

# Amyloidose - aus Sicht des Kardiologen

Innsbruck, 29.11.2019

G. Pölzl  
Kardiologie u. Angiologie  
Med. Univ. Innsbruck  
[gerhard.poelzl@tirol-kliniken.at](mailto:gerhard.poelzl@tirol-kliniken.at)

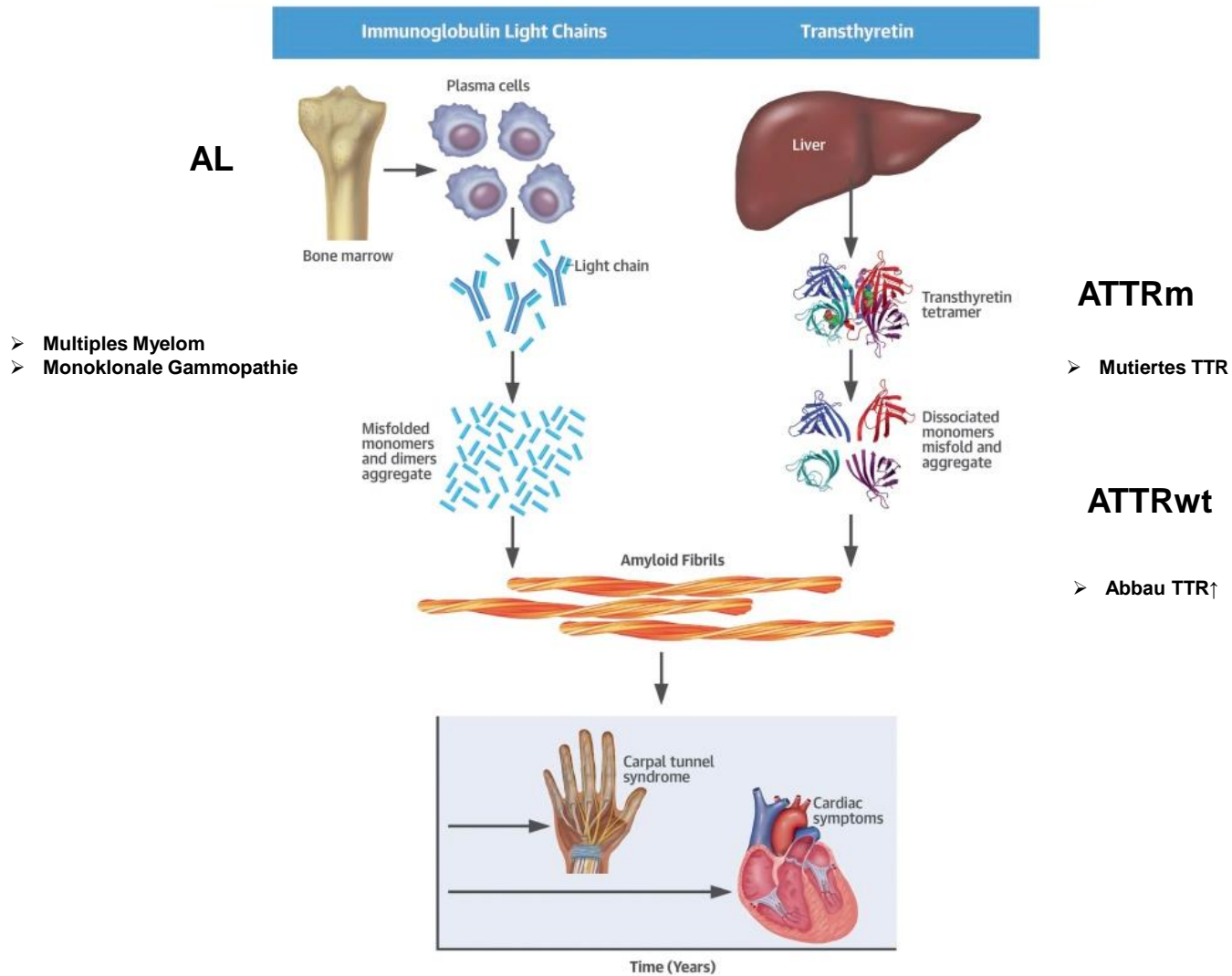
# Amyloidose - was ist das?

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



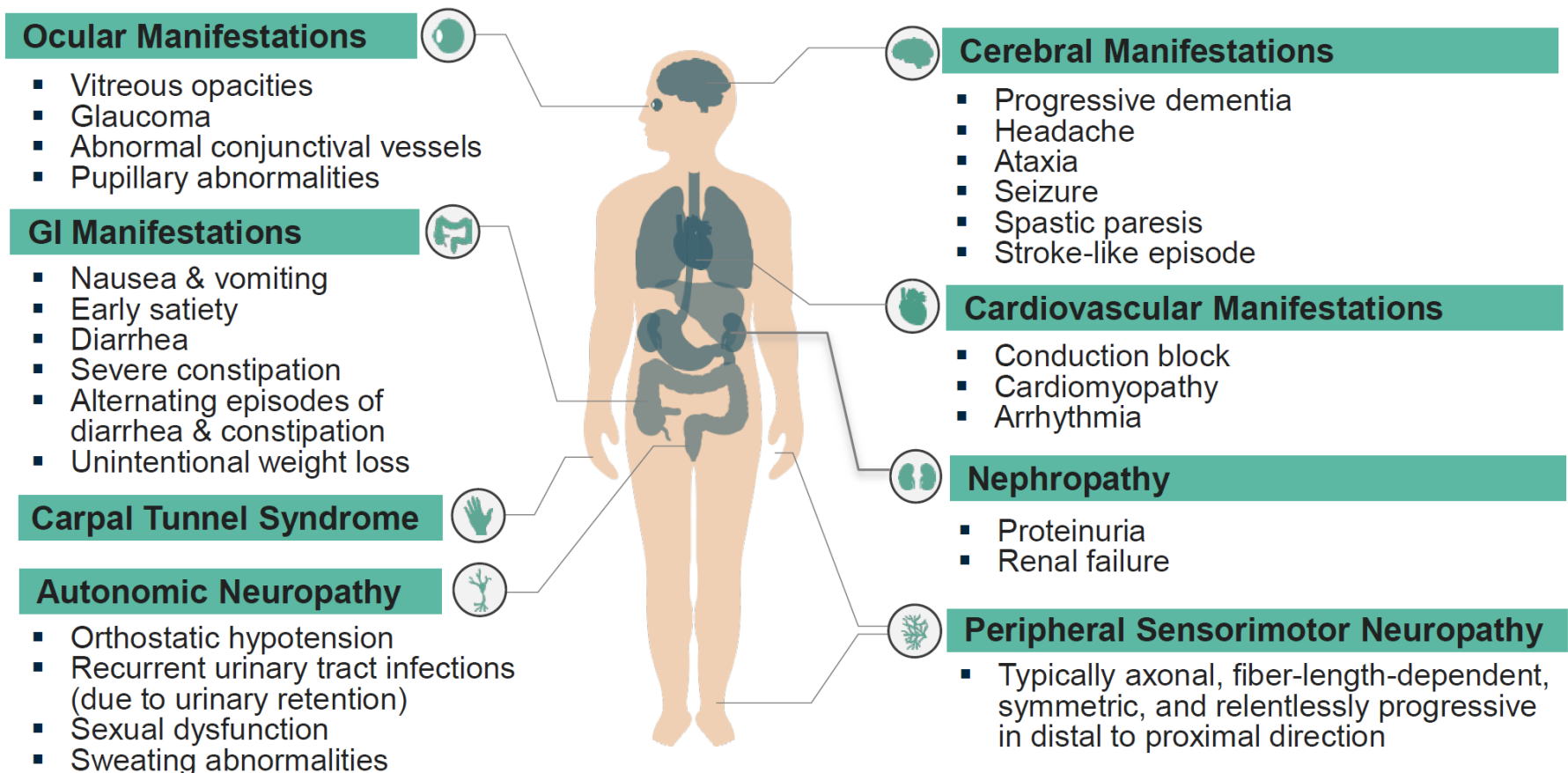
- Amyloid entsteht, wenn Eiweißmoleküle im Gewebe aneinanderhaften und nicht mehr in Lösung gehen
  - ❖ Bei Bildung eines krankhaften Eiweißmoleküle (AL)
  - ❖ Bei krankhafter Struktur des Eiweiß (erbliche Form; ATTR)
  - ❖ Bei dauerhaft zu hoher Produktion von Eiweißmolekülen (AA)
  - ❖ Weil wir alt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

