

Diplomarbeit

Pädiatrische SchrittmacherpatientInnen im Einzugsgebiet der Grazer Kinderkardiologie

eingereicht von

Florian Schneider

zur Erlangung des akademischen Grades

**Doktor(in) der gesamten Heilkunde
(Dr. med. univ.)**

an der

Medizinischen Universität Graz

ausgeführt an der

**Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde an der
klinischen Abteilung für pädiatrische Kardiologie**

unter der Anleitung von

Univ-Prof. Dr. med. Martin Köstenberger
und Dr. med. univ. Stefan Kurath-Koller

Graz, den 11. Mai 2020

Eidesstattliche Erklärung

Ich erkläre ehrenwörtlich, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig und ohne fremde Hilfe verfasst habe, andere als die angegebenen Quellen nicht verwendet habe und die den benutzten Quellen wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen als solche kenntlich gemacht habe.

Graz, am 11. Mai 2020

Florian Schneider eh

Danksagung

An dieser Stelle möchte ich allen danken, die mich während des Studiums und bei der Erstellung der Diplomarbeit unterstützt haben.

Zuerst richtet sich der Dank an Dr. med. univ. Kurath-Koller und Univ.-Prof. Dr. med. Köstenberger: Herzlichen Dank für die stetige Unterstützung bei der Aufbereitung des Registers und der wunderbaren Betreuung über die komplette Zeit der Erarbeitung der Diplomarbeit.

Ein großer Dank geht an Vanessa, die mich während des Studiums immer wahnsinnig unterstützt hat, mir mit Rat zur Seite stand sobald ich nicht weiter wusste und mich jeden Tag aufs Neue motivierte. Herzlichen Dank dafür, dass ich von dir immer die Bestätigung bekommen habe, dass ich mit diesem Studium das Richtige tue.

Weiters möchte ich mich auch bei meinen Eltern bedanken, Christine und Sven, die mir stets Verständnis und Unterstützung sowie Respekt bezüglich meiner Individualität entgegengebracht und mich bei meinen Entscheidungen nie unter Druck gesetzt haben.

Außerdem möchte ich mich noch bei meinen Studienkollegen bedanken, welche die letzten sechs Jahre zu einer unvergesslichen, schönen und spannenden Zeit im Studium und darüber hinaus gemacht haben.

Zusammenfassung

Hintergrund: Die Indikationen zur Implantation eines Herzschrittmachersystems besteht im Kindesalter selten. Zu den Indikationen gehören unter anderen der kongenitale komplette AV Block, der postoperative komplette AV Block sowie das Sick Sinus Syndrom. Im Kindesalter kommt im Vergleich zu Erwachsenen PatientInnen häufiger zu Komplikationen wie zum Beispiel Sondenbrüche und häufigere Batteriewechsel. Herzschrittmachersysteme werden überwiegend bei älteren Patienten und Patientinnen eingesetzt und gegenwärtig gibt es keine auf pädiatrische PatientInnen zugeschnittenen Systeme. Eine umsichtige Programmierung ist notwendig um dem speziellen Bedarf von pädiatrischen PatientInnen gerecht zu werden. Des Weiteren stellen die Größe des Schrittmacheraggregates sowie der Durchmesser und die Länge der Sonden abhängig von Kindsgröße und Wachstum einen wesentlichen Faktor dar. Diese Arbeit setzt sich als Ziel Daten aller SchrittmacherpatientInnen in Betreuung an der klinischen Abteilung für Kinderkardiologie der Univ. Klinik Graz zusammenzufassen und für die klinische Praxis übersichtlich darzustellen.

Methode: Retrospektiv wurden alle an der Klinischen Abteilung für Kinderkardiologie der Universitätsklinik Graz betreuten PatientInnen im Alter von 0-18 Jahren mit implantiertem Herzschrittmachersystem erhoben. PatientInnenbezogene sowie klinische Daten und Daten zum implantierten Schrittmachersystem (inkl. Zeitpunkt der Implantation, Liegedauer des Schrittmachersystems, Komplikationen etc.) wurden erhoben und in einer Tabelle zusammengefasst. Die Daten wurden anhand deskriptiver Statistik analysiert.

Ergebnisse: Insgesamt wurden 46 PatientInnen eingeschlossen (64% weiblich). Davon litten 36 (78,3%) PatientInnen an kongenitalem komplettem AV Block und zehn (21,7%) an einem Sick Sinus Syndrom. 26 (56,5%) PatientInnen benötigten mindestens eine Revision (Mittelwert 1,5). Bei 13 PatientInnen mussten Aggregatwechsel durchgeführt werden, und bei fünf PatientInnen war ein System-Upgrade von einem Ein- auf ein Zweikammersystem von Nöten. Drei Revisionen mussten aufgrund von Infektionen der Schrittmachertasche erfolgen. Bei einem Patienten wurde das Schrittmachersystem wieder ausgebaut da die Indikation nicht

weitergegeben war. Das Alter der PatientInnen zum Zeitpunkt der Implantation war signifikant geringer bei Einkammersystemen. Das mittlere Follow-Up Intervall betrug zehn Monate (3 – 12 Monate).

Zusammenfassung: Aggregatwechsel sind aufgrund von hohen Pacing-Demand bei kongenitalem AV Block, sowie höheren Herzfrequenzen im Kindesalter, häufig notwendig. Batterieverbrauch ist eine Hauptursache für einen Aggregatwechsel im Kindesalter. In unserer Kohorte fanden wir keine erhöhten Komplikationsraten im Vergleich zu Erwachsenen PatientInnen, obwohl Schrittmachergröße, Kindsgröße und Wachstum potentielle Risikofaktoren darstellen. Zumal keines der aktuell verfügbaren Schrittmachersysteme für pädiatrische PatientInnen konzipiert ist, erscheint es dringend notwendig die Schrittmacherfirmen für pädiatrische PatientInnen mit Herzschrittmacherbedarf zu sensibilisieren.

Abstract

Background: Indications for implantation of permanent cardiac pacemakers, although rare in pediatric patients, include congenital complete heart block, postoperative acquired complete heart block and sinus node dysfunction among others. In pediatrics, pacemaker implantation is associated with higher complication rates, mostly due to lead fracture and battery depletion. Pacing systems are designed for the elderly population and currently no systems tailored to pediatric patient needs exist. Therefore, conscientious programming is crucial to ensure proper pacemaker function. Furthermore, in young children and infants pacemaker size and child growth affect both, short and long term outcomes. This study aims to collect all data from pediatric patients with permanent cardiac pacing devices cared for at the division of pediatric cardiology, medical university Graz to provide clinical care.

Methods: In this retrospective analysis, all patients (aged 0-18 years) with a cardiac pacemaker who are cared for at the division of pediatric cardiology Graz were included. The following data were collected: date of birth, age, indication for pacemaker implantation, age at and date of pacemaker implantation, pacemaker model and programmed pacing mode; lead type and polarity, number and date of revisions, recent model/mode, recent lead type; follow up interval including last chest x-ray; whether the patient was cared for via home monitoring. Data were analyzed using descriptive statistics.

Results: Overall, 46 patients were included (64% female). 36 (78,3%) patients were implanted due to congenital complete heart block, 10 (21,7%) due to sick sinus syndrome. 26 (56,5%) patients required at least one revision, with a mean number of revisions per patient of 1,5. 13 patients required battery changes, in 5 patients system upgrades from single to dual chamber systems were necessary. Three revisions were due to pocket infections. An explantation of the pacemaker system (due to recovery) was performed in one patient. Age at implantation was significantly lower for single chamber pacemakers compared to dual chamber devices. Mean follow up interval was 10 months (3 – 12 months).

Conclusion: Box changes are frequent in pediatric pacing, due to high pacing demand in complete heart block and higher heart rates in pediatric patients. Battery depletion is a frequent cause of box changes. In our cohort, we did not find high complication rates. However, pacemaker size, child growth and number of revisions pose a high risk for complications in pediatric pacemaker patients. As none of the current pacing systems were designed to meet pediatric pacing needs, awareness of companies to pediatric pacing needs is warranted for the future.

Inhaltsverzeichnis

| | |
|---|-------------|
| DANKSAGUNG | II |
| ZUSAMMENFASSUNG | III |
| ABSTRACT..... | V |
| GLOSSAR UND ABKÜRZUNGEN | IX |
| ABBILDUNGSVERZEICHNIS | XI |
| TABELLENVERZEICHNIS | XIII |
| 1 EINLEITUNG..... | 1 |
| 1.1 GRUNDLAGEN DER ELEKTROPHYSIOLOGIE | 2 |
| 1.1.1 Herzaktionspotential | 3 |
| 1.1.2 Automatie des Herzens | 5 |
| 1.1.3 Reizleitung des Herzens..... | 6 |
| 1.1.4 Elektrokardiogramm | 8 |
| 1.2 GRUNDLAGEN DER HERZSCHRITTMACHERTHERAPIE | 15 |
| 1.2.1 Aufbau eines Herzschrittmachers..... | 15 |
| 1.2.2 Funktionsweise eines Schrittmachers | 19 |
| 1.2.3 Schrittmacherkodierung..... | 20 |
| 1.2.4 Schrittmachermodus..... | 21 |
| 1.2.5 Implantationstechniken..... | 22 |
| 1.2.6 Komplikationen | 24 |
| 1.2.7 Indikationen zur Schrittmacherimplantation bei Kinder und Jugendlichen | 26 |
| 1.3 SCHRITTMACHERPFLICHTIGE RHYTHMUSSTÖRUNGEN | 28 |
| 1.3.1 Atrioventrikulärer-Block | 28 |
| 1.3.2 Sinusknotendysfunktion..... | 33 |

| | |
|--|-----------|
| 2 MATERIAL UND METHODEN..... | 37 |
| 2.1 Studiendesign | 37 |
| 2.2 PatientInnen gut..... | 46 |
| 2.3 Erhebung der PatientInnendaten | 46 |
| 2.4 Statistische Erfassung..... | 46 |
| 2.5 Statistische Auswertung | 46 |
| 3 ERGEBNISSE..... | 47 |
| 3.1 HerzschrittmacherpatientInnen am LKH Graz..... | 47 |
| 3.2 Kontrollen in der Schrittmacherambulanz..... | 59 |
| 3.3 Mortalität | 59 |
| 3.4 Revisionen der Schrittmacheraggregate | 60 |
| 4 DISKUSSION | 66 |
| 4.1 Zeitpunkt 1. Revision..... | 66 |
| 4.2 Zeitpunkt des ersten Sondendefekts..... | 68 |
| 4.3 Komplikationsraten Kinder vs. Erwachsene | 71 |
| 4.4 AV-Block vs. Sick-Sinus-Syndrom | 72 |
| 4.5 Chirurgische Zugangsweg..... | 72 |
| 4.6 Limitationen der Studie..... | 73 |
| 4.7 Konklusion..... | 74 |
| 5 LITERATURVERZEICHNIS | 75 |

Glossar und Abkürzungen

| | |
|------------------|---|
| Ah | Amperestunden |
| ASD | Atriumseptumdefekt |
| AV | Atrioventrikular |
| aVR | Augmented Voltage Right |
| aVL | Augmented Voltage Left |
| aVF | Augmented Voltage Foot |
| Ca ²⁺ | Kalziumion |
| ca. | Circa |
| ccTGA | Kongenitale Transposition der großen Arterien |
| CRT | Cardiac Resynchronization Therapy |
| e- | Elektron |
| EKG | Elektrokardiogramm |
| ESC | European Society of Cardiology |
| I- | Iodion |
| I ₂ | Iod |
| ICD | Implantierbarer Cardioverter Defibrillator |
| i.v. | Intravenös |
| K ⁺ | Kaliumion |
| KCNK17 | Potassium channel, subfamily K, member 17 |
| kg | Kilogramm |
| kOhm | Kiloohm |
| Li ⁺ | Lithiumion |
| LiI | Lithiumiodid |
| LKH | Landeskrankenhaus |
| μJ | Mikrojoule |
| M. pectoralis | Pektoralismuskel |
| MRT | Magnetresonanztomographie |
| ms | Millisekunden |
| m/s | Meter pro Sekunde |
| mv | Millivolt |
| Na ⁺ | Natriumion |
| PCCD | Progressive kardiale Reizleitungsstörung |

| | |
|---------------|--|
| Ref, | Referenz |
| Rez. | Rezent |
| SCN10A | Sodium voltage-gated channel alpha subunit 10 |
| SCN1B | Sodium voltage-gated channel beta subunit 1 |
| SCN5A | Sodium voltage-gated channel alpha subunit 5 |
| sog. | Sogenannte/r |
| SSS | Sick-Sinus-Syndrom |
| TRPM4 | Transient Receptor Potential Cation Channel, Subfamily M, Member 4 |
| Univ. | Universität |
| V | Volt |
| v. a. | vor allem |
| V1-6 | Brustwandableitungen 1-6 |
| V. jugularis | Jugularvene |
| V. pectoralis | Pectoralvene |
| vs. | Versus |
| V. subclavia | Subclaviavene |

Abbildungsverzeichnis

| | |
|--|----|
| Abbildung 1: Aktionspotential des Herzens | 4 |
| Abbildung 2: Ionenströme während des Schrittmacherpotentials..... | 5 |
| Abbildung 3: Ablauf der Herzerregung | 7 |
| Abbildung 4: Bipolare Ableitung nach Einthoven..... | 9 |
| Abbildung 5: Unipolare Ableitung nach Goldberger..... | 10 |
| Abbildung 6: Unipolare Brustwandableitung nach Wilson | 11 |
| Abbildung 7: Aufbau eines Schrittmacheraggregats | 17 |
| Abbildung 8: Transvenöser Schrittmacher im Thoraxröntgenbild | 23 |
| Abbildung 9: Epikardialer Schrittmacher Thoraxröntgenbild..... | 24 |
| Abbildung 10: Einteilung des AV-Blocks | 32 |
| Abbildung 11: Bradyarrhythmia absoluta..... | 35 |
| Abbildung 12: Häufigkeiten der Implantation eines Herzschrittmachers aufgeteilt nach Geschlecht..... | 48 |
| Abbildung 13: Alter der Erstimplantation gruppiert nach Indikation | 55 |
| Abbildung 14: Aufteilung der Sondenbrüche nach Indikation | 55 |
| Abbildung 15: : Implantationsalter des ersten Schrittmachers mit verschiedenen Modi im LKH in Graz | 56 |

| | |
|--|----|
| Abbildung 16: Anzahl der implantierten Herzschrittmacher über die Zeit aufgeteilt in stattgefundenen Sondenbrüchen | 57 |
| Abbildung 17: Erstimplantation aufgeteilt nach Geschlecht und Alter | 57 |
| Abbildung 18: Sondenbrüche gruppiert nach den Herstellern | 58 |
| Abbildung 19: Zeit von der Erstimplantation bis zur 1. Revision..... | 60 |
| Abbildung 20: Zeit von der Erstimplantation bis zur 1. Revision aufgeteilt nach Indikation..... | 61 |
| Abbildung 21: Zeit von der Erstimplantation bis zur 1. Revision aufgeteilt nach Alter | 62 |
| Abbildung 22: Zeitpunkt der Erstimplantation bis zum ersten Sondenbruch epikardial vs. transvenös | 63 |
| Abbildung 23: Zeitpunkt der Erstimplantation bis zum ersten Sondenbruch aufgeteilt nach Alter | 64 |
| Abbildung 24: Zeit von der Erstimplantation bis zum ersten Sondenbruch aufgeteilt nach Indikation | 65 |
| Abbildung 25: Kaplan-Meier graph of months to first revision | 67 |
| Abbildung 26: Kaplan-Meier freedom from lead failure. Time from lead repair (year) | 69 |
| Abbildung 27: Survival of lead systems by implant location and steroid elution | 70 |
| Abbildung 28: Fraktur-freies Überleben transvenöser Sonden..... | 70 |

Tabellenverzeichnis

| | |
|--|----|
| Tabelle 1: PR interval with rate and age (upper limits of normal) | 14 |
| Tabelle 2: QRS Duration according to age: mean (upper limits of normal) | 14 |
| Tabelle 3: Herzschrittmacherkodierung | 20 |
| Tabelle 4: Früh- und Spät komplikationen der Schrittmacherimplantation | 25 |
| Tabelle 5: Indikationen zur Herzschrittmachertherapie bei Kindern mit kongenitalen Herzerkrankungen | 27 |
| Tabelle 6a: Alter und Gewicht bei der Erstimplantation aufgeteilt nach den verschiedenen Modi und des Geschlechts | 47 |
| Tabelle 6b: Indikationen, Model, Ein- oder Zweikammer, Polarität und Modus der bei Erstimplantation | 49 |
| Tabelle 6c: Ein-oder Zweikammer, Model und Modus nach Zugangsweg, Aufrüstung und Aggregatwechsel | 50 |
| Tabelle 6d: Indikation, Model, Ein-oder Zweikammer, Polarität, Modus und Sondentyp getrennt in Geschlecht und Sondenbrüche | 51 |
| Tabelle 6e: Anzahl der rezenten Modelle, Ein- oder Zweikammer, Polarität, Modus, Sonden und Homemonitoring | 52 |
| Tabelle 6f: Anzahl der Revisionen mit dazu gehöriger Indikation | 53 |

1 Einleitung

Die Schrittmachertherapie stellt eine seltene Indikation dar, die folglich mit niedrigen Fallzahlen bei Kindern einhergeht. Daraus folgt, dass die Datenlage gerade bei pädiatrischen SchrittmacherpatientInnen deutlich eingeschränkt ist. Dies darf nicht darüber hinwegtäuschen, dass es sich um eine wichtige therapeutische Option handelt, die zur Erhöhung der Lebensqualität von betroffenen Kindern beiträgt. Da zusätzlich randomisierte prospektive Studien bei Kindern ethisch kritisch zu betrachten sind, werden oftmals Erfahrungen aus der Erwachsenenkardiologie auf die pädiatrischen PatientInnen übertragen.

Ziel dieser Diplomarbeit ist es, einen wissenschaftlichen Beitrag für den künftigen Einsatz der Schrittmachertherapie bei Kindern zu leisten. Hierfür werden die Daten von SchrittmacherpatientInnen im Einzugsgebiet der Grazer Kinderkardiologie analysiert und ein PatientInnenregister zur verbesserten Übersicht und Planung von Nachsorgeterminen erstellt.

Weiterhin werden die retrospektiv gesammelten Daten mit internationalen Studien mit gleichem Studiendesign verglichen, um Gemeinsamkeiten und Unterschiede auszumachen. Dabei werden insbesondere die Sondenbruch,- Komplikations- bzw. Revisionsraten näher betrachtet, da gerade bei diesen ein beträchtlicher Unterschied zu der Erwachsenenkardiologie zu erkennen ist.

Nachfolgend gliedert sich die Diplomarbeit wie folgt: Zunächst werden theoretische Grundlagen zur Elektrophysiologie und Herzschrittmachertherapie erörtert und schrittmacherpflichtige Rhythmusstörungen aufgeführt, um anschließend auf die Untersuchung im Grazer Universitätsklinikum eingehen zu können. Hierfür werden zunächst Material und Methoden sowie die Ergebnisse vorgestellt, um über letztere anschließend unter Heranziehung internationaler Studien und dem in der Literatur bekannten Wissen zu diskutieren.

1.1 Grundlagen der Elektrophysiologie

Im Folgenden werden die Grundlagen der Elektrophysiologie dargestellt, da dies die Voraussetzung schafft den Wirkmechanismus eines Herzschrittmachers auf der Ebene einer Herzmuskelzelle zu verstehen und anzuwenden.

Die Erregung des Herzens erfolgt - ausgehend vom Sinusknoten als primären Schrittmacher des Herzens - über die Zellen des Myokards mit besonders guten Leitungseigenschaften.¹

Wie alle erregbaren Zellen weißt auch die Herzmuskelzelle eine Potentialdifferenz von intrazellulär zu extrazellulär auf, die in den unterschiedlichen Ionenverteilungen begründet ist.¹

Zwischen Zellinnerem und Zelläußerem besteht bei allen lebenden Zellen eine elektrische Spannung: Das sogenannte Ruhemembranpotential.²

Dies entsteht durch die selektive Permeabilität der Zellmembran für Kaliumionen. Beim Ruhepotential ist der Konzentrationsgradient die einzige treibende Kraft für die Bewegung der Ionen. Folglich wandern aufgrund der selektiven Permeabilität mehr Kaliumionen von innen nach außen. Dadurch entsteht eine Ladungstrennung, welche eine Potentialdifferenz aufbaut.²

Im Ruhepotential befindet sich in der Myokardzelle eine 20 bis 40-fach höhere Kaliumionenkonzentration, wohingegen die Natriumionenkonzentration außerhalb der Zelle ca. zehn Mal höher ist. Aufgrund dieser Ionendifferenz und der höheren Permeabilität der Zellmembran für Kalium beträgt das Ruhepotential ca. -90 Millivolt (mV).¹ Das Ruhepotential entspricht somit dem K^+ -Gleichgewichtspotential.³

1.1.1 Herzaktionspotential

Das Schwellenpotential der Herzmuskelzellen beträgt in etwa -65mV . Wird dieser Wert überschritten, kommt es zur Depolarisation der Zelle. Dieser Impuls zur Depolarisation entspringt normalerweise aus dem Sinusknoten.³

Bei der Programmierung des Herzschrittmachers muss auf die Amplitude des Impulses Rücksicht genommen werden: Ist dieser zu niedrig, kann das Schwellenpotential nicht überschritten werden; ist er zu hoch eingestellt, geht die Batterie schneller leer und der Herzschrittmacher muss revidiert werden. Das wiederum birgt die Gefahr von möglichen Komplikationen durch zusätzliche Revisionen.³

Das Aktionspotential der Herzmuskelzellen dauert im Vergleich zu anderen Zellen, beispielsweise den peripheren Nervenzellen, länger (ca. 300ms). Es hat eine charakteristische Form (siehe Abbildung 1) und wird in vier Phasen eingeteilt.³

Initiationsphase: Die Einleitung eines Aktionspotentials durch Kationeneinstrom.³

Depolarisation: Die Natriumkanäle öffnen sich während der Depolarisation, wodurch Natrium in die Zelle einströmt. Durch die große Differenz von intra- zu extrazellulärem Natrium kommt es innerhalb von ein bis zwei ms zu einer Polarisationsumkehr der Zelle ins Positive (ca. $+40\text{mV}$). Daraufhin werden die Natriumkanäle inaktiviert und können erst nach der im Folgenden beschriebenen Plateauphase erneut depolarisiert werden.³

Plateauphase: Im Anschluss kommt es zu einer Erhöhung der Ca^{2+} -Leitfähigkeit der Zellmembran und so zu einem langsamen Ca^{2+} -Einstrom in die Muskelfasern. Gleichzeitig strömt Kalium aus der Zelle, sodass das Potential der Zelle ausbalanciert wird.³

Repolarisation: In dieser Phase sind die Kalziumkanäle inaktiviert. Die Kaliumpermeabilität nimmt während der Repolarisation weiter zu, während sie beim nächsten Aktionspotential wieder rasch abnimmt. Aus dem Kaliumausstrom resultiert die Repolarisation der Zelle.³

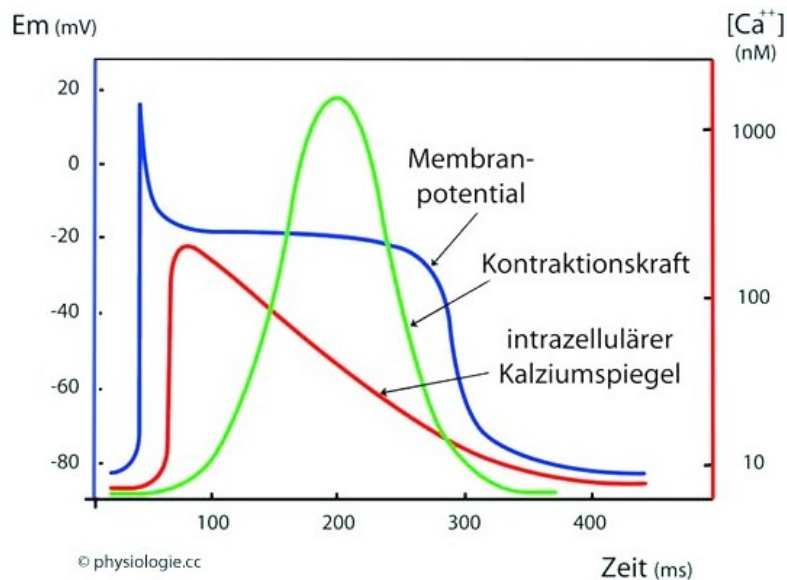
Bei erhöhter Kaliumpermeabilität der Zellmembran kommt es zu einer Verkürzung des Aktionspotentials und damit zu einem Anstieg der Herzfrequenz.³

Bei erhöhter Kalziumleitfähigkeit, wie es z.B. beim Einsatz von Adrenalin oder Noradrenalin der Fall ist, wird mehr Kalzium im sarkoplasmatischen Retikulum gebunden und so die Inotropie des Herzens gesteigert.³

Wenn die Membran depolarisiert und alle Natriumkanäle inaktiviert sind, kann kein Reiz, unabhängig von seiner Intensität, eine neue Erregung auslösen. Hier befindet sich das Herz in der absoluten Refraktärphase. Erst bei einer Potentialdifferenz von weit über -50mV kann ein erneuter Impuls mit erhöhter Intensität ein neues Aktionspotential auslösen: Die sog. relative Refraktärphase.³

Dies bedingt, dass das Herz in der Plateauphase (der absoluten Refraktärphase) in der es maximal kontrahiert, nicht erneut erregt werden kann. Aufgrund dessen ist das Herz im Gegensatz zur Körpermuskulatur nicht tetanisierbar.³

Abbildung 1: Aktionspotential des Herzens



Ref: aus <http://physiologie.cc/VI.5.htm> (18.06.2019).

