

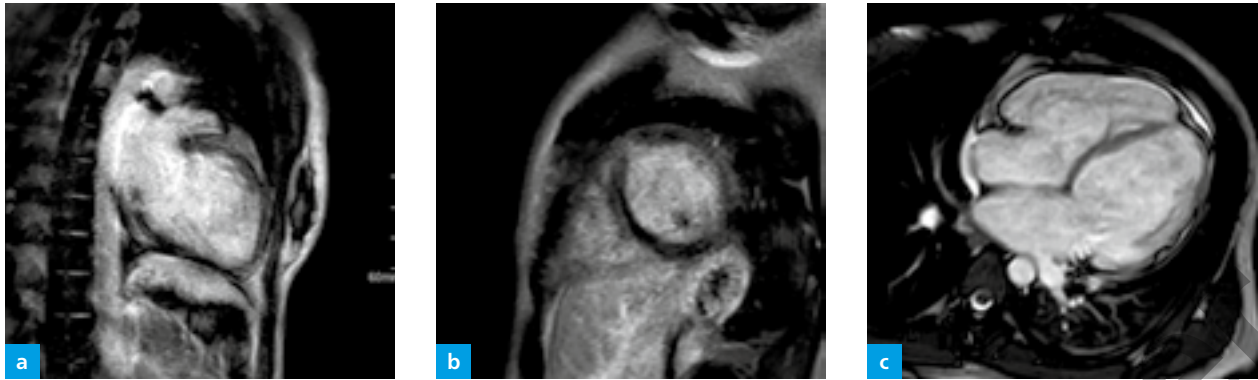


Abb. 3.113: (a–c) MRT einer katecholaminergen polytopen ventrikulären Tachykardie (CPVT) einer 32-jährigen Patientin. (a, b) LE in (a) 2CH und (b) SA mit diffusen LE-Läsionen bei dilatiertem linkem Ventrikel. (c) Cine-MRT mit minimalem Perikarderguss.

Die Familienanamnese ist bei der Diagnostik der DCM von eminenter Bedeutung. **Hereditäre Formen der DCM** sind immer dann zu vermuten, wenn familiär gehäuft ungeklärte, aber auch geklärte Herzerkrankungen und kardial bedingte Todesfälle vorliegen (Abb. 3.112).

Unter hereditäre Formen der DCM fallen auch jene seltenen Formen, bei denen die Rezeptoren für Katecholamine übersensibel reagieren. Die **katecholaminerge polytope ventrikuläre Tachykardie (CPVT)** kann klinisch einer stressinduzierten Kardiomyopathie (Tako-Tsubo) ähneln und tritt ebenso bei jüngeren Frauen nach emotionalem oder körperlichem Stress auf. Zum Unterschied entwickelt die in 30 % autosomal-dominant sonst sporadisch vererbte CPVT eine irreversible DCM, Narben im LE, Fibrose und tödliche Rhythmusstörungen, die mit einem ICD (implantierbarer kardialer Defibrillator) abgefangen werden können. Die Prognose wird als sehr schlecht eingestuft (Abb. 3.113).

Das stressinduzierte **Tako-Tsubo-Syndrom (TTS)** ist nicht hereditär, tritt ebenfalls gehäuft bei Frauen auf, wird allerdings durch emotionalen Stress ausgelöst und bildet sich wieder komplett zurück. Da Kardiomyopathie zumeist mit einer chronischen Erkrankung assoziiert wird, ist der alte Begriff „Tako-Tsubo-Kardiomyopathie (TCM)“ für dieses reversible, temporäre Syndrom heute weitgehend verlassen. Das TTS gehört ebenso in die Kategorie der sekundären DCM und kann alle Segmente des Myokards betreffen, gehäuft jedoch die apikalen Segmente (Abb. 3.114):

- meist bei Frauen mit akutem emotionalem Stress (Abb. 3.115)
- häufiger bei Patienten mit Hyperthyreoidismus, Sepsis, chronischer Lebererkrankung, Drogenabusus, Angststörungen, Malignom und emotionalen Erkrankungen
- bei 2,2 % Bild wie bei einem akuten Koronarsyndrom (ACS)

