



Ein Fall mit schwerer Aortenstenose und ...

Kardiologisches Kolloquium KSSG

Freitag, 08. Dezember 2006

Herr X, 63-jährig

- **Anamnese**

- Pensionierter SBB-Angestellter
- Als Kind „Gsüchti“
- Bei Aushebung erstmals Herzgeräusch, trotzdem normaler Militärdienst
- Später bei Anstellung bei der SBB durch Bahnarzt erneut Herzgeräusch festgestellt, keine weiteren Abklärungen

Herr X, 63-jährig

- **Aktuelle Beschwerden**

- Seit wenigen Monaten Angina pectoris CCS II
- 3 Wochen vor Erstkonsultation:
 - Fahrradtour
 - Auf Heimweg beim letzten Stich plötzlich nicht mehr gemocht, sei sehr streng gewesen
 - Absteigen um nach der Kette zu sehen
 - Synkopierung, merkte Aufschlagen auf Boden nicht
 - Gemäss Ehefrau etwa 2-3 Min ohne Bewusstsein
 - Kein Krampfen, Zungenbiss, Urin- oder Stuhlabgang
 - Hernach Wohlbefinden und selbständige Rückkehr nach Hause

Herr X, 63-jährig

- Weiterer Verlauf

- Hausarzt:

- Lautes Systolikum p.m. A mit $\nearrow$ in Karotiden
 - Hb 9.9 g/dl, tiefes Ferritin
 - Zuweisung zu Gastroenterologe und mir

- Gastroenterologe:

- Ileokoloskopie
 - In Kolon 1 cm grosser Polyp im oberen Rektum
 - Kleinster Polyp im Descendensbereich
 - Beide polypektomiert
 - Zweifel an ursächlicher Bedeutung für Anämie
 - Keine Angiodysplasien vorhanden

