

Hypertrophisch Obstruktive Cardiomyopathie (HOCM)

Autor Dr. med. Christian Leuner

HOCM - Was ist das?

Die hypertrophisch 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 (Hypertrophic CardioMyopathy) geführt. Der Name HOCM leitet sich von dem griechischen "Hyper" = "über, über-hinaus" und "trophe" = "Nahrung" und dem lateinischen "obstructio" = "Verstopfung" ab. Die Krankheit ist durch eine **fortschreitende Verdickung der Muskulatur** (Hypertrophie) einzelner oder aller Wandschichten, insbesondere des linken Ventrikels (Ventrikel = Herzkammer) gekennzeichnet. 1962 wurde diese Erkrankung erstmals vom amerikanischen Kardiologen Eugene Braunwald beschrieben. Im älteren Schrifttum wird sie auch als IHSS (Idiopathische, hypertrophe, subaortale Stenose) abgekürzt.

HOCM

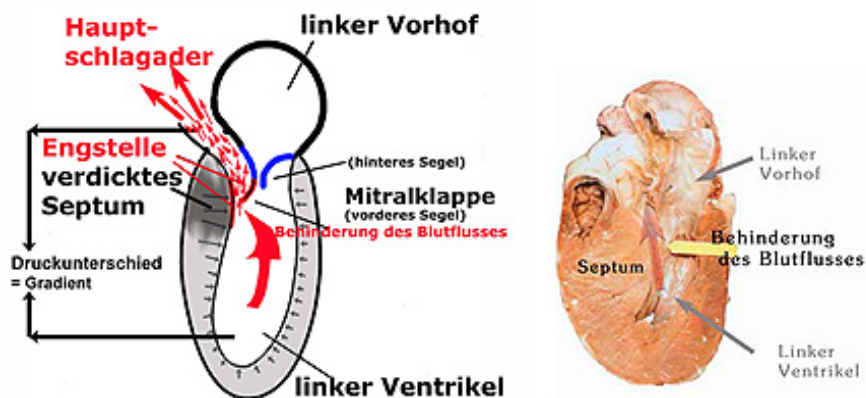


Abb.: Schnitt durch ein menschliches Herz.

Die HOCM bedingte Verdickung der Herzscheidewand (subaortales Septum) Im Vordergrund steht dabei eine besonders ausgeprägte, **asymmetrische Verdickung des basisnahen Septums** (Septum = Herzscheidewand zwischen rechter und linker Herzkammer). Diese Verdickung ragt krankhaft in den Ausflusstrakt des linken Ventrikels hinein und führt zusammen mit der benachbarten Mitralklappe (Einlassklappe, sie führt das Blut aus der linken Vorkammer in die linke Hauptkammer) zu einer **Flussbehinderung des Blutes** in der Ausflussbahn des linken Ventrikels, über die das Blut aus dem Herzen in den Körper gepumpt wird (daher "Obstruktion"). Die Strömungseffekte in der engen Ausflussbahn führen in diesen Fällen oft zu einer Bewegungsstörung eines Segels der Mitralklappe, die zur Berührung des Septums und damit zu einer zusätzlichen Einengung der Ausflussbahn führt. Diese störende Bewegung des Mitralsegels kann man mit Hilfe der Echokardiografie besonders gut beobachten ("SAM" = Systolic anterior movement = systolische Vorwärtsbewegung). Dieses führt auch oft zu einer Undichtigkeit der Mitralklappe. Diese Undichtigkeit und die Einengung der Ausflussbahn verursachen ein raues, in der Regel relativ **lautes Herzgeräusch**. Es entsteht so während der Systole (Pump-Phase des Herzens) wegen der Behinderung des Blutflusses aus der Herzkammer heraus ein erheblicher Druckunterschied zwischen der Spitze und der Ausflussbahn der Herzkammer; es entsteht ein sogenannter **Gradient** (siehe Abbildung unten). Zusätzlich ist die Pumpleistung des Herzens beeinträchtigt in Folge der durch die Muskelverdickung

