

# EDITORIAL

*Emanuela Valsangiacomo, Birgit Donner*

Dank grossartiger Fortschritte in der Diagnostik, invasiven Behandlung, inkl. Herzchirurgie und interventionellen Kardiologie, sowie in der pädiatrischen Intensivmedizin und in der Pflege erleben wir Kinderkardiolog:innen und mit uns alle pädiatrischen Kolleg:innen eine drastische Verbesserung der Behandlungsmöglichkeiten und damit der Ergebnisse bei Patient:innen mit angeborenen Herzfehlern. Die Fachdisziplin «Kinderkardiologie» beschäftigt sich somit schon längst nicht mehr vorwiegend mit dem Überleben der Patient:innen, sondern kann sich nun neuen Herausforderungen stellen. Auch bei einem guten Verlauf soll die Langzeitbetreuung dieser Patient:innen als ganzheitliche Aufgabe verstanden werden. Patient:innen mit Multimorbidität haben spezifische Bedürfnisse und stellen uns vor zusätzliche Aufgaben. Hierbei spielt auch die Allgemeinpädiater:in eine zentrale Rolle, sei es als Gate-Keeper:in zwischen den verschiedenen Fachdisziplinen oder als medizinische Referenzperson für die Patient:innen und deren Familien. Zudem wird heutzutage erwartet, dass die Allgemeinpädiater:innen im klinischen Alltag jene Warnzeichen erkennen, die eine fachspezifische Zuweisung erfordern, zum Beispiel bei Herzgeräuschen oder Synkopen.

Sportliche Aktivitäten bei Kindern mit Herzerkrankungen waren früher, aufgrund der allgemeinen Meinung dies sei gefährlich, verpönt. Zahlreiche wissenschaftliche Studien haben inzwischen bewiesen, dass diese Ängste nicht gerechtfertigt sind. Auch bei Kindern mit Herzerkrankungen ist Sport mit einer besseren Lebensqualität verbunden. Sport fördert die Sozialisation. Es gibt zunehmende Evidenz, dass regelmässige körperliche Aktivität auch bei Kindern und Jugendlichen mit schwersten Herzfehlern eine positive Auswirkung auf den kardiovaskulären Status und die Belastungstoleranz hat. Die entsprechenden internationalen Richtlinien werden von unseren Autoren aufgezeigt.

Die Endokarditis bleibt in unseren Köpfen eine der seltenen Erkrankungen. Dies gilt bei Patient:innen mit angeborenem Herzfehler jedoch nur bedingt: Der zunehmende Gebrauch von Fremdmaterialen und Ersatzklappen für die invasive Behandlung der Defekte haben in den letzten Jahren die Prävalenz der Endo-

karditis erhöht. Ein medizinisch korrektes Verhalten bei der Prophylaxe und Diagnostik der Endokarditis ist von zentraler Bedeutung. Obwohl die «neuen» Prophylaxe-Richtlinien bereits einige Jahre alt und mehrfach vorgestellt worden sind, erachten wir eine Auffrischung der Grundprinzipien als sehr wichtig. Erkennen Sie ihre Patient:innen mit einem Endokarditis-Risiko und vergessen Sie auch bei den anderen diese heimtückische Erkrankung nicht in ihrer Differentialdiagnose bei Fieber, beziehungsweise reduziertem Allgemeinzustand unklarer Genese.

Die Genetik ist eine der diagnostischen Disziplinen, die uns in den letzten Jahren ausserordentliche Erkenntnisse beschert hat und weiterhin bescheren wird. Immer mehr genetische Defekte können im Zusammenhang mit angeborenen Herzfehlern erkannt werden. Diese Informationen erlauben eine genauere Beratung betroffener Familien. Bei Kardiomyopathien und Ionenkanalstörungen hat die genetische Diagnostik eine direkte Auswirkung auf die Therapie und ermöglicht teilweise bereits eine Risikostratifizierung. Damit kann jede Patient:in individuell eingeschätzt und behandelt werden. Eine Aufgabe, die noch nicht beendet ist und uns in Zukunft weiter beschäftigen wird, ist es, den Zusammenhang zwischen Genotyp und Phänotyp weiter zu erforschen und zu verstehen.

