

Krankheitsphasen bei der klassischen ARVC

Es gibt unterschiedliche **Krankheitsphasen**, die durchlaufen werden können, aber nicht zwingend müssen. Dabei können einzelne Phasen übersprungen werden, oder die Erkrankung kann in einer der Phasen für immer stagnieren.

1. PHASE OHNE VERÄNDERUNGEN

- Vorhandene familiäre Prädisposition (z.B. positiver Genbefund, nachgewiesene Genvariante)
- keine Veränderungen am Herzmuskel
- **Symptome:** keine
- **Elektrokardiogramm (EKG):** normal
- **Ultraschall (US) = Echokardiographie (Echo) / Magnetresonanztomographie (MRT):** normal
- **Komplikationen:** keine

2. PHASE OHNE SYMPTOME (asymptomatische/subklinische/"verborgene" Phase)

- Leichte strukturelle Veränderungen am Herzmuskel
- **Symptome:** (noch) keine
- **EKG:** normal oder erste leichte EKG-Veränderungen und aufgezeichnete Herzrhythmusstörungen
- **Echo/MRT:** beginnende Veränderung der rechten Herzkammer
- **Komplikationen:**
mögliches Risiko für plötzlichen Herztod, v.a. bei körperlicher oder psychischer Belastung

3. PHASE MIT ERSTEN SYMPTOMEN (symptomatische/klinische/elektrische Phase)

- Deutliche strukturelle Veränderungen am Herzmuskel
- **Symptome:** Herzklopfen, Herzrasen, Benommenheit, Schwindel, Bewusstlosigkeit s.a. Symptome (Herzrhythmusstörungen)
- **EKG:** Rhythmusstörungen, Epsilonwelle, negative T-Wellen, zunehmende VES im Langzeit-EKG
- **Echo/MRT:** sichtbare Veränderungen am Herzmuskel (Erweiterung der Herzkammern, Wandbewegungsstörungen, Late gadolinium enhancement (LGE))
- **Komplikationen:**
Risiko für plötzlichen Herztod, v.a. bei körperlicher oder psychischer Belastung

4. HERZMUSKELSCHWÄCHE/-INSUFFIZIENZ (diffuse/strukturelle/progressive Phase)

- Ausgedehnte strukturelle Veränderungen am Herzmuskel
zunächst der rechten, dann auch der linken Herzkammer
- **Symptome:** wie oben
zusätzlich geschwollene Knöchel/Beine/Bauch durch Wassereinlagerungen (Rechts)
zusätzlich Atemnot, geringe körperliche Belastbarkeit (links)
s.a. Symptome bei Herzinsuffizienz
- **EKG:** ausgeprägte Rhythmusstörungen, ventrikuläre Tachykardien (VT) und Arrhythmien, häufige VES im Langzeit-EKG
- **Echo/MRT:** sichtbare Veränderungen am Herzmuskel (deutliche Erweiterung und Ausdünnung der Herzkammern, Wandbewegungsstörungen, Aneurysma, Late gadolinium enhancement (LGE), verringerte Pumpfunktion der Herzkammern (reduzierte RVEF/LVEF))
- **Komplikationen:**
Risiko für plötzlichen Herztod und drohendes Herzversagen / Herzstillstand

5. SONDERFORM HOT PHASE

- Krankheitsschübe wie bei einer Herzmuskelentzündung
- s.a. Symptome -> Hot Phase