

Foto: BVHK

Informationsbroschüre

Kardiomyopathien

neue
Ausgabe
2018



Bundesverband
Herzkranker
Kinder e.V.

www.bvhk.de



Inhaltsverzeichnis

	Vorwort des BVHK	3
1.	Primäre Kardiomyopathien	6
1.1	Dilatative Kardiomyopathie (DCM)	6
1.2	Hypertrophe Kardiomyopathie (HCM)	9
	Erfahrungsbericht:	
	Sophie – Hypertrophe Kardiomyopathie	14
	Erfahrungsbericht:	
	Tabea – Hypertrophe Kardiomyopathie	17
1.3	Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie (ARVC)	20
1.4	Linksventrikuläre Noncompaction-Kardiomyopathie (LVNC)	23
1.5	Restriktive Kardiomyopathie	26
1.6	Weitere Formen der primären Kardiomyopathien	29
1.7	Erworbene Formen der primären Kardiomyopathie	30
1.7.1	Myokarditis: entzündliche Kardiomyopathie	30
1.7.2	Weitere Formen der erworbenen KMP	32
1.7.3	Erworbene Formen der stressprovozierten KMP	32
2.	Sekundäre Kardiomyopathien	32
	Literatur	32
3.	Adressen - Ansprechpartner vor Ort	34
4.	Glossar	36
	Impressum	39

Vorwort des BVHK

Kardiomyopathien sind Erkrankungen des Herzmuskels mit verschiedenen stark ausgeprägten Beschwerden und einem sehr unterschiedlichen Krankheitsverlauf. Bei Kindern sind sie selten. Inzwischen sind jedoch sehr viele verschiedene Kardiomyopathien bekannt. Leider sind die verwendeten Einteilungen / Klassifikation nicht ganz einheitlich^{1,2} (Literatur s. Seite 32). Die Behandlung und Prognose hängen stark von der Ausprägung und Schwere der Erkrankung ab. Dank des medizinischen Fortschritts können die meisten Beschwerden heute gut behandelt werden.

Wenn bei Ihrem Kind eine Kardiomyopathie diagnostiziert wurde, wird es zur fachkundigen Behandlung in ein Kinderherzzentrum überwiesen und dadurch können mögliche Komplikationen meist vermieden werden.

Die Diagnose „Herzmuskelerkrankung“ ist für Sie als Eltern ein Schock, unabhängig zu welchem Zeitpunkt sie gestellt wird. Und Sie sollen nun in dieser belasteten Situation doppelt leistungsfähig sein:

- » Sie sollen rasch verstehen, was Ihr Kind hat, was mit ihm gemacht werden soll,
- » Sie müssen schwerwiegende Entscheidungen über die Zukunft Ihres Kindes treffen,
- » Verwandte und vor allem die Geschwister wollen informiert werden,
- » Sie müssen sich evtl. um die Versorgung von Schwester und Bruder kümmern; Versicherungsfragen klären; Kontakt mit der Schule / dem Kindergarten aufnehmen und vieles mehr in den Griff bekommen.

Wenn noch nicht feststeht, ob es sich um eine genetisch bedingte Form handelt, stellt das die Familien vor die Frage, ob alle Mitglieder untersucht werden sollten. Das bedeutet natürlich immer, dass dabei Diagnosen gestellt werden könnten, die auch andere Angehörige betreffen und damit belasten könnten. Wenn Sie ärztliche Experten oder Betroffene als Ansprechpartner suchen, bitten Sie entweder die Ärzte, das Pflegepersonal oder den psycho-sozialen Dienst Ihrer Klinik um Unterstützung. Oder fragen Sie bei uns nach unseren Hilfsangeboten bzw. denen unserer regionalen Mitgliedsvereine vor Ort. Bei uns finden Sie u.a. den Erfahrungsaustausch mit Familien, die bereits geschafft haben, was jetzt auf Sie zukommt. Wir unterstützen Sie sowohl mit unseren Sportangeboten für Kinder und Jugendliche als auch mit unseren Familienwochenenden und Elterncoachings für die ganze Familie.

Mit unserer Broschüre möchten wir Ihnen Mut machen für einen nicht leichten, aber lohnenden Weg mit Ihrem Kind. Wir möchten Ihnen Hoffnung vermitteln, dass Ihre Familie das Leben und den Alltag gut bewältigen und mit Zuversicht und Vertrauen in die Zukunft blicken kann.

Hermine Nock
Geschäftsführerin



Hinweis

Fachbegriffe, die wir für bessere Lesbarkeit nicht direkt im Text erklären, finden Sie in unserem Glossar auf Seite 36-38.



Foto: BVHK - Andreas Basler

Vorstand des BVHK

v.l.: Gabriele Mittelstaedt, Sigrid Schröder, Mechthild Fofara, Harry Rätz,
Prof. Elisabeth Sticker, Reiner Gauß, Sebastian Kahnt, Hermine Nock (Geschäftsführerin)



Wer wir sind – was wir tun

- » Wir informieren und beraten Betroffene und Angehörige, wenn die Diagnose „Herzfehler“ gestellt wurde – bereits vor der Geburt und ein Leben lang,
- » Wir bieten sozialrechtliche und psycho-soziale Hilfen,
- » Wir vermitteln Ansprechpartner,
- » Wir fördern die Integration in Kindergarten, Schule, Beruf, Sport und allen weiteren Lebensbereichen,
- » Wir bilden Netzwerke und fördern den Erfahrungsaustausch der Betroffenen,

Wir helfen aktiv und:

- » fördern die familienorientierte Rehabilitation (FOR),
- » organisieren Events für herzkranken Kinder und Jugendliche,
- » bieten Sport- und Begegnungsprogramme, z. B. Segel- Reiter-woche,
- » unterstützen die Eltern durch Coachings.

Informieren Sie sich auf unseren Webseiten: www.bvhk.de und www.herzclick.de und auf www.facebook.com/herzkranken-kinder.

Lassen Sie sich von unseren bewegten Bildern inspirieren auf www.youtube.com/bvhkde oder abonnieren Sie unseren Newsletter auf: www.bvhk.de

Als Dachverband vereinen wir Elterninitiativen mit etwa 3.000 betroffenen Familien in ganz Deutschland (s. Seite 34-35). Diese unterstützen die Familien wohnortnah und mit viel Einfühlungsvermögen.

Wir brauchen auch Sie!

Unsere Arbeit finanzieren wir überwiegend aus Spenden. Engagieren Sie sich in einem unserer Regionalvereine, werden Sie unser Förderer oder unterstützen Sie uns durch Ihre Spende.

Spendenkonto



Bank: Sparkasse Aachen
IBAN: DE93 3905 0000 0046 0106 66
BIC: AACSD33





1. Primäre Kardiomyopathien

1.1 Dilatative Kardiomyopathie (DCM)



Beschreibung

Der Begriff dilatative Kardiomyopathie (DCM) beschreibt die für die Erkrankung typische Erweiterung (Dilatation) des Herzens. Zunächst ist in der Regel der linke **Ventrikel** betroffen (Abb. 1 und 2 auf S. 12-13). Bei fortgeschrittener Erkrankung kann auch die rechte Herzkammer erheblich vergrößert sein. Mit der Erweiterung des Herzens ist eine Störung seiner Pumpfunktion verbunden, die zu den Beschwerden der **Herzinsuffizienz** führt.



Häufigkeit, Ursachen & Genetische Diagnostik

Die DCM ist die häufigste Form der Kardiomyopathie im Kindes- und Jugendalter. Sie tritt u.a. familiär gehäuft bzw. genetisch bedingt, im Rahmen einer **Myokarditis** sowie bei **neuromuskulären** und **metabolischen** Erkrankungen auf. Bei ungefähr zwei Drittel der erkrankten Kinder und Jugendlichen kann allerdings keine Ursache festgestellt werden. Man spricht dann von einer „idiopathischen“ DCM.

Trotz erheblicher Fortschritte auf dem Gebiet der genetischen Diagnostik in den letzten Jahren ist diese bei Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren nur bedingt (bei isolierter DCM nicht) notwendig. Wenn die DCM im Rahmen einer neuromuskulären Erkrankung auftritt oder z.B. zusätzlich eine Störung des Reizleitungssystems besteht, kann eine genetische Diagnostik jedoch sinnvoll sein.



Diagnostik

Die Diagnose einer DCM wird bei der Abklärung der typischen Symptome der **Herzinsuffizienz** gestellt, zu denen auch **Ausschöpfungszyanose** und **Palpitationen** gehören. Zu den wichtigsten ersten Untersuchungen zählen neben einer gründlichen **Anamnese** und körperlichen Untersuchung u.a. die Röntgenuntersuchung des Brustkorbes (Röntgen Thorax), das **Elektrokardiogramm** (EKG) und die Ultraschalluntersuchung des Herzens (**Echokardiographie**).

Für Fachbegriffe, die wir der besseren Lesbarkeit halber nicht direkt im Text erklären, benutzen Sie bitte unser Glossar auf Seite 34-35.

Besonders wichtig ist der Ausschluss einer angeborenen Herzerkrankung, die das Bild einer DCM vortäuschen kann (z.B. **Aortenisthmusstenose**, Bland-White-Garland-Syndrom), aber eine ganz andere Behandlung erfordern würde. Blut- und Gewebeuntersuchungen können Aufschluss über die Ursache der Erkrankung, des Schweregrades und evtl. Folgeschäden an anderen Organsystemen geben.

Zu den weiterführenden Untersuchungen zählen die **Herzkatheteruntersuchung**, ggf. mit **Endomyokardbiopsie** und die **Kernspintomographie** (MRT). Mittels Langzeit-EKG werden Herzrhythmusstörungen weiter untersucht. Belastungs-EKG und / oder **Spiroergometrie** helfen u.a. bei der Einschätzung der körperlichen Belastbarkeit größerer Kinder und Jugendlicher.

Diese verschiedenen Untersuchungen werden ausführlich und in verständlicher Sprache erklärt in unseren Broschüren „Gut informiert zur Herz-OP“ und „Herzkatheter im Kindesalter“. Sie können Sie kostenlos bestellen bzw. downloaden unter www.bvhk.de.

Behandlung



Zur Behandlung der Herzinsuffizienz stehen verschiedene Medikamente zur Verfügung. Im Intensivbereich kommen Katecholamine (z.B. Suprenin, Dobutamin) und Phosphodiesterasehemmer (z.B. Milrinon) zum Einsatz. Im ambulanten Bereich werden ACE-Hemmer (z.B. Captopril, Enalapril), Beta-Blocker (z.B. Carvedilol), Diuretika (z.B. Furosemid, Spironolacton, Hydrochlorothiazid) und evtl. Glykoside (z.B. Digoxin) verwendet.

Bei schwerer Herzinsuffizienz kann die Behandlung mit einem **Kunstherz** bzw. eine **Herztransplantation** erforderlich sein.

Zur Vorbeugung und Behandlung von lebensbedrohlichen Herzrhythmusstörungen kann die Implantation eines Cardioverter-**Defibrillators** (ICD) notwendig werden.

Eine Prävention der DCM im eigentlichen Sinne gibt es nicht. Bei Verwandten ersten Grades und den Geschwistern sind (kinder-)kardiologische Untersuchungen einschließlich einer **Echokardiographie** in zweijährigem Abstand empfohlen³.



Kinder sollten möglichst viel über ihre Herzerkrankung wissen. Das erfahren sie z.B. bei unseren Familienwochenenden.

Foto: BVHK



Prognose

Die DCM ist mit einer 5-Jahres-Überlebensquote von ca. 60% eine ernste Erkrankung. Sie stellt die häufigste Indikation zur **Herztransplantation** dar. Bei ausgeprägter DCM besteht u.a. das Risiko der Entstehung von **Thromben** und **Thromboembolien**, das mit einer **Antikoagulation** gesenkt werden kann.



