

„Kardiale Manifestationen systemischer Erkrankungen“

„Kardiale Manifestationen systemischer Erkrankungen“

Samstag, 24. Februar 2007

Loisium



4. Therapie der schweren PH

A) Allgemeinmaßnahmen

Belastung bis zur Dyspnoe
 Digitalisierung, Diuretika
 O₂ Gabe bei $paO_2 < 65$ mmHg
 Antikoagulation
 •Cave Gravidität, Cave Pille

Indikationen zur LTOT

ATS, Öglut

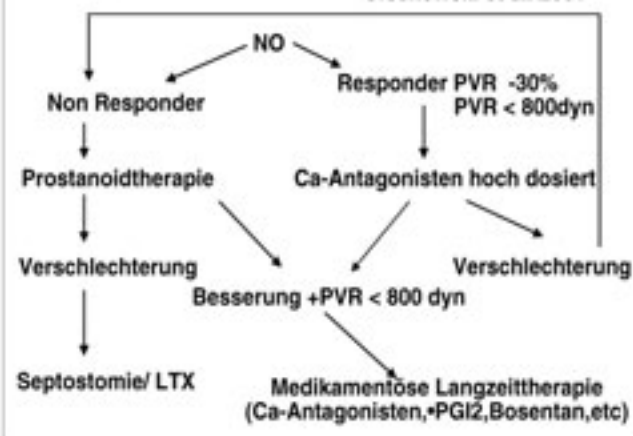
* $paO_2 < 55$ mmHg ($SaO_2 < 88\%$)
 unter maximaler Therapie, in stabiler Phase, blutig gemessen

* paO_2 55 - 60 mmHg + cor pulmonale + Polyglobulie
 * $paO_2 > 60$ mmHg ($SaO_2 > 90\%$)

Abfall der $SaO_2 < 88\%$ unter Belastung
 nächtliche Desaturationen ($SaO_2 < 88\%$)

Therapie der Pulmonal Arteriellen PH

Olschewski et al. 2001



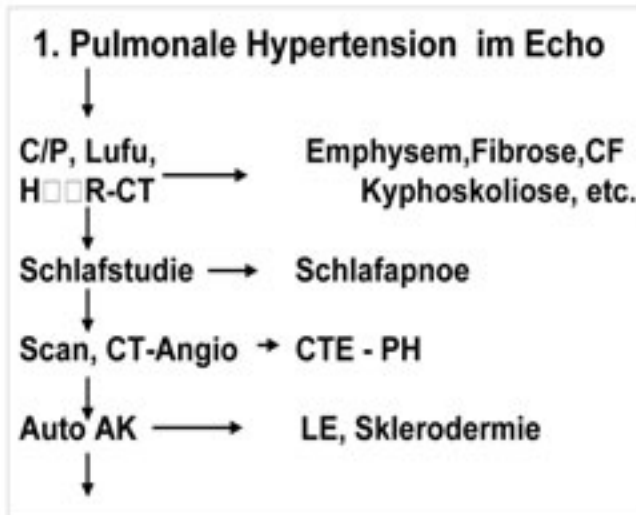
Nächtliche BGA

Respiratorische Globalinsuffizienz

		Grenzw.	Ruhe	Belastg	100%O ₂
PaO ₂	mmHg	65	45 ↓		
PaCO ₂	mmHg	36-45	62 ↑		
AaDO ₂	mmHg	34	31		
pH		7.4±0.05	7.32 ↓		
BE	mmol/l	±3	3.8		

