

[Ein nicht invasiver Test?](#)

Transthorakale Echokardiographie

Mathias Possner, Matthias Greutmann

Universitäres Herzzentrum Zürich, Klinik für Kardiologie, UniversitätsSpital Zürich

Fallbericht

Eine 52-jährige Frau mit bekanntem Ehlers-Danlos-Syndrom vom vaskulären Typ (EDS Typ IV) wurde mit einem subakuten inferioren Nicht-ST-Hebungsinfarkt (NSTEMI) in unsere Klinik eingewiesen. Trotz ausgebauter anti-ischämischer Therapie blieb die Patientin symptomatisch mit pectanginösen Beschwerden bei alltäglichen Belastungen. Im EKG zeigten sich dynamische ST-Streckenveränderungen. Die Indikation zu einer invasiven Diagnostik war damit klar gegeben. Aufgrund des hohen Risikos einer Koronarintervention bei Patienten mit EDS Typ IV, mit dem Risiko von fatalen Gefässverletzungen, wurde jedoch vor der invasiven Diagnostik eine nicht-invasive Ischämieabklärung zur Evaluation von Lokalisation und Ausdeh-

nung der Myokardischämie durchgeführt. Diese zeigte ein grosses Ischämieareal im Versorgungsgebiet der rechten Koronararterie (RCA). Nach sorgfältiger Nutzen-Risiko-Analyse wurde trotz des erhöhten Risikos der Entscheid für eine Intervention gefällt. Angiographisch fand sich eine koronare Dreifässerkrankung mit einer subtotalen Stenose der RCA als Culprit-Läsion. Mit dem Ziel, die Notwendigkeit einer doppelten Thrombozytenaggregationshemmung so kurz wie möglich zu halten, wurde die Culprit-Läsion mit zwei unbeschichteten Stents versorgt. Die Intervention und der postinterventionelle Verlauf gestalteten sich erfreulicherweise problemlos. Nach einem Monat erfolgte eine routinemässige Verlaufskontrolle. Die Patientin blieb bis dahin beschwerdefrei und war körperlich gut belastbar. EKG sowie Echokardiogra-



Abbildung 1: Thoraxwandhämatom im Bereich der Kontaktstelle mit der Echokardiographie-Sonde (A) und im Bereich der EKG-Elektroden (B). Blutungsneigung und eine dünne, durchscheinende Haut mit sichtbarer Venenzeichnung (B) sind charakteristische Zeichen des Ehlers-Danlos-Syndroms vom vaskulären Typ.

Korrespondenz:
PD Dr. med. Matthias
Greutmann
Universitäres Herzzentrum
Zürich
Klinik für Kardiologie
UniversitätsSpital Zürich
Rämistrasse 100
CH-8091 Zürich
Matthias.Greutmann[at]
usz.ch

phie zeigten Zeichen eines abgelaufenen inferioren Infarktes. Die Therapie mit Clopidogrel (Plavix®) wurde gestoppt, die Azetylsalizylsäure-(Aspirin®-)Monotherapie weitergeführt. Zwei Tage später stellte sich die Patientin mit einem grossen, schmerzhaften Thoraxwandhämatom im Bereich der Kontaktstelle der Echokardiographie-Sonde sowie mit kleineren Hämatomen im Bereich der EKG-Klebeelektroden in unserem Ambulatorium vor (Abb. 1A und 1B).

Schlussfolgerungen für die Praxis

Der vorliegende Fall zeigt, dass bei Patienten mit Ehlers-Danlos-Syndrom vom vaskulären Typ selbst «nicht-invasive» Untersuchungen wie eine transthorakale Echokardiographie mit erheblichen Nebenwirkungen behaftet sein können. Invasive Abklärungen sowie Medikamente, welche die Hämostase beeinträchtigen, sind bei diesen Patienten nur in vital bedrohlichen Situationen nach sorgfältiger Nutzen-Risiko-Abwägung indiziert. Patienten, die bereits aufgrund von Bagatelltraumata Blutungen entwickeln, müssen bezüglich einer zugrundeliegenden Bindegewebe-Erkrankung weiter abgeklärt werden.

Kommentar

Beim Ehlers-Danlos-Syndrom handelt es sich um eine heterogene Gruppe seltener genetischer Erkrankungen des Bindegewebes mit Manifestationen an Haut, Gefässen, Gelenken oder inneren Organen. Der autosomal-dominant vererbte vaskuläre Subtyp kommt bei weniger als 4% der Fälle vor und ist durch eine Mutation im COL3A1-Gen charakterisiert, das für das Prokollagen III kodiert [1]. Typisch sind eine dünne, durchscheinende Haut (Abb. 1B), eine Blutungsneigung bereits durch leichte Traumata sowie eine Fragilität des Bindegewebes. Es besteht ein deutlich erhöhtes Risiko für spontane Dissektionen oder Rupturen von Gefässen sowie für Hohlorganperforationen. Eine spezifische Behandlung dieser genetischen Erkrankung gibt es aktuell nicht. Die Indikation für Interventionen sowie die Verabreichung von Medikamenten, die zu einer erhöhten Blutungsneigung führen, sollte nur nach sorgfältiger Nutzen-Risiko-Analyse und nur in vital bedrohlichen Situationen erfolgen.

Finanzierung / Interessenkonflikte

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Literatur

- 1 Germain DP, Herrera-Guzman Y. Vascular Ehlers-Danlos syndrome. *Ann Genet.* 2004;47(1):1–9.