

:: Katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie



- Diese Empfehlungen sind von der in Orphanet publizierten französischen Leitlinie aus dem Jahr 2010 abgeleitet. Sie wurden durch Orphanet Deutschland übersetzt und in Zusammenarbeit mit dem nationalen Beirat für Seltene Herzkrankheiten (Prof. Yskert von Kodolitsch, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf) überarbeitet.

Sonderformen: Andersen-Syndrom (Sonderform des kongenitalen Long QT-Syndroms mit bidirektionalen ventrikulären Tachykardien)

Definition: Die katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie (CPVT) ist eine durch **schwere polymorphe Kammerrhythmusstörungen** gekennzeichnete Erbkrankheit, wobei die Störungen bei **physischer Anstrengung** oder starker emotionaler Belastung zumeist bei **jungen Personen** auftreten (s. EKG).

Das **Ruhe-EKG zeigt keine Rhythmusstörungen** und ist, abgesehen von einem gewissen Grad an Sinusbradykardie bei Kindern, ohne Besonderheiten. **Die Arrhythmie tritt bei physischer Anstrengung auf**, in deren Folge **Störungen des Kammerrhythmus** (polymorphe oder bidirektionale ventrikuläre Tachykardie, Kammerflimmern) **als Verursacher von Synkope und plötzlichem Herztod auftreten**. Das am häufigsten betroffene Gen ist *RYR2*, seltener *CASQ2*. Die klinischen Bilder sind vergleichbar. **Isoprenalin* kann sehr gefährlich sein.**

Mehr erfahren Sie unter:

[Kurzbeschreibung der Krankheit bei Orphanet](#)

Menu

Merkblatt für den Rettungsdienst	Empfehlungen für die Notfallambulanz
Sonderformen	Notfallsituationen
Pathophysiologie	Lenkung
Notfälle	Medikamenten-Wechselwirkungen
Häufig verschriebene langfristige Therapien	Anästhesie
Vermeidung von Gefahren	Präventionsmaßnahmen
Besonderheiten der medizinischen Versorgung vor Einweisung ins Krankenhaus	Zusätzliche Maßnahmen und Krankenseinweisung
Weitere Informationen	Organspende

Merkblatt für den Rettungsdienst

Ruf zu einem Patienten mit catecholaminerger polymorpher ventrikulärer Tachykardie

Sonderformen

- ▶ Andersen-Syndrom (CPVT mit Long QT-Syndrom)

Pathophysiologie

- ▶ Autosomal-dominant (*RYR2*) oder rezessiv (*CASQ2*) vererbte Erkrankung, die auf pathologischen Veränderungen des Calciumionenkanals basiert. Diese führen zu schweren Kammerarrhythmien, die bei körperlicher Anstrengung oder starker emotionaler Belastung bei zumeist jungen Personen auftreten. Die Prävalenz ist nicht sicher, jedoch mit 1:10.000 wahrscheinlich unterschätzt.

Notfälle

- ▶ schwere Herzrhythmusstörungen: bidirektionale oder polymorphe Kammertachykardie, Kammerflimmern u.a.
- ▶ Synkope mit oder ohne anschließende Krämpfe, häufig bei physischer Anstrengung oder Stress
- ▶ plötzlicher Herztod

Häufig verschriebene langfristige Therapien

- ▶ Betablocker
- ▶ implantierter Defibrillator
- ▶ manchmal: Sympathektomie links

Vermeidung von Gefahren

- Verkennen einer Synkope angesichts eines pseudoneurologischen Bildes (Krämpfe bei Kindern u.a.)
- Verkennen einer bidirektionalen ventrikulären Tachykardie (die bei Kindern oder jungen Erwachsenen sehr charakteristisch für das Syndrom ist) bei nicht bestehender Digitalistherapie.
- ! – Achtung bei einer Hypokaliämie, die Herzrhythmusstörungen begünstigen kann.
- Achtung bei allen Synkopen, die bei körperlicher Anstrengung oder intensivem Stress auftreten (Schwimmbad).
- Ruhe-EKG meistens normal, keine QT-Anomalien

Besonderheiten der medizinischen Versorgung vor Einweisung ins Krankenhaus

- ▶ Kammerflimmern und andere Ursachen von Kreislaufstillstand: keine Besonderheiten
- ▶ rezidivierende Kammerarrhythmien: Betablocker i.v. (Propranolol 1 mg/Min. bei Erwachsenen, 10 mg nicht überschreiten; 0,1 mg/kg i.v. bei Kindern)
- ▶ kein Amiodaron
- ▶ kein Isoprenalin* (auch nicht bei Bradykardie), Vorsicht mit Katecholaminen

Weitere Informationen:

- ▶ Besuchen Sie die Orphanet-Website unter <http://www.orpha.net/> und geben Sie den Namen der Krankheit in das Suchfeld ein. Auf der Übersichtsseite der Krankheit wählen Sie im Menu <Zusatzinformationen> den Link <Expertenzentren>. Schränken Sie die Suchabfrage auf das gewünschte Land ein.
- ▶ Zertifizierte Zentren der DGK, der DGPK und der DGTHG unter <http://emah.dgk.org>.

