

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauserkrankungen

Aktuelles:

Transthyretin-Amyloidose bei einem betagten Patienten

Danninger K

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2020; 27

(7-8), 308-309

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

Transthyretin-Amyloidose bei einem betagten Patienten

K. Danninger

Aus der Abteilung für Innere Medizin II, Kardiologie und Intensivmedizin, Klinikum Wels-Grieskirchen

Anfang Jänner 2019 stellte sich ein männlicher Patient, Mitte 80, aufgrund einer seit einigen Monaten zunehmenden Belastungsdyspnoe erstmalig im ambulanten Setting an unserer Abteilung vor.

Anamnese

Der Patient berichtete über Atemnot bereits bei kurzer Belastung, etwa einer Gehstrecke von 300 m bergauf (NYHA-Stadium 2). Anamnestisch ergab sich ein im Jahr 2016 operiertes beidseitiges Karpaltunnelsyndrom. Vorbekannt waren auch chronische Niereninsuffizienz und Hypercholesterinämie sowie eine einmalige Episode einer transitorischen globalen Amnesie im Jahr 2015. Die Anamnese war negativ bezüglich einer arteriellen Hypertonie.

Klinik

Der Patient präsentierte sich kardiorespiratorisch weitgehend kompensiert, es bestanden keine Beinödeme, thoraxradiologisch zeigten sich keine pulmonalen Stauungszeichen. Er berichtete jedoch über eine sehr restriktive Flüssigkeitsaufnahme, was vermutlich das Auftreten einer Dekompensation verhinderte.

Echokardiographie und EKG

Echokardiographisch zeigte sich eine deutliche konzentrische Hypertrophie des linken Ventrikels mit einer Septumdicke von 17 mm bei erhaltener systolischer Pumpfunktion (Abb. 1). Es bestand kein relevantes Vitium und es fand sich kein Hinweis auf eine segmentale Kontraktionsstörung. Die Rechtsherzabschnitte waren normal dimensioniert.

Im Elektrokardiogramm (EKG) waren ein überdrehter Linkstyp, ein AV-Block I. Grades mit einer PQ-Zeit von 252 ms und eine träge R-Progression über der Vorderwand auffällig (Abb. 2). Der Sokolow-Index für Hypertrophie war negativ. Sowohl NTpro-BNP als auch High sensitivity Troponin T waren mit

2443 pg/ml (Normwert bis 125 pg/ml) bzw. 54 ng/l (Normwert bis 5 ng/l) erhöht. Der Blutdruck lag bei wiederholten Messungen im Normbereich, dies ohne antihypertensive Therapie.

Insgesamt ergab sich der Verdacht auf eine infiltrative Kardiomyopathie, sodass eine weiterführende Abklärung vereinbart wurde.

Weitere stationäre Abklärung

Zwei Wochen nach der Erstvorstellung wurde der Patient stationär aufgenommen.

Die Knochenszintigraphie mit radioaktivem ^{99m}Tc -Technetium-Diphosphono-1,2-propandicarbonsäure (DPD) war positiv im Sinn einer Anreicherung im Bereich des Myokards. In der Echokardiographie zeigte sich bei Reduktion des longitudinalen Strains die typische Form eines „apical sparing“ (Abb. 3). Das Langzeit-EKG war mit Ausnahme vereinzelter ventrikulärer und supra-ventrikulärer Extrasystolen unauffällig, es bestand durchgehend Sinusrhythmus.

Ergänzend erfolgte eine Herzkatheteruntersuchung inklusive Myokardbiopsie. In der Koronarangiographie ließ sich

