

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislaufferkrankungen

ESC-Editorial:

ESC-Kardiomyopathie-Richtlinien

2023 – Ein Überblick

Verheyen N, Bugger H

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2024; 31

(9-10), 215-217

Homepage:

www.kup.at/kardiologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche



Offizielles
Partnerjournal der ÖKG



Member of the ESC-Editor's Club



Offizielles Organ des
Österreichischen Herzfonds



ACVC
Association for
Acute CardioVascular Care

In Kooperation
mit der ACVC

Indexed in ESCI
part of Web of Science

Indexed in EMBASE

Datenschutz:

Ihre Daten unterliegen dem Datenschutzgesetz und werden nicht an Dritte weitergegeben. Die Daten werden vom Verlag ausschließlich für den Versand der PDF-Files des Journals für Kardiologie und eventueller weiterer Informationen das Journal betreffend genutzt.

Lieferung:

Die Lieferung umfasst die jeweils aktuelle Ausgabe des Journals für Kardiologie. Sie werden per E-Mail informiert, durch Klick auf den gesendeten Link erhalten Sie die komplette Ausgabe als PDF (Umfang ca. 5–10 MB). Außerhalb dieses Angebots ist keine Lieferung möglich.

Abbestellen:

Das Gratis-Online-Abonnement kann jederzeit per Mausklick wieder abbestellt werden. In jeder Benachrichtigung finden Sie die Information, wie das Abo abbestellt werden kann.

Das e-Journal

Journal für Kardiologie

- ✓ steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) stets internetunabhängig zur Verfügung
- ✓ kann bei geringem Platzaufwand gespeichert werden
- ✓ ist jederzeit abrufbar
- ✓ bietet einen direkten, ortsunabhängigen Zugriff
- ✓ ist funktionsfähig auf Tablets, iPads und den meisten marktüblichen e-Book-Readern
- ✓ ist leicht im Volltext durchsuchbar
- ✓ umfasst neben Texten und Bildern ggf. auch eingebettete Videosequenzen.

ESC-Kardiomyopathie-Richtlinien 2023 – Ein Überblick

N. Verheyen, H. Bugger

Klinische Abteilung für Kardiologie, Medizinische Universität Graz

Abkürzungen:

| | |
|-------|--|
| ARVC | Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie |
| CMR | Kardiale Magnetresonanztomographie |
| DCM | Dilatative Kardiomyopathie |
| HCM | Hypertrophe Kardiomyopathie |
| NDLVC | Nicht-dilatative linksventrikuläre Kardiomyopathie |
| RCM | Restriktive Kardiomyopathie |

Die Kardiomyopathie-Richtlinien 2023 der ESC sind die ersten internationalen Richtlinien im Bereich Kardiomyopathien [1]. Sie vereinigen unter Berücksichtigung jüngster Erkenntnisse in den Bereichen kardiale Bildgebung, Kardiogenetik und spezifische Therapien vorherige ESC-Positionspapiere und die ESC-HCM-Richtlinien von 2014 [2].

Kardiomyopathien treten mit einer Häufigkeit von 1:250 auf. Sie sind meist genetisch bedingt und betreffen deshalb oft junge Menschen. Dementsprechend liegen die Schwerpunkte der Richtlinien in individuellen Patientenpfaden mit personalisierter Diagnostik, Prognose-Abschätzung und Therapie. Zentrale Aspekte sind die Bedeutung des Schnittstellenmanagements, eines multidisziplinären Managements, der multimodalen Bildgebung, der Patientenedukation (z. B. sportliche Aktivität) und Shared-Decision-Making. Therapeutisch stehen die Verhinderung des plötzlichen Herztodes und die Behandlung spezifischer Ursachen im Vordergrund. Eine Besonderheit dieser Richtlinien besteht darin, dass ein Großteil der Empfehlungen auf Expertenmeinungen beruht (Evidenzgrad C). Dies ist in der niedrigen Prävalenz und herausfordernden Diagnostik von Kardiomyopathien begründet, wodurch nur selten randomisierte, kontrollierte Studien (RCT) vorliegen. Einige wichtige Aspekte der Richtlinien werden im Folgenden vorgestellt.

