

# Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislaferkrankungen

## Hypertrophe Kardiomyopathie

Scholten Ch, Maurer G

*Journal für Kardiologie - Austrian*

*Journal of Cardiology 2000; 7 (4)*

150-155

Homepage:

[www.kup.at/kardiologie](http://www.kup.at/kardiologie)

Online-Datenbank  
mit Autoren-  
und Stichwortsuche



**ÖKG**  
Österreichische  
Kardiologische  
Gesellschaft

Offizielles  
Partnerjournal der ÖKG



EUROPEAN  
SOCIETY OF  
CARDIOLOGY®

Member of the ESC-Editor's Club



Offizielles Organ des  
Österreichischen Herzfonds



**ACVC**  
Association for  
Acute CardioVascular Care

In Kooperation  
mit der ACVC

Indexed in ESCI  
part of Web of Science

Indexed in EMBASE

**Grazer Gefäß- & Gerinnungstage 2025**  
**Donnerstag, 26. Juni 2025**  
**14:30 – 15:00**

Vertiefendes Fachwissen



[www.amrn.link/aerzte](http://www.amrn.link/aerzte)

# AMARIN SYMPOSIUM

**Ein neuer Angriffspunkt im leitliniengerechten  
Risikofaktorenmanagement von pAVK- Patient:innen**

Dr. Reinhard B. Raggam, Graz

The Amarin logo consists of a stylized 'A' symbol followed by the word 'AMARIN' in a bold, sans-serif font.

© 2025 Amarin Pharmaceuticals Ireland Limited. Alle Rechte vorbehalten.  
AMARIN Name und Logo sind Marken von Amarin Pharmaceuticals Ireland Limited.

AT-VAZ-00220, 05/2025

# Hypertrophe Kardiomyopathie

Chr. Scholten, G. Maurer

Die hypertrophe Kardiomyopathie ist eine idiopathische, gewöhnlich familiär gehäuft vorkommende Erkrankung. Charakteristisch für diese Erkrankung sind die komplexe Pathophysiologie sowie die große morphologische, funktionelle und klinische Heterogenität. Die Prävalenz beträgt 0,2 %, und die Prognose ist mit einer Mortalität von 0,5–1,5 % wesentlich besser als bisher angenommen. Der klinische Verlauf ist sehr unterschiedlich, viele Patienten bleiben sehr lange oder immer asymptomatisch, einige entwickeln jedoch Symptome bis zur therapierefraktären Herzinsuffizienz. Die Therapie des symptomatischen Patienten ist primär die medikamentöse Therapie, um die diastolische Funktion des linken Ventrikels sowie myokardiale Ischämien zu bessern. Invasive Verfahren, um den Ausflußtraktgradienten zu verringern, sollten den wenigen Patienten mit therapierefraktärer Symptomatik (ca. 5 %) vorbehalten bleiben und nur an erfahrenen Zentren erfolgen. Das Management des Patienten mit hypertropher Kardiomyopathie umfaßt eine Risikostratifizierung für den plötzlichen Herztod und die adäquate Therapie des Patienten mit hohem Risiko.

*Hypertrophic cardiomyopathy is a primary and usually familial cardiac disease characterized by complex pathophysiology and great heterogeneity in its morphological, functional and clinical course. The disease has a prevalence of 0.2 % and a better prognosis as previously thought with a mortality of 0.5–1.5 %. The clinical course is highly variable with some patients remaining asymptomatic throughout life and others developing severe symptoms of heart failure. Therapy for the symptomatic patient is primarily a pharmacologic therapy to improve diastolic filling and reduce myocardial ischemia. Invasive interventions to abolish the outflow gradient should be only considered for the minority of about 5 % of patients with refractory symptoms. The management of patients with hypertrophic cardiomyopathy encompasses risk stratification for sudden death and adequate treatment of high risk patients. J Kardiol 2000; 7: 150–155.*

Die hypertrophe Kardiomyopathie (HCM) ist eine idiopathische Herzmuskelerkrankung, gekennzeichnet durch eine Zunahme der Wanddicke des nicht dilatierten und oft hyperkontraktilen linken Ventrikels ohne Druck- oder Volumbelastung.

## Ätiologie

Die Erkrankung tritt gewöhnlich familiär gehäuft mit einer Inzidenz von etwa 1:500 auf. Die Vererbung erfolgt autosomal-dominant mit inkompletter Penetranz. Es konnten mittlerweile sieben Gene mit jeweils einer Vielzahl von unterschiedlichen Punktmutationen, kodierend für Proteine des myokardialen Sarkomers, als Ursache der HCM identifiziert werden.

