

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauserkrankungen

Kardiale Beteiligung der Sarkoidose als Erstsymptomatik mit fatalem Ausgang - neue diagnostische Möglichkeiten des Herz-CT

Enayati S, Artmann A, Weber T
Eber B

*Journal für Kardiologie - Austrian
Journal of Cardiology* 2009; 16
(5-6), 226-230

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

P.b.b. 02Z031105M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

Veranstaltungskalender

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

Kardiale Beteiligung der Sarkoidose als Erstsymptomatik mit fatalem Ausgang – neue diagnostische Möglichkeiten des Herz-CT

S. Enayati, A. Artmann, T. Weber, B. Eber

Aus der Abteilung für Innere Medizin V, Klinikum Wels-Grieskirchen, Wels

Kurzfassung

Wir berichten über einen 44-jährigen Patienten mit neu diagnostizierter kardialer Sarkoidose. Anamnestisch war eine Belastungsdyspnoe aufgetreten. In der Anfangsuntersuchung mit Blutabnahme und Durchführung einer Echokardiographie und Ergometrie fiel die chronotrope Insuffizienz unter Belastung auf. In der nachfolgenden Herz-CT-Untersuchung zur Abklärung einer KHK-bedingten Belastungsdyspnoe bzw. -rhythmusstörung konnte eine KHK ausgeschlossen werden. Es wurde der Verdacht auf eine Sarkoidose gestellt, welche in den nachfolgenden Untersuchungen bestätigt werden konnte. Es erfolgte eine Therapie mit 100 mg Prednisolon oral. Die kardiale Symptomatik besserte sich darunter deutlich. Nach 2 Monaten bei klinischer Besserung wurde die Kortisondosis auf 37,5 mg reduziert. In der nach weiteren 6 Monaten durchgeführten Verlaufskontrolle konnte eine weiterhin klinisch stabile Situation mit Sistieren des belastungsabhängigen AV-Blocks festgestellt werden und auch in der bildgebenden Diagnostik konnte eine weitere leichte Besserung festgestellt werden. Vier Wochen später starb der Patient zu Hause an einem plötzlichen Herztod.

Kasuistik

Anamnese

Ein 44-jähriger Patient wurde im Juli 2007 beim niedergelassenen Kardiologen wegen seit mehreren Wochen bestehender Belastungsdyspnoe während sportlicher Betätigung vorstellig. Weitere Beschwerden bestanden nicht.

Körperlicher Untersuchungsbefund

44-jähriger Patient mit einer Körpergröße von 184 cm, einem Körpergewicht von 98 kg (BMI 29), Blutdruck 140/90 mmHg, Herzfrequenz 58 Schläge/min, Herzaktionen rhythmisch, auskultatorisch rein, ohne Nebengeräusche, Lungen seitengleich beatmet, Klopfeschall sonor, keine Rasselgeräusche. Abdomen weich, regelrechte Darmgeräusche, keine pathologischen Resistenzen, Leber und Milz nicht vergrößert tastbar, Pulsstatus regelrecht.

Klinisch-chemische Untersuchungen

Folgende Werte waren vom Normwert abweichend: Neutrophile 70,9 % (Norm < 70), Gesamtcholesterin 228 mg/dl (Norm < 200), HDL 39 mg/dl (Norm > 50), LDL 164 mg/dl (Norm < 150), Gesamtbilirubin 1,4 mg/dl (Norm < 1,0), Eisen 185 µg/dl (Norm < 160), ACE 75,1 U/l (Norm < 70), CD19 20 % (Norm < 15), CD8 9 % (Norm > 15), TH:TS-Ratio 4,67 (Norm < 2,5).

EKG

Sinusrhythmus, kompletter Rechtsschenkelblock, PQ-Zeit 0,2 ms, QRS-Dauer 80 ms, QT-Zeit 270 ms, HF 90/min.

Echokardiographie

Alle Herzabschnitte normal groß, der linke Ventrikel zeigt ein gutes Kontraktionsverhalten, eine diskret erhöhte Myokardtextur im Bereich des Septum interventriculare, die Herzklappen zart und normal beweglich, die Rechtsherzabschnitte normal weit, normale diastolische Funktion.

Ergometrie

Max. Belastung: 200 Watt 60 sec, keine Angina. Herzfrequenzregulation: Anstieg von 86 auf ca 98/min, nach Belastung dann plötzlich Anstieg auf ca. 140/min, Blutdruckregulation: Anstieg von 109/88 auf 203/39 mmHg. EKG-Monitoring: keine Erregungsrückbildungsstörungen, vermehrt SVES und VES bis Couplets.