Sars-CoV-2 hat in den letzten zwei Jahren uns alle, Pädiater:innen und Kinderkardiolog:innen, im Alltag beschäftigt und uns auch gelehrt, dass es immer noch Erkrankungen gibt, die uns wenig bekannt sind. Das PIMS war eine besondere Herausforderung in den Kinderspitalen, um möglichst rasch eine adäquate Versorgung dieser zum Teil schwer kranken Patient:innen zu gewährleisten. Diese Komplikation hat uns alle gezwungen, neue klinische Aspekte schnell zu identifizieren, verstehen, monitorisieren und zu behandeln. Dies wurde in der Schweiz beispielhaft und erfolgreich interdisziplinär angegangen. Die kardiologischen Aspekte dieser Erkrankung, inklusive Nachsorge und Prognose, werden hier erklärt.

Wir bedanken uns bei allen Autor:innen für die Beiträge und wünschen Ihnen, liebe Leserinnen und Leser, eine spannende Lektüre.

## Autorinnen

Prof. Dr. med. Emanuela Valsangiacomo Büchel, Co-Abteilungsleiterin, Chefärztin, Kinderherzzentrum, Universitäts-Kinderspital in Zürich

Prof. Dr. med. Birgit Donner, Leitende Ärztin, Leitung Kinderkardiologie, Universitäts-Kinderspital beider Basel (UKBB), Basel



*Emanuela Valsangiacomo*



*Birgit Donner*

# DAS PÄDIATRISCHE INFLAMMATORISCHE MULTISYSTEM SYNDROM (PIMS-TS) – KARDIOLOGISCHE ASPEKTE

Daniela Wütz, Sabrina Bressieux-Deguelde



Daniela Wütz

Sabrina Bressieux-Deguelde

[https://doi.org/10.35190/  
Paediatrica.d.2022.4.1](https://doi.org/10.35190/Paediatrica.d.2022.4.1)

## Einführung

Das Pädiatrische Inflammatorische Multisystem Syndrom (Paediatric inflammatory multisystem syndrome temporally associated with SARS-CoV-2, PIMS-TS) ist eine seltene Komplikation der SARS-CoV-2 Infektion bei Kindern (< 1 %)<sup>1)</sup>. Eine kardiale Beteiligung, bei der es zu einer ventrikulären Dysfunktion bis hin zum Schock, zu Rhythmusstörungen und dem Auftreten von Koronaraneurysmen kommen kann, kommt in bis zu 80 bis 85 Prozent der Fälle vor<sup>2,3)</sup>.

Wenngleich das Pädiatrische Inflammatorische Multisystem Syndrom ein eigenes Krankheitsbild darstellt, bestehen klinisch Überschneidungen zu anderen Krankheitsbildern wie zum Beispiel zum Toxic Schock Syndrom, zum Mastzellaktivierungssyndrom und insbesondere zum Kawasaki-Syndrom.

Im klinischen Alltag ist deshalb die Diagnosestellung nicht immer einfach. Aus kardiologischer Sicht spielt dies jedoch eine untergeordnete Rolle. Die jeweiligen kardiologischen Komplikationen und ihre entsprechenden Therapien stehen im Vordergrund.

Dieser Artikel soll eine Übersicht über die verschiedenen Aspekte der kardialen Beteiligung bei PIMS-TS geben.

## Pathophysiologie

Die Pathophysiologie des Pädiatrischen Inflammatorischen Multisystem Syndroms (PIMS-TS) ist nach wie vor nicht genau bekannt. Aufgrund von epidemiologischen Beobachtungen gilt es als gesichert, dass PIMS-TS eine post-infektiöse Erkrankung ist, die circa zwei bis sechs Wochen nach einer akuten SARS-CoV-2 Infektion auftritt. Man geht davon aus, dass es bei genetisch prädisponierten Kindern zu einer überschüssenden Immunantwort des angeborenen und adaptiven Immunsystems kommt.

Angesichts der Variabilität der klinischen Präsentation ist es naheliegend, dass bei verschiedenen Patienten unterschiedliche pathophysiologische Mechanismen vorliegen.

Mit der Affinität des SARS-CoV-2 Virus zu ACE-Rezeptoren, die zahlreich auf Myozyten und Endothelzellen vorkommen, erklärt man seine kardiotropen Eigenschaften und den hohen Anteil der kardialen Beteiligung bei PIMS-TS.

