

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislaferkrankungen

**Fallbericht: Kardiale Sarkoidose
mit Normalisierung einer schwer
reduzierten links- und
rechtsventrikulären Pumpfunktion**

Zangrando M, Böhmer A, Glaser F

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2017; 24

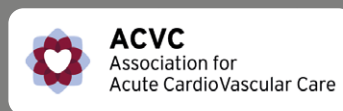
(9-10), 216-221

Homepage:

www.kup.at/kardiologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Member of the



ESC-Editor's Club

Offizielles Organ des
Österreichischen Herzfonds



Indexed in EMBASE

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

Fallbericht: Kardiale Sarkoidose mit Normalisierung einer schwer reduzierten links- und rechtsventrikulären Pumpfunktion

A13864
Softlink

M. Zangrando, A. Böhmer, F. Glaser

Aus dem Echokardiographielabor des Landeskrankenhauses Krems an der Donau

Ein 48-jähriger Patient kommt im Sommer auf die pneumologische Abteilung wegen Verschattungen im Thorax-Röntgen, weshalb ein CT-Thorax veranlasst wurde. Im Rahmen dessen zeigte sich neben bilateralen Lymphknotenvergrößerungen eine neu aufgetretene fleckige Verschattung mit Betonung beidseits apikal. Es besteht der Verdacht auf einen akuten Schub bei seit 12 Jahren bekannter Sarkoidose mit pulmonalem und extrapulmonalem Befall. Damals wurde die Diagnose histologisch mittels Lymphknotenexstirpation und einer partiellen Parotidektomie links gestellt.

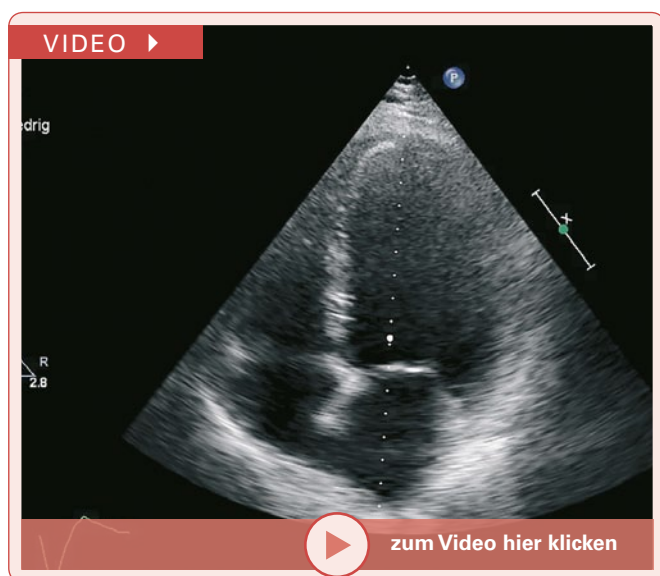
Bei geringer Belastbarkeitseinschränkung und geringer Diffusionsstörung in der Lungenfunktion wird ein akuter Schub diagnostiziert und es erfolgt erneut die Einleitung einer Standardtherapie mit systemischen Glukokortikoiden. Im Dezember desselben Jahres erfolgt eine Wiedervorstellung des Patienten wegen deutlich progredienter Dyspnoe und Hämoptysen, wobei eine Pulmonalembolie mittels Spiral-CT ausgeschlossen wird.

Im Rahmen der Abklärung zeigt sich in der Echokardiographie ein deutlich dilatierter linker Ventrikel (LV) mit hochgradig reduzierter linksventrikulärer Auswurfraction (EF) von $< 20\%$ (Film 1, 2), auch der rechte Ventrikel (RV) verschlechtert sich im weiteren Verlauf. Das EKG zeigt einen Rechtsschenkelblock sowie einen überdrehten Linkstyp im Sinne eines bifaszikulären Blocks mit einer QRS-Breite von 160 msec.

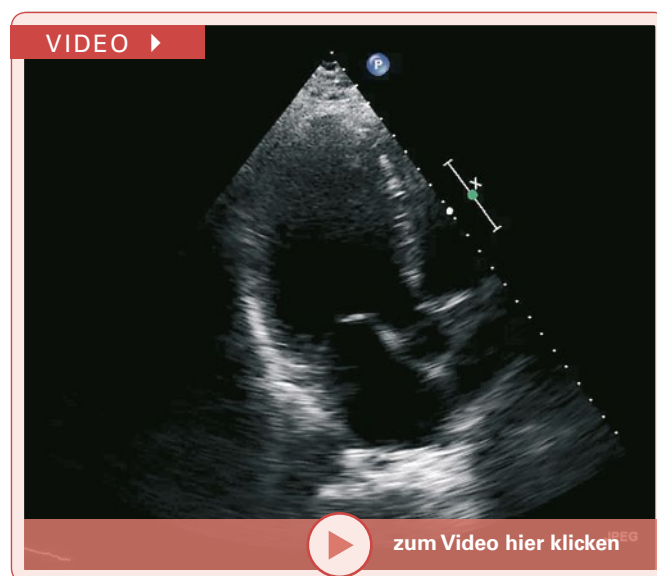
Die kardiale Magnetresonanztomographie zeigt eine biventrikuläre Kardiomyopathie mit höchstgradig reduzierter biventrikulärer Pumpfunktion (die linksventrikuläre EF beträgt 19% , die rechtsventrikuläre 19%) sowie bei dilatiertem LV eine geringe Hypertrophie. Es zeigen sich diskrete mögliche Hinweise hinsichtlich einer Sarkoidose: In den Cine-Sequenzen sieht man septal und anterior geringe unregelmäßige und leicht hypertrophe Wanddicken, in T2-TSE fleckige Signalintensitätsanhebung und außerdem in den Late-Enhancement-Sequenzen basal septal eine fleckige Signalanhebung (Abb. 1–3). Darüber hinaus zeigt sich zu diesem Zeitpunkt im EKG eine T-Dynamik (bei erhöhtem kardiovaskulärem Risikofaktorprofil).

