

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauserkrankungen

Echokardiographie aktuell: Kardiale Beteiligung bei Systemerkrankungen - Amyloidose

Weihs W, Schuchlenz H, Prein K

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2010; 17

(7-8), 313-315

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

Echokardiographie aktuell: Kardiale Beteiligung bei Systemerkrankungen – Amyloidose

W. Weihs, H. Schuchlenz, K. Prein

Aus dem Echolabor und dem Institut für Pathologie des LKH Graz West

A9022
Softlink

■ Anamnese

Ein 66-jähriger Patient mit zunehmender Atemnot wird unter dem klinischen Verdacht einer kardialen Dekompensation stationär aufgenommen. Als Vorerkrankungen werden ein Tonsillenkarzinom mit St. p. Neck dissection und Radiatio 2005 (letzte Kontrolle 2010 ohne Hinweis auf Rezidiv), ein Zustand nach Operation einer Spinalkanalstenose 2001 (mit geringfügiger Restparese), eine periphere Polyneuropathie bei Diabetes mellitus Typ II (diätetisch eingestellt) sowie ein Glaukom angegeben. Kardialerseits besteht ein langjähriger und medikamentös gut eingestellter arterieller Hypertonus. Im Jahr 2002 wurde ein unauffälliger echokardiographischer Befund erhoben. Die medikamentöse Therapie bei Aufnahme besteht aus Carvedilol und Furosemid.

Klinisch ist der Allgemeinzustand geringfügig reduziert, die Herzaktion ist auskultatorisch rhythmisch und normokard, keine pathologischen Geräusche, die basalen Lungenabschnitte weisen eine Dämpfung auf, keine feuchten RG's. Es liegen mäßige periphere Ödeme vor.

Im EKG zeigt sich ein SR 80/min, LT, LSB (QRS 160 ms). Das Thorax-Röntgen erbringt eine Herzgröße im oberen Normbereich, geringfügige Stauungszeichen, kleine Pleuraergüsse beidseits, keine Infiltrate. Im Labor sind das BNP mit 1069 pg/ml sowie die Glukose mit 126 mg/dl erhöht.

■ Echokardiographie

Die parasternalen Schnitte sind nur mit stark eingeschränkter Bildqualität darzustellen, sodass die Untersuchung überwiegend von apikal vorgenommen wird. Der linke Ventrikel ist massiv konzentrisch hypertrophiert, die Myokarddicke beträgt enddiastolisch 1,9 cm. Das Myokard erscheint echodicht („granular sparkling“). Die globale linksventrikuläre Pumpfunktion ist mittelgradig reduziert, es errechnet sich eine biplane EF von 36 %. Die regionale linksventrikuläre Kontraktilität in den apikalen Standardschnitten (Abb. 1–3) wird visuell als diffuse Hypokinesie aller einsehbaren Segmente beurteilt. Es wird eine erweiterte Analyse der linksventrikulären Funktion mittels Gewebedoppler durchgeführt. Dabei zeigt sich eine deutlich verminderte longitudinale Funktion des linken Ventrikels. Der durchschnittliche maximale longitudinale Strain beträgt lediglich –4,2 %. Im Gegensatz zur rein visuellen Beurteilung lassen sich im „speckle tracking“ regionale Unterschiede in der Kontraktilität nachweisen (Abb. 4). In den posterolateralen Segmenten ist der maximale Strain stärker reduziert als in den übrigen Segmenten.

Die weitere Untersuchung ergibt einen mittelgradig vergrößerten linken Vorhof (LAVI 35 ml/m² KOF) sowie ein res-

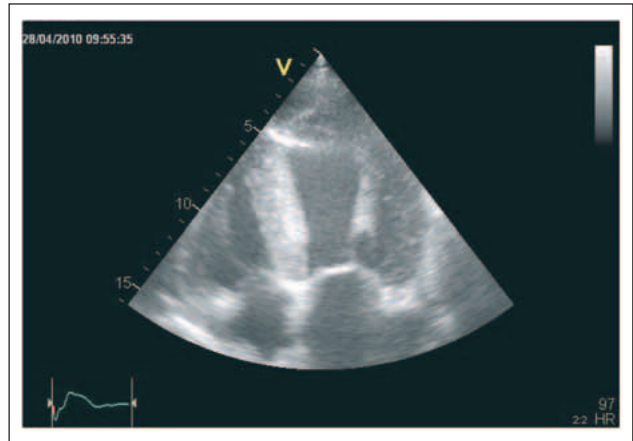


Abbildung 1: Apikaler Vierkammerblick: Massive konzentrische Linkshypertrophie, mittelgradig reduzierte globale systolische Linksventrikelfunktion (EF 36 %) bei diffuser Hypokinesie. Das Myokard erscheint echodicht („granular sparkling“).

