

Amyloidose - aus Sicht des Kardiologen

Innsbruck, 29.11.2019

G. Pözl
Kardiologie u. Angiologie
Med. Univ. Innsbruck
gerhard.poelzl@tirol-kliniken.at

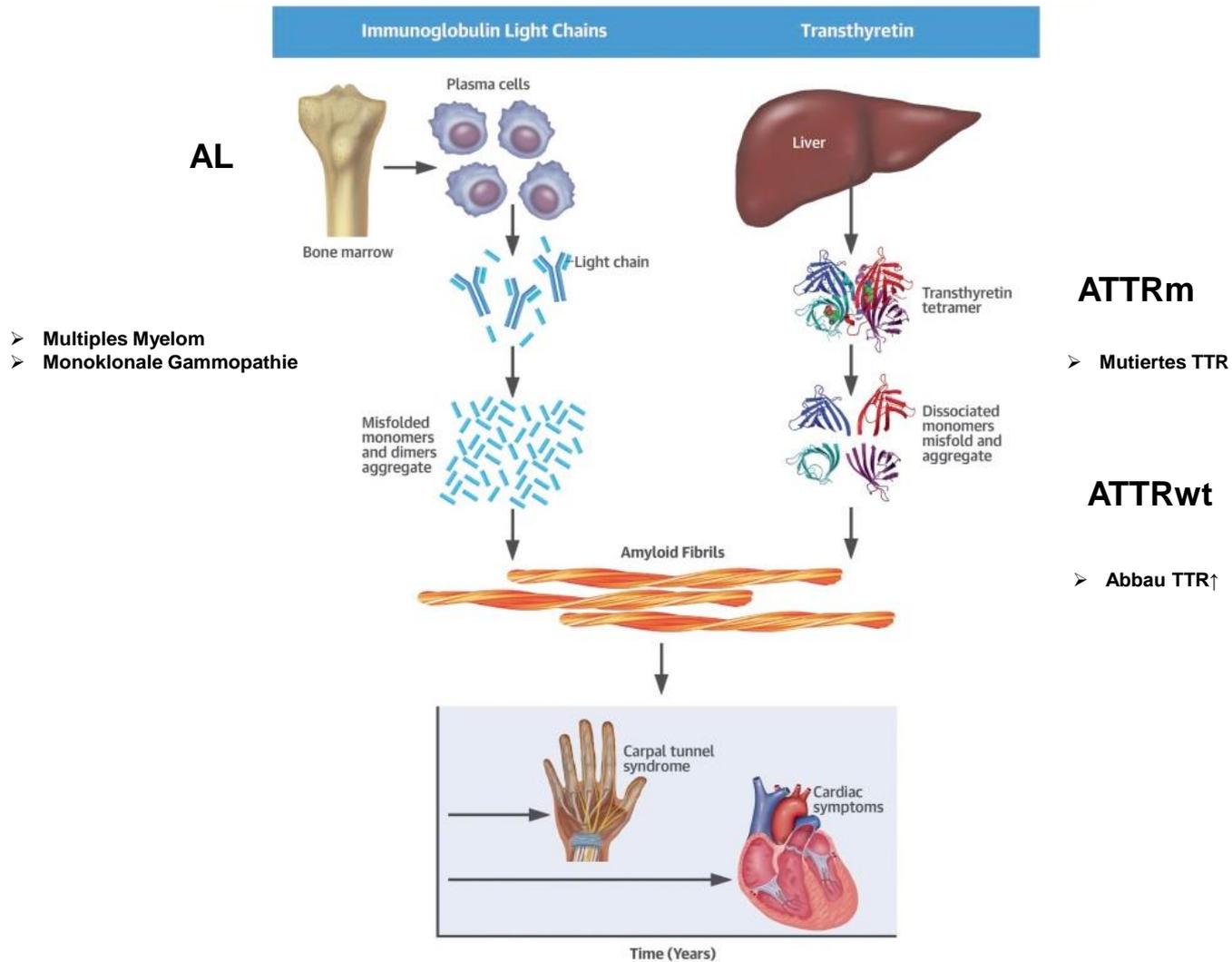
Amyloidose - was ist das?

- Amyloid ist ein Krankheit, die durch die krankhafte Ablagerung von Eiweiß im Gewebe entsteht.