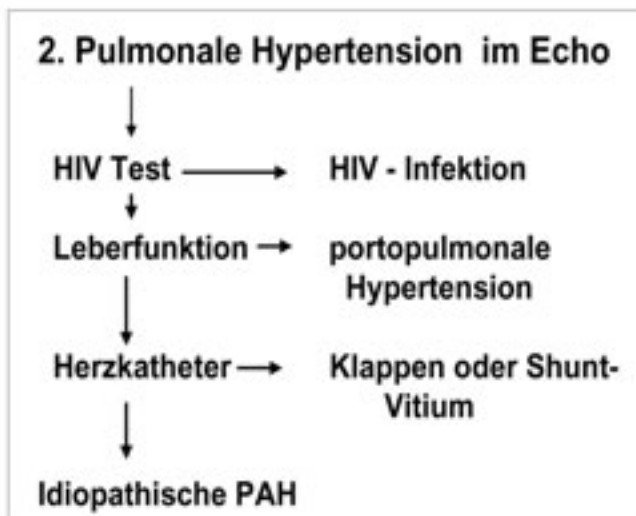
Das Herz bei Lungenerkrankungen

Otto C. Burghuber



Management der PPH

1. Diagnose sichern (DD)
2. Austestung - Vasodilatation
- Reversibilität
3. Einschätzung der Prognose
3. Therapie
4. Kontrolle und Adaptierung



2. Austestung

welcher Vasodilator ?
welche Dosierung ?

- * NO (10 ppm - 40 ppm inh.)
- * PGI₂ (2ng/kg/min i.v. oder inh.)
- * Adenosin (50 - 500 ug/kg/min i.v.)
- * ~~Ca Antagonisten~~ Nifedipine (20 mg oral)
Diltiazem (60 mg oral)

Tumore des Herzens

Herbert Frank

Einleitung:

Primäre Herztumore sind selten (in weniger als 0,1% der Autopsien). Unter den primären gutartigen Herztumoren (75%) spielen das Myxom (30%) bzw. Lipom (10%) die größte Rolle. Unter den primär malignen Herztumoren (25%) sind das Angiosarkom, Rhabdomyosarkom, Fibrosarkom und maligne Lymphom am häufigsten. Sekundäre (metastatische) kardiale Tumore sind etwa 20 bis 40x häufiger als die primären Herztumore (in etwa 6% der Autopsien maligner Erkrankungen). Intrakardiale Thromben stellen die häufigsten intrakardialen Raumforderungen dar.

Primär benige Tumore:

Myxom:

Häufigster benigner Herztumor, meist lokalisiert im linken Vorhof oder rechter Vorhof, typisch ist ein halbkugelförmiges Myxom mit schmalen Stiel, ausgehend von der Region der fossa ovalis des interatrialen Septums.

Lipom:

Zweithäufigster gutartiger Herztumor, meist lokalisiert im rechten Vorhof oder im Ventrikel.

Sonderformen: lipomatöse Hypertrophie des interatrialen Septums, ausgeprägtes epikardiales Fettgewebe mit variabler extrakardialer Ausdehnung.

Fibrom:

primär bei Kindern und Jugendlichen, meist intramyokardial, . Auch kann das intraventriculäre Septum betroffen sein. Cave. Infiltratives Wachstum.

Rhabdomyom:

Kongenitaler Tumor, der meistens bereits im Kindesalter diagnostiziert wird. Meistens findet sich

der Ursprung des Rhabdomyoms im ventrikulären Myokard. In ca. 50% der Patienten findet sich eine tuberöse Sklerose.

Primär maligne Tumore:

Angiosarkom:

häufigster maligner Herztumor, meist lokalisiert im rechten Vorhof, ausgehend vom interatrialen Septum, polyzyklische Konfiguration.

Weitere primär maligne Herztumore:

Rhabdomyosarkom, Fibrosarkom und Lymphom.

Sekundäre (metastatische) Tumore:

Die Beteiligung des Herzens kann auf 3 Wege erfolgen:

- Direkte mediastinale Ausbreitung (Lungenkarzinom, Mammakarzinom, Lymphom),
- metastatische Ausbreitung (meist bei malignem Melanom, Lymphom, Leukaemie, Sarkom) sowie
- transvenöse Ausbreitung (Vena cava inferior: Nieren-/Nebentumor), Vena cava superior (Thymus-TU), Lungenvene (Lungenkarzinom).

