

**DANSK
CARDIOLOGISK
SELSKAB**



Kardiel sarkoidose og andre inflammatoriske kardiomyopater

– et holdningspapir fra Dansk Cardiologisk Selskab

DCS holdningspapir 2024

Kardiel sarkoidose og andre inflammatoriske kardiomyopatis

– et holdningspapir fra Dansk Cardiologisk Selskab

Udgivet april 2024 af:
Dansk Cardiologisk Selskab

Dansk Cardiologisk Selskab
Vognmagergade 7, 3. sal
DK-1120 København K
dcs@cardio.dk

Copyright ©: Dansk
Cardiologisk Selskab

Indholdet af denne vejledning må anvendes, herunder kopieres i forsknings, undervisnings, planlægnings- og informationsøjemed. Dette forudsætter, at Dansk Cardiologisk Selskab nævnes som kilde, samt at der ikke i forbindelse med brugen tages afgifter eller gebyrer. Anden mangfoldiggørelse, herunder specielt anvendelse af vejledningens tekst og data i markedsføringsøjemed samt kopiering eller elektronisk mangfoldiggørelse, kræver forudgående skriftlig tilladelse fra selskabet.

Layout: Charlotte Falk,
Falk og musen, Svaneke

Kardiel sarkoidose og andre inflammatoriske kardiomyopater

Skrivegruppe

Udpeget af DCS arbejdsgruppe for hjerteinsufficiens

Søren Lund Kristensen, RH, forperson
Kasper Rossing, RH, forperson
Brian Bridal Løgstrup AUH
Trine Kiilerich Lauridsen, Herlev Gentofte
Lisbeth Antonsen, OUH
Hans Eiskjær, AUH
Henrik Wiggers, AUH
Henrik Vase, AUH
Oscar Westin, HGH
Julie Vishram, SUH

Udpeget af DCS Imaging arbejdsgruppe

Tomas Zaremba, Aalborg
Katrine Müllertz, Aalborg

Udpeget af Dansk Lungemedicinsk Selskab

Thomas Kromann Lund, RH
Janne Møller, AUH

Udpeget af Dansk Reumatologisk Selskab

Sophie Krintel, RH
Keld Erik Byg, OUH

Udpeget af Dansk Immunologisk Selskab

Christian Frøsig Bo Poulsen, Aalborg

Udpeget af Dansk Selskab for Klinisk Fysiologi og

Nuklearmedicin

Lars Christian Gormsen, AUH
Philip Hasbak, RH

Kommissorium

Sarkoidose er en sjælden sygdom, hvor der dannes granulomer i kroppens organer, typisk i hud eller lunger, som konstateres histologisk ved biopsi. Kardiel sarkoidose defineres ved intrakardielle overledningsforstyrrelser, ventrikulær arytmie, og/eller hjertesvigt. Det er anslået at cirka 5% af patienter med sarkoidose har kardiel sarkoidose, men at op mod 20-25% vil have tegn på asymptomatisk kardiel involvering. Ætiologien til sygdommen er ukendt, og fænotypen kan variere regionalt.

Et større fokus på umiddelbart idiopatiske overledningsforstyrrelser og pacemakerimplantation hos yngre mennesker og den tiltagende tilgængelighed og brug af hjerte MR og PET-scanninger har ført til at mistanken om kardiel sarkoidose og inflammatorisk kardiomyopati i tiltagende grad rejses, og at flere patienter diagnosticeres. Det gør, at vi finder, at der er behov for en tværfaglig diskussion og en national standardisering af, hvordan vi håndterer patienter mistænkt for kardiel sarkoidose, hvad udredningen skal indeholde, og hvor denne udredning skal foregå; kan det gøres lokalt, eller skal det foregå helt eller delvist på et højt specialiseret hjertecenter?

Diagnosen kardiel sarkoidose er vigtig, fordi sygdommen er forbundet med betydelig morbiditet og mortalitet, og ikke mindst da der findes effektiv og ikke-kostbar behandling i form af immunsuppression. Ligeledes ønskes en gennemgang af an-

dre årsager til inflammatorisk kardiomyopati, herunder diagnostik, behandling og prognose.

Dansk Cardiologisk Selskab ønsker et holdningspapir, der 1) beskriver kriterier for hvilke patienter, der skal udredes for mulig kardiel sarkoidose 2) hvad denne udredning skal bestå af 3) behandling og opfølgning af patienter med påvist kardiel sarkoidose, samt hvordan diagnosticering og behandling/monitorering skal organiseres i Danmark. Øvrige årsager til inflammatorisk kardiomyopati ønskes også gennemgået og diskuteret. Skrivegruppen er forankret i DCS arbejdsgruppe for hjerteinsufficiens og skal derudover inkludere medlemmer fra Cardiac Imaging arbejdsgruppen, og skal afstemmes med repræsentanter for Dansk Reumatologisk Selskab, Dansk Lungemedicinsk Selskab, Dansk Selskab for Klinisk Fysiologi og Nuklearmedicin og Immunologisk selskab.

