

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislaferkrankungen

**Echokardiographie aktuell: Ursache
von respiratorischer Insuffizienz
und vorgewölbtem Abdomen?**

Böhmer A

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2007; 14

(11-12), 342-344

Homepage:

www.kup.at/kardiologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche



Offizielles
Partnerjournal der ÖKG



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

P.b.b. 02Z031105M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

Veranstungskalender

Hybrid-Veranstaltungen der Herausgeber des **Journals für Kardiologie**

Finden Sie alle laufend aktualisierten Termine
auf einem Blick unter

www.kup.at/images/ads/kongress.pdf

Echokardiographie aktuell: Ursache von respiratorischer Insuffizienz und vorgewölbtem Abdomen?

A. Böhmer

Aus dem Echokardiographielabor der Internen Abteilung des Landeskrankums Krems an der Donau

A6670
Softlink

■ Vorgeschichte

Bei einem 48jährigen Mann ist eine fortgeschrittene lysosomale Speicherkrankheit in Form einer Mucopolysaccharidose bekannt. Es bestehen typische somatische Veränderungen mit großem Kopf, auffallend vergrößerten Gesichtszügen, eingesunkener Nasenwurzel und Makroglossie, gedrungener Körperbau, progressiver neurologischer Abbau mit rezidivierenden zerebralen Krampfanfällen, Gelenkskontrakturen sowie eine mäßige Hepatomegalie. Der Patient ist wegen Obstipation und rezidivierenden Aspirationspneumonien stationär. Dabei kommt es zu einer schweren akuten respiratorischen Insuffizienz, sodaß der Patient auf die Intensivstation verlegt werden muß. Primär wird als Ursache ein neuerlicher respiratorischer Infekt sowie die bei Mucopolysaccharidosepatienten häufig gestörte bronchiale Clearance als Ursache angenommen; ein weiteres auffallendes vorgewölbtes, ausladendes Abdomen ist bei dieser Erkrankung ebenfalls ein typischer Befund und wird auf die Grundkrankheit zurückgeführt.

Trotz entsprechender therapeutischer Maßnahmen verschlechtert sich die Situation jedoch zunehmend, elektrokardiographisch zeigen sich bei Sinusrhythmus eine relative Niedervoltage sowie unspezifische Veränderungen der ST-Strecke (Abb. 1). Vorbekannt ist eine deutliche Linkshypertrophie sowie eine hämodynamisch nicht wirksame Mitralklappenstenose, beides im Rahmen der Mukopolysaccharidose, wobei aber bisher keine Herzinsuffizienzsymptome aufgetreten sind.

■ Echokardiographie

In der akut durchgeführten Echokardiographie fallen sofort riesige beidseitige Pleuraergüsse sowie ein sehr großer Aszites im gesamten Abdomen (Abb. 2; Film „Vierkammerblick mit Aszites und Pleuraergüssen“) auf. Es zeigt sich ein konzentrisch massiv hypertrophiertes linksventrikuläres Myokard, welches auffallend echoreich und körnig wirkt (Abb. 3),

