

Journal für **Kardiologie**

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislaufferkrankungen

Aktuelle Arrhythmiediagnostik

Rotman B, Lechner P

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2001; 8 (5)

153-157

Homepage:

www.kup.at/kardiologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche



Offizielles
Partnerjournal der ÖKG



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

Datenschutz:

Ihre Daten unterliegen dem Datenschutzgesetz und werden nicht an Dritte weitergegeben. Die Daten werden vom Verlag ausschließlich für den Versand der PDF-Files des Journals für Kardiologie und eventueller weiterer Informationen das Journal betreffend genutzt.

Lieferung:

Die Lieferung umfasst die jeweils aktuelle Ausgabe des Journals für Kardiologie. Sie werden per E-Mail informiert, durch Klick auf den gesendeten Link erhalten Sie die komplette Ausgabe als PDF (Umfang ca. 5–10 MB). Außerhalb dieses Angebots ist keine Lieferung möglich.

Abbestellen:

Das Gratis-Online-Abonnement kann jederzeit per Mausklick wieder abbestellt werden. In jeder Benachrichtigung finden Sie die Information, wie das Abo abbestellt werden kann.

Das e-Journal

Journal für Kardiologie

- ✓ steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) stets internetunabhängig zur Verfügung
- ✓ kann bei geringem Platzaufwand gespeichert werden
- ✓ ist jederzeit abrufbar
- ✓ bietet einen direkten, ortsunabhängigen Zugriff
- ✓ ist funktionsfähig auf Tablets, iPads und den meisten marktüblichen e-Book-Readern
- ✓ ist leicht im Volltext durchsuchbar
- ✓ umfasst neben Texten und Bildern ggf. auch eingebettete Videosequenzen.

Current diagnoses of arrhythmias

Summary:

The spectrum of diagnostic possibilities for the detection of arrhythmias has been widened immensely by technical innovations like the implantable loop recorder and 3-dimensional mapping. Also the un-

derstanding of the mechanism and causes of arrhythmias have been able to improve the rapid further development and genetic research. The knowledge that defects in the ion channels cause arrhythmias gives us the possibility to develop a causal therapy in the near future.

ZUSAMMENFASSUNG

Das Spektrum der diagnostischen Möglichkeiten zur Detektion von Arrhythmien hat sich durch ständige technische Neuerungen wie den implantierbaren Loop-Rekorder und 3dimensionales Mapping stark erweitert. Auch das Verständnis von Mechanismus und Ursachen von Arrhythmien konnte durch die rasche Weiterentwicklung der genetischen Forschung verbessert werden. Die Kenntnis der Ionenkanaldefekte als Ursache von Arrhythmien gibt uns in naher Zukunft die Möglichkeit, eine kausale Therapie einzuleiten.

EINLEITUNG

Die moderne Diagnostik von Rhythmusstörungen umfaßt invasive und nichtinvasive Untersuchungsmethoden. Häufig auftretende Arrhythmien können problemlos mittels EKG, Langzeit-EKG und Event-Rekorder diagnostiziert werden. Auch eine Differentialdiagnose von tachykarden Herzrhythmusstörungen und die Lokalisierung von akzessorischen Leitungsbahnen sind im Zuge einer invasiven elektrophysiologischen Untersuchung relativ rasch möglich. Durch neue Untersuchungsmethoden ist es heute jedoch auch möglich, selten auftretende Rhythmusstörungen zu erfassen und die Untersuchungszeit zur Lokalisation von

komplexen Arrhythmien im Rahmen einer invasiven elektrophysiologischen Untersuchung deutlich zu reduzieren. Weiters konnten bisher durch die Fortschritte in der Humangenetik auch kausale Ursachen für einzelne Arrhythmien und den plötzlichen Herztod gefunden werden. Im folgenden werden die einzelnen Untersuchungsmethoden kurz beleuchtet.

