

Radiologie 2022 · 62:920–932
<https://doi.org/10.1007/s00117-022-01068-6>
 Angenommen: 18. August 2022
 Online publiziert: 21. September 2022
 © Der/die Autor(en) 2022



Kardiale MRT bei nichtischämischen Kardiomyopathien

Christian Lücke¹ · Matthias Gutberlet²

¹ Ltd. OA MRT Radiologie, Abteilung für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Herzzentrum Leipzig, Leipzig, Deutschland

² Leiter Abteilung für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Professur für Kardiologische Bildgebung in der Radiologie der Universität Leipzig, Herzzentrum Leipzig, Leipzig, Deutschland

In diesem Beitrag

- Hypertrophe Kardiomyopathien
- Dilatative Kardiomyopathien
- Restriktive Kardiomyopathien
- Amyloidose
- Sarkoidose
- Löffler-Endokarditis, Endomyokardfibrose
- Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie
- Unklassifizierte Kardiomyopathien
Tako-Tsubo-Kardiomyopathie (besser Tako-Tsubo-Syndrom)
- Linksventrikuläre Non-compaction-Kardiomyopathie
- Inflammatorische Kardiomyopathie und Myokarditis

Zusammenfassung

Hintergrund: Die in Deutschland angewandte Einteilung der Kardiomyopathien geht auf die Klassifikation der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie (ESC) von 2008 zurück. Dort werden sie nach ihrem Phänotyp unterteilt, so dass die Magnetresonanztomographie (MRT) in der Lage ist, die unterschiedlichen Kardiomyopathien zu differenzieren.

Bildgebung und Differenzialdiagnostik: Die Stärke der MRT ist es, anhand der Möglichkeiten der Gewebisdifferenzierung nichtischämische Kardiomyopathien von anderen Erkrankungen mit ähnlichen morphofunktionellen Aspekten zu differenzieren. So gelingt im Fall der dilatativen Kardiomyopathie (DCM) eine Differenzierung zur inflammatorischen DCM. Im Fall der hypertrophen Kardiomyopathie (HCM) kann analog zur Echographie eine obstruktive und nichtobstruktive Form differenziert werden, aber auch die Detektion einer Amyloidose oder eines Morbus Fabry ist möglich. Die Evaluation der rechtsventrikulären Funktion gelingt im Rahmen einer arrhythmogenen rechtsventrikulären Kardiomyopathie (ARVC) zuverlässig. Außerdem ist die MRT in der Lage, die charakteristische fettige Ersatzfibrose direkt nachzuweisen. Bei den seltenen restriktiven Kardiomyopathien kann sie die Restriktion nachvollziehen und z. B. mittels T1-, T2- und T2*-Mapping die Sphingolipid-Akkumulation im Myokard bei einem Morbus Fabry oder eine Eisenüberladung bei Hämochromatose nachvollziehen.

Innovationen: Die quantitativen Verfahren des parametrischen Mappings bieten die Möglichkeit eines Therapiemonitorings; die klinische Relevanz dieses Monitorings ist aber noch Gegenstand aktueller Forschung. Die unklassifizierten Kardiomyopathien können sich klinisch mit ähnlicher Symptomatik wie ischämische oder inflammatorische Erkrankungen präsentieren, so dass im Fall eines Myokardinfarkts ohne verschlossene Koronararterien („myocardial infarction without obstructive coronary arteries“, MINOCA) in der Herzkatheteruntersuchung die MRT ein entscheidendes diagnostisches Instrument ist, um die tatsächlich zugrundeliegende Erkrankung festzustellen. Gleichmaßen kann sie bei neuen Kardiomyopathien wie der Non-compaction-Kardiomyopathie der Wegbereiter für eine morphologische Krankheitsdefinition sein.

Schlüsselwörter

Dilatative Kardiomyopathie · Hypertrophe Kardiomyopathie · Restriktive Kardiomyopathie · Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie · Magnetresonanztomographie



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

Die in Deutschland aktuell angewandte Klassifikation der Kardiomyopathien geht auf das Positionspapier der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie (ESC) (▣ Abb. 1) aus dem Jahr 2008 [1] und auf die Klassifikation der American Heart Association (AHA) von 2006 [2] zurück (▣ Abb. 2).

Die Klassifikation der ESC stützt sich im Wesentlichen auf den Phänotyp mit einer sekundären Unterscheidung in eine familiäre/genetische Form oder eine nicht-familiäre/nichtgenetische Form (▣ Abb. 2).

In der amerikanischen Klassifikation werden vorrangig nur die primären Kardiomyopathien klassifiziert, in denen ins-

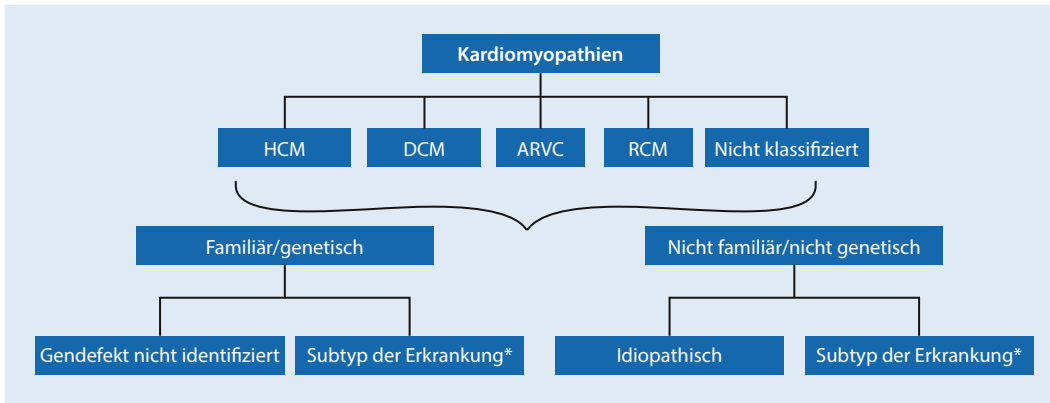


Abb. 1 ◀ Phänotypische Klassifikation der Kardiomyopathien gemäß der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie (ESC) von 2008. ARVC arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie, DCM dilatative Kardiomyopathie, HCM hypertrophe Kardiomyopathie, RCM restriktive Kardiomyopathie

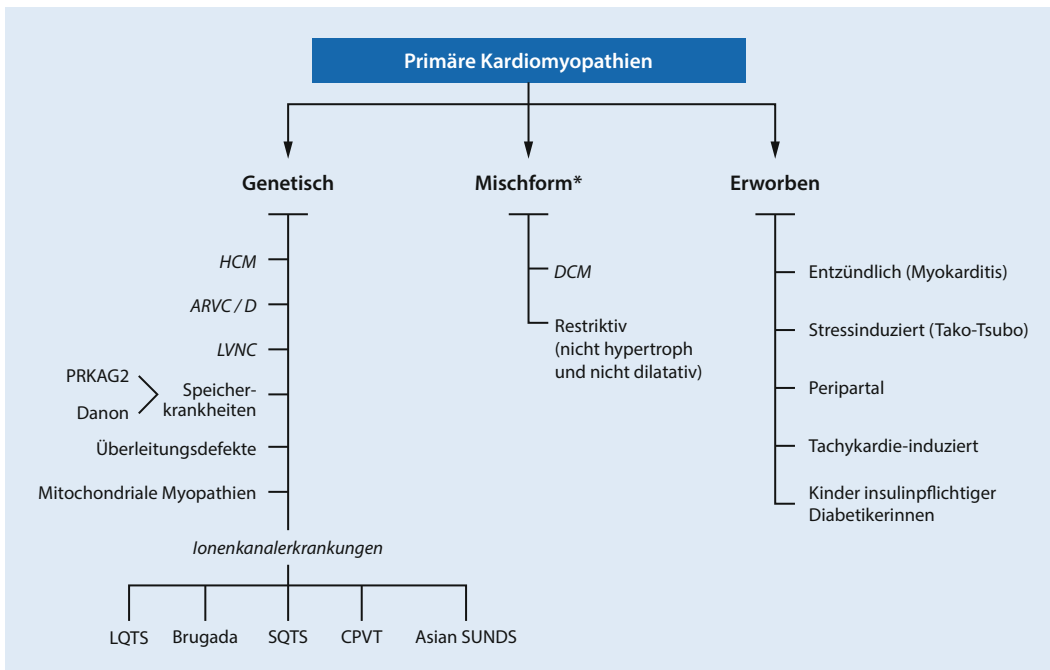


Abb. 2 ◀ Ätiologische Klassifikation der Kardiomyopathien gemäß der American Heart Association (AHA) von 2006. ARVC arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie, CPVT katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie, DCM dilatative Kardiomyopathie, HCM hypertrophe Kardiomyopathie, LVNC linksventrikuläre Non-compaction-Kardiomyopathie, RCM restriktive Kardiomyopathie

besondere das Herz das erkrankte Organ ist, und so von sekundären Kardiomyopathien unterschieden, bei denen eine systemische Erkrankung vorliegt und das Herz sekundär betroffen ist. In einer weiteren Subtypisierung werden genetische von erworbenen Formen unterschieden, aber auch gemischte Formen beschrieben. Die AHA-Klassifikation beinhaltet aber auch die Ionenkanalerkrankungen, bei denen sich der Herzmuskel selbst nicht bildmorphologisch-phänotypisch verändert darstellt und die Bildgebung deshalb bisher keine Rolle spielt.

Alle verwendeten Klassifikationen gehen aber auf die Definition der Kardiomyopathien der Weltgesundheitsorganisation (WHO) von 1980 [3] zurück, die Kardiomyopathien als *Herzmuskelerkrankungen unbekannter Ursache* definieren,

um sie gegenüber Herzmuskelerkrankungen bekannter Ursache (Bluthochdruck, koronare Herzerkrankung, Klappenerkrankungen etc.) abzugrenzen.

Neue wissenschaftliche Erkenntnisse und neue Untersuchungsmethoden haben immer wieder zu Modifikationen der Klassifikationen geführt. Die grundsätzliche Klassifikation der ESC von 2008 und der AHA von 2006 wurden aber in der letzten Dekade nicht mehr verändert. Morphologische und funktionelle Veränderungen können zu einer unterschiedlichen Einordnung führen. So kann z.B. bei einer kardialen Amyloidose der linke Ventrikel bildmorphologisch wie eine Hypertrophie imponieren, aber funktionell auch ein restriktives Füllungsmuster aufweisen.

Solche Subtypen machten dann immer wieder eine Reklassifizierung notwendig.

