

Risikobewertung laut ARVC-Konsensuspapier (2019)

Risikofaktoren für ARVC

Haupttrisikofaktoren (major) für VTs

- nicht-anhaltende ventrikuläre Tachykardie
- Auslösbarkeit von VTs in der elektrophysiologischen Untersuchung (EPU)
- linksventrikuläre Ejektionsfraktion (LVEF) \leq 49%

Nebenrisikofaktoren (minor) für VTs

- männliches Geschlecht
- häufige VES (ventrikuläre Extraschläge \geq 1000/24 Std.) im Langzeit-EKG
- rechtsventrikuläre Dysfunktion in der Bildgebung (s.a. [Diagnosekriterien](#))
- Indexpatienten-Status (erster symptomatischer Patient in einer Familie)
- zwei oder mehr desmosomale Genmutationen

Empfehlungen zur ICD-Implantation bei ARVC-Patienten

Höchster Empfehlungsgrad ("recommended") für die ICD-Implantation für Patienten

- nach überlebtem plötzlichem Herztod (Herzstillstand durch ventrikuläre Tachykardien oder Kammerflimmern)
- mit anhaltenden ventrikulären Tachykardien (VT), die hämodynamisch nicht toleriert werden
- mit arrhythmogener Kardiomyopathie (nicht die typische ARVC) und hämodynamisch tolerierten ventrikulären Tachykardien
- mit einer linksventrikulären Ejektionsfraktion (LVEF) \leq 35% und NYHA Klasse II-III mit einer Lebenserwartung von mehr als einem Jahr

ICD-Implantation angemessen ("reasonable") für Patienten

- nach unerklärter Synkope (Bewusstlosigkeit), bei der VT als Ursache vermutet werden
- mit anhaltenden (monomorphen) VTs, die hämodynamisch toleriert werden
- mit 3 Haupttrisikofaktoren (s.o.)
- mit 2 Haupt- und 2 Nebenrisikofaktoren (s.o.)
- mit 1 Haupt- und 4 Nebenrisikofaktoren (s.o.)
- mit einer linksventrikulären Ejektionsfraktion (LVEF) \leq 35% und NYHA Klasse I mit einer Lebenserwartung von mehr als einem Jahr
- mit PLN-Genvariante (Phospholamban-Kardiomyopathie) und LVEF $<$ 45% oder nicht-anhaltenden VTs
- mit LMNA-Mutation (Lamin A/C-Kardiomyopathie) und 2 oder mehr der folgenden Faktoren: LVEF $<$ 45%, nicht-anhaltenden VTs, männliches Geschlecht (nicht bei nur einem Faktor)
- mit LMNA-Mutation (Lamin A/C-Kardiomyopathie) und einer Indikation für einen Herzschrittmacher (z.B. wegen AV-Block) \rightarrow ICD mit Schrittmacherfunktion
- mit FLNC-Mutation (Filamin C-Kardiomyopathie) und LVEF $<$ 45%

ICD-Implantation möglicherweise angemessen ("may be reasonable") für Patienten

- mit 2 Haupttrisikofaktoren (s.o.)
- mit 1 Haupt- und 2 Nebenrisikofaktoren (s.o.)
- mit 4 Nebenrisikofaktoren (s.o.)

WICHTIG

Diese Risikofaktoren und Empfehlungen beziehen sich vor allem auf die klassische rechtsbetonte ARVC und eignen sich nur bedingt für die Risikoeinschätzung linksbetonter und biventrikulärer Formen von ACM.