



DGK.

Deutsche Gesellschaft
für Kardiologie e.V.



ESC

European Society
of Cardiology

ESC Pocket Guidelines

Version 2025

European Society of Cardiology (ESC)

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

Myokarditis und Perikarditis

Leitlinien für das Management

Dieser Kurzfassung liegen die
„2025 ESC Guidelines on the management of myocarditis and pericarditis“
in der zum Zeitpunkt der Erstellung der Pocket-Leitlinie
aktuellen Version zugrunde.
European Heart Journal; doi:10.1093/eurheartj/ehaf192.
Korrekturen und Aktualisierungen verfügbar auf
escardio.org/guidelines (EN) und auf herzmedizin.de/dgk/leitlinien (DE).

Herausgeber dieser von der ESC adaptierten Pocket-Leitlinie ist der Vorstand der DGK,
bearbeitet wurden die Leitlinien im Auftrag
der Kommission für Klinische Kardiologische Medizin.

Auch als App für iOS
und Android:



Herausgegeben von:



Verlag:
Börm Bruckmeier Verlag GmbH
Emil-Geis-Straße 4
82031 Grünwald
E-Mail: info@media4u.com
978-3-89862-364-3

Präambel

Diese Pocket-Leitlinie ist eine von der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e.V. (DGK) übernommene Stellungnahme der European Society of Cardiology (ESC), die den gegenwärtigen Erkenntnisstand wiedergibt und Ärzten* die Entscheidungsfindung zum Wohle ihrer Patienten erleichtern soll. Die Leitlinie ersetzt nicht die ärztliche Evaluation des individuellen Patienten und die Anpassung der Diagnostik und Therapie an dessen spezifische Situation.

Die Erstellung dieser Leitlinie ist durch eine systematische Aufarbeitung und Zusammenstellung der besten verfügbaren wissenschaftlichen Evidenz gekennzeichnet. Das vorgeschlagene Vorgehen ergibt sich aus der wissenschaftlichen Evidenz, wobei randomisierte, kontrollierte Studien bevorzugt werden. Der Zusammenhang zwischen der jeweiligen Empfehlungsklasse und dem zugehörigen Evidenzgrad ist gekennzeichnet.

Tabelle 1: Empfehlungsklassen

	Definition	Empfohlene Formulierung
Klasse I	Evidenz und/oder allgemeine Übereinkunft, dass eine Therapieform oder eine diagnostische Maßnahme effektiv, nützlich oder heilsam ist	wird empfohlen/ ist indiziert
Klasse II	Widersprüchliche Evidenz und/oder unterschiedliche Meinungen über den Nutzen/die Effektivität einer Therapieform oder einer diagnostischen Maßnahme	
Klasse IIa	Evidenzen/Meinungen favorisieren den Nutzen bzw. die Effektivität einer Maßnahme	sollte erwogen werden
Klasse IIb	Nutzen/Effektivität einer Maßnahme ist weniger gut durch Evidenzen/Meinungen belegt	kann erwogen werden
Klasse III	Evidenz und/oder allgemeine Übereinkunft, dass eine Therapieform oder eine diagnostische Maßnahme nicht effektiv, nicht nützlich oder nicht heilsam ist und im Einzelfall schädlich sein kann	wird nicht empfohlen

©ESC

Tabelle 2: Evidenzgrade

A	Daten aus mehreren, randomisierten klinischen Studien oder Meta-Analysen
B	Daten aus einer randomisierten klinischen Studie oder mehreren großen nicht randomisierten Studien
C	Konsensusmeinung von Experten und/oder kleinen Studien, retrospektiven Studien oder Registern

©ESC

* Aus Gründen der Lesbarkeit wird darauf verzichtet, geschlechterspezifische Formulierungen zu verwenden. Personenbezogene Bezeichnungen beziehen sich auf alle Geschlechter.

ESC Pocket Guidelines Myokarditis und Perikarditis*

2025 ESC Guidelines on the management of myocarditis and pericarditis*

Developed by the task force for the management of myocarditis and pericarditis
of the European Society of Cardiology (ESC).

Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC)
and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS).

Chairpersons

Jeanette Schulz-Menger
Germany

Massimo Imazio
Italy

Task Force Members:

Valentino Collini (Task Force Co-ordinator) (Italy), Jan Gröschel (Task Force Co-ordinator) (Germany), Yehuda Adler (Israel), Antonio Brucato (Italy), Vanessa Christian (United Kingdom), Vanessa M. Ferreira (United Kingdom), Estelle Gandjbakhch (France), Bettina Heidecker (Germany), Mathieu Kerneis (France), Allan L. Klein (United States of America), Karin Klingel (Germany), George Lazaros (Greece), Roberto Lorusso (Netherlands), Elena G. Nesukay (Ukraine), Kazem Rahimi (United Kingdom), Arsen D. Ristić (Serbia), Marcin Rucinski (Poland), Leyla Elif Sade (United States of America), Hannah Schaubroeck (Belgium), Anne Grete Semb (Norway), Gianfranco Sinagra (Italy), Jens Jakob Thune (Denmark).

ESC subspecialty communities having participated in the development of this document:

Associations: Association of Cardiovascular Nursing & Allied Professions (ACNAP), Association for Acute CardioVascular Care (ACVC), European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI), European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), European Heart Rhythm Association (EHRA), Heart Failure Association (HFA).

Councils: Council for Cardiology Practice, Council of Cardio-Oncology, Council on Basic Cardiovascular Science

Working Groups: Cardiovascular Pharmacotherapy, Cardiovascular Surgery, Myocardial & Pericardial Diseases, Pulmonary Circulation & Right Ventricular Function.

Patient Forum

Bearbeitet von:

Jeanette Schulz-Menger (Berlin), Christoph Birner (Amberg), Jan Wolfgang Gröschel (Berlin), Bettina Heidecker (Berlin), Ingrid Kindermann (Homburg/Saar)[#], Karin Klingel (Tübingen), Roman Laszlo (Stuttgart), Benjamin Meder (Heidelberg), Karin Rybak (Dessau-Roßlau), Franziska Seidel (Berlin), Christian Ukena (Herne)

[#]Für die Kommission für Klinische Kardiologische Medizin der DGK

**Wir bedanken uns für das Lektorat durch die Sektion Young DGK bei:
Jan Rieß und Alexander Schulz.**

* Adapted from the 2025 ESC Guidelines on the management of myocarditis and pericarditis (European Heart Journal; doi:10.1093/eurheartj/ehaf192) published on 29 August 2025.

* Translated by the German Cardiac Society, the ESC cannot be held liable for the content of this translated document.

Inhalt

1.	Einleitung	7
2.	Epidemiologie, Klassifizierung, Stadien, Diagnosekriterien und Ätiologie ...	10
2.1	Klassifizierung und Stadien	10
2.2	Diagnosekriterien	12
2.2.1	Diagnosekriterien für eine Myokarditis	15
2.2.2	Diagnosekriterien für eine Perikarditis	15
3.	Klinische Erscheinungsbilder des IMPS	17
3.1	Klinische Erscheinungsbilder der Myokarditis	24
3.1.1	Brustschmerzen als Symptom	25
3.1.2	Symptome einer Herzinsuffizienz	26
3.1.3	Vorstellung mit Herzrhythmusstörungen	29
3.2	Klinische Erscheinungsbilder der Perikarditis	31
3.2.1	Perikarditis mit Perikardtamponade	31
3.2.2	Konstriktive Perikarditis	33
4.	Diagnose und diagnostische Abklärung	35
4.1	Genetik	38
4.2	Echokardiographie	41
4.3	Kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie	42
4.4	Computertomographie	43
4.5	Nuklearmedizin	44
4.6	Endomyokardbiopsie	44
4.7	Rolle der Autopsie	47
4.8	Rolle der Herzkatheteruntersuchung und der Koronarangiographie ...	47
4.9	Elektroanatomisches Mapping	47
5.	Therapie	48
5.1	Pharmakologische Therapie	48
5.1.1	Pharmakologische Therapie bei Myokarditis	48
5.1.2	Pharmakologische Therapie bei Perikarditis	52
5.2	Interventionelle Techniken einschließlich Kreislaufunterstützung ...	59
5.2.1	Myokarditis	59
5.2.2	Perikarditis	59
5.3	Chirurgische Therapie	60
5.4	Behandlung von Arrhythmien und Prävention von plötzlichem Herztod bei Myokarditis	61
6.	Prognose	62
6.1	Komplikationen und Ergebnisse bei Myokarditis	62
6.2	Komplikationen und Ergebnisse bei Perikarditis	65

7.	Spezifische Arten der Myokarditis	66
7.1	Riesenzellmyokarditis	66
7.2	Myokarditis bei Sarkoidose	67
7.3	Durch Medikamente oder Impfstoffe verursachte Myokarditis	68
8.	Inflammatorische Kardiomyopathie	68
9.	Spezifische Arten der Perikarditis	69
9.1	Perikarditis bei Tuberkulose	69
9.2	Perikardbeteiligung bei neoplastischer Erkrankung	70
9.3	Posttraumatisches Herzsyndrom	71
9.4	Eitrige Perikarditis	71
9.5	Entzündlicher und nicht-entzündlicher Perikarderguss	72
9.6	Perikardtamponade	73
9.7	Perikardkonstriktion und konstriktive Perikarditis (verkalkte und nicht verkalkte Form)	74
10.	Alters- und geschlechtsbezogene Aspekte bei IMPS	76
10.1	Schwangerschaft, Stillzeit und Fertilität	76
10.2	Körperliche Aktivität beim IMPS	77
10.3	Multidisziplinäre Teams für die Behandlung von IMPS	77

Abkürzungsverzeichnis

¹⁸F-FDG-PET	¹⁸ F-Fluordesoxyglukose-Positronen-Emissions-Tomographie
ACS	akutes Koronarsyndrom (acute coronary syndrome)
AM	akute Myokarditis
ASS	Acetylsalicylsäure
ATG	Anti-Thymozyten-Globulin
AVB	atrioventrikulärer Block
CA	Herzstillstand (cardiac arrest)
CK-MB	Kreatinkinase Myokardtyp (creatine kinase muscle-brain type)
CMP	Kardiomyopathie (cardiomyopathy)
CMR	kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie (cardiovascular magnetic resonance tomography)
CRP	C-reaktives Protein
CT	Computertomographie
CTLA-4	zytotoxisches T-Lymphozyten-Antigen 4 (cytotoxic T-lymphocyte antigen 4)
DD	Differentialdiagnose
DNA	Desoxyribonukleinsäure
ECV	extrazelluläres Volumen (extracellular volume)
EKG	Elektrokardiogramm
EMB	Endomyokardbiopsie
HF	Herzinsuffizienz (heart failure)
HIV	Humanes Immundefizienz-Virus
HR	Hazard Ratio
hs-Tn	hochsensitives Troponin
hs-TnT/TnI	hochsensitives Troponin T/I (high sensitivity troponin T/I)
IABP	intraaortale Ballonpumpe
ICD	implantierbarer Kardioverter/Defibrillator (implantable cardioverter defibrillator)
ICU	Intensivstation (intensive care unit)
IgG	Immunglobulin G
IL	Interleukin
IMPS	inflammatorisches myoperikardiales Syndrom
IVIG	intravenöses Immunglobulin
KHK	Koronare Herzkrankheit
LGE	Late gadolinium enhancement
LLC	Lake-Louise-Kriterien (Lake Louise Criteria)
LV	linksventrikulär/linker Ventrikel
LVEF	linksventrikuläre Ejektionsfraktion

MCS	mechanische Kreislaufunterstützung (mechanical circulatory support)
NSAID	nicht-steroidale Antirheumatika (nonsteroidal anti-inflammatory drug)
NSVT	nicht-anhaltende ventrikuläre Tachykardie (non-sustained ventricular tachycardia)
NT-proBNP	N-terminales pro-brain natriuretisches Peptid
p.o.	oral (per os)
PCIS	posttraumatisches Herzsyndrom (post-cardiac injury syndrome)
PCR	Polymerase-Kettenreaktion (polymerase chain reaction)
PE	Perikarderguss
PVS	programmierte Ventrikelstimulation
RA	rechter Vorhof (right atrium)
RV	rechtsventrikulär/rechter Ventrikel
RVEF	rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion
s.c.	subkutan (subcutan)
SCD	plötzlicher Herztod (sudden cardiac death)
SMVT	anhaltende monomorphe ventrikuläre Tachykardie (sustained monomorphic ventricular tachycardia)
TNF-α	Tumornekrosefaktor alpha
TTE	transthorakale Echokardiographie
VA	ventrikuläre Arrhythmie
VA-ECMO	veno-arterielle extrakorporale Membranoxygenierung
VF	Kammerflimmern (ventricular fibrillation)
VT	ventrikuläre Tachykardie
WCD	tragbarer Cardioverter/Defibrillator (wearable cardioverter defibrillator)/Defibrillatorweste

1. Einleitung

Die Europäische Gesellschaft für Kardiologie (ESC) hat kürzlich eine umfassende Überprüfung des aktuellen Stands der medizinischen Evidenz und der Daten aus klinischen Studien zum **Management von Myokarditis und Perikarditis** abgeschlossen. Die Empfehlungsklassen und Evidenzgrade wurden gemäß den in **Tabelle 1** und **Tabelle 2** aufgeführten Definitionen bewertet.

Diese Kurzfassung fasst die klinischen Behandlungsinformationen aus den ausführlichen Leitlinien zusammen. Weitere Einzelheiten finden Sie in der Langfassung der ESC-Guidelines unter www.escardio.org/guidelines.

Myokarditis und Perikarditis sind entzündliche Erkrankungen des Myokards bzw. des Perikards, die sich teilweise überlappen können. Dies sind die ersten klinischen Praxisleitlinien der ESC, die das gesamte Spektrum dieser Erkrankungen abdecken.

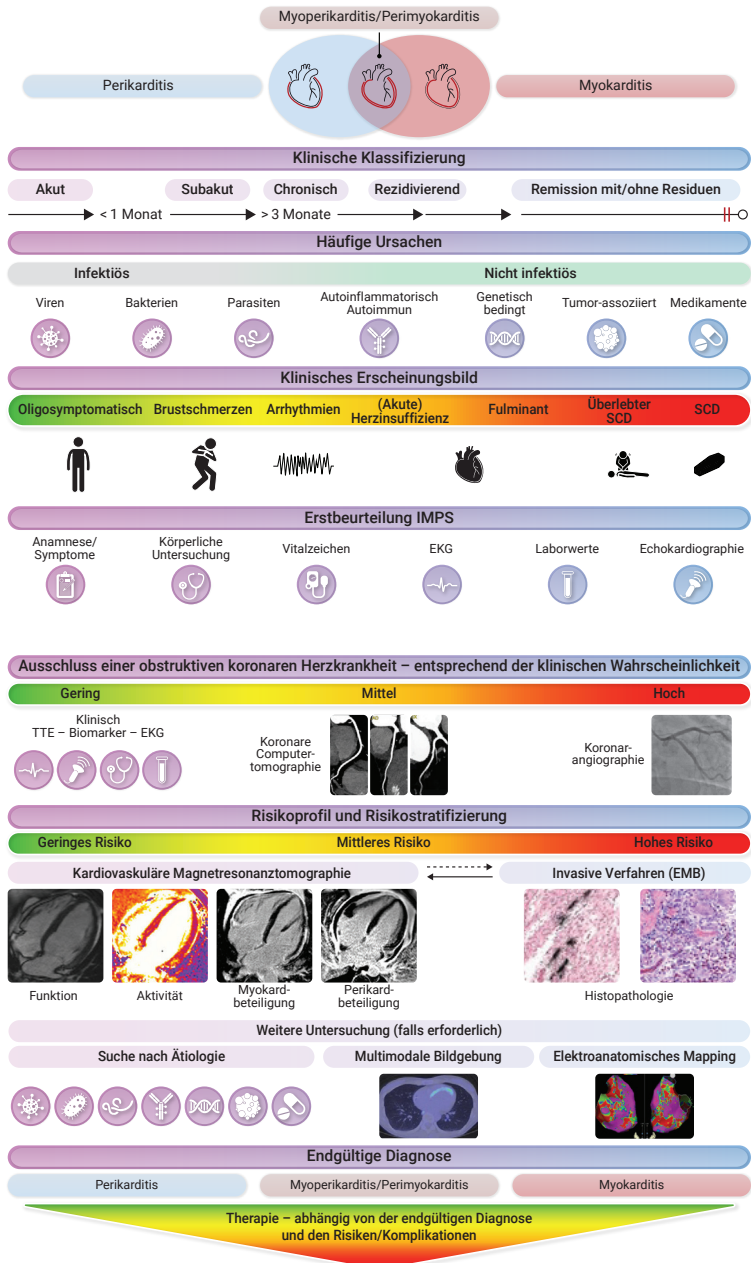
Es wird der Begriff „inflammatorisches myoperikardiales Syndrom“ (IMPS) eingeführt. IMPS ist ein Oberbegriff, der während des anfänglichen Diagnoseprozesses bis zur endgültigen Diagnose verwendet wird (**Abbildung 1**).

Der Grund für die Einführung von IMPS ist, dass Myokarditis und Perikarditis ähnliche Ätiologien aufweisen und anatomisch benachbarte Strukturen betreffen.

Der Bereich hat mit Positionspapieren verschiedener kardiologischer Gesellschaften zunehmend Beachtung gefunden. In der Vergangenheit wurden mehrere Konsensuspapiere vorgelegt, in denen eine nachgewiesene Myokarditis in der Regel auf der Grundlage einer Endomyokardbiopsie (EMB) definiert wurde. Die EMB ermöglicht die Erkennung des histologischen Typs, kann bestimmte Ätiologien identifizieren und hilft auch bei der Unterscheidung von nicht-entzündlichen Kardiomyopathien (CMP). Heutzutage ist jedoch die multimodale Bildgebung zu einem Eckpfeiler für die Diagnose von Myokard- und Perikardentzündungen geworden, und die kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie (CMR) spielt eine entscheidende Rolle, die zu einem Paradigmenwechsel führt (**Abbildung 2**).

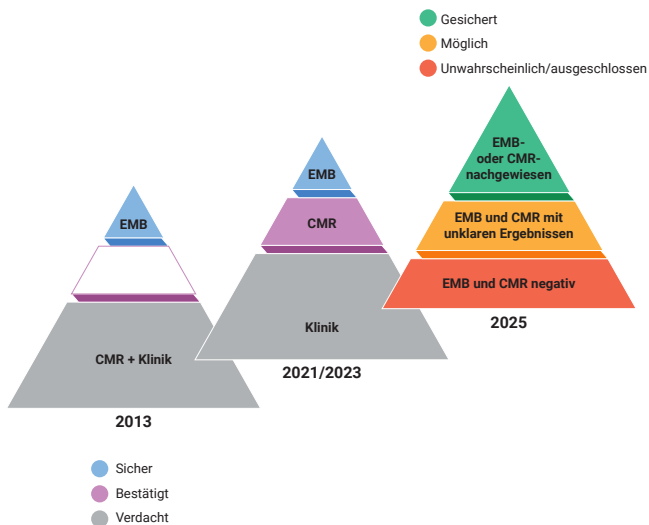
Abbildung 1: Zentrale Darstellung der ESC-Leitlinien zu Myokarditis und Perikarditis

Übergeordnetes Konzept: IMPS – Das Spektrum des inflammatorischen myoperikardialen Syndroms



EKG = Elektrokardiogramm; EMB = Endomyokardbiopsie; IMPS = inflammatorisches myoperikardiales Syndrom; SCD = plötzlicher Herztod; TTE = transthorakale Echokardiographie.

Abbildung 2: Paradigmenwechsel in der klinischen Diagnose der Myokarditis



CMR = kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie; EMB = Endomyokardbiopsie.

Sowohl EMB als auch CMR können eine definitive klinische Diagnose liefern, jedoch mit unterschiedlichen Indikationen. Einzelheiten sind in Abschnitt 5 in der Langfassung der ESC-Guidelines aufgeführt.

