

Ertan Mayatepek (Hrsg.)

# Pädiatrie

Grundlagen, Klinik und Praxis



Urban & Fischer

# 15

Birgit C. Donner

## Kardiologie

<b>15.1 Grundlagen</b> . . . . .	439	15.3.17 Koronararterienanomalien . . . . .	466
15.1.1 Ätiologie von angeborenen Herzfehlern . . . . .	439	15.3.18 Kongenitale Gefäßbrünge . . . . .	467
15.1.2 Perinatale Kreislaufumstellungsprozesse . . . . .	440	15.3.19 Lageanomalien des Herzens . . . . .	467
<b>15.2 Abklärung von Herz-Kreislauf-Erkrankungen</b> . . . . .	440	15.3.20 Heterotaxie-Syndrome . . . . .	468
15.2.1 Anamnese . . . . .	440	15.3.21 Aspekte der Langzeitbetreuung von Patienten mit angeborenem Herzfehler . . . . .	468
15.2.2 Körperliche Untersuchung . . . . .	440	<b>15.4 Erworbene Herzerkrankungen</b> . . . . .	468
15.2.3 Bildgebende Verfahren . . . . .	444	15.4.1 Kawasaki-Syndrom . . . . .	468
<b>15.3 Angeborene Herzerkrankungen</b> . . . . .	448	15.4.2 Rheumatisches Fieber . . . . .	469
15.3.1 Pulmonalstenose . . . . .	448	15.4.3 Infektiöse Endokarditis und Endokarditisprophylaxe . . . . .	470
15.3.2 Aortenstenosen im Kindesalter . . . . .	449	15.4.4 Perikarditis . . . . .	472
15.3.3 Aortenisthmusstenose . . . . .	450	15.4.5 Myokarditis . . . . .	472
15.3.4 Aortenklappeninsuffizienz . . . . .	451	15.4.6 Herztumoren . . . . .	473
15.3.5 Fehlbildung der Trikuspidalklappe: Ebstein-Anomalie . . . . .	452	<b>15.5 Kardiomyopathien</b> . . . . .	473
15.3.6 Anomalien der Mitralklappe: Stenose, Insuffizienz und Prolaps . . . . .	453	<b>15.6 Herzrhythmusstörungen im Kindes- und Jugendalter</b> . . . . .	475
15.3.7 Vorhofseptumdefekt (Atriumseptumdefekt, ASD) . . . . .	453	15.6.1 Tachykarde Herzrhythmusstörungen . . . . .	475
15.3.8 Ventrikelseptumdefekt (VSD) . . . . .	455	15.6.2 Bradykarde Herzrhythmusstörungen . . . . .	481
15.3.9 Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD) . . . . .	456	<b>15.7 Kardiale Manifestation und Therapieprinzipien ausgewählter Krankheitsbilder und klinischer Situationen</b> . . . . .	481
15.3.10 Persistierender Ductus arteriosus (PDA) . . . . .	458	15.7.1 Kardiale Manifestation des Marfan-Syndroms . . . . .	481
15.3.11 Partielle und totale Lungenvenenfehlmündung . . . . .	458	15.7.2 Medikamentöse Therapie der chronischen Herzinsuffizienz im Kindesalter . . . . .	482
15.3.12 Fallot-Tetralogie . . . . .	460	15.7.3 Herztransplantation im Kindes- und Jugendalter . . . . .	483
15.3.13 Transposition der großen Gefäße . . . . .	462		
15.3.14 Double Outlet Right Ventricle (DORV) . . . . .	462		
15.3.15 Truncus arteriosus communis . . . . .	463		
15.3.16 Herzfehler mit (funktionell) univentrikulärem Herzen . . . . .	464		

### 15.1 Grundlagen

#### 15.1.1 Ätiologie von angeborenen Herzfehlern

Die Inzidenz angeborener Herzfehler bei Neugeborenen liegt bei etwa 1%. Damit gehören sie zu den häufigsten angeborenen Fehlbildungen. Das Spektrum angeborener Herzfehler reicht von einfachen Fehlbildungen (z. B. Septumdefekte, milde Klappenstenosen) bis hin zu komplexen Herzfehlern (z. B. Klappenatresien, hypoplastische Ventrikel, Transpositionsstellung der großen Arterien).

Die **Auslöser** für eine kardiale Fehlentwicklung in der Embryonalentwicklung sind vielfältig und bleiben oft unbekannt. Fortschritte in der molekularen Embryologie des Herzens ermöglichen jedoch ein Verständnis des Entstehungsmechanismus struktureller Herzfehler. Genetische Ursachen (z. B. Mutationen in Transkriptionsfaktoren), Umwelteinflüsse (z. B. Rötelninfektion, Medikamente, radioaktive Strahlung) und mütterliche Erkrankungen (z. B. Diabetes mellitus, Phenylketonurie, Autoimmunerkrankungen) können zu einer Fehlentwicklung des Herzens führen. Zahlreiche **genetische Grunderkrankungen** sind mit strukturellen Herzfehlern assoziiert

**Tab. 15.1** Mit Herzfehlern assoziierte genetische Syndrome (Auswahl)

Syndrom	Herzfehler
Trisomie 21	AVSD, VSD, TOF
Trisomie 13	ASD, VSD, PDA,
Trisomie 18	Klappenfehlbildungen, VSD
Turner-Syndrom	Aortenisthmusstenose, Aortenstenose, CM
Noonan-Syndrom	Pulmonalklappenstenose, hypertrophe CM
Mikrodeletion 22q11.2 (DiGeorge-Syndrom)	Konotrunkale Fehlbildungen
CHARGE-Syndrom	Konotrunkale Fehlbildungen
Williams-Beuren-Syndrom (7q11.23-Deletion)	Periphere Pulmonalstenosen, supraaortale Aortenstenose, Aortenisthmusstenose
Alagille-Syndrom	Pulmonalklappenstenose, Stenosen der Pulmonalarterienäste, TOF
Tuberöse Sklerose	Rhabdomyome
VACTERL-Assoziation	VSD
Goldenhar-Syndrom	Konotrunkale Fehlbildungen
Holt-Oram-Syndrom	ASD, VSD
Marfan-Syndrom	Dilatation der Aortenwurzel → Aneurysma, Aortenklappen Insuffizienz, Mitralklappenprolaps mit Insuffizienz

AVSD = atrioventrikulärer Septumdefekt, VSD = ventrikulärer Septumdefekt, TOF = Fallot-Tetralogie, CM = Kardiomyopathie, TAC = Truncus arteriosus communis, ASD = Vorhofseptumdefekt. Konotrunkale Fehlbildungen umfassen TOF, TAC, Pulmonalatriesie, „double outlet right ventricle“, Aortenbogenanomalien.

(> Tab. 15.1). Für angeborene strukturelle Herzfehler besteht eine **familiäre Häufung**. Das Wiederholungsrisiko für Geschwisterkinder liegt bei ca. 4%. Das Risiko für Kinder von Müttern mit einem strukturellen Herzfehler beträgt etwa 4–18% und, wenn der Vater betroffen ist, ca. 1–3%.

### 15.1.2 Perinatale Kreislaufumstellungsprozesse

In der **fetalen Zirkulation** erfolgt die Sauerstoff- und Nährstoffzufuhr über die Plazenta. Der Ductus venosus, das Foramen ovale und der Ductus arteriosus sind für die Hämodynamik des fetalen Kreislaufs wichtig (> Abb. 15.1a). Blut von der Plazenta fließt über die Umbilikalvene und den **Ductus venosus** zum rechten Vorhof, über das **Foramen ovale** in den linken Vorhof (Rechts-Links-Shunt), den linken Ventrikel und in die Körperhauptschlagader zur präferenziellen Versorgung des Gehirns. Systemvenöses (sauerstoff- und nährstoffarmes) Blut fließt über rechten Vorhof, rechten Ventrikel und überwiegend über den **Ductus arteriosus** in die Aorta descendens (Rechts-Links Shunt) und zurück in die Plazenta über die Umbilikalarterien.

Im Fetalkreislauf bestehen im System- und Lungenkreislauf gleiche Druckverhältnisse, aber ein hoher pulmonaler Gefäßwiderstand (Lunge nicht entfaltet) und ein niedriger systemischer Widerstand (plazentare Gefäße). Dies erklärt, dass die meisten strukturellen Herzfehler dennoch eine annähernd normale fetale Entwicklung ermöglichen. Mit der **Geburt** und der Entfaltung der

Lungen führt der rasche Anstieg des arteriellen  $pO_2$  zu einem raschen Abfall des pulmonalen Gefäßwiderstands. Mit Wegfall der Plazenta steigt der periphere Gefäßwiderstand an. Das gesamte Schlagvolumen des rechten Ventrikels fließt nun über die Pulmonalarterien in die Lunge. Bei abfallendem pulmonalarteriellen Widerstand und ansteigendem systemarteriellen Widerstand kommt es zu einer Shuntumkehr über den Ductus arteriosus (Links-Rechts-Shunt), der sich bei hohem  $pO_2$  verschließt. Der nun größere pulmonalvenöse Rückfluss erhöht Volumen und Druck im linken Vorhof, was zu einem (teilweisen) Verschluss des Foramen ovale führt (> Abb. 15.1b). Somit tritt postnatal eine Umstellung eines parallel geschalteten Kreislaufs zu einem seriell geschalteten Kreislauf ein. Diese Prozesse beginnen unmittelbar mit dem ersten Atemzug des Neugeborenen und sind in der Regel im Alter von 4–8 Wochen abgeschlossen.



Die Kenntnis der fetalen und unmittelbar postnatalen Kreislaufphysiologie ist Voraussetzung für das Verständnis der klinischen Präsentation und Therapie angeborener Herzfehler.

## 15.2 Abklärung von Herz-Kreislauf-Erkrankungen

### 15.2.1 Anamnese

In der **Anamnese** werden Fragen zu Schwangerschaft, Perinatalzeit und Familienanamnese (> Tab. 15.2) sowie gezielt nach kardialen Belastungszeichen gestellt und in der klinischen Untersuchung objektiviert.

Zu den allgemeinen **klinischen Herzinsuffizienzzeichen** zählen u. a. Tachykardie, Tachypnoe, Dyspnoe, gehäufte Infekte der unteren Luftwege, vermehrtes Schwitzen sowie Blässe und eine schlechte Mikrozirkulation. Beim Neugeborenen und Säugling ist vor allem auf das Vorliegen von Lidödemen bzw. Ödemen im Bereich des Os sacrum, unzureichendes Trinkverhalten (reduzierte Gesamteinnahme, rasche Erschöpfung, Schwitzen beim Trinken) und eine unzureichende Gewichtsentwicklung (Perzentilenknick) zu achten. Im Kindes- und Jugendalter gehören zu den klinischen Zeichen prätibiale und Fußrückenödeme, ein persistierender, insbesondere nächtlicher Husten, Orthopnoe, im Sitzen gestaute Halsvenen sowie eine reduzierte körperliche Leistungsfähigkeit.

### 15.2.2 Körperliche Untersuchung

- **Dokumentation der Entwicklung des Körperlängenwachstums, des Gewichts und des BMI gemäß Perzentilenkurven:** Chronische zyanotische Herzfehler und Herzfehler mit einem großen Shuntvolumen führen zu einer Gedeihstörung. Nach operativer Korrektur kann mit einem Aufholwachstum gerechnet werden. Übergewicht ist mit Risikofaktoren wie Fettstoffwechselstörungen und Hypertension assoziiert und begünstigt die Entwicklung einer koronaren Herzkrankheit (KHK).

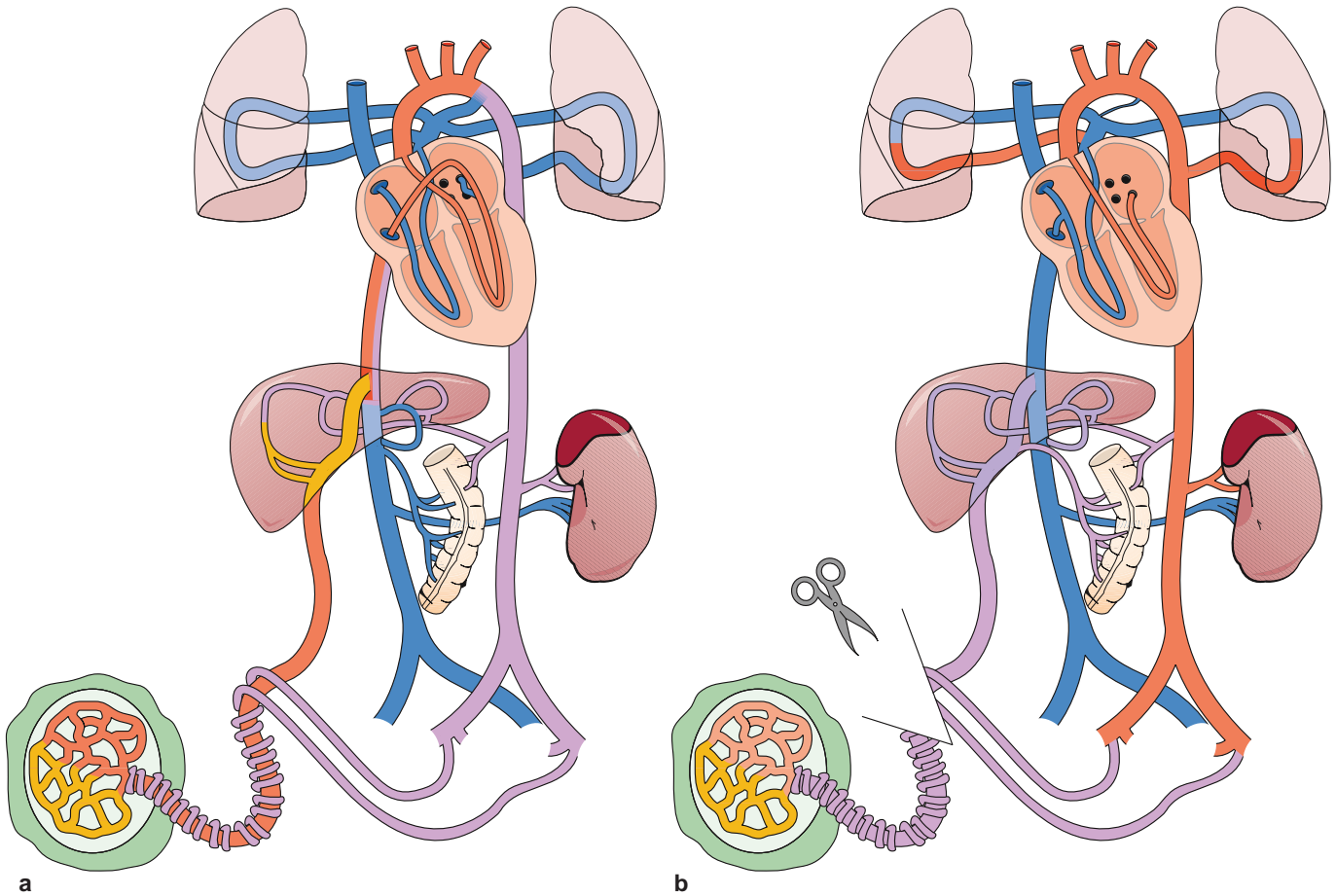


Abb. 15.1 Fetaler Kreislauf (a) und postnatale Umstellung (b) [L141]

- **Hautkolorit und Hautturgor:** Bei einer zentralen Zyanose ist die arterielle Sauerstoffsättigung reduziert. Eine periphere Zyanose (Akrozyanose) geht mit einer normalen arteriellen Sauerstoffsättigung einher. Ein „blaues Munddreieck“ ist konstitutionell bedingt und besitzt keinen Krankheitswert. Trommelschlegelfinger und Uhrnagel sind Ausdruck einer chronischen zentralen Zyanose. Weitere Hinweise auf eine mögliche Herzerkrankung sind Blässe, Ikterus und vermehrtes Schwitzen in Ruhe.
- **Atemfrequenz und Atemmuster:** Die Atemfrequenz sollte bezüglich des Alters beurteilt werden (Tachypnoe beim Neugeborenen, wenn Atemfrequenz  $> 60$  / min). Zeichen der Dyspnoe beim Neugeborenen und Säugling sind inspiratorische Einziehungen und Nasenflügel; beim Kleinkind und Schulkind ist es der Einsatz der Atemhilfsmuskulatur.
- **Inspektion des Thorax:** Eine vermehrte präkordiale Aktivität und Herz buckel (Voussure) weisen auf eine Kardiomegalie hin. Thoraxdeformitäten können mit kardialen Erkrankungen assoziiert sein (z. B. Marfan-Syndrom). Narben können auf frühere kardiochirurgische Eingriffe hinweisen.
- **Palpation und Auskultation:** Die **peripheren Pulse** sollten palpirt und hinsichtlich Regelmäßigkeit und Stärke beurteilt werden. Durch **präkordiale Palpation** lassen sich der Herzspitzenstoß, eine vermehrte Aktivität und/oder ein Schwirren feststellen.
- **Blutdruckmessung:** Sie erfolgt bei jeder kinder-kardiologischen Erstvorstellung an allen vier Extremitäten, dann am rechten Arm. Die Messung bei Säuglingen erfolgt im Liegen, ab dem Kleinkindesalter im Sitzen bei möglichst ruhigem Kind. Die Auswahl der Blutdruckmanschette erfolgt gemäß der Größe des Kindes (Manschettenbreite entspricht etwa zwei Drittel des Oberarmumfangs; eine zu kleine Manschette führt zu falsch hohen Werten). Eine Blutdruckmessung kann auskultatorisch oder oszillometrisch erfolgen. Die Normwerte sind abhängig von Geschlecht, Alter oder Körperlänge. Blutdruckdifferenzen zwischen den Extremitäten weisen auf arterielle Stenosen hin.
- **Herzauskultation:** Diese erfolgt im Sitzen und Liegen. Es gibt vier typische Auskultationspunkte der Herzklappen. In die Untersuchung einbezogen werden das gesamte Präkordium, die Karotiden und der Rücken.
- **Herztöne im Kindesalter:** Häufig findet sich eine **physiologische Spaltung des zweiten Herztons** in der Inspiration (Pulmonalklappenschluss nach Aortenklappenschluss). Pathologisch ist eine atemunabhängige fixierte Spaltung des zweiten Herztons (Pulmonalklappenschluss deutlich später als Aortenklappenschluss) bei Volumenbelastung des rechten Ventrikels durch den Shunt eines Vorhofseptumdefekts oder einer höhergradigen Pulmonalstenose. Eine enge Spaltung des zweiten Herztons findet

**Tab. 15.2** Fragen zu Schwangerschaft und Perinatalzeit sowie Familienanamnese

Schwangerschaftsanamnese	
<b>Mütterliche Vorbefunde</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fetale Echokardiografie</li> <li>• Genetische Untersuchung</li> </ul>	
<b>Mütterliche chronische Erkrankungen</b>	<b>Auswirkungen auf das Kind</b>
Diabetes mellitus	Kardiomyopathie (reversibel) Strukturelle Herzfehler: TGA, CoA, VSD
Lupus erythematoses und Sjögren-Syndrom mit Nachweis von Anti-Ro(SSA)- und Anti-LA(SSB)-Antikörpern	Angeborener kompletter AV-Block
Angeborener Herzfehler	Höheres Risiko für angeborene Herzfehler beim Kind (4–14 %)
<b>Mütterliche Infektionen in der Schwangerschaft</b>	
Rötelninfektion im 1. Trimenon	Strukturelle Herzfehler
HIV-Infektion	Kardiomyopathie
CMV-, Coxsackie-B-, Herpes-Infektion	Myokarditis
<b>Einnahme von Medikamenten während der Schwangerschaft, die potenziell Herzfehler verursachen können (Auswahl)</b>	
Lithium	Ebstein-Anomalie
Retinoide (Aknetherapie)	Konotrunkale Anomalien
ACE-Hemmer und AT <sub>1</sub> -Antagonisten	Strukturelle Herzfehler
Valproat und Phenytoin	
Progesteron / Östrogen	
Exzessiver Alkoholkonsum	
<b>Perinatale Anamnese</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Gestationsalter</li> <li>• Geburtsgewicht</li> </ul>	
Herzfehler und SGA	Intrauterine Infektion Fetales Alkoholsyndrom Medikamente
Herzfehler und Makrosomie	Mütterlicher Diabetes mellitus
Postnatale Adaptation	Apgar Pulsoxymetrie-Screening
Trinkverhalten Gewichtszunahme Allgemeine Entwicklungsschritte	Meilensteine der kindlichen Entwicklung
<b>Familienanamnese</b>	
<b>Erbliche Erkrankungen</b>	
Bikuspidale Aortenklappe	Risiko für Aortovalvulopathie
Marfan-Syndrom	Risiko für progressive Aortendilatation
Kardiomyopathien	Risiko für plötzlichen Herztod
Ionenkanalerkrankungen	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Frage nach plötzlichen Todesfällen in der Familie &lt; 50. Lj.</li> <li>• Frage nach Familienangehörigen mit Herzschrittmachern / AICDs</li> <li>• Hypertension</li> <li>• Frühzeitige Atherosklerose (&lt; 55. Lj.)</li> </ul>	
TGA = Transposition der großen Arterien, CoA = Coarctatio aortae, VSD = Ventrikelseptumdefekt	

sich bei pulmonaler Hypertonie (früher, lauter Schluss der Pulmonalklappe) oder höhergradiger Aortenstenose (verspäteter Schluss der Aortenklappe).

- **Herzgeräusche:** Die Charakterisierung erfolgt nach folgenden Kriterien:
  - Lautstärke (6 Grade)
  - Frequenz (nieder-, mittel-, hochfrequent)
  - Klangcharakter (gießend, rau, schabend, rumpelnd, musikalisch)
  - Zeitliches Auftreten im Herzzyklus (früh-, mittel-, spätsystolisch bzw. diastolisch)
- Lokalisation des Punctum maximum und Fortleitung

**Organische Herzgeräusche** haben ein strukturelles Korrelat (Stenose, Insuffizienz, Shunt). **Akzidentelle Herzgeräusche** finden sich häufig bei gesunden Kindern. Sie sind niederfrequent, von weichem Klangcharakter und oft lageabhängig. **Funktionelle Herzgeräusche** sind Strömungsgeräusche, die durch ein gesteigertes Herzminutenvolumen bei Fieber, Anämie oder Hyperthyreose auftreten. Beim harmlosen „Nonnensausen“ handelt es sich um ein kontinuierliches venöses Strömungsgeräusch meist supraclaviculär rechts, das mit Kopfwendung verschwindet.

Abklärung eines Herzgeräuschs: [kinderkardiologie.org/fileadmin/user\\_upload/Leitlinien/LL%20HerzgeraeschDGPK%20lay%20out%20151211.pdf](http://kinderkardiologie.org/fileadmin/user_upload/Leitlinien/LL%20HerzgeraeschDGPK%20lay%20out%20151211.pdf)



<https://else4.de/uejzn>

## Kinderkardiologische Leitsymptome

### Herzgeräusche

Herzgeräusche, die in ersten Lebensstunden auskultiert werden können, weisen auf Stenosen der Aorten- oder Pulmonalklappe, Insuffizienzen der Mitral- oder Trikuspidalklappe oder Shuntvitien (kleiner Ventrikelseptumdefekt, Ductus arteriosus) hin. Bei großen Ventrikelseptumdefekten (VSDs) oder sehr großem persistierendem Ductus arteriosus tritt der Abfall des pulmonalarteriellen Widerstands verzögert ein, sodass oft erst nach einigen Tagen bis Wochen ein Systolikum auskultiert werden kann. Das Fehlen eines Herzgeräuschs schließt einen Herzfehler nicht aus. Herzgeräusche, die im Rahmen einer Routineuntersuchung bei einem ansonsten gesunden Klein- oder Schulkind erstmals auffallen, sind häufig akzidentell und damit harmlos. Bei Fieber und Anämie treten oft funktionelle Herzgeräusche auf.

### Zyanose

Eine Zyanose ist ein Warnsignal und muss weiter abgeklärt werden. Wichtige anamnestische Fragen betreffen:

- den Zeitpunkt (unmittelbar nach Geburt, im Verlauf von Tagen),
- die Dauer des Auftretens,
- die Lokalisation (periphere Zyanose: Akren, zentrale Zyanose: Lippen, Schleimhäute, generalisiert),

- die Zunahme der Zyanose unter körperlicher Belastung (z. B. Trinken, Weinen).
- Zyanotische Anfälle:
  - zyanotische Affektkrämpfe (nach starkem Weinen, Anhalten der Atmung und Zyanose)
  - zyanotische Anfälle bei Fallot-Tetralogie (generalisierte Zyanose mit vertiefter Atmung)

**CAVE**

Eine Polyglobulie kann eine Zyanose vortäuschen, eine Anämie die Symptome abmildern.

**Thoraxschmerzen**

Diese sind ein häufiger Vorstellungsgrund von Schulkindern und Jugendlichen. Folgende anamnestische Fragen helfen, die Symptomatik einzuordnen:

- Charakter der Schmerzen (drückend, stechend, zusammen mit schnellem / unregelmäßigem Herzschlag)
- Dauer der Schmerzen
- Abhängigkeit der Schmerzen von der Atmung
- Ausstrahlen der Schmerzen (linke Schulter / Arm)
- Auftreten in Abhängigkeit körperlicher Aktivität

**Praxistipp**

Zu den häufigen nichtkardialen Ursachen für Thoraxschmerzen im Kindes- und Jugendalter gehören Erkrankungen muskuloskelettaler Genese, Costochondritis, Traumata, Infekte der Bronchien, Lunge und Pleura mit Husten sowie psychogene Ursachen (Ausschlussdiagnose). Anamnestische Angaben sind zumeist stechende, atembabhängige Schmerzen unabhängig von körperlicher Aktivität. **II**

Seltene kardiale, aber potenziell gefährliche Ursachen umfassen eine Myokarditis, Kardiomyopathien, Koronararterienanomalien (angeboren, erworben nach Kawasaki-Syndrom), Koronarischämien bei Aortenstenose oder schwerer pulmonaler Hypertension und Herzrhythmusstörungen. Anamnestische Warnsignale sind drückende Schmerzen, verstärkt durch körperliche Aktivität und unabhängig von der Atmung (Ausnahme Perikarditis) in Zusammenhang mit Palpitationen sowie abrupt einsetzendes und endendes Herzrasen.

Thoraxschmerzen im Kindes- und Jugendalter: [www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/023-003l\\_S2k\\_Thoraxschmerzen\\_im\\_Kindes-\\_und\\_Jugendalter\\_2014-11-verlaengert.pdf](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/023-003l_S2k_Thoraxschmerzen_im_Kindes-_und_Jugendalter_2014-11-verlaengert.pdf)



<https://else4.de/9ouvy>

**Arterielle Hypertonie**

Bei mindestens dreimalig ambulant bestimmten erhöhten Blutdruckwerten > 90. Perzentile oder > 130/85 mmHg ist eine 24-h-Blutdruckmessung indiziert. Basierend auf den Perzentilenwerten

**Tab. 15.3** Definition von Hypertonie

Normaler Blutdruck	< 90. Perzentile
Hochnormaler Blutdruck	90.–94. Perzentile
Hypertonie 1°	95.–99. Perzentile + 5 mmHg
Hypertonie 2°	> 99. Perzentile + 5 mmHg

der Mittelwerte der 24-h-Blutdruckmessung oder dreier Einzelmessungen wird die Diagnose gestellt. Die derzeitige Definition der Hypertonie für Kinder und Jugendliche ist > Tab. 15.3 zu entnehmen.

Die weitere Hypertonieabklärung umfasst Anamnese, körperliche Untersuchung (ein kraniokaudaler Blutdruckgradient weist auf eine Stenose, typischerweise im Aortenisthmus hin) und eine Basisdiagnostik (Labordiagnostik im Blut und Urin, Funduskopie, Abdomensonografie mit Dopplersonografie der Nierenarteriengefäße und Echokardiografie). Die Echokardiografie erfasst zum einen insbesondere eine Aortenisthmusstenose als Ursache einer arteriellen Hypertonie und quantifiziert das Ausmaß einer ventrikulären Hypertrophie als Folge einer länger bestehenden Hypertonie (Endorganschaden). In Abhängigkeit von den Befunden der Basisdiagnostik sind weitere Abklärungen indiziert. In Abhängigkeit von den Befunden der Basisdiagnostik sind weitere Abklärungen indiziert. Bei einer sekundären Hypertonie wird zuerst die Ursache behandelt. Bei einer medikamentösen antihypertensiven Therapie richtet sich die Wahl des Präparats nach der zugrunde liegenden Erkrankung.

Arterielle Hypertonie im Kindes- und Jugendalter: [kinderkardiologie.org/fileadmin/user\\_upload/Leitlinien/LL\\_Arterielle\\_Hypertonie.pdf](http://kinderkardiologie.org/fileadmin/user_upload/Leitlinien/LL_Arterielle_Hypertonie.pdf)



<https://else4.de/i12iy>

**Verminderte körperliche Belastbarkeit, Stridor und Schluckbeschwerden**

Erste Verdachtsmomente einer möglichen verminderten körperlichen Leistungsfähigkeit treten in der Anamnese beim Vergleich mit Gleichaltrigen auf. Ein (belastungsabhängiger) Stridor kann auf eine Trachealkompression durch einen Gefäßring hinweisen. Schluckbeschwerden können u. a. auch durch eine Ösophaguskompression durch eine A. lusoria verursacht werden.

**EKG-Besonderheiten im Kindesalter**

Aufgrund der höheren Herzfrequenz im Kindesalter werden die EKGs meist mit einer Papiergeschwindigkeit von 50 mm/s abgeleitet. Die Analyse des EKG folgt der gleichen Systematik wie im Erwachsenenalter. Im Folgenden werden nur einige spezifisch pädiatrische Aspekte genauer beschrieben.

- **Altersabhängige Herzfrequenz:** > Tab. 15.4
- **Altersabhängiger Lagetyp (Vektor des QRS Komplexes):** Bei Neugeborenen und jungen Säuglingen liegt aufgrund des muskelkräftigen rechten Ventrikels ein Rechtstyp (QRS-Vektor > 90°)

**Tab. 15.4** Richtwerte für normale Herzfrequenzen

Neugeborenes	90–180/min
Säuglinge	80–170/min
Klein- und Vorschulkinder (1.–5. Lj.)	70–140/min
Schulkinder (6.–16. Lj.)	60–130/min
Jugendliche und junge Erwachsene (> 16. Lj.)	60–100/min

vor. Etwa ab dem 3.–4. Lebensjahr entspricht die Herzachse dann einem Steiltyp/Indifferenztyp (30–90°).

**CAVE**

Ein überdrehter Linkstyp im Neugeborenenalter ist pathologisch und tritt bei atrioventrikulären Septumdefekten und Trikuspidalatresien auf (anderer Verlauf des Reizleitungssystems).

- **Depolarisation und Repolarisation:** Die **PQ-Zeit** wird mit dem Alter länger und verkürzt sich bei höheren Herzfrequenzen. Die **QRS-Dauer** verlängert sich ebenfalls mit dem Alter (Säuglinge < 70 ms, Kleinkinder < 90 ms, Schulkinder < 100 ms). Die **frequenzkorrigierte QT-Dauer** wird meist nach der Bazett-Formel in Ableitung II berechnet. Die **ST-Strecke** verläuft normalerweise isoelektisch; im Jugendalter können Hebungen und Senkungen von 1 mm in den Extremitätenableitungen und 2 mm in den Brustwandableitungen noch physiologisch sein. Als frühe Repolarisation in der Adoleszenz wird eine ST-Strecken-Hebung ausgehend vom J-Punkt von maximal 2 mm in den Brustwandableitungen (meist  $V_2 - V_4$ ) bezeichnet und gilt als Normvariante. Die **T-Welle** ist in der ersten Lebenswoche in allen **Brustwandableitungen** positiv. Nach der Neugeborenenperiode sind die T-Wellen nur linkspräkordial positiv. Mit zunehmendem Alter werden die T-Wellen in allen Brustwandableitungen wieder positiv. In den **Extremitätenableitungen** ist die T-Welle meist mit dem QRS-Komplex konkordant.

**CAVE**

Eine **positive T-Welle in  $V_1$**  nach dem 1. Lebensmonat ist ein Hinweis für eine rechtsventrikuläre Belastung. **Tiefe Q-Zacken in I, aVL und  $V_4 - V_6$**  bei einem Säugling sprechen für eine Myokardischämie und sind ein typischer Befund bei einem Bland-White-Garland-Syndrom.

- **Hypertrophiezeichen im EKG im Kindes- und Jugendalter:** Der Nachweis einer atrialen oder ventrikulären Hypertrophie im EKG ist oft der Auslöser für eine weitere kardiologische Abklärung.
  - **Atriale Hypertrophie:** Eine P-Wellen-Amplitude > 3 mm weist auf eine rechtsatriale Hypertrophie hin. Eine P-Wellen-Verlängerung (> 100 ms bei Kindern nach dem 1. Lebensjahr, > 80 ms bei Säuglingen) spricht für eine linksatriale Hypertrophie.
  - **Ventrikuläre Hypertrophie:** Hinweise sind Veränderungen der QRS-Achse, der QRS-Amplituden, des R/S-Verhältnisses in den Brustwandableitungen und der Ausrichtung des T-Vektors (konkordant oder diskordant mit dem QRS-Vektor).
 Inwieweit das **EKG im Kindes- und Jugendalter als Screening** vor Beginn regelmäßiger leistungsorientierter sportlicher Aktivität eingesetzt werden soll, wird kontrovers diskutiert, von der Expertenkommission

der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (DGPK) aber empfohlen.

**Synkopen**

Eine Synkope ist ein plötzlich auftretender, reversibler Bewusstseins- und Tonusverlust infolge einer transienten zerebralen Minderperfusion. Die Dauer beträgt Sekunden bis wenige Minuten. Das Bewusstsein wird rasch und vollständig wiedererlangt.

**Ätiologie** > Tab. 15.5.

**Diagnostik: Anamnese und körperliche Untersuchung** Eine strukturierte Anamnese (> Box 15.1) ist meist der Schlüssel zum Verständnis der Synkopenursache und bestimmt die weitere Diagnostik und Therapie. Die Auskultation des Herzens, eine neurologische Basisuntersuchung und Identifizierung von sturzbedingten Traumata sind essenzieller Bestandteil der körperlichen Untersuchung. Im (Langzeit-)EKG und der Echokardiografie können Hinweise für kardiale Ursachen einer Synkope identifiziert werden.

**Differenzialdiagnose** > Box 15.2.

**Therapie** Bei Störungen der autonomen Kontrolle mit orthostatischer Intoleranz ist ein Aufklärungsgespräch über die Harmlosigkeit der Symptome zu führen. Dieses umfasst u. a. eine Beratung über Präventivmaßnahmen (liegende Körperhaltung, isometrische Muskelkontraktionen). Nur selten ist eine medikamentöse Therapie indiziert (Midodrin [ $\alpha$ 1-Agonist], 5–20 mg/Tag in 3 ED). Bei kardialen und arrhythmogenen Synkopen sind eine Risikostratifizierung und Behandlung der Herzrhythmusstörungen bzw. der zugrunde liegenden strukturellen Herzerkrankung notwendig.