Herz-CT

CT-Angiographie der Herzkranzgefäße mittels Dual Source CT Somatom Definition der Firma Siemens.

Kalziumscore nach Agatston 0. Winzige verkalkte Plaques in der RCA. Zahlreiche winzige fleckförmige Verdichtungen in beiden Lungen bis zu einer Größe von 5 mm. Infrakarinal und mediastinale vergrößerte Lymphknoten bis 4 cm Durchmesser. Unklare weichteildichte Veränderung (6 × 4 × 2 cm) infrakarinal entlang des Ösophagus.

MR Herz (Avanto 1,5T, Siemens) (Abb. 1)

28. August 2007: Die Wand des linken Ventrikels im Bereich des Septums etwas verdickt, der linke Ventrikel global gering hypokontraktile; in T2-gewichteter Sequenz eine diffuse fleckige Signalanhebung des linksseitigen Myokards insbesondere im Bereich des Septums, des Apex und der links lateralen Wand; pathologisch vergrößerte mediastinale Lymphknoten retrokaval/prätracheal sowie im aortopulmonalen Fenster bis 2 cm, subkarinal bis über 3 cm.

Thorax-CT (Abb. 2, 3)

In beiden Spitzenfeldern vereinzelte zarte Fleckschatten von mehreren Millimetern, sonst unauffällige Lungenfelder. Mediastinale hilär pathologisch vergrößerte kugelig konfigurierte LK, im aortopulmonalen Fenster bis 2 cm, subkarinal über 3 cm, unauffällige axilläre LK-Stationen.

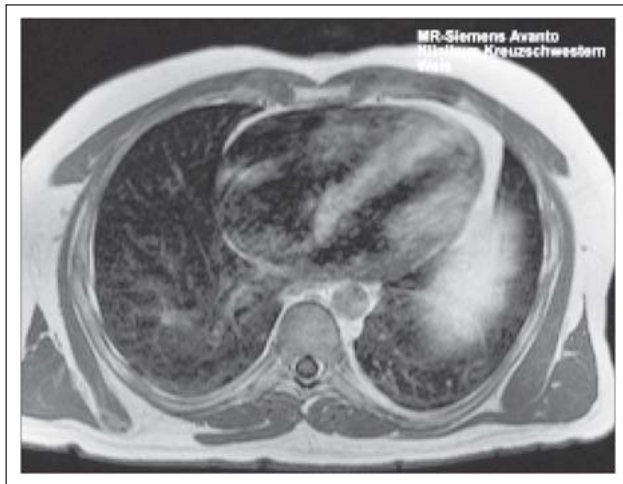


Abbildung 1: MR-Bild: Mithilfe einer MRT-Untersuchung konnte eine Beteiligung des Myokards/Myokarditis nachgewiesen werden. In den MR-Verlaufskontrollen zeigte sich eine Rückbildung der Veränderungen unter Therapie.

Gastroskopie und Endosonographie

Ausgeprägte a.e. Lymphome subkarinal und aortopulmonal, Feinnadelpunktion.

Histologie: lymphatische Zellelemente mit epitheloidzelligen, granulomatösen Strukturen. Diagnose: Sarkoidose.

LZ-EKG

Sinusrhythmus, minimale HF 18/min, max HF 63/min, intermittierend kurze Episoden mit einem AV-Block Grad-II-Typ Wenkebach.

Verlauf

Nachdem die Diagnose feststand, erfolgte eine Therapie mit 100 mg Prednisolon oral. Die kardiale Symptomatik besserte sich darunter deutlich und der Patient klagte über nur noch selten auftretende Belastungsdyspnoe. Nach 2 Monaten erfolgte eine Nachkontrolle mit im MRT darstellbarer Befundbesserung, die Kortisondosis wurde daher auf 37,5 mg reduziert. In der nach weiteren 6 Monaten durchgeführten Verlaufskontrolle konnte eine weitere Befundbesserung im MRT beschrieben werden, im Langzeit-EKG zeigten sich noch ventrikuläre Extrasystolen Lown IVa und wenige SA-Blockierungen. Belastungsabhängige Beschwerden und AV-Blockierungen traten nicht mehr auf. Die Therapie wurde daher weiter fortgesetzt wie bis dahin. Vier Wochen später starb der Patient zu Hause ohne vorherige Prodromi an einem plötzlichen Herztod.