© ESC

2. Epidemiologie, Klassifizierung, Stadien, Diagnosekriterien und Ätiologie

2.1 Klassifizierung und Stadien

Aus klinischer Sicht wird eine Terminologie vorgeschlagen, die als Leitfaden für die Behandlung von Patienten dienen soll (**Tabelle 3**). Es werden Zeitrahmen vorgeschlagen, um die Stadien widerzuspiegeln; jedoch ist die klinische Identifizierung in der Praxis häufig herausfordernd.

Tabelle 3: Terminologie und Stadien

Terminologie	Definition
IMPS	Oberbegriff für entzündliche Myokard- und Perikardsyndrome
Myoperikarditis	Vorwiegend Perikarditis ^a
Perimyokarditis	Vorwiegend Myokarditis ^b
Akute Myokarditis	Dauer der Symptome ≤ 4 Wochen Fulminant, wenn: ➤ Akuter Beginn und hämodynamisch instabile Patienten, die Katecholamine oder mechanische Kreislaufunterstützung benötigen
Komplizierte Myokarditis	AM und ≥ 1 der folgenden ➤ LVEF $< 50\%$ im Echokardiogramm ➤ Anhaltende ventrikuläre Arrhythmien ➤ Höhergradige AV-Blockierung ➤ HF ➤ Kardiogener Schock
Akute Perikarditis	Dauer der Symptome ≤ 4 Wochen
Subakute/fortdauernde Myokarditis	Dauer der Symptome > 4 Wochen bis ≤ 3 Monate
Subakute/persistierende Perikarditis ^c	Dauer der Symptome > 4 Wochen bis ≤ 3 Monate
Chronische Myokarditis/Perikarditis	Dauer der Symptome > 3 Monate
Inflammatorische Kardiomyopathie	Chronische Myokarditis in Verbindung mit Herzfunktionsstörung und ventrikuläres „Remodeling“ mit klinischem Phänotyp einer hypokinetischen, entweder dilatativen oder nicht-dilatativen Kardiomyopathie mit/ohne arrhythmogenem Substrat

Tabelle 3: Terminologie und Stadien (Fortsetzung)

Terminologie	Definition
Rezidivierende Myokarditis/Perikarditis	Neue Symptome oder Krankheitsaktivität nach klinischer Remission
Remission ohne Residuen	Rückbildung/Verschwinden der Symptome, Normalisierung des EKG, der Biomarker und der bildgebenden Befunde (Echokardiographie und CMR)
Remission mit Residuen	Rückbildung/Verschwinden der Symptome, anhaltende Veränderungen bei EKG, Biomarkern und/oder Bildgebung (funktionelle und/oder strukturelle Veränderungen in der Echokardiographie oder CMR)

©ESC

AM = akute Myokarditis; CK-MB = Kreatinkinase Myokardtyp; CMR = kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie; EKG = Elektrokardiogramm; IMPS = inflammatorisches myoperikardiales Syndrom; LVEF = linksventrikuläre Ejektionsfraktion.

^a Patienten mit gesicherten Perikarditis-Kriterien und erhöhten Biomarkern einer Myokardschädigung (hochsensitives Troponin I oder T, CK-MB) ohne neu aufgetretene regionale oder globale Einschränkung der linksventrikulären Funktion in der Echokardiographie oder CMR. ^b Patienten mit gesicherten Perikarditis-Kriterien und erhöhten Biomarkern einer Myokardschädigung (hochsensitives Troponin I oder T, CK-MB) mit neu aufgetretener regionaler oder globaler Einschränkung der linksventrikulären Funktion in der Echokardiographie oder CMR. ^c Persistierende Perikarditis: Der Begriff persistierende Perikarditis bezeichnet Patienten mit anhaltenden Symptomen ohne symptomfreies Intervall von mehr als 4 Wochen trotz leitliniengerechter Therapie in voller Dosierung (einschließlich Kortikosteroiden) oder Patienten, bei denen ein Rezidiv früh während der Therapiereduktion auftritt.

Das IMPS ist durch verschiedene Stadien gekennzeichnet (siehe **Abbildung 3**). Der Krankheitsverlauf ist von Patient zu Patient unterschiedlich. Einige Patienten können sich vollständig und ohne Folgeschäden erholen, bei anderen können Komplikationen auftreten, die in einigen Fällen zum Tod führen. Nicht alle Patienten durchlaufen alle Stadien. Eine vollständige Remission kann zu jedem Zeitpunkt eintreten. Für eine angemessene therapeutische Beratung ist jedoch ein tiefgreifendes Verständnis der jeweiligen Stadien unerlässlich.

2.2 Diagnosekriterien

Nach den ursprünglich vorgeschlagenen Diagnosekriterien aus dem Konsensuspapier von 2013 hat die multimodale Bildgebung, insbesondere die CMR, eine klinische, nicht-invasive Diagnose der Myokarditis ermöglicht. In Übereinstimmung mit dem Paradigmenwechsel (**Abbildung 2**) werden neue

Diagnosekriterien und eine neue Klassifizierung (Tabelle 4) vorgeschlagen. Dieser klinisch orientierte Ansatz basiert auf dem klinischen Erscheinungsbild mit zusätzlichen unterstützenden Befunden und einer positiven CMR oder EMB. Die histopathologischen Kriterien der EMB und die aktualisierten Lake-Louise-Kriterien (LLC) für die CMR sind in Tabelle 5 bzw. Abbildung 4 aufgeführt. Die Diagnose einer Perikarditis kann anhand des klinischen Bildes und mehr als einem zusätzlichen Kriterium gestellt werden. Die CMR kann darüber hinaus eine nicht-invasive Bestätigung des Vorliegens einer Perikarditis über die klinischen Kriterien hinaus liefern. Zudem ermöglicht sie die Identifizierung überlappender Formen.

Abbildung 3: Stadien des inflammatorischen myoperikardialen Syndroms

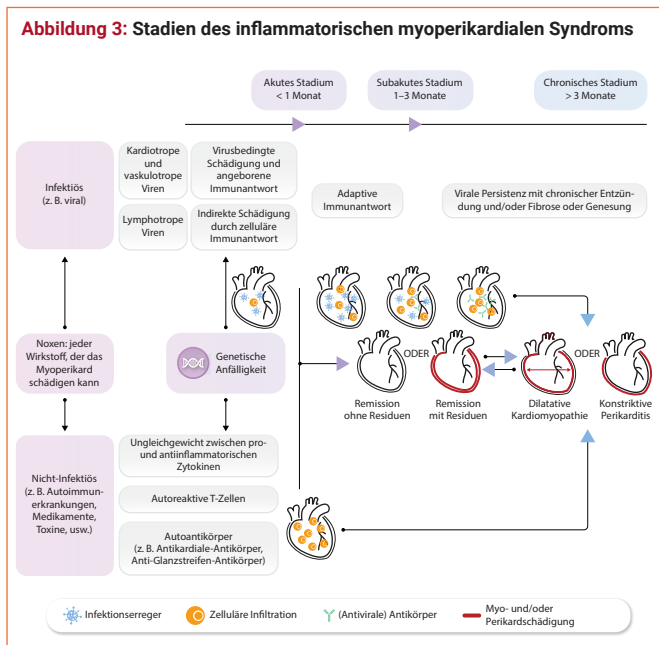


Tabelle 4: Diagnosekriterien und Klassifizierung für IMPS**IMPS**Wenn die Diagnosekriterien für Myokarditis und/oder Perikarditis erfüllt sind^a

	Myokarditis	Perikarditis
Gesichert	Klinisches Erscheinungsbild ^b und durch CMR oder EMB nachgewiesen	Klinisches Erscheinungsbild ^b mit >1 zusätzlichem Kriterium
Möglich	Klinisches Erscheinungsbild ^b mit mindestens 1 zusätzlichem Kriterium CMR- oder EMB-unsicher oder nicht verfügbar	Klinisches Erscheinungsbild ^b mit 1 zusätzlichen Kriterium
Unwahrscheinlich/ ausgeschlossen	Nur klinisches Erscheinungsbild ^b ohne zusätzliche Kriterien	Nur klinisches Erscheinungsbild ^b ohne zusätzliche Kriterien

Zusätzliche Kriterien über das klinische Erscheinungsbild^b hinaus

	Myokarditis	Perikarditis
Klinik^b	Unspezifische Befunde	Perikardreiben
EKG ^c	ST-T-Veränderungen	PR-Senkung, ubiquitäre ST-Streckenhebung
Biomarker	Troponinanstieg	CRP-Anstieg
Bildgebung ^d	Abnormaler Strain, Wandbewegungsstörungen, reduzierte EF, Myokardödem und/oder LGE (CMR-Befunde)	Neuer oder zunehmender Perikarderguss Perikardödem und/oder LGE (CMR-Befunde)

CMR = kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie; CRP = C-reaktives Protein; EF = Ejektionsfraktion; EKG = Elektrokardiogramm; EMB = Endomyokardbiopsie; IMPS = inflammatorisches myoperikardiales Syndrom; LGE = late gadolinium enhancement; LLC = Lake-Louise-Kriterien.

Zu den klinischen Symptomen zählen Brustschmerzen oder infarktähnliche Symptome, Arrhythmien, Herzinsuffizienz und überlebter plötzlicher Herztod. CMR-Kategorien: nachgewiesen = 2 von 2 aktualisierten LLC erfüllt (**Abbildung 4**), ungewiss = nur 1 von 2 aktualisierten LLC erfüllt, abgelehnt = negatives CMR. EMB-Kategorien: nachgewiesen, ungewiss, abgelehnt (gemäß Konsens der Pathologen). Siehe Langfassung der ESC-Leitlinien für Fußnotenabschnitte.

^a Eine Erkrankung kann führend sein (siehe Abschnitt 8). ^b Siehe detaillierte Beschreibung der klinischen Symptomatik in Abschnitt 4; selten können asymptomatische Fälle entdeckt werden (z. B. medikamentenbedingt mit eindeutiger Anamnese, wie z. B. Immuno-Checkpoint-Inhibitoren). ^c Bei EKG-Veränderungen immer Myokarditis in Betracht ziehen/ausschließen. ^d Eine detaillierte Beschreibung der bildgebenden Befunde finden sich in den zusätzlichen Abschnitten 5.4–5.7.

2.2.1 Diagnosekriterien für eine Myokarditis

Eine Myokarditis kann bei entsprechendem klinischen Bild und einem durch CMR oder EMB bestätigten Befund als definitiv diagnostiziert werden (siehe Details in **Tabelle 4, Abbildung 4**). Eine Myokarditis ist bei Vorliegen eines klinischen Bildes und mindestens eines weiteren Kriteriums möglich, wenn CMR- oder EMB-Befunde unklar oder nicht verfügbar sind. Je nach Einzelfall und Risiko (siehe Abschnitt 3) kann die definitive Diagnose einer Myokarditis auf der Grundlage von CMR (**Abbildung 4**) oder EMB (**Tabelle 5**) gestellt werden. Eine nicht-ischämische Myokardentzündung kann gemäß der aktualisierten LLC durch CMR diagnostiziert werden (siehe **Abbildung 4**).

2.2.2 Diagnosekriterien für eine Perikarditis

Perikarditis ist ein entzündliches Perikard-Syndrom mit oder ohne Perikarderguss. Die definitive klinische Diagnose kann anhand des klinischen Bildes und mindestens einem weiteren Kriterium gestellt werden (**Tabelle 4**).

Abbildung 4: Diagnosekriterien mittels kardiovaskulärer Magnetresonanztomographie basierend auf den aktualisierten Lake-Louise-Kriterien

Kriterium	Methoden	Beispielbilder und Pathologie		Parameter für die Befundung	
		Myokardödem	Perikardödem	bei Myokarditis	bei Perikardbeteiligung
T2-basiertes Kriterium	T2-gewichtete Bildgebung oder T2-Mapping	 	 	• Vorhandensein, Ausmaß und Lage von Ödemen (T2-gewichtet) • Regionale hohe T2-Signalintensität oder global hohe Signalintensität (T2-gewichtet) • Regionale oder globale Verlängerung der T2-Zeiten des Myokards	• Hohe Signalintensität des Perikards im T2-Mapping oder T2-gewichteter Bildgebung
T1-basiertes Kriterium	Natives T1-Mapping/ T1-Mapping nach Kontrastmittelgabe (ECV)/ T1-gewichtete Bildgebung	Myokardödem/ diffuse Fibrose  	Perikardödem/ diffuse Fibrose  	• Beschreibung fokaler Veränderungen • Regionaler oder globaler Anstieg der nativen myokardialen T1-Zeiten • Regionaler oder globaler Anstieg der ECV-Werte	• Hohe Signalintensität des Perikards im T1-Mapping
	LGE	Fokale Myokard-fibrose/Narbe  	Perikard-Entzündung/Narbe  	• Vorhandensein, Muster, Ausmaß und Lage von LGE (positiv bei Bereichen mit hoher Signalintensität in einem nicht-ischämischen Verteilungsmuster) • Thromben (falls vorhanden) • Gesamt-LGE/LV-Masse (%) (keine Routine)	• Hohe Signalintensität des Perikards in LGE-Bildern
Unterstützendes Kriterium	Cine-Sequenzen	Funktionelle und wandbezogene Bewegungsstörungen  	Hämodynamische Beeinträchtigung  	• Regionale Wandbewegungsstörungen • Herzfunktion (z. B. LVEF, RVEF) und Volumen-Parameter	• Vorhandensein, Zusammensetzung und Ausmaß eines Perikardergusses • Hämodynamische Relevanz des Perikardergusses • Durchmesser des Perikardergusses

Aktualisierte Lake-Louise-Kriterien (LLC) für Myokarditis

CMR-nachgewiesene Myokarditis = 2 von 2 aktualisierten LLC-Hauptkriterien erfüllt

CMR-unsichere Myokarditis = nur 1 von 2 aktualisierten LLC-Hauptkriterien erfüllt

T2-basiertes Kriterium
Myokardödem

Abnormales T2-Mapping oder T2-gewichtete Bildgebung

Perikardiale Auffälligkeiten

Hauptkriterien

Unterstützende Kriterien

T1-basiertes Kriterium
Nicht-ischämische Myokardschädigung

Abnormales T1-Mapping ECV oder LGE

Systolische LV-Dysfunktion

CMR = kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie; ECV = extrazelluläres Volumen; LGE = late gadolinium enhancement; LLC = Lake-Louise-Kriterien; LV = linker Ventrikel; LVEF = linksventrikuläre Ejektionsfraktion; RVEF = rechtsventrikuläre Ejektionsfunktion.

Das Vorliegen eines Perikardergusses deutet auf eine begleitende Perikarditis hin.

Tabelle 5: Histopathologische Kriterien der Myokarditis

Begriff	Vorherrschende Entzündungszellen	Myozytennekrose	Infektionen PCR-positiv (Viren usw.)
Aktive lymphozytäre Myokarditis	CD3 ⁺ T-Lymphozyten > 7/mm ² , CD68 ⁺ Makrophagen	Ja	Ja/Nein
Persistierende lymphozytäre Myokarditis	CD3 ⁺ T-Lymphozyten > 7/mm ² , CD68 ⁺ Makrophagen	Ja	Ja/Nein
Ausgeheilte lymphozytäre Myokarditis	-	Nein	Ja/Nein
Eosinophile Myokarditis (akutes Stadium)	Eosinophile, CD3 ⁺ T-Lymphozyten, CD68 ⁺ Makrophagen	Ja	Ja/Nein
Riesenzellmyokarditis (akutes Stadium)	Eosinophile, CD68 ⁺ Riesenzellen, CD3 ⁺ T-Lymphozyten, CD68 ⁺ Makrophagen	Ja	Nein
Sarkoidose	CD68 ⁺ Riesenzellen, Granulom, CD3 ⁺ T-Lymphozyten, CD68 ⁺ Makrophagen	Ja/Nein	Nein

©ESC

PCR = Polymerase-Kettenreaktion.

3. Klinische Erscheinungsbilder des IMPS

Der Begriff IMPS umfasst ein Spektrum von Entzündungskrankheiten, die von einer isolierten Myokarditis über eine isolierte Perikarditis bis hin zu einer Kombination aus beiden reichen. Eine der größten Herausforderungen bei der Diagnose des IMPS ist die Erkennung selbst, daher werden Warnzeichen hervorgehoben (Tabelle 6). „Red Flags“ für IMPS sind Warnsignale, die das Bewusstsein für die Krankheit schärfen sollen. Bei Verdacht auf IMPS sollte eine Einstufung auf der Grundlage der Risikobewertung vorgenommen werden (Tabelle 7).

Tabelle 6: „Red Flags“ für die klinische Diagnose von Myokarditis und Perikarditis

Myokarditis	Perikarditis
Kürzlich aufgetretenes oder gleichzeitig bestehende grippeähnliche Symptome oder Gastroenteritis	Kürzlich aufgetretenes oder gleichzeitig bestehende grippeähnliche Symptome oder Gastroenteritis
Infarktähnliche Brustschmerzen	Pleuritische/infarktähnliche Brustschmerzen
Palpitationen	
HF-Symptome	Symptome einer Rechtsherzinsuffizienz und Zeichen einer Konstriktion
EKG-Veränderungen ^a	Fieber
Ventrikuläre Arrhythmien (isoliert, komplex)	Perikardreiben
Synkope	CRP-Erhöhung
Hämodynamische Instabilität	Perikarderguss
Erhöhte Marker für Myokardläsionen (hs-Tn, CK-MB-Erhöhung)	Pleuraerguss
Erhöhte Marker für HF (NT-proBNP)	Polyserositis
Abnormale Wandbewegung, erhöhte Wanddicke und/oder beeinträchtigte systolische Funktion in der Bildgebung	CMR-Bildgebung mit Perikardödem und/oder LGE
CMR-Bildgebung mit Myokardödem und/oder LGE	

CK-MB = Kreatinkinase Myokardtyp; CMR = kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie; CRP = C-reaktives Protein; EKG = Elektrokardiogramm; HF = Herzinsuffizienz; hs-Tn = hochsensitives Troponin; LGE = late gadolinium enhancement; NT-proBNP = N-terminales pro-brain natriuretisches Peptid.

^a Siehe Abschnitt 5.1 in der Langfassung der ESC-Guidelines.

Tabelle 7: Klinische Risikostratifizierung als Leitfaden für die Diagnostik bei IMPS

Risiko	Hohes Risiko	Mittleres Risiko	Geringes Risiko
Myokarditis	› Akute HF/kardiogener Schock › Dyspnoe NYHA III-IV, refraktär gegenüber medikamentöser Therapie › Herzstillstand/Synkope^a › Kammerflimmern/anhaltende ventrikuläre Tachykardie^a › Hochgradiger AV-Block^a	› Neue/progrediente Dyspnoe › Nicht anhaltende ventrikuläre Arrhythmien › Anhaltender oder wiederkehrender Troponinanstieg	› Stabile Symptome oder oligosymptomatisch
	Bildgebende Kriterien: › Neu reduzierte LVEF (< 40 %) ^a › Ausgedehntes LGE im CMR^a	Bildgebende Kriterien: › Neu auftretende leicht verminderte LVEF (41 %– 49 %) und/oder Wandbewegungsstörungen › Erhaltene LVEF (≥ 50 %) und LGE ≥ 2 Segmente in der CMR	Bildgebende Kriterien: › Erhaltene LVEF (≥ 50 %) ohne LGE oder begrenztes LGE (< 2 Segmente) in der CMR

©ESC

Tabelle 7: Klinische Risikostratifizierung als Leitfaden für die Diagnostik bei IMPS (Fortsetzung)

Risiko	Hohes Risiko	Mittleres Risiko	Geringes Risiko
Perikarditis	› Anzeichen und Symptome einer Perikardtamponade › Fieber (Temperatur > 38 °C) › Exsudative-konstriktive Perikarditis › Versagen der NSAID-Therapie › Persistierende Perikarditis Bildgebende Kriterien: › Großer Perikarderguss (> 20 mm enddiastolisch) › Perikardtamponade › Ausgedehntes perikardiales LGE in der CMR	› Anzeichen und Symptome einer Rechtsherzinsuffizienz Bildgebende Kriterien: › Mäßiger bis großer Perikarderguss (10–20 mm enddiastolisch) › Konstriktive Physiologie unabhängig von der Größe des Ergusses	› Ansprechen auf eine adäquate Therapie innerhalb von 1–2 Wochen Bildgebende Kriterien: › Fehlender oder leichter Perikarderguss › Fehlen von perikardialem LGE in der CMR

AV = atrioventrikulär; CMR = kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie; LGE = late gadolinium enhancement; LVEF = linksventrikuläre Ejektionsfraktion; NSAID = nichtsteroidale Antirheumatika; NYHA = New York Heart Association-Klassifikation.

