

8 Perikard

Florian Vogt, Karl-Friedrich Kreitner

8.1 Perikardzysten und -divertikel

Kernaussagen



Perikardzysten und -divertikel sind seltene, benigne kongenitale Malformationen, die überwiegend im rechten kardiophrenischen Winkel gelegen sind. In der Mehrzahl der Fälle werden sie bei asymptomatischen Patienten mittels Röntgen oder Echokardiografie zufällig entdeckt. Eine Therapie ist nur bei symptomatischen Patienten notwendig. CT und MRT sind geeignet, um weitere Informationen zu ihrer exakten Größe, Dichte und Lage zu benachbarten Strukturen zu erlangen und um eine sichere Differenzialdiagnostik zu gewährleisten.

8.1.1 Definition

Perikardzysten sind flüssigkeitsgefüllte Hohlräume ohne Verbindungen zur physiologischen Perikardflüssigkeit, während Perikarddivertikel flüssigkeitsgefüllten Aussackungen des Perikards entsprechen.

8.1.2 Pathophysiologie und Ätiologie Perikardzysten

Perikardzysten sind benigne Malformationen, die sich durch Persistenz eines perikardialen Rezessus bzw. aus der primitiven Perikardhöhle während der Embryogenese entwickeln. Die sehr dünne Zystenwand besteht aus mesothelialeem Gewebe und entspricht der in sich geschlossenen Ausstülpung des parietalen Perikardblatts. Der Inhalt der Zyste besteht zumeist aus klarer seröser Flüssigkeit. Perikardzysten treten typischerweise unilokulär auf und können bis zu 28 cm² groß werden.

Perikarddivertikel

Perikarddivertikel können sowohl angeboren als auch nach thoraxchirurgischen Eingriffen erworben sein. Es liegt eine fokale Aussackung des Perikards mit bestehender Kommunikation zur Perikardhöhle vor. Klinisch können Perikarddivertikel von Perikardzysten nicht differenziert werden.

8.1.3 Demografie

Perikardzysten und -divertikel sind selten; die Inzidenz wird auf ca. 1:1007 000 Einwohnern geschätzt. Etwa 7% aller Mediastinaltumoren und 13–33% aller mediastinalen Zysten entsprechen Perikardzysten und -divertikeln. Perikardzysten sind überwiegend im rechten kostophrenischen Winkel gelegen (ca. 70% der Fälle). Wesentlich seltener ist die Lokalisation linksparakardial (ca. 20% der Fälle). Generell können perikardiale Zysten jedoch auch an ungewöhnlicher Stelle im vorderen oder hinteren oberen Mediastinum entdeckt werden.

8.1.4 Klinik, Therapie und Prognose

Klinik und Prognose

Über 50% der Patienten sind asymptomatisch und die Mehrzahl der entdeckten Perikardzysten und -divertikel sind Zufallsbefunde. In seltenen Fällen können aber in Abhängigkeit von der Lokalisation und der Größe der Zyste auch Beschwerden wie Atemnot, Dysphagie, Fieber und retrosternale Schmerzen bis hin zu Symptomen einer Herzinsuffizienz auftreten. Zysteninfektionen und -rupturen sind extrem selten, können jedoch eine Perikarditis oder Tamponade hervorrufen. In Einzelfällen sind auch Erosionen von vaskulären Strukturen, eine Obstruktion des RVOT, Pulmonalstenosen und plötzlicher Herztod beschrieben worden.

Therapie

Die vollständige operative Entfernung einer Perikardzyste empfiehlt sich lediglich bei symptomatischen Patienten. Punktionen von Zysten führen zwar zu einer kurz- bis mittelfristigen Entlastung. Aufgrund einer kontinuierlichen Wiederauffüllung erscheint aber eine erfolgreiche Therapie nur durch gleichzeitige Instillation von Alkohol oder Gewebekleber gegeben. In der Regel wird in Anbetracht der fehlenden kardialen Symptomatik ein konservatives Vorgehen mit Verlaufskontrollen gewählt.

8.1.5 Bildgebung

Röntgen und Echokardiografie

Der Verdacht wird meist zufällig aufgrund eines auffälligen Befunds im Röntgenbild des Thorax gestellt. Darin stellen sich Perikardzysten und -divertikel als glatt und scharf begrenzte Verschattungen dar, die unmittelbaren Kontakt zur Herzsilhouette im vorderen Mediastinum haben (► Abb. 8.1a). Die weitere Diagnostik erfolgt in der Regel mittels der Echokardiografie: Echokardiografisch imponieren Perikardzysten als echoleere Gebilde, die meist eine rundliche bzw. ovale Form haben und eine pulssynchrone Bewegung aufweisen. Zur Darstellung rechtsseitiger Perikardzysten empfiehlt sich vor allem das subkostale Schallfenster.

Computertomografie

CT und MRT sind geeignet, um weitere Informationen zu der exakten Größe, Dichte und Lage der Perikardzysten und -divertikel zu benachbarten Strukturen zu erlangen. In der CT imponieren diese typischerweise als scharf begrenzte, dünnwandige und hypodense Raumforderungen von runder oder ovaler Form unterschiedlicher Größe (► Abb. 8.1b). Septierungen sind äußerst selten vorzufinden. Eine sehr diskrete Kontrastmittelanreicherung der Wand ist möglich. Der Inhalt der Zysten und Divertikel ist in der Regel klar serös und die Dichte vergleichbar mit der von Wasser (10 HE). Die Dichte kann jedoch mit zunehmendem Proteingehalt oder bei Einblutung bis auf durchschnittlich 50 HE ansteigen und der Inhalt kann sedimentiert erscheinen.