In einer Sitzung werden eine Koronarangiographie sowie eine Myokardbiopsie durchgeführt. Eine signifikante KHK kann ausgeschlossen werden, eine kardiale Sarkoidose kann anhand einer Histologie aus dem linken Ventrikel bestätigt werden. Somit ist nun die Diagnose „kardiale Sarkoidose“ gesichert und diese trotz der immer noch laufenden Kortison-Basistherapie ($12,5\text{ mg Prednisolon}$) progredient. Es wird daher auf eine kombinierte immunsuppressive Therapie mit Methotrexat und Prednisolonstoß gewechselt: 50 mg Prednisolon über 3 Wochen, dann langsame Dosisreduktion; Methotrexat wird auf 15 mg pro Woche hochtitriert.

Wegen der schwer reduzierten biventrikulären Funktion bei gesicherter Sarkoidose wird die prophylaktische Deviceimplantation beschlossen, eine wesentliche Besserung der Linksven-



Film 1: Initiale Echokardiographie, Vierkammerblick: hochgradig reduzierte linksventrikuläre Pumpfunktion. Die Rechtsventrikelfunktion ist anfangs noch erhalten.



Film 2: Dreikammerblick, gleiche Untersuchung wie Film 1.

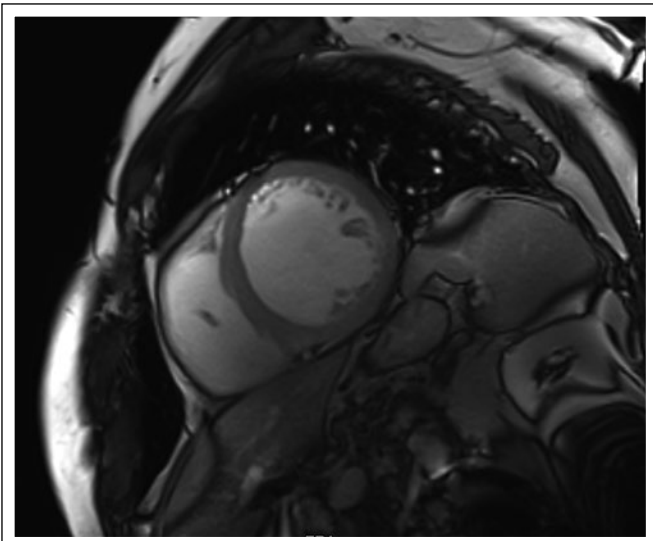


Abbildung 1: Cine-Sequenz, kurze Achse: leichte Wanddickenunterschiede, regional leichte LVH, septal etwas unregelmäßige „höckrige“ Wand (vermutlich durch Granulome bedingt).

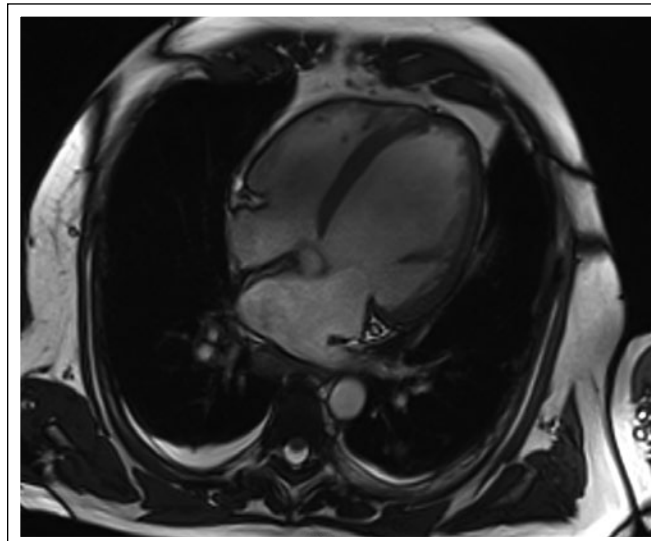


Abbildung 2: Cine-Sequenz, Vierkammerblick: dilatierter kugelförmiger LV, diffus reduzierte Pumpfunktion.

trikelfunktion scheint unwahrscheinlich. Bei QRS-Breite 160 msec und bifaszikulärem Block ist eine IIA-Indikation für einen ICD-CRT gegeben. Zusatzargumente hierfür sind der echokardiographische Nachweis einer minimalen Asynchronie auf ventrikulärer und knapp signifikanter Asynchronie auf atrioventrikulärer Ebene. Letztlich besteht auch die Befürchtung, dass sich eine höhergradige AV-Überleitungsstörung entwickeln könnte.

