



Prof. Dr. med.
Franz Eberli
Zürich

Kardiale Sarkoidose – vom echokardiographischen Verdacht zur definitiven Diagnose

Fallpräsentation

Ein 70-jähriger Patient wurde uns bei Belastungsdyspnoe und erhöhtem Troponin T zur Koronarangiographie zugewiesen. Eine stenosierende koronare Herzkrankheit konnte ausgeschlossen werden, es zeigten sich jedoch in der Laevographie mehrere Areale mit regionalen Wandbewegungsstörungen. Dies konnte echokardiographisch bestätigt werden: es zeigten sich eine Ausdünnung und Akinesie septo- sowie anterobasal, eine Hypokinesie inferoseptal und inferior midventrikulär sowie eine umschriebene Akinesie des septalen Apex (Abb. 1 und 2). Die Befunde liessen differentialdiagnostisch an eine kardiale Sarkoidose denken. Zur weiteren Differenzierung der Kardiopathie führten wir ein Herz-MRI durch, wo sich ein ausgedehntes subepikardiales Late-Gadolinium-Enhancement inferior, septal und anterior von basal bis midventrikulär sowie septoapikal zeigte (Abb. 3). Die Veränderungen im Herz-MRI waren insgesamt sehr verdächtig auf eine kardiale Sarkoidose. Eine Computertomographie des Thorax ergab keine Hinweise auf eine pulmonale oder nodale Sarkoidose, so dass wir uns zur Durchführung einer Endomyokardbiopsie entschieden. Diese bestätigte die Verdachtsdiagnose mit Nachweis einer fokalen chronischen granulomatösen Entzündung und vereinzelt mehrkernigen Riesenzellen (Abb. 4). Wir stellten somit die Diagnose einer isolierten kardialen Sarkoidose und begannen bei Nachweis von Inflammation in der zusätzlich durchgeführten FDG-PET-Untersuchung eine immunsuppressive Therapie.

Kommentar

Die Sarkoidose ist eine seltene Erkrankung (Prävalenz 4.7-64/100'000), deren Ätiologie noch unklar ist. Es werden genetische, infektiöse, aber auch autoimmune Einflüsse diskutiert (1). Gekennzeichnet ist sie histologisch durch nicht-verkäsende und nicht-nekrotisierende Granulome. Am häufigsten ist ein pulmonaler oder nodaler Befall. Eine kardiale Beteiligung tritt in ca. 25% der Patienten mit bekannter extrakardialer Sarkoidose auf. Es kann jedoch auch isoliert das Herz befallen sein. Oft zeigt sich die kardiale Erstmanifestation mit einer relevanten Arrhythmie (höhergradiger AV-Block, Kammertachykardie, plötzlicher Herztod) (2). Grundsätzlich kann die Sarkoidose alle Abschnitte des Herzens befallen, am häufigsten betrifft sie jedoch das basale Septum und die freie Wand des linken Ventrikels.

Bei Patienten mit bekannter extrakardialer Sarkoidose wird empfohlen, ein regelmässiges kardiales Screening mittels Anamnese, EKG und Echokardiographie durchzuführen (2, 3). Echokardiographische Zeichen einer kardialen Sarkoidose sind regionale Wandbewegungsstörungen in einem nicht-koronaren Verteilungsmuster,



Dr. med. Annina A.
Studer Brügger
Zürich

PD Dr. med. Alain
M. Bernheim
Zürich

eine diastolische Dysfunktion und der Nachweis sowohl von Arealen mit Myokardverdickung (durch die Infiltration mit Granulomen), als auch solcher mit Myokardausrdünnung (im späten Prozess). Typisch ist (wie in unserem Fall, Abb. 1 und 2) die septobasale Ausdünnung und Akinesie (4). Eine kardiale Sarkoidose ist allerdings auch bei normaler Echokardiographie nicht ausgeschlossen, da die erwähnten Zeichen wenig sensitiv sind. Besteht der Verdacht auf eine kardiale Sarkoidose, so wird eine weiterführende bildgebende Abklärung mittels Herz-MRI oder FDG-PET-Untersuchung empfohlen. Mittels Herz-MRI kann (je nach Stadium der Krankheit) die Verdickung bzw. Ausdünnung des Myokards gesehen werden, zusätzlich können mittels T2-gewichteten Sequenzen Ödem und mit den Late-Gadolinium-Enhancement-Aufnahmen die Fibrosierung nachgewiesen werden. Das Enhancement ist im Verteilungsmuster typischerweise nicht-koronar. Die PET-Untersuchung wird mit FDG, einem Glukoseanalogon, durchgeführt. Hiermit kann zwischen normalem und entzündetem Myokard unterschieden werden.

