

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauserkrankungen

Clinical Shortcuts: Update zur Therapie der LVOT-Obstruktion bei HOCM

Schwegel N, Verheyen N

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2024; 31

(7-8), 180-182

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

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031105M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

Veranstungskalender

Hybrid-Veranstaltungen der Herausgeber des **Journals für Kardiologie**

Finden Sie alle laufend aktualisierten Termine
auf einem Blick unter

www.kup.at/images/ads/kongress.pdf

Update zur Therapie der LVOT-Obstruktion bei HOCM

N. Schwegel, N. Verheyen

Abteilung für Kardiologie, Universitäres Herzzentrum Graz, Medizinische Universität Graz

1. Facts

- Die hypertrophe Kardiomyopathie (HCM) gilt als die häufigste hereditäre Kardiomyopathie, mit einer geschätzten Prävalenz bis 0,6 % in der Gesamtbevölkerung.
- Die HCM ist definiert als linksventrikuläre Hypertrophie mit einer Myokarddicke ≥ 15 mm (bzw. ≥ 13 mm bei nachgewiesener Mutation), die nicht allein durch abnorme Druckbelastung erklärt werden kann.
- Bei bis zu 70 % der HCM-Patienten liegt zusätzlich eine Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstraktes (LVOT) vor, mit maximalen LVOT-Gradienten ≥ 30 mmHg bereits in Ruhe oder ausschließlich unter Provokation (= provozierbare/latente LVOT-Obstruktion).
- Die Diagnose einer obstruktiven HCM (HOCM) ist entscheidend für die Indikationsstellung spezifischer Therapien und für die Bewertung des individuellen kardiovaskulären Risikos.

Prognose bei HOCM

- Erhöhtes Risiko für plötzlichen Herztod, Herzinsuffizienz, Schlaganfälle, ventrikuläre Arrhythmien und Vorhofflimmern
- Wichtigste Marker für eine schlechte Prognose:
 - Hoher maximaler LVOT-Gradient (≥ 100 mmHg)
 - Ausgeprägte Hypertrophie (≥ 30 mm)
 - Junges Alter (< 40 Jahre) bei Erstmanifestation
 - Rezidivierende Synkopen
 - Ventrikuläre Arrhythmien
 - Pathogene Mutation im sarkomerischen Gen
 - Positive Familienanamnese für plötzlichen Herztod
 - Ausgeprägte Myokardfibrose (extensives Late Enhancement ≥ 15 % in der MRT)
 - Linksventrikuläre Ejektionsfraktion < 50 %

2. Klinik der LVOT-Obstruktion

- Belastungsdyspnoe
- Schwindel und Synkopen
- Angina-pectoris-Symptomatik
- Palpitationen
- Fatigue
- Verstärkte Symptomatik während/nach Belastung und postprandial

3. Diagnostik und typische Findings

- Familienanamnese: bekannte Hypertrophie bei Verwandten, plötzlicher Herztod oder ungeklärte Todesfälle (bei jungen Verwandten)
- Körperliche Untersuchung: Systolikum (in Ruhe und/oder nach Provokation) insbesondere über dem 2. Interkostalraum rechts parasternal
- EKG: präterminale T-Negativierung (v. a. in links-präkordialen Ableitungen), positiver Hypertrophie-Index, gehäuft nicht-anhaltende Kammertachykardien, „giant T-waves“ in den Vorderwand-Ableitungen (Abb. 1A)
- Labor: erhöhtes NT-proBNP, erhöhtes Troponin T, erhöhte Kreatinin-Kinase
- Echokardiographie:
 - Reverse-curve-Phänotyp des linken Ventrikels (Abb. 2A)
 - septal betonte (asymmetrische) Hypertrophie
 - hyperdynamische Linksventrikel-Funktion

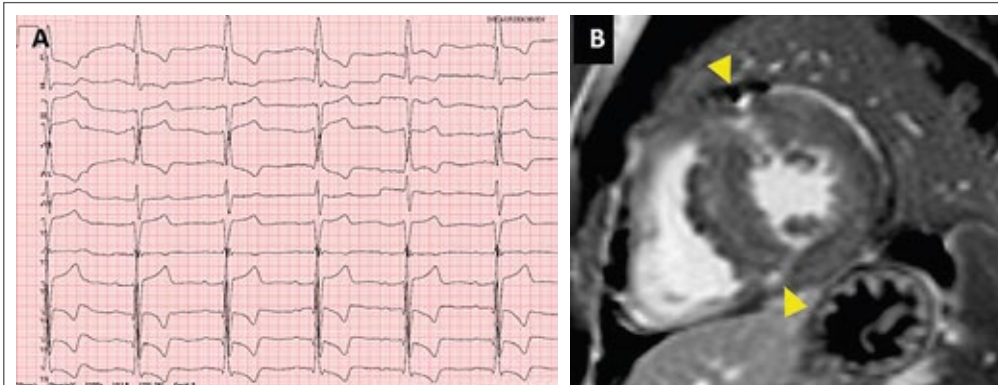


Abbildung 1: (A): Typische EKG-Veränderungen: positiver Hypertrophie-Index, präterminale T-Negativierung links-präkordial und „Giant-T-Waves“ über der Vorderwand, (B): Late enhancement in den ventrikulären Insertionspunkten (Pfeile) bei HCM.