Es kann zu einer Mitbeteiligung aller kardialen Strukturen kommen, das heisst von Endokard, Myokard und Epikard. Klinisch manifestiert sich dies unter anderem in Klappeninsuffizienzen, einer myokardialen Dysfunktion und Perikardergüssen. Auch das Reizleitungssystem und die Koronararterien können betroffen sein. Das klinische Korrelat hierzu sind Reizleitungsstörungen, respektive Koronaraneurysmen<sup>4-7)</sup>.

## Pathophysiologie der myokardialen Schädigung

Als Ursache der myokardialen Schädigung wird eher eine akute und dysregulierte Entzündungsreaktion sowie eine mikrovaskuläre Dysfunktion als ein direkter Zellschaden durch eine virale Invasion diskutiert.

Die oft erstaunlich rasche Normalisierung der systolischen Funktion und eine meist nur leichte Erhöhung des Troponins sprechen dafür, dass der ventrikulären Dysfunktion eher ein passageres Myokardödem zugrunde liegt als eine direkte, akute Myokard-schädigung wie bei einer klassischen Myokarditis<sup>8)</sup>.

Auf endothelialer Ebene kommt es wahrscheinlich nicht nur zu einer mikrovaskulären Schädigung, sondern auch zu einer Aktivierung der Gerinnungskaskade mit einer konsekutiven ischämiebegünstigenden Hyperkoagulabilität<sup>9)</sup>.

## Pathophysiologie der EKG-Veränderungen und der Reizleitungsstörungen

Eine Verzögerung der ventrikulären Repolarisation aufgrund der myokardialen Entzündung und des myokardialen Ödems gilt als Ursache für Rhythmusstörungen und EKG-Veränderungen. Lediglich als Einzelfälle beschrieben sind relevante ST-Veränderungen, denen ein akuter Myokardinfarkt zugrunde liegt<sup>10,11)</sup>. Eine Entzündungsreaktion innerhalb des Reizleitungssystems wird für die meist passageren Reizleitungsstörungen verantwortlich gemacht<sup>12)</sup>.

## Pathophysiologie der Koronararterienbeteiligung

Als pathophysiologische Grundlage der Koronararterienbeteiligung besteht zum einen die Hypothese, dass es im Rahmen des allgemeinen entzündlichen Geschehens zu einer passageren Erweiterung der Koronararterien kommt, wie sie auch bei anderen fieberhaften Erkrankungen beschrieben ist<sup>13)</sup>. Die Erweiterung der Koronararterien erreicht hierbei nicht die Grösse von eigentlichen Aneurysmen. Bei PIMS-TS zeigen die meisten Patienten nur eine milde Koronar-

Korrespondenz:  
[Daniela.Wuetz@kispi.uzh.ch](mailto:Daniela.Wuetz@kispi.uzh.ch)

## Fortbildung

arterienbeteiligung, welche diese Hypothese untermauern oder aber darauf hinweisen kann, dass die intensive antiinflammatorische Therapie das Entstehen von eigentlichen Aneurysmen erfolgreich verhindert – gilt doch eine zeitnahe antiinflammatorische Therapie als entscheidend zur Vermeidung von Koronaraneurysmen.

Zum anderen gibt es auch bei PIMS-TS Patienten Hinweise darauf, dass Koronaraneurysmen durch eine Schädigung der arteriellen Wand aufgrund einer endothelialen Entzündungsreaktion entstehen, wie es beim Kawasaki-Syndrom beschrieben ist. Eine Schädigung der arteriellen Wand kann langfristig zu einer Endotheldysfunktion, zu Koronarstenosen und Thrombosen führen, selbst wenn sich die Grösse der Koronararterien echokardiographisch normalisiert hat<sup>4,14,15)</sup>.

Es ist wahrscheinlich, dass beide pathophysiologische Mechanismen bei PIMS-TS vorkommen können, vermutlich je nach Schweregrad der Koronararterienbeteiligung.

### Diagnose

Die Diagnose PIMS-TS wird in der Schweiz anhand der adaptierten RCPCH Kriterien (Royal College of Paediatrics and child health) gestellt<sup>16)</sup>.

