

## Herzrhythmusstörungen bei angeborenen Herzfehlern

(Fachartikel von Dr. Matthias Greutmann)

### Übersicht

Angeborene Herzfehler sind häufig und betreffen etwa 1-2 % aller Neugeborenen. Mit den Fortschritten von medizinischer Behandlung und insbesondere der Herzchirurgie sind heute die meisten Herzfehler behandelbar. Die meisten Patienten mit reparierten angeborenen Herzfehlern sind aber nicht geheilt und bedürfen einer regelmässigen spezialisierten Nachbetreuung. Zu den häufigsten Langzeitkomplikationen gehören Herzrhythmusstörungen. Dabei gibt es eine ganze Palette an verschiedenen Formen von Herzrhythmusstörungen mit zu langsamem oder deutlich zu schnellem Puls (Herzfrequenz). Dieser Artikel bietet eine Übersicht über die verschiedenen Arten von Herzrhythmusstörungen und die Behandlungsmöglichkeiten.

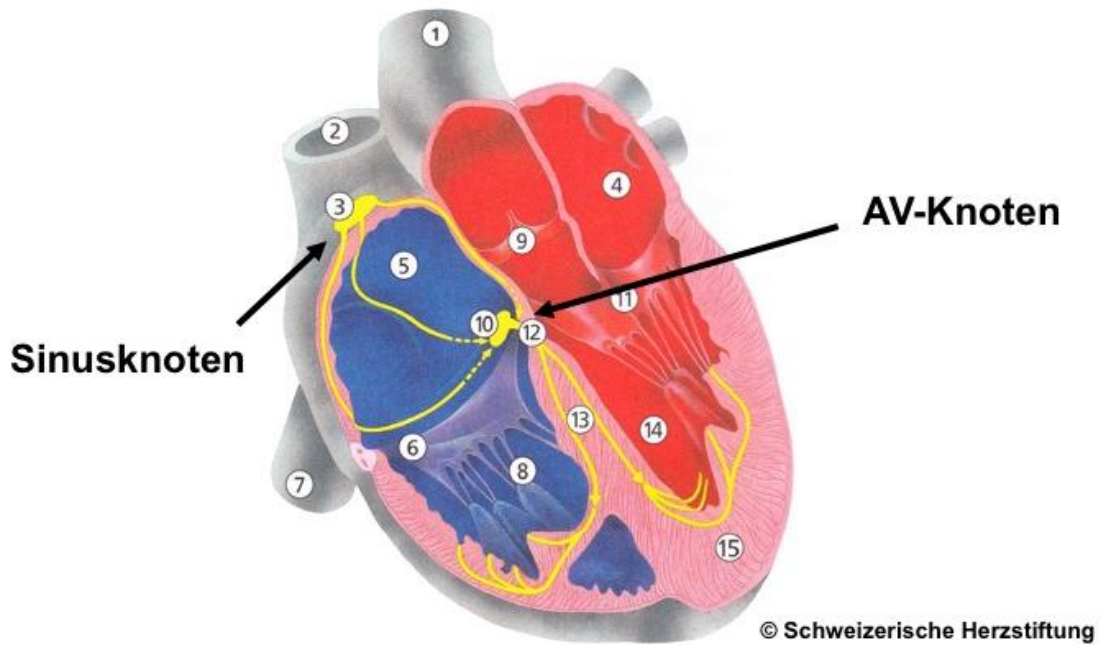
### Der normale Herzrhythmus

Der natürliche Taktgeber (Schrittmacher) im Herzen ist der sogenannte Sinusknoten (*Abbildung 1*). Das ist ein kleiner ‚Knoten‘ aus spezialisierten Herzmuskelzellen im Bereich der Einmündung der oberen Hohlvene ins Herz, der in einem gewissen Takt (Frequenz) einen elektrischen Impuls ans Herz abgibt. Dieser Impuls wird über spezielle Leitungsbahnen (spezialisierte Herzmuskelzellen) über die Vorkammern des Herzens (Vorhöfe) zum sogenannten atrio-ventrikulären Knoten (AV-Knoten) übergeleitet. Der AV-Knoten ist eine Art Schaltzentrale zwischen den Vorhöfen und den Herzkammern. Vom AV-Knoten geht der Impuls weiter auf die Herzkammern, was schliesslich zur Aktivierung (Stimulation) der Pumpkammern führt, die dann das Blut in Lunge und Körper pumpen. Dieser Zyklus (Herzschlag) wiederholt sich etwa 60-100x pro Minute und entspricht der Pulsfrequenz oder dem Puls. Dieser kann je nach Bedarf des Körpers (z. Bsp. Beim Sport) gesteigert werden.

Mit einem einfachen EKG (Elektro-Kardiogramm), welches fast immer bei einer Sprechstunde auf der Herzabteilung aufgezeichnet wird, können wir die einzelnen Herzaktionen (Erregung der Vorhöfe und der Herzkammern) genau aufzeichnen und untersuchen (*Abbildung 1*).

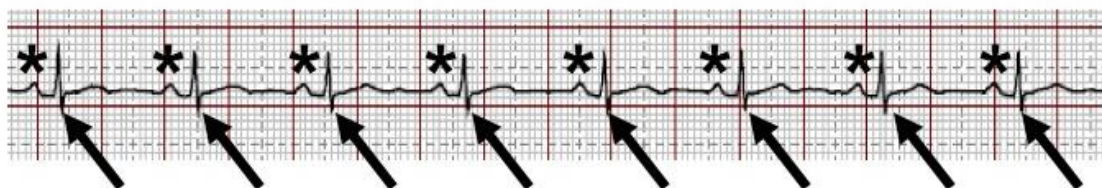
**Abbildung 1**

**A**



**B**

## Normale Herzaktion



**\* Vorhofimpuls**

**← Ventrikelimpuls**

**Abbildung 1**

**A.** Die normale Herzaktion. In der Abbildung zu erkennen ist eine schematische Darstellung des Herzens mit dem normalen Taktgeber (der Sinusknoten) sowie der Schaltzentrale zwischen Vorhof und Kammer (AV-Knoten). **B.** Ein EKG mit normalem Herzrhythmus. Die Erregung der Vorhöfe ist mit einem Stern markiert, diejenige der Herzkammer mit einem Pfeil.