Bei der geplanten echokardiographiegesteuerten Deviceoptimierung 7 Wochen nach Implantation stellt sich die vom Optimierungsalgorithmus des Gerätes vorgeschlagene LV-Stimulation (Fusion der intrinsischen Überleitung mit LV-Stimulation) gegenüber biventrikulärer Stimulation und intrinsischer Überleitung als optimal heraus und bleibt daher programmiert. Die Linksventrikelfunktion ist zu diesem Zeitpunkt bereits nahezu normal, der Effekt der Resynchronisation bezüglich ventrikulärer Funktion im Vergleich zur intrinsischen Überleitung allerdings nur marginal (Film 3, 4). Die parallele Betreuung erfolgt über unsere Herzinsuffizienzambulanz, wo auch die neurohumorale Therapie (ACE-Hemmer, Beta-blocker) problemlos auf die Zieldosis mit 10 mg Bisoprolol sowie 10 mg Ramipril auftitriert wird. Auch die weiteren Kontrollechokardiographien nach 5 beziehungsweise 7 Monaten zeigen erfreulicherweise eine anhaltend gute LV ohne regionale Wandbewegungsstörung.

Der weitere Verlauf ist durch einen passageren septischen Infekt nach 2 Monaten kombinierter immunsuppressiver Therapie verkompliziert, den der Patient aber folgenlos übersteht. Der kardiale Verlauf ist bisher komplikationslos, der Patient war zuletzt im NYHA-Stadium I. Die Deviceabfragen ergaben den Ausschluss von Arrhythmien.

■ Diskussion

Die Sarkoidose ist eine entzündliche Systemerkrankung mit Ausbildung charakteristischer Granulome unklarer Ätiologie. Die bei Weitem am häufigsten befallenen Organe sind Lymphknoten und Lunge, seltener sind Herz, Leber, Auge, Haut und

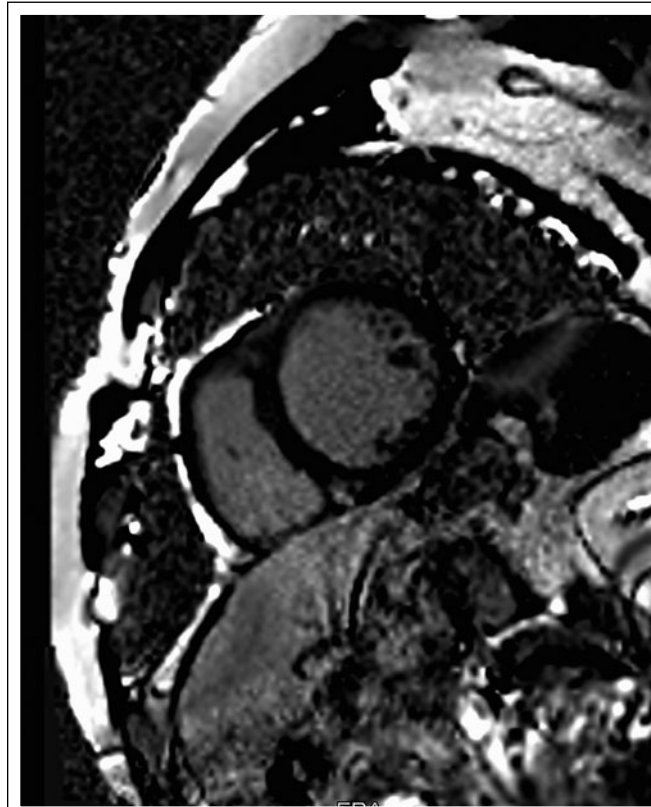
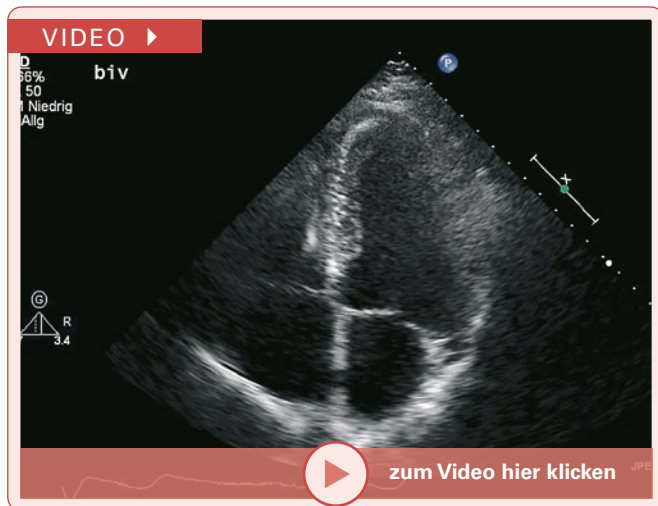


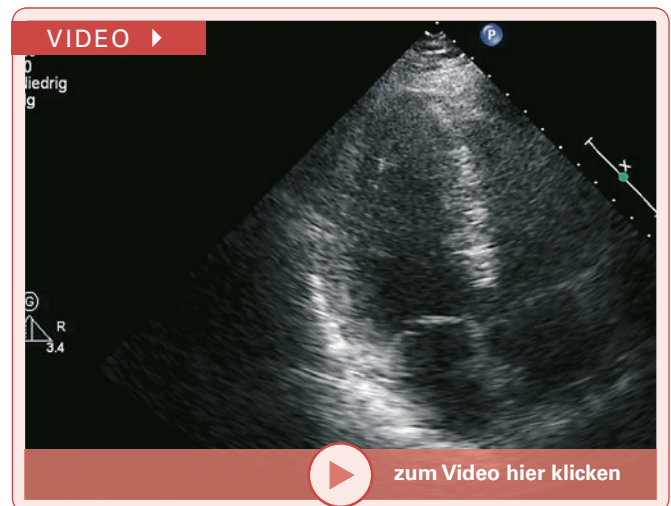
Abbildung 3: Late Enhancement: mittmyokardiales LE inferoseptal am Ansatz des RV.

