Hypertrophe Kardiomyopathie (HCM) vs. Sportherz

1. **Klinik:** Synkopen/ Präsynkope, Dyspnoe, Palpitationen, pos. FA, pos. FA für SCD, belastungsinduzierter Brustschmerz

2. **EKG**:

   - **Sportherz:**
     T-Negativierungen, V1-V2 bei allen Athleten, V1-V4 bei Athleten > 16 LJ und Afroamerikaner, J-point Erhöhung, ST-Segment Erhöhung

   - **HCM:**
     inferolat. T-Negativierungen, Q-Zacken (≥4 mm**, ≥0,04 sec, ≥25%** d. R-Zacke), ST-Senkungen (>0,1 mv in 2 benachbarten Abl.), LBBB, pos. Sokolow-Lyon Index, HRST unter Belastung, giant T-wave inversions ant./ lat.

3. **TTE:**
   - **Sportherz:**
     - Symmetrische LVH (< 13 mm Männer / < 11 mm Frauen)
     - Symmetrisch dilatiertes re-/ li Herz
     - Normale RV-/LV-Funktion
     - RWT (relative Wanddicke) ≤ 0,42 mm
     - Normal/ supranormal tissue velocity (septal e´ > 10 cm/s; lat. e´ > 12cm/s)
     - Reduz. E/e´, normale Dezelerationszeit
     - Normal/ supranormal diastol. Funktion (E/A > 1 (2))
     - Unauffälliges Speckle Tracking/ normaler bis leicht reduz. GLS (< - 18%)
     - Normalisierung GLS unter Belastung

   - **”Gray Zone“:**
     - LVH 13-15 mm (≤ 16 mm bei Afroamerikanern)
     - Grenzwertig normale LV/ RV-EF
     - GLS 16-18%

   - **HCM:**
     - LVH ≥ 15 mm (> 13 mm bei Verwandten mit HCM 1°)
     - (LVEDD < 54 mm), relativ kleines LV Cavum
     - Asymetr. (Septum-betonte) LVH
     - LVOT-Obstruktion/ SAM
     - Abnormale diastol. Funktion
     - E/A ≤ 1, e´ <9 cm/s, E/e´↑, S´ ≤ 9 cm/sec, Dezelerationszeit >240 ms, IVRT >90 ms
     - Reduz. GLS (< 16%)
     - Inhomogenes speckle tracking
     - GLS ≤ 18% + LV-Dyssynchronie (> 48 ms bei 2D longitudinal strain)

   - **Sportherz mit HCM:**
     - LVEDD > 54 mm (15%) (meist Dilatation aller Herzhöhlen)
     - Diastol. Funktion (sept. e´< 10 cm/s, lat. E´< 12 cm/s, E/E´ > 8, E/A < 1,8) -> falls 2 von 4 pos., dann HCM wahrscheinlich
     - GLS unter Belastung reduziert
     - LZ-EKG: nsVT

HDZ NRW

4. **cMRT** (= Gold Standard HCM vs Sportherz):

   - **HCM:**
     - mid-wall LGE v.a. in hypertrophierten Segmenten
     - kein LGE bedeutet kein Ausschluss HCM
     - extrazell. Vol↑
     - longiertes ant. Mitralsegel, ant. Malposition d. Papillarmuskeln
     - apikales LV-Muskelbündel/ myokard. Krypten

   - **Sportherz:**
     - LGE diffus, RV (RV insertion points)/ Septum (1-3% d. Myokardmasse) (selten < 40. LJ);
     - Septum/ lat. Wanddicke < 1,3
     - extrazell. Vol↓

5. **Stress-TTE/ Stress-MRT**
   - Ind.: auffälliges TTE mit leicht reduz. LV-EF/ auffälligem GLS

   - **HCM:**
     - keine Verbesserung GLS/ LV-EF
     - ggfs RR-Abfall unter Belastung
     - ggfs LVOT-O unter Belastung
     - ggfs maligne HRST
     - delayed heart rate recovery

   - **Sportherz**:
     - Normalisierung GLS
     - Sign. Verbesserung der kontraktilen Reserve

HDZ NRW

Sportherz	´Gray Zone´	HCM
Familienanamnese		
negativ		positiv
EKG		
T-Negativierungen ▪ V1-V2 bei allen Athleten, ▪ V1-V4 bei Athleten > 16. LJ bei Afroamerikanern ▪ J-Point Erhöhung, ST-Segment Erhöhung		▪ inferolat. T-Negativierungen (II, III, aVF, V3-V6) ▪ Q-Zacken (≥4 mm**, ≥0,04 sec, ≥25%** d. R-Zacke), ▪ ST-Senkungen (>0,1 mv in 2 benachbarten Abl.), LBBB, pos. Sokolow-Lyon Index, ▪ HRST unter Belastung, ▪ giant T-wave inversions ant./ lat.
TTE		
▪ Symmetrische LVH (< 13 mm Männer/ < 11 mm Frauen) ▪ Symmetrische dil. re-/ li Herz ▪ Normale RV/ LV-Funktion ▪ RWT (relative Wanddicke) ≤ 0,42 mm ▪ Normal/ supranormal diastol. Funktion: E/A > 1 (> 2), septal e´ > 10cm/sec; lat. e´ > 12cm/sec, S > 9 cm/sec, E/e´↓, normale Dezelerationszeit ▪ Unauffälliges Speckle Tracking/ normaler bis leicht reduz. GLS (> 18%) ▪ Normalisierung GLS unter Belastung	▪ LVH 13-15 mm (≤ 16 mm bei Afroamerikanern) ▪ Grenzwertig normale LV/ RV-EF ▪ Grenzwertig reduz. GLS (16-18%)	▪ LVH ≥ 15 mm (> 13 mm bei Verwandten mit HCM 1°) ▪ (LVEDD < 54 mm), relativ kleines LV Cavum ▪ Assymetr. (Septum-betonte) LVH ▪ LVOT-Obstruktion/ SAM ▪ Abnormale diastol. Funktion: E/A < 1, e´ ≤ 9 cm/s, S´ ≤ 9 cm/s, E/e´ ↑, Dezelerationszeit >240 ms, IVRT >90 ms ▪ Reduz. GLS (< 16%) ▪ Inhomogenes speckle tracking ▪ GLS ≤ 18% + LV-Dyssynchronie (> 48 ms bei 2D longitudinal strain)
cMRT		
▪ LGE diffus, RV (RV insertion points)/ Septum (1-3% d. Myokardmasse) (selten < 40. LJ); ▪ Septum/ lat. Wanddicke < 1,3 ▪ extrazell. Vol↓		▪ mid-wall LGE v.a. in hypertrophierten Segmenten ▪ kein LGE bedeutet kein Ausschluss HCM ▪ extrazell. Vol↑ ▪ elongiertes ant. Mitralsegel, ▪ Malposition d. Papillarmuskeln ▪ apikaler LV-Muskelbündel/ myokard. Krypten
Stress-TTE/ Stress-MRT/ CPET		
▪ Normalisierung GLS unter Belastung ▪ Sign. Verbesserung der kontraktilen Reserve ▪ VO2 max > 50 ml/min/kg/ > 120% predicted VO2 peak		▪ keine Verbesserung GLS/ LV-EF unter Belastung ▪ ggfs RR-Abfall unter Belastung ▪ ggfs LVOT-O unter Belastung ▪ ggfs maligne HRST ▪ delayed heart rate recovery ▪ VO2 max < 50 ml/min/kg/ < 120% predicted VO2 peak

HD