

Efteruddannelse af læger, der varetager udredning og behandling af patienter med arvelig hjertesygdom

CURRICULUM OG LOGBOG

Et dokument udarbejdet af Dansk Cardiologisk Selskabs arbejdsgruppe for arvelige hjertesygdomme

September 2021



Skrivegruppe

Jacob Tfelt Hansen, Rigshospitalet

Jens Mogensen, Odense Universitetshospital

Morten Kvistholm Jensen, Århus Universitetshospital

Anna Axelsson Raja, Rigshospitalet

Juliane Theilade

I samarbejde med repræsentanter fra Dansk Selskab for Medicinsk Genetik, Dansk Selskab for Klinisk Biokemi, Dansk Pædiatrisk Selskab og Dansk Selskab for Retsmedicin.

INDHOLDFORTEGNELSE

UDDANNELSESANBEFALINGER	4
Overordnede kompetencer	5
Kurser	7
Sygdomme der skal dækkes af curriculum	7
Mentorordning og supervision	7
Logbog	7
Løbende og slut-evaluering	8
LOGBOG	9
Overordnede kompetencer	9
Fokuserede ophold	11
Patientcases	11
Kurser/konferencer	16
VÆRKTØJER TIL EVALUERING	17
Mini-CEX 1-13	17
Læringspunkter til fokuserede ophold	39
SLUTEVALUERING OG ATTESTATION	43

UDDANNELSESANBEFALINGER FOR KARDIOLOGER DER VARETAGER UDREDNING OG BEHANDLING AF PATIENTER MED ARVELIG HJERTESYGDOM

Anbefalingerne for efteruddannelse af læger til vurdering og behandling af patienter med arvelig hjertesygdom er baseret på Dansk Cardiologisk Selskabs rapport om arvelig hjertesygdom (se <http://cardio.dk/rapporter/kliniske>), som tildels bygger på ESC guidelines om forebyggelse af pludselig død (Piori, EHJ 2015;36:2793) men som også beskriver danske forhold.

Kompetencerne kan være delvis opnåede før man får speciallægeanerkendelse.

- Speciallæge i kardiologi
- Minimum 12 måneders ansættelse med fast ugentlig ambulant funktion indenfor arvelig hjertesygdom (under eller efter hoveduddannelsesforløb)
- Tilrettelæggelse af uddannelsesprogrammet skal diskuteres og aftales på forhånd med mentor samt ledelse på den pågældende afdeling. Hoveddelen af kompetencerne vil opnås ved ambulatoriarbejde, deltagelse i multidisciplinært team (MDT)- og imaging konferencer.
- Kontakter skal omfatte både ambulante og indlagte patienter.

Udover de 12 måneder indgår fokuserede ophold på:

- ICD-ambulatorium (minimum 1 måned)
- Molekylærgenetisk laboratorium (3-5 dage)
- Pædiatrisk afdeling (1 uge)
- Klinisk genetisk afdeling (2-4 uger)
- Patologisk/retsmedicinsk afdeling (2 uger)
- Evt. Klinik for sjældne sygdomme (2 uger)
- Andet høj-volumen center, der varetager arvelige hjertesygdomme. Som udgangspunkt anbefales at opholdet er på et center i udlandet med baggrundsbefolkning som er væsentlig større end den danske, men afhængig af tidligere erfaring samt individuelle målsætninger kan det også være et andet center i Danmark (8 uger).

Arbejdet med de arvelige hjertesygdomme kan og vil typisk kombineres med arbejde indenfor et af de andre subspecialer feks hjertesvigt, arytmie og device eller imaging.

Table 1. Recommended competencies for specialists with subspecialties in inherited cardiac disease