Baggrund

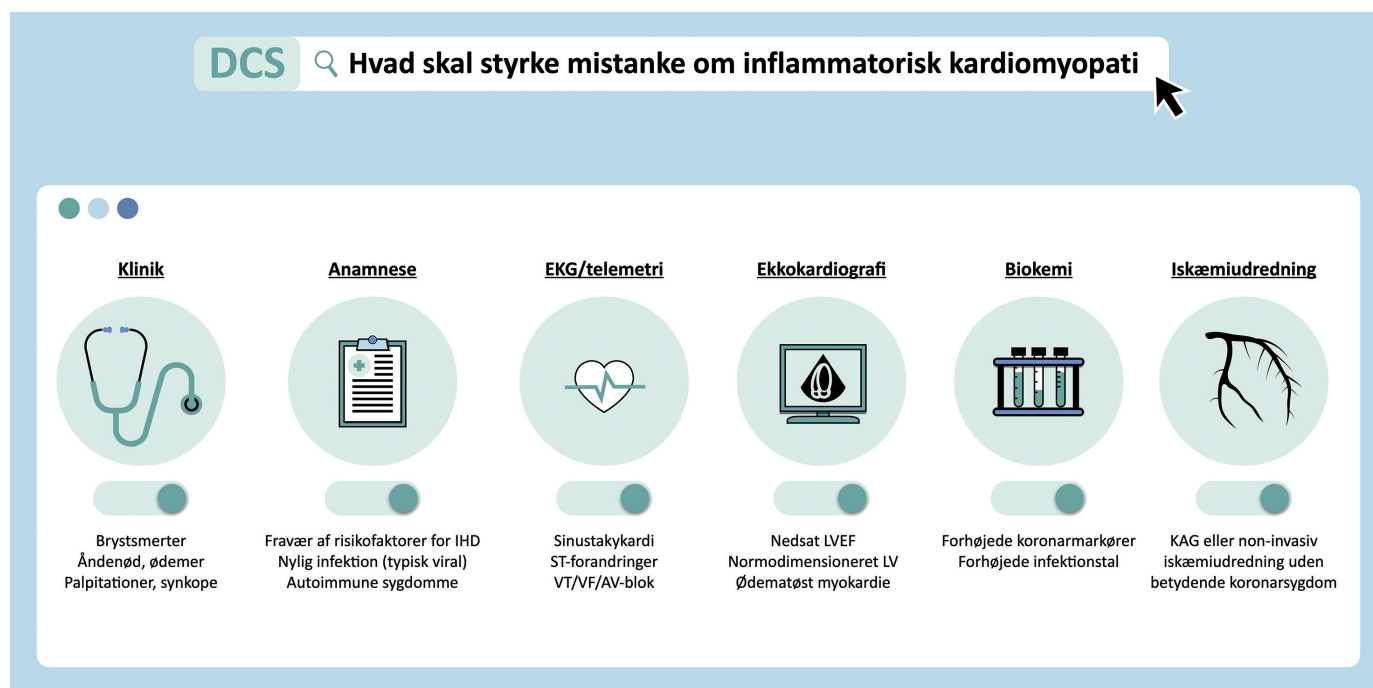
Inflammatorisk kardiomyopati udviser stor variation i præsentation og sværhedsgrad og diagnosticeres i stigende grad som følge af øget opmærksomhed på sygdommen og mere udbredt anvendelse af kardielle biomarkører, hjerte-MR og FDG PET. Der har derfor været behov for et nationalt holdningspapir, der skitserer hovedlinjerne for diagnostik, behandling samt opfølgning. Særligt for kardiel sarkoidose er involvering af eksperter fra andre specialer end kardiologi essentielt, hvilket også afspejler sig i sammensætningen af skrivegruppen til dette holdningspapir.

Termen inflammatorisk kardiomyopati dækker over en bred vifte af både systemiske (inkl. autoimmune), medicinsk udløste og infektiøst betingede inflammatoriske sygdomme i myokardiet. På verdensplan er incidensen anslået 1-10 per 100,000 personer per år.^{1,2} Dette tal er dog forbundet med stor usikkerhed, og et dansk registerstudie har vist, at kun ca. 150 patienter får diagnosen inflammatorisk kardiomyopati årligt i Danmark.³

Klinisk præsentation og initial udredning:

Såvel debut som forværring af inflammatorisk kardiomyopati kan ske akut eller som et mere protraheret forløb.⁴ Symptomspektret spænder fra en nær-asymptomatisk tilstand med mild, febril sygdom til kardiogent shock og pludselig hjertedød. Der er ingen patognomoniske kliniske fund. Typiske symptomer er feber, utilpashed, fatigue, bryst smerter, palpitationer, dyspnø, ortopnø, nærsynkope/synkope, ofte forudgået af nylig, febril sygdom. Diagnostik kan være udfordrende grundet symptomoverlap med andre kardiologiske tilstande, men inflammatorisk kardiomyopati bør mistænkes særligt hos yngre patienter med 1) nylig infektiøs sygdom eller virale prodromer 2) fravær af konventionelle kardiovaskulære risikofaktorer og 3) forhøjede kardielle biomarkører særligt troponin og nedsat udrykningsfraktion fra venstre ventrikel (LVEF) i et normalt dimensioneret hjerte (Figur 1).