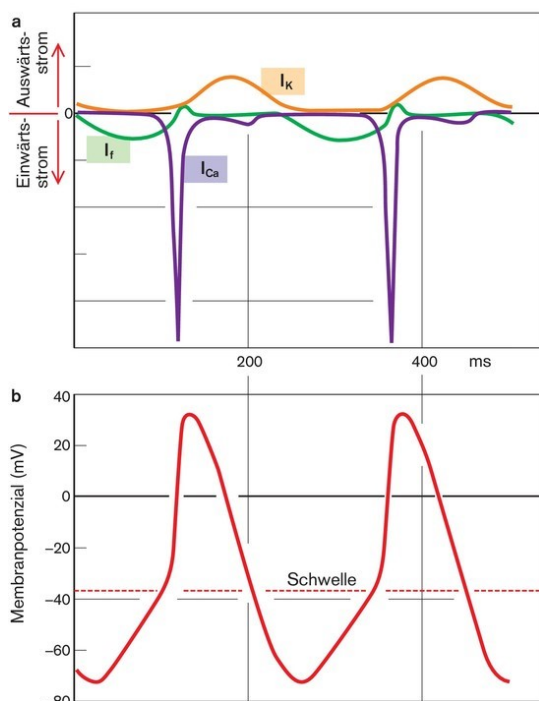
Leg: Em = Membranpotential, Ca⁺⁺=Kalziumion, ms=millisekunden, nM=nanomolar

1.1.2 Automatie des Herzens

Das Membranpotential im Sinusknoten ist im Gegensatz zu dem des Arbeitsmyokards nicht konstant. Im Sinusknoten oder allgemein in den „Schrittmacherzellen“ des Herzens folgt auf einem Aktionspotential die diastolische Depolarisation. Der Unterschied zur „normalen“ Depolarisation ist im Fehlen einer stabilisierenden Kaliumleitfähigkeit der Zellmembran begründet. Das Fehlen dieser ist obligat für die Spontandepolarisation der „Schrittmacherzellen“.³

Dies entsteht durch den hyperpolarisierenden Na^+ -Einstrom in die Zelle (siehe Abbildung 2). Wird ein bestimmtes Schwellenpotential unterschritten, so kommt es zu einem neuen Aktionspotential und zum erneuten Kalziumeinstrom.³

Abbildung 2: Ionenströme während des Schrittmacherpotentials



Ref: Pape H-C., Kurtz Armin, Silbernagl S., Physiologie 7.Auflage, 2014 Seite 194.

Leg: I_f =nicht-selektiver Ioneneinwärtsstrom, I_{Ca} = Ca^{2+} -Einwärtsstrom I_K = K^+ -Auswärtsstrom

1.1.3 Reizleitung des Herzens

Neben dem Arbeitsmyokard, welches für die Kontraktion des Herzens verantwortlich ist, gibt es im Herzen zusätzlich spezialisierte Herzmuskelzellen. Diese myofibrillen-armen und sarkoplasma-reichen Zellen ermöglichen die Erregungsweiterleitung innerhalb des Herzens.¹

Die Erregung breitet sich über Gap-Junctions vom Sinusknoten in die Vorhöfe zwischen den Myokardzellen fächerförmig aus. Durch Gap-Junctions, die den Membranwiderstand der Zellen erniedrigen, kann das Myokardgewebe auch als funktionelles Synzytium gesehen werden.³

Die Geschwindigkeit der Erregungsausbreitung im Herzen (0,3-0,6 m/s) ist im Wesentlichen viel langsamer als beispielsweise in markhaltigen Nervenfasern (100m/s).³

Nach Erregung des Vorhofmyokards bildet der Atrioventrikularknoten (AV-Knoten) die Verbindungsstelle zur ventrikulären Erregung.³

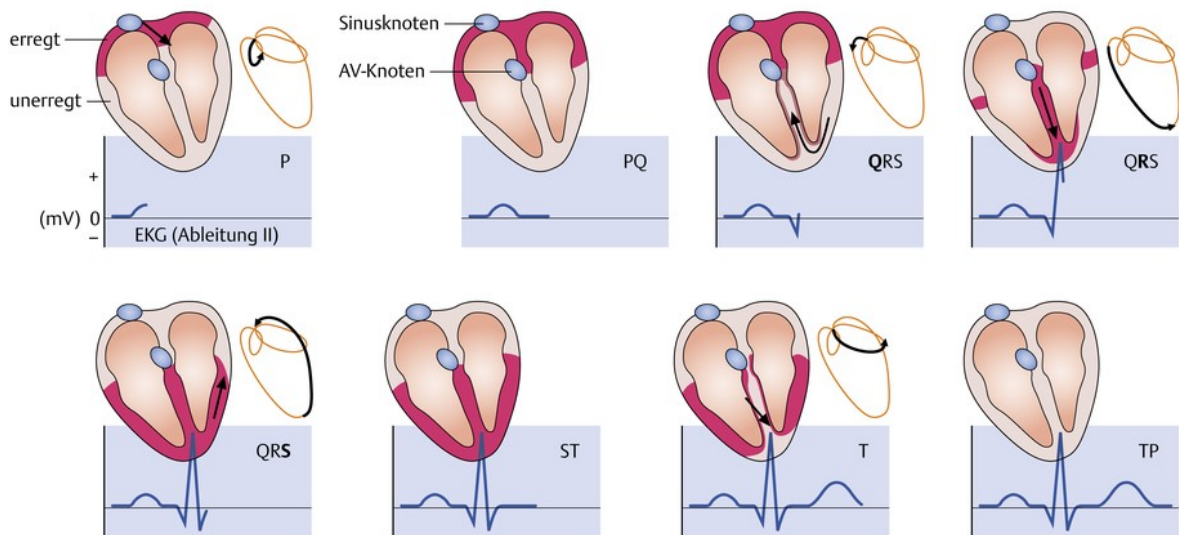
Der AV-Knoten ist die einzige physiologisch vorhandene Verbindungsstelle zwischen Vorhöfen und Kammern. Er befindet sich am Boden des Koch'schen Dreiecks und empfängt die Erregung über einen langsamen und einen rasch leitenden „Schenkel“.³

Der AV-Knoten verzögert die Erregungsleitung und übernimmt durch den größeren Faserdurchmesser und die vergleichsweise gering exprimierten Natriumkanäle eine „Gatekeeper“-Funktion. Dadurch ist es dem Herzen möglich abnorm gesteigerte Frequenzen im Vorhof, wie z.B. bei einem Vorhofflimmern, zu filtern und somit atrial bedingte hohe ventrikuläre Frequenzen mit deletärem Charakter weitestgehend zu verhindern.³

Ein weiterer Vorteil der verzögerten Überleitung ist ein genügend langes Zeitintervall für die diastolische Füllung der Kammern. Diese erfolgt sowohl passiv durch den Unterdruck, als auch aktiv durch die zusätzliche Kontraktion der Vorhöfe.¹

In den nachstehenden Abschnitten der Erregungsausbreitung, nämlich den His-Bündeln, den Tawara-Schenkeln und insbesondere den Purkinje-Fasern nimmt die Leitungsgeschwindigkeit weiter zu.¹ Die Reizleitung des Herzens ist in Abbildung 3 schematisch dargestellt.

Abbildung 3: Ablauf der Herzerregung



Ref: [https://viamedici.thieme.de/lernmodule/physiologie/ekg+verlauf+der+ekg-
kurve+und+vektorschleife](https://viamedici.thieme.de/lernmodule/physiologie/ekg+verlauf+der+ekg-
kurve+und+vektorschleife) (17.06.2019).

Leg: P=Vorhofererregung PQ= PQ-Zeit Q=Q-Zacke, R= R-Zacke, S=S-Zacke, ST=ST-Strecke, TP=TP-Strecke, mV=millivolt

1.1.3.1 Hierarchie der Erregungsausbreitung

Die Hierarchie richtet sich nach der Frequenz des schnellsten Schrittmacherzentrums. Wenn beispielsweise ein implantierter Herzschrittmacher schneller einen Impuls zur Depolarisation setzt, als die schnellste Eigenfrequenz des Herzens (z.B. aufgrund einer Sinusknotendysfunktion), ist der Herzschrittmacher den Zellen des Herzens hierarchisch übergeordnet und damit der „Taktgeber“ für die Frequenz.⁴

Der Sinusknoten besitzt damit kein Monopol für die spontane Depolarisation, auch tiefer liegende Strukturen wie der AV-Knoten sind dazu befähigt. Die „Eigenfrequenz“ von potentiellen schrittmacheraktiven Zellen des Herzens nimmt im Verlauf der Erregungsleitung von basal nach apikal hin ab.⁴

Der Sinusknoten ist das primäre Schrittmacherzentrum des Herzens, da er von allen zur Spontandepolarisation befähigten Strukturen des Herzens die höchste Eigenfrequenz aufweist.^{4,5}

Fällt der Sinusknoten aus, so würde der AV-Knoten die Schrittmacherfunktion mit einer Eigenfrequenz von ca. 40-50 Schlägen pro Minute übernehmen. Fällt auch dieser aus, so übernimmt das nächst niedrigere Schrittmacherzentrum (His-Bündel, Tawara-Schenkel, Purkinje-Fasern) mit fallenden Eigenfrequenzen.⁵

1.1.4 Elektrokardiogramm

Das Elektrokardiogramm (EKG) zeichnet die Erregungsausbreitung des Herzens auf Millimeterpapier im Zeitverlauf auf. Es misst die Spannungsänderung der Körperoberfläche und ermöglicht die Evaluierung der Erregungsausbreitung im Herzen sowie die Detektion von Pathologien der Erregungsausbreitung und -bildung. Somit ist es möglich, Rhythmusstörungen zu erkennen und mit einem Schrittmacher zu behandeln.

Ein EKG wird, wie im folgenden Kapitel beschrieben, sowohl von den Extremitäten, als auch von der Brustwand abgeleitet. Außerdem werden auf die Spezifitäten eines kindlichen und adoleszenten EKGs eingegangen, da in dieser Arbeit explizit schrittmacherpflichtige Kinder einbezogen sind.

1.1.4.1 EKG Ableitungen

Bipolare Extremitätenableitungen nach Einthoven:

Willem Einthoven hat 1906 das erste menschliche EKG abgeleitet. Auf ihn bezieht sich die Extremitätenableitung am rechten und linken Arm sowie des linken Fußes. Vereinfacht kann dies als Dreieck, dem sogenannte Einthoven-Dreieck, dargestellt werden (siehe Abbildung 4). Die Extremitäten wirken hierbei als verlängerte Elektroden. Es wird die Potentialdifferenz zwischen Kathode und Anode gemessen.³

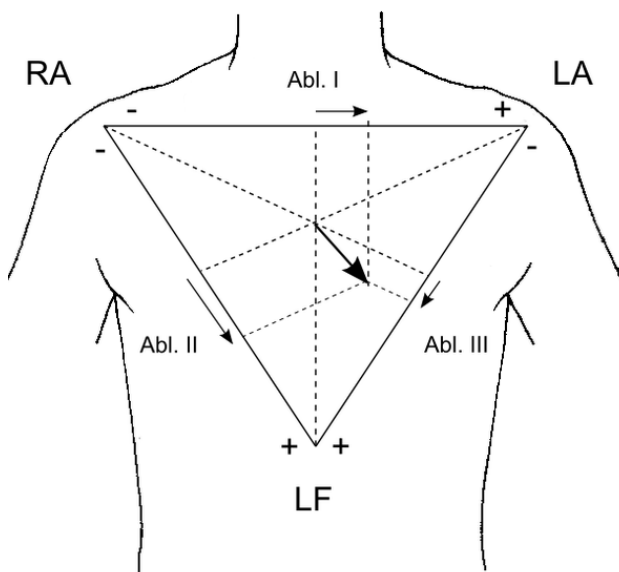
Die Ableitungen nach Einthoven umfassen drei Ableitungen:

- **Ableitung I:** vom rechten Arm (positive Elektrode) zum linken Arm (negative Elektrode).¹
- **Ableitung II:** vom rechten Arm (negative Elektrode) zum linken Bein (positive Elektrode).¹
- **Ableitung III:** vom linken Arm (negative Elektrode) zum linken Bein (positive Elektrode).¹

Die Farbkodierung der Elektroden ist international genormt:

- Rot = rechte obere Extremität¹
- Gelb = linke obere Extremität¹
- Grün = linke untere Extremität¹
- Schwarz = Erdung an der rechten unteren Extremität.¹

Abbildung 4: Bipolare Ableitung nach Einthoven



Ref: <https://www.fokus-ekg.de/inhalt-von-a-z/ekg-ableitungen/einthoven-ableitungen/> (17.06.2019).

Leg: RA=rechter Arm, LA= linker Arm, LF=Linker Fuß, Abl.= Ableitung

Unipolare Ableitungen nach Goldberger:

1942 wurden die von Emanuel Goldberger beschriebenen unipolaren Ableitungen ergänzend zu Einthoven's Ableitungen eingeführt und so das heute gebräuchliche 12-Kanal-EKG etabliert.⁶

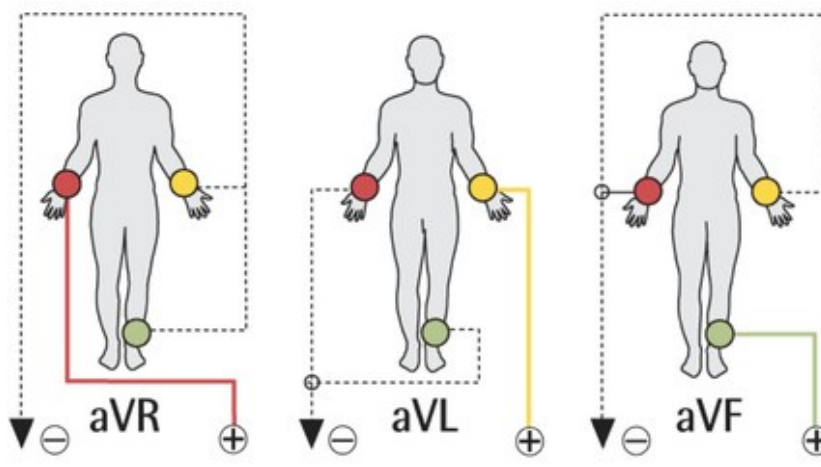
Goldberger's Ableitungen gelten für die Frontalebene als Ergänzung der bipolaren Ableitungen nach Einthoven.¹

Bei der unipolaren Ableitung wird die differente Elektrode gegen die Indifferente geschaltet. Die Elektrodenanordnung entspricht der von Einthoven. Goldberger schaltete jeweils zwei Extremitätenelektroden als Indifferenzelektrode zusammen und leitete diese gegen die Dritte ab.¹

Die abgeleiteten Potentiale werden verstärkt und als aVR (augmented Voltage Right), aVL (augmented Voltage Left) und aVF (augmented Voltage Foot) bezeichnet.¹ Abbildung 5 zeigt eine schematische Darstellung.

- aVR: linker Arm und linkes Bein vs. rechter Arm.¹
- aVL: rechter Arm und linkes Bein vs. linker Arm.¹
- aVF: rechter und linker Arm vs. linker Fuß.¹

Abbildung 5: Unipolare Ableitung nach Goldberger



Ref: <https://deutscheapps.de/iphone-ipad/medizin/ekg-i-pocketcards-ajinjnh.html> (17.06.2019).

Leg: aVR=augmented Voltage Right, aVL= augmented Voltage Left, aVF=augmented Voltage Foot

Unipolare Brustwandableitung nach Wilson

1934 wurden die von Frank Norman Wilson die heute gebräuchlichen Brustwandableitungen beschrieben.⁶

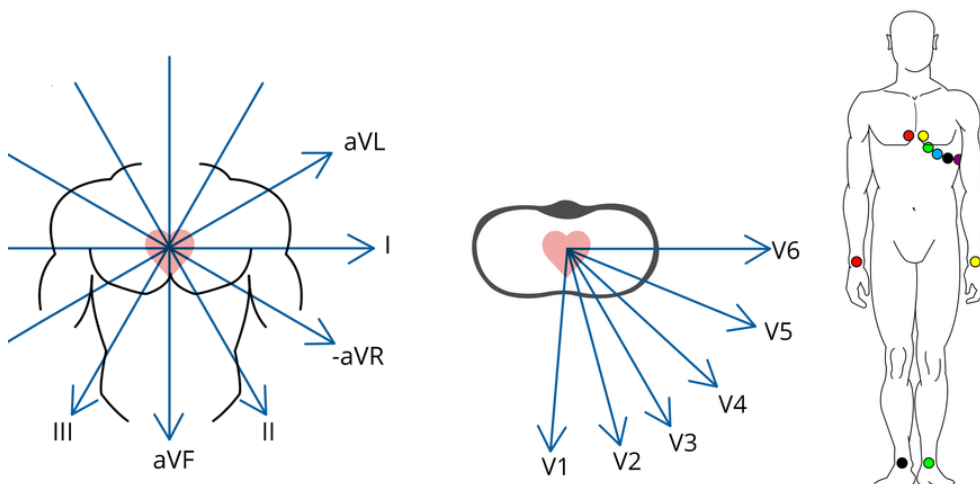
Bei diesen Ableitungen werden die Vektoren in horizontaler Ebene erfasst. Die Ableitungen nach Wilson sind wie jene nach Goldberger unipolar. Es werden die drei Elektroden an den Extremitäten als Sammelindifferenzelektrode vereinigt.

Die differenten Elektroden werden, wie in Abbildung 6 gezeigt, auf der Brustwand des Patienten bzw. der Patientin platziert.¹

- V1: 4. ICR, parasternal rechts¹
- V2: 4. ICR, parasternal links¹
- V3: zwischen V2 und V4¹
- V4: 5. ICR Medioklavikularlinie¹
- V5: 5. ICR vordere Axillarlinie¹
- V6: 5. ICR mittlere Axillarlinie¹

Bei jungen Patientinnen werden die Elektroden der Ableitung V₄-V₆ auf der Brust platziert und nicht darunter. Bei nach rechts verlagertem Herzen oder einem Situs inversus kann die Ableitung spiegelverkehrt nach rechts platziert werden.¹

Abbildung 6: Unipolare Brustwandableitungen nach Wilson



Ref: <https://www.cardiosecur.com/de/ihr-herz/fachartikel-rund-um-das-herz/ableitungssysteme-von-ekgs> (18.06.2019).

1.1.4.2 Vektoren der Erregungsausbreitung

Grundlage der Vektoren der Erregungsausbreitung ist die Herzmuskelzelle, die als Dipol fungiert. Der elektrische Vektor zeigt dabei vom elektrisch negativen Anteil der Zelle zum Positiven. Während des Ruhezustands besteht kein elektrisches Potential, das gemessen werden kann.¹

Während der Depolarisation und Repolarisation entstehen messbare elektrische Potentiale und der elektrische Vektor verändert damit seine Richtung.¹ Zeigt der Vektor in die Richtung einer Ableitung, so entsteht ein positiver Ausschlag am EKG. Zeigt er in die entgegengesetzte Richtung, so entsteht ein negativer Ausschlag. Steht der Vektor senkrecht zur Ableitung, so wird keine Potentialdifferenz aufgezeichnet.¹

P-Vektor: Die P-Welle entspricht dem Summationsvektor der Depolarisation der Vorhöfe. Dieser ist von kranial nach kaudal gerichtet.¹

Die normale P-Konfiguration: Die Sinus-P-Welle ist in Ableitung I und II positiv, in III größtenteils positiv, darf aber hier physiologisch negativ oder isoelektrisch sein.⁷

PQ-Intervall: Die PQ-Strecke wird vom Beginn der P-Welle bis zur ersten Kammeraktion (q bzw. R) gemessen. Das PQ-Intervall stellt die Erregungsausbreitung vom Sinusknoten über die Vorhöfe und den AV-Knoten zu den Kammern dar.⁷

Q-Vektor und R-Vektor: Der Q-Vektor entsteht zum größten Teil durch die Erregung im linken Tawara-Schenkel des interventrikulären Septums sowie im linken Papillarmuskel.¹

Im Anschluss erfolgt, von der Herzspitze aus, die Erregung der Kammern über die Purkinje-Fasern. Das Erregungsmaximum entspricht die Spitze der R-Zacke.¹

QRS-Komplex: Er entspricht der Erregung der beiden Ventrikel. Ein positiver Ausschlag wird hier als „R“ bezeichnet, ein nachfolgender negativer Ausschlag als „S“.⁷

Die Dauer eines QRS-Komplexes im EKG sollte nicht mehr als 100-120ms betragen. Je nach Höhe des Ausschlages wird als Bezeichnung ein „R“ bzw. „S“ (bei großen Ausschlägen) oder eine „r“ bzw. „s“ (bei kleinen Ausschlägen) verwendet.⁷

T-Vektor und ST-Strecke: Der T-Vektor stellt die Repolarisation der Kammern dar und läuft mit dem Hauptvektor normalerweise konkordant. Abweichungen von bis zu 60° sind als physiologisch zu betrachten. Der T-Vektor ist in den Ableitungen I und II immer positiv.¹

Die ST-Strecke entspricht dem Übergang von der Depolarisation der Kammern in die Repolarisation.⁷

1.1.4.3 Spezifitäten des kindlichen EKGs

Beim EKG des Kindes gibt es spezifische Unterschiede zu dem von erwachsenen PatientInnen:⁸

- Höhere physiologische Herzfrequenz⁸
- Kürzere Überleitungszeiten (PQ-Intervall, QRS-Dauer, QT-Intervall)⁸
- Verschiebung der QRS- Achse nach rechts: Durch die Dominanz des rechten Ventrikels des kindlichen Herzens, die in der physiologischen Druckerhöhung im kleinen Kreislauf präpartal begründet ist⁸
- Negative T-Wellen in V1: Unmittelbar nach der Geburt sind normalerweise alle T-Wellen positiv. In den späteren Lebensstagen kommt es physiologisch zu einer T-Negativierung in V1. Bis zur Adoleszenz richten sich die T-Wellen schließlich von V5-V6 bis hin zu V1 nach und nach auf.⁸

Tabellen 1 und 2 zeigen Normwerte der oben genannten Überleitungszeit im EKG und deren Veränderung im Altersverlauf.