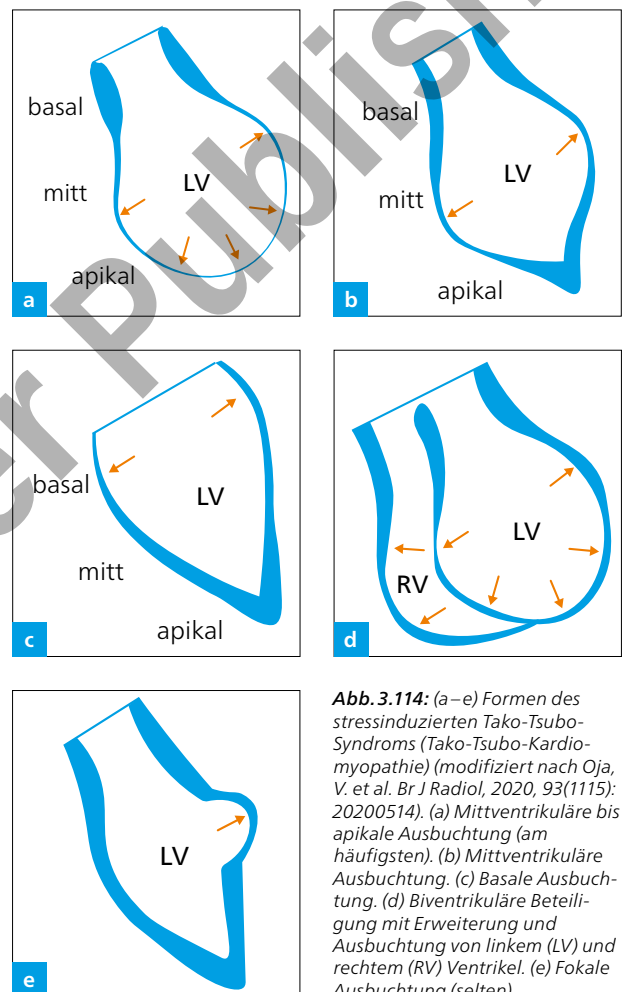


Abb. 3.114: (a–e) Formen des stressinduzierten Tako-Tsubo-Syndroms (Tako-Tsubo-Kardiomyopathie) (modifiziert nach Oja, V. et al. Br J Radiol, 2020, 93(1115): 20200514). (a) Mittventrikuläre bis apikale Ausbuchtung (am häufigsten). (b) Mittventrikuläre Ausbuchtung. (c) Basale Ausbuchtung. (d) Biventrikuläre Beteiligung mit Erweiterung und Ausbuchtung von linkem (LV) und rechtem (RV) Ventrikel. (e) Fokale Ausbuchtung (selten).

- mögliche Ursachen: spontane Thrombolyse eines koronaren Thrombus, multiple koronare Vasospasmen, mikrozirkulatorische Dysfunktion, Katecholaminexzess
- Symptome in der Echokardiographie und MRT: apikales Ballooning mit Hypo- / Dyskinesie, diffuses Late Enhancement, Ödem des Myokards (T2-Relaxationszeit > 60 ms)
- Prognose: ähnlich einem akuten koronaren Syndrom; komplette Rückbildung innerhalb von drei bis sechs Wochen (selten drei bis sechs Monate)

Die Diagnose des TTS lässt sich anhand der klinischen Mayo-Kriterien bereits ohne aufwendige Bildgebung relativ verlässlich stellen:

- vorübergehende, reversible, regionale Wandbewegungsstörung des linken Ventrikels ohne vaskuläres Verteilungsmuster (Abb. 3.116, 3.118)
- keine Koronarstenose und keine akute Plaqueruptur
- neue EKG-Veränderungen (ST-Hebung oder T-Negativierung)
- kein signifikantes Schädelhirntrauma oder intrakranielles Hämatom, Phäochromozytom, stenosierende KHK, Myokarditis, hypertrophe Kardiomyopathie

Um eine TTS zuverlässig zu diagnostizieren – die klinische Symptomatik ähnelt anderen kardialen Ereignissen zum Verwechseln – ist ein systematischer Algorithmus bei der Abklärung sehr hilfreich (Abb. 3.117).

