

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauserkrankungen

Fallbericht: Kardiale Beteiligung einer Amyloidose

Rohla M, Kriz R, Freynhofer MK

Potschka G, Huber K, Weiss TW

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2016; 23

(5-6), 136-138

Homepage:

www.kup.at/kardiologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche



Offizielles
Partnerjournal der ÖKG



Member of the ESC-Editor's Club



Offizielles Organ des
Österreichischen Herzfonds



ACVC
Association for
Acute CardioVascular Care

In Kooperation
mit der ACVC

Indexed in ESCI
part of Web of Science

Indexed in EMBASE

Veranstungskalender

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

Finden Sie alle laufend aktualisierten Termine
auf einem Blick unter

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

Fallbericht: Kardiale Beteiligung einer Amyloidose

M. Rohla jr.¹, R. Kriz¹, M. K. Freynhofer¹, G. Potschka², K. Huber¹, T. W. Weiss¹

Aus der ¹3. Medizinischen Abteilung für Kardiologie und internistische Intensivmedizin und dem ²Institut für Pathologie und Mikrobiologie, Wilhelminenspital, Wien

■ Aufnahme

Die Einweisung eines 83-jährigen männlichen Patienten erfolgt durch die Rettung aufgrund von Orthopnoe bei seit Wochen progredienter Dyspnoe. Klinisch präsentiert sich der Patient mit rechtsbetonter hydropischer Herzinsuffizienz.

■ Anamnese

Vorbekannt sind eine arterielle Hypertonie, eine benigne Prostatahyperplasie und ein chronisches, lumbal betontes Schmerzsyndrom bei langer orthopädischer Anamnese mit Z. n. mehrfachem Diskusprolaps und Laminektomien sowie Totalendoprothesen der Hüften beidseits vor mehr als 10 Jahren.

■ Status

Zur Aufnahme gelangt ein 83-jähriger männlicher Patient in reduziertem Allgemein- und gutem Ernährungszustand. Bei dem mit 100 mmHg Systole grenzwertig hypotonen Patienten findet sich eine normofrequente, rhythmische Herzaktion mit erhaltenen Herztönen ohne pathologisches Herzgeräusch. Bis auf eine Tachypnoe von ca. 18/min findet sich, soweit bei eingeschränkter Kooperation beurteilbar, über Lunge und Abdomen ein unauffälliger Befund. Die unteren Extremitäten

zeigen beidseitige Beinödeme, sind warm und die peripheren Pulse palpabel.

EKG (Abb. 1)

Das EKG zeigt einen normofrequenten Sinusrhythmus, 68/min, regelrechte P-Wellen, die PQ-Zeit beträgt 220 ms. Die QRS-Komplexe sind schlank, in linkstypischer Achse mit pathologischen Qs in III und aVF. Bei peripherer Niedervoltage fehlt eine R-Progression über der Vorderwand mit R/S-Umschlag in V₅/V₆. Die Repolarisation ist bis auf eine grenzwertig verlängerte QTc-Zeit (448 ms) und niedrigamplitudige T-Wellen in den Extremitätenableitungen (dem QRS-Komplex entsprechend) unauffällig. Die Kombination einer peripheren Niedervoltage mit träger R-Progression über der Vorderwand bzw. „pseudo-infarct pattern“ tritt bei jedem zweiten Patienten mit einer kardialen Beteiligung einer Amyloidose auf [1]. Ein erstgradiger AV-Block findet sich bei etwa 20 % der Betroffenen [1].

Echokardiographie (Abb. 2)

Die transthorakale Echokardiographie zeigt als eindrucksvollste Pathologie einen kleinlumigen linken Ventrikel (LVEDD 38 mm) mit massiver Hypertrophie (IVSd 25 mm) mit diffuser Kontraktilitätsstörung und leicht reduzierter systolischer Funktion, sowie einer höhergradigen diastolischen Funktions-