Diskussion

Die Erstbeschreibung einer kardialen Sarkoidose erfolgte durch Bernstein et al. 1929. Eine klinisch auffällige kardiale Beteiligung wurde anfänglich nur in einem geringen Anteil der Patienten (1–7 %) mit nachgewiesener Sarkoidose gefunden. Mit neuen Untersuchungsmethoden ist dieser Anteil stark gestiegen, mit allerdings abhängig von der Patientenselektion und der Untersuchungsmethode sehr variierenden

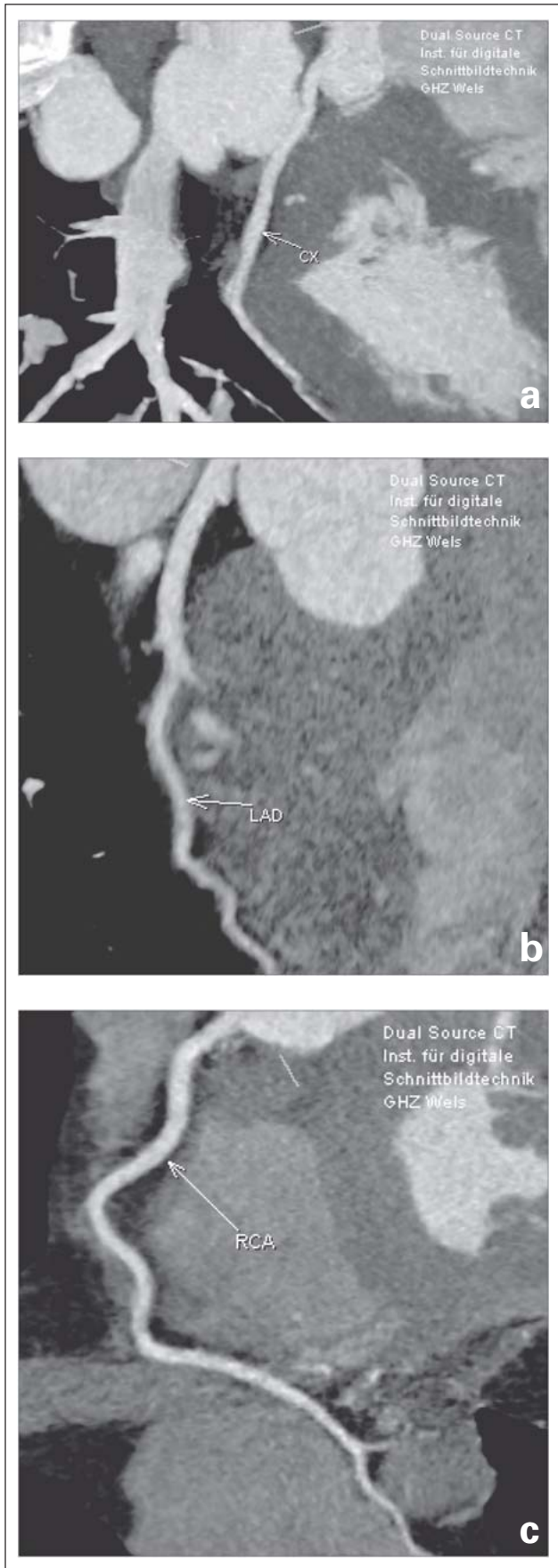


Abbildung 2 a–c: Koronararterien: Mit einer CTA mit einem Dual Source-CT konnte eine hämodynamisch relevante Stenose der Koronararterien ausgeschlossen werden.

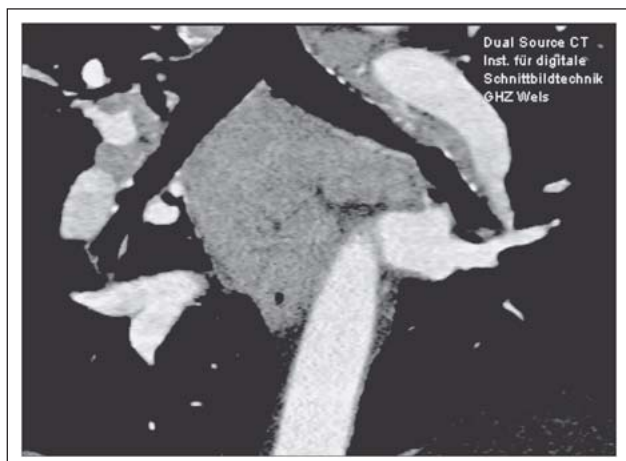


Abbildung 3: Nebenfandlich zeigten sich bei der CT-Angiographie vergrößerte Lymphknoten bzw. Lymphknotenpakete, was eine weitere Abklärung erforderlich machte, bzw. zur Verdachtsdiagnose Sarkoidose führte.

