

Kinderkardiologie

Prof. Dr. Konrad Brockmeier,

Kinderkardiologie Herzzentrum
Universitätsklinikum Köln

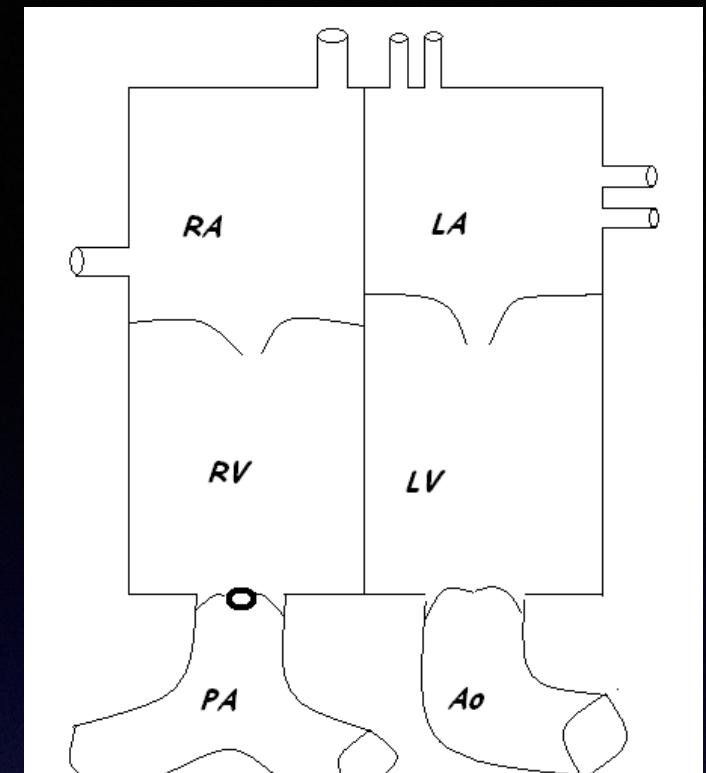
Themen:

- Herzgeräusche
- Synkopen
- Herzrhythmusstörungen
- Myokarditis
- Endokarditis
- RSV Prophylaxe
- (Impfungen)
- Belastungen

Herzgeräusche

- akzidentelles Systolikum

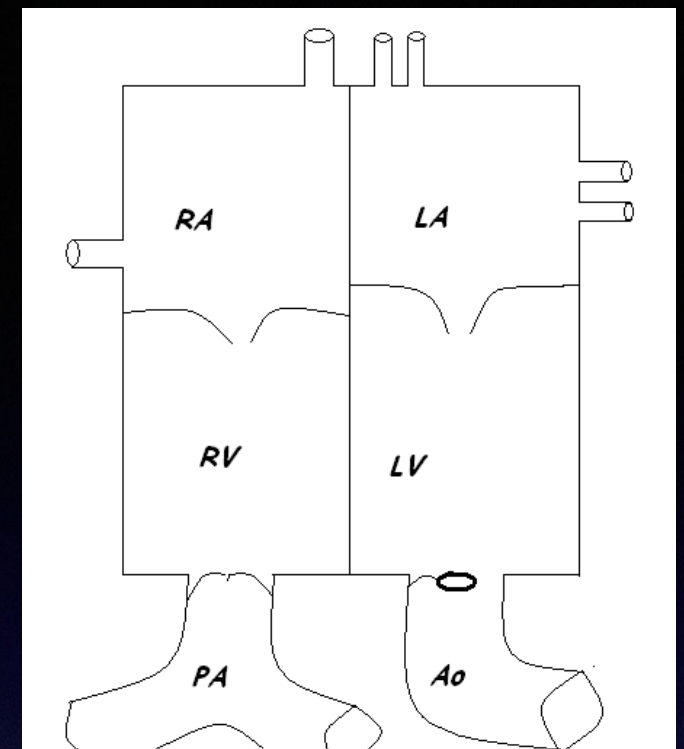
Pulmonalstenose



- Systolikum oberer Sternalrand links
- hochfrequentes Austreibungsgeräusch
- Fortleitung in den Rücken

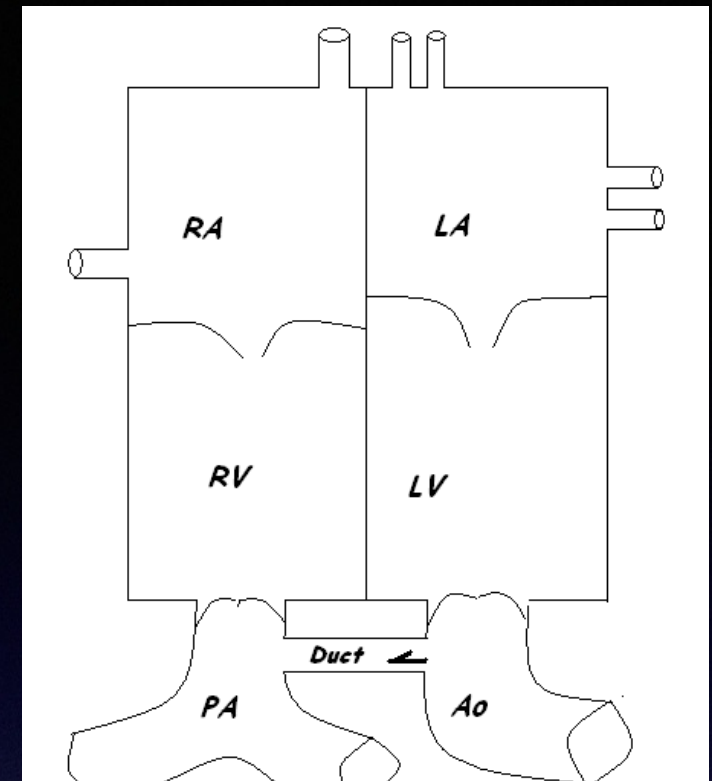
Aortenklappenstenose

- Systolikum oberer Sternalrand rechts
- hochfrequentes Austreibungsgeräusch
- Fortleitung in den Hals



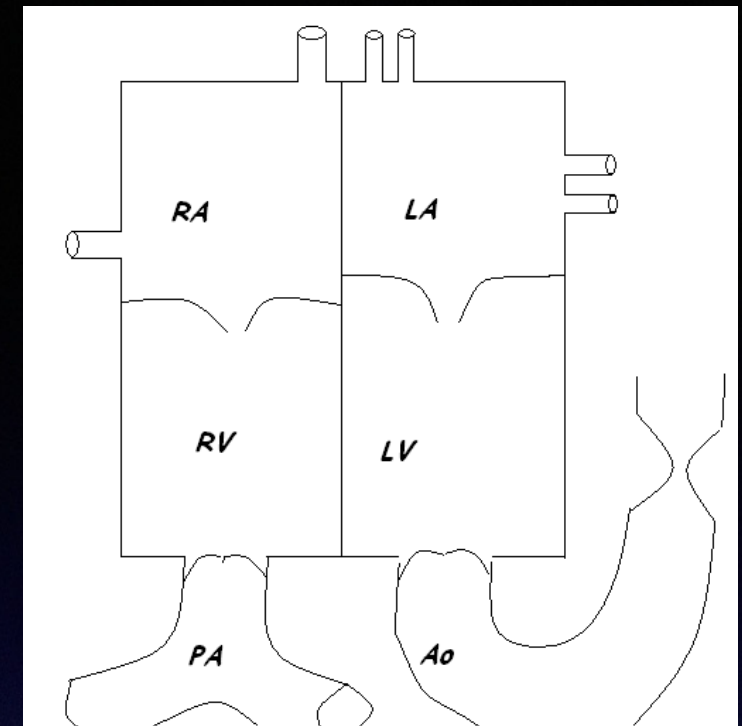
Ductus art.

- Maschinengeräusch oberer Sternalrand links
- Fortleitung in die Axilla
- hebende Pulse

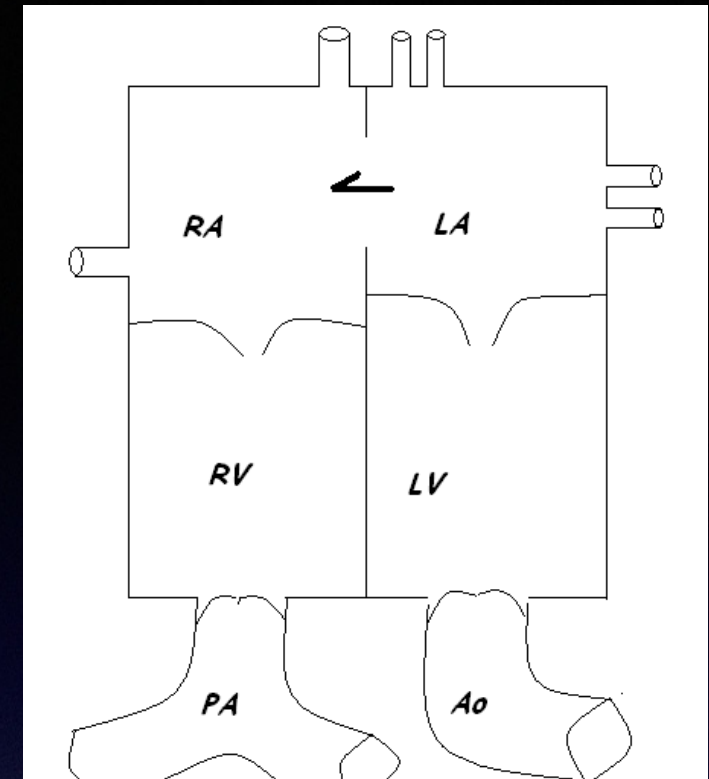


Aortenisthmusstenose

- Syst. Herzgeräusch oberer Sternalrand links
- und in die Axilla
- schwache Femoralispulse



