



Städtisches Klinikum
Dresden

Kardiomyopathien

Was sind eigentlich Kardiomyopathien?

= strukturelle und funktionelle Veränderungen des Myokards

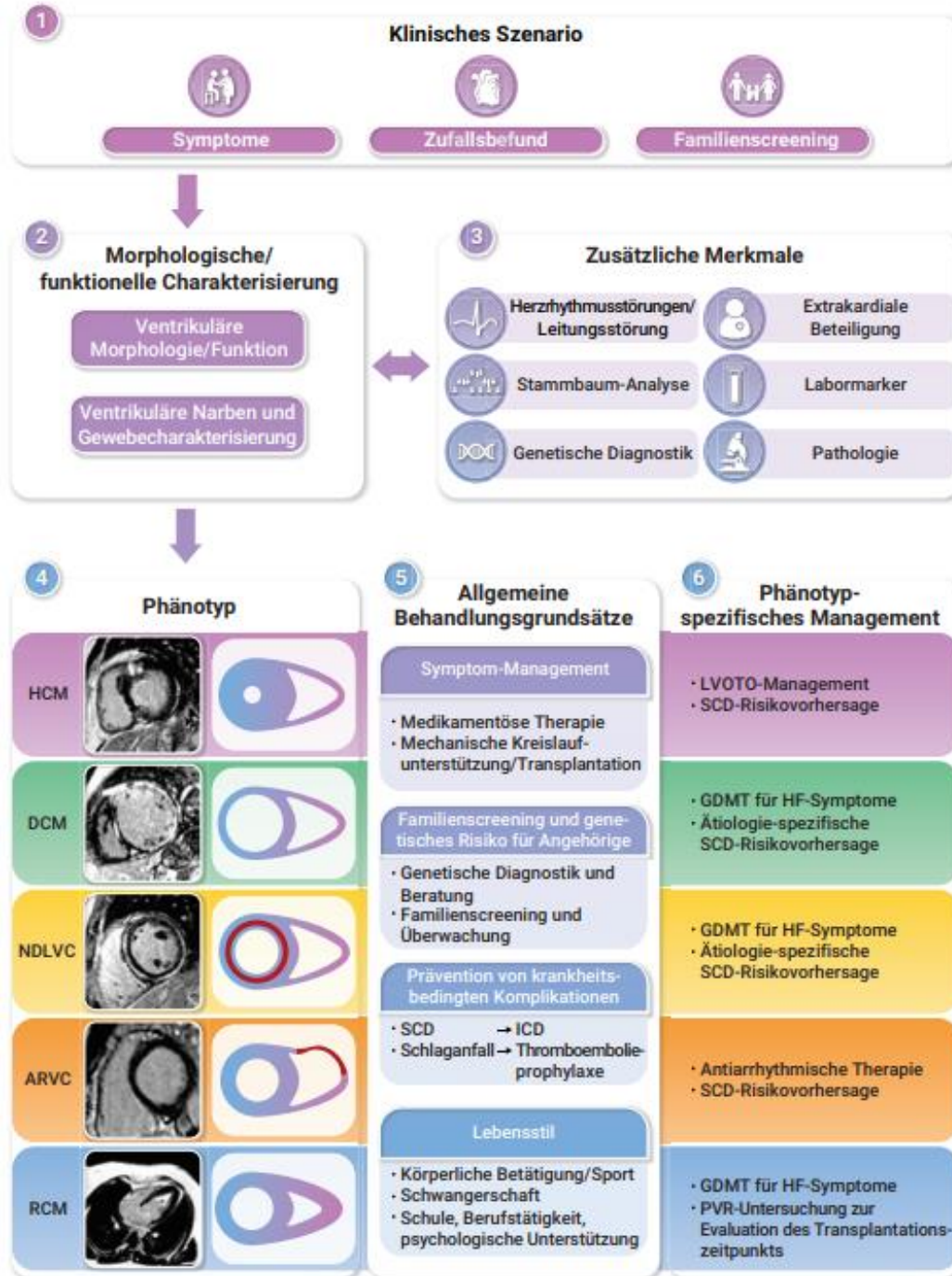
ohne Vorliegen einer KHK, arteriellen Hypertonie, Klappenerkrankung oder angeborene Herzfehler, welche die Veränderungen erklären

Einteilung nach Phänotyp:

- Hypertrophe Kardiomyopathien (HCM)
- Dilatative Kardiomyopathien (DCM)
- Nicht-dilatative linksventrikuläre Kardiomyopathie (NDLVC)
- Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie (ARVC)
- Restriktive Kardiomyopathie (RCM)

Einteilung nach Genese:

- Primäre Kardiomyopathien:
 - Genetisch: HCM, ARVC, linksventrikuläre non-compaction, mitochondriale Kardiomyopathien, Speichererkrankungen, Ionenkanalerkrankungen
 - Gemischt: DCM, RCM
 - Erworben: inflammatorisch, stressinduziert, peripartal, Tachykardie-induziert
- Sekundäre Kardiomyopathien (als Teil einer systemischen Erkrankung)



Grundlagen

→ nach Identifizierung des Phänotyps folgt die Suche nach der Ätiologie (genetisch/erworben)

Diagnostik:

- Familienanamnese!
- EKG (AV-Block, Präexitation, Repolarisationsstörungen, hohe oder niedrige QRS Potenziale)

Funktionelle und strukturelle LV-Anomalien

- Echokardiographie und CMR
 - Ventrikelfunktion
 - Hypertrophie
 - Dilatation
- Kardiale MRT
 - Charakterisierung des Gewebes (T1/T2/T2*/LGE)

Funktionelle Anomalien

- Stress-Echokardiographie
 - Valvuläre und dynamische Gradienten
- CTCA/Belastungstests
 - Myokardiale Ischämie

Gezielte Untersuchungen

- Knochenszintigraphie
 - Amyloidose
- PET-CT
 - Myokardiale Entzündung



Phänotyp der Kardiomyopathie	Befund	Beispiele für kardiale CMR	Zu berücksichtigende spezifische Krankheiten
HCM	Inferolaterales LGE und konzentrische LVH Niedrige native T1-Relaxationszeit		Morbus Fabry
	Diffuse subendokardiale LGE, Hohe native T1-Relaxationszeit		Amyloidose
	Fleckige mittlere myokardiale Wand in hypertrophierten Bereichen		Sarkomerische HCM
DCM	Kurze T2-Relaxationszeit		Hämochromatose
	Subepikardiales LGE		Postmyokarditis
	Epikardiales LGE der Seitenwand		Dystrophinopathie
	Subepikardiales und mittmyokardiales LGE am basalen Septum +/- Ausdehnung in die inferolaterale Wand und RV-Insertionspunkte		Sarkoidose
	Apikales transmursales LGE		Chagas-Krankheit
NDLVC	Ringförmiges und/oder subepikardiales LGE-Muster		DSP-Varianten FLNC-Varianten DES-Varianten
	Septales mittmyokardiales LGE		Laminopathie
ARVC	Fett und LGE (transmurales RV plus subepikardial-mittmyokardiales LV freie Wand)		Desmosomale Varianten
RCM	Partielle apikale LV- oder RV-Obliterierung + LGE auf endokardialer Ebene		EMF/Hypereosinophilie

Table 8 First-level (to be performed in each patient) and second-level (to be performed in selected patients following specialist evaluation to identify specific aetiologies) laboratory tests, grouped by cardiomyopathy phenotype

Level	HCM	DCM	NDLVC	ARVC	RCM
First	<ul style="list-style-type: none"> • CK • Liver function • NT-proBNP^a • Proteinuria • Renal function • Troponin 	<ul style="list-style-type: none"> • Calcium • CK • Ferritin • Full blood count • Liver function • NT-proBNP^a • Phosphate • Proteinuria • Renal function • Serum iron • Thyroid function • Troponin • Vitamin D (children) 	<ul style="list-style-type: none"> • Calcium • CK • C-reactive protein • Full blood count • Liver function • NT-proBNP^a • Phosphate • Proteinuria • Renal function • Troponin 	<ul style="list-style-type: none"> • C-reactive protein • Liver function • NT-proBNP^a • Renal function • Troponin 	<ul style="list-style-type: none"> • CK • Ferritin • Full blood count • Liver function • NT-proBNP^a • Proteinuria • Renal function • Serum angiotensin-converting enzyme • Serum iron • Troponin • Urine and plasma protein immunofixation, free light chains
Second	<ul style="list-style-type: none"> • Alpha-galactosidase A levels (males) and lyso-Gb3 • Carnitine profile • Free fatty acids • Immunofixation and free light chains • Lactic acid • Myoglobinuria • Pyruvate • PTH • Urine and plasma protein • Urine organic acids and plasma amino acids 	<ul style="list-style-type: none"> • Carnitine profile • Free fatty acids • Lactic acid • Organ- and non-organ-specific serum autoantibodies • Serum angiotensin-converting enzyme • Thiamine • Viral serology • Urine organic acids and plasma amino acids 	<ul style="list-style-type: none"> • Organ- and non-organ-specific serum autoantibodies • Viral serology 		<ul style="list-style-type: none"> • Organ- and non-organ-specific autoantibodies • Serum angiotensin-converting enzyme

Bei zusätzlich extrakardialen Merkmalen

ARVC, arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy; BNP, brain natriuretic peptide; CK, creatinine kinase; DCM, dilated cardiomyopathy; Gb3, globotriaosylceramide; HCM, hypertrophic cardiomyopathy; NDLVC, non-dilated left ventricular cardiomyopathy; NT-proBNP, N-terminal pro-brain natriuretic peptide; PTH, parathyroid hormone; RCM, restrictive cardiomyopathy.

^aAlternatively, BNP can be considered depending on the local availability.

Weiterführende Diagnostik:

- Endomyokardbiopsie mit immunhistochemischer Quantifizierung (bei fleckförmigen Befall eingeschränkt sinnvoll)

Bei Patienten mit Verdacht auf eine Kardiomyopathie sollte die EMB zur Unterstützung der Diagnose und Therapie erwogen werden, wenn die Ergebnisse anderer klinischer Untersuchungen auf eine myokardiale Entzündung, Infiltration oder Speichererkrankung hindeuten, die mit anderen Mitteln nicht festgestellt werden können.

IIa

C

- Genetische Diagnostik
 - * zur Klärung von diagnostischen Grenzfällen
 - * für prognostische Informationen (z.B. DCM mit LMNA Varianten engmaschigere Überwachung und niedrigere Schwelle für ICD-Implantation)
 - * kann teilweise Therapie beeinflussen (z.B. Enzymersatz bei Mb. Fabry)
 - * für Reproduktionsmedizinische Beratung
 - * Angehörige benötigen bei negativen Gentest keine engmaschige Überwachung

Therapie:

- Herztransplantation (bei fortgeschrittener Herzinsuffizienz oder schwerwiegenden ventrikulären Arrhythmien)
- Linksventrikuläre Unterstützungssysteme
- ICD Implantation

Primärprävention

Eine umfassende SCD-Risikostratifizierung wird bei allen Kardiomyopathie-Patienten, die keinen vorhergehenden Herzstillstand/keine anhaltende ventrikuläre Arrhythmie erlitten haben, bei der Erstuntersuchung und in Abständen von 1 bis 2 Jahren oder bei jeder Änderung des klinischen Zustands empfohlen.	I	C
Die Verwendung validierter SCD-Algorithmen/Scores als Hilfsmittel für die gemeinsame Entscheidungsfindung zur ICD-Implantation, sofern verfügbar:^c		
> wird bei Patienten mit HCM empfohlen.	I	B
> sollte bei Patienten mit DCM, NDLCV und ARVC erwogen werden.	IIa	B

Sekundärprävention

Die Implantation eines ICDs wird empfohlen:^b

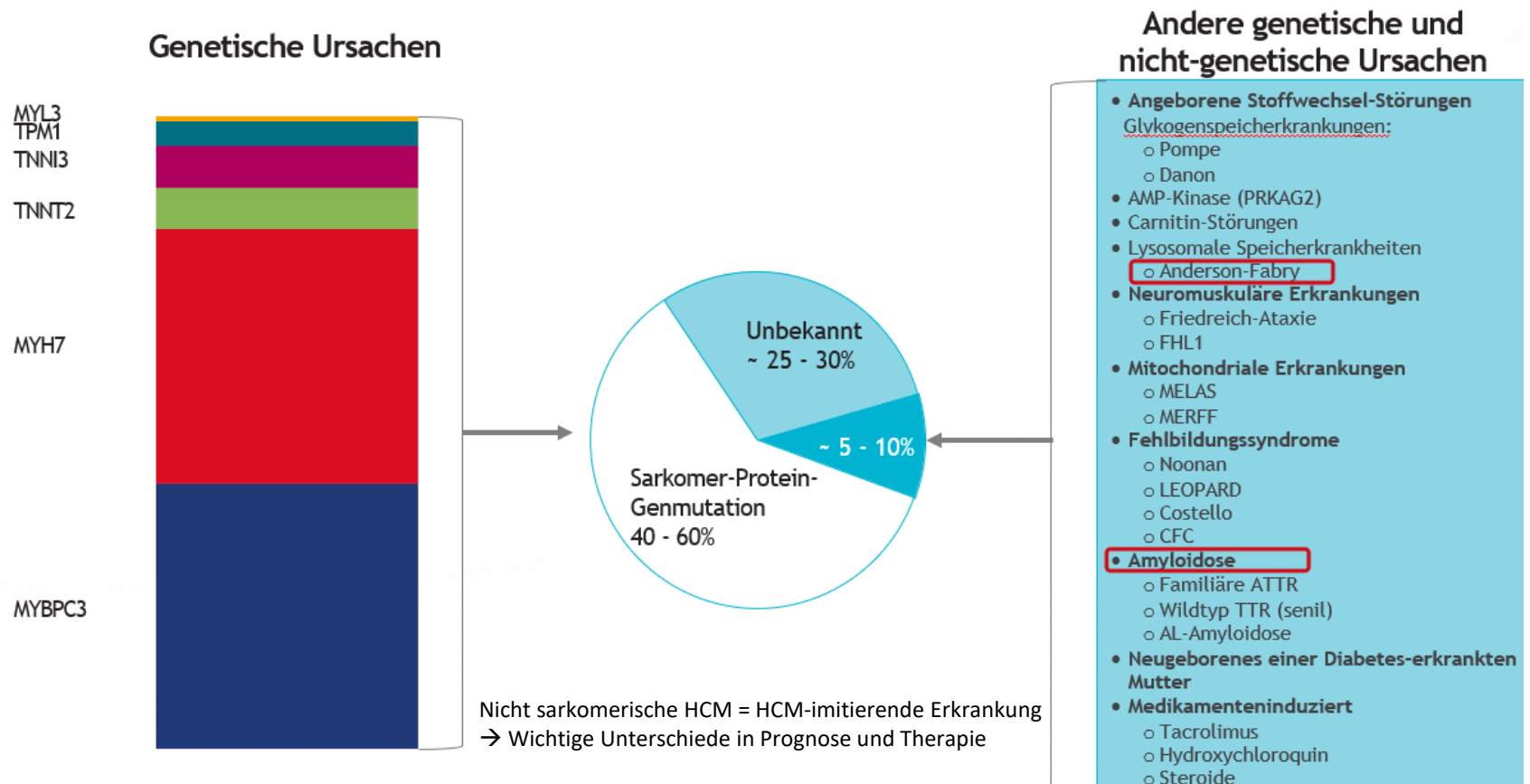
> bei Patienten mit HCM, DCM und ARVC, die einen Herzstillstand aufgrund von VT oder VF überlebt haben oder bei denen spontan anhaltende ventrikuläre Arrhythmien auftreten, die eine Synkope oder hämodynamische Beeinträchtigung verursachen, und bei denen reversible Ursachen ausgeschlossen wurden.	I	B
> bei Patienten mit NDLCV und RCM, die einen Herzstillstand aufgrund von VT oder VF überlebt haben oder bei denen spontan anhaltende ventrikuläre Arrhythmien auftreten, die eine Synkope oder hämodynamische Beeinträchtigung verursachen, und reversible Ursachen ausgeschlossen wurden.	I	C
Eine ICD-Implantation sollte bei Patienten mit einer Kardiomyopathie erwogen werden, die eine hämodynamisch tolerierte VT aufweisen, sofern keine reversiblen Ursachen vorliegen.	IIa	C

- Nachsorge: bei klinisch stabilen Patienten alle 1-2 Jahre (EKG + TTE)

Hypertrophe Kardiomyopathie

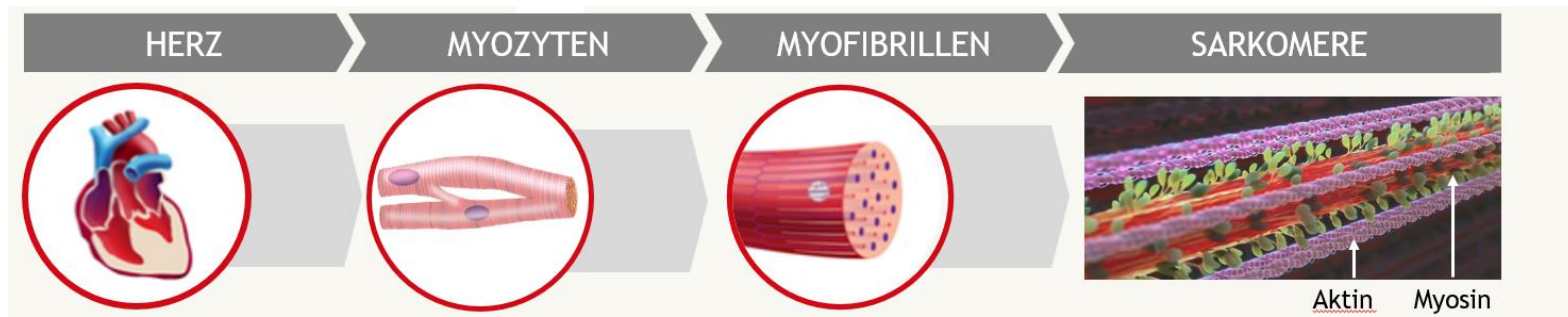
= Vorhandensein einer erhöhten LV-Wanddicke (mit oder ohne RV-Hypertrophie), die nicht ausschließlich durch abnorme Belastungsbedingungen erklärt werden kann

Ätiologie:



Pathophysiologie:

- irreguläre Anordnung der Kardiomyozyten
- insuffiziente Sarkomerkontraktion und gestörter Relaxation
- Hypertrophie der Kardiomyozyten
- interstitielle Fibrose intramurale Arteriolen mit eingeschränkter Vasodilatation (führt zum Untergang von Kardiomyozyten)



Gesundes Herz



HCM: Vermehrte Myosin-Aktin Brücken

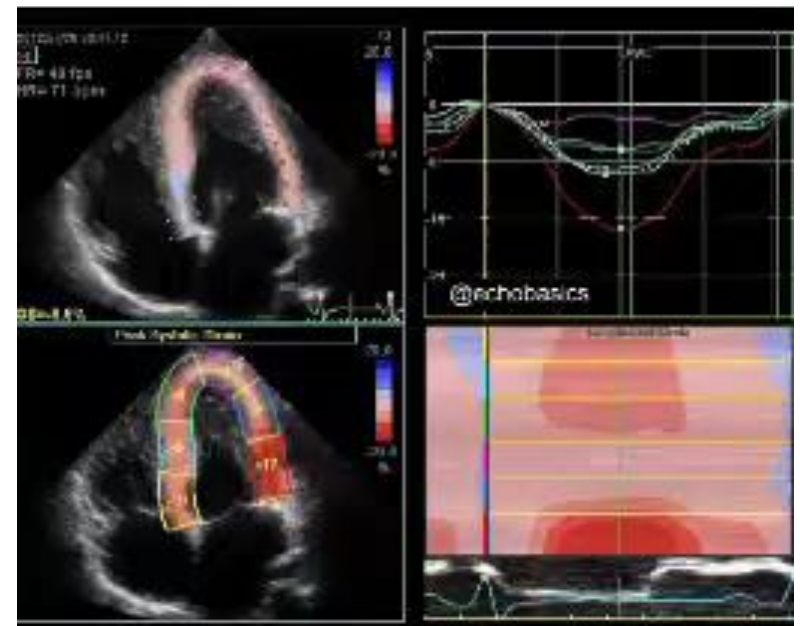


- Hypertrophie
- Hyperkontraktilität
- Gestörte Relaxation und Compliance

Diagnostik:

- Klinik: Angina pectoris, Dyspnoe, Müdigkeit, maligne Arrhythmien
- EKG (Zeichen der LV Hypertrophie, bis hin zu T-Negativierungen und pathol. Q-Zacken)
 - + 48 h Langzeit-EKG (Detektion von nsVTs für den SCD-Score)
- Echokardiographie:
 - * LV-Wanddicke enddiastolisch > 14mm (Messung in allen Segmenten)
 - * systolische Funktion meist normal oder hyperdynam, GLS reduziert
 - * In 70% der Fälle mit LVOT Obstruktion (in Ruhe oder unter Provokation mit Valsalva-Manöver)
 - pathologisch über 30 mmHg, septumreduktive Therapie ab 50 mmHg
 - * Mitralklappeninsuffizienz durch SAM-Phänomen (systolic anterior movement durch Ansaugen des vorderen Segels in der Systole aufgrund des Gradienten)
 - * unterschiedliche Formen (asymmetrische Septumhypertrophie, mittventrikuläre, apikale und biventrikuläre Hypertrophie)
- Kardio MRT:
 - * LGE > 15% geht mit erhöhten Risiko für plötzlichen Herztod einher
- Genetische Testung
- ggf. Koronarangiographie (bei AP-Symptomatik)

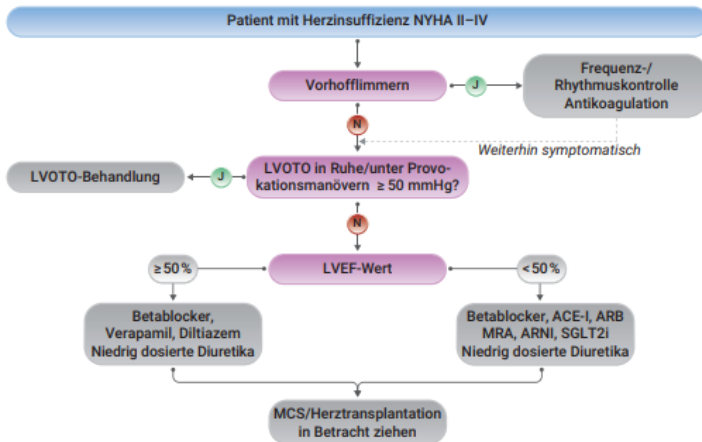
Hypertrophe Kardiomyopathie



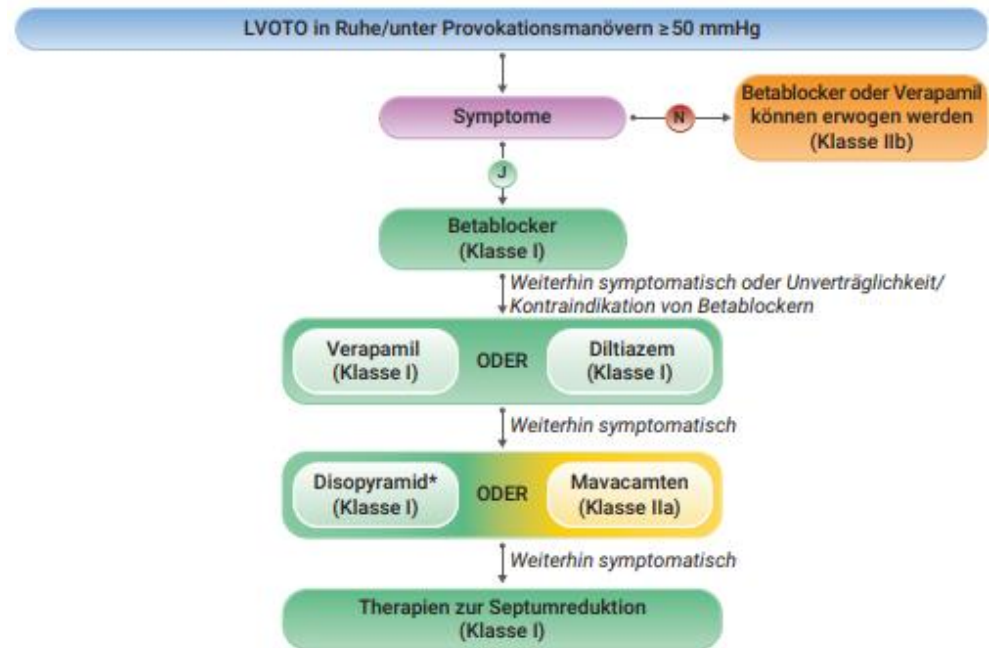
Therapie:

- Allgemeine Maßnahmen: ausreichende Hydrierung, Verzicht auf Alkoholexzesse, regelmäßig moderate sportliche Aktivität
- Orale Antikoagulation bei Vorhofflimmern unabhängig vom CHA2DS2-VASc-Score indiziert
- Bei LVOT-Obstruktion: Digoxin, Vasodilatoren, Diuretika, ACE Hemmer vermeiden → können den Druckgradienten erhöhen

Abbildung 11: Algorithmus für die Behandlung der Herzinsuffizienz bei HCM.



ACE-I = ACE-Hemmer; ARB = Angiotensin-Rezeptor-Blocker; ARNI = Angiotensin-Rezeptor-Nepriysin-Inhibitor; LVEF = linksventrikuläre Ejektionsfraktion; LVOTO = linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion; MCS = mechanische Kreislaufunterstützung; MRA = Mineralokortikoidrezeptorantagonisten; NYHA = New York Heart Association; SGLT2i = Natrium-Glucose-Cotransporter 2-Inhibitor.



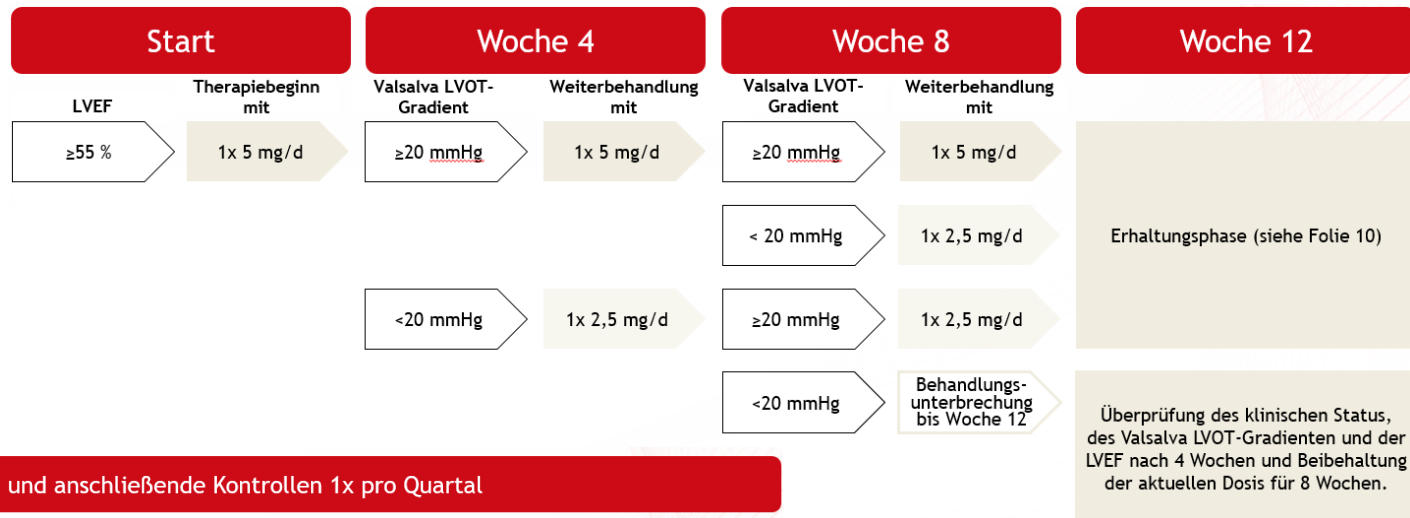
LVOTO = linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion.

- Septumreduktionstherapie:

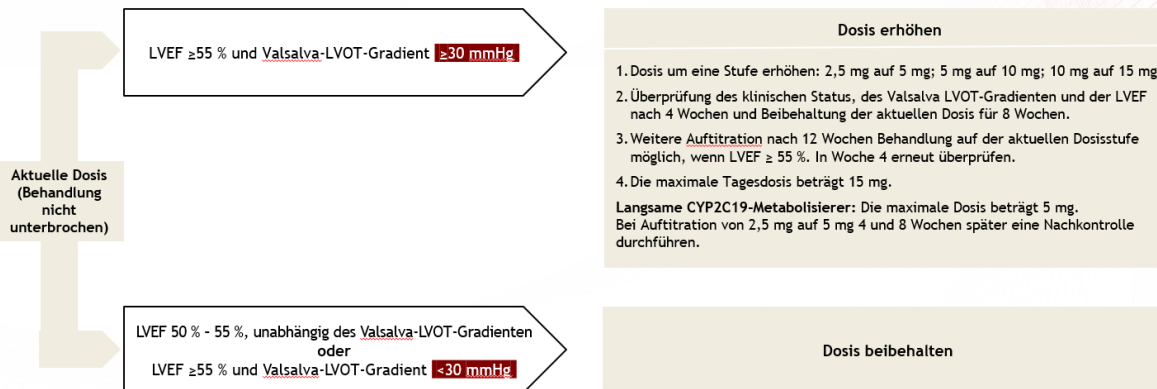
- * Alkoholseptumablation (TASH=transkoronare Ablation der Septumhypertrophie → Ethanol wird in einen Septalast des RIVA injiziert)
- * Septum-Myektomie (offen chirurgisch)

Mavacamten:

- Bindet das kardiale Myosin und reduziert die Ausbildung von Aktin-Myosin-Brücken
- Verringert damit die LV-Kontraktilität, verbessert Relaxation, damit suffizienter myokardialer Energiestoffwechsel
- Vor Therapiestart CYP2C19 Aktivität bestimmen um die Startdosis richtig zu wählen (2,5 mg bei slow-metaboliser vs. 5 mg)



Woche 12 und anschließende Kontrollen 1x pro Quartal



Therapie unterbrechen, wenn LVEF $< 50\%$

Dilatative Kardiomyopathie

= LV-Dilatation und globale oder regionale systolische Dysfunktion, die nicht durch abnorme Belastungsbedingungen oder KHK erklärt werden kann

(zusätzlich auch RV-Dilatation und Dysfunktion möglich)

Ätiologie:

- genetisch (30-50%):
 - * Kernhülle: Lamin A/C (LMNA)
 - * Sarkomer: β -myosin heavy chain (MYH7), kardiales Troponin T (TNNT2), kardiales Troponin I (TNNI3)
 - * Zytoskelett: Titin (TTN)
 - * Desmosomen: Desmoplakin (DSP)
 - * Ionenkanal: Natriumkanal Typ V (SCN5A)
- toxisch: Alkohol, Kokain, Amphetamine, Clozapin, Blei, Anthracycline
- Infektiös: CMV, EBV, HIV, Typhus, Diphtherie, Borreliose, Toxoplasmose, Chagas-Erkrankung etc.
- Metabolisch/endokrin: Hypocalciämie, Urämie, Mb. Cushing, Hypo-/Hyperthyreose, Thiamin-, Selenmangel
- Entzündlich/infiltrativ: Sarkoidose, Hämosiderose, Vaskulitis, Lupus, Sklerodermie, Myokarditis
- Autoimmun: Alpha- und Beta- Myosin-Schwerketten-, Myosin-Leichtketten-, Troponin- Auto-Antikörper
- Neuromuskuläre Erkrankungen: Dystrophinopathien
- Andere: Schwangerschaft, Tachyarrhythmie

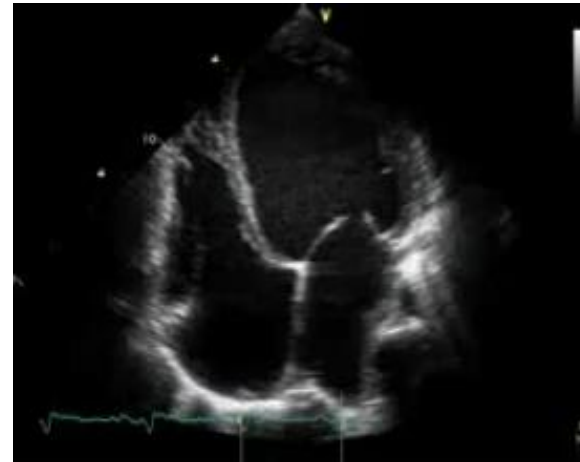
Diagnostik:

- EKG mit typischen Veränderungen

- * LMNA: AV-Blockierungen, LSB, häufig VES und nsVTs
- * Filamin C (FLNC): Repolarisationsstörung, Niedervoltage, VES und nsVTs
- * Desmin (DES): AV-Blockierungen, RSB
- * desmosomale Gene: Niedervoltage, T-Negativierungen V5, V6
- * kardiale Sarkoidose: AV-Blockierungen, RSB

- Echokardiographie:

- * Dilatation der Herzhöhlen, kugelförmige Konfiguration des LV, Wanddicke normal oder reduziert, Zunahme des enddiastolischen linksventrikulären Volumenindex ($>74 \text{ ml/m}^2$ bei Männern und $> 61 \text{ ml/m}^2$ bei Frauen)



- Kardiale MRT:
 - * Late Gadolinium Enhancement ermöglicht Unterscheidung zwischen Ischämischen und nicht ischämischen Ätiologien
 - * T1- und T2-Mapping zur Einschätzung Myokardfibrose, Ödem, Entzündung, infiltrative Störung
- Koronarangiographie (zum Ausschluss KHK)
- Myokardbiopsie

Therapie:

- Herzinsuffizienztherapie
- Absetzen von ursächlichen Noxen, Behandlung zugrundeliegende Ursache
- Prüfung der ICD-Indikation

Sonderform- Peripartale Kardiomyopathie:

- Akute Herzinsuffizienz mit LVEF < 45% im letzten Monat der Schwangerschaft oder in den ersten Monaten nach Entbindung (ohne kardiale Vorerkrankung)
- Vermutlich genetische Prädisposition
- Nur Betablocker als Therapie in der Schwangerschaft zugelassen, spezifische Therapie: Bromocriptin (hemmt Bildung von Prolaktin) in Kombination mit Thromboseprophylaxe;
- Nach einem Jahr kann die Herzinsuffizienztherapie langsam ausgeschlichen werden, komplette Erholung möglich, aber auch tödliche Verläufe

Nicht-dilatative linksventrikuläre Kardiomyopathie

= nicht-ischämische LV-Narbe oder Ersatz des Myokards durch fibrolipomatöses Gewebe

→ Umfasst Erkrankungen wie

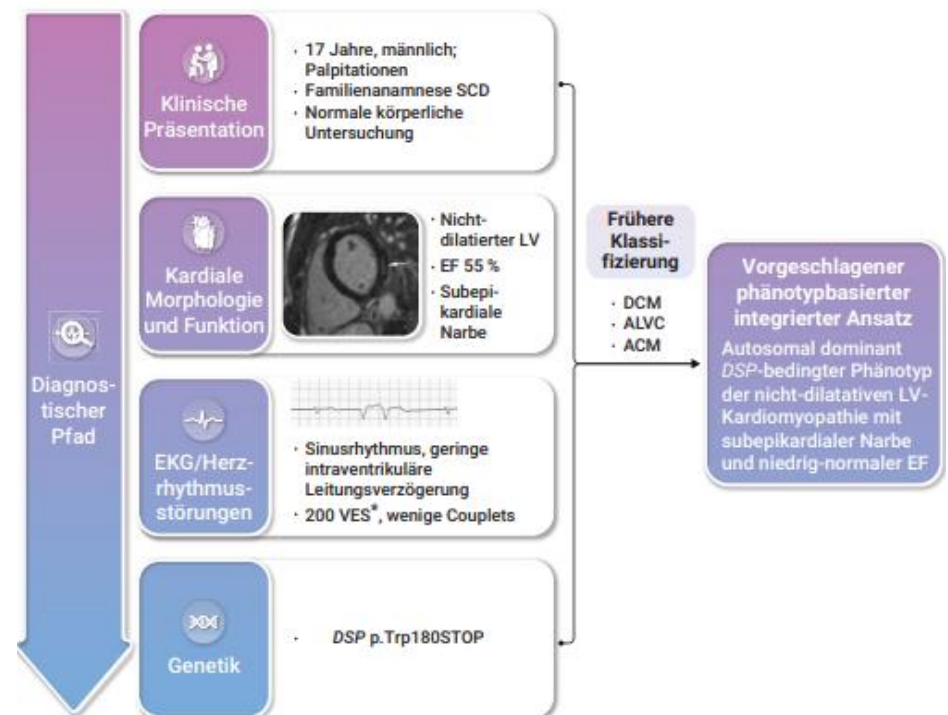
- DCM ohne LV-Dilatation
- arrhythmogene linksventrikuläre Kardiomyopathie
- linksdominante ARVC
- arrhythmogene DCM

ohne Erfüllung der diagnostischen Kriterien

Häufig vertretene Gene:

DSP, DES, LMNA, PLN

Abbildung 3: Arbeitsbeispiel für den Phänotyp der nicht-dilatativen linksventrikulären Kardiomyopathie.



ACM = arrhythmogene Kardiomyopathie; ALVC = arrhythmogene linksventrikuläre Kardiomyopathie; DCM = dilatative Kardiomyopathie; DSP = Desmoplakin; EF = Ejektionsfraktion; EKG = Elektrokardiogramm; LV = linksventrikulär; NDLVC = nicht-dilatative linksventrikuläre Kardiomyopathie; SCD = plötzlicher Herzstod; VES = ventrikuläre Extrasystole.

Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie (ARVC)

= dominierende RV-Dilatation und/oder Dysfunktion und/oder elektrokardiografischen Auffälligkeiten

→ Regionale Atrophie des Myokards, Ersatz durch Fett- und Bindegewebe (zusätzliche Trigger: Dehnungsreiz der Ventrikelwand, z.B. durch Leistungssport; myokardiale Inflammation)

- Autosomal-dominant vererbt, Mutationen in Genen, die für Proteine des Desmosoms kodieren (PKP2, DSG2, DSP, DSC2, JUP)

→ Mutationsanalysen unterstützen Diagnose, erlauben aber keinen Beweis oder Ausschluss

Krankheitsphasen:

- Subklinische ARVC: ähnelt hier einer Ionenkanalerkrankung, Auftreten von ventrikulären Arrhythmien ohne strukturelle Veränderungen
- Klassische ARVC: Palpitationen, Synkopen belastungsinduziert, typische strukturelle Veränderungen
- Fortgeschrittene ARVC: ausgeprägte morphologische Veränderungen des RV mit Beteiligung des LV, komplexe ventrikuläre Arrhythmien

Diagnostik:

- EKG:
rechtspräkordiale T-Negativierungen,
QRS > 110 ms, ϵ - Potenziale (Ausdruck lokal
verzögerter Erregungsleitung)
- TTE
- Kardio-MRT:
Aneurysmen des RV, RV-Dilatation,
Trabekelhypertrophie, regionale
Wandverdünnung, intramyokardial Fett-
und/oder Bindegewebe
- RV-Angiographie

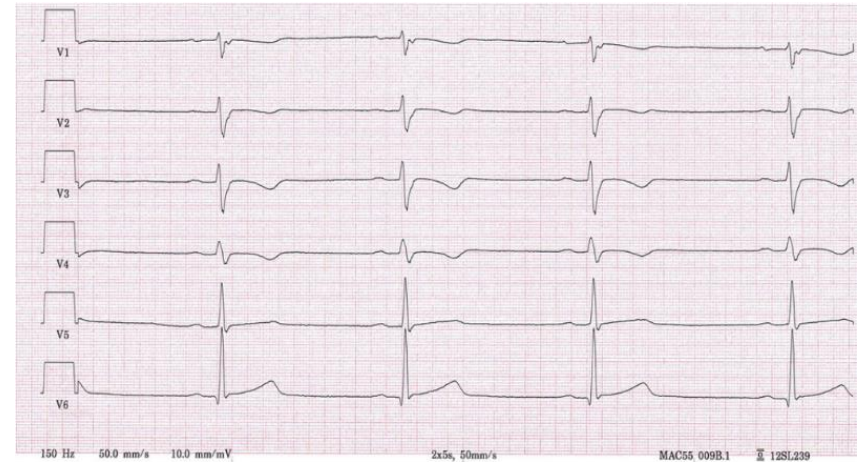


Abb.: Brustwandableitungen. Derselbe Patient, wie oben. In V1 ist eine Epsilon-Welle am Ende des QRS-Komplexes sichtbar. Diese, die rechtspräkordiale QRS-Verbreiterung und die bis V4 nachweisbaren negativen T-Wellen sind diagnostisch wegweisend.

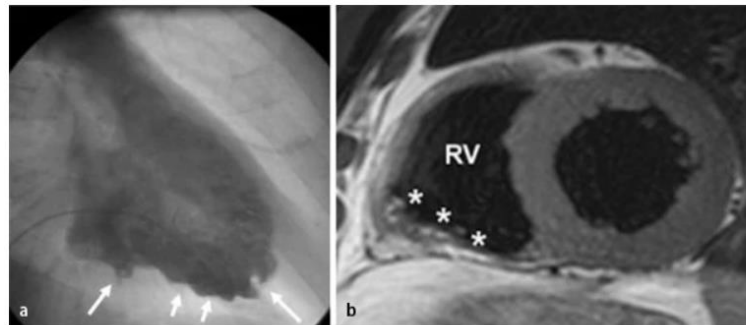


Abb. 6 Bildgebung bei arrhythmogener rechtsventrikulärer Kardiomyopathie (ARVC). **a** Die Angiographie des rechten Ventrikels (RV) zeigt während der Systole regionale Kontraktionsstörungen, Aussackungen und polyzyklische Konturen in den inferioren und apikalen Anteilen des global vergrößerten RV. **b** Die Magnetresonanztomographie zeigt im korrespondierenden Areal des RV Wandunregelmäßigkeiten und fokale Steigerungen der Signalintensität als Hinweis für Fettgewebe im Myokard. (Aus [6])

<p>Major:</p> <ul style="list-style-type: none"> Epsilon-Potenzial in EKG-Ableitungen V₁-V₃ <p>Minor:</p> <ul style="list-style-type: none"> Spätspotenzial im SAEKG QRS-Dauer >110 ms in V₁-V₃ TAD ≥ 55 ms in V₁-V₃ 	<p>Depolarisationsstörungen</p>	<p>Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie (ARVC)</p>	<p>Repolarisationsstörungen</p>	<p>Major:</p> <ul style="list-style-type: none"> T-Negativierung in ≥ V₁-V₃ <p>Minor:</p> <ul style="list-style-type: none"> T-Negativierung in V1-V2 oder V4-V6* T-Negativierung in V1-V4 bei Pat. >14 Jahre mit RSB
<p>Major:</p> <ul style="list-style-type: none"> VT mit LSB-Konfiguration und superiorer Achse <p>Minor:</p> <ul style="list-style-type: none"> VT mit LSB-Konfiguration und inferiorer Achse > 500 VES im Langzeit-EKG 	<p>Arrhythmien</p>		<p>Gewebecharakterisierung</p>	<p>Major:</p> <ul style="list-style-type: none"> Residuale Myozyten <60% mit fibrösem Ersatz ± Fett in ≥1 Biopsie <p>Minor:</p> <ul style="list-style-type: none"> Residuale Myozyten 60-75% mit fibrösem Ersatz ± Fett in ≥1 Biopsie
<p>Allgemein:</p> <ul style="list-style-type: none"> Regionale Akinesie, Dyskinesie, oder Aneurysma des RV in RV-Angiographie, Echo oder MRT 	<p>Bildgebung</p>		<p>Familienanamnese und Genetik</p>	<p>Major:</p> <ul style="list-style-type: none"> ARVC gesichert bei Angehörigen 1. Grades (Klinik, Autopsie) Pathogenetische Mutation <p>Minor:</p> <ul style="list-style-type: none"> ARVC vermutet bei Angehörigen 1. Grades ARVC gesichert bei Angehörigen 2. Grades Plötzlicher Herztod (Alter <35 Jahre) mit V.a. ARVC bei Angehörigen 1. Grades
<p>und 1 der Folgenden:</p> <p>Major:</p> <ul style="list-style-type: none"> Echo: <ul style="list-style-type: none"> PLAX RVOT ≥ 32 mm (≥ 19 mm/m²) oder PSAX RVOT ≥ 36 mm (≥ 21 mm/m²) oder Fractional Area Change ≤33% MRT: <ul style="list-style-type: none"> RVEDV-Index ≥110 ml/m² (♂) oder ≥100 ml/m² (♀) oder RV-EF ≤40% <p>Minor:</p> <ul style="list-style-type: none"> Echo: <ul style="list-style-type: none"> PLAX RVOT ≥29 - <32 mm (≥16 - <19 mm/m²) oder PSAX RVOT ≥32 - <36 mm (≥18 - <21 mm/m²) oder Fractional Area Change >33% - ≤ 45% MRT: <ul style="list-style-type: none"> RVEDV-Index ≥100 - <110 ml/m² (♂) oder ≥90 - <100 ml/m² (♀) oder RV-EF ≤40% 				

Kardiologe 2014 · 8:85–98

→ 2 Major-Kriterien / 1 Major- und 2 Minor-Kriterien/ 4 Minor-Kriterien

Therapie:

- Vermeidung starker Belastung durch belastungsinduzierte Volumenbelastung (z.B. Leistungssport)
- β -Blocker (bei Symptomen; um katecholaminerge VTs zu vermeiden)
- Antiarrhythmika (Sotalol, Amiodaron)
- ggf. medikamentöse Vorlastsenkung (Nitrate, Diuretika)
- Katheterablation (gute Akuterfolge, hohe Rate an Rezidiven durch neue Arrhythmieherden)
- ICD-Implantation
- Herztransplantation

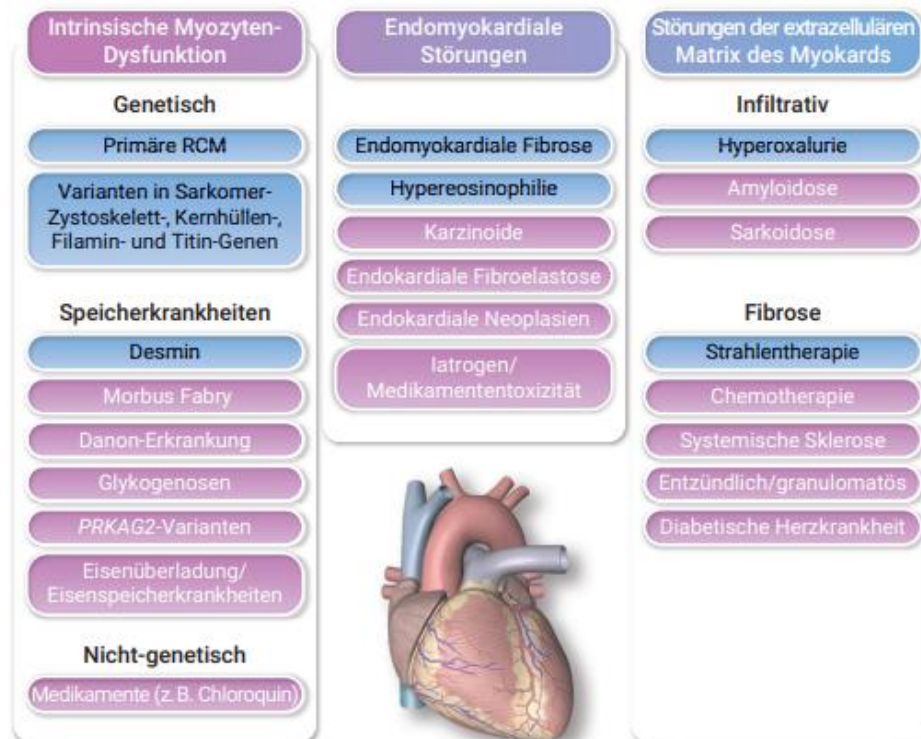
Tab. 1 Risikofaktoren für plötzlichen Herztod bei arrhythmogener rechtsventrikulärer Kardiomyopathie

Hauptrisikofaktoren
Überlebter Kreislaufstillstand/ Kammerflimmern
Schnelle, hämodynamisch instabile anhaltende VT
Unklare Synkope
Weitere Risikofaktoren
Hämodynamisch stabile anhaltende VT
Nicht anhaltende VT
Schwere RV-Dysfunktion
LV-Beteiligung
Junges Alter bei Diagnosestellung
Leistungstraining und kompetitiver Sport
Weniger gut etablierte Risikofaktoren
Häufige VES (>1000 pro 24 h)
QRS-Dispersion/verzögerter S-Zacken Aufstrich in V1–V2
Nachweis und Ausdehnung elektroanatomischer Narben (z. B. CARTO-Mapping)
Fraktionierte Elektrogramme und Spätpotenziale
Induzierbarkeit monomorpher VT bei programmierter Kammerstimulation (EPU)
Familienanamnese für plötzlichen Herztod (Alter \leq 35 Jahre)
Molekulare Genetik (Genmutationen)
<i>EPU</i> elektrophysiologische Untersuchung, <i>LV</i> linker Ventrikel, <i>RV</i> rechter Ventrikel, <i>VES</i> ventrikuläre Extrasystolen, <i>VT</i> ventrikuläre Tachykardie.

Restriktive Kardiomyopathie

= restriktive Pathophysiologie des linken und/oder rechten Ventrikels bei normalem oder reduziertem systolischem Volumen und normaler Ventrikelwanddicke

Restriktive Herzkrankheiten



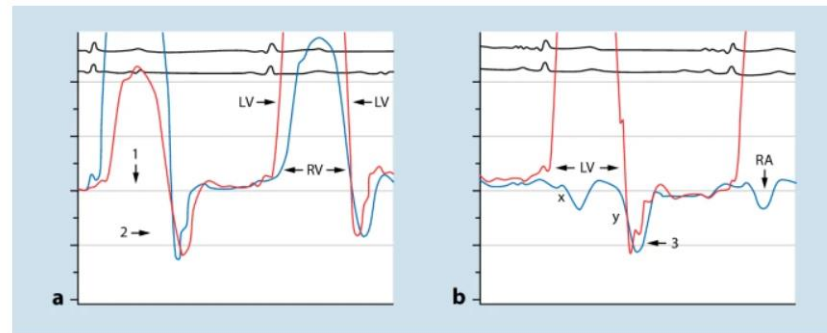
- RCM
- Myokarderkrankungen mit gelegentlicher restriktiver Physiologie, oft im Zusammenhang mit LVH

LVH = linksventrikuläre Hypertrophie; PRKAG2 = γ 2-regulatorische Untereinheit der 5AMP-aktivierten Proteinkinase; RCM = restriktive Kardiomyopathie

Diagnostik:

- Klinik: Belastungsdyspnoe, Abgeschlagenheit → Ventrikel ist bei höheren Herzfrequenzen nicht in der Lage sich adäquat zu füllen
- EKG: hohe und breite P-Wellen, bei Sarkoidose Schenkelblock oder AV-Blockierungen
- Echokardiographie:
biatriale Dilatation, normale oder reduzierte Größe des LV (EDVI < 40ml/m²), diastolische Dysfunktion
- Kardio-MRT:
typische Gewebecharakterisierung (z.B. erhöhte T2-Intensität bei Sarkoidose, verringerte T2-Intensität bei Hämochromatose)
- Herzkatheter:
erhöhte rechts- und linksseitige Füllungsdrücke, reduziertes Herzzeitvolumen, syst RV-Druck > 50 mmHg

„Square Root Sign“ (früher Abfall des diastolischen Ventrikeldruckes, gefolgt von einem raschen Anstieg zu einer Plateau-Phase)



Hämodynamische Kriterien der Pericarditis constrictiva; (a) Simultane hämodynamische Messung im LV (rot) und RV (blau) (b) Simultane hämodynamische Messung im LV (rot) und RA (blau). (1) Äquilibration der diastolischen Drücke (<5 mmHg Differenz) in allen 4 Herzkammern; (2) Quadratwurzelzeichen, sog. „square-root sign“; (3) Y-Abfall im rechten Vorhof (RA)/Jugularvenenpuls. (Mod. nach [69])

Therapie:

- Euvolämie durch Diuretika
- Frequenz- und insbes. Rhythmuskontrolle
- Herztransplantation

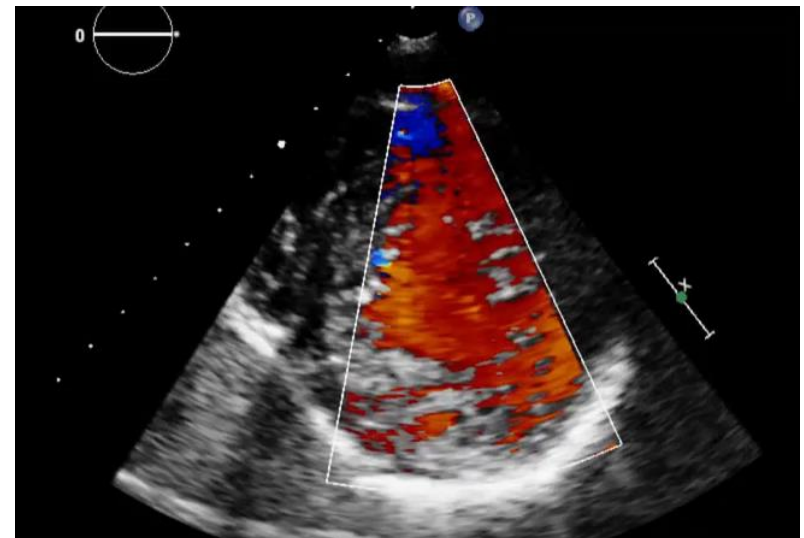
Keine Kardiomyopathien mehr:

Left ventricular-non-compaction (LVNC)/Linksventrikuläre Hypertrabekularisierung:

- Tiefe linksventrikuläre Trabekel und tiefe Recessus → phänotypisches Merkmal mit physiologischer Ursache oder im Rahmen zugrundeliegender Kardiomyopathien
- dünne kompakte epikardiale Schicht und dicke, aufgelockerte endokardiale Schicht
- Echokardiographie-Kriterien nach Jenni et al.
 - * Verhältnis nicht-kompaktierter zu kompaktierter Schicht $> 2:1$
 - * Nachweis von Fluss in den intertrabekulären Recessus mittels Farbdoppler
 - * prominentes Trabekelnetzwerk in den apikalen und/oder mittventrikulären Abschnitten inferior und lateraler
 - * Wanddicke der kompaktierten Wand $< 8,2$ mm

Tako-Tsubo-Syndrom:

- Temporäres Auftreten von linksventrikulären Wandbewegungsstörungen (apikale Ballonierung)
- Induziert durch sympathische Stimulation
- Störung der Mikrozirkulation



Patient wird akut mit Herzinsuffizienz
eingewiesen

Zuweisung erfolgt nach einem
ambulanten Zufallsbefund

Anamnese (insbesondere Familienanamnese, plötzlicher Herztod)
körperliche Untersuchung (Blutdruck, Zeichen der Herzinsuffizienz, Extrakardiale
Manifestationen, z.B. Karpaltunnelsyndrom bei Amyloidose)



EKG + Langzeit-EKG
(niedrige QRS Amplituden trotz Hypertrophie – Amyloidose
AV-Block I° - LMNA Kardiomyopathie)



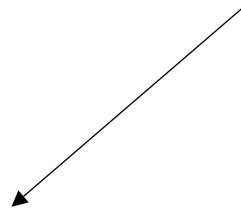
ausführliches TTE (mit GLS-Analyse, ggf Valsalva bei HCM)



Spezifische Labordiagnostik (siehe Tabelle auf Seite 5)



Kardio-MRT



Skelettszintigraphie



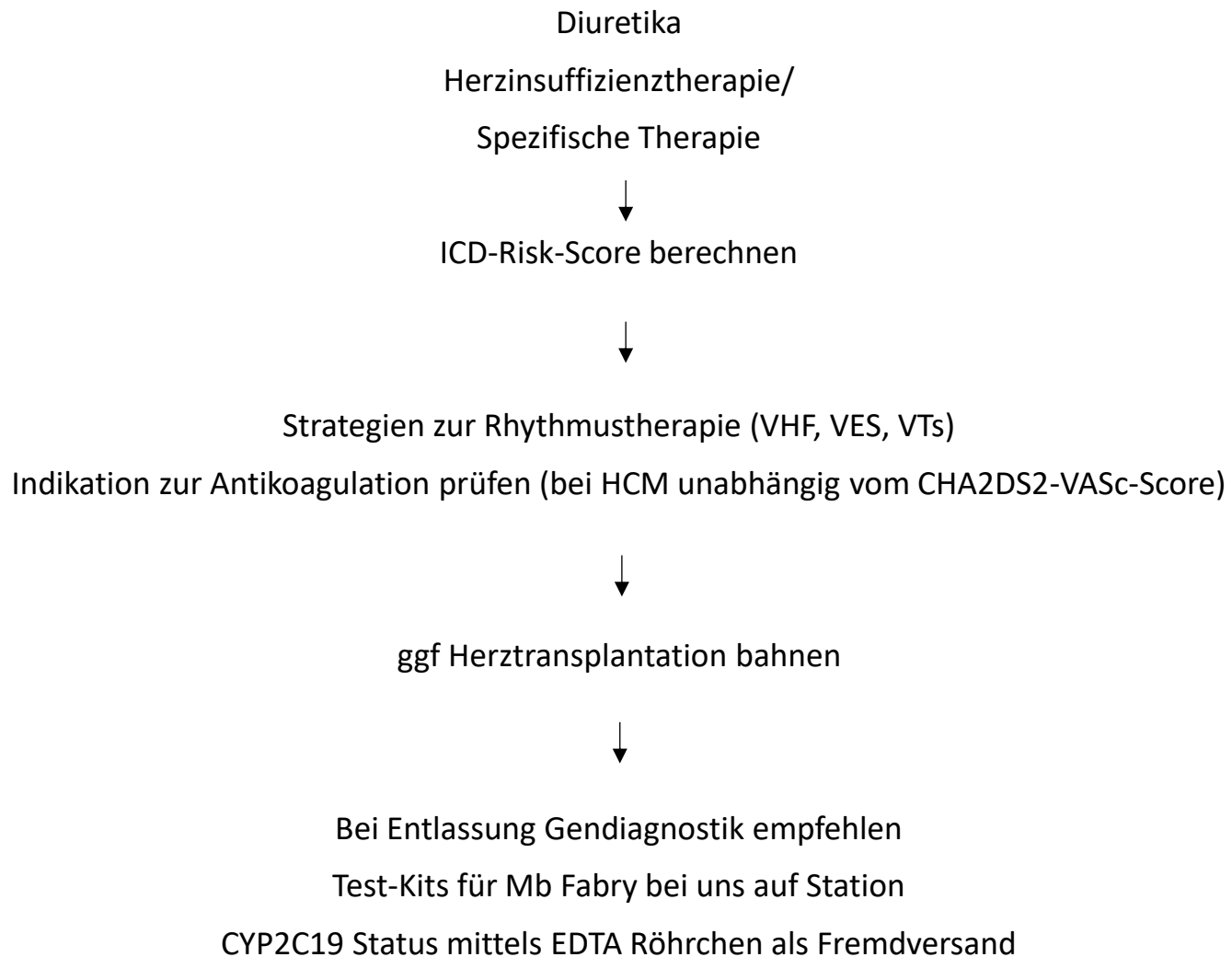
PET-CT



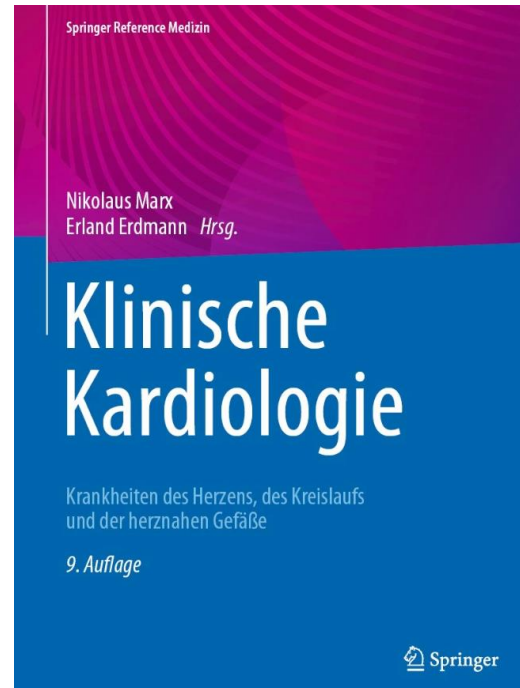
Koronarangiographie



Endomyokardbiopsie



Literatur



echobasics



2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies

Developed by the task force on the management of cardiomyopathies of the European Society of Cardiology (ESC)