Ergebnissen von bis zu 78 % [1, 2]. Die Latenz zwischen Erstsymptom bzw. auffälligen Befunden bis zur Diagnosestellung beträgt in Studien bis zu 7 Jahren, daher muss vermutet werden, dass der systemische Charakter der Erkrankung in der Diagnostik wie in der Therapie häufig unterschätzt wird [2]. Klinische Evidenz einer kardialen Beteiligung bei Sarkoidose ist in weniger als 5 % vorhanden [3], insbesondere bei Patienten mit plötzlichem Herztod wird die kardiale Veränderung daher oft erst *post mortem* diagnostiziert [4]. Eine isolierte kardiale Beteiligung bei Sarkoidose ist dagegen extrem selten. Die klinischen Diagnosekriterien für eine kardiale Sarkoidose sind international noch nicht festgelegt, wobei eine histologische Befundung mittels Biopsie eine eindeutige Diagnose liefert.

Die Prävalenz von EKG-Veränderungen scheint mit der Schwere der Herzbeteiligung zu korrelieren. Allerdings findet man in der Literatur diesbezüglich sehr variierende Angaben. Mögliche Veränderungen sind kompletter Rechtsschenkelblock, Linksachsenabweichung, ventrikuläre Tachykardien, ventrikuläre Extrasystolie und abnorme Q- und ST-Veränderungen.

Echokardiographische Veränderungen werden in bis zu 56 % der Patienten berichtet, wobei am häufigsten ventrikuläre septale Wandverdünnung und abnorme Wandbewegung sowie systolische und diastolische Dysfunktion auftreten. Frühe und milde Formen werden allerdings häufig nicht entdeckt, sodass die Sensitivität eingeschränkt ist, eine Einschränkung der LV-Funktion ist aber ein wichtiger Prognoseparameter, der durch die Echokardiographie beurteilt werden kann.

Im MRT sind bei Sarkoidose des Herzens häufig interstitielle Ödembildung, Entzündungen oder Vernarbungen feststellbar, die aufgrund unterschiedlicher Verteilungsmuster von ischämischen Läsionen meist abgrenzbar sind. Bei primär positivem Befund eignet sich diese Methode sehr gut zur Verlaufsbeobachtung.

Das Herz-CT hat bislang wegen der hohen Strahlenbelastung und schlechteren Spezifität als das MRT keine Bedeutung in der primären Diagnostik. Durch die vermehrte Nutzung dieser

Methode in der Abklärung der KHK werden aber in über 7 % der Fälle auch nicht-kardiale Befunde gestellt. Es stellt daher bei Patienten mit niedrigem bis intermediärem Risiko für eine KHK eine sehr interessante Alternative zur Herzkatheteruntersuchung dar.

Als therapeutische Option ist bei kardialer Sarkoidose die systemische Applikation von Kortikosteroiden indiziert [5]. Zur optimalen Dauer und Dosierung der Steroidtherapie gibt es differenzierende Angaben. Als initiale Dosierung werden bei der pulmonalen Sarkoidose 20–40 mg Prednisolon-Äquivalent über 6–8 Wochen empfohlen. Bei der kardialen Sarkoidose können auch höhere Dosierungen notwendig sein [6]. Seltener werden Methotrexat, Cyclosporin, Hydroxychloroquin, Chloroquin und andere Pharmaka verwendet. Zur symptomatischen Behandlung kommen darüber hinaus Antiarrhythmika sowie Pharmaka zur Therapie einer möglicherweise vorhandenen Herzinsuffizienz zum Einsatz.

Überleitungsstörungen, die auch bei unserem Patienten auftraten, sind die häufigste klinische Manifestationsform der kardialen Beteiligung einer Sarkoidose. Überleitungsstörungen treten in bis zu 40 % dieser Patienten auf [7] und betreffen am häufigsten das HIS-Bündel im Bereich des Anulus fibrosus [8]. Ein kompletter AV-Block wurde in 23–30 % dokumentiert, ein Schenkelblock tritt bei 12–32 % dieser Patienten auf und ein plötzlicher Herztod wird in bis zu 16 % beschrieben [9].

Die Mortalitätsrate der Sarkoidose ohne kardiale Beteiligung liegt bei 1–5 % pro Jahr [10]. Bei kardialer Beteiligung sinkt die Lebenserwartung stark ab und die Mortalitätsrate steigt auf bis zu 40 % in 5 Jahren und 55 % in 10 Jahren [11]. Durch die Kortisontherapie steigt die Lebenserwartung, sodass die Mortalität vor allem von der Schwere der Herzinsuffizienz abhängt, mit einer Mortalitätsrate von 89 % nach 5 Jahren bei einer LVEF von > 50 % und 59 % bei einer LVEF < 50 % [6]. Bei unserem Patienten wurde daher bei guter LV-Funktion und Sistieren der Rhythmusstörungen und Kortison auf eine weitergehende Therapie verzichtet.