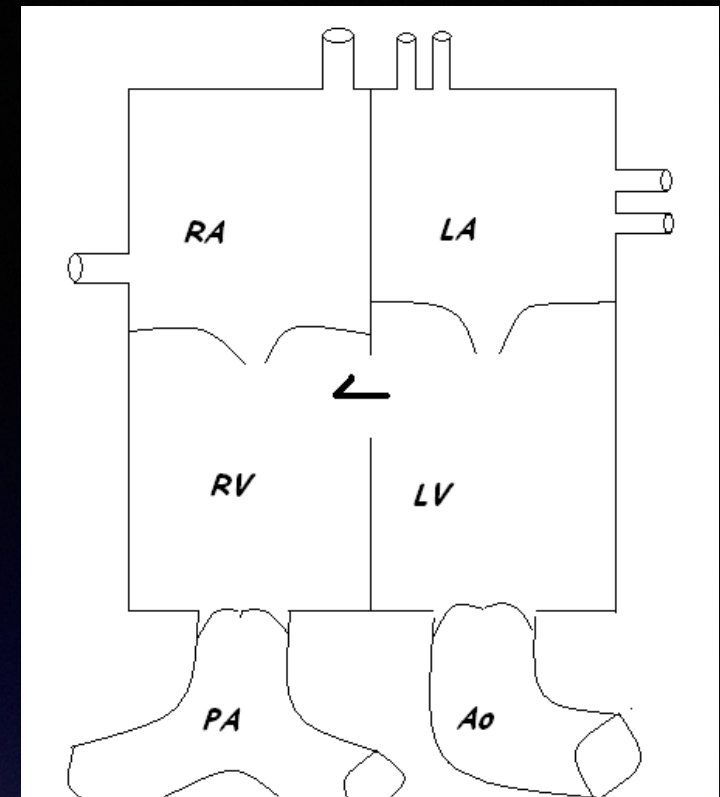
Vorhofseptumdefekt



- Systolikum oberer Sternalrand links
- leises (!) Austreibungsgeräusch
- Fortleitung in den Rücken

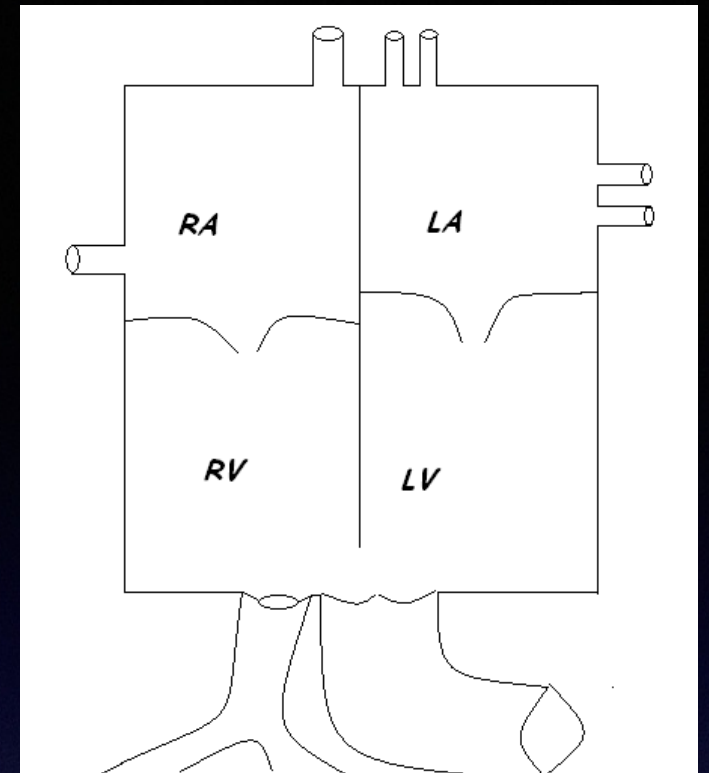
Ventrikelseptumdefekt

- Systolikum unterer Sternalrand links
- Holosystolikum
- (Schwirren)



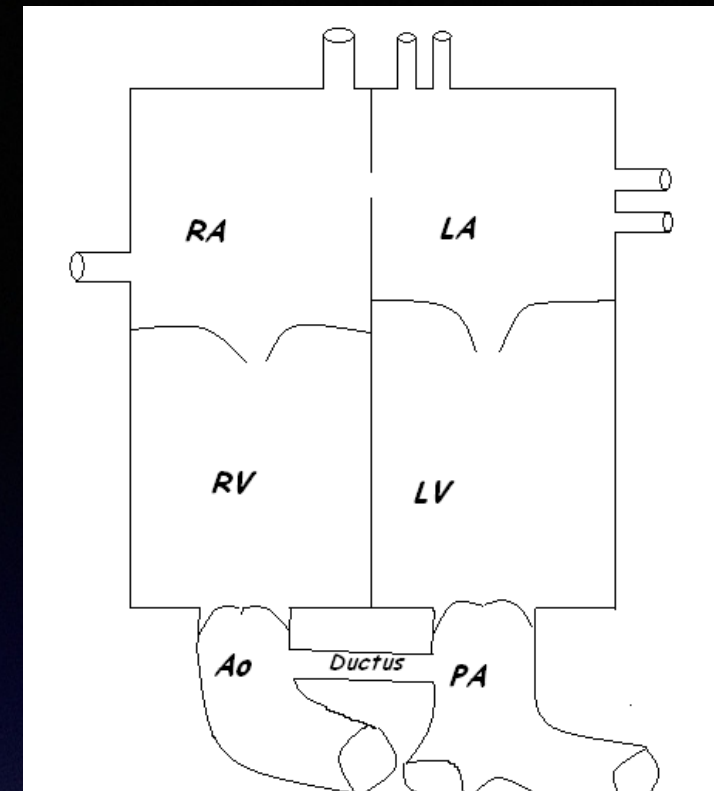
Tetralogie

- Systolikum oberer Sternalrand links
- Hochfrequent
- Fortleitung in den Rücken
 - ZYANOSE



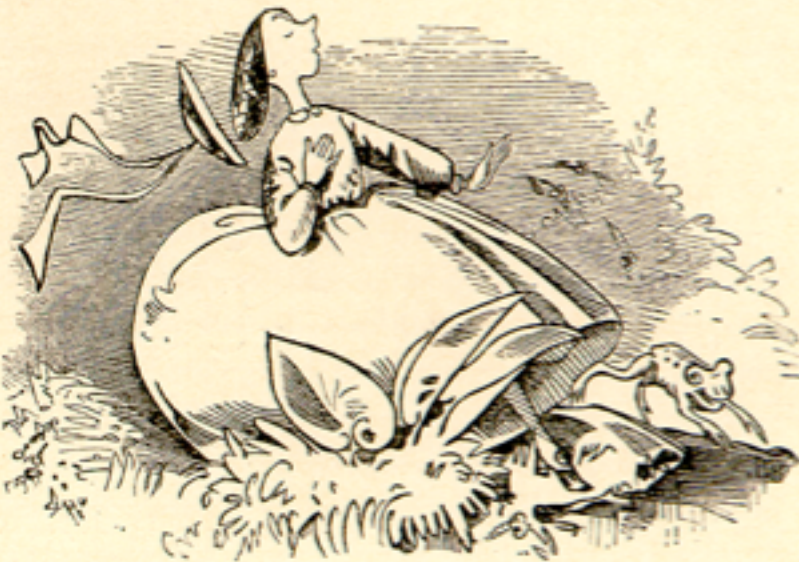
Transposition der großen Arterien

- KEIN Herzgeräusch
- ZYANOSE

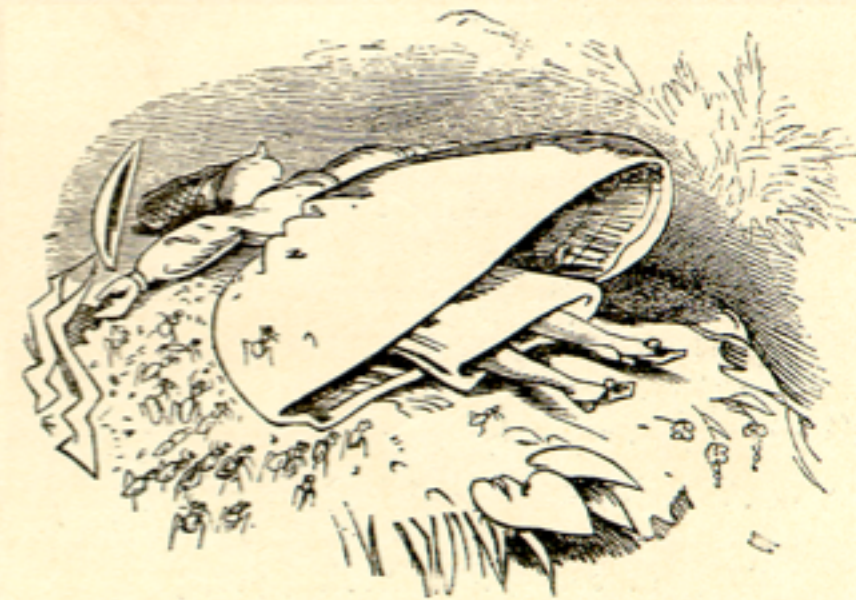


Synkopen

Anamnese Anamnese Anamnese



Ach Gott! da hupft ein grüner, nasser,
Erschrecklich großer Frosch ins Wasser.



