

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislaufkrankungen

Echokardiographie aktuell:

**Non-Compaction-Kardiomyopathie –
eine seltene und gerne übersehene
Form der Herzmuskelerkrankung**

Weihls W, Schuchlenz H, Kullnig P

Stöllberger C

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2010; 17

(9-10), 376-378

Offizielles Organ des
Österreichischen Herzfonds



Member of the ESC-Editors' Club



Indexed in EMBASE/Excerpta Medica/Scopus

Homepage:

www.kup.at/kardiologie

**Online-Datenbank mit
Autoren- und Stichwortsuche**

Member of the



www.kup.at/kardiologie

Krause & Pachernegg GmbH · VERLAG für MEDIZIN und WIRTSCHAFT · A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031105M, Verlagspostamt: 3002 Purkersdorf, Erscheinungsort: 3003 Gablitz

ARTERIOprotect

AB-LIFE®

Cholesterinsenkung MIT DER KRAFT DES MIKROBIOMS

- Natürliche Cholesterinsenkung
auf Basis von Milchsäurebakterien
- Durch **Verstärkung physiologischer
Stoffwechselprozesse**
- **LDL-C: -14,65 %¹**

Geeignet für PatientInnen:

- mit **leichtem bis mittlerem
Cholesterin-Risiko**
- wenn andere cholesterinsenkende
Maßnahmen nicht möglich sind
- Keine Neben- und Wechselwirkungen
bekannt – **mit Statinen kombinierbar**



 **Sanova**
Gesundheit richtig bewegen

Diätetisches Lebensmittel für besondere medizinische Zwecke (Bilanzierte Diät) zur diätetischen Behandlung erhöhter Cholesterinwerte.

¹ Fuentes MC et al., Mediterranean Journal of Nutrition and Metabolism 9 (2016) 125–135

www.arterioprotect.at

Echokardiographie aktuell: Non-Compaction-Kardiomyopathie – Eine seltene und gerne übersehene Form der Herzmuskelerkrankung

W. Weihs, H. Schuchlenz, P. Kullnig, C. Stöllberger

Aus dem Echolabor des LKH Graz West, dem DiagnostikZentrum Graz und der Krankenanstalt Rudolfstiftung Wien

A9101
Softlink

■ Anamnese

Ein 43-jähriger Patient wird zur weiteren Abklärung einer auswärts diagnostizierten Kardiomyopathie unklarer Genese an unsere Abteilung überwiesen.

Anamnestisch waren wegen einer paroxysmalen Vorhofftachykardie bereits mehrere ambulante und stationäre Behandlungen inkl. elektrischer Kardioversionen erfolgt. 2005 wurde im Rahmen einer transthorakalen Echokardiographie lediglich eine grenzwertige linksventrikuläre Myokarddicke festgestellt, die systolische Linksventrikelfunktion wurde als normal beschrieben. Im Rahmen der aktuellen Episode einer supraventrikulären Tachykardie wird echokardiographisch erstmals eine hochgradig reduzierte Linksventrikelfunktion mit diffuser Hypokinesie festgestellt. Der Patient wird zur weiteren stationären Abklärung der myokardialen Problematik mit den Differenzialdiagnosen dilatative Kardiomyopathie, Tachykardie-induzierte Kardiomyopathie oder Myokarditis zugewiesen.

Bei der Aufnahme klagt der Patient über Atemnot und Schlafstörungen. Klinisch ist der Allgemeinzustand gut, die Herzaktion ist auskultatorisch arrhythmisch und tachykard (HF ca. 120/min), die Lunge ist frei, keine feuchten RGs. Keine peripheren Ödeme. Unauffälliger grobneurologischer Status.

