

Journal für **Kardiologie**

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauserkrankungen

**Aktuelles: Schwere
Herzinsuffizienz bei KHK –
ischämische Kardiomyopathie oder
mehr?**

Verheyen N

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2021; 28

(1-2), 42-44

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

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031105M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

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

Schwere Herzinsuffizienz bei KHK – ischämische Kardiomyopathie oder mehr?

N. Verheyen

Aus der Abteilung für Kardiologie, Medizinische Universität Graz

Ein ca. 75-jähriger Österreicher wurde mit Verdacht auf ischämische Kardiomyopathie zur Durchführung einer elektiven Koronarangiographie an der Abteilung für Kardiologie einer Universitätsklinik aufgenommen. Die Zuweisung war von einem Landesspital erfolgt, wo der Patient vor einigen Monaten aufgrund von Orthopnoe und massiver kardialer Dekompensation mit ausgeprägten Pleuraergüssen beidseits und Aszites hospitalisiert worden war.

Anamnese

Bei dem Patienten waren bereits seit einigen Monaten rezidivierende kardiale Dekompensationen aufgetreten, die bisher im niedergelassenen Bereich behandelt worden waren. An relevanten Vorbefunden waren dokumentiert: Hypercholesterinämie, Adipositas, arterielle Hypertonie, Z. n. bilateraler Karpaltunneloperation (rechts Mitte 2012 und links Ende 2011), bekannte koronare Herzkrankheit (KHK) Stadium 1 mit chronischem Verschluss der rechten Koronararterie (St. p. erfolgloser transluminaler Koronarangioplastie [PTCA] im Frühjahr 2005) und eine multisegmentale Spinalkanalstenose bei Diskusprotrusionskette L2–L5. Es bestand eine Dauermedikation mit Lisinopril, Bisoprolol, Eplerenon, Furosemid, Allopurinol, Aspirin und Rosuvastatin.

Klinik

Der Patient äußerte Belastungsdyspnoe (Herzinsuffizienz NYHA-Klasse II–III) und es zeigte sich eine latente kardiale Dekompensation mit geringen Beinödem und Pleuraergüssen (NT-proBNP war mit 9413 pg/ml deutlich erhöht).

Diagnostische Abklärung

In der routinemäßigen echokardiographischen Untersuchung vor der Koronarangiographie zeigten sich normal große Ventrikel, wobei die Systole des linken Ventrikels leicht reduziert (Ejektionsfraktion [EF] 45 %) und die des rechten Ventrikels grenzwertig war (Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion [TAPSE] 16 mm).

Eine biatriale Dilatation im Sinusrhythmus und eine erhöhte Trikuspidalregurgitationsgeschwindigkeit (TR, $V_{\max}$ 3,3 m/s) wiesen auf eine ausgeprägte diastolische Dysfunktion und erhöhte Füllungsdrücke hin. Auffallend war eine ausgeprägte Septumhypertrophie mit maximaler enddiastolischer Dicke von 24 mm, die im Widerspruch zur relativ niedrigen QRS-Amplitude im 12-Kanal-EKG stand (Abb. 1). Außerdem war eine mittelgradige Low-flow-Aortenstenose nachweisbar (Aortenklappenöffnungsfläche [AÖF] 1,1 cm²; mittlerer Druckgradient [P_{mean}] 15 mmHg; Stroke Volume Index [SVi] 32 ml/m²).

Die Koronarangiographie ergab eine KHK Grad 3 mit hochgradigen Stenosen im prominenten Ramus intermedius und im ersten Diagonalast, bei einem bekannten chronischen Verschluss der RCA.

Bypassoperation

Es wurde die Empfehlung zur Bypassoperation mit Implantation eines biologischen Aortenklappenersatzes ausgesprochen und der Eingriff wurde komplikationslos durchgeführt.

Der postoperative Verlauf wurde verkompliziert durch bradykarde Episoden mit intermittierender Abhängigkeit vom passageren Schrittmacher, paroxysmales Vorhofflimmern und rezidivierende kardiale Dekompensationen.

