

## Die Dilatative Kardiomyopathie (DCM)

Autor : Dr. med. Chr. Leuner

### Was ist das?

Die **dilatative Kardiomyopathie** (dilatativ = erweiternd, Kardio- = Herz, -myo = Muskel, -pathie = Erkrankung), im englischen Sprachgebrauch auch als IDC (Idiopathic Dilated Cardiomyopathy) bezeichnet, ist eine isolierte Erkrankung des Herzmuskels. In der Regel sind die Herzkranzgefäße gesund oder nur gering durch Arteriosklerose verändert. Gemessen am typischen, relativ frühen Erkrankungsalter, dem natürlichen Verlauf und den stark eingeschränkten Möglichkeiten der Behandlung stellt sie eine der **schwersten Herzkrankheiten** dar. Sie ist durch eine fortschreitende Verminderung der Fähigkeit der Herzmuskelzellen, sich während des Herzschlages zusammen zu ziehen, gekennzeichnet. Als Folge dieser Erkrankung der Herzmuskelzellen tritt eine **Pumpschwäche des rechten und/oder linken Ventrikels (Ventrikel = Herzkammer)** ein. Dies ist mit einer erheblichen Vergrößerung der Ventrikel verbunden, wobei im Falle einer Vergrößerung beider Ventrikel die Krankheit besonders schwer verläuft. Die Krankheit macht sich in ihrem Verlauf durch eine zunehmende Herzinsuffizienz (Pumpschwäche des Herzens) bemerkbar.

Dies tritt für den Erkrankten durch allgemeine Schwäche, zunehmende Luftnot bei geringen Belastungen und in einigen Fällen durch Wasseransammlungen an den Beinen (Ödeme) in Erscheinung. Häufig treten zusätzlich Herzrhythmusstörungen, wie eine nicht sehr gefährliche, aber meist unangenehme **absolute Arrhythmie bei Vorhofflimmern** oder auch gefährliche ventrikuläre Tachykardien (Tachy = schnell, kardia = Herztätigkeit hinzu. Nicht gebremstes Herzrasen aus der Herzkammer) auf. Bei stärker ausgeprägten Formen der Erkrankung kommt es gehäuft zur Ablagerung von **Blutgerinnseln** in dem kranken Herzen. Diese können sich von der Herzwand ablösen und mit dem Blutstrom auch u.a. in das Gehirn verschleppt werden, was dort zu einem Schlaganfall führt (Hirnembolie). Aus diesem Grunde wird in der Regel aus Vorsorgegründen die Gerinnungsfähigkeit des Blutes medikamentös vermindert.

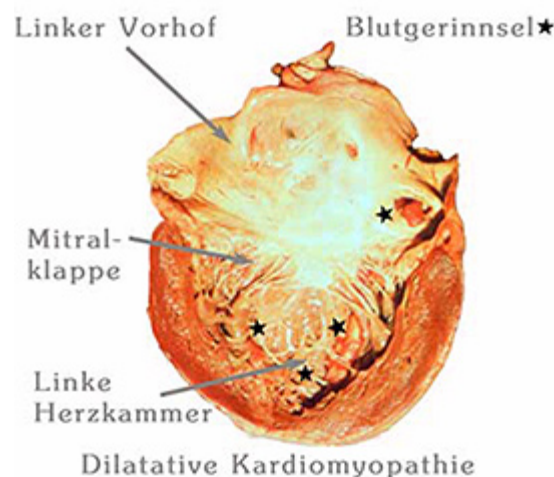


Abb.: Bild eines an einer DCM erkrankten menschlichen Herzens.

Es wird die **primäre Form**, deren **Ursache im Einzelnen nicht bekannt** ist, von den sogenannten **sekundären Formen** (z.B. Virus-Myokarditis (Herzmuskelentzündung), alkoholische Herzerkrankung bei Alkoholismus), deren Ursache bekannt ist,

unterschieden. Die primäre Form kommt in etwa 25% familiär gehäuft als erbliche Krankheit vor. Sie besteht in einer genetisch bedingten (angeborenen) Störung des Aufbaus der Herzmuskelzelle (Störungen im Stützapparat der Zelle, dem Cytoskelett) oder von Bestandteilen des Teiles der Herzmuskelzelle, der für die Pumpkraft (Arbeits-Eiweiße, die Myosine).

Das Erkrankungsalter zum Zeitpunkt der Diagnose liegt im Mittel bei etwa 45 Jahren, Männer sind besonders häufig befallen, die DCM kann jedoch auch in jedem anderen Lebensalter auftreten.