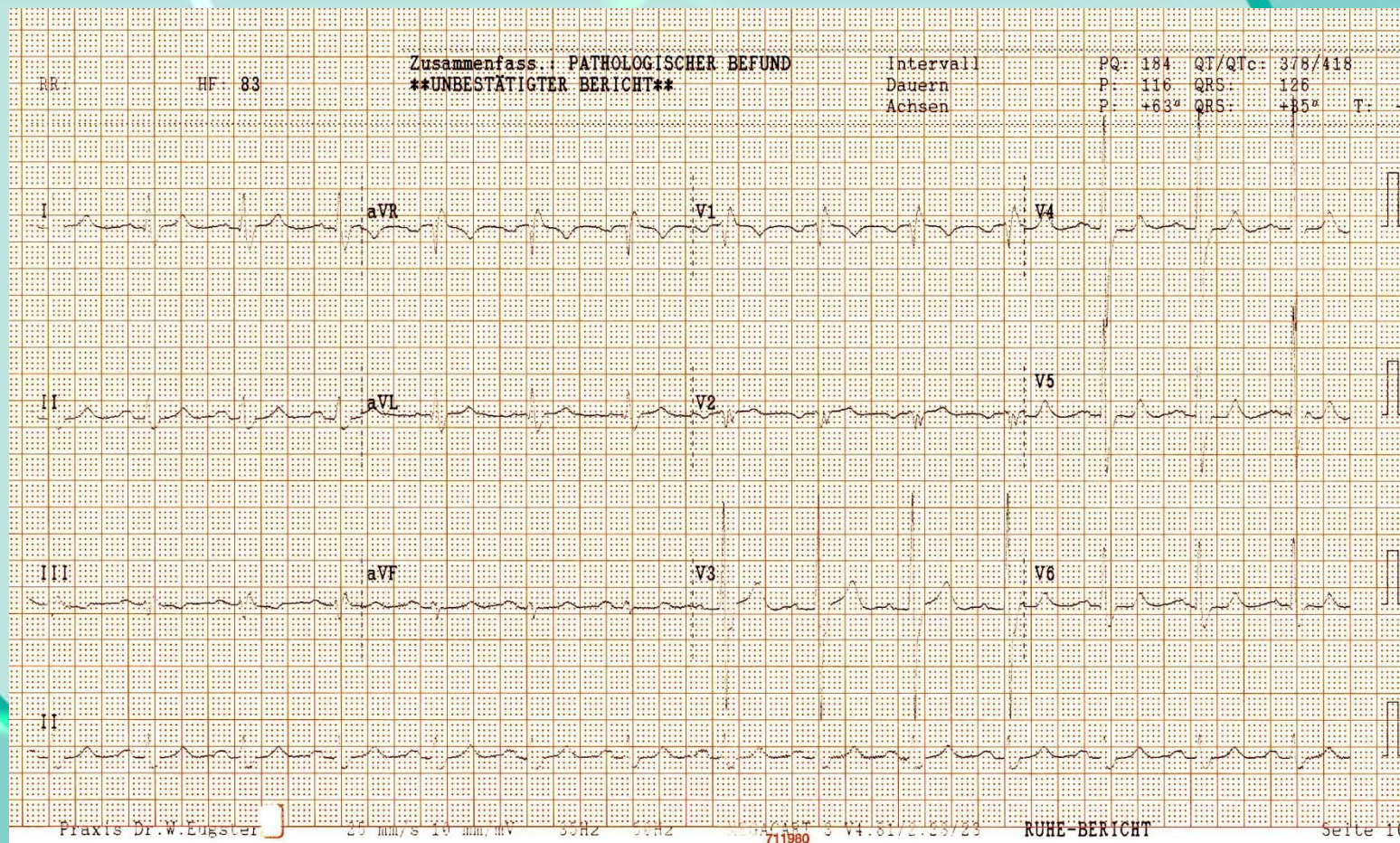
Herr X, 63-jährig

- Kardiologische Befunde

- Status:

- 66 kg / 164 cm / BMI 24.6 kg/m²
 - P 90/Min, regelmässig
 - BD re 126/82, li 122/80 mmHg
 - Karotispuls parvus et tardus mit leichtem Schwirren, von A ausstrahlendes Strömungsgeräusch
 - HSS orthotop
 - 2. HT nicht hörbar, über A spindelförmiges 5/6-AG, über M 4/6-AG, parasternal deutlich leiser (Gallavardin), im Sitzen parasternal li 2/6-Frühdiastolikum
 - Lungen physikalisch unauffällig

Herr X, 63-jährig



Herr X, 63-jährig

- Kardiologische Befunde
 - Echokardiographie
 - LV EDD 4.7 cm, ESD 2.6 cm, FS 45%
 - LVMI 219 gr/m² (bis 134 gr/m²)
 - Verkalkte AK, morphologisch n.b.
 - p max=135 mmHg, APV=81 mmHg, KÖF<0.8 cm²
 - Minime Aorteninsuffizienz
 - Leichte Ektasie Aorta ascendens (Ø 3.8 cm)
 - Fahrrad-Ergometrie?

Herr X, 63-jährig

- Kardiologische Befunde
 - Labor (fecit Hausarzt)
 - Hb 9.9 g/dl, Ferritin mündlich tief (kein Befund)
 - Krea 97 $\mu\text{mol/l}$
 - AST 23, ALT 23, γGT 43 U/l
 - NPG 5.6 mmol/l
 - TG 1.7, TC 6.8, LDL-C 4.1, HDL-C 1.9 mmol/l

Herr X, 63-jährig

- Diagnose
 - Valvuläre Herzkrankheit
 - Angina pectoris CCS II, St.n. Synkope
 - Rechtsschenkelblock
 - Schwere, kalzifizierende Aortenstenose mit minimaler Begleit-Insuffizienz
 - Eisenmangelanämie unklarer Ursache
 - Kardiovaskuläre Risikofaktoren:
 - Nikotinabusus
 - Hypercholesterinämie

Herr X, 63-jährig

- Verlauf
 - Herzkatheter/Koronarangiographie:
 - p LV 228/25, p Ao 148/96 mmHg, p2p=80 mmHg
 - Nur leichte Wandunregelmässigkeit RIVA, RCA
 - RCX mit maximal 40%-Stenose
 - Hypertropher Ventrikel, normale EF
 - Minime MI
 - Operation:
 - AKE mit mechanischer SJM-Prothese Nr. 23
 - Perioperativ kein Blutersatz notwendig
 - Bis auf postoperative Bronchitis komplikationsloser Verlauf

