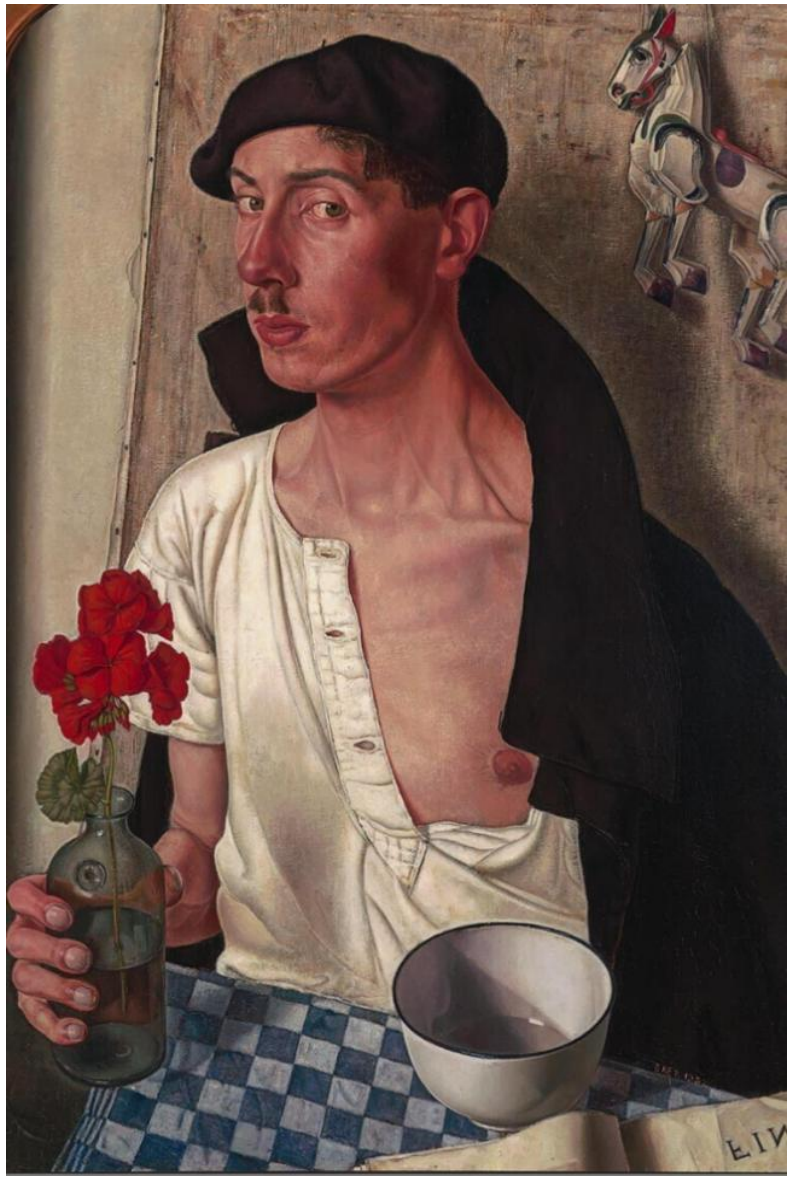
CAHAL
Centrum Aangeboren Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Het voorkomen van kamerritmestoornissen bij Tetralogie van Fallot

Nico Blom
Kindercardioloog CAHAL (LUMC-AUMC)



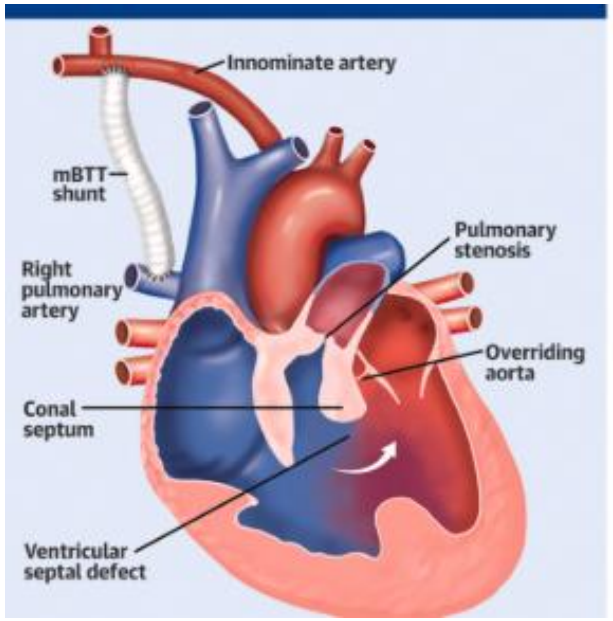
Leids Universitair Medisch Centrum

Amsterdam UMC
Universitair Medische Centra

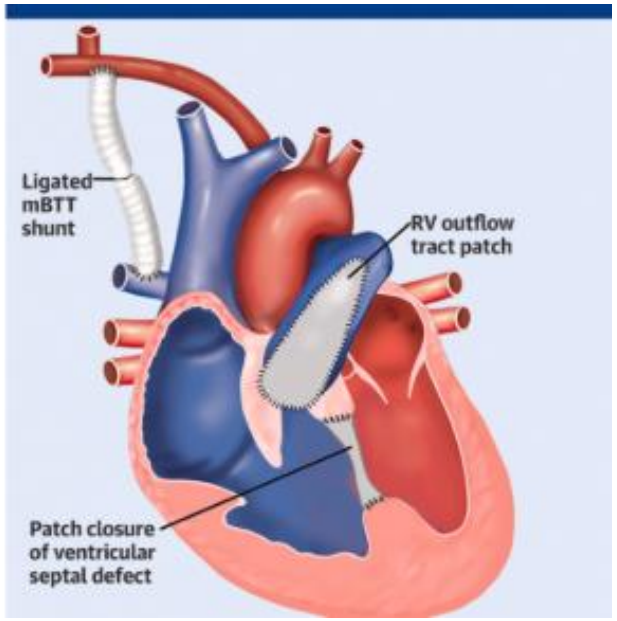
14-03-2024

Tetralogie van Fallot (TOF)

