

Kardiologie 2020 · 14:239–242
<https://doi.org/10.1007/s12181-020-00410-3>

© Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von
 Springer Nature 2020



Patrick Doebelin¹ · Eckart Fleck² · Norbert Frey³ · Andreas Rolf⁴ · Sebastian Kelle¹

¹ Deutsches Herzzentrum, Berlin, Deutschland

² Hauptstadtbüro DGK, Deutsche Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e. V., Berlin, Deutschland

³ Klinik für Innere Medizin III mit den Schwerpunkten Kardiologie, Angiologie und internistische Intensivmedizin, Universitätsklinik Kiel, Kiel, Deutschland

⁴ Kerckhoff-Klinik GmbH, Bad Nauheim, Deutschland

Vorstellung des neuen Online-Lernmoduls CMR (eCardiology)

Die kardiale Bildgebung ist für die Diagnostik und Therapie kardiologischer Patienten eine der wichtigsten Komponenten. Die Kenntnis der verschiedenen Bildgebungsmodalitäten sowie deren Indikationen und fundierte Anwendung stellen die Basis einer optimalen kardiologischen Therapie dar. In Zukunft werden, basierend auf Bildgebungsdaten, auch Therapien und Outcome der Patienten simuliert werden können. Heute dienen Bildgebungsparameter bereits als primäre Endpunkte klinischer Studien. Die DGK (Deutsche Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e. V.) und insbesondere die DGK-Akademie sehen es als ihr Anliegen, eine gemeinsame Plattform für alle Kardiologinnen/Kardiologen zur Verfügung zu stellen, über die die am häufigsten benutzten Bildgebungsmodalitäten (Echokardiographie, kardiale Magnetresonanztomographie [MRT], kardiale Computertomographie [CT]) an Patientenbespielen erläutert werden. Dies soll als Pilotprojekt für die Entwicklung zukünftiger netzbasierter Trainings-/Lerninhalte dienen (eAkademie-Learning-Plattform). Zusätzlich soll auch eine Bilddatenbank als Grundlage für solche Aus- und Weiterbildungsinhalte, aber auch für Entwicklungen z. B. von KI (künstliche Intelligenz)-Programmen oder neuen Untersuchungssequenzen etc. durch Beteiligung der eingestellten Bilddaten der beteiligten Zentren entstehen.

Die Vorbereitungen wurden aktuell gestartet. In einem ersten Schritt wird

in Kooperation der DGK, der Firma Amboss sowie Circle CVI ein Online-Lernmodul zur kardiovaskulären Magnetresonanztomographie (CMR) veröffentlicht. Das Lehrangebot wird sich aus mehreren multimodalen Fallbeispielen mit Multiple-Choice-Fragen zusammensetzen, über die der Benutzer an die CMR-Befundung herangeführt wird. Ziel ist es hierbei, den klinischen Verlauf der Patientin/des Patienten möglichst detailgetreu abzubilden. Der Benutzer wird anhand der Angaben durch den klinischen Verlauf von der Anamnese über die Diagnose zur Therapie geführt und lernt, den Stellenwert der CMR im Zusammenspiel mit anderen Untersuchungsmodalitäten einzuschätzen. Über ein Online-Portal wird dem Nutzer der Zugriff auf einen anonymisierten Bilddatensatz ermöglicht. Dieser kann mittels einer Nachbearbeitungssoftware evaluiert werden. Am Ende besteht die Möglichkeit, einen ausführlichen Befund der Cardio-MRT-Untersuchung zu erstellen. Dieser Befund kann dann auch für die später angedachte Zertifizierung durch die DGK genutzt werden.

» Die kardiale Bildgebung ist für Diagnostik und Therapie eine der wichtigsten Komponenten

Zukünftig wird es die Möglichkeit zur Erlangung von CME-Punkten geben, ebenso wird, basierend auf den Bilddatensätzen der unterschiedlichen Diagnosen und Fragestellungen, eine Umsetzung der

Ziele des Curriculums MRT erreicht werden können.

