

# Kardiale Manifestationen von Systemerkrankungen

Für die deutsche Ausgabe Stefanie Gwosc und Martin Möckel

Häufige Systemerkrankungen mit kardialer Manifestation sind in **Tabelle 290e-1** zusammengefasst.

## DIABETES MELLITUS

(Siehe auch Kap. 417) Sowohl der insulinabhängige als auch der nicht insulinabhängige Diabetes mellitus sind unabhängige Risikofaktoren für eine koronare Herzkrankheit (KHK; Kap. 291e) und für 14–50 % der neu auftretenden kardiovaskulären Erkrankungen verantwortlich. Die koronare Herzkrankheit ist die häufigste Todesursache bei erwachsenen Diabetikern. Die Inzidenz der koronaren Herzkrankheit bei Diabetikern hängt von der Diabetesdauer und der Einstellung des Diabetes ab. Der Pathogenese liegen eine endotheliale Dysfunktion, eine erhöhte Lipoproteinperoxidation, eine gesteigerte Inflammation, ein prothrombotischer Zustand und begleitende metabolische Veränderungen zugrunde.

Patienten mit Diabetes mellitus erleiden häufiger einen Myokardinfarkt und leiden stärker an den Folgen der koronaren Herzkrankheit. Das Infarktgebiet ist meist ausgedehnter und häufiger mit Postinfarkt-Komplikationen wie Herzinsuffizienz, Schock und Tod verbunden als bei Nichtdiabetikern. Diabetiker geben bei einer Myokardischämie häufiger atypische Beschwerden an. Als Angina-pectoris-Äquivalent zählen Nausea, Dyspnoe, Lungenödem, Arrhythmien, kardiale Blockierungen oder Synkopen. Außerdem ist die „stumme Ischämie“ infolge der generalisierten autonomen Neuropathie bei Diabetikern mit bis zu 90 % der Ischämieepisodes häufiger. Daher sollte man bei Diabetikern früher an eine koronare Herzkrankheit denken. Die Behandlung der Patienten mit Diabetes und koronarer Herzkrankheit umfasst insbesondere ein aggressives Management der Risikofaktoren (Kap. 418). Die pharmakologische Therapie und Revaskularisation erfolgen ähnlich wie bei Patienten ohne Diabetes. Es bestehen jedoch eine höhere Morbidität und Mortalität bei Diabeti-

kern nach Revaskularisation sowie ein erhöhtes Risiko für Restenosen nach perkutaner koronarer Intervention (PCI). Ein verbessertes Überleben kann bei Diabetikern durch die Behandlung mit einer Bypass-Operation im Vergleich zur PCI bei Mehrgefäß-KHK erzielt werden.

Diabetische Patienten können zudem eine abnormale linksventrikuläre systolische und diastolische Funktion aufweisen, die eine begleitende epikardiale KHK und/oder einen Hypertonus, eine koronare Mikrozirkulationsstörung, eine endotheliale Dysfunktion, eine ventrikuläre Hypertrophie und eine autonome Dysfunktion widerspiegelt. Des Weiteren kann die bei Diabetes typische Zunahme der intramyokardialen Lipidablagerungen (vor allem nicht veresterte Fettsäuren) eine sowohl systolische als auch diastolische Dysfunktion hervorrufen, und zwar durch eine Störung des Insulin-Signalwegs, durch Hemmung des transsarcolemmalen Kalziumstroms und durch Induktion der Apoptose von Myozyten. Eine restriktive Kardiomyopathie mit abnormaler Relaxation des Myokards und erhöhten linksventrikulären Füllungsdrücken kann vorliegen. Histologisch kann eine interstitielle Fibrose gesehen werden. Intramurale Arterien können eine Verdickung der Intima, hyaline Ablagerungen und entzündliche Veränderungen aufweisen. Diabetiker haben ein erhöhtes Risiko, eine Herzinsuffizienz zu entwickeln, die vermutlich zu der sehr hohen kardiovaskulären Morbidität und Mortalität dieser Patienten beiträgt. Es gibt einige Hinweise, dass eine Insulin-Therapie die durch den Diabetes hervorgerufene myokardiale Funktionsstörung verbessert. In einer Subanalyse der SYNTAX Studie, traten im 3-Jahres-Verlauf bei diabetischen Patienten mit hohem SYNTAX-Score, d. h. hoher Komplexität der Koronarmorphologie (z. B. bei schwerer Mehrgefäß-KHK und/oder Hauptstammeteiligung), unter einer Bypassintervention weniger unerwünschte kardiale und zerebrovaskuläre Ereignisse sowie weniger Restenosen auf (siehe Mack 2011).

