



14

Herzrhythmusstörungen
im Kindesalter:
angeboren, erworben,
vererbt – Was Eltern davon
wissen sollten

Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer
Universitätskinderklinik und Poliklinik
Abteilung Kinderheilkunde II,
Schwerpunkt Kardiologie
Universitätsklinikum der
Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg

Herausgegeben von der
Deutschen Herzstiftung
Stand: Juli 2003

Herzrhythmusstörungen im Kindesalter: angeboren, erworben, vererbt – Was Eltern davon wissen sollten

Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer, Universitätskinderklinik und Poliklinik, Abteilung Kinderheilkunde II,
Schwerpunkt Kardiologie, Universitätsklinikum der Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg

Leben und Herzrhythmus gehören zusammen. Da das Leben voller Bewegung ist, kann auch das Herz nicht wie ein Uhrwerk schlagen.

Ein gutes Beispiel, wie sich Leben im Herzrhythmus widerspiegelt, ist das Langzeit-EKG des herzgesunden Jungen Felix K. (Abb. 1). Er kommt um 12.00 Uhr nach Hause (a), erzählt von der Schule (b). Dann geht er „sehr vorsichtig“ mit seinen Schularbeiten um (c). Jetzt spielt er Fußball (d). Später kommt er heim, isst zu Abend (e), wird ruhiger und geht dann ins Bett (f).

In der Nacht sieht man genau, wann der Wecker klingelt (g). Kurz vor 6.00 Uhr legt er sich noch mal auf die andere Seite, bei (h) steht er auf. So verläuft der Tag und so reagiert ein gesundes Herz mit seinem Rhythmus auf den Rhythmus des täglichen Lebens.

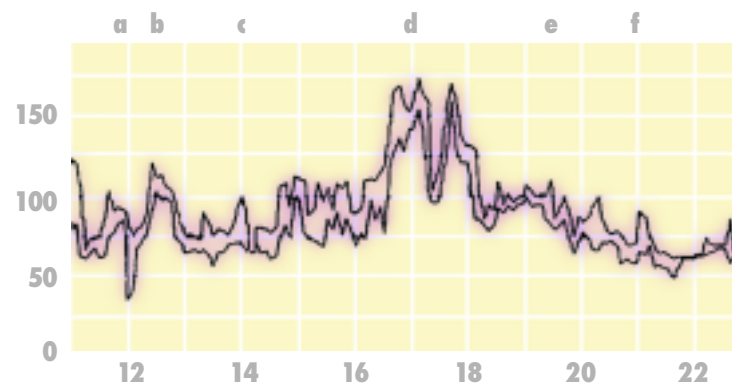
Die normale Herzfrequenz

Da das Herz auf die Anforderungen des Alltags reagieren muss, ist die häufig nachgefragte sogenannte „normale Herzfrequenz“ (Pulszahl) kein einzelner fester Wert, sondern sie ist je nach Alter in Bereichen anzugeben. So schlägt das Herz bei Kleinkindern und Säuglingen z.B. deutlich schneller als bei Erwachsenen:

	Bereich	Mittel	Schläge (24 h)
Erwachsene	60 – 100	etwa 70	etwa 100 000
Kleinkinder	70 – 120	etwa 90	etwa 130 000
Säuglinge	90 – 140	etwa 120	etwa 180 000

Das Herz ist eine biologische Pumpe und keine mechanische Maschine. Sich vorzustellen, dass ein derartiger biologischer Motor 100 000 mal pro Tag regelmäßig schlägt, ohne eine einzige Fehlzündung, wäre eine Illusion. Natürlicherweise treten während eines Tages auch derartige Fehlzündungen, d. h. Extraschläge auf.

Abb. 1: 24-Stunden-EKG eines herzgesunden Schulkindes. Die Zahl der Extraschläge pro Minute ist gegen die jeweilige Tageszeit aufgetragen.



Wie wird das Herz gesteuert?

Wer pumpt, ist klar: der Herzmuskel. Aber wer oder was bringt den Herzmuskel dazu, zu pumpen? Der oberste Taktgeber des Herzens ist der sogenannte Sinusknoten, der oben im rechten Vorhof in der Nähe der Einmündung der großen oberen Vene liegt (Abb. 2). Der Sinusknoten besteht aus einem Nest spezifischer Muskelzellen, die zur spontanen Erregungsbildung fähig sind. Sie geben einen elektrischen Impuls ab, der zunächst die Vorhöfe zur Kontraktion bringt. Dieser Impuls wird dann weitergeleitet in den Herzmuskel. Zuvor

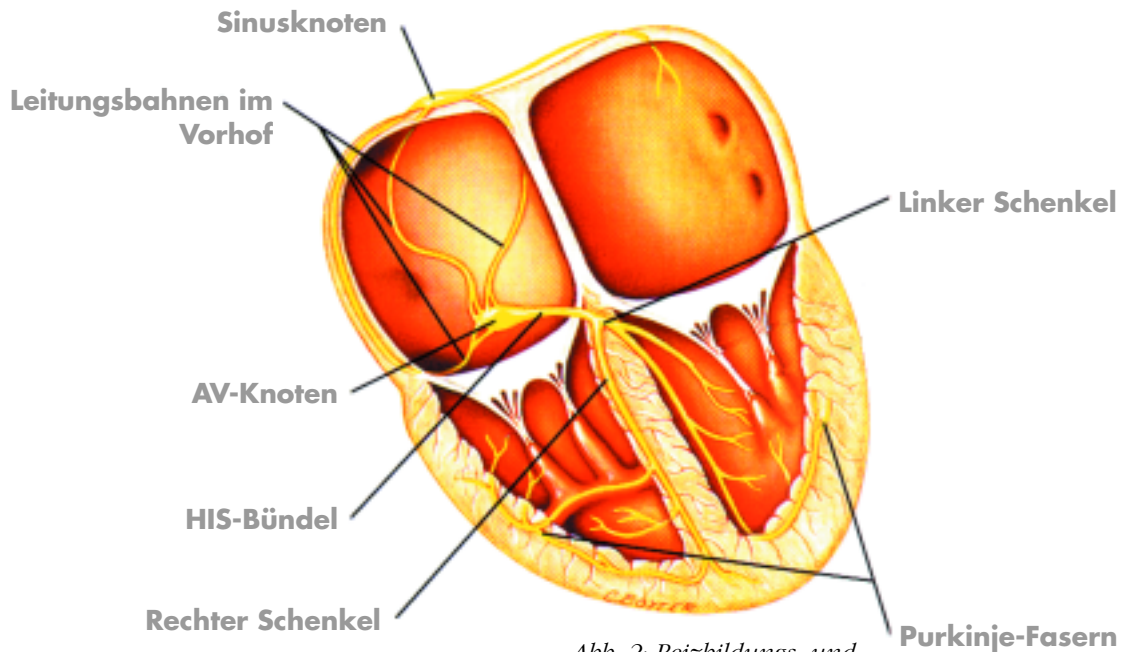
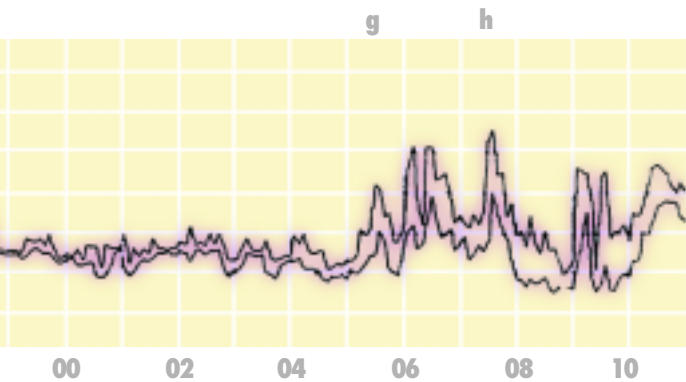


Abb. 2: Reizbildungs- und Erregungsleitungssystem des Herzens beim Menschen



muss aber der AV-Knoten (Atrioventrikular-Knoten) durchlaufen werden, der in Höhe der Verbindung zwischen den Vorhöfen und den Herzkammern liegt. Der AV-Knoten ist mit einem Doppelstecker zu vergleichen, der die elektrischen Impulse gleichzeitig auf die rechte und linke Herzkammer verteilt. Zugleich hat er eine wichtige Schutzfunktion: Wenn es z. B. zu Störungen durch zu viele Impulse aus den Vorhöfen kommt, filtert er einen Teil hinweg und schützt damit die Herzkammern vor gefährlichem Herzrasen.

