

Diagnosekriterien verstehen

Bildgebung (Echo, MRT)

Folgende Begriffe sind relevant für die Diagnosekriterien:

- **Akinesie**
Wandstarre
- **Dyskinesie**
Wandbewegungsstörung (engl. Wall Movement Disorder = WMD)
- **Aneurysma**
sackartige Ausstülpung der Herzwand

Im **Echo** fließt außerdem eine krankhafte **Vergrößerung der rechten Herzkammer** (RV = rechter Ventrikel) ein. In dem Befund finden sich Messungen am Ausflusstrakt der rechten Herzkammer **RVOT** (rechtsventrikulärer Ausflusstrakt) im Längsschnitt (**PLAX** = parasternale lange Achse) oder Querschnitt (**PSAX** = parasternale kurze Achse), jeweils korrigiert je nach der Körperoberfläche (**KOF**, engl. **BSA** = body surface area), die wiederum mittels einer Formel aus Gewicht, Körpergröße und Alter berechnet wird.

Alternativ wird die **Verkürzung der Fläche der rechten Herzkammer** (**RV-FAC** = engl. fractional area change) verwendet.

Im **MRT** wird das **erhöhte Volumen** der rechten Herzkammer am Ende des Herzschlags im Verhältnis zur Körperoberfläche (**RV-EDV/KOF** oder **RV-EDV/BSA**) beurteilt, oder aber die **reduzierte Pumpleistung** der rechten Herzkammer (**RVEF** = rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion).

WICHTIG

Ein Diagnosekriterium in der Bildgebung liegt nur vor, wenn die Wandbewegungsstörungen **UND** eins der gemessenen Kriterien zutreffen. Eine Wandbewegungsstörung allein mit normalen Werten von Größe und Pumpfunktion reicht **NICHT** aus! Wenn dieser Umstand nicht beachtet wird, kommt es gelegentlich zu Überdiagnosen, das heißt, die Betroffenen werden kränker gemacht als sie eigentlich sind.

Gewebecharakteristik (Biopsie)

Bei einer Herzmuskelbiopsie (oder auch bei einer feingeweblichen Untersuchung des Herzens eines Verstorbenen) wird der Anteil der gesunden Herzmuskelzellen (gemessen oder geschätzt), die Narbenbildung („Fibrose“) und der Ersatz der Herzmuskelzellen durch Fettgewebe beurteilt.

Repolarisationsstörung im EKG

Die für ARVC typische Störung der Erregungsrückbildung nach dem Herzschlag kann auch der Laie erkennen: die T-Welle (normalerweise ein Hügel nach der QRS-Zacke) ist in Teilen der Brustwandableitungen (V1 – V6) negativ, also optisch eine Delle oder Talsenke.

WICHTIG

Die negativen T-Wellen sind altersabhängig und bei Kindern zum Teil normal.

Depolarisations- und Überleitungsstörung vom Vorhof zur Kammer im EKG

Deutlich schwieriger zu erkennen ist die für ARVC typische Epsilonwelle (auch Epsilonpotential), eine zusätzliche Zacke nach dem QRS-Komplex.

WICHTIG

Die Epsilonwelle gilt als typisch für ARVC, kann aber auch bei fortgeschrittenen anderen strukturellen Herzerkrankungen auftreten. Sie tritt nicht immer ständig auf, sondern oft nur gelegentlich („intermittierend“) und kann deshalb leicht übersehen werden. Ist die Epsilonwelle das einzige ARVC-Diagnosekriterium, so ist die Verdachtsdiagnose mit Vorsicht zu behandeln.

Andere für den Laien kryptische Befunde drehen sich um Spätpotenziale im signalgemittelten EKG (SAECG = signal averaged ECG), einen breiten QRS-Komplex (sogenannte Breitkomplextachykardie) mit erhöhter gefilterter QRS-Dauer (fQRS), der verlängerten Dauer des terminalen QRS und der sogenannten TAD (terminal activation duration) des QRS-Komplexes.

Herzrhythmusstörungen (Arrhythmien) im EKG

Hier geht es um **nicht-anhaltendes** (bis zu 30 sec.) oder **anhaltendes** (> 30 sec. dauernde) Herzrasen, das von der Herzkammer ausgeht (sogenannte **VT = ventrikuläre Tachykardie**). Diese muss bestimmte Voraussetzungen erfüllen, z.B. in bestimmten Ableitungen des EKG auftauchen oder ein bestimmtes Aussehen haben (Linksschenkelblock-Morphologie, positiver oder negativer QRS-Komplex).

Leichter tut sich der Laie mit dem Nebenkriterium von mehr als 500 Extraschlägen in 24 Stunden, die aus der Herzkammer kommen (**> 500 VES = ventrikuläre Extrasystolen**), die im Langzeit-EKG meist direkt aufgeführt sind. Manchmal werden sie im Befund aber auch in Prozent der gezählten Herzschläge in den 24 Stunden aufgeführt.

Familienanamnese bzw. Genetik

Hier fließt ein, ob

- beim **Patienten** selbst eine **ARVC-typische Genvariante** der Klasse 4 (wahrscheinlich krankheitsverursachend) oder 5 (krankheitsverursachend) gefunden wurde
- bei **Familienangehörigen** eine ARVC laut Diagnosekriterien diagnostisch gesichert wurde
- bei Familienangehörigen eine ARVC pathologisch gesichert wurde (durch eine Obduktion oder eine Herzmuskelbiopsie)
- bei Familienangehörigen angeblich eine ARVC besteht, die aber nicht überprüft werden kann
- ein Familienangehöriger mit Verdacht auf ARVC am plötzlichen Herztod unter dem 35. Lebensjahr verstorben ist (NB: nach heutigen Leitlinien müsste hier eigentlich < 50. Lebensjahr stehen)