

# Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauserkrankungen

**Aktuelles: Aortenstenose und  
kardiale Amyloidose Teil 2:  
Diagnostik, Screeningmöglichkeiten  
Schnittstellenmanagement**

Nitsche C

*Journal für Kardiologie - Austrian*

*Journal of Cardiology 2024; 31*

*(5-6), 152-154*

Homepage:

**[www.kup.at/kardiologie](http://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 & Pacherneegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031105M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

**Medtronic**

Engineering the extraordinary

# Expert 2 Expert 2026

15.01. – 17.01.2026, Linz



**Gemeinsam für eine  
bessere Patientenversorgung.**



**OmniaSecure**



**Micra 2**



**Aurora**



**Affera**



**LINQ II**



**TYRX**

Vorabmeldung aufgrund limitierter Plätze notwendig.

Bei Interesse bitte bei Ihrem Medtronic Außendienstmitarbeiter anfragen.

# Aortenstenose und kardiale Amyloidose

## Teil 2: Diagnostik, Screeningmöglichkeiten, Schnittstellenmanagement

C. Nitsche

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

Der aktuelle Artikel stellt den zweiten Teil einer Serie zur dualen Pathologie aus Aortenstenose und kardialer Amyloidose (AS-KA) dar. In rezenter Vergangenheit hat das gemeinsame Auftreten dieser beiden Herzerkrankungen zunehmendes wissenschaftliches und klinisches Interesse hervorgerufen. Dies ist einerseits auf verbesserte Diagnosemöglichkeiten für die KA, wie auch auf die Verfügbarkeit von effektiven Therapiemöglichkeiten für sowohl AS als auch KA zurückzuführen. Ziel dieser Serie ist die Wissensbildung und -erweiterung zu Häufigkeit, klinischem Erscheinungsbild, Erkennen und Screening-Möglichkeiten bis hin zu Therapie und Nachsorge von Patienten mit AS-KA.

### ■ Diagnosestellung

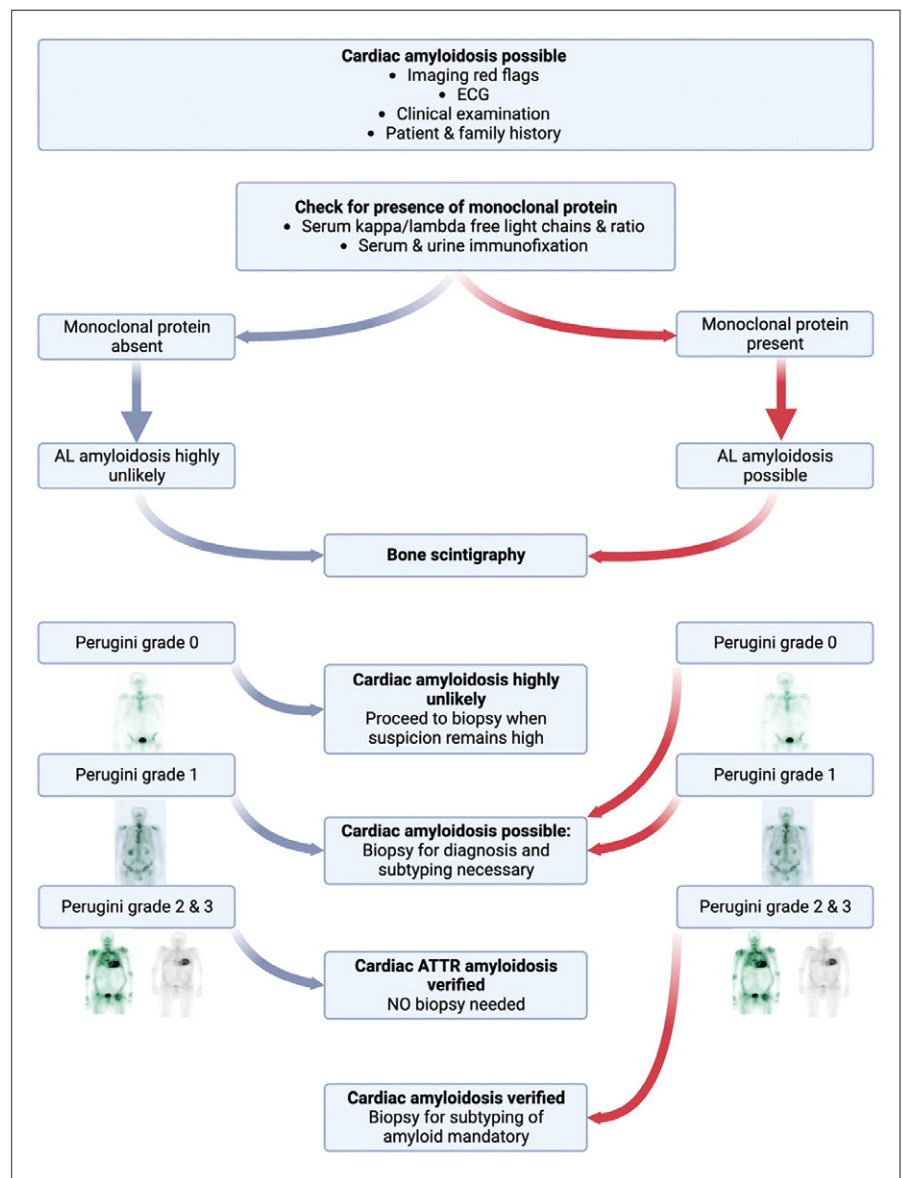
Durch den Vormarsch der bildgebenden Verfahren hat die Diagnose der KA in den letzten Jahren eine wahre Renaissance erfahren. Obwohl die Endomyokardbiopsie nach wie vor den Goldstandard in der Verifizierung einer KA-Diagnose darstellt, ist bei einem signifikanten Anteil der Patienten eine nicht-invasive Diagnostik heutzutage ausreichend [1]. Für die richtige Diagnosestellung ist die Kenntnis der möglichen Subtypen der KA erforderlich und es empfiehlt sich eine strukturierte Algorithmus-getreue Vorgehensweise.