Figur 1: Typiske fund ved inflammatorisk kardiomyopati



Ved fulminant inflammatorisk kardiomyopati ses typisk svære hjertesvigtssymptomer, og der kan være kompromitteret hæmodynamik og ventrikulær takyarytmi eller atrioventrikulært (AV) blok. Kardiel sarkoidose bør overvejes hos yngre patienter med AV blok/grenblok, ventrikulær arytmi, og ved ekstrakardielle tegn på sarkoidose.⁵ Eosinofili vil dreje mistanken mod eosinofil myokardit, og ved de akutte fulminante forløb med betydende ventrikulær arytmi og kompromitteret hæmodynamik må den sjældne og alvorlige kæmpecellemyokardit overvejes.

Afklaring af ætiologi er afgørende for prognose og videre behandling. Herunder vil eksempelvis de lettere forløb af lymfocytær myokardit oftest resolve spontant, hvorimod kardiel sarkoidose, eosinofil myokardit og kæmpecellemyokardit oftest vil kræve langvarig immunsuppression. En lang række faktorer kan udløse inflammatorisk kardiomyopati, hvor de hyppigste former inkluderer forudgående virusinfektion, men kan også være udløst af andre infektioner, medicinsk behandling, autoimmune sygdomme, m.v. se Tabel 1.⁶

Tabel 1: Årsager til inflammatorisk kardiomyopati

Non-infektiose årsager	
Allergener	Tetanus toxoid, Vacciner (herunder covid), Lægemidler – Penicilliner, Tetracycliner, Cefalosporiner, Colchicin, Sulfonamid, Phenytoin, Methyldopa, Thiazid, Check-point inhibitorer, Katekolaminer
Autoimmune sygdomme	Systemisk lupus erythematosus, Sarkoidose, Rheumatoid arthrit, Churg Strauss, inflammatorisk tarm-sygdom (IBD), Scleroderma, Polymyositis, Kawasaki, Wegners granulomatose, Diabetes, Reumatisk hjertesygdom
Infektiose årsager	
Bakterielle (sjældne)	Mycoplasma, Staphylokokker, Streptokokker, Pneumokokker, Meningokokker, Gonokokker, Salmonella, Borrelia
Svampe (sjældne)	Aspergillus, Actinomyces, Blastomyces, Candida, Coccidioides
Protozoal	Trypanosomer, Toxoplasmosis, Entamoeba, Leishmaniasis
Parasitter	Trichinella, Echinococcus, Taenia
Vira	RNA vira, Coxsackie, Echovirus, Polio, Influenza A+B, hepatitis, Adenovirus, Parvovirus CMV, herpes simplex, Epstein-Barr Virus (EBV)

Initial udredning ved mistanke om inflammatorisk kardiomyopati:

- **Biokemi/blodprøver** Fuld hæmatologisk status, leukocytter og differentialtælling, inflammatoriske reaktanter, kardielle biomarkører.
- **EKG:** Typiske fund kan være perikardit-forandringer med PQ-forsænkning og hængekøjeformede ST-elevationer der ofte ikke respekterer et enkelt koronargebet samt brady- og/eller takyarytmi, AV-blok eller grenblok.
- **Infektios agens:** Bred viral screening får sjældent prognostisk eller terapeutisk konsekvens og anbefales ikke. Specifik udredning af udløsende infektios agens er sjældent indiceret og udføres oftest kun ved specifik mistanke om behandlelige årsager eksempelvis Borrelia, Mycoplasma, Chlamydia, Bartonella, Epstein Barr virus, hepatitis, tuberkulose og HIV.
- **Ekkokardiografi:** Fokus på LVEF-påvirkning. LV-diameter er som oftest normal ved akut opstået myokardit, hvor myokardiet kan fremstå ødematøst og/eller spættet. Ofte ses perikardieksudat, og typisk vil global longitudinal strain (GLS) være nedsat. I subakutte/kroniske tilfælde kan ekko-fund minde om dilateret eller restriktiv kardiomyopati.
- **KAG/noninvasiv iskæmi us:** når det differentialdiagnostisk findes indiceret at udelukke koronarsygdom.