^a Diese Kriterien führen nicht direkt zu einer Endomyokardbiopsie. In diesen Fällen wird je nach vermuteter zugrunde liegender Ursache von Fall zu Fall entschieden.

Eine schnelle und zuverlässige Diagnose ist für die Behandlung von entscheidender Bedeutung. Der erste Schritt besteht darin, die Patienten zu triagieren, indem ihre Risikofaktoren bewertet und ein akutes Koronarsyndrom (ACS) ausgeschlossen wird, sofern dies aufgrund des klinischen Bildes angezeigt ist. Darüber hinaus muss eine Myokarditis in Betracht gezogen werden, unabhängig davon, ob die Erstvorstellung stationär oder ambulant erfolgte. Dieser Ansatz basiert auf unterschiedlichen nationalen Gesundheitssystemen, da ein Patient zunächst ambulant oder stationär behandelt werden kann (**Abbildung 5, Abbildung 6, Abbildung 7**).

Legende zu Abbildung 5

AA = antiarrhythmisch; CRP = C-reaktives Protein; EKG = Elektrokardiogramm; HF = Herzinsuffizienz; ICU = Intensivstation; IMPS = inflammatorisches myoperikardiales Syndrom; J = ja; KHK = Koronare Herzkrankheit; N = nein; NT-proBNP = N-terminales pro-brain natriuretisches Peptid.

^a Siehe **Tabelle 6**. ^b Laboruntersuchungen einschließlich Troponin, NT-proBNP, CRP, Differentialblutbild. ^c Invasive Koronarangiographie oder Computertomographie-Angiographie je nach klinischer Wahrscheinlichkeit. ^d Siehe **Tabelle 7**. ^e Endomyokardbiopsie in Betracht ziehen. ^f Kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie in Betracht ziehen. ^g Siehe **Tabelle 9**.

Legende zu Abbildung 6

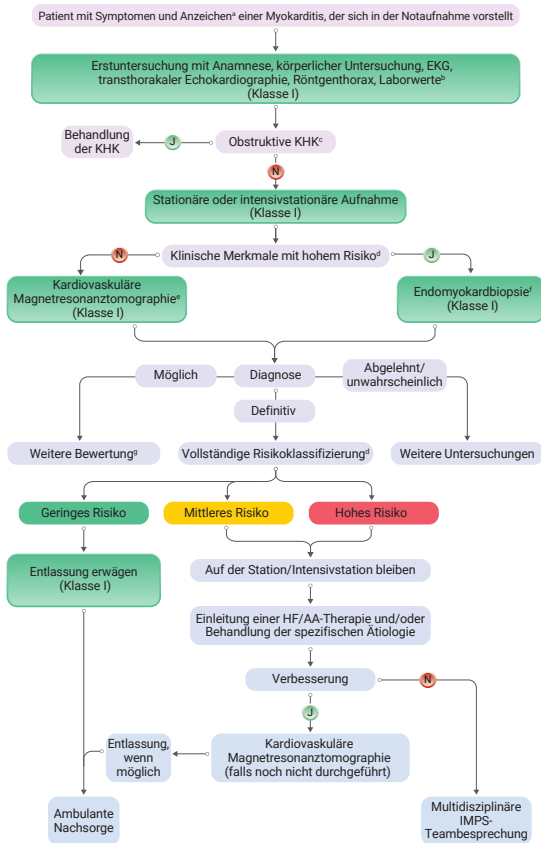
CRP = C-reaktives Protein; EKG = Elektrokardiogramm; J = ja; KHK = Koronare Herzkrankheit; N = nein; NT-proBNP = N-terminales pro-brain natriuretisches Peptid.

^a Siehe **Tabelle 6**. ^b Laboruntersuchungen einschließlich Troponin, NT-proBNP, CRP, Differentialblutbild. ^c Siehe **Abbildung 5**. ^d Invasive Koronarangiographie oder Computertomographie-Angiographie je nach klinischer Wahrscheinlichkeit. ^e Je nach klinischer Situation (Herzinsuffizienz, Arrhythmien) Aufnahme auf die Station. ^f Siehe **Tabelle 9**. ^g Siehe **Tabelle 7**.

Legende zu Abbildung 7

CRP = C-reaktives Protein; EKG = Elektrokardiogramm; J = ja; N = nein. ^a Siehe **Tabelle 6**. ^b Ein Patient, der einen oder mehrere prognostische Prädiktoren aufweist, wie in **Tabelle 7** aufgeführt, muss als Hochrisikopatient ins Krankenhaus aufgenommen und einer Ursachenforschung zugeführt werden. Patienten ohne Hochrisikomerkmale können ambulant ohne Ursachensuche und ohne Einweisung behandelt werden, wenn sie gut auf eine empirische entzündungshemmende Therapie ansprechen.

Abbildung 5: Diagnosealgorithmus und Triage für stationär vorstellige Myokarditis-Patienten



Aus Gründen der Lesbarkeit beziehen sich personenbezogene Bezeichnungen in der Abbildung auf alle Geschlechter.

Abbildung 6: Diagnosealgorithmus und Triage für ambulant vorstellige Myokarditis-Patienten

Patient mit Symptomen und Anzeichen^a einer Myokarditis, der sich ambulant vorstellt

Erstuntersuchung mit Anamnese, körperlicher Untersuchung, EKG, transthorakaler Echokardiographie, Laboruntersuchung^b (Klasse I)

Erhöhte Troponinwerte

J

Überweisung ins Krankenhaus

Siehe Algorithmus für stationäre Patienten^c

N

Behandlung der KHK

J

Obstruktive KHK^d

N

Kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie^e (Klasse I)

Möglich

Diagnose

Abgelehnt/
unwahrscheinlich

Definitiv

Weitere Beurteilung^f

Vollständige Risikoklassifizierung^g

Weitere Untersuchungen

Geringes Risiko

Mittleres Risiko

Hohes Risiko

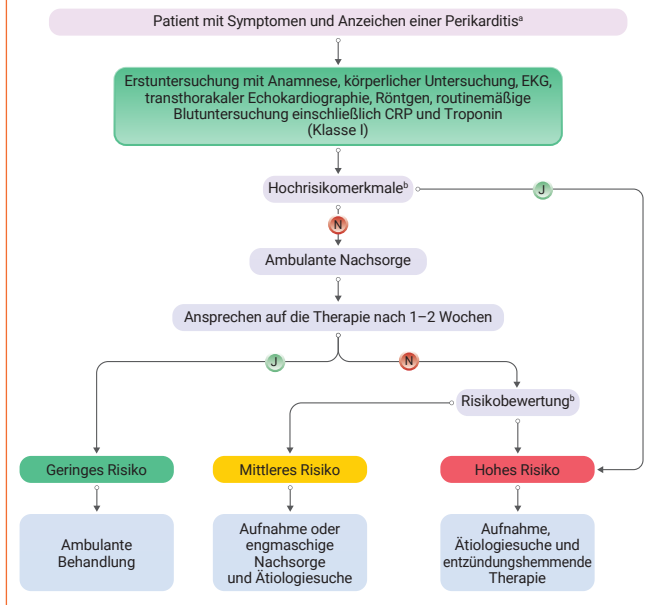
Ambulante Behandlung

Ambulante Nachsorge

Stationäre Aufnahme (Klasse I)

Siehe Algorithmus für stationäre Patienten^c

Abbildung 7: Diagnosealgorithmus und Triage bei Perikarditis^a



Aus Gründen der Lesbarkeit beziehen sich personenbezogene Bezeichnungen in der Abbildung auf alle Geschlechter.

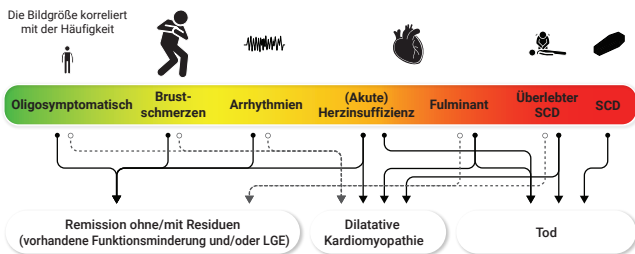
©ESC

3.1 Klinische Erscheinungsbilder der Myokarditis

Die Myokarditis ist durch heterogene klinische Manifestationen gekennzeichnet (Abbildung 8); daher erfordert die Diagnose ein hohes Maß an Aufmerksamkeit. Die wichtigsten klinischen Symptome sind infarktähnliche Brustschmerzen (häufigstes Symptom), Arrhythmien und Herzinsuffizienz (HF). Der Schweregrad kann von asymptomatisch/oligosymptomatisch bis zu schweren lebensbedrohlichen Szenarien wie schwerer HF oder ventrikulärer Arrhythmie (VA) reichen [die möglicherweise zu einem plötzlichen Herztod (SCD) führen kann]. Eine klinische Klassifizierung auf der Grundlage

der Symptomatik als Hochrisiko- oder Nicht-Hochrisiko-Myokarditis (siehe **Tabelle 7**) hat sich in großen Kohorten als aussagekräftig hinsichtlich des Krankheitsverlaufs erwiesen.

Abbildung 8: Spektrum der Myokarditis-Symptome und -Ergebnisse



LGE = late gadolinium enhancement; SCD = plötzlicher Herztod. Die Bildgröße korreliert mit der Häufigkeit des Auftretens (z. B. sind Brustschmerzen am häufigsten). Unkomplizierte Fälle von Myokarditis (etwa 75 % aller nicht selektierten Fälle) heilen in der Regel spontan aus. Bei einer durch Endomyokardbiopsie diagnostizierten akuten Myokarditis erholen sich bis zu 50 % der Patienten spontan, bis zu 25 % können eine anhaltende stabile Herzfunktionsstörung aufweisen, während 10 % bis 25 % eine fortschreitende ventrikuläre Dysfunktion entwickeln, die zu einer dilatativen Kardiomyopathie im Endstadium, einer Herztransplantation oder zum Tod führen kann.

©ESC

3.1.1 Brustschmerzen als Symptom

Brustschmerzen stellen das häufigste klinische Symptom (etwa 75 % aller nicht ausgewählten Fälle) bei Jugendlichen und Erwachsenen dar. Sie gehen häufig mit einem Anstieg von Biomarkern wie Troponin einher, oft begleitet von Veränderungen im Elektrokardiogramm (EKG) (insbesondere ST-Strecken-Hebung), die trotz des Fehlens einer signifikanten obstruktiven Koronaren Herzkrankheit ein akutes Koronarsyndrom (ACS) vortäuschen können. Diese Fälle werden oft als infarktähnlich bezeichnet. Patienten mit diesem Krankheitsbild berichten in der Regel von einer kürzlich aufgetretenen oder begleitenden Virusinfektion, wie z. B. einer Atemwegsinfektion oder Gastroenteritis, die der Myokarditis oft um mehrere Tage bis Wochen (2–4 Wochen) vorausgeht. In der Regel ist eine Troponin-Erhöhung im Zusammenhang mit IMPS kein negativer Prognosemarker, wenn es mit einer erhaltenen biventrikulären Funktion einhergeht. Patienten mit Brustschmerzen und normaler linksventrikulärer Ejektionsfraktion (LVEF)

ohne Wandbewegungsstörungen, ohne ventrikuläre Arrhythmien und mit vollständiger Rückbildung der EKG-Veränderungen können als Patienten mit einem niedrigen Risiko und einer ausgezeichneten Langzeitprognose angesehen werden. Es gibt mögliche Ausnahmen von dieser allgemeinen Regel (z. B. wenige Fälle mit eosinophiler Myokarditis und Riesenzellmyokarditis). Myokardiale Narbenbildung, die mittels CMR festgestellt wurde, kann in Fällen mit erhaltener LVEF vorliegen. Fokale Narbenbildung jeglicher Ursache erwies sich als relevant für mögliche Langzeitfolgen, kleine Narben (z. B. < 2 Segmente) nach > 6 Monaten schienen jedoch günstiger zu sein. Dennoch fehlen Daten zum Langzeitverlauf. Ein möglicher Diagnosealgorithmus ist in **Abbildung 9** dargestellt.

3.1.2 Symptome einer Herzinsuffizienz

Patienten mit Myokarditis, die sich mit akuter HF präsentieren, insbesondere wenn diese mit einer linksventrikulären Dysfunktion ($LVEF \leq 40\%$) einhergeht, sollten als Hochrisikogruppe betrachtet werden, deren Prognose weitgehend von der kurzfristigen Reaktion auf die Therapie abhängt. Ein Algorithmus für die vorgeschlagene Abklärung ist in **Abbildung 10** dargestellt.

Legende zu Abbildung 9

ACS = akutes Koronarsyndrom; CRP = C-reaktives Protein; CT = Computertomographie; EKG = Elektrokardiogramm; IMPS = inflammatorisches myoperikardiales Syndrom; J = ja; KHK = Koronare Herzkrankheit; N = nein; NT-proBNP = N-terminales pro-brain natriuretisches Peptid.

^a Laboruntersuchungen einschließlich Troponin, NT-proBNP, CRP, Differentialblutbild. ^b Siehe **Tabelle 6**.

^c Siehe in der Langfassung der ESC-Guidelines zur ACS 2023. ^d Siehe **Tabelle 7**. ^e Siehe **Abbildung 7**.

^f Kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie in Betracht ziehen. ^g Endomyokardbiopsie von Fall zu Fall in Betracht ziehen. ^h Abhängig von der zugrunde liegenden Ursache und der klinischen Notwendigkeit. ⁱ Siehe Abschnitte 5, 8, 9, 10 in der Langfassung der ESC-Guidelines.

Legende zu Abbildung 10

CRP = C-reaktives Protein; EKG = Elektrokardiogramm; HF = Herzinsuffizienz; ICU = Intensivstation; J = Ja; N = nein; NT-proBNP = N-terminales pro-brain natriuretisches Peptid.

^a Laboruntersuchungen einschließlich Troponin, NT-proBNP, CRP, Differentialblutbild. ^b Siehe **Tabelle 6**.

^c Siehe **Tabelle 7**. ^d Kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie in Betracht ziehen. ^e Bei stabilisierten Herzinsuffizienzpatienten kann eine Endomyokardbiopsie von Fall zu Fall durchgeführt werden.

^f Abhängig von der zugrunde liegenden Ursache und der klinischen Notwendigkeit. ^g Siehe Abschnitte 5, 8, 9, 10 in der Langfassung der ESC-Guidelines.

Abbildung 9: Diagnosealgorithmus für akute Brustschmerzen

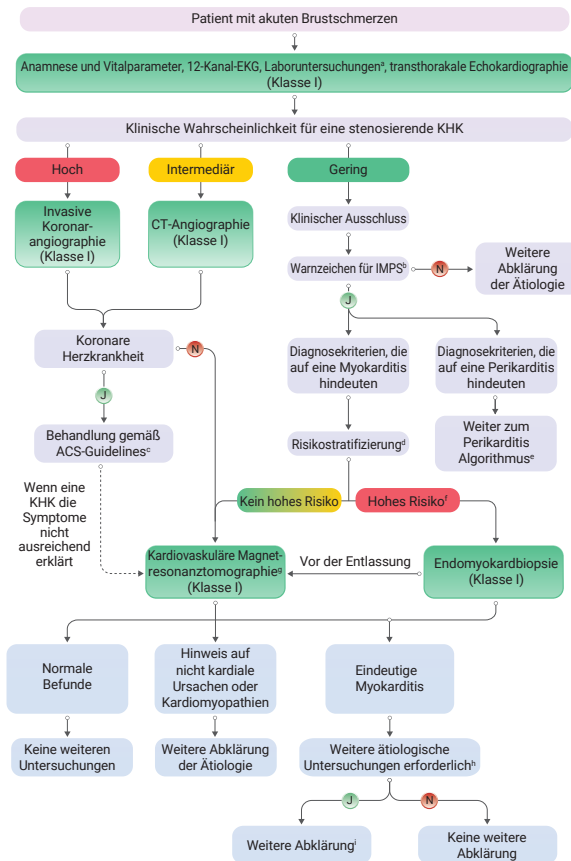
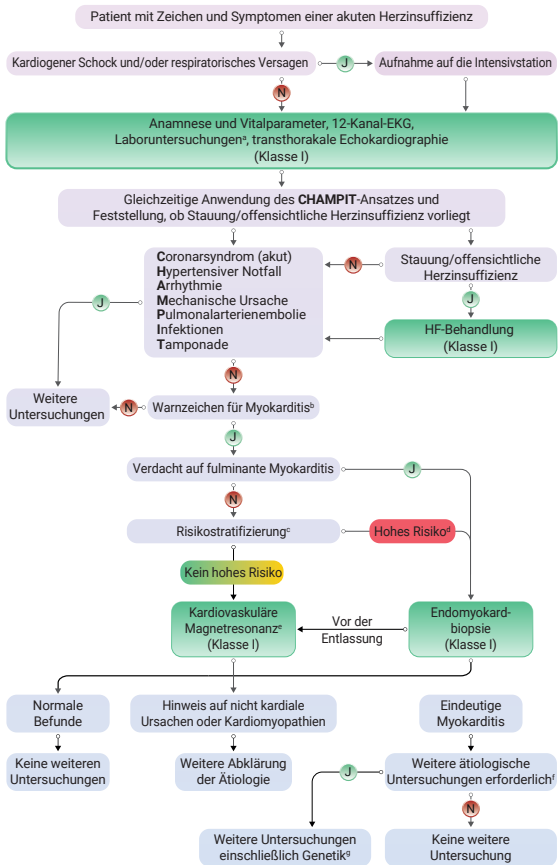


Abbildung 10: Diagnosealgorithmus für akute Herzinsuffizienz



Aus Gründen der Lesbarkeit beziehen sich personenbezogene Bezeichnungen in der Abbildung auf alle Geschlechter.

3.1.3 Vorstellung mit Herzrhythmusstörungen

Patienten mit akuter Myokarditis (AM) mit neuen, wiederkehrenden oder ungeklärten Arrhythmien können ein breites Spektrum an Symptomen aufweisen, das von Herzklopfen über Synkopen bis hin zu lebensbedrohlichen Arrhythmien mit einem überlebten plötzlichen Herztod reichen können. Ein Algorithmus für den vorgeschlagenen Arbeitsablauf ist in **Abbildung 11** dargestellt.

