



Contents lists available at ScienceDirect

DoctorConsult – The Journal. Wissen für Klinik und Praxis

journal homepage: www.elsevier.de/dcjwkp



Restriktive Kardiomyopathie

Heiko Kilter*, Michael Böhm

Klinik für Innere Medizin III, Universitätsklinikum des Saarlandes, Kirrberger Straße, 66421 Homburg/Saar

ARTICLE INFO

Article history:

Received 8 September 2010
Accepted 1 July 2011

Schlüsselwörter:

Restriktive Kardiomyopathie
RCM
idiopathische restriktive Kardiomyopathie
Löffler-Kardiomyopathie
Endomyokardfibrose
Amyloidose
Sarkoidose
Hämochromatose
Morbus Fabry
Glykogenspeichererkrankungen
hypereosinophiles Syndrom

Keywords:

Restrictive cardiomyopathy
RCM
idiopathic restrictive cardiomyopathy
Loeffler-endocarditis
endomyocardial fibrosis
amyloidosis
sarcoidosis
haemochromatosis
hemochromatosis Fabry disease
glycogen storage disease
hypereosinophilic syndrome

ZUSAMMENFASSUNG

Die restriktive Kardiomyopathie ist eine seltene Erkrankung, die sich durch eine zunehmende Steifigkeit des Herzens mit Beteiligung des Myokards, des Interstitiums und des Endokards auszeichnet. Die Ursachen sind vielfältig. Es werden primäre und sekundäre restriktive Kardiomyopathien unterschieden. Zu den primären Formen gehören die idiopathische restriktive Kardiomyopathie, die Löffler-Kardiomyopathie, die Endomyokardfibrose oder das hypereosinophile Syndrom. Die sekundären restriktiven Kardiomyopathien schließen infiltrative Herzerkrankungen wie Amyloidose oder Sarkoidose und Speichererkrankungen des Herzens wie Hämochromatose oder Glykogenspeichererkrankungen ein. Zur Diagnose kommen verschiedene Untersuchungen infrage, z.B. die Echokardiographie, Herzkatheteruntersuchung mit invasiver Druckmessung und eine Myokardbiopsie. Die Therapie richtet sich nach der Grunderkrankung.

© 2011 Published by Elsevier GmbH.

ABSTRACT

Restrictive cardiomyopathy is a rare disease, which is characterized by an increased stiffness of the heart with involvement of myocardium, interstitium and endocardium. Many causes are possible. Restrictive cardiomyopathies are classified into primary and secondary forms. The primary forms include idiopathic restrictive cardiomyopathy, Loeffler endocarditis, endomyocardial fibrosis and hypereosinophilic syndrome. Among the secondary forms infiltrative heart diseases like amyloidosis or sarcoidosis and storage diseases like haemochromatosis or glycogen storage diseases can be found. For diagnosis echocardiography, cardiac catheter including invasive pressure measurement and myocardial biopsy, are useful. Treatment is performed according to the primary disease.

© 2011 Published by Elsevier GmbH.

1. Einleitung

1.1. ICD-10

- I42.3 Eosinophile endomyokardiale Krankheit, inkl. Löffler-Endokarditis [Endocarditis parietalis fibroplastica], Endomyokardfibrose (tropisch)
- I42.4 Endokardfibroelastose, inkl. angeborene Kardiomyopathie
- I42.5 Sonstige restriktive Kardiomyopathie, inkl. obliterative Kardiomyopathie o.n.A.

1.2. Synonyme

RCM

1.3. Definition

Die restriktive Kardiomyopathie ist eine seltene Erkrankung, die sich durch eine zunehmende Steifigkeit des Herzens mit Beteiligung des Myokards, des Interstitiums und des Endokards auszeichnet [1]. Eine Vielzahl möglicher Ursachen muss dabei differenzialdiagnostisch in Betracht gezogen werden. Die Steifigkeit kann durch eine vermehrte endomyokardiale Fibrosierung, aber auch durch Einlagerung von Proteinen (z.B. Amyloid) bedingt sein. Das Ausmaß der hämodynamischen Beeinträchtigung korreliert

* Korrespondenzadresse.

E-mail address: Heiko.Kilter@uniklinikum-saarland.de (H. Kilter).

dabei nicht zwingend mit den histopathologischen Veränderungen [2].

2. Klinik

2.1. Leitsymptome und klinische Zeichen

- Klinisch im Vordergrund steht bei der restriktiven Kardiomyopathie die **Herzinsuffizienzsymptomatik** durch eine diastolische Funktionsstörung, die auf einer eingeschränkten Compliance (Dehnbarkeit) des linken Ventrikels beruht. Die Folge ist ein rascher frühdiastolischer Druckabfall (dip), der von einem schnellen mitt- bis enddiastolischen Druckanstieg auf ein diastolisches Druckplateau gefolgt ist. Es resultiert in den Druckkurven ein charakteristischer Druckkurvenverlauf, den man auch als „Dip-Plateau-Phänomen“ oder „Square-root-Zeichen“ bezeichnet [3,4].
- Im Sinusrhythmus muss bei restriktiver Kardiomyopathie eine vermehrte Vorhofftätigkeit die eingeschränkte ventrikuläre Füllung kompensieren, so dass sich eine **ausgeprägte Dilatation der Vorhöfe** entwickelt [5]. Bei körperlicher Belastung oder Auftreten von tachykardem Vorhofflimmern kommt es zu einer zusätzlichen Erhöhung der diastolischen Füllungsdrücke und häufig zu einem Rückstau in die Lunge, der klinisch häufig als Belastungs- oder auch Ruhedyspnoe imponiert.
- Tritt Vorhofflimmern auf, fehlt die Ventrikelfüllung durch die atriale Systole. Dies führt bei Patienten mit restriktiver Kardiomyopathie klinisch häufig zu einem **Leistungsknick** oder sogar zu einem **akuten Lungenödem**.
- Der **zentrale Venendruck** ist **erhöht**. Im fortgeschrittenen Stadium findet sich häufig ein **Pulsus paradoxus** oder sog. Kussmaul-Zeichen, bei dem der Venendruck bei Inspiration ansteigt.