Arbeitet der Sinusknoten unabhängig? Ja und nein. Ja – grundsätzlich hat der Sinusknoten die Fähigkeit zu autonomem Handeln: So wie die Leberzellen entgiften oder die Herzmuskelzellen pumpen, so

hat dieses Gewebe die Eigenschaft, sich rhythmisch zu entladen, wieder aufzuladen und Impulse abzugeben.

Aber es gibt auch z. B. Einflüsse über Nervenbahnen, die vom Gehirn ausgehen, oder Einflüsse über das Blut, welche die Herzschläge schneller oder auch langsamer machen können. Zum Beispiel: Wer sich beim Anblick von Blut erschreckt, kann in eine Ohnmacht fallen, weil das Gehirn über den sogenannten Vagusnerv die Herzfrequenz paradoxerweise vorübergehend ausbremst. Oder: Wenn man sich ärgert, dann schüttet die Nebenniere Adrenalin aus. Das Adrenalin kommt auf dem Blutweg zum Sinusknoten und hebt dessen Impulsfrequenz an. Dann schlägt das Herz als Reaktion auf den Ärger schneller. Auch erhöhte Körpertemperatur bei Fieber führt dazu, dass die Herzschlagfolge rascher wird.

Das Reizbildungssystem des Herzens hat eine weitere wichtige Eigenschaft: Es ist auf Sicherheit angelegt. Nicht nur der Sinusknoten kann sich spontan entladen und aufladen, sondern jede der abertausend Millionen von Herzzellen kann aus sich selbst heraus diesen automatischen Entladungs- und Aufladungsprozess durchlaufen. Sie tun dies jedoch mit einer deutlich geringeren Geschwindigkeit.

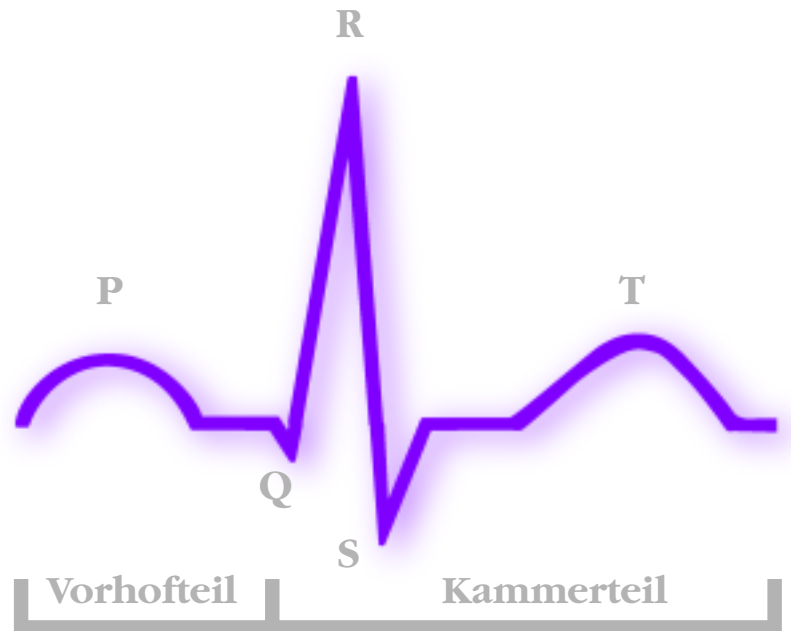


Abb. 3: EKG

Das bedeutet: Fällt der Sinusknoten als Impulsgeber aus, springt der AV-Knoten ein. Wenn der ebenfalls versagt, dann können die Herzmuskelzellen immer noch das Herz mit einer Frequenz von etwa 30 bis 40 Schlägen in der Minute notdürftig in Gang halten.

Das EKG

Mit dem Elektrokardiogramm (EKG) lässt sich die elektrische Aktivität des Herzens von der Körperoberfläche ableiten (Abb. 3).

Den Aufbau des elektrischen Impulses im Sinusknoten selbst können wir im EKG nicht sehen, er ist zu gering. Wenn aber dieser Impuls sich über die Vorhöfe ausbreitet, dann kommt eine kleine Welle, die sogenannte P-Welle zur Darstellung. Vom Vorhof wird die elektrische Erregung über den AV-Knoten bis zur Kammer weitergeleitet. Der QRS-Komplex gibt dann die Ausbreitung der elektrischen Erregung über die Kammern wieder (Depolarisation). Die nachfolgende T-Welle zeigt die elektrische Erholung der Herzmuskelzellen (Repolarisation). Damit sind die elektrischen Ausgangsverhältnisse am Herzen wiederhergestellt.

Was ist eine Herzrhythmusstörung?

Wie wir oben am Beispiel des Felix K. gesehen haben, ändert sich die Herzschlagfolge bei einem gesunden Kind, je nachdem welche Anforderungen an das Herz gestellt werden. Das ist ein Zeichen von Gesundheit. Wenn wir sitzen und entspannt lesen, dann ist vielleicht eine Herzfrequenz von 80 angemessen. Wenn wir schnell rennen, um noch die Straßenbahn zu erreichen, dann muss die Frequenz angehoben werden.

Eine Störung liegt dann vor, wenn die Herzschlagfolge selbständig und meist schlagartig umspringt auf eine – vorübergehend oder anhaltend – *zu hohe, zu niedrige oder unregelmäßige Schlagfrequenz, die der gegebenen Situation nicht angemessen ist*, weil weder das Herz noch der Kreislauf sie fordern.

Herzrhythmusstörungen

Die häufigste Herzrhythmusstörung ist das sogenannte *Stolperherz*, d. h. Extraschläge aus den Herzkammern, die von den Kardiologen *ventrikuläre Extrasystolen* genannt werden. Sie ent-

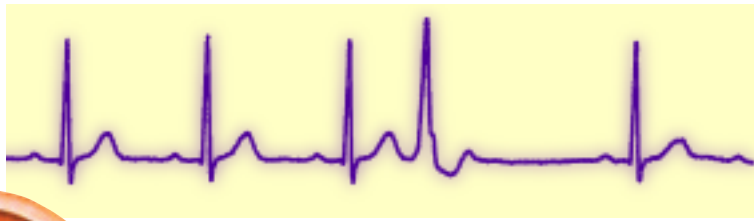
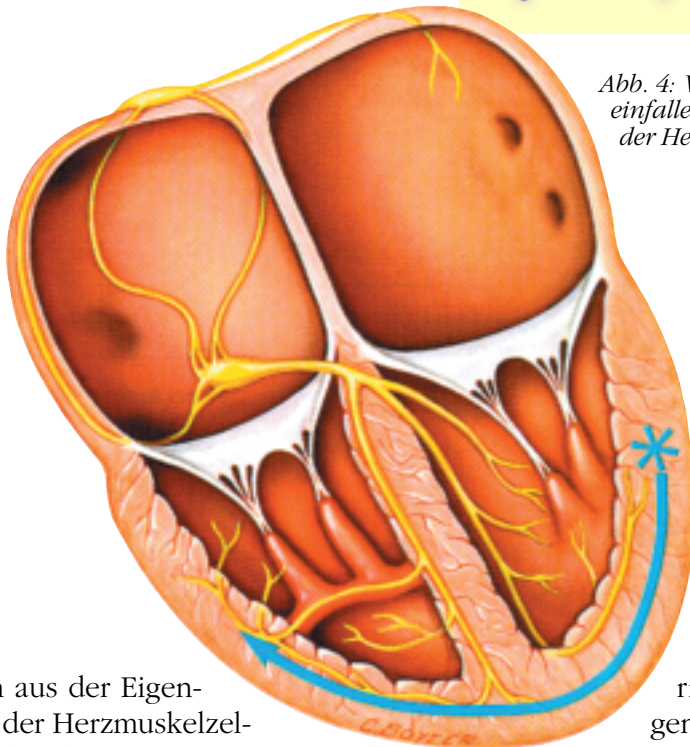


Abb. 4: Ventrikuläre Extrasystole, das heißt vorzeitig einfallende Herzaktion mit fehlortigem Ursprung aus der Herzkammer.



stehen aus der Eigenschaft der Herzmuskelzellen, sich jederzeit autonom entladen zu können. An sich ist diese Eigenschaft ein Schutz für das Herz, aber sie kann auch zu Herzrhythmusstörungen führen. Wenn sich eine Zelle (in Abb. 4 blau markiert) in die Aktivität des Sinusknotens einmischt, dann wird die normale Herzschlagfolge unterbrochen und es entsteht ein vorzeitiger Fehlschlag, auf den eine Pause folgt, bis der Sinusknoten als Impulsgeber sich wieder durchsetzen kann.