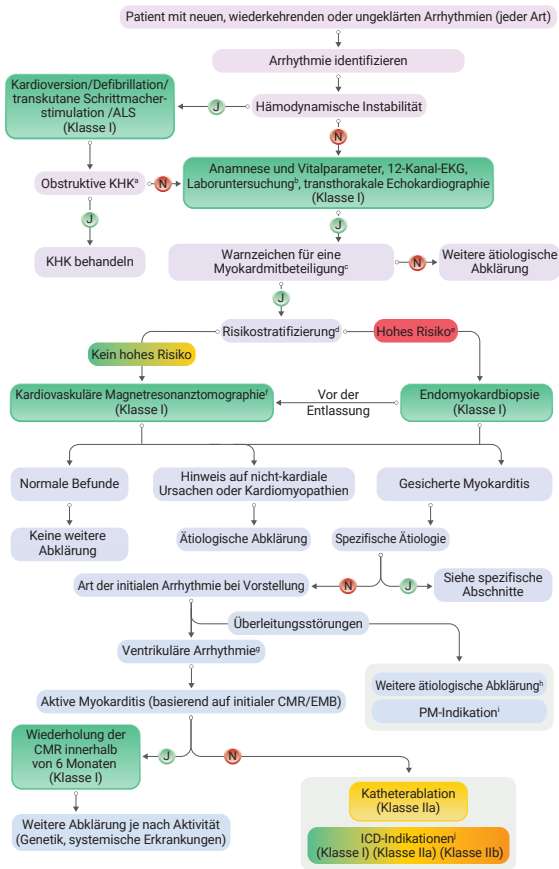
Legende zu Abbildung 11

ALS = erweiterte Lebenserhaltungsmaßnahmen (advanced life support); CMR = kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie; CRP = C-reaktives Protein; EKG = Elektrokardiogramm; EMB = Endomyokardbiopsie; ICD = implantierbarer Kardioverter-Defibrillator; J = Ja; KHK = Koronare Herzkrankheit; N = nein; NT-proBNP = N-terminales pro-brain natriuretisches Peptid; PM = Herzschrittmacher.

^a Invasive Koronarangiographie oder Computertomographie-Angiographie je nach klinischer Wahrscheinlichkeit. ^b Laboruntersuchungen einschließlich Troponin, NT-proBNP, CRP, Differentialblutbild.

^c Siehe **Tabelle 6**. ^d Siehe **Tabelle 7**. ^e Kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie in Betracht ziehen. ^f Endomyokardbiopsie von Fall zu Fall in Betracht ziehen. Siehe hierfür die Langfassung der ESC-Leitlinien: ^g Siehe Abschnitt 6.5 für tragbare Kardioverter-Defibrillatoren. ^h Siehe Abschnitte 5, 8, 9, 10. ⁱ Siehe Abschnitt 6.5. ^j Siehe Abschnitt 6.5 und Empfehlungstabelle 14.

Abbildung 11: Diagnosealgorithmus für Arrhythmien



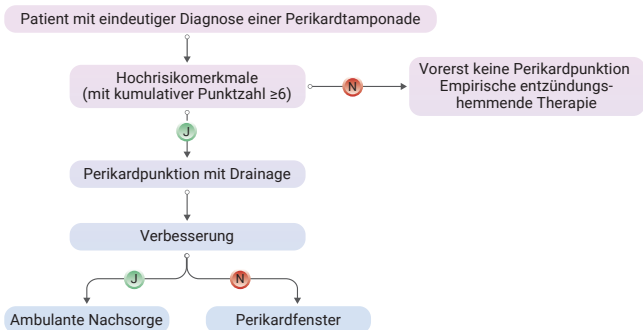
Aus Gründen der Lesbarkeit beziehen sich personenbezogene Bezeichnungen in der Abbildung auf alle Geschlechter.

3.2 Klinische Erscheinungsbilder der Perikarditis

3.2.1 Perikarditis mit Perikardtamponade

Die beiden schwerwiegendsten Komplikationen einer Perikarditis sind die Perikardtamponade und die konstriktive Perikarditis (CP). Die Perikarditis mit begleitender Tamponade ist eine lebensbedrohliche Erkrankung, bei der eine Entzündung des Perikards zur Ansammlung von kompressiver Perikardflüssigkeit führt, welche durch zunehmenden Druck auf das Herz zur mechanischen Beeinträchtigung der Entfaltung führt. (Tabelle 8). Zu den Symptomen können Brustschmerzen, Müdigkeit und Dyspnoe gehören. Zu den klinischen Anzeichen gehören Hypotonie, Tachykardie, erhöhter Jugularvenendruck, Pulsus paradoxus, gedämpfte Herztöne, elektrischer Alternans mit EKG-Niedervoltage und eine vergrößerte Herzsilhouette im Röntgenbild des Brustkorbs. Das Ausmaß der klinischen und hämodynamischen Anomalien hängt von der Menge der Perikardflüssigkeit und der Geschwindigkeit ihrer Ansammlung, der Dehnbarkeit des Perikards sowie der Compliance und den Füllungsdrücken der Herzkammern ab (Abbildung 12).

Abbildung 12: Behandlung einer Perikardtamponade



Kriterien für die Triage von Patienten mit Perikarderguss, bei denen das Risiko einer Progression zu einer Perikardtamponade besteht					
Ätiologie		Klinisches Erscheinungsbild		Bildgebung	
Maligne Erkrankung	2	Dyspnoe/Tachypnoe	1	Kardiomegalie im Thorax-Röntgenbild	1
Tuberkulose	2	Orthopnoe	3	Elektrischer Alternans im EKG	0,5
Kürzliche Strahlentherapie	1	Hypotonie (CBP < 95 mmHg)	0,5	Niedervoltage im EKG	1
Kürzliche Virusinfektion	1	Progressive Sinustachykardie	1	Zirkumferentieller, großer PE	3
Wiederkehrender PE	1	Oligurie	1	Moderater PE	1
Chronisches terminales Nierenversagen	1	Pulsus paradoxus (> 10 mmHg)	2	Kleiner PE	-1
Immunsuppression	1	Perikardiale Brustschmerzen	0,5	Rechtsatrialer Kollaps	1
Schilddrüsenfunktionsstörung	-1	Perikardreibungsgeräusch	0,5	IVC dilatiert, nicht atemreagibel	1,5
Systemische Autoimmunerkrankung	-1	Schnelle Verschlechterung der Symptome	2	Rechtsventrikulärer Kollaps	1,5
		Langsames Fortschreiten der Erkrankung	-1	Linksatrialer Kollaps	2
				Atemabhängige Flussvariationen über Mitr-/Trikuspidalklappe	1
				Pendelndes Herz („Swinging Heart“)	1

CBP = zentraler (aortaler) Blutdruck (central blood pressure); EKG = Elektrokardiogramm; IVC = Vena cava inferior (inferior vena cava); J = Ja; N = nein; PE = Perikarderguss.

Die Kriterien für die Beurteilung von Patienten durch sofortige oder verzögerte Perikardpunktion basieren auf einem Expertenkonsens. Eine sofortige Perikardpunktion sollte in Betracht gezogen werden, wenn mindestens zwei der drei Kategorien mehr als 6 Punkte aufweisen.

Aus Gründen der Lesbarkeit beziehen sich personenbezogene Bezeichnungen in der Abbildung auf alle Geschlechter.

Tabelle 8: Ursachen für eine Perikardtamponade

Häufige Ursachen (in der Reihenfolge ihrer relativen Häufigkeit):

1. Neoplasie/Malignität
2. Iatrogen/Trauma
3. Perikarditis
4. Tuberkulose (am häufigsten in Entwicklungsländern)

Seltene Ursachen (in der Reihenfolge ihrer relativen Häufigkeit):

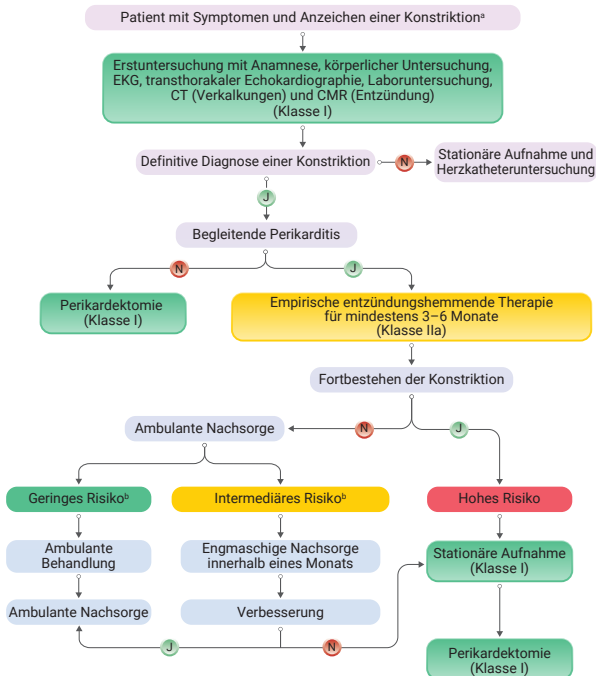
1. Kollagenosen (systemischer Lupus erythematoses, rheumatoide Arthritis, Sklerodermie)
2. Perikardiales Verletzungssyndrom
3. Akuter Myokardinfarkt
4. Aortendissektion
5. Urämie
6. Bakterielle Infektion
7. Pneumoperikard

© ESC

3.2.2 Konstriktive Perikarditis

Die perikardiale Konstriktion ist eine chronische Erkrankung, die durch ein starres, oft verdicktes und verkalktes Perikard gekennzeichnet ist und zu einer Beeinträchtigung der diastolischen Füllung des Herzens führt. In Verbindung mit einer Perikarditis sollte sie als CP bezeichnet werden. CP ist eine Folge einer chronischen Perikardentzündung und zeichnet sich durch Vernarbung, Fibrose und Elastizitätsverlust des Perikards aus. Die Hauptsymptome sind Dyspnoe, Ödeme, Orthopnoe und Abgeschlagenheit. Das klassische Krankheitsbild ist in der Regel durch eine isolierte Rechtsherzinsuffizienz mit normalen oder nahezu normalen Natriuretischen Peptidwerten gekennzeichnet. Es können venöse Stauungen, Hepatomegalie, Pleuraergüsse und Aszites auftreten. CP sollte empirisch mit einer entzündungshemmenden Therapie behandelt werden. Patienten mit Behandlungsversagen der medikamentösen Therapie und Perikardkonstriktion ohne Perikarditis sollten unverzüglich zur Perikardektomie überwiesen werden (**Abbildung 13**).

Abbildung 13: Management der Konstriktion



CMR = kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie; CT = Computertomographie; EKG = Elektrokardiogramm; J = Ja; N = nein.

Eine empirische entzündungshemmende Therapie ist nur bei Patienten mit Anzeichen einer Perikarditis (nach klinischen Kriterien, Biomarkern und/oder Bildgebung) gerechtfertigt. Geringes Risiko: klinische Remission nach Therapie/Normalisierung der Bildgebungsbefunde. Mittleres Risiko: verbesserte Symptome ohne vollständige Remission/teilweise Rückbildung. Hohes Risiko: anhaltende Symptome/anhaltende Bildgebungsbefunde einer Konstriktion.

^a Siehe **Tabelle 6**.

^b Siehe **Tabelle 7**.

Aus Gründen der Lesbarkeit beziehen sich personenbezogene Bezeichnungen in der Abbildung auf alle Geschlechter.

4. Diagnose und diagnostische Aklärung

Die diagnostische Abklärung bei Patienten mit Verdacht auf IMPS sollte auf der Grundlage des Schweregrads, der klinischen Symptomatik, des Ansprechens auf die medikamentöse Therapie und des individuellen Risikos angepasst werden (Tabelle 7).

Die Flussdiagramme (Abbildungen 7, 9–11) veranschaulichen den vorgeschlagenen Arbeitsablauf in verschiedenen klinischen Szenarien. Wenn ein Patient klinische Symptome aufweist, die auf ein IMPS hindeuten (Tabelle 6), werden Basis- und weiterführende diagnostische Untersuchungen empfohlen (siehe Tabelle 9).

Tabelle 9: Basis- und weiterführende Untersuchungen

Basisuntersuchungen:

Anamnese: mögliche Ursachen und Auslöser (Virusinfektion der oberen Atemwege oder des Magen-Darm-Trakts, Toxine, Drogenkonsum, Medikamente), wiederkehrende Symptome, familiäre Vorbelastung mit IMPS/ Kardiomyopathie/SCD und/oder systemischen Entzündungs-/ Autoimmunerkrankungen

Körperliche Untersuchung: Beurteilung der klinischen Stabilität, Symptome (Brustschmerzen, HF-Symptome, Palpitationen, Synkopen), Unwohlsein, allgemeine Schwäche und Abgeschlagenheit, Perikardreiben, klinische Symptome/Anzeichen einer Perikardtamponade

EKG: PR-Strecken-Senkung, ST/T-Wellen-Veränderungen, AVB und ventrikuläre Arrhythmien

Röntgenthorax

Basis Laboruntersuchung:

Marker für Myokardschäden (z. B. hs-TnT/TnI)

Marker für systemische Entzündungen (z. B. CRP, ESR, WBC-Anzahl)

Marker für HF (z. B. NT-proBNP)

Großes Blutbild (einschließlich Eosinophilenzahl)

Nierenfunktion und Elektrolyte (z. B. Natrium, Kalium, Kreatinin)

Schilddrüsenfunktion (z. B. TSH)

Leberfunktion und zusätzliche Untersuchungen (z. B. Laktatdehydrogenase, Aspartataminotransferase, Alaninaminotransferase)

Echokardiographie einschließlich Strain-Messungen

©ESC

Tabelle 9: Basis- und weiterführende Untersuchungen (Fortsetzung)

Weiterführende Beurteilung, in der Regel nach der stationären Aufnahme:

Beurteilung der Koronaranatomie (falls für die Differentialdiagnose erforderlich, mittels invasiver Koronarangiographie oder Koronar-CT, je nach klinischer Wahrscheinlichkeit eines ACS)

CMR zur Beurteilung von Anzeichen einer Myokard- und Perikardentzündung und/oder Fibrose

Arrhythmie-Screening je nach individueller Risikostratifizierung (z. B. Langzeit-EKG)

Zusätzliche Laborparameter je nach klinischem Verdacht (z. B. wenn therapeutische Konsequenzen zu erwarten sind)

Spezielle genetische Diagnostik, falls indiziert

CT zur Beurteilung begleitender pleuropulmonaler Erkrankungen

Myokarditis-spezifisch: EMB in Hochrisikofällen und in selektiven Fällen mit mittlerem Risiko, um die spezifische Histologie und Ätiologie zu ermitteln

Perikarditis-spezifisch: diagnostische Perikardpunktion, wenn indiziert^a

ACS = akutes Koronarsyndrom; AVB = atrioventrikulärer Block; CMR = kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie; CRP = C-reaktives Protein; CT = Computertomographie; EKG = Elektrokardiogramm; EMB = Endomyokardbiopsie; ESR = Erythrozytensedimentationsrate; HF = Herzinsuffizienz; hs-TnT/TnI = hochsensitives Troponin T/I; IMPS = inflammatorisches myoperikardiales Syndrom; NT-proBNP = N-terminales pro-brain natriuretisches Peptid; SCD = plötzlicher Herztod; TSH = Thyreoidea-stimulierendes Hormon; WBC = weiße Blutkörperchen.

^a Siehe Kapitel 5.5.2 für Empfehlungen für interventionelle Techniken bei Perikarditis.

Empfehlungen für die klinische Beurteilung von Myokarditis und Perikarditis

Empfehlungen	Klasse	Evidenz-grad
Bei allen Patienten mit Verdacht auf Myokarditis und/oder Perikarditis wird zur ersten diagnostischen Beurteilung eine vollständige klinische Untersuchung empfohlen, einschließlich Anamnese, körperlicher Untersuchung, Röntgenthorax, Biomarkern ^a , EKG und Echokardiographie.	I	C
Bei Patienten mit klinischem Verdacht auf Myokarditis (unter Verwendung der aktualisierten LLC) und/oder Perikarditis wird eine CMR zur nicht-invasiven Diagnose einer Entzündungsreaktion empfohlen.	I	B
Bei Patienten mit Hochrisiko-Perikarditis ^b wird eine stationäre Aufnahme zur Überwachung und Behandlung empfohlen.	I	B
Bei Patienten mit einer Myokarditis mit mittlerem bis hohem Risiko ^b wird eine stationäre Aufnahme zur Überwachung und Behandlung empfohlen.	I	C
Eine EMB ^c wird bei Patienten mit einer Hochrisiko-Myokarditis ^b und/oder hämodynamischer Instabilität und/oder bei Patienten mit Myokarditis mittleren Risikos, die nicht auf eine konventionelle Therapie ansprechen, empfohlen, um einen spezifischen histologischen Subtyp zu identifizieren und das Vorhandensein von Virusgenomen zur gezielten Behandlung zu beurteilen.	I	C
Eine invasive Koronarangiographie oder eine Koronar-CT wird bei Patienten mit IMPS bei Verdacht auf ein akutes Koronarsyndrom empfohlen, um eine obstruktive koronare Herzkrankheit auszuschließen – abhängig von der klinischen Wahrscheinlichkeit.	I	C
Bei Patienten mit Niedrigrisiko-Myokarditis ^b sollte eine stationäre Aufnahme zur Überwachung und Behandlung erwogen werden.	IIa	C

©ESC

Empfehlungen für die klinische Beurteilung von Myokarditis und Perikarditis (Fortsetzung)

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Bei rezidivierendem Perikarderguss kann eine Perikard- oder Epikardbiopsie als Teil der diagnostischen Abklärung erwogen werden, wenn die Diagnose mit multimodalen Bildgebungsverfahren und Laboruntersuchungen nicht gestellt werden kann.	IIb	C
Eine routinemäßige Serologie wird bei Patienten mit Myokarditis und/oder Perikarditis zur Beurteilung der viralen Ätiologie nicht empfohlen, mit Ausnahme von Hepatitis C, HIV und Lyme-Borreliose.	III	C

©ESC

CMR = kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie; CRP = C-reaktives Protein; CT = Computertomographie; EKG = Elektrokardiogramm; EMB = Endomyokardbiopsie; HIV = Humanes Immundefizienz-Virus; hs-TnI = hochsensitives Troponin I; hs-TnT = hochsensitives Troponin T; IMPS = inflammatorisches myoperikardiales Syndrom; LLC = Lake-Louise Kriterien; NT-proBNP = N-terminales pro-brain natriuretisches Peptid.

^a Einschließlich hs-TnT oder hs-TnI, CRP, NT-proBNP.

^b Siehe **Tabelle 7**.

^c Die Beurteilung der EMB sollte auf der Grundlage von Histologie, Immunhistologie und molekularer Pathologie zur Erkennung von Virusinfektionen in Myokard- und Blutproben erfolgen (siehe auch **Tabelle 11**).

4.1 Genetik

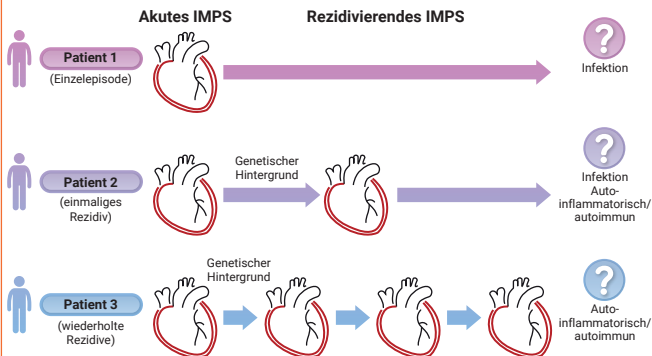
Die genetische Testung ist relativ neu beim IMPS. Es bestehen potenzielle Überschneidungen mit CMP. Es gibt zunehmend Hinweise darauf, dass Genvarianten, die für myokardiale Strukturproteine kodieren, insbesondere Desmosom- und Sarkomerproteine, ebenfalls mit akuten und rezidivierenden Myokarditiden assoziiert sein können. Darüber hinaus wurde gezeigt, dass es eine Überschneidung von Genvarianten gibt, die sowohl für Myokardentzündungen und als auch erbliche CMP [arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie (ARVC) und nicht-dilatative linksventrikuläre Kardiomyopathie] prädisponieren. Myokardentzündungen bei Patienten mit erblicher CMP können insbesondere mithilfe von Serum- und Bildgebungs-Biomarkern nachgewiesen werden. Es gibt Hinweise darauf, dass diese Patienten ein höheres Risiko für eine komplizierte Myokarditis haben.