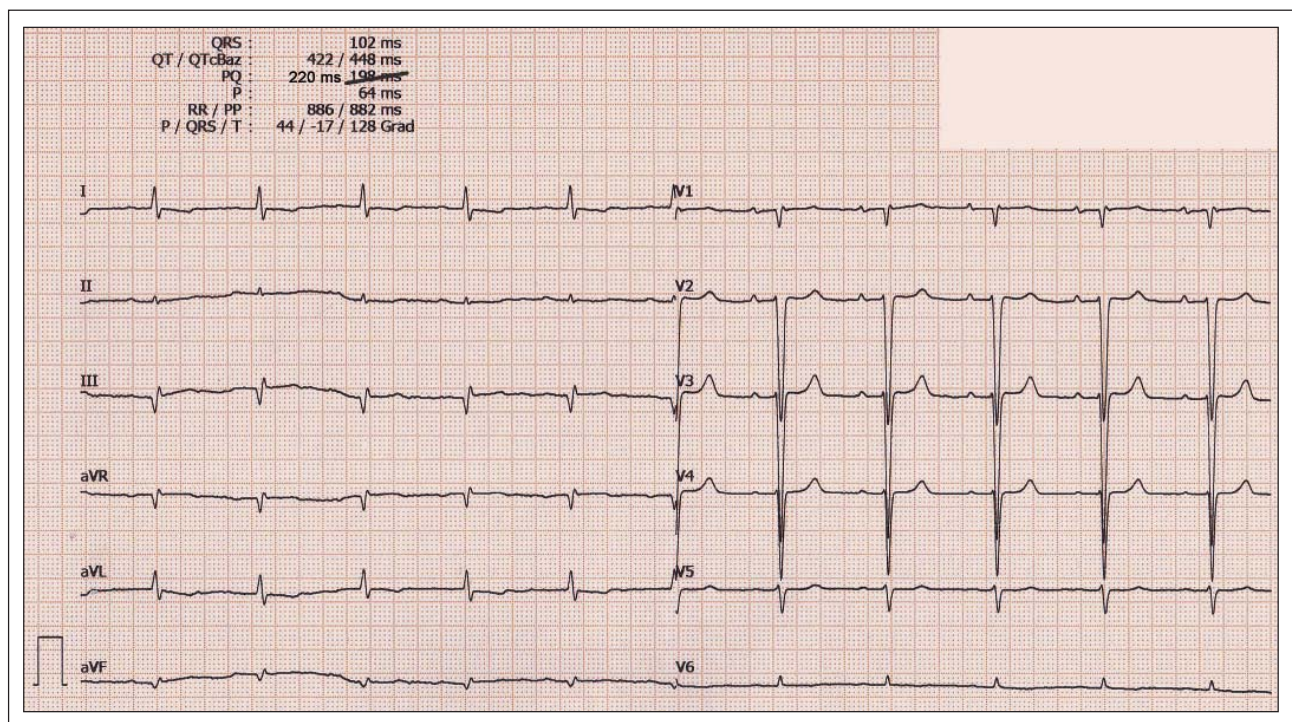


Abbildung 1: EKG bei Aufnahme

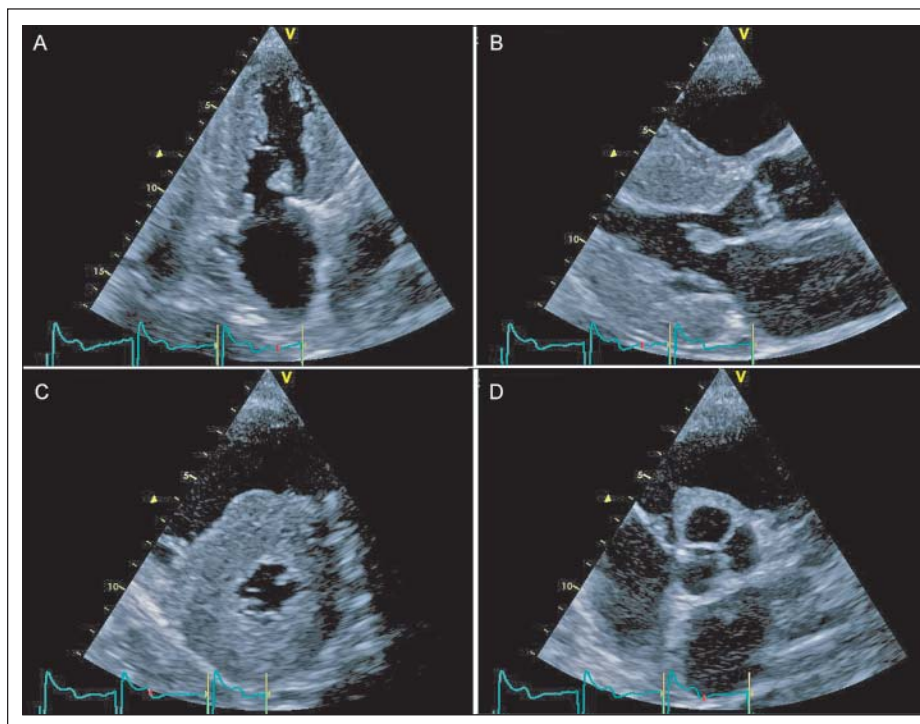


Abbildung 2: Echokardiographie. (a): apikaler Zweikammerblick, (b): parasternale lange Achse, (c): parasternale kurze Achse, apikale Ebene, (d): parasternale kurze Achse, Klappenebene.

störung. Der rechte Ventrikel ist leicht- bis mittelgradig vergrößert, der systolische Pulmonaldruck beträgt 64 mmHg. Die Mitralklappen- und Trikuspidalklappen sind myxomatös verdickt.

■ Klinischer Verlauf

Der Patient verstirbt innerhalb der ersten Woche nach Hospitalisierung im Herz-Kreislaufversagen im Rahmen seiner terminalen Herzinsuffizienz.

■ Pathologie (Abb. 3)

Histologisch zeigen sämtliche untersuchten Herzabschnitte links- und rechtsventrikulär sowie atrial eine massive Amyloidose mit ausgedehnten diffusen bandförmigen und knotigen Kongorot-positiven Amyloidablagerungen im myokardial-

len Interstitium, vom Endo- bis zum Epikard reichend. In der direkten Immunhistochemie findet sich eine Färbbarkeit des Amyloids mit einem Transthyretin- (TTR-) Amyloid-Antikörper sowie eine leichte Mitreaktion gegen Lambda-H-Leichtkettenamyloid, welche im Kontext einer TTR-Amyloidose beschrieben ist.

■ Kommentar

Bei einer Amyloidose wird ein normalerweise lösliches Protein unterschiedlicher Herkunft falsch gefaltet, neigt deshalb zur Aggregation und lagert sich in Geweben ab. Dabei liegt dieses abnorm veränderte Protein (Amyloid) in Form von Fibrillen vor. Auf eine kardiale Amyloidose oder andere infiltrative Kardiomyopathie suspekt ist die Befundkonstellation einer Niedervoltage im EKG bei gleichzeitiger ausgeprägter

