

# Ungewöhnlicher Fall eines jungen Mannes mit Palpitationen

E. Juzi, E. Straumann, B. Naegeli

Medizinische Klinik,  
Kardiologie,  
Stadtpital Triemli

Korrespondenz:  
Edwin Straumann  
Medizinische Klinik  
Kardiologie  
Stadtpital Triemli  
Birmensdorferstrasse 497  
CH-8063 Zürich

[Edwin.Straumann@triemli.stzh.ch](mailto:Edwin.Straumann@triemli.stzh.ch)

Ein 38-jähriger Mann wird von Sanität und Notarzt wegen einer seit drei Stunden andauernden, symptomatischen Brei-  
t-  
komplex-tachykardie (F 220/min) auf die Notfallstation eingewiesen (Abb. 1). Während des Joggings, welches der Patient einmal wöchentlich betrieb, traten akut Schwindel, Gleichgewichtsstörungen und ein Ohnmachtsgefühl auf. Bei der noch selbständig möglichen Rückkehr nach Hause litt der Patient zunehmend unter vernichtenden retrosternalen Schmerzen mit Ausstrahlung in Kiefer und beide Arme sowie Dyspnoe. Die Ambulanz rief der Patient erst 2 Stunden nach Symptombeginn. Auf der Notfallstation wurde im 12-Ableitungs-EKG eine monomorphe Kam-  
mer-tachykardie mit atypischem Linksschenkelblockbild dokumentiert und bei instabiler Kreislaufsituation (BD 90/60 mm Hg) eine Kar-

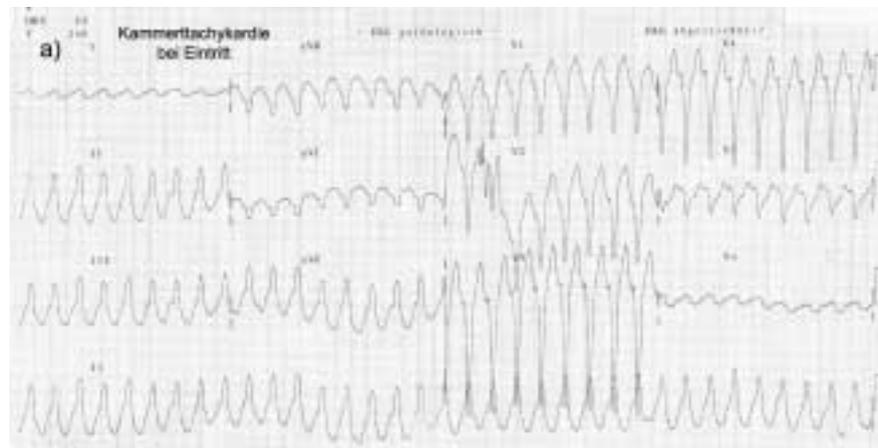
dioversion in Kurznarkose mit 200 Joules zu Sinusrhythmus durchgeführt. Der Patient war in der Folge rasch beschwerdefrei.

Die persönliche Anamnese war bezüglich kardiopulmonaler Erkrankungen bland. Hinweise für einen durchgemachten viralen Infekt bestanden anamnestisch nicht. Am Vortag der Hospitalisation traten erstmals im Stehen ein kurzzeitiger Schwindel und Herzklopfen auf. Die körperliche Leistungsfähigkeit mit mässiger sportlicher Betätigung wurde als gut angegeben.

