Journal für
Kardiologie
Austrian Journal of Cardiology
Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauferkrankungen

Arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie (ARVD)

Frank H

Journal für Kardiologie - Austrian Journal of Cardiology 2003; 10 (1-2), 17-18

Homepage:
www.kup.at/kardiologie
Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

ÖKG Österreichische Kardiologische Gesellschaft
Offizielles Partnerjournal der ÖKG

EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY®
Member of the ESC-Editor's Club

Offizielles Organ des Österreichischen Herzfonds

ACVC Association for Acute CardioVascular Care
In Kooperation mit der ACVC

Indexed in ESCI part of Web of Science
Indexed in EMBASE

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz
P.b.b. 02Z031105M, Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21 Preis: EUR 10,–

16. LANDSTEINER TAGUNG

SCIENCE UPDATE: HERZ, HIRN UND GEFÄSSE

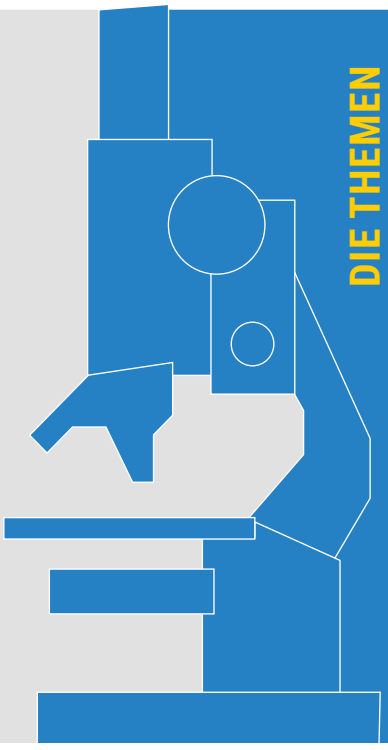
Sa, 7. Nov. 2026
ab 8:30 bis 13 Uhr

Klinik Floridsdorf,
Brünner Straße 68, 1210 Wien

ANMELDEN

Anmeldung & Information:
www.karl-landsteiner.at
events@karl-landsteiner.at

Die Teilnahme ist kostenlos.



DIE THEMEN

- Neue Methoden in der pAVK Therapie
  Thomas Rand
- Der Roboter in der Herzchirurgie
  Bernhard Winkler
- Der totalimplantierbare Herzschrittmacher
  Thomas Aschacher
- Interventionelle Septotomie
  Hubert Trnka
- Chronisches Koronarsyndrom: Revaskularisation vs konservative Therapie. Was ist prognoserelevant?
  Georg Delle-Karth
- Neues in der Sekundärprophylaxe des ischämischen Schlaganfalls
  Peter Lackner
- Vorhofflimmern 2026: Frühe Rythmuskontrolle und Antikoagulation. Was ist neu?
  Ekaterini Skyllouriotis
- Herzklappenersatz bei jungen Patientinnen und Patienten
  Dominik Wiedemann

DFP Die Veranstaltung ist mit 5 DFP-Punkten der ÖÄK approbiert (ID 1061761).

In Kooperation mit: Wiener Gesundheitsverbund | Für die Stadt Wien

Mit freundlicher Unterstützung durch: MSD INVENTING FOR LIFE

ABBOTT

HeartMate 3™ LVAD

Die LVAD-Therapie ist für ausgewählte Patient:innen mit fortgeschrittener Herzinsuffizienz in den **ESC-Leitlinien 2026 nun eine Klasse I Empfehlung.**

Abbott Medical Austria GmbH | Perfektastrasse 84A | 1230 Wien | www.cardiovascular.abbott

Kurze Zusammenfassung: Bitte beachten Sie vor der Anwendung dieser Produkte die vollständige Aufzählung der Indikationen, Kontraindikationen, Warnhinweise, Vorsichtsmaßnahmen, potenziellen Komplikationen und Anwendungsvorschriften in der Gebrauchsanweisung.
© 2026 Abbott. Alle Rechte vorbehalten. | ™ Bezeichnet eine Marke der Abbott Unternehmensgruppe. | MAT-2680469 v1.0 | Dieses Dokument ist nur zur Verwendung in Österreich zugelassen.

Arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie (ARVD)

H. Frank

Kurzfassung: Die arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie (ARVD) ist eine selten auftretende Erkrankung, die jedoch primär bei jugendlichen Patienten gefunden wird und aufgrund der induzierten Rhythmusstörungen auch letal enden kann.

Aus *Post-mortem*-Studien ist bekannt, daß die ARVD mit morphologischen Veränderungen im Bereich der rechtsventrikulären freien Wand einhergeht und dort teils fettige Infiltrationen bzw. Fibrosierungen zeigt. Auffallend ist in diesem Bereich eine Verdünnung der rechtsventrikulären freien Wand. Die Diagnostik ist an sich schwierig, da bis jetzt sämtliche Untersuchungsverfahren unspezifisch waren. So auch die Echokardiographie, die für die Beurteilung der rechtsventrikulären Wand suboptimale Ergebnisse brachte. Die Magnetresonanztomographie (MR) hat aufgrund der Größe des Field-of-view (FOV) sowie der Möglichkeit der Gewebedifferenzierung und der Volumenquantifizierung eine bedeutende Stelle in der Beurteilung der ARVD eingenommen. So sind z. B. die reduzierte rechtsventrikuläre Pumpfunktion sowie die erhöhten rechtsventrikulären enddiastolischen Volumina bei Patienten mit ARVD mit der MR gut quantifizierbar. Darüber hinaus ist eine Beurteilung der rechtsventrikulären freien Wand mittels MR sehr gut möglich und dadurch das Vorliegen einer Wandverdünnung bzw. einer fettigen Infiltration des Myokards für eine ARVD diagnostisch. Eines der wesentlichsten Kriterien für die ARVD ist das Vorliegen von regionalen Dyskinesien im Bereich von fettigen bzw. fibrösen Myokardabschnitten, die mittels Multislice-Multiphasen-Sequenz beurteilt werden können. Diese Sequenzen müssen sowohl in der langen als auch in der kurzen Achse durchgeführt werden, um alle rechtsventrikulären Wandabschnitte gut beurteilen zu können.

Zusammenfassend ist die MR als Goldstandardmethode für die Beurteilung von morphologischen Veränderungen, wie sie bei einer ARVD zu finden sind, anzusehen. Die Beurteilung ist jedoch insgesamt als schwierig einzuschätzen, sodaß diese Interpretation von Herz-MR-erfahrenen Kollegen durchgeführt werden sollte.

Abstract: Arrhythmogenic Right Ventricular Disease (ARVD). Arrhythmogenic right ventricular disease (ARVD) is a rare disease which can be associated with structural changes of the right ventricle.

This disease is characterized by a progressive degeneration of the right and to a lesser extent of the left ventricular myocardium. Morphological features include fibrous or fatty replacement of myocardial tissue, extensive wall thinning and atypical arrangement of trabecular muscles. The morphologic substrate to ventricular arrhythmias probably are fibromuscular bundles isolated from each other by fatty tissue. MRI visualizes ventricular cavities and walls with an excellent depiction of myocardial anatomy. T1-weighted spin echo studies visualize fatty infiltration and wall thinning as well as dysplastic structures. Gradient echo sequences detect regional wall motion changes such as local hypokinesia, localized early diastolic bulging or circumscribed saccular aneurysmatic outpouchings. Additional findings include increased RV volumes and lower RV ejection fraction in patients with inducible ventricular tachycardia, compared to those without an inducible tachycardia. There is a high sensitivity and specificity of MRI in the detection of morphologic changes in ARVD, if findings such as wall thinning and regional loss of contractility are combined.

In conclusion, MRI is a very important imaging tool in ARVD, however, the assessment of myocardial replacement is difficult and should be performed by an experienced cardiologist.
J Kardiol 2003; 10: 17–18.

Einleitung

Die arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie (ARVD) beruht auf einer progredienten Degeneration des Myokards mit fibrösen bis fettigen Veränderungen vorwiegend der rechtsventrikulären freien Wand [1]. Pathologische Studien fanden dabei Verdünnungen der rechtsventrikulären freien Wand mit umschriebenen Mikroaneurysmen, globale Dilatation des rechten Ventrikels sowie fettig-fibröse Degenerationen der rechtsventrikulären Wand.

