Arrhythmogene Kardiomyopathie vs. Sportherz

Klinik: Palpitationen, Synkope bei Belastung, (aborted) SCD, pos. FA für SCD (< 35. LJ), FA pos. für gesicherte ARVC (klin. anhand TF-Kriterien/ EMB), bek. Gen-Träger

EKG

MAJOR Kriterien

- T-Negativierungen V1-V3 ohne RSB (QRS < 120 ms)
- Epsilon-Welle (V1-V3)
- nsVT/VT mit LSB + sup. Achse (QRS neg./ indeterminate II, III, aVF, pos. aVL)

MINOR Kriterien

- T-Negativierungen V1-V2 o. V4-V6 ohne RSB (QRS < 120 ms)
- T-Negativierungen V1-V4 mit kompl. RSB
- Spätpotenziale im SAECG in ≥ 1 von 3 Parametern bei QRS ≤ 100 ms
- nsVT/ VT mit LSB + inf. Achse (QRS pos. II, III, aVF, neg. aVL)
- > 500 VES im 24-Std. LZ-EKG

Sportherz

- Biphasische T-Negativierungen V1- 3 (V4)
- Konvexe ST-Hebung mit T-Neg.
- LVH/ RVH

TTE

MAJOR Kriterien

- Reg. RV Akinesie/ Dyskinesie/ Aneurysma + RVOT ≥ 32 mm/ ≥ 19mm/qm (PLAX) RVOT ≥ 36 mm/ ≥ 21 mm/qm (PSAX)
- FAC ≤ 33%

MINOR Kriterien

- Reg. RV Akinesie/ Dyskinesie + RVOT ≥ 29 < 32 mm/ ≥ 16 ≤ 19mm/qm (PLAX) RVOT ≥ 32 < 36 mm/ ≥ 18 ≤ 21 mm/qm (PSAX)
- FAC > 33 ≤ 40%

Sportherz

- Balancierte biventr. Dilatation (RV basal/ LVEDD ≤ 0,9)
- Normal bis leicht reduz. RV-EF in Ruhe (FAC ≥ 40/ > 32 %)
- TAPSE > 16 mm/ normale S´ velocity (≥ 10 cm/sec)
- Normaler/ hochnormaler tissue Doppler (E/A, e/e´)
- (hoch) Normaler 2D strain/ strain rate freie RV-Wand (< - 20)
- (RVOT ≤ 19 mm/qm (PLAX))
- Normale kontraktile Reserve unter Belastung (Stress-TTE)

HDZ NRW

LZ- EKG/ SAECG (signal averaged ECG)
>500 VES (24 Std. LZ-EKG) **nsVT/VT mit LSB + sup. Achse (QRS neg./ indeterminate II, III, aVF, pos. aVL)** nsVT/ VT mit LSB + inf. Achse (QRS pos. II, III, aVF, neg. aVL) Spätpotenziale im SAECG in ≥ 1 von 3 Parametern bei QRS ≤ 100 ms fQRS ≥ 114 ms Dauer terminaler QRS < 40 uV/ ≥ 38 ms Root-mean square voltage of terminal 40 ms ≤ 20 uV Terminal activation duration QRS ≥ 55 ms (Nadir S-Zacke bis Ende QRS in V1-3)
Stress-Test (Stress-TTE)

ARVC	**Sportherz**
VES/ nsVT unter Belastung RR-Abfall (> 20 mmHg) Keine Besserung RV-EF	Besserung RV-EF

MRT	
MAJOR Kriterien	**Athlete´s Heart**
Reg. RV Dyskinesie/ Akinesie/	wenig Fibrose (nicht-spezif. Pattern/ diffus), typischerweise RV-Insertion-points/ interventrikulares Septum
RV-Dyssynchronie +	erhaltene RV-EF
RVEDVi: ≥ 100 ml/qm (Männer) ≥ 100 ml/qm (Frauen)	normaler globaler/ regionaler Strain/ Strain rate
RV-EF ≤ 40%	
MINOR Kriterien	
Reg. RV Dyskinesie/ Akinesie/	
RV-Dyssynchronie +	
RVEDi: ≥ 100 ≤ 110 ml/qm (Männer) ≥ 90 ≤ 100 ml/qm (Frauen)	
RV-EF > 40 ≤ 45%	
MRT-typische Befunde	
• Fibrose + reg. WBST RV free wall • Infiltration epikard. Fettgewebe in Ventrikelwand • RVOT-Dil. (falls keine pulmonale Hypertonie) • reduz. Regional strain/ strain rate (RV free wall) • RVEDV/LVEDV > 1,2	

Weiterführende Diagnostik
EPU/ Ablation EMB (< 60% Myozyten bzw. > 60% < 5%) Gen-Diagnostik Ggfs re HKU

Lit.: Corrado D, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: evaluation of the current diagnostic criteria and differential diagnosis. Eur Heart J. 2020 Apr 7;41(14):1414-1429

HDZ NRW