Sind Extrasystolen gefährlich, wenn sie sehr häufig auftreten? Nein – denn nicht die Zahl der Extrasystolen ist bedeutsam. Selbst wenn bei 100 000 Herzschlägen pro Tag Zehntausende von Extrasystolen auftreten, braucht das an sich keine krankhafte Bedeutung zu haben. Bedeutsam werden Extrasystolen erst dann, wenn sie in Ketten auftreten, in sogenannten *Salven*. Dann fehlt dem Herzen die Zeit, sich zwischen den Auswürfen wieder genügend mit Blut zu füllen und die Pumpfunktion wird kritisch beeinträchtigt. Drei bis vier Extrasystolen hintereinander werden gerade noch tole-

riert. Sind es mehr, dann ist von einer sogenannten *Kammertachykardie* (Herzrasen) zu sprechen. Gefürchtet ist das *Kammerflattern* mit circa 250 Schlägen in der Minute, das in *Kammerflimmern* übergehen kann (Abb. 5). Bei *Kammerflattern* ist die schnelle Herzschlagfolge noch geordnet. Bei *Kammerflimmern* ist die Herzschlagfolge dagegen so unkoordiniert, dass das Herz vollständig außer Kontrolle gerät. Es ist ein paradoxer Zustand: Das Herz ist maximal in Aktion, alles ist elektrisch erregt, aber mechanisch völlig kraftlos; d.h. das Herz flimmert, aber es bringt keinen Auswurf mehr zustande: *funktionaler Herzstillstand*. Die Situation ist vergleichbar mit einem Boot, auf dem die Ruderer sehr schnell, aber unkoordiniert ins Wasser schlagen. Das Boot bleibt stehen.

In dieser Situation muss sofort eingegriffen werden. Am sichersten ist ein Elektroschock, der das gesamte Herz elektrisch auf Null stellt und ihm damit die Chance gibt, wieder von alleine in den normalen Rhythmus zu kommen.

Kammerflimmern ereignet sich jedoch nicht immer gerade zufällig in der Nähe eines sogenannten Defibrillators, mit dem ein solcher Elektroschock abge-

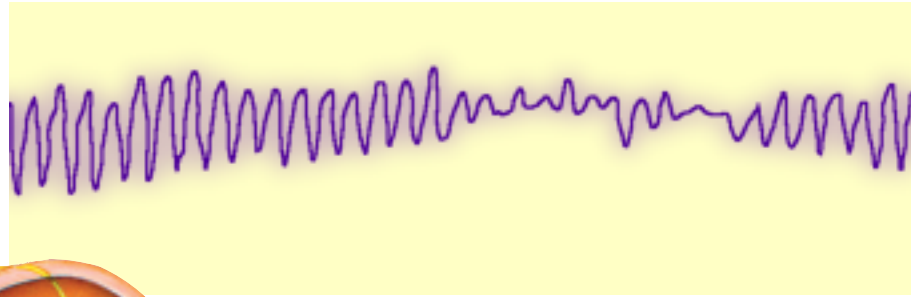
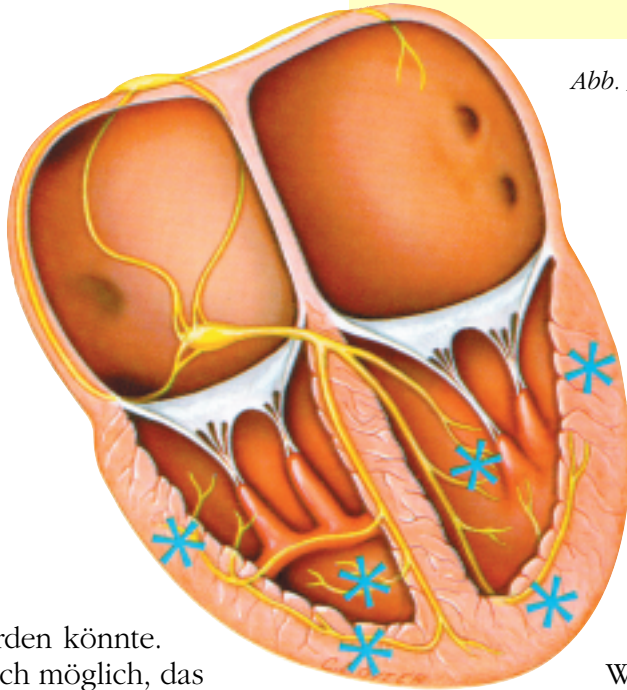


Abb. 5: Kammerflattern, -flimmern



geben werden könnte. Es ist jedoch möglich, das Herz z. B. auch mechanisch mit einem festen Schlag der Handkante auf den Brustkorb in der Höhe des Herzens wieder in „Gleichschritt“ zu bringen. Vor Rippenbrüchen brauche man keine Angst haben, sagen alle Rettungssanitäter. Vielmehr komme es darauf an, sofort und entschieden zu handeln. Denn der Körper hält den Herzstillstand nicht lange aus. Nach etwa zwei bis drei Minuten treten Veränderungen vor allem am Gehirn auf, die sich nicht mehr rückgängig machen lassen. Schon vorher werden andere Organe, wie z.B. die Niere beeinträchtigt, so dass ein Herzstillstand nicht länger als 30 Sekunden dauern darf, auf keinen Fall länger als eine Minute.

Eine andere Möglichkeit, wieder eine regelmäßige Herztätigkeit zu erzeugen, ist die übliche Wiederbelebung. Wenn man den Brustkorb rhythmisch zusammendrückt, kann man es auch schaffen, Pulse zu erzeugen, so dass das Herz in Tritt kommt

und wieder von alleine zu schlagen anfängt. Wenn Kinder von Herzrhythmusstörungen bedroht sind, sollten Eltern diese Technik der Wiederbelebung erlernen. In unserer Klinik bieten wir daher solche Kurse regelmäßig an, in denen man das Aufrechterhalten der Kreislauffunktion üben kann. Betroffene Eltern sollten in der sie betreuenden Klinik nach einer derartigen Möglichkeit fragen. Eine andere Art von Herzrhythmusstörungen ist das *zu langsame* Herz. Zum Beispiel bei Entzündungen, etwa nach bestimmten Zeckeninfektionen, bei Herzmuskelentzündungen oder auch im Zusammenhang mit Herzoperationen kann eine Blockierung des AV-Knotens entstehen. Das heißt: Der Sinusknoten funktioniert, die Leitungsbahnen funktionieren, aber der Doppelstecker funktioniert nicht mehr, er gibt die Erregung nicht weiter. Dann ist das Herz darauf angewiesen, dass Zellen aus der Kammer als Ersatz einspringen. Im EKG (Abb. 6) sind die großen Kammerschläge zu erkennen, die die Kammer allein ohne Signal vom AV-Knoten macht. Dabei

