

Leitlinien zur Diagnostik und Therapie in der Pädiatrischen Kardiologie

AWMF-Leitlinien-Register Nr. 023/025 Entwicklungsstufe: 2

Myokarditis

1. Krankheitsbezeichnung:

Myokarditis

2. Definition - Klassifikation - Basisinformation

Die Myokarditis ist definiert als eine Entzündung des Myokards, die mit Ödem, Gefügedilatation und sekundärer Nekrose der Myozyten einhergeht. Man unterscheidet die akute Myokarditis, die in einigen Fällen fulminant verlaufen kann, eine chronische Myokarditis (=inflammatorische Kardiomyopathie) mit persistierendem Virusgenom oder als autoimmunologisch vermittelte Form und das mögliche Endstadium, die postinflammatorische dilatative Kardiomyopathie.

Sie kommt in allen Altersgruppen selten vor. Bei Kindern, die einen plötzlichen Tod erleiden, wurde in 16 - 21 % der Fälle eine Myokarditis autopsisch gesichert. Ursächlich kommen viele Erreger in Betracht: Viren, Bakterien, Rickettsien, Pilze oder parasitäre Organismen. In unseren Breiten spielen Virusinfektionen (Parvovirus B19, Enteroviren, aber auch Adenoviren, fakultativ humane Zytomegalie- und Herpesviren u.a.) die größte Rolle. Eine akute Virusmyokarditis kann nach entsprechenden reparativen Vorgängen folgenlos ausheilen. Bei einem Teil der Patienten persistiert das Virusgenom im Myokard jedoch, die Virusmyokarditis kann in ein chronisches Stadium übergehen. Bei einem anderen Teil wird nach einem Intervall von 4 - 6 Wochen ein autoimmunologischer Prozess gegen Zellbestandteile der Myofibrillen in Gang gesetzt, der den Entzündungsprozeß unterhält. Kennzeichen dieser Form ist eine Infiltration des Myokards mit T-Lymphozyten. Eine genetische Disposition zu dieser Reaktion wird vermutet.

3. Leitsymptome

Bei einer akuten Myokarditis werden neben Entzündungszeichen meist die Zeichen der unter Umständen rasch progredienten Herzinsuffizienz beobachtet: reduzierter Allgemeinzustand, Tachykardie, Atemnot, Blässe bzw. Zyanose, retrosternale Schmerzen, ggf. Hepatosplenomegalie, außerdem Herzrhythmusstörungen. Im chronischen Stadium sind die Symptome uncharakteristischer - Abgeschlagenheit, Leistungsminderung, Appetitstörungen und Gewichtsabnahme. Evtl. bestehen die Symptome einer begleitenden Perikarditis oder eines Perikardergusses (siehe LL Perikarditis).

4. Diagnostik

4.1 Zielsetzung

Da es aus klinischer Sicht keine sicheren Zeichen einer akuten Myokarditis gibt, ist es erforderlich, diese aus der Synopse klinischer und apparativer Befunde zu bestätigen oder weitmöglichst auszuschließen. In der akuten Phase wird sie klinisch diagnostiziert, in der chronischen Phase ist zusätzlich eine ätiopathogenetische Differenzierung durch Endomyokardbiopsie mit dem Ziel einer kausalen Therapie empfehlenswert.

4.2 Apparative Diagnostik

Häufige EKGs im akuten Stadium, 24 Stunden-Langzeit-EKG, Echokardiographie zum Nachweis oder Ausschluß einer funktionellen und/oder strukturellen Anomalie des Herz-Kreislaufsystems, Rö.-Thorax,

Entzündungsdiagnostik, CK, CK-MB, Troponin T.

Nützliche Diagnostik im Einzelfall: BNP, MRT. Invasive Diagnostik und Endomyokardbiopsie bei Progredienz oder anhaltender linksventrikulärer Dysfunktion.

