

Hinweise zur Echokardiographie und zu weiteren kardiologische Krankheitsbilder (Anlage 8)

Diagnosehinweise zum Marfan-Syndrom:

Kardial:

Dilatation der Aorta ascendens

Aortendissektion

Aortenklappeninsuffizienz

Mitralklappenprolaps

Myxödematöse Mitralklappe

Bauchaortenaneurysma

Periphere Gefäßdissektion

Auge:

Ektopie Linse, flache Kornea,

Elongierter Augapfel, Retinaablösung, Myopie

Muskel/Skelett:

Brustdeformität (Hühner-, Kielbrust)

Unproportional lange Finger, flache Füße

Deformierungen der Wirbelsäule

Grosse Körperlänge (im Vergleich zur Familie)

Überdehnbare Gelenke, Gebissstörungen

Haut:

Striae, Hernien

Lunge :

Spontanpneumothorax

ZNS:

Ektasie der Dura

Hinweise zur Abgrenzung von Linkshypertrophie und hypertropher Kardiomyopathie (H(O)CM) bei Sporttreibenden (Maron, Douglas et al. 2005)

<u>HCM</u>	<u>Sportherz</u>
+ ungewöhnliche Form der Linkshypertrophie	-
+ enddiastol. Durchmesser des LV < 45 mm	-
- enddiastol. Durchmesser des LV > 55 mm	+
+ vergrößerter linker Vorhof	-
+ bizarres EKG-Muster	-
+ abnorme diastolische Füllung	-
+ weibliches Geschlecht	-
- Rückgang bei Trainingsende	+
+ familiäre Belastung durch HCM	-
- Max. Sauerstoffaufnahme > 45 ml/kg/min., > 110% der Norm	+

Diagnose-Kriterien der hypertrophen Kardiomyopathie (HOCM)

Haupt-Kriterien:

Echokardiographie:

LV*-Wanddicke > 13 mm im anterioren Septum oder an der posterioren Wand

oder > 15 mm im posterioren Septum oder an der freien Wand des LV

Schwere systolische anteriore Mitralsegel-Bewegung (SAM)

EKG:

Linkshypertrophie und Repolarisations-Störungen

T-Wellen-Inversion in I, aVL (> 3mm) (mit einer QRS-T-Achsen-Differenz > 30 Grad),

und in V3-V6 (> 3mm) oder in II und III und aVF (> 5mm)

Abnorme Q-Zacke (> 40 ms oder > 25 % von R) in mindestens 2 Ableitungen von II,III,aVF

(bei Fehlen eines linksanterioren Hemiblocks) oder in V1 – V4 oder I, aVL V5-V6

Klinische Kriterien: (lageabhängiges systolisches Geräusch, Pulsus bisferiens)

Neben-Kriterien

Echokardiographie:

Linksventrikuläre Wanddicke von 12 mm im anterioren Septumbereich oder an der posterioren Wand oder 14 mm im posterioren Septum oder an der freien Wand

Leichtgradiger SAM, Redundante Mitralklappensegel

Evtl. Gewebedoppler-Untersuchung

EKG:

Vollständiger Schenkelblock, interventrikuläre Leitungsdefekte

Leichtgradige Repolarisationsstörungen in den linksventrikulären Ableitungen

Tiefe S-Zacke in V2 (> 25 mm)

Klinische Kriterien: Brustschmerzen, Dyspnoe, Synkope

Abkürzungen: SAM: systolische anteriore Mitralsegel-Bewegung ; LV: Linker Ventrikel

Diagnostische Hinweise auf eine dilatative Kardiomyopathie

Haupt-Kriterien

Echokardiographie:

Linksventrikuläre Funktionsstörung: EF < 45 % (2 SD) und /oder FS < 25 % (> 2SD)

Linksventrikuläre Vergrößerung: LVEDD: > 117 % des Sollwertes

Neben - Kriterien:

Ungeklärte supraventrikuläre Arrhythmien, Häufige (> 1000/24 h) oder repetitive (> 3 ventrikuläre Extrasystolen mit einer Frequenz > 120 /min), komplexe ventrikuläre Arrhythmien bei einem Alter unter 50 J.

