



DGK.

Deutsche Gesellschaft für Kardiologie
– Herz- und Kreislaufforschung e.V.

Grafenberger Allee 100
40237 Düsseldorf
Telefon: +49 (0) 211 / 600 692-150
Fax: +49 (0) 211 / 600 692-10
E-Mail: presse@dgk.org
Web: www.dgk.org

Quantifizierung der Segeldicke der Mitralklappe als neuer echokardiografischer Parameter zur Differenzierung von Kardiomyopathien

Dr. Isabel Mattig und PD Dr. Anna Brand, Berlin

Die Studie wurde finanziell von Alnylam Pharmaceuticals (Cambridge, MA, USA) unterstützt.

Hintergrund

Ein häufiger Befund in echokardiografischen Untersuchungen ist die linksventrikuläre Wandverdickung, welche bei einer Vielzahl von verschiedenen Kardiomyopathien, wie beispielsweise der hypertrophen Kardiomyopathie, dem Morbus Fabry (FD) und der Amyloidose (CA), auftreten kann. Zur weiteren Zuordnung der zugrunde liegenden Kardiomyopathie werden in aktuellen Leitlinien echokardiografische Charakteristiken wie ein granuliertes Myokard („granular sparkling myocardium“) bei CA-Patient:innen und hypertrophierte Papillarmuskeln beim FD genannt (1, 2). Dennoch kommt es bei vielen Patient:innen zu einer verzögerten Diagnosestellung und damit zu einem verspäteten Therapiebeginn. Da in den letzten Jahren spezifische Therapeutika mit nachweislich Symptombesserung und Reduktion von schwerwiegenden kardialen Ereignissen entwickelt wurden, kommt der frühen Diagnosestellung zur Therapieeinleitung eine große Bedeutung zu (3-5).

Ziel

Die aktuelle Studie untersucht neue diagnostische Parameter der Echokardiografie zur Differenzierung einer CA und eines FD. Zu diesen Parametern zählen unter anderem die hier ausgewertete Segeldicke der Mitralklappe, die Fläche der Papillarmuskeln und die Ratio aus Papillarmuskel- zur linksventrikulären Fläche (PM/LV-Ratio).

Methoden

In der retrospektiven, single-center Studie wurden Patient:innen mit diagnostiziertem CA und FD von 2013 bis 2021 ausgewertet. Echokardiografische Nachmessungen wurden mittels der Analysesoftware EchoPAC PC (GE Vingmed, Horton, Norwegen) offline durchgeführt. Messungen umfassten die Segeldicke der Mitralklappe in der Mittdiastole in der parasternal langen Achse und die PM/LV-Ratio in der Enddiastole in der parasternal kurzen Achse nach Nieman et al. (Vivid E9 or E95, GE Vingmed, Horton, Norwegen, M5S[c] 1.5–4.5MHz Sonden) (6). ROC-Analysen (Receiver Operating Characteristic Curve Analysis) wurden zur Bestimmung der diagnostischen Genauigkeit der einzelnen Parameter berechnet.

Ergebnisse

Insgesamt wurden 129 Patient:innen, davon 49 Patient:innen mit FD und 80 Patient:innen mit CA, untersucht. Der Vergleich beider Kohorten wies dickere Mitralklappensegel bei Patient:innen mit CA im Vergleich zu FD nach (CA: 4 ± 1 mm vs. FD: 3 ± 1 mm, $p < 0.001$, Abb. 1). Zusätzlich zeigte sich bei Patient:innen mit CA eine größere Fläche der Papillarmuskeln, insbesondere des postero-medialen Muskels, und des linken Ventrikels. Dies resultierte in einer ähnlichen PM/LV-Ratio bei beiden Kardiomyopathien (CA: 0.2 [0.2-0.3] vs. FD: 0.2 [0.1-0.3], $p = 0.223$). Die beste diagnostische Genauigkeit der analysierten Parameter zur Unterscheidung von CA und FD wies die Mitralklappensegeldicke auf (Fläche unter der Kurve [AUC] von 0.77 [95% Konfidenzintervall [KI] 0.67-0.87]). Die



DGK.

Deutsche Gesellschaft für Kardiologie
– Herz- und Kreislaufforschung e.V.

Grafenberger Allee 100
40237 Düsseldorf
Telefon: +49 (0) 211 / 600 692-150
Fax: +49 (0) 211 / 600 692-10
E-Mail: presse@dgk.org
Web: www.dgk.org

Reproduzierbarkeit der Messung der Segeldicke hatte eine gute bis ausgezeichnete Übereinstimmung und wurde durch den Intra-Klassen-Korrelationskoeffizienten für die Intra-Observer Variabilität (0,92 [95% KI 0,79-0,97]) und die Inter-Observer Variabilität (0,85 [95% KI 0,64-0,94]) berechnet.

Fazit

Die Fläche der Papillarmuskeln zeigte sich wider Erwarten bei CA- und nicht bei FD-Patient:innen signifikant erhöht. Die Mitralklappensegeldicke erreichte die höchste diagnostische Wertigkeit in der Unterscheidung von CA- und FD-Patient:innen und könnte daher als sinnvoller Parameter zur differentialdiagnostischen Abklärung von Kardiomyopathien mit linksventrikulärer Wandverdickung in die klinische Routine integriert werden.

Referenzen

1. Garcia-Pavia P, Rapezzi C, Adler Y, Arad M, Basso C, Brucato A, et al. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J.* 2021;42(16):1554-68.
2. Linhart A, Germain DP, Olivotto I, Akhtar MM, Anastasakis A, Hughes D, et al. An expert consensus document on the management of cardiovascular manifestations of Fabry disease. *Eur J Heart Fail.* 2020;22(7):1076-96.
3. Hussain K, Macrinici V, Wathen L, Balasubramanian SS, Minga I, Gaznabi S, et al. Impact of Tafamidis on Survival in a Real World Community-Based Cohort. *Curr Probl Cardiol.* 2022:101358.
4. Germain DP, Charrow J, Desnick RJ, Guffon N, Kempf J, Lachmann RH, et al. Ten-year outcome of enzyme replacement therapy with agalsidase beta in patients with Fabry disease. *J Med Genet.* 2015;52(5):353-8.
5. Hughes DA, Elliott PM, Shah J, Zuckerman J, Coghlan G, Brookes J, et al. Effects of enzyme replacement therapy on the cardiomyopathy of Anderson-Fabry disease: a randomised, double-blind, placebo-controlled clinical trial of agalsidase alfa. *Heart.* 2008;94(2):153-8.
6. Niemann M, Liu D, Hu K, Herrmann S, Breunig F, Strotmann J, et al. Prominent papillary muscles in Fabry disease: a diagnostic marker? *Ultrasound Med Biol.* 2011;37(1):37-43.

Die Deutsche Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e. V. (DGK) mit Sitz in Düsseldorf ist eine gemeinnützige wissenschaftlich medizinische Fachgesellschaft mit mehr als 12.000 Mitgliedern. Sie ist die älteste und größte kardiologische Gesellschaft in Europa. Ihr Ziel ist die Förderung der Wissenschaft auf dem Gebiet der kardiovaskulären Erkrankungen, die Ausrichtung von Tagungen, die Aus-, Weiter- und Fortbildung ihrer Mitglieder und die Erstellung von Leitlinien. Weitere Informationen unter www.dgk.org