

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislaferkrankungen

Neue Aspekte in der Therapie der HOCM

Kuhn H

*Journal für Kardiologie - Austrian
Journal of Cardiology 2000; 7*

(7-8), 296-297

Homepage:

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

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031105M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

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

Vertiefendes Fachwissen



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

Neue Aspekte in der Therapie der HOCM*

H. Kuhn

Als wichtige neue Aspekte der HOCM-Therapie können folgende herausgegriffen werden: 1. Ein neues Verständnis der Pathophysiologie als Basis der Therapie, d. h. die Erkenntnis, daß die HOCM nicht nur als Hypertrophie- und Obstruktionserkrankung anzusehen ist, sondern gleichzeitig als Erkrankung des myokardialen Interstitiums (abnormes Kollagen-Matrix-Kompartiment) sowie als Systemerkrankung in Form einer gestörten autonomen Regulation. 2. Die Implantation eines automatischen internen Kardioverters/Defibrillators (ICD) zur Primärprävention des plötzlichen Herztodes. Es bestehen Hinweise einer ausgeprägten Reduktion des plötzlichen Herztodes (Schockrate innerhalb von 4 Jahren 20 %). 3. Die Therapie der HOCM mittels Herzschrittmacher in Form einer kontinuierlichen av-sequentiellen Stimulation. Die Schrittmacherimplantation erscheint heute als erster Schritt nach erfolgloser medikamentöser Therapie gerechtfertigt, auch wenn die Rate der deutlich gebesserten Patienten nicht hoch ist. 4. Die Katheterbehandlung der HOCM mittels transkoronarer Ablation der Septum-Hypertrophie (TASH), dem heute wohl wichtigsten therapeutischen Fortschritt. Die grundlegenden Untersuchungen konnten von 1991–1993 von unserer Arbeitsgruppe durchgeführt werden. TASH stellt heute eine Alternative zur operativen Behandlung dar, dem bisherigen Goldstandard der Therapie. Die Risiken der TASH sind offenbar wesentlich geringer. Eine definitive Beurteilung der Langzeitprognose erfordert bisher nicht verfügbare Studien über lange Zeiträume.

The following important new aspects are depicted: 1. A new understanding of pathophysiology as a basis of therapeutic outcome. HOCM may be regarded not only as a „hypertrophic and obstructive disease“, but in addition as a disease of the myocardial interstitium in terms of an abnormal collagen matrix compartment and of a systemic disease with abnormal autonomic dysfunction. 2. The implantation of an automatic internal cardioverter defibrillator for the primary prevention of sudden, unexpected cardiac death in high risk patients. There is the evidence for a marked reduction after the implantation of an ICD. 3. The pacemaker implantation with continuous dual chamber pacing. Today the pacemaker implantation seems to be justified in substantially symptomatic HOCM patients (patients with NYHA class IV excluded), who do not respond to medical therapy. 4. The catheter treatment by transcoronary ablation of septal hypertrophy (TASH). The concept was developed between 1991 and 1993 by our group. During the last five years TASH turned out a new treatment option for HOCM and an alternative to surgical treatment, the previous gold standard of therapy. The risk of the TASH procedure appears to be smaller than the risk of surgery. The patient outcome needs further careful clinical and prognostic evaluation. *J Kardiol* 2000; 7: 296–297.

Was sind neue therapeutische Aspekte der hypertrophen obstruktiven Kardiomyopathie (HOCM)? In den letzten Jahren hat sich hierzu eine Fülle neuer Erkenntnisse ergeben. Herausgegriffen seien folgende vier Aspekte:

- Ein neues Verständnis der Pathophysiologie von klinischer Symptomatik und therapeutischen Ergebnissen
- Die Implantation eines automatischen internen Kardioverters-Defibrillators zur Primärprävention des plötzlichen Herztodes
- Die Therapie mittels Herzschrittmacher
- Die Katheterbehandlung mittels transkoronarer Ablation der Septum-Hypertrophie (TASH)