METHODEN DER LANGZEIT-EKG-REGISTRIERUNG

Das **Holter-EKG** ist die Methode der Wahl zur Diagnostik von täglich auftretenden symptomatischen Arrhythmien unter Alltagsbedingungen. Die EKG-Aufzeichnung sollte über 24–48 Stunden auf mindestens 2 Kanälen erfolgen. Weiters ist auch bei Patienten nach Myokardinfarkt und schlechter Ventrikelfunktion eine Risikostratifizierung hinsichtlich des plötzlichen Herztodes möglich. Bei Auftreten von nichtanhaltenden ventrikulären Tachykardien im Holter-EKG ist bei diesen Patienten eine invasive elektrophysiologische Untersuchung indiziert und bei Induktion von anhaltenden ventrikulären Tachykardien die Implantation eines implantierbaren Defibrillators angezeigt. Auch eine pathologische Herzfrequenzvariabilität, insbesondere eine Standardabweichung der NN-Intervalle (SDNN) unter 70, ist als schlechter prognostischer Faktor zu werten. Möglicherweise könnten

auch zirkadiane Veränderungen der QT-Dauer bei der Risikostratifizierung eine Rolle spielen, wofür derzeit noch keine ausreichenden Daten vorhanden sind.

Event-Rekorder: Ergänzend zum Langzeit-EKG, bzw. bei Palpitation, die lediglich 1- bis 2mal pro Monat auftreten, besteht die Möglichkeit, eine Event-Rekorder-Untersuchung durchzuführen. Die EKG-Aufzeichnung erfolgt hierbei diskontinuierlich über 1–6 Wochen auf einen Kanal und kann patientenaktiviert oder arrhythmieaktiviert erfolgen.

Der implantierbare Loop-Rekorder ist insbesondere zur Abklärung seltener, unklarer Synkopen oder Präsynkopen geeignet, wenn eine arrhythmogene Ursache vermutet wird. Das Gerät (Abb. 1) wird unter Lokalanästhesie bei kleiner Inzision subkutan implantiert. Zuvor sollte die optimale Position des Gerätes zur EKG-Aufzeichnung mittels kutaner EKG-Elektroden ermittelt werden. Der permanent im Loop-Modus aufzeichnende Rekorder wird mit Hilfe eines Aktivierungsgerätes zur Speicherung veranlaßt. Die Speicherkapazität beträgt bis zu 42 Minuten, und durch Aktivierung mit dem Magneten ist auch Minuten nach dem Ereignis eine Datensicherung möglich. Das Gerät wird explantiert, wenn entweder eine die Synkope erklärende Arrhythmie aufgezeichnet wurde oder die Batterie erschöpft ist.

Abbildung 1: Implantierbarer Loop-Rekorder



PHARMAKOLOGISCHE TESTVERFAHREN

Atropin-Test

Besteht bei Patienten mit Synkopen unklarer Ätiologie der Verdacht auf eine Bradykardie als Ursache, so kann der Atropin-Test in Einzelfällen helfen, die Indikation zur Schrittmachertherapie zu stellen. In der Regel beruht die Entscheidung jedoch auf der Korrelation zwischen Ausmaß der Bradykardie und den Beschwerden. Nach allgemeinem Konsens besteht jedoch heute keine Indikation mehr für die Durchführung eines Atropin-Tests.

Ajmalin-Test

Ist die Ätiologie eines Herz-Kreislaufstillstandes oder einer Synkope bei Patienten mit strukturell normalem Herzen ungeklärt, so kann die intravenöse Gabe von Ajmalin (1 mg/kg KG) zur Klärung beitragen. Ajmalin, aber auch andere Klasse 1A-Antiarhythmika helfen, einen Rechtsschenkelblock in Kombination mit ST-Hebung in V1–V3 im Sinne eines Brugada-Syndroms nachzuweisen (Abb. 2) und bei einzelnen dieser

Patienten auch die polymorphen ventrikulären Tachykardien direkt zu provozieren. Ein positiver Test kann helfen, die Indikation zur ICD-Therapie bzw. einer genetischen Untersuchung zu stellen.

Katecholamine

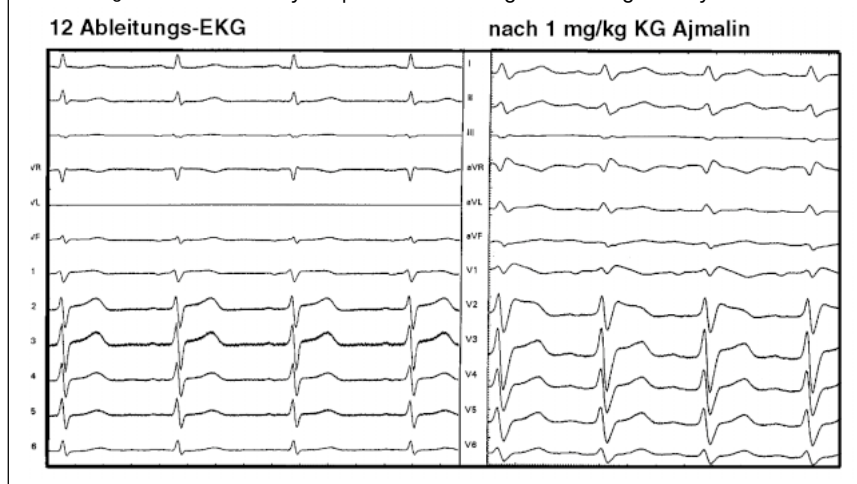
Die Katecholamingabe sollte heute nur mehr im Rahmen einer elektrophysiologischen Untersuchung erfolgen, um unter Belastung aufgetretenes Herzrasen bei Herzgesunden, bzw. bei Verdacht auf eine arrhythmogene rechtsventrikuläre Erkrankung, das durch die elektrophysiologische Untersuchung nicht zu klären ist, zu provozieren.