Eine kardiale Beteiligung beruht bei PIMS-TS auf klinischen Merkmalen, laborchemischen Veränderungen von kardialen Biomarkern (NT-pro-BNP, Troponin) sowie EKG-Veränderungen und echokardiographischen Auffälligkeiten.

### Klinische Aspekte

Klinisch wird zwischen drei Phänotypen unterschieden: PIMS-TS mit Schock, Kawasaki-like PIMS-TS und undefiniertes PIMS-TS<sup>16)</sup>.

Neben anhaltendem Fieber (> 48 h) können eine Vielzahl von gastrointestinalen, neurologischen, respiratorischen und kardiovaskulären Symptomen auftreten.

Zu letzteren gehören Thoraxschmerzen, Palpitationen, Tachykardien, arterielle Hypotonie und Herzinsuffizienzzeichen bis hin zum Schock. 22 bis 64 Prozent der Patienten präsentieren sich mit den klinischen Merkmalen eines Kawasaki-Syndroms, das heisst mit Hautausschlag, Konjunktivitis, Erdbeerzunge, Lacklippchen und/oder einer Lymphadenopathie<sup>9)</sup>.

### Laborchemische Aspekte

Ein Grossteil der Patienten zeigt erhöhte NT-pro-BNP-Werte (73–90%) und leichte bis mässige Erhöhungen von Troponin (50–90%) als Zeichen einer myokardialen Beteiligung<sup>2)</sup>. Der Anstieg der kardialen Biomarker korreliert mit der Schwere der Erkrankung und der Notwendigkeit einer intensivmedizinischen Behandlung. Bei Patienten mit erhöhten kardialen Biomarkern und einer erhaltenen systolischen Funktion zeigen sich nicht selten subtilere Veränderungen der diastolischen Funktion als Ausdruck einer subklinischen myokardialen Beteiligung. Parallel zum Abklingen der Entzündungsreaktion kommt es meist innerhalb von wenigen Tagen bis vier Wochen zur Normalisierung der kardialen Biomarker<sup>6,17,18)</sup>.

### EKG

Bis zu zwei Dritteln der Patienten weisen EKG-Veränderungen auf. Diese umfassen am häufigsten ST-Segment-Veränderungen, passagere QTc-Verlängerungen, QRS-Verbreiterungen mit Schenkelblockbild, eine Niedervoltage oder eine transiente T-Wellen Inversion<sup>12)</sup>.

Abbildung 1 zeigt den Verlauf der EKG-Veränderungen einer Patientin mit PIMS-TS.