Adele, die ihn hupfen sah,
Fällt um und ist der Ohnmacht nah.

Definition

- Plötzlich auftretender, passagerer Bewußtseinsverlust (TLOC - transient loss of consciousness)
- Tonusverlust der Muskulatur mit ienr Dauer von bis zu 20 Sekunden in Ausnahmefällen bis zu ienigen Minuten
- Selbstlimitierend – es kommt zu einer vollständigen Erholung

Inzidenz

- 15-25% aller Kinder erleiden mindestens 1 Synkope bis zum Erreichen des Erwachsenenalters
- Der Anteil der Patienten, die dafür eine medizinische Behandlung/Diagnostik erhalten ist gering (1/1000)
- Ursache für ca 1% aller Einweisungen zur stationären Aufnahme in Kinderkliniken
- 3% aller jährlichen Notfallambulanz-Besuche

Erste ätiologische Zuordnung einer Synkope

Kardiovaskuläre Genese	Nicht-Kardiovaskuläre Genese	Akut nicht klärbare Genese
• Reflektorische Mechanismen "Neurokardiogene Synkope" (NKS), Orthostase-Syndrom) • Primär kardiale M. (z.B. LV-Obstruktion, Rhythmusstörungen (LQTS, CPVT etc.) Koronaranomalien)	• Neurologische Mechanismen (z.B. zerebraler Krampfanfall), • Metabolische M. (z.B. Hypoglykämie) • Psychogene M. (z.B. Hysterie)	• Medikamente • (z.B. otogene Prozesse) • (z.B. zerebrale Blutung)

Sonderformen

Synkopen bei Kleinkindern:

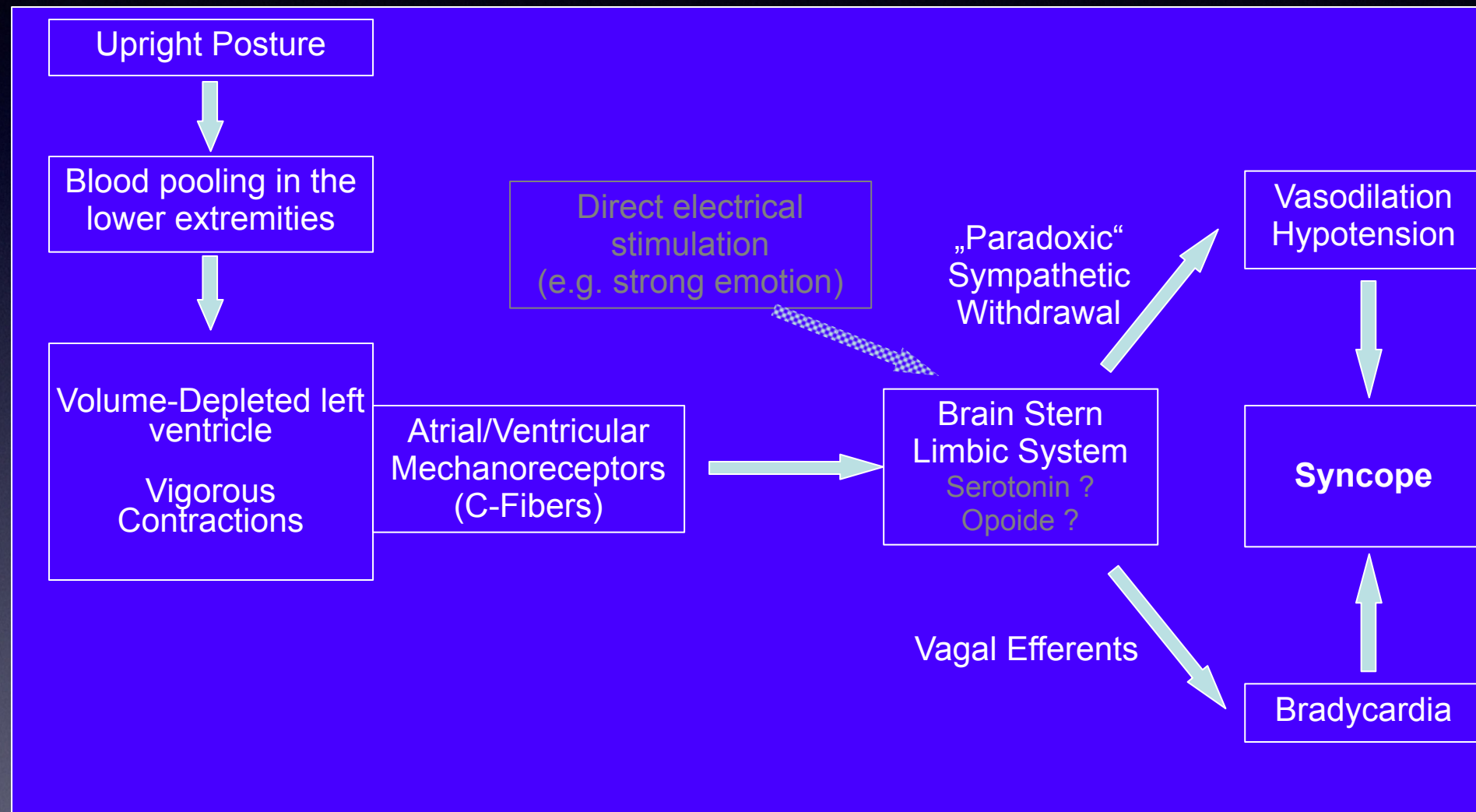
- Zyanotischer Affektkrampf (nach heftigem Schreien)
- Blasser Affektkrampf (Schmerz oder Schreck → Vagusstimulation)

- Im Kindes- und Jugendalter steht die Reflexsynkope (NKS) mit ca. 75% aller Fälle im Vordergrund

Pathophysiologie

- Der exakte " zentrale Reflex - Mechanismus " bei neurokardiogenen Synkopen ist noch immer nicht befriedigend aufgeklärt.
- Akut vermehrte zerebroventrikuläre Freisetzung von
 - Serotonin , -endogenen Opioiden , (- NO ?)
- Verminderung der Aktivität sympathicotoner peripherer (Mikro-) Vasokonstriktoren bei gleichzeitiger
 - Steigerung der Aktivität parasympathicotoner kardialer Stimulation über den Nervus vagus
- Sympathovagale Imbalanz

Pathophysiologie der NKS



Diagnostik

(angelehnt an Leitlinien der ESC 2009)

- **Anamnese, Anamnese, Anamnese !!!**
- **Körperliche Untersuchung**
- **EKG**
- *Schellong - Test / Kipptischuntersuchung*
- *Echo*
- *Neurologische Untersuchung/EEG*
- *Langzeit - EKG / Event Recorder*
- *Belastungs - EKG*
- *Elektrophysiologische Untersuchung*

Anamnese

- Präsynkope / Synkope
- Symptomatik (Schwindel, Blässe, Schwäche)
- Situation/Triggermechanismus/Prodromi
- Körperliche Belastung
- Häufigkeit / Dauer
- Alter / Geschlecht
- Familienanamnese
- Medikation

EKG

Mögliche EKG Befunde als DD zur NKS

- LQTS
- SQTS
- Brugada Syndrom
- CPVT
- Präexzitation
- Myokarditis
- Hypertrophiezeichen

Orthostasetest

- Schellong Test als Screeninguntersuchung

Indikation für Kipptischuntersuchung

- Klärung der Ätiologie rezidivierender Synkopen / Präsynkopen
- Verminderung der Angst des Patienten / der Angehörigen im Hinblick auf andere Ursachen
- Bessere Sensitivität/Spezifität im Vergleich zu anderen Kreislauftests
- Ableitung spezifischer Therapievorschlge bei positivem Ausgang und typischer Anamnese
- Klrung der Genese „unklarer“ Zustnde von Bewutlosigkeit mit nicht eindeutiger Anamnese nach ausfhrlicher Ausschludiagnostik anderer Ursachen
- Verlaufskontrolle bei insuffizienter Therapie



Kipptischuntersuchung

- Unterschied zum Schellong-Test: Wegfall der Muskelpumpe der unteren Extremitäten
- Sensitivität und Spezifität um 70-85%
- Richtiger Winkel (60°, 70°, 80°, 90°) ?
- Dauer (10 - 60 Minuten) ?
- **Meiste Studien:** 60° für 30 - 45 Minuten
oder
Kürzere Testdauer (5 - 10 Minuten)
mit Isoproterenol Provokation

