Phospholamban-Kardiomyopathie: Risikostratifizierung

Description

Die pathogene PLN-Variante, die am umfassendsten untersucht wurde, ist c.40-42 delAGA;p.Arg14del, die zu einer Deletion von Arginin 14 in der kodierenden Region von PLN führt. Sie kann sowohl mit einer dilatativer Kardiomyopathie und mit arrhythmogenen rechtsventrikulären Kardiomyopathie assoziiert ist.

Die p.Arg14del-Variante in PLN ist mit einer Niedervoltage im EKG, Repolarisationsanomalien, der Entwicklung einer Herzinsuffizienz und ventrikulären Tachyarrhythmien assoziiert.

Im Internet steht ein Kalkulator zur Verfügung, der bei der Risikostratifizierung bei Patienten mit der c.40-42 delAGA;p.Arg14del-deletion helfen soll.

https://plnriskcalculator.shinyapps.io/final_shiny/, as viewed on 27/09/2023

Literatur

Verstraelen TE, van Lint FHM, Bosman LP, et al. Prediction of ventricular arrhythmia in phospholamban p.Arg14del mutation carriers-reaching the frontiers of individual risk prediction. Eur Heart J. 2021 Jul 31;42(29):2842-2850. Link

Links

Text

Verwandte Seiten

Text

Category

1. DCM-PLN

Date Created
Dezember 2023
Author

admin