



Management des elektrischen Sturms – DGK-Positionspapier

Aus der Kommission für Klinische Praxis und Leitlinien

Christian Meyer¹ · Arash Arya² · Kerstin Bode³ · Nikolaos Dagres⁴ · Thomas Deneke⁵ · Christiane Jungen⁶ · Christian Veltmann⁷ · Lars Eckardt^{8,9}

¹ Klinik für Kardiologie, Angiologie, Elektrophysiologie und Intensivmedizin, EVK Düsseldorf, cNEP, cardiac Neuro- and Electrophysiology Research Consortium, Düsseldorf, Deutschland; ² Klinik für Innere Medizin III, Universitätsklinikum Halle (Saale), Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg, Halle (Saale), Deutschland; ³ Abteilung für Elektrophysiologie, Herzzentrum Leipzig – Universität Leipzig, Leipzig, Deutschland; ⁴ Klinik für Kardiologie, Angiologie und Intensivmedizin, Campus Charité Mitte, Deutsches Herzzentrum der Charité – Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Deutschland; ⁵ Klinik für Innere Medizin 8, Schwerpunkte Kardiologie und Rhythmologie, Klinikum Nürnberg, Nürnberg, Deutschland; ⁶ Klinik für Kardiologie und Angiologie, Westdeutsches Herz- und Gefäßzentrum, Universitätsklinikum, Essen, Deutschland; ⁷ Elektrophysiologie Bremen, Herzzentrum Bremen, Bremen, Deutschland; ⁸ Klinik für Kardiologie – Rhythmologie, Universitätsklinikum Münster, Münster, Deutschland; ⁹ Kommission für Klinische Praxis und Leitlinien, Deutsche Gesellschaft für Kardiologie, Düsseldorf, Deutschland



Inhaltsverzeichnis

1. Hintergrund
2. Pathophysiologie und Ätiologie: STA-Triade des elektrischen Sturms
3. Diagnostik und Risikostratifikation
4. Akutmanagement des elektrischen Sturms
5. Katheterablation, mechanische Kreislaufunterstützung und autonome Modulation
6. Langzeitmanagement und Rezidivprävention
7. Psychologische und soziale Aspekte
8. Institutionelle, strukturelle und personelle Voraussetzungen

1 Hintergrund

Ein elektrischer Sturm (ES) ist ein häufig lebensbedrohlicher Zustand kardialer elektrischer Instabilität [1–3]. Die klinische Präsentation reicht von milder Symptomatik bei hämodynamisch tolerierten ventrikulären Tachykardien (VT) bis zu vollständiger hämodynamischer und/oder elektrischer Instabilität. Unabhängig von der initialen Präsentation ist ein ES mit einer hohen Kurz- und Langzeitmortalität assoziiert [2].

Der ES sollte nicht als isoliertes Akutereignis, sondern als Endpunkt eines Konti-

nuums progredienter elektrischer Instabilität verstanden werden (■ Abb. 1). Dieses reicht von einzelnen VA über rezidivierende Episoden und Arrhythmiecluster bis zum manifesten ES. Wiederholte VA und Therapien eines implantierbaren Kardioverter-Defibrillators (ICD) können bereits in den Tagen bis Monaten vor einem ES prognostisch relevante Warnsignale darstellen. Wiederholte ICD-Schocks sind zudem mit psychischer Belastung, progredienter Herzinsuffizienz und erhöhter Mortalität assoziiert [4].

Vor diesem Hintergrund sollten bereits bei drohendem ES eine unmittelbare, strukturierte Evaluation und Behandlung erfolgen. Ziel ist es, eine weitere Progression elektrischer Instabilität zu verhindern, Betroffene klinisch zu stabilisieren und frühzeitig eine ursachenorientierte Therapieentscheidung zu treffen. Diese sollte sich an Substrat, Triggern und Arrhythmiecharakterisierung (STA-Triade) orientieren und die hämodynamische Situation, Komorbiditäten sowie ggf. lokale Expertise und Ressourcen berücksichtigen bzw. frühzeitig die Kontaktaufnahme mit Zentren besonderer elektrophysiologischer und intensivmedizinischer Expertise beinhalten. Die STA-Triade bündelt dabei als klinisch-systematisches Konzept etablierte Standards, um Diagnostik, Risikostratifikation,

Der Verlag veröffentlicht die Beiträge in der von den Autorinnen und Autoren gewählten Genderform. Bei der Verwendung des generischen Maskulinums als geschlechtsneutrale Form sind alle Geschlechter impliziert.



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

Therapieplanung und interdisziplinäre Abstimmung zu vereinfachen und zu standardisieren.

Ziel des vorliegenden Positionspapiers ist es, praxisnahe und im deutschen Gesundheitssystem umsetzbare Handlungsempfehlungen für die Versorgung von Patienten mit drohendem oder manifestem ES bereitzustellen.

2 Pathophysiologie und Ätiologie: STA-Triade des elektrischen Sturms

Der ES entsteht in der Regel auf dem Boden eines arrhythmogenen Substrats in Kombination mit arrhythmogenen Triggern [7]. Die damit einhergehenden Arrhythmiecharakteristika – von monomorphen oder polymorphen VT bis hin zum Kammerflimmern (VF) – bilden neben Substrat und Trigger eine gleichrangige Dimension, da sie klinische Manifestation, Verlauf, Akutgefährdung und Therapie des ES maßgeblich bestimmen. Substrat, Trigger und Arrhythmie stehen damit als STA-Triade unter Berücksichtigung der hämodynamischen Gesamtsituation Betroffener pathophysiologisch und klinisch im Zentrum der Versorgung [4, 8]. Sie soll helfen, die Versorgung Betroffener zu strukturieren und die interdisziplinäre sowie interprofessionelle Abstimmung zu erleichtern. Die Vermeidung rezidivierender VA und ICD-Therapien stellt dabei ein wesentliches prognostisches Ziel der Akut- und Langzeittherapie dar.

Substrat. Welche strukturelle, inflammatorische, infiltrative oder primär elektrische Erkrankung liegt den Arrhythmien zugrunde? Welches Narbenmuster – falls vorhanden – liegt vor?

Trigger. Welche akuten, reversiblen oder modulierbaren Faktoren initiieren oder perpetuieren die Arrhythmien?

Arrhythmie. Welche Arrhythmieformen liegen vor und wie sind Morphologie, Frequenz, Zykluslängenzstabilität, hämodynamische Toleranz und Therapierbarkeit einzuschätzen?

Beim ES handelt es sich ursächlich in über 80% der Fälle um monomorphe, narbenassoziierte Reentry-Tachykardien („monomorpher VT Sturm“). [7, 9]. Diese

Ein elektrischer Sturm (ES) als Häufung rezidivierender ventrikulärer Arrhythmien (mindestens 3 anhaltende Episoden innerhalb von 24 Stunden) ist ein lebensbedrohlicher Zustand kardialer, elektrischer und oftmals hämodynamischer Instabilität mit hohem Morbiditäts- und Mortalitätsrisiko, dessen Behandlung eine besondere interprofessionelle Herausforderung darstellt. Demografische und medizinische Entwicklungen sowie die verbesserte Prognose bei strukturellen Herzerkrankungen und fortgeschrittener Herzinsuffizienz haben das Risiko für einen ES trotz verbesserter Versorgungsstrukturen in den vergangenen Jahren erhöht. Rezidivierende ventrikuläre Arrhythmien sind dabei bereits vor Entwicklung eines manifesten ES Ausdruck einer prognostisch bedeutsamen Arrhythmieprogression. Entsprechend ist ein ES oftmals Endpunkt eines Kontinuums progredienter elektrischer Instabilität, das verhindert oder möglichst früh durchbrochen werden sollte. Die Adressierung des zugrunde liegenden arrhythmogenen Substrats, arrhythmogener Trigger und die detaillierte Arrhythmiecharakterisierung bilden unter Berücksichtigung der hämodynamischen Gesamtsituation die Grundlage für Risikostratifikation, Diagnostik und spezifische Therapie des ES. Diese 3 Dimensionen – Substrat, Trigger und Arrhythmie – werden im vorliegenden Positionspapier als STA-Triade des elektrischen Sturms zusammengefasst. Die meisten ES treten bei Menschen mit struktureller Herzerkrankung auf, insbesondere bei ischämischer oder nichtischämischer Kardiomyopathie und damit einhergehender fortgeschrittener Herzinsuffizienz. Seltener liegen primär elektrische bzw. hereditäre Arrhythmiesyndrome zugrunde. Neben der Behandlung reversibler Ursachen stellen Device-Management einschließlich der Reprogrammierung von implantierbaren Kardioverter-Defibrillatoren, antiarrhythmische Medikation, Sedierung, Katheterablation, autonome Modulation, optimierte Behandlung der kardialen Grundkrankheit inklusive Herzinsuffizienz und mechanische Kreislaufunterstützung zentrale Eckpfeiler der spezialisierten Akuttherapie dar. Zentrales therapeutisches Ziel ist die Vermeidung rezidivierender ventrikulärer Arrhythmien und – bei ICD-Trägern – repetitiver ICD-Therapien. Begleitende Herausforderungen und aktuelle Möglichkeiten werden im vorliegenden Positionspapier adressiert.

Schlüsselwörter

Rhythmologie · Ventrikuläre Arrhythmien · ICD · Katheterablation · Plötzlicher Herztod

sind therapeutisch besonders relevant, da sie heute durch eine Substratmodifikation oder gezielte VT-Ablation gut behandelt werden können. Gleichzeitig besteht bei Menschen mit ES oft eine fortgeschrittene strukturelle Herzerkrankung, meist begleitet von Herzinsuffizienz und multiplen kardiovaskulären Komorbiditäten. Dies erschwert Diagnostik, Stabilisierung und Therapieentscheidungen und erfordert ein strukturiertes, interprofessionell abgestimmtes Vorgehen.

Die Substrat-Trigger-Arrhythmie-Charakterisierung ist dementsprechend ein zentrales Element der systematischen Therapieplanung (■ Abb. 2). Da diese 3 Faktoren dynamisch interagieren können, richtet sich die Reihenfolge diagnostischer und therapeutischer Maßnahmen nach der individuellen klinischen Situation, der hämodynamischen Stabilität und den jeweils vorrangig behandelbaren Faktoren.

Darüber hinaus sollten relevante Risikofaktoren sowohl bei der Akutbehandlung als auch in der Langzeitbetreuung von Patienten mit einem erhöhten Risiko für einen ES berücksichtigt werden, da sowohl funktionelles und morphologisches Substrat als auch Trigger und Arrhythmiecharakteristika dynamisch durch entsprechende Faktoren beeinflusst werden können.

2.1 Arrhythmogenes Substrat

Das Substrat besteht typischerweise aus strukturellen Veränderungen des Myokards, insbesondere aus Narben nach früherem Myokardinfarkt oder aus interstitieller Fibrose bei nichtischämischer Kardiomyopathie. Darüber hinaus sollten infiltrative, inflammatorische und metabolische Kardiomyopathien wie Amyloidose, Sarkoidose, Hämochromatose, Morbus Fabry und Myokarditiden sowie arrhythmogene Kardiomyopathien berücksichtigt werden. Leitungsheterogenität, ver-