**TABELLE 290e-1** Häufige Systemerkrankungen und deren kardiale Manifestation

Systemerkrankung	Kardiale Manifestation	Kapitel
Diabetes mellitus	KHK, atypische Angina, Kardiomyopathie, systolische oder diastolische Herzinsuffizienz	417
Protein-Energie-Malnutrition	Dilatative Kardiomyopathie, Herzinsuffizienz	97
Thiaminmangel	High-output-failure, dilatative Kardiomyopathie	96e
Hyperhomocysteinämie	Vorzeitige Atherosklerose	96e
Adipositas	Kardiomyopathie, systolische oder diastolische Herzinsuffizienz	415e
Hyperthyreose	Palpitationen, supraventrikuläre Tachykardie, Vorhofflimmern, Hypertension	405
Hypothyreose	Hypotension, Bradykardie, dilatative Kardiomyopathie, Herzinsuffizienz, Perikarderguss	405
Karzinoidtumoren	Trikuspidal- und Pulmonalklappenerkrankung, Rechtsherzversagen	113
Phäochromozytom	Hypertension, Palpitationen, Herzinsuffizienz	407
Akromegalie	Systolische oder diastolische Herzinsuffizienz	401e
Rheumatoide Arthritis	Perikarditis, Perikarderguss, koronare Arteriitis, Myokarditis, Klappenentzündung	380
Seronegative Arthropathien	Aortitis, Aorten- und Mitralklappeninsuffizienz, Leitungsstörungen	384
Systemischer Lupus erythematodes	Perikarditis, Libman-Sacks-Endokarditis, Myokarditis, arterielle und venöse Thrombose	378
HIV	Myokarditis, dilatative Kardiomyopathie, Perikarderguss	226
Amyloidose	Herzinsuffizienz, restriktive Kardiomyopathie, Klappenregurgitation, Perikarderguss	137
Sarkoidose	Herzinsuffizienz, dilatative oder restriktive Kardiomyopathie, ventrikuläre Arrhythmien, Herzblock	390
Hämochromatose	Herzinsuffizienz, Arrhythmien, Herzblock	428
Marfan-Syndrom	Aortenaneurysma und Dissektion, Aortenklappeninsuffizienz, Mitralklappenprolaps	427
Ehlers-Danlos-Syndrom	Aorten- und Koronaraneurysma, Mitral- und Trikuspidalklappenprolaps	427
Sklerodermie	Perikarderguss, Herzinsuffizienz (systolisch und diastolisch), Myokarditis, koronare mikrovaskuläre Vasospasmen, Tachyarrhythmien	382

## MANGELNÄHRUNG UND VITAMINMANGEL

## ■ MANGELNÄHRUNG

(Siehe auch Kap. 97) Bei Patienten mit einer mangelhaften Eiweiß- und/oder Kalorienzufuhr kann das Herz dünnwandig, minderdurchblutet und hypokinetisch werden. Dabei kommt es zu einer Atrophie der Myokardfibrillen und einem interstitiellen Ödem. Der systolische Blutdruck und das Herzminutenvolumen fallen und die Pulsamplitude sinkt. Häufig liegen generalisierte Ödeme vor, die unter anderem durch den reduzierten onkotischen Druck und die Funktionsstörung des Myokards verursacht werden. Diese ausgeprägten Zustände von Proteinmangel und Kaloriendefizit, bezeichnet als *Kwashiorkor* und *Marasmus*, sind am häufigsten in Entwicklungsländern zu finden. Eine signifikante ernährungsbedingte Herzerkrankung kann jedoch auch in Industrieländern auftreten, besonders bei Patienten mit chronischen Erkrankungen wie AIDS, bei Patienten mit Anorexia nervosa oder bei Patienten mit schwerer Herzinsuffizienz, bei denen die gastrointestinale Hypoperfusion und venöse Stauung eine Kachexie durch Malabsorption hervorrufen können. Eine Operation am offenen Herzen bringt für diese Patienten ein erhöhtes Risiko mit sich. Eine präoperative intensive Hyperalimentation kann sich bei ihnen günstig auswirken.