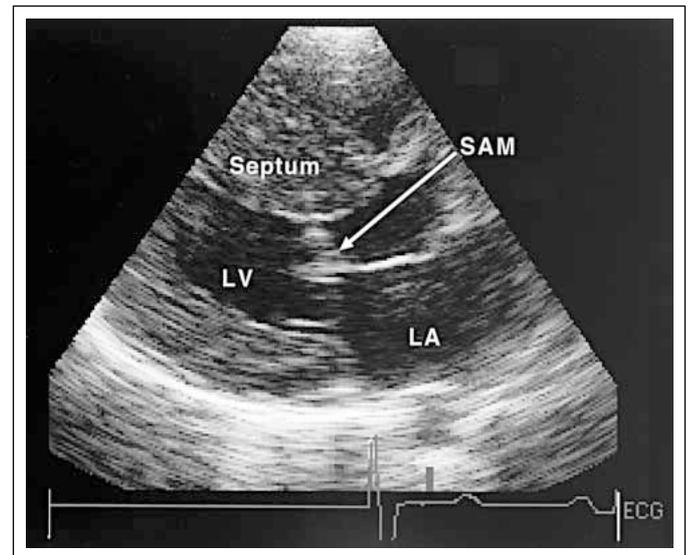
## Pathophysiologie

Der linke Ventrikel des hypertrophierten Herzen ist klein oder normal groß. Die Hypertrophie ist meist asymmetrisch, wobei der septale Anteil des linken Ventrikels dicker ist als die freie linksventrikuläre Wand (90 %). Seltener sind konzentrisch hypertrophe Formen (5 %), die isolierte Hypertrophie eines freien linksventrikulären Wandabschnittes (1 %), die mittventrikuläre Hypertrophie (1 %) oder die apikale Hypertrophie (3 %) [1]. Durch den hypertrophierten und steifen linken Ventrikel läßt sich bei etwa 80 % der Patienten eine diastolische Funktionsstörung nachweisen.

Man unterscheidet zwischen der hypertroph-obstruktiven Form (HOCM) und der hypertrophen nichtobstruktiven Kardiomyopathie (HNOCM). Bei der HOCM (ca. 25 % der Patienten) kommt es durch die betont septale Hypertrophie zu einer Einengung des Ausflußtraktes, die durch Ansaugen des vorderen Mitralsegels während der Systole durch den Venturi-Effekt (systolic anterior motion = SAM-Phänomen) noch verstärkt wird (Abb. 1). Fehlbildungen der Mitralklappen kommen bei 75 % der Patienten vor, solche des Mitralklappenapparates in etwa 50 %. Durch das SAM-Phänomen, aber auch durch Anomalitäten

der Mitralklappe entstehen Mitralsuffizienzen unterschiedlichen Schweregrades. Der linke Vorhof ist durch die Mitralsuffizienz, aber auch durch die erhöhten Füllungsdrücke aufgrund der diastolischen Dysfunktion oft vergrößert [2]. An der Kontaktstelle des vorderen Mitralsegels mit dem Septum kann am Septum ein fibröser Plaque entstehen.

Die Erkrankung ist histologisch durch einen Strukturverlust der Myozyten und durch eine interstitielle Fibrose, vor allem des subendokardialen Myokards, gekennzeichnet. Die Koronararterien können einen intramyokardialen Verlauf haben. Weiters besteht eine verminderte Koronarreserve aufgrund einer „small vessel disease“ mit verdickter Media und Intima und kleinerem Lumen der Arterien und Arteriolen im Vergleich zu normalen Herzen [3].



**Abbildung 1:** HOCM: Der Pfeil zeigt das SAM-Phänomen mit systolischer Vorwärtsbewegung des vorderen Mitralsegels, LV = linker Ventrikel, LA = linker Vorhof

Eingelangt am: 04. 11. 1999, angenommen am: 05. 01. 2000.

Von der Universitätsklinik für Innere Medizin Wien, Abteilung für Kardiologie

Korrespondenzadresse: Dr. med. Christine Scholten, Universitätsklinik für Innere Medizin II, Abteilung für Kardiologie, Währinger Gürtel 18–20, A-1090 Wien, E-mail: christine.scholten@akh-wien.ac.at

Generell kann gesagt werden, daß der Verlauf und die Prognose der HCM besser sind, als bisher angenommen wurde. In einer unselektierten Population von HCM-Patienten liegt die jährliche Mortalität mit 0,5–1,5 % nicht höher als die Mortalität der erwachsenen Bevölkerung [4–7].

Der klinische Verlauf dieser komplexen Erkrankung ist sehr uneinheitlich und reicht von völliger Symptombefreiheit ohne Therapie und normaler Lebenserwartung über Belastungseinschränkungen, vor allem durch Dyspnoe, aber auch Angina pectoris, Schwindel, Präsynkopen und Synkopen bis zu therapierefraktärer Herzinsuffizienz. Die gefürchtetste und zugleich sehr seltene (1 %) Komplikation der HCM stellt der plötzliche Herztod dar, der vor allem jüngere Patienten betrifft. Beim älteren Patienten dominieren Symptome der Herzinsuffizienz, die auch nach jahrzehntelangem symptomfreiem Krankheitsverlauf plötzlich auftreten können. Zeichen der Herzinsuffizienz entwickeln sich charakteristischerweise beim Patienten mit HCM trotz guter und oft hyperkontraktiler Linksventrikelfunktion und basieren auf der diastolischen Füllungsstörung und nicht auf einer gestörten Pumpfunktion. Erst im Endstadium der Erkrankung kann es zur Dilatation des Ventrikels mit reduzierter systolischer Funktion kommen. Eine häufige Komplikation, die zu plötzlicher klinischer Verschlechterung führt, ist das Auftreten von Vorhofflimmern, da ein steifer, schwer zu füllender linker Ventrikel in besonderem Maß vom Beitrag des Vorhofs zur Füllung abhängig ist. Ungefähr 25 % der HCM-Patienten entwickeln paroxysmales oder chronisches Vorhofflimmern [8]. Auch Endokarditiden – vor allem bei der HOCM – kommen vor, dabei ist meist das vordere Mitralsegel und/oder der Bereich des Septums betroffen, der im Rahmen des SAM-Phänomens Kontakt mit diesem Mitralsegel hat.