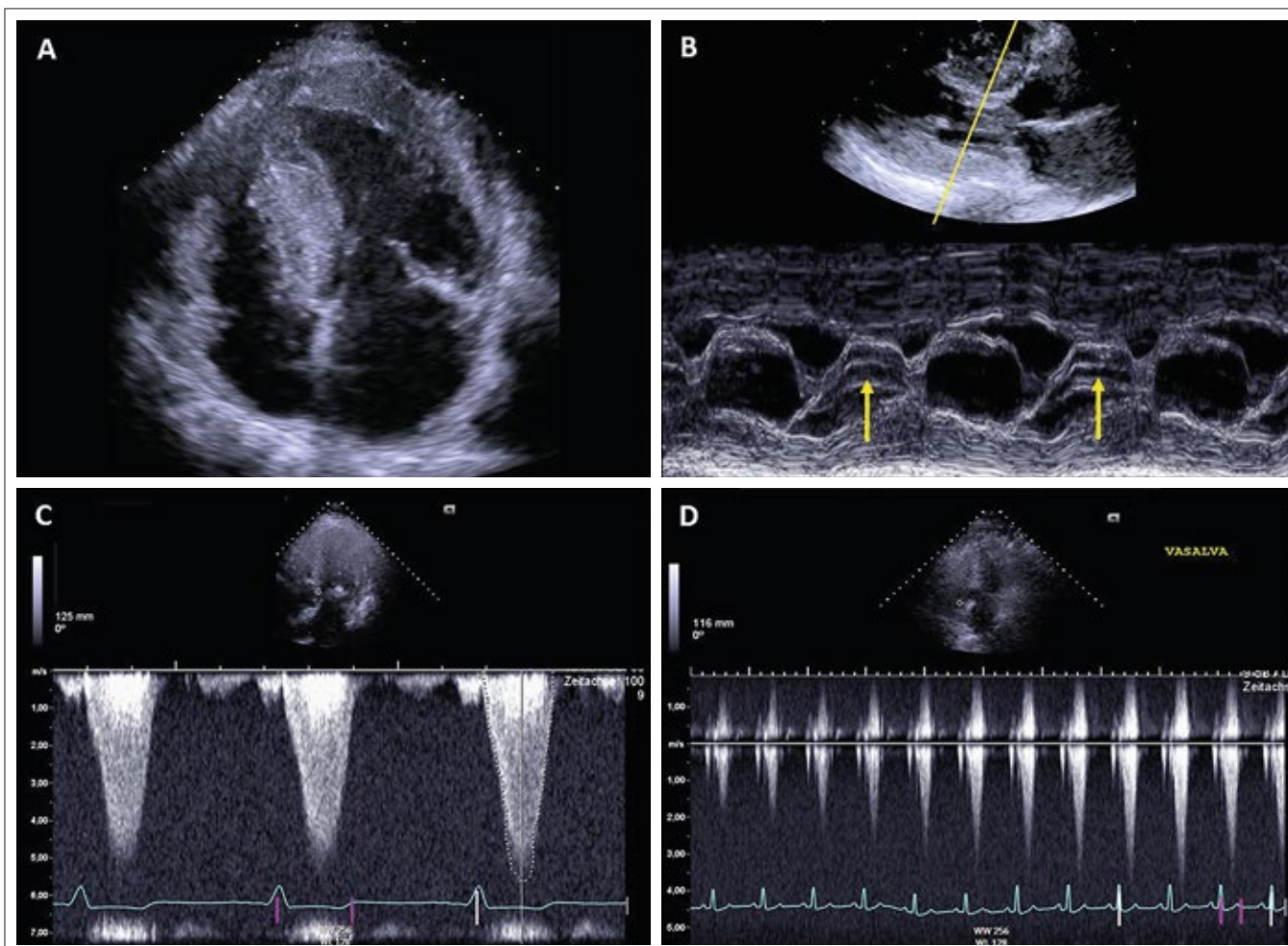


Abbildung 2: Echokardiographie bei HOCM. (A): Reverse-curve-Phänotyp („Zipfelmützen“-artige Kontur) des linken Ventrikels, (B): SAM-Phänomen der Mitralklappe, Darstellung im M-Mode (Pfeile), (C): LVOT-Ruhe-Gradient, (D): Anstieg des LVOT-Gradienten unter Valsalva-Manöver.