## **Häufigkeit und Ursache von Herzrhythmusstörungen bei angeborenen Herzfehlern**

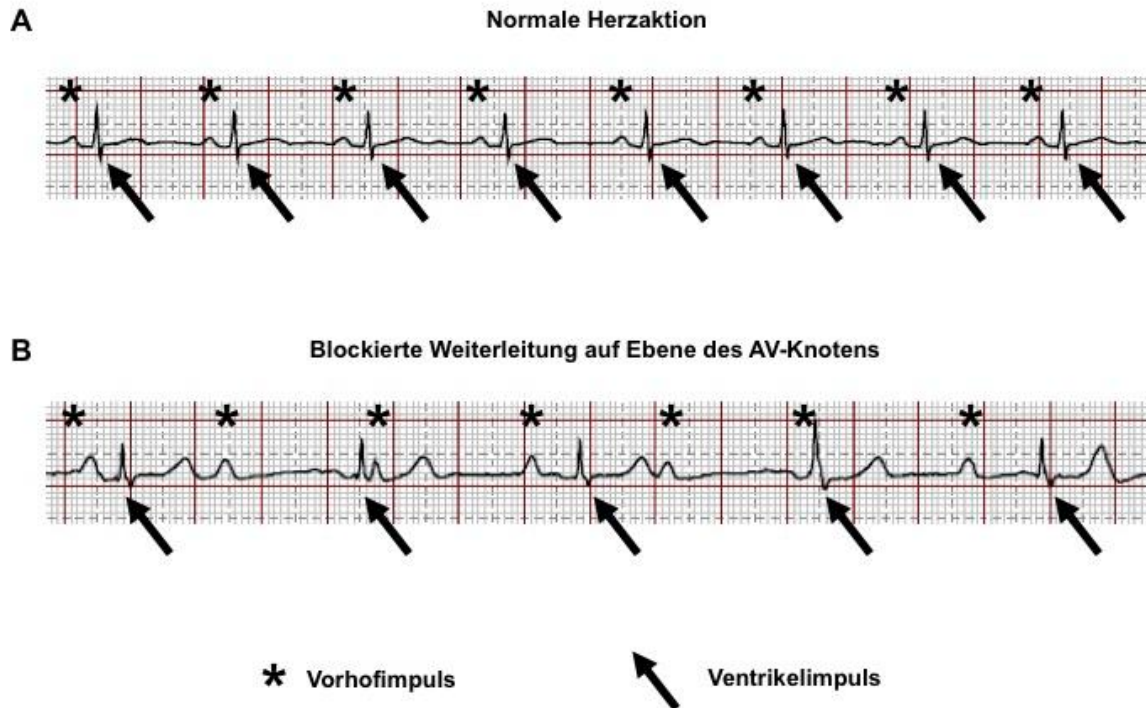
Herzrhythmusstörungen sind häufig! Sie werden mit zunehmendem Alter häufiger, können aber bereits in der Kindheit auftreten. Im Erwachsenenalter sind Herzrhythmusstörungen die häufigste Ursache für das Aufsuchen einer Notfallstation oder einen Spitalaufenthalt bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern. Die Ursachen von Herzrhythmusstörungen sind vielfältig und meistens sind mehrere Faktoren beteiligt. Bei jeder Operation entstehen im Herzmuskelgewebe Narben (dort wo das Herz eröffnet und wieder zusammengenäht wurde). Diese Narben bilden die Grundlage für Rhythmusstörungen. Das Auftreten von Herzrhythmusstörungen wird begünstigt durch zusätzliche Faktoren wie eine Erweiterung des Herzens oder eine Belastung des Herzmuskels durch undichte oder verengte Klappen.

### **Der zu langsame Herzrhythmus (Bradykardie)**

Das Herz schlägt normalerweise 60-100x pro Minute, bei jungen und sportlichen Menschen im Ruhezustand gelegentlich auch etwas langsamer. Wird die Herzfrequenz (Puls) zu langsam sprechen wir von einer Bradykardie (oder bradykarden Rhythmusstörung). Dafür gibt es verschiedene Ursachen die in der Folge kurz beschrieben werden.

1. Kranker Sinusknoten: In dieser Situation gibt der natürliche Schrittmacher (der Sinusknoten) einen zu langsamen Puls vor und kann häufig den Puls während körperlichen Tätigkeiten nicht genügend steigern.
2. Kranker AV-Knoten: Beim kranken AV-Knoten ist die Überleitung des normalen Sinusimpulses auf die Pumpkammer gestört. Es kann sowohl sein, dass nur einzelne Impulse nicht übergeleitet werden oder dass die Überleitung ganz unterbrochen ist. Im letzteren Falle übernimmt ein langsamerer Schrittmacher in den Herzkammern die Funktion des Taktgebers (*Abbildung 2*). In dieser Situation ist der Puls oft stark verlangsamt oder kann sogar für einige Sekunden ganz aussetzen. Wenn die Aussetzer zu lange dauern kann dies zu Schwindel oder gar zu Ohnmacht führen. Ist die Weiterleitung der Herzimpulse nicht vollständig unterbrochen, sondern einfach nur zu langsam, können Beschwerden wie eine Atemnot bei Belastung oder bei ganz langsamem Puls bereits in Ruhe auftreten.