Empfehlungen für die Notfallambulanz

Notfallsituationen

Für die Notfallsituationen gibt es **zwei** mögliche **Szenarien**:

- ▶ **Synkope oder plötzlicher Herztod**
- ▶ Behandlung eines Patienten mit katecholaminerger ventrikulärer Tachykardie wegen **eines anderen medizinischen Problems**

1. Synkope oder plötzlicher Herztod

Hier ist das Ziel die Stellung der **Diagnose** und **die Notfallbehandlung** (wirksame Stabilisierung des Blutkreislaufs), sodann die Verhinderung eines Rezidivs.

- ▶ Bei einem Patienten mit **Kreislaufstillstand durch Kammerflimmern**:
 - **Reanimationsmaßnahmen und Elektroschock**
 - Geräte zur Überwachung (**Monitoring**) bereitstellen. Immer ein EKG ableiten und alle Phasen von Unwohlsein protokollieren.
 - **grundsätzlich analysieren**:
 - Medikation
 - andere auslösender Faktoren: körperliche Anstrengung (besonders Schwimmen), emotionaler Stress, Lärm u.a
- ▶ Bei **anhaltender Rhythmusstörung** (synkopaler Status durch polymorphe Kammertachykardien oder rezidivierendes Kammerflimmern):
 - **In ruhiger Umgebung für wirksame Behandlung** sorgen. Stress ist ein Hauptauslöser dieser Rhythmusstörungen.
 - **Langsame intravenöse Injektion eines Betablockers**, beispielsweise Propranolol (z.B. Avlocardyl® Ampullen zu 5 mg*)
 - **Erwachsene**: langsame Injektion i.v. von 1 mg pro Minute, ohne eine Dosis von 10 mg (2 Ampullen) zu überschreiten.
 - **Bei Kindern** wird eine i.v. Dosierung von 0,1 mg/kg empfohlen.
 - **Bei anhaltendem** elektrischen Sturm: Sedieren, Intubieren, Beatmen
 - **Kein Amiodaron (Cordarex®)**, das bei Herzstillstand durch ventrikuläre Rhythmusstörungen häufig angewendet wird.
- ▶ **Wenn der Patient nach einer Synkope versorgt wird**
 - **Von entscheidender Bedeutung** ist die **Diagnostizierung** der Synkope und der zugrunde liegenden ventrikulären Rhythmusstörung!
 - Befragung zu den Umständen der Synkope
 - Durch körperliche Anstrengung ausgelöst Synkope in der Vorgeschichte
 - **Niemals eine Synkope als banal einschätzen, wenn sie bei körperlicher Anstrengung oder starker emotionaler Belastung auftritt**
 - Im **Ruhe-EKG** nach ventrikulären Extrasystolen suchen. Gleichwohl ist das EKG **häufig normal**. Es gibt insbesondere **keine QT-Anomalien**

Hinweis: Auf jeden Fall darauf achten, dass kein Isoprenalin* angewendet wird, auch nicht bei relativer Bradykardie.

2. Behandlung eines Patienten mit katecholaminerger polymorpher ventrikulärer Tachykardie wegen eines anderen medizinischen Problems

- ▶ **Die große Gefahr besteht im Verkennen einer katecholaminergen polymorphenventrikulären Tachykardie.** Ziel ist es, die Überwachung und Prävention eventueller Rhythmusstörungen sicherzustellen und anschließend die spezifische Weiterbehandlung einzuleiten.
 - Nach dem Vorkommen CPVT, Synkope oder plötzlichem Herztod in der Familie forschen.
 - Feststellen, ob **konvulsive Synkopen** in Verbindung mit einer paroxysmalen ventrikulären Rhythmusstörung auftreten (VT, Kammerflimmern).
 - **Bei Krämpfen grundsätzlich ein EKG ableiten.** EKG (s. Anhang)
 - Eine **biochemische Bilanz** erstellen und prüfen, ob der Kaliumspiegel normal ist.
 - **Auf alle Umstände achten, die zu einem Absinken des Kaliumspiegels führen könnten** (zum Beispiel Volumenersatz bei einer Blutung).
 - **Falls eine Betablocker–Therapie verordnet ist, nicht abbrechen.**
 - Unverzüglich für Überwachungs-Monitoring sorgen.
 - **Patienten mit implantiertem Defibrillator oder Schrittmacher** sind selten, in solchen Fällen ist jedoch **absolute Vorsicht** geboten, um Störungen bei **chirurgischen Eingriffen** unter Einsatz eines Elektroauters zu vermeiden.
 - **Isoprenalin* vermeiden**