In der klinischen Routine drückt sich diese Unschärfe der Klassifizierung insbesondere auch dadurch aus, dass Begriffe wie die *ischämische Kardiomyopathie* oder *hypertensive Kardiomyopathie* verwendet werden. Des Weiteren werden manche Kardiomyopathien auch nach anamnestischen Kriterien definiert, wie die peripartale Kardiomyopathie, deren Krankheitsursache bisher nicht eindeutig geklärt ist und den Phänotyp einer dilatativen Kardiomyopathie aufweist.

Hypertrophe Kardiomyopathien

Die hypertrophe Kardiomyopathie ist die häufigste genetische kardiovaskuläre Er-

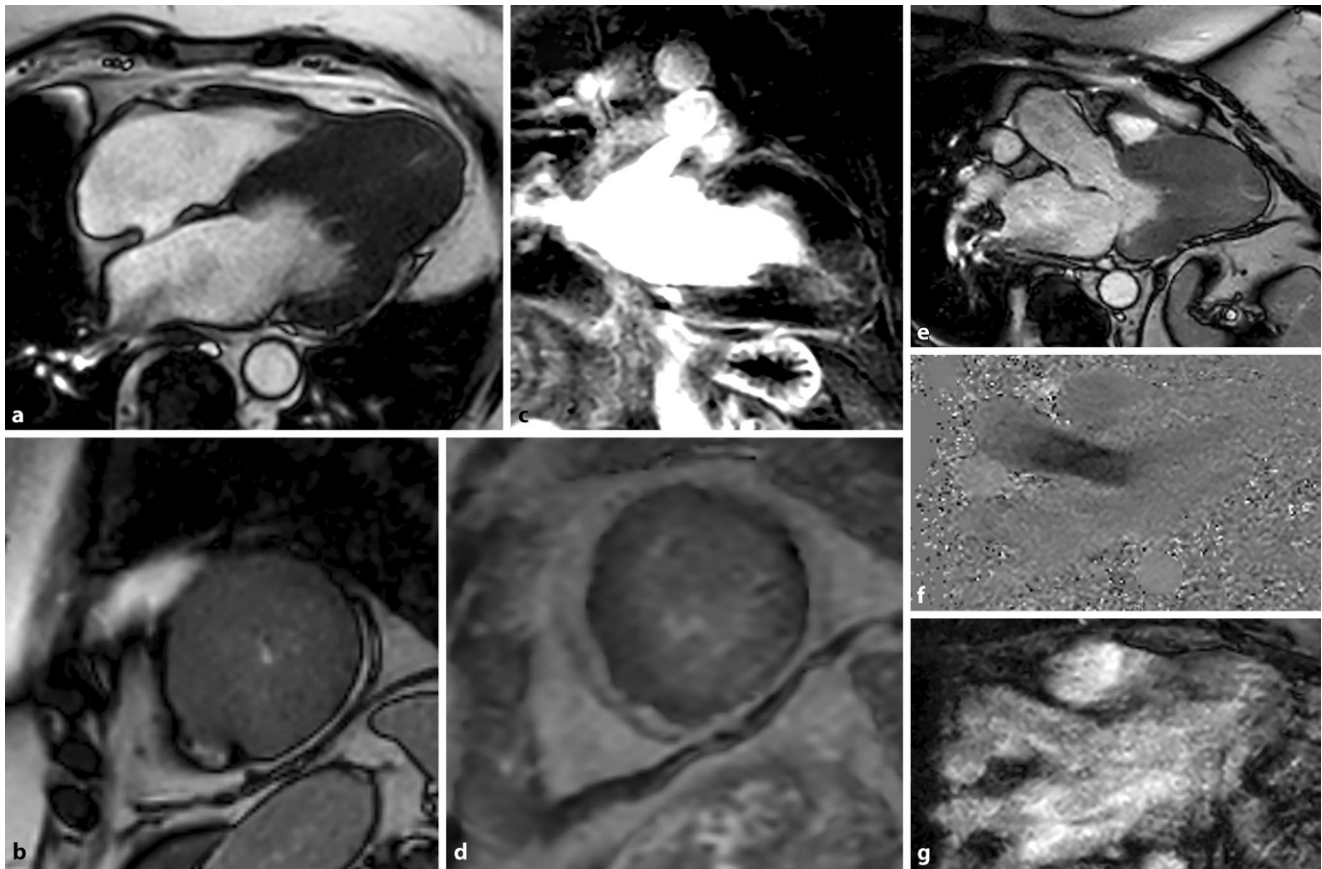


Abb. 3 ▲ Hypertrophe nichtobstruktive Kardiomyopathie (HNOCM): Bereits in den Cine-Sequenzen (a,b) zeigt sich eine ausgeprägte Hypertrophie des linken Ventrikels mit nahezu vollständiger Kompression des Ventrikel-Cavums in der Systole und dadurch auch eine hypernormal erhöhte Ejektionsfraktion ($> 70\%$). Die Regionen der Hypertrophie weisen dabei häufig eine diffuse Fibrose in der Late-Enhancement-Sequenz auf, welches in der Regel flächig, *patchworkartig* imponiert. In Cine-Sequenzen in LVOT-Orientierung (e) muss ausgeschlossen werden, dass eine Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstrakts (LVOT) besteht. Diese lag sowohl visuell als auch in der durchgeführten Phasenkontrastflussmessung (f,g) nicht vor. Liegt eine systolische Vorwärtsbewegung des anterioren Mitralklappensegels und eine Flussbeschleunigung im LVOT vor, so spricht man von einem SAM-Phänomen („systolic anterior movement“), welches aufgrund des sog. Venturi-Effekts entsteht. In diesem speziellen Fall lag eine apikale Form einer HCM vor, welche aufgrund ihres Erstbeschreibers auch *Yamaguchi-Kardiomyopathie* genannt wird [12], die insbesondere in Japan gehäuft auftritt

krankung mit einer Inzidenz von 1 in 200–300 Fällen [4]. Sie basiert nach morphologischen Kriterien auf dem Phänotyp einer linksventrikulären Hypertrophie und dem Fehlen einer Ursache [5, 6]. In der klinischen Routine besteht die Notwendigkeit, gegenüber erworbenen kardialen Erkrankungen zu differenzieren [7, 8]. So kann ein unbehandelter Hypertonus ebenso [9, 10] wie eine Aortenstenose oder eine Speichererkrankung, z.B. eine kardiale Amyloidose [11], Ursache einer Hypertrophie sein.

Bei den hypertrophen Kardiomyopathien wird, in Abhängigkeit vom Vorhandensein einer Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstrakts (LVOT), eine obstruktive

(HOCM) von einer nichtobstruktiven Form (HNOCM) unterschieden (▣ Abb. 3).

Die Obstruktion des LVOT wird zunächst visuell beurteilt und dann, meist besser objektivierbar, auch funktionell mittels der Doppler-Echokardiographie oder seltener der Phasenkontrastflussmessung in der MRT (▣ Abb. 3f, g). In den Cine-Sequenzen sieht man durch die Flussbeschleunigung Dephasierungsartefakte im LVOT und eventuell eine systolische Vorwärtsbewegung des anterioren Mitralklappensegels, im Englischen „systolic anterior movement“ oder SAM-Phänomen genannt.

Mittels MRT kann die linksventrikuläre Muskelmasse, als negativ prognostischer Marker, am zuverlässigsten bestimmt wer-

den [13]. Des Weiteren kann über das *Late-Gadolinium-Enhancement* (LGE), das T1-Mapping und eine ECV-Bestimmung die Fibroelast quantifiziert werden [14]. Das LGE zeigt typischerweise ein intramyokardiales, flächig bzw. *patchworkartig* angeordnetes Muster, insbesondere in Bereichen der stärksten Hypertrophie. Dort kann es aufgrund regionaler Ischämien zu fokalen Nekrosen und damit nachfolgend zur Fibrose- und Narbenbildung kommen. Auch ein muskuläres „disarray“ wird als Ursache diskutiert.

Dilatative Kardiomyopathien

Die dilatative Kardiomyopathie (DCM), charakterisiert durch eine linksventrikulä-

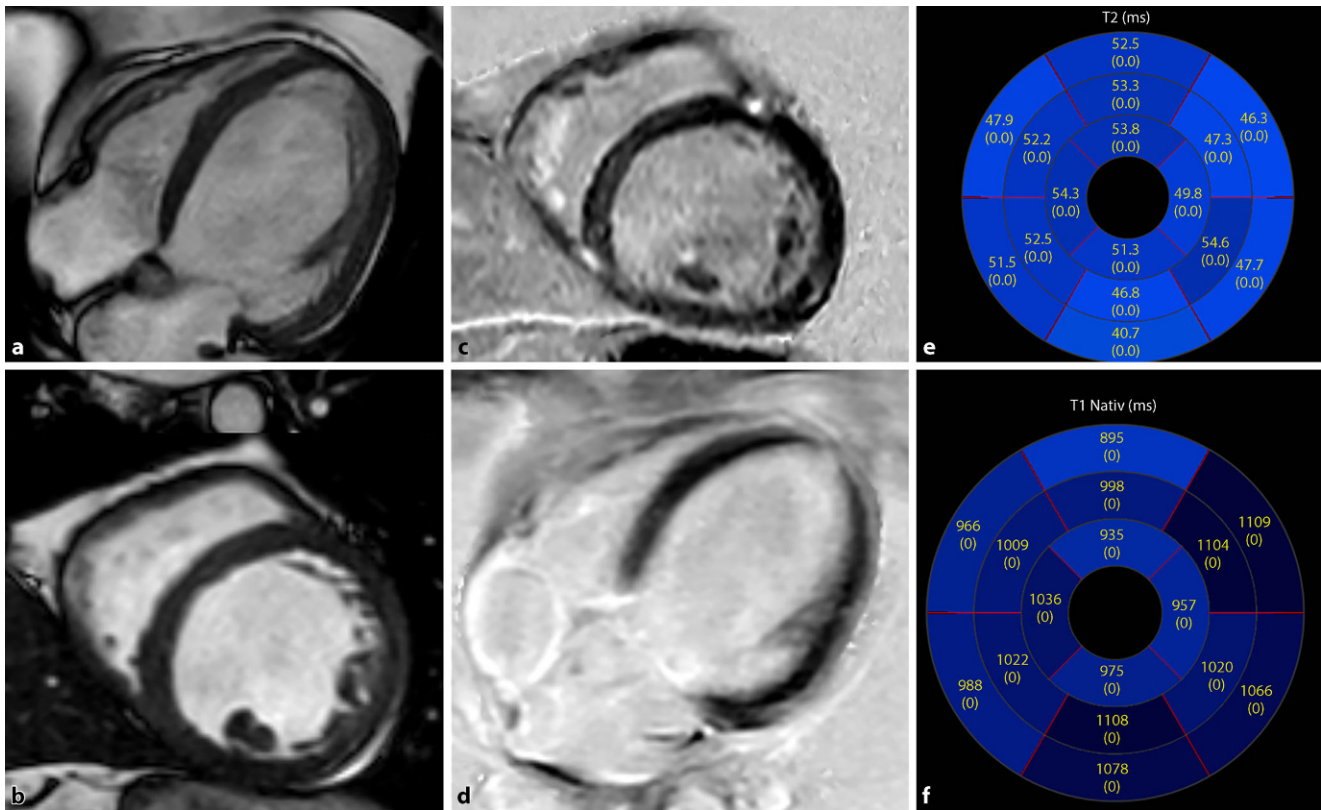


Abb. 4 ▲ Dilatative Kardiomyopathie (DCM). Das Ventrikelvolumen ist vergrößert, die Wanddicke herabgesetzt (a,b). Im Late-Gadolinium-Enhancement (LGE) zeigt sich häufig wie hier ein typisches Mid-Wall-Enhancement (c,d basal antero- und inferoseptal). Das T2-Mapping zeigt kein akutes fokales oder globales myokardiales Ödem/keine Inflammation (e) – T2 Relaxationszeit liegt im Mittel und segmentbasiert unter dem sequenz- und institutsspezifischen Normwert von $< 58,8$ ms [39], das native T1-Mapping (f) zeigt aber zusätzlich eine unspezifische Fibrose im Bereich der Hinterwand und der Anterolateralwand mit über dem sequenz- und institutsspezifischen Normwert gelegenen T1 Relaxationszeiten von > 1058 ms [39]

