

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislaferkrankungen

**Aktuelles: Ein Patient mit dualer
Pathologie: Aortenklappenstenose
und ATTR-Amyloidose**

Nitsche C

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2020; 27

(11-12), 420-421

Homepage:

www.kup.at/kardiologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Member of the



ACVC
Association for
Acute CardioVascular Care



EUROPEAN
SOCIETY OF
CARDIOLOGY®

ESC-Editor's Club

Offizielles Organ des
Österreichischen Herzfonds



Indexed in EMBASE



ÖKG
Österreichische
Kardiologische
Gesellschaft

Herzschrittmacher Curriculum 2021

Theoretischer Sachkunde-Kurs

20.-22. September 2021

Schloß Wilhelminenberg, Wien

[Download Programm](#)



ÖKG
Österreichische
Kardiologische
Gesellschaft

Crashkurs ICD- und CRT-Therapie

Von Theorie zu Praxis

15. bis 16. Oktober 2021, Salzburg



AG Rhythmologie

ARBEITSGRUPPE RHYTHMOLOGIE DER ÖSTERREICHISCHEN KARDIOLOGISCHEN GESELLSCHAFT

Anmeldung online erbeten unter:

<https://registration.maw.co.at/icd21>

www.atcardio.at

Kontakt:



Medizinische Ausstellungs- und Werbegesellschaft
Tel.: +43 1 536 63-85 oder -34, E-mail: kardio@maw.co.at
Ansprechperson: Marielle Wenning, Barbara Horak
www.maw.co.at

Ein Patient mit dualer Pathologie: Aortenklappenstenose und ATTR-Amyloidose

C. Nitsche

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

Abkürzungsverzeichnis:

ATTR	Transthyretin-Amyloidose
CA-AS	Cardiac Amyloidosis in severe aortic stenosis
DPD	Diphosphono-1,2-Propandicarbonsäure
EF	Ejektionsfraktion
EKG	Elektrokardiographie
LV-Hypertrophie	Linksventrikelhypertrophie
NYHA	New York Heart Association
TAVI	Transkatheter-Aortenklappenimplantation
TTR	Transthyretin

Ein Mitte 80-jähriger Mann wurde vom niedergelassenen Kardiologen zur weiteren Abklärung bei Aortenstenose und progredienter Belastungsdyspnoe (NYHA-Stadium III) an die kardiologische Abteilung der Medizinischen Universität Wien zugewiesen.

Anamnese

Der Patient berichtete, seine Belastbarkeit habe sich seit etwa einem Jahr schleichend reduziert. Neben einer ausgeprägten Atemnot mache sich bei leichter körperlicher Anstrengung zudem ein Schwindel bemerkbar, der den Patienten wesentlich in seiner Gangsicherheit einschränke. Stattgehabte Synkopen wurden verneint. Im Tagesverlauf zunehmende Beinödeme seien dem Patienten seit etwa einem Jahr aufgefallen. Mit besagtem Beschwerdebild sei der Patient vor etwa einem Monat beim niedergelassenen Kardiologen vorstellig geworden, der mittels Echokardiographie eine Aortenklappenstenose festgestellt habe.

An Begleiterkrankungen waren eine Hyperurikämie, eine chronische Niereninsuffizienz, eine euthyreote Struma diffusa sowie ein Z. n. Prostataektomie bei Adenokarzinom der Prostata bekannt. Die orale Medikation bei der ambulanten Erstvorstellung umfasste Allopurinol und Lasix.

Klinik

Bei Erstbegutachtung präsentierte sich der Patient mit deutlich ausgeprägten bilateralen prätibialen Beinödem bis zum Knie reichend. Die 6-Minuten-Gehdistanz lag mit 280 Metern deutlich unter der Norm.

Diagnostische Abklärung

In der transthorakalen Echokardiographie zeigte sich eine leicht reduzierte systolische Linksventrikelfunktion (EF biplan 45 %, GLS -12,6 %) mit deutlich besserer Kontraktilität der apikalen im Vergleich zu den basalen Segmenten. Hinsichtlich der Aortenklappe fanden sich ein mittlerer transvalvulärer Druckgradient von 22 mmHg, eine maximale Geschwindigkeit von 3,2 m/s und eine Klappenöffnungsfläche von 0,5 cm² bei einem Schlagvolumenindex von 21 ml/m². Zusätzlich zeigte sich eine hochgradige konzentrische Linksventrikelverdickung mit einer interventrikulären Septumdicke von 20 mm.

Zur weiteren Abklärung wurde die Durchführung einer Dobutamin-Stress-echokardiographie eine Woche später vereinbart. In dieser konnte bei Anstieg des mittleren Druckgradienten auf 42 mmHg und der maximalen Geschwindigkeit auf 4,2 m/s das Vorliegen einer True-severe-low-flow-low-gra-



Abbildung 1: Positiver kardialer Traceruptake im DPD-Scan

dient-Aortenklappenstenose verifiziert werden.