Table 1: PR interval with rate and age (upper limits of normal)

| RATE | 0-1 MO | 1-6 MO | 6 MO -1 YR | 1-3 YR | 3-8 YR | 8-12 YR | 12-16 YR | ADULT |
|-------------|-------------------|-------------------|-----------------------|-------------------|-------------------|--------------------|---------------------|----------------|
| <60 | | | | | | 0.16 (0.18) | 0.16 (0.19) | 0.17 (0.21) |
| 60-80 | | | | | 0.15 (0.17) | 0.15 (0.17) | 0.15 (0.18) | 0.16 (0.21) |
| 80 -100 | 0.10 (0.12) | | | | 0.14 (0.16) | 0.15 (0.16) | 0.15 (0.17) | 0.15 (0.20) |
| 100 -120 | 0.10 (0.12) | | | (0.15) | 0.13 (0.16) | 0.14 (0.15) | 0.15 (0.16) | 0.15 (0.19) |
| 120 -140 | 0.10 (0.11) | 0.11 (0.14) | 0.11 (0.14) | 0.12 (0.14) | 0.13 (0.15) | 0.14 (0.15) | | 0.15 (0.18) |
| 140 -160 | 0.09 (0.11) | 0.10 (0.13) | 0.11 (0.13) | 0.11 (0.14) | 0.12 (0.14) | | | (0.17) |
| 160 -180 | 0.10 (0.11) | 0.10 (0.12) | 0.10 (0.12) | 0.10 (0.12) | | | | |
| >180 | 0.09 | 0.09 (0.11) | 0.10 (0.11) | | | | | |

Ref: Park MK, Guntheroth WG: How to read pediatric ECGs, ed4, Philadelphia, 2006, Mosby.

Table 2: QRS Duration according to age: mean (upper limits of normal)

| | 0-1 MO | 1-6 MO | 6-12 MO | 1-3 YR | 3-8 YR | 8-12 YR | 12-16 YR | ADULTS |
|---------|-------------------|-------------------|--------------------|-------------------|-------------------|--------------------|---------------------|----------------|
| Seconds | 0.05 (0.07) | 0.055 (0.075) | 0.055 (0.075) | 0.055 (0.075) | 0.06 (0.075) | 0.06 (0.085) | 0.07 (0.085) | 0.08 (0.10) |

Ref: Derived from percentile charts in Davignon A, Pautaharju P, Boisselle E, et al. normal ECG Standards for infants and children. Pediatric Cardiology 1:123-131, 1979/80.

1.2 Grundlagen der Herzschrittmachertherapie

In diesem Kapitel werden zunächst die Grundlagen der Herzschrittmachertherapie dargestellt. Es wird sowohl auf den Aufbau eines Herzschrittmachers als auch auf dessen Programmierung eingegangen. Dies ist wichtig, um die Funktionen und möglichen Komplikationen zu verstehen.

1.2.1 Aufbau eines Herzschrittmachers

Im Folgenden wird der Aufbau eines Herzschrittmachers mit seiner Bestandteile erklärt.

Das Schrittmacheraggregat

Das aus Titan bestehende Gehäuse beinhaltet das Aggregat mit hermetisch versiegelter Batterie, meistens eine Lithiumiodid-Batterie, den Schaltkreis sowie den Konnektorblock.⁹

Lithiumiodid-Batterie: Wie jede Batterie besitzt auch die Lithiumiodid-Batterie eine Anode und eine Kathode. An der Anode der Batterie oxidiert das Lithium zu $\text{Lithium}^+ + 2e^-$.⁹

Das Elektrolyt LiI (Lithiumiodid) wirkt für die Elektronen als Barriere zwischen Kathode und Anode. Da Elektrizität ebenso wie Flüssigkeiten nicht komprimiert werden kann, werden die frei gewordenen Elektronen über einen Stromkreislauf zur Kathode gedrängt und so der elektrische Fluss generiert. An der Kathode wird I_2 (Iod) durch zwei Elektronen zu 2I^- reduziert.⁹

In der Batterie wird der Stromkreis von Li^+ (das in der Anode entsteht) und I^- (das in der Kathode entsteht) geschlossen, in dem sie zu LiI im Elektrolyt reagieren. Da Lithiumiodid nicht gut leitet, steigt bei der Bildung von LiI der Widerstand der Batterie im Laufe der Zeit, der per Telemetrie (siehe Kapitel 2.2) messbar ist.^{10,11}

Eine Schrittmacherbatterie hat eine Kapazität von 0,8 bis 2,5 Ah (Amperestunden). Die Ausgangsspannung einer neuen Schrittmacherbatterie beträgt ca. 2,8 Volt. Diese sollte bei einem Rückgang auf 2,2-2,4 Volt gewechselt werden.¹¹

Die Batterie selbst hat eine lange Haltbarkeit und ist hermetisch versiegelt, damit im Falle eines Defektes nichts auslaufen kann, was dem Körper des/der PatientIn schaden könnte.¹¹

Die Lithiumiodid-Batterie ist in ein Titangehäuse eingebaut. Titan ist ein gut vom Körper toleriertes Metall, das sowohl eine robuste als auch glatte Oberfläche besitzt.¹¹

Der Konnektorblock dient dem Anschluss der Sondenpole. Es gibt sowohl Konnektorblöcke mit einem Anschluss für unipolare Sonden als auch mit zwei Anschlüssen für Bipolare.¹¹

Beim **Reed-Schalter** handelt es sich um flexible magnetische Schaltungen, die sich überlappen, jedoch nicht berühren. Erst durch eine magnetische Kraft bewegen sich beide Schaltungen aufeinander zu und der Schalter schließt.^{11,12}

Daraufhin stoppt der Schrittmacher das Sensing und wechselt in eine asynchrone Stimulation. So ist es möglich, den Herzschrittmacher neu zu programmieren oder die restliche Batterielaufzeit messen zu können.^{11,12}

Frequenzadaptionssensoren: Die Frequenzadaption wird durch Sensoren gewährleistet. Der Akzelerometersensor ist der am häufigsten genutzte und älteste Sensor. Ein Vorteil des Akzelerometersensors ist, dass er im Gehäuse verbaut ist und somit keine weitere Sonde benötigt. Des Weiteren kann er die Frequenz rasch anpassen.⁹

Er detektiert die Auswirkung von Beschleunigungskräften, die während körperlicher Aktivität auftreten und auf einen im Schrittmacher implementierten Piezokristall wirken.¹³ Durch die Verformung des Kristalls entstehen elektrische Impulse, die - je nach Amplitude und Anzahl - Rückschlüsse auf den Herzfrequenzbedarf des Trägers zulassen.¹³

Der schwerwiegendste Nachteil des Akzelerometersensor ist jedoch, dass das System nicht zwischen körperlicher Aktivität und äußeren Einflüssen unterscheiden kann. Bei großen Erschütterungen wie beispielsweise Motorrad- oder Traktorfahrten, reagiert der Sensor ebenfalls.¹³

Bei Aktivitäten, die weniger Erschütterungen verursachen aber trotzdem körperlich anstrengend sind, z.B. Fahrradfahren, erwirkt der Sensor jedoch keinen Frequenzanstieg.¹³

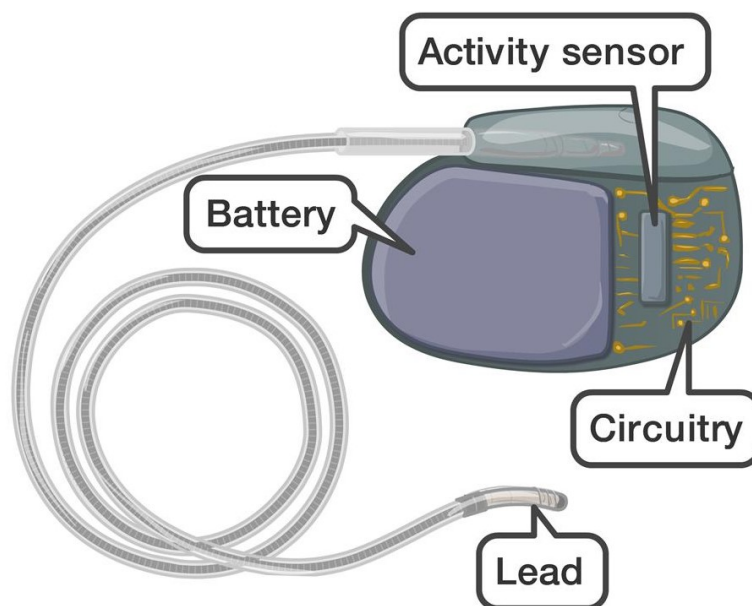
Im Gegensatz zum Akzelerometersensor passt sich der ebenfalls gebräuchliche Atemminutenvolumensensor an den metabolischen Bedarf des Körpers an.¹³

Er misst thorakale Impedanzänderungen, welche vor allem durch die Atmung entstehen und errechnet damit den Herzfrequenzbedarf der PatientInnen.¹³

Nachteilig an diesem System ist eine etwas verzögerte Antwort des Frequenzanstiegs bei Belastung. Durch eine Kombination mit einem Akzelerometersensor kann dies teilweise ausgeglichen werden.¹³

Darüber hinaus werden auch noch weitere Sensoren zur Frequenzadaption angeboten auf die hier nicht weiter eingegangen wird.

Abbildung 7: Aufbau eines Schrittmacheraggregats



Ref: <https://www.aboutkidshealth.ca/Article?contentid=980&language=English> (24.11.2019).

Schrittmachersonden: Schrittmachersonden müssen elektrische Energie vom Aggregat auf das Myokard übertragen und zusätzlich in der Lage sein, intrinsische elektrische Aktivität des Herzens in umgekehrte Richtung zu leiten.⁹

Bei den Schrittmachersonden wird zwischen unipolaren und bipolaren Sonden unterschieden.⁴

Bei allen Sonden fungiert die Spitze als Kathode.⁴

Während bei der unipolaren Sonde das Schrittmachergehäuse die Anode darstellt, ist diese bei der bipolaren Sonde eine Ringelektrode, die knapp unterhalb der Spitze verbaut ist.⁴

Vorteile der unipolaren Sonde ist vor allem der geringere Energieverbrauch und die bessere Handhabung bei der transvenösen Implantation (geringerer Durchmesser und größere Flexibilität).^{4,5}

Dagegen kommt es bei bipolaren Sonden nur selten zu Muskel- und vor allem Zwerchfellzuckungen (geringeres Spannungsfeld bei Stimulation). Außerdem weisen sie ein besseres Sensing-Verhalten auf (deutlich kleineres elektrisches Feld zwischen Kathode und Anode). Daraus resultiert sowohl eine bessere Wahrnehmung mit vermindertem Oversensing, als auch eine geringere extrakardiale Stimulation.^{4,5,9}

Im EKG hat die unipolare Sonde - im Gegensatz zur bipolaren Sonde - den potentiellen Vorteil, dass sie große Schrittmacher-Spikes zeigt, welche von der physiologischen elektrischen Aktivität des Herzens abgegrenzt werden kann. Bei modernen EKGs mit Analysefunktion erscheint dieser „Vorteil“ jedoch als hinfällig.⁴

1.2.2 Funktionsweise eines Schrittmachers

Um eine suffiziente Funktion eines Schrittmachers zu garantieren, bedarf es einer an den Patienten/der Patientin angepassten Programmierung. Die Programmierung ist nicht invasiv durch einen Magneten möglich, der den oben beschriebenen Reed-Schalter schließt. Die Basisprogrammierung beinhaltet den Modus des Schrittmachers, die minimale Stimulationsrate, die Energieabgabe (eine Kombination aus Amplitude und Impulsdauer) und die Zeit zwischen einem atrialen und ventrikulären Impuls.⁹ Neuere Programmierungen ermöglichen die Behandlung oder das Aufzeichnen von atrialen Fibrillationen, vasovagalen Synkopen oder Herzversagen.⁹

Der Schrittmacher gibt einen Stromimpuls ab, der über die Sonden auf das Myokard weitergeleitet wird und so zu einer Depolarisation aller nachgeschalteten Myokardzellen führt.⁴

Die Kenngrößen eines Schrittmacherimpulses sind einerseits die Amplitude, die meistens in Volt oder in mA angegeben wird, und zum anderen die Impulsdauer, angegeben in ms.⁴

Weitestgehend liegt die notwendige Amplitude aller Schrittmacher im Bereich zwischen einem und fünf Volt bei einer Impulsdauer von 0,2-0,6 ms.⁴

Die Stimulationsamplitude sollte so klein wie möglich und so groß wie nötig eingestellt werden, da die Lebensdauer bzw. der Energieverbrauch des Schrittmacheraggregats mit dem Anstieg der Amplitude zum Quadrat einhergeht. Gleiches gilt für die Impulsdauer, die proportional zum Energieverbrauch ist.¹⁴

Die Gleichung hierzu lautet:

$$E = U^2 \times (t/R)$$

Energieabgabe (μJ)= Impulsamplitude (V) x Impulsdauer (ms) / Impedanz (k Ω).¹⁵

Telemetrie: Die Telemetrie des Aggregats wird auch über den gleichen Mechanismus wie bei der Programmierung ermöglicht. Die Informationen der Telemetrie beinhalten unter anderem den Verlauf der Herzfrequenz über die zu untersuchende Zeit, Abweichungen der normalen Herzfrequenz, Lebensdauer der Schrittmacherbatterie und das Schwellenpotential von Stimulation und Wahrnehmung.⁹

1.2.3 Schrittmacherkodierung

Schrittmacher können je nach Ort der Stimulation, der Wahrnehmung, sowie der Aktion des Schrittmachers klassifiziert werden. Der aus maximal fünf Stellen bestehende Schrittmacher-Code wird in Tabelle 3 erläutert.

Tabelle 3 Herzschrittmacherkodierung

| I | II | III | IV | V |
|---------------------|----------------------|------------------------|------------------------|---------------------|
| Chamber(s) Paced | Chamber(s) Sensed | Response to Sensing | Rate Modulation | Multisite Pacing |
| O = None | O = None | O = None | O = None | O = None |
| A = Atrium | A = Atrium | T = Triggered | R = Rate Modulation | A = Atrium |
| V = Ventricle | V = Ventricle | I = Inhibited | | V = Ventricle |
| D = Dual (A + V) | D = Dual (A + V) | D = Dual (T + I) | | D = Dual (A + V) |

Ref: <https://www.ecgmedicaltraining.com/the-basics-of-paced-rhythms-part-1/> (23.11.2019).

An **1. Stelle** der Kodierung wird jeweils der Ort der Stimulation beschrieben: Dieser kann jeweils im Ventrikel, im Vorhof oder in Beiden sein.⁴

An **2. Stelle** der Kodierung wird jeweils der Ort der Wahrnehmung beschrieben: Dieser kann ebenfalls jeweils im Ventrikel, im Vorhof oder in Beiden sein.⁴

An **3. Stelle** der Kodierung wird die Aktion, die das Schrittmachersystem setzt, beschrieben: Dies kann eine Inhibierung (keine Stimulation wird abgegeben) oder eine Triggerung (es wird eine zeitlich gesteuerte Stimulation abgegeben), oder eine Kombination sein.⁴

An **4. Stelle** der Kodierung wird die Frequenzadaption beschrieben. Durch diese kann sich der Schrittmacher an die Belastung des Körpers (wie im Kapitel 1.2.1 beschrieben) anpassen, um somit eine suffiziente Versorgung des Kreislaufes zu garantieren.⁴

Die **5. Position** in der Kodierung ist für eine mögliche dritte Kammer bei einem biventrikulären System (Cardiac Resynchronization Therapy -CRT) vorgesehen.

1.2.4 Schrittmachermodus

In diesem Abschnitt sollen die relevantesten Schrittmacherprogrammierungen erläutert werden:

AAI(R): Beim AAI-Schrittmachersystem liegt der Ort der Stimulation, sowie der Wahrnehmung im Vorhof. Durch die Eigenaktivität des Herzens wird der Schrittmacher inhibiert. Das System ist zusätzlich mit einer Frequenzadaption (R) kombinierbar.⁵

Dieser Schrittmachermodus eignet sich nur bei PatientInnen mit einer Sinusknotendysfunktion bei erhaltener AV-Überleitung.⁵

Der AAI(R)-Modus wird heute kaum mehr verwendet. Sowohl beim Sick-Sinus-Syndrom als auch beim AV-Block sind andere Schrittmachermodi wie DDD(R) oder VVI(R) die erste Wahl.¹⁶

VVI(R): In diesem Modus erfolgt die Stimulation und die Wahrnehmung im Ventrikel. Hier wird durch intrinsische Herzaktionen der Schrittmacher inhibiert. Da kein Sensing im Vorhof stattfindet, resultiert eine komplette AV-Dissoziation.⁵

Dieser Modus wird vor allem bei Neugeborene mit kongenitalem AV-Block verwendet. Auch im VVI-Modus ist eine zusätzliche Frequenzadaption (R) möglich.⁴

DDD(R): Hierbei handelt es sich um ein Zweikammersystem (Atrium und Ventrikel). Die Stimulation und die Wahrnehmung des Schrittmacherimpulses erfolgen im Vorhof und im Ventrikel des Herzens.⁵

Es wird eine AV synchronisierte Stimulation ermöglicht, welche der physiologischen Synchronisation zwischen Atrium und Ventrikel am ehesten entspricht.⁵

Auch beim DDD-System ist eine Frequenzadaption (R) möglich.¹⁷

Bei kleineren Kindern und Säuglingen sind Zweikammersysteme aufgrund ihrer Größe schwierig zu implantieren und mit höheren Komplikationsraten verbunden.¹⁷ Der Modus wird klassischerweise nur bei größeren Kindern bzw. Jugendlichen (>20 kg) eingesetzt.⁵

1.2.5 Implantationstechniken

Im Folgenden werden die Implantationstechniken, die für eine Schrittmacherimplantation in Frage kommen, und die daraus resultierenden allgemeinen und spezifischen Komplikationen erklärt.

Die Wahl des optimalen Zugangswegs hängt von mehreren Faktoren ab, der häufigste Grund für einen epikardialen Zugangsweg ist jedoch ein zu kleines Kind.¹⁸

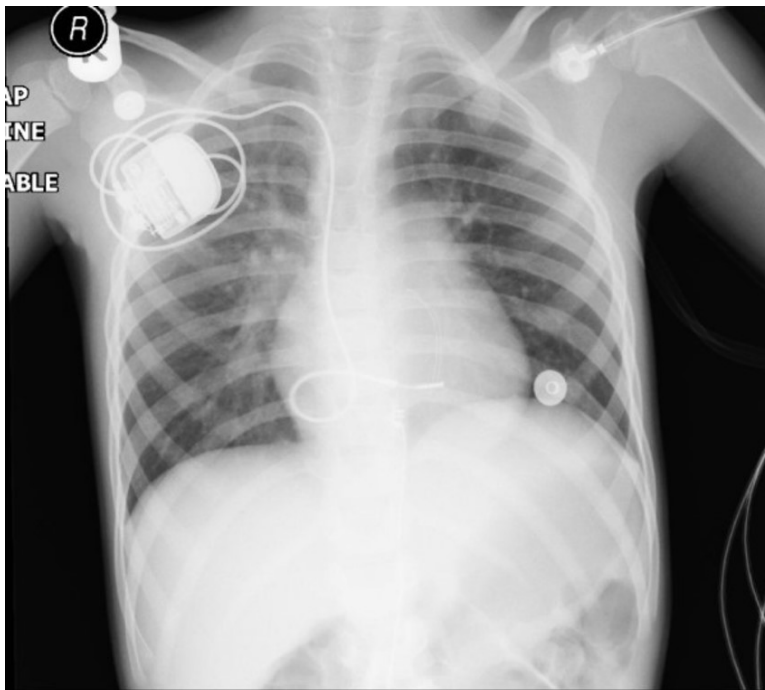
Transvenöser Zugang:

Unter Durchleuchtung werden die Elektroden über die V. jugularis oder V. subclavia in den rechten Vorhof oder den rechten Ventrikel geleitet.⁴ Bei Kindern wird zusätzlich mit der Ventrikelsonde eine „Schlinge“ im Atrium gelegt, um das Größenwachstum des Kindes von Seiten der Sondenlänge möglichst lange ausgleichen zu können.¹⁸ Eine Gefahr besteht hier durch eine mögliche Verlagerung der Sondenschlinge in den Trikuspidalklappenbereich, die zu einer Klappenfunktionsstörung führen kann.¹⁸ Die Elektroden werden mittels Schrauben- oder Ankermechanismus im Myokard fixiert.⁴

Das Aggregat kann entweder unter dem M. pectoralis oder infraklavikulär-subkutan implantiert werden. Die subpektorale Implantation wird bei Kindern - aufgrund der Größenverhältnisse - kaum gewählt.¹⁸

Die transvenöse Implantation ist die bevorzugte Implantation für Kinder ab zehn kg Körpergewicht.⁴

Abbildung 8: Transvenöser Schrittmacher im Thoraxröntgenbild



Ref: https://www.researchgate.net/figure/X-ray-depicting-the-endocardial-pacemaker-inserted-through-the-right-subclavian-vein_fig2_5365813 (23.11.2019).