4.3 Bewertung einzelner diagnostischer Verfahren

Die Echokardiographie dient der Beurteilung der myokardialen Funktion initial und im Verlauf. Außerdem können eine begleitende Perikarditis und eine eventuelle AV-Klappeninsuffizienz festgestellt werden. Die Beurteilung des EKGs im Verlauf und Langzeit-EKG-Untersuchungen, beim chronischen Verlauf auch Belastungs-EKG, dienen der Erfassung von Erregungsrückbildungsstörungen, AV-Überleitungsstörungen und Herzrhythmusstörungen, die insbesondere durch polymorphe ventrikuläre Extrasystolen und ventrikuläre Tachykardien charakterisiert sind. Die Laborparameter können im akuten Stadium etwas über das Ausmaß des Zelluntergangs der Myofibrillen und der resultierenden Herzinsuffizienz aussagen. Das MRT zeigt das entzündliche Ödem. Für die Diagnosestellung einer chronischen Myokarditis ist jedoch die Endomyokardbiopsie zur histologischen, immunologischen und auf den Nachweis von Virusgenom gerichteten Untersuchung entscheidend.

4.4 Ausschlußdiagnostik

Eine Myokarditis kann zwar auf Grund normaler echokardiographischer Parameter weniger wahrscheinlich sein, jedoch bei unklaren Befunden, z. B. potentiell gefährlichen Herzrhythmusstörungen, erst durch einen Normalbefund der Herzmuskelbiopsie mit größerer Sicherheit ausgeschlossen werden.

Ferner Ausschluß bakterieller Myokarditiden im Rahmen einer Sepsis, Tuberkulose, Lyme-Borreliose, Yersiniose durch serologische Untersuchungen und Blutkulturen, Beachtung einiger toxischer Myokarditiden z. B. durch Paracetamol, Ausschluß metabolischer, neuromuskulärer oder mitochondrialer Erkrankungen sowie angeborener Herzfehler, insbesondere Koronaranomalien.

4.5 Nachweisdiagnostik

Neben der echokardiographischen Beurteilung einer linksventrikulären Dysfunktion und Dilatation kommt dem EKG besonders in Form des Langzeit-EKGs mit Nachweis bzw. Ausschluß von ernstzunehmenden, insbesondere ventrikulären Herzrhythmusstörungen und AV-Überleitungsstörungen mit der Gefahr des kompletten Blocks Bedeutung zu. Gewinnung von 4 - 6 Endomyokardbiopäten zur lichtmikroskopischen, immunhistologischen und molekularbiologisch-virologischen Untersuchung. Für eine ausreichende Sicherheit in der Diagnosestellung ist die Verwendung aller drei Methoden obligatorisch.

4.6 Entbehrliche Diagnostik

Nuklearmedizinische Untersuchungen (Thalliumszintigraphie u.a.) sind nicht indiziert.

4.7 Durchführung der Diagnostik

In der Klinik / Abteilung für Kinderkardiologie.

5. Therapie

5.1 Kausale Behandlung

Eine kausale Therapieoption ist derzeit nicht belegt. Kleinere Studien bei erwachsenen Patienten deuten abhängig von den ätiopathogenetischen Charakteristika des Krankheitsbildes auf gute Effekte von Interferon bei Viruspersistenz, Immunsuppression bei chronisch autoimmunologischer inflammatorischer Kardiomyopathie und Immunabsorption bei Endstadien der inflammatorischen Kardiomyopathie hin.

5.2 Symptomatische Behandlung

Bei hochakuten Verläufen steht zunächst die Aufrechterhaltung der Pumpfunktion durch intensivtherapeutische Maßnahmen im Vordergrund. Ggf. hochdosierte Immunglobulintherapie. Weniger foudroyante Fälle von akuter Myokarditis werden mit Bettruhe bzw. mit größtmöglicher körperlicher Schonung, Diuretika, ACE-Hemmer und Aldosteronantagonisten behandelt; ggf. antiarrhythmische Therapie (siehe LL Herzinsuffizienz). Die Anwendung von Kortikosteroiden hat sich als nachteilig erwiesen, da sie die myokardiale Replikationsrate der Viren steigert.

Für die Behandlung der chronischen Myokarditis sollte neben der allgemeinen Herzinsuffizienztherapie der Befund der Endomyokardbiopsie herangezogen werden. Ist eine sekundäre Immunpathogenese anzunehmen, wird eine immunsuppressive Therapie mit Prednisolon in Kombination mit Azathioprin empfohlen. Bei Virusgenom-Nachweis kann eine Behandlung mit Interferon erwogen werden.

5.3 Chirurgische Therapiemaßnahmen

Beim foudroyanten Verlauf trotz maximaler Herzinsuffizienztherapie ist der Einsatz von Assistssystemen zur Überbrückung einer schweren linksventrikulären Dysfunktion eine erfolgversprechende Option. Ggf. sollte eine Herztransplantation in Erwägung gezogen werden.