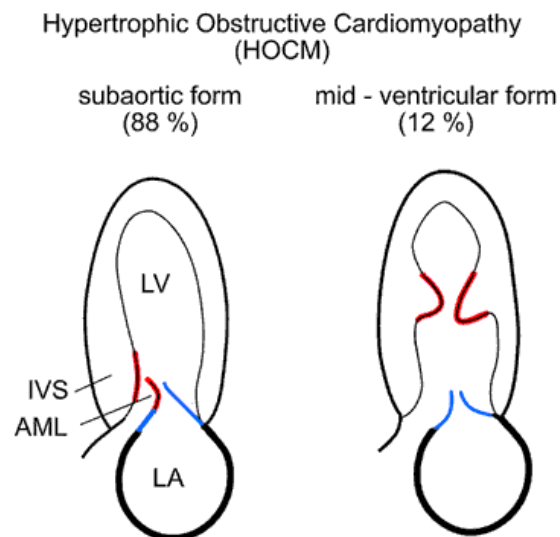
entstandene **verminderten Dehnbarkeit der Herzmuskulatur** des linken und meist auch des rechten Ventrikels. Die Füllung des Herzens ist nur unter erhöhten Füllungsdrücken möglich und das Blut staut sich daher in der Lunge (verursacht Luftnot) oder im Körper (verursacht Wasseransammlungen = Ödeme).

Neben einer vereinzelt auftretenden Form, **tritt die HOCM auch familiär gehäuft auf**, es wird ein autosomale-dominanter Vererbungstyp beschrieben. Eine große Zahl der genetischen Störungen sind heute gut bekannt, sie spielen sich an verschiedenen Abschnitten im inneren der Herzmuskelzelle ab und betreffen den Anteil, der für das Zusammenziehen des Herzmuskels (kontraktiler Apparat) verantwortlich ist.

Die Erkrankung kann bereits im Kindesalter auftreten, wird jedoch gehäuft nach der Pubertät, aber auch erst in hohem Lebensalter gefunden.

Erst in einem fortgeschrittenen Stadium treten **Beschwerden in Form von Luftnot bei Belastung und/oder Enge in der Brust** im Sinne einer Angina pectoris auf. Von besonderer Bedeutung ist das Auftreten von **Synkopen (Ohnmachten)**, die auch zum Tode führen können. Die HOCM ist mit eine der häufigsten Ursachen für **plötzliche** Tode bei Sportlern im Alter unter 30 Jahren. Diese Komplikation ist am häufigsten bei der familiär auftretenden Form in Verbindung mit einer ausgeprägten Erkrankung und begleitenden Herzrhythmusstörungen zu beobachten. Bei der ausgeprägten Form der Erkrankung ist die Lebenserwartung deutlich eingeschränkt. Mögliche Krankheitsfolgen sind: Die weitere Verdickung der Herzwände, das Eintreten einer Herzinsuffizienz (Herzmuskelschwäche), sowie das Auftreten von Herzrhythmusstörungen, Synkopen und einem plötzlichen Herztod.

Liegt der Muskelwulst des Septums in typischer Weise unterhalb der Aortenklappe, so ist er gut für eine Alkoholbehandlung (TASH) geeignet. Die seltener vorkommende Form der „mit-ventrikulären“ HOCM mit der weiter in der Mitte des linken Ventrikels liegenden Muskelverdickung kann weniger gut mittels einer TASH oder einer Operation behandelt werden.



Häufigkeit der unterschiedlichen Formen der HOCM (nach Kuhn et al.)

HOCM - Wie wird es festgestellt?

Ein erster Hinweis auf die Erkrankung ist häufig ein Herzgeräusch, (sog. **systolisches Herzgeräusch**) von niederfrequentem (rauem) Klangcharakter, das am lautesten über

dem 3/4.ICR li. parasternal (über der dritten und vierten Rippe neben dem Brustbein) ohne Fortleitung in die Halsarterien gehört werden kann und unmittelbar nach Belastung oder im Hocken deutlich lauter wird. Auch das normale **Ruhe-Ekg** kann wichtige Hinweise liefern. Es zeigt in gelegentlich stark wechselnder Ausprägung tiefe, meist **gleichschenklige T-Negativierungen in den Brustwandableitungen** (überwiegend V3/V4) und auch Q-Zacken als besonders typischen Hinweis auf die Septumhypertrophie (Verdickung der Herzscheidewand). Mit Hilfe der **Ultraschalluntersuchung des Herzens**, insbesondere mit der 2-D Echokardiografie und der Dopplerechokardiografie, kann eindeutig sowohl die Erkrankung selbst, als auch der Grad der Einengung der Strombahn in der linken Herzkammer zuverlässig bestimmt werden.