Pathophysiologie

Die HOCM ist unverändert in erster Linie eine „Hypertrophie- bzw. Obstruktionserkrankung“. Nach den heute gültigen Erkenntnissen ist die Ursache der Hypertrophie eine Erkrankung des Sarkomers der Herzmuskelzelle, also der kontraktilen Proteine. Bisher wurden sieben Gendefekte mit über 100 Punktmutationen identifiziert. Die Ursache der Gendefekte und des Pathomechanismus der Hypertrophieinduktion ist aber noch ungeklärt.

Neue Erkenntnisse zeigen, daß die HOCM bzw. die hypertrophische Kardiomyopathie generell jedoch nicht nur eine Erkrankung der kontraktilen Proteine ist, sondern daß sie auch als eine Erkrankung des Interstitiums bzw. des Gerüsts des Myokards anzusehen ist. Es wurde vor allem eine – auch perivaskuläre – Vermehrung der Kollagenmatrix gefunden [1].

Das neue Verständnis vor allem der obstruktiven Form innerhalb der hypertrophischen Kardiomyopathien beinhaltet

auch, daß diese Erkrankung nicht nur als isolierte Erkrankung des Herzmuskels, sondern als generalisierte Systemerkrankung aufzufassen ist, und zwar als Erkrankung der gestörten autonomen Regulation. Klinische Merkmale hierfür sind bei einem Teil der Patienten (30–40 %) nachweisbare Fehlregulationen, wie z. B. inadäquater, reduzierter Anstieg von Herzfrequenz und Blutdruck und/oder Abfall statt Zunahme des Venentonus unter körperlicher Belastung. Weitere klinische Korrelate der autonomen Dysregulation wiederum sind Synkopen oder tachykarde Rhythmusstörungen. Verständlich wird dieser Zusammenhang, wenn man sich in Erinnerung ruft, daß das Herz umhüllt bzw. durchdrungen ist von einem komplexen System adrenerger und cholinergischer Nervenfasern sowie entsprechender Ganglien, die wiederum in besonderer Dichte in Höhe der subaortalen Region, also dem Ort der Obstruktion, sowie an der Vorhof-Kammer-Grenze lokalisiert sind. Dadurch wird auch verständlich, daß therapeutische Einflüsse auf die Obstruktion nicht nur im Sinne einer morphologischen Änderung des Ausflußtraktes bzw. einer hämodynamischen Änderung zu verstehen sind, sondern auch als Ursprung eines Einflusses auf die autonom gesteuerte Kreislauf- und Organregulation. Klinisch am deutlichsten werden derartige Zusammenhänge in der Beobachtung, daß nach Beseitigung der Obstruktion durch Operation oder nach Kathethertherapie die Kreislaufregulation normalisiert sein kann und die Häufigkeit von Synkopen erheblich reduziert wird. Andere Untersuchungen ergaben nach Beseitigung der Obstruktion mittels Herzschrittmacher-Therapie eine Normalisierung der Herzfrequenz-Variabilität [1–4].

Prophylaktische ICD-Implantation

Gravierendste Komplikation im Krankheitsverlauf von Patienten mit HOCM und hypertrophischer Kardiomyo-

*Nach einem Vortrag, gehalten auf dem Kongreß „Kardiologie 2000“ der Universität Innsbruck, am 17. März 2000
Von der II. Medizinischen Klinik – Kardiologie, Städtische Kliniken Bielefeld, Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Münster, Deutschland
Korrespondenzadresse: Prof. Dr. med. Horst Kuhn, II. Medizinische Klinik – Schwerpunkt Kardiologie, Städtische Kliniken Bielefeld, Teutoburgerstraße 50, D-33604 Bielefeld/Deutschland; E-mail: Kuhn@skBielefeld.de