2.2. Klassifikationen

Eine Gliederung verschiedener Typen der restriktiven Kardiomyopathie kann pathogenetisch erfolgen. Zu den **primären** restriktiven Kardiomyopathien zählen dabei

- die idiopathische restriktive Kardiomyopathie
- die Löffler-Kardiomyopathie
- die Endomyokardfibrose
- sowie das hypereosinophile Syndrom.

Bei den **sekundären** Formen unterscheidet man infiltrative Herzerkrankungen sowie Speichererkrankungen des Herzens.

- Zu den infiltrativen Herzerkrankungen zählen:
 - die Amyloidose
 - die Sarkoidose
- Zu den Speichererkrankungen zählen:
 - die Hämochromatose
 - Glykogenspeichererkrankungen
 - der Morbus Fabry.

3. Basisdiagnostik

- Die **invasive Druckmessung** im Rahmen einer Rechts- und Linksherzkatheteruntersuchung und ggf. eine **Myokardbiopsie** sind wegweisend für die Diagnostik einer restriktiven Kardiomyopathie.
- Die Diagnose kann in der Regel jedoch bereits durch die **transthorakale Echokardiographie** mit transmitralem Dopplerfluss und Gewebedoppler gestellt werden. Der transmitrale Fluss

zeigt im Sinusrhythmus eine Reduktion der A-Welle, d.h. der atrialen Füllung in der Spätdiastole bei betonter E-Welle und verkürzter Dezelerationszeit sowie isovolumetrischer Relaxationszeit. Ein typisches Zeichen in der 2D-Echokardiographie sind die dilatierten Vorhöfe bei normal großen oder im Volumen sogar verkleinerten Ventrikeln. Diese können eine Zunahme der Wanddicken aufweisen. Die systolische Funktion ist dabei lange erhalten, kann jedoch im Spätstadium der Erkrankung auch eingeschränkt sein.

- Im **EKG** findet sich im Gegensatz zur hypertrophen Kardiomyopathie oft eine periphere Niedervoltage sowie uncharakteristische Repolarisationsstörungen. Vorhofflimmern ist aufgrund der atrialen Dilatation häufig.

4. Differenzialdiagnosen

Differenzialdiagnostisch ist die **Pericarditis constrictiva** auszuschließen, bei der der systolische Pulmonalarteriendruck normal oder nur gering erhöht ist (i.a. PAPsys < 50 mmHg), während der diastolische Plateaudruck im rechten Ventrikel deutlich erhöht ist (> 1/3 des systolischen rechtsventrikulären Drucks).

5. Primäre restriktive Kardiomyopathien

5.1. Idiopathische restriktive Kardiomyopathie

Die primäre, idiopathische restriktive Kardiomyopathie ist durch eine normale systolische Pumpfunktion mit normaler Größe der Ventrikel, eine Dilatation der Vorhöfe und ein restriktives Füllungsmuster charakterisiert, das nicht durch infiltrative Prozesse verursacht ist.

In der Lichtmikroskopie zeigt sich oft eine ausgeprägte interstitielle Fibrose [6]. Diese kann ubiquitär im Myokard, aber auch fokal auftreten.

5.1.1. Vorkommen

In der Regel handelt es sich bei der idiopathischen restriktiven Kardiomyopathie um eine sporadische Erkrankung. Es ist allerdings auch eine familiäre Häufung beschrieben. Kürzlich konnte eine Missense-Mutation im Gen von Troponin I bei Patienten mit restriktiver Kardiomyopathie gezeigt werden. Molekulargenetisch findet sich hierbei eine Überlappung zur hypertrophen Kardiomyopathie, die jedoch nicht durch ein restriktives Füllungsmuster gekennzeichnet ist. Eine Assoziation zu einer Myopathie mit AV-Blockierung wurde in fünf Generationen einer italienischen Familie beschrieben [1,7,8].

5.1.2. Diagnostik

Die Diagnose wird durch die Dopplerechokardiographie und die Herzkatheteruntersuchung gestellt.

- Die **Dopplerechokardiographie** ergibt ein restriktives Füllungsmuster im transmitralen Dopplerflussprofil und im Gewebedoppler.
- Die **Herzkatheteruntersuchung** ist gekennzeichnet durch einen diastolischen Druckangleich in allen Herzhöhlen mit einem typischen Dip-Plateau-Phänomen.
- Die **Myokardbiopsie** zeigt häufig eine Myokardhypertrophie und eine interstitielle Fibrose. Dieser Befund kann variabel sein. Dementsprechend dient die Myokardbiopsie eher dem Ausschluss anderer Erkrankungen, insbesondere von Speichererkrankungen, als dass sie zur primären Diagnostik der restriktiven Kardiomyopathie wegweisend wäre.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3464877>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3464877>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)