

Herzinsuffizienz im Kindesalter – identifizieren, diagnostizieren

Sabrina Bressieux-Deguedre, Nicole Sekarski, Lausanne

Übersetzung: Rudolf Schlaepfer, La Chaux-de-Fonds

Einführung

Herzinsuffizienz ist bei Kindern und Jugendlichen selten, stellt jedoch eine wichtige Morbiditäts- und Mortalitätsursache dar. Sie kann als Erstmanifestation eines noch unerkannten Herzleidens auftreten oder die Dekompensation einer bekannten Pathologie anzeigen.

Dieser Artikel soll dem Pädiater helfen, die Zeichen einer akuten oder chronischen Herzinsuffizienz zu erkennen, sei es bei der Betreuung gesunder oder von Kindern mit einem bekannten Herzleiden.

Im ersten Teil wird eine Übersicht über die verschiedenen Ursachen der Herzinsuffizienz im Kindesalter gegeben, im zweiten Teil wird auf die klinischen Erscheinungsbilder und die wichtigsten diagnostischen Mittel eingegangen.

Definition

Die Herzinsuffizienz wird definiert als Unfähigkeit des Herzens, die von Körper- und/oder Lungenkreislauf und zum Aufrechterhalten der Basisfunktionen der Körperorgane benötigte Blutmenge zu fördern. Die Abnahme der Herzleistung wird anfänglich durch eine Reihe kompensatorischer Mechanismen aufgewogen, mit dem Ziel, eine adäquate Organ- und Gewebepfusion zu erhalten. Auf diese Regulationsmechanismen wurde im Detail in einer vorhergehenden Nummer von Paediatrica eingegangen (Paediatrica 2011, Vol. 22, No. 1), weshalb sie in diesem Artikel nicht besprochen werden.

Ätiologien

Die häufigsten Ursachen der kindlichen Herzinsuffizienz sind in *Tabelle 1* zusammengestellt. Sie sind Folge von kardialen oder nichtkardialen Krankheiten, die zu einer Volumen- oder Drucküberlastung des Herzens, oder zu einer Störung der Herzmuskelkontraktilität führen.

Zu den kardialen Ätiologien gehören angeborene Herzmissbildungen und primäre Kardiomyopathien.

Systemische Krankheiten wie gewisse entzündliche, infektiöse, hämatologische, en-

dokrine oder renale Krankheiten können ebenfalls zu einer Herzinsuffizienz führen. Degenerative (z. B. Muskeldystrophien), infektiöse (Myokarditis) oder metabolische Leiden können eine sekundäre Kardiomyopathie verursachen. Andere Krankheiten, z. B. eine Anämie oder Sepsis führen zu einer globalen Volumenüberlastung mit Stauungsherzinsuffizienz.

Rhythmusstörungen, insbesondere anhaltende Tachykardien, z. B. die supraventrikuläre Tachykardie des Säuglings, können, falls länger unerkannt, zu einer Herzfunktionsstörung führen. Umgekehrt kann eine Bradyarrhythmie, wie dies beim kompletten AV-Block der Fall ist, eine zunehmende kardiale Dilatation und Funktionsstörung bewirken.

Angeborene Herzfehler

In den industrialisierten Ländern stellen die angeborenen Herzfehler (AH) im Kindesalter die häufigste Ursache einer Herzinsuffizienz dar. In der Schweiz wird die Inzidenz der AH auf 0.8–1% geschätzt. Hingegen ist die Prävalenz der sekundären Herzinsuffizienz bei AH selten (ca. 0.1–0.2% der Geburten/Jahr).