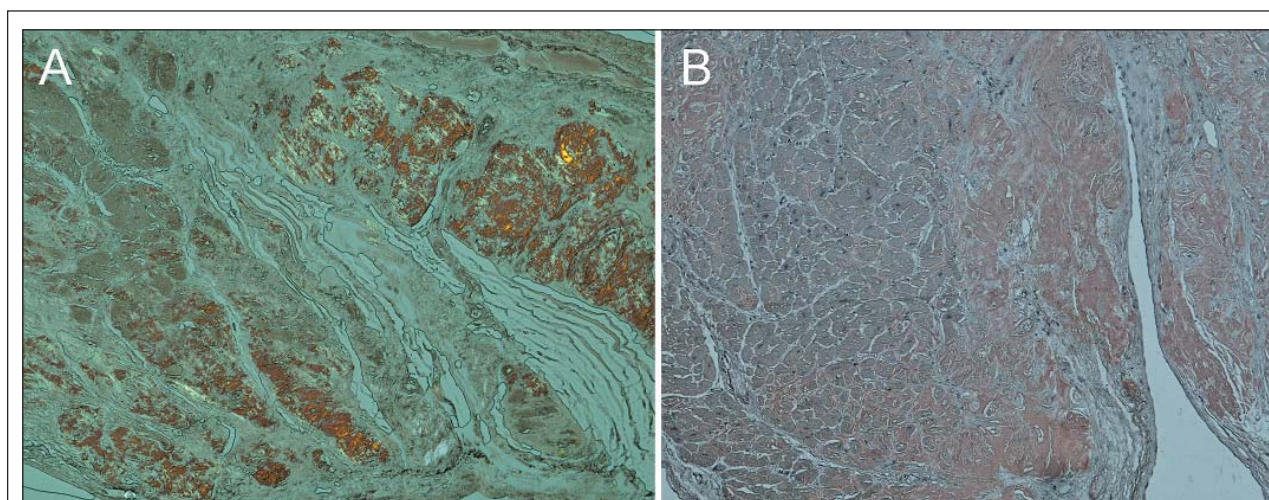


Abbildung 3: Kongorotfärbung des Myokards. (a): rechter Ventrikel, polarisiert: Als typische Eigenschaft ist die apfelgrüne Doppelbrechung zu erkennen. (b): rechter Ventrikel, nicht polarisiert. Ausgedehnte bandförmige Amyloidablagerungen.

linksventrikulärer „Hypertrophie“ bzw. „pseudo-infarct pattern“.

Im gegebenen Fall fand sich eine immunhistochemisch verifizierte TTR-Antikörper-reaktive Amyloidose, welcher zwei unterschiedliche pathogenetische Varianten zugrunde liegen können: einerseits eine autosomal dominant vererbte familiäre Amyloid-Polyneuropathie (FAP, Chromosom *18q12.1-11.2*) oder eine senile systemische Amyloidose (SSA), die sporadisch auftritt und von fehlerhaft gefaltetem, nicht mutiertem Transthyretin verursacht wird [2]. Erstere Form betrifft aufgrund des Vererbungsmusters Frauen und Männer gleichermaßen, üblicherweise ab dem Alter von 40 Jahren, und weist eine hohe Variabilität mit ausschließlicher Beteiligung des peripheren oder autonomen Nervensystems bis hin zum alleinigen Befall des Herzens auf [3]. Die SSA hingegen tritt kaum vor dem 65. Lebensjahr und 25–50-mal häufiger bei Männern auf, wobei sich der Befall in den meisten Fällen auf das Herz beschränkt. Autopsiestudien konnten zeigen, dass bis zu 25 % von > 80-Jährigen von SSA betroffen sind [2, 4].

Im vorliegenden Fall wurde aufgrund der klinisch naheliegenden SSA auf eine vertiefende genetische Analyse verzichtet.

Die Prognose bei einer kardialen Beteiligung ist zwar abhängig von der Subklassifizierung des Amyloids, jedoch ist sie durchwegs als schlecht bis infaust zu bezeichnen, eine kausale Therapie ist gegenwärtig nicht verfügbar.

Literatur:

1. Murtagh B, Hammill SC, Gertz MA, Kyle RA, Tajik AJ, Grogan M. Electrocardiographic findings in primary systemic amyloidosis and biopsy-proven cardiac involvement. *Am J Cardiol* 2005; 95: 535–7.
2. Ruberg FL, Berk JL. Transthyretin (TTR) cardiac amyloidosis. *Circulation* 2012; 126: 1286–300.
3. Rapezzi C, Quarta CC, Riva L, et al. Transthyretin-related amyloidosis and the heart: a clinical overview. *Nat Rev Cardiol* 2010; 7: 398–408.
4. Tanskanen M, Peuralinna T, Polvikoski T, et al. Senile systemic amyloidosis affects 25% of the very aged and associates with genetic variation in alpha2-macroglobulin and tau: a population-based autopsy study. *Ann Med* 2008; 40: 232–9.

Korrespondenzadresse:

PD Dr. med. Dr. phil. Thomas W. Weiss

3. Medizinische Abteilung für Kardiologie und internistische Intensivmedizin, Wilhelminenspital

A-1160 Wien, Montleartstraße 37

E-Mail: thomas.weiss@meduniwien.ac.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

☒ Medizintechnik-Produkte



Neues CRT-D Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH



InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ Bestellung e-Journal-Abo

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

Impressum

Disclaimers & Copyright

Datenschutzerklärung