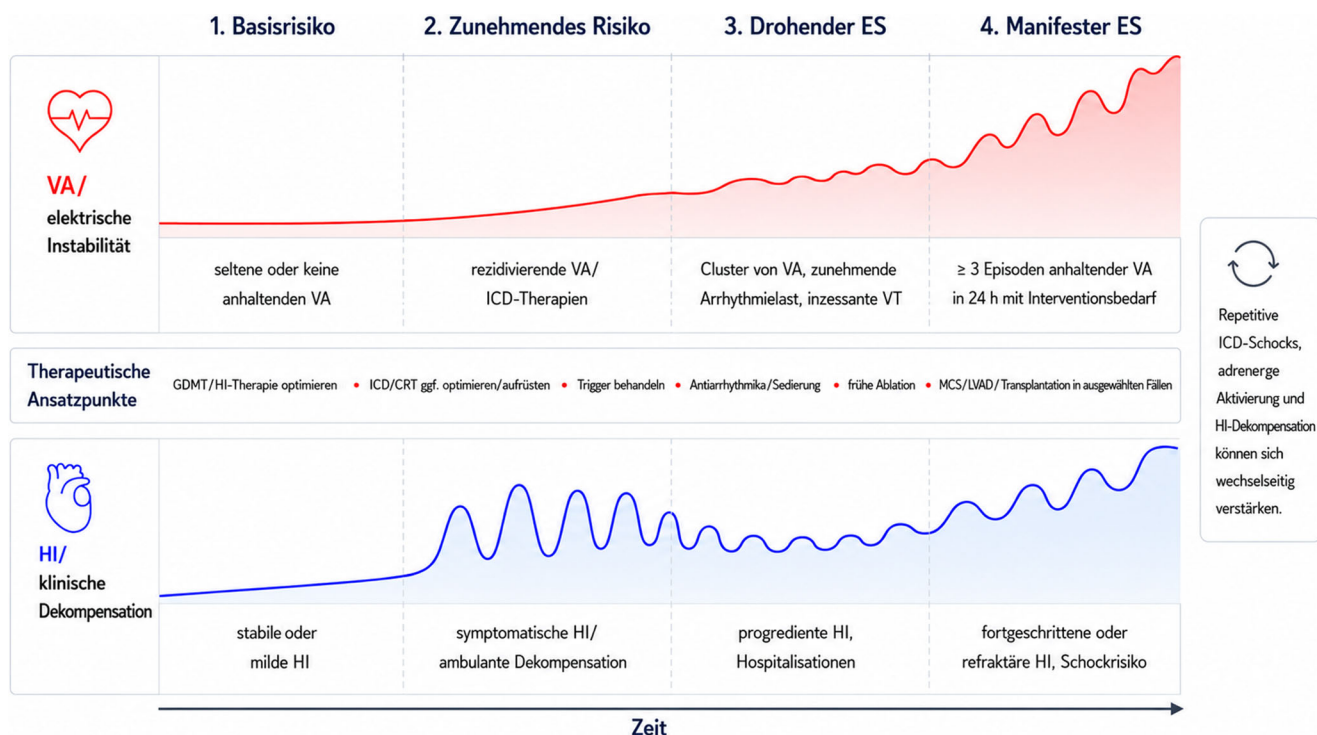


Abb. 1 ▲ Bedeutung einer Risikoproggression von ventrikulären Arrhythmien und Herzinsuffizienz im Verlauf bis zum elektrischen Sturm. Die Abbildung veranschaulicht schematisch das Risiko einer häufig bestehenden parallelen Zunahme elektrischer und hämodynamischer Instabilität über die Zeit: von einem Basisrisiko mit seltenen oder fehlenden (anhaltenden) ventrikulären Arrhythmien (VA) und frühem Stadium einer Herzinsuffizienz (HI) über rezidivierende VA/ICD-Therapien und zunehmende HI-Symptomatik bis zum ES. Repetitive ICD-Schocks, adrenerge Aktivierung und HI-Dekompensation können sich wechselseitig verstärken und einen klinisch relevanten Eskalationskreislauf unterhalten. Daraus ergibt sich die Notwendigkeit eines frühzeitigen, parallelen Managements von HI-Therapie, Device-Funktion, Triggern, antiarrhythmischer Stabilisierung, Sedierung, Katheterablation und – in ausgewählten Fällen – erweiterter Kreislaufunterstützung bzw. LVAD-/Transplantationsevaluation. (Konzeptionell adaptiert nach [5, 6])

langsame Erregungsausbreitung, lokale Blockierungen und veränderte Refraktärzeiten können hierbei die Grundlage für Reentry-Mechanismen bilden. Dabei interagiert häufig das führende morphologische, myokardiale Substrat dynamisch mit einem funktionellen myokardialen sowie neuronalen Substrat.

Die Abgrenzung zwischen Substrat, Trigger und auslösenden oder unterhaltenden Arrhythmien des ES ist nicht immer eindeutig. So können etwa VES als unmittelbarer Trigger von VT oder VF wirken, zugleich aber Ausdruck eines zugrunde liegenden arrhythmogenen Substrats oder durch einen akuten Trigger ausgelöst sein. Elektrische Instabilität entsteht oft aus einem dynamischen Zusammenspiel struktureller, funktioneller, inflammatorischer, metabolischer und neuronaler Faktoren, die sich gegenseitig verstärken können.

Seltener liegt dem ES ein primär elektrophysiologisches oder molekulares Substrat im Rahmen eines hereditären Arrhythmie-syndroms zugrunde. Hierzu zählen insbesondere QT-Syndrome, Brugada-Syndrom, das Syndrom der frühen Repolarisation und katecholaminerge polymorphe VT. Bei diesen Erkrankungen können spezifische Trigger wie Fieber, Hypothermie, vagale oder adrenerge Stimulation, QT-verlängernde Medikamente, Elektrolytstörungen oder inadäquate Katecholamingabe eine besondere Rolle spielen. Bei einzelnen primär elektrischen Erkrankungen des Herzens können zusätzlich mikrostrukturelle kardiale Veränderungen relevant sein.

Ein ES auf dem Boden idiopathischer VA, einschließlich idiopathischen VES/VT/VF, ist selten, jedoch differenzialdiagnostisch bedeutsam. In Einzelfällen können auch supraventrikuläre Arrhythmien, insbesondere Vorhofflimmern z. B. beim WPW-Syndrom, über eine schnelle ventrikuläre Ak-

tivierung einen ES auslösen oder imitieren [10]. Dies unterstreicht die Notwendigkeit einer differenzierten Analyse von Substrat, Triggern und Arrhythmiecharakteristika im jeweiligen klinischen Kontext.

2.2 Proarrhythmische Trigger: NHII-MED

Bei vielen Betroffenen lässt sich kein einzelner Trigger des ES eindeutig identifizieren. Dennoch sollte frühzeitig eine systematische Triggerdiagnostik erfolgen, um reversible oder modulierbare Faktoren zu identifizieren und die weitere Therapie gezielt auszurichten.

NHII-MED soll eine einfach anwendbare Systematik für eine strukturierte Suche nach Triggern eines ES bieten (■ Tab. 1; ■ Abb. 2). Das Akronym umfasst mögliche reversible z. T. auch konkurrierende und sich gegenseitig überlagernde und verstärkende Faktoren einschließlich einer

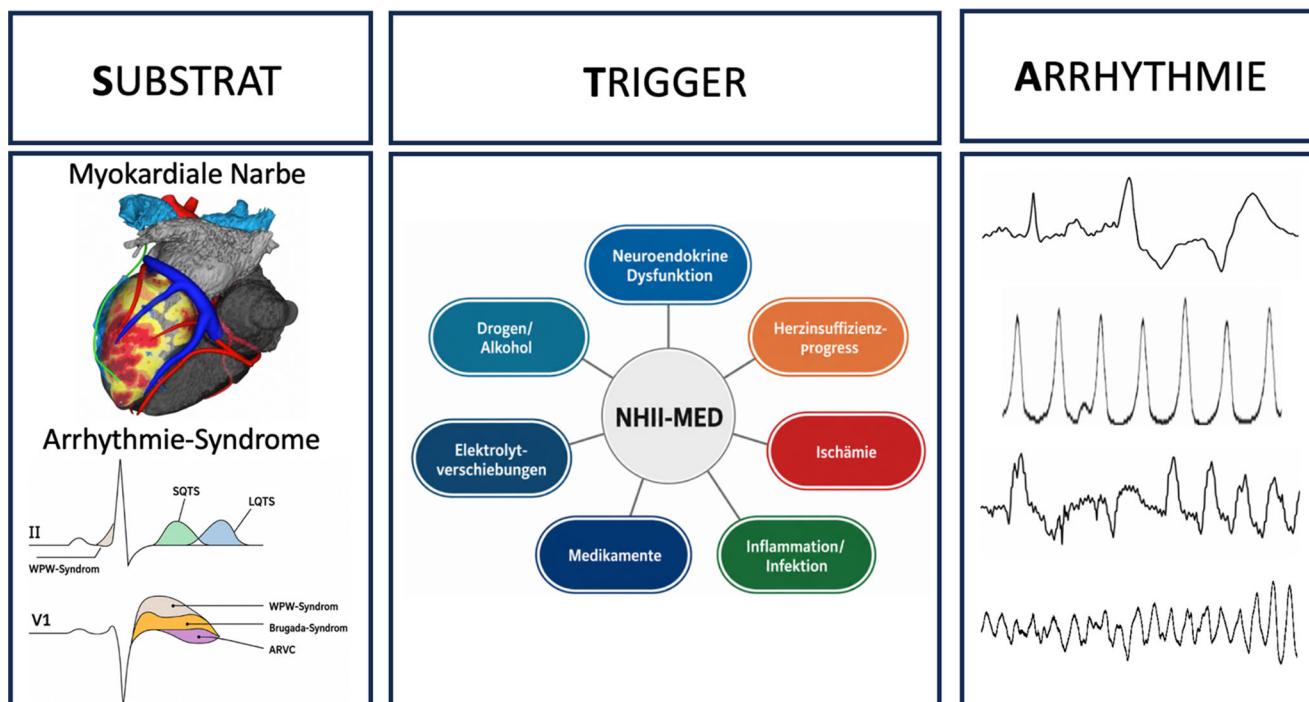


Abb. 2 ▲ STA-Triade des elektrischen Sturms. Schematische Darstellung eines strukturierten, therapieleitenden Konzeptes für die Charakterisierung von Patientinnen und Patienten mit ES. Die Versorgung basiert auf der parallelen Charakterisierung von Substrat, Triggern und Arrhythmie. Links sind beispielhaft arrhythmogene Substrate dargestellt, darunter (hereditäre) Arrhythmiesyndrome sowie strukturelle myokardiale Veränderungen. Im Zentrum steht die systematische Triggererfassung nach NHII-MED (s. ■ Tab. 1). Rechts werden unterschiedliche Arrhythmiephänotypen visualisiert, von ventrikulären Extrasystolen (VES, hier beispielhaft bidirektional bei katecholaminerger polymorpher VT) über monomorphe VT bis zu polymorphen VA bzw. VF. Die STA-Triade soll helfen, reversible Ursachen frühzeitig zu erkennen, die Akuttherapie zu priorisieren und eine individualisierte definitive Therapie einschließlich Katheterablation, Herzinsuffizienztherapie, optimale Device-Therapie und weiterführender Eskalationsstrategien abzuleiten.

neuro-endokrinen Dysregulation, Herzinsuffizienz bzw. hämodynamischer Beeinträchtigung, Ischämie, Inflammation/Infektion, Medikamente bzw. metabolische Faktoren, Elektrolytstörungen sowie Drogen, Alkohol oder andere stimulierende Substanzen. Diese Faktoren sollten umfassend evaluiert werden, da sich mehrere Trigger überlagern und gegenseitig verstärken können [4].

2.3 Arrhythmiecharakteristika

Die Arrhythmiecharakterisierung ist ein weiterer elementarer Bestandteil der STA-Triade, da sie sowohl für die Risikostratifikation als auch für die Therapieplanung wesentlich ist. Die Sicherung von 12-Kanal-Elektrokardiogramm (EKG) in Ruhe und während der Ereignisse, intrakardialen Elektrogrammen bei ICD-Trägern und Telemetrieaufzeichnungen ist hierfür von zentraler Bedeutung. Ergänzend sollten Anzahl, Dauer, Zykluslänge, Stabilität,

Morphologie, Beginn und Terminierung der Episoden sowie ihr Zusammenhang mit VES, Bradykardien, Schrittmacherstimulation oder kardialer Resynchronisation (CRT) analysiert werden. Von unmittelbarer therapeutischer Bedeutung ist die Unterscheidung zwischen:

- monomorpher VT,
- polymorpher VT,
- Torsade de pointes,
- VF,
- VES-getriggter (polymorpher) VT oder VF,
- nicht anhaltenden, spontan terminierenden VA mit potenziell vermeidbarer Device-Therapie sowie
- inadäquaten ICD-Therapien bei supraventrikulären Tachykardien, Vorhofflimmern oder Oversensing.

Ein ES liegt gemäß der aktuellen internationalen Konsensusdefinition vor, wenn mindestens 3 Episoden anhaltender VA innerhalb von 24 Stunden auftreten, die

jeweils durch mindestens 5 Minuten getrennt sind und eine Terminierung durch eine Intervention erfordern [4]. Gehäuft auftretende VA, sog. „clustered ventricular arrhythmias“, sind definiert als mindestens 2 Episoden anhaltender VA innerhalb von 3 Monaten und umfassen ein breites Spektrum klinischer Manifestationen – von zeitlich weit auseinanderliegenden, hämodynamisch gut tolerierten Episoden bis hin zu akut eskalierenden Arrhythmiekonstellationen. Für die Beschreibung eines unmittelbar ES-nahen klinischen Gefährdungszustands ist sie damit nur bedingt hilfreich, da sie weder die zeitliche Verdichtung der Episoden noch deren aktuelle Eskalationsdynamik oder Persistenz berücksichtigt.