Die Klinik präsentiert sich abhängig vom Erkrankungsstadium primär mit linksschenkelblockartigen ventrikulären Extrasystolen, die bis zum Kammerflimmern mit plötzlichem Herztod führen können, oder mit Zeichen einer Herzinsuffizienz. Meistens sind junge, gesunde Patienten männlichen Geschlechts betroffen. Die Ätiologie der arrhythmogenen rechtsventrikulären Dysplasie ist unbekannt. Neben der genetischen Prädisposition (autosomal-dominant) werden inflammatorische oder dysplastische bzw. apoptotische Mechanismen diskutiert.

Da das pathomorphologische Substrat der ARVD fettig-fibrösen Degenerationen entspricht, ist es notwendig, in den diagnostischen Verfahren morphologische und funktionelle Hinweise dieser Degenerationen zu diagnostizieren. Wie von Blake und Mitarbeitern [2] gezeigt werden konnte, findet sich epikardiales Fettgewebe physiologischerweise im rechten Sulcus atrioventricularis, im Bereich des RV-Einflußtraktes und im Bereich des Apex. Bei adipösen Patienten kann zusätzlich ein parakardialer Fettmantel bestehen, der sehr ausgeprägt sein kann. Das epikardiale Fett kann bei Gesunden auch das äußere Drittel des rechtsventrikulären Myokards infiltrieren, wie im Rahmen histologischer Studien gezeigt werden konnte [3]. In diesem Fall überschreitet der Gesamtfettgehalt allerdings niemals 3 % des Gesamtmyokards [4, 5].

Aus der Abteilung für Innere Medizin, Donauklinikum Tulln
Korrespondenzadresse: Prim. Univ.-Prof. Dr. med. Herbert Frank, Abteilung für Innere Medizin, Donauklinikum Tulln, Alter Ziegelweg 50, A-3430 Tulln;
E-Mail: interne@donauklinikum.at

Basso und Mitarbeiter [3] führten eine pathologische Studie an 30 Herzen mit ARVD durch, bei denen bei 24 als Todesursache der „Sudden Death“ und in 3 Fällen akutes Herzversagen vorlag. EKG-Veränderungen waren bei 19 Fällen negative T-Wellen in den rechts-präkordialen Ableitungen und ventrikuläre Arrhythmien. Rechtsventrikuläre Aneurysmen fanden sich bei 15 % der obduzierten Herzen, 12 % waren in der inferioren Hinterwand lokalisiert. Der linke Ventrikel war bei 47 % und das intraventrikuläre Septum bei 20 % involviert. Zwei pathologisch-histologische Muster, fettige Degeneration in 40 % und fibro-fettige Degeneration in 60 %, wurden identifiziert. Das fibro-fettige Muster war mit einer dünneren rechtsventrikulären Wand ($p \leq 0{,}0001$) assoziiert und mit einem höheren Auftreten einer lokalen Myokarditis ($p \leq 0{,}0001$). Patienten in der ARVD-Gruppe zeigten in den Sektionen eine deutlich höhere fettige Infiltration als die Kontrollgruppe (80,4 % versus 11,1 %, $p \leq 0{,}0001$). Aneurysmen der rechtsventrikulären freien Wand sowie entzündliche Veränderungen wurden fast ausschließlich beim fibro-fettigen Muster gefunden.

Diagnose

Die Diagnose der ARVD basiert auf morphologischen und klinischen Kriterien sowie EKG-Veränderungen (Tab. 1) [6]. Die Angiographie, die als Goldstandard gegolten hat, kann unter den heutigen Möglichkeiten nicht mehr zur primären Diagnose herangezogen werden. Der Nachteil der Angiographie besteht nicht nur in ihrer Invasivität und Strahlenbelastung, sondern auch in einer limitierenden Sensitivität von 81 % [7].

Myokardbiopsien zeigen aufgrund des fokalen Auftretens der fettig-fibrösen Veränderungen im Bereich der rechtsventrikulären freien Wand und dem oft fehlenden Befall des intraventrikulären Septums nur eine Sensitivität von 67 %, auf der anderen Seite birgt die Myokardbiopsie bei fettigem Myokard auch die Gefahr der Perforation.

For personal use only. Not to be reproduced without permission of Krause & Pachernegg GmbH.