Im EKG findet sich eine 2:1- bis 3:1-blockierte supraventrikuläre Tachykardie, Indifferenztyp, unspezifische Erregungsrückbildungsstörungen. Im Thoraxröntgen werden eine gerin-

ge Linksherzverbreiterung und Hinweise auf Stauung im kleinen Kreislauf beschrieben. Im Labor sind folgende Parameter pathologisch: Kreatinin 1,29 mg/dl (0,70–1,20 mg/dl), GFR nach MDRD 64,6 ml/min (80,0–140,0 ml/min), BNP 502 pg/ml (0,00–100 pg/ml). Die übrigen Laborwerte, insbesondere die Herzenzyme, inkl. Troponin liegen im Normbereich.

■ Echokardiographie

In den parasternalen Schnitten fällt sofort ein wandverdickter linker Ventrikel (IVS und LVPW enddiastolisch 14 mm) mit hochgradig reduzierter Pumpfunktion auf (Abb. 1, 2). Mitral- und Aortenklappen sind morphologisch unauffällig. Der apikale 4-Kammerblick (Abb. 3) zeigt in einer Übersichtsaufnahme vergrößerte Vorhöfe (LAVI 59 ml/m² KOF) sowie eine unauffällige Mitral- bzw. Trikuspidalklappe. Der linke Ventrikel erscheint auf den ersten Blick konzentrisch wandverdickt und weist eine hochgradig reduzierte Pumpfunktion bei diffuser Hypokinesie der einsehbaren Segmente auf (LVEDV 110 ml, LVESV 82 ml, EF 25 % bei triplaner Messung). Bei genauerer Betrachtung fällt bereits in der Übersichtsaufnahme eine verstärkte Trabekularisierung mit mindestens 5 Trabekeln distal der Papillarmuskel auf. Weiters nimmt das Ausmaß der Wandverdickung von der Basis zur Spitze zu. Eine vergrößerte Aufnahme des linksventrikulären Myokards (Abb. 4) zeigt eine äußere (dünne) und eine innere (dickere) Schicht, welche sich relativ gut abgrenzen lassen. Die innere Schicht ist stark trabekularisiert, wodurch unterschiedlich große Recessus entstehen. Letztere stehen mit dem Cavum des linken Ventrikels in Verbindung, was sich

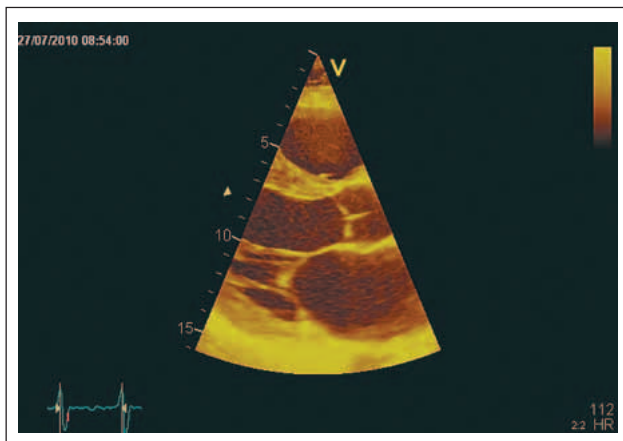


Abbildung 1: Parasternaler Längsschnitt. Wandverdickter und deutlich eingeschränkt kontraktile linker Ventrikel. Morphologisch unauffällige Mitral- und Aortenklappe. Vergrößerter linker Vorhof.

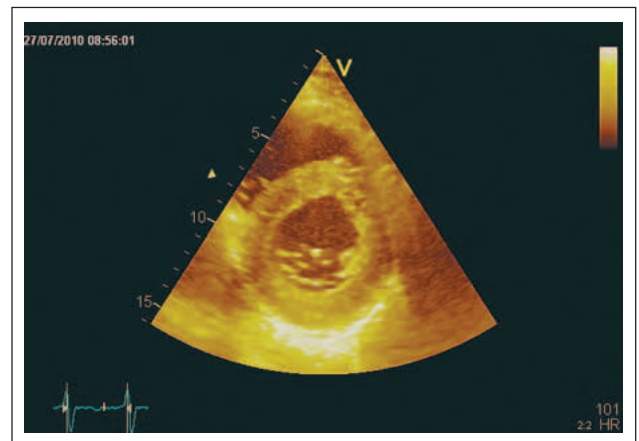


Abbildung 2: Parasternaler Querschnitt in Höhe der Papillarmuskel. Konzentrische Wandverdickung und deutlich eingeschränkt kontraktile linker Ventrikel. Visuell reduzierte Rotationsbewegung des linken Ventrikels (siehe auch Abb. 6).