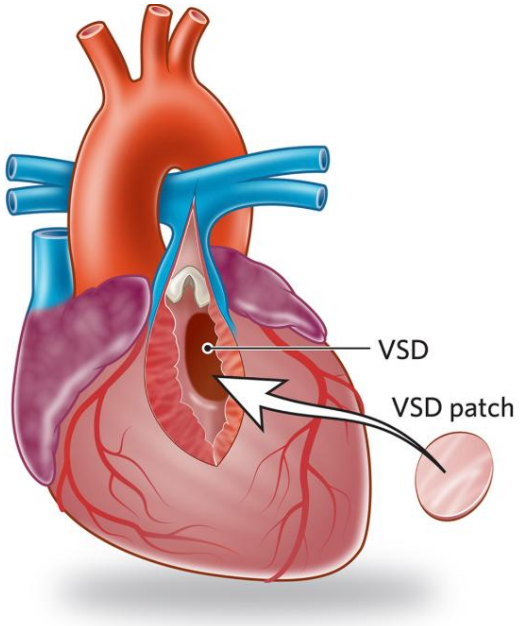
CAHAL
Centrum Aangeboren Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden



BT shunt

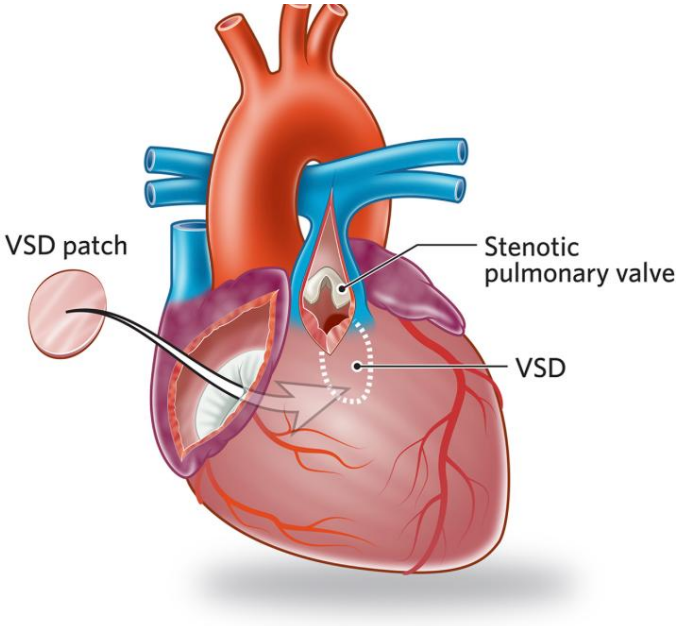


Operatieve correctie



Transventricular repair

Vroegere operatie

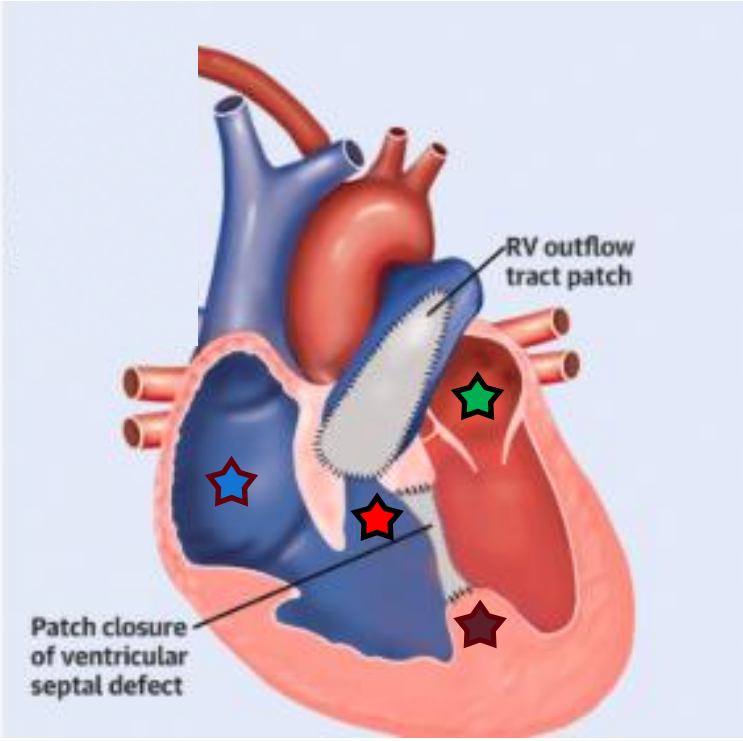


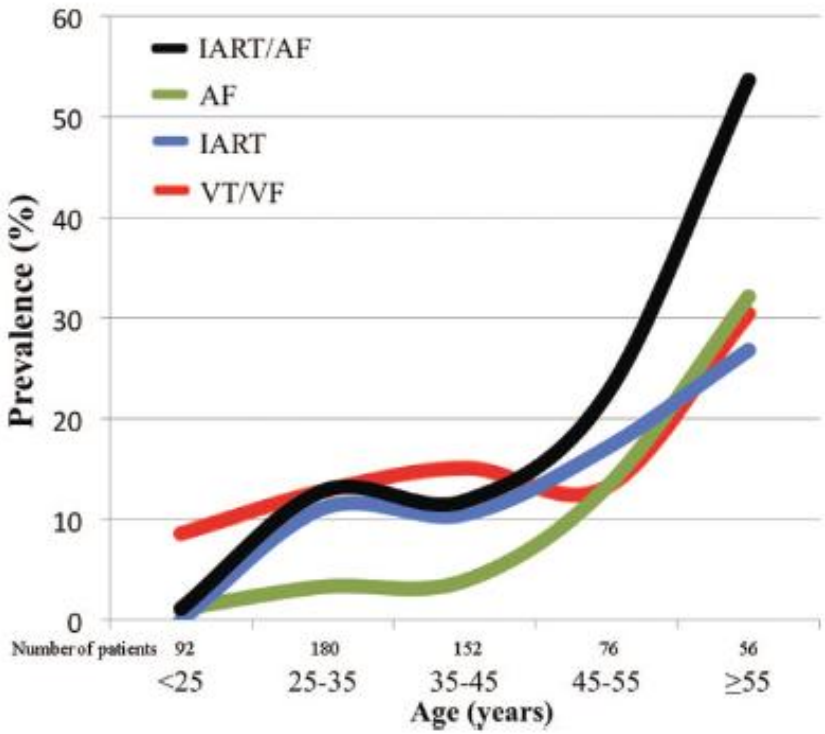
Transatrial repair

Huidige operatie

Hartritmestoornissen bij Tetralogie van Fallot (TOF)

- Boezemritmestoornissen
  - Boezemflutter
  - Boezemfibrilleren
- Ventriculaire ritmestoornissen
  - Ventrikeltachycardie (VT)
  - Ventrikelfibrilleren (VF)
  - Plotse dood

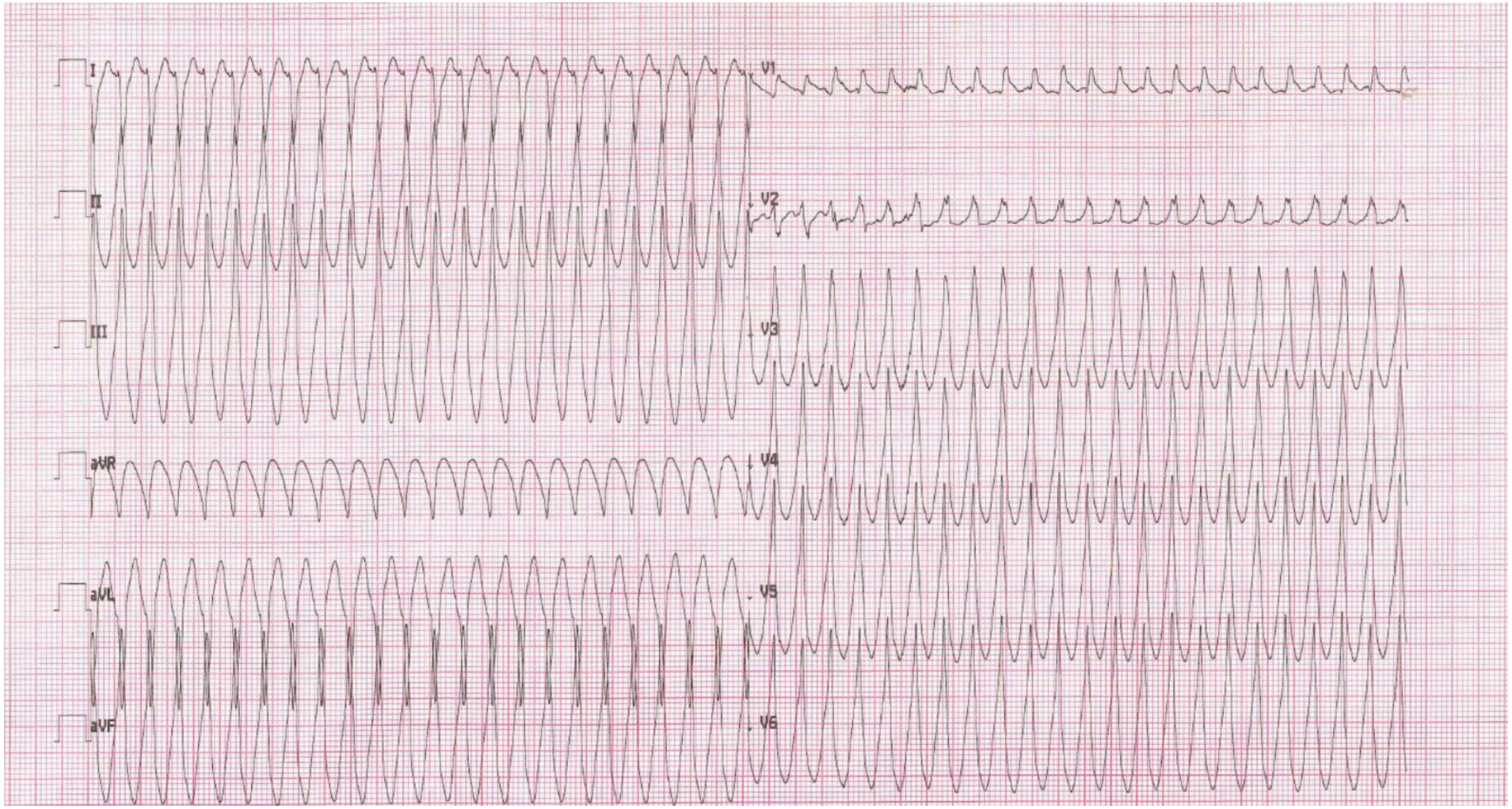




Khairy Circulation 2010

Snelle ventrikeltachycardie (VT)

CAHAL
Centrum Aangeboren Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden



Risico op ventriculaire ritmestoornissen bij TOF

CAHAL
Centrum Aangeboren Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

- Toename vanaf 25-30 jaar (op kinder/tiener leeftijd is de kans heel erg laag)
- Circa 15 % kans op ventrikeltachycardie: bij een snelle VT of VF
- Welke patienten lopen het meeste risico? Risicofactoren:
  - *Geopereerd op latere leeftijd*
  - *Belangrijke longslagaderkleplekkage*
  - *Verminderde hartfunctie (linker of rechterkamer)*
  - *Boezemritmestoornissen*
  - *ECG afwijkingen (QRS verbreding)*
  - *E.a*

1. Cohen JACC 2021; 2. Gatzoulis Lancet 2000; 3. Khairy Circulation 2010; 4. Vehmeijer EHJ 2016.

Risico op ventriculaire ritmestoornissen bij TOF

CAHAL
Centrum Aangeboren Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

- Toename vanaf 25-30 jaar (op kinder/tiener leeftijd is de kans heel erg laag)
- Circa 15 % kans op ventrikeltachycardie: bij een snelle VT of VF
- Wie lopen het meeste risico?