**Prognose** Störungen der autonomen Kontrolle haben eine sehr gute Prognose und nehmen an Häufigkeit mit dem Alter ab. Kardiale und arrhythmogene Synkopen haben ein erhöhtes Risiko für einen plötzlichen Herztod.

**15.2.3 Bildgebende Verfahren****Echokardiografie**

Die **transthorakale Echokardiografie** ist das Standardverfahren zur kardialen Diagnostik bei V. a. einer Herzerkrankung. Mit ihr lassen sich fast alle angeborenen Herzfehler umfassend diagnostizieren. Die Grenzen liegen z. B. in der Beurteilung des peripheren Verlaufs der Pulmonalarterienäste und der direkten Darstellung pulmonaler arteriovenöser Fisteln. Limitationen können ein schlechtes Schallfenster (z. B. bronchiale Obstruktion) und Unruhe der Patienten sein. Die Erfassung von Standardschnitten erfolgt von subkostal, apikal, parasternal und suprasternal. Bei komplexen Herzfehlern oder nach operativer Korrektur sind zusätzliche Schnittebenen hilfreich. Folgende echokardiografische Untersuchungstechniken kommen heute routinemäßig zum Einsatz:

**Tab. 15.5** Ursachen für Synkopen im Kindes- und Jugendalter**Störungen der autonomen Kontrolle mit orthostatischer Intoleranz**

Reflexsynkopen (neural vermittelte Synkopen)	Neurokardiogene (vasovagale) Synkopen	Emotionale Belastung	Angst Schmerz Ekel Ärger	
		Orthostatische Belastung	Plötzliches Versacken von Blut in untere Extremität	
	Situative Synkopen	Nach Schlucken, Husten, Defäkation, Miktio		
	Karotissinus-Syndrom	Kämmen der Haare		
Synkopen als Folge orthostatischer Hypotension (Auswahl)	Dysautonome Synkope des Jugendlichen (während Belastung, nach Mahlzeit, nach längerer Bettruhe)			
	Hypovolämie (Erbrechen, Durchfall, Blutung, Diuretika)			
	Familiäre Dysautonomen (selten)	z. B. Riley-Day-Syndrom		
Posturales Tachykardiesyndrom	Präsynkope / chronische Symptome			
<b>Kardiale Synkopen</b>				
Synkopen bei strukturellen Herzfehlern / Kardiomyopathien (Auswahl)	Nichtoperierte Herzfehler			
	Korrigierte / palliativ operierte Herzfehler			
	Kardiomyopathien / Myokarditis			
	Pulmonale Hypertension			
	Koronararterienanomalie (angeboren / erworben: Kawasaki-Syndrom)			
Herzrhythmusstörungen als primäre Ursache (Auswahl)	Tachykardien	WPW-Syndrom, wenn schnelle Überleitung auf die Ventrikel		
		Ventrikuläre Tachykardien	Ionenkanalerkrankungen: LQTS (DD: medikamentös induziert; <a href="http://www.qtdrugs.org">www.qtdrugs.org</a> ) Brugada-Syndrom Katecholaminerge polymorphe VT	
		Bradykardien	AV-Block Grad III	angeboren postoperativ postinfektiös genetisch
		Schrittmacherdysfunktion		
	AV = atrioventrikulär; DD = Differenzialdiagnose; VT = ventrikuläre Tachykardie; WPW-Syndrom = Wolff-Parkinson-White-Syndrom			

- **Zweidimensionale Echokardiografie:** Schnittbilder zur Beurteilung der kardialen Morphologie, Quantifizierung von Dimensionen der Vorhöfe, Kammern und Gefäße.
- **M-mode-Verfahren:** Darstellung der Bewegung von kardialen Strukturen über die Zeit, Quantifizierung von Durchmessern der Ventrikel in Systole und Diastole zur Berechnung der Verkürzungsfraction, Bestimmung der Durchmesser des Septums und Ventrikelwände, Beurteilung der Beweglichkeit von Herzklappen.
- **Doppler-Echokardiografie:** Erfassung von Blutflussgeschwindigkeiten und -richtung.
  - *Farb-Doppler (Colour Doppler):* farbkodierte Darstellung von Flussgeschwindigkeit und Richtung (gemäß Konvention bedeutet Rot: Flussrichtung auf den Schallkopf zu, Blau: Flussrichtung vom Schallkopf weg; turbulente Flüsse enthalten mehrere Farbanteile).
  - *Continuous-Wave-Doppler (CW-Doppler):* Erfassung maximaler Flussgeschwindigkeiten; mittels CW-Doppler Berechnung von Gradienten über Klappenstenosen und VSD.
  - *Pulse-Wave-Doppler (PW-Doppler):* Erfassung von Flussgeschwindigkeiten in einem definierten Bereich; mittels PW-Doppler Darstellung von Flussprofilen mit niedriger Geschwindigkeit.
  - *Gewebe-Doppler (Tissue-Doppler):* Darstellung von Myokardbewegungen mit niedriger Geschwindigkeit, Beurteilung der diastolischen Ventrikelfunktion.
- **Dreidimensionale Echokardiografie:** Darstellung von Herzschnitten in jeder Ebene ermöglicht zusätzliche Informationen über morphologische Details, Anwendungen zur Volumetrie und Funktionsanalyse (Ejektionsfraction, „speckle tracking“).
- **Transösophageale Echokardiografie:** Eine spezialisierte Ultraschallsonde wird über den Ösophagus hinter dem Herzen platziert. Die Untersuchung erfolgt im Kindesalter in der Regel in Sedierung bzw. Intubationsnarkose und wird vor allem bei kardiochirurgischen Eingriffen, zur Beurteilung des Vorhofseptums und der Lungenvenenmündung bei katheterinterventionellem Verschluss von Vorhofseptumdefekten sowie zur Beurteilung von Herzklappen bei V. a. Vegetationen angewendet.



## Box 15.1

**Anamnese nach Synkopen****Eigenanamnese**

- Anzahl der Synkopen
- Zeitpunkt der Synkopen
- Verletzung im Rahmen einer Synkope
- Vorerkrankungen (Herzfehler / Rhythmusstörung – Epilepsie / Migräne – Stoffwechselerkrankung)
- Lebensgewohnheiten (Nahrungs- und Flüssigkeitszufuhr, Schlafverhalten, Gewichtsentwicklung, Wachstumsschub, sportliche Aktivitäten)
- Medikamente – Drogen – Allergien – Schwangerschaft

**Familienanamnese**

- Synkopen in der Familie – Ursachen?
- Plötzliche Todesfälle in der Familie bei jungen Erwachsenen
- Schrittmacherpatienten
- Kongenitale Taubheit

**Auslösesituation**

- Körperlage (Sitzen, Liegen, Stehen)
- Tätigkeit (in Ruhe, bei / nach körperlicher Belastung, beim Fahren eines Fahrzeugs, Miktion / Defäkation, Husten, Lachen, Schlucken)
- Umgebungsreize (überfüllter Raum, emotionale Belastung)

**Episodenverlauf****Beginn der Episode**

- Vegetative Symptome (Übelkeit, Schwindel, Schwitzen)
- Neurologische Symptome (Verwirrtheit, Verschwommensehen, Hörstörung, Aura)

- Palpitationen (regelmäßig – unregelmäßig)
- Brustschmerzen
- Keine Warnsignale

**Ablauf des Ereignisses (Beobachter)**

- Zusammensacken oder Sturz
- Blässe – Zyanose – Flush
- Dauer der Bewusstlosigkeit
- Atemmuster – Myoklonien – Muskeltonus
- Krampfäquivalente (Zungenbiss, einnässen, Speichelfluss, Automatismen)

**Ende der Episode**

- Vegetative Symptome (Übelkeit, Erbrechen, Schwitzen, Hautfarbe)
- Neurologische Symptome (Kopfschmerzen, Müdigkeit, Verwirrtheit, Schlaf, Lähmungen)
- Amnesie
- Palpitationen (regelmäßig – unregelmäßig)
- Verletzungen – Schmerzen

**Anamnestische Warnsignale**

- Synkope bei bekannter Herzerkrankung
- Synkopen nach Palpitationen / thorakalen Schmerzen
- Synkope beim Schwimmen, nach lauten Geräuschen, starker emotionaler Belastung, im Liegen / Schlaf – LQTS
- Synkope während körperlicher Belastung – Herzrhythmusstörung, z. B. katecholaminerge polymorphe Tachykardie, Koronararterienanomalie
- Familienanamnese mit plötzlichen Todesfällen < 30 Jahre – Kardiomyopathie, Ionenkanalerkrankung
- Synkope mit untypischer Anamnese – psychogene Synkope, Münchhausen-by-proxy-Syndrom

## Box 15.2

**Differenzialdiagnose extrakardialer Ursachen für einen plötzlichen Bewusstseinsverlust**

- Hypoglykämie
- Hyperventilation / Hypokalzämie
- Hypoxie
- Pharmaka / Drogen
- Zerebrale Krampfanfälle
- Trauma
- Subclavian-steal-Syndrom
- Psychogene Ursache / Münchhausen-by-proxy-Syndrom

- **Fetale Echokardiografie:** Diese wird in der Regel zwischen SSW 18 + 0 und SSW 21 + 6 durchgeführt. Eine standardisierte segmentale Echokardiografie ermöglicht die Diagnose vieler struktureller Herzfehler, kardialer Funktionsstörungen und Arrhythmien. Fetale supraventrikuläre Tachykardien wie Vorhofflattern und Reentry-Tachykardien bei akzessorischer Leitungsbahn lassen sich bereits intrauterin durch mütterliche

Medikamentengabe behandeln. Dadurch kann eine Herzinsuffizienz mit Hydrops fetalis vermieden werden. Vor allem bei dukтусabhängigen komplexen Herzfehlern trägt die Optimierung der perinatalen Versorgung mit Wahl des Entbindungsortes und Vermeidung einer kardialen Dekompensation zur Verbesserung der neonatalen Morbidität und Mortalität bei. Durch kinder-kardiologische und humangenetische Beratungsgespräche können sich die Familien mit der Erkrankung auseinandersetzen und das weitere Vorgehen planen.

**Röntgen-Thorax**

Folgende Informationen einer Röntgen-Thorax Untersuchung können Hinweise auf eine mögliche Herzerkrankung liefern:

- **Herzgröße:** Eine Kardiomegalie liegt bei einem Herz-Thorax-Quotienten > 0,5 vor.
- **Herzform:** Sie wird durch die Größe der Vorhöfe, Ventrikel und dem Verlauf der Aorta und der Pulmonalarterien beeinflusst. Beim Neugeborenen ist der noch altersphysiologisch große Thymus im vorderen Mediastinum vom Herzschatten abzugrenzen.

- **Lungengefäßzeichnung:** Hinweise für eine gesteigerte oder verminderte Lungenperfusion, eine schwere pulmonale Hypertonie (dilatierte zentrale Pulmonalarterien bei schmalkalibrigen peripheren Pulmonalarterienästen) oder ein Lungenödem sind hinweisend auf eine kardiale Grunderkrankung.
- **Kardialer und abdominaler Situs:** Die Lage des Herzens intrathorakal, die Ausrichtung der Herzspitze sowie die Lage der Abdominalorgane Leber und Magen geben wichtige erste Hinweise auf Situsanomalien (z. B. im Rahmen von Heterotaxie-Syndromen).
- **Knöcherne Strukturen:** Fehlbildungen der Wirbelsäule und des Thorax sind mit komplexen Herzfehlern assoziiert (z. B. Wirbel-fehlbildungen bei VACTERL-Assoziation, Rippenusuren bei lange bestehender Aortenisthmusstenose).

## Kardiale Magnetresonanztomografie (MRT) und Computertomografie (CT)

Diese nichtinvasiven Schnittbildverfahren ermöglichen zusätzliche Informationen zur genauen Charakterisierung struktureller oder funktioneller Herzerkrankungen.

## Funktionsanalysen in der Kinderkardiologie

### (Spiro-)Ergometrie

Die (Spiro-)Ergometrie wird auf dem Laufband oder Fahrrad durchgeführt. Erfasst werden EKG, Blutdruckverhalten, maximale Herzfrequenz und Symptome während der Untersuchung. Die Spiroergometrie erlaubt eine Beurteilung der kardiopulmonalen Leistungsfähigkeit, der Ventilation (Atemzug- und Atemminutenvolumen), des pulmonalen Gasaustauschs, der Atemökonomie und des Metabolismus. Die maximale Sauerstoffaufnahme unter Belastung ist der aussagekräftigste Parameter zur Beurteilung der körperlichen Leistungsfähigkeit. Die Möglichkeit einer Notfallbehandlung muss jederzeit gewährleistet sein.

### Indikation

- Identifizierung möglicher belastungsabhängiger Herzrhythmusstörungen
- Risikostratifizierung
  - WPW-Syndrom (Verhalten der Deltawelle unter körperlicher Belastung)
  - V. a. Long-QT-Syndrom (LQTS, QTc-Dauer 4 min nach Belastungsende kann LQTS1 / 2 demaskieren, Bewertung fließt in Schwartz-Score [ > Tab. 15.18] ein)
  - Verhalten von wechselnden AV-Blockierungen unter Belastung
  - Analyse des Blutdruckverhaltens unter körperliche Belastung
  - Identifizierung einer belastungsabhängigen Hypertonie (z. B. nach Korrektur einer Aortenisthmusstenose im Säuglingsalter)
  - Nachweis eines überschießenden Blutdruckabfalls nach körperlicher Belastung als Ursache von neurokardiogenen Synkopen
  - Nachweis möglicher kardialer Ischämien (z. B. ST-Strecken-senkungen nach Kawasaki-Syndrom mit Koronararterienbeteiligung)

- Objektivierung der körperlichen Leistungsfähigkeit vor bzw. nach katheterinterventionellen / operativen Eingriffen angeborener / erworbener Herzerkrankungen (Spiroergometrie mit Pulsoxymetrie)
- Analyse der Schrittmacherfunktion unter körperlicher Belastung

**Kontraindikation (Auswahl)** Akute oder instabile kardiale und pulmonale Erkrankungen, Infektionen, unbehandelte Hypertonie, manifeste Herzrhythmusstörungen.

### 6-Minuten-Gehtest

Dabei handelt es sich um einen Belastungstest im submaximalen Bereich, wenn eine Ergometrie nicht möglich ist. Die Gehstrecke über 6 min wird quantifiziert. Der Test dient insbesondere zur Verlaufskontrolle einer pulmonalen Hypertonie unter medikamentöser Therapie mit pulmonalen Vasodilanzien.

## Herzkatheterverfahren und elektrophysiologische Untersuchung

Die **Herzkatheteruntersuchung** ist eine invasive Methode, mit der durch Verwendung spezieller Katheter unter Röntgendurchleuchtung hämodynamische Parameter der Herzkreislauffunktion erfasst und strukturelle Auffälligkeiten angiografisch dargestellt werden können (u. a. Druckkurven mit Bestimmung von Gradienten, Bestimmung von Herzzeitvolumina mit Shunt- und Widerstandsberechnungen).

Durch eine verbesserte Bildgebung mittels Echokardiografie und MRT überwiegen Indikationen für **katheterinterventionelle Eingriffe** wie z. B.:

- Ballonvalvuloplastie von Klappenstenosen (z. B. Aortenklappe, Pulmonalklappe)
- Ballonangioplastie von Gefäßstenosen (z. B. Pulmonalarterien, Reaortenisthmusstenosen, ggf. mit Stentimplantation)
- Ballonatrioseptostomie bei restriktivem Foramen ovale (sog. Rashkind-Manöver)
- Verschluss von Vorhofseptumdefekten
- Verschluss von persistierendem Ductus arteriosus
- Verschluss von Ventrikelseptumdefekten (abhängig von Größe und Lokalisation)
- Perkutaner Pulmonalklappenersatz

Die **elektrophysiologische Untersuchung** ist ein invasives Verfahren, mit dem durch Verwendung spezieller Katheter meist unter Röntgendurchleuchtung elektrophysiologische Parameter erfasst, Arrhythmien induziert und akzessorische Leitungsbahnen gezielt durch Radiofrequenzablation oder Kryotherapie dauerhaft ablatiert werden können.

Indikationen für eine elektrophysiologische Untersuchung mit Ablation im Kindesalter (Auswahl):

- Supraventrikuläre Reentry-Tachykardien mit Einschluss des AV-Knotens:
  - AV-nodale Reentry-Tachykardie
  - atrioventrikuläre Reentry-Tachykardie

- Supraventrikuläre Reentry-Tachykardien ohne Einschluss des AV-Knotens:
  - typisches Vorhofflattern
  - intraatriale Tachykardien nach Vorhofchirurgie
- Supraventrikuläre / ventrikuläre fokale Tachykardien:
  - fokale atriale Tachykardien
  - ventrikuläre Tachykardien

## 15.3 Angeborene Herzerkrankungen

### 15.3.1 Pulmonalstenose

Die Pulmonalstenose kann valvulär, subvalvulär (infundibulär oder abnorm verlaufendes Muskelbündel), supralvalvulär und peripher im Bereich der Pulmonalarterienäste lokalisiert sein (> Abb. 15.2).

Bei einer **valvulären Stenose** sind die Klappentaschen verdickt und die Kommissuren teilweise verschmolzen; das Öffnungsverhalten ist somit eingeschränkt (systolisches „Doming“ der Klappentaschen). Die Klappenanlage kann trikuspid, bikuspid und selten unikommissural sein. Der Durchmesser des Klappenrings kann normal bis hypoplastisch ausgebildet sein. Poststenotisch ist die Pulmonalarterie dilatiert. Bei einer **dysplastischen Klappenanlage** sind die Taschen deutlich verdickt und myxomatös verändert. Die Klappenbeweglichkeit ist stark eingeschränkt (kein systolisches Doming, keine poststenotische Dilatation), der Klappenring meist hypoplastisch. Dysplastische Klappenanlagen finden sich charakteristischerweise beim Noonan-Syndrom. Eine **subvalvuläre Stenose im Infundibulum** ist muskulär bedingt und tritt meist bei einer Fallot-Tetralogie auf. Eine **subvalvuläre Stenose durch ein abnorm verlaufendes Muskelbündel** wird als „double chambered right ventricle“ bezeichnet. Durch das obstruierende Muskelbündel besteht ein hoher Druck im apikalen Teil des rechten Ventrikels. **Supralvalvuläre Pulmonalstenosen** sind häufig mit valvulären Pulmonalstenosen vergesellschaftet. Periphere Pulmonalstenosen können auch multipel auftreten. Typischerweise sind sie mit einem

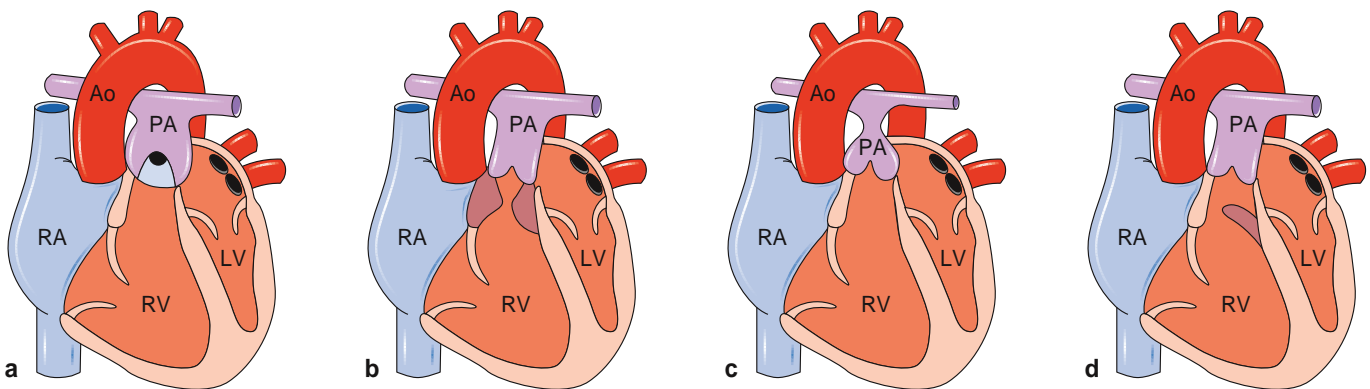
Williams-Beuren-Syndrom, einem Alagille-Syndrom oder der Röteln-Embryopathie assoziiert.

**Hämodynamik, Klinik und Untersuchungsbefund** Bei einer **kritischen Pulmonalklappenstenose** ist die Lungendurchblutung duktusabhängig. Mit Verschluss des Ductus arteriosus kommt es zur lebensbedrohlichen Hypoxämie und Rechtsherzversagen. Bei **weniger schwer ausgeprägten Pulmonalstenosen** führt die chronische Druckbelastung des rechten Ventrikels zur Hypertrophie (ventrikulär und infundibulär). Bei einem „**double chambered right ventricle**“ kann die Obstruktion rasch zunehmen. Je ausgeprägter die Stenose, desto lauter und länger sind das systolische Austreibungsgeräusch und die atemunabhängige Spaltung des zweiten Herztons.

**Diagnostik** Im EKG zeigen sich Zeichen der rechtsventrikulären Hypertrophie. Die **Echokardiografie** erfasst die exakte Lokalisation der Stenose, die Morphologie und den Durchmesser der Klappe, den Schweregrad der Stenose und des rechtsventrikulären Drucks, Größe und Funktion des rechten Ventrikels, Funktion der Trikuspidalklappe sowie mögliche assoziierte kardiale Fehlbildungen.

#### Therapie

- **Interventionelle Therapie:** Bei der **kritischen valvulären Pulmonalstenose** des Neugeborenen ist die Therapieindikation zur Ballonvalvuloplastie mit Diagnosestellung nach klinischer Stabilisierung unter laufender Prostaglandin-E<sub>1</sub>-Infusion gegeben. Eine Therapieindikation für eine Ballonvalvuloplastie einer **valvulären Pulmonalstenose** ist bei Säuglingen und Kleinkindern bei einem dopplerechokardiografisch maximalen systolischen Gradienten von > 50 mmHg, bei Schulkindern und Jugendlichen von > 40 mmHg und bei Symptomen gegeben. Dysplastische Klappen lassen sich meist weniger effektiv dilatieren. **Periphere Pulmonalstenosen** werden dilatiert, und ggf. wird ein Stent implantiert.
- **Chirurgische Therapie:** Sie ist bei **Klappenstenosen** erforderlich, die interventionell nicht ausreichend dilatiert werden können. Sie ermöglicht eine Kommissurotomie, eine Rekonstruktion



**Abb. 15.2** Formen der Pulmonalstenose:

- Valvuläre Pulmonalstenose: Die Klappentaschen sind verdickt, der Klappenring kann zierlich sein, das Öffnungsverhalten ist eingeschränkt (systolisches „Doming“).
- Infundibuläre Pulmonalstenose: Die Stenose entsteht durch muskuläre Hypertrophie im rechtsventrikulären Ausflusstrakt. Sie ist typisch bei einer Fallot-Tetralogie.
- Supralvalvuläre Pulmonalstenose: Sie kann unmittelbar oberhalb der Pulmonalklappe oder im Abgangsbereich oder peripher im Verlauf der Pulmonalarterienäste liegen.
- „Double chambered right“ Ventrikel: Durch ein abnormes Muskelbündel wird der rechte Ventrikel in zwei Anteile getrennt. [L141]

(„Shaving“) dysplastischer Klappen und, falls erforderlich, eine Valvulotomie, eine plastische Erweiterung des Klappenrings und eine Resektion infundibulärer Muskelbündel. Wenn eine **schwer dysplastische Klappe** nicht rekonstruiert werden kann, erfolgt ein Pulmonalklappenersatz mit einem klappentragenden Conduit, einem Contegra®-Graft (bovine Jugularvene) oder einem Homograft. **Supravalvuläre Pulmonalstenosen** des Pulmonalarterienstamms können mit einem Patch erweitert werden. Beim „**double chambered right ventricle**“ wird das abnorme Muskelbündel reseziert und der oft assoziierte VSD verschlossen.

**Prognose** Residuelle Stenosen können nach einem Eingriff bestehen bleiben. Insbesondere im ersten Jahr nach einer Intervention kann der Gradient über der Klappe wieder zunehmen. Pulmonalklappeninsuffizienzen können auch noch viele Jahre nach einer Intervention auftreten.

Valvuläre Pulmonalstenose im Kindes- und Jugendalter: [www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/023-007I\\_S2k\\_Valvulaere\\_Pulmonalstenose\\_2018-09.pdf](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/023-007I_S2k_Valvulaere_Pulmonalstenose_2018-09.pdf)

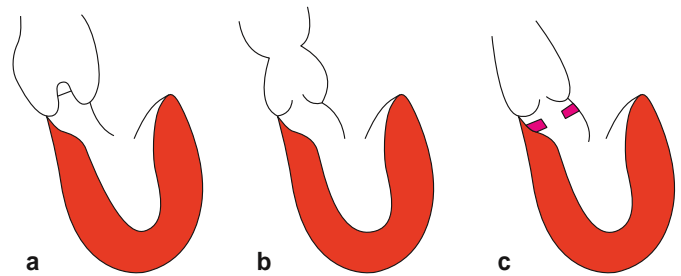


<https://else4.de/vbi3r>

### 15.3.2 Aortenstenosen im Kindesalter

Die Stenose kann valvulär, subvalvulär (fibröse Leiste oder muskulärer Wulst) oder supravalvulär lokalisiert sein (> Abb. 15.3). Bei einer **Aortenklappenstenose** liegen entweder verdickte Klappentaschen mit eingeschränktem Öffnungsverhalten, ein zu enger Klappenring oder eine Kombination vor. Das Spektrum der Klappenfehlbildung reicht von teilweise verschmolzenen Kommissuren über bikuspidale Klappenanlagen bis zu sog. Knopflochstien. Davon abzugrenzen sind **subvalvuläre Aortenstenosen**, die durch eine fibröse Membran oder einen muskulären Wulst charakterisiert sind. Sie können Teil eines Shone-Fehlbildungskomplexes (Kombination aus Mitralklappenstenose, [sub]valvulärer Aortenstenose und Aortenisthmusstenose) sein oder sich als isolierter Befund im Verlauf entwickeln. **Supravalvuläre Aortenstenosen** sind selten und charakteristischerweise mit dem Williams-Beuren-Syndrom assoziiert (> Abb. 15.3).

**Hämodynamik, Klinik und Untersuchungsbefund** Die **kritische Aortenstenose im Neugeborenenalter** ist durch eine duktusabhängige Systemperfusion gekennzeichnet. Sie geht gelegentlich mit einer Endokardfibroelastose und einem hypoplastischen linken Ventrikel einher. Der Übergang zum hypoplastischen Linksherzsyndrom ist fließend. Unbehandelt führt sie innerhalb von Stunden mit Verschluss des Ductus arteriosus zum kardiogenen Schock. Die **valvulären Aortenstenosen** werden anhand ihres Druckgradienten und ihrer Klappenöffnungsfläche in drei Schweregrade (leicht, mittel, schwer) eingeteilt.



**Abb. 15.3** Formen der Aortenstenose:

- Valvuläre Aortenstenosen haben verdickte Klappentaschen und zeigen ein eingeschränktes Öffnungsverhalten mit systolischem „Doming“ und poststenotischer Dilatation, häufig sind bikuspidale Klappenanlagen.
- Supravalvuläre Aortenstenosen sind seltener.
- Subvalvuläre Aortenstenosen zeigen häufig eine Progredienz und können eine Aortenklappeninsuffizienz hervorrufen. [L141]

Die Patienten sind lange asymptomatisch. Bei schweren Stenosen treten Angina Pectoris, Belastungsdyspnoe und belastungsabhängige Synkopen auf. Das Risiko für den plötzlichen Herztod ist dann erhöht. Es findet sich ein systolisches Ausströmungsgeräusch rechts parasternal mit Fortleitung in die Karotiden. Bei höhergradigen Stenosen kann ein Schwirren im Jugulum palpirt werden.

**Diagnostik** Im **EKG** finden sich Hinweise für eine linksventrikuläre Hypertrophie und Störungen der Repolarisation. **Echokardiografisch** und im **MRT** können die Aortenklappe, der linksventrikuläre Ausflusstrakt und die Aorta ascendens dargestellt, ihr Durchmesser quantifiziert und mittels Doppleruntersuchung Gradienten bestimmt werden. Die Funktion des Ventrikels und das Ausmaß einer linksventrikulären Hypertrophie sind relevant für die Therapieentscheidung. Die Ergometrie mit Blutdruckmessung dient der Risikostratifizierung asymptomatischer Patienten. Beurteilt werden das Blutdruckverhalten, ST-Strecken-Veränderungen, das Auftreten von Herzrhythmusstörungen und allfällige klinische Symptome.

#### CAVE

Eine Ergometrie ist bei symptomatischen Patienten mit einer Aortenstenose kontraindiziert.

**Therapie** Die **kritische Aortenklappenstenose des Neugeborenen** ist ein Notfall. Nach Kreislaufstabilisierung erfolgt als Initialtherapie bei gut entwickeltem Klappenring entweder eine katheterinterventionelle Ballonvalvuloplastie oder eine operative Kommissurotomie. Bei zu engem Klappenring oder stark dysplastischer Klappe ist eine Ross-Operation erforderlich (s. u.). Ist eine biventrikuläre Korrektur bei hypoplastischem linkem Ventrikel oder aufgrund eines geringen Durchmessers der Aorten- und Mitralklappe nicht möglich, erfolgen Operationen zur Herstellung einer Fontanzirkulation (> Kap. 15.3.16).

Für die Indikation zur Therapie von **Aortenstenosen bei älteren Kindern** sind folgende Parameter relevant:

- Klinische Symptome oder
- Gradient über der Aortenklappe
  - echokardiografisch maximale systolische Flussgeschwindigkeit > 4 m/s und mittlerer Druckgradient > 40 mmHg oder

- invasiv gemessener Druckgradient > 50 mmHg
- Wenn Gradient unterhalb des Grenzwerts:
  - eingeschränkte Funktion oder Dilatation des linken Ventrikels,
  - Repolarisationsstörungen im EKG oder
  - pathologische Ergometrie.

Eine **katheterinterventionelle Ballonvalvuloplastie** zeigt mittelfristig sehr gute Ergebnisse, sodass eine Operation viele Jahre hinausgezögert werden kann. Eine höhergradige Aortenklappeninsuffizienz stellt eine Kontraindikation für den Eingriff dar.

Folgende **operative Verfahren** stehen zur Verfügung:

- Kommissurotomie mit Rekonstruktion der Klappe
- Ross-Operation (Ersatz der Aortenklappe durch die eigene Pulmonalklappe, Implantation einer biologischen Klappe in Pulmonalisposition)
- Biologischer Klappenersatz (begrenzte Lebensdauer, insb. für junge Frauen mit Kinderwunsch)
- Mechanischer Klappenersatz (mit lebenslanger oraler Antikoagulation, möglichst nicht vor Abschluss des Körperwachstums)

**Prognose** Reeingriffe sind bei Reaortenstenosen oder zunehmenden Aortenklappeninsuffizienzen erforderlich. Nach einer Ross-Operation kann die biologische Klappe in Pulmonalklappenposition degenerieren und einen Pulmonalklappenersatz (wenn möglich katheterinterventionell) erforderlich machen. An mechanischen Herzklappen können bei unzureichender Antikoagulation Thromben entstehen. Eltern von Kindern mit einer mechanischen Herzklappe und Schulkinder sollten hinsichtlich einer Eigenkontrolle ihres INR-Wertes geschult werden. Störungen des Herzrhythmus und der Ventrikelfunktion können sich auch noch im Langzeitverlauf manifestieren. Eine antibiotische Endokarditisprophylaxe ist nach Aortenklappenersatz und nach Ross-Operation lebenslang erforderlich. Primäre Präventivmaßnahmen zur Verhinderung einer Endokarditis sollten beachtet werden.

Aortenklappenstenose im Kindes- und Jugendalter: [http://www.kinderkardiologie.org/fileadmin/user\\_upload/Leitlinien/05%20LL%20AortenklappenstenoseAS.pdf](http://www.kinderkardiologie.org/fileadmin/user_upload/Leitlinien/05%20LL%20AortenklappenstenoseAS.pdf)



<https://else4.de/yx8q4>

### 15.3.3 Aortenisthmusstenose

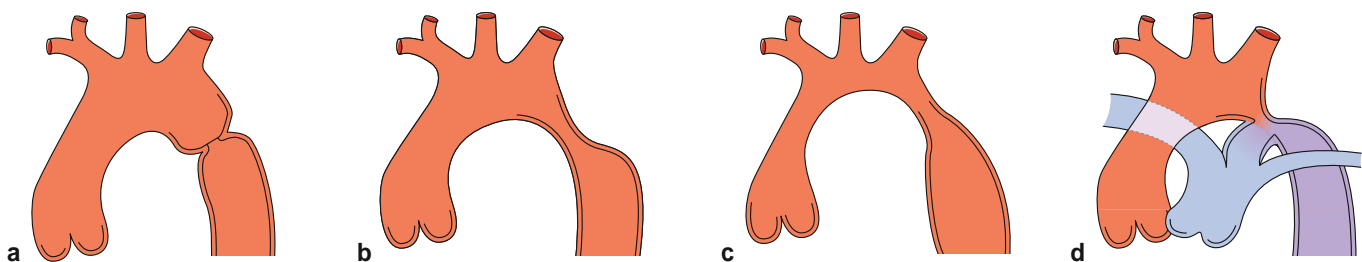
Bei der Aortenisthmusstenose besteht eine umschriebene oder tubuläre Einengung am Übergang des distalen Aortenbogens in die Aorta descendens. Manchmal ist bereits der transverse Aortenbogen hypoplastisch. Je nach Ausprägungsgrad der Aortenisthmusstenose kann eine kritische Aortenisthmusstenose mit Manifestation im Neugeborenenalter von einer nicht kritischen Aortenisthmusstenose abgegrenzt werden (> Abb. 15.4). Häufig assoziierte Fehlbildungen sind eine bikuspidale Aortenklappenanlage, eine valvuläre Aortenstenose oder ein VSD. Als weitere Gefäßanomalie finden sich in etwa 10% aller Fälle zerebrale Aneurysmen. Beim Turner-Syndrom finden sich gehäuft Aortenisthmusstenosen.

**!** Ein **unterbrochener Aortenbogen** ist eine seltenere Fehlbildung mit kompletter Atresie der Aorta, der an unterschiedlichen Stellen des Aortenbogens lokalisiert sein kann und meist mit anderen Fehlbildungen assoziiert ist. Die klinische Präsentation entspricht im Wesentlichen der einer kritischen Aortenisthmusstenose.