DIE INVASIVE ELEKTROPHYSIOLOGISCHE UNTERSUCHUNG

Invasive elektrophysiologische Untersuchungen werden seit Anfang der 70er Jahre durchgeführt, wobei initial die Hauptindikation in der Diagnostik bradykarder Rhythmusstörungen lag und sich zu Beginn der 80er Jahre mit Einführung der programmierten Vorhof- und Ventrikelstimulation in Richtung Diagnostik

tachykarder Rhythmusstörungen veränderte. Eine neue Dimension haben die invasiven elektrophysiologischen Untersuchungen mit zunehmender klinischer Anwendung der Katheterablation erfahren. Die Ablation von AV-Knoten-Reentry-Tachykardien, akzessorischen Bahnen und typischem Vorhofflattern zählt heute zu den Standardmethoden der kurativen Therapie von tachykarden Rhythmusstörungen und ist mit einer hohen Erfolgsrate und annehmbarer Untersuchungsdauer vergesellschaftet. Die Diagnose von komplexen Arrhythmien ist mit der herkömmlichen elektrophysiologischen Untersuchung nur im Rahmen von sehr zeitintensivem Mapping und daraus resultierenden langen Durchleuchtungszeiten möglich. Weiters kann das Mapping von raschen Kamertachykardien aufgrund möglicher hämodynamischer Beeinträchtigung unmöglich sein. Mit der Einführung von 3dimensionalen Mappingsystemen (Abb. 3) besteht die Möglichkeit, den Ursprung und den Erregungsablauf von komplexen Arrhythmien von Vorhof und Kammer rasch und unter geringer Strahlenbelastung zu lokalisieren. Zur Darstellung einer Erregungssequenz ist lediglich ein Reentry-Schlag der Tachykardie erforderlich, sodaß auch klinisch rasche ventrikuläre Tachykardien erfolgreich lokalisiert und anschließend einer Ablation unter Sinusrhythmus zugeführt werden können.

Abbildung 2: Patient mit Synkopen und verborgenem Brugada-Syndrom



MOLEKULARGENETIK VON ARRHYTHMIEN

Die medizinische Forschung wird in wachsendem Ausmaß von den technischen Möglichkeiten der Molekularbiologie und Genetik bestimmt. Auch die Rhythmologie ist von dieser Entwicklung nicht beeinflusst geblieben. Im Vordergrund des aktuellen Interesses stehen die Ionenkanäle. Durch die Verfügbarkeit neuer molekulargenetischer Techniken sind der Aufbau, die Funktion und