Alle klinischen CMR-Zentren sind eingeladen, sich mit interessanten und lehrreichen Fallbeispielen an diesem Angebot zu beteiligen. Den Anfang wird das Deutsche Herzzentrum Berlin/CMR-Akademie machen.

Nachfolgend wird die angedachte Durchführung anhand des klinischen Falles einer kardialen Amyloidose erläutert (Yilmaz et al. 2019).

Jedes Fallbeispiel beginnt mit Anamnese, körperlicher Untersuchung und 12-Kanal-EKG.

Ein 78-jähriger Patient stellt sich zum kardiologischen Check-up vor. Er berichtet über langsam progrediente Dyspnoe bei Belastung (ca. 1 Etage) und gelegentliche Unterschenkelödeme. Angina-pectoris-Beschwerden, Schwindel und Synkopen werden verneint.

Vorerkrankungen: permanentes Vorhofflimmern, COPD („chronic obstructive pulmonary disease“), Karpaltunnelsyndrom beidseits.

Körperliche Untersuchung: unauffällig. 12-Kanal-EKG (Elektrokardiogramm)

(**Abb. 1**).

Es schließt sich eine Echokardiographie an. Der Benutzer kann die einzelnen Sequenzen betrachten und mit dem angegebenen Befund vergleichen (**Abb. 2**).

Bei unklarer LV (linksventrikulär)-Hypertrophie mit Verdacht auf Speichererkrankung erfolgt nun eine Cardio-MRT (Just et al. 2014). Der Benutzer wird nun Schritt für Schritt durch die Befundung geführt (**Abb. 3, 4 und 5**).

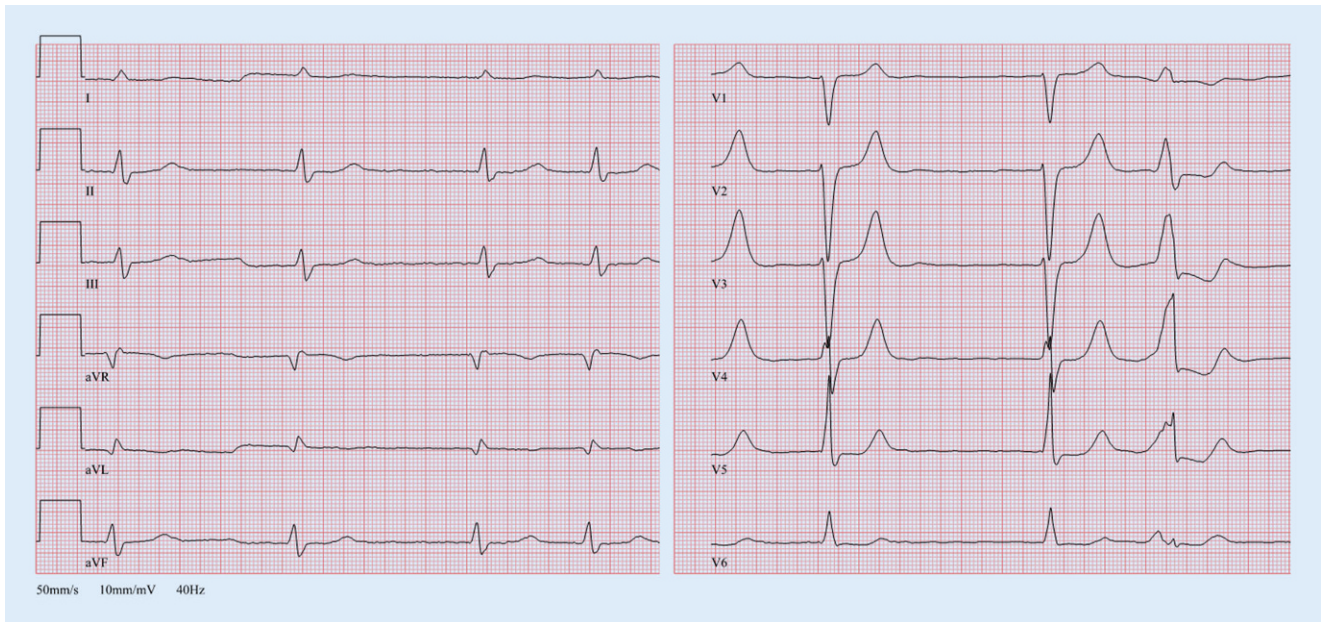


Abb. 1 ▲ 12-Kanal-EKG (Elektrokardiogramm)