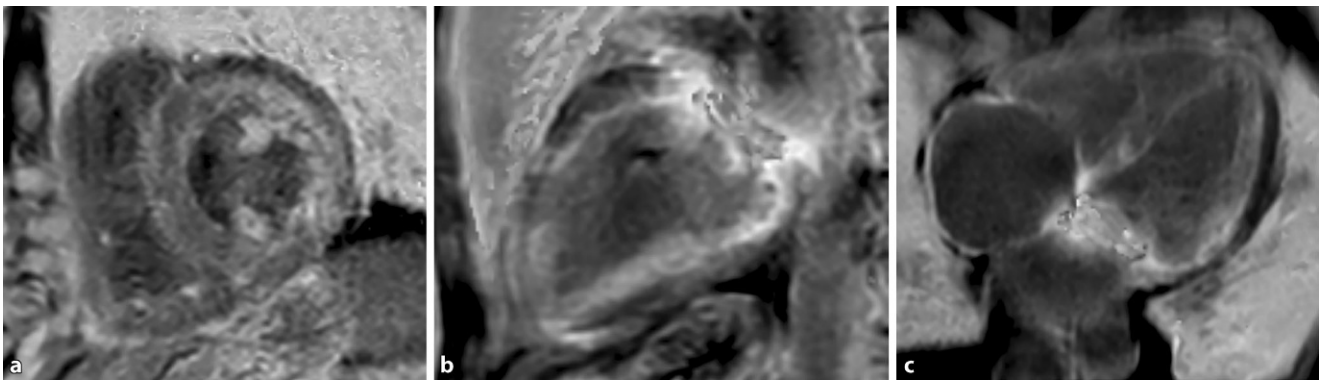


Abb. 5 ▲ Amyloidose vom Leichtkettentyp (AL) – Late-Gadolinium-Enhancement(LGE)-Darstellung in den Kurzachsen (a), in der 2- (b) und 4-Kammer-Blick-Orientierung (c). Patientin mit einem Mitralklappenersatz und einem diffusen LGE mit geringer, angedeutet subendokardialer Betonung (a, b), insbesondere auch typischer Befall der Papillarmuskeln (a). Das Myokard lässt sich in der Look-Locker-Sequenz nicht vollständig supprimieren. Die globalen T1-Zeiten waren in diesem Fall mit im Mittel 1196 ms bei einem hausinternen Cut-off von < 1058 ms [39] und einem errechneten Extrazellulärvolumen (ECV) von 58% (Norm $< 33\%$) deutlich erhöht

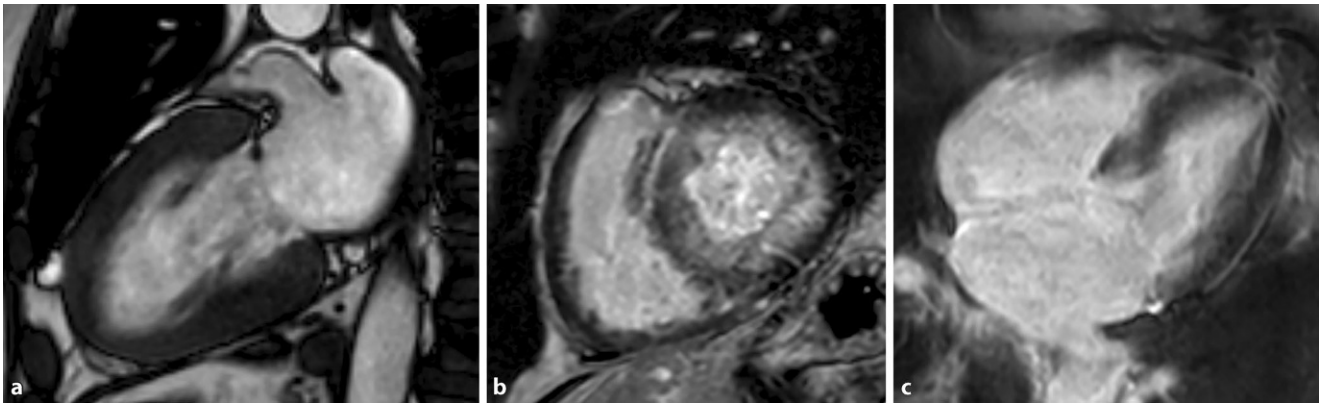


Abb. 6 ▲ ATTR-Amyloidose vom Wild-Typ. Im nativen 2-Kammer-Blick der Cine-SSFP-Sequenz (a) fällt die globale Pseudo-hypertrophie des linksventrikulären Myokards auf. In den Late-Gadolinium-Enhancement (LGE)-Sequenzen zeigt sich das ausgeprägte zirkuläre subendokardiale LGE-Muster mit epikardialer Aussparung in der kurzen Achse (b) und entsprechender Korrelation im 4-Kammer-Blick (c)

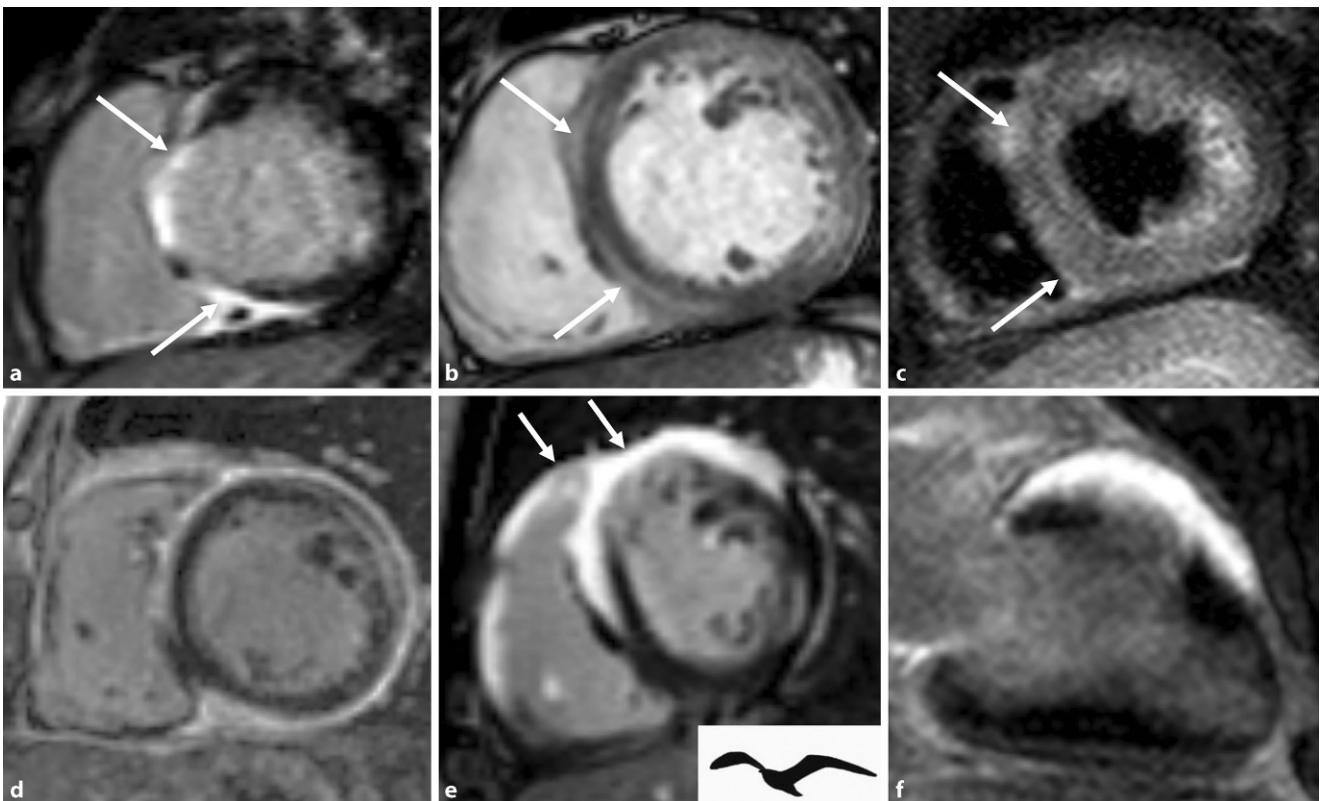


Abb. 7 ▲ Typische Bildbefunde dreier unterschiedlicher Patienten mit bioptisch gesicherte pulmonaler und kardialer Sarkoidose: a–c 51-jähriger Mann mit Rhythmusstörungen. Im Late-Gadolinium-Enhancement (LGE; a), der SSFP-Sequenz nach Kontrastmittelgabe (b) und in der T2-STIR-Sequenz (c) sieht man das typische „hug sign“ (Pfeile) mit entzündlichem intramyokardialen granulomatösem Gewebe im Bereich der Insertionsstellen der freien Wand des rechten Ventrikels (RV). d 53-jähriger Mann mit Rhythmusstörungen und ausgeprägtem subepikardiales LGE sowie „hug sign“. e, f 64-jährige Patientin mit LGE in der anterioren und freien Wand des RV, im anterioren Septum und der anterioren Wand des linken Ventrikels subepikardial. In der kurzen Achse (e) zeigt sich das *Möwenzeichen*. Ausschluss- und Differenzialdiagnose bei einer kardialen Sarkoidose ist immer auch eine Myokarditis, die in der Regel klinisch akuter verläuft, und andere Kardiomyopathien, wie die arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie (ARVC)