	Kompetence	Anbefalet varighed	Emne	Hvad skal evalueres	Evalueringsmetode og antal
Medicinsk ekspert	Arvelig hjertesygdom Voksne patienter	12 måneder	Nyhenviste cases Forebyggelse af pludselig død Cases, hvor behandling overvejes eskaleret	Optegning af stamtræ, udførelse af familiescreening og vejledning Fortolkning af genetiske svar Diagnostik af almindelig arvelig hjertesygdom Fortolkning af farmakologisk provokationstest Fortolkning af TTE og MR-svar Indikationer for invasiv undersøgelse og behandling Risikostratificering af HCM og LQTS Differentialdiagnostik ifht inflammatorisk hjertesygdom Kendskab til kardiell involvering ved genetiske systemsygdomme	MiniCEX og case baserede diskussioner
	ICD-ambulatorium	1 måned*	ICD behandling	Kendskab til: Indikationer for ICD Ambulant opfølgning af ICD patienter med arvelig hjertesygdom Komplikationer af ICD (ved anlæggelse og på lang sigt)	Mini-CEX og case baserede diskussioner
	Pædiatri	1 uge	Samarbejde med pædiater	Selvstændig men tæt superviseret håndtering af 8 konsultationer	MiniCEX x 2
	Klinisk genetik	2-4 uger	Observation og diskussion	%	%
	Retsmedicinsk institut, retspatologisk afdeling	2 uger	Observation og diskussion	%	%
	Molekylærgenetisk laboratorium	3-5 dage	Observation og diskussion	%	%
	Arv-klinik i udland/andet dansk høj-volumen center	8 uger	Observation og diskussion	%	%
Klinik for sjældne sygdomme	2 uger	Observation og diskussion	%	%	
Organisator/samarbejder	Konference		Præsentation af case Samarbejde med arvsygeplejersker	Fungere i multidisciplinært team	4 cases med feedback
Akademiker	Kommunikation		Udvikle det generelle kendskab til området, bidrage til ny viden	Undervisning i arvelig hjertesygdom Forskning i arvelig hjertesygdom	Oplæg morgenundervisning, arbejdsgruppe, konferencer inkl egne forskningsresultater med feedback

Kommunikator	Kommunikation		Formidling	Formidle bla. fund, diagnose, betydning, plan til patient og pårørende på modtagerens niveau samt sikre sig at vedkommende har forstået.	Observation i klinik
--------------	---------------	--	------------	--	----------------------

HCM=hypertrofisk kardiomyopati, LQTS=langt QT syndrom, TTE=transthorakal ekkokardiografi, MR=magnetisk resonance. *Er minimum forventet varighed. Afhænger af tidligere erfaring.

Overordnede kompetencer (tabel 1)

1. Diagnosticere arvelige hjertesygdomme
2. Tegne og fortolke et stamtræ samt forstå almindelige principper bag arvelighed herunder penetrans og genotype-fænotype variation
3. Foretage klinisk og genetisk familieudredning samt vejlede patienter og pårørende i denne forbindelse.
4. Have et grundlæggende kendskab til brugen af imaging undersøgelser ved arvelige hjertesygdomme, herunder indikation samt inddragelse af resultaterne i udredning og behandling.
5. Fortolke EKG ved arvelige arytmier inkl. løftede elektrodeplacering ved obs Brugada syndrom
6. Fortolke farmakologisk provokation (flecainid eller ajmalin)
7. Kende indikationer for invasiv undersøgelse og behandling som led i udredning af arvelige hjertesygdomme
8. Forstå rationale og vurdering bag forebyggelse af pludselig død ved arvelige hjertesygdomme
9. Diagnosticere og kende til forløb og behandling af de inflammatoriske hjertesygdomme
10. Kende til kardiell involvering ved genetiske systemsygdomme, f.eks. muskeldystrofier
11. Kende indikation for hhv. patologisk undersøgelse af biopsimateriale, patologisk obduktion, almindelig retsmedicinsk obduktion og retsmedicinsk obduktion i regionsregi, samt kende de diagnostiske muligheder ved vævsundersøgelse af hhv. biopsivæv og ved obduktioner.
12. Samarbejde med børnekardiologer om familieudredning samt transition af patienter til voksenkardiologi
13. Stille indikation for genetisk udredning, herunder molekylær autopsi ved pludselige uventede dødsfald, fortolke svar på molekylærgenetiske undersøgelser, og rådgive patienter og pårørende.
14. Fungere som del af et multidisciplinært team med pædiatere, kliniske genetikere, retsmedicinere, patologer og molekylærbiologer
15. Undervise om arvelige hjertesygdomme
16. Kendskab til de juridiske og forsikringsmæssige konsekvenser af diagnose og prædiktiv testning af voksne og børn. vejlede patienter og pårørende heri samt have kendskab til hvor patienterne kan henvende sig/henvises for yderligere vejledning.
17. Kommunikation med patient og pårørende.