Die Identifizierung solcher Genvarianten hat mehrere klinische Implikationen:

- 1) Während bei Myokarditis empfohlen wird, die Implantation eines implantierbaren Kardioverter-Defibrillators (ICD) während der akuten Phase der Erkrankung zu verschieben, ist die Schwelle für die primärprophylaktische Implantation eines ICD bei ARVC-Patienten niedriger.
- 2) Genvarianten, die für eine Myokarditis prädisponieren, haben relevante Auswirkungen für Patienten. Einzelheiten sind in den ESC-Leitlinien 2023 zur Behandlung von Kardiomyopathien aufgeführt.
- 3) Ein kaskadenförmiges klinisches und genetisches Screening von Angehörigen, sowie eine familiäre genetische Beratung sollten angeboten werden.

Pathogene/wahrscheinlich pathogene Varianten wurden bei Patienten mit rezidivierender Perikarditis (RP) identifiziert, insbesondere bei jungen Patienten mit familiärer Vorbelastung, multiplen Rezidiven, inflammatorischem Phänotyp und therapierefraktärer oder von medikamentöser Behandlung abhängiger Erkrankung. RP wurde mit genetischen Varianten für monogene autoinflammatorische Erkrankungen (z. B. familiäres Mittelmeerfieber, Tumornekrosefaktor-Rezeptor-assoziiertes periodisches Fiebersyndrom) in Verbindung gebracht, aber auch mit Genen, die mit Inflammation einhergehen können. (**Abbildung 14**).

Abbildung 14: Die verschiedenen Verläufe des IMPS und das Zusammenspiel von genetisch bedingter Entzündung und Autoimmunität über den initialen infektiösen Auslöser hinaus



IMPS = inflammatorisches myoperikardiales Syndrom.

Aus Gründen der Lesbarkeit beziehen sich personenbezogene Bezeichnungen in der Abbildung auf alle Geschlechter.

Empfehlungen für Gentests		
Empfehlungen	Klasse	Evidenz-grad
Bei wiederkehrendem IMPS wird empfohlen, die Familienanamnese einschließlich des Stammbaums zu erfassen, um Hinweise auf die zugrunde liegende Ätiologie zu erhalten, das Vererbungsmuster zu bestimmen und gefährdete Verwandte zu identifizieren.	I	C
Bei Patienten mit eindeutiger Myokarditis/Perikarditis sollte eine genetische Untersuchung erwogen werden bei: – Positiver Familienanamnese eines IMPS, vererbter oder mutmaßlicher Kardiomyopathie – maligner ventrikulärer Arrhythmie^a – signifikantem links-/rechtsseitigen LGE (z. B. ringförmiges Muster oder septales LGE) oder anhaltender systolischer LVEF-Dysfunktion – rezidivierender Myokarditis oder anhaltendem Troponinanstieg – rezidivierender Perikarditis mit entzündlichem Phänotyp, die nicht auf eine konventionelle Behandlung^b anspricht, mit dem Ziel, eine zugrunde liegende genetische Ursache festzustellen.	IIa	B

©ESC

IL = Interleukin; IMPS = inflammatorisches myoperikardiales Syndrom; LGE = late gadolinium enhancement; LVEF = linksventrikuläre Ejektionsfraktion. ^a Siehe Abschnitt 4 in der Langfassung der ESC-Guidelines. ^b Insbesondere schlechte Reaktion auf Colchicin und Anti-IL-1-Wirkstoffe.

4.2 Echokardiographie

Die Echokardiographie ist die grundlegende bildgebende Untersuchung und kann normale Befunde zeigen (40 %–50 % der Fälle bei Erstmanifestation); das Vorliegen eines neuen oder progredienten PE ist jedoch ein diagnostisches Kriterium für eine Perikarditis. Die Größe des PE wird anhand der end-diastolischen Ausdehnung des echofreien Raums zwischen epikardialem und parietalem Perikard beurteilt (**Tabelle 10**).

Tabelle 10: Klassifizierung des Perikardergusses

Beginn	Akut (≤ 4 Wochen) Subakut (> 4 Wochen bis ≤ 3 Monate) Chronisch (> 3 Monate)
Größe^a	Gering < 10 mm Moderat 10–20 mm Groß > 20 mm
Verteilung	Zirkumferentiell/lokalisiert
Zusammensetzung	Transsudat/Exsudat

^a Maximale enddiastolische Ausdehnung.

©ESC

4.3 Kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie

Die CMR ist der anerkannte Goldstandard für die Quantifizierung der biventrikulären Funktion und die Erkennung von Wandbewegungsstörungen. Die aktualisierten LLC, welche parametrisches Mapping mit einschließen (T1/T2/extrazelluläres Volumen), sollten für die Diagnose angewendet werden, da die Kombination die diagnostische Genauigkeit erhöht (siehe **Abbildung 4**). Die CMR ist hilfreich für eine objektive Beurteilung des Ausmaßes der Entzündung sowie der Narbenbildung innerhalb des Myokards und des Perikards, sowohl bei der Erstdiagnose als auch während Nachuntersuchungen (Einzelheiten siehe **Abbildung 7** und **Tabelle 9**).

Empfehlungen für die Verwendung der CMR-Bildgebung

Empfehlungen	Klasse	Evidenz-grad
Myokarditis		
Bei Patienten mit Verdacht auf Myokarditis wird eine CMR empfohlen, um eine klinische Diagnose zu stellen und die Ursache einer akuten Myokardschädigung zu ermitteln, einschließlich der Beurteilung von Ödemen, Ischämie und Nekrose/Fibrose/Vernarbung.	I	B
Die CMR wird für die Nachsorge von Patienten mit Myokarditis mindestens innerhalb der ersten 6 Monate empfohlen, um einen abgeheilten oder andauernden Prozess zu identifizieren, eine Risikostratifizierung und personalisierte Therapie sowie eine Rückkehr zur körperlichen Belastung zu ermöglichen.	I	C
Perikarditis		
CMR wird bei Patienten mit Verdacht auf Perikarditis empfohlen, wenn anhand klinischer Kriterien keine Diagnose gestellt werden kann, um Anzeichen einer Perikardverdickung, Ödeme oder LGE zu beurteilen und in ausgewählten Fällen das Fortbestehen der Erkrankung während der Nachsorge zu beurteilen.	I	B

©ESC

CMR = kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie; LGE = late gadolinium enhancement.

4.4 Computertomographie

Empfehlungen für die Computertomographie

Empfehlungen	Klasse	Evidenz-grad
Eine CT wird empfohlen, um die Perikarddicke, Verkalkungen, Raumforderungen und lokalisierte Perikardergüsse sowie begleitende pleuropulmonale Erkrankungen und Brustkorbanomalien zu beurteilen.	I	C

©ESC

CT = Computertomographie. Weitere Empfehlungen zur CT finden Sie in der Empfehlungstabelle 1 in der Langfassung der ESC-Guidelines.

4.5 Nuklearmedizin

Empfehlungen für die Nuklearmedizin

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Kohlenhydratfreie ^{18}F -FDG-PET oder ^{18}F -FDG-PET/CT sollte für die diagnostische Abklärung bei Patienten mit Verdacht auf Myokarditis und/oder Perikarditis erwogen werden, bei denen Echokardiographie und CMR keine eindeutige klinische Diagnose ermöglichen.	Ila	C

CMR = kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie; CT = Computertomographie;
 ^{18}F -FDG-PET = [^{18}F] -Fluorodesoxy-glukose-Positronenemissionstomographie.

©ESC

4.6 Endomyokardbiopsie

Die EMB ermöglicht die Identifizierung des zugrunde liegenden histologischen Subtyps der kardialen Entzündung. Allerdings haben sich nicht-invasive Bildgebungsverfahren erheblich verbessert, sodass die Diagnose einer Myokarditis mittels CMR möglich ist. Daher hat sich die Rolle der EMB in der klinischen Praxis verändert. Die EMB bleibt für Hochrisikopatienten und in einigen Fällen mit intermediärem Risiko entscheidend, in denen die Kenntnis des histologischen Subtyps und die Identifizierung einer möglichen viralen Ätiologie für gezielte Therapien von Bedeutung sind (**Abbildung 15**).

Die Entscheidung über den Ort der EMB [rechter Ventrikel und/oder linker Ventrikel (LV)] sollte auf der Grundlage der klinischen Indikation, der Befunde der Bildgebung vor dem Eingriff und der Expertise des interventionellen Kardiologen getroffen werden. Der „sampling error“ ist die größte Limitation für die diagnostische Genauigkeit der EMB. Die Mindestanzahl der für jede Technik erforderlichen EMB-Proben ist in **Tabelle 11** aufgeführt. Die zeitnahe Übermittlung der Biopsieergebnisse ist für eine optimale therapeutische Beratung von entscheidender Bedeutung.

Tabelle 11: Parameter für die Befundung der Endomyokardbiopsie

Kriterien	Parameter für die Befundung
Histologie (Paraffin-eingebettete EMB, mindestens 3 Myokardproben)	Vorhandensein und Ausmaß von Kardiomyozytennekrose, Entzündung, Fibrose

©ESC

Tabelle 11: Parameter für die Befundung der Endomyokardbiopsie (Fortsetzung)

Kriterien	Parameter für die Befundung
Immunhistologie (Paraffin-eingebettete EMB, mindestens 3 Myokardproben)	Vorhandensein, Ausmaß, Lokalisierung und Typisierung von Immunzellen im Myokard: CD3 ⁺ T-Lymphozyten, CD68 ⁺ Makrophagen (≥ 14 Leukozyten/mm ² mit T-Lymphozyten ≥ 7 Zellen/mm), HLA-DR-Expression in Immunzellen und Endothelzellen
Molekulare Pathologie [Infektionen: RNAlater™, schockgefrorenes Gewebe (1–2 EMB), Paraffin-eingebettete EMB]	Vorhandensein, Typisierung und Quantifizierung von DNA/RNA von Infektionserregern mittels q(RT)-PCR Viren: hauptsächlich Enteroviren, Parvovirus B19, Humanes Herpesvirus 6, Epstein-Barr-Virus; <i>Borrelia</i> spp, <i>Trypanosoma cruzi</i>
Blut	q(RT)-PCR zum Nachweis systemischer Infektionen
Molekulare Pathologie (Genetik: RNAlater™, gefrorenes Gewebe, Paraffin-eingebettete EMB, Blut)	NGS zum Nachweis pathogener Varianten in Herzgenen, die traditionell mit Kardiomyopathien assoziiert sind (insbesondere Desmosom- und Sarkomer-/Zytoskelett-Gene)

©ESC

DNA = Desoxyribonukleinsäure; EMB = Endomyokardbiopsie; HLA-DR = Humanes Leukozyten-Antigen – DR-Isotyp; NGS = Next-Generation-Sequencing; q(RT)-PCR = quantitative Echtzeit-Polymerase-Kettenreaktion (quantitative (real-time) polymerase chain reaction); RNA = Ribonukleinsäure (ribonucleic acid).

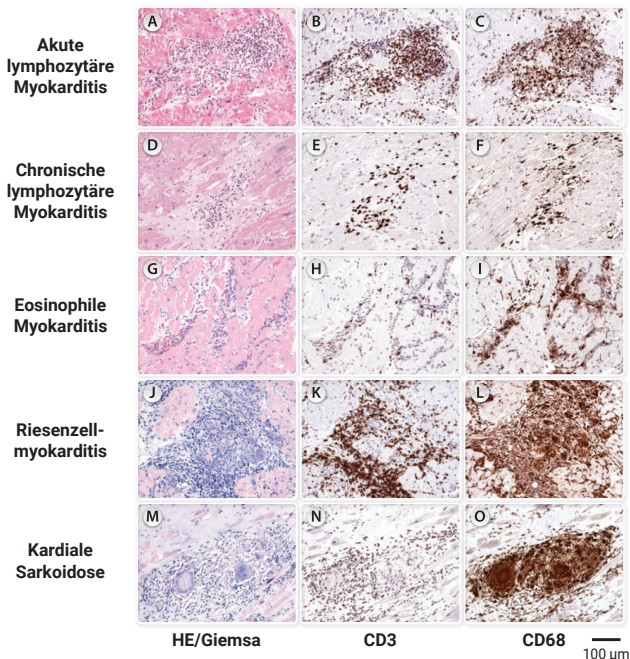
Empfehlungen für die Endomyokardbiopsie

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Eine EMB ^a wird bei Patienten mit Hochrisiko-Myokarditis ^b und/oder hämodynamischer Instabilität und/oder bei Patienten mit Myokarditis intermediären Risikos, die nicht auf eine konventionelle Therapie ansprechen, empfohlen, um einen spezifischen histologischen Subtyp zu erkennen und das Vorhandensein von viralem Genom für die Behandlung zu beurteilen.	I	C

©ESC

EMB = Endomyokardbiopsie. ^aDie moderne Auswertung der EMB sollte auf der Grundlage von Histologie, Immunhistologie und molekularer Pathologie zum Nachweis viraler Infektionen in Myokard- und Blutproben erfolgen (siehe auch [Tabelle 11](#)). ^bSiehe [Tabelle 7](#).

Abbildung 15: Histopathologische Befunde bei Myokarditis



HE = Hämatoxylin-Eosin. (A–C) Die Endomyokardiopsie zeigt bei akuter lymphozytärer Myokarditis Kardiomyozytennekrosen (A, HE-Färbung) und eine schwere fokale Infiltration von CD3⁺ T-Zellen (B) und CD68⁺ Makrophagen (C) wie durch Immunhistochemie nachgewiesen. (D–F) Bei chronischer lymphozytärer Myokarditis wird keine Kardiomyozytennekrose beobachtet; es liegt jedoch eine fokale Ersatzfibrose (D, HE) in Gegenwart von CD3⁺ T-Zellen (E) und CD68⁺ Makrophagen (F) vor. (G–I) Bei der akuten eosinophilen Myokarditis ist die Nekrose der Kardiomyozyten mit zahlreichen eosinophilen Granulozyten (G, Giemsa-Färbung), einigen CD3⁺ T-Zellen (H) und zahlreichen CD68⁺ Makrophagen (I) assoziiert. (J–L) Bereiche mit schwerer Kardiomyozytennekrose bei ausgedehnter fokaler und diffuser Infiltration von eosinophilen Granulozyten (J, Giemsa-Färbung), CD3⁺ T-Zellen (K) und CD68⁺ Makrophagen und CD68⁺ Riesenzellen (L) sind typisch für eine Riesenzellmyokarditis. (M–O) Die kardiale Sarkoidose ist histologisch durch das Vorhandensein von Granulomen gekennzeichnet, in der Regel ohne Kardiomyozytennekrose (M, Giemsa-Färbung), jedoch mit fokaler Infiltration von CD3⁺ T-Zellen (N) und zahlreichen CD68⁺ Makrophagen und CD68⁺ Riesenzellen (O).

4.7 Rolle der Autopsie

Empfehlungen für die Autopsie		
Empfehlungen	Klasse	Evidenz-grad
Bei allen Patienten unter 50 Jahren mit plötzlichem Herztod wird eine umfassende Autopsie empfohlen, um das Vorliegen einer akuten Myokarditis als Ursache zu beurteilen und mögliche zugrunde liegende erbliche Herzerkrankungen zu erkennen. ^a	I	B
Bei plötzlichem Herztod wird empfohlen, Proben für die DNA-Extraktion aufzubewahren und einen Kardiopathologen zu konsultieren, falls eine erbliche Ursache vermutet wird oder die Todesursache ungeklärt bleibt. ^a	I	B

©ESC

DNA = Desoxyribonukleinsäure; SCD = plötzlicher Herztod.

^aIn Übereinstimmung mit den ESC-Leitlinien 2022 für die Behandlung von Patienten mit ventrikulären Arrhythmien und die Prävention des plötzlichen Herztodes.

4.8 Rolle der Herzkatheteruntersuchung und der Koronarangiographie

Angeichts der gemeinsamen Symptome (insbesondere Brustschmerzen), der Erhöhung der Biomarker (wie Troponin bei Myokardbeteiligung und NT-proBNP) und der EKG-Veränderungen ist das ACS die wichtigste Differentialdiagnose des IMPS. Je nach der ersten klinischen Beurteilung sollte das ACS gemäß den aktuellen Leitlinien ausgeschlossen werden (**Abbildung 9**).

4.9 Elektroanatomisches Mapping

Empfehlungen für das elektroanatomische Mapping		
Empfehlungen	Klasse	Evidenz-grad
Bei Verdacht auf Myokarditis (insbesondere kardialer Sarkoidose) sollte ein elektroanatomisches Mapping erwogen werden, um die Endomyokardbiopsie zu steuern.	IIa	C

©ESC

5. Therapie

5.1 Pharmakologische Therapie

Bei überlappenden Formen sollte die Therapie das Hauptproblem adressieren.

5.1.1 Pharmakologische Therapie bei Myokarditis

Spezifische medikamentöse Therapien sind in **Tabelle 12** zusammengefasst.

Tabelle 12: Therapie spezifischer Formen der Myokarditis

Lymphozytäre Myokarditis (Virus-negativ)

Erstlinientherapie	<u>Nicht schwerwiegend</u> : Prednison 1 mg/kg/Tag p.o., anschließend ausschleichen <u>Schwer</u> : Methylprednisolon 7–14 mg/kg/Tag i.v. für 3 Tage, anschließend 1 mg/kg/Tag p.o.
Zweitlinientherapie	Orale Kortikosteroide + Azathioprin ^a oder Mycophenolatmofetil ^b , Ciclosporin ^c , Methotrexat ^d
Drittlinientherapie	IVIG ^e oder Plasmapherese ^f

Eosinophile Myokarditis

Erstlinientherapie	Wie bei lymphozytärer Myokarditis + EM-assoziierte Erkrankung behandeln, falls festgestellt
Zweitlinientherapie	Wie bei lymphozytärer Myokarditis + EM-assoziierte Erkrankung behandeln, falls festgestellt
Drittlinientherapie	-

© ESC

Tabelle 12: Therapie spezifischer Formen der Myokarditis (Fortsetzung)

Riesenzellmyokarditis

Erstlinientherapie	<u>Nicht schwerwiegend:</u> Prednison 1 mg/kg/Tag p.o., anschließend ausschleichen <u>Schwer:</u> Methylprednisolon 7–14 mg/kg/Tag i.v. für 3 Tage, anschließend 1 mg/kg/Tag p.o. + Immunsuppressiva (Azathioprin ^a oder Mycophenolatmofetil ^b , Ciclosporin ^c)
Zweitlinientherapie	Antithymozytenglobulin (ATG) ^g , Cyclophosphamid ^h , Rituximab ⁱ
Drittlinientherapie	-

Herz-Sarkoidose

Erstlinientherapie	<u>Nicht schwerwiegend:</u> Prednison 1 mg/kg/Tag p.o., Ausschleichen von 40–60 mg täglich <u>Schwer:</u> Methylprednisolon 7–14 mg/kg/Tag i.v. über 3 Tage, anschließend 1 mg/kg/Tag p.o.
Zweitlinientherapie	Methotrexat ^d (1. Wahl) oder Azathioprin ^a , Mycophenolatmofetil ^b , Cyclophosphamid ^h
Drittlinientherapie	Infliximab ^j oder Adalimumab ^k , Rituximab ⁱ

Lyme-Karditis

Erstlinientherapie	(a) Orale Antibiotika (leichte Fälle): – Doxycyclin 100 mg 2 x täglich (14–21 Tage) – Amoxicillin 500 mg 3 x täglich (14–21 Tage) – Cefuroxim-Axetil 500 mg 2 x täglich (14–21 Tage) (b) Intravenöse Antibiotika (schwere Fälle): – Ceftriaxon 2 g/Tag (14–21 Tage)
Zweitlinientherapie	Intravenöse Antibiotika: Cefotaxim 2 g alle 8 Stunden (14–21 Tage) oder Penicillin G 18–24 Millionen Einheiten/Tag i.v. alle 4 Stunden (14–21 Tage)
Drittlinientherapie	-

©ESC

Tabelle 12: Therapie spezifischer Formen der Myokarditis (Fortsetzung)**Chagas-Krankheit**

Erstlinientherapie	Benznidazol 5–7 mg/kg/Tag in 2 Dosen für 60 Tage Nifurtimox 8–10 mg/kg/Tag in 3 Dosen für 60–90 Tage
Zweitlinientherapie	-
Drittlinientherapie	-

ICI-induzierte Myokarditis

Erstlinientherapie	ICI absetzen, Neubewertung <u>Nicht schwerwiegend</u> : Methylprednisolon 500–1000 mg/Tag für 3 Tage, anschließend Ausschleichen mit oralem Prednison <u>Schwer</u> : i.v. Methylprednisolon 7–14 mg/kg/Tag für 3 Tage, dann 1 mg/kg/Tag
Zweitlinientherapie	Wenn kein Ansprechen innerhalb von 24–48 Stunden: Mycophenolatmofetil ^b , ATG ^a , Abatacept ^j , Alemtuzumab ^m
Drittlinientherapie	Infliximab ⁱ oder Adalimumab ^k , Rituximab ^l

ATG = Anti-Thymozyten-Globulin; CTLA-4 = zytotoxisches T-Lymphozyten-Antigen 4; EM = eosinophile Myokarditis; ICI = Immun-Checkpoint-Inhibitor; IgG = Immunglobulin; IL = Interleukin; i.v. = intravenös; IVIG = intravenöses Immunglobulin; p.o. = oral; s.c. = subkutan; TNF- α = Tumornekrosefaktor alpha.

