

ventrikulære arytmier bør vurderes med tanke på pacemaker eller implanterbar defibrillator (5, 7). Så langt foreligger ikke anbefalinger om primærprofylaktisk implanterbar defibrillator (Implantable Cardioverter Defibrillator, ICD) hos pasienter med kardial sarkoidose, men dette bør tilbys til overlevende etter hjertestans og ved refraktære ventrikulære arytmier (9). Ut fra mindre observasjonsstudier fra de senere år er det mye som tyder på en viss forbedring av prognosen ved sarkoidose, antakelig på grunn av bedre diagnostiske hjelpemidler og mer systematisk bruk av steroider i tidlig stadium, særlig før venstre ventrikkels systoliske funksjon er affisert (3).

Pasienten har gitt samtykke til at artikkelen blir publisert.

Ziaullah Kamal (f. 1971)

er spesialist i indremedisin. Han er assistentlege ved Kardiologisk avdeling ved Oslo universitetssykehus, Ullevål. Forfatter har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

Geir Øystein Andersen (f. 1962)

er dr.med. og spesialist i kardiologi. Han er overlege og forskningsansvarlig ved Kardiologisk intensiv- og overvåkingsavdeling ved Oslo universitetssykehus, Ullevål. Forfatter har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

Gunnar Smith (f. 1948)

er overlege ved Ekkosenteret, Kardiologisk avdeling, Oslo universitetssykehus, Ullevål. Forfatter har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

Frøydis Stornes (f. 1958)

Spes i indremedisin og lungemedisin. Overlege lungeavdelingen OUS, Ullevål. Forfatter har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

Knut Haakon Stensæth (f. 1961)

er spesialist i radiologi, ph.d. og har spesialkompetanse innen kardiologisk diagnostikk og intervensjon. Han er overlege ved Avdeling for radiologi og nukleærmedisin, Enhet for thorax- og intervensjonsradiologi ved Oslo universitetssykehus, Ullevål, og medlem av styret i Norsk forening for intervensjonsradiologi. Forfatter har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

Jan Eritslund (f. 1950)

er dr.med. og spesialist i indremedisin og hjertesykdommer. Han arbeider ved Kardiologisk avdeling, Oslo universitetssykehus, Ullevål. Forfatter har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

Litteratur

1. Elliott P, Andersson B, Arbustini E et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J* 2008; 29: 270–6.

2. Iannuzzi MC, Rybicki BA, Teirstein AS. Sarcoidosis. *N Engl J Med* 2007; 357: 2153–65.
3. Dubrey SW, Falk RH. Diagnosis and management of cardiac sarcoidosis. *Prog Cardiovasc Dis* 2010; 52: 336–46.
4. Nunes H, Freynet O, Naggara N et al. Cardiac sarcoidosis. *Semin Respir Crit Care Med* 2010; 31: 428–41.
5. Patel MR, Cawley PJ, Heitner JF et al. Detection of myocardial damage in patients with sarcoidosis. *Circulation* 2009; 120: 1969–77.
6. Seward JB, Casacang-Verzosa G. Infiltrative cardiovascular diseases: cardiomyopathies that look alike. *J Am Coll Cardiol* 2010; 55: 1769–79.
7. Soejima K, Yada H. The work-up and management of patients with apparent or subclinical cardiac sarcoidosis: with emphasis on the associated heart rhythm abnormalities. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2009; 20: 578–83.
8. Kim JS, Judson MA, Donnino R et al. Cardiac sarcoidosis. *Am Heart J* 2009; 157: 9–21.
9. Yeboah J, Lee C, Sharma OP. Cardiac sarcoidosis: a review 2011. *Curr Opin Pulm Med* 2011; 17: 308–15.

Mottatt 30.5. 2011, første revisjon innsendt 26.10. 2011, godkjent 8.3. 2012. Medisinsk redaktør Mette Sagsveen.

Kommentar

Når det mangler retningslinjer

Under utredning og senere behandling av sjeldnere sykdommer tvinges klinikere til å gå til litteraturen for å få «oppskrifter» og råd som kan redusere deres usikkerhet i møtet med det uvanlige. Fremfor sprikende ekspert- og konsensuserklæringer ønskes klare retningslinjer basert på randomiserte studier, slike som eksisterer for utbredte lidelser. Kamal og medarbeideres kasuistikk illustrerer at disse ikke alltid er innen rekkevidde.