## ■ THIAMINMANGEL (BERIBERI)

(Siehe auch Kap. 96e) Häufig wird eine Malnutrition von einem Thiaminmangel (Vitamin-B<sub>1</sub>-Mangel) begleitet. Diese Hypovitaminose kann aber auch bei ausreichender Eiweiß- und Kalorienaufnahme bestehen, insbesondere im Fernen Osten, wo polierter Reis ohne Thiamin ein Hauptnahrungsmittel ist. Die weit verbreitete Anwendung von thiaminangereichertem Mehl in den westlichen Ländern beschränkt diese Erkrankung im Wesentlichen auf Alkoholiker, Menschen mit falschen Ernährungsgewohnheiten und Patienten, die eine Chemotherapie erhalten. Trotzdem wurde bei 20–90 % der Patienten mit chronischer Herzinsuffizienz ein Thiaminmangel mithilfe des Thiamin-Pyrophosphat-Effektes (TPPE), der den Thiaminspeicher bestimmt, detektiert. Der Mangel ist offenbar Folge sowohl einer verminderten Zufuhr als auch einer diuretika-induzierten vermehrten Ausscheidung von Thiamin im Urin. Bei solchen Patienten führt eine Zufuhr von Thiamin zu einem Anstieg der linksventrikulären Ejektionsfraktion und zu einer vermehrten Ausscheidung von Salz und Wasser.

Klinisch dominieren bei Thiaminmangel meistens die Symptome der generalisierten Mangelernährung, der peripheren Polyneuropathie, Glossitis und Anämie. Das klassische kardiovaskuläre Syndrom wird durch High-output-failure, Tachykardie und häufig erhöhte Füllungsdrücke des rechten und des linken Herzens beschrieben. Hauptursache für das erhöhte Herzminutenvolumen ist eine vasomotorische Depression, die zu einem verminderten systemischen Gefäßwiderstand führt; der genaue Mechanismus ist unbekannt. Die Untersuchung des Herzens zeigt eine große Pulsamplitude, eine Tachykardie, einen 3. Herzton und häufig ein Systolikum über der Herzspitze. Im EKG können eine Niedervoltage, eine verlängerte QT-Zeit und T-Wellen-Veränderungen auftreten. Das Röntgenbild des Thorax zeigt im Allgemeinen ein großes Herz und Zeichen der Herzinsuffizienz. Die Reaktion auf Thiamin ist häufig stark ausgeprägt und führt oft innerhalb von 12–48 Stunden zu einem Anstieg des systemischen Gefäßwiderstands, einer Verminderung des Herzminutenvolumens, einer Besserung der Lungenstauung und einer Reduktion der Herzgröße. Wenngleich die Reaktion auf inotrope Substanzen und Diuretika vor der Thiamintherapie schwach ausfallen kann, können diese Medikamente nach der Thiamingabe wichtig sein, da der linke Ventrikel möglicherweise die erhöhte Belastung nicht bewältigen kann, die mit dem Wiedereinsetzen des Gefäßtonus verbunden ist.

■ MANGEL AN VITAMIN B<sub>6</sub>, B<sub>12</sub> UND FOLSÄURE

(Siehe auch Kap. 96e) Vitamin B<sub>6</sub>, B<sub>12</sub> und Folsäure sind Kofaktoren im Homocysteinmetabolismus. Ihr Mangel ist wahrscheinlich für die meisten Fälle von Hyperhomocysteinämie verantwortlich, einer Erkrankung, die mit einem erhöhten Risiko für Atherosklerose verbunden ist. Substitution dieser Vitamine hat in den USA zu einer verminderten Inzidenz von Hyperhomocysteinämie geführt. Der klinische kardiovaskuläre Benefit einer Normalisierung der Homocysteinkonzentration bleibt jedoch unbewiesen.

