

# Idiopathisch ventrikelfibrilleren

Ventrikelfibrilleren (VF) is een ernstige hartritmestoornis waarbij de hartkamers onsamenvattend samentrekken. Hierdoor wordt geen bloed meer door het lichaam gepompt, waardoor iemand buiten bewustzijn raakt en overlijdt als niet met reanimatie wordt gestart. In de volksmond wordt vaak gesproken over een hartstilstand in plaats van VF. Op oudere leeftijd wordt VF meestal veroorzaakt door een hartinfarct. VF op jonge leeftijd (onder het 40ste jaar) is meestal het gevolg van een erfelijke hartziekte. Dit kan zowel een erfelijke hartspierziekte zijn, als een erfelijke hartritmestoornis. Er zijn verschillende soorten erfelijke hartspierziekten en hartritmestoornissen, die vaak met cardiologisch onderzoek kunnen worden opgespoord. Als er bij het cardiologisch onderzoek geen oorzaak wordt gevonden, spreekt men van idiopathisch VF. In sommige families met idiopathisch VF wordt dit veroorzaakt door een specifieke erfelijke oorzaak: het DPP6- haplotype.

## Verschujselen

Door VF kan iemand plotseling overlijden. Meestal zijn er voorafgaand aan deze hartritmestoornis geen verschujselen en zijn er geen afwijkingen zichtbaar bij cardiologisch onderzoek. Uit onderzoek is gebleken dat bij dragers van het DPP6-haplotype ventrikelfibrilleren tussen de 20 en 50 jaar kan ontstaan. Bij vrouwelijke dragers is het risico op ventrikelfibrilleren lager dan bij mannen en treedt het op na het 25ste jaar.

# Cardiologisch onderzoek

Als iemand VF heeft gehad, worden er verschillende cardiologische onderzoeken gedaan om de oorzaak hiervan te achterhalen. Het onderzoek bestaat uit een electrocardiogram (ECG of hartfilmpje), inspanningsonderzoek (fiets- of looptest), Holter-onderzoek (24- of 48-uursregistratie van het hartritme), beeldvormend onderzoek van het hart (echo en MRI) en de kransslagaderen (coronair angiogram). Ook worden er vaak zogenaamde provocatietesten uitgevoerd, waarbij bij toediening van een medicijn of een andere prikkel wordt gekeken of er een (erfelijke) hartritmestoornis zichtbaar wordt op het ECG.

Zoals genoemd is sprake van idiopathisch VF als er bij al het cardiologisch onderzoek geen oorzaak wordt gevonden.

## Behandeling

Als iemand VF heeft gehad of als iemand hier een verhoogd risico op heeft, kan preventief een inwendige defibrillator (ICD) worden geïmplant. Dit is een elektrisch apparaatje dat door middel van een elektrische schok het verstoorde hartritme herstelt. Aan het dragen van een ICD kunnen ook nadelen kleven. Zo kunnen er onterechte schokken worden gegeven of kunnen er extra ingrepen nodig zijn omdat de ICD niet naar behoren werkt. Het is daarom van belang dat alleen mensen met een duidelijk verhoogd risico op VF een ICD krijgen.

# Erfelijkheid

VF kan worden veroorzaakt door een erfelijke hartziekte. Dit is met name het geval als het op jonge leeftijd is opgetreden. De meest voorkomende manier van overerven van een erfelijke hartziekte is autosomaal dominant. Dit betekent dat kinderen van een ouder met (een aanleg voor) een erfelijke hartziekte ieder 50 procent (1 op 2) kans hebben om de aanleg voor de aandoening te erven. Dit geldt voor zonen en voor dochters. Niet iedereen die de aanleg heeft voor een erfelijke hartziekte, krijgt hier klachten van. De ernst van de aandoening en de leeftijd waarop klachten ontstaan kunnen sterk wisselen.

Nog niet alle oorzaken en de betrokken genen waarin mutaties erfelijke VF kunnen veroorzaken zijn opgehelderd. Als er geen oorzaak met cardiologisch en/of DNA-onderzoek is gevonden, kan de aandoening dus nog wel erfelijk zijn.

