

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauserkrankungen

Fallbericht: Ein EKG, hinter dem sich ein seltenes Syndrom verbirgt

Eber B, Schwarz M, Artmann A

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2008; 15

(1-2), 38-39

Homepage:

www.kup.at/kardiologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche



Offizielles
Partnerjournal der ÖKG



Member of the ESC-Editor's Club



Offizielles Organ des
Österreichischen Herzfonds



ACVC
Association for
Acute CardioVascular Care

In Kooperation
mit der ACVC

Indexed in ESCI
part of Web of Science

Indexed in EMBASE

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031105M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

Veranstaltungskalender

Hybrid-Veranstaltungen der Herausgeber des **Journals für Kardiologie**

Finden Sie alle laufend aktualisierten Termine
auf einem Blick unter

www.kup.at/images/ads/kongress.pdf

Ein EKG, hinter dem sich ein seltenes Syndrom verbirgt

M. Schwarz, A. Artmann, B. Eber

■ Einleitung

Das Erkennen eines Situs inversus aus dem Oberflächen-EKG stellt stets eine Herausforderung in der klinischen Routine dar. Die Differentialdiagnose muss eine schwere kardiale Erkrankung – meist ein komplexes kongenitales Vitium – mit Rechtsherzbeteiligung beinhalten, methodische Fehler sollten rasch ausgeschlossen werden [1]. Ein festgestellter Situs inversus schließt jedoch niemals eine kardiale Erkrankung aus und macht beim Management dieser Patienten öfters Probleme, andererseits sollte bei dieser Anomalie stets auch an das noch seltenere Kartagener-Syndrom gedacht werden.

In diesem Fallbericht wird eine Kartagener-Trias beschrieben, einschließlich der pathophysiologischen Grundlagen einer Fehlrotation des Herzschaufels, die zum Situs inversus führen können.

■ Kasuistik

Die 23-jährige Frau (ledig, 164 cm, 57 kg, 3 Geschwister) arbeitet als medizinisch-technische Fachkraft im Herzkatheterlabor des Klinikums Wels. Vor 2 Jahren berichtete sie über Unterbauchschmerzen rechts, eine Sonographie schloss eine akute Appendizitis aus, sonst ist die Anamnese bis auf rezidivierende Sinusitiden leer. Nun klagte die junge Frau über vermehrte Palpitationen, sodass sie ein EKG bei sich anfertigen ließ. Dieses ergab einen Sinusrhythmus 52/min., Rechtstyp, fehlende R-Progression über der Vorderwand und Erregungsrückbildungsstörungen in I, aVL, V1 bis V6 (Abb. 1). Das Vertauschen der Armkabel und die adaptierten rechtsgerichteten Ableitungen ergaben ein normales EKG-Bild, sodass ein Situs inversus vermutet werden musste (Abb. 2); dies bestätigten die Echokardiographie und Oberbauchsonographie. Im CT-Thorax zeigten sich darüber hinaus Bronchiektasien im linken Oberlappen (Abb. 3), ein NMR des Abdomens fand eine 1 cm große Nebenniere kaudal des Milzhilusbereichs rechts.

■ Diskussion

In diesem Fallbericht wird eine junge Frau mit Situs inversus totalis im Rahmen einer Abortivform eines Kartagener-Syndroms beschrieben.

Heterotaxie kommt aus dem Griechischen (heteros = verschieden, taxis = Anordnung) und bezeichnet die Rechts-Links-Transposition der Organe im Thorax und/oder Abdomen. Die Häufigkeit aller Lateralisationsdefekte zusammen beträgt ca. 1:15.000. Bei einem Situs inversus totalis liegen alle Organe seitenverkehrt und spiegelbildlich im Körper und sind dabei gewöhnlich (90–95 %) völlig gesund (vaskuläre Abnormalitäten siehe [2]); die Inzidenz beträgt 1:8000 bis