Kurser

I løbet af ekspertuddannelsen anbefales minimum 10 dages deltagelse ved målrettede postgraduate kurser eller internationale møder med fokus på arvelige hjertesygdomme, feks. det årlige møde arrangeret af the working group for myocardial and pericardial diseases under ESC.

Sygdomme der dækkes af curriculum

De hjertesygdomme indenfor hvilke der skal opnås kompetencer kan inddeles i fem områder:

1. Kardiomyopati inkl. aflejringssygdomme: Hypertrofisk kardiomyopati (herunder ikke-sarkomerbetingede sjældne former feks Noonans, Leopard, Danon syndromer og Friedrichs ataxi), dilateret kardiomyopati, restriktiv kardiomyopati, arytmogen højre ventrikel kardiomyopati, non-compaction kardiomyopati, muskeldystrofier, Fabry's sygdom, amyloidose, sarkoidose).
2. Arvelige arytmier: Langt QT-syndrom, kort QT-syndrom, Brugada syndrom, katekolaminerg polymorf ventrikel takykardi, tidlig repolariseringssyndrom, progressive overledningsforstyrrelser.
3. Vaskulopati: Non-syndrom associerede og syndrom associerede (Marfan, Ehlers-Danlos, Loays-Dietz) torakale aortasygdomme.
4. Tidlig iskæmisk hjertesygdom herunder familiær hyperkolesterolæmi
5. Udredning af pludselig uventet død og hjertestopoverlevende

Mentorordning og supervision

Der skal udpeges en mentor, som foretager hoveddelen af supervision og evaluering under ekspertuddannelsen. Erhvervelse og evaluering af de angivne kompetencer forudsætter observation, supervision samt diskussion af cases med mentor samt andre på området mere erfarne kollegaer. Det forventes således, at der er mulighed for dobbeltbemandning af funktioner for at muliggøre både observation af, samt supervision fra, en mere erfaren kollega. Tilrettelæggelse af uddannelsesprogrammet skal diskuteres og aftales på forhånd med mentor samt ledelse på den pågældende afdeling.

Logbog

Opnåede kompetencer og udførte funktioner dokumenteres løbende i logbog. I logbogen dokumenteres også interaktioner med patienter med mistænkt eller diagnosticeret arvelig hjertesygdom med en kort beskrivelse af cases inklusive non-invasiv/invasiv udredning og risikostratificering. I logbogen skal der dokumenteres minimum 70 patientcases, herunder minimum

10 indenfor hvert af de fem domæner indenfor arvelige hjertesygdomme. Herunder skal der dokumenteres minimum 40 cases hvor imaging er inddraget i diagnose eller behandling (skal repræsentere både ekkokardiografi, MR og CT.)

Løbende og slut-evaluering

Opnåelse af kompetencer vurderes løbende vha s.k. mini clinical evaluation exercises (mini-CEX) og gennemgang af patientcases fra logbog.

Ved afsluttet forløb vurderes om de relevante kompetencer er opnået ved:

- Gennemgang af 20 EKG fra databank
- Gennemgang af 10 ekkokardiografier fra databank
- Gennemgang af 10 MR fra databank
- Gennemgang af 5 cases fra databank (subjektive, objektive og parakliniske data)

LOGBOG

Læge	
Mentor	
Primær ansættelse (afdeling)	

Overordnede kompetencer				
	Kompetence	Godkendelse baseret på (feks mini-CEX nr, case-baseret diskussion, struktureret vejleder samtale, observation)	Dato for godkendelse	Underskrift
1	Diagnosticere arvelige hjertesygdomme			
2	Tegne og fortolke et stamtræ samt forstå almindelige principper bag arvelighed herunder penetrans og genotype-fænotype variation			
3	Foretage klinisk og genetisk familieudredning samt vejlede patienter og pårørende i denne forbindelse.			
4	Have et grundlæggende kendskab til brugen af imaging undersøgelser ved arvelige hjertesygdomme, herunder indikation samt inddragelse af resultaterne i udredning og behandling.			
5	Fortolke EKG ved arvelige arytmier inkl. løftede elektrode placering ved obs Brugada syndrom			
6	Fortolke farmakologisk provokation (flecainid eller ajmalin)			
7	Kende indikationer for invasiv undersøgelse og behandling som led i udredning af arvelige hjertesygdomme			

