

Herzfehlerbeschreibung zum Erfahrungsbericht

UNIVERSITÄTSMEDIZIN GÖTTINGEN : **UMG**

Von Professor Dr. med. Thomas Paul

Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie/Dysplasie (ARVC/D)



Die arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie/Dysplasie (ARVC/D) ist in den meisten Fällen eine genetisch bestimmte und vererbte Form einer Kardiomyopathie, welche durch einen Ersatz von Herzmuskelgewebe durch Fett und Bindegewebe charakterisiert ist. Die ARVC/D wird überwiegend autosomal dominant in den Familien vererbt. Die Erkrankung schreitet in der Regel chronisch fort und kann zum rechtsventrikulären Pumpversagen sowie zu Vorhof- und Kammer-tachykardien führen. Es besteht ein deutlich erhöhtes Risiko für einen plötzlichen Herztod. Die Prävalenz beträgt zwischen 1 aus 2000 bis 1 aus 5000, Männer sind häufiger betroffen als Frauen.

Die Diagnose kann typischerweise aus ei-

ner Kombination der Familienanamnese, elektrokardiographischen Befunden, der nicht-invasiven Bildgebung in Form der kardialen Magnetresonanztomographie sowie durch die Endomyokard-Biopsie gestellt werden.

Eine kausale Therapie ist nicht möglich. Körperliche Belastungen sollten vermieden werden, da dies das Fortschreiten der Erkrankung begünstigen kann. Bei Patienten mit einem hohen Risiko für einen plötzlichen Herztod ist eine primärprophylaktische Implantation eines internen Kardioverter-Defibrillators indiziert. Eine Hochfrequenzstromkatheterablation der ventrikulären Tachyarrhythmien ist bei vereinzelten Patienten erfolgreich, meist jedoch nicht von Dauer. Sotalol ist ein sehr

effektives Antiarrhythmikum zur Verhütung der ventrikulären Tachyarrhythmien. Bei progredienter Rechtsherzinsuffizienz kann eine antikongestive Therapie die Symptomatik verbessern.

Bei Patienten mit einer progredienten Herzinsuffizienz und therapierefraktären ventrikulären Tachyarrhythmien besteht die Indikation zur Herztransplantation.

Professor Dr. med.
Thomas Paul
Klinik für Pädiatrische
Kardiologie, Intensiv-
medizin und Neonatologie
Universitätsmedizin
Göttingen