Kipptischprotokoll

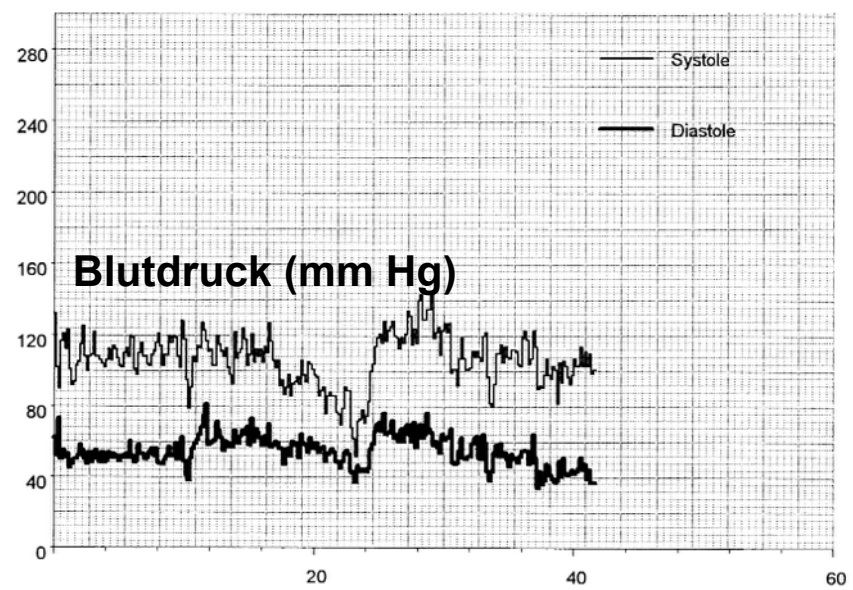
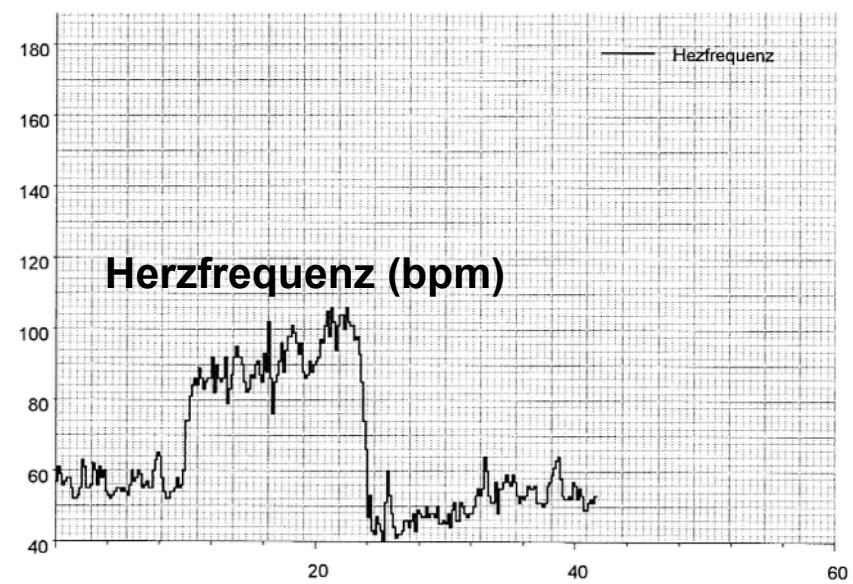
- Ruhige Atmosphäre; Patient ca. 2 Stunden nüchtern
- Patienten auf dem Kipptisch zunächst 10 Minuten liegend, dann max. 45 Minuten 60° gekippt stehend
- Durchführung des Protokolls bis zur Entwicklung von Symptomatik (Präsynkope/Synkope); dann rasches Zurückkippen in die liegende Position
- evtl. Re- Kipptisch unter Therapie

Datenerfassung während der Kipptischuntersuchung

- **Optimal:** kontinuierliche, nicht-invasive Blutdruckmessung (Portapress[®] System) Systolischer, diastolischer, mittlerer Blutdruckwert **Sonst:** 5 minütliche herkömmliche RR Messung
- Herzfrequenz kontinuierlich mittels (12- Kanal-) EKG

Kipptischbefundmuster

- **„Kardioinhibitorisch“:** Frequenzabfall von mind. 20% oder Asystolie von > 5 Sekunden zu Beginn der Symptomatik
- **„Vasodepresssorisch“:** Abfall des systolischen (< 85 mm Hg) oder des mittleren (<55 mm Hg) Blutdruckes, häufig mit Frequenzanstieg
- **„Gemischt“:** Sowohl RR-Abfall als auch Frequenzabfall



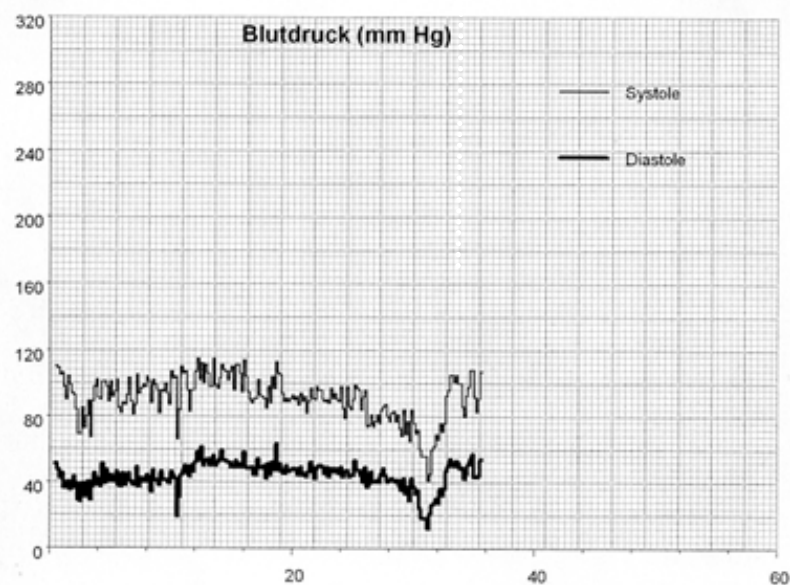
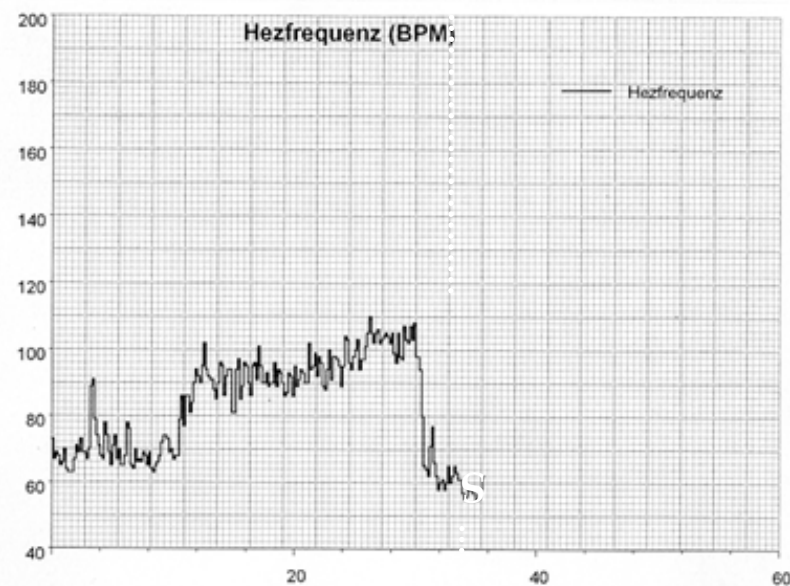
NKS vom gemischten Typ

NKS:

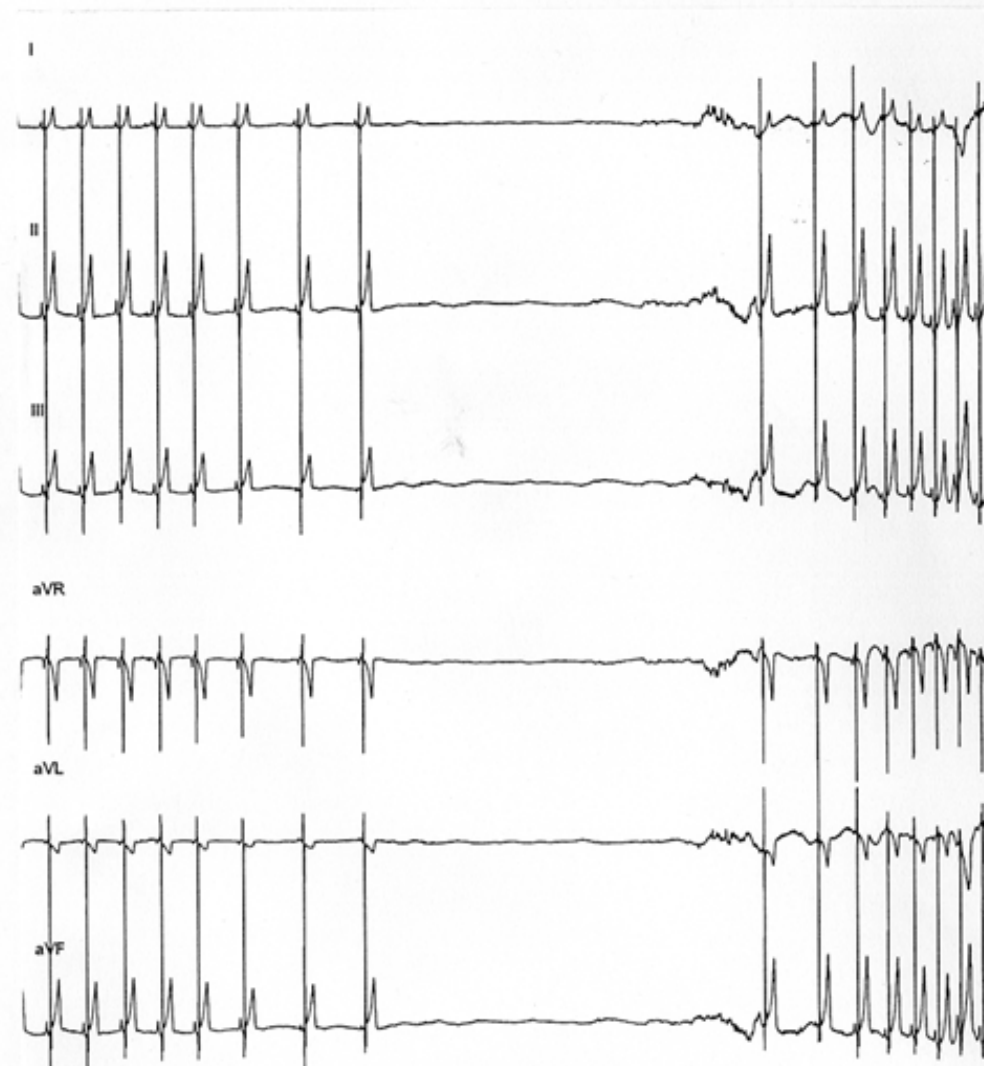
Kardioinhibitorischer Typ (Asystolie)