Allgemeines zur Diagnostik

Im Fokus der Diagnostik steht die CMP-Phänotypisierung, die immer dann veranlasst werden sollte, wenn eine Herzmuskelerkrankung mit strukturellen und funktionellen Veränderungen vorliegt, die in ihrem Ausmaß nicht kausal durch eine koronare Herzerkrankung (KHK), Bluthochdruck, Herzklappenerkrankung oder kongenitale Herzfehlbildung erklärbar ist. Eine präzise individuelle Charakterisierung gelingt durch Beschreibung der ventrikulären Morphologie, Funktion und Komposition (Narbenverteilung etc.) mittels kardialer Bildgebung. Die Phänotypisierung wird durch zusätzliche Merkmale vervollständigt. Diese umfassen die Detektion von Arrhyth-

mien, Familienanamnese, genetische Testung, kardiale und extrakardiale Warnzeichen (sog. „Red Flags“), Labormarker und ggf. histologische Befunde. Einen besonderen Stellenwert hat die multidisziplinäre Versorgung unter Involvierung von Experten u. a. aus den Bereichen Kardiomyopathien und Herzinsuffizienz, Kardiogenetik, kardiale Bildgebung, interventionelle Kardiologie, Herzchirurgie, Kardiopathologie und Rhythmologie.

Bildgebende Diagnostik

Die neuen CMP-Richtlinien geben eine genaue Anleitung für ein standardisiertes diagnostisches Vorgehen, orientiert an einem typischen Patientenpfad (vgl. Fig. 2 in: <https://academic.oup.com/eurheartj/article/44/37/3503/7246608>). Klassische Symptome bzw. Szenarien bei Erstmanifestation einer CMP sind Belastungsdyspnoe, Angina pectoris, Palpitationen, Synkopen und plötzlicher Herztod. Wegweisend ist dann die bildgebende Diagnostik, insbesondere die Echokardiographie, deren Indikation bei auch geringstem Verdacht großzügig gestellt werden sollte. Neben der Echokardiographie wird explizit eine ergänzende kardiale Magnetresonanztomographie (CMR) mit Kontrastmittel-Applikation bei suspizierter CMP empfohlen (Klasse-1-Empfehlung). Die CMR ermöglicht die Quantifizierung von Fibrosemustern und -ausmaß, Relaxationszeiten (T1, T2, T2') und Extrazellulärgewebe.

Die multimodale Bildgebung ermöglicht primär die Zuordnung in einen der fünf CMP-Phänotypen: hypertrophe Kardiomyopathie (HCM), dilatative Kardiomyopathie (DCM), restriktive Kardiomyopathie (RCM), arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie (ARVC) und nicht-dilatative linksventrikuläre Kardiomyopathie (NDLVC) (Tab. 1). Die NDLVC (vormals hypokinetische nicht-dilatative Kar-

Tabelle 1: Charakteristika der CMP-Phänotypen in Echokardiographie und CMR.

| | HCM | DCM | RCM | ARVC | NDLVC |
|--|-----|-----|-----|------|-------|
| LV-Hypertrophie | + | - | - | - | - |
| LV-Dilatation | - | + | - | - | - |
| RV-Dilatation | - | - | - | + | - |
| Spezifische Narbenmuster | ± | ± | ± | [3] | + |
| Erhöhte Füllungsdrücke (restriktive Physiologie) | ± | ± | + | - | - |

Phänotyp *per definitionem* nicht erklärbar durch koronare Herzerkrankung, arterielle Hypertonie, Klappenerkrankungen oder kongenitale Herzfehlbildung.

ARVC: arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie; DCM: dilatative Kardiomyopathie; HCM: hypertrophe Kardiomyopathie; NDLVC: nicht-dilatative linksventrikuläre Kardiomyopathie; LV: Linksventrikel; RCM: restriktive Kardiomyopathie; RV: Rechtsventrikel

diomyopathie) umfasst als neue Kategorie alle Patienten mit linksventrikulärer kardialer Fibrose, Fetteinlagerung oder reduzierter systolischer Funktion, die keinem anderen Phänotyp entsprechen. Die linksventrikuläre Non-Compaction-Kardiomyopathie wird durch den Begriff „Hypertrabekulierung“ ersetzt, welche bei allen Kardiomyopathien als unspezifisches Merkmal auftreten kann. Weiters ergeben sich durch die multimodale Bildgebung differentialdiagnostische Hinweise auf die Ätiologie. So weisen diffuses subendokardiales Late-Gadolinium-Enhancement (LGE) und erhöhte T1-Zeit bei HCM-Phänotyp auf kardiale Amyloidose, mitt-septales LGE bei NDLCV-Phänotyp auf eine Laminopathie oder subepikardiales LGE bei DCM-Phänotyp auf stattgehabte Myokarditis hin.