Wird bei einem Patienten unter 60 Jahren ein höhergradiger AV-Block diagnostiziert (2. Grades Typ Mobitz oder 3. Grades) oder werden beim Phänotyp einer dilatativen Kardiopathie anhaltende Kammertachykardien nachgewiesen, so sollte an eine kardiale Sarkoidose gedacht werden und der Patient mittels CT des Thorax und Herz-MRI oder FDG-PET abgeklärt werden.

Die definitive Diagnose kann nur mittels Biopsie gestellt werden, entweder durch Entnahme von extrakardialem Gewebe oder durch eine Endomyokardbiopsie.

Dr. med. Annina A. Studer Brügger, PD Dr. med. Alain M. Bernheim
Klinik für Kardiologie, Stadtspital Triemli, Birmensdorferstrasse 497, 8063
Zürich, Annina.Studer@triemli.zuerich.ch

+ **Interessenskonflikt:** Die Autoren haben keine Interessenskonflikte in Zusammenhang mit diesem Artikel.

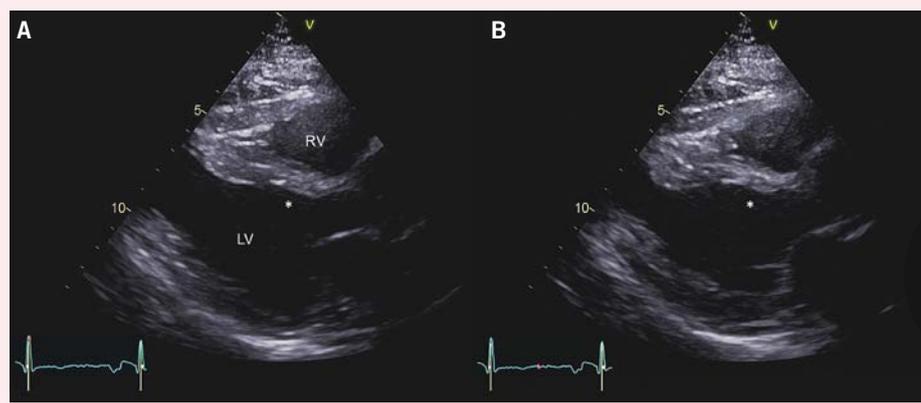


Abb. 1: Adaptierter parasternaler Langachschnitt, enddiastolische (A) und endsystolische (B) Aufnahme. Es zeigt sich eine Ausdünnung und Akinesie des basalen Septums (*). LV: linker Ventrikel, RV: rechter Ventrikel

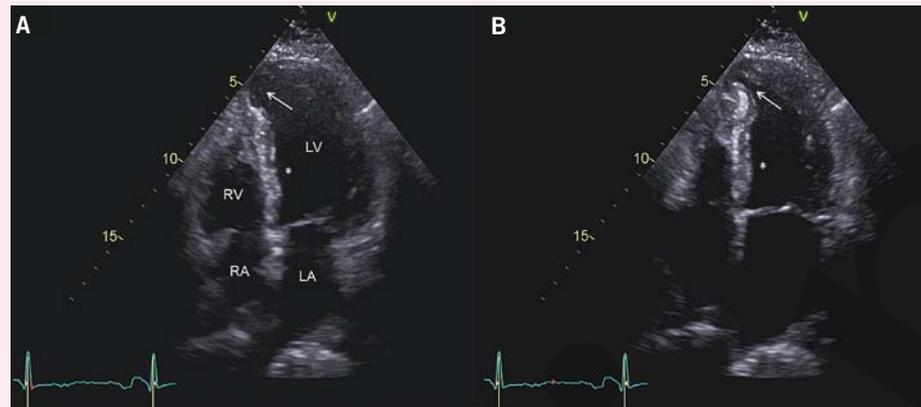


Abb. 2: Apikaler Vierkammerblick, enddiastolische (A) und endsystolische (B) Aufnahme. Zusätzlich zur Akinesie und Ausdünnung septobasal (*) zeigt sich eine umschriebene Akinesie septoapikal (weisser Pfeil). LV: linker Ventrikel, RV: rechter Ventrikel, LA: linkes Atrium, RA: rechtes Atrium

