

Tachykardie

Was tun, wenn der Rhythmus zu schnell ist?

Herzrhythmusstörungen können zu jeder Zeit von der Fötalperiode über das Säuglingsalter bis zum Kindes- und Jugendalter auftreten. Prinzipiell unterscheiden sie sich nicht von den Herzrhythmusstörungen im Erwachsenenalter. Unterschiedlich sind aber die Häufigkeit und die Verteilung der verschiedenen Herzrhythmusstörungen.

Von Matthias Gass

Den überwiegenden Anteil tachykarder Rhythmusstörungen stellen supraventrikuläre Tachykardien mit einer Inzidenz von 0,1 bis 0,4 Prozent dar. Nur ein relativ kleiner Anteil sind ventrikuläre Tachykardien mit einer Inzidenz von 0,002 bis 0,008 Prozent.

Bei den tachykarden Herzrhythmusstörungen wird zwischen supraventrikulären Tachykardien (SVT) und ventrikulären Tachykardien (VT) unterschieden.

Supraventrikuläre Tachykardien brauchen für ihren Tachykardiemechanismus den Vorhof. Von ventrikulären Tachykardien spricht man, wenn der Tachykardiemechanismus unterhalb des His-Bündels liegt und der Vorhof keinen essenziellen Bestandteil des Tachykardiemechanismus darstellt. In der Regel sind SVT durch schmale QRS-Komplexe in der Tachykardie gekennzeichnet, während VT sich durch breite QRS-Komplexe darstellen. In wenigen Fällen gibt es aber auch SVT, die mit breitem QRS-Komplex imponieren (antidrome AV-Reentry-Tachykardie bei WPW-Syndrom, Mahaim-Tachykardie oder SVT mit Leitungsaberration bzw. frequenzabhängiger Schenkelblockierung). Jedoch gelten breite QRS-Komplex-tachykardien bis zum Beweis des Gegenteils als Kamertachykardien (VT).

Tachykardien wie zum Beispiel AV-Reentry-Tachykardien können paroxysmal, das heisst plötzlich auftreten und enden, während man bei fokalen atrialen Tachykardien häufiger ein Überholen des Grundrhythmus durch den Fokus beobachtet, dem sogenannten «warm up». Diese Tachykardien werden mit der Zeit langsamer und damit dann wieder vom Grundrhythmus überholt, dem sogenannten «cool down». Es gibt aber auch eher permanente (incessant) Tachykardien welche meist eine langsamere Tachykardiefrequenz als die paroxysmal auftretenden Tachykardien haben. Sie werden teilweise von den Kindern nicht bemerkt, können aber über eine zu hohe mittlere Herzfrequenz zu einer tachykardiebedingten Kardiomyopathie führen.

Eine Tachykardie ist im Erwachsenenalter mit einer Frequenz > 100/min definiert. Im Kindesalter müssen die altersspezifischen Normwerte berücksichtigt werden (1) (Tabelle 1).

Tachykardiemechanismen

Als Tachykardiemechanismen kommen drei Formen infrage. Am häufigsten liegt ein Reentry-Mechanismus zugrunde. Hier sind als Grundlage mindestens zwei unterschiedlich schnell leitende Gewebe (Bahnen) mit unterschiedlichen Erholungszeiten (Refraktärzeiten) vonnöten. Beim Auftreten einer vorzeitigen Erregung (Extrasystole) kommt es zum unidirektionalen Block in dem schnellen Schenkel des Reentry-Kreises. In der Zone der verzögerten Erregungsausbreitung wird die Erregung so weit abgebremst, dass das schneller leitende Gewebe wieder erregbar ist

Tabelle 1:

Normwerte für die Herzfrequenz im Kindesalter

Alter	Herzfrequenz	
	minimal	maximal
1–2 Tage	123	159
3–6 Tage	129	166
1–3 Wochen	107	182
1–2 Monate	121	179
3–5 Monate	106	186
6–11 Monate	109	169
1–2 Jahre	89	151
3–4 Jahre	73	137
5–7 Jahre	65	133
8–11 Jahre	62	130
12–15 Jahre	60	119

nach: Cluster JW, Rau RE, eds. John Hopkins: The Harriet Lane Handbook. 10th ed. Philadelphia, PA: Mosby Elsevier Inc; 2008.

und die Erregung zurückleiten kann. Neben dem spezifischen Reizleitungssystem (Sinusknoten, AV-Knoten etc.) können auch ektope Zellen die Möglichkeit zur spontanen diastolischen Depolarisation besitzen und damit elektrische Impulse (Aktionspotenziale) erzeugen. Dies wird als gesteigerte Automatie bezeichnet. Als getriggerte Aktivität bezeichnet man eine durch Extrasystolen bedingte Potenzierung von Nachpotenzialen, welche unter Umständen die Reizschwelle erreichen können und damit eine Depolarisation der Zelle erreichen, um dann selbst ein Aktionspotenzial zu generieren (2) (Tabelle 2).