pathie generell, also auch bei Patienten mit hypertrophisch nicht obstruktiver Kardiomyopathie, ist der unerwartete plötzliche Herztod. Er dominiert bei weitem als Todesursache verstorbener Patienten mit hypertrophischer Kardiomyopathie. Jährliche Mortalitätsraten liegen je nach Risikogruppe etwa zwischen 1,5 und 8 %. Kontrollierte, prospektive Studien zur Beurteilung des Stellenwertes einer prophylaktischen ICD-Implantation als primärpräventive Maßnahme liegen bisher nicht vor. Implantationen im Rahmen der Primärprävention erfolgten vor allem bei Risikopatienten eines plötzlichen Herztodes, also Patienten mit zwei oder mehr plötzlichen Todesfällen von Familienangehörigen in jüngerem Alter (unter 50 Jahren), bei Patienten mit gehäuften Synkopen und/oder ventrikulären sowie supraventrikulären Tachykardien, sei es in anhaltender oder nicht anhaltender Form, und solchen mit evtl. gleichzeitiger massiver Muskelhypertrophie. In den letzten Jahren gewinnt auch das pathologische Blutdruck- (Hypotonie) und Herzfrequenzverhalten als prognostischer Risikofaktor an Bedeutung. Erstmals konnten in einer Sammelstatistik solcher Patienten mit unterschiedlicher Indikation zur ICD-Implantation Hinweise erhalten werden, daß die ICD-Implantation potentiell lebensrettend wirkt (im Verlauf von vier Jahren bei 20 % der Patienten Aktivierung des ICD) [5].

Herzschrittmacher-Therapie

Übereinstimmend wird nach Schrittmacher-Implantation und Programmierung im Sinne eines kontinuierlichen AV-sequentiellen Pacings – also einer Umkehrung des Kontraktionsablaufs – eine Reduktion der Obstruktion in etwa 30–40 % gefunden. In bisher drei randomisierten Studien wurden jedoch keine weiteren Verbesserungen objektiver Parameter wie Sauerstoffaufnahme, Leistungsfähigkeit oder Herzminutenvolumen in Ruhe und unter Belastung gefunden. In einer der drei Studien (PIC-Studie) zeigte sich jedoch eine signifikante und anhaltende Besserung des Index der Lebensqualität. Nach Subgruppen-Analysen kann man jedoch offenbar davon ausgehen, daß die Herzschrittmacher-Therapie in nicht weit fortgeschrittenen Krankheitsstadien und solchen ohne hochgradige Obstruktion, ferner vor allem bei älteren Patienten ohne extreme Obstruktion zum klinischen und hämodynamischen Erfolg führen kann. Nach erfolgloser medikamentöser Therapie bei deutlich symptomatischen Patienten ist es heute vertretbar, als nächsten therapeutischen Schritt eine Herzschrittmacher-Therapie durchzuführen und bei Erfolglosigkeit dieser Behandlung als nächsten Schritt dann eine Katheterbehandlung anzustreben [2, 4, 6].

Katheterbehandlung mittels TASH

Der wohl wichtigste Therapiefortschritt betrifft die heute mögliche Behandlung der HOCM mittels Herzkatheter, ein Verfahren, dessen Konzept 1991 bis 1993 in grundlegenden Untersuchungen an unserer Klinik entwickelt wurde [2, 6].

Prinzip der Methode ist es, die Obstruktion dadurch zu beseitigen, daß subaortal eine regionale Kontraktionsstörung des Septums und eine Schrumpfung des obstruierenden Muskelwulstes hervorgerufen wird. Erreicht wird dies – unter Anwendung der üblichen PTCA-Technik – durch die Injektion von 95%igem Alkohol in einen proximalen Septalast des *Ramus intraventricularis anterior* der linken Herzkranzarterie mit daraus resultierender Induktion eines gezielten, therapeutischen Myokordinfarktes.