**Hämodynamik, Klinik und Untersuchungsbefund** Bei der **kritischen Aortenisthmusstenose** erfolgt die Durchblutung der unteren Körperhälfte über den Ductus arteriosus mit Blut des rechten Ventrikels. Daher ist die postduktale Sättigung (der unteren Extremität) niedriger als die präduktale Sättigung (am rechten Arm). Im **klinischen Verlauf** entwickelt sich rasch eine Herzinsuffizienz (Linksherzversagen) mit konsekutivem Multiorganversagen. Im **Untersuchungsbefund** können mit Verschluss des Ductus arteriosus die Femoralispulse nur noch sehr diskret palpirt werden. Ein typisches Herzgeräusch kann fehlen.

Bei der **nicht kritischen Aortenisthmusstenose** können der Blutfluss über die Stenose und die Organperfusion distal der Enge auch nach Verschluss des Ductus arteriosus aufrechterhalten werden. Durch die Druckbelastung entstehen ein Bluthochdruck vor der Stenose und eine linksventrikuläre Hypertrophie. Im Verlauf entwickeln sich Kollateralegefäße.

**Klinische Leitsymptome** wie Kopfschmerzen und Nasenbluten sind Folgen der arteriellen Hypertonie der oberen Extremität; belastungsabhängige Beinschmerzen (Claudicatio intermittens) sind Ischämiezeichen einer Minderperfusion. Eine zerebrale Blutung kann eine fatale Erstmanifestation sein.



**Abb. 15.4** Formen der Aortenisthmusstenose:  
 a) Umschriebene Einengung im Isthmusbereich  
 b) Tubuläre Einengung  
 c) Aortenisthmusstenose mit Hypoplasie des Aortenbogens  
 d) Kritische Aortenisthmusstenose mit duktusabhängiger Systemperfusion [L141]

Im **Untersuchungsbefund** lässt sich eine Pulsdifferenz zwischen oberer und unterer Extremität nachweisen. Die prästenotischen Blutdruckwerte (am rechten Oberarm) sind hyperten, die poststenotischen Blutdruckwerte (an der unteren Extremität) sind niedriger. Auskultatorisch findet sich ein spätsystolisches Stenosegeräusch (Punctum maximum infraklavikulär und interskapulär mit Fortleitung in die Aorta abdominalis). Kontinuierliche Strömungsgeräusche weisen auf Kollateralgefäße hin.

**Diagnostik** Im EKG können sich im Kindes- und Jugendalter Zeichen der linksventrikulären Hypertrophie und Repolarisationsstörungen („strain pattern“, ST-Strecken-Senkungen) zeigen. Die **Echokardiografie** ermöglicht in den meisten Fällen eine klare Diagnosestellung durch Darstellung des Aortenbogens und der Isthmusregion. Der Grad der Stenose kann durch Dopplermessungen abgeschätzt werden. Assoziierte Fehlbildungen werden erfasst und die ventrikuläre Funktion quantifiziert. Bei größeren Kindern und Jugendlichen ist häufig zusätzlich eine **MRT-Untersuchung** des Herzens und des gesamten Aortenbogens mit Darstellung und Quantifizierung der Kollateralen erforderlich. Die **ambulante Blutdruckmessung über 24 h** und die **Ergometrie** geben Aufschluss über das Blutdruckverhalten im Tagesverlauf sowie unter Belastung und haben ihren Stellenwert in der Langzeitbetreuung.

**Therapie** Die Wahl des Verfahrens erfolgt in Abhängigkeit von Alter, klinischen Symptomen und etwaigen Begleitfehlbildungen. Die **kritische Aortenisthmusstenose** wird über eine posterolaterale Thorakotomie ohne Einsatz der Herz-Lungen-Maschine (HLM) reseziert, und die Gefäße werden anastomosiert (meist erweiterte End-zu-End-Anastomose, bei längerstreckigen Stenosen plastische Erweiterung des Aortenbogens). Bei sehr **langstreckigen Stenosen oder assoziierten Fehlbildungen** erfolgt die Korrektur über mediane Thorakotomie unter HLM-Einsatz. Bei Kindern und Jugendlichen können insbesondere bei **isolierten Stenosen** katheterinterventionelle Verfahren mit Ballonangioplastie und ggf. Stentimplantation zum Einsatz kommen.

**Prognose** **Postoperative Komplikationen** sind Paresen des N. phrenicus und N. laryngeus recurrens, Verletzungen des Ductus thoracicus mit Chylothorax und selten eine Paraplegie durch eine intraoperative Ischämie des Rückenmarks. **Postinterventionelle Komplikationen** sind Aneurysmenbildung, Dissektionen und Stentdislokationen. Im Langzeitverlauf müssen Restenosen erkannt werden; meist lassen sie sich katheterinterventionell behandeln. Eine arterielle Hypertonie auch ohne erneute Stenose ist medikamentös zu therapieren.

Aortenisthmusstenose im Kindes- und Jugendalter: [www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/023-010I\\_S2k\\_Aortenisthmusstenose\\_Kinder\\_Jugendliche\\_2018-07.docx.pdf](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/023-010I_S2k_Aortenisthmusstenose_Kinder_Jugendliche_2018-07.docx.pdf)



<https://else4.de/68bqe>

### 15.3.4 Aortenklappeninsuffizienz

Ein unvollständiger Aortenklappenschluss führt zur Aortenklappeninsuffizienz. Diese ist meist erworben, selten angeboren. Erworbenere Ursachen einer Aortenklappeninsuffizienz sind Folge

- einer Ballonvalvuloplastie einer Aortenstenose,
- einer Valvulitis im Rahmen einer Endokarditis,
- eines rheumatischen Fiebers oder
- einer Dilatation des Aortenklappenrings (z. B. beim Marfan-Syndrom).

**Hämodynamik, Klinik und Untersuchungsbefund** Die Aortenklappeninsuffizienz bewirkt eine Volumenbelastung und Dilatation des linken Ventrikels. Der erhöhte myokardiale Sauerstoffverbrauch als Folge der Ventrikeldilatation und die verminderte Koronarperfusion als Folge des niedrigeren diastolischen Blutdrucks können zu einer Herzinsuffizienz führen. Erst eine schwere Aortenklappeninsuffizienz wird mit verminderter körperlicher Leistungsfähigkeit und klinischen Zeichen der Linksherzinsuffizienz symptomatisch. Charakteristisch sind eine hohe Pulsamplitude mit rascher Anstiegssteilheit (Pulsus celer et altus) und eine hohe Blutdruckamplitude. Auskultatorisch findet sich ein gießendes Diastolikum.

**Diagnostik** Echokardiografie und MRT erfassen alle wichtigen Parameter zur Einschätzung der Hämodynamik der Aortenklappeninsuffizienz und zur Planung des weiteren Vorgehens. Von besonderer Bedeutung sind die Größenentwicklung und Funktion des linken Ventrikels.

**Therapie** Eine Operationsindikation besteht immer bei symptomatischen Patienten. Bei asymptomatischen Patienten ist die Indikation von Ventrikelgröße und -funktion abhängig. Das Ziel ist eine Rekonstruktion der Aortenklappe und ggf. der Aortenwurzel. Alternativ kommen diverse Möglichkeiten eines Klappenersatzes zur Anwendung (Homograft, Bioprothese, Ross-Operation, mechanischer Klappenersatz).

**Prognose** Nach Rekonstruktion der Aortenklappe können erneut Aortenklappeninsuffizienzen auftreten. Ein mechanischer Aortenklappenersatz macht eine lebenslange orale Antikoagulation mit Marcumar oder Warfarin (INR 2–3) erforderlich; er geht aufgrund des Blutungs- und Thrombembolierisikos mit einer erhöhten Morbidität und Mortalität einher. Eine Endokarditisprophylaxe ist bei jedem Klappenersatz und bei Restbefunden im Bereich von Fremdmaterial lebenslang erforderlich.

Aortenklappeninsuffizienz bei Kindern und Jugendlichen: [awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/023-034I\\_S2k\\_Aortenklappeninsuffizienz\\_Kinder\\_Jugendliche\\_2014-06.pdf](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/023-034I_S2k_Aortenklappeninsuffizienz_Kinder_Jugendliche_2014-06.pdf)



<https://else4.de/gh20k>

### 15.3.5 Fehlbildung der Trikuspidalklappe: Ebstein-Anomalie

Diese sehr variable Fehlbildung der Trikuspidalklappe ist durch eine Verlagerung und Rotation der Trikuspidalklappenebene nach apikal und in Richtung Ausflusstrakt charakterisiert. Dies ist die Folge einer langstreckigen Anheftung des septalen Segels am interventrikulären Septum, einem dysplastischen posterioren Segel und einem meist deutlich vergrößerten anterioren Segel. Die verlagerte Trikuspidalklappenebene teilt den rechten Ventrikel in einen atrialisierten und einen funktionellen Anteil. Das Ausmaß der Trikuspidalklappeninsuffizienz ist sehr variabel (➤ Abb. 15.5).

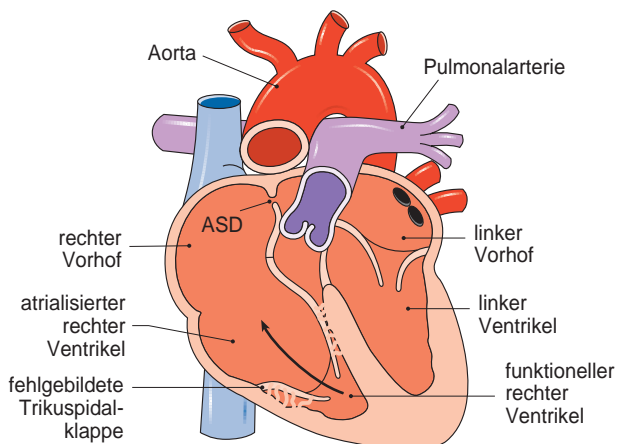
**Hämodynamik, Klinik und Untersuchungsbefund** Die Volumenbelastung der Trikuspidalklappeninsuffizienz führt zu einer Dilatation und Funktionsstörung des rechten Ventrikels. Je ausgeprägter die Trikuspidalklappeninsuffizienz ist, desto geringer ist der Vorwärtsfluss über die Pulmonalklappe. Dies führt zu einer geringeren Füllung des linken Ventrikels und einem reduzierten Herzschlagvolumen. Die Shunt-richtung über einen ASD hängt von der Schwere der Fehlbildung ab.

#### CAVE

##### Ebstein-Anomalie mit klinischer Manifestation im Neugeborenenalter

Eine ausgeprägte Trikuspidalklappeninsuffizienz mit sehr geringem anteogradem Fluss über die Pulmonalklappe entspricht hämodynamisch einer funktionellen Pulmonalatresie und resultiert in einer duktusabhängigen Lungenperfusion. Leitsymptom ist die Zyanose.

Weniger ausgeprägte Formen können über viele Jahre klinisch inapparent verlaufen. Symptome im **Kindes- und Jugendalter** sind eine zunehmende Belastungsintoleranz bei Rechtsherzinsuffizienz, eine Zyanose (Rechts-Links-Shunt über ASD), atriale Tachykardien wie Vorhofflattern / -flimmern (durch Vorhofbelastung) und supraventrikuläre Tachykardien bei akzessorischer Leitungsbahn (häufig Assoziation mit WPW-Syndrom). Der klinische Untersu-



**Abb. 15.5** Die Ebstein-Anomalie ist durch eine Verlagerung des Trikuspidalklappensegels nach apikal und Rotation in den rechtsventrikulären Ausflusstrakt gekennzeichnet. Daraus resultiert eine Atrialisierung von Teilen des rechten Ventrikels. [L141]

chungsbefund ist uncharakteristisch; auskultatorisch ist die Trikuspidalklappeninsuffizienz als Systolikum zu hören.

#### Diagnostik

- **EKG:** Als Ausdruck der rechtsatrialen Dilatation finden sich eine P-dextroatriale und eine rechtsatriale Leitungsverzögerung. Eine verkürzte PQ-Zeit und eine Deltawelle weisen auf ein WPW-Syndrom hin. Häufig findet sich ein (in)kompletter Rechtsschenkelblock.
- **Echokardiografie:** Sie kann zuverlässig die Diagnose stellen. Die Beschreibung der individuellen Anatomie und der hämodynamischen Auswirkungen umfasst die Beurteilung
  - der Morphologie und Funktion aller drei Trikuspidalklappensegel,
  - eine Quantifizierung der Trikuspidalklappeninsuffizienz,
  - eine Beschreibung der Dimensionen des rechten Vorhofs, des atrialisierten rechten Ventrikels, des funktionellen rechten Ventrikels,
  - die Bestimmung der Shunt-richtung über einen möglichen ASD,
  - die Darstellung des rechtsventrikulären Ausflusstrakts sowie
  - Aussagen über die Funktion und Morphologie des linken Ventrikels.
- **MRT:** Ihr Stellenwert liegt in der präoperativen Planung.

#### Therapie

##### Therapieprinzipien im Neugeborenenalter:

- **Notfalltherapie:** Bei einer duktusabhängigen Lungenperfusion liegt ein Links-Rechts Shunt über den Ductus arteriosus vor. Therapieziel ist, eine ausreichende Perfusion des Pulmonalkreislaufs für eine ausreichende Oxygenierung zu erreichen.
  - Offenhalten des Ductus arteriosus durch Prostaglandin-E<sub>1</sub>-Infusion
  - Volumentherapie großzügig
  - Erhöhung des Widerstands im Systemkreislauf (Erhöhung der Nachlast): Vasoaktiva zur Blutdrucksteigerung (Noradrenalin, ggf. Adrenalin)
  - Senkung des Widerstands im Pulmonalkreislauf:
    - Milde Hypokapnie durch Hyperventilation
    - Sauerstofftherapie
    - Milde Alkalose

- **Chirurgische Therapie:** Eine modifizierte Blalock-Taussig-(BT-)Anastomose erfolgt zur weiteren Sicherstellung der Lungenperfusion. Im Verlauf muss entschieden werden, ob eine Rekonstruktion der Trikuspidalklappe mit Verkleinerung des rechten Vorhofs möglich ist oder eine univentrikuläre Palliation erfolgen muss (Operationsprinzip ➤ Kap. 15.3.16).

- **Chirurgisches Vorgehen im Kindes- und Jugendalter:** Wenn möglich, wird eine Rekonstruktion der Trikuspidalklappe mit Verkleinerung des rechten Vorhofs durchgeführt. Ein Trikuspidalklappenersatz (Bio- oder Kunstprothese) erfolgt, wenn keine Rekonstruktion möglich ist. Bei hypoplastischem rechtem Ventrikel wird eine univentrikuläre Palliation durchgeführt.

Beim WPW-Syndrom erfolgen eine **elektrophysiologische Untersuchung und Ablationstherapie**.

**Prognose** Je früher die klinische Präsentation, desto schlechter ist im Allgemeinen die Prognose. Im Verlauf können eine vermin-

derte Leistungsfähigkeit, Zyanose, Herzinsuffizienz und Herzrhythmusstörungen (Vorhofflimmern/-flattern, Reentry-Tachykardien über akzessorische Leitungsbahn, ventrikuläre Tachykardien) auftreten. Spätestens beim Auftreten von klinischen Symptomen ist eine (Re-)Operation zu erwägen.

### 15.3.6 Anomalien der Mitralklappe: Stenose, Insuffizienz und Prolaps

#### Mitralstenose

Eine Mitralstenose erschwert den diastolischen Blutfluss vom linken Vorhof in den linken Ventrikel. Man unterscheidet **verschiedene Formen** wie z. B.:

- ein Cor triatriatum (obstruierende Membran im linken Vorhof oberhalb des linken Herzohres),
- eine supralvalvuläre Mitralstenose (obstruierende Membran unmittelbar oberhalb der Mitralklappe) oder
- eine subvalvuläre Mitralstenose, verursacht durch einen Monopapillarmuskel („Parachute“-Mitralklappe).

**Hämodynamik, Klinik und Untersuchungsbefund** Durch die Mitralstenose sind das Herzminutenvolumen vermindert und der pulmonalvenöse Druck erhöht, was zu einer Rechtsherzbelastung führen kann. Klinische Leitsymptome sind Tachy(dys)pnoe, chronischer Stauungshusten, Hepatosplenomegalie und Ödeme, Vorhoffarrhythmien und eine verminderte körperliche Leistungsfähigkeit. Auskultatorisch finden sich gelegentlich ein Mitralöffnungston im Anschluss an den 2. Herzton und ein Diastolikum.

**Diagnostik** Im EKG fällt bei relevanter Mitralstenose ein P-mitrale auf. Beim Cor triatriatum sind frühzeitig rechtsventrikuläre Belastungszeichen nachweisbar. Echokardiografisch können die Morphologie der Mitralklappe, obstruierende Membranen und die Papillarmuskel dargestellt und somit der Pathomechanismus der Stenose aufgeklärt werden. Der Schweregrad der Stenose wird dopplerechokardiografisch erfasst.

**Therapie** Die Indikation für eine operative Therapie ergibt sich aus der klinischen Symptomatik, dem Gradienten über der Mitralklappe und dem Ausmaß der pulmonalen Druckerhöhung. Angeborene Mitralstenosen werden in der Regel operativ korrigiert. Interventionelle Verfahren sind meist erworbenen Mitralstenosen vorbehalten. Operativ können Membranen reseziert, ein Monopapillarmuskel gespalten und Klappen rekonstruiert werden. Ist die Rekonstruktion nicht möglich, muss ein Mitralklappenersatz erfolgen.

#### Mitralklappeninsuffizienz und -prolaps

Bei einer Mitralklappeninsuffizienz kommt es zu einem vermehrten systolischen Rückfluss vom linken Ventrikel in den linken Vorhof.

**Angeborenen** Mitralklappeninsuffizienzen kann ein isolierter Spalt („Cleft“) im Mitralsegel zugrunde liegen. Insuffizienzen der AV-Klappe treten häufig im Rahmen eines atrioventrikulären Septumdefekts (AVSD) auf.

**Erworbene** Mitralklappeninsuffizienzen können nach einer Endokarditis, einem rheumatischen Fieber, einem Kawasaki-Syndrom, nach einer Koronarischämie im Versorgungsbereich des Papillarmuskels (z. B. beim Bland-White-Garland-Syndrom) oder nach einem Trauma auftreten. Mitralklappeninsuffizienzen können darüber hinaus im Rahmen von **Grunderkrankungen** wie z. B. Bindegewebs-erkrankungen (Marfan-Syndrom, Ehlers-Danlos-Syndrom), Mukopolysaccharidosen, Mitralklappenprolaps oder Myxomen entstehen.

**Hämodynamik, Klinik und Untersuchungsbefund** Folge des Regurgitationsvolumens sind eine linksatriale und im Weiteren eine linksventrikuläre Dilatation mit linksventrikulärer Funktionsstörung. Zusätzlich entwickelt sich eine pulmonale Hypertension. Leitsymptome der schweren Mitralklappeninsuffizienz sind Zeichen der Linksherzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen und ein Stauungshusten. Auskultatorisch findet sich ein gießendes Systolikum über der Herzspitze mit Fortleitung in die Axilla. Bei pulmonaler Hypertension ist der 2. Herzton prominent. Beim Mitralklappenprolaps imponiert ein systolischer Klick, ggf. mit Systolikum.

**Diagnostik** Im EKG können bei ausgeprägten Befunden ein P-mitrale (verbreiterte, doppelgipflige P-Welle) und Zeichen der links- oder biventrikulären Belastung nachweisbar sein. Im **Röntgen-Thorax** erhält man Hinweise für eine Lungenstauung oder ein Lungenödem. Indirektes Zeichen einer bedeutsamen linksatrialen Dilatation ist eine Aufspreizung der Trachealbifurkation. **Echokardiografisch** können die Mitralklappe, ihre Sehnenfäden und die Papillarmuskel dargestellt und die Größe und Funktion des linken Vorhofs und linken Ventrikels quantifiziert werden. Im Farbdoppler lässt sich die Größe des Regurgitationsjets abschätzen.

#### Therapie

- **Medikamentöse Therapie:** ACE-Hemmer werden zur Nachlastsenkung eingesetzt. Die Gabe von Diuretika erfolgt zur symptomatischen Therapie.
- Eine **Operationsindikation** liegt bei symptomatischen Patienten vor.

**Prognose** Nach Rekonstruktion der Mitralklappe können noch nach vielen Jahren Restenosen, Insuffizienzen und atriale Tachyarrhythmien (Vorhofflimmern, Vorhofflattern) auftreten.

Biologische Mitralklappen können degenerieren. Mechanische Mitralklappen erfordern eine konsequente orale Antikoagulation mit Marcumar oder Warfarin (INR 2,5–3,5); sie gehen aufgrund des Blutungs- und Thrombembolierisikos mit einer erhöhten Morbidität und Mortalität einher. Eine Endokarditisprophylaxe ist bei jedem Klappenersatz und bei Restbefunden im Bereich von Fremdmaterial lebenslang erforderlich.

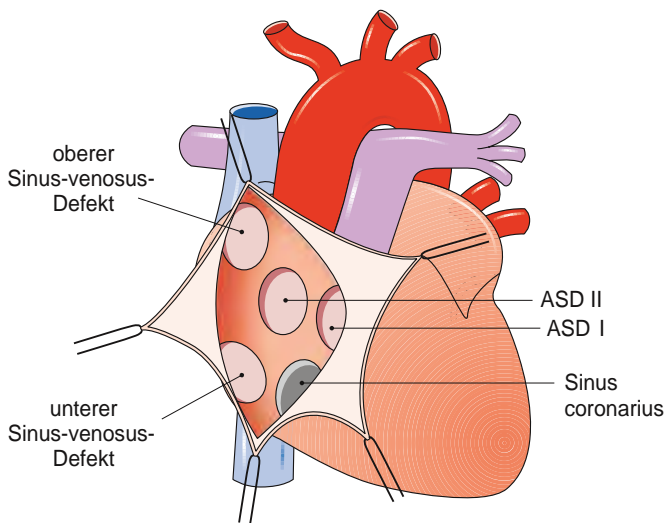
### 15.3.7 Vorhofseptumdefekt (Atriumseptumdefekt, ASD)

Beim ASD handelt es sich um ein Loch in der Vorhofscheidewand. Vorhofseptumdefekte können an unterschiedlichen Stellen des Vorhofseptums liegen (> Tab. 15.6, > Abb. 15.6).



**Tab. 15.6** Lokalisation von Vorhofseptumdefekten (ASDs)

Bezeichnung	Lokalisation des Substanzdefekts	Bemerkung
ASD vom Secundum-Typ (ASD II)	Fossa ovalis	häufigste Form
Partieller atrioventrikulärer Septumdefekt (ASD I)	unmittelbar oberhalb der AV-Klappenebene	häufig mit Anomalien der AV-Klappen assoziiert
Sinus-venosus-Defekt • oberer • unterer	• Einmündung der V. cava sup. • Einmündung der V. cava inf.	i. d. R. mit partieller Fehlmündung rechter Lungenvenen assoziiert
„Common“ Atrium	Fehlen eines Vorhofseptums	oft assoziiert mit komplexen Herzfehlern
Koronarsinusdefekt	im Dach des Koronarsinus zum linken Vorhof	sehr selten, oft assoziiert mit totaler Lungenvenenfehlmündung oder Heterotaxie-Syndromen



**Abb. 15.6** Lokalisation von Vorhofseptumdefekten: Der Vorhofseptumdefekt vom Secundum-Typ liegt zentral im Bereich der Fossa ovalis. Sinus-venosus-Defekte sind am Übergang der oberen bzw. unteren Hohlvene in den rechten Vorhof lokalisiert. Ein Vorhofseptumdefekt vom Primum-Typ grenzt unmittelbar an die AV-Klappenebene. Beim Sinus-coronarius-Defekt fließt linksatriales Blut über den Defekt im Dach des Sinus coronarius in den rechten Vorhof. [L141]

Davon abzugrenzen ist ein persistierendes Foramen ovale (PFO), das eine schlitzförmige Verbindung zwischen den beiden Vorhöfen im Bereich der Fossa ovalis als Überrest der embryonalen Verbindung zwischen den Vorhöfen darstellt. Es handelt sich um eine ausbleibende Verschmelzung des Ostium primum mit dem Ostium secundum und nicht um einen Substanzdefekt. Ein PFO ist bei etwa 30 % aller Menschen nachweisbar und besitzt als isolierter Befund keinen Krankheitswert. In seltenen Fällen können über ein PFO venöse Thromben zu systemischen Embolien führen (paradoxe Embolie, z. B. nach Valsalvamanöver).

**Hämodynamik, Klinik und Untersuchungsbefund** ASDs führen zu einem Links-Rechts-Shunt. Der Druckgradient zwischen den Vorhöfen erklärt sich durch die höhere Dehnbarkeit (Compliance) des rechten Ventrikels im Vergleich zum linken Ventrikel. Das vermehrte Shuntvolumen führt zu einer Volumenbelastung des rechten Vorhofs, des rechten Ventrikels und der Lungengefäße. Ein hämodynamisch bedeutsames Shuntvolumen über einen ASD kann ab dem frühen Erwachsenenalter zu einer pulmonalen Druck- und

Widerstandserhöhung, Vorhofrhythmusstörungen und einer Einschränkung der Funktion des rechten Ventrikels führen. Kinder mit einem kleinen ASD sind oft asymptomatisch; ein großes Shuntvolumen kann zu Herzinsuffizienzzeichen wie Tachypnoe, Gedeihstörung und reduzierter körperlicher Leistungsfähigkeit führen. Anamnestisch werden oft gehäufte respiratorische Infekte angegeben. Auskultatorisch ist der 2. Herzton atemunabhängig gespalten (fixierte Spaltung). Als Korrelat der relativen Pulmonalstenose findet sich ein 2–3/6-Systolikum im 2./3. ICR links parasternal.

**Diagnostik** Im EKG sind als Zeichen der rechtsventrikulären Volumenbelastung ein Rechtslagetyp, in  $V_1$  eine  $rSR'$ -Konfiguration und eine Volumenhypertrophie des rechten Ventrikels nachweisbar.

#### CAVE

Ein ASD I zeigt im EKG einen überdrehten Linkstyp (das Reizleitungssystem nimmt einen anderen Verlauf) und oft einen AV-Block I°.

Beim oberen Sinus-venosus-Defekt liegt oft kein Sinusrhythmus, sondern ein Vorhofersatzrhythmus vor (Defekt umfasst Bereich des Sinusknotens). Im **Röntgen-Thorax** können bei großem Shuntvolumen eine Kardiomegalie, eine vermehrte Lungengefäßzeichnung und Zeichen der rechtsatrialen und rechtsventrikulären Dilatation (links herzrandbildender rechter Ventrikel, angehobene Herzspitze) nachgewiesen werden. Die **Echokardiografie** kann die Mehrzahl aller Vorhofseptumdefekte hinsichtlich Lage, Größe und hämodynamischer Bedeutsamkeit des Shuntvolumens ausreichend charakterisieren.

#### Praxistipp

Bei klinischem Verdacht auf einen ASD ist die Echokardiografie die Diagnostik der Wahl (Strahlenschutz). Eine transösophageale Echokardiografie oder eine MRT können bei unklaren Befunden zur Klärung beitragen. ■■

**Therapie** Die Indikation für den Verschluss eines ASD ist gegeben, wenn sich klinisch oder in der bildgebenden Diagnostik Zeichen einer Volumenbelastung (Shuntvolumen von > 30 % des pulmonalen Volumens) zeigen. Der Verschluss erfolgt meist im Alter von 3–5 Jahren; bei Symptomen gelegentlich auch in jüngerem Alter. Ein zentral gelegener ASD vom Secundum-Typ mit ausreichenden Geweberändern zu den angrenzenden Strukturen kann katheterinterventionell mit

einem Device verschlossen werden (➤ Abb. 15.6b). Ein ASD II, der diese Kriterien nicht erfüllt, sowie alle anderen Vorhofseptumdefekte werden operativ an der Herz-Lungen-Maschine mit Direktnaht oder mit einem Patch verschlossen.

### CAVE

Werden Grenzwerte einer deutlichen Druck- und Widerstandserhöhung im Lungenkreislauf überschritten (z. B. bei Eisenmenger-Syndrom), ist ein Verschluss eines Vorhofseptumdefekts kontraindiziert.

**Prognose** ASD II mit einem Durchmesser von bis zu 5–6 mm zeigen häufig in den ersten Lebensjahren die Tendenz zur spontanen Verkleinerung. Alle anderen Defekte (➤ Tab. 15.6) zeigen keinen Spontanverschluss. Bei zeitgerechter Diagnose und Therapie ist die Langzeitprognose exzellent bzw. wird bei komplexen Herzfehlern von assoziierten Fehlbildungen bestimmt. Im Langzeitverlauf können jedoch eine Sinusknotendysfunktion und atriale Tachyarrhythmien auftreten.

Vorhofseptumdefekt (ASD) im Kindes- und Jugendalter: [http://www.kinderkardiologie.org/fileadmin/user\\_upload/Leitlinien/09%20LL%20Vorhofseptumdefekt%20ASD\\_AS.pdf](http://www.kinderkardiologie.org/fileadmin/user_upload/Leitlinien/09%20LL%20Vorhofseptumdefekt%20ASD_AS.pdf)

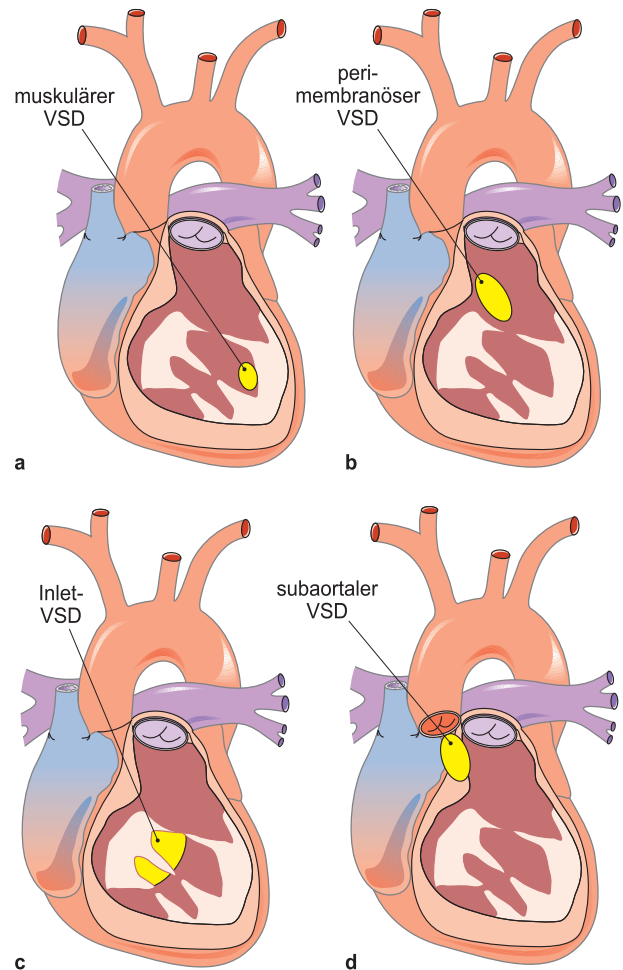


<https://else4.de/l5nhh>

### 15.3.8 Ventrikelseptumdefekt (VSD)

Beim VSD handelt es sich um ein Loch in der Kammerscheidewand. Er ist der häufigste angeborene Herzfehler. Sehr selten ist er sekundär traumatisch bedingt. VSDs treten isoliert oder im Rahmen von komplexen Herzfehlern auf. Sie können im perimembranösen oder muskulären Anteil des Ventrikelseptums liegen. Muskuläre Defekte treten oft auch multipel auf. Für eine exakte morphologische Beschreibung des VSD werden seine intrakardiale Lage und seine Relation zu Klappenstrukturen angegeben (➤ Tab. 15.7, ➤ Abb. 15.7).

**Hämodynamik, Klinik und Untersuchungsbefund** Shuntrichtung und Volumen über den VSD hängen von der Größe des Defekts



**Abb. 15.7** Darstellung der typischen Lokalisation der häufigsten VSDs:

- Muskulär
- Perimembranös
- Einlass-Septum („Inlet“-VSD)
- Beispiel für Defekt im Auslass-Septum: subaortaler VSD [L141]

und den Widerstandsverhältnissen im Lungen- und Systemkreislauf ab. Daher nimmt nach dem physiologischen Abfall des Lungengefäßwiderstands in den ersten Lebenswochen der Links-Rechts-Shunt zunächst zu. Dies führt zu einer vermehrten Lungendurchblutung und einer Volumenbelastung des linken Vorhofs und linken Ventrikels. Klinisch kann sich zu diesem Zeitpunkt eine Herzinsuffizienz manifestieren.

**Tab. 15.7** Häufige Lokalisation von Ventrikelseptumdefekten (VSDs)

Bezeichnung	Lokalisation des Substanzdefekts	Bemerkung
Muskulärer VSD	muskuläres Septum, häufig apikal (Herzspitze)	gelegentlich multipel („Swiss cheese“)
Perimembranöser VSD	membranöses Septum, häufig mit muskulären Anteilen	am häufigsten, gelegentlich Spontanverschluss durch Trikuspidalklappengewebe
VSD im Einlass-Septum	im Bereich des Einlass-Septums des rechten Ventrikels	typische Lokalisation bei AVSD
VSD im Auslass-Septum (Auswahl)	unmittelbar unterhalb der Aortenklappe durch Defekt im Auslass-Septum	Risiko für Aortenklappeninsuffizienz (Venturi-Effekt)
Malalignment-VSD bei Fallot-Tetralogie	unmittelbar unterhalb der Aortenklappe durch Verlagerung des Auslass-Septums (nach anterior und superior)	„Überreiten“ der Aorta über dem VSD (Malalignment) Verlagerung des Auslass-Septums führt zur Pulmonalstenose

- **Kleiner VSD:** Es liegen normale Druck- und Widerstandsverhältnisse vor. Das Systolikum ist laut („viel Lärm um nichts“). Die Kinder sind klinisch völlig unauffällig.
- **Mittelgroßer VSD:** Der Druck im linken Ventrikel ist höher als im rechten Ventrikel. Pulmonalarterieller Mitteldruck und Widerstand sind normal bis gering erhöht. Auskultatorisch finden sich ein lautes Systolikum und ein normaler 2. Herzton. Klinische Zeichen der Herzinsuffizienz im Sinne einer Volumenbelastung können sich durch Tachypnoe, Gedeihstörung und gehäufte pulmonale Infekte zeigen.
- **Großer VSD:** In beiden Ventrikeln liegen annähernd gleiche Druckverhältnisse vor (nichtrestriktiver VSD). Dementsprechend ist auch der pulmonalarterielle Mitteldruck erhöht. In Abhängigkeit des Alters des Kindes und individueller Faktoren ist der pulmonalarterielle Widerstand normal bis deutlich erhöht. Klinisch finden sich zunächst noch ein lautes Systolikum (aufgrund des Shuntvolumens), eine betonte Pulmonaliskomponente des 2. Herztons (aufgrund des erhöhten pulmonalarteriellen Drucks) und gelegentlich Zeichen der Herzinsuffizienz (durch die Volumenbelastung). Mit Anstieg des pulmonalarteriellen Widerstands wird das Systolikum leiser und der betonte 2. Herzton deutlicher, und die Volumenbelastungszeichen nehmen ab. Eine Zyanose tritt nach einigen Lebensjahren bei Shuntumkehr (Rechts-Links-Shunt) auf (Eisenmenger-Reaktion).