Therapie

Die primäre Therapie in Säuglings- und Kleinkindalter stellt die medikamentöse Therapie dar. Durch die Antiarrhythmika werden die Leitungseigenschaften der Zellen teilweise auf mehreren Ebenen verzögert. Dies führt zu einer mehr oder weniger guten «Einstellung» des Kindes. Teilweise kommt es trotz Medikation zu Durchbruchtachykardien. Ab dem 6. Lebensjahr kann dann in Abhängigkeit der zugrunde liegenden Erkrankung eine elektrophysiologische Untersuchung mit der Option der Radiofrequenz- oder Kryoablation

durchgeführt werden. Hierfür sollte ein Zentrum mit ausreichender pädiatrischer Erfahrung gewählt werden, um die Prozedur so sicher wie möglich und so wenig belastend wie möglich für das Kind durchführen zu können. Die Indikation für diesen Eingriff sollte in jedem Fall individuell, am besten mit einem Kinder elektrophysiologen, besprochen werden. Bei der Indikationsstellung gehen viele Faktoren wie Alter, Leidensdruck, Begleiterkrankungen, Risiko der Rhythmusstörung versus Risiko der Behandlung und so weiter mit in die Entscheidung ein.

Die Akutbehandlung zur Terminierung von supraventrikulären Tachykardien wird heutzutage in der Regel medikamentös mit Adenosin durchgeführt. Bei allen SVT, die den AV-Knoten für ihren Reentry-Mechanismus benötigen, kommt es durch den kurzzeitigen AV-Block zu einer Unterbrechung des Reentry-Kreises. Bei intraatrialen Reentry-Tachykardien (IART) kommt es durch die Adenosingabe zu einer Demaskierung der atrialen Tachykardie. Eine elektrische Kardioversion ist die Akuttherapie der Wahl bei allen Formen von atrialen Reentry-Tachykardien. Fokale Tachykardien sind durch eine Kardioversion meistens nicht zu beeinflussen. Sie müssen primär medikamentös angegangen werden. Bei der medikamentösen Therapie von supraventrikulären Tachykardien werden heutzutage Betablocker, Sotalol, Propafenon, Flecainid und Amiodaron eingesetzt.

Supraventrikuläre Tachykardien

Die häufigste Ursache für eine SVT im Kindesalter sind akzessorische Leitungsbahnen zwischen Vorhof und Kammer. Die meisten dieser kongenitalen Bahnen degenerieren im 1. Lebensjahr. Bei elektrisch aktiven Bahnen nach dem 5. Lebensjahr ist die Wahrscheinlichkeit einer Degeneration statistisch gesehen sehr gering.

Die bekannteste ist das Kent-Bündel als anatomisches Substrat für das Wolff-Parkinson-White-Syndrom (WPW-Syndrom). Diese Bahnen können sowohl unidirektional als auch bidirektional leiten. Beim sogenannten verborgenen WPW-Syndrom liegt eine ausschließlich retrograd leitende Bahn vor. Besteht eine antegrade Leitung vom Vorhof auf die Kammer, zeigt sich im Standard-EKG eine Präexzitation, die sogenannte Deltawelle. Die Deltawelle stellt die vorzeitige Kammererregung durch die akzessorische Bahn dar (Abbildung 1).

Prinzipiell sind bei offener Präexzitation zwei AV-Reentry-Mechanismen möglich. Am häufigsten kommt es bei einer AV-Reentry-Tachykardie zu einer antegraden Leitung via AV-Knoten und einer retrograden Leitung via Kent-Bündel auf den Vorhof zurück. Diese Form wird als orthodrome Tachykardie bezeichnet. Sie tritt in über 90 Prozent aller Tachykardien auf. Die QRS-Komplexe bei Tachykardie sind schmal, da der Ventrikel antegrad via AV-Knoten erregt wird (Abbildung 2). Sehr viel seltener ist ein Reentry-

Tabelle 2: Tachykardiemechanismen

Pathogenese	Automatie	getriggert
SN-Tachykardie	X	
IART		
Vorhofflattern		
FAT/EAT	X	
AVNRT		
JET	X	
AVRT		
RVOT-VT		X
ischämische VT	X	
faszikuläre VT	X	
TdP		X

SN: Sinusknoten; IART: intraatriale Reentry-Tachykardie; FAT/EAT: fokale/ektope atriale Tachykardie; AVNRT: AV-Knoten-Reentry-Tachykardie; JET: junktionale ektope Tachykardie; AVRT: AV-Reentry-Tachykardie; RVOT-VT: rechtsventrikuläre Ausflusstrakt-Tachykardie; TdP: Torsades de pointes