Auch bei klinischer Ausheilung verbleibt aber durch Narben ein arrhythmogenes Substrat, das z. B. über Mikro-Reentry-Tachyarrhythmien fördern kann.

Neuere kleine Studien empfehlen zwar eine ICD-Implantation bei Hochrisikopatienten und schlagen eine elektrophysiologische Untersuchung bei diesen Patienten vor [12], allerdings ist eine sichere Identifizierung von Hochrisikopatienten ein Problem [13, 14]. In den aktuellen Leitlinien der amerikanischen Gesellschaft vom März 2008 [15] wird eine elektrophysiologische Untersuchung noch nicht empfohlen, sondern die ICD-Implantation bei Sarkoidose des Herzens als Klasse-IIa-Indikation angesehen.

Die Bedrohung von an Sarkoidose erkrankten Personen durch den plötzlichen Herztod ist zwar ein relativ geringes, aber nicht zu vernachlässigendes Risiko. Im vorgestellten Fall wurde durch moderne Diagnoseverfahren sowohl die Diagnose rasch gestellt als auch der weitere Verlauf beurteilt. Das Dual-Source-CT ermöglicht nicht nur eine exakte Beurteilung

der Herzkranzgefäße, sondern erlaubt auch eine frühzeitigere Diagnose anderer nicht-koronarer Befunde wie in diesem Fall einer kardialen Mitbeteiligung bei Sarkoidose. Bei niedrigem oder intermediärem KHK-Risiko ist daher eine CT-Untersuchung einer Herzkatheteruntersuchung in der Diagnostik vorzuziehen.

Der Verlauf dieses Falles zeigt, dass die Therapie mit einem ICD bei kardialer Beteiligung einer Herzerkrankung frühzeitig in Betracht gezogen werden muss.

Literatur:

1. Sharma OP, Maheshwari A, Thaker K. Myocardial sarcoidosis. Chest 1993; 103: 253–8.
2. Kirsten D. Sarkoidose in Deutschland. Pneumologie 1994; 48: 737–43.
3. Silverman KJ, Hutchins GM, Bulkley BH. Cardiac sarcoid: a clinicopathological study of 78 unselected patients with systemic sarcoidosis. Circulation 1978; 58: 1204–11.
4. Sharma OP. Diagnosis of cardiac sarcoidosis: an imperfect science, a hesitant art. Chest 2003; 123: 18–9.

5. Costabel U. Sarcoidosis. Clinical update. Eur Respir J 2001; 18 (Suppl 32): 56–8.
6. Yazaki Y, Isobe M, Hiroe M, Morimoto S, Hiramitsu S, Nakano T, Izumi T, Sekiguchi M; Central Japan Heart Study Group. Prognostic determinants of long-term survival in Japanese patients with cardiac sarcoidosis treated with prednisolone. Am J Cardiol 2001; 88: 1006–10.
7. Fleming HA. Sarcoid heart disease: an review and an appeal. Thorax 35; 1980: 641–3.
8. Morales AR, Levy S, Davis J, Fine G. Sarcoidosis and the heart. Path Ann 1974; 9: 139–55.

9. Flemming H. Cardiac Sarcoidosis. In: James D (ed). Sarcoidosis and other granulomatous disorders. New York, Marcel Dekker, 1994; 323–34.
10. Gideon NM, Mannine DM. Sarcoidosis mortality in the United States 1979–1991: an analysis of multiple-cause mortality data. Am J Med 1996; 100: 423–7.
11. Fleming HA, Bailey SM. The prognosis of sarcoid heart disease in the United Kingdom. Ann New York Acad Sci 1986; 465: 543–50.
12. Aizer A, Stern EH, Gomez JA, Teirstein AS, Eckart RE, Mehta D. Usefulness of pro-

- grammed ventricular stimulation in predicting future arrhythmic events in patients with cardiac sarcoidosis. Am J Cardiol 2005; 96: 276–82.
13. Lauer MS. Cardiologist on trial: reflections on credible evidence. J Am Coll Cardiol 2002; 40: 563–4.
14. Fleming HA, Bailey SM. Sarcoid heart disease. J R Coll Physicians Lond 1981; 15: 245–53.
15. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device Therapy of cardiac rhythm abnormalities. Circulation 2008; 117: 2820–40.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Sahba Enayati

Abteilung für Innere Medizin V

Klinikum Wels-Grieskirchen GmbH

A-4710 Grieskirchen

Wagnleithner Straße 27

E-Mail: sahba.enayati@klinikum-wegr.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