■ Genetische und spezielle Diagnostik

Weiters empfohlen ist das Erheben einer systematischen Familienanamnese über zumindest 3 Generationen und eine genetische Beratung und Testung, falls der Verdacht auf eine hereditäre Erkrankung besteht. Die genetische Testung ist zur Diagnosesicherung, Prognoseabschätzung, Therapieentscheidung und Ermöglichung eines Familienscreenings indiziert (Klasse-1-Empfehlung), aber auch auf Patientenwunsch (Klasse-2-Empfehlung). Basierend auf dem Phänotyp wird eine Panel-Diagnostik empfohlen. Auch bei verstorbenen Patienten mit suspezierter Kardiomyopathie wird eine genetische Testung empfohlen. Ein genetisches Screening wird bei Familienangehörigen von Indexpatienten mit nachgewiesener krankheitsverursachender Mutation empfohlen.

Unterschiedliche nicht-kardiale Merkmale können differentialdiagnostisch bei der CMP-Diagnostik wegweisend sein (z. B. chronische Schwerhörigkeit, Diabetes mellitus oder mentale Retardierung als Hinweise für syndromale Erkrankungen) und werden in den Richtlinien detailliert dargestellt. Bei Hinweisen auf eine kardiale Amyloidose ist weiterführend eine Amyloid-Szintigraphie und Bestimmung der freien Leichtketten indiziert. Bei suspezierter (kardialer) Sarkoidose sollte eine ¹⁸F-FDG-PET-Untersuchung durchgeführt werden. Eine Endomyokardbiopsie sollte bei Verdacht auf inflammatorische oder infiltrative CMP sowie bei suspezierter Speichererkrankung durchgeführt werden, falls die nicht-invasive Bildgebung inkonklusiv ist.

■ Management

Die Kernelemente des CMP-Managements der neuen ESC-Leitlinie sind die medikamentöse und ICD-Therapie, wobei der Einbezug genetischer Faktoren und der Patientenpräferenz im Sinne eines Shared-Decision-Making ausdrücklich betont werden.

Es sei an dieser Stelle erwähnt, dass es grundsätzlich nur wenige RCTs zu den unterschiedlichen CMP-Typen gibt, was das Etablieren vereinfachter und genereller Vorgehensweisen erschwert und somit zu einem hohen Anteil an Empfehlungen auf Expertenmeinung führt. Dennoch ist es aus Sicht der Autoren dieses Editorials dem Komitee gelungen, klar verständliche Handlungsempfehlungen zu erarbeiten, die die Behandlung von CMP-Patienten deutlich vereinfachen sollten.

■ Medikamentöses Management

Das medikamentöse Management einer CMP mit reduzierter linksventrikulärer Ejektionsfraktion (LVEF) entspricht der 4-fachen First-Line-Therapie der aktuellen ESC-Herzinsuffizienzleitlinie (ACE-Hemmer/ARB, ARNI, Betablocker, Mineralokortikoid-Antagonist, SGLT2-Inhibitor) [4]. Aufgrund positiver Effekte auf das kardiale Remodelling bei Patienten mit symptomatischer LV-Dysfunktion empfiehlt die Leitlinie, dass auch bei DCM und NDLCV mit nur geringer oder fehlender Symptomatik die Applikation der o.g. First-Line-Therapie erwogen werden kann (Klasse-II-Empfehlung). Dieses Vorgehen kann vom Ausmaß einer NT-proBNP-Erhöhung abhängig gemacht werden. Betonung findet außerdem, dass im Falle einer kardialen Amyloidose und einer restriktiven CMP, bei denen prinzipiell eine Euvolämie angestrebt werden sollte, bei Auftreten einer Herzinsuffizienz-Symptomatik die kontrollierte Verabreichung eines Schleifen-diuretikums in Betracht gezogen werden sollte. Die seit 2023 empfohlene Therapie mit einem SGLT2-Inhibitor bei Patienten mit Herzinsuffizienz mit erhaltener systolischer Funktion [5] kommt insbesondere bei Patienten mit HCM, RCM und kardialer Amyloidose infrage.

