

3.1 Hypertrophe Kardiomyopathie

Peter Hunold

3.1.1 Einführung

Die linksventrikuläre Hypertrophie (LVH) ist ein sehr häufiger Befund in der klinischen Kardiologie. Im weit überwiegenden Teil der Fälle ist sie Folge einer lang dauernden arteriellen Hypertonie und kann im Falle einer solchen hinreichend erklärt werden. Was aber, wenn keine Hypertonie, Aortenklappenstenose oder ein „Athletenherz“ vorliegen? Eine der möglichen Ursachen ist die hypertrophe Kardiomyopathie (HCM). Nach der aktuell gültigen Definition und Klassifikation der WHO (Maron et al. 2006) handelt es sich um eine „primäre“ Kardiomyopathie, also eine Erkrankung, die allein oder überwiegend das Myokard betrifft. Sie ist genetisch determiniert. Legt man die üblichen diagnostischen Kriterien, nämlich LVH ohne Dilatation bei Absenz anderer systemischer oder kardialer Erkrankungen, die eine LVH erklären könnten, zugrunde, so ist die Prävalenz in der Bevölkerung 0,2 %. Oft ist die HCM aufgrund auftretender Arrhythmien die Ursache eines plötzlichen Herztodes – auch und gerade bei bis dahin asymptomatischen Patienten (Maron et al. 2003). Deswegen ist es relevant, die HCM von anderen Formen der LVH zu differenzieren. Zudem ist zu klären, ob eine relevante Obstruktion des LV-Ausflustraktes im Sinne einer hypertrophen obstruktiven Kardiomyopathie (HOCM) vorliegt, die gesondert interventionell oder operativ behandelt werden muss.

Im EKG kann man typische Zeichen einer LVH erheben. Echokardiographisch gilt eine maximale enddiastolische Wanddicke von 15 mm bei Hyperkinesie als wegweisend. Ungeachtet der normalen oder sogar hyperkinetischen systolischen Funktion liegt häufig eine diastolische Dysfunktion mit entsprechender Herzinsuffizienz vor. Eine Myokardbiopsie ist nur bei Herzinsuffizienz mit unklarer LVH indiziert (Cooper 2007), allerdings aufgrund der relativ hohen Komplikationsrate möglichst zu vermeiden. Bei der Differenzialdiagnose kommt die MRT ins Spiel.

3.1.2 Der klinische Fall

Ein 42-jähriger Mann wird ins Krankenhaus überwiesen, nachdem ein Kardiologe bei der Abklärung von zufällig entdeckten EKG-Veränderungen echokardiographisch eine LVH mit diastolischer Dysfunktion diagnostizierte. Klinisch präsentiert sich der Mann unauffällig, er habe keine Ödeme und sei gut belastbar. Gelegentlich habe er Palpitationen, ohne dadurch eingeschränkt zu sein. Anamnestisch und in der 24-h-Blutdruckmessung kann eine arterielle Hypertonie ausgeschlossen werden. In der nochmals durchgeführten Echokardiographie bestätigt sich eine LVH, die exzentrisch überwiegend das Septum betrifft. Die systolische LV-Funktion ist mit einer EF von 68 % hyper-

kinetisch. Die Aortenklappe ist unauffällig. Im Holter-EKG zeigen sich vermehrte ventrikuläre Extrasystolen mit Triplets und Couplets. Insgesamt wird die Diagnose HCM als sehr wahrscheinlich angesehen. Die Indikation zur MRT wurde gestellt, um die Diagnose zu sichern und nach fibrotischem Umbau des Myokards zu fahnden.

