

Unklassifizierte Kardiomyopathien (ILNC)

Kurzdefinition

► Epidemiologie

Die isolierte linksventrikuläre Non-compaction-Kardiomyopathie ist eine nicht klassifizierte Kardiomyopathie, der eine Mutation des G4.5-Gens (Kodierung des Taffazin-Proteins) mit bereits intrauterin ausbleibender Verdichtung des Myokards zugrunde liegt.

► Ätiologie/Pathophysiologie/Pathogenese

Normal großer oder dilatierter LV mit ausgeprägter Trabekularisierung, die bis in die äußeren Wandschichten reicht • Der RV kann mit einbezogen sein • Eingeschränkte systolische Funktion.

Zeichen der Bildgebung

► Methode der Wahl

Echo • MRT

► Röntgen-Thorax/CT

Normalbefund • In fortgeschrittenem Stadium Zeichen der Linksherzinsuffizienz mit Vergrößerung des Herzschattens • Im CT ist die vermehrte Trabekularisierung des LV erkennbar.

► Echo/MRT

Morphologische Veränderungen • Eingeschränkte systolische Funktion • Quantifizierung der Funktionsparameter • MRT besser zur Beurteilung des RV geeignet.

Klinik

► Typische Präsentation

Lange asymptomatisch • Erstdiagnose oft erst im Erwachsenenalter • Herzinsuffizienz • Tachyarrhythmien • Plötzlicher Herztod • Thrombembolien.

► Therapeutische Optionen

Symptomatische Therapie der Herzinsuffizienz • ICD • Herztransplantation.

► Verlauf und Prognose

Schlechte Prognose mit jährlicher Mortalität um 9%.

► Was will der Kliniker von mir wissen?

Morphologische Kriterien • Quantifizierung der Ventrikelfunktion (Echo, MRT) • Thromben.

Differenzialdiagnose

Wichtige DD sind die DCM und sekundäre Kardiomyopathien mit dem Erscheinungsbild einer DCM.

Typische Fehler

Die Erkrankung kann in seltenen Fällen mit einem ASD, VSD oder einer Stenosierung des RVOT (Pulmonalstenose) einhergehen.

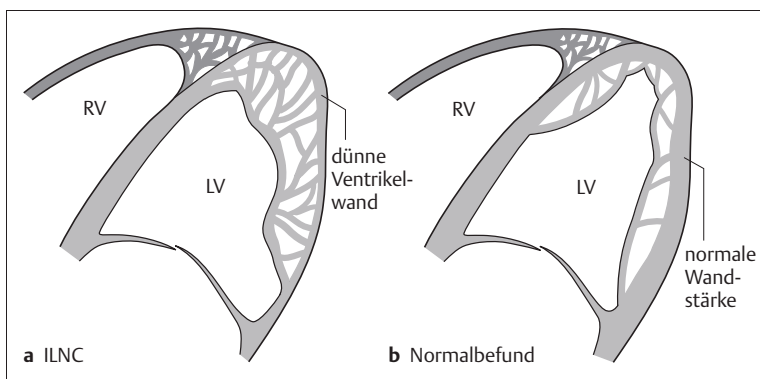


Abb. 65 Schema der isolierten linksventrikulären Non-compaction (ILNC). Die Trabekularisierung des linksventrikulären Myokards reicht bis in die äußeren Wandschichten.

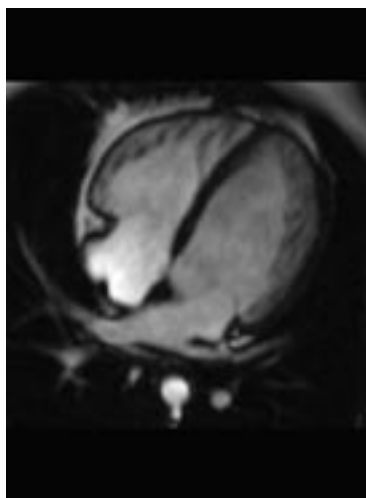


Abb. 66 22-jähriger Patient mit ILNC und rezidivierenden ventrikulären Tachykardien. Cine-SSFP-Sequenz, Kurzachsenschnitt und Vierkammerblick: Deutlich vermehrte Trabekularisierung beider Ventrikel.

Ausgewählte Literatur

- Murphy RT et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. *Eur Heart J* 2005; 26: 187 – 192
- Rigopoulos A et al. Isolated left ventricular noncompaction: an unclassified cardiomyopathy with severe prognosis in adults. *Cardiology* 2002; 98: 25 – 32