Supplerende udredning:

- **Hjerte-MR:** Kan visualisere myokardieødem og myokardieskade. Ved kardiell sarkoidose repræsenterer late gadolinium enhancement (LGE) områder med granulomatøs inflammation og/eller fibrose.
- **FDG PET:** Anvendes primært ved mistanke om kardiell sarkoidose. Der bør suppleres med helkrops PET CT mhp. påvisning af anden organinvolvering samt ekstrakardielle foci tilgængelig for biopsi (højere sensitivitet ift. myokardiebiopsier).
- **HRCT af lunger:** Ved mistanke om lungesarkoidose til visualisering af lunger og lymfeknuder.
- **Myokardiebiopsi:** Definitiv diagnose kan opnås ved påvisning af inflammatoriske infiltrater og myocytolyse. Falsk negative biopsier kan forekomme, særligt såfremt der kun er pletvis eller lokaliseret inflammation i myokardiet.

Diagnose:

Guldstandard for diagnosticering af inflammatorisk kardiomyopati er histologisk verifikation ved myokardiebiopsi, men diagnosen stilles oftere ud fra non-invasive undersøgelser, særligt i mildere tilfælde. Histologisk bruges Dallas kriterierne, og ved non-invasiv diagnostik bruges for hjerte-MR, Lake Louise kriterier.^{7,8} Endelig bruges ved kardiell sarkoidose japanske kriterier (Tabel 2), og herunder også histologisk påvisning af non-kasseøse granulomer fra andre organer.^{9,10}

Tabel 2: Diagnostik af kardiell sarkoidose

Kardiell involvering

Primære kriterier:

- a) AV blok eller sustained VT
- b) Uddynding af ventrikulære septum
- c) LVEF <50%
- d) FDG-PET med øget aktivitet i myokardiet
- e) Hjerte MR med arvæv

Sekundære kriterier:

- f) Non-sustained VT, grenblok, hyppige VES
- g) Perfusionsdefekter på myokardiescintigrafi
- h) MYBI med infiltrater/fibrose

Kardiell involvering defineres ved mindst 2 primære kriterier eller 1 primært og mindst 2 sekundære kriterier