S

12,5 sec



Univ. Heidelberg - Kinderkardiologie



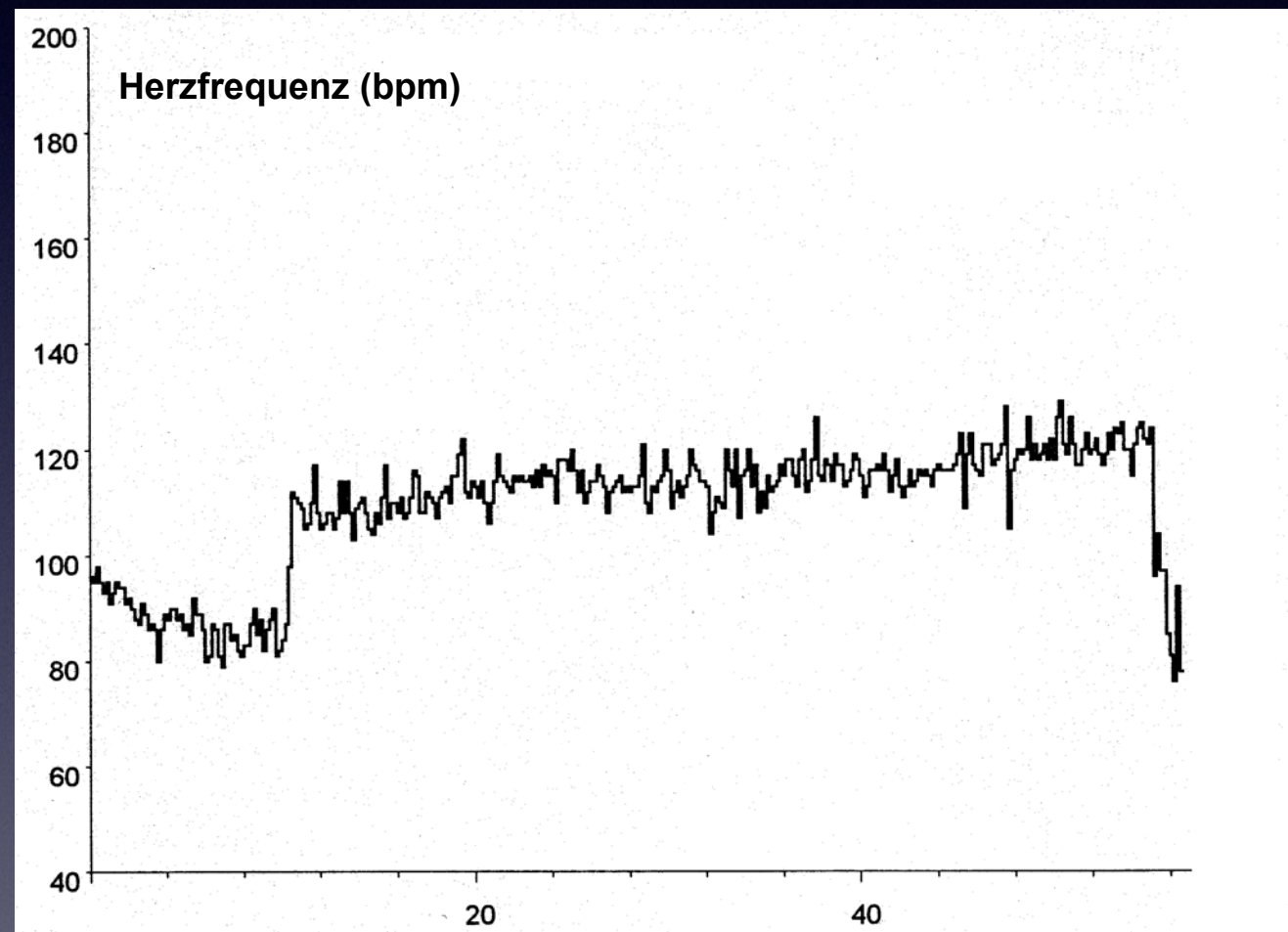
POTS

Postural orthostatic tachycardia syndrome

- **Milde Form der autonomen Dysfunktion**
- **Symptome** v.a. im Stehen Schwindel, Kopfschmerz, Müdigkeit; fehlende körperliche Belastbarkeit bis hin zur Präsynkope, **aber i.d.R. ohne Synkope**
- **Beim Kipptisch** im Stehen Anstieg der Herzfrequenz > 30 Schläge/min oder $>$ über 120/min ohne wesentliche RR-Veränderung
- **Meist Jugendalter/Pubertät**
- **Therapie wie bei neurokardiogener Synkope**

POTS

Postural orthostatic tachycardia syndrome



Therapie der NKS

- **Ausführliches Arztgespräch (!!)** und **Allgemeinmassnahmen:**
 - Aufklärung über die gutartige Natur der „Erkrankung“
 - Vermeiden NKS provozierender Situationen und Verhaltensweisen
 - Massnahmen, die bei Prodromi zu ergreifen sind
 - Ggf. psychosomatische Mitbetreuung

Therapie der NKS

- **Verbesserung des Volumenstatus**

- **Ausreichende Trinkmenge (mind. 2l/Tag)**

- **Salzzufuhr**

- El-Sayed H et al: Heart 1996;75,134:
Plazebokontrolliert; Erwachsene Pt (NaCl in Kps.);
70% Pt Besserung der Symptomatik

- **Mineralokorticoide**

- ⇒ **Fludrokortison** (Astonin H® 0.1-0.3 mg/Tag); wirkt über
vermehrte renale Na- Rückresorption

Scott WA et al; Am J Cardiol 1995;76:400-403:

83% Pt Besserung der Symptomatik

Aber in einer neueren Studie zeigte sich eine Verschlechterung der Symptome
im Vergleich zu Placeboeinnahme → M.A. Salim et al. Effectiveness of
fludrocortisone and salt in preventing syncope recurrence in children: a
double-blind, placebo-controlled, randomized trial J Am Coll Cardiol, 45
(2005), pp. 484–488

Therapie der NKS

- **Allgemeines Kreislauftraining**

- Mtinangi BL, et al: Heart 1998; 80(6):596-600:
nach def. Kreislauftraining Verbesserung der
Symptomatik bei insgesamt niedrigerem RR !

- **„Orthostatisches Training“**

- z.B. 2x tgl. 10-20-40 Minuten Stehen
an einer Wand

- Di Girolamo E et al; Circulation 1999;100(17): 1798.1801): 95,8% der
Trainingsgruppe beim 2.Tilt nach einem Monat negativ!

Medikamentöse Therapie der NKS

- Blockierung der aktivierten Mechanorezeptoren
⇒ **Betarezeptorenblocker**
- Blockierung des afferenten (venöses Pooling) und efferenten (arterielle Vasodilatation) peripheren Schenkels
⇒ **Alpha-Agonisten**
- Beeinflussung zentraler Mechanismen
⇒ **Serotonin-Wiederaufnahmehemmer**

Allerdings gibt es im Kindesalter keine prospektiven randomisierten Studien, die Ergebnisse der durchgeführten Studien sind zum Teil widersprüchlich

NKS - Therapie mit Beta- Rezeptorenblocker

Abnahme der Myokardkontraktilität; verminderte Aktivierung der Mechanorezeptoren

Literatur zeigt widersprüchliche Ergebnisse auf

➤ **Propranolol** (1-3 mg/lkg/Tag)

➤ Kikushima S et al: J Am Coll Cardiol 1999; 33(2): 350-7: Propranolol v.a. wirksam bei Pt. mit Isoproterenol positivem Tilt Test

➤ **Metoprolol** (0.5-3 mg/kg/Tag)

➤ Sheldon R et al. J Cardiovascular Electrophysiology 2009: 208 erwachsene Patienten, keine Verbesserung der Lebensqualität, insgesamt noch 4 Studien -> 2 zeigen eine Verbesserung der Symptome 2 zeigen keinen Effekt.