## Onderzoek bij familieleden

### *Families waarin **wel** een mutatie is gevonden:*

Bij sommige patiënten is na DNA-onderzoek duidelijk dat het (idiopathisch) VF is veroorzaakt door één specifieke erfelijke aanleg (zoals het DPP6-haplotype). Familieleden kunnen dan worden onderzocht op dragerschap van deze aanleg door middel van DNA-onderzoek in bloed. Dragere van deze familiale aanleg hebben dan ook een verhoogd risico op (idiopathisch) VF en krijgen passende adviezen en behandeling. Zo krijgen alle personen met een DPP6-haplotype het advies om een ICD te laten implanteren (bij mannen na hun 20ste,, bij vrouwen na hun 25ste), ook als zij zelf (nog) nooit VF hebben gehad.

Familieleden die geen drager zijn van de erfelijke aanleg hebben geen verhoogd risico om het (idiopathisch) VF te krijgen en hoeven niet onder controle van een cardioloog.

## **Families waarin geen mutatie is gevonden**

In families waarin (nog) geen erfelijke aanleg is gevonden die het (idiopatisch) VF heeft veroorzaakt, kan de ziekte nog steeds erfelijk zijn. Het is dan niet mogelijk om via DNA-onderzoek bij familieleden te testen wie wel of geen verhoogd risico op (idiopatisch) VF heeft. Vaak wordt er dan wel (eenmalig) cardiologisch onderzoek aangeboden aan naaste familieleden.

# Overwegingen

Vroegtijdig opsporen van een verhoogd risico op idiopatisch VF kan gezondheidswinst opleveren. Er kunnen ook nadelen zitten aan onderzoek bij iemand die (nog) geen klachten heeft. Iemand kan zich bijvoorbeeld minder gezond voelen als (de aanleg voor) een hartziekte wordt ontdekt, of het kan vragen oproepen bij het afsluiten van bijvoorbeeld een arbeidsongeschiktheidsverzekering. Voor meer informatie over erfelijkheid en verzekeren verwijzen wij u naar de website: [www.erfelijkheid.nl](http://www.erfelijkheid.nl).

DNA-onderzoek en cardiologisch onderzoek worden vergoed door de basisverzekering van de zorgverzekering. Uw (verplichte) eigen risico moet u wel zelf betalen als u dit nog niet heeft verbruikt (kinderen onder de 18 jaar hebben geen eigen risico).

# Maatschappelijk werk

Het (mogelijk) hebben en kunnen doorgeven van een aandoening als VF kan leiden tot ongerustheid en vragen. Als u een (telefonische) afspraak wilt met één van onze maatschappelijk werkers, dan kunt u contact opnemen met de afdeling Genetica van het UMC Utrecht.

# Patiëntenvereniging

Er is een actieve patiëntenvereniging van en voor mensen met een hart- of vaatandoening: Harteraad. Meer informatie vindt u op: [www.harteraad.nl](http://www.harteraad.nl).

## Hebt u nog vragen?

Dan kunt u contact met ons opnemen. Dat kan telefonisch via 088 75 538 00 of per e-mail via [cardiogenetica@umcutrecht.nl](mailto:cardiogenetica@umcutrecht.nl). Voor een afspraak op onze polikliniek kunt u zich laten verwijzen door uw huisarts of behandelend specialist.

# Contactinformatie

## **Cardiogenetica UMCU**

Bezoekadres:  
UMC Utrecht  
Locatie WKZ  
Lundlaan 6  
3584 EA Utrecht

Postadres:  
Huispostnummer KC04.084.2  
Postbus 85090  
3508 AB Utrecht

Tel 088 755 3800  
Fax 088 755 3801

[cardiogenetica@umcutrecht.nl](mailto:cardiogenetica@umcutrecht.nl)

### ***Genetisch consulenten***

Mw. A. Schoemaker  
Drs. I. Wieffer

### ***Maatschappelijk werker***

Mw. N. van den Boogaard

### ***Cardiologen***

Prof. dr. F.W. Asselbergs  
Drs. H.F. Baars  
Dr. R.J. Hassink  
Dr. J. Van der Heijden

### ***Kindercardiologen***

Dr. A.C. Blank  
Dr. J.M.P. Breur  
Drs. H. ter Heide

### ***Klinisch genetica***

Dr. A.F. Baas  
Dr. R.L.E. van Loon  
Drs. J.G. Post  
Drs. J.J. van der Smagt

### ***Labspecialist***

Dr. D. Dooijes