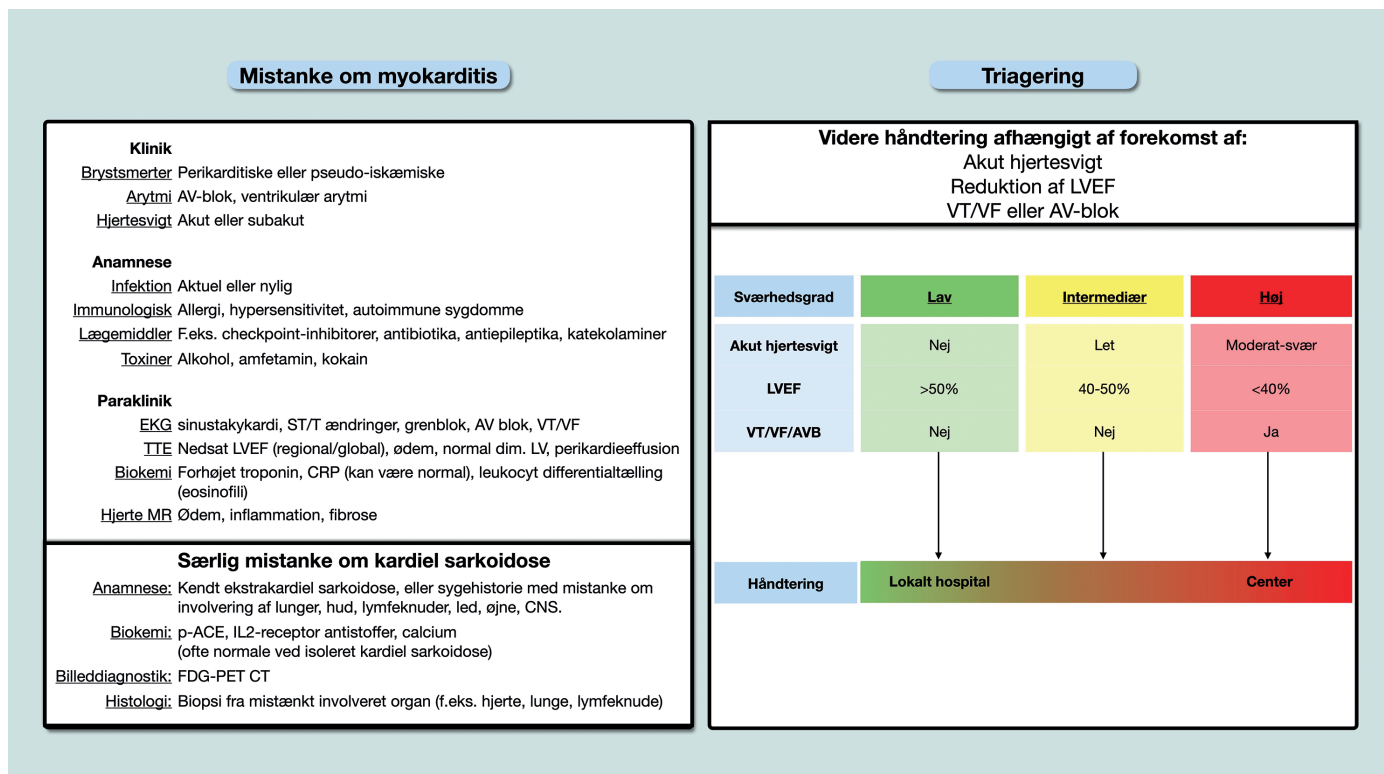
Diagnose

- 1) Histologisk diagnose – myokardiebiopsi med non-kasseøse granulomer
- 2) Klinisk diagnose – ekstrakardiell biopsi med non-kasseøse granulomer + kardiell involvering
- 3) Klinisk diagnose isoleret kardiell sarkoidose, MYBI inkonklusiv/vej foretaget + positiv FDG-PET + 3 andre primære kriterier

Forløb:

Ved bestyrket mistanke om inflammatorisk kardiomyopati og tegn til alvorlig eller hurtigt progredierende tilstand (betydende hjertesvigtssymptomer og/eller LVEF-nedsættelse og/eller ventrikulær arytmi) bør højt specialiseret center kontaktes for at drøfte yderligere udredning, behandling og overflytning af patient (Figur 2). De fleste patienter har dog ingen eller kun let LVEF-påvirkning. De bør telemetres og udskrives til ambulant opfølgning, når troponin er sikkert faldende (typisk mere end 20%), og gentaget ekkokardiografi viser stabile forhold.

Figur 2: Kliniske fund og triagering patienter med inflammatorisk kardiomyopati

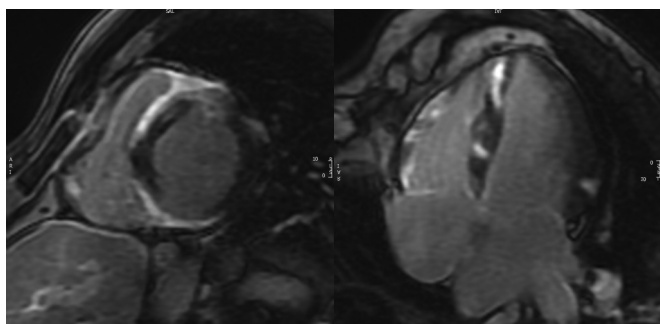


Baggrund for supplerende undersøgelser:

Hjerte-MR: Kan diagnosticere inflammatorisk kardiomyopati med høj præcision (Lake Louise kriterier – sensitivitet på 83% og specificitet på 96%). Hovedkriterierne er tegn på ødem baseret på T2-vægtede billeder samt enten regional eller global myokardieskade eller inflammation på T1-vægtede optagelser. Disse kan detekteres som LGE med non-iskæmisk fordelingsmønster, forlænget T1-værdi eller øget ekstracellulær værdi.

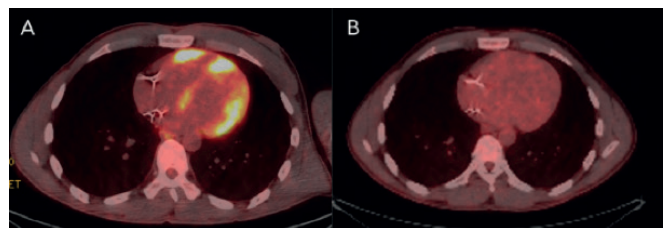
Ved kardiell sarkoidose repræsenterer LGE myokardieområder med granulomatøs inflammation og/eller fibrose. Fordelingsmønster af LGE, som oftest er pletvist med involvering af ventrikelseptum og subepikardielt myokardium, kan bruges til at skelne kardiell sarkoidose fra andre kardiomyopater. Ved biventrikulær LGE er risikoen for ventrikulær arytm særligt høj, hvorimod fravær af LGE for praktiske formål udelukker kardiell sarkoidose. En væsentlig begrænsning ved hjerte MR er, at undersøgelsen ikke siger noget om typen af inflammatorisk kardiomyopati og/eller behandlingsindikation.

Figur 3: Et typisk mønster af pletvis LGE (hvide områder) hos en patient med biventrikulær kardiell sarkoidose.



FDG PET: Anvendes primært ved mistanke om kardiell sarkoidose, hvor sporstoffet 18-F-Fluor-Deoxy-Glucose (FDG) visualiserer metabolisk aktivitet og dermed kan påvise, om der er tegn på aktiv sarkoidose. Som hovedregel bestilles samtidig helkrops PET til afklaring af ekstra-kardiell aktivitet og fokus for biopsi, typisk mediastinal biopsi ved endobronchial ultralydsvejledt kikkertundersøgelse (EBUS). Der kan suppleres med en myokardie-perfusionsscanning i hvile (f.eks. 82-Rubidium) med henblik på påvisning af skader i form af fibrosering/arvæv.