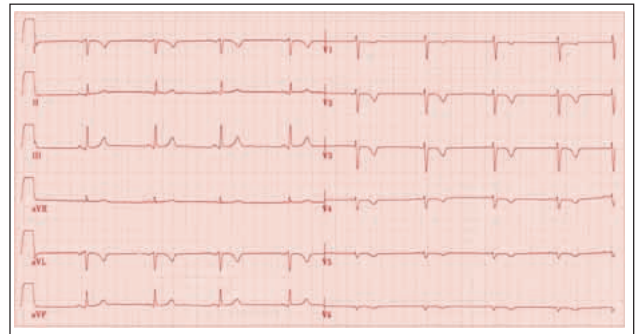


Abbildung 1: Situs inversus-EKG

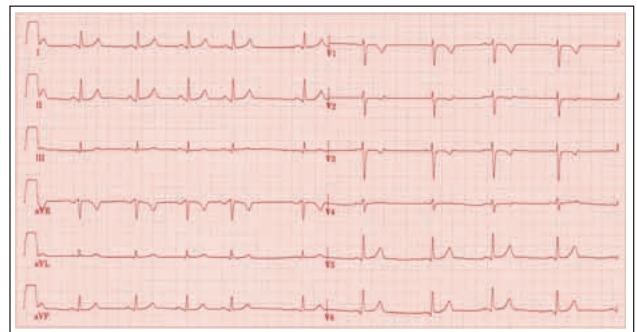


Abbildung 2: EKG nach Umpolung und adaptierten (nach rechts gerichteten) Ableitungen

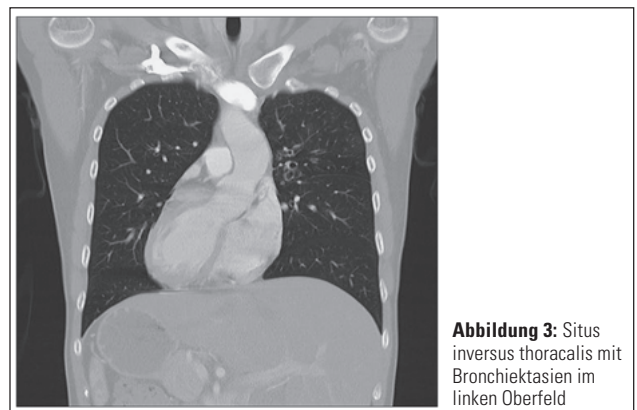


Abbildung 3: Situs inversus thoracalis mit Bronchiektasien im linken Oberfeld



Abbildung 4: EKG eines Patienten mit Situs inversus und Vorhofflimmern

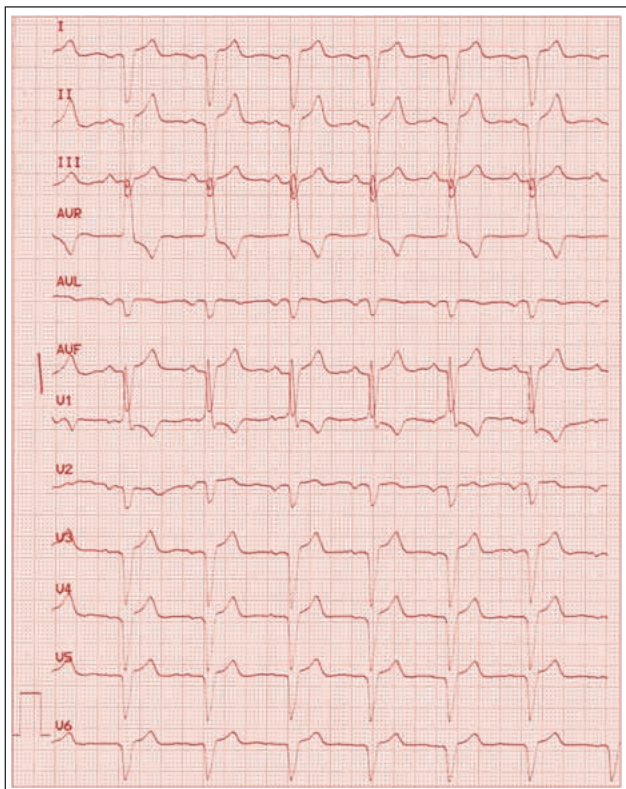


Abbildung 5: EKG eines Patienten mit Situs inversus und Linksschenkelblock

1:25.000 [3]. Andererseits schützt ein Situs inversus kein Organ, also auch nicht das Herz, vor Erkrankungen. So können Vorhofflimmern, ein Linksschenkelblock (Abb. 4, 5) ebenso wie ein Myokardinfarkt auftreten [4].