8	Forstå rationale og vurdering bag forebyggelse af pludselig død ved arvelige hjertesygdomme			
9	Diagnosticere og kende til forløb og behandling af de inflammatoriske hjertesygdomme			
10	Kende til kardiell involvering ved genetiske systemsygdomme, f.eks muskeldystrofier			
11	Kende indikation for hhv. patologisk undersøgelse af biopsimateriale, patologisk obduktion, almindelig retsmedicinsk obduktion og retsmedicinsk obduktion i Regionsregi, samt kende de diagnostiske muligheder ved vævsundersøgelse af hhv biopsivæv og ved obduktioner.			
12	Samarbejde med børnekardiologer om familieudredning samt transition af patienter til voksenkardiologi			
13	Stille indikation for genetisk udredning, herunder molekylær autopsi ved pludselige uventede dødsfald, fortolke svar på molekylærgenetiske undersøgelser, og rådgive patienter og pårørende.			
14	Fungere som del af et multidisciplinært team med pædiatere, kliniske genetikere, retsmedicinere, patologer og molekylærbiologer			
15	Undervise om arvelige hjertesygdomme			
16	Kendskab til de juridiske og forsikringsmæssige konsekvenser af diagnose og præventiv testning af voksne og børn. Vejlede patienter og pårørende heri samt have kendskab til hvor patienterne kan henvende sig/henvises for yderligere vejledning.			
17	Kommunikation med patient og pårørende.			

Fokuserede ophold

Fokuseret ophold	Afdeling, sygehus	Dato	Samlet tidsrum	Dato og signatur for godkendelse
Pacemaker/ICD ambulatorium				
Pædiatrisk afdeling				
Molekylærgenetisk laboratorium				
Klinisk genetisk afdeling				
Retsmedicin/Patologi				
Evt. Klinik for sjældne sygdomme				
Arv-klinik i udland/andet dansk høj-volumen center				

Patientcases

Nr.	Fødselsdato	Diagnose	Domæne (1/2/3/4/5)*	Imaging (Y/N)	Kort beskrivelse (udredning, risikostratificering)	Gennemgået (dato og sign)
1						
2						

3						
4						
5						
6						
7						
8						
9						
10						
11						
12						
13						
14						
15						
16						
17						
18						

19						
20						
21						
22						
23						
24						
25						
26						
27						
28						
29						
30						
31						
32						
33						
34						

35						
36						
37						
38						
39						
40						
41						
42						
43						
44						
45						
46						
47						
48						
49						
50						

51						
52						
53						
54						
55						
56						
57						
58						
59						
60						
61						
62						
63						
64						
65						
66						

67						
68						
69						
70						

* 1. Kardiomyopater inkl. aflejringssygdomme, 2. Arvelige arytmier 3. Vaskulopater, 4. Tidlig iskæmisk hjertesygdom herunder familiær hyperkolesterolæmi 5. Udredning af pludselig uventet død og hjertestopoverlevende

Kurser/konferencer					
Dato	Navn	Sted	Antal dage	Beskrivelse	Underskrift *

* Hvis kursusdeltagelse ikke signeres af kursusledelse men af mentor skal kursusbevis kunne fremvises.

VÆRKTØJ TIL LØBENDE EVALUERING

Mini-CEX 1 – overordnede kompetencer										
Navn									Dato	
Bedømmere										
Sygehus/Hospital						Afdeling				
Optegning af stamtræ (min. tre generationer)										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Udførelse af klinisk og genetisk familieudredning										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Udvide forståelse for arvegang, penetrans, geno-fænotype variation										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Kende indikation for at henvise patienter set i andre subspecialer (iskæmi, arytmie, hjertesvigt) til udredning i ambulatorium for arvelige hjertesygdomme										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Forstå rationale og vurdering bag udredning af asymptomatiske familiemedlemmer og forebyggelse af pludselig død ved arvelige hjertesygdomme										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Mini-CEX forbrugt tid			Observation, minutter			Feedback, minutter				
Bedømmers tilfredshed med Mini-CEX										
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj
Uddannelsessøgendes tilfredshed med Mini-CEX										
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj

Adapteret fra Hanne Kobberø

Mini-CEX 2 – pludselig død og hjertestopsoverleverere

Navn									Dato	
Bedømmere										
Sygehus/Hospital					Afdeling					
Kende årsager til pludselig død										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Foreslå relevant udredningsplan efter aSCD										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Fortolke resultater af ovenstående										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Informere patient og/eller pårørende										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Foreslå og iværksætte familiescreening og tiltag mhp forebyggelse af pludselig død										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Gøre rede for brug af genetisk udredning ved pludselig død										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Mini-CEX forbrugt tid			Observation, minutter			Feedback, minutter				
Bedømmers tilfredshed med Mini-CEX										
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj
Uddannelsessøgendes tilfredshed med Mini-CEX										
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj

Adapteret fra Hanne Kobberø

Mini-CEX 3 – hypertrofisk kardiomyopati

Navn										Dato
Bedømmere										
Sygehus/Hospital						Afdeling				
Kunne foretage risikostratificering ved HCM										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Kunne redegøre for alkoholablation samt myektomi ved HCM, indikationer, kontraindikationer, komplikationer										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Redegøre for indikation samt problemstillinger ved ICD behandling										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Kende differentialdiagnoser til HCM og kunne redegøre for differentialdiagnostiske undersøgelser										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Kende naturhistorie og komplikationer til HCM, herunder SCD, AF, stroke, end-stage HCM										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Kende underliggende genetiske årsager til HCM										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Mini-CEX forbrugt tid			Observation, minutter			Feedback, minutter				
Bedømmers tilfredshed med Mini-CEX										
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj
Uddannelsessøgendes tilfredshed med Mini-CEX										
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj

Adapteret fra Hanne Kobberø

Mini-CEX 4 - LQTS

Navn	Dato
-------------	-------------

Bedømmere

Sygehus/Hospital

Afdeling

LQTS diagnostik med fokus på ekg

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kende underliggende genetiske årsager til LQTS

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kende risikofaktorer for SCD ved LQTS

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kunne redegøre for behandlings strategier ved LQTS

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kunne redegøre for problemstillinger ved ICD-behandling til LQTS patienter

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kende forholdsregler ved sport og LQTS

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kende forholdsregler ved graviditet og LQTS

1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			

Kende forholdsregler ved medicin og LQTS

1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			

Mini-CEX forbrugt tid

Observation, minutter

Feedback, minutter

Bedømmers tilfredshed med Mini-CEX

Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj
Uddannelsessøgendes tilfredshed med Mini-CEX										
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj
Adapteret fra Hanne Kobberø										

Mini-CEX 5 – blandede kliniske kompetencer

Navn	Dato
-------------	-------------

Bedømmere

Sygehus/Hospital

Afdeling

Årsager og forløb ved myokarditis samt indikationer for invasiv udredning ved formodet myokarditis

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Forløb af og udredningsplan af sarkoidose i fht differentialdiagnose til de arvelige hjertesygdomme

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kende forholdsregler ved arvelig hjertesygdom og non-kardiel anæstesi og bedøvelse

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kende indikation for brug af imaging i udredning og risikostratificering af de arvelige sygdomme samt kunne fortolke TTE og MR-svar

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Indikationer for devices (pacemakers, ICD, loop recorder) ved arvelig hjertesygdom

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Indikationer for invasiv udredning ved de arvelige hjertesygdomme

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Indikation for hhv. patologisk undersøgelse af biopsimateriale, patologisk obduktion, almindelig retsmedicinsk obduktion, retsmedicinsk obduktion i regionsregi samt kende de diagnostiske muligheder ved vævsundersøgelse af hhv. biopsimateriale og ved obduktioner

1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			
Mini-CEX forbrugt tid			Observation, minutter			Feedback, minutter			

Bedømmers tilfredshed med Mini-CEX

Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj
Uddannelsessøgendes tilfredshed med Mini-CEX										
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj
Adapteret fra Hanne Kobberø										

Mini-CEX 6 – Samarbejde og jura

Navn									Dato	
Bedømmere										
Sygehus/Hospital						Afdeling				
Samarbejde omkring den pædiatriske patient (herunder familieudredning samt transition til voksenafdeling)										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Legale forhold vedr. pludselig død og hjertestopsoverleverere inkl. forsikring										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Legale, arbejds- og forsikringsmæssige forhold i forbindelse med udredning af arvelig hjertesygdom hos proband og slægtninge										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Samarbejde i multidisciplinært team med pædiatere, kliniske genetikere, retsmedicinere, patologer og molekylærbiologer										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Mini-CEX forbrugt tid			Observation, minutter			Feedback, minutter				
Bedømmers tilfredshed med Mini-CEX										
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj
Uddannelsessøgendes tilfredshed med Mini-CEX										
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj
Adapteret fra Hanne Kobberø										