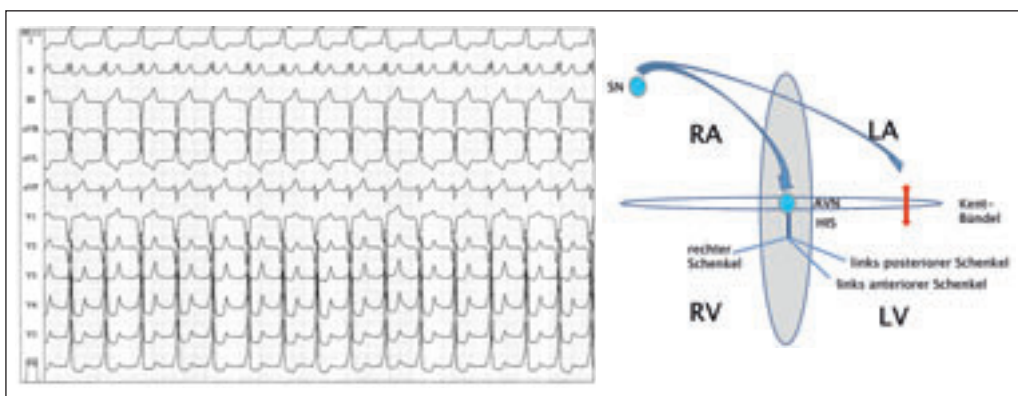


Abbildung 1: Sinusrhythmus mit Präexzitation. EKG und Reizleitung. SN: Sinusknoten; RA: rechter Vorhof; LA: linker Vorhof; RV: rechtes Ventrikel; LV: linkes Ventrikel; AVN: AV-Knoten; HIS: His-Bündel.

Mechanismus mit antegrader Leitung via Kent-Bündel und retrograder Leitung via AV-Knoten. Diese Tachykardieform findet man besonders bei Patienten mit multiplen Bahnen. Hier zeigt sich als Zeichen der maximalen Präexzitation eine SVT mit breiten QRS-Komplexen (Abbildung 3).

Neben den AV-Reentry-Tachykardien besteht bei offener Präexzitation auch noch die Gefahr, dass das Vorhofflimmern schnell über die akzessorische Leitungsbahn auf die Kammer übergeleitet wird. Diese Kombination kann lebensbedrohlich sein und wird im amerikanischen Sprachraum auch FBI-Syndrom (fast, broad, irregular) genannt. Sie ist für plötzliche Todesfälle bei Patienten mit Präexzitation verantwortlich (Abbildung 4).

Vorhofflimmern kann auch schon bei Kindern mit Präexzitation als assoziierte Rhythmusstörung auftreten. Neben dem Kent-Bündel gibt es auch noch weitere akzessorische Bahnen mit zum Teil spezifischen Leitungseigenschaften. Hier sind die «Permanent Junctional Reciprocating Tachycardia» (PJRT), eine rein retrograd leitende Bahn mit Eigenschaften des AV-Knotengewebes, sowie das Mahaim-Bündel als rechtsseitige rein antegrad leitende, dekrementale akzessorische Bahn zu nennen. Des Weiteren gibt es selten auch noch multiple nodofasikuläre Verbindungen im rechten Ventrikel. Therapie der Wahl ist bei Kindern ab dem Schulalter die Radiofrequenzablation der akzessorischen Leitungsbahn (2) (Abbildungen 5 und 6).

Nach den AV-Reentry-Tachykardien stellen die AV-Knoten-Reentry-Tachykardien (AVNRT) die zweithäufigste SVT-Form im Kindesalter dar (Abbildung 7). Hier finden sich ebenfalls angeborenermassen zwei unterschiedliche Leitungsbahnen im AV-Knoten: der sogenannte Slow Pathway und der Fast Pathway. Bei der typischen AVNRT wird antegrad über den Slow Pathway und retrograd über den Fast Pathway geleitet. Diese Tachykardie ist hämodynamisch belastend für die Kinder, weil Vorhof und Kammer simultan erregt werden und sich somit die Vorkammer gegen eine verschlossene AV-Klappe zu entleeren versucht. Dies führt zu einem Anstieg des Drucks im rechten Vorhof und zu einem Abfall des Systemblutdruckes. Häufig sehen die Eltern oder beschreiben die Kinder herzfrequenzsynchrone Pulsationen im Halsbereich. Auch bei dieser Tachykardieform kann durch Radiofrequenzmodulation des Slow Pathway eine Heilung erreicht werden.

Sehr viel seltener sind intraatriale Reentry-Tachykardien (IART) im Kindesalter. Sie können überall im Vorhoffbereich entstehen, sind aber häufiger im rechten Vorhof anzutreffen, teilweise als Mikro-Reentry-Tachykardie auch in der Nähe des Sinusknotens. Eine Sonderform der IART stellt das typische rechtsatriale

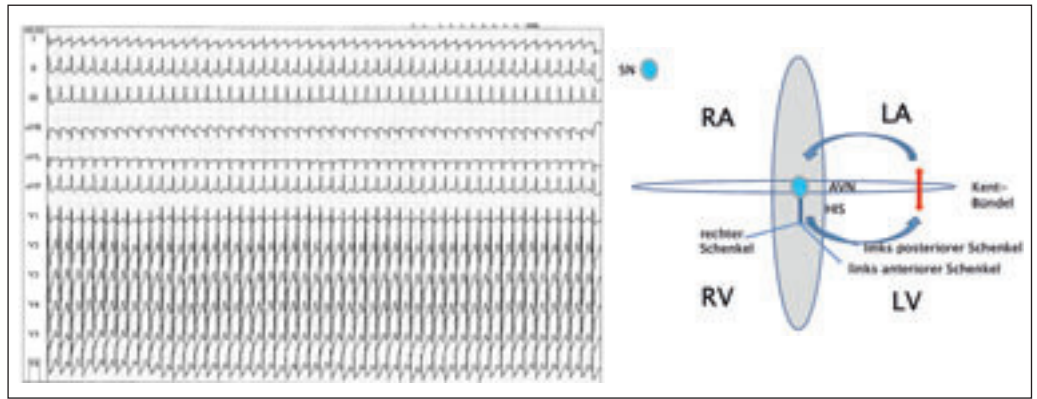


Abbildung 2: Orthodrome AV-Reentry-Tachykardie. EKG und Reizleitung. SN: Sinusknoten; RA: rechter Vorhof; LA: linker Vorhof; RV: rechtes Ventrikel; LV: linkes Ventrikel; AVN: AV-Knoten; HIS: His-Bündel.