Figur 4: FDG PET med aktivitet (venstre) og efter steroid (højre)



En normal FDG-PET vil have komplet undertrykkelse af FDG-optag i myokardiet og normal hvileperfusion. I tidlige/aktive stadier af sygdommen kan ses korresponderende hvileperforationsdefekter, hvorimod der kan være hvileperforationsdefekter uden aktiv inflammation i mere avancerede stadier. Derfor bør manglende FDG-optag tolkes som fravær af aktiv inflammation.

Myokardiebiopsi: Ved mistanke om inflammatorisk kardiomyopati bør biopsi udføres tidligt i forløbet ved:^{11,12}

- betydeligt nedsat LVEF kompliceret med hæmodynamisk instabilitet med behov for inotropi eller mekanisk støtte
- grad II, Mobitz type 2 eller 3 AV blok

- sustained eller symptomatisk ventrikulær takykardi
- ledsagende eosinofili i blodet
- manglende respons på medicinsk behandling inden for 1-2 uger

I tilfælde med kun let nedsat LVEF (>40%), stabil hæmodynamik og fravær af arytmie, bør hjerte MR udføres først. Ved uafklaret kronisk kardiomyopati, vil der typisk kun være indikation for myokardiebiopsi, såfremt det kliniske forløb, troponin og hjerte MR og/eller FDG PET tyder på pågående inflammation i myokardiet. Biopsi vil i så fald primært sigte mod at påvise sarkoidose, eosinofil- eller kæmpecellemyokardit, som vil afgive behandlingssindikation for immunsuppression.

Behandling:

Akut hjertesvigt relateret til inflammatorisk kardiomyopati bør behandles efter gængse retningslinjer (NBV Kapitel 4). Hos de fleste patienter vil tilstanden spontant remittere, men hos en andel af patienterne vil skridende hæmodynamik, faldende LVEF eller refraktær ventrikulær arytmie føre til overvejelser vedrørende midlertidig mekanisk kredsløbsstøtte. Sideløbende hermed bør akut højdosis immunsupprimerende behandling afhængig af ætiologi overvejes.

Lymfocytær myokardit:

Der er ingen evidensbaseret behandling for denne type af inflammatorisk kardiomyopati. Ved svært klinisk forløb, bør overvejes immunsuppression f.eks. højdosis methylprednisolon (1000 mg x 1 i 3 dage) samt efterfølgende prednisolonbehandling. Her er der igen ikke god evidens for dosering og behandlingsvarighed, men efterfølgende behandling vil typisk være prednisolon 40-60 mg per dag med udtrapning over de følgende uger til måneder.

Kæmpecelle myokardit:

Ubehandlet har sygdommen en særdeles dårlig prognose med gennemsnitlig overlevelse på få måneder. Med intensiv immunsuppression kan overlevelsen forlænges med adskillige år. Initialt gives methylprednisolon 1000 mg x 1 i 3 dage, herefter prednisolon 1 mg/kg dagligt. Der opstartes desuden calcineurin inhibitor og mycophenolat mofetil. Behandling med anti-thymocytglobulin kan overvejes. Hurtig stillingtagen til om patienten er kandidat til left ventricular assist device (LVAD) og/eller hjertetransplantation skal prioriteres, og disse patienter bør tilbydes ICD under indlæggelse uanset LVEF.

Eosinofil myokardit:

Behandles med prednisolon initialt typisk 1 mg/kg dagligt. Videre plan og behov for supplerende behandling diskuteres med tilgrænsende specialer afhængig af ætiologi (infektionsmedicin, reumatologi, hæmatologi). Der bør udføres billeddannelse obs intrakardiel trombe, og antikoagulerende behandling bør overvejes. Hurtig stillingtagen til om patienten er kandidat til left ventricular assist device (LVAD) og/eller hjertetransplantation skal prioriteres. Patienter bør efter udskrivelse følges med hyppige kontroller med fokus på udvikling af restriktiv kardiomyopati (øget risiko for endokardiel fibrosering).

Kardiel sarkoidose:

Behandling består af 1) immunsuppression 2) medicinsk behandling af hjertesvigt samt 3) behandling af AV-overledningsforstyrrelser og ventrikulær arytmie. Den bør foregå på/i tæt samarbejde med højt specialiseret center. Patienter med aktiv

kardiel sarkoidose behandles initialt med prednisolon 40-60 mg/dag i minimum 1 måned (ca. 0,5 mg/kg). Behandlingen nedtrappes herefter over 3-6 måneder til en dosis på 10 mg/dag. Denne strategi forudsætter, at der er ro i tilstanden vurderet klinisk (hjertesvigtssymptomer/palpitationer), ud fra ekkokardiografi og gentaget FDG-PET eller hjerte MR. Hos en mindre del af patienterne kan sygdommen progrediere, og LVAD/hjertetransplantation komme på tale.

