

ARVC

Ursache plötzlicher Herztodesfälle bei jungen Sportlern

Dr. med. Susanne Berrisch-Rahmel,
CardioCentrum Düsseldorf

Die arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie (ARVC) ist eine Ursache plötzlicher Herztodesfälle bei jungen Sportlern. Es handelt sich um eine vorwiegend den rechten Ventrikel betreffende Herzmuskelerkrankung, die erstmals 1978 beschrieben wurde. Der Sporttod, der überproportional häufiger bei Männern auftritt, wird durch potenziell gefährliche Herzrhythmusstörungen hervorgerufen.

Jein besonders beachtet werden. Die ARVC manifestiert sich meist im Jugend- oder jungen Erwachsenenalter (15. bis 40. Lebensjahr) bei scheinbar herzgesunden Patienten und Sportlern. Männer sind häufiger betroffen als Frauen. In der Mehrzahl der Fälle wird die ARVC autosomal-dominant mit unterschiedlicher klinischer Ausprägung vererbt. Die Prävalenz dieser Erkrankung wird auf ca. 1:2.000 bis 1:5.000 geschätzt.

Symptomatik

Die Beschwerden reichen von Palpitationen und paroxysmalen Tachykardien, die der Sportler als Schwindel und Synkopen wahrnimmt, bis zum plötzlichen Herztod. Die Kammerarrhythmien treten während oder direkt nach sportlicher Belastung auf. Dies ist durch Rupturen der mechanischen Zellkontakte aufgrund der physiologischen Dehnung der freien rechtsventrikulären Wand unter körperlicher Belastung zu erklären, wobei der Sport als Trigger dient.

Diagnostik

Das EKG oder Langzeit-EKG kann eine ausgeprägte Extrasystolie oder gefährliche ventrikuläre Salven zeigen. Die typischen monomorphen ventrikulären Tachykardien

(VT) mit hohen Herzfrequenzen werden aufgrund der meist ungestörten linksventrikulären Funktion hamodynamisch oft gut toleriert. Das Leitsymptom ventrikulärer Arrhythmien mit linkschenkelblockartiger Konfiguration ist häufig belastungsinduziert und kann sich so der Routineaufzeichnung entziehen. Eine Langzeit-EKG-Registrierung sollte unter typischen sportlichen Belastungsbedingungen durchgeführt werden. Bei 12-Kanal-Registrierungen im Ruhe-EKG zeigen sich oft typische Befunde mit rechtspräkordialen Depolarisations- und Repolarisationsstörungen. Typisch für diese Erkrankung ist eine zusätzliche Epsilon-welle. T-Negativierungen in den Brustwandableitungen V1-V3 sind auffällig von der Norm abweichend und bedürfen einer weiteren kardiologischen Abklärung.

Bildgebung

Die Bildgebung zeigt strukturelle und funktionelle Störungen des rechten Ventrikels. Typisch sind regionale oder globale Kontraktionsstörungen mit fokalen Anensystemen oder Aussackungen sowie regionale Dilatation oder globaler Vergrößerung des rechten Ventrikels. Ziel führend in der Diagnostik der ARVC sind die Echokardiografie sowie die Kardiomagnetresonanztomografie (MRT). Weitere zur Diagnosestellung notwendige Befunde können durch Computertomografie (CT), rechtsventrikuläre Angiographie und Endomyokardbiopsie erhoben werden.

Wichtig: Zur Diagnosestellung der ARVC sind 12-Kanal-EKG-Registrierungen sowie bildgebende Verfahren wie Echokardiografie und MRT häufig zentral.

Genetik

Zur Identifikation von Patienten mit ARVC im Rahmen einer sportmedizinischen Untersuchung ist neben der Eigen- auch die Familienanamnese von Verwandten 1. Grades sinnvoll, möglichst über mehrere Generationen. Bei vielen Patienten mit ARVC kann ein Mutationsnachweis als positiver Cebefund nachgewiesen werden, hierbei handelt es sich um mutterseits



Susanne Berrisch-Rahmel

- Fachärztin für Kardiologie und innere Medizin, Sportmedizin
 - Seit 2001 Partnerin der kardiologischen Gemeinschaftspraxis CardioCentrum Düsseldorf & Institut für Prävention und Sportmedizin
 - Sprecherin der AG „Sport und Prävention“ des Bundes niedergelassener Kardiologinnen und Sportmediziner
 - Nucleusmitglied der AG 32 „Sportkardiologie“ der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e. V.
 - Seit 2007 Vereinsärztin Fortuna Düsseldorf 1895 mit Betreuung des Nachwuchsteilungszentrums
 - Betreuung von Freizeit- und Leistungssportlern, Kaderuntersuchungen für die Deutsche Fußball Liga (DFL) und Eintracht
- berrisch-rahmel@cardio-centrum.com

mosomen. Nach Sicherung der Diagnose sind Untersuchungen der übrigen Familienmitglieder sowie eine genetische Beratung angeraten.