Angeborene Herzfehler mit Volumenüberlastung

Häufigste Ursache einer Herzinsuffizienz sind AH mit links-rechts Shunt. Sie verursachen einen vermehrten Lungendurchfluss und damit eine Volumenüberlastung des Herzens. Diese Patienten werden typischerweise im Alter von 2–3 Monaten symptomatisch, nach dem natürlichen Abfallen der Lungenresistenz. Das Gleichgewicht zwischen peripherer und Lungenresistenz wird gestört, der Blutfluss in der Lunge nimmt im Verhältnis zu Peripherie zu und der vermehrte Rückfluss aus der Lunge führt vorerst zu einer Volumen-, dann Drucküberlastung und schliesslich zur Funktionsstörung des Herzens und zum Lungenödem. Häufigste Missbildungen sind Ventrikelseptumdefekte, persistierender Ductus Botalli und atrioventrikulärer Septumdefekt. Weniger häufige AH mit links-rechts Shunt sind der gemeinsame Truncus arteriosus und das aortopulmonale Fenster, bei welchen der Shunt auf Arterienniveau stattfindet. Es ist zu bemerken, dass der Vorhofseptumdefekt im Säuglings- oder Kindesalter nur ausnahmsweise zur Herzinsuffizienz führt.

Weitere AH, die im Kindesalter eine Herzinsuffizienz durch Volumenüberlastung verursachen, sind Klappenmissbildungen wie die Mitral- oder Aortenklappeninsuffizienz.

Angeborene Herzfehler mit Drucküberlastung

Im Gegensatz dazu führen obstruktive Missbildungen des linken Herzens, wie die Aorten-

Angeborene Herzfehler (AH)	Kardiomyopathien
<p>AH mit Volumenüberlastung AH mit links-rechts Shunt:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ventrikelseptumdefekt • Persistierender Ductus Botalli • Atrioventrikulärer Septumdefekt • Truncus arteriosus • Aorto-pulmonales Fenster • Vorhofseptumdefekt (sehr selten) <p>Herzklappeninsuffizienz:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Mitral- oder Aortenklappeninsuffizienz <p>AH mit Drucküberlastung:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Sub- oder supra-ventrikuläre Aortenklappenstenose • Aortenisthmusstenose 	<p>Primäre Kardiomyopathien</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dilatative idiopathische Kardiomyopathie • Hypertrophe Kardiomyopathie • Restriktive Kardiomyopathie • Arrhythmogene Dysplasie der rechten Herzkammer • Noncompaction Kardiomyopathie <p>Sekundäre Kardiomyopathien</p> <ul style="list-style-type: none"> • Myokarditis • Kawasaki-Syndrom • Myokardinfarkt • Arrhythmie (Tachy- oder Bradyarrhythmie) • Anämie • Sepsis • Hypothyreose • Niereninsuffizienz • Arterielle Hypertonie • Stoffwechselkrankheit (M. Pompe, Mitochondriopathie) • Anthrazyklin-Chemotherapie • Muskeldystrophien

Tabelle 1: Häufigste kardiale und nichtkardiale Ursachen der Herzinsuffizienz im Kindesalter

klappen- und die (häufigere) Aortenisthmusstenose, seltener die Mitralstenose, zu einer akuten Herzinsuffizienz, verursacht durch die grosse Drucküberlastung des linken Herzens. Die schweren Formen hängen von der Durchgängigkeit des Ductus Botalli ab, da dieser alleine die periphere Durchblutung gewährleistet. Die meist dramatischen klinischen Symptome, mit Zeichen eines kardiogenen Schocks, treten typischerweise in den ersten Lebenstagen oder -wochen auf, nämlich dann, wenn sich der Ductus schliesst.

Kardiomyopathien

Die Kardiomyopathien stellen eine heterogene Gruppe dar, angeboren oder erworben, selten, bei ca. 1.13/100'000 Kindern auftretend¹⁾. Sie sind aber eine wichtige Ätiologie der Herzinsuffizienz in dieser Altersgruppe. Die Herzinsuffizienz, seltener Herzrhythmusstörungen, sind klinische Frühzeichen dieser Krankheit und können, je nach Art der Kardiomyopathie, in jedem beliebigen Alter auftreten. Die Herzmuskelveränderungen führen zu einer (systolischen) Kontraktilitäts-, (diastolischen) Relaxations- oder kombinierten Funktionsstörung. Häufigste Kardiomyopathien sind die idiopathische dilatative, die post-Myokarditis sowie die hypertrophen Formen. Weitere seltener Kardiomyopathien sind die arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie und die Noncompaction-Kardiomyopathie. Dilatative oder hy-

pertrrophe Kardiomyopathien können Folge einer systemischen Krankheit oder medikamentös-toxischer Natur sein, z. B. bei Chemotherapie durch Anthrazykline²⁾.