**Abbildung 2**



**Abbildung 2**

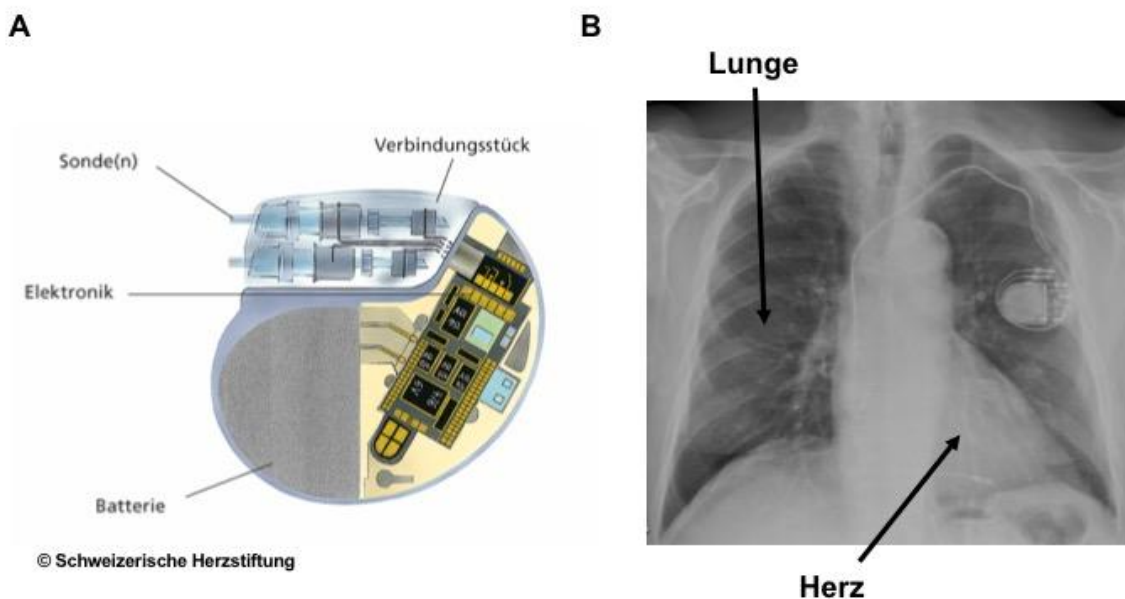
**A.** Normale Herzaktion. **B.** Die Vorhoferregung über den normalen Taktgeber (Sinusknoten, Stern) ist normal, jedoch wird im Gegensatz zur gesunden Situation nicht jede einzelne dieser Aktionen weitergeleitet (gut zu erkennen dadurch, dass nicht auf jede Vorhofaktion eine Aktivierung der Kammer (Pfeil) folgt).

Bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern sind die Ursachen einer Fehlfunktion des Sinusknotens oder einer gestörten Impulsüberleitung im AV-Knoten meist Narben als Folge einer früher notwendigen Reparatur-Operation am Herzen. Manche angeborenen Herzfehler begünstigen aber auch ohne vorangehende Herzoperationen das Entstehen von Bradykardien, weil bei diesen Herzfehlern die Herzleitungsbahnen verlagert sind und damit anfälliger werden für Unterbrechungen (wie zum Beispiel bei einer kongenital korrigierten Transposition der grossen Arterien oder bei atrioventrikulären Septumdefekten).

Wie kann man nun eine solche zu langsame Herzfrequenz behandeln? Medikamente, die den Puls beschleunigen gibt es nicht. Bei Patienten mit langsamem Puls, die dadurch nicht gestört sind und keine Symptome haben, kann oft zugewartet werden. Bei Patienten, die durch den langsamen Puls gestört sind