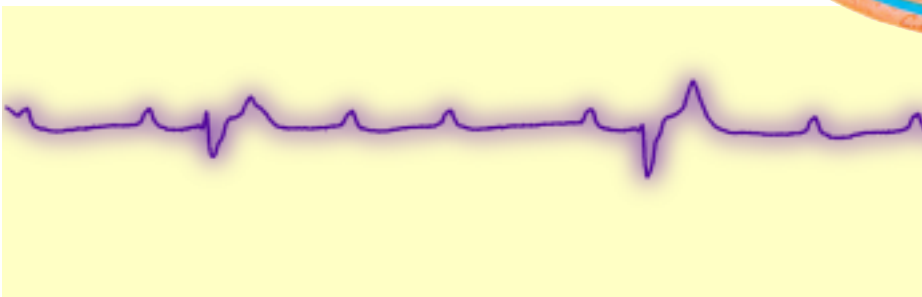
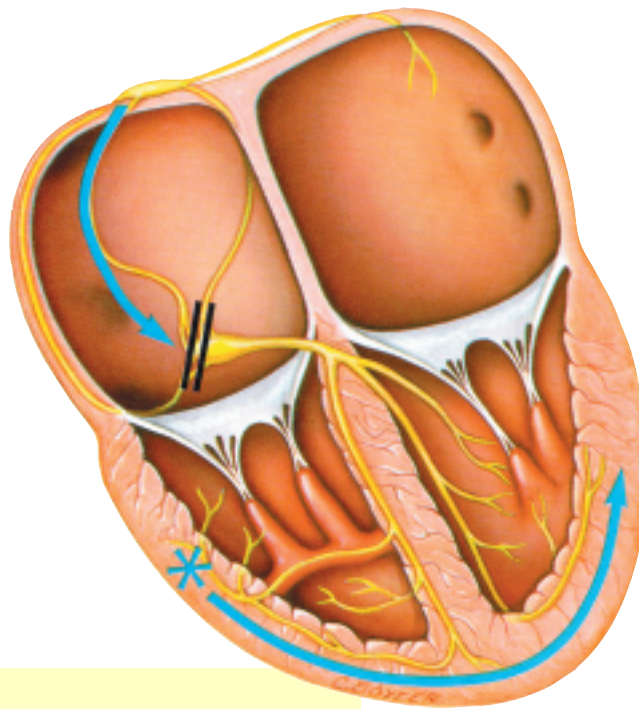


Abb. 6: Kompletter AV-Block (AVB-III°)

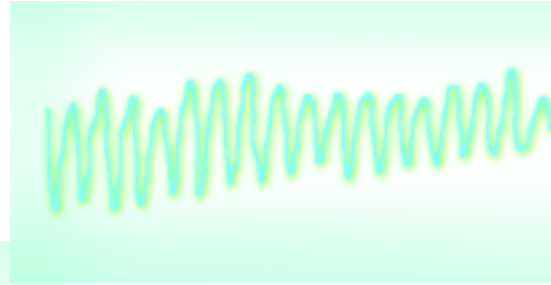
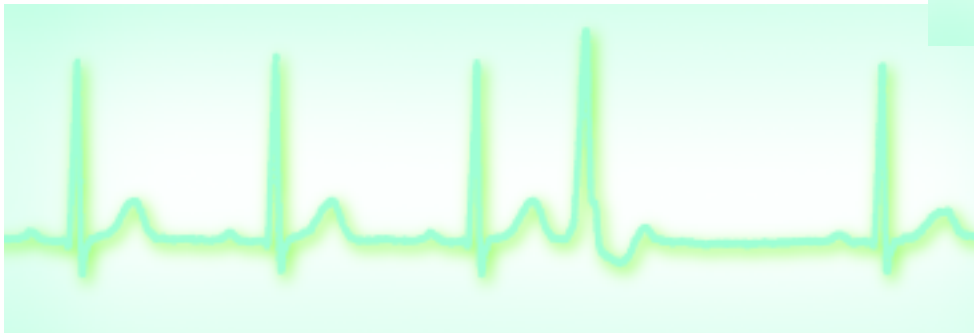
ist die Leitung vom Sinusknoten auf die Kammer vollständig unterbrochen: ein sogenannter totaler AV-Block. Da die Herzmuskelzellen aus der Kammer jedoch langsame Impulse geben können, ist die Herzfrequenz zwar niedrig, aber das hat nicht die fatalen Konsequenzen wie das Kammerflimmern oder das Kammerflattern.

Wie häufig sind Herzrhythmusstörungen?

Sind Herzrhythmusstörungen bei Kindern nicht eher selten? Nein! Die Häufigkeit ist größer als erwartet. Etwa zehn von 100 Kindern, die sonst herzgesund sind, werden Ärzten vorgestellt, weil sie Beschwerden oder Missemphindungen haben, die eine Abklärung notwendig machen. Diese Herzrhythmusstörungen sind allerdings vorübergehend und in der Regel gutartig. Eine andere Zahl ist viel erschreckender: eines von 100 Kindern hat chronische Probleme mit Herzrhythmusstörungen. Ursachen sind z. B. angeborene Fehlanlagen, erworbene Defekte z. B. durch Herzoperationen oder genetisch bedingte Herzrhythmusstörungen. Eine Übersicht gibt die folgende Tabelle.

	Häufigkeit
Gelegentliche, gutartige Herzrhythmusstörungen	10 von 100
■ Extraschläge	5 – 20%
■ Pausen	4 – 8%
■ Fehlregulation im Langzeit-EKG	5 – 10%
Chronische Probleme mit Herzrhythmusstörungen	1 von 100
■ angeborene Fehlanlagen z.B. WPW-Syndrom, angeborener AV-Block	am häufigsten
■ erworbene Defekte/Störungen z.B. Herz-Operationen, Entzündungen	immer mehr
■ genetisch bedingte Herzrhythmusstörungen z.B. LQTS, Brugada-Syndrom, CMP	1 von 5000

Mit diesen Zahlen hat man die Häufigkeit ziemlich genau im Blick. Herzrhythmusstörungen bei Kindern kommen also nicht selten vor.



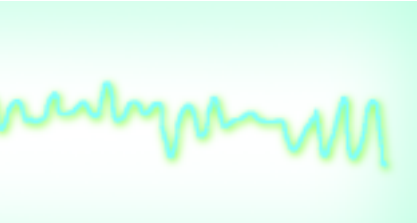
Wie können Eltern das Vorliegen einer Herzrhythmusstörung erkennen?

Das ist eine Frage, die manche Eltern beschäftigt und beunruhigt, weil sie fürchten, evtl. auftretende bedrohliche Herzrhythmusstörungen bei ihren Kindern nicht erkennen zu können.

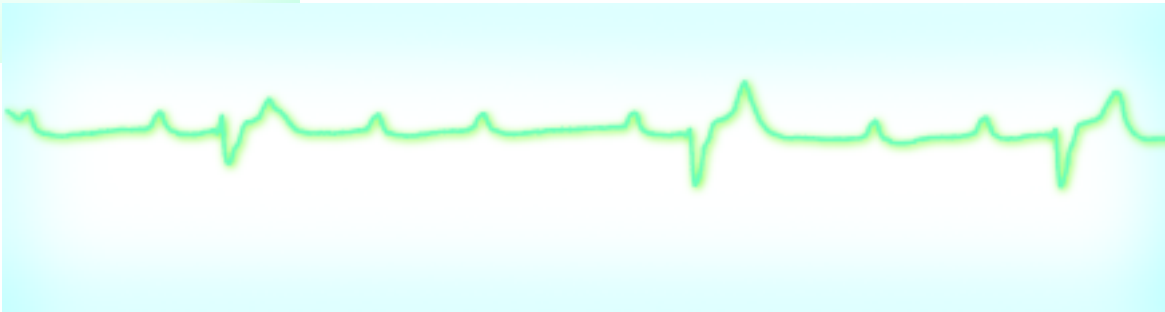
Hier gilt glücklicherweise die Faustregel: Je bedrohlicher eine Herzrhythmusstörung, um so sicherer ist in der Regel, ihr Vorliegen zu erkennen. Ist z.B. das Vorliegen von Herzrhythmusstörungen bei einem Kind erst einmal bekannt, so ist die geeignetste Überwachungsmethode vergleichsweise einfach, indem der Arzt den Eltern ein Stethoskop verschreibt, das im Alltag meistens wesentlich brauchbarer und zuverlässiger ist als ein Monitor, der erfahrungsgemäß häufig zu schwer zu beurteilenden und daher eher beunruhigenden Fehlalarmen neigt. Unter entsprechender Anleitung lernen Eltern meist innerhalb weniger Tage, das Auftreten bedeutsamer Störungen des Herzrhythmus bei ihrem Kind zu erkennen. Dabei ist es so ähnlich wie im Radio oder bei einer Schallplatte, wenn eine bekannte Melodie zu schnell oder zu langsam gespielt würde. Eine derartige Störung der „Herzmelo-

die“ fällt auch dem Ungeübten rasch und sicher auf. Besonders einfach ist es, z.B. gerade auf diese Weise das gefürchtete Herzrasen (Tachykardien) zu erkennen. Das Geräusch der Herzschläge hört sich mit dem Stethoskop dann so an, als ob eine Handvoll Erbsen von der Hand auf eine Tischplatte riesele.