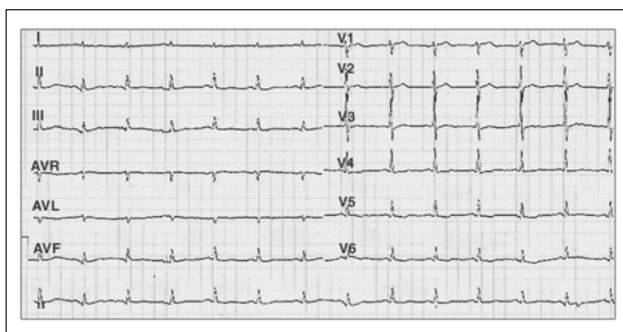


Abbildung 1: EKG: Niedervoltage

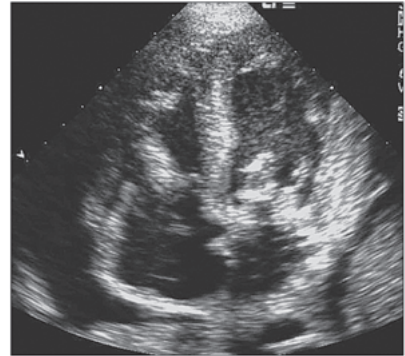


Abbildung 2:
Vierkammerblick mit
Aszites und Pleura-
ergüssen



Abbildung 3:
Dreikammerblick

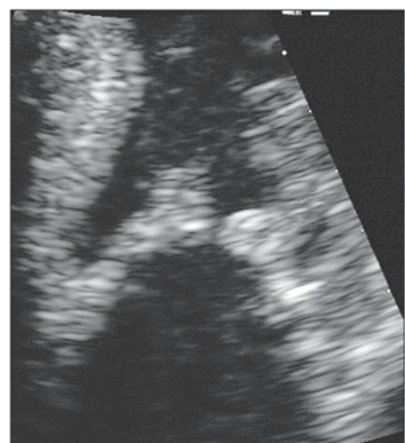


Abbildung 4:
Mitralklappe geöffnet

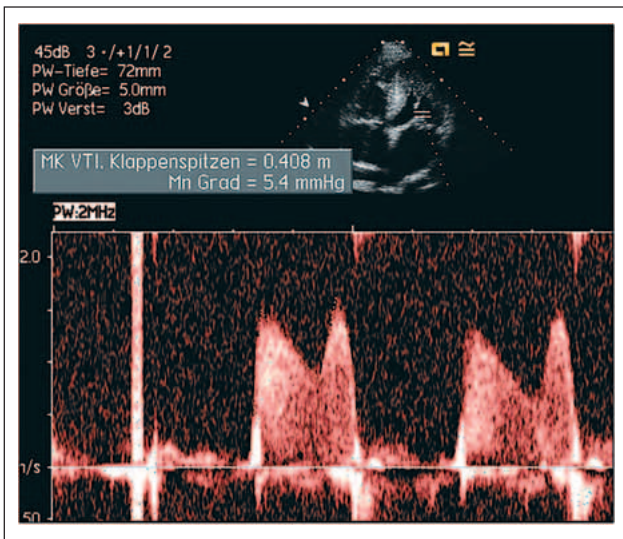
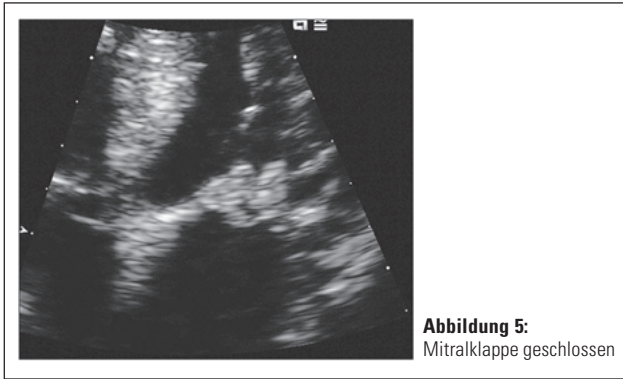
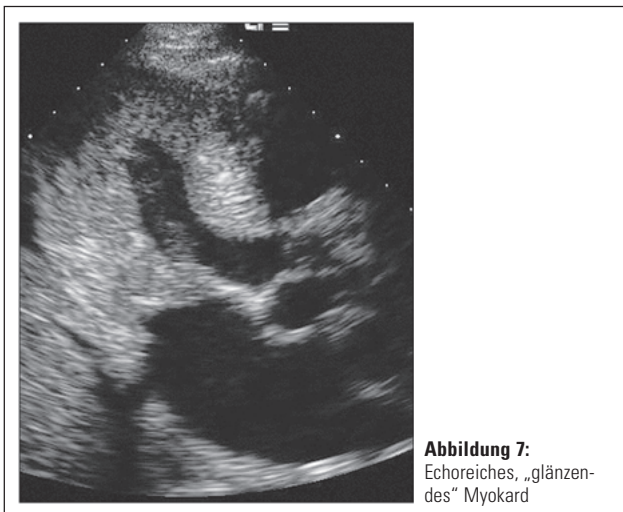


Abbildung 6: Mitralseinstrom – Mitralklappenstenose



bei guter systolischer Linksventrikelfunktion ohne regionale Wandbewegungsstörungen. Das rechtsventrikuläre Myokard sowie die rechtsventrikulären Trabekel und die Sehnenfäden der Trikuspidalklappe zeigen sich ebenfalls wie auch sämtliche Klappen etwas verdickt. Besonders auffallend ist die massiv verdickte, deformiert erscheinende Mitralklappe (Abb. 4, 5; Film „Mitralklappe“) mit einem leichten „doming“ der Segel bei der Klappenöffnung und einer hämodynamisch nicht