Alle richtlijnen voor behandeling zijn gebaseerd op deze risicofactoren, maar de vraag is of dit voldoende is onderbouwd

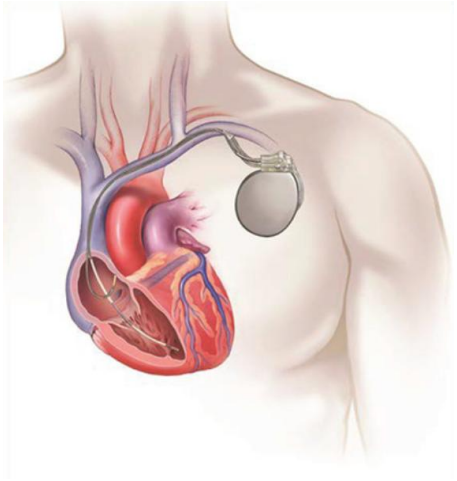
- *E.a*

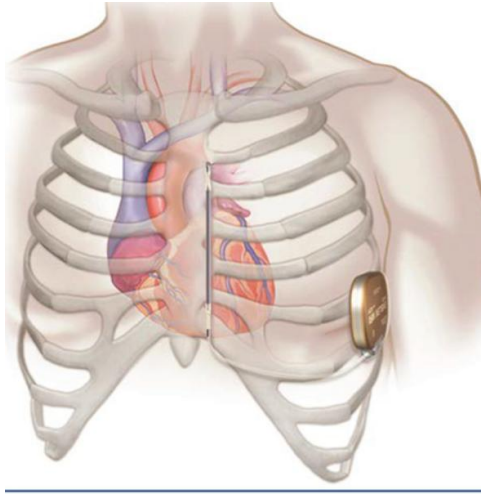
1. Cohen JACC 2021; 2. Gatzoulis Lancet 2000; 3. Khairy Circulation 2010; 4. Vehmeijer EHJ 2016.

Wat zijn de behandelingen?

CAHAL
Centrum Aangeboren Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

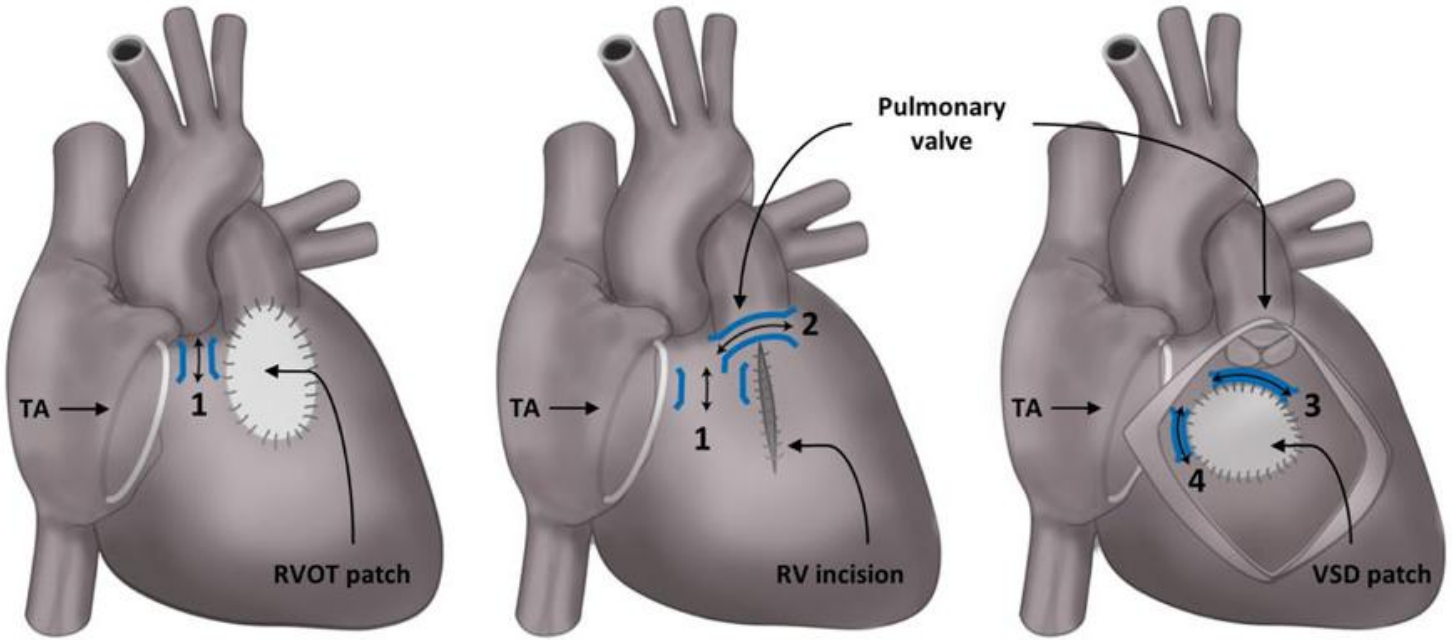
- (Longslagaderklepvervanging door operatie of via de lies: goed omdat het de rechterkamerfunctie verbetert maar neemt het risico op VT niet weg !
- Medicijnen: Meestal niet effectief genoeg
- ICD behandeling (Implanteerbare Cardioverter Defibrillator):
  - “Reset” VT/VF en voorkomt plotse dood
  - Circa 10% van de TOF patienten heeft een ICD, vaak preventief
  - Kans op onterechte (foutieve) shock ca 25% , kans op complicaties 26% (draadbreuk, infectie)
- **Katheterablatie: preventief om VTs te voorkomen !**