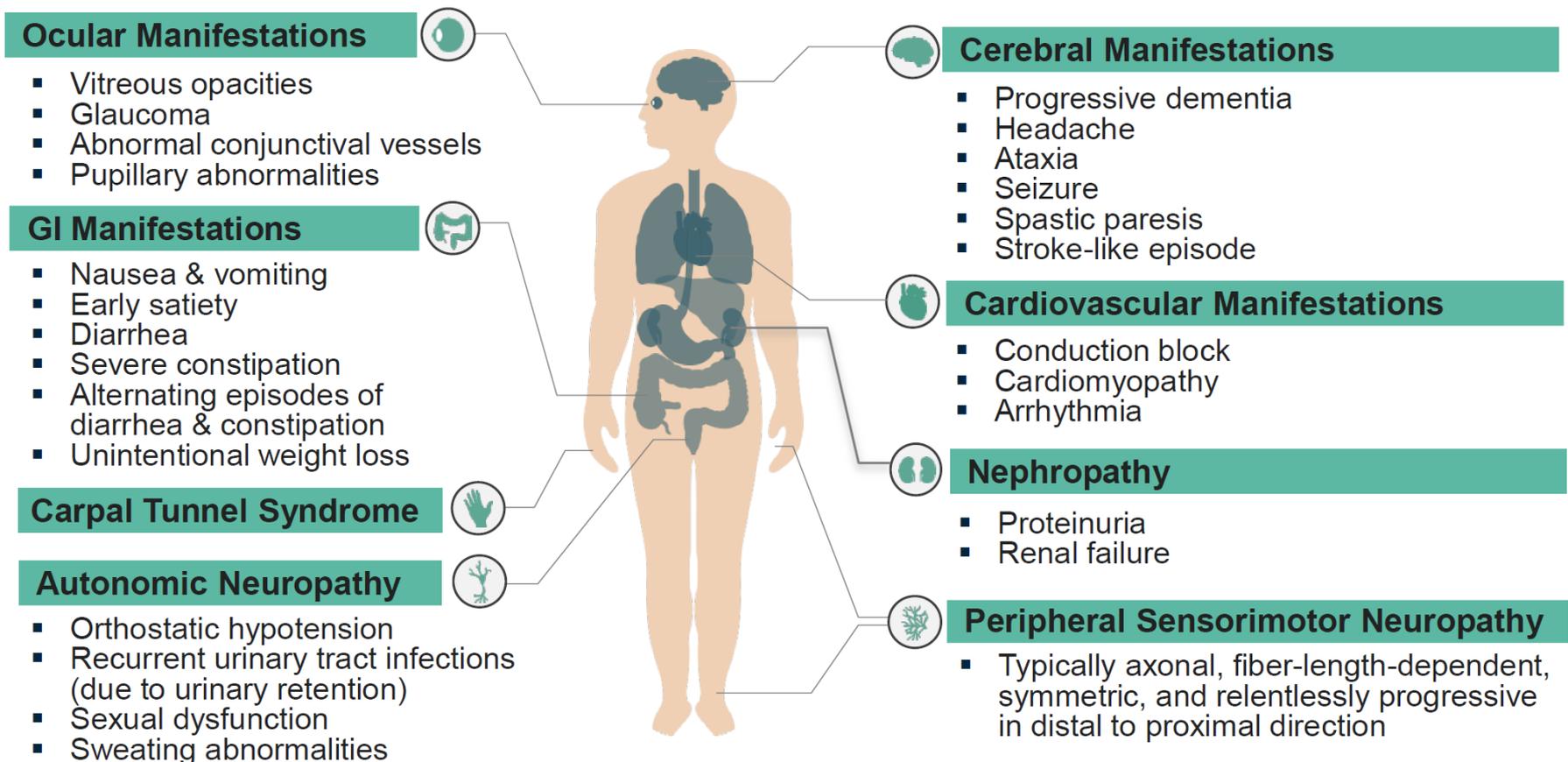


- Amyloid entsteht, wenn Eiweißmoleküle im Gewebe aneinanderhaften und nicht mehr in Lösung gehen
 - ❖ Bei Bildung eines krankhaften Eiweißmoleküle (AL)
 - ❖ Bei krankhafter Struktur des Eiweiß (erbliche Form; ATTR)
 - ❖ Bei dauerhaft zu hoher Produktion von Eiweißmolekülen (AA)
 - ❖ Weil wir alt werden (Alters-ATTR)
 - ❖ Weil ein Eiweißmolekül nicht richtig abgebaut/ausgeschieden wird