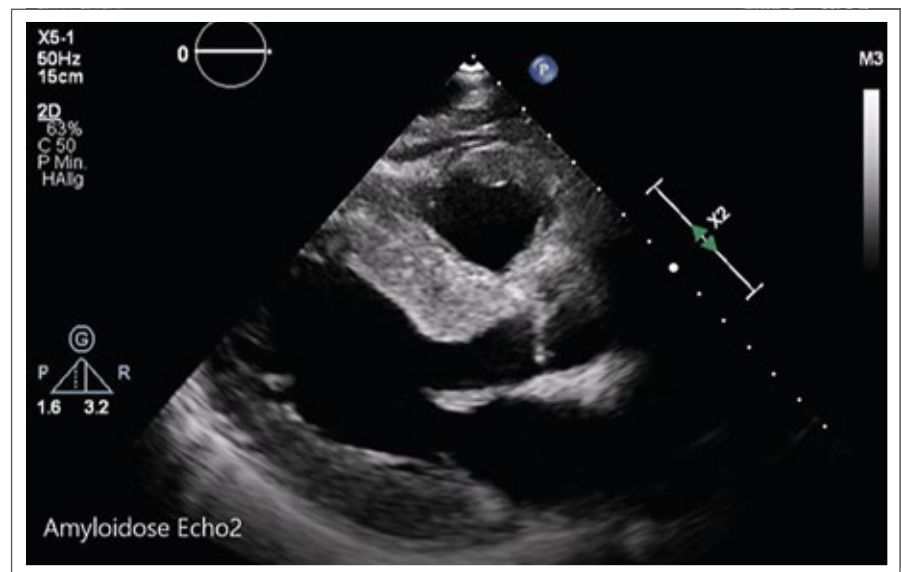


Abbildung 1: Echokardiographie: deutliche konzentrische Hypertrophie des linken Ventrikels (Septumdicke 17 mm) bei erhaltener systolischer Pumpfunktion.

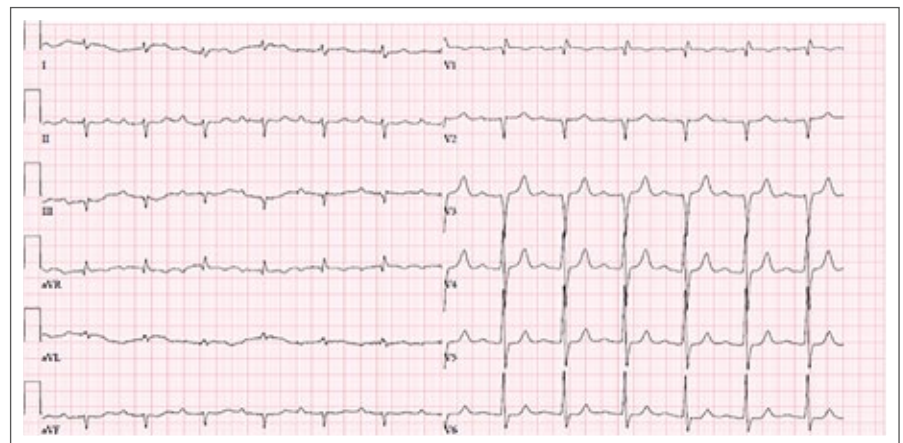


Abbildung 2: Elektrokardiogramm: überdrehter Linkstyp, AV-Block I. Grades (PQ-Zeit von 252 ms), träge R-Progression über der Vorderwand.

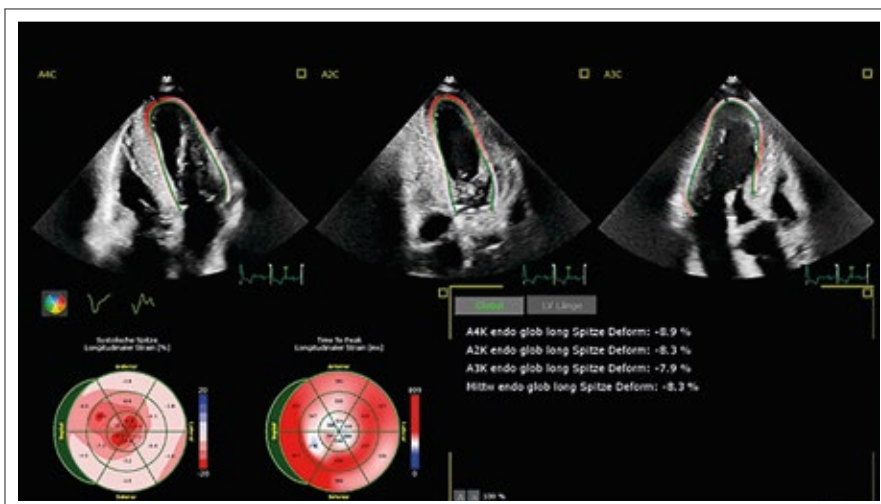


Abbildung 3: Echokardiographie mit Messung des longitudinalen Strains: Für kardiale Amyloidose typisches Apical-sparing-Phänomen.

ein beginnender Mehrgefäßbefall mit mehreren, nicht interventionsbedürftigen Stenosen darstellen.

