

Ein Dokument von theHeart.de

Hypertrophische Obstruktive Kardiomyopathie (HOCM)

Autor Dr. Christian Leuner
Arzt für Innere Medizin - Kardiologie

Das Leben mit der HOCM

Wenn Sie an einer hypertrophisch obstruktiven Kardiomyopathie erkrankt sind, so ist es wichtig, über das Ausmaß der Krankheit und die möglichen Folgen der Erkrankung informiert zu sein. Je besser dies der Fall ist, um so besser können Sie vermeidbaren Krankheitsfolgen rechtzeitig entgegen wirken und ein möglichst gutes und angstfreies Leben führen.

Einführung

Bei der HOCM handelt es sich um eine angeborene, vererbare Verdickung von Teilen der Herzmuskulatur, die den Blutfluss im Herzen stören und kann. Der Mechanismus dieser Störung ist nicht einfach zu verstehen. Es ist jedoch günstig wenn der Erkrankte eine Vorstellung hiervon hat, da dies dabei hilft, sowohl die Behandlung als auch die notwendigen Änderungen in der Lebensweise gut zu verstehen und leicht zu behalten. Aus diesem Grunde ist eine kurze Beschreibung des Krankheitsbildes HOCM dem übrigen Text vorangestellt. Ausführlichere Informationen finden auf dieser Webseite von TheHeart.de: HOCM - Was ist das?

Bei der HOCM steht das Ausmaß und der Ort der Verdickung des Herzmuskels im Vordergrund. Typischerweise liegt die besonders störende Verdickung im Bereich der Herzscheidewand der linken Herzkammer und bildet in Verbindung mit einem Anteil der Mitralklappe (diese Herzklappe ist das Einlassventil in die linke Herzkammer) eine starke, ringförmige Einengung der Herzkammer. Diese Einengung tritt jedoch nur in dem Moment auf, wenn sich der Herzmuskel sich bei dem Pumpvorgang zusammenzieht. Da diese Einengung direkt unter der Aortenklappe (diese Herzklappe ist das Auslassventil der linken Herzkammer) liegt, durch die das Blut die Herzkammer in die Hauptschlagader gepumpt wird der Blutfluss beim Verlassen des Herzens erheblich behindert, da er einen zusätzlichen Widerstand überwinden muss (siehe auch: So funktioniert das Herz) Als Folge dieses Widerstandes steigt der Blutdruck in der linken Herzkammer unterhalb der Enge solange weiter an, bis all das zu pumpende Blut die Engstelle überwunden hat. Auf diese Weise wird es möglich, das trotz der Behinderung des Blutstromes weiter die notwendige Blutmenge in den Körper gepumpt werden kann. Der Blutdruck in der Linken Herzkammer ist aus diesem Grund höher als in den Körperschlagadern. Den Unterschied der beiden Blutdrucke nennt man einen „Gradienten“, er wird in Millimeter Quecksilbersäule, abgekürzt mmHg gemessen. Ein solcher Gradient kann bereits in Ruhestellung des erkrankten Menschen auftreten, aber manchmal auch erst unter Belastung. Ein Gradient ist immer krankhaft. Die Höhe dieses Gradienten bestimmt in Verbindung mit dem Ausmaß der Verdickung des Herzmuskels die Schwere der Erkrankung. Als grober Anhalt lässt sich festlegen, ein Gradient in Ruhe um 20 mm ist gering, um 50 mmHg höhergradig, über 100 mmHg ist hochgradig ausgebildet. Die HOCM kann zu Luftnot, verminderter körperlicher Leistungsfähigkeit, Druck und Enge in der Brust, Schwindel- und Ohnmachtsanfällen führen. In Einzelfällen liegt die Einengung

auch tiefer in der Herzkammer. Dies hat in der Regel folgen für die Wahl der weiteren Behandlung.

Liegt nur eine Verdickung, aber kein Gradient vor, dann handelt es sich, wenn keine anderen Gründe für eine Verdickung der Herzmuskulatur vorliegen, um eine „hypertrophisch, nicht obstruktive Cardiomyopathie“, abgekürzt HNCM. Näheres hierzu finden Sie unter: HNCM – was ist das?