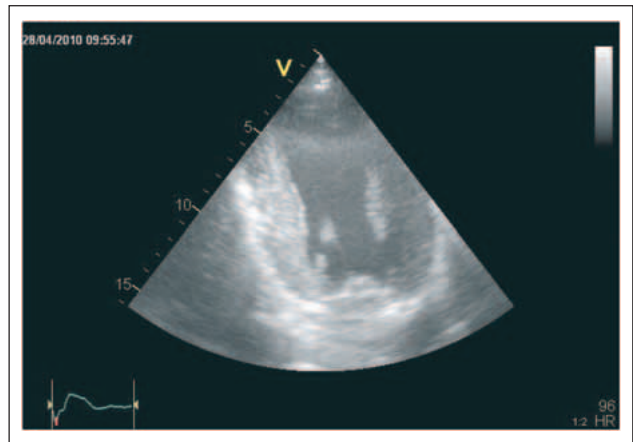


Abbildung 2: Apikaler Zweikammerblick

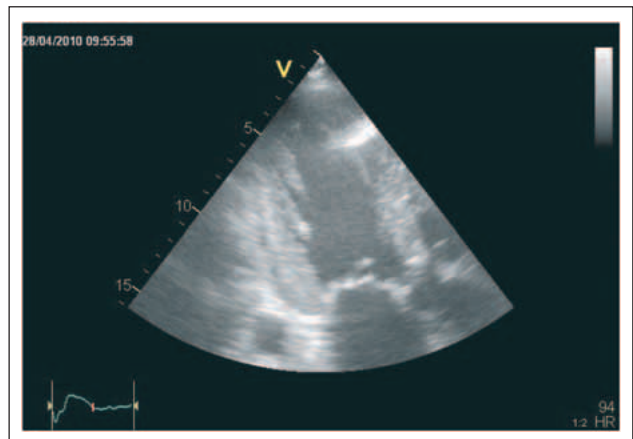


Abbildung 3: Apikaler Längsschnitt

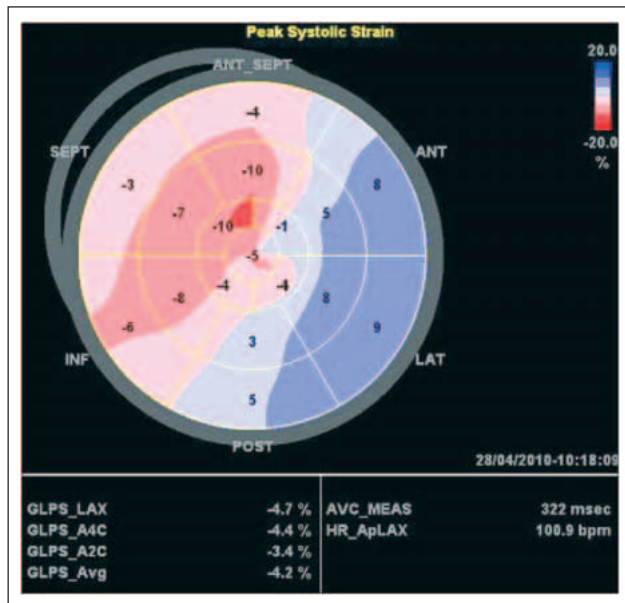


Abbildung 4: „Speckle tracking“ des linken Ventrikels. Darstellung des maximalen longitudinalen Strains in einem „bulleye view“. Deutliche Reduktion des maximalen Strains mit unterschiedlicher regionaler Ausprägung (posterolateral > übrigen Segmenten)