Allgemein bekannt ist es, beim Verdacht auf eine Herzrhythmusstörung zu versuchen, den Puls am Handgelenk zu fühlen. Dies kann jedoch erheblich irreführen. Bei sehr schnellen Herzschlagfolgen wie dem Herzrasen, kann ein sogenanntes *Pulsdefizit* entstehen. Der Weg der Puls-welle bis zur Hand ist so weit, dass in derartigen Fällen z.B. nur ab und zu ein Herzschlag bis dahin durchkommt, weil das Herz in seiner schnellen Aktion zu wenig Treibkraft aufbringt. Dann könnte man meinen, es läge eine langsame (bradykarde) Herzrhythmusstörung vor, weil man z.B. nur 40 Pulsschläge zählt. In Wirklichkeit leidet das Kind jedoch unter Herzrasen z.B. mit 240 Herzschlägen, von denen aber nur 40 das Handgelenk erreichen. Schon besser, aber auch nicht absolut zuverlässig ist es daher zu versuchen, den Puls an den Halsgefäßen zu tasten und zu zählen.



v. l. n. r.: Ventrikuläre Extrasystole, d.h. vorzeitig einfallende Herzaktion, die aus der Herzkammer kommt; Kammerflattern/Kammerflimmern; Kompletter AV-Block (AVB-III°).



Welche Anzeichen weisen auf Herzrhythmusstörungen hin?

Es gibt auch körperliche Beschwerden, die auf das Vorliegen von Herzrhythmusstörungen aufmerksam machen. Diese sind allerdings wenig spezifisch und werden daher häufig nicht als richtungsweisend erkannt. Dies gilt in erster Linie für sogenannte einfache, d.h. wenig bedrohliche aber dennoch subjektiv beunruhigende Unregelmäßigkeiten des Herzschlags, die sich bei Kindern wie bei Erwachsenen durch gelegentliches Herzstechen, Herzstolpern oder sogenannte Herzpausen bemerkbar machen. Das Herzstechen wird dabei mehr als unangenehm denn als Schmerz empfunden. Herzstolpern und Herzpausen beängstigen die Kinder nicht selten, weil das Kind glaubt, in der Pause bleibe sein Herz stehen. In Wirklichkeit ist die *Herzpause* jedoch zunächst nichts anderes als der zeitliche Ausgleich eines vorangegangenen zusätzlichen Extraschlages des Herzens (Extrasystole).

Beschwerden und Symptome bei Kindern und Jugendlichen:

- Herzstechen, Herzstolpern, Herzpausen
- mögliches Auftreten von Herzrasen (oft aus Ruhe)

- Herzschlag bis in den Hals spürbar (und sichtbar)
- akute Schwäche, Übelkeit, Schwindel
- häufig schlagartiges Ende der Symptome (Lichtschaltereffekt)

Auch das Symptom *Herzstechen* kann z.B. die Folge einer kurzen Serie von Extrasystolen sein. In der anschließenden Phase sinkt dann der Blutdruck etwas ab, und die Durchblutung des Herzmuskels wird vorübergehend gering vermindert. Dadurch entsteht ein meist ringförmiger Druck im Brustraum, und nicht ein Stich, wie das Wort Herzstechen eigentlich nahe legt. Deshalb zeigen Kinder, wenn man sie nach dem Ort des Herzstechens fragt, mit dem Finger auch nicht direkt auf das Herz, sondern meistens mit der Hand auf den ganzen Brustkorb zwischen Nabel und Hals.

Gelegentlich haben Kinder bei Herzrhythmusstörungen auch die Empfindung, dass das Herz kräftig bis in den Hals hinein schlägt. Ein kurzes derartiges Druckgefühl ist in der Regel harmlos. Wenn jedoch die Halsgefäße sichtbar und anhaltend schlagen *wie eine Fahne im Wind*, dann handelt es sich eher doch um ein Herzrasen. Bei den am häufigsten vorkommenden Formen von Herzrasen hört dieses typischerweise genauso akut auf, wie es angefangen hat, man kann dann



vom sogenannten *Lichtschaltereffekt* sprechen, den die betroffenen Kinder auch meist sehr gut kennen. Während dieser Herzrhythmusstörung (Reentry-Tachykardien) gibt nicht mehr der eigentliche Impulsgeber, der Sinusknoten, den Takt des Herzens an, sondern der elektrische Impuls, der zur Herzaktion führt, rast auf zusätzlich vorhandenen Leitungsbahnen, – wie auf zuvor nicht freigegebenen Schienen, kreisförmig über den Herzmuskel wieder zurück. Wird jedoch diese Rennbahn auch nur an einer einzigen Stelle, und nur um wenige Tausendstelsekunden blockiert, dann ist das Herzrasen genauso schnell beendet, wie wenn ein Licht mit dem Schalter ausgeknipst wird. So genügt z.B. das erneute Auftreten einer einzigen Extrasystole, die diese zusätzliche Leitungsbahn nur ganz kurz inaktiviert; das Rennen wird gestoppt und das Herz schlägt wieder in seinem gewohnten Rhythmus, geführt vom Sinusknoten, der sich die ganze Zeit über, unbeeinträchtigt von dem „rasenden elektrischen Unfug“, weiter regelmäßig entladen und aufgeladen hat. Eine gleichartige bremsende Wirkung auf die Leitungsbahn hat z.B. auch das Auslösen eines Würgereizes, wenn man z. B. den Finger in den Hals steckt oder der akute Einfluss eines Eisbeutels aus dem Tiefkühlfach, der nur ganz kurz über Mund und Nase des Kindes gepresst werden muss. Viele Kinder mit derartigem anfallsweisen Herzrasen beherrschen die bei ihnen wirksamste Methode der Unterbrechung meist selbst und wenden sich erst bei wiederholtem Auftreten oder längerem Anhalten der Beschwerden an einen Arzt oder eine Klinik.

Nicht ganz selten können stechende Herzbeschwerden, die sich z.B. durch Hinlegen langsam bessern, aber auch einen ganz anderen Hintergrund haben. Leiden z. B. Großeltern unter Angina pectoris-Schmerzen, die sich auf diese Weise bessern, so können Kinder dies sehr intensiv mitempfinden; sie verinnerlichen nicht selten dieses Leiden und leben es nach.

Ihren bedrohlichen Charakter zeigen Herzrhythmusstörungen, die mit Herzrasen einhergehen, wenn sie anhaltend sind, Schwindel, Übelkeit, körperliche Schwäche oder gar eine Ohnmacht her-

vorrufen. Dies sind Alarmzeichen dafür, dass die Herzrhythmusstörung in der Lage ist, die Leistung des Herzens kritisch zu beeinträchtigen. So hat zum Beispiel bei anhaltendem Herzrasen das Herz nicht mehr genügend Zeit, sich mit Blut zu füllen und wirft deshalb trotz der schnellen Herzfrequenz insgesamt zu wenig Blut aus, so dass alle vom Kreislauf zu versorgenden Organe, so auch das Gehirn, nicht mehr ausreichend durchblutet werden. Diese mangelhafte Durchblutung des Gehirns kann dann, je nach Dauer und Schweregrad, Symptome wie Übelkeit, Schwindel, Kraftlosigkeit oder sogar eine Ohnmacht (*Synkope*) auslösen.