## ADIPOSITAS

(Siehe auch Kap. 415e) Bei Adipositas kommt es häufig zu Hypertonie, gestörter Glukosetoleranz, atherosklerotischer koronarer Herzkrankheit, Vorhofflimmern, obstruktiver Schlafapnoe und pulmonaler Hypertonie. Die kardiovaskuläre Morbidität und Mortalität ist erhöht. Außerdem weisen adipöse Patienten typische hämodynamische Veränderungen mit Zunahme des gesamten und zentralen Blutvolumens, des Herzminutenvolumens und des linksventrikulären Füllungsdrucks auf. Wahrscheinlich ist das Herzminutenvolumen erhöht, um den erhöhten metabolischen Bedarf des exzessiv adipösen Gewebes zu gewährleisten. Der linksventrikuläre Füllungsdruck ist häufig in Ruhe an der oberen Normgrenze und steigt unter Belastung überschießend an, was zur Belastungsdyspnoe beiträgt. Teilweise infolge der chronischen Volumenbelastung kann sich eine exzentrische Herzhypertrophie mit einer Herzdilatation und gestörter linksventrikulärer Funktion (diastolisch und/oder systolisch) entwickeln. Außerdem können die veränderten Spiegel der vom Fettgewebe sezernierten Adipokine durch eine direkte Wirkung auf die kardialen Myozyten und andere Zellen zum unerwünschten kardialen Remodeling beitragen. Pathologisch liegen eine linksventrikuläre und in einigen Fällen auch rechtsventrikuläre Hypertrophie und allgemeine Herzvergrößerung vor. Lungenstauung, periphere Ödeme und eine Belastungsintoleranz können auftreten, die jedoch bei stark adipösen Patienten teilweise schwer zu erkennen sind.

Die Therapie mit Angiotensin-konvertierenden Enzyminhibitoren, Natriumrestriktion und Diuretika kann ebenfalls für die Behandlung der Symptome der Herzinsuffizienz nützlich sein. Die Gewichtsreduktion ist jedoch die effektivste Therapie. Sie führt zu einer Reduktion des Blutvolumens und damit zu einer Normalisierung des Herzminutenvolumens. Eine schnelle Gewichtsreduktion kann jedoch aufgrund von Elektrolytentgleisungen zu Arrhythmien und einem plötzlichen Herztod führen.

## SCHILDRÜSENERKRANKUNGEN

(Siehe auch Kap. 405) Schilddrüsenhormone üben über eine Vielzahl direkter und indirekter Mechanismen einen großen Einfluss auf das kardiovaskuläre System aus. Daher ist es verständlich, dass sowohl bei der Hyper- als auch der Hypothyreose kardiovaskuläre Symptome im Vordergrund stehen. Schilddrüsenhormone erhöhen den Metabolismus und den Sauerstoffverbrauch des gesamten Körpers, wodurch dem Herzen indirekt eine höhere Arbeitsleistung abverlangt wird. Zusätzlich üben Schilddrüsenhormone eine direkt inotrope, chronotrope und dromotrope Wirkung auf das Herz aus, die zu ähnlichen Folgen wie bei einer adrenergen Stimulation führen (z. B. Tachykardie, erhöhtes Herzminutenvolumen). Diese werden zumindest teilweise sowohl durch transkriptionelle als auch durch nicht transkriptionelle Effekte der Schilddrüsenhormone auf Myosin, kalziumaktivierende ATPase, Na<sup>+</sup>/K<sup>+</sup>-ATPase sowie auf die betaadrenergen Rezeptoren des Myokards vermittelt.

## ■ HYPERTHYREOSE

Typische kardiovaskuläre Symptome einer Hyperthyreose sind Palpitationen, systolischer Bluthochdruck und psychomotorische Unruhe. Bei etwa 40 % aller hyperthyreoten Patienten findet man eine Sinustachykardie und bei rund 15 % ein Vorhofflimmern. Während der körperlichen Untersuchung können ein hyperaktives Präkordium, eine erhöhte Pulsamplitude, eine Betonung des 1. Herztons, der pulmonalen Komponente des 2. Herztons und ein 3. Herzton auffallen. Eine erhöhte Inzidenz eines Mitralklappenprolapses wurde bei hyperthyreoten Patienten beschrieben, bei denen ein Herzgeräusch in der Mitte der Systole auftreten kann, das am stärksten am linken Sternalrand mit oder ohne Ejektionsklick zu hören ist. Ein systolisches pleuroperikardiales Reibegeräusch, das *Means-Lerman-Reiben*, kann links im 2. Interkostalraum während der Expiration zu hören sein und ist am ehesten auf die hyperdynamische Herzbewegung zurückzuführen.