Vor diesem Hintergrund weist dieses Positionspapier auf die Bedeutung progredienter VA-Cluster zur Umschreibung ES-naher Hochrisikokonstellationen hin. Hierbei handelt es sich um eine zugespitzte ventrikuläre elektrische Instabilität, ohne

Tab. 1 NHIL-MED-Triggerübersicht beim elektrischen Sturm. Das Akronym NHIL-MED fasst typische Trigger des ES sowie mögliche Szenarien (Beispiele) zusammen.

Akro-nym	Trigger	Klinische Beispiele	Initiale Diagnostik/Labor
<i>N</i>	<i>Neuroendokrine Dysfunktion</i>	Erhöhter Sympathikotonus/Katecholamine bei Herzinsuffizienz, Takotsubo-Kardiomyopathie, Schmerz, Angst, wiederholten VA/ICD-Schocks; Schilddrüsendysfunktion; selten Phäochromozytom	Anamnese, Vitalparameter, klinische Stressoren; TSH, fT3/fT4 bei Verdacht auf Schilddrüsenerkrankung oder Amiodaron-assoziierte Effekte, ggf. Katecholamin-Diagnostik/-bedarf
<i>H</i>	<i>Herzinsuffizienz/Hämodynamik</i>	Dekompensation, Volumenüberladung, Low-Output, Hypoxie, Schock	Klinische Untersuchung, Echokardiographie, Bilanzierung; Blutgase, pH, Laktat, Sauerstoffsättigung, BNP/NT-proBNP, Nieren- und Leberfunktion
<i>I</i>	<i>Ischämie/Koronarpathologie</i>	ACS, relevante residuelle Stenosen oder unvollständige Revaskularisation, ggf. mikrovaskuläre Dysfunktion, Koronarspasmus	12-Kanal-EKG, Echokardiographie, ggf. Koronarangiographie; hs-cTnT/hs-cTnI, ggf. CK/CK-MB ergänzend nach lokalem Algorithmus
<i>I</i>	<i>Inflammation/Infektion</i>	Myokarditis, aktive Sarkoidose, systemische Infektion, Fieber	Temperatur, Infektfokus, Bildgebung nach Stabilisierung; CRP, Leukozyten, ggf. Procalcitonin, Troponin bei Verdacht auf Myokarditis
<i>M</i>	<i>Medikamente/metabolische Faktoren</i>	QT-verlängernde oder bradikardisierende Medikamente; Digitalis, Antiarrhythmika (Intoxikation), Azidose	Medikamentenanamnese, QTc, Nieren-/Leberfunktion; Blutgase, pH, Laktat, Medikamentenspiegel bei Verdacht auf Intoxikation; Prüfung QT-verlängernder Substanzen, z. B. über CredibleMeds.org; EKG: z. B. Torsade de Pointes
<i>E</i>	<i>Elektrolytverschiebungen</i>	Hypokaliämie, Hypomagnesiämie, Hypo-/Hyperkalzämie, ausgeprägte metabolische Entgleisungen	Kalium, Magnesium (erwäge Hypomagnesiämie als Ursache für refraktäre Hypokaliämie), Kalzium, Nierenfunktion, Säure-Basen-Status
<i>D</i>	<i>Drogen/Alkohol</i>	Kokain, Amphetamine, andere Stimulanzien, Alkohol(intoxikation), Entzugssyndrome	Fremdanamnese, klinische Zeichen; toxikologische Diagnostik bei Verdacht auf Drogen, Alkohol oder relevante proarrhythmische Substanzen

Typische diagnostische Wegweiser als Indikatoren einer spezifischen Therapie sind aufgeführt (exemplarisch unter initiale Diagnostik/Labor, rechts)

ACS akutes Koronarsyndrom

dass die formalen Kriterien eines ES bereits erfüllt sind. Beispiele sind insbesondere:

- gehäuft auftretende (anhaltende) VA mit akuter zeitlicher Verdichtung,
- rasche Rezidive nach Terminierung sowie
- mehrere adäquate ICD-Therapien, jeweils ohne dass die formale Definition eines ES erfüllt ist.

Gehäuftes Auftreten von VA inklusive einer zunehmenden zeitlichen Dynamik kennzeichnen eine hohe akute Gefährdung, können Ausdruck eines möglicherweise drohenden ES sein und erfordern eine priorisierte therapeutische Einordnung.

3 Diagnostik und Risikostratifikation

Diagnostik und Risikostratifikation bestimmen frühzeitig die Triage und den weiteren Therapiepfad (■ Abb. 3). Sie sollen innerhalb kürzester Zeit klären, ob insbesondere eine intensivmedizinische Behandlung, ICD-Intervention, antiarrhythmische Medikation, Akutablation, mechanische Kreislaufunterstützung oder die Verlegung in

ein spezialisiertes Zentrum erforderlich ist. Frühere oder aktuelle Arrhythmiecluster können ein prognostisch relevantes Hochrisikostadium elektrischer Instabilität anzeigen und sollten Anlass zu engmaschiger Überwachung und ggf. zu rascher Therapieoptimierung geben.

3.1 Klinische Ersteinschätzung

Die klinische Ersteinschätzung soll frühzeitig zwischen niedrigerem und hohem Akutrisiko unterscheiden. Entscheidend sind die hämodynamische Stabilität, die Dynamik der elektrischen Instabilität, das Ansprechen auf initiale Maßnahmen sowie das klinische Basisrisiko [11]. Letzteres ergibt sich insbesondere aus Art und Ausprägung der kardialen Grunderkrankung, links- und rechtsventrikulärer Funktion, Herzinsuffizienzstadium, relevanten Komorbiditäten sowie dem Verdacht auf akute Ischämie oder Inflammation.

Eine akute Hochrisikosituation liegt insbesondere bei hämodynamischer Instabilität, kardiogenem Schock, Bewusstseinsstörung, respiratorischer Insuffizienz, Hypoperfusion, persistierender VT/VF oder

wiederholten erfolglosen ICD- bzw. externen Schocktherapien vor. Unabhängig davon können geclusterte VA, wiederholte ICD-Schocks, polymorphe VT/VF, unaufhörliche VT, rasche Rezidive oder Arrhythmien trotz initialer Therapie eine Hochrisikokonstellation anzeigen. Patienten mit hohem klinischem Basisrisiko können bereits bei geringerer Arrhythmiebelastung eine relevante akute Gefährdung aufweisen. Die Ersteinschätzung dient damit der unmittelbaren klinischen Gefährdungsbeurteilung und bildet die Grundlage für Überwachung, initiale Stabilisierung und nachfolgende Risikostratifikation.

3.2 EKG, Telemetrie und ICD-Abfrage

Eine kontinuierliche EKG- und hämodynamische Überwachung ist unverzüglich einzuleiten. Eine 12-Kanal-EKG-Dokumentation während der Arrhythmie ist konsequent anzustreben; zusätzlich sollen EKG im Sinus- bzw. Grundrhythmus dokumentiert werden. Hierdurch können unter anderem QT-Zeit, QRS-Dauer, Ischämiezeichen, Brugada-Muster, frühe Repolarisation, Hinweise auf Elektrolytstörungen so-

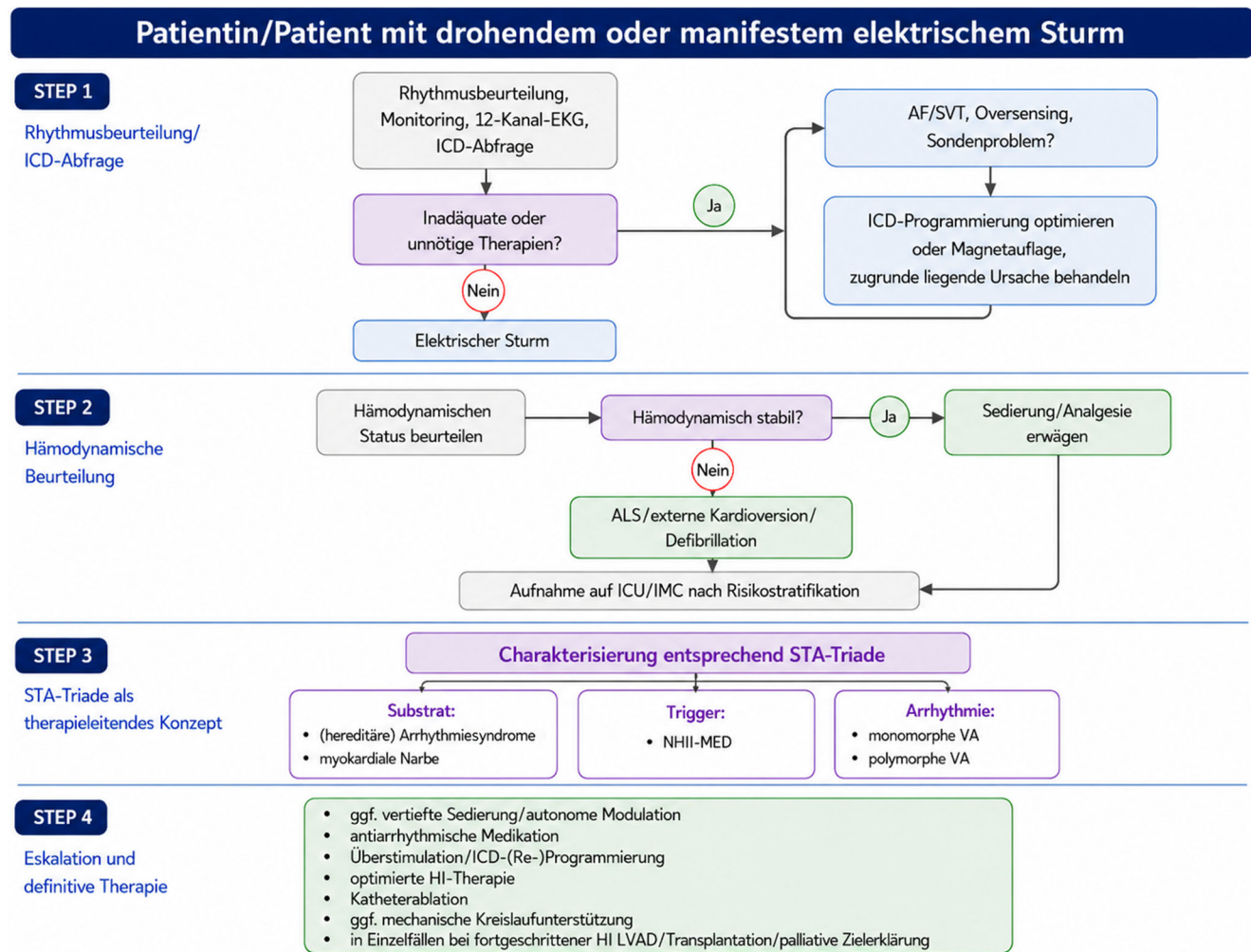


Abb. 3 ▲ Akutmanagement bei elektrischem Sturm. Der Algorithmus zeigt ein vereinfachtes, praxisorientiertes Vorgehen bei Patientinnen und Patienten mit drohendem oder manifestem ES. Initial erfolgen Rhythmusbeurteilung, Monitoring, 12-Kanal-EKG und ICD-Abfrage mit Abgrenzung inadäquater oder vermeidbarer ICD-Therapien. Parallel wird die hämodynamische Stabilität beurteilt; bei Instabilität stehen erweiterte Reanimationsmaßnahmen einschließlich externer Kardioversion/Defibrillation, Atemwegssicherung, Oxygenierung und Kreislaufstabilisierung im Vordergrund. Die weiterführende Diagnostik und Therapie orientiert sich an der STA-Triade aus Substrat, Trigger und Arrhythmiecharakterisierung. Je nach Befund und Risiko erfolgen Eskalation und definitive Therapie. (Konzeptionell adaptiert und erweitert nach den 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death [2])

wie Schrittmacher- oder CRT-Funktion beurteilt werden.

Da ein erheblicher Anteil der Betroffenen mit ES ICD-Träger ist, stellt die frühestmögliche Device-Abfrage einen zentralen Bestandteil der initialen Diagnostik dar. Ziel ist es, Arrhythmie- und Device-Daten zu sichern, adäquate von inadäquaten Therapien abzugrenzen, vermeidbare ICD-Therapien zu erkennen und die Grundlage für das weitere Akutmanagement zu schaffen. Zu erfassen sind insbesondere intrakardiale Elektrogramme, Episodenverläufe, Art und Anzahl abgegebener Therapien, Hinweise auf VA-Initiierungsmuster wie angekoppelte VES, Oversensing oder

Device-Fehlfunktionen sowie die zum Ereigniszeitpunkt aktive Programmierung.