Klassifisering av kardiomyopati har vært utfordrende, og fortsatt er European Society of Cardiology og American Heart Association uenige om en hensiktsmessig inndeling (1, 2). Dette til tross for at organisasjonene har kommet med stadig flere felles inndelinger og retningslinjer for ulike områder innen kardiologien. Restriktive kardiomyopati er en heterogen sykdomsgruppe med avleiring i myokard som fellestrekk. Avleiringsmønstrene er forskjellige, med ulike morfologiske og fysiologiske karakteristika. Sterkt varierende klinisk presentasjon og sykdommens sjeldenhet vil medføre hyppig feildiagnostisering. Vedvarende europeisk og amerikansk uenighet om kardiomyopatiinndelingen skaper forvirring heller enn sikrere diagnostikk og behandling.

Hyppigheten av kardial affeksjon ved sarkoidose er usikker. I kliniske studier er insidensen anslått til 5–10 %, ut fra autopsier til 20–60 %, mens det med MR og PET er påvist hjerteaffeksjon hos nærmere 40 % av pasientene med sarkoidose (3). Klinisk presentasjon med ledningsforstyrrelser, ventrikulære arytmier eller hjertesvikt avhenger av lokalisering, utbredelse og sykdomsaktivitet. Selv om det eksisterer japanske konsensuskriterier for diagnosen kardial sarkoidose, har disse aldri vært prospektivt evaluert (4). Det er problematisk at det mangler sensitive diagnostiske metoder for en sykdom som kan gi opphav til alt fra symptomfrihet til plutselig hjertedød.

Heller ikke behandlingen av kardial sarkoidose er standardisert. Steroidbehandling er relativt ukontroversielt, men optimal dosering er uavklart. Det er mer usikkert hvorvidt asymptomatiske eller minimalt symptomatiske pasienter i det hele tatt skal behandles. Siden arytmi ikke ble påvist hos den aktuelle pasienten, valgte forfatterne å avstå fra spesifikk antiarytmisk behandling og/eller implantere en defibrillator (Implantable Cardioverter Defibrillator, ICD). Mange kolleger vil støtte en slik vurdering, andre ville sett på avgjørelsen som for avventende. Ifølge amerikanske retningslinjer er kardial sarkoidose en rimelig indikasjon for å legge inn en ICD (anbefaling klasse IIa) (5). Bakgrunnen er sykdommens progredierende natur. Elektrofysiologisk undersøkelse kan bidra til vurderingen. Pasienter som har spontan eller indusert vedvarende ventriku-

>>>

lær arytmi, synes å ha vesentlig økt risiko for senere livstruende hjertearytmi sammenliknet med pasienter uten utløsbar eller spontan ventrikulær arytmi (6). Men igjen er disse erfaringene bygd på kun én enkelt studie som senere ikke er reproduisert hos asymptomatiske pasienter.

Om pasienten skulle utvikle behov for hjertetransplantasjon, betinget i alvorlig hjertearytmi og/eller økende hjertesvikt, er det ikke sikkert at et slikt tilbud ville bli gitt. Kombinasjonen av kjent systemsykdom og residivfare i transplantatet utgjør relative kontraindikasjoner. Erfaringer fra USA utelukker imidlertid ikke at selekterte pasienter med kardial sarkoidose kan aksepteres (7).

Arne K. Andreassen

arne.andreassen@rikshospitalet.no

Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet

Arne K. Andreassen (f. 1956) er spesialist i kardiologi. Han leder Kardiologisk avdelingsprogram innen hjertesvikt/hjertetransplantasjon og innen pulmonal hypertensjon. Forfatter har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

Litteratur

1. Elliott P, Andersson B, Arbustini E et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J* 2008; 29: 270–6.
2. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation* 2006; 113: 1807–16.
3. Mehta D, Lubitz SA, Frankel Z et al. Cardiac involvement in patients with sarcoidosis: diagnostic and prognostic value of outpatient testing. *Chest* 2008; 133: 1426–35.
4. Soejima K, Yada H. The work-up and management of patients with apparent or subclinical cardiac sarcoidosis: with emphasis on the associated heart rhythm abnormalities. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2009; 20: 578–83.
5. Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA et al. ACC/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices): developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation* 2008; 117: e350–408.
6. Mehta D, Mori N, Goldberg SH et al. Primary prevention of sudden cardiac death in silent cardiac sarcoidosis: role of programmed ventricular stimulation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011; 4: 43–8.
7. Zaidi AR, Zaidi A, Vaitkus PT. Outcome of heart transplantation in patients with sarcoid cardiomyopathy. *J Heart Lung Transplant* 2007; 26: 714–7.

Mottatt 9.4. 2012 og godkjent 17.4. 2012. Medisinsk redaktør Kristin Viste.