Tipps für den Alltag

Gerinnungshemmer (sogenannte blutverdünnende Mittel = **Antikoagulantien**) als Vorbeugung einer Thrombose führen zu einer erhöhten Blutungsneigung. Unfälle, auch kleinere Verletzungen, können unter diesen Bedingungen ein erhebliches Risiko darstellen und müssen unbedingt vermieden werden. Hierauf muss besonders im Sportunterricht geachtet werden: z.B. durch Vermeidung unfallträchtiger Situationen wie Stürzen oder Fallen beim Geräteturnen und Kontaktsport, aber auch bei Bewegungsspielen oder Rängeleien in der Klasse und auf dem Schulhof.

Bei allen Kindern mit Herzrhythmusstörungen muss von einer besonderen Gefährdung ausgegangen werden. Rhythmusstörungen können trotz Medikation auftreten. Bei Kindern, die **Antiarrhythmika** nehmen, kann die Beurteilung der Herzfrequenz nicht zur Beurteilung der aktuellen Belastung herangezogen werden. Wenn ein Kind über ‚Herzrasen‘ klagt, sollte es sich hinsetzen, wenn möglich hinlegen. Über den Puls kann versucht werden, Herzfrequenz und -rhythmus zu kontrollieren. Wenn sich in Ruhe keine Normalisierung einstellt, sollte allerdings ein Notarzt gerufen und das Kind unmittelbar in ‚seiner‘ Klinik gebracht werden, damit durch unnötige Zwischenstationen keine riskante Zeitverzögerung entsteht.

Bei Kindern, die einen **Herzschrittmacher** oder **ICD** tragen, ist folgendes zu beachten: Konventionelle Schrittmachersysteme liegen unterhalb des Schlüsselbeins, bei Kindern häufig auch im Bauchraum. Um seine Funktionsfähigkeit nicht zu gefährden, muss es vor mechanischen Einflüssen wie Druck, Zug oder Stoß geschützt werden. Eine solche Gefährdung kann im Sport insbesondere beim Hängen an Tauen, Ringen und Reck sowie bei allen Formen des Raufens, bei Zweikampf- und Mannschaftssportarten auftreten. Kinder mit einem Herzschrittmacher sind in ihrer Leistungsfähigkeit eingeschränkt, da bei ihnen eine Anpassung der Herzfrequenz an gesteigerte Anforderungen meist nur bedingt möglich ist (Schickendantz 1998).



1.2 Hypertrophe Kardiomyopathie (HCM)

Beschreibung

Die **Hypertrophe** Kardiomyopathie (HCM) ist durch eine meist asymmetrische Verdickung der Muskulatur der linken Herzkammer charakterisiert.

Bei etwa einem Viertel der Patienten mit HCM ist der Herzmuskel im Ausflusstrakt der linken Herzkammer so verdickt (Obstruktion), dass je nach Schweregrad unter Belastung (körperlich oder medikamentös) oder auch schon in Ruhe der Blutaustrom aus der linken Herzkammer erschwert ist – im schwersten Fall kann dies bis zum Kreislaufversagen führen.

Die HCM wird dementsprechend in eine obstruktive (HOCM) und eine nicht-obstruktive Form (HNCM) unterteilt (Abb. 3 und 4 auf S. 13-14).

Häufigkeit, Ursachen & Genetische Diagnostik

Die HCM zählt mit der DCM zu den häufigsten Formen der Kardiomyopathie im Kindes- und Jugendalter. Die Erkrankung ist angeboren und wird in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle **autosomal dominant** vererbt.

Eine genetische Diagnostik bei Kindern unter 18 Jahren ist nur bedingt notwendig und kann aufgrund der vielfältigen bereits identifizierten genetischen Ursachen der Erkrankung ggf. sehr komplex sein. Im Rahmen eines **Familien screenings** kann eine gezielte genetische Diagnostik bei der Risikoabschätzung für die Veranlagung zu dieser Erkrankung helfen. Wenn bei einem Familienmitglied HCM diagnostiziert wurde, sollte immer auch die Untersuchung der weiteren erstgradigen Verwandten erfolgen.

Diagnostik

Die Diagnose der HCM wird im Jugend- und Erwachsenenalter meist im Rahmen der Abklärung eines Herzgeräusches, von Herzrhythmusstörungen, Thoraxschmerzen oder bei der Sportuntersuchung gestellt. Kinder sind dagegen in den allermeisten Fällen (noch) asymptomatisch, die Diagnose erfolgt hier häufig im Rahmen eines **Familien screenings** aufgrund eines betroffenen erstgradigen Verwandten. In seltenen Fällen können Kinder insbesondere mit der familiären Form der HCM schon im ersten Lebensjahr klinisch auffällig werden, z.B. mit





Herzgeräusch oder Zeichen der Herzinsuffizienz. Auch Thoraxschmerzen, Schwindelgefühle und (Prä-)Synkopen können auftreten. Letztere deuten auf Herzrhythmusstörungen hin, nach denen bei Verdacht auf eine HCM gezielt gesucht werden muss.

Unsere Broschüre „Herzrhythmusstörungen im Kindesalter“ können Sie kostenlos bestellen bzw. downloaden [unter www.bvhk.de](http://www.bvhk.de).

Zu den wichtigsten Untersuchungen zählen neben einer gründlichen Anamnese und körperlichen Untersuchung u.a. das **Elektrokardiogramm** (EKG) und die Ultraschalluntersuchung des Herzens (**Echokardiographie**). Blut- und Gewebeuntersuchungen können Aufschluss über die Ursache der Erkrankung, deren Schweregrad und evtl. Folgeschäden an anderen Organsystemen geben.

Zu den weiterführenden Untersuchungen zählen die **Kernspintomographie** (MRT) und in einigen Fällen auch die **Herzkatheteruntersuchung**, ggf. mit **Endomyokardbiopsie**. Mit einem Langzeit-EKG werden Herzrhythmusstörungen weiter untersucht. Mittels Belastungs-EKG und / oder **Spiroergometrie** können bei größeren Kindern und Jugendlichen Aussagen zur körperlichen Belastbarkeit getroffen werden.

Diese verschiedenen Untersuchungen werden ausführlich und in verständlicher Sprache erklärt in unseren Broschüren „Gut informiert zur Herz-OP“ und „Herzkatheter im Kindesalter“. Sie können sie kostenlos bestellen bzw. downloaden [unter www.bvhk.de](http://www.bvhk.de).



Behandlung

Aufgrund des erhöhten Risikos für den plötzlichen Herztod ist eine möglichst frühe Diagnosestellung (z.B. mittels Familienscreening, s.o.) anzustreben, um eine adäquate Therapie einzuleiten bzw. Verhaltensmaßnahmen zu empfehlen.

Die medikamentöse Behandlung der HCM unterscheidet sich etwas von der sonst üblichen: Sie erfolgt bei dieser Erkrankung vorwiegend mit Betablockern, Kalziumkanalblockern oder dem Natriumkanalblocker Disopyramid. Die sonst in der Herzinsuffizienztherapie üblichen Diuretika, Glykoside und auch ACE-Hemmer müssen vermieden werden.

Bei schwerer **Hypertrophie** des Herzmuskels kann eine Operation, Behandlung mit Herzkatheter oder auch mit Herzschrittmacher erforderlich sein.

Zur Vorbeugung und Behandlung von lebensbedrohlichen Herzrhythmusstörungen kann die Implantation eines Cardioverter-**Defibrillators** (ICD) notwendig werden.

Risikofaktoren für den plötzlichen Herztod bei Erwachsenen mit HCM sind u.a. vorangegangene Reanimation aufgrund eines Herzstillstands, plötzlicher Herztod in der (näheren) Verwandtschaft, **Tachykardien** oder nicht ausreichender Blutdruckanstieg bei Belastung. Eine Prävention gibt es nicht.

Prognose

Insgesamt ist bei Patienten mit HCM das Risiko für einen plötzlichen Herztod, Schlaganfall oder auch für Herzversagen erhöht. Daher sind regelmäßige Kontrollen beim Spezialisten erforderlich.

Tipps für den Alltag

Kinder mit HCM dürfen keinen Leistungssport betreiben und müssen isometrische Muskelanstrengungen vermeiden. Sie sollten sich nur nach einer ausführlichen medizinischen Untersuchung sportlich belasten. Die HCM ist der häufigste Grund für einen plötzlichen Herztod beim Sport bei älteren Kindern bzw. jungen Erwachsenen unter 35 Jahren. Für Kinder mit HOCM wäre körperliche Belastung eine lebensbedrohliche Gefährdung.

Bei Kindern, die einen **Herzschrittmacher** oder **ICD** tragen, ist folgendes zu beachten: Konventionelle Schrittmachersysteme liegen unterhalb des Schlüsselbeins, teilweise auch im Bauchraum. Um seine Funktionsfähigkeit nicht zu gefährden, muss es vor mechanischen Einflüssen wie Druck, Zug oder Stoß geschützt werden. Eine solche Gefährdung kann im Sport insbesondere beim Hängen an Tauen, Ringen und Reck sowie bei allen Formen des Raufens, bei Zweikampf- und Mannschaftssportarten auftreten. Kinder mit einem Herzschrittmacher sind in ihrer Leistungsfähigkeit eingeschränkt, da bei ihnen eine Anpassung der Herzfrequenz an gesteigerte Anforderungen meist nur bedingt möglich ist (Schickendantz 1998).



Bei unseren Familienwochenenden können die Kinder im Notarztwagen „probeliegen“. Damit verliert dieser seinen Schrecken.

Foto: BVHK





Bei allen Kindern mit Herzrhythmusstörungen muss von einer besonderen Gefährdung ausgegangen werden. Rhythmusstörungen können trotz Medikation auftreten. Bei Kindern, die **Antiarrhythmika** nehmen, kann die Beurteilung der Herzfrequenz nicht zur Beurteilung der aktuellen Belastung herangezogen werden. Wenn ein Kind über ‚Herzrasen‘ klagt, sollte es sich hinsetzen, wenn möglich hinlegen. Über den Puls kann versucht werden, Herzfrequenz und -rhythmus zu kontrollieren. Wenn sich in Ruhe keine Normalisierung einstellt, sollte allerdings ein Notarzt gerufen und das Kind unmittelbar in ‚seiner‘ Klinik gebracht werden, damit durch unnötige Zwischenstationen keine riskante Zeitverzögerung entsteht.

Bei Kindern, die mit Betablockern behandelt werden, ist häufig die Konzentrationsfähigkeit und damit auch die Lern- und Leistungsfähigkeit in der Schule beeinträchtigt. Im Sportunterricht ist dies auch unter dem Aspekt der Verletzungsgefahr zu beachten.

Abb. 1-4: Herzzentrum Leipzig GmbH, Universitätsklinikum

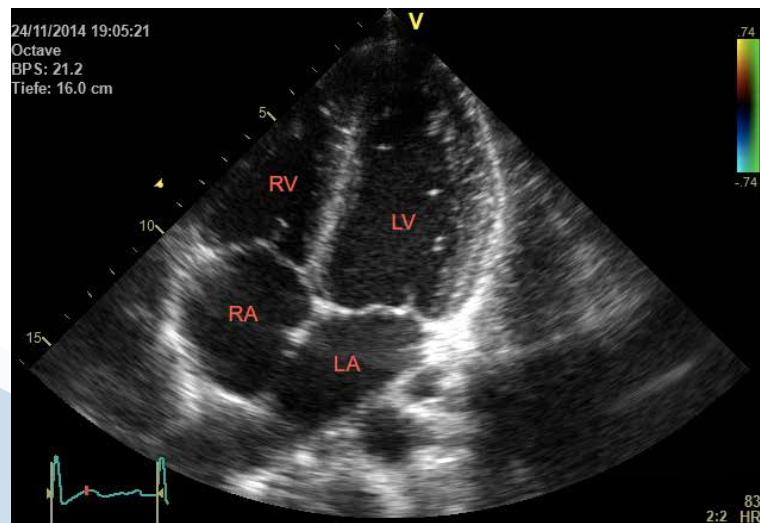


Abb. 1 - Ultraschallbild eines gesunden Herzens (sogenannter apikaler Vierkammerblick). Alle vier Herzhöhlen (RA, RV, LA, LV) sind abgebildet. Zwischen den kleinen und den großen Herzhöhlen sind Herzklappen zu erkennen (zwischen RA und RV die Trikuspidal-, zwischen LA und LV die Mitralklappe). Die beiden kleinen und die beiden großen Herzhöhlen sind jeweils durch eine Wand voneinander getrennt. Zwischen RA und LA befindet sich die Vorhofscheidewand (syn. interatriales Septum, IAS). Zwischen RV und LV befindet sich die Kammerscheidewand (syn. interventrikuläres Septum, IVS).