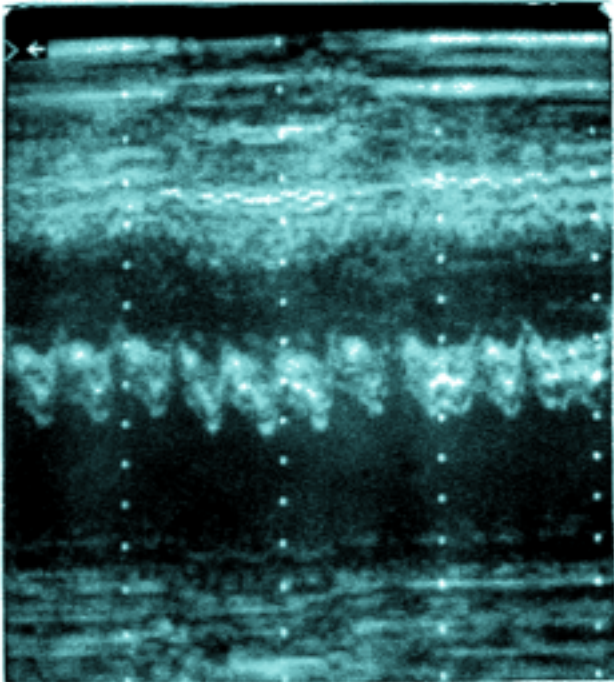


Schwieriger kann es erfahrungsgemäß sein, auf Herzrhythmusstörungen bei Säuglingen aufmerksam zu werden, auch wenn diese beginnen bedrohlichen Charakter anzunehmen. Hinweisend ist in derartigen Fällen häufig ein der gegebenen Situation unangemessenes, unerklärliches Verhalten der Säuglinge, wobei zwei häufige Reaktionstypen unterschieden werden können: Manche dieser Kinder, die diese für sie ungewohnte Situation auch zweifellos empfinden, werden unruhig, zitterig und schreien völlig unmotiviert anhaltend. Sie sind sehr unruhig, haben keinen Hunger, keine Schmerzen und sind dennoch durch nichts zu beruhigen.

Nach einiger Zeit, wobei dies bei einigen nur wenige Minuten, bei anderen jedoch Stunden, in seltenen Fällen auch Tage sein können, verlässt diese Kinder die Kraft, sie werden jetzt ganz ruhig, liegen still da und nehmen z.B. nicht mehr zur Kenntnis, dass ihnen die Mutter die Flasche reicht. Schwitzen ist häufig, vor allem untypisches Schwitzen im Gesicht. Durch eine sich ausbildende Herzschwäche werden die Säuglinge kurzatmig oder lagern Wasser ein. Auch ein trockener Husten kann typisch werden, der jedoch nicht durch einen Infekt zu erklären ist, sondern durch einen Blutstau in der Lunge, der



6 / s



f_{HR_v} : 360 bpm

f_{HR_k} : 180 bpm

3 / s

Untersuchungstechnik bei Verdacht auf vorgeburtliche Herzrhythmusstörungen: Der Ultraschallstrahl wird entlang der Längsachse des kindlichen Herzens geschickt, so dass er Vorbofaktion und Kammeraktion gleichzeitig aufzeichnet. In dem abgebildeten Beispiel sieht man sechs Vorbofaktionen pro Sekunde, was einer Frequenz von 360/min entspricht, sowie drei Kammeraktionen pro Sekunde entsprechend einer Kammeraktion von 180 Schlägen/min. Damit ist die Diagnose Tachykardie (Herzrasen) durch fetales Vorhofflattern sicherzustellen.

dann zu Atemnot und Blauverfärbung des Gesichtes führt. Wird bei diesen Kindern die Situation durch einen einfachen Griff zum Stethoskop und Wahrnehmen der gestörten „Herzmelodie“ nicht erkannt und wird nicht entsprechend reagiert, so können sich diese Kinder schnell in Lebensgefahr befinden.

Symptome bei Säuglingen und Kleinkindern:

- unerklärliche Veränderungen des Verhaltens
- Trinkunlust, Müdigkeit, Teilnahmslosigkeit
- Kraftlosigkeit, Blässe, Schwitzen
- Husten, Atemnot, Blauverfärbung

Auch bei noch ungeborenen Kindern im Mutterleib kann bereits das gesamte Spektrum der Herzrhythmusstörungen auftreten. Schwangere Frauen nehmen dann in der Regel sehr gut wahr, dass die Kindsbewegungen nicht mehr so lebhaft sind wie gewohnt und die Kinder im Mutterleib zunehmend bewegungsärmer werden. Hier lässt ein das Abhören der Herzöne oft im Stich, und auch ein Elektrokardiogramm kann bei den ungeborenen Kindern nicht auf einfache Weise abgeleitet werden. Allerdings lässt sich das Herz des ungeborenen Kindes durch die sogenannte *fetale Echokardiographie* direkt durch den Ultraschall anloten und in seiner Aktion beurteilen. Spezialisierte ausgebildete Ärzte können mit Hilfe des Ultraschalls die mechanische Aktion der Vorhöfe und der Kammern voneinander getrennt erfassen, in ihrer Folge zuordnen und somit den Herzrhythmus sicher beurteilen, – wie in den Anfangszeiten der Kardiologie, als es noch kein EKG gab. Werden derartige fetale Herzrhythmusstörungen erst spät entdeckt, dann sind Wassereinlagerungen im Kind zum Teil erheblichen Ausmaßes der Grund, warum diese Kinder sich nicht mehr richtig bewegen können. Sie sind dann aufgeschwemmt, schwer und haben nicht mehr die Kraft, ihr übliches Bewegungsmuster zu zeigen.

Wie können Herzrhythmusstörungen diagnostiziert werden ?

Vor die Therapie haben die Götter schon immer die Diagnose gesetzt. Dies gilt auch, oder sogar besonders für Herzrhythmusstörungen, da diese in ihrer möglichen Vielfalt einer genau auf die Art der vorliegenden Störung abgestimmten Behandlung bedürfen oder andererseits u.U. auch überhaupt nicht behandelt werden müssen. Dazu muss die Herzrhythmusstörung jedoch zur Analyse zunächst einmal mit einem herkömmlichen Elektrokardiogramm dokumentiert sein. Während sich bei Erwachsenen häufiger



vorkommende Herzrhythmusstörungen in vielen Fällen, z.B. während einer körperlichen Belastung auf dem Fahrrad-Ergometer provozieren lassen, ist dies bei Kindern eher die Ausnahme. Bei Kindern gibt es nur wenige Herzrhythmusstörungen, die unter körperlicher Belastung vermehrt auftreten. Dies sind vor allem Herzrhythmusstörungen nach Herzoperationen.

Um eine genaue Diagnose stellen zu können, muss es gelingen, die Herzrhythmusstörung mit Hilfe eines herkömmlichen EKGs zu dokumentieren. Dies gelingt selbstverständlich nur dann, wenn die Rhythmusstörung gerade besteht, – nur dann ist aber auch nicht immer gerade ein EKG-Gerät in der Nähe.

Nur bei wenigen Herzrhythmusstörungen wie z.B. dem sogenannten WPW-Syndrom oder dem sogenannten Long QT-Syndrom ist es gelegentlich möglich, bereits aus dem einfachen Standard-EKG die Grundlage einer vermuteten Herzrhythmusstörung zu erkennen, auch ohne dass diese gerade besteht. Aber auch hier muss dann dennoch nach dem genauen Mechanismus der jeweiligen Tachykardie (Herzrasen) gefahndet werden. Hierzu wird in der Regel als erstes das sogenannte *Langzeit-EKG* eingesetzt, mit dem die Herzaktionen über 24, 48 oder gar 72 Stunden kontinuierlich aufgezeichnet werden können. Vor oder während dieser Aufzeichnung kann auch bei Kindern unter kontrollierten Bedingungen in einer kinder-kardiologischen Fachpraxis oder in der Klinikambulanz eine standardisierte körperliche Belastung entweder auf dem Fahrrad-Ergometer oder dem Laufband durchgeführt werden.