➤ **Atenolol** (25-100 mg/Tag)

➤ Mahanonda N et al: Am Heart J 1995;130:1250: Plazebokontrolliert: 62% Pt bei 2. Tilt negativ vs. 5% der Kontrollgruppe

NKS- Therapie mit Alpha- Agonisten

Periphere arterielle Vasokonstriktion/Widerstandserhöhung,
venöse Tonuserhöhung

⇒ **Dihydroergotamin** (Dihydergot®) z.B. 1-3 Kps./Tag

⇒ **Ephedrin** 2x60 mg/Tag

- Strieper m et al: J Am Coll Cardiol 1993;22:594-597

⇒ **Midodrin** 3x 5-15 mg/Tag

- Grubb BP et al: J Intervent Card Electrophysiol 1999;3 (2):139-143:
Besserung der Symptomatik bei ca. 80%

⇒ **Etilfrin** (Effortil ®) 3x10 mg/Tag

- Raviele A et al: Circulation 1999;99:1452:
plazebokontrolliert keine Wirksamkeit !! (106 Pt)

NKS-Therapie mit Serotonin- Wiederaufnahmehemmern

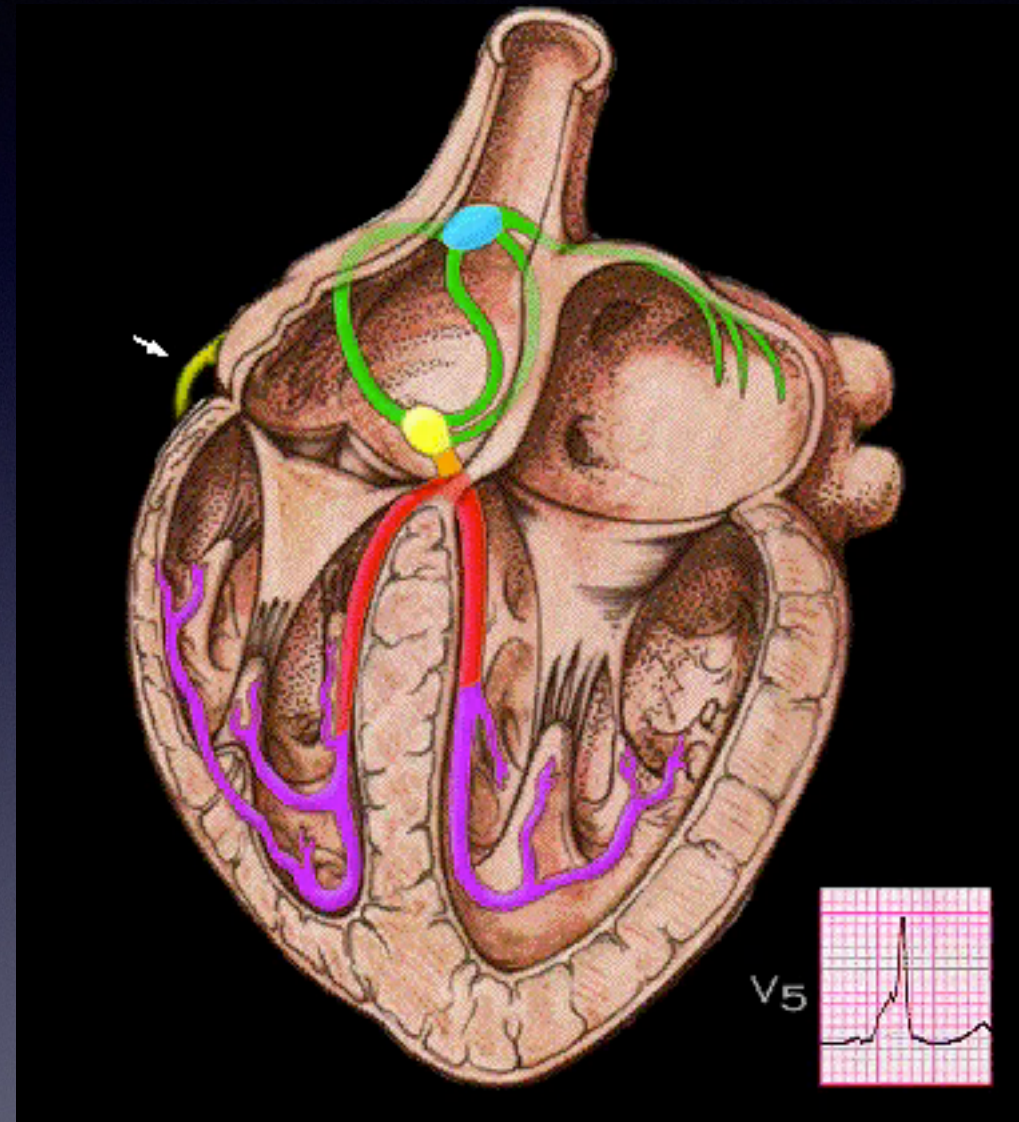
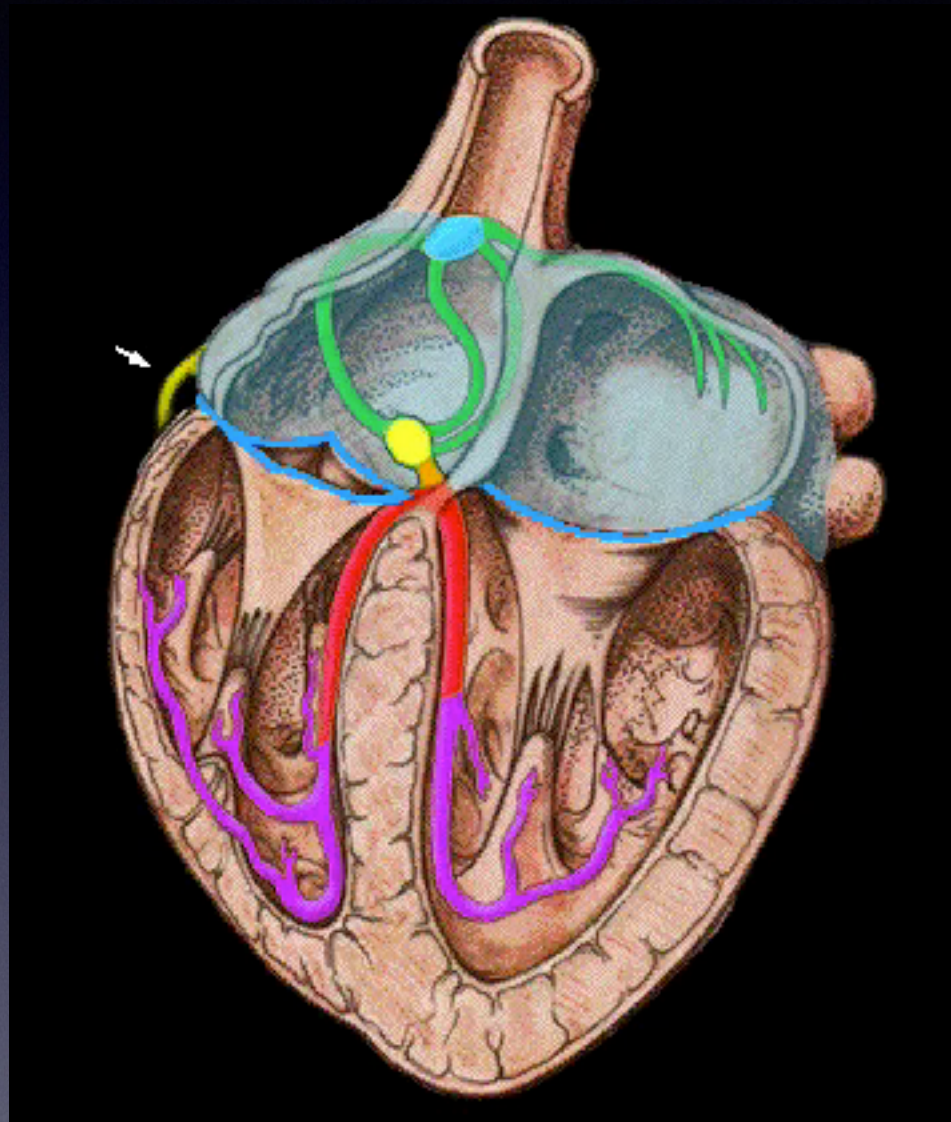
- verhindern Abnahme des Sympathicotonus

- ⇒ **Paroxetin** 20 mg/Tag

- Di Girolamo E et al: J Am Coll Cardiol 1999;33:127:
62% neg. bei Kontroll - Tilt