Für die weitere Therapieplanung sollen die gesicherten EKG-, Telemetrie- und Device-Daten zur Arrhythmiecharakterisierung nach der STA-Triade herangezogen werden. Von besonderer Bedeutung sind hierbei die Abgrenzung inadäquater ICD-Therapien, die Unterscheidung monomorpher, polymorpher oder VES-getriggelter VA sowie Hinweise auf Bradykardie-, Stimulations- oder CRT-assoziierte Zusammenhänge.

3.3 Labor und Triggerdiagnostik

Die initiale Labor- und Triggerdiagnostik soll umgehend und strukturiert erfolgen. Sie dient der Identifikation reversibler oder modulierbarer Trigger sowie der Evaluation der Begleitumstände und kann durch das NHII-MED-Konzept unterstützt werden (Tab. 1). Sie umfasst insbesondere Elektrolyte, Blutgase einschließlich pH und Laktat, Nieren- und Leberfunktion, kardiale Biomarker, Entzündungsparameter, Schilddrüsenwerte sowie ggf. Medikamentenspiegel oder toxikologische Diagnostik bei möglicher Intoxikation. Nach kürzlich erfolgten Medikamentenumstel-

lungen sollten medikamenteninduzierte VA bedacht werden. Troponinerhöhungen nach ICD-Schock, externer Defibrillation oder Reanimation müssen im klinischen Kontext interpretiert werden.

3.4 Bildgebung und invasive Diagnostik

Eine transthorakale Echokardiographie soll frühzeitig erfolgen. Sie dient insbesondere der Beurteilung von links- und rechtsventrikulärer Funktion, regionalen Wandbewegungsstörungen, relevanten Klappenvitien, Füllungszustand, Perikarderguss und hämodynamischem Profil.

Eine Koronarangiographie soll bei Verdacht auf akutes Koronarsyndrom, ischämisch getriggerte polymorphe VT oder VF oder neu aufgetretenen Wandbewegungsstörungen frühzeitig durchgeführt werden. Bei monomorpher, narbenassoziiert VT ohne Hinweise auf akute Ischämie ist eine Koronarangiographie nicht automatisch vorrangig. Kardiale MRT, CT, PET-CT bzw. nuklearmedizinische Verfahren können zur Substratidentifikation und -charakterisierung, Entzündungsdiagnostik, differenzialdiagnostischen Einordnung und Ablationsplanung beitragen. In ausgewählten Fällen unterstützen sie zudem die Phänotypisierung bei genetischen Kardiomyopathien oder primär elektrischen Erkrankungen.

3.5 Risikostratifikation und Therapiepfad

Die Risikostratifikation soll die klinische Ersteinschätzung sowie die STA-Triade einschließlich EKG-, Telemetrie- und Device-Analyse, Labordiagnostik und Bildgebung unter Berücksichtigung der hämodynamischen Situation zusammenführen und daraus die Therapie ableiten. Ziel ist die frühzeitige Festlegung des weiteren Überwachungsniveaus, ggf. einer Therapieeskalation, Zentrumseinbindung, Ablationsstrategie und möglichen Bedarfs an mechanischer Kreislaufunterstützung. Dabei sollten klinisches Basisrisiko und aktuelle Arrhythmiedynamik gemeinsam bewertet werden. Auch bei niedrigerem Basisrisiko kann eine ausgeprägte Arrhythmiedynamik eine Hochrisikokonstellation anzeigen; umgekehrt kann ein hohes Basisrisiko be-

reits bei geringerer Arrhythmiebelastung eine engmaschige Überwachung und frühzeitige Eskalationsplanung erfordern. Bei geplanter VT-Ablation können ergänzend Risikomodelle wie PAINESD, I-VT oder RIVA-Score [12] zur Abschätzung des prozeduralen Risikos herangezogen werden [7]. Entsprechend sollte frühzeitig geklärt werden, ob eine Versorgung auf Normalstation, Intermediate Care, Intensivstation, in einem Cardiac-Arrest-Center oder in einem spezialisierten elektrophysiologisch-intensivmedizinischen Zentrum erforderlich ist. Bei refraktären, geclusterten oder hämodynamisch instabilen Verläufen sollte die Einbindung eines spezialisierten Zentrums frühzeitig erfolgen.

4 Akutmanagement des elektrischen Sturms

Das Akutmanagement des ES verfolgt mehrere parallele Ziele: die Terminierung akut lebensbedrohlicher Arrhythmien, die Vermeidung rezidivierender VA und weiterer ICD-Therapien, die Reduktion adrenerger Eskalation, die Behandlung reversibler oder modulierbarer Trigger sowie die Vorbereitung einer definitiven Therapie. Ziel ist nicht nur die Beendigung aktueller Arrhythmien, sondern die frühzeitige Unterbrechung einer progredienten elektrischen Instabilität [4].

Die Akuttherapie soll sich an der STA-Triade orientieren. Substrat, Trigger und Arrhythmiecharakteristika bestimmen gemeinsam mit der hämodynamischen Situation, der Device-Konstellation, Komorbiditäten und lokalen Ressourcen den weiteren Therapiepfad. Medikamentöse Therapie, Sedierung, ICD-Management, Triggerbehandlung, Katheterablation, autonome Modulation und ggf. mechanische Kreislaufunterstützung sind dabei nicht strikt sequenziell, sondern häufig parallel zu planen. Bei hoher Arrhythmiebelastung, hämodynamischer Gefährdung oder unzureichendem Ansprechen auf initiale Maßnahmen soll frühzeitig eine Eskalation einschließlich Einbindung eines spezialisierten elektrophysiologisch-intensivmedizinischen Zentrums geprüft werden.

4.1 Sofortmaßnahmen

Bei hämodynamisch nicht tolerierter VT oder VF stehen unverzügliche Reanimationsmaßnahmen, Defibrillation bzw. synchronisierte Kardioversion, Atemwegsicherung und Kreislaufstabilisierung im Vordergrund. Diese Basismaßnahmen müssen in allen Versorgungsbereichen etabliert, regelmäßig trainiert und nachbesprochen werden. Bei hämodynamisch tolerierter, aber anhaltender VT ist die elektrische Kardioversion ebenfalls bedeutsam, insbesondere wenn eine rasche und kontrollierte Terminierung erforderlich ist oder medikamentöse Strategien unsicher, verzögert wirksam oder potenziell hämodynamisch belastend erscheinen. Sofern möglich, sollen vor der Terminierung 12-Kanal-EKG gesichert werden, ohne eine notwendige Therapie relevant zu verzögern. Parallel sollen Schmerz, Angst und adrenerger Stress reduziert werden. Eine milde bis moderate Sedierung ist bei ES, insbesondere bei wiederholten ICD-Schocks, frühzeitig zu erwägen. Bei therapierefraktärem ES kann eine tiefe Sedierung mit Intubation und Beatmung als Brücke zur definitiven Therapie erforderlich sein. In ausgewählten Fällen kann eine frühzeitige autonome Modulation ergänzend oder alternativ hilfreich sein.

4.2 ICD-Management und Vermeidung repetitiver Schocks

Bei ICD-Trägern ist das ICD-Management ein zentraler Bestandteil des Akutmanagements. Aufbauend auf der frühzeitigen Device-Abfrage sollen notwendige ICD-Therapien sichergestellt und inadäquate oder vermeidbare Schockabgaben konsequent reduziert werden. Wiederholte ICD-Schocks können Ausdruck ausgeprägter elektrischer Instabilität sein, diese aber zugleich durch Schmerz, Angst, Sympathikusaktivierung und emotionale Belastung weiter verstärken. Zudem sind repetitive Schockabgaben mit erheblicher psychischer Belastung und ungünstiger Prognose assoziiert. Soweit klinisch vertretbar, sollte daher eine risikoadaptierte Anpassung der ICD-Therapie erfolgen.

Folgende Aspekte sollten in der Akutversorgung berücksichtigt werden:

1. Abgrenzung adäquater und inadäquater ICD-Therapien
Zu prüfen sind Fehlfunktionen, Oversensing, Elektrodenprobleme sowie Fehldetektionen oder Fehlinterpretationen bei supraventrikulären Tachykardien, Vorhofflimmern oder anderen atrialen Arrhythmien. Die Unterscheidung zwischen adäquaten und inadäquaten ICD-Therapien ist Voraussetzung für jede weitere therapeutische Entscheidung.
2. Detaillierte Arrhythmiecharakterisierung als Grundlage der Therapieanpassung
Intrakardiale Elektrogramme und verfügbare Oberflächen-EKG sollen gesichert und systematisch ausgewertet werden. Zu beurteilen sind insbesondere Zykluslänge, Zykluslängenstabilität, Morphologie, Beginn und Terminierung der Episoden, monomorphe vs. polymorphe VT, VES-getriggerte Arrhythmien sowie mögliche Zusammenhänge mit Bradykardien, Schrittmacherstimulation oder CRT.
3. Prüfung und gezielte Anpassung der ICD-Programmierung
Relevant sind insbesondere Detektionszonen, Detektionsdauer, Erfolg antitachykarden Pacings, Schockeffektivität, Zeit bis zur Therapieabgabe, Monitorzonen, Elektrodenintegrität, Batteriestatus und CRT-Pacing-Anteil. Abhängig von Arrhythmieform, Arrhythmiebelastung und hämodynamischer Toleranz können längere Detektionszeiten, eine Optimierung antitachykarder Stimulation, die Vermeidung unnötig aggressiver Therapieabgaben, eine Anpassung der unteren Grenzfrequenz, eine Reevaluation der CRT-Programmierung oder eine durchgehende Stimulation mit Erhöhen der Grundfrequenz zum Unterdrücken von VES sinnvoll sein. Bei selbstlimitierenden oder hämodynamisch tolerierten VT können angepasste Detektions- und Therapiezonen dazu beitragen, wiederholte Schockabgaben zu vermeiden.
4. Gezielte Terminierung laufender Arrhythmien
Sofern klinisch erforderlich, sollen laufende Arrhythmien durch externe oder intrakardiale Kardioversion bzw.

Defibrillation oder durch antitachykarde Stimulation terminiert werden. Die Wahl des Vorgehens richtet sich nach hämodynamischer Stabilität, Arrhythmieform, Device-Funktion und verfügbarer Expertise.

5. Erwägung temporärer Therapiedeaktivierung oder Einrichtung einer Monitorzone
Eine vorübergehende Deaktivierung von ICD-Therapien oder das Einrichten einer Monitorzone kann insbesondere bei inadäquaten Therapien, Oversensing, wiederholten Schocks bei selbstlimitierenden oder hämodynamisch tolerierten VT sowie während einer kontrollierten intensivmedizinischen Behandlung sinnvoll sein. In der Akutsituation kann die Deaktivierung der Tachykarditherapie vorübergehend mittels Magnetauflage erfolgen. Eine Magnetauflage ersetzt nicht die fachgerechte Device-Abfrage. Bei deaktivierter Tachykarditherapie muss eine kontinuierliche Überwachung mit externer Defibrillationsbereitschaft gewährleistet sein. Durch eine frühzeitige Device-Abfrage und ein strukturiertes, risikoadaptiertes ICD-Management können inadäquate Therapien erkannt, repetitive Schockabgaben reduziert und das weitere Akutmanagement gezielter gesteuert werden.

4.3 Behandlung reversibler Ursachen

Die Behandlung reversibler oder modulierbarer Ursachen ist integraler Bestandteil des Akutmanagements und soll parallel zur antiarrhythmischen, intensivmedizinischen und ggf. interventionellen Therapie erfolgen. Die mittels NHII-MED erfassten Ursachen sollen priorisiert behandelt werden; potenziell synergistische proarrhythmische Effekte verschiedener Trigger sind dabei zu berücksichtigen. Vorrangig zu behandeln sind insbesondere eine akute Myokardischämie, hämodynamische Dekompensation, Hypoxie, Azidose, Elektrolytstörungen, Fieber, Infektion bzw. Inflammation, Schilddrüsendysfunktionen und Intoxikationen. Bei relevanter QT_c-Verlängerung oder rezidivierenden Torsade de pointes-Tachykardien sollten proarrhythmische Medikamente umgehend pausiert

werden. Bei akuter Herzinsuffizienz sollte bei kardiogenem Schock darüber hinaus RAAS-inhibierende Therapie pausiert werden. Ebenso kann es sinnvoll sein, Medikamente wie Metformin und SGLT2-Inhibitoren bei metabolischer Azidose oder Hypoglykämie zu pausieren. Die Triggerbehandlung ersetzt nicht die spezifische Therapie des ES, sondern ist Bestandteil eines parallelen, ursachenorientierten Vorgehens. So sind beispielsweise bei akuter Myokardischämie eine rasche koronare Abklärung und ggf. Revaskularisation angezeigt; bei monomorpher VT auf dem Boden eines arrhythmogenen Substrats (meist bei Postinfarktpatienten) verhindert eine Revaskularisation in der Regel keine Rezidive.

