

Differentialdiagnose Myokarditis – ARVC / ACM

Eine Myokarditis und eine hot phase einer ARVC ähneln sich sehr und sind oft nicht voneinander zu unterscheiden. Besonders schwierig ist die Abgrenzung, wenn es sich um die **linksbetonten (ALVC) und beidseitigen Formen** einer ACM (z.B. bei Trägern einer DSP-Genvariante) handelt, da bei diesen die typischen ARVC-Diagnosekriterien nicht immer greifen.

Diagnose einer Myokarditis

Die Diagnose einer Myokarditis wird gestellt durch die Anwesenheit von mindestens einem der folgenden neuen oder sich verschlechternden Symptomen:

- Druckgefühl/Engegefühl/Schmerzen hinter dem Brustbein
- Synkope
- Palpitationen, Herzrhythmusstörungen, Herzasen, Extrasystolen (Herzstolpern)
- Dyspnoe/Atemnot/Kurzatmigkeit
- Fatigue/Müdigkeit/Abgeschlagenheit

UND entweder dem Nachweis einer Inflammation in der **Endomyokardbiopsie (EMB)** durch

- **Histopathologische Kriterien (Dallas-Kriterien)**
histologischer Nachweis von entzündlichen Infiltraten im Myokard mit Degeneration von Myozyten und Nekrose ohne ischämische Ursache
- **Immunhistochemische Kriterien**
≥ 14 Leukozyten/mm² einschließlich bis zu 4 Monozyten/mm² und dem Nachweis von CD3+ T-Lymphozyten ≥ 7 Zellen/mm²

ODER MRT-Befunden kombiniert mit einer **Troponinerhöhung**

- **MRT-Befunde (2018 Lake Louis Kriterien)**
T2-basiertes myokardiales Ödem
T1-basierter Marker für Zelluntergang bzw. Fibrose (Late Gadolinium Enhancement, LGE)
- **Troponinerhöhung**
> 99. Perzentile des oberen Referenzwerts mit Anstieg oder Abfall in wiederholten Proben

Zusätzlich können der **Virusnachweis** typischer Myokarditis verursachender Viren (Entero-, Coxsackie-B-, Adeno-, Parvovirus-B19-, Herpes-, Epstein-Barr-, Zytomegalie-, Influenza-, HIV-, Hepatitis- und Coronaviren wie SARS-CoV-2) und immunologische Marker (Interleukine, TNF) hilfreich sein.

Was kommt bei Myokarditis UND bei der hot phase einer ARVC vor?

- **Die typischen Symptome**
Brustschmerzen, Palpitationen, Arrhythmien, Synkope, Dyspnoe, Fatigue (s.o.)
- **EKG-Veränderungen**
supraventrikuläre Tachykardien
ventrikuläre Arrhythmien, VES, VT
Niedervoltage des QRS-Komplexes, T-Wellen-Inversionen
- **Troponinerhöhung**
erhöht bei ARVC und Myokarditis, aber auch bei Myokardinfarkt/Zytokinsturm/Pneumonie
- **Echo- und MRT-Veränderungen**
verringerte Pumpkraft (erniedrigte LVEF u/o RVEF), RV-/LV-Dilatation
LGE kommt bei Myokarditis und ARVC gleichermaßen vor
ein Ödem ist eher für eine Myokarditis typisch
- **EMB-Befunde**
Inflammation und Fibrose/Narben kommen bei Myokarditis und ARVC vor → **b.w.**

Was hilft bei der Differentialdiagnose Myokarditis - hot phase einer ARVC?

- **Familienanamnese**
gibt es in der Familie mehrere (insbesondere junge) Mitglieder mit Myokarditis, unklaren Arrhythmien, Vorhofflimmern, Herzinsuffizienz, „idiopathischer“ Kardiomyopathie, Synkopen, Herzstillstand, (überlebtem) plötzlichen Herztod, unklaren Todesfällen, Schrittmachern oder ICDs oder Personen, die Herzmedikamente wie Betablocker nehmen, ohne die Ursache zu kennen, sollte eine bisher unerkannte familiäre Kardiomyopathie ausgeschlossen werden
s.a. detaillierte [Familienanamnese](#)
- **Eigenanamnese**
verdächtig auf eine Kardiomyopathie sind
 - wiederholte Arrhythmien/Palpitationen in der Vorgeschichte
 - unerklärte Synkopen in der Vorgeschichte
 - vorausgegangene Zeichen einer Herzinsuffizienz unklarer Genese
 - nicht-kardiologische Symptome/Befunde
z.B. wollige, stark gekräuselte Haare oder palmoplantare Hyperkeratosen
 s.a. detaillierte [Eigenanamnese](#)
- **MRT**
gezielte Suche nach Veränderungen im RV können auf eine ARVC hindeuten
- **Myokarditis-Rezidiv**
eine rezidivierende oder chronische Myokarditis sind verdächtig und kann auf eine Kardiomyopathie hindeuten
- **Virusnegativität**
ist bei V.a. Myokarditis kein Virus nachweisbar, kann eine Kardiomyopathie die Ursache sein
cave: ein Virusnachweis schließt eine ARVC/ACM nicht aus
- **Gentest**
Im Zweifelsfall sollte zum Nachweis oder Ausschluss einer Kardiomyopathie ein Gentest durchgeführt werden
dieser sollte ARVC- und DCM-Gene umfassen (insbesondere DSP, PKP2, DSG2, DES, FLNC, TTN...) und in einem erfahrenen Labor durchgeführt werden

Warum ist die Differentialdiagnose so wichtig?

Bei beiden Erkrankungen können die Narben im Myokard zu potentiell lebensbedrohlichen Herzrhythmusstörungen führen. Besonders wichtig aber sind die Empfehlungen zum Sportverhalten, die bei beiden Erkrankungen völlig unterschiedlich gehandhabt werden. Während nach Myokarditis nach einer Sportpause von 3-6 Monaten wieder Sport gemacht werden darf, kann der „Return to sports“ bei einem ARVC-Patienten fatale Folgen haben, da Leistungssport und zu viel hochintensiver Sport die ARVC verschlechtern kann.

Quellen

Diagnostic Approach for Suspected Acute Myocarditis: Considerations for Standardization and Broadening Clinical Spectrum

Martens P, Cooper LT, Tang WHW. J Am Heart Assoc. 2023 Sep 5;12(17):e031454

<https://doi.org/10.1161/jaha.123.031454>

Myocarditis-like Episodes in Patients with Arrhythmogenic Cardiomyopathy: A Systematic Review on the So-Called Hot-Phase of the Disease

Bariani R, Rigato I, Cipriani A, et al. Biomolecules. 2022 Sep 19;12(9):1324

<https://doi.org/10.3390/biom12091324>