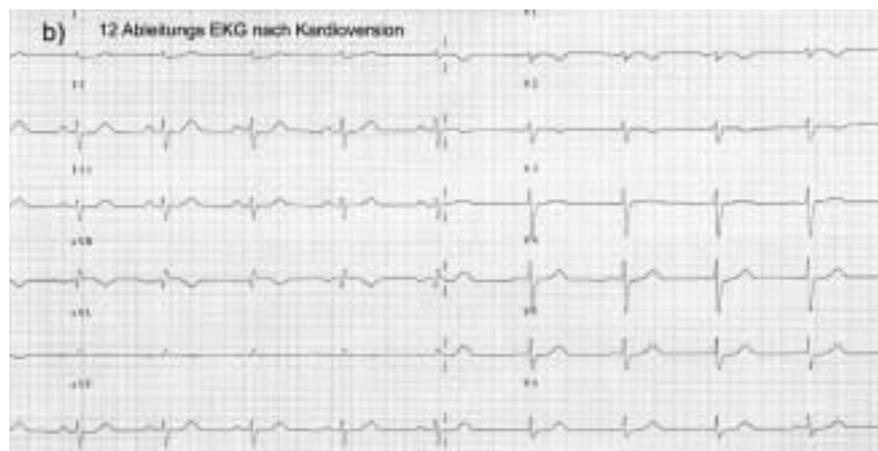
Der Vater des Patienten verstarb bei einem Autoselbstunfall 39-jährig. Eine Autopsie wurde nicht durchgeführt. Gemäss Unfallhergangs-abklärung scheint ursächlich ein plötzlicher Herztod wahrscheinlich.

Im Status fand sich ein schlanker Patient (77kg;

**Abbildung 1.**  
Eintritts-EKG: Kammer-tachykardie (f 220/min) mit atypischem Linksschenkelblockbild.



**Abbildung 2.**  
EKG nach Kardioversion: Normokarder Sinusrhythmus mit verlängertem QRS-Komplex rechts präkordial und T-Negativität in Ableitung V1 und V2.



188 cm, BMI 22) in reduziertem Allgemeinzustand ohne weitere Auffälligkeiten; Blutdruck bds nach Kardioversion 102/80 mm Hg. Das EKG zeigte eine periphere Low-Voltage, normokarden Sinusrhythmus, HF 82/min, QRS Achse  $-102^\circ$ , intraventrikuläre Reizleitungsstörungen und T-Negativität in V1 und V2. Die QT-Zeit war normal (vgl. Abb. 2). Das signalverstärkte EKG zeigte positive Spätpotentiale. In der telemetrischen Überwachung traten vor allem tagsüber gehäufte ventrikuläre Extra-

systolen zum Teil in Bigeminieform auf, ohne wesentliche Änderung im Verlauf unter Beta-blocker und Anheben des Kaliums auf hochnormale Werte. Während die myokardialen Serumparameter 3 Stunden nach Symptombeginn noch normal waren, zeigte sich im Verlauf ein Anstieg der Kreatinkinase mit einem Maximum von 912 IU/L (CK Norm  $<195$ ) nach 12 h, das freie Troponin I stieg auf 0,56  $\mu\text{g/L}$  ( $<0,1$ ). Die Transaminasen waren bei Eintritt leicht erhöht. Alle Werte waren innert 12 Stunden nach Kardioversion regredient und normalisierten sich vollständig innert vier Tagen. Die Elektrolyte waren im Normbereich, ebenso das TSH. Das Blutbild war unauffällig, Hinweise für einen Infekt fanden sich weder klinisch, labormässig noch im Thoraxröntgenbild, der Urinstatus war bland. Die Linksherzkatheteruntersuchung zeigte normale Koronarien und im Ventrikulogramm eine global leicht eingeschränkte linksventrikuläre Funktion bei einer Hypokinesie. Im Dextrogramm fand sich ein leicht erweiterter rechter Ventrikel mit leicht dilatierendem Ausflusstrakt und apikal angedeuteten Aussackungen. Echokardiographisch konnten eine Hypokinesie der Aussenwand des rechten Ventrikels mit umschriebenen Myokardausdünnungen und Aussackungen im apikalen Drittel, sowie eine Hypokinesie der linksseitigen Vorderwand bestätigt werden. Die linksseitigen Befunde waren in der Verlaufsechokardiografie nach 6 Tagen regredient, der rechtsseitige Befund unverändert. Eine hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie, Vitien und eine pulmonalarterielle Hypertonie konnten ausgeschlossen werden. Das MRI des Herzens zeigte einzelne Fettgewebeeinlagerungen im Myokard der apikalen rechtsseitigen Vorderwand.