Bei älteren Patienten mit einer Hyperthyreose treten meist nur die kardialen Manifestationen einer Hyperthyreose auf, wie eine Sinustachykardie, Vorhofflimmern und Bluthochdruck, die bis zur therapeutischen Normalisierung der Schilddrüsenfunktion bestehen bleiben. Außer bei einer gleichzeitig bestehenden Herzerkrankung sind Angina pectoris und Herzinsuffizienz bei einer Hyperthyreose ungewöhnlich. In diesen Fällen bessern sich die Symptome meist nach Therapie der Hyperthyreose.

### ■ HYPOTHYREOSE

Kardiale Manifestationen einer Hypothyreose umfassen eine Verminderung des Herzminutenvolumens, des Schlagvolumens, der Herzfrequenz, des systolischen Blutdrucks und des Pulsdrucks. Bei etwa einem Drittel der Patienten besteht ein Perikarderguss, der aber nur selten zu einer Tamponade führt und auf eine erhöhte Kapillarpermeabilität zurückgeführt wird. Weitere klinische Befunde sind unter anderem eine Kardiomegalie, eine Bradykardie, ein schwacher arterieller Puls, weit auseinanderliegende Herztöne und ein Pleuraerguss. Obwohl die klinischen Symptome und Untersuchungsbefunde des Myxödems die Diagnose einer Herzinsuffizienz nachahmen, ist eine Herzinsuffizienz beim Fehlen anderer kardialer Erkrankungen selten. Im Elektrokardiogramm (EKG) zeigen sich normalerweise eine Sinusbradykardie und eine generelle Niedervoltage, es können auch eine Verlängerung des QT-Intervalls, eine verminderte Amplitude der P-Welle, eine verlängerte AV-Überleitungszeit, intraventrikuläre Leitungsstörungen sowie unspezifische Veränderungen der ST-Strecke und T-Welle dokumentiert werden. Im Röntgenbild des Thorax können eine Kardiomegalie auffallen, häufig verbunden mit einer „Bocksbeutelform“ des Herzens, Pleuraergüsse und in einigen Fällen Zeichen einer Herzinsuffizienz. In der pathologischen Begutachtung erscheint das Herz blass und dilatiert, und lässt häufig eine Schwellung der Myofibrillen, einen Verlust der Streifung sowie eine interstitielle Fibrose erkennen.

Patienten mit einer Hypothyreose haben häufig einen erhöhten Cholesterin- und Triglyzeridspiegel, die zu einer vorzeitigen Koronarsklerose führen. Vor der Behandlung mit Schilddrüsenhormonen haben die Patienten wegen des geringen Stoffwechselbedarfs meist keine Angina pectoris. Während der Substitutionstherapie mit Schilddrüsenhormonen neigen jedoch diese Patienten, insbesondere die älteren mit bekannter koronarer Herzkrankheit, verstärkt zu Angina pectoris und Myokardinfarkt. Daher sollte die Substitution stets mit größter Sorgfalt mit zunächst sehr niedrigen Dosen begonnen werden, die langsam gesteigert werden.

### ■ MALIGNES KARZINOID

(Siehe auch Kap. 113) Karzinoidtumoren haben ihren Ursprung meist im Dünndarm und produzieren zahlreiche vasoaktive Amine (z. B. Serotonin), Kinine, Indole und Prostaglandine, die für die auftretenden Symptome wie Diarrhö, Flush und wechselnder Blutdruck verantwortlich gemacht werden und das Karzinoidsyndrom charakterisieren. Ungefähr 50 % der Patienten mit Karzinoidsyndrom haben eine Herzbeteiligung, die sich häufig durch Veränderungen der Trikuspidal- oder Pulmonalklappe manifestiert. Diese Patienten haben ausnahmslos Lebermetastasen, so dass die vasoaktiven Substanzen dem hepatischen Metabolismus entgehen. Eine Linksherzbeteiligung ist selten und spricht für eine Lokalisation des Karzinoids in der Lunge oder einen intrakardialen Shunt. Histologisch stellen sich die karzinoiden Läsionen als fibröse Plaques dar, die aus glatten Muskelzellen bestehen und in ein Stroma aus Glykosaminoglykanen und Kollagen eingebettet sind. Sie treten sowohl auf den Herzklappen auf und führen zu einer Klappendysfunktion, werden aber auch auf dem Endothel der Herzkammern und großen Gefäße gefunden.

