



Prof. Dr. med.
Franz Eberli
Zürich

Echokardiographische Zeichen der kardialen Amyloidose

Fallpräsentation

Ein 49-jähriger Patient klagte seit 3 Monaten über eine zunehmende Leistungsintoleranz. In den letzten Wochen vor der Hospitalisation trat auch ein belastungsabhängiges retrosternales Druckgefühl auf. Als kardiovaskulärer Risikofaktor bestand ein Zigarettenkonsum; eine arterielle Hypertonie war nicht vorhanden. Im Labor fanden sich ein im Graubereich liegender Troponin T-Wert und ein deutlich erhöhtes NT-pro-BNP. Im EKG zeigte sich eine verminderte R-Progression in V1-V3 sowie T-Inversionen in V4-V6 und in den inferioreren Ableitungen. Linksventrikuläre Hypertrophie-Zeichen bestanden keine. Aufgrund der Anamnese und der Befunde wurde eine Koronarangiographie veranlasst, welche stenosefreie Koronarien zeigte. In der transthorakalen Echokardiographie fand sich eine erhebliche konzentrische Verdickung des linken Ventrikels (Abb. 1 und 2). Doppler-echokardiographisch zeigte sich eine diastolische Dysfunktion Grad 3 (restriktives Füllungsmuster; Abb. 3A und 3B). Der echokardiographische Aspekt liess differentialdiagnostisch an eine Speicherkrankheit, wie eine kardiale Amyloidose oder einen Morbus Fabry, oder an eine hypertrophe Kardiomyopathie denken. Welche Befunde unterstützen bei diesem Patienten den Verdacht auf eine kardiale Amyloidose?

Kommentar

Das häufigste echokardiographische Merkmal der kardialen Amyloidose ist die konzentrische Verdickung des linken Ventrikels (Abb. 1 und 2) (1,2). Dieses Zeichen ist jedoch nicht spezifisch und wird auch bei anderen Kardiopathien, wie der hypertensiven Herzkrankheit, der hypertrophen Kardiomyopathie und anderen infiltrativen Erkrankungen gesehen. Da die Myokardverdickung bei der kardialen Amyloidose durch Einlagerung von Amyloid und nicht durch eine Zunahme der Myokardmasse bedingt ist, fehlen im EKG häufig klassische Hypertrophie-Zeichen oder es kann sich sogar eine Niedervoltage zeigen (3,4). Ebenfalls findet sich im EKG nicht selten ein Pseudoinfarktbild (4).

Neben der linksventrikulären Wandverdickung können bei der kardialen Amyloidose häufig auch eine Verdickung des rechten Ventrikels, eine Dilatation der Vorhöfe, eine Verdickung der Herzklappen (Abb. 2) und ein Perikarderguss gesehen werden (1,2). Diese echokardiographischen Merkmale sind jedoch nicht spezifisch für eine Amyloidose. Eine Verdickung des interatrialen Septums durch Amyloidinfiltration ist dagegen relativ selten, gilt jedoch, falls vorhanden, als recht spezifischer Befund (Abb. 2) (2).

Eine hochgradige diastolische Dysfunktion mit restriktivem mitralem Einflussmuster im PW-Doppler und sehr tiefen e' -Werten



PD Dr. med. Alain M. Bernheim
Zürich

im Gewebe-Doppler des Mitralklappen-Anulus (Abb. 3A und 3B) ist bei der kardialen Amyloidose ein Zeichen der fortgeschrittenen Erkrankung und prognostisch ungünstig (5).

Moderne echokardiographische Methoden, wie das «Speckle Strain Imaging», können bei der Diagnose der kardialen Amyloidose sehr hilfreich sein. Die Strain-Analyse des linken Ventrikels zeigt bei der Amyloidose häufig ein typisches Muster, bei welchem die longitudinale Myokardfunktion in den apikalen Segmenten besser erhalten ist als in den basaleren Segmenten (relatives «apical sparing», Abb. 4) (6).

Die echokardiographische Verdachtsdiagnose wurde im vorliegenden Fall mittels Bauchfett-Biopsie, bei welcher sich eine AL-Amyloidose vom Typ Lambda fand, gesichert.

PD Dr. med. Alain M. Bernheim

Klinik für Kardiologie, Stadtspital Triemli
Birmensdorferstrasse 497, 8063 Zürich
Alain.Bernheim@triemli.stzh.ch

Interessenskonflikt: Der Autor hat keine Interessenskonflikte im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Literatur:

1. Falk RH, Comenzo RL, Skinner M. The systemic amyloidoses. *N Engl J Med* 1997;337: 898-909.
2. Siqueira-Filho AG, Cunha CL, Tajik AJ, Seward JB, Schattenberg TT, Giuliani ER. M-mode and two-dimensional echocardiographic features in cardiac amyloidosis. *Circulation* 1981;63:188-96.
3. Carroll JD, Gaasch WH, McAdam KP. Amyloid cardiomyopathy: Characterization by distinctive voltage/mass relation. *Am J Cardiol* 1982;49:9-13.
4. Murtagh B, Hammill SC, Gertz MA, Kyle RA, Tajik AJ, Grogan M. Electrocardiographic Findings in Primary Systemic Amyloidosis and Biopsy-Proven Cardiac Involvement. *Am J Cardiol* 2005;95:535-7.
5. Klein AL, Hatle LK, Taliencio CP, Oh JK, Kyle RA, Gertz MA, et al. Prognostic significance of Doppler measures of diastolic function in cardiac amyloidosis. A Doppler echocardiography study. *Circulation* 1991;83:808-16.
6. Phelan D, Collier P, Thavendiranathan P, Popovic ZB, Hanna M, Plana JC, et al. Relative apical sparing of longitudinal strain using two-dimensional speckle-tracking echocardiography is both sensitive and specific for the diagnosis of cardiac amyloidosis. *Heart* 2012;98:1442-8.



Abb. 1: Parasterner Langachsenschnitt. Es zeigt sich eine sehr ausgeprägte konzentrische Verdickung des linken Ventrikels. LV bedeutet linker Ventrikel, LA linkes Atrium, RV rechter Ventrikel und Ao Aorta ascendens.

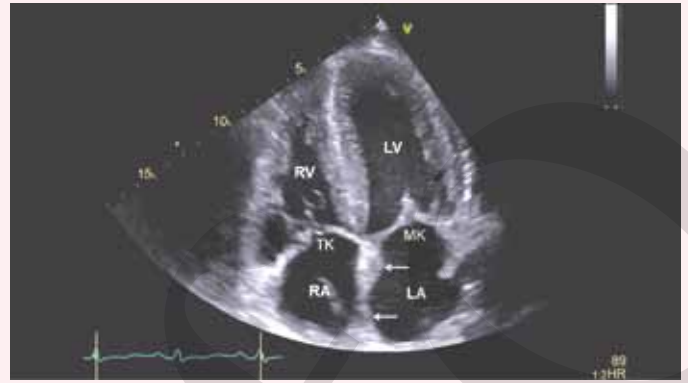


Abb. 2: Apikaler Vierkammerblick. Es zeigt sich, dass nicht nur der linke, sondern auch der rechte Ventrikel verdickt ist. Ebenso finden sich eine Verdickung der AV-Klappen und, als relativ spezifisches Zeichen für eine kardiale Amyloidose, eine Verdickung des interatrialen Septums (Pfeile). LV bedeutet linker Ventrikel, RV rechter Ventrikel, LA linkes Atrium, RA rechtes Atrium, MK Mitralklappe und TK Trikuspidalklappe.

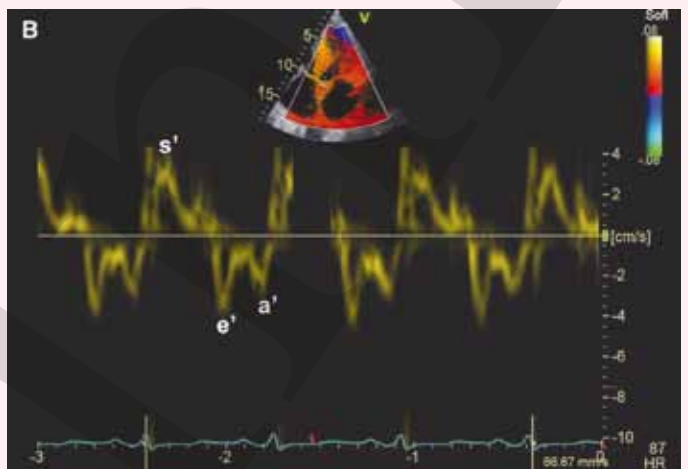
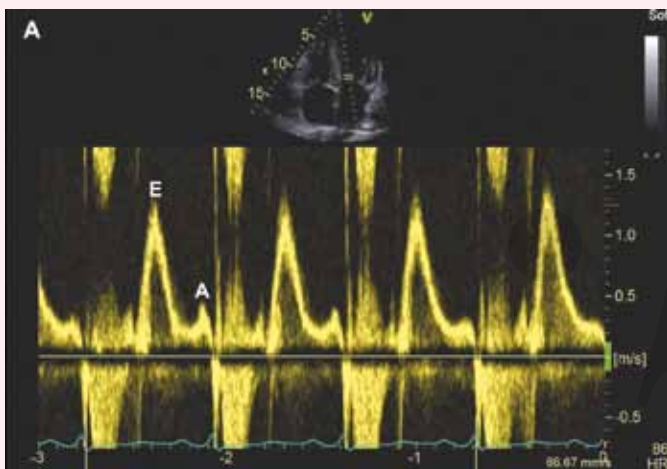


Abb. 3: Evaluation der diastolischen Funktion mittels PW-Dopplersignal des mitralen Einflusses (A) und Gewebe-Dopplersignal im septalen Mitralanulus (AB). Es zeigt sich ein restriktives Füllungsmuster mit hoher E-Welle und einem E/A-Verhältnis von deutlich > 2 (AA). Passend zur fortgeschrittenen diastolischen Dysfunktion ist das e' im Gewebe-Doppler mit 4 cm/s stark vermindert. Auch die systolische Geschwindigkeit im Mitralanulus (s') ist deutlich reduziert (AB). E bedeutet frühdiastolischer, A atrialer mitraler Einfluss, s' systolische, e' frühdiastolische und a' spät-diastolische Gewebe-Dopplergeschwindigkeit.

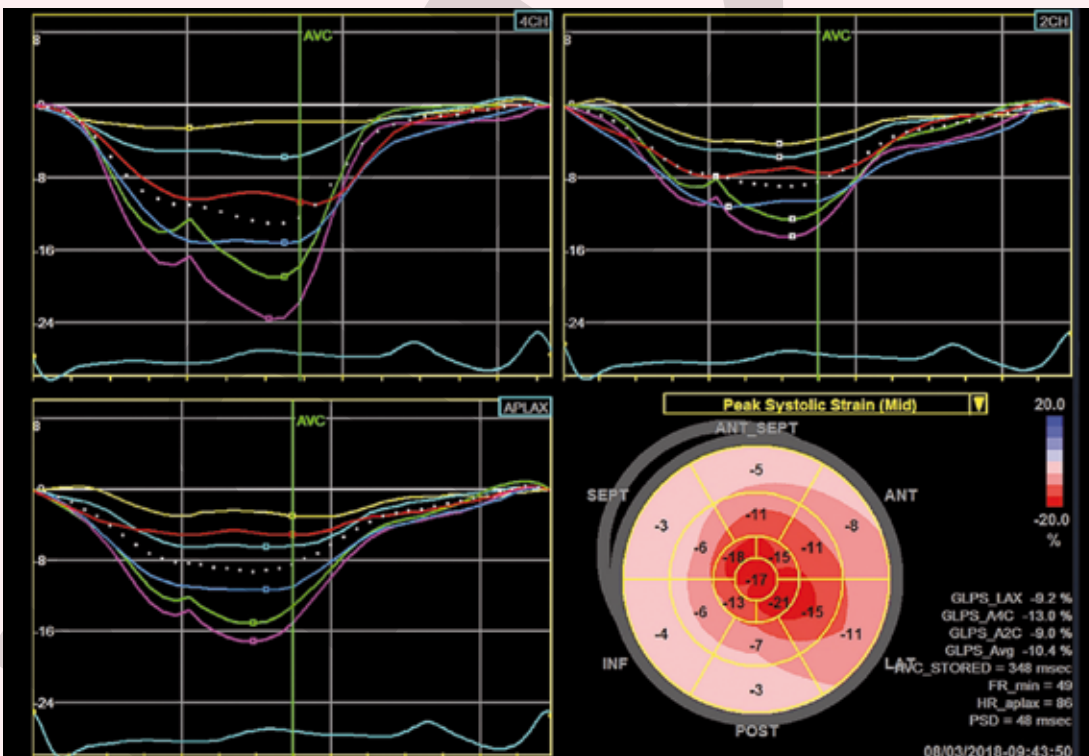


Abb. 4: Speckle Strain Imaging des linken Ventrikels. Die longitudinalen Strain-Kurven aller linksventrikulären Segmente sind aufgezeichnet (negative Werte wegen longitudinaler Verkürzung des Myokards in Systole). Die Strain-Werte sind in den apikalen Segmenten am höchsten (violette und grüne Kurven) und gegen die Basis hin deutlich abnehmend (rote und gelbe Kurven). Der «Bull's-eye» Plot (rechts unten) zeigt die segmentalen Strain-Werte in der Übersicht. Das Strain-Muster entspricht einem relativen «apical sparing», welches typisch für eine kardiale Amyloidose ist.