Das Lebensende der Erkrankten tritt meist unter dem Bild eines plötzlichen Herztodes auf dem Boden von Herzrhythmusstörungen oder einem plötzlichen Pumpversagen ein. Dies verspürt der Betroffene in der Regel nur als plötzliche starke Schwäche mit nachfolgendem Bewusstseinsverlust. Sehr viel seltener tritt heute das Lebensende unter dem Bild einer langsam fortschreitenden Herzschwäche mit langer Bettlägerigkeit ein.

Nach Diagnosenstellung ist mit einer Sterblichkeit von etwa 10 bis 20% pro Jahr zu rechnen, wobei eine sorgfältige medikamentöse Behandlung und die konsequent sorgfältig dosierte körperliche Schonung die jährliche Sterblichkeit erheblich vermindern kann. Vorsichtige, regelmäßige gymnastische Übungen mit dem Ziel der Bewahrung der Geschicklichkeit und der im Alltag notwendigen Muskulatur sind erfolgreich im stabilen Stadium der Erkrankung eingesetzt worden.

### Wie wird die Erkrankung festgestellt?

Eine dilatative Kardiomyopathie macht erst in einem weit fortgeschrittenen Stadium dem Erkrankten durch körperliche Schwäche und Luftnot Beschwerden. Bei einem kleinen Teil der Patienten kommt es zu Schmerzen in der Brust, die an eine Erkrankung der Herzkranzgefäße denken lässt. In diesen späten Stadien der DCM kommt es zu einer Herzinsuffizienz (Pumpschwäche des Herzmuskels) u.a. mit Wassereinlagerungen in den Körper in Form von Schwellung der Beine und Schmerzen im rechten Oberbauch durch Schwellung der Leber. Durch eine Blutstauung in der Lunge kann es zu schwerer Luftnot und einem Übertritt von Blutflüssigkeit in die Atemwege kommen ("Wasser in der Lunge, Lungenödem").

Der Beginn der Krankheit wird meist nicht erkannt. Gelegentlich fällt ein vergrößertes Herz im Röntgenbild auf. In anderen Fällen kann erst das Auftreten einer Herzrhythmusstörung oder einer arteriellen Embolie (ein aus den Kammern des linken Herzens verschlepptes Blutgerinnsel) ein erster Hinweis auf eine DCM sein. Eine solche Embolie kann zu Gefäßverschlüssen in Beinen, Armen oder aber auch in der besonders unangenehmen Form zu einer Hirnembolie mit der Folge eines Schlaganfalls führen.

Eindeutig lässt sich die für diese Erkrankung typische Vergrößerung der Herzkammern im Ultraschallbild des Herzens (Echokardiografie) erkennen, und auch der Krankheitsverlauf gut beobachten. Um eine Erkrankung der Herzkranzgefäße als Ursache für die Herzvergrößerung auszuschließen, die eine andere Art der Behandlung notwendig machen könnte, ist eine Herzkatheteruntersuchung eine unabdingbare Voraussetzung. Das EKG kann nur allgemeine Hinweise auf die Erkrankung geben. Eine Myokardbiopsie (Entnahme von Proben von Herzmuskelgewebe aus der rechten Herzkammer mit Hilfe von der Herzkathetertechnik) führt in der Regel zu keinen weiteren Erkenntnissen über die Art der Erkrankung, ihre Ursache und die Auswahl der Behandlung. Lediglich bei einem Verdacht auf eine akute Myokarditis (Herzmuskelentzündung) oder eine Speicherkrankheit der Herzmuskulatur (z.B. Amyloidose, M. Fabry) kann diese Maßnahme unter Umständen sinnvoll sein.

### Wie wird das behandelt?

Die dilatative Kardiomyopathie (DCM) wird **mit Medikamenten** und nicht mit Hilfe einer Herzoperation oder mit Kathetertechniken behandelt. Es kommen Medikamente wie, harntreibende Medikamente (Diuretika), Digitalis, sowie die besonders wichtigen ACE-Hemmer und Beta-Blocker und zum Einsatz. Besonders **durch die Kombination verschiedener Medikamente wird die Behandlung erfolgreicher und auch nebenwirkungsärmer**. Es lohnt sich, die Wirkstoffmenge der zuletzt genannten Medikamenten über Wochen langsam einschleichend so zu steigern, dass am Ende möglichst die relativ hohen Ziel-Dosen eingenommen und vertragen werden können. Die regelmäßige Einnahme dieser heute noch für viele in der Praxis tätige Ärzte als hoch empfundenen Dosierungen von ACE-Hemmern und Betablockern wird durch eine Verbesserung der Leistungsfähigkeit und der Lebenserwartung belohnt. Dies haben die zahlreichen wissenschaftlich überwachten Untersuchungen überzeugend gezeigt. Viele Patienten leiden unnötig unter zu geringen Dosierungen dieser Medikamente.