Die Herzerkrankung beim Karzinoid präsentiert sich meist als Trikuspidalinsuffizienz, Pulmonalstenose oder beides. In einigen Fällen kommt es zu einem sehr hohen Herzzeitvolumen, wahrscheinlich als Folge des reduzierten systemischen Gefäßwiderstands, der durch die Freisetzung vasoaktiver Substanzen aus dem Tumor resultiert. Die Therapie mit Somatostatinanaloga (z. B. Octreotid) oder Interferon  $\alpha$  verbessert die Symptome und das Überleben der Patienten mit Herzbeteiligung, aber scheint die Klappendysfunktion nicht zu beeinflussen. Eine Behandlung mit Diuretika führt häufig zu einer Besserung der Symptome der Rechtsherzinsuffizienz. Bei einigen sehr symptomatischen Patienten ist ein Herzklappenersatz indiziert. Bei Patienten mit Karzinoidsyndrom kann ein Koronararterienspasmus auftreten, der vermutlich auf zirkulierende vasoaktive Substanzen zurückzuführen ist.

### ■ PHÄOCHROMOZYTOM

(Siehe auch Kap. 407) Beim Phäochromozytom kann das hohe Niveau an zirkulierenden Katecholaminen neben der Auslösung einer labilen oder fixierten Hypertonie eine direkte Schädigung des Herzens verursachen. Bei etwa 50 % der an einem Phäochromozytom verstorbenen Patienten werden fokale Myokardnekrosen und eine Infiltrati-

on mit Entzündungszellen nachgewiesen, die klinisch zu einer signifikanten Linksherzinsuffizienz und zu einem Lungenödem beitragen können. Darüber hinaus führt die Hypertonie zu einer linksventrikulären Hypertrophie. Die linksventrikuläre Funktion und die Herzinsuffizienz bessern sich zumeist nach der Entfernung des Tumors.

### ■ AKROMEGLALIE

(Siehe auch Kap. 401e) Wird das Herz einem hohen Maß an Wachstumshormonen ausgesetzt, kann dies durch ein erhöhtes Herzminutenvolumen, durch eine diastolische Funktionsstörung bei Ventrikelhypertrophie (mit vergrößerter Kammer oder Wanddicke) oder durch eine globale systolische Funktionsstörung zu einer Herzinsuffizienz führen. Bei bis zu einem Drittel der Patienten mit Akromegalie tritt eine Hypertonie auf, die durch eine Suppression des Renin-Angiotensin-Aldosteron-Systems und eine Erhöhung des Gesamtkörper-Natriumgehalts und des Plasmavolumens gekennzeichnet ist. Diese Herzerkrankungen treten bei etwa einem Drittel der Patienten mit einer Akromegalie auf und sind mit einem doppelt so hohen Risiko für einen kardial bedingten Tod verbunden.

### ■ RHEUMATOIDE ARTHRITIS UND KOLLAGENOSEN

#### ■ RHEUMATOIDE ARTHRITIS

(Siehe auch Kap. 380) Eine rheumatoide Arthritis kann mit einer Entzündung einer oder aller Strukturen des Herzens einhergehen, obgleich die Perikarditis die häufigste klinische Manifestation ist. Ein Perikarderguss kann bei 10–50 % der Patienten mit rheumatoider Arthritis echokardiografisch dargestellt werden, insbesondere bei denen mit subkutanen Knoten. Trotzdem weist nur ein kleiner Anteil dieser Patienten klinische Symptome einer Perikarditis auf, welche, wenn vorhanden, normalerweise gutartig verläuft und selten in eine Herztamponade oder konstriktive Perikarditis mündet. Die Perikardflüssigkeit ist im Allgemeinen ein Exsudat mit erniedrigter Konzentration an Komplementfaktoren und Glukose bei erhöhtem Cholesteringehalt. Eine Arteriitis der Koronarien mit Entzündung und Ödem der Intima tritt bei etwa 20 % der Fälle auf, führt jedoch nur selten zu Angina pectoris oder einem Myokardinfarkt. Eine Entzündung und Granulombildung kann die Herzklappen, meistens die Mitralklappe oder Aortenklappe, befallen und zu einer klinisch bedeutsamen Insuffizienz aufgrund der Klappendeformation führen. Eine Myokarditis ist untypisch und führt selten zu einer kardialen Dysfunktion.

Die Behandlung richtet sich nach der zugrunde liegenden rheumatoiden Arthritis und kann Glukokortikoide einschließen. Notfallmäßige Perikardpunktionen sind bei Patienten mit Tamponade erforderlich, Perikardektomien in der Regel bei Patienten mit perikardialer Konstriktion.