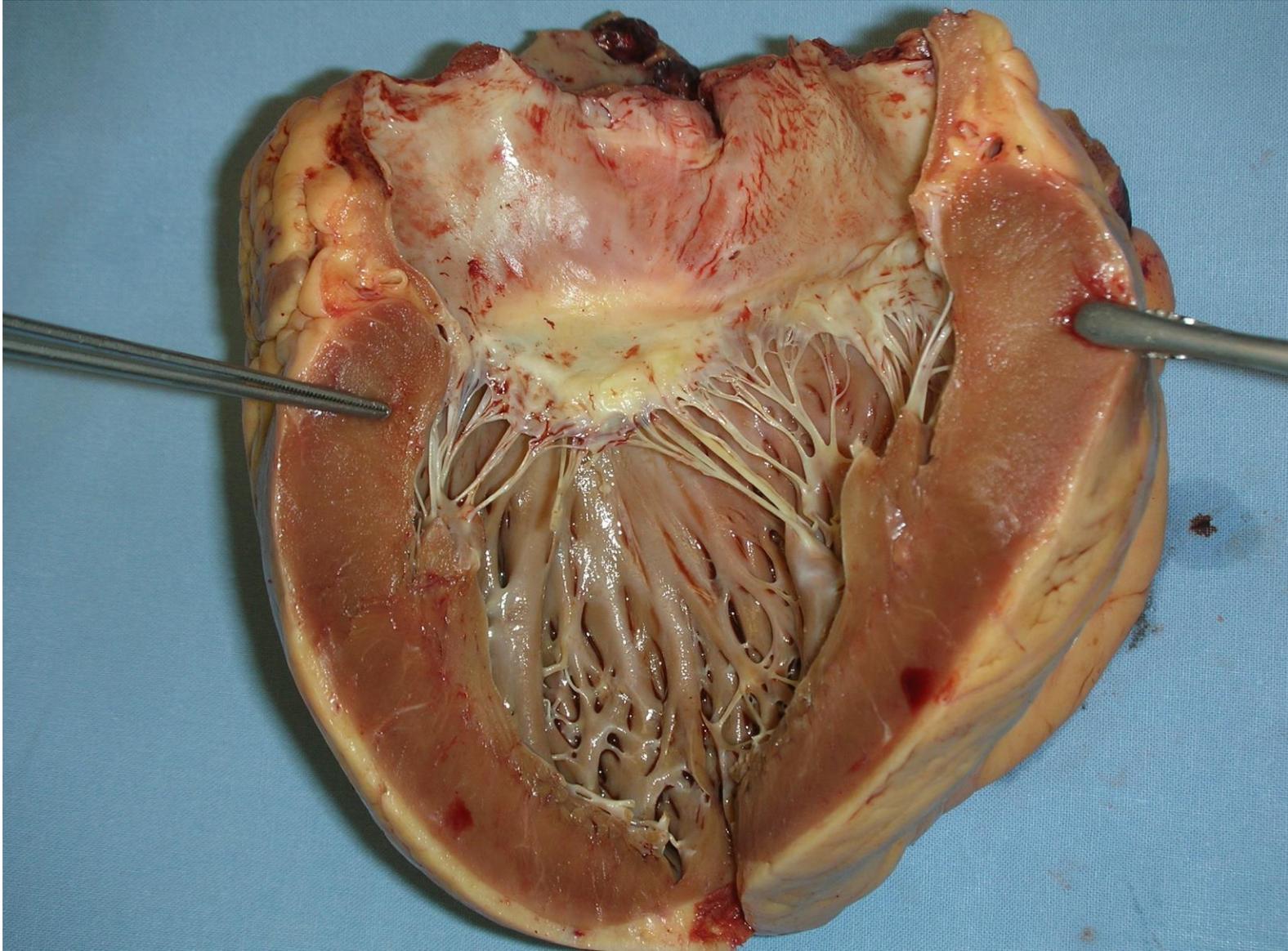
Ursache AL vs ATTR Amyloidose



Organbeteiligung bei Amyloidosen

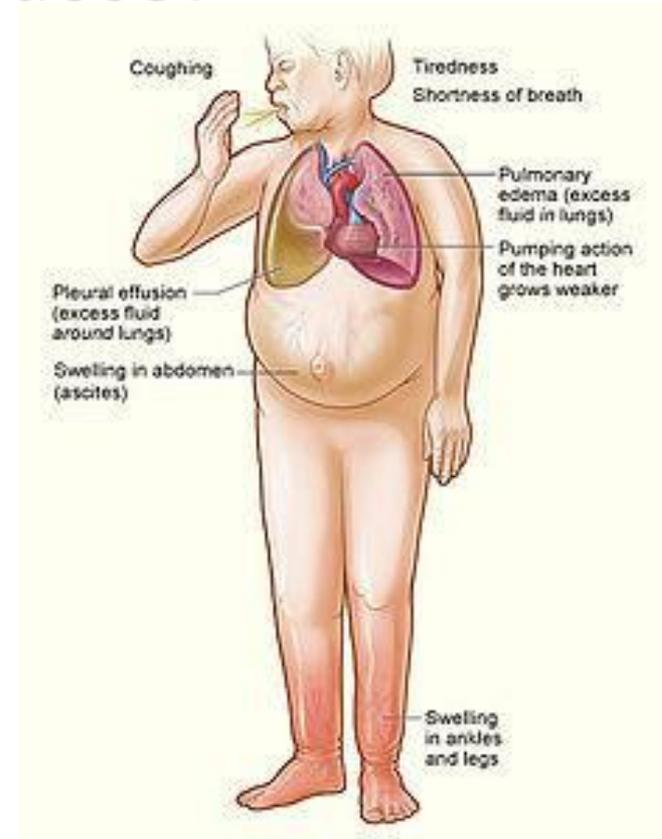


Herzamyloidose

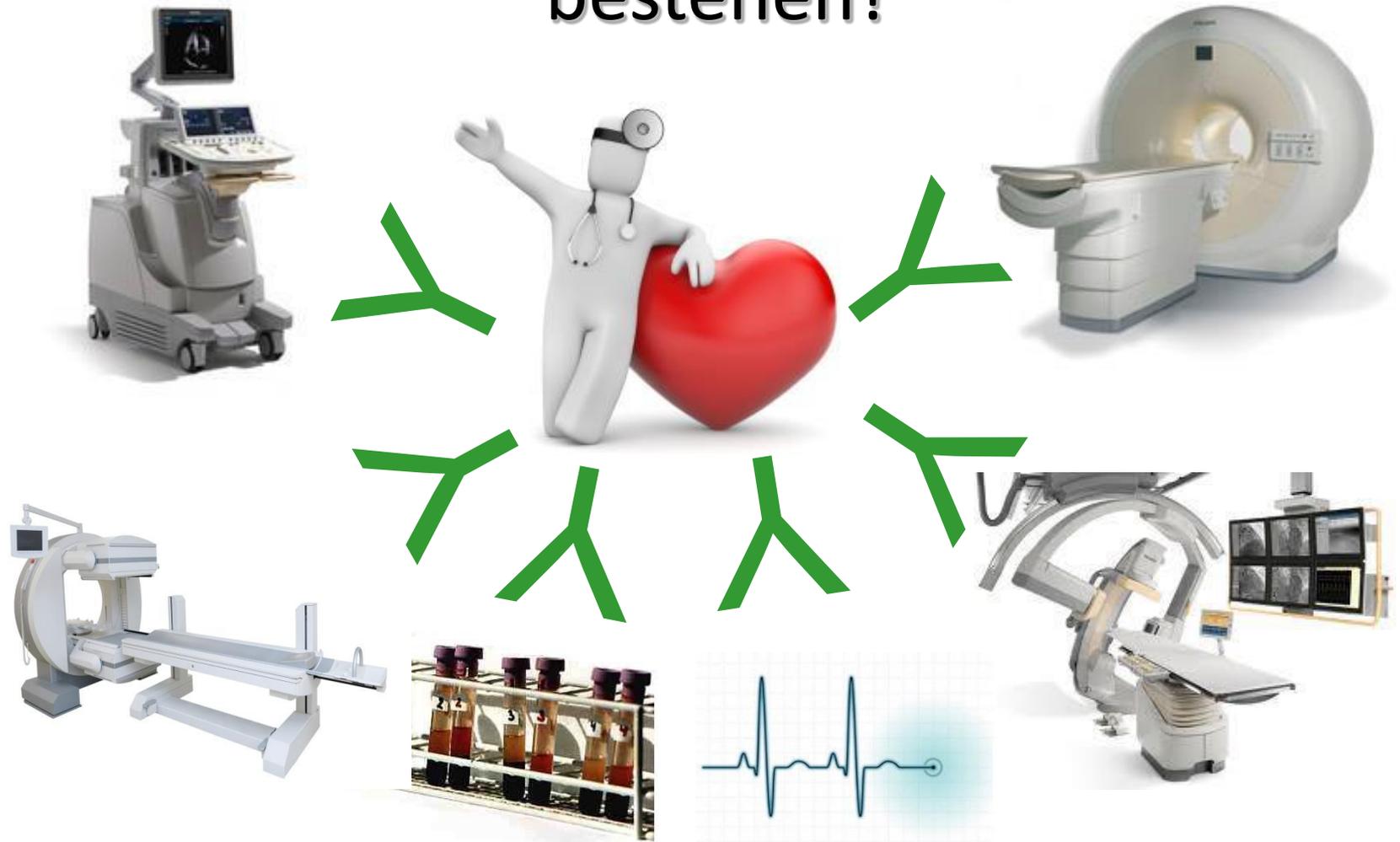


Was sind die Symptome der Herzamyloidose?

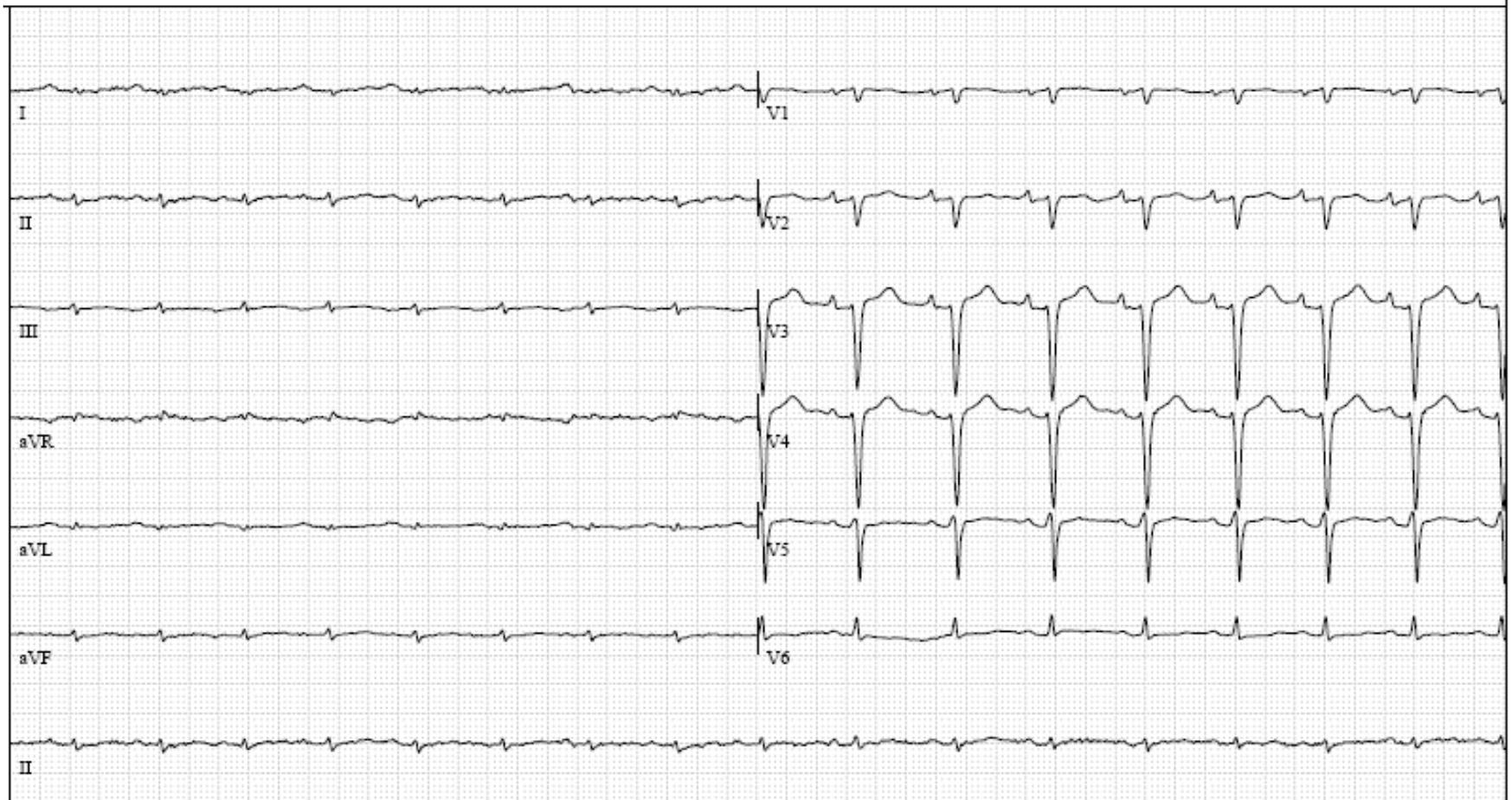
- Kurzatmigkeit bei Belastung
- Husten
- Wassereinlagerungen
 - Lunge
 - Beine
 - Bauch
- Angina pectoris
- Herzstolpern
- Herzrhythmusstörungen