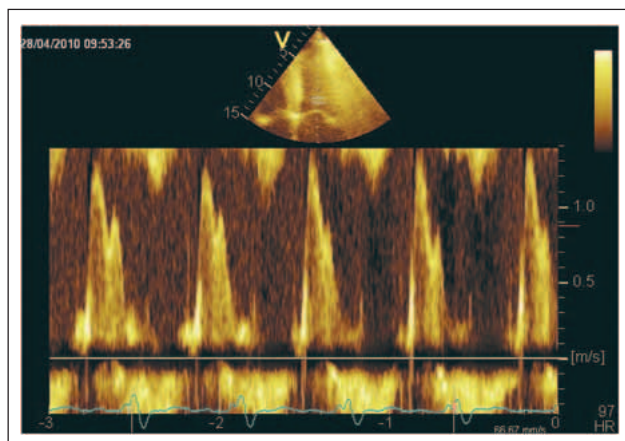


Abbildung 5: Restriktives transmitrales Flussmuster als Ausdruck einer höhergradigen diastolischen Dysfunktion mit erhöhten linksventrikulären Füllungsdrücken.

triktives transmitrales Flussmuster (Abb. 5) als Hinweis auf erhöhte LV-Füllungsdrücke. Die Mitral- sowie die Aortenklappe sind morphologisch und hinsichtlich ihrer Funktion unauffällig. Der rechte Ventrikel ist nicht hypertrophiert und weist eine gute systolische Funktion auf. Anhand einer geringfügigen Trikuspidalinsuffizienz lässt sich ein systolischer pulmonalarterieller Druck von ca. 45 mmHg annehmen. Ein Perikarderguss liegt nicht vor.

Verlauf

Aufgrund der echokardiographischen Untersuchung wird der Verdacht auf das Vorliegen einer Speicherkrankheit, in erster Linie einer Amyloidose, ausgesprochen. Die Verdachtsdiagnose erhärtet sich durch die MRT (Abb. 6). Zur Diagnose-sicherung wird eine Myokardbiopsie vorgenommen (Abb. 7). In Zusammenschau der histologischen sowie immunhisto-chemischen Ergebnisse mit der Klinik und dem Krankheits-verlauf wird die senile Form einer ATTR-Amyloidose diag-

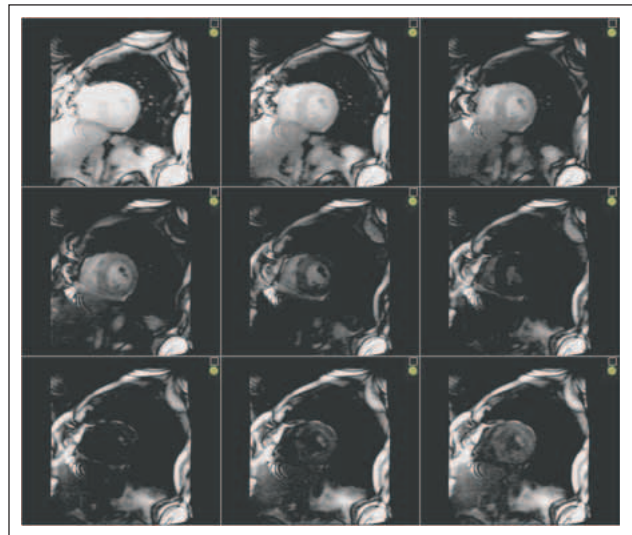


Abbildung 6: Cardiac MR

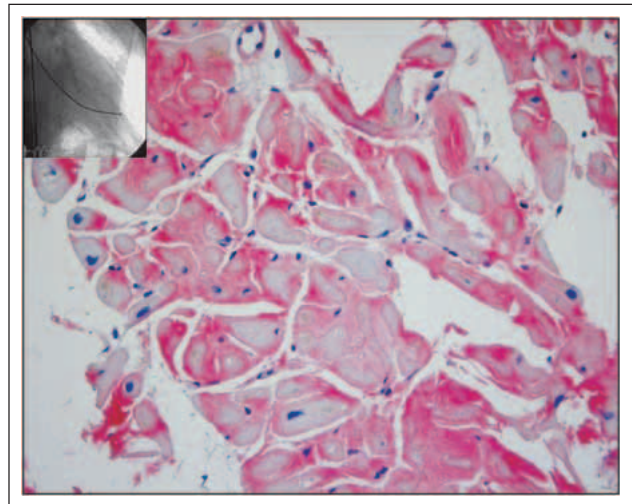


Abbildung 7: Histologie der Myokardbiopsie

nostiziert. Die im Zuge der Myokardbiopsie durchgeführte Koronarangiographie zeigt hochgradige Stenosen der rechten Koronararterie, welche erfolgreich gestentet werden können (Abb. 8). Durch diesen (unerwarteten) Befund lässt sich die im „speckle tracking“ nachgewiesene, regional unterschiedliche Kontraktilität des linken Ventrikels erklären.