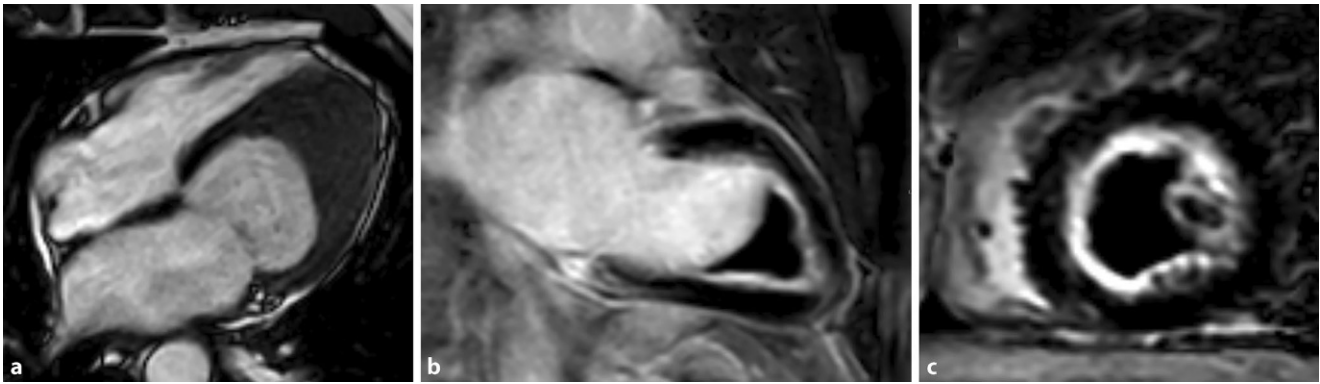


Abb. 8 ▲ Löffler-Endokarditis. In den Cine-Sequenzen zeigt sich ein ausgedehnter apikaler Thrombus (a). Nach Gabe Kontrastmittel (KM) demarkiert sich die Endomyokardfibrose als zirkuläre KM-Anreicherung in den Late-Gadolinium-Enhancement-Sequenzen (b,c). Der apikale Thrombus nimmt kein KM auf

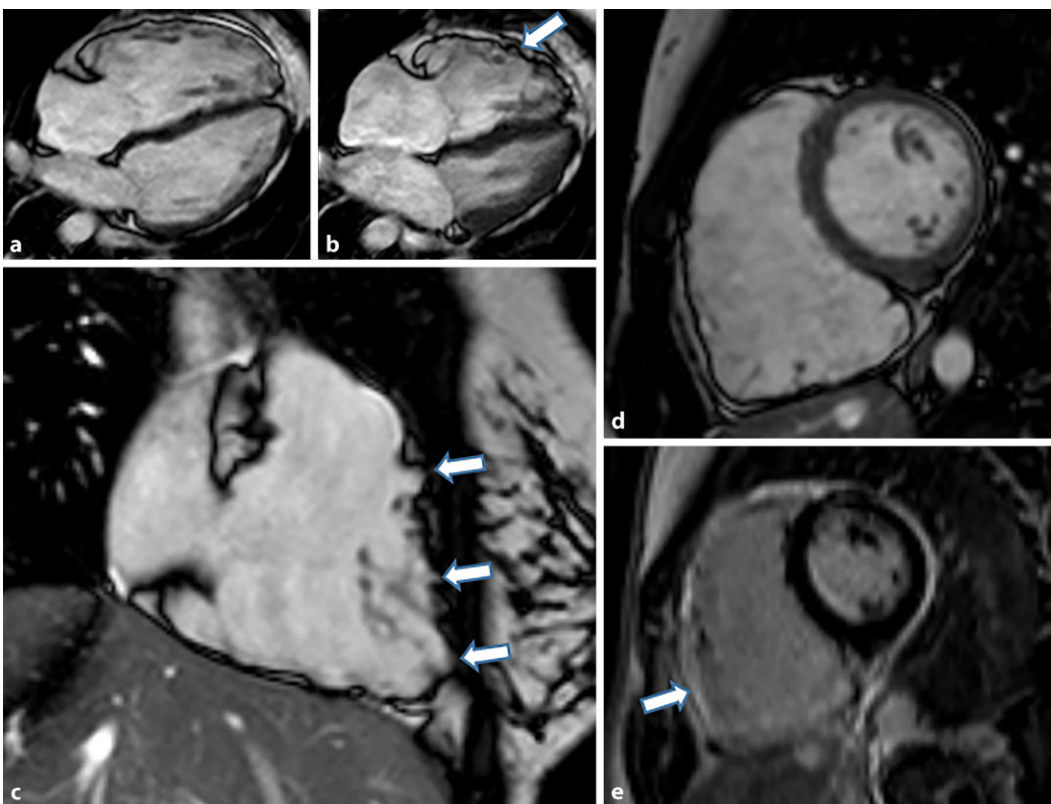


Abb. 9 ◀ Typische Bildbefunde einer arrhythmogenen rechtsventrikulären Kardiomyopathie/Dysplasie (ARVC/ARVD). In der Systole (a) kommen die typischen regionalen Aneurysmata des rechten Ventrikels im 4-Kammer-Blick zur Darstellung (u. a. in b – siehe Pfeil!). Besonders gut lassen sie sich im rechtsventrikulären Ausflusstrakt (RVOT; c) abgrenzen (Pfeile). d Ausgeprägte Dilatation des RV in der kurzen Achse. e Late-Enhancement der freien Wand des rechten Ventrikels (Pfeil) im Sinne von fibrös-fettigem Ersatzgewebe

re Dilatation bei eingeschränkter kardialer Funktion und bei gleichzeitigem Fehlen einer signifikanten koronaren Herzerkrankung, tritt sowohl primär als genetische Erkrankung auf, kann aber auch sekundär im Rahmen von anderen strukturellen Erkrankungen, peripartal oder als Endstadium einer Myokarditis in Form der inflammatorischen DCM auftreten. Sie muss von der ischämischen Kardiomyopathie unterschieden werden. Die myokardiale Gesamtmuskelmasse des linken Ventrikels ist häufig erhöht, auch wenn sich die

Wand selbst eher als ausgedünnt bis normal darstellt. Das typische LGE-Muster ist ein sogenanntes „mid-wall-enhancement“ des Septums, welches sich intramyokardial unter Aussparung der endokardialen und epikardialen Anteile darstellt. Diese Form kann aber auch im Rahmen einer inflammatorischen DCM auftreten, deren typische LGE-Muster eher ein *subepikardiales* LGE darstellt. Eine Myokardcharakterisierung mittels Mapping kann bei diesen Patienten grundsätzlich durchgeführt werden, sich aufgrund der dünnen

Wand aber als schwierig gestalten ([14, 15]; ▣ Abb. 4).

Restriktive Kardiomyopathien

Die restriktive Kardiomyopathie (RCM) ist die seltenste Form der Kardiomyopathien. Sie ist als ein restriktives Füllungsmuster bei einem reduzierten enddiastolischen Volumen eines oder beider Ventrikel mit erhaltener systolischer Funktion und normaler oder gering erhöhter Wanddicke definiert [16]. Da sie häufig sekundär

Tab. 1 Major- und Minor-kriterien der arrhythmogenen rechtsventrikulären Kardiomyopathie (ARVM), die mit der CMR erfasst werden können	
Major-kriterien	a. Regionale RV-Akinesie, Dyskinesie oder Bulging <i>plus</i> erhöhte RV-EDVI [ml/m ²] und/oder erniedrigte RVEF (%) entsprechend altersgemachter Normogramme b. Transmurales LGE („ <i>stria pattern</i> “) von ≥ 1 RV-Region („inlet, outlet, apex“) in 2 orthogonalen Schichten
Minor-kriterien	Regionale RV-Akinesie, Dyskinesie oder Bulging <i>ohne</i> erhöhten RV-EDVI [ml/m ²] und/oder erniedrigte RVEF (%)
RV rechtsventrikulär, RVEF rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion, EDVI enddiastolischer Volumenindex	

aufgrund von systemischen Erkrankungen auftritt, gibt es viele Überschneidungen mit dem Begriff der infiltrativen Kardiomyopathie bzw. von Speichererkrankungen. Auch die HCM kann ein restriktives Füllungsmuster aufweisen. Aufgrund der erhöhten myokardialen Steifigkeit führt eine Volumenbelastung zu einem steilen Anstieg des intraventrikulären linksventrikulären (LV) Drucks, was mittels Druckvolumenkurven im Rahmen einer Herzkatheteruntersuchung gemessen werden kann. Es werden primäre familiäre von sekundären Formen unterschieden, von denen hier nur einzelne exemplarisch (*kursiv markiert*) dargestellt werden sollen: [16]:

1. *Amyloidose (Leichtketten-Amyloidose [AL], Transthyretin-Amyloidose [ATTR])*
2. *Sarkoidose*
3. *Hämochromatose*
4. *Eosinophile myokardiale Erkrankungen (Löffler-Endokarditis)*
5. *Idiopathische restriktive Kardiomyopathie (RCM)*
6. *Progressive systemische Sklerose*
7. *Postradiogene RCM (nach Morbus Hodgkin, Brustkrebs etc.)*
8. *Anderson-Fabry-Erkrankung*
9. *Danon-Erkrankung*
10. *Friedreich-Ataxie*
11. *Diabetische Kardiomyopathie*
12. *Medikamenteninduzierte RCM*
13. *Mukopolysaccharidosen*
14. *Wegener-Granulomatose*
15. *Kardiale Metastasen*

Amyloidose

Die kardiale Amyloidose gilt als die am schnellsten fortschreitende Form von Herzkrankungen mit einem medianen Überleben bei unbehandelter Erkrankung von

< 6 Monaten bei der Leichtketten-Amyloidose bis hin zu 3–5 Jahren für die ATTR-Amyloidose [17]. Sie geht sehr häufig mit einer Hypertrophie des Myokards einher und stellt eine wichtige Differenzialdiagnose in der Ursachenfindung einer kardialen Hypertrophie dar. Neben der initialen Echokardiographie liefert die kardiale MRT zusätzliche Informationen über die Myokardbeschaffenheit, und obgleich eine geringe Erhöhung des Extrazellulärvolumens (ECV) auch bei anderen Erkrankungen im Rahmen einer diffusen Fibrose oder eines Ödems auftritt, ist eine massive ECV-Vergrößerung schon nahezu pathognomonisch für eine kardiale Amyloidose mit ausgeprägter interstitieller Ablagerung des Amyloids (■ Abb. 5).

Nuklearmedizinische Verfahren sind sehr sensitiv für eine ATTR (Tc-99m-DPD, Tc-99m-PYP, or Tc-99m-HMDP-Szintigraphie) und neuere Amyloid-Tracer können in einer Positronen-Emissions-Tomographie (PET) ebenfalls eine kardiale Amyloidose zuverlässig nachweisen [18].