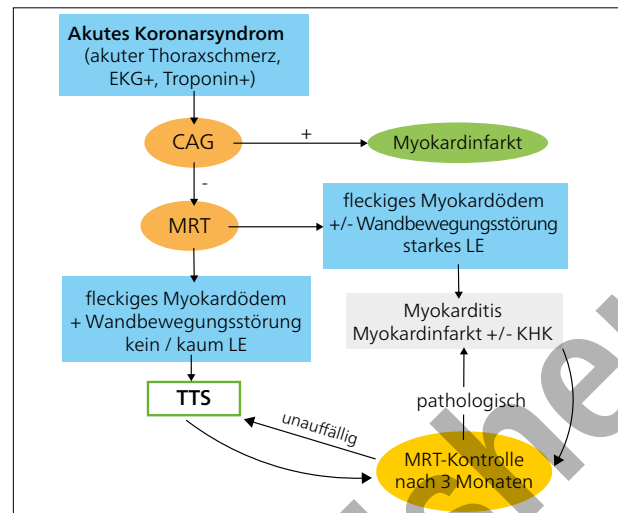


Abb. 3.117: Abklärungsalgorithmus des Tako-Tsubo-Syndroms (TTS) (modifiziert nach Kohan, A.A. et al. *Cardiovasc Diagn Ther*, 2014; 4(2): 138–46). CAG: Koronarangiographie, KHK: koronare Herzkrankung, LE: Late Enhancement.

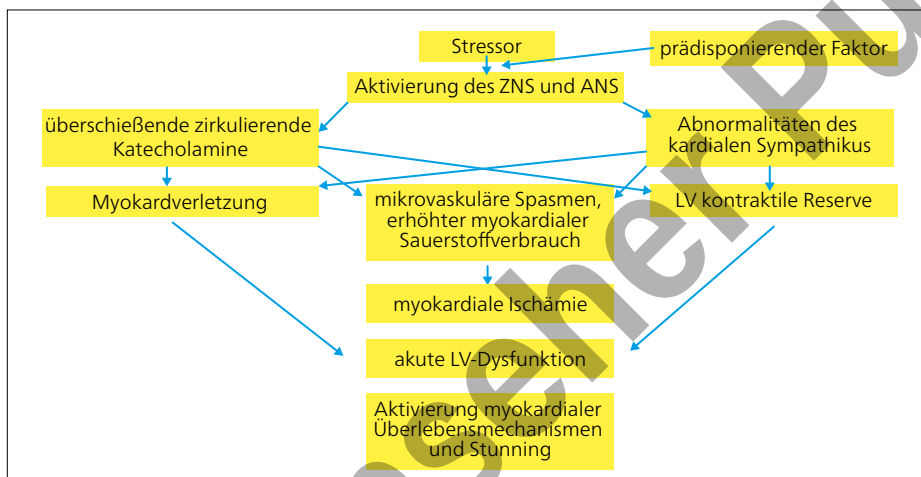


Abb. 3.115: Ursachen des TTS (modifiziert nach Pelliccia, F. et al. *Circulation*, 2017; 135(24): 2426–41). ANS: autonomes Nervensystem, LV: linker Ventrikel, ZNS: zentrales Nervensystem.

