



CPVT – eine potenziell hochmaligne Arrhythmie

Die angeborene Ionenkanalerkrankung CPVT führt bei körperlichem oder psychischem Stress oft zu VT-bedingten Synkopen und plötzlichem Herztod.

Die Ursache der CPVT (katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie) sind Mutationen in Genen, die Proteine zur Kalziumfreisetzung aus dem sarkoplasmatischen Retikulum kodieren. In ca. 60 % der Fälle sind das Ryanodin-Rezeptor(RyR2)- und das Calsequestrin(CASQ2)-Gen verantwortlich.

Patienten mit CPVT haben ein normales Ruhe-EKG und einen strukturell und funktionell unauffälligen Echo-Befund. Pathognomonisch sind polymorphe ventrikuläre Extrasystolen und bidirektionale oder polymorphe ventrikuläre Tachykardien (VT), die im Belastungs- und Langzeit-EKG sowie in Looprecordern oder unter medikamentöser Provokation mit Epinephrin oder Isoproterenol nachweisbar sind (Abb. 1). Außerdem können adrenerg vermittelte Vorhofftachykardien auftreten.

Prof. Thomas Paul, Göttingen, referierte eine internationale Multicenterstudie an 226 Kindern mit CPVT: Die ersten Symptome traten im Alter von 10–11 Jahren auf. Die Diagnose wurde mehr als 2,5 Jahre verzögert gestellt, obwohl 25 % der Patienten lebensbedrohliche Ereignisse hatten. Fast alle bekamen primär Betablocker. Dennoch hatten 25 % mindestens einmal signifikante Symptome im Sinne eines Therapieversagens. Etwas mehr als die Hälfte wurde mit einem ICD versorgt, 46 % hatten adäquate und 22 % inadäquate Schockabgaben; ein elektrischer Sturm trat bei 18 % auf und 2 % verstarben im Verlauf.

Lebensstiländerung & Betablocker

Ein Viertel der Patienten erhielt zusätzlich zum Betablocker Flecainid. Unter dieser Kombination gab es bei guter Compliance kein Therapieversagen und keine Todesfälle. Allerdings war der Anteil an Inkohärenz, Intoleranz und subtherapeutischer Betablockerdosierung – wie häufig in diesem Alter – hoch.

Mehrere Arbeitsgruppen haben in den letzten Jahren die Problematik des therapeutischen Vorgehens bei CPVT untersucht. Nachgewiesen wurde, dass die Trigger für Synkopen oder plötzlichen Herztod überwiegend physischer oder psychischer Stress waren, aber auch normale Aktivitäten des Alltags dazu führen können. Daher ist nach Diagnosestellung eine Lebensstiländerung mit Verzicht auf sportliche Aktivitäten die primäre Maßnahme. Von allen Betablockern beeinflusste Nadolol als nicht selektiver Betablocker, im Vergleich zu β 1-selektiven Substanzen wie Metoprolol, Auftreten und Schwere von Arrhythmien am positivsten. Die Zugabe / alleinige Gabe von Flecainid senkte die belastungsinduzierten ventrikulären Arrhythmien

deutlich. Eine linksseitige kardiale Sympathektomie ist bei Patienten mit Synkopen trotz optimaler medikamentöser Therapie effektiv. Sie sollte vor der ICD-Implantation erfolgen, bzw. kann bei häufigen Schocks den ICD-Einsatz ergänzen.

Bei bislang 2 Patienten gelang die erfolgreiche Katheterablation ventrikulärer Extrasystolen, die der Trigger für VT / VF waren. Eine kausale Therapie könnte künftig womöglich die Gentherapie sein: Im Nock-in-Mausmodell mit CASQ2-Gen führte der Gentransfer über ein Adenovirus-Konstrukt zur „Heilung“ der CPVT.

Prof. Dr. Angelika Lindinger

Quelle: Vortrag von Prof. Thomas Paul bei der AEPC-Jahrestagung in Lyon am 29.3.2017

» ABB. 1



EKG: Vorzeitige Ventrikelkontraktionen (PVC) im Belastungs-EKG (links) und bidirektionale ventrikuläre Tachykardie (VT) unter Epinephrin-Provokation (rechts). © Lindinger / Paul

The future is now!

OPTIMIZER® SMART – DAS INNOVATIVE THERAPIEKONZEPT BEI CHRONISCHER HERZINSUFFIZIENZ

DIE SMARTe GENERATION CCM



- Vereinfachte CCM Implantation mit 2 Ventrikel-Elektroden möglich
- Anwendbar bei Patienten außerhalb des Sinusrhythmus
- Verbesserte Oberfläche

110-AUPT DE

IMPULSE DYNAMICS