# Ursache AL vs ATTR Amyloidose



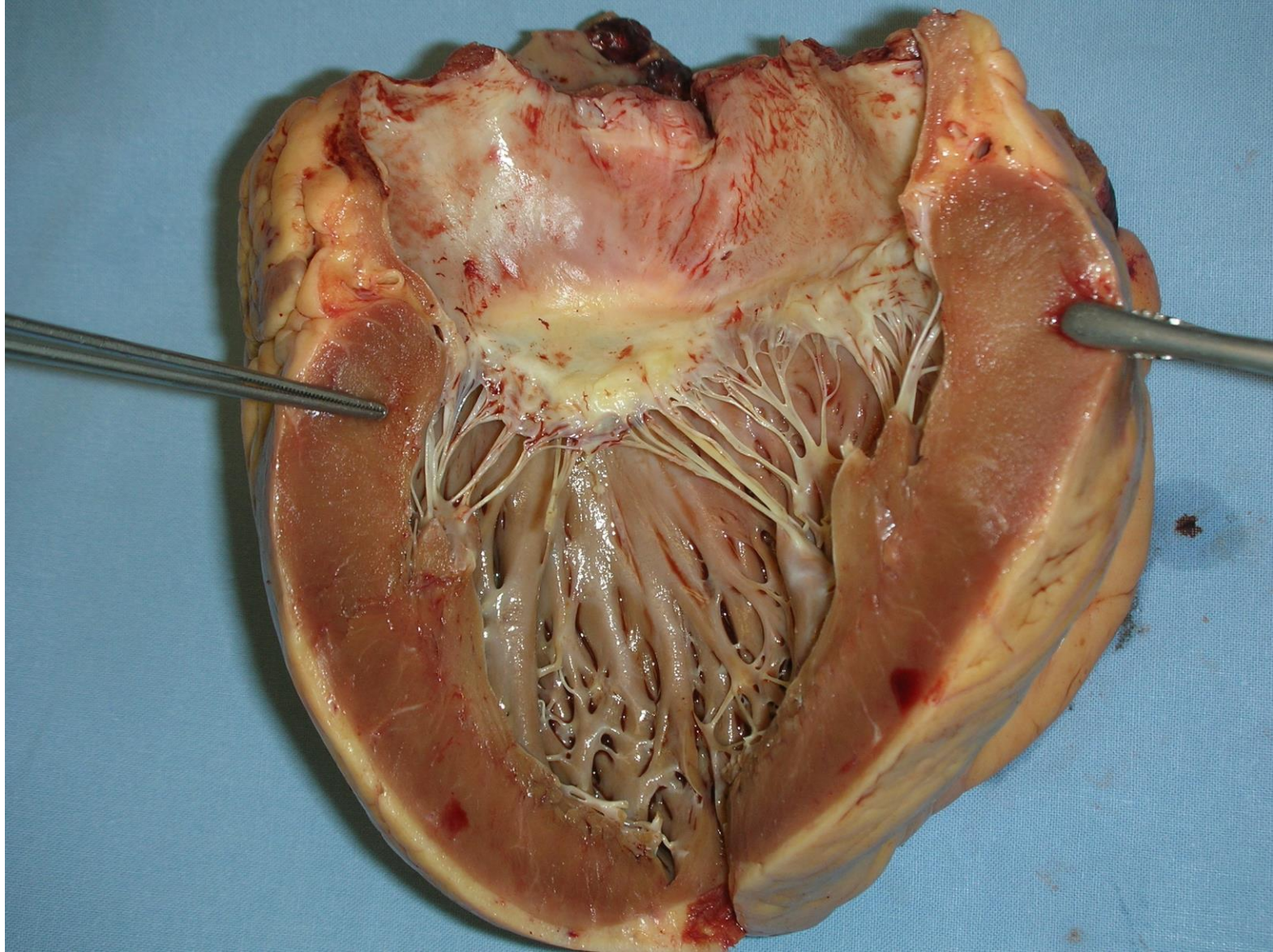
- Multiples Myelom
- Monoklonale Gammopathie