Bereits an dieser Stelle ist es wichtig zu betonen, dass Art, Ausprägung und Begleitumstände einer HOCM sehr unterschiedlich sein können. Es ist daher wünschenswert, dass jeder einzelne Patient gezielt, ausführlich und in Kenntnis seiner persönlichen Situation von einem erfahrenen Kardiologen beraten wird. Wichtige Themen sind z. B die Fragen, ob eine Behandlung erforderlich wird und wenn ja, welche. Weitere wichtige Themen sind u.a. der richtige Umfang und die Art der körperlichen Belastung, die Berufswahl und bzw. weitere Berufsausübung einschließlich der Frage, wie weit das gewerblichen oder auch private Führen eines Fahrzeuges sicher ist. Aber auch die Fragen nach sportlicher Betätigung bis zum Hochleistungssport, der Familienplanung und der genetischen Beratung sind für viele an einer HOCM erkrankte Menschen und deren Angehörige von großer Wichtigkeit. Das Verhalten bei zusätzlich bestehenden Erkrankungen des Kreislaufes wie Bluthochdruck oder auch Lungenkrankheiten sowie die eventuellen Vorsichtsmaßnahmen vor einer Operationen können ebenfalls ein wichtiges Beratungsthema sein.

Es ist hervorzuheben, dass es bisher keine medizinischen Möglichkeiten gibt, die Ursache der HOCM zu beseitigen oder das Fortschreiten der Erkrankung gezielt aufzuhalten. Die krankheitsbedingten Beschwerden dagegen können heute durch geeignete Maßnahmen meist gut behandelt und die teilweise schweren Komplikationen (z.B. Herzzinnenhautentzündungen oder bedrohliche Herzrhythmusstörungen) in der Regel erfolgreich verhindert werden.

Treten Beschwerden auf, so können diese durch die Einnahme von Medikamenten oder durch eine Beseitigung der Verdickung durch eine Verödung des störenden Herzmuskels mit Hilfe einer Herzkathetertechnik (TASH genannt) bzw. alternativ durch seine Entfernung bei einer Herzoperation erfolgen. In der Hand eines erfahrenen Kardiologen kann heute die HOCM in der Regel so behandelt werden, dass ein befriedigendes tägliches Leben möglich ist. Bestehen keine Beschwerden, so ist auch keine medikamentöse Behandlung erforderlich.

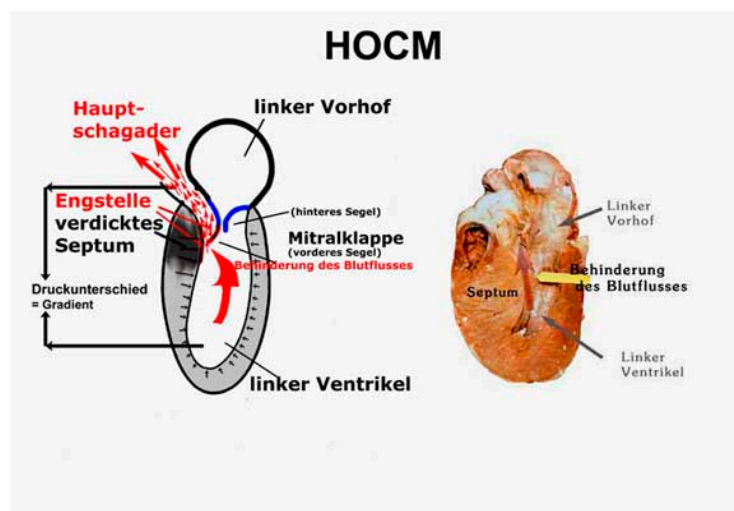


Abb: Schema der Behinderung des Blutflusses beim Verlassen des Herzens während des Pumpvorganges bei der HOCM.

