

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauserkrankungen

Aktuelles: Linksventrikuläre Hypertrophie: ein ungewöhnlicher Fall

Schwegel N, Ablasser K

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2025; 32

(7-8), 176-178

Homepage:

www.kup.at/kardiologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche



Offizielles
Partnerjournal der ÖKG



Member of the ESC-Editor's Club



Offizielles Organ des
Österreichischen Herzfonds



ACVC
Association for
Acute CardioVascular Care

In Kooperation
mit der ACVC

Indexed in ESCI
part of Web of Science

Indexed in EMBASE

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031105M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

Veranstaltungskalender

Hybrid-Veranstaltungen der Herausgeber des **Journals für Kardiologie**

Finden Sie alle laufend aktualisierten Termine
auf einem Blick unter

www.kup.at/images/ads/kongress.pdf

Linksventrikuläre Hypertrophie: ein ungewöhnlicher Fall

N. Schwegel, K. Ablasser

Klinische Abteilung für Kardiologie, Universitäres Herzzentrum, Medizinische Universität Graz

■ Erstvorstellung

Eine 44-jährige Patientin wurde erstmals beim niedergelassenen Allgemeinmediziner vorstellig, bisher ohne bekannte Vorerkrankungen. Sie präsentierte sich mit nächtlichen Palpitationen, typische Angina-pectoris-Symptomatik, Belastungsdyspnoe oder Synkopen bestanden zum Zeitpunkt der Vorstellung nicht. Im durchgeführten Ruhe-EKG zeigten sich ST-Senkungen sowie präterminale T-Negativierungen in den inferioren Ableitungen (II, III, aVF) und in V4–V6. Daraufhin erfolgte die Zuweisung an ein externes Krankenhaus.

Ambulant zeigten sich stabile Vitalparameter, die Patientin im normokarden Sinusrhythmus sowie leicht hypertensiv mit 130/80 mmHg. Im Labor zeigte sich eine leichte Troponinerhöhung mit 24 pg/mL (normal: < 14 pg/mL) ohne Dynamik, ansonsten keine auffälligen Befunde. In der transthorakalen Echokardiographie zeigte sich eine mittelgradige, septal sowie apikal betonte linksventrikuläre Hypertrophie mit einer maximalen Wanddicke von 14 mm, eine normale systolische Funktion mit einer linksventrikulären Ejektionsfraktion (LVEF) von 65 %, ohne relevante Klappenvitien (Abbildung 1). Eine durchgeführte Belastungs-Ergometrie zeigte einen unauffälligen Befund, mit beschwerdefreier altersnormaler Belastbarkeit. Zur weiteren Diagnostik wurde die Durchführung eines 24-Stunden-EKGs, einer 24-Stunden-Blutdruckmessung sowie einer Herz-Magnetresonanztomographie (MRT) empfohlen. Leider wurde die Patientin zu diesem Zeitpunkt mit diesen Befunden nicht erneut vorstellig.

■ Verlauf und Diagnose

14 Monate nach der initialen Vorstellung wurde die Patientin erneut vorstellig nach Zuweisung an unsere kardiologische Spezialambulanz. Nun präsentierte sie sich mit zunehmender Leistungsmin-