# Organbeteiligung bei Amyloidosen



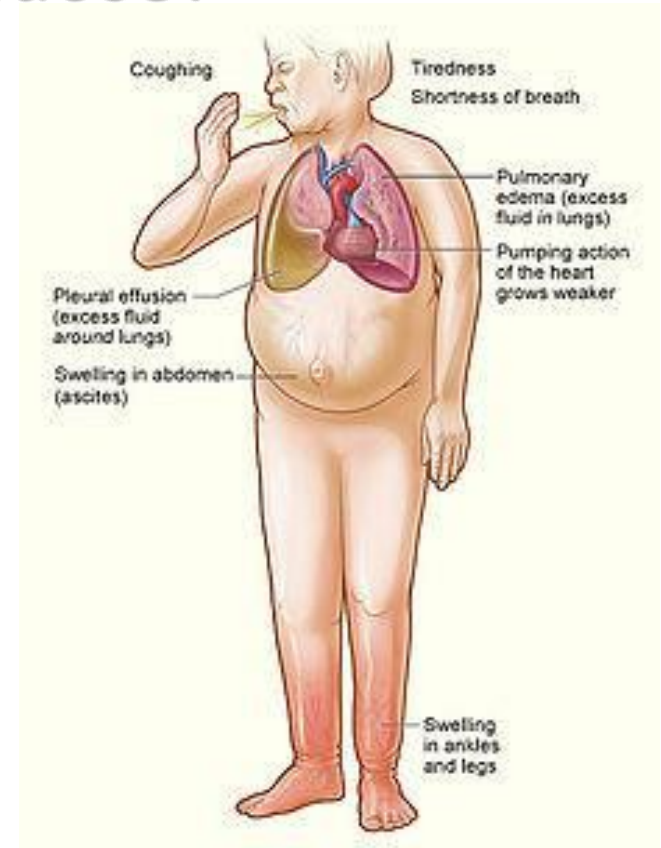


# Herzamyloidose

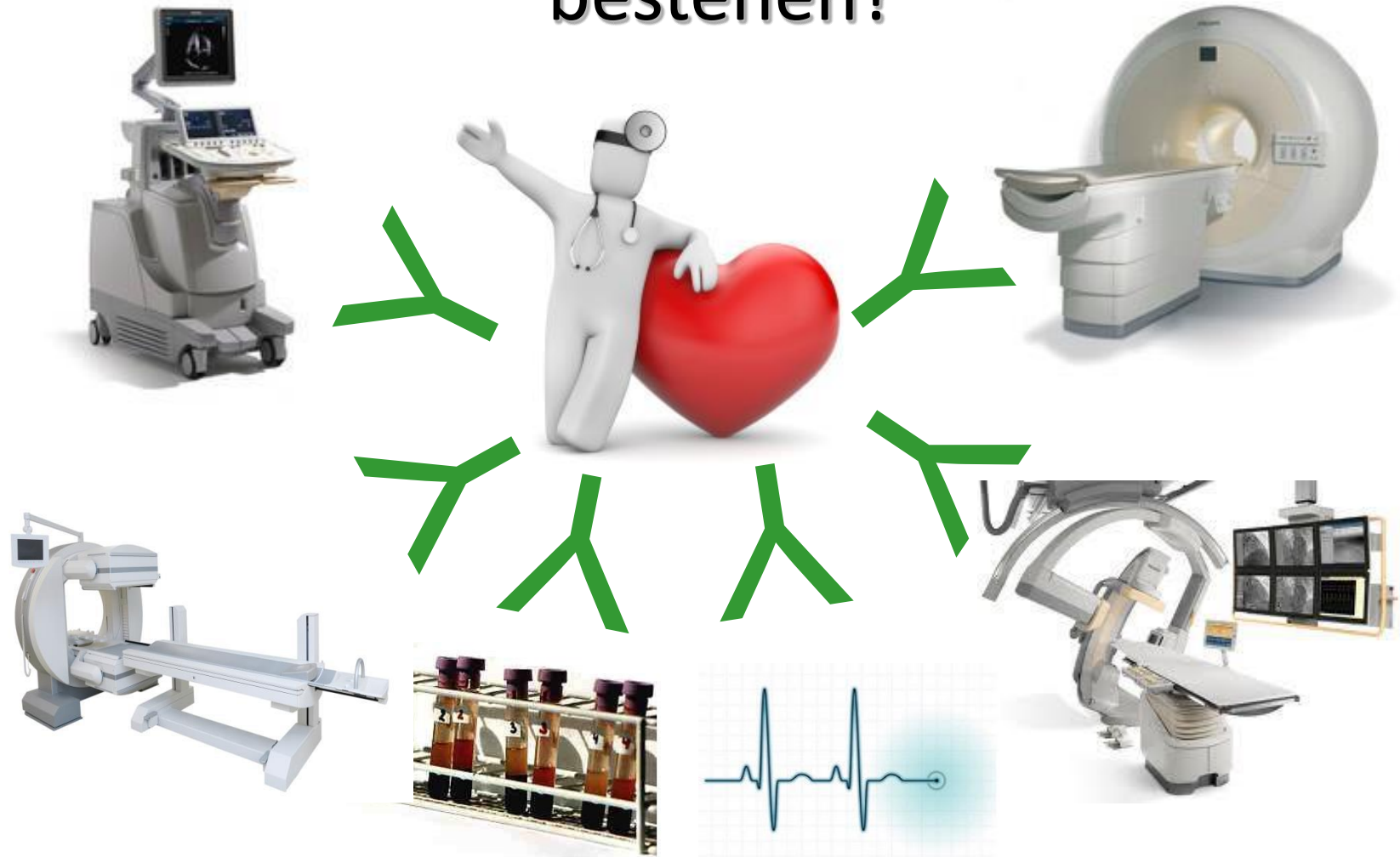


# Was sind die Symptome der Herzamyloidose?

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

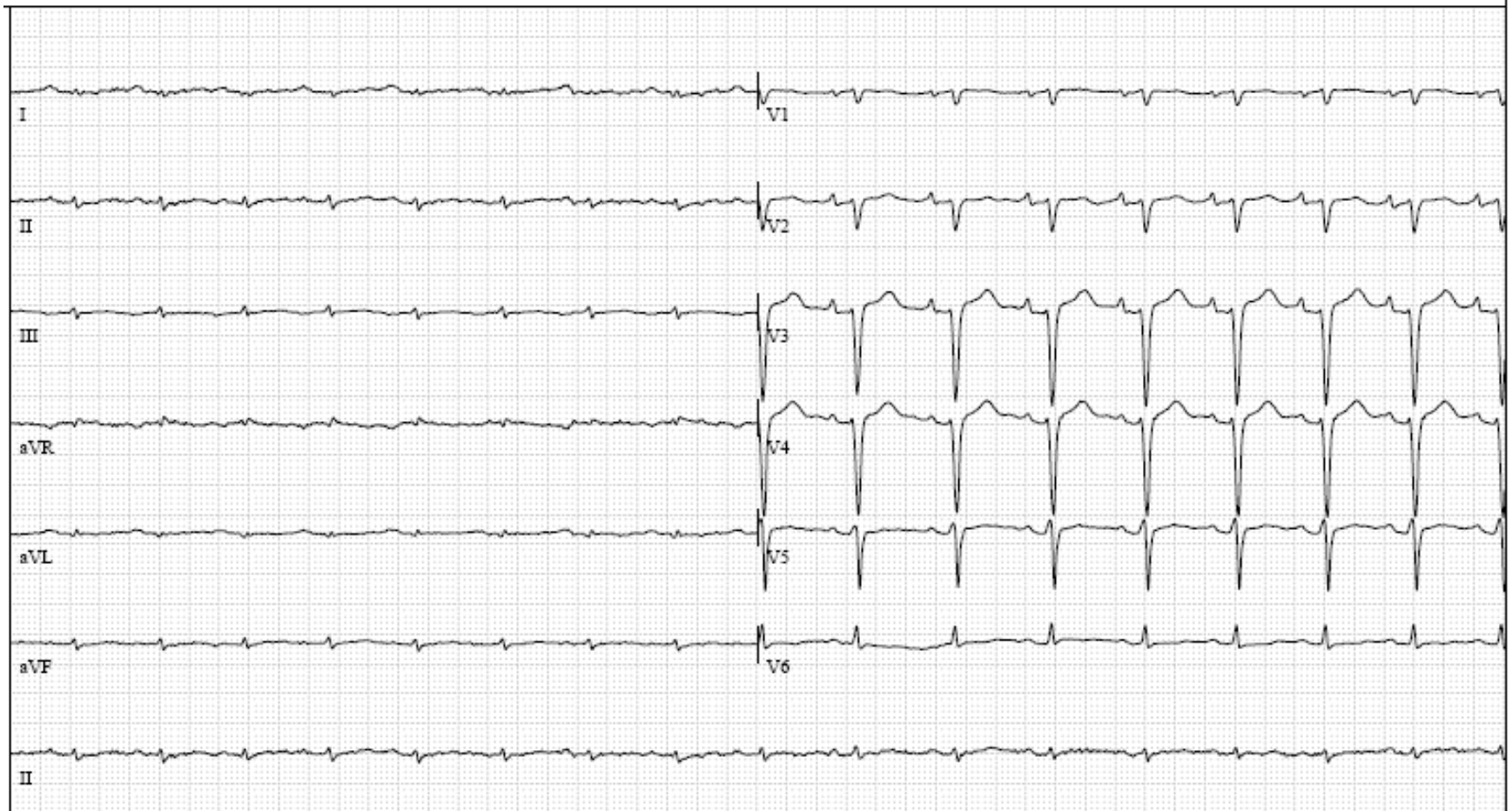


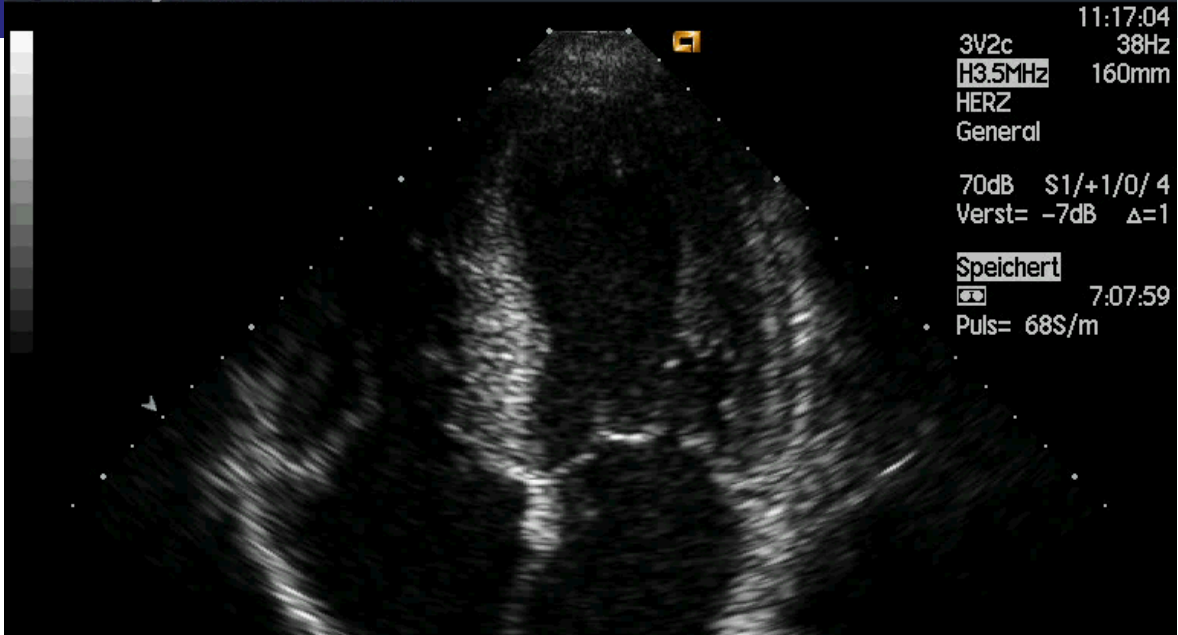