**Plötzlicher unerwarteter Herztod**

Als bedeutendste und meist gefürchtetste Komplikation der HCM gilt der plötzliche unerwartete Herztod (sudden death = SD). Der SD tritt meist bei Personen ohne oder mit nur milder Symptomatik auf und kann sowohl bei der obstruktiven als auch bei der nicht obstruktiven Form der HCM vorkommen. Die Ursachen sind uneinheitlich und reichen von primär tachyarrhythmogenen Ereignissen über totale AV-Blockierungen mit Herzstillstand bis zu hämodynamisch oder ischämisch getriggerten ventrikulären Arrhythmien. Der SD kommt, oft familiär gehäuft, meist im Alter von 12–35 Jahren vor, bei kleineren Kindern und älteren Patienten ist dieses katastrophale Ereignis selten. In früheren Untersuchungen, deren Ergebnisse allerdings aus tertiären Zuweisungszentren mit der dazugehörigen Verfälschung aufgrund von selektierten Patientengruppen stammen, wird eine Inzidenz des SD von 3–4 % bei Erwachsenen und bis zu 6 % bei Kindern berichtet [7, 9]. In neueren Untersuchungen an unselektierten Patientenpopulationen zeigt sich eine wesentlich niedrigere SD-Inzidenz von ca. 1 % [5, 6].

Der SD tritt zwar in den meisten Fällen in Ruhe oder bei sehr geringer körperlicher Anstrengung auf, ein Teil der Patienten erfahren einen SD jedoch während oder kurz nach extremer körperlicher Anstrengung [10]. Nachdem die HCM auch die häufigste Ursache des SD bei Leistungssportlern während des Trainings oder dem Wettkampf ist [11], gilt starke körperliche Anstrengung als Trigger für SD bei Patienten mit HCM.

**Anamnese**

Die häufigsten Symptome des Patienten mit HCM sind Dyspnoe und Angina pectoris bei Belastung. Weiters können Schwindel und Palpitationen bei Belastung auftreten, Präsynkopen und Synkopen kommen vor. In fortgeschrittenen Stadien der Herzinsuffizienz kann es auch zu Ruhedyspnoe und Orthopnoe kommen. Die Dyspnoe ist Ausdruck der diastolischen Füllungsstörung des hypertrophierten, steifen Ventrikels und wird durch zeitliche Verkürzung der Diastole bei tachykarder Herzaktion verstärkt. Angina pectoris ist Ausdruck der myokardialen Ischämie, die trotz unauffälliger Koronargefäße aufgrund der verminderten Koronarreserve im Rahmen der HCM bestehen kann. Es darf aber nicht außer acht gelassen werden, daß bei etwa 25 % der Patienten > 45 Jahre zusätzlich zur HCM eine koronare Herzkrankheit besteht.

Zu einer genauen Anamnese gehört eine detaillierte Familienanamnese, die Zuweisung aller noch nicht untersuchten Verwandten zu EKG und Echokardiographie und die gewissenhafte Evaluation der in der Familie aufgetretenen Todesursachen, um das Auftreten eines Falles von plötzlichem Herztod in der Familie erfassen zu können.

**Physikalische Untersuchung**

Bei Patienten mit HOCM ergibt der Auskultationsbefund ein systolisches Austreibungsgeräusch am linken Sternalrand und über dem Apex, es wird durch Valsalva-Manöver in der Auslaßphase und auch bei einem postextrasystolischen Schlag verstärkt. Das Regurgitationsgeräusch einer Mitralsuffizienz wird durch das Austreibungsgeräusch überdeckt, ist allerdings bis in die Axillarlinie hörbar. Das Austreibungsgeräusch fehlt bei der viel häufigeren nichtobstruktiven Form der Erkrankung.

**EKG**

EKG-Abnormalitäten sind in ungefähr 95 % der Fälle zu finden und sind – passend zur Komplexität der Erkrankung – sehr uneinheitlich. Meist sind Zeichen der Linkshypertrophie mit Repolarisationsstörungen vorhanden, auch tiefe negative T-Wellen kommen vor und sind vor allem mit der apikalen Form der HCM assoziiert. Zeichen der Belastung des linken Vorhofes sind häufig. Prominente inferiore Q-Zacken oder verzögerte bis fehlende R-Progression über den Vorderwandableitungen können Infarktfolgen simulieren. Linksanteriorer Hemiblock, komplette Schenkelblöcke oder AV-Blockierungen kommen vor.

**Thoraxröntgen**

Der Herzschatten ist normal oder vergrößert, im Stadium der Herzinsuffizienz können pulmonale Stauungszeichen sichtbar sein. Zeichen eines prominenten linken Vorhofs sind oft zu sehen.

**Tabelle 1:** Diagnostik der HCM

♥ Anamnese und Familienanamnese
♥ Physikalische Krankenuntersuchung
♥ EKG
♥ Echokardiographie
♥ Holter
♥ (Spiro-)Ergometrie
♥ Wenn möglich: genetische Analyse
♥ Optional: Herzkatheter

## Echokardiographie

Mit der Echokardiographie wird die definitive Diagnose der HCM gestellt. Es zeigt sich in der 2-D-Untersuchung der hypertrophierte, nichtdilatierete linke Ventrikel mit normaler oder hyperkontraktiler systolischer Funktion. Man erkennt dabei das Ausmaß und die Lokalisation der Hypertrophie. Weiters lassen sich Anormalitäten der Mitralklappe feststellen und das SAM-Phänomen als hauptverantwortliche Ursache einer Ausflußtraktobstruktion. Mittels Dopplerechokardiographie lassen sich die diastolische Füllungsstörung sowie die Blutflußgeschwindigkeit über dem Ausflußtrakt beurteilen. Der Farbdoppler gibt Aufschluß über den Schweregrad der Mitralinsuffizienz.