Abb. 2 - Ultraschallbild eines Herzens mit dilatativer Kardiomyopathie. Im Vergleich zum gesunden Herzen in Abb. 1 ist die linke Kammer deutlich erweitert.

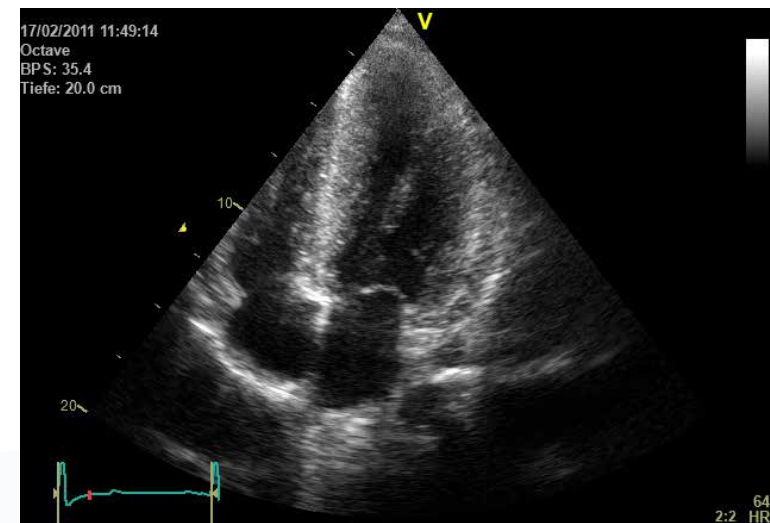


Abb. 3 - Ultraschallbild eines Herzens mit hypertropher Kardiomyopathie. Im Vergleich zum gesunden Herzen in Abb. 1 ist die Wand der linken Kammer verdickt.

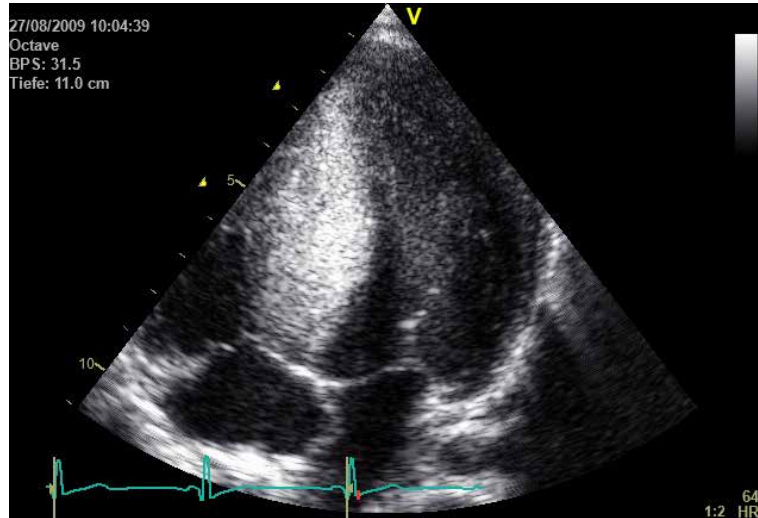


Abb. 4 - Ultraschallbild eines Herzens mit hypertropher obstruktiver Kardiomyopathie. Im Vergleich zum gesunden Herzen in Abb. 1 ist die Wand zwischen der rechten und der linken Kammer deutlich verdickt. Außerdem erscheint sie im Vergleich zu den übrigen Strukturen sehr weiß (hyperechogen).

Erfahrungsbericht: Sophie – Hypertrophe Kardiomyopathie

Unsere Tochter Sophie wurde nach einer komplikationslosen Schwangerschaft geboren. Alle Ultraschalluntersuchungen während der Schwangerschaft waren unauffällig, auch beim „Feinultraschall“ in der 25. SSW war alles in bester Ordnung.

Zuhause genossen wir unser Leben zu Dritt, Sophie nahm gut zu und auch die Hebamme war zufrieden.

Ein Arzt sagte uns, dass unser Kind sterben könnte

Im Alter von drei Wochen trank Sophie ihr Fläschchen nicht mehr aus, später wurde ihr Schreien auch etwas schwächer. Mittags wirkte Sophie ziemlich blass im Gesicht und ihre Lippen verfärbten sich bläulich. Wir waren auf einmal sehr beunruhigt und fuhren sofort in die Kinderklinik. Dort ging alles auf einmal rasend schnell. Der Kinderarzt nahm unsere Tochter, sagte wir sollen ihm hinterher laufen und rannte mit ihr vier Stockwerke nach oben zur Intensivstation. Wir wurden in einen Aufenthaltsraum gesetzt und warteten über eine Stunde auf eine erste Information. Dann kam ein Arzt und sagte uns, dass wir uns darauf einstellen sollten, dass unser Kind sterben könnte. Für uns brach eine Welt zusammen, bis gerade war doch alles in Ordnung. Wir wurden nach

Krankheiten in der Familie abgefragt, die vielleicht vererbt sein könnten. Wir gaben an, dass mein Mann einen VSD und eine **Hypertrophe Kardiomyopathie (HOCM)** hat. Doch der Arzt meinte, dass Herzfehler nicht vererbt werden und schloss diese Diagnose für unsere Tochter aus. Nach einer weiteren Stunde durften wir sie endlich sehen, sie lag verkabelt und künstlich beatmet in einem Brutkasten. Wir erkannten sie nicht wieder, sie sah völlig verändert aus. Noch immer konnte uns keiner sagen, was unserer Tochter fehlt, nur dass es immer noch sehr kritisch wäre

Das Herz wäre auf die doppelte Größe vergrößert, man wusste aber nicht, was die Ursache dafür wäre. Wir verbrachten alle Tage am Bett unserer Tochter, am vierten Tag hörten wir das erste Mal das Wort „Herzfehler“. Es wäre ein sehr großer VSD festgestellt worden und eine schwammige Verdickung. Geplant sei ein zeitnaher Termin zur Herzkatheteruntersuchung, um festzustellen, wie dringend eine OP zum VSD-Verschluss sei.



Endlich zuhause, aber es hatte sich ein Lungenhochdruck entwickelt

Nach insgesamt drei Wochen konnte Sophie entlassen werden. Sie musste zuhause täglich mehrere entwässernde Medikamente und Herztropfen einnehmen, zudem wurden engmaschige Kontrolluntersuchungen in der Kinderklinik durchgeführt. Das Trinken fiel ihr sehr schwer, des Öfteren erbrach sie auch nach den Mahlzeiten und sie nahm nur langsam zu. Bei einer Herzkatheter-Untersuchung nach drei Monaten bestätigte sich der Verdacht des VSD's und der Verdickung in der rechten Herzkammer. Mittlerweile hätte sich schon ein Lungenhochdruck entwickelt. Der VSD musste dringend mit einer Herz-OP geschlossen werden. Wir fuhren also erst einmal mehr oder weniger erleichtert nach Hause und versuchten weitestgehend, ein normales Leben zu führen. Doch das Trinken fiel ihr immer schwerer, sie schwitzte dabei sehr stark.



Foto: Familie H.



Nach der Herz-OP ging es Sophie deutlich besser



Drei Tage vor der Herz-OP führen wir für die Voruntersuchungen in die Klinik. Wir waren sehr aufgeregt, aber auch irgendwie erleichtert, dass es ihr bald besser gehen würde. Die OP verlief ohne Komplikationen, der VSD wurde mit einem Flicker verschlossen und wir konnten Sophie auf der Intensivstation besuchen. Bereits am dritten Tag wurde Sophie auf die Normalstation verlegt und wir konnten zusehen, wie es ihr von Tag zu Tag besser ging. Das Trinken fiel ihr nun gar nicht mehr schwer und sie nahm deutlich zu.

Nach drei Wochen Klinik durften wir nach Hause. Sophie ging es nun viel besser. Wir brauchten nur noch alle sechs Monate zur Kontrolluntersuchung. Der linke Ventrikel ist zwar weiterhin stark trabekularisiert (mit zahlreichen tiefen Furchen und Septen) und verdickt, die Kontraktilität ist aber ausreichend, so dass keine Zeichen von Herzinsuffizienz vorliegen. Alle Medikamente konnten nach einem halben Jahr abgesetzt werden. Der Kinderkardiologe erklärte uns aber auch, dass sich die Ausprägung der Verdickung verringern oder vergrößern könnte. Zum Glück hat sich ihr Befund bis heute aber nicht verschlechtert. Da auch Sophies Papa einen VSD und eine Verdickung des linken Ventrikels hat und auch bei ihm die Verdickung nicht zugenommen hat, sind wir sehr optimistisch.

Mittlerweile besucht Sophie das Gymnasium und kommt prima mit ihrem Herzfehler zurecht. Sie wurde auf den Blutdrucksenker Enalapril eingestellt, um das Herz zu entlasten. Sie nimmt am Schulsport teil, muss dabei nur ihre Grenzen selber bestimmen dürfen, allerdings macht sie bei Wettkämpfen oder Sportabzeichen-Abnahme nicht mit. In ihrer Freizeit schwimmt sie bei der Deutschen Lebensrettungsgesellschaft (DLRG). Da dabei nicht auf Wettkämpfe trainiert wird, fällt es nicht auf, wenn sie mal nicht so schnell ist, wie die anderen.

Sophie hat bei Sportangeboten des BVHK viel Selbstbewusstsein gewonnen

Sophie war schon zweimal bei den Kletterwochenenden und einmal bei der Reiterwoche des BVHK. Dort hat sie sehr viel Selbstbewusstsein bekommen, viele andere herzkranken Kinder kennengelernt und gemerkt, dass sie nicht die einzige mit einem Herzfehler ist.

Und wir als Eltern haben schon an mehreren Familienwochenenden und Eltern-Coachings vom BVHK mit Petra Tubach und Mukta Fischer teilgenommen. Uns wurde in vielen Dingen die Augen geöffnet, wir können unser Kind nun besser verstehen. Auch der Kontakt und Austausch mit anderen Eltern von herzkranken Kindern hat uns sehr gut getan. Anmerkung der Redaktion: *Sophies HCM besteht weiterhin, obwohl sie ihr keine Beschwerden verursacht.*

Familie H.

Erfahrungsbericht Maurice - Perimyokarditis

Mit 7 Jahren erkrankte Maurice an einer akuten Perimyokarditis mit schwerster Herzinsuffizienz (Entzündung des Herzmuskels „Myokarditis“ und des Perikards „Perikarditis“). 13 Monate später bekam er ein Spenderherz nach einer Behandlung mit ECMO und einem Kunstherz. Auf dem Foto ist er 13 Jahre alt und es geht ihm sehr gut.



Erfahrungsbericht: Tabea – Hypertrophe Kardiomyopathie

Ich bin Tabea und kam am 17.08.1995 mit einem angeborenem Herzfehler zur Welt. Als ich 2 ½ Jahre alt war, hörte der Kinderarzt ein Geräusch, das so nicht sein durfte. Sein erster Verdacht war ein „Loch im Herz“. Wir sind dann in die Uniklinik und nach längerer Untersuchung war klar, dass es ein angeborener Herzfehler ist: „Obstruktive hypertrophe Kardiomyopathie (HOCM)“.