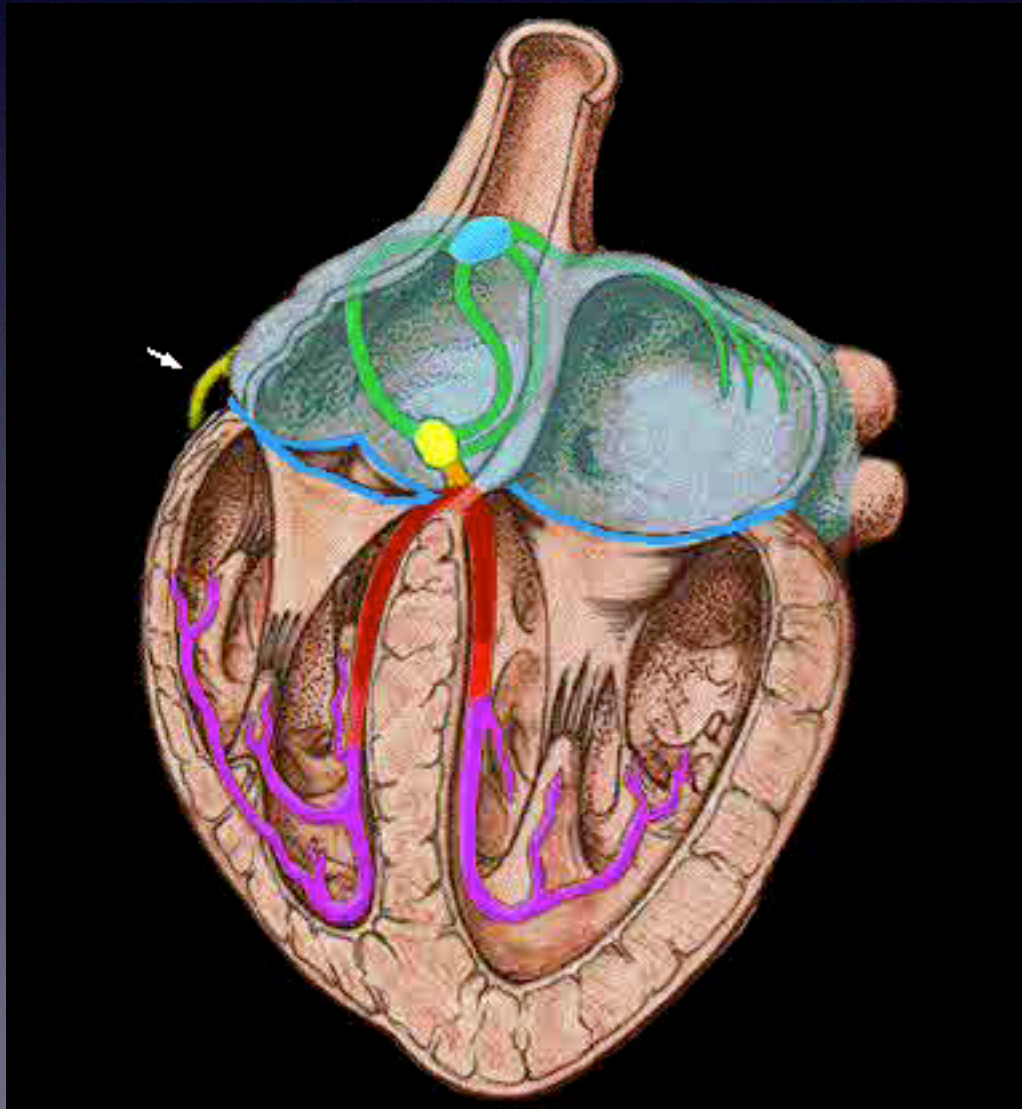
Herzrhythmusstörungen

Wolf-Parkinson-White Syndrom



Normaler Sinusrhythmus
ohne und mit Depolarisation über die akzessorische Leitungsbahn

Herzrhythmusstörungen



Reentrytachykardie
über eine akzessorische Leitungsbahn

Herzrhythmusstörungen

Reentrytachykardie
im AV-Knoten bei dualer AV-Knoten Physiologie



Schmale Kammerkomplexe in der Tachykardie
Muster *on and off*

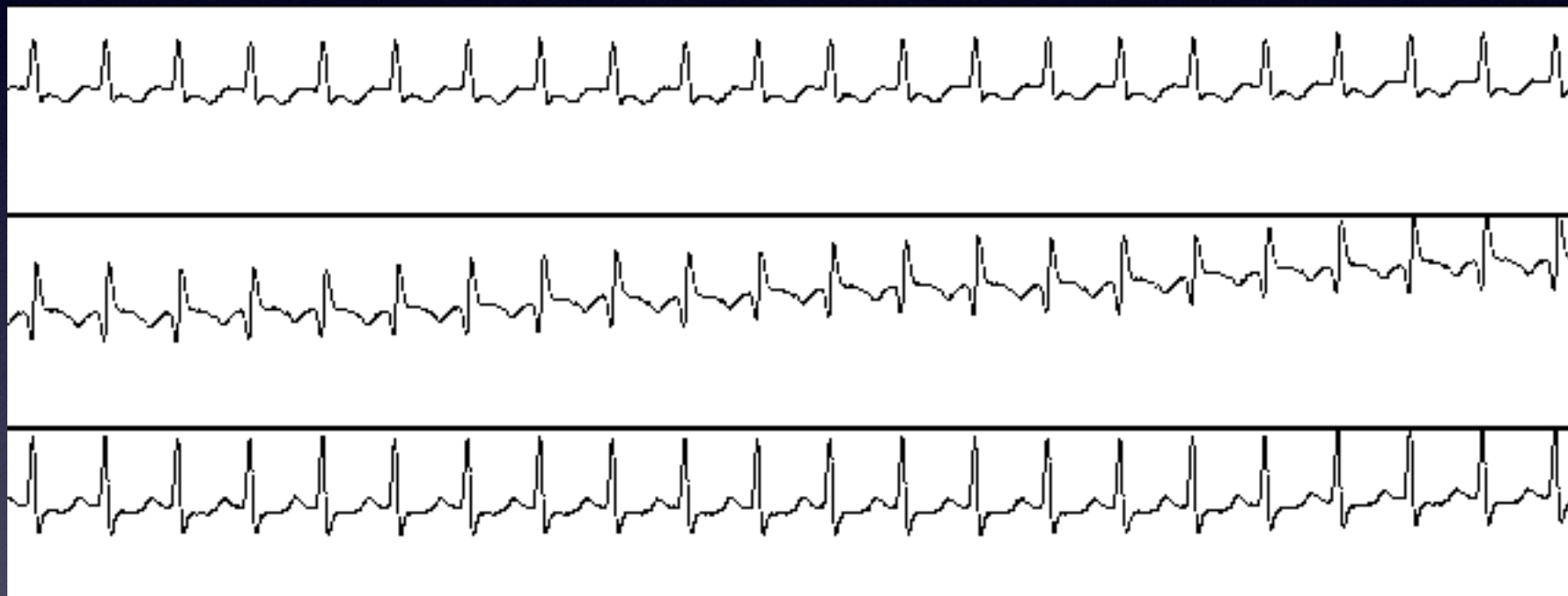
Herzrhythmusstörungen

Breite Kammerkomplexe in der Tachykardie
Muster *on and off*

im Kindes- und Jugendalter eher „Vorhoftachykardie“
i.S. einer atrio-ventrikulären Tachykardie
zB mit Schenkelblock oder orthodrom

Herzrhythmusstörungen

Reentrytachykardie

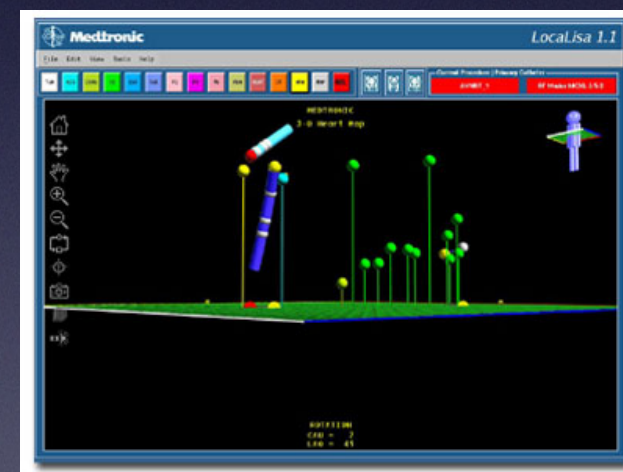
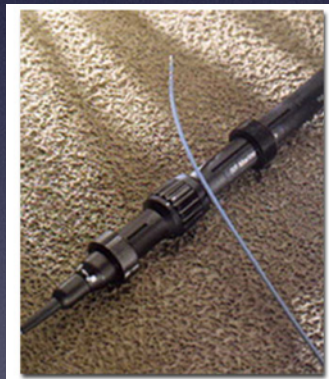


werden im Säuglingsalter medikamentös behandelt
ab einem Alter von ca. 5 Jahren im Herzkatheter abladiert



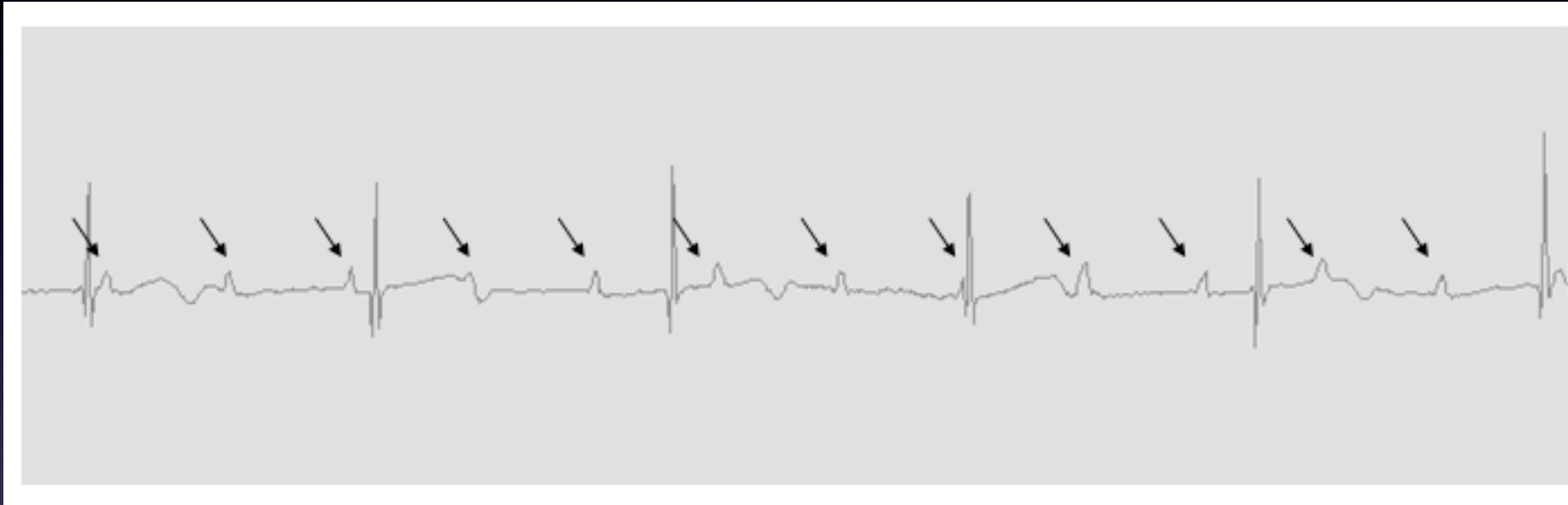
Als Ersatz für eine Dauerbehandlung mit Medikamenten kann in der Kinderkardiologie Köln die Behandlung von Rhythmusstörungen im Herzkatheter auch für kleine Kinder angeboten werden.