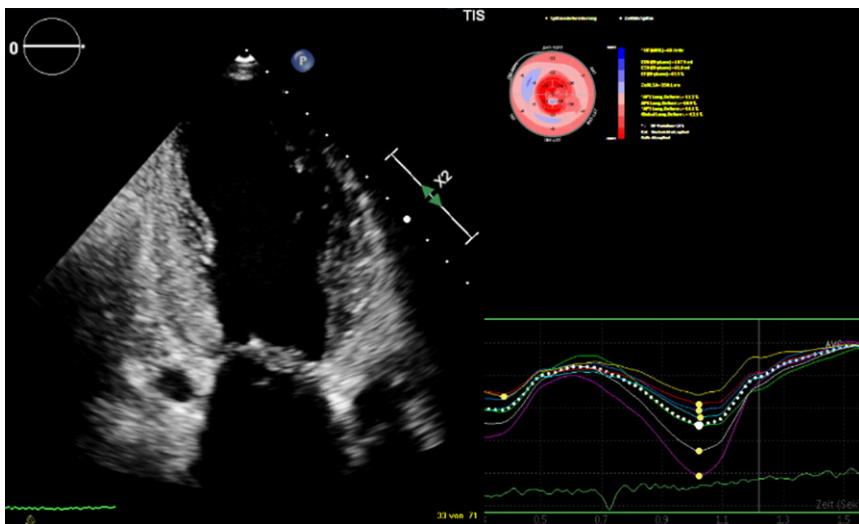


Abb. 2 ▲ Echokardiographie. Es zeigen sich eine Hypokinesie der basalen und medialen Abschnitte und eine LV(linksventrikulär)-Hypertrophie mit einer Septumdicke von 19 mm. In der regionalen Strain-Analyse zeigt sich ein „apical sparing“

Es folgen mehrere Multiple-Choice-Fragen (korrekte Antwort fett gedruckt) sowie Informationen zum weiteren Verlauf.

Welche Diagnose stellen Sie?

- A) Genetische hypertrophe Kardiomyopathie
- B) Hypertensive Herzerkrankung
- C) **Kardiale Amyloidose**
- D) Morbus Fabry
- E) Kardiale Hämochromatose

Welche MRT(Magnetresonanztomografie)-Befunde sind typisch für eine kardiale Amyloidose?

- A) **Verminderter Kontrast zwischen Blut und Myokard in den Late-Enhancement-Aufnahmen**
- B) **Erhöhte native T1-Relaxationszeit**
- C) **Erhöhtes Extrazellulärvolumen**
- D) **Erniedrigte T2*-Relaxationszeit**
- E) **Apikale Hypokinesie**

Was steht hinter dem schlechten Kontrast zwischen Blut und Myokard in den Late-Enhancement-Aufnahmen?

- A) Vermehrte Kontrastmittelaufnahme des Blutes
- B) **Vermehrte Kontrastmittelaufnahme des myokardialen Extrazellulärraums**
- C) Verringerte Kontrastmittelaufnahme des Blutes
- D) Vermehrte intrazelluläre Kontrastmittelaufnahme der Kardiomyozyten

Erklärung. Der Befund ist vereinbar mit einer kardialen Amyloidose. Typisch hierfür sind neben der Hypertrophie das erhöhte Extrazellulärvolumen, die erhöhte T1-Relaxationszeit sowie der verminderte Kontrast zwischen Blut und Myokard in den Late-Enhancement-Aufnahmen. Häufig findet sich auch ein Perikarderguss. Durch die Amyloidablagerungen im Interstitium des Myokards kommt es zu einer Ausdehnung des Extrazellulärraumes. Dies führt zu einem erhöhten Verteilungsvolumen für extrazelluläre Kontrastmittel, wodurch sich die Signalintensität zwischen Myokard und Blut häufig angleicht. Das Verteilungsvolumen lässt sich mittels T1-Mapping vor und nach Kontrastmittelgabe auch direkt abschätzen, der entsprechende Messwert (Elektrokardioversion [ECV]) ist bei kar-

