

Supraventrikuläre Tachykardien bei Neugeborenen, Kindern und Jugendlichen



Gabriele Hessling



Abteilung für Elektrophysiologie
Deutsches Herzzentrum München,
Klinik an der Technischen Universität München



**28. ANIFS Tagung
Augsburg, Samstag, 25.1.2020**

Supraventrikuläre Tachykardien

- Supraventrikuläre Tachykardien sind die häufigsten symptomatischen Herzrhythmusstörungen im Kindesalter
- Studien zeigen eine jährliche Inzidenz bei Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren von **13/100.000**

Supraventrikuläre Tachykardien bei „herzgesunden“ Kindern und Jugendlichen

Häufigkeit:

Akzessorische
Bahnen/AVRT ca.60%
AVNRT ca.30%
FAT/Aflu ca. 10 %

Neugeborene, Säuglinge,
Kleinkinder

Akzessorische Leitungsbahnen
(AVRT),

Fokale atriale Tachykardie,
(NG JET, Aflu)

Ältere Kinder, Teenager

AV- Knoten Reentry
Tachykardie (AVNRT),
akzessorische Bahnen , FAT

Klinische Symptomatik bei SVT

Neugeborene/ Säuglinge : Unruhe, Trinkschwäche, Blässe, Schwitzen

Jüngere Kinder: Bauchschmerzen, Unwohlsein, Blässe, Herzrasen

Ältere Kinder: Herzrasen, anfallsartig, oft situationsunabhängig, manchmal nur bei Sport oder abrupten Bewegungen



Oft Kinderarzt als 1. Anlaufstelle

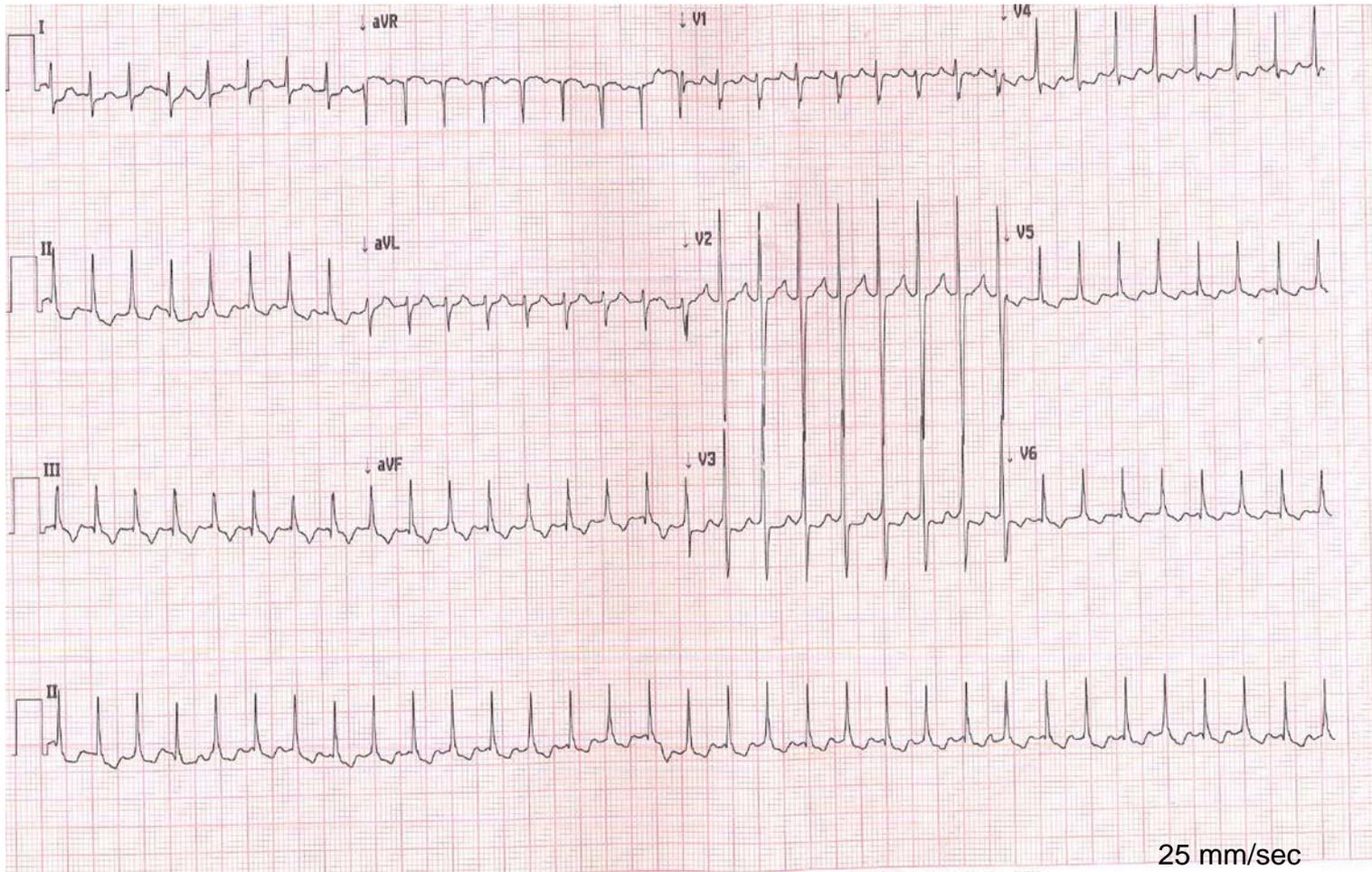
falls gerade SVT \Rightarrow nicht zählbar hohe Herzfrequenz auskultierbar;
(F meist $> 200/\text{min}$)

falls Kind stabil, **EKG schreiben** \Rightarrow Einweisung in die Klinik



Bei V.a. SVT ohne Doku Überweisung zum Kinderkardiologen
empfohlen (Echo, Langzeit-EKG, Belastungs-EKG, Event-Recorder)

Supraventrikuläre Tachykardie



Schmal- Komplex Tachykardie, F 210/min, retrograde P- Wellen im T ?
V.a. Atrioventrikuläre Reentry Tachykardie (bei akzessorischer Leitungsbahn)

Achtung

Bei ansonsten gesunden Kindern ist eine Breitkomplex- Tachykardie im EKG meistens eine SVT mit Schenkelblock !

Akzessorische Leitungsbahnen („Wolff-Parkinson –White Syndrom“)



Akzessorische Leitungsbahnen:
Muskuläre Verbindungen zwischen
Vorhof- und Kammermyokard, die das
bindegewebige Herzskelett
durchbrechen

Lokalisation:

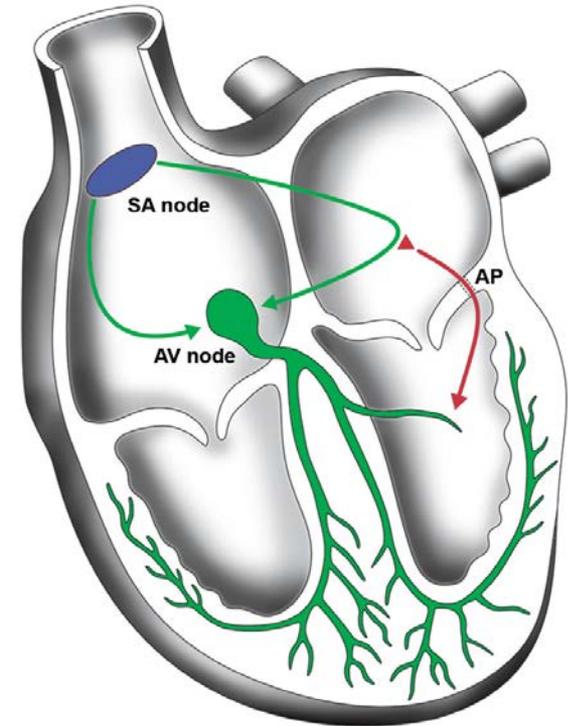
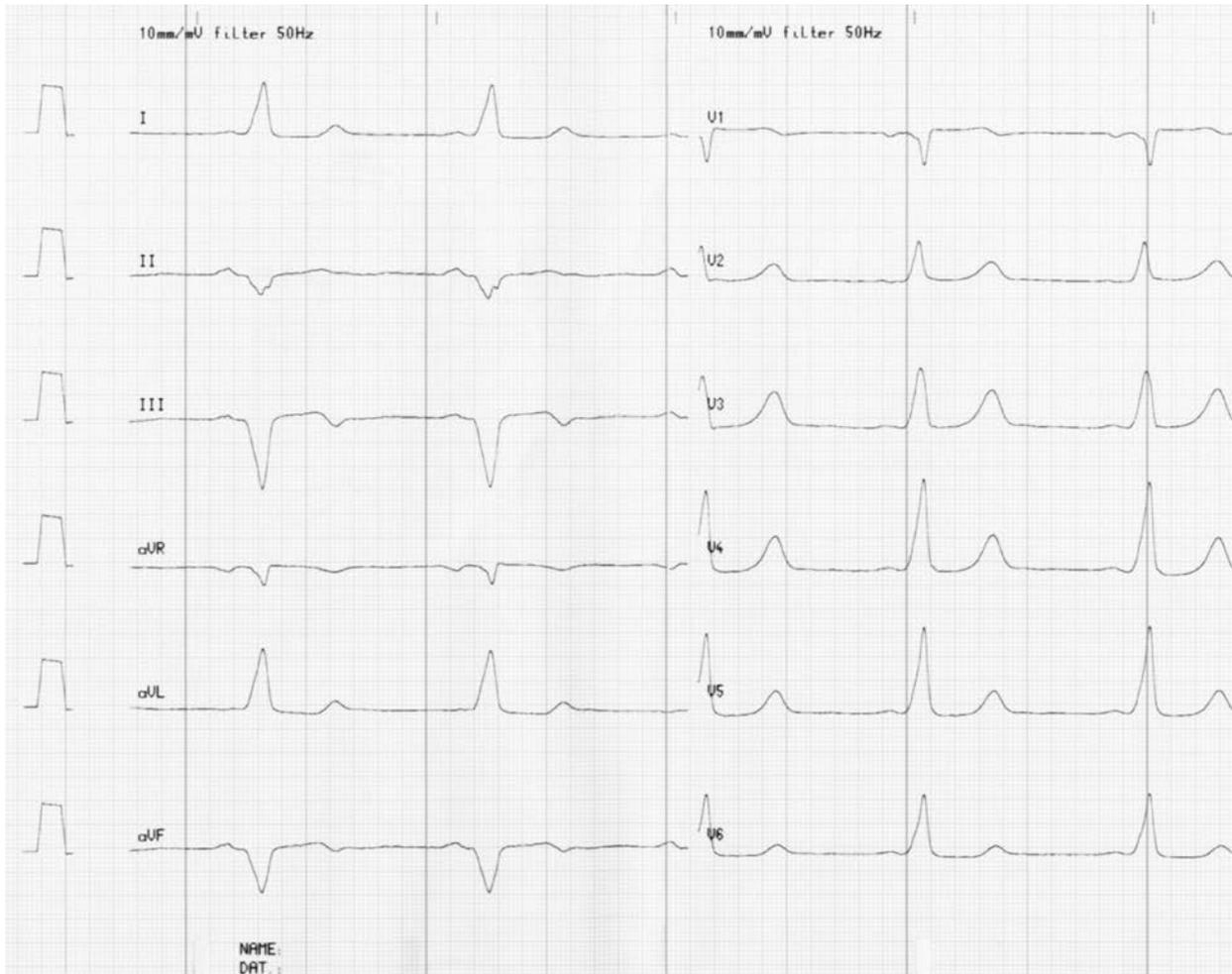
10 583 children undergoing EPS/RFA reported by the
Paediatric Electrophysiology Society between 1991 and
2003:

50% of pathways were located on the **left
free wall**, 30% on the **septum** and
20% on the **right free wall**.