Der Patient wird mit einer diuretischen Kombination (Furosemid, Xipamid, Indapamid) behandelt. Der Betablocker wird aufgrund des erhöhten Risikos einer AV-Blockierung aus-geschlichen. Der Patient wird in rekompensiertem und stabile-m Zustand (zuletzt NYHA II) entlassen.

Kommentar

Eine kardiale Mitbeteiligung einer systemischen Amyloidose wird vor allem bei Patienten mit einer Leichtkettenamyloi-dose bzw. einer familiären oder senilen ATTR-Amyloidose (Transthyretin-assoziierte Amyloidose) beobachtet.

Echokardiographisch fällt in der Regel ein verdickter linker Ventrikel auf, wobei differenzialdiagnostisch eine hyperten-

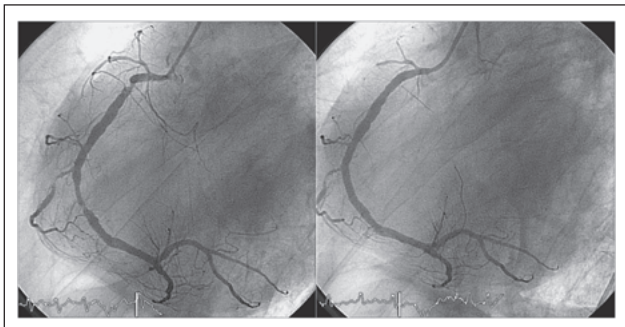


Abbildung 8: Rechte Koronararterie mit 2 hochgradigen Stenosen vor (linkes Bild) und nach der Stentimplantation (rechtes Bild).

sive Herzkrankheit, eine hypertrophe Kardiomyopathie oder eine andere infiltrative Kardiomyopathie in Frage kommen. Eine Diskrepanz zwischen der linksventrikulären Masse und der Voltage im EKG spricht für das Vorliegen einer Speicherkrankheit, unter denen die Amyloidose die häufigste ist. Die verstärkte Echogenität des Myokards, üblicherweise als „granular sparkling“ bezeichnet, weist eine geringe Sensitivität auf und stammt noch aus Zeiten, in der Techniken wie „harmonic imaging“ nicht verfügbar waren.

In der Regel sind die Dopplerkriterien einer restriktiven Füllung vorhanden, während die Reduktion der systolischen Funktion mit einer verminderten EF Anzeichen eines bereits

fortgeschrittenen Stadiums ist. Moderne echokardiographische Verfahren wie „Tissue Doppler Imaging“ (TDI) oder „speckle tracking“ ermöglichen die frühzeitige Erfassung systolischer Funktionsstörungen des linken Ventrikels, insbesondere eine verminderte longitudinale Verkürzung. Zusätzlich können, wie im vorliegenden Fall, regionale Unterschiede in der linksventrikulären Kontraktilität besser als durch eine rein visuelle Beurteilung nachgewiesen werden.

Weitere (unspezifische) echokardiographische Hinweise auf eine Amyloidose können verdickte Klappen, ein verdicktes interatriales Septum sowie ein Perikarderguss sein.

Insgesamt kann die Diagnose einer Amyloidose aus der echokardiographischen Untersuchung alleine nicht mit Sicherheit gestellt werden, sondern erfordert die Kombination mit anderen Befunden, der Klinik und letztlich der Histologie, welche nicht zwingend aus dem Myokard gewonnen werden muss. Die immunhistochemische Typisierung ist für die Therapiewahl sowie Beurteilung der Prognose wichtig.

Korrespondenzadresse:

DL Dr. med. Wolfgang Weihs
Dept. f. Kardiologie u. Intensivmedizin – LKH Graz West
A-8042 Graz, Göstingerstraße 22
E-Mail: wolfgang.weihs@lkh-grazwest.at

Die entsprechenden Filme finden Sie unter www.kup.at/A9022 oder mittels Eingabe von A9022 in ein Suchfeld auf www.kup.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](#)