Bei Patienten mit Amyloidose und restriktiver CMP wird bei Vorliegen eines Vorhofflimmerns oder -flatterns aufgrund eines deutlich erhöhten kardioembolischen Risikos unabhängig vom CHA₂DS₂-VASc-Score eine therapeutische Antikoagulation (primär mittels NOAK) empfohlen (Amyloidose, HCM: Klasse I; RCM: Klasse II), auch wenn derzeit hierzu keine Daten aus RCTs vorliegen. Bei allen anderen Entitäten richtet sich die Indikation für Antikoagulation bei Vorhofflimmern wie gehabt nach dem CHA₂DS₂-VASc-Score. Eine Frequenzkontrolle sollte bei allen Patienten mit Vorhofflimmern und CMP erfolgen. Erste Wahl sind Betablocker, alternativ kann Digoxin eingesetzt werden; Verapamil oder Diltiazem sollten nur bei einer LVEF > 40 % verwendet werden. Eine Ablation von Vorhofflimmern ist bei erfolgloser Antiarrhythmika-Therapie (z. B. Amiodaron) empfohlen, kann aber auch als initiale Therapie eingesetzt werden, wobei für frühe Stadien des Vorhofflimmerns die Wichtigkeit einer Rhythmustherapie (versus Frequenztherapie) betont wird.

■ HCM-Management

Spezielle Therapieempfehlungen für die HCM ähneln weitgehend der Leitlinie von 2014 [2]. Bei Nachweis einer relevanten LVOT-Obstruktion (≥ 50 mmHg) sollte primär ein Betablocker ohne vasoreaktive Komponente verabreicht werden, alternativ ein Non-Dihydropyridin-Kalziumantagonist (Verapamil, Diltiazem) oder Disopyramid. Bei persistierender Dyspnoe-Symptomatik kann zusätzlich selbst bei LVOT-Obstruktion vorsichtig ein Diuretikum hinzugegeben werden. Bei weiterhin persistierender Symptomatik kann nun auch der kardiale Myosin-ATPase-Inhibitor Mavacamten zusätzlich zum Betablocker oder Kalziumantagonisten eingesetzt werden (Klasse-II-Empfehlung), bei Unverträglichkeit oder Kontraindikation der Erstlinientherapeutika auch als Mavacamten-Monotherapie [6].

Bei ausgereizter medikamentöser Therapie sollte bei Beschwerdepersistenz entweder eine chirurgische Myektomie

oder eine transeptale Alkoholablation erfolgen, deren Erfolgs- und Komplikationsrate ähnlich einzuschätzen sind. Hier sollte eine multidisziplinäre Entscheidung in einem spezialisierten HCM-Team erfolgen, u. a. in Abhängigkeit von (anatomischen) Patientencharakteristika, Komorbiditäten, Begleitengriffen und lokaler Expertise.

■ ICD-Therapie

Einen besonderen Stellenwert in der Leitlinie nimmt die primärprophylaktische ICD-Implantation ein. Neben den Kriterien aus der Herzinsuffizienzleitlinie für Patienten mit nicht-ischämischer Herzinsuffizienz (LVEF \leq 35 %, 3 Monate optimale medikamentöse Therapie, Überleben $>$ 1 Jahr) sollte, wenn verfügbar, das genetische Risiko für einen plötzlichen Herztod (SCD) miteinbezogen werden, so dass bei Patienten mit DCM oder NDLVC und mit Vorliegen eines hohen genetischen Risikos auch bei LVEF $>$ 35 % eine ICD-Implantation erwogen werden sollte/kann. Bei Patienten (\geq 16 Jahre) mit HCM sollte das SCD-Risiko anhand des SCD-Risiko-Rechners (https://qxmd.com/calculate/calculator_303/hcm-risk-scd) bestimmt werden und bei einem 5-Jahresrisiko von \geq 6 % eine ICD-Implantation erwogen werden (Klasse-II-Empfehlung). Bei 4–6 % kann ein ICD in Betracht gezogen werden. Bei einem errechneten Risiko von $<$ 4 % kann bei Vorliegen von LGE $>$ 15 % des Gesamtmyokards im Herz-MR oder einer LVEF $<$ 50 % eine primärprophylaktische ICD-Implantation in Erwägung gezogen werden (Klasse-2B-Empfehlung).

