

Richard Kobza, Michel Zuber, Paul Erne

Kardiologie,  
Departement Innere Medizin,  
Kantonsspital Luzern

# Ursprung der Extrasystolen

## Fallbeschreibung

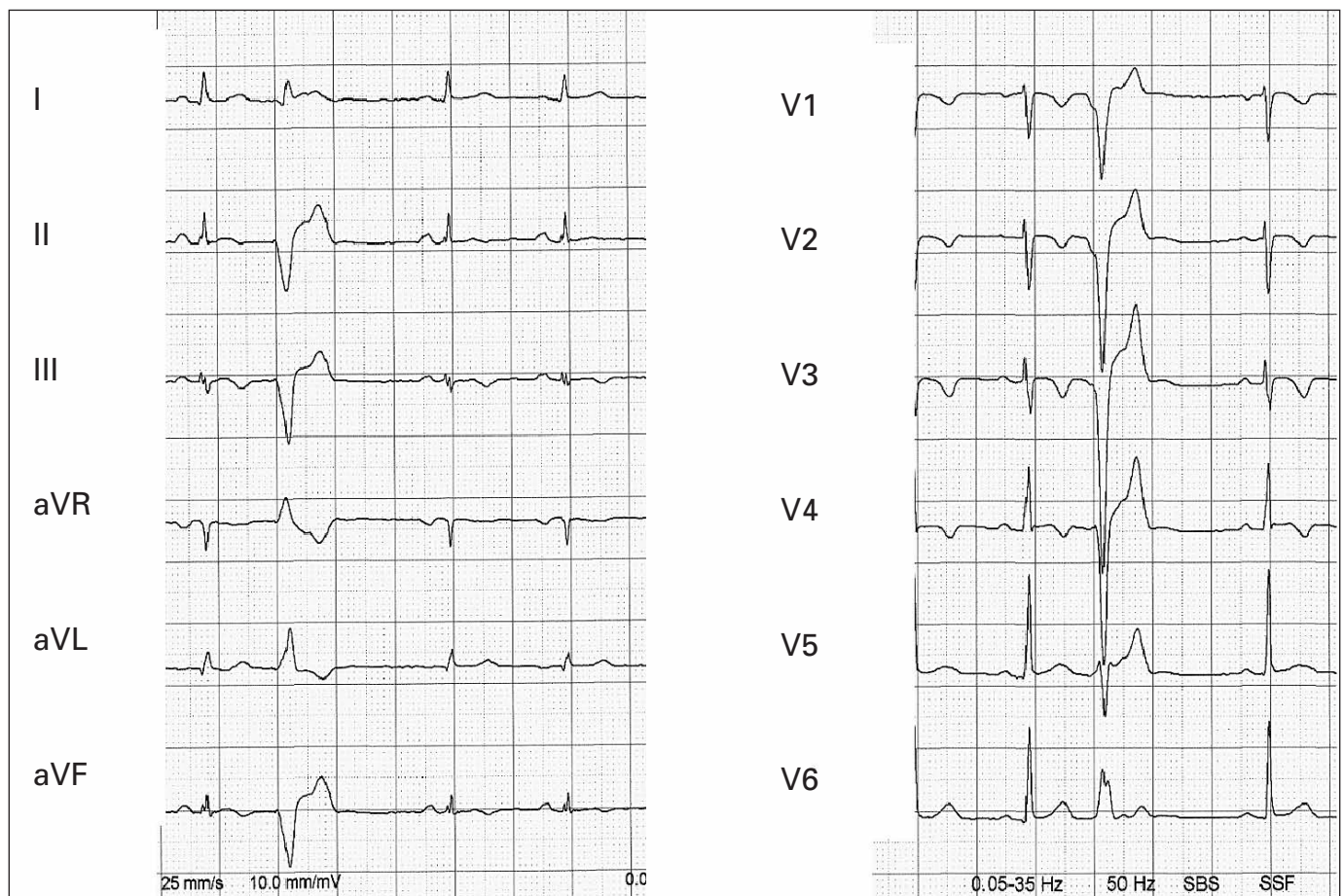
36-jähriger Patient, der seit 4 Jahren intermittierend Herzstolpern beklagt. Bis auf die Palpitationen ist er völlig asymptomatisch, Synkopen oder Schwindelanfälle sind nie aufgetreten, er fühlt sich subjektiv gut leistungsfähig.

Das EKG (Abb. 1) zeigt einen Sinusrhythmus mit ventrikulären Extrasystolen. Gibt

uns der Ursprungsort der Extrasystolen einen Hinweis auf die Diagnose? Gibt es andere EKG-Veränderungen, die auf eine Verdachtsdiagnose hinweisen?

