

Perikarderkrankungen

Ina Michel-Behnke (Wien), Stefanie Wendt (Köln), Hannah Kappler (Freiburg) Beschlossen vom
Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und Angeborene Herzfehler am 30.09.2024

1. Geltungsbereich

Erkrankungen des Perikards von der Fetalzeit bis zum jungen Erwachsenenalter

2. Methodik

Die Konsensfindung in der Leitlinienkommission erfolgte nach eingehender Literaturrecherche in einem zweistufigen Delphi-Verfahren:

1. Schriftlich per E-Mail-Umlauf
2. Mündliche Konsentierung im strukturierten Gruppenprozess

Handlungsempfehlungen wurden soweit möglich in vier Empfehlungsgrade eingeteilt (siehe Tab.1).

Formulierung	Empfehlungsgrad	Farbliche Markierung
Soll	Starke Empfehlung	Grün
Sollte	Empfehlung	Gelb
Kann erwogen werden	Empfehlung offen	Grau
Soll nicht / sollte nicht	Nicht empfohlen	Rot

Tabelle 1: Beschreibung der Empfehlungsgrade für die in der Leitlinie enthaltenen Handlungsempfehlungen.

Inhaltsverzeichnis

1.	GELTUNGSBEREICH	1
2.	METHODIK.....	1
2.1	ABKÜRZUNGEN.....	3
3.	DEFINITION – KLASSIFIKATION – BASISINFORMATION	4
3.1	PERIKARDITIS.....	4
3.1.1	AKUTE PERIKARDITIS	4
3.1.2	CHRONISCHE PERIKARDITIS	5
3.1.3	REKURRIERENDE PERIKARDITIS	5
4.	EPIDEMIOLOGIE	6
5.	ÄTIOLOGIE / PATHOGENESE	7
5.1	INFEKTÖSE PERIKARDITIS	8
5.2	INFLAMMATORISCHE PERIKARDITIS	8
5.3	AUTOIMMUNOLOGISCHE PERIKARDITIS	8
5.4	POSTPERIKARDIOTOMIESYNDROM(PPS).....	8
5.5	PERIKARDTUMORE	9
5.6	PERIKARDAGENESIE.....	9
6.	PATHOPHYSIOLOGIE UND HÄMODYNAMIK	10
6.1	PERIKARDTAMPONADE.....	10
6.2	PERIKARDITIS CONSTRICTIVA (PKC).....	10
7.	KÖRPERLICHE BEFUNDE UND LEITSYMPTOME.....	12
8.	DIAGNOSTIK	14
8.1	ZIELSETZUNG	14
8.2	BEWERTUNG DER DIAGNOSTISCHEN VERFAHREN	14
8.2.1	EKG	14
8.2.2	TRANSTHORAKALE ECHOKARDIOGRAPHIE	15
8.2.3	RÖNTGEN	16
8.2.4	LABORDIAGNOSTIK	16
8.2.5	HERZKATHETERUNTERSUCHUNG.....	17
8.2.6	COMPUTERTOMOGRAPHIE DES HERZENS (HERZ-CT).....	18
8.2.7	MAGNETRESONANZTOMOGRAPHIE DES HERZENS (HERZ-MRT).....	19
8.2.8	SZINTIGRAPHIE DES HERZENS.....	20
8.2.9	DIAGNOSTISCHE PERIKARDIOZENTESE	20
8.3	DIFFERENTIALDIAGNOSE	21
9.	THERAPIE	22
9.1	MEDIKAMENTÖSE BEHANDLUNG DER PERIKARDITIS.....	22
9.1.1	MEDIKAMENTÖSE THERAPIE BEI AKUTER PERIKARDITIS.....	22
9.1.2	MEDIKAMENTÖSE THERAPIE BEI CHRONISCHER PERIKARDITIS	24
9.1.3	SPEZIFISCHE ÄTIOLOGIEN UND FIEBERSYNDROME.....	26
9.1.4	MEDIKAMENTÖSE THERAPIE BEI POSTPERIKARDIOTOMIESYNDROM	27
9.2	THERAPEUTISCHE PERIKARDIOZENTESE.....	28
9.3	THERAPIE DER PERIKARDITIS CONSTRICTIVA.....	29
9.4	OPERATIVE THERAPIE	31
9.4.1	PERIKARDEKTOMIE.....	31
9.4.2	FENESTRIERUNG DES PERIKARDS	33
9.4.3	PERIKARDTUMORE UND PERIKARDZYSTEN	34
9.4.4	PERIKARDAGENESIE	35
10.	NACHSORGE UND VERLAUF	38
10.1	AMBULANTE NACHSORGE	38
10.2	BELASTBARKEIT, REISE, SPORT	39
11.	ERWACHSENE MIT PERIKARDERKRANKUNG	39
11.1	SCHWANGERSCHAFT	40
12.	DURCHFÜHRUNG DER DIAGNOSTIK UND THERAPIE	40
13.	LITERATUR.....	41
	ANHANG 1: URSACHEN PERIKARDIALER ERKRANKUNGEN	44
	ANHANG 2: DRUCKKURVEN PERIKARDITIS CONSTRICTIVA VERSUS RCMP	46
	ANHANG 3: DOSIERUNGSEMPFEHLUNGEN ZUR MEDIKAMENTÖSEN THERAPIE DER IDIOPATHISCH REKURRIERENDEN PERIKARDITIS IM KINDESALTER.....	48

2.1 Abkürzungen

ANA	Antinukleäre Antikörper
ANCA	Antineutrophile zytoplasmatische Antikörper
BNP	Brain natriuretic peptide
BSG	Blutsenkungsgeschwindigkeit
bSSFP	Balanced steady state free precession
CK-MB	Myokardiale Kreatinkinase
CRP	C-reaktives Protein
CT	Computertomographie, Computertomographie
DA	Ductus arteriosus
DGPK	Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie
EKG	Elektrokardiogramm
ESC	European society of cardiology
FMF	Familiäres Mittelmeerfieber
GM-CSF	Granulozyten-Monozyten-Kolonien-stimulierender Faktor
HIV	Humanes Immunodefizienz Virus
HTX	Herztransplantation
ICR	Intercostalraum
IL1	Interleukin 1
IL-1 α	Interleukin-1-alpha
IL-1 β	Interleukin-1-beta
IL6	Interleukin 6
IRP	Idiopathische rekurrende Perikarditis
IVIG	Intravenöse Immunglobuline
IVS	Interventrikuläres Septum
JRA	Juvenile rheumatoide Arthritis
LAP	Linksatrialer Druck
LDH	Lactatdehydrogenase
LGE	Late gadolinium enhancement
LV	Linker Ventrikel
LVEDP	Linksventrikulärer enddiastolischer Druck
LVRFW	Left ventricular rapid filling wave
Mis-C	Multisystemic inflammatory syndrome in children
MRT	Magnetresonanztomographie
NSAIDS	Nonsteroidal antiinflammatory drugs
NYHA	New York Heart Association
PAP	Pulmonalarteriendruck
PCR	Polymerasekettenreaktion
PCWP	Pulmonalkapilärer Verschlussdruck, Wedgedruck
PE	Perikarderguss
PET	Positronenemissionstomographie
PIMS	Paediatric Inflammatory Multisystem Syndrome
PKC	Perikarditis constrictiva
PPS	Postperikardiotomiesyndrom
RA	Rechter Vorhof (right atrium)
RAP	Rechtsatrialer Druck
RCM	Restriktive Kardiomyopathie
RV	Rechter Ventrikel
RVEDP	Rechtsventrikulärer enddiastolischer Druck
RVSP	Rechtsventrikulärer systolischer Druck
SARS-CoV-2	Schweres Akutes Respiratorisches Syndrom Coronavirus 2
sJIA	Systemische juvenile idiopathische Arthritis
SLE	Systemischer Lupus erythematoses
SPECT	Single-Photon-Emissionscomputertomographie
SS	Schwangerschaft
SSW	Schwangerschaftswoche
TNF	Tumornekrosefaktor
TEE	Transösophageale Echokardiographie (transesophageal echocardiography)
TRAPS	TNF receptor-associated periodic syndrome
TTE	Transthorakale Echokardiographie
VATS	Videoassistierte Thorakoskopie
VCI	Vena cava inferior
VCS	Vena cava superior

3. Definition – Klassifikation – Basisinformation

Das Perikard umschließt das Herz und die proximalen Anteile der herznahen großen Gefäße. Es besteht aus einem parietalen und einem viszeralem Blatt. Letzteres liegt dem Herzen direkt an und wird auch als Epikard bezeichnet. Zwischen den beiden Blättern befindet sich der perikardiale Raum, in dem sich wenige Milliliter perikardiale Flüssigkeit befinden. Das Perikard verankert das Herz im Mediastinum und schützt es vor Infektionen.

Perikardiale Erkrankungen können entweder isoliert oder als Teil einer Systemerkrankung auftreten.¹ Sie präsentieren sich häufig in Form verschiedener heterogener und ggf. überlappender Krankheitsbilder, einschließlich inflammatorischer Perikarditis, Perikarderguss, konstriktiver Perikarditis und perikardialer Raumforderungen.

3.1 Perikarditis

Die Perikarditis ist eine Inflammation des Perikards, die sich mit oder ohne Perikarderguss manifestieren kann.¹ Sie kann akut auftreten (Dauer < 4–6 Wochen), rekurrend verlaufen (erneutes Auftreten einer Perikarditis nach einem symptom- und therapiefreien Intervall von 4–6 Wochen), und/oder persistieren bzw. chronisch anhalten (Erkrankungsdauer 4–6 Wochen bis 3 Monate bzw. ≥ 3 Monate).¹ Das Myokard kann bei Perikarditis mitbetroffen sein (sog. Myoperikarditis) oder das Perikard kann bei einer Myokarditis mitbetroffen sein (sog. Perimyokarditis).^{2–4} Die Perikarditis kann verschiedenste infektiologische und nicht infektiologische Ätiologien aufweisen.^{1,5,6} Das Postperikardiotomiesyndrom (PPS), eine Inflammation des Perikards nach Herzoperation, tritt nicht selten nach herzchirurgischen Eingriffen auf und ist gesondert zu betrachten.⁷

3.1.1 Akute Perikarditis

Die Ätiologie der akuten Perikarditis kann in infektiologische und nicht infektiologische Ursachen unterteilt werden (siehe Anhang 1). Eine der häufigsten nicht infektiologischen Ursachen ist das PPS.^{6,8} Bei einem großen Anteil der Perikarditiden kann keine spezifische Ursache identifiziert werden. Diese Fälle werden daher als ‚idiopathisch‘ bezeichnet.^{9,10} Da angenommen wird, dass diesen Fällen überwiegend eine virale Ursache zugrunde liegt, werden die Begriffe ‚idiopathische Perikarditis‘ und ‚virale Perikarditis‘ teilweise synonym verwendet.^{9–11} Die Nomenklatur ist daher in der Literatur uneinheitlich. Die Ursache infektiöser Perikarditiden ist abhängig von der geographischen Lage. In den nicht industrialisierten Ländern bestehen häufig tuberkulöse Perikarditiden,^{12,13} hingegen überwiegen in entwickelten Industrienationen virale bzw. idiopathische Perikarditiden.¹⁰

Die diagnostischen Kriterien für eine Perikarditis im Kindes- und Jugendalter sind dieselben

wie im Erwachsenenalter (Tabelle 1). Die klinischen Symptome und das diagnostische Vorgehen sind in den entsprechenden Kapiteln dieser Leitlinie beschrieben.

Tabelle 1: Diagnostische Kriterien der akuten Perikarditis (modifiziert nach¹)

<i>Mindestens zwei der vier Kriterien müssen erfüllt sein:</i>
1) Thorakale Schmerzen 2) Perikardreiben 3) Neu aufgetretene, diffuse ST-Hebung oder PR-Senkung im EKG 4) Neu aufgetretener oder zunehmender Perikarderguss
<i>Weitere, die Diagnose unterstützende Befunde:</i>
Erhöhte Inflammationsmarker in der Labordiagnostik (CRP, BSG, Leukozytose) Nachweis einer Inflammation des Perikards in der Schichtbildgebung (CT, MRT)

3.1.2 Chronische Perikarditis

Die persistierende bzw. chronische Perikarditis ist charakterisiert durch anhaltende Symptomatik einer Perikarditis ohne klare Remission für > 4–6 Wochen bzw. \geq 3 Monate.^{1,7,14} Die Datenlage bezüglich einer chronischen Perikarditis im Kindes- und Jugendalter ist sehr spärlich. Eine Fallserie mit 102 pädiatrischen Patienten ergab, dass 13 % aller Patienten mit neu aufgetretenem Perikarderguss einen chronischen Perikarderguss entwickelten.¹⁴ Das Risiko für einen chronischen Verlauf war nicht abhängig von der Notwendigkeit einer initialen Drainage des Perikardergusses, der Größe des Perikardergusses, der Ätiologie des Perikardergusses oder dem Alter des Patienten. Im Erwachsenenalter entwickeln 2–15 % der Patienten mit Perikarditis eine chronische Perikarditis;^{7,15} das Risiko ist bei einer tuberkulösen Perikarditis besonders hoch.^{7,16} Die therapeutischen Möglichkeiten bei einer chronischen Perikarditis entsprechen im Wesentlichen denen bei einer akuten Perikarditis und werden im Kapitel ‚Therapie‘ abgehandelt.

3.1.3 Rekurrende Perikarditis

Eine rekurrende Perikarditis ist definiert als erneutes Auftreten einer Perikarditis entsprechend den diagnostischen Kriterien in Tabelle 1 nach einem symptomfreien Intervall von 4 - 6 Wochen.¹ Sie betrifft etwa 20–30 % aller Kinder und Jugendlichen mit Perikarditis.^{8,17} Als Risikofaktoren für eine rekurrende Perikarditis gelten (bei der ersten Episode) besonders hohe Inflammationsparameter (BSG \geq 50 mm/hr, CRP \geq 125 mg/L), das Fehlen einer myokardialen Beteiligung/Myokarditis, sowie eine Therapie mit Corticosteroiden.^{11,17,18}

Nach einer Therapie mit Colchicin bei der zweiten Episode ist das Risiko für weitere Rezidiven geringer.^{17,18} Die Studienlage über den Einfluss unterschiedlicher Ätiologien (idiopathisch/nicht-idiopathisch) auf das Entstehen einer rezidivierenden Perikarditis ist divergent.

Eine rezidivierende Perikarditis imponiert klinisch wie eine akute Perikarditis. Für die rezidivierende Perikarditis gibt es im Kindesalter kein einheitliches Therapiekonzept. Randomisiert kontrollierte Studien für die Altersgruppe sind bislang nicht vorhanden. Details zu therapeutischen Überlegungen sind im Kapitel ‚Therapie‘ abgehandelt.

Kernaussage 1: Leitlinie Perikarderkrankungen	 DGPK
Definition der Perikarditis	
<ul style="list-style-type: none">- Die Perikarditis ist eine inflammatorische Erkrankung des Perikards und kann mit oder ohne Perikarderguss einhergehen.- Bei der akuten Perikarditis wird 4-6 Wochen nach Beginn der Symptomatik eine vollständige Remission ohne fortgesetzte medikamentöse Therapie erzielt.- Bei der persistierenden Perikarditis liegt eine anhaltende Symptomatik oder Therapiebedürftigkeit über 4–6 Wochen bis 3 Monate vor.- Bei der chronischen Perikarditis liegen anhaltend Symptome oder eine Therapiebedürftigkeit von über 3 Monaten vor.- Bei einer rezidivierenden Perikarditis tritt nach einem therapie- bzw. symptomfreien Intervall von 4-6 Wochen eine erneute Symptomatik auf.	