## Holter-EKG

Zur Diagnostik und Verlaufskontrolle der HCM gehört ein Holtermonitoring, um supraventrikuläre oder ventrikuläre Arrhythmien zu erfassen.

## (Spiro-)Ergometrie

Eine Ergometrie zur Beurteilung der Blutdruckregulation bei Belastung und der Leistungsfähigkeit sollte vor allem bei jüngeren Patienten durchgeführt werden. Als ein Zeichen des erniedrigten Herzauswurfvolumens ist der maximale Sauerstoffverbrauch während der Belastung bei vielen Patienten mit HCM erniedrigt. Zur Beurteilung einer Therapieeffizienz ist die Messung des  $VO_2$  bei der Spiroergometrie sinnvoll.

## Herzkatheter

Die invasive Diagnostik mittels Herzkatheter bleibt speziellen Fragestellungen vorbehalten. Diese Untersuchung wird präoperativ zur Bestimmung der Hämodynamik, der intrakardialen Drücke und des Ausflußtraktgradienten in Ruhe und nach Provokationstests durchgeführt. Bei der invasiven Messung des Ausflußtraktgradienten läßt sich das Brockebrough-Braunwald-Zeichen beobachten: Bei einem postextrasystolischen Schlag kann es zu einem Anstieg des maximalen systolischen Gradienten bei gleichzeitigem Absinken des Pulsdruckes kommen. Der Abfall des Pulsdruckes nach einer ventrikulären Extrasystole erfolgt aufgrund eines verminderten Schlagvolumens, dieses wiederum ist wegen der erhöhten dynamischen Obstruktion nach der Extrasystole erniedrigt.

Auch bei Verdacht auf koronare Herzkrankheit (25 % der Patienten > 45 Jahre) ist die Koronarangiographie das diagnostische Mittel der Wahl. Als Therapie hat sich in den letzten Jahren die perkutane transluminale septale myokardiale Alkoholablation bei therapierefraktärer Symptomatik der HOCM als Alternative zur Myektomie etabliert.

## Genetische Analysen

Die HCM als autosomal-dominant vererbte Erkrankung kann durch Mutationen in einem von mittlerweile sieben

identifizierten Genen verursacht werden. Alle bekannten Gene kodieren für Proteine des kardialen Sarkomers, repräsentieren jedoch sicherlich noch nicht das gesamte Spektrum der Erkrankung:  $\beta$ -myosin heavy-chain (Chromosom 14), cardiac troponin T (Chromosom 1), cardiac troponin I (Chromosom 19),  $\alpha$ -tropomyosin (Chromosom 15), cardiac myosin-binding protein C (Chromosom 11), ventricular myosin-essential light-chain 1 (Chromosom 3), ventricular myosin-regulatory light-chain 2 (Chromosom 12) [12].

Ein bislang nicht bekanntes Protein, für das ein Genlokus auf Chromosom 7 kodiert, ist nach Ausschluß aller anderen bekannten HCM-Gene in einer Familie sowohl für den Phänotyp der HCM als auch für ein Präexzitations-syndrom verantwortlich [13]. Ebenso soll das  $\alpha$ -cardiac actin-Gen auf Chromosom 15 eine Rolle in der Krankheitsentstehung spielen.

In jedem dieser Gene kommt eine Vielzahl unterschiedlicher Mutationen vor, die Konsequenzen einer bestimmten Mutation für den betroffenen Patienten sind noch nicht ausreichend bekannt. Die bislang häufigsten Mutationen wurden im  $\beta$ -myosin heavy-chain-Gen identifiziert und sind für ca. 35 % aller Familien mit HCM verantwortlich. Ein Teil dieser Mutationen ist mit einem gutartigen Krankheitsverlauf mit nahezu normaler Lebenserwartung assoziiert, während andere Mutationen in diesem Gen mit einer erhöhten Rate von plötzlichem Herztod und auch rascher Progredienz im Sinne einer schweren Herzinsuffizienz einhergehen [14]. Mutationen im Gen für cardiac myosin-binding protein C kommen in etwa 20 % aller HCM-Familien vor und sind durch einen relativ späten Krankheitsbeginn und durch eine gute Prognose gekennzeichnet [15].

Cardiac troponin T-Mutationen liegen in ca. 10–20 % der HCM-Familien vor und sind durch eine relativ geringe Hypertrophie, aber auch durch eine meist stark verringerte Lebenserwartung durch häufige Inzidenz des plötzlichen Herztodes gekennzeichnet [14].

Mutationen in den  $\alpha$ -tropomyosin, essential und regulatory light-chains sowie im cardiac troponin I sind sehr selten und scheinen mit einem sehr günstigen Krankheitsverlauf und einem breiten phänotypischen Spektrum assoziiert zu sein [14].

