

Herzfehlerbeschreibungen zu den Erfahrungsberichten

Short-QT-Syndrom im Kindesalter

Das Short-QT-Syndrom ist eine Ionenkanalerkrankung, die zu Synkopen und zum plötzlichen Herztod führen kann. Die Prävalenz beträgt bei Kindern ca. 0,05 %. Nach den aktuellen Empfehlungen der internationalen Fachgesellschaften liegt der Verdacht auf ein Short-QT-Syndrom bei einer Dauer des korrigierten QT-Intervall (QTc) < 330 ms vor. Bei ca. 60 % der betroffenen Patienten kann eine zugrundeliegende genetische Mutation nachgewiesen werden. Die Erfahrungen mit dieser Erkrankung bei Kindern und Jugendlichen sind allerdings noch sehr begrenzt. In einer Publikation aus

dem Jahr 2013 wurden 25 Patienten im Alter <21 Jahren beschrieben.

Bei über der Hälfte der 25 Patienten waren Symptome aufgetreten. Bei einem Viertel war es zu einem Herz-Kreislauf-Stillstand gekommen, bei 4 der 25 Patienten waren Synkopen aufgetreten. Weitere Herzrhythmusstörungen waren häufig: Bradykardien, Vorhofflimmern, Kammerflimmern, supraventrikuläre Tachykardien und polymorphe ventrikuläre Tachykardien. Etwa ein Drittel der Patienten wurde medikamentös behandelt, zum überwiegenden Teil mit Chinidin. Bei 11 der 25 Patienten war die Implantation

eines internen Kardioverter-Defibrillators erfolgt. 2 der 11 Patienten hatten im weiteren Verlauf Verum-Entladungen des ICD-Gerätes bei schnellen Kammertachykardien erlebt.

Eine Risikostratifizierung ist für Kinder mit einem Short-QT-Syndrom aufgrund der begrenzten Erfahrungen aktuell nur bedingt möglich. Kinder mit symptomatischen Bradykardien benötigen einen Herzschrittmacher. Die Implantation eines internen Kardioverter-Defibrillators dient der Verhütung des plötzlichen Herztodes.

DOUBLE INLET LEFT VENTRICLE (DILV)

Der Double Inlet Left Ventricle (DILV) ist eine Form des Einkammerherzens. Das Blut erreicht dabei nur die linke Herzkammer, die schließlich dafür zuständig ist, den gesamten Lungen- und Körperkreislauf mit (Misch-) Blut zu versorgen. Die rechte Herzkammer ist beim DILV nicht ausreichend ausgebildet und kann die Versorgung des Lungenkreislaufes daher nicht überneh-

men. Beide AV-Klappen (Herzklappen zwischen Vorhof und Hauptkammer) oder eine gemeinsame AV-Klappe münden dabei in die linke Herzkammer („Double inlet left ventricle“). Ein DILV wird häufig von weiteren Anomalien am Herzen begleitet, darunter bspw. von einer Transposition der großen Arterien (TGA), Pulmonalstenose, Pulmonalatriesie

oder einer Stenose der Aorta/des Aortenbogens. Ob und zu welchem Zeitpunkt eine Operation durchgeführt wird, ist vom Gleichgewicht der Körper- und Lungendurchblutung sowie dem Schweregrad des Herzfehlers und seiner Kombination mit weiteren Anomalien abhängig.

AV-BLOCK

AV-Blockierungen bezeichnen Überleitungsstörungen zwischen den Herzvorkammern und Herzhauptkammern. Sie werden je nach Schwere in drei unterschiedliche Grade eingeteilt und sind häufig angeboren. Damit das Herz schlagen kann, bildet sich im Sinusknoten im rechten Herzvorhof ein Impuls, der normalerweise über den AV-Knoten am Übergang zwischen Vorhof und Herzkammer und weitere Stationen in Herzscheidewand und Kammerschenkel weitergeleitet wird und den Herzmuskel schließlich zur Kontraktion anregt. Im AV-Knoten ist die Erregungsleitung natürlicherweise etwas verlangsamt, damit Vorhof und Kammer erst nacheinander kontrahieren. Bei Schädigung des AV-Knotens kommt es jedoch, je nach Schweregrad, zu einer stärkeren Verzögerung der Erregungsweiterleitung oder sogar zur völligen Unterbrechung:

AV-Block I°:

Jeder Impuls wird von der Vorkammer ver-

zögert an die Kammer weitergeleitet.

AV-Block II°:

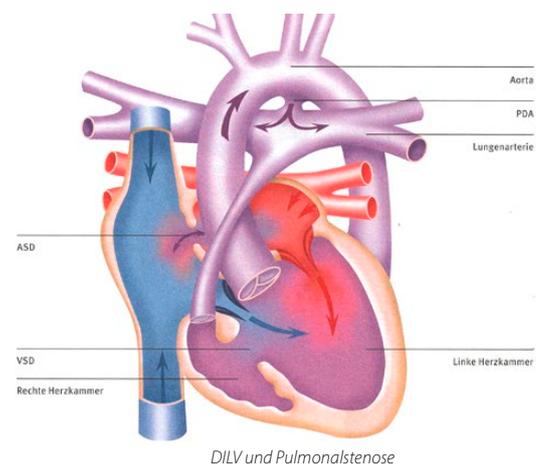
Nicht jeder Impuls wird an die Kammer weitergeleitet.

AV-Block III°:

Es wird kein Impuls von der Vorkammer an die Hauptkammer weitergeleitet.

Bei häufiger oder vollständiger Unterbrechung der Erregungsweiterleitung, insbesondere bei AV-Block II° und AV-Block III°, kommt es zu einer verlangsamt Herzfrequenz, die mitunter beträchtliche Auswirkungen auf die Leistungsfähigkeit der Pumpfunktion des Herzens haben kann. Zur Behandlung wird dann meist ein Herzschrittmacher implantiert, der die fehlende Überleitung des AV-Knotens übernimmt.

Von Nele Schwencke



DILV und Pulmonalstenose

Quellen:

- Blum, Ulrike; Meyer, Hans; Beerbaum, Philipp: Univentrikuläres Herz. In: Blum, Ulrike; Meyer, Hans; Beerbaum, Philipp (Hrsg.): Kompendium angeborene Herzfehler bei Kindern. Diagnose und Behandlung. Berlin, Heidelberg 2016, S. 290-302.
- Gass, Matthias: Die Herzrhythmusstörungen. AV-Blockierungen. In: IDHK (Hrsg.): Angeborene Herzfehler. Ein Begleitbuch für Patienten und Eltern. Stuttgart 2018, S. 70.
- Photiadis, Joachim: Der Double Inlet Left Ventricle (DILV). In: IDHK (Hrsg.): Angeborene Herzfehler. Ein Begleitbuch für Patienten und Eltern. Stuttgart 2018, S. 48-53.
- Thomas, Liji: Double Inlet Left Ventricle (DILV). Letzter Zugriff am 02.07.21 unter <[https://www.news-medical.net/health/Double-Inlet-Left-Ventricle-\(DILV\).aspx](https://www.news-medical.net/health/Double-Inlet-Left-Ventricle-(DILV).aspx)>.