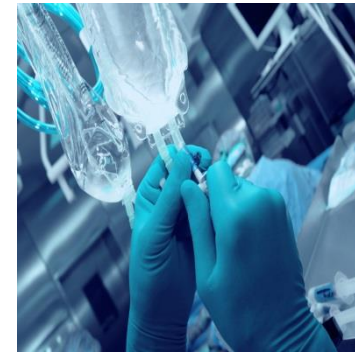




UNIVERSITÄTS
KLINIKUM
HEIDELBERG



Kardiale Amyloidose

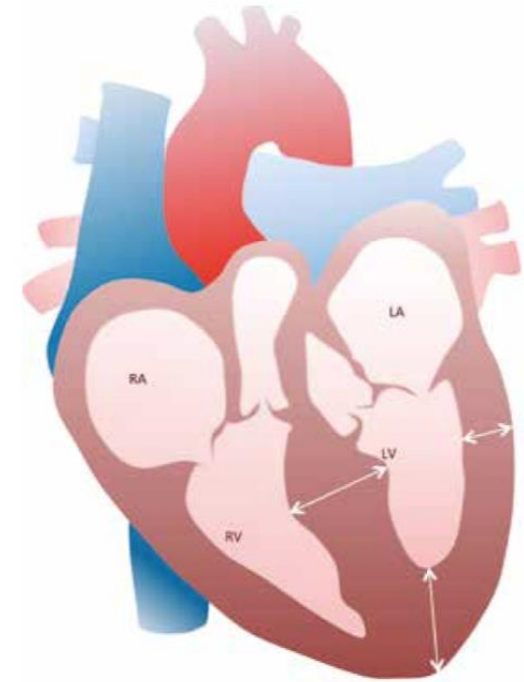
Patiententag 2022

Dr. med. Eva Hofmann



Kardiale Amyloidose - Gliederung

- Ätiologie
- Symptome/Klinik
- Diagnostik
- Therapie





Amyloidosen mit Herzbeteiligung



AL-Amyloidose



ATTR-Amyloidose

- Hereditär (ATTRv)
- Wildtyp (ATTRwt)
„Senile Amyloidose“

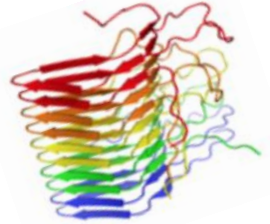
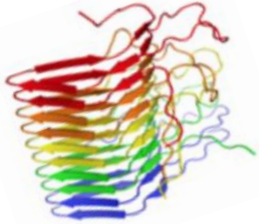


AA-Amyloidose
(selten)



Kardiale Amyloidose - Ätiologie

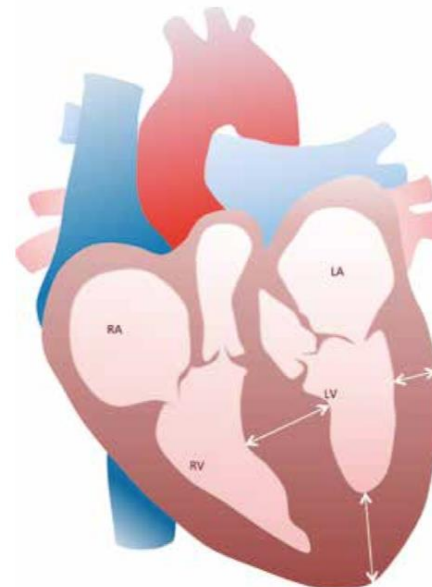
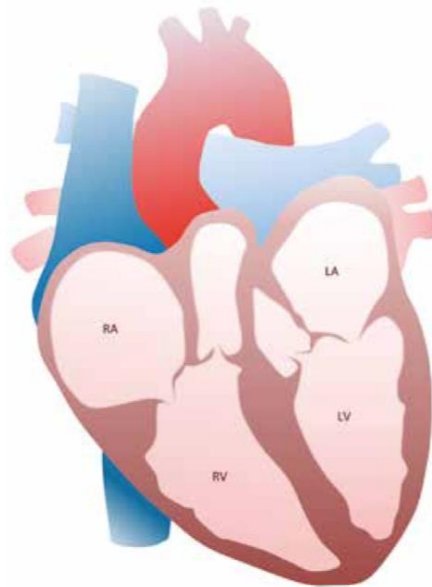
Zerstörung der Gewebestruktur durch Ablagerungen (Zellzwischenräume)
+ toxische Wirkung der Ablagerungen