WPW - Nomenklatur

- **„WPW-Syndrom“**: Deltawelle im EKG und klinisches Auftreten von Tachykardien
- **Präexzitation vom WPW- Typ**: Im EKG Deltawelle; klinisch **keine** supraventrikulären Tachykardien; im Sprachgebrauch häufig als **„asymptomatisches WPW-Syndrom“** bezeichnet
- **„Verborgene akzessorische Leitungsbahn“** : Bahn besitzt ausschließlich **retrograde** Leitungseigenschaften d.h. kann nur von Ventrikel zum Vorhof leiten; Bahn ist nur während einer orthodromen Reentry-Tachykardie „aktiv“; im EKG im Sinusrhythmus **keine** Deltawelle

Präexzitation („offenes WPW“) im Oberflächen EKG

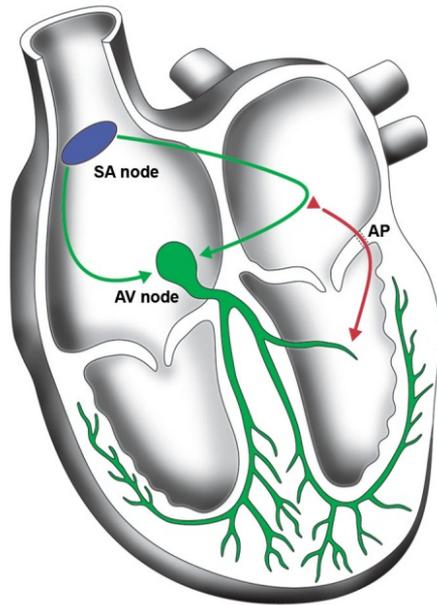


A

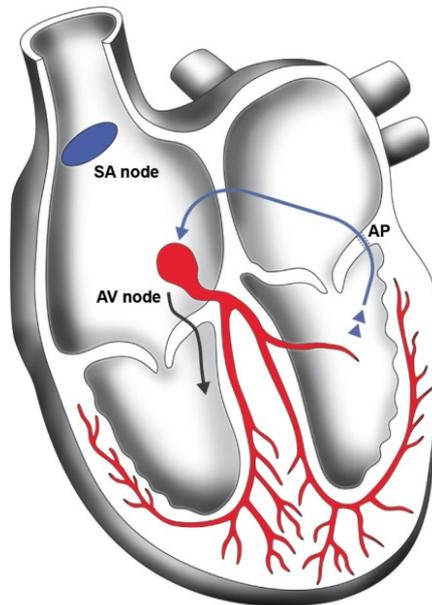


„Deltawelle“

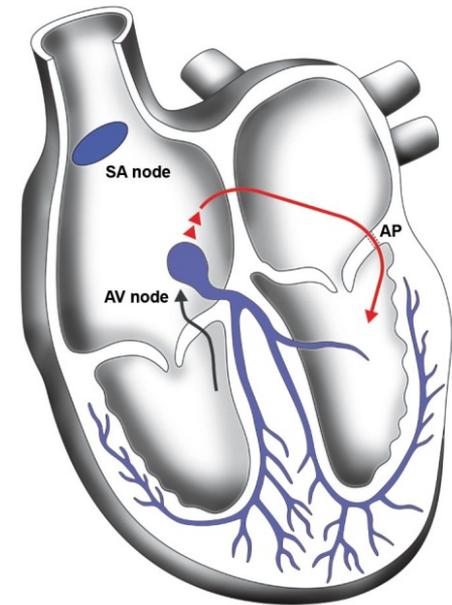
Tachykardien bei akzessorischer Leitungsbahn



A



B



C



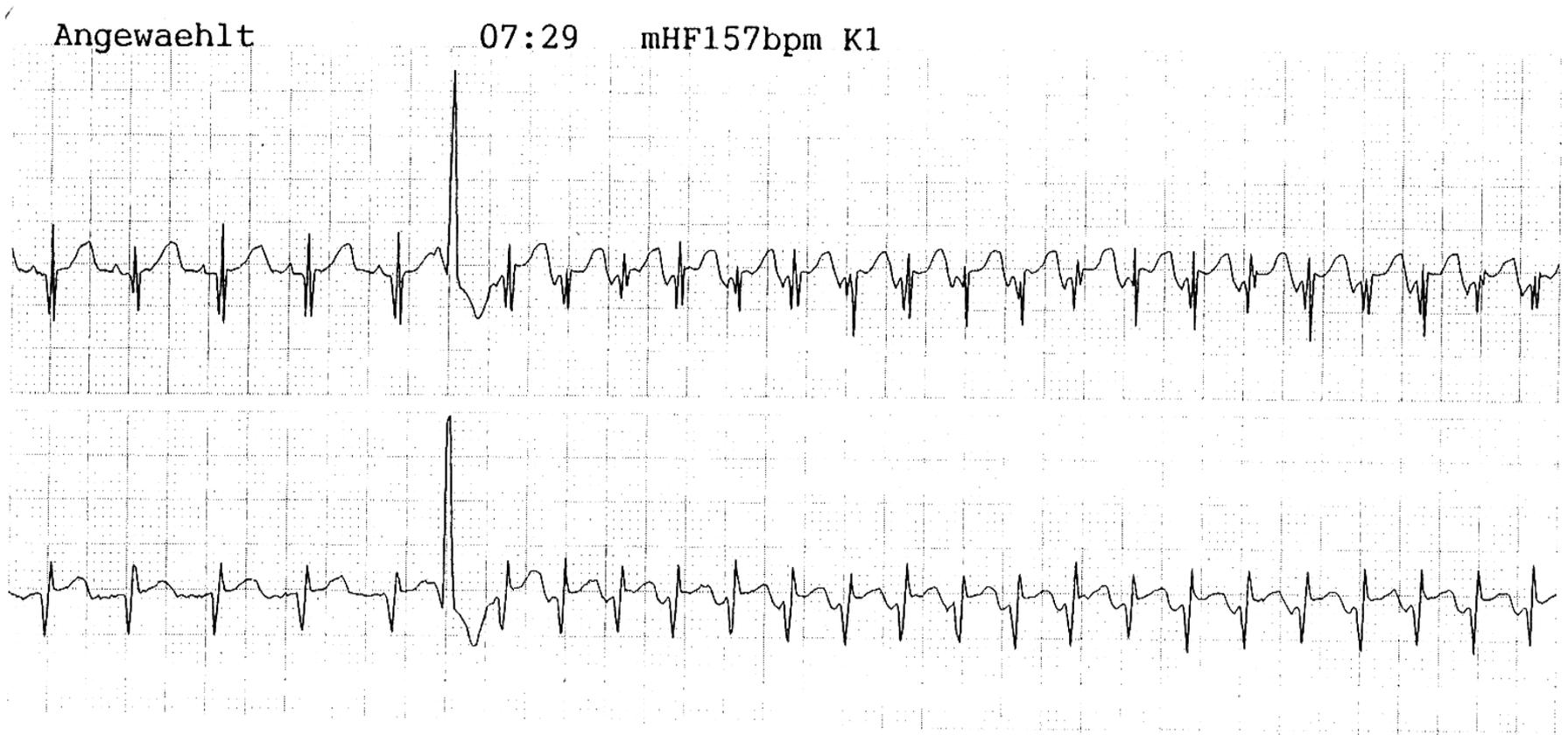
A) Sinusrhythmus mit Präexzitation vom WPW- Typ

B) Orthodrome Reentry Tachykardie (ORT)

C) Antidrome Reentry Tachykardie (ART)

B+C: Atrioventrikuläre Reentry Tachykardie (AVRT)

Neonatale AVRT (orthodrom)



⇒ Häufigste neonatale SVT !

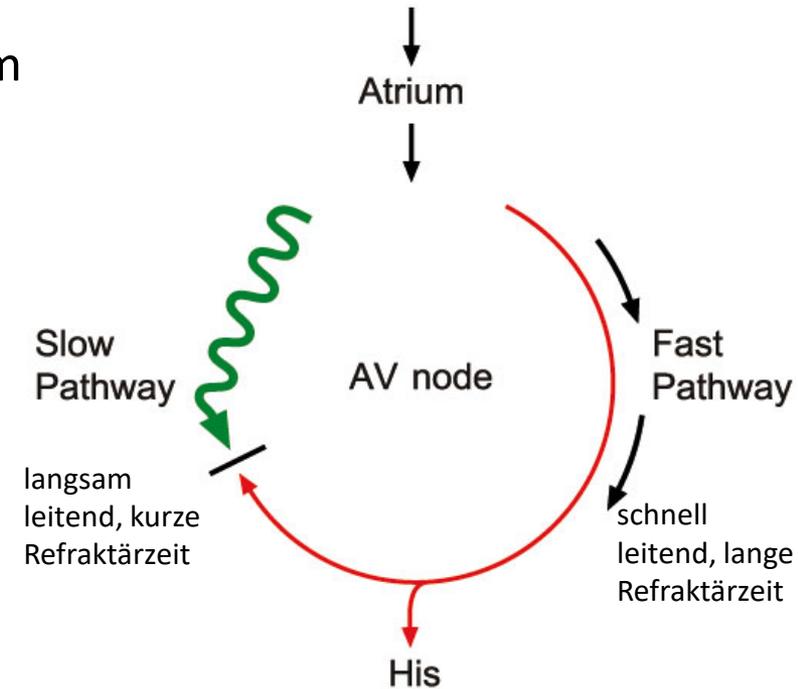
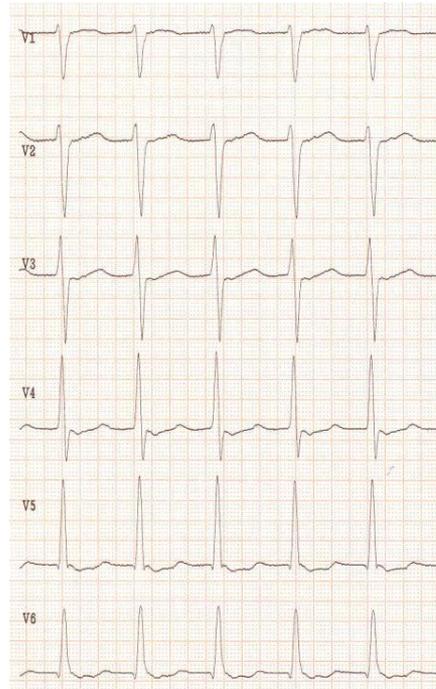
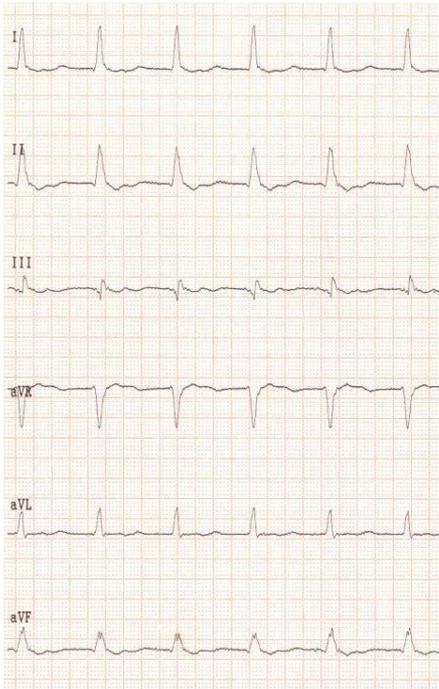
⇒ Ca. 70% „verborgene“ Bahnen

WPW- „Natural history“

- Erstmanifestation von SVT bei WPW mit **3 Häufigkeitsgipfeln** mit unterschiedlicher Prognose: Auftreten der SVT im 1. LJ , im frühen Schulkindesalter, zu Anfang der Pubertät (11-12 Jahre)
- Bei NG und Säuglingen Spontanregression in 70-80% der Fälle (spontanes Sistieren der SVT in > 90% während des 1.Lebensjahres)
- **Therapie medikamentös** für 6-12 Monate, dann je nach klinischem Verlauf ggf. Absetzen der Medikation
- Bei Auftreten von SVT > 5-6 Jahre: **Medikation im Anfall** oder **Katheterablation** diskutieren (Erfolgsrate >90% in Abhängigkeit von der Lokalisation der Leitungsbahn, AV-Block-Risiko < 1%); i.d.R. keine Spontanregression mehr !