Diagnose „HOCM“ war mir nicht klar

Was das für mich jetzt bedeutete, war mir noch nicht ganz klar. Es folgten mehrere Untersuchungen, Herzkatheter und vieles mehr. Schnell



wurde deutlich, dass diese Diagnose mich mein ganzes Leben lang begleiten wird. Für die, die es nicht wissen und mit HOCM nichts anfangen können: der Herzmuskel wächst unkontrolliert und nicht in geordneten Bahnen, dadurch kommt es zu Auswucherungen und das Herz wächst von innen zu, muss mehr Herzleistung aufbringen, schlägt dadurch schneller und wächst noch mehr zu. Also ein nicht so guter Kreislauf. Was tun?

Die Ärzte haben zu einer Herz-OP geraten

Bei dieser OP wurde ein Stück vom Herzmuskel entfernt. Das bedeutete für mich, dass ich eine längere Zeit im Krankenhaus verbringen musste. Seitdem nehme ich täglich Tabletten, die den Herzschlag verlangsamen. Diese bewirken, dass das Herzmuskelgewebe nicht wieder so schnell wuchert. Die Ärzte haben meinen Eltern nach der ersten OP gesagt, dass ich weder Sport noch sonstige Unternehmungen, die mich belasten könnten, ausführen kann. Ich solle mich schonen und jede Anstrengung vermeiden, am besten nichts tun und nur lesen, malen oder basteln. Doch dazu bin ich nicht der Typ. Ich bin eher die, die gerne herumtobt und immer in Bewegung ist. Das hat mich auch sehr belastet.

Ich war sehr traurig, dass ich am Schulsport nicht teilnehmen durfte

Meine Klassenkameraden jedoch fanden, ich hätte Glück, denn sie hassten den Schulsport. Aber meine Eltern haben eine gute Entscheidung getroffen, sie haben nicht in vollem Umfang auf den Rat der Ärzte gehört und so konnte ich schwimmen und Radfahren lernen und auch das Voltigieren. Das ist sowas wie turnen auf dem Pferd. Natürlich kann ich keinen Leistungssport machen, auch in tiefe Höhlen gehen, Tauchen und schnelle Fahrgeschäfte wie Achterbahnen wurden mir verboten. Trotzdem konnte ich meine Kindheit genießen.

Die erschreckende Nachricht: Ich musste nochmals operiert werden

Als ich 15 Jahre alt war, kam für mich die erschreckende Nachricht, dass ich nochmals operiert werden musste. Dieses Mal aber in einer



Foto: Tabea M.

anderen Uniklinik. Cool war, als der Chefarzt vor der OP abends noch zu mir kam und mit mir gesprochen hat. Er hat mich gefragt, ob er meine Trichterbrust, die mich schon immer gestört hat, gleich mit machen soll. Das war für mich natürlich keine Frage, das wollte ich sowieso schon immer. Auch diese OP verlief gut. Nach zehn Tagen konnte ich schon das Krankenhaus verlassen. An dem Entlassungstag hatte auch mein Papa Geburtstag. Ich habe mich sehr gefreut, dass wir gemeinsam feiern konnten. Ich bin den Ärzten, meiner Familie und meinen Freunden sehr dankbar, dass sie mich in dieser Zeit begleitet und aufgeheitert haben.

Heute fühle ich mich sehr gut. Es gibt für mich fast keine Einschränkungen mehr. Damit das auch so bleibt, muss ich jedes Jahr zur Kontrolle in die Uniklinik. Ich habe eine Ausbildung als Gesundheits- und Kinderkrankenpflegerin begonnen und möchte dort meine Erfahrungen einbringen.

BVHK-Staffel beim Marathon in Düsseldorf - eine tolle Erfahrung

Vor einiger Zeit habe ich von einem Staffellauf erfahren, an dem Menschen mit Herzfehlern mitlaufen können. Für mich war sofort klar: da möchte ich hin, da muss ich mitmachen. Ich bin mit meiner Cousine für ein Wochenende hingefahren. Ich war total aufgeregt und wollte sofort starten. Jeder Teilnehmer bekam ein T-Shirt mit dem BVHK-Logo geschenkt und seine Startnummer. Mir wurde dann erklärt, dass ich anrufen muss, und zwar wenn ich an meiner Startposition stehe



Foto: BVHK

und wenn ich an meinem Wechsellpunkt angekommen bin. So wurde die Zeit gemessen. Jeder Läufer wurde von einem großen Ärzteteam begleitet. Da es mein erster Marathon war, habe ich erstmal mit zwei km angefangen. Das war anstrengend genug. Aber es war ein tolles Gefühl für mich, endlich einmal an so einer Veranstaltung teilnehmen zu dürfen. Endlich einmal zu zeigen und es mir selber zu beweisen, dass auch ich so etwas kann. Zum Schluss gab es eine Siegerehrung mit Medaille und Urkunde für jeden. Auch der Schauspieler Thomas Maximilian Held und zwei Spieler von Fortuna Düsseldorf liefen mit. Ein tolles Erlebnis und eine tolle Erfahrung.



1.3 Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie (ARVC)



Beschreibung

Die ARVC, früher auch arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie genannt, ist im Kindesalter sehr selten. Die Symptome treten in der Regel erst nach dem 10. Lebensjahr, vorwiegend im Jugend- oder Erwachsenenalter auf. Die typischen Symptome umfassen **Palpitationen**, Schwindel und **Synkopen** als Ausdruck von **Herzrhythmusstörungen**, nach denen bei Verdacht auf eine ARVC gezielt gesucht werden muss. Aber auch atypische Brustschmerzen, Luftnot und Zeichen der Rechts-herzinsuffizienz können sich manifestieren. Viele Patienten bleiben lange Zeit asymptomatisch, was die Erkrankung so schwierig zu diagnostizieren macht.

Zugrunde liegendes Problem der Erkrankung ist ein fortschreitender Umbauprozess der Muskulatur der rechten Herzkammer, die durch Fett- und Bindegewebe ersetzt wird, wodurch sich zunächst die Funktion der betroffenen Abschnitte, später der gesamten rechten Herzkammer verschlechtern kann und sich diese letztendlich deutlich erweitert. Außerdem können als Folge oben erwähnte Rhythmusstörungen auftreten.

Seltener ist von der Erkrankung auch der linke **Ventrikel** betroffen.



Häufigkeit, Ursachen & Genetische Diagnostik

Die ARVC ist im Kindesalter sehr selten und wird überwiegend autosomal-**dominant** vererbt; seltener liegt eine **autosomal rezessive** Form vor, dann in der Regel im Rahmen eines Syndroms, bei dem auch die Haut und Haare des Patienten auffällig sein können (**kardiokutanes** Syndrom).

Ca. ein Drittel der Patienten mit ARVC haben eine familiäre Form. Daher sollte bei Diagnosestellung bei einem Familienmitglied immer auch die Untersuchung der näheren Verwandten erfolgen (**Familien-screening**). Weil die Patienten im Kindesalter in den allermeisten Fällen (noch) asymptomatisch sind, wird die Diagnose hier häufig im Rahmen eines Familienscreenings aufgrund eines betroffenen erstgradigen Verwandten gestellt. Bei einem solchen Familienscreening kann eine gezielte genetische Diagnostik bei der Risikoabschätzung für die Veranlagung zu dieser Erkrankung helfen.

Ansonsten ist eine genetische Diagnostik nur bedingt notwendig und kann aufgrund der vielfältigen bereits identifizierten genetischen Ursachen der Erkrankung ggf. sehr komplex sein.

Diagnostik

Die Diagnose der ARVC erfolgt im Jugend- und Erwachsenenalter häufig im Rahmen der Abklärung von **Herzrhythmusstörungen**, **Synkopen** oder Thoraxschmerzen. Zu den wichtigsten ersten Untersuchungen zählen neben einer gründlichen Anamnese und körperlichen Untersuchung u.a. das **Elektrokardiogramm** (EKG), ggf. auch ein spezielles signalgemittelt EKG zu Erfassung von sogenannten Spätpotentialen und die Ultraschalluntersuchung des Herzens (**Echokardiographie**). Zu den weiterführenden Untersuchungen zählen die Herzkatheteruntersuchung, ggf. mit **Endomyokardbiopsie** und die **Kernspintomographie** (MRT). Mittels Langzeit- und Belastungs-EKG werden Herzrhythmusstörungen weiter untersucht. Durch Belastungs-EKG und / oder **Spiroergometrie** können bei größeren Kindern und Jugendlichen Aussagen zur körperlichen Belastbarkeit getroffen werden.

Diese verschiedenen Untersuchungen werden ausführlich und in verständlicher Sprache erklärt in unseren Broschüren „Gut informiert zur Herz-OP“ und „Herzkatheter im Kindesalter“. Sie können Sie kostenlos bestellen bzw. downloaden unter www.bvhk.de.

Behandlung

Aufgrund des erhöhten Risikos des plötzlichen Herztodes ist eine möglichst frühe Diagnosestellung (z.B. mittels Familienscreening, s. Seite 20) anzustreben, um eine adäquate Therapie einzuleiten bzw. Verhaltensmaßnahmen zu empfehlen.

Zur Behandlung der Herzrhythmusstörungen stehen verschiedene Medikamente zur Verfügung (**Antiarrhythmika**, z.B. Betablocker). Außerdem kann eine Ablation der Arrhythmien im Rahmen einer elektrophysiologischen Untersuchung (**EPU**) erfolgen.

Zur Vorbeugung und Behandlung von lebensbedrohlichen Herzrhythmusstörungen kann die Implantation eines Cardioverter-**Defibrillators** (ICD) notwendig werden.





Foto: BVHK

Kinder sollten die möglichen Auswirkungen ihrer Herzerkrankung kennen und ihre Lebensweise frühzeitig anpassen. Deshalb klären wir sie über deren Ursachen und Funktion des Herzens auf.

Bei bestimmten Herzrhythmusstörungen besteht u.a. das Risiko der Entstehung von **Thromben** und **Thromboembolien**, das mit einer **Antikoagulation** gesenkt werden kann.

Im Falle der Entwicklung einer **Herzinsuffizienz**, kann diese medikamentös behandelt werden (s.o.).

Als letzte Behandlungsmöglichkeit bleibt bei fortgeschrittenen Fällen der ARVC nur eine **Herztransplantation**. Eine Prävention im eigentlichen Sinne gibt es nicht.



Prognose

Bei körperlicher Belastung, beispielsweise beim Leistungssport, ist das Risiko für schwerwiegende Herzrhythmusstörungen bis hin zum plötzlichen Herztod bei Patienten mit ARVC erhöht, daher sollte Sport nicht leistungsorientiert und in Rücksprache mit dem (Kinder-) Kardiologen ausgeübt werden.

Unsere Broschüren „Sport macht stark“ können Sie kostenlos bestellen bzw. downloaden unter www.bvhk.de.



Tipps für den Alltag

Bei Kindern, die einen Herzschrittmacher oder ICD tragen, ist folgendes zu beachten:

Konventionelle Schrittmachersysteme liegen unterhalb des Schlüsselbeins, teilweise auch im Bauchraum. Um seine Funktionsfähigkeit nicht zu gefährden, muss es vor mechanischen Einflüssen wie Druck, Zug oder Stoß geschützt werden. Eine solche Gefährdung kann im Sport insbesondere beim Hängen an Tauen, Ringen und Reck sowie bei allen Formen des Raufens, bei Zweikampf- und Mannschaftssportarten auftreten. Kinder mit einem Herzschrittmacher sind in ihrer Leistungsfähigkeit eingeschränkt, da bei ihnen eine Anpassung der Herzfrequenz an gesteigerte Anforderungen meist nur bedingt möglich ist (Schickendantz 1998).

