

Astrid Burger

Dr. med.

## **Morphologische und funktionelle Charakterisierung der Linksventrikulären Non-Compaction Kardiomyopathie mittels kardialer Magnetresonanztomographie**

Fach: Innere Medizin

Doktorvater: Priv.-Doz. Dr. med. Henning Steen

Die LVNC ist eine seltene kardiale Erkrankung mit charakteristisch dünnem, kompaktierten Epimyokard und dickem, nicht kompaktiertem Endomyokard mit ausgeprägten Trabekeln und tiefen intertrabekulären Räumen. Morphologisch gehört die LVNC wie die DCMP zu den nicht hypertrophen, hypertrabekularisierten CMP.

Zur Diagnostik der LVNC stehen zwei Untersuchungen im Vordergrund – die Echokardiographie und die kMRT. Die Echokardiographie in der Analyse der CMP beruht auf einer zweidimensionalen Methode und ist stark untersucherabhängig. Die kMRT hingegen liefert akkuratere und reproduzierbarere Ergebnisse mit einer hohen räumlichen Auflösung und einem exzellenten Gewebekontrast zur exakten Volumenquantifizierung der Trabekularisierung. Deshalb erfolgt die Diagnostik der nicht hypertrophen, hypertrabekularisierten CMP im klinischen Alltag zunehmend mit der kMRT.

Allerdings gibt es zum aktuellen Zeitpunkt immer noch keine einheitliche Definition der LVNC in der Echokardiographie und in der kMRT.

In der Diagnostik mittels kMRT ist die Differenzierung zwischen physiologischer und pathologischer Trabekularisierung schwierig, da Publikationen mit großen Fallzahlen, die alters- und geschlechtsspezifische Referenzwerte für die Trabekularisierung festlegen, bisher fehlen.

Ziel der Studie war es aus diesen Gründen anhand eines großen Kollektivs gesunder Probanden geschlechts- und altersspezifische Normwerte für das kompaktierte, das nicht kompaktierte Myokard und die Trabekularisierung im linken und rechten Ventrikel zu ermitteln. Außerdem war unser Ziel, eine Möglichkeit zu finden mit einer hohen Sensitivität und Spezifität Gesunde von Patienten mit einer nicht hypertrophen, hypertrabekularisierten CMP und Patienten mit einer LVNC von solchen mit einer DCMP zu unterscheiden.

Bestimmt wurden dazu funktionelle Parameter wie das EDV, das ESV, die EF und das SV sowie morphologische Parametern wie das kompaktierte Myokard, das nicht kompaktierte Myokard, das Trabekel- und das Papillarmuskelvolumen in der Kurzachse sowie die Schichtdicke des kompaktierten und nicht kompaktierten Myokards in den Kammerblicken.

Es konnte gezeigt werden, dass das nicht kompaktierte Myokardvolumen im Verhältnis zur BSA im linken und rechten Ventrikel bei Männern größer ist als bei Frauen und mit dem Alter abnimmt. Das bedeutet, dass die Trabekularisierung bei jüngeren Personen physiologisch ausgeprägter ist als bei älteren. Dies könnte ein Hinweis darauf liefern, dass es einen altersabhängigen, physiologischen Übergang von nicht kompaktierten zu kompaktierten Myokard gibt. Dabei war die Korrelation des nicht kompaktierten Myokardvolumens im linken und rechten Ventrikel gering, aber hoch signifikant. Durchschnittlich höhere Werte für das nicht kompaktierte Myokardvolumen waren nicht mit einer Zunahme des NT-proBNPs oder hs-TnT, als Marker für myokardialen Stress oder einen myokardialen Schaden, assoziiert.

Des Weiteren konnte die Frage beantwortet werden, ob das mühsame und zeitintensive Ausklammern der Papillarmuskeln notwendig ist. Denn das linksventrikuläre Trabekelvolumen korreliert stark mit dem nicht kompaktierten Myokardvolumen, so dass die Separation der Papillarmuskeln in der kMRT Auswertung nicht zwingend erforderlich ist.

Bezüglich der bisherigen kMRT Diagnoseparameter einer LVNC zeigte sich, dass ca. 24% der gesunden Probanden im 4KB die Kriterien für eine LVNC mit einer NC/C-Ratio  $>2,3$  erfüllten, bezogen auf die maximal erhobene NC/C-Ratio waren es sogar 46% (55).

Auch das kompaktierte Myokardvolumen, das Trabekelvolumen und das nicht kompaktierte Myokardvolumen allein reichen nicht aus, um eine LVNC signifikant von einer DCMP zu unterscheiden.

Schlussendlich gelang es mit einem gänzlich neuen Ansatz in der kMRT-Diagnostik einer LVNC einen Algorithmus aus acht Parametern unterschiedlicher Gewichtung zu generieren. Mit Hilfe des Algorithmus können Gesunde von Patienten mit einer nicht hypertrophen, hypertrabekularisierten CMP und Patienten mit einer LVNC von solchen mit einer DCMP unterschieden werden.

Die Studie zeigte, dass viele gesunde Personen die gängigen Diagnosekriterien einer LVNC erfüllen, was das Erkennen und Diagnostizieren einer LVNC schwierig macht. Die Anwendung von alters- und geschlechtsspezifischen Referenzwerten sowie eines Algorithmus mit mehreren Parametern unterschiedlicher Gewichtung, ermöglichen die Differenzierung zwischen physiologischen und pathologischen Befunden sowie unterschiedlichen nicht hypertrophen, hypertrabekularisierten CMP mit einer hohen Sensitivität und Spezifität.

Die Ergebnisse dieser Studie können außerdem hilfreich sein, die Funktion der Trabekularisierung zu verstehen.

Ziel weiterer Untersuchungen könnte zum Einem sein Follow-up Untersuchungen der LVNC Patienten durchzuführen. Um mögliche Veränderung der Trabekularisierung zu eruieren und zu beurteilen. Interessant wäre zum Beispiel, ob es auch bei den Patienten mit einer nicht

hypertrophen, hypertrabekularisierten CMP zu einer altersabhängigen Abnahme des nkMV kommt.

Des Weiteren sollte die zweite Formel mit Hilfe eines größeren DCMP-Kollektivs modifiziert werden mit dem Ziel zusätzlich Patienten mit einer DCMP entzündlicher Genese von denen mit einer DCMP familiärer Genese differenzieren zu können.