- turbulenter Fluss über dem LVOT im Farbdoppler
- Obstruktionssignal über dem LVOT im Continuous-Wave- (CW-) Doppler (Abb. 2C)
- SAM-Phänomen der Mitralklappe (SAM = Systolic Anterior Movement) (Abb. 2B) teils mit begleitender Mitralinsuffizienz
- mitt-ventrikuläre Obstruktion
- typisches Obstruktionssignal nach Provokation (Valsalva, Kniebeugen, schnelles Aufstehen, post-extrasystolischer Schlag) (Abb. 2 D)
- morphologische Auffälligkeiten der Mitralklappe (verlängerte Segel, akzessorisches Gewebe) oder der Papillarmuskeln (Hypertrophie, direkte Insertion in das vordere Mitralsegel)

- Stress-Echokardiographie (Fahrrad): empfohlen bei symptomatischen Patienten ohne Nachweis einer signifikanten LVOT-Obstruktion trotz Provokation (z. B. Valsalva)
- MRT: typisches Late-enhancement-Muster (rechtsventrikuläre Insertionspunkte, Patchy-mid-wall-Late-Enhancement in hypertrophierten Segmenten) (Abb. 1B)

Differentialdiagnosen bei LVOT-Obstruktion: Mb. Fabry (bis zu 50 % mit provozierbarer/latenter Obstruktion), Amyloidose (IEL [intraepitheliale Lymphozyten] bei Leichtketten-Amyloidose, aber auch bei Transthyretin-Amyloidose), hypertensive Herzerkrankung mit sigmoidem Septum.

■ 4. Therapie der LVOT-Obstruktion

Allgemeine Empfehlungen bei LVOT-Obstruktion

- Vermeiden von Dehydratation und exzessivem Alkoholkonsum
- Kleine Mahlzeiten
- Kontraindiziert bei LVOT-Obstruktion: Vor- und Nachlastsenker (Nitrate, Phosphodiesterasehemmer), positiv inotrope Substanzen (Digitalis, Sympathomimetika)
- ACE-Hemmer/ARB/ARNI und Amlodipin zu vermeiden
- Sport auf Wettkampf-Niveau kontraindiziert

Medikamentöse Therapie-Optionen

- Selektive Beta-Blocker (Klasse-I-Empfehlung*)
 - maximal tolerierte Dosis
- Verapamil oder Diltiazem bei persistierender Symptomatik oder Unverträglichkeit/Kontraindikation von Beta-Blockern (Klasse-I-Empfehlung*)
- Disopyramid (Klasse I*) oder Mavacamten (Klasse IIa*) bei persistierender Symptomatik

Septumreduktionstherapien (Alkoholablation, Myektomie)

– Indikation

- symptomatische LVOT-Obstruktion trotz optimaler medikamentöser Therapie
 - NYHA III–IV (Klasse-I-Empfehlung*)
 - wiederkehrende, nicht anders erklärbare Synkopen (Klasse-IIa-Empfehlung*)
 - NYHA ≥ II und SAM oder AF oder links-atriale Dilatation (Klasse-IIb-Empfehlung*)

UND

- LVOT-Gradient in Ruhe oder unter Provokation ≥ 50 mmHg
- möglich bei LVOT-Gradient 30–50 mmHg ohne andere kausale Erklärung der Symptomatik

– Optionen

- Chirurgische Myektomie
 - Vorteile: bei zusätzlicher mitt-kavitärer Obstruktion kann die Myektomie ausgeweitet werden; gleichzeitiges Klappenverfahren oder koronare Bypass-OP möglich
 - Mögliche Komplikationen: AV-Block, Schenkelblock, Aortenklappeninsuffizienz, selten Septumdefekte
- Alkohol-Septumablation
 - Vorteile: minimalinvasiv
 - Mögliche Komplikationen: AV-Block häufiger als bei Myektomie, residuelle LVOT-Obstruktion, weniger effektiv bei hochgradiger Hypertrophie (≥ 30 mm)

■ Was ist neu?

- Kardialer Myosin-ATPase-Inhibitor (Mavacamten) als Klasse-IIa*-Empfehlung für Patienten mit symptomatischer HOCM unter optimaler medikamentöser Therapie vor invasiver Septumreduktionstherapie (EU-Zulassung 2023), Indikation: NYHA II–III, LVEF ≥ 55 % und LVOT-Obstruktion
- Derzeit Verschreibung nur durch tertiäre Zentren
- Septumreduktionstherapie nach wie vor als valide Therapie-Option

*Klasse I = empfohlen/indiziert, Klasse IIa = sollte erwogen werden, Klasse IIb = kann erwogen werden; Empfehlungen entsprechend der ESC-Guidelines für Kardiomyopathien 2023 [1]

Literatur:

1. Arbelo E, et al. 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). Eur Heart J 2023; 44: 3503–26.
2. Elliott PM, et al. 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.

Korrespondenzadressen:

Dr. Nora Schwegel

Priv.-Doz. DDr. Nicolas Verheyen

Abteilung für Kardiologie

Universitäres Herzzentrum Graz, Medizinische Universität Graz

A-8036 Graz, Auenbruggerplatz 15

E-Mail: nora.schwegel@medunigraz.at

E-Mail: nicolas.verheyen@medunigraz.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

☒ Medizintechnik-Produkte



Neues CRT-D 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