#### ■ SERONEGATIVE ARTHROPATHIEN

(Siehe auch Kap. 384) Die seronegativen Arthropathien, wie Spondylitis ankylosans, reaktive Arthritis, Psoriasisarthritis und die mit einer Arthritis einhergehende Colitis ulcerosa und Crohn-Krankheit sind alle streng mit dem HLA-B27-Histokompatibilitätsantigen assoziiert und können von einer Perikarditis und proximalen Aortitis begleitet sein. Die Inflammation der Aorta ist meist auf die Aortenwurzel beschränkt, kann sich aber auch auf die Aortenklappe, Mitralklappe und das Myokard des Ventrikels ausdehnen und so zu Aorten- und Mitralklappeninsuffizienz, Leitungsstörungen und Ventrikeldysfunktion führen. Ein Zehntel der Patienten hat hochgradige Aortenklappeninsuffizienzen, und bei einem Drittel treten Leitungsstörungen auf. Beides zeigt sich häufiger bei Patienten mit einer peripheren Gelenkbeteiligung und einem langen Krankheitsverlauf. Ein Aortenklappenersatz und ein permanenter Schrittmacher können erforderlich werden. Da hin und wieder eine Aorteninsuffizienz dem Beginn der Arthritis vorausgeht, sollte bei jungen Männern mit einer isolierten Aorteninsuffizienz eine seronegative Arthritis in Betracht gezogen werden.

#### ■ SYSTEMISCHER LUPUS ERYTHEMATODES

(Siehe auch Kap. 378) Ein signifikanter Anteil von Patienten mit SLE hat eine kardiale Beteiligung. Eine Perikarditis ist häufig, tritt bei etwa zwei Drittel der Patienten auf und verläuft im Allgemeinen gutartig. Allerdings kann sie in seltenen Fällen zu einer Herztamponade oder -konstriktion führen. Die charakteristischen endokardialen Läsionen beim SLE sind verruköse Klappenveränderungen, bekannt als Libman-Sacks-Endokarditis. Sie sind meistens an den Klappen des linken

Herzens lokalisiert, insbesondere an der ventrikulären Oberfläche des posterioren Mitralklappensegels und bestehen fast ausschließlich aus Fibrin. Diese Läsionen können embolisieren oder sich infizieren, führen aber nur selten zu hämodynamisch bedeutsamen Klappeninsuffizienzen. Meist verläuft parallel eine Myokarditis, die jedoch, obwohl sie histologisch häufig nachgewiesen wird, nur selten zu einer klinisch bedeutsamen Herzinsuffizienz führt, sofern keine Hypertonie besteht. Während eine Arteriitis der epikardialen Koronararterien auftreten kann, führt sie nur selten zu einer Myokardischämie. Dennoch besteht eine erhöhte Inzidenz einer Koronarsklerose, die mehr auf die assoziierten Risikofaktoren und Glukokortikoidtherapie zurückzuführen ist als auf den SLE selbst. Patienten mit Antiphospholipid-Antikörper-Syndrom können eine höhere Inzidenz von kardiovaskulären Störungen haben, einschließlich einer Herzklappeninsuffizienz, venöser und arterieller Thrombosen, eines vorzeitigen Schlaganfalls, von Myokardinfarkten, pulmonaler Hypertonie und Kardiomyopathie.

#### WEITERFÜHRENDE LITERATUR

- CONNOLLY HM et al: Early and Late Outcomes of Surgical Treatment in Carcinoid Heart Disease. *J Am Coll Cardiol* 66(20):2189–96, 2015
- HASSOUN PM: The right ventricle in scleroderma (2013 Grover Conference Series). *Pulm Circ* 5(1):3–14, 2015
- KLEIN I, DANZI S: Thyroid Disease and the Heart. *Curr Probl Cardiol* 41(2):65–92, 2016
- KOSKINAS KC et al: Impact of Diabetic Status on Outcomes After Revascularization With Drug-Eluting Stents in Relation to Coronary Artery Disease Complexity: Patient-Level Pooled Analysis of 6081 Patients. *Circ Cardiovasc Interv* 9(2):e003255, 2016
- TEAGUE H, MEHTA NN: The Link Between Inflammatory Disorders and Coronary Heart Disease: a Look at Recent Studies and Novel Drugs in Development. *Curr Atheroscler Rep* 18(1):3, 2016