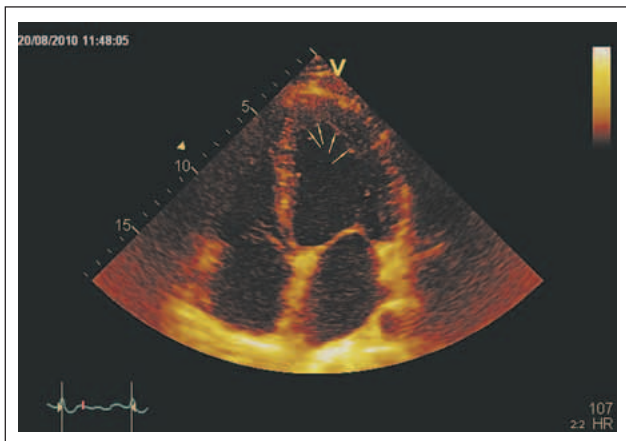


Abbildung 3: Apikaler 4-Kammerblick in einer Übersichtsaufnahme. Hochgradig reduzierte LV-Pumpfunktion bei deutlicher Wandverdickung. Das Ausmaß der Wandverdickung nimmt von der Basis zur Herzspitze zu. Distal des Papillarmuskels kommen zumindest 5 Trabekel zur Darstellung (Pfeile). Dilatation beider Vorhöfe (li > re).

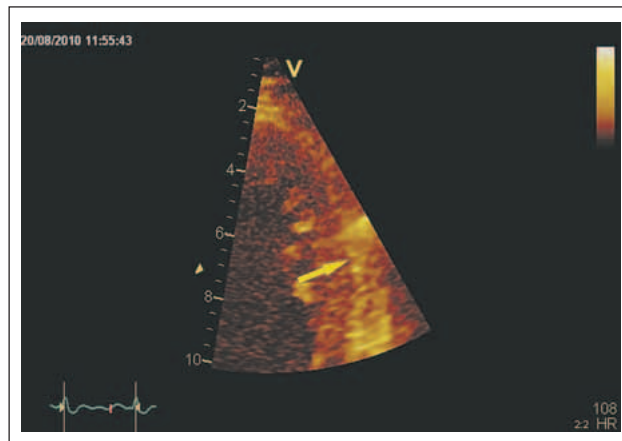


Abbildung 4: Ausschnitt des apikalen anterolateralen Segmentes. Darstellung einer äußeren (kompakten) und inneren (spongiösen) myokardialen Schicht, wobei letztere deutlich dicker ist (der Pfeil zeigt die Grenze zwischen den beiden Schichten an). Zahlreiche Trabekel und Recessus (in der inneren Schicht).

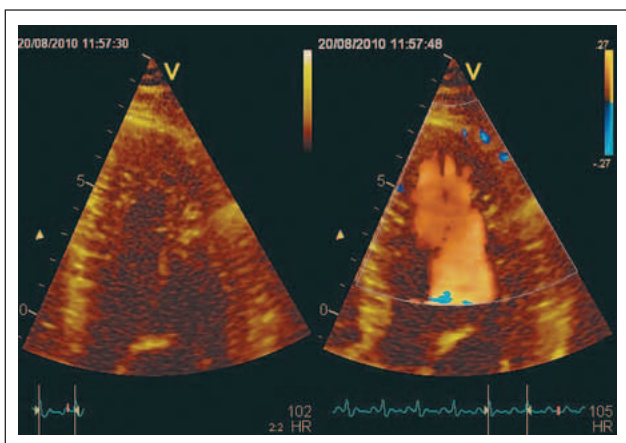


Abbildung 5: Im Farbdoppler (rechtes Bild) lässt sich im die Kommunikation der Recessus mit dem linksventrikulären Cavum nachweisen.

