

AUCH IN IHRER PRAXIS HABEN SIE PATIENT:INNEN MIT STARK PROGREDIENTER **ATTR-CM**

BIS ZU

~1 VON **6** UND

Patient:innen mit unklarer

LVH¹

~1 VON **7**

Patient:innen mit

HFpEF^{2,3}

HABEN WAHRSCHEINLICH EINE **ATTR-CM**

ABKÜRZUNGEN

^{99m}Tc-DPD: Technetium-99m-3,3-diphosphono-1,2-propanodicarboxylsäure; ^{99m}Tc-HMDP: Technetium-99m-hydroxymethylenediphosphonat; ^{99m}Tc-PYP: Technetium-99m-pyrophosphat; AL: Leichtketten-Amyloidose; ATTR: Transthyretin-Amyloidose; ATTR-CM: Transthyretin-Amyloidose mit Kardiomyopathie; c-MRT: Herz-MRT; HF: Herzinsuffizienz; HFpEF: Herzinsuffizienz mit erhaltener Ejektionsfraktion; HFrEF: Herzinsuffizienz mit reduzierter Ejektionsfraktion; LV: linksventrikulär; LVH: linksventrikuläre Hypertrophie; NT-proBNP, N-terminal prohormone of brain-type natriuretic peptide; SPECT: Single-Photon-Emission-Computertomografie; TTR: Transthyretin.

LITERATUR

1. Garcia-Pavia P et al. *ESC Heart Fail.* 2024;11(6):4314-4324.
2. Davies DR et al. *JAMA Cardiol.* 2022;7(10):1036-1044.
3. Lynch T et al. *ESC Heart Fail.* 2023;10(3):1896-1906.
4. Garcia-Pavia P et al. *Eur J Heart Fail.* 2021;23(4):512-526.
5. Maurer MS et al. *Circ Heart Fail.* 2019;12(9):e006075.
6. Kittleston MM et al. *J Am Coll Cardiol.* 2023;81(11):1076-1126.
7. Porcari A et al. *Cardiovasc Res.* 2023;118(18):3517-3535.
8. Rapezzi C et al. *Eur J Heart Fail.* 2022;24(12):2364-2366.
9. Coelho T et al. *Curr Med Res Opin.* 2013;29(1):63-76.
10. Damy T et al. *Eur Heart J.* 2022;43(5):391-400.
11. Ruberg FL et al. *J Am Coll Cardiol.* 2019;73(22):2872-2891.
12. Martyn T et al. *JACC Heart Fail.* 2022;10(9):689-691.
13. Griffin JM et al. *Circ Res.* 2021;128(10):1554-1575.
14. Gonzalez-Duarte A, Ulloa-Aguirre A. *Int J Mol Sci.* 2021;22(23):13158.
15. Jain A, Zahra F. Transthyretin amyloid cardiomyopathy (ATTR-CM). 27. April 2023. Abrufbar unter <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK574531/> [zuletzt abgerufen im Dezember 2024]
16. Rozenbaum MH et al. *Cardiol Ther.* 2021(1);10:141-159.

DENKEN SIE BEI FOLGENDEN BEFUNDEN AN ATTR-CM:⁷⁻¹¹



LVH

(LV Wandverdickung:
≥12 mm bei Männern;
≥11 mm bei Frauen)

UND/
ODER



HFpEF

BEI



PATIENT:INNEN

ab **60**
JAHREN



**JEDE VERZÖGERUNG
DER DIAGNOSESTELLUNG
KANN BEI ATTR-CM
ZU PROGREDIENTER
BEHINDERUNG UND
SCHLECHTEREN
AUSGÄNGEN FÜHREN.**^{6,7,16}

DIE LEBENSERWARTUNG
BEI **ATTR-CM** BETRÄGT

2-6
JAHRE

AB DIAGNOSEZEITPUNKT⁵

* Als toxisches TTR werden bei ATTR-CM die fehlgefalteten TTR-Proteine bezeichnet, die sich zu Amyloidfibrillen zusammenlagern und multisystemische Ablagerungen bilden.^{13,14}

ACT FAST

WENN EINE **ATTR-CM**
DIAGOSTIZIERT WURDE



Leiten Sie rasch **eine spezifische
Behandlung der ATTR-CM ein oder
überweisen Sie** an ein geeignetes
Zentrum.⁴⁻⁷

ZUR ATTR-CM-DIAGNOSE IN 2 WESENTLICHEN SCHRITTEN:⁴

SCREENING AUF MONOKLONALE PROTEINE

AL

wodurch **eine AL**
ausgeschlossen werden kann

SZINTIGRAFIE

ATTR

wodurch **die Diagnose ATTR-CM**
bestätigt werden kann

FOLGEN SIE DEM KRITERIENGESTÜTZTEN DIAGNOSTIKPFAD:⁴

SCREENING AUF MONOKLONALE PROTEINE

(Bestimmung freier leichter Ketten im Serum,
Immunfixierung von Serum und Urin)