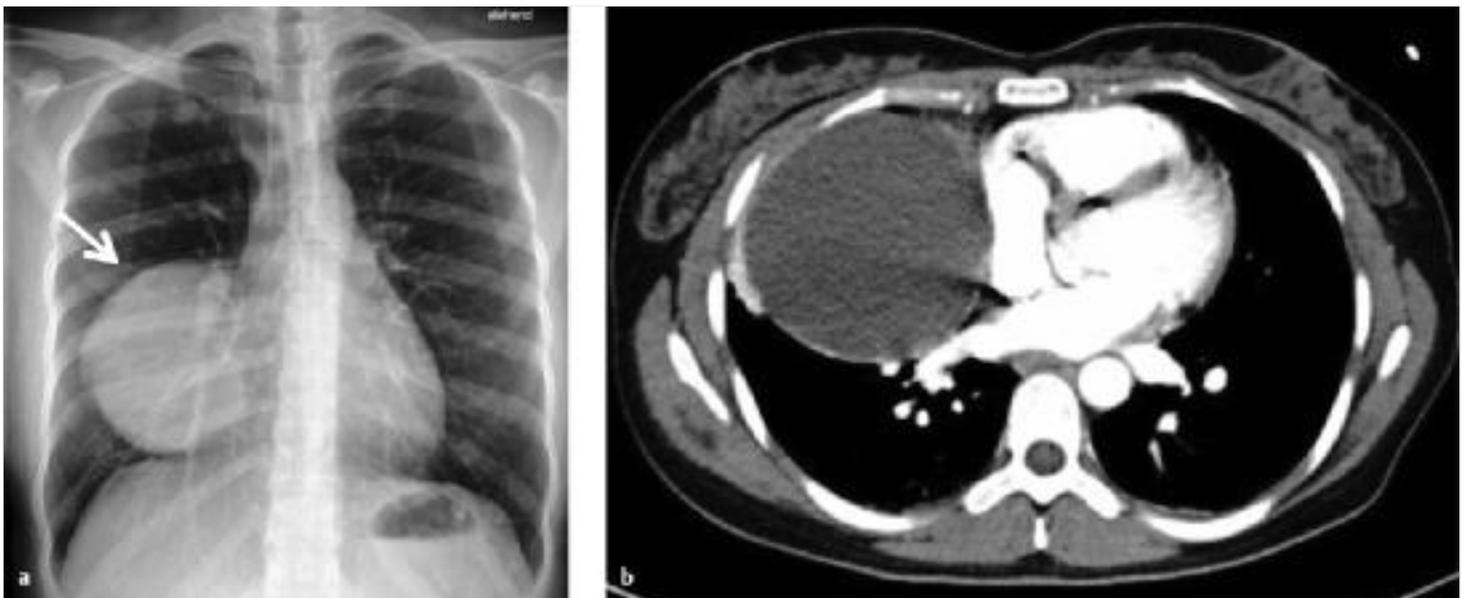


Abb. 8.1 Perikardzyste. Große Perikardzyste, die sich im konventionellen Röntgenbild auf den rechten kardiophrenischen Winkel projiziert (a, Pfeil). Die CT-Untersuchung (b) zeigt eine zystische Raumforderung mit feiner Wand ohne Kontrastmittelanreicherung neben dem rechten Vorhof.
a Röntgen: p.-a. Projektion.
b Kontrastmittelverstärkte CT.

Magnetresonanztomografie

In der MRT weisen die Raumforderungen charakteristischerweise ein homogen niedriges Signal in T1w Sequenzen auf, bei gleichzeitig hohem Signal in T2w Sequenzen. Perikardiale Zysten mit proteinreichem Inhalt zeigen ein erhöhtes Signal in T1w Sequenzen und ein intermediäres bis hypointenses Signalverhalten in T2w Sequenzen. DWI-Sequenzen können in diesen Fällen zur weiteren Charakterisierung beitragen, da perikardiale Zysten keine Restriktionsstörung aufweisen und ein hohes Signal auf ADC-Maps haben. Hämorrhagische Zysten sind hyperintens in T1w Sequenzen und weisen Suszeptibilitätsartefakte in GE-Sequenzen

auf. Nach Kontrastmittelapplikation kommt es nicht zu einer Anreicherung der Zysten und Divertikel (► Abb. 8.2).

Perikarddivertikel kommunizieren über einen Defekt mit dem Perikardraum und können aufgrund dessen durch Atmung oder Umlagerung des Körpers ihre Größe und Form verändern. Mit dem Einsatz von Cine-Sequenzen lassen sich daran Perikarddivertikel von Perikardzysten unterscheiden. Auch bei mangelnder Abgrenzbarkeit einer vollständigen Wand an der medialen Zirkumferenz zum Perikard hin sollte an ein Perikarddivertikel gedacht werden.

Bildgebung

- **Konventionelles Röntgen:**
 - häufig Zufallsbefund
 - glatt und scharf begrenzte Verschattungen
 - überwiegend im vorderen unteren Mediastinum rechts
 - unmittelbarer Kontakt zur Herzsilhouette
- **Echokardiografie:**
 - Modalität der ersten Wahl
 - echoleere Gebilde
 - meist rundliche bzw. ovale Form
 - pulssynchrone Bewegung
 - zur Darstellung rechtsseitiger Perikardzysten subkostales Schallfenster favorisieren
- **CT:**
 - Modalität der Wahl zur Evaluation von Größe, Dichte und Lage zu benachbarten Strukturen
 - scharf begrenzte, dünnwandige und hypodense Raumforderung
 - runde oder ovale Form unterschiedlicher Größe (bis 28 cm²)
 - keine Kontrastmittelanreicherung
 - Septierungen äußerst selten
 - Dichte der Zysten und Divertikel vom Inhalt (klar serös, proteinreich, blutig) abhängig (10–50 HE)
- **MRT:**
 - neben der CT Modalität der Wahl zur Evaluation von Größe, Dichte und Lage zu benachbarten Strukturen
 - charakteristischerweise homogen niedriges Signal in T1w Sequenzen und hohes Signal in T2w Sequenzen
 - bei proteinreichem Inhalt erhöhtes Signal in T1w Sequenzen und intermediäres bis hypointenses Signalverhalten in T2w Sequenzen
 - zur weiteren Charakterisierung DWI- und GE-Sequenzen hilfreich
 - nach Kontrastmittelapplikation keine Anreicherung
 - Differenzierung zwischen Perikardzysten und -divertikeln mittels Cine-Sequenzen



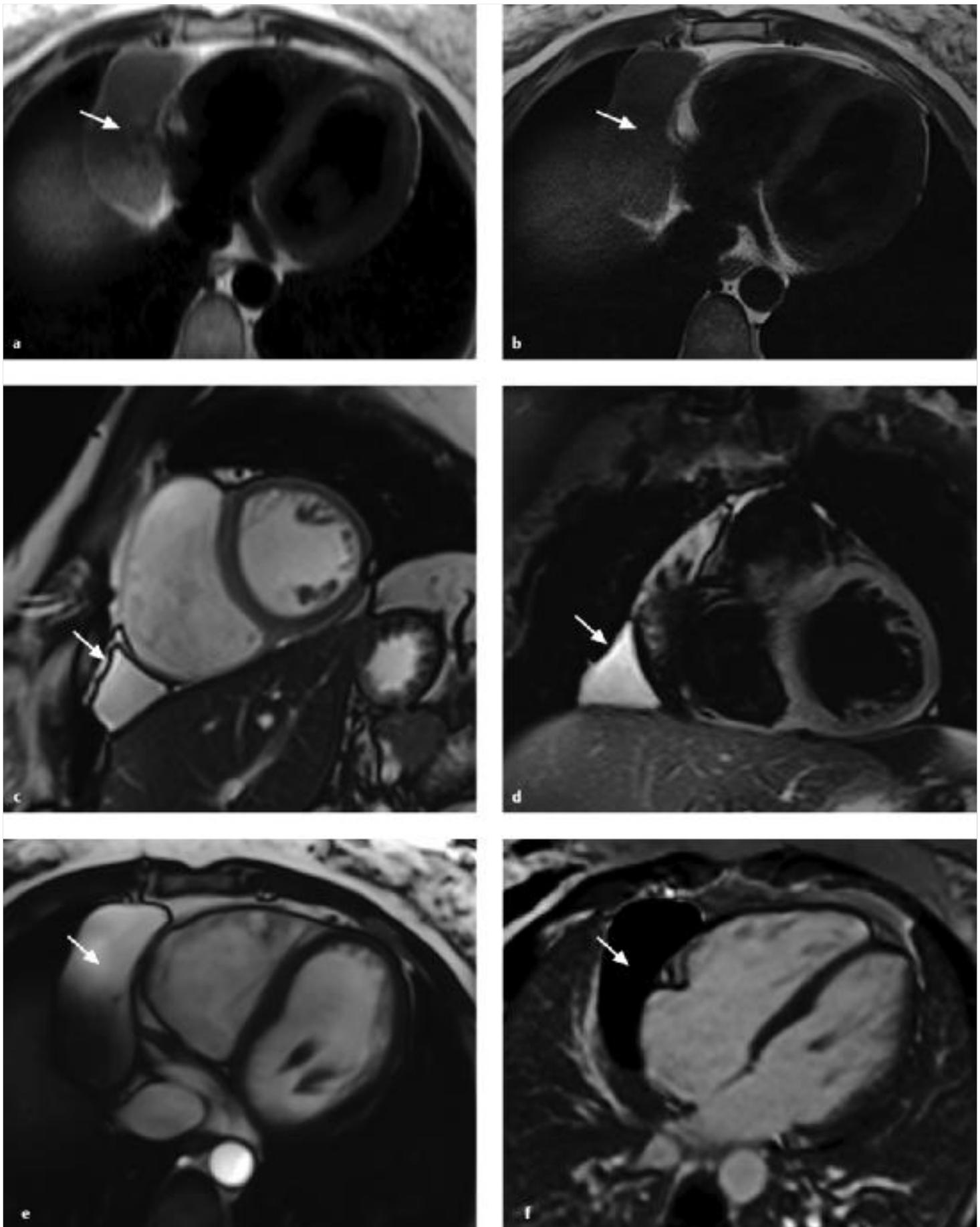


Abb. 8.2 Perikardzyste. Im rechten kardiophrenischen Winkel gelegene Zyste (Pfeile), die aufgrund eines höheren Proteingehalts in den T2w Sequenzen (a) eine relativ niedrige Signalintensität aufweist. Es zeigt sich keine Anreicherung nach Kontrastmittelgabe (f).

- a MRT: HASTE-Aufnahme, 4-Kammer-Blick.
- b MRT: T1w TSE-Aufnahme, 4-Kammer-Blick.
- c MRT: SSFP-Aufnahme, Kurzachsenschnitt.
- d MRT: TIRM-Aufnahme, koronar.
- e MRT: SSFP-Aufnahme, axial.
- f MRT: LGE-Aufnahme, 4-Kammer-Blick.

8.1.6 Differenzialdiagnose

Eine Perikardzyste an ungewöhnlicher Stelle im Mediastinum kann evtl. nicht von einer bronchogenen Zyste, einer Thymuszyste, oder einer Zyste des Ductus thoracicus unterschieden werden.

Seltener Echinokokkuszysten am Perikard weisen im Vergleich zu Perikardzysten häufiger eine dickere, kontrastmittelanreichernde Wand auf und in der CT können fokale Verkalkungen der Wand nachgewiesen werden (► Abb. 8.3).

Ein zystisches Teratom, ein zystisches Lymphangiom sowie zystische neurogene Tumoren sind sehr seltene Differenzialdiagnosen und zeigen meistens anteilig solide und fetthaltige Strukturen, die mithilfe der CT und der MRT gut differenziert werden können. Auch die Abgrenzung zu häufigeren peri- und parakardialen Fettbürzeln bzw. Lipomen gelingt mit diesen beiden Modalitäten in zuverlässiger Weise.

Differenzialdiagnosen

- Peri- und parakardiale Fettbürzel, Lipome
- Thymuszyste, bronchogene Zyste, Zyste des Ductus thoracicus
- Echinokokkuszyste
- zystisches Teratom
- zystische neurogene Tumoren
- zystisches Lymphangiom

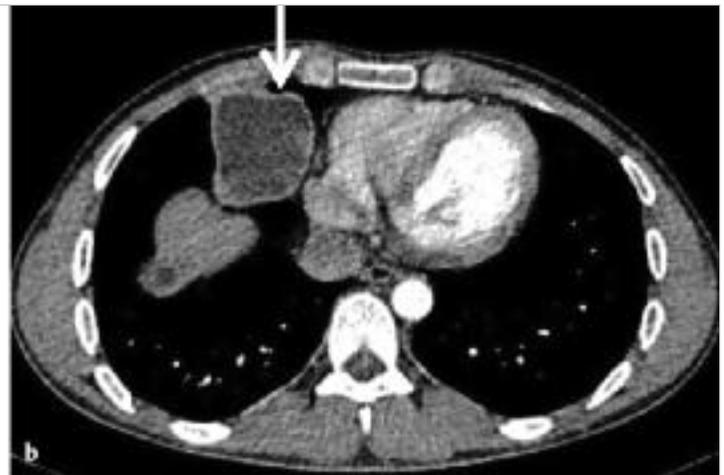


Abb. 8.3 Differenzialdiagnose: Echinokokkuszyste. Große Echinokokkuszyste, die sich im konventionellen Röntgenbild (a) auf den rechten kardiophrenischen Winkel projiziert. Die CT-Untersuchung zeigt auf Ventrikel Ebene eine zystische Raumforderung mit Wandverdickung und Kontrastmittelanreicherung (b, Pfeil) neben dem rechten Vorhof bzw. Ventrikel. Im Oberbauch (c) lassen sich weitere Manifestationen in der Leber nachweisen.

a Röntgen: p.-a. Projektion.

b CT auf Ventrikel Ebene: kontrastmittelverstärkt.

c CT des Oberbauchs: kontrastmittelverstärkt.

8.2 Perikardaplasie

Kernaussagen

Perikardaplasien sind selten und überwiegend angeboren. Man unterscheidet eine typische partielle von der kompletten Aplasie. Am häufigsten tritt die partielle Aplasie linksventrikulär auf. Während die komplette Perikardaplasie nur eine geringe klinische Relevanz aufweist, können bei der partiellen Aplasie aufgrund von Herniation von Anteilen des Herzens schwerwiegende Komplikationen auftreten. Die Perikardaplasie ist häufiger mit anderen Herzfehlern assoziiert.

M!

8.2.1 Definition

Die Perikardaplasie ist charakterisiert durch das vollständige oder partielle Fehlen des Perikards. In der Mehrzahl der Fälle ist dies angeboren. Defekte können aber auch posttraumatisch oder infolge chirurgischer Eingriffe entstehen, z. B. bei Fensterung nach rezidivierenden Perikardergüssen.

8.2.2 Pathophysiologie und Ätiologie

Die Perikardaplasie entsteht durch die Fehlentwicklung der pleuroperikardialen Membran. Die am häufigsten vertretene Hypothese zur Entstehung von Perikarddefekten ist eine Persistenz des pleuroperikardialen Kanals aufgrund einer verfrühten Atrophie der linken Kardinalvene während der Embryogenese. Dabei hängt die Größe des Defekts vom Zeitpunkt der Atrophie ab. Die rechte Seite des Perikards ist sehr selten betroffen, da die rechte Kardinalvene typischerweise als V. cava superior persistiert und somit eine ausreichende Blutversorgung der rechten Seite während der Entwicklung des Perikards garantiert ist.

Insgesamt besteht ein breites Spektrum von sehr kleinen Defekten bis zum vollständigen Fehlen des Perikards. Die häufigste Form ist dabei das Fehlen des kompletten linksventrikulären Perikards (70% der Fälle). Partielle kleinere angeborene Defekte befinden sich oftmals an der linken Ventrikelspitze.

8.2.3 Demografie

Die Perikardaplasie ist sehr selten. Die in chirurgischen und pathologischen Studien berichtete Prävalenz beträgt 0,002–0,004%.

8.2.4 Klinik, Therapie und Prognose

Klinik und Prognose

Es gibt keine typischen klinischen Zeichen für eine partielle oder komplette Aplasie des Perikards. Komplette Aplasien bleiben für gewöhnlich symptomlos, können aber zu unspezifischer Dyspnoe und Thoraxschmerzen führen. Bei der partiellen Aplasie können in seltenen Fällen schwerwiegende Komplikationen auftreten: in Form von Synkopen, Herzinfarkt oder plötzlichem Herztod durch Strangulation durch die Perikardlücke hernierter Herzstrukturen (vor allem linkes Vorhofohr und/oder Truncus pulmonalis) oder durch Kompression der linken Koronararterie. Das Risiko für eine traumatische Aortendissektion ist aufgrund einer Verlagerung und vergrößerten Mobilität des Herzens erhöht.

Die Perikardaplasie ist darüber hinaus häufiger mit anderen Herzfehlern wie ASD, Fallot-Tetralogie, persistierendem Ductus arteriosus und Mitralklappenstenose assoziiert. Auch Fehlbildungen von Lunge, Thoraxwand und Zwerchfell sind beschrieben.

Therapie

Eine chirurgische Perikardioplastik ist bei Patienten mit großen Hernierungen und drohenden Strangulationen indiziert.

8.2.5 Bildgebung

Röntgen

Wichtiges diagnostisches Kriterium bei der vollständigen linksventrikulären Aplasie ist die deutliche Links- und Dorsalverlagerung des Herzens (Lävorotation) in den bildgebenden Verfahren. Dabei verbleibt die Trachea typischerweise in der Mittellinie. Darüber hinaus kann im konventionellen Röntgenbild des Thorax eine Anhebung der linken Ventrikelspitze mit Transparenzerhöhung zwischen Ventrikel und Diaphragma durch interponiertes Lungenparenchym diagnostisch wegweisend sein. Auch eine prominente linke Pulmonalarterie sowie interponiertes Lungengewebe zwischen Aorta und Pulmonalarterie mit ebenfalls konsekutiv erhöhter Strahlentransparenz wurden beschrieben. Wegweisend ist die vermehrte Beweglichkeit der linken Herzkontur und des dorsalen Herzrands. Diese lässt sich z. B. mithilfe vergleichender Aufnahmen in Links- und Rechtsseitenlage oder mittels Durchleuchtung bei tiefer Inspiration und Expiration in Links- oder Rechtsseitenlage darstellen.

Echokardiografie

Da eine Linksverlagerung des Herzens nur bei vollständiger linksventrikulärer Aplasie zu erwarten ist, können bei partiellen Defekten weitere funktionelle Untersuchungen bei der Diagnose-sicherung hilfreich sein. Während die normale Herzspitze innerhalb des Herzzyklus im Wesentlichen stationär in der Brust verbleibt, kann eine übermäßige Mobilität auf einen perikardialen Defekt hinweisen. Die Echokardiografie kann diese Bewegungsamplitude wie auch eine häufiger zu beobachtende erhöhte Beweglichkeit der linksventrikulären Hinterwand gut erfassen. Zusätzlich ist die Differenz zwischen endsystolischen und enddiastolischen Volumina deutlich erhöht (normale Differenz: 5–11%). Andere Zeichen der Echokardiografie sind eine atypisch weit lateral gelegene Anlotung in der Axilla sowie die scheinbare Kompression der Vorhöfe und Vergrößerung des rechten Ventrikels im M-Mode. Die bei partiellen Defekten auftretenden Hernierungen sind häufiger nur intermittierend nachweisbar und können durch Lageveränderungen des Körpers während der Untersuchung auch mittels Echokardiografie nachgewiesen werden.

Computer- und Magnetresonanztomografie

In der CT und der MRT kann man generell bei ausreichendem epikardialem Fettanteil ein Fehlen oder eine Unterbrechung des Perikards abgrenzen. Allerdings sind gerade die häufigeren linksventrikulären Defekte bei in der Regel kaum bis gar nicht vorhandenem Fettgewebe über der linken Herzkontur weder mit CT noch mit MRT gut zu entdecken. Die Detektion der indirekten

Zeichen wie einer atypischen Herzposition und der Interposition von Lungengewebe zwischen inferiorer Herzoberfläche und Zwerchfell bzw. Aorta und A. pulmonalis als pathognomonische Zeichen eines Perikarddefekts stehen somit im Vordergrund und sind Stärken beider Modalitäten. Die MRT vermag darüber hinaus

unter Verwendung von Cine-Sequenzen die atypische Beweglichkeit der Herzspitze sowie ggf. intermittierende Hernien von Vorhöfen, Truncus pulmonalis oder Lunge darzustellen (► Abb. 8.4).

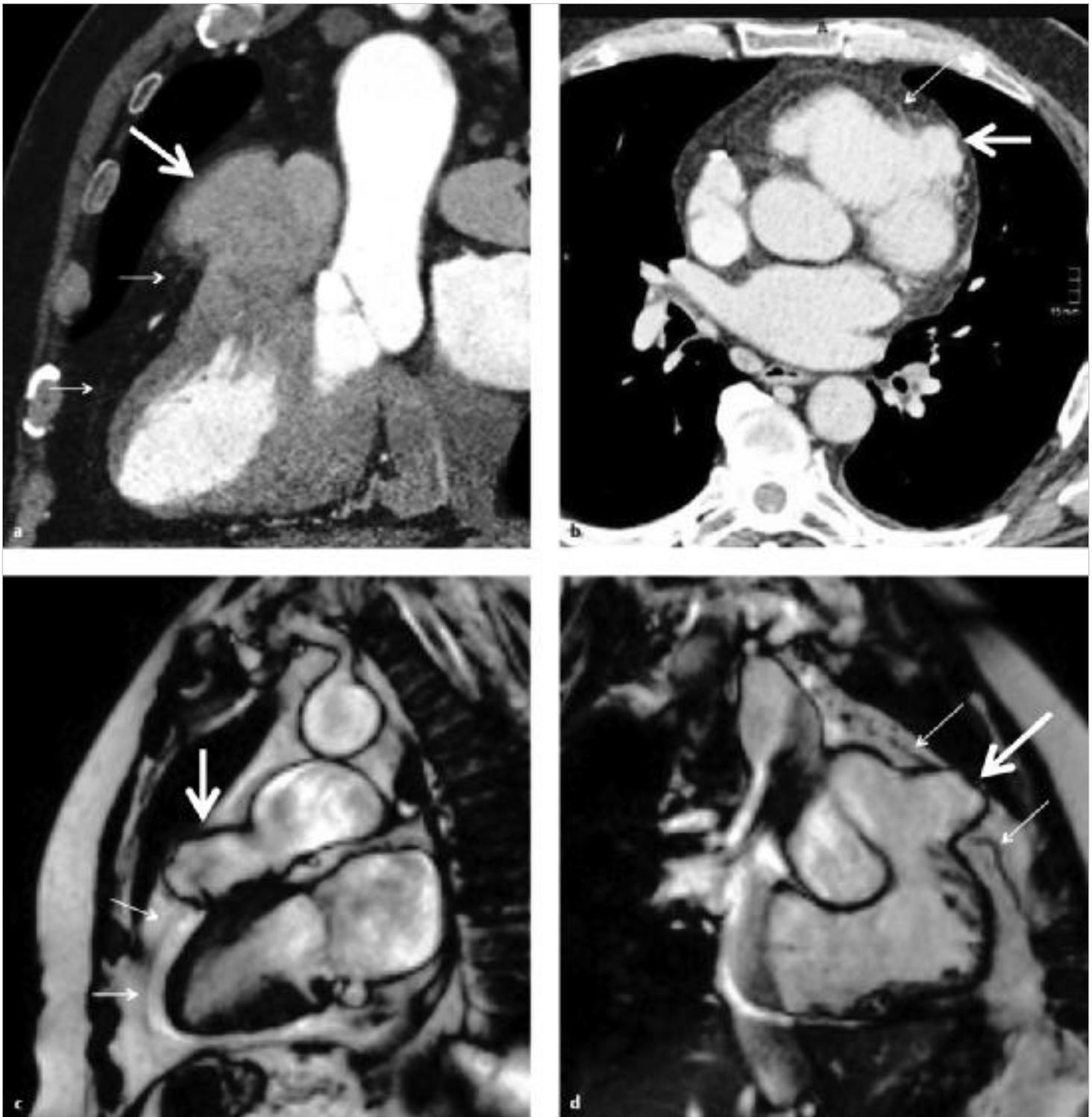


Abb. 8.4 Partielle Perikardaplasie. Hernierung von Anteilen des Truncus pulmonalis (dicke Pfeile) durch den Perikarddefekt (Perikard: dünne Pfeile), die sich sowohl in der CT als auch in der MRT nachweisen lässt.

a CT: kontrastmittelverstärkt, parasagittale MPR.

b CT: kontrastmittelverstärkt, axiale Schicht auf Höhe des pulmonalen Ausflusstrakts.

c MRT: Cine-SSFP-Sequenz, Systole, 2-Kammer-Blick.

d MRT: Cine-SSFP-Sequenz, Systole, pulmonaler Ausflusstrakt.

Bildgebung



- **Konventionelles Röntgen:**
 - deutliche Linksverlagerung der Herzsilhouette
 - Anhebung der linken Ventrikelspitze mit Transparenzerhöhung zwischen Ventrikel und Diaphragma durch interponiertes Lungenparenchym
 - Transparenzerhöhung zwischen Aorta und Pulmonalarterie durch interponiertes Lungenparenchym
 - prominente linke Pulmonalarterie
 - vermehrte Beweglichkeit der linken Herzkontur bei vergleichenden Aufnahmen in Links- und Rechtsseitenlage
- **Echokardiografie:**
 - atypisch weit lateral gelegene Anlotung des Herzens
 - übermäßige Bewegungsamplitude des Herzens
 - scheinbare Kompression der Vorhöfe und Vergrößerung des rechten Ventrikels im M-Mode
 - intermittierend auftretende Hernierungen durch Lageveränderungen des Patienten nachweisbar
- **CT:**
 - bei ausreichendem epikardialen Fettgewebe Aplasie und Defekte gut nachweisbar
 - Detektion indirekter Zeichen (atypische Herzposition, Interposition von Lungengewebe zwischen inferiorer Herzoberfläche und Zwerchfell bzw. Aorta und A. pulmonalis)
- **MRT:**
 - s. CT
 - zusätzliche dynamische Informationen wie mittels Echokardiografie unter Verwendung von Cine-Sequenzen

8.2.6 Differenzialdiagnose

Eine Lävoration kann auch bei anderen Erkrankungen wie einem ASD, einer Pulmonalklappenstenose, Erkrankungen der Mitralklappe sowie einem Cor pulmonale mit Rechtsherzdilatation nachgewiesen werden. Bei den relativ unspezifisch auftretenden Thoraxschmerzen und der Dyspnoe muss ebenso an eine Lungenarterienembolie, eine KHK sowie eine Perikarditis gedacht werden.

Differenzialdiagnosen



- ASD
- Pulmonalklappenstenose
- Mitralklappenerkrankungen
- Cor pulmonale mit Rechtsherzvergrößerung
- Lungenarterienembolie
- KHK, Perikarditis

8.3 Perikarditis

8.3.1 Pericarditis constrictiva



Kernaussagen

Die Pericarditis constrictiva mit narbigem Umbau des Perikards tritt meistens als Folge einer akuten Perikarditis viele Jahre nach dem Erstereignis auf. Die Konstriktion führt zu einer diastolischen Rechtsherzinsuffizienz mit erhöhten systemischen venösen Drücken und einem verminderten Herzminutenvolumen. Zur Diagnosesicherung und zum Ausschluss anderer häufiger Ursachen einer Rechtsherzinsuffizienz ist eine umfassende apparative Bildgebung notwendig. Die wichtigste Differenzialdiagnose zur konstriktiven Perikarditis ist die RCM. Eine Abgrenzung gelingt sowohl mit der Echokardiografie als auch mit der MRT. Nach Diagnosesicherung sollte frühzeitig an eine Perikardektomie gedacht werden.

Definition

Die Pericarditis constrictiva ist ein möglicher Folgezustand einer akuten Perikarditis mit narbigem Umbau (Fibrose, Verdickung und Kalzifikation) des Perikards, sodass dieses seine Elastizität verliert. Das steife Perikard behindert die diastolische Füllung beider Ventrikel, während die systolische Pumpfunktion erhalten bleibt.

Pathophysiologie und Ätiologie

Das pathophysiologische Charakteristikum der konstriktiven Perikarditis ist die Angleichung der diastolischen Drücke in allen 4 Herzkammern. Dies kommt zustande, weil die Steifheit des Perikards die Herzkammern gewissermaßen zu einem Kompartiment vereint, in dem physiologischerweise in Ruhe ein Druckausgleich herrschen muss. Das führt zur mangelnden Füllung der Ventrikel bis praktisch zum Stillstand in der Mitte der Diastole und zu konsekutiver Abnahme des Auswurfvolumens und vorgeschalteter Einflusstauung. Die Pericarditis constrictiva ist damit ein typisches Beispiel für eine diastolische Herzinsuffizienz.

Die Konstriktion kann sich insbesondere nach thoraxchirurgischen Eingriffen akut oder subakut entwickeln. In der Regel handelt es sich jedoch um einen langsamen, schleichenden Prozess mit Manifestation viele Jahre nach dem Erstereignis einer akuten Perikarditis. Obwohl typischerweise das parietale Blatt des Perikards mitbetroffen ist, kann die Pericarditis constrictiva auch nur mit einer Beteiligung des viszeralen Blattes einhergehen. Das Spektrum möglicher Ätiologien ist breit. In den entwickelten Ländern tritt die Pericarditis constrictiva am häufigsten bei viralen und idiopathischen Ätiologien auf. Daneben stehen Folgen einer Herzoperation oder einer mediastinalen Strahlentherapie im Vordergrund. Seltener liegen immunologische, postinfektiöse oder andere Ursachen zugrunde (Trauma, maligne Grunderkrankung, Asbestose, Drogenabusus, Sarkoidose, Urämie).

Die kalzifizierende Pericarditis constrictiva ist typischerweise Folge einer Tuberkulose, die in den Entwicklungsländern nach wie vor die führende Genese einer Pericarditis constrictiva darstellt. Ungefähr 50% der Patienten mit einer Pericarditis con-

strictiva weisen jedoch zumindest fokale Verkalkungen am Perikard auf.

Demografie

Das Risiko der Entwicklung einer Pericarditis constrictiva nach einer akuten Perikarditis ist bei einer idiopathischen oder viralen Ursache mit weniger als 0,5% gering, bei den immunologischen und neoplastischen Ursachen intermediär (2–5%) und hoch bei einer bakteriellen Ätiologie (20–30%). Die Inzidenz eines begleitenden Perikardergusses im Sinne einer effusiven Pericarditis constrictiva wird in der Literatur mit 3,6% angegeben.

Klinik, Therapie und Prognose

Klinik

Die klinischen Symptome und Befunde sind Ausdruck der erhöhten systemischen venösen Drücke und des verminderten Herzminutenvolumens und typisch für eine Rechtsherzinsuffizienz. Später können auch Symptome der Linksherzinsuffizienz hinzukommen. Die Patienten präsentieren sich mit Dyspnoe, Oberbauchbeschwerden, Leistungsminderung und einem allgemeinen Krankheitsgefühl. Klinisch zu erhebende Befunde sind eine Halsvenenstauung mit inspiratorischer Zunahme (Kussmaulzeichen), diastolischer Kollaps (y-Welle) des Jugularpulses, Lebervergrößerung, Aszites, periphere Ödeme, Pleuraergüsse sowie ein Perikarderguss bei effusiv-konstriktiver Perikarditis und Proteinurie. Die Lunge ist auskultatorisch nicht oder deutlich weniger gestaut. Die Herztöne sind sehr leise. Nicht selten liegt ein Pulsus paradoxus vor.

Das EKG kann eine Sinustachykardie, unspezifische Repolarisationsstörungen und eher selten eine periphere Niederspannung zeigen (in weniger als 30% der Fälle).

Therapie

Nach Diagnosesicherung sollte frühzeitig an eine Perikardektomie gedacht werden. Auch die medikamentöse Therapie hat einen Stellenwert bei der Behandlung der Pericarditis constrictiva. Bei der tuberkulösen Form kann die Therapie mit entsprechenden Antibiotikaschemata das Risiko des Übergangs von einer akuten Perikarditis in eine Pericarditis constrictiva signifikant senken. Die Gabe nicht steroidaler Antiphlogistika ist insbesondere bei Patienten mit Zeichen einer passageren Konstriktion während einer akuten Perikarditis (transiente Pericarditis constrictiva) indiziert. Bei etwa 10–20% der Patienten mit einer akuten Perikarditis kommt es zu dieser passageren Konstriktion, die sich im Laufe von einigen Monaten wieder zurückbildet. Bei Stauungssymptomen und Ergüssen können zur symptomatischen Therapie Diuretika gegeben werden. Die Operation sollte jedoch nicht hinausgezögert werden, wenn keine akute Erkrankung unmittelbar vorausgegangen ist.

Prognose

Die Perikardektomie weist eine Mortalität von bis zu 9% auf und nicht selten kommt es danach zu einem protrahierten Verlauf. Die Prognose ist von der Ätiologie der konstriktiven Perikarditis abhängig. Die günstigste Prognose haben Patienten mit einer idiopathischen Ursache. Die 10-Jahres-Überlebensrate bei aufgetretener konstriktiver Perikarditis nach herzchirurgischen Eingriffen liegt bei 50%. Am schlechtesten ist die Prognose bei einer Pericarditis constrictiva als Folge einer Bestrahlung.

Bildgebung

Röntgen

Im Röntgenbild sind auch ausgeprägte Verkalkungen zu sehen. Diese können einen ersten bildmorphologischen Hinweis auf das Vorliegen einer Pericarditis constrictiva geben. Sie sind jedoch nur bei ¼ aller Patienten und häufiger bei zugrunde liegender idiopathischer Ätiologie nachzuweisen. Insbesondere im Seitbild stellen sich randständige, eierschalenförmig konfigurierte Verkalkungen in Projektion auf den rechten Vorhof und die AV-Übergangszone dar (► Abb. 8.5a u. ► Abb. 8.5b).

Echokardiografie

Ein wichtiger Grund für einen frühzeitigen Einsatz der Echokardiografie zur Abklärung einer konstriktiven Perikarditis ist der Ausschluss häufigerer Ursachen einer Rechtsherzinsuffizienz. Diese schließen links- und rechtsventrikuläre systolische Dysfunktionen, eine schwere pulmonale Hypertonie oder eine Mitralsuffizienz ein.

Der Nachweis eines verdickten Perikards (dicker als 4 mm) und die exakte Messung der Dicke des Perikards können mit der TTE mitunter sehr schwierig sein bzw. misslingen. Aufgrund der höheren Auflösung ist in dieser Fragestellung die TEE überlegen. Die Verdickung lässt sich am besten über der freien Wand des rechten Ventrikels oder des rechten Vorhofs nachweisen. Neben den Verdickungen sind auch Kalzifizierungen sowie lokalisierte Adhäsionen der Vorhöfe und Ventrikel nachzuweisen (Tethering). Da die Pericarditis constrictiva aber in bis zu 20% der Fälle auch ohne eine Verdickung des Perikards auftreten kann, stützt sich die Diagnostik zusätzlich auf die typische Hämodynamik.

Das zuverlässigste Zeichen einer bestehenden konstriktiven Perikarditis ist im M-Mode der Nachweis eines septalen Bouncing, einer frühdiastolischen Bewegung des Septums während der Inspiration zum linken Ventrikel hin mit umgekehrtem Verhalten während der Expiration. Diese Bewegung reflektiert die abrupte Füllung der Ventrikel in der frühen Diastole, kombiniert mit der verstärkten Interaktion beider Ventrikel während der Atmung. Die kurze frühdiastolische Füllung des linken Ventrikels spiegelt sich im M-Mode auch in einer raschen Rückwärtsbewegung mit diastolischer Abflachung der Hinterwand wider (Posterior Flattening). Häufig wird eine Vergrößerung beider Vorhöfe bei normalem linkem und rechtem Ventrikel beobachtet. Darüber hinaus können eine inspiratorische Abnahme des linksventrikulären und eine Zunahme des rechtsventrikulären Diameters nachgewiesen werden. Weitere Hinweise auf das Vorliegen einer konstriktiven Perikarditis sind eine dilatierte V. cava inferior mit verminderten oder fehlenden respiratorischen Kaliberschwankungen, eine steile Ejektionsfraktion-Slope der Mitralklappe, eine

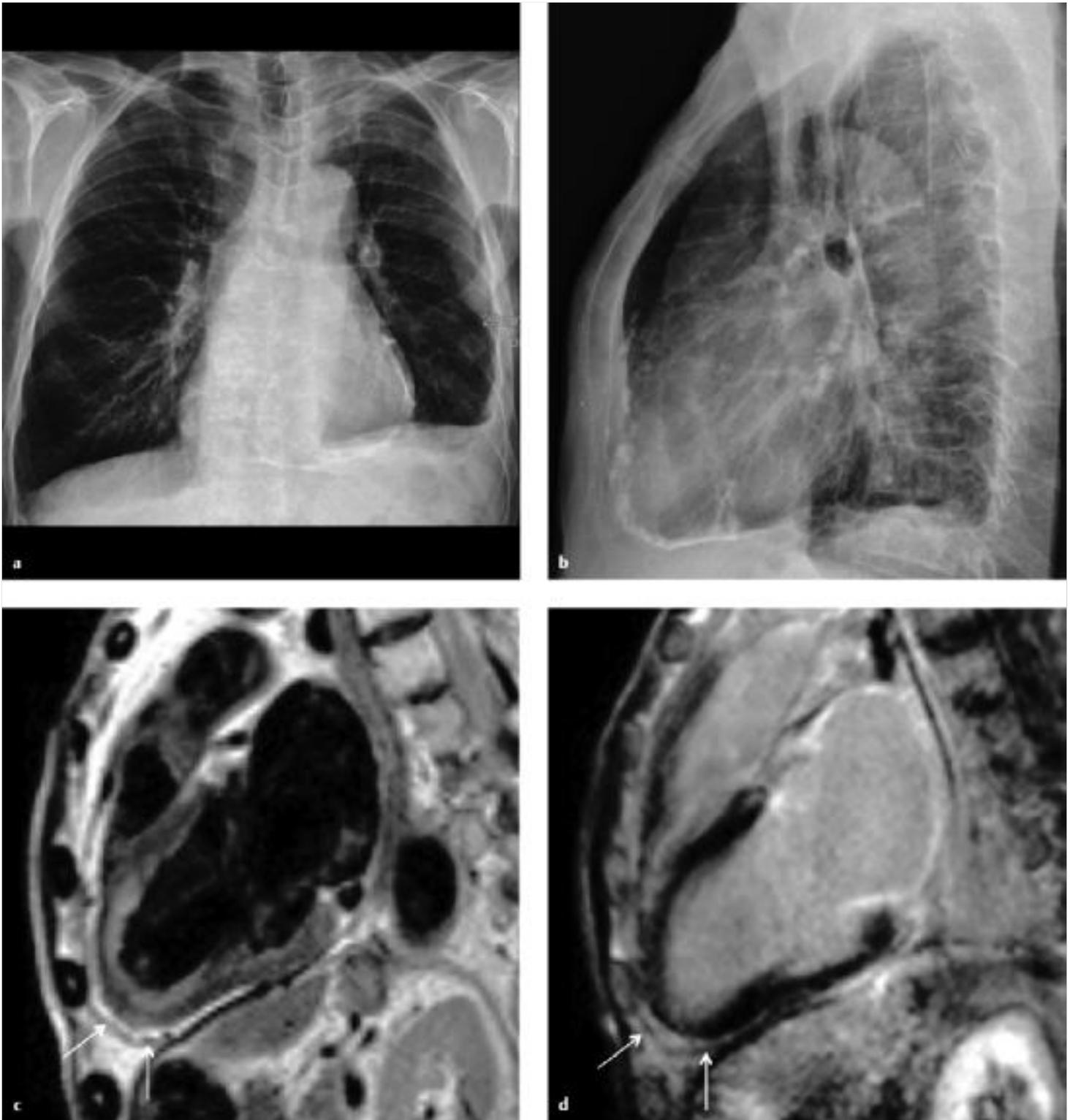


Abb. 8.5 Pericarditis constrictiva. Ausgeprägte Verkalkungen des Perikards im Röntgenbild (a), die sich im Seitbild (b) in Projektion auf den rechten Vorhof und die AV-Übergangszone darstellen. In der MRT Nachweis eines signalarmen verdickten Perikards (c, Pfeile), das nach Kontrastmittelgabe keine vermehrte Anreicherung aufweist (d, Pfeile).

- a Röntgen: p.-a. Projektion.
- b Röntgen: seitliche Projektion.
- c MRT: T1w TSE-Sequenz, 2-Kammer-Blick.
- d MRT: kontrastmittelverstärkte T1w Sequenz, 2-Kammer-Blick.

frühzeitige Öffnung der Pulmonalklappe durch den erhöhten mittdiastolischen rechtsventrikulären Druck und ein veränderter Winkel zwischen der posterioren ventrikulären und atrialen Wand.

Die Doppler-Echokardiografie als zentraler Bestandteil der Echokardiografie ermöglicht eine Beurteilung der Füllung des Herzens. Diese erfolgt anhand der Doppler-Signale der transmitralen und pulmonalvenösen bzw. der transtrikuspidalen und hepatovenösen Flussgeschwindigkeiten. Die typischen diastolischen transmitralen Doppler-Zeichen schließen eine schnelle Dezeleration (mehr als 160 ms) der frühdiastolischen Einflussgeschwindigkeit der Mitralklappen (E-Welle) während der Inspiration und eine kleine oder nicht vorhandene A-Welle ein. Bei der Darstellung des transtrikuspidalen Dopplers finden sich im Vergleich zum transmitralen Doppler die umgekehrten respiratorischen Verhältnisse: Dort zeigt sich eine inspiratorische Zunahme der frühdiastolischen Geschwindigkeit. Weitere Hinweise auf das Vorliegen einer restriktiven Perikarditis im Doppler sind eine inspiratorische Abnahme des (vor allem diastolischen) Vorwärtsflusses im pulmonalvenösen Doppler und ein verstärkter diastolischer Reflux in die Lebervenen mit Zunahme in der Expiration. Im Farb-Doppler lassen sich üblicherweise allenfalls geringfügige Insuffizienzen der Mitralklappen und Trikuspidalklappe nachweisen. Ein rascher frühdiastolischer Einstrom über der Mitralklappe mit einem Slope von mehr als 100 cm/s ist hinweisend auf das Vorliegen einer restriktiven Perikarditis.

Beim Gewebe-Doppler (Tissue Doppler Imaging) findet sich bei der restriktiven Perikarditis eine normale oder gesteigerte frühdiastolische Mitralkringgeschwindigkeit (mehr als 8 cm/s). Im Unterschied dazu fällt bei der RCM eine deutlich verminderte frühdiastolische Mitralkringexkursion auf.

Computertomografie

In der CT können selbst kleinste fokale Verkalkungen sowie Verdickungen am Perikard nachgewiesen und exakt lokalisiert werden. Eine Verdickung des Perikards von mehr als 4 mm und Verkalkungen sind bereits suggestive Marker für das Vorliegen einer Pericarditis constrictiva. Trotzdem sollte die Diagnose nicht ohne den gleichzeitigen Nachweis typischer klinischer Symptome und der hämodynamischen Relevanz gestellt werden. Weder Verkalkungen noch Verdickungen des Perikards allein beweisen eine restriktive Komponente. Heutzutage sind nur bei ca. 20–30% der Patienten mit gesicherter restriktiver Perikarditis auch Verkalkungen am Perikard nachzuweisen und eine Verdickung kann ebenfalls völlig fehlen. Die CT dokumentiert zudem eine Vergrößerung der Herzkammern, insbesondere der Vorhöfe. Weitere indirekte Zeichen einer restriktiven Perikarditis sind eine tubuläre Form des volumenreduzierten rechten Ventrikels, eine dilatierte V. cava inferior, eine retrograde Kontrastierung dilatierter Lebervenen sowie der Nachweis einer Hepatomegalie mit Aszites und Pleuraergüssen.

Die CT ist insbesondere hilfreich in der präoperativen Planungsphase. So können zum einen das Ausmaß und die Lokalisationen der Verkalkungen einen Einfluss auf das chirurgische Vorgehen haben. Zum anderen kann das Outcome bei Patienten mit bereits erfolgtem kardiochirurgischem Eingriff oder Folgen einer Bestrahlung durch Anpassung des operativen Vorgehens verbessert werden.

Magnetresonanztomografie

Die MRT erlaubt wie die CT eine Diagnostik der indirekten Zeichen einer restriktiven Perikarditis. Die Verdickungen des Perikards sind ebenfalls mittels SE-Sequenzen gut darzustellen, wobei die Signalintensität variabel ist. Normales Perikard, das überwiegend aus fibrösem Gewebe besteht, hat in T1w und T2w Sequenzen eine niedrige Signalintensität (► Abb. 8.5c u. ► Abb. 8.5d). Auch bei einer chronischen Perikardverdickung kommt es signalarm zur Darstellung. Bei einer akuten oder subakuten Form weist das Perikard hingegen ein moderates bis deutlich gesteigertes Signalverhalten in SE-Sequenzen auf. Nach Kontrastmittelgabe kommt es bei vorliegender Inflammation zu einer kräftigen Anreicherung des Perikards (► Abb. 8.6). Somit ist es möglich, auch den Verlauf einer Perikarditis unter medikamentöser Therapie zu evaluieren.

Im Gegensatz zur CT können auch kleine Mengen eines Perikardergusses mittels Cine-Sequenzen gut von einer Verdickung des Perikards differenziert werden. Der große Vorteil der MRT in der Diagnostik einer restriktiven Perikarditis gegenüber der CT liegt in der Möglichkeit, mit Cine-Sequenzen neben den morphologischen auch dynamische Informationen während freier Atmung zu gewinnen. Wie bei der Echokardiografie imponiert in der Diastole eine paradoxe Bewegung mit Abflachung des Septums in den linken Ventrikel während der frühen Inspiration (► Video 8.1 u. ► Video 8.2) bei in Echtzeit aufgenommenen Aufnahmen. Dieses Phänomen kann am besten an der Basis des Septums im 4-Kammer-Blick oder auf kurzen Achsen visualisiert werden.

Durch die Anwendung geschwindigkeitskodierter Phasenkontrastsequenzen können vergleichbare Informationen wie bei der Doppler-Echokardiografie gewonnen werden. Zu berücksichtigen ist jedoch, dass die bestimmbareren Flusskurven über mehrere Herzzyklen gemittelt sind und somit keine Aussage zur Abhängigkeit von der Atmung möglich ist.