Die genetische Untersuchung der HCM ist durch die beschriebene Heterogenität der Mutationen sehr aufwendig, zeit- und kostenintensiv und sollte wenigen erfahrenen Zentren, vor allem zu wissenschaftlichen Zwecken, vorbehalten bleiben [14]. Nachdem in den meisten Fällen die klinische Diagnose eindeutig ist, bleibt die genetische Diagnostik einerseits für die wenigen Fälle, die klinisch nicht eindeutig zugeordnet werden können, und andererseits vor allem für Familien, in deren Krankheitsverlauf eine genetische Grundlage für eine deutlich verkürzte Lebenserwartung suspektiert werden muß. Dabei muß bedacht werden, daß durch die Variabilität in der Penetranz phänotypisch unauffällige Träger von Mutationen existieren. In gefährdeten Familien sollten genotypisch positive, phänotypisch negative Personen identifiziert werden, da der SD an den Genotyp und nicht an den Phänotyp gebunden ist. In solchen Familien liefert die genetische Analyse oft Grundlagen für das therapeutische Management.

Tabelle 2: Risikoprofil bei HCM

Hohes Risiko für frühzeitigen Tod	Niedriges Risiko für frühzeitigen Tod
SD-Survivor $\geq 2$ SD in der Familie	Keine Familienanamnese für SD
Anhaltende VT's/rezidivierende NsVT's im Holter	Keine sVT's oder nsVT's
Rezidivierende Synkopen des jungen Patienten	Keine Synkopen
Massive Hypertrophie > 35 mm	Geringe Hypertrophie < 20 mm
(?) Inadäquate RR-Regulation bei Belastung	Adäquate RR-Regulation bei Belastung
Früher Krankheitsbeginn	Geringe Symptomatik
Maligne Genetik	Nicht vergrößerter linker Vorhof

### Risikostratifizierung für SD

Ein wichtiger Schritt im Management des Patienten mit HCM ist die Evaluation des Risikoprofils für einen SD (Tab. 2). Als gesicherte Risikofaktoren gelten ein überlebter SD,  $\geq 2$  SD in der Familie, anhaltende ventrikuläre Tachykardien, rezidivierende Synkopen des jungen Patienten, massive Hypertrophie des linken Ventrikels ( $\geq 35$  mm), wiederholte nichtanhaltende ventrikuläre Tachykardien im Holter-EKG, früher Krankheitsbeginn oder der Nachweis eines genetischen Defektes mit erhöhter SD-Inzidenz [16]. Die Beurteilung der Blutdruckregulation bei Belastung hat sich ebenfalls als Teil der Risikostratifizierung etabliert, wobei ein fehlender Blutdruckanstieg oder ein Blutdruckabfall bei Belastung als Risikofaktor für den plötzlichen Herztod beschrieben wurde [16]. Neuere Untersuchungen haben gezeigt, daß nur Patienten  $< 50$  Jahre mit inadäquater Blutdruckregulation bei Belastung eine schlechtere Langzeitprognose haben, und daß der positive Vorhersagewert so niedrig ist, daß eine Änderung des klinischen Managements – sollte dies der einzig faßbare Risikofaktor sein – nicht gerechtfertigt ist [17]. Dazu muß allerdings erwähnt werden, daß die Änderung des therapeutischen Managements nur bei zwei gleichzeitig vorhandenen Risikofaktoren erfolgen sollte [16]. Ein adäquater Blutdruckanstieg bei Belastung gilt mit sehr hoher negativer Vorhersagekraft als Indikator für ein niedriges Risiko, einen plötzlichen Herztod zu erleiden, bei fehlenden weiteren anerkannten Risikofaktoren [17, 18].

### Therapie

Die Therapie der HCM ist primär konservativ medikamentös. Nur maximal 5 % der Patienten mit HCM zeigen kein oder ein derart geringes Ansprechen auf medikamentöse Therapie, sodaß ein invasives therapeutisches Vorgehen, wie die ventrikuloseptale Myotomie-Myektomie oder neuerdings die perkutane transluminale septale myokardiale Alkoholablation, gewählt werden muß (Abb. 2).

### Medikamentöse Therapie

Der Nutzen einer medikamentösen Therapie bei asymptomatischen Patienten ist nicht gesichert, daher ist sie auch nicht gerechtfertigt. Negativ inotrope und bradycardisierende Medikamente sind die Therapie der Wahl für symptomatische Patienten mit HOCM und HNOCM. Kontraindiziert sind Substanzen mit positiv inotroper Wirkung, Vor- oder Nachlast senkende Medikamente sowie tachycardisierende Substanzen. In erster Linie werden Beta-blocker oder der Kalziumantagonist Verapamil eingesetzt. Bei HOCM kann diese medikamentöse Therapie zu einer Reduktion bis Elimination des Ausflußtraktgradienten und damit zu einer Reduktion der Symptomatik führen. Durch die negativ inotrope Wirkung wird die ventrikuläre Auswurfbeschleunigung vermindert und dadurch der Venturi-Effekt, der für das Ansaugen des vorderen Mitralsegels an das Septum (SAM) verantwortlich ist, vermindert oder eliminiert [19]. Die Bradykardisierung wirkt sich positiv auf die diastolische Füllungsstörung aus, da die Ventrikelfüllung in einer verlängerten Diastole optimiert wird.

Wenn die Therapie mit Betablocker oder Verapamil alleine keine ausreichende Symptomlinderung bewirkt, kann eine zusätzliche milde Entwässerung sinnvoll sein. In einzelnen Fällen kann auch ein sehr vorsichtiger Versuch mit ACE-Hemmern bei schwerer Herzinsuffizienz trotz guter Ventrikelfunktion effektiv sein. Diltiazem als Alternative zu Verapamil bei Nebenwirkungen ist ebenfalls etabliert. Die Kombination von Betablockern und Verapamil kann versucht werden, es gibt allerdings keine Untersuchungen, die zeigen, daß dies ein effektiver Schritt ist. Auch Disopyramid ist bei therapierefraktärer Symptomatik bei HOCM als sinnvoll beschrieben [19], wird aber aufgrund der hohen Nebenwirkungsrate nur sehr restriktiv und in wenigen Zentren eingesetzt. Im Endstadium der Erkrankung mit systolischer Pumpfunktionsstörung des dilatierten Ventrikels ist die gängige Therapie mit hochdosierten ACE-Hemmern, Digitalis, Diuretikum und vorsichtiger Betablockade Therapie der Wahl.