## Diskussion

Das EKG zeigt einen Sinusrhythmus mit ventrikulären Extrasystolen mit superiorer Achse



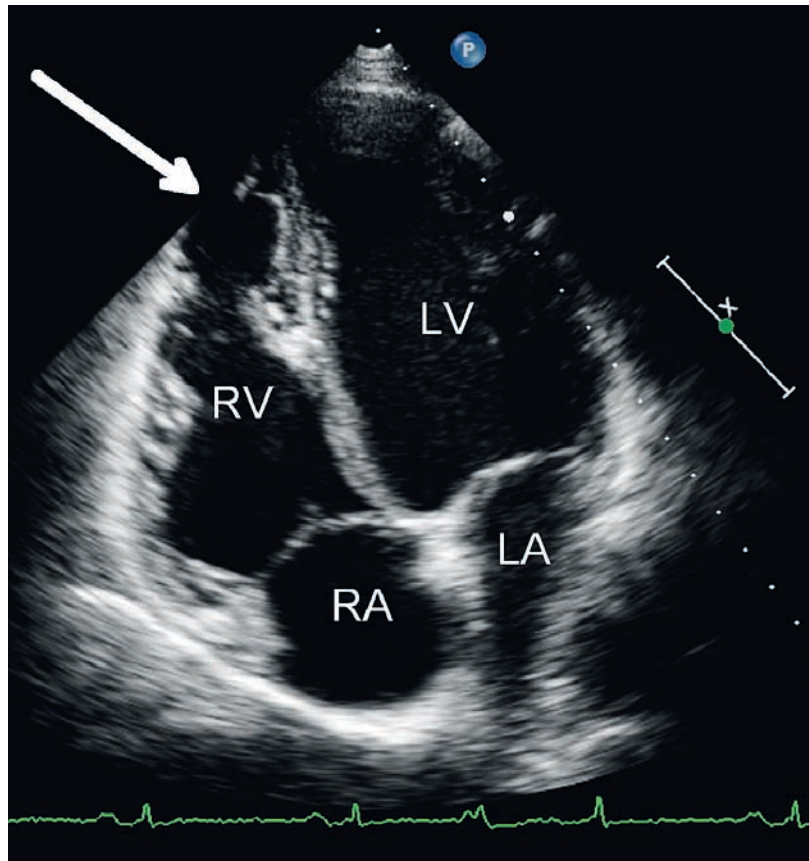
**Abbildung 1**  
Sinusrhythmus mit ventrikulären Extrasystolen.

Es besteht kein  
Interessenkonflikt.

Korrespondenz:  
Dr. med. Richard Kobza  
Kardiologie  
Luzerner Kantonsspital  
CH-6000 Luzern 16  
richard.kobza@ksl.ch

**Abbildung 2**

Echokardiographie, apikaler Vierkammerblick. Der Pfeil zeigt auf den rechtsventrikulären Apex, wo sich deutliche Wandunregelmäßigkeiten bis hin zu kleinen Aneurysmen zeigen. LV = linker Ventrikel; RV = rechter Ventrikel; LA = linker Vorhof; RA = rechter Vorhof.



und einem R/S-Umschlag in den Brustwandableitungen in  $V_6$ . Bei einem negativen QRS-Komplex in  $V_1$  mit R/S-Umschlag in  $V_6$  stammt die Extrasystole aus dem rechten Ventrikel, die superiore Achse besagt uns zusätzlich, dass sie von unten kommt, also aus dem rechtsventrikulären Apex. Zudem sieht man T-Inversionen in den Ableitungen  $V_1$ – $V_4$ .

Somit scheint eine Pathologie des rechten Ventrikels vorzuliegen, weshalb dieses EKG differentialdiagnostisch an eine arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie / Dysplasie (ARVC/D) denken lassen sollte.

In der Echokardiographie (Abb. 2) zeigte sich ein rechter Ventrikel mit eingeschränkter systolischer Funktion und auffälligem Apex (Pfeil). Es fanden sich dort deutliche Wandunregelmäßigkeiten bis hin zu kleinen Aneurysmata, auch mit Befall des distalen Septums. Der linke Ventrikel war wenig auffällig. Das 24-Stunden-EKG zeigte gesamthaft 3500 ventrikuläre Extrasystolen.

Somit erfüllt der Patient die diagnostischen Kriterien einer ARVC/D (Tab. 1) [1, 2].

Die ARVC/D ist eine Kardiomyopathie, die charakterisiert ist durch eine Infiltration des rechten Ventrikels durch Fett- und/oder fibröses Gewebe, was zu ventrikulären Rhythmusstörungen sowie Dilatation und Dysfunktion

des rechten Ventrikels führen kann. Die Erkrankung tritt typischerweise bei jungen Erwachsenen auf und ist häufiger bei Männern. Betroffene sind oft a- oder oligosymptomatisch. Häufig sind Arrhythmien oder ein plötzlicher Herztod das erste Symptom (charakteristischerweise unter sportlicher Anstrengung).