(eingeschränkte Leistungsfähigkeit) oder gar Schwindel oder Ohnmachten haben muss meistens ein künstlicher Herzschrittmacher eingesetzt werden. Der Herzschrittmacher ist ein kleines, heutzutage nur etwa 5-Franken-Stück grosses Gerät, das unter die Haut eingepflanzt wird und welches mit ein oder zwei Drähten (sogenannte Elektroden) mit dem Herzen verbunden ist (*Abbildung 3*). Dieser künstliche Schrittmacher überwacht stetig den Herzrhythmus. Wenn die Herzfrequenz unter einen bestimmten Wert abfällt (dies kann individuell programmiert werden), gibt der Schrittmacher über die Drähte einen kurzen Impuls ab, so dass das Herz schlägt. Diese Impulsabgabe vom Herzschrittmacher ist absolut schmerzfrei und wird von den Patienten nicht bemerkt. Patienten, welche einen Schrittmacher auf sich tragen, müssen etwa alle 6 bis 12 Monate zur Schrittmacherkontrolle kommen. Dabei wird von aussen mit einem speziellen Programmiergerät der Schrittmacher kontrolliert. Je nach Art des Gerätes beträgt die Lebensdauer der Batterie eines Schrittmachers 5-10 Jahre. Danach muss das Gerät mit einem kleinen Eingriff ersetzt werden. Meist braucht es dafür nur eine örtliche Betäubung.

**Abbildung 3**



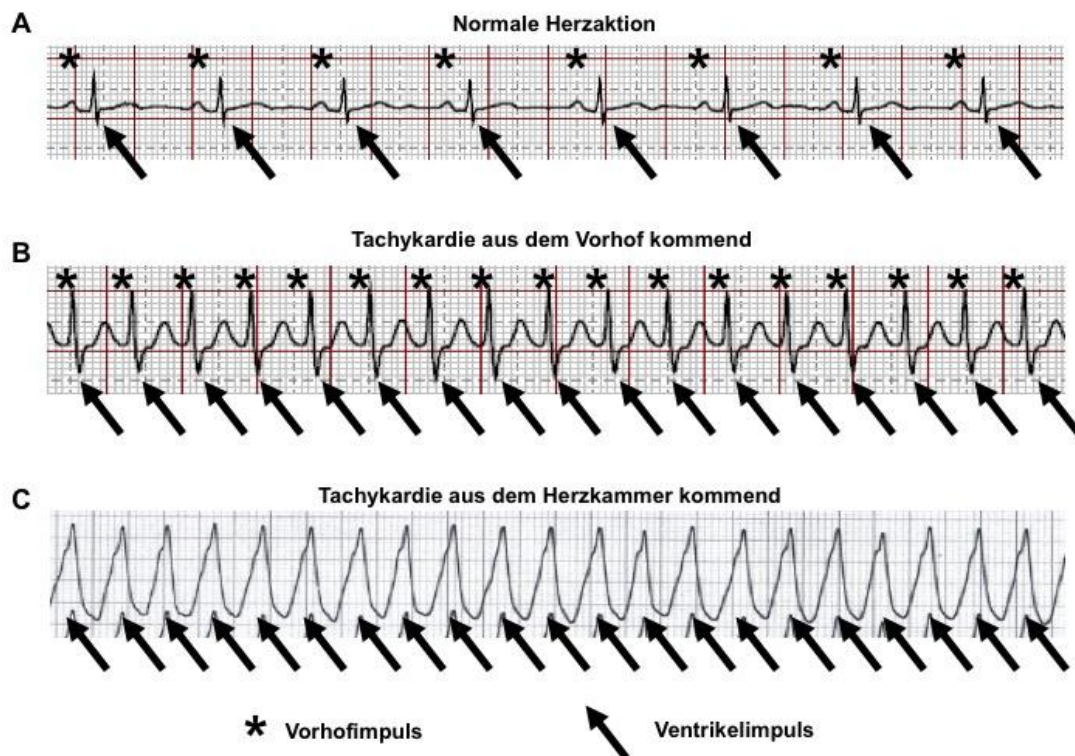
**Abbildung 3**

**A.** Schematischer Aufbau eines Schrittmachers. **B.** Schrittmacher nach Implantation auf einem gewöhnlichen Röntgenbild. Gut erkennbar sind der eigentliche Schrittmacher unterhalb des linken Schlüsselbeins sowie die Verbindungsdrähte zum Herzen (Elektroden/ Sonden).

