Tachykarde Herzrhythmusstörungen im Kindes- und Jugendalter

Vorkommen, Diagnostik, nichtinvasive und invasive Therapie

In den vergangenen drei Dekaden hat das Verständnis tachykarder Arrhythmien eine bemerkenswerte Entwicklung erfahren. Dieser Fortschritt ermöglicht es heute, die allermeisten Tachykardien bezüglich Mechanismus und Substrat einzuordnen und bei entsprechender Indikation einer interventionellen Therapie mit hohen Erfolgsaussichten zuzuführen. Potentiell lebensbedrohliche Arrhythmieformen können immer früher und präziser identifiziert werden, um schützende oder gar präventive Maßnahmen einzuleiten.

Diese Entwicklungen wurden wesentlich durch Erkenntnisse der invasiven und interventionellen Elektrophysiologie als Spezialdisziplin der Kardiologie im Erwachsenenalter geprägt, unterstützt durch wissenschaftliche Fortschritte in den Bereichen der kardialen Anatomie, Pathophysiologie, Ultrastruktur und Genetik.

Wesentliche technische Fortschritte gelangen v. a. durch die Einführung von dreidimensionalen (3D-)elektroanatomischen Navigations-/Rekonstruktionsverfahren mit Integration von Daten moderner Bildgebungsverfahren. Sie ermöglichen heute eine auf die kardiale Anatomie/Topographie bezogene Visualisierung von Entstehungsorten und Verläufen vieler Tachykardien. Die Anwendung dieser Techniken hat das Verständnis und damit auch den Erfolg und die Sicherheit der interventionellen Therapie kontinuierlich erhöht.

Kinder und Patienten mit angeborenen Herzfehlern (AHF) unterscheiden sich zwar prinzipiell nicht von Erwachsenen mit normal angelegtem Herzen hinsichtlich arrhythmogener Substrate, Ta-

chykardiemechanismen und Behandlungsansätzen, jedoch bestehen relevante Unterschiede im Hinblick auf die altersspezifischen Verteilungsmuster der Arrhythmien.

Diese wesentlich kleinere und v. a. heterogene Patientengruppe profitiert grundsätzlich von den am Kollektiv der Erwachsenen gewonnenen rhythmologischen Erkenntnissen, welche dort die Basis z. B. für eine evidenzbasierte Systematisierung individueller Prognoseeinschätzung oder die Auswahl spezifischer Therapien darstellen. Jedoch ist eine unmittelbare Übertragung dieser immer weiter fortschreitenden Entwicklungen auf Patienten im Kindes-/Jugendalter nicht ohne Weiteres möglich.

Vor allem durch deutlich kleinere kardiale und vaskuläre Dimensionen können technische Limitationen bedingt sein, wenn es sich um die Durchführung elektrophysiologischer Eingriffe oder Device-Implantationen handelt, da bis heute nur sehr wenige größenbezogen angepasste Systeme zur Verfügung stehen.

Diese technischen Aspekte prägen die Indikationsstellung und die Nutzen/Risiko-Abwägung für derartige Eingriffe wesentlich, jedoch auch die altersspezifisch hohe Wahrscheinlichkeit für das Auftreten von Tachykardien durch angeborene Substrate und v. a. deren hohes Potential für eine spontane Rückbildung in den ersten Lebensjahren.

Bei zusätzlich vorhandenen angeborenen Herzfehlern trägt die große Bandbreite der Anomalien von Herz und herznahen Gefäßen, ggf. deren jeweiliger Status nach unterschiedlichen chirurgischen

Palliativ- und Korrekturverfahren sowie daraus resultierender individueller Residualzustände, eine weitere Dimension an Variablen bei.

Dadurch erfordert der Einsatz der bei Erwachsenen bereits etablierten interventionellen Verfahren eine vorsichtige und sorgfältige Anpassung an die Besonderheiten des Kindesalters, nicht nur aus technischer Sicht, sondern insbesondere auch bei Indikationsstellung und der Auswahl eines altersgerechten Zeitfensters. Verständlicherweise besteht gegenüber invasiven Eingriffen bei Kindern generell eine noch größere Zurückhaltung als bei Erwachsenen.

Die kleinen und inhomogenen Patientenkollektive des Kindesalters werden auch in Zukunft Studien zu rhythmologischen Fragestellungen mit hohem Evidenzniveau nur schwer ermöglichen. Die ordnungspolitischen Rahmenbedingungen zur Durchführung von prospektiven Medikamentenstudien bei Kindern (z. B. zur Evaluation einer antiarrhythmisch wirksamen Substanz) erscheinen heute unüberwindlich. Somit wird die Entwicklung weiterhin wesentlich von der Erfahrung und Expertise spezialisierter Behandlungsteams geprägt werden.

In Zeiten vorwiegend evidenzbasierter medizinischer Entscheidungen stellt die Rhythmologie/Elektrophysiologie im Kindesalter daher eine große Herausforderung an die Behandelnden dar. Die besondere Verantwortung gegenüber dem sich entwickelnden Kind und v. a. die Sorge vor Nebenwirkungen oder Komplikationen mit Blick auf den noch langen Lebensweg erfordert individualisier-

tes „maßgeschneidertes“ medizinisches Handeln im Kontext aktueller gesammelter (gepoolter) klinischen Erfahrung.