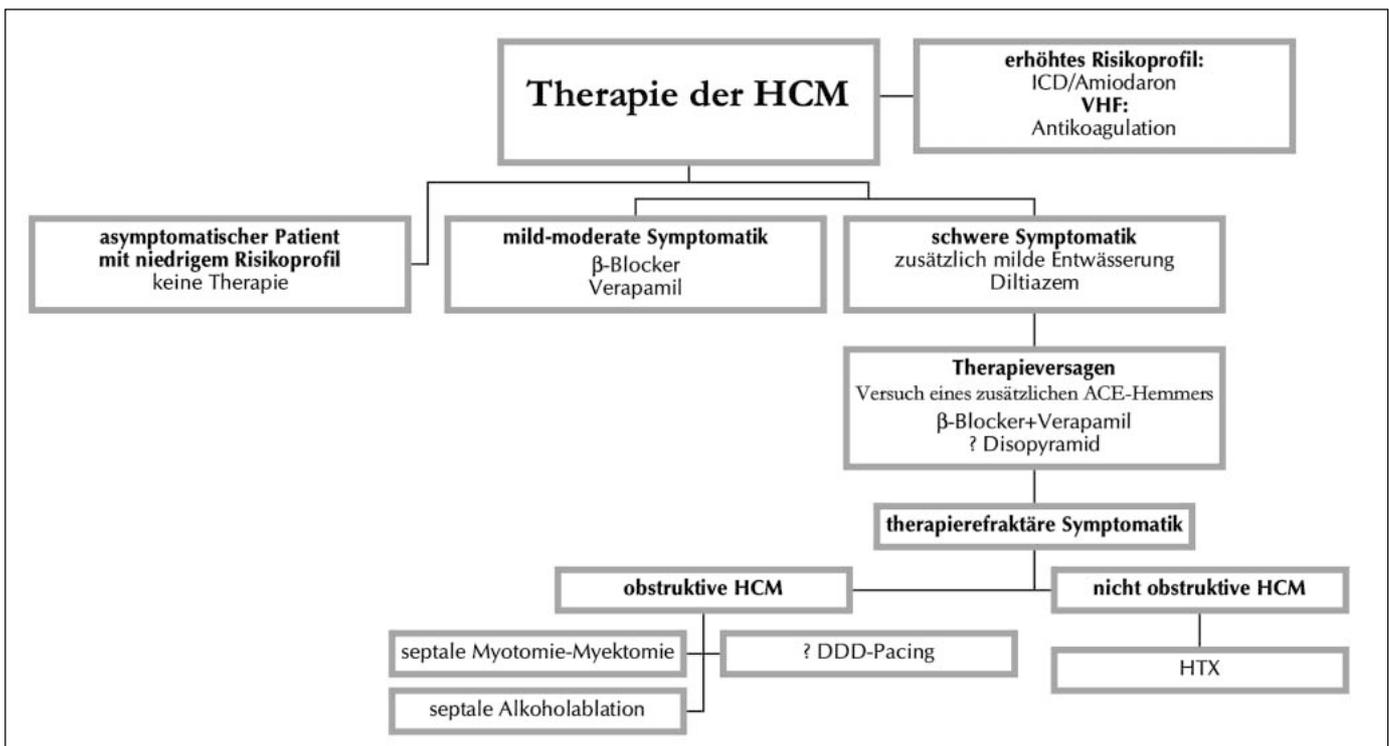


Abbildung 2: Therapie der HCM

Patienten mit hohem Risiko für den plötzlichen Herztod sollen – egal, ob symptomatisch oder asymptomatisch – Amiodaron erhalten, oder es soll die Implantation eines implantierbaren Defibrillators erfolgen.

Eine orale Antikoagulation ist bei Vorhofflimmern indiziert und sollte auch bei paroxysmalem Vorhofflimmern aufgrund der Emboliegefahr lebenslang durchgeführt werden.

Bei Patienten mit Ausflußtraktobstruktion oder Mitralinsuffizienz ist eine Antibiotikaphylaxe zur Verhinderung einer Endokarditis angezeigt.

### Chirurgie

Bei Fortbestehen schwerer Symptome trotz medikamentöser Therapie bleibt beim Patienten mit HNOCM sowie beim Patienten im Endstadium mit dilatierendem, in der systolischen Funktion versagendem Ventrikel nur die Herztransplantation als letzter therapeutischer Schritt, dies ist allerdings äußerst selten. Die septale Myotomie-Myektomie (Morrow procedure) gilt als gesichertste Therapie mit der längsten Langzeitbeobachtung beim Patienten mit HOCM mit einem Ausflußtraktgradienten  $\geq 50$  mmHg und therapierefraktärer Symptomatik (NYHA III–IV) [20]. Bei dieser Operation wird transaortal septale Muskelmasse entfernt und so dadurch der Ausflußtraktgradient sowie auch die Mitralinsuffizienz in den meisten Fällen eliminiert oder zumindest deutlich reduziert. Dieser komplizierte Eingriff bleibt erfahrenen Zentren vorbehalten, an denen die Operationsmortalität mit 1–2 % niedrig ist [21, 22].