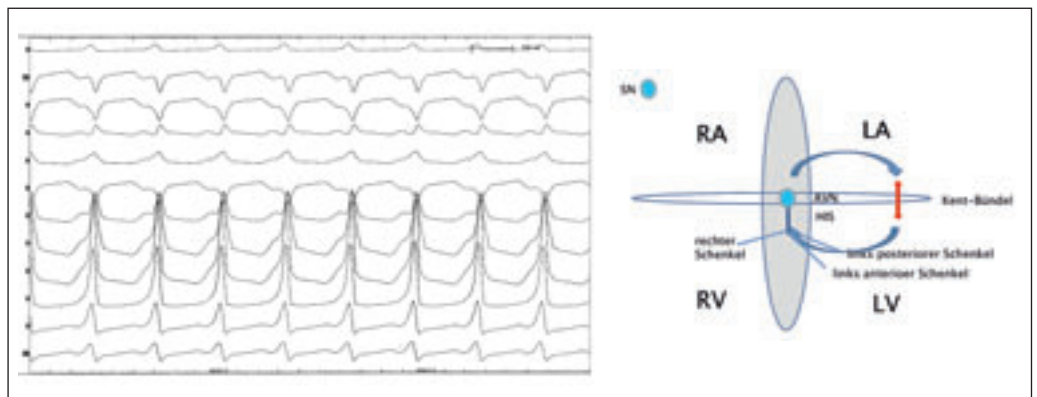


Abbildung 3: Antidrome AV-Reentry-Tachykardie. EKG und Reizleitung. SN: Sinusknoten; RA: rechter Vorhof; LA: linker Vorhof; RV: rechtes Ventrikel; LV: linkes Ventrikel; AVN: AV-Knoten; HIS: His-Bündel.

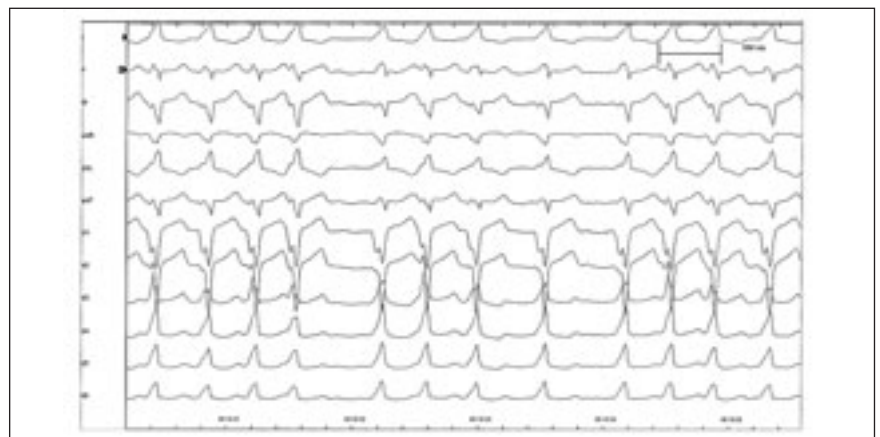


Abbildung 4: EKG bei FBI-Syndrom: Vorhofflimmern mit schneller Überleitung via Kent-Bündel auf die Kammer.

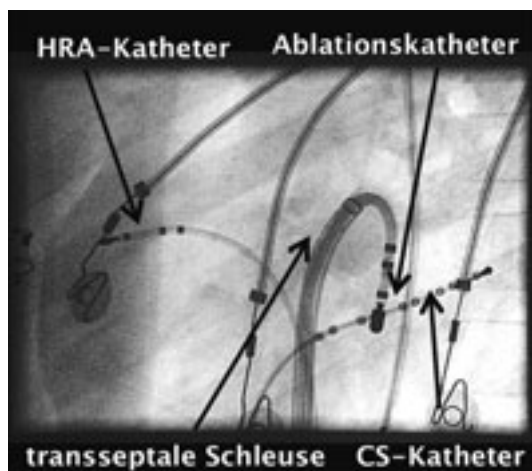


Abbildung 5: Ablation einer linksseitigen akzessorischen Bahn nach transeptaler Punktion.



Abbildung 6: Radiofrequenzablation einer akzessorischen Bahn.