Abbildung 3a: Rekonstruktion eines Isopotential-3-D-Maps des linken Ventrikels

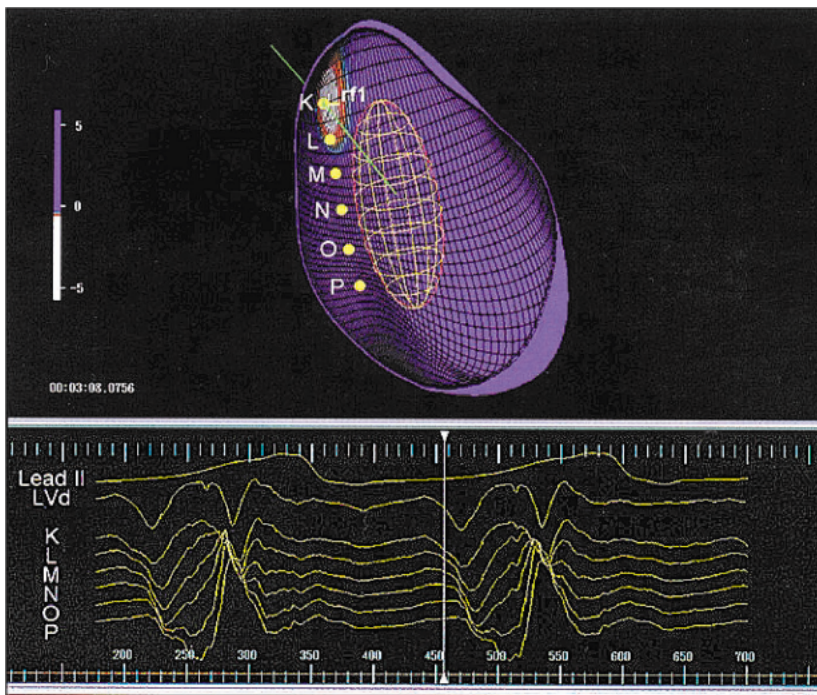


Abbildung 3b: Ballonkatheter mit 64 unipolaren Elektroden für endokardiales Mapping

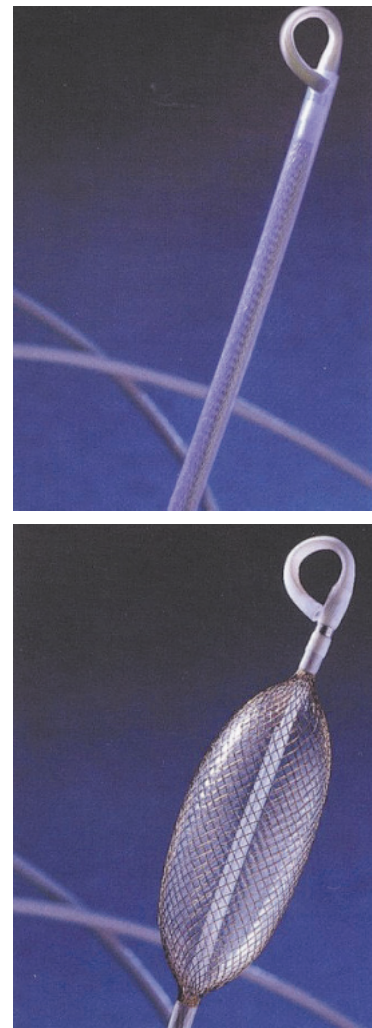


Tabelle 1: Primäre* und sekundäre** genetisch bedingte Arrhythmien: Lokalisation der genetischen Defekte

Mit Gendefekt	Ohne Gendefekt
Gen bekannt	Locus bekannt
Langes QT-Syndrom* LQT1-3, LQT4-5 KCNQ1, KCNE1+2, HERG, SCN5A	Langes QT-Syndrom LQT4 (4q25-q27)
JLN 1-2 KCNQ1, KCNE1	LQtx
Erworben KCNQ1, HERG, KCNE2	
Idiopath. Kammerflimmern* Brugada-Syndrom SCN5A Katechol. Polymorphe VT hRyR2	Idiopathisches Kammerflimmern ?
	Familiäres Vorhofflimmern FAF (10q22-q24)
Progressiver fam. Block* PCCD1 SCN5A	Progressiver fam. Block PFHB (19q13.2-q13.3)
	ARVD 1-4 (14q23-24, 12-22, 42-43, 2q12-22)
Dilatative CMP** Dystrophin-Gen, Actin-Gen Mitochondrion, Desmin-Gen	Dilatative CMP DCM+AV-Block (1q11.1-11 (CDDC) DCM (3p25-p22), DCM (10p22)
Hypertrophe CMP** β-Myosin HC, Trop-t2, Myosin BP α-TM, Myosin RLC	Hypertrophe CMP CMH+WPW
AV-Block II + ASDII NK-kappa 2-5	

die Regulationsmechanismen von Ionenkanälen und ihre Bedeutung für die Arrhythmogenese heute besser verständlich. In Zukunft werden die Erkenntnisse aus der Genetik in zunehmend stärkeren Maße auch die Diagnostik und die therapeutische Entscheidung beeinflussen.