Die myokardiale Amyloidose kann in der MRT gut mit myokardialen Mapping diagnostiziert werden. Aufgrund der interstitiellen Amyloidablagerungen und der dadurch deutlich verlängerten T1-Zeit gelingt dies sogar in nicht kontrastverstärktem T1-Mapping [8, 19].

Dabei können sowohl die AL- als auch die ATTR-Amyloidose nachgewiesen werden ([20]; ■ Abb. 6).

Durch Kontrastmittelgabe zeigen die extrazellulären Amyloidablagerungen ein MR-tomographisch gut detektierbares LGE-Muster und in der ECV-Analyse einen deutlich vergrößerten Extrazellulärraum [21]. Dabei zeigt die ECV-Bestimmung eine bessere diagnostische Genauigkeit im Vergleich zum klassischen LGE oder

dem nativen T1-Mapping [22]. T1-Zeiten und ECV sind bei der ATTR-Amyloidose deutlich verlängert und in Studien meist etwas niedriger als bei der AL-Amyloidose. Scoringssysteme zur Differenzierung existieren, die Differenzierung allein durch die MRT bleibt jedoch im Vergleich zum Referenzstandard Biopsie schwierig.

Es kann korrespondierend zur Echographie mittels MRT ein basoapikaler Gradient der Funktionseinschränkung in Korrelation mit erhöhten T1-Zeiten beobachtet werden, die von basal nach apikal abnimmt [23]. Auch mit der Computertomographie (CT) ist eine ECV-Bestimmung grundsätzlich möglich, wenn ein Nativ-Scan und ein Equilibrium-Scan nach 5 min durchgeführt werden [24]. Aber auch die posttherapeutische Verringerung der LV-Masse, z. B. nach Gabe von Grüntee-Extrakt (Epigallocatechin-3-Gallat), und somit die posttherapeutische Verlaufskontrolle einer ATTR-Amyloidose lässt sich mittels T1-Mapping und einer ECV-Analyse durchführen [25].

Sowohl mittels MRT als auch PET gelingt die zuverlässige Detektion der Amyloidose und Differenzierung gegenüber anderen Kardiomyopathien. In der Subklassifizierung von AL- und ATTR-Amyloidose scheint aber die Szintigraphie überlegen zu sein [26]. Interessant dürfte die zeitgleiche Analyse in Hybrid-PET/MR-Tomographen sein, sofern sie verfügbar sind [18, 27].

Sarkoidose

Die Sarkoidose ist eine multisystemische granulomatös-entzündliche Erkrankung, die am häufigsten die Lunge und Lymphknoten befällt, sich aber auch als neurologische oder kardiale Erkrankung äußern kann. Ein spezifischer Test besteht für die Erkrankung nicht, sodass die Erkrankung eine Ausschlussdiagnose bleibt [28]. Sie weist eine von der Herkunft abhängige, regional unterschiedliche Inzidenz (bei Japanern 1–2/100.000) mit starkem Nord-Süd-Gefälle innerhalb Europas auf (5–60/100.000), die innerhalb Skandinaviens am höchsten ist [29, 30]. Eine klinisch auffällige kardiale Beteiligung, tritt nur bei einem geringen Prozentsatz (1–7%) der Patienten auf, in Obduktionsstudien findet sich allerdings eine kardiale Beteiligung in bis zu 19,5–78% der Fälle [31].

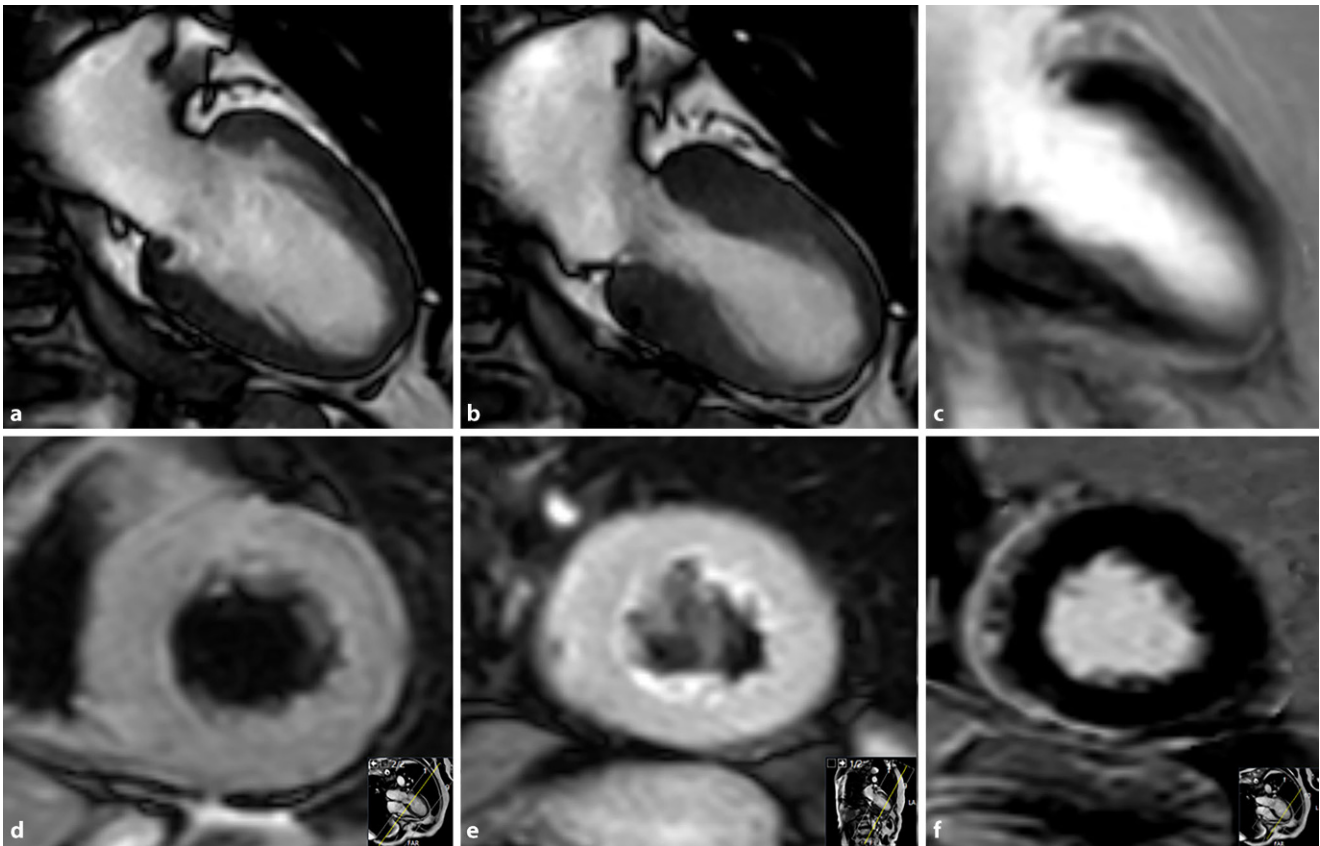


Abb. 10 ▲ Tako-Tsubo-Syndrom. Das häufig zu findende typische morphologische Kriterium, ein „apical ballooning“, kann in den Cine-Sequenzen im Vergleich von Diastole (a) zu Systole (b) durch eine fehlende Kontraktilität (Akinesie) bei fehlender systolischer Einwärtsbewegung in der Herzspitze gut abgegrenzt werden. Dabei nimmt das linksventrikuläre Kavum in der Systole (b) die Form einer Amphore bzw. einer japanischen Tintenfischfalle (Tako-Tsubo) an. Die Ödembildgebung (d,e) zeigt ein ausgeprägtes Ödem der apikalen Segmente (e) im Vergleich zu den normalen basalen Segmenten (d). Es findet sich typischerweise kein Late-Enhancement in den korrespondierenden Schichten (c,f). Die Erkrankung ist somit in der Regel funktionell reversibel, auch wenn Rezidive vorkommen

Die Bedeutung der kardialen Beteiligung wird unterschiedlich gewertet und reicht von 2% bis hin zu 85% als Todesursache [31]. Die Daten bezüglich einer isolierten kardialen Sarkoidose sind spärlich, da auch bei Patienten mit primärem klinischem Verdacht auf eine kardiale Sarkoidose, sich retrospektiv in ca. 40% der Fälle Zeichen einer pulmonalen Sarkoidose im Röntgenbild finden [32, 33]. Bei der kardialen Sarkoidose tritt auch häufig ein subepikardiales LGE auf wie bei der Myokarditis, dieses ist aber häufig noch ausgeprägter mit epikardialen Granulomen und auch einer rechtsventrikulären Beteiligung. Charakteristisch soll vor allem das „hug sign“ sein mit intramyokardialem, septalem LGE, nahe des rechten Ventrikels (RV) im Bereich der Insertionsstellen der freien Wand des RV (Abb. 7a–d) und das Möwenzeichen mit LGE im Bereich

der anterioren Wand des rechten und linken Ventrikels unter Einbeziehung des interventrikulären Septums (Abb. 7d, e).

Löffler-Endokarditis, Endomyokardfibrose

Die seltene Löffler-Endokarditis beschreibt eine akute Form einer restriktiven Kardiomyopathie, die mit einer Eosinophilie einhergeht und eine schlechte Prognose hat. Chronifiziert diese Erkrankung, so spricht man von einer Endomyokardfibrose. Diese Erkrankungen treten insbesondere in tropischen und subtropischen Regionen auf. Durch die ausgeprägte Fibrose des Endokards kommt es zu einer schweren Restriktion, die zu einer beeinträchtigten Füllung, Klappeninsuffizienzen und häufig auch apikaler Thrombenbildung führt. [34]. Ein chirurgischer Eingriff

kann unter den richtigen Voraussetzungen das Überleben verbessern (Abb. 8).

Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie

Mit dem Begriff der arrhythmogenen rechtsventrikulären Kardiomyopathie (ARVC; Abb. 9) wird eine Kardiomyopathie beschrieben, die vorrangig den rechten Ventrikel betrifft und sich mit malignen ventrikulären Tachykardien klinisch manifestieren kann [35]. Durch pathologische und histologische Analysen wurde klar, dass ein fibröser fettiger Umbau – vor allem der freien Wand des rechten Ventrikels – das morphologisch-phänotypische Charakteristikum dieser Erkrankung ist, aber auch den linken Ventrikel betreffen kann. Deshalb sollte man diese Erkrankung besser als arrhythmogene Kardiomyopa-

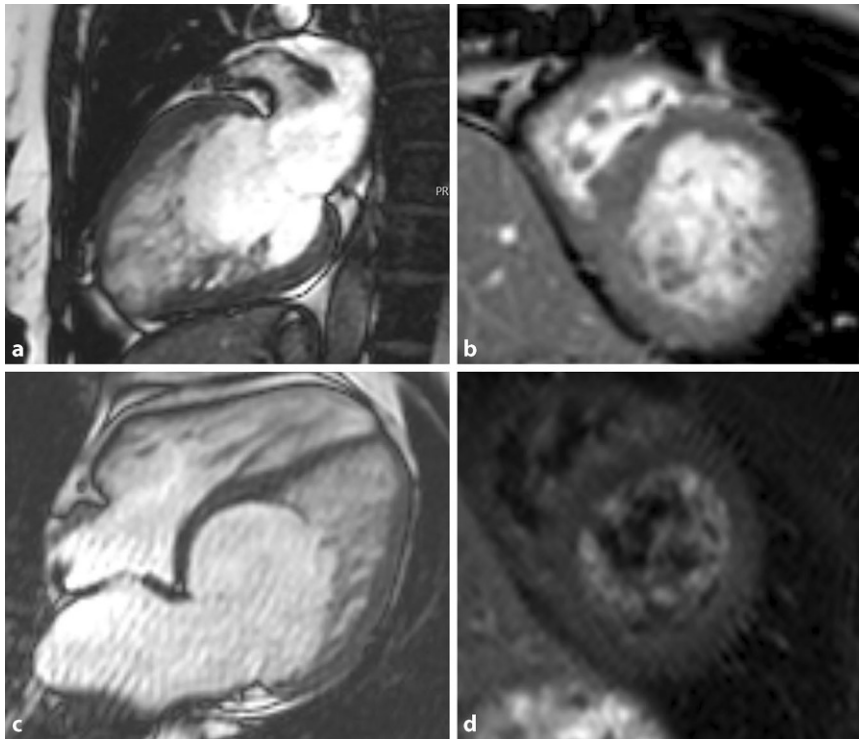


Abb. 11 ▲ Linksventrikuläre Non-compaction-Kardiomyopathie (LVNC). In den Cine-Sequenzen (a–c) fällt das vermehrt trabekularisierte linksventrikuläre Myokard auf, welches insbesondere auch septal (b,c) auftritt. In der T2-STIR-Sequenz (d) zeigt sich ein *verlangsamter Blutfluss* zwischen den Trabekeln (Slow-flow-Phänomen) als eine erhöhte Signalintensität (SI), die nicht mit einem intramyokardialen Ödem verwechselt werden darf. Zur sicheren Differenzierung können die CINEKurzachsenschnitte (b) in der Diastole herangezogen werden. Hier zeigt sich eindeutig, dass die Regionen mit erhöhter SI nicht dem Myokard, sondern dem Ventrikelkavum zuzuordnen sind

thie (ACM) bezeichnen [35]. Die neuesten Padua-Kriterien aus dem Jahr 2020 fügen auch Kriterien für die linksventrikuläre Form hinzu und betonen die Rolle der Gewebcharakterisierung mittels MRT im Vergleich zu der vorangegangenen Version der Task-Force-Kriterien von 2010, in der das LGE noch nicht als Majorkriterium herangezogen wurde [36].

Die Kriterien umfassen 6 Kategorien (morphologisch-funktionelle und strukturell-myokardiale des rechten oder linken Ventrikels sowie Repolarisierungs-/Depolarisierungsstörungen, die Familienanamnese und die Genetik), wobei nur die ersten beiden Kategorien mittels Bildgebung erfasst werden können (■ Tab. 1). Sie gliedern sich in Major- und Minorkriterien.

Für die rechtsventrikuläre Form (ARVC) muss je nach diagnostischer Sicherheit die entsprechende Anzahl an folgenden Kriterien erfüllt sein, ohne dass eine linksventrikuläre Beteiligung vorliegt:

- *Definitive ARVC*: (2 Major-/1 Major- und 2 Minor- oder 4 Minorkriterien)

- *Borderline-ARVC*: (1 Major- und 1 Minor- oder 4 Minorkriterien)
- *Mögliche ARVC*: (1 Major- oder 2 Minorkriterien unterschiedlicher Kategorien)

Für die biventrikuläre Form muss je mindestens ein morphologisch-funktionelles Kriterium beider Ventrikel vorliegen. Für die linksdominante Form (ALVC) muss neben der strukturellen Abnormalität des LV eine ACM-verursachende Genmutation vorliegen und eine RV-Beteiligung fehlen [35]. Eine scharfe Abgrenzung gegenüber Fettgewebe, welches als normale Komponente des linken Ventrikels oder im Rahmen einer *lipomatösen Metaplasie* nach Myokardschädigung insbesondere nach Myokardinfarkt auftritt, existiert jedoch nicht [37].

Unklassifizierte Kardiomyopathien

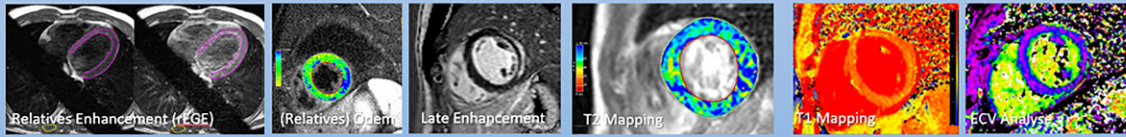
Tako-Tsubo-Kardiomyopathie (besser Tako-Tsubo-Syndrom)

Die nach der japanischen Tintenfischfalle benannte Kardiomyopathie, das Tako-Tsubo-Syndrom (■ Abb. 10), ist keine Kardiomyopathie im engeren Sinne, wird aber nach den ESC- und AHA-Guidelines noch als solche klassifiziert. Es werden in abnehmender Häufigkeit die typische apikale, mittventrikuläre und basale Form unterschieden, und es gibt auch eine seltene fokale anteriore Form. Es geht häufig ein belastendes psychisches bzw. emotionales Erlebnis voraus, wie z.B. der Verlust des Lebenspartners, weshalb es auch als *„broken heart syndrome“* bezeichnet wird. Die Kinetikstörung kann schnell reversibel (binnen Tagen), aber auch mehrere Wochen vorhanden sein, das fokale Ödem persistiert in der Regel länger (Wochen). Es findet sich typischerweise kein LGE, gelegentlich ist der Extrazellulärraum durch das Ödem allerdings so stark erweitert, dass in den LGE-Sequenzen ein (reversibles) diffuses LGE auftreten kann. Im Setting des akuten Koronarsyndroms (ACS) im Fall eines MINOCA („Myocardial Infarction with Non-Obstructive Coronary Arteries“) besitzt die MRT die Fähigkeit, das Tako-Tsubo-Syndrom mit all seinen Unterformen, von einem Myokardinfarkt eines kleinen Seitenastes oder mit Spontanlyse, sowie einer Myokarditis zu differenzieren [38–40].

Linksventrikuläre Non-compaction-Kardiomyopathie

Die linksventrikuläre Non-compaction-Kardiomyopathie (LVNC) ist die zuletzt klassifizierte Kardiomyopathie. Sie ist charakterisiert durch eine abnormale Trabekularisierung des linksventrikulären Myokards bei gleichzeitiger Verminderung des kompaktierten Myokards. Morphologisch können je nach Krankheitsstadium entweder eine linksventrikuläre Dilatation oder nur eine Hypertrophie, funktionell eine diastolische oder systolische Dysfunktion im Vordergrund stehen, oder sie tritt begleitend mit angeborenen Herzfehlern auf [41]. Die gängigste Hypothese über die Ätiologie der LVNC beruht darauf, dass sich das während der Embryogenese zu-

MR-Techniken und daraus abgeleitete Kriterien für die Diagnose einer akuten oder floriden Myokarditis



Klassische Lake Louise Kriterien (2010)

Bei klinischem Verdacht auf Myokarditis, sind folgende MRT-Befunde vereinbar mit einer myokardialen Inflammation, wenn mindestens 2 der folgenden Kriterien vorliegen:

- Regionale oder globale Signalerhöhung in T2-gewichteten Sequenzen
- Erhöhtes Verhältnis der globalen frühen Gadolinium-Kontrastmittelanreicherung im Vergleich zum Skelettmuskel in T1-gewichteten Sequenzen
- Wenigstens eine fokale Läsion mit nicht-ischämischem Verteilungsmuster in T1-gewichteten Inversion Recovery Sequenzen („Late Gadolinium Enhancement“)

Das Vorliegen einer LV-Dysfunktion oder eines Perikardergusses gelten als zusätzliches unterstützendes Kriterium für das Vorliegen einer Myokarditis

Überarbeitete Lake Louise Kriterien (2018)

Die kardiale MRT liefert starke Evidenz mit erhöhter Spezifität für das Vorliegen einer myokardialen Inflammation, wenn die Kombination aus myokardialem Ödem (T2) UND entzündlichem Myokardschaden (T1) vorliegt

- Regionale oder globale Erhöhung der nativen T2-Zeiten oder
- Regionale oder globale Signalerhöhung in T2-gewichteten Sequenzen
- Regionale oder globale Verlängerung der T1 Zeiten oder
- Regionale oder globale Erhöhtes des ECV oder
- Regionales nichtischämisches LGE-Muster

Unterstützende Kriterien: Perikarderguss oder perikardiale Signalveränderungen oder systolische LV-Dysfunktion

Abb. 12 ▲ Verwendete Sequenzen im Rahmen der Myokarditidiagnostik. Die klassischen Lake-Louise-Kriterien von 2010 sind den aktuellen Lake-Louise-Kriterien gegenübergestellt. Eine Metaanalyse zeigt, dass auch im Rahmen der Mapping-Analysen die einzelnen Komponenten bereits eine relativ hohe diagnostische Genauigkeit (natives T1-Mapping „area under the curve“ [AUC]: 0,95; natives T2-Mapping AUC: 0,88) gegenüber den klassischen Lake-Louise-Kriterien (AUC: 0,81) haben und sich die einzelnen Parameter (relativer Wassergehalt: 0,80; relatives Early-Gadolinium-Enhancement [EGE] AUC: 0,79; Late-Gadolinium-Enhancement [LGE] AUC: 0,87) teils signifikant voneinander unterscheiden. (Nach [58])

nächst vollständig *trabekularisierte* oder „spongy“ Myokard in einem bestimmten Stadium nicht mehr *kompaktiert*. Eine genetische Veranlagung kann in 30–50% der Patienten nachgewiesen werden, und mehrere verursachende Gene wurden identifiziert. Die Behandlung einer Herzinsuffizienz sowie die Behandlung von Arrhythmien und die Prävention eines plötzlichen Herztods mittels eines implantierbaren Kardioverter-Defibrillators (ICD) sind die Schwerpunkte der aktuellen Therapie [41]. Die Patienten haben durch die vermehrte Trabekularisierung und den dadurch verlangsamten Blutfluss zwischen den Trabekeln ein etwas erhöhtes Risiko thromboembolischer Ereignisse [42]. Durch eine absolute Quantifizierung der nichtkompaktierten Myokardmasse mittels Planimetrie in Cine-Sequenzen und die Detektion vermehrt trabekularisierter Myokards in den basalen Segmenten im Verhältnis >3:1 gelingt die sichere Detektion und Differenzierung der LVNC gegenüber anderen Kardiomyopathien [43]. Typischerweise finden sich beim

normalen Herzen, vor allem im Bereich der linksventrikulären Seite des interventrikulären Septums, insbesondere basal und mittventrikulär keine Trabekel, was diagnostisch für die LVNC genutzt werden kann (▣ Abb. 11).