# Welche Untersuchungsmöglichkeiten bestehen?





# Herzamyloidose - EKG





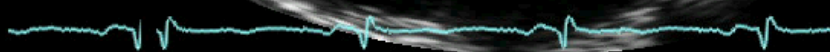
11:17:04  
3V2c 38Hz  
H3.5MHz 160mm  
HERZ  
General

70dB S1/+1/0/4  
Verst= -7dB Δ=1

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

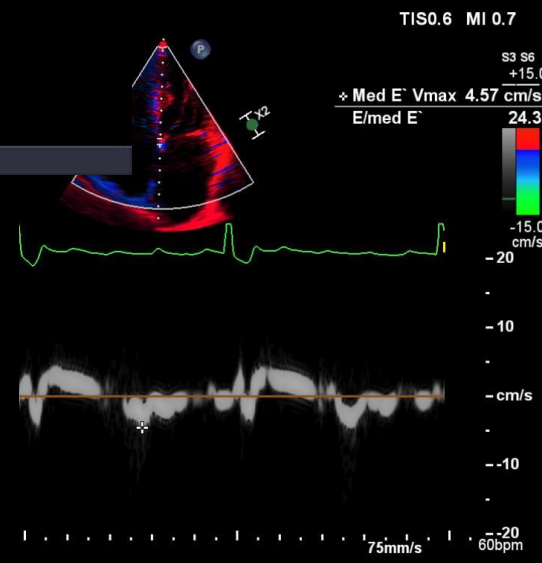
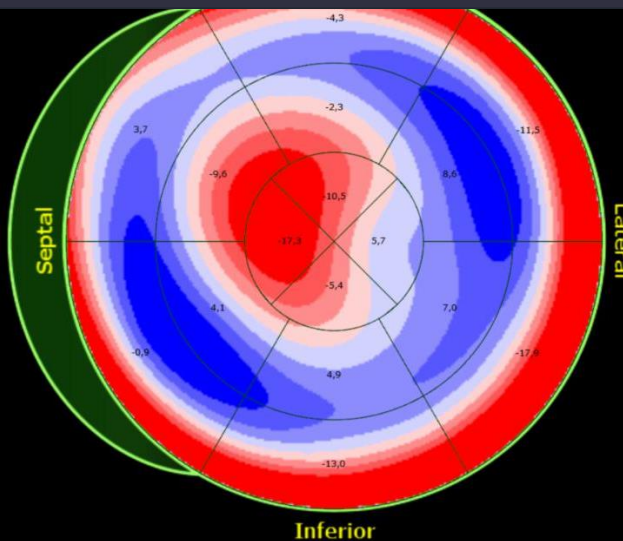
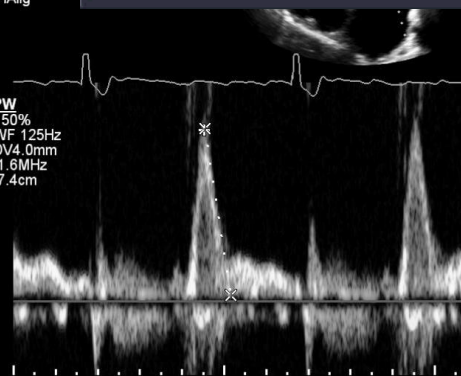
# Echo