Bei allen Kindern mit Herzrhythmusstörungen muss von einer besonderen Gefährdung ausgegangen werden. Rhythmusstörungen können trotz Medikation auftreten. Bei Kindern, die **Antiarrhythmika** nehmen, kann die

Beurteilung der Herzfrequenz nicht zur Beurteilung der aktuellen Belastung herangezogen werden. Wenn ein Kind über ‚Herzrasen‘ klagt, sollte es sich hinsetzen, wenn möglich hinlegen. Über den Puls kann versucht werden, Herzfrequenz und -rhythmus zu kontrollieren. Wenn sich in Ruhe keine Normalisierung einstellt, sollte allerdings ein Notarzt gerufen und das Kind unmittelbar in ‚seiner‘ Klinik gebracht werden, damit durch unnötige Zwischenstationen keine riskante Zeitverzögerung entsteht.

Bei Kindern, die mit Betablockern behandelt werden, ist häufig die Konzentrationsfähigkeit und damit auch die Lern- und Leistungsfähigkeit in der Schule beeinträchtigt.

Gerinnungshemmer (sogenannte blutverdünnende Mittel = **Antikoagulantien**) als Vorbeugung einer Thrombose führen zu einer erhöhten Blutungsneigung. Unfälle, auch kleinere Verletzungen, können unter diesen Bedingungen ein erhebliches Risiko darstellen und müssen unbedingt vermieden werden. Hierauf muss besonders im Sportunterricht geachtet werden: z.B. durch Vermeidung unfallträchtiger Situationen wie Stürzen oder Fallen beim Geräteturnen und Kontaktsport, aber auch bei Bewegungsspielen oder Rängeleien in der Klasse und auf dem Schulhof.

1.4 Linksventrikuläre Noncompaction-Kardiomyopathie (LVNC)

Beschreibung

Die LVNC, früher auch „spongy myocardium“ oder Hypertrabekulationsyndrom genannt, ist eine Herzmuskelerkrankung mit schwammartiger, nicht verdichteter (non compaction), aufgelockerter Muskulatur vor allem in der Spitze der linken Herzkammer. Diese weist tiefe Aushöhungen (Recessi) zwischen den balkenartigen Muskelsträngen auf, die mit der Herzhöhle verbunden sind. Insgesamt führt dies zu einem zweischichtigen **Myokard**:

- » eine dünne normal verdichtete Muskulaturetschicht und
- » eine variabel dicke Schicht von schwammartiger, nicht verdichteter Muskulatur.

Typisch für die LVNC sind Symptome der Herzinsuffizienz, wie mangelnde Belastbarkeit, **Dyspnoe**, **Ödeme**, **Palpitationen**, aber auch **Synkopen**, Herzgeräusche, Brustschmerzen oder Herzrhythmusstörungen. Je nach Ausprägung können Symptome im Kindesalter noch sehr milde sein oder sogar fehlen.





Häufigkeit, Ursachen & Genetische Diagnostik

Als Ursache wird eine embryonale Störung in der Herzmuskelausbildung angenommen. Die LVNC gibt es als isoliertes Krankheitsbild, das sporadisch oder familiär auftreten kann, oder als sekundäres Krankheitsbild im Rahmen einer anderen kardialen oder nicht-kardialen Grunderkrankung (z.B. Skelettmuskelerkrankungen). Aufgrund der familiären Formen sollte bei Diagnosestellung bei einem Familienmitglied immer auch die Untersuchung der erstgradigen Verwandten und der Geschwister erfolgen (**Familiencreening**).



Diagnostik

Die Diagnose der LVNC wird meistens im Rahmen der Abklärung einer **Herzinsuffizienz** oder der oben genannten Symptomen gestellt.

Neben einer gründlichen **Anamnese** und körperlichen Untersuchung ist u.a. das **Elektrokardiogramm** (EKG), und die Ultraschalluntersuchung des Herzens (**Echokardiographie** mit Farbdopplersonographie) zielführend. Zu den weiterführenden Untersuchungen zählen die Kernspintomographie (MRT), sowie ggf. Herzkatheteruntersuchung mit Endomyokardbiopsie. Langzeit- und Belastungs-EKG, sowie Spiroergometrie werden zur Abklärung von Herzrhythmusstörungen und Beurteilung der körperlichen Belastbarkeit eingesetzt.

Diese verschiedenen Untersuchungen werden ausführlich und in verständlicher Sprache erklärt in unseren Broschüren „Gut informiert zur Herz-OP“ und „Herzkatheter im Kindesalter“. Sie können Sie kostenlos bestellen bzw. downloaden unter www.bvhk.de.



Behandlung

Eine frühe Diagnosestellung (z.B. mittels **Familiencreening**, s.o.) ist anzustreben, um eine adäquate Therapie einzuleiten bzw. Verhaltensmaßnahmen zu empfehlen.

Die Symptome der **Herzinsuffizienz** oder Herzrhythmusstörungen können medikamentös behandelt werden.

Abhängig von der Ausprägung der Erkrankung und dem Vorhandensein von Herzrhythmusstörungen muss eine **Thromboembolieprophylaxe** in Erwägung gezogen werden.

Als letzte Behandlungsmöglichkeit bleibt bei fortgeschrittenen Fällen der LVNC nur eine **Herztransplantation**, evtl. mit vorhergehendem Einsatz eines mechanischen Herzunterstützungssystems.



Prognose

Aufgrund der tiefen Spalten in der Herzmuskulatur bei der LVNC besteht u.a. das Risiko der Entstehung von **Thromben** und **Thromboembolien**, das mit einer **Antikoagulation** gesenkt werden kann. Unklar ist der klinische Verlauf. Fälle von schwerem Herzversagen, **Thromboembolien**, **Arrhythmien** und plötzlichem Herztod sind bekannt.

Eine Prävention im eigentlichen Sinne gibt es nicht.

Tipps für den Alltag

Gerinnungshemmer (sogenannte blutverdünnende Mittel = **Antikoagulantien**) als Vorbeugung einer Thrombose führen zu einer erhöhten Blutungsneigung. Unfälle, auch kleinere Verletzungen, können unter diesen Bedingungen ein erhebliches Risiko darstellen und müssen unbedingt vermieden werden. Hierauf muss besonders im Sportunterricht geachtet werden: z.B. durch Vermeidung unfallträchtiger Situationen wie Stürzen oder Fallen beim Geräteturnen und Kontaktsport, aber auch bei Bewegungsspielen oder Rängeleien in der Klasse und auf dem Schulhof.

Bei allen Kindern mit Herzrhythmusstörungen muss von einer besonderen Gefährdung ausgegangen werden. Rhythmusstörungen können trotz Medikation auftreten. Bei Kindern, die Antiarrhythmika nehmen, kann die Beurteilung der Herzfrequenz nicht zur Beurteilung der aktuellen Belastung herangezogen werden. Wenn ein Kind über ‚Herzrasen‘ klagt, sollte es sich hinsetzen, wenn möglich hinlegen. Über den Puls kann versucht werden, Herzfrequenz und -rhythmus zu kontrollieren. Wenn sich in Ruhe keine Normalisierung einstellt, sollte allerdings ein Notarzt gerufen und das Kind unmittelbar in ‚seiner‘ Klinik gebracht werden, damit durch unnötige Zwischenstationen keine risikante Zeitverzögerung entsteht.



Foto: BVHK

Auch Geschwister sind von der Herzerkrankung „betroffen“. Durch altersgerechte Informationen (hier zum Blutkreislauf) verstehen sie besser, worauf es ankommt.



1.5 Restriktive Kardiomyopathie



Beschreibung

Bei der restriktiven Kardiomyopathie (RCM) sind im Gegensatz zu der DCM und HCM die Herzkammern normal groß mit meist normaler Wanddicke und normaler **systolischer** Pumpfunktion. Das führende Charakteristikum der RCM ist eine erschwerte Füllung der Herzkammern in der Erschlaffungsphase (**Diastole**) des Herzens, mit konsekutivem Druckanstieg in den Vorhöfen, die sich dadurch deutlich erweitern (s. Seite 29, Abb. 5). Ursache ist eine Versteifung der Herzkammermuskulatur, die je nach zugrundeliegender **Ätiologie** der Erkrankung z.B. durch bindegewebigen Umbau oder Einlagerung von Stoffwechselprodukten bedingt sein kann.

Die Symptome der RCM entsprechen der einer globalen **Herzinsuffizienz** und sind gekennzeichnet durch belastungsabhängige Atemnot, fehlende Belastbarkeit, Leber- und Milzvergrößerung mit Bauchschmerzen und Beinödemen. Zusätzlich können Herzrhythmusstörungen und **Synkopen** auftreten.



Häufigkeit, Ursachen & Genetische Diagnostik

Die RCM tritt im Kindesalter seltener als die DCM und die HCM auf (inklusive sonstiger Formen in weniger als 4 %). Es sind sowohl sporadische (idiopathische) als auch familiär gehäufte Formen bekannt, aber auch sekundäre Formen. Diese treten als Folge einer anderen Grunderkrankung oder Therapie auf, z.B. bei Speicherkrankheit (Seite 29 ff/ 1.6) **Hämochromatose**, Amyloidose, Sarkoidose oder nach Strahlentherapie.



Diagnostik

Die Diagnose einer RCM wird bei der Abklärung der typischen Symptome der Herzinsuffizienz (s.o.) gestellt. Zu den wichtigsten ersten Untersuchungen zählen neben einer gründlichen Anamnese und körperlichen Untersuchung u.a. die Röntgenuntersuchung des Brustkorbes (Röntgen Thorax), das **Elektrokardiogramm** (EKG) und die Ultraschalluntersuchung des Herzens (**Echokardiographie**). Blut- und Gewebeuntersuchungen können Aufschluss über die Ursache der Erkrankung, deren Schweregrad und evtl. Folgeschäden an anderen Organsystemen geben.

Zu den weiterführenden Untersuchungen zählen die Herzkatheteruntersuchung, ggf. mit **Endomyokardbiopsie** und die **Kernspintomographie** (MRT) oder **Computertomographie** (CT). Anhand von Langzeit-EKG werden Herzrhythmusstörungen weiter untersucht. Mittels Belastungs-EKG und / oder Spiroergometrie können bei größeren Kindern und Jugendlichen Aussagen zur körperlichen Belastbarkeit getroffen werden.

Behandlung

Die bei der RCM meist im Vordergrund stehenden Symptome der **Herzinsuffizienz** sowie auch Herzrhythmusstörungen können medikamentös behandelt werden. (s.o. bei DCM). Außerdem kann eine **Ablation** der Arrhythmien im Rahmen einer elektrophysiologischen Untersuchung (**EPU**) erfolgen, oder ein Schrittmacher zur Aufrechterhaltung des normalen Herzerregungsablaufes implantiert werden. Zur Vorbeugung und Behandlung von lebensbedrohlichen Herzrhythmusstörungen kann die Implantation eines **CardioverterDefibrillators** (ICD) notwendig werden. Bei bestimmten Herzrhythmusstörungen, insbesondere bei den meist deutlich erweiterten **Vorhöfen** bei der RCM besteht u.a. das Risiko der Entstehung von **Thromben** und **Thromboembolien**, das mit einer **Antikoagulation** gesenkt werden kann.

Als letzte Behandlungsmöglichkeit bleibt bei fortgeschrittenen Fällen der RCM nur eine **Herztransplantation**. Dabei ist es wichtig, frühzeitig die Möglichkeit einer Herztransplantation abzuwägen, um einer **pulmonalvenösen** Stauung mit Entwicklung einer Pulmonalarterielle Hypertonie, die eine Herztransplantation unmöglich machen würde, zuvorzukommen.

Eine Prävention im eigentlichen Sinne gibt es nicht.

Prognose

Im Falle einer sekundären RCM (s.o.) sollte die zugrundeliegende Erkrankung therapiert werden (z.B. Sarkoidose, **Hämochromatose**), um ein Fortschreiten der RCM zu verhindern.