zentrales Nervensystem betroffen. Im Bereich des Herzens können grundsätzlich alle Strukturen von der granulomatösen Entzündung betroffen sein, klinisch manifest wird in erster Linie die Schädigung des Vorhof- und Ventrikelmyokards sowie des Reizleitungssystems. In seltenen Fällen kommt es zur Vaskulitis im Bereich der Koronarien mit entsprechenden ischämischen Komplikationen oder im Bereich der aufsteigenden oder absteigenden Aorta. Gelegentlich besteht auch eine perikardiale Beteiligung mit Perikarderguss.

Die isolierte kardiale Sarkoidose ist selten, häufiger ist eine kardiale Beteiligung im Rahmen einer systemischen Sar-



Film 3: Echokardiographie 7 Wochen nach CRT-Implantation, 8 Wochen nach Beginn der intensivierten immunsuppressiven Therapie: Vierkammerblick



Film 4: Echokardiographischer Dreikammerblick (gleiche Untersuchung wie Film 3).

koidose. Eine klinisch manifeste Mitbeteiligung kommt in < 10 % aller Sarkoidosen vor. Eine subklinische Mitbeteiligung bei extrakardialer Sarkoidose dürfte in bis zu 30 % vorliegen. Dementsprechend ist der klinische Verlauf variabel, von einem asymptomatischen kardialen Befall bis zu lebensbedrohlichen Formen. Klinisch manifestiert sich die kardiale Sarkoidose durch atriale und ventrikuläre Tachyarrhythmien, Herzinsuffizienz, plötzlichen Herztod, AV-Überleitungsstörungen und Schenkelblockbildungen (links, rechts, bifaszikulär durch Schädigung des HIS-Purkinjesystems). Bei jungen Patienten mit progredienten Leitungsblockierungen ist eine kardiale Sarkoidose die häufigste Ätiologie.

Prognostisch gesehen ist ein symptomatischer kardialer Befall als schwerwiegend zu werten: Kardiale Komplikationen sind nach dem Lungenversagen die zweithäufigste sarkoidose-assoziierte Todesursache. Kardial symptomatische Patienten weisen ein hohes Risiko für plötzlichen Herztod, AV-Blockierungen oder ventrikuläre Tachykardien auf. Inwieweit kardial asymptomatische Sarkoidose-Patienten ein erhöhtes Risiko

aufweisen, ist unklar. Seit Langem ist bekannt, dass oben genannte Komplikationen die Erstmanifestation eines bisher asymptomatischen Befalles sein können. Neuere Studien weisen darauf hin, dass bei asymptomatischen Patienten mit Nachweis von Late-enhancement-Arealen in der Magnetresonanztomographie eine erhöhte kardiale Ereignisrate besteht. Die eingeschlossenen Patientenzahlen sind allerdings zu gering, um statistische Signifikanzen nachzuweisen.

■ Diagnostik

Eine Abklärung in Richtung kardialer Sarkoidose wird empfohlen (Abb. 4):

- bei bereits nachgewiesener extrakardialer Sarkoidose mit kardialen Symptomen oder Auffälligkeiten in der Echokardiographie, im EKG oder 24h-EKG,
- bei unklarer nicht-ischämisch bedingter Rhythmusstörung, Herzinsuffizienz oder nicht-ischämisch bedingten regionalen oder globalen ventrikulären Funktionseinschränkungen im jüngeren Lebensalter.

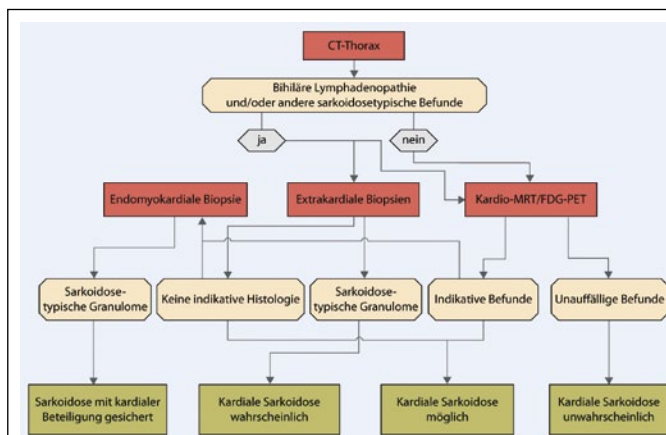
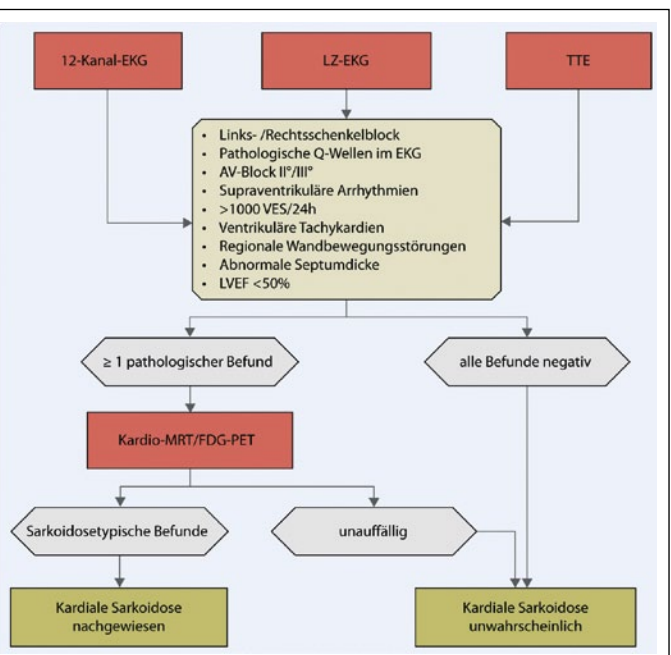