Mini-CEX 7 – dilateret kardiomyopati

Navn	Dato
-------------	-------------

Bedømmere

Sygehus/Hospital	Afdeling
-------------------------	-----------------

Kende differentialdiagnoser til DCM og kunne redegøre for differentialdiagnostiske undersøgelser

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kende indikationer for invasiv udredning (herunder KAG samt højresidig hjertekateterisation og biopsi) ved DCM

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kunne redegøre for overvejelser vedrørende særlige genetiske årsager til DCM f.eks. Lamin A/C og RBM20 herunder betydning for behandling og risikostratificering

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Redegøre for indikationer og problemstillinger ved device behandling

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Redegøre for brug af billeddiagnostik ved udredning og opfølgning af DCM

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kunne gøre rede for principperne bag farmakologisk hjertesvigtsbehandling herunder indikation for behandling af asymptomatiske familiemedlemmer

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Gøre rede for klinisk præsentation og naturhistorie ved DCM

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kende underliggende genetiske årsager til DCM

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Mini-CEX forbrugt tid	Observation, minutter				Feedback, minutter					
Bedømmers tilfredshed med Mini-CEX										
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj
Uddannelsessøgendes tilfredshed med Mini-CEX										
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj
Adapteret fra Hanne Kobberø										

Mini-CEX 8 – ARVC

Navn										Dato
Bedømmere										
Sygehus/Hospital						Afdeling				
Kunne gøre rede for kriterierne for ARVC herunder brug af billeddiagnostik samt invasiv udredning ved mistanke om ARVC										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Kende risikostratificering ved ARVC										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Kunne gøre rede for anbefalinger vedrørende sport ved ARVC samt baggrunden her for										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Kende behandlingsstrategier ved ARVC										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Kende underliggende genetiske årsager til ARVC										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Mini-CEX forbrugt tid			Observation, minutter			Feedback, minutter				
Bedømmers tilfredshed med Mini-CEX										
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj
Uddannelsessøgendes tilfredshed med Mini-CEX										
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj
Adapteret fra Hanne Kobberø										

Mini-CEX 9 – Genetik

Navn	Dato
-------------	-------------

Bedømmere

Sygehus/Hospital

Afdeling

Kende genstruktur, -funktion, -terminologi og nomenklatur

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kende genetiske undersøgelsesmetoder samt metodernes begrænsninger

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kende og kunne beskrive metoder og principper for bestemmelse af patogenicitet (herunder in silico prædiktions, brug af genom databaser, segretningsanalyse, ACGM standarder og nomenklatur)

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kende til bioinformatiske strategier til fortolkning af NGS

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Gøre brug af et molekylærgenetisk svar i den videre familieudredning samt gøre rede for videre håndtering og brug af VUS

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Udvide forståelse for håndtering af sekundære fund ved genetiske tests

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Udvide forståelse for principperne for prækonceptionel rådgivning samt indikationerne for invasiv prænatal diagnostik og præimplantations genetisk testning, og kunne henvise til relevant tilbud

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Mini-CEX forbrugt tid

Observation, minutter

Feedback, minutter

Bedømmers tilfredshed med Mini-CEX

Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj
Uddannelsessøgendes tilfredshed med Mini-CEX										
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj
Adapteret fra Hanne Kobberø										

Mini-CEX 10 – Kardiomyopater diverse

Navn	Dato
-------------	-------------

Bedømmere

Sygehus/Hospital

Afdeling

Kende nationale og internationale guidelines til inddeling, udredning samt behandling af kardiomyopater

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kende RCM herunder særlige kliniske problemstillinger samt hyppige genetiske årsager

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kende LVNC herunder særlige kliniske problemstillinger samt hyppige genetiske årsager

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kender til kardiovaskulær involvering ved almindelig genetisk determinerede systemsygdomme f.eks. muskeldystrofi

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kunde gøre rede for særlige differentialdiagnostiske overvejelser ved kardiomyopater hos børn