Epikardialer Zugang:

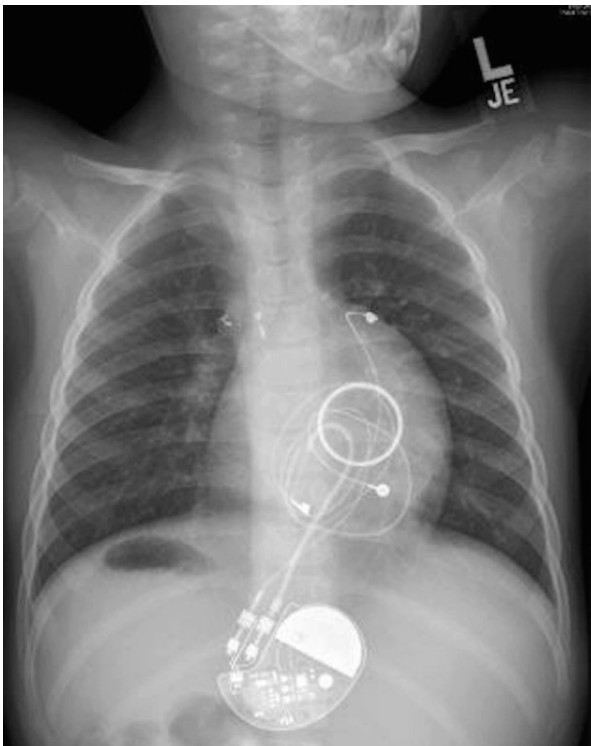
Der epikardiale Zugang hat den Vorteil, dass das System nicht über die Gefäße implantiert wird. Dies ist vor allem bei Kindern vorteilhaft, zumal es oft ein Missverhältnis zwischen Sondengröße und Gefäßdurchmesser gibt.¹⁸

Durch die erhebliche Gefahr eines Gefäßverschlusses beim transvenösen Zugang wird bei Kindern unter zehn kg die Implantation von Schrittmachersystemen über den epikardialen Zugang bevorzugt. Dies erfolgt mittels medianer oder lateraler Thorakotomie, was jedoch ein größeres peri- und postoperatives Risiko in sich birgt.^{1,19}

Das Aggregat wird meist präperitoneal unter der Bauchmuskulatur fixiert, zu sehen in Abbildung 9, während die Elektroden unterhalb der Rippen zum Herzen laufen und auf das Myokard direkt aufgenäht werden.^{2,20}

Weitere Indikationen des epikardialen Zugangs sind: Schwieriger venöser Zugang zum Herzen, kleine PatientInnen mit zusätzlich benötigter ventrikulärer Stimulation und PatientInnen mit residuellen intrakraniellen Shunt.²⁰

Abbildung 9: Epikardialer Schrittmacher Thoraxröntgenbild



Ref: https://www.ismrm.org/smrt/E-Signals/2017-1/eSig_6_1_info_3.htm (16. Juni 2019)

1.2.6 Komplikationen

Kinder repräsentieren weniger als 1,0% aller Schrittmacherimplantationen und sind damit wesentlich seltener betroffen als Erwachsene. Es können allgemein chirurgische Komplikationen wie Blutungen, Pneumothorax oder Embolien auftreten. Des Weiteren besteht die Gefahr von Gefäßverletzungen und Perforation des Myokards durch das Einbringen der Sonden.²¹

Im Vergleich zum transvenösen Zugang ist die epikardiale Technik wesentlich invasiver. Aufgrund dessen erhöht sich die Wahrscheinlichkeit von Komplikationen, sowohl bei der Anlage als auch bei der postoperativen Heilung.⁵

Allgemeine Komplikationen bei Implantation der Schrittmachersysteme:

Zu nennen sind hier unter anderem sowohl die Frühkomplikationen als auch die Spätkomplikationen, die der Tabelle 4 zu entnehmen sind.

Tabelle 4: Früh- und Spätkomplikationen der Schrittmacherimplantation

| Early | Late |
|-----------------------------------|-----------------------------------|
| Pneumothorax | Venous thromboembolism |
| Hemothorax | Infection |
| Air embolism | Twiddler syndrome |
| Cardiac perforation and tamponade | Cardiac perforation and tamponade |
| Coronary sinus dissection | Pacemaker syndrome |
| Pocket hematoma | Pacemaker-mediated arrhythmias |
| Lead dislodgment | Runaway pacemaker |
| Infection (pocket, sepsis) | Lead failure |
| Loose set screws | Pacemaker malfunction |
| Diaphragmatic stimulation | Electromagnetic interference |

Ref: https://www.researchgate.net/figure/Common-early-and-late-complications-of-pacemaker-insertion_tbl1_328781998 (27.11.2019)

Weiter zu erwähnen ist, dass bei der transvenösen Sondenimplantation die Venen okkludieren oder stenosieren können.¹⁸ Normalerweise sind diese asymptomatisch; sie können jedoch zu einer Schwellung der ipsilateralen Extremität führen.

Außerdem kann es zu Problemen bei weiteren transvenösen Implantationen führen, das durch die noch lange Lebensdauer von schrittmacherbedürftigen Kindern ein schwerwiegendes Komplikationspotential darstellt.¹⁸

Die Komplikationen der Sondendysfunktion bei Kindern sind denen der Erwachsenen ähnlich, jedoch ist die Inzidenz der Komplikationen bei Kindern höher.¹⁸

Dies resultiert aus der Kombination von Faktoren wie der kleineren Körpergröße, der komplexeren Anatomie der PatientInnen, der kleineren Fallzahlen mit der damit verbundenen geringeren Erfahrung der Operateure.¹⁸

1.2.7 Indikationen zur Schrittmacherimplantation bei Kinder und Jugendlichen

Zunächst wird auf die wichtigsten Indikationen einer Schrittmacherimplantation bei Kindern und Jugendlichen eingegangen. Diese unterscheiden sich teilweise in der Ätiologie als auch in der Lebensphase, in der ein Schrittmacher implantiert ist, deutlich von den der adulten SchrittmacherpatientInnen.

Die Indikationsstellung einer Herzschrittmachertherapie im Kindes- und Jugendalter sollte äußerst kritisch erfolgen, denn fast alle Kinder bleiben ihr ganzes Leben lang schrittmacherpflichtig, wodurch vor allem mit den einhergehenden Langzeitfolgen einer Schrittmachertherapie gerechnet werden muss.¹⁶

Hinzu kommt, dass die höhere körperliche Aktivität und das Wachstum der Kinder häufiger zu Sondenbrüchen oder Dislokationen führt.¹⁶

Die relevantesten Indikationen sind die Sinusknotendysfunktion und der höhergradige bzw. komplette AV-Block. Diese beiden Erkrankungen können sowohl angeboren als auch postoperativ erworben sein. Eine weitere Indikation ist das Bradykardie-Tachykardie-Syndrom (eine Unterform der Sinusknotendysfunktion), welches meist postoperativ nach Behebung einer schweren Herz-Gefäß-Anomalie entsteht. Beim höhergradigen bzw. kompletten AV-Block richtet man sich weitestgehend nach den klinischen Symptomen.⁵

Die Indikationen zur Schrittmachertherapie nach ESC-Guidelines lassen sich aus Tabelle 5 entnehmen.

Bei zunehmend insuffizienter Ventrikelfunktion sollte bei PatientInnen, die dadurch eine hochgradige Herzrhythmusstörung entwickeln können, die Option eines implantierbaren Defibrillator (ICD) nicht außer Acht gelassen werden.²²

Tabelle 5: Indikationen zur Herzschrittmachertherapie bei Kindern mit kongenitalen Herzerkrankungen

| Indikationen zur Herzschrittmachertherapie bei Kindern und kongenitalen Herzerkrankungen | | |
|---|-------------------|---------------------|
| Empfehlungen | Empf.-grad | Evidenz-grad |
| <p>1) Kongenitaler AV-Block. Eine Herzschrittmachertherapie ist bei hochgradigem oder totalem AV-Block indiziert</p> <p>a) bei symptomatischen Patienten</p> <p>b) bei asymptomatischen Patienten mit den folgenden Risikofaktoren: eingeschränkte Ventrikelfunktion, verlängertes QT_c-Intervall, komplexe ventrikuläre Extrasystolie, Ersatzrhythmus mit breitem QRS-Komplex, Kammerfrequenz < 50/min, ventrikulären Pausen > 3-fachem der Zykluslänge des Kammerrhythmus.</p> | I | C |
| <p>2) Kongenitaler AV-Block. Eine Herzschrittmachertherapie kann bei asymptomatischen Patienten mit hochgradigem oder totalem AV-Block in Abwesenheit der oben genannten Risikofaktoren erwogen werden.</p> | IIb | C |
| <p>3) Postoperativer AV-Block bei kongenitaler Herzerkrankung. Eine permanente Herzschrittmachertherapie ist indiziert bei ausgeprägtem zweitgradigem oder totalem AV-Block, der > 10 Tage persistiert.</p> | I | B |
| <p>4) Postoperativer AV-Block bei kongenitaler Herzerkrankung. Eine permanente Herzschrittmachertherapie sollte unabhängig von Symptomen erwogen werden, wenn ein persistierender postoperativer bifaszikulärer Block (mit und ohne PQ-Zeit-Verlängerung) mit einem transienten totalen AV-Block assoziiert ist.</p> | IIa | C |
| <p>5) Sinusknotenerkrankung. Eine permanente Herzschrittmachertherapie ist indiziert bei symptomatischer Sinusknotenerkrankung inklusive Bradykardie-Tachykardie-Syndrom, wenn ein sicherer Zusammenhang zwischen Symptomen und Bradykardie diagnostiziert wird.</p> | I | C |
| <p>6) Sinusknotenerkrankung. Eine permanente Herzschrittmachertherapie kann bei Patienten mit asymptomatischer Ruhefrequenz < 40/min oder Asystolien > 3 s sinnvoll sein.</p> | IIb | C |

Ref: Brignole M., ESC Pocket Guidelines Schrittmacher- und kardiale Resynchronisationstherapie, 2013 Seite 40.

1.3 Schrittmacherpflichtige Rhythmusstörungen

Dieses Kapitel soll sich mit den wichtigsten schrittmacherpflichtigen Rhythmusstörungen, die im Kapitel 1.2.7 erwähnt wurden, näher auseinandersetzen. Bei Kindern sind hier vor allem die AV-Blockierungen und die Sinusknotendysfunktionen zu nennen. Dies sind auch die beiden Indikationen, die in dieser Studie zu finden sind.

1.3.1 Atrioventrikulärer-Block

Der AV-Block entsteht durch eine Störung der Erregungsüberleitung zwischen Vorhof und Ventrikel. Die Normwerte der PQ-Zeit variieren, wie im Kapitel 1.1.4.3 beschrieben, mit dem Alter und der Herzfrequenz des Kindes.²³

Die Prävalenz von einem kongenitalem AV-Block liegt zwischen 1:15.000 und 1:20.000.²³

Folgende AV-Blockierungen lassen sich je nach Lokalisation unterscheiden:

- suprahisäre (im AV-Knoten) Blockierung²⁴
- intrahisäre (im His-Bündel) Blockierung²⁴
- infrahisäre (Tawara-Schenkel) Blockierung²⁴

Im Kindesalter bestehen jedoch überwiegend die suprahisäre AV-Blockierungen.²³ Herzgesunde Kinder sind zu einer 1:1 AV-Überleitung bis zu einer Herzfrequenz von >180 Schlägen/min fähig, bei Säuglingen werden vereinzelt auch Tachykardien bis >220 Schlägen/min beobachtet.²³

Bei erhöhtem Vagotonus oder Schädigung des AV-Knotens können bei einem AV-Block I° und AV-Block II° bereits bei einer Frequenz von <180 Schlägen/min auftreten.²³

Es gibt unterschiedliche Ursachen die zu einem AV-Block führen. Physiologisch kommen AV-Block I° und AV-Block II° Typ 1 bei einem erhöhten Vagotonus, wie im Schlaf oder bei Profisportlern, vor.²⁴

Die häufigste Ursache eines erworbenen AV-Blocks ist **postoperativ** nach einer Herzoperation. Dieser kann sowohl vorübergehend als auch permanent bestehen. Etwa 1/3 der Fälle bleibt irreversibel und führt zur Schrittmacherpflichtigkeit.¹⁹

Das Risiko hierfür beträgt beispielsweise bei einem Verschluss des Atriumseptumdefektes (ASD) ca. 1,8%, bei AV-Kanal-Korrektur ca. 1,9%, bei Korrektur einer Fallot-Tetralogie ca. 3,7% und beim Aortenklappenersatz ca. 2,7%.^{10,19,24}

Weitere **iatrogene** Ursachen sind der medikamenteninduzierte AV-Block, die Bestrahlung von herznahen Tumoren, der Hochfrequenzstrom bei der Ablation und der Katheteruntersuchung. Letzteres v.a. bei ccTGA PatientInnen: Hier ist der AV-Knoten nach vorne oben verlagert und somit anfälliger für Komplikationen bei einer Katheterablation.²⁴

Des Weiteren können **Infektionen** am Herzen z.B. eine Endokarditis oder eine Myokarditis ursächlich für einen AV-Block sein. Durch die Entzündungen des Endokards oder des Myokards kann es zu einer Schädigung der Zellen des AV-Knotens kommen.²⁴

Neugeborene von **Müttern mit einem systemischen Lupus erythematoses und Autoantikörpern** (anti-SSA/Ro und anti SSB/La) können einen AV-Block entwickeln.²³ Die Autoantikörper können bei über 95,0% der Neugeborenen mit einem kongenitalen AV-Block nachgewiesen werden. 2,0-5,0% der Kinder von Frauen mit diesen spezifischen Autoantikörpern entwickeln in der fetalen Phase einen AV-Block.¹⁹

In bis zu einem Drittel der angeborenen AV-Blockierungen ist die Mutter an einer manifesten Autoimmunerkrankung wie dem Lupus erythematoses erkrankt. Der Großteil der Kinder mit einem kongenitalen AV-Block wird jedoch von klinisch gesunden Frauen mit positiven anti-SSA/Ro geboren.¹⁹ Immunmedierte AV-Blockierungen können sich auch erst im späteren Kindesalter oder Erwachsenenalter manifestieren. Das könnte ein Hinweis darauf sein, dass sich die primäre Schädigung durch anti-SSA/Ro mit zunehmenden Alter verschlechtert und erst in einer späteren Lebensphase zu einem „kongenitalen“ AV-Block führt.¹⁹

Strukturell können angeborene Herzfehler (z.B. ccTGA, Ebstein-Anomalie etc.) zu einem AV-Block führen.¹⁹

Neuromuskulär Erkrankte (z.B. Duchenne-Muskeldystrophie) haben ebenfalls ein erhöhtes Risiko an einem AV-Block zu erkranken.²⁴

Darüber hinaus gibt es **genetische Erkrankungen** wie die familiäre progressive kardiale Reizleitungsstörung (PCCD). Hier führen genetische Variationen von Ionenkanälen (SCN5A, SCN1B, SCN10A, TRPM4 und KCNK17) bei strukturell normalem Herzen zu einem progressiv verschlechternden AV-Block. Es ist heute bewiesen, dass der pathophysiologische Prozess des hereditären AV-Blocks durch ein Zusammenspiel mehrerer Gene bedingt ist, jedoch ist erst ein Bruchteil aller Gene der PCCD erforscht.¹⁹

Einteilung

Der AV-Block lässt sich in drei Grade unterteilen:

AV-Block I° bezeichnet eine Verlängerung der atrioventrikulären Überleitungszeit, wobei jeder Impuls von atrial nach ventrikulär übergeleitet wird. Bei Kindern muss die PQ-Zeit anhand der altersspezifischen Unterschiede ermittelt werden. Jedoch erscheint eine Verlängerung von >200ms immer als pathologisch.²⁴

Beim **AV-Block II°** wird nicht jeder Impuls in den Vorhöfen übergeleitet. Hier wird das Verhältnis zwischen der Anzahl von atrialen Impulsen zu übergeleiteten ventrikulären Kammerkomplexen gesetzt.²³

AV-Block II° Typ 1, auch Typ Wenckebach, bezeichnet eine Zunahme der PQ-Zeit bis zum Ausbleiben einer komplette AV-Überleitung.¹⁶ Dieser wird bei bis zu 11% der Kinder im Schlaf beobachtet und hat dadurch bei strukturell gesundem Herzen keinen Krankheitswert. Es besteht kein Risiko, dass Typ Wenckebach in einen höheren AV-Block übergeht. Hier liegt die Blockierung suprahisär.²³

Im EKG erkennt man ihn als eine immer länger werdende PQ-Zeit bis auf eine P-Welle kein Kammerkomplex mehr nachfolgt.²³

Der AV-Block II° Typ 1 kann bei jedem beschleunigtem Vorhofrhythmus, wie einer Sinustachykardie, einer fokal atrialen Tachykardie oder einem Vorhofflattern zusätzlich auftreten.²³ In den meisten Fällen ist der AV-Block II° Typ 1, wie der AV-Block I°, jedoch ohne Krankheitswert und nicht prognoseverschlechternd. Ausnahmen bilden PatientInnen mit strukturellen Herzfehlern oder Kardiomyopathien, da er in diesem Fall progredient sein kann.²³

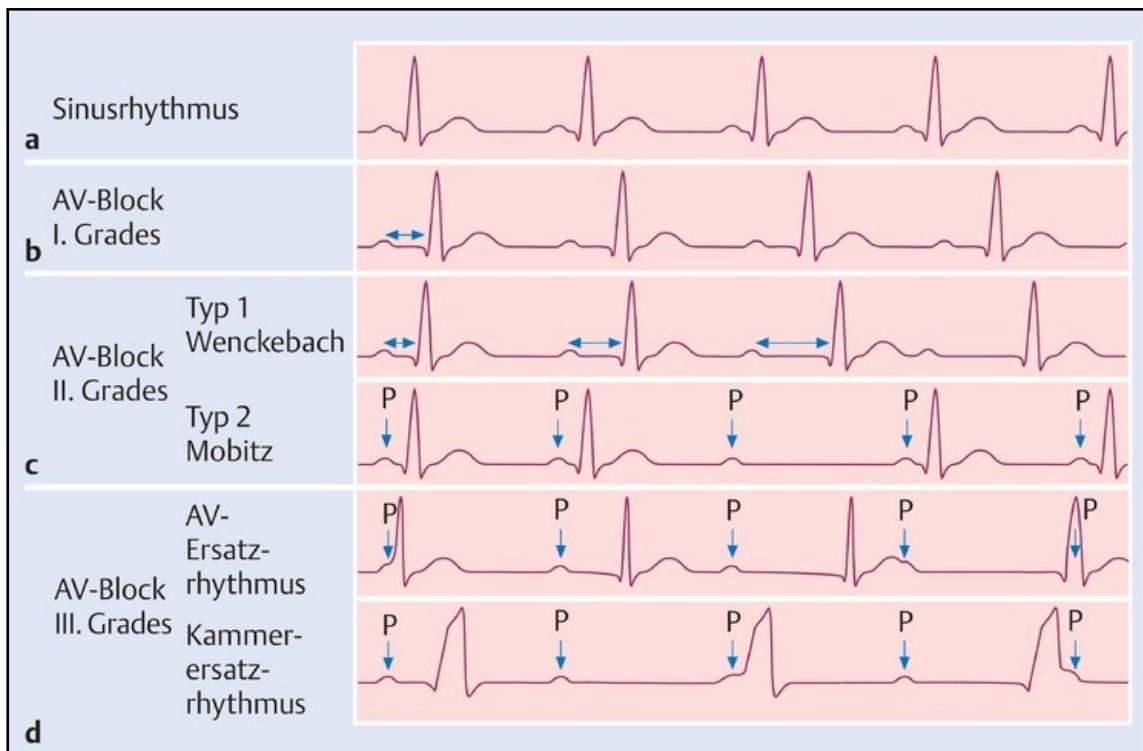
Bei dem AV-Block II° Typ 2, auch Typ Mobitz, werden einzelne Impulse des Vorhofs ohne Veränderungen der PQ-Zeit nicht übergeleitet. Die Blockierung liegt im His-Bündel oder distal davon. Ein höhergradiger AV-Block liegt bei jedem AV-Verhältnis von >2:1 vor.^{23,24}

Einen rezidivierenden 2:1 Block können auch herzgesunde Kinder aufweisen (z.B. bei erhöhten Vagotonus). Er ist jedoch fast ausschließlich an einer Herzerkrankung und der Klinik einer Herzinsuffizienz gebunden. Für den AV-Block II° Typ 2 gelten dieselben Kriterien wie bei dem unten angeführten AV-Block III°.²³

Bei dem **AV-Block III°** liegt eine atrioventrikuläre Dissoziation vor. Die Vorhöfe und die Kammern schlagen unabhängig voneinander. Der Block kann supra-, intra-, oder infrahisär lokalisiert sein.²³

Im EKG zeigt sich meist ein regelmäßiger Ersatzrhythmus, wobei die Morphologie und die Breite des QRS-Komplexes von der Lokalisation des Ersatzschrittmachers abhängig ist.²³

Abbildung 10 Einteilung des AV-Blocks



Ref: Alban-Elouen Baruteau A., Pass R., Congenital and childhood atrioventricular blocks: pathophysiology and contemporary management, European Journal of Pediatrics, 2016, Seite 1235–1248.

Therapie und Management

Bei asymptomatischen PatientInnen: Die Mehrheit der asymptomatischen PatientInnen, ab einem AV-Block II° Typ 2, entwickeln im Laufe des Lebens einen klinisch relevanten AV-Block. Die Bestimmung des richtigen Zeitpunktes einer Schrittmacherversorgung ist dabei schwierig.²⁵

Bei symptomatischen PatientInnen: Bei ventrikulären Veränderungen, wie einer Dilatation, kann durch Implantation eines Schrittmachers die Progression der Verschlechterung der linksventrikulären Funktion bei schon symptomatischen PatientInnen aufgehalten und teilweise verbessert werden.²⁵

Die ESC Guidelines empfehlen bei Synkopen, kongestivem Herzversagen oder dekompensierter Herzinsuffizienz eine unverzügliche Schrittmacherimplantation.¹⁶

Die Indikation der Schrittmacherimplantation bei Kinder mit milderen Symptomen, wie Ermüdung oder Wachstumsretardierung, ist dagegen schwieriger.¹⁶

Die Erforderlichkeit der Schrittmacherimplantation muss zwischen den Vorteilen der Symptomreduktion und des Risikos der Langzeitbehandlung von Schrittmachern abgewogen werden.¹⁶

Schrittmacher-Therapie: Kinder mit einem kompletten AV-Block und einer normalen linksventrikulären Funktion werden initial Einkammersysteme mit VVI(R)-Modus implantiert. Im Laufe der Zeit werden die PatientInnen normalerweise auf ein Zweikammersystem umgerüstet.¹⁶

Die Systeme werden bei Kindern <2 Jahre mit epikardialen Sonden implantiert. Transvenöse Systeme werden normalerweise erst bei Kindern >2 Jahre und mit einem Gewicht >10kg implantiert.¹⁶

Medikamentöse Therapie: Bei einer dekompensierten Herzleistung aufgrund einer bradykarden Rhythmusstörung, wie dem AV-Block, ist die medikamentöse Therapie unabdingbar. Empfohlen wird Isoprotenerol, Atropin, Epinephrin und Dopamin. Es gibt jedoch keine Hinweise darauf, dass eines dieser Medikamente sich positiv auf die Funktion des AV-Knotens auswirkt, sondern lediglich die fehlende Pumpleistung des Herzens kompensiert.¹⁹

1.3.2 Sinusknotendysfunktion

Bei einer Sinusknotendysfunktion handelt es sich um einen Ausfall des Sinusknotens als primären Schrittmacher.²⁶

Es kommt zusätzlich zu einer Regulationsstörung durch das autonome Nervensystem und zu einer insuffizienten sinuatrialen Überleitung.²⁶

Es werden bei der Sinusknotendysfunktion mehrere Arrhythmien eingeschlossen: Die Sinusbradykardie, der Sinusarrest und der sinuatriale Block.¹² Das Auftreten einer Vorhoftachykardie und einer darauffolgenden Bradykardie wird als „Tachykardie-Bradykardie-Syndrom“ bezeichnet. Eine Sinusknotendysfunktion geht oft mit einer AV-Überleitungsstörung einher.²⁶

Epidemiologie: Die Sinusknotendysfunktion kommt bei Kindern oder Jugendlichen ohne strukturelle Herzfehler sehr selten vor. Die Zahl steigt bei Kindern mit einer angeborenen Herzerkrankung, die postoperativ bei Herzoperationen eine atriale Arrhythmie entwickelt haben.²⁷ Die häufigste Ursache einer Sinusknotendysfunktion resultiert aus Operationen im Vorhofbereich.²⁶

Ätiologie: Wie oben erwähnt ist die häufigste Ursache einer Sinusknotendysfunktion eine Operation im Bereich des Vorhofs. Beispiele dieser Operationen sind insbesondere eine Vorhofumkehr-Operation, eine Fontan-Operation und eine Korrektur der Lungenvenenmündungen in den Vorhof.²⁶ Weitere Ursachen sind entzündliche Herzerkrankungen wie die Myokarditis und Myokardischämien bei koronaren Anomalien, wie dem Kawasaki-Syndrom.¹⁷ Medikamente wie Digitalis, Betablocker, Kalziumantagonisten und Amiodaron können ebenfalls eine Sinusknotendysfunktion auslösen.¹⁷ Hypothyreose oder Hypothermie können temporäre Sinusknotendysfunktionen auslösen.¹⁷

Klinik: Kinder mit einer Sinusknotendysfunktion sind oft symptomlos oder weisen lediglich unspezifische Symptome auf. Es kann, wie bei jeder Bradykardie, durch Minderperfusion des Gehirns zu Schwindelgefühlen, Synkopen und zu Symptomen einer klassischen Herzinsuffizienz kommen.^{26,28} Die reflektorischen Tachykardien auf eine Bradykardie können Palpitationen auslösen.²⁶ Periphere Thromboembolien und Schlaganfälle können ebenfalls im Rahmen eines Bradykardie-Tachykardie-Syndroms, einer Bradyarrhythmien oder einer Tachyarrhythmien vorkommen.²⁶

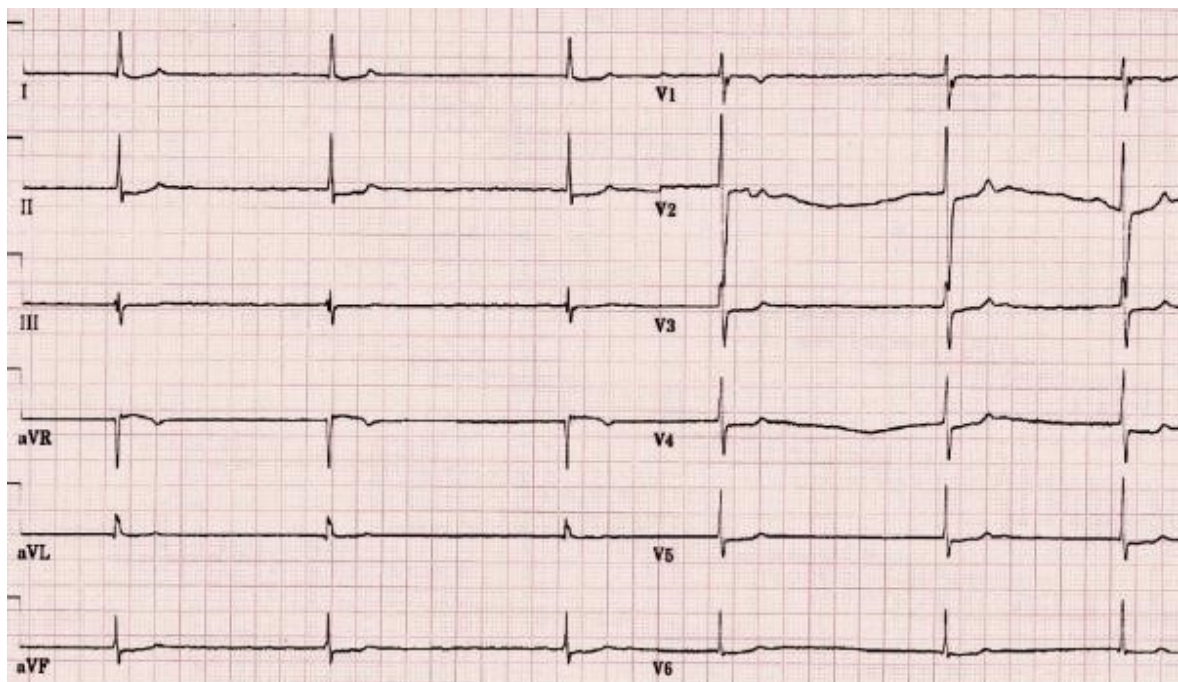
EKG: Die Sinusknotendysfunktion kann unterschiedliche EKG-Veränderungen zeigen. Diese beinhalten atriale Bradyarrhythmien, atriale Tachyarrhythmien und abwechselnde Bradyarrhythmien und Tachyarrhythmien. Zu den supraventrikulären Arrhythmien zählen bei der Sinusknotendysfunktion die Sinusbradykardie, der Sinus-Arrest (mit oder ohne junktionalen Ersatzrhythmus) und die atriale Fibrillation.²⁸

Ein **Langzeit-EKG** ist für die Dokumentation unterschiedlicher Rhythmusstörungen über eine längere Zeit geeignet. Hier kann eine Korrelation der Symptome mit den Arrhythmien erhoben werden. Das Langzeit-EKG ist dadurch einer der wichtigsten Indikatoren, ob eine Schrittmachertherapie erforderlich ist.²⁶

Mit einem **Belastungs-EKG** kann untersucht werden, ob bei Belastung eine chronotrope Inkompetenz des Herzens vorliegt oder ob auf ihn ein adäquater Frequenzanstieg folgt, da die Reaktion des autonomen Nervensystems bei einer Sinusknotendysfunktion im Vergleich zu einem gesunden Herzen oft unzureichend ist.²⁶

Die **Echokardiografie** dient lediglich dem Nachweis von angeborenen strukturellen Herzfehlern und der Beurteilung der Pumpfunktion.

Abbildung 11: Bradyarrhythmia absoluta



Ref: <https://www.kup.at/journals/abbildungen/gross/18058.html> (17.06.2019).

Therapie

Asymptomatische PatientInnen müssen in der Regel nicht therapiert werden. Laut den ESC Guidelines gibt es einen großen Konsens für eine Schrittmacherimplantation bei asymptomatischen Sinusknotendysfunktionen mit einer Herzfrequenz <40 Schlägen/min oder Pausen von >3 Sekunden.¹⁶

PatientInnen, die primär eine Bradykardie haben, sollten auf Medikamente, die die Herzfrequenz verlangsamen, verzichten oder diese absetzen.²⁶

Bei Kindern mit ausgeprägten Bradykardien und entsprechenden Symptomen sollte eine Schrittmachertherapie in Betracht gezogen werden.²⁶

Die Wahl des Schrittmachersystems richtet sich nach weiteren kardialen Problemen wie zusätzliche AV-Überleitungsstörungen, chronotropen Inkompetenzen oder häufige Tachykardien.²⁶ Zumeist wird ein Zweikammersystem mit DDD(R)-Modus implantiert.²⁸ Bei der chronotropen Inkompetenz sollte ein frequenzadaptierter Modus gewählt werden.²⁶

Bei häufigen Vorhoftachykardien kann ein System implantiert werden, das in der Lage ist, diese mit einer atrialen Überstimulation zu terminieren.²⁶

Bei PatientInnen mit häufigen Tachykardien kann eine antiarrhythmische Therapie der Klasse III (z.B. Amiodaron) die Grundfrequenz senken.²⁶

Bei akut dekompensierten Kindern mit einer Sinusknotendysfunktion sollte eine Therapie mit Atropin i.v., Orciprenalin i.v. oder Suprarenin i.v. in Erwägung gezogen werden sowie die Anlage eines externen oder passageren Schrittmachers²⁶.

2 Material und Methoden

Ziel dieser Studie ist es, sowohl die weitere Planung von Nachsorgeterminen und notwendigen Eingriffen wie z.B. Aggregatwechsel bei Ende der Batterielaufzeit zu vereinfachen.

Weiters werden die Informationen der SchrittmacherpatientInnen gebündelt, um eine Vergleichbarkeit mit anderen Kliniken bzw. Studien zu ermöglichen.

2.1 Studiendesign

Die Studie erfolgte retrospektiv mit Daten von allen Kindern, die von Januar 1995 bis Ende Dezember 2018 am LKH Graz aufgrund einer herzschrirrmacherpflichtigen Rhythmusstörung in Behandlung waren.

Folgende Parameter wurden im Rahmen der Studie erhoben:

- | | |
|--|------------------------------------|
| 1. Indikation der Schrittmacherimplantation | 12. Sondentyp rezent |
| 2. Erstmaliges Implantationsdatum | 13. MRT Tauglichkeit des Systems |
| 3. Gewicht der erstmaligen Implantation | 14. Polarität des rezenten Systems |
| 4. Alter der erstmaligen Implantation | 15. Alter rezent |
| 5. Erstes Model + Modus | 16. Letzter Aggregattausch |
| 6. Ein- oder Zweikammersystem des ersten Systems | 17. Letzte Kontrolle |
| 7. Transvenöse oder epikardiale Sondenimplantation | 18. Letzte Impedanzmessung |
| 8. Anzahl der Revisionen + die Indikationen | 19. Letzte Reizschwellenmessung |
| 9. Rezentem Model + Modus | 20. Rezente Batterielaufzeit |
| 10. Ein- oder Zweikammersystem des rezenten Systems | 21. Kontrollintervalle |
| 11. Rezente transvenöse oder epikardiale Sondenimplantation | 22. Letztes Thorax-Röntgen |
| | 23. Letztes Echo |
| | 24. Letztes 24h EKG |
| | 25. Homemonitoring: Ja oder nein |

2.2 PatientInnengut

Es wurden alle PatientInnen im Einzugsgebiet der Grazer Kinderkardiologie von 0-18 Jahren miteinbezogen, welche aufgrund einer kardialen Erkrankung auf einen Schrittmacher angewiesen waren. Hatte dasselbe Kind einen oder mehrere Schrittmacherwechsel, wurde es trotzdem nur einmal berücksichtigt, wobei jede Revision vermerkt wurde.

Nicht in die Studie aufgenommen wurden PatientInnen, die zwar eine Rhythmusstörung hatten, bei welchen es aber zu keiner Schrittmacherimplantation kam oder nur ein passagerer Schrittmacher implantiert wurde.

2.3 Erhebung der PatientInnendaten

OpenMEDOCS ist in den Kages-Häusern das etablierte medizinische Informations- und Dokumentationssystem. Alle Daten ab 2004 sind in diesem System gespeichert.

Mithilfe der Suchfunktion, der Historie und einem Ordner der Kinderkardiologie mit allen schrittmacherpflichtigen Kindern konnten die benötigten Daten für diese Studie erhoben werden. Im OpenMEDOCS sind alle Termine, die die Kinder in der Herzambulanz wahrnahmen, sowie die Parameter die dabei erhoben wurden, einsehbar. Außerdem ist durch das krankenhausinterne System jeder weitere Befund z.B. radiologischer Befund zugänglich.

2.4 Statistische Erfassung

Alle vorangehend genannten Daten der PatientInnen wurden in einer Excel-Tabelle gesammelt.

2.5 Statistische Auswertung

Die erfassten Daten wurden statistisch ausgewertet. Die Auswertung erfolgte mittels der Programme SPSS und Microsoft Excel. Für die graphische Darstellung wurden Balkendiagramme, Liniendiagramme und Kaplan-Meier-Kurven verwendet.

3 Ergebnisse

Nachstehend werden die Ergebnisse präsentiert, die aus der Sammlung von den retrospektiven Daten erfolgte.

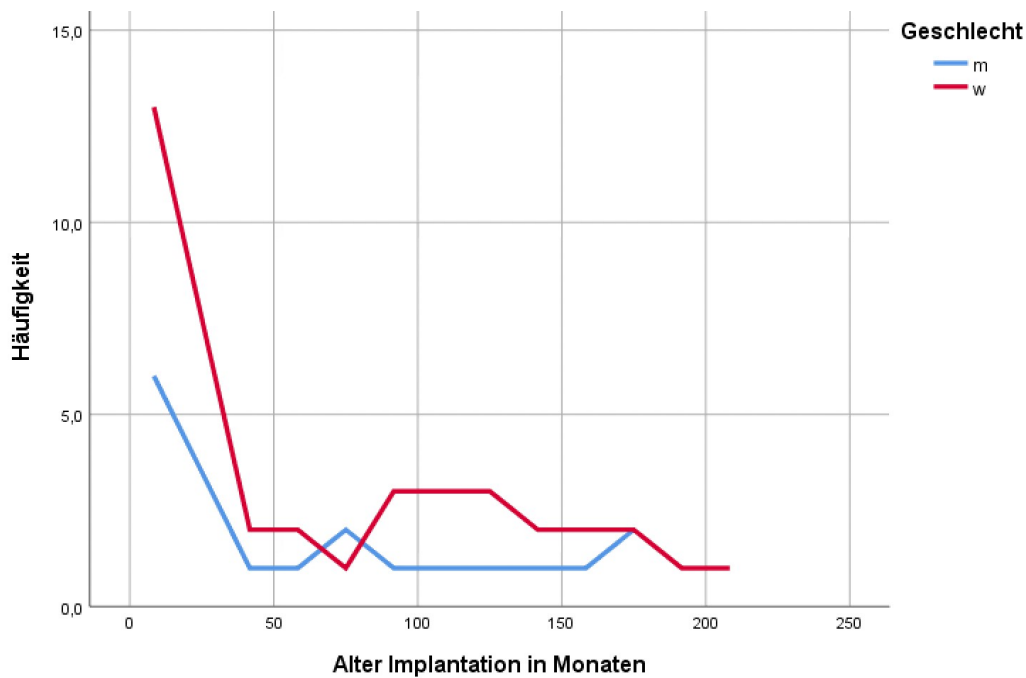
3.1 HerzschrittmacherpatientInnen am LKH Graz

Von Januar 1995 bis Dezember 2018 waren 46 Kinder bis zum vollendeten 18. Lebensjahr aufgrund einer herzschrittmacherpflichtigen Rhythmusstörung in Behandlung. Davon waren 31 (65,2%) weiblich und 16 (34,8%) männlich. Das entspricht einem Beobachtungszeitraum von 23 Jahren.

Tabelle 6a: Alter und Gewicht bei der Erstimplantation aufgeteilt nach den verschiedenen Modi und des Geschlechts

| | | Alter Implantation in Monaten | | | | Gewicht Implantation (kg) | | | |
|------------|------|-------------------------------|---------|---------|--------|---------------------------|---------|---------|--------|
| | | Mittelwert | Maximum | Minimum | Median | Mittelwert | Maximum | Minimum | Median |
| Modus | AAIR | 111 | 167 | 54 | 111 | 36,00 | 58,00 | 14,00 | 36,00 |
| | DDD | 139 | 215 | 62 | 144 | 40,74 | 67,30 | 20,00 | 30,00 |
| | DDDR | 98 | 158 | 7 | 119 | 28,16 | 40,00 | 13,40 | 31,20 |
| | VI | 23 | 87 | 0 | 9 | 20,87 | 35,00 | 5,80 | 21,80 |
| | VVIR | 13 | 82 | 0 | 3 | 7,60 | 18,50 | 2,40 | 4,80 |
| Geschlecht | m | 69 | 178 | 0 | 66 | 19,03 | 35,00 | 2,90 | 18,50 |
| | w | 67 | 215 | 0 | 50 | 30,81 | 67,30 | 2,40 | 29,50 |

Abbildung 12: Häufigkeiten der Implantation eines Herzschrittmachers aufgeteilt nach Geschlecht



Leg: m = männlich, w = weiblich

Sowohl bei männlichen, als auch bei weiblichen Patienten liegt das mediane Alter der Erstimplantation in etwa bei vier bis fünf Jahren.

Schrittmacher mit einem DDD oder DDD(R)-Modus wurden meist im fortgeschrittenen Alter erstimplantiert, während VVI und VVI(R)-Modi (siehe Tabelle 6a und Abbildung 15) in den ersten Lebensmonaten implantiert wurden. Dementsprechend schwerer waren die Kinder bei der Erstimplantation von Schrittmachern mit DDD und DDD(R)-Modi.

Abbildung 12 zeigt die Häufigkeit der implantierten Herzschrittmacher nach Alter. Am häufigsten wurde ein Schrittmacher in den ersten Lebensmonaten, unabhängig vom Geschlecht, implantiert. Im Laufe der ersten Lebensmonate reduzierte sich die Anzahl der neu implantierten Schrittmacher deutlich. Weibliche Kinder benötigten häufiger einen Schrittmacher als männliche Kinder. Die KinderkardiologInnen betreuten die PatientInnen bis zu ihrer Volljährigkeit und implantierten auch die Schrittmacher.

Tabelle 6b: Indikationen, Model, Ein- oder Zweikammer, Polarität und Modus der bei Erstimplantation

| | | Anzahl | Anzahl als Spalten (%) |
|----------------|----------------|--------|------------------------|
| Indikation | AVB III | 36 | 78,3% |
| | SSS | 10 | 21,7% |
| Model | Biotronik | 11 | 23,9% |
| | Medtronic | 19 | 41,3% |
| | Sorin LivaNova | 4 | 8,7% |
| | St. Jude | 12 | 26,1% |
| Ein/Zweikammer | Einkammer | 24 | 52,2% |
| | Zweikammer | 22 | 47,8% |
| Polarität | bi | 4 | 8,7% |
| | bi/bi | 29 | 63,0% |
| | bi/bi bi/bi | 3 | 6,5% |
| | bi/bi uni/uni | 1 | 2,2% |
| | uni | 6 | 13,0% |
| | uni/uni | 3 | 6,5% |
| Modus | AAIR | 2 | 4,3% |
| | DDD | 11 | 23,9% |
| | DDDR | 10 | 21,7% |
| | VI | 9 | 19,6% |
| | VMR | 14 | 30,4% |
| Sonden | epikardial | 24 | 52,2% |
| | transvenös | 22 | 47,8% |

AV-Block III° (erworben und angeboren) war die häufigste Indikation für eine Implantation eines Herzschrittmachers bei Kindern auf der Grazer Kinderkardiologie. Von 46 PatientInnen wurden bei insgesamt 36 (78,3%) Kinder mit einem AV-Block und zehn Kinder (21,7%) mit einem Sick-Sinus-Syndrom ein Herzschrittmacher implantiert.

41,3% der Modelle für die Erstimplantation eines Schrittmachers in Graz wurden von der Firma Medtronic hergestellt, gefolgt von St. Jude (26,1%) und Biotronik (23,9%). Am Wenigsten mit lediglich vier Schrittmacher wurde von der Firma LivaNova (8,7%) implantiert.

Schrittmacher mit isolierter Vorhofstimulation (AAI(R)) wurden seltener implantiert (4,3%) als Modi die alle vier Kammern betreffen (DDD 23,9%, DDD(R) 21,7%).

Schrittmacher mit isolierter Kammererregung (VVI (19,6%) und VVI(R) (30,4%)) wurden ebenfalls deutlich häufiger implantiert als Schrittmacher mit isolierter Vorhoferregung (AAI(R)).

Der epikardiale (52,2%) und der transvenöse (47,8%) Zugangsweg wurden beinahe gleich häufig angewandt.

Tabelle 6c: Ein-oder Zweikammer, Model und Modus nach Zugangsweg, Aufrüstung und Aggregatwechsel

| | | Sonde | | Aufrüstung | | Aggregatwechsel | |
|----------------|----------------|----------------------|----------------------|----------------|--------------|-----------------|--------------|
| | | epikardial Anzahl | transvenös Anzahl | nein Anzahl | ja Anzahl | nein Anzahl | ja Anzahl |
| Ein/Zweikammer | Einkammer | 18 | 6 | 18 | 6 | 14 | 10 |
| | Zweikammer | 6 | 16 | 20 | 2 | 17 | 5 |
| Model | Biotronik | 2 | 9 | 11 | 0 | 9 | 2 |
| | Medtronic | 13 | 6 | 14 | 5 | 9 | 10 |
| | Sorin LivaNova | 4 | 0 | 4 | 0 | 3 | 1 |
| | St. Jude | 5 | 7 | 9 | 3 | 10 | 2 |
| Modus | AAIR | 0 | 2 | 2 | 0 | 1 | 1 |
| | DDD | 0 | 11 | 11 | 0 | 10 | 1 |
| | DDDR | 5 | 5 | 9 | 1 | 7 | 3 |
| | VVI | 7 | 2 | 6 | 3 | 6 | 3 |
| | VVIR | 12 | 2 | 10 | 4 | 7 | 7 |

Zweikammersysteme wurden öfter über den transvenösen Zugangsweg implantiert, während Einkammersysteme primär epikardial implantiert wurden.

Der Großteil der Schrittmacher, die epikardial implantiert wurden, kamen von der Firma Medtronic, während die meisten transvenösen Systeme von der Firma Biotronik hergestellt wurden.

Schrittmacher mit einem VVI- oder VVI(R)-Modus wurden größtenteils epikardial implantiert, während bei Schrittmacher mit DDD-, DDD(R)- und AAI(R)-Modi der bevorzugte Zugangsweg transvenös war.

Von den implantierten Schrittmachern wurden Einkammersysteme im Verhältnis häufiger aufgerüstet (25,0%) als Zweikammersysteme (9,1%).

Die Schrittmacher von St. Jude wurden fünfmal und die von Medtronic dreimal aufgerüstet, hingegen gab es bei den Firmen Biotronik und LivaNova keine Aufrüstungen.

Bei den Schrittmachern mit dem DDD-Modus erfolgte keine Aufrüstung, bei DDD(R) lediglich eine. VVI und VVI(R) wurden bei insgesamt 23 Implantationen sieben aufgerüstet.

Aggregate mit DDD und DDD(R) wurden bei 21 Implantationen viermal gewechselt, während Schrittmacher mit VVI und VVI(R) zehn Aggregatwechsel zu verzeichnen hatten.