Kurz zur Wiederholung: Die beiden mit Abstand häufigsten Subtypen der KA stellen die Transthyretin-KA (ATTR-KA) und die Leichtketten-KA (AL-KA) dar. Andere Formen wie die KA basierend auf Serum-Amyloid A (SAA), Apolipoprotein AI (ApoAI) oder Apolipoprotein AIV (ApoAIV) sind sehr selten, müssen aber bedacht werden, wenn der Verdacht auf das Vorliegen einer KA hoch ist, die Abklärung nach Standard-Prozedere aber keinen Nachweis von AL- oder ATTR-KA ergibt.

Die Prämisse der Diagnosestellung der KA stellt das Krankheitsbewusstsein dar. Unterschiedliche „red flags“ können auf das Vorhandensein einer KA hindeuten. Diese Wegweiser werden im nächsten Kapitel „Screeningmöglichkeiten“ genauer beleuchtet. Wird eine KA in Erwägung gezogen, sollten zwei Untersuchungsmodalitäten im ersten Schritt

unbedingt erfolgen: die Knochenszintigraphie mit Amyloid-affinen Tracern (im europäischen Raum meist  $^{99}\text{Tc}$ -DPD und  $^{99}\text{Tc}$ -HMDP) und die Leichtketten-Analyse aus Serum und Harn.

In der Knochenszintigraphie wird die myokardiale Tracer-Akkumulation 2–3 Stunden nach Applikation des Pharma-



**Abbildung 1:** Diagnosealgorithmus der kardialen Amyloidose. Aus [4]. Copyright © 2023 by the authors; Open access, CC BY 4.0.



kons in Relation zum Knochen-Uptake beurteilt. Enorme Bedeutung kommt hierbei der zusätzlichen Durchführung einer SPECT/CT-Untersuchung zu. Erst durch diese ergänzende Methode kann der myokardiale Ursprung der Tracer-Anreicherung verifiziert werden. Ursachen für eine falsch-positive Beurteilung der rein anterior/posterioren Knochenszintigraphie wären etwa Signale von residuellem Tracer im Blutpool oder in überlagerten Rippen/Sternum [2]. Eine hochgradige myokardiale Anreicherung ( $\geq$  Tracer-Intensität der langen Röhrenknochen; Perugini-Grad 2/3) besitzt eine sehr hohe Sensitivität und Spezifität für das Vorhandensein einer KA. Eine leichtgradige myokardiale Anreicherung (bestätigt durch SPECT/CT) kann ebenso bei KA auftreten, sollte aber nach derzeitigen Empfehlungen weiter invasiv abgeklärt werden.

Die zweite essenzielle Untersuchungsmodalität ist die Leichtkettenanalyse aus Serum und Harn. Die Analyse auf pathologische Leichtkette sollte die Immunfixation und die Immunglobulin- und Leichtketten-Quantifizierung (inkl. Leichtketten-Ratio  $\kappa/\lambda$ ) umfassen. Wenn all diese Tests Normalbefunde liefern, kann eine AL-KA mit großer Sicherheit ausgeschlossen werden.

