

Ein Dokument von [WWW.TheHeart.de](http://WWW.TheHeart.de)

## Hypertrophische Nicht-Obstruktive Kardiomyopathie (HNCM)

Autor Dr. Christian Leuner

### Was ist das

Die [Hypertrophe Nicht-Obstruktive Cardio-Myopathie](#) (meist auch: hypertrophe nicht obstruktive Kardiomyopathie) ist eine Erkrankung der Herzmuskulatur. Sie gehört in die Gruppe der hypertrophischen Kardiomyopathien. Im angelsächsischen Raum werden diese nicht weiter unterteilt und als HCM geführt. Der Name HNCM leitet sich von dem griechischen "Hyper" = "über, "über-hinaus" und "trophe" = "Nahrung", dem lateinischen "non" = "nicht" den Begriffen "obstructio" = "Verstopfung, "cardio" = "Herz", "myo" = "Muskel" und schließlich "pathie" = "Krankheit" ab. Die Krankheit ist durch eine einzelner oder aller Wandschichten insbesondere der Wand des linken Ventrikels (Ventrikel = Herzkammer) und des Septumes (Septum = Herzscheidewand zwischen linkem und rechten Ventrikel) gekennzeichnet. Aber auch der rechte Ventrikel kann mit befallen sein.

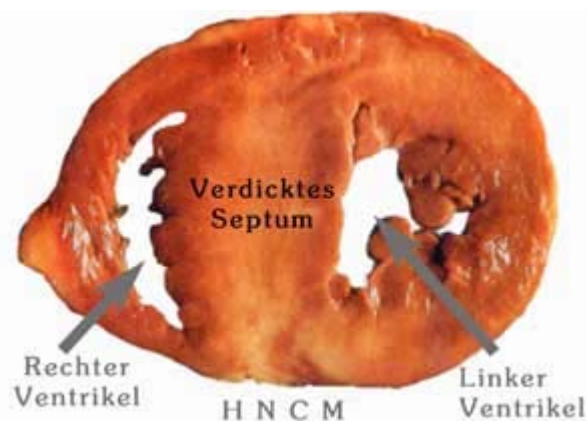
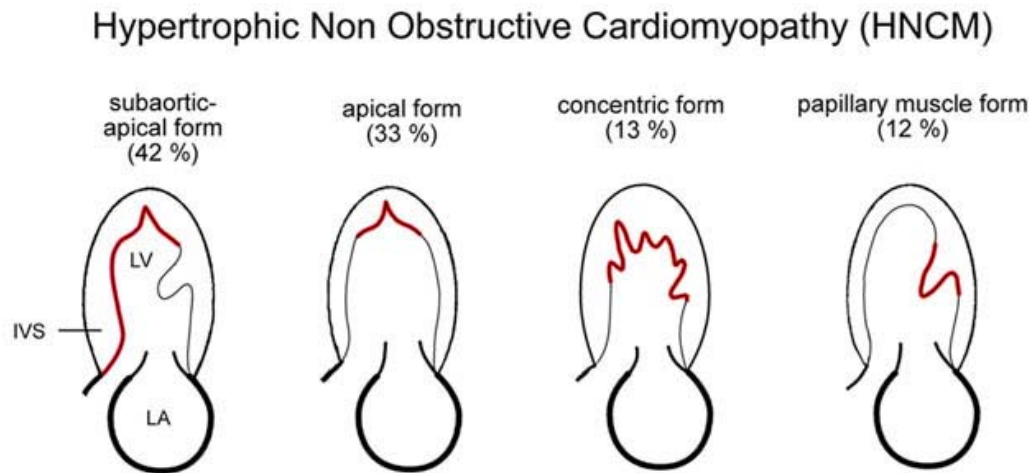


Abb.: Schnitt durch ein menschliches Herz. Durch HNCM verdickte Herzmuskulatur

Sie ist ähnlich der hypertrophischen, obstruktiven Kardiomyopathie ([HOCM](#)) und unterscheidet sich im wesentlichen durch das Fehlen einer Beeinträchtigung des Blutstromes in der linken Herzkammer aus. Verschiedene Formen sind durch die Lokalisation der Verdickung der Muskulatur gekennzeichnet. Eine besonders hervorzuhebende Form, die häufig übersehen wird, ist die Form, die die Spitzenregion des linken Ventrikels betrifft (apikale Form). Die [Pumpleistung des Herzens](#) wird in Folge der Muskelverdickung durch eine verminderte Dehnbarkeit auch beider Ventrikel (Herzkammern) [beeinträchtigt](#), da die Füllung der Ventrikel nur unter erhöhten Füllungsdrücken möglich ist. Das Blut, das aus der rechten Herzkammer über die Lunge zur linken Herzkammer hin gepumpt wird, staut sich daher in der Lunge ([verursacht Luftnot](#)) oder bei Störungen der rechten Herzkammer im Körper ([verursacht Wasseransammlungen in den Beinen und/oder Bauch](#)). Neben sporadischen Vorkommen wird eine [familiäre](#) Häufung als autosomal rezessiver und autosomal dominanter Erbgang beobachtet. Die HNCM tritt meist im jüngeren Alter auf. Ob die häufig beobachtete Form der Hypertrophie der Muskulatur des linken Ventrikels im hohen Alter wirklich eine HCM ist unklar. Die HNCM muss von Speicherkrankheiten der Herzmuskulatur (z. B. Amyloidose) abgegrenzt werden.