Klinik

Die klinischen Erscheinungsbilder der Herzinsuffizienz im Kindesalter sind nicht nur alters-, sondern auch abhängig von der ursächlichen Herzkrankheit. Sie sind Folge des Unvermögens, eine genügende Herzleistung aufrecht zu erhalten und/oder der pulmonalen oder systemischen Überlastung³⁾.

In *Tabelle 2* sind die typischen Symptome und Zeichen der Herzinsuffizienz in Abhängigkeit vom Alter aufgeführt.

Beim Neugeborenen und Säugling sind Ernährungsstörungen und die sich daraus ergebende mangelnde Gewichtszunahme das häufigste Zeichen. Um eine eventuelle Herzinsuffizienz zu erkennen, ist es in diesem Alter wichtig, Dauer, Häufigkeit und Intensität der Symptome während einer Mahlzeit genau zu beobachten. Lang dauernde Mahlzeiten (> 20 Min.), verminderte Nahrungsaufnahme, Nahrungsverweigerung, Reizbarkeit, Schwitzen im Bereiche der Stirn oder des Kopfes, beschleunigte Atmung beim Saugen, sind häufige klinische Zeichen.

Beim Kleinkind sind die Symptome oft unspezifisch und betreffen Verdauungs- (Bauchschmerzen, Brechreiz, Erbrechen, Appetitlosigkeit) oder Atemorgane (chronischer oder rezidivierender Husten, Wheezing). Sie können deshalb leicht mit häufigeren Krankheiten verwechselt werden, wie Brechdurchfall, gastroösophagealer Reflux oder Asthma.

Beim älteren Kind gleichen die Symptome denen des Erwachsenen. Anstrengungsdyspnoe, vermehrte Ermüdbarkeit bei Anstrengung, Fuss- oder Knöchelöedeme können die ersten Anzeichen sein.

Bei der klinischen Untersuchung sucht man nach Zeichen von Minderdurchblutung peripherer Organe und nach Zeichen von Lungen- oder systemischer Stauung.

Tachykardie ist die physiologische Antwort auf eine verminderte Herzvolumenleistung. Verminderte periphere Durchblutung zeigt sich durch kühle und marmorierte Haut. Die Auskultation der Lungen ergibt, nebst Tachypnoe und anderen Zeichen der Atemnot, Rasselgeräusche und Giemen. Zeichen der systemischen Volumenüberlastung sind Hepatomegalie und/oder periphere Oedeme (beim Säugling oft im Bereiche von Gesicht und Augen).

Die Herzkreislaufuntersuchung offenbart eine eventuell ursächliche Herzkrankheit (typisches Herzgeräusch, präkordiales Schwirren, verminderter oder im Gegenteil verstärkter Femoralispuls). Bei Volumenüberlastung kann ein Galopp hörbar sein. Bei der Herzpalpation soll ebenfalls nach einem verbreiterten, verlagerten oder hyperdynamischen Herzspitzenstoss gesucht werden.

Nimmt der Schweregrad zu, treten Zeichen eines kompensierten oder dekompenzierten Schocks auf, mit Tachykardie, Blutdruckabfall, den oben erwähnten Zeichen der peripheren Hypoperfusion, verminderter Hirndurchblutung mit Bewusstseinsstörung, Unruhe, dann Schläfrigkeit bis hin zum Koma, sowie Atemnotsymptome.