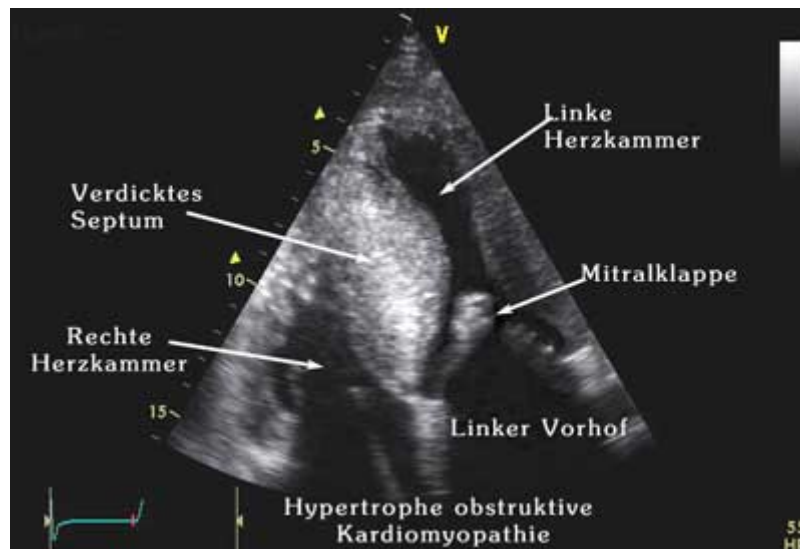


Abb.: Echokardiografisches Bild einer HOCM im zwei D-Bild

Ein besonders typisches Zeichen findet sich in der sog. M-MODE Echokardiografie. Es zeigt mit dem SAM Phänomen die Einengung des Ausflusstraktes durch die Mitralklappe.

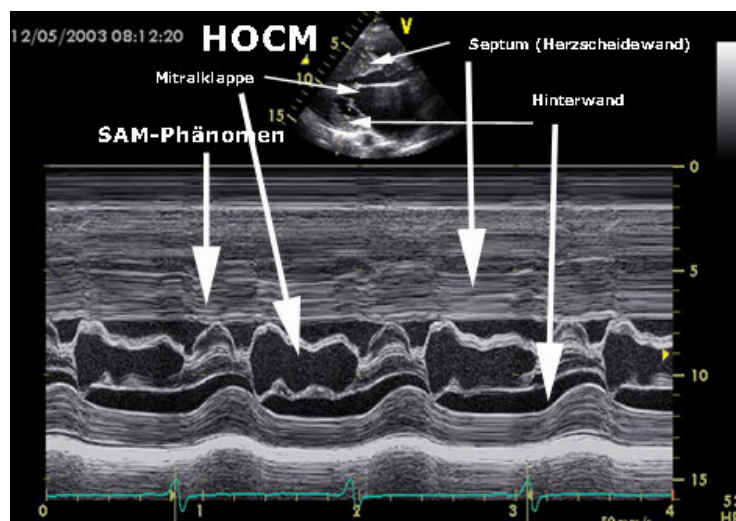


Abb.: Darstellung der Mitralklappe mit dem SAM Phänomen während der Systole bei typischer HOCM

Mit Hilfe der **Belastungsechokardiografie** (Echo-Untersuchung unter Belastung auf einem Fahrradergometer in Schräglage) wird die Auswirkung der Erkrankung unter Belastung zuverlässig feststellbar. Die Transoesophageale Echokardiografie (sog. Schluckecho, der Schallkopf wird unter Beruhigungsmittelgaben wie bei einer Magenspiegelung in die Speiseröhre an die Hinterwand des Herzens gebracht) ermöglicht die genaue

Lokalisierung und Vermessung des Muskelwulstes und der Enge der Ausflussbahn der linken Herzkammer.