Abbildung 4: Von der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie vorgeschlagener Diagnosepfad bei v. a. kardiale Sarkoidose ohne primäre Hinweise auf extrakardiale Sarkoidose (links), und Diagnose/Screeningpfad bei bereits nachgewiesener extrakardialer Sarkoidose. Nachdruck aus [4], © Deutsche Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e.V., sowie Costabel U, et al. Diagnostik und Therapie der kardialen Sarkoidose. Pneumologie 2014; 68: 124–32 © Georg Thieme Verlag KG Stuttgart, New York mit freundlicher Genehmigung der Rechteinhaber.



EKG

Typisch sind Störungen der Reizleitung mit AV-Block, Rechtschenkelblock, Linkschenkelblock oder bifaszikuläre Blockbilder, weiters supraventrikuläre und ventrikuläre Extrasystolen bzw. Tachykardien. Ebenfalls häufig sind pathologische Q-Wellen und uncharakteristische Repolarisationsstörungen. Allerdings weisen etwa 25 % aller autoptisch gesicherten kardialen Sarkoidosefälle *ante mortem* keine EKG-Veränderungen auf.

24h-Holter-EKG

Im Langzeit-EKG finden sich in etwa 50 % der Fälle ventrikuläre oder atriale Arrhythmien, bei Sarkoidose-Patienten ohne kardialen Befall in ca. 3 %. Auch wenn die prognostische Wertigkeit des Langzeit-EKGs im Setting der kardialen Sarkoidose nicht prospektiv evaluiert ist, muss eine schlechte Prognose bei nachgewiesenen – auch asymptomatischen – ventrikulären Tachykardien oder infrahissären AV-Blockierungen angenommen werden. Immerhin wird vermutet, dass ein plötzlicher Herztod für 25–65 % der Todesfälle bei kardialer Sarkoidose ursächlich ist.

Echokardiographie

Interessanterweise ist die Sensitivität der Echokardiographie das am häufigsten angewendete bildgebende Verfahren zur Erfassung von funktionellen und strukturellen Anomalien bei kardialer Sarkoidose nicht bekannt. Häufig erhobene Befunde sind lokale Verdünnungen/Vernarbungen, oft (aber nicht immer) entsprechend einem nicht-koronaren Verteilungsmuster, umschriebene Verdickungen, gelegentlich mit „welliger“ Oberfläche des Endokards, seltener Perikarderguss oder Klappeninsuffizienzen. Neben den beschriebenen lokalen Wandauffälligkeiten kann auch eine diffuse links- oder rechtsventrikuläre Hypokinesie vorliegen. Die lokalen Veränderungen konzentrieren sich oft auf die basalen Wandabschnitte, insbesondere das basale interventrikuläre Septum.

MRT

Die Magnetresonanztomographie ist derzeit das bildgebende Verfahren der Wahl bei der kardialen Sarkoidose. Neben den auch echokardiographisch fassbaren funktionellen und morphologischen Anomalien kann mittels „Late-gadolinium-Enhancement“ (LE) auch Narbengewebe oder Fibrose objektiv nachgewiesen werden. Patienten mit LE hatten in mehreren Studien ein mehrfach erhöhtes Risiko für Tod, plötzlichen Herztod, ICD-Schocks oder AV-Block, verglichen mit LE-negativen Patienten. In Multivarianzanalysen, die die initiale Linksventrikelfunktion, initiales enddiastolisches LV-Volumen und das Vorhandensein einer Herzinsuffizienz mit einbezogen, erwies sich das Vorhandensein von LE als der beste unabhängige Prädiktor für möglicherweise tödliche Ereignisse.

Nuklearmedizinische Untersuchungen

Die wichtigste nuklearmedizinische Untersuchung bei kardialer Sarkoidose ist die 18-Fluordesoxyglukose-Positronenemissionstomographie (FDG-PET). Diese Untersuchung weist den erhöhten Glukoseumsatz im entzündlichen Gewebe nach. Die Untersuchung weist wie die Magnetresonanztomographie eine hohe Sensitivität auf, mit vermutlich vergleichbarer prognostischer Aussage. FDG-PET darf daher als Reservemethode angesehen werden, wenn eine MRT nicht möglich ist. Eine KHK kann mittels Angiographie oder MDCT

ausgeschlossen werden. Die Kombination von Perfusionsdefekten in der Thallium-Myokardszintigraphie mit stenosefreien Kranzgefäßen gilt als typischer Befund bei kardialer Sarkoidose.