Dies sind die typischen Krankheitsfolgen einer HOCM :

(Ihr Ausmaß ist abhängig von der Schwere der Erkrankung, dem Lebensalter und dem Vorhandensein von weiteren Krankheiten):

- Im Vordergrund steht häufig die **Verminderung der körperlichen Belastbarkeit** durch Luftnot bei Anstrengungen häufig in Verbindung mit Engegefühl (Angina pectoris) in der Brust sowie dem Gefühl der allgemeinen Schwäche. Diese Beschwerden sind Folge der verminderten Pumpleistung des Herzens wegen des gestörten Blutflusses innerhalb der linken Herzkammer und des hierdurch hervorgerufenen Rückstaus des Blutes in die Lunge.
- Zu den am häufigsten auftretenden **Herzrhythmusstörungen** gehört die absolute Arrhythmie bei Vorhofflimmern. Es handelt sich in der Regel um eine gutartige, aber bei HOCM Patienten besonders dringlich zu behandelnde Störung, da diese Herzrhythmusstörung, besonders in der Form mit stark beschleunigtem Herzschlag, sehr schlecht vertragen werden. Ein Herzrasen, das dagegen seinen Ursprung in der Herzkammer hat (Ventrikuläre Tachykardie), stellt stets eine lebensbedrohliche Herzrhythmusstörung dar, die daher besonders konsequent behandelt werden muss.
- **Schwächeanfälle und Schwindel** oder kurzzeitiger Bewusstseinsverlust können plötzlich ohne Vorwarnung auftreten. Sie können sowohl die Folge einer lebensgefährlichen Rhythmusstörungen des Herzens sein, als auch ihre Ursache in ausgeprägten Kreislaufstörungen mit abruptem Abfall des Blutdruckes unmittelbar nach Belastung oder seinem unzureichenden Anstieg bei körperlicher Belastung haben. Dies wird heute unter dem Begriff der „autonomen Dysfunktion“ zusammengefasst.
- **Entzündungen der Herzklappen** (Endokarditis) treten häufiger bei an einer HOCM - Erkrankten als bei Gesunden auf. Sie machen sich durch immer wieder aufflackerndes Fieber, Müdigkeit und Leistungsmangel bemerkbar. Sie können durch eine konsequente Vorbeugung mit Hilfe einer rechtzeitigen Antibiotika-Vorbehandlung bei eitrigen Entzündungen oder vor zahnärztlichen Eingriffen oder anderen Operationen verhindert werden. Ein wiederholt auftretendes, auch geringes Fieber muss daher stets Anlass sein, einen Arzt mit der Frage nach einer Endokarditis aufzusuchen. (Endokarditis-Merblatt zum Ausdrucken)
- Besonders in der Verbindung mit Herzrhythmusstörungen in Form einer absoluten Arrhythmie (auch „Vorhofflimmern“ genannt) treten bei HOCM - Erkrankten vermehrt **Blutgerinnsel in den Herzkammern** auf, die in die Organe des Körpers geschwemmt werden und insbesondere im Gehirn schwerwiegende Störungen in Form eines Schlaganfalles führen können. Daher muss auch jede nur sehr kurzdauernde Lähmungserscheinung im Körper bereits besonders ernst genommen und speziell behandelt werden. Ein solches Ereignis ist stets ein wichtiges Warnzeichen und macht den umgehenden Arztbesuch erforderlich. Um erneuten Ereignissen zuvor zu kommen muss eine Hemmung der Blutgerinnung mit Hilfe des Medikamentes Marcumar® erwogen werden.
- **Plötzliche Todesfälle.** Sie treten vereinzelt auf und wenn, dann häufiger im Rahmen von ungewöhnlich starken körperlichen und seelischen Belastungen und besonders bei schweren Erkrankungen mit ausgeprägter Herzmuskelverdickung oder ausgeprägter Störung des Blutflusses im Herzen. Besonders gefährdet hierfür sind HOCM - Patienten in deren Familien plötzliche Herztode beobachtet worden sind. Auch Beschwerden in Form von Schwindelanfällen oder vorübergehenden Ohnmachten zeigen ein erhöhtes Risiko für ein plötzliches, tödliches Herzversagen an.

Was ist bei körperliche Belastung besonders zu beachten?

Es ist wichtig zu wissen, dass die HOCM bei vielen Menschen über lange Zeiten ihres Lebens keinerlei Beschwerden machen kann, unabhängig ob die Erkrankung stark ausgeprägt ist oder nur einen geringen Schweregrad aufweist. Jedoch ist es auf in jeden Fall wichtig, dass die Krankheit frühzeitig erkannt wird. Der Grund hierfür ist, dass auch bei Menschen mit gering ausgeprägter Erkrankungen dann plötzlichen Herztode eintreten können, wenn solche Ereignisse bereits bei anderen Familienmitgliedern ersten oder zweiten Grades eingetreten sind. In einem solchen Fall liegt eine besonders schwere ererbte Gefährdung für einen solchen plötzlichen Herztod vor. Daher ist in dieser Situation der Rat eines mit der Behandlung der HOCM besonders erfahrenen Kardiologen besonders wichtig, damit rechtzeitig die geeigneten Vorsichtsmaßnahmen eingeleitet werden können.