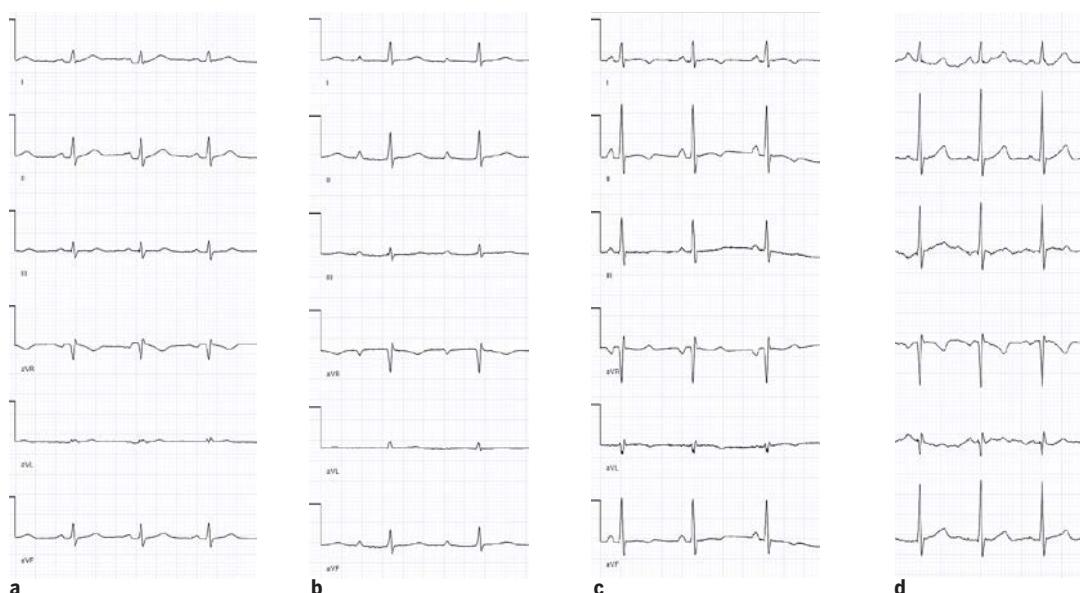


Abbildung 1. EKG-Verlauf einer Patientin mit PIMS-TS mit AV-Block I° und T-Wellen-Inversion

a. Tag 7 nach Krankheitsbeginn: EKG unauffällig; b. Tag 9 nach Krankheitsbeginn: intermittierender AV-Block I° mit PQ-Zeit > 300ms; c. Tag 15 nach Krankheitsbeginn: T-Wellen-Inversion; d. Tag 30 nach Krankheitsbeginn: EKG normalisiert

Bei bis zu 25 Prozent der Fälle tritt ein AV-Block I° auf, der sich im Verlauf zu einem höhergradigen AV-Block entwickeln kann. Selten kommt es zu einem totalen AV-Block. Tachyarrhythmien wie eine ektopie atriale Tachykardie, Vorhofflimmern oder andere, auch ventrikuläre Rhythmusstörungen, die hämodynamisch relevant werden, sind sehr selten<sup>19,20</sup>.

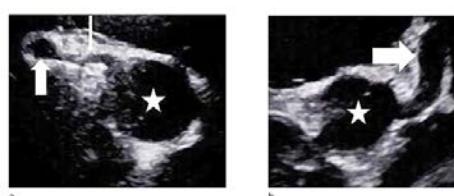
### Echokardiographie

Echokardiographisch wird insbesondere die systolische und diastolische Funktion beider Ventrikel beurteilt und unter anderem nach Klappeninsuffizienzen – insbesondere einer Mitralklappeninsuffizienz – einem Perikarderguss und nach einer Koronararterien-erweiterung beziehungsweise -aneurysmen gesucht.

Bei circa 34 bis 50 Prozent der Patienten kommt es im Rahmen der akuten Erkrankung zu einer eingeschränkten systolischen Funktion. Von diesen ist bei ungefähr 55 Prozent die Funktion leicht, bei 23 Prozent die Funktion mittelschwer und bei 22 Prozent schwer eingeschränkt. Bei 32 Prozent der Patienten kommt es zu einer diastolischen Dysfunktion. Klap-peninsuffizienzen und Perikarderguss sind meist mild<sup>2,3,17,21,22</sup>. Eine Koronararterienbeteiligung tritt bei 4 bis 24 Prozent der Patienten mit PIMS-TS auf<sup>2</sup>; Abbildung 2 zeigt Koronaraneurysmen bei einem PIMS-TS-Patienten. Die Grösse der Koronararterien wird echokardiographisch gemessen und indexiert. Eine Koronararteriendilatation (z-score 2-2.5) wird von kleineren, mittelgrossen oder Giant-Aneurysmen (z-score > 10) abgegrenzt<sup>23</sup>. Unabhängig vom Phäno-typ haben alle PIMS-TS Patienten ein Risiko für eine Koronararterienbeteiligung, die typischerweise in Form von Koronararteriendilatationen oder kleineren Aneurysmen besteht. Mittel grosse Aneurysmen sind selten, Giant-Aneurysmen sehr selten. Koronararterien-dilatationen oder -aneurysmen entwickeln sich in der Regel innerhalb der ersten Tage, können jedoch auch noch nach wenigen Wochen auftreten<sup>2,3,9</sup>.

### Kardiales MRI

Mittels eines kardialen MRI lassen sich zwar während der akuten Erkrankung bei einigen Patienten kardiale Funktionseinschränkungen oder myokardiale Veränderungen darstellen, die auf ein entzündliches Geschehen oder ein myokardiales Ödem hindeuten. Die Durchführung eines kardialen MRI spielt jedoch eher im Verlauf als im Akutstadium eine Rolle. Die meisten Patienten haben ein unauffälliges MRI<sup>11,24</sup>.