Wenn in ein, zwei oder gar drei Langzeit-EKGs die Herzrhythmusstörung nicht darstellbar ist, dann kann man heute durch eine wenig belastende, jedoch sehr zuverlässige Untersuchung, die sogenannte *transösophageale Elektrokardiographie*, weiterkommen. Hierzu schlucken die Kinder ein dünnes Elektrodenkabel, etwa so dick wie ein Spaghetti. Die Spitze der dünnen Elektrode liegt dann in der Speiseröhre direkt hinter dem Herzen. Von da aus kann man minimale elektrische Impulse abgeben, durch die die vermutete Herzrhythmusstörung unter kontrollierten

Bedingungen ausgelöst und erfasst werden kann. Der Vorteil dieses Verfahrens ist nicht nur, dass es die vermutete und bisher nicht erfasste Herzrhythmusstörung aufspürt, – noch während der Untersuchung kann z.B. auch geprüft werden, welche Möglichkeiten es gibt, die Herzrhythmusstörung zu beenden, etwa durch einfache Maßnahmen wie Eispacks in der beschriebenen Weise oder durch Medikamente. Darüber hinaus lässt sich durch diese Untersuchung auch feststellen, durch welche Medikamente vorbeugend das Auftreten dieser individuellen Herzrhythmusstörung verhindert werden kann.



Wann müssen Herzrhythmusstörungen behandelt werden?

Nicht jede Unregelmäßigkeit des Herzschlags muss behandelt werden, denn da das Leben voller Bewegung ist, kann auch das Herz nicht wie ein Uhrwerk schlagen. Für alle Herzrhythmusstörungen gibt es jedoch ganz allgemein zwei Bedingungen, unter denen eine Behandlung angezeigt ist:

- wenn eine Herzrhythmusstörung zu beeinträchtigenden Symptomen führt, z. B. zu Schwindel, Ohnmacht, Herzschwäche oder Schmerzen (*symptomatische Störung*),
- wenn eine Herzrhythmusstörung die Möglichkeit einer gefährlichen Entwicklung beinhaltet (*prognostisch relevante Störung*).

Ein Beispiel für diese zweite Möglichkeit ist das Vorhofflattern, das für sich häufig wenig beeinträchtigend sein kann. Der Vorhof flattert z.B. mit 240 Aktionen/Minute, der AV-Knoten wirkt jedoch als Bremse, d.h. er leitet z.B. nur jede zweite Vorhofaktion auf die Kammer über, so



Die Ultraschalldiagnostik zeigt die Wassereinlagerung in Brustkorb und Bauchraum eines ungeborenen Kindes. Sie ist Folge einer anhaltenden Tachykardie, welche die Leistungsfähigkeit des kindlichen Herzens schwer beeinträchtigt hat. Das Kind wurde über die Mutter erfolgreich mit Digitalis behandelt und konnte gesund zum regulären Termin auf die Welt kommen.



dass diese mit 120 Schlägen/Minute regelmäßig pumpt und das Kind von der bestehenden Herzrhythmusstörung in der Regel gar nichts bemerkt. Sobald aber der AV-Knoten Änderungen seiner elektrischen Leitfähigkeit zeigen sollte, – und wann das passiert, ist nicht vorhersehbar, dann kann das Vorhofflattern ein lebensbedrohliches Kammerflimmern auslösen, weil der AV-Knoten als Bremse nicht mehr funktioniert und nun auch die Kammern mit 240 Schlägen/Minute angepeitscht werden. Daraus ist abzuleiten, dass Vorhofflattern auch dann behandelt werden muss, wenn es im Augenblick asymptomatisch ist, dass es zu einem späteren, unkontrollierten Zeitpunkt durch die erhöhte Überleitung das Leben des Kindes nicht gefährdet.

Ganz anders dagegen ist die Situation z.B. bei einzeln auftretenden Extrasystolen, auch wenn sie sehr häufig auftreten, d.h. z.B. bis 20% aller Herzaktionen und das sind immerhin 15-20 000 Schläge/24 h. Dennoch gibt es in einem solchen Fall bei einem ansonsten gesunden Herzen keinen Grund für eine medikamentöse antiarrhythmische Behandlung. Extrasystolen beeinträchtigen die Leistungsfähigkeit des Herzens erfahrungsgemäß erst dann, wenn sie in Ketten oder längeren Salven auftreten. Dann können auch sie akute

Schwäche, Schwindel oder Übelkeit auslösen und sollten behandelt werden.

Wie können Herzrhythmusstörungen behandelt werden?

Für die Behandlung von Herzrhythmusstörungen steht eine ganze Palette von Möglichkeiten zur Verfügung:

Hausmittel, die von den Ärzten häufig *physikalische Maßnahmen* genannt werden. Herzrasen kann z.B. akut durch einen sogenannten Vagusreiz, d. h. einen Reiz eines bestimmten Teils des vegetativen Nervensystems, beendet werden. Hierfür ist es z.B. besonders wirksam, einige Sekunden lang die Nase zuzuhalten und so fest wie möglich dagegen zu pressen. Bewährt hat sich auch, besonders bei Säuglingen, einen Eispack, wie man ihn beim Camping benutzt, kurzzeitig über Mund und Nase zu legen. Gelegentlich wird auch empfohlen, Kindern bei Herzrasen kaltes Wasser zu trinken zu geben, was aber erfahrungsgemäß eher selten zu dem gewünschten Erfolg führt.

Medikamente, sogenannte Antiarrhythmika, können Herzrhythmusstörungen sowohl akut beenden als auch ihrem erneuten Auftreten vorbeugen. Andererseits haben jedoch alle Antiarrhythmika auch die Eigenschaft, in Einzelfällen eine schon bestehende Herzrhythmusstörung zu verstärken oder eine andere neu auszulösen. Das kommt im Durchschnitt etwa in 10% aller Fälle vor und muss daher bei der Auswahl der Medikamente beachtet werden. Bei manchen Antiarrhythmika liegt dieser Prozentsatz auch niedriger, z.B. bei Digitalis. Bei anderen Antiarrhythmika, die durchaus sehr effektiv sein können wie z.B. das häufig verwendete Sotalol, ist eine derartige Begleiterscheinung dagegen eher etwas häufiger zu sehen.

Die Einstellung auf Antiarrhythmika bei Kindern stellt eine sehr spezifische Behandlung dar, die unbedingt in die Hände von kinder-kardiologischen Spezialisten gehört. Die Einstellung sollte in der Klinik vorgenommen wer-



den, um sicherzugehen, welche Wirkung das Medikament im Einzelfall hat, und um unerwünschte Effekte sofort beseitigen zu können. Eine solche Einstellung kann je nach Medikament zwei bis drei Tage oder bis zu einer Woche dauern.

Mit Medikamenten können Herzrhythmusstörungen auch bereits bei noch ungeborenen Kindern im Mutterleib behandelt werden. Hierzu müssen Medikamente ausgewählt werden, die für die Mutter neutral und gut verträglich sind, bei ihrem Übergang auf das Kind jedoch eine sichere Wirkung entfalten.

Bei der Mehrzahl dieser pränatalen, d.h. vorgeburtlichen Herzrhythmusstörungen handelt es sich um Tachykardien, d.h. Herzrasen, bei denen die Verabreichung von Digitalis sehr effektiv ist. Früher starben bis zu 30% dieser Kinder, die eine derartige pränatale Tachykardie hatten, vor der Geburt. Heute kann man sie vergleichsweise gut behandeln und die Kinder haben gute Chancen, gesund zur Welt zu kommen, – auch wenn die Neigung zu diesen schnellen Herzrhythmusstörungen nach der Geburt zunächst noch anhalten kann und noch einige Zeit weiter therapiert werden muss.

Eine völlig andere Art der Behandlung von Herzrhythmusstörungen bei Kindern ist die sogenannte **Ablation (Verödung) von zusätzlichen Leitungsbahnen im Herzen**, die die Grundlage von Herzrhythmusstörungen sein können. Durch dünne Katheter, die über die Venen bis ins Herz vorgeschoben werden, kann dann nach sorgfältiger Lokalisation ein kleiner Stromstoß abgegeben, und somit diese Leitungsbahn funktionell unterbrochen werden. Grundsätzlich ist das Verfahren dasselbe wie es bei Erwachsenen angewandt wird, es ist jedoch bei Kindern nicht zuletzt aufgrund der kleineren Abmessungen des Herzens etwas aufwendiger und belastender. Unerwünschte Nebenwirkungen dieses Verfahrens sind heute jedoch selten und liegen in geübten Händen meist unter 5%.