Kinder mit Kardiomyopathien sollen möglichst auch sportlich aktiv sein. Dazu empfehlen wir eine ausführliche Beratung beim Kinderkardiologen.

Foto: Markus Löhniger - fotolia.de





Tipps für den Alltag

Bei allen Kindern mit Herzrhythmusstörungen muss von einer besonderen Gefährdung ausgegangen werden. Rhythmusstörungen können trotz Medikation auftreten. Bei Kindern, die **Antiarrhythmika** nehmen, kann die Beurteilung der Herzfrequenz nicht zur Beurteilung der aktuellen Belastung herangezogen werden. Wenn ein Kind über ‚Herzrasen‘ klagt, sollte es sich hinsetzen, wenn möglich hinlegen. Über den Puls kann versucht werden, Herzfrequenz und -rhythmus zu kontrollieren. Wenn sich in Ruhe keine Normalisierung einstellt, sollte allerdings ein Notarzt gerufen und das Kind unmittelbar in ‚seiner‘ Klinik gebracht werden, damit durch unnötige Zwischenstationen keine riskante Zeitverzögerung entsteht.

Bei Kindern, die einen Herzschrittmacher oder ICD tragen, ist folgendes zu beachten:

Konventionelle Schrittmachersysteme liegen unterhalb des Schlüsselbeins, teilweise auch im Bauchraum. Um seine Funktionsfähigkeit nicht zu gefährden, muss es vor mechanischen Einflüssen wie Druck, Zug oder Stoß geschützt werden. Eine solche Gefährdung kann im Sport insbesondere beim Hängen an Tauen, Ringen und Reck sowie bei allen Formen des Raufens, bei Zweikampf- und Mannschaftssportarten auftreten. Kinder mit einem Herzschrittmacher sind in ihrer Leistungsfähigkeit eingeschränkt, da bei ihnen eine Anpassung der Herzfrequenz an gesteigerte Anforderungen meist nur bedingt möglich ist (Schickendanz 1998).

Gerinnungshemmer (sogenannte blutverdünnende Mittel = **Antikoagulantien**) als Vorbeugung einer Thrombose führen zu einer erhöhten Blutungsneigung. Unfälle, auch kleinere Verletzungen, können unter diesen Bedingungen ein erhebliches Risiko darstellen und müssen unbedingt vermieden werden. Hierauf muss besonders im Sportunterricht geachtet werden: z.B. durch Vermeidung unfallträchtiger Situationen wie Stürzen oder Fallen beim Geräteturnen und Kontaktsport, aber auch bei Bewegungsspielen oder Rangleien in der Klasse und auf dem Schulhof.

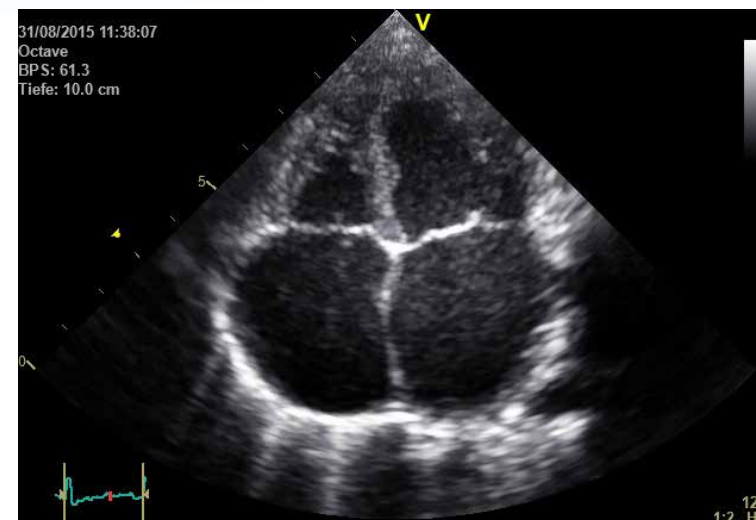


Abb. 5 - Ultraschallbild eines Herzens mit restriktiver Kardiomyopathie. Im Vergleich zum gesunden Herzen in Abb. 1 sind die Vorhöfe im Verhältnis zu den Kammern deutlich größer.

1.6 Weitere Formen der primären Kardiomyopathien

Beschreibung

Es gibt weitere sehr seltene Formen der primären Kardiomyopathien, auf die hier nicht im Einzelnen eingegangen werden kann, wie z.B.

- » bei zugrunde liegender Glykogenspeichererkrankung (wie z.B. dem Morbus Pompe),
- » aufgrund von Leitungsdefekten, wie z.B. dem WPW-Syndrom, der Lenègre-Erkrankung oder dem Syndrom des kranken Sinusknotens (Sick-Sinus-Syndrom),
- » aufgrund von mitochondrialen Myopathien (z.B. Kearns-Sayre-Syndrom oder MELAS-Syndrom) oder Ionenkanaldefekten (z.B. Long-QT Syndrom, Brugada-Syndrom, Short-QT Syndrom oder CPVT).

Bei all diesen Erkrankungen kann eine Kardiomyopathie in unterschiedlicher Ausprägung vorkommen und die damit verbundenen Probleme zu den jeweiligen krankheitsspezifischen Symptomen hinzukommen. Unsere Broschüre „Herzrhythmusstörungen im Kindesalter“ können Sie kostenlos bestellen bzw. downloaden unter www.bvhk.de.



1.7 Erworbene Formen der primären Kardiomyopathie

1.7.1 Myokarditis: entzündliche Kardiomyopathie



Beschreibung

- » Die Herzmuskelentzündung ist ein akuter oder chronischer Prozess, der z.B. hervorgerufen werden kann durch infektiöse Erreger wie
 - » Viren, z. B. Enteroviren (Coxsackieviren der Gruppe A und B, Echoviren, Polioviren), Adenoviren, Parvovirus B19, humanes Herpesvirus 6 (HHV6), Epstein-Barr Virus, Cytomegalievirus, Influenzaviren, Mumpsvirus, Herpes simplex Virus, Varicella-Zoster-Virus, Hepatitis C-Virus, Rötelnvirus, HIV und RSV.
 - » Bakterien, z. B. Mykoplasmen, Meningokokken, Streptokokken
 - » Rickettsien
 - » Pilze, z. B. Aspergillus, Candida
 - » Parasiten
 - » Toxine, z. B. Kokain, Alkohol
- » Autoimmun-Reaktionen (mit Herzbeteiligung - Riesenzellmyokarditis)
- » Überempfindlichkeitsreaktionen z.B. auf Medikamente wie Antibiotika, Sulfonamide, Antikonvulsiva und Antirheumatika.

Wenn zur Entzündung der Herzmuskulatur eine Störung der Herzfunktion kommt, spricht man von inflammatorischer (entzündlicher) Kardiomyopathie (KMP). Diese kann bei ausgeprägten Befunden zu einer dilatativen Kardiomyopathie (DCM s. Seite 6 Punkt 1.1) führen.

Klinisch kann sich eine **Myokarditis** sehr unterschiedlich zeigen – von blinden, unbemerkten Verläufen über milde Verläufe mit Herzstechen, Unwohlsein, Abgeschlagenheit und eventuellen Herzrhythmusstörungen bis hin zu rascher Entwicklung einer akuten **Herzinsuffizienz** mit Schock und Kreislaufversagen.



Kleinere Kinder lehnen Untersuchungen oft ab, zumal sie nicht unter Krankheitssymptomen leiden. Wir zeigen ihnen, dass z.B. ein MRT lästig sein kann, aber nicht weh tut.

Foto: skynesher - iStock.com

Häufigkeit & Ursachen

Weil die **Myokarditis** so unterschiedlich verläuft und sie teilweise aufgrund fehlender Symptome nicht (rechtzeitig) diagnostiziert wird, kann über die Häufigkeit keine Angabe gemacht werden.

Diagnostik

Die Diagnose zu stellen, kann aufgrund der sehr variablen Symptome eine Herausforderung sein. In Betracht gezogen werden muss sie bei neu aufgetretenem Leistungsknick, Brustschmerzen, unerklärter **Tachykardie**, Herzrhythmusstörungen oder akuter kardialer **Dekompensation**.

Zu den wichtigsten ersten Untersuchungen zählen neben einer gründlichen Anamnese und körperlichen Untersuchung u.a. die Röntgenuntersuchung des Brustkorbes (Röntgen Thorax), das **Elektrokardiogramm** (EKG) und die Ultraschalluntersuchung des Herzens (**Echokardiographie**). Blut- und Gewebeuntersuchungen können Aufschluss über die Ursache der Erkrankung, deren Schweregrad und evtl. Folgeschäden an anderen Organsystemen geben. Zu den weiterführenden Untersuchungen zählen die Herzkatheteruntersuchung mit **Endomyokardbiopsie** und die **Kernspintomographie** (MRT). Anhand von Langzeit-EKG werden Herzrhythmusstörungen weiter untersucht. Mittels Belastungs-EKG und / oder **Spiroergometrie** können bei größeren Kindern und Jugendlichen Aussagen zur körperlichen Belastbarkeit getroffen werden.

Behandlung

Je nach Ausprägung der Erkrankung kann sich die Therapie auf Bettruhe bzw. Sportverbot beschränken oder bis hin zur Intensivtherapie mit intravenöser Medikamentengabe zu Behandlung der Herzinsuffizienz und eventueller Herzrhythmusstörungen gehen.

Bei akutem Kreislaufversagen kann eine vorübergehende maschinelle Unterstützung / Übernahme der Herz-/Lungenfunktion mittels extrakorporaler Membranoxygenierung (ECMO) oder anderen Herzunterstützungssystemen notwendig werden.

Bei schwerer anhaltender Herzinsuffizienz kann die Behandlung mit einem Kunstherz bzw. eine Herztransplantation erforderlich sein.

Eine Prävention der Myokarditis gibt es nicht.





1.7.2 Weitere Formen der erworbenen KMP

Es gibt im Kindesalter weitere Formen der erworbenen KMP, auf die hier nicht weiter eingegangen werden soll. Dazu gehören die KMP als Folge eines Kawasaki Syndroms, die Tachykardie induzierte KMP (Tachykardiomyopathie) oder die hypertrophe KMP Neugeborener von diabetischen Müttern mit schlechter Stoffwechsellage während der Schwangerschaft.

1.7.3 Erworbene Formen der stressprovozierten KMP

Zum Beispiel Broken-Heart-Syndrom oder Tako-Tsubo und die Schwangerschafts-KMP (peripartale KMP) sind nur im Erwachsenenalter relevant.

2. Sekundäre Kardiomyopathien

Unter sekundären Kardiomyopathien werden nach der Klassifikation der American Heart Association solche Kardiomyopathien verstanden, die im Rahmen von Erkrankungen auftreten (können), die meist mehrere Organe / Organsysteme betreffen können³. Dabei handelt es sich teils um angeborene, teils um erworbene Erkrankungen, die bei Kindern und Jugendlichen sehr selten auftreten und hier nicht beschrieben werden sollen.

Bei V.a. eine sekundäre Kardiomyopathie ist die Zusammenarbeit zwischen den einzelnen Spezialisten der einzelnen Teilgebiete der Kinder- und Jugendmedizin besonders wichtig.

Literatur

1. Richardson P, McKenna W, Bristow M, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies. *Circulation*. 1996;93(5):841–2.
2. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *European Heart Journal* 2008;29(2):270–6.
3. Leitlinie 28 der Deutschen Gesellschaft Pädiatrische Kardiologie <http://www.kinderkardiologie.org/leitlinien/>
4. Maron BJ. Contemporary Definitions and Classification of the Cardiomyopathies: An American Heart Association Scientific Statement From the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee, Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation* 2006;113(14):1807–16.