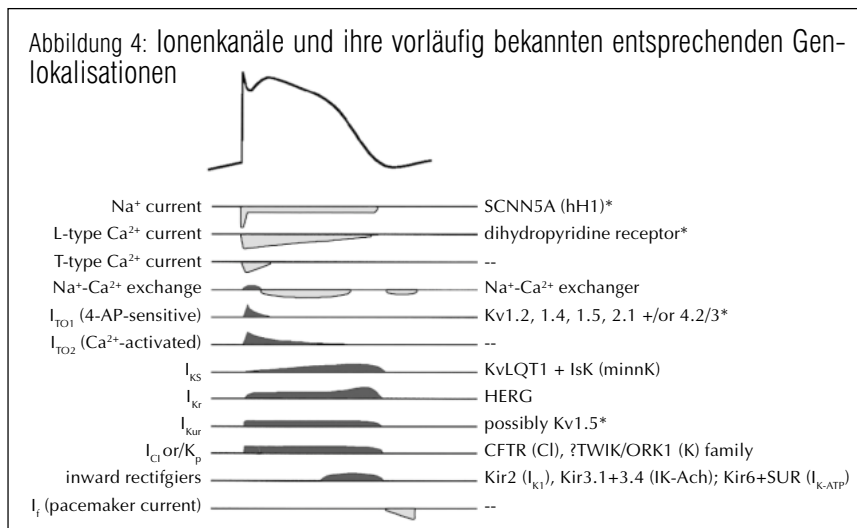
Primär elektrische Erkrankungen weisen eine große genetische Heterogenität auf. 1991 gelang erstmals die Zuordnung des Romano-Ward-

Syndroms zu Chromosom 11 (LQT1), wobei der Locus bis 1996 unbekannt blieb. Mittlerweile sind von zahlreichen primären und sekundären Arrhythmien Gene und Loci erforscht (Tab. 1). Die Zuordnung zu den entsprechenden Genen und Loci ist sowohl für die Prognose als auch in Zukunft für die entsprechende Therapie von großer Wichtigkeit.

Das Lange QT-Syndrom

ist klinisch charakterisiert durch eine verlängerte QT-Dauer, vergesellschaftet mit Synkopen, welche meistens zwischen dem 12–14. Lebensjahr unter erhöhtem Streß auftreten, oder dem plötzlichen Herztod. Die Verlängerung des Aktionspotentials basiert auf unterschiedlichen Mechanismen:

1. durch eine Reduktion der Auswärtsströme, vorwiegend der Kaliumströme I_{TO} , I_{Kr} , I_{KS} , oder
2. durch einen Anstieg der Einwärtsströme, insbesondere der Natriumströme I_{Na} und der L-type Ca^{++} -Ströme (Abb. 4). Diese Verlängerung des Aktionspotential begünstigt das Auftreten von sogenannter früher Afterdepolarisation (EAD). Bei gleichzeitiger transmuraler oder regionaler Heterogenität der Repolarisation können diese EADs-Torsade de pointes-Tachykardien triggern, die typisch für die Synkopen bei langem QT-Syndrom sind. Der Gendefekt betrifft vorwiegend die K-Kanäle, lediglich bei LQT3 (SCN5A) liegt der Defekt am Na-Kanal (Abb. 5). Insgesamt wurden bisher 53 % der Patienten genetisch typisiert (57 % LQT1, 23 % LQT2, 16 % LQT3, 4 % LQT5, < 1 % LQT6), wobei die schlechteste Prognose Patienten mit LQT3 aufweisen (Tab. 2).



Aufgrund der unterschiedlichen Lokalisationen der Gendefekte und deren Auswirkungen auf die Ionenströme wird auch in Zukunft eine Differentialtherapie des Langen QT-Syndroms möglich sein. *In-vitro*- und z.T. auch *In-vivo*-Untersuchungen konnten zeigen, daß bei einer bestimmten Mutation des LQT1 (dominant negative effect) Kaliumkanalöffner wirksam sind, jedoch bei haploid suffizienter Mutation keine Wirksamkeit nachweisbar ist. *In vitro* führen Mexiletin und Lidocain zu einer Verkürzung der QT-Dauer bei LQT3, LQT2 hingegen profitiert von der Verabreichung von Betablockern und Erhöhung des Kaliumspiegels. Einzelne Berichte mit nur geringer Patientenzahl beschreiben den klinischen Effekt von Nicorandil bei