Lenkung

- ▶ **Wohin?** Wenn es sich um eine Synkope oder einen Kreislaufstillstand handelt, den Patienten an ein Universitätsklinikum mit Referenzzentrum für erbliche Herzrhythmusstörungen oder an ein Kompetenzzentrum für erbliche Herzrhythmusstörungen überweisen (s. Liste unter www.orpha.net, s. Zertifizierte Zentren der DGK, der DGPK und der DGTHG unter <http://emah.dgk.org>).
- ▶ **Wann?** So schnell wie möglich nach Kreislaufstabilisierung
- ▶ **Wie?** Unter umfassendem Monitoring.

Medikamenten-Wechselwirkungen

- ▶ **Isoprenalin* und alle katecholaminergen Substanzen vermeiden**

Anästhesie

- ▶ Vorsicht auch bei allen Umständen, die zu einem Absinken des **Kaliumspiegels** führen könnten, da dies die Arrhythmien verschlimmern könnte.
- ▶ **Stress vermeiden.**

Präventionsmaßnahmen

- ▶ Überprüfen des Kaliumspiegels
- ▶ Stress vermeiden.

Zusätzliche Maßnahmen und Krankenseinweisung

Bei allen Maßnahmen soll die Hilfe der Referenzzentren und Kompetenzzentren für erbliche Herzrhythmusstörungen in Anspruch genommen werden.

- ▶ **Die erkrankte Person und/oder ihre Eltern so umfassend wie möglich informieren.** Über Vorsichtsmaßnahmen, aber auch über Ge- und Verbote informieren.
- ▶ **Besonders auf die Angabe der Diagnose achten** (die informierten Familienmitglieder können ebenfalls betroffen sein, ohne es zu wissen).
- ▶ **Da es sich um ein familiäres Syndrom handelt, eine schnelle Kontaktaufnahme zur Familie fordern, um diese zu informieren.**
- ▶ **Psychologische Unterstützung bereits ab Diagnosestellung ist wünschenswert.**

Organspende

- ❗ - Mit Ausnahme des Herzens können alle Organe transplantiert werden. Es ist nicht bekannt, dass bei dieser genetischen Krankheit andere Organe betroffen sind.

Anhang

▶ EKG eines Patienten mit katecholaminerger ventrikulärer Tachykardie



TEMOIN = KONTROLLE

ISOPRENALINE = ISOPRENALIN

Besonderheiten des EKG bei CPVT: Den VT-Anfällen gehen ventrikuläre Extrasystolen voraus (VES), wie sie nach einer Isoprenalin*-Injektion auftreten. Die Abbildung zeigt das EKG eines Patienten unter Isoprenalin* im Kontrollvergleich. Die VES treten auf, sobald die Herzfrequenz (Fc) 120 pro Minute übersteigt. Die VES sind zunächst monomorph, später polymorph. Die VT-Anfälle sind polymorph und später bidirektional. Die Arrhythmie geht bei Abbruch der Isoprenalin*-Infusion zurück. Quelle: Mit freundlicher Genehmigung von Prof. Antoine Leenhardt, Referenzzentrum für erbliche Herzerkrankungen, Paris.

Literatur

- ▶ Website des Referenzzentrums für erbliche Herzerkrankungen (*Centre de référence des maladies cardiaques héréditaires*): www.cardiogen.aphp.fr

Diese Empfehlungen sind von der in Orphanet publizierten französischen Leitlinie aus dem Jahr 2010 abgeleitet. Sie wurden durch Orphanet Deutschland übersetzt und in Zusammenarbeit mit Prof. Yskert von Kodolitsch an die Situation in Deutschland angepasst.

Die Original-Leitlinie wurde erstellt von: Leenhardt A, Bagou G: Tachycardie ventriculaire polymorphe catécholaminergique. *Orphanet Urgences* 2008, https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences_TachycardieVentriculaireCatecholergique-frPro3525.pdf

Datum der Fertigstellung: [2014]

* nicht in Deutschland erhältlich