Aufgrund des großen Gesichtsfeldes, der sehr guten Perikardabgrenzbarkeit und des ausgezeichneten Weichteilkontrastes stellt die MRI die Methode der Wahl bei der Beurteilung einer parakardialen Raumforderung bezüglich Ausdehnung zu den Nachbarstrukturen bzw. etwaige Perikardinfiltration dar.

Intrakardiale Thromben:

Häufigste intrakardiale Raumforderung, meist linker Ventrikel bei Aneurysma bzw. linker Vorhof bei Patienten mit Vorhofflimmern.

Sepsis und Herz

Ferdinand Mayer

Obwohl bereits seit über 75 Jahren wissenschaftlich beschrieben, rückte die septische Kardiomyopathie (CMP) erst in den letzten Jahren vermehrt bei Behandlung von Sepsis und MODS in den Mittelpunkt des Interesses.

Da bislang zur Beurteilung der Herzfunktion septischer Patienten Referenzwerte Gesunder herangezogen wurden, maß man häufig der Schädigung des Herzens im Rahmen der Sepsis keine allzu große Bedeutung bei, fand sich doch bei dem Patienten eine im Vergleich zum Gesunden unauffällige oder sogar erhöhte kardiale Pumpleistung.

Mit Einbeziehung der Vasoplegie und dem damit erniedrigten Gefäßwiderstand wurde zunehmend die Myokarddepression in der Sepsis erkennbar, deren Ursache eine Vielzahl von Effektoren und Effekten ist. Sowohl körpereigene Mediatoren mit negativ-inotroper Wirkung und proinflammatori-

scher Zytokine als auch Bakterientoxine und nicht zuletzt der Katecholaminexzess der symptomatischen Therapie können maßgebliche Faktoren der akuten septischen CMP werden. Ihre vielfältigen Interaktionen sind bislang erst unvollständig verstanden.

Die Charakteristika der dadurch entstandenen kardialen Schädigung sind vor allem die Reduktion der Auswurfraction bezogen auf den erniedrigten systemischen Gefäßwiderstand, die Myokarddepression mit Reduktion der Herzfrequenzvariabilität und die potentielle Reversibilität von Funktionsbeeinträchtigung und Herzschädigung.

Da sich eine kausale Therapie der septischen CMP erst im Entwicklungsstadium befindet, muß bislang auf eine klassische symptomatische Therapie mit Volumensubstitution und Katecholamingabe zurückgegriffen werden.

Das Herz bei rheumatologischen Erkrankungen

Ludwig Erlacher

Patienten mit entzündlich rheumatischen Gelenkerkrankungen haben im Vergleich zu Gesunden eine deutlich erhöhte Mortalität und sterben im Durchschnitt um 10 Jahre früher. Die Hauptursache für diese deutlich erhöhte Mortalität liegt im Bereich kardiovaskulärer Erkrankungen. Dieser dramatische Zusammenhang von Herzkreislauf- und rheumatischen Erkrankungen ist durch die gemeinsame Pathophysiologie entzündlicher Veränderungen beider großen Krankheitsgruppen erklärbar.

In den vergangenen Jahren hat sich zunehmend die Aufmerksamkeit auf präventive Maßnahmen bei Patienten mit entzündlich-rheumatischen Gelenkerkrankungen und kardiovaskulärer Risikofaktoren gerichtet. Es ist somit heute Standard, nicht nur eine strikte Blutdruckkontrolle, eine Normalisierung der Lipidwerte und eine genaue Erfassung der Blutzuckerwerte zu erzielen, sondern insbesondere eine optimale Behandlung der entzündlich-rheumatischen Gelenkerkrankung anzustreben, da dies die Basis jeder Behandlung

darstellt. Ein Rückgang der synovitisches geschwollenen Gelenke, eine Normalisierung der Entzündungsparmameter und das Erreichen einer klinischen Remission sind somit notwendig anzustrebende Therapieziele.