Zur Entwicklung einer allfälligen Dextrokardie bestehen Hinweise, dass Proteine wie das „Sonic hedgehog“ und „Nodal“ durch Genmutationen mitverantwortlich sind, dass sich der symmetrische Herzschauch nicht nach rechts krümmt und so die Herzschleife bildet. Eventuell spielen auch härchenartige Zilien eine entscheidende Rolle, was erklären würde, warum 50 % der Patienten mit Kartagener-Syndrom auch einen Situs inversus aufweisen [3]. Umgekehrt haben ca. 25 % aller Per-

sonen mit Situs inversus ein Kartagener-Syndrom, wie der vorliegende Fallbericht zeigt.

Das Kartagener-Syndrom wurde nach dem Internisten Manes Kartagener (1897–1975) benannt, der dem Lehrkörper der medizinischen Fakultät Zürich angehörte und sich insbesondere der Erforschung der Bronchiektasien widmete [5]; in seiner Habilitationsschrift konnte Kartagener 7 eigene Beobachtungen von Situs inversus mit Bronchiektasien aufführen. Die Kartagener-Trias, erstmals beschrieben 1904, ist eine autosomal-rezessiv vererbte Erkrankung, die durch seitenverkehrte Anlage der inneren Organe, Bronchiektasien und eine chronisch polypöse Sinusitis charakterisiert ist. Die Bewegung der Zilien in den Atemwegen ist gestört. Daneben besteht wegen einer Bewegungsstörung der Samenzellen eine verminderte Fertilität. Erkrankungen ohne Situs inversus nennt man primäre ziliäre Dyskinesie (PCD). Ein Drittel der Fälle wird erst im Erwachsenenalter erkannt [6–8].

Literatur:

1. Marta MJ, Falcao LM, Saavedra JA, Ravara L. A case of complete situs inversus. *Rev Port Cardiol* 2003; 22: 91–104.
2. Kulesza RJ, Kalmey JK, Dudas B, Buck WR. Vascular anomalies in a case of situs inversus. *Am J Transplant* 2007; 7: 1869–971.
3. Bohun CM, Potts JE, Casey BM, Sandor GGS. A population-based study of cardiac malformations and outcomes associated with dextrocardia. *Am J Cardiol* 2007; 100: 305–9.
4. Khalil S, Kamal A, Ahmed S. Acute myocardial infarction in a patient with dextrocardia and situs inversus. *J Electrocardiol* 2005; 38: 412–3.
5. Kartagener M. Bronchiectasis with situs inversus. *Arch Pediatr* 1962; 79: 193–207.
6. Kennedy MP, Noone PG, Leigh MW, Zariwala MA, Minnix SL, Knowles MR, Molina PL. High-resolution CT of patients with primary ciliary dyskinesia. *Am J Roentgenol* 2007; 188: 1232–8.
7. Kennedy MP, Omran H, Leigh MW, Dell S, Morgan L, Molina PL, Robinson BV, Minnix SL, Olbrich H, Severin T, Ahrens P, Lange L, Morillas HN, Noone PG, Zariwala MA, Knowles MR. Congenital heart disease and other heterotaxic defects in a large cohort of patients with primary ciliary dyskinesia. *Circulation* 2007; 115: 2814–21.
8. Morillas HN, Zariwala M, Knowles MR. Genetic causes of bronchiectasis: primary ciliary dyskinesia. *Respiration* 2007; 74: 252–63.

Korrespondenzadresse:

Prim. Univ.-Prof. Dr. med. Bernd Eber
II. Interne Abteilung mit Kardiologie und Intensivstation
Klinikum Kreuzschwestern Wels
A-4600 Wels, Grieskirchner Straße 42
E-Mail: bernd.eber@klinikum-wels.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

☒ Medizintechnik-Produkte



Neues CRT-D Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH



InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ Bestellung e-Journal-Abo

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)