Beim Erwachsenen wird zur Quantifizierung der Herzinsuffizienz meist die Einteilung der New York Heart Association (NYHA) benutzt, mit welcher die Einschränkung der körperlichen Aktivitäten des Patienten beurteilt wird. Diese Einteilung ist jedoch beim Kleinkind nur von beschränktem Nutzen. Zur Beurteilung

Säuglinge und Kleinkinder	Ältere Kinder und Jugendliche
<p>Häufig:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tachypnoe • Ernährungsstörungen (Nahrungsverweigerung, Erbrechen, Regurgitation) • Schwitzen • Blässe <p>Selten:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Zyanose • Unwohlsein • Oedeme des Gesichts oder der Extremitäten 	<p>Häufig:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Müdigkeit • Anstrengungs-Intoleranz • Dyspnoe • Orthopnoe • Bauchschmerzen • Erbrechen <p>Selten:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Herzklopfen • Thoraxschmerzen • Oedeme der unteren Extremitäten • Ascites

Tabelle 2: Symptome und Zeichen der Herzinsuffizienz im Kindesalter

Klasse	Zeichen und Symptome
I	Asymptomatisch
II	Säugling: Tachypnoe oder leichtes Schwitzen während den Mahlzeiten Älteres Kind: Mässige Anstrengungsdyspnoe
III	Säugling: Tachypnoe und deutliches Schwitzen während den Mahlzeiten Erschwerte Nahrungsaufnahme, verlängerte Mahlzeiten Abflachen der Gewichtskurve Älteres Kind: Dyspnoe bei geringster Anstrengung
IV	Tachypnoe, Einziehungen, Grunting und Schwitzen in Ruhe

Tabelle 3: Klassifikation nach Ross

des Schweregrades einer Herzinsuffizienz im Kindesalter wurde die Klassifikation nach Ross (*Tabelle 3*) entwickelt. Sie gründet auf anamnestischen (Ernährungsschwierigkeiten, Wachstumsstörung, verminderte körperliche Belastbarkeit) und klinischen Kriterien⁴.

Laboruntersuchungen

Werden bei einem Kind Zeichen und Symptome einer möglichen Herzinsuffizienz festgestellt, ist es nach hämodynamischer Stabilisierung wichtig, die Diagnose zu erhärten und die Ursache der Herzinsuffizienz durch ergänzende Laboruntersuchungen zu identifizieren.

Thoraxröntgenbild

Das Thoraxröntgenbild kann eine Herzvergrößerung, eine vermehrte Lungendurchblutung, ein Lungenödem oder einen Pleuraerguss zeigen. Es ist beim Kind mit Verdacht auf Herzinsuffizienz die Laboruntersuchung erster Wahl. Die radiologische Herzvergrößerung hat einen negativ prädiktiven Wert und eine hohe Spezifität für eine echokardiographische Ventrikeldilatation⁵.

Elektrokardiogramm

Das Elektrokardiogramm ist eine unspezifische Untersuchung. Es erlaubt eine Rhythmusstörung, z. B. eine supraventrikuläre Tachykardie oder eine Bradyarrhythmie durch kompletten AV-Block, als Ursache der Herzinsuffizienz auszuschliessen. Im EKG können auch Anomalien des ST-Segmentes oder der T-Wellen erkannt werden, die eine Myokarditis oder Myokardiopathie vermuten lassen.

Kardiale Biomarker

NT-proBNP

Der Spiegel des (aktiven) Brain Natriuretic Peptide und des N-terminalen Fragments NT (NT-proBNP) hat in verschiedener Hinsicht klinisches Interesse. Einerseits haben mehrere pädiatrische Studien eine Korrelation zwischen klinischem Herzinsuffizienz-Score und BNP bzw. NT-proBNP nachgewiesen. Es ist allerdings zu bedenken, dass die Normwerte altersabhängig sind. Der NT-proBNP-Plasmaspiegel ist beim Neugeborenen während den ersten Lebenstagen physiologisch erhöht, um dann progredient abzunehmen⁶. Neuere Stu-

dien haben gezeigt, dass die BNP- und NT-proBNP-Spiegel einen prognostischen Wert haben. So hatte bei Patienten mit einer dilatativen Kardiomyopathie ein erhöhter BNP-Spiegel einen hohen Vorhersagewert bezüglich (schlechter) Prognose und Inzidenz des Bedarfs an Herztransplantationen⁶.

