

Kardiologie 2023 · 17:27–38
<https://doi.org/10.1007/s12181-022-00589-7>
Angenommen: 5. Dezember 2022
Online publiziert: 3. Januar 2023
© Deutsche Gesellschaft für Kardiologie - Herz- und Kreislaufforschung e.V. Published by Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von Springer Nature - all rights reserved 2023



Kommentar zu den Leitlinien 2022 der ESC zu ventrikulären Arrhythmien und Prävention des plötzlichen Herztodes

L. Eckardt^{1,2} · H. Könemann¹ · R. Bosch³ · T. Deneke⁴ · V. Falk^{5,6,7,8} · C. Perings^{2,9} · J. Schulz-Menger^{10,11,13} · C. Meyer¹²

¹ Klinik für Kardiologie – Rhythmologie, Universitätsklinikum Münster, Münster, Deutschland; ² Kommission für Klinische Kardiovaskuläre Medizin, Deutsche Gesellschaft für Kardiologie, Düsseldorf, Deutschland; ³ Cardio Centrum Ludwigsburg Bietigheim, Ludwigsburg, Deutschland; ⁴ Klinik für Kardiologie II/Interventionelle Elektrophysiologie, Rhön-Klinikum AG Campus Bad Neustadt, Bad Neustadt a. d. Saale, Deutschland; ⁵ Klinik für Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie, Deutsches Herzzentrum Berlin, Berlin, Deutschland; ⁶ Klinik für kardiovaskuläre Chirurgie, Charité, Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Deutschland; ⁷ Partner Site Berlin, Deutsches Herz und Kreislaufforschungszentrum, Berlin, Deutschland; ⁸ Department for Health Science and Technology, ETH Zürich, Zürich, Schweiz; ⁹ Klinik für Kardiologie, Elektrophysiologie, Pneumologie und kons. Intensivmedizin, Katholisches Klinikum Lünen/Werne GmbH, Lünen, Deutschland; ¹⁰ Experimental & Clinical Research Center (ECRC), Charité – Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Deutschland; ¹¹ Partnersite Berlin, DZHK, Berlin, Deutschland; ¹² Klinik für Kardiologie, Elektrophysiologie, Angiologie, Intensivmedizin, Evangelisches Krankenhaus Düsseldorf, Düsseldorf, Deutschland; ¹³ ECRC und HELIOS Klinikum Berlin Buch, Berlin, Deutschland

Zusammenfassung

Mit der Neufassung der ESC-Leitlinie zu Kammerarrhythmien und dem plötzlichen Herztod ist nach 7 Jahren eine praxisnahe Aktualisierung entstanden. Die vorliegende Arbeit diskutiert wesentliche Neuerungen vor dem Hintergrund der Versorgungssituation in Deutschland. Die Leitlinie verdeutlicht die zunehmende Bedeutung multidisziplinärer Expertise in der Diagnostik und Therapie ventrikulärer Arrhythmien. Die Umsetzung der Empfehlungen setzt neben Grundfertigkeiten der Kardiologie spezielle Kenntnisse in kardialer Pathologie, Humangenetik, kardiovaskulärer Bildgebung (v. a. der kardialen MRT) und invasiver Elektrophysiologie voraus. Erstmals sind Empfehlungen zum Basic Life Support in die Leitlinie aufgenommen. Der Stellenwert einer genetischen Untersuchung und der kardialen MRT-Bildgebung wurde deutlich aufgewertet. Die ICD-Therapie bleibt wesentlicher Bestandteil der Primär- und Sekundärprophylaxe des plötzlichen Herztodes, wengleich die Empfehlung zur primärprophylaktischen ICD-Therapie für Patienten mit dilatativer Kardiomyopathie abgewertet wurde und stattdessen eine individualisierte Risikoeinstufung vorgeschlagen wird. So hat sich das Spektrum der Risikomarker neben der LV-Funktion zunehmend erweitert. Risikoscores erlangen eine größere Bedeutung. Die Katheterablation als interventionelle antiarrhythmische Therapie wird ebenfalls deutlich aufgewertet, insbesondere bei idiopathischen ventrikulären Arrhythmien wird sie überwiegend zur Erstlinientherapie. Die Katheterablation erhält überdies Vorrang gegenüber einer medikamentösen antiarrhythmischen Therapie bei KHK-Patienten mit rezidivierenden Tachykardien unter chronischer Amiodaron-Therapie. Für viele andere Patienten ist der ideale Zeitpunkt für eine Ablationstherapie weniger klar definiert.