### Diagnostik

- **Kleiner VSD:** Das EKG ist unauffällig. Echokardiografisch kann über den Defekt ein Links-Recht-Shunt mit einer hohen Flussgeschwindigkeit nachgewiesen werden (Ausdruck der Drucktrennung, restriktiver VSD).
- **Mittelgroßer VSD:** Im EKG finden sich Zeichen der linksventrikulären Hypertrophie / Volumenbelastung. Echokardiografisch zeigen sich eine linksatriale und linksventrikuläre Dilatation. Eine Abschätzung des Druckgradienten über den VSD und des rechtsventrikulären Drucks ist möglich.
- **Großer VSD:** Im EKG finden sich biventrikuläre Hypertrophiezeichen oder eine isolierte Rechtsherzhypertrophie (bei Shuntumkehr im Sinne einer Eisenmenger-Reaktion). Zur Evaluation einer möglichen Operabilität bei Hinweisen für eine pulmonalarterielle Druck- und Widerstandserhöhung bei Kindern > 6 Lebensmonate ist eine Herzkatheteruntersuchung mit Testung der pulmonalvaskulären Reagibilität erforderlich (Bestimmung der Druckwerte und Widerstandsverhältnisse unter Raumluft, nach Gabe von Sauerstoff, Stickstoffmonoxid, inhalativen Prostanoiden und systemischen Phosphodiesterase-Inhibitoren).

**Therapie** Die Indikation für einen Verschluss eines VSD ist bei Zeichen der Volumenbelastung ohne Hinweise für eine Tendenz zur spontanen Verkleinerung gegeben.

- **Kleine Defekte:** Sie haben eine hohe Spontanverschlussrate und führen selbst bei Persistenz nicht zu einer Volumenbelastung. Eine Therapie ist nicht erforderlich.
- **Mittelgroße Defekte:** Finden sich im Alter von > 12 Monaten keine Hinweise einer spontanen Defektverkleinerung und weiterhin Zeichen der Volumenbelastung, erfolgt der operative Verschluss

(Direkt- oder Patchverschluss). Bei günstiger Lage ist auch ein interventioneller Verschluss mit einem VSD-Verschlussdevice möglich.

- **Große Defekte:** Große Defekte mit Zeichen der Volumenbelastung (Herzinsuffizienz, Gedeihstörung) und persistierenden oder sich rasch entwickelnden Zeichen einer pulmonalen Druck- und Widerstandserhöhung werden vor dem 6. Lebensmonat operativ verschlossen. Nach dem 6. Lebensmonat erfolgt die Therapieentscheidung nach Testung der pulmonalvaskulären Reagibilität und ggf. vorgängiger medikamentöser Therapie mit Phosphodiesterase-Inhibitoren und/oder Endothelin-Antagonisten. Bei stark erhöhten Widerstandsverhältnissen und/oder Zyanose (Eisenmenger-Reaktion, > Box 15.3) kann eine inoperable Situation vorliegen.

### Box 15.3

#### Exkurs: Eisenmenger-Syndrom

Beim Eisenmenger-Syndrom ist auf der Grundlage eines Shunt-Vitiums infolge einer sekundären pulmonalen Druck- und Widerstandserhöhung ein Rechts-Links-Shunt mit Zyanose aufgetreten. Die Prognose ist schlecht, die mittlere Lebenserwartung reduziert. Typische Todesursachen sind ein plötzlicher Herztod bei schwerer Herzinsuffizienz und Herzrhythmusstörungen. Folgende Herzfehler (Beispiele) können zu einem Eisenmenger-Syndrom führen, wenn sie nicht zeitgerecht therapiert werden: Ventrikelseptumdefekt, atrioventrikulärer Septumdefekt, Ductus arteriosus, Truncus arteriosus communis mit vermehrter Lungendurchblutung.

### CAVE

Ein VSD im Säuglingsalter darf nach Diagnosestellung nicht allein durch Herzauskultation evaluiert werden. Das Leiserwerden des Systolikums kann Ausdruck einer sich rasch entwickelnden Druck- und Widerstandserhöhung mit Entwicklung einer Eisenmenger-Reaktion sein. Eine verspätete Diagnosestellung kann für das Kind die Inoperabilität bedeuten und die Lebenserwartung dramatisch verkürzen.

**Prognose** Die Langzeitprognose ist bei zeitgerechter Therapie sehr gut. Das Risiko für einen postoperativen kompletten AV-Block ist gering. Bedeutsame Rest-VSDs sind selten. Bei vorbestehender pulmonaler Hypertension kann diese u. U. persistieren und ist prognostisch ungünstiger zu werten.

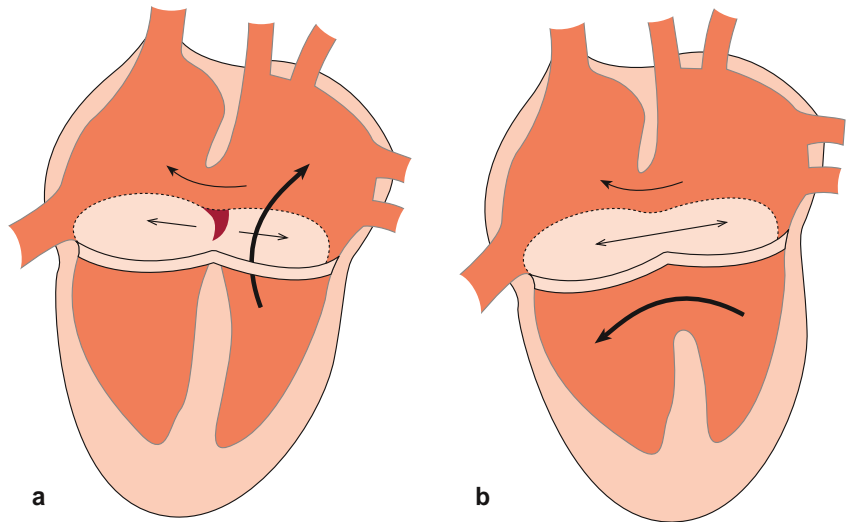
Ventrikelseptumdefekt im Kindes- und Jugendalter: [awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/023-012I\\_S2k\\_Ventrikelseptumdefekt\\_Kinder\\_Jugendliche\\_2014-06.pdf](http://awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/023-012I_S2k_Ventrikelseptumdefekt_Kinder_Jugendliche_2014-06.pdf)



<https://else4.de/qf019>

### 15.3.9 Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)

Der AVSD umfasst eine Fehlentwicklung des atrioventrikulären Septums, der AV-Klappen, des linksventrikulären Ausflusstrakts



**Abb. 15.8** Schematische Darstellung eines partiellen und eines kompletten AVSD:

- a) Beim partiellen AVSD liegt ein ASD I vor. Der linksseitige AV-Klappenanteil ist oft insuffizient.  
 b) Beim kompletten AVSD liegt ein ASD I und ein VSD im Einlass-Septum vor. Es gibt eine gemeinsame AV-Klappe. Alle Herzhöhlen stehen miteinander in Verbindung. [L141]

und des Erregungsleitungssystems (➤ Abb. 15.8). Beim **partiellen AVSD** liegt unmittelbar oberhalb der AV-Klappenebene ein Vorhofseptumdefekt vom Primum-Typ (ASD I) vor. Die gemeinsame AV-Klappe besitzt zwei Öffnungen. Beim **kompletten AVSD** besteht neben dem ASD I noch ein VSD (im Einlass-Septum) unmittelbar unterhalb der AV-Klappenebene. Die gemeinsame AV-Klappe besitzt nur eine Öffnung. Beim **unbalancierten AVSD** ist ein Ventrikel hypoplastisch.

Die gemeinsame AV-Klappe weist eine große Variabilität hinsichtlich der Anzahl und Größe von Segeln (meist 5 Segel mit prominentem anteriorem und posteriorem Brückensegel), des Verlaufs der Sehnenfäden und ihrer möglichen Funktion (insb. Insuffizienzen) auf. Der linksventrikuläre Ausflusstrakt ist elongiert, da die Aorta bei einem AVSD nicht zwischen den beiden AV-Klappen, sondern vor der gemeinsamen AV-Klappe ascendiert. Das Erregungsleitungssystem zeigt aufgrund des AVSD einen anderen Verlauf.

**Hämodynamik, Klinik und Untersuchungsbefund** Die Größe der atrioventrikulären Septumdefekte, die Funktion der gemeinsamen AV-Klappe und das Größenverhältnis der beiden Ventrikel bestimmen die Hämodynamik.

- **Partieller atrioventrikulärer Septumdefekt:** Hämodynamik, Klinik und Untersuchungsbefund entsprechen der Beschreibung des Vorhofseptumdefekts (➤ Kap. 15.3.7).
- **Kompletter atrioventrikulärer Septumdefekt:** Die Hämodynamik entspricht der eines großen nichtrestriktiven Ventrikelseptumdefekts. Aufgrund der gemeinsamen AV-Klappe findet eine Durchmischung des Blutes intrakardial statt. Das Ausmaß der meist linksseitigen AV-Klappeninsuffizienz trägt mit zu der meist in den ersten Lebenswochen auftretenden Herzinsuffizienz bei (➤ Kap. 15.7.2). Eine pulmonale Widerstandserhöhung kann sich bereits in den ersten Lebensmonaten entwickeln. Dann nehmen die klinischen Zeichen der Herzinsuffizienz aufgrund der Volumenbelastung ab, aber die Zyanose nimmt zu. Auskultatorisch finden sich bei einer AV-Klappeninsuffizienz ein Systolikum im 2. – 4. ICR links parasternal und eine fixierte Spaltung des 2. Herztons (Volumenbelastung) mit

Betonung des Pulmonalissegments (pulmonale Hypertonie). Ein kompletter AVSD ist häufig mit einer Trisomie 21 assoziiert.

**Diagnostik** Folgende EKG-Befunde sind bei einem AVSD nachweisbar:

- Überdrehter Linkstyp (abnorm verlaufendes Reizleitungssystem),
- PQ-Zeit oberhalb der altersentsprechenden Norm (intraatriale Leitungsverzögerung),
- Zeichen der Rechtsherz- oder biventrikulären Hypertrophie sowie
- inkompletter Rechtsschenkelblock (Folge der Volumen- und/oder Druckbelastung).

Die **Echokardiografie** ermöglicht die exakte Diagnosestellung mit Identifizierung assoziierter Fehlbildungen und Risikofaktoren, die intraoperativ berücksichtigt werden müssen. Folgende Befunde werden erhoben:

- Morphologie und Funktion der gemeinsamen AV-Klappe mit Lokalisation der Anheftung der Sehnenfäden,
- Nachweis eines „Clefts“ im anterioren Brückensegel und Quantifizierung der Insuffizienz,
- Größe der Ventrikel und Klärung, ob Ventrikelimbalance vorliegt,
- Obstruktionen im jeweiligen Ausflusstrakt sowie
- ggf. assoziierte Fehlbildungen wie z. B. Aortenisthmusstenose, Fallot-Tetralogie oder Ductus arteriosus.

Eine **Herzkatheteruntersuchung** ist indiziert bei V. a. eine pulmonale Widerstandserhöhung, vor allem bei Säuglingen > 6 Monate, mit Testung der pulmonalvaskulären Reagibilität zur Risikoabschätzung. Eine Indikation für einen **Röntgen-Thorax** ist bei respiratorischer Verschlechterung zum Ausschluss einer Pneumonie oder Atelektase gegeben. Es finden sich eine Kardiomegalie, ein prominentes Pulmonalissegment und eine vermehrte Lungengefäßzeichnung.

**Therapie**

- Eine **medikamentöse Therapie der Herzinsuffizienz** erfolgt zur Überbrückung bis zur operativen Korrektur in den ersten Lebensmonaten zur Minimierung kardialer Belastungszeichen und Optimierung des Gedeihens. Sauerstoffapplikation sollte sehr zurückhaltend

eingesetzt werden, da sie zu einer Absenkung des pulmonalen Drucks und zu einer konsekutiven Lungenüberflutung führt.

• **Operative Therapie:**

- **Partielle AVSDs** werden wie Vorhofseptumdefekte präferenziell im Vorschulalter operativ korrigiert. Der Defekt wird verschlossen und die AV-Klappe rekonstruiert. Bei Vorliegen einer höhergradigen AV-Klappeninsuffizienz oder assoziierten Fehlbildungen ist eine frühzeitigere Operation erforderlich.
- **Komplette AVSDs** werden innerhalb der ersten 6 Lebensmonate operativ korrigiert. Der Vorhofseptumdefekt und der Ventrikelseptumdefekt werden entweder mit einem oder zwei Patches verschlossen und die AV-Klappe rekonstruiert. Bei ausgeprägter Ventrikelimbalance oder schwerer Fehlbildung der AV-Klappe muss auf eine univentrikuläre Palliation mit Anlage einer totalen kavo-pulmonalen Anastomose ausgewichen werden (➤ Kap. 15.3.16).

**Prognose** Die Langzeitprognose ist bei zeitgerechter Korrekturoperation sehr gut. Im Verlauf können Funktionsstörungen an der rekonstruierten AV-Klappe (oft Insuffizienz der linksseitigen AV-Klappe), Obstruktionen im linksventrikulären Ausflusstrakt, atriale Arrhythmien oder eine pulmonale Hypertonie auftreten.

Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD) im Kindes- und Jugendalter: [www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/023-013I\\_S2k\\_Atrioventrikulärer\\_Septumdefekt\\_AVSD\\_Kinder\\_Jugendliche\\_2014-06.pdf](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/023-013I_S2k_Atrioventrikulärer_Septumdefekt_AVSD_Kinder_Jugendliche_2014-06.pdf)



<https://else4.de/j3y5c>

### 15.3.10 Persistierender Ductus arteriosus (PDA)

Der PDA ist eine postnatal persistierende vaskuläre Verbindung zwischen der Aorta descendens und der Pulmonalisbifurkation. Bei komplexen Herzfehlbildungen kann diese Kurzschlussverbindung das Überleben sichern, sodass der physiologische Spontanverschluss des Ductus arteriosus medikamentös verhindert wird (➤ Kap. 15.7.2). Bei Frühgeborenen kommt es aufgrund der Unreife häufig zu einem protrahierten oder ausbleibenden Spontanverschluss des Ductus arteriosus. Darüber hinaus kann ein PDA auch als isolierte Fehlbildung auftreten (z. B. fetales Alkoholsyndrom, fetale Rötelninfektion).

**Hämodynamik, Klinik und Untersuchungsbefund** Die Größe des Links-Rechts-Shunts ist abhängig vom Durchmesser und von der Länge des Ductus arteriosus sowie von der aortopulmonalen Druckdifferenz bzw. vom pulmonalen Gefäßwiderstand. Die hämodynamischen Auswirkungen und klinischen Befunde entsprechen denen eines Ventrikelseptumdefekts (Volumenbelastung des linken Vorhofs, des linken Ventrikels, Risiko der Entwicklung einer pulmonalarteriellen Hypertonie). Darüber hinaus ist bei einem großen Ductus arteriosus eine weite Pulsamplitude (Pulsus celer et altus) durch den diastolischen „Run-off“ des aortalen Blutes in die Pulmonalarterie typisch. Auskultatorisch findet sich im 2. ICR links ein systolisch-diastolisches Maschinengeräusch.

**Diagnostik** Im EKG finden sich bei mäßiger hämodynamischer Relevanz Hinweise für eine Linksherzhypertrophie und bei bereits bestehender pulmonaler Hypertonie Zeichen der biventrikulären Hypertrophie. Echokardiografisch kann der PDA genau lokalisiert und seine hämodynamische Bedeutsamkeit abgeschätzt werden (Durchmesser des Ductus, Flussgeschwindigkeiten über den Ductus, Zeichen der linksatrialen und linksventrikulären Dilatation).

**Therapie** Ein **kleiner, drucktrennender Ductus** hat keine hämodynamischen Auswirkungen und erfordert keine Therapie. Ein **mittelgroßer Ductus arteriosus** mit Zeichen der intrakardialen Volumenbelastung und einem systolisch-diastolisches Maschinengeräusch im 2. ICR links sollte im Kleinkindesalter, wenn möglich katheterinterventionell (mit Coil oder Schirmchen), verschlossen werden. Der Verschluss eines **großen Ductus arteriosus** ist früher indiziert, da große Shuntvolumina zur Herzinsuffizienz und sekundär zur pulmonalen Hypertonie führen können. Ein katheterinterventioneller Verschluss wird meist ab einem Körpergewicht von etwa 3 kg erfolgen können. Sollte der Defekt zu groß sein, wird der Verschluss operativ durchgeführt.

#### CAVE

Vor Beginn eines medikamentösen Verschlusses des Ductus arteriosus beim Frühgeborenen mit einem Prostaglandinsynthesehemmer (Ibuprofen, Indometacin) ist eine dukтусabhängige System- oder Lungenperfusion auszuschließen.

**Prognose** Als operative Komplikationen können aufgrund der engen Lagebeziehung des Ductus arteriosus eine linksseitige Phrenicus- oder Recurrensparese oder ein Chylothorax auftreten. Bei zeitgerechtem Verschluss eines Ductus arteriosus ist die Prognose sehr gut.



#### DD Aortopulmonales Fenster

Bei dieser seltenen Fehlbildung liegt eine nichtrestriktive Verbindung der Aorta ascendens mit dem Pulmonalarterienstamm vor. Häufige assoziierte Fehlbildungen sind ein VSD und ein unterbrochener Aortenbogen. Die Hämodynamik und Klinik entsprechen einem großen PDA. Die Diagnostik erfolgt überwiegend echokardiografisch, die Therapie immer operativ.

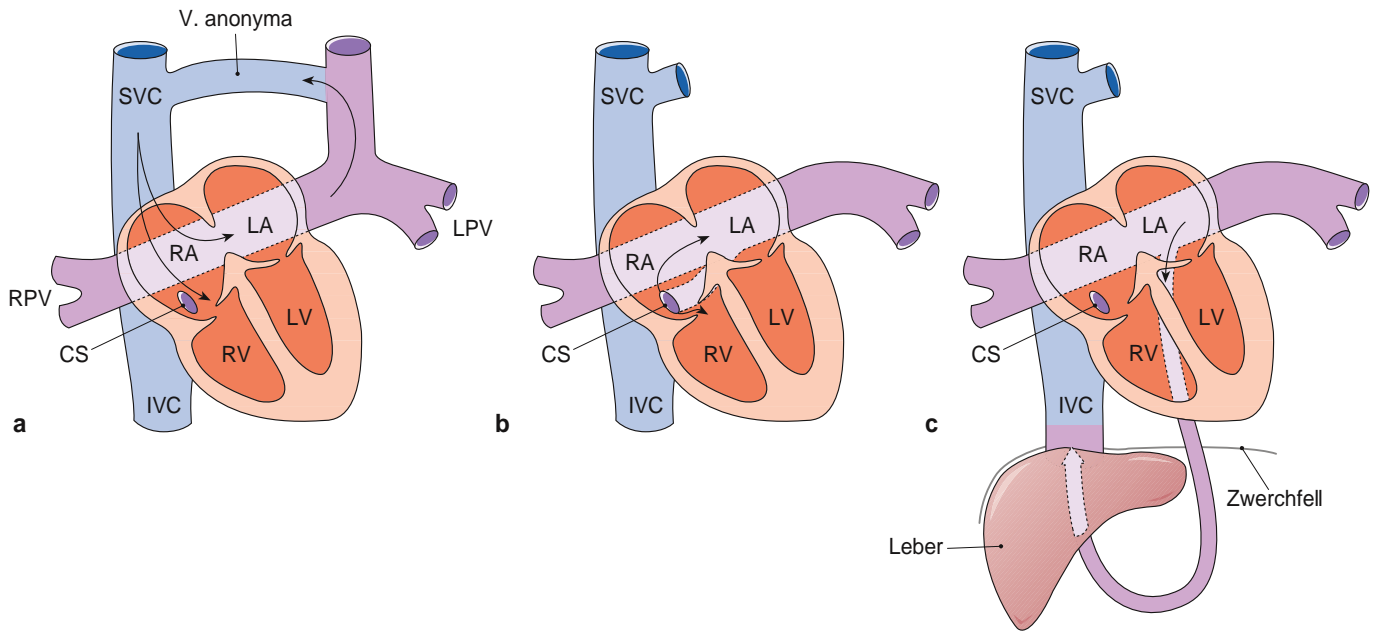
Persistierender Ductus arteriosus: [www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/023-014I\\_S2k\\_Persistierender\\_Ductus\\_arteriosus\\_PDA\\_Kinder\\_Jugendliche\\_2015-04.pdf](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/023-014I_S2k_Persistierender_Ductus_arteriosus_PDA_Kinder_Jugendliche_2015-04.pdf)



<https://else4.de/6oaug>

### 15.3.11 Partielle und totale Lungenvenenfehlmündung

Bei einer **partiellen Lungenvenenfehlmündung** mündet mindestens eine Lungenvene fehlerhaft in den rechten Vorhof, die Hohlvenen



**Abb. 15.9** Drei Hauptformen der totalen Lungenvenenfehlmündung:

a) Suprakardiale Form (häufigste Variante): Das Sammelgefäß mündet über die V. anonyma und die V. cava sup. in den rechten Vorhof.

b) Kardiale Form: Das Sammelgefäß drainiert über den Sinus coronarius in den rechten Vorhof.

c) Infrakardiale Form (seltenste Variante): Das Sammelgefäß zieht hinter dem linken Vorhof nach kaudal, passiert das Zwerchfell und drainiert direkt oder über den Ductus venosus in die V. cava inf. [L141]

oder die V. anonyma (V. brachiocephalica sinistra). Bei der **totalen Lungenvenenfehlmündung** fließen alle vier Lungenvenen zusammen (Pulmonalvenenkonfluens) und münden über ein gemeinsames Sammelgefäß in den rechten Vorhof. Je nach Konnektion dieses Sammelgefäßes zum rechten Vorhof werden vier Formen mit zahlreichen Variationen unterschieden (> Abb. 15.9):

- **Suprakardiale Lungenvenenfehlmündung** (> Abb. 15.9a): Der Pulmonalvenenkonfluens liegt hinter dem linken Vorhof. Das Sammelgefäß mündet in die V. anonyma, sodass das gesamte pulmonalvenöse Blut über die V. cava sup. in den rechten Vorhof drainiert.
- **Kardiale Lungenvenenfehlmündung** (> Abb. 15.9b): Der Pulmonalvenenkonfluens drainiert in den Sinus coronarius oder direkt in den rechten Vorhof.
- **Infrakardiale Lungenvenenfehlmündung** (> Abb. 15.9c): Das Sammelgefäß des Pulmonalvenenkonfluens zieht nach kaudal, passiert vor der Aorta das Zwerchfell und zieht zur Leber, wo es in den Ductus venosus oder in die V. cava inf. mündet.
- **Gemischte Lungenvenenfehlmündung**: Die Lungenvenen münden über verschiedene Wege fehl.

## II Praxistipp

### Embryologie

In der Embryonalentwicklung verbindet sich normalerweise der Pulmonalvenenkonfluens mit dem linken Vorhof. Bei einer totalen Lungenvenenfehlmündung ist diese Fusion ausgeblieben, sodass die Drainage des Pulmonalvenenblutes über den Pulmonalvenenkonfluens zum systemvenösen Blut (rechten Vorhof) erfolgt. II

**Hämodynamik, Klinik und Untersuchungsbefund** Die **Hämodynamik** der **partiellen Lungenvenenfehlmündung** entspricht der eines Vorhofseptumdefekts. Bei der **kompletten Lungenvenenfehlmündung** drainiert das sauerstoffreiche Pulmonalvenenblut in den rechten Vorhof. Rechter Vorhof und rechter Ventrikel sind volumenbelastet und daher deutlich dilatiert; es entwickelt sich rasch eine pulmonale Druckerhöhung. Zum Überleben ist ein Rechts-Links-Shunt über einen Vorhofseptumdefekt erforderlich. Linker Vorhof und linker Ventrikel sind zierlich und erhalten Mischblut. Die **Klinik** der kompletten Lungenvenenfehlmündung wird im Wesentlichen vom Vorhandensein oder Fehlen einer pulmonalvenösen Obstruktion bestimmt:

- Bei **kompletten Lungenvenenfehlmündungen ohne Obstruktionen** im Bereich der Fehlmündung manifestiert sich die Volumenbelastung des rechten Herzens und der pulmonalen Gefäße in einer Tachydyspnoe und Gedeihstörung durch Trinkschwäche. Die Zyanose ist durch die hohe Rezirkulation meist nur mäßig ausgeprägt. Auskultatorisch findet sich bei relativer Pulmonalstenose ein Systolikum im 2. ICR links mit einem fixiert gespaltenen 2. Herzton.
- Bei **kompletten Lungenvenenfehlmündungen mit Obstruktion** im Bereich der Fehlmündung steht die rasche respiratorische Verschlechterung mit Entwicklung eines Lungenödems, einer Herzinsuffizienz und einer schweren Zyanose meist bereits innerhalb der ersten Lebensstunden im Vordergrund.

### CAVE

Die komplette Lungenvenenfehlmündung mit Obstruktion ist eine der Differenzialdiagnosen einer raschen respiratorischen Verschlechterung eines Neugeborenen mit einer „weißen Lunge“ im Röntgen-Thorax. Sie ist ein kardiologischer Notfall.

**Diagnostik** Die Echokardiografie ermöglicht meist die exakte Diagnosestellung. Gelegentlich wird eine weitere Schnittbildgebung (MRT, CT) zur genauen Lokalisation aller Lungenvenen für die operative Planung erforderlich sein.

## II Praxistipp

**Röntgen-Thoraxaufnahmen** bei einer respiratorischen Verschlechterung eines Neugeborenen mit Kardiomegalie und vermehrter Lungengefäßzeichnung können auf eine Lungenvenenfehlmündung hinweisen. II

Suprakardiale Lungenvenenfehlmündungen zeigen eine charakteristische „Achterfigur“ bzw. ein „Schneemannzeichen“. Ein Lungenödem bei einem Neugeborenen lässt auf eine pulmonalvenöse Obstruktion schließen. Eine rechtsseitige Lungenhypoplasie mit Dextropositio cordis und einer bogenförmigen Verschattung der rechten Herzsilhouette ist für ein Scimitar-Syndrom typisch (Lungensequester mit Mündung der rechten Lungenvenen in untere Hohlvene).

**Therapie** Die Therapie ist immer operativ und erfolgt in Abhängigkeit der Form der Lungenvenenfehlmündung. Das Prinzip ist die Herstellung einer Verbindung des Lungenvenenkonfluens mit dem linken Vorhof. Totale Lungenvenenfehlmündungen mit Obstruktion müssen mit Diagnosestellung operiert werden, da sich rasch eine pulmonalvenöse Hypertonie mit therapierefraktärem Lungenödem entwickelt. Bei den anderen Formen erfolgt die Korrektur in



**Abb. 15.10** Totale Lungenvenenfehlmündung vom suprakardialen Typ: Herzsilhouette zeigt charakteristische „Achterfigur“ oder „Schneemannzeichen“ durch Kardiomegalie (Dilatation von rechtem Vorhof und rechtem Ventrikel) und Mediastinalverbreiterung (Dilatation von Vertikalvene, V. anonyma und oberer Hohlvene). Hinweise für mäßige pulmonalvenöse Stauung [H090-001]

der Regel in den ersten Lebenstagen nach kardialer Stabilisierung bzw. klinischem Zustand.

**Prognose** Der Langzeitverlauf ist gut. Lungenvenenstenosen mit der Folge einer sekundären pulmonalen Hypertonie können allerdings noch viele Jahre postoperativ auftreten.

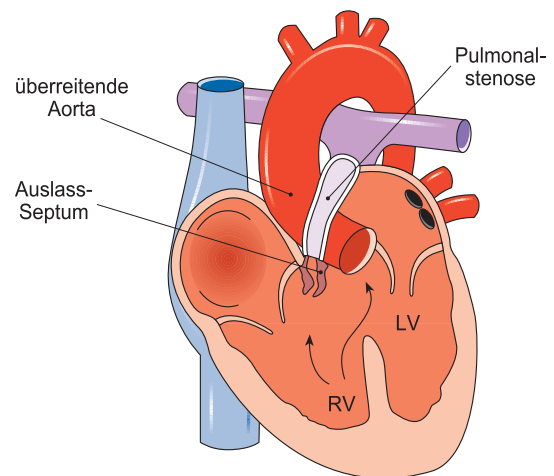
## 15.3.12 Fallot-Tetralogie

Eine Fallot-Tetralogie ist charakterisiert durch folgende kardiale Fehlbildungen (> Abb. 15.11):

- Malalignment-VSD
- Dextroposition und Anteponition der Aorta (über dem VSD „reitend“)
- Rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion (infundibuläre und / oder valvuläre Pulmonalstenose mit teilweise hypoplastischen Pulmonalarterien)
- Rechtsventrikuläre Hypertrophie (als Folge der Obstruktion)

Häufige assoziierte Fehlbildungen sind Vorhofseptumdefekt, rechtsseitiger Aortenbogen und Koronararterienanomalien. Eine Fallot-Tetralogie tritt gehäuft mit einer Trisomie 21 oder einer Mikrodeletion 22q11 auf. Seltene Differenzialdiagnosen sind > Box 15.4 zu entnehmen.

**Hämodynamik, Klinik und Untersuchungsbefund** Vom Ausmaß der Obstruktion im rechtsventrikulären Ausflusstrakt hängen der pulmonale Blutfluss und der Rechts-Links-Shunt über dem großen VSD ab. Sie bestimmt damit den Grad der Zyanose („pink vs. blue“ Fallot-Tetralogie). Bei Neugeborenen mit höchstgradiger Obstruktion im rechtsventrikulären Ausflusstrakt ist die Lungenperfusion duktusabhängig. Infundibuläre Pulmonalstenosen können im Verlauf von Wochen zunehmen und zu hypoxämischen Anfällen führen.



**Abb. 5.11** Fallot-Tetralogie: Die Deviation des Auslass-Septums nach anterior und superior resultiert in einer Obstruktion im rechtsventrikulären Ausflusstrakt (RVOT) und einem Malalignment-VSD mit sog. „Überreiten“ der Aorta. Die Obstruktion im RVOT, der Pulmonalklappe und der Pulmonalarterie mit rechtsventrikulärer Hypertrophie ist sehr variabel ausgeprägt. [L141]

## Box 15.4

**Seltene Differenzialdiagnosen**

Eine Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt präsentiert sich klinisch wie eine Fallot-Tetralogie. Darüber hinaus zeigt sich eine große Variabilität in der Entwicklung des pulmonalarteriellen Systems. Häufig erfolgt die Lungendurchblutung teilweise über aortopulmonale Kollateralen (sog. MAPCAs, „major aortopulmonary collateral arteries“). Leitsymptome sind entweder eine Zyanose (insb. bei duktusabhängiger Lungenperfusion) oder eine Herzinsuffizienz (bei Lungenüberflutung über einen weit offenen Ductus arteriosus oder MAPCAs).

Bei einer Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum entleert sich der rechte Ventrikel entweder über eine Trikuspidalklappeninsuffizienz oder über Fisteln zwischen dem rechten Ventrikel und den Koronararterien (Myokardsinusoide). Leitsymptome sind eine schwere Zyanose und häufig eine akute Rechtsherzinsuffizienz mit Verschluss des Ductus arteriosus und des Foramen ovale.

**CAVE**

Hypoxämische Anfälle können lebensbedrohlich sein.

Ursächlich für hypoxämische Anfälle sind die akute Zunahme der infundibulären Pulmonalstenose und/oder ein Abfall des peripheren Widerstands. Auslöser sind emotionaler Stress (starkes Schreien), Fieber oder Hypovolämie. Klinische Symptome sind eine akute Zunahme der Zyanose und eine Tachykardie. Bei Persistenz der Obstruktion kann es zu einem Bewusstseinsverlust und zerebralen hypoxisch bedingten Krampfanfällen kommen. Ein hypoxischer Anfall in der Anamnese stellt eine dringliche Operationsindikation dar. Heutzutage sollte die Korrekturoperation vor dem Auftreten hypoxischer Anfälle erfolgen.

In der **Auskultation** findet sich ein systolisches Austreibungsgeräusch aufgrund der rechtsventrikulären Ausflusstraktobstruktion. Der Pulmonalisanteil des 2. Herztons ist abgeschwächt zu hören. Durch den großen VSD herrschen in beiden Kammern annähernd gleiche Druckverhältnisse, sodass kein VSD-typisches Systolikum auskultiert werden kann.

**Diagnostik** Im EKG finden sich Zeichen der rechtsventrikulären Hypertrophie.

Die Diagnosestellung erfolgt mittels **Echokardiografie**. Wichtige Informationen, die das operative Vorgehen bestimmen, sind:

- Ausmaß und Lokalisation der rechtsventrikulären Ausflusstraktobstruktion,
- etwaige Koronararterienanomalien und
- assoziierte Fehlbildungen.

Eine **Herzkatheteruntersuchung** oder ein **MRT** werden präoperativ selten erforderlich sein. Im **Röntgen-Thorax** ist die Herzspitze angehoben, das Pulmonalissegment weniger ausgeprägt, die Lungengefäßzeichnung vermindert (Holzschuhherz). Ein rechtsseitiger Aortenbogen imponiert im rechten oberen Mediastinum.