AV-Knoten-Reentry-Tachykardie (AVNRT)

2 funktionell unterschiedlich Leitungswege im Bereich des AV- Knotens

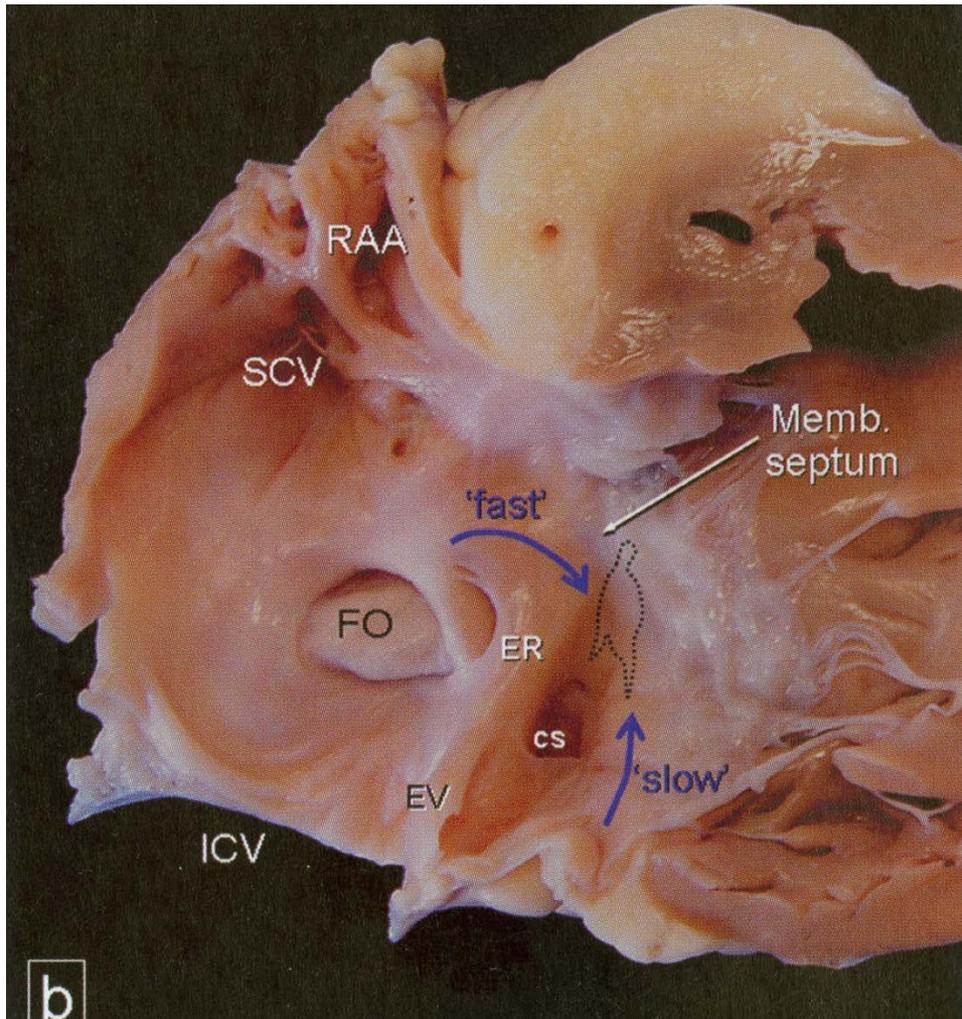


Tachykardie : „slow-fast AVNRT“

Auftreten ab dem 5.-6. Lebensjahr,
v.a. bei älteren Kindern

Kein Risiko des plötzlichen Herztodes

AV- Knoten- „fast und slow pathway“



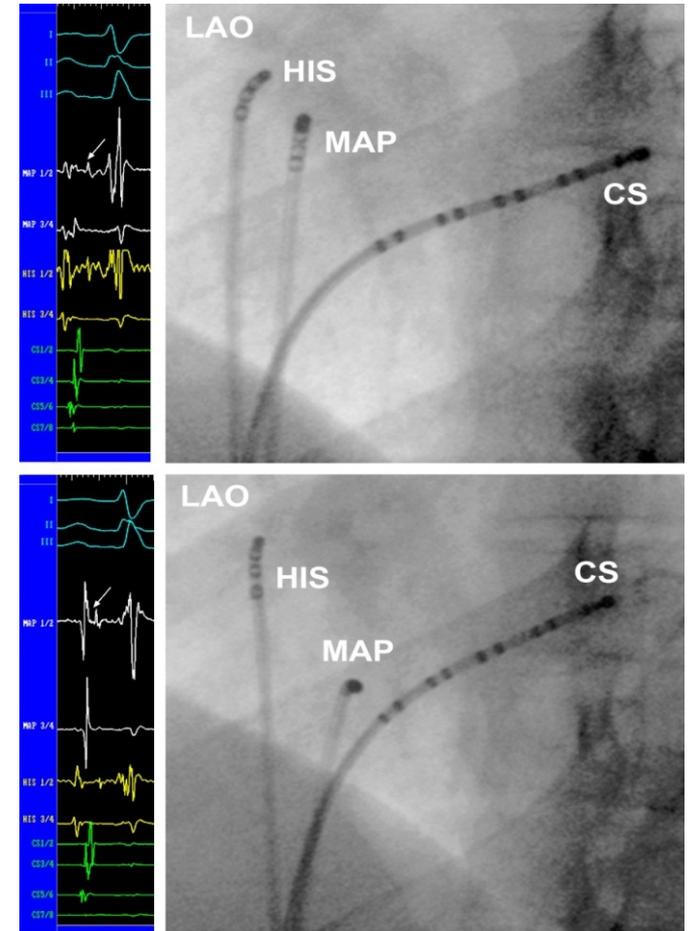
Der „**slow pathway**“ ist das Ziel der Ablation bei der AV- Knoten- Reentry- Tachykardie

⇒ „**fast pathway**“ an der Spitze des Koch´schen Dreiecks in Richtung Hisbündel verlaufend

⇒ „**slow pathway**“ meist an der Basis des Koch´schen Dreiecks etwas anterior zum Ostium des Sinus coronarius verlaufend

Wann abladieren bei AVNRT ?

- Indikation zur Ablation abhängig von der Häufigkeit/Dauer der Symptomatik bzw. vom Leidensdruck des Patienten
- Komplikation: AV- Block
- Multicenter Studie mit 509 Patienten mit slow pathway Cryoablation (n=251) oder RF Ablation (n=258)
- Permanenter AV Block 0,0% vs. 0.4%
Deisenhofer, Hessling et al Circulation 2010;122:00-00



RF- Katheterablation des slow pathway am Ostium des Sinus coronarius

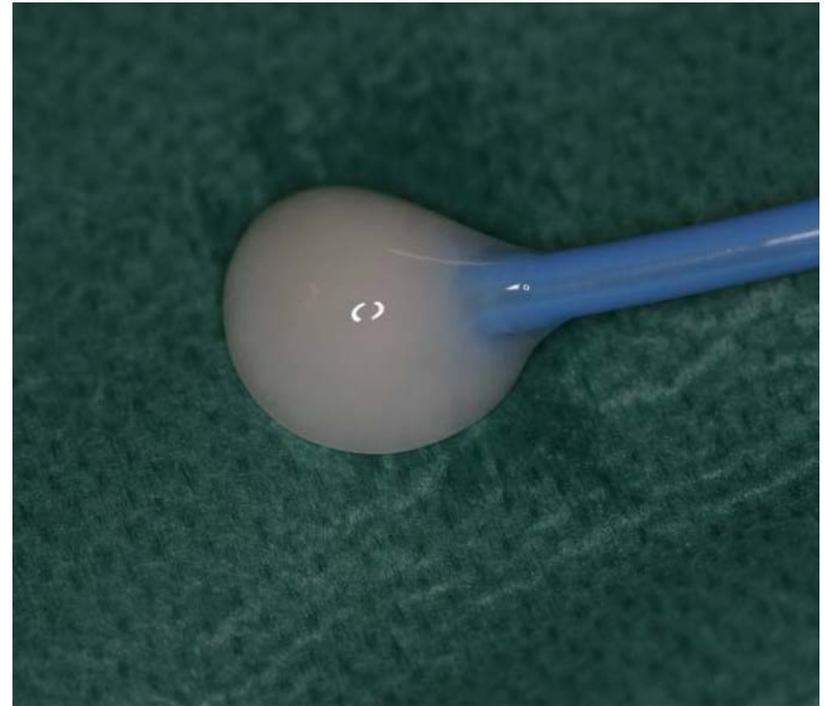
Ist Kälte besser ?

49 Patienten (mittl. Alter 14 Jahre) mit
AVNRT und Cryoablation
Kein permanenter AV-Block oder andere
Komplikationen; **Rezidivrate 22%**

Reents; Hessling et al Europace 2012



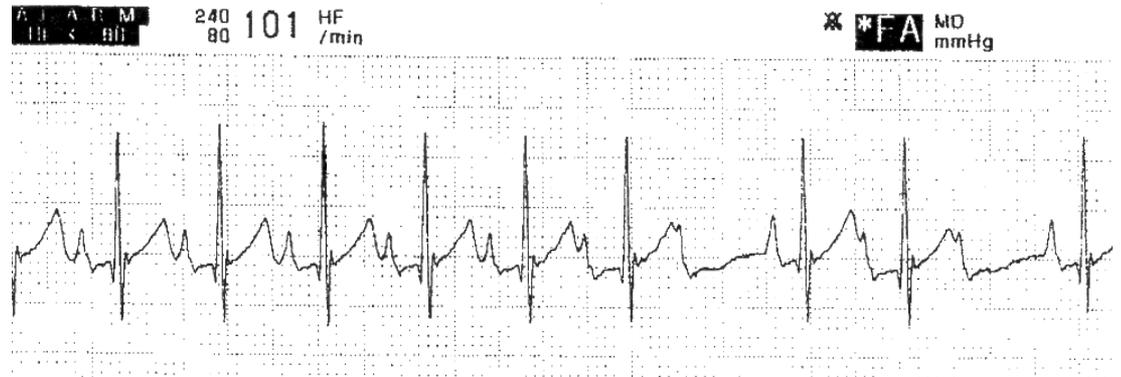
Aufgrund dieser Erfahrungen Cryoablation
bei uns nur bei kleinen Kindern, sehr
schwieriger Anatomie oder parahissären
akzessorischen Bahnen.