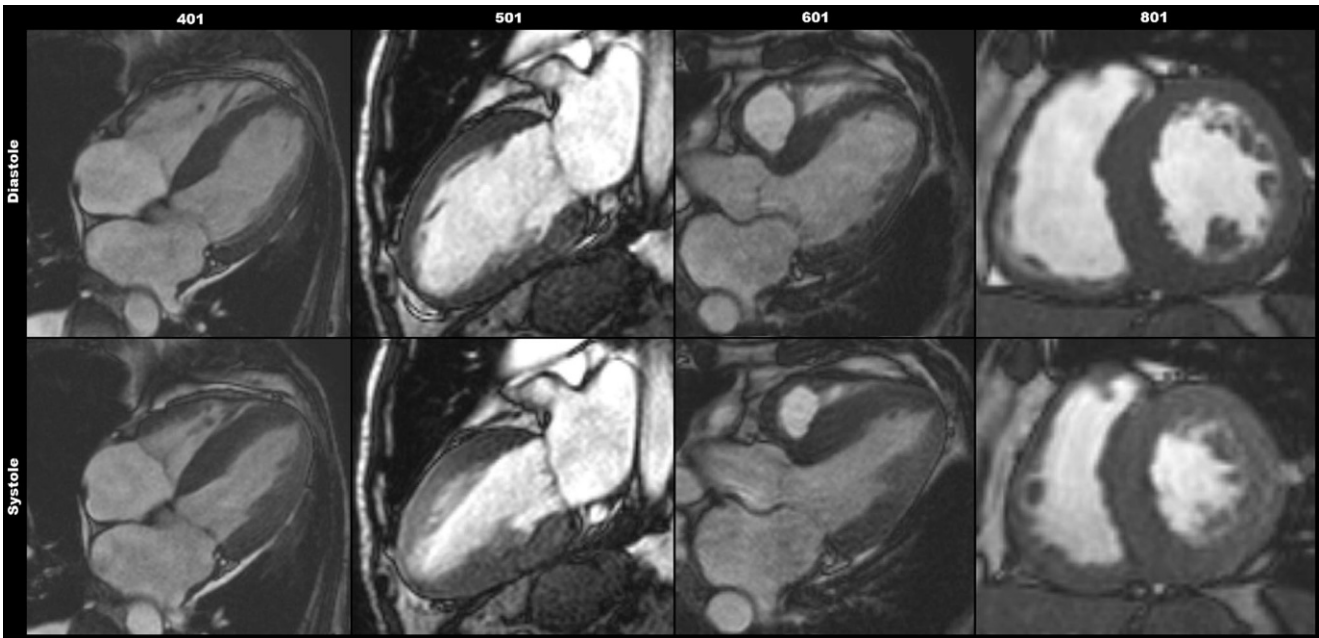


Abb. 3 ▲ Kardio-MRT (Magnetresonanztomographie). Betrachten Sie zunächst die Sequenzen 401, 501, 601 und 801. Es handelt sich um Cine-Sequenzen in den 3 langen Achsen sowie der kurzen Achse. Es zeigt sich nun deutlicher, dass die Hypokinesie v. a. die basalen Abschnitte und die Hypertrophie v. a. das Septum betrifft. Zudem zeigen sich ein geringer Perikarderguss und Pleuraergüsse beidseits