Schlüsselwörter

Empfehlungen · Ventrikuläre Tachykardien · Elektrische Device-Therapie · Antiarrhythmika · Katheterablation

Der Verlag veröffentlicht die Beiträge in der von den Autor*innen gewählten Genderform. Die Verwendung einer angemessenen gendgerechten Sprache, um Menschen in ihrer Vielfalt wertschätzend anzusprechen, wird begrüßt.



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

Der plötzliche Herztod zählt zu den häufigsten Todesursachen und ist weltweit für bis zu 50% aller auf kardiovaskulären Erkrankungen beruhenden Todesfälle verantwortlich. Eine koronare Herzerkrankung ist dabei die häufigste singuläre Ursache. Entsprechend formulierte die Task Force der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie bereits 2001: „*The single most important cause of death in the adult population of industrial world is sudden cardiac death due to coronary artery disease.*“ [1] Hieran hat sich trotz aller Bemühungen und Fortschritte in Diagnostik und Therapie sowie Prävention von Kammerarrhythmien in den vergangenen Jahren weltweit, aber auch in Deutschland kaum etwas geändert.

Zwei Drittel aller Fälle von plötzlichem Herztod beruhen auf Kammerflimmern, gefolgt von Bradyarrhythmien und seltenen Ursachen wie Aortenruptur, Perikardtamponade oder Lungenarterienembolie. Oftmals läuft die pathophysiologische Kaskade tödlicher Arrhythmien von der ventrikulären Extrasystolie zu ventrikulären Tachykardien über Kammerflimmern zur Asystolie. Vor diesem Hintergrund hat die kürzlich veröffentlichte ESC-Leitlinie zum Management ventrikulärer Arrhythmien und zur Prävention des plötzlichen Herztodes [2] besondere Bedeutung. Während bei jungen Menschen v. a. Kammerarrhythmien bedingt durch Ionenkanalerkrankungen, Kardiomyopathien oder Myokarditiden auftreten, aber sehr häufig trotz aller Bemühungen auch keine Ursache gefunden wird [3], treten in der älteren Bevölkerung vornehmlich chronische kardiovaskuläre Erkrankungen wie eine koronare Herzerkrankung bzw. Herzrhythmusstörungen bei Herzinsuffizienz unterschiedlicher Genese in den Vordergrund.

Die neuen Empfehlungen der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie aktualisieren die zuletzt 2015 veröffentlichte Leitlinie [4, 5]. Auf 130 Seiten mit 1155 Literaturverweisen bietet die Leitlinie einen Überblick über Prävention, Diagnostik und Therapie ventrikulärer Arrhythmien und des plötzlichen Herztodes. Sie gliedert sich im Wesentlichen in 2 Abschnitte. Der erste, allgemeine Teil enthält Daten zur Epidemiologie, Patientenevaluation und zu Therapiemöglichkeiten. Als Neuerung werden

diagnostische Pfade für verschiedene klinische Szenarien in Form anwenderfreundlicher Flussdiagramme praxisnah dargestellt. Diese Szenarien reichen von der Erstvorstellung von Patienten mit nicht anhaltenden oder anhaltenden Kammer tachykardien (VT) bis zum plötzlichen Herztod. Dies unterstreicht die Absicht der ESC-Task Force, eine bestmögliche Charakterisierung der zugrunde liegenden VT-Ätiologie und eine optimale Risikostratifikation zu erreichen. Im zweiten Teil der Leitlinie werden Diagnostik und Therapie ventrikulärer Arrhythmien nach den zugrunde liegenden Herzerkrankungen gegliedert diskutiert (u. a. koronare Herzerkrankung, Kardiomyopathien, entzündliche Herzerkrankungen und primär elektrische Erkrankungen). Spezielle klinische Situationen wie Kammerhythmusstörungen bei Schwangeren [6] oder der plötzliche Herztod bei Sportlern ergänzen die Leitlinie zu einem sehr umfassenden Nachschlagewerk. In gewohnter Weise werden die Empfehlungen auf der Grundlage der weit verbreiteten Klasseneinteilungen (I–III) mit entsprechendem Empfehlungsgrad „Level of Evidence“ versehen. Wie in anderen in den letzten Jahren publizierten ESC-Leitlinien rundet ein Kapitel „Gaps in Evidence“ die Empfehlungen ab. Als bemerkenswerte Neuerung findet sich ein Anhang („supplementary data“) mit ausführlichen Tabellen zu den Details aller den Leitlinien zugrunde liegenden Studien.