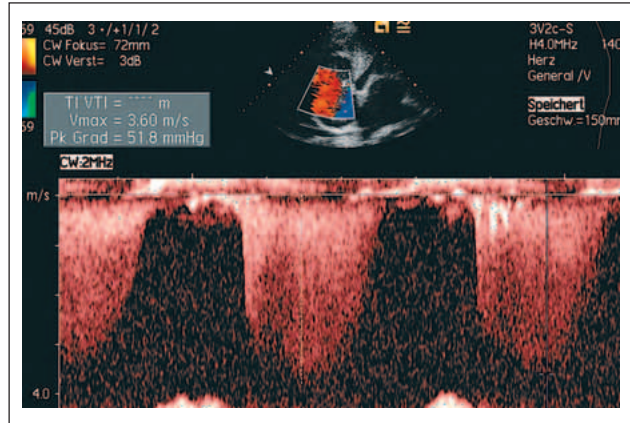


Abbildung 8: Trikuspidalinsuffizienz

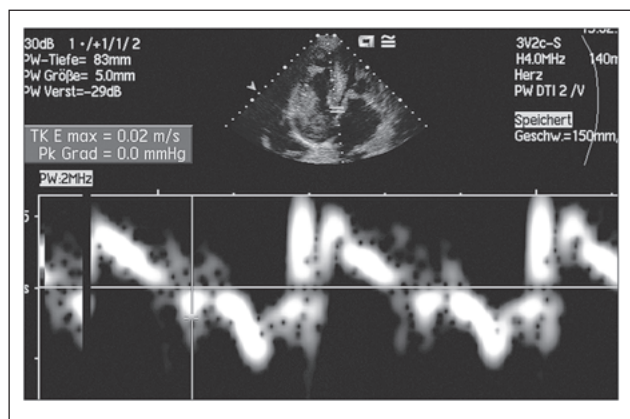


Abbildung 9: Gewebedoppler

wirksamen Mitralklappenstenose mit einem – im wesentlichen unverändert zu Vorbefunden – mittleren Druckgradienten von 5 mmHg (Abb. 6) mit einer minimalen Begleitmitralinsuffizienz. Weiters zeigt sich bei leicht dilatiertem rechten Ventrikel sowie vergrößerten Vorhöfen (Abb. 7) und einem leicht nach links gewölbten Vorhofseptum eine nicht wirksame Trikuspidalklappeninsuffizienz mit einer Geschwindigkeit von 3,6 m/sec (Abb. 8). Die Lebervenen sind erweitert, die Vena cava kollabiert vermindert. Weiters zeigt sich im Gewebedoppler am Mitralklappenring eine auffallend geringe frühdiaastolische Geschwindigkeit mit einem E' von nur 0,02 m/sec (Abb. 9).

Die extrem niedrige diastolische Myokardgeschwindigkeit ist typisch für eine restriktive Kardiomyopathie durch die Speicherkrankheit mit schwerer diastolischer Dysfunktion. Das hierfür typische restriktive Einstrommuster der Mitralklappe ist durch die leichte Mitralklappenstenose maskiert.

In Summe besteht eine schwere diastolische Dysfunktion mit Linksdekompensation und konsekutiver schwerer pulmonaler Hypertonie, sowie eine schwere Rechtsdekompensation.

Neben der Punktion der Pleuraergüsse erfolgte eine entsprechende diuretische Therapie, worauf sich die respiratorische Situation vorübergehend besserte. Es entwickelte sich jedoch eine therapieresistente Pneumonie, an der der Patient letztlich verstarb.

■ Diskussion

Bei Patienten mit Speicherkrankheiten ist bei entsprechenden Symptomen immer auch an die Möglichkeit des Vorliegens einer kardialen Mitbeteiligung zu denken; typischerweise kann es zu Ablagerungen im Myokard und nachfolgender restriktiver Kardiomyopathie sowie auch zu Einlagerungen endokardial bzw. im Bereich der Klappen mit nachfolgenden Klappenvitien kommen. Eine biventrikuläre Dekompensation ist eine häufige Todesursache.

Umgekehrt soll, bei entsprechendem Befund in der Echokardiographie, als Ursache auch eine Speicherkrankheit in die Differentialdiagnose mit einbezogen werden. Die typische Konstellation „relative Niedervoltage im EKG bei hypertrophem Myokard“ sollte daran denken lassen. Die Diagnose wird anhand der jeweils für die einzelnen Krankheiten typi-

schen klinischen Merkmale, durch die erhöhte Ausscheidung von Mucopolysacchariden (Dermatan- und Heparansulfat) im Urin sowie durch ergänzend spezifische Enzymassays (durch Blutuntersuchung oder Hautbiopsie) oder eventuell durch Nachweise der DNS-Mutation gestellt. Dies ist insofern von Bedeutung, als zunehmend spezielle Therapieformen für einzelne Speicherkrankheiten auf den Markt kommen. Am häufigsten findet sich das Bild einer restriktiven Kardiomyopathie durch Einlagerung von Fremdmaterial im Myokard allerdings bei der Amyloidose.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Armin Böhmer

Abteilung für Innere Medizin mit Kardiologie

Landeskrankenhaus Krems an der Donau

A-3500 Krems, Mitterweg 10

E-Mail: arminb@utanet.at

Die entsprechenden Filme finden Sie unter www.kup.at/A6670 oder mittels Eingabe von A6670 in ein Suchfeld auf www.kup.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

☒ Medizintechnik-Produkte



Neues CRT-D 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