Eine deutlich erhöhte kardiovaskuläre Risikosituation findet sich allerdings nicht nur bei Patienten mit chronischer Polyarthrit, sondern auch bei einer Vielzahl anderer rheumatischer Erkrankungen – insbesondere bei Patientinnen mit systemischem Lupus erythematodes ist ebenso eine deutlich erhöhte Mortalität durch kardiovaskuläre Todesfälle zu verzeichnen. Darüber hinaus häuft sich das Auftreten von pulmonaler Hypertonie bei Patienten mit Kollagenosen. Insbesondere bei Patienten mit systemischer Sklerose, aber auch bei anderen Patienten mit Kollagenosen soll deshalb jährlich eine Echokardiographie zum Nachweis bzw. Ausschluss eines erhöhten Lungenhochdruckes erfolgen. Neue Therapiemöglichkeiten haben bei pulmonaler Hypertonie die Behandlungsoptionen deutlich verbessert.

„Kardiale Manifestationen systemischer Erkrankungen“

Fukuyama congenital MD
Myotonic dystrophy type 1
Myotonic dystrophy type 2
Desminopathy
Nemaline myopathy
Actin myopathy
Centronuclear myopathy
Central core disease
Glycogenosis IIa (Pompe)
Glycogenosis IIb (Danon)
Glycogenosis III (Forbes)
Glycogenosis IV (Andersen)
Glycogenosis VII (Tarui)
Glycogenosis IX

Systemic carnitine deficiency
Long-chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency
Respiratory chain disorders
Myadenylat-deaminase deficiency
Lysosomal glycogen storage disease
Congenital fibre-type dysproportion myopathy
Barth syndrome
Bethlem myopathy
McLeod syndrome
Senger's syndrome

MD: muscular dystrophy

Das Herz bei neuromuskulären Erkrankungen

Josef Finsterer

Unter neuromuskulären Erkrankungen (NME) versteht man primäre und sekundäre Erkrankungen der quergestreiften Skelettmuskulatur (Myopathien) und der peripheren Nerven (Neuronopathien, Neuropathien). Primäre NME sind überwiegend genetisch bedingt und betreffen vorwiegend das periphere Nervensystem (PNS). Bei sekundären NME ist das PNS im Rahmen einer Systemerkrankung mitbetroffen.

Wegen der vielen Gemeinsamkeiten von quergestreifter und Herzmuskulatur findet sich eine Herzbeteiligung vor allem bei Myopathien und nur selten bei Neuron/Neuropathien. Die Herzbeteiligung bei Myopathien manifestiert vorwiegend in Form von Rhythmusstörungen bzw. Kardiomyopathien (KMP). Sekundär können Hyperkoagulabilität und Klappenabnormalitäten auftreten. Es gibt keine pathognomonischen EKG-Veränderungen bei NME. Alle bekannten EKG-Abnormalitäten kommen auch im Rahmen der Herzbeteiligung von NME vor. Dazu gehören alle Formen von Leitungsblöcken, Brady- und Tachyarrhythmien und sowohl supraventrikuläre als auch ventrikuläre Rhythmusstörungen. Affektionen des Myokards manifestieren in Form von fokalen oder diffusen Myocardverdickungen, Dilatation der Herzhöhlen (LAD > 40 mm, LVEDD > 58 mm), Relaxationsstörungen (E:A < 1), hypertropher KMP (Koronarangiographie normal, FS > 25%, Septum und Hinterwand > 15 mm), dilatativer KMP (Koronarangiographie normal, LVEDD > 60 mm, FS < 25%), restriktiver KMP (Dezelerationszeit < 150 ms, normale systolische Funktion, bd. Vorhöfe vergrößert), linksventrikulärer Hypertrabekulierung (mehr als 3 Trabekel distal der Papillarmuskel im apikalen Längsschnitt, die sich synchron mit dem Myokard bewegen und bei denen der intertrabekuläre Raum vom Ventrikel her mit Blut durchströmt wird), apikaler hypertropher KMP (isolierte Hypertrophie des Apex, Herzspitzenaneurysma, nur im cMRI nachweisbar), oder dem Takotsubophaenomen (Angina, Koronarangiographie normal, Hypokinesie der Vorderwand, Hinterwand, Apex, apikales Ballooning, initial ST-Elevation und QT-Verlängerung, danach negative T für Wochen oder