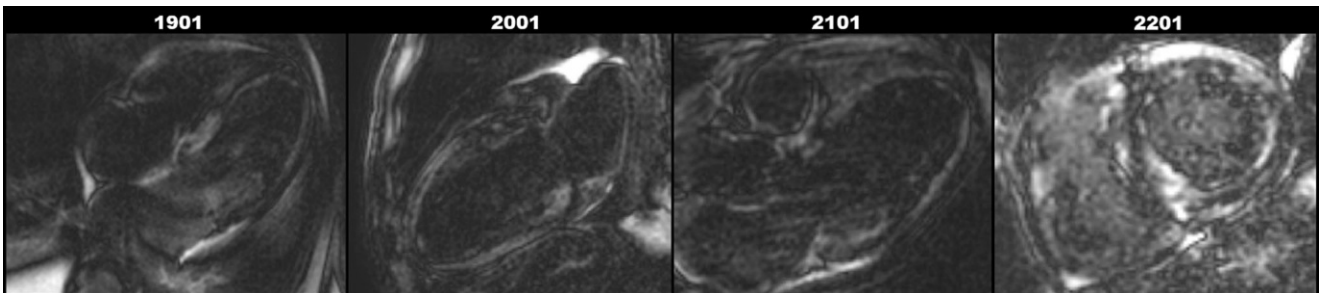


Abb. 4 ▲ Kardio-MRT (Magnetresonanztomographie). Betrachten Sie nun die Sequenzen 1901, 2001, 2101 und 2201. Es handelt sich um Narbendarstellungen mittels Late-Enhancement-Aufnahmen in den 3 langen Achsen sowie der kurzen Achse. Gesundes Myokard stellt sich normalerweise dunkel, Narben und Fibrose stellen sich hell dar. Wie würden Sie die Bildqualität und insbesondere den Kontrast zwischen Blut und Myokard beschreiben? *Antwort:* Es zeigt sich ein verminderter Kontrast zwischen Myokard und Blut, eine Aussage zu Narben und Fibrose ist nicht sicher möglich

dialer Amyloidose deutlich erhöht (Norm <30%). Amyloidablagerungen verursachen zudem eine Erhöhung der nativen T1-Relaxationszeit.

Differenzialblutbild, Serum- und Urin-immunfixation, Leichtketten im Serum und Urin und das Verhältnis der freien Leichtketten sind unauffällig.

Welcher Amyloidosesubtyp ist bei diesem Patienten am wahrscheinlichsten?

- A) AL (Leichtketten), Typ Lambda
- B) AL (Leichtketten), Typ Kappa
- C) ATTR (Transthyretin), Wildtyp

- D) ATTR (Transthyretin), hereditär
- E) ANP („atrial natriuretic peptide“)

Erklärung. Eine AL(Leichtketten)-Amyloidose geht mit der Erhöhung eines Leichtkettentyps einher. Deren Abwesenheit spricht für eine ATTR(Transthyretin)-Amyloidose. Myokardiale Ablagerungen des ATTR-Proteins finden sich bei Mutationen des ATTR-Gens (hereditäre ATTR-Amyloidose) sowie gelegentlich bei älteren (>70 Jahren) Patienten ohne Mutation des ATTR-Gens (Wildtyp-ATTR-Amyloidose). Die hereditäre ATTR-Amyloidose manifestiert sich je nach Art der Mutation

in der Regel früher. Das Alter des Patienten spricht also für eine Wildtyp-ATTR-Amyloidose.

Welche nichtinvasive Diagnostik können Sie veranlassen, um den Verdacht einer ATTR(Transthyretin)-Amyloidose zu bestätigen?

- A) ^{99m}Tc-Dicarboxi-Pro-Pan-Diphosphonat(DPD)-Szintigraphie
- B) PET-CT (Positronenemissionstomographie-Computertomographie)
- C) Thallium-201-Stressszintigraphie
- D) Magnetokardiographie