Es gibt einzelne Versuche der Behandlung DCM unter der Vorstellung einer andauernden Virus-Entzündung mit sehr nebenwirkungsreichen Medikamenten. Diese Behandlungen sind jedoch noch in einer frühen Phase wissenschaftlicher Erprobung und bisher nicht allgemein anwendbar.

Besonders wichtig ist auch die vorbeugende **Behandlung gegen** das Auftreten von **Blutgerinnseln (Embolien)**. Bedingt durch die Vergrößerung der Herzkammer in Folge der DCM besteht die Gefahr der Ablagerung von Blutgerinnseln an der Herzwand. Besonders gefährlich sind solche Gerinnsel in der linken Herzkammer, da aus dieser das Blut in den Körper gepumpt wird. Gerinnsel können sich von der Wand ablösen und vom Blutstrom aus der Herzkammer heraus in die Körperschlagadern verschleppt werden. Dies führt zu Verstopfung einzelner Adern im Körper, die die Organe und Muskeln mit Blut versorgen. Es kommt zu "Embolien". Am Gehirn **führt** diese Störung der Durchblutung **zu Schlaganfällen**, der schlimmsten Folge einer Embolie. Besonders wenn Herzrhythmusstörungen wie die sog. **"Absoluten Arrhythmie bei Vorhofflimmern"** hinzutreten, ist die Gefahr von Embolien weiter erhöhen.

Durch die regelmäßige Einnahme des Medikamentes **Marcumar** kann die Blutgerinnung soweit gehemmt werden, das kaum noch Embolien auftreten, jedoch eine ausreichende Gerinnbarkeit des Blutes bei Verletzungen erhalten bleibt. Die Marcumarwirkung muss regelmäßig vom Hausarzt kontrolliert und die richtige Medikamentendosis festgelegt werden. Dies bedeutet leider vermehrte Arztbesuche, die eine gewissen Beeinträchtigung darstellen. Für besonders engagierte Patienten besteht auch die Möglichkeit, die Überwachung und Durchführung der Marcumarbehandlung zu erlernen und selbstverantwortlich durchzuführen. Dies macht eine besondere Schulung erforderlich. Sprechen Sie hierüber mit Ihrem Hausarzt oder Kardiologen, wenn Sie daran Interesse haben.

Eine besonders wichtige Voraussetzung für die erfolgreiche Behandlung der DCM ist die **regelmäßige Überprüfung des Krankheitsverlaufes** und der Wirkung der Medikamente durch einen mit dieser Erkrankung besonders vertrauten Arzt, der in der Regel als **Kardiologe** speziell ausgebildet sein sollte. Dieser kann jedoch nicht den Hausarzt ersetzen, jedoch sehr gut ergänzen.

In einem sehr fortgeschrittenen Stadium der Erkrankung mit wiederholten Krankenhausbehandlungen wegen einer Herzschwäche, sowie bei günstigen häuslichen Lebensumständen muss besonders bei jüngeren oder im mittleren Lebensalter befindlichen Menschen eine **Herztransplantation** ins Auge gefasst werden. Hierfür wird ggf. vom behandelnden Kardiologen oder der kardiologischen Klinik der Kontakt zu einem wohnortnahen Transplantations-Zentrum hergestellt. Der längerfristige Einsatz von mechanischen Pumpen zur dauerhaften Unterstützung des Herzens oder zu seinem

vollständigen Ersatz (Kunstherz) macht weiter Fortschritte. Leider sind in absehbarer Zeit noch keine Systeme für den alltäglichen Einsatz bereit.

Bei geeigneten Patienten in der Regel mit einem sog. [Linksschenkelblock im EKG](#) kann eine Behandlung mit einem speziellen Herzschrittmacher, der sowohl die linke als auch die rechte Herzkammer gezielt steuert (Wiederherstellung der Gleichzeitigkeit des Herzschlages der rechten und linken Kammer), zu einer Verbesserung der Leistungsfähigkeit des Herzens führen ([Biventrikuläres Pacing](#), [\\_Resynchronisations Therapie](#)).

Bei sorgfältiger und regelmäßiger ärztlicher Behandlung kann über sehr viele Jahre ein günstiger Verlauf, teilweise mit Stillstand der Erkrankung, erreicht werden. Eine wirklich Heilung ist bisher nicht möglich.