4. Epidemiologie

Primäre Erkrankungen des Perikards im Kindes- und Jugendalter sind selten. Bislang fehlen größere europäische epidemiologische Studien für diese Altersgruppe. Eine US-amerikanische Studie aus drei pädiatrischen Zentren ergab das Vorliegen einer Perikarditis bei 4,7 % aller pädiatrischen Patienten, die sich in der Notaufnahme mit Thoraxschmerzen vorstellten.¹⁹ Eine weitere US-amerikanische Studie aus zwei tertiären Zentren hingegen konnte lediglich bei 7 von 4436 (0,016 %) pädiatrischen Patienten mit Thoraxschmerzen eine Perikarditis als Ursache für die Symptomatik feststellen. Unter den Fällen mit kardiovaskulär bedingten Thoraxschmerzen lag der Anteil an Perikarditiden in dieser Studie bei 29 % (7 von

24).²⁰ In einer Studie mit Daten aus dem finnischen Nationalregister wurde gezeigt, dass 4 % der 16- bis 20-jährigen Patienten, die aufgrund einer kardiovaskulären Erkrankung stationär aufgenommen wurden, an einer Perikarditis litten.²¹ Männliche Jugendliche sind häufiger von einer Perikarditis betroffen als weibliche Jugendliche oder Patienten anderer Altersgruppen.^{9,21}

Eine Myoperikarditis liegt bei etwa 15 % aller viralen oder idiopathischen Perikarditiden im Kindesalter vor.³ Das PPS macht etwa 38–54 % aller Perikarditiden im Kindes- und Jugendalter aus,^{8,9} tritt nach 3–28 % aller herzchirurgischen Eingriffe im Kindes- und Jugendalter auf^{22–24} und führt bei 1,1 % der Kinder zur erneuten stationären Aufnahme.²⁵ Kinder unter 2 Jahren sind insgesamt deutlich seltener vom PPS betroffen;²⁶ bei Erwachsenen werden Häufigkeiten zwischen 1,7 % und 15 % genannt.^{7,27} Insgesamt nimmt im Kindesalter das PPS proportional zu und die infektiöse Perikarditis ab.^{6,8}

Eine rekurrende Perikarditis betrifft 22–36 % aller Patienten mit Perikarditis im Kindes- und Jugendalter.^{8,17} In einer pädiatrischen Studie mit 116 Patienten mit Perikarderguss entwickelten 11,2 % einen chronischen Perikarderguss;¹⁴ bezüglich der Häufigkeit der chronischen Perikarditis liegen bisher keine pädiatrischen Daten vor.

5. Ätiologie / Pathogenese

Die Perikarditis ist die häufigste Erkrankung des Perikards im Kindesalter. Ätiologisch sind am häufigsten inflammatorische/infektiöse (Viren, Bakterien, Pilze, Parasiten) oder autoimmunologische und autoinflammatorische Ursachen im Rahmen einer Systemerkrankung beschrieben. Paraneoplastische oder im Rahmen einer Strahlentherapie auftretende Erkrankungen spielen im Kindesalter eine untergeordnete Rolle. Auch metabolische Ursachen wie die Hypothyreose gehören zu den Raritäten. Besondere Entitäten stellen das PPS nach herzchirurgischen Eingriffen und der Perikarderguss im Rahmen einer Anorexie dar. Nicht immer kann die Ursache eindeutig geklärt werden, sodass die Diagnose einer idiopathischen Perikarditis gestellt wird; auch für diese werden immunmedierte Prozesse vermutet. Eine Perikarditis constrictiva (PKC) ist prinzipiell nach jeglicher Perikarderkrankung möglich, tritt bei Erwachsenen jedoch am häufigsten im Rahmen purulenter Perikarditiden auf.²⁸ Eine umfangreiche Übersicht infektiologischer und nicht-infektiologischer Ursachen von Perikarderkrankungen ist im [Anhang 1](#) nachzulesen.

5.1 Infektiöse Perikarditis

Eine infektiöse Ursache wird bei 48 % der Perikarditiden im Kindesalter gefunden.²⁹ Virusinfektionen sind die häufigste Ursache einer infektiösen Perikarditis im Kindesalter. Die häufigste Ursache einer purulenten Perikarditis bei Kindern in entwickelten Industrienationen ist *Staphylococcus aureus*. Die tuberkulöse Perikarditis tritt weltweit insbesondere in Ländern mit hoher HIV-Aktivität im Kindesalter auf und zieht unter Umständen eine PKC nach sich. Pilze und Parasiten werden nur selten beobachtet. Die häufigsten Erreger sind:³⁰

Viren: Coxsackievirus, Echovirus, Adenovirus, Epstein-Barr-Virus, Cytomegalievirus, Influenzaviren, Varizella, HIV, Hepatitisviren, SARS-CoV-2

Bakterien: *Borrelia burgdorferi*, Mykoplasmen, *Mycobacterium tuberculosis*, Staphylokokken, Streptokokken, Neisserien, Chlamydien, Legionellen, Salmonellen

Pilze: Histoplasmen, *Aspergillus*, *Blastomyces*, *Coccidioides*, *Candida*

Parasiten: Echinokokken, Amöben, Toxoplasmen

5.2 Inflammatorische Perikarditis

Perikarditiden im Rahmen autoinflammatorischer Systemerkrankungen werden bei familiärem Mittelmeerfieber und Tumornekrosefaktor-assoziiertem periodischem Syndrom (TRAPS) beobachtet.

5.3 Autoimmunologische Perikarditis

Systemerkrankungen aus dem rheumatischen Formenkreis oder Kollagenosen sind die führende Ursachen für eine Begleitperikarditis. Die führenden Grunderkrankungen sind:

- Lupus erythematoses, systemische Juvenile idiopathische Arthritis Sklerodermie, Sjögrensyndrom, Vaskulitiden (Granulomatose mit Polyangiitis, Polyarteritis nodosa), Morbus Behcet, Mixed connective tissue disease
- Sarkoidose, entzündliche Darmerkrankungen (Morbus Crohn, Colitis ulcerosa), akutes rheumatisches Fieber

5.4 Postperikardiotomiesyndrom(PPS)

Das PPS ist ein inflammatorisches pleuroperikardiales Syndrom, welches meist innerhalb eines Monats (bis maximal drei Monate) nach einem herzchirurgischen Eingriff auftritt.⁷ Als zugrundeliegende Pathogenese wird ein autoimmuner Prozess mit Trigger durch Verletzung von Pleura und/oder Perikard vermutet.³¹

Neben der traumatischen Verletzung des Perikards im Rahmen von operativen Eingriffen tritt das PPS auch nach Myokardinfarkt und nach stumpfen oder penetrierenden Verletzungen

des Brustkorbs auf. Im Kindesalter ist beim PPS ein Perikarderguss häufig, gelegentlich treten auch Pleuraergüsse auf. Vom PPS ist der akute, meist hämorrhagische Erguss als Komplikation eines herzchirurgischen Eingriffs zu unterscheiden. Der inflammatorische Aspekt stützt sich auf den Nachweis antimyokardialer Antikörper und Immunkomplexe sowie die Beobachtung der Wirksamkeit von NSAIDs und Corticoiden, bzw. dem Rezidiv des PPS nach Absetzen der Medikamente. Dass auch andere Faktoren ohne immunologische Aspekte bedeutsam sind, ergibt sich aus der Beobachtung, dass bei Kindern auch nach Herztransplantation (HTX) und Immunsuppression ein PPS beobachtet wurde. Eine T-Zellvermittelte Immunität wird in diesem Zusammenhang für die Pathogenese des post-HTX-PPS vermutet.³²

Aufgrund der potentiellen pleuralen und pulmonalen Beteiligung werden eigene diagnostische Kriterien für das PPS angewandt. Die Diagnose eines PPS kann gestellt werden, wenn nach einem herzchirurgischem Eingriff mindestens zwei der folgenden Kriterien erfüllt sind.¹

- Fieber ohne andere Ursache,
- thorakale Schmerzen,
- Perikardreiben oder Pleurareiben,
- Perikarderguss,
- Pleuraerguss mit erhöhten Entzündungswerten.

5.5 Perikardtumore

Tumore mit Perikardbeteiligung, bzw. vom Perikard ausgehend, sind selten. Sie umfassen:

- Pleuroperikardiale Zysten
 - Meist rechtsseitig, kardiophrenischer Winkel
- Teratome
 - wachsen intraperikardial;
 - komprimieren häufig den venösen Abstrom aus der VCS oder des rechten Vorhofs;
 - können bereits pränatal einen Hydrops fetalis auslösen;
 - sind durch das bunte Bild von soliden und zystischen, multiloculären Anteilen charakterisiert.
- Metastasen

5.6 Perikardagenesie

Die Agenesie des Perikards ist eine seltene Erkrankung. Bei 70 % betrifft sie das Perikard des linken Ventrikels, welches meist vollständig fehlt; bei 17 % liegt eine komplette Agenesie des

rechtsventrikulären Perikards und bei 9 –13 % beider Herzkammern vor.³³ Die MRT gilt als goldener Standard in der Diagnostik. Hinweisend können die Verlagerung des Herzens mit abnormer Herzachse nach posterior, die Verlagerung von Lungengewebe zwischen Herzunterseite und Zwerchfell und die Vorwölbung der Pulmonalarterie sein. Eine Therapieindikation ist bei partieller Agenesie des Perikards und Herniation von Herzabschnitten gegeben (siehe chirurgische Therapie 9.3).

6. Pathophysiologie und Hämodynamik

Erkrankungen des Perikards können sich mit und ohne Bildung eines Perikardergusses präsentieren. Vernarbungen und Verdickungen des Perikardsacks können zur Perikarditis constrictiva führen. Davon zu unterscheiden ist die restriktive Kardiomyopathie (RCM), da sich daraus unterschiedliche Therapiekonzepte ergeben.

6.1 Perikardtampnade

Ein langsam entstehender Perikarderguss bleibt in der Regel asymptomatisch. Die semiquantitative Abschätzung der Ergussmenge wird echokardiographisch vorgenommen. Bei Erwachsenen gilt ein Durchmesser des Ergusses von 10 mm als mild, 10–20 mm als moderat und >20 mm als groß.³⁴ Bei einer Verletzung des Herzens kann eine Kompromittierung der Herzfunktion durch wenige Milliliter entstehen, ein langsam entstehender Erguss wird bis zu mehreren hundert Millilitern toleriert.³⁵

Pathophysiologisch steigt bei hämodynamisch relevanten Perikardergüssen der Druck in der Perikardhöhle, bei gleichzeitig verminderter Elastizität des Perikards.

Die hämodynamische Folge ist insbesondere für den rechten Ventrikel eine Ventrikelkompression, wenn der Druck im Perikard den Druck im Ventrikel übersteigt. In der Folge verändert sich atemvariabel der Blutstrom zum Herzen (Pulsus paradoxus) mit zunehmender Einschränkung des Herzzeitvolumens bis zum zirkulatorischen Schock. Auch eine Kompression der Koronararterien mit konsekutiver Myokardischämie kann sich entwickeln. Das Ausmaß der Einschränkung der Kreislauffunktion bei einer Tamponade wird von der Menge der Flüssigkeit, der Geschwindigkeit der Ergussansammlung und der vorbestehenden Pathologie der myokardialen bzw. perikardialen Erkrankung bestimmt.

6.2 Perikarditis constrictiva (PKC)

Die PKC ist eine Spätfolge einer inflammatorischen Perikarditis und durch eine verminderte Elastizität des Perikardsacks und der damit verbundenen schlechteren mitt- und spätdiastolischen Füllung des Ventrikels gekennzeichnet. Die atemvariablen

hämodynamischen Auswirkungen insbesondere auch zur Unterscheidung der RCM sind in Tabelle 2 vergleichend gegenübergestellt.

Tabelle 2: Pathophysiologie und Hämodynamik der Perikarditis constrictiva im Vergleich zur restriktiven Kardiomyopathie

Parameter	Perikarditis constrictiva	Restriktive Kardiomyopathie
Perikardelastizität	Non-compliant	Compliant
Ventrikuläre Füllung, linker Ventrikel	PCWP _{inspir} ↓↓↓, LAP _{inspir} ↓↓↓ LVEDP _{inspir} gleich Füllungsgradient ↓↓↓	PCWP _{inspir} ↓↓↓, LAP _{inspir} ↓↓↓ LVEDP _{inspir} ↓↓↓ Füllungsgradient gleich
Ventrikuläre Füllung, rechter Ventrikel	Reziprok zum LV RV-LV-crosstalk führt zur veränderten Füllung	Reziprok zum LV Vermehrter venöser Rückstrom
Isovolumetrische Relaxation, inspiratorisch	↑↑↑, verspätete Öffnung der Mitralklappe	Unverändert
Septumdeviation mit Auswirkung auf die Ventrikelfüllung	Septum nicht involviert, daher LV-Bulging erhalten	Myokard involviert, normale LV-Funktion

Ätiologie /Pathogenese

- Die Perikarditis ist die häufigste Perikarderkrankung bei Kindern.
- Die Perikarditis kann primär infektiös oder inflammatorisch bzw. autoimmunologisch bedingt sein.
- Perikarderkrankungen können sich sowohl mit als auch ohne Perikarderguss manifestieren.
- Metabolische oder maligne Erkrankungen sind im Kindesalter seltene Ursache eines Perikardergusses.
- Das Postperikardiotomiesyndrom kommt nach herz- und thoraxchirurgischen Eingriffen vor und hat eine immunmedierte Ursache.
- Perikardtumore oder eine Perikardagenesie sind im Kindesalter selten.
- Perikardzysten sind die häufigsten gutartigen Tumore des Perikards.

7. Körperliche Befunde und Leitsymptome

Perikarderkrankungen präsentieren sich nicht einheitlich, sondern sind häufig von der Ursache der Erkrankung geprägt. So stehen bei der akuten Perikarditis Thoraxschmerzen und Fieber und eine begleitende Leukozytose im Vordergrund, während bei primär myokardialen Erkrankungen (Perimyokarditis) vorrangig Symptome der Herzinsuffizienz zu erheben sind. Meist kann eine kürzlich zurückliegende Erkältungskrankheit oder Gastroenteritis anamnestisch erhoben werden. Der Thoraxschmerz ist mit 70–96 % das häufigste Symptom.^{8,29} Insbesondere bei der PKC besteht eine manchmal jahrelange Latenz zwischen der auslösenden Ursache und dem Beginn der Symptome.⁶

Führende körperliche Befunde einer Perikarderkrankung sind:

- Thoraxschmerz (heller stechender pleuritischer Schmerz, der sich im Sitzen bessert)
- Perikardreiben (auskultatorisches punctum maximum am linken Sternalrand)
- Tachykardie (bei Fieber oder einem hämodynamisch relevanten Perikarderguss)
- Zeichen der eingeschränkten Herz-/Kreislauffunktion
 - o Hypotension
 - o Halsvenenstauung als Zeichen der erhöhten Füllungsdrucke
 - o Pulsus paradoxus
 - o Dyspnoe
 - o Verlängerte Rekapillarierungszeit
 - o Generalisierte Ödembildung (bei chronischer PKC)

Ein Perikardreiben ist nur initial bzw. vor Beginn der Ausbildung eines Perikardergusses auskultierbar und kann somit als Symptom fehlen oder im Verlauf verschwinden.

Bei primär nicht kardialen Erkrankungen, z. B. Rheuma, Lupus erythematodes, dominieren Symptome einer Inflammation im Rahmen der Systemerkrankung:

- Fieber, Nachtschweiß, Arthritis, Ausschlag/Exanthem, Gewichtsverlust.

Ein Perikarderguss macht per se keine Symptome, insbesondere, wenn er langsam entsteht. Nur bei ausgeprägter und rascher Ergussbildung und Tamponade sind die typischen Befunde der diastolischen Funktionsstörung des Herzens mit gedämpften Herztönen, Jugularvenen-Distension und Hypotension zu erheben (Beck'sche Trias).

Beim PPS entsprechen die Symptome meist denen einer akuten Perikarditis mit pleuritischen Schmerzen und zusätzlichen Pleuraergüssen bzw. pulmonalen Symptomen und Infiltraten. Typisch ist der Perikarderguss; eine Inflammation ohne Ergussbildung ist selten. Bei ausgedehnten kardiochirurgischen Eingriffen mit möglicher Schädigung der Lymphdrainage kann ein Chyloperikard entstehen, ansonsten sind die inflammatorischen /autoimmunologischen Ergüsse Exsudate. Nur bei der verzögerten Resorption der Perikardflüssigkeit (Rechtsherzinsuffizienz, pulmonale Hypertonie) entstehen Transsudate. Aus der typischen zeitlichen Latenz von wenigen Wochen bis Monaten zu einem vorangegangenen kardio-/ thoraxchirurgischen Eingriff kann die Diagnose gestellt werden.

Kernaussage 3: Leitlinie Perikarderkrankungen	 DGPK
Leitsymptome	
<ul style="list-style-type: none">- Führendes Symptom einer Perikarditis ist der Thoraxschmerz.- Ein Perikardreiben ist bei einer Perikarditis nicht regelhaft zu auskultieren.- Je nach Ursache einer Perikarditis stehen Fieber oder Symptome einer Systemerkrankung im Vordergrund.- Ein Perikarderguss, der langsam entsteht, macht meist keine Symptome.- Eine Perikardtampnade fällt mit den typischen Symptomen einer arteriellen Hypotension, gestauten Jugularvenen und abgeschwächten Herztönen auf.- Eine hohe Herzfrequenz kann Zeichen einer Perikardtampnade oder Ausdruck der Aktivität einer inflammatorischen Perikarditis sein.- Der Pulsus paradoxus ist Zeichen einer relevanten kardialen Funktionseinschränkung bei ausgeprägtem Perikarderguss oder Perikardtampnade.	

8. Diagnostik

8.1 Zielsetzung

Zielsetzung der Diagnostik bei Verdacht auf eine Perikarderkrankung ist die Überprüfung auf eine spezifisch behandelbare Systemerkrankung, sowie die zeitgerechte Einleitung therapeutischer Maßnahmen, um Sekundärkomplikationen möglichst zu vermeiden. Die multimodale Bildgebung hat einen bedeutsamen Stellenwert, wenngleich die Diagnose einer inflammatorischen Erkrankung des Perikards klinisch gestellt wird. Die Biopsie des Perikards/Epikards besitzt im Kindesalter keine wesentliche Bedeutung.

8.2 Bewertung der diagnostischen Verfahren

Je nach Akuität der Perikarderkrankung werden unterschiedliche Präferenzen hinsichtlich der Indikation und zeitlichen Abfolge der Untersuchungen gesetzt. Eine akute Perikarditis ist aufgrund des führenden Symptoms Thoraxschmerz stets frühzeitig kinderkardiologisch zu evaluieren, um andere kardiale Erkrankungen wie eine Myokarditis oder eine ischämische Herzerkrankung auszuschließen (Diagnostische Kriterien, siehe Tabelle 1). Bei chronischer Perikarditis oder rekurrender Perikarditis stehen hingegen laborchemische Inflammationsparameter im Vordergrund.

8.2.1 EKG

Die typischen Veränderungen im Oberflächen-EKG im Rahmen einer akuten Perikarditis sind:

- ST-Streckenhebung
- Amplitudenverlust/Niedervoltage

Nicht immer sind die EKG-Veränderungen gleich ausgeprägt. Die Repolarisationsstörungen unterliegen häufig einem stadienhaften Verlauf mit einer Normalisierung der ST-Strecken und Abflachung der T-Wellen im subakuten Stadium. Im Weiteren stellt sich eine T-Wellen-Inversion ein, bevor sich alle EKG-Veränderungen wieder normalisieren.

Die Differenzierung von ischämischen ST-Streckenveränderungen kann neben der Anamnese und klinischem Verlauf an folgenden morphologischen Charakteristika vorgenommen werden:

- Bei der Perikarditis folgt die ST-Streckenveränderungen nicht dem Versorgungsgebiet einer Koronararterie
- Amplitude der ST-Hebung < 5 mm
- Stadienhafter Verlauf mit langsamerer Entwicklung der T-Welleninversion als bei Infarkt
- PR-Senkung (avR) häufig bei akuter Perikarditis
- Keine hyperakuten T-Wellen, neuen Q-Zacken und QT-Verlängerung

Bei etwa 20 % der jungen Erwachsenen ist eine frühe Repolarisation mit Erhöhung des J-Punkts, ansonsten jedoch normaler ST-Strecke ein Normalbefund und sollte nicht mit einer Perikarditis verwechselt werden.³⁶

Erstaunlicherweise gehören Arrhythmien nicht zum typischen Bild der Perikarditis. Bei 20–30 % der Perikarditiden besteht eine Beteiligung des Myokards. Steht diese wie bei Perimyokarditis im Vordergrund, sind Rhythmusstörungen häufiger und damit auch hinweisend auf die Inflammation des Myokards.

8.2.2 Transthorakale Echokardiographie

Die transthorakale Echokardiographie (TTE) erlaubt eine schnelle Diagnostik eines Perikardergusses, sowie der Funktion des Herzens, insbesondere bei Mitbeteiligung des Myokards bei einer Perimyokarditis. Ferner können Neoplasien und Perikardzysten dargestellt werden. Die Lokalisation des Perikardergusses und eventuell vorhandene Septierungen sowie lokalisierte Flüssigkeitsansammlungen können mittels TTE gut dargestellt werden und im Rahmen einer operativen Therapieplanung relevante Informationen liefern. Eine transösophageale Echokardiographie (TEE) ist im Kindes- und Jugendalter nur bei unzureichender Qualität der TTE indiziert. Die wichtigsten zu erhebenden Befunde der Echokardiographie sind in Tabelle 3 dargestellt.

Tabelle 3: Echokardiographie (TTE) bei Perikarderkrankungen (Primäragnostik)

Anatomisches Substrat	Fragestellung /zu erhebende Befunde
Perikard	Echogenitätsvermehrung, Perikardverdickung
	Differenzierung von der Perikarditis constrictiva (atemvariabler Shift des IVS, abnorme Septumbewegung („septal bounce“) durch das plötzliche Ende der Ventrikelfüllung)
	Perikardzyste, Perikardtumor
Perikarderguss	Größe/Ausmaß, Beschaffenheit: Echogenität, hämodynamische Relevanz (Perikardtamponade)
Myokard	Herzfunktion, myokardiale Beteiligung (Perimyokarditis)

8.2.3 Röntgen

Die Röntgenuntersuchung des Thorax gehört nicht zur Primärdiagnostik bei Verdacht auf eine Perikarderkrankung. Eine Vergrößerung der Herzsilhouette ist bei einem ausgeprägten Perikarderguss zu beobachten. Kalzifizierungen des Perikards können radiologisch als Zufallsbefund detektiert werden und führen zur erweiterten Diagnostik. Sie sind ein seltenes, dann aber typisches Zeichen einer chronischen PKC.³⁷

Weitaus häufiger sind Kalzifizierungen im Rahmen einer tuberkulösen Perikarditis.³⁸ Kalzifizierungen, die weite Teile des Perikards wie eine Nusschale betreffen, sind stark hinweisend auf eine PKC, während fleckige Kalkinseln auch bei anderen Perikarderkrankungen vorkommen. Darüber hinaus können generelle Aussagen zur Herzgröße, Stauungszeichen, Pleuraergüsse sowie Lungentuberkulose oder Lungenkrebs getroffen werden.

8.2.4 Labordiagnostik

Die Labordiagnostik ist je nach vermuteter Ursache der Perikarderkrankung zu planen. Bei der Perikarditis als häufigster Erkrankung des Perikards stehen hier Inflammationsparameter im Vordergrund. Liegt eine Beteiligung des Myokards (Perimyokarditis) vor, sind zusätzlich kardiale Biomarker bedeutsam. Zur ätiologischen Klärung werden infektiologische Parameter erhoben, bzw. bei Verdacht auf eine primäre Systemerkrankung immunologische Tests vorgenommen. Unabhängig von der Ätiologie, sind Laborparameter im Rahmen von Verlaufsuntersuchungen, insbesondere bei chronischer oder chronisch rezidivierender Perikarditis ein Gradmesser der Krankheitsaktivität.¹⁷ Vergleiche hierzu auch Tabelle 4.

Tabelle 4: Labordiagnostik bei Perikarderkrankungen (Primärdiagnostik)

Vermutete Ätiologie	Fragestellung / zu erhebende Befunde
Perikarditis, Basisdiagnostik	Blutbild mit Differentialblutbild, CRP, BSG, Blutkultur bei V.a. bakterielle Genese
Perikarditis, autoinflammatorisch FMF, TRAPS	Cytokine (insbesondere IL1 und IL6) Genetik
Perimyokarditis, infektiös	NT-pro-BNP oder BNP, Troponin, CK-MB, Virus-PCR bzw. erregerspezifische Untersuchungen
PIMS/Mis-C	Antikörper gegen SARS-CoV-2
Perikarditis, autoimmunologisch SLE, sJIA, Vaskulitis, Kawasakisyndrom, akutes Rheumat. Fieber, Sarkoidose	Cytokine (insbesondere IL1 und IL6) Rheumafaktoren ANCA, Lupusantikörper, ANA (dsDNA)
Perikarditis, metabolisch	Schilddrüsenparameter bei V.a. Hypothyreose Harnstoff, Kreatinin bei V.a. urämisches Nierenversagen

8.2.5 Herzkatheteruntersuchung

Eine Invasivdiagnostik wird zur Differenzierung einer PKC von einer RCM durchgeführt, wenn die Echokardiographie keine sichere Unterscheidung erlaubt. Die atemvariablen Schwankungen der Druckwerte sind am hilfreichsten, um zwischen den beiden Krankheitsbildern zu unterscheiden.^{39,40} Tabelle 5 listet die Charakteristika der hämodynamischen Befunde auf. Typische Bilder der jeweiligen Druckkurven sind in [Anhang 2](#) einzusehen.

Tabelle 5: Hämodynamische Kriterien zur diagnostischen Differenzierung zwischen Perikarditis constrictiva und restriktiver Kardiomyopathie (modifiziert nach³⁹).

Hämodynamischer Befund / Druckkurvenverlauf	Pericarditis constrictiva	Restriktive Kardiomyopathie
Steiler Abfall der „y-Welle“	Vorhanden	Variabel
Rechts- und linksseitige Füllungsdrucke (LAP, RAP)	Gleich	LAP 3–5 mmHg > RAP
„Wurzelzeichen“ (Square root sign) der Ventrikelkurve	Vorhanden	Variabel
Füllungsdruck (LAP/RAP) > 25 mmHg	Selten	Häufig
PAP _{systolisch} > 50 mmHg	Nie	Häufig
RVEDP/RVSP	> 1/3	< 1/3
Expiratorischer diastolischer Gradient PCWP/LV	Vorhanden	Fehlt
Wechselbeziehung LV/RV	Diskordanz	Konkordanz
LVRFW	> 7 mmHg	≤ 7 mmHg

LAP = linksatrialer Druck, RAP = rechtsatrialer Druck, PAP = pulmonalarterieller Druck, RVEDP = rechtsventrikulärer enddiastolischer Druck, RVSP = rechtsventrikulärer systolischer Druck, PCWP = postkapillärer Wedgedruck, LV = linker Ventrikel, RV = rechter Ventrikel, LVRFW = linksventrikuläre rasche Füllungswelle

8.2.6 Computertomographie des Herzens (Herz-CT)

Die Computertomographie (CT) des Herzens spielt bei der akuten Perikarditis als Primärdiagnostik eine untergeordnete Rolle, kann jedoch bei chronischen oder rekurrenden Verlaufsformen sinnvoll sein. Einen hohen Stellenwert hat die CT im Rahmen der Diagnostik von Perikardtumoren, -zysten und -divertikeln.^{41,42} Auch im Rahmen einer präoperativen Planung wird sie eingesetzt. Bei unklarer Ätiologie kann die CT zur Unterscheidung eines exsudativen versus transsudativen Perikardergusses Hilfe leisten. Die Strahlenbelastung muss immer berücksichtigt werden. Verlaufsuntersuchungen perikardialer Erkrankungen erfolgen in der Regel echokardiographisch oder mittels MRT. Empfehlungen zur Schichtbildgebung bei Kindern werden aus den Empfehlungen/Konsensuspapieren für Erwachsene abgeleitet.

8.2.7 Magnetresonanztomographie des Herzens (Herz-MRT)

Die kardiale Magnetresonanztomographie im Rahmen von Perikarderkrankungen kann durch den Nachweis eines Enhancements eine Myokarditis von einer Perikarditis differenzieren. Sie wird zur Differenzierung einer PKC von einer RCM eingesetzt und darüber hinaus im Rahmen eines Therapieversagens bei inflammatorischer Perikarditis. Bei Erwachsenen gilt eine Perikarddicke von über 4 mm als hochverdächtig, über 5–6 mm als hochspezifisch für eine PKC. Mittels Real-Time MRT kann das abnorme „ventrikuläre Coupling“ mit der paradoxen Septumbewegung dargestellt werden. Daten zur MRT-Diagnostik liegen vorwiegend aus der Erwachsenenpopulation vor. Limitationen der MRT bei Perikarderkrankungen im Kindesalter sind die niedrige Sensitivität für die Detektion von Verkalkungen im Perikard sowie eingeschränkte Bewertung der atemabhängigen abnormen Septumbewegung, wenn die Untersuchung in Narkose erfolgen muss.

Die wichtigsten Fragestellungen (siehe auch Tabelle 6) können mittels Spin echo MRT oder Cine balanced steady state free precession (bSSFP) oder Late gadolinium enhancement (LGE) zur Differenzierung von Inflammation und Fibrose beantwortet werden.⁴³

Tabelle 6: Magnetresonanztomographie bei Perikarderkrankungen

Anatomische Struktur	Fragestellung /typische Befunde
Perikard	Perikarddicke
	Differenzierung von der Perikarditis constrictiva <ul style="list-style-type: none"> - Ventrikuläres Coupling - Fusionierung von Perikard und Myokard bei PKC - Fibrose, Kalzifizierung
	Neoplasien, Tumore
	Perikardagenesie
Perikarderguss	Größe/Ausmaß, Charakterisierung der Flüssigkeit, Lokalisation
Myokard	Herzfunktion, myokardiale Beteiligung (Perimyokarditis)
Perikardzyste	Scharf begrenzt, dünnwandig, häufig rechtsseitig, kardiophrenischer Winkel
Tumore	Tumorgröße und -lokalisierung
	Teratom: solide und zystische Anteile, intrakardiale Lage, Kompression des RA und der VCS

8.2.8 Szintigraphie des Herzens

Die nuklearmedizinische Untersuchung bei Perikarderkrankungen spielt im Kindesalter eine untergeordnete Rolle. Bei malignen Grunderkrankungen, sowie bei tuberkulöser Perikarditis wird die Positronenemissionstomographie (PET) meist kombiniert mit der Computertomographie (PET/CT) eingesetzt. Der diagnostische Wert wird jedoch nicht einheitlich positiv bewertet.⁴⁴

Kernaussage 4:	Leitlinie Perikarderkrankungen	
Primärdiagnostik		
<ul style="list-style-type: none"> - Die Primärdiagnostik der Perikarderkrankung erfolgt klinisch, echokardiographisch und laborchemisch sowie mittels EKG. 		

8.2.9 Diagnostische Perikardiozentese

Eine Indikation zur diagnostischen Punktion eines Perikardergusses ist immer dann gegeben, wenn andere Verfahren nicht zu einer definitiven Diagnose führen.¹ Sie steht in der Regel am Ende eines diagnostischen Algorithmus, insbesondere bei onkologischen Erkrankungen oder dem Verdacht auf eine tuberkulöse Perikarditis. Allerdings ist die diagnostische Ausbeute der Perikardpunktion für infektiöse oder maligne Ätiologien nur bei etwa 40-74 %, ^{45,46} sodass stets eine Risiko-Nutzen-Analyse vor einer Punktion erfolgen muss. Die Analyse der Perikardflüssigkeit umfasst die in Tabelle 7 vermerkten Parameter.

Tabelle 7: Diagnostische Analyse der Perikardflüssigkeit (modifiziert nach ¹)

Analyse	Parameter
Differenzierung Exsudat/Transsudat	Eiweiß und LDH in Serum und Perikarderguss (PE) Exsudat: Eiweiß > 3 g/dl, Verhältnis Eiweiß _{PE} / Eiweiß _{Serum} > 0,5, LDH > 200IE/L, Verhältnis LDH _{PE} / LDH _{Serum} > 0,6
Komplettes Blutbild	Rotes und weißes Blutbild mit Differentialblutbild (Leukozyten, Lymphozyten)
Zytologie	Zytologie
Tumormarker	Je nach vermuteter Diagnose
Mikrobiologie / Erregernachweis	PCR, aerobe und anaerobe Kulturen
V.a. tuberkulöse Perikarditis	Mykobakterienkultur, PCR, Adenosindeaminase, unstimuliertes Interferon-gamma

Empfehlung 1:	Leitlinie Perikarderkrankungen	 DGPK
Apparative bildgebende Diagnostik		
Die TTE soll zur Primärdiagnostik bei Verdacht auf eine Perikarditis oder sonstige Perikarderkrankung eingesetzt werden.		
Die TTE soll für Verlaufsuntersuchungen im Rahmen einer Perikarditis mit oder ohne Perikarderguss primär verwendet werden.		
Die TEE sollte bei unzureichender Qualität der TTE durchgeführt werden.		
Die CT ist für die Primärdiagnostik einer akuten Perikarditis nicht indiziert.		
Die CT kann bei protrahierten chronischen Formen der Perikarditis diagnostisch sinnvoll sein.		
Die CT sollte für die Diagnostik aller Neoplasien, Tumore und Perikardzysten durchgeführt werden.		
Die MRT sollte im Rahmen einer Perimyokarditis erwogen werden.		
Im Rahmen einer Perikarditis constrictiva sollte vor einer Perikardektomie eine Schichtbildung (MRT/CT) vorgenommen werden.		
Eine MRT mit Kontrastmittel kann für eine Verlaufsuntersuchung zur Bewertung der Inflammation bei chronischer Perikarditis/Perikarditis constrictiva erwogen werden.		
Zur Charakterisierung und zur Differentialdiagnostik von Herztumoren sollte eine MRT erwogen werden.		
Die MRT soll bei Verdacht auf Perikardagenesie durchgeführt werden.		

8.3 Differentialdiagnose

Differentialdiagnostische Überlegungen ergeben sich aus dem breiten Spektrum der möglichen Ätiologie. Die primär infektiös-entzündlichen Erkrankungen bedürfen einer spezifischen Erregerdiagnostik. Die autoinflammatorischen und immunologischen Manifestationen sollten in einem interdisziplinären Team mit pädiatrischen Rheumatologen, Gastroenterologen und Hämatonkologen abgeklärt werden.

Thoraxschmerz: Der Thoraxschmerz mit seinen kardialen und nicht kardialen Ursachen ist von der Perikarditis abzugrenzen (siehe DGPK Leitlinie Thoraxschmerz).

Perikarderguss: Für das Vorhandensein eines Perikardergusses ist immer eine Perikarditis möglich und neben dem PPS die häufigste Ursache. Malignome, eine kardiotoxische onkologische Therapie sowie bakterielle Infektionen wie die Tuberkulose müssen differentialdiagnostisch jedoch immer in Betracht gezogen werden.

Perikardkonstriktion: Die Unterscheidung einer PKC von einer RCM ist klinisch nicht eindeutig möglich. Neben der Anamnese für rezidivierende inflammatorische Erkrankungen verschaffen letztlich die invasive Diagnostik inklusive Biopsie des Myokards oder Perikards Klarheit. Eine frühe Differenzierung und Zuordnung ist aufgrund der unterschiedlichen Therapieangebote und der damit verbundenen Prognose essenziell.

Die Untersuchungen zur differentialdiagnostischen Bewertung sind im Kapitel Diagnostik dieser Leitlinie dargestellt.

9. Therapie

9.1 Medikamentöse Behandlung der Perikarditis

Die medikamentöse Behandlung der Perikarditis orientiert sich an Ursache und Akuität der Erkrankung. Neben der akuten Perikarditis, die häufig mit einem Perikarderguss einhergeht, sind es hauptsächlich die chronischen oder rekurrenden Perikarditiden, die meist eine längerfristige antiinflammatorische Behandlung benötigen. Durch eine konsequente Akuttherapie soll einer Chronifizierung oder Entstehung einer konstriktiven Perikarditis entgegengewirkt werden, insbesondere bei Vorliegen von Risikofaktoren.

9.1.1 Medikamentöse Therapie bei akuter Perikarditis

Ein pharmakologischer therapeutischer Ansatz gilt neben körperlicher Schonung und ggf. therapeutischen Perikardiozentese zur Standardtherapie. Da nur wenige kontrollierte Studien vorliegen, leiten sich die Empfehlungen für Kinder meist aus denen für Erwachsene ab.

Nichtsteroidale Antiphlogistika (NSAIDS)

NSAIDS werden unabhängig von der Genese der akuten Perikarditis als Primärtherapie eingesetzt. Sie gehören bei 70–81 % pädiatrischer Patienten zur Standardtherapie.^{9,18} Im Gegensatz zur Leitlinie bei Erwachsenen¹ spielt Aspirin mit 7 % aller behandelten Kinder auch wegen des bei Kindern gefürchteten Reye-Syndroms in der Primärtherapie keine Rolle.

Corticosteroide

Die systemische Gabe von Corticosteroiden gehört nach der aktuellen Literatur derzeit bei 23–65 % pädiatrischer Patienten zum medikamentösen Therapieansatz.^{9,18} Insbesondere bei Vorliegen eines Perikardergusses werden Corticoide in die Primärtherapie inkludiert. Ebenso wie bei Erwachsenen wird zwar häufig ein Therapieerfolg erzielt, jedoch gilt die Corticoidmedikation auch im Kindesalter als Risikofaktor für die Entstehung einer rekurrenden Perikarditis.¹⁷ Als Sekundärtherapie ist vor allem bei Unwirksamkeit von NSAIDS der Einsatz von Corticosteroiden indiziert. Bei primär infektiöser

Perikarditis/Perimyokarditis besteht aus Furcht vor einer Virusreplikation wie auch bei der viralen Myokarditis häufig Zurückhaltung für den primären Einsatz von Corticosteroiden, wobei neuere Studien dies infrage stellen.⁴⁷

Colchizin

Colchizin wird nach den Ergebnissen einer prospektiv randomisierten Studie bei Erwachsenen als Primärtherapie der Perikarditis mit hoher Effektivität als Kombinationstherapie eingesetzt (COPE-Studie).⁴⁸ Auch der protektive Effekt bezüglich der Entwicklung einer rekurrierenden Perikarditis ist um das Dreifache besser als bei einer Kombinationstherapie ohne Colchizin. Bei Kindern ist eine unterschiedliche Wirksamkeit beschrieben. Trotz begrenzter Datenlage wird Colchizin als mögliche Primärtherapie für die virale Perikarditis im Kindesalter beschrieben.⁴⁹ Bei fehlender Effektivität von NSAIDS wird Colchizin in der Eskalation der pharmakologischen Behandlung als Sekundärmedikation kombiniert mit NSAIDS eingesetzt. Ein Monitoring der Leber- und Nierenfunktion sowie des Blutbildes sind unter der Behandlung empfohlen, die Häufigkeit ist individuell je nach klinischem Zustand des Patienten festzulegen.

Intravenöse Immunglobuline (IVIG)

Da die Perikarditis im Kindesalter häufig mit einer Myokarditis assoziiert ist (Perimyokarditis), finden Therapiekonzepte der Myokarditis Anwendung. Die Erfahrung beschränkt sich auf Fallberichte und kleine Serien, in denen IVIG insbesondere nach herzchirurgischen Eingriffen, sowie bei der therapierefraktären rekurrierenden Perikarditis erfolgreich eingesetzt wurde.^{50,51} In der täglichen Praxis spielt die IVIG-Therapie der reinen Perikarditis keine Rolle und ist speziellen Indikationen vorbehalten.

Interleukin 1 - Blockade

Die am weitesten verbreitete Substanz zur Interleukin-1-Blockade ist das nonselektive Anakinra, das sowohl gegen IL-1 α - als auch IL-1 β gerichtet ist und bei inflammatorischen Systemerkrankungen auch bei Kindern erfolgreich eingesetzt wird. In der Behandlung der akuten Perikarditis hat Anakinra derzeit keine Bedeutung. Bei der rekurrierenden Perikarditis im Erwachsenenalter wird es erst auf der dritten Stufe einer eskalierenden Stufentherapie eingesetzt.^{1,52}

Für den selektiven vollständig humanen monoklonalen IL-1 Antikörper Canakinumab und für Rilonacept liegen im Kindesalter noch weniger Erfahrungen für die Therapie der Perikarditis vor, sodass diesbezüglich keine Empfehlungen ausgesprochen werden können. Sie kommen derzeit bei Therapieversagen von Anakinra zum Einsatz.

9.1.2 Medikamentöse Therapie bei chronischer Perikarditis

Die chronische oder idiopathische rekurrende Perikarditis (IRP) stellt auch im Kindesalter eine große Herausforderung dar. Sie entwickelt sich bei 35 % der Fälle nach einer akuten Perikarditis. Insgesamt sind 70 % der rekurrenden Perikarditis bei Kindern idiopathisch. Prinzipiell kommen alle Medikamente, die zur Behandlung der akuten Perikarditis eingesetzt werden, zum Einsatz. Ziel ist die schnellstmögliche Absenkung der Inflammationsparameter, um eine lange Remission zu erreichen und Rezidive zu verhindern. Häufig sind nur Kombinationstherapien wirksam.

Bei Patienten mit autoimmunologischen oder inflammatorischen Systemerkrankungen wird die medikamentöse Therapie der Perikarditis krankheitsbezogen durch Intensivierung der bereits vorhandenen antiinflammatorischen Therapie individuell festgelegt. Ebenso muss patientenbezogen die Verträglichkeit der verschiedenen Substanzen und das Nebenwirkungsprofil bei Langzeitanwendung beachtet werden.

Die Therapieempfehlungen für die IRP entstammen im Wesentlichen einer großen Studie mit 110 Kindern und Jugendlichen,¹⁸ darüber hinaus sind vorrangig Fallberichte und kleine Patientenkohorten mit weniger als zehn Patienten vorliegend.

Zur initialen Therapie von akuten Exazerbationen werden wiederum NSAIDS, sowie zusätzlich Colchizin, Ibuprofen und Indomethacin oral in hoher Dosierung verabreicht.

Colchizin ist auch im Kindesalter mit unterschiedlicher Evidenzlage bei IRP wirksam,^{18,53,54}

- es kann die Rezidivrate bei IRP senken,
- es erlaubt die Reduktion der Corticoiddosierung bei IRP,
- es kann den Wirkungseintritt für Standardtherapien verbessern.

Colchizin wird meistens als Kombinationstherapie mit NSAIDS oder Corticosteroiden verabreicht, wobei eine vorherige Corticoidmedikation als Risikofaktor für Rezidive der IRP identifiziert wurde.¹⁷ Zu Unrecht genießt Colchizin in der Behandlung der IRP noch immer ein Schattendasein.⁵⁵

Corticosteroide sind in der Behandlung der IRP bei Kindern nur bei Therapieversagen von NSAID und Colchizin indiziert. Bei akutem Rezidiv der IRP, insbesondere wenn ein Perikarderguss vorliegt, führen Corticosteroide zur raschen Besserung, allerdings aber auch zu häufigen Rezidiven. In der Dauertherapie der IRP sollten sie in der niedrigst möglichen effektiven Dosis eingesetzt und nach Erreichen der Remission weiter reduziert werden.⁵⁶

Die IL-1-Blockade ist eine der relevantesten Entwicklungen in der Behandlung der IRP. Die Therapieempfehlungen für Anakinra bei pädiatrischen Patienten basieren auf Fallberichten und drei retrospektiven Studien.^{57,58} Aufgrund des bei Kindern häufig inflammatorischen Phänotyps der IRP sind IL-1-Antagonisten wie Anakinra meist unmittelbar wirksam und

werden in zweiter Linie bei Therapieversagen oder anhaltender Corticoidabhängigkeit empfohlen.^{56,58} In Anlehnung an die gute Wirksamkeit bei systemischer Juveniler Idiopathischer Arthritis (sJIA) in der Frühphase der Erkrankung (window of opportunity) wird eine die Pathogenese modifizierende Wirkung auch für die IRP postuliert.⁵⁹ In der Konsequenz könnte sich die IL-1-Blockade zur Primärtherapie entwickeln. Die IRP im Kindesalter erfordert auch bei guter Wirksamkeit der IL-1-Blockade eine Behandlungsdauer von meist mehreren Monaten und nur bei 15 % der Patienten wurde eine anhaltende Remission und damit ein vollständiges Ausschleichen des Medikaments erreicht.⁵⁸

Unter der Medikation mit Anakinra können jedoch bei Colchizinresistenz und anhaltender Corticoidabhängigkeit im Langzeitverlauf diese Medikamente eingespart und die Rezidivhäufigkeit deutlich reduziert werden.⁶⁰

Rilonacept, ein löslicher IL-1-Rezeptor Blocker (rekombinantes Fusionsprotein) mit Wirkung als Interleukin-1 α und Interleukin-1 β Zytokinfallen ist in Deutschland nicht zugelassen, wurde jedoch mit guter Wirksam- und Verträglichkeit getestet.⁶¹ Es wird als Medikament der zweiten Wahl bei unzureichendem Ansprechen auf NSAIDs und Colchizin in Kombination mit den Standardtherapien und Corticoiden verabreicht. Canakinumab ist in Deutschland für die Behandlung der sJIA im Kindesalter zugelassen. Der Vorteil ist, dass es nur einmal im Monat subcutan verabreicht werden muss, allerdings ist es kostspielig. In der Anwendung für die rekurrende Perikarditis gibt es nur einige Fallberichte und kleinere Fallserien, in denen keine Überlegenheit gegenüber Anakinra gezeigt werden konnte.^{49,62} Abbildung 1 zeigt einen Algorithmus zur medikamentösen Therapie der akuten und rekurrenden Perikarditis.

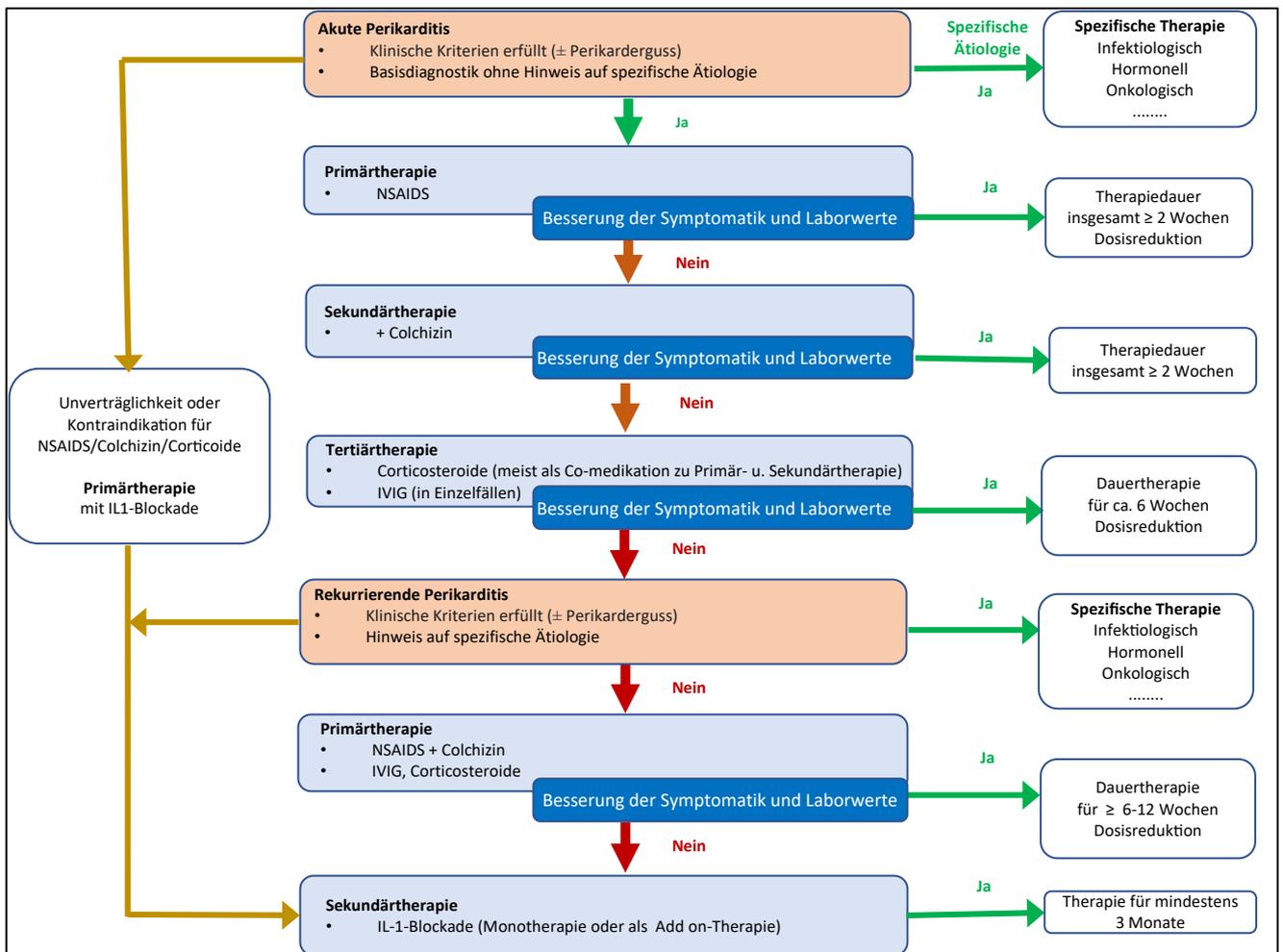


Abbildung 1: Medikamentöses Stufenschema zur Behandlung der akuten und rekurrenden/chronischen Perikarditis

9.1.3 Spezifische Ätiologien und Fiebersyndrome

Für einige autoinflammatorische Erkrankungen bestehen spezielle Therapieempfehlungen, die sich an der Grunderkrankung bzw. der Inflammationsmedierte Pathogenese orientieren.⁶³

Familiäres Mittelmeerfieber (FMF)

Das autosomal-rezessiv erbliche FMF geht nur zu 5 % mit einer Perikarditis einher, kann sich aber primär kardial manifestieren. Klinisch inapparente Perikardverdickungen treten in bis zu 30 % auf. Colchizin ist die Standardtherapie, jedoch wird auch die IL-1-Blockade bei Therapieversagen oder Unverträglichkeit sehr effektiv eingesetzt.⁶⁴ Für Colchizin besteht auch für Kinder unter 4 Jahren inklusive Säuglinge eine gute Verträglichkeit mit einer Erhaltungsdosis von 0,05 (0,04-0,07) mg/kg.⁶⁵

Tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome (TRAPS)

Das genetisch determinierte TRAPS wird primär mit NSAIDS therapiert, Corticoide sind meist nicht vermeidbar. Eine IL-1-Blockade führt ebenso meist zu einer umgehenden Besserung der Symptomatik.

Inflammatorische Systemerkrankungen

Die Perikarditis bei inflammatorischen Systemerkrankungen wie der Systemische Lupus erythematodes, die juvenile idiopathische Arthritis, vor allem die systemische Form (Morbus Still), die juvenile Dermatomyositis und das Sjögrensyndrom sind nicht Thema dieser Leitlinie. Die Therapie der Perikarditis orientiert sich an der Therapie der Grunderkrankung, akute Exazerbationen mit Perikardbeteiligung können meist mit Erhöhung der Dauertherapie behandelt werden (siehe entsprechende Leitlinien).

Vaskulitiden, Kawasaki-Syndrom, Covid

Immunglobuline werden mit der Überlegung der Hemmung der Phagozytose, dem Einfluss auf inflammatorische Zytokine und der Down-Regulation von Chemokinen/ Chemokinrezeptoren sowie der Wirkung durch neutralisierende Antikörper eingesetzt.

Großen Stellenwert besitzen IVIG beim Kawasaki-Syndrom unabhängig von einer kardialen Beteiligung; und auch im Rahmen des PIMS nach einer SARS-Cov-2-infektion gehören sie zur Primärtherapie sowohl der akuten Inflammation als auch zur Behandlung der Rezidive. Die Datenlage zu IVIG in der rekurrierenden Perikarditis ist nicht eindeutig. Ebenso sind die Dosierungen nicht einheitlich, meist sind mehrere Behandlungszyklen erforderlich. ^{11,50,51}

Die Dosierung der Medikamente ist altersabhängig und auch in der ESC-Leitlinie für das Kindesalter berücksichtigt. ^{1,11,56} Eine Übersicht zur Dosierung der Medikation ist in [Anhang 3](#) aufgeführt.

9.1.4 Medikamentöse Therapie bei Postperikardiotomiesyndrom

Die Therapiekonzepte für das PPS sind ähnlich wie für andere Formen der akuten Perikarditis. An erster Stelle stehen NSAIDS. Im Gegensatz zu Erwachsenen wird Colchizin nur als Sekundärtherapie eingesetzt. Corticoide sind bei ausgedehnter Ergussbildung effektiv, jedoch erhöhen sie ebenfalls die Rezidivrate. Für autoreaktive Perikardergüsse, wie beim PPS ist für Erwachsene die intraperikardiale Instillation von Triamcinolon (synthetisches halogeniertes Glucocortikoid) wirksam, ohne, dass die systemischen Nebenwirkungen von Corticoiden erwartet werden müssen. ⁶⁶ Auch für Kinder ist diese Therapie in einer Dosierung von (300 mg/m²) in einer kleinen Fallserie mit chronischen oder rekurrierenden Ergüssen nach herzchirurgischen Eingriffen als effektiv beschrieben. ⁶⁷ Im Kindesalter ebenso angewendet werden IVIG, jedoch meist erst bei Unwirksamkeit von NSAIDS. ^{11,51} IL-1-Blocker werden nur

bei rekurrierenden Perikarditiden nach Postkardiotomie indiziert, in der akuten Therapie nach einem kardiochirurgischen Eingriff haben sie derzeit keine Bedeutung. Bei etwa 10 % der Patienten mit PPS wird die Drainage eines Perikardergusses durchgeführt.²³

Kernaussage 5:	Leitlinie Perikarderkrankungen
Medikamentöse Therapie der Perikarditis	
	
<ul style="list-style-type: none">- Die medikamentöse Therapie der Perikarditis wird patientenbezogen, krankheitsbezogen und entsprechend der Krankheitsaktivität festgelegt.- Die Perikarditis mit ausgeprägt inflammatorischem Phänotyp erfordert eine intensive Kombinationstherapie und längere Behandlungsdauer.- Corticosteroide erhöhen die Rezidivrate, im Sinne einer rekurrierenden oder chronischen Perikarditis.- Die Therapie der chronischen und rekurrierenden Perikarditis zielt darauf ab, die Inflammation schnellstmöglich zu beenden, Remissionsraten zu verbessern und Rezidive zu verhindern.	

9.2 Therapeutische Perikardiozentese

Ein ausgeprägter Perikarderguss mit Einschränkung der diastolischen Füllung des Herzens kann sich im Sinne einer Perikardtamponade manifestieren. Bei 14,8 % der Patienten mit idiopathischer Perikarditis ist in diesem Fall eine therapeutische Entlastung indiziert.⁹ Die Drainage erfolgt in der Regel mittels subxiphoidaler Punktion, seltener transpleural, kann jedoch auch chirurgisch über eine Minithorakotomie vorgenommen werden.⁶⁸ Im Kindesalter ist zur Lokalisation, der Mengenbestimmung und Quantifizierung eine Echokardiographie ausreichend, bei älteren Jugendlichen und Erwachsenen erfolgt ggf. eine CT, auf deren Basis zum einen Neoplasien ausgeschlossen werden können und zum anderen eine gezielte Punktion mit niedriger Mortalität vorgenommen werden kann.^{68,69} Im Kindesalter wird keine Mindestmenge an Perikarderguss gefordert, um eine Punktion zu rechtfertigen, ausschlaggebend sind hämodynamische Auswirkungen wie der Anstieg der Herzfrequenz, die arterielle Hypotonie etc. Die Drainage eines Perikardergusses kann kurativ sein, bei chronischer oder rekurrierender Perikarditis mit wiederkehrenden Tamponaden kann eine chirurgische Fenestrierung erforderlich sein.³⁴

9.3 Therapie der Perikarditis constrictiva

Die Einordnung der PKC und Abgrenzung gegenüber der RCM ist unter anderem durch die Dauer der hämodynamischen Beeinträchtigung mit den oben genannten Symptomen und Laborwerten definiert. Therapeutische Ansätze beinhalten neben symptomatischen Therapien, antiinflammatorische Medikamente, als auch die operative Perikardektomie. Eine tuberkulöse PKC sollte spezifisch mit Tuberkulostatika therapiert werden, um eine Progression zu verhindern. Tabelle 8 stellt die verschiedenen Formen der Perikarditis constrictiva und die Behandlungsoptionen gegenüber.

Tabelle 8: Klinische Verlaufsformen der Perikarditis constrictiva (modifiziert nach⁷⁰)

Klinische Präsentation der konstriktiven Perikarditis	Definition	Therapie
Transiente konstriktive Perikarditis Differentialdiagnose: permanente konstriktive Perikarditis, restriktive Kardiomyopathie	Reversibles Muster einer Konstriktion nach Spontanheilung oder medikamentöser Therapie	1-3-monatige Behandlung mit einer medikamentösen empirischen antiinflammatorischen Therapie
Effusiv-konstriktive Perikarditis Differentialdiagnose: Herzbeutelamponade, konstriktive Perikarditis	Kein Abfall des rechtsatrialen Drucks um 50 % oder < 10 mmHg nach Perikardiozentese. Dies kann auch mittels nicht-invasiver Bildgebung diagnostiziert werden.	Perikardiozentese mit anschließender medikamentöser Therapie. Operative Perikardfenestrierung in persistierenden Fällen.
Permanente chronisch konstriktive Perikarditis Differentialdiagnose: transiente Konstriktion, restriktive Kardiomyopathie	Persistierende Konstriktion nach 3–6 Monaten	Perikardektomie, medikamentöse Therapie in fortgeschrittenen Fällen oder wenn eine Operation mit einem hohen Risiko verbunden ist oder bei Vorliegen von Mischformen mit Myokarbbeteiligung.

Empfehlung 2: Leitlinie Perikarderkrankungen	 DGPK
Medikamentöse Therapie der Perikarditis	
Nichtsteroidale Antiphlogistika (NSAIDs) sollen als Primärtherapie bei akuter idiopathischer und rekurrender Perikarditis gewählt werden.	Green
Colchizin sollte bei fehlendem Ansprechen auf nichtsteroidale Antiphlogistika (NSAIDs) zusätzlich verabreicht werden.	Yellow
Corticosteroide sind in der Behandlung der idiopathischen rekurrender Perikarditis bei Kindern nur bei Therapieversagen von NSAIDs und Colchizin indiziert.	Green
Corticosteroide können bei ausgeprägt inflammatorischem Phänotyp erwogen werden.	Grey
IL-1-Antagonisten sollten bei Therapieversagen, Kontraindikation oder Unverträglichkeit der Standardtherapie verabreicht werden.	Yellow
IL-1-Antagonisten können im Kindesalter alternativ zur Standardtherapie erwogen werden.	Grey
Bei chronischer oder rekurrender Perikarditis, die mit IL-1-Antagonisten behandelt wird, soll die Therapie mindestens drei Monaten angewendet werden.	Green
Bei dauerhafter Abhängigkeit von Corticoiden sollte eine Therapie mit IL-1-Antagonisten in Erwägung gezogen werden.	Yellow
Bei spezifischer Ätiologie soll eine an der Grunderkrankung orientierte Behandlung verabreicht werden.	Green
Eine Perikarditis constrictiva im Rahmen einer tuberkulösen Perikarditis sollte spezifisch mit Tuberkulostatika therapiert werden, um eine Progression zu verhindern.	Yellow

9.4 Operative Therapie

Therapieprinzip

Die operative Therapie der Perikarderkrankungen im Kindesalter ist nicht in randomisierten, kontrollierten Studien untersucht und veröffentlicht. Die im Folgenden genannten chirurgischen Verfahren sind von erfahrenen Herz-/Thoraxchirurgen vorzunehmen. Sie tragen das Risiko von folgenschweren Nerven-, Gefäß- und Herzverletzungen, die es unbedingt zu vermeiden gilt.

9.4.1 Perikardektomie

Perioperatives Vorgehen

Das perioperative Monitoring entspricht im Wesentlichen dem eines intrakardialen Eingriffs mit oder ohne Herz-Lungenmaschine. Dem arteriellen und zentralvenösen Druck- und Sättigungs-Monitoring kommt intraoperativ eine große Bedeutung zu. Ebenso ist eine TEE zur Bewertung des Füllungszustands des Herzens empfehlenswert. Die visuelle Beurteilung des Herzens durch den Chirurgen gestaltet sich häufig schwierig aufgrund der Verwachsungen im Situs. Im Rahmen der Lagerung sollten außerdem Klebepads für den Defibrillator aufgebracht werden, da im Falle von Kammerflimmern intraoperativ die internen Löffelektroden aufgrund der Verwachsungen nicht positioniert werden können. Die primäre Verwendung der Herz-Lungenmaschine für die Perikardektomie wird kontrovers diskutiert und erfolgt abhängig von der Expertise des Operateurs bzw. des Zentrums. Zumindest sollte eine Herz-Lungenmaschine für den Einsatz vorbereitet sein (Standby). Die maschinelle Autotransfusion ermöglicht das Einsparen von Blutprodukten im Falle der Transfusionsnotwendigkeit.

Partielle oder totale Perikardektomie

Die partielle oder totale Entfernung des Perikards ist die einzige kausale Therapie der symptomatischen PKC und kann die letzte und invasive Option in der Behandlung der refraktären rekurrenden Perikarditis sein.⁶ Die Perikardektomie symptomatischer Patienten stellt eine hämodynamische, operative und intensivmedizinische Herausforderung dar.

Therapieziel soll die totale Perikardektomie sein.⁷¹⁻⁷³ Die Definition von „total“ beinhaltet die folgenden anatomischen Grenzen / Grenzstrukturen:

- Bilaterale Ausweitung bis an die Nervi phrenici
- Inferior: Präparation der diaphragmalen Auflagefläche sowie des rechtsatrial-cavalen Übergangs
- Superior: Präparation der perikardialen Umschlagfalte der großen Arterien sowie des rechtsatrial-cavalen Übergangs

Eine partielle Perikardektomie wird durchgeführt, wenn eine der oben genannten Strukturen chirurgisch nicht erreicht werden kann. Gründe dafür können große kalzifizierte Perikardschollen sein, in das Myokard hineingewachsenes Perikard, hämodynamische Instabilität des Patienten oder eine nicht kontrollierbare iatrogene Blutung nach Gewebeverletzung. Der kompletten Entfernung des Perikards kommt große Bedeutung zu, um Sekundärresektionen insbesondere diaphragmaler Perikardanteile zu vermeiden (95 % der Patienten mit partieller Resektion mussten aufgrund erneuter Symptomatik nachreseziert werden; Daten aus einer Erwachsenenkohorte).⁷¹ Die sehr schwierige Exposition am linkslateralen Aspekt des Herzens führt auch dort oft zur unvollständigen Resektion und somit zu einer anhaltenden klinischen Symptomatik.