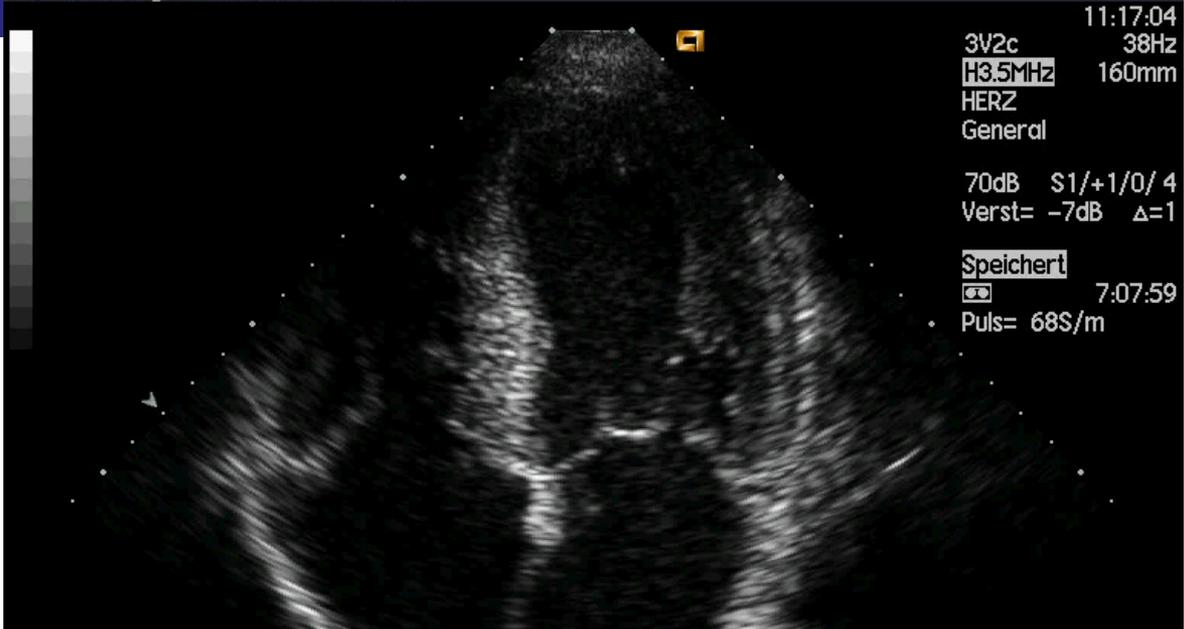


Welche Untersuchungsmöglichkeiten bestehen?



Herzamyloidose - EKG





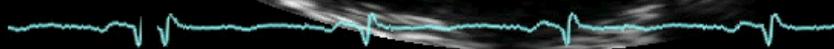
11:17:04
3V2c 38Hz
H3.5MHz 160mm
HERZ
General

70dB S1/+1/0/4
Verst= -7dB Δ=1

Speichert
7:07:59
Puls= 68S/m

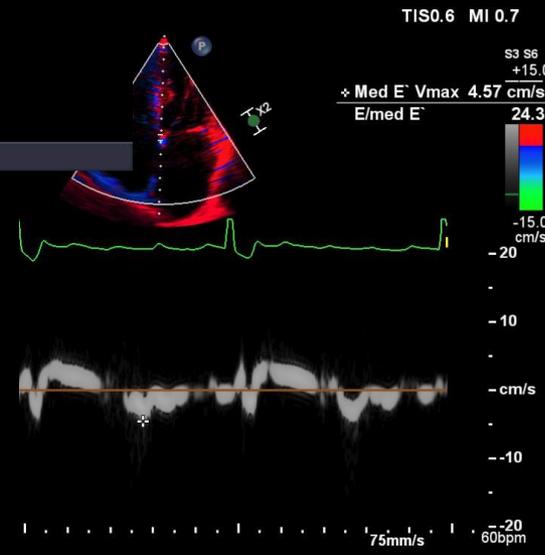
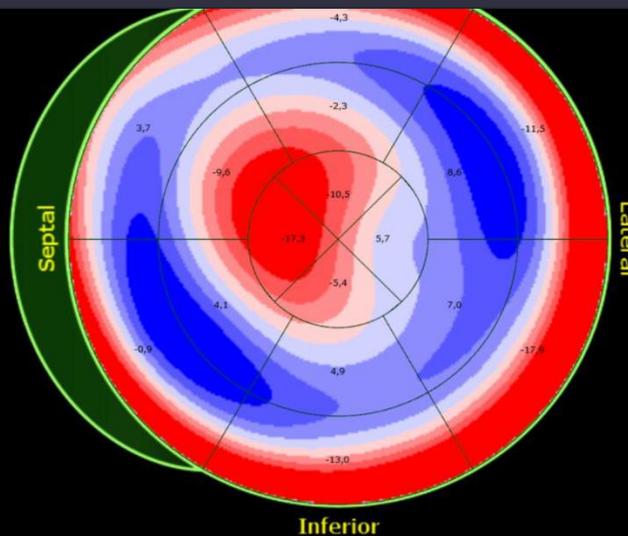
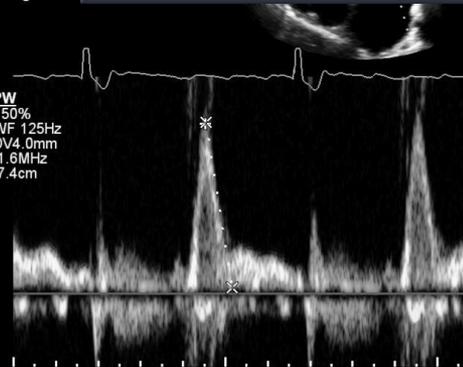
Echo

