

Journal für
Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislaufkrankungen

EKG-Beispiel: Das EKG bei Morbus

Fabry

Kiblböck D, Reiter C

Steinwender C

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2016; 23

(11-12), 297-298

Offizielles Organ des
Österreichischen Herzfonds



Member of the ESC-Editors' Club



Indexed in EMBASE/Excerpta Medica/Scopus

Homepage:

www.kup.at/kardiologie

Online-Datenbank mit
Autoren- und Stichwortsuche

Member of the



www.kup.at/kardiologie

Krause & Pachernegg GmbH · VERLAG für MEDIZIN und WIRTSCHAFT · A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031105M, Verlagspostamt: 3002 Purkersdorf, Erscheinungsort: 3003 Gablitz

Neues aus der Medizintechnik

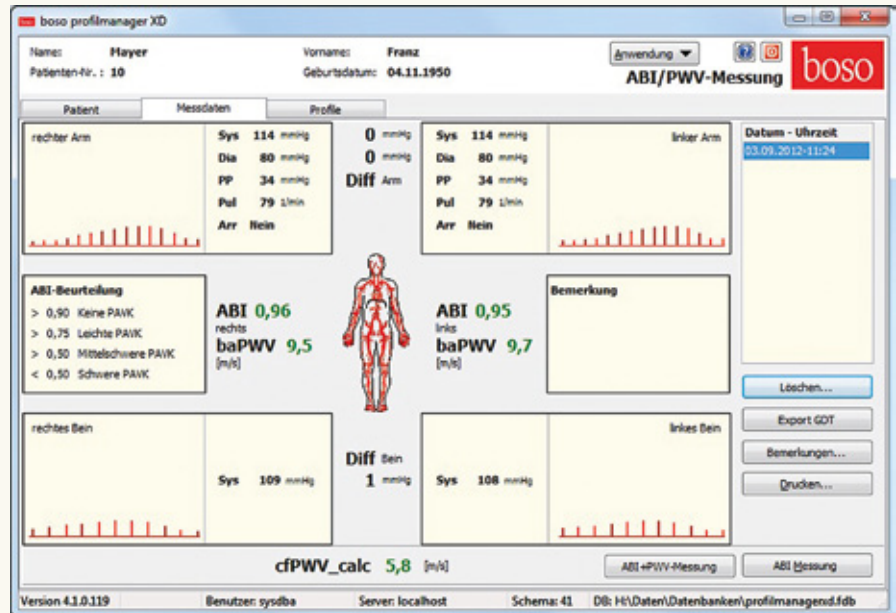
Jetzt in 1 Minute Früherkennung der PAVK: boso ABI-system 100

PAVK – Die unterschätzte Krankheit

Die periphere arterielle Verschlusskrankheit (PAVK) ist weitaus gefährlicher und verbreiteter als vielfach angenommen. Die getABI-Studie [1] zeigt, dass 20 % der > 60-Jährigen eine PAVK-Prävalenz aufweisen. Die PAVK wird oft zu spät diagnostiziert. Das liegt vor allem daran, dass die Betroffenen lange Zeit beschwerdefrei sind und eine entsprechende Untersuchung daher meist erst in akuten Verdachtsfällen erfolgt. Mit dem Knöchel-Arm-Index („ankle-brachial index“ [ABI]) ist die Diagnose einer PAVK durchführbar. Der Knöchel-Arm-Index (ABI) ist ein wesentlicher Marker zur Vorhersage von Herzinfarkt, Schlaganfall und Mortalität.

PAVK-Früherkennung mit dem boso ABI-system 100: Ein Gewinn für alle. Eine präzise und schnelle, vaskulär orientierte Erstuntersuchung.

Der entscheidende Wert für die Diagnose der PAVK ist der Knöchel-Arm-Index („ankle-brachial index“ [ABI]). Das boso ABI-system 100 ermittelt diesen Wert zeitgleich und oszillometrisch an allen 4 Extremitäten. Die eigentliche Messung dauert dabei nur ca. 1 Minute. Ein ABI-Wert < 0,9 weist im Ver-



gleich mit dem Angiogramm als Goldstandard mit einer Sensitivität von bis zu 95 % auf eine PAVK hin und schließt umgekehrt die Erkrankung mit nahezu 100 % Spezifität bei gesunden Personen aus.

Das boso ABI-system 100 wurde weiterentwickelt und ist jetzt optional mit der Messung der Pulswellengeschwindigkeit ausgestattet.

Optional ist das boso ABI-system 100 ab sofort auch mit der Möglichkeit zur Messung der Pulswellengeschwindigkeit

(ba) verfügbar. Mit der Messung der Pulswellengeschwindigkeit („pulse wave velocity“ [PWV]) kann eine arterielle Gefäßsteifigkeit diagnostiziert werden. Die Steifigkeit der arteriellen Gefäße nimmt mit einer fortschreitenden Arteriosklerose zu, was sich durch eine Erhöhung der Pulswellengeschwindigkeit darstellt. PWV und ABI-Wert ermöglichen eine noch fundiertere Risikostratifizierung von kardiovaskulären Ereignissen.

Literatur:

1. <http://www.getabi.de>

Weitere Informationen:

Boso GmbH und Co. KG
Dr. Rudolf Mad
A-1200 Wien
Handelskai 94-96/23. OG
E-Mail: rmad@boso.at



EKG-Beispiel: Das EKG bei Morbus Fabry

D. Kiblboeck, C. Reiter, C. Steinwender

Aus der Klinik für Kardiologie und Internistische Intensivmedizin, Kepler Universitätsklinikum Linz

■ Fallbericht

Ein 27-jähriger Patient wurde aufgrund eines pathologischen Langzeit-EKGs mit häufigen ventrikulären Extrasystolen mit Couplets sowie Pausen bis zu 3 Sekunden bei bekanntem Morbus Fabry zur kardialen Magnetresonanztomographie zugewiesen.

Im routinemäßig durchgeführten EKG zeigten sich typische EKG-Veränderungen wie bei Morbus Fabry (Abb. 1). Es fand sich eine Sinusbradykardie mit einer Herzfrequenz von 45 Schlägen pro Minute mit einer relativ kurzen PQ-Zeit von 152 ms bei kurzer P-Welle mit 80 ms. Der Sokolow-Lyon-Index ($S_{V1} + R_{V5}$) ergab einen positiven Befund mit 4,1 mV als Hinweis für eine Linksventrikelhypertrophie. Die QTc-Zeit war mit 335 ms ebenfalls relativ verkürzt.

In der kardialen Magnetresonanztomographie bestätigten sich die typischen Veränderungen eines Morbus Fabry mit einer konzentrischen Linksventrikelhypertrophie (interventrikuläres Septum 14 mm) sowie einem gering verdickten anterolateralen Papillarmuskel und einer flauen, intramuralen Kontrastmittelanreicherung im basalen inferolateralen Wandsegment (Abb. 2, 3).

Da der Patient von kardiopulmonaler Seite beschwerdefrei war – insbesondere bestanden keine Synkopen und er verspürte keine Palpitationen – wurde die bereits bestehende Enzymersatztherapie mit gewichtsadaptierter, intravenöser Gabe von Agalsidase alfa in 2-wöchigen Abständen fortgesetzt. Bei der Verlaufskontrolle nach 6 Monaten zeigten sich bei dem weiterhin asymptomatischen Patienten im Langzeit-EKG weniger ventrikuläre Extrasystolen sowie keine Couplets, Triplets oder ventrikuläre Salven. Die längste Pause dauerte 2,1 Sekunden.

■ Diskussion

Der Morbus Fabry ist eine seltene, genetisch determinierte lysosomale Speichererkrankung mit einem angeborenen Enzymmangel der α -Galaktosidase-A, bedingt durch eine Mutation des α -Galaktosidase-A-Gens auf dem X-Chromosom. Durch den Enzymmangel kommt es zu einer intrazellulären Einlagerung von Globotriaosylceramid, wodurch es auf zellulärer Ebene zu Proliferation, Inflammation und Apoptose kommt. Typische Symptome neben der oben beschriebenen Kardiomyopathie sind Akroparästhesien, Angiome, eine Cornea verticillata (= radspeichenartige Trübung der Hornhaut), gastrointestinale Beschwerden mit Übelkeit, Durchfall und Bauchschmerzen, Tinnitus, Hörverlust sowie eine

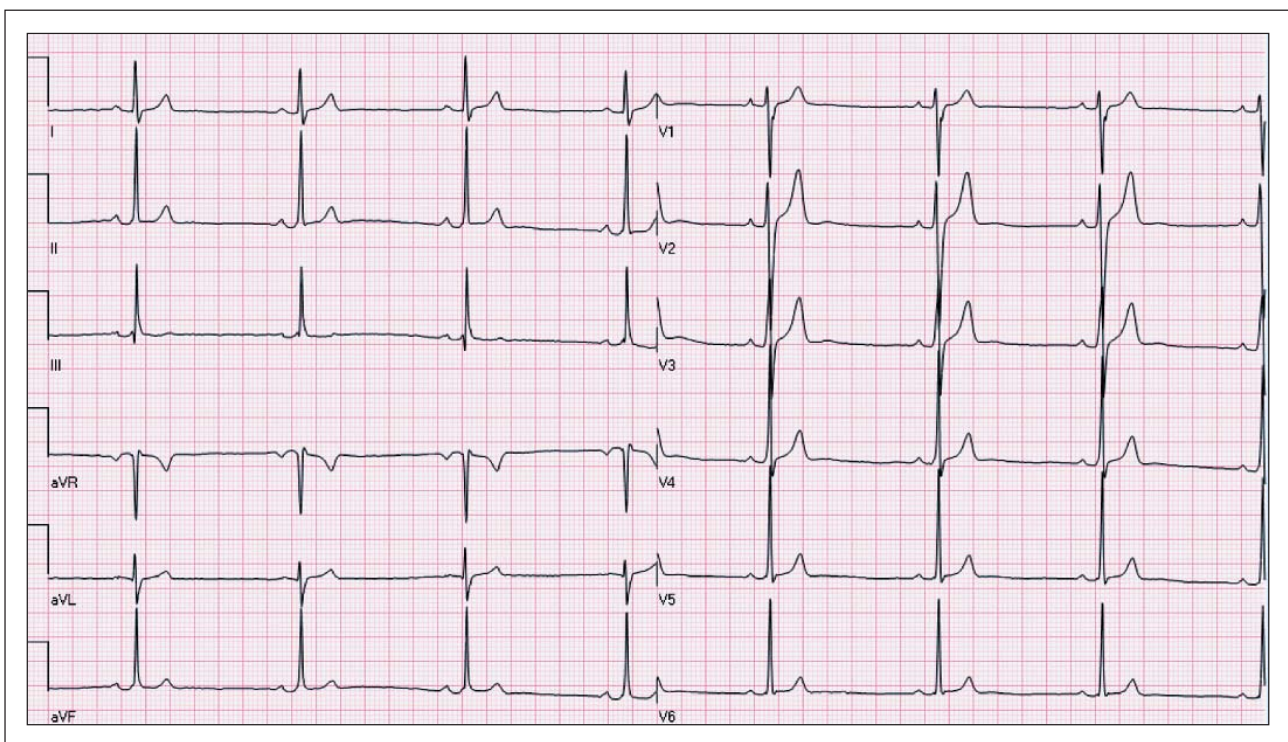


Abbildung 1: Typische EKG-Veränderungen bei Morbus Fabry: Sinusbradykardie, Herzfrequenz 45/min, Normaltyp, PQ-Zeit 152 ms, P-Welle 80 ms, Linksventrikelhypertrophie (Sokolow-Lyon-Index $S_{V1} + R_{V5} = 4,1$ mV), QTc 335 ms.



Abbildung 2: In der kardialen Magnetresonanztomographie zeigte sich im 4-Kammer-Blick eine konzentrische Linksventrikul hypertrophie (interventrikuläres Septum 14 mm) mit gering verdicktem anterolateralen Papillarmuskel.

progrediente Nierenbeteiligung mit Mikroproteinurie bis zum Nierenversagen, transitorische ischämische Attacken und Apoplex. Die Diagnose kann durch eine Enzymaktivitätsmessung der α -Galaktosidase-A und eine genetische Untersuchung bestätigt werden. Es besteht eine kausale Therapie mit einer intravenösen Enzymersatztherapie mit Agalsidase alfa bzw. beta in gewichtsadaptierter Dosis in 2-wöchigen Abständen [1].

Die typischen EKG-Veränderungen bei Morbus Fabry sind eine Sinusbradykardie, eine verkürzte PQ-Zeit durch eine kurze P-Welle sowie Zeichen der Linksventrikul hypertrophie mit Repolarisationsstörungen (T-Negativierungen) und eine verkürzte QT-Zeit. Darüber hinaus können bei Patienten mit Morbus Fabry Bradyarrhythmien bei Sinusknotenerkrankung und höhergradigem AV-Block mit der Notwendigkeit einer Schrittmacherimplantation sowie paroxysmales Vorhofflimmern und ventrikuläre Arrhythmien auftreten [2, 3]. Bei anhaltenden ventrikulären Arrhythmien ist eine ICD-Implantation indiziert. Die Ursache, warum es sowohl zu einer Verkürzung der AV-Zeit als auch zu einer verlängerten AV-Überleitung kommt, ist derzeit nicht geklärt. Es wird spekuliert, dass es möglicherweise frühzeitig zu einer Ablagerung von Globotriaosylceramid im AV-Knoten kommt, bevor sich

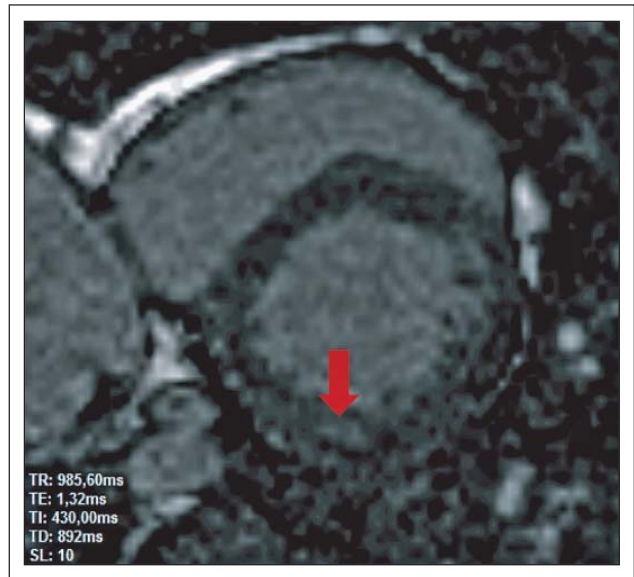


Abbildung 3: In den Spätaufnahmen nach Kontrastmittelgabe fand sich eine typische flau, intramurale Kontrastmittelanreicherung im basalen inferolateralen Wandsegment.

Ablagerungen im Myokard bilden, welche zu Hypertrophie, Proliferation und Fibrose im Myokard führen [2].

Rezente Studienergebnisse zeigen eine verbesserte Prognose bezüglich Nierenbeteiligung und Kardiomyopathie unter Enzymersatztherapie [4].

Literatur:

1. Weidemann F, Störk S, Sommer C, Üceyler N, Ertl G, et al. Morbus Fabry. *Kardiologie* 2014; 9: 265–75.
2. Namdar M. Electrocardiographic changes and arrhythmia in Fabry disease. *Front Cardiovasc Med* 2016; 3: 7.
3. Namdar M, Steffel J, Vidovic M, Brunckhorst CB, Holzmeister J, et al. Electrocardio-graphic changes in early recognition of Fabry disease. *Heart* 2011; 97: 485–90.
4. Beck M, Hughes D, Kampmann C, Larroque S, Metha A, et al. Fabry Outcome Survey Study Group. Long-term effectiveness of agalsidase alfa enzyme replacement in Fabry disease: A Fabry Outcome Survey analysis. *Mol Genet Metab Rep* 2015; 3: 21–7.

Korrespondenzadresse:

OA Dr. Daniel Kiblboeck

Klinik für Kardiologie und Internistische Intensivmedizin

Med Campus III, Kepler Universitätsklinikum Linz

A-4020 Linz

Krankenhausstraße 9

E-Mail: daniel.kiblboeck@gmx.at

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](#)

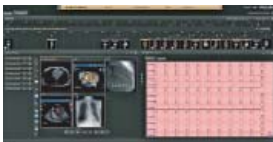
Fachzeitschriften zu ähnlichen Themen:

➔ [Journal für Kardiologie](#)

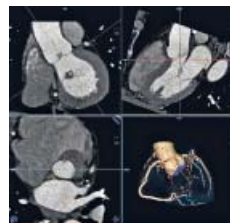
➔ [Journal für Hypertonie](#)

➔ [Zeitschrift für Gefäßmedizin](#)

Besuchen Sie unsere Rubrik [Medizintechnik-Produkte](#)



IntelliSpace Cardiovascular
Philips Austria GmbH,
Healthcare



CT TAVI Planning mit
syngo.CT Cardiac Function-Valve Pilot
Siemens AG Österreich



STA R Max
Stago Österreich GmbH



BioMonitor 2
BIOTRONIK Vertriebs-GmbH



boso ABI-system 100
Boso GmbH & Co KG

*Die neue Rubrik im Journal für Kardiologie: **Clinical Shortcuts***
Indieser Rubrik werden Flow-Charts der Kardiologie kurz und bündig vorgestellt

Zuletzt erschienen:

➔ **Interventionelle kathetergestützte Aortenklappenimplantation (TAVI)**

J Kardiol 2014; 21 (11–12): 334–7.

➔ **Einsatz einer perioperativen Blockertherapie zur Reduktion von Morbidität und Mortalität**

J Kardiol 2015; 22 (1–2): 38–40.

➔ **Diagnostik der Synkope**

J Kardiol 2015; 22 (5–6): 132–4.

➔ **Kardiologische Rehabilitation nach akutem Koronarsyndrom (ACS)**

J Kardiol 2015; 22 (9–10): 232–5.