4.4 Antiarrhythmische Akutmedikation

Die antiarrhythmische Therapie des ES ist von der Art der VA, der zugrunde liegenden Ätiologie, dem Vorliegen einer strukturellen oder primär elektrischen Herzerkrankung, der Hämodynamik, der Vormedikation sowie weiteren Begleitumständen abhängig. Häufig bedarf es einer individualisierten Therapie. Zentral ist die rasche Einordnung entsprechend der STA-Triade, da sich hieraus unterschiedliche medikamentöse, interventionelle und intensivmedizinische Strategien ableiten. Die medikamentöse Therapie sollte dabei meist parallel zur Korrektur reversibler Auslöser, zur Optimierung der Device-Therapie bei ICD-Trägern, zur hämodynamischen Stabilisierung und zur frühzeitigen Prüfung einer Katheterablation erfolgen.

4.4.1 Strukturelle Herzerkrankung

Bei Betroffenen mit struktureller Herzerkrankung wird die Hemmung des sympathischen Nervensystems mit Betablockern als zentrale Akutmaßnahme empfohlen, sofern keine Kontraindikationen bestehen. Nichtselektive Betablocker wie Propranolol können insbesondere bei adrenerg getriggelter elektrischer Instabilität Vorteile haben. Eine Kombination aus intravenösem Amiodaron und oralem Propranolol hat sich als sicher und wirksam erwiesen und kann der Kombination aus Amiodaron und anderen Betablockern überlegen sein [13].

Amiodaron ist das am häufigsten verwendete Antiarrhythmikum beim ES. Eine kombinierte intravenöse und orale Auf-sättigung kann eventuell im Vergleich zur alleinigen oralen Amiodaronauf-sättigung die Zeit bis zur Kontrolle von VA verkürzen. Bei Betroffenen, die bereits Amiodaron einnehmen, kann im akuten ES eine Zwischenauf-sättigung sinnvoll sein. Zu berücksichtigen sind mögliche Hypotonie, Bradykardie, QT-Verlängerung, Arzneimittelinteraktionen, negative Effekte auf die nachfolgende Induzierbarkeit bzw. Möglichkeit eines Mappings einzelner Arrhythmien sowie die bekannte Langzeittoxizität.

Da Amiodaron über den Zytochrom-stoffwechsel die Metoprolol-Wirkung steigern und Bradykardien begünstigen kann, sollte diese Kombination mit besonderer Vorsicht verwendet werden, insbesondere bei QT-Verlängerung/Torsade de pointes-Risiko [14]. Der erfolgreiche Einsatz der medikamentösen Akuttherapie ergibt sich dabei häufig aus dem Zusammenspiel von pharmakologischer und interventioneller antiarrhythmischer Therapie, Sedierung und hämodynamischer Unterstützung.

Bei ES nach akutem Myokardinfarkt bzw. in der frühen postischämischen Phase können kurz wirksame intravenöse Betablocker wie Esmolol oder Landiolol erwogen werden. Für Menschen mit außerklinischem Herz-Kreislauf-Stillstand und therapierefraktärem VF konnte in einer randomisierten Studie allerdings kein eindeutiger Vorteil gezeigt werden. Bei therapierefraktärer elektrischer Instabilität sollte, insbesondere bei fehlenden oder ausgeschöpften Alternativen, eine autonome Modulation mittels lokalanästhetischer Sympathikusblockade erwogen werden.

Für Menschen mit rezidivierenden polymorphen VT oder VF können nach Versagen von Betablockern und Amiodaron im Einzelfall in erfahrenen Zentren Antiarrhythmika wie Lidocain [15], Mexiletin [16] oder Ajmalin [3] in der Akuttherapie von VT oder ES eingesetzt werden. Bei struktureller Herzerkrankung und hämodynamisch tolerierter monomorpher VT ist Procainamid, das in Deutschland allerdings nicht bzw. nur über Importe verfügbar ist, eine evidenzbasierte Therapiealternative zu Amiodaron. Zugleich sind wichtige

Kontraindikationen von Procainamid, wie z. B. dekompensierte Herzinsuffizienz, akuter Myokardinfarkt und fortgeschrittene Niereninsuffizienz, zu beachten. Ajmalin [17] ist bei ausgewählten Betroffenen mit hämodynamisch tolerierter monomorpher VT eine in Deutschland verfügbare Alternative. Ein potenzieller Vorteil von Ajmalin besteht in der im Vergleich zu Amiodaron kürzeren Wirkdauer, insbesondere wenn zeitnah eine elektrophysiologische Untersuchung oder Katheterablation erwogen wird („bridge to ablation“). Die Substanz sollte langsam (1 mg/kg Körpergewicht; 10 mg/min oder über einen Perfusor) unter kontinuierlicher EKG- sowie hämodynamischer Überwachung eingesetzt werden [17]. Zu berücksichtigen sind QRS-Verbreiterung, Bradykardie, das negativ inotrope Potenzial und sehr selten Proarrhythmie. Seltene, aber relevante Nebenwirkungen wie cholestatische Hepatitis nach einmaliger intravenöser Gabe sind beschrieben.

Lidocain gilt als moderat effektiv bei anhaltender monomorpher VT, kann aber im Einzelfall insbesondere bei ischämisch getriggerten VA erwogen werden [15]. Mexiletin kann als orale Ergänzung, beispielsweise in Kombination mit Amiodaron oder bei bestimmten primär elektrischen Erkrankungen, eine Rolle spielen. Kombinationen aus Klasse-I- und Klasse-III-Antiarrhythmika sollten aber aufgrund des Risikos von Leitungsverzögerung, QT-Verlängerung, Bradykardie, Hypotonie und Proarrhythmie begründeten Einzelfallentscheidungen vorbehalten bleiben [4, 16].

Bei Torsade de pointes und erworbenem Long-QT-Syndrom stehen das sofortige Absetzen QT-verlängernder Substanzen, die intravenöse Magnesiumgabe, die Optimierung des Kaliumspiegels, die Korrektur von Bradykardie sowie ggf. Isoproterenol oder tachykarde Stimulation (HF um 100/min oftmals ausreichend) im Vordergrund [4, 18]. Klasse-III-Antiarrhythmika wie Sotalol, aber auch Amiodaron sollten in dieser Situation nicht eingesetzt werden. Eine strukturierte Prüfung potenziell QT-verlängernder Medikamente z. B. unter Zuhilfenahme etablierter Datenbanken kann hilfreich sein (z. B. www.CredibleMeds.org [früher qtdrugs.org]).

4.4.2 Primär elektrische Erkrankungen

Für Patienten mit primär elektrischen Erkrankungen erfolgt die Therapie krankheitsspezifisch. Beim Long-QT-Syndrom stehen die sofortige Eliminierung eventueller Trigger wie das Absetzen QT-verlängernder Medikamente, Magnesium- und Kaliumgabe sowie die Gabe von Betablockern – bevorzugt nichtselektive Substanzen wie Propranolol oder Nadolol – im Vordergrund. Je nach individueller Situation können Isoproterenol, temporäre Überstimulation oder Mexiletin (LQTS 3) hilfreich sein [19].

Beim Brugada-Syndrom kann intravenöses Isoproterenol eine Akutoption darstellen, während Betablockade, hoher Vagotonus und Bradykardie als proarrhythmisch gelten [20]. Fieber muss beim Brugada-Syndrom konsequent gesenkt werden; natriumkanalblockierende Medikamente sollen vermieden werden. Chinidin wurde in Einzelfällen und Fallserien ebenfalls als wirksam beschrieben.

Bei katecholaminerger polymorpher VT ist ein ES häufig durch adrenerge Trigger oder Katecholamine begünstigt. Die Therapie besteht aus der konsequenten Vermeidung adrenerger Auslöser, dem Absetzen bzw. Vermeiden proarrhythmischer Katecholamine, soweit hämodynamisch möglich, und der Gabe von Betablockern, bevorzugt nichtselektiven Substanzen. Flecainid kann ergänzend eingesetzt werden [21]. Bei bestehendem ICD-System sollten die antitachykarden Therapien bei katecholaminerger polymorpher VT dahingehend optimiert sein, dass eine hohe Detektionszone und verlängerte (Re-)Detektionszeiten eine zusätzliche adrenerge Aktivierung durch häufige Schocks minimieren.

4.5 Sedierung und sympathische Abschirmung

Bei Menschen mit Kardiomyopathien oder erblichen Arrhythmiesyndromen, bei denen eine ausgeprägte sympathische oder adrenerge Aktivierung zur Aufrechterhaltung des ES beiträgt, sollte frühzeitig eine tiefe Sedierung sowie ggf. Analgesie erwogen werden. Sie dienen nicht nur der Symptomkontrolle, sondern können durch Reduktion adrenerger Aktivierung zur Sta-

bilisierung beitragen. Bei therapierefraktärem ES kann eine tiefe Sedierung mit invasiver Beatmung als Brücke zur Ablation, autonomen Modulation oder mechanischen Kreislaufunterstützung sinnvoll sein.

Bei therapierefraktärer elektrischer Instabilität kann insbesondere bei fehlenden oder ausgeschöpften Alternativen auch eine interventionelle autonome Modulation sinnvoll sein (s. 5.4). Ob diese erst bei therapierefraktären VA unter tiefer Sedierung oder bereits frühzeitig als Alternative bzw. Ergänzung zu antiarrhythmischer Medikation und/oder Sedierung eingesetzt werden sollte, ist unklar [22].

4.6 Definitive Therapie, Eskalation und interprofessionelle Organisation

Der ES ist ein interprofessioneller kardiovaskulärer Notfall. Abhängig von Schweregrad, Arrhythmieform, Substrat, Triggern, Hämodynamik und lokalen Ressourcen sollten frühzeitig Kardiologie, insbesondere rhythmologische Expertise, Intensivmedizin, Anästhesie, Herzchirurgie, Notfallmedizin und spezialisierte Pflege eingebunden werden.

Bei rezidivierenden oder refraktären VA trotz initialer Stabilisierung, wiederholten ICD-Schocks, hämodynamischer Instabilität, polymorpher VT/VF, unaufhörlicher VT oder erwartet hohem prozeduralem Risiko sollte frühzeitig die Einbindung eines spezialisierten elektrophysiologischen Zentrums geprüft werden. Dies gilt insbesondere, wenn eine Katheterablation, mechanische Kreislaufunterstützung oder autonome Modulation erforderlich werden kann.

Die Katheterablation stellt bei monomorpher VT, rezidivierenden ICD-Therapien oder medikamentös refraktärem ES häufig eine zentrale definitive Therapie dar. Bei polymorpher VT oder VF kann eine Ablation insbesondere bei identifizierbarem VES-Trigger oder möglichen Auslösern im Bereich des Reizleitungssystems relevant sein. Bei hohem Risiko hämodynamischer Dekompensation soll frühzeitig geprüft werden, ob eine mechanische Kreislaufunterstützung erforderlich ist.

5 Katheterablation, mechanische Kreislaufunterstützung und autonome Modulation

5.1 Bedeutung der Katheterablation

Die Katheterablation hat in den vergangenen Jahren vor dem Hintergrund mehrerer randomisiert kontrollierter Studien zunehmend an Bedeutung gewonnen [4, 23, 24]. Dies gilt insbesondere bei monomorpher VT, bei unaufhörlicher VT und bei medikamentös refraktären Arrhythmien [4, 9]. Für Patienten mit ischämischer Kardiomyopathie ist die Evidenz aus zahlreichen randomisiert kontrollierten Studien besonders umfassend [23]. Die europäische Leitlinie [2] trägt der Weiterentwicklung der Katheterablation und den Studien der vergangenen Jahre insofern Rechnung, als die Indikation zur Katheterablation deutlich aufgewertet wurde. Für Patienten mit einer ersten Episode einer anhaltenden VT bei ischämischer Kardiomyopathie wird eine Klasse-IIA-Empfehlung zur Katheterablation ausgesprochen. Für Patienten mit unaufhörlichen VT oder ES wird eine dringende, möglichst rasche Katheterablation empfohlen (Klasse I). Ebenso wird für Patienten mit ischämischer Kardiomyopathie und wiederholten ICD-Schocks aufgrund anhaltender VA eine Klasse-I-Empfehlung zur Katheterablation formuliert. Randomisierte Ablationsstudien wie zuletzt VANISH 2 konnten allerdings einen langfristigen Prognosevorteil durch eine Ablation für Patienten mit ES nicht nachweisen [25].