Die Echokardiographie weist bei der Beurteilung des rechten Ventrikels nur eingeschränkte Möglichkeiten auf, da weder morphologische Veränderungen der rechtsventrikulären freien Wand beurteilt werden können, noch eine Gewebetypisierung erfolgen kann.

Seit einigen Jahren ist die Magnetresonanztomographie (MRT) ein wichtiges Untersuchungsverfahren bei der ARVD, um morphologische Veränderungen zu diagnostizieren. Laut Task Force Report 1994 [6] kann die Diagnose einer ARVD gestellt werden, wenn entweder 2 Hauptkriterien, 1 Hauptkriterium und 2 Nebenkriterien bzw. 4 Nebenkriterien gefunden werden können (Tab. 1).

MR-Untersuchung bei ARVD

Alle Untersuchungen werden in EKG-Triggerung durchgeführt – falls möglich, ist eine Atemtriggerung indiziert.

Nach Durchführung der Suchschnitte wird eine axiale T1-gewichtete Spinecho-Untersuchung durchgeführt. Aufgrund der Hyperintensitäten des Fettgewebes sind schon hier fettige Herde im Bereich der rechtsventrikulären freien Wand zu diagnostizieren, ebenso können Verdünnungen der RV-Wand bzw. mikroaneurysmatische Ausweitungen im Rahmen von Fibrosierungen gesehen werden (Abb. 1). Die Schichtdicke beträgt 5–8 mm, das Field of view (FOV) 32 cm; Sättigungsband parallel zum intraventrikulären Septum, um Blutflußartefakte in der Richtung des phasencodierenden Gradienten abzusättigen.

Als zweite Sequenz wird eine Gradientenecho-Untersuchung in horizontaler langer und kurzer Achse zur Bestimmung der rechtsventrikulären Volumina, der Auswurffraktion und zur Beurteilung der regionalen Wandbewegung durchgeführt. Wichtig ist auch die Beachtung etwaiger regionaler Dyskinesien, die wichtige Hinweise für das Vorliegen einer ARVD liefern.

Bisher veröffentlichte Studien zeigten, daß die MR ein wichtiges diagnostisches Untersuchungsverfahren bei Patienten mit ARVD ist und neben den Vorteilen einer exzellenten endokardialen Abgrenzung zum Ventrikel, einer sehr guten Unterscheidung zwischen Myokard und Fettgewebe auch kleinste morphologische Veränderungen, wie mikroaneurysmatische Ausweitungen, darstellen kann (Abb. 2).

Durch die zusätzliche Quantifizierung der rechtsventrikulären Auswurffraktion und der enddiastolischen Volumina ist die MR mit dieser Fragestellung den bisherigen Untersuchungsverfahren deutlich überlegen.

Einschränkungen können durch reduzierte Bildqualität bei Arrhythmien, Atemartefakten sowie bei Flußartefakten auftreten.

Auffermann und Mitarbeiter [8] untersuchten in einer Studie MR-Veränderungen bei 36 Patienten mit ARVD. Es zeigte sich ein signifikanter Unterschied zwischen Patienten mit induzierbaren Rhythmusstörungen und Patienten ohne induzierbare Rhythmusstörungen hinsichtlich des Vorliegens einer Dilatation des rechten Ventrikels (39 % versus 17 %), des Vorliegens einer Wandverdünnung im Bereich der rechtsventrikulären freien Wand (78 % versus 56 %), von Aneurysmen (33 % versus 18 %) und Fettinfiltrationen (33 % versus 11 %).

Midiri und Mitarbeiter [9] untersuchten bei 30 Patienten mit LSB-artigen Tachykardien das Vorliegen von typischen morphologischen Veränderungen in der MR. In dieser Gruppe wurden bei 47 % fettige Infiltrationen, bei 27 % eine Dilatation des rechtsventrikulären Ausflußtraktes sowie bei 27 % ein vergrößertes enddiastolisches Volumen und bei 13 % dyskinetische Wandareale gefunden. Zu erwähnen ist, daß bei dieser Studie jedoch ein negativer prädiktiver Wert von 60 % vorhanden war. Menghetti und Mitarbeiter [10] verglichen bei 9 von 15 ARVD-Patienten Biopsieergebnisse mit der MR-Untersuchung und fanden ein positives MR-Ergebnis bei 89 % der ARVD-positiven Biopsien. Die Spezifität lag bei dieser Untersuchung bei 100 %.