Monate). In Einzelfällen geht die Herzbeteiligung den neuromuskulären Manifestationen voraus.

Myopathien bei denen eine Herzbeteiligung häufig vorkommt sind Muskeldystrophien, metabolische Myopathien, das Barth Syndrom und Laminopathien (Tabelle). Selten kommt eine Herzbeteiligung bei den anderen in der Tabelle angeführten NME vor.

Die Diagnose der Herzbeteiligung bei NME basiert auf der individuellen und familiären Anamnese, der klinisch kardiologischen Untersuchung, EKG, 24h-EKG, Echokardiographie und Streß-Echokardiographie. Für weiterführende Untersuchungen stehen darüber hinaus Methoden wie beispielsweise kardialer MRI oder Tissue Doppler zur Verfügung.

Die Therapie der kardialen Abnormalitäten bei NME unterscheidet sich nicht von der Therapie dieser Abnormalitäten anderer Ursache. Die Therapie umfasst das Absetzen von Medikamenten die zu einer QT-Verlängerung führen, Digitalis, ACEI, beta-Blocker, Amiodarone, orale Antikoagulation, die elektrische Kardioversion, Schrittmacher Implantation, Implantation eines ICDs, biventricular pacing (CRT-System), hochfrequenz Katheter Ablation oder Herz Transplantation im Falle einer therapieresistente Herzinsuffizienz. Alle Pat. mit NME sollten bei Diagnosestellung dem Kardiologen vorgestellt werden und sich danach regelmäßigen Kontrollen unterziehen. Im Gegenzug sollten alle Pat. mit ätiologisch unklaren Rhythmusstörungen, oder myokardialen Veränderungen dem myologisch interessierten Neurologen vorgestellt werden.

Table. Primäre Myopathien mit Herzbeteiligung

Dystrophinopathies (DMD/BMD)

Emery-Dreifuss MD

Facioscapulohumeral MD

Limb-girdle MD 1B

Limb-girdle MD 1C

Limb-girdle MD 2C

Limb-girdle MD 2D

Limb-girdle MD 2E

Limb-girdle MD 2F

Limb-girdle MD 2I

Das Herz bei hämatologischen Erkrankungen

Eleonora Urbauer

Kardiale Manifestationen hämatologischer Systemerkrankungen sind seltene, jedoch ernst zu nehmende Komplikationen, die meist im Endstadium der jeweiligen Erkrankung auftreten. Sekundäre Beteiligungen am Herzen treten weitaus häufiger auf als ein primärer Befall.

Non Hodgkin Lymphome zeigen in 15-30% maligne kardiale Infiltrationen, prädisponierend ist eine Immunsuppression nach Organtransplantationen bzw. eine Immunschwäche durch HIV-Infektion. In Autopsien findet man bei Leukämien in ca. 40% eine kardiale Beteiligung, eine klinische Relevanz tritt hier jedoch sehr selten auf. Die Ausbreitung der malignen Erkrankung erfolgt durch hämatogene Streuung, seltener lymphogen, per continuitatem oder transvenös. Die Infiltration des Perikards kann zu einer Perikarditis, zur Bildung eines Perikardergusses bis hin zur Perikardtamponade führen. Arrhythmien entstehen entweder sekundär (z.B. durch Hypoxie, Elektrolytstörungen) oder durch direkten Myokardbefall, wobei die Form der Rhythmusstörung abhängig von der Größe und Lokalisation des Tumors ist.