Biopsie

Goldstandard in der Diagnostik der Sarkoidose ist die histologische Detektion von nicht-einschmelzenden Granulomen. Eine endomyokardiale Biopsie ist dann indiziert, wenn die Gewinnung einer Histologie in einem anderen Organ nicht möglich ist. Allerdings weist die „ungezielte“ Biopsie nur eine geringe Sensitivität von ca. 20 % auf. Um die Sensitivität der Biopsie zu verbessern, kann diese mit vorheriger Bildgebung (PET oder MR) oder elektroanatomischem Mapping unterstützt werden: Die Biopsie kann dann in Arealen, die in der Bildgebung „zeichnen“, oder im Bereich von „Low-voltage-Arealen“ durchgeführt werden. Elektroanatomisches Mapping hat außerdem den Vorteil, dass das kardiale Reizleitungssystem markiert und so bei der Biopsie vermieden werden kann.

Elektrophysiologische Untersuchung (EPU)

Die beim symptomlosen Patienten mit kardialer Sarkoidose durchgeführte programmierte Ventrikulärstimulation ist vor allem dann positiv, wenn eine primärprophylaktische ICD-Indikation aufgrund der reduzierten Pumpfunktion gegeben ist, und bringt daher kaum eine therapeutische Konsequenz. Gelegentlich ist die EPU hilfreich, um eine suprahissäre von einer infrahissären AV-Leitungsstörung zu unterscheiden. Empfohlen ist die Elektrophysiologie dann, wenn ein Patient nicht die Kriterien der Primärprophylaxe erfüllt, aber aus anderen Gründen angenommen werden muss, dass er ein erhöhtes Arrhythmierisiko hat: Patienten mit Palpitationen, Synkopen oder Präsynkopen und/oder nicht-anhaltende ventrikuläre Tachykardien.

■ Therapie

In der Therapie der kardialen Sarkoidose gelten Glukokortikoide als Eckpfeiler der Therapie, wobei randomisierte klinische Studien fehlen. Die vorliegenden retrospektiven bzw. Beobachtungsstudien legen eine Prognosebesserung durch Steroidtherapie nahe, mit optimaler Wirkung bei noch erhaltener Linksventrikelfunktion bzw. frühem Therapiebeginn. In einer kleinen Studie bildete sich ein Teil der AV-Blockierungen zurück, bei den wenigen elektrophysiologisch untersuchten sprachen nur die suprahissären AV-Blockierungen auf Steroidtherapie an. In einer kleinen Serie besserte sich die Linksventrikelfunktion und linksventrikuläre Dimensionen nur bei Patienten mit einer Auswurfraction > 35 %.

Unbekannt sind auch die optimale Dosis und die Dauer, wobei zu Beginn eine Dosis von 30–60 mg Prednisolon pro Tag empfohlen wird. Nach sukzessiver Dosisreduktion sollte eine Erhaltungsdosis von 10–15 mg für mindestens 6 Monate fortgesetzt werden, anschließend sollte die Therapie bei langsamer weiterer Dosisreduktion in 3–6-Monatsintervallen für zumindest weitere 12 Monate fortgesetzt werden. Die Kortikosteroide sollten nur ausgeschlichen werden, wenn sich in Verlaufskontrollen kein Hinweis auf Fortschreiten der Erkrankung ergibt. Während der Therapie und in weiterer Folge lebenslang sind zumindest klinische und echokardiographische Kontrollen nötig. Wenn Patienten auf die Glukokortikoidthe-

rapie nicht ansprechen oder die Nebenwirkungen nicht tolerieren, sind Chloroquin, Hydroxychloroquin, Cyclosporin und Methotrexat Alternativen bzw. Kombinationspartner der Kortikoidtherapie. In jedem Fall ist die Therapie der kardialen Sarkoidose eine interdisziplinäre Aufgabe, wobei vonseiten der Kardiologen zumindest die Pneumologen beizuziehen sind. Bei reduzierter Pumpfunktion mit und ohne klinisch manifeste Herzinsuffizienz ist die Herzinsuffizienztherapie laut den aktuellen Leitlinien erforderlich.

Schrittmachertherapie

Bei komplettem AV-Block oder „höhergradiger Erkrankung des Reizleitungssystems“ ist laut Richtlinien eine Schrittmacherimplantation empfohlen, auch wenn die Überleitungsstörung nur zeitweilig ist oder sich unter immunsuppressiver Therapie rückbildet. Die „höhergradige Erkrankung“ des Reizleitungssystems ist nicht näher spezifiziert. Aus elektrophysiologischer Sicht muss bei Hinweisen für einen infrahisären Block (= Mobitz-II-Block) auch bei nur einzelnen nicht-geleiteten P-Wellen eine Schrittmacherimplantation erfolgen.