## Der zu schnelle Herzrhythmus (Tachykardie, Herzrasen)

Im Gegensatz zum langsamen Herzrhythmus (Bradykardie) kommt es beim Herzrasen (Tachykardie) zu einem zu schnellen Puls. Diese schnelle Herzaktion kann ihren Ursprung entweder im Bereich der Vorhöfe (Vorhofftachykardie) oder in der Herzkammer (Kammertachykardie) haben (*Abbildung 4*). Die Kammertachykardien sind in der Regel gefährlicher und können bis zum Herzstillstand führen, treten aber glücklicherweise viel seltener auf als Vorhofftachykardien.

**Abbildung 4**



**Abbildung 4**

**A.** Normale Herzaktion. **B.** Schnelle Herzaktion aus dem Vorhof. **C.** Schnelle Herzaktion aus der Herzkammer (Kammertachykardie).

Tachykardien können entweder nach Sekunden, Minuten oder Stunden wieder von selber aufhören (bezeichnet als ‚paroxysmale Tachykardien‘) oder sie können über Stunden, Tage oder Wochen bestehen bleiben (anhaltende Tachykardien). Je nach Art und Schnelligkeit der Tachykardie und je nach Art des zugrundeliegenden Herzfehlers (und damit der ‚Reserven‘ des Patienten) kann eine Tachykardie ganz unterschiedliche Symptome und Beschwerden verursachen. So kann es sein, dass bei einigen Patienten eine Tachykardie zufällig entdeckt wird, ohne dass sie etwas

davon spüren, während andere Patienten schon bei kurzdauernden Herzrhythmusstörungen schwere Symptome (Atemnot, Schwindel, Ohnmacht) haben.

**WICHTIG: Herzrhythmusstörungen bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern sind sehr häufig. Wenn sie nicht rechtzeitig erkannt und behandelt werden können sogar ‚harmlose‘ Herzrhythmusstörungen schwerwiegende Konsequenzen (Herzschwäche, Gerinnselbildung) haben. Deshalb muss bei Auftreten von ungewöhnlichem Herzklopfen oder einer plötzlichen Verschlechterung der Leistungsfähigkeit immer eine rasche Abklärung beim Herzspezialisten erfolgen – lieber einmal zuviel, als einmal zuwenig!**

Die Ursache für die schnellen Herzrhythmusstörungen sind meist Narben im Herzmuskelgewebe, die während der Reparatur-Operationen entstanden sind. Diese Narben können sich in den Herzvorhöfen (verursacht Vorhofflattern und Vorhofflimmern) und den Herzkammern (verursacht Kammertachykardien) finden. Das Auftreten einer Tachykardie wird meistens durch zusätzliche Faktoren begünstigt. Dazu gehören erweiterte Herzkammern, undichte oder verengte Klappen aber auch Faktoren ausserhalb des Herzens, wie zum Beispiel eine Überfunktion der Schilddrüse.

Bei der Behandlung von tachykarden Rhythmusstörungen müssen folgende Aspekte berücksichtigt werden: Bei starken Symptomen muss oft rasch wieder ein normaler Herzrhythmus angestrebt werden. Danach stellt sich aber immer die Frage nach der optimalen Strategie um im Langzeitverlauf einem erneuten Auftreten einer Tachykardie vorzubeugen beziehungsweise ein erneutes Auftreten der Herzrhythmusstörung zu verhindern.