Patienten klagen über Dyspnoe und Thoraxschmerz, es kann aber auch zu Husten mit Hämoptoe, Palpitationen und peripheren Ödemen kommen. Meist ist die kardiale Symptomatik mit Allgemeinbeschwerden, Leistungsminderung und B-Symptomatik durch die hämatologische Grunderkrankung vergesellschaftet. Egal ob beim Patienten eine maligne Erkrankung bereits vorbekannt ist, oder kardiale Beschwerden als Erstmanifestation auftreten gilt es, rasch die Diagnostik voranzutreiben. Neben EKG und einer internistischen Begutachtung inklusive Laborbefunden gelten Echo-

kardiographie, CT und vor allem das MR des Herzens als wesentliche Basis zur differentialdiagnostischen Abklärung. Mittels Echokardiographie können kardiale Raumforderungen und Perikardveränderungen gut erkannt werden, eine genauere Gewebedifferenzierung erlaubt die Magnetresonanztomographie. Vor einer spezifischen Therapie ist allerdings eine histologische Abklärung erforderlich. Dies kann durch eine sonographisch- oder CT-gezielte Biopsie erfolgen, in einigen Fällen gelingt auch der zytologische Nachweis maligner Zellen aus dem Perikarderguss. Prinzipiell sollte beim Verdacht auf eine hämatologische Systemerkrankung eine immunhistochemische und zytogenetische Untersuchung angefordert werden.

Bei Diagnosestellung sollte so schnell wie möglich eine Therapie etabliert werden. Die Verabreichung einer Polychemotherapie gilt als Standard sowohl bei sekundärer Infiltration als auch bei primär kardialen Befall. Eine kombinierte Chemoradiotherapie zeigt eine Verbesserung des medianen Überlebens. Chirurgische Massnahmen im palliativen Setting werden bei tumorbedingten obstruktiven Veränderungen eingesetzt. Eine Prognoseverbesserung durch chirurgische Intervention konnte bis dato nicht nachgewiesen werden.

Auch wenn kardiale Manifestationen hämatologischer Erkrankungen selten vorkommen, sollte bei Patienten mit kardialer Symptomatik, insbesondere bei bereits bekannter maligner Grunderkrankung die differentialdiagnostische Abklärung und Therapieeinleitung rasch erfolgen. Dies sollte in guter interdisziplinärer Zusammenarbeit zwischen Kardiologen und Hämatonkologen erfolgen.

Programm

Vorsitz: H. Frank, E. Urbauer

09:00 - 09:25 E. Urbauer, Tulln
Das Herz bei hämatologischen
Erkrankungen

09:35 - 10:00 J. Finsterer, Wien
Das Herz bei neuromuskulären
Erkrankungen

10:10 - 10:35 L. Erlacher, Wien
Das Herz bei rheumatologischen
Erkrankungen

Pause

11:00 - 11:25 F. Mayer, Tulln
Sepsis und Herz

11:35 - 12:00 H. Frank, Tulln
Tumore des Herzens

12:10 - 12:35 O.C. Burghuber, Wien
Das Herz bei Lungenerkrankungen

Faculty

Prim. Univ.-Prof. Dr. Otto C. Burghuber
Otto Wagner Spital, Wien
Abteilung für Pulmologie

Prim. Univ.-Doz. Dr. Ludwig Erlacher
Kaiser Franz Josef Spital, Wien
Abteilung für Rheumatologie

Univ.-Doz. Dr. Josef Finsterer
Rudolfstiftung, Wien
Abteilung für Neurologie

Prim. Univ.-Prof. Dr. Herbert Frank
Landesklinikum Tulln
Abteilung für Innere Medizin

Univ.-Lekt. OA Dr. Ferdinand Mayer
Landesklinikum Tulln
Abteilung für Innere Medizin

Univ.-Lekt. OA Dr. Eleonora Urbauer
Landesklinikum Tulln
Abteilung für Innere Medizin