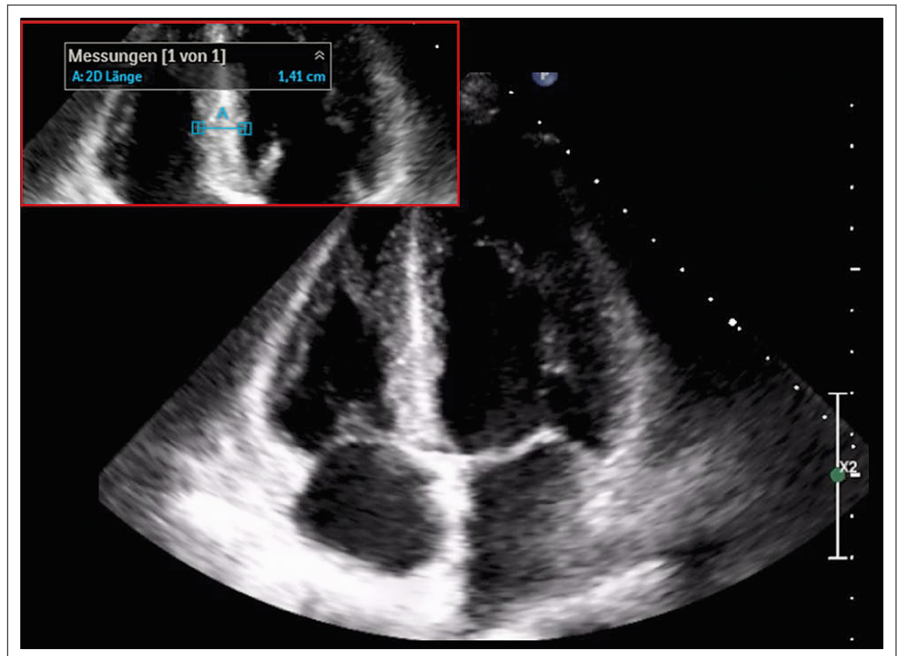


Abbildung 1: Echokardiographie bei Erstvorstellung

derung und Schwächegefühl, rezidivierenden präsynkopalen Episoden sowie intermittierend symptomatischer Hypotonie. Im Ruhe-EKG zeigte sich ein normokarder Sinusrhythmus mit AV-Block Grad I. Laborchemisch fiel erneut eine Troponinerhöhung (30 pg/mL) auf, zusätzlich erstmalig erhöhtes NT-proBNP

mit 1564 pg/mL (normal: < 125 pg/mL), sowie eine leichte Proteinurie. Eine 24-Stunden-Blutdruckmessung zeigte im Durchschnitt normotensive Blutdruck-Verhältnisse und ein 24-Stunden-EKG zeigte vereinzelt kurze nicht-anhaltende ventrikuläre Tachykardien (nsVT). Das Herz-MRT zeigte eine septal beton-

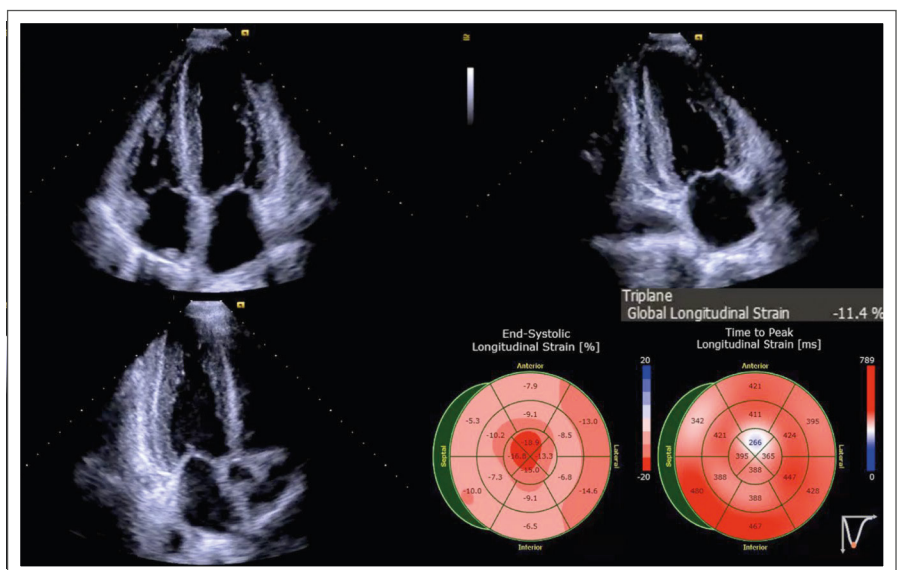


Abbildung 2: Echokardiographie bei erneuter Vorstellung: reduzierter globaler longitudinaler Strain (GLS; -11 %) mit „relative apical sparing“-Muster

te Hypertrophie mit einer maximalen Wanddicke von 18 mm. Zudem zeigte sich diffuses, inhomogenes Late-Gadolinium-Enhancement nicht-ischämischen Charakters, laut Befund vereinbar mit der Hypertrophie. In der Echokardiographie zeigte die Patientin eine hyperdynamische LVEF (70 %) mit einem reduzierten globalen longitudinalen Strain (-11 %) und „relative apical sparing“-Muster (Abbildung 2). Zur weiterführenden

Diagnostik bezüglich einer kardialen Amyloidose wurde eine ^{99m}Tc -Szintigraphie veranlasst: hierin laut radiologischem Fachbefund ein Perugini-Score 0–I (Abbildung 3). Ein durchgeführtes Leichtketten-Assay in Serum und Harn sowie eine Immunfixationselektrophorese zeigten unauffällige Befunde.

Aufgrund der inkonklusiven non-invasiven Diagnostik bei fortschreitender

Hypertrophie, weiterhin stark erhöhten kardialen Biomarkern sowie einer progredienten Beschwerdesymptomatik der Patientin wurde eine endomyokardiale Biopsie durchgeführt. Im Biopsat zeigten sich in etwa 80 % der Probenfläche Kongorot-positive Ablagerungen, als Lambda-Leichtketten typisiert. Somit wurde die Diagnose einer kardialen Leichtketten-Amyloidose (AL) gestellt.

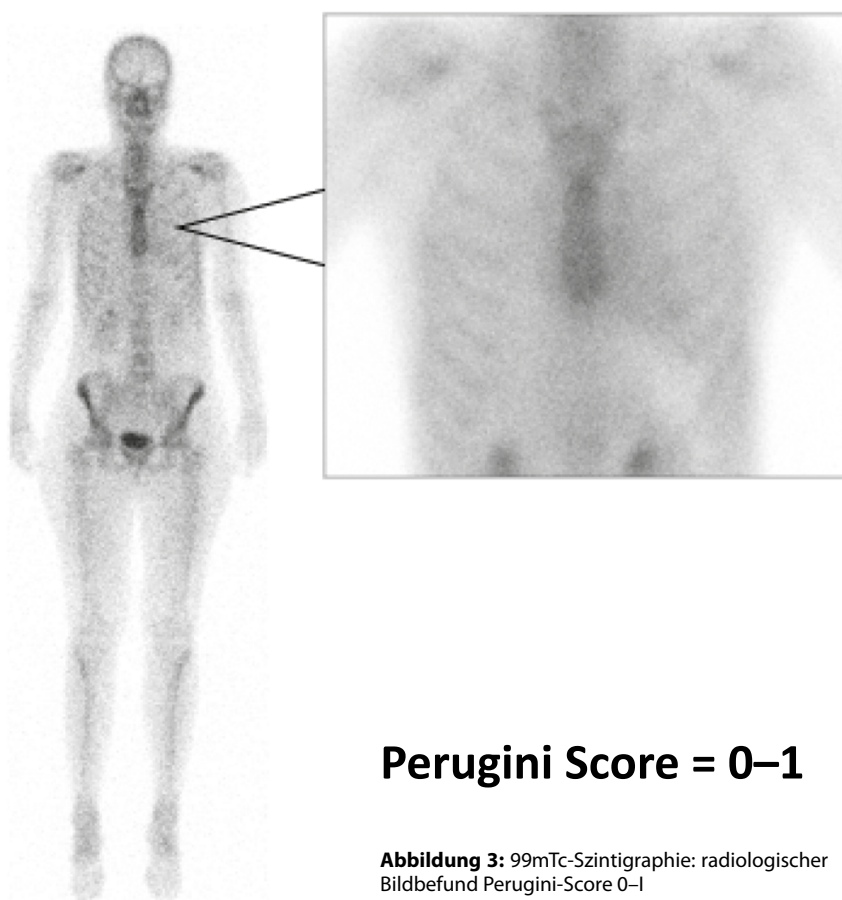
Management und klinischer Verlauf

In einer folgenden Beckenkammibiopsie wurde ein Zellanteil von 10 % klonalen IgA-Lambda-Plasmazellen nachgewiesen. Zum Zeitpunkt der Biopsie wurden Leichtketten-Assays und Immunfixationselektrophoresen in Serum und Harn wiederholt. Bei der erneuten Quantifizierung erfolgte der Nachweis einer isolierten Erhöhung der Lambda-Leichtketten.

Eine hämatologische Therapie nach standardisiertem Dara-CyBorD-Regime (Kombinationstherapie: Daratumumab, Cyclophosphamid, Bortezomib und Dexamethason) wurde eingeleitet. Im Anschluss erfolgte eine Hochdosis-Chemotherapie mit autologer Stammzelltransplantation. Trotz hämatologischer Remission kam es jedoch zu einem Progress der kardialen Dysfunktion; die Patientin entwickelte eine progrediente Belastungsdyspnoe (NYHA IV), die kardialen Biomarker zeigten sich weiterhin steigend (Abbildung 4).

Nach interdisziplinärer Beratung wurde die Patientin für eine orthotopie Herztransplantation gelistet. 4 Monate nach Listing konnte diese erfolgreich durchgeführt werden. In der Nachsorge zeigte sich die Patientin klinisch stabil mit Be-

^{99m}Tc methylene diphosphonate bone scintigraphy



Perugini Score = 0–1

Abbildung 3: ^{99m}Tc -Szintigraphie: radiologischer Bildbefund Perugini-Score 0–I

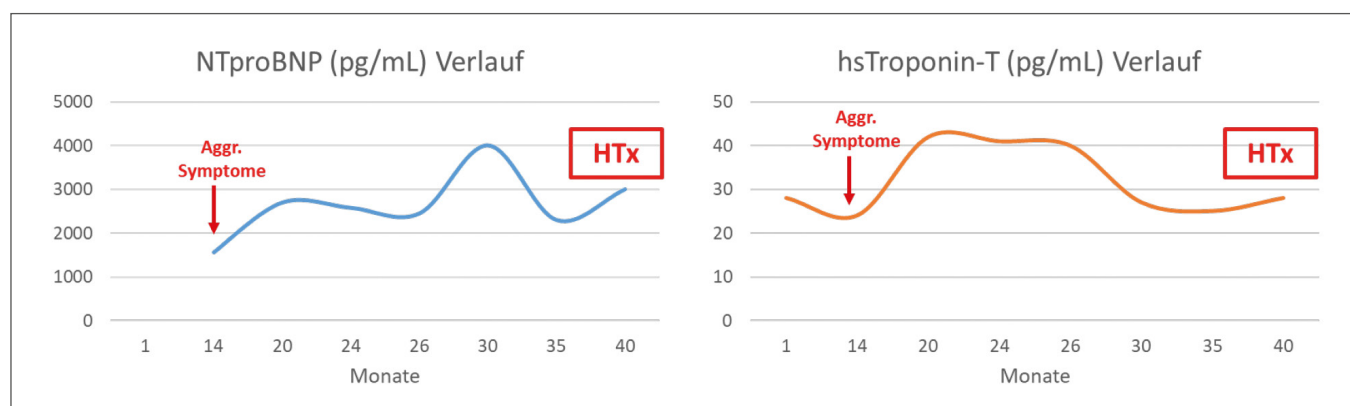


Abbildung 4: Verlaufsdarstellung kardialer Biomarker

lastungsdyspnoe im Sinne einer NYHA I–II ohne Anzeichen eines Rezidivs im Transplantat.

■ Diskussion

Die kardiale Amyloidose ist gekennzeichnet durch extrazelluläre Ablagerungen fehlgefalteter Proteine im Myokard [1]. Obwohl sie zumal als seltene Erkrankung angesehen wurde, deuten Daten des letzten Jahrzehntes darauf hin, dass die kardiale Amyloidose als Ursache der kardialen Hypertrophie unterschätzt wird [2]. Der Verdacht auf eine kardiale Amyloidose sollte bei Patienten mit linksventrikulärer Wandverdickung (≥ 12 mm) bei Vorliegen kardialer oder extrakardialer „Red Flags“ gestellt werden, insbesondere bei Patienten > 65 Jahren [3]. Der hier präsentierte Fall einer 44-jährigen Patientin verdeutlicht jedoch die Notwendigkeit, auch bei jüngeren Patienten beim Vorliegen einer ätiologisch unklaren Hypertrophie frühzeitig eine kardiale Amyloidose in Betracht zu ziehen.

Die nicht-invasive Standard-Diagnostik umfasst in diesen Fällen die ^{99m}Tc -Szintigraphie sowie die hämatologische Beurteilung mittels Quantifizierung von freien Leichtketten in Serum und Harn. Ein Perugini Score 0–I in der Szintigraphie macht das Vorliegen einer kardialen Transthyretin-Amyloidose unwahrscheinlich. Eine unauffällige Leichtketten-Analyse schließt das Vorliegen einer Plasmazelldyskrasie und damit das Vorliegen einer kardialen AL-Amyloidose aus – jedoch nur in den meisten Fällen (Sensitivität 99 %) [4]. Bei dringendem Verdacht sollte hier – aufgrund der raschen Progredienz der Erkrankung – die Diagnosesicherung durch den histologischen Nachweis in der Endomyokardbiopsie erfolgen [3].

Antikörper-basierte hämatologische Therapie-Protokolle, Chemotherapien und Stammzelltransplantationen können zur Stabilisierung der Erkrankung und zu deren Remission führen. Trotz hämatologischer Remission kann es in Einzelfällen jedoch zu einem Progress der kardialen Beteiligung kommen.

Bei Betroffenen bleibt eine Herztransplantation oft eine letzte therapeutische Option [2].

Literatur:

1. Ablasser K, Verheyen N, Glantschnig T, Agnetti G, Rainer PP. Unfolding cardiac amyloidosis – from pathophysiology to cure. *Curr Med Chem* 2019; 26: 2865–78.
2. Garcia-Pavia P, Rapezzi C, Adler Y, Arad M, Basso C, Brucato A, et al. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J* 2021; 42: 1554–68.
3. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, Arbustini E, Barriales-Villa R, Basso C, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies: developed by the Task Force on the Management of Cardiomyopathies of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2023; 44: 3503–626.
4. Palladini G, Russo P, Bosoni T, Verga L, Sarais G, Lavatelli F, et al. Identification of amyloidogenic light chains requires the combination of serum-free light chain assay with immunofixation of serum and urine. *Clin Chem* 2009; 55: 499–504.

Korrespondenzadresse:

Dr. Nora Schwegel
Dr. Klemens Ablasser
Klinische Abteilung für Kardiologie,
Universitäres Herzzentrum
Medizinische Universität Graz
A-8036 Graz, Auenbruggerplatz 15
E-Mail: nora.schwegel@medunigraz.at,
klemens.ablasser@medunigraz.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

☒ Medizintechnik-Produkte



Neues CRT-D Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH



InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ Bestellung e-Journal-Abo

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

Impressum

Disclaimers & Copyright

Datenschutzerklärung