Medicinsk induceret myokardit:

Ved immun checkpoint inhibitor (ICI) induceret myokardit stoppes ICI behandlingen og der behandles med methylprednisolon 1 g x 1 i 3 dage, herefter prednisolon 1 mg/kg/dag. Der findes ingen veldokumenterede retningslinjer for yderligere behandling. Alemtuzumab, abatacept, anti-thymocytglobulin, mycophenolat mofetil, immunoglobuliner, plasmaferese, tocilizumab, rituximab, tacrolimus, methotrexat samt cyclophosphamid er alle benyttet med vekslende succes. Anbefalingen til immunsuppression må bero på afdelingens vanlige regimer.

Kronisk opfølgning og behandling af inflammatorisk kardiomyopati:

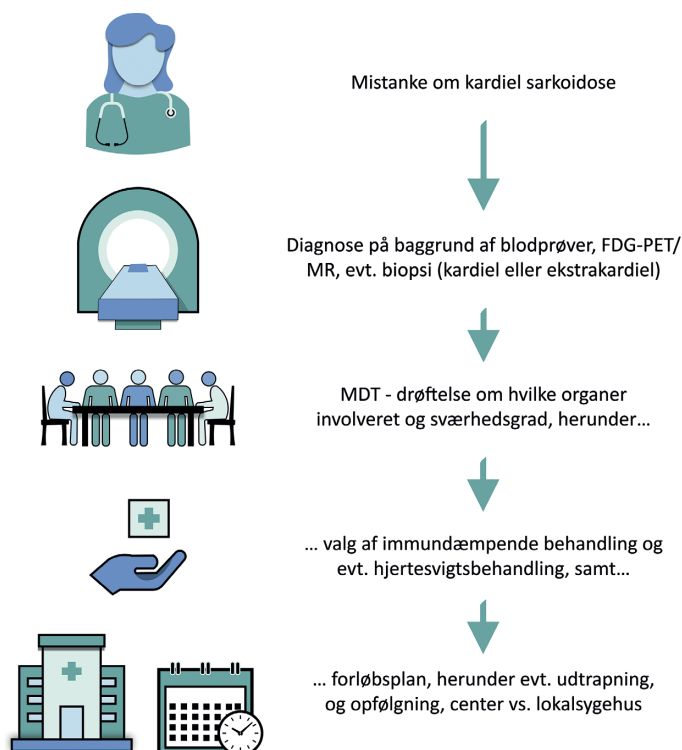
Hos patienter med et fredeligt forløb bør klinisk kontrol (ekkokardiografi, kardielle biomarkører og infektionstal) udføres ca. 1 og 6 måneder efter udskrivelse. Det tilrådes at undgå hårdere fysisk belastning i 3 måneder og konkurrencesport i 6 måneder, men disse anbefalinger hviler på et spinkelt evidensgrundlag. Ved ro i tilstanden og normaliseret LVEF kan patienten afsluttes med råd om at genhenvende sig ved symptomer på recidiv.

Ved mere akutte forløb og fx ved udbredt arvæv påvist ved hjerte MR, bør der hos særligt yngre patienter planlægges årlig opfølgning, i hvert fald de første år. Såfremt der er vedvarende aktivitet i sygdommen (f.eks. forhøjet troponin eller faldende/vedvarende reduceret LVEF eller GLS), vurderes patienten som havende kronisk inflammatorisk kardiomyopati. I de tilfælde bør det overvejes om 1) der foreligger en systemisk autoimmun sygdom eller arvelig hjertesygdom 2) der evt. skal udføres myokardiebiopsi og 3) immunsuppression skal intensiveres.

Specifikt for kardiel sarkoidose:

Der ses ofte påvirkning af andre organsystemer (lunger, øjne, centralnervesystem, nyrer, hud, led). I disse tilfælde bør patienten konfereres med og evt. henvises til de relevante specialer (Figur 5). Den typisk langvarige prednisolonbehandling nødvendiggør opmærksomhed på bivirkninger hertil (diabetes, hypertension, osteoporose) og forebyggende behandling (kalk, PPI, evt. bisfosfonat). Ved manglende sygdomskontrol efter 3 måneders prednisolonbehandling eller relaps efter seponering af prednisolon bør overvejes genoptagelse og/eller tillæg af anden immunsupprimerende behandling fx methotrexat, mycophenolat mofetil eller azathioprin, typisk i samråd med reumatologer eller lungemedicinere. Hvis der trods to-stofbehandling ikke er ro i tilstanden, kan tredje-linje behandling med TNF-inhibitorer overvejes. Disse stoffer kan forværre en evt. hjertesvigtstilstand og er forbundet med øget infektionsrisiko. Det mest gennemprøvede stof er infliximab. Kardiel sarkoidose kan reaktiveres hos op til 40% af patienterne i løbet af en 10-årsperiode. Af den grund anbefales hos patienter, der er stabile, fortsatte årlige kontroller. En kontrol vil typisk omfatte EKG, ekkokardiografi og blodprøver (NT-proBNP, troponin, IL-2 receptor, S-ACE, CRP, calcium og D-vitamin). Ved mistanke om relaps overvejes fornyet FDG-PET og/eller Hjerte-MR.

