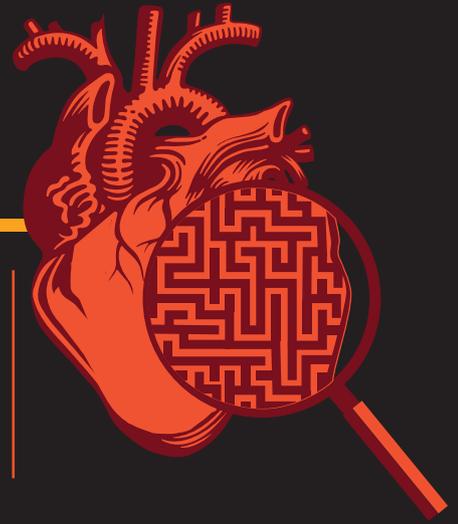


EINE LEBENSBEDROHLICHE KRANKHEIT, DIE UNERKANNT BLEIBEN KANN.¹



Die Transthyretin-assoziierte Amyloidose mit Kardiomyopathie (ATTR-CM) ist eine unterdiagnostizierte Ursache von Herzinsuffizienz, insbesondere bei Herzinsuffizienz mit erhaltener Auswurfsfraktion (HFpEF) bei älteren Erwachsenen.^{2,3} Bei folgenden klinischen Anhaltspunkten, speziell wenn diese kombiniert vorliegen, besteht der Verdacht auf eine ATTR-CM mit weiterem Abklärungsbedarf.

«RED FLAGS» – MÖGLICHE HINWEISE AUF ATTR-CM

H FpEF* bei Patienten, die typischerweise über 60 Jahre alt sind^{2,3}

I NTOLERANZ gegenüber Standardtherapien von Herzinsuffizienz wie ACE-Hemmer, Angiotensin-Rezeptorblocker und Betablocker³

D ISKORDANZ zwischen QRS-Amplitude im Elektrokardiogramm (EKG) und linksventrikulärer (LV-)Wanddicke in der Echokardiographie³

D IAGNOSE von Karpaltunnelsyndrom oder lumbaler Spinalkanalstenose³

E CHOKARDIOGRAPHIE mit Nachweis einer erhöhten LV-Wanddicke³

N ERVENSYSTEM Autonome Dysfunktion unter Einschluss von gastrointestinalen Beschwerden oder unerklärlichem Gewichtsverlust^{3,4}

* Herzinsuffizienz mit erhaltener Auswurfsfraktion (HFpEF: heart failure with preserved ejection fraction)

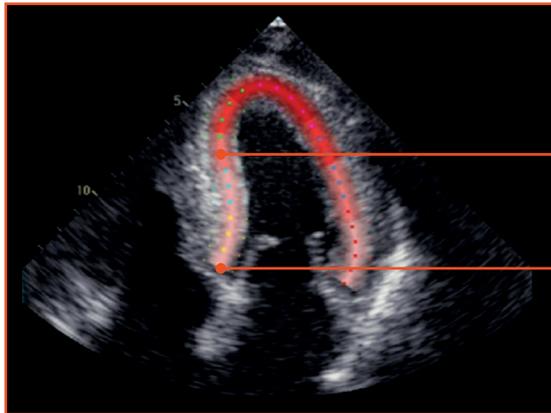


HFpEF

bei Patienten, die typischerweise über 60 Jahre alt sind^{2,3}

- Beeinträchtigte diastolische Funktion aufgrund von Amyloidfibrillen-Ablagerungen im Myokard⁵
- Reduzierter longitudinaler Strain mit weniger stark eingeschränkter Kontraktilität der apikalen Segmente («Apical Sparing»)³

Beispiele von Strain-Echokardiogrammen, die ein «Apical Sparing» zeigen:⁶

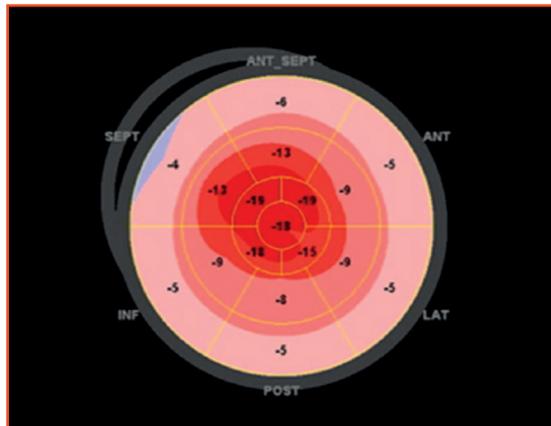


«Apical Sparing» des longitudinalen Strains

Eingeschränkter longitudinaler Strain im mittleren Wandbereich

Eingeschränkter longitudinaler Strain in den basalen Segmenten

Abbildung 1: Nachdruck aus Ref. 6 mit Genehmigung von Elsevier.