Tabelle 6d: Indikation, Model, Ein-oder Zweikammer, Polarität, Modus und Sondentyp getrennt in Geschlecht und Sondenbrüche

| | | Geschlecht | | Sondenbruch | |
|----------------|----------------|-------------|-------------|----------------|--------------|
| | | m Anzahl | w Anzahl | nein Anzahl | ja Anzahl |
| Indikation | AVB III | 12 | 24 | 30 | 6 |
| | SSS | 4 | 6 | 8 | 2 |
| Model | Biotronik | 4 | 7 | 10 | 1 |
| | Medtronic | 10 | 9 | 14 | 5 |
| | Sorin LivaNova | 1 | 3 | 4 | 0 |
| | St. Jude | 1 | 11 | 10 | 2 |
| Ein/Zweikammer | Einkammer | 8 | 16 | 18 | 6 |
| | Zweikammer | 8 | 14 | 20 | 2 |
| Polarität | bi | 1 | 3 | 4 | 0 |
| | bi/bi | 9 | 20 | 24 | 5 |
| | bi/bi bi/bi | 2 | 1 | 3 | 0 |
| | bi/bi uni/uni | 1 | 0 | 1 | 0 |
| | uni | 2 | 4 | 3 | 3 |
| | uni/uni | 1 | 2 | 3 | 0 |
| Modus | AAIR | 0 | 2 | 2 | 0 |
| | DDD | 3 | 8 | 11 | 0 |
| | DDDR | 5 | 5 | 8 | 2 |
| | VVI | 4 | 5 | 5 | 4 |
| | VVIR | 4 | 10 | 12 | 2 |
| Sonden | epikardial | 10 | 14 | 20 | 4 |
| | transvenös | 6 | 16 | 18 | 4 |

Für die Häufigkeit eines Sondenbruchs konnte kein signifikanter Unterschied zwischen dem epikardialen und dem transvenösen Zugangsweg beobachtet werden. Bei insgesamt 20 epikardial und bei 18 transvenös implantierten Schrittmachern kam es jeweils zu vier Sondenbrüchen.

Tabelle 6e: Anzahl der rezenten Modelle, Ein- oder Zweikammer, Polarität, Modus, Sonden und Homemonitoring

| | | Anzahl |
|-----------------------|-------------------|--------|
| Model rezent | | 3 |
| | Biotronik | 12 |
| | Boston Scientific | 1 |
| | Medtronic | 15 |
| | Sorin LivaNova | 6 |
| | St. Jude | 9 |
| Ein/Zweikammer rezent | Einkammer | 16 |
| | Zweikammer | 26 |
| Polarität rezent | | 3 |
| | bi | 5 |
| | bi/bi | 31 |
| | bi/bi bi/bi | 2 |
| | uni/uni | 4 |
| | uni/uni uni/bi | 1 |
| Modus rezent | | 3 |
| | AAIR | 3 |
| | DDD | 21 |
| | DDDR | 5 |
| | VI | 4 |
| | WIR | 10 |
| Sonden rezent | | 3 |
| | epikardial | 11 |
| | transvenös | 32 |
| Homemonitoring | ja | 9 |
| | nein | 37 |

Die meisten rezenten Modelle sind weiterhin von der Firma Medtronic mit 15 implantierten Schrittmachern, gefolgt von zwölf Schrittmachern der Firma Biotronik, neun von St. Jude und sechs von Sorin LivaNova.

Bei der Implantation des Aggregats der Firma Boston Scientific handelt es sich um einen Patienten bei dem der Schrittmacher durch einen ICD ersetzt wurde. Alle anderen rezenten Modelle sind weiterhin Schrittmachersysteme.

Im Vergleich zur Erstimplantation überwogen bei der Implantation des letzten Schrittmachers mit 32 Kindern der transvenöse Zugangsweg, während bei elf Kindern der Schrittmacher über einen epikardialen Zugangsweg implantiert wurde.

26 Kinder besitzen entweder einen DDD- oder DDD(R)-Modus, 14 Kinder einen VVI- oder VVI(R)-Modus und drei Kinder haben einen Schrittmacher mit AAI(R)-Modus.

Drei PatientInnen der Grazer Kinderkardiologie bedurften keiner weiteren Schrittmachertherapie, weshalb ihnen der Herzschrittmacher entfernt wurde.

Von 46 PatientInnen benötigten neun ein Home monitoring zur näheren Überwachung ihrer Rhythmusstörung.

Tabelle 6f: Anzahl der Revisionen mit dazu gehöriger Indikation

| | Anzahl |
|------------------------|--------|
| Indikation 1. Revision | 26 |
| Aggregatentfernung | 1 |
| Aggregaterschöpfung | 13 |
| Aufrüstung | 3 |
| Sondendefekt | 6 |
| Tascheninfektion | 3 |
| Indikation 2. Revision | 12 |
| Aggregaterschöpfung | 6 |
| Aufrüstung | 5 |
| Sondendefekt | 1 |
| Indikation 3. Revision | 7 |
| Aggregaterschöpfung | 3 |
| Aufrüstung | 2 |
| Sondendefekt | 2 |
| Indikation 4. Revision | 3 |
| Aufrüstung | 1 |
| Sondendefekt | 2 |
| Indikation 5. Revision | 2 |
| Implantation ICD | 1 |
| Sondendefekt | 1 |

Von 46 PatientInnen benötigten 26 (56,5%) im Zuge ihrer Schrittmachertherapie zumindest eine Revision. Von den 26 PatientInnen erhielten zwei nur eine Revisionen (7,7%), zwölf mind. zwei Revisionen (46,2%), sieben mind. drei Revisionen (26,9%), drei mind. vier Revisionen (11,5%) und zwei PatientInnen fünf Revisionen (7,7%).

Bis zum 18. Lebensjahr kam es zu maximal fünf Revisionen an PatientInnen der Grazer Kinderkardiologie.

Der häufigste Grund für die 1. Revision war die Aggregaterschöpfung mit 13 Fällen (50,0%), gefolgt von sechs Sondendefekten (23,1%). Dreimal (11,5%) wurde ein Schrittmacher aufgrund einer Tascheninfektion oder einer Aufrüstung revidiert. Die Aggregatentfernung trat lediglich in einem Fall (3,8%) auf.

Auch bei der 2. Revision wurde aufgrund einer Aggregaterschöpfung am häufigsten (50,0%) revidiert, gefolgt von Aufrüstungen des Schrittmachers in fünf (41,2%) indizierten Fällen, sowie lediglich einer Revision (8,3%) aufgrund eines Sondendefekts.

Auch bei der 3. Revision traten Aggregaterschöpfungen am häufigsten (42,9%) auf. Zwei Aggregate (28,6%) wurden aufgerüstet und zwei (28,6%) erlitten einen Sondendefekt.

Bei der 4. Revision wurden bei zwei Schrittmacher (66,7%) aufgrund eines Sondendefekts revidiert, ein Schrittmacher (33,3%) wurde aufgerüstet.

Zwei Kinder erhielten eine 5. Revision. Ein Kind wurde auf ein ICD (50,0%) umgerüstet und eines erlitt einen Sondendefekt (50,0%).

Von insgesamt 50 Revisionen stellen Aggregaterschöpfungen mit 22 Revisionen (44,0%) und Sondendefekte mit zwölf Revisionen (24,0%) die häufigsten Indikationen dar. Gefolgt von elf Aufrüstungen (22,0%), drei Tascheninfektionen (6,0%), einer Aggregatentfernung (2,0%) und einer ICD Implantation (2,0%).

Abbildung 13: Alter der Erstimplantation gruppiert nach Indikation

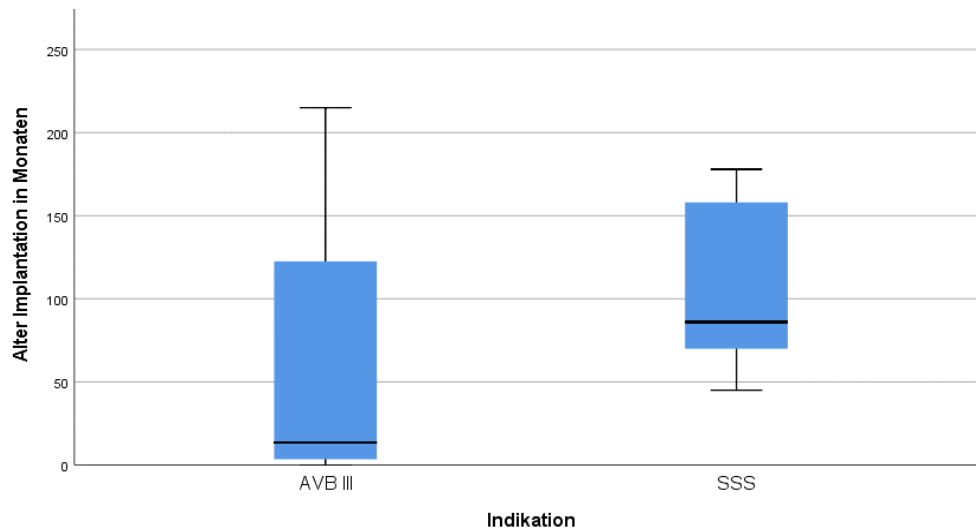
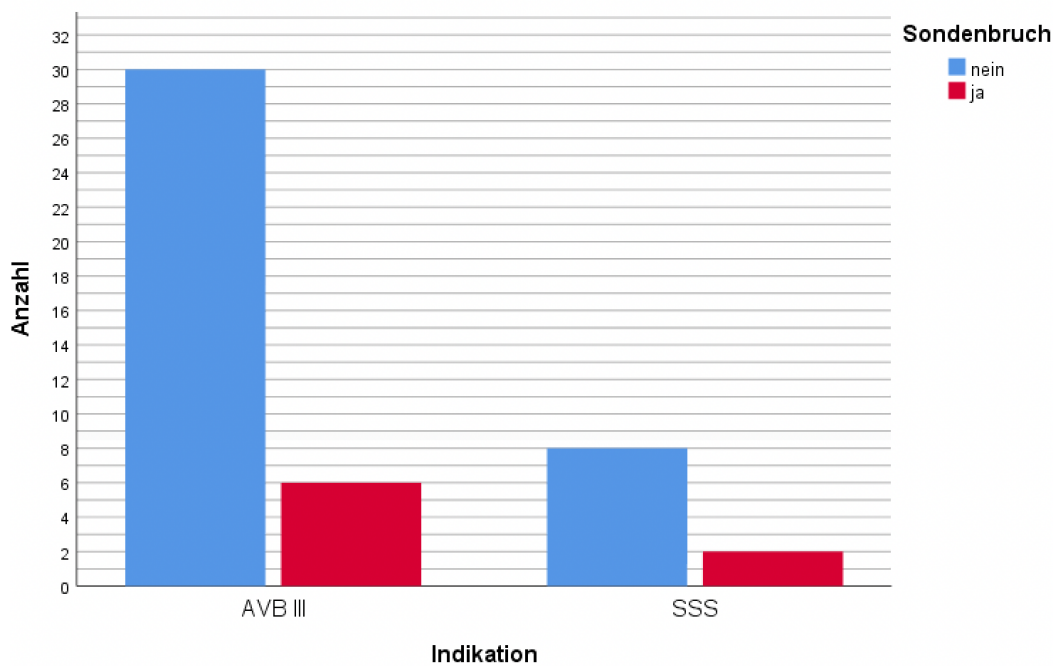


Abbildung 14: Aufteilung der Sondenbrüche nach Indikation

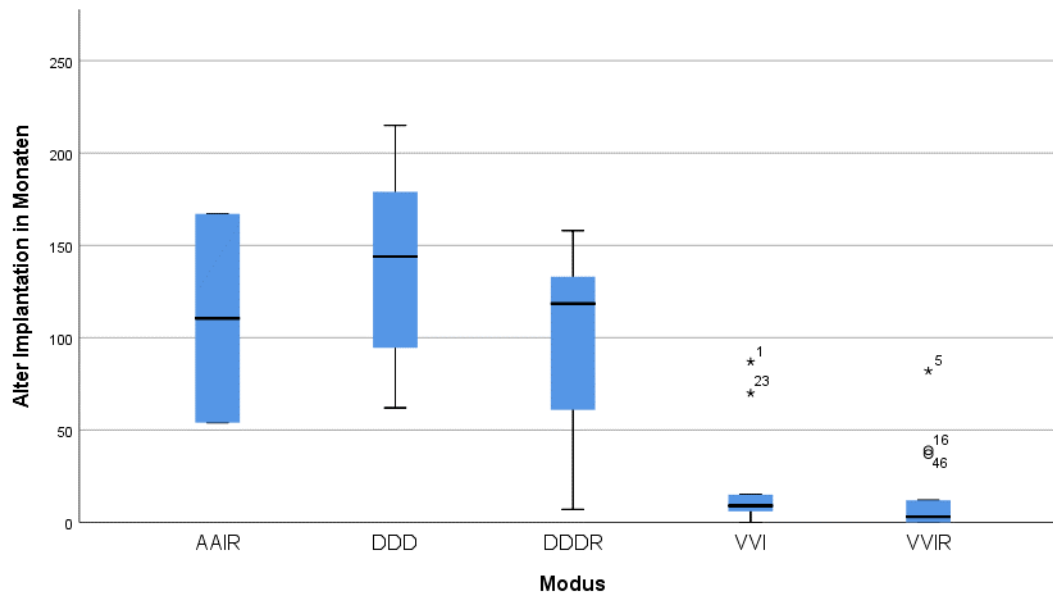


Bei Kindern, die an einem AVB III° litten, wurde die Indikation zur Implantation eines Herzschrittmachers wesentlich früher gestellt als bei Kindern mit einem SSS (Abbildung 13).

Das Implantationsalter der Kinder mit einem SSS betrug im Median knapp 90 Monate, während die Indikation zur Implantation der Schrittmacher bei einem AVB III° im Median mit 10 Monaten gestellt wurde.

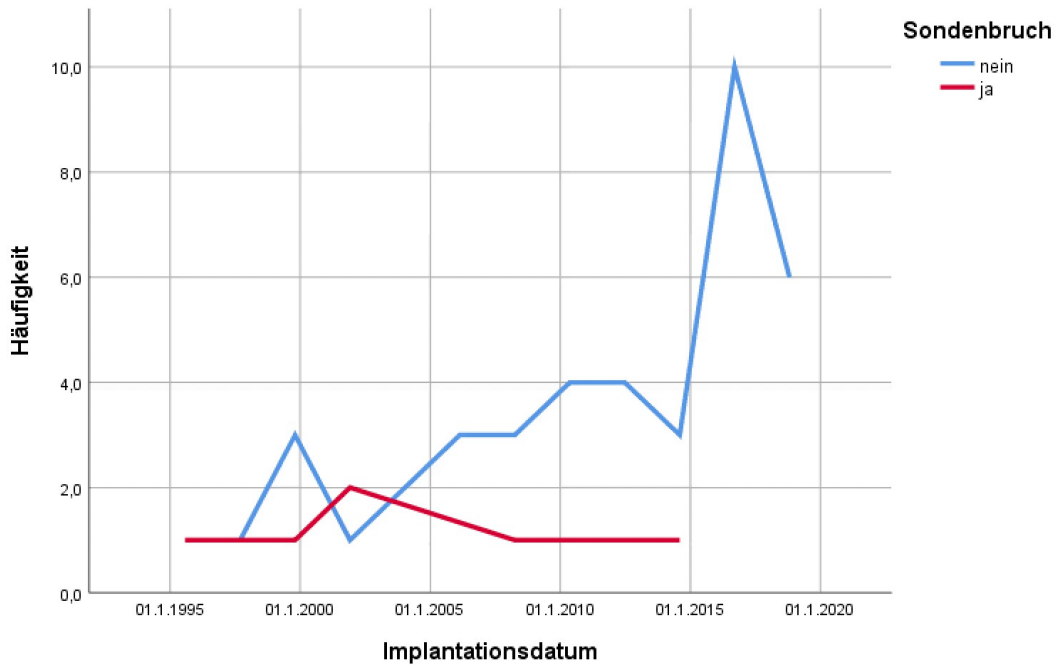
Bei der Indikation AVB III° kam es bei 36 Implantationen zu sechs Sondenbrüchen, während es bei zehn Implantationen aufgrund eines SSS zu zwei Sondenbrüchen kam. Dies ergibt beim AVB III° eine Bruchrate von 16,7%, während es beim SSS eine Bruchrate von 20,0% ergibt.

Abbildung 15: Implantationsalter des ersten Schrittmachers mit verschiedenen Modi im LKH Graz



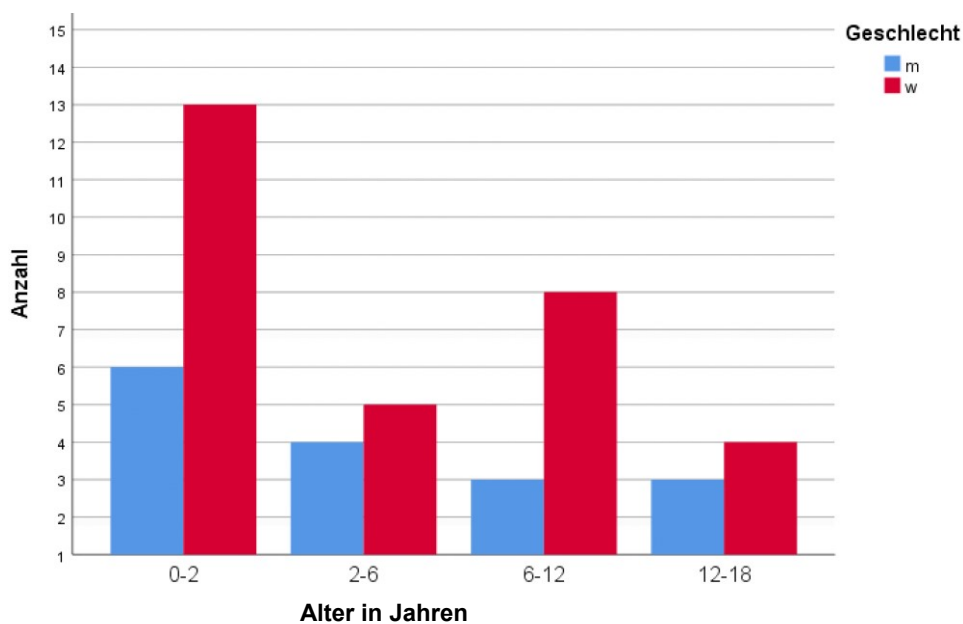
Die Modi VVI und VVI(R) wurden wesentlich früher implantiert (weit vor dem 4. Lebensjahr), wohingegen dies bei den meisten DDD und DDD(R) Schrittmachern später erfolgte (Abbildung 15). Der AAI(R)-Modus wurde im Vergleich zum ventrikulären Einkammersystem wesentlich später implantiert.

Abbildung 16: Anzahl der implantierten Herzschrittmacher über die Zeit, aufgeteilt in stattgefundenen Sondenbrüchen



Über die Jahre blieb die Anzahl der Sondenbrüche pro Jahr stets bei einem bis zwei Sondenbrüchen. Der letzte Sondenbruch ereignete sich Ende des Jahres 2014. Die Anzahl an Implantationen ist seit dem 01.01.2015 um das doppelte gestiegen, während es zu keinem weiteren Sondenbruch mehr kam.

Abbildung 17: Erstimplantation aufgeteilt nach Geschlecht und Alter



Leg: m = männlich w = weiblich

19 Kinder erhielten ihren Schrittmacher kurz nach der Geburt oder bis zum 2. Lebensjahr (38,8%), zehn Kinder im Alter von zwei bis sechs (20,4%), neun Kinder (18,4%) im Alter zwischen sechs und zwölf und die restlichen Kinder (12,2%) im Jugendalter zwischen zwölf und 18 Jahren.

Abbildung 18: Sondenbrüche gruppiert nach den Herstellern

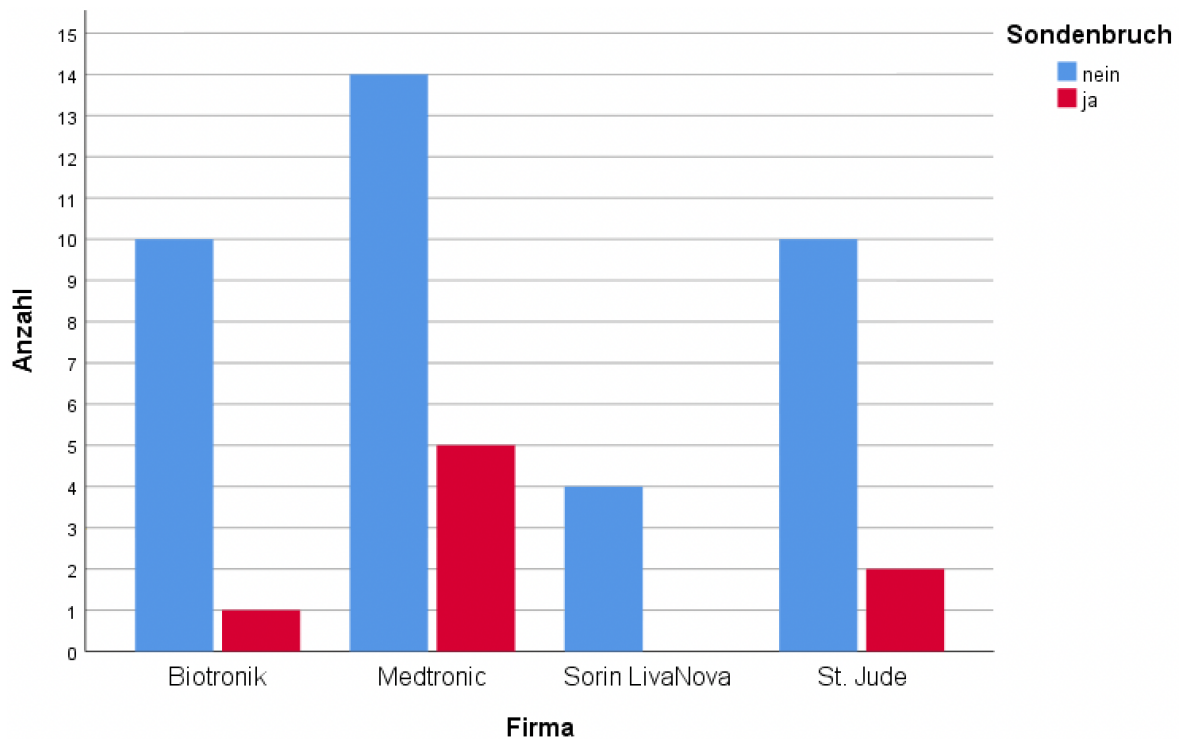


Abbildung 18 stellt die Häufigkeit der Sondenbrüche in Abhängigkeit zu den Schrittmacherherstellern dar. Biotronik-Systeme weisen in der Grazer Kinderkardiologie einen einzigen Sondenbruch auf. Von insgesamt elf implantierten Schrittmachern ergibt das eine Bruchrate von 9,1%, gefolgt von St. Jude mit zwei Sondenbrüchen bei zwölf implantierten Schrittmachern (16,7%). Bei Medtronic mit fünf implantierten Schrittmachern brachen die Sonden am häufigsten bei ca. jeder vierten Implantation (26,31%). Beim Hersteller Sorin LivaNova trat kein Sondenbruch auf.

3.2 Kontrollen in der Schrittmacherambulanz

Die Kontrolltermine wurden regelmäßig eingehalten und die zusätzlichen Untersuchungen, wie das Thoraxröntgen, das 24h-EKG und die Echokardiographie, wurden regelmäßig durchgeführt, bis sie in die Erwachsenenkardiologie übernommen werden konnten.

Das Thoraxröntgen wurde für eine mögliche Verlegung des Aggregats oder eines Sondenbruchs genutzt.

Das 24h-EKG überprüfte die Funktion des Schrittmachers über den Tag.

Echokardiographisch wurde vor allem die Herzleistung gemessen, um bei einer möglichen Progredienz einer Herzerkrankung früh intervenieren zu können. Die Auslesung des Aggregats erfolgte über den im Kapitel 1.2.1 beschriebenen Reed-Schalter, um die restliche Batterielaufzeit zu überprüfen und um das Pacing-Verhalten des Schrittmachers adaptieren zu können.