Wichtig in der Entscheidungsfindung sind ein ausführliches Beratungsgespräch (insbesondere Komplikationsrisiko) und Einbezug der Patientenpräferenz, deren Wert bei geringerem SCD-Risiko bei der Entscheidungsfindung zur ICD-Therapie zunehmend in den Vordergrund rückt. Bei der ARVC soll die ICD-Indikation unter Einbezug sog. High-Risk-Faktoren (z. B. RVEF $<$ 40 %, LVEF $<$ 45 %, arrhythmogene Synkope) erfolgen. Wird bei einem CMP-Patienten aktuell kein ICD implantiert, sollte alle 1–2 Jahre oder bei Verschlechterung der Symptomatik eine Reevaluation erfolgen.

■ Management im Verlauf

Patienten mit einer CMP sollten routinemäßig alle 1–2 Jahre (bei unerwarteter oder signifikanter Verschlechterung früher) klinisch untersucht werden, kombiniert mit EKG und Herzultraschall. Ein MRT sollte alle 2–5 Jahre erfolgen. Sollte trotz ausgereizter Medikation und Device-Therapie eine fortgeschrittene Herzinsuffizienz persistieren (NYHA III–IV), sollte eine Assist-Device-Therapie bzw. eine Herztransplantation erwogen werden.

Sportliche Aktivität in einem moderaten Ausmaß ist grundsätzlich bei allen Kardiomyopathien empfohlen, außer bei der ARVC (hier nur geringe sportliche Aktivität). Intensiver/kompetitiver Sport erhöht das Risiko für maligne Arrhythmien und den plötzlichen Herztod, weshalb eine individuelle

Risikoabwägung erfolgen sollte. Von Sport auf intensivem/kompetitivem Niveau abgeraten (Klasse-3-Empfehlung) wird bei HCM mit erhöhtem SCD-Risiko und/oder LVOT-Obstruktion, bei DCM/NDLVC mit Herzinsuffizienz-Symptomatik, LVEF $<$ 50 % und/oder Mutation in einem Hochrisikogen und generell bei ARVC.

■ Zusammenfassung

Diese ersten Kardiomyopathie-Leitlinien der ESC bieten behandelnden Ärzten durch klar strukturierte Algorithmen eine Handlungsanleitung zu Diagnostik und Therapie. Umfassende Tabellen zu Vererbungsmustern, Symptomen und Zeichen zur Unterstützung der Ätiologieabklärung, charakteristischen Befunden der CMR-Untersuchung, Assoziationen bestimmter Gene mit Kardiomyopathie-Typen oder Daten zur Risikostratifikation zur Indikationsstellung einer ICD-Implantation sind hilfreiche Übersichten für die Diagnosestellung, Therapieeinleitung und Patientenberatung. Zwar könnten die umfassenden Diagnostikempfehlungen im klinischen Alltag die Ressourcen belasten, jedoch werden die hier angebotenen Leitstrukturen aus Sicht der Autoren dazu beitragen, die Betreuung von CMP-Patienten zu verbessern.

Die Betreuung von CMP-Patienten erfordert ein hohes Maß an individualisierter Diagnostik und Therapie, weshalb die Institutionalisierung spezialisierter CMP-Ambulanzen einen wichtigen Stellenwert zur Umsetzung dieser Behandlungsvorgaben in der kardiologischen Praxis einnimmt. Zukünftige Real-World-Analysen werden Einblicke erlauben, inwiefern diese Empfehlungen und deren Umsetzung zu einer Verbesserung in der CMP-Behandlung führen.

Literatur:

1. Arbelo E, Protonotarios A, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *Eur Heart J* 2023; 44: 3503–626.
2. Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014; 35: 2733–79.
3. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force Criteria. *Eur Heart J* 2010; 31: 806–14.
4. McDonagh TA, Metra M, Adamo M, et al. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *Eur Heart J* 2021; 42: 3599–726.
5. McDonagh TA, Metra M, Adamo M, et al. 2023 Focused update of the 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *Eur Heart J* 2023; 44: 3627–39.
6. Olivetto I, Oreziak A, Barriales-Villa R, et al. Mavacamten for treatment of symptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy (EXPLORER-HCM): a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial. *Lancet* 2020; 396: 759–69.

Korrespondenzadresse:

Prof. Dr. Heiko Bugger, FESC

Prof. Dr. Nicolas Verheyen

Klinische Abteilung für Kardiologie

Medizinische Universität Graz

A-8036 Graz, Auenbruggerplatz 15

E-Mail: heiko.bugger@medunigraz.at

nicolas.verheyen@medunigraz.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

[Medizintechnik-Produkte](#)



Neues CRTD Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH



InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)