Wenn auch die körperliche Belastbarkeit in diesen Fällen häufig als völlig normal empfunden wird, so ist es wichtig, auf Spitzenbelastungen und ausgeprägte Wettkampfsituationen (z. B. Fußball, Wettlauf, hochalpiner Abfahrtski) oder schwere körperliche Arbeiten, die besonders mit Pressen oder Stossen verbunden sind (z. B. Möbelschleppen, Überkopfarbeiten) zu verzichten. Ist es zu starken körperlichen Belastungen gekommen, so ist es günstig, sie am Ende nicht abrupt abbrechen, sondern langsam auslaufen zu lassen. Der Grund hierfür ist, dass Untersuchungen ergeben haben, dass der Gradient besonders unmittelbar nach einem abrupten Ende einer Belastung sehr stark zunehmen kann. Mit dieser Maßnahme kann einer autonomen Dysregulation mit Blutdruckabfall und Herzrhythmusstörungen, die bis zur Ohnmacht führen kann, vorgebeugt werden. Gegen Reisen, Autofahren, Schwimmen oder andere typische Aktivitäten des Alltags bestehen für die beschwerdefreien, gering erkrankten Menschen keine Bedenken. Sonst bestimmen die Beschwerden, das Risiko von schwerwiegenden Herzrhythmusstörungen und eventuell weitere Zusatzerkrankungen den möglichen Umfang dieser Aktivitäten.

Besonderheiten bei Sexuellen Aktivitäten

Sexuelle Aktivitäten sind dann in normalem Umfang unproblematisch, wenn die alltägliche Belastbarkeit normal ist. Es sollen noch zwei Treppen über zwei Etagen unproblematisch und ohne Pause gestiegen werden können. Im Zweifelsfall fragen Sie Ihren Kardiologen Falls bei männlichen Patienten eine Störung der Potenz mit einer Störung der Erektion des Gliedes vorliegen sollte (Näheres unter [http://www. impotenzselbsthilfe.de/](http://www.impotenzselbsthilfe.de/)). Ist eine Behandlung mit Medikamenten vom Typ Viagra®, Levitra® oder Cialis® auch bei einer nur gering ausgeprägten HOCM wegen der Gefahr schwerer Nebenwirkung nicht möglich. Es durch die Umverteilung des Blutes im Gesäßsystem kann es zu einer massiven und nicht kalkulierbaren Zunahme der HOCM bedingten Pumpstörung im Herzen kommen.

Die Behandlung der HOCM (Kurzform).

Beschwerdefreie Patienten mit einer gering ausgeprägten HOCM bedürfen in der Regel keiner Behandlung.

Eine Behandlung wird erst erforderlich, wenn Beschwerden auftreten, die das Alltagsleben beeinträchtigen, es zu besonderen, potentiell bedrohlichen Ereignissen wie Schwindelanfällen oder Bewusstlosigkeiten kommt oder plötzlichen Herztode von Verwandten ersten und zweiten Grades aufgetreten sind. Liegt eine ausgeprägte Verdickung der Herzmuskulatur und ein hoher Druckgradient vor, so ist eine Behandlung stets erforderlich, auch wenn keine Beschwerden oder Einschränkungen der körperlichen Belastung vorliegen.

Auf die verschiedenen Behandlungsformen wird hier nicht eingegangen. Ausführliche Informationen über die Behandlung der finden Sie unter: (www.theheart.de/HOCM - Wie wird sie behandelt?!) Die Behandlung mittels Alkoholablation –TASH -

Das Leben nach einer Alkohol – Ablation (TASH-Behandlung) oder Herzoperation (Myektomie).

Am Anfang die wichtigste Nachricht:

Der verödete oder operativ entfernte Herzmuskelwulst wächst nicht nach!