**Therapie**

- **Medikamentöse Therapie:** Bei höchstgradiger rechtsventrikulärer Ausflusstraktobstruktion mit duktusabhängiger Lungenperfusion wird Prostaglandin E<sub>1</sub> erforderlich. Eine infundibuläre Pulmonalstenose mit dem Risiko für eine akute Obstruktion wird präventiv mittels Betablocker (Propranolol, Startdosis 1–2 mg/kg KG in 3 ED, Steigerung nach Wirkung) behandelt.
- Die **Akuttherapie eines hypoxischen Anfalls** umfasst folgende Maßnahmen:
  - Erhöhung des peripheren Widerstands durch Beugen des angewinkelten Knies an die Brust
  - Gabe von Sauerstoff
  - Volumengabe im Bolus (10 ml/kg KG i. v., mehrfach)
  - Sedierung (Morphin s. c. oder i. v. 0,1–0,2 mg/kg KG; Benzodiazepine, z. B. Midazolam 0,1 mg/kg KG i. v., 0,5 mg/kg KG rektal oder nasal, Ketamin 1–2 mg/kg KG i. v., 5 mg/kg KG i. m.) und ggf. weitere intensivmedizinische Maßnahmen mit Intubation, Noradrenalin-Perfusor und Betablocker.
- **Operative Therapie:** Der Zeitpunkt der Operation wird durch die Schwere der Zyanose bestimmt. Wiederholte pulsoxymetrische Sättigungswerte < 80 % stellen eine Behandlungsindikation dar. Die **elektive Korrekturoperation** wird präferenziell etwa ab dem 4. Lebensmonat durchgeführt. Sie umfasst folgende Maßnahmen:
  - Rekonstruktion der Pulmonalklappe mit Kommissurotomie bei ausreichend großem Pulmonalklappenannulus und ausreichend entwickelter Pulmonalklappe,
  - transanuläre Patcherweiterung oder ggf. Resektion der Pulmonalklappe bei hypoplastischem Pulmonalklappenannulus und/oder dysplastischer Pulmonalklappe,
  - Resektion der infundibulären muskulären Hypertrophie sowie
  - Verschluss des Ventrikelseptumdefekts

Bei ausgeprägter Zyanose und hypoplastischen Pulmonalarterien ist eine **frühzeitige Palliation teilweise bereits im Neugeborenenalter** erforderlich. An interventionellen Herzkatheterverfahren steht die Stentimplantation in den rechtsventrikulären Ausflusstrakt oder den Ductus arteriosus zur Verfügung. Als chirurgische Palliation ist eine Erweiterung des rechtsventrikulären Ausflusstrakts ohne Verschluss des Ventrikelseptumdefekts oder die Anlage einer modifizierten BT-Anastomose (Goretex-Shunt vom Truncus brachiocephalicus zur rechten Pulmonalarterie) möglich. Das Vorgehen wird interdisziplinär unter Berücksichtigung der individuellen Situation des Kindes festgelegt.

**Prognose**

- **Herzrhythmusstörungen:** Postoperativ besteht meist ein kompletter Rechtsschenkelblock. Selten erfordert ein kompletter AV-Block eine Schrittmacherimplantation. Das Risiko für insbesondere ventrikuläre Tachykardien und einen plötzlichen Herztod ist lebenslang erhöht.
- **Indikationen für katheterinterventionelle oder operative Reingriffe:**
  - Relevante Pulmonalklappeninsuffizienzen (insb. bei transanulärer Patcherweiterung),



- Stenosen im rechtsventrikulären Ausflusstrakt und der Pulmonalarterien (→ katheterinterventioneller oder operativer Pulmonalklappenersatz) sowie
- Dilatation der Aortenwurzel mit Insuffizienz.

Fallot-Tetralogie im Kindes- und Jugendalter: [http://www.kinderkardiologie.org/fileadmin/user\\_upload/Leitlinien/20%20LL%20Fallotsche%20Tetralogie.pdf](http://www.kinderkardiologie.org/fileadmin/user_upload/Leitlinien/20%20LL%20Fallotsche%20Tetralogie.pdf)

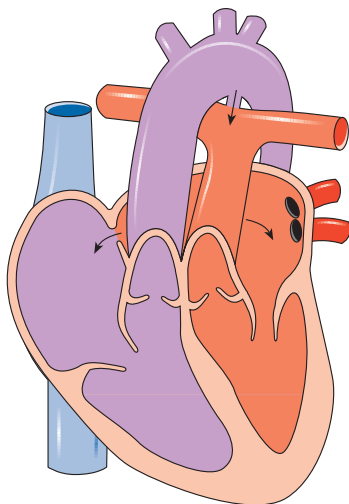


<https://else4.de/91slb>

### 15.3.13 Transposition der großen Gefäße

Bei der Transposition der großen Arterien entspringt die Pulmonalarterie aus dem linken und die Aorta aus dem rechten Ventrikel (ventrikuloarterielle Diskordanz). Damit sind die beiden Kreisläufe parallel geschaltet. Eine Transposition der großen Arterien kann mit weiteren Fehlbildungen wie einem VSD oder Obstruktionen im Ausflusstrakt der Ventrikel assoziiert sein (> Abb. 15.12).

**Hämodynamik, Klinik und Untersuchungsbefund** Die Organperfusion hängt vom Fluss des pulmonalvenösen (sauerstoffreichen) Blutes aus dem linken Vorhof über das Foramen ovale in den rechten Vorhof, den rechten Ventrikel und die Aorta ab. Der Links-Rechts-Shunt über den Ductus arteriosus trägt zur Verbesserung der Oxygenierung bei, indem er über den vermehrten Fluss in den Pulmonalvenen den linksatrialen Druck und somit das Shuntvolumen über das Foramen ovale erhöht. Leitsymptom der meist reifen und eutrophen Kinder ist die Zyanose, die sich unter Sauerstoffvorlage nicht verbessert. Ein typisches Herzgeräusch ist nicht vorhanden.



**Abb. 15.12** D-Transposition der großen Arterien: Bei der d-TGA liegt eine ventrikuloarterielle Diskordanz vor. Daher kreuzen die Gefäße nicht. Funktionell besteht eine Parallelschaltung der beiden Kreisläufe. Das Überleben ist von einem nichtrestriktiven Vorhofseptumdefekt und einem Ductus arteriosus abhängig. [L141]

**Diagnostik** Die Diagnosestellung muss rasch echokardiografisch erfolgen. Sie liefert Informationen zur Hämodynamik (Shunt über Foramen ovale und Ductus arteriosus), zum Ursprung und proximalen Verlauf der Koronararterien sowie zu assoziierten Fehlbildungen.

#### Therapie

- **Initialtherapie:** Mit Diagnosestellung erfolgt eine Prostaglandin-E<sub>1</sub>-Infusion zum Offenhalten des Ductus arteriosus. Eine restriktive Vorhofklücke wird durch eine Ballonatrioseptostomie (Rashkind-Manöver) vergrößert. Die Optimierung des Herzzeitvolumens und damit der Sättigung erfolgt durch Volumentherapie (nach Rashkind-Manöver), Senkung des pulmonalarteriellen Widerstands (milde Alkalose) und ggf. Inotropika (Erhöhung des Systemwiderstands).
- **Chirurgische Therapie:** Die arterielle Switch-Operation ist die Therapie der Wahl. Sie erfolgt in der Regel in den ersten beiden Lebenswochen. Bei assoziierten Fehlbildungen (Koronaranomalien, VSD, Obstruktionen in den Ausflusstrakten) kommen alternative Operationsverfahren zur Anwendung.

**Prognose** Nach erfolgreicher Korrekturoperation ist die Prognose gut. Im Langzeitverlauf können folgende Probleme auftreten:

- Stenosen der translozierten und reimplantierten Koronararterien sowie der Anastomosen der Aorta und der Pulmonalarterie
- Dilatation und Insuffizienzen der Neo-Aortenklappe (ursprüngliche Pulmonalklappe)
- Pulmonale Hypertonie

#### CAVE

##### Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien

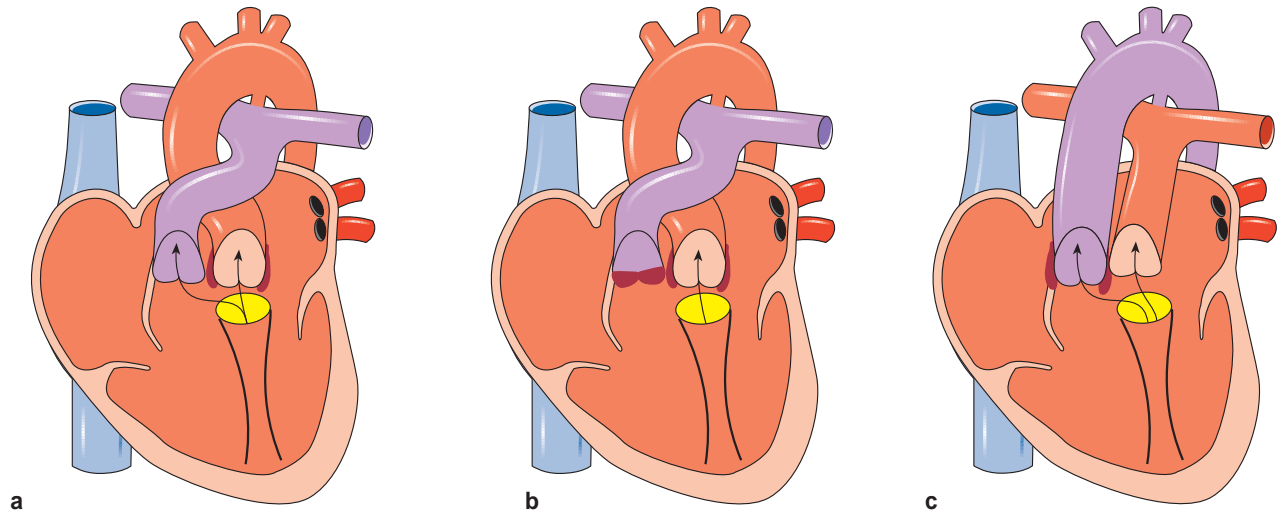
Fehlbildung, bei der eine Ventrikelinversion (atrioventrikuläre Diskordanz) und eine Transpositionsstellung der großen Arterien (ventrikuloarterielle Diskordanz) vorliegen. Sauerstoffreiches Blut des linken Vorhofs fließt in einen rechten Ventrikel und in die Aorta; sauerstoffarmes Blut des rechten Vorhofs fließt in den linken Ventrikel und die Pulmonalarterie. Die Klinik wird durch AV-Blockierungen und assoziierte kardiale Fehlbildungen bestimmt.

### 15.3.14 Double Outlet Right Ventricle (DORV)

Pulmonalarterie und Aorta entspringen ganz oder überwiegend aus dem rechten Ventrikel. Zwischen den beiden Herzkammern besteht ein Defekt im Ventrikelseptum. Die Aorta kann vor, hinter, links oder rechts zur Pulmonalarterie verlaufen. Es kann eine Pulmonalstenose oder eine Aortenisthmusstenose vorliegen. Der linke Ventrikel kann normal groß oder hypoplastisch sein. Ein DORV kann mit anderen Herzfehlern assoziiert sein. Daher sind klinische Präsentation und operative Korrektur sehr variabel. Im Folgenden werden die drei häufigsten Varianten vorgestellt (> Abb. 15.13):

#### Hämodynamik und Leitsymptome

- **DORV mit subaortalem VSD ohne Pulmonalstenose** (> Abb. 15.13a): Die Hämodynamik entspricht der eines großen VSD mit Lungenüberflutung, Herzinsuffizienz und Entwicklung einer pulmonalen Hypertonie.



**Abb. 15.13** Drei typische Formen eines DORV:

- a) DORV mit subaortalem VSD ohne Pulmonalstenose  
 b) DORV mit subaortalem VSD und mit Pulmonalstenose  
 c) DORV mit Malpositionsstellung der großen Gefäße (Aorta entspringt aus rechtem Ventrikel, Pulmonalarterie reitet über VSD), subpulmonalem VSD ohne Pulmonalstenose [L141]

- **DORV mit subaortalem VSD und Pulmonalstenose** (> Abb. 15.13b): Die Hämodynamik entspricht der einer Fallot-Tetralogie mit zunehmender Zyanose.
- **DORV mit Malpositionsstellung der großen Gefäße (Aorta entspringt aus rechtem Ventrikel, Pulmonalarterie reitet über VSD), subpulmonalem VSD ohne Pulmonalstenose** (> Abb. 15.13c): Die Hämodynamik entspricht der einer Transpositionsstellung der großen Arterien mit ausgeprägter Zyanose und Herzinsuffizienz im Neugeborenenalter.

**Diagnostik** Mittels Echokardiografie kann die komplexe Anatomie systematisch beschrieben werden.

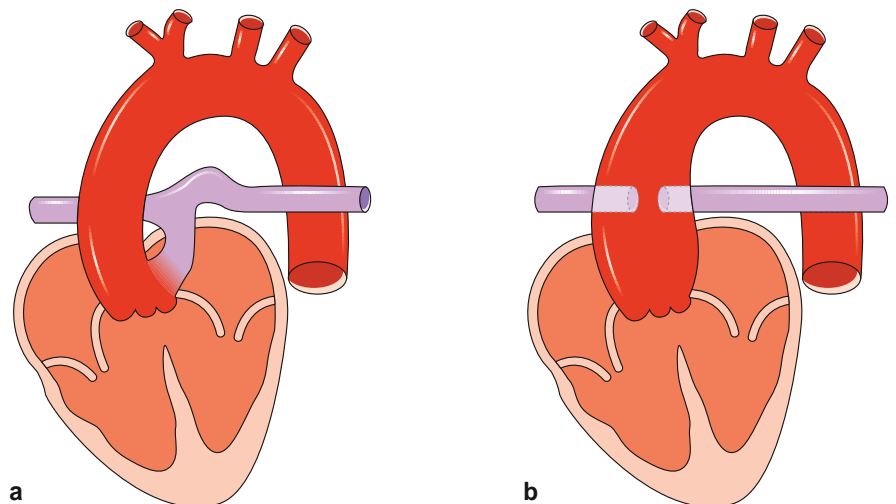
**Therapie** Ziel ist eine operative Korrektur mit stenosefreier Konnektion der großen Arterien zu ihrem entsprechenden Ventrikel und Verschluss der interventrikulären Kommunikation. Bei komplexer

Anatomie (z. B. hypoplastischem linkem Ventrikel) erfolgt eine uni-ventrikuläre Operation nach dem Fontan-Prinzip (> Kap. 15.3.16).

**Prognose** Der Langzeitverlauf wird durch die Komplexität des Herzfehlers bestimmt. Häufig machen eine Restenose oder eine Insuffizienz der Pulmonalklappe einen Pulmonalklappenersatz erforderlich. Atriale und ventrikuläre Arrhythmien können auftreten.

### 15.3.15 Truncus arteriosus communis

Ein großes arterielles Gefäß (Truncus arteriosus) mit einer sog. Trunkusklappe reitet über einem großen Ventrikelseptumdefekt. Die Trunkusklappe besitzt eine variable Anzahl von Klappentaschen und ist meist insuffizient. Es besteht eine große Variabilität hinsichtlich der Ausbildung und des Ursprungs der Lungenarterien aus dem Truncus und weiteren Aortenfehlbildungen (> Abb. 15.14). Ein



**Abb. 15.14** Schematische Darstellung der beiden häufigsten Formen des Truncus arteriosus communis: a) Aorta und Pulmonalarterie entspringen aus einem gemeinsamen Gefäß. b) Beide Pulmonalarterienäste entspringen getrennt aus dem Truncus. Darüber hinaus gibt es sehr viele Varianten. [L141]

Truncus arteriosus communis ist häufig mit einer Mikrodeletion 22q11 assoziiert.

**Hämodynamik und Klinik** Meist liegt bereits unmittelbar nach Geburt eine **vermehrte Lungendurchblutung** mit deutlicher Volumenbelastung beider Ventrikel und rascher Entwicklung einer Herzinsuffizienz vor. Seltener Formen gehen mit einer **duktusabhängigen Lungenerfusion bzw. einer duktusabhängigen Perfusion der unteren Körperhälfte** einher. Im ersten Fall dominiert die Zyanose, im zweiten der Kreislaufschock.

**Diagnostik** Die Blutdruckmessung an allen vier Extremitäten zeigt bei Vorliegen einer Aortenisthmusstenose einen kraniokaudalen Blutdruckgradienten. Die Pulsoxymetrie identifiziert die Zyanose. Die Echokardiografie erfasst die komplexe Morphologie.

### Therapie

- Die **medikamentöse Therapie** beinhaltet eine Herzinsuffizienztherapie sowie die Gabe von Prostaglandin E<sub>1</sub> bei duktusabhängiger System- oder Lungenerfusion.
- Eine **Korrekturoperation** umfasst den Verschluss des Ventrikelseptumdefekts, die Rekonstruktion der Trunkusklappe (funktionelle Aortenklappe), die Implantation eines klappentragenden Conduits in Pulmonalisposition sowie die Korrektur weiterer assoziierter Fehlbildungen (z. B. Rekonstruktion einer Aortenisthmusstenose).

**Prognose** Im Langzeitverlauf treten Stenosen oder Insuffizienzen im Bereich des Conduits in Pulmonalisposition und an der Trunkusklappe auf. Eine pulmonale Hypertonie kann persistieren oder fortschreiten. Es können ventrikuläre Tachykardien auftreten.

### 15.3.16 Herzfehler mit (funktionell) univentrikulärem Herzen

Bei univentrikulären Herzen ist nur eine Herzkammer vorhanden. Hierzu zählen das hypoplastische Linksherzsyndrom, die Trikuspidal-

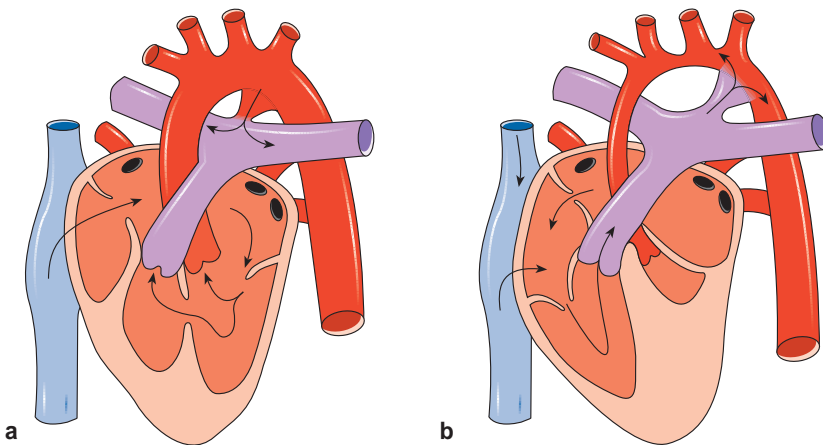
atresie und der „double inlet left ventricle“ (DILV). Bei funktionell univentrikulären Herzen ist eine zweite Herzkammer so unterentwickelt, dass sie nicht ihre Funktion übernehmen kann. Hierzu zählen z. B. Herzfehler mit sehr großen Ventrikelseptumdefekten oder stark fehlgebildeten AV-Klappen.

- **Trikuspidalklappenatresie:** Die Trikuspidalklappe ist rudimentär angelegt und verschlossen. Somit besteht keine Verbindung zwischen rechtem Vorhof und rechtem Ventrikel. Auf Vorhofebene liegt ein Rechts-Links-Shunt vor. Die Lungendurchblutung hängt bei einer Normalstellung der großen Gefäße von der Größe eines VSD und dem Ductus arteriosus (Links-Rechts-Shunt) ab (➤ Abb. 15.15a).
- **Hypoplastisches Linksherzsyndrom:** Dieser variable Fehlbildungskomplex ist durch einen hypoplastischen linken Ventrikel und höchstgradige Stenosen bzw. Atresien der Mitral- und Aortenklappe charakterisiert. Die Aorta ascendens und der Aortenbogen sind hypoplastisch. Die Systemperfusion erfolgt über den Ductus arteriosus (Rechts-Links-Shunt). Die Koronarperfusion erfolgt retrograd. Eine Endokardfibroelastose des linken Ventrikels ist häufig nachweisbar (➤ Abb. 15.15b).

**Hämodynamik univentrikulärer Herzen** Auf Vorhof- oder Ventrikelenebene kommt es zu einer Durchmischung des system- und pulmonalvenösen Bluts. Der singuläre Ventrikel pumpt das Blut sowohl in den Lungen- als auch den Systemkreislauf. Mit Verschluss des Ductus arteriosus werden die Kinder symptomatisch: Ist die pulmonale Durchblutung duktusabhängig, so ist das Leitsymptom die Zyanose. Bei einer duktusabhängigen Systemperfusion kommt es rasch zur Herzinsuffizienz mit kardiogenem Schock.

### Therapie

- **Initialtherapie bei duktusabhängiger Lungenerfusion (Trikuspidalatresie mit höhergradiger Pulmonalstenose):** ➤ Kap. 15.3.5
- **Initialtherapie bei duktusabhängiger Systemperfusion (hypoplastisches Linksherzsyndrom):** Bei einer duktusabhängigen Systemperfusion liegt ein Rechts-Links-Shunt über den Ductus arteriosus vor. Therapieziele sind, eine ausreichende Perfusion



**Abb. 15.15** Univentriculäres Herz:

a) Trikuspidalatresie („hypoplastisches Rechtsherzsyndrom“)  
b) Hypoplastisches Linksherzsyndrom (Maximalvariante eines hypoplastischen Linksherzsyndroms mit Mitral- und Aortenatresie sowie hypoplastischer Aorta ascendens) [L141]

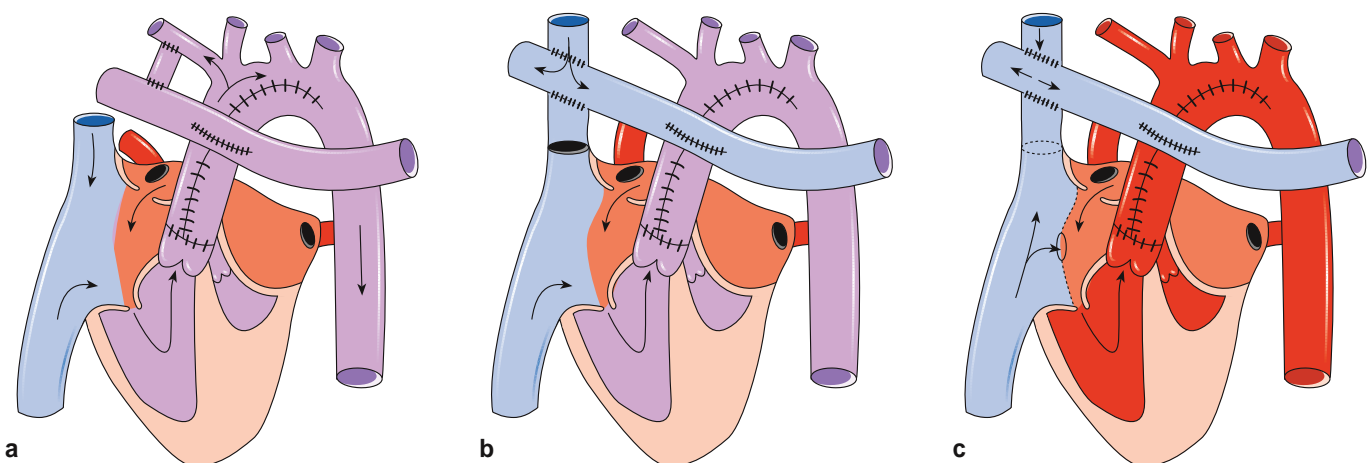
des Systemkreislaufs zu erreichen und eine Volumenbelastung des Pulmonalkreislaufs zu vermeiden.

- Offenhalten des Ductus arteriosus durch Prostaglandin-E<sub>1</sub>-Infusion
- Volumentherapie zurückhaltend
- Senkung des Widerstands im Systemkreislauf (Senkung der Nachlast)
  - Milrinon, Dobutamin
  - Nitroprussid-Na-Infusion
- Erhöhung des Widerstands im Pulmonalkreislauf
  - permissive Hyperkapnie durch milde Hypoventilation
  - keine zusätzliche Sauerstoffgabe
  - Alkalose vermeiden

- **Chirurgisches Therapieprinzip bei hypoplastischen Ventrikeln** (➤ Abb. 15.16): Die Therapie ist eine palliative Operation. Dies bedeutet, dass keine komplette Korrektur erreicht werden kann. Das zugrunde liegende Prinzip ist eine vollständige Trennung des Pulmonalkreislaufs vom Systemkreislauf (Operation nach dem Fontan-Prinzip). Der singuläre Ventrikel pumpt das Blut in den Systemkreislauf, die pulmonale Perfusion erfolgt druckpassiv ohne einen vorgeschalteten Ventrikel. Um diese Kreislauftrennung zu erreichen, sind mehrere Operationen in Abhängigkeit des zugrunde liegenden Herzfehlers erforderlich: In der **Neugeborenenzeit** erfolgt zunächst die Sicherstellung einer ausreichenden Durchblutung im Lungen- und Systemkreislauf. Die Sicherstellung bzw. Regulierung der **Lungendurchblutung** (z. B. Trikuspidalatresie mit Pulmonalstenose) erfolgt in der Regel durch die Anlage eines modifizierten Blalock-Taussig-Shunts. Die Sicherstellung einer ausreichenden **Systemdurchblutung** über die Aorta (z. B. beim hypoplastischen Linksherzsyndrom) erfolgt meist zwischen dem 5. und 7. Lebensjahr. Hierbei werden die Aorta und der Aortenbogen plastisch erweitert und mit dem proximalen Pulmonalarterienstamm anastomosiert

(➤ Abb. 15.16a). Damit wird über die ehemalige Pulmonalklappe ein freier Fluss in die rekonstruierte Aorta ermöglicht. Die Resektion des Vorhofseptums ermöglicht einen freien Abstrom des pulmonalvenösen Blutes in den rechten Ventrikel, der die Funktion des Systemventrikels übernimmt. Der Ductus arteriosus wird durchtrennt; die Lungenperfusion wird über einen aortopulmonalen Shunt (z. B. BT-Anastomose) gewährleistet (Norwood-I-Operation). In der Folge ist die singuläre Kammer volumenbelastet. Die Sättigungswerte der Pulsoxymetrie liegen optimal bei etwa 85 %. Etwa ab dem **4. Lebensmonat** erfolgt die Sicherstellung der pulmonalen Durchblutung im weiteren Wachstum durch Anlage einer bidirektionalen oberen kavopulmonalen Anastomose (sog. Glenn-Anastomose, ➤ Abb. 15.16b). Die obere Hohlvene wird mit der rechten Pulmonalarterie anastomosiert; der BT-Shunt wird entfernt. Die singuläre Kammer wird damit volumenentlastet. Die Sättigungswerte der Pulsoxymetrie steigen auf etwa 90 %. Etwa zwischen dem **18. und 24. Lebensmonat** (Mindestgewicht 10 kg) erfolgt die Komplettierung der Kreislauftrennung durch Anlage einer totalen kavopulmonalen Anastomose (sog. Operation nach dem Fontan-Prinzip; ➤ Abb. 15.16c). Die untere Hohlvene wird meist über ein extrakardiales Conduit mit der Pulmonalarterie verbunden. Das gesamte systemvenöse Blut gelangt nun direkt in den Pulmonalkreislauf. Voraussetzungen für die Operation sind ein niedriger Pulmonalgefäßwiderstand und Pulmonalarteriendruck. Die Kinder sind nach der Operation nicht mehr zyanotisch. Die Sättigungswerte in der Pulsoxymetrie liegen bei > 95 %.

**Prognose** Die Überlebensraten haben sich durch die verbesserte Diagnostik, verbesserte Operationsverfahren und perioperative Intensivtherapie kontinuierlich verbessert. Die körperliche Leistungsfähigkeit ist reduziert und nimmt mit zunehmendem Alter überproportional ab. Im Langzeitverlauf können zahlreiche Probleme



**Abb. 15.16** Chirurgische Therapie hypoplastischer Ventrikel:

- a) Erster Operationsschritt bei hypoplastischem Linksherzsyndrom: *Norwood-I-Operation*. Atriioseptektomie, Rekonstruktion der Aorta ascendens und des Aortenbogens, Anastomose zur Pulmonalklappe („Neoaorta“), Resektion des Ductus arteriosus, Anlage einer aortopulmonalen Anastomose.
- b) Zweiter Operationsschritt bei univentrikulären Herzen: *Anlage einer oberen bidirektionalen kavopulmonalen Anastomose*. Die V. cava sup. wird mit der rechten Pulmonalarterie anastomosiert. Der aortopulmonale Shunt wird reseziert.
- c) Dritter Operationsschritt bei univentrikulärem Herzen: *Vervollständigung zur totalen kavopulmonalen Anastomose*. Die V. cava inf. wird meist über ein extrakardiales Conduit mit der Pulmonalarterie anastomosiert. Das gesamte systemvenöse Blut gelangt nun direkt in den Pulmonalkreislauf. [L141]

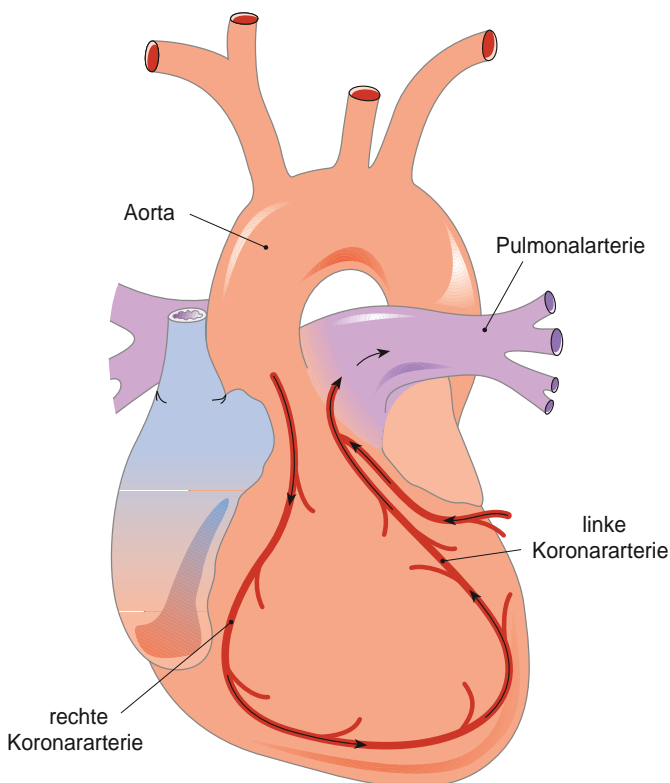
als Folge des operativen Eingriffs oder der chronisch veränderten Hämodynamik auftreten. Zu den typischen Komplikationen zählen:

- Stenosen im Bereich der Anastomosen
- AV-Klappeninsuffizienzen oder Klappenstenosen
- Verschlechterung der myokardialen Funktion
- Herzrhythmusstörungen (aufgrund von Narben, Verletzung des Sinusknotens und Dilatation der Vorhöfe)
- Thrombosen und Embolien
- Leberzirrhose (Folge des erhöhten Lebervenenendrucks)
- Eiweißverlustenteropathie
- Plastische Bronchitis und die Entwicklung einer pulmonalen Hypertonie

### 15.3.17 Koronararterienanomalien

Die Koronararterien entspringen normalerweise im Sinus valsalva oberhalb der Aortenklappe. Angeborene Anomalien betreffen den Ursprung, den Verlauf und die Mündung der Koronararterien. Sie treten isoliert auf oder sind mit angeborenen Herzfehlern assoziiert (z. B. Fallot-Tetralogie, Transposition der großen Arterien). Koronararterienanomalien mit verminderter Myokardperfusion können zum plötzlichen Herztod führen.

Das **Bland-White-Garland-Syndrom** beschreibt den Fehlabgang der linken Koronararterie aus der Pulmonalarterie („anomalous left coronary artery from pulmonary artery“, ALCAPA, > Abb. 15.17).



**Abb. 5.17** Bland-White-Garland-Syndrom: Fehlabgang der linken Koronararterie aus der Pulmonalarterie. Mit Abfall des Lungengefäßwiderstands kommt es zu einem Steal-Phänomen mit Flussumkehr in der linken Koronararterie in die Pulmonalarterie. Die koronararterielle Versorgung des linken Ventrikels erfolgt über Kollateralen aus der rechten Koronararterie. [L141]

**Hämodynamik, Klinik und Untersuchungsbefund** Wenn in der Neugeborenenperiode der pulmonalarterielle Widerstand und somit der Druck in der Pulmonalarterie noch hoch sind, erfolgt die Durchblutung der linken Koronararterie antegrad mit sauerstoffarmem Blut aus der Pulmonalarterie. Mit Abfall des pulmonalarteriellen Widerstands erfolgt die Perfusion der linken Koronararterie retrograd über die rechte Koronararterie und Kollateralen. Es entwickelt sich ein Steal-Phänomen (retrograde Perfusion der linken Koronararterie und Abfluss in die Pulmonalarterie). Die Folge ist eine Myokardischämie mit dem Risiko von Myokardinfarkten (typisch Papillarmuskel des linken Ventrikels mit Mitralklappeninsuffizienz). Der Zeitpunkt der Manifestation klinischer Symptome hängt vom Ausmaß der Kollateralisierung ab. Typischerweise werden Säuglinge mit den Zeichen der Myokardischämie und Herzinsuffizienz klinisch auffällig.

#### ■ Praxistipp

Warnsignale sind starkes Schreien im Anschluss an Nahrungsaufnahme/körperliche Anstrengung als Folge der pektanginösen Schmerzen, Zeichen der Herzinsuffizienz und ein neu aufgetretenes Systolikum (Mitralklappeninsuffizienz). Eine Kardiomegalie im Röntgen-Thorax im Rahmen eines pulmonalen Infekts oder einer Tachypnoe sollte differenzialdiagnostisch insbesondere im Säuglingsalter an ein Bland-White-Garland-Syndrom denken lassen. ■

#### Diagnostik

- **EKG:** Zeichen der linksventrikulären Myokardischämie sind tiefe Q-Zacken (I, aVL, V<sub>4</sub>–V<sub>6</sub>), ST-Strecken-Veränderungen und beim Infarkt ein R-Verlust. Ein normales EKG schließt ein Bland-White-Garland-Syndrom allerdings nicht aus.
- **Echokardiografie:** Typische Befunde sind eine prominente rechte Koronararterie; kein Nachweis des Ursprungs einer linken Koronararterie im Bereich der linken Aortenklappentasche, gelegentlich Nachweis des retrograden Flusses in der linken Koronararterie, deutliche Funktionsstörung des linken Ventrikels mit echoreichem anterolateralem Papillarmuskel (infarziert) und Mitralklappeninsuffizienz.
- **MRT / Herzkatheteruntersuchung:** Diese Untersuchungen können die Koronararterienanomalie zweifelsfrei nachweisen und das Ausmaß der Kollateralisierung abschätzen. Sie sind hilfreich für die operative Planung.

**Therapie** Die **medikamentöse Therapie** erfolgt zur Rekompensation der Herzinsuffizienz und präoperativen Stabilisierung des Patienten. Die Indikation zur operativen Korrektur besteht im Säuglingsalter auch ohne klinische Symptome. Die linke Koronararterie wird in die Aortenwurzel reinseriert. Es bestehen verschiedene Verfahren, um einen spannungs- und stenosefreien Transfer der Koronararterie zu ermöglichen.

**Prognose** Im Langzeitverlauf können sich Stenosen im Bereich der Anastomosen ausbilden. Die Erholung der linksventrikulären Funktion hängt vom Ausmaß der myokardialen Ischämie/Infarzierung vor der Korrektur ab. Belastungsabhängige Herzrhythmusstörungen können zum plötzlichen Herztod führen. Eine Mitralklappeninsuffizienz

aufgrund der Infarzierung des Papillarmuskels kann im Verlauf zunehmen und ggf. eine Rekonstruktion erforderlich machen.