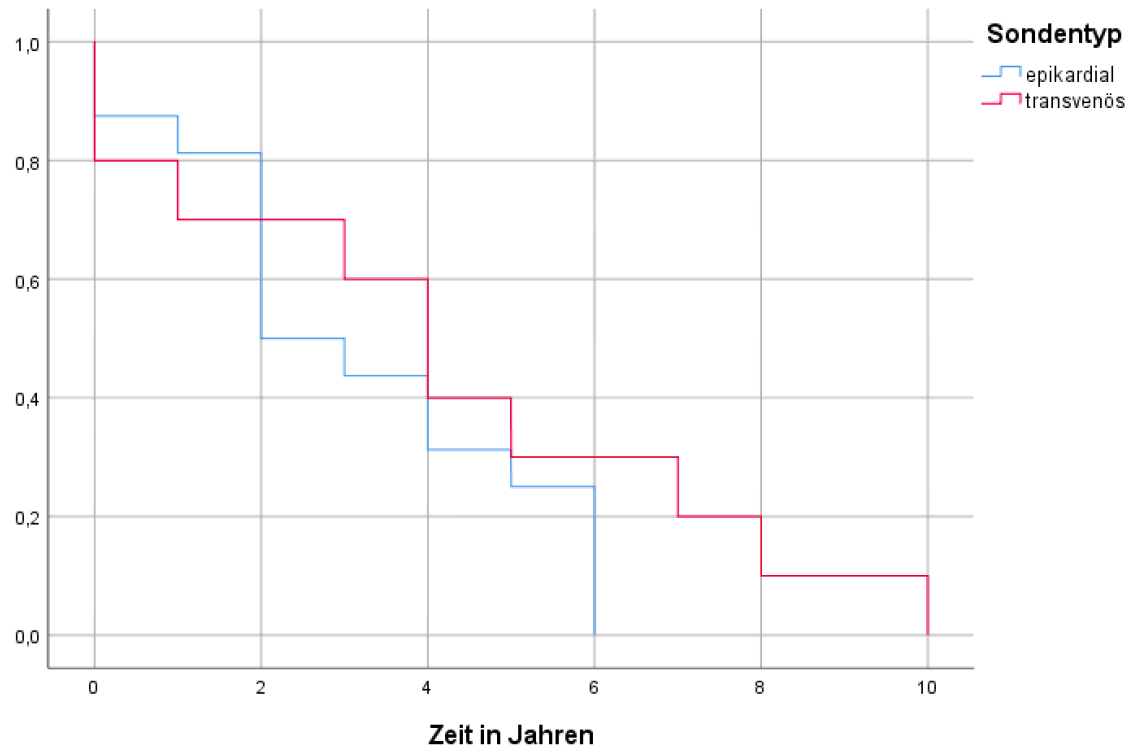
3.3 Mortalität

Eines der 46 Kinder ist im Laufe der Behandlung in der Schrittmacherambulanz an den Folgen seiner Herzerkrankung verstorben. Das Kind hatte einen epikardialen Zugangsweg mit einem VVI(R)-System bei einem postoperativem AV-Block.

3.4 Revisionen der Schrittmacheraggregate

3.4.1 Zeitpunkt bis zur 1. Revision

Abbildung 19: Zeit von der Erstimplantation bis zur 1. Revision



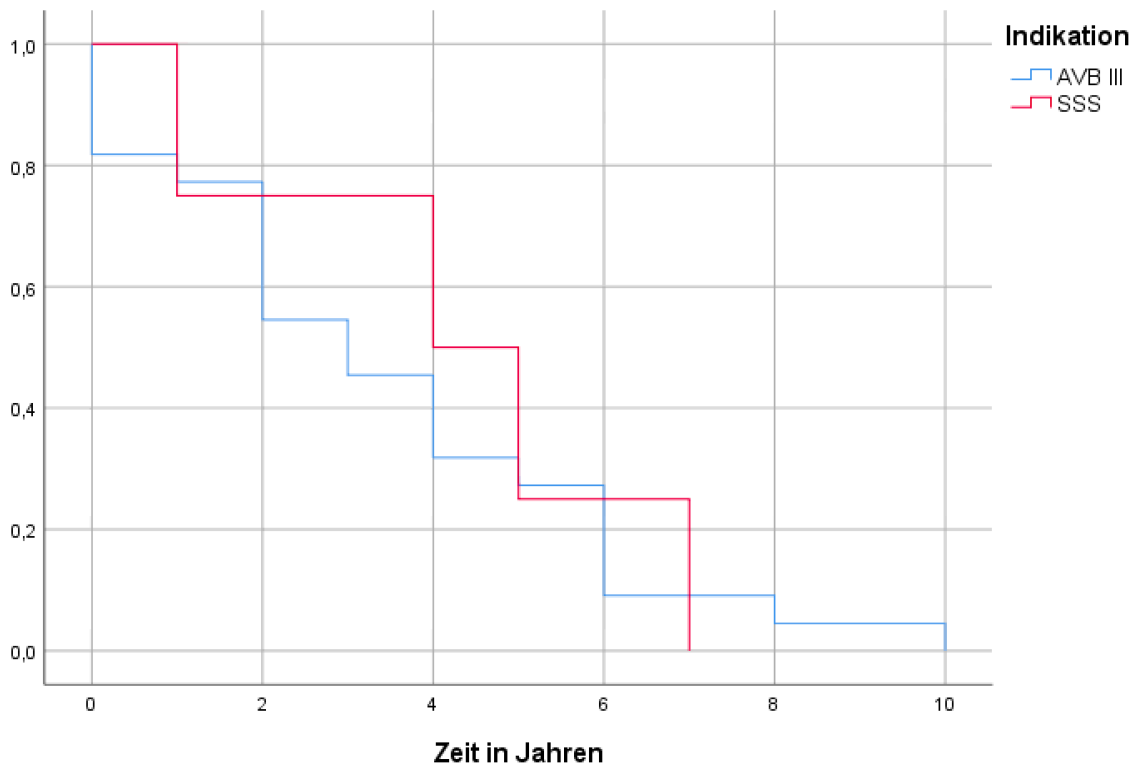
In der Kaplan-Meier-Kurve in Abbildung 19 ist der Kurvenverlauf von der Zeit der 1. Implantation des Schrittmachers bis zur 1. Revision zu entnehmen. Es werden die beiden Zugangswege (epikardial und transvenös) miteinander verglichen.

Die PatientInnen mit einem epikardialen Zugangsweg wurden früher revidiert, als die mit einem Transvenösen.

Im ersten Jahr wurden 30,0% der Kinder mit einem epikardialen Zugangsweg revidiert, dagegen waren es nur 10,0% der Kinder mit einem transvenös implantierten System.

Die Hälfte der PatientInnen wurden beim epikardialen Zugangsweg nach vier Jahren, beim transvenösen Zugangsweg nach sechs Jahren mind. einmal revidiert.

Abbildung 20: Zeit von der Erstimplantation bis zur 1. Revision aufgeteilt nach Indikation

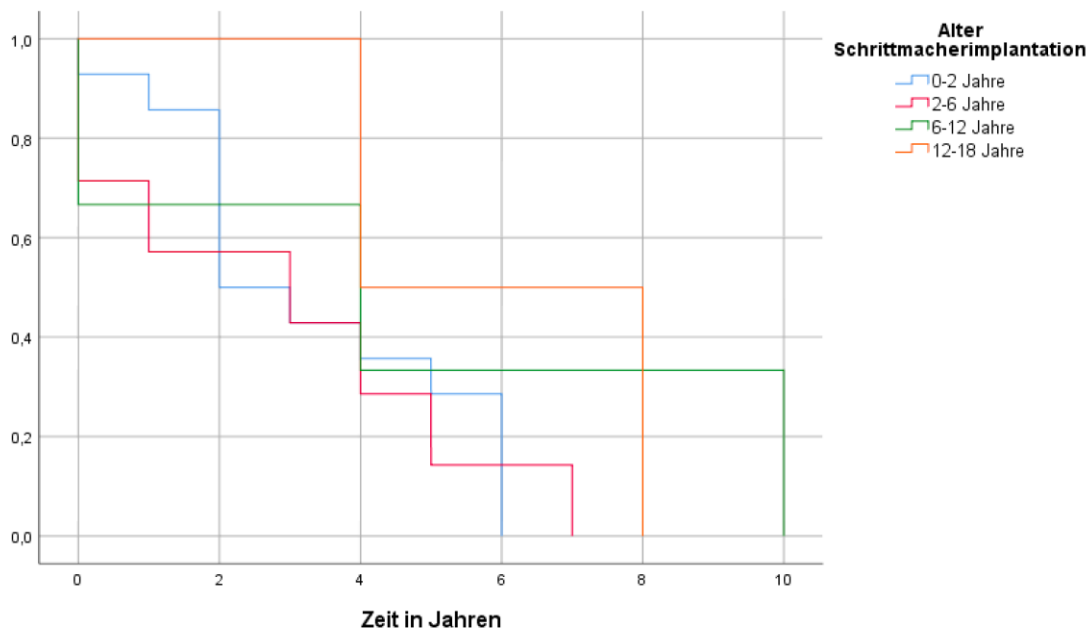


Die Kaplan-Meier-Kurve in Abbildung 20 zeigt den Verlauf von der Erstimplantation bis zur 1. Revision (aufgeteilt nach der Indikation) abzulesen.

Im ersten Jahr kam es bei 20,0% der PatientInnen mit der Indikation AV-Block III° zu einer Revision. Nach ca. drei Jahren kam es bei der Hälfte der PatientInnen, unabhängig von ihrer Indikation, zu einer Revision. PatientInnen mit einem AV-Block III° wurden in den ersten sieben Jahren häufiger revidiert, als PatientInnen mit einem Sick-Sinus-Syndrom. Spätestens nach sieben Jahren hatten alle SSS-PatientInnen eine Revision, während es Kinder mit einem AVB III° gab, die bis zu zehn Jahren nach der Erstimplantation keine Revision hatten.

Bei Kindern mit einem Sick-Sinus-Syndrom wurden die Hälfte nach ca. fünf Jahren revidiert und nach sieben Jahren wurden alle mindestens einmal revidiert.

Abbildung 21: Zeit von der Erstimplantation bis zur 1. Revision aufgeteilt nach Alter



Die Abbildung 21 zeigt den Zeitverlauf von der Erstimplantation bis zur 1. Revision aufgeteilt nach den verschiedenen Altersgruppen. Nach knapp drei Jahren wurden die Hälfte der Kinder im Alter von 0-2 Jahren mind. einmal revidiert. Nach sechs Jahren wurden die Herzschrittmacher aller Kinder mind. einmal revidiert.

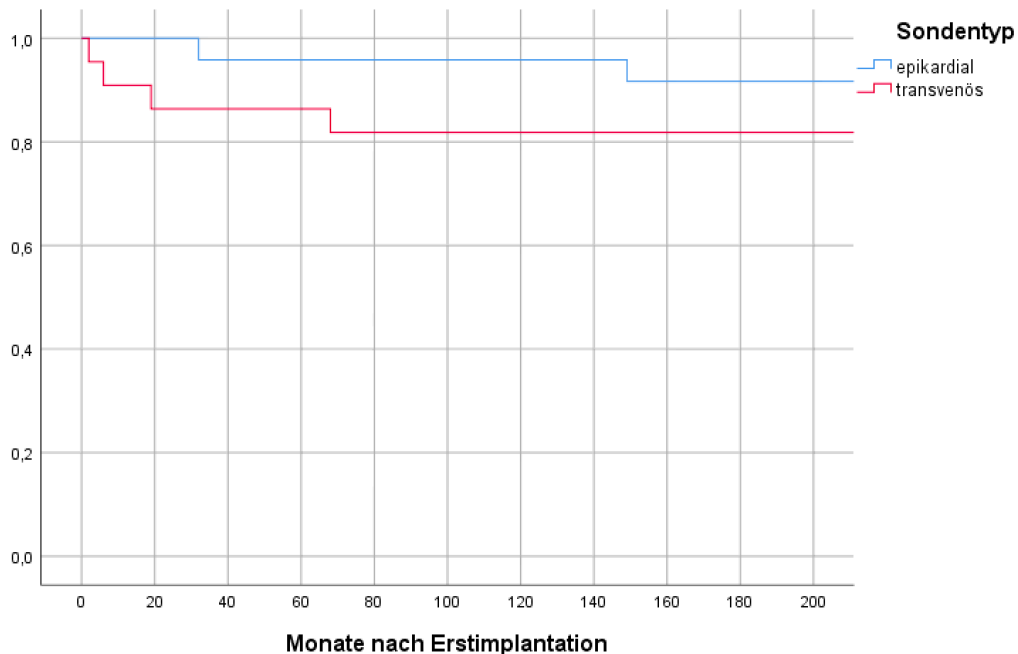
Bei Kindern im Alter von 2-6 Jahren konnte ein ähnlicher Verlauf wie bei den Kindern von 0-2 Jahren beobachtet werden. Bei ihnen ist bereits im ersten Jahr eine Revisionsrate von 30,0% festzustellen. Nach drei Jahren gab es auch hier 50,0%, die mindestens einmal revidiert wurden. Nach sieben Jahren wurden die Herzschrittmacher aller Kinder dieser Altersgruppe mindestens einmal revidiert.

Kinder im Alter von 6-12 Jahren hatten, ähnlich wie in der Altersgruppe 2-6 Jahren, eine Revisionsrate von knapp über 30,0% im ersten Jahr. Allerdings ist in dieser Altersgruppe eine längere Spanne bis zur nächsten Revision zu beobachten, als bei den jüngsten Kindern bis zum sechsten Lebensjahr.

In den ersten vier Jahren der Altersgruppe 12-18 Jahren wurde kein Herzschrittmacher revidiert. Nach acht Jahren wurden in dieser Altersgruppe alle Herzschrittmacher der PatientInnen mindestens einmal revidiert.

3.4.2 Zeitpunkt des ersten Sondendefekts

Abbildung 22: Zeitpunkt der Erstimplantation bis zum ersten Sondenbruch epikardial vs. transvenös



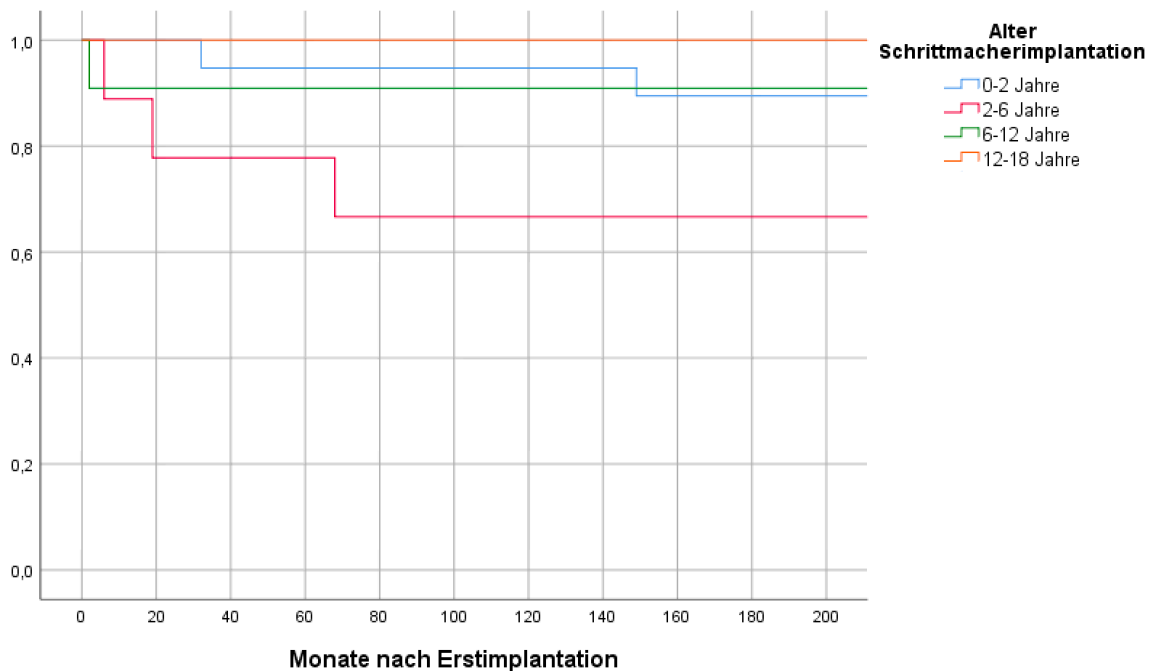
In Abbildung 22 zeigt sich der prozentuelle Anteil an Sondenbrüchen im Verlauf. Epikardial implantierte Sonden hatten in den ersten Monaten eine geringere Bruchrate als transvenös implantierte Sonden.

Transvenös implantierte Sonden erlitten bereits nach ca. 70 Monaten 20,0% einen Sondenbruch, während epikardial implantierte Sonden auch nach über 10 Jahren nur eine Bruchrate von 10,0% aufwiesen.

Vor allem bei den transvenösen Systemen ereigneten sich die Sondenbrüche zeitnah nach Implantation. Bereits nach 20 Monaten erlitten mehr als 10,0% einen Sondenbruch.

Kinder mit einem epikardialen Zugangsweg erlitten frühestens nach 30 Monaten den ersten Sondenbruch.

Abbildung 23: Zeitpunkt der Erstimplantation bis zum ersten Sondenbruch aufgeteilt nach Alter

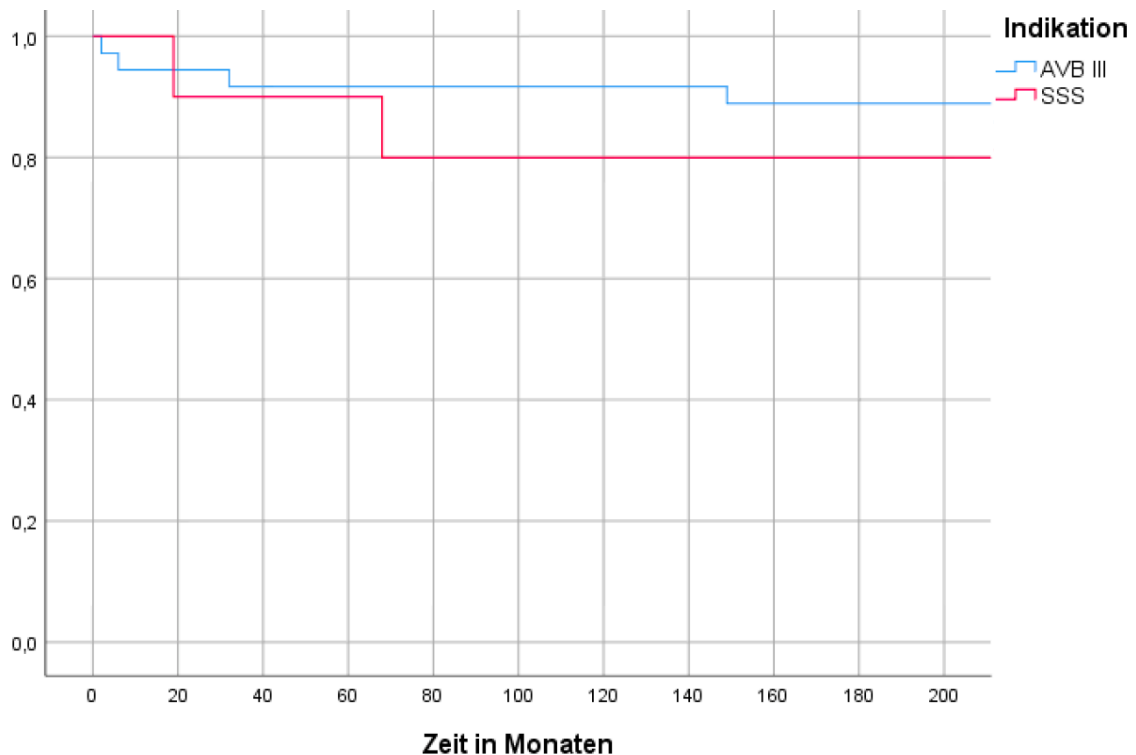


In Abbildung 23 zeigt sich der prozentuelle Anteil an Sondenbrüchen nach Alter der Erstimplantation.

Die häufigsten Sondenbrüche ereigneten sich bei den Kindern zwischen dem zweiten und sechsten Lebensjahr (ca. 65,0%). Bereits nach zwei Jahren trat bei jedem fünften Kind in dieser Altersspanne ein Sondendefekt auf.

Die PatientInnen im Alter zwischen 0-2 und 6-12 Jahren hatten über die Dauer der Beobachtungszeit eine Bruchrate von 10,0%. Die Kinder zwischen 6-12 Jahren widerfuhr nur in den ersten Monaten Sondenbrüche, während die Kinder im Alter von 0-2 Jahren im Laufe der Monate stetig einen Sondenbruch erlitten. Kinder im Alter von 12-18 Jahren hatten in Graz keinen Sondenbruch.

Abbildung 24: Zeit von der Erstimplantation bis zum ersten Sondenbruch aufgeteilt nach Indikation



In Abbildung 24 zeigt sich der prozentuelle Anteil an frakturfreiem Überleben verglichen mit den Indikationen AV-Block III° und Sick-Sinus-Syndrom.

Kinder mit einem AV-Block III° hatten zeitnah nach der Implantation vermehrt Sondenbrüche. Daraus ergibt sich, dass knapp jeder/jede zehnte PatientIn nach weniger als einem Jahr einen Sondenbruch erlitten hatte. Nach dem ersten Jahr stieg die Bruchrate bei den AV-Blockierungen III° nur minimal.

In den ersten 20 Monaten kam es bei den Kindern, die an einem SSS litten zu keinem Sondenbruch. Nach ca. 70 Monaten stieg die Bruchrate an und zeigte eine bis zu doppelt so hohe Bruchrate an als Kinder mit einem AV-Block III° an.

4 Diskussion

Die im Universitätsklinikum Graz gewonnenen und eben dargestellten Ergebnisse sollen nun den Erkenntnissen der Literatur und vergleichbaren internationalen Studien gegenübergestellt werden. Als Bezugspunkt werden hierbei internationale Studien mit einem ähnlichen Studiendesign herangezogen. Diskutiert werden die peri- und postoperativen Komplikationsraten und insbesondere die Sondenbruchrate bei Kindern, da dies, wie beschrieben, eine häufige Komplikation in der pädiatrischen Kardiologie darstellt.