Chirurgischer Zugang

Am verbreitetsten ist der chirurgische Zugang über eine mediane Sternotomie. Sie bietet eine optimale Exposition und ermöglicht den ungehinderten Zugang zu allen angestrebten anatomischen Referenzstrukturen der Perikardresektion. Insbesondere bei Patienten mit fortgeschrittener Funktionseinschränkung (NYHA-Stadium III-IV) und Druckunterschieden zwischen VCI und VCS müssen die zentralen Venen zwingend von Perikardschwielen befreit werden, was nur über eine mediane Sternotomie möglich ist.

Die linke anterolaterale Thorakotomie (5. ICR) bleibt als Alternativzugang, wenn Kontraindikationen für eine mediane Sternotomie vorliegen. Sie lässt einen guten Zugriff auf die Oberfläche beider Ventrikel und auf die diaphragmale Auflagefläche zu. Der Nachteil ist offenkundig die obere Perikardumschlagfalte, insbesondere die Befreiung der oberen Hohlvene. Die totale Perikardektomie via medianer Sternotomie ist anzustreben.

Die größte publizierte pädiatrische Fallserie der letzten Dekade umfasst 24 Patienten nach Perikardektomie bei oben genannten Indikationen.⁷³ Es wurde nahezu immer eine totale Perikardektomie mittels medianer Sternotomie vorgenommen. Außer einem verstorbenen Patienten waren im 1-Jahres-Follow Up 89 % der Patienten vollständig beschwerdefrei. Intraoperativ entnommenes Perikard wird in der Regel mikrobiologisch und pathologisch nachuntersucht. In der oben erwähnten Studie gelang bei 10 Proben ein Keimnachweis und in der feingeweblichen Untersuchung fanden sich zu 100 % Zeichen der akuten Entzündung. Auch wenn sich aus den feingeweblichen und mikrobiologischen Untersuchungen der Präparate nicht immer eine therapeutische Konsequenz ergibt, soll zur möglichen Charakterisierung der Ursache der Perikarditis oder einer möglichen spezifischen Nachbehandlung standardisiert Material gewonnen werden.

9.4.2 Fenestrierung des Perikards

Eine Fenestrierung des Perikards bedeutet ein Aus- und Wegschneiden von Teilen des Perikards, sodass das Herz an dieser Stelle frei liegt. Ziel dieser Operation ist die dauerhafte Drainagemöglichkeit von Perikardflüssigkeit durch dieses Fenster, entweder nach links oder nach rechts pleural. Eine Herz-Lungenmaschine wird für diese Operation nicht verwendet.

Für die Perikardfenestrierung bei Patienten < 18 Jahren ist die Datenlage sehr spärlich. In einer Fallserie beschreiben Kühn et. al 116 Kinder und Jugendliche mit Perikarderguss (unterschiedlicher Genese). 47 dieser Patienten erhielten eine Perikarddrainage, wobei 40 davon perkutan erfolgten; Perikardfenestrierungen aber wurden auch bei rekurrenden Perikardergüssen nicht durchgeführt.¹⁴ Auch in aktuellen pädiatrischen Reviews⁶ oder sogar Multicenterstudien¹⁸ zur Perikarditis bei Kindern wird lediglich die medikamentöse Therapie thematisiert. Auf die Versorgung der dort dokumentierten Perikardtampnaden wird nicht eingegangen.

Publikationen für erwachsene Patienten liegen vor, jedoch sind es auch hier meist Fallberichte für sehr spezielle Entitäten.

Indikation

Die chronisch exsudative Perikarditis stellt eine Indikation zur Perikardfenestrierung dar. Insbesondere sind dafür Patienten vorgesehen, bei denen eine vorangegangene Perikarddrainage nicht dauerhaft erfolgreich war (unabhängig davon, ob die initiale Drainage perkutan oder chirurgisch erfolgte). Patienten mit rezidivierendem symptomatischen Perikarderguss, bei denen die medikamentöse Therapie nicht zur Verbesserung führt, sollten eine Perikardfenestrierung erhalten.

Durchführung

Zur sicheren Überwachung des Blutdruckes sollte bei Kindern ein invasives Blutdruckmonitoring erfolgen. Eine einseitige Lungenbeatmung mit einem Doppellumentubus wird in der Regel bei der operativen Versorgung von Erwachsenen verwendet und verbessert das Sichtfeld des Chirurgen durch Desufflation der Lunge auf der operierten Seite. Die Größe der verfügbaren Tuben limitiert ihre Anwendung bei Kindern und ist somit nicht Standard. Für die Behandlung perioperativer Herzrhythmusstörungen (z.B. durch Manipulation am Epikard) sollten präoperativ externe Defibrillationselektroden angebracht werden.

Die Perikardfenestrierung erfolgt entweder offen über eine laterale Thorakotomie (4. oder 5. ICR), oder via videoassistierter Thorakoskopie (VATS) minimalinvasiv. Als Raritäten liegen auch Beschreibungen eines transabdominellen laparoskopischen Zugangs und die subxyphoidale Inzision vor. Diese wird aufgrund der geringeren intraoperativen kardiopulmonalen Belastung (Rückenlage statt Rechtsseitenlage; keine notwendige

Einlungenbeatmung) als Ultima Ratio schwerstkranker Erwachsener vereinzelt bevorzugt.^{74,75}
Für Kinder gibt es hierzu keine belastbaren Daten.

Bei den pleuralen Zugangswegen ist unter Sicht der N. phrenicus zu identifizieren und zu schonen. Die Perikardinzision kann T-förmig oder rechteckig erfolgen, ventral oder dorsal des Nervens. Wichtig hierbei ist die Resektion des exzidierten Perikardlappens, um tatsächlich einen ausreichend großen Gewebedefekt zu generieren; die alleinige Inzision und dadurch initiale Entlastung des Perikardergusses reicht langfristig nicht aus, um eine dauerhafte Drainage zu erreichen. Zu früh scheinen sonst die Perikardränder wieder miteinander zu verwachsen und das Fenster zu verschließen. Ein zu großes Fenster birgt das Risiko einer Luxation von Herzanteilen. Im Rahmen der Perikarderöffnung sollte Ergussflüssigkeit zur zytologischen und mikrobiologischen Analyse, gegebenenfalls Tumormarker asserviert werden. Dies trifft insbesondere auf die Patienten zu, deren Genese ihres Perikardergusses noch ungeklärt ist.

9.4.3 Perikardtumore und Perikardzysten

Primäre kardiale Neoplasien:

Teratome sind zumeist in der perikardialen Höhle zu finden. Sie entarten selten. Diese extrakardialen Tumore sind chirurgisch relativ einfach von den großen Gefäßen abzuschälen und somit zu entfernen (ohne Herz-Lungenmaschine), Rezidive sind beschrieben.

Sekundäre kardiale Neoplasien / Metastasen:

Bei Kindern existieren Einzelfallbeschreibungen für Metastasen im Rahmen von Neuroblastomen, Leukämien und Lymphomen sowie von Melanomen. Meist ist das Epikard oder Myokard befallen, selten das Perikard. Chirurgische Therapieempfehlungen existieren für diese Fälle nicht. Sie sollten in interdisziplinären Teams besprochen werden. Bei vorliegendem Entscheid zur Operation folgt die Resektion des Tumorgewebes grundsätzlichen onkochirurgischen Prinzipien.

Perikardzysten /Mesothelezysten:

Die in der Regel asymptomatischen Perikardzysten werden meist als Zufallsbefund in Thoraxröntgen- oder CT-Aufnahmen diagnostiziert. Sie gehören zu den gutartigen, seltenen Tumoren mit breiter Variabilität der Größe und sind im Mediastinum oder parakardial anzutreffen. Bei klinischer Symptomatik (Atemnot, Schluckstörungen oder retrosternalen Schmerzen) besteht eine Indikation zur operativen Resektion der Perikardzysten.⁷⁶ In der Abwägung zwischen Zuwarten und operativem Eingriff sollte bedacht werden, dass eine definitive Diagnosestellung und Ausschluss einer malignen Entartung nur mithilfe der chirurgischen Resektion möglich sind. Der Zugangsweg ist dabei abhängig von der Lage und

Größe der Zyste.^{76,77} Aufgrund der häufigsten Lokalisation im kardiophrenischen Winkel bietet sich hierfür die laterale Thorakotomie oder die videoassistierte Thorakoskopie an.

9.4.4 Perikardagenesie

Die kongenitale Perikardagenesie hat eine Prävalenz von 0,007-0,015 % in Autopsien und 0,044 % bei operierten Patienten.⁷⁸ Die Ausprägung reicht von kleinen partiellen Defekten, meistens im linken Perikard bis zur kompletten Perikardagenesie.

Die meisten Patienten mit Perikardagenesie sind asymptomatisch. Atypische scharfe oder stechende Schmerzen der linken Thoraxwand können Symptome einer Perikardagenesie sein, die auch bei vollständigem Fehlen des Perikards auftritt und pathophysiologisch nicht geklärt sind. Die gefürchtetste Problematik ist die Herniation bzw. Strangulation des Herzens durch einen linksseitigen partiellen Defekt mit dem Risiko des plötzlichen Herztodes.

Die klinisch-radiologischen Befunde sind unspezifisch, die hinweisenden Besonderheiten der Bildgebung bei Perikardagenesie sind in Tabelle 9 zusammengefasst.

Tabelle 9: Wichtigste Befunde in der Bildgebung bei kongenitaler Perikardagenesie, modifiziert nach ⁴²

Echokardiographie

- M-mode:
 - Paradoxe Septumbewegung
 - Akzentuierte Bewegung der Hinterwand
 - Fehlende Separation von Epikard und Perikard
- 2D-Echo:
 - Ungewöhnliches Schallfenster
 - Nach posterior orientierte Herzspitze in der parasternal langen Achse
 - Laterale Positionierung der Echosonde
 - Elongierter linker Vorhof mit erweiterten Ventrikeln (tränenförmige Herzform)
 - RV-Dilatation
 - Übermäßige Mobilität des Herzens (Pendelherz)
 - Abnormer atrio-ventrikulärer Winkel
 - Auswärtsbewegung der inferior-posterioren Wand (apikaler Vierkammerblick)
- Doppler-Echokardiographie:
 - Trikuspidalinsuffizienz durch Annulusdilataion oder Ruptur der

Sehnenfäden

- reduzierter systolischer Fluss in den Lungenvenen und oberer Hohlvene

CT/MRT des Herzens

- Fehlen der Perikardschicht
- Linksrotation des Herzens
- Interposition von Lungengewebe im anterioren Raum zwischen Aorta und Pulmonalarterie oder zwischen Zwerchfell und Herzbasis

Eine chirurgische Therapie bei Perikardagenesie ist indiziert, wenn anhaltende Beschwerden oder bei partieller Perikardagenesie mögliche Zeichen eines erhöhten Risikos bestehen:⁷⁸

- Linksventrikuläre myokardiale Falte/Knickbildung in der Echokardiographie oder der kardialen CT oder MRT
- Koronarkompression in der Angiographie oder im kardialen CT
- Induzierbare Ischämie in der Stressuntersuchung (SPECT, PET oder MRT)
- Nachweis einer Herniation des linken Herzohrs

Die komplette Perikardagenesie verursacht im Erwachsenenalter keine Einschränkung der Herzfunktion (Ejektionsfraktion) und keine reduzierte Lebenserwartung. Auch eine asymptomatische vollständige einseitige Perikardagenesie erfordert keine chirurgische Therapie. Eine prophylaktische chirurgische Behandlung wird allgemein nicht empfohlen.

Bei partieller Perikardagenesie kommen bei symptomatischen Patienten oder solchen mit erhöhtem Risiko die folgenden Operationsverfahren zur Anwendung:⁷⁹

- Direktverschluss des Perikarddefekts (Naht)
- Patchverschluss des Perikarddefekts (Gore-Tex oder Xenograft-Perikard)⁸⁰
- Erweiterung des Perikarddefekts zur Vermeidung einer Inkarceration von herniierten Anteilen des Herzens
- Perikardektomie
- Resektion des linken Herzohrs und Patchverschluss des Perikards bei Herniation des linken Herzohrs

Der chirurgische Zugangsweg ist abhängig von der Erreichbarkeit des Defektes zu wählen. Eine Herz-Lungenmaschine kann im Rahmen der Adhäsiolyse notwendig sein. Bei Patienten mit anderer Indikation für eine Thorakotomie wird die zusätzliche Behandlung des

Perikarddefekts jedoch aufgrund der perioperativ erhöhten Mobilität des Herzens empfohlen. Im Rahmen der Versorgung einer Perikardagenesie ist besondere Sorgfalt auf den meist atypischen Verlauf des N. phrenicus zu legen (der linke N. phrenicus verläuft in der Regel anterior des Defektes).⁸¹

Kernaussage 6:

Leitlinie Perikarderkrankungen



Operative Therapie von Perikarderkrankungen

- Die chirurgische Therapie von chronisch exsudativen Perikarditiden umfasst die Fenestrierung des Perikards und die Perikardektomie.
- Der operative Zugang erfolgt über eine mediane Sternotomie oder laterale Thorakotomie, nur selten mittels videoassistierter Thorakoskopie.
- Bei der Perikarditis constrictiva ist die Perikardektomie die Therapie der Wahl.
- Maligne Perikardtumoren sind selten, am häufigsten sind Metastasen im Rahmen onkologischer Grunderkrankungen.
- Die komplette Perikardagenesie ist meist asymptomatisch und ist nicht mit einer eingeschränkten Lebenserwartung verknüpft.
- Die partielle Perikardagenesie birgt das Risiko eines plötzlichen Herztodes (Luxationsrisiko durch den Gewebedefekt).
- Risikofaktoren für eine Strangulation des Herzens sind echokardiographisch oder mittels Computertomographie oder MRT des Herzens zu evaluieren.
- Die chirurgische Behandlung der Perikardagenesie beinhaltet sowohl den Verschluss von partiellen Perikarddefekten, als auch die Resektion oder Erweiterung von Perikarddefekten um Herniationen des Herzens zu vermeiden.

Empfehlung 3: Leitlinie Perikarderkrankungen	 DGPK
Operative Therapie von Perikarderkrankungen	
Zur präoperativen Diagnostik von Perikarderkrankungen soll eine Echokardiographie und eine Schichtbildgebung mittels kardialer Computertomographie oder Magnetresonanztomographie erfolgen.	
Die Perikardektomie bei Perikarditis constrictiva soll möglichst vollständig erfolgen.	
Bei Perikardeingriffen ohne Herz-Lungenmaschine muss ein umfassendes invasives Monitoring der Hämodynamik erfolgen.	
Bei allen chirurgisch dekomprimierenden Perikardeingriffen soll Material zur histologischen und mikrobiologischen Analyse gewonnen werden.	
Der chirurgische Zugang sollte entsprechend der in der präoperativen Bildgebung erhobenen Ausprägung der Perikarderkrankung gewählt werden, um anatomisch wichtige Strukturen adäquat zu adressieren.	
Prophylaktische chirurgische Eingriffe bei asymptomatischen Patienten mit totaler Perikardagenese sind nicht empfohlen.	
Bei unklaren kardialen und perikardialen Tumoren kann zur ätiologischen Abklärung eine chirurgische Biopsie erwogen werden.	

10. Nachsorge und Verlauf

10.1 Ambulante Nachsorge

Ziele der ambulanten Nachsorge sind:

- Überwachung der Herzfunktion
- Ausschluss bzw. frühzeitige Detektion von Rezidiven
- Ausschluss einer Perikarditis constrictiva
- Überwachung der Organfunktionen unter einer Dauertherapie
- Kontrolle/Therapie einer möglichen Grunderkrankung
- Vermeidung von Risikofaktoren für ein Rezidiv
- Vermeidung von Triggern bzw. Exazerbation einer Systemerkrankung

Risikofaktoren für die Entstehung rekurrierender Perikarditiden nach einer akuten Perikarditis sind: ^{17,56}

- Fieber > 38⁰ C
- Subakuter Beginn
- Herzbeutel tamponade, ausgeprägter Perikarderguss
- Hohe Inflammationsparameter (BSG, CRP)
- Fehlende Myokardbeteiligung
- Nicht-idiopathische Ätiologie
- Corticoidtherapie der akuten Perikarditis
- Fehlendes Ansprechen auf NSAIDS nach > 1 Woche Therapie

Für die Untersuchungsintervalle nach einer Perikarditis bestehen keine einheitlichen Vorgaben. Laborchemisch werden Akut-Phase-Proteine wie CRP, sowie eine BSG im Verlauf bewertet, sonstige Biomarker bestehen für die IRP nicht.

Die Echokardiographie stellt auch im Verlauf die wichtigste diagnostische Maßnahme dar.

Die Vermeidung von Risikofaktoren für rekurrierende oder chronische Verläufe, wie die Zurückhaltung in der Therapie mit Corticosteroiden kann zur Reduktion von Rezidiven beitragen.

10.2 Belastbarkeit, Reise, Sport

Nach einer Perikarditis ist körperliche Schonung bis zur vollständigen Normalisierung der Symptome und der laborchemischen Inflammationsparameter angeraten. Sportliche Aktivitäten, insbesondere kompetitiver Sport, sollten erst drei Monate nach Normalisierung der Symptome und Untersuchungsbefunde wieder aufgenommen werden.⁵⁶

11. Erwachsene mit Perikarderkrankung

Bei Erwachsenen spielen Systemerkrankungen und Malignome eine deutlich größere Rolle bei der Ätiologie der effusiven Perikarditis. Soweit in den vorangegangenen Kapiteln nicht bereits aufgezeigt, bestehen unterschiedliche Empfehlungen hinsichtlich der Therapieeskalation bei akuter und rekurrierender Perikarditis. Im Rahmen dieser Leitlinie wird auf die Besonderheiten nicht detailliert eingegangen, stattdessen sei auf die ESC-Leitlinie verwiesen.¹

11.1 Schwangerschaft

Die Ausbildung eines Perikardergusses in der Schwangerschaft ist ein häufiger, als benigne bewerteter Befund, der im dritten Trimenon bei bis zu 40 % der Schwangeren auftritt und ohne Therapie wieder verschwindet (Hydroperikard). Am zweithäufigsten ist die akute Perikarditis.^{82, 83}

Patientinnen mit chronischer Perikarditis wird empfohlen, die Schwangerschaft in einem Intervall von geringer Krankheitsaktivität zu planen. Für die medikamentöse Therapie gelten einige Besonderheiten, die in Tabelle 10 aufgelistet sind.⁸² Prinzipiell ist die Einbindung eines multidisziplinären Teams zur Betreuung der Schwangeren mit Perikarderkrankung empfohlen.

Tabelle 10: Antiinflammatorische Therapie der Perikarditis in der Schwangerschaft / Stillzeit (modifiziert nach ⁸²)

Medikament	Applikation
Acetylsalicylsäure, hoch dosiert (>100 mg/Tag) Acetylsalicylsäure, niedrig dosiert (<100 mg/Tag)	Bis zur 20.SSW; nicht während der Stillzeit Auch nach der 20. SSW möglich
NSAIDS (Ibuprofen, Indomethacin)	Bis zur 20.SSW; danach während der SS nicht mehr, wegen Gefahr der Konstriktion des DA und Beeinträchtigung der Nierenfunktion des Feten
Prednison, niedrigdosiert (2,5-10 mg/Tag)	Durchgehend in der ganzen SS möglich
Colchizin	Durchgehend in der ganzen SS und Stillzeit möglich

SS = Schwangerschaft, SSW = Schwangerschaftswoche, DA = Ductus arteriosus

12. Durchführung der Diagnostik und Therapie

Die Durchführung der Diagnostik und Therapie erfolgt durch eine Ärztin/einen Arzt für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie.

Therapeutische Maßnahmen obliegen bei Patienten bis zum 18. Lebensjahr der Verantwortung einer Ärztin/eines Arztes für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie in Kooperation mit einem Kinderrheumatologen sowie eines Herzchirurgen/einer Herzchirurgin mit Erfahrung in der herzchirurgischen Versorgung von Kindern. Therapeutische Entscheidungen werden idealerweise im Herzteam gefällt.

13. Literatur

1. Adler Y, Charron P, Imazio M, et al. 2015 ESC Guidelines for the diagnosis and management of pericardial diseasesThe Task Force for the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology (ESC)Endorsed by: The European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Eur Hear J*. 2015;36(42):2921–2964.
2. Kobayashi D, Aggarwal S, Kheiwa A, et al. Myopericarditis in Children: Elevated Troponin I Level Does Not Predict Outcome. *Pediatr Cardiol*. 2012;33(7):1040–1045.
3. Imazio M, Cecchi E, Demichelis B, et al. Myopericarditis versus viral or idiopathic acute pericarditis. *Heart*. 2008;94(4):498.
4. Leitman M, Bachner-Hinenzon N, Adam D, et al. Speckle Tracking Imaging in Acute Inflammatory Pericardial Diseases. *Echocardiography*. 2011;28(5):548–555.
5. Imazio M, Gaita F, LeWinter M. Evaluation and Treatment of Pericarditis: A Systematic Review. *JAMA*. 2015;314(14):1498–1506.
6. Shahid R, Jin J, Hope K, et al. Pediatric Pericarditis: Update. *Curr Cardiol Rep*. 2023;25(3):157–170.
7. Imazio M, Brucato A, Rovere ME, et al. Contemporary Features, Risk Factors, and Prognosis of the Post-Pericardiotomy Syndrome. *Am J Cardiol*. 2011;108(8):1183–1187.
8. Ratnapalan S, Brown K, Benson L. Children Presenting With Acute Pericarditis to the Emergency Department. *Pediatr Emerg Care*. 2011;27(7):581–585.
9. Shakti D, Hehn R, Gauvreau K, et al. Idiopathic Pericarditis and Pericardial Effusion in Children: Contemporary Epidemiology and Management. *J Am Hear Assoc*. 2014;3(6):e001483.
10. Bolin EH, Tang X, Lang SM, et al. Characteristics of Non-postoperative Pediatric Pericardial Effusion: A Multicenter Retrospective Cohort Study from the Pediatric Health Information System (PHIS). *Pediatr Cardiol*. 2018;39(2):347–353.
11. Schwier NC, Stephens K, Johnson PN. Management of Idiopathic Viral Pericarditis in the Pediatric Population. *J Pediatr Pharmacol Ther*. 2022;27(7):595–608.
12. Sliwa K, Mocumbi AO. Forgotten cardiovascular diseases in Africa. *Clin Res Cardiol*. 2010;99(2):65–74.
13. Mayosi BM. Contemporary trends in the epidemiology and management of cardiomyopathy and pericarditis in sub-Saharan Africa. *Heart*. 2007;93(10):1176.
14. Kühn B, Peters J, Marx GR, et al. Etiology, Management, and Outcome of Pediatric Pericardial Effusions. *Pediatr Cardiol*. 2008;29(1):90–94.
15. Ashram WY, Talab SK, Alotaibi RM, et al. Descriptive Study of Pericarditis Outcomes in Different Etiologies and Risk Factors: A Retrospective Record Review. *Cureus*. 2022;14(7):e27301.
16. Knudson JD. Diseases of the Pericardium. *Congenit Hear Dis*. 2011;6(5):504–513.
17. Krasic S, Prijic S, Ninic S, et al. Predictive factors of recurrence after pediatric acute pericarditis. *J Pediatr*. 2021;97(3):335–341.
18. Imazio M, Brucato A, Pluymaekers N, et al. Recurrent pericarditis in children and adolescents. *J Cardiovasc Med*. 2016;17(9):707–712.
19. Geggel RL. Conditions Leading to Pediatric Cardiology Consultation in a Tertiary Academic Hospital. *Pediatrics*. 2004;114(4):e409–e417.
20. Drossner DM, Hirsh DA, Sturm JJ, et al. Cardiac disease in pediatric patients presenting to a pediatric ED with chest pain. *Am J Emerg Med*. 2011;29(6):632–638.
21. Kytö V, Sipilä J, Rautava P. Clinical Profile and Influences on Outcomes in Patients Hospitalized for Acute Pericarditis. *Circulation*. 2014;130(18):1601–1606.
22. Gill PJ, Forbes K, Coe JY. The Effect of Short-Term Prophylactic Acetylsalicylic Acid on the Incidence of Postpericardiotomy Syndrome After Surgical Closure of Atrial Septal Defects. *Pediatr Cardiol*. 2009;30(8):1061–1067.

23. Heching HJ, Bacha EA, Liberman L. Post-Pericardiectomy Syndrome in Pediatric Patients Following Surgical Closure of Secundum Atrial Septal Defects: Incidence and Risk Factors. *Pediatr Cardiol.* 2015;36(3):498–502.
24. Finkelstein Y, Shemesh J, Mahlab K, et al. Colchicine for the Prevention of Postpericardiectomy Syndrome. *Herz.* 2002;27(8):791–794.
25. Elias MD, Glatz AC, O'Connor MJ, et al. Prevalence and Risk Factors for Pericardial Effusions Requiring Readmission After Pediatric Cardiac Surgery. *Pediatr Cardiol.* 2017;38(3):484–494.
26. Engle MA, Zabriskie JB, Senterfit LB, et al. Viral illness and the postpericardiectomy syndrome. A prospective study in children. *Circulation.* 2018;62(6):1151–1158.
27. Lehto J, Kiviniemi T, Gunn J, et al. Occurrence of Postpericardiectomy Syndrome: Association With Operation Type and Postoperative Mortality After Open-Heart Operations. *J Am Hear Assoc.* 2018;7(22):e010269.
28. Imazio M, Brucato A, Maestroni S, et al. Risk of Constrictive Pericarditis After Acute Pericarditis. *Circulation.* 2011;124(11):1270–1275.
29. Perez-Brandão C, Trigo C, Pinto FF. Pericarditis – clinical presentation and characteristics of a pediatric population. *Rev Port Cardiol (Engl Ed).* 2019;38(2):97–101.
30. Abdel-Haq N, Moussa Z, Farhat MH, et al. Infectious and Noninfectious Acute Pericarditis in Children: An 11-Year Experience. *Int J Pediatr.* 2018;2018:5450697.
31. Gouriet F, Levy P-Y, Casalta J-P, et al. Etiology of Pericarditis in a Prospective Cohort of 1162 Cases. *Am J Med.* 2015;128(7):784.e1-784.e8.
32. Cabalka AK, Rosenblatt HM, Towbin JA, et al. Postpericardiectomy syndrome in pediatric heart transplant recipients. Immunologic characteristics. *Tex Hear Inst J.* 1995;22(2):170–176.
33. Iglesias PC, Pascual EA, Torre LA de la, et al. Pericardial agenesis. *Ann Pediatr Cardiol.* 2021;14(1):119–121.
34. Imazio M, Adler Y. Management of pericardial effusion. *Eur Hear J.* 2013;34(16):1186–1197.
35. Shabetai R. Pericardial effusion: haemodynamic spectrum. *Heart.* 2004;90(3):255.
36. Patton KK, Ellinor PT, Ezekowitz M, et al. Electrocardiographic Early Repolarization: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation.* 2016;133(15):1520–1529.
37. Ling LH, Oh JK, Breen JF, et al. Calcific constrictive pericarditis: is it still with us? *Ann Intern Med.* 2000;132(6):444–450.
38. Mayosi BM, Burgess LJ, Doubell AF. Tuberculous Pericarditis. *Circulation.* 2005;112(23):3608–3616.
39. Doshi S, Ramakrishnan S, Gupta SK. Invasive hemodynamics of constrictive pericarditis. *Indian Hear J.* 2015;67(2):175–182.
40. Geske JB, Anavekar NS, Nishimura RA, et al. Differentiation of Constriction and Restriction: Complex Cardiovascular Hemodynamics. *J Am Coll Cardiol.* 2016;68(21):2329–2347.
41. Cosyns B, Plein S, Nihoyanopoulos P, et al. European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI) position paper: multimodality imaging in pericardial disease. *Eur Hear J - Cardiovasc Imaging.* 2015;16(1):12–31.
42. Klein AL, Abbara S, Agler DA, et al. American Society of Echocardiography Clinical Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients with Pericardial Disease Endorsed by the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and Society of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2013;26(9):965-1012.e15.
43. Dorfman AL, Geva T, Samyn MM, et al. SCMR expert consensus statement for cardiovascular magnetic resonance of acquired and non-structural pediatric heart disease. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2022;24(1):44.
44. Lobert P, Brown RKJ, Dvorak RA, et al. Spectrum of physiological and pathological cardiac and pericardial uptake of FDG in oncology PET-CT. *Clin Radiol.* 2013;68(1):e59–e71.

45. Corey GR, Campbell PT, Trigt PV, et al. Etiology of large pericardial effusions. *Am J Med.* 1993;95(2):209–213.
46. Strobbe A, Adriaenssens T, Bennett J, et al. Etiology and Long-Term Outcome of Patients Undergoing Pericardiocentesis. *J Am Hear Assoc.* 2017;6(12):e007598.
47. Lin M-S, Tseng Y-H, Chen M-Y, et al. In-hospital and post-discharge outcomes of pediatric acute myocarditis underwent after high-dose steroid or intravenous immunoglobulin therapy. *BMC Cardiovasc Disord.* 2019;19(1):10.
48. Imazio M, Bobbio M, Cecchi E, et al. Colchicine in Addition to Conventional Therapy for Acute Pericarditis. *Circulation.* 2005;112(13):2012–2016.
49. Schwier NC, Tsui J, Perrine JA, et al. Current pharmacotherapy management of children and adults with pericarditis: Prospectus for improved outcomes. *Pharmacother: J Hum Pharmacol Drug Ther.* 2021;41(12):1041–1055.
50. Fresno MR del, Peralta JE, Granados MÁ, et al. Intravenous Immunoglobulin Therapy for Refractory Recurrent Pericarditis. *Pediatrics.* 2014;134(5):e1441–e1446.
51. Imazio M, Lazaros G, Picardi E, et al. Intravenous human immunoglobulins for refractory recurrent pericarditis. *J Cardiovasc Med.* 2016;17(4):263–269.
52. Krusche M, Schneider U, Ruffer N. Perikarditis im Rahmen rheumatologischer Erkrankungen – Was der Rheumatologe wissen sollte. *Z für Rheumatol.* 2020;80(1):54–64.
53. Alabed S, Pérez-Gaxiola G, Burls A. Colchicine for children with pericarditis: systematic review of clinical studies. *Arch Dis Child.* 2016;101(10):953.
54. Vukomanovic VA. The Role of Corticosteroids in Pediatric Viral and Idiopathic Pericarditis. *J Cardiol Cardiovasc Ther.* 2019;13(5).
55. Tarantino G, Delogu AB, Rosa GD, et al. A possible still role for colchicine in children with idiopathic recurrent acute pericarditis? *Intern Emerg Med.* 2019;14(2):331–332.
56. Tombetti E, Giani T, Brucato A, et al. Recurrent Pericarditis in Children and Adolescents. *Front Pediatr.* 2019;7:419.
57. Maniscalco V, Abu-Rumeileh S, Mastrolia MV, et al. The off-label use of anakinra in pediatric systemic autoinflammatory diseases. *Ther Adv Musculoskelet Dis.* 2020;12:1759720X20959575.
58. Caorsi R, Insalaco A, Bovis F, et al. Pediatric Recurrent Pericarditis: Appropriateness of the Standard of Care and Response to IL-1 Blockade. *J Pediatr.* 2023;256:18-26.e8.
59. Haar NM ter, Dijkhuizen EHP, Swart JF, et al. Treatment to Target Using Recombinant Interleukin-1 Receptor Antagonist as First-Line Monotherapy in New-Onset Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis: Results From a Five-Year Follow-Up Study. *Arthritis Rheumatol.* 2019;71(7):1163–1173.
60. Finetti M, Insalaco A, Cantarini L, et al. Long-Term Efficacy of Interleukin-1 Receptor Antagonist (Anakinra) in Corticosteroid-Dependent and Colchicine-Resistant Recurrent Pericarditis. *J Pediatr.* 2014;164(6):1425-1431.e1.
61. Klein AL, Imazio M, Cremer P, et al. Phase 3 Trial of Interleukin-1 Trap Riloncept in Recurrent Pericarditis. *N Engl J Med.* 2021;384(1):31–41.
62. Signa S, D’Alessandro M, Consolini R, et al. Failure of anti Interleukin-1 β monoclonal antibody in the treatment of recurrent pericarditis in two children. *Pediatr Rheumatol.* 2020;18(1):51.
63. Lopalco G, Rigante D, Cantarini L, et al. The autoinflammatory side of recurrent pericarditis: Enlightening the pathogenesis for a more rational treatment. *Trends Cardiovasc Med.* 2021;31(5):265–274.
64. Kallinich T, Blank N, Braun T, et al. Evidenzbasierte Therapieempfehlungen für das familiäre Mittelmeerfieber. *Z für Rheumatol.* 2019;78(1):91–101.
65. Goldberg O, Levinsky Y, Peled O, et al. Age dependent safety and efficacy of colchicine treatment for familial mediterranean fever in children. *Semin Arthritis Rheum.* 2019;49(3):459–463.
66. Maisch B, Ristić AD. Diagnostik und Therapie der Perikarditis und des Perikardergusses. *Herz.* 2014;39(7):837–856.

67. Werff MH van der, Kamp HJ van der, Breur JMPJ. The Efficacy, Safety, and Side Effects of Intrapericardial Triamcinolone Treatment in Children with Post-surgical Pericardial Effusion: A Case Series. *Pediatr Cardiol.* 2022;43(1):142–146.
68. Yamani N, Abbasi A, Almas T, et al. Diagnosis, treatment, and management of pericardial effusion-review. *Ann Med Surg.* 2022;80:104142.
69. Eichler K, Zangos S, Thalhammer A, et al. CT-guided pericardiocenteses: Clinical profile, practice patterns and clinical outcome. *Eur J Radiol.* 2010;75(1):28–31.
70. Maisch B, Klingel K, Perings S. Pocket-Leitlinie Perikarderkrankungen (Version 2015). <https://leitlinien.dgk.org/2017/pocket-leitlinie-perikarderkrankungen-version-2017/>. Published 2017.
71. Cho YH, Schaff HV, Dearani JA, et al. Completion Pericardiectomy for Recurrent Constrictive Pericarditis: Importance of Timing of Recurrence on Late Clinical Outcome of Operation. *Ann Thorac Surg.* 2012;93(4):1236–1240.
72. Chowdhury UK, Subramaniam GK, Kumar AS, et al. Pericardiectomy for Constrictive Pericarditis: A Clinical, Echocardiographic, and Hemodynamic Evaluation of Two Surgical Techniques. *Ann Thorac Surg.* 2006;81(2):522–529.
73. Thompson JL, Burkhart HM, Dearani JA, et al. Pericardiectomy for Pericarditis in the Pediatric Population. *Ann Thorac Surg.* 2009;88(5):1546–1550.
74. Konttinen MP, Salo JA. Subxiphoid approach to the pericardium. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;22(3):247–250.
75. Totté E, Hee R van, Brabant P van, et al. Laparoscopic transabdominal pericardial window. *Surg Endosc Other Interv Tech.* 2002;16(5):859–863.
76. Takeda S, Miyoshi S, Minami M, et al. Clinical Spectrum of Mediastinal Cysts. *Chest.* 2003;124(1):125–132.
77. Esmé H, Eren S, Sezer M, et al. Primary mediastinal cysts: clinical evaluation and surgical results of 32 cases. *Tex Hear Inst J.* 2011;38(4):371–374.
78. Lopez D, Asher CR. Congenital Absence of the Pericardium. *Prog Cardiovasc Dis.* 2017;59(4):398–406.
79. Shah AB, Kronzon I. Congenital defects of the pericardium: a review. *Eur Hear J Cardiovasc Imaging.* 2015;16(8):821–827.
80. Gatzoulis MA, Munk M-D, Merchant N, et al. Isolated congenital absence of the pericardium: clinical presentation, diagnosis, and management. *Ann Thorac Surg.* 2000;69(4):1209–1215.
81. SON JAMV, DANIELSON GK, SCHAFF HV, et al. Congenital Partial and Complete Absence of the Pericardium. *Mayo Clin Proc.* 1993;68(8):743–747.
82. Serati L, Mardigyan V, Dominioni CC, et al. Pericardial Diseases in Pregnancy. *Can J Cardiol.* 2023;39(8):1067–1077.
83. Imazio M, Brucato A, Rampello S, et al. Management of pericardial diseases during pregnancy. *J Cardiovasc Med.* 2010;11(8):557–562.

Anhang 1: Ursachen perikardialer Erkrankungen (modifiziert nach ¹⁾)

A. Infektiöse Ursachen:	
Viral	Enteroviren (Coxsackieviren, Echoviren), Herpesviren (EBV, CMV, HHV-6),

	Adenoviren, Parvovirus B19, SARS-CoV-2
Bakteriell	Mycobacterium tuberculosis, Coxiella burnetii, Borrelia burgdorferi; selten: Pneumokokken, Meningokokken, Gonokokken, Streptokokken, Staphylokokken, Haemophilus, Chlamydien, Mykoplasmen, Legionellen, Leptospiren, Listerien
Pilze	Histoplasmen, Aspergillus, Blastomyces, Candida
Parasiten	Echinokokken, Toxoplasmen
B. Nicht-infektiöse Ursachen:	
Autoimmun- autoinflammatorisch	Systemische autoimmune und autoinflammatorische Erkrankungen (z. B. systemischer Lupus Erythematosus, systemische juvenile idiopathische Arthritis („Morbus Still“), familiäres Mittelmeerfieber), systemische Vaskulitiden (z.B. eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA), Behçet Syndrom), Sarkoidose, chronisch entzündliche Darmerkrankungen
Neoplastisch	Primäre Tumore (selten, V.a. perikardiales Mesotheliom), sekundäre metastatische Tumore (z. B. Lymphome)
Metabolisch	Urämie, Myxödem, Anorexia nervosa
Traumatisch und iatrogen	Direkte oder indirekte akute thorakale Traumata, thorakale Bestrahlung, Postperikardiotomiesyndrom, Post-Myokardinfarkt-Syndrom
Medikamenten- assoziiert	Lupus-like Syndrom (Procainamid, Hydralazin, Methyldopa, Isoniazid, Phenytoin), antineoplastische Medikamente (Doxorubicin, Daunorubicin, Cytosine Arabinosid, 5-Fluorouracil, Cyclophosphamid), Penicilline, Amiodaron, Mesalazin, Clozapin, Minoxidil, Dantrolen, Practolol, Phenylbutazon, Thiazide, Streptomycin, Thiouracil, Streptokinase, Paraaminosalicylsäure, Sulfonamide, Cyclosporin, verschiedene Impfstoffe, GM-CSF, anti-TNF Substanzen
Sonstige	Amyloidose, Aortendissektion, pulmonalarterielle Hypertonie, chronische Herzinsuffizienz, kongenitale partielle and komplette Perikardagenese

Anhang 2: Druckkurven Perikarditis constrictiva versus RCMP

Abbildungen des Druckkurvenverlaufs im Rahmen der invasiven Diagnostik bei Verdacht auf Perikarditis constrictiva bzw. restriktive Kardiomyopathie (modifiziert nach³⁹)

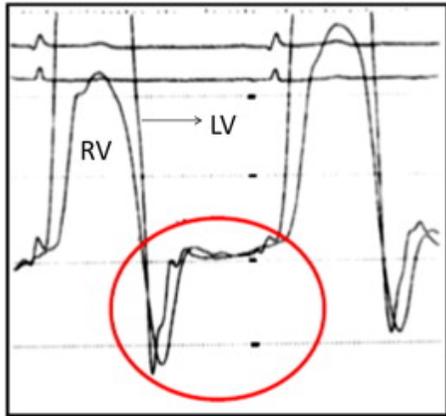


Abbildung 2: Simultane Druckkurven für den rechten und linken Ventrikel (RV, LV) eines Patienten mit Perikarditis constrictiva mit dem typischen Wurzelzeichen der Ventrikelkurven. Dies ergibt sich durch einen frühen Druckabfall und einem anschließenden Plateau in der Midsystole. Beachte auch den diastolischen Druckangleich zwischen den beiden Ventrikeln. (RV= rechter Ventrikel, LV= linker Ventrikel).

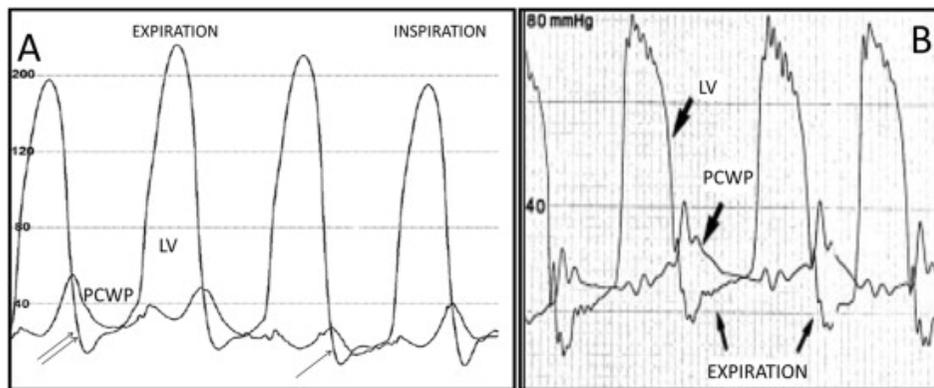


Abbildung 3: Simultane Druckkurve des Drucks im LV und des postkapillären Verschlussdrucks (PCWP). A) Bei einem Patienten mit PKC zeigt sich ein deutlicher Abfall des diastolischen PCWP-LV-Druckgradienten während der Inspiration (einzelner Pfeil) im Vergleich zur Expiration (doppelter Pfeil). B) Kein Nachweis einer respiratorischen Variation des diastolischen PCWP-LV-Druckgradienten bei einem Patienten mit restriktiver Kardiomyopathie.

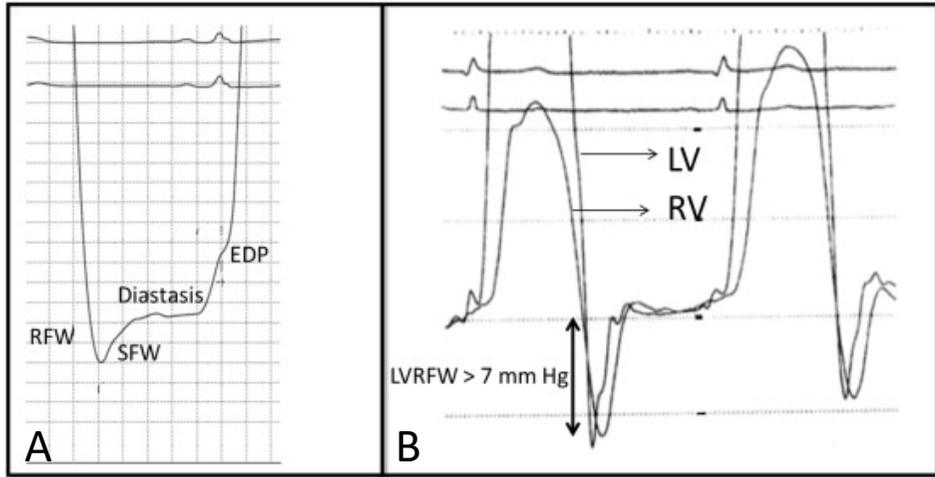


Abbildung 4: Linksventrikuläre rasche Füllungswelle (LVRFW). A) bei einem normalen Herzen und B) bei einem Patienten mit Perikarditis constrictiva. Eine LVRFW > 7 mmHg deutet stark auf eine Perikarditis constrictiva hin. (RFW = rapid filling wave, SFW = slow filling wave, EDP= enddiastolischer Druck, RV = rechter ventrikel, LV = linker Ventrikel)

Anhang 3: Dosierungsempfehlungen zur medikamentösen Therapie der idiopathisch rekurreierenden Perikarditis im Kindesalter
(modifiziert nach ^{1,11,56,65})

Substanzklasse	Medikament	Startdosis	Dosisreduktion
NSAIDS	Ibuprofen	10–16 mg/kg/Dosis alle 8 Stunden, p.o. Maximum 600 mg/Dosis	Reduktion um 2 mg/kg/Dosis, alle 1-2 Wo Absetzen, wenn 4 mg/kg/Dosis alle 8 Std.
	Indomethacin	>2 Jahre 0,25-1 mg/kg/Dosis, alle 6-12 Std. po Maximum 50 mg/Dosis oder 150 mg/Tag	Reduktion um 2,5 mg/kg/Dosis, alle 1-2 Wo Absetzen, wenn 2,5 mg//kg/Dosis alle 12 Std.
	Naproxen	>2 Jahre 5-7,5 mg/kg/Dosis, alle 12 Std po Maximum 500 mg/Dosis oder 1 g/Tag	Reduktion um 0,25 mg/kg/Dosis, alle 1-2 Wo Absetzen, wenn 0,25 mg//kg/Dosis alle 12 Std.
	Ketorolac	2–16 Jahre: (<50 kg): 0,5 mg/kg/Dosis alle 6 hr Maximum 15 mg/Dosis oder 60 mg/Tag Max. 5 Tag i.v. > 17 J (>50kg): 30 mg i.v.alle 6 Std Maximum 120mg/Tag), max. 5 Tage i.v.	
Colchizin		Säuglinge: 0,05 (0,04-0,07) mg/kg/Tag (bei FMF) < 5 Jahre: 0,5 mg/Tag, p.o. > 5 Jahre: 1–1,5 mg/Tag, p.o. > 12 Jahre: Erwachsenendosis = (0,5mg/Tag p.o. < 70kg, 2 x 0,5 mg/Tag ≥ 70kg)	Keine allmähliche Dosisreduktion notwendig
Anakinra		1–2 mg/kg/Tag, bis zu 100 mg/Tag, s.c.	
Prednison		0,25-0,5-(2) mg/kg/Tag p.o.	Langsame Dosisreduktion Kinder: > 0.7 mg/kg/Tag: 0,14 mg/kg/Tag alle 1–2 Wo 0,35–0.7 mg/kg/Tag: 0,07–0,14 mg/kg/Tag alle 1–2 Wo 0,2–0,35 mg/kg/Tag: 0,035-0,07 mg/kg/Tag, alle 2–4 Wo < 0.2 mg/kg/Tag: 0,017–0,035 mg/kg/Tag alle 1-2 Wo Langsame Dosisreduktion Jugendliche / Erwachsene: > 50mg/Tag: 10 mg/Tag, alle 1-2 Wochen 50-25mg/Tag: 5-10 mg/Tag, alle 1-2 Wochen 25-15 mg/Tag: 1,25-2,5 mg/Tag, alle 2-4 Wochen < 15 mg/Tag: 1,25-2,5 mg/Tag, alle 2-6 Wochen
IVIg		400–500 mg/kg für 5 Tage (ggf. 1x/Mo wiederholen)	