### 15.3.18 Kongenitale Gefäßbringe

Gefäßbringe können zu einer Kompression der Trachea und des Ösophagus führen. Sie können isoliert oder in Kombination mit anderen Fehlbildungen auftreten. Es gibt zahlreiche Varianten: Beim **doppelten Aortenbogen** umschließen zwei Bogenanteile die Trachea und den Ösophagus. Der rechte Aortenbogen ist meist kräftiger ausgeprägt und verläuft dorsal, der linke Aortenbogen ist zierlicher und verläuft anterior der Trachea und des Ösophagus (> Abb. 15.18a). Bei einer **pulmonalen Schlinge** („pulmonary sling“) entspringt die linke Pulmonalarterie weiter peripher aus der rechten Pulmonalarterie und zieht zwischen Trachea und Ösophagus nach links (> Abb. 15.18b). Diese Fehlbildung kann mit langstreckigen Trachealstenosen assoziiert sein. Als **A. lusoria** wird ein Fehlsprung der rechten A. subclavia als letztes Gefäß aus dem Aortenbogen bezeichnet (> Abb. 15.18c). Sie kann den Ösophagus von dorsal komprimieren.

**Leitsymptome** Beim Vorliegen eines doppelten Aortenbogens oder einer pulmonalen Schlinge sind Stridor, Dyspnoe, Husten und eine akute Verschlechterung im Rahmen banaler Atemwegsinfekte Leitsymptome. Eine A. lusoria imponiert durch Globusgefühl und Dysphagie.

#### ■ Praxistipp

Bei rezidivierenden Infekten mit obstruktiver Komponente, chronischen Schluckbeschwerden insbesondere von fester Nahrung, Dyspnoe unter körperlicher Belastung ist auch im Kindes- und Jugendalter noch an einen Gefäßbringe zu denken. ■

**Diagnose** Die Echokardiografie kann Gefäßbringe mit hoher Wahrscheinlichkeit ausschließen. Bei Nachweis eines operationsbedürftigen Gefäßbrings sind meist noch zusätzlich eine MRT- oder CT-Untersuchung und eine Bronchoskopie erforderlich.

**Therapie** Beim symptomatischen doppelten Aortenbogen erfolgt die operative Durchtrennung des zierlicheren Bogenanteils. Bei einer pulmonalen Schlinge wird die linke Pulmonalarterie mit dem Pulmonalishauptstamm anastomosiert; ggf. muss noch die Trachea rekonstruiert werden. Eine symptomatische A. lusoria wird meist in die rechte A. carotis reinseriert.

**Prognose** Die Prognose ist sehr gut. Nach Korrektur einer pulmonalen Schlinge kann eine Abgangsstenose der linken Pulmonalarterie im Anastomosenbereich auftreten. Je nach Langstreckigkeit der Trachealstenose können chronische respiratorische Probleme persistieren. Puls- und Blutdruckdifferenzen zwischen beiden Armen können auf eine Stenose im Bereich der Anastomose der reinerierten A. subclavia hinweisen.

### 15.3.19 Lageanomalien des Herzens

Einer Lageanomalie des Herzens im rechten Thorax können unterschiedliche Ursachen zugrunde liegen:

- **Dextropositio cordis:** Das Herz ist nach rechts verlagert; die Herzspitze zeigt nach links. Ursache können schwere Skoliosen, eine rechtsseitige Lungenhypoplasie, ein Pneumothorax links oder eine linksseitige Zwerchfellhernie sein.
- **Dextrokardie:** Das Herz liegt spiegelbildlich im rechten Thorax; die Herzspitze zeigt nach rechts.

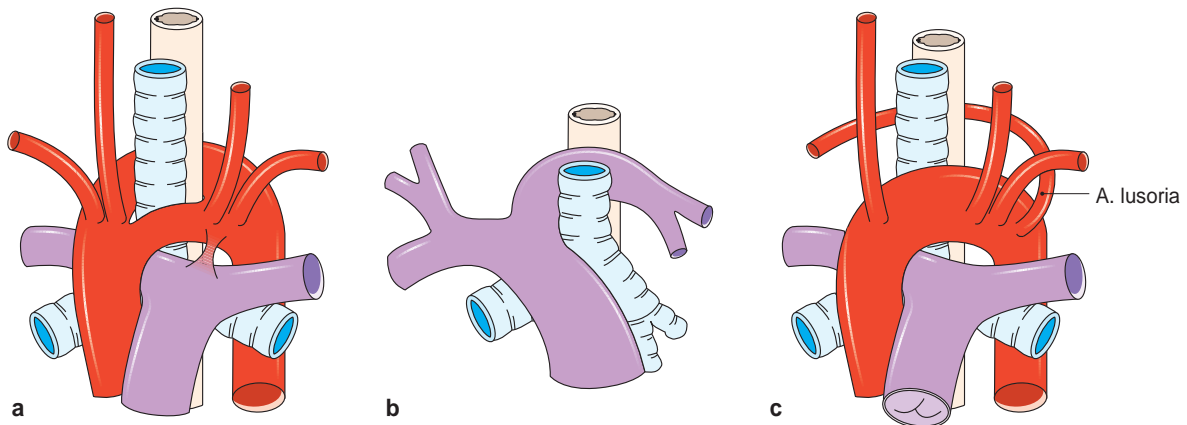
Die Lagebeziehung der Ventrikel im Thorax bleibt erhalten: Der rechte Ventrikel liegt anterior, der linke Ventrikel posterior. Beim Situs inversus totalis liegt eine Dextrokardie vor.

#### ■ Praxistipp

Bei einem Situs inversus an eine Ziliendyskinesie denken (Kartagener-Syndrom) ■



Negative P-Wellen, QRS-Komplexe und T-Wellen in Ableitung I weisen auf eine Dextrokardie hin.



**Abb. 15.18** Kongenitale Gefäßbringe:  
a) Doppelter Aortenbogen  
b) Pulmonary Sling  
c) Arteria lusoria [L141]

### 15.3.20 Heterotaxie-Syndrome

Dabei handelt es sich um sehr variable Fehlbildungssyndrome, die Anomalien des Herzens, des Thorax und der Abdominalorgane umfassen.

- Beim **linksatrialen Isomerismus** sind beide Vorhöfe morphologisch linksseitig. Bei fehlendem Sinusknoten liegt häufig eine Bradykardie vor. Zudem finden sich häufig Lungenvenenfehlmündungen. Die untere Hohlvene ist unterbrochen, und das venöse Blut erreicht über die V. azygos den Vorhof. Zahlreiche weitere kardiale Fehlbildungen sind assoziiert. Beide Lungenflügel bestehen aus zwei Lungenlappen und einem typischen linken Bronchialsystem. Zudem weisen die Abdominalorgane eine anomale Lage auf; typisch ist eine Polysplenie. Auch bei einem Neugeborenen mit einer Bradykardie ist an eine linksatriale Isomerie zu denken.
- Beim **rechtsatrialen Isomerismus** sind beide Vorhöfe morphologisch rechtsseitig. Es liegen zwei Sinus- und AV-Knoten vor, und das Risiko für Reentry-Tachykardien ist erhöht. Die assoziierten Herzfehler sind in der Regel komplex, und oft liegt ein funktionell univentrikuläres Herz vor. Beide Lungenflügel bestehen aus drei Lungenlappen und einem typischen rechten Bronchialsystem. Auch hier zeigen die Abdominalorgane eine anomale Lage; typisch ist hier allerdings eine Asplenie.

#### II Praxistipp

Kinder mit einer rechtsatrialen Isomerie haben eine funktionelle Asplenie; daher in der Anamnese immer nach Antibiotikaphrophylaxe und Impfstatus fragen. II

### 15.3.21 Aspekte der Langzeitbetreuung von Patienten mit angeborenem Herzfehler

Über 90 % der Patienten mit einem angeborenen Herzfehler erreichen heutzutage das Adoleszentenalter. Regelmäßige kardiologische Verlaufskontrollen sind essenziell. Die Langzeitbetreuung von Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler erfolgt durch Ärzte mit einer speziellen Expertise für diese Patientengruppe (kardiologische Spezialisierung für Erwachsene mit angeborenem Herzfehler, EMAH). Vielfältige Aspekte hinsichtlich der Grunderkrankung und der Lebensführung sind zu berücksichtigen. In Abhängigkeit der Komplexität des Herzfehlers besteht teilweise ein hohes Risiko für Spätkomplikationen, die chirurgischer oder katheterinterventioneller Reeingriffe bedürfen. Die Langzeitprognose wird von einer frühzeitigen Diagnose und einer optimalen Therapieplanung beeinflusst. Notfallvorstellungen aufgrund fehlender kardiologischer Verlaufskontrollen sind mit einer erhöhten Morbidität und Mortalität assoziiert.

Zu den Aspekten der Lebensführung und Gesundheitsförderung bei angeborenen Herzfehlern zählen u. a. die Unterstützung eines aktiven und selbstverantwortlichen Lebensstils. Eine regelmäßige Erfassung der individuellen Leistungsfähigkeit (Spiroergometrie auf Laufband oder Fahrrad) ermöglicht konkrete Empfehlungen bei der Wahl eines geeigneten Freizeitsports und hinsichtlich der Trainingsintensität. Regelmäßig sollte auch eine Evaluation einer möglichen

Rehabilitationsbedürftigkeit (familienorientierte oder Jugendrehabilitation) erfolgen. Optionen der Berufswahl sollten gemeinsam im Hinblick auf die kardiale Situation analysiert werden. Unter Berücksichtigung der individuellen persönlichen Reife, der aktuellen Lebenssituation und des gesellschaftlichen Hintergrunds sollen Aspekte der Familienplanung angesprochen werden. Adoleszente Frauen werden über potenziell teratogene Medikamente (Amiodaron, Vitamin-K-Antagonisten, ACE-Hemmer), unbedenkliche Alternativen, Möglichkeiten der Antikonzeption unter Berücksichtigung individueller Risikokonstellationen und vorgängiger Diagnostik bei Wunsch einer Schwangerschaft aufgeklärt.

## 15.4 Erworbene Herzerkrankungen

### 15.4.1 Kawasaki-Syndrom

**Definition** Das Kawasaki-Syndrom ist eine selbstlimitierende akute Vaskulitis kleiner und mittlerer Arterien mit hohem Fieber bei Kindern unter 5 Jahren (zu den Grundlagen siehe > Kap. 12.5.2). Die Entwicklung von Aneurysmen oder Stenosen der Koronararterien ist eine potenziell lebensbedrohliche Komplikation.

**Ätiologie, Klinik und Diagnose** > Kap. 12.5.2.

**Kardiale Manifestationen und Rolle der Echokardiografie für die Diagnosestellung des Kawasaki-Syndroms** Folgende kardiologische Manifestationen können beim Kawasaki-Syndrom auftreten und echokardiografisch erfasst werden:

- Nachweis von Koronararterienveränderungen (Echogenität der Gefäßwand, Dilatationen, Aneurysmen, Stenosen)
- Klappeninsuffizienzen im Sinne einer Valvulitis
- Perikarderguss
- Myokarditis mit Störung der Ventrikelfunktion

Ein echokardiografischer Nachweis von Koronararterienaneurysmen bei Fieber macht die Diagnose eines Kawasaki-Syndroms auch bei Fehlen von vier Hauptkriterien wahrscheinlich.

**Therapie** Nach der Akuttherapie (IVIg 2 g/kg KG über 10–12 h und Aspirin 80 mg/kg KG in 4 ED bis 48–72 h nach Entfieberung) erfolgt die Gabe von Aspirin 3–5 mg/kg KG 1 × /Tag für mindestens 6–8 Wochen nach Krankheitsbeginn bzw. bis zur Normalisierung der Koronararterienveränderungen. Eine Antikoagulation mit Warfarin bzw. Marcumar ist bei Riesenaneurysmen (> 8 mm) indiziert.



Hoch dosiertes ASS wirkt als Entzündungshemmer, hat aber keinen Einfluss auf die Entwicklung von Koronararterienaneurysmen; IVIg reduziert die Inzidenz für Koronararterienaneurysmen von 25 auf 4 %. Bei 5 % aller Erwachsenen mit einem akuten Koronarsyndrom vor dem 40. Lebensjahr sind Koronararterienaneurysmen nachweisbar.

**Komplikationen und Langzeitprognose** Das Risiko für Myokardischämien bis hin zu Myokardinfarkten besteht durch Thrombosen oder Stenosen der Koronararterien. Die Langzeitprognose

wird von der initialen Koronararterienbeteiligung und dem aktuellen Befund bestimmt. Langfristige Verlaufskontrollen erfolgen gemäß aktuellen Leitlinien.

#### EbM

McCordle BW, Rowley AH, Newburger JW, et al.; American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Cardiovascular and Stroke Nursing; Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia; and Council on Epidemiology and Prevention (2017). Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: A scientific statement for health professionals from the American Heart Association. *Circulation* 135(17): e927–e999.

### 15.4.2 Rheumatisches Fieber

**Definition** Das akute rheumatische Fieber ist eine immunologisch vermittelte Folgeerkrankung nach einer Infektion mit  $\beta$ -hämolisierenden Streptokokken der Gruppe A (GAS; > Kap. 10.3.66, > Kap. 12.4.2). Sie wird typischerweise etwa 2–3 Wochen nach einer Tonsillopharyngitis klinisch apparent. Der Altersgipfel liegt zwischen 4 und 10 Jahren.

Das rheumatische Fieber manifestiert sich an Herz, Gelenken, Gehirn, Blutgefäßen und subkutanem Gewebe. Die kardiale Manifestation betrifft das gesamte Herz und ist die klinisch bedeutsamste Organbeteiligung.

**Pathogenese** Dem rheumatischen Fieber liegt eine durch  $\beta$ -hämolisierende Streptokokken ausgelöste Autoimmunreaktion zugrunde. Antikörper, die gegen das M-Protein der Streptokokken gebildet werden, und zytotoxische T-Lymphozyten interagieren bei genetischer Disposition auch mit körpereigenem Gewebe.

**Epidemiologie** Das rheumatische Fieber ist in Industriestaaten dank der frühen Diagnostik einer GAS-Infektion und der Möglichkeit einer effektiven Antibiotikatherapie sehr selten geworden. In Ländern mit niedrigem sozioökonomischem Status, in bestimmten geografischen Regionen oder bei einzelnen Subgruppen (z. B. Ureinwohner Australiens) ist die Inzidenz allerdings sehr hoch.

**Klinik** Leitsymptom ist das Fieber nach einer Streptokokken-Infektion vor 2–3 Wochen. Das erste klinische Zeichen ist meist eine Polyarthrit der großen Gelenke, die wechselnd verschiedene Gelenke betrifft. Alle Herzstrukturen können betroffen sein; typisch ist die Beteiligung der Mitralklappe, seltener der Aortenklappe.

Schmerzlose, derbe subkutane Knötchen, die im Bereich der Streckseiten der Gelenke und der Wirbelsäule lokalisiert sind, verschwinden nach etwa 4 Wochen. Das Erythema marginatum konfluert, ist scharfrandig begrenzt, juckt nicht und kann persistieren.

Eine Spätmanifestation ist die Chorea minor, die durch unkoordinierte Bewegungen und rhythmische Zuckungen gekennzeichnet ist.

**Diagnose** Risikogruppen wurden auf Basis der Inzidenz des rheumatischen Fiebers definiert. Eine Inzidenz  $\leq 2 / 100.000$  Kindern im

Alter von 5–14 Jahren oder eine Prävalenz in der Bevölkerung von  $\leq 1 / 1.000$  gilt als niedriges Risiko, eine höhere Inzidenz als moderates bis hohes Risiko. Basierend auf dieser Risikoeinschätzung wurden die Jones-Kriterien 2015 durch die American Heart Association (AHA) angepasst, um einer Überdiagnose des rheumatischen Fiebers für Patienten mit niedrigem Risiko und einer unzureichenden Diagnose bei Patienten mit hohem Risiko entgegenzuwirken.

Des Weiteren wurden dopplerechokardiografische Kriterien für die Diagnose einer Beteiligung der Aorten- und Mitralklappe berücksichtigt. Damit fließen auch subklinische kardiale Manifestationen in die Diagnosekriterien ein.

#### Majorkriterien:

- Karditis (klinisch **und** subklinisch)
- Polyarthrit
- Subkutane Knötchen
- Erythema marginatum
- Chorea minor

Für Patienten aus Populationen mit mittlerem/hohem Risiko ist bereits eine Monoarthrit oder eine Polyarthralgie ein Majorkriterium.

#### Minorkriterien:

- Fieber ( $\geq 38,5^\circ\text{C}$ )
- Erhöhung der Entzündungsparameter (CRP  $\geq 3$  mg/dl, BSG  $\geq 60$  mm/h)
- Polyarthralgie
- EKG: PQ-Zeit-Verlängerung

Für Patienten aus Populationen mit mittlerem/hohem Risiko ist bereits Fieber  $\geq 38^\circ\text{C}$  bzw. eine BSG  $\geq 30$  mmHg oder eine Monoarthralgie ein Minorkriterium.



Die Diagnose eines akuten rheumatischen Fiebers wird gestellt, wenn der **Nachweis einer vorausgegangenen Infektion mit Streptokokken der Gruppe A** (Streptokokken-Serologie mit Anti-Streptolysin O, Anti-DNAse B) gestellt ist

**und**

- **zwei Majorkriterien oder**
- **ein Major- und zwei Minorkriterien** erfüllt sind.

#### Update 2015

- Klassifikation von Risikogruppen hat Einfluss auf die Jones-Kriterien.
- Integration der Dopplerechokardiografie für die Diagnosestellung auch einer subklinischen Karditis.

#### Praxistipp

Zum Zeitpunkt der klinischen Manifestation des rheumatischen Fiebers sind der Antigen-Schnelltest für Streptokokken der Gruppe A und die Kulturen meist schon wieder negativ. ■■

#### Therapie

- **Allgemeinmaßnahmen und Herzinsuffizienztherapie:**
  - Bettruhe bei Karditis
  - Behandlung der Herzinsuffizienz (ACE-Hemmer, Diuretika, Betablocker)
- **Antibiotikatherapie:** Ziel ist die Eradikation der Streptokokken; die Dauer der Therapie beträgt 10 Tage:
  - Penicillin V 100.000E/kg KG/Tag p. o. in 2–3 ED



- Penicillin-Benzathin (Depot-Penicillin bei schlechter Compliance) 50.000 E/Tag i. m. in 2 ED
- Clarithromycin (bei Penicillinallergie) 10–15 mg/kg KG/Tag p. o. in 2 ED
- **Antiphlogistische Behandlung:** Ziel ist es, durch Unterdrückung der Entzündungsreaktion eine weitere Herzschädigung zu verhindern.
  - Nichtsteroidale Antiphlogistika
  - Steroide bei schwerer Karditis

**Prognose und Prophylaxe** Die kardiale Manifestation an den Herzklappen bestimmt den Langzeitverlauf. Die Rezidivrate ist so hoch, dass eine antibiotische Dauerprophylaxe erforderlich ist ( > Tab. 15.8).

**Tab. 15.8** Antibiotikaprophylaxe nach rheumatischem Fieber

Die Dauer der Antibiotikaprophylaxe richtet sich nach der kardialen Beteiligung:	
<b>Ohne Herzbeteiligung</b>	Prophylaxe für 5 Jahre, mindestens bis zum 21. Lj.
<b>Mit Herzbeteiligung, aber ohne Schädigung der Herzklappe</b>	Prophylaxe für 10 Jahre, mindestens bis zum 21. Lj.
<b>Mit Herzbeteiligung und mit Schädigung der Herzklappe</b>	Prophylaxe für 10 Jahre, mindestens bis zum 40. Lj., gelegentlich lebenslang

**EbM**

Gewitz MH, Baltimore RS, Tani LY, et al.; American Heart Association Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young(2015). Revision of the Jones Criteria for the diagnosis of acute rheumatic fever in the era of Doppler echocardiography: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 131(20): 1806–1818.

**15.4.3 Infektiöse Endokarditis und Endokarditisprophylaxe**

**Definition** Die infektiöse Endokarditis ist eine Infektion des valvulären und intrakavitären Endokards sowie des Endothels herznaher Gefäße. Das infektiöse Agens sind meist Bakterien, seltener Pilze. Die Verläufe können akut und subakut sein. Eine Endokarditis kann zur Zerstörung der Herzklappen und zu septischen Embolien führen. Sie ist daher eine potenziell lebensbedrohliche Erkrankung.

**Formen**

- Endokarditis an strukturell normalen Herzen (sehr selten)
- Endokarditis bei nicht operierten Herzfehlern
- Endokarditis im Bereich von Kunstklappen / Gefäßprothesen / implantierten Devices (z. B. Herzschrittmacher)
- Nosokomial erworbene Endokarditis (z. B. durch Gefäßkatheter)
- Endokarditis durch i. v. Drogenabusus, Piercing, Tätowierung etc.

**Pathogenese** Die Voraussetzung für eine infektiöse Endokarditis ist eine Bakteriämie oder Fungämie. Endothelläsionen im Bereich turbulenter Blutflüsse mit Thrombozytenadhäsion und lokaler Aktivierung

**Tab. 15.9** Typische Endokardiserreger in Abhängigkeit der klinischen Präsentation

<b>Akute Endokarditis</b>	<i>Staphylococcus aureus</i> , Enterobakterien, Pneumokokken, hämolysierende Streptokokken
<b>Subakute Endokarditis</b>	Streptokokken der Viridans-Gruppe, Enterokokken, Koagulase-negative Staphylokokken, HACEK-Gruppe ( <i>Haemophilus parainfluenzae</i> , <i>Actinobacillus</i> , <i>Cardiobacterium</i> , <i>Eikenella</i> , <i>Kingella</i> ), Pilze

der Gerinnungskaskade und/oder die Oberfläche von Fremdmaterial ermöglichen die Adhärenz der Bakterien. Typische Erreger sind > Tab. 15.9 zu entnehmen.

**Anamnese und Klinik** Klinik und Verlauf der Erkrankung werden durch individuelle immunologische Abwehrmechanismen und die spezifischen Erregerereigenschaften bestimmt ( > Tab. 15.10).

**CAVE**

Fieber kann fehlen bei sehr jungen und sehr alten Patienten, bei Antibiotikatherapie, Immunsuppression und subakuten Verläufen.

**Verläufe** Leitsymptom der **akuten Endokarditis** ist die Sepsis mit Systolikum und rascher Entwicklung einer Herzinsuffizienz.

Leitsymptom der **subakuten Endokarditis** sind intermittierendes Fieber und unspezifische Krankheitssymptome (Abgeschlagenheit, Inappetenz, Gewichtsverlust, Myalgien / Arthralgien).

**Diagnostik**

- Mikrobiologischer Erregernachweis in der Blutkultur (mindestens 3, unabhängig von Fieber, mit Resistogramm)

**Tab. 15.10** Verdacht auf infektiöse Endokarditis bei folgenden anamnestischen und klinischen Befunden (nach DGPK-Leitlinie, mod. nach Leitlinie der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie 2015)

<b>Leitsymptom Fieber und Anamnestische Befunde</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Angeborener struktureller Herzfehler (korrigiert / unkorrigiert)</li> <li>• Intrakardiales / intravaskuläres prothetisches Material</li> <li>• Infektiöse Endokarditis in der Anamnese</li> <li>• Extrakardiale Risikofaktoren: Immunsuppression und Drogenkonsum</li> </ul>	
<b>Klinische Befunde</b>	
• Neu aufgetretenes Systolikum	
• Neu aufgetretene Leistungsminderung	→ Herzinsuffizienz
• Neu aufgetretene EKG-Veränderung	→ Reizleitungsstörung
• Sepsis / Abszesse unklarer Genese	
• Embolien	
– Zerebrale Embolien mit neurologischen Symptomen	→ Linksherzendokarditis
– Lungenembolie	→ Rechtsherzendokarditis
• Mikroembolien / Immunkomplexvaskulitis	
– Subkutane, entzündlich gerötete Hämorrhagien an Finger- und Zehenkuppen (Osler-Knötchen, Janeway-Läsionen)	
– Vertikal verlaufende Einblutungen unter dem Nagelbett (Splinter-Hämorrhagien)	
– Retinale Einblutungen (Roth-Flecken)	

- Echokardiografie (transthorakal/ transösophageal):
  - Nachweis von Vegetationen
  - Beurteilung der Klappendestruktion und Herzfunktion
- Identifizierung extrakardialer Manifestationen (Abszesse, Embolien)
- Labordiagnostik: Entzündungsparameter, Gerinnungsfaktoren, Nierenfunktionsparameter, Urinstatus
- EKG zum Nachweis möglicher Herzrhythmusstörungen

**Diagnose** (> Box 15.5):

- **Definitive Endokarditis:**
  - Zwei Hauptkriterien
  - Ein Haupt- und drei Nebenkriterien
  - Fünf Nebenkriterien
- **Mögliche Endokarditis:**
  - Ein Haupt- und ein Nebenkriterium
  - Drei Nebenkriterien

## ■ Praxistipp

Kinder und Jugendliche mit einem erhöhten Risiko für eine Endokarditis sollten keine Antibiotikatherapie ohne eine vorgängige Blutkultur erhalten. Die Anwendung der Duke-Kriterien ersetzt nicht die klinische Beurteilung. Vor Therapiebeginn Expertenrat (Infektiologe, Kardiologe) einholen. ■■

**Therapie** Die Festlegung der Therapie erfolgt interdisziplinär (Kardiologen, Kardiochirurgen, Infektiologen). Im Folgenden werden nur allgemeine Prinzipien aufgeführt:

- Eine erfolgreiche Behandlung setzt eine vollständige Eradikation des Erregers voraus, weshalb bakterizide Antibiotika zum Einsatz kommen.
- Die i. v. Antibiotikatherapie erfolgt bis zum Erregernachweis mit einer Kombinationstherapie, dann gezielt nach Resistogramm.
- Die empirische Therapie einer bakteriellen Endokarditis (an einer nativen Klappe oder einer Klappenprothese mindestens 12 Monate nach Implantation) erfolgt mit Ampicillin, Cloxacillin, Flucloxacillin oder Oxacillin und Gentamicin.
- Die Therapiedauer ist vom Erreger abhängig und beträgt bei Klappenprothesen mindestens 6 Wochen.
- In Abhängigkeit des klinischen Verlaufs ist eine kardiochirurgische Therapie erforderlich. Indikationen für eine Operation sind eine progrediente Herzinsuffizienz, das Risiko von Embolien oder irreversible Schäden am Herzen.

**Prophylaxe** Eine **bakterielle Endokarditisprophylaxe** wird derzeit nur noch für Patienten mit einem besonders hohen Risiko empfohlen (> Box 15.6). Die Prophylaxe beinhaltet eine einmalige Antibiotikagabe vor einem invasiven Eingriff mit dem inhärenten Risiko einer transitorischen Bakteriämie. Als Primärprophylaxe einer bakteriellen Endokarditis kommt der regelmäßigen Zahnhygiene, der frühzeitigen Behandlung der Karies und einer sorgfältigen Haut- und Nagelpflege eine große Bedeutung zu.

**Prognose** Die Prognose hängt von Risikofaktoren, vom Zeitpunkt der Diagnosestellung und von kardialen Restbefunden ab.

## Box 15.5

### Modifizierte Duke-Kriterien zur Diagnostik der infektiösen Endokarditis (DGPK, Europäische Gesellschaft für Kardiologie 2015)

#### Hauptkriterien

- **Positive Blutkulturen:**
  - für typische Erreger in zwei Blutkulturen
  - für andere Erreger mehrere Blutkulturen
  - für *Coxiella burnetii* in einer Blutkultur oder Phase-I-IgG-Antikörper-Titer > 1 : 800
- **Nachweis einer Endokardbeteiligung:**
  - Echokardiografischer Nachweis von Vegetationen, Abszessen, Dehiszenz einer Prothese, neu auftretenden Klappeninsuffizienzen
  - Kardiales CT zum Nachweis paravalvulärer Läsionen
  - PET/CT und SPECT/CT bei V. a. Endokarditis von Klappenprothesen

#### Nebenkriterien

- Fieber (Temperatur > 38 °C)
- Vorhandensein eines Risikofaktors (Herzfehler, Z. n. Endokarditis, Drogenkonsum)
- Mikrobiologischer oder serologischer Nachweis von Erregern, die nicht die Hauptkriterien erfüllen oder die mit einer Endokarditis vereinbar sind
- Vaskuläre Phänomene (s. o.)
- Immunologische Phänomene (s. klinische Befunde)

## Box 15.6

### Endokarditisprophylaxe

(gemäß ESC-Leitlinien 2015, aktuelle Endokarditisausweise der Fachgesellschaften beachten)

#### Hochrisikopatienten für eine bakterielle Endokarditis:

- Unkorrigierte zyanotische Vitien
- Klappenprothesen, Conduits, Shunts
- Restbefunde nach operativer Korrektur
- Die ersten 6 Monate nach operativer Korrektur, wenn Fremdmaterial verwendet wurde
- Eine durchgemachte Endokarditis

#### Risikokonstellationen (Beispiele)

- Zahnärztliche Eingriffe mit Verletzung der Gingiva
- HNO-ärztliche Eingriffe (z. B. Tonsillektomie / Adenotomie)

#### Antibiotikum für zahn- und HNO-ärztliche Eingriffe

- Amoxicillin p. o.
- Ampicillin i. v.
- Bei Penicillinallergie: Clindamycin

Nach einer durchgemachten Endokarditis besteht ein lebenslang erhöhtes Risiko für eine erneute Erkrankung (Indikation zur Endokarditisprophylaxe).

**EbM und Leitlinien**

- Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie, Berner R, Bialek R, Forster J, Härtel C et al. (Hrsg.) (2018). DGPI-Handbuch: Infektionen bei Kindern und Jugendlichen. 7. A. Stuttgart: Thieme.
- Leitlinie Endokarditis und Endokarditisprophylaxe: [www.kinderkardiologie.org/fileadmin/user\\_upload/Leitlinien/Leitlinie%20Infektioese%20Endokarditis%20und%20Endokarditisprophylaxe%2006052014.pdf](http://www.kinderkardiologie.org/fileadmin/user_upload/Leitlinien/Leitlinie%20Infektioese%20Endokarditis%20und%20Endokarditisprophylaxe%2006052014.pdf)



<https://else4.de/u8u2y>

**15.4.4 Perikarditis**

Eine entzündliche Erkrankung des Perikards kann infektiös oder nichtinfektiös bedingt sein. Ein Perikarderguss kann zur Perikardtampnade führen. Die häufigste Ursache sind virale Infektionen. Infektionen mit Bakterien, Parasiten und Pilzen sind sehr viel seltener. Eine immunvermittelte Perikarditis tritt im Kindesalter beim Kawasaki-Syndrom (> Kap. 15.4.1), beim akuten rheumatischen Fieber (> Kap. 15.4.2) und der juvenilen rheumatoiden Arthritis (> Kap. 12.4.1) auf. Ein Erguss im Anschluss an einen kardiochirurgischen Eingriff ist Ausdruck eines Postperikardiotomie-Syndroms. Nach Herztransplantation kann ein Perikarderguss auf eine Abstoßungsreaktion hinweisen.

**Hämodynamik, Klinik und Untersuchungsbefund** Ein sich langsam entwickelnder Perikarderguss kann lange gut toleriert werden; eine sich rasch entwickelnde Ergussbildung führt zur Perikardtampnade, die einen Notfall darstellt. Die verminderte rechtsventrikuläre Füllung durch die Perikardtampnade resultiert in einem niedrigeren linksventrikulären Schlagvolumen. Leitsymptome der Perikarditis sind atemabhängige thorakale Schmerzen im Rahmen eines fieberhaften viralen Infekts. Auskultatorisch ist ein Perikardreiben pathognomonisch. Mit Ergusszunahme kann das Geräusch verschwinden, und die Herztöne können leiser werden. Bei einer Perikardtampnade sind die Patienten aufgrund des reduzierten Schlagvolumens zentralisiert und tachykard. Als klinische Zeichen des erhöhten zentralen Venendrucks aufgrund der verminderten rechtsventrikulären Füllung zeigen sich gestaute Halsvenen, eine Hepatomegalie und ein Pulsus paradoxus (inadäquater Blutdruck- und Pulsabfall in der Inspiration).

**Diagnostik** Das EKG zeigt im Krankheitsverlauf typische, aber nicht spezifische Veränderungen wie z.B. konkave ST-Streckenhebungen (1. Krankheitswoche), eine Normalisierung der ST-Strecke, Abflachung der T-Wellen (2. Krankheitswoche) sowie eine T-Negativierung (bis 4. Woche nach Krankheitsbeginn). Bei chronischem Verlauf bleibt eine Normalisierung der T-Wellen aus. Bei einer Perikardtampnade ist die Amplitude der R-Zacken sehr niedrig („low voltage“), und es kann ein elektrischer Alternans der R-Zacken auftreten. Der Perikarderguss kann echokardiografisch durch engmaschige Kontrollen im Verlauf beurteilt und die Indikation zur

Perikardpunktion gestellt werden. Es gibt keine Labordiagnostik, die eine Perikarditis beweist. Blutentnahmen erfolgen unter Berücksichtigung der vermuteten Ursache und weiterer klinischer Symptome (z. B. Virusserologie, Entzündungswerte, Herzenzyme).

**Therapie** Ein Postperikardiotomie-Syndrom wird mit NSAR therapiert; bei mangelndem Ansprechen sind gelegentlich Steroide oder Colchicin erforderlich. Eine infektiöse Perikarditis durch Bakterien oder Pilze wird nach Erregernachweis behandelt. Eine Perikardpunktion mit Anlage einer Drainage ist bei hämodynamischer Relevanz des Ergusses oder bei bakterieller Perikarditis erforderlich. Bei chronisch-rezidivierenden Perikardergüssen kann eine Perikardfenestration hilfreich sein.

**Prognose** Virale Perikarditiden sind selbstlimitierend und haben eine gute Prognose. Bakterielle Perikarditiden haben eine hohe Mortalität, wenn sie nicht rechtzeitig erkannt und behandelt werden. Als Langzeitkomplikation kann sich eine Pericarditis constrictiva entwickeln.

**15.4.5 Myokarditis**

Bei einer Myokarditis liegen eine meist fokale, seltener eine diffuse Infiltration des Myokards mit Entzündungszellen und eine Nekrose/ Apoptose von Myozyten vor.

**Ätiologie** > Tab. 15.11.

**Klinik** Es sind sowohl akute als auch chronische Verläufe möglich. Bei akutem Verlauf kann rasch eine Herzinsuffizienz auftreten. Komplikationen können tachykarde und bradykarde Herzrhythmusstörungen sein.

**Diagnose** Diagnostische Untersuchungen umfassen: EKG, Echokardiografie, ggf. MRT, Labordiagnostik (z.B. Troponin, CK und CK-MB, BNP/NT-proBNP), direkter Virusgenomnachweis im Blut/ Stuhl sowie Antikörpernachweis von HCV, HIV und Borrelien.