Erw. Echo  
X5-1  
50Hz  
16cm



2D  
63%  
C 50  
P Min.  
HAllg

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



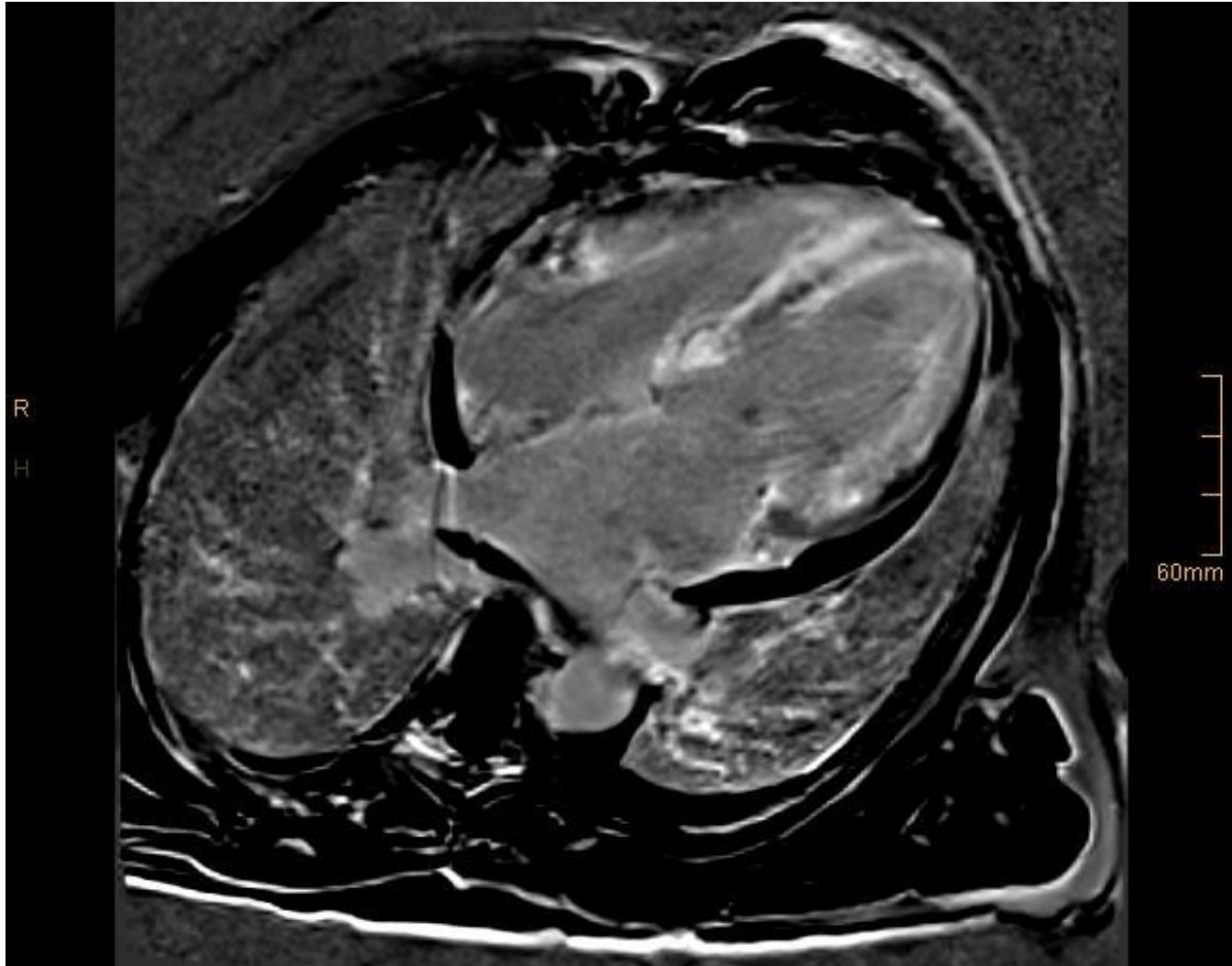
TISO.6 MI 0.7

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



75mm/s  
60bpm

# Herzamyloidose - CMR



# 99mTc-DPD Knochenszintigraphie

## Semiquantitative Analyse von Tracer Retention

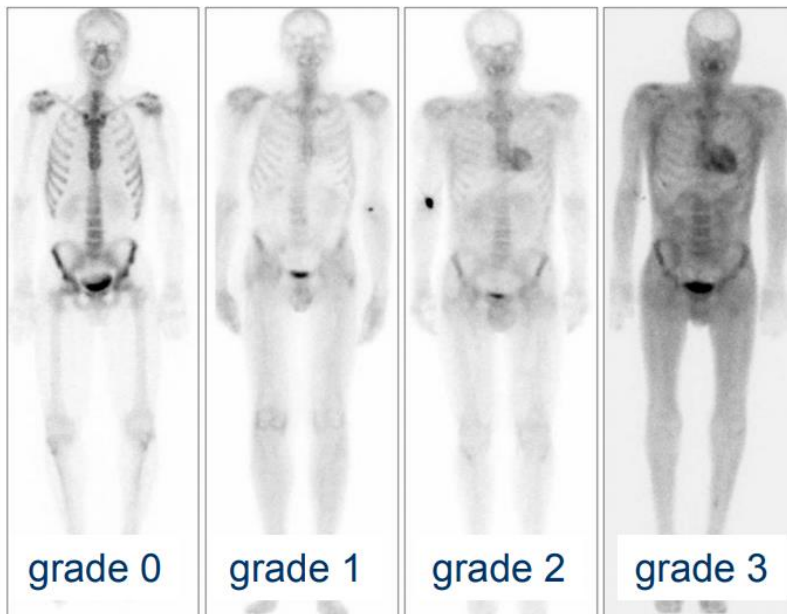
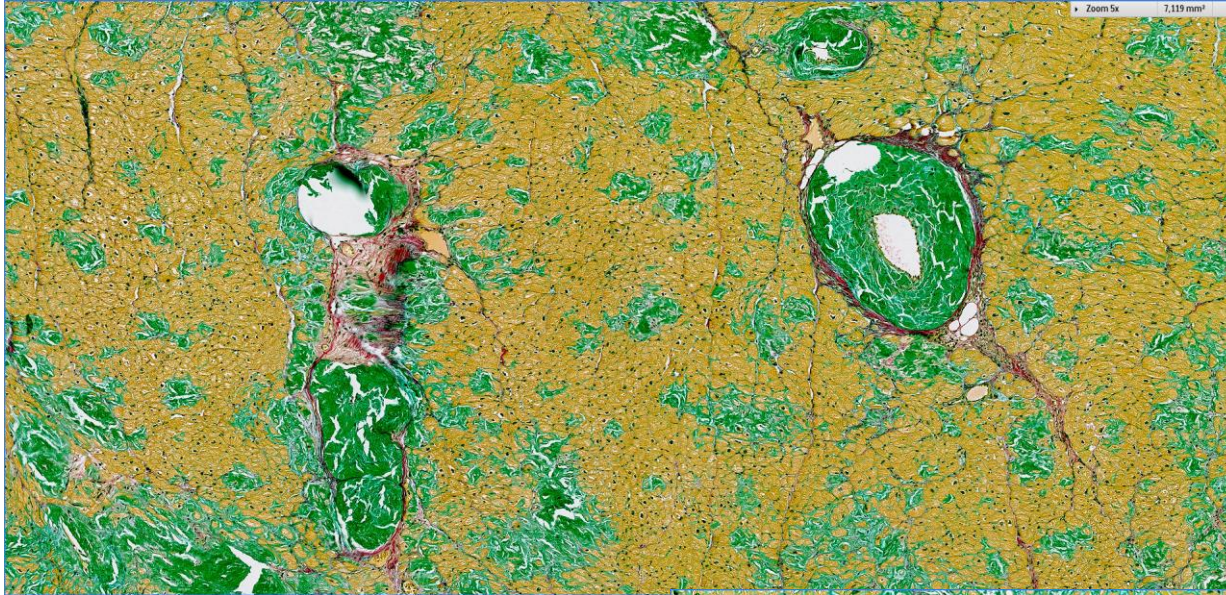


Figure 1. Visual grading scale for cardiac uptake on planar imaging (from left to right: grade 0, 1, 2 and 3).