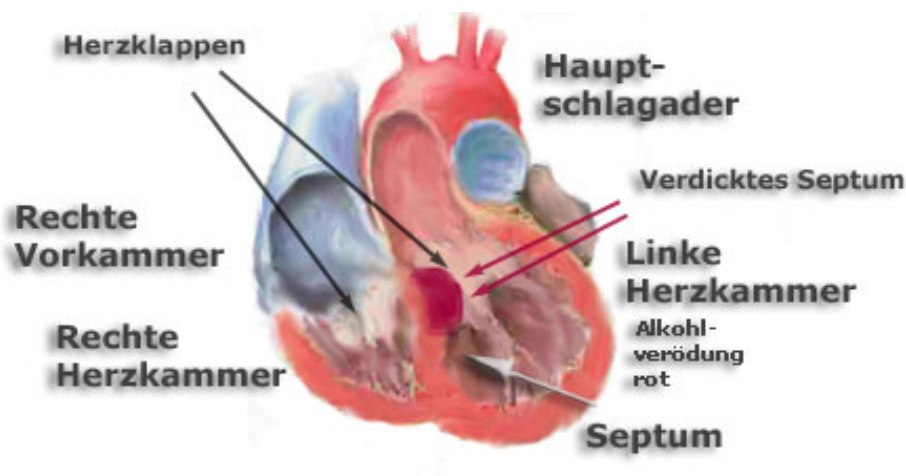
Die exakte Bestimmung des Schweregrades, insbesondere auch das Ausmaß der Dehnbarkeitsstörung der Herzmuskulatur und der Grad einer häufig begleitenden Mitralinsuffizienz (Undichtigkeit der Einlassklappe), ist erst mit einer [Herzkatheteruntersuchung](#) möglich. Sie erlaubt eine direkte Druckmessung im Herzen und die Darstellung der aller Herzhöhlen in ihrer gesamten Ausdehnung mit Hilfe von Kontrastmitteln. Auch ist auf diese Weise die Darstellung der arteriellen Gefäße (Herzkranzgefäße = Koronararterien) möglich, die das verdickte Septum mit Blut versorgen. Diese Kenntnis ist die Voraussetzung für eine eventuelle Verödung der verdickten Muskulatur in diesem Bereich mit Hilfe einer speziellen Kathetertechnik (TASH).

HOCM - Wie wird sie behandelt?!

Bei Patienten mit [geringen oder ohne Beschwerden](#) ist keine Behandlung erforderlich. Diese Patienten können ein normales Leben führen, jedoch bei körperlichen Belastungen ist Vorsicht geboten. Sportarten mit Wettkampfcharakter und starken körperlichen Belastungen (z.B. Fußball, Schnellauf, Abfahrtskifahren) und Tätigkeiten mit Heben und Stemmen von schweren Lasten sollten vermieden werden. Es ist aus Messungen bekannt, dass es besonders sofort im Anschluss an eine körperliche Belastung kurzfristig zu einer starken Erhöhung des Druckgradienten in der linken Herzkammer kommt. Diese kann zu gefährlichem Herzrasen, Ohnmachten durch Blutdruckabfall und unter besonders ungünstigen Umständen sogar zum plötzlichen Herztod führen.

Bei Auftreten von deutlicher [Luftnot mit Einschränkung der Belastbarkeit oder Schmerz und Enge im Brustkorb](#) wird eine Behandlung mit Medikamenten, z.B. Kalziumantagonisten wie Verapamil in hoher Dosierung oder Beta-Blockern begonnen. Führt diese nicht zum Erfolg, muss die "Verödung" der störenden Herzmuskulatur durch Injektion von hochprozentigem Alkohol (Äthanol) mit Hilfe von Herzkathetern erwogen werden.

