Kardiovaskuläre Medizin 2006;9:123–124

Urs Bauersfeld

Kardiologie, Universitätskinderkliniken, Zürich

Unklares Blockbild

Fallbeschreibung

Ein 13jähriger Junge wird wegen Synkopen und einem Systolikum abgeklärt. Das Systolikum wird als funktionell beurteilt. Wegen eines auffälligen EKGs (Abb. 1) wird der Patient aber mit Verdacht auf ein Brugada-Syndrom zur kinderkardiologischen Beurteilung zugewiesen.

Das 12-Kanal-EKG demonstriert einen wandernden Vorhofschrittmacher mit 74 BPM, ein wechselndes PQ-Intervall von minimal 203 ms mit einer blockierten AV-Überleitung, unspezifischem intraventrikulärem Block mit einer QRS-Dauer um 144 ms, entsprechend verlängertem QTc-Intervall um 453 ms und ein stark überdrehter Linkstyp.

Echokardiographisch zeigte sich eine restriktive Kardiomyopathie mit schwerer diastolischer und leichter systolischer Dysfunktion beider Ventrikel und konsekutiv ausgeprägter Dilatation beider Vorhöfe.

Eine neurologische Untersuchung im Rahmen der Kardiomyopathie-Abklärung ergab als Anhaltspunkte für eine generalisierte Erkrankung schnell auftretenden «Muskelkater» und eine etwas klossige Sprache. Die Diagnose einer mitochondrialen Erkrankung wurde darauf mittels Elektronenmikroskopie einer Skelettmuskelbiopsie gestellt.

Abbildung 1
Ruhe-EKG
bei 13jährigem Patienten.

Korrespondenz:
PD Dr. med. Urs Bauersfeld
Kardiologie
Universitätskinderkliniken
Steinwiesstrasse 75
CH-8032 Zürich
E-Mail: urs.bauersfeld@kispi.unizh.ch

Kardiovaskuläre Medizin 2006;9: Nr 3

Kommentar

Das EKG-Muster mit einer unspezifischen intraventrikulären Reizleitungsstörung ist nicht typisch für ein Brugada-Syndrom, welches allerdings mit Zeichen einer Sinusknotendysfunktion und supraventrikulären Arrhythmien einhergehen kann [1].

EKG-Abnormalitäten und Arrhythmien sind eine bekannte Beobachtung bei zahlreichen neuromuskulären Erkrankungen [2, 3]. Bei Patienten mit peripher muskulären Erkrankungen und auffälligem EKG muss an eine generalisierte Erkrankung gedacht werden. Wegen eines möglichen Fortschreitens der kardialen Erkrankung im Sinne einer generalisierten degenerativen Erkrankung des Reizleitungssystems kann bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen auch eine Schrittmacher- oder ICD-Therapie indiziert sein.

Literatur

1. Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Corrado D, et al. Brugada Syndrome Report of the Second Consensus Conference. Heart Rhythm 2005;2:429–40.
2. Fish F, Benson W. Disorders of cardiac rhythm and conduction. In: Allen D, Gutgesell H, Clark E, Driscoll D, editors. Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2001. P 482–533.
3. Fauchier L, Babuty D, Pellieux S, Toutain A, Cosnay P. Conduction defects and arrhythmias in peripheral myopathies. Arch Mal Coeur Vaiss 2004; 4:25–33.