Herr X, 63-jährig

- Postoperativer Verlauf **nach 3 Monaten:**
 - Beschwerdefrei
 - Bifaszikulärer Block (LAFB, RSB)
 - Ergo: 120 Watt (Soll), keine Be, keine ST Δ
 - Echokardiographie:
 - LV EDD 4.4 cm, ESD 2.4 cm, FS 45%
 - LVMI 127 gr/m² (bis 14 gr/m²)
 - Mechanische SJM-Prothese
 - p max=16 mmHg, APV=8 mmHg
 - minime transvalvuläre AI
 - Labor:
 - Hb 13.8 gr/dl, LDH 785 U/l (bis 618)

Herr X, 68-jährig

- Postoperativer Verlauf **nach 5 Jahren**:
 - Beschwerdefrei, nie mehr Anämie gehabt
 - Bifaszikulärer Block (LAFB, RSB)
 - Ergo: 120 Watt (Soll), keine Be, keine STΔ
 - Echokardiographie:
 - LV EDD 4.6, ESD 3.0 cm, FS 35%
 - LVMI 93 gr/m² (bis 14 gr/m²)
 - Mechanische SJM-Prothese
 - p max=25 mmHg, APV=12 mmHg
 - minime transvalvuläre AI
 - Labor:
 - Hb 13.3 gr/dl



AS+gi Blutung = Heyde-Syndrom

Z Kardiol 88:448–453 (1999)
© Steinkopff Verlag 1999

KASUISTIK

W. Knobloch
E. Hauser
R. Niehues
Th. Schiele
G. Metzger
R. Jacksch

Kalzifizierende Aortenklappenstenose und okkulte gastrointestinale Blutung (Heyde-Syndrom): Beschreibung zweier Kasuistiken

AS+gi Blutung = Heyde-Syndrom

Erstbeschreibung:

Heyde EC: Gastrointestinal bleeding in aortic stenosis. N Engl J Med 1958;259:196.

Tab. 1 Statistische Arbeiten zum Thema Heyde-Syndrom

Autor	n	Jahr	Diagnose Aortenstenose durch
Cody (9)	275	1974	Herzkatheteruntersuchung, Echokardiographie, klinische Untersuchung, EKG, Thoraxdurchleuchtung, intraoperativ, Autopsie
McNamara (25)	321	1968	klinische Untersuchung, Thoraxdurchleuchtung, intraoperativ
Schoenfeld (32)	612	1980	Herzkatheteruntersuchung, Echokardiographie, klinische Untersuchung, Thoraxdurchleuchtung, intraoperativ, Autopsie
Williams (37)	1728	1961	klinische Untersuchung, Thoraxdurchleuchtung, intraoperativ, Autopsie, wenige Herzkatheteruntersuchungen

AS+gi Blutung = Heyde-Syndrom

tween both remains unclear and may be due to subtle changes in plasmatic coagulation. There are some statistic and numerous casuistic reports, and recently the existence of the syndrome has been questioned. We describe two cases of aortic valve stenosis and crytogenic gastrointestinal bleeding in which bleeding subsided after replacement with a bioprosthesis. We give an overview of the current literature.

Key words Aortic valve stenosis – gastrointestinal bleeding – Heyde syndrome – gastrointestinal angiodysplasia

Zusammenfassung Seit dem Jahr 1958 wird das gleichzeitige Vorkommen von Aortenklappenstenosen und kryptogenen gastrointestinalen Blutungen in der Regel aus Angiodysplasien des Zökums und Colon ascendens nach

dem Erstbeschreiber als Heyde-Syndrom bezeichnet. Die pathophysiologische Verbindung beider Krankheitsentitäten ist nach wie vor unklar und möglicherweise im Bereich subtiler Veränderungen der plasmatischen Gerinnung zu finden. Es sind mehrere statistische und zahlreiche kasuistische Arbeiten zu diesem Thema veröffentlicht worden, wobei in jüngerer Zeit Zweifel an der Existenz eines solchen Syndromes geäußert werden. Wir beschreiben zwei Fälle, bei denen die Blutung nach Aortenklappenersatz durch Bioprothesen dauerhaft sistierte. Darüber hinaus wird ein Überblick über die vorliegende Literatur gegeben.