Lokale Störung der Gewebe - und Organfunktion

Gesundes Herz

Herz bei Amyloidose





Kardiale Amyloidose - Symptome

Unspezifische Symptome

- Gewichtsverlust
- Müdigkeit

Kardiale Symptome

durch eine Beeinträchtigung der Füllung sowie der Auswurfleistung des Herzens

- Zeichen der Herzschwäche wie Wassereinlagerungen in den Beinen und/oder der Lunge
- Abnahme der körperlichen Leistungsfähigkeit
- Atemnot, Angina pectoris
- Rhythmusstörungen mit Palpitationen/Schwindel/Synkopen/plötzlicher Herztod, Auftreten von Vorhofflimmern
- Orthostatische Hypotension



Kardiale Amyloidose - Diagnostik

Ausführliche Anamnese

- Aktuelle Beschwerden
- Vorerkrankungen/Voroperationen
- Familienanamnese/Herkunft

Körperliche Untersuchung

Hinweise auf eine Amyloidose - bspw.:

- Vergrößerte Zunge?
- Periorbitale Einblutungen?
- Karpaltunnelsyndrom/Spinalkanalstenose/Bizepssehnenruptur?
- Zeichen der Herzschwäche?





Kardiale Amyloidose - Diagnostik

Elektrokardiographie (EKG)

Unspezifische Veränderungen - bspw.:

- Niedervoltage
- Herzrhythmusstörungen wie Vorhofflimmern
- Reizleitungsverzögerungen (z.B. Blockbilder, QTc-Zeit-Verlängerungen)

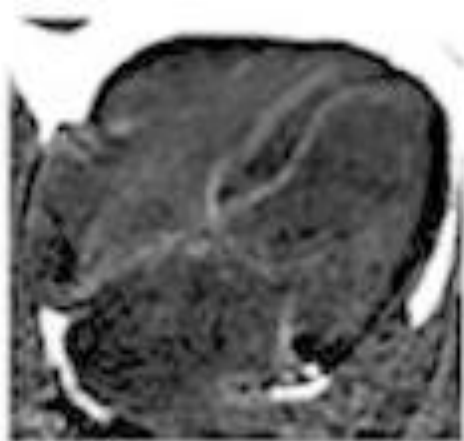
Labor

- Kardiale Biomarker
 - BNP/NT-proBNP
 - Troponin T
- Immunfixationselektrophorese (Serum + Urin), Serumelektrophorese
- Überprüfung der Nieren - und Leberfunktion
- Je nach Befunden ggf. molekulargenetische Untersuchung (TTR-Gen)

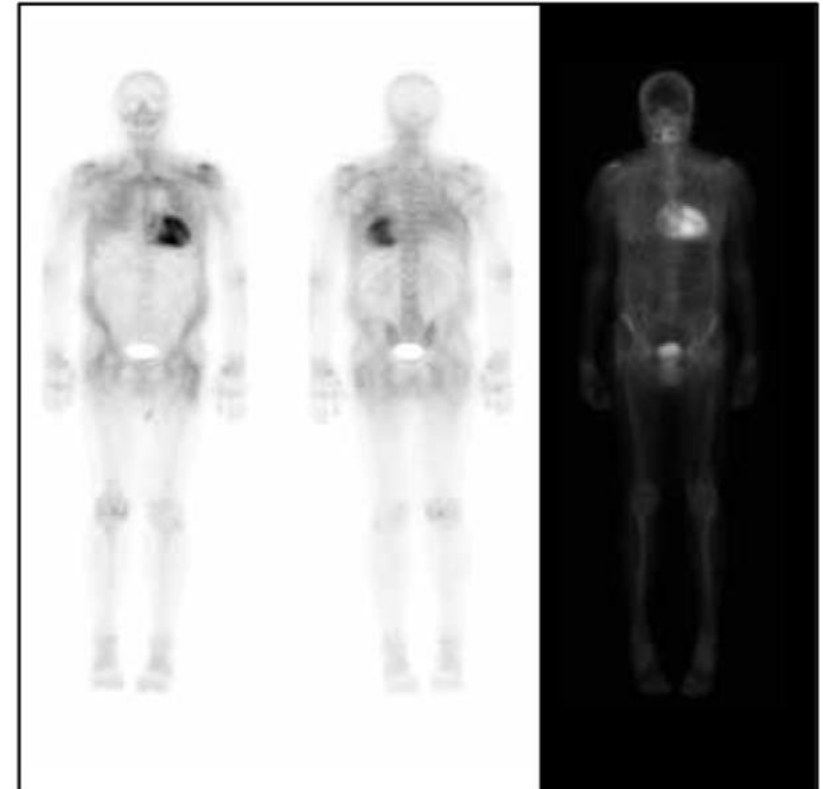
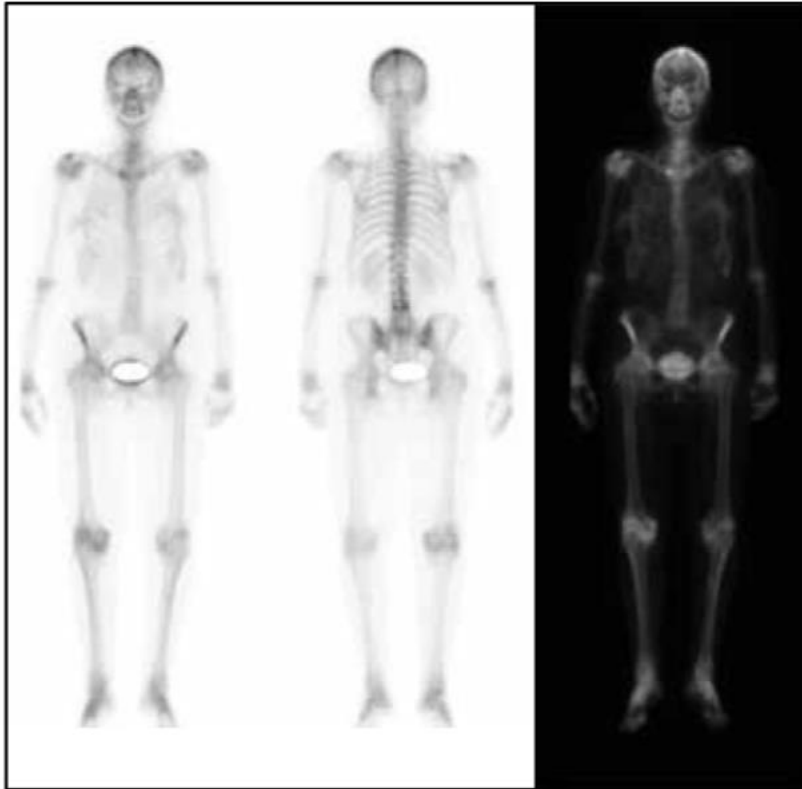