Keine Therapieoption für Säuglinge



Vorhofflattern





AV Block III

Schrittmacherindikation





Ventrikuläre Extrasystole

ventrikuläre Tachykardien (selten)

- 1. Myokarditis**
- 2. myokardiale Tumoren**
- 3. akzelerierter Kammerrhythmus**
- 4. LQTS**
- 5. Myokardinfarkt**
- 6. supraventrikuläre Tachykardie mit breitem Kammerkomplex**



Myokarditis

Schädigung von Kardiomyozyten mit einer Infiltration des Herzmuskels mit Entzündungszellen zusammen mit Nekrosen und/oder einer Degeneration von Myozyten.

Myokarditis

Ursache der Myokarditis im Kindesalter in Europa eine virale Infektion des Herzmuskels.

klassischen Erreger der Virusmyokarditis

- Enteroviren
(Coxsackieviren der Gruppe A und B, Echoviren, Polioviren)
- Adenoviren,
- Parvovirus B19
- humanes Herpesvirus 6

Myokarditis

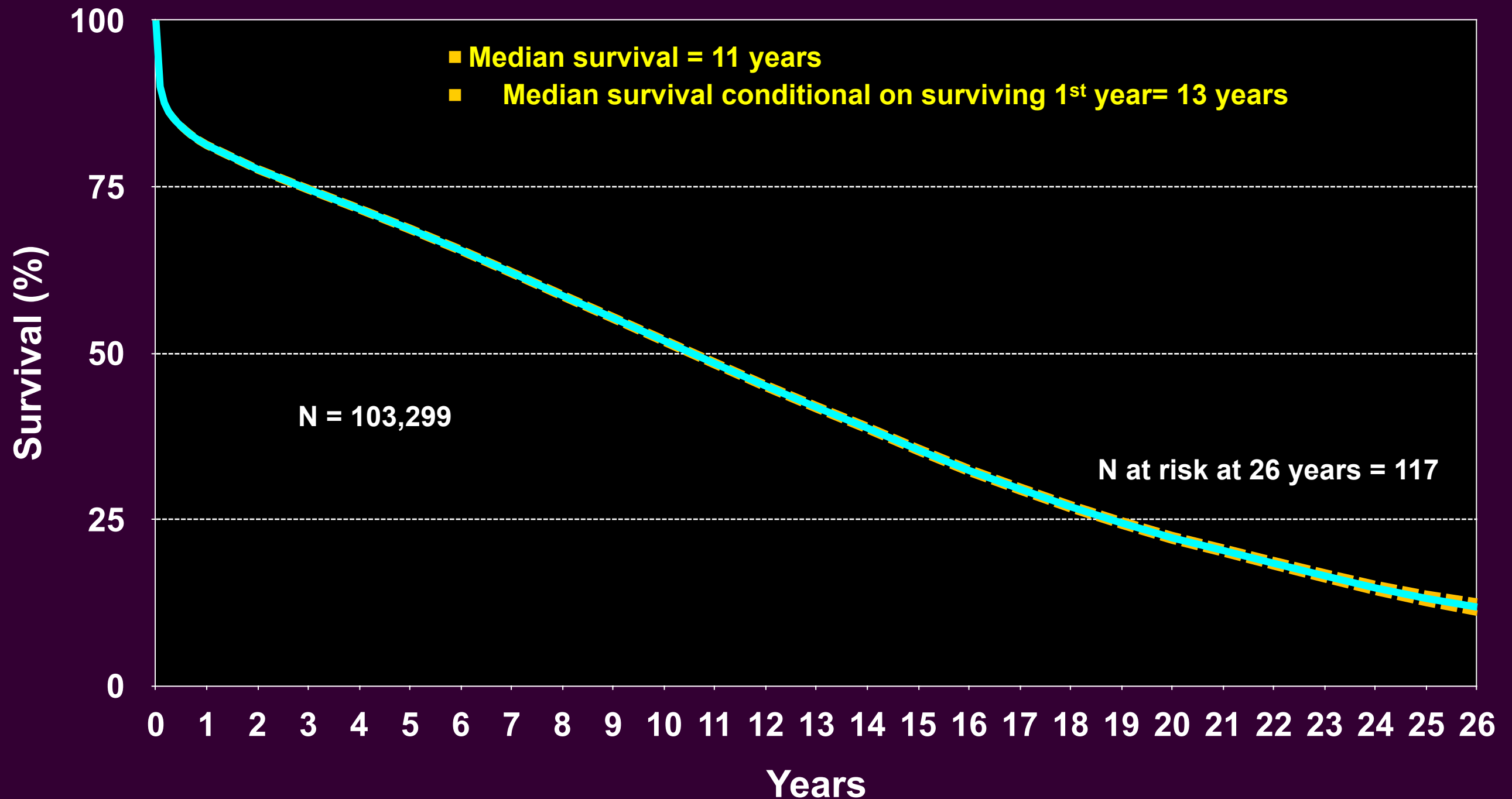
Verdacht bei jedem Säugling oder Kind mit einer

- ungeklärten Herzinsuffizienz sowie
 - inadäquater Herzfrequenzsteigerung
 - und/oder Rhythmusstörungen bedacht werden.
-
- unspezifische respiratorische Beschwerden
 - gastrointestinale Beschwerden
 - präkordiale Stiche
 - Brustschmerzen
 - Neu aufgetretene Herzrhythmusstörungen und
 - supraventrikuläre
 - ventrikuläre Tachyarrhythmien
 - AV-Blockierungen

Adult and Pediatric Heart Transplants

Kaplan-Meier Survival

(Transplants: January 1982 – June 2011)



Endokarditis

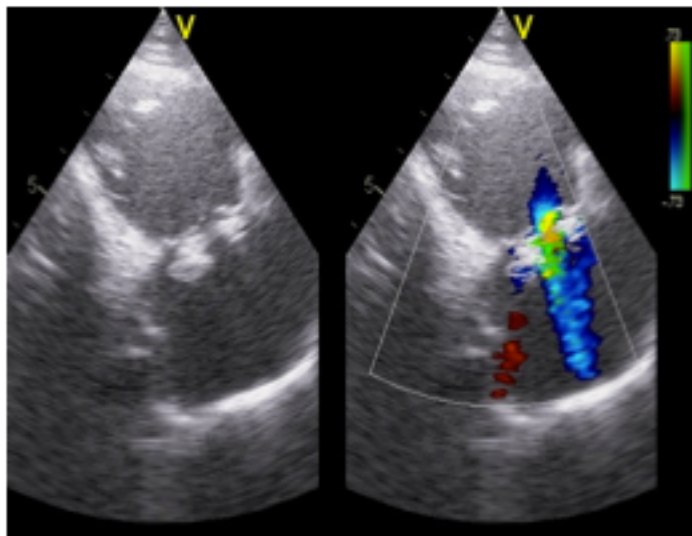


Abbildung 1: Echokardiographische Darstellung der Trikuspidalklappe mit Vegetationen und Klappeninsuffizienz.



Abbildung 2: Sekundäre Ausbildung einer Pneumonie ausgehend von der Vegetation an der Trikuspidalklappe durch embolisch-hämatoogene Streuung.

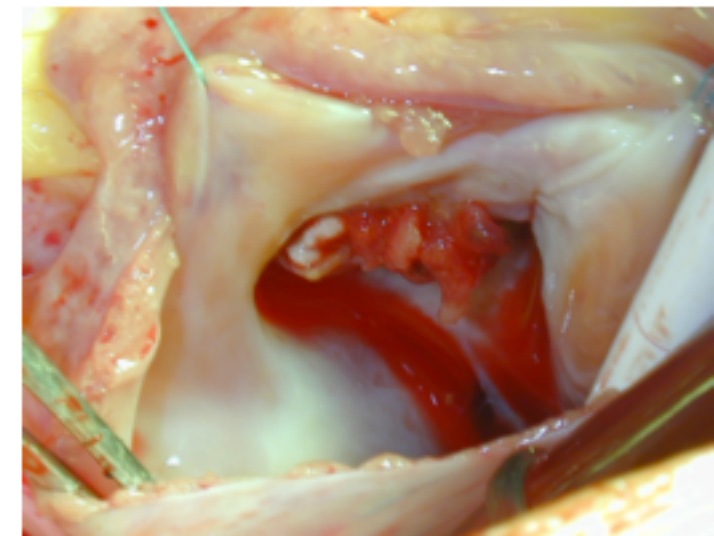


Abbildung 3: Intraoperative Ansicht der Trikuspidalklappe mit Vegetation durch den eröffneten rechten Vorhof.

RSV Prophylaxe

Ein **hohes** Risiko, eine schwere RSV-Erkrankung (z.B. mit Hospitalisation) zu erleiden, haben:

Kinder im Alter von ≤ 12 Lebensmonaten zum Beginn der RSV-Saison mit hämodynamisch relevanter Herzerkrankung vor allem operations- bzw. interventionsbedürftige Herzfehler mit

- pulmonalarterieller Hypertonie,
- pulmonal-venöser Stauung oder
- Zyanose sowie bei
- schwerer Herzinsuffizienz unter medikamentöser Therapie

(Impfungen)

Körperliche Belastung





Bei Defekten in der
Vorhofscheidewand können wir
Alternativen zur Herzchirurgie
anbieten



Herzklappenersatz ist ab 25 kg Körpergewicht
mit Herzkathetertechnik möglich

