

Susanne Buchholz, Thomas Herren

Medizinische Klinik, Spital Limmattal, Schlieren

## Apikale hypertrophe Kardiomyopathie – vom EKG zur Diagnose

### Fallbeschreibung

Der 54jährige, aus Sri Lanka stammende Patient verspürte bei seiner Tätigkeit als Landwirt eine zunehmende Müdigkeit unter Belastung sowie ein «Schweregefühl» in der Brust. Palpitationen, Synkopen, Dyspnoe oder typische Angina pectoris wurden nicht angegeben. Zuweisung zur Ergometrie mit Frage nach Hinweisen auf eine koronare Herzkrankheit bei pathologischem Ruhe-EKG. Als kardiovaskulärer Risikofaktor bestand lediglich eine arterielle Hypertonie, welche mit Atenolol 100 mg/Tag und Chlortalidon 25 mg/Tag leidlich kontrolliert war. Aus der Familienanamnese ist der plötzliche Herztod der Schwester mit 50 Jahren sowie des Vaters mit 75 Jahren erwähnenswert.

Das EKG (Abb. 1) zeigte einen normokarden Sinusrhythmus mit Zeichen der linksventrikulären Hypertrophie sowie riesigen, etwas asymmetrischen negativen T-Wellen ( $\geq 1$  mV) in den Brustwandableitungen  $V_4$ – $V_6$  [1]. Aufgrund des elektrokardiographischen Befundes wurde eine transthorakale Echokardiographie durchgeführt, welche die Diagnose einer apikalen hypertrophen Kardiomyopathie (ApHCM) bestätigte. Es fand sich ein hypertropher, nicht dilatierter linker Ventrikel, wobei die Hypertrophie auf die midventrikuläre Region und den Apex beschränkt war (Abb. 2 und 3). Die systolische Pumpfunktion war normal, die diastolische Funktion aber war bei verminderter linksventrikulärer Compliance und verlängerter isovolumetrischer Relaxationszeit eingeschränkt. Die Dimensionen des LV-Ausflustraktes waren normal.

### Diskussion

Die ApHCM ist eine in Europa und Amerika relativ seltene Variante der hypertrophen Kardiomyopathie (HCM). Etwa 25% aller Patienten mit HCM in Japan haben die apikale Variante, in Nordamerika sind es nur 1–2%. Das typische Bild der ApHCM wurde denn auch zuerst von japanischen Autoren beschrieben [2, 3] und ist gekennzeichnet durch ausgeprägte T-Wellen-Negativierungen ( $\geq 1$  mV) in den Brustwandableitungen und linksventrikuläre Hypertrophie im 12-Ableitungs-EKG, eine Pik-Ass-Form des linken Ventrikels im Ventrikulogramm in der Diastole (Abb. 2 und 3) sowie eine zirkumferente, apikal betonte Hypertrophie des Myokards. Gemäss den japanischen Angaben ist die Prognose der Patienten in der Regel gut [2, 3], was sich in einer amerikanischen Studie bestätigen liess [1]: Die jährliche kardiovaskuläre Mortalität beträgt lediglich 0,1%. Allerdings ist im Verlauf bei einem Drittel der Patienten mit kardiovaskulären Komplikationen im Sinne von Arrhythmien, am häufigsten einem Vorhofflimmern und selten einer Kammertachykardie, zum Teil inapperezept verlaufenden apikalen Myokardinfarkten, z.B. aufgrund subendokardialer Ischämien, Herzinsuffizienz, oder kardioembolischen zerebrovaskulären Insulten, zu rechnen [4]. Zu einer Obstruktion des linksventrikulären Ausflustraktes kommt es aufgrund der Lokalisation der Hypertrophie hingegen nicht.

Korrespondenz:

Dr. med. Thomas Herren

Medizinische Klinik

Spital Limmattal

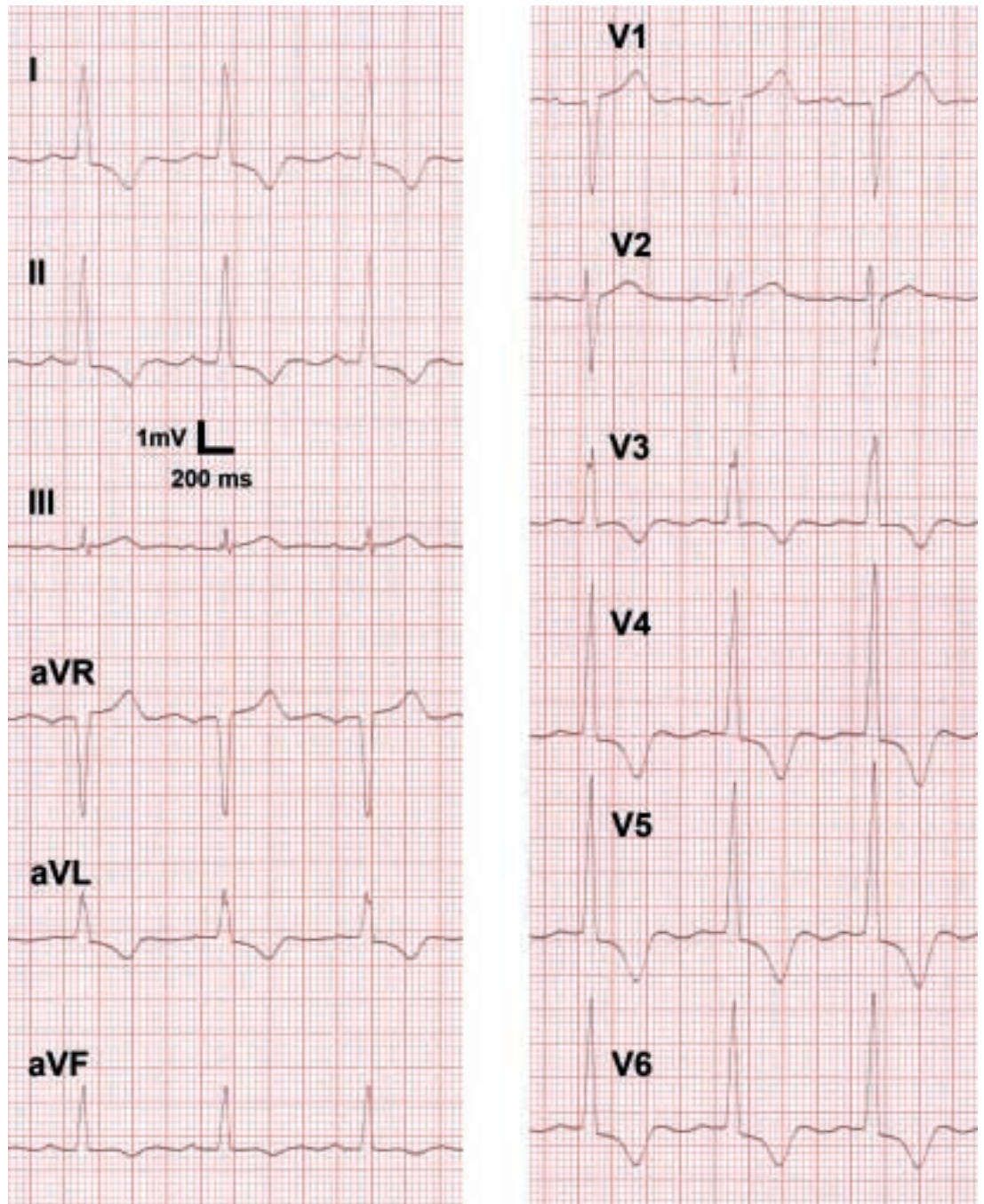
Urdorferstrasse 100

CH-8952 Schlieren

E-Mail: thomas.herren@spital-limmattal.ch

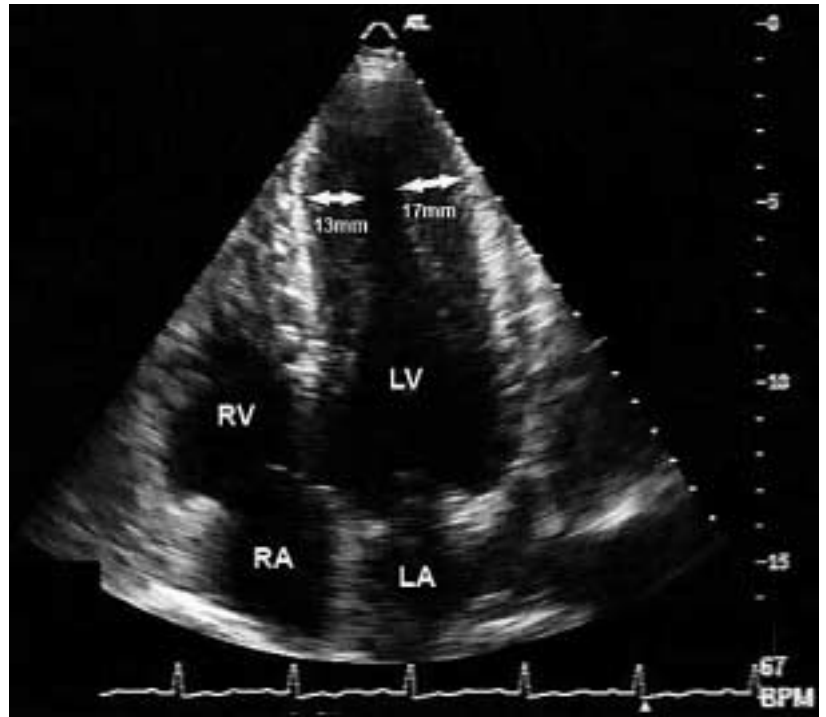
**Abbildung 1**

12-Ableitungs-EKG, geschrieben mit 25 mm/s, mit einer Eichung von 1 mV/5 mm. Die riesigen, bis 1,4 mV messenden, etwas asymmetrischen negativen T-Wellen, z.B. in den Brustwandableitungen V<sub>4</sub>-V<sub>6</sub>, sowie die Zeichen der linksventrikulären Hypertrophie sind deutlich sichtbar. Differentialdiagnostisch kommen neben der apikalen hypertrophen Kardiomyopathie eine myokardiale Ischämie bzw. eine Myokarditis, eine metabolische Ursache (ausgeprägte Hypokaliämie), ein Phäochromozytom oder eine zerebrale Erkrankung (Subarachnoidalblutung, intrazerebrale Blutung) in Betracht.



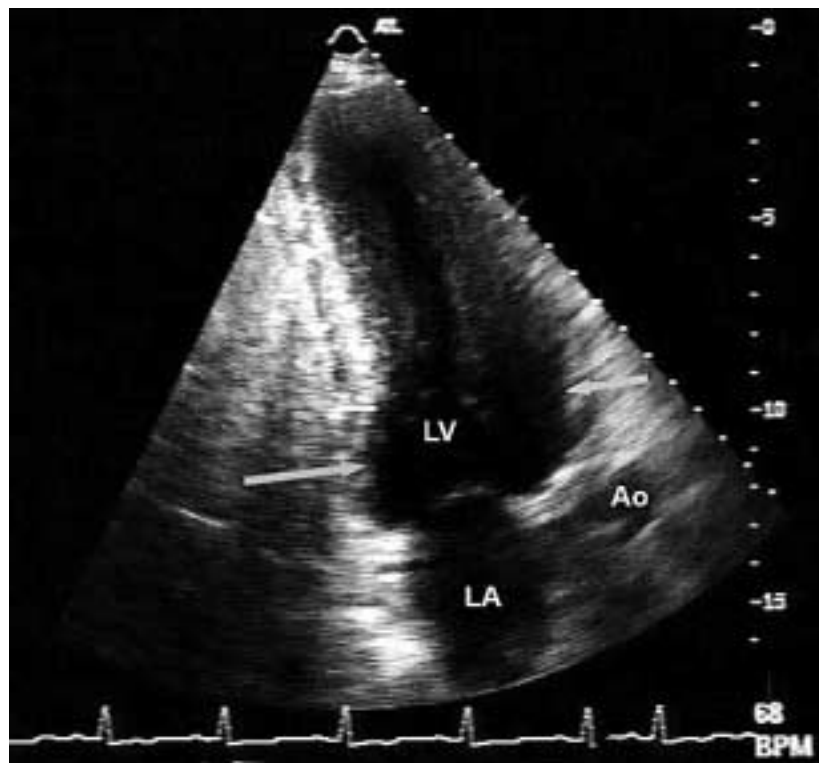
**Abbildung 2**

Echokardiographischer apikaler Vier-Kammer-Blick (RA = rechter Vorhof; RV = rechter Ventrikel; LA = linker Vorhof; LV = linker Ventrikel). Die Septumdicke beträgt 13 mm, die Dicke der lateralen linksventrikulären Wand 17 mm.



**Abbildung 3**

Echokardiographischer apikaler Zwei-Kammer-Blick. Darstellung des LA und LV sowie der Aorta ascendens. Die basalen Teile des linken Ventrikels sind nicht hypertroph (Pfeile). LA = linker Vorhof; LV = linker Ventrikel; Ao = Aorta ascendens



**Literatur**

- 1 Eriksson MJ, Sonnenberg B, Woo A, et al. Long-term outcome in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:638–45.
- 2 Sakamoto T, Tei C, Murayama M, et al. Giant T wave inversion as a manifestation of asymmetrical apical hypertrophy (AAH) of the left ventricle: echocardiographic and ultrasonocardiographic study. *Jpn Heart J* 1976;17:611–29.

- 3 Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, et al. Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol* 1979;44:401–12.
- 4 Abinader EG, Sharif D, Shefer A, Naschitz J. Novel insights into the natural history of apical hypertrophic cardiomyopathy during long-term follow-up. *IMAJ* 2002;4:166–9.