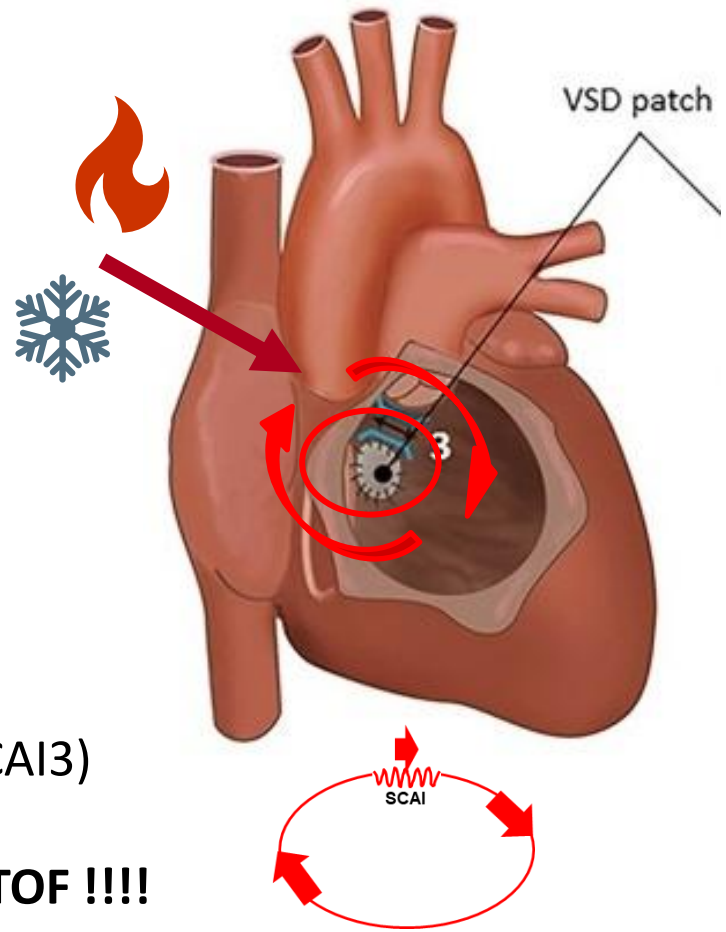




Hoe ontstaat VT bij Tetralogie van Fallot

CAHAL
Centrum Aangeboren Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden



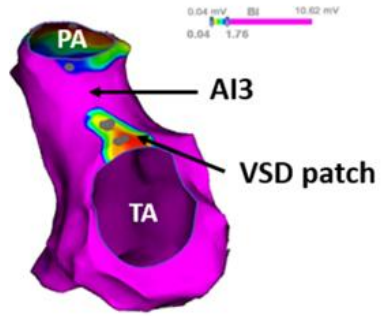


Gebieden die elektrische prikkels traag geleiden t.g.v. littekenweefsel (SCAI)
Gebied tussen de VSD patch en de longslagader is meestal de boosdoener (SCAI3)
Hierdoor kan een cirkeltachycardie in de rechterkamer ontstaan
Traag geleidende gebieden (SCAI) zijn de belangrijkste oorzaken van VT bij TOF !!!!
Door dit gebied te blokkeren met ablatie kan hier geen VT meer ontstaan

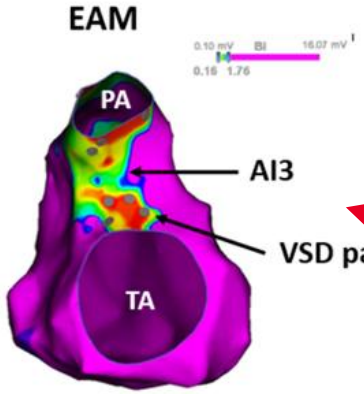
Ablatie van een traag geleidend gebied (SCAI)

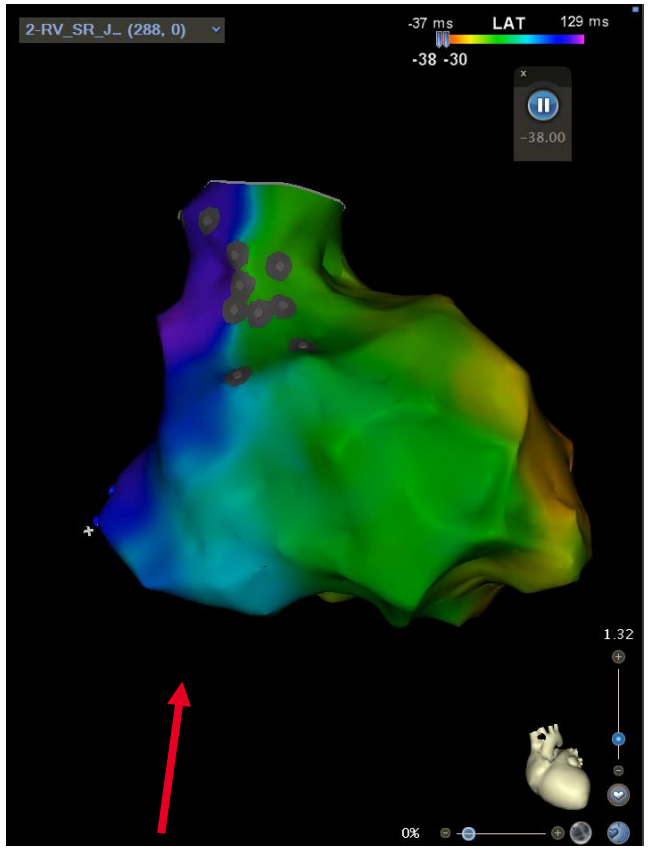
CAHAL
Centrum Aangeboren Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Normaal geleidend gebied