Wichtig: Die Ergebnisse der molekulargenetischen Untersuchungen zeigen Gen-Mutationen mit unterschiedlicher Penetranz und variabler Expressivität. Es muss eine individuelle Risikostratifizierung im Hinblick auf die klinische Ausprägung erstellt werden.

Diagnosekriterien

Die Diagnosekriterien der ARVC wurden durch eine internationale Studiengruppe vorgeschlagen. Haupt- und Nebenkriterien

beinhalten strukturelle, histologische, elektrokardiografische, rhythmologische und genetische Faktoren. Entweder zwei Hauptkriterien oder ein Haupt- plus zwei Nebenkriterien oder vier Nebenkriterien aus verschiedenen Gruppen führen zur Diagnose einer ARVC. Trotz der Vielfalt der zur Verfügung stehenden invasiven und nicht-invasiven diagnostischen Verfahren ist eine sichere Diagnosestellung häufig schwierig, insbesondere bei gering ausgeprägten Formen der ARVC.

Therapie

Die individuelle Therapiestrategie symptomatischer Patienten mit ARVC richtet sich

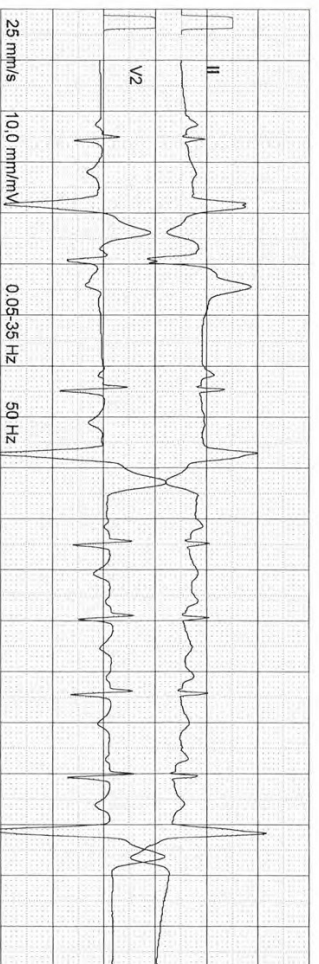


Abb. 1: EKG eines Sportlers mit ARVC. Sinusrhythmus mit ventrikulärer Arrhythmie in Form von gefährlichen polymorphen ventrikulären Extrasystolen

auf die Behandlung der klinisch im Vordergrund stehenden ventrikulären Arrhythmien. Als antiarrhythmischen Therapie stehen Antiarrhythmika, die Katheterablation und die Implantation eines autonomen Cardioverter-Defibrillators (ICD) zur Verhinderung des plötzlichen Herztodes zur Verfügung. Die medikamentöse Therapie ist eine Option bei Patienten mit lokalisierter ARVC und hämodynamisch gut toleranter, monomorpher VT (ventrikulärer Tachycardie), die durch Antiarrhyth-

mika unterdrückt werden kann. Die Katheterablation zeigt gute Therapieerfolge mit vollständiger Suppression der klinischen VT bei etwa 60–80% der Patienten, wobei etwa die Hälfte weiterhin eine antiarrhythmische Medikation benötigt.

Wichtig: Die guten Akuterfolge dürfen nicht über den progressiven Langzeitverlauf der Erkrankung hinwegtäuschen. Der Langzeitverlauf ist durch eine hohe Rate von Rezidiven durch neue Arrhythmieherde getrübt.