**Tab. 15.11** Ursachen einer (Peri-)Myokarditis im Kindes- und Jugendalter

<b>Viren</b> (häufigste Ursache)	Häufig: • Enteroviren: Coxsackie A/B, Echoviren, Polioviren • Adenoviren, Parvovirus B19, HHV6, Influenza Seltener: HCV, EBV, CMV, Mumps, HSV, VZV, Röteln, RSV, HIV
<b>Bakterien</b>	Borrelien, Mykoplasmen, Tuberkulose
<b>Protozoen</b>	<i>Toxoplasma gondii</i> , <i>Trypanosoma cruzi</i>
<b>Pilze, Hefen</b>	
<b>Diphtherietoxin</b>	
<b>Autoimmunvaskulitis</b> (z.B. Kawasaki-Syndrom)	
<b>Sarkoidose</b>	
<b>Arzneimittel</b> (sehr selten)	

Der Goldstandard ist eine Myokardbiopsie mit PCR und In-situ-Hybridisierung. Indiziert ist diese im Kindesalter aber nur, wenn unter symptomatischer Therapie oder IVIG keine klinische Besserung eingetreten ist oder wenn nach etwa 4–6 Wochen keine Normalisierung der kardialen Funktion nachweisbar ist.

**Therapie** Die **symptomatische Therapie** der kardialen Funktionsstörung erfolgt in Abhängigkeit vom Schweregrad. Sie reicht von Bettruhe und oraler Herzinsuffizienztherapie über Inotropika auf der Intensivstation bis hin zum Assist Device, um Zeit für die Erholung des Myokards zu gewinnen bzw. als Überbrückung bis zu einer Herztransplantation. Eine **IVIG-Therapie** (1–2 g/kg KG über 48h) wird derzeit bei direktem Virusnachweis im Blut und/oder Stuhl empfohlen. Die Befunde der Myokardbiopsie beeinflussen die weitere Therapie. Bei Nachweis von Inflammation und Viren erfolgt eine antivirale Therapie (z. B. mit Ganciclovir oder Interferon). Bei alleinigem Nachweis einer aktiven Inflammation ohne Virusnachweis ist eine immunsuppressive Therapie (Steroide und Azathioprin) indiziert.

**Prognose** Die meisten viralen Myokarditiden verlaufen passager und werden häufig nicht erkannt. Gelegentlich treten foudroyante Verläufe mit dann schlechter Prognose auf. Bei Persistenz der Viren und fortbestehender Entzündungsreaktion ist ein Übergang in eine chronische dilatative Kardiomyopathie möglich. Bei höhergradigen AV-Blockierungen kann eine Schrittmacherindikation gegeben sein (z. B. nach Borrelien-Infektion).

Myokarditis im Kindes- und Jugendalter: [http://www.kinderkardiologie.org/fileadmin/user\\_upload/Leitlinien/21%20LL%20Myokarditis\\_20120824.pdf](http://www.kinderkardiologie.org/fileadmin/user_upload/Leitlinien/21%20LL%20Myokarditis_20120824.pdf)



<https://else4.de/1sjby>

### 15.4.6 Herztumoren

**Klinik und Diagnose** Herztumoren im Kindesalter sind selten. Sie können Herzrhythmusstörungen, Embolien, einen Perikarderguss oder bei Obstruktion im Bereich von Klappen eine Herzinsuffizienz verursachen. Die Diagnose erfolgt echokardiografisch. Größenausdehnung und hämodynamische Bedeutsamkeit werden echokardiografisch und im MRT erfasst. Das Signalverhalten im MRT lässt Rückschlüsse auf die Tumorentität zu und ermöglicht eine Abgrenzung von Thromben.

#### Entitäten und klinisches Verhalten

- **Rhabdomyom:** Dies ist der häufigste Herztumor im Kindesalter. Er tritt oft multipel auf und kann bereits in der fetalen Echokardiografie nachweisbar sein. Es besteht eine starke Assoziation mit tuberöser Sklerose. Klinisch wird der Tumor symptomatisch, wenn er Obstruktionen verursacht oder zu Herzrhythmusstörungen führt. Rhabdomyome neigen zu Spontanregression, insbesondere im 1. Lebensjahr.

- **Fibrom:** Dabei handelt es sich um den zweithäufigsten Herztumor im Kindesalter. Dieser zeigt oft ein langsames Wachstum und findet sich meist singular im Bereich der Ventrikelwand. Fibrome können verkalken und zeigen keine Spontanregression. Sie werden symptomatisch, wenn sie obstruierend wirken oder Herzrhythmusstörungen auslösen (erhöhtes Risiko für plötzliche Todesfälle).
- **Myxom:** Dies ist der häufigste Tumor bei Jugendlichen und jungen Erwachsenen und tritt nur sehr selten früher aus. Eine familiäre Häufung ist insbesondere bei multiplem Auftreten möglich. Lokalisiert ist der Tumor meist im linken Vorhof (gestielt, im Bereich der Fossa ovalis). Es besteht ein erhöhtes Risiko für (thromb)embolische Komplikationen. Daher müssen Myxome chirurgisch entfernt werden.
- **Teratom:** Hierbei handelt es sich um einen embryonalen Tumor, der auch oft bereits im Rahmen einer fetalen Echokardiografie nachweisbar ist. Er besteht aus zystischen und soliden Anteilen. Die Lokalisation ist meist extra- bzw. intraperikardial. Teratome gehen mit einem erhöhten Risiko für eine Perikardtamponade einher. Sie können maligne entarten.

**Therapie** Eine chirurgische Resektion ist indiziert, wenn Tumoren hämodynamisch relevant sind oder therapierefraktäre Herzrhythmusstörungen auslösen. Da bei Rhabdomyomen die Tendenz zur Regression besteht, ist eine chirurgische Resektion nur indiziert, wenn eine akute hämodynamische Beeinträchtigung vorliegt. Fibrome sollten hinsichtlich der Möglichkeit einer Resektion evaluiert werden, wenn sie symptomatisch werden. Die Indikation zur chirurgischen Entfernung ist bei Myxomen mit Diagnosestellung gegeben. Auf eine vollständige Resektion ist zu achten, da sie rezidivieren können. Bei Teratomen ist die Indikation zur chirurgischen Resektion gegeben.

## 15.5 Kardiomyopathien

Primäre Kardiomyopathien sind Erkrankungen des Myokards, die mit einer mechanischen oder elektrischen Fehlfunktion des Herzens einhergehen. Sekundäre Kardiomyopathien beschreiben eine kardiale Beteiligung einer Systemerkrankung (➤ Tab. 15.12). Die dilatative und hypertrophe Kardiomyopathie sind die beiden häufigsten primären Kardiomyopathien.

#### Krankheitsbild und Leitsymptome

- **Dilatative Kardiomyopathie:** Diese kann genetisch bedingt sein (Mutationen im Aktin-, Desmin-, Dystrophin-Gen), Folge einer akuten Myokarditis sein oder toxische bzw. alimentäre Auslöser haben. Leitsymptome sind die klinischen Zeichen der Herzinsuffizienz.

#### CAVE

Vor der Diagnosestellung einer primären dilatativen Kardiomyopathie muss eine Koronaromalie als Ursache einer ischämischen Myokardschädigung ausgeschlossen werden (z. B. Bland-White-Garland-Syndrom, ➤ Kap. 15.3.17).

- **Hypertrophe Kardiomyopathie:** Ursächlich liegen meist Mutationen in Genen, die für Proteine des Sarkomers codieren, zugrunde

Tab. 15.12 Kardiomyopathien im Kindes- und Jugendalter

Primäre Kardiomyopathien	
<b>Angeborene (genetische) Formen</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hypertrophe (nicht) obstruktive Kardiomyopathie</li> <li>• Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie</li> <li>• Non-compaction-Kardiomyopathie</li> <li>• Ionenkanaldefekte (Long/Short-QT-Syndrom, Brugada-Syndrom, katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie)</li> <li>• Mitochondriale Kardiomyopathie</li> </ul>
<b>Gemischte (genetische und erworbene) Formen</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dilatative Kardiomyopathie</li> <li>• Restriktive Kardiomyopathie</li> </ul>
<b>Erworbene Formen</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Myokarditis</li> <li>• Kardiomyopathie des Neugeborenen einer diabetischen Mutter</li> <li>• Tachykardieinduzierte Kardiomyopathie</li> <li>• Stressinduzierte Kardiomyopathie (Tako-Tsubo)</li> </ul>
Sekundäre Kardiomyopathien	
<b>Stoffwechselerkrankungen</b>	Störung der $\beta$ -Oxidation und des Fettsäuretransports
<b>Speichererkrankungen</b>	Glykogenspeichererkrankung Morbus Pompe
<b>Endokrine Erkrankungen</b>	Diabetes mellitus, Schilddrüsenfunktionsstörungen, Phäochromozytom
<b>Autoimmunerkrankungen</b>	Lupus erythematoses, rheumatoide Arthritis, Dermatomyositis
<b>Neuromuskuläre Erkrankungen</b>	Muskeldystrophien (Duchenne, Becker), Friedreich-Ataxie
<b>Hämatologische Erkrankungen</b>	Thalassämie, Sichelzellenanämie
<b>Fehlernährung</b>	Mangel an Thiamin, Carnitin, Selen, Kupfer
<b>Toxisch bedingt</b>	Anthrazykline, Strahlentherapie, Alkohol
<b>Infiltrative Erkrankungen</b>	Amyloidose, Morbus Gaucher

(z. B. schwere Kette des  $\beta$ -Myosins, Myosinbindungsprotein C, Troponin T). Mikroskopisches Kennzeichen ist eine Fehlorganisation der Myozyten („fiber disarray“). Die Prävalenz ist mit 1 : 500 hoch. Die Vererbung erfolgt überwiegend autosomal-dominant. Der linke Ventrikel ist meist asymmetrisch hypertrophiert. Es kann zu einer Obstruktion im linksventrikulären Ausflusstrakt kommen. Leitsymptome sind zunehmende Leistungseinschränkung, Belastungsdyspnoe und belastungsinduzierte Synkopen (Warnsignal). Der plötzliche Herztod kann insbesondere bei Jugendlichen die erste klinische Manifestation sein.

- **Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie:** Ursächlich liegen meist Mutationen in Genen, die für Proteine der Desmosomen codieren, zugrunde (z. B. Plakophilin-2, Desmoplakin). Die Prävalenz zeigt große regionale Unterschiede. Die Vererbung erfolgt autosomal-dominant. Das Myokard des rechten Ventrikels wird zunehmend durch Fettgewebe und Fibrose ersetzt. Die Folge ist eine rechtsventrikuläre Dilatation und Funktionsstörung. Leitsymptome sind Synkopen und belastungsabhängige ventrikuläre Tachykardien.

- **Non-compaction-Kardiomyopathie:** Dies ist eine seltene genetisch bedingte Kardiomyopathie. Sie ist durch tiefe intertrabekuläre Recessus insbesondere in der Spitze des linken Ventrikels charakterisiert und tritt isoliert oder in Kombination mit Herzfehlern auf. Leitsymptome sind Herzinsuffizienzzeichen mit embolischen Ereignissen durch Thromben aus den Recessus sowie Herzrhythmusstörungen.
- **Restriktive Kardiomyopathie:** Hierbei handelt es sich um eine seltene genetisch bedingte Kardiomyopathie. Ein bindegewebiger Umbau des Myokards resultiert in einer verminderten Dehnbarkeit und damit einer verminderten Füllung der Ventrikel. Die Vorhöfe sind massiv dilatiert. Leitsymptome sind die pulmonale Hypertension und die systemvenöse Stauung mit Dyspnoe, Hepatomegalie und peripheren Ödemen.

**Diagnostik** Die Labordiagnostik ist breit und erfasst kardiale Biomarker, kardiotope Viren, Stoffwechselfeldiagnostik, Spurenelemente und ggf. eine genetische Diagnostik. Im EKG finden sich Zeichen von ventrikulärer Dilatation oder Hypertrophie, intraatrialer und intraventrikulärer Leitungsverzögerungen sowie Repolarisationsstörungen. Pathologische Q-Zacken sind Ausdruck der Septumhypertrophie. Die Diagnosestellung erfolgt echokardiografisch. Eine MRT hilft in der Risikostratifizierung und zur Darstellung der Koronararterien. Die Koronarangiografie in der Herzkatheteruntersuchung ist weiterhin der Goldstandard. Eine Myokardbiopsie erfolgt für spezielle Fragestellungen.

**Therapie** Bei sekundären Ursachen einer Kardiomyopathie erfolgt die Therapie der Grunderkrankung. Bei allen primären Formen steht aktuell nur eine symptomatische Therapie zur Verfügung. Bei einer dilatativen Kardiomyopathie steht die Herzinsuffizienztherapie an erster Stelle. Bei genetisch bedingten hypertrophen Kardiomyopathien werden primär Betablocker oder Verapamil eingesetzt. Eine Myektomie hypertrophierten Myokards im linksventrikulären Ausflusstrakt erfolgt bei Patienten, die trotz maximaler medikamentöser Therapie symptomatisch sind. Die Implantation eines AICD („automatic implantable cardioverter defibrillator“) ist indiziert zur Sekundärprophylaxe nach ventrikulären Tachykardien oder überlebtem plötzlichem Herzstillstand sowie zur Primärprophylaxe bei Hochrisikopatienten (im Kindesalter individuelle Abwägung). Eine Herztransplantation ist die Ultima Ratio bei allen primären Kardiomyopathien, wobei die häufigste Indikation die dilatative Kardiomyopathie darstellt.

**Prognose** Die Prognose ist aufgrund der vielfältigen Ursachen und der unterschiedlichen klinischen Verläufe schwer vorhersagbar. Sie ist bei einer restriktiven und einer Non-compaction-Kardiomyopathie meist schlechter als bei den anderen Formen. Das Risiko für einen plötzlichen Herztod ist bei allen Formen erhöht.

## ■ Praxistipp

Bei genetisch bedingten Kardiomyopathien wird bei Geschwistern und erstgradigen Verwandten eine kardiologische Untersuchung empfohlen. ■

! Die hypertrophe Kardiomyopathie, die arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie, Ionenkanalerkrankungen und Koronararterienanomalien sind die häufigsten Ursachen eines sportassoziierten plötzlichen Herztods (< 35 Jahre).

Vor Aufnahme eines leistungsorientierten Trainings werden eine Anamnese, eine klinische Untersuchung und ein EKG empfohlen. Es besteht aktuell starker Expertenkonsens, dies auch für Jugendliche (im Rahmen der J1, 12–14 Jahre) zu empfehlen.

Primäre Kardiomyopathien im Kindes- und Jugendalter: [http://www.kinderkardiologie.org/fileadmin/user\\_upload/Leitlinien/18%20LL%20Primäre%20Kardiomyopathien.pdf](http://www.kinderkardiologie.org/fileadmin/user_upload/Leitlinien/18%20LL%20Primäre%20Kardiomyopathien.pdf)



<https://else4.de/z3ds1>

## 15.6 Herzrhythmusstörungen im Kindes- und Jugendalter

Herzrhythmusstörungen im Kindesalter haben vielfältige Ursachen und können potenziell lebensbedrohlich sein. Eine rasche Diagnosestellung und Therapieentscheidung sind daher sehr wichtig.

Herzrhythmusstörungen können bei bisher Herzgesunden, bei Patienten mit Ionenkanalerkrankungen und nach einem kardiochirurgischen Eingriff auftreten.

### II Praxistipp

Altersunabhängige Warnzeichen, die auf eine hämodynamische Relevanz einer tachykarden oder bradykarden Herzrhythmusstörung hinweisen, sind marmoriertes und blasses Hautkolorit, Zentralisierung mit kühlen Extremitäten sowie eine verlängerte Rekapillarisationszeit (Füllungszeit > 2 s im Bereich von Stirn oder Stamm). Die Blutdruckwerte bleiben lange in einem normalen Bereich und sind daher nicht als Frühzeichen einer drohenden Verschlechterung der Kreislaufsituation geeignet. II

### 15.6.1 Tachykarde Herzrhythmusstörungen

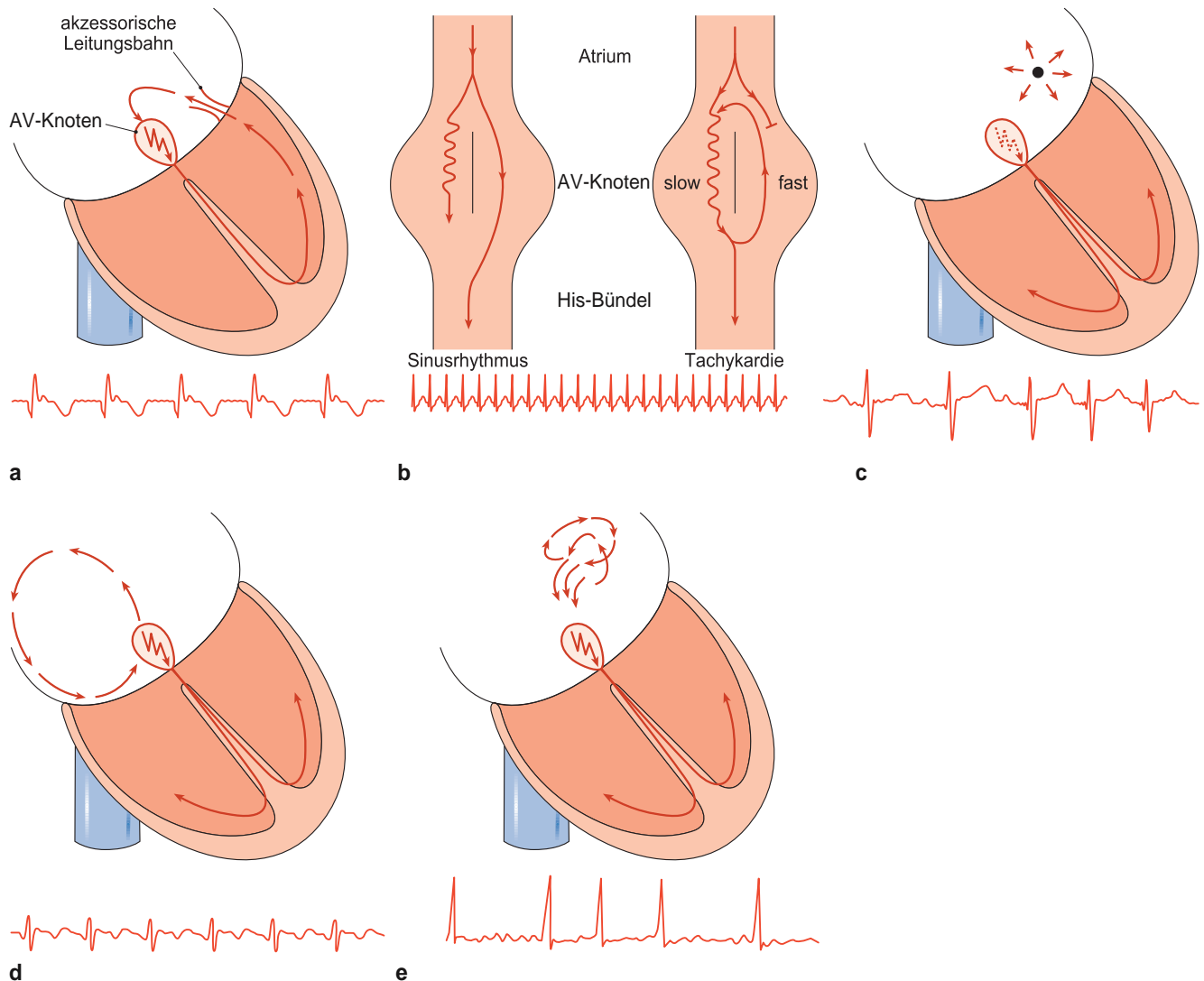
#### Supraventrikuläre Tachykardien

Supraventrikuläre Tachykardien sind die häufigsten tachykarden Herzrhythmusstörungen im Kindes- und Jugendalter (Prävalenz 1 : 250–1 : 1.000). Sie entstehen oberhalb des His-Bündels.

**Formen** Es lassen sich verschiedene Formen von SVT unter Berücksichtigung des zugrunde liegenden elektrophysiologischen Pathomechanismus abgrenzen (> Tab. 15.13, > Abb. 15.19).

Tab. 15.13 Supraventrikuläre Herzrhythmusstörungen

Reentry-Tachykardien		
Mit Einschluss des AV-Knotens (→ Adenosin unterbricht die SVT)	EKG in Tachykardie	Bemerkung
<b>atrioventrikuläre Reentry-Tachykardie</b>		
WPW-Syndrom	QRS schmalcomplexig (orthodrome Leitung) breitcomplexig (antidrome Leitung) P-Welle nach QRS-Komplex abgrenzbar	Risiko für rasche ventrikuläre Überleitung bei Vorhofflimmern
Akzessorische Leitungsbahn vom Mahaim-Typ	QRS verbreitert Linksschenkelblockbild	sehr selten
Permanent junctionale Reentry-Tachykardie	langes RP-Intervall, negative P-Wellen in II, III, aVF	selten, Risiko für tachykardieinduzierte Kardiomyopathie
AV-nodale Reentry-Tachykardie	P-Wellen verschmelzen mit QRS-Komplex	
<b>Ohne Einschluss des AV-Knotens (→ Adenosin unterbricht die SVT nicht)</b>		
Intraatriale Reentry-Tachykardie	P-Wellen-Konfiguration variabel	<ul style="list-style-type: none"> <li>• isoliert / Reentry-Mechanismus um anatomische Barrieren / Narben</li> <li>• isoliert / im Langzeitverlauf nach kardiochirurgischem Eingriff</li> <li>• Risikofaktor für plötzlichen Herztod</li> </ul>
Vorhofflattern	Flutterwellen mit 2:1- oder 3:1-Überleitung Typ. P-Wellen neg. in II, III, aVF	<ul style="list-style-type: none"> <li>• isoliert / neonatales / fetales Vorhofflattern bei strukturell normalem Herzen, meist kein Rezidiv nach Therapie (Kardioversion)</li> <li>• isoliert / im Langzeitverlauf nach kardiochirurgischem Eingriff</li> <li>• Risikofaktor für plötzlichen Herztod</li> </ul>
<b>Tachykardien aufgrund abnormer Automatie (→ Adenosin unterbricht die SVT nicht)</b>		
Fokale atriale Tachykardie	P-Wellen vor QRS, Morphologie nicht wie Sinusrhythmus, intermittierend AV-Block	Risiko für tachykardieinduzierte Kardiomyopathie
Multifokale atriale Tachykardie	mindestens 3 verschiedene P-Wellen	<ul style="list-style-type: none"> <li>• isoliert / mit Herzfehler</li> <li>• selten angeboren</li> </ul>
Junctionale ektope Tachykardie	Ursprung AV-Knoten QRS schmal, AV-Dissoziation	frühpostoperativ nach kardiochirurgischem Eingriff



**Abb. 15.19** Elektrophysiologische Mechanismen supraventrikulärer Tachykardien :

- a) *AV-Reentry-Tachykardie (AVRT)*: Reentry-Mechanismus über AV-Knoten und akzessorische Leitungsbahn
- Orthodrome Leitung, wenn atrioventrikuläre Leitung über AV-Knoten und retrograde Leitung über akzessorische Leitungsbahn → schmale QRS-Komplexe
  - Antidrome Leitung, wenn atrioventrikuläre Leitung über akzessorische Leitungsbahn und retrograde Leitung über AV-Knoten → breite QRS-Komplexe (nicht dargestellt)
- b) *AV-nodale Reentry-Tachykardie (AVNRT)*: duale AV-Knotenphysiologie („fast“ und „slow pathway“). In der Tachykardie meist antegrade Leitung über „slow pathway“ und retrograde Leitung über „fast pathway“. Die P-Wellen sind oft nicht abzugrenzen, weil sie innerhalb des QRS-Komplexes liegen.
- c) *Fokale atriale Tachykardie*: fokale Automatie mit wechselnder Überleitung auf Kammern, phasenweise AV-Blockierung II°.
- d) *Vorhofflattern*: Makro-Reentry in den Vorhöfen mit meist regelmäßiger, z. B. 2:1-Überleitung auf die Ventrikel
- e) *Vorhofflimmern*: Mikro-Reentry in den Vorhöfen mit unregelmäßiger Überleitung auf die Ventrikel (absolute Arrhythmie) [L141]

- **Atrioventrikuläre Reentry-Tachykardie:** Dies ist die häufigste Form der SVT im Kindes- und Jugendalter. Das morphologische Substrat ist eine akzessorische atrioventrikuläre Leitungsbahn. Ein WPW-Syndrom liegt vor, wenn im Oberflächen-EKG die ventrikuläre Präexzitation über die akzessorische Leitungsbahn als Deltawelle erkennbar ist (gelegentlich auch intermittierend) und Tachykardien auftreten. Leitet die akzessorische Leitungsbahn nur retrograd von den Kammern auf die Vorhöfe, findet sich keine Präexzitation im Sinne einer Deltawelle (verborgenes WPW-Syndrom). Erfolgt während der Tachykardie die antegrade Erregungsleitung von den Vorhöfen auf die Kammer über den AV-Knoten und die retrograde Erregung von den Kammern zu den Vorhöfen über die

akzessorische Leitungsbahn, liegt eine orthodrome SVT mit schmalen QRS-Komplexen vor. Im umgekehrten, selteneren Fall einer antidromen SVT erfolgt die antegrade Leitung über die Leitungsbahn und die retrograde Leitung über den AV-Knoten, was im EKG durch verbreiterte QRS-Komplexe sichtbar wird (DD ventrikuläre Tachykardie). Da die Leitungsbahn zusammen mit dem AV-Knoten das Substrat für die kreisende Erregung bildet, ist in der Tachykardie keine Deltawelle mehr nachweisbar. Diese Form der SVT kann sich bereits in der Fetalzeit manifestieren; eine spontane Regression der Leitungsbahn ist in den ersten Lebensjahren möglich.

- **AV-Knoten-Reentry-Tachykardie:** Hierbei handelt es sich um die zweithäufigste SVT im Kindes- und Jugendalter. Bei ihr liegen dem

Reentry-Mechanismus unterschiedlich Leitungswege im AV-Knoten zugrunde. Meist leitet in der Tachykardie ein langsamer Leitungsweg („slow pathway“) antegrad und ein schneller Leitungsweg („fast pathway“) retrograd (duale AV-Knoten Physiologie). Die Prävalenz dieser Form der SVT nimmt im Kindes- und Jugendalter zu.

- **Fokale atriale Tachykardien:** Diesen Tachykardien liegt eine abnorme Automatie in den Vorhöfen zugrunde. Ihr Frequenzspektrum liegt häufig unterhalb der Frequenzen der Reentry-Tachykardien. Sie können sehr lange wenig symptomatisch persistieren und bergen das Risiko einer tachykardieinduzierten Kardiomyopathie.

**Klinik** Die klinischen Symptome sind altersabhängig. Bei Säuglingen können ein schlechteres Trinkverhalten, eine abnorme Irritabilität oder auch Ruhe ein erstes klinisches Zeichen einer Tachykardie sein. Kleinkinder lokalisieren diverse Beschwerden häufig in den Bereich des Abdomens. Schulkinder berichten über die Wahrnehmung von Palpitationen, einem verstärkten Herzschlag („Herz springt aus der Brust, Herzklopfen bis zum Hals“) und einem thorakalen Engegefühl. Selbst Jugendliche können oft nicht zwischen emotional bedingten oder unter körperlicher Belastung auftretenden Sinustachykardien und paroxysmal auftretenden supraventrikulären Tachykardien differenzieren, was eine besonders genaue Anamnese erfordert.



Reentry-Tachykardien mit Einschluss des AV-Knotens zeigen in der Regel einen abrupten Beginn und ein abruptes Ende (Blockade im AV-Knoten unterbricht die kreisende Erregung). Der Herzschlag ist starrfrequent. Das Herzfrequenzspektrum liegt für Säuglinge meist  $> 220$ /min und für Kinder und Jugendliche  $> 180$ /min.

Fokale atriale Tachykardien zeigen häufig einen langsameren Frequenzanstieg und Abfall („warm up and cool down“). Das Herzfrequenzspektrum variiert durch gelegentliche AV-Blockierungen.

**Diagnostik** Diese umfasst ein 12-Kanal-EKG mit Rhythmusstreifen. Im symptomfreien Intervall finden sich Zeichen der Präexzitation (kurze PQ-Zeit und Deltawelle) als Hinweis für ein WPW-Syndrom. Während einer Tachykardie ( $> 3$  konsekutive tachykarde QRS-Komplexe) sind die P-Wellen nicht regelrecht oder nicht identifizierbar. Die QRS-Dauer beträgt  $< 80$  ms (Ausnahmen  $>$  Tab. 15.13). Zudem werden ein Langzeit-EKG und/oder Event Recorder sowie eine Echokardiografie durchgeführt. Die Labordiagnostik beinhaltet u. a. Schilddrüsenhormone (Ausschluss Hyperthyreose) und Troponin (bei V. a. Myokarditis).

**Therapie** Die Mehrzahl der supraventrikulären Tachykardien sind Reentry-Tachykardien über eine akzessorische Leitungsbahn mit Einschluss des AV-Knotens. Daher zielt die Therapie auf eine Hemmung der Impulsweiterleitung im AV-Knoten ( $>$  Tab. 15.14).

### CAVE

Supraventrikuläre Tachykardien ohne Einschluss des AV-Knotens (Vorhofflimmern, Vorhofflattern und fokale atriale Tachykardien) werden durch Adenosin nicht beendet, aber durch die Blockade des AV-Knotens demaskiert. Im EKG sieht man die Flimmer-, Flatterwellen bzw. einzelne P-Wellen ohne ventrikuläre Aktionen. Vorhofflimmern/-flattern werden in der Regel durch elektrische Kardioversion terminiert. Fokale atriale Tachykardien werden medikamentös therapiert (z. B. Ic-Antiarrhythmika oder Amiodaron).

**Medikamentöse Dauertherapie und elektrophysiologische Therapie bei supraventrikulären Reentry-Tachykardien ( $>$  Tab. 15.15):** Diese erfolgt in Abhängigkeit der zugrunde liegenden Ursache und der Häufigkeit des Auftretens.

### CAVE

Digoxin ist bei Patienten mit WPW-Syndrom kontraindiziert, da es die antegrade effektive Refraktärperiode der akzessorischen Leitungsbahn verkürzt und daher das Risiko für Kammertachykardie bei Vorhofflimmern/-flattern erhöhen kann.

Bei supraventrikulären Reentry-Tachykardien in der Neugeborenenzeit kann nach 1 Jahr ein medikamentöser Auslassversuch erfolgen, da viele akzessorische Leitungsbahnen eine spontane Regression zeigen. Bei Kindern und Jugendlichen mit selten auftretenden AVNRTs ist das Konzept der Therapie bei Auftreten der Tachykardie („pill in the pocket“) zu besprechen. Meist dient die medikamentöse Therapie zur Überbrückung bis zu einem bestimmten Körpergewicht (etwa  $> 20$  kg), ab dem eine elektrophysiologische Ablationstherapie unter Abwägung der Risiken möglich ist.

**Risikostratifizierung bei asymptomatischer Präexzitation** (Nachweis einer kurzen PQ-Zeit und Deltawelle im Oberflächen-EKG ohne Tachykardien): Akzessorische Leitungsbahnen mit sehr kurzer Refraktärzeit können rasche Vorhofaktionen (z. B. Vorhofflimmern) 1 : 1 auf die Kammern weiterleiten und damit zu Kammertachykardien bis hin zu Kammerflimmern führen. Eine Persistenz der Deltawelle auch bei hohen Herzfrequenzen (z. B. im Rahmen einer Ergometrie) weist auf eine kurze Refraktärzeit der Leitungsbahn hin. Eine Risikostratifizierung durch

**Tab. 15.14** Akuttherapie der supraventrikulären Reentry-Tachykardien (AVRT, AVNRT)

Erstmaßnahme Vagusmanöver	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Eisbeutel auf das Gesicht</li> <li>• Würgereiz mit Spatel auslösen</li> <li>• Bauchpresse</li> </ul>
Medikamentöse Akuttherapie	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Adenosin i. v. im schnellen Bolus (Startdosis <math>100 \mu\text{g}/\text{kg KG}</math> bzw. max. 6 mg, repetitive Gaben möglich, Dosissteigerung bis <math>300 \mu\text{g}/\text{kg KG}</math> bzw. max. 12 mg)</li> <li>• Verapamil langsam i. v. (<math>0,1 \text{ mg}/\text{kg KG}</math>, max. 5 mg), erst ab Alter <math>&gt; 5</math> Jahre</li> </ul>
Weitere medikamentöse Therapie	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Flecainid <math>0,5\text{--}1 \text{ mg}/\text{kg KG}</math> i. v. über 10 min oder</li> <li>• Amiodaron <math>5 \text{ mg}/\text{kg KG}</math> i. v. über 30 min (wenn möglich, vorgängig Blutentnahme für Schilddrüsenwerte)</li> </ul>
Externe Kardioversion bei hämodynamischer Instabilität	$0,5\text{--}2 \text{ J}/\text{kg KG}$ , EKG synchronisiert, in Sedierung



**Tab. 15.15** Auswahl für antiarrhythmische Dauertherapie supraventrikulärer Tachykardien (Dosisempfehlungen gemäß Leitlinien der DGPK)

Medikament	Dosierung
Propranolol	2 mg/kg KG/Tag in 3 ED
Flecainid	2–7 mg/kg KG/Tag in 2 ED
Propafenon	10 mg/kg KG/Tag in 3 ED
Sotalol	2–6 mg/kg KG/Tag in 2 ED
Amiodaron	3–5 mg/kg KG/Tag in 1 ED

eine elektrophysiologische Untersuchung mit der Option der Ablation der Leitungsbahn wird derzeit generell ab dem 8. Lebensjahr empfohlen (Klasse-IIa-Empfehlung).

**Supraventrikuläre Herzrhythmusstörungen bei Kindern und Jugendlichen mit angeborenen Herzfehlern:** Supraventrikuläre Tachykardien über eine akzessorische Leitungsbahn sind mit Ebstein-Anomalie und der kongenital korrigierten Transposition der großen Arterien assoziiert. Unmittelbar nach herzchirurgischen Eingriffen, aber auch noch im Langzeitverlauf können Herzrhythmusstörungen auftreten. Die Ursache sind u. a. myokardiale Fibrosen im Bereich von Narben und hämodynamisch relevante Residuen.

### CAVE

Herzrhythmusstörungen bei Kindern mit einem Herzfehler können rasch zu einer kardialen Dekompensation führen und machen eine umgehende Therapie erforderlich.

**Komplikationen** Lang anhaltende oder häufig auftretende Tachykardien können zu einer Herzinsuffizienz führen.

## Ventrikuläre Tachykardien

Ventrikuläre Tachykardien sind im Kindesalter sehr viel seltener. Sie entstehen unterhalb des His-Bündels. Ihre Ursachen sind vielfältig.

**Klinik** Häufige Symptome ventrikulärer Tachykardien sind Palpitationen, Schwindel und Synkopen. Risikofaktoren für ventrikuläre Tachykardien, die zum plötzlichen Herztod führen können, sind vor allem kardiochirurgische Eingriffe und Ionenkanalerkrankungen (➤ Tab. 15.16).