Fokale atriale Tachykardie (FAT)

- **Seltene Tachykardieform**

bei Kindern (ca. 8-10%
aller SVT)



- **Medikamentös**

manchmal schwer
therapierbar

- **Lokalisationen**: Rechter oder linker Vorhof (Crista terminalis, TK, Fossa ovalis, V.cava superior/sinus coronarius/Pulmonalvenen, Links- und rechtsatriales Herzohr (Appendage))

- **Spontanregression** v.a. bei Patienten < 3 Jahre möglich (ca. 78%)

- **Erfolgsrate der Ablation**: ca. 80 %

Therapieoptionen bei SVT

Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement

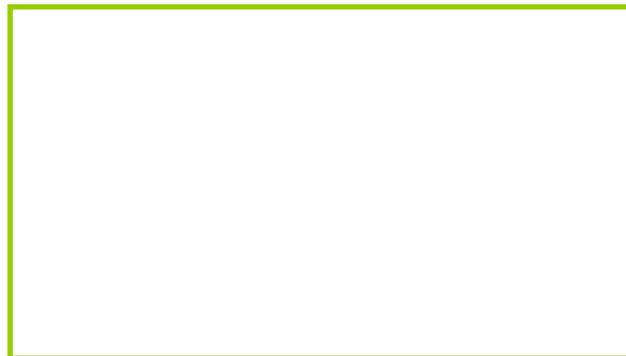
Josep Brugada^{1*}, Nico Blom², Georgia Sarquella-Brugada³, Carina Blomstrom-Lundqvist⁴, John Deanfield⁵, Jan Janousek⁶, Dominic Abrams⁷, Urs Bauersfeld^{8†}, Ramon Brugada⁹, Fabrizio Drago¹⁰, Natasja de Groot¹¹, Juha-Matti Happonen¹², Joachim Hebe¹³, Siew Yen Ho¹⁴, Eloi Marijon¹⁵, Thomas Paul¹⁶, Jean-Pierre Pfammatter¹⁷, and Eric Rosenthal¹⁸

Europace. 2013 Sep;15(9):1337-82

- **Medikamentöse Therapie** ⇒ Unterdrückung der Rhythmusstörung z.B. Adenosin, Betablocker, Klasse Ic Antiarrhythmika, Amiodarone, für FAT/JET Ivabradine



- **Interventionelle Therapie (Katheterablation)** ⇒ Beseitigung des der Rhythmusstörung zugrunde liegenden Substrates



Akuttherapie bei SVT

Table 1 Recommendations for acute treatment of haemodynamically stable regular narrow QRS tachycardia in infants and children

Drug/intervention	Level
Vagal manoeuvres	B
Transoesophageal atrial stimulation	B
Adenosine	B
Verapamil ^{b,c}	B
Flecainide ^b	B
Propafenone ^b	B
Amiodarone	B

Vagale Manöver: Valsalva (Pressen, Luftanhalten) oder kaltes Wasser Trinken häufig erfolgreich !

Akutmedikation: Adenosin i.v.

Falls rez. Tachykardien: Betablocker, Ic (Propafenon, Flecainid) oder Amiodarone

iv, intravenously; C

^aMost effective if AV reentrant tachycardias or atrial flutter.

^bMyocardial depressant effect.

^cContraindicated in infants <1 year of age.

Bei hämodynamisch instabilem Patienten: elektrische Kardioversion !

Wann medikamentöse Dauertherapie ?

Bei rezidivierenden Tachykardien

Alter < 5 Jahre oder Gewicht < 20 kg



In der Regel medikamentöse Dauertherapie

Bei älteren Kindern je nach Häufigkeit und Dauer der Tachykardieepisodes



Medikation im Anfall (Betablocker oder Ic) oder Katheterablation bei > 5 Jahre oder > 20 kg KG

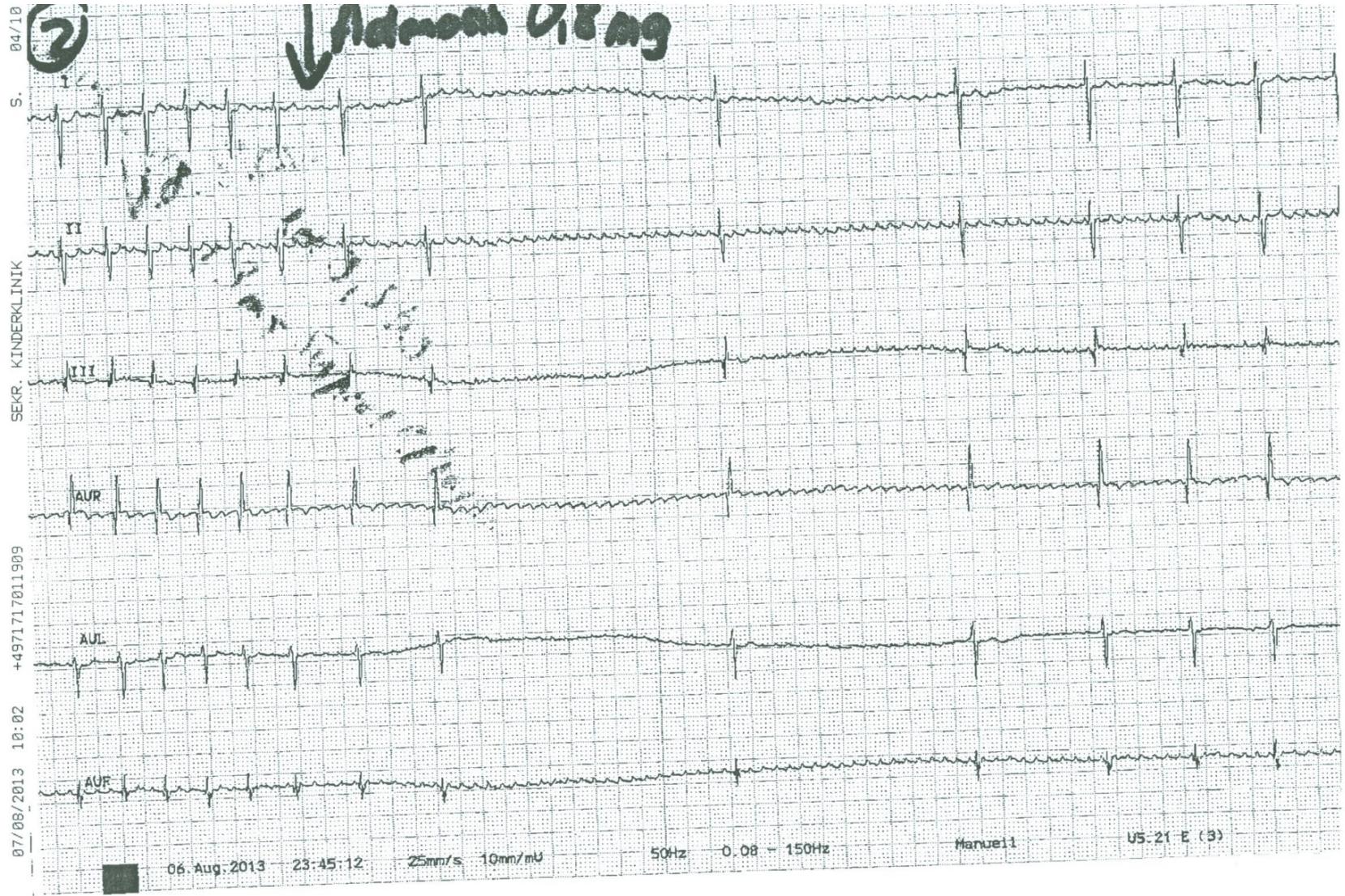
Table 4 Indications for catheter ablation and oral prophylactic antiarrhythmic drugs for recurrent SVT or VT

Clinical situation	Recommendation	Class	Level	Reference
WPW syndrome and episode of aborted SCD	Catheter ablation	I	C	
WPW syndrome and syncope combined with pre-excited RR interval during AF <250 ms or antegrade APEP* during PES <250 ms	Catheter ablation	I	C	
Isolated or recurrent SVT associated with ventricular dysfunction	Catheter ablation	I	C	
Recurrent monomorphic VT with haemodynamic compromise and amenable to catheter ablation	Catheter ablation	I	C	
WPW syndrome and recurrent and/or symptomatic SVT and age >5 years	Catheter ablation Flecainide, propafenone Sotalol Amiodarone	I I I Ib	C	
WPW syndrome and recurrent and/or symptomatic SVT and age <5 years	Flecainide, propafenone Sotalol Catheter ablation Amiodarone	I Ia Ib Ib	C	
WPW syndrome and palpitations with inducible sustained SVT during EP test, age >5 years	Catheter ablation Flecainide, propafenone Sotalol Amiodarone	I I I Ib	C	
Single or infrequent SVT (no pre-excitation), age >5 years	None Valsalva maneuver Pill-in-Pocket ^a Flecainide (3 mg/kg), Diltiazem (120 mg), Propranolol (80 mg), Sotalol Beta-blocking agents	I I Ia Ib	C	
SVT, age >5 years, chronic AA therapy has been effective in control of the arrhythmia	Catheter ablation	Ia	C	
SVT, age <5 years (including infants), when AA medications, including Classes I and III are not effective or associated with intolerable side effects	Catheter ablation	Ia	C	
Asymptomatic preexcitation, age >5 years, no recognized tachycardia, risks and benefits of procedure and arrhythmia clearly explained	Catheter ablation Any AA drug	Ib II	C	
Asymptomatic preexcitation, age <5 years	Catheter ablation Any AA drug	III III	C	
SVT controlled with conventional AA medications, age <5 years	Catheter ablation	Ib	C	
Idiopathic monomorphic ventricular tachycardia	Propranolol Sotalol Flecainide, propafenone Verapamil Procainamide Amiodarone	Ib Ib Ia I I	C	167,170

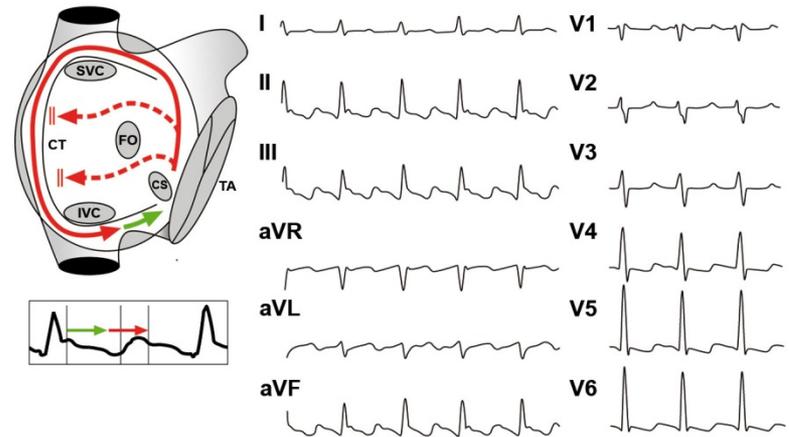
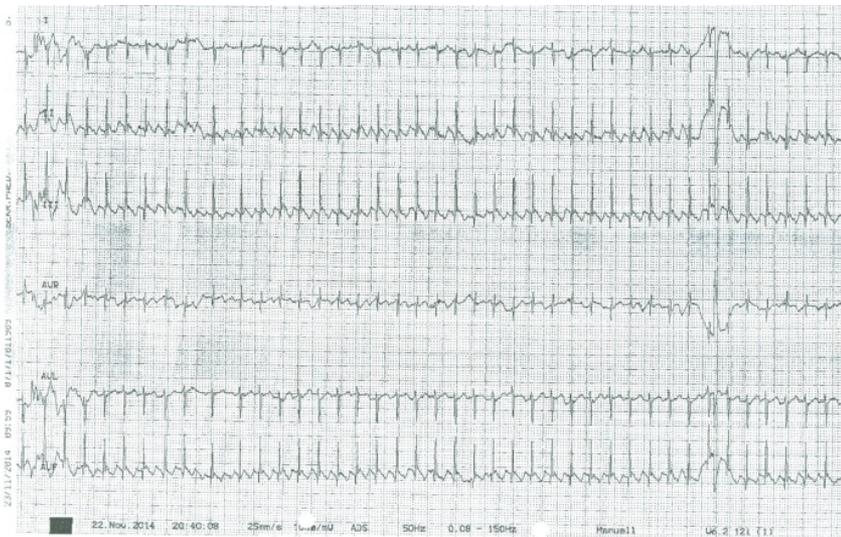
WPW, Wolff-Parkinson-White; SVT, supraventricular tachycardia; LV, left ventricular; SCD, sudden cardiac death; AF, atrial fibrillation; APEP, accessory pathway effective refractory period; PES, programmed electrical stimulation; EP, electrophysiological; AA, antiarrhythmic; level, level of Evidence; Class, recommendation classification. ^aPatients should be free of significant LV dysfunction, sinus bradycardia, or pre-excitation.

3 interessante Fälle aus der Klinik

Fall 1 : Anruf aus einer auswärtigen Klinik, Neugeborenes mit Tachykardie....

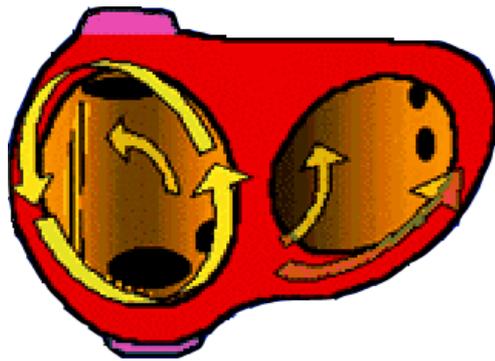


Neugeborenes mit typischem Vorhofflattern

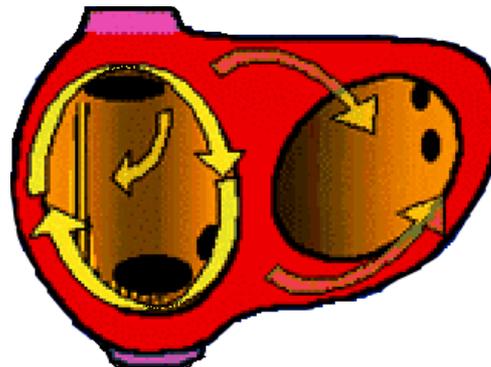


Conduction through the flutter isthmus (green arrow) is represented by the first slightly negative sloping part of the P-wave (plateau phase) in the surface ECG; the activation of the interatrial septum is reproduced by the second part of the downsloping P-wave, the following steep upstroke of the P-wave in the inferior leads is caused by the craniocaudal activation of the lateral right atrial wall. CS = coronary sinus ostium; FO = fossa ovalis; IVC = inferior vena cava; SVC = superior vena cava; TA = tricuspid annulus

Typisches Vorhofflattern



„Counterclockwise“ ccw



„Clockwise“ cw

Therapie der Wahl: elektrische Kardioversion

Prognose gut, selten Rezidive

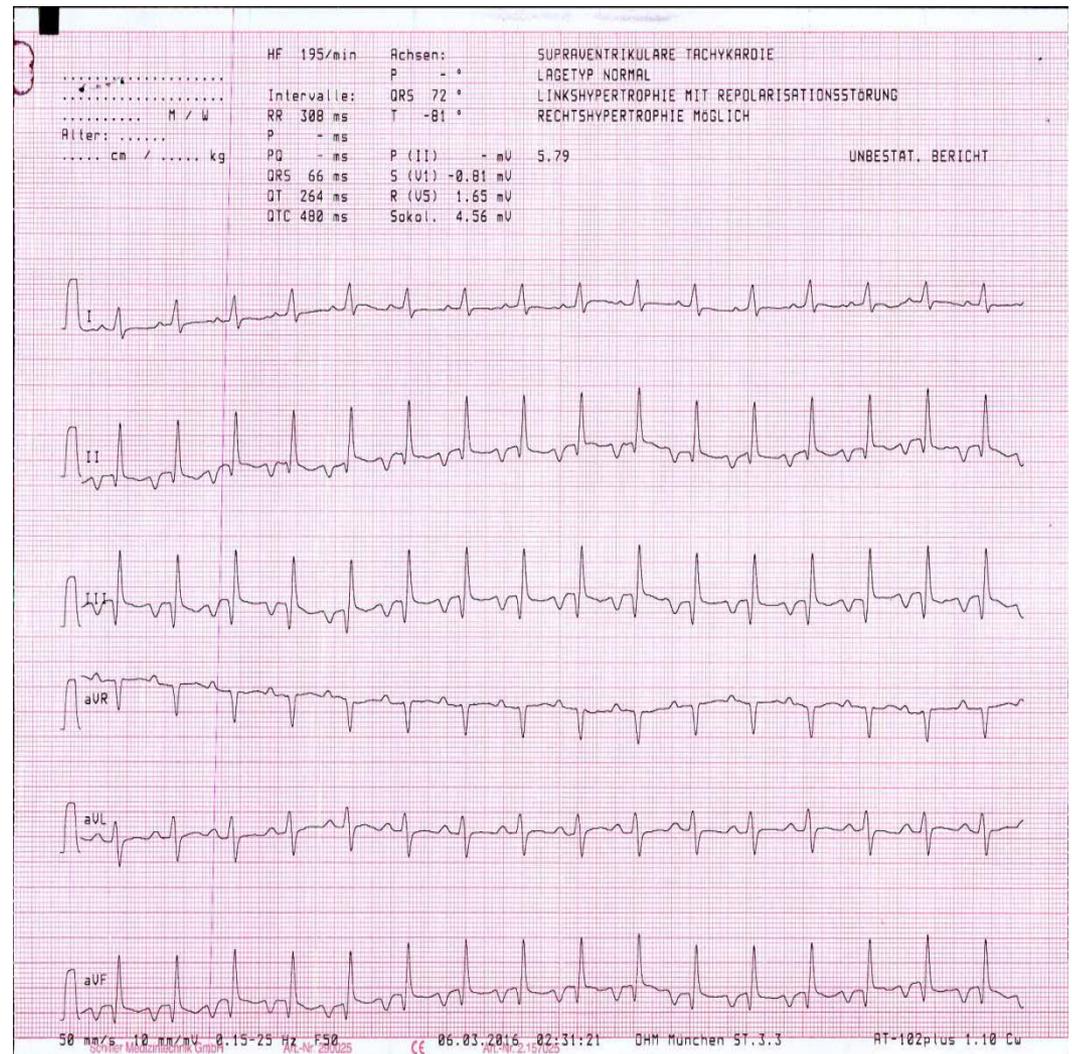
Fall 2 : ein 2 Monate alter Säugling....

Ein 2 Monate alter weiblicher Säugling wird in einer auswärtigen Klinik wegen Trinkschwäche, Blässe und Erbrechen aufgenommen.....

Das initiale EKG zeigt eine Schmalcomplex Tachykardie mit einer HF von 195/min

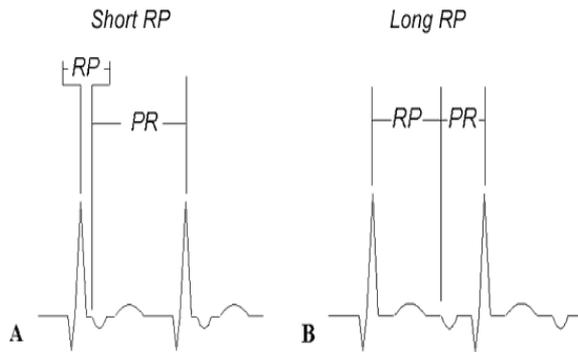
Auffällige negative P Wellen in den „inferioren“ Ableitungen II, III, avF

Echo: keine strukturellen Auffälligkeiten, **deutlich eingeschränkte linksventrikuläre Funktion (SF 22%)** und **leichte Mitralklappeninsuffizienz**

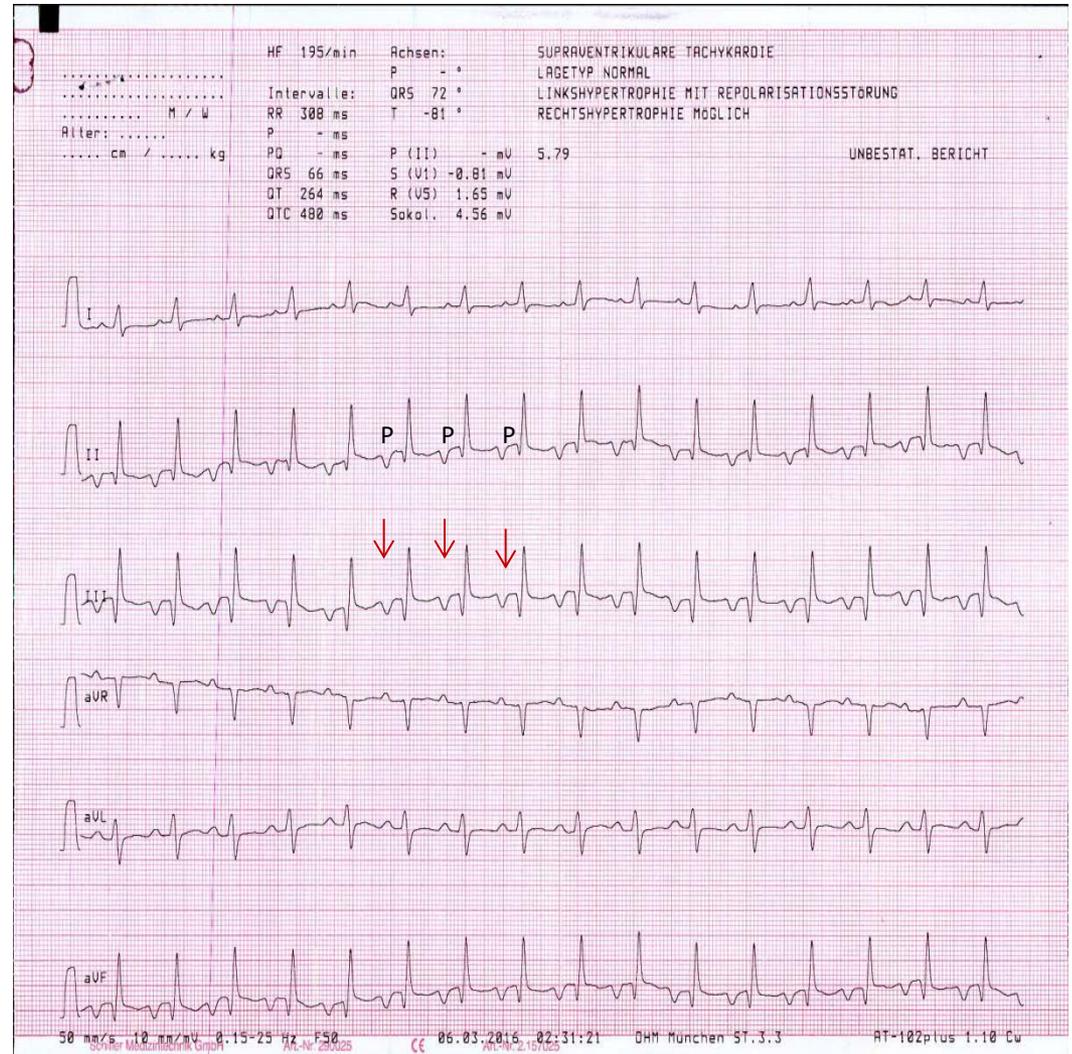


Wie lautet die Diagnose ?