Schlüsselwörter Aortenklappenstenose – gastrointestinale Blutung – Heyde-Syndrom – gastrointestinale Angiodysplasie

Heyde-Syndrom - Pathophysiologie

The NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE

ORIGINAL ARTICLE

Acquired von Willebrand Syndrome in Aortic Stenosis

André Vincentelli, M.D., Sophie Susen, M.D., Thierry Le Tourneau, M.D., Ph.D.,
Isabelle Six, Ph.D., Olivier Fabre, M.D., Francis Juthier, Anne Bauters,
Christophe Decoene, M.D., Jenny Goudemand, M.D., Ph.D.,
Alain Prat, M.D., and Brigitte Jude, M.D., Ph.D.

University of Lille, France - NEJM (24. Juli 2003); 349: 343-49

Heyde-Syndrom - Pathophysiologie

BACKGROUND

Aortic-valve stenosis can be complicated by bleeding that is associated with acquired type 2A von Willebrand syndrome. However, the prevalence and cause of the hemostatic abnormality in aortic stenosis are unknown.

METHODS

We enrolled 50 consecutive patients with aortic stenosis, who completed a standardized screening questionnaire to detect a history of bleeding. Forty-two patients with severe aortic stenosis underwent valve replacement. Platelet function under conditions of high shear stress, von Willebrand factor collagen-binding activity and antigen levels, and the multimeric structure of von Willebrand factor were assessed at base line and one day, seven days, and six months postoperatively.

RESULTS

Skin or mucosal bleeding occurred in 21 percent of the patients with severe aortic stenosis. Platelet-function abnormalities under conditions of high shear stress, decreased von Willebrand factor collagen-binding activity and the loss of the largest multimers, or a combination of these was present in 67 to 92 percent of patients with severe aortic stenosis and correlated significantly with the severity of valve stenosis. Primary hemostatic abnormalities were completely corrected on the first day after surgery but tended to recur at six months, especially when there was a mismatch between patient and prosthesis (with an effective orifice area of less than 0.8 cm² per square meter of body-surface area).

CONCLUSIONS

Type 2A von Willebrand syndrome is common in patients with severe aortic stenosis. Von Willebrand factor abnormalities are directly related to the severity of aortic stenosis and are improved by valve replacement in the absence of mismatch between patient and prosthesis.

Heyde-Syndrom - Pathophysiologie

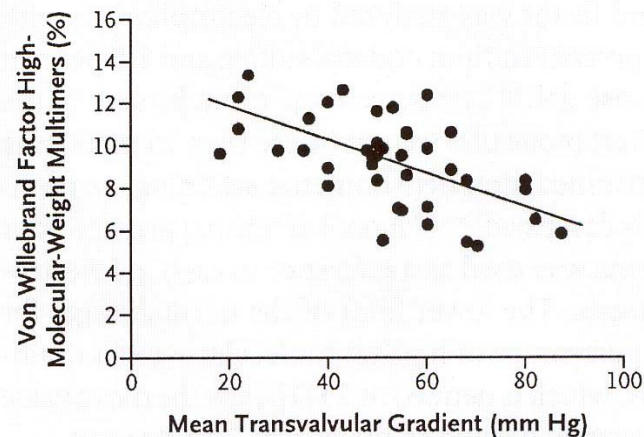


Figure 1. Relation between Von Willebrand Factor Abnormalities and Severity of Stenosis, Represented as the Mean Transvalvular Gradient Plotted against the Percentage of Highest-Molecular-Weight Von Willebrand Factor Multimers ($r = -0.56$, $P < 0.001$).

The line is the regression line.