**Abbildung 2.** Echokardiographische Darstellung der Koronararterien bei einem PIMS-TS Patienten  
a. Aneurysma der rechten Koronararterie (weisser dicker Pfeil), rechte Koronararterie proximal normal gross (schmaler Pfeil), Aortenklappe (weisser Stern); b. Aneurysma der linken Koronararterie (weisser dicker Pfeil), Aortenklappe (weisser Stern)

### Management und Therapie

Die Therapie der PIMS-TS Patienten erfolgt interdis-ziplinär und hängt vom klinischen Phänotyp ab<sup>16</sup>.

Zentral in der Behandlung von PIMS-TS ist die antiinflammatorische Therapie. Diese beinhaltet die Gabe von Immunglobulinen, Glucocorticoiden und – bei fehlendem Ansprechen – die Verabreichung von Biologika wie zum Beispiel Anakinra und Infliximab.

### Management und Therapie der ventrikulären Dysfunktion

Patienten mit Schocksymptomatik erhalten eine Schocktherapie gemäss standardisierten Protokollen. Eine Schocksymptomatik erfordert eventuell die Gabe von Katecholaminen und Inotropika. Bei einem fulmi-nanten Verlauf kann im Maximalfall eine hämodyna-mische Unterstützung in Form einer extrakorporalen Membranoxygenierung (ECMO) erforderlich sein<sup>16,25,26</sup>.

### Management und Therapie von Rhythmusstörungen

Da EKG-Veränderungen häufig beobachtet werden, wird gemäss den Schweizer Richtlinien zusätzlich zu einem 12-Ableitungs-EKG auch eine Telemetrie wäh-rend des stationären Aufenthalts empfohlen.

Die Therapie von Rhythmusstörungen richtet sich nach der Klinik. Da die meisten Rhythmusstörungen mit einer hohen spontanen Regressionsrate verbun-den sind, braucht es selten intensivere Massnahmen wie zum Beispiel ein vorübergehendes Pacing. Eine In-tensivierung der immunmodulatorischen Therapie ist bei einem höhergradigen AV-Block zu erwägen<sup>16,19</sup>.

### Management und Therapie von Aneurysmen

Bei Diagnosestellung ist oft nicht ersichtlich, ob es im Verlauf zur Entstehung von Aneurysmen kommen wird und – sofern Aneurysmen vorliegen – ob diese pro-gradient sein werden. Um Koronaraneurysmen nicht zu verpassen und um sie gegebenenfalls zeitnah ad-äquat therapieren zu können, sind wiederholte echo-kardiographische Kontrollen der Koronararterien notwendig.

Bei einer Persistenz oder Progression von Koronar-aneurysmen sollte die immunmodulatorische Thera-pie intensiviert werden. Da bei diesen Patienten die Entzündungsparameter meist bereits im Normbereich liegen, wird diese Therapie echokardiographisch monitorisiert.

Die Therapie entspricht der Therapie von Koronar-aneurysmen beim Kawasaki-Syndrom<sup>23</sup>.

### Antikoagulation und Thrombozytenaggregationshemmung

Da es potentiell bei allen PIMS-TS Patienten – unge-achtet des Phänotyps – zu einer Koronararterienbe-teiligung kommen kann, sollten alle Patienten eine Therapie mit Low dose ASS (3 – 5 mg/kg/Tag) zu-mindest für vier bis sechs Wochen erhalten, bis eine Koronararterienbeteiligung sicher ausgeschlossen werden kann.

## Fortbildung

Bei Vorliegen von Koronararteriendilatationen oder -aneurysmen erfolgt die antikoagulatorische Therapie gemäss den Guidelines für das Kawasaki-Syndrom. Dementsprechend wird sie bei Patienten mit einer raschen Progredienz der Koronaraneurysmen beziehungsweise bei Vorliegen von Giant-Aneurysmata um eine Antikoagulation mit Vitamin-K Antagonisten (Marcoumar/Sintrom, INR 2-3) erweitert<sup>23,27)</sup>.

### Prognose

Die Prognose ist grundsätzlich gut, das heisst die meisten Kinder erholen sich klinisch im Laufe von Wochen bis Monaten vollständig.

Der akute Verlauf kann jedoch schwer sein. Bei einem beträchtlichen Anteil der Patienten ist eine intensivmedizinische Behandlung erforderlich<sup>21)</sup>. Die Mortalitätsrate liegt bei <1 Prozent (<https://covid.cdc.gov/covid-data-tracker>).

Bei Patienten mit einer kardialen Beteiligung kommt es in aller Regel im Verlauf zu einer Normalisierung der ventrikulären Funktion und der Rhythmusstörungen, zudem zu einer Regression der Koronaraneurysmen<sup>3)</sup>.

### Kardiale Funktion

Selbst bei Patienten mit einer initial schwer eingeschränkten Herzfunktion kommt es grösstenteils (91 %) innerhalb eines Monats zu einer Normalisierung der systolischen Funktion, bei allen Patienten spätestens nach sechs Monaten. In den allermeisten Fällen erholt sich die Funktion rasch – innerhalb von drei bis acht Tagen, das heisst meist noch während des stationären Aufenthaltes<sup>3,18)</sup>.

Eine diastolische Dysfunktion kann hingegen bis zu sechs Monaten andauern. In der Regel kommt es jedoch innerhalb der ersten drei bis vier Monate zu einer Normalisierung der diastolischen Funktion<sup>11,18,22)</sup>.

Auch im kardialen MRI zeigt sich nach circa drei bis sechs Monaten meistens ein unauffälliger Befund ohne Hinweise für eine myokardiale Fibrose oder Narbenbildung<sup>28)</sup>.

### Rhythmusstörungen

Sowohl unspezifische EKG-Veränderungen als auch Reizleitungsstörungen treten in der Regel erst im Verlauf, circa eine Woche nach Krankheitsbeginn auf und zeigen nach einigen Tagen eine spontane Regression. Selbst ein höhergradiger AV-Block, der sich aus einem AV-Block I° entwickeln kann, bildet sich nach wenigen Tagen meist zurück. Ein AV-Block I° kann jedoch in seltenen Fällen persistieren<sup>12,19,29)</sup>.

### Koronaraneurysmen

Bei drei Viertel der Patienten kommt es innerhalb von einem Monat zu einer Regression der Aneurysmen, bei den übrigen meist innerhalb von 90 Tagen<sup>3)</sup>.

Es ist anzumerken, dass eine Regression der Koronaraneurysmen nicht gleichbedeutend ist mit einer vollständigen Normalisierung der Koronararterien. In Anlehnung an Kawasaki-Patienten mit einer Koronar-

arterienbeteiligung geht man davon aus, dass Koronararteriendilatationen folgenlos bleiben. Bei Patienten mit Koronaraneurysmen besteht jedoch langfristig ein erhöhtes Risiko für Koronararterienthrombosen und Stenosen<sup>14,15,23)</sup>.

Im akuten Verlauf von PIMS-TS sind myokardiale Infarkte im Zusammenhang mit Koronaraneurysmen nur als Einzelfälle beschrieben, weisen jedoch darauf hin, dass diese Patienten einer entsprechenden kinderkardiologischen Betreuung bedürfen<sup>10,11)</sup>.

### Nachsorge

Die Nachsorge richtet sich nach der klinischen Präsentation und ist aus *Tabelle 1* ersichtlich. Es wird unterschieden, ob es bei den Patienten zu einer kardialen Beteiligung und insbesondere ob es zu einer Koronararterienbeteiligung kam oder nicht. Alle Patienten mit einer Koronararterienbeteiligung werden gemäss den Follow-up Guidelines für Kawasaki-Patienten weiterbetreut<sup>23)</sup>.

Derzeit wird für alle Patienten mit einer kardialen Beteiligung eine Sportrestriktion für circa drei Monate empfohlen. Bevor die volle sportliche Aktivität wieder-aufgenommen wird, sollte eine kardiologische Kontrolle erfolgen<sup>30)</sup>.

### Prävention

Ein signifikant protektiver Effekt (91 %) zur Vermeidung von PIMS-TS konnte für die mRNA basierte COVID-19 Impfung bei Kindern ab 12 Jahren nachgewiesen werden. Im Gegensatz zu den ungeimpften Patienten, die an PIMS-TS erkrankten, kam es bei den vollständig Geimpften zu keiner kardialen Komplikation, die eine intensivmedizinische Massnahme erforderlich machte<sup>31)</sup>.

