Sonja Miriam Tasche Dr.med.

Wildtyp-Transthyretinamyloidose- longitudinaler Verlauf und Risikoprädiktoren

Innere Medizin

Doktorvater: Prof. Dr. Arnt Kristen

Die Wildtyp-Transthyretinamyloidose ist eine Erkrankung, die vornehmlich das Herz betrifft. Es kommt zu einer Ablagerung von Transthyretinamyloid in Betafaltblattstruktur und damit Beeinträchtigung der kardialen Funktion bis hin schweren zur Herzinsuffizienzsymptomatik.

Eine Beteiligung von anderen Organen ist möglich, wobei häufig ein Karpaltunnelsydrom bei Patienten mit Wildtyp-Transthyretinamyloidose diagnostiziert wird. Die Patienten sind überwiegend männlichen Geschlechts und sind über 65 Jahre alt.

In dieser Arbeit wurde der longitudinale Verlauf der Erkrankung von 65 Patienten mit der Diagnose Wildtyp-Transthyretinamyloidose retrospektiv untersucht. Die Patienten wurden zuvor über einen Zeitraum von mindestens einem Jahr im Amyloidosezentrum der Uniklinik Heidelberg alle drei bis sechs Monate mittels Anamnese, apparativer Diagnostik (EKG, Echokardiografie) und Labor untersucht. Im Verlauf zeigte sich bei dem untersuchten Patientenkollektiv eine zunehmende Störung der Erregungsleitung des Herzens mit einer signifikanten Verbreiterung des QRS-Komplexes und Schenkelblockbildern im EKG. Zudem kam es zu einer fortschreitenden Abnahme der Herzfunktion mit einer signifikanten Abnahme des Schlagvolumens und der linksventrikulären Ejektionsfraktion sowie einer signifikanten Reduktion der myokardialen Kontraktionsfraktion und einer signifikanten Abnahme der Trikuspidalklappenbeweglichkeit. Hs-Troponin T und NT-proBNP erwiesen sich nicht als zuverlässige Verlaufsparameter für die Wildtyp-Transthyretinamyloidose. Darüberhinaus konnte ein Zusammenhang zwischen der Breite des QRS-Komplexes und der Schwere der echokardiografisch und laborchemisch beschriebenen kardialen Transthyretinamyloidose festgestellt werden. Faktoren, die das Überleben der Patienten beeinflussten, waren eine schlechtere Nieren- und Leberfunktion sowie eine erhöhte Herzfrequenz. Auf das Ein-Jahres-Überleben wirkte sich negativ die Verbreiterung des QRS-Komplexes aus und eine Schrittmacherimplantation ging mit einem erhöhten Sterberisiko einher.