Merke. Ein LGE tritt bei der LVNC typischerweise nicht auf. Aufgrund der starken Trabekularisierung kann jedoch bei nicht optimal in der Diastole akquirierter LGE-Sequenz zwischen den Trabekeln *gefangenes* KM als intramyokardiales LGE fehlgedeutet werden.

Inflammatorische Kardiomyopathie und Myokarditis

Die Myokarditis wird auch als das Chamäleon unter den myokardialen Erkrankungen bezeichnet. Typische Symptome der akuten Myokarditis sind Brustschmerz, Dyspnoe, Abgeschlagenheit, Palpitationen, Synkope oder kardiogener Schock. Aufgrund dieser unspezifischen Klinik kann es mitunter schwierig sein, dieses

Krankheitsbild gegenüber anderen kardialen Erkrankungen zu differenzieren. Patienten weisen teils Symptome eines Infarkts, einer Herzinsuffizienz, eines akuten Infektionsgeschehens oder auch von Herzrhythmusstörungen bis hin zu einem überlebten plötzlichen Herztod auf [44–47].

Die Ätiologie der Myokarditis ist ebenfalls sehr heterogen: Häufig liegt eine banale virale Infektion vor, ebenso können aber auch bakterielle, parasitäre oder Pilzinfektionen zu einer infektiösen Myokarditis führen. Des Weiteren können toxische Substanzen, Medikamente oder systemische Immunreaktionen eine Myokarditis verursachen [44]. Zuletzt ist dieses Krankheitsbild im Rahmen einer COVID-19-Infektion oder deutlich seltener als Nebenwirkung bei jungen Menschen im Rahmen einer COVID-19-Impfung in den Fokus der Öffentlichkeit gerückt [48].

Ebenso heterogen wie die Ätiologie ist auch die Prognose für Patienten mit dieser Erkrankung. Während sie meist folgenlos ausheilt, kann sie ebenso fulminant verlau-

fen, reaktiviert werden oder auch in einer inflammatorischen dilatativen Kardiomyopathie (IDCM) münden [44, 47].

Aufgrund der heterogenen Ätiologie und Prognose gestaltet sich die Therapie ebenfalls heterogen und reicht von Empfehlung eines vorübergehenden Sportsverzichts über unspezifische Herzinsuffizienztherapie oder spezifische antivirale Therapie bis hin zur Anwendung von kardialen Unterstützungssystemen und der Herztransplantation [44].

Die WHO-Definition der inflammatorischen Veränderungen des Myokards unterscheidet eine Myokarditis (auf der Basis histologischen, immunologischen und immunhistochemischen Kriterien) von einer inflammatorischen Kardiomyopathie und einer dilatativen Kardiomyopathie [49]. Im klinischen Alltag ist diese Differenzierung in der Regel nicht möglich. Die Endomyokardbiopsie ist der invasive Goldstandard, um eine weitere Differenzierung der Myokarditis zu ermöglichen, wird in der klinischen Routine jedoch nur selten durchgeführt [49]. Es hat sich deshalb ein *klinischer Goldstandard* basierend auf den Symptomen der akuten Myokarditis etabliert [50–52]; spezifische Therapien zeigen bisher keinen eindeutigen Vorteil gegenüber symptomatischer Therapien [53].

Heutzutage ist der nichtinvasive, klinische Goldstandard für den Nachweis einer Myokarditis die MRT auf der Basis der 2018 modifizierten Lake-Louise-Kriterien, bei denen die parametrische Bildgebung eine wesentliche Rolle spielt [54].

Bei Patienten mit klinischen Hinweisen für eine schwere subakute Myokarditis gelang eine Differenzierung gegenüber Gesunden mit einer schrittweisen Herangehensweise unter Anwendung des LGE und des ECV mit einer diagnostischen Genauigkeit von bis zu 90 %, wobei keine biopsische Sicherung erfolgte. Die Diagnose erfolgte allein aufgrund der klinischen Symptomatik. Es stellt sich die Frage, wie notwendig die MRT-Diagnose in der akuten Phase der myokardialen Inflammation ist, wenn sie bereits allein klinisch wie in dieser Studie zu stellen war [55, 56].

Mit multiparametrischer Bildgebung mittels T1- und T2-Mapping gelingt es Patienten mit und ohne aktive Inflammation in der Myokardbiopsie, die sich mit kürzlich aufgetretener Herzinsuffizienz

vorstellen, zu differenzieren, wobei insbesondere die T2-Bildgebung den aktiven Inflammationszustand nachweist ([57]; **Abb. 12**).

Fazit für die Praxis

- Die **kardiale Magnetresonanztomographie (MRT) hilft, die unterschiedlichen Phänotypen der Kardiomyopathien zu differenzieren, und liefert über die Gewebisdifferenzierung (Ödem und Late-Gadolinium-Enhancement) Differenzierungsmöglichkeiten und prognostische Aussagen für die klinische Praxis.**
- Die **parametrische Bildgebung (T1-, T2-, T2*-Mapping) hilft dabei, auch seltene Differenzialdiagnosen zu detektieren und zu quantifizieren sowie den Verlauf zu kontrollieren.**
- Die **kardiale MRT ist integraler Bestandteil in der Abklärung des akuten Thoraxschmerzes, wenn kein akuter Myokardinfarkt vorliegt (z. B. Myokardinfarkt ohne verschlossene Koronararterien, MINOCA), aber auch zur weiteren Differenzialdiagnostik bei Patienten mit Herzinsuffizienz oder unspezifischen kardialen Symptomen.**

Korrespondenzadresse



Prof. Dr. med. Matthias Gutberlet, EBCR
 Leiter Abteilung für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Professur für Kardiologische Bildgebung in der Radiologie der Universität Leipzig, Herzzentrum Leipzig Strümpellstr. 39, 04289 Leipzig, Deutschland
 matthias.gutberlet@medizin.uni-leipzig.de

Einhaltung ethischer Richtlinien

Potentielle Interessenkonflikte: C. Lücke: Tagungsleitung Deutsche Kardiagnostiktage, Vorträge für die Deutsche Röntgengesellschaft und Deutsche Gesellschaft für Anästhesie, Cardiac Subcommittee Member ESR. M. Gutberlet: Honorare erhalten für wissenschaftliche Vorträge und Fortbildungen von Bayer, Bracco, Circle CVI, Edwards, Philips, Siemens.

Für diesen Beitrag wurden von den Autor/-innen keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt.

Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Literatur

1. Elliott P, Andersson B, Arbustini E et al (2008) Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J* 29:270–276
2. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G et al (2006) Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation* 113:1807–1816
3. WHO/ISFC Task Force (1980) Report of the WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Br Heart J* 44:672–673
4. Patel AR, Kramer CM (2017) Role of cardiac magnetic resonance in the diagnosis and prognosis of nonischemic cardiomyopathy. *JACC Cardiovasc Imaging* 10:1180–1193
5. Marian AJ, Braunwald E (2017) Hypertrophic cardiomyopathy: genetics, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, and therapy. *Circ Res* 121:749–770
6. de Oliveira Antunes M, Scudeler TL (2020) Hypertrophic cardiomyopathy. *Int J Cardiol Heart Vasc* 27:100503
7. Samak M, Fatullayev J, Sabashnikov A et al (2016) Cardiac hypertrophy: an introduction to molecular and cellular basis. *Med Sci Monit Basic Res* 22:75–79
8. Karamitsos TD, Piechnik SK, Banypersad SM et al (2013) Noncontrast T1 mapping for the diagnosis of cardiac amyloidosis. *JACC Cardiovasc Imaging* 6:488–497
9. Yildiz M, Oktay AA, Stewart MH et al (2020) Left ventricular hypertrophy and hypertension. *Prog Cardiovasc Dis* 63:10–21

10. Wu L-M, Wu R, Ou Y-R et al (2017) Fibrosis quantification in hypertensive heart disease with LVH and non-LVH: findings from T1 mapping and contrast-free cardiac diffusion-weighted imaging. *Sci Rep* 7:559
11. Barison A, Aquaro GD, Pugliese NR et al (2015) Measurement of myocardial amyloid deposition in systemic amyloidosis: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Intern Med* 277:605–614
12. Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S et al (1979) Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol* 44:401–412
13. Olivetto I, Maron MS, Autore C et al (2008) Assessment and significance of left ventricular mass by cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 52:559–566
14. Puntmann VO, Voigt T, Chen Z et al (2013) Native T1 mapping in differentiation of normal myocardium from diffuse disease in hypertrophic and dilated cardiomyopathy. *JACC Cardiovasc Imaging* 6:475–484
15. Yanagisawa F, Amano Y, Tachi M et al (2019) Non-contrast-enhanced T1 mapping of dilated cardiomyopathy: comparison between native T1 values and late gadolinium enhancement. *Magn Reson Med* 81:12–18
16. Ammass NM, Seward JB, Bailey KR et al (2000) Clinical profile and outcome of idiopathic restrictive cardiomyopathy. *Circulation* 101:2490–2496
17. Dorbala S, Cuddy S, Falk RH (2020) How to image cardiac amyloidosis. *JACC Cardiovasc Imaging* 13:1368–1383
18. Baratto L, Park SY, Hatami N et al (2018) 18F-florbetaben whole-body PET/MRI for evaluation of systemic amyloid deposition. *EJNMMI Res* 8:66
19. Baggiano A, Boldrini M, Martinez-Naharro A et al (2020) Noncontrast magnetic resonance for the diagnosis of cardiac amyloidosis. *JACC Cardiovasc Imaging* 13:69–80
20. Kyriakou P, Mouselimis D, Tsarouchas A et al (2018) Diagnosis of cardiac amyloidosis: a systematic review on the role of imaging and biomarkers. *BMC Cardiovasc Disord* 18(1):221
21. aus dem Siepen F, Buss SJ, Andre F et al (2015) Extracellular remodeling in patients with wild-type amyloidosis consuming epigallocatechin-3-gallate: preliminary results of T1 mapping by cardiac magnetic resonance imaging in a small single center study. *Clin Res Cardiol* 104:640–647
22. Pan JA, Kerwin MJ, Salerno M (2020) Native T1 mapping, extracellular volume mapping, and late gadolinium enhancement in cardiac amyloidosis. *JACC Cardiovasc Imaging* 13:1299–1310
23. Oda S, Kawano Y, Okuno Y et al (2019) Base-to-apex gradient pattern of cardiac impairment identified on myocardial T1 mapping in cardiac amyloidosis. *Radiol Case Rep* 14:72–74
24. Treibel TA, Bandula S, Fontana M et al (2015) Extracellular volume quantification by dynamic equilibrium cardiac computed tomography in cardiac amyloidosis. *J Cardiovasc Comput Tomogr* 9:585–592
25. aus dem Siepen F, Buss SJ, Andre F et al (2015) Extracellular remodeling in patients with wild-type amyloidosis consuming epigallocatechin-3-gallate: preliminary results of T1 mapping by cardiac magnetic resonance imaging in a small single center study. *Clin Res Cardiol* 104:640–647
26. Brownrigg J, Lorenzini M, Lumley M et al (2019) Diagnostic performance of imaging

Cardiac MRI in nonischemic cardiomyopathies

Background: The classification of cardiomyopathies used in Germany goes back to the European Society of Cardiology (ESC) classification of 2008. The cardiomyopathies are subdivided according to the phenotype, so that magnetic resonance imaging (MRI) is able to differentiate between the various cardiomyopathies.