LVEDD > 112% des Sollwertes; LVEF < 50 % oder FS < 28 %; Ungeklärte Überleitungsstörungen (AV-Block II,III, vollständiger Linksschenkelblock oder Sinusknotendysfunktion)

Ungeklärter Schlaganfall oder plötzlicher Herztod (< 50 J.)

Segmentale Wandbewegungsstörungen in > 1 Segment oder in 1 Segment, wenn vorher noch keine waren, bei Fehlen einer koronaren Herzkrankheit

Abkürzungen:EF: Auswurf-fraktion, FS: Fraktionelle Verkürzung, LVEDD: enddiastol. Durchmesser des linken Ventrikels, SD: Standardabweichung,

Diagnosekriterien der arrhythmogenen rechtsventrikulären Dysplasie (oder rechtsventrikuläre Kardiomyopathie, ARVD)

Strukturelle oder funktionelle pathologische Befunde:

Haupt-Kriterien: Schwere Dilatation des rechten Ventrikels und verminderte rechtsventrikuläre Auswurf-fraktion bei nur geringer oder fehlender linksventrikulärer Beteiligung,

umschriebenes rechtsventrikuläres Aneurysma (akinetisches, dyskinetisches Areal, (sog. diastolische bulging), schwere segmentale Dilatation des rechten Ventrikels

Neben- Kriterien: Mäßige rechtsventrikuläre Dilatation und oder verminderte rechtsventrikuläre Auswurf-fraktion bei normaler linksventrikulärer Funktion

Mäßige segmentale Dilatation des rechten Ventrikels

Regionale rechtsventrikuläre Hypokinesie

Gewebeeigenschaften des Herzens:

Haupt-Kriterien

Infiltration des rechten Ventrikels mit Fettzellen mit Nachweis von „surviving strands „ von Kardiomyozyten

EKG-Veränderung bei ARVD

Haupt-Kriterien

Lokalisierte Verbreiterung der QRS-Dauer > 110 ms in V1,V2, oder V3, Epsilon-Zacke in V1,V2,V3

positiver Nachweis von Spätpotentialen

Repolarisationsstörungen: Minor-Kriterien: Neg. T-Welle in V2,V3 (> 12.J) bei Fehlen eines Rechtsschenkelblockes, Linksschenkelblock-ähnliche Kammertachykardien, Häufige ventrikuläre Extrasystolen (> 1000 / 24 Std.)

Familien-Anamnese:

Haupt-Kriterien:

Familiäre Belastung mit ARVD (Biopsie oder ggf. Autopsie)

Neben-Kriterien:

Ventrikuläre Tachykardie

Positive Familienanamnese gemäss den hier aufgeführten Kriterien (z.B. Eltern, Geschwister)

Screening bei Verdacht auf ARVD

Modifizierte Kriterien **kursiv** (Sen-Chowdhry 2006)

Familienanamnese: *ARVD bei einem Angehörigen 1. Grades und einem der nachfolgenden Generationen ist ein pathologischer Befund*

Anamnese,

Palpitationen, Herzrasen, Synkopen

Plötzlicher Herztod (in der Familie)

Ruhe-EKG :

Ventrikuläre Arrhythmien, Linksschenkelblock,

T-Negativierung V2 und V3

QRS-Verbreiterung (rechtspräkordial), Epsilon-Potential

Befunde Positiv >>> Weitere Diagnostik:

Belastungs-EKG, Langzeit-EKG, Spätpotential-EKG positiv

Echokardiographie mit rechtsventrikulärer Funktionsstörung

Linksschenkelblockbild bei einer Kammertachykardie im Langzeit-EKG oder im Belastungs-EKG, ventrikuläre Extrasystolen als ventrikuläre Tachykardie über 200 in 24 h—EKG

Strukturelle Fehlbildung

milde globale RV-Funktionsstörung oder eingeschränkte Ejektionsfraktion mit normaler linksventrikulärer Funktion, mäßiggradige rechtsventrikuläre segmentale Dilatation, regionale rechtsventrikuläre Hypokinesie