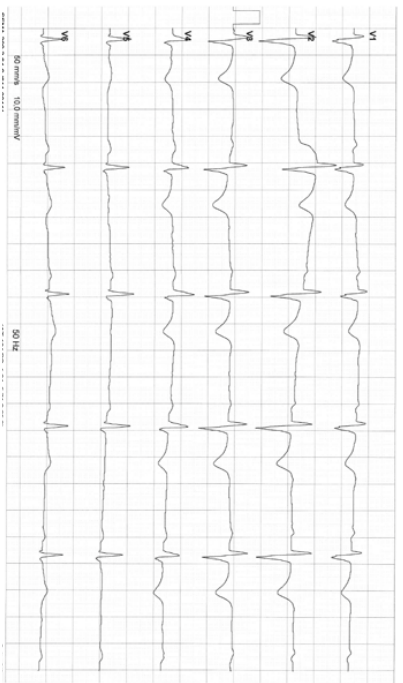


Abb.2: Ruhe - EKG im Rahmen einer Sportvoruntersuchung bei asymptomatischem Sportler, 17 Jahre, Sinusrhythmus mit T-Wellen-Inversion in den Ableitungen V1-V4.

Tab.1: Diagnosekriterien

Major- und Minor-Kriterien (in 6 Kategorien), nach Kettner, modifiziert (Kettner)
Globale und regionale myokardiale Dysfunktion und strukturelle Veränderungen
Histologische Charakterisierung
Regulationsstörungen im 12-Kanal-Oberflächen-EKG
Depolarisationsstörungen im 12-Kanal-Oberflächen-EKG
Arrhythmien
Positive Familienanamnese

Tab.2: Screening-Diagnostik bei Sportlern

Anamnese (incl. Familie)	Ruhe-EKG
Palpationen	ventrikuläre Arrhythmien (VSB)
Synkopen	T-Negativierung jenseits V1
Plötzlicher Herztod (Familie)	QRS-Prolongation rechtsatrial/atrial
	Epsilon-Potential
Bei positivem Befund > erweiterte Diagnostik	
→	→
Langzeit-EKG, Belastungs-EKG, Echokardiographie	
Zur kompletten Diagnoseabklärung:	
→	
Kardi-MRT, RV-Angiographie mit Biopsie, Elektrophysiologische Untersuchung	

Sport

Aufgrund der molekulargenetischen und pathophysiologischen Grundlagen sowie der klinischen Charakteristika der ARVC sollen Leistungssport, Wettkampfsport sowie systematisches Training (insbesondere isometrische Übungen) vermieden werden.

Die unter Belastung auftretende rechtsventrikuläre Volumenbelastung mit Dehnung und Dilatation führt bei genetisch determinierter Störung der Zellkontaktabilität zu Akzeleration der myokardialen Aroplie mit nachfolgendem Ersatz durch Fett- und/oder Bindegewebe. Leichter Breitensport (v.a. dynamische Sportarten) ohne kompetitiven Charakter können dagegen zugelassen werden. Entsprechende Empfehlungen zur körperlichen Aktivität sollen individuell mit dem Patienten eingehend besprochen werden, um eine Akzeptanz und Umsetzung zu gewährleisten.

Fazit

Zur Diagnostik der ARVC gehören eine ausführliche Familienanamnese, ein Ruhe-EKG, ein Langzeit-EKG, elektrophysiologische Abklärung und bildgebende Verfahren wie gegebenenfalls ein Rechtsherzkatheter mit Biopsie. Die ARVC sollte bei sportmedizinischen Untersuchungen junger Sportler besonders beachtet werden. Betroffene Patienten mit Prädisposition zu lebensbedrohlichen ventrikulären Tachycardien werden vom Leistungssport und systematischen Training ausgeschlossen. Aufgrund der unterschiedlich ausgeprägten Formen der ARVC und der sich daraus ergebenden Konsequenzen für junge Sportler erfordert die Diagnosestellung eine ganz besondere Erfahrung des Untersuchers.

LUXXUM®

FREI



therapie leipzig
 Fachmesse mit Kongress für Therapie, hand Prävention Rehabilitation
 19. bis 21. März 2015
 Wir stellen aus: Halle 1 / Stand F17

VISIONEN
 LIVE ERLEBEN

Lernen Sie unsere neue Geräteserie kennen.
 LUXXUM® Präsentation vereinbaren:
 07661 / 93 36 0

FREI AG AKTIVE REHA-SYSTEME Tel. 0 76 61 / 93 36 0 info@frei-ag.de

Angerepophner im Norden Deutschlands: FREI Nord Tel. 0 40 / 290 6 1 53 info@frei-nord.de

www.frei-ag.de

AKTIVE REHA-SYSTEME