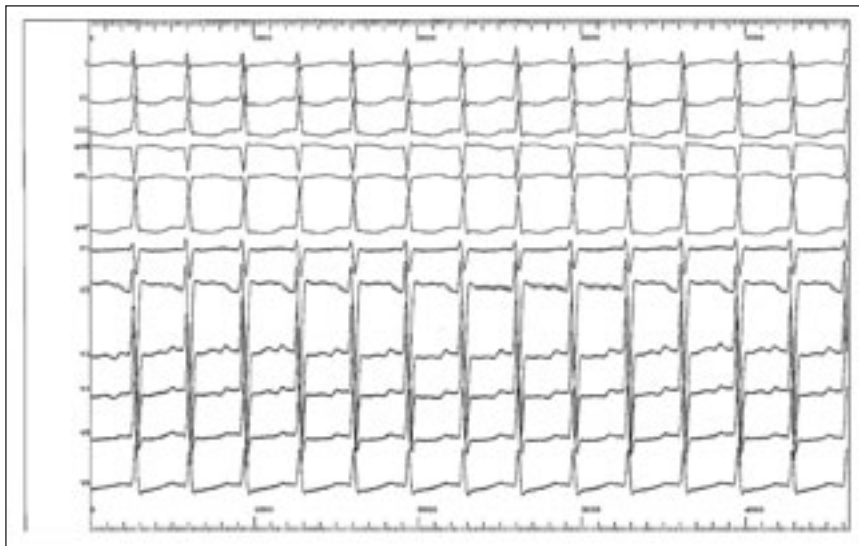


Abbildung 7: AV-Knoten-Reentry-Tachykardien (AVNRT).

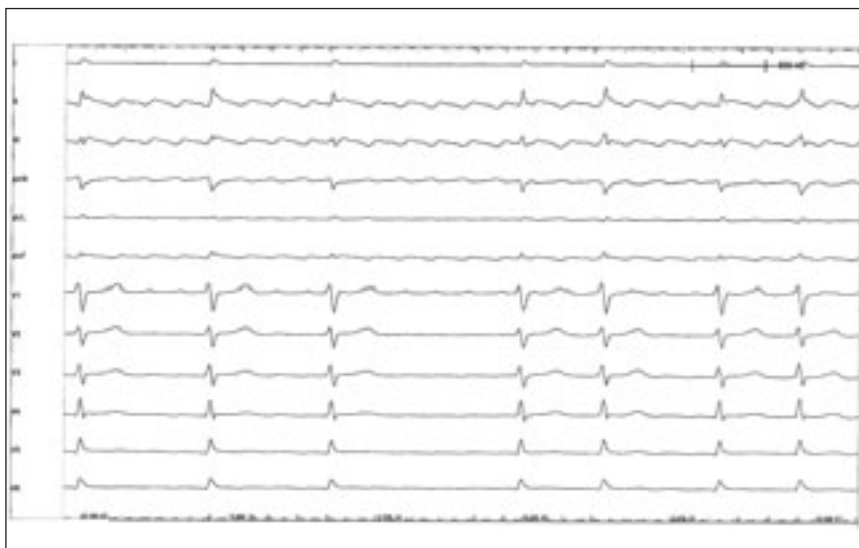


Abbildung 8: Vorhofflattern.

Vorhofflattern dar, welches von seinem Reentry-Kreislauf anatomisch durch seine Isthmusabhängigkeit definiert ist (Abbildung 8). Die Erregung dieses Kreislaufs geht am Vorhofseptum hoch und an der lateralen Wand herunter, um dann durch den Isthmus zwischen V. cava inferior und Trikuspidalklappenannulus wieder zum Septum zu gelangen. Die intraatriale Erregung findet gegen den Uhrzeigersinn statt (counter-clockwise). IART im Kindesalter nehmen zu, da durch die Herzchirurgie bei kongenitalen Vitien immer mehr Kinder mit atrialen Narben älter werden. Diese Narben stellen ideale Voraussetzungen für das Entstehen eines intraatrialen Reentry dar.

Bei typischem Vorhofflattern stellt die lineare Läsion vom Trikuspidalanulus zur V. cava inferior die Therapie der Wahl dar. Bei den narbenbedingten IART kann unter Zuhilfenahme eines 3D-Mappingsystems der Reentry-Mechanismus dreidimensional auf einer virtuellen Anatomie des Vorhofes dargestellt werden. Durch lineare Läsionen wird dann der Reentry an geeigneter Stelle unterbrochen. Das neonatale Vorhofflattern stellt hierbei eine Sonderform dar. In der Regel ist nach einmalig erfolgter elektrischer Kardioversion keine weitere medikamentöse Behandlung erforderlich (3).

Im Gegensatz zu den Reentry-Tachykardien stehen die fokalen Tachykardien auf der Basis von getriggelter oder autonomer Aktivität; sie werden synonym auch ektope Tachykardien genannt. Finden sich diese Foci im Vorhof, wird die Tachykardie als fokale oder ektope atriale Tachykardie (FAT bzw. EAT) bezeichnet. Finden sich mehrere aktive Foci im Vorhof, was an unterschiedlicher p-Wellen-Morphologie zu erkennen ist, spricht man von einer multifokalen atrialen Tachykardie (MAT). Ein Teil dieser Foci degeneriert spontan. Bei anhaltenden Tachykardien beziehungsweise schnellen fokalen Entladungen ist auch bei dieser Tachykardie mithilfe eines 3D-Mappingsystems eine Darstellung der frühesten elektrischen Erregung als Hinweis auf die Lokalisation des Fokus im Vorhof möglich (Abbildung 9). Meistens sind die Foci im rechten Vorhof lokalisiert, es finden sich aber auch Foci im Bereich der Lungenveneneinmündungen und im Bereich des linken Herzohres. Hier können die Foci gezielt mittels Radiofrequenzablation eliminiert werden (4).

