

Rezidivkammertachykardie nach Intervall von 18 Jahren

B. Zürcher, T. Müller

Im Frühjahr 1999 erlitt ein 63jähriger Patient bei Gartenarbeit eine 40 Minuten anhaltende Kammertachykardie mit einer ventrikulären Frequenz von 220/min. Der Patient zeigt dabei vegetative Symptome und klagte über ein leichtes retrosternales Druckgefühl. Klinisch fanden sich normotone Blutdruckwerte und der Patient war jederzeit ansprechbar. Der notfallmässig beigezogene Hausarzt konnte vor Ort die Kammertachykardie mittels einem EKG dokumentieren. Während der Fahrt mit der Ambulanz in unser Spital kam es zu einer spontanen Konversion in einen Sinusrhythmus.

Anamnestisch bekannt, erlitt der Patient zwischen 1976 und 1981 etwa 20 Episoden von paroxysmalen ventrikulären Tachykardien, welche teilweise spontan, teilweise mittels Defibrillation konvertierten. Die Abklärungen 1976 an einer auswärtigen Klinik ergaben die Diagnose eines Morbus Epstein («forme fruste») als Ursache der rezidivierenden Kammer-tachykardien. Verschiedene medikamentöse Therapien zur Rhythmuskontrolle (Chinin,

Amiodaron, Betablocker, Flecainid) wurden erfolglos eingesetzt. Ohne medikamentöse Therapie blieb der Patient schliesslich bis zum aktuellen Ereignis rezidivfrei.

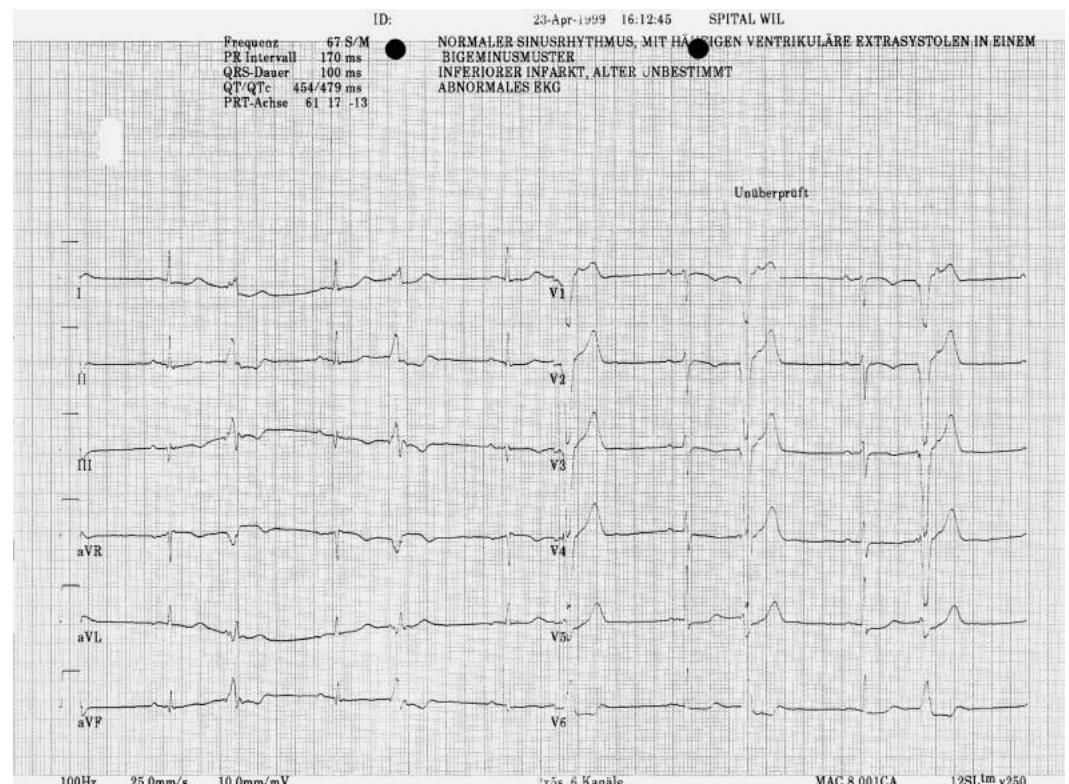
Bei dem in diesem Fall ersichtlichen Fortschritt der medizinischen Diagnostik konnte dank der durchgeführten Echokardiographie die Diagnose der Epstein-Anomalie revidiert werden. Die Echokardiographie zeigte eine rechtsventrikuläre Kardiomyopathie mit fokal unterschiedlicher Kontraktilitätsstörung und ein kleines basales Aneurysma der rechtsventrikulären Wand. In Anlehnung an die 1994 von William J. Mc Kenna et al. [1] publizierte diagnostischen Kriterien erlaubte der Echokardiographiebefund zusammen mit der Repolarisationsstörung im Ruhe-EKG (negatives T in V₂ und V₃, Abb. 1) und die aktuell dokumentierte Kammertachykardie die Diagnose einer arrhythmogenen rechtsventrikulären Dysplasie (ARVD).

Der Patient wurde von uns zur weiteren Abklärung und Therapie an die Abklärungsstation

Medizinische Klinik, Spital Wil

Korrespondenz:
Dr. Beat Zürcher
Pestalozzistrasse 8
CH-9500 Wil

Abbildung 1.
Repolarisationsstörung im
Ruhe-EKG.



ID: 23-Apr-1999 16:12:45 SPITAL WIL
Frequenz 67.5/M
PR-Intervall 170 ms
QRS-Dauer 100 ms
QT/QTc 454/479 ms
PRT-Achse 61 17 -13
NORMALER SINUSRHYTHMUS, MIT HÄUFIGEN VENTRIKULÄRE EXTRASYSTOLEN IN EINEM BIGEMINUSMUSTER
INFERIORER INFARKT, ALTER UNBESTIMMT
ABNORMALES EKG

des Departement für Innere Medizin des Universitätsspitals Zürich weitergewiesen. Die durchgeführte Koronarangiographie bestätigte die formal schwere Form der rechtsventrikulären Kardiomyopathie mit massiver Vergrößerung des rechten Ventrikels mit ausgeprägter allgemeiner Hypokinesie und aneurysmatischer Ausweitung des Ausflusstraktes und starker Einschränkung der Funktion des rechten Ventrikels.

Zur Risikoreduktion des plötzlichen rhythmogenen Herztodes wurde dem Patienten in der Folge ein intrakardialer Defibrillator implantiert. Aussergewöhnlich am vorliegenden Fall ist das 18jährige Intervall von der letzt dokumentierten Kammertachykardie 1981 bis zum aktuellen Ereignis 1999 und der somit gutartige Verlauf bei formal schwerer Form der rechtsventrikulären Kardiomyopathie.

Die arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie ist eine seltene Kardiomyopathie, wobei die Inzidenz [1] und die Pathogenese [2] bisher nicht bekannt sind. Die Krankheit tritt häufig familiär (ungefähr in 30% der Fälle) mit einem autosomal dominanten Erbgang auf [3]. Da die Diagnose mittels Goldstandard (histologisches Bild eines transmuralen fibroplastischen Umbaus des Myokards des rechten Ventrikels) nur mittels chirurgischer Biopsie oder am Autop-

siepräparat erbracht werden kann, drängten sich für den klinischen Alltag die Erarbeitung diagnostischer Kriterien auf. Diese wurde durch die «ARVD Task force» von William J. McKenna erarbeitet und in der bereits oben erwähnten Arbeit 1994 publiziert [1].

Die diagnostischen Kriterien umfassen eine Dilatation des rechten Ventrikels, histologische Veränderungen (fibroplastischer Umbau des Myokards), Depolarisations- und Repolarisationsstörungen im Ruhe-EKG, Arrhythmien und eine positive Familienanamnese. Bei einem Teil der Patienten lässt sich im Ruhe-EKG in den rechtspräkordialen Ableitungen (V_1 - V_3) ein sogenanntes Epsilon-Potential mit Verlängerung des QRS-Komplexes (>110 ms) nachweisen, welches ein sehr spezifischer Hinweis auf das Vorliegen einer arrhythmogenen rechtsventrikulären Dysplasie sein kann [4]. Bei einem Grossteil der Patienten mit einer arrhythmogenen rechtsventrikulären Dysplasie ist das Auftreten von paroxysmalen anhaltenden Kammertachykardien, wie bei unserem Patienten, die einzige klinische Manifestation. Die Implantation eines intrakardialen Defibrillators zur Risikoreduktion des plötzlichen rhythmogenen Herztodes, die häufigste Todesursache bei diesem Krankheitsbild, ist als wirksamste Prophylaxe einzustufen.

Literatur

- 1 Mc Kenna WJ, Thiene G, Nava A, Fontaliran F, Blomstrom-Lundqvist C, Fontaine G, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Br Heart J* 1994;71:215-8.
- 2 Marcus FI, Fontaine GH, Guiraudon G, Frank R, Laurenceau JL, Malergue S, et al. Right ventricular dysplasia. A report of 24 adult cases. *Circulation* 1982;65:384-98.
- 3 Laurent M, Descaves C, Biron Y, Deplace C, Almange C, Daubert JC. Familial form of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am Heart J* 1987;58:477-88.
- 4 Blomstrom-Lundqvist C, Olsson SB, Edvardsson N. Follow-up by repeated signal-averaged surface QRS in patients with the syndrome of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Eur Heart J* 1989;10(suppl D):54-60.