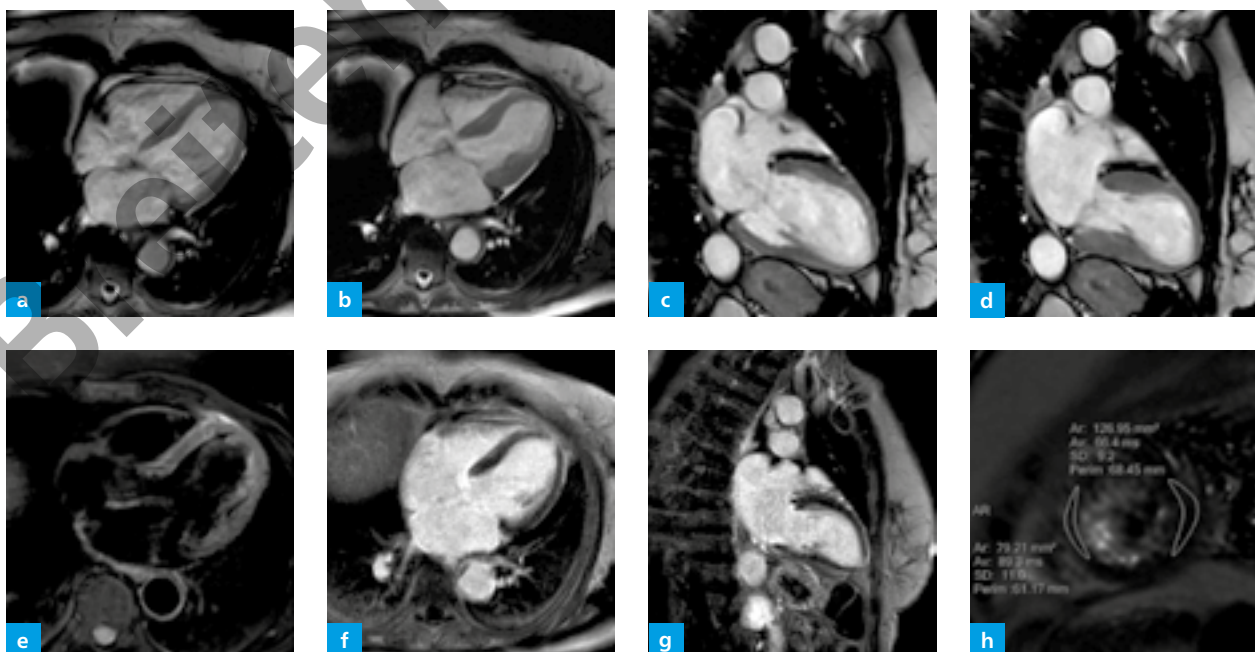


Abb. 3.116: (a–h) MRT eines Tako-Tsubo-Syndroms bei einer 80-jährigen Patientin nach heftigem Streit mit dem Ehemann. Deutliche Hypokinesie der apikalen Segmente. (a–d) Cine-MRT (a, b) 4CH und (c, d) 2CH in (a, c) Diastole und (b, d) Systole. (e–g) Deutliches Ödem am Apex ohne sichtbares Korrelat im (e) fettsupprimierten Black-Blood T2w und im LE in (f) 4CH und (g) 2CH ohne Kontrastmittelanreicherung. (h) T2-Mapping 66 ms lateral und 89 ms septal.