Imaging and differential diagnostics: The strength of MRI is the ability to differentiate nonischemic cardiomyopathies from other diseases with similar morphofunctional aspects, based on the possibilities of tissue differentiation. In the case of dilated cardiomyopathy (DCM), for example, a differentiation from inflammatory DCM is possible. In the case of hypertrophic cardiomyopathy (HCM), obstructive and nonobstructive forms can be differentiated analogously to the echo but amyloidosis or Fabry disease can also be detected. Evaluation of the right ventricular function is reliable in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC). The use of MRI is also able to directly detect the characteristic fibrofatty degeneration. In the rare restrictive cardiomyopathies (RCM), MRI can track restriction and, for example by means of T1, T2 and T2* mapping, detect sphingolipid accumulation in the myocardium in the context of Fabry disease or iron overload in the context of hemochromatosis.

Innovations: The quantitative methods of parametric mapping provide the possibility of treatment monitoring but the clinical relevance of this monitoring is still the subject of current research. The unclassified cardiomyopathies can present clinically with similar symptoms to ischemic or inflammatory diseases, so that in the case of myocardial infarction without obstructive coronary arteries (MINOCA) in cardiac catheterization, MRI is a decisive diagnostic tool to determine the actual underlying disease. Similarly, in new cardiomyopathies such as noncompaction cardiomyopathy, MRI can pave the way for a morphological disease definition.

Keywords

Dilated cardiomyopathy · Hypertrophic cardiomyopathy · Restrictive cardiomyopathy · Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy · Magnetic resonance imaging

- investigations in detecting and differentiating cardiac amyloidosis: a systematic review and meta-analysis. *ESC Heart Fail* 6:1041–1051
27. Trivieri MG, Dweck MR, Abgral R et al (2016) 18F-sodium fluoride PET/MR for the assessment of cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol* 68:2712–2714
 28. Iannuzzi MC, Fontana JR (2011) Sarcoidosis: clinical presentation, immunopathogenesis, and therapeutics. *JAMA* 305:391–399
 29. Pabst S, Skowasch D, Grohé C (2012) Sarkoidose. *Pneumologie* 66:96–109 (quiz 110)
 30. Pietinalho A, Hiraga Y, Hosoda Y et al (1995) The frequency of sarcoidosis in Finland and Hokkaido, Japan. A comparative epidemiological study. *Sarcoidosis* 12:61–67
 31. Schulte W, Costabel U, Kirsten D (2003) Kardiale Sarkoidose. *Pneumologie* 57:752–760
 32. Okada DR, Bravo PE, Vita T et al (2018) Isolated cardiac sarcoidosis: a focused review of an under-recognized entity. *J Nucl Cardiol* 25:1136–1146
 33. Kandolin R, Lehtonen J, Airaksinen J et al (2015) Cardiac sarcoidosis: epidemiology, characteristics, and outcome over 25 years in a nationwide study. *Circulation* 131:624–632
 34. Duraes AR, de Souza Lima Bitar Y, Roever L et al (2020) Endomyocardial fibrosis: past, present, and future. *Heart Fail Rev* 25:725–730
 35. Corrado D, Perazzolo Marra M, Zorzi A et al (2020) Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy: the Padua criteria. *Int J Cardiol* 319:106–114
 36. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D et al (2010) Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Eur Heart J* 31:806–814
 37. Lücke C, Schindler K, Lehmkuhl L et al (2010) Prevalence and functional impact of lipomatous metaplasia in scar tissue following myocardial infarction evaluated by MRI. *Eur Radiol* 20:2074–2083
 38. Eitel I, Lücke C, Grothoff M et al (2010) Inflammation in takotsubo cardiomyopathy: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *Eur Radiol* 20:422–431
 39. Lurz JA, Luecke C, Lang D et al (2018) CMR-derived extracellular volume fraction as a marker for myocardial fibrosis: the importance of coexisting myocardial inflammation. *JACC Cardiovasc Imaging* 11:38–45
 40. Kuusisto J, Kärjä V, Sipilä P et al (2012) Low-grade inflammation and the phenotypic expression of myocardial fibrosis in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 98:1007–1013
 41. Towbin JA, Lorts A, Jefferies JL (2015) Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *Lancet* 386:813–825
 42. Hirono K, Takarada S, Miyao N et al (2022) Thromboembolic events in left ventricular non-compaction: comparison between children and adults—a systematic review and meta-analysis. *Open Heart* 9:e1908
 43. Grothoff M, Pachowsky M, Hoffmann J et al (2012) Value of cardiovascular MR in diagnosing left ventricular non-compaction cardiomyopathy and in discriminating between other cardiomyopathies. *Eur Radiol* 22:2699–2709

44. Tschöpe C, Ammirati E, Bozkurt B et al (2021) Myocarditis and inflammatory cardiomyopathy: current evidence and future directions. *Nat Rev Cardiol* 18:169–193
45. Francone M, Chimenti C, Galea N et al (2014) CMR sensitivity varies with clinical presentation and extent of cell necrosis in biopsy-proven acute myocarditis. *JACC Cardiovasc Imaging* 7:254–263
46. Caforio ALP, Calabrese F, Angelini A et al (2007) A prospective study of biopsy-proven myocarditis: prognostic relevance of clinical and aetiopathogenetic features at diagnosis. *Eur Heart J* 28:1326–1333
47. Cooper LT (2009) Myocarditis. *N Engl J Med* 360:1526–1538
48. Salah HM, Mehta JL (2021) COVID-19 vaccine and myocarditis. *Am J Cardiol* 157:146–148
49. Caforio ALP, Pankuweit S, Arbustini E et al (2013) Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of myocarditis: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J* 34:2636–2648 (2648a–2648d)
50. Friedrich MG, Strohm O, Schulz-Menger J et al (1998) Contrast media-enhanced magnetic resonance imaging visualizes myocardial changes in the course of viral myocarditis. *Circulation* 97:1802–1809
51. Friedrich MG, Sechtem U, Schulz-Menger J et al (2009) Cardiovascular magnetic resonance in myocarditis: a JACC white paper. *J Am Coll Cardiol* 53:1475–1487
52. Abdel-Aty H, Boyé P, Zagrosek A et al (2005) Diagnostic performance of cardiovascular magnetic resonance in patients with suspected acute myocarditis: comparison of different approaches. *J Am Coll Cardiol* 45:1815–1822
53. Mason JW, O'Connell JB, Herskowitz A et al (1995) A clinical trial of immunosuppressive therapy for myocarditis. The Myocarditis Treatment Trial Investigators. *N Engl J Med* 333:269–275
54. Gutberlet M, Lücke C (2019) Original versus 2018 Lake Louise criteria for acute myocarditis diagnosis: old versus new. *Radiol Cardiothorac Imaging* 1:e190150
55. Radunski UK, Lund GK, Stehning C et al (2014) CMR in patients with severe myocarditis: diagnostic value of quantitative tissue markers including extracellular volume imaging. *JACC Cardiovasc Imaging* 7:667–675
56. Luetkens JA, Doerner J, Schild H et al (2015) Diagnostic value of quantitative CMR in patients suspected of having myocarditis: a question of timing. *JACC Cardiovasc Imaging* 2015(8):109–110. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2014.07.026>
57. Bohnen S, Radunski UK, Lund GK et al (2015) Performance of t1 and t2 mapping cardiovascular magnetic resonance to detect active myocarditis in patients with recent-onset heart failure. *Circ Cardiovasc Imaging* 8(6):e3073
58. Kotanidis CP, Bazmpani M-A, Haidich A-B et al (2018) Diagnostic accuracy of cardiovascular magnetic resonance in acute myocarditis: a systematic review and meta-analysis. *JACC Cardiovasc Imaging* 11:1583–1590



Alle Inhalte von **springermedizin.de** online im Volltext lesen

Mit e.Med Interdisziplinär – dem Kombi-Abo von SpringerMedizin.de – können Sie jederzeit auf alle Inhalte zugreifen, die Sie für Ihren Praxis- oder Klinikalltag benötigen. Sie sind immer aktuell informiert – über die neuesten Publikationen, wichtige Studien oder innovative Therapieverfahren.

Die Vorteile von e.Med Interdisziplinär:

- Gestalten Sie Ihre Fortbildung nach Ihren Bedürfnissen:
e.Med Interdisziplinär bietet Ihnen Online-Zugang zu 600 CME-Fortbildungskursen aller Fachrichtungen
- Sie entscheiden, was Sie lesen möchten:
Alle Fachzeitschriften stehen digital im Volltext zur Verfügung.
- Finden Sie die gewünschten Informationen auch in englischen Publikationen:
Sie können in mehr als 500 englischsprachigen Fachzeitschriften online recherchieren und auf die Suchergebnisse uneingeschränkt im Volltext zugreifen.
- Auf Wunsch erhalten sie darüber hinaus eine gedruckte Fachzeitschrift nach Wahl.

Mit den fachspezifischen e.Med-Abos können Sie sich effizient innerhalb Ihres Fachgebietes auf dem Laufenden halten. Das Angebot reicht von AINS bis Radiologie – Sie haben die Wahl!

Testen Sie e.Med kostenlos und unverbindlich!



Jetzt informieren unter **www.springermedizin.de**
⇒ „Abos“
oder telefonisch unter 0800-77 80 777
(Montag bis Freitag, 10 bis 17 Uhr)