Amyloidose-Abklärung

In dieser prolongierten postoperativen Phase fand erstmalig eine gezielte Amyloidose-Diagnostik statt. In einer erneuten Echokardiographie wurde eine Strain-Analyse durchgeführt. Damit konnte eine deutlich reduzierte Funktion der basalen Abschnitte bei relativ erhaltener Kontraktilität der apikalen Wandabschnitte (relatives Apical Sparing, „Cherry on the top“-Phänomen) objektiviert werden (Abb. 2).

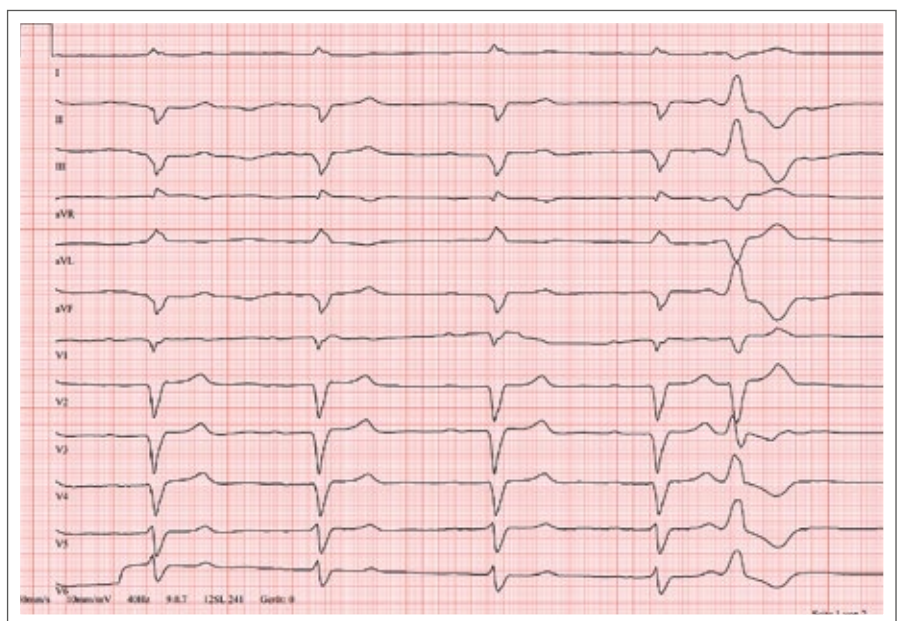


Abbildung 1: 12-Kanal-EKG vor Diagnose der kardialen Transthyretin-Amyloidose. Es zeigt sich ein normofrequenter Sinusrhythmus mit einer ventrikulären Extrasystole. Auffallend sind ein linksanteriorer Hemiblock, ein langer AV-Block Grad 1 (PQ-Zeit 266 ms), eine relativ niedrige QRS-Amplitude sowie ein fast vollständiger R-Verlust über der Vorderwand.