^aAzathioprin (Immunsuppressivum, Purinanalogen; Hauptziel: Lymphozyten): 1–2 mg/kg pro Tag p.o. (typischerweise 100–150 mg täglich in 1–2 Einzeldosen). ^bMycophenolatmofetil (Immunsuppressivum, das die Inosinmonophosphatdehydrogenase hemmt; Hauptziel: Lymphozyten): 500–1000 mg p.o. 2x täglich. (insgesamt 1–2 g/Tag). ^cCiclosporin (Calcineurin-Hemmer, der die IL-2-Transkription in aktivierten T-Zellen verhindert): ~3–5 mg/kg/Tag p.o. (aufgeteilt auf 2x täglich) angepasst an Ziel-Talspiegel von ~150–250 ng/ml. ^dMethotrexat (Antimetabolit, der die Dihydrofolatreduktase und andere folatabhängige Schritte hemmt und so die Proliferation aktiver Lymphozyten reduziert): 15–20 mg/Woche p.o. oder s.c. (niedrige wöchentliche Dosis, mit Folsäureergänzung). ^eIVIG (immunmodulatorische Therapie mit gepoolten IgG-Antikörpern): Standarddosis off-label 2 g/kg Gesamtdosis, in der Regel über 1 bis 2 Tage verabreicht; alternative Dosierung: 0,4 g/kg/Tag an 5 aufeinanderfolgenden Tagen (seltener bei Myokarditis, aber manchmal bei Autoimmunerkrankungen). ^fPlasmapherese (therapeutischer Plasmaaustausch, bei dem zirkulierende Autoantikörper, Immunkomplexe und Entzündungsmediatoren herausgefiltert und entfernt werden): 3–5 Sitzungen an 5–10 Tagen. ^gAnti-Thymozyten-Globulin (ATG; polyklonaler Anti-T-Lymphozyten-Antikörper, der eine starke T-Zell-Depletion bewirkt): ~1 mg/kg i.v., meist täglich über 3–5 Tage verabreicht. ^hCyclophosphamid (zytotoxisches Alkylierungsmittel, das DNA in sich schnell teilenden Zellen vernetzt; Hauptziel: Lymphozyten): 600 mg/m² i.v. Bolus an den Tagen 1, 15 und 30 (Pulstherapie). ⁱRituximab (monoklonaler Antikörper gegen CD20 auf B-Zellen): 375 mg/m² i.v. wöchentlich $\times$ 4 Dosen (ein Monat). ^jInfliximab (monoklonaler Antikörper gegen TNF- α): 5 mg/kg i.v. in den Wochen 0, 2, 6, dann alle ~8 Wochen (Erhaltungstherapie). ^kAdalimumab (vollständig humaner monoklonaler Anti-TNF- α -Antikörper) 40 mg s.c. wöchentlich (oder alle 2 Wochen, je nach klinischem Ansprechen). ^lAbatacept (CTLA-4-Ig-Fusionsprotein, das an CD80/86 auf Antigen-präsentierenden Zellen bindet und das für die vollständige T-Zell-Aktivierung erforderliche CD28-kostimulatorische Signal blockiert): 500 mg i.v. alle 2 Wochen $\times$ 5 Dosen (ca. 10 Wochen). ^mAlemtuzumab (monoklonaler Antikörper gegen CD52 auf Lymphozyten): 30 mg i.v. einmalig (Alternative: 15 mg i.v. täglich über 2 Tage).

Wichtigste Wirkmechanismen:

- › T-Zell-Suppression (z. B. Kortikosteroide, Ciclosporin, Abatacept)
- › B-Zell-Depletion (Rituximab)
- › Zytokinhemmung (TNF- α -Blocker wie Infliximab, Adalimumab)
- › DNA-Synthesehemmung (Azathioprin, Mycophenolat, Methotrexat)
- › Immunglobulinersatz/Modulation (IVIG)
- › Plasmapherese

Empfehlungen für die medikamentöse Therapie bei Myokarditis

Empfehlungen	Klasse	Evidenz-grad
--------------	--------	--------------

Behandlung der Symptome

Bei Patienten mit begleitenden Symptomen einer Perikarditis sollten NSAID (in Kombination mit Protonenpumpenhemmern) zur Linderung der Symptome erwogen werden.	Ila	C
Bei Patienten mit Myoperikarditis sollte Colchicin erwogen werden, um Rezidive zu reduzieren.	Ila	B

Behandlung von Herzinsuffizienz

Bei Myokarditis mit systolischer LV-Dysfunktion und/oder HF wird die Behandlung entsprechend der ESC-Leitlinie zur HF empfohlen, um die Symptome zu lindern und die LV-Funktion zu verbessern.	I	C
Bei Patienten mit Myokarditis und systolischer LV-Dysfunktion sollte eine HF-Therapie für mindestens 6 Monate nach vollständiger Wiederherstellung der LV-Funktion erwogen werden, um die LV-Funktion zu stabilisieren.	Ila	C

Behandlung von Arrhythmien

Bei Patienten mit akuter Myokarditis, insbesondere bei Patienten mit erhöhten Troponinwerten, sollte eine mindestens 6-monatige Behandlung mit Betablockern erwogen werden, um die Symptome zu kontrollieren und Arrhythmien vorzubeugen.	Ila	C
---	------------	----------

©ESC

Empfehlungen für die medikamentöse Therapie bei Myokarditis (Fortsetzung)

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Behandlung von Arrhythmien (Fortsetzung)		
Bei Patienten nach Myokarditis mit wiederkehrender symptomatischer ventrikulärer Tachykardie sollte eine antiarrhythmische Behandlung erwogen werden, um die Arrhythmien zu reduzieren.	Ila	C
Immunsuppressive Therapie		
Bei Patienten mit fulminanten, nicht-infektiösen Formen der Myokarditis sollte eine Behandlung mit Kortikosteroiden erwogen werden, um den Patienten zu stabilisieren.	Ila	C
Bei Patienten mit akuter Myokarditis und eingeschränkter LVEF kann die Gabe von Kortikosteroiden erwogen werden, wenn diese auf eine Standardtherapie gegen HF nicht ansprechen, um die Patienten zu stabilisieren.	Ilb	C
Die routinemäßige Anwendung einer immunsuppressiven Therapie wird bei akuter Myokarditis mit erhaltener LV-Funktion nicht empfohlen, da kein klinischer Nutzen gezeigt wurde.	III	C

ESC = Europäische Gesellschaft für Kardiologie; HF = Herzinsuffizienz; LV = linker Ventrikel; LVEF = links-ventrikuläre Ejektionsfraktion; NSAID = nichtsteroidale Antirheumatika; VT = ventrikuläre Tachykardie.

©ESC

5.1.2 Pharmakologische Therapie bei Perikarditis

Allgemeine Grundsätze

Die medikamentöse Therapie basiert in erster Linie auf einer empirischen entzündungshemmenden Behandlung mit ASS oder nichtsteroidalen Antirheumatika (NSAID) in voller entzündungshemmender Dosierung und angemessenen Verabreichungsintervallen, ergänzt durch eine Magenschutzbehandlung mit einem Protonenpumpenhemmer, sowie Colchicin. Wenn ASS und NSAID kontraindiziert sind oder in speziellen Fällen, sollten Kortikosteroide in niedriger bis mittlerer Dosierung plus Colchicin in Betracht gezogen werden (siehe **Tabelle 13** und **Tabelle 14**). Bei unzureichendem Ansprechen auf ASS/NSAID und Colchicin können Kortikosteroide in niedriger bis mittlerer Dosierung zu ASS/NSAID und Colchicin als Triple-Therapie ergänzt werden.

Die Verlaufskontrolle des Serum-C-reaktiven Proteins sowie eine CMR werden empfohlen, um die klinische Remission zu beurteilen und die Therapiedauer zu steuern. In unkomplizierten Fällen ist eine klinische Nachsorge mit/ohne Echokardiographie ausreichend.

Tabelle 13: Spezifische Anfangsdosierung und Therapiedauer bei akuter und rezidivierender Perikarditis

Therapie	Dosierung	Applikationsdauer ^a	Ausschleichen ^a
ASS ^b	750–1000 mg 3x täglich	1–2 Wochen	Alle 1–2 Wochen um 250 mg reduzieren
Ibuprofen ^b	600–800 mg 3x täglich	1–2 Wochen	Alle 1–2 Wochen um 200 mg reduzieren
Indometacin	25–50 mg 3x täglich	1–2 Wochen	Alle 1–2 Wochen um 25 mg reduzieren
Colchicin ^b	0,5 mg 1x täglich (Körpergewicht < 70 kg oder schwere Nierenfunktionsstörung) oder 0,5 mg 2x täglich	3–6 Monate	Nicht erforderlich
Prednison	0,2–0,5 mg/kg/Tag	2–4 Wochen	Mehrere Monate
Behandlung nur bei Rezidiven			
Azathioprin	Beginnend mit 1 mg/kg/Tag, dann schrittweise erhöht auf 2–3 mg/kg/Tag	Mehrere Monate	Mehrere Monate
IVIG	400–500 mg/kg i.v. täglich über 5 Tage	5 Tage	Nicht erforderlich

© ESC

Tabelle 13: Spezifische Anfangsdosierung und Therapiedauer bei akuter und rezidivierender Perikarditis (Fortsetzung)

Therapie	Dosierung	Applikationsdauer ^a	Ausschleichen ^a
Behandlung nur bei Rezidiven (Fortsetzung)			
Anakinra	1–2 mg/kg/Tag bis zu 100 mg/Tag bei Erwachsenen	Mindestens 6 Monate	Erforderlich (mindestens 3 bis 6 Monate)
Rilonacept ^{c*}	320 mg einmal täglich, gefolgt von 160 mg wöchentlich	> 12 Monate	Unbekannt

ASS = Acetylsalicylsäure; IVIG = intravenöses Immunglobulin; NSAID = nichtsteroidale Antirheumatika.

^aTherapiedauer als Anfangsdosis; bei allen Behandlungen wird die Anfangsdosis bis zum Abklingen der Symptome und zur Normalisierung der Entzündungsmarker (z. B. C-reaktives Protein) und anderer Untersuchungen (Elektrokardiogramm, Echokardiogramm) beibehalten, danach wird das Ausschleichen empfohlen. Dies sollte entsprechend dem Schweregrad der Erkrankung und dem Ansprechen des Patienten individualisiert werden. Das Ausschleichen ist insbesondere bei Kortikosteroiden wichtig, wobei die Dosisreduktion besonders langsam erfolgen sollte – insbesondere unterhalb von 15 mg/Tag, da hier Rückfälle häufig auftreten (siehe **Tabelle 14**). Die Überwachung basiert im Wesentlichen auf der Beurteilung des Blutbildes, des Kreatinins, der Kreatinkinase, der Transaminasen, des C-reaktiven Proteins und der Echokardiographie. Anakinra sollte je nach klinischer Remission schrittweise reduziert werden. Es werden verschiedene Schemata angewendet: z. B. Reduktion um eine Dosis pro Woche jeden Monat; die volle Dosis jeden zweiten Tag für mindestens 3 Monate, dann die halbe Dosis jeden zweiten Tag für mindestens 3 Monate. ^bASS und Ibuprofen sind die gängigen Erstbehandlungen für die erste Episode einer Perikarditis (akute Perikarditis), in Verbindung mit Colchicin für mindestens 3 Monate. ASS ist die bevorzugte Wahl für Patienten mit ischämischer Herzerkrankung. Indometacin wird in der Regel bei persistierenden/rezidivierenden Fällen in Betracht gezogen. Bei persistierenden/rezidivierenden Fällen wird Colchicin mindestens 6 Monate lang verabreicht. Bei Patienten mit normaler oder leicht eingeschränkter Nierenfunktion wird die volle Dosis ASS/NSAID empfohlen. Bei Patienten mit mittelschwerer bis schwerer Nierenfunktionsstörung wird eine Dosisanpassung oder die Verwendung von Kortikosteroiden empfohlen. ^cRilonacept ist in den USA zugelassen, derzeit jedoch in Europa nicht erhältlich. Anakinra ist aufgrund seiner kurzen Halbwertszeit möglicherweise die bevorzugte Wahl bei Patienten mit erhöhtem Infektionsrisiko.

*In Deutschland nicht zugelassen

Tabelle 14: Ausschleichen von Kortikosteroiden

Prednison-Dosis^a	Anfangsdosis 0,20 bis 0,50 mg/kg/Tag ^a	Ausschleichen ^b
Prednison-Tagesdosis	> 50 mg	10 mg/Tag alle 1 bis 2 Wochen
	50–25 mg	5–10 mg/Tag alle 1 bis 2 Wochen
	25–15 mg	2,5 mg/Tag alle 2 bis 4 Wochen
	< 15 mg	1,25 bis 2,5 mg/Tag alle 2 bis 6 Wochen

© 2019

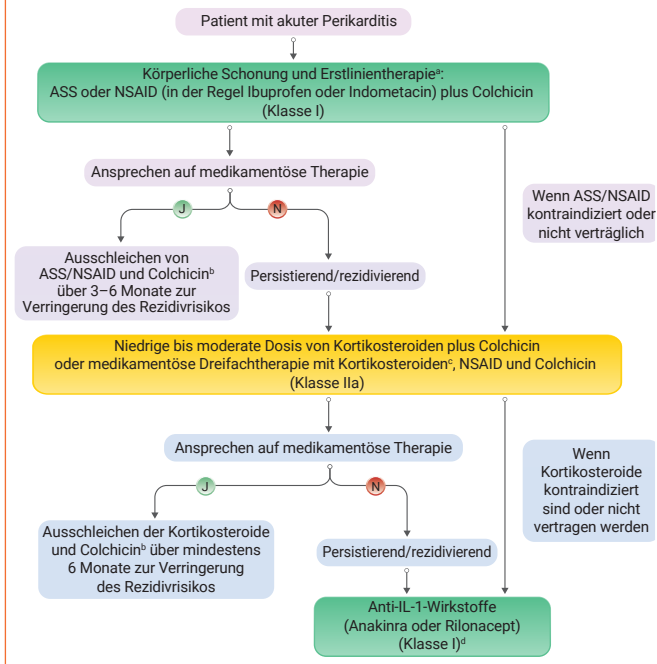
^a Vermeiden Sie höhere Dosen außer in besonderen Fällen und nur für wenige Tage, mit einer raschen Reduktion auf 25 mg/Tag. 25 mg Prednison entsprechen 20 mg Methylprednisolon. ^b Jede Verringerung der Prednisondosis sollte nur erfolgen, wenn der Patient symptomfrei ist und das C-reaktive Protein normal ist, insbesondere bei Dosen < 25 mg/Tag.

Allen Patienten, die Glukokortikoide erhalten, sollte eine Kalziumzufuhr von 1200–1500 mg/Tag (Nahrungsergänzungsmittel plus orale Zufuhr) und eine Vitamin-D-Supplementierung von 800–1000 IE/Tag empfohlen werden. Darüber hinaus werden Bisphosphonate zur Vorbeugung von Knochenschwund bei allen Männern > 50 Jahren und postmenopausalen Frauen empfohlen, bei denen eine Langzeitbehandlung mit Glukokortikoiden in einer Dosis von > 5,0–7,5 mg/Tag Prednison oder einem Äquivalent begonnen wird.

Persistierende und wiederkehrende Perikarditis

Die Dosierung und Dauer der meisten gängigen Medikamente zur Behandlung der Perikarditis sind in **Tabelle 13** zusammengefasst, während der vorgeschlagene Algorithmus für die medikamentöse Therapie der Perikarditis (ohne interventionelle Therapien und Perikardektomie) in **Abbildung 16** dargestellt ist.

Abbildung 16: Vorgeschlagener Algorithmus für die medikamentöse Therapie der Perikarditis bei Erwachsenen (ohne interventionelle Therapien und Perikardektomie)



Aus Gründen der Lesbarkeit beziehen sich personenbezogene Bezeichnungen in der Abbildung auf alle Geschlechter.

Legende zu Abbildung 16

ASS = Acetylsalicylsäure; CRP = C-reaktives Protein; CMR = kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie; IL-1 = Interleukin-1; J = Ja; N = nein; NSAID = nichtsteroidale Antirheumatika.

^a ASS ist die erste Wahl, wenn Patienten bereits eine Thrombozytenaggregationshemmung mit ASS erhalten. Ibuprofen wird in der Regel als Erstlinien-NSAID bevorzugt. Mehr als ein Mittel sollte ausprobiert werden, um das Ansprechen zu beurteilen. Bei der Einnahme von ASS/NSAID wird immer eine Magenschutzbehandlung mit einem Protonenpumpenhemmer empfohlen. ^b Colchicin wird zur Vorbeugung von Rückfällen empfohlen. Bei einem ersten Perikarditis-Schub sollte eine Behandlung von mindestens 3 Monaten und bei persistierenden/wiederkehrenden Fällen von mindestens 6 Monaten in Betracht gezogen werden. Colchicin sollte als letztes Medikament erst nach einer stabilen Remission abgesetzt werden. Eine schrittweise Reduktion der Dosis wird empfohlen, um die Wahrscheinlichkeit der Persistenz/des Wiederauftretens der Symptome zu verringern. Bei Kortikosteroiden erfolgt das Ausschleichen langsamer. Bei Colchicin ist aufgrund der Therapiedauer von > 3–6 Monaten in der Regel kein Ausschleichen notwendig. Empfohlene Ausschleich-Schemata sind in **Tabelle 12** aufgeführt. Als Therapieansprechen wird eine klinische Remission angesehen. ^c Niedrige bis moderate Dosis von Kortikosteroiden (z. B. Prednison 0,2–0,5 mg/kg/Tag oder äquivalente Dosen eines alternativen Kortikosteroids). ^d Klasse I Evidenzgrad A; Klasse IIa Evidenzgrad C unabhängig der CRP-Werte, wenn CMR-Befunde auf eine Perikardentzündung hindeuten.

Aus Gründen der Lesbarkeit beziehen sich personenbezogene Bezeichnungen in der Abbildung auf alle Geschlechter.