[Ohne Herzoperation](#) wird mit Hilfe von Herzkathetern bei einer [Alkoholverödung](#) über den in das Septum (Herzscheidewand) führenden Seitenast der linken Koronararterie (Septum-Ast der Herzkranzarterie) der störende Herzmuskelwulst erreicht und funktionsuntüchtig gemacht. Das Blut kann dann unbehindert das Herz verlassen. [Diese Methode haben wir TASH \(Transkoronare Ablation der Septum Hypertrophie\) genannt.](#) Dieses Verfahren zeigt nun seit vielen Jahren sehr gute Ergebnisse. Es wird eine erhebliche Verbesserung der Beschwerden und auch des weiteren Verlaufs durch diese seit 1996 eingeführte Behandlung bei fast allen geeigneten Patienten erreicht.



Ort der Alkoholverödung bei der TASH Behandlung oder der Operation des Herzmuskels (Myektomie)

Die Alternative ist die direkte operative Therapie (Myektomie) mit Entfernung des Herzmuskelwulstes durch eine Operation am offenen Brustkorb. Sie wird heute nur noch in Einzelfällen eingesetzt, meist wenn eine TASH nicht erfolgversprechend ist oder aus anderen Gründen eine Herzoperation erforderlich wird (zusätzliche Koronare Herzkrankheit, oder Herzklappenfehler). Ebenso wie die Myektomie wird auch die TASH nur in wenigen Zentren in Deutschland durchgeführt (für weitere Informationen siehe auch unter <http://www.tash-hocm.de>).

In Einzelfällen kann auch die Implantation eines [speziellen Herz-Schrittmachers](#) die Beschwerden bei einer HOCM günstig beeinflussen, jedoch hat sich dieses Verfahren nicht durchsetzen können.

Bei Auftreten von [Synkopen \(Ohnmachten\)](#) ist eine umgehende Untersuchung und Behandlung in einem spezialisierten Zentrum erforderlich. Lebensgefährliche Herzrhythmusstörungen in Form eines Herzrasens bis hin zum tödlichen Kammerflimmern können auftreten. Dabei ist es wichtig zu wissen, dass die Gefährdung besonders hoch ist, wenn in der Familie (Eltern, Geschwister, ggf. Kinder, Großeltern, Groß-Onkel und -Tanten, Onkel, Tanten, Nichten, Neffen) plötzliche Herztode aufgetreten sind. In zahlreichen Fällen wird nach einer entsprechenden Voruntersuchung die Implantation (Einpflanzung) eines Schrittmachers erforderlich, der diese lebensbedrohlichen Herzrhythmusstörungen erfolgreich erkennen und beseitigen kann ([implantierbare Defibrillatoren, abgekürzt ICD](#)).

Bei der HOCM besteht eine erhöhte Gefahr für das Entstehen einer [bakteriellen Endokarditis](#) (durch Bakterien verursachte Herzinnenhaut-Entzündung). Daher ist es sinnvoll, bei stärkeren fieberhaften Infekten oder Eingriffen mit der Gefahr des Bakterienübertritts in die Blutbahn, vorsorglich Antibiotika einzunehmen oder intravenös zu spritzen (fragen Sie ihren behandelnden Arzt). Wir haben für Patienten ein [Merkblatt](#) für diese Endokarditisprophylaxe (Prophylaxe = Vorbeugung) vorbereitet (Endokarditis-Merkblatt unserer Klinik, [siehe www.TheHeart.de](#)). Ausführliche Informationen für interessierte Ärzte finden sich in den aktualisierten, englischsprachigen Guidelines der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie (www.escardio.org).

Bei Menschen, bei denen eine hypertrophische Kardiomyopathie (HOCM oder HNCM) festgestellt wird, sollten wegen der häufigen erblichen Ausbreitung alle ihre Blutsverwandten in erster und zweiter Linie über zwei Generationen hin echokardiografisch untersucht werden (Großeltern, Eltern, Geschwister, Kinder, Großonkel, Großtante, Onkel, Tante, Vetter, Cousine, Nichte, Nefte). Die rechtzeitige Aufdeckung der Erkrankung kann viel Leid ersparen.