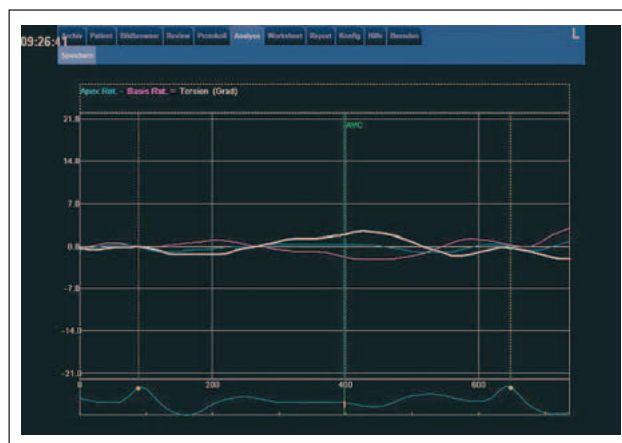


Abbildung 6: Darstellung der linksventrikulären Torsion (gegengleiche Rotation von Herzbasis und -spitze) des linken Ventrikels mittels Speckle-Tracking. Die Torsion ist im vorliegenden Fall praktisch aufgehoben.

mit dem Farbdoppler sehr gut nachweisen lässt (Abb. 5). Dabei ist es allerdings notwendig, das Nyquistlimit bzw. die PRF („Pulse Repetition Frequency“) zu reduzieren. Eine weitere Möglichkeit zur besseren Darstellung dieser Abnormalitäten wäre die Anwendung eines kapillargängigen Kontrastmittels.

Im vorliegenden Fall liegen folgende Kriterien vor, die die Diagnose einer Non-Compaction-Kardiomyopathie rechtfertigen:

- Es liegen mehr als 3 Trabekel in den apikalen Segmenten des linken Ventrikels vor (Hypertrabekularisierung).
- Die Kommunikation der Recessus mit dem linksventrikulären Cavum lässt sich im Farbdoppler nachweisen.
- Das linksventrikuläre Myokard zeigt in den apikalen Segmenten eine äußere kompakte und eine innere spongiöse Schicht, wobei letztere (systolisch) mehr als doppelt so dick ist.
- Es liegen keine weiteren kardialen Abnormalitäten, z. B. Klappenerkrankungen, vor.

Gewebedoppler und Speckle-Tracking ermöglichen zusätzliche Einblicke in die linksventrikuläre Funktion. Das Ausmaß

der diastolischen Dysfunktion kann bei Vorliegen einer Non-Compaction-Kardiomyopathie unterschiedlich ausgeprägt sein. Im vorliegenden Fall zeigt sich mittels Speckle-Tracking zusätzlich eine fehlende Torsion des linken Ventrikels (Abb. 6). Normalerweise rotieren die apikalen und basalen Segmente des linken Ventrikels im Sinne einer Torsion in entgegengesetzte Richtungen.

■ Verlauf

Der Patient erhält eine Herzinsuffizienztherapie mit Lisinopril, Bisoprolol, Lasilacton sowie Amiodaron und eine orale Antikoagulation. Eine akute elektrische Kardioversion ist wegen des Verdachts auf Thromben im linken Vorhof (Abb. 7) nicht möglich und wird nach entsprechender Antikoagulation geplant. Unter dieser Medikation wird der Patient normofrequent und gebessert (NYHA II) entlassen. Ein Cardiac MR bestätigt die echokardiographische Diagnose einer Non-Compaction-Kardiomyopathie (Abb. 8). Da Noncompaction häufig mit neuromuskulären Erkrankungen assoziiert ist und familiär gehäuft auftreten kann, sind eine neurologische Untersuchung sowie ein echokardiographisches Screening der Verwandten ersten Grades geplant.