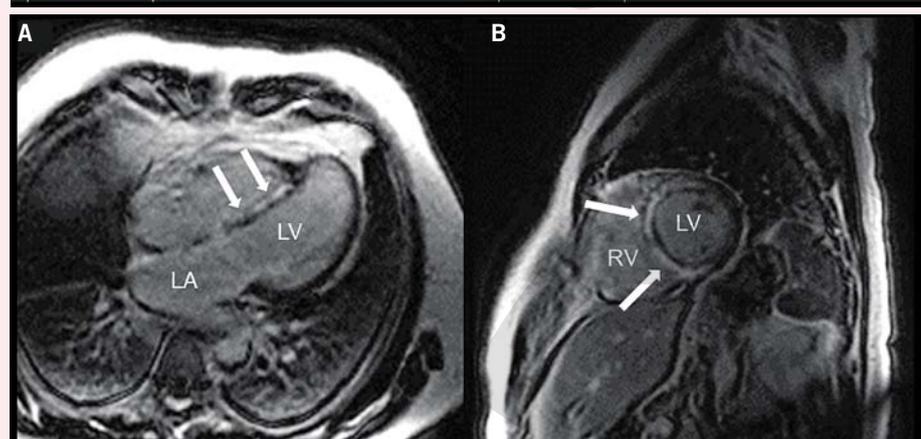


Abb. 3: Late-Gadolinium-Enhancement-Aufnahmen, Vierkammerschnitt (A) und Kurzachsenschnitt (B). Ausgedehntes subepikardiales Late-Gadolinium-Enhancement (breite weiße Pfeile) im Septum mit Ausdehnung nach anterior und inferior. LV: linker Ventrikel, RV: rechter Ventrikel, LA: linkes Atrium

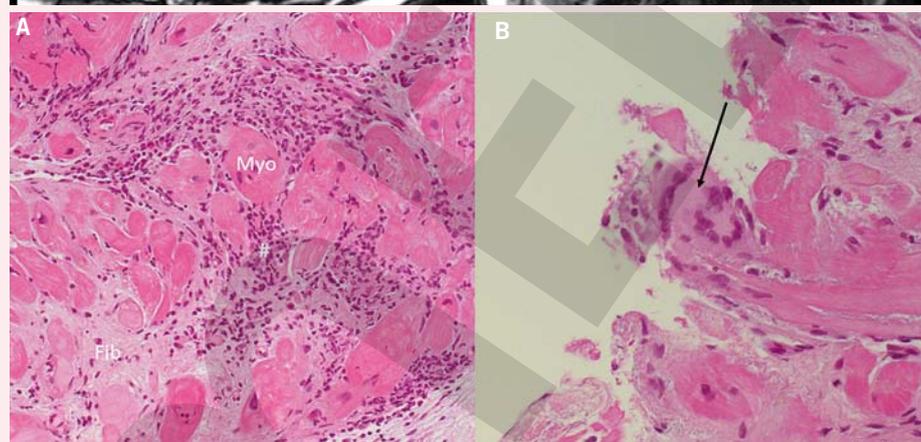


Abb. 4: Endomyokardbiopsie (Hämatoxylin-Eosin-Färbung). Nachweis von grob-fleckiger Fibrose sowie fokaler chronisch-granulomatöser Entzündung (#) (A). Vereinzelt sind mehrkernige Riesenzellen (schwarzer Pfeil) nachweisbar (B). Myo: Kardiomyozyt, Fib: Fibrose. Die Aufnahme wurde dankenswerterweise von Dr. Sabri Ali zur Verfügung gestellt.

Literatur:

1. Valeyre D et al. Sarcoidosis. Lancet 2014;383:1155-67
2. Birnie DH et al. HRS Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Management of Arrhythmias Associated with Cardiac Sarcoidosis. Heart Rhythm 2014;11:1304-23
3. Youssef G et al. Cardiac Sarcoidosis: Applications of Imaging in Diagnosis and Directing Treatment. Heart 2011;97:2078-87
4. Blankstein R, Waller AH. Evaluation of Known or Suspected Cardiac Sarcoidosis. Circ Cardiovasc Imaging 2016;9:e000867