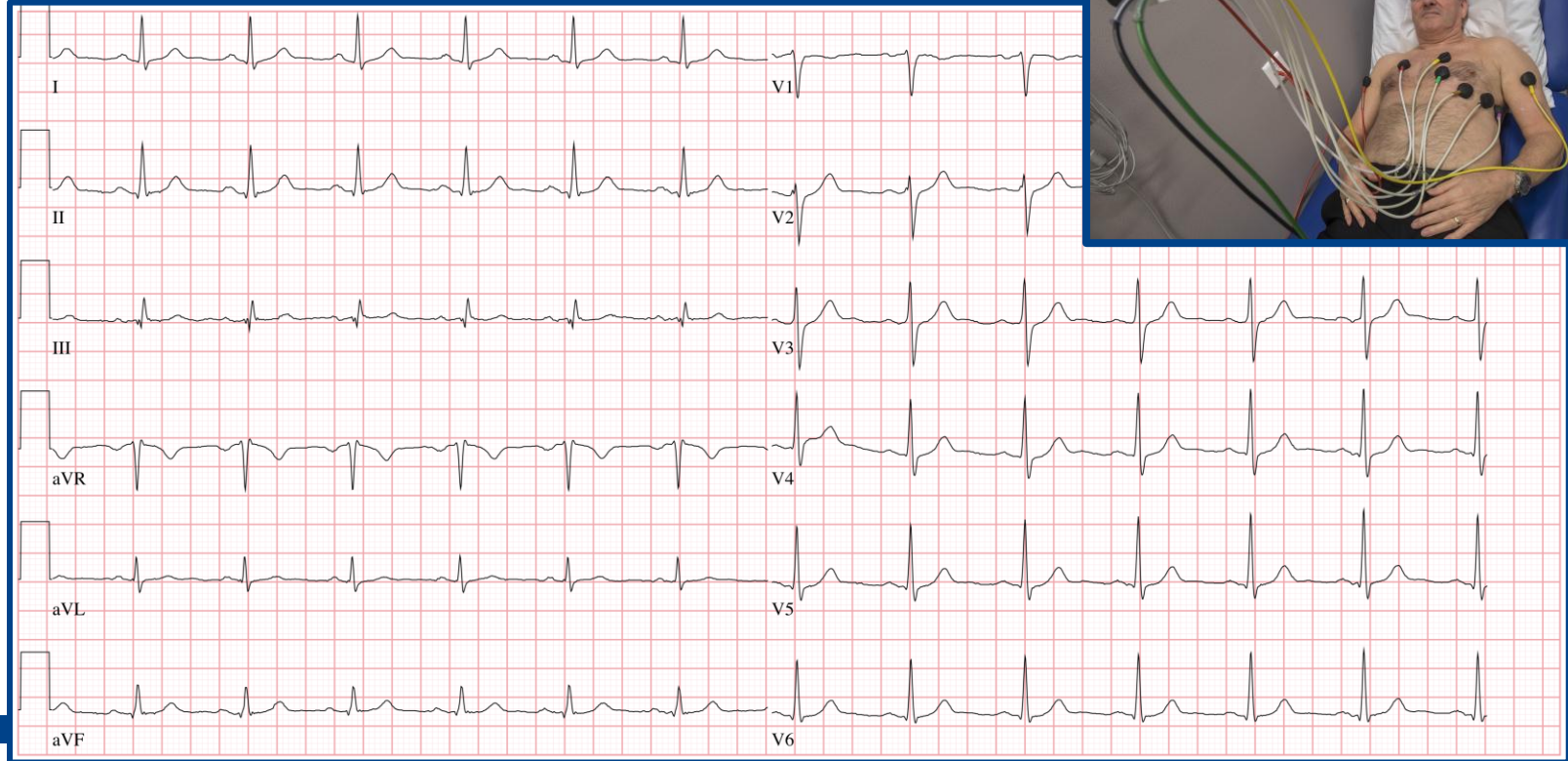
Jaarlijks ECG

Driejaarlijks een echocardiogram, Holter en controle bij de cardioloog

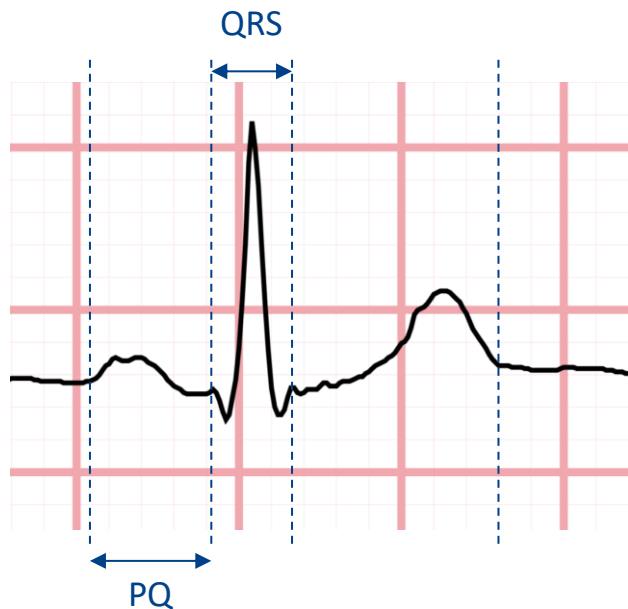
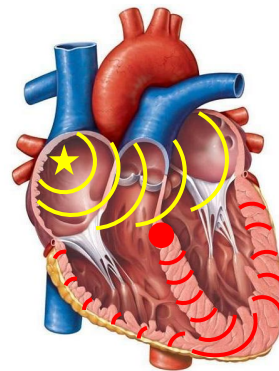
MDO cardiologie

Aanvullend onderzoek op indicatie

Electrocardiogram



