

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauserkrankungen

Aktuelles: Worst-Case-Szenario einer kardialen Amyloidose

Duca F

*Journal für Kardiologie - Austrian
Journal of Cardiology* 2020; 27
(5), 188-189

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

Veranstaltungskalender

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

Worst-Case-Szenario einer kardialen Amyloidose

F. Duca

Aus der Klinische Abteilung für Kardiologie, Universitätsklinik für Innere Medizin II, Medizinische Universität Wien

Ein bis dahin gesunder, knapp 50-jähriger Mann suchte im Frühsommer 2016 eine Lungenfachärztin auf, da beim Baden in der Donau erstmalig Hämoptysen aufgetreten waren. Die veranlasste Lungenfunktionsprüfung war unauffällig, im Lungenröntgen zeigte sich eine Kardiomegalie.

Erste kardiologische Abklärung: Cor hypertonicum

Zur Abklärung der Kardiomegalie wurde der Patient an die kardiologische Ambulanz eines Wiener Krankenhauses überwiesen. Die Anamnese ergab weder Dyspnoe noch Angina-pectoris-Beschwerden oder Synkopen. Der Patient wies auch keine Komorbiditäten auf. Als auffälligster Laborparameter zeigte sich ein erhöhtes NT-proBNP von 1027 pg/ml. Nach Durchführung einer transthorakalen Echokardiographie (Abb. 1) sowie eines EKGs (Abb. 2) wurde der Patient mit der Diagnose eines Cor hypertonicum entlassen und eine antihypertensive Therapie mit einem ACE-Hemmer initiiert.

Zweite kardiologische Abklärung: Betablocker-Therapie

Ein Jahr später wurde der Patient aufgrund einer Sinustachykardie (115 bpm) erneut an einer kardiologischen Ambulanz vorgestellt und es wurde eine Therapie mit einem Betablocker initiiert.

Stationäre Aufnahme, Diagnose AL-Amyloidose

Kurz darauf kam es zur ersten kardialen Dekompensation, wobei sich der Patient mit Ruhedyspnoe (NYHA IV), massiv erhöhtem NT-proBNP Wert (17.275 pg/ml) und begleitend ausgeprägten Beinödemen präsentierte. Es erfolgte die erste stationäre Aufnahme zur intravenösen Diurese. Im Rahmen dieser stationären Aufnahme wurde eine erneute transthorakale Echokardiographie (Abb. 3) durchgeführt. Aufgrund dieser wurde

erstmalig der hochgradige Verdacht auf eine kardiale Amyloidose ausgesprochen. Zur weiteren Abklärung erfolgten eine Ganzkörper-Knochenszintigraphie (Abb. 4) sowie eine kardiale Magnetresonanztomographie (Abb. 5). Anschließend wurden die freien Leichtketten bestimmt und eine Immunfixation durchgeführt (Abb. 6).

In der Ganzkörper-Knochenszintigraphie konnte eine leichtgradige kardiale Mehrspeicherung nachgewiesen werden, in der Magnetresonanztomographie zeigte sich das Vollbild einer kardialen Amyloidose und im Blut waren freie Lambda-Leichtketten nachweisbar. Daraus ergab sich der hochgradige Verdacht auf eine Leichtketten-assoziierte Amyloidose des Herzens (AL-Amyloidose). Zur weiteren Abklärung erfolgte schließlich eine Knochenmarkbiopsie, mit der die AL-Amyloidose verifiziert werden konnte.



Abbildung 1: Transthorakale Echokardiographie: Perikarderguss, biventrikuläre Hypertrophie, Hypertrophie des intraatrialen Septums, erhaltene systolische Linksventrikelfunktion, Apical Sparing in der Strain-Analyse, restriktives Füllungsmuster im Pulsed-Wave-Doppler

Immuntherapie, Stammzell-Harvesting, Herz-TX

In Rücksprache mit der Universitätsklinik für Onkologie wurde eine Immuntherapie mit Daratumumab (Darzalex®) initiiert und ein Stammzell-Harvesting durchgeführt. Aufgrund rezidivierender kardialer Dekompensationen und im Hinblick auf die geplante Stammzelltransplantation erfolgte im Hochsommer 2017 die Listung für eine Herztransplantation. Diese verlief im Spätherbst 2017 völlig komplikationslos.

Im Frühjahr 2019 wurde die 2017 geplante Stammzelltransplantation durchgeführt. Im April 2019 kam es im Rahmen eines Infekts zu einer Asystolie. Die Reanimation verlief erfolglos und der Patient verstarb im April 2019.

Zusammenfassung

Bei der Abklärung der Kardiomegalie dieses jungen Patienten mit erhöhtem NT-proBNP (1027 pg/ml) wurden die



Abbildung 3: Erneute transthorakale Echokardiographie: Perikarderguss, biventrikuläre Hypertrophie, Hypertrophie des intraatrialen Septums, erhaltene systolische Linksventrikelfunktion, Apical Sparing in der Strain-Analyse, restriktives Füllungsmuster im Pulsed-Wave-Doppler

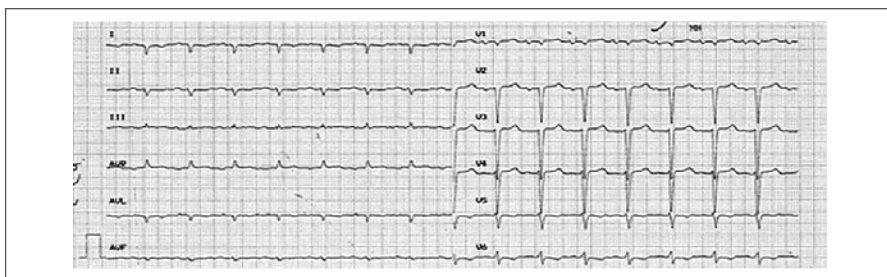


Abbildung 2: EKG: Niedervoltage und Pseudoinfarktmuster

„Red Flags“ einer kardialen Amyloidose übersehen. Ein Jahr später wurde die aufgetretene Sinustachykardie (115 bpm) nicht weiter abgeklärt, sondern mit einem Betablocker behandelt. Erst im Zuge der Abklärung der ersten kardialen Dekompensation mit Ruhedyspnoe (NYHA IV), massiv erhöhten



Abbildung 4: Ganzkörper-Knochenszintigraphie: leichtgradige kardiale Mehrspeicherung

NT-proBNP-Werten (17.275 pg/ml) und ausgeprägten Beinödemen wurde im Rahmen eines stationären Aufenthalts der Verdacht auf kardiale Amyloidose gestellt und anhand des klar definierten Diagnosepfades die Diagnose kardiale AL-Amyloidose gestellt. Es wurde mit einer Immuntherapie begonnen und Stammzellen für eine Transplantation gewonnen. Nach zahlreichen kardialen Dekompensationen erfolgte eine Herztransplantation, die komplikationslos verlief. Der Patient verstarb zwei Jahre später nach Stammzelltransplantation an einem Infekt.

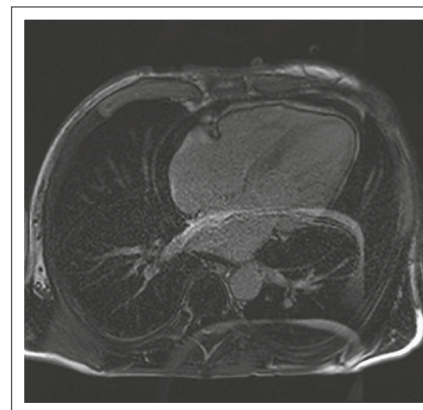


Abbildung 5: Magnetresonanztomographie: Vollbild einer kardialen Amyloidose

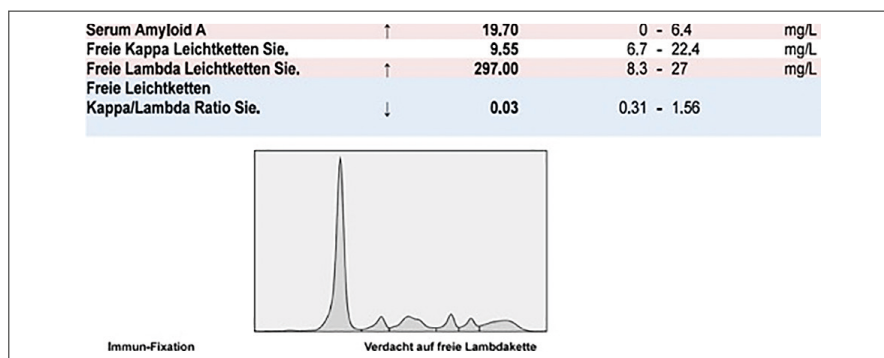


Abbildung 6: Immunfixation und Blutanalyse: Verdacht/Nachweis freier Lambda-Leichtketten

Fazit für die Praxis

Dieser Fall soll dazu beitragen, dass Patienten mit kardialer Amyloidose frühzeitig erkannt und somit Schicksale wie das hier vorgestellte vermieden werden. Bereits zum Zeitpunkt der ersten Echokardiographie und des ersten EKGs waren genügend „Red Flags“ vorhanden, um eine Amyloidose-Abklärung zu rechtfertigen:

- Perikarderguss
- biventrikuläre Hypertrophie
- Hypertrophie des intraatrialen Septums
- erhaltene systolische Linksventrikelfunktion
- Apical Sparing in der Strain-Analyse
- restriktives Füllungsmuster im PW-Doppler
- Pseudoinfarktmuster im EKG und
- Niedervoltage im EKG bei gleichzeitiger ausgeprägter Linksventrikelfunktion

Korrespondenzadresse:

Dr. Franz Duca

Klinische Abteilung für Kardiologie
Universitätsklinik für Innere Medizin II,
Medizinische Universität Wien
A-1090 Wien, Währinger Gürtel 18–20
E-Mail: franz.duca@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