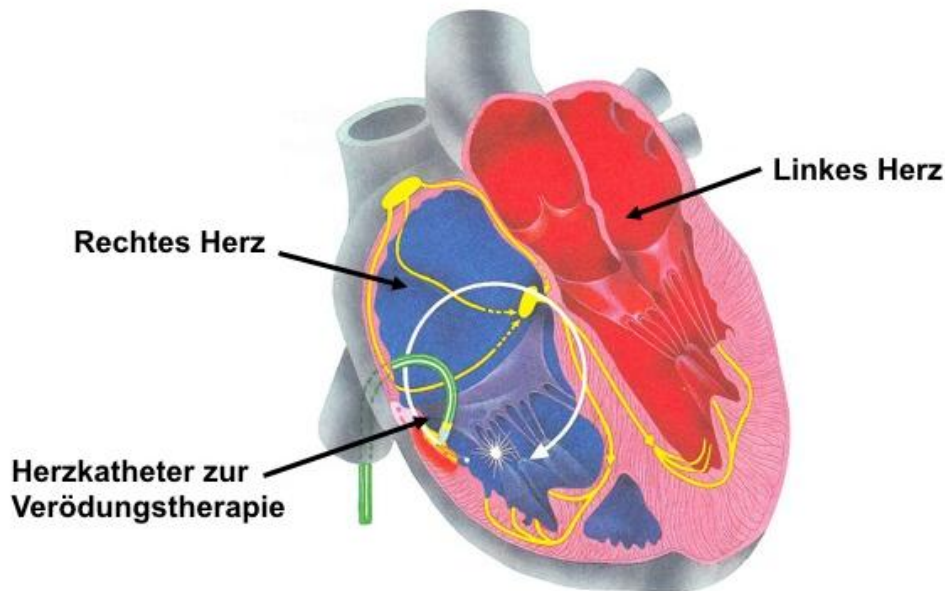
Akutbehandlung: Hierzu stehen eine ganze Reihe von verschiedenen Medikamenten (sogenannten Antiarrhythmika) zur Verfügung. Die Wirksamkeit dieser Medikamente in der Akutbehandlung ist begrenzt und leider gilt: Je wirksamer, desto mehr mögliche Nebenwirkungen! In der Akutphase fast immer möglich ist die sogenannte elektrische Kardioversion. Dabei wird in Kurznarkose über zwei auf dem Oberkörper befestigte Pflaster (Klebe-Elektroden) ein Stromstoss abgegeben, welcher die Arrhythmie beendet (Wie die Reset-Taste beim Computer). Durch die Kurznarkose

verspürt der Patient den elektrischen Schlag nicht. Wenn eine Herzrhythmusstörung schon einige Zeit besteht muss manchmal vor einer solchen Kardioversion mit einem Schluckultraschall sichergestellt werden, dass sich nicht bereits Gerinnsel im Herzen gebildet haben.

Langzeittherapie, Prophylaxe: Wichtig ist, dass beim Auftreten von Herzrhythmusstörungen eine sorgfältige Abklärung durch den Herzspezialisten erfolgt. Manchmal ist die wirksamste Prophylaxe einer erneuten Herzrhythmusstörung eine Verbesserung der Herzfunktion, zum Beispiel durch den Ersatz einer verengten oder undichten Herzklappe. Dies muss aber immer im Einzelfall angeschaut werden. Zudem können verschiedene Medikamente eingesetzt werden. Die Wirksamkeit hängt von der Art der Herzrhythmusstörung und des Herzfehlers ab. Grundsätzlich bietet kein Medikament einen 100%igen Schutz und auch hier gilt meist: Je wirksamer, desto mehr Nebenwirkungen. Wenn Medikamente nicht vertragen werden oder trotz Medikamenten immer wieder Herzrhythmusstörungen auftreten wird gelegentlich eine Verödung (Ablation) versucht. Diese erfolgt wie eine Herzkatheteruntersuchung über die Leiste. Mit speziellen Geräten wird dabei der Ursprungsort der schnellen Herzrhythmusstörungen direkt im Herzen geortet und mit Abgabe von Radiofrequenzenergie unterbrochen (verödet) (*Abbildung 5*).