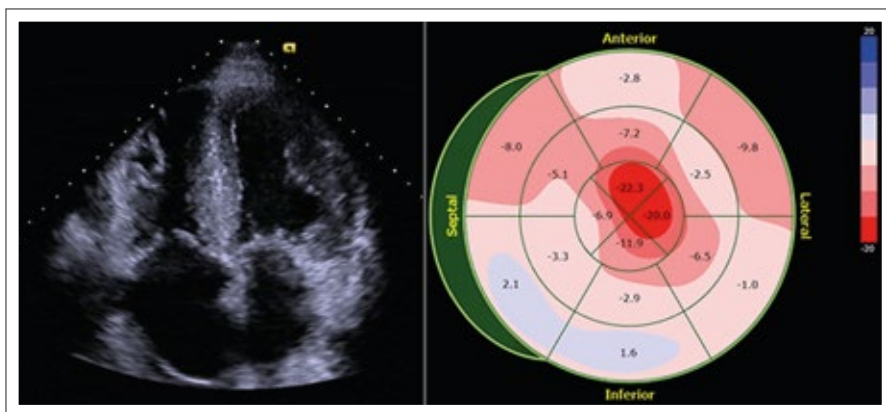


Abbildung 2: Transthorakale Echokardiographie: Im apikalen 4-Kammerblick (links) zeigt sich neben einem minimalen zirkumferenten Perikarderguss eine globale myokardiale Hypertrophie mit Verdickung der linksventrikulären Wände, des interatrialen Septums, der AV-Klappen und der freien Wand des rechten Ventrikels. Im Bull's Eye (rechts) der linksventrikulären endomyokardialen longitudinalen Strainanalyse lässt sich das für die kardiale Amyloidose typische signifikante „relative apical sparing“ veranschaulichen.

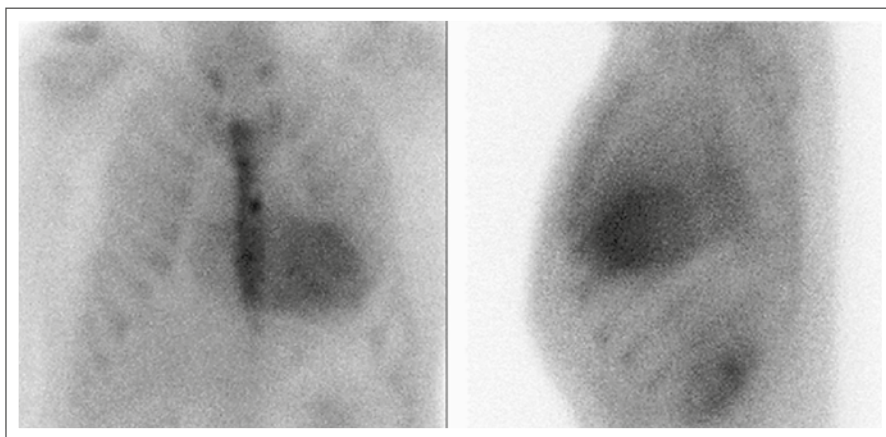


Abbildung 3: Technetium-99m-Pyrophosphat-Szintigraphie in anteriorer (links) und lateraler Ansicht (rechts). Visuell deutlich erhöhter Tracer-Uptake im Myokard, verglichen mit dem kontralateralen Thorax (Perugini-Score 3). Nebenbefundlich signifikant gesteigerter Tracer-Uptake im gesamten Sternum bei Zustand nach Sternotomie und biologischem Aortenklappenersatz.

Die anschließende kardiale Magnetresonanztomographie mit der gezielten Fragestellung nach kardialer Amyloidose erhärtete den Verdacht auf kardiale Amyloidose. Sie erbrachte den typischen Befund einer kardialen Amyloidose mit septal erhöhtem T1-Wert sowie diffus, subendokardial betontem Late Enhancement im Bereich des linken und teilweise auch des rechten Ventrikels.

Zur Diagnosebestätigung bzw. Amyloid-Subtypisierung erfolgte eine Technetium-99m-Pyrophosphat-Szintigraphie, in welcher ein deutlicher kardialer Tracer-Uptake im Sinne eines Perugini-Scores 3 zutage trat (Abb. 3). Eine monoklonale Gammopathie konnte mit Eiweißelektrophorese und Immunfixation in Serum und Harn ausgeschlossen werden. Die freien Leichtketten waren nicht erhöht.

■ Therapie und Verlauf

Aufgrund der typischen Befundkonstellation konnte die Diagnose kardiale Transthyretin-(TTR-) Amyloidose gestellt werden. Angesichts der manifesten

Tabelle 1: „Red Flags“ dieses Patienten für eine kardiale Amyloidose

- Globale Myokardhypertrophie mit inadäquat niedriger QRS-Amplitude im EKG
- Ausgeprägte Herzinsuffizienz-Klinik bei nur leicht reduzierter Linksventrikelfunktion
- Ausgeprägte diastolische Dysfunktion
- Signifikantes „relative apical sparing“ in der Strainanalyse
- Low-flow-Aortenstenose
- Spinalkanalstenose
- Bilaterales Karpaltunnelsyndrom

Herzinsuffizienz war eine Therapieeinleitung mit dem TTR-Stabilisator Tafamidis indiziert und wurde in die Wege geleitet.