Traag geleidend gebied





Elektrische activatie van de rechterkamer bij TOF met een traag geleidend gebied tussen VSD patch en longslagader (SCAI3)

Preventieve ablatie vermindert het aantal ICDs bij patienten met een TOF

CAHAL
Centrum Aangeboren Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Yoshitaka Kimura, MD, PhD,[a,b,c] Justin Wallet, MD,[a,b,c] Charlotte Brouwer, MD,[a,b] Jouke P. Bokma, MD, PhD,[c]
Robin A. Bertels, MD,[c,e] Monique R.M. Jongbloed, MD, PhD,[a,c] Mark G. Hazekamp, MD, PhD,[c,f]
Nico A. Blom, MD, PhD,[c,e] Katja Zeppenfeld, MD, PhD[a,b,c]

JACC 2025

- 97 TOF patienten, gemiddeld 35 jaar
- Volgens de richtlijnen hadden 38 patiënten (39% !) een indicatie voor ICD
- 33 (34%) patienten hadden bij onderzoek een traag geleidend gebied (vooral SCAI3) met een hoog risico op VT
- Bij deze 33 patienten kon succesvolle ablatie worden verricht in 87%
- Hierna was het nog maar bij 11 patienten (11%) nodig om een ICD behandeling te starten
- Een tweederde afname van het aantaal ICD behandelingen !!

Preventieve ablatie voorkomt VTs bij TOF maar .....!!

CAHAL
Centrum Aangeboren Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Dat betekent nog al wat:

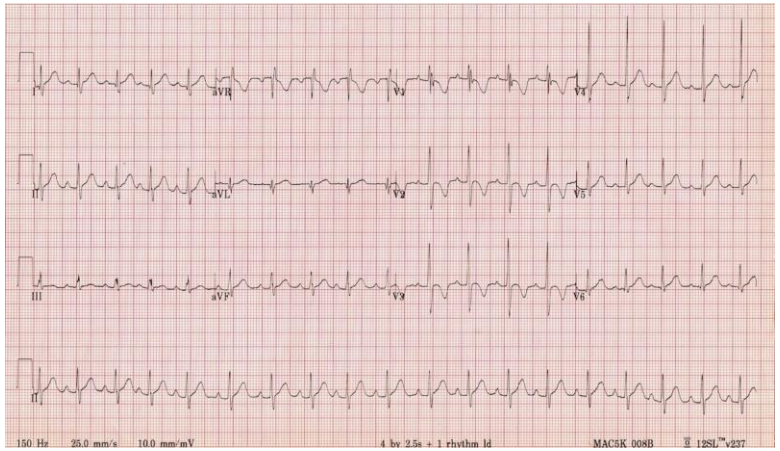
- Veel (alle?) TOF patiënten moeten dan een hartkatheterisatie ondergaan voor een ‘mapping’ onderzoek
- Wanneer begin je hier mee en hoe vaak herhaal je dat
- Ons beleid tot nu toe:
  - Voor een geplande pulmonaalklepvervanging
  - Bij klachten van ritmestoornissen
  - Als er meerdere risicofactoren zijn (korte VTs op Holter, verminderde kamerfunctie e.a.)

De oplossing

CAHAL
Centrum Aangeboren Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

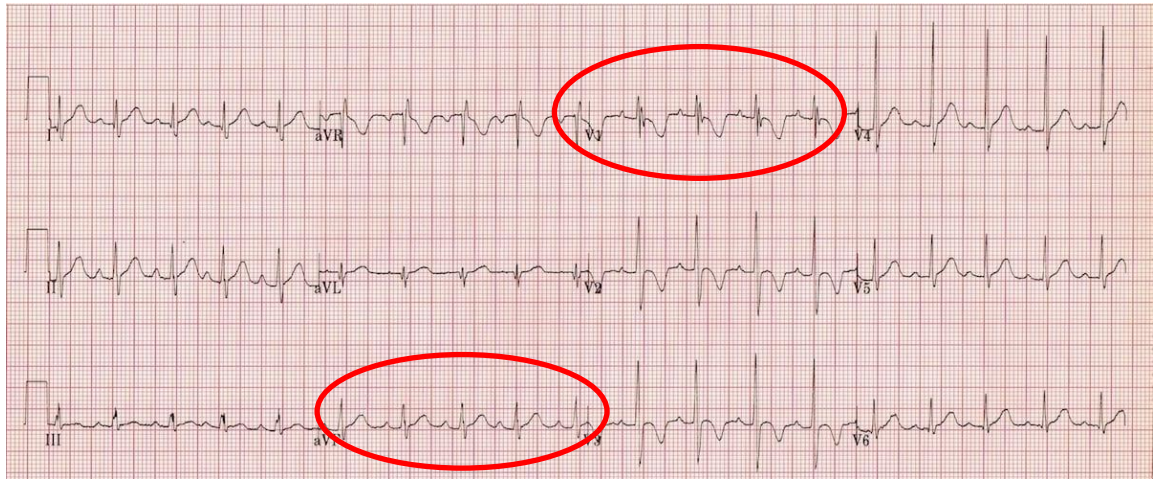
Voorspellen welke patienten een traag geleidende gebied (SCAI) hebben zonder hartkatheterisatie !