ICD-Therapie

Bezüglich ICD-Therapie bei kardialer Sarkoidose besteht geringe Erfahrung. Als Minimum müssen die geltenden Guidelines betreffend primär- und sekundärprophylaktischer ICD-Implantation, die allerdings nicht speziell auf die Sarkoidose eingehen, befolgt werden. Darüber hinaus sollte doch eine über die Bestimmung der Linksventrikelfunktion hinausgehende Risikostratifizierung erfolgen: Bei jenen Patienten, bei denen im Rahmen der elektrophysiologischen Untersuchung (Indikation hierfür siehe den entsprechenden Abschnitt) anhaltende ventrikuläre Tachykardien ausgelöst werden, ergibt sich als therapeutische Konsequenz die ICD-Implantation. Bei Patienten mit ausgedehnten LE-Arealen oder ausgedehnten Anreicherungen in der PET muss ebenfalls von einem erhöhten Risiko ausgegangen werden. Patienten mit einer Schrittmacherindikation aufgrund von AV-Überleitungsstörungen weisen auch ein erhöhtes Risiko für ventrikuläre Arrhythmien auf. Gerade bei den letztgenannten Patientengruppen liegen betreffend ICD-Therapie keinerlei Daten vor. Daher ist hier die primärprophylaktische ICD-Implantation zu individualisieren (*Meinung der Autoren: Im Zweifel pro ICD*).

Die primärprophylaktische ICD-Implantation auf Basis der reduzierten Linksventrikelfunktion wird natürlich nur unter optimaler medikamentöser Therapie empfohlen. Eine Möglichkeit, die Wirkung der medikamentösen Therapie abzuwarten, und dennoch den Patienten vor malignen ventrikulären Arrhythmien zu schützen, steht seit einigen Jahren in Form des tragbaren Defibrillators (z. B. LifeVest®) zur Verfügung.

Selten wird aufgrund medikamentös nicht beherrschbarer ventrikulärer Tachykardien eine Hochfrequenzablation nötig. Bei therapierefraktär progredientem Verlauf besteht als *Ultima ratio* die Möglichkeit des „ventricular assist device“ oder eine Herztransplantation. Rezidive im Transplantat sind jedoch beschrieben.

Antiarrhythmika haben nur bei Deviceschutz eine Rolle in der symptomatischen Therapie ventrikulärer Arrhythmien, wobei Klasse-I-Antiarrhythmika zu vermeiden sind. Supraventrikuläre

Arrhythmien treten in etwa 1/3 der Patienten mit kardialer Sarkoidose auf: Die häufigste atriale Arrhythmie ist Vorhofflimmern (18 % der Patienten), gefolgt von fokalen atrialen Tachykardien (7 %), Vorhofflattern (5 %) und AV-nodaler Reentrytachykardie. Inwieweit die Pulmonalvenenisolierung zur Therapie des Vorhofflimmern effektiv ist, ist unklar. Die fokalen atrialen Arrhythmien bzw. Vorhofflattern sind naturgemäß einer Hochfrequenzablation gut zugänglich. Auch bei der Behandlung atrialer Tachykardien sind Klasse-I-Antiarrhythmika zu vermeiden.

■ Reflexion des Falles

Betrachtet man den Fall retrospektiv, kam es unter der medikamentösen Herzinsuffizienz- und erweiterten immunsuppressiven Therapie zu einer Normalisierung der linksventrikulären Pumpfunktion. Die kardiale Resynchronisationstherapie hat daran keinen oder einen nur geringen Anteil: Die Pumpfunktion ist bei intrinsischem Rhythmus nur minimal geringer. Inwieweit Ansprechen auf die medikamentöse Therapie zu erwarten war, geht aus der Literatur nicht hervor: Die wenigen Berichte sprechen dafür, dass die Therapie vor allem dann wirksam ist, wenn frühzeitig – bei noch erhaltener Linksventrikelfunktion – mit der Immunsuppression begonnen wird. Bei unserem Patienten lag ein nur geringes „late enhancement“ in der MRT vor und es wurde bei initialer Dokumentation der reduzierten Pumpfunktion sofort mit der Therapie begonnen, sodass sich trotz der initial stark reduzierten Pumpfunktion ein optimaler Therapieerfolg einstellte. Man kann entsprechend obiger Diskussion mit hoher Wahrscheinlichkeit davon ausgehen, dass nun (im Gegensatz zur akuten Phase der Erkrankung) ein geringes Risiko für Rhythmuskomplikationen vorliegt. Retrospektiv wurde somit mit der Implantation des ICD-CRT übertherapiert. Die Wirkung der medikamentösen Therapie hätte unter dem Schutz eines tragbaren Defibrillators abgewartet werden können.

■ Zusammenfassung

Die kardiale Sarkoidose zeigt unterschiedliche Verlaufsformen, wobei es insgesamt wichtig ist, die Diagnose frühzeitig zu stellen, um die Therapie möglichst umgehend einleiten zu können. Die Mortalität symptomatischer Patienten ist hoch, mit einer hohen Rate an arrhythmiebedingten Todesfällen durch AV-Blockierungen und maligne ventrikuläre Arrhythmien.

Hinweisend für das Vorhandensein einer kardialen Sarkoidose ist das Vorliegen eines extrakardialen Befalls, weiters nicht ischämiebedingte ventrikuläre Arrhythmien, AV-Blockierungen sowie Leitungsstörungen im Bereich des HIS-Purkinjesystems, vor allem bei jungen bzw. Patienten mittleren Alters. Echokardiographisch findet man vor allem regionale Hypo- oder Akinesien ohne Vorhandensein einer KHK oder eine globale Reduktion der links- und rechtsventrikulären Pumpfunktion, mit oder ohne klinisch manifeste Herzinsuffizienz. Insgesamt ist die initiale Präsentation somit unspezifisch. Für die frühe Diagnosefindung ist der initiale klinische Verdacht entscheidend, der sich bei entsprechender Wachsamkeit aus obigen Hinweisen ergibt. Der weitere Diagnoseweg ist der einer unklaren Kardiomyopathie, mit einem hohen Stellenwert der kardialen Magnetresonanztomographie. Aus therapeutischer Sicht bilden Gluko-

kortikoide die Basis, je nach Symptomatik und Linksventrikelfunktion, ergänzt durch klassische Herzinsuffizienztherapie. Aufgrund der der Erkrankung inhärenten hohen Rate an arrhythmogenen Ereignissen ist eine entsprechende diesbezügliche Risikoevaluierung und nötigenfalls Devicetherapie nötig.