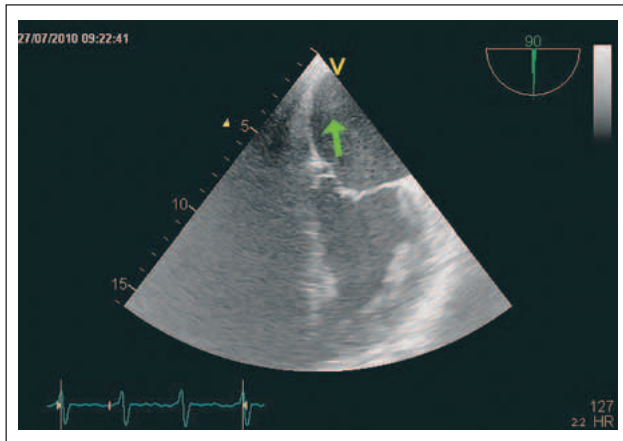


Abbildung 7: 2-Kammerblick in der transösophagealen Untersuchung. Darstellung eines suspekten Thrombus im Bereich des linksatrialen Daches (Pfeil).

■ Kommentar

Die Non-Compaction-Kardiomyopathie wird nach Definition der „American Heart Association“ den primär genetischen Kardiomyopathien zugeordnet. Pathophysiologie, Epidemiologie und Verlauf sind weitgehend unbekannt. Derzeit ist die Kenntnis dieser seltenen Herzmuskelerkrankung noch nicht weit verbreitet, sodass die Diagnose häufig erst in einem fortgeschrittenen Stadium oder gar nicht gestellt wird. Die Echokardiographie ist (neben dem Cardiac MR) die Methode der Wahl in der Diagnostik der Non-Compaction-Kardiomyopathie, wobei die echokardiographischen Kriterien (siehe oben) zum gegenwärtigen Zeitpunkt noch kontroversiell diskutiert werden. Kenntnisse über die Non-Compaction-Kar-

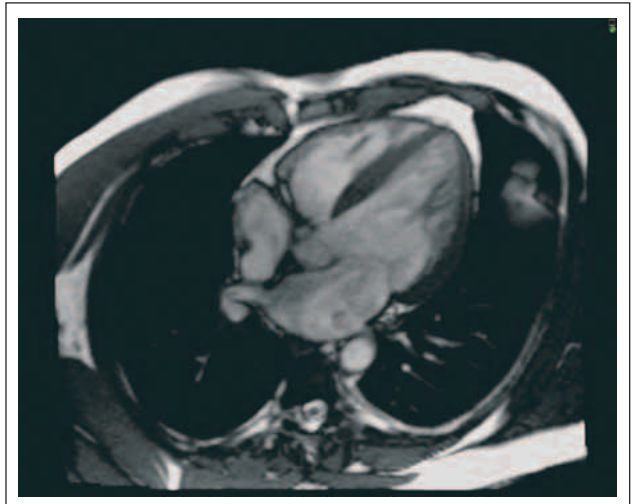


Abbildung 8: Cardiac MR. Darstellung der äußeren kompakten und inneren hypertrabekularisierten Schicht im Sinne einer Non-Compaction-Kardiomyopathie.

diomyopathie und eine entsprechende Aufmerksamkeit der Untersucher sind dabei jedoch unbedingt erforderlich. Weitere Informationen über die Non-Compaction-Kardiomyopathie können dem Übersichtsartikel in *Dtsch Arztebl Int* 2010; 107: 206–13 entnommen werden.

Korrespondenzadresse:

DL Dr. med. Wolfgang Weihs
 Dept. f. Kardiologie u. Intensivmedizin – LKH Graz West
 A-8042 Graz, Göstingerstraße 22
 E-Mail: wolfgang.weihs@lkh-grazwest.at

Die entsprechenden Filme finden Sie unter www.kup.at/A9101 oder mittels Eingabe von A9101 in ein Suchfeld auf www.kup.at

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](#)