- Met een hartfilmpje (ECG)
- Met een MRI scan



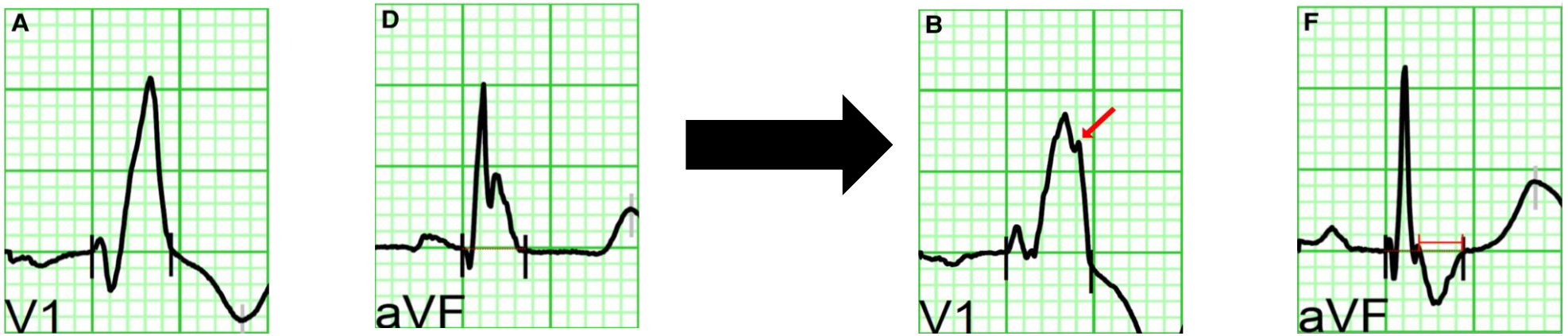
Voorspellen met het hartfilmpje

CAHAL
Centrum Aangeboren Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden



ECG bij normaal (geen traag) gebied (AI3)

ECG bij abnormaal (traag) gebied (SCAI3)

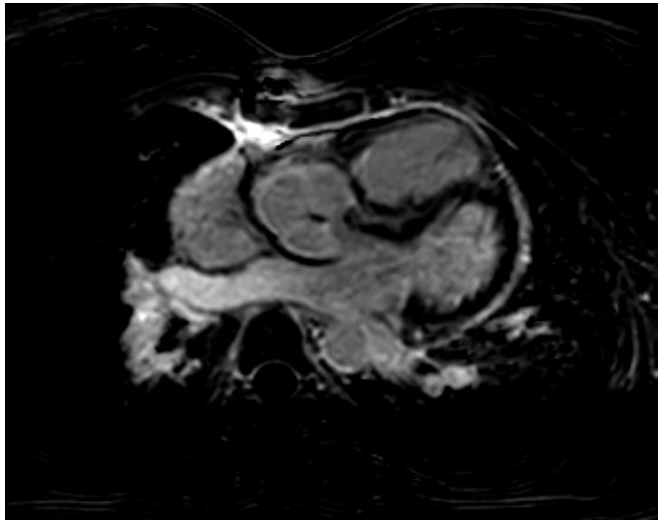


Justin Wallet [1,2,3], Yoshitaka Kimura [1,2,3], Nico A. Blom [3,4], Sumche Man [1,2,3], Monique R.M. Jongbloed [1,3,5], and Katja Zeppenfeld [1,2,3]*

Europace 2023

Voorspellen met een MRI scan

CAHAL
Centrum Aangeboren Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden



Voorspellen traag geleidende gebied met MRI

CAHAL
Centrum Aangeboren Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Three-dimensional cardiac magnetic resonance allows the identification of slow-conducting anatomical isthmuses in tetralogy of Fallot

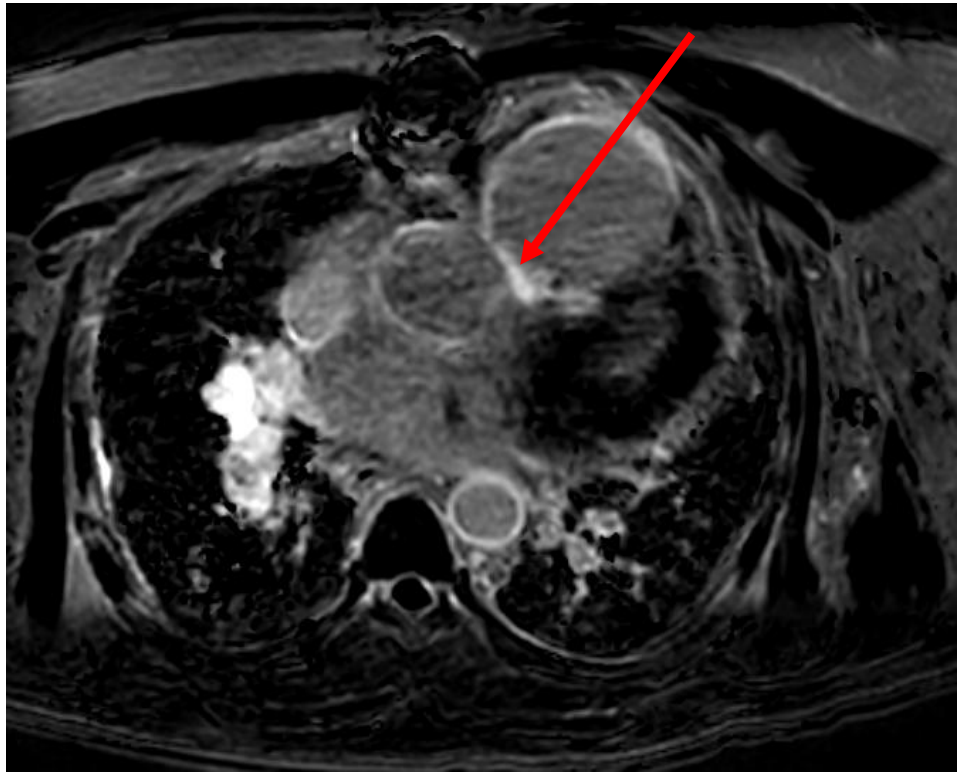
Eur Heart Journal 2024

Yoshitaka Kimura [1,2], Justin Wallet [1,2], Benjamin Bouyer [4], Monique R. M. Jongbloed [1,3,5], Robin Bertels [3,6], Mark G. Hazekamp [3,7], Jean-Benoit Thambo [8], Xavier Iriart [8], Hubert Cochet [9], Frederic Sacher [4], Hildo J. Lamb [10], Nico A. Blom [3,6], and Katja Zeppenfeld [1,2]*