Die Katheterbehandlung mittels TASH hat übereinstimmend bei verschiedenen Arbeitsgruppen zu einer erheblichen klinischen und hämodynamischen Besserung geführt. Die klinische Besserungsrate beträgt etwa 90 %. Es kommt zu einer Reduktion oder völligen Beseitigung des intraventrikulären Gradienten, einer Reduktion der Mitralinsuffizienz sowie einer Steigerung der Leistung, des Herzminutenvolumens und der Sauerstoffaufnahme in Ruhe und unter Belastung. Die Häufigkeit der Synkopen wird in der Mehrzahl der Patienten erheblich reduziert.

Die Methode hat sich seit der ersten therapeutischen Anwendung des Behandlungskonzeptes 1995 weltweit verbreitet. Behandelt wurden bisher über 1000 Patienten. In unserer Klinik wurden seit 1995 über 200 Eingriffe durchgeführt. In Deutschland wurde das nationale multizentrische TASH-Register der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie etabliert. Die erste Auswertung der ersten zwei Jahre (279 Patienten, 10 teilnehmende Zentren) seit Register-Beginn (1.10.1997) wurde soeben abgeschlossen.

Die klinischen und hämodynamischen Ergebnisse erreichen jene der operativen Behandlung, also des bisherigen Gold-Standards der Therapie. Die Komplikationsrate ist deutlich geringer. Randomisierte Studien bestehen heute jedoch weder isoliert für die Myektomie, noch für den Vergleich TASH versus Myektomie. Wesentlicher Vorzug der seit etwa 40 Jahren durchgeführten Myektomie bleibt, daß – und dies gilt natürlich für jede neue Methode – die Prognose bzw. der postoperative Langzeitverlauf besser zu beurteilen ist als nach der seit fünf Jahren durchgeführten TASH-Behandlung.

Bisherige Langzeitverläufe von im Mittel 2 und maximal 4,5 Jahren weisen darauf hin, daß plötzliche, HOCM-bezogene Todesfälle ähnlich wie nach Myektomie selten sind und die Prognose der Patienten offenbar ebenfalls deutlich verbessert wird. Dies gilt für die bisherige, für eine Operation wie für eine TASH-Behandlung identische Indikation, d. h. die Durchführung dieser Therapieformen bei erheblich symptomatischen, medikamentös nicht ausreichend zu behandelnden Patienten. Eine präventive TASH-Behandlung bei asymptomatischen oder nur gering symptomatischen HOCM-Patienten sollte heute noch nicht erfolgen. Sie läßt sich durch die bisher zur Verfügung stehende Datenlage nicht begründen.

Weiterführende Literatur:

1. Shirani J, Pick R, Roberts WC, Maron BJ. Morphology and significance of the left ventricular collagen network in young patients with hypertrophic cardiomyopathy and sudden cardiac death. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 36–44.
2. Kuhn H, Gietzen FH, Leuner Ch, Schäfers M, Schober O, Strunk-Müller C, Obergassel L, Freick M, Gockel B, Lieder F, Raute-Kreinsen U. Transcoronary ablation of septal hypertrophy (TASH): a new treatment option for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Z Kardiol* 2000; 89 (Suppl 4): 41–54.
3. Olivetto I, Maron BJ, Monterege A, Mazzuoli F, Dolora 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.
4. Kuhn H, Gietzen FH. Hypertrophische Kardiomyopathien. In: Daniel W (ed). *Kardiologie. Thiemes Innere Medizin (TIM)*. Thieme, Stuttgart-New York, 1999; 1211–8.
5. Maron BJ, Shen WK, Link MS, Epstein AE, Almquist HK, Daubert JP, Bardy GH, Favale S, Rea RF, Boriani G, Estes III M, Spfritto P. Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *New Engl J Med* 2000; 342: 365–73.
6. Kuhn H. Fünf Jahre TASH (Transkoronare Ablation der Septum Hypertrophie), eine Bilanz. *Z Kardiol* 2000 (im Druck).

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](#)