4.1 Zeitpunkt 1. Revision

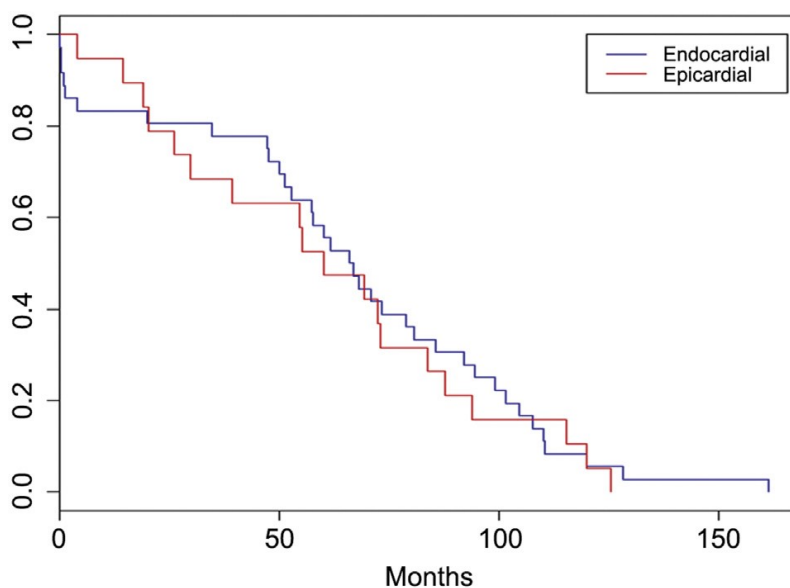
Es ist dokumentiert, dass Revisionsraten und insbesondere Sondenbrüche, auf die in der Studie ein besonderes Augenmerk gelegt wurde, wesentlich häufiger vorkommen als in der Erwachsenenkardiologie.

In der Literatur ist dies dem Längenwachstum und der höheren Aktivität der Kinder zurückzuführen, wie in Kapitel 1.2.7 beschrieben. Außerdem gibt es, wie in Abbildung 23 zu entnehmen, deutliche Unterschiede in den Altersabschnitten. Kinder im Alter von 2-6 Jahren wiesen deutlich höhere Bruchraten als Kinder in einer anderen Altersgruppe auf. Um dies weiter zu beobachten, sollte eine genaue Anamnese über die körperliche Aktivität in den verschiedenen Altersgruppen erfragt und dokumentiert werden.

Kinder haben üblicherweise - sowohl durch ihre erhöhte körperliche Aktivität beim Spielen, als auch durch ihr verhältnismäßig schnelles Längenwachstums - eine höhere Wahrscheinlichkeit frühzeitig eine Revision zu erhalten. Dies ist auch bei Kindern im Alter von 0-2 Jahren im Vergleich zu Kinder im Jugendalter der Fall. Möglicherweise könnte dies dem schwierigeren Zugangsweg (epikardial) bei der Implantation des Schrittmachersystems geschuldet sein.

Das Schrittmachersystem und damit auch die Batterie ist nicht an den kleinen Körper der Patientinnen angepasst. Durch die höhere physiologische Herzfrequenz bei jungen Kindern lässt die Batterieleistung schneller nach als bei älteren Kindern und Erwachsenen. Das könnte auch der Grund für die höheren Revisionsraten bei den Kindern zwischen 0-6 Jahren in dieser Studie sein.

Abbildung 25: Kaplan-Meier graph of months to first revision



Ref: B. Jakob W., Thöne M. Complications and Risk Assessment of 25 Years in Pediatric Pacing. The Society of thoracic Surgeons 2015, Seite 149.

Wenn man die hier vorgestellten Ergebnisse mit der Studie von B. Jakob Wilhelm aus dem Jahre 2015, die an der Universitätsklinik Düsseldorf durchgeführt wurde, vergleicht, ist die Dauer bis zur 1. Revision wesentlich länger als in der Grazer Kinderklinik.²⁹

Die Kinder aus der Studie von B. Jakob hatten einen längeren revisionsfreien Zeitraum, als die in Graz behandelten Kinder (Abbildung 19). In Graz wurde nach ca. vier Jahren bei 50,0% der PatientInnen eine Revision vorgenommen. Die Hälfte die in der Studie von B. Jakob einbezogenen Kinder hatten erst nach ca. sechs Jahren mind. eine Revision gehabt.²⁹

Vergleicht man die letzten 10,0% der Kinder, die noch keine Revision benötigten, so blieb der revisionsfreie Zeitraum bei B. Jakub länger erhalten als in Graz. In Graz war dies nach ca. sechs Jahren der Fall; bei den Kindern in Düsseldorf hingegen nach ca. zehn Jahren.²⁹

Die Studie von B. Jakub zeigte im Follow-up der PatientInnen eine Mortalität von 11,0%, während die Grazer Daten eine Mortalität von 2,1% aufzeigen.²⁹ Diese wesentlich niedrigere Mortalität könnte zufällig sein oder aber in den unterschiedlichen Zeiten der Datenerfassung liegen. Für Letzteres spricht, der beträchtliche technische Fortschritt in den letzten zwei Jahrzehnten - vor allem im Bereich der Katheterinterventionen.

Die Daten der retrospektiven Studie von B. Jakub Wilhelm wurden in den Jahren 1985 bis 2010 erhoben; in Graz hingegen in den Jahren 1995 bis 2018.²⁹

4.2 Zeitpunkt des ersten Sondendefekts

Wie bereits beschrieben, kommt es bei Kindern wesentlich häufiger zu einem Sondenbruch als bei den Erwachsenen. Aber auch in den internationalen Studien zu SchrittmacherpatientInnen in der Kinderheilkunde kommt es teilweise zu erheblichen Unterschieden.

Im Vergleich zu den in Graz implantierten Sonden kam es sowohl bei der Studie aus New York (Abbildung 26) als auch in der Studie aus Boston (Abbildung 27) wesentlich häufiger zu Sondenbrüchen.^{30,31} Die Studie aus Boston schloss Sondenimplantationen von 1980 bis 2002 ein³⁰; die Studie aus New York von 1995 bis 2008.³¹

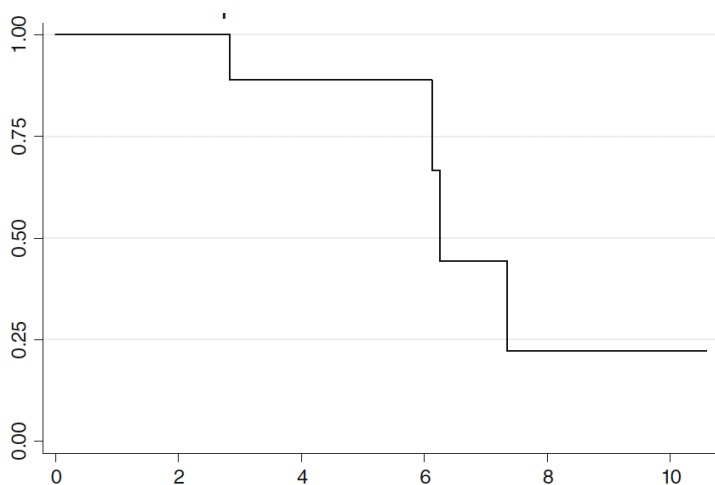
Während die Sondenbruchrate in Graz unter 20,0% (Abbildung 22) nach zehn Jahren blieb, betrug sie in der New Yorker Studie knapp 75,0% und in der Bostoner Studie im Durchschnitt ca. 30,0%.^{30,31} Aus der Studie von Erzurum (Türkei) gehen ähnliche Ergebnisse hervor wie aus Graz.³²

In den drei Studien aus Boston, New York und Erzurum stieg der prozentuelle Anteil der Brüche über die Jahre.^{30,31,32} In Graz stieg die Bruchrate vor allem bei den transvenös implantierten Sonden in den ersten Monaten und blieb dann über die nächsten Monate konstant. Bei den epikardial implantierten Sonden stieg, wie in den oben genannten Studien, die Bruchrate auch konstant über die Jahre an. In der Studie aus Boston fanden sich im Vergleich zu den Daten der Grazer Kinder häufigere Bruchraten bei epikardial implantierten Sonden.³⁰

In Boston erlitten die Kinder, dessen Sonden vor dem zweiten Lebensjahr eingesetzt wurden, die meisten Sondenbrüche.³⁰ In Graz hingegen waren es vor allem Kinder zwischen dem 2.-6. Lebensjahr (Abbildung 21) und Kinder, die ein transvenöses System implantiert bekamen (Abbildung 20).

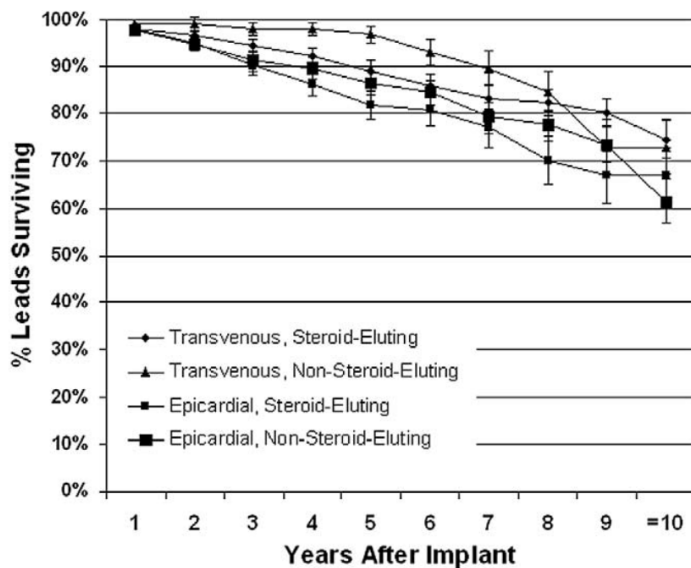
Dabei stellt sich unweigerlich die Frage, wieso es in den Studien von Boston und New York zu erheblich höheren Bruchraten kommt als in den Studien von Graz und Erzurum. Alle Studien benutzten die gleiche Studienpopulation, mit den gleichen Zugangswegen. Eine mögliche Erklärung hierfür könnten die unterschiedlichen Zeiträume sein, indem die Daten erhoben wurden. Gerade in der Katheterintervention und in der Schrittmacherforschung haben neue Innovationen, sowohl in der Erwachsenenkardiologie als auch in der Pädiatrie, zu einem Rückgang der peri- und postoperativen Komplikationen geführt.

Abbildung 26: Kaplan-Meier freedom from lead failure. Time from lead repair (year)



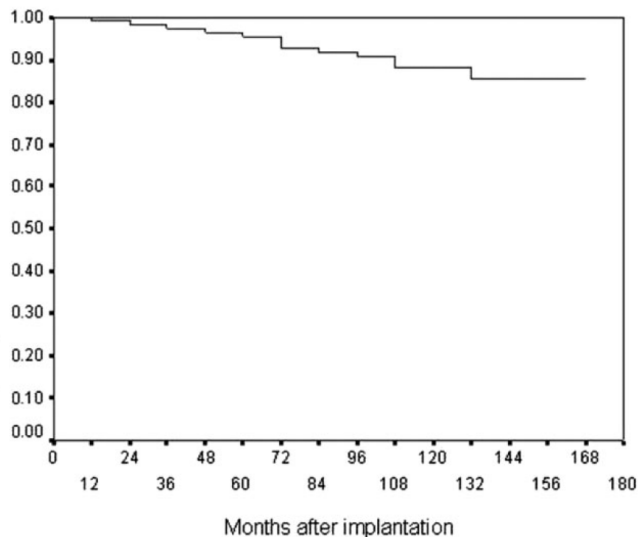
Ref: Chambers S., Rusanov A., Durability of repaired pacemaker leads in the pediatric population, Journal of interventional cardiac Electrophysiology 2011, Seite 269

Abbildung 27: Survival of lead systems by implant location and steroid elution



Ref: Fortescue E., Berul C. Patient, procedural, and hardware factors associated with pacemaker lead failures in pediatrics and congenital heart disease. Heart Rhythm 2004, Seite 155.

Abbildung 28: Fraktur-freies Überleben transvenöser Sonden



Ref: Olgun H., Karagoz T. Patient-and lead-related factors affecting lead fracture in children with transvenous permanent pacemaker. Eurospace 2008 (10), Seite 847.

4.3 Komplikationsraten Kinder vs. Erwachsene

Ein Problem bei der Programmierung der Stimulationsrate bei Neugeborenen ist, dass sie Herzfrequenzen von >120 Schlägen/min aufweisen können, die teilweise auf >200 Schlägen/min bei körperlicher Aktivität ansteigen. Viele Schrittmacher können jedoch nicht auf >180 Schlägen/min programmiert werden. Daraus resultiert eine wesentliche Einschränkung der Aktivität der Säuglinge. Des Weiteren resultiert aus der hohen Frequenz eine höhere Belastung der Batterie.³³

Zudem zeigt sich durch das Längenwachstum und durch die aufspiralisierte Sonde eine erhöhte Anzahl an Sondenbrüchen im Vergleich zu den Erwachsenen.¹⁸

Es gibt wenige Studien, die Sondenbrüche von Herzschrittmachern bei Erwachsenen untersuchten. Die Studie aus Helguera berichtete über eine Sondenbruchrate bei transvenös implantierten Schrittmachern von 1,3%.³⁴

Es zeigte sich, dass die erhöhte körperliche Aktivität, wie im Kapitel 1.2.7 beschrieben, vermutlich der Hauptgrund für die beobachtete höhere Bruchrate der implantierten Sonden bei Kindern ist.

Bei transvenösen Schrittmachern gibt es eine signifikante Korrelation zwischen der erhöhten Bruchrate bei kongenitalen Herzfehlern und jungem Alter. Dies lässt womöglich die höhere Bruchrate im Vergleich zu der Erwachsenenkardiologie erklären. Außerdem könnte allein die Größe der PatientInnen ausschlaggebend für eine höhere Komplikationsrate sein. Erwachsene PatientInnen haben zwar oft eine höhere Komorbidität, jedoch ist - besonders bei den Katheterinterventionen - der Durchmesser des Gefäßes entscheidend. Der größere Lumendurchmesser der Gefäße bei Erwachsenen, das fehlende Längenwachstum und die niedrigere körperliche Aktivität könnten mögliche Gründe für die niedrigere Komplikationsrate und vor allem Sondenbruchrate bei Erwachsenen sein.

4.4 AV-Block vs. Sick-Sinus-Syndrom

Während die Kinder mit einem AVB III° in ihren ersten Lebensmonaten auf einen Herzschrittmacher angewiesen waren, konnten Kinder mit einem SSS wesentlich länger ohne auskommen.

Die Kinder mit einem AVB III° hatten im Vergleich zu den Kindern mit einem SSS vor allem in den anfänglichen Monaten/Jahren ihre erste Revision (Abbildung 20), was womöglich durch das jüngere Alter und der dadurch einhergehenden höheren Komplikationsrate erklärbar ist.

Wie in Abbildung 24 zu sehen ist, brechen die Sonden bei einem AVB besonders in den ersten Lebensmonaten, während die Kinder mit einem SSS die ersten Sondenbrüche erst nach 20 Monaten erleiden. Jedoch überholt die totale Revisionsrate der Kinder mit einem SSS die der mit einem AV-Block III° in einem Zeitraum von fünf Jahren.

Dies ist eventuell wieder durch das frühere Implantationsalter beim AV-Block III° erklärbar. Nach zehn Jahren betrug die Sondenbruchrate bei Kindern mit AVB III° nur die Hälfte der Bruchrate von Kindern mit SSS (10,0% vs. 20,0%).

4.5 Chirurgische Zugangsweg

Die Wahl des optimalen Zugangswegs ist abhängig von Risiken und Vorteilen der einzelnen Optionen.

In Graz weisen Kinder die ihren Schrittmacher in den ersten Monaten transvenös implantiert bekommen haben eine höhere Revisionsrate auf, als Kinder mit einem epikardialen Zugangsweg. In anderen Studien, wie in der bereits erwähnten Studie aus New York, oder in der Literatur werden höhere Komplikationsraten beim epikardialen Zugangsweg beschrieben. Diese höheren Komplikationsraten könnten womöglich zufällig sein, da die Zahlen aus Graz durch die geringe Stichprobe nur eingeschränkt aussagekräftig sind.

4.6 Limitationen der Studie

Trotz des großen Einzugsgebiets der Grazer Kinderklinik ist die Fallzahl der Kinder mit einem Herzschrittmacher sehr klein und Verallgemeinerungen sind nur beschränkt möglich.

Die Datenerhebung erfolgte retrospektiv. Die Daten der Untersuchungen von SchrittmacherpatientInnen wurden aus Arzt- und Ambulanzbriefen erhoben. Trotz sorgfältiger Erhebung waren viele Dokumente nicht identisch strukturiert, sodass die Daten teilweise nicht vollständig erhoben werden konnten, besonders die Dokumente vor dem Jahr 2004.

Darüber hinaus ist das Fehlen einer Kontrollgruppe festzuhalten, sodass die Daten lediglich mit Daten aus der Literatur und anderen Kliniken, die pädiatrische SchrittmacherpatientInnen betreuen, verglichen werden konnten. Andere Einflussfaktoren, die zu der niedrigen Mortalität in Graz führen, konnten nicht erhoben werden.

4.7 Konklusion

Aggregatwechsel sind aufgrund von hohem Pacing-Demand bei kongenitalem AV Block, sowie höheren Bedarfs-Herzfrequenzen im Kindesalter häufig notwendig. Batterieverbrauch ist eine Hauptursache für Aggregatwechsel im Kindesalter. In unserer Kohorte fanden wir keine erhöhten Komplikationsraten im Vergleich zu Erwachsenen PatientInnen, obwohl Schrittmachergröße, Kindsgröße und Wachstum potentielle Risikofaktoren darstellen. V.a. die Rate an Sondenbrüchen stellt sich in unserer Kohorte gering dar. Gute Kenntnisse der Schrittmacherprogrammierung und entsprechende, auf den Bedarf von Kindern adaptierte Einstellungen sind unumgänglich um eine gute Funktion des Schrittmachersystems sowie eine gute Toleranz und Compliance zu gewährleisten. Zumal keines der aktuell verfügbaren Schrittmachersysteme für pädiatrische PatientInnen konzipiert ist, erscheint es dringend notwendig die Schrittmacherfirmen für pädiatrische PatientInnen mit Herzschrittmacherbedarf zu sensibilisieren. Die erhobenen Daten sollen in weiterer Folge für die Nachbetreuung von pädiatrischen Schrittmacherpatienten und –innen genutzt werden.

5 Literaturverzeichnis

1. Lindinger A., Thomas P. EKG im Kindes- und Jugendalter. 7.Auflage, Thieme 2017, Seite 15-25.
2. Schmidt R., Lang F., Heckmann M. Physiologie des Menschen. 31. Auflage, Springer Verlag 2011, Seite 64-68.
3. Pape H., Kurtz A., Silbernagl S. Physiologie. 7.Auflage, Thieme 2014, Seite 191-206.
4. Haas N., Kleideiter U. Kinderkardiologie. 2. Auflage, Thieme 2018 Seite 294-305.
5. Lindinger A., Thomas P. EKG im Kindes- und Jugendalter. 7.Auflage, Thieme 2017 Seite 255-263.
6. Elektrokardiogramm (Wikipedia):
<https://de.wikipedia.org/wiki/Elektrokardiogramm> (19.10.19).
7. Trappe H., Schuster H. EKG-Kurs für Isabel, 6. Auflage, Thieme 2013, Seite 2-24.
8. Haas N., Kleideiter U. Kinderkardiologie. 2. Auflage, Thieme 2018, Seite 13-14
9. Chiu-Man C. How pacemakers work and simple programming: a primer for the non-electrophysiologist. *Cardiology in the Young*, 27(S1). 2017, Seite 115–120.
10. Serge Barold S., Roland X., Alfons F. *Cardiac Pacemakers and Resynchronization Step by Step*. Wiley Blackwell 2010, Seite 16.

11. Serge Barold S., Roland X., Alfons F. Cardiac Pacemakers and Resynchronization Step by Step. Wiley Blackwell 2010, Seite 357.
12. Reed-Relais (Wikipedia):
<https://de.wikipedia.org/wiki/Reed-Relais> (24.11.2019).
13. Körperliche Aktivität und Sport bei Schrittmacherpatienten:
<https://www.aerzteblatt.de/archiv/44403/Koerperliche-Aktivitaet-und-Sport-bei-Schrittmacherpatienten> (23.05.2019).
14. Einstellbare Parameter eines Herzschrittmachers:
<http://www.dh.cs.fau.de/IMMD8/Lectures/XPS97/parameter.html>
(23.05.2019).
15. Mörschhäuser D., Fischer W. Praxis der Herzschrittmacher – Nachsorge. 3. Auflage, Springer Verlag 2019, Seite 7.
16. ESC-Guidelines:
https://leitlinien.dgk.org/files/2015_PLL_Schrittmacher_und_Resynchronisationstherapie.pdf.
17. Nürnberg H., Hübler M., Senft. G., Hetzer R., Lange P. DDD-Schrittmacher-Implantation bei einem 7-wochen alten Säugling: Epikardiale Elektroden mit intrapleuraler Aggregatlage, Clinical Research. in Cardiology 08/2001, Seite 576-580.
18. McLeod K. Cardiac pacing in infants and children. Heart 2010(96), Seite 1502–1508.
19. Baruteau A., Pass R. Congenital and childhood atrioventricular blocks: pathophysiology and contemporary management. European Journal of Pediatrics 2016, Seite 1235–1248.

20. Modellierung bipolarer Herzschrittmacher-Elektrodenanordnung:
https://www.baua.de/DE/Angebote/Publicationen/Berichte/F2090.pdf?__blob=publicationFile&v=8 (23.05.2019).
21. Korrekte Anwendung temporärer Schrittmacher“, Universität Jena:
https://www.uniklinikum-jena.de/zna_media/SOPs/SOP+Schrittmacheranlage.pdf (23.05.2019).
22. Zartner, P. Antibradykarde Therapie. Herzschrittmachertherapie + Elektrophysiologie 27(2) 2016, Seite 88–94.
23. Lindinger A., Thomas P. EKG im Kindes-und Jugendalter. 7.Auflage, Thieme 2017, Seite 182-191.
24. Haas N., Kleideiter U. Kinderkardiologie. 2. Auflage, Thieme 2018, Seite 242-346.
25. Bordachar P., Zachary W. Pathophysiology, clinical course, and management of congenital complete atrioventricular block. Heart Rhythm 10(5) 2013, Seite 760-766.
26. Haas N., Kleideiter U. Kinderkardiologie. 2. Auflage, Thieme 2018, Seite 309-310.
27. Villain E. Indications for Pacing in Patients with Congenital Heart Disease. Pacing and Clinical Electrophysiology 2008, Seite 17–20.
28. Adan V., Crown L. Diagnosis and Treatment of Sick Sinus Syndrome. American family Physician Volume 67 2003, Seite 1725-1732.
29. B. Jakub W., Thöne M. Complications and Risk Assessment of 25 Years in Pediatric Pacing. The Society of thoracic Surgeons 2015, Seite 147-153

30. Fortescue E., Berul C. Patient, procedural, and hardware factors associated with pacemaker lead failures in pediatrics and congenital heart disease. *Heart Rhythm* 2004, Seite 150-159
31. Chambers S., Rusanov A. Durability of repaired pacemaker leads in the pediatric population. *Journal of Interventional Cardiac Electrophysiology* 2011, Seite 267-271
32. Olgun H., Karagoz T. Patient-and lead-related factors affecting lead fracture in children with transvenous permanent pacemaker. *Eurospace* 2008 (10), Seite 844-847
33. Harinder R. Cardiac Pacing and Defibrillation in Children and Young Adults. *Indian Pacing Electrophysiology Journal* 2013, Seite 4-13.
34. Helguera ME, Maloney JD, Castle LW. Long-term performance of endocardial pacing leads. *Pacing and Clinical Electrophysiology* 1994; 17:56-64.