Sehr viel seltener als im Vorhoffbereich sind solche Foci im AV-Knoten. Fokale Tachykardien aus dem AV-Knoten werden als junktionale ektope Tachykardie (JET) bezeichnet. Sie ist in ihrer kongenitalen Form sehr selten, kann aber bereits intrauterin zum Hydrops fetalis führen. Sehr viel häufiger findet man die JET nach kardiochirurgischen Eingriffen mit der Herz-Lungen-Maschine im Bereich des Kammerseptums. Diese Sonderform der Tachykardie dauert in der Regel 2 bis 4 Tage post operationem, und sie ist heutzutage durch die Gabe von Amiodaron und Kühlung des Patienten zu beherrschen. Eine kongenitale JET kann auch durch Radiofrequenz- oder Kryoablation therapiert werden. Allerdings ist das AV-Block-Risiko deutlich höher als bei der Slow-Pathway-Modulation der typischen AV-Knoten-Reentry-Tachykardie. Die medikamentöse Behandlung gestaltet sich in der Regel sehr schwierig.

Ventrikuläre Tachykardien

Ventrikuläre Tachykardien im Kindesalter sind selten. Die Wahrscheinlichkeit, an ventrikulären Dysrhythmien zu sterben, beträgt bei herzgesunden Kindern zirka 0,001 Prozent pro Jahr. Ventrikuläre Tachykardien fallen im EKG durch eine erhöhte Herzfrequenz von mehr als 20 Prozent über der 95-Perzentile der Normfrequenz bezogen auf das Alter auf. Die QRS-Komplexe sind zirka 30 bis 40 Prozent breiter als die 95. Perzentile bezogen auf das Alter der Kinder (1). Pathognomonisch sind eine ventrikuloatriale Dissoziation sowie Fusions- und Capture-Schläge. Ab 4 Schlägen wird der schnelle ventrikuläre Rhythmus Tachykardie genannt. Bis 30 Sekunden Dauer spricht man von einer nicht anhaltenden Tachykardie, dauert sie länger, wird sie als anhaltende Tachykardie bezeichnet. Ist die Morphologie der QRS-Komplexe gleich, wird von einer monomorphen Tachykardie gesprochen, im Gegensatz zur polymorphen Tachykardie mit unterschiedlicher Morphe der QRS-Komplexe (3). Eine Sonderform der polymorphen ventrikulären Tachykardie stellt die Torsade de pointes mit undulierenden QRS-Komplexen sowie die bidirektionale Tachykardie bei der katecholaminsensitiven polymorphen ventrikulären Tachykardie (CPVT) dar (Abbildung 10).

Zu unterscheiden ist zwischen den idiopathischen Tachykardien, bei dem das arrhythmogene Substrat angeboren ist, und den erworbenen ventrikulären Tachykardien im Rahmen einer Infektion, Intoxikation, Elektrolytstörung, Tumoren, Ischämie durch Koronarabnormalitäten und so weiter.

Weitere Ursachen können aber auch Kardiomyopathien wie die dilatative oder die hypertrophe Kardiomyopathie (DCM/HCM) sowie die arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie (ARVD) darstellen. Subsumiert sind bei den Kardiomyopathien auch die elektrischen Kardiomyopathien, welche meistens auf einer Ionenkanalstörung der Zellmembran beruhen. Klassische Vertreter für diese Gruppe sind das Long-QT-Syndrom (LQTS), das Short-QT-Syndrom (SQTS), das Brugada-Syndrom sowie die CPVT.

Die dritte Gruppe sind Kinder mit angeborenen Herzfehlern. In dieser Gruppe finden sich zirka 50 Prozent aller ventrikulären Dysrhythmien im Kindesalter. Das Risiko, an den ventrikulären Dysrhythmien zu sterben, beträgt 1 bis 3 Prozent pro Jahr. Hier können ventrikuläre Rhythmusstörungen auch vor der Operation durch übermäßige Druck- und/oder Volumenbelastung der Kammern auftreten. Postoperativ sind diese Patienten durch Narben im Ventrikulärrand für ventrikuläre Tachykardien prädisponiert.