Bei monomorpher VT, die in der Akutphase trotz medikamentöser Therapie persistiert oder rezidiert, sollte nach Möglichkeit frühzeitig eine Katheterablation erfolgen. Ziel ist nicht nur die Suppression der Arrhythmie, sondern auch die Vermeidung eines prolongierten kardiogenen Schocks bzw. die Vermeidung einer hämodynamischen Verschlechterung mit konsekutiver Organhypoperfusion und Multiorganfunktionsstörung. Dies gilt insbesondere bei unaufhörlicher VT sowie bei rezidivierenden, hämodynamisch relevanten VES-getriggerten VA einschließlich polymorpher VT, die trotz Antiarrhythmika und tiefer Sedierung fortbestehen.

Bei monomorpher narbenassoziiierter VT ist die Ablation häufig der zentrale de-

finitive Therapieschritt. Bei polymorpher VT oder VF ist die Ablation insbesondere wichtig, wenn reproduzierbare VES-Trigger identifiziert werden. Neuere Ablationsstrategien ermöglichen darüber hinaus eine gezielte Adressierung pathophysiologisch relevanter Strukturen des Reizleitungssystems, sodass heute bei ausgewählten VF-Konstellationen auch unter Zuhilfenahme moderner Bildgebungs- und Mappingverfahren in erfahrenen Zentren eine Ablation mit geringen Risiken möglich ist [26, 48]. Die Therapie der Wahl ist die radiofrequenzbasierte Ablation, bevorzugt mittels Unterstützung von hochauflösenden Mapping- bzw. Bildgebungsverfahren [26, 27]. Für alternative Therapieverfahren mittels Kälte- bzw. gepulster Feld-Ablation (PFA) liegen erste vielversprechende Daten vor, jedoch sind weitere Sicherheitsdaten sowie Langzeitdaten notwendig.

Bei primären Arrhythmiesyndromen sollte die Ablation in Einzelfällen erwogen werden. Dies betrifft insbesondere Situationen mit wiederkehrenden VES-Triggerern oder syndromspezifisch identifizierbaren Arrhythmiesubstraten, etwa beim Brugada-Syndrom oder arrhythmogenen Kardiomyopathien. Die Entscheidung soll in spezialisierten Zentren unter Berücksichtigung der zugrunde liegenden Diagnose, des Rezidivrisikos, ggf. der genetischen Konstellation und der langfristigen Therapieperspektive erfolgen.

Bei entzündlichen oder infiltrativen Erkrankungen wie Myokarditis oder kardialer Sarkoidose ist die Ablation in besonderer Weise in ein Gesamtkonzept aus spezifischer Diagnostik, antiarrhythmischer Medikation, Immunsuppression bzw. ursachengerichteter Therapie und hämodynamischer Unterstützung einzubetten. Bei aktiver Entzündung kann die Rezidivneigung erhöht sein; die Ablation kann dennoch bei refraktärem ES oder dominanter monomorpher VT hilfreich sein.

5.2 Zeitpunkt der Ablation

Der Zeitpunkt der Katheterablation ist individuell festzulegen. Bei hämodynamisch stabilen Patienten mit wiederholten VA trotz medikamentöser Therapie sollte frühzeitig eine rasche Ablation in einem erfahrenen Zentrum erwogen werden. Bei

unaufhörlicher VT oder ES durch eine monomorphe VT, der trotz Sedierung und antiarrhythmischer Therapie refraktär bleibt, kann die zeitnahe Katheterablation entscheidend sein. Eine prolongierte medikamentöse Eskalation ohne frühzeitige Ablationsplanung sollte vermieden werden, da sie die definitive Therapie verzögern und die hämodynamische Situation verschlechtern kann. Gleiches gilt bei rezidivierenden, hämodynamisch relevanten VES-getriggerten VA, einschließlich polymorpher VT, wenn eine rasche und anhaltende Rhythmuskontrolle nicht erreicht werden kann. Vor der Ablation sollten, sofern klinisch möglich, hämodynamische Stabilisierung, Triggerbehandlung, Bildgebung, Device- und EKG-Analyse sowie eine Risikostratifikation für intraprozedurale Dekompensation erfolgt sein.

Eine notfallmäßige Ablation bei fortbestehendem kardiogenem Schock stellt eine Hochrisikokonstellation dar; sofern möglich, sollten Stabilisierung, interdisziplinäre Planung und eine frühzeitige Prüfung mechanischer Kreislaufunterstützung vorausgehen. Beobachtungsdaten deuten darauf hin, dass Rescue-Ablationen innerhalb der ersten 24 Stunden nach Beginn des ES bei anhaltendem Schock infolge persistierender VA mit höheren Raten an Ablationsversagen sowie Arrhythmieereignissen assoziiert sind [4]. Gleichzeitig war eine Ablation 48 Stunden ab Aufnahme in einer Analyse mit einer niedrigeren 30-Tage-Mortalität verbunden als ein konservatives Prozedere oder eine sehr frühe Ablation [28]. Diese Daten erlauben keine starre zeitliche Vorgabe, unterstreichen jedoch, dass hämodynamische Stabilisierung und eine akute Arrhythmieerminierung vor der Ablation angestrebt werden sollen, sofern dies ohne prognostisch relevante Verzögerung möglich ist.

Ist eine ausreichende Stabilisierung trotz maximaler konservativer Maßnahmen nicht erreichbar oder persistiert eine unmittelbar lebensbedrohliche Arrhythmie, kann in Einzelfällen eine umgehende Ablation erforderlich sein. Eine zu späte Verlegung in ein erfahrenes Zentrum oder eine verzögerte Eskalation bei anhaltend refraktärem ES kann die Prognose verschlechtern.

5.3 Mechanische Kreislaufunterstützung

Die mechanische Kreislaufunterstützung kann bei ES in ausgewählten Hochrisikosituationen dazu beitragen, die Organperfusion zu sichern, eine weitere Schockprogression zu begrenzen und Zeit für kausale Maßnahmen – insbesondere Katheterablation, Revaskularisation oder weiterführende Herzinsuffizienztherapie – zu gewinnen [4]. Je nach klinischer Situation kann sie als „bridge to decision“, „bridge to ablation“, „bridge to recovery“, „bridge to durable LVAD“ oder „bridge to transplantation“ eingesetzt werden.

Bei ES-bedingtem refraktärem kardiogenem Schock kann eine VA-Extrakorporale Membranoxygenierung (ECMO) ein therapeutisches Zeitfenster für Rhythmusstabilisierung und definitive Arrhythmieerminierung eröffnen. Die bislang verfügbaren Daten stammen allerdings überwiegend aus retrospektiven Kohorten. In der STORM-ECMO-Studie [29] mit 218 Patientinnen und Patienten mit ES-assoziiertem refraktärem kardiogenem Schock unter VA-ECMO war eine Katheterablation mit einer höheren Wahrscheinlichkeit eines erfolgreichen ECMO-Weanings assoziiert. Diese Daten stützen das Konzept einer mechanischen Kreislaufunterstützung als Brücke zu einer frühzeitigen definitiven Arrhythmieerminierung, bleiben jedoch hypothesengenerierend.

Bei absehbar hohem intraprozeduralem Risiko kann eine geplante mechanische Kreislaufunterstützung günstiger sein als eine erst im Rahmen akuter prozeduraler Dekompensation erfolgte Versorgung.

Daten aus Studien zum infarktbedingten kardiogenen Schock, insbesondere ECLS-SHOCK, sind für die allgemeine Einordnung mechanischer Kreislaufunterstützung bedeutsam, jedoch nur eingeschränkt auf den arrhythmiegetriebenen Schock übertragbar [4].

Bei Patienten mit linksventrikulärem Assist-Device (LVAD) sind VA häufig und trotz teilweise erhaltener hämodynamischer Toleranz klinisch relevant [30]. Anhaltende oder rezidivierende VA können eine Verschlechterung der rechtsventrikulären Funktion, eine Reduktion des linksventrikulären Zuflusses und des LVAD-Flusses, Low-flow-Ereignisse, wie-

derholte ICD-Therapien, Hospitalisationen und eine erhöhte Mortalität begünstigen [31]. Umgekehrt können mechanische Faktoren wie eine Kanülenirritation, eine unzureichende linksventrikuläre Füllung oder Sogereignisse selbst VA auslösen. Die Akuttherapie erfordert daher eine interdisziplinäre Beurteilung von LVAD-Funktion und -Einstellungen, Volumenstatus, rechtsventrikulärer Funktion, reversiblen Triggern, ICD-Programmierung und antiarrhythmischer Therapie sowie ggf. Ablationszugang, periinterventioneller Antikoagulation und Transplantationsperspektive [32].

5.4 Autonome Modulation

Aktuell befinden sich verschiedene therapeutische Ansätze zur autonomen Modulation in Entwicklung. Am besten untersucht und klinisch pragmatisch umsetzbar ist aktuell die perkutane Ganglion stellatum-Blockade [4]. Sie wird heute in der Regel dann empfohlen, wenn Betablockade, Sedierung, Antiarrhythmika und Ablation nicht ausreichen oder nicht möglich sind [4].

Für diese lokale, pharmakologische Sympathikusblockade des Ganglion stellatum liegen zunehmend Daten aus multizentrischen Beobachtungsstudien vor und sie kann in erfahrener Hand innerhalb weniger Minuten durchgeführt werden [33]. Sie hat sich in spezialisierten Zentren als sichere kardiologische „Bridge-“ oder „Bailout“-Intervention etabliert [34]. Daten aus randomisiert kontrollierten Studien sind jedoch notwendig, um den möglichen prognostischen Wert zu untermauern.

Bei wiederholtem oder therapieresistentem ES kann eine weiterführende autonome Modulation einschließlich einer chirurgischen kardialen Denervation in spezialisierten Zentren diskutiert werden. Die autonome Modulation ergänzt dabei die oben diskutierten Maßnahmen bei adrenerg getriggerten oder adrenerg perpetuierten VA.

5.5 Überstimulation und Bradykardie-assoziierte Arrhythmien

Bei Bradykardie- oder Pausen-assoziierten VA, insbesondere bei rezidivierender Tor-

sade de pointes im Rahmen eines erworbenen oder angeborenen Long-QT-Syndroms (s. oben), kann eine passagere Frequenzanhebung lebensrettend sein. Sie soll mit der Korrektur auslösender Faktoren, insbesondere dem Absetzen QT-verlängernder Substanzen sowie der intravenösen Magnesiumgabe und Kaliumoptimierung, kombiniert werden [35]. Bei hämodynamisch tolerierter monomorpher VT kann eine antitachykarde Stimulation über ein vorhandenes ICD-System zur Terminierung beitragen [4].

6 Langzeitmanagement und Rezidivprävention

Nach Stabilisierung muss der ES als Marker eines hohen zukünftigen Risikos verstanden werden. Die Langzeitstrategie umfasst Rezidivprävention einschließlich Substratbehandlung, Optimierung der Herzinsuffizienztherapie, Device-Optimierung, Behandlung von Komorbiditäten, psychologische Betreuung und ggf. Evaluation für LVAD, Transplantation oder im Einzelfall auch palliative Therapieziele. Aufgrund des anhaltend hohen Risikos für erneute VA, Herzinsuffizienzdekompensation und ungünstige Langzeitverläufe ist eine strukturierte, interdisziplinäre Nachsorge erforderlich [4].

Bei ES ohne Hinweis auf eine relevante strukturelle Herzerkrankung, bei jungem Erkrankungsalter, auffälliger Familienanamnese, typischem EKG-Phänotyp und/oder Verdacht auf ein hereditäres Arrhythmiesyndrom soll frühzeitig eine spezialisierte Rhythmus- und Genetikexpertise eingebunden werden. Ergänzend zur individuellen ärztlichen Behandlung können regionale Versorgungsnetzwerke einschließlich telemedizinischer Maßnahmen die strukturierte Nachsorge unterstützen.

