

Task-Force-Kriterien für ARVC (2010)

1. Globale oder regionale Dysfunktion und strukturelle Veränderungen

1a. Major

Im 2D-Echo

Regionale Akinesie, Dyskinesie oder Aneurysma des RV

und eines der folgenden Kriterien (enddiastolisch gemessen)

- PLAX RVOT ≥ 32 mm (korrigiert nach Körpergröße PLAX/KOF ≥ 19 mm/m²)
- **oder** PSAX RVOT ≥ 36 mm (korrigiert nach Körpergröße PSAX/KOF ≥ 21 mm/m²)
- **oder** RV-FAC (RV fractional area change, RV-Flächenverkürzungsfraction) $\leq 33\%$

Im MRT

Regionale RV-Akinesie oder -Dyskinesie oder asynchrone RV-Kontraktion

und eines der folgenden Kriterien (enddiastolisch gemessen)

- Verhältnis RV-EDV/KOF ≥ 110 ml/m² (Männer), RV-EDV/KOF ≥ 100 ml/m² (Frauen)
- **oder** RVEF (Rechtsventrikuläre Ejektionsfraction) $\leq 40\%$

In der RV-Angiographie

Regionale Akinesie, Dyskinesie oder Aneurysma des RV

1b. Minor

Im 2D-Echo

Regionale RV-Akinesie oder -Dyskinesie

und eines der folgenden Kriterien (enddiastolisch gemessen)

- PLAX RVOT ≥ 29 bis < 32 mm (korrigiert nach Körpergröße PLAX/KOF ≥ 16 bis < 19 mm/m²)
- **oder** PSAX RVOT ≥ 32 bis < 36 mm (korrigiert nach Körpergröße PSAX/KOF ≥ 18 bis < 21 mm/m²)
- **oder** RV-FAC (RV fractional area change, RV-Flächenverkürzungsfraction) > 33 bis $\leq 40\%$

Im MRT

Regionale RV-Akinesie oder -Dyskinesie oder asynchrone RV-Kontraktion

und eines der folgenden Kriterien (enddiastolisch gemessen)

- Verhältnis RV-EDV/KOF ≥ 100 bis < 110 ml/m² (Männer), RV-EDV/KOF ≥ 90 bis < 100 ml/m² (Frauen)
- **oder** RVEF > 40 bis $\leq 45\%$

In der RV-Angiographie

Regionale Akinesie, Dyskinesie oder Aneurysma des RV

WICHTIG

Ein Diagnosekriterium in der Bildgebung liegt nur vor, wenn die Wandbewegungsstörungen **UND** eins der gemessenen Kriterien (RVEF, RV-FAC, PLAX, PSAX) 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.

Außerdem zählt in der gesamten Bildgebung **nur EIN Diagnosekriterium** (immer der schlechteste gemessene Wert), auch wenn in Echo und MRT jeweils ein Diagnosekriterium zutrifft.

2. Gewebecharakteristik des Myokards (EMB/Histopathologie)

2a. Major

verbleibender Myozytenanteil < 60% morphometrisch (oder geschätzt < 50%), mit fibrotischem Ersatz des Myokards der freien Wand des RV in ≥ 1 Gewebeprobe, mit oder ohne Ersatz des Myokards durch Fettgewebe in der Endomyokardbiopsie

2b. Minor

verbleibender Myozytenanteil 60 – 75% morphometrisch (oder geschätzt 50 – 65%), mit fibrotischem Ersatz des Myokards der freien Wand des RV in ≥ 1 Gewebeprobe, mit oder ohne Ersatz des Myokards durch Fettgewebe in der Endomyokardbiopsie

3. Repolarisationsstörung im EKG

3a. Major

- T-Negativierung in den rechtspräkordialen Ableitungen (V1, V2 und V3) oder darüber hinaus bei Alter > 14 Jahre, ohne kompletten RSB (QRS ≥ 120 ms)