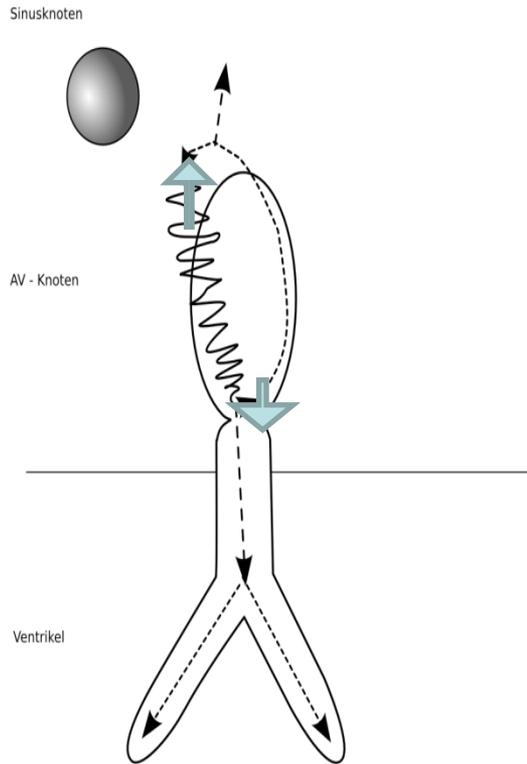
„Long RP tachycardia“



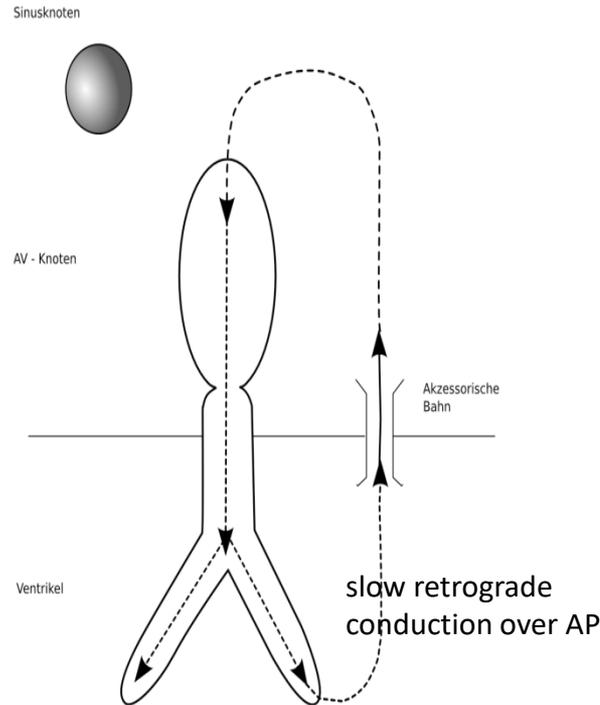
- Permante junctionale Reentry tachykardie (PJRT)
- Fokale atriale Tachykardie (FAT)
- Atypische fast- slow AV Knoten Reentry Tachykardie (AVNRT)



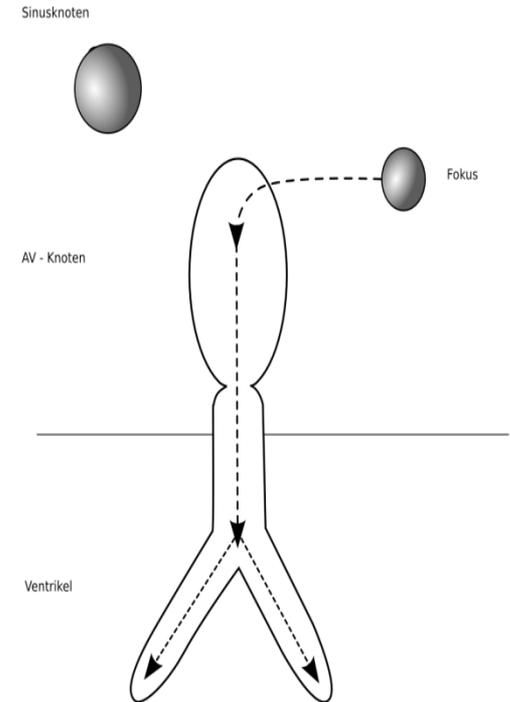
„Long RP tachycardia“



Atypical „fast-slow“
AVNRT
selten „incessant“
sehr selten im 1. Lebensjahr !!

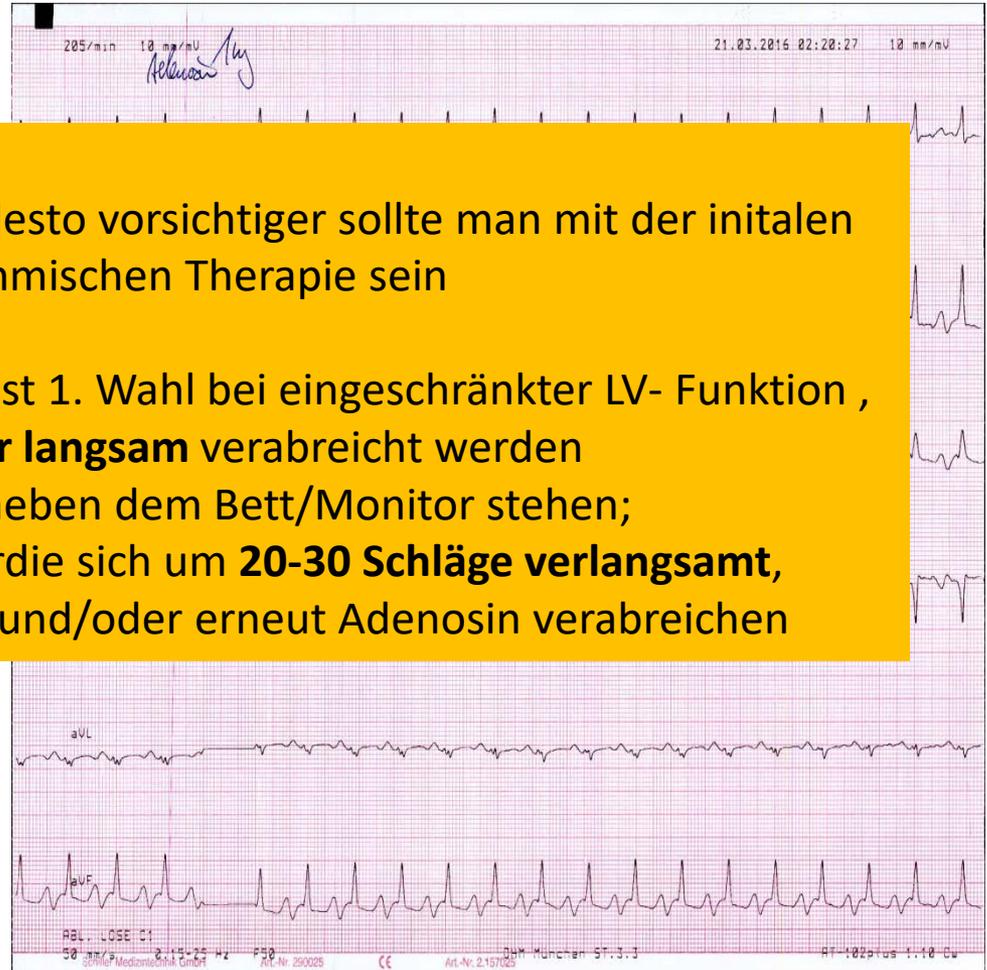


„PJRT“ permanent junctional
reciprocating tachycardia
(spezielle AVRT Form mit langsam
leitender akzessorischer Bahn, oft
„incessant“



Focal atrial tachycardia
manchmal „incessant“
seltene Tachykardieform

Adenosin ist (fast) immer eine gute Idee!!



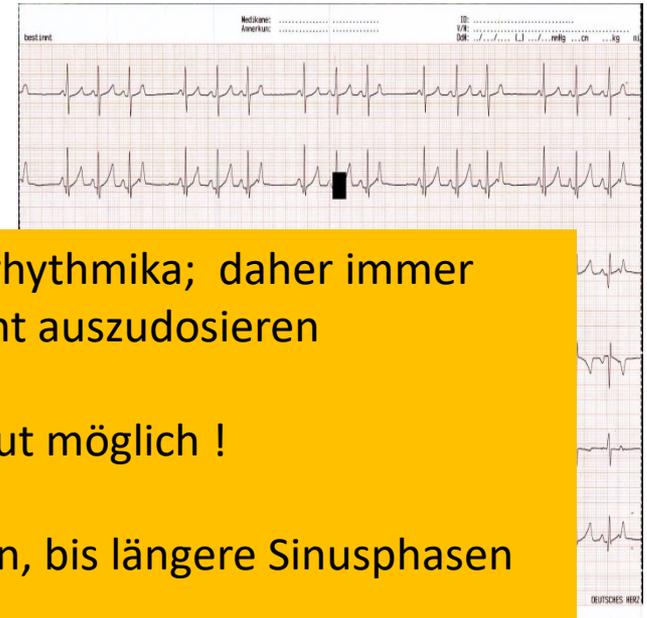
- Adenosin (0,1-0,2 mg/kg) ist ein
Tachykardie
Stabilisierung
- Ex
er
- Amiodarone (Bolus 5mg/kg over 30 min) ist 1. Wahl bei eingeschränkter LV- Funktion ,
aber es sollte **sehr langsam** verabreicht werden
und der Arzt sollte neben dem Bett/Monitor stehen;
wenn die HF in der Tachykardie sich um **20-30 Schläge verlangsamt**,
sollte man stoppen, warten und/oder erneut Adenosin verabreichen
- Nach 30 Minuten Kind wieder
stabilisiert, aber erneut in der
Tachykardie (hohe Dosis Katecholamine)

Je „kränker“ das Kind mit SVT, desto vorsichtiger sollte man mit der initialen antiarrhythmischen Therapie sein

Amiodarone (Bolus 5mg/kg over 30 min) ist 1. Wahl bei eingeschränkter LV- Funktion ,
aber es sollte **sehr langsam** verabreicht werden
und der Arzt sollte neben dem Bett/Monitor stehen;
wenn die HF in der Tachykardie sich um **20-30 Schläge verlangsamt**,
sollte man stoppen, warten und/oder erneut Adenosin verabreichen