3.1.3 Bildsammlung Kardio-MRT

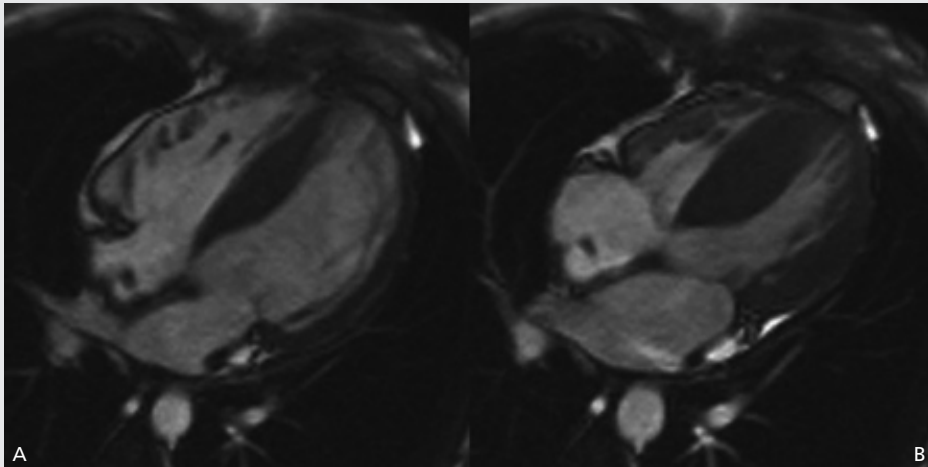


Abbildung 3.1-1A, B SSFP-Cine-Sequenz (TrueFISP) in der horizontalen langen Achse (4-Kammer-Blick) in Enddiastole (**A**) und Endsystole (**B**): Deutliche „exzentrische“ Hypertrophie des Ventrikelseptums, die enddiastolische Wanddicke beträgt 21 mm, normal wären bis 12 mm. Sehr gute systolische LV-Funktion. Etwas vermehrte Trabekulierung der lateralen Wand und des Apex, ohne die diagnostischen Kriterien für eine Non-compaction-Kardiomyopathie zu erfüllen. Im rechten Vorhof rundliches Artefakt durch ZVK.

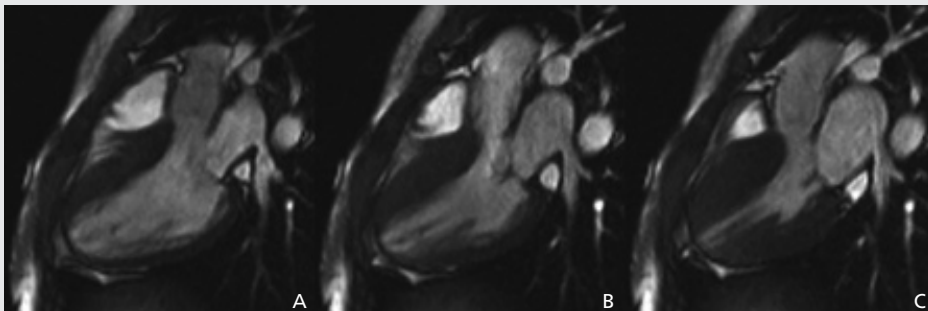


Abbildung 3.1-2A–C SSFP-Cine-Sequenz (TrueFISP) im 3-Kammer-Blick, gezeigt sind Enddiastole (**A**), mittlere Systole (**B**) und Endsystole (**C**): wieder starke Hypertrophie des Ventrikelseptums. Zu beachten ist das hyperintense Artefakt im LVOT während der mittleren Systole. Dieses ist Ausdruck einer turbulenten Strömung bei Flussbeschleunigung wegen einer LVOT-Obstruktion durch das Vorwölben des basalen Septums in den LVOT während der Systole.

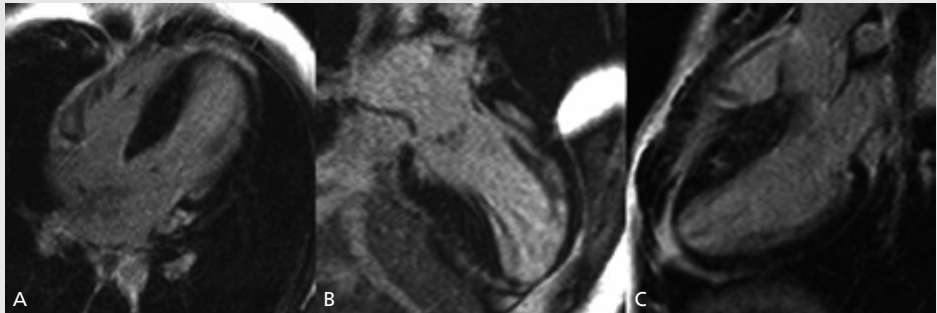


Abbildung 3.1-3A-C Late Gd enhancement (LGE). Schnelle Gradientenecho-Sequenz (TurboFLASH) in Inversion-recovery-Technik, Akquisition 10 Minuten nach 0,2 mmol/kg KG Gadovist®. Bilder in 4-Kammer-, 2-Kammer- und 3-Kammer-Blick. Innerhalb des hypertrophierten Septums stellen sich mehrere Inseln von mittmyokardial gelegenen, relativ unscharf begrenztem und wenig hyperintensem LGE dar. Dieses ist Ausdruck fibrotischer Myokardumbauten im Rahmen der HCM.