In der Regel ist die Alkohol-Ablation(TASH) ein so wenig belastender Eingriff, dass eine sogenannte „Anschlussheilbehandlung“ oder auch „Rehabilitationsbehandlung“, kurz „Reha“ genannt, nicht erforderlich wird (nach einer Herzoperation der HOCM ist dies jedoch in vielen Fällen erforderlich). Nach einer Zeit der Schonung von etwa zwei Wochen im Anschluss an den Krankenhausaufenthalt kann man sich so weit belasten, wie dabei weiter Wohlbefinden und ein Gefühl der Sicherheit bestehen bleibt und es eventuelle Begleiterkrankungen zulassen.

Eine für den an der HOCM Erkrankten besonders geeignete Trainingsbehandlung gibt es nicht. Für Sportler gilt, dass nach wie vor von Hochleistungs- und Wettkampfsport sowie schweren körperlichen Arbeiten aus Vorsichtsgründen abzuraten ist, auch wenn sich der Patient dazu in der Lage fühlt. Jedoch ist es im Rahmen des Möglichen wichtig, sich regelmäßig körperlich zu bewegen, da auf diese Weise sowohl die Geschicklichkeit erhalten bleibt, als auch einem Herzinfarkt vorgebeugt wird. Dabei sind Belastungen mit flüssigen Bewegungsabläufen wie Wandern oder Radfahren günstig.

Der Behandlungserfolg ist durch die Verminderung oder sogar vollständige Beseitigung der vorbestehenden Beschwerden in Form von Luftnot und Enge in der Brust gekennzeichnet. Es ist das Ziel dieser Behandlungen die körperliche Leistungsfähigkeit soweit wieder herzustellen, dass ein befriedigendes tägliches Leben auf mittlerem Belastungsniveau wieder möglich ist. Insbesondere die im Zusammenhang mit körperlicher Belastung gefürchteten Schwindelanfälle und lebensbedrohlichen Herzrhythmusstörungen sind in ihrer Häufigkeit bei einem großen Teil der Patienten deutlich vermindert, jedoch ist ihr Auftreten nicht mit ausreichender Sicherheit im Einzelfall vollständig zu verhindern.

Eine Weiterbehandlung mit Medikamenten (Verapamil, Betablocker) ist meist nicht mehr nötig. Ein weiterer Vorteil ist es, das ein zusätzlich bestehender, bedeutsam erhöhter Blutdruck („arterielle Hypertonie“ oder „Hypertonus“) jetzt intensiver behandelt werden kann, da die Blutdrucksenkung nicht mehr zu einer Zunahme des Gradienten in der Herzkammer führt. Dies verbessert die Vorsorge vor einem Herzinfarkt oder einem Schlaganfall.

Da bereits die HOCM bereits eine Verminderung der Leistungsfähigkeit des Herzens hervorruft, ist es klug, alle weiteren Risiken für die Entstehung weiterer Herzkrankheiten auf das Mindestmaß zu reduzieren. Hierzu gehört es, nicht zu rauchen und moderne, Gemüse und Obstreiche Ernährung zu sich zu nehmen, die nur geringe Anteile an cholesterinhaltigen Speise mit tierischen Fette oder Fleisch enthält. Auch die oben schon erwähnte regelmäßige, dosierte körperliche Belastung ist eine wichtige Maßnahme das Herzinfarktrisiko klein zu halten.

Besteht eine Herzrhythmusstörung in Form einer Absoluten Arrhythmie mit stark aufgeweiteter Vorkammer des Herzens (linker Vorhof), so ist auch nach der TASH weiter eine Marcumar-Behandlung zur Verhinderung von Blutgerinnseln im Herzen und Embolien

evtl. mit Schlaganfall Folge durchzuführen. In Entwicklung sind hier vielversprechende neue Medikamente, die diese Therapie vereinfachen und sicherer machen werden. (sog. direkte Thrombinhemmer).

In Regelmäßigen Abständen, die anfangs kürzer und schließlich etwa jährlich gewählt werden sollten, sind Kontrolluntersuchungen beim am Wohnort des Patienten zuständigen Kardiologen wichtig. Wie bei anderen Herzerkrankungen ist ihr Umfang abhängig vom Krankheitsverlauf und der Problematik und erfolgt in Zusammenarbeit zwischen dem in der Praxis tätigen Kardiologen und dem kardiologischen Spezialzentrum, das die TASH Behandlung durchführte. Dadurch ist für den Patienten nur noch in seltenen Fällen ein Aufsuchen des ursprünglichen kardiologischen Zentrums notwendig.