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

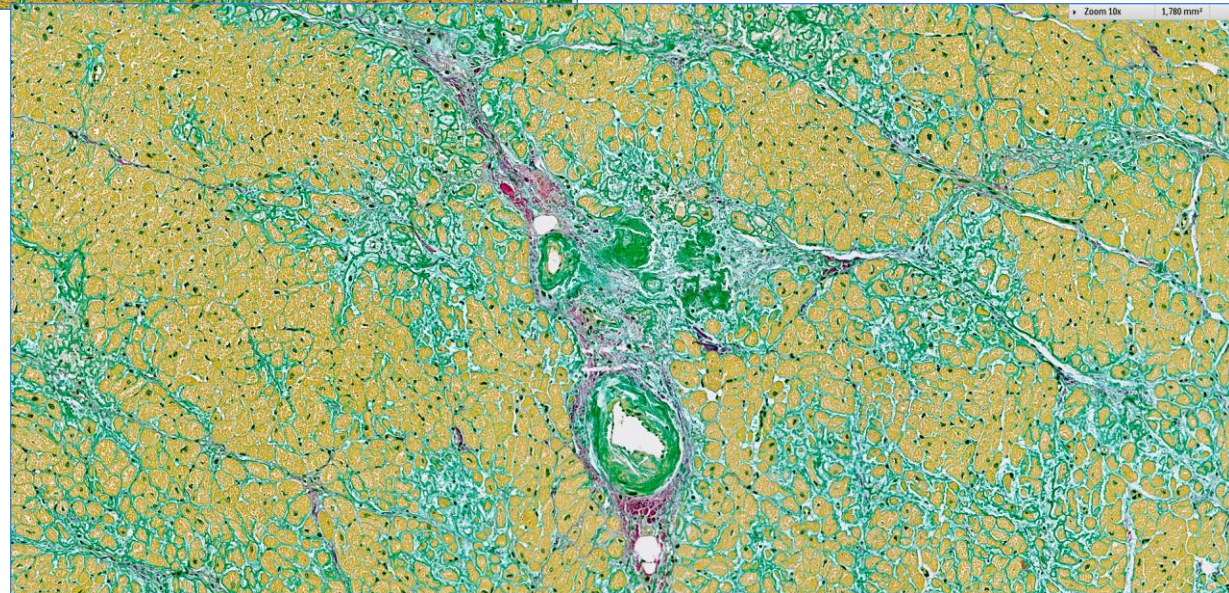


# Herzamyloidose - EMB



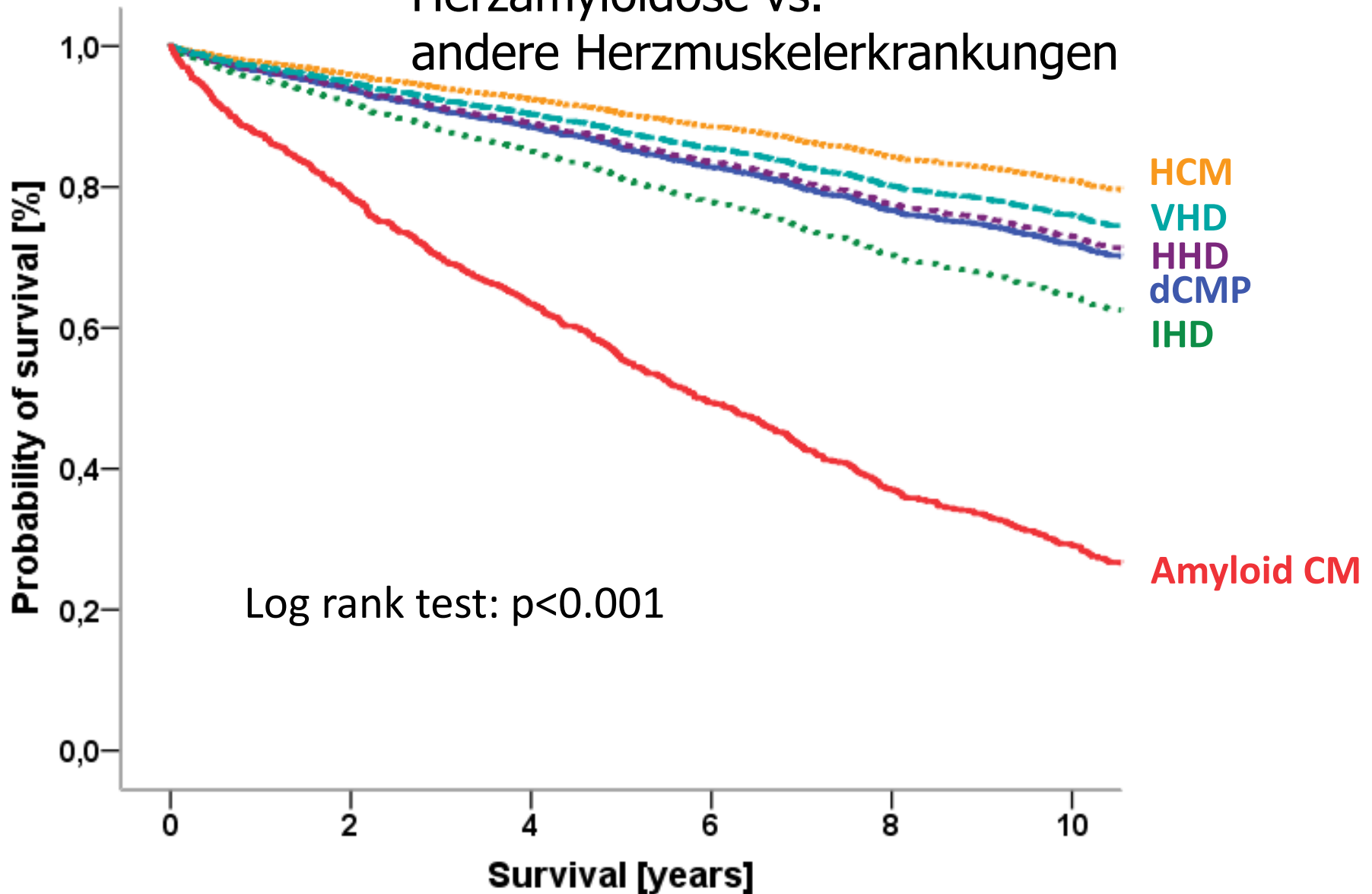
ATTR

AL





# Herzamyloidose vs. andere Herzmuskelerkrankungen

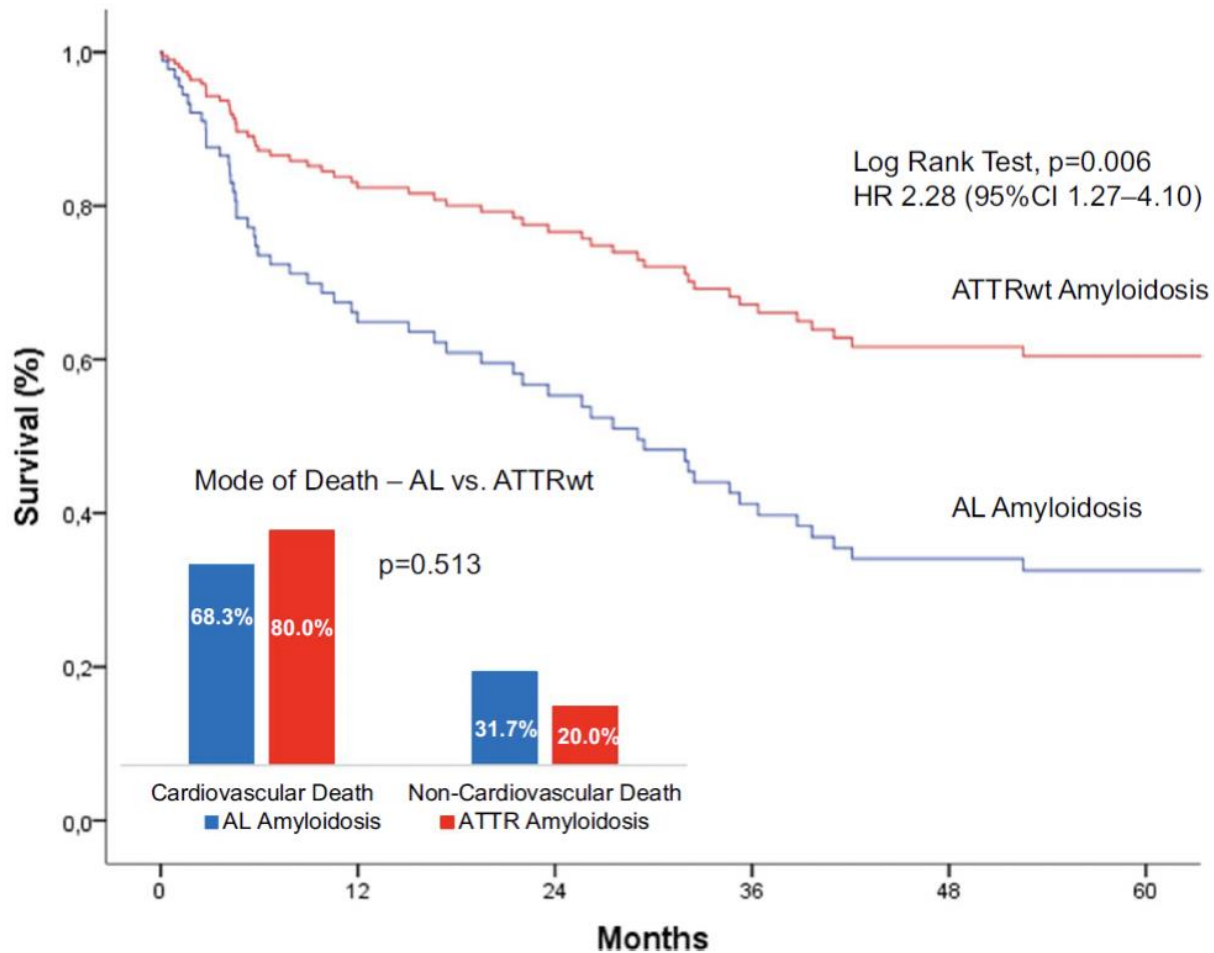




## When and how do patients with cardiac amyloidosis die?

F. Escher<sup>1,2</sup> · M. Senoner<sup>1</sup> · J. Doerler