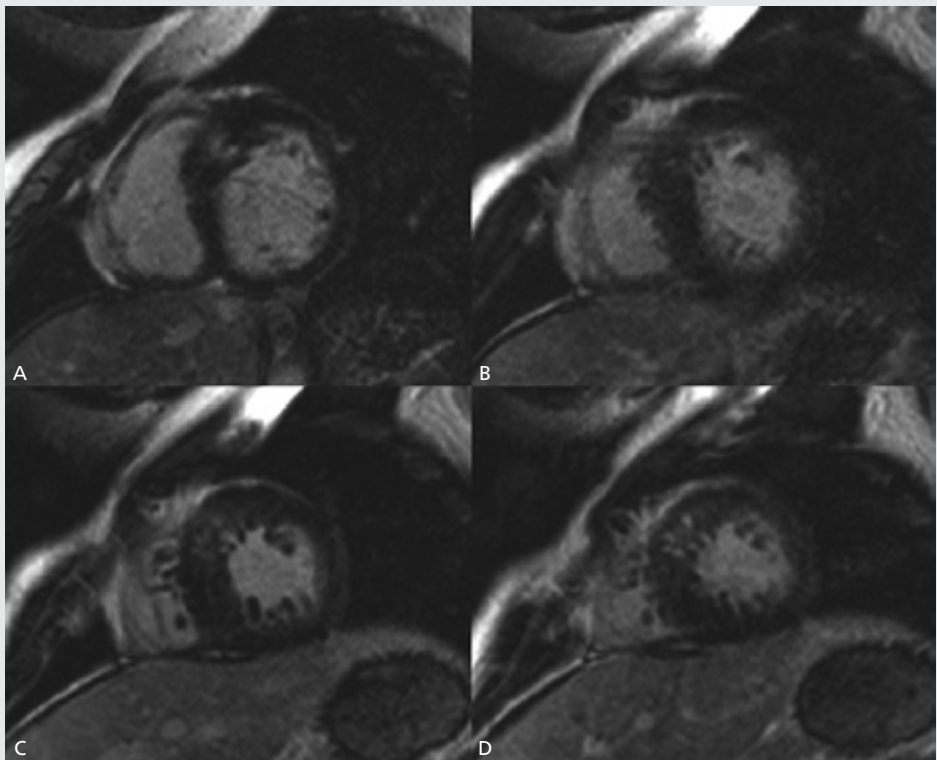


Abbildung 3.1-4A-D Late Gd enhancement (LGE) mit Inversion-recovery-TurboFLASH-Bildern in 4 kurzen Achsen von basal nach apikal, 13 Minuten nach KM-Gabe. Flaues, mittmyokardiales LGE anteroseptal und anterior bei Myokardfibrose im Rahmen der HCM.

3.1.4 Kardio-MRT in der Diagnosefindung

Diagnose: Hypertrophe Kardiomyopathie mit exzentrischer Septumhypertrophie und nicht relevanter LVOT-Obstruktion.

Der Patient präsentiert typische Befunde einer HCM, die sich oft in einer exzentrischen, d. h. nicht zirkulären, Hypertrophie des LV-Myokards äußert. Manchmal sind auch Teile des rechten Ventrikels betroffen. Etwas ungewöhnlich ist die Kombination mit der vermehrten Trabekulierung der Lateralwand, deren Krankheitswert unklar bleibt. Mittels der MRT wurde in diesem Falle die Diagnose gesichert, die aufgrund der zuvor gesammelten Befunde schon sehr wahrscheinlich war. Für den Patienten ergab sich aus dem MRT-Befund folgende schwerwiegende Konsequenz: Wegen der Arrhythmien bei gesicherter Kardiomyopathie wurde eine elektrophysiologische Untersuchung durchgeführt, in der als Korrelat der rhythmischen Vulnerabilität eine anhaltende ventrikuläre Tachykardie ausgelöst werden konnte. Deswegen musste dem Patienten ein AICD implantiert werden.