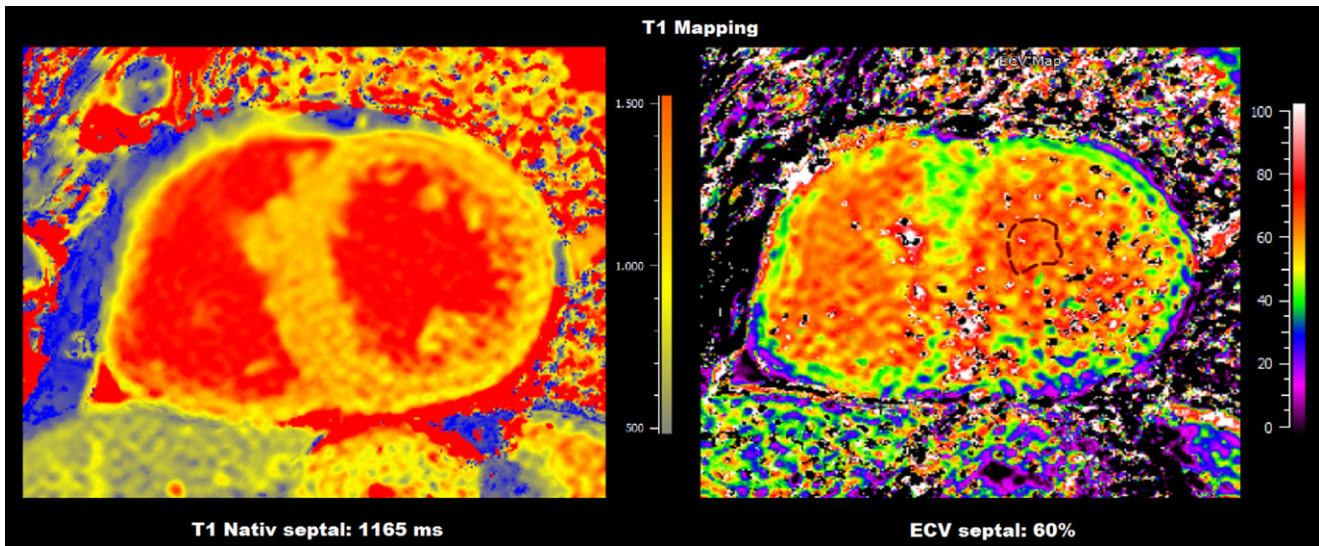


Abb. 5 ▲ Betrachten Sie nun die T1-Mapping-Aufnahmen. Beurteilen Sie die nativen T1-Relaxationszeiten (Normwert 939–1059 ms bei 1,5 T) sowie das Extrazellulärvolumen (Normwert $\leq 30\%$). (Es zeigen sich global deutlich erhöhte native T1-Relaxationszeiten und ein global erhöhtes Extrazellulärvolumen). ECV Elektrokradioversion

Erklärung. Bei der ^{99m}Tc -DPD-Szintigraphie kommt es zu einer selektiven Aufnahme des Tracers in Myokard mit ATTR-Ablagerungen, sodass hiermit eine ATTR-Amyloidose sicher diagnostiziert werden kann. Der zugrunde liegende Mechanismus ist bislang ungeklärt.

Sie veranlassen eine ^{99m}Tc -DPD-Szintigraphie. Hier zeigt sich eine deutliche kardiale Tracer-Aufnahme. Eine genetische Untersuchung ergibt keine Mutation im ATTR-Gen, womit sich die Diagnose einer ATTR-Amyloidose vom Wildtyp (senile ATTR-Amyloidose) bestätigt. Das beidseitige Karpaltunnelsyndrom ist ebenfalls im Zusammenhang mit der ATTR-Amyloidose zu sehen. Sie beginnen eine Therapie mit Tafamidis.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. Eckart Fleck

Hauptstadtbüro DGK, Deutsche Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e. V.
Pariser Platz 6, 10117 Berlin, Deutschland
fleck@dgk.org

Interessenkonflikt. P. Doebelin, E. Fleck, N. Frey, A. Rolf und S. Kelle geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Yilmaz A, Bauersachs J, Kindermann I et al (2019) Diagnostik und Therapie der kardialen Amyloidose. *Kardiologie* 13:264–291
2. Just I, Fritzsche J, Wassilew K et al (2014) Hypertrophie ohne Hypertonie. *Kardiologie* 8:467–471