Kind auf unsere Intensivstation verlegt

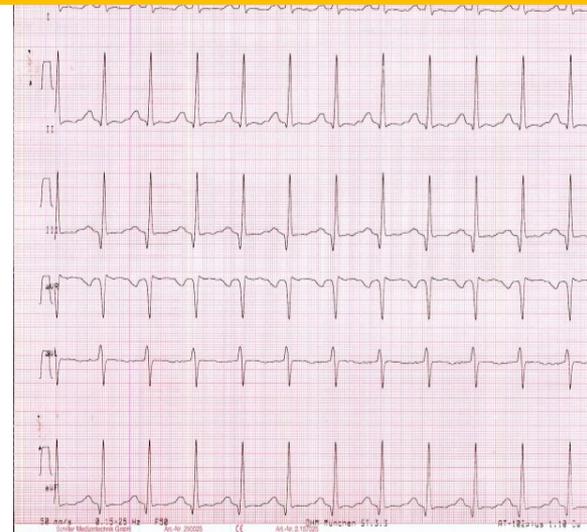
- **Amiodaron** bis 20 mg/kg/d i.v.
- Tachykardie verlangsamt bis 160/min, aber keine Terminierung
- Zusätzliche Dosis Amiodaron 20 mg/kg/d i.v. verabreicht, zusammen mit Lidocain
- Kind stabilisiert, Herzfrequenz reduziert, Extubation nach 5 Tagen
- Durchgehend Sinusrhythmus, Tachykardie „durchbrochen“, Wechsel auf Propafenon 20 mg/kg/d oral und Propranolol 5mg/kg/d
- Entlassung nach 3 Wochen mit normalisierter LV Funktion



Säuglinge vertragen eine hohe Dosis Antiarrhythmika; daher immer versuchen, zunächst ein Medikament auszudosieren

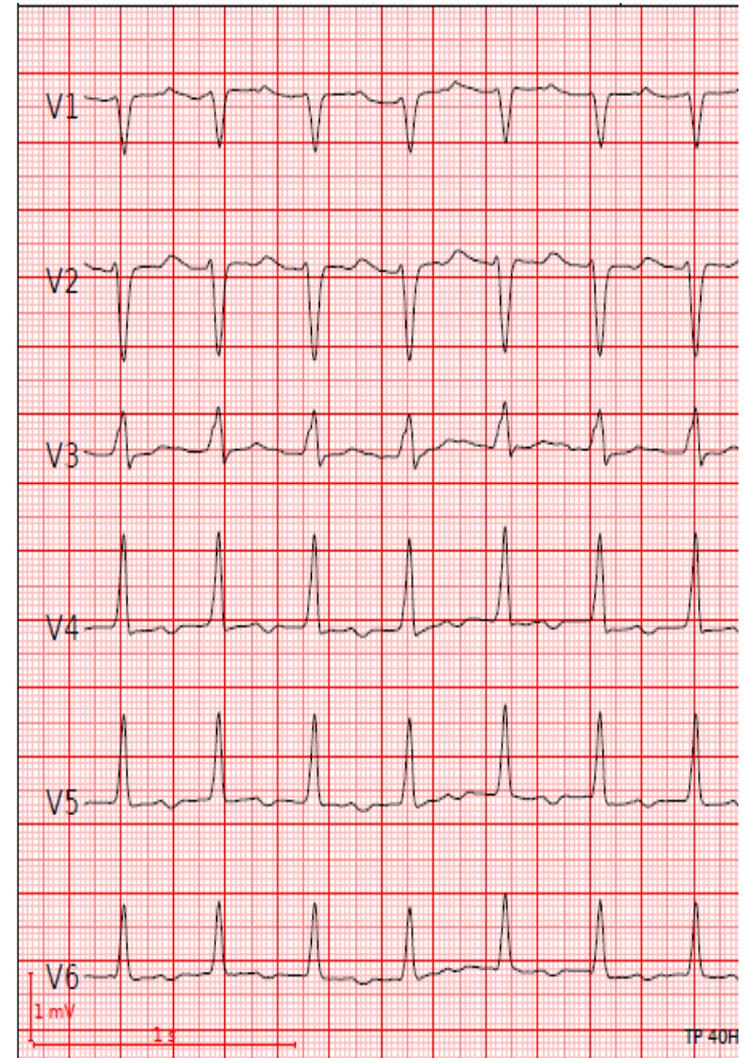
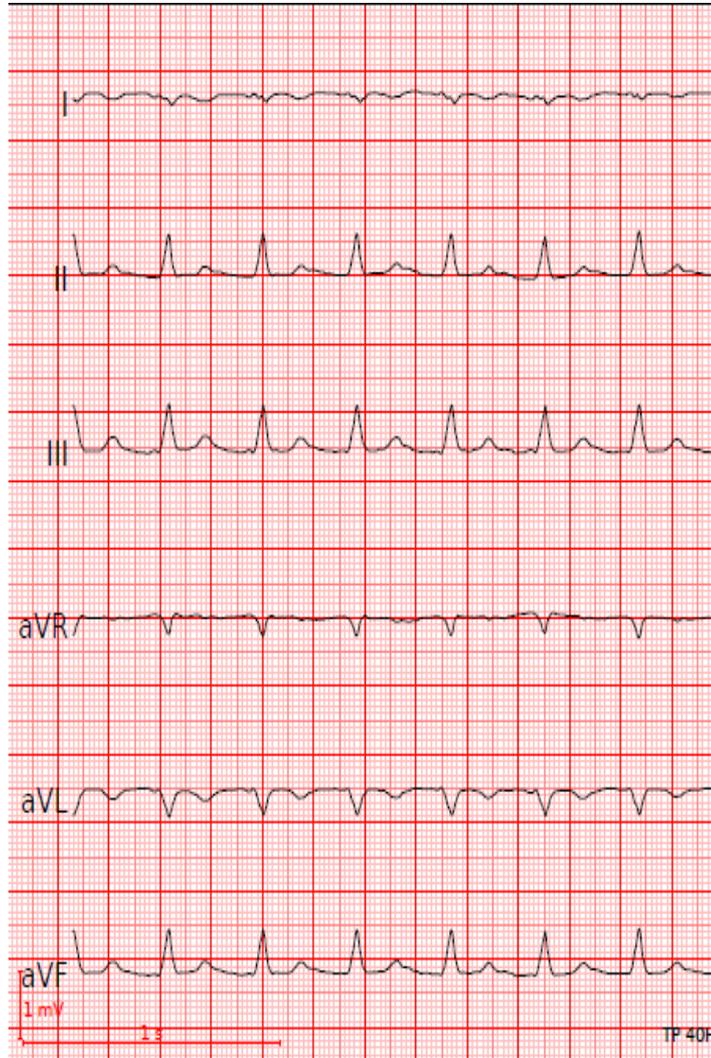
Auch Kombinationen sind oft gut möglich !

Dazwischen immer wieder Adenosin probieren, bis längere Sinusphasen erreicht werden



Fall 3 : ein 16-jähriges Mädchen...

- In einer auswärtigen Klinik aufgenommen wegen Kurzatmigkeit, schlechter Belastbarkeit und „Herzrasen“ seit einigen Wochen
- Keine Begleiterkrankungen



Herzfrequenz 155/min; negative P-Wellen in I and aVL, positiv in V1

MRT Befund



LV dilatiert, EF 20 %

Keine Narben

Keine akuten Myokarditiszeichen

„Tachykardie induzierte
Kardiomyopathie“

Elektrophysiologische Untersuchung bei V.a. fokale atriale Tachykardie



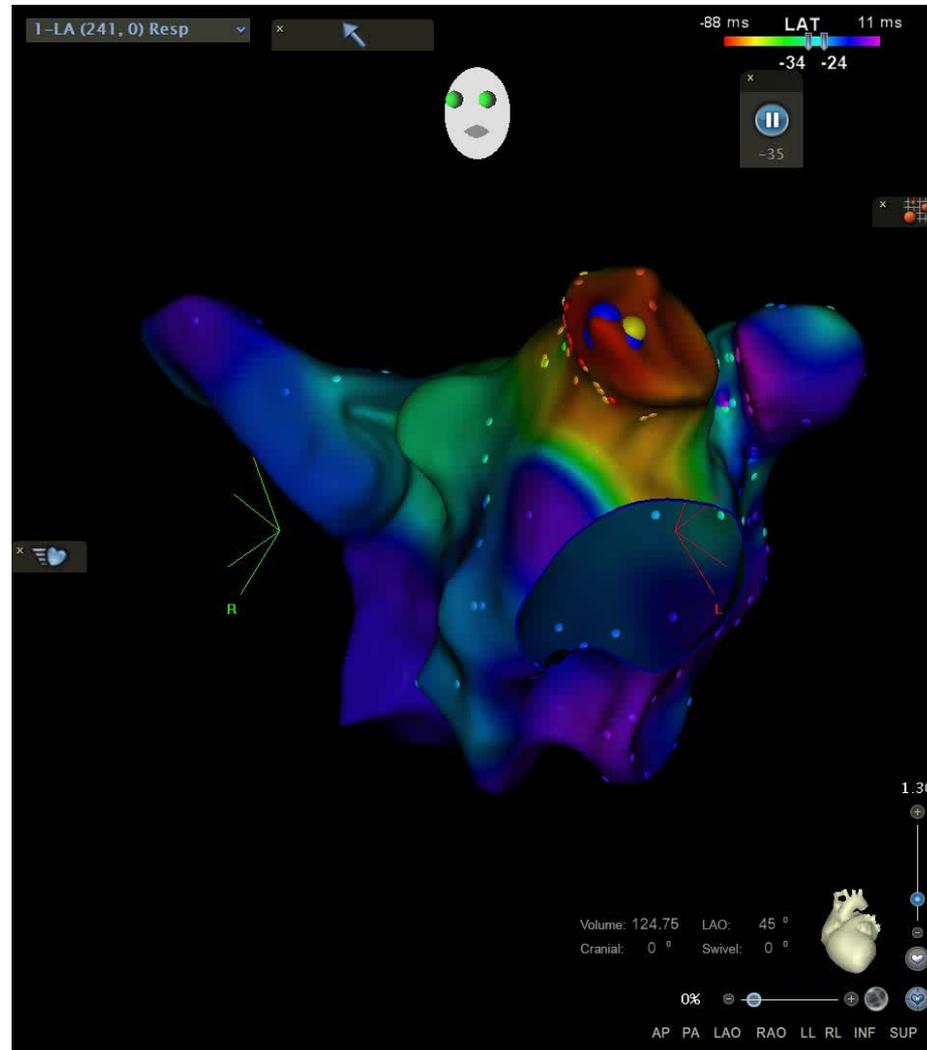
1: 1 Tachycardie mit
einer
distal zu proximalen CS
Sequenz, positive P-
Wellen in II, III, (superior
origin) and V1,

Negatives Preceding

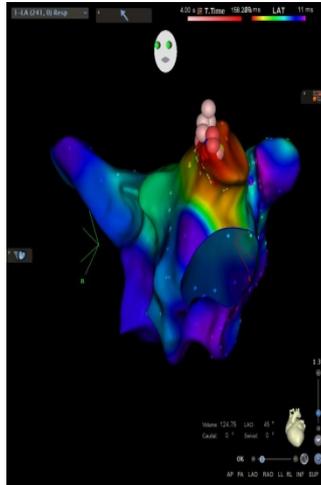
⇒ **Linksseitige fokale
atriale Tachycardie**