Aufgrund der unterschiedlichen Verlaufsformen, der dünnen Datenlage und des individuell unterschiedlichen Ansprechens auf die Therapie ist eine entsprechende engmaschige Verlaufskontrolle und in vielen Fällen interdisziplinäre Zusammenarbeit nötig.

Weiterführende Literatur:

- McKenna W. Up to date – cardiac sarcoidosis. <http://www.uptodate.com/contents/cardiac-sarcoidosis> (zuletzt gesehen: 28.2.2017)
- Kusumoto FM, Calkins H, Boehmer J, Buxton AE, Chung MK, et al. AHA consensus on the use of ICD in patients who are not included or not well represented in clinical trials. *Circulation* 2014; 130: 94–125.
- Patel MR, Cawley PJ, Heitner JF, Klem I, Parker MA, et al. Detection of myocardial damage in patients with sarcoidosis. *Circulation* 2009; 120: 1969–77.
- Costabel U, Skowasch D, Pabst S, et al. Konsensuspapier der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin (DGP) und der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie – Herz und Kreislaufforschung (DGK) zur Diagnostik und Therapie der kardialen Sarkoidose. *Kardiologie* 2014; 8: 13–25.
- Epstein AE, Dimarco JP, Ellenbogen KA, et al. ACC/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: executive summary. *Heart Rhythm* 2008; 5: 934–55.
- Aizer A, et al. Usefulness of programmed ventricular stimulation in predicting future arrhythmic events in patients with cardiac sarcoidosis. *Am J Cardiol* 2005; 96: 276.
- Aizer A, Stern EH, Gomes JA, et al. Usefulness of programmed ventricular stimulation in predicting future arrhythmic events in patients with cardiac sarcoidosis. *Am J Cardiol* 2005; 96: 276–82.
- Mehta D, Mori N, Goldbarg S, et al. Primary prevention of sudden cardiac death in silent cardiac sarcoidosis: role of programmed ventricular stimulation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011; 4: 43–8.
- Smedema JP, Snoep G, Kroonenburgh MP, et al. Evaluation of the accuracy of gadolinium-enhanced cardiovascular magnetic resonance in the diagnosis of cardiac sarcoidosis. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45: 1683–90.
- Ohira H, Tsujino I, Ishimaru S, et al. Myocardial imaging with 18F-fluoro-2-deoxyglucose positron emission tomography and magnetic resonance imaging in sarcoidosis. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2008; 35: 933–41.
- Pellegrino D, Bonab AA, Dragotakes SC, et al. Inflammation and infection: imaging properties of 18F-FDG-labeled white blood cells versus 18F-FDG. *J Nucl Med* 2014; 46: 1522–30.
- Tellier P, Valeyre D, Nitenberg A, et al. Cardiac sarcoidosis: reversion of myocardial perfusion abnormalities by dipyridamole. *Eur J Nucl Med* 1985; 11: 201–4.
- Tellier P, Paycha F, Antony I, et al. Reversibility by dipyridamole of thallium-201 myocardial scan defects in patients with sarcoidosis. *Am J Med* 1988; 85: 189–93.
- Hirose Y, Ishida Y, Hayashida K, et al. Myocardial involvement in patients with sarcoidosis. An analysis of 75 patients. *Clin Nucl Med* 1994; 9: 522–6.
- Mana J. Nuclear imaging. 67Gallium, 201thallium, 18F-labeled fluoro-2-deoxy-D-glucose positron emission tomography. *Clin Chest Med* 1997; 18: 799–811.
- Okayama K, Kurata C, Tawarahara K, et al. Diagnostic and prognostic value of myocardial scintigraphy with thallium-201 and gallium-67 in cardiac sarcoidosis. *Chest* 1995; 107: 330–4.
- Le Guludec D, Menad F, Faraggi M, et al. Myocardial sarcoidosis. Clinical value of technetium-99m sestamibi tomoscintigraphy. *Chest* 1994; 106: 1675–82.
- Aizer A, Stern EH, Gomes JA, et al. Usefulness of programmed ventricular stimulation in predicting future arrhythmic events in patients with cardiac sarcoidosis. *Am J Cardiol* 2005; 96: 276–82.
- Mehta D, Mori N, Goldbarg S, et al. Primary prevention of sudden cardiac death in silent cardiac sarcoidosis: role of programmed ventricular stimulation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011; 4: 43–8.

Korrespondenzadresse:

OA Dr. med. Franz Glaser
 Abteilung für Innere Medizin mit Kardiologie
 NÖ Landeskrankenhaus Krems an der Donau
 A-3500 Krems, Mitterweg 10
 E-Mail: f.glaser@gmx.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](#)