Neue Empfehlungen zum „Basic Life Support“

In Deutschland werden jährlich ca. 60.000 Menschen nach einem plötzlichen Herzkreislauf-Stillstand durch den Notarzt- und Rettungsdienst reanimiert [7]. In den vergangenen Jahren ist dabei eine Zunahme v. a. bei älteren Patientengruppen wie den über 80-Jährigen festzustellen. Ihr Anteil an der Gesamtzahl der außerklinisch reanimierten Patienten liegt mittlerweile bei über 30%. Der Jahresbericht des Deutschen Reanimationsregisters 2021 gibt eine Laienreanimationsquote von etwa 40% in den analysierten Referenzstandorten an. Die telefonische Anleitung zur Reanimation liegt bei 25%. Vor diesem Hintergrund sind die neuen Empfehlungen zum Basic Life Support der ESC auch

für Deutschland von Bedeutung. Die Leitlinie beinhaltet erstmalig umfangreiche Empfehlungen hinsichtlich der Laienreanimation und zum noch immer zu verbessernden Zugang zu automatischen externen Defibrillatoren (AED). So wird die Verfügbarkeit von AED für Orte empfohlen, die mit einer erhöhten Wahrscheinlichkeit für Reanimationsereignisse verknüpft sind, darunter Sportstätten, Einrichtungen des öffentlichen Personenverkehrs und Einkaufszentren. Außerdem wird die Schulung der Bevölkerung in grundlegenden Reanimationsmaßnahmen gefordert, um die allgemeine Bereitschaft zu Wiederbelebensmaßnahmen und zum Einsatz von AED zu fördern. Es wird überdies die Alarmierung von in Reanimationsmaßnahmen geschulten Freiwilligen über ein Smartphone-Netzwerk empfohlen, um Betroffenen frühzeitig fachkundig helfen zu können. Hier sind sicherlich auch in Deutschland Verbesserungen notwendig, wengleich vor einer Realisierung eines derart weitreichenden außerklinischen Konzepts die Beantwortung rechtlicher Fragen und eine Zusammenarbeit mit den entsprechenden Fachdisziplinen erforderlich sind. Nach den Daten des deutschen Reanimationsregisters 2021 erfolgte lediglich bei 4% der Betroffenen eine Reanimation vor Eintreffen des Rettungsdienstes durch „First Responder“, also freiwillige Helfer, die nicht Teil des regulären Rettungsdienstes sind, aber durch die Rettungsleitstellen zum Überbrücken der Zeit und des Intervalls bis zum Eintreffen des Rettungsdienstes genutzt werden [7]. Leider erreichen diese Empfehlungen diejenigen, die im häuslichen Umfeld oftmals in Abwesenheit möglicher Ersthelfer plötzlich versterben, nicht. Dies betrifft mit nahezu zwei Drittel aller Reanimationsereignisse den überwiegenden Teil der Reanimationen in Deutschland.

Typische klinische Szenarien als Neuerung in den Empfehlungen zur diagnostischen Evaluation und Aufwertung der genetischen Diagnostik

Eine bedeutsame Neuerung der Leitlinie betrifft im ersten allgemeinen Teil die Diskussion von 5 häufigen klinischen Szenarien im Zusammenhang mit der Erstdia-

gnose ventrikulärer Tachyarrhythmien. Die Szenarien werden mit den erforderlichen diagnostischen Maßnahmen praxisnah in Form von Flussdiagrammen dargestellt. Diese umfassen Patienten mit nicht anhaltenden oder anhaltenden monomorphen Kammertachykardien, aber auch Überlebende eines plötzlichen Herztodes und deren Angehörige. Die Neufassung enthält dabei Übersichtstabellen einerseits zu Provokationstests, deren Indikationen und Kontraindikationen sowie Testprotokolle als konkrete Handlungsanweisungen (u.a. Acetylcholin bei Verdacht auf Koronarspasmen, Ajmalin-Test bei Verdacht auf Brugada-Syndrom oder überlebtem plötzlichem Herztod unklarer Genese [neue Klasse-I-Empfehlung] oder Adenosin bei vermuteter Präexzitation), andererseits Empfehlungen zum diagnostischen „Work-up“ von Patienten und Familien, bei denen der Verdacht auf eine primär elektrische Herzerkrankung besteht. So gelangt man, eng an der täglichen Praxis orientiert, von der initialen Präsentation eines Patienten mit ventrikulären Tachyarrhythmien über verschiedene Schritte zur wahrscheinlichsten Diagnose. Bei der Differenzierung zwischen idiopathischen Ausflusstrakttachykardien und einer arrhythmogenen rechtsventrikulären Kardiomyopathie (ARVC) oder einer kardialen Sarkