

# Focus Echokardiographie



## Die Myokardwandverdickung und echokardiographische Differentialdiagnosen

OA Michael Hackl

Abteilung für Innere Medizin und Kardiologie

Klinikum Klagenfurt am Wörthersee

Ärztchammer für Kärnten

# Die neuen Kardiomyopathie Guidelines 2023



ESC

European Society  
of Cardiology

European Heart Journal (2023) 44, 3503–3626  
<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad194>

ESC GUIDELINES



DGK  
Deutsche Gesellschaft  
für Kardiologie e.V.



ESC

European Society  
of Cardiology

## 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)

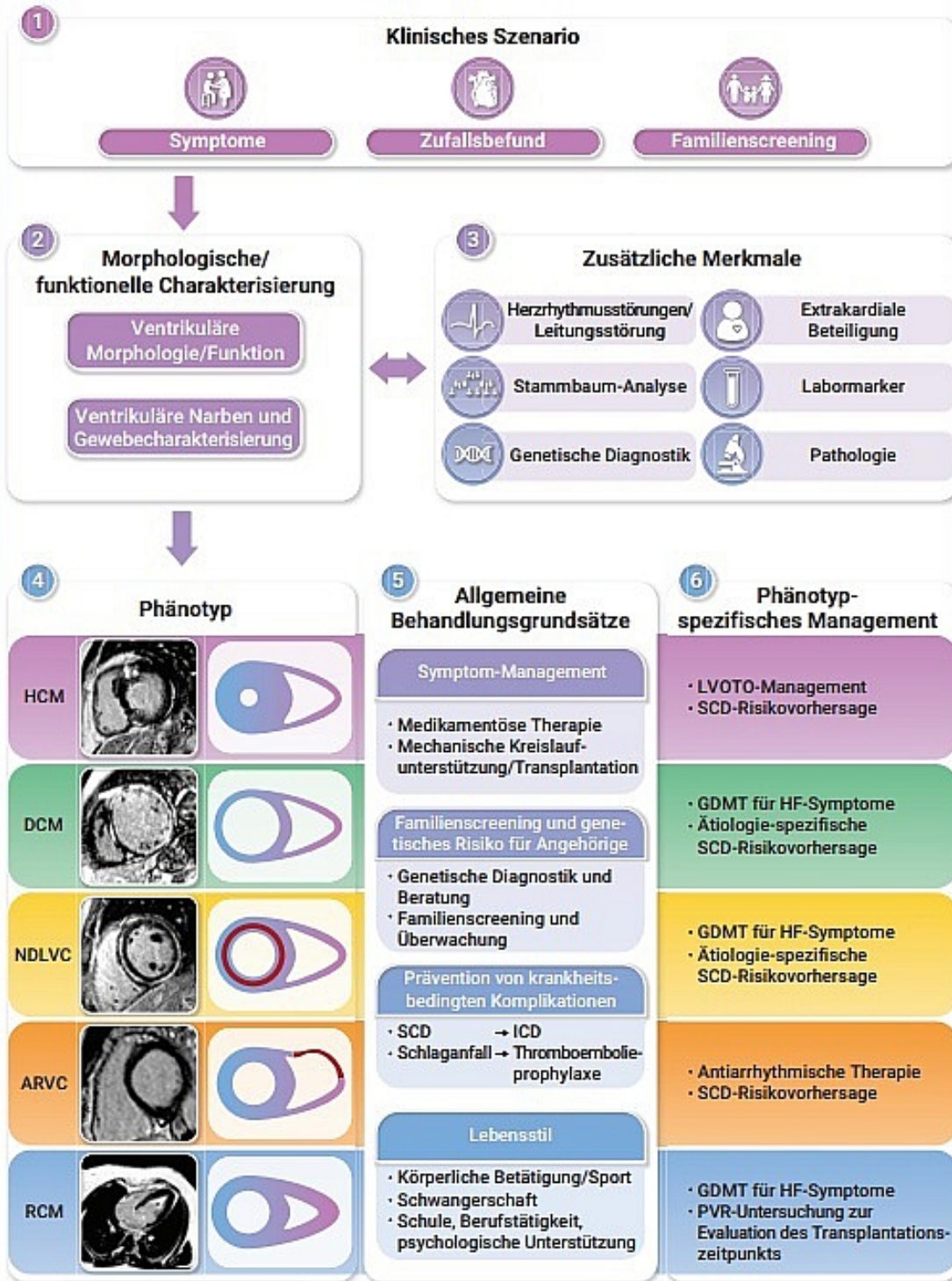
**Authors/Task Force Members:** Elena Arbelo \*<sup>†</sup>, (Chairperson) (Spain), Alexandros Protonotarios <sup>‡</sup>, (Task Force Co-ordinator) (United Kingdom), Juan R. Gimeno <sup>‡</sup>, (Task Force Co-ordinator) (Spain), Eloisa Arbustini (Italy), Roberto Barriales-Villa (Spain), Cristina Basso (Italy), Connie R. Bezzina (Netherlands), Elena Biagini (Italy), Nico A. Blom<sup>1</sup> (Netherlands), Rudolf A. de Boer (Netherlands), Tim De Winter (Belgium), Perry M. Elliott (United Kingdom), Marcus Flather (United Kingdom), Pablo Garcia-Pavia (Spain), Kristina H. Haugaa (Sweden), Jodie Ingles (Australia), Ruxandra Oana Jurcut (Romania), Sabine Klaassen (Germany), Giuseppe Limongelli (Italy), Bart Loey<sup>2</sup> (Belgium), Jens Mogensen (Denmark), Iacopo Olivetto (Italy), Antonis Pantazis (United Kingdom), Sanjay Sharma (United Kingdom), J. Peter Van Tintelen (Netherlands), James S. Ware (United Kingdom), Juan Pablo Kaski \*<sup>†</sup>, (Chairperson) (United Kingdom), and ESC Scientific Document Group



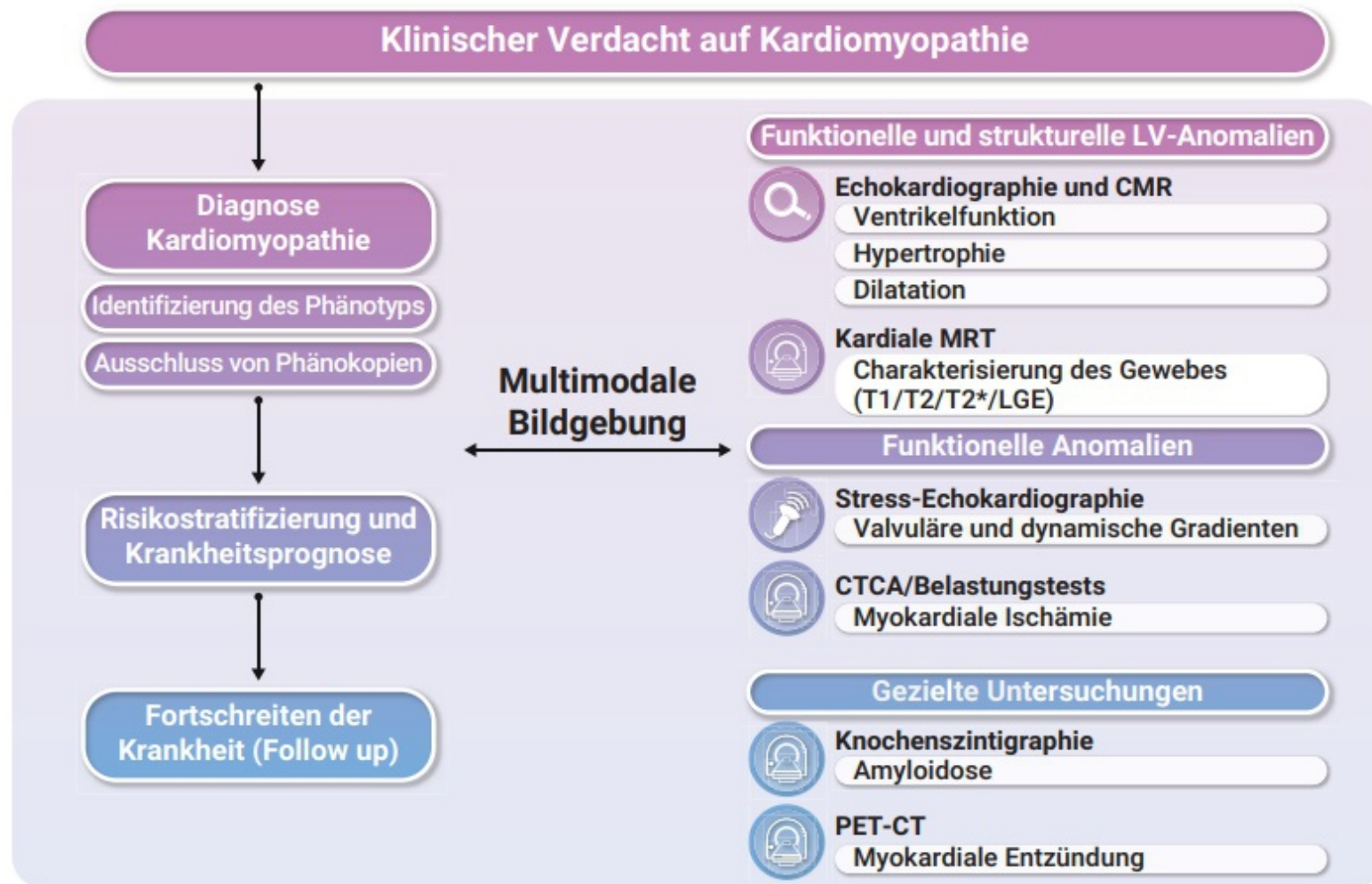
# Definition Kardiomyopathie

- Der Herzmuskel weicht **strukturell** und **funktionell** von der Norm ab
- **Fehlen einer KHK, Bluthochdruck, Herzklappenerkrankung oder einer angeborenen Herzerkrankung**, die ausreicht, um die beobachtete myokardiale Auffälligkeit zu verursachen
- **Erbliche oder erworbene Varianten**
- Neu: Einbeziehung von **spezifischen Myokardmerkmalen**, einschließlich **nichtischämischer ventrikulärer Vernarbung** oder **Ersatz des Myokards durch fibrolipomatöses Gewebe**, die mit oder ohne ventrikuläre Dilatation, Wandbewegungsstörungen oder globale systolische oder diastolische Dysfunktion auftreten können.

# Zentrale Abbildung. Wichtige Aspekte bei der Bewertung und Behandlung von Kardiomyopathien.

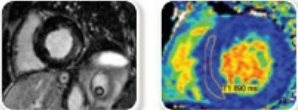
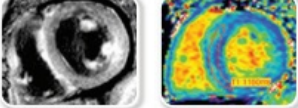
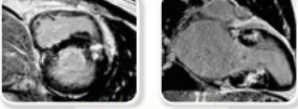
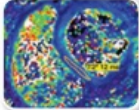
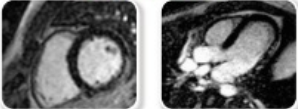
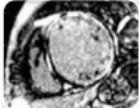
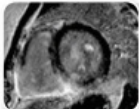
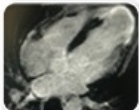


# Multimodale Bildgebung bei Kardiomyopathien.



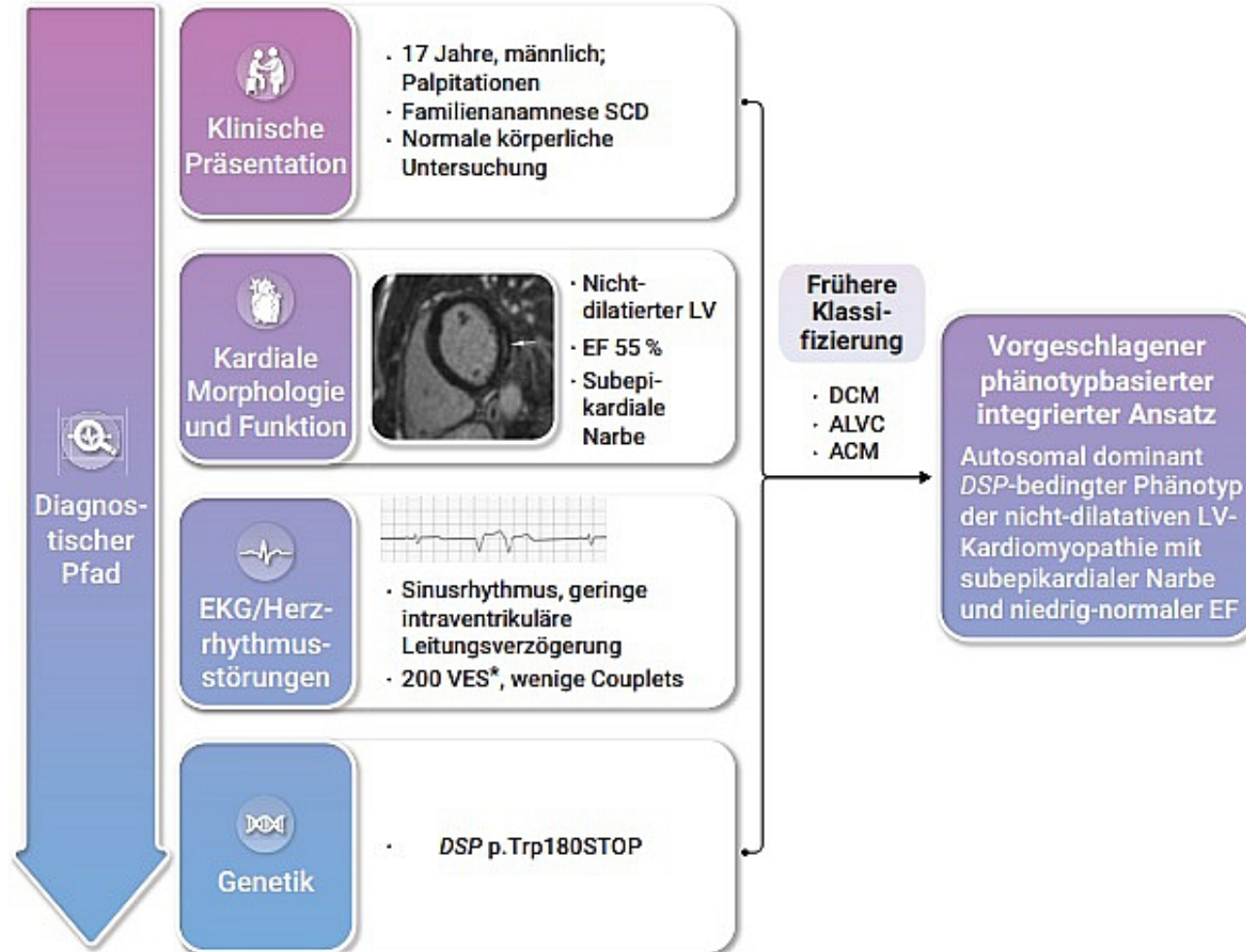
CMR = kardiale Magnetresonanztomographie; CTCA = computertomographische Koronarangiographie; LGE = Late Gadolinium Enhancement; LV = linksventrikulär; PET = Positronenemissionstomographie.

**Beispiele für Merkmale der Gewebecharakterisierung in der kardialen Magnetresonanztomographie, die den Verdacht auf eine bestimmte Ätiologie nahe legen, gruppiert nach Kardiomyopathie-Phänotyp.**

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 transmurales LGE		Chagas-Krankheit

Nur eine genaue Fragestellung ermöglicht eine präzise Diagnosestellung!

## 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 Herztod; VES = ventrikuläre Extrasystole.

Beispiel des NDLVC-Phänotyps, das zeigt, wie eine systematische Diagnostik zur klinischen Phänotypisierung, ausgehend vom Erkennen eines klinischen Phänotyps und der Integration erweiterter phänotypischer Informationen und gezielter Diagnostik, einschließlich Gentests, verwendet werden kann, um zu hochspezifischen phänotypischen Beschreibungen zu gelangen, die in eine personalisierte Therapie münden können. In diesem Beispiel verwandelt sich die Diagnose von einer einfachen Kategorisierung in eine komplexe genetische Störung, die durch Myokardnarben und eine Neigung zu Herzrhythmusstörungen gekennzeichnet ist.

# CMP Diagnosestellung/ Therapie

1) Symptome / klinischer Verdacht / EKG

2) Bildgebung:

- **Echokardiographie**, MRT, Szintigraphie, Coronar CT, PET-CT

3) Ergänzende Untersuchungen

- Labor, Genetik usw.

4) Diagnosestellung

5) Behandlung:

- Medikamentös, Devices (ICD, CRT, Assist Device), HTX



## GUIDELINES AND STANDARDS

# Recommendations for Cardiac Chamber Quantification by Echocardiography in Adults: An Update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging

Roberto M. Lang, MD, FASE, FESC, Luigi P. Badano, MD, PhD, FESC, Victor Mor-Avi, PhD, FASE, Jonathan Afilalo, MD, MSc, Anderson Armstrong, MD, MSc, Laura Ernande, MD, PhD, Frank A. Flachskampf, MD, FESC, Elyse Foster, MD, FASE, Steven A. Goldstein, MD, Tatiana Kuznetsova, MD, PhD, Patrizio Lancellotti, MD, PhD, FESC, Denisa Muraru, MD, PhD, Michael H. Picard, MD, FASE, Ernst R. Rietzschel, MD, PhD, Lawrence Rudski, MD, FASE, Kirk T. Spencer, MD, FASE, Wendy Tsang, MD, and Jens-Uwe Voigt, MD, PhD, FESC, *Chicago, Illinois; Padua, Italy; Montreal, Quebec and Toronto, Ontario, Canada; Baltimore, Maryland; Créteil, France; Uppsala, Sweden; San Francisco, California; Washington, District of Columbia; Leuven, Liège, and Ghent, Belgium; Boston, Massachusetts*

---

The rapid technological developments of the past decade and the changes in echocardiographic practice brought about by these developments have resulted in the need for updated recommendations to the previously published guidelines for cardiac chamber quantification, which was the goal of the joint writing group assembled by the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. This document provides updated normal values for all four cardiac chambers, including three-dimensional echocardiography and myocardial deformation, when possible, on the basis of considerably larger numbers of normal subjects, compiled from multiple databases. In addition, this document attempts to eliminate several minor discrepancies that existed between previously published guidelines. (J Am Soc Echocardiogr 2015;28:1-39.)

# Wann ist der linke Ventrikel dilatiert?

Normal ranges and severity partition cutoff values for 2DE-derived LV size

LV dimension	Male				Female			
	Normal range	Mildly abnormal	Moderately abnormal	Severely abnormal	Normal range	Mildly abnormal	Moderately abnormal	Severely abnormal
LV diastolic diameter (cm)	4.2–5.8	5.9–6.3	6.4–6.8	>6.8	3.8–5.2	5.3–5.6	5.7–6.1	>6.1
LV diastolic diameter/BSA (cm/m <sup>2</sup> )	2.2–3.0	3.1–3.3	3.4–3.6	>3.6	2.3–3.1	3.2–3.4	3.5–3.7	>3.7
LV systolic diameter (cm)	2.5–4.0	4.1–4.3	4.4–4.5	>4.5	2.2–3.5	3.6–3.8	3.9–4.1	>4.1
LV systolic diameter/BSA (cm/m <sup>2</sup> )	1.3–2.1	2.2–2.3	2.4–2.5	>2.5	1.3–2.1	2.2–2.3	2.4–2.6	>2.6

**Endiastolischer Ventrikeldurchmesser:**

Männer bis 58mm, Frauen bis 52mm

# Wann ist der linke Ventrikel hypertrophiert?

Normal ranges and severity partition cutoff values for 2DE-derived LV size

LV dimension	Male				Female			
	Normal range	Mildly abnormal	Moderately abnormal	Severely abnormal	Normal range	Mildly abnormal	Moderately abnormal	Severely abnormal
Septal wall thickness (cm)	0.6–1.0	1.1–1.3	1.4–1.6	>1.6	0.6–0.9	1.0–1.2	1.3–1.5	>1.5
Posterior wall thickness (cm)	0.6–1.0	1.1–1.3	1.4–1.6	>1.6	0.6–0.9	1.0–1.2	1.3–1.5	>1.5

## Endiastolische Wanddicke:

Männer bis 10mm, Frauen bis 9mm normal

**ab 15mm weiter abklären**

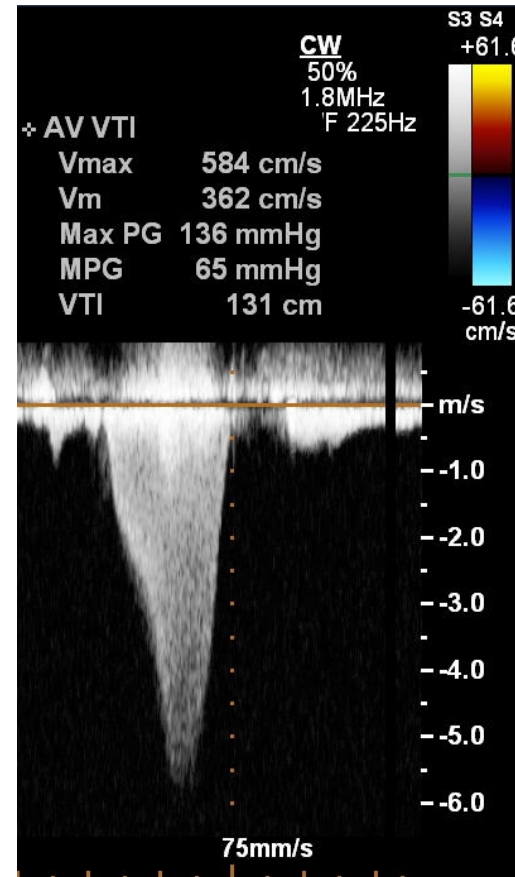
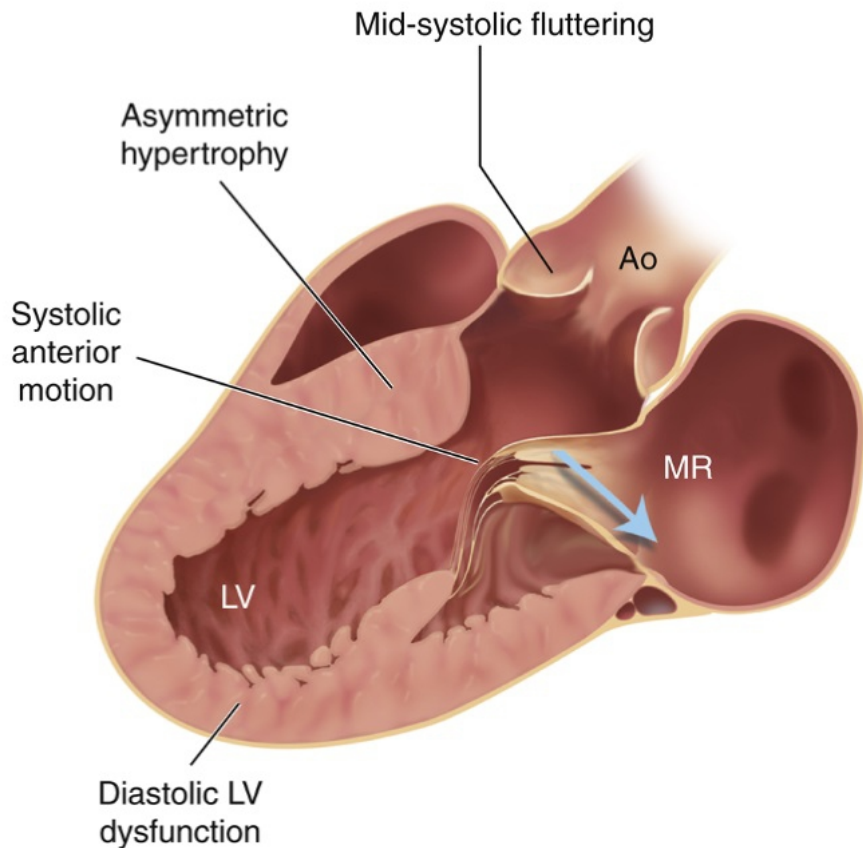
# Hypertrophe Kardiomyopathie, Obstruktiv (**HO**CM) und nicht-obstruktiv (**H**CM)

- Myokardhypertrophie, keine Dilatation
- Autosomal dominant, 1:500, verschiedene Genloci
- Dyspnoe, Angina, Palpitationen, Synkopen bis Plötzlichen Herztod
- Im **EKG**: LVH, ventrikuläre Tachykardien
- Auskultation **HO**CM: unter Valsalva-Manöver lauter werdendes Systolikum über ERB (im Gegensatz zu AS und MI)

# Hypertrophe Kardiomyopathie

## Echokardiographische Charakteristika

- Asymmetrische LV- Hypertrophie oder apikal betont, posteriore Wand selten betroffen
- Wenn Septum betroffen:  
Verhältnis Septum-HW-Dicke: 1,5:1
- Spätsystolische Flussbeschleunigung bei obstruktiver Variante („Säbelscheide“)
- Obstruktion LVOT oder mitt-ventrikulär
- SAM-Phänomen (Systolic Anterior Motion) der MK
- Relevante MI? (Signalüberlagerung, OP Indikation?)
- Mitt-systolische Schlussbewegung der AK



## Zunahme der Obstruktion:

- **Verminderte Vorlast oder Nachlast:**  
Valsalva, Nitro, ACE-Hemmer, AT1 Blocker
- **Steigerung der Kontraktilität:**  
Körperliche Belastung, Digitalis, Katecholamine

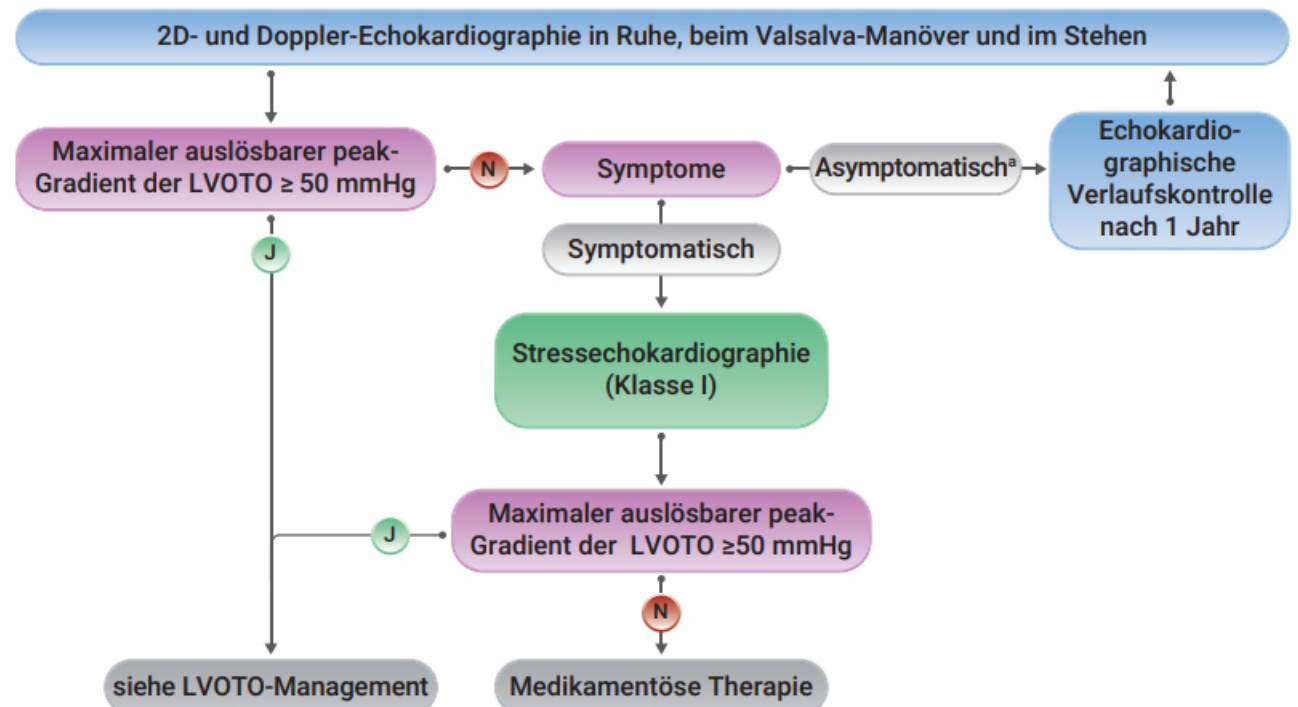
# Linksventrikuläre Ausflusstrakt Obstruktion LVOTO?

## Protokoll für die Beurteilung und Behandlung einer LVOTO.

Echokardiographie  
(Ruhe, Valsalva, im Stehen)

Peak Gradient  
LVOT  $\geq 50$  mmHg?

Stressechokardiographie?



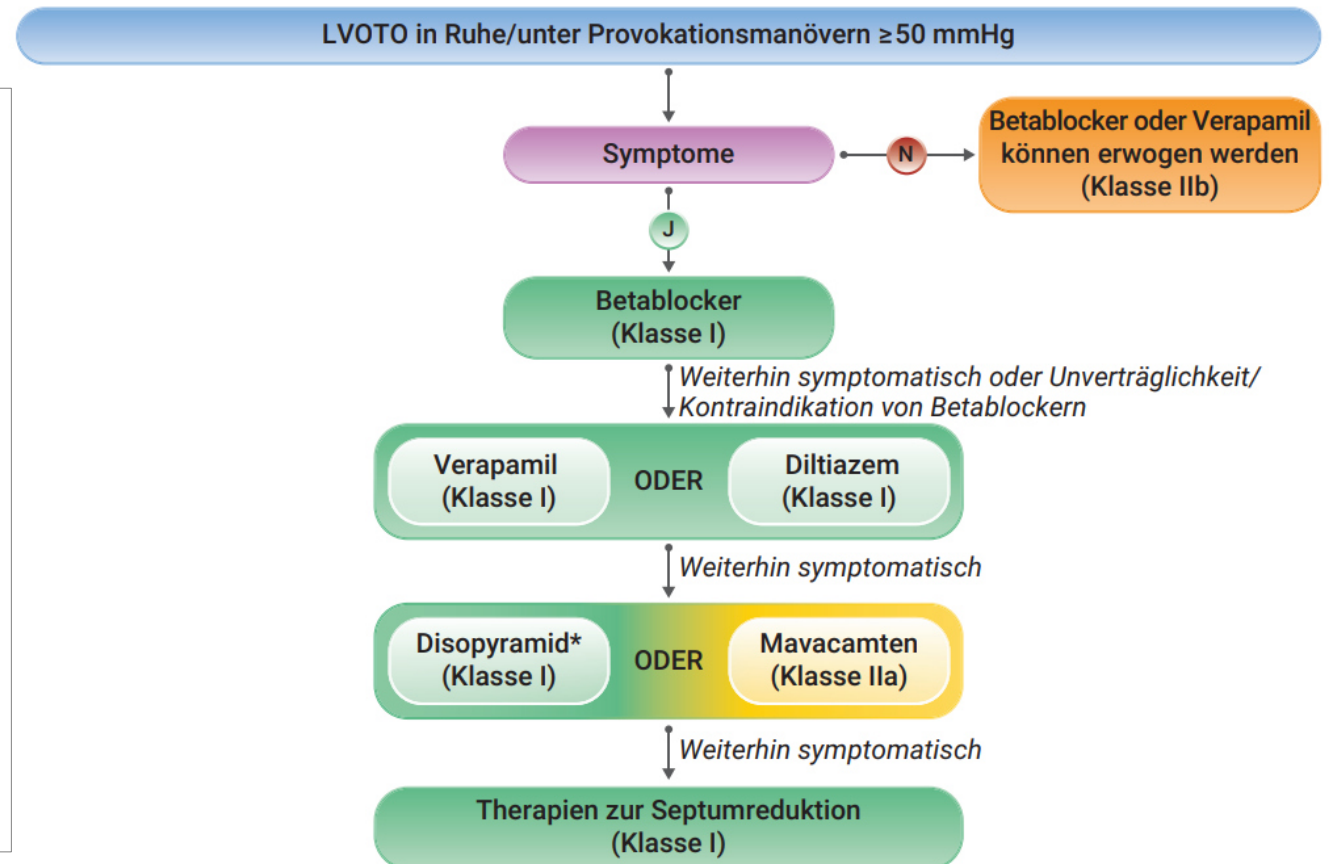
2D = 2-dimensional; LVOTO = linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion.

<sup>a</sup>Eine Stressechokardiographie kann bei einzelnen Patienten erwogen werden, wenn das Vorhandensein eines linksventrikulären Ausflusstraktgradienten für die Lebensstilberatung und die Entscheidung über die medikamentöse Behandlung relevant ist.

# Behandlung der LVOTO

## Flussdiagramm zur Behandlung der LVOTO.

Peak Gradient  
LVOT  $\geq 50$  mmHg?  
Symptome?  
Betablocker  
Verapamil/ Diltiazem  
Mavacamten  
Therapie zur  
Septumreduktion

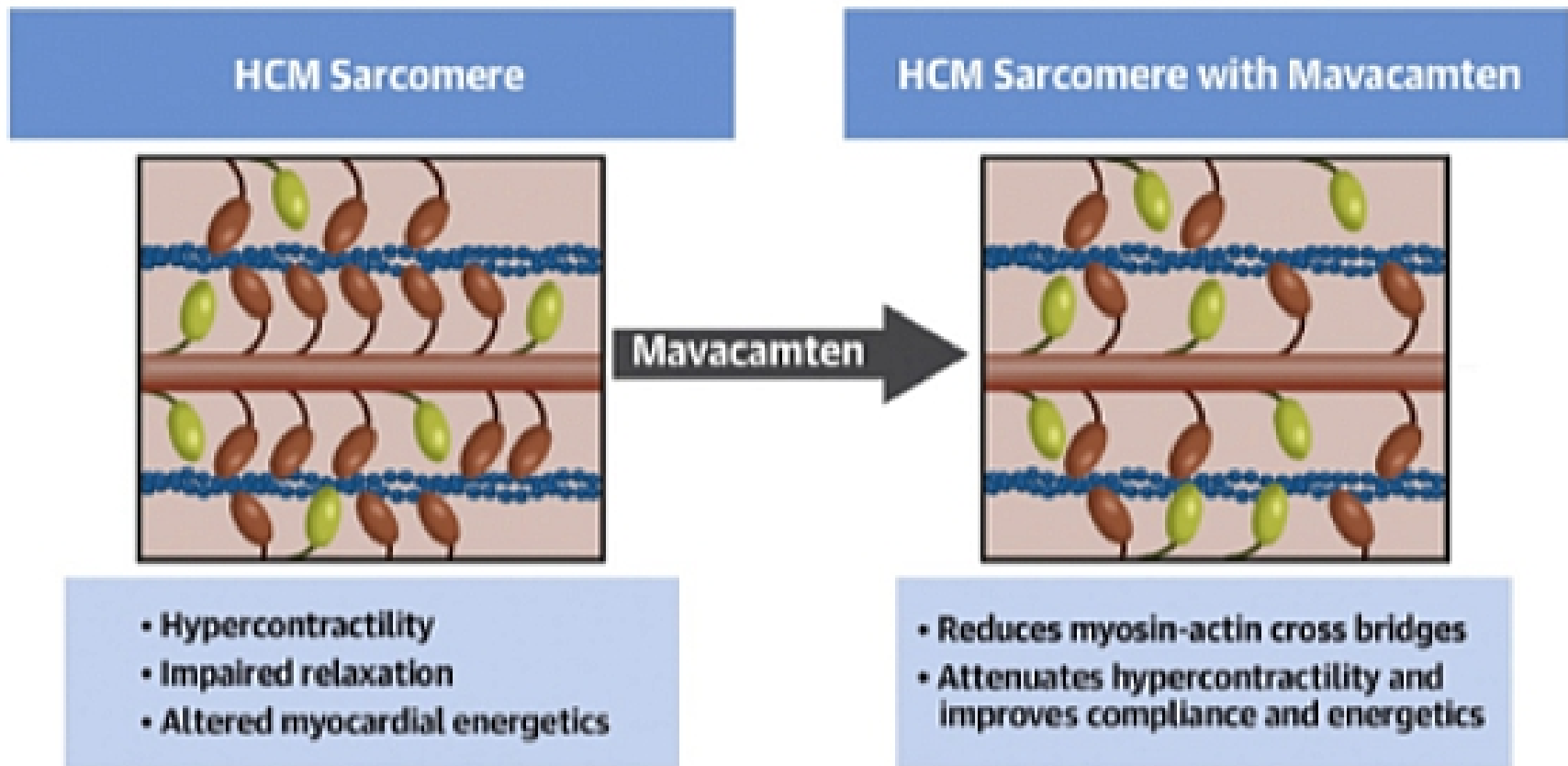


\* in Ö und Dtl. nicht zugelassen!



# Mavacamten (Camzyos®)

- Myosin-Inhibitor



# Mavacamten (Camzyos®)

- Zur Behandlung von Erwachsenen mit symptomatischer (NYHA II-III) hypertropher obstruktiver Kardiomyopathie
- Voraussetzungen:
  - EF  $\geq 55\%$
  - Keine Schwangerschaft
- Notwendig: Bestimmung CYP2C19-Status
  - Langsame Metabolisierer: Startdosis 2,5mg 1x1
  - Sonst: Startdosis 5mg 1x1

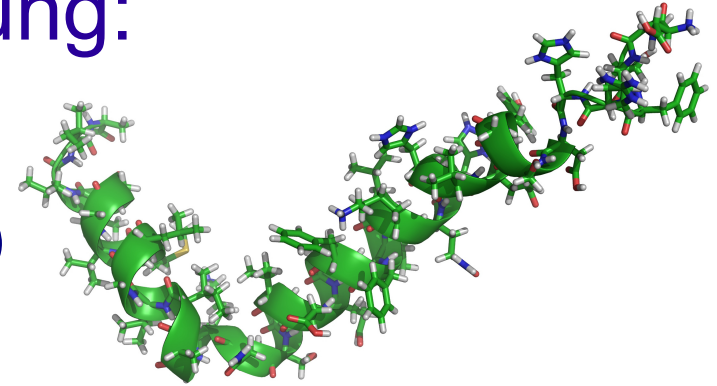
# Amyloidose

Ablagerung von gefalteten Proteinketten in verschiedenen Gewebe, häufigste Form der RCM

- **AL-Amyloidose (primäre Amyloidose)**
  - In 90% Herzbeteiligung
  - Plasmozytom, Lymphome, Mb. Waldenström
- **AA-Amyloidose (sekundär oder reaktiv)**
  - Selten Herzbeteiligung
  - Serum-Amyloid A
  - TBC, Osteomyelitis, Mb. Crohn, Kollagenosen, Mb. Hodgkin, Karzinome
- **ATTR-Amyloidose: Transthyretin**
  - Hereditär (Autosomal dominant), Herz häufig betroffen
  - Altersamyloidose

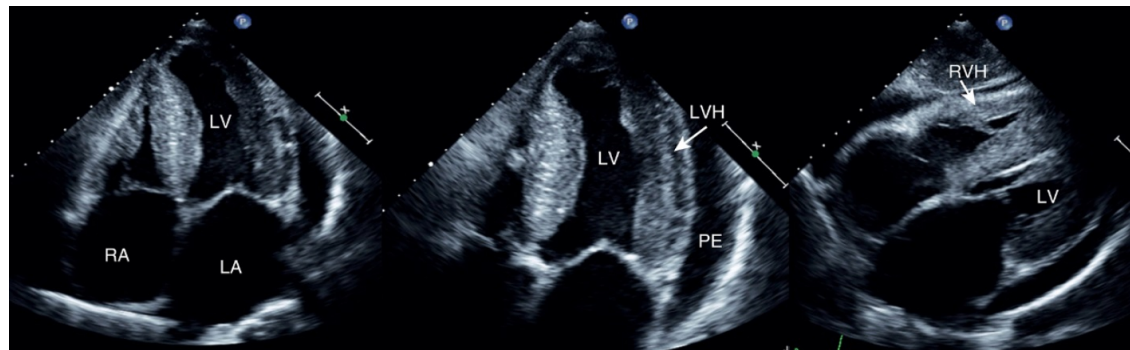
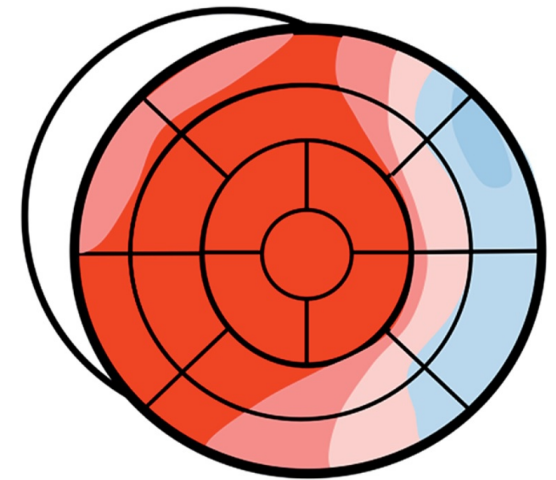
# Amyloidablagerung:

- Beginnt subendokardial
- Ausbreitung im Myokard (Interstitium)
- Myozyten nicht betroffen
- Verdickung der LV- und RV-Wand nicht durch Hypertrophie
- Verdickung der Vorhofwand
- Infiltration von:
  - Koronarien
  - Erregungsleitungssystem (Niedervoltage, AV-Block)
  - Endokard (Thrombus)
  - Herzklappen (nur geringe Dysfunktion)



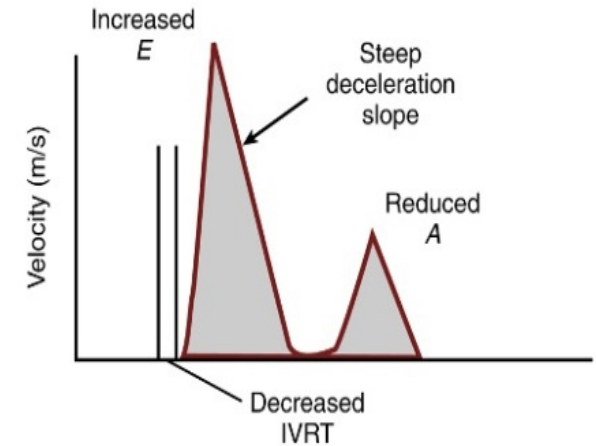
# Echokardiographische Charakteristika

- Verdickung LV und RV
- „Sparkling myocardium“, besonders in fundamentalem Imaging
- Kleiner LV, Funktion anfangs gut
- Vergrößerte Vorhöfe
- Verdickte Klappen und Vorhofseptum
- Mitralklappeninsuffizienz (gering)
- Diastolische Funktionsstörung (oft  $E/A \geq 2$ , Restriktiv)
- Perikarderguss (im Spätstadium)
- Pulmonaler Hypertonus
- Speckle Tracking: Strain basal-mid reduziert, apikal gut, „apical sparing“



- **Diastolische Funktionsstörung:**

- Im Spätstadium Restriktiv
- E-Welle hoch, A-Welle niedrig, kurze Dezeleration
- Niedrige TDI-Geschwindigkeit des MK-Annulus
- E/E'-Ratio erhöht, (LV-Füllungsdruck erhöht)



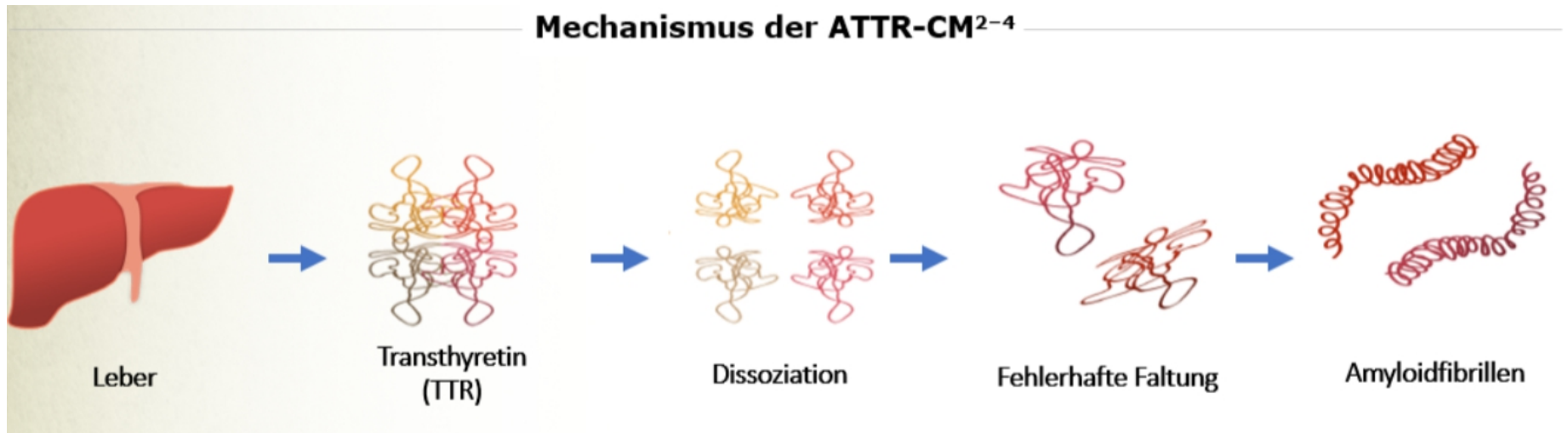
- **EKG zur Differentialdiagnose:**

- Hypertrophe CMP: LVH, high voltage, PQ normal
- Amyloidose: Niedervoltage, PQ-Verlängert

- **Symptomatik:**

- Symptome der diastolische HI
- Symptome der Rechtsherzinsuffizienz

# Tafamidis (Vyndaqel®)



- Tafamidis:
  - spezifischer Transthyretin-Stabilisator
  - verhindert Bildung von instabilem TTR

# Diagnosestellung ATTR-Amyloidose

- 1. Hinweise:** Herzinsuffizienz, EKG Niedervoltage, schmerzhafte Polyneuropathie...
- 2. Echokardiographie:** Hypertrophie li. und re., pathologische diastolische Funktion, apical sparing, verdickte Klappen, Erguss
- 3. DPD-Szintigraphie** (Perugini-Score)
- 4. Herz- MRT**
- 5.** (Genetische Testung: hereditär vs. Wild-Typ)
- 6.** (Biopsie)
- 7. → Diagnose ATTR-Amyloidose und  
→ Therapieeinleitung (Tafamidis, Vyndaqel®)**

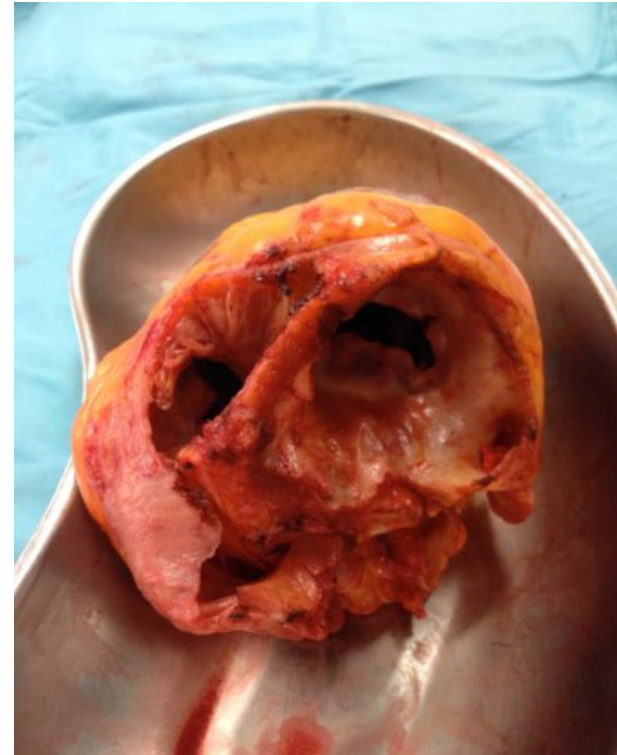
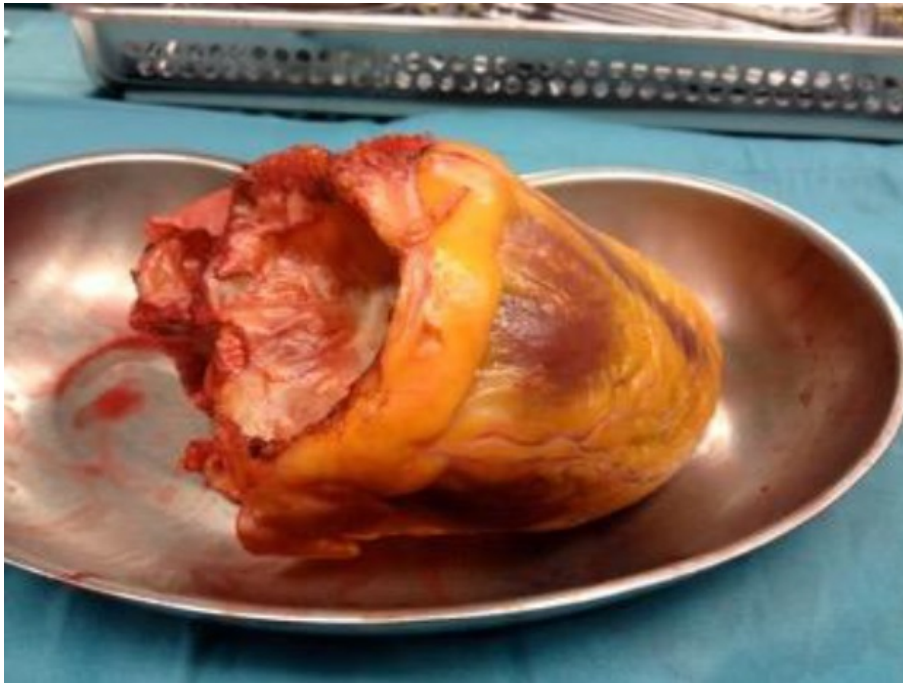


# Parameter die für eine Vyndaqel (Tafamidis) -Antrag/Behandlung benötigt werden

- ATTR-Amyloidose mit **NYHA I-III** mit **≥1 Hospitalisation** oder **klinisch relevante Episode mit symptomatischer HI** incl. **erhöhter NT-ProBNP-Werte**
- Positive **Knochenszintigraphie** (Perugini 2-3) und typ. Befund in **C-MRT**
- **Ausschluss AL-A.** (Bestimmung **monoklonale freie Leichtketten in Serum und Urin** mit Immuno-Fixationselektrophorese)
- Nur falls oben genannte Tests nicht schlüssig **Myokardbiopsie** und **histologischer Nachweis ATTR**
- **Gentest** (Wildtyp vs. Hereditär) nicht notwendig
- **Alle 6 Monate:** NYHA Stadium, NT-Pro-BNP, 6-Minuten Gehstest, Bericht über etwaige Hospitalisationen, Diuretikaverbrauch
- **Alle 12 Monate:** Echo ggf. C-MRT

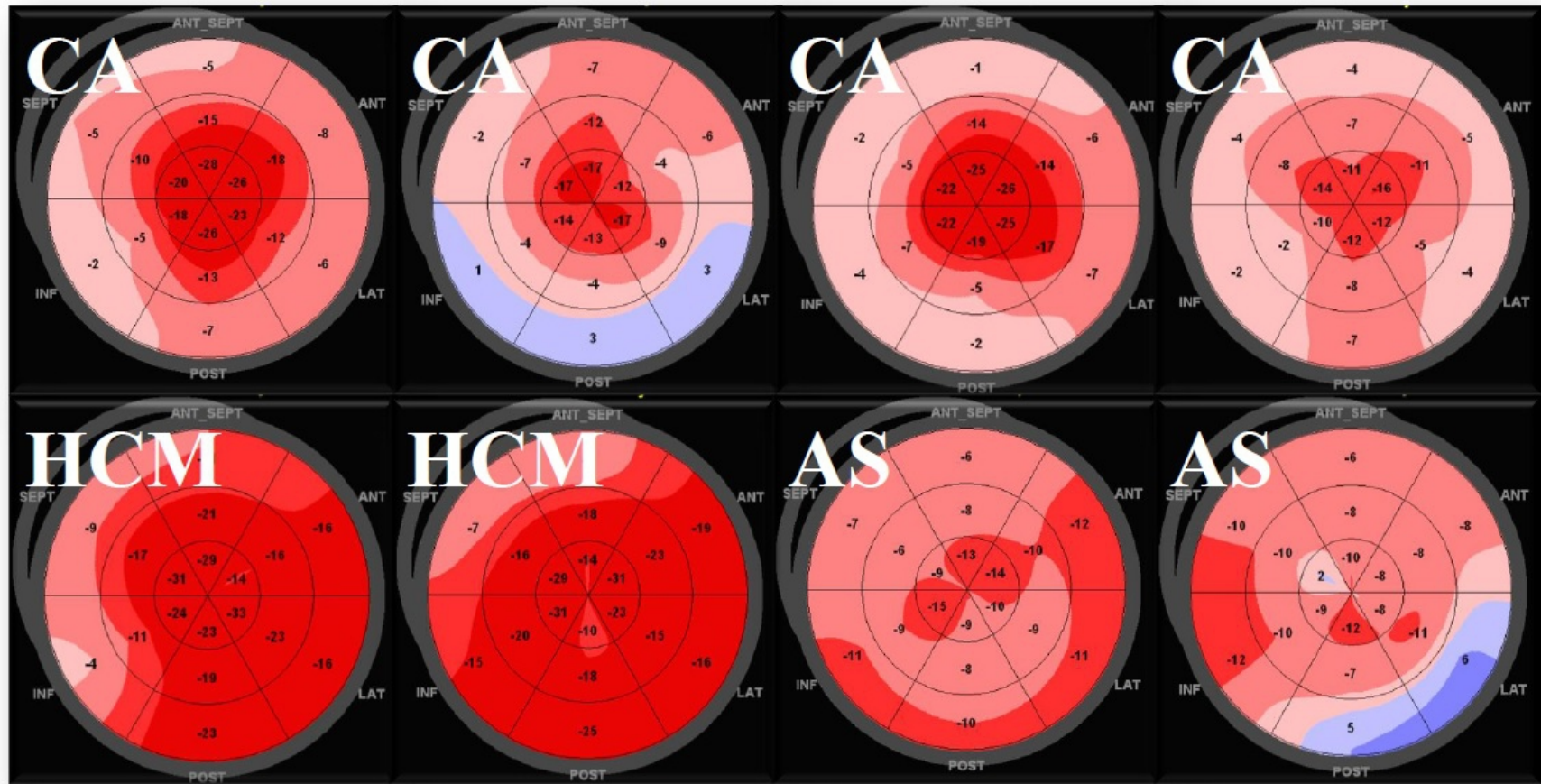
**Anmerkung: Dauer bis zum Wirkungseintritt bis zu 18 Monate!**

# Amyloidoseherz, Explantationspräparat



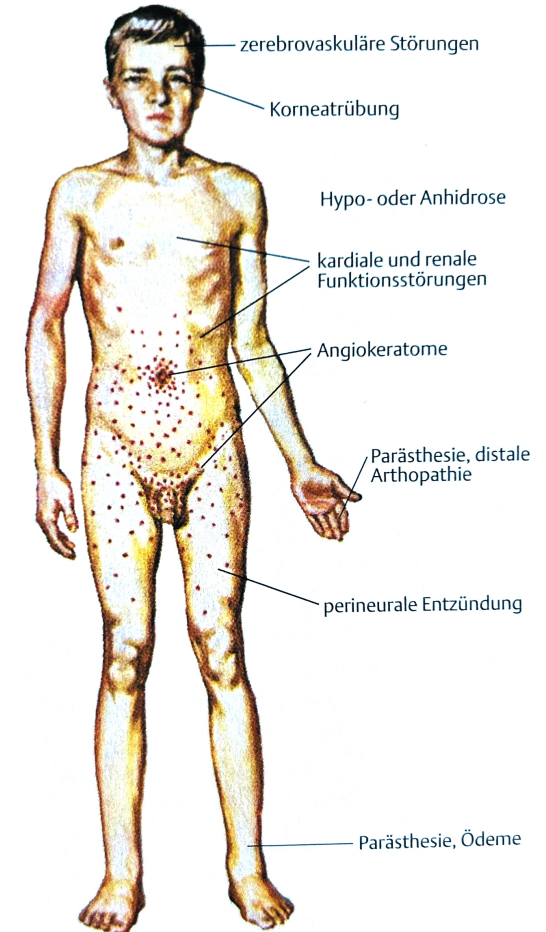
Bilder mit freundlicher Genehmigung Prof. Zuckermann, AKH Wien

# Speckle Tracking



# Morbus Fabry

- X-chromosomal vererbter Mangel an  $\alpha$ -Galaktosidase A
- Prävalenz: 1:40.000
- Akkumulation von Globotriaosylceramid (Gb-3 oder GL-3) im Endothel kleiner Gefäße
  - Kardiomyopathie (LVH in Echo und EKG)
  - Angiokeratome
  - Akroparesthesien
  - weiters: Gastrointestinal, Niere, Cornea, Cerebrale Manifestation
- Diagnose:
  - Männer: Enzymaktivitätsmessung in Leukozyten
  - Frauen: Gb3-Ausscheidung im Harn (genetisches Mosaik)
- Therapie: Enzymersatztherapie



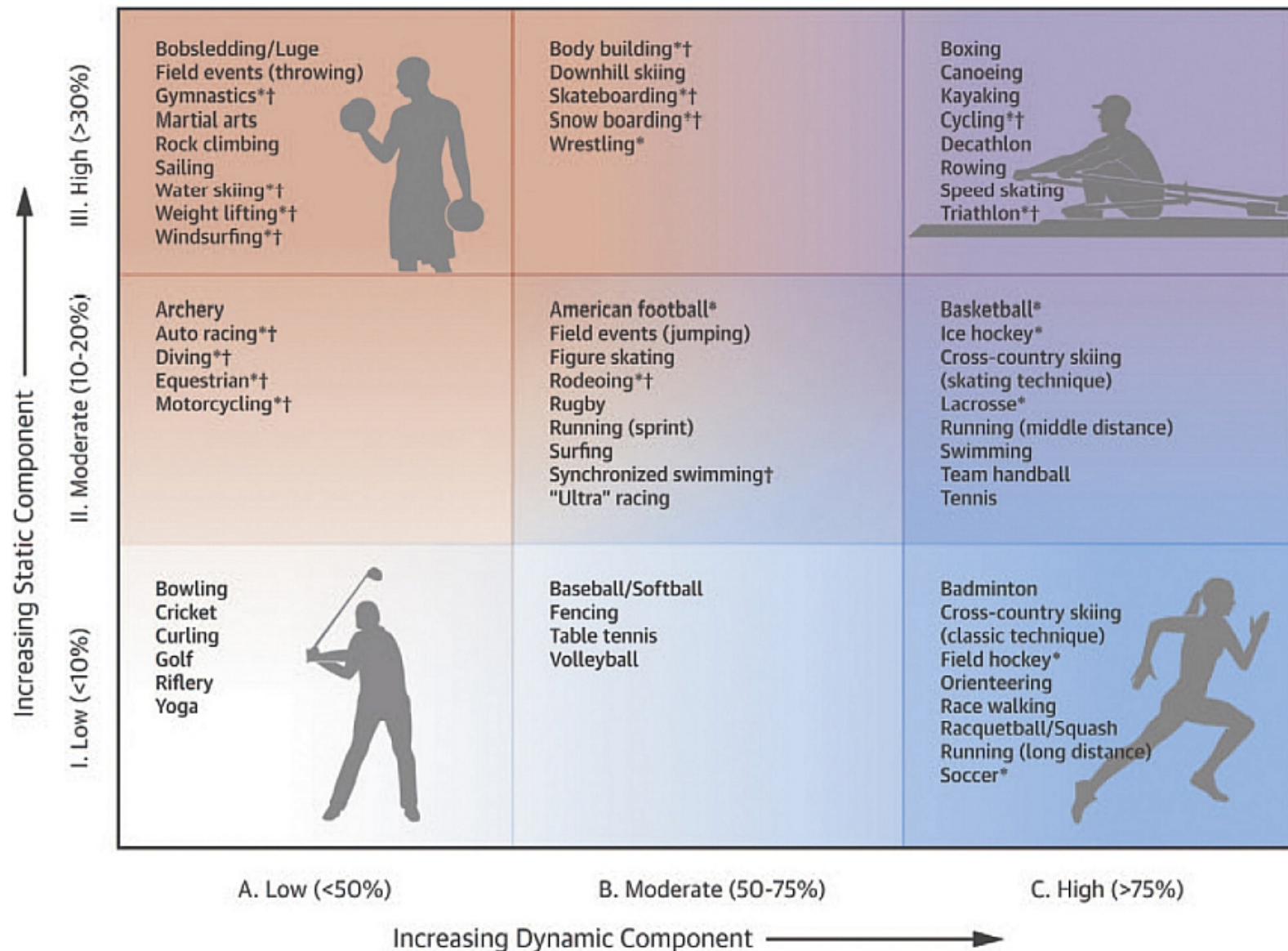
Weitere wichtige DD:  
„Athletes Heart“ vlg. „Sport Herz“

Was macht der Sport mit dem Herz?

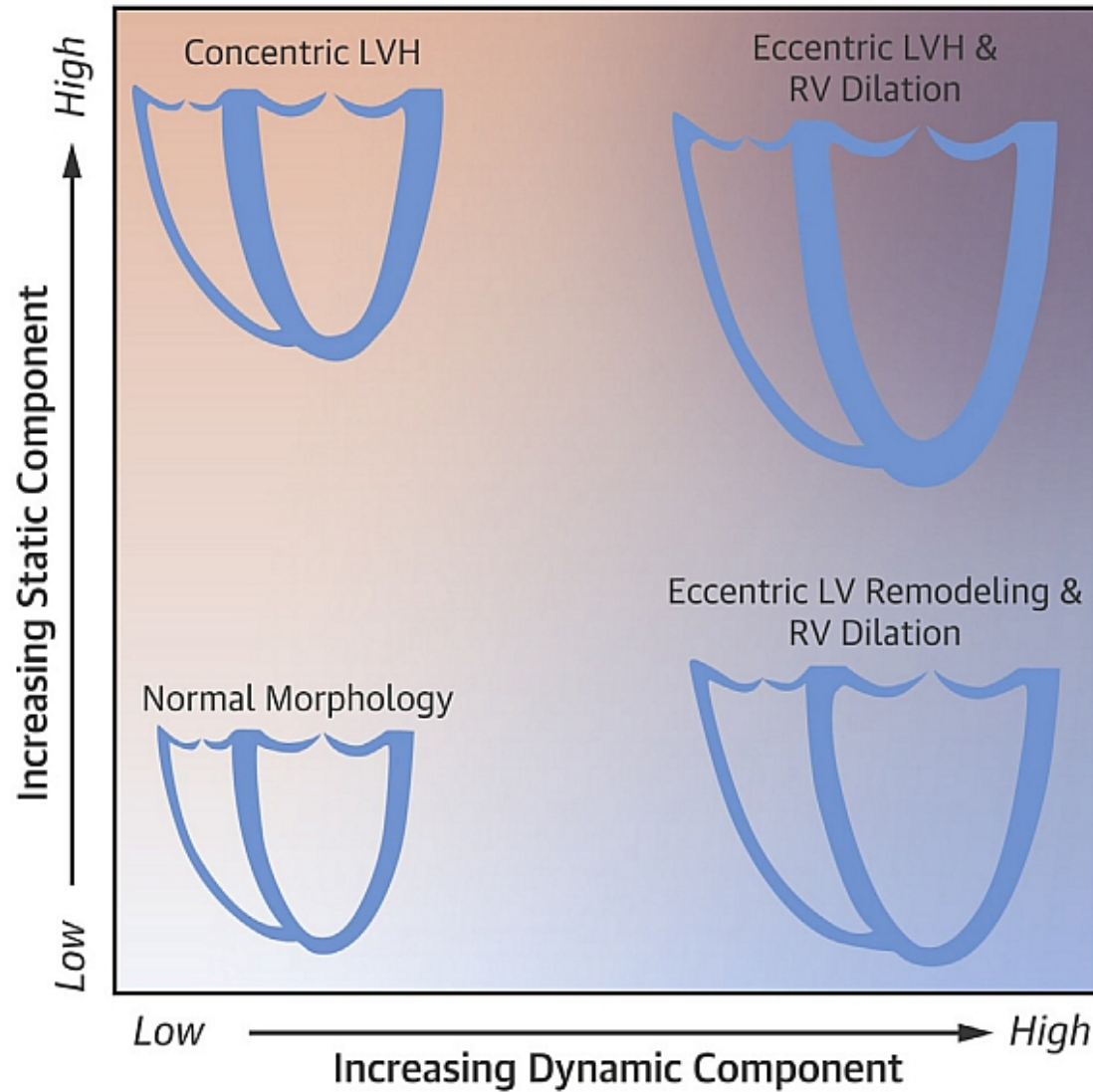
## GUIDELINES AND STANDARDS

# Recommendations on the Use of Multimodality Cardiovascular Imaging in Young Adult Competitive Athletes: A Report from the American Society of Echocardiography in Collaboration with the Society of Cardiovascular Computed Tomography and the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance

Aaron L. Baggish, MD, (Chair), Robert W. Battle, MD, Timothy A. Beaver, MD, FASE,  
William L. Border, MBChB, MH, FASE, Pamela S. Douglas, MD, FASE, Christopher M. Kramer, MD,  
Matthew W. Martinez, MD, Jennifer H. Mercandetti, BS, RDCS (AE/PE), ACS, FASE, Dermot Phelan, MD,  
PhD, FASE, Tamanna K. Singh, MD, Rory B. Weiner, MD, FASE, and Eric Williamson, MD, *Boston, Massachusetts;  
Charlottesville, Virginia; Kansas City, Kansas; Atlanta, Georgia; Durham and Charlotte, North Carolina;  
Morristown, New Jersey; Denver, Colorado; Cleveland, Ohio; Rochester, Minnesota*



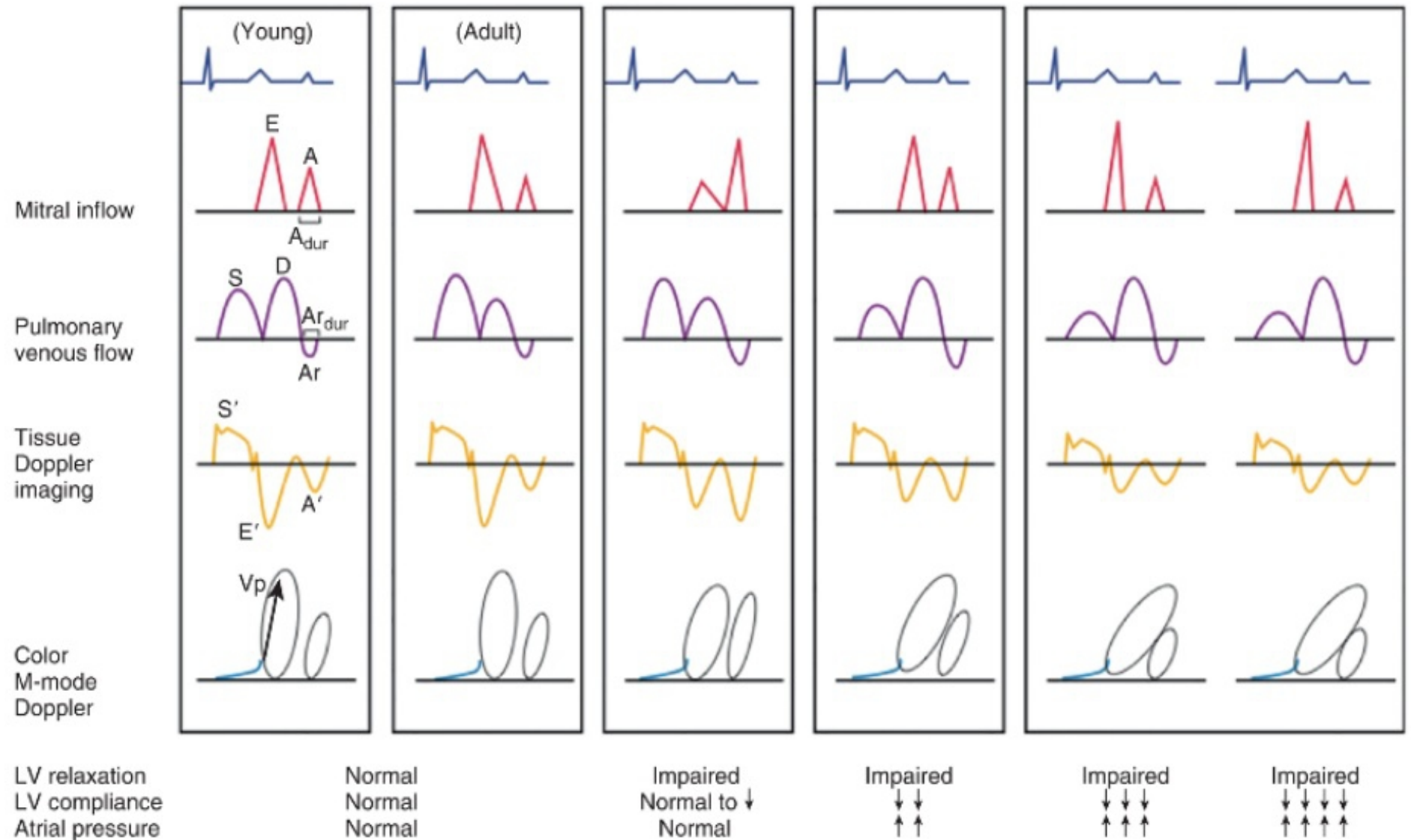
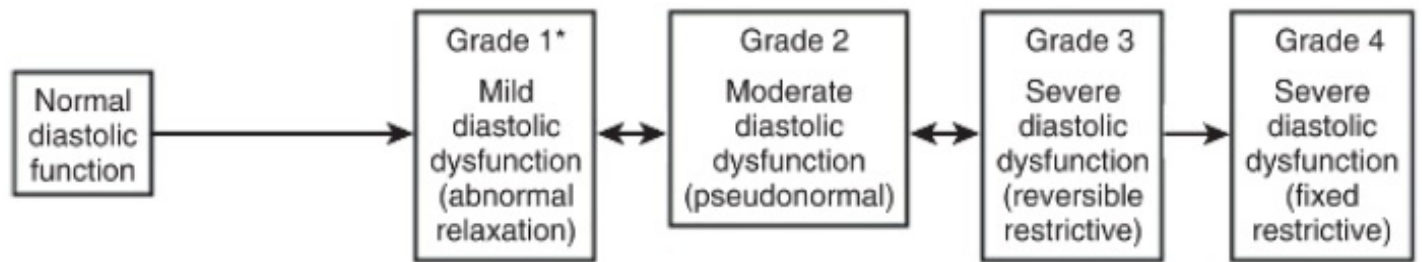
**Figure 2** Physiologic classification of common sporting disciplines based on relative contributions of isotonic and isometric physiology. Isotonic sport physiology imparts a volume load on the heart leading to biventricular and biatrial dilation, while isometric sport physiology imparts a pressure load on the left ventricle and central arterial system. The relative contributions of these cardinal hemodynamic stresses can be used to predict adaptive EICR among young competitive athletes. \*Indicates sports that impart increased risk of bodily collision. †Indicates sports that may impart increased risk of adverse events if syncope occurs.



**Figure 3** Anticipated exercise-induced cardiac remodeling based on relative component contributions of isotonic and isometric stress.



# Excurs Diastologie



# Diastolische Funktion, erhöhte Füllungsdrucke

Gepulster Mitralis-  
einstrom: E/A?  
e' septal <7cm/s?  
e' lateral <10cm/s?  
E/e' >14?  
TR Vmax >2,8m/s?  
LAVi >34ml/m<sup>2</sup>?