**Tab. 15.16** Formen von ventrikulären Tachykardien

Tachykardien ohne kardiale Grunderkrankung	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Rechtsventrikuläre Ausflusstrakttachykardie</li> <li>• Verapamil-sensitive linksfaszikuläre ventrikuläre Tachykardie</li> </ul>
Tachykardien bei Ionenkanalerkrankungen	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Long-QT-Syndrom</li> <li>• Brugada-Syndrom</li> <li>• Katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie</li> </ul>
Tachykardien nach Herzoperationen	<ul style="list-style-type: none"> <li>• z. B. Fallot-Tetralogie</li> </ul>

Tachykardien ohne kardiale Grunderkrankung

### Rechtsventrikuläre Ausflusstrakttachykardie

Dabei handelt es sich um die häufigste ventrikuläre Tachykardie im Kindesalter, die durch ventrikuläre Salven mit linksschenkelblockartig deformierten QRS-Komplexen und inferiorer Achse charakterisiert ist. Eine medikamentöse Therapie mit Verapamil oder Beta-blocker ist lediglich bei symptomatischen Patienten erforderlich und meist effektiv. Als wichtige Differenzialdiagnosen sind kardiale Tumoren, eine arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie und eine Myokarditis auszuschließen.

### Linksfaszikuläre ventrikuläre Tachykardie

#### (Verapamil-sensitiv)

Diese seltenere Form einer ventrikulären Tachykardie ist durch rechtsschenkelblockartig deformierte QRS-Komplexe und eine superiore Achse gekennzeichnet. Die Prognose ist gut; bei lang anhaltenden Tachykardien kann jedoch eine tachykardieinduzierte Kardiomyopathie auftreten.

Ionenkanalerkrankungen

### Long-QT-Syndrom (LQTS)

**Definition** Eine verlängerte ventrikuläre Repolarisation prädisponiert zum Auftreten von Torsade-de-pointes-Tachykardien mit dem Risiko für einen plötzlichen Herztod. Eine verlängerte Repolarisation ist beim angeborenen LQTS Folge von Mutationen in Ionenkanälen (mindestens 16 krankheitsassoziierte Gene). Die Prävalenz wird auf etwa 1 : 2.000 geschätzt. Die meisten bekannten Mutationen verteilen sich auf LQTS1–3. Die Vererbung von LQTS1–3 erfolgt meist autosomal-dominant (früher zusammengefasst als Romano-Ward-Syndrom); selten zeigt das LQTS1 einen autosomal-rezessiven Erbgang und geht dann mit Innenohrschwerhörigkeit einher (Jervell-Lange-Nielsen Syndrom). Davon abzugrenzen sind erworbene QT-Zeit-Verlängerungen nach Einnahme bestimmter Medikamente ([www.lqts.org](http://www.lqts.org)), als Folge von Elektrolytstörungen (z. B. Hypokaliämie, Hypomagnesiämie, Hypokalzämie) oder im Rahmen einer Hypothyreose.

### Diagnostik

- **Anamnese:** Synkopen im Zusammenhang mit körperlicher/emotionaler Belastung, eine positive Familienanamnese für plötzlichen Herztod in jungem Alter und eine Innenohrschwerhörigkeit sind anamnestische Hinweise für ein angeborenes LQTS.
- **EKG:** Die frequenzkorrigierte QT-Zeit (QTc) wird mit der Bazett-Formel präferenziell in der Extremitätenableitung II berechnet ( $QTc\text{-Zeit} = QT\text{-Zeit} / \sqrt{RR\text{ Abstand}}$ ).

### Praxistipp

Eine fetale/neonatale Bradykardie kann auf ein LQTS hinweisen. ■■

Weitere EKG-Befunde sind Kerbungen der T-Welle („notches“) in mindestens drei Ableitungen und ein T-Wellen-Alternans (Ausrichtung der T-Welle ändert sich von Schlag zu Schlag). Torsade-de-pointes-Tachykardien sind polymorphe ventrikuläre Tachykardien

Tab. 15.17 QTc-Zeiten in Abhängigkeit von Alter und Geschlecht

Patientengruppe	Normwert (ms)	Grenzbereich (ms)	Verlängerte QTc-Zeit (ms)
Neugeborene	< 450	460–470	> 470
Kinder und Jugendliche	< 440	440–460	> 460
Frauen	< 450	450–460	> 460
Männer	< 430	430–450	> 450

mit Undulation der Amplitude um die Nulllinie. Sie können in Kammerflimmern übergehen.

Die QTc-Zeit im Neugeborenenalter ist altersphysiologisch noch etwas länger. Bei Befunden im Grenzbereich ist eine Verlaufskontrolle zu erwägen. Eine QT-Zeit-Verlängerung kann auch intermittierend auftreten, weshalb bei V. a. LQTS wiederholt EKGs abgeleitet werden sollten. Eine QTc-Zeit-Verlängerung bei einem Leistungssportler kann Folge der höheren ventrikulären Muskelmasse sein. Bei Sportlern mit einer Sinusbradykardie (Herzfrequenz < 60 min<sup>-1</sup>) kann die QTc-Zeit überschätzt werden (> Tab. 15.17).

- **Ergometrie:** Die Analyse der QTc-Zeit 4 min nach Beendigung einer Ergometrie hat eine hohe Aussagekraft für den Nachweis eines LQTS1 und 2.
- **Labor:** Bestimmt werden u. a. Elektrolyte (DD Hypokaliämie, Hypomagnesiämie und Hypokalzämie) und Schilddrüsenparameter (DD Hypothyreose).
- **Genetische Analyse (Klasse-I-Empfehlung):** Die Indikation zur genetischen Analyse besteht nach Ausschluss einer sekundären Ursache bei starkem klinischem Verdacht für ein LQTS (basierend auf dem Schwartz-Score; > Tab. 15.18), QTc > 480 ms (präpubertär) bzw. > 500 ms (adult) und bei Familienmitgliedern von Indexpatienten mit nachgewiesener pathogener Mutation.

### Diagnosestellung

Die Diagnose eines angeborenen LQTS gilt unter folgenden Voraussetzungen als gesichert:

- Ausschluss sekundäre Ursache **und**
- Schwartz-Score  $\geq 3,5$  **oder**
- Pathogene Mutation in einem LQTS-Gen **oder**
- QTc-Intervall  $\geq 500$  ms in wiederholten 12-Kanal-EKGs

**Therapie** Die Therapie des LQTS erfolgt nach individueller Risikoabschätzung. Sie umfasst die **Anpassung des Lebensstils** (Vermeidung von Medikamenten, welche die QT-Zeit verlängern, und typischer Auslösefaktoren, > Tab. 15.19). Eine **medikamentöse Prophylaxe** erfolgt mit Betablockern (meist Propranolol, 3 mg/kg KG/Tag in 3 ED). Die Option einer **links-zervikothorakalen Sympathektomie** besteht für Hochrisikopatienten, die auf Betablocker nicht ansprechen bzw. diese nicht tolerieren. Ein **AICD** kann als Sekundärprophylaxe nach Kreislaufstillstand oder als Primärprophylaxe bei wiederholten Synkopen trotz Betablocker-Therapie indiziert sein. Die **Akuttherapie der Torsade-de-pointes-Tachykardie** umfasst eine Kardioversion und die Gabe von Magnesium i. v. über 1–2 min.

**Prognose** Unbehandelt ist die Prognose schlecht. Betablocker sind meist effektiv. AICDs verringern signifikant die Inzidenz des

Tab. 15.18 Schwartz-Score

EKG-Veränderungen	Score
QTc $\geq 480$	3
QTc 460–479	2
QTc 450–459 (Männer)	1
QTc $\geq 480$ 4 min nach Belastungsuntersuchung	1
Torsade-de-pointes-Tachykardie	2
T-Wellen-Alternans	1
T-Wellen-Kerbungen (in mindestens 3 Ableitungen)	1
Niedrige Herzfrequenz (altersbezogen)	0,5
<b>Eigenanamnese</b>	
Synkope, stressinduziert	2
Synkope, andere Ursache	1
Innenohrschwerhörigkeit, kongenital	0,5
<b>Familienanamnese</b>	
LQTS bei einem Familienmitglied	1
Unerklärter plötzlicher Herztod < 30 Jahre	0,5
Wahrscheinlichkeit für LQTS: $\leq 1$ : gering; 1,5–3: mittel; $\geq 3,5$ : sehr hoch	

Tab. 15.19 Ionenkanalerkrankungen des Herzens: Übersicht

Erkrankung	Gen	Proteinfunktion	EKG	Auslöser
LQTS1	<i>KCNQ1</i>	Kaliumkanal Iks („loss of function“)	T-Welle verlängert Paradoxe QTc-Verlängerung unter Belastung	Sprung ins Wasser, körperliche Anstrengung
LQTS2	<i>hERG / KCNH2</i>	Kaliumkanal Ikr („loss of function“)	T-Welle gekerbt	akustische Signale (Wecker, Telefon), Erschrecken
LQTS3	<i>SCN5a</i>	Natriumkanal („gain of function“)	T-Welle spitz	Schlaf, Bradykardie
SQTS	<i>KCNH2, KCNJ2 KCNQ1</i>	Kaliumkanal	QT < 330 ms, hohe T-Welle, häufig Vorhofflimmern	
Brugada-Syndrom	<i>SCN5a</i> (25 % der Fälle), mindestens 19 weitere Kandidatengene	Natriumkanal („loss of function“)	Rechtsschenkelblockbild ST-Hebungen V <sub>1</sub> –V <sub>3</sub> (sattelförmig oder gewölbt)	Fieber, Ajmalin / Flecainid demaskieren EKG-Zeichen VT in Ruhe oder im Schlaf
CPVT	Ryanodin-Typ-2-Rezeptor	Ca <sup>2+</sup> -freisetzender Kanal im SR	Polymorphe VES/VT bei ansteigender HF	körperliche / emotionale Belastung

Abkürzungen: LQTS = Long-QT-Syndrom, SQTS = Short-QT-Syndrom, CPVT = catecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie, SR = sarkoplasmatisches Retikulum, VES = ventrikuläre Extrasystolen, VT = ventrikuläre Tachykardie

plötzlichen Herztods. Das Ausmaß der QTc-Zeit-Verlängerung korreliert mit dem Risiko für Torsade-de-pointes-Tachykardien.

### Brugada-Syndrom

ST-Streckenhebungen (sattelförmig oder gewölbt) in den rechtsprä-kordialen Brustwandableitungen weisen auf ein Brugada-Syndrom hin. Mutationen im Natriumkanal *SCN5a* sind für etwa 25 % aller Fälle ursächlich. Darüber hinaus gibt es noch mindestens 19 weitere Kandidatengene. Die Vererbung erfolgt autosomal-dominant mit unvollständiger Penetranz. Die Prävalenz wird auf 1 : 2.000 geschätzt; 90 % sind männlichen Geschlechts.

Natriumkanalblockierende Antiarrhythmika (Ajmalin, Flecainid), das Anbringen der rechtsprä-kordialen EKG-Elektroden einen ICR höher oder Fieber demaskieren oder verstärken die charakteristischen EKG-Zeichen. Polymorphe ventrikuläre Tachykardien oder Kammerflimmern können in Ruhe, im Schlaf oder bei Fieber auftreten. Daher ist bei Fieber rasch eine Antipyrese indiziert.

Zur Prävention eines plötzlichen Herztods erfolgt unter Berücksichtigung der individuellen Situation und aktueller Leitlinien die Implantation eines AICDs.

### Katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie (CPVT)

Klinisch verdächtig für eine CPVT sind emotional oder physisch belastungsinduzierte Synkopen. Im Belastungs-EKG treten mit steigender Herzfrequenz polymorphe ventrikuläre Extrasystolen auf, die zu ventrikulären Tachykardien und Kammerflimmern führen können. Auch komplexe Vorhoftachykardien können auftreten. Die Letalität ist bereits im frühen Kindesalter sehr hoch. Die medikamentöse Therapie erfolgt mit Betablockern, gelegentlich in Kombination mit Flecainid. Eine links-zervikothorakale Sympathektomie oder eine AICD-Implantation sind bei therapierefraktären Verläufen indiziert.

### Ventrikuläre Tachykardien nach kardiochirurgischen Eingriffen bei angeborenen Herzfehlern

Diese entstehen meist durch Reentry-Mechanismen im Bereich chirurgischer Narben und als Folge einer Myokardfibrose (Remodelling nach chronischer Druck-, Volumenbelastung und Hypoxie). Zur Prävention werden hämodynamisch relevante Restbefunde katheterinterventionell oder operativ behandelt. Eine elektrophysiologische Ablationstherapie kann das arrhythmogene Substrat zerstören. Ob Antiarrhythmika das Auftreten von Herzrhythmusstörungen bei diesen Patienten langfristig verhindern können, ist derzeit unklar. Nach individueller Abwägung und unter Berücksichtigung aktueller Leitlinien kann zur Prävention eines plötzlichen Herztods eine AICD-Implantation erforderlich werden.

**Diagnostik bei ventrikulären Tachykardien** Diese beinhaltet ein 12-Kanal-EKG mit Rhythmusstreifen, Langzeit-EKGs und/oder Event Recorder. Im symptomfreien Intervall können Zeichen für Ionenkanalerkrankungen vorliegen (z. B. LQTS oder Brugada-Syndrom).

Während der Tachykardie (> 3 konsekutive tachykarde QRS-Komplexe) können ggf. folgende Befunde erhoben werden:

- AV-Dissoziation
- Anderer QRS-Vektor als im Sinusrhythmus
- Verlängerte QRS-Dauer mit monomorphen oder polymorphen QRS-Komplexen

Bei Kammerflattern zeigen sich haarnadelförmige QRS-Komplexe, bei Kammerflimmern grobe oder feine Flimmerwellen ohne Regelmäßigkeit.

Eine Echokardiografie soll strukturelle Fehlbildungen ausschließen und die kardiale Funktion evaluieren.

**Therapie** > Box 15.6.

**Box 15.6****Akuttherapie bei klinischer Beeinträchtigung**

V.a. ventrikuläre Tachykardie:

- Externe Kardioversion (0,5–2 J/kg KG, synchronisiert, in Sedierung ohne Zeitverlust)
- Gabe von Adenosin i. v., wenn V. a. supraventrikuläre Tachykardie mit QRS-Verbreiterung besteht
- Gabe von Amiodaron (5 mg/kg KG über 30 min i. v.) bzw. Lidocain (1 mg/kg KG i. v.)

Schnelle ventrikuläre Tachykardie (Kammerflattern) oder Kammerflimmern:

- Defibrillation (2–4 J/kg KG, in Sedierung ohne Zeitverlust)
- Kardiale Reanimation gemäß aktueller Leitlinien

Tachykardie Herzrhythmusstörungen im Kindes- und Jugendalter: [www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/023-0221\\_S2k\\_Tachykardie\\_Herzrhythmusstoerungen\\_Kinder\\_Jugendliche\\_2014-06\\_01.pdf](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/023-0221_S2k_Tachykardie_Herzrhythmusstoerungen_Kinder_Jugendliche_2014-06_01.pdf)



<https://else4.de/6jgw5>

rung indiziert. Zum Ausschluss einer Bradykardie aufgrund einer Hypothyreose dient die Bestimmung von Schilddrüsenhormonen.

**Therapie** Die Notfalltherapie bei symptomatischen Patienten umfasst eine medikamentöse Therapie (Adrenalin i. v. mit 0,05–0,1 µg/kg KG/min, Orciprenalin i. v. mit 0,1–2 µg/kg KG/min, Atropin i. v. 0,01 mg/kg KG) und ggf. eine temporäre externe oder transvenöse elektrische Stimulation. Als Dauertherapie erfolgt individuell in Abhängigkeit der Symptome und unter Berücksichtigung aktueller Leitlinien eine Schrittmacherimplantation (transvenöse oder epikardiale Elektroden).

Bradykarde Herzrhythmusstörungen im Kindes- und Jugendalter: [www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/023-0231\\_S2k\\_Bradykarde\\_Herzrhythmusstoerungen\\_Kinder\\_Jugendliche\\_2014-06.pdf](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/023-0231_S2k_Bradykarde_Herzrhythmusstoerungen_Kinder_Jugendliche_2014-06.pdf)



<https://else4.de/8gks0>

**15.6.2 Bradykarde Herzrhythmusstörungen**

Einer bradykarden Herzrhythmusstörung liegt in Bezug auf das Alter eine temporär oder permanent pathologisch verminderte Herzfrequenz zugrunde. Im Kindes- und Jugendalter handelt es sich dabei um folgende Ursachen:

- angeborener oder erworbener AV-Block III° (Sjögren-Syndrom oder Lupus erythematodes der Mutter, Anlagestörung des Reizleitungssystems),
- angeborene oder erworbene AV-Block II°, Typ 2 (Mobitz),
- Bradykardie-Tachykardie-Syndrom,
- bradykardieinduzierte Tachyarrhythmien oder
- postoperativ nach kardiochirurgischem Eingriff mit Verletzung des AV-Knotens.

**Klinik** Auffällig sind v. a. eine reduzierte körperliche Belastbarkeit, Schwindel, Synkopen sowie bei längerem Bestehen Zeichen einer Herzinsuffizienz.

**Diagnostik** Diese beinhaltet u. a. Durchführung eines 12-Kanal-EKG mit Rhythmusstreifen, Langzeit-EKG (Detektion von Pausen, höhergradige AV-Blockierungen), Belastungs-EKG (Nachweis einer chronotropen Insuffizienz), Event Recorder, Echokardiografie und ggf. ein Röntgen-Thorax.

SS-A- und SS-B-Antikörper bei Müttern mit einem Sjögren-Syndrom oder einem Lupus erythematodes können nach transplazentarem Übertritt intrauterin zu einem AV-Block III° führen. Eine Borrelien-Serologie ist bei erworbener höhergradiger AV-Blockie-

**15.7 Kardiale Manifestation und Therapieprinzipien ausgewählter Krankheitsbilder und klinischer Situationen****15.7.1 Kardiale Manifestation des Marfan-Syndroms**

Das Marfan-Syndrom ist die häufigste hereditäre Bindegewebserkrankung (Prävalenz 1 : 5.000). Ursächlich ist eine Mutation im Fibrillin-1-Gen. Die Vererbung ist autosomal-dominant; in 30% liegen De-novo-Mutationen vor. Die Hauptmanifestationen finden sich am Herzen, an den Augen und am Skelettsystem. Die Diagnosestellung erfolgt nach klinischen und molekulargenetischen Kriterien (revidierte Ghent-Nosologie). Die molekulargenetische Analyse ist auch hilfreich in der Abgrenzung zu anderen Bindegewebserkrankungen mit klinisch ähnlichem Phänotyp, aber anderem Verlauf und anderer Therapie (z. B. Loeys-Dietz-Syndrom, vaskuläres Ehlers-Danlos-Syndrom, Homocystinurie).

**Klinik und Diagnose** Für die kardiale Manifestation des Marfan-Syndroms ist ein Aneurysma der Aortenwurzel (Sinus valsava, > Abb. 15.20), häufig mit Insuffizienz der Aortenklappe typisch. Alle Abschnitte der Aorta können dilatiert sein. Es findet sich oft ein Mitralklappenprolaps, häufig mit Insuffizienz. Häufigste Todesursache ist die akute Aortendissektion (meist Typ A). Die Diagnosekriterien sind > Tab. 15.20 zu entnehmen..

**Therapie** Im Vordergrund stehen eine optimale interdisziplinäre Betreuung und Beratung sowie eine frühzeitige medikamentöse Therapie. Erste Wahl im Kindesalter sind aktuell Betablocker, alternativ AT<sub>1</sub>-Antagonisten. Zudem ist ein prosthetischer Ersatz der Aortenwurzel und dilatierter Aortenabschnitte möglich.

**Tab. 15.20** Kriterien für die Diagnosestellung eines Marfan-Syndroms**Familienanamnese negativ:**Dilatation der Aortenwurzel **und** eines der folgenden Kriterien:

- Fibrillin-1-Gen-Mutation
- Linsenluxation (➤ Abb. 15.21a)
- Systembeteiligung

Linsenluxation **und** Fibrillin-1-Gen-Mutation (mit bekannter Beteiligung der Aorta)**Familienanamnese positiv:**

- Dilatation der Aortenwurzel oder
- Linsenluxation oder
- Systembeteiligung

**Systemische Manifestationen des Marfan-Syndroms**(Wenn Nachweis  $\geq 7$  Punkte  $\rightarrow$  systemische Beteiligung)

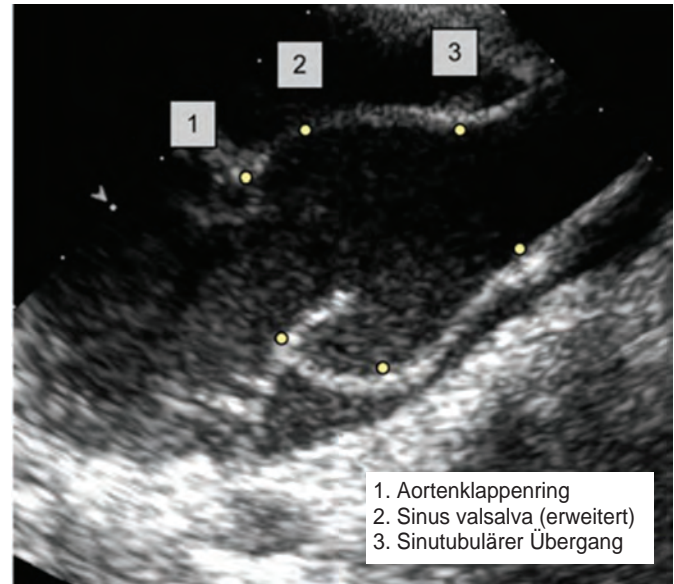
Handgelenk- und Daumenzeichen (➤ Abb. 15.21b, c)	3
Handgelenk- oder Daumenzeichen	2
Pectus carinatus	2
Pectus excavatus/Thoraxasymmetrie	1
Valgusstellung Hinterfuß	1
Pes planus	1
Pneumothorax	2
Duraektasie	2
Protrusio acetabuli	2
Quotient Unterlänge/Oberlänge vermindert und Armspanne/Körperlänge erhöht (bei Patienten ohne Skoliose)	1
Skoliose und thorakolumbale Kyphose	1
Verminderte Streckung im Ellenbogen	1
Striae distensae	1
Myopie > 3 Dioptrien	1
Mitralklappenprolaps	1
Faziale Auffälligkeiten (3 von 5) (Dolichocephalus, Enophthalmus, Malarhypoplasie, Retrognathie, nach außen abfallende Lidachsen)	1

**Prognose** Diese ist abhängig vom Zeitpunkt der klinischen Manifestation und vor allem von der kardialen Beteiligung. Die medikamentöse Therapie und der prophylaktische Aortenwurzelersatz haben die Langzeitprognose deutlich verbessert.

### 15.7.2 Medikamentöse Therapie der chronischen Herzinsuffizienz im Kindesalter

Eine Herzinsuffizienz liegt dann vor, wenn das Herz die Zellen nicht ausreichend mit Sauerstoff über den Blutkreislauf versorgen kann. Kompensatorisch werden das Renin-Angiotensin-Aldosteron-System und das sympathische Nervensystem aktiviert, was zu den typischen klinischen Symptomen führt.

Die Ursachen der Herzinsuffizienz im Kindes- und Jugendalter umfassen strukturelle und funktionelle Herzerkrankungen, die meist zu einer systolischen Funktionsstörung des Herzens mit verminderter Auswurfraction, seltener auch einer diastolischen



**Abb. 15.20** Transthorakale Echokardiografie (parasternal lange Achse) eines Kindes mit Marfan-Syndrom. Deutliche Dilatation des Anulus aortae (1), des Sinus valsalvae (2) und geringer des sinutubulären Übergangs (3) (Normwerte: parameterZ.com) [P517]

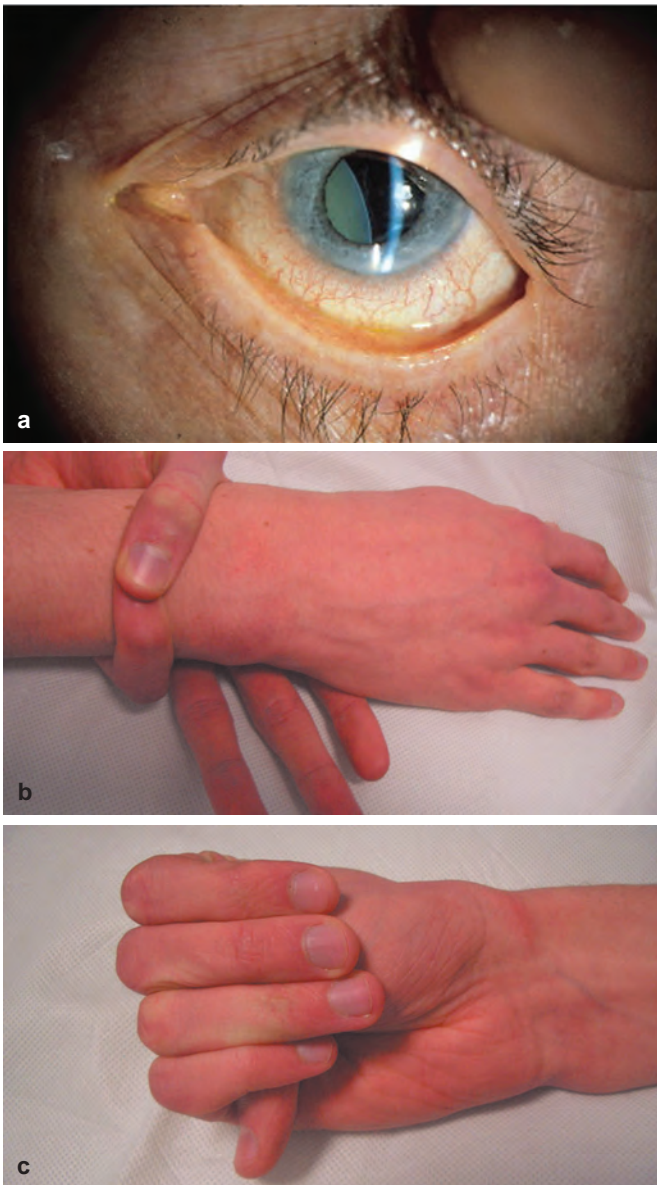
Funktionsstörung mit linksventrikulärer Hypertrophie und linksatrialer Dilatation führen.

Als kardialer Biomarker hat sich auch im Kindesalter (NT-pro) BNP als Verlaufsparemeter etabliert.

Wenn möglich, werden hämodynamisch relevante strukturelle Herzerkrankungen operativ oder interventionell behandelt. Gelegentlich ist eine unterstützende medikamentöse Therapie vor oder nach dem Eingriff erforderlich. Funktionelle Herzerkrankungen (Kardiomyopathien, Myokarditis) werden oft chronisch medikamentös unterstützend therapiert.

Die **medikamentöse Therapie** beruht wie auch im Erwachsenenalter auf verschiedenen Prinzipien: Hemmung der neurohumoralen Aktivierung (durch ACE-Hemmer, AT<sub>1</sub>-Antagonisten, Aldosteron-Antagonisten, Betablocker), Minderung klinischer Symptome der Volumenüberladung (durch Diuretika) und Verbesserung klinischer Symptome der kardialen Funktionsstörung (durch Herzglykoside). Die Wahl des Medikaments folgt einem Stufenplan unter Berücksichtigung der klinischen Herzinsuffizienzsymptome:

- **ACE-Hemmer** werden als Medikament der 1. Wahl bei asymptomatischer und symptomatischer linksventrikulärer Funktionsstörung eingesetzt. Die Dosierung wird langsam gesteigert. Bei Nebenwirkungen (z. B. Reizhusten) kann nach sorgfältiger Abwägung auf einen AT<sub>1</sub>-Antagonisten gewechselt werden.
- **Diuretika** werden bei Zeichen einer system- oder pulmonalvenösen Stauung vorübergehend zusätzlich eingesetzt.
- **Betablocker** können additiv in die Therapie eingeführt werden (langsame Dosissteigerung).
- **Aldosteron-Antagonisten** ergänzen die Therapie bei Persistenz klinischer Symptome und reduzierter Ejektionsfraktion.
- **Herzglykoside** können zur Steigerung der Inotropie und zur Frequenzkontrolle zusätzlich erwogen werden.



**Abb. 15.21** Linsenluxation (a) [E282], positives Handgelenk- (b) [G623] und positives Daumenzeichen (c) [G623]

### CAVE

Die Therapieempfehlungen sind überwiegend von Studien an Erwachsenen für die pädiatrische Population modifiziert worden (kein hoher Evidenzgrad). Einige Medikamente werden bei Kindern „off-label“ eingesetzt. Die Initialtherapie sollte gemäß den Leitlinien durch Kinderkardiologen erfolgen.

### Praxistipp

- Vor Beginn einer Therapie mit ACE-Hemmern und AT<sub>1</sub>-Antagonisten müssen eine Störung der Nierenfunktion und eine Hyperkaliämie ausgeschlossen werden.
- Bei Einnahme von ACE-Hemmern und AT<sub>1</sub>-Antagonisten in der Schwangerschaft besteht im 2./3. Trimenon das Risiko einer

Fetopathie; weibliche Jugendliche sollten über diese Nebenwirkung aufgeklärt werden.

- Bei dem häufig eingesetzten Betablocker Propranolol besteht das Risiko einer Hypoglykämie.
- Eine Nebenwirkung von Aldosteron-Antagonisten ist eine Hyperkaliämie.
- Die Therapie mit Herzglykosiden sollte unter regelmäßigen Spiegelkontrollen erfolgen. ■

**Supportive und prophylaktische Maßnahmen:** Körperliche Aktivität zeigt auch im Kindesalter einen positiven Effekt und sollte symptomlimitiert und nicht kompetitiv erfolgen. Grundsätzlich ist auf eine gesunde Lebensweise zu achten, um zusätzliche Risikofaktoren zu vermeiden. Impfungen werden gemäß den aktuellen Empfehlungen der STIKO durchgeführt. Indikation und Zeitpunkt einer Thromboembolieprophylaxe, einer kardialen Resynchronisationstherapie mittels Herzschrittmacher und Implantation eines automatischen Defibrillators erfolgen in kinder-kardiologischen Fachabteilungen auf Basis aktueller Empfehlungen und individueller Erwägungen.

Chronische Herzinsuffizienz im Kindes- und Jugendalter: [awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/023-0061\\_S2k\\_Chronische\\_Herzinsuffizienz\\_Kinder\\_Jugendliche\\_2015-10.pdf](http://awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/023-0061_S2k_Chronische_Herzinsuffizienz_Kinder_Jugendliche_2015-10.pdf)



<https://else4.de/0vbnf>

### 15.7.3 Herztransplantation im Kindes- und Jugendalter

Eine Herztransplantation ist die Ultima Ratio bei finaler Herzerkrankung. Die Steigerung der Überlebensrate mit meist guter Lebensqualität wurde vor allem durch die Weiterentwicklung von Kreislaufunterstützungssystemen (extrakorporale Membranoxygenierung, Assist Devices) und Immunsuppressiva (z. B. Calcineurin-Inhibitoren: Ciclosporin A, Tacrolimus; Antimetaboliten: Azathioprin, Mycophenolat; mTOR-Inhibitoren: Sirolimus, Everolimus) möglich.

**Indikationen** Zu den Indikationen für eine Herztransplantation im Kindesalter gehören u. a. inoperable komplexe Herzfehler, palliativ operierte Herzfehler mit sich entwickelnder Herzinsuffizienz, therapierefraktäre Myokarditis und Kardiomyopathien.

**Prognose und Verlauf** Im Kindes- und Jugendalter liegt die 1-Jahres-Überlebensrate bei etwa 80 %, die 5-Jahres-Überlebensrate bei etwa 70 % und die 10-Jahres-Überlebensrate bei 60 %.

Der **Verlauf** nach einer Herztransplantation wird im Wesentlichen vom Risiko einer Abstoßungsreaktion und den Nebenwirkungen der Immunsuppressiva bestimmt. Das Risiko für eine akute oder chronische Abstoßungsreaktion ist in den ersten 6 Monaten nach Transplantation besonders hoch und nimmt im weiteren

Verlauf ab. Die Haupttodesursache im Langzeitverlauf ist die Transplantatvaskulopathie der Koronararterien. Unter Immunsuppression treten Infektionen häufiger und mit schwererem Verlauf auf. Bei der Gabe von Antibiotika sind Wechselwirkungen und mögliche Spiegelveränderungen der Immunsuppressiva zu beachten. CMV-Infektionen müssen virostatisch behandelt werden. Eine EBV-Infektion ist ein Risikofaktor für die Entwicklung einer posttransplantationsbedingten lymphoproliferativen Erkrankung (PTLD). Therapeutisch kommen eine Dosisreduktion der Immunsuppression, die Gabe des CD20-Antikörpers Rituximab und in schweren Fällen eine Chemotherapie zum Einsatz. Calcineurin-Inhibitoren sind nephrotoxisch und können im Langzeitverlauf zu einer chronischen Niereninsuffizienz führen. Bei in jungem Lebensalter herztransplantierten Kindern treten oft neurokognitive Probleme auf, deren Ursachen multifaktoriell sind. Viele Kinder und Jugendliche nach Herztransplantation können unter Berücksichtigung bestimmter Vorsichtsmaßnahmen am alltäglichen Leben mit Kindergarten- und Schulbesuch teilnehmen.

#### LITERATUR

- Anderson RH, Baker EJ, Redington A, Rigby ML, Penny D, Wernovsky G (2009). *Pediatric Cardiology*. 3<sup>rd</sup> ed. London: Elsevier Churchill-Livingstone.
- Apitz J (Hrsg.) (2012). *Pädiatrische Kardiologie*. 2. A. Darmstadt: Steinkopff.
- Blum U, Meyer H, Beerbaum P (Hrsg.) (2015). *Kompodium angeborene Herzfehler bei Kindern: Diagnose und Behandlung*. Berlin, Heidelberg: Springer.
- Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie e.V., Weil J (Hrsg.) (2015). *Leitlinien zur Diagnostik und Therapie in der Pädiatrischen Kardiologie*. München: Elsevier Urban & Fischer.
- Haas N, Kleideiter U (2018). *Kinderkardiologie: Klinik und Praxis der Herzkrankungen bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen*. 2. A. Stuttgart: Thieme.
- Lindinger A, Paul T (Hrsg.) (2016). *EKG im Kindes- und Jugendalter*. 7. A. Stuttgart: Thieme.
- Park Myung K (ed.) (2014). *Park's Pediatric Cardiology for Practitioners*. 6<sup>th</sup> ed. St. Louis, MS: Elsevier Mosby.
- Schumacher G, Hess J, Bühlmeier K (Hrsg.) (2007). *Klinische Kinderkardiologie*. 4. A. Berlin, Heidelberg: Springer.