Nach einer erneuten Hospitalisierung aufgrund kardialer Dekompensation, diesmal im Rahmen einer bradykarden Vorhofflimmerarrhythmie, erfolgte die Implantation eines Schrittmachers mit CRT-Funktion (kardiale Resynchronisationstherapie).

Derzeit befindet sich der Patient in einem weitgehend re kompensierten Zustand mit moderater Belastungsdyspnoe. Er wird im 3-Monats-Intervall an der Ambulanz für hypertrophe Kardiomyopathie (HCM) kontrolliert.

Seit der Diagnosestellung kardiale Amyloidose waren keine weiteren Hospitalisierungen erforderlich.

■ Zusammenfassung

Die kardiale Amyloidose ist eine der häufigsten Ursachen einer Herzinsuffizienz mit erhaltener oder leicht reduzierter systolischer Funktion, insbesondere

■ Fazit für die Praxis

- Denken Sie an die „Red Flags“ der kardialen Amyloidose (Tab.1): klinisch manifeste Herzinsuffizienz trotz LVEF > 40 %, Zeichen diastolischer Dysfunktion und erhöhter Füllungsdrücke, globale myokardiale Hypertrophie, bilaterales Karpaltunnelsyndrom, niedrige QRS-Amplitude im EKG trotz deutlicher LV-Hypertrophie im Echo.
- Die Termini „Herzinsuffizienz mit erhaltener Pumpfunktion“ (HFpEF) und „Herzinsuffizienz mit leicht reduzierter Pumpfunktion“ (HFmrEF) sind Hilfsdiagnosen und bedürfen immer einer ätiologischen Abklärung.
- Die Diagnose der kardialen TTR-Amyloidose kann in der Mehrheit der Fälle nicht-invasiv gestellt werden, nämlich, wenn bei Ausschluss einer monoklonalen Gammopathie unklarer Signifikanz (MGUS) szintigraphisch ein signifikanter myokardialer Tracer-Uptake nachgewiesen wird (Perugini-Score ≥ 2).
- Je früher eine kardiale TTR-Amyloidose erkannt wird, desto effektiver ist die kausale Therapie. Eine medikamentöse TTR-Stabilisierung kann zu einer deutlichen Verlangsamung der Krankheitsprogression bis hin zur Stabilisierung führen.
- Der laborchemische Ausschluss einer Leichtketten-Amyloidose ist zwingend erforderlich.

bei schwerer Symptomatik mit deutlich erhöhtem NT-proBNP. Charakteristisch ist eine nicht durch Nachlast erklärbare Septumhypertrophie. Spätestens beim Vorliegen von „Red Flags“ für kardiale Amyloidose (Tab. 1) sollte eine entsprechende Abklärung erfolgen. Dabei spielt die transthorakale Echokardiographie eine zentrale Rolle. Wegweisend ist neben der Quantifizierung der Septumdicke die Beurteilung der linksventri-

kulären Füllungsdrücke und der longitudinalen Kontraktilität. In den meisten Fällen ist die Diagnosesicherung der kardialen TTR-Amyloidose mit nicht-invasiver Bildgebung möglich.

Der entscheidende Faktor in der Diagnostik und damit letztlich der Prognoseverbesserung der kardialen Amyloidose liegt in der Awareness für die Erkrankung.

Korrespondenzadresse:

*Priv.-Doz. DDr. Nicolas Verheyen
Abteilung für Kardiologie
Medizinische Universität Graz
A-8036 Graz, Auenbruggerplatz 15
E-Mail: nicolas.verheyen@medunigraz.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