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kunne gøre rede for sygdomsmekanisme ved Fabrys sygdom, andre organmanifestationer, udredning og behandling

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kunne gøre rede for sygdomsmekanisme ved amyloidose, andre organmanifestationer, udredning og behandling

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret

Kende forholdsregler omkring graviditet og kardiomyopati

1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Mini-CEX forbrugt tid			Observation, minutter			Feedback, minutter				
Bedømmers tilfredshed med Mini-CEX										
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj
Uddannelsessøgendes tilfredshed med Mini-CEX										
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj
Adapteret fra Hanne Kobberø										

Mini-CEX 11– Aortasygdomme

Navn									Dato	
Bedømmere										
Sygehus/Hospital					Afdeling					
Kunne gøre rede for syndromale og non-syndromale aortasygdomme herunder anamnesticke, objektive og parakliniske tegn										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Kunne gøre rede for naturhistorie og komplikationer										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Kende anbefalinger til opfølgning samt behandling af aortasygdomme herunder farmakologisk behandling samt profylaktisk operation										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Kende relaterede bindevævssygdomme										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Kende forholdsregler omkring aortasygdomme og graviditet										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Planlægge billeddiagnostisk opfølgning (TTE, MR eller CT)										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Kende underliggende genetiske årsager til aortasygdomme										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Mini-CEX forbrugt tid			Observation, minutter			Feedback, minutter				
Bedømmers tilfredshed med Mini-CEX										
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj
Uddannelsessøgendes tilfredshed med Mini-CEX										
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj

Adapteret fra Hanne Kobberø

Mini-CEX 12– ionkanalsygdomme diverse

Navn									Dato	
Bedømmere										
Sygehus/Hospital					Afdeling					
Kende Brugada herunder EKG kriterier, naturhistorie, genetiske årsager samt behandling										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Kende SQT herunder EKG kriterier, naturhistorie, genetiske årsager samt behandling										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Kende CPVT herunder diagnose, naturhistorie, genetiske årsager samt behandling										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Kende progressiv overledningsforstyrrelse herunder diagnose, naturhistorie, genetiske årsager samt behandling										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Kende tidlig repolariseringssyndrom herunder diagnose, naturhistorie, genetiske årsager samt behandling										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Kende indikation for device ved arvelige arytmier										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret	
Kende indikation for og fortolke provokationstest										
1	2	3	4	5	6	7	8	9		
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau				
Mini-CEX forbrugt tid			Observation, minutter			Feedback, minutter				
Bedømmers tilfredshed med Mini-CEX										
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj

Uddannelsessøgendes tilfredshed med Mini-CEX

Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj
Adapteret fra Hanne Kobberø										

Mini-CEX 13 – Tidlig iskæmisk hjertesygdom og familiær hyperkolesterolæmi

Navn										Dato	
Bedømmere											
Sygehus/Hospital						Afdeling					
Kende indikation for udredning for tidlig iskæmisk hjertesygdom samt hvornår FH skal mistænkes											
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0		
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret		
Kende kriterier for FH herunder Broome samt Dutch Lipid Clinic Network Score											
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0		
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret		
Kende underliggende genetiske årsager til FH samt andre genetiske årsager til tidlig iskæmisk hjertesygdom											
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0		
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret		
Kende non-farmakologiske og farmakologiske behandlingsprincipper											
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0		
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret		
Kende forholdsregler omkring FH og graviditet											
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0		
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret		
Kende betydning af genetisk udredning											
1	2	3	4	5	6	7	8	9	0		
Under forventet niveau			Forventet niveau			Over forventet niveau			Ikke observeret		
Mini-CEX forbrugt tid			Observation, minutter			Feedback, minutter					
Bedømmers tilfredshed med Mini-CEX											
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj	
Uddannelsessøgendes tilfredshed med Mini-CEX											
Lav	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Høj	