Waar wordt naar gekeken?



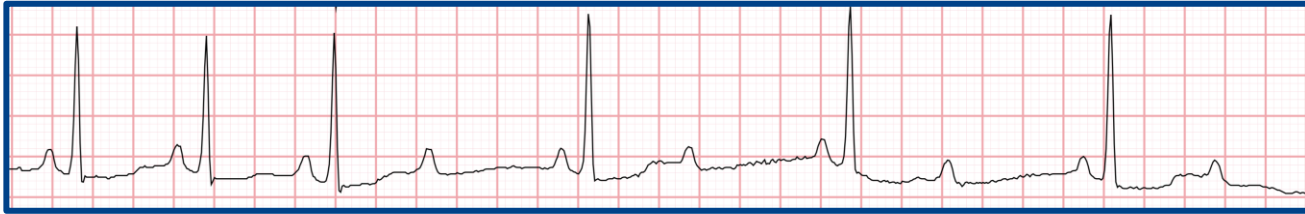
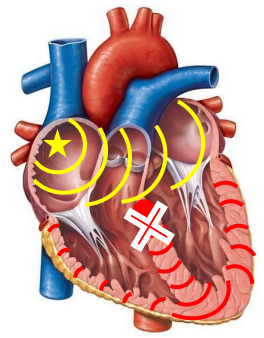
PQ-tijd:

- Voortgeleiding tussen boezem en kamer

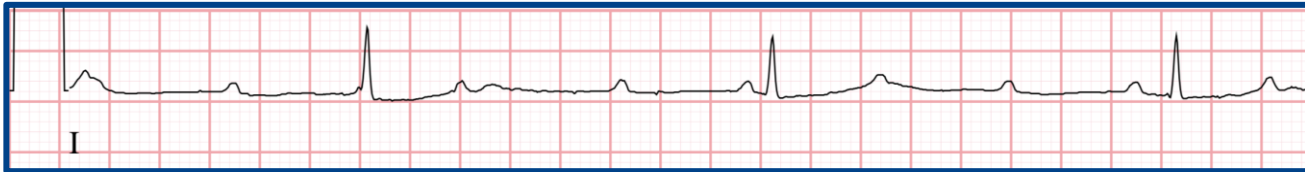
QRS-duur:

- Voortgeleiding in de kamers

Waar we namelijk bang voor zijn:



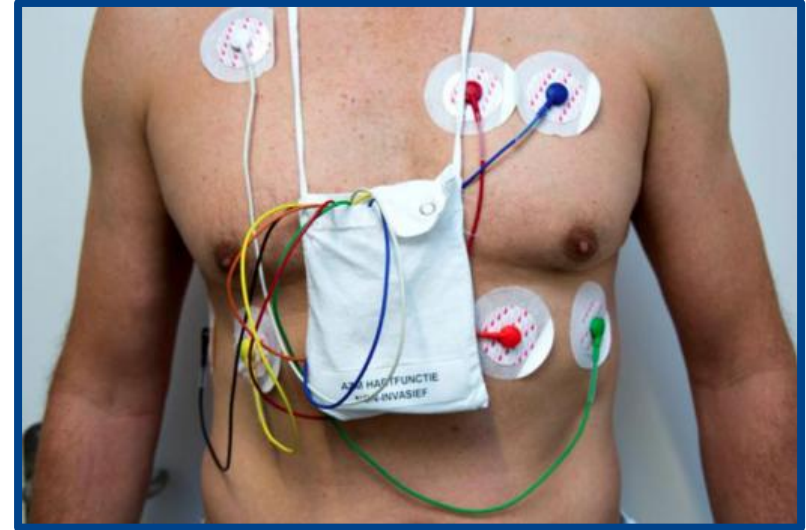
2^e graads AV-blok: Niet iedere P wordt gevolgd door een QRS



3^e graads AV-blok: Geen relatie boezem en kamer meer

Waarom een 24-uurs Holter

- Een vereenvoudigd 24-uurs ECG
- Continue registratie van het hartritme
- Dagboekje om eventuele klachten in te noteren
- 💡 59% van de bevindingen op Holter zijn nieuw
- 💡 29% hadden geen ECG afwijkingen



De rol van het echocardiogram

Geeft informatie over:

- Pompfunctie
- Afmetingen van het hart
- Functie van de kleppen
- Afmetingen bloedvaten
- 💡 Linkerventrikel dysfunctie treedt langzaam op
- 💡 ECG afwijkingen kunnen een eerste teken zijn



Beter bepalen of iets afwijkend is: HV-meting

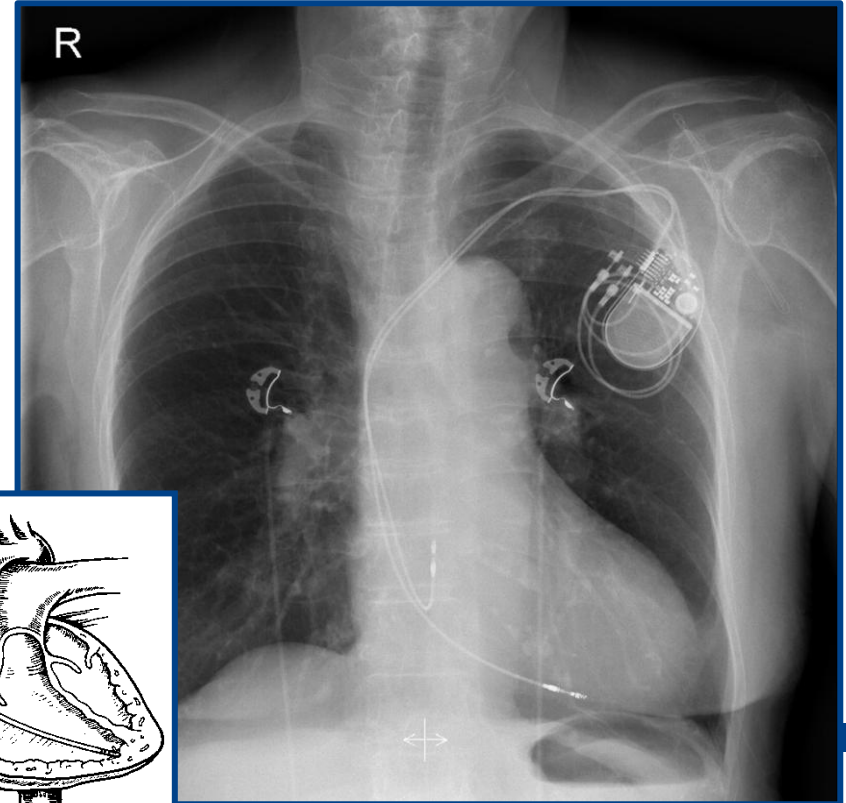
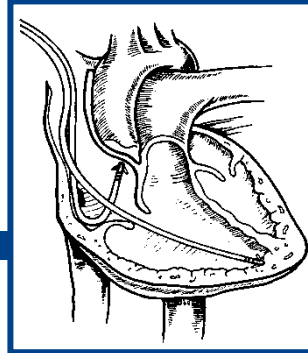
- Invasief meten van de geleidingstijd
- 💡 ECG als voorspeller van afwijkende geleidingstijd