Eine hochgradige Aortenklappenstenose führt durch die erhöhte linksventrikuläre Nachlast in vielen Fällen zu einer beträchtlichen Linksventrikelhypertrophie. Bei Vorliegen anderer „red flags“ sollte jedoch auch an eine duale Pathologie von Aortenklappenstenose und kardialer Amyloidose gedacht werden.

Neben dem „low-flow pattern“ war bei diesem Patienten die Diskordanz von LV-Hypertrophie und EKG auffällig, welches einen Sokolow-Lyon-Index von lediglich 1,0 ergab und somit die beträchtliche LV-Masse nicht adäquat widerspiegelte.

■ Weitere Abklärung, Diagnosestellung

Eine ^{99m}Tc -DPD-Knochenszintigraphie und der Ausschluss von pathologischen Leichtketten in Serum und Harn bestätigten in weiterer Folge das gleichzeitige Vorliegen einer kardialen Transthyretin-Amyloidose. Eine zugrunde liegende Mutation des TTR-Gens wurde mittels genetischer Analyse ausgeschlossen.

■ Therapie

In der interdisziplinären Heart-Team-Sitzung wurde zur Behandlung der Aortenstenose eine minimalinvasive TAVI beschlossen, die in der Folge komplikationslos implantiert werden konnte. Wurde früher vermutet, dass eine TAVI bei CA-AS zwecklos sei, so konnten rezente Studien den prognostischen Nutzen eines Klappenersatzes bei diesen Patienten unter Beweis stellen.

Zusätzlich wurde der Patient auf Tafamidis eingestellt, eine TTR-spezifische Therapie, die seit Kurzem in Österreich zur Verfügung steht. Tafamidis stabilisiert TTR-Tetramere, welche in der Folge nicht mehr so leicht dissoziieren und sich im Gewebe ablagern. Bei Patienten mit ATTR-Kardiomyopathie konnte für

Tafamidis versus Placebo ein signifikanter Überlebensvorteil gezeigt werden.

Ob eine TTR-spezifische Therapie bei Patienten mit CA-AS zusätzlich zum Klappenersatz tatsächlich einen weiteren prognostischen Benefit erzielt, wurde bis dato nicht getestet und erfordert dringend eine randomisierte Studie.

■ Verlauf

Der Patient präsentierte sich bei der ambulanten Kontrolle 3 Monate nach TAVI in stabilem klinischem Zustand, mit lediglich geringen Beinödemen und laborchemisch fallenden kardialen Biomarkern im Vergleich zu vor der Intervention.

■ Zusammenfassung

Bei diesem Patienten mit Herzinsuffizienz im NYHA-Stadium III war echokardiographisch eine Aortenklappenstenose nachweisbar. Neben der Dis-

kordanz von ausgeprägter Hypertrophie und EKG-Befund wies ein „low-flow pattern“ im Echo auf eine gleichzeitig bestehende kardiale Amyloidose hin. Anhand des Befundes der Knochenszintigraphie und des Ausschlusses von pathologischen Leichtketten in Serum und Harn wurde die Diagnose einer kardialen ATTR gestellt.

Drei Monate nach TAVI und Beginn einer spezifischen ATTR-Therapie mit Tafamidis war der klinische Zustand des Patienten stabil und die kardialen Laborparameter hatten sich gebessert.

Literatur: beim Verfasser

Korrespondenzadresse:

Dr. Christian Nitsche
Abteilung für Kardiologie
Universitätsklinik für Innere Medizin II
Medizinische Universität Wien
A-1090 Wien, Währinger Gürtel 18–21
E-Mail:
christian.nitsche@meduniwien.ac.at

■ Fazit für die Praxis

Bei etwa jedem achten bis zehnten TAVI-Patienten liegt neben der Aortenklappenstenose zusätzlich eine kardiale Amyloidose vor. „Red flags“, die auf diese duale Pathologie hinweisen können, sind eine „voltage/mass discordance“, ein „low-flow pattern“ und weitere mögliche Manifestationen einer ATTR-Amyloidose wie ein (bilaterales) Karpaltunnelsyndrom. Bei klinischem Verdacht auf eine CA-AS sollten weitere diagnostische Schritte eingeleitet werden, welche in erster Konsequenz eine DPD-Knochenszintigraphie und eine Leichtkettenanalyse in Serum und Harn umfassen. Die DPD-Knochenszintigraphie erlaubt bei unauffälliger Leichtkettenanalyse die nicht-invasive Diagnosestellung einer kardialen ATTR. Bei Verdacht auf kardiale Amyloidose und Nachweis abnormer Leichtketten ist unter Umständen eine Endomyokardbiopsie erforderlich.

Aktuelle Studien haben für die TAVI einen Überlebensvorteil bei Patienten mit CA-AS gezeigt. Ob eine TTR-spezifische Therapie in diesem Patientenkollektiv einen zusätzlichen klinischen Nutzen bringt, muss durch zukünftige Studien geklärt werden.

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

[Medizintechnik-Produkte](#)



Neues CRTD 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](#)