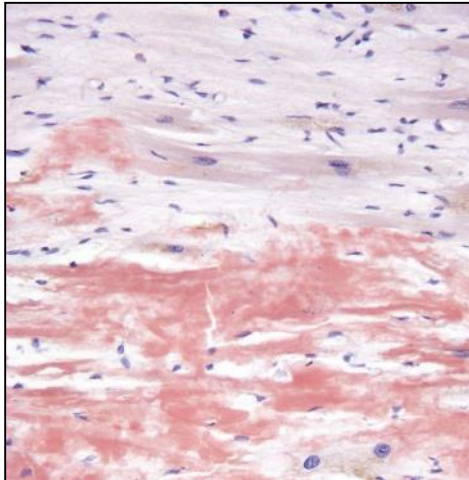
- Verdickung der Herzwände ($\geq 12\text{mm}$)
- Eingeschränkte systolische Funktion des linken und rechten Ventrikels
- Eingeschränkte diastolische Funktion
- Eingeschränkte longitudinale Funktion (Strain)
- Nachweis eines Perikardergusses
- Vergrößerung der Vorhöfe
- Verdickung der Herzklappen
- Auffällige Myokardtextur



- Verdickung der Herzwände
- Verminderte systolische Funktion des linken und rechten Ventrikels
- Eingeschränkte longitudinale Funktion
- Veränderungen im Extrazellularraum
- Auffälliges Kontrastmittelverhalten
- Nachweis eines Late Gadolinium Enhancements der Vorhöfe sowie diffus des Myokards



- Vermehrte kardiale Anreicherung des radioaktiven Tracers



Goldstandard zur Diagnosestellung

1. Biopsie leicht zugänglicher Gewebe
2. Biopsie des betroffenen Organs (z.B. Herz)

Nachfolgend histopathologische Aufarbeitung





Kardiale Amyloidose - Therapie (Ausblick)

- **Interdisziplinäres Therapiekonzept**
 - Austausch mit anderen Fachdisziplinen

- **Was kann ich selbst tun?**
 - **Aktiver Lebensstil** (siehe Vortrag Frau Kristen 😊)
Moderates Ausdauertraining wird empfohlen!
 - **Auf Zeichen der Herzschwäche achten**
Regelmäßiges Wiegen
Hinweise auf Wassereinlagerungen?
Diuretische Therapie individuell anpassen (nach ärztlicher Absprache)
 - **Regelmäßige LZ-EKG-Untersuchungen** (mind. 1x/Jahr)



Kardiale Amyloidose - Therapie (Ausblick)

- **Medikamentöse Therapie**

- Meist geringes Ansprechen auf „klassische“ Herzinsuffizienztherapie
- Initiierung einer diuretischen Therapie in Abhängigkeit von Klinik + Diagnostik
- Weitere individuelle Therapie entsprechend der zugrundeliegenden Amyloidoseform

Vielen Dank für die Aufmerksamkeit!