Behandeling

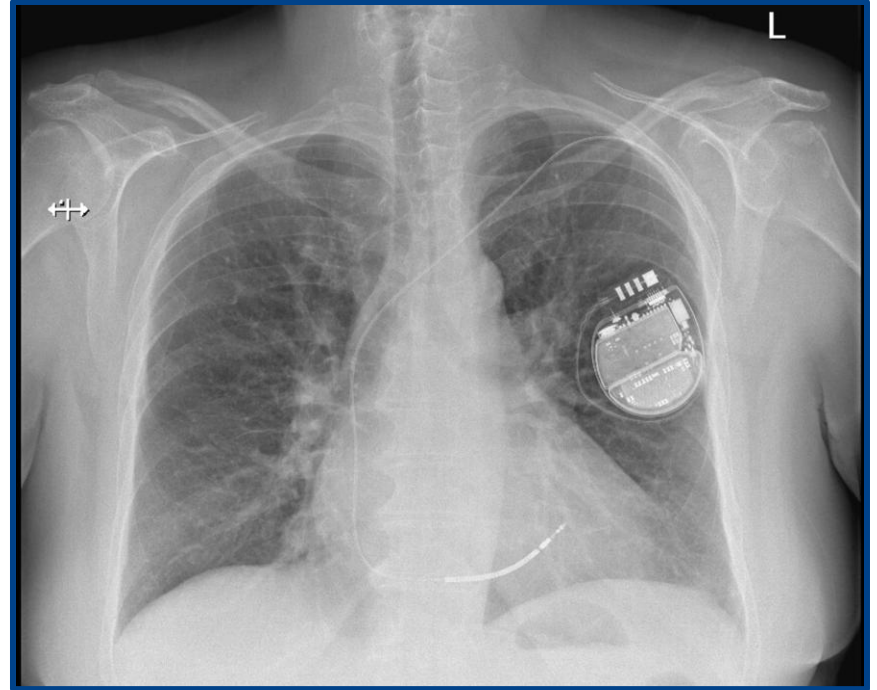
Geleidingsstoornissen: Pacemaker

- Neemt de elektrische geleiding van het hart over
- Voorkomt te trage hartslagen



Verminderde pompfunctie: ICD

- Implanteerbare Cardioverter-Defibrillator
- Bescherming tegen levensbedreigende hartritmestoornissen
- Tevens pacemaker functie



Ons onderzoek

Huidig onderzoek

Het ontstaan van hartproblemen (zoals linkerkamerdysfunctie)

Het nut van screening en wanneer vervolgonderzoek nodig is

De ontwikkeling van geleidingsstoornissen gedurende het leven

Toekomst: Medicatie effect op het hart!

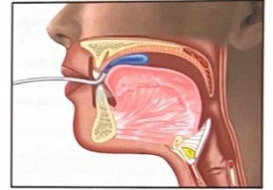
Take Home message

Conclusies

- Bij MD type I komen vaker hartaandoeningen voor
- Met name:
 - Geleidingsproblematiek
 - Vermindering pompfunctie
- Screening zorgt voor vroegtijdig herkenning cardiale betrokkenheid
- Behandeling kan bestaan uit:
 - Pacemaker, ICD
 - Medicatie

Logopedie bij volwassenen met Myotone Dystrofie type 1

- **Wat?**
 - Wij onderzoeken of de spraak kan verbeteren/zo lang mogelijk behouden kan blijven door tongkrachttraining te combineren met articulatioefeningen.
- **Waarom?**
 - Zo komen wij meer te weten over het effect van spiertraining in het hoofd-halsgebied bij volwassenen met myotone dystrofie type 1.
- **Duur?**
 - Twee maanden veel trainen bij de logopedist en zelfstandig.
 - Tien maanden onderhoudsoefeningen, vooral zelfstandig.
 - De studie duurt in totaal 1 jaar.
- **Meer weten?**
 - Kom gerust naar ons toe! Of scan de QR code.



Simone



Amber