Figur 5: Overblik over behandling og opfølgning af kardiel sarkoidose



Pacemaker og ICD-behandling:

Primær og sekundær profylaktisk ICD-behandling tilbydes efter gældende retningslinjer. Ved kardiel sarkoidose er der øget risiko for ventrikulær arythmi, og ICD/CRT bør herudover overvejes, såfremt der skal implanteres bradypacemaker grundet AV-blok, samt hos patienter uden AV-blok med reduceret LVEF over 35%. Der findes ikke god evidens på området, men faktorer, som bør indgå i beslutningen, inkluderer varighed af symptomer, pacebehov, forventet effekt af eventuel immunsuppression og tegn på udbredt arvæv i myokardiet ved MR-skanning. Amiodaronbehandling eller radiofrekvensablation kan komme på tale ved refraktær ventrikulær takykardi. I disse tilfælde bør overvejes FDG-PET inden proceduren for at påvise sygdomsaktivitet.

Konklusion:

Inflammatorisk kardiomyopati er kendetegnet ved varierende præsentation og sværhedsgrad. I den akutte fase er det essentielt at få rejst mistanke om diagnose, hvor behandling med immundæmpende medicin, hjertesvigtsbehandling og evt. pacemaker kan være indiceret. Hos patienter med ventrikulær arythmi/avanceret AV blok og/eller tegn på betydende hjertesvigt skal overflytning til højt specialiseret center overvejes. Ved overgang til ambulans forløb bør patienter med alvorlige forløb indledningsvist følges med f.eks. månedlige kontroller for at overvåge, om sygdom er i remission, og vurdere behov for ændring i immunsuppression. Dette bør foregå i tæt samarbejde med andre specialer.

Referencer

- Basso C. Myocarditis. *N Engl J Med* 2022; **387**(16): 1488-500.
- Caforio AL, Pankuweit S, Arbustini E, Basso C, Gimeno-Blanes J, Felix SB, et al. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of myocarditis: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J* 2013; **34**(33): 2636-48, 48a-48d.
- Ghanizada M, Kristensen SL, Bundgaard H, Rossing K, Sigvardt F, Madelaire C, et al. Long-term prognosis following hospitalization for acute myocarditis - a matched nationwide cohort study. *Scand Cardiovasc J* 2021: 1-6.
- Ammirati E, Frigerio M, Adler ED, Basso C, Birnie DH, Brambatti M, et al. Management of Acute Myocarditis and Chronic Inflammatory Cardiomyopathy: An Expert Consensus Document. *Circ Heart Fail* 2020; **13**(11): e007405.
- Birnie DH, Nery PB, Ha AC, Beanlands RS. Cardiac Sarcoidosis. *J Am Coll Cardiol* 2016; **68**(4): 411-21.
- Muller M, Cooper LT, Heidecker B. Diagnosis, risk stratification and management of myocarditis. *Heart* 2022; **108**(18): 1486-97.
- Ferreira VM, Schulz-Menger J, Holmvang G, Kramer CM, Carbone I, Sechtem U, et al. Cardiovascular Magnetic Resonance in Nonischemic Myocardial Inflammation: Expert Recommendations. *J Am Coll Cardiol* 2018; **72**(24): 3158-76.
- Aretz HT. Myocarditis: the Dallas criteria. *Hum Pathol* 1987; **18**(6): 619-24.
- Terasaki F, Azuma A, Anzai T, Ishizaka N, Ishida Y, Isobe M, et al. JCS 2016 Guideline on Diagnosis and Treatment of Cardiac Sarcoidosis - Digest Version. *Circ J* 2019; **83**(11): 2329-88.
- Birnie DH, Sauer WH, Bogun F, Cooper JM, Culver DA, Duvernoy CS, et al. HRS expert consensus statement on the diagnosis and management of arrhythmias associated with cardiac sarcoidosis. *Heart Rhythm* 2014; **11**(7): 1305-23.
- Seferovic PM, Tsutsui H, McNamara DM, Ristic AD, Basso C, Bozkurt B, et al. Heart Failure Association, Heart Failure Society of America, and Japanese Heart Failure Society Position Statement on Endomyocardial Biopsy. *J Card Fail* 2021; **27**(7): 727-43.
- Cooper LT, Baughman KL, Feldman AM, Frustaci A, Jessup M, Kuhl U, et al. The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease: a scientific statement from the American Heart Association, the American College of Cardiology, and the European Society of Cardiology. *Circulation* 2007; **116**(19): 2216-33.