Voorspellen traag geleidende gebied (SCAI3) met MRI

Normaal gebied

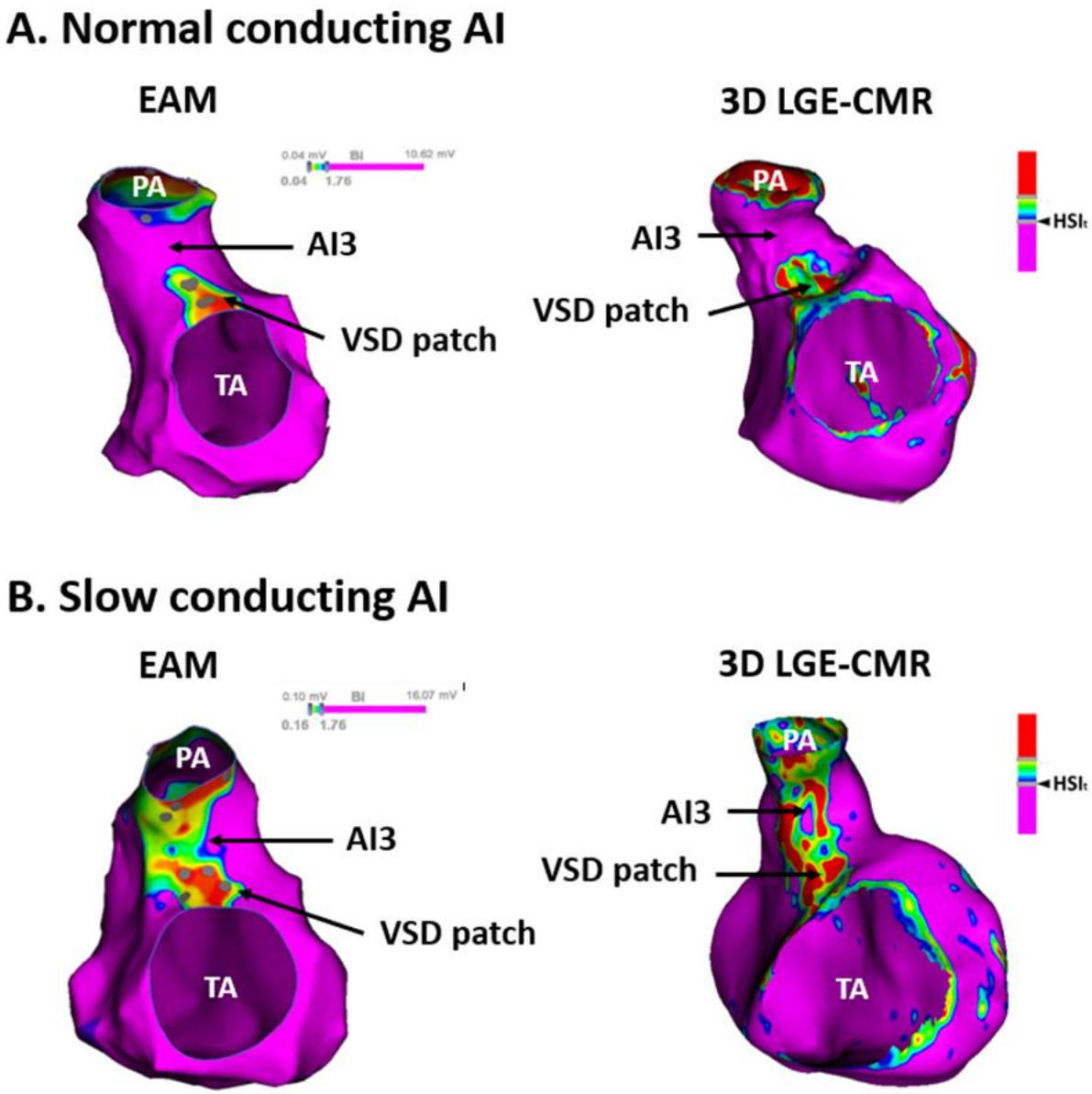
Traag geleidend gebied



Voorspellen traag geleidende gebied (SCAI3) met MRI

Links: 3D model van hartkatheterisatie

Rechts: 3D model van de MRI scan



Ons nieuwe protocol TOF-VT preventie

CAHAL
Centrum Aangeboren Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Follow-up postoperatieve TOF patiënt:

- ECG/Echo/Holter/InspanningsECG
- 3D-LGE-MRI: eerste scan vanaf ca 15 jaar of eerder voorafgaand aan een geplande klepvervanging
- Op MRI traag geleidend gebied (SCAI) zichtbaar: Hartkatheterisatie en preventieve ablatie (tijdens zelfde procedure of tijdens operatie bij klepvervanging)
- Op MRI **geen** traag geleidend gebied zichtbaar: follow-up en herhaling MRI na 5-10 jaar

Samenvatting

TOF patienten: verhoogd risico op levensbedreigende VT

Tot nu toe:

- Bescherming van patienten met een ICD
  - Nadeel: naast terechte ook onterechte shocks
  - Draadcomplicaties
  - VT worden niet voorkomen

Vanaf nu:

- Patiënten met traag geleidend gebied in de rechterkamer: risico op VT
- Succesvolle behandeling met een katheterablatie
- Na succesvolle behandeling geen ICD meer nodig
- Risicopatienten worden met MRI en ECG herkend en geselecteerd voor hartkatheterisatieonderzoek en evt. katheterablatie

Toekomst: levensbedreigende VT worden voorkomen bij TOF patienten

LUMC Willem-Alexander Kinderziekenhuis

CAHAL
Centrum Aangeboren Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Hartstichting

Stichting Hartekind