

DAS INTERESSANTE EKG

EKG bei einem Kleinkind: gefährlich?

Dr. med. Dr. phil. Argelia Medeiros Domingo,
Prof. Dr. med. Hildegard Tanner, Bern

Fallbeschreibung:

Ein 21 Monate altes Mädchen wurde aufgrund asymptomatischer Bradykardien von 60/min zugewiesen. Die klinische Vorgeschichte war bemerkenswert für fötale Bradykardien in der 24. Schwangerschaftswoche sowie einen Ventrikelseptumdefekt, welcher sich im Alter von 6 Monaten spontan verschloss.

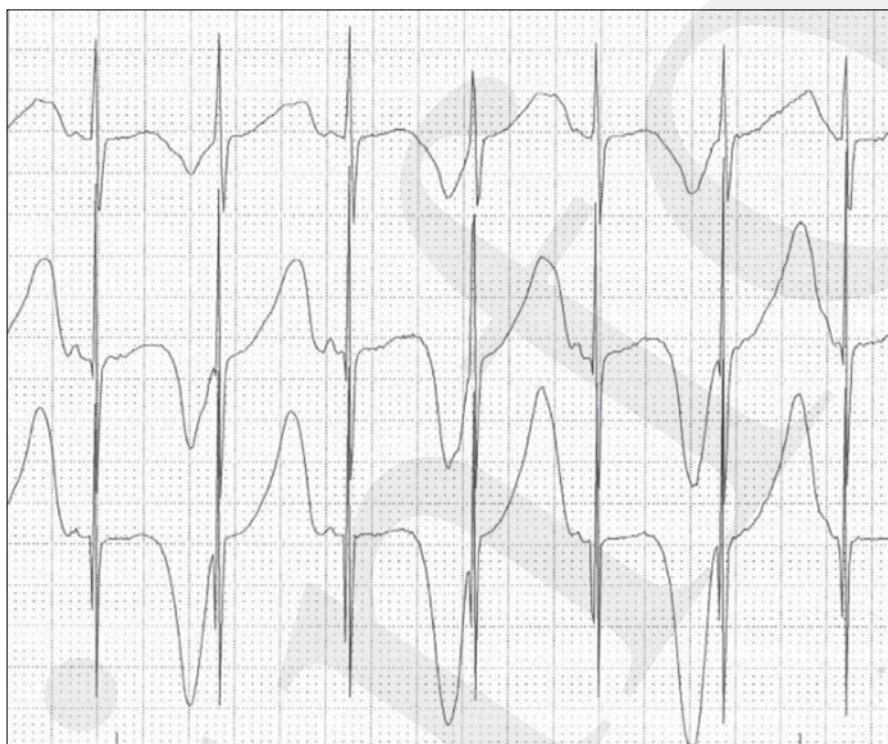
Die erweiterte Familienanamnese ergab 2 vorzeitige, unerwartete und plötzliche Todesfälle bei Grosstanten mütterlicherseits (plötzlicher Herztod mit 35 Jahren bei der Geburt von Zwillingen sowie mit 8 Jahren während körperlicher Belastung).

Wie interpretieren Sie das folgende 12-Kanal-EKG (Schreibgeschwindigkeit von 25 mm/s)?



Es liegt ein sehr langes QTc Intervall von 712 ms vor, sowie ein AV Block II° mit 2:1 Überleitung. Zudem besteht eine sehr lange isoelektrische ST Strecke, welche oft mit Mutationen des kardialen Natriumkanals assoziiert ist. Der AV Block II° war intermittierend. Dies ist ebenfalls häufig bei langem QT Syndrom (LQTS).

Ein Holter EKG zeigte Folgendes:



**Die Aufzeichnung zeigt einen T-Wellen Alternans während 1:1 Überleitung und massiv verlängertem QTc Intervall von 700 ms.
Die genetische Analyse ergab eine Mutation, welche den Natriumkanal betraf.**

Kommentar

Langes QT Syndrom (LQTS) ist eine ursächlich genetische Herzkrankung, bei der das verlängerte QTc ($QTc = QT/\sqrt{RR}$) Intervall im EKG pathognomonisch ist. Betroffene Patienten erleiden wiederholte Synkopen, Krampfanfälle oder einen plötzlichen Herztod. Sobald das QTc über 480ms beträgt, ist es als verlängert anzusehen (1) und eine weitere Abklärung ist indiziert. Die Prävalenz dieser Erkrankung in der Bevölkerung beträgt 1:2000. LQTS wird normalerweise autosomal dominant vererbt. Betroffene Familien zeigen oft eine variable Penetranz (klinischer Schweregrad der Erkrankung). Patienten mit einer LQTS Mutation können lebenslang asymptomatisch bleiben oder im frühen Lebensalter symptomatisch werden. Oftmals ist jedoch die Erstpräsentation ein plötzlicher Herztod. Die Faktoren, welche den Schweregrad der Erkrankung beeinflussen, sind noch wenig erforscht. Es ist aber bekannt, dass es darauf ankommt, welches Gen betroffen ist und sogar an welcher Stelle der Nukleotidsequenz die Mutation liegt. Drei Ionenkanäle und deren assoziierte Proteine spielen eine Rolle beim LQTS: IKs, IKr und INa. Die ersten beiden sind die aktiven Kaliumkanäle in der entscheidenden dritten Phase des Aktionspotentials der kardialen Zellen. Der dritte ist ein Natriumkanal, welcher die Phase 0 des Aktionspotentials einleitet. Mutationen des Natriumkanals können bereits früh im Leben Symptome verursachen. Das QTc Intervall dieser Patienten ist üblicherweise extrem verlängert (> 500 ms), und es findet sich ein AV Block II° mit 2:1 Überleitung, wie in unserem Fall. Interessanterweise ist beim LQTS nicht eine Dysfunktion des AV Knotens Ursache der Blockierung, sondern die aussergewöhnlich verspätete ventrikuläre Repo-

larisation. Diese paroxysmale Bradykardie ist auffällig während der Schwangerschaft und kann schlussendlich zu hydrops fetalis oder Herzinsuffizienz in utero führen.

Patienten mit LQTS sollten mit Betablockern behandelt werden. Falls Beschwerden trotz optimaler medikamentöser Behandlung persistieren, ist ein implantierbarer Kardioverter-Defibrillator (ICD) indiziert. In ausgewählten Fällen kann eine linksseitige kardiale Sympathektomie notwendig werden. Dies ist der Fall, wenn der Patient die Betablockade nicht toleriert oder rezidivierende Schockabgaben durch den ICD erfährt.

Der vorliegende Fall wurde zunächst mit Betablockern und einem DDD-Schrittmacher behandelt. Die Patientin war asymptomatisch, jedoch weiterhin mit einer QTc-Zeit von über 500 ms. Aufgrund des weiterhin erhöhten Risikos für einen plötzlichen Herztod wurde daher im Alter von 5 Jahren ein ICD implantiert.

Dr. med. Dr. phil. Argelia Medeiros Domingo
Oberärztin Rhythmologie und Kardiogenetik

Prof. Dr. med. Hildegard Tanner
Universitätsklinik für Kardiologie
Inselspital Bern, Freiburgstrasse, 3010 Bern

Literatur:

1. Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, et al. Executive summary: HRS/EHRA/APHS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. Heart rhythm: the official journal of the Heart Rhythm Society. 2013;10(12):e85-108