Erw. Echo
X5-1
50Hz
16cm



2D
63%
C 50
P Min.
HAllg

PW
50%
WF 125Hz
DV4.0mm
1.6MHz
7.4cm



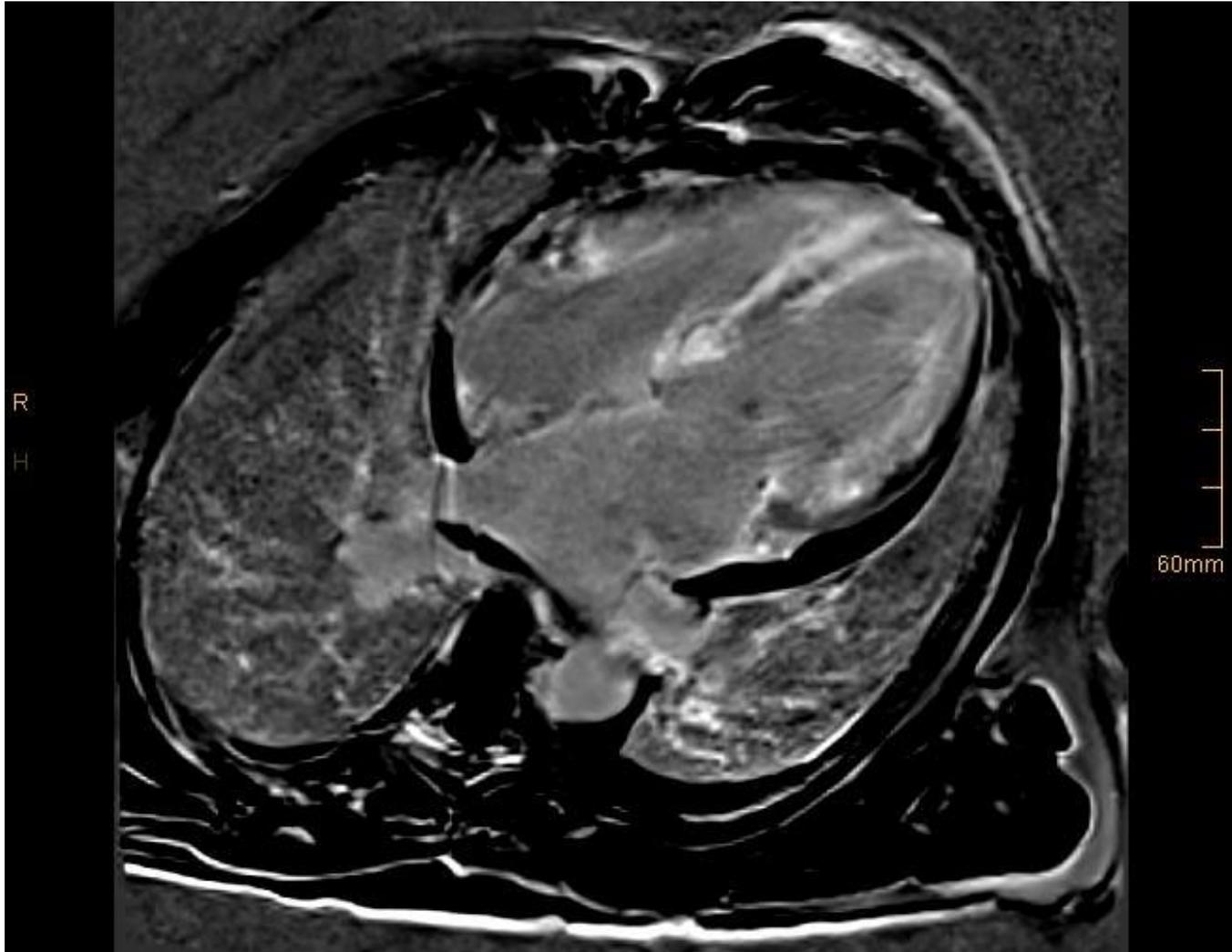
TISO.6 MI 0.7

ss se
+15.0
Med E' Vmax 4.57 cm/s
E/med E' 24.3

-15.0
cm/s
-20
-10
- cm/s
-10
-20

75mm/s
60bpm

Herzamyloidose - CMR



99mTc-DPD Knochenszintigraphie

Semiquantitative Analyse von Tracer Retention

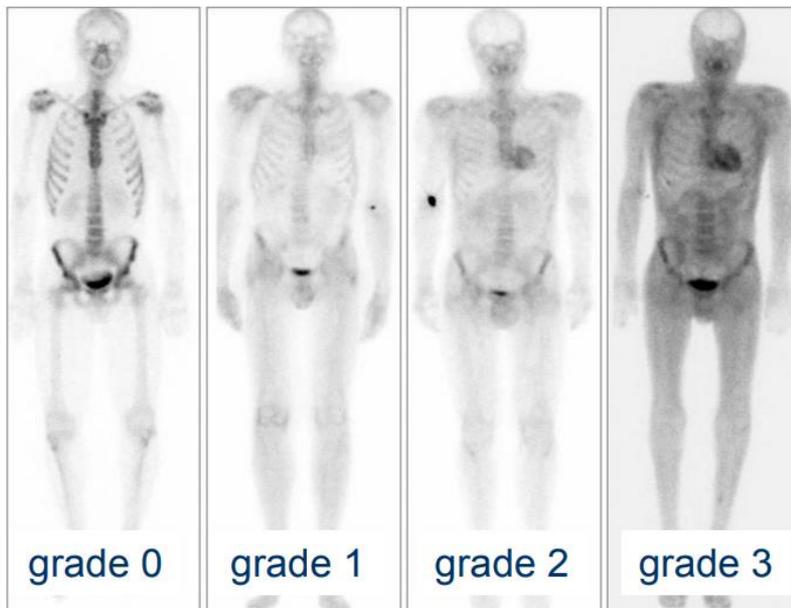
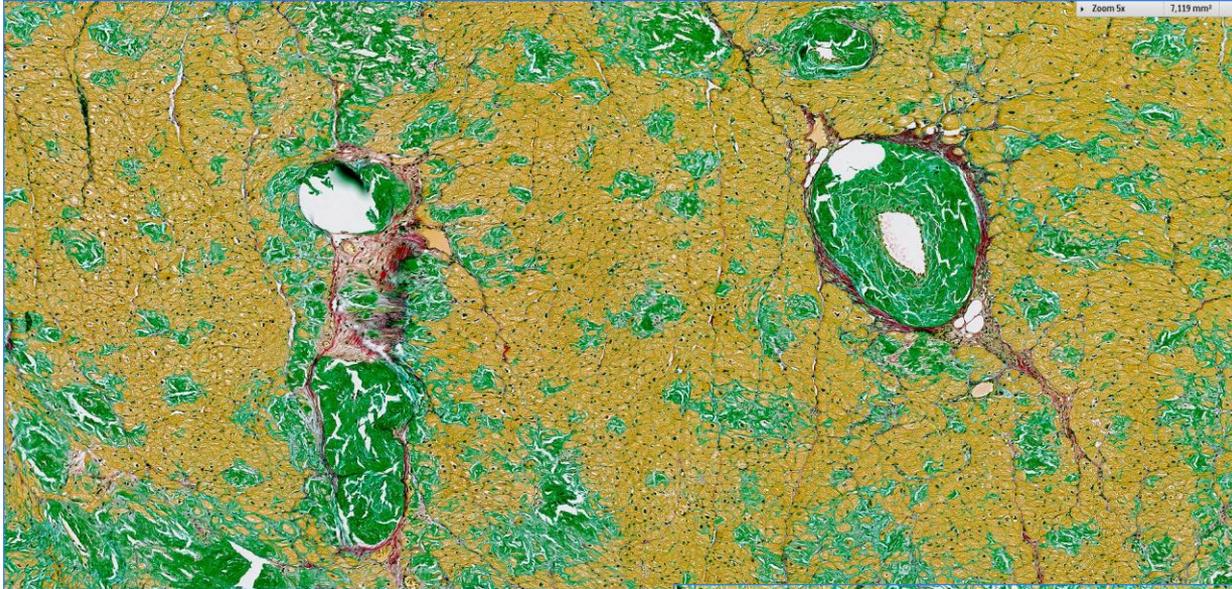


Figure 1. Visual grading scale for cardiac uptake on planar imaging (from left to right: grade 0, 1, 2 and 3).