Zur Diagnosestellung stehen uns diagnostische Kriterien zur Verfügung (Tab. 1). T-Inversionen in den präkordialen Ableitungen finden sich in bis zu 54% der Fälle mit ARVC/D, in bis zu 30% der Fälle findet man eine sogenannte Epsilon-Welle, die in dem dargestellten EKG aber nicht zu sehen ist [3].

Therapeutisch gilt es die Arrhythmien zu unterdrücken. Verschiedene Antiarrhythmika wurden studiert und es wurde gezeigt, dass Betablocker recht effektiv sind, aber die Therapie individualisiert werden muss [4]. Der implantierbare Defibrillator (ICD) stellt die effektivste Methode zur Verhinderung des plötzlichen Herztodes in diesem Patientenkollektiv dar. Wenn also ein Patient mit ARVC/D einen plötzlichen Herztod überlebt hat, eine Anamnese mit Synkopen aufweist oder die Arrhythmien pharmakologisch nicht unterdrückbar sind, ist heutzutage die Indikation zur ICD-Implantation gegeben.

Tabelle 1

Diagnosekriterien der ARVC/D (nach [1]).

<b>1. Globale und/oder regionale Dysfunktion und Strukturalteration des Myokards*</b>	
Major	Schwere Dilatation des rechten Ventrikels und Verminderung der rechtsventrikulären Funktion ohne oder mit nur geringer Einschränkung der linksventrikulären Funktion. Lokalisierte rechtsventrikuläre Aneurysmata. Schwere segmentale Dilatation des rechten Ventrikels.
Minor	Leichte globale rechtsventrikuläre Dilatation oder Verminderung der rechtsventrikulären Funktion bei normaler linksventrikulärer Funktion. Geringe segmentale Dilatation des rechten Ventrikels. Regionale Hypokinesie des rechten Ventrikels.
<b>2. Gewebebeschaffenheit</b>	
Major	Fibrös-fettgewebiger Ersatz des Myokards in der endomyokardialen Biopsie.
<b>3. Repolarisationsstörungen im EKG</b>	
Minor	T-Inversion in den rechts präkordialen Ableitungen (V <sub>2</sub> und V <sub>3</sub> ) bei über 12-jährigen in Abwesenheit eines Rechtsschenkelblocks.
<b>4. Depolarisations- und Reizleitungsstörungen im EKG</b>	
Major	Epsilon-Wellen oder lokalisierte Verlängerung (>110 ms) des QRS-Komplexes in den rechts präkordialen Ableitungen (V <sub>1</sub> -V <sub>3</sub> ).
Minor	Positive Spätpotentiale im signalverstärkten EKG.
<b>5. Arrhythmien</b>	
Minor	Anhaltende oder nichtanhaltende ventrikuläre Tachykardien vom Linksschenkelblock-Typ. >1000/24 h ventrikuläre Extrasystolen im 24-Stunden-EKG.
<b>6. Positive Familienanamnese</b>	
Major	Nachweis autoptisch oder chirurgisch.
Minor	Direkter Angehöriger mit plötzlichem Herztod unter 35-jährig durch vermutete ARVC/D.
* Echokardiographisch, angiographisch, durch Magnetresonanztomographie oder Radionuklidscintigraphie nachgewiesen. Jeweils 2 Major-, 1 Major- und 2 Minor-, oder 4 Minor-Kriterien verschiedener Gruppen müssen erfüllt sein.	

## Literatur

- McKenna WJ, Thiene G, Nava A, Fontaliran F, Blomstrom-Lundqvist C, Fontaine G, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. Task Force of the Working Group Myocardial and Pericardial Disease of the European Society of Cardiology and of the Scientific Council on Cardiomyopathies of the International Society and Federation of Cardiology. *Br Heart J*. 1994;71:215-8.
- Yoerger DM, Marcus F, Sherrill D, Calkins H, Towbin JA, Zareba W, et al. Echocardiographic findings in patients meeting task force criteria for arrhythmogenic right ventricular dysplasia: new insights from the multidisciplinary study of right ventricular dysplasia. *J Am Coll Cardiol*. 2005;45:860-5.
- Gemayel C, Pelliccia A, Thompson PD. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2001;38:1773-81.
- Wichter T, Borggrefe M, Haverkamp W, Chen X, Breithardt G. Efficacy of antiarrhythmic drugs in patients with arrhythmogenic right ventricular disease. Results in patients with inducible and noninducible ventricular tachycardia. *Circulation*. 1992;86:29-37.