Aus beiden Untersuchungsmodalitäten ergeben sich unterschiedliche Befundkonstellationen. Eine nicht-invasive

Diagnosestellung einer ATTR-KA kann nur bei positiver Knochenszintigraphie (Grad 2/3) [3] und negativer Leichtkettenanalyse erfolgen. Mittels anschließender genetischer Analyse wird zwischen Wild-Typ-ATTR-KA (keine zugrunde liegende genetische Mutation im ATTR-Gen) und hereditärer ATTR-KA mit krankheitsverursachender pathologischer Genmutation unterschieden. Alle anderen Kombinationen erfordern grundsätzlich eine histologische Analyse zur Bestätigung der Diagnose bzw. zur Erfassung des KA-Subtyps. Weitere Einzelheiten sind Abbildung 1 zu entnehmen.

Entscheidend ist die Notwendigkeit einer Gewebsbiopsie (entweder Myokardbiopsie oder die Kombination aus positiver extrakardialer Biopsie und typischem Bild einer KA in der kardialen Magnetresonanztomographie), um die Diagnose einer AL-KA stellen zu können. Die oben kurz angesprochenen seltenen Subtypen der KA erfordern ebenso eine histologische Bestätigung.

## ■ Screeningmöglichkeiten

Studien, welche die Prävalenz der KA bei Patienten mit hochgradiger AS untersuchten, verfolgten ein konsekutives Einschlussverfahren [5–7]. Aus logistischen, ökonomischen, und ressourcentechnischen Gründen ist es faktisch unmöglich, im klinischen Alltag jeden

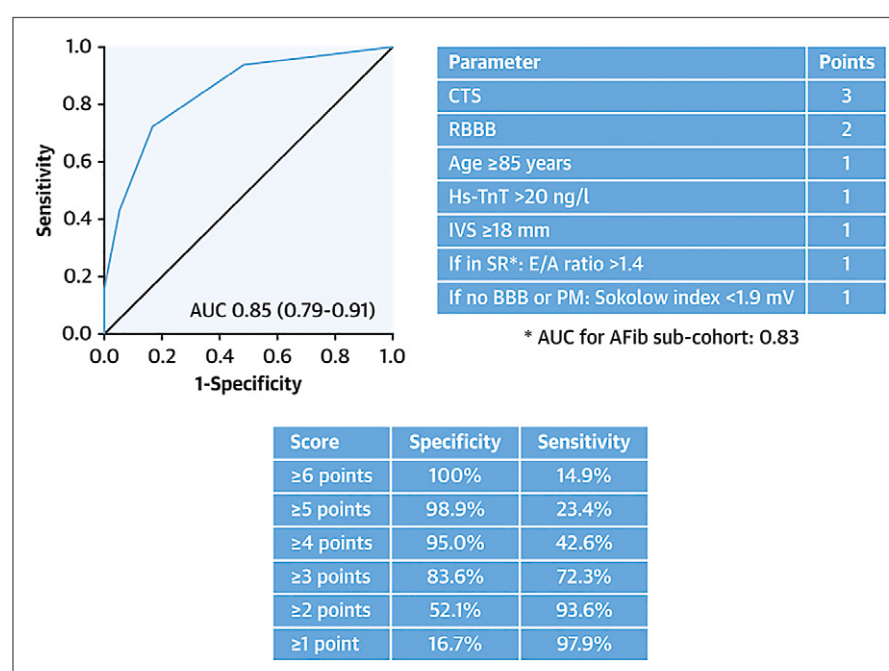
Patienten mit hochgradiger AS auf das Vorhandensein einer gleichzeitig bestehenden KA zu untersuchen. Mit dem Ziel einer praktikablen Lösung mit möglichst hoher Sensitivität und Spezifität wurde ein Scoring-System bestehend aus einfachen klinischen Parametern entwickelt [6]. Dieses Scoring-System soll dazu dienen, die Vortestwahrscheinlichkeit einer KA bei AS-Patienten abzuschätzen, welche für eine Therapie mittels Transkatheter-gestützter Aortenklappen-Implantation (TAVI) vorgesehen sind. Insgesamt werden Parameter aus fünf verschiedenen Bereichen erfasst, welche dem Score sein Akronym verleihen (RAISE – siehe Abbildung 2):

- Kardiales Remodeling (linksventrikuläre Hypertrophie, diastolische Dysfunktion)
- Alter
- Herzschiädigung/Injury (Troponin T mit hoher Sensitivität)
- Systemische Erkrankung (Karpaltunnelsyndrom)
- Elektrische Störungen (Rechtsschenkelblock, Niedervoltage)

Jeder Parameter ist – falls vorhanden – mit einer bestimmten Punktezahl versehen. Bei Scores  $\geq 3$  Punkten sollte der Verdacht auf eine begleitende KA geäußert und weitere Tests mittels Knochenscan und Leichtkettenuntersuchung veranlasst werden. Das gleiche Vorgehen sollte verfolgt werden, wenn der KA-Verdacht durch das Vorhandensein von „red flags“ aus anderen Quellen hervorgeht (z. B. charakteristisches Late-Gadolinium-Enhancement-Muster in der kardialen Magnetresonanztomographie, mäßiger/schwerer Low-Flow-Low-Gradient-Status in der Echokardiographie) [8].