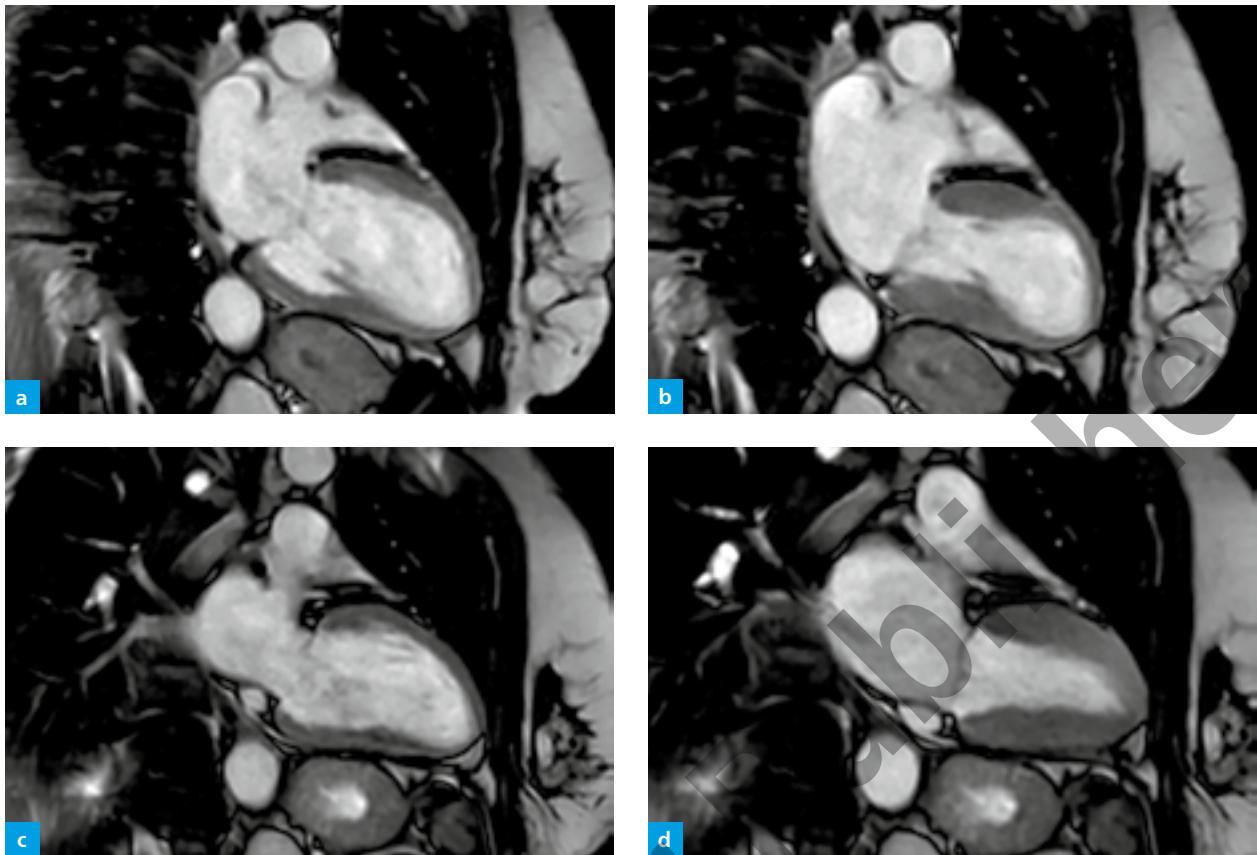


Abb. 3.118: (a–d) Verlauf eines Tako-Tsubo-Syndroms. Cine-MRT 2CH in (a, c) Diastole und (b, d) Systole. (a, b) Balloonierung apikal im Akutstadium. (c, d) Normale Kontraktion nach sechs Wochen.

Das deutlich seltenere basale „reverse TTS“ kann die Folge von Hirndruck, aber auch einer Operation im Bereich der hinteren Schädelgrube sein. Dabei besteht die Hypokinesie in den basalen klappen-nahen Segmenten, während die apikalen Segmente in der Kontraktion nicht oder kaum eingeschränkt sind (Abb. 3.119).

Noch seltener sind das mittventrikuläre, das rechtsventrikuläre und das fokale Tako-Tsubo-Syndrom – je nach Lokalisation der hypokinetischen myokardialen Segmente.

Eine weitere Form einer „stressinduzierten“ Kardiomyopathie ist die **peri- / postpartale Kardiomyopathie (PPCM)**, die durch eine im letzten Abschnitt oder nach Beendigung der Schwangerschaft auftretenden DCM mit unterschiedlich stark ausgeprägter Herzinsuffizienz gekennzeichnet ist. Die Prognose ist von mehreren Faktoren abhängig. Eine komplette Normalisierung des Herzens und dessen Funktion ist in unseren Breiten mehrheitlich der Fall. Allerdings kann diese ernst zu nehmende Erkrankung auch zur Herztransplantation und zum Tode führen (Tab. 3.47, Abb. 3.120).



Abb. 3.119: (a–c) Reverse Tako-Tsubo-Syndrom bei Zustand nach Resektion eines Tumors der hinteren Schädelgrube. (a) Sagittale T1w MRT post KM mit Defekt zerebellär. (b, c) Cine-MRT (b) systolisch und (c) diastolisch mit normaler Kontraktion apikal sowie reduzierter Kontraktion basal bis mittventrikulär.

Peri- / postpartale Kardiomyopathie	
Ursache	unklar; diskutiert wird ein Mangel an antioxidativen Enzymen mit Entwicklung eines kardiotoxischen Spaltprodukts des Prolaktins (wirkt schädigend auf das Endothel, die Mikrozirkulation und den myozytischen Metabolismus); andere Theorien nennen eine verstärkte Anfälligkeit für virale Myokarditis, Übertritt fetaler hämopoetischer Zellen mit myozytärer Apoptose und Reaktivierung einer latenten viralen Myokarditis; genetische Disposition; arterielle Hypertonie; Malnutrition mit Selenmangel
Häufigkeit	ca. 1 : 3 500 (Europa und USA); 1 : 1 000 in Südafrika; 1 : 300 in Haiti
Histologie	Biopsie nicht empfohlen; ggf. Inflammation
Symptomatik	Herzinsuffizienz, Dyspnoe, Orthopnoe, Ödeme, Husten, thorakale und abdominelle Schmerzen, Kollaps
Prädisposition	Nikotin, Präeklampsie, arterielle Hypertonie, tokolytische Medikamente, Zwillingsschwangerschaft, Teenager, ältere Frauen
Echokardiographie	reduzierte LV-Funktion (EF < 45), Dilatation aller Kammern
Thorax-Röntgen	global dilatiertes Herz, Stauungszeichen, Pleuraergüsse
MRT	global dilatiertes Herz; generelle Hypokinesie LE: von unauffällig über intramurale Fibrosebänder bis zu Infarkten T1 und T2 vermutlich erhöht (Ödem)
Prognosebestimmend	Mortalität 0 %–28 %; Nicht-Kaukasier schlechter, vorige Schwangerschaft mit kardialer Symptomatik ungünstig, Beteiligung des rechten Herzens