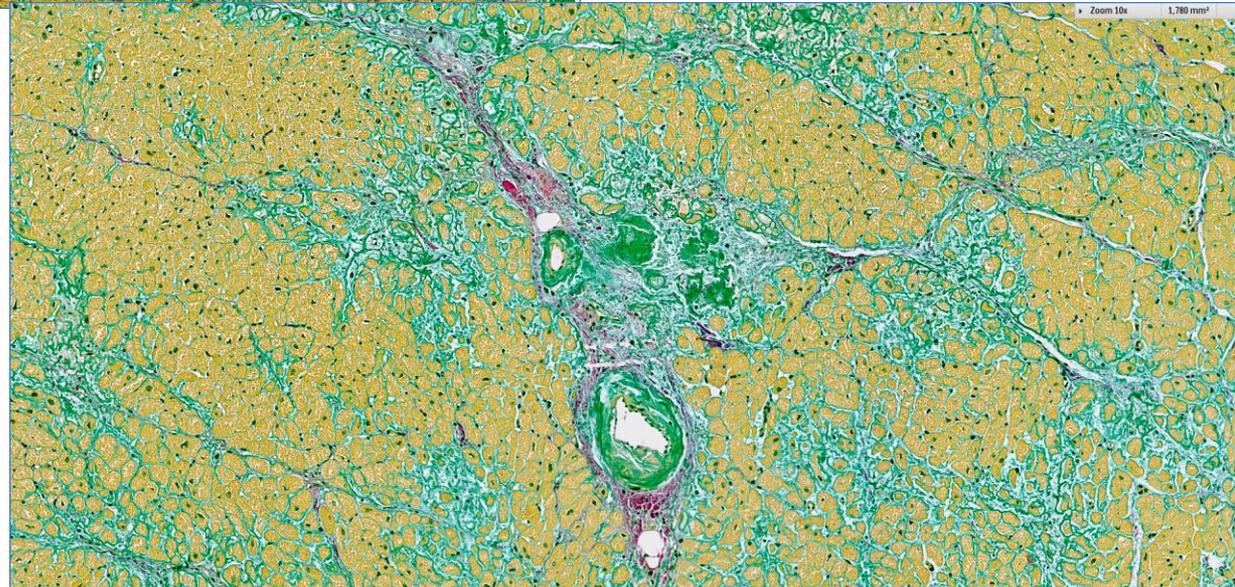
Perugini Score	Kard. Traceraufnahme	Skelet. Traceraufnahme
0	neg	normal
1	schwach, weniger als im Skelett	normal
2	moderat, vergleichbar od, höher als im Skelett	abgeschwächt
3	stark	abgeschwächt oder nicht vorhanden