### Zusammenfassung

Bei einem Grossteil der Patienten mit PIMS-TS kommt es zu einer kardialen Beteiligung, deren Ausmass für den Verlauf der Erkrankung zentral ist. Von kardialer Seite steht im Akutstadium die ventrikuläre Dysfunktion, die bis zum Schock führen kann, im Vordergrund; für den langfristigen Verlauf die Entwicklung von Koronaraneurysmen.

Bei einer zeitnahen Diagnose und einer adäquaten Therapie ist die Prognose prinzipiell gut. Die ventrikuläre Dysfunktion erholt sich meist rasch und ohne myokardiale Residuen. Auch Koronaraneurysmen zeigen meistens eine Regression, bergen jedoch langfristig ein erhöhtes Risiko für Koronarstenosen oder Thrombosen.

Obwohl sich das Wissen über PIMS-TS stetig weiterentwickelt, sind Daten zum Langzeitverlauf bisher begrenzt. In der Schweiz werden alle Patienten mit PIMS-TS und einer kardialen Beteiligung mittelfristig, Patienten mit einer Koronararterienbeteiligung langfristig kardiologisch nachbetreut.

Für das Literaturverzeichnis verweisen wir auf unsere Online Version des Artikels.

Kardiale Beteiligung (bei der Diagnose- stellung / während dem Spitalaufenthalt)	Zeit ab Spitalaustritt					Sportrestriktion
	1 – 2 Wochen	4 – 6 Wochen	3 Monate	6 Monate	12 Monate	
1. Keine kardiale Beteiligung	Echo, EKG, BD, Labor*	Echo, EKG, BD, Labor*	Verlaufskontrollen können nach 4 – 6 Wochen bei Patienten ohne Kawasaki-like Phänotyp gestoppt werden			2 Wochen
2. Myokardiale Schä- digung (erhöhtes Troponin +/- NT- pro-BNP), normale Ventrikelfunktion, normale Koronararterien	Echo, EKG, BD, Labor*	Echo, EKG, BD, Labor*	Echo, EKG, BD, Labor*	Echo, EKG, BD, Labor*	Echo, EKG, BD, Labor*	3 – (6) Monate***
Oder		Evtl. 24h-EKG**	Evtl. 24h-EKG**	24h- EKG Ergometrie	Evtl. Herz-MRI	
3. Myokardiale Schädigung mit initial abnormer Ventrikelfunktion, normalisiert bei Spitalentlassung						
4. Myokardiale Schädigung mit persistierender Ventrikeldys- funktion bei Spitalaustritt	Echo, EKG, BD, Labor*	Echo, EKG, BD, Labor*	Nachsorge und Sportverbot je nach Schweregrad der kardialen Beteiligung gemäss den Leitlinien für Herzinsuffizienz und Myokarditis.			
Evtl. 24h-EKG**	Evtl. 24h-EKG**					
5. Koronararterien- beteiligung	Zusätzlich zu den obengenannten (1 – 4) Empfehlungen, sollen die AHA Guidelines für das Kawasaki Syndrom für die Nachsorge berücksichtigt werden.					

\* BB, Troponin, NT-pro-BNP, CRP sowie andere Laborparameter, z.B. Gerinnungsparameter, sofern noch nicht im Normbereich, Urinkontrolle bei einer renalen Beteiligung

\*\* 24h-EKG bei Vorliegen von Rhythmusstörungen oder EKG-Veränderungen.

\*\*\* Wiederaufnahme der vollen sportlichen Aktivität nach Durchführung eines 24h-EKG und einer Ergometrie bzw. in Rücksprache mit dem betreuenden Kardiologen

**Tabelle 1.** Empfehlungen für die klinische Nachsorge von Patienten mit PIMS-TS

#### Autorinnen

Dr. med. Daniela Wütz, Oberärztin, Kinderherzzentrum, Universitäts-Kinderspital Zürich – Eleonorenstiftung, Zürich

Dr. med. Sabrina Bressieux-Degueldre, Unité de cardiologie pédiatrique, DFME, CHUV, Lausanne

Die Autorinnen haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.