Adapteret fra Hanne Kobberø

Læringspunkter for de fokuserede ophold

	Ophold	Læringspunkt
1	Pacemaker/ICD ambulatorium (minimum 1 måned)	Indikationer for forskellig deviceterapi ved arvelige hjertesygdomme herunder de forskellige pacemakertyper samt relevant anvendelse af loop recorder
		Begreber tærskel, sense og impedans
		Komplikationer ved deviceterapi
		Hovedtræk i ambulante kontrolregimer
		De mest almindelige abnorme fund ved pacemakerbehandling, herunder exitblok, oversense, undersense, og pacemakermedieret takykardi
		Restriktioner ift. bilkørsel efter pacemaker og ICD implantation samt efter ICD terapi
		Principper omkring AF og device (devicedetekteret AF, mode-switch, begrænsninger for CRT)
		Varetage basal PM og ICD aflæsning
		Behov for indlæggelse (herunder hvornår ved ICD terapi, alarmer samt kliniske tegn på pacemakerdysfunktion)
		2
Samarbejde omkring transition til voksenafdeling		
Kommunikation med forældre samt børn og unge		
Prædiktiv testning af børn		
Særlige differentialdiagnostiske overvejelser ved kardiomyopati hos børn		
3	Molekylærgenetisk laboratorium (3-5 dage)	Varianttyper, terminologi og nomenklatur
		Metoder til gensekventering
		Principper for vurdering af patogenicitet samt udarbejdelse af rapport til kliniker
		Bioinformatiske strategier ved NGS
		Principper for videre håndtering og brug af VUS
4	Klinisk genetisk afdeling (2-4 uger)	Etiske og juridiske overvejelser inkl. tavshedspligt og samtykke der er særlige i fbm. udredning for arvelig sygdom
		Observation af formidling, kommunikation og rådgivning
		Observation af klinisk undersøgelse af patient henvist på mistanke om genetisk sygdom
		Præimplantationsrådgivning og prænatal diagnostik
		Prædiktiv testning af børn
		Betydning af sekundære fund og rådgivning i denne forbindelse herunder at have kendskab til onkogenetik
		Skøn over sygdommens genetiske ætiologi: Monogen/kromosomal/polygen/multifaktoriel/ikk e-genetisk. For monogen ætiologi: dominant/recessiv, autosomal/kønsbundet, penetrans, ekspressivitet, imprinting og mitochondriel. Kende syndromer der involverer

		hjerte og kar. Forstå begrebet mosaicisme. Stillingstagen til den empirisk øget risiko ved polygen/multifaktoriel ætiologi
		Deltage ved vurdering af genvarianter patogenicitet, herunder om ætiologi til de kliniske fund er identificeret, samt deltagelse ved revurdering og re-klassifikation (op- eller nedklassifikation) af genvarianter
		Deltagelse i konsultationer, der belyser familieudredning og håndtering af patient/familier, hvor der er identificeret en genvariant, der ikke med sikkerhed kan klassificeres som patogen (Klasse 3 og 4)
		Deltagelse ved anden, ikke-kardiologisk relateret, MDT
		Deltagelse ved vurdering af hvilke genetiske problemstillinger der med fordel håndteres i kardiologisk regi/hvad håndteres ved MDT/hvad håndteres ved klinisk genetisk afdeling
		Have kendskab til rådgivnings- og udredningsforløb ved prænatal diagnosticerede hjertemisdannelser
5	Retsmedicinsk institut, retspatologisk afdeling (2 uger)	Observere obduktion
		Særlige principper for obduktion ved SCD herunder undersøgelse af hjertet.
		Mikroskopi
		Toxikologi
		Samarbejde med retsmedicinere på tværs af universitet og hospitalsvæsenet herunder henvisning af familiemedlemmer efter SCD
		Kende indikation for hhv. patologisk undersøgelse af biopsimateriale, patologisk obduktion, almindelig retsmedicinsk obduktion og retsmedicinsk obduktion i Regionsregi, samt kende de diagnostiske muligheder ved vævsundersøgelse af hhv biopsivæv og ved obduktioner.
6	Klinik for sjældne sygdomme (2 uger)	Se læringspunkter for klinisk genetisk afdeling. Der vil her forventes et større overlap afhængig af hvordan klinikkerne er organiseret.

SLUT EVALUERING

	Dato og underskrift
Gennemgang af 20 EKG fra databank	
Gennemgang af 10 ekkokardiografier fra databank	
Gennemgang af 10 MR fra databank	
Gennemgang af 5 cases fra databank (subjektive, objektive og parakliniske data)	

ATTESTATION AF UDDANNELSESFORLØBET

Mentor

Navn:

Underskrift:

Dato:

For arbejdsgruppen for arvelige hjertesygdomme

Navn:

Underskrift:

Dato: