



## **Bradykarde Herzrhythmusstörungen im Kindes- und Jugendalter sowie bei jungen Erwachsenen mit einem angeborenem Herzfehler (EMAH)**

**Autoren: Thomas Paul (Göttingen), Wolfgang Ruschewski (Göttingen),  
Jan Janousek (Prag)**

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und  
Angeborene Herzfehler e.V.

am 4.09.2019

**1. Geltungsbereich:** Bradykarde Herzrhythmusstörungen vom Feten bis zum Erwachsenenalter

### **2. Definition (Klassifikation – Basisinformation)**

Unter bradykarden Herzrhythmusstörungen versteht man Herzrhythmusstörungen mit einer temporär oder permanent abnorm verminderten Herzfrequenz bezogen auf das Lebensalter. Klinisch wichtigste Formen bradykarder Herzrhythmusstörungen sind die Sinusbradykardie, das Bradykardie-Tachykardie-Syndrom inclusive sinuatrialem (SA) Block sowie der hochgradige atrioventrikuläre Block (AV-Block II° Typ 2, Überleitung >2:1) und der komplette atrioventrikuläre Block (AV-Block III°) [6]. Die pathologischen Bradykardien sind von der physiologischen Sinusbradykardie zu trennen, wie sie z. B. bei Hochleistungssportlern beobachtet wird.

### 3. Epidemiologie und Prävalenz

Der hochgradige sowie der komplette AV-Block können angeboren (isoliert oder assoziiert mit angeborenen Herzfehlern) oder erworben (meist postoperativ bzw. nach Katheterintervention/-ablation, seltener nach Infektionen bzw. Traumata) auftreten. Die Häufigkeit des angeborenen AV-Blocks beträgt zwischen 1/15.000 und 1/20.000 Lebendgeburten. Der angeborene AV-Block kann isoliert oder durch eine abnormale Entwicklung des spezifischen Reizleitungssystems des Herzens in Kombination mit einem angeborenen Herzfehler auftreten [5]. Die häufigste Ursache ist eine Kollagenose der Mutter. Der AV-Block ist durch die Destruktion des spezifischen Reizleitungsgewebes durch den transplazentaren Übertritt von Autoantikörpern der Subklasse Ig G gegen nukleäres Protein (Anti-Ro/Anti-SS-A) in der 16.-24. Schwangerschaftswoche verursacht. Typische Herzfehler mit einem kongenitalen AV-Block sind die kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (cc-TGA, siehe Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie) und Heterotaxiesyndrome. Ein weitere seltene Ursache ist das Long-QT-Syndrom. Auch im Kindes- und Jugendalter können bei Patienten mit einem kongenitalen AV-Block durch Ausfälle des Ersatzschrittmachers Adams-Stokes-Attacken auftreten [19].

Ein postoperativer hochgradiger AV-Block tritt in 1-3% der Patienten nach einem kinderherzchirurgischen Eingriff auf [12]. Nach elektrophysiologischer Untersuchung und Katheterablation wird ein kompletter AV-Block bei bis zu 3% der Kinder und Jugendlichen beschrieben [29]. Der postoperative AV-Block ist, sofern nicht mit einem Schrittmacher behandelt, mit einer extrem hohen Letalität (bis zu 100%) assoziiert [15, 17, 38].

Die Sinusknotendysfunktion tritt selten idiopathisch und postinfektiös auf. Häufigste Ursache für eine Sinusknotendysfunktion ist ein operativer Eingriff mit ausgedehnter Vorhofchirurgie bei einem angeborenen Herzfehler. In der Vergangenheit war dies vor allem die Vorhofumkehroperation nach Senning und Mustard bei Patienten mit einer d-Transposition der großen Arterien (siehe Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie) [24].

Die Indikation zur Behandlung einer Bradykardie beruht nicht allein auf kritischen Herzfrequenzgrenzen, sondern auch auf der klinischen Symptomatik und den kardialen Funktionsparametern [6]. Die Altersabhängigkeit des physiologischen


Herzfrequenzspektrums muß berücksichtigt werden; es gelten unterschiedliche Referenzwerte für das Ruhe-EKG und das Langzeit-EKG (Tabellen 1 und 2) [8, 40].

#### 4. Pathophysiologie, Hämodynamik

Bradykardien gehen mit einem reduzierten Herzkreislaufvolumen einher. Bei Patienten mit einem angeborenen Herzfehler kann schon der Verlust der AV-Synchronie zu Symptomen der Herzinsuffizienz führen.

#### 5. Körperliche Befunde und Leitsymptome

Leitsymptome bradykarder Herzrhythmusstörungen sind eine reduzierte Belastbarkeit bis zur manifesten Herzinsuffizienz. Weitere typische Symptome sind Schwindel und Synkopen in Ruhe oder unter Belastung, sowie der plötzliche Herztod [6, 16, 23]. Patienten mit Bradykardien können auch komplett asymptomatisch sein.

Kernaussage 1	Leitlinie Bradykardien	
Typische Symptome bei bradykarden Herzrhythmusstörungen:		
➤ Schwindel		
➤ Reduzierte Belastbarkeit		
➤ Herzinsuffizienz		
➤ Synkopen		
➤ Plötzlicher Herztod		

#### 6. Diagnostik

##### 6. 1 Zielsetzung diagnostischer Verfahren

Ziele der Diagnostik sind die Dokumentation, Identifikation sowie die Bestimmung von Dauer und Häufigkeit relevanter Bradykardien und Asystolien sowie deren Beziehung zu den klinischen Symptomen.

##### 6. 2 Apparative Diagnostik

Elektrokardiographie:

Standard-12-Kanal-EKG mit langem Rhythmusstreifen, Langzeit-EKG, Belastungs-EKG, Event-Recorder (extern oder implantierbar), bei ausgewählten Patienten Kipptisch-Untersuchung.

Bildgebung: Echokardiographie, Röntgenaufnahme des Thorax sowie evtl. weitere nicht-invasive und invasive bildgebende Verfahren; Fetale Echokardiographie

Labor: Untersuchung der Mutter und Kinder auf Ro-SSA/La-SSB-Antikörper bei angeborenem AV-Block; Borrelien-Serologie, Schilddrüsenhormonstatus

Bei ausgewählten Patienten:

Elektrophysiologische Untersuchung bei postoperativem bifaszikulärem Block.

Das Standard-EKG erlaubt bei einer manifesten bradykarden Herzrhythmusstörung eine zuverlässige Diagnosestellung. Das Langzeit-EKG ermöglicht die Dokumentation sporadisch auftretender Bradykardien sowie weiterer Herzrhythmusstörungen im Zusammenhang mit den individuellen Symptomen. Es gibt Auskunft über die Dauer und Häufigkeit der Bradykardien sowie deren Abhängigkeit von Tageszeit und körperlicher Aktivität. Darüber hinaus ist hiermit die Beurteilung des Grundrhythmus sowie evtl. vorhandener Ersatzrhythmen möglich. Schließlich erlaubt das Langzeit-EKG eine Beurteilung der Effizienz der eingeleiteten Therapie. Das Belastungs-EKG informiert über die chronotrope Kompetenz und etwaige belastungsinduzierte Arrhythmien. Als hilfreich hat sich der Einsatz von externen und auch implantierbaren Event-Recordern bei sporadischen Synkopen erwiesen [27]. Die Kipptisch-Untersuchung kann bei der Bewertung kardioinhibitorischer Synkopen hilfreich sein [46].

### **6.3 Differentialdiagnose**

Folgende Erkrankungen können mit einer Bradykardie einhergehen: Anorexie, Hypothyreose, Long QT-Syndrom, Myokarditis bei neu diagnostizierter Bradykardie (siehe Leitlinie Myokarditis der DGPK), Sinusbradykardie bei blockiertem atrialen Bigeminus, kardioinhibitorische Bradykardie/Asystolie (z.B. Affektkrämpfe), Apnoen, cerebrale Krampfanfälle, Medikamenteneinfluss (z.B. Antiarrhythmika), Hypoxie, Azidose, Hypothermie, Hyperkaliämie, Hypothyreose, Anorexia nervosa, Long-QT-Syndrom [32, 46] .

Diagnostik bei bradykarden Herzrhythmusstörungen:

- 12-Kanal-EKG
- Langzeit-EKG
- Belastungs-EKG
- Event-Recorder
- Kipptisch-Untersuchung (ausgewählte Patienten)
  
- Echokardiographie (inclus. Fetus)
- Kardio-MRT (sofern erforderlich)
  
- Labor: Ro-SSA/La-SSB-Antikörper, Borrelien-Serologie, Schilddrüsenhormonstatus, Serum-Elektrolyte
  
- Elektrophysiologische Untersuchung (ausgewählte Patienten)

## 7. Therapie

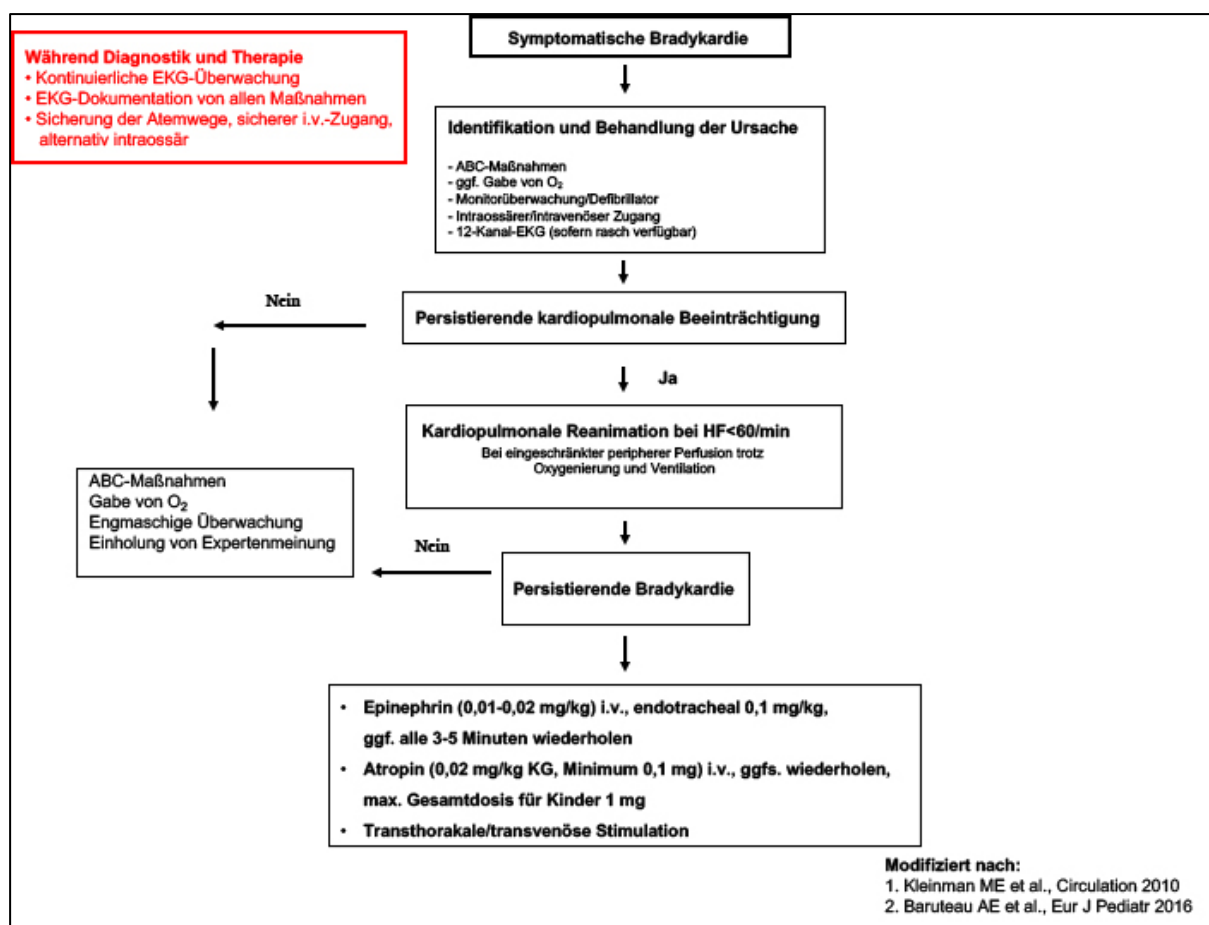
### 7.1 Grundsätze der Behandlung

Eine Therapie ist bei Kindern mit symptomatischen und/oder potentiell lebensbedrohlichen bradykarden Herzrhythmusstörungen indiziert.

#### *Akutherapie*

Die Versorgung eines Patienten mit symptomatischer Bradykardie soll gemäß den ABC-Regeln erfolgen [3, 25]. Die erste Maßnahme ist die Applikation (intravenös, intraossär) von Epinephrin, alternativ von Atropin. Die medikamentöse Therapie mit Sympatikomimetika ist aber auf Dauer unsicher. Bei persistierender symptomatischer Bradykardie kann über einen externen Defibrillator eine transkutane Stimulation erfolgen. Alternativ kann eine passagere transvenöse Stimulation durchgeführt werden (Abbildung 1).

Abbildung 1: Akuttherapie der symptomatischen Bradykardie



Bei anhaltender symptomatischer Bradykardie besteht die Indikation zur Implantation eines permanenten Schrittmachers.

Aus Mangel an Daten aus randomisierten Studien zur Schrittmachertherapie bei Kindern und Patienten mit angeborenem Herzfehler basieren die Empfehlungen überwiegend auf übereinstimmender Expertenmeinung. In jedem Fall ist die Indikation zur Schrittmacherimplantation entsprechend der Signifikanz der Bradykardie-induzierten Symptome individuell zu stellen.

Spezielle Situationen:

*Fetaler AV-Block:*

- Häufigste Ursache Kollagenose der Mutter (Auftreten in der 16.-24.Schwangerschaftswoche), bei komplexen angeborenen Herzfehlern (cc-TGA, Heterotaxiesyndrome), Long-QT-Syndrom
- Diagnose per fetaler Echokardiographie, immunologische Diagnostik der Mutter (gezielte Diagnostik auf Ro-SSA/La-SSB-Antikörper). Der fetale AV-Block kann der erste Hinweis auf eine Erkrankung der Mutter sein [2, 5]
- Mortalität in der Fetal- und Neonatalperiode ohne Behandlung zwischen 14 und 34% [2]
- Nutzen der maternalen Therapie mit Steroiden, Terbutalin, Plasmapherese und Immunglobulinen nicht belegt [2, 5, 18, 35], Hydroxychloroquin ist aktuell mit einer geringeren AV-Block-Rate bei Ro-SSA/La-SSB-Antikörper positiven Mütter beschrieben worden [34]
- Intrauterine ventrikuläre Stimulation vereinzelt beschrieben mit hoher Letalität [1, 7]

#### *Postnataler kongenitaler AV-Block:*

- Adams-Stokes-Attacken sowie eine Herzinsuffizienz können in jedem Lebensalter auftreten
- Der plötzliche Herztod kann das erste klinische Ereignis sein [19, 36]
- Frühzeitige Stimulation kann die Ventrikelfunktion erhalten [4]
- Indikation zur Schrittmacherimplantation bei hohem Risiko des plötzlichen Herztods, Ersatzrhythmus mit breitem QRS-Komplex, verlängertem QT-Intervall und komplexer ventrikulärer Ektopie [9]

#### *Postoperativer AV-Block:*

- Inzidenz des postoperativen AV-Blocks nach kinderherzchirurgischen Eingriffen 1-3% [12]
- Spontane Erholung der AV-Überleitung meist innerhalb der ersten 10 Tage mit guter Langzeitprognose [15]
- Hohes Risiko für plötzlichen Herztod bei Patienten mit persistierendem AV-Block III° ohne Herzschrittmacher [15]
- Bei Patienten mit residuellem bifaszikulärem Block (linksanteriorer Hemiblock mit komplettem Rechtsschenkelblock) nach transientem AV-Block III° erhöhtes Risiko des plötzlichen Herztods [28]; ggfs. elektrophysiologische Untersuchung [14, 45]

#### *Sinusknotendysfunktion:*

- Hauptsächlich bei Patienten nach herzchirurgischen Eingriffen unter Einbeziehung der Vorhöfe
- Indikation zur Schrittmachertherapie bei Symptomen wie Belastungsintoleranz bzw. Präsynkopen und Synkopen nach Ausschluß anderer Ursachen [6, 16, 23]
- Bei Mustard/Senning und Fontan-Patienten mit Sinusknotendysfunktion kann eine Schrittmachertherapie das Auftreten von atrialen Tachyarrhythmien reduzieren [41, 43]
- Schrittmachertherapie empfohlen bei Patienten mit Bradykardie/Tachykardie-Syndrom und Bradykardien unter antiarrhythmischer Therapie; die Katheterablation der atrialen Reentry-Tachykardie ist eine sinnvolle Alternative und kann die Schrittmacherimplantation u. U. vermeiden (siehe DGPK-Leitlinie Tachykardie)
- Nutzen der antitachykarden Stimulation bei Patienten mit Bradykardie-Tachykardie-Syndrom durch eingeschränkte Wirksamkeit und potentielle Risiken begrenzt [39, 43].

#### *Bradykardie-induzierte Tachyarrhythmien:*

- Schrittmachertherapie bei bradykardie-induzierten Tachykardien bei Kindern mit Long-QT-Syndrom mit Sinusbradykardie und/oder bei hochgradigem AV-Block [37]. Cave: kein sicherer Schutz vor dem plötzlichen Herztod durch alleinige antibradykarde Schrittmachertherapie in Kombination mit einer  $\beta$ -Blockertherapie ohne ICD [10].

#### *Kardioinhibitorische Synkope*

- Bei Kindern mit kardioinhibitorischer Bradykardie bzw. Asystolie (z.B. Affektkrampf des Kleinkindes) besteht nur im Einzelfall ein Nutzen einer antibradykarden Schrittmachertherapie zur Verhinderung der Synkope [46].

Die Indikationen zur Implantation eines internen Kardioverter/Defibrillators im Kindesalter sind in einer separaten Leitlinie der DGPK abgebildet ebenso wie die Empfehlungen zur kardiale Resynchronisationstherapie (siehe DKPK-Leitlinie Chronische Herzinsuffizienz).



## Indikationen zur permanenten Schrittmachertherapie im Kindesalter

<b>Empfehlungen</b>	<b>Indikationsklasse</b>
<b>Angeborener hochgradiger und kompletter AV-Block</b> mit symptomatischer Bradykardie und ohne Symptome unter den folgenden Bedingungen: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Einschränkung der linksventrikulären Funktion</li> <li>- Verlängertes QTc-Intervall</li> <li>- Komplexe ventrikuläre Ektopie</li> <li>- Ersatzrhythmus mit verbreiterten QRS-Komplexen</li> <li>- Kammerfrequenz &lt;50/min., bei angeborenem Herzfehler &lt;70/min.</li> <li>- Aystolie &gt; 3x RR-Intervall des Ersatzrhythmus</li> </ul>	I
<b>Angeborener hochgradiger und kompletter AV-Block</b> ohne Symptome	IIb
<b>Postoperativer/postinterventioneller hochgradiger oder kompletter AV-Block</b> , sofern als irreversibel eingeschätzt oder mit einer Dauer >7-10 Tagen	I
<b>Postoperativer/postinterventioneller AV-Block:</b> Persistierender bifaszikulären Block nach frühpostoperativem komplettem AV-Block	IIb
<b>Sinusknotendysfunktion:</b> klare Korrelation der Symptome mit der Bradykardie, einschließlich Bradykardie-Tachykardie-Syndrom	I
<b>Sinusknotendysfunktion:</b> Bradykardie-Tachykardie-Syndrom, Indikation zur antiarrhythmischen Therapie, sofern Katheterablation erfolglos oder nicht möglich	IIa
<b>Sinusknotendysfunktion:</b> Bradykardie bei Patienten mit komplexen angeborenen Herzfehlern und einer gemittelten Herzfrequenz im EKG <40/min. oder Asystolien >3 sec. oder Symptome bei Verlust der AV-Synchronie	IIa
<b>Sinusknotendysfunktion:</b> asymptomatische Ruhebradykardie < 40/min. oder Asystolien > 3 sec., kein Herzfehler	IIb
<b>Neuromuskuläre Erkrankung</b> (z.B. Kearns/Sayre-Syndrom): AV-Block jeglicher Ausprägung (einschließlich AV-Block I°), mit oder ohne Symptome aufgrund des nicht kalkulierbaren Risikos des Fortschritts der Funktionseinschränkung des spezifischen Reizleitungsgewebes	IIb

**Erläuterungen:** Bei der Indikationsklasse I liegen ausreichende Daten oder ein genereller Expertenkonsens vor, dass eine Behandlung nützlich und wirksam ist. Bei der Klasse II besteht kein Konsens, die Daten sind widersprüchlich. Für die Klasse IIa wird die Wirksamkeit der Behandlung befürwortet, bei der Klasse IIb ist der Nutzen weniger klar.

## 7. 2 Art der Therapie

Die gebräuchlichsten Schrittmachertypen sind der VVI-Schrittmacher (ventrikulärer Demand-Schrittmacher), der AAI-Schrittmacher (atrialer Demand-Schrittmacher), der DDD-Schrittmacher (AV-sequentieller Schrittmacher) und die frequenzadaptierten Schrittmacher. Die Implantation der Elektroden erfolgt entweder epikardial/myokardial (bei Säuglingen und Kleinkindern) oder transvenös endokardial (bei älteren Kindern). Die Vorteile einer 2-Kammer-Stimulation im Vergleich zu einer Ein-Kammer-Stimulation sind im Säuglings- und Kleinkindesalter nicht belegt.

Indikationen zur epikardialen Stimulation:

- Geringe Körpergröße (<15-20 kg) [6]
- Angeborener Herzfehler mit Rechts/Links-Shunt und Links/Rechts-Shunt [22]
- Fehlender transvenöser Zugang zum Herzen
- Stimulation präferentiell des linken bzw. systemischen Ventrikels

Die steroid-eluierenden bipolaren epikardialen Stimulationselektroden sind bezüglich Sicherheit und Komplikationen den transvenösen Elektroden unterlegen. Zusätzlich weisen die epikardialen Schrittmachersysteme aufgrund der höheren Reizschwellen der Elektroden eine kürzere Funktionsdauer auf [13]. Demgegenüber treten bei Kindern <20 kg nicht selten Gefäßobstruktionen bzw. –verschlüsse nach der Implantation von endokardialen Elektrodensystemen auf [11, 26].

Bei epikardialer Stimulation sollte die Spitze oder die Seitenwand des Systemventrikels stimuliert werden, damit eine schrittmacherassoziierte Dyssynchronie und eine Ventrikeldysfunktion vermieden werden [21]. Die Elektroden-freie Ventrikelsestimulation über einen katheterinterventionell implantierbaren Herzschrittmacher ist auch bei jungen Erwachsenen mit einem angeborenem Herzfehler möglich; ungeklärt ist allerdings die Entfernung der Geräte bzw. die Reimplantation bei Erschöpfung der Batteriekapazität [33] in Anbetracht der Lebenserwartung der jungen Patienten.

## 8. Verlauf

*Nachsorge*

Kinder mit bradykarden Herzrhythmusstörungen bedürfen regelmäßiger ambulanter kinder-kardiologischer Kontrolluntersuchungen und solche mit Schrittmachern zusätzlich regelmäßiger Schrittmacherkontrollen (alle 6 Monate). Das endo- oder epikardiale Schrittmachersystem allein bedeutet keine Indikation für eine Endokarditisprophylaxe oder Antikoagulation. Nach der Schrittmacherimplantation sollten die linksventrikulären Dimensionen und die Pumpfunktion in regelmäßigen Abständen überprüft werden, um eine Einschränkung der Herzleistung infolge einer durch maternale Antikörper vermittelten Autoimmunerkrankung bzw. eine Schrittmacher-assoziierte Dyssynchronie zeitgerecht zu erkennen [20, 44]. Während der Wachstumsphase muss abhängig von der Wachstums-dynamik und der Elektrodenreserve eine regelmäßige Röntgenkontrolle des Schrittmachersystems erfolgen. Zur MRT-Tauglichkeit eines Schrittmachersystems (Generator und Elektrode) siehe Produktbeschreibung/Schrittmacherausweis. Der durchführende Arzt/in der MRT-Untersuchung trägt die Verantwortung.

Elektrodenprobleme sind im Kindesalter häufig. Besonders betroffen sind die epikardiale Elektrodensysteme. In retrospektiven Studien hatten nach 10 Jahren 36 bzw. 39% der Patienten mit epikardialen Systemen eine Revision der Systeme benötigt gegenüber 5% der Patienten mit einem transvenösen Herzschrittmachersystem [30, 42]. Bei den epikardialen Systemen war die häufigste Ursache für das Elektrodenversagen ein Reizschwellenanstieg bzw. ein kompletter Verlust der Stimulation.

Elektrodenprobleme können für die jungen Patienten lebensbedrohlich sein. Eine frühzeitige Erkennung kann für die Schrittmacher-abhängigen Patienten lebensrettend sein. Die telemedizinische Überwachung der Herzschrittmachersysteme hat zu einer verbesserten Überwachung und Sicherheit für die Patienten geführt [31].


#### *Sport, Belastbarkeit und Reise*

Kontakt- und Kampfsportarten sollten von Schrittmacher-abhängigen Patienten vermieden werden. Auf einen ausreichenden Schutz der Generatortasche sollte generell geachtet werden.

Entsprechende Hinweisschilder auf Flughäfen bei den Sicherheitskontrollen sind zu beachten. Im Übrigen sind die Limitationen durch die Grunderkrankung zu beachten (siehe auch Leitlinie Sport bei angeborenen Herzfehlern der DGPK).

## EMAH und Schwangerschaft

Erwachsene mit einem angeborenen Herzfehler und einem Herzschrittmacher sollen in einer Institution mit entsprechender Expertise betreut werden. Das Risiko einer Schwangerschaft ist durch die Grunderkrankung determiniert.

Kernaussage 3	Leitlinie Bradykardien	 DGPK
Nachsorge von Herzschrittmacherpatienten		
<ul style="list-style-type: none"><li>➤ Funktionsüberprüfung des Herzschrittmachersystems alle 6 Monate</li><li>➤ Keine Endokarditisprophylaxe allein aufgrund des Schrittmachersystems</li><li>➤ Echokardiographie: Dimensionen und Funktion des Systemventrikels</li><li>➤ Im Kindesalter bis zum Abschluß des Körperwachstums regelmäßige Röntgenaufnahmen des Schrittmachersystems</li><li>➤ Teilnahme an Kontakt- und Kampfsportarten nicht empfohlen</li></ul>		

## Prävention

Eine spezifische Prävention gibt es nicht. Die Möglichkeiten zur genetischen Beratung und zur pränatalen Diagnostik einschließlich der fetalen Echokardiographie bei fetalen Bradykardien sollten genutzt werden mit dem Ziel einer eventuellen transplazentaren Behandlung und Entbindung in einem spezialisierten Zentrum.

## 9. Durchführung der Diagnostik und Therapie

Durchführung durch eine Ärztin/einen Arzt für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie bzw. bei Erwachsenen eine(n) EMAH-zertifizierte(n) Ärztin/Arzt. Der Erwerb der Sachkunde Herzschrittmacher im Kindesalter wird empfohlen.

Die pränatale Diagnostik und Beratung sollte durch eine/n DEGUM II/III qualifizierten Pränatalmediziner/in in Kooperation mit einem/r Kinderkardiologen/in durchgeführt werden.

Therapeutische Maßnahmen obliegen der Verantwortung einer Ärztin/eines Arztes für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie, eines Herzchirurgen mit Zertifikat „Chirurgie angeborener Herzfehler“ bzw. bei Erwachsenen eines(er) EMAH-zertifizierten Ärztin/Arztes.

Tabelle 1: Herzfrequenzspektrum im Ruhe-EKG in Abhängigkeit vom Lebensalter [8]

Alter	Herzfrequenz (/min)
<1 Tag	93-154 (123)
1-2 Tage	91-159 (123)
3-6 Tage	91-166 (129)
1-3 Wochen	107-182 (148)
1-2 Monate	121-179 (149)
3-5 Monate	106-186 (141)
6-11 Monate	109-169 (134)
1-2 Jahre	89-151 (119)
3-4 Jahre	73-137 (108)
5-7 Jahre	65-133 (100)
8-11 Jahre	62-130 (91)
12-15 Jahre	60-119 (85)

2.-98. Percentile (Mittelwert)

Tabelle 2: Herzfrequenzspektrum im Langzeit-EKG in Abhängigkeit vom Lebensalter [40]

Table 1. Average minimal and mean HR, maximal RR-interval and the corresponding p-values in the different age and gender groups with the standard deviation (SD) given in brackets.

Age	n	Min. HR (BPM)			Mean HR (BPM)			Max. RR (s)		
		M	F	p	M	F	p	M	F	p
0-1	M = 39, F = 30	83 (12)	81 (12)	0.46	132 (12)	135 (14)	0.46	0.90 (0.19)	0.91 (0.15)	0.68
>1-5	M = 33, F = 28	63 (9)	63 (11)	0.96	109 (14)	108 (15)	0.83	1.13 (0.24)	1.14 (0.16)	0.88
>5-10	M = 51, F = 40	52 (7)	54 (6)	0.068	89 (11)	93 (8)	0.026	1.34 (0.17)	1.28 (0.18)	0.096
>10-15	M = 72, F = 95	46 (5)	50 (7)	0.0001	79 (9)	85 (9)	0.0001	1.49 (1.9)	1.38 (0.18)	0.0001
>15-20	M = 104, F = 124	42 (7)	46 (6)	0.0001	73 (9)	78 (10)	0.0001	1.65 (0.28)	1.50 (0.22)	0.0001

Min. HR = minimum heart rate; Mean HR = mean heart rate; Max. RR = maximum RR-interval; M = male; F = female; n = number of patients in the male/female group.

## 10. Literaturverzeichnis

1. Assad RS, Zielinsky P, Kalil R et al. (2003) New lead for in utero pacing for fetal congenital heart block. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery* 126:300-302
2. Baruteau AE, Pass RH, Thambo JB et al. (2016) Congenital and childhood atrioventricular blocks: pathophysiology and contemporary management. *Eur J Pediatr* 175:1235-1248
3. Baruteau AE, Perry JC, Sanatani S et al. (2016) Evaluation and management of bradycardia in neonates and children. *Eur J Pediatr* 175:151-161
4. Beaufort-Krol GC, Schasfoort-Van Leeuwen MJ, Stienstra Y et al. (2007) Longitudinal echocardiographic follow-up in children with congenital complete atrioventricular block. *Pacing and clinical electrophysiology : PACE* 30:1339-1343
5. Bordachar P, Zachary W, Ploux S et al. (2013) Pathophysiology, clinical course, and management of congenital complete atrioventricular block. *Heart rhythm : the official journal of the Heart Rhythm Society* 10:760-766
6. Brugada J, Blom N, Sarquella-Brugada G et al. (2013) Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Europace : European pacing, arrhythmias, and cardiac electrophysiology : journal of the working groups on cardiac pacing, arrhythmias, and cardiac cellular electrophysiology of the European Society of Cardiology* 15:1337-1382
7. Cuneo BF, Mitchell MB, Marwan AI et al. (2017) Ex utero Intrapartum Treatment to Ventricular Pacing: A Novel Delivery Strategy for Complete Atrioventricular Block with Severe Bradycardia. *Fetal Diagn Ther* 42:311-314
8. Davignon A, Rautaharju P, Bioiselle E et al. (1980) Normal ECG standards for infants and children. *Pediatr Cardiol* 1:123-131
9. Dewey RC, Capeless MA, Levy AM (1987) Use of ambulatory electrocardiographic monitoring to identify high-risk patients with congenital complete heart block. *N Engl J Med* 316:835-839
10. Dorostkar PC, Eldar M, Belhassen B et al. (1999) Long-term follow-up of patients with long-QT syndrome treated with beta-blockers and continuous pacing. *Circulation* 100:2431-2436

11. Figa FH, Mccrindle BW, Bigras JL et al. (1997) Risk factors for venous obstruction in children with transvenous pacing leads. *Pacing and clinical electrophysiology : PACE* 20:1902-1909
12. Fischbach PS, Frias PA, Strieper MJ et al. (2007) Natural history and current therapy for complete heart block in children and patients with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis* 2:224-234
13. Fortescue EB, Berul CI, Cecchin F et al. (2004) Patient, procedural, and hardware factors associated with pacemaker lead failures in pediatrics and congenital heart disease. *Heart rhythm : the official journal of the Heart Rhythm Society* 1:150-159
14. Friedli B, Bolens M, Taktak M (1988) Conduction disturbances after correction of tetralogy of Fallot: are electrophysiologic studies of prognostic value? *Journal of the American College of Cardiology* 11:162-165
15. Gross GJ, Chiu CC, Hamilton RM et al. (2006) Natural history of postoperative heart block in congenital heart disease: implications for pacing intervention. *Heart rhythm : the official journal of the Heart Rhythm Society* 3:601-604
16. Hernandez-Madrid A, Paul T, Abrams D et al. (2018) Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE. *Europace : European pacing, arrhythmias, and cardiac electrophysiology : journal of the working groups on cardiac pacing, arrhythmias, and cardiac cellular electrophysiology of the European Society of Cardiology* 20:1719-1753
17. Hofschire PJ, Nicoloff DM, Moller JH (1977) Postoperative complete heart block in 64 children treated with and without cardiac pacing. *The American journal of cardiology* 39:559-562
18. Jaeggi ET, Fouron JC, Silverman ED et al. (2004) Transplacental fetal treatment improves the outcome of prenatally diagnosed complete atrioventricular block without structural heart disease. *Circulation* 110:1542-1548
19. Jaeggi ET, Hamilton RM, Silverman ED et al. (2002) Outcome of children with fetal, neonatal or childhood diagnosis of isolated congenital atrioventricular

- block. A single institution's experience of 30 years. *Journal of the American College of Cardiology* 39:130-137
20. Janousek J, Gebauer RA, Abdul-Khaliq H et al. (2009) Cardiac resynchronisation therapy in paediatric and congenital heart disease: differential effects in various anatomical and functional substrates. *Heart* 95:1165-1171
  21. Janousek J, Van Geldorp IE, Krupickova S et al. (2013) Permanent cardiac pacing in children: choosing the optimal pacing site: a multicenter study. *Circulation* 127:613-623
  22. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA et al. (2006) Transvenous pacing leads and systemic thromboemboli in patients with intracardiac shunts: a multicenter study. *Circulation* 113:2391-2397
  23. Khairy P, Van Hare GF, Balaji S et al. (2014) PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Heart rhythm : the official journal of the Heart Rhythm Society* 11:e102-165
  24. Kirjavainen M, Happonen JM, Louhimo I (1999) Late results of Senning operation. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery* 117:488-495
  25. Kleinman ME, De Caen AR, Chameides L et al. (2010) Part 10: Pediatric basic and advanced life support: 2010 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science With Treatment Recommendations. *Circulation* 122:S466-515
  26. Konta L, Chubb MH, Bostock J et al. (2016) Twenty-Seven Years Experience With Transvenous Pacemaker Implantation in Children Weighing <10 kg. *Circulation. Arrhythmia and electrophysiology* 9:e003422
  27. Kothari DS, Riddell F, Smith W et al. (2006) Digital implantable loop recorders in the investigation of syncope in children: benefits and limitations. *Heart rhythm : the official journal of the Heart Rhythm Society* 3:1306-1312



28. Krongrad E (1978) Prognosis for patients with congenital heart disease and postoperative intraventricular conduction defects. *Circulation* 57:867-870
29. Kugler JD, Danford DA, Houston KA et al. (2002) Pediatric radiofrequency catheter ablation registry success, fluoroscopy time, and complication rate for supraventricular tachycardia: comparison of early and recent eras. *Journal of cardiovascular electrophysiology* 13:336-341
30. Kwak JG, Kim SJ, Song JY et al. (2012) Permanent epicardial pacing in pediatric patients: 12-year experience at a single center. *Ann Thorac Surg* 93:634-639
31. Liberman L, Spotnitz HM, Hordof AJ et al. (2013) Usefulness of transtelephonic monitoring in epicardial pacemaker systems. *Pacing and clinical electrophysiology : PACE* 36:684-687
32. Lindinger A, Paul T (2017) *EKG im Kindes- und Jugendalter*. Georg Thieme Verlag, Stuttgart New York
33. Lloyd MS, El-Chami MF, Nilsson KR, Jr. et al. (2018) Transcatheter/leadless pacing. *Heart rhythm : the official journal of the Heart Rhythm Society* 15:624-628
34. Martinez-Sanchez N, Perez-Pinto S, Robles-Marhuenda A et al. (2017) Obstetric and perinatal outcome in anti-Ro/SSA-positive pregnant women: a prospective cohort study. *Immunol Res* 65:487-494
35. Mellander M, Gardiner H (2014) Foetal therapy, what works? An overview. *Cardiology in the young* 24 Suppl 2:36-40
36. Michaelsson M, Jonzon A, Riesenfeld T (1995) Isolated congenital complete atrioventricular block in adult life. A prospective study. *Circulation* 92:442-449
37. Moss AJ, Liu JE, Gottlieb S et al. (1991) Efficacy of permanent pacing in the management of high-risk patients with long QT syndrome. *Circulation* 84:1524-1529
38. Murphy DA, Tynan M, Graham GR et al. (1970) Prognosis of complete atrioventricular dissociation in children after open-heart surgery. *Lancet* 1:750-752
39. Rhodes LA, Walsh EP, Gamble WJ et al. (1995) Benefits and potential risks of atrial antitachycardia pacing after repair of congenital heart disease. *Pacing and clinical electrophysiology : PACE* 18:1005-1016

40. Salameh A, Gebauer RA, Grollmuss O et al. (2008) Normal limits for heart rate as established using 24-hour ambulatory electrocardiography in children and adolescents. *Cardiology in the young* 18:467-472
41. Silka MJ, Manwill JR, Kron J et al. (1990) Bradycardia-mediated tachyarrhythmias in congenital heart disease and responses to chronic pacing at physiologic rates. *The American journal of cardiology* 65:488-493
42. Silvetti MS, Drago F, Di Carlo D et al. (2013) Cardiac pacing in paediatric patients with congenital heart defects: transvenous or epicardial? *Europace : European pacing, arrhythmias, and cardiac electrophysiology : journal of the working groups on cardiac pacing, arrhythmias, and cardiac cellular electrophysiology of the European Society of Cardiology* 15:1280-1286
43. Stephenson EA, Casavant D, Tuzi J et al. (2003) Efficacy of atrial antitachycardia pacing using the Medtronic AT500 pacemaker in patients with congenital heart disease. *The American journal of cardiology* 92:871-876
44. Thambo JB, Bordachar P, Garrigue S et al. (2004) Detrimental ventricular remodeling in patients with congenital complete heart block and chronic right ventricular apical pacing. *Circulation* 110:3766-3772
45. Villain E (2008) Indications for pacing in patients with congenital heart disease. *Pacing and clinical electrophysiology : PACE* 31 Suppl 1:S17-20
46. Writing Committee M, Shen WK, Sheldon RS et al. (2017) 2017 ACC/AHA/HRS guideline for the evaluation and management of patients with syncope: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *Heart rhythm : the official journal of the Heart Rhythm Society* 14:e155-e217