

# Nachweis von Non Compaction Myokardveränderungen bei einer Patientin mit Ehlers Danlos Syndrom



28. Herbsttagung  
der Deutschen  
Gesellschaft für  
Kardiologie 2004

KARDIOLOGIE  
KLINIKUM  
OLDENBURG

Kay Kronberg, Reinald Motz, Gert-Hinrich Reil

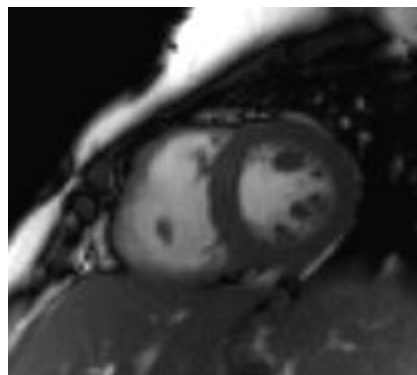
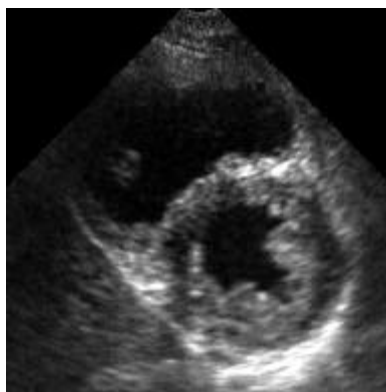
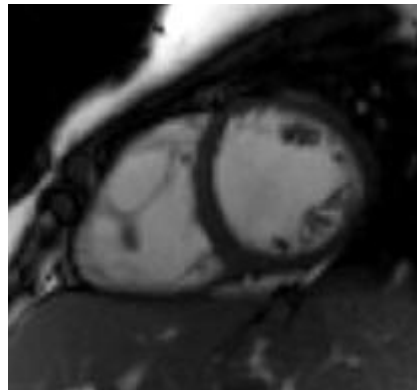
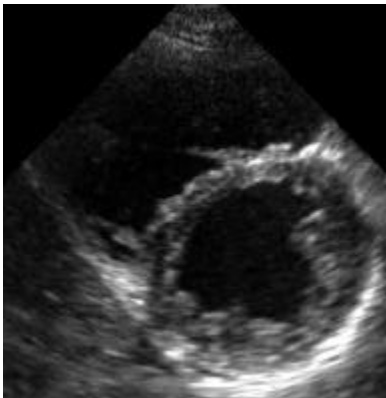
Kardiologie Klinikum Oldenburg, Dr. Edenstr. 10, 26133 Oldenburg, <http://www.kardio.org/>

**Hintergrund:** Das Ehlers Danlos Syndrom ist eine Erberkrankung, die auf einem Defekt der Kollagenbildung beruht. Es ist durch eine übermäßige Dehnbarkeit von Haut und Gelenken sowie einer erhöhten Verletzbarkeit der kleinen Blutgefäße gekennzeichnet. Am Herzen sind neben Vorhofseptumaneurysma vor allem ein Mitralklappenprolaps und eine Papillarmuskeldysfunktion beschrieben.

**Methode:** Bei einer 33 jährigen Patientin mit bekanntem Ehlers Danlos Syndrom war es unter der Geburt zu kardialen Schmerzen und ST Senkungen gekommen. Im Ruhe EKG zeigten sich einzelne ventrikuläre Extrasystolen. Echokardiographisch fiel eine Hypokinesie der Herzspitze auf. Zur weiteren Abklärung führten wir eine Kernspinuntersuchung des Herzens durch.

**Ergebnis:** Es bestätigte sich die bereits echokardiographisch gesehene Hypokinesie der Herzspitze. Auffällig war eine vermehrte apikale Trabekelbildung. Das Verhältnis zwischen trabekularisiertem, nichtkompaktem Myokard und kompaktem Myokard lag in der Herzspitze systolisch bei über 2:1. Somit sind die morphologischen Kriterien einer Non Compaction Kardiomyopathie erfüllt. Zusätzlich bestand ein leichter Mitralklappenprolaps.

**Diskussion:** Interessanterweise zeigten sich bei dieser Patientin mit Ehlers Danlos Syndrom Veränderungen einer Non Compaction Kardiomyopathie. Ob es sich hier um einen Einzelfall handelt oder ob sich die Non Compaction Kriterien auch bei anderen Bindegewebserkrankungen wie Marfan Syndrom zeigen, müssen weitere Kernspinuntersuchungen klären.



Echokardiographie  
in Diastole und Systole

Kernspintomographie  
in Diastole und Systole

Kernspintomographie  
2 – und 4 Kammerblick