«Bull's Eye»-Ansicht eines longitudinalen Strains, der ein «Apical Sparing» zeigt.

Dieses Muster wird auch häufig als «Cherry on Top»-Muster bezeichnet.

Abbildung 2: Nachdruck aus Ref. 6 mit Genehmigung von Elsevier.



INTOLERANZ

gegenüber Standardtherapien von Herzinsuffizienz wie ACE-Hemmer, Angiotensin-Rezeptorblocker und Betablocker³

- Bei den Patienten kann es zu einer Abnahme des Schlagvolumens kommen, was zu niedrigem Blutdruck führen kann. Als Konsequenz ist eine Intoleranz gegenüber blutdrucksenkenden Therapien möglich.⁷

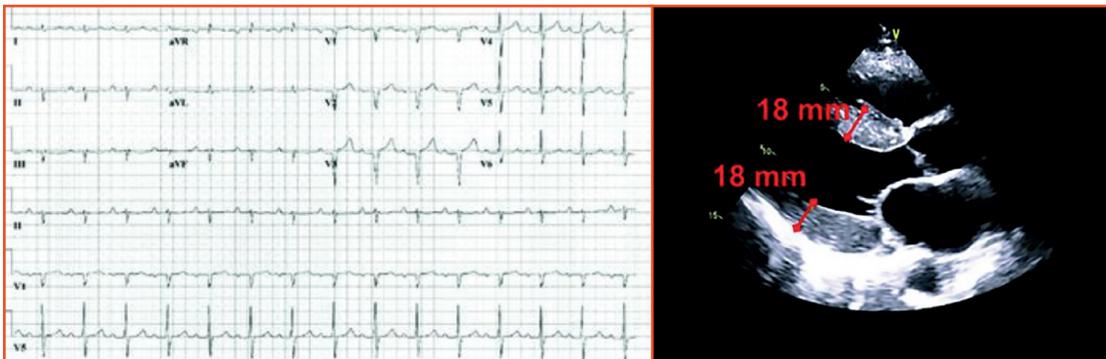


DISKORDANZ

zwischen QRS-Amplitude im EKG und LV-Wanddicke in der Echokardiographie³

- Das klassische Merkmal von kardialer Amyloidose im EKG ist eine Diskordanz zwischen QRS-Amplitude und linksventrikulärer Muskelmasse.¹
- Die Amplitude der QRS-Spannung widerspiegelt die erhöhte linksventrikuläre Wanddicke nicht, da diese durch die extrazelluläre Ablagerung von Amyloidprotein bedingt ist und nicht durch eine Hypertrophie der Myozyten.⁶
- Das Fehlen einer niedrigen QRS-Spannung schliesst jedoch eine Amyloidose nicht aus, da die niedrige Spannung bei verschiedenen Ätiologien von kardialer Amyloidose unterschiedlich sein kann.⁸

EKG und Echokardiogramm, die bei einem Patienten mit kardialer Amyloidose eine Diskrepanz zwischen der QRS-Spannung der Extremitätenableitungen und dem Grad der linksventrikulären Wandstärke zeigen.⁹





DIAGNOSE

von Karpaltunnelsyndrom oder lumbaler Spinalkanalstenose³

- Karpaltunnelsyndrom und lumbale Spinalkanalstenose kommen aufgrund der Amyloidablagerungen in diesen Bereichen bei ATTR-CM häufig vor.²
- Bilaterales Karpaltunnelsyndrom häufig mehrere Jahre vor Beginn der kardialen Symptome²



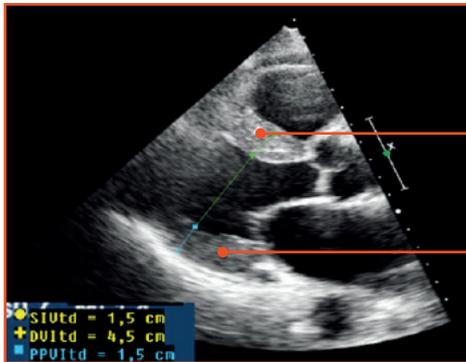
ECHOKARDIOGRAPHIE

mit Nachweis einer erhöhten LV-Wanddicke³

- Erhöhte Wanddicke ohne eindeutige Erklärung (z. B. Hypertonie)^{3,6}
- Wanddicke mehr als 12 mm³

Transthorakale Echokardiogramme, die eine erhöhte LV-Wanddicke zeigen:

Parasternale Langachsenansicht¹⁰



Erhöhte enddiastolische LV-Wanddicke des interventrikulären Septums

Erhöhte enddiastolische posteriore LV-Wanddicke

Abbildung 5: Nachdruck aus Ref. 10 mit Genehmigung von Oxford University Press und European Society of Cardiology.

Parasternale Kurzachsenansicht⁵



Erhöhte enddiastolische LV-Wanddicke des interventrikulären Septums

Abbildung 6: Nachdruck aus Ref. 5 mit Genehmigung von Elsevier.



NERVENSYSTEM

Autonome Dysfunktion unter Einschluss von gastrointestinalen Beschwerden oder unerklärlichem Gewichtsverlust^{3,4}

- Gastrointestinale Beschwerden infolge einer autonomen Dysfunktion schliessen Durchfall und Verstopfung ein.³
- Orthostatische Hypotonie infolge einer autonomen Dysfunktion ist ein weiteres mögliches Symptom bei ATTR-CM.³

WEITERE HINWEISE AUF ATTR-CM

- Diagnose einer hypertrophen Kardiomyopathie⁸
- Arrhythmien wie Vorhofflimmern (am häufigsten) oder andere Anomalien der Erregungsleitung, die eventuell einen Herzschrittmacher erforderlich machen^{3,11}
- Aortenstenose bei älteren Patienten, vor allem jenen mit einem Stenosemuster mit niedriger Flussgeschwindigkeit und niedrigem Druckgradienten¹²
- Hüft- und Kniearthroplastik¹³
- Bizepssehnenruptur in der Anamnese³

REFERENZEN:

1. Witteles RM et al. Screening for Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy in Everyday Practice. *JACC Heart Fail.* 2019;7(8):709-716.
2. Ruberg FL et al. Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol.* 2019 Jun 11;73(22):2872-2891.
3. Maurer MS et al. Expert Consensus Recommendations for the Suspicion and Diagnosis of Transthyretin Cardiac Amyloidosis. *Circ Heart Fail.* 2019 Sep;12(9):e006075.
4. Manolis AS et al. Cardiac amyloidosis: An underdiagnosed/underappreciated disease. *Eur J Intern Med.* 2019 Sep;67:1-13.
5. Siddiqi OK, Ruberg FL. Cardiac amyloidosis: An update on pathophysiology, diagnosis, and treatment. *Trends Cardiovasc Med.* 2018 Jan;28(1):10-21.
6. Narotsky DL et al. Wild-Type Transthyretin Cardiac Amyloidosis: Novel Insights From Advanced Imaging. *Can J Cardiol.* 2016 Sep;32(9):1166.e1-1166.e10.
7. Castaño A et al. Natural history and therapy of TTR-cardiac amyloidosis: emerging disease-modifying therapies from organ transplantation to stabilizer and silencer drugs. *Heart Fail Rev.* 2015 Mar;20(2):163-78.
8. Maurer MS et al. Addressing Common Questions Encountered in the Diagnosis and Management of Cardiac Amyloidosis. *Circulation.* 2017 Apr 4;135(14):1357-1377.
9. Grogan M et al. Light-chain cardiac amyloidosis: strategies to promote early diagnosis and cardiac response. *Heart.* 2017 Jul;103(14):1065-1072.
10. González-López E et al. Wild-type transthyretin amyloidosis as a cause of heart failure with preserved ejection fraction. *Eur Heart J.* 2015 Oct 7;36(38):2585-94.
11. Nativi-Nicolau J, Maurer MS. Amyloidosis cardiomyopathy: update in the diagnosis and treatment of the most common types. *Curr Opin Cardiol.* 2018;33(5):571-579.
12. Galat A et al. Aortic stenosis and transthyretin cardiac amyloidosis: the chicken or the egg? *Eur Heart J.* 2016 Dec 14;37(47):3525-3531.
13. Rubin J et al. Hip and knee arthroplasty are common among patients with transthyretin cardiac amyloidosis, occurring years before cardiac amyloid diagnosis: can we identify affected patients earlier? *Amyloid.* 2017 Dec;24(4):226-230.

Die Referenzen sind auf Anfrage erhältlich.



Pfizer AG
Schärenmoosstrasse 99
8052 Zürich
Schweiz
www.pfizer.ch