## ■ Schnittstellen-Management

Sowohl für Diagnosestellung als auch für die korrekte (Nach-)Behandlung betroffener Patienten mit dualer Pathologie AS-KA stellt das interdisziplinäre Vorgehen das zentrale Element der Patientenversorgung dar. Eine besonders tragende Rolle kommt bereits dem Zuweiser (Kardiologe, Internist, Hausarzt) zu, welcher „red flags“ einer AS-KA mithilfe des RAISE-Scores erkennen und eine weiterführende Abklärung unter Umständen bereits in der Wartezeit auf



**Abbildung 2:** RAISE-Score zur Ermittlung der Vortestwahrscheinlichkeit einer gleichzeitig bestehenden KA bei Patienten mit hochgradiger AS. Aus [6]. Open access, CC BY-NC-ND.4.0.

eine eventuelle Klappenintervention einleiten kann. Am spezialisierten Zentrum sollten Interventionisten/Herzchirurgen, welche mit der Behandlung der AS betraut werden, ein Krankheitsbewusstsein für AS-KA entwickeln und bei vorliegendem Verdacht eine Abklärung auf KA in die Wege leiten. Das ideale „Herz-Team“ bei AS-KA sollte eine Plattform zum regen Austausch zwischen Bildgebungs-Spezialisten (Kardiologe, Nuklearmediziner, ggf. Radiologe), Herzinsuffizienz-Spezialisten, Interventionisten, Hämatologen und Pathologen bieten. In Einzelfällen ist die Abklärung sowohl von AS als auch KA komplex und eine interdisziplinäre Vorgehensweise zur weiteren Diagnose- und Therapiebestimmung unumgänglich. Für das Langzeit-Management von Patienten mit AS-KA empfiehlt sich eine regelmäßige Nachsorge durch Herzinsuffizienz-Spezialisten an einem

Zentrum. Das Armamentarium der KA-spezifischen Therapien wird immer vielfältiger und respektive Behandlungsoptionen werden sich für Patienten in Zukunft sehr wahrscheinlich erweitern. Dies und weitere Pfeiler im Management von AS-KA sollen im letzten Teil der aktuellen Serie detailliert besprochen werden.

#### Literatur:

1. Gillmore JD, Maurer MS, Falk RH, et al. Nonbiopsy diagnosis of cardiac transthyretin amyloidosis. *Circulation* 2016; 133: 2404–12.
2. Nitsche C, Mascherbauer K, Calabretta R, et al. Prevalence and outcomes of cardiac amyloidosis in all-comer referrals for bone scintigraphy. *J Nucl Med* 2022; 63: 1906–11.
3. Perugini E, Guidalotti PL, Salvi F, et al. Noninvasive etiologic diagnosis of cardiac amyloidosis using <sup>99m</sup>Tc-3,3'-diphosphono-1,2-propanodicarboxylic acid scintigraphy. *J Am Coll Cardiol* 2005; 46: 1076–84.
4. Duca F, Kronberger C, Willixhofer R, et al. Cardiac amyloidosis and valvular heart disease. *J Clin Med* 2023; 13: 221.
5. Nitsche C, Aschauer S, Kammerlander AA, et al. Light-chain and transthyretin cardiac amyloidosis in severe aortic stenosis: prevalence, screening possibilities, and outcome. *Eur J Heart Fail* 2020; 22: 1852–62.

6. Nitsche C, Scully PR, Patel KP, et al. Prevalence and outcomes of concomitant aortic stenosis and cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol* 2021; 77: 128–39.

7. Scully PR, Treibel TA, Fontana M, et al. Prevalence of cardiac amyloidosis in patients referred for transcatheter aortic valve replacement. *J Am Coll Cardiol* 2018; 71: 463–4.

8. Nitsche C, Mascherbauer J. Double trouble: severe aortic stenosis and cardiac amyloidosis. *Wien Klin Wochenschr* 2020; 132: 705–7.

*Teil 3 dieser Serie folgt in Ausgabe 7–8/2024 des „Journals für Kardiologie“.*

#### Korrespondenzadresse:

PD 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

# 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**