Wir interpretierten die Kammertachykardie im Rahmen einer arrhythmogenen rechtsventrikulären Dysplasie, da der Patient 5 Minor- und 1 Major-kriterium erfüllte (vgl. Tab. 1): Anhaltende Tachykardie vom Linksschenkelblock-Typ, mögliche positive Familienanamnese, positive Spätpotentiale im signalverstärkten EKG, T-Inversion in Ableitung V2, regionale Hypokinesien des rechten Ventrikels, verlängerter QRS-Komplex rechts präkordial. Diskutiert wurde aufgrund der Erhöhung der kardialen Enzyme eine Myokarditis als Trigger der Arrhythmie; der nur kurzzeitige, passagere Anstieg kann jedoch auch Ausdruck einer minimalen Myokardnekrose bei Innenschichtischämie im Rahmen der Tachykardie sein. Da aktuell mit einem implantierbaren Cardioverter/Defibrillator der grösste Schutz vor lebensgefährlichen Arrhythmien gewährt werden kann, wurde bei unserem Patienten diese therapeutische Option gewählt. Der postoperative Verlauf war unauffällig. Anlässlich der Funktionskontrolle des ICD liess sich dieselbe

**Tabelle 1.**  
**Diagnosekriterien arrhythmogener rechtsventrikulärer Dysplasie/ Kardiomyopathie [7].**

Jeweils 2 Major-, 1 Major- und 2 Minor-, oder 4 Minor-Kriterien verschiedener Gruppen müssen erfüllt sein.

1. Globale und/oder regionale Dysfunktion und Strukturalteration des Myokards\*:

*Major:*

Schwere Dilatation des rechten Ventrikels und Verminderung der rechtsventrikulären EF ohne oder mit nur geringer Einschränkung der linksventrikulären Funktion.

Lokalisierte rechtsventrikuläre Aneurysmen (akinetische oder dyskinetische Areale mit diastolischem «bulging»).

Schwere segmentale Dilatation des rechten Ventrikels.

*Minor:*

Leichte globale rechtsventrikuläre Dilatation und/oder Reduktion der rechtsventrikulären EF bei normaler linksventrikulärer Funktion.

Geringe segmentale Dilatation des rechten Ventrikels.

Regionale Hypokinesie des rechten Ventrikels.

2. Gewebebeschaffenheit:

*Major:*

Fibrös-fettgewebiger Ersatz des Myokards in der endomyokardialen Biopsie.

3. Repolarisationsstörungen im EKG:

*Minor:*

T-Inversion in den rechts präkordialen Ableitungen (V2 und V3) bei über 12jährigen und bei Abwesenheit eines Rechtsschenkelblocks.

4. Depolarisations- und Reizleitungsabnormalität im EKG:

*Major:*

Epsilon-Wellen oder lokalisierte Verlängerung ( $>110$  ms) des QRS-Komplexes in den rechts präkordialen Ableitungen (V1–V3).

*Minor:*

Positive Spätpotentiale im signalverstärkten EKG.

5. Arrhythmien:

*Minor:*

Anhaltende oder nichtanhaltende ventrikuläre Tachykardien vom Linksschenkelblock-Typ dokumentiert im EKG, Holter oder während Belastungstest.

$>1000/24$  h ventrikuläre Extrasystolen im 24-Stunden-EKG.

6. Positive Familienanamnese:

*Major:*

Nachweis autoptisch oder chirurgisch.

*Minor:*

Direkter Angehöriger mit plötzlichem Herztod unter 35jährig durch vermutete ARVC aufgrund klinischer Kriterien.

\* Echokardiographisch, angiographisch, durch Magnetresonanztomographie oder Radionuklidscintigraphie nachgewiesen.

monomorphe, symptomatische Kammertachykardie mit einer Frequenz von 220/min wie bei Eintritt induzieren, die ICD-Funktion war einwandfrei.

### Kommentar

Die rechtsventrikuläre arrhythmogene Dysplasie (ARVD) oder Kardiomyopathie ist eine Herzmuskelerkrankung, die charakterisiert ist durch eine genetisch determinierte progrediente Atrophie des rechtsventrikulären und im Verlauf eventuell auch des linksventrikulären Myokards mit diffusem oder segmentalem Ersatz des Myokards durch Fettgewebe und/oder fibröses Gewebe. Klinisch manifestiert sie sich mit Arrhythmien rechtsventrikulären Ursprungs, die von singulären ventrikulären Extrasystolen über anhaltende symptomatische ventrikuläre Tachykardien bis zu Kammerflimmern mit plötzlichem Herztod reichen und charakteristischerweise bei jungen Menschen unter sportlicher Anstrengung auftreten. Im Verlauf können Rechtsherzinsuffizienz oder das Bild einer dilatativen Kardiomyopathie mit biventrikulärem Pumpversagen die Klinik bestimmen. Das Risiko eines plötzlichen Herztodes beträgt ungefähr 1% pro Jahr. Die Krankheit ist in 30% familiär gehäuft, mit autosomal dominantem, z.T. auch rezessivem Erbgang [1]. Während die Erstbeschreibung auf das Jahr 1977 zurückgeht [2], fehlen nach wie vor Daten über Ätiologie, Pathogenese, Inzidenz und Prävalenz, Langzeitverlauf, Risikostratifizierung und optimale Therapie. Die Fortschritte der letzten Jahre bestehen in der Zuteilung des Krankheitsbildes in die Gruppe der Kardiomyopathien, der Erkenntnis, dass es sich nicht um eine isolierte Erkrankung des rechten Ventrikels alleine handelt, in der Identifikation von bisher 7 assoziierten Genloci auf verschiedenen

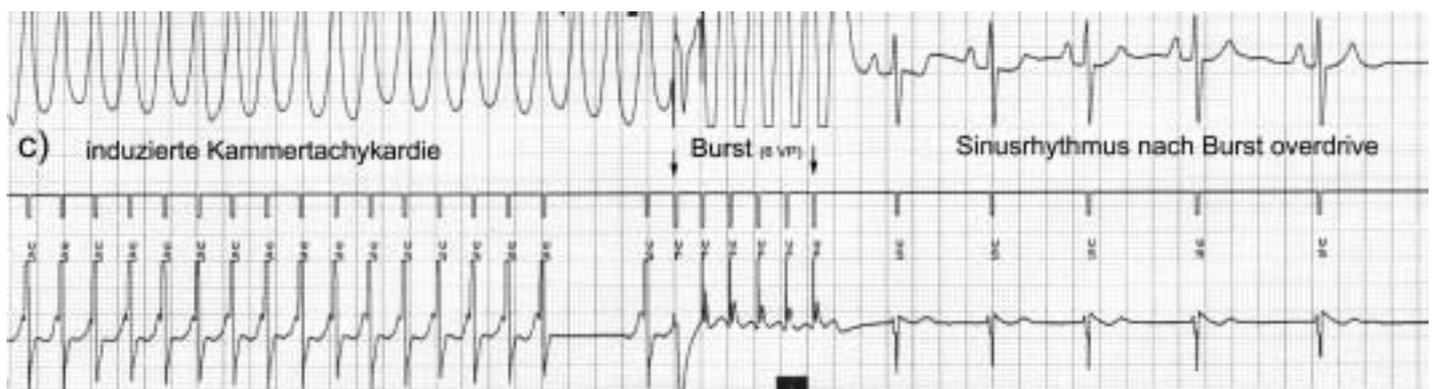
Chromosomen [3], sowie der Definition von Diagnosekriterien (vgl. Tab. 1), welche eine bessere Erfassung und Erforschung der noch offenen Fragen erlauben sollte. Ein genetischer Test für Screening-Untersuchungen ist zum jetzigen Zeitpunkt nicht routinemässig erhältlich. Bevor die Diagnose einer ARVD/C gestellt werden kann, müssen kongenitale Herzfehler wie korrigierte Fallot-Tetralogie, Ebstein-Anomalie, Vorhofseptumdefekt, partielle venöse Fehlmündung und abnormal abgehende Koronarien, sowie erworbene Erkrankungen wie Trikuspidalklappenerkrankung, pulmonalerterielle Hypertonie, Rechtsherzinfarkt und dilatative Kardiomyopathie ausgeschlossen werden. Differentialdiagnostisch ist nach Abschluss einer strukturellen rechtsventrikulären Erkrankung an eine atrioventrikuläre Reentry-Tachykardie bei Mahaim-Präexzitationssyndrom sowie an eine idiopathische Tachykardie des rechtsventrikulären Ausflusstrakts zu denken.

Diagnostisch stehen wie bei unserem Patienten die Echokardiografie, die Rechtsherzkatheteruntersuchung und die MRI-Untersuchung des Herzens im Vordergrund. Letztere zeigt trotz guter Unterscheidung zwischen Fett- und Muskelgewebe noch verschiedene Limitationen aufgrund von unterschiedlicher Beurteilung durch die Untersucher, Bewegungsartefakten und normalem Vorkommen von peri- und epikardialen Fettgewebe [4]. Eine Myokardbiopsie ist zwar sehr spezifisch, jedoch wenig sensitiv, sie wurde in diesem Fall bewusst nicht durchgeführt. Die Elektrokardiographie zusammen mit Anamnese und klinischen Befunden werden zum Teil als Screening, 24-Stunden-Holter-EKG, Stresstest und signalverstärktes EKG zur Risikostratifizierung eingesetzt [5]. Der Wert der elektrophysiologischen Testung muss noch evaluiert werden.

Die Therapie bzw. Prophylaxe der Rhythmus-

#### Abbildung 3.

Nach ICD-Implantation bei programmierter Kammerstimulation Auslösen der bekannten Kammertachykardie; diese wird entsprechend der Programmierung vom ICD korrekt sensiert und mittels «burst-pacing» (6 konsekutive Schläge) erfolgreich terminiert.



störungen erfolgt medikamentös mit Beta-blockern oder Antiarrhythmika nach elektrophysiologischer Testung, in ausgewählten Fällen kann eine Katheterablation indiziert sein; bei Patienten mit symptomatischen Kammer-tachykardien bietet die Implantation eines Cardioverter/Defibrillators Schutz vor einem

plötzlichen Herztod [6]. Bei Entwicklung einer Herzinsuffizienz muss eine entsprechende optimale medikamentöse Behandlung erfolgen, bei schwerer dilatativer Kardiomyopathie im Endstadium ist in der Regel eine Herztransplantation indiziert.

### Literatur

- 1 Nava A, Thiene G, Cancani B, Sconamiglio R, Daliento L, Buja GF, et al. Familial Occurrence of Right Ventricular Dysplasia: A Study involving nine Families. *J Am Coll Cardiol* 1988;12:1222-8.
- 2 Fontaine G, Guirodon G, Frank R, Vedel J, Grosgeat Y, Cabrol C, et al. Stimulation Studies and Epicardial Mapping in Ventricular Tachykardia: Study of Mechanisms and Selection for Surgery. In: Kulbertus HE, ed. *Reentrant Arrhythmias: Mechanisms and Treatment*. Lancaster: MTP Press Limited; 1977:334-50.
- 3 Corrado D, Basso C, Thiene G. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy: Diagnosis, Prognosis, and Treatment. *Heart* 2000;83: 588-95.
- 4 Auffermann W, Wichter T, Breithardt G. Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia: MR Imaging vs Angiography. *Am J Roentgenol* 1993;161: 549-55.
- 5 Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for Hypertrophic Cardiomyopathy in Young Athletes. *N Engl J Med* 1998;339:364-9.
- 6 Corrado D, Basso C, Nava A, Thiene G. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy: Current Diagnostic and Management Strategies. *Cardiol Rev* 2001;9:259-65.
- 7 McKenna W, Thiene G, Nava A, Fontaliran F, Blomstrom-Lundqvist C, Fontaine G, et al. Diagnosis of Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy. *Br Heart J* 1994;71:215-8.