Fattori und Mitarbeiter [11] fanden eine Korrelation zwischen dem Schweregrad der arrhythmogenen Störungen und der Häufigkeit von morphologischen Pathologien im rechten Ventrikel, mittels MR diagnostiziert. In dieser Studie fand sich ein sehr hoher Prozentsatz (67 %) von linksventrikulären Veränderungen.

Aufgrund der derzeitigen Datenlage ist sicherlich die MR des rechten Ventrikels eine bedeutende Untersuchungsmethode zur Diagnostik der arrhythmogenen rechtsventrikulären Dysplasie. Bedingt durch die Streuung der Sensitivitäten in den vereinzelten Studien ist sicherlich die Durchführung einer Multicenter-Studie mit höheren Patientenanzahlen notwendig, um eine bessere Beurteilung der Sensitivität bildgebender Untersuchungen bei ARVD zu ermöglichen.

Tabelle 1: Kriterien für die ARVD

Hauptkriterien
- Dilatation des rechten Ventrikels
- Reduktion der rechtsventrikulären Funktion
- Lokalisierte rechtsventrikuläre Aneurysmen
- Fibro-fettige Degenerationen
- Verlängerungen des QRS in V1–V3 > 110 msec
- Familiäre Disposition

Nebenkriterien
- Milde Dilatation des rechten Ventrikels und reduzierte Rechtsventrikelfunktion
- Regionale rechtsventrikuläre Hypokinesie
- Linksschenkelblock-VTs
- Gehäufte Extrasystolen (> 1000/24 Std.)
- Negative T-Welle in V2, V3
- Spätpotentiale
- Familienanamnestisches Auftreten von Sudden Death bei Patienten jünger als 35

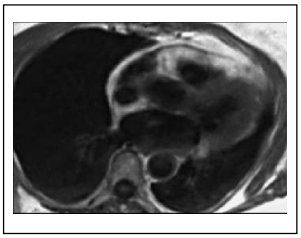


Abbildung1: Typische fettige Infiltration der rechtsventrikulären freien Wand bei ARVD in einer T1-gewichteten SE-Sequenz

Abbildung 2: Mikroaneurysmatische Ausweitung der rechtsventrikulären freien Wand als Kriterium der ARVD

Literatur

1. Fontaine G, Fontaliran F, Hebert JL, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Annu Rev Med 1999; 50: 17–35.

2. Blake LM, Scheinman MM, Higgins CB. MR features of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. AJR 1994; 162: 809–12.

3. Basso C, Thiene G, Corrado D, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Dysplasia, dystrophy or myocarditis? Circulation 1996; 94: 983–91.

4. Angelini A, Thiene G, Boffa GM. Endomyocardial biopsy in right ventricular cardiomyopathy. Int J Cardiol 1993; 40: 273–82.

5. Carpenter HM, Winston-Salem NC. Myocardial fat infiltration. AHJ 1962; 63: 491–6.

6. McKenna WJ, Thiene G, Nava A, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. Br Heart J 1994; 215–8.

7. Chiddo A, Locuratolo N, Gaglione A, et al. Right ventricular dysplasia: Angiographic study. Eur Heart J 1989; 10 (Suppl): 42–5.

8. Auffermann W, Wichter T, Breithardt G, et al. Arrhythmogenic right ventricular disease: MR imaging vs. angiography. AJR 1993; 161: 549–55.

9. Midiri M, Finazzo M, Brancato M, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: MR features. Eur Radiol 1997; 7: 307–12.

10. Menghetti L, Basso C, Nava A, et al. Spin-echo nuclear magnetic resonance for tissue characterisation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Heart 1996; 76: 467–70.

11. Fattori R, Castriota F, Bertaccini P, et al. Diagnostic contribution of magnetic resonance imaging in clinically suspected arrhythmogenic dysplasia of the right ventricle. G Ital Cardiol 1996; 26: 483–93.

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

☑ Medizintechnik-Produkte

Neues CRT-D Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik

Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH

Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH

InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☑ Bestellung e-Journal-Abo

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

Impressum **Disclaimers & Copyright** **Datenschutzerklärung**