Die HCM ist ein sehr geeignetes Beispiel, um die Bedeutung der MRT bei nicht ischämischen Krankheiten zu verdeutlichen. Über die reine Diagnosestellung hinaus ist in den letzten Jahren der wissenschaftliche Fokus in der Kardio-MRT zunehmend auf pathophysiologische Vorgänge und deren Konsequenzen, insbesondere prognostische Aussagen, gerichtet worden. Dabei kommt dem LGE eine herausragende Bedeutung zu (Nagueh et al. 2006). Anhand der MRT kann man offenbar eine „benigne“ von einer „malignen“ Form unterscheiden, was die Arrhythmogenität angeht (Choudhury et al. 2002). Moon et al. konnten mit histopathologischer Korrelation zeigen, dass die Areale mit LGE in der MRT solchen entsprechen, die vermehrt Kollagen enthalten und damit fibrotisch umgebaut sind (Moon et al. 2004). In einer weiterführenden Untersuchung derselben Arbeitsgruppe hat sich herausgestellt, dass das Ausmaß des LGE positiv korreliert mit Risikofaktoren für einen plötzlichen Herztod (Moon et al. 2003). Daraus kann man vermuten, dass zukünftig die Indikation für eine AICD-Implantation bei HCM auch auf dem MRT-Befund basieren wird. Ein weiterer Aspekt der MRT bei „unklarer“ LVH ist die Unterscheidung zwischen der (primären) HCM und der sekundären Kardiomyopathie im Rahmen der Speicherkrankheit M. Fabry, einer Glykosphingolipidose, die offenbar mit einem pathognomonischen Muster von LGE einhergeht (Moon et al. 2003).

Da die LGE-Bildgebung bei der HCM der entscheidende Faktor ist, sei die Frage gestattet, wie man selbige noch verbessern und damit deren diagnostische Genauigkeit weiter erhöhen kann. Gadovist® mit der im Vergleich zu anderen Kontrastmitteln höheren Relaxivität, die für höheres CNR sorgt, kann dabei überlegen sein. Gerade bei Pathologien, die mit subtilem, wenig kontrastreichem LGE einhergehen, kann auf diagnostischen Zugewinn spekuliert werden (Hunold et al. 2007). Wissenschaftliche Studien zu nicht ischämischen Myokarderkrankungen stehen freilich noch aus.

Insgesamt wird die MRT zukünftig eine herausragende Rolle bei Differenzialdiagnostik und Therapieentscheidung der HCM spielen.

3.1.5 Letzter Satz

Klar gibt es schwierigere Fälle als diesen, aber nochmal kann man MRT als „virtual histology“ bezeichnen und sich damit häufig eine Myokardbiopsie und deren Risiken ersparen.

Literatur

1. Choudhury L, Mahrholdt H, Wagner A, et al. Myocardial scarring in asymptomatic or mildly symptomatic patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40: 2156–2164.
2. Cooper LT, Baughman KL, Feldman AM, et al. The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease: a scientific statement from the American Heart Association, the American College of Cardiology, and the European Society of Cardiology. *Circulation* 2007; 116: 2216–2233.
3. Hunold P, Barkhausen J. Gadobutrol 1.0-molar in Cardiac Magnetic Resonance Imaging (MRI) – Further Enhancing the Capabilities of Contrast-enhanced MRI in Ischaemic and Non-ischaemic Heart Disease? *Eur Cardiovasc Dis* 2007; Issue 2: 34–37.
4. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2003; 42: 1687–1713.
5. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation* 2006; 113: 1807–1816.
6. Moon JC, McKenna WJ, McCrohon JA, Elliott PM, Smith GC, Pennell DJ. Toward clinical risk assessment in hypertrophic cardiomyopathy with gadolinium cardiovascular magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41: 1561–1567.
7. Moon JC, Reed E, Sheppard MN, et al. The histologic basis of late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43: 2260–2264.
8. Moon JC, Sachdev B, Elkington AG, et al. Gadolinium enhanced cardiovascular magnetic resonance in Anderson-Fabry disease. Evidence for a disease specific abnormality of the myocardial interstitium. *Eur Heart J* 2003; 24: 2151–2155.
9. Nagueh SF, Mahmarian JJ. Noninvasive cardiac imaging in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2006; 48: 2410–2422.