Die BNP- oder NT-proBNP-Bestimmung ermöglicht andererseits zu unterscheiden, ob eine Atemnot kardialen oder pulmonalen Ursprungs ist. Beim Erwachsenen wurde dieses Kriterium zum Unterscheiden einer kardial von einer pulmonal bedingten Atemnot bestätigt. Beim Kind können diese Marker in dieser Hinsicht ebenfalls hilfreich sein⁷.

Troponine

Troponin ist ein Protein des kontraktiles Elementes der Herzmuskelzellen, aus drei Untereinheiten, Troponin C, T und I bestehend. Es wird bei ischämischer, septischer (Myokarditis, Sepsis), toxischer (Anthrazykline) Schädigung der Herzmuskelzellen oder nach Herzchirurgie ins Plasma freigesetzt⁸. Die Troponin-Bestimmung orientiert demnach bei einer Herzinsuffizienz auf eine ischämische, infektiöse oder toxische Verdachtsdiagnose.

Echokardiographie

Die Echokardiographie ist die Untersuchung der Wahl zur Bestätigung der Herzinsuffizienz und zum Erstellen einer ätiologischen Diagnose. Es können damit die systolische und diastolische Funktion des Ventrikels beurteilt, Anomalien der Herzkinetik festgestellt, eine Dilatation der Herzkammern gemessen und strukturelle Herzmissbildungen erfasst werden.

Schlussfolgerung

Im Kindesalter können die Symptome einer Herzinsuffizienz unspezifisch sein und mit Krankheiten des Magendarmtraktes oder der Atemwege verwechselt werden. Die Klinik kann auf ein Versagen der Herzpumpe oder eine Herzmissbildung hinweisen. Angeborene Herzmissbildungen sind die häufigste Ursache der Herzinsuffizienz im Kindesalter. Ergänzende Laboruntersuchungen bestätigen die Herzinsuffizienz und sind für eine ätiologische Diagnose unentbehrlich.

Referenzen

- 1) Rosenthal et al. International Society for Heart and Lung Transplantation: Practice Guidelines for Management of Heart Failure in Children. *J Heart Lung Transplant* 2004; 23 : 1313–33.
- 2) Madriago E. and Silberbach M. Heart Failure in Infants and Children. *Pediatrics in Review* 2010; 31; 4.
- 3) Kantor P F, et al. Presentation, Diagnosis, and Medical Management of Heart Failure in Children: Canadian Cardiovasculaire Society Guidelines. *Canadian Journal of Cardiology* 29 (2013) 1535–1552.
- 4) Ross R. The Ross Classification for Heart Failure in Children after 25 years: A review and an age-stratified revision. *Pediatr Cardiol* 2012; 33: 1295–1300.
- 5) Satou GM et al. Heart size on chest x-ray as a predictor of cardiac enlargement by echocardiography in children. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 218–22.
- 6) Nir A et al. NT-pro-B-type Natriuretic Peptide in Infants and Children: Reference Values Based on Combined Data from Four Studies. *Pediatr Cardiol* 2009; 30: 3–8
- 7) Cohen S. et al. Amino-terminal pro-brain-type natriuretic peptide: heart or lung disease in pediatric respiratory distress? *Pediatrics* 2005; 115: 1347–1350.
- 8) Tissières P, Beghetti M. Biomarqueurs cardiaques en pédiatrie. *Paediatrica* 2008; 19: 2.

Korrespondenzadresse

Dr. Sabrina Bressieux-Deguedre
Cardiologie pédiatrique
Rue du Bugnon 46
1011 Lausanne

[Sabrina.Bressieux-Deguedre@chuv.ch](mailto: Sabrina.Bressieux-Deguedre@chuv.ch)

Die Autoren haben keine finanzielle Unterstützung und keine anderen Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.