Positive diagnoseweisende Verfahren :

Magnetresonanztomographie (MRT), obligate Diagnostik bei Verdacht auf ARVD,

Rechtsventrikuläre Angiographie

Elektrophysiologische Untersuchung

Abkürzungen : AICD automat. Implantierbarer Kardioverter /Defibrillator), AA. Antiarrhythmika,VT:ventrikuläre Tachykardien) * Hohes Risiko :Schwere rechtsventrikuläre Funktionsstörung, linksventrikuläre Betilung, hämodynamisch instabile VT,polymorphe VT, Epsilon Potential, Spätpotential, Familienanamnese (plötzl. Tod, ARVD)

Diagnosehinweise bei V. a. Brugada-Syndrom

Anamnese

Synkopen in der eigenen Anamnese

Plötzlicher vorzeitiger Herztod in der Familie

EKG: Rechtsschenkelblock mit R' mit sattelförmiger meist deszendierender

ST-Hebung in V1 und V2. EKG-Veränderungen können wechselnd sein.

Demaskierung:

Deutlichere Ausprägung der Veränderungen nach Gabe von Ajmalin (1mg/kg i.v.) oder Flecainid (2mg/kg i.v.)

Varianten des Brugada Syndroms

	Typ 1	Typ 2	Typ 3
J-Punkt	> 2mm*	> 2 mm*	> 2 mm*
ST-Strecke	bogenförmig (coved Typ)	Graduell absteigend	graduell absteigend
Isoelektrische Linie	nicht vorhanden	> 1mm	< 1 mm
T-Welle	negativ	positiv	positiv

* über der Basislinie

Diagnosehinweise auf ein Langes QT-Syndrom (LQTS)

EKG –Kriterien	Punkte
QTc – Intervall \geq 480 ms	3
460 – 470 ms	2
450 ms (Männer)	1
Torsade de pointes	2
T-Wellen-Alternans	1
Deformierte – T-Wellen in > 3 Abl.	1
Altersbezogen zu niedrige Herzfrequenz	0.5
Klinik :	
Synkope bei Belastung/Stress	2
Ohne Bel., Stress	1
Angeborene Taubheit	0.5
Familienanamnese:	
Mitglieder mit LQTS	1
Mitglieder mit plötzl. Herztod	
Im Alter unter 30 J.	0.5

Diagnosekriterien : < 1 Punkt : geringe Wahrscheinlichkeit für ein LQTS,

2 -3 Punkte : mittlere Wahrscheinlichkeit, > 4 Punkte hohe Wahrscheinlichkeit für ein LQTS. (Das QT-Intervall nach Bazett frequenzkorrigiert: $QTc = QT\text{-Dauer} \times \sqrt{\text{RR-Abstand}}$)

Empfehlungen zum Sport beim Langen QT-Syndrom:

Auf einer relativen Skala von 1 – 5 für den Freizeitsport bei asymptomatischen Personen mit LQTS. Bei einer Empfehlung von 0 und 1 wird von einer Teilnahme an der Sportart abgeraten, bei einer Empfehlung von 4 – 5 ist die Teilnahme wohl zu erlauben. Ein intermediäres Risiko liegt vor bei 2 -3, hier ist das Risiko im Einzelfall abzuwägen (nach 8)

Belastung	Sportart	Empfehlung
Hoch, MET > 6	Fussball	0
	Tennis, Einzel	0
	Ski-Langlauf	3
Mittel, MET 4- 5	Radfahren	4
	Joggen	3
	Schwimmen	0
	Ergometertraining	5
Gering, MET < 4	Golf	5
	Schnelles Gehen	3
	Reiten	1
	Tauchen	0

Hinweise zu Kriterien der Evidenz-basierte Medizin

Definition: Evidenz-basierte Medizin (EBM) ist der gewissenhafte, ausdrückliche und vernünftige Gebrauch der gegenwärtig besten externen wissenschaftlichen Evidenz für Entscheidungen in der medizinischen Versorgung individueller Patienten. Oder: Evidenz-basierte Medizin ist „die gewissenhafte explizite und angemessene Anwendung der besten Daten („evidenz“) aus der Gesundheitsforschung, um bei der Behandlung und Versorgung von konkreten Patienten Entscheidungen zutreffen“ (Sackett). Die Praxis der EBM bedeutet die Integration individueller klinischer Expertise mit der externen Evidenz aus systematischer Forschung.

Evidenzniveau:

Die Definitionen wurden teilweise den Leitlinien der American Heart Association/American College of Cardiology entnommen, teilweise der Übersicht der Empfehlungen des Ministerkomitee des Europarates (2001).

Beurteilungskriterien

- Klasse I: Evidenz oder allgemeine Übereinstimmung, dass die entsprechende Maßnahme (z.B. körperliche Aktivität) sinnvoll, von Nutzen und wirksam ist
- Klasse II: widersprüchliche Evidenz und/oder unterschiedliche Meinung über Nutzen/ Wirksamkeit von z.B. körperlichem Training.
- Klasse IIa: Evidenz/ Meinung spricht überwiegend für den Nutzen/die Wirksamkeit
- Klasse IIb: Nutzen / Wirksamkeit ist nach Evidenz/Meinung weniger gut belegt.
- Klasse III: Evidenz oder allgemeine Übereinstimmung, dass die Maßnahme (z.B. körperliche Aktivität) weder von Nutzen noch wirksam ist, evtl. sogar schädlich sein kann

Evidenzgrade:

- Evidenzgrad A: Evidenz aufgrund Daten von mindestens zwei randomisierten Studien
 - Evidenzgrad B: Daten einer einzigen randomisierten Studie und/ oder einer Metaanalyse oder nicht randomisierten Studien
 - Evidenzgrad C: Konsens von Experten, basierend auf Studien und klinischer Erfahrung
- Im Hinblick auf eine **Verallgemeinerung bei Frauen** wird noch ein Verallgemeinerungs-Index („Generalizability Index“) eingeführt:
- 1 Sehr wahrscheinlich, dass die Ergebnisse auch auf Frauen zutreffen
 - 2 Etwas wahrscheinlich dass die Ergebnisse auch auf Frauen zutreffen
 - 3 Unwahrscheinlich dass die Ergebnisse auch auf Frauen zutreffen
 - 0 Es ist nicht möglich, die Daten auch auf Frauen zu übertragen.

Andere Einteilungen der Evidenzen reichen von A - E bzw. I – V:

- Ia: Evidenz aufgrund mindestens einer systematischen Übersichtsarbeit auf der Basis methodisch hochwertiger kontrollierter und randomisierter Studien (RCT) (engl. RCT, randomized controlled trial) (nach einigen Autoren auch eine systematische Metaanalyse mit homogenem Ergebnis)
- Ib: Evidenz aufgrund mindestens einer randomisiert kontrollierten Studie
- IIa: Evidenz aufgrund mindestens einer ausreichend großen, methodisch hochwertigen Studie ohne Randomisierung
- IIb: Evidenz aufgrund mindestens einer gut angelegten quasi-experimentellen Studie

- III: Evidenz aufgrund einer gut angelegten nicht experimentellen deskriptivern Studie (z.B. Vergleichsstudie, Korrelationsstudien, Fall-Kontroll-Studien)
(nach anderen Autoren auch methodisch hochwertige Studien ohne Randomisierung (Kohortenstudien) bzw. nicht prospektiv (Fall-Kontroll-Studien))
- IV: Evidenz aufgrund von mehr als einer methodisch hochwertigen nicht-experimentellen Studie
Auch: retrospektive Studien, Fallberichte
- V: Evidenz aufgrund von Meinungen und Überzeugungen von Expertengremien oder Empfehlungen von Konsensuskonferenzen (auch: „eminenz“-basierte Evidenz)

Kategorien der Papiere des wissenschaftlichen Beirats der Bundesärztekammer :

- Memorandum: Information, Handreichung zur Urteilsbildung
- Empfehlung,
- Stellungnahme: Information, Handlungsvorschlag
- Leitlinie: Standard für diagnostische und/oder therapeutische Verfahren
- Richtlinie: Verbindliche Regeln der ärztlichen Kunst