Empfehlungen für die medikamentöse Therapie bei Perikarditis

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Colchicin wird als Erstlinientherapie bei Patienten mit Perikarditis als Ergänzung zur ASS-/NSAID- oder Kortikosteroidtherapie empfohlen, um nachfolgende Rezidive zu vermeiden.	I	A
Anti-IL-1-Wirkstoffe (Anakinra oder Rilonacept) werden empfohlen für Patienten mit rezidivierender Perikarditis nach Versagen der Erstlinientherapien und Kortikosteroiden, sowie erhöhten CRP-Werten, um Rezidive zu vermeiden und das Absetzen der Kortikosteroide zu ermöglichen.	I	A
Bei Patienten mit Perikarditis werden hochdosiertes ASS oder NSAID in Kombination mit Protonenpumpenhemmern als Erstlinientherapie empfohlen, um die Symptome zu kontrollieren und Rezidive zu vermeiden.	I	B
Bei trotz maximaler entzündungshemmender Therapie symptomatischen Patienten mit einer Ruheherzfrequenz von > 75 Schlägen pro Minute sollte ein Betablocker erwogen werden, um die Symptomkontrolle zu verbessern.	IIa	C

© ESC

Empfehlungen für die medikamentöse Therapie bei Perikarditis (Fortsetzung)

Empfehlungen	Klasse	Evidenz-grad
Anti-IL-1-Wirkstoffe (Anakinra oder Rilonacept) sollten bei persistierender/ rezidivierender Perikarditis mit Nachweis einer Perikardentzündung im CMR nach Versagen, Kontraindikationen und Unverträglichkeit gegenüber Erstlinientherapien und Kortikosteroiden unabhängig vom CRP-Spiegel erwogen werden, um Rezidive zu vermeiden und das Absetzen von Kortikosteroiden zu ermöglichen.	Ila	C
Kortikosteroide in niedriger- bis mittlerer Dosierung ^a sollten bei Patienten mit Perikarditis nur bei Kontraindikationen/Versagen von ASS/NSAID und Colchicin oder bei spezifischer Indikation zur Symptomkontrolle und Verringerung von Rezidiven erwogen werden. ^b	Ila	C
Hydroxychloroquin kann bei Patienten mit rezidivierender Perikarditis, die auf eine Standardtherapie (einschließlich Kortikosteroiden und Anti-IL-1-Wirkstoffen) nicht ansprechen, erwogen werden, um das rezidivfreie Überleben zu verlängern.	Ilb	B
Kortikosteroide werden nicht als Erstlinientherapie für Patienten mit Perikarditis ohne spezifische Indikation empfohlen. ^b	III	C

CMR = kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie; CRP = C-reaktives Protein; IL = Interleukin; NSAID = nichtsteroidale Antirheumatika.

^a Siehe **Tabelle 13**. ^b z. B. systemische Entzündungskrankheit unter Erhaltungstherapie mit Kortikosteroiden, Postperikardiotomie-Syndrom, Postvakinationsperikarditis, schweres Nierenversagen, Begleittherapien, die mit NSAID interagieren, wie z. B. orale Antikoagulanzen.

5.2 Interventionelle Techniken einschließlich Kreislaufunterstützung

5.2.1 Myokarditis

Empfehlungen für interventionelle Techniken einschließlich Kreislaufunterstützung bei Myokarditis

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Bei Patienten mit Myokarditis und hämodynamischer Instabilität wird eine zeitnahe und gezielte Besprechung im Schockteam empfohlen, um über die Notwendigkeit einer Eskalation auf MCS zu entscheiden und einen langfristigen Behandlungsplan festzulegen.	I	C
Eine vorübergehende MCS ^a sollte bei Patienten mit Myokarditis und kardiogenem Schock oder akuter Dekompensation bei chronischer Myokarditis erwogen werden, um die Patienten zu stabilisieren.	Ila	C

©ESC

IABP = intraaortale Ballonpumpe; MCS = mechanische Kreislaufunterstützung; PLVAD = perkutanes linksventrikuläres Unterstützungssystem (percutaneous left ventricular assist device); VA-ECMO = veno-arterielle extrakorporale Membranoxygenierung. ^a IABP, PLVAD, VA-ECMO.

5.2.2 Perikarditis

Empfehlungen für interventionelle Techniken bei Perikarditis

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Eine Perikardpunktion (echokardiographisch, CT- oder fluoroskopisch gesteuert) wird empfohlen bei Perikardtamponade, Verdacht auf bakterielle oder neoplastische Perikarditis oder bei symptomatischem mäßigem bis starkem Perikarderguss trotz medikamentöser Therapie.	I	C
Eine chirurgische Perikarddrainage wird bei Patienten mit Perikarderguss empfohlen, wenn eine perkutan durchgeführte Perikardpunktion nicht möglich ist oder bei einem eitrigen Perikarderguss, um eine vollständige Drainage zu ermöglichen und einer konstriktiven Perikarditis vorzubeugen.	I	C

©ESC

Empfehlungen für interventionelle Techniken bei Perikarditis (Fortsetzung)

Empfehlungen	Klasse	Evidenz-grad
Bei Patienten mit rezidivierendem Perikarderguss trotz medikamentöser Therapie wird eine chirurgische Pleuroperikardfensterung empfohlen.	I	C

© ESC

CT = Computertomographie.

5.3 Chirurgische Therapie

Empfehlungen für die chirurgische Therapie

Empfehlungen	Klasse	Evidenz-grad
Eine chirurgische Perikardiektomie wird bei Patienten mit chronischer Perikardkonstriktion oder persistierender konstriktiver Perikarditis trotz medikamentöser Therapie empfohlen, um Symptome zu bessern und die Überlebensrate zu verbessern.	I	C
Eine Trikuspidalklappenrekonstruktion wird bei Patienten mit Perikardkonstriktion und hochgradiger Trikuspidalklappeninsuffizienz empfohlen, um Symptome zu lindern und die Überlebensrate zu verbessern.	I	C

© ESC

5.4 Behandlung von Arrhythmien und Prävention von plötzlichem Herztod bei Myokarditis

Empfehlungen zur Behandlung von Arrhythmien und Prävention von SCD bei Myokarditis

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Herzschrittmacher bei Myokarditis		
Eine temporäre transvenöse Schrittmacherstimulation sollte bei Patienten mit akuter Myokarditis und höhergradigen Erregungsleitungsstörungen als Überbrückung bis zur Erholung erwogen werden.	Ila	C
WCD bei Myokarditis		
Bei Patienten mit anhaltender ventrikulärer Arrhythmie während der akuten Phase einer Myokarditis sollte ein WCD für 3–6 Monate als Überbrückung bis zur Erholung erwogen werden.	Ila	C
Ablation bei Myokarditis		
Eine Katheterablation, durchgeführt in spezialisierten Zentren, sollte bei Patienten nach Myokarditis mit wiederkehrender symptomatischer SMVT oder ICD-Schocks erwogen werden, bei denen Antiarrhythmika unwirksam sind, nicht vertragen werden oder nicht gewünscht sind.	Ila	C
ICD bei Myokarditis		
Sekundärprävention		
Bei Patienten mit nicht aktiver ^a Myokarditis und hämodynamisch instabiler anhaltender VT wird die Implantation eines ICD empfohlen, um einen plötzlichen Herztod zu verhindern.	I	C
Bei Patienten mit nicht aktiver ^a Myokarditis und hämodynamisch stabiler anhaltender VT sollte eine ICD-Implantation erwogen werden, um einen plötzlichen Herztod zu verhindern.	Ila	C

©ESC

Empfehlungen zur Behandlung von Arrhythmien und Prävention von SCD bei Myokarditis (Fortsetzung)

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
ICD bei Myokarditis (Fortsetzung)		
Sekundärprävention (Fortsetzung)		
Bei Patienten mit akuter Myokarditis und anhaltender VA (VT/VF) in der akuten Phase kann eine ICD-Implantation erwogen werden, um einen plötzlichen Herztod zu verhindern.	IIb	C
Primärprävention		
Bei Patienten mit Myokarditis nach der akuten Phase (3–6 Monate) und anhaltenden Risikofaktoren für VA ^b kann die Implantation eines ICD erwogen werden, um einen plötzlichen Herztod zu verhindern.	IIb	C

CMR = kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie; ICD = implantierbarer Kardioverter-Defibrillator; LGE = late gadolinium enhancement; LVEF = linksventrikuläre Ejektionsfraktion; NSVT = nicht anhaltende ventrikuläre Tachykardie; PVS = programmierte ventrikuläre Stimulation; SCD = plötzlicher Herztod; SMVT = anhaltende monomorphe VT; VA = ventrikuläre Arrhythmie; VF = Kammerflimmern; VT = ventrikuläre Tachykardie; WCD = tragbarer Kardioverter-Defibrillator.

^aNicht aktiv basierend auf dem CMR-Nachweis der Aktivität (T2), siehe **Abbildung 4**. ^bNSVT, ausge dehntes LGE, ungeklärte Synkope, positive PVS, reduzierte LVEF < 50 %.

© ESC

6. Prognose

6.1 Komplikationen und Ergebnisse bei Myokarditis

Patienten mit Niedrigrisiko-Myokarditis und Brustschmerzen können nach Normalisierung der Herzenzyme entlassen werden. Die Genesungszeit der AM variiert zwischen einigen Tagen und einigen Monaten. Rückfälle treten in etwa 10 % der Fälle auf, mit einer 1-Jahres-Rezidivrate von etwa 5 %.

Bei allen Patienten mit Myokarditis wird eine strukturierte Nachsorge empfohlen, die eine klinische Untersuchung, ein Ruhe-EKG, eine Langzeit-EKG-Aufzeichnung, einen Belastungstest (sofern keine Hinweise auf eine fortbestehende Entzündung vorliegen), eine Echokardiographie sowie eine CMR innerhalb von 6 Monaten nach dem Index-Krankenhausaufenthalt umfasst (siehe **Tabelle 15**). Die Prognose wird durch die linksventrikuläre Funktion zu Beginn und nach 6 Monaten bestimmt – unabhängig von der initialen

klinischen Präsentation. Bei Patienten mit gesicherter Myokarditis sollte innerhalb der ersten 6 Monate eine CMR durchgeführt werden, um den Zeitpunkt der Rückkehr zur beruflichen Tätigkeit und Belastung individuell festzulegen.

Tabelle 15: Nachsorge bei IMPS nach Entlassung

		Innerhalb von 1 Monat	Innerhalb von 3–6 Monaten	12 Monate	> 1 Jahr und langfristige Nachsorge ^a
Klinische Untersuchung und EKG	Myokarditis	X	X	X	X
	Perikarditis	X	X	X	X
Biomarker (TnI, CRP)	Myokarditis	X	X	(X)	(X)
	Perikarditis	X	X	(X)	(X)
Rhythmus (Belastungs- und/oder Langzeit-EKG)	Myokarditis	-	X	(X)	(X)
	Perikarditis	-	-	-	-
Bildgebung Myokarditis	TTE	X ^b		X ^c	X ^c
	CMR	X ^b		X ^c	X ^c
Bildgebung Perikarditis	TTE	X ^b		X ^c	X
	CMR	(X) ^b		(X) ^d	(X) ^d

©ESC

CMR = kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie; CRP = C-reaktives Protein; EKG = Elektrokardiogramm; IMPS = inflammatorisches myoperikardiales Syndrom; TnI = Troponin I; TTE = transthorakale Echokardiographie. Alle Nachuntersuchungen sollten an die klinische Situation und den Schweregrad angepasst werden. In runden Klammern optionale Untersuchungen entsprechend des klinischen Bildes [(X) Entscheidung von Fall zu Fall].

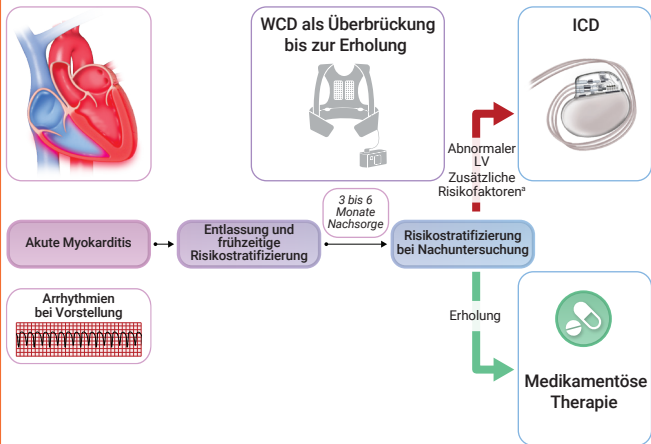
^aEine langfristige Nachuntersuchung, z. B. nach 2 Jahren, wird nur bei komplizierten Fällen des IMPS, in der Regel Myokarditis, empfohlen.

^bIn komplizierten Fällen oder bei auffälligen Befunden nach einem Monat sollte die Bildgebung zwischen 3 und 6 Monaten wiederholt werden.

^cBei auffälligen Befunden nach 6 Monaten sollte die Bildgebung innerhalb der nächsten 6 Monate und/oder innerhalb der nächsten 12 Monate wiederholt werden.

^dFür unkomplizierte Fälle einer akuten Perikarditis wird eine Nachuntersuchung vorgeschlagen. Für Hochrisikofälle wird eine auf den einzelnen Patienten zugeschnittene Langzeitnachsorge empfohlen.

Abbildung 17: Nachsorge und Risikostratifizierung nach akuter Myokarditis mit Arrhythmien bei Vorstellung



ICD = implantierbarer Kardioverter-Defibrillator; LGE = late gadolinium enhancement; LV = linker Ventrikel; LVEF = linksventrikuläre Ejektionsfraktion; NSVT = nicht anhaltende ventrikuläre Tachykardie; PVS = programmierte ventrikuläre Stimulation; WCD = tragbarer Kardioverter-Defibrillator. In seltenen Fällen mit hohem Risiko kann vor der Entlassung die Implantation eines Kardioverter-Defibrillators in Betracht gezogen werden (siehe Text für eine ausführliche Erörterung).

^a Zusätzliche Risikofaktoren (mindestens 1, erhöhtes Risiko und Indikation bei > 1 oder mehr): NSVT, ausgedehntes LGE, unerklärte Synkope, positive PVS, reduzierte LVEF < 50 %.

Empfehlungen zur Risikostratifizierung, Komplikationen und Verlauf des IMPS

Empfehlungen	Klasse	Evidenz-grad
Bei allen Patienten mit Myokarditis wird empfohlen, mindestens innerhalb von 6 Monaten nach dem Index-Krankenhausaufenthalt eine klinische Beurteilung, Biomarker ^a , EKG, Belastungstest, Langzeit-EKG-Überwachung, Echokardiographie und CMR durchzuführen, um eine mögliche Progression oder neue Risikofaktoren zu identifizieren.	I	C
Bei Patienten mit komplizierter Myokarditis ^b wird eine langfristige Nachsorge empfohlen, um eine mögliche Progression oder neue Komplikationen zu erkennen.	I	C
Bei Patienten mit persistierender oder wiederkehrender Perikarditis wird eine langfristige Nachsorge empfohlen, um eine mögliche Progression und neue Komplikationen zu erkennen.	I	C

©ESC

CMR = kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie; EKG = Elektrokardiogramm.

^aMindestens Troponin. ^bSiehe Definition der komplizierten Myokarditis in **Tabelle 3**.

6.2 Komplikationen und Ergebnisse bei Perikarditis

Die Risikostratifizierung von Patienten mit Perikarditis muss bei der Erstvorstellung in der Notaufnahme oder in einer ambulanten Einrichtung erfolgen. Bei Hochrisikofällen wird eine stationäre Aufnahme empfohlen. Nicht-Hochrisikofälle können ambulant behandelt werden, wobei eine engmaschige Nachsorge innerhalb von 1 bis 2 Wochen erforderlich ist (**Abbildung 7**). EKG-Veränderungen (hauptsächlich diffuse ST-Streckenhebung) und Troponinerhöhung waren in diesem Zusammenhang mit infarktähnlicher Präsentation und erhaltener biventrikulärer Funktion in der Regel keine negativen Prognosemarker. Entsprechend des klinischen Bildes sollten zusätzliche diagnostische Untersuchungen nur bei einem konkreten klinischen Verdacht, bei Vorliegen von Hochrisikomerkmale oder bei fehlendem/unvollständigem Ansprechen auf eine empirische entzündungshemmende Therapie durchgeführt werden (**Tabelle 16**).

Tabelle 16: Hinweise auf nicht-virale Ätiologien und Komplikationen (Hochrisikomerkmale oder Warnzeichen bei akuter Perikarditis)

Wichtige Indikatoren

Fieber > 38 °C (HR 3,56)
 Subakuter Beginn (HR 3,97)
 Großer Perikarderguss (> 20 mm im Echokardiogramm) (HR 2,15)
 Perikardtamponade (HR 2,15)
 Keine Reaktion auf ASS oder NSAID nach mindestens 1 Woche Therapie (HR 2,50)

Nebenindikatoren

Perikarditis in Verbindung mit Myokarditis
 Immunsuppression
 Trauma
 Orale Antikoagulation

HR = Hazard Ratio; NSAID = nichtsteroidales Antirheumatikum. Die wichtigen Indikatoren wurden in einer multivariablen Analyse in einer prospektiven Kohortenstudie mit Patienten mit akuter Perikarditis validiert.

©ESC

7. Spezifische Arten der Myokarditis

7.1 Riesenzellmyokarditis

Empfehlungen für die Behandlung der Riesenzellmyokarditis

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Bei Patienten mit Verdacht auf eine Riesenzellmyokarditis aufgrund einer ungeklärten, neu aufgetretenen HF von bis zu 2 Wochen in Verbindung mit einem normalen oder dilatierten linken Ventrikel und neuen ventrikulären Arrhythmien, einem AVB zweiten oder dritten Grades oder fehlenden Ansprechen auf die Standardtherapie binnen 1 bis 2 Wochen, wird eine EMB empfohlen, um eine spezifische Therapie einzuleiten.	I	C
Bei Patienten mit diagnostizierter Riesenzellmyokarditis wird eine immunsuppressive Kombinationstherapie empfohlen.	I	C

©ESC

AVB = atrioventrikulärer Block; EMB = Endomyokardbiopsie; HF = Herzinsuffizienz.

7.2 Myokarditis bei Sarkoidose

Empfehlungen für Myokarditis bei Sarkoidose

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Diagnose		
Bei Patienten mit Verdacht auf kardiale Sarkoidose wird eine CMR unter Verwendung von Gewebecharakterisierungstechniken empfohlen, um die kardiale Entzündung und die Myokardbeteiligung zu beurteilen.	I	B
¹⁸ F-FDG-PET wird für die weitere diagnostische Abklärung, einschließlich der Erkennung von Entzündungen, sowie für die Nachsorge und Beurteilung des Ansprechens auf die Therapie bei Patienten mit kardialer Sarkoidose empfohlen.	I	B
Therapie		
Bei Patienten mit kardialer Sarkoidose und anhaltender ventrikulärer Arrhythmie (VT/VF) oder verhiertem CA wird die Implantation eines ICD empfohlen, um einen plötzlichen Herztod zu verhindern.	I	B
Bei Patienten mit kardialer Sarkoidose und einer LVEF ≤ 35 % wird die Implantation eines ICD zur Vorbeugung eines SCD empfohlen.	I	C
Eine ICD-Implantation sollte bei Patienten mit kardialer Sarkoidose und einer LVEF > 35 % nach Abklingen der aktiven Krankheitsphase erwogen werden, wenn ein ausgeprägtes LGE, eine Arrhythmieanamnese, eine ungeklärte Synkope, eine induzierbare anhaltende ventrikuläre Arrhythmie in der PVS oder ein persistierender höhergradiger AVB vorliegt, um einem SCD vorzubeugen.	IIa	C

©ESC

AVB = atrioventrikulärer Block; CA = Herzstillstand (cardiac arrest); CMR = kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie; ¹⁸F-FDG-PET = [¹⁸F]-Fluorodesoxyglukose-Positronenemissionstomographie; ICD = implantierbarer Kardioverter-Defibrillator; LGE = late gadolinium enhancement; LVEF = linksventrikuläre Ejektionsfraktion; PVS = programmierte ventrikuläre Stimulation; SCD = plötzlicher Herztod; VA = ventrikuläre Arrhythmie; VF = Kammerflimmern; VT = ventrikuläre Tachykardie.