<sup>1</sup> · M. M. Zaruba<sup>1</sup> · M. Messner<sup>1</sup> · C. Mussner-Seeber<sup>1</sup> · M. Ebert<sup>1</sup> · C. Ensinger<sup>3</sup> · A. Mair<sup>4</sup> · A. Kroiss<sup>5</sup> · H. Ulmer<sup>6</sup> · S. Schneiderbauer-Porod<sup>7</sup> · C. Ebner<sup>6</sup> · G. Poelzl<sup>1</sup>

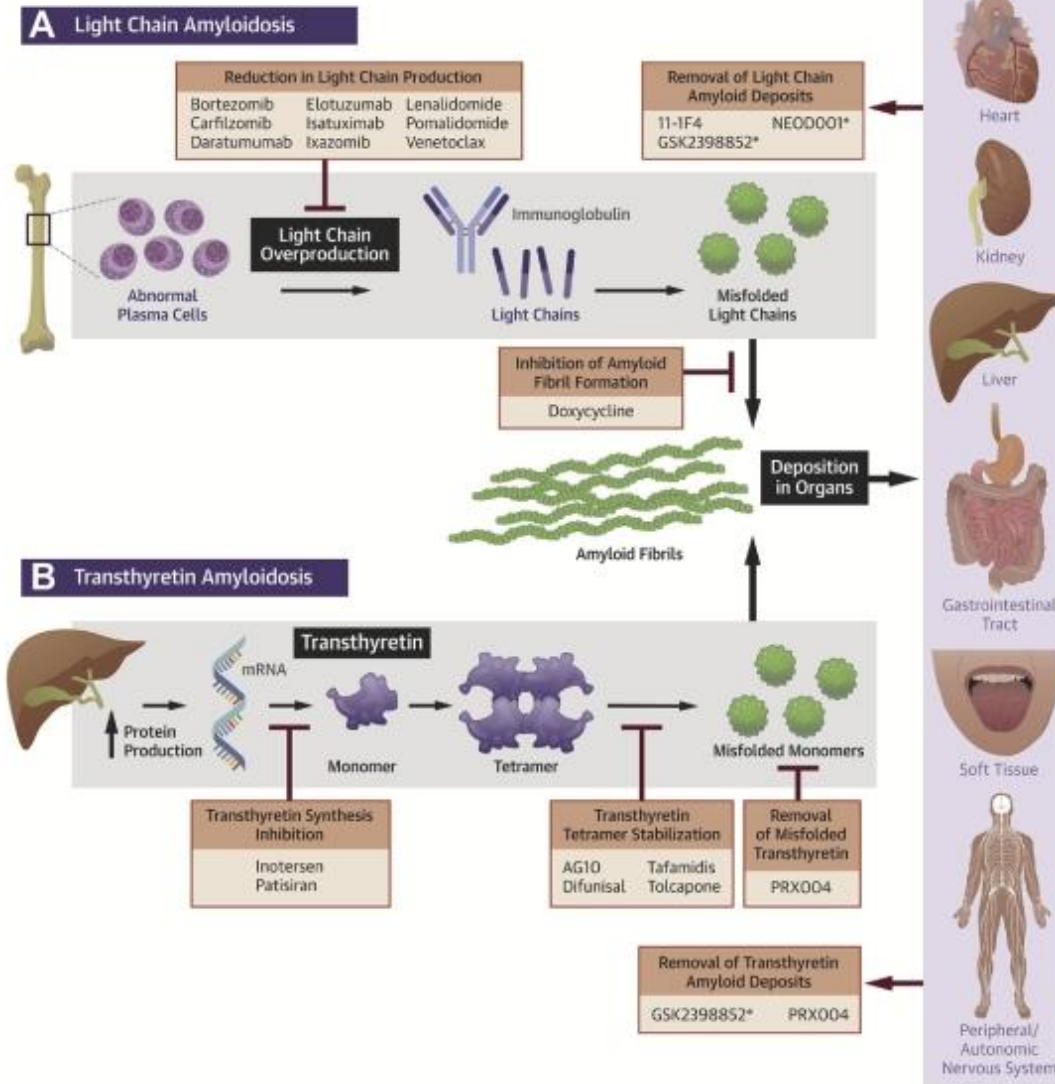
Received: 11 January 2019 / Accepted: 7 May 2019