■ Diagnosesicherung ATTR-Amyloidose

Anhand der Myokardbiopsie konnte schließlich die Diagnose einer Transthyretin-Amyloidose (ATTR-Amyloidose) gesichert werden. Die histologische Aufarbeitung der Proben ergab das Bild einer ausgeprägten kardialen Amyloidose.

Aufgrund der vom Patienten berichteten Dyspnoe erfolgte ergänzend eine Abklärung an der Lungenabteilung, die die Diagnose COPD 2 ergab.

■ Therapie

Es wurde eine Therapie mit einem Statin und mit Acetylsalicylsäure sowie eine inhalative COPD-Therapie eingeleitet. Da der Patient von kardiorespiratorischer Seite kompensiert war, war die Gabe eines Diuretikums nicht erforderlich.

Für die ATTR-Amyloidose steht als kausale Therapie derzeit nur Tafamidis zur

Verfügung. Dieses stabilisiert das Protein Transthyretin (TTR) und kann so die Fibrillenbildung verlangsamen oder sogar verhindern. Ohne Therapie ist die Lebenserwartung von Patienten mit ATTR-Amyloidose deutlich begrenzt. In Studien liegt die 2-Jahres-Mortalität bei über 30 %.

Durch die Gabe von Tafamidis lässt sich das Fortschreiten der Erkrankung häufig verzögern und die Symptomatik stabilisieren. Dies zeigte sich in einer randomisierten Multicenter-Studie, in der Tafamidis sowohl die Mortalität als auch die Anzahl der kardiovaskulär bedingten Hospitalisierungen reduzierte. Auch eine Verbesserung der Lebensqualität konnte erzielt werden.

Entscheidend für die Wirksamkeit der Therapie ist eine rechtzeitige Diagnosestellung, da aufgrund der Wirkungsweise des Medikaments bei bereits weit fortgeschrittener ATTR-Amyloidose kein ausreichender Behandlungserfolg mehr zu erwarten ist.

Nach entsprechendem Ansuchen konnte bei dem Patienten eine Therapie mit Tafamidis begonnen werden.

■ Zusammenfassung

Bei diesem Patienten zeigten sich sowohl in der Anamnese als auch in der Diagnostik etliche der typischen „red flags“ einer Amyloidose, die anhand einer umgehenden strukturierten Abklärung die rasche Diagnose einer Transthyretin-Amyloidose (ATTR-Amyloidose) ermöglichten.

Eine rasche Diagnosestellung der ATTR-Amyloidose ist entscheidend, da nur durch eine rechtzeitige Therapieeinleitung eine Stabilisierung der Erkrankung möglich ist.

■ Fazit für die Praxis

Um Patienten mit kardialer Amyloidose frühzeitig zu identifizieren, ist die Kenntnis der „red flags“ und eine anschließende systematische Abklärung an einem spezialisierten Zentrum ganz entscheidend, um möglichst umgehend mit einer lebensverlängernden Therapie beginnen zu können.

Zu den „red flags“ zählen

- die Reduktion des longitudinalen Strains in der Echokardiographie mit dem typischen „apical sparing“ (Abb. 3),
- ein atrioventrikulärer Block im EKG (im Fall des Patienten ein AV-Block I. Grades; Abb. 2),
- eine Hypertrophie des Myokards, vor allem des Septums (Abb. 1) ohne Zeichen einer linksventrikulären Hypertrophie im EKG (Abb. 2),
- ein Karpaltunnelsyndrom in der Anamnese sowie
- eine milde Erhöhung des hochsensitiven Troponins.

Korrespondenzadresse:

Dr. Kathrin Danninger, MPH
Abteilung für Innere Medizin II
Kardiologie und Intensivmedizin
Klinikum Wels-Grieskirchen GmbH
A-4600 Wels,
Grieskirchner Straße 42
E-Mail:
Kathrin.Danninger@klinikum-wegr.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](#)