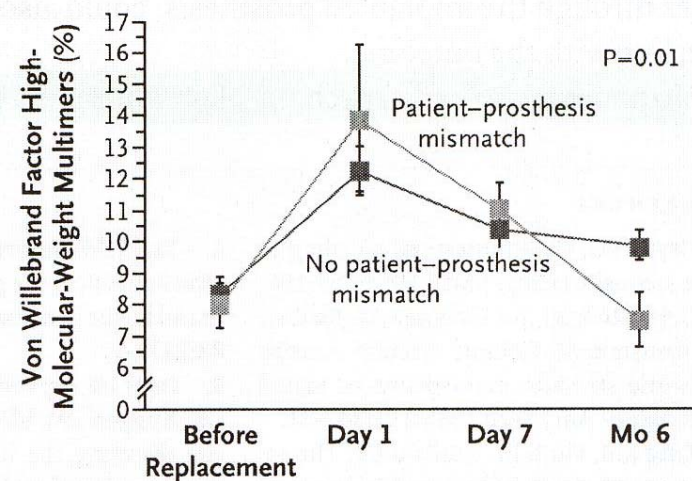
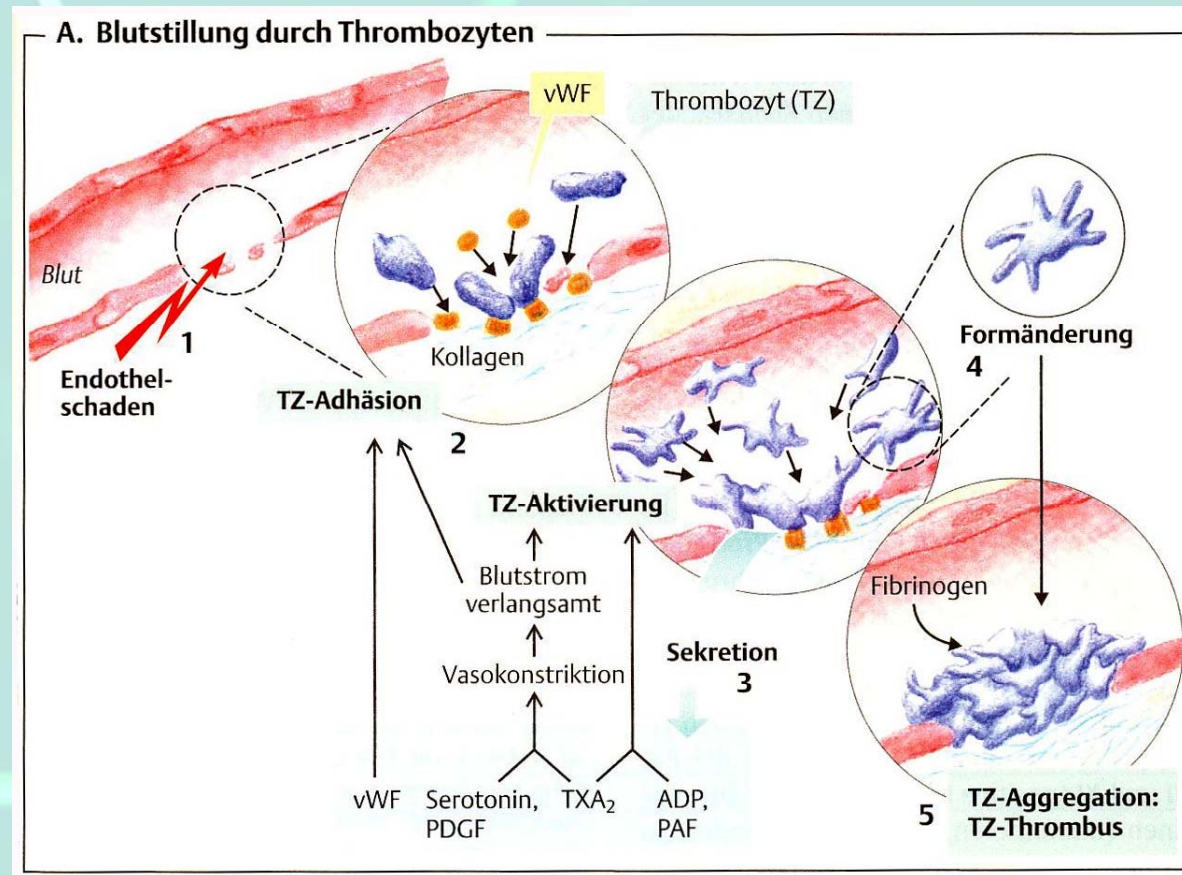


Figure 3. Mean ($\pm$ SE) Evolution of Highest-Molecular-Weight Von Willebrand Factor Multimers after Valvular Replacement in Patients with and Patients without a Mismatch between Patient and Prosthesis.