### Interventionelle Septumablation

Als Alternative zur chirurgischen Therapie hat sich in den letzten Jahren die perkutane transluminale septale myokardiale Alkoholablation etabliert. Auch dieser Eingriff sollte wenigen erfahrenen Zentren vorbehalten werden, da die Komplikationsrate sonst unverantwortlich hoch sein kann. Zur Reduktion der septalen Muskelmasse und des Ausflußtraktgradienten wird dabei nach Ballonokklusion Ethanol in 1 bis 3 septale Äste der LAD injiziert, um einen umschriebenen Infarkt zu erzeugen. Um das Zielgebiet bestmöglich identifizieren zu können, wird von vielen die Kontrastechokardiographie im Katheterlabor eingesetzt [23]. Die Ergebnisse dieser interventionellen Therapie sind vielversprechend, eine signifikante Reduktion des Ausflußtraktgradienten mit damit einhergehender klinischer Verbesserung des Patienten kann in bis zu 95 % erreicht werden. Die Mortalität liegt bei 1–2 % und die größte Komplikation in der Entwicklung eines trifaszikulären Blocks mit permanenter Schrittmacherpflichtigkeit ( $\geq 6$  %) [24–27]. Obwohl diese Methode gute Kurzeitergebnisse zeigt, ist sie aufgrund der fehlenden Langzeitbeobachtung und möglicher Spät komplikationen derzeit als experimentell anzusehen [28].

### Schrittmachertherapie

Im Management der therapierefraktären HOCM wurde in den letzten zehn Jahren immer wieder die Schrittmachertherapie eingesetzt. Durch DDD-Pacing mit relativ kurzem AV-Intervall, um eine vollständige Ventrikelstimulation zu erreichen, konnte eine Verringerung des Ausflußtraktgradienten erzielt werden, die Leistungsfähigkeit der Patienten konnte jedoch nicht wesentlich erhöht werden. In den letzten großen Studien konnte gezeigt werden, daß die vom Patienten subjektiv berichtete Verbesserung der Symptomatik mehr auf einem Placeboeffekt beruht. Es wurde bei diesen Studien doppelblind in einem Cross-

over-Design der Effekt von AAI-Pacing und DDD-Pacing nach Schrittmacherimplantation evaluiert, die klinische Verbesserung zeigte keinen signifikanten Unterschied zwischen beiden Gruppen. Ergebnis dieser großen Studien war, daß die Schrittmachertherapie eine Verbesserung beim Patienten  $\geq 65$  Jahre mit vorwiegender Angina pectoris-Symptomatik bringt [29–31].

## Schlußfolgerungen

Die HCM ist eine sehr komplexe, durch große Heterogenität gekennzeichnete Erkrankung, die ein häufigeres Vorkommen (1:500) und auch eine wesentlich bessere Prognose als bisher angenommenen (1 % Mortalität) hat. Ziel des Managements des Patienten mit HCM sollte sein, die Lebensqualität und die Leistungsfähigkeit des Patienten zu optimieren, Patienten mit hohem Risiko zu identifizieren und den frühzeitigen Tod zu verhindern.

### Literatur:

1. Wigle ED, Sasson Z, Henderson MA, Ruddy TD, Fulop J, Rakowski H, Williams WG. Hypertrophic cardiomyopathy: the importance of the site and the extent of hypertrophy. *Prog Cardiovasc Dis* 1985; 28: 1–83.
2. Maron BJ. Hypertrophic Cardiomyopathy. In: Alexander WR, Schlant RC, Fuster V, O'Rourke RA, Roberts R, Sonnenblick EH (eds). *Hurst's The Heart*, 9th ed. McGraw-Hill, New York, 1997: 2057–74.
3. Schwartzkopf B, Mundhenke M, Strauer B. Alterations of the architecture of subendocardial arterioles in patients with hypertrophic cardiomyopathy and impaired coronary vasodilator reserve: a possible cause for myocardial ischemia. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 1089–96.
4. Maron BJ, Casey SA, Poliac LC, Gohmann TE, Almquist AK, Aeppli DM. Clinical course of hypertrophic cardiomyopathy in a regional United States cohort. *JAMA* 1999; 281: 650–5.
5. Cecchi F, Olivotto I, Montereggi A, Santoro G, Dolara A, Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy in Tuscany: clinical course and outcome in an unselected regional population. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26: 1529–36.
6. Maron BJ, Poliac LC, Casey SA, Lange SK, Aeppli D. Clinical significance and consequences of hypertrophic cardiomyopathy assessed in an unselected patient population: evidence for the relatively benign nature of the true disease state in adulthood. *Circulation* 1996; 94: 1–84 (abstr).
7. Maron BJ, Spirito P. Impact of patient selection biases on the perception of hypertrophic cardiomyopathy and its natural history. *Am J Cardiol* 1993; 72: 970–2.
8. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet* 1997; 350: 127–33.
9. Maron BJ, Bonow RO, Cannon RO, Leon MB, Epstein SE. Hypertrophic cardiomyopathy: Interrelation of clinical manifestations, pathophysiology, and therapy. *N Engl J Med* 1987; 316: 780–89; 844–52.
10. Maron BJ, Roberts WC, Epstein SE. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: a profile of 78 patients. *Circulation* 1982; 67: 1388–94.
11. Maron BJ, Shirani J, Poliac LC, Mathenge R, Roberts WC, Mueller FO. Sudden death in young competitive athletes: Clinical, demographic and pathological profiles. *JAMA* 1996; 276: 199–204.
12. Shahzad M, Malik A, Watkins H. The molecular genetics of hypertrophic cardiomyopathy. *Curr Opin Cardiol* 1997; 12: 295–302.
13. MacRae CA, Ghaisas N, Kass S, Donnelly S, Basson CT, Watkins HC, Anan R, Thierfelder LH, McGarry K, Rowland E, McKenna WJ, Seidman JG, Seidman CE. Familial hypertrophic cardiomyopathy with Wolff-Parkinson-White syndrome maps to a locus on chromosome 7q3. *J Clin Invest* 1995; 261: 50–6.
14. Maron BJ, Moller JH, Seidman CE, Vincent GM, Dietz HC, Moss AJ, Towbin JA, Sondheimer HM, Pyeritz RE, McGee G, Epstein AE. Impact of laboratory molecular diagnosis on contemporary diagnostic criteria for genetically transmitted cardiovascular diseases: hypertrophic cardiomyopathy, long-qt syndrome, and marfan syndrome. a statement for health-care professionals from the Councils on Clinical Cardiology, Cardiovascular Disease in the Young, and Basic Science, American Heart Association. *Circulation* 1998; 98: 1460–71.
15. Niimura H, Bachinski LL, Sangwatanaroj A, Watkins H, Chudley AE, McKenna WJ, Kristinsson A, Roberts R, Sole M, Maron BJ, Seidman JG, Seidman CE. Mutations in the gene for cardiac myosin-binding protein C and late-onset familial hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1998; 338: 1248–57.
16. Maron BJ, Cecchi F, McKenna WJ. Risk factors and stratification for sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Br Heart J* 1994; 72: S13–S18.
17. Olivotto I, Maron BJ, Montereggi A, Mazzuoli F, Dolara A, Cecchi F. Prognostic value of systemic blood pressure response during exercise in a community-based patient population with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 2044–51.
18. Sadoul N, Prasad K, Elliot PM, Bannerjee S, Frenneaux MP, McKenna WJ. Prospective prognostic assessment of blood pressure response during

- exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1997; 96: 2987–91.
19. Sherrid MV, Pearle G, Gunsburg DZ. mechanism of benefit of negative inotropes in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1998; 97: 41–7.
  20. Morrow AG, Reitz BA, Epstein SE, Henry WL, Conkle DM, Itscoitz SB, Redwood DR. Operative treatment in hypertrophic subaortic stenosis: techniques and the results of pre- and postoperative assessments in 83 patients. *Circulation* 1975; 52: 88–102.
  21. Schulte HD, Bircks WH, Loesse B, Godehardt EA, Schwartzkopf B. Prognosis of patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy after transaortic myectomy. Late results up to twenty-five years. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 709–17.
  22. Schoendube FA, Klues HG, Reith S, Flachskampf FA, Hanrath P, Messmer BJ. Long-term clinical and echocardiographic follow-up after surgical correction of hypertrophic obstructive cardiomyopathy with extended myectomy and reconstruction of the subvalvular mitral apparatus. *Circulation* 1995; 92 [suppl II]: II122–II127.
  23. Faber L, Seggewiss H, Gleichmann U. Percutaneous transluminal septal myocardial ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Results with respect to intraprocedural myocardial contrast echocardiography. *Circulation* 1998; 98: 2415–21.
  24. Seggewiss H, Faber L, Gleichmann U. Percutaneous transluminal septal ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 47: 94–100.
  25. Knight C, Kurbaan AS, Seggewiss H, Henein M, Gunning M, Harrington D, Fassbender D, Gleichmann U, Sigwart U. Nonsurgical septal reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Circulation* 1997; 95: 2075–81.
  26. Kuhn H, Gietzen F, Leuner CH, Gerenkamp T. Induction of subaortic septal ischemia to reduce obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Studies to develop a new catheter-based concept of treatment. *Eur Heart J* 1997; 18: 846–51.
  27. Seggewiss H, Gleichmann U, Faber L, Fassbender D, Schmidt HK, Strick S. Percutaneous transluminal septal myocardial ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: acute results and 3-month follow-up in 25 patients. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 252–8.
  28. Spirito P, Maron BJ. Perspectives on the role of new treatment strategies in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 1071–5.
  29. Nishimura RA, Trusty JM, Hayes DL, Ilstrup DM, Larson DR, Hayes SN, Allison TG, Tajik AJ. Dual-chamber pacing for hypertrophic cardiomyopathy: a randomized, double-blind, crossover trial. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29: 435–41.
  30. Maron BJ, Nishimura RA, McKenna WJ, Rakowski H, Josephson ME, Kievit RS. Assessment of permanent dual-chamber pacing as a treatment for drug-refractory symptomatic patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. A randomized, double-blind, crossover study (M-PATHY). *Circulation* 1999; 99: 2927–33.
  31. Kappenberger L, Linde C, Daubert C, McKenna W, Meisel E, Sadoul N, Chojnowska L, Guize L, Gras D, Jeanrenaud X, Ryden L. Pacing in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. A randomized crossover study. PIC Study Group. *Eur Heart J* 1997; 18: 1249–56.

# Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

## [Medizintechnik-Produkte](#)



Neues CRTD Implantat  
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno  
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:  
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3  
Labotect GmbH



InControl 1050  
Labotect GmbH

## e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

## [Bestellung e-Journal-Abo](#)

### Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)