6.1 Antiarrhythmische Langzeittherapie

Bei Menschen mit VA auf dem Boden einer strukturellen Herzerkrankung bilden Betablocker als Bestandteil einer leitliniengerechten optimierten Herzinsuffizienztherapie eine wichtige Grundlage der langfristigen Behandlung [19]. Zur Reduktion weiterer adäquater ICD-Therapien sind

insbesondere Amiodaron, vorzugsweise in Kombination mit einem Betablocker, sowie bei geeigneter Konstellation Sotalol etabliert [36]. In der OPTIC-Studie reduzierte Amiodaron plus Betablocker ICD-Schocks wirksamer als Sotalol oder Betablocker allein [37]. Für die Rezidivprävention nach ES besitzt Amiodaron damit die stärkste pharmakologische Evidenz, muss jedoch gegen seine relevante Langzeittoxizität abgewogen werden.

Sotalol sollte insbesondere unter ICD-Schutz erwogen werden, wenn Amiodaron aufgrund potenzieller Langzeittoxizität ungünstig erscheint, etwa bei jüngeren Patienten. Voraussetzungen sind eine nicht verlängerte QT-Zeit, eine ausreichende Nierenfunktion, normale Kalium- und Magnesiumwerte. Eine sorgfältige klinische und elektrokardiographische Überwachung ist erforderlich.

Bei VA-Clustern, manifestem oder stattgehabtem ES auf dem Boden rezidivierender monomorpher VT sollte frühzeitig geprüft werden, ob eine Katheterablation zur nachhaltigen Rezidivprävention angezeigt ist. Insbesondere bei Patienten mit ischämischer Kardiomyopathie und rezidivierender VT trotz antiarrhythmischer Therapie war die Ablation in VANISH einer weiteren medikamentösen Eskalation überlegen [38]. Die VANISH2-Studie [25] stützt darüber hinaus eine frühere Ablationsstrategie gegenüber einer initialen antiarrhythmischen Therapie bei ischämischer Kardiomyopathie und VT; in einer präspezifizierten Analyse [39] zeigte sich der Vorteil insbesondere gegenüber Sotalol, während gegenüber Amiodaron kein signifikanter Unterschied im primären Wirksamkeitsendpunkt nachweisbar war [25, 39].

Mexiletin [16] kann in ausgewählten Fällen als additive orale Therapie erwogen werden, insbesondere bei rezidivierender VT trotz Amiodaron oder wenn eine Katheterablation nicht möglich, nicht erfolgreich oder nicht unmittelbar verfügbar ist. Die Evidenz beruht überwiegend auf kleineren retrospektiven Studien und systematischen Aufarbeitungen; die Indikation sollte daher individuell und unter Berücksichtigung potenzieller Nebenwirkungen gestellt werden. Zusätzlich kann Ranolazin in ausgewählten Fällen als additive Option erwogen werden; die Evidenz

reicht nicht für eine generelle Empfehlung [19].

Darüber hinaus sollte eine gezielte Optimierung des Kaliumhaushalts angestrebt werden. In der POTCAST-Studie senkte die Anhebung des Kaliumwerts in den hochnormalen Bereich bei 1200 ICD-Trägern mit erhöhtem Risiko für VA und einem Ausgangskaliumwert von $\leq 4,3$ mmol/l das Risiko für arrhythmiebezogene Ereignisse, ungeplante Hospitalisierungen oder Tod [40].

6.2 ICD- und CRT-Optimierung

Neben der medikamentösen Rezidivprävention kommt der strukturierten Überprüfung und Optimierung der Device-Therapie eine zentrale Bedeutung zu. Ziel ist es, VA zuverlässig zu detektieren und zu behandeln, zugleich aber unnötige ICD-Therapien zu vermeiden. Hierzu gehören insbesondere ausreichend lange Detektionszeiten, optimierte Strategien antitachykarden Pacings, geeignete Monitorzonen, die Analyse und Behandlung inadäquater Therapien sowie die Sicherstellung einer effektiven CRT.

Nach Stabilisierung sollte neben der ICD-Programmierung auch die bestehende Device-Konfiguration kritisch überprüft werden. Bei Patienten mit ICD, Schrittmacherabhängigkeit, relevantem rechtsventrikulärem Stimulationsanteil oder Pacing-assoziiierter bzw. vorbestehender linksventrikulärer Dysfunktion sollte eine Systemerweiterung auf CRT-D oder ein physiologisches Pacing-Konzept erwogen werden. Die Entscheidung sollte sich an linksventrikulärer Funktion, Herzinsuffizienz, Arrhythmiebelast, Stimulationsbedarf, Komorbiditäten, Lebenserwartung, technischer Machbarkeit und individuellen Therapiezielen orientieren.

6.7 Advanced Heart Failure, LVAD, Transplantation sowie stereotaktische Radioablation

Der ES kann Ausdruck einer fortgeschrittenen bzw. terminalen Herzinsuffizienz sein. Bei rezidivierendem ES, schwerer links oder rechtsventrikulärer Dysfunktion, wiederholter Dekompensation, hohem Inotropikabedarf oder fehlender definitiver Rhythmuskontrolle soll frühzeitig eine

Evaluation für fortgeschrittene Herzinsuffizienztherapien erfolgen. Dies umfasst LVAD, Herztransplantation und palliative Therapieziele unter Berücksichtigung eines Shared Decision Making [5].

Bei bereits implantiertem LVAD sollte auch im Langzeitverlauf nach ES eine engmaschige interdisziplinäre bzw. interprofessionelle Betreuung erfolgen [32, 41]. Bei Patienten mit therapierefraktären VA, bei denen eine Katheterablation in einem erfahrenen Zentrum nicht erfolgreich oder nicht möglich war, kann im Einzelfall eine stereotaktische Radioablation erwogen werden [42, 43]. Aufgrund eines verzögerten Wirkungseintritts ist sie jedoch nicht als Akutmaßnahme zur Terminierung der den ES verursachenden VA anzusehen [42]. Im Langzeitverlauf kann sie die Auswahl und das Timing weiterer Therapien wie einer erneuten Katheterablation, einer kardialen Sympathektomie und antiarrhythmischer Medikamente bei fortbestehenden oder rezidivierenden VA nach Ablation beeinflussen. Das optimale Vorgehen hinsichtlich antiarrhythmischer Medikamente in diesem Zusammenhang gilt es weiter zu beleuchten.

7 Psychologische und soziale Aspekte

Psychische Belastungen sind bei Patienten mit ES häufig. Hierzu zählen Angst, depressive Symptome, akute Belastungsreaktionen, Schlafstörungen und posttraumatische Symptome. Sie können Lebensqualität, Adhärenz, soziale Teilhabe und Krankheitsverarbeitung beeinträchtigen und über Stress, Schlafmangel sowie adrenerge Aktivierung auch den Krankheitsverlauf ungünstig beeinflussen [4]. Die psychologische und soziale Betreuung sollte integraler Bestandteil der Versorgung Betroffener sein. Dies umfasst eine verständliche Aufklärung über Erkrankung, Device-Funktion, Bedeutung von ICD-Therapien, Verhalten bei Rezidiven, Notfallplanung und Möglichkeiten der Schockvermeidung. Angehörige sollten, sofern gewünscht, aktiv einbezogen werden, da sie häufig selbst belastet sind und zugleich eine wichtige Rolle für Sicherheit, Adhärenz und Krankheitsbewältigung einnehmen. Empfohlen wird eine personenzentrierte Versorgung, die

bei Bedarf psychologische bzw. psychiatrische Expertise sowie Unterstützung für Angehörige und Betreuungspersonen beinhalten sollte [4].

In der Akutphase können wiederholte ICD-Schocks, Schmerz, Todesangst und Kontrollverlust eine psychische Traumatisierung begünstigen und über Sympathikusaktivierung die elektrische Instabilität verstärken. Eine frühzeitige adäquate Analgesie und Sedierung können daher sowohl psychisch entlasten als auch eine adrenerge Eskalation begrenzen.

Das ESC-Konsensus-Dokument [44] zur mentalen Gesundheit bei kardiovaskulären Erkrankungen empfiehlt ein niedrigschwelliges Screening mit validierten Kurzinstrumenten, bei auffälligem Befund weiterführende Diagnostik sowie ein Stepped-care-Vorgehen: die bedarfsadaptierte Eskalation psychologischer Unterstützung von niedrigschwelliger Psychoedukation und Beratung bis zur spezialisierten psychotherapeutischen oder psychiatrischen Mitbehandlung. Bei Letzterer sind potenziell proarrhythmische Nebenwirkungen von psychoaktiven Medikamenten zu berücksichtigen. Substanzen mit relevantem QT-verlängerndem Potenzial sollten kritisch geprüft und ggf. durch Präparate mit günstigerem kardialen Sicherheitsprofil ersetzt werden. Benzodiazepine sollten nicht als langfristige Erstlinientherapie von Angst oder Depression eingesetzt werden; eine kurzfristige sedierende Therapie in der Akutsituation bleibt hiervon unberührt.

Besondere psychosoziale Belastungen bestehen bei verschiedenen Risikogruppen für einen ES. Hierzu zählen Krankheitsunsicherheit, Angst vor Rezidiven oder Schocks, Einschränkungen von Beruf, Mobilität und Sexualität, Fragen der Fahreignung, Transplantations- oder LVAD-Perspektiven, genetische Implikationen und Belastungen von Angehörigen. Diese Aspekte sollten aktiv angesprochen werden und nicht erst bei manifester psychischer Beeinträchtigung Berücksichtigung finden.

8 Institutionelle, strukturelle und personelle Voraussetzungen

Der ES erfordert abgestufte regionale Versorgungsstrukturen [45]. Nicht jedes

Krankenhaus muss alle definitiven Therapien vorhalten; jedes Krankenhaus sollte jedoch über standardisierte Erstversorgungsprozesse, Monitoring, Defibrillation/Kardioversion und klare Versorgungs- und Verlegungspfade verfügen [4, 46, 47].

Für die zentralisierte übergeordnete Versorgungsstruktur von ES Patienten sollte in spezialisierten Kliniken vorhanden sein:

1. 24/7-kardiologische und intensivmedizinische Versorgung,
2. elektrophysiologische Expertise einschließlich VT-Ablation bei strukturellen Herzerkrankungen,
3. Device-Abfrage und -Programmierung,
4. interventionelle Koronardiagnostik und -therapie,
5. strukturierte Echokardiographie und erweiterte Bildgebung inklusive Herz-CT/MRT,
6. mechanische Kreislaufunterstützung oder definierte Kooperation,
7. Anästhesie-/Intensivkompetenz für tiefe Sedierung und Beatmung,
8. Herzchirurgie bzw. LVAD-/Transplantationsanbindung oder Transferpfad,
9. psychokardiologische Unterstützung,
10. standardisierte Algorithmen, Checklisten und interprofessionelles Training.

Für Deutschland sollten bestehende Strukturen wie Chest-Pain-Units, Cardiac-Arrest-Center, kardiovaskuläre Intensivmedizin, überregionale elektrophysiologische Zentren und Telemedizin-/Device-Netzwerke verknüpft werden. Für Zentren, die komplexe VT-Ablationen bei struktureller Herzerkrankung durchführen gelten zusätzlich die spezifischen strukturellen Anforderungen der DGK-Empfehlung zur Katheterablation von VA.

Korrespondenzadresse



Prof. Dr. Christian Meyer, MA

Klinik für Kardiologie, Angiologie, Elektrophysiologie und Intensivmedizin, EVK Düsseldorf, cNEP, cardiac Neuro- und Electrophysiology Research Consortium Kirchfeldstr. 40, 40217 Düsseldorf, Deutschland christian.meyer@evk-duesseldorf.de

Förderung. Für diese Arbeit wurde keine Förderung erhalten.

Datenverfügbarkeit. Alle dieser Arbeit zugrunde liegenden Daten sind in diesem Artikel enthalten.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. Den Interessenkonflikt der Autoren: C. Meyer, A. Arya, K. Bode, N. Dagres, T. Deneke, C. Jungen, C. Veltmann und L. Eckardt finden Sie online auf der DGK-Homepage unter <https://herzmedizin.de/fuer-aerzte-und-fachpersonal/dgk/leitlinien> bei der entsprechenden Publikation.

Für diesen Beitrag wurden von den Autor/-innen keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung - Nicht kommerziell - Keine Bearbeitung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die nicht-kommerzielle Nutzung, Vervielfältigung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden. Die Lizenz gibt Ihnen nicht das Recht, bearbeitete oder sonst wie umgestaltete Fassungen dieses Werkes zu verbreiten oder öffentlich wiederzugeben. Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen. Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>.

