



Früherkennung einer kardialen Transthyretin Amyloidose (ATTR)*

Hintergrund

Die kardiale ATTR ist nach neuen Daten keine seltene Erkrankung, sondern findet sich bei ca. 10-13% aller Herzinsuffizienzfälle mit erhaltener Ejektionsfraktion im Alter und bei 10-15% aller Patienten mit seniler Aortenklappenstenose. Die Diagnose wird aktuell meistens erst in fortgeschrittenem Krankheitsstadium gestellt, was den Nutzen der verfügbaren medikamentösen Therapie erheblich einschränkt.

Um welche Patienten geht es?

Ältere Patienten mit Herzinsuffizienz und erhaltener Ejektionsfraktion, die eine pathologische Verdickung des Myokards aufweisen, und von einer potentiellen Therapie der ATTR profitieren würden.

Was ist das Ziel?

Aus der Vielzahl dieser Patienten in der Routineversorgung sollen über einfache Risikofaktoren, sogenannte „Red Flags“, Verdachtsfälle identifiziert und einer weiterführenden Diagnostik zugeführt werden, um so ATTR früh zu diagnostizieren und behandeln zu können.

Wie sieht die weiterführende Diagnostik aus

Eine Szintigraphie mit Tracern, die für die Skelettdarstellung verwendet werden, erkennt eine kardiale Amyloidose mit sehr hoher Sensitivität und Spezifität. In der Nuklearmedizin wird die Untersuchung angemeldet als: „Skelettszintigraphie mit der Frage kardiale Amyloidose“.

Algorithmus

Patienten mit Herzinsuffizienzsymptomatik und erhaltener Ejektionsfraktion und:

- *Alter ab 65 Jahren, und*
- *interventrikuläres Septum ≥ 12 mm, was nicht eindeutig durch eine schlecht eingestellte Hypertonie erklärt ist, und*
- *Mobilität im Alltag mit Gehstrecke $> 100-150$ m*



Bei Vorliegen von einem oder mehreren Red Flags

Skelettszintigraphie mit Frage: kardiale Amyloidose



Bei **positivem Befund** (=Perugini Score 2 oder 3): Für ATTR Diagnose ist notwendig, dass:
-ATTR in einem Biopsat nachgewiesen ist, oder
-andere Amyloidosetypen ausgeschlossen wurden (z.B. leicht Ketten Amyloidose)

Kontakt

Prof. Dr. R. Pfister
Herzzentrum Uniklinik Köln
Klinik III Innere Medizin
Kerpener Straße 62
D- 50937 Köln
Tel 0221 478 32495
Fax 0221 478 32496
E-Mail

r@uk-koeln.de

ation mit



Kölner Infarkt Modell



Was sind Red Flags für Hausärzte, niedergelassene Kardiolog*Innen oder auf Station im Krankenhaus?

Anamnese	• Beidseitiges Karpaltunnelsyndrom • Lumbale Spinalkanalstenose • Spontane Bizepssehnenruptur • Z.n. TAVI • Senile, verkalkte Aortenstenose
EKG	• Absolute, oder (in Bezug auf Myokarddicke) relative Niedervoltage • AV-Blockierungen mit/ohne Schrittmacher in letzten 5 Jahren
Echokardiographie	• Perikarderguss • Myokardhypertrophie LV $\geq 15\text{mm}$ • RV Myokardhypertrophie • Restriktive diastolische transmitrale Füllung • Verkalkte Aortenklappenstenose

Was sind erweiterte Red Flags im Echokardiographielabor?

• Perikarderguss • Myokardhypertrophie LV $\geq 15\text{mm}$ • RV Myokardhypertrophie • Restriktive diastolische transmitrale Füllung • Z.n. TAVI oder senile Aortenklappenstenose • Reduzierter globaler longitudinaler Strain mit apikal erhaltener Funktion (apical sparing) • Reduzierte Gewebedopplerparameter E', a', s' <5cm/s

Kontakt bei Rückfragen: amyloidosezentrum@uk-koeln.de

Referenz:

Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis. A position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases European Journal of Heart Failure (2021) doi:10.1002/ejhf.2140