Für die Untersuchung bei dem häuslichen Kardiologen ist sehr hilfreich, sich vorab schon Gedanken über dort zu erwartenden Nachfragen zu machen und ggf. sogar einzelne Stichworte vorher aufzuschreiben.

Der Kardiologe wird sich meist diesen Fragen an Sie wenden:

Wie ist die körperliche Belastbarkeit, hat sie zu- oder abgenommen? Ist dabei Luftnot oder Enge in der Brust zu verspüren? Sind Herzrhythmusstörungen mit dem Gefühl von plötzlichen schnellen oder unregelmäßigem Herzschlag aufgetreten? (Absolute Arrhythmie bei Vorhofflimmern) Ist es zu Schwindelanfällen oder kurzen Ohnmachten (sog. „Synkopen“) gekommen? Sind in der Familie neue plötzliche Herztode eingetreten?

Um die Funktion des Herzkreislaufsystems und den aktuellen Stand der Erkrankung festzustellen wird der Kardiologe in der Regel folgende Untersuchungen durchführen:

- Das EKG in Ruhe zeigt den Herzrhythmus und weist im Vergleich mit früheren Untersuchungen auf eventuelle Änderungen der Erkrankung hin.
- Ein Belastungs-EKG zur Untersuchung der Blutdruck- und Herzfrequenz-Regelung (Suche nach einer „autonomen Dysfunktion“) oder dem Auftreten eventueller Rhythmusstörungen, die durch Belastung ausgelöst werden.
- Die Durchführung eines Langzeit EKG über 24 Stunden kann das Auftreten von Herzrhythmusstörungen feststellen (z.B. Vorhofflimmern, ventrikuläre Tachykardien).
- Eine Echokardiographie (Ultraschall Untersuchung des Herzens) zur Bestimmung des verbliebenen Druck-Gradienten in der linken Herzkammer in Ruhe, einer eventuellen Undichtigkeit der Mitralklappe (Mitralinsuffizienz. Mitralklappe = Einflussklappe von der linken Vorkammer in die linke Hauptkammer. Insuffizienz = Undichtigkeit), der Funktion der Herzkammern, und der Größe der Vorhöfe (Vorkammern).
- Eine Echokardiografie mit Belastung (Fahrradfahren im Liegen) zur Bestimmung des Gradienten unmittelbar nach Belastung. Dieser Wert gibt eine zuverlässige Auskunft über die Gefährdung im Zusammenhang mit körperlicher Belastung.
- Erneute Herzkatheteruntersuchungen werden nur in seltenen Ausnahmefällen notwendig und sollten dann im vorbehandelnden Herzzentrum erfolgen, da dort alle Vorbefunde vorliegen.

Da es sich bei der HOCM um eine in der Regel vererbte Herzerkrankung handelt, sollten beim zuständigen Kardiologen auch die Familienangehörige ersten und zweiten Grades (Eltern, Geschwister, Kinder, Neffen, Cousinen) des Erkrankten untersucht werden. An technischen Maßnahmen genügen hierbei meist ein EKG in Ruhe und eine Echokardiografie. Diese können ebenfalls bei einem niedergelassenen Kardiologen

erfolgen. Ein Aufsuchen eines kardiologischen Zentrums wird erst sinnvoll, wenn bedeutsame krankhafte Befunde festgestellt werden.

Oft kann sehr hilfreich sein, sich mit anderen HOCM Patienten und deren Familienangehörigen über ihre Erfahrungen auszutauschen. Es gibt hierfür Selbsthilfegruppen, die auch im Internet aufzufinden sind.

<http://www.hocm.de/>

Lesenswert ist auch das Kapitel zum Thema Herzmuskelerkrankungen im Buch der Stiftung Warentest

„Von Herzinfarkt bis Schlaganfall“. 29.00€
Stiftung Warentest, Vertrieb, Postfach 810660, 70523 Stuttgart

Letzte Bearbeitung am 01.11.2007