Tab. 3.47: Charakteristika der peri- / postpartalen Kardiomyopathie

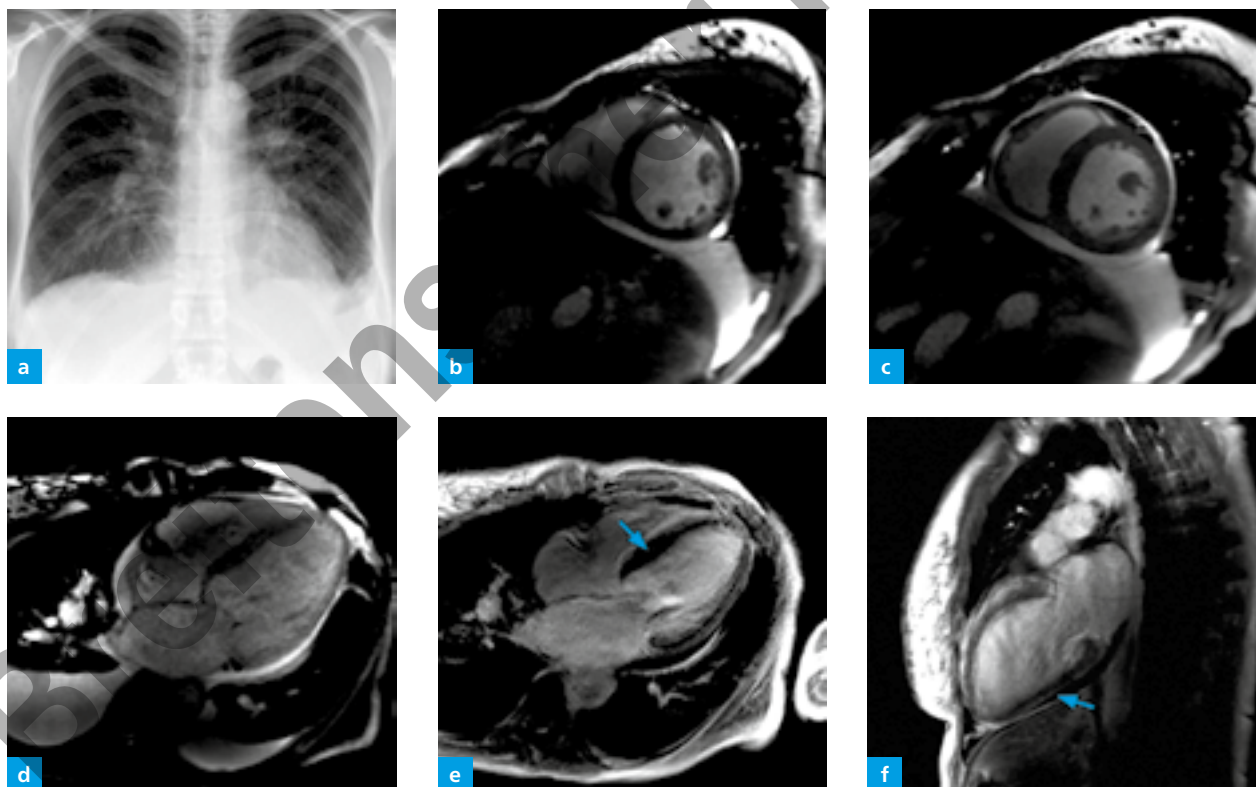


Abb. 3.120: (a–f) Peripartale Kardiomyopathie (PPCM) einer 38-jährigen Patientin mit ausgeprägter klinisch evidenter Herzinsuffizienz. (a) Thorax-Röntgen mit Dekompensationszeichen und dilatiertem Herz. (b–f) MRT. (b, c) Massiv reduzierte EF 35 % in der Cine SA in (b) Diastole und (c) Systole. (d) Links dilatiertes Herz, Pleuraerguss beidseits und geringer Perikarderguss (Cine 4CH). (e, f) Im LE intramyokardiale bandförmige Läsionen septal und an der Hinterwand (Pfeile). Laut Krankengeschichte komplette Restitution der Patientin nach acht Monaten.

Die Diagnose der PPCM wird dann gestellt, wenn vor der Schwangerschaft keine Herzkrankheit bestand, die Kardiomyopathie im letzten Trimester bis fünf Monate nach der Schwangerschaft auftritt und die Auswurf fraktion des linken Ventrikels unter

45 % sinkt. Diese Erkrankung ist häufiger als bisher angenommen, die hierzulande seit vielen Jahren umgesetzte Betreuung der Schwangeren ist von eminenter Bedeutung, um rechtzeitig therapeutisch reagieren zu können.