Herzamyloidose - EMB



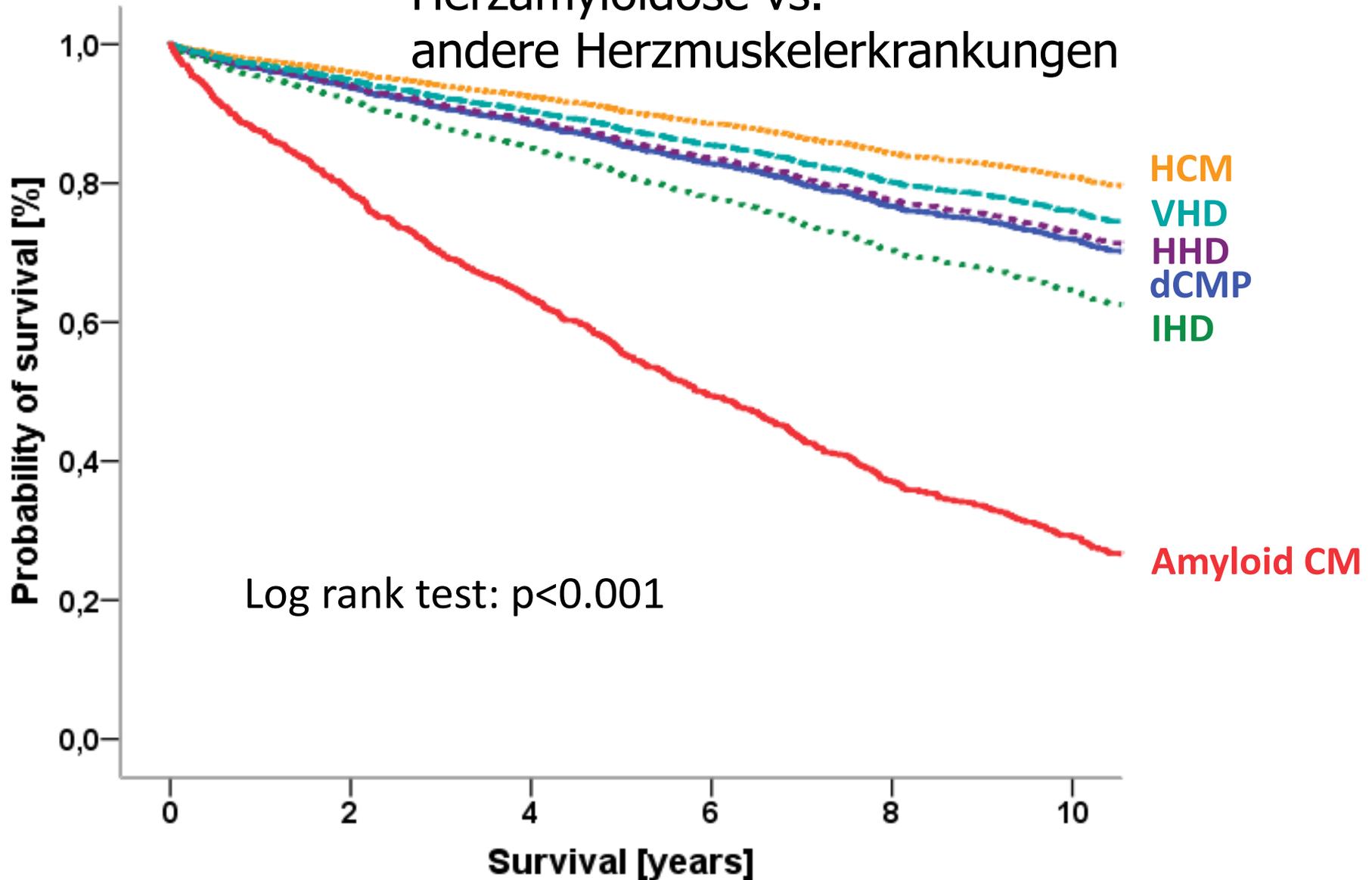
ATTR

AL





Herzamyloidose vs. andere Herzmuskelerkrankungen

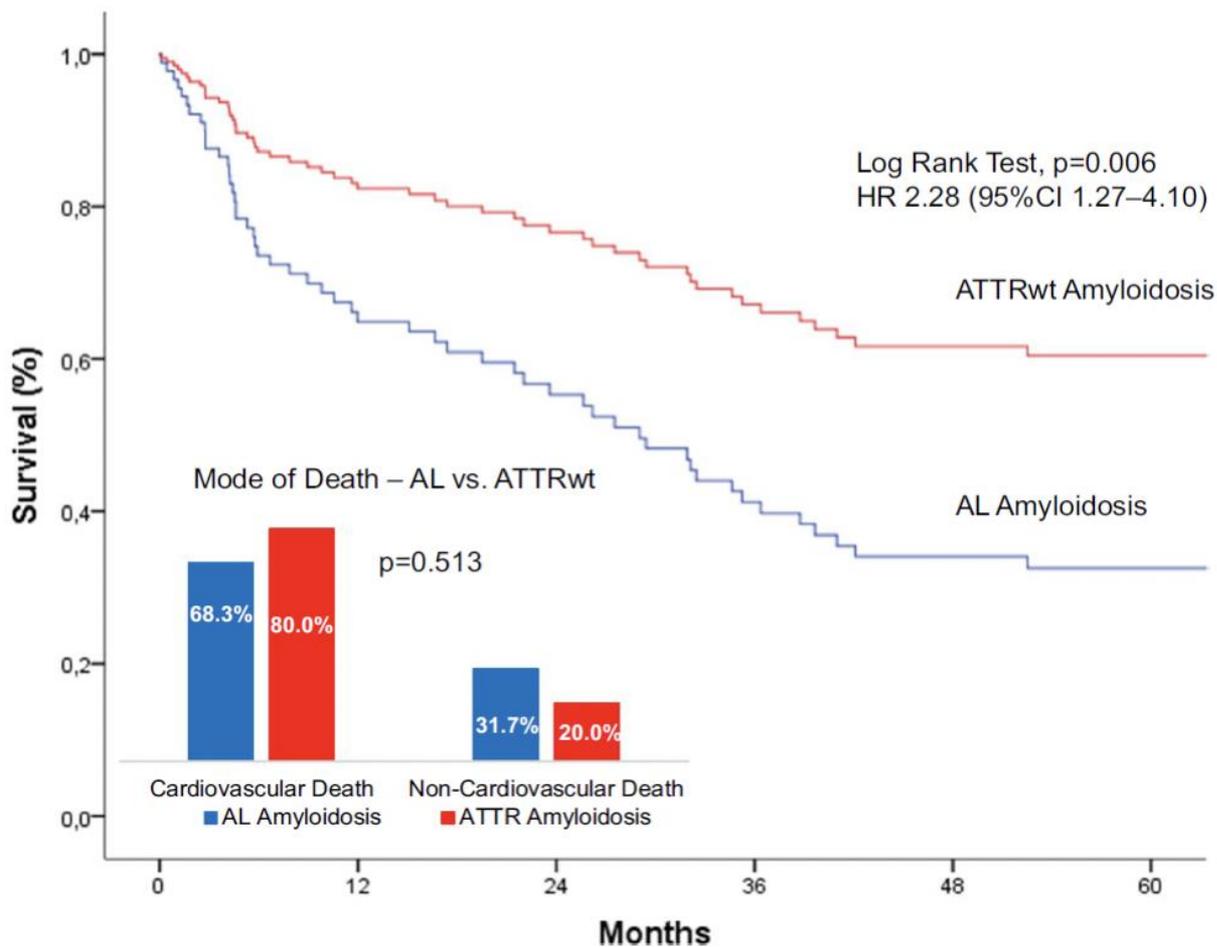




When and how do patients with cardiac amyloidosis die?

F. Escher^{1,2} · M. Senoner¹ · J. Doerler¹ · M. M. Zaruba¹ · M. Messner¹ · C. Mussner-Seeber¹ · M. Ebert¹ · C. Ensinger³ · A. Mair⁴ · A. Kroiss⁵ · H. Ulmer⁶ · S. Schneiderbauer-Porod⁷ · C. Ebner⁶ · G. Poelzl¹

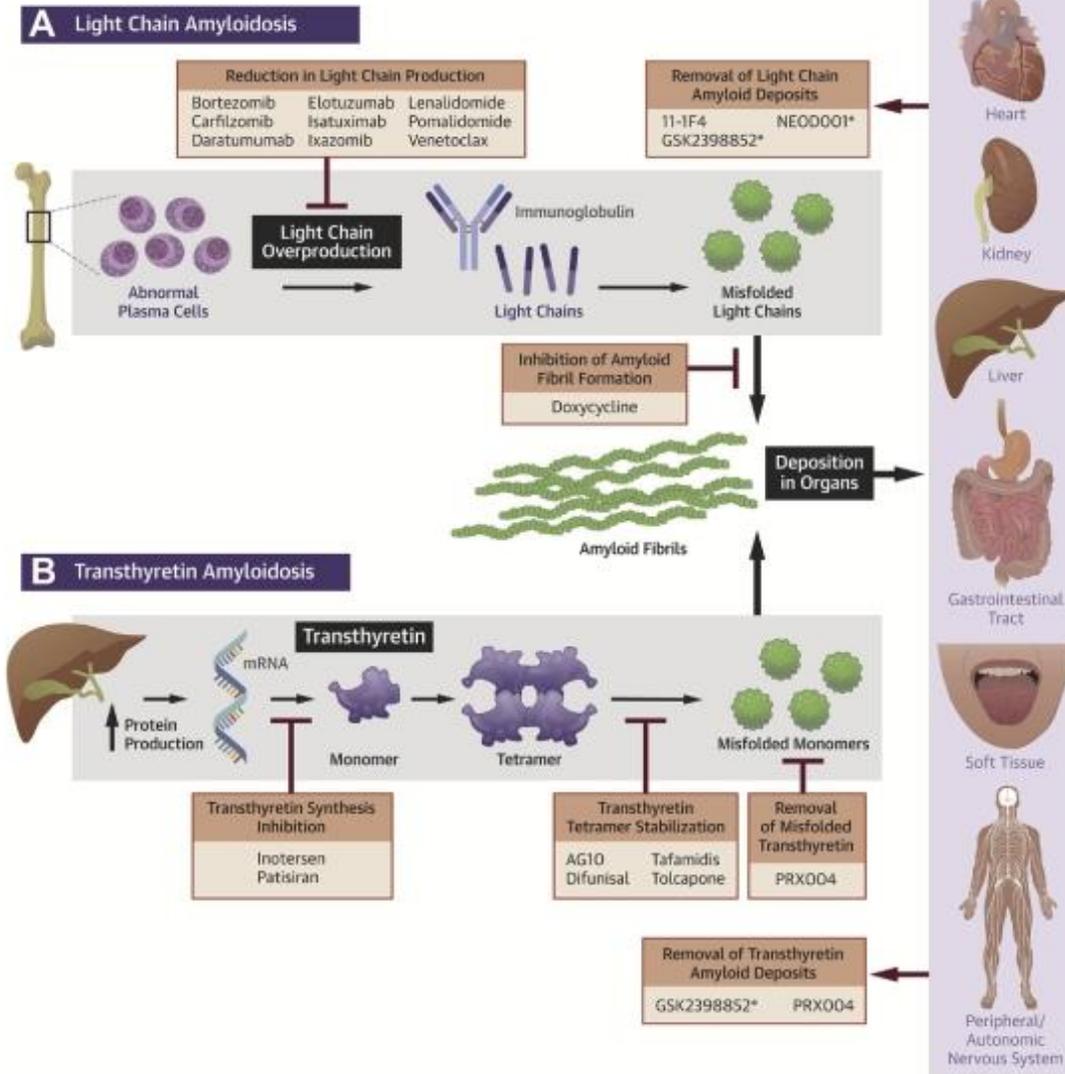
Received: 11 January 2019 / Accepted: 7 May 2019