Notizen



3. Mitgliedsvereine im BVHK

Ansprechpartner vor Ort



Kohki Regionalgruppe Berlin

Verein für Familien herzkranker Kinder und Jugendlicher in M/V

c/o Dr. Toralf Marten
Fritz-Reuter-Weg 7a
17498 Neuenkirchen (bei Greifswald)
Tel. 01577-73 84 319
info@herzkinder-mv.de
www.herzkinder-mv.de

Herz-Kinder-Hilfe Hamburg e. V.

Geschäftsstelle c/o Inge Heyde
Wolsteinkamp 63, 22607 Hamburg
Tel. 040-82 29 38 81
i.heyde@herzkinderhilfe.de
www.herz-kinder-hilfe.de

Herzkinder OstFriesland e. V.

c/o Jörg Rüterjans
Suurleegdenweg 5, 26607 Aurich - Walle
Tel. 04941-60 44 316
info@herzkinder-ostfriesland.de
www.herzkinder-ostfriesland.de

Kleine Herzen Hannover e.V. Hilfe für kranke Kinderherzen

c/o Ira Thorsting
Wiringer Str. 21a, 31319 Sehnde
Tel. 05138-60 67 150
ira.thorsting@t-online.de
www.kleineherzen.de

Kohki Regionalgruppe Herzkinder Fulda

Aktion Kinderherz e. V. Düsseldorf

c/o Gabriele Mittelstaedt
Goethestr. 41, 40670 Meerbusch
Tel. 02159-91 26 44
info@aktionkinderherz.de
www.aktionkinderherz.de

Elterninitiative herzkranker Kinder Dortmund / Kreis Unna e.V.

c/o Mechthild Fofara
Vorhölterstr. 63, 44267 Dortmund
Tel. 02304-89 540
fofara@t-online.de
www.herzkinder-dortmund.de

Herzkinder Oberhausen und Umgebung e.V.

c/o Andrea Ruprecht
Babcockallee 7, 46049 Oberhausen
Tel. 0176-72388048
herzkinder-oberhausen@t-online.de
www.herzkinder-ob.de

Herzranke Kinder e. V.

c/o Inge Senger
Albert-Schweitzer-Str. 44, 48149 Münster
Tel. 0251-98 15 53 00
info@herzranke-kinder-muenster.de
www.herzranke-kinder-muenster.de

Fördermitglied im BVHK

Herzpflaster Coesfeld / Bunter Kreis Münsterland e.V.

c/o Petra Becks
Ritterstr. 7, 48653 Coesfeld
Tel. 02541-89 15 00
herzpflaster@bunter-kreis-muensterland.de
www.bunter-kreis-muensterland.de

Kinderherzhilfe Vechta e.V.

c/o Corinna Krogmann
Sonnenblumenweg 12, 49377 Vechta
Tel. 04441-15 99 638
info@Kinderherzhilfe-Vechta.de
www.kinderherzhilfe-vechta.de

Elterninitiative herzkranker Kinder, Köln e.V.

c/o Ute Braun-Ehrenpreis
Quettinger Str. 42, 51381 Leverkusen
Tel. 02171-55 86 92
info@herzranke-kinder-koeln.de
www.herzranke-kinder-koeln.de

Herzkrankes Kind Aachen e. V.

c/o Jörg Däsler
Jülicher Str. 373, 52070 Aachen
Tel. 0241-99 74 10 74
verein@herzkrankeskindaachen.de
www.herzkrankeskindaachen.de

Elterninitiative herzkranker Kinder und Jugendlicher Bonn e.V.

c/o Christian Behre
Postfach 190204, 53037 Bonn
info@herzkinder-bonn.de
vorstand@herzkinder-bonn.de
www.herzkinder-bonn.de

Kinderherzen-Fördergemeinschaft Deutsche Kinderherzzentren e.V.

c/o Jörg Gattenlöhner
Elsa-Brändström-Str.21, 53225 Bonn
Tel. 0228 422 800
info@kinderherzen.de
www.kinderherzen.de

Hypoplastische Herzen Deutschland e.V.

c/o Birgit Höveler
Elisenstr.12, 53859 Niederkassel
Tel. 02208-77 00 33
b.hoeveler@hhdev.eu
www.hypoplastische-herzen-deutschland.de

Herzranke Kinder Kohki e.V.

c/o Sigrid Schröder
Westring 241, 55120 Mainz
Tel. 06131-48 79 421, Mobil 0163-78 21 206
kohki-herz@web.de
www.kohki.de

Kohki Regionalgruppe Berlin

c/o Sigrid Schröder
Tel. 0163-78 21 206

Kohki Regionalgruppe Herzkinder Fulda

c/o Fam. Ossenkopp-Wetzig
Haderwaldstr. 87, 36041 Fulda
Tel. 0661-20 60 28 33, Mobil 0160-18 04 191
herzkinder-fulda@gmx.de
www.herzkinder-fulda.de

Kohki Regionalgruppe Vorderpfalz

c/o Andrea Müller
Hauptstr. 1
76726 Germersheim
Tel. 0177-45 06 330
acmueller@web.de

Kohki Regionalgruppe Thüringen

c/o Sandra Hollmann
Leutertstr. 19
99510 Apolda
0176-23758871
sandra.hollmann@freenet.de

Kleine Herzen Westerwald e.V.

c/o Günter Mies
Hirzbach 9, 56462 Höhn
Tel. 02661-82 87
info@kleine-herzen-westerwald.de
www.kleine-herzen-westerwald.de

Kinderherzen heilen e.V. - Eltern herzkranker Kinder - Gießen

c/o Michael Hauk
Am Söderpfad 2a, 61169 Friedberg
Tel. 06031-77 01 63
kontakt@kinderherzen-heilen.de
www.kinderherzen-heilen.de

Herzkrankes Kind Homburg/Saar e.V.

c/o Bernd Funk
Überhofer Straße 37, 66292 Riegelsberg
Tel. 06806-34 30
info@herzkrankes-kind-homburg.de
www.herzkrankes-kind-homburg.de

Elterninitiative Herzkranker Kinder e. V., Tübingen, (ELHKE)

c/o Mita Ettischer
Königstraße 77, 72108 Rottenburg
Tel. 07472 - 9695024
info@elhke.de
www.elhke.de

Herzkinder Unterland e. V.

c/o Heidi Tilgner-Stahl
Leinburgstr. 5, 74336 Brackenheim
Tel. 07135-96 13 41
vorstand@herzkinder-unterland.de
www.herzkinder-unterland.de

Kohki Regionalgruppe Vorderpfalz

Herzklopfen Elterninitiative Herzranke Kinder Südbaden e.V.

c/o Petra Huth
Kandelstr. 36, 79312 Emmendingen
Tel. 07641-16 67
info@herzklopfen-ev.de
www.herzklopfen-ev.de

Junge Herzen Bayern

c/o Michael Brandmayer
Holzfeldstr. 24, 85457 Wörth - Hörlkofen
Tel. 08122-95 63 22
info@junge-herzen-bayern.com
www.junge-herzen-bayern.com

Ulmer Herzkinder e.V.

c/o Joachim Eifert
Bachmayerstraße 21, 89081 Ulm
Tel. 0731-69 343
info@ulmer-herzkinder.de
www.ulmer-herzkinder.de

Kohki Regionalgruppe Thüringen



4. Glossar

- » **Ablation:** Verödung gestörter Impulsgeber, z.B. des AV-Knotens.
- » **Ätiologie:** Ursache(n) der Entstehung von Krankheiten.
- » **Anamnese:** Erhebung der Entstehung / des Verlaufs einer Erkrankung und dazugehöriger Fragen / Aspekte.
- » **Antikoagulantien:** Medikamente zur Hemmung der Blutgerinnung.
- » **Angiografie:** Bildgebungsverfahren, beispielsweise Röntgen oder Magnetresonanztomografie (MRT) zur Darstellung der Herzinnenräume, Herzklappen und Herzkranzgefäße. Hierzu wird häufig ein Kontrastmittel in das Blutgefäß injiziert. Auf dem Bild (Angiogramm) zeichnet sich dann der mit dem Kontrastmittel gefüllte Gefäßinnenraum ab.
- » **Antiarrhythmika:** Medikamente zur Behandlung von Herzrhythmusstörungen.
- » **Aorta:** Hauptschlagader / große Körperschlagader aus dem linken Ventrikel des Herzens.
- » **Aortenklappe:** Eine der vier Herzklappen. Die Aortenklappe befindet sich zwischen der linken Kammer und der Körperhauptschlagader.
- » **Aortenisthmusstenose:** Verengung der Körperhauptschlagader.
- » **Arrhythmie:** Herzrhythmusstörung
- » **RA – rechtes Atrium, syn.:** Rechter Vorhof, RV - rechter Ventrikel, syn.: rechte Kammer.
- » **LA – linkes Atrium, syn.:** Linker Vorhof, LV – linker Ventrikel, syn.: linke Kammer.
- » **Autoimmun:** das Immunsystem erkennt irrtümlicherweise körpereigenes Gewebe als zu bekämpfenden Fremdkörper.
- » **autosomal dominant:** Charakterisiert einen genetischen Defekt auf einem der 22 Autosomen (wird damit unabhängig vom Geschlecht vererbt) und bestimmt den Erbgang: ein Allel (ggf. eine neue Mutation) setzt sich bei der Ausprägung gegenüber dem zweiten Allel (ggf. das vorhandene „normale“ Allel) durch. Sollte die Mutation eine Krankheit oder Fehlbildung verursachen, tritt diese sofort in Erscheinung und wird an die Nachkommen mit 50 %-iger Wahrscheinlichkeit vererbt (wenn der andere Partner nicht ebenfalls von der Mutation betroffen ist).
- » **autosomal rezessiv:** Charakterisiert einen genetischen Defekt auf einem der 22 Autosomen (und wird damit unabhängig vom Geschlecht vererbt) bezogen auf den Vererbungsmodus: ein Allel (ggf. eine neue Mutation) unterliegt bei der Ausprägung gegenüber dem zweiten Allel (ggf. das vorhandene „normale“ Allel). Sollte die Mutation eine Krankheit oder Fehlbildung verursachen, wird diese zunächst nicht sichtbar. Der/die Betroffene ist jedoch Träger des genetischen Defektes, der mit 50 %-iger Wahrscheinlichkeit an die Nachkommen weitergegeben wird und so für mehrere/viele Generationen unentdeckt bleibt. Erst wenn ein Träger der Mutation ein Kind mit einem weiteren Träger bekommt, kommt es mit 25 %-iger Wahrscheinlichkeit zur Ausprägung der Erkrankung.
- » **Bland-White-Garland-Syndrom:** Die linke Herzkranzarterie entspringt aus der linken Lungenschlagader (syn. Anomalous origin of the left coronary artery from the aorta, AL-CAPA).
- » **Bradykardie:** Das Herz schlägt zu langsam.
- » **Broken heart Syndrom:** Herzmuskelerkrankung, ausgelöst durch starken emotionalen Stress.
- » **Computertomographie (CT):** Bildgebendes Verfahren mit Erzeugung von Schnittbildern. Die Untersuchung ist mit Röntgenstrahlen verbunden (Schichtstrahlungsuntersuchung).
- » **Dekompensation, kardiale:** Die Fehlfunktion des Herzens kann vom Patienten nicht mehr kompensiert werden und tritt mit Symptomen wie Wasseransammlungen (Ödeme) oder Luftnot (Dyspnoe), die bereits in Ruhe auftreten, zutage.
- » **Dyspnoe:** Atemnot, Luftnot.
- » **Diastole:** Während der Diastole füllt sich die Herzkammer; s.a. Systole.
- » **Diastolischer Blutdruck:** Blutdruck während der Diastole.
- » **Defibrillator:** Gerät, das mit gezielten elektrischen Impulsen v.a. lebensbedrohliche

- Tachykardien u.a. Herzrhythmusstörungen beenden kann.
- » **Echokardiografie:** Ultraschalluntersuchung des Herzens.
- » **Elektrokardiografie:** Untersuchungsmethode, bei der ein Elektrokardiogramm (EKG) angefertigt wird.
- » **Elektrokardiogramm (EKG):** „Herzstromkurve“, dient zur Untersuchung der elektrischen Funktion des Herzens, v.a. des Herzrhythmus.
- » **Elektrophysiologische Untersuchung (EPU):** Spezielle Herzkatheteruntersuchung bei Herzrhythmusstörungen, um die Art und den Mechanismus von Herzrhythmusstörungen festzustellen und ggfs. zu therapieren: dabei wird mit Elektrodenkathetern der Ursprungs-ort der Herzrhythmusstörung verodet (sogenannte Katheterablation).
- » **Endomyokardiopsie:** Entnahme kleiner Mengen von Herzmuskelgewebe bei einer Herzkatheteruntersuchung zur weiteren Untersuchung (z.B. mikroskopisch, molekularpathologisch, elektronenmikroskopisch).
- » **Familiencreening:** Systematische Untersuchung aller Familienmitglieder einer erkrankten Person im Hinblick auf das Vorliegen einer bestimmten Erkrankung, insbesondere zur Identifizierung von bisher symptomlos Betroffenen.
- » **Glykogen:** Wird zur kurz- bis mittelfristigen Speicherung und Bereitstellung des Energieträgers Glucose benötigt.
- » **Hämochromatose:** Erkrankung, bei der es zu einer erhöhten Aufnahme von Eisen im oberen Dünndarm kommt, die langfristig zur Schädigung mehrerer Organe führen kann.
- » **Herzgeräusche:** Als Herzgeräusche bezeichnet man Geräusche, die entstehen, während das Blut durch das Herz fließt. Sie werden während der körperlichen Untersuchung durch den Arzt mit Hilfe eines Stethoskops festgestellt bzw. ausgeschlossen. Sehr häufig können im (Klein-)Kindesalter sogenannte akzidentelle Herzgeräusche auskultiert werden. Diese Geräusche sind harmlos und entstehen ohne krankhafte Ursache. Pathologische (krankhafte) Herzgeräusche können z.B. auf verschiedene erworbene Funktionsstörungen von Herzklappen hinweisen oder durch einen angeborenen Herzfehler entstehen.
- » **Herzhöhlen:** Ein gesundes Herz hat vier Höhlen (Abb. 1): die kleineren Vorhöfe und die größeren Kammern.
- » **Herzinsuffizienz:** (sogenannte Herzschwäche). Die Pumpleistung des Herzens wird den Erfordernissen des Organismus nicht gerecht. In der Summe werden nicht mehr ausreichend Sauerstoff und Nährstoffe zu den Organen gepumpt.
- » **Herzkatheteruntersuchung (HKU):** Untersuchungsmethode des Herzens mit Hilfe von kleinen Kunststoffsonden, die über Blutgefäße meist aus der Leistengegend in die Herzhöhlen und verschiedene Gefäße geführt werden, um dort z.B. Blutdrücke zu messen, Blutgase zu untersuchen oder Angiographien durchzuführen. In den allermeisten Fällen werden dabei Röntgenstrahlen verwendet. Die HKU dient zur genauen Abklärung von Fragestellungen, die nicht ausreichend mit weniger eingreifenden Methoden wie der Echokardiographie beantwortet werden können.
- » **Herzschrittmacher:** Gerät zur Behandlung einer zu langsamen Herzfrequenz (Bradykardie) oder anderen Herzrhythmusstörungen anhand von gezielten elektrischen Impulsen.
- » **Herztransplantation:** Verpflanzung eines Herzens von einem Spender zum Empfänger.
- » **Hypertrophie:** (krankhafte) Vergrößerung.
- » **ICD = Implantierbarer Cardioverter-Defibrillator:** S.a. Defibrillator.
- » **Kardiokutanes Syndrom:** Krankheitskomplex mit Beteiligung von Herz und Haut.
- » **Kernspintomographie** (s. Magnetresonanztomografie)
- » **Kunstherz:** Kreislaufunterstützungssystem (künstliche Pumpe), das Teile der oder auch die gesamte Herzfunktion übernimmt und entweder vollständig implantiert wird oder außerhalb des Körpers verbleibt.
- » **Magnetresonanztomografie:** Wird auch Kernspintomographie, MRT, NMR oder umgangssprachlich „Röhre“ genannt. Mit „Schnittbildern“ werden Herz und Blutflüsse plastisch dargestellt. Die Untersuchung wird ohne Röntgenstrahlen durchgeführt. Sie basiert auf Magnetfeldern, weshalb nichts Magnetisches (Metall o.ä.) während der Untersuchung



getragen werden darf oder im Körper vorhanden sein darf (z.B. Piercings, Schrittmacher, Schmuck o.ä.).

- » **Metabolisch:** Stoffwechselbedingt.
- » **Mitralklappe:** Eine der vier Herzklappen. Die Mitralklappe befindet sich zwischen dem linken Vorhof und der linken Kammer (Abb. 1).
- » **Mutation:** Veränderungen im Erbgut.
- » **Myokarditis:** Entzündung des Herzmuskels.
- » **Neuromuskulär:** Nerven bzw. Muskeln betreffend.
- » **Ödem:** („Wassersucht“) Einlagerung von Flüssigkeit im Gewebe, z.B. im Bereich der Haut der Extremitäten bei Rechtsherzinsuffizienz.
- » **Palpitation:** Herzklopfen, das vom Patienten selbst wahrgenommen wird.
- » **Präsynkope:** Beginnende Synkope ohne vollständigen Bewusstseinsverlust / Kollaps.
- » **Pulmonale Hypertonie / PAH (sogenannter Lungenhochdruck):** Anstieg des Gefäßwiderstandes und des Blutdrucks im Lungenkreislauf, oft verbunden mit einer darauffolgenden Rechts-Herzinsuffizienz.
- » **Pulmonalklappe:** Eine der vier Herzklappen. Die Pulmonalklappe befindet sich zwischen der rechten Kammer und der Lungenschlagader.
- » **RA – rechtes Atrium:** S.a. Herzhöhlen.
- » **RV – rechter Ventrikel:** S.a. Herzhöhlen.
- » **Röntgenthorax:** Untersuchung des Brustraumes mit Röntgenstrahlen, u.a. zur Beurteilung der Lage, Größe bzw. Auffälligkeiten von Herz und Lunge.
- » **Sinusknoten:** Elektrischer Taktgeber der Herzaktionen.
- » **Spiroergometrie:** Untersuchung der körperlichen Belastbarkeit unter bestimmten Bedingungen (z.B. Laufband, Fahrrad). Während der Spiroergometrie werden u.a. eine Herzstromkurve (EKG) aufgezeichnet und die Atemfunktion untersucht.
- » **Supraventrikulär:** Ursprungsort z.B. einer Rhythmusstörung liegt oberhalb der Herzkammer (Ventrikel) im Bereich der Vorhöfe (Atriae) oder des Übergangs zu den Ventrikeln.
- » **Synkopen:** Plötzlich auftretende, nur kurz anhaltende Bewusstlosigkeit, die mit einer vorübergehenden Minderdurchblutung des Gehirns und einem Verlust des Muskeltonus verbunden ist.
- » **Systole:** Während der Systole entleert sich die Herzkammer (s.a. Diastole).
- » **Systolischer Blutdruck:** Blutdruck während der Systole.
- » **Tachykardie:** (umgangssprachlich auch Herzrasen). Das Gegenteil ist die Bradykardie.
- » **Trikuspidalklappe:** Eine der vier Herzklappen. Die Trikuspidalklappe befindet sich zwischen dem rechten Vorhof und der rechten Kammer (Abb. 1).
- » **Thromben:** Blutgerinnsel
- » **Thromboembolie:** Verschluss eines Blutgefäßes durch einen Thrombus, der z.B. im Herzen entstanden ist, sich dort gelöst hat und über den Blutkreislauf in ein anderes Organ gelangt ist.
- » **Vorhof:** Herzhöhlen.
- » **Ventrikel:** Herzhöhlen.
- » **LV – linker Ventrikel:** S.a. Herzhöhlen.
- » **Ventrikelseptumdefekt:** Loch in der Herzscheidewand zwischen den Kammern.
- » **Zyanose:** Bläuliche Hautverfärbung, bei angeborenem Herzfehler infolge von Sauerstoffmangel im Blut. Dabei fließt ein Teil des sauerstoffarmen Blutes, das aus dem Körper zum Herzen zurückkehrt, nicht in die Lunge, um dort Sauerstoff aufzunehmen, sondern direkt vom rechten in den linken Teil des Herzens zurück in den Körperkreislauf (es gibt auch eine Ausschöpfungszyanose, bei der der Sauerstoffgehalt im Blut völlig normal ist).

Impressum

Herausgeber

🏠 Bundesverband Herzranke Kinder e.V.
(BVHK)
Vaalser Str. 108
52074 Aachen

☎ 0241-91 23 32
✉ info@bvhk.de
🌐 www.bvhk.de
🌐 www.herzklick.de
📘 facebook.com/herzranke.kinder
📺 youtube.com/bvhkde

Redaktionelles Team

F. Gräfe, Dr. F.T. Riede, Universitätsklinik für Kinderkardiologie, Herzzentrum Leipzig GmbH
Hermine Nock (BVHK)

Gestaltung & Textsatz

Andreas Basler / www.andreasbasler.de

Icon Grafiken

Taras Livvy / Fotolia

Druck

imageDRUCK+MEDIEN GmbH, Aachen

Auflage

1. Auflage 2015: 2.500 Exemplare
2. Auflage 2018: 2.500 Exemplare

Nachdruck, auch auszugsweise, nur mit ausdrücklicher Genehmigung des Herausgebers.
Alle Rechte vorbehalten © **BVHK 2018**

Hinweise

Personenbenennungen

Bei Personen wie Ärzte oder Pfleger verwenden wir der einfachen Lesbarkeit halber stets die männliche Form. Selbstverständlich werden damit Frauen wie Männer gleichermaßen angesprochen.

Urheberrechte

Bildnachweise für extern zugekaufte Bilder sind in den jeweiligen Beiträgen direkt auf den Seiten angeführt. Wir achten sorgfältig auf die Einhaltung von Bildnachweisen. Sollten Sie dennoch ein unzureichend gekennzeichnetes Bild finden, informieren Sie uns bitte. Wir korrigieren dann sofern möglich umgehend den Nachweis.

Spendenkonto

Bank: Sparkasse Aachen
IBAN: DE93 3905 0000 0046 0106 66
BIC: AACSD33



Unser Verein ist als gemeinnützig anerkannt (Vereinsregister Amtsgericht Aachen VR 2986) und wurde für seine nachprüfbar, sparsame und satzungsgemäße Mittelverwendung mit dem DZI-Spendensiegel ausgezeichnet.

Finanzielle Förderung

Mit freundlicher Unterstützung der Barmer

BARMER

Informationsbroschüre Kardiomyopathien

Bundesverband Herzranke Kinder e.V. (BVHK)

Vaalser Str. 108, 52074 Aachen

ACHTUNG

Wir sind
umgezogen!



- ✉ info@bvhk.de
- ☎ 0241-91 23 32
- 🌐 www.bvhk.de
- 📞 0241-91 23 33
- 🌐 www.herzclick.de
- 📘 facebook.com/herzranke.kinder
- ▶ youtube.com/bvhkde



Deutsches
Zentralinstitut
für soziale
Fragen (DZI)
**Zeichen für
Vertrauen**

Spendenkonto

Bank: Sparkasse Aachen
IBAN: DE93 3905 0000 0046 0106 66
BIC: AACSD33

Verständliche Infos über angeborene Herzfehler
Vorbeischaun und selber erleben:

Neu gestaltet,
noch besser,
jetzt reinklicken!
herzclick.de



herzclick.de



Bundesverband
Herzranke
Kinder e.V.

www.bvhk.de