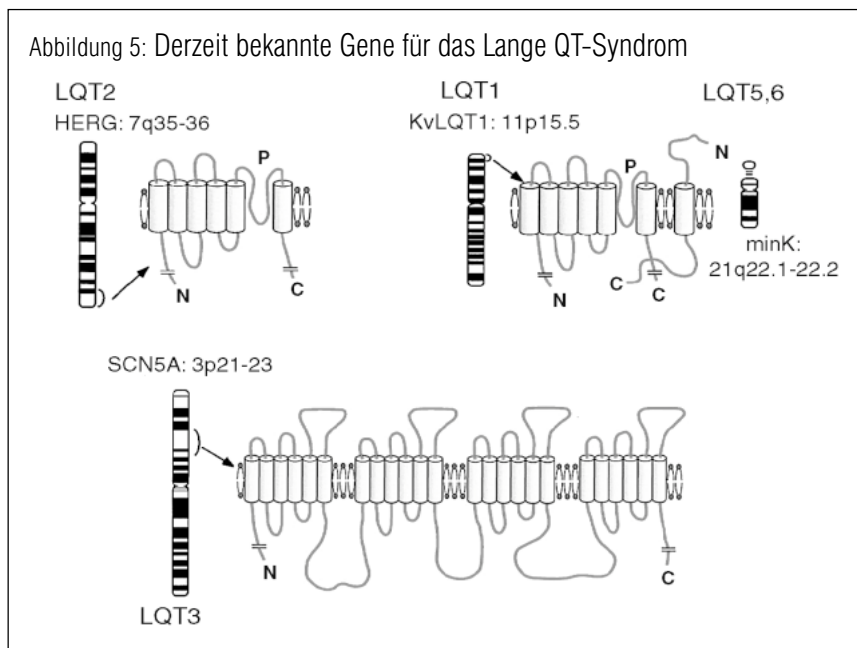


Tabelle 2: Prognose nach Genotyp

Genotyp	Mortalität
LQT1	4 %
LQT2	4 %
LQT3	17 %

LQT1 und LQT2. Diese nach genetischen Gesichtspunkten gesteuerte Therapie scheint in Zukunft vielversprechend, bedarf jedoch noch weiterer Untersuchungen.

Beim **Brugada-Syndrom** handelt es sich ebenfalls um eine primär elektrische Erkrankung mit genetisch determiniertem Ionenkanaldefekt (SCN5A), wobei es durch diesen Defekt temperaturabhängig zu einem Verlust des Natriumstromes kommt. Da bei einigen Patienten mit Brugada-Syndrom der Gendefekt nicht nachweisbar ist, liegt es nahe, daß andere Gene ebenfalls betroffen sein könnten. Klinisch präsentiert sich die Erkrankung mit typischen EKG-Veränderungen (RSB, ST-Elevation), Synkopen und plötzlichem Herztod, verursacht durch polymorphe Kammertachykardien mit Degeneration in Kammerflimmern. Die Prognose der Erkrankung ist schlecht, sodaß symptomatische Patienten mit einem implantierbaren Defibrillator versorgt werden sollten, und ebenfalls ein Familienscreening (EKG, Ajmalin-Test, genetische Untersuchung, implantierbarer Loop-Rekorder [?], EPU [?]) durchgeführt werden sollte.

Die **polymorphe katecholaminerge ventrikuläre Tachykardie** ist ebenfalls eine genetisch bedingte arrhythmogene Erkrankung, charakterisiert durch eine streßinduzierte bidirektionale ventrikuläre Tachykardie, die in Kammerflimmern degenerieren kann. Da die Morphologie der Kammertachykardie jener bei Überdigitalisierung ähnelt, wird als Ursache für diese Erkrankung ein Ionenkanaldefekt vermutet, der zu einer Kalziumüberladung führt.

Weitere genetisch bedingte, primär elektrische Erkrankungen sind das familiäre Vorhofflimmern und der familiär auftretende AV-Block. Zu den sekundär elektrischen Erkrankungen zählen die arrhythmogene rechtsventrikuläre Erkrankung, die hypertrophen und ein Teil der dilatativen Kardiomyopathien.

Literatur beim Verfasser

Korrespondenzadresse:

OA Dr. med. Brigitte Rotman
Klinische Abteilung für Kardiologie
Medizinische Universitätsklinik
A-8036 Graz, Auenbruggerplatz 15
E-Mail: rotman@kfunigraz.ac.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

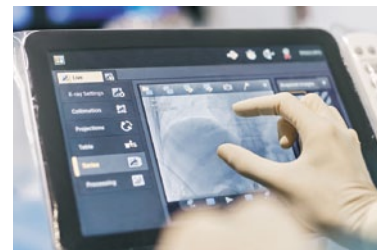
[Medizintechnik-Produkte](#)



Neues CRTD 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](#)