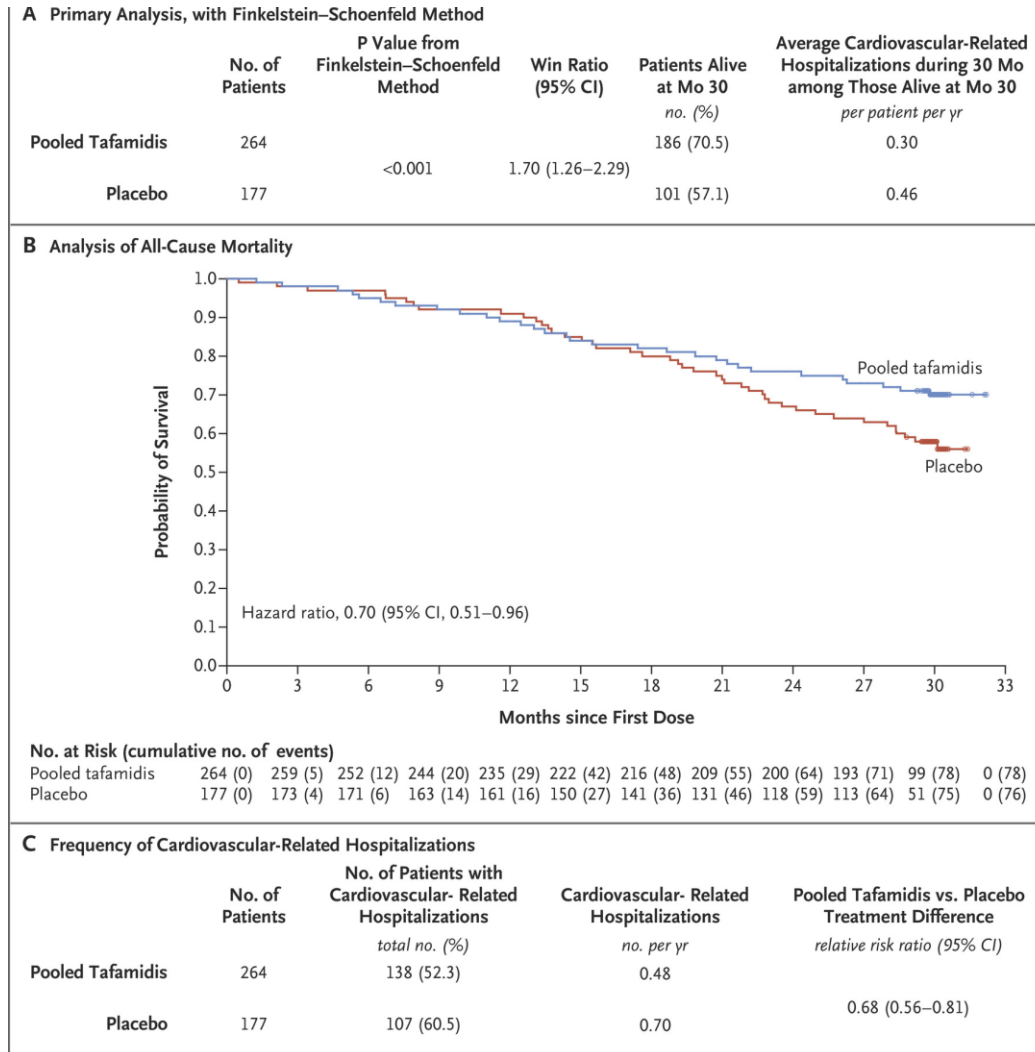
# Therapiemöglichkeiten bei Herzamyloidose

- Medikamente
- Blutverdünnung
- Schrittmacher

# Therapieoptionen bei CA



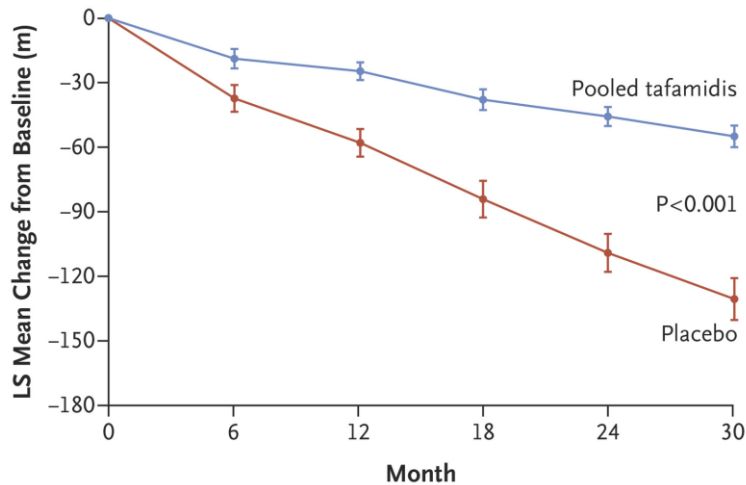
# Tafamidis Treatment for Patients with Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy





# Tafamidis Treatment for Patients with Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy

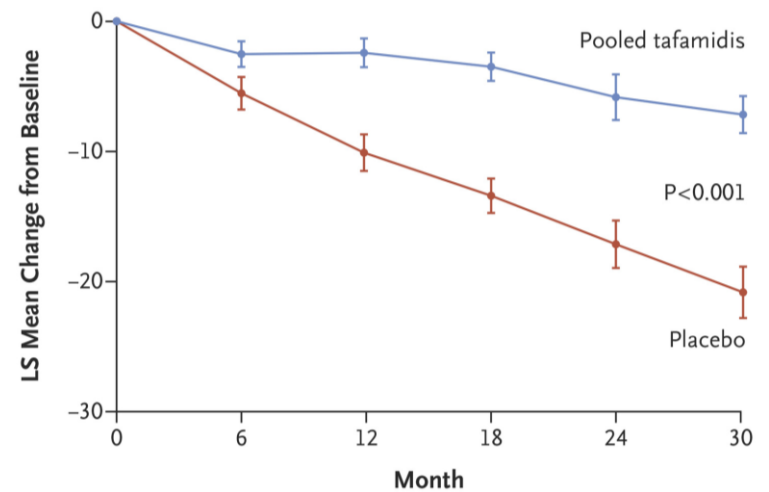
**A** Change from Baseline in 6-Minute Walk Test



**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**