Idiopathische ventrikuläre Tachykardien stellen den Hauptteil der Kammer-tachykardien bei herzgesunden Kindern dar. Die rechtsventrikuläre Ausflussbahntachykardie (RVOT-VT) ist durch einen Rechts- bis Steiltagetyp und eine linksschenkelblockartige QRS-Morphologie gekennzeichnet (Abbildung 11). Diese Tachykardien basieren auf einer erhöhten Automatie oder einem Triggermechanismus, und sie werden durch den adrenergen Tonus beeinflusst. Die Patienten sind in der Regel nur gering durch die Tachykardie beeinträchtigt. Die Prognose gilt als ausgesprochen

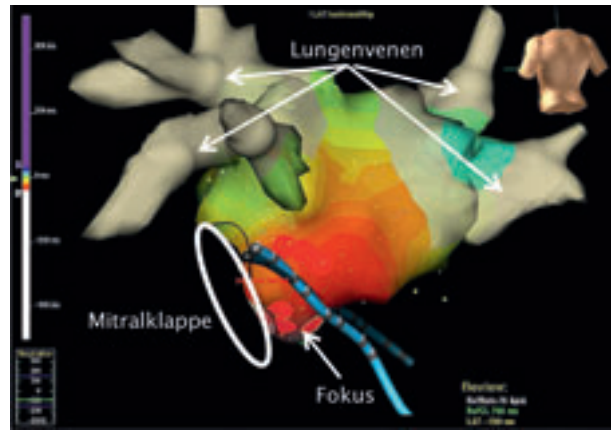


Abbildung 9: FAT: Fokus am Mitralklappenannulus.

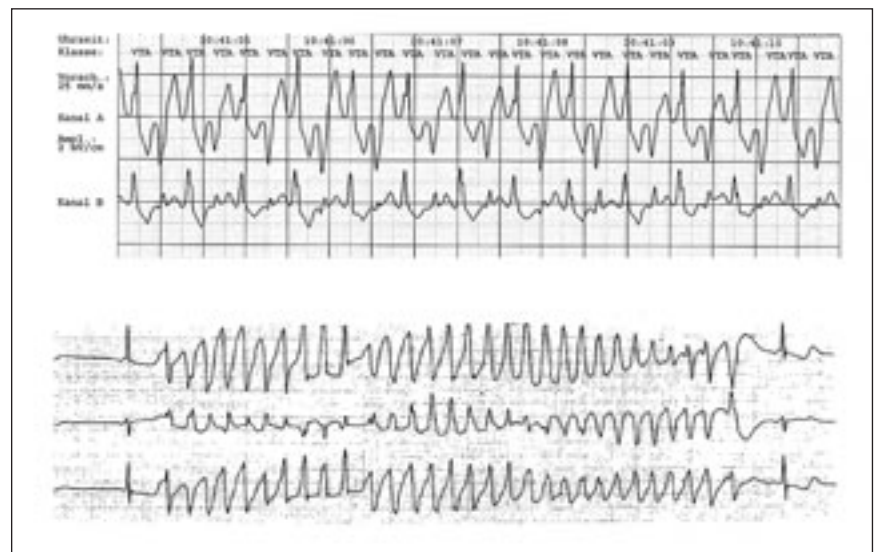


Abbildung 10: Bidirektionale Tachykardie bei CPVT (oben) und Torsades de pointes bei Long QT-Syndrom (LQTS [unten]).

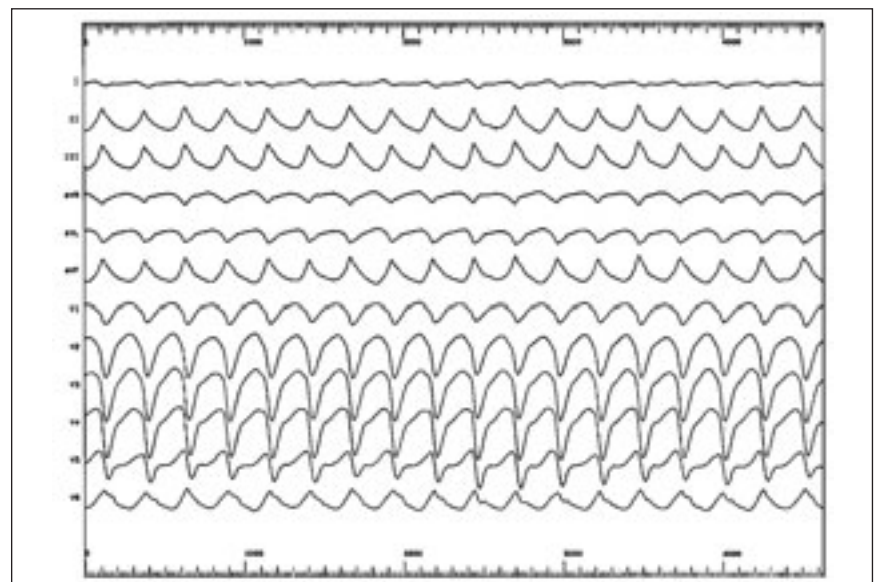


Abbildung 11: Rechtsventrikuläre Ausflussstrakt-Tachykardie (RVOT-VT).

gut, auch wenn vereinzelte Berichte vorliegen, wonach die Tachykardie zum Kammerflimmern degenerieren kann.

Die Indikation zur Radiofrequenzablation ergibt sich bei symptomatischen Tachykardien und/oder einer tachykardieinduzierten Kardiomyopathie.

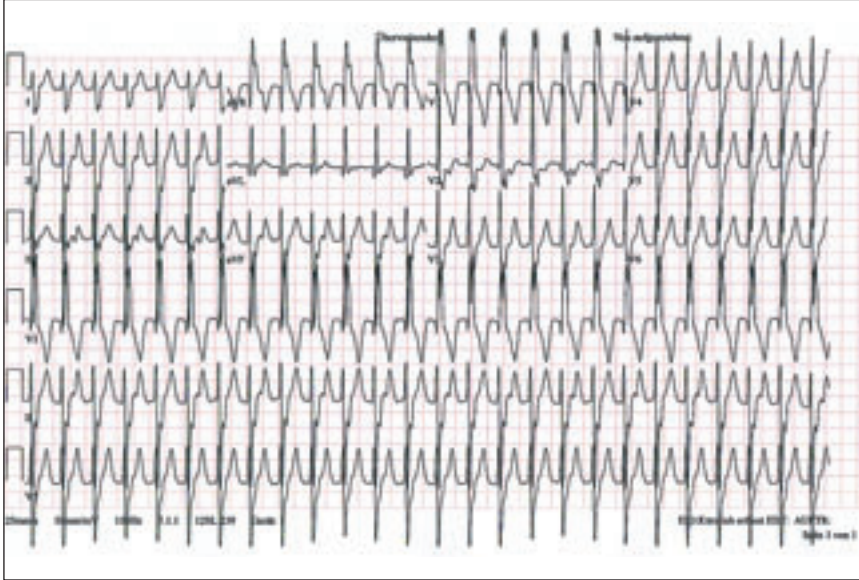


Abbildung 12: Faszikuläre Tachykardie.

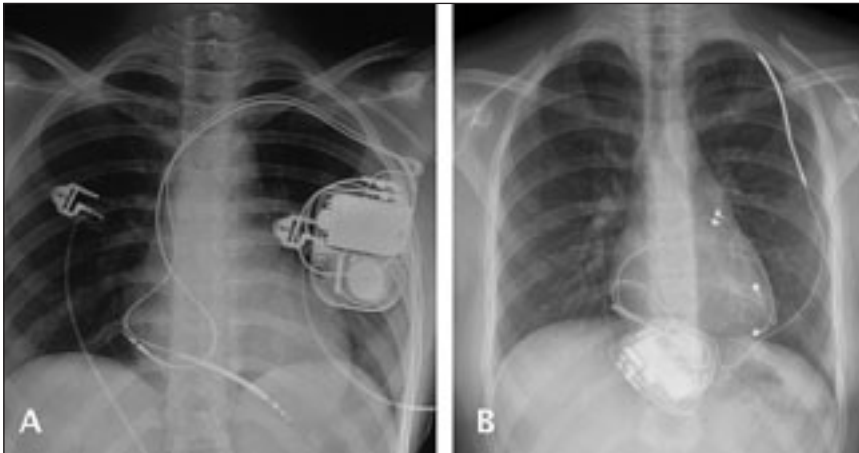


Abbildung 13: ICD-Implantation (Kardioverter/Defibrillator): A: transvenös; B: epimyokardial.

Entsprechend zum rechtsventrikulären Ausflusstrakt können idiopathische Tachykardien auch ihren Ursprung aus dem linken Ventrikel haben. Hierbei werden 3 Subtypen unterschieden: die linksventrikuläre Ausflussbahntachykardie (LVOT-VT), deren Mechanismus auf getriggelter Aktivität, erhöhter Automatie oder einem Reentry beruhen kann, die linksventrikuläre verapamilsensitive Reentry-Tachykardie (Typ Belhassan) sowie die fokale Tachykardie (gesteigerte Automatie) vom distalen posterioren Faszikel (4) (Abbildung 12).

In Abhängigkeit der klinischen Beschwerden kann man diese Formen heutzutage durch Radiofrequenzablation therapieren. Im Säuglings- und Kleinkindalter ist jedoch die medikamentöse Behandlung mittels Betablocker oder Amiodaron vorzuziehen.

Bei schnellen, hämodynamisch nicht tolerierbaren ventrikulären Tachykardien beziehungsweise Kammerflattern oder Kammerflimmern, wie sie zum Beispiel bei den hypertrophen, dilatativen und elektrischen Kardiomyopathien auftreten, ist eine medikamentöse Therapie in Kombination mit einem implantierbaren Kardioverter-Defibrillator (ICD) erforderlich. Bei kleinen Kindern wird hierbei eine epimyokardiale Sondenplatzierung bevorzugt. Ab dem Jugendlichenalter kann dann eine standardmässige transvenöse Implantation der Elektroden erfolgen (2) (Abbildung 13).

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Matthias Gass
 Leitender Arzt Kinderkardiologie
 Universitätskinderklinik Zürich
 Steinwiesstr. 75, 8032 Zürich
 E-Mail: matthias.gass@kispi.uzh.ch

Literatur:

1. Lue HC et al. ECG in the child and adolescent: normal standards and percentile charts; Blackwell Publishing, Oxford 2006.
2. Walsh EP et al. Cardiac Arrhythmias in Children and Young Adults with Congenital Heart Disease, Lippincott, Williams Wilkins, Philadelphia, 2001.
3. Gutheil H et al. EKG im Kindesalter: Indikationen, Interpretation, klinische Konsequenzen, Thieme Stuttgart 2009.
4. Shoen J et al. Catheter Ablation of Cardiac Arrhythmias, Saunders Elsevier Philadelphia 2006.