6. Nachsorge

Aufgrund der hohen Letalität von ca. 25 % ist die Prognose bei der Myokarditis im Kindesalter mit Vorsicht zu stellen. Es gibt aber auch günstige Verläufe mit vollständiger Restitutio ad integrum auch nach initial schwerem Pumpversagen. Die chronischen Verlaufsformen verlangen eine intensive Begleitung der Patienten, wobei im Stadium der dilatativen Kardiomyopathie Schulbesuch und angepasste Berufsausbildung möglich sein können.

7. Prävention

Nicht möglich

Literatur:

1. Balaji S, Wiles HB, Sens MA, Gillette PC (1994) Immunosuppressive treatment for myocarditis and borderline myocarditis in children with ventricular ectopic rhythm. Br Heart J 72: 354 - 359
2. Chan KY, Iwahara M, Benson LN, Wilson GJ, Freedom RM (1991) Immunosuppressive therapy in the management of acute myocarditis in children: A clinical trial. JACC 17: 458 - 460
3. Drucker NA et al. (1994) g-Globulin treatment of acute myocarditis in the pediatric population. Circulation 89: 252 - 257
4. Felix SB, Staudt A, Dorffel WV et al. (2006) Hemodynamic effects of immunoabsorption and subsequent immunoglobulin substitution in dilated cardiomyopathy: three-month results from a randomised study. J Am Coll Cardiol 35: 1590-1598
5. Kühl U, Pauschinger M, Schwimmbeck PL et al. (2003) Interferon- β treatment eliminates cardiotropic virus and improves left ventricular function in patients with myocardial persistence of viral genomes and left ventricular dysfunction. Circulation 107: 2793- 2798
6. Neuspiel DR, Kuller LH (1985) Sudden and unexpected natural death in childhood and adolescence. JAMA 254: 1321 - 1325
7. Rockmann, HA, Adamsor, RM, Dembitsky, WP, Bonar, JW, Jaski, BE (1991) Acute fulminant myocarditis: long-term follow-up after circulatory support with left ventricular assist device. Am Heart J 121: 922-926
8. Schmaltz AA, Jemel KP, Kallenberg R, Neudorf U, Kandolf R, Klingel K, Bultmann B (1998) Immunosuppressive therapy of chronic myocarditis in children: Three cases and the design of a randomized prospective trial of therapy. Pediatr Cardiol 19: 235 - 239
9. Schmaltz AA (2004) Inflammatorische Kardiomyopathie - chronische Myokarditis. Neue Aspekte zur Pathogenese, Diagnostik und Therapie. Monatsschrift Kinderheilkd 152: 632-638
10. Weber StA, Boyle GJ, Jaffe R, Pickering RM, Beerman LB, Fricker FJ (1994) Role of right ventricular endomyocardial biopsy in infants and children with suspected or possible myocarditis. Br Heart J 72: 360 - 363

Lit. 4 ist eine kontrollierte, randomisierte Studie, "Evidenz"stufe I; die Studie in Lit: 5 ist kontrolliert, aber nicht randomisiert, "Evidenz"stufe II. Lit. 1-3, 6-8, und 10 sind nicht-experimentelle, deskriptive Studien mit "Evidenz"stufe III. Lit. 9 ist Expertenmeinung, "Evidenz"stufe IV.

Verfahren zur Konsensbildung:

[Expertenkommission](#) und Vorstand der Deutschen Ges. für Pädiatrische Kardiologie

Autoren:

Kienast W, Häusler H-J, Rostock, Dresden

Erstellungsdatum:

10/1998

Letzte Überprüfung:

04/2009

Nächste Überprüfung geplant:

12/2010

Zurück zum [Index Leitlinien der Pädiatrischen Kardiologie](#)

Zurück zur [Liste der Leitlinien](#)

Zurück zur [AWMF-Leitseite](#)

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - **insbesondere von Dosierungsangaben** - keine Verantwortung übernehmen.

Stand der letzten Aktualisierung: 04/2009

©: **Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie**

Autorisiert für elektronische Publikation: [AWMF online](#)

HTML-Code aktualisiert: 09.10.2009; 11:02:11

Gültigkeit abgelaufen, LL wird zur Überprüfung