^{99m}Tc-DPD/PYP-SZINTIGRAFIE mit SPECT*

SZINTIGRAFIE GRAD 0

SCREENING AUF
MONOKLONALE
PROTEINE
- NEGATIV

Herzamyloidose
UNWAHRSCHEINLICH

SZINTIGRAFIE GRADE 1 BIS 3

SCREENING AUF
MONOKLONALE PROTEINE
- NEGATIV

GRAD 1

Biopsie zur
BESTÄTIGUNG
der ATTR-CM
durchführen

GRADE 2-3

DIAGNOSE ATTR-CM
BESTÄTIGT

SZINTIGRAFIE GRAD 0

SCREENING AUF
MONOKLONALE
PROTEINE
+ POSITIV

ATTR-CM
ausgeschlossen
AL BESTÄTIGEN ODER
AUSSCHLIESSEN
mittels c-MRT

SZINTIGRAFIE GRADE 1 BIS 3

SCREENING AUF
MONOKLONALE
PROTEINE
+ POSITIV

Sowohl ATTR-CM als
auch AL möglich.
BIOPSIE ZUR
BESTÄTIGUNG



Nach bestätigter ATTR-CM-Diagnose **sollte**
mittels Gentest zwischen hereditärer und
Wildtyp-Form unterschieden werden.⁴

Verändert nach Garcia-Pavia P et al. 2021.⁴
*^{99m}Tc-HMDP-Szintigrafie ebenfalls möglich.⁴

ACT FAST

UM DIE **DIAGNOSE** ATTR-CM
ZU BESTÄTIGEN



Führen Sie dringend eine **Szintigrafie**
und ein **Screening auf monoklonale**
Proteine durch oder **überweisen Sie**
an ein geeignetes Zentrum.⁴

DIE ATTR-CM IST EINE UNTERDIAGNOSTIZIERTE, RASCH PROGREDIENTE, STARK BEHINDERNDE UND LEBENSVERKÜRZENDE ERKRANKUNG⁵

1

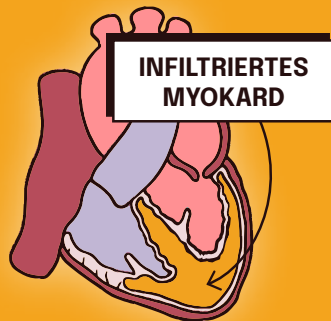
Bei ATTR-CM wird das Protein TTR falsch gefaltet und wird so toxisch. ^{*13,14}

2

Toxisches TTR akkumuliert als unlösliche Amyloidfibrillen, die im Myokard abgelagert werden. ^{5,13}

3

Durch anhaltende Produktion und Ablagerung toxischen TTRs kommt es zur progredienten Gewebeschädigung, Organdysfunktion und schließlich zum Tod. ^{5,13}



5

Klinisch können diese Veränderungen als Herzinsuffizienz manifestieren. ^{13,15}

4

Ablagerungen toxischen TTRs können sich im Extrazellularraum des Myokards anreichern, zu Hypertrophie, Versteifung und damit eingeschränkter Physiologie und diastolischer Dysfunktion führen. ^{13,15}

WEITERE KLINISCHE SYMPTOME, BEI DENEN SIE AN EINE ATTR-CM DENKEN SOLLTEN: ^{*5,7,8,12}



- **anamnestische Hypertonie, die sich zurückgebildet hat und aktuell nicht therapiebedürftig ist, orthostatische Hypotonie**
- HF unabhängig von der Ejektionsfraktion (d. h. HFrEF)
- erhöhter NT-proBNP-Wert, der disproportional zu anderen klinischen Symptomen ist
- Leitungsstörungen, Schrittmacherpflicht, Vorhofflimmern
- schwere Aortenstenose

autonome Dysfunktion

- **bilaterales Karpaltunnelsyndrom**
- atraumatische Ruptur der distalen Bizepssehne
- Hüft- und Kniegelenkersatz
- lumbale Spinalkanalstenose

periphere Neuropathien ungeklärter Ursache

ACT FAST

WENN SIE **KLINISCHE SYMPTOME** ODER **UNTERSUCHUNGSERGEBNISSE** SEHEN, DIE FÜR EINE **ATTR-CM** SPRECHEN

Führen Sie **diagnostische Untersuchungen** durch oder **überweisen Sie** an ein geeignetes Zentrum. ⁴