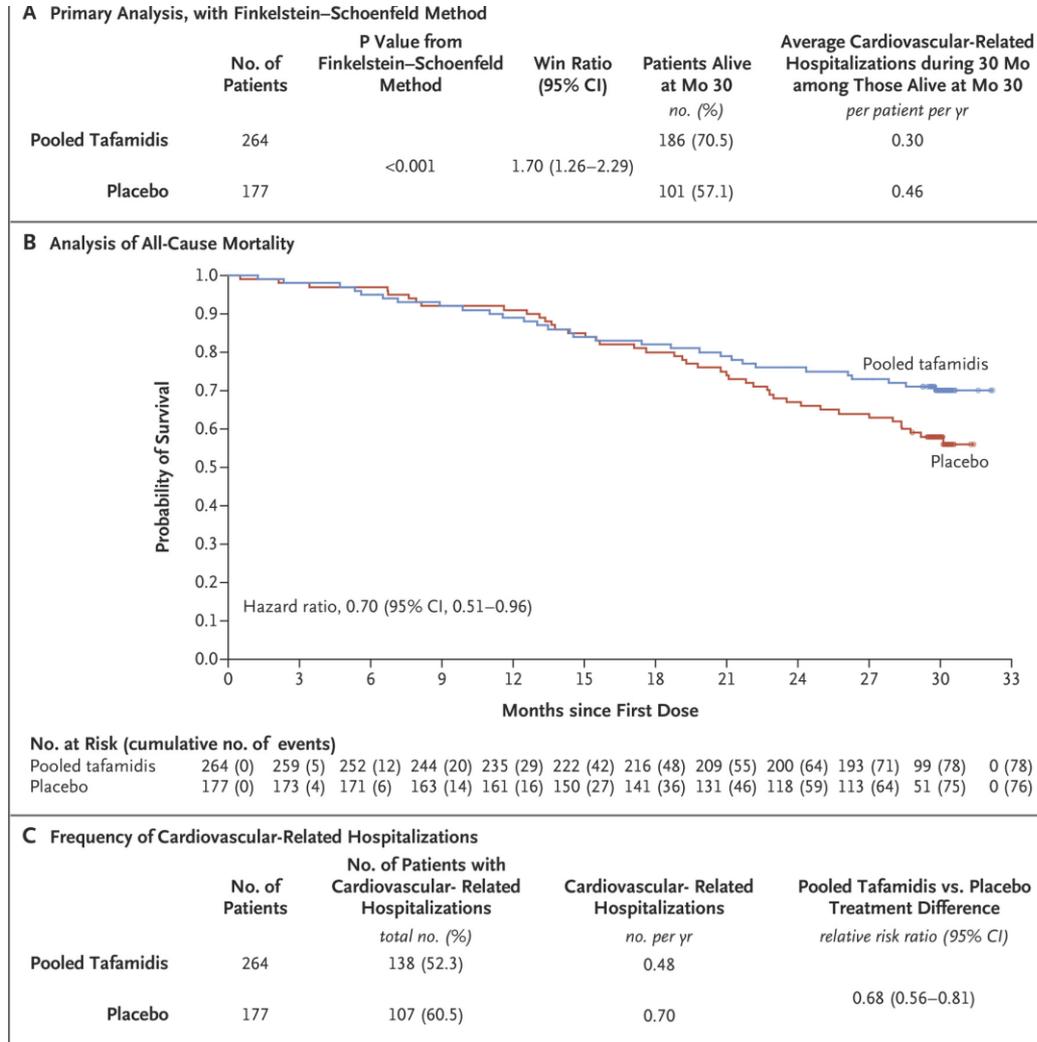
Therapiemöglichkeiten bei Herzamyloidose

- Medikamente
- Blutverdünnung
- Schrittmacher

Therapieoptionen bei CA

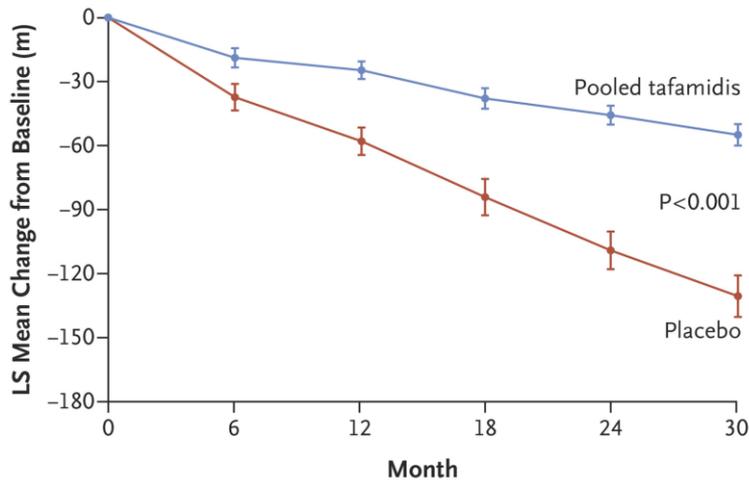


Tafamidis Treatment for Patients with Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy



Tafamidis Treatment for Patients with Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy

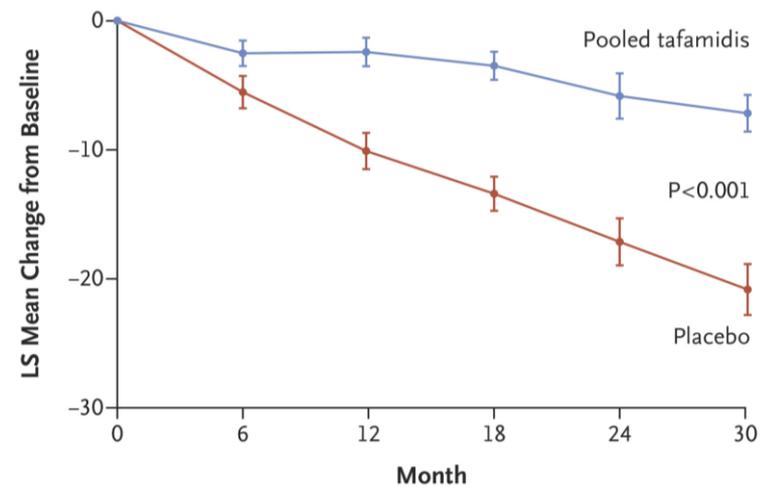
A Change from Baseline in 6-Minute Walk Test



No. of Patients

Tafamidis	264	233	216	193	163	155
Placebo	177	147	136	111	85	70

B Change from Baseline in KCCQ-OS



No. of Patients

Tafamidis	264	241	221	201	181	170
Placebo	177	159	145	123	96	84



Herzamyloidose

- Selten, aber häufiger als man denkt
- Krankheitsverlauf oft sehr ernst
- **AL ≠ ATTR Amyloidose**
- Tc-DPD-Szintigraphie!
- **Keine Therapie zugelassen!!**
- **Hoffnungsvolle Therapiemöglichkeiten für mATTR und wtATTR in Sicht**