Literatur

- Kahle AK, Jungen C, Alken FA et al (2022) Management of ventricular tachycardia in patients with ischaemic cardiomyopathy: contemporary armamentarium. *Europace* 24:538–551
- Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M et al (2022) 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J* 43:3997–4126
- Könemann H, Ellermann C, Zeppenfeld K, Eckardt L (2023) Management of Ventricular Arrhythmias Worldwide: Comparison of the Latest ESC, AHA/ACC/HRS, and CCS/CHRS Guidelines. *J Am Coll Cardiol EP* 9:715–728
- Lenarczyk R, Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J et al (2024) Management of patients with an electrical storm or clustered ventricular arrhythmias: a clinical consensus statement of the European Heart Rhythm Association of the ESC—endorsed by the Asia-Pacific Heart Rhythm Society, Heart Rhythm Society, and Latin-American Heart Rhythm Society. *Europace* 26:euae049
- Gorenk B, Wijnmaalen AP, Goette A et al (2025) Ventricular Arrhythmias in Acute Heart Failure. A Clinical Consensus Statement of the Association for Acute Cardiovascular Care (ACVC), the European Heart Rhythm Association (EHRA) and the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur J Heart Fail* 27:1606–1621
- Greene SJ, Fonarow GC, Butler J (2020) Risk Profiles in Heart Failure. *Circ Heart Fail* 13:e007132
- Jentzer JC, Noseworthy PA, Kashou AH et al (2023) Multidisciplinary Critical Care Management of Electrical Storm: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol* 81:2189–2206 <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2023.03.424>
- Münkler P, Klatt N, Scherschel K et al (2023) Repolarization indicates electrical instability in ventricular arrhythmia originating from papillary muscle. *Europace* 25:688–697
- Shivkumar K (2019) Catheter Ablation of Ventricular Arrhythmias. *N Engl J Med* 380:1555–1564
- Cojocaru C, Pupaza A, Iorgulescu C, Onciul S, Calmac L, Vatesescu R (2022) Case Report: Pulmonary Vein Isolation as a Tailored Treatment for Recurrent Ventricular Tachycardia During Hemodialysis in a Patient With Right Coronary Artery Chronic Total Occlusion. *Front Cardiovasc Med* 9:871386
- Della Bella P, Baratto F, Tsiachris D et al (2013) Management of ventricular tachycardia in the setting of a dedicated unit for the treatment of complex ventricular arrhythmias: Long-term outcome after ablation. *Circulation* 127:1359–1368
- Doldi F, Doldi PM, Plagwitz L et al (2023) Predictors for major in-hospital complications after catheter ablation of ventricular arrhythmias: validation and modification of the Risk in Ventricular Ablation (RIVA) Score. *Clin Res Cardiol* 112:1778–1789
- Chatzidou S, Kontogiannis C, Tsilimigras DI et al (2018) Propranolol Versus Metoprolol for Treatment of Electrical Storm in Patients With Implantable Cardioverter-Defibrillator. *J Am Coll Cardiol* 71:1897–1906
- Werner D, Wuttke H, Fromm MF et al (2004) Effect of amiodarone on the plasma levels of metoprolol. *Am J Cardiol* 94:1319–1321
- Güler S, Könemann H, Wolfes J et al (2023) Lidocaine as an anti-arrhythmic drug: Are there any indications left? *Clin Transl Sci* 16:2429–2437
- Alhourani N, Wolfes J, Könemann H et al (2024) Relevance of mexiletine in the era of evolving antiarrhythmic therapy of ventricular arrhythmias. *Clin Res Cardiol* 113:791–800
- Könemann H, Camu A, Büscher A et al (2026) Efficacy and safety of ajmaline in patients with electrical storm. *Heart Rhythm* 23:868–875
- Wolfes J, Sörgel R, Ellermann C, Frommeyer G, Eckardt L (2025) Mechanisms underlying the spontaneous termination of torsades de pointes in an experimental model of long QT syndrome. *Heart Rhythm* 22:2092–2098
- Merino JL, Tamargo J, Blomström-Lundqvist C et al (2025) Practical compendium of antiarrhythmic drugs: a clinical consensus statement of the European Heart Rhythm Association of the European Society of Cardiology. *Europace* 27:eua076
- Eckardt L, Veltmann C (2024) More than 30 years of Brugada syndrome: a critical appraisal of achievements and open issues. *Herzschrittmacherther Elektrophysiol* 35:9–18
- Pott C, Dechering DG, Reinke F et al (2011) Successful treatment of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia with flecainide: a case report and review of the current literature. *Europace* 13:897–901
- Baldi E, Dusi V, Rordorf R et al (2024) Efficacy of early use of percutaneous stellate ganglion block for electrical storms. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care* 13:757–765
- Eckardt L, Könemann H, Bosch R et al (2023) Comments on the 2022 guidelines of the ESC on ventricular arrhythmias and prevention of sudden cardiac death. *Kardiologie* 17:27–38
- Cronin EM, Bogun FM, Maury P et al (2019) HRS/EHRA/APHRS/LAHRS expert consensus statement on catheter ablation of ventricular arrhythmias. *Europace* 21:1143–1144
- Sapp JL, Tang ASL, Parkash R et al (2025) Catheter Ablation or Antiarrhythmic Drugs for Ventricular Tachycardia. *N Engl J Med* 392:737–747
- Deneke T, Kutiyfa V, Hindricks G et al (2024) Pre- and post-procedural cardiac imaging (computed tomography and magnetic resonance imaging) in electrophysiology: a clinical consensus statement of the European Heart Rhythm Association and European Association of Cardiovascular Imaging of the European Society of Cardiology. *Europace* 26:euae108
- Schleibinger R, Schwarzl JM, Moser J et al (2022) The impact of ultra-high-density mapping on long-term outcome after catheter ablation of ventricular tachycardia. *Sci Rep* 12:9139
- Jiménez-Candil J, Castro JC, Hernández J et al (2020) Timing of Ablation and Prognosis of Patients With Electrical Storm and Scar-Related Left Ventricular Dysfunction. *Am J Cardiol* 136:87–93
- Saura O, Lucenteforte M, Benetton M et al (2026) Ventricular arrhythmia ablation timing and outcomes in electrical STORM requiring V-A ECMO support: the STORM-ECMO study. *Crit Care* 30:198
- van den Bruck JH, Hohendanner F, Heil E et al (2025) Characterization of ventricular tachycardia ablation in end-stage heart failure patients with left ventricular assist device (CHANNELED registry). *Europace* 27:eua054
- Cherbi M, Gautier P, Sacher F et al (2025) Ventricular arrhythmias following left ventricular assist device implantation: a systematic review and meta-analysis of incidence and clinical impact. *Europace* 27:eua0129
- Peichl P, Bayes-Genis A, Deneke T et al (2024) Drug therapy and catheter ablation for management of arrhythmias in continuous flow left ventricular assist device's patients: a Clinical Consensus Statement of the European Heart Rhythm

- Association and the Heart Failure Association of the ESC. *Europace* 26:euae272
33. Malik V, Shivkumar K (2024) Stellate ganglion blockade for the management of ventricular arrhythmia storm. *Eur Heart J* 45:834–836
 34. Savastano S, Baldi E, Compagnoni S et al (2024) Electrical storm treatment by percutaneous stellate ganglion block: the STAR study. *Eur Heart J* 45:823–833
 35. Frommeyer G, Eckardt L (2016) Drug-induced proarrhythmia: risk factors and electrophysiological mechanisms. *Nat Rev Cardiol* 13:36–47
 36. Wiedmann F, Ince H, Stellbrink C et al (2023) Single beta-blocker or combined amiodarone therapy in implantable cardioverter-defibrillator and cardiac resynchronization therapy—defibrillator patients: Insights from the German DEVICE registry. *Heart Rhythm* 20:501–509
 37. Connolly SJ, Dorian P, Roberts RS et al (2006) Comparison of β -Blockers, Amiodarone Plus β -Blockers, or Sotalol for Prevention of Shocks From Implantable Cardioverter Defibrillators: The OPTIC Study: A Randomized Trial. *JAMA* 295:165–171
 38. Sapp JL, Wells GA, Parkash R et al (2016) Ventricular Tachycardia Ablation versus Escalation of Antiarrhythmic Drugs. *N Engl J Med* 375:111–121
 39. Nery PB, Wells GA, Tang ASL et al (2026) Catheter Ablation vs Sotalol or Amiodarone for Ventricular Tachycardia: A Substudy of the VANISH2 Trial. *J Am Coll Cardiol* 87:157–168
 40. Jøns C, Zheng C, Winsløw UCG et al (2025) Increasing the Potassium Level in Patients at High Risk for Ventricular Arrhythmias. *N Engl J Med* 393:1979–1989
 41. Amir O, Adamopoulos S, Burri H et al (2025) Cardiac Implantable Electronic and Other Monitoring Devices in Continuous-Flow Left Ventricular Assist Device Patients. A Clinical Consensus Statement of the Heart Failure Association and the European Heart Rhythm Association of the ESC. *Eur J Heart Fail* 27:808–821
 42. Zeppenfeld K, Rademaker R, Al-Ahmad A et al (2025) Patient selection, ventricular tachycardia substrate delineation, and data transfer for stereotactic arrhythmia radioablation: a clinical consensus statement of the European Heart Rhythm Association of the European Society of Cardiology and the Heart Rhythm Society. *Europace* 27:euae214
 43. van der Pol LHG, Tomasik B, Hoeksema WF et al (2026) Stereotactic arrhythmia radioablation for refractory ventricular tachycardia: the STOP-STORM.eu study. *Eur Heart J* <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehag338>. Online ahead of print.
 44. Bueno H, Deaton C, Farrero M et al (2025) 2025 ESC Clinical Consensus Statement on mental health and cardiovascular disease: developed under the auspices of the ESC Clinical Practice Guidelines Committee. *Eur Heart J* 46:4156–4225
 45. Eckardt L, Doldi F, Busch S et al (2023) 10-year follow-up of interventional electrophysiology: updated German survey during the COVID-19 pandemic. *Clin Res Cardiol* 112:784–794
 46. Arya A, Di Biase L, Bazán V et al (2025) Epicardial ventricular arrhythmia ablation: a clinical consensus statement of the European Heart Rhythm Association of the European Society of Cardiology and the Heart Rhythm Society, the Asian Pacific Heart Rhythm Society, the Latin American Heart Rhythm Society, and the Canadian Heart Rhythm Society. *Europace* 27:euafo55

Management of electrical storm—German Cardiac Society position paper. From the Committee for Clinical Practice and Guidelines

An electrical storm (ES) is a life-threatening condition of cardiac, electrical and often hemodynamic instability with a high risk of morbidity and mortality, the treatment of which represents a special interprofessional challenge. Demographic and medical developments as well as the longer survival among patients with structural heart diseases and advanced heart failure have increased the risk of an ES in recent years despite improved care structures. Recurrent ventricular arrhythmias are an expression of a prognostically important progression of arrhythmia even before the development of a manifest ES. Accordingly, an ES is often the endpoint of a continuum of progressive electrical instability that should be avoided or interrupted as early as possible. Addressing the underlying arrhythmogenic substrate, arrhythmogenic triggers and the detailed characterization of the arrhythmia form the foundations for risk stratification, diagnostics and specific treatment of ES taking the complete hemodynamic situation into consideration. These three dimensions, substrate, triggers and arrhythmia, are summarized in this position paper as the STA triad of ES. Most cases of ES occur in people with structural heart diseases, especially in ischemic or nonischemic cardiomyopathy and therefore with associated advanced heart failure. Primary electrical or hereditary arrhythmia syndromes are relatively infrequent. In addition to the treatment of reversible causes, device management including reprogramming of implantable cardioverter defibrillators (ICD), anti-arrhythmic medication, sedation, catheter ablation, autonomic modulation and mechanical circulatory support are central pillars of specialized acute treatment. The main therapeutic target is the avoidance of recurrent ventricular arrhythmia and, in ICD recipients, repetitive ICD therapies. The associated challenges and current options are addressed in this position paper.

Keywords

Rhythmology · Ventricular arrhythmias · Implantable cardioverter defibrillator · Catheter ablation · Sudden cardiac death

47. Meyer C, Gholamalizadeh B (2014) Ventrikuläre Tachykardien - Behandlung in einer ‚VT-Unit‘. *Kliniker* 43:94–99
48. Sacher F, Reichlin T, Le Bloa M et al (2026) Computed tomography-guided vs conventional catheter ablation for ventricular tachycardia: the InEurHeart trial. *Eur Heart J* 47:2951–2964

Hinweis des Verlags. Der Verlag bleibt in Hinblick auf geografische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutsadressen neutral.