Electroanatomisches 3 D- LA Map

nach transseptaler
Puktion Mapping im
linken Vorhof

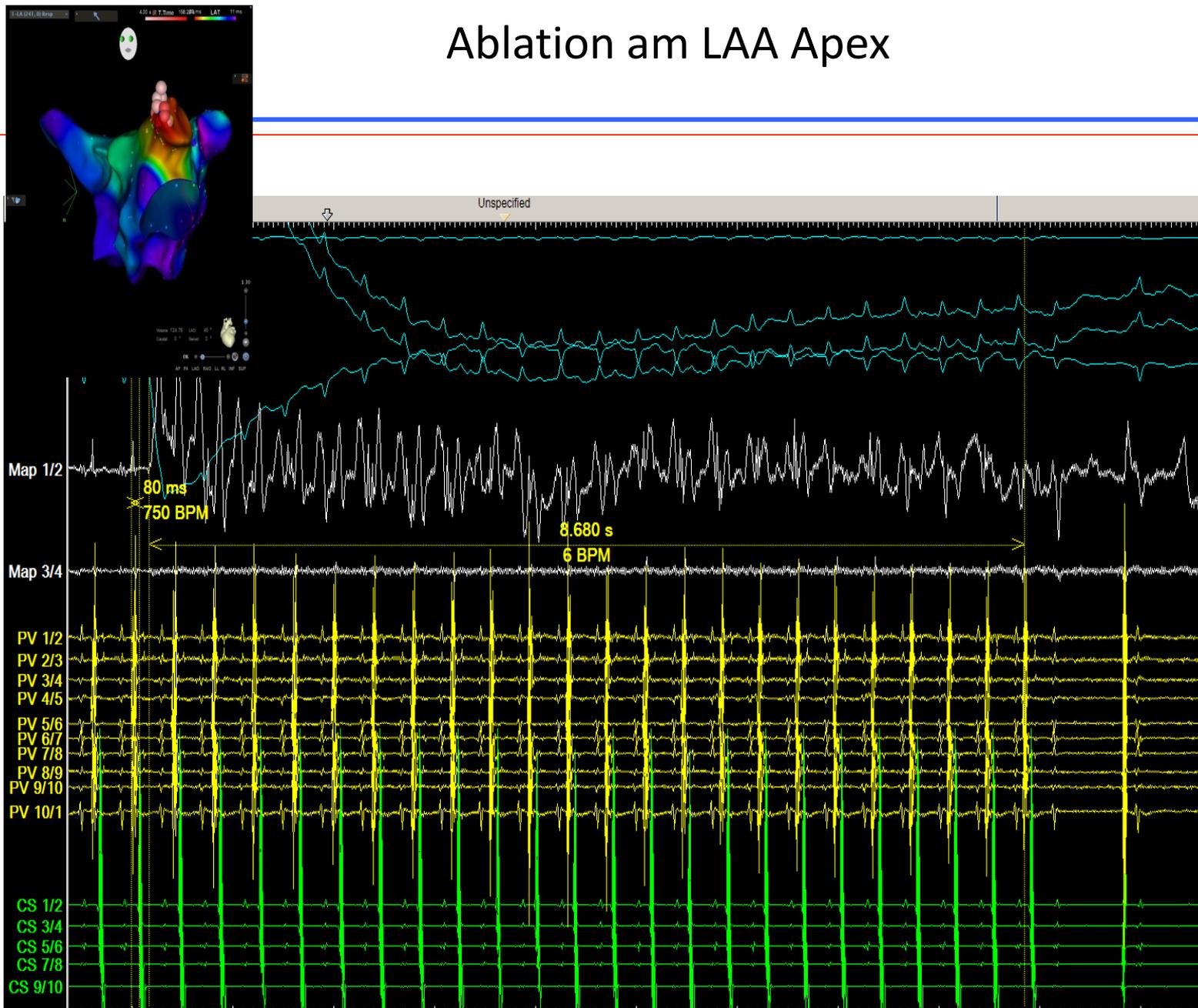


Local activation mapping



Fraktioniertes und sehr frühes Signal an der Spitze des linken Herzohres

Ablation am LAA Apex



Ablation mit
einem
gespülten
Katheter mit
30-35W/43°
(Thermocool SF®)

Erfolgreiche
Terminierung
der
Tachykardie

Erholung der
LV Funktion
innerhalb von
6 Wochen

Zusammenfassung

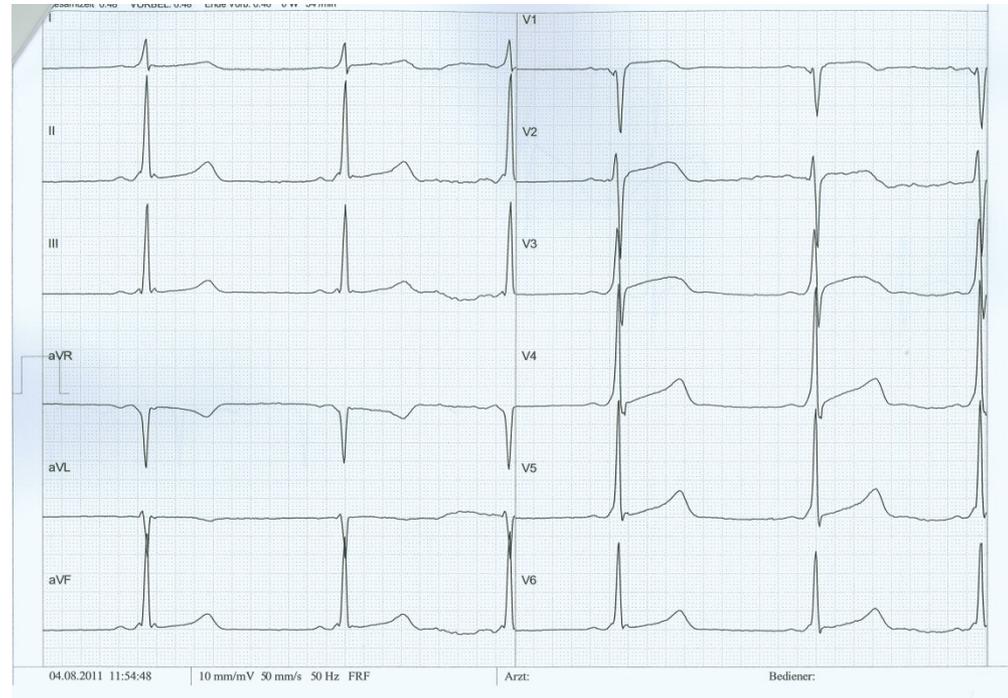
- Supraventrikuläre Tachykardie bei strukturell herzgesunden Kindern sind in aller Regel benigne
- AVRT aufgrund akzessorischer Leitungsbahnen und die AV-Knoten Reentry Tachykardie (AVNRT) sind die häufigsten Tachykardieformen bei Kindern
- Die „Long RP“ Tachykardie oder die fokale atriale Tachykardie kann unerkannt v.a. bei Neugeborenen/Säuglingen zu einer „Tachymyopathie“ führen
- Bei Kindern < 20 kg steht die medikamentöse Therapie im Vordergrund; bei Kindern > 20 kg hat sich die Katheterablation als kurative Therapie etabliert

Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit !



„Asymptomatisches WPW“

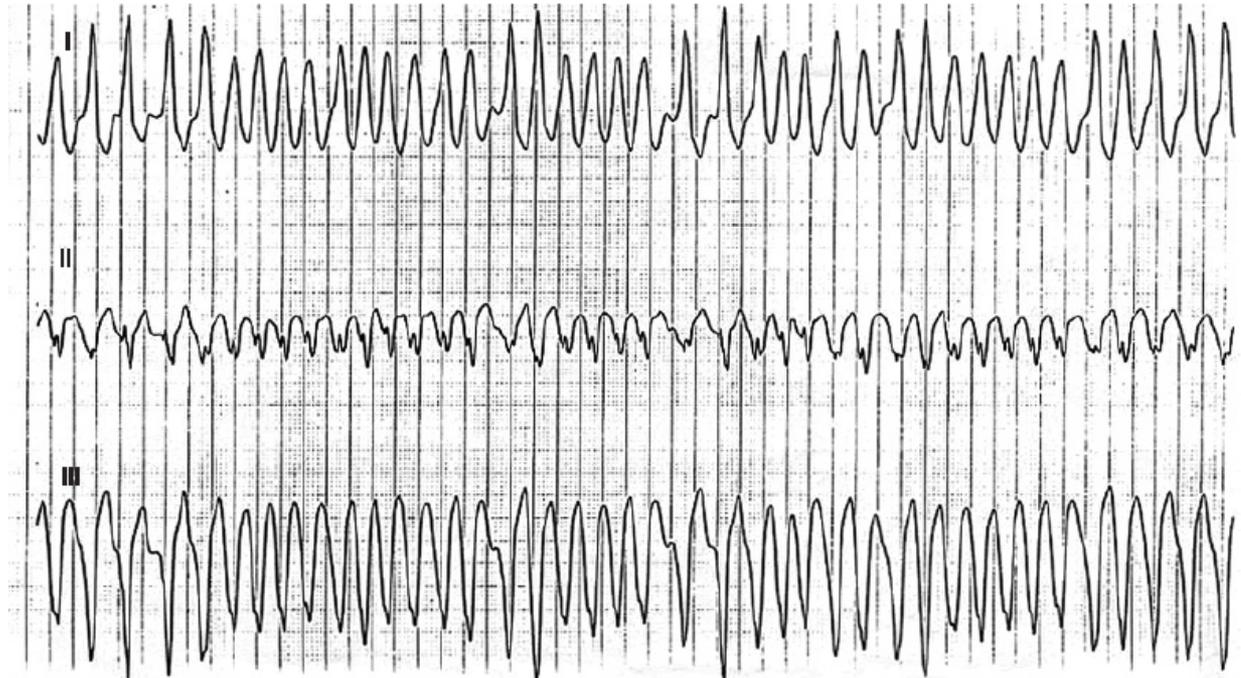
- 15-jähriger Junge, asymptomatisch
- Echo o.B.
- Leistungssport (Fußball); Routine EKG
- Präexzitation persistiert während Belastungs- EKG



Präexzitation vom WPW-Typ; wahrscheinlich rechts posteroseptal gelegene Bahn

Problem

Figure 2 Pre-excited atrial fibrillation in Wolff–Parkinson–White syndrome, with shortest pre-excited RR interval (SPERRI) <200 ms.



Geringes Risiko des plötzlichen Herztodes bei **schneller Überleitung von Vorhof zur Kammer über die akzessorische Bahn d.h. nur möglich bei „offenem WPW“**

Wie sollen wir mit asymptomatischen Patienten mit offener Präexzitation umgehen ?

1. Belastungs- EKG: bei abruptem Verschwinden der Deltawelle bei niedriger Belastungsstufe keine Indikation zur Ablation

2. EPU mit Katheterablation der Bahn

(Lt. Empfehlung EPU ab 8 Jahre mit Messung der Refraktärzeiten)

Heart Rhythm, Vol 9, No 6, June 2012

Unser Vorgehen: EPU bei Patienten > 12 Jahre

Vorhofflimmern < 12 J extreme Rarität

Untersuchung in Sedierung möglich

Primärer Ansatz Ablation der Bahn