Besonders geeignet ist das Verfahren beim sogenannten WPW-Syndrom. Die zusätzlichen Leitungsbahnen, die das Auftreten von Herzrasen durch sogenannte kreisende Erregungen ermöglichen, sind nach der Ablation dann stillgelegt, wie ein

durchgeschnittenes Elektrokabel. Bei Säuglingen wird man allerdings mit dieser Prozedur eher zurückhaltend sein, da in mehr als der Hälfte der Fälle das WPW-Syndrom lediglich eine Entwicklungsverzögerung darstellt und in den ersten Lebensmonaten bis -jahren spontan verschwinden kann. Deswegen sind nach unserer Auffassung Säuglinge mit WPW-Syndrom in der Regel zunächst mit Medikamenten zu behandeln und erst in behandlungsresistenten Fällen oder in späteren Jahren, dann unter günstigeren Voraussetzungen einer Ablationsbehandlung zu unterziehen.

Ein anderer Bereich, in der die elektrische Verödung oder Ablation Erfolge zeigt, sind einige Arten von Herzrhythmusstörungen, die nach Herzoperationen auftreten können, wie z.B. bei der Transposition der großen Arterien, die auf herkömmliche Art, nämlich mit der Vorhofumkehr, operiert wurden, oder auch spezielle Arten des Vorhofflatterns, wie sie vor allem nach kreislauf-trennenden Operationen vom sogenannten FONTAN-Typ leider nicht allzu selten vorkommen. Da bei diesen komplexen Herzfehlern in Zusammenhang mit der Operation im Vorhof viele Nähte gelegt werden müssen, entstehen meistens durch Narbenbildungen im Herzen künstliche zusätzliche Leitungsbahnen, die die beschriebenen Tachykardien (Herzrasen) nach sich ziehen können. Diese machen sich nicht selten erst einige Monate bis Jahre nach der Operation bemerkbar, nämlich dann, wenn das leitfähige Narbengewebe sich netzförmig über den Vorhof ausgebreitet hat.

In einem Herzen, das durch einen Herzfehler oder durch eine Operation vorbelastet ist, kann eine schnelle Herzrhythmusstörung, die bei einem gesunden Herzen noch keine Probleme zu machen braucht, auch viel früher zu Beschwerden und Risiken führen, die eine Behandlung erfordern.

Nicht sinnvoll ist das Verfahren der Ablation dagegen bei isolierten Extrasystolen – auch wenn diese sehr häufig auftreten. In der Regel entstehen Extrasystolen aus sehr kleinen Zellgebieten, die alle einzeln aufzuspüren und zu veröden in der Regel ebenso vergeblich und sinnlos ist, wie



Nadeln in einem Heuhaufen suchen zu wollen. Wenn das Herz so langsam schlägt, dass die in den Kreislauf ausgeworfene Blutmenge merkbar eingeschränkt ist, sollte ein **Herzschrittmacher** eingesetzt werden. Für diese langsamen Herzrhythmusstörungen (*Bradykardien*) gibt es überwiegend zwei Ursachen:

- den sogenannten kompletten AV-Block oder auch *AV-Block III°*, bei dem die Überleitung von den Vorhöfen zur Herzkammer unterbrochen ist – und
- die sogenannte *Sinusknotenerkrankung*, bei der die Reizbildung des Herzens bereits an ihrem Ursprung erheblich gestört ist.

Durch einen künstlichen *Schrittmacher* kann in diesen Fällen das Herz wieder eine Frequenz erreichen, bei der die in den Kreislauf ausgeworfene Blutmenge wieder ausreichend ist. Der sogenannte einfache Stimulationsschrittmacher beschleunigt den Herzschlag dadurch, dass über eine dünne Elektrode, die über eine Vene bis in die Kammer geschoben wird und dort mit regelmäßigen nicht spürbaren elektrischen Impulsen die Kammer zu mechanischen Aktionen stimuliert wird.

Heute werden hauptsächlich Schrittmacher eingesetzt, die die körperliche Aktivität der Kinder wahrnehmen können und darauf mit ihrer abgegebenen Impulsfrequenz eigenständig reagieren. Dies sind die sogenannten *frequenzadaptiven Schrittmacher*. Ein in die Wand des Schrittmachers eingelassener mechanischer Fühler reagiert hierbei auf die Zunahme der Muskelbewegungen der Kinder, so dass dann die abgegebene Impulsfrequenz in einem vorher eingestellten Maß elektronisch höher gestellt wird. Kommen die Kinder wieder zur Ruhe, wird die Frequenz ebenso automatisch wieder heruntergeregelt.

Der derzeit letzte Stand der Entwicklung sind die sogenannten *Zweikammerschrittmacher* oder sogenannte *DDD-Systeme*. Diese arbeiten mit zwei Elektroden, wobei eine im Vorhof endet, die andere bis in die Herzkammer vorgeschoben ist. Die eingebaute Elektronik ist nun in der Lage, die Aktivitäten von Vorhof und Kammer zu koordinieren, so dass das Herz seine Pumpfunktion ökonomischer entfalten kann, z.B. weil die Herz-

kammern genau dann vom Vorhof gefüllt werden, wenn die zuführende Herzklappe geöffnet ist. Derartige Systeme sind jedoch im Vergleich zu reinen Stimulations-Schrittmachern noch immer etwas störanfälliger.

Die technisch ultimative Therapiemöglichkeit für Kinder, die durch Kammerflattern und -flimmern gefährdet sind, stellen die sogenannten **Defibrillatoren** dar, die von den Ärzten *Internere Cardioverter-Defibrillator* oder *ICD* genannt werden. Diese schrittmacherähnlichen Geräte werden im Bereich der Brustmuskulatur eingesetzt und haben ebenso Elektroden, die in die Herzkammer führen. Die ICDs können lebensbedrohliches Kammerflattern oder -flimmern durch einen ständig die Herzaktion kontrollierenden Sensormechanismus erkennen und im Bedarfsfall eine bestehende lebensbedrohliche Herzrhythmusstörung automatisch durch einen Stromstoß von innen (Elektroschock) beenden. Zusätzlich ist in den ICDs ein einfacher Stimulations-Schrittmacher eingebaut, der das Herz nach einem Elektroschock bei Bedarf solange stimuliert, bis es wieder seinen eigenen Rhythmus gefunden hat. Derartige Defibrillatoren müssen glücklicherweise nur selten eingesetzt werden, stellen jedoch für Kinder, die z. B. eine genetisch bedingte Störung der Erregungsrückbildung in der Kammer haben, den letztlich einzigen wirksamen Schutz vor dem plötzlichen Herztod dar. Man spricht in diesen Fällen von einem sogenannten *Long QT-Syndrom*, das im Standard-EKG eine verlängerte QT-Zeit als Ausdruck der zugrundeliegenden elektrischen Instabilität des Herzmuskels zeigt. Führt diese Störung zu Kammerflimmern, so entspricht dies einem funktionellen Herzstillstand, dessen Ursache elektrisch beseitigt und dessen Auswirkungen durch Wiederbelebungsmaßnahmen entgegengewirkt werden muss. Früher stand man dieser Erkrankung hilflos gegenüber, heute hat es intensive und geduldige Forschung – auch unterstützt durch die Deutsche Herzstiftung – ermöglicht, das Long QT-Syndrom sicherer erkennbar zu machen und effektiver zu therapieren. Hierin ist ein gutes Beispiel zu sehen, wie intensive Forschung uns immer mehr Möglichkeiten gibt, Kindern mit schwerwiegenden Herzproblemen weiterzuhelfen.



Herzrhythmusstörungen im Kindesalter: angeboren, erworben, vererbt – Was Eltern davon wissen sollten

Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer

Sonderdruck der Deutschen Herzstiftung

Herausgeber: Deutsche Herzstiftung e.V.
Vogtstraße 50 · 60322 Frankfurt am Main

Telefon (0 69) 95 51 28-0
Fax (0 69) 95 51 28-313

www.herzstiftung.de
info@herzstiftung.de

Layout:
NeufferDesign, www.neufferdesign.de

Druck:
PrintArt GmbH, Dannstadt, www.printart.de

Bildnachweis:
Celestino Piatti (Logo).