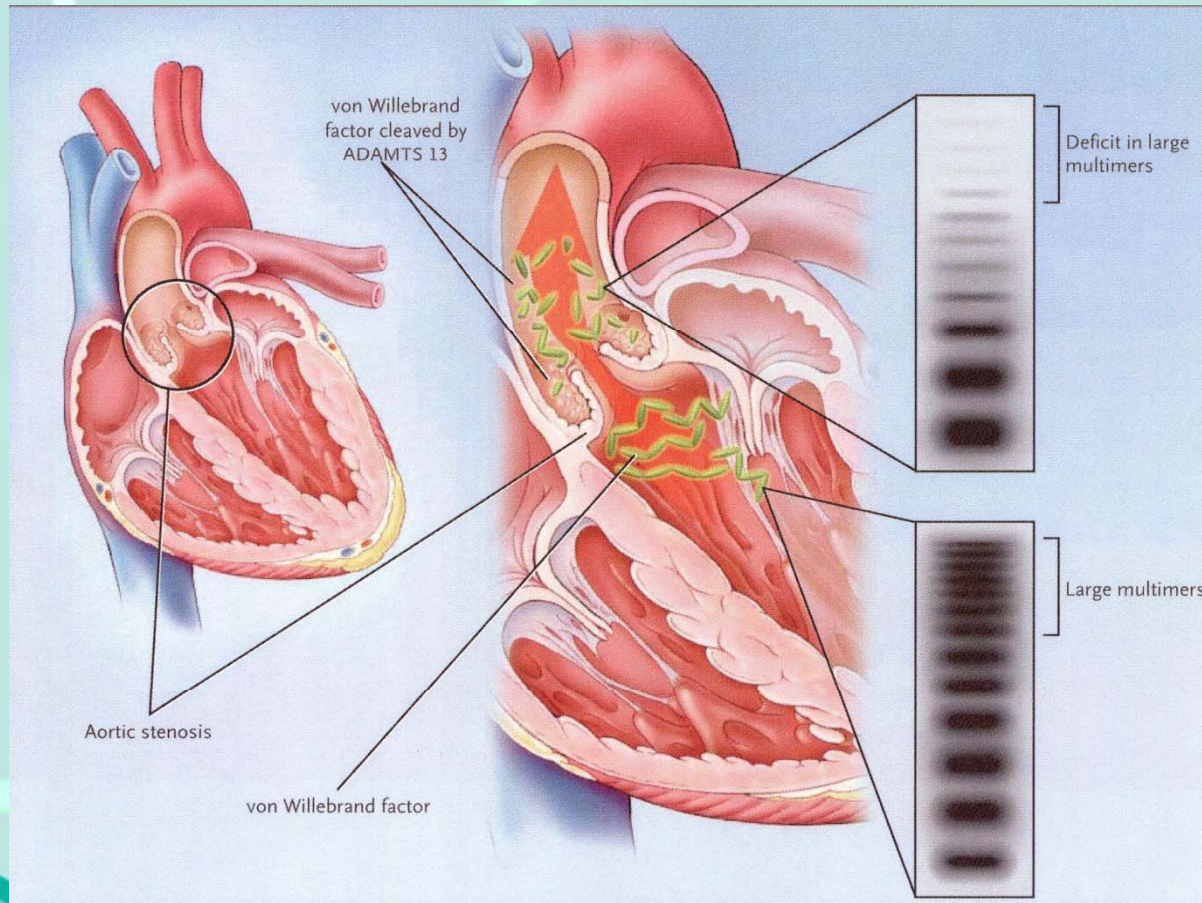
Heyde-Syndrom - Pathophysiologie



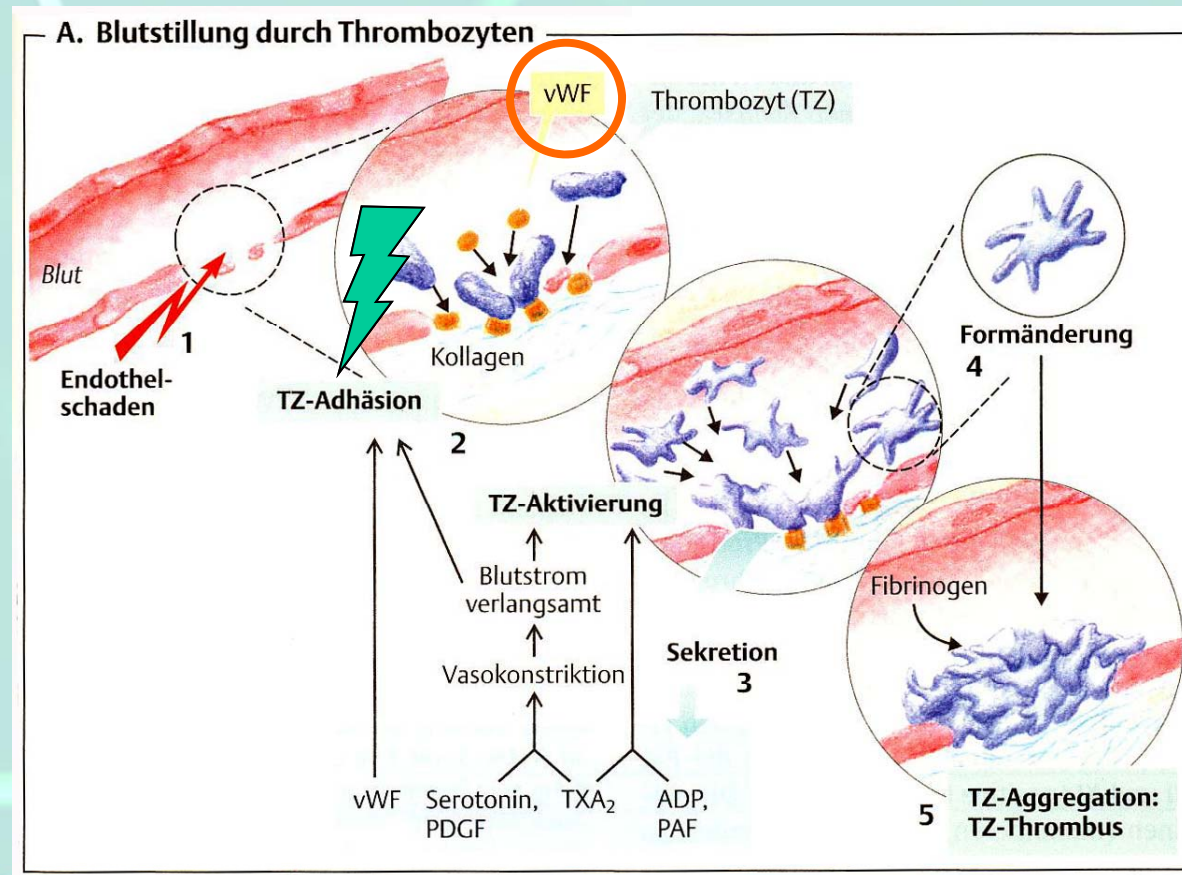


07.12.2006 / Werner Eugster

Heyde-Syndrom - Pathophysiologie



Heyde-Syndrom - Pathophysiologie



Definitive präoperative Diagnose

- Valvuläre Herzkrankheit
 - Angina pectoris CCS II, St.n. Synkope
 - Rechtsschenkelblock
 - Schwere, kalzifizierende Aortenstenose mit minimier Begleit-Insuffizienz
- Erworbenes Typ 2A von Willebrand-Syndrom
 - im Speziellen Heyde-Syndrom
- Kardiovaskuläre Risikofaktoren:
 - Nikotinabusus
 - Hypercholesterinämie

Zum Mitnehmen



- Assoziation Blutungen mit ms-s Aortenstenose
- V.a. Haut- und Mukosablutungen
- Bei schwerer AS in ca. 20%
- pp Link über Verminderung des vWF
- Verstärkte Proteolyse des vWF infolge vermehrter Exposition des proteolytischen Angriffspunkt bei stenotischen Klappenerkrankungen, VSD, PDA
- = Erworbenes Typ 2A von Willebrand-Syndrom
- AS + gastrointestinale Blutung = Heyde-Syndrom
- Mindestens teilweise reversibel durch Beseitigung der stenotischen Erkrankung