Es gibt folgende verschiedene Formen der HNCM, die hier in ihrer Häufigkeit dargestellt sind.



Quelle: Kuhn, H. , Gietzen, F. et al. , Formen und Diagnose der hypertrophisch nicht obstruktiven Kardiomyopathie. Z. Kardiol 1994; 83 Suppl. I: 57

### **Wie wird die HNCM festgestellt**

Es gibt keine äußeren Anzeichen für eine bestehende hypertrophische nicht obstruktive Kardiomyopathie. Der körperliche Untersuchungsbefund gibt keine Hinweise. Erste Hinweise lassen sich häufig [im EKG](#) finden. (Es zeigen sich in wechselnder Ausprägung [tiefe, häufig gleichschenklige T-Negativitäten über den Brustwandableitungen](#), die bis zu 2 mV tief sein können. Auch in der EKG Ableitung AvL kann häufig, jedoch deutlich geringer ausgeprägt, gelegentlich auch nur isoliert auftretend, eine T-Negativität als typischer Hinweis für eine HNCM beobachtet werden).

Die Herzmuskelverdickung kann am sichersten mit Hilfe der [Ultraschalluntersuchung des Herzens](#) (Echokardiografie) festgestellt werden.



Abb.: Echokardiografische Bild einer HNCM (subaortic-apical form)

Die ursprünglich von Japanern beschriebene, jedoch auch bei uns nicht selten anzutreffende Form, die schwerpunktmäßig die Herzspitze (Apex) betrifft, wird häufig auch mit der Echokardiografie nicht erkannt, da gerade die Herzspitze dieser Technik nicht gut zugänglich ist. Auch in dem Computertomogramm (CT) oder der [Magnetresonanztomografie](#) (NMR) kann dieser Befund übersehen werden. Die [Herzkatheteruntersuchung](#) mit Laevocardiografie (Darstellung der linken Herzkammer mit Röntgenkontrastmittel) zeigt dann diastolisch (in der Füllungsphase der Herzkammer) die für die apikale HNCM typische, trichterförmig eingeengte Herzspitze. In der Regel ist die Pumpfunktion gut, die verminderte Dehnbarkeit des verdickten Herzmuskels ist jedoch in der Regel erheblich vermindert. Dies führt zu einem erhöhten Blutdruck in der Lunge und damit zu Luftnot. Dies tritt bei weniger ausgeprägten Formen erst unter körperlicher Belastung, bei sehr ausgeprägter Erkrankung auch in Ruhe auf. Der Verlauf der Erkrankung ist in der Regel relativ günstig. Nur in seltenen Fällen kommt es zu einer schweren Herzinsuffizienz (Pumpschwäche des Herzens), die die körperliche Belastbarkeit in hohem Maße einschränkt.

Wichtig ist es, die HNCM von einer [Speicherkrankheit des Herzmuskels](#) z.B. einer Amyloidose oder eines M. Fabry abzugrenzen. Dies gelingt in der Regel nur durch eine mittels Herzkatheter durchzuführende rechtsventrikuläre [Herzmuskelbiopsie](#) (Entnahme einer Herzmuskelprobe aus der Scheidewand des Herzens). Hinweisend auf eine Speicherkrankheit sind neben einer eher homogenen Verdickung der Herzmuskulatur eine Einschränkung der systolischen Funktion des linken Ventrikels, die durch eine verminderte Pumpkraft gekennzeichnet ist. Auch echokardiografisch kann eine besonders echodichte Beschaffenheit der Herzmuskulatur erste Hinweise auf eine Speicherkrankheit geben. Das Vorliegen einer [HOCM](#) (Hypertrophisch obstruktive Kardiomyopathie) schließt in Einzelfällen das Vorliegen einer Speicherkrankheit nicht aus.

Bei Menschen, bei denen eine hypertrophische Kardiomyopathie (HOCM oder HNCM) festgestellt wird, sollten wegen der häufigen erblichen Ausbreitung [alle Blutsverwandte](#) in erster und zweiter Linie über zwei Generationen hin [echokardiografisch](#) bei einem speziell ausgebildeten Arzt (in der Regel ein Kardiologe) [untersucht werden](#). Eine bestehende HNCM schließt das Vorliegen einer Hypertrophien, obstruktiven Form (siehe HOCM) nicht aus.

## Wie wird sie behandelt

In der Regel bedarf die hypertrophische nicht obstruktive Kardiomyopathie **keiner besonderen Behandlung**, da keine präventiv (vorsorgend) wirksame Therapie gegen ein Fortschreiten der Erkrankung bekannt ist. Beim Auftreten von Beschwerden in Form von Luftnot oder Druckgefühl in der Brust, kann eine Behandlung mit dem Medikament Verapamil in ansteigenden Dosen bis zu 480 mg über den Tag verteilt Besserung bringen, da hierdurch eine Verbesserung der diastolischen Funktion (Dehnbarkeit des Herzens) erreicht werden kann. Ggf. können auch Medikamente aus der Gruppe der Beta Blocker und/oder Diuretika die Beschwerden verbessern. Operationen oder Behandlungen mittels Herzkathetertechnik (Alkoholablation) bringen keine Verbesserung.