Da die Patientenzahl auch in den meisten hierauf spezialisierten Institutionen weiterhin relativ gering ist im Vergleich zu solchen aus dem Erwachsenenbereich, kann die Erfahrung nur vergleichsweise langsamer aufgebaut werden. Deshalb findet heute pädiatrische Elektrophysiologie idealerweise in speziell hierfür ausgerichteten Zentren mit unmittelbarer Anbindung an eine Erwachsenenelektrophysiologie statt. Letzteres dient dem gegenseitigen Transfer von Erfahrung und Expertise und ermöglicht ein Schritt-Halten mit den Entwicklungen beider Bereiche.

Trotz eines Mangels an großen Registerdaten und prospektiven randomisierten Studien als Basis für evidenzbasiertes Handeln wurde in den vergangenen Jahrzehnten dennoch aus zusammengefassten (retrospektiven) Beobachtungen und Erfahrungen ein Gerüst für prognostische Einschätzungen und systematische Entscheidungswege in der pädiatrischen Elektrophysiologie entwickelt, die u. a. die Wahl von Zeitpunkten und Art einer antiarrhythmischen Therapie wesentlich unterstützen.

Obwohl Allgemeinmediziner, Internisten und Kardiologen üblicherweise nicht regelhaft mit der Therapie an Kindern befasst sind, so werden Sie dennoch im klinischen Alltag immer wieder mit rhythmologischen Patienten im Kindes- und Jugendalter betraut.

Da zwar die grundsätzlichen Themen und Inhalte aus der „Erwachsenenmedizin“ weitestgehend bekannt sind und auch teilweise große Parallelen aufweisen, stellt dennoch die Diagnostik und Therapie von Herzrhythmusstörungen im Kindesalter nicht lediglich eine „miniaturisierte“ Form der an „großen Patienten“ etablierten Medizin dar, (wie hier im Heft gut zu sehen ist).

Sie erfordert vielmehr ein mit Bedacht und größter Sorgfalt an die besonderen Erfordernisse kleiner und heranwachsender Patienten angepasstes Vorgehen und ist längst zu einer Spezialdisziplin mit eigenen altersgerechten diagnostischen und therapeutischen Empfehlungen wie Richtlinien geworden.

Deshalb haben wir uns zum Ziele gesetzt, Ihnen einen Querschnitt durch die im Kindesalter typischerweise auftretenden (Tachy-)Arrhythmien zu präsentieren, um den aktuellen Stand diagnostischer wie therapeutischer Möglichkeiten für diese Altersgruppe zusammenzufassen.

Thomas Kriebel befasst sich mit der Inzidenz von Tachykardien bei Kindern, dem Spektrum klinischer Auswirkungen und dem zu erwartenden Spontanverlauf von Arrhythmien im sich noch entwickelnden Herzen.

Da Ionenkanalerkrankungen eine kongenitale Ursache zugrunde liegt, liegt deren erste klinische Manifestation mit hoher Wahrscheinlichkeit und oft im Kindes- und Jugendalter. *Christian Wolpert* fasst den derzeitigen Stand der Erkenntnisse bezüglich potentiell vital bedrohlicher Arrhythmien zusammen, mit besonderem Blick auf die Möglichkeiten der Diagnostik, Prognoseeinschätzung und therapeutischer/präventiver Optionen beim Heranwachsenden.

Einen Überblick über aktuelle Möglichkeiten des nichtinvasiven Managements von Tachyarrhythmien bei Kindern wird von *Jan Nürnberg* gegeben. Besonderer Fokus liegt hierbei auf dem Notfallmanagement hämodynamisch bedeutsamer oder intolerabler Tachykardien und die allgemeinen Strategien kurz- oder langfristig ausgerichteter medikamentöser Therapie und deren altersspezifischen Limitationen.

Die invasive interventionelle Elektrophysiologie ist heute nahezu unabhängig vom Alter und der Größe des Patienten und vom Vorhandensein komplexer angeborener Anomalien des Herzens oder der herznahen Gefäße möglich. Die besonders im interventionellen Bereich rasant fortgeschrittene Entwicklung der Rhythmologie hat unter Anpassung an kinderspezifische Erfordernisse inzwischen breiten Einzug in diese Altersgruppe gehalten. Der Stand der Elektrophysiologie im Kindesalter wird von *Gabriele Hessling* zusammengefasst und von meiner Seite für das zusätzliche Vorliegen eines angeborenen Herzfehlers ergänzt.

Obwohl insbesondere im Implantationssektor keine kindgerechte Anpassung von Geräten und Sonden stattgefunden

hat, kann auch beim kleinen Patienten, wenn auch viel seltener, die Implantation eines ICD oder ICD/CRT notwendig sein. *Jan Janoussek* setzt sich mit den Indikationen, Ergebnissen und Folgen der ICD/CRT-Therapie auseinander und gibt einen Einblick in die technischen Herausforderungen, insbesondere bei zusätzlich vorliegendem AHF.

Inwieweit heute die Errungenschaften der invasiven Elektrophysiologie bereits im chirurgischen Denken Berücksichtigung finden oder zukünftige Modifikationen chirurgischen Vorgehens bei Operationen von AHF sinnvoll erscheinen lassen, wird von *Alexander Horke* aus der Sicht des Chirurgen bearbeitet.

Wir wünschen Ihnen auch im Namen meiner Koautoren viel Freude, Erkenntnis und Anregung beim Lesen dieser Ausgabe,

Ihre

Joachim Hebe und Rainer Schimpf

Korrespondenzadresse

Dr. J. Hebe
Elektrophysiologie Bremen
Am Klinikum Links der Weser
Senator-Wessling-Straße 1
28277 Bremen
j.hebe@ep-bremen.com

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. J. Hebe und R. Schimpf geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.