3b. Minor

- T-Negativierung (V1 und V2) bei Alter > 14 Jahre (ohne kompletten RSB) oder T-Negativierung in V4, V5 oder V6
- T-Negativierung (V1 – V4) bei Alter > 14 Jahre, mit komplettem RSB

WICHTIG

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

4. Depolarisations- und AV-Überleitungsstörung im EKG

4a. Major

- Epsilonpotenzial/-welle (reproduzierbares Signal geringer Amplitude zwischen dem Ende des QRS-Komplexes und dem Beginn der T-Welle) in den rechtspräkordialen Ableitungen (V1-V3)

4b. Minor

- Spätpotenziale im Signalgemittelten EKG bei ≥ 1 von 3 Parametern, wenn QRS-Komplex < 110 ms im Ruhe-EKG
- gefilterte QRS-Dauer (fQRS) ≥ 114 ms
- Dauer des terminalen QRS < 40 μ V (LAS-Dauer) ≥ 38 ms
- quadratischer Mittelwert der terminalen 40 ms ≤ 20 μ V
- TAD (terminal activation duration) des QRS-Komplexes ≥ 55 ms gemessen vom Nadir der S-Zacke bis zum Ende des QRS-Komplexes incl. R', in V1, V2 oder V3, ohne kompletten RSB

WICHTIG

Die Epsilonwelle gilt als typisch für ARVC, kann aber auch bei fortgeschrittenen anderen strukturellen Herzerkrankungen auftreten. Sie tritt auch nur intermittierend auf und kann deshalb leicht übersehen werden. Ist die Epsilonwelle das einzige ARVC-Diagnosekriterium, so ist die Verdachtsdiagnose mit Vorsicht zu behandeln, da bei fortgeschrittener ARVC normalerweise noch andere Kriterien zutreffen.

5. Arrhythmien im EKG

5a. Major

- nicht-anhaltende (oder anhaltende ventrikuläre Tachykardie mit LSB-Morphologie und superiorer Achse (negativer oder indeterminierter QRS-Komplex in den Ableitungen II, III und aVF und positiver QRS-Komplex in Ableitung aVL)

5b. Minor

- nicht anhaltende (≤ 30 sec.) oder anhaltende (> 30 sec.) ventrikuläre Tachykardie (VT) aus dem RVOT mit LSB-Konfiguration und inferiorer Achse (positiver QRS-Komplex in den Ableitungen II, III und aVF und negativer QRS-Komplex in Ableitung aVL) oder unbekannter Achse
- > 500 VES (ventrikuläre Extrasystolen) in 24h im Langzeit-EKG

6. Familienanamnese bzw. Genetik

6a. Major

- ARVC bei Blutsverwandten 1. Grades aufgrund der derzeit geltenden Task-Force-Kriterien gesichert
- ARVC bei Blutsverwandten 1. Grades durch Autopsie oder Herz-OP histologisch/pathologisch gesichert
- Nachweis einer pathogenen Mutation (klassifiziert als wahrscheinlich pathogen oder pathogen bzw. Klasse 4 oder 5 für ARVC) beim untersuchten Patienten

6b. Minor

- Anamnese von ARVC bei Blutsverwandten 1. Grades, bei dem die derzeit geltenden Task-Force-Kriterien nicht überprüft werden können
- frühzeitiger plötzlicher Herztod (< 35 Jahre) mit Verdacht auf ARVC bei Blutsverwandten 1. Grades
- gesicherte ARVC (pathologisch/autoptisch oder anhand der derzeit geltenden Task-Force-Kriterien) bei Blutsverwandten 2. Grades

WICHTIG

Auch wenn eine ARVC bei einem Blutsverwandten diagnostiziert wurde und der Patient/die Patientin positiv auf die bekannte Genvariante getestet wurden, zählt insgesamt **nur EIN Diagnosekriterium** in dieser Kategorie.