7.3 Durch Medikamente oder Impfstoffe verursachte Myokarditis

Empfehlungen für die Behandlung von Myokarditis im Zusammenhang mit Immun-Checkpoint-Inhibitoren

Empfehlungen	Klasse	Evidenz-grad
Bei Patienten mit Verdacht auf eine durch ICI induzierte Myokarditis wird eine diagnostische Triage innerhalb von 24 Stunden empfohlen ^a , um schnell mit der Behandlung zu beginnen.	I	C
Bei Patienten mit ICI-assoziiierter Myokarditis wird die sofortige Unterbrechung der ICI-Gabe und die Verabreichung hochdosierter Kortikosteroide empfohlen, um die Entzündungsreaktion zu stoppen und die Patienten zu stabilisieren.	I	C
Bei Patienten mit steroidresistenter ICI-assoziiierter Myokarditis sollte eine immunsuppressive Zweitlinientherapie erwogen werden.	IIa	C
Eine immunsuppressive Zweitlinientherapie kann bei Patienten mit fulminanter/schwerer ICI-assoziiierter Myokarditis erwogen werden.	IIb	C

©ESC

ICI = Immun-Checkpoint-Inhibitoren. ^aSiehe **Abbildung 5**.

8. Inflammatorische Kardiomyopathie

Empfehlungen für die inflammatorische Kardiomyopathie

Empfehlungen	Klasse	Evidenz-grad
Bei Patienten mit inflammatorischer Kardiomyopathie wird eine leitliniengerechte HF-Therapie empfohlen, um die LV-Funktion zu verbessern und/oder zu stabilisieren.	I	C
Bei inflammatorischer Kardiomyopathie wird eine spezifische medikamentöse Therapie der möglicherweise zugrunde liegenden systemischen Erkrankung empfohlen.	I	C
Bei Virus-negativen inflammatorischen Kardiomyopathien sollte eine immunsuppressive Therapie unter Berücksichtigung der Ergebnisse einer Endomyokardbiopsie erwogen werden, um die Autoimmunreaktion zu unterdrücken.	IIa	B

©ESC

9. Spezifische Arten der Perikarditis

9.1 Perikarditis bei Tuberkulose

Empfehlungen für tuberkulöse Perikarditis		
Empfehlungen	Klasse	Evidenz-grad
Eine diagnostische Perikardpunktion wird bei allen Patienten mit Verdacht auf eine tuberkulöse Perikarditis empfohlen, wenn die Diagnose durch nicht-invasive Untersuchungen nicht gesichert werden kann, um den ätiologischen Erreger im Perikarderguss nachzuweisen.	I	C
Bei Patienten, die in Endemiegebieten leben und einen exsudativen Perikarderguss aufweisen, wird nach Ausschluss anderer Ursachen eine empirische antituberkulöse Chemotherapie empfohlen, um die wahrscheinlichste Ätiologie zu behandeln.	I	C
Bei Patienten mit tuberkulöser Perikarditis wird eine standardmäßige 6-monatige Multidrug-Therapie gegen TB empfohlen, um einer Perikardkonstriktion vorzubeugen.	I	C
Bei Patienten mit TB-Perikarditis wird eine Perikardektomie empfohlen, wenn sich der Zustand nach 4–8 Wochen antituberkulöser Therapie nicht verbessert oder verschlechtert, um den Krankheitsverlauf zu ändern.	I	C
Bei HIV-negativen Fällen sollte eine adjuvante Steroidtherapie erwogen werden, um die Entwicklung einer konstriktiven TB-Perikarditis zu verhindern.	IIa	C
In nicht-endemischen Gebieten kann bei Patienten mit einer Krankheitsdauer von mehr als drei Wochen ohne ätiologische Diagnose eine Perikardbiopsie erwogen werden.	IIb	C
Eine empirische TB-Behandlung wird bei Patienten, die in nicht-endemischen Gebieten leben, nicht empfohlen.	III	C

©ESC

HIV = Humanes Immundefizienz-Virus; TB = Tuberkulose.

9.2 Perikardbeteiligung bei neoplastischer Erkrankung

Empfehlungen für neoplastische Perikardbeteiligung		
Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Bei Vorliegen einer Perikardtamponade wird eine Perikardpunktion empfohlen, um die Symptome zu lindern und die Diagnose eines malignen PE prüfen zu können.	I	C
Bei Verdacht auf oder gesichertem neoplastischen PE wird eine verlängerte Perikarddrainage (3–6 Tage) empfohlen, um ein Wiederauftreten des Ergusses zu verhindern.	I	B
Bei einer neoplastischen Perikarditis wird eine zytologische Analyse der Perikardflüssigkeit empfohlen, um eine maligne Perikarderkrankung zu bestätigen.	I	C
Bei bestätigten Fällen neoplastischer Ätiologie wird eine systemische antineoplastische Therapie empfohlen, um die primäre und sekundäre metastatische neoplastische Beteiligung zu behandeln.	I	C
Bei mäßigem bis starkem PE sollte eine Perikardpunktion erwogen werden, um die Diagnose eines malignen Perikardergusses zu stellen, wenn die Diagnose durch multimodale Bildgebung nicht gestellt werden kann.	IIa	C
Bei Verdacht auf Vorliegen einer malignen Perikarderkrankung kann zur Diagnosesicherung eine Perikard- oder Epikardbiopsie erwogen werden, wenn die Diagnose nicht durch multimodale Bildgebung oder zytologische Analyse gestellt werden kann.	IIb	C
Eine intraperikardiale Therapie kann in Absprache mit dem Onkologen in Fällen erwogen werden, die auf eine systemische antineoplastische Behandlung nicht ansprechen.	IIb	C

PE = Perikarderguss.

9.3 Posttraumatisches Herzsyndrom

Empfehlungen für das posttraumatische Herzsyndrom		
Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Bei Patienten mit PCIS wird eine entzündungshemmende Therapie empfohlen, um die Remission der Symptome zu beschleunigen und Rezidive zu reduzieren.	I	B
IL-1-Antagonisten werden bei Patienten mit refraktärem PCIS empfohlen, um Rezidive und eine konstriktive Perikarditis zu verhindern.	I	B
Hochdosiertes ASS wird als erste Wahl der entzündungshemmenden Therapie bei Perikarditis nach Myokardinfarkt und bei Patienten, die bereits eine Thrombozytenaggregationshemmung erhalten, empfohlen.	I	C
Colchicin, das 48 bis 72 Stunden vor einer Herzoperation verabreicht wird, sollte bei geeigneten Patienten nach einer Herzoperation zur Vorbeugung von PCIS für einen Monat erwogen werden, sofern keine Kontraindikationen vorliegen.	Ila	A
Bei Patienten mit PCIS sollte eine sorgfältige Nachsorge erwogen werden, um eine mögliche Entwicklung zu einer konstriktiven Perikarditis auszuschließen.	Ila	C

©ESC

IL = Interleukin; PCIS = posttraumatisches Herzsyndrom.

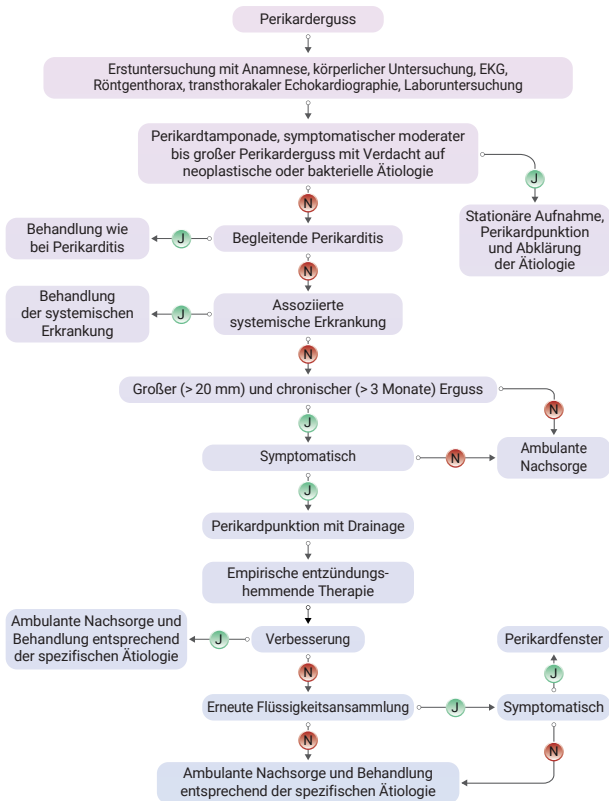
9.4 Eitrige Perikarditis

Empfehlungen zur eitrigen Perikarditis		
Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Bei Verdacht auf eitrige Perikarditis wird zur Diagnosesicherung eine dringende Perikardpunktion und/oder eine chirurgische Fenestrierung empfohlen.	I	C
Bei Patienten mit eitriger Perikarditis sollte eine intraperikardiale Fibrinolyse erwogen werden, um eine vollständige Drainage der eitrigen Flüssigkeit zu ermöglichen und eine Konstriktion zu verhindern.	Ila	B

©ESC

9.5 Entzündlicher und nicht-entzündlicher Perikarderguss

Abbildung 18: Triage und Behandlung von Perikarderguss



EKG = Elektrokardiogramm; J = Ja; N = nein.

9.6 Perikardtamponade

Die Diagnose einer Perikardtamponade ist eine klinische Diagnose, die auf der Kombination einer entsprechenden klinischen Präsentation (Anamnese, Symptome, Zeichen) und einer bildgebenden Bestätigung durch die Echokardiographie basiert (Tabelle 17).

Tabelle 17: Echokardiographische Anzeichen einer Perikardtamponade

Echokardiographisches Merkmal	Sensitivität	Spezifität
Großer Perikarderguss mit „swinging heart“	n.a.	n.a.
Diastolischer Kollaps des RA	50 %–100 %	33 %–100 %
Dauer des diastolischen Kollapses des RA als Verhältnis zur Herzzykluslänge > 0,34	>90 %	100 %
Diastolischer Kollaps des RV	48 %–100 %	72 %–100 %
Atemvariabilität der mitralen E-Geschwindigkeit > 25 %–30 %, der trikuspidalen E-Geschwindigkeit > 40 %–60 %	n.a.	n.a.
Plethora der unteren Hohlvene (Dilatation > 20 mm und < 50 % Reduktion des Durchmessers mit respiratorischen Phasen) sowie Dilatation der Lebervenen	97 %	40 %

©ESC

n.a. = nicht vorhanden (not available); RA = rechter Vorhof, RV = rechter Ventrikel.

9.7 Perikardkonstriktion und konstriktive Perikarditis (verkalkte und nicht verkalkte Form)

Tabelle 18: Definitionen und Therapie der wichtigsten konstriktiven Perikardsyndrome

Syndrom	Definition	Therapie
Vorübergehende Konstriktion (DD permanente konstriktive Perikarditis, restriktive CMP)	Reversibles Muster der Konstriktion nach spontaner Erholung oder entzündungshemmender Therapie	3- bis 6-monatige empirische entzündungshemmende medikamentöse Therapie
Exsudativ-konstriktive Perikarditis (DD Perikardtamponade, konstriktive Perikarditis)	Fehlende Abnahme des RA-Drucks um 50 % oder auf einen Wert < 10 mmHg nach Perikardpunktion Kann auch durch nicht-invasive Bildgebung diagnostiziert werden	Perikardpunktion gefolgt von medikamentöser Therapie; Chirurgischer Eingriff bei persistierenden Fällen
Chronische Konstriktion (DD) vorübergehende Konstriktion, restriktive CMP)	Anhaltende Konstriktion nach 3–6 Monaten	Radikale Perikardektomie, medikamentöse Therapie bei fortgeschrittenen Fällen oder hohem Operationsrisiko oder gemischten Formen mit Myokardbeteiligung

CMP = Kardiomyopathie; DD = Differentialdiagnose; RA = rechter Vorhof.

Empfehlungen für die konstriktive Perikarditis

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Diagnose		
Bei allen Patienten mit Verdacht auf konstriktive Perikarditis wird eine multimodale Bildgebung empfohlen, um die Diagnose zu stellen und Perikardverdickungen, Verkalkungen und aktive Entzündungen zu beurteilen.	I	C
Bei Patienten mit Verdacht auf konstriktive Perikarditis sollte eine Herzkatheteruntersuchung zur hämodynamischen Beurteilung erwogen werden, wenn die multimodale Bildgebung keine eindeutigen Ergebnisse liefert.	IIa	C
Therapie		
Eine entzündungshemmende Therapie wird bei hämodynamisch stabilen Patienten mit einer vorübergehenden oder neu diagnostizierten Konstriktion und begleitenden Anzeichen einer Perikarditis ^a empfohlen, um ein Fortschreiten der Konstriktion zu verhindern und eine Perikardektomie zu vermeiden.	I	C
Bei permanenter Konstriktion wird eine Perikardektomie empfohlen, wenn keine aktive Entzündung vorliegt oder eine entzündungshemmende Behandlung nach 3–6 Monaten nicht erfolgreich ist.	I	C

© ESC

CMR = kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie; CRP = C-reaktives Protein.

^ad. h. CRP-Erhöhung oder Perikardverstärkung in der CMR.

10. Alters- und geschlechtsbezogene Aspekte bei der IMPS

10.1 Schwangerschaft, Stillzeit und Fertilität

Empfehlungen zu Schwangerschaft, Stillzeit und Fertilität		
Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Bei Frauen mit wiederkehrender Perikarditis oder Myokarditis wird eine Beratung vor der Empfängnis empfohlen, um die Krankheitsaktivität zu beurteilen und die Therapie zu überprüfen.	I	C
Bei schwangeren Patientinnen mit Perikarditis sollten bis zur 20. Woche NSAID zur Behandlung eines persistierenden/rezidivierenden Verlaufs erwogen werden.	Ila	C
Bei Patientinnen mit Perikarditis während der Stillzeit sollten entzündungshemmende Therapien erwogen werden, um die Perikarditis zu behandeln und zu verhindern, wobei der Zeitpunkt so gewählt werden sollte, dass die Medikamentenexposition des gestillten Säuglings reduziert wird.	Ila	C
Während der Schwangerschaft und Stillzeit sollten bei Patientinnen mit aktiver Perikarditis trotz NSAID (sofern möglich) Kortikosteroide in der minimal wirksamen Dosis (vorzugsweise bis zu 20 mg Prednison täglich) erwogen werden, um einen persistierenden/rezidivierenden Verlauf zu verhindern.	Ila	C
Colchicin kann bei schwangeren Patientinnen mit Perikarditis erwogen werden, insbesondere bei Patientinnen, die dieses Medikament bereits zur Vorbeugung von Rezidiven erhalten.	IIb	C
Anakinra kann während der Schwangerschaft und Stillzeit bei schwangeren Patientinnen mit rezidivierender Perikarditis erwogen werden, die keine alternativen Therapien zur Vorbeugung eines persistierenden/rezidivierenden Verlaufs anwenden können.	IIb	C

NSAID = nichtsteroidale Antirheumatika.

10.2 Körperliche Aktivität beim IMPS

Empfehlungen für körperliche Aktivität und Myokarditis/Perikarditis

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Sportlern und Nicht-Sportlern wird nach einem IMPS eine Einschränkung der körperlichen Betätigung bis zur Remission für mindestens einen Monat empfohlen, wobei ein individueller Ansatz zur Beschleunigung der Genesung verfolgt werden sollte.	I	C

©ESC

IMPS = inflammatorisches myoperikardiales Syndrom.

10.3 Multidisziplinäre Teams für die Behandlung von IMPS

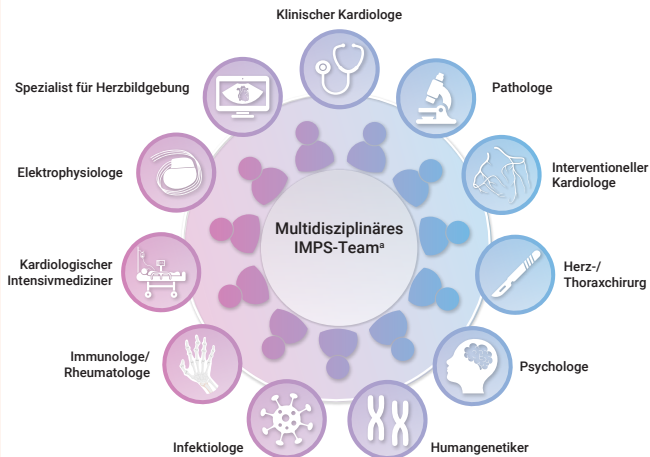
Empfehlungen für multidisziplinäre Teams beim inflammatorischen myoperikardialen Syndrom

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Bei Patienten mit Hochrisiko-/kompliziertem IMPS wird eine multidisziplinäre Teambesprechung in einem Zentrum empfohlen, um einen personalisierten Ansatz zu gewährleisten.	I	C

©ESC

IMPS = inflammatorisches myoperikardiales Syndrom.

Abbildung 19: Multidisziplinäre Teams für IMPS



ª Vollständiges Team – auf die jeweilige Situation zugeschnitten.

Aus Gründen der Lesbarkeit beziehen sich personenbezogene Bezeichnungen in der Abbildung auf alle Geschlechter.

Notizen:



© 2025 **European Society of Cardiology**



European Society of Cardiology
Les Templiers – 2035, Route des Colles
CS 80179 Biot
06903 Sophia Antipolis Cedex – France
Phone: +33 (0)4 92 94 76 00
Email: guidelines@escardio.org
www.escardio.org/guidelines



Download the App

Diese von der ESC adaptierte Pocket-Leitlinie darf in keiner Form, auch nicht auszugsweise, ohne ausdrückliche Erlaubnis der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie e.V. vervielfältigt oder übersetzt werden.

Haftungsausschluss:

Die von der DGK adaptierten ESC-Leitlinien geben die Ansichten der ESC/DGK wieder und wurden unter sorgfältiger Prüfung der wissenschaftlichen und medizinischen Erkenntnisse und der zum Zeitpunkt ihrer Datierung verfügbaren Evidenz nach bestem Wissen und Gewissen erstellt.

Die ESC/DGK sind nicht verantwortlich für Widersprüche, Diskrepanzen und/oder Uneindeutigkeiten zwischen den ESC/DGK-Leitlinien und anderen von den zuständigen Gesundheitsinstitutionen veröffentlichten offiziellen Empfehlungen oder Leitlinien, insbesondere in Bezug auf gebotene Maßnahmen zur Gesundheitsversorgung oder auf Behandlungsstrategien. Die Angehörigen der Heilberufe werden ermutigt, die ESC/DGK-Leitlinien bei der Ausübung ihrer klinischen Diagnosen sowie bei der Festlegung und Umsetzung präventiver, diagnostischer oder therapeutischer medizinischer Strategien umfänglich zu berücksichtigen. Die ESC/DGK-Leitlinien heben jedoch in keiner Weise die individuelle Verantwortung der Angehörigen der Heilberufe auf, angemessene und sachgerechte Entscheidungen unter Berücksichtigung des Gesundheitszustands des einzelnen Patienten und gegebenenfalls in Absprache mit diesem und dem Pflegepersonal des Patienten zu treffen. Die ESC/DGK-Leitlinien befreien die Angehörigen der Heilberufe auch nicht davon, die einschlägigen offiziellen aktualisierten Empfehlungen oder Leitlinien der zuständigen Gesundheitsinstitutionen sorgfältig und umfassend zu berücksichtigen, um den Fall jedes einzelnen Patienten im Lichte der wissenschaftlichen Erkenntnisse und gemäß den jeweiligen einschlägigen ethischen und beruflichen Pflichten zu behandeln. Ebenso liegt es in der Verantwortung der Angehörigen der Heilberufe, die zum Zeitpunkt der Verordnung geltenden Regeln und Vorschriften für Arzneimittel und Medizinprodukte zu beachten und sich vor einer klinischen Entscheidung zu vergewissern, ob die Pocket-Leitlinie zwischenzeitlich aktualisiert wurde.

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

Grafenberger Allee 100
40237 Düsseldorf

Tel: +49 (0) 211 600 692 - 0

E-Mail: info@dgk.org

Fax: +49 (0) 211 600 692 - 10

Web: dgk.org

Börm Bruckmeier Verlag GmbH

978-3-89862-364-3



9 783898 623643