**Abbildung 5**



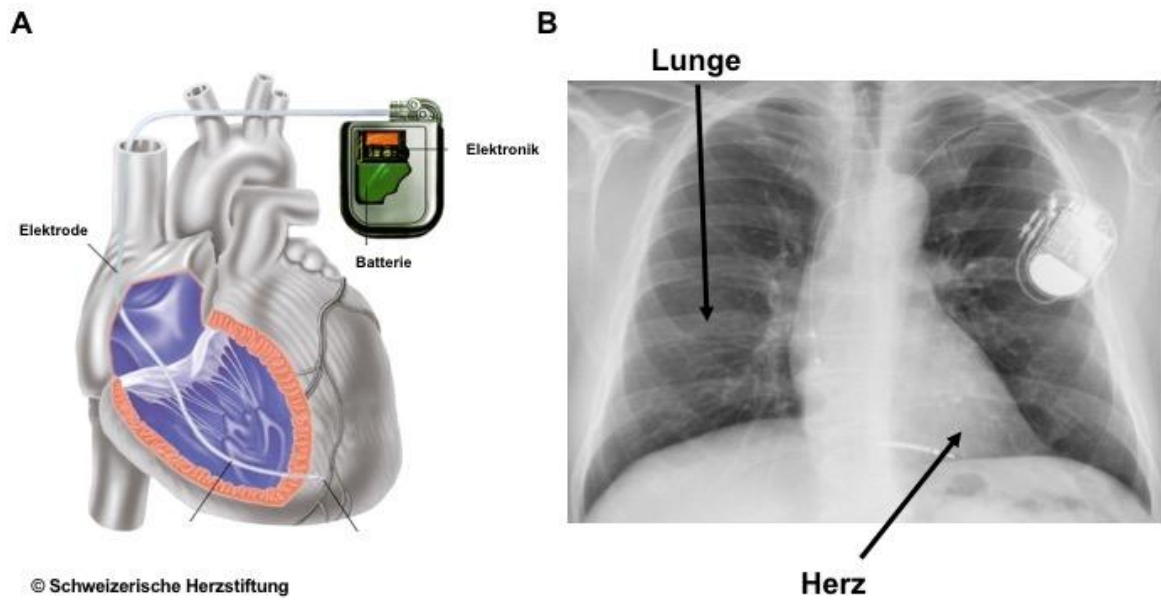
© Schweizerische Herzstiftung

**Abbildung 5**

Herzkatheteruntersuchung zur Detektion des Ursprungs sowie gleichzeitigen Therapie (Verödung/Ablation) einer Herzrhythmusstörung.

Schnelle Herzrhythmusstörungen aus der Herzkammer sind zwar seltener, aber meist gefährlicher als Tachykardien aus dem Herzvorhof. Daher ist es gelegentlich notwendig, dass ein Gerät implantiert wird, welches bei einem plötzlichen Auftreten einer Kammertachykardie von innen her einen kurzen Stromschlag abgibt um die Rhythmusstörung sofort zu unterbrechen. Ein solches Gerät heisst interner Defibrillator (ICD) und ist mit einem Schrittmacher zu vergleichen, da er ebenfalls unter die Haut eingepflanzt und über einen Draht (Elektrode) mit dem Herzen in Kontakt steht (*Abbildung 6*). Wie der Herzschrittmacher ‚kontrolliert‘ der ICD kontinuierlich den Herzrhythmus, wird aber nur dann aktiv wenn eine gefährliche schnelle Herzrhythmusstörung aus der Kammer auftritt. Dann gibt er von innen her einen Stromschlag ab.

**Abbildung 6**



**Abbildung 6**

**A.** Interner Defibrillator (ICD). **B.** Im Röntgen-Bild ist gut erkennbar der ICD sowie der Draht zum Herzen nach der Implantation.

## **Zusammenfassung**

Herzrhythmusstörungen bei angeborenen Herzfehlern sind häufig. Neben den langsamen gibt es die schnellen Herzrhythmusstörungen. Die Behandlung der Herzrhythmusstörungen erfolgt individuell und richtet sich nach der Art der Herzrhythmusstörung, des zugrundeliegenden Herzfehlers und der Symptome des Patienten. Zur Behandlung langsamer Herzrhythmusstörungen werden meist künstliche Herzschrittmacher eingesetzt. Für die Behandlung schneller Herzrhythmusstörungen (Tachykardien) kommen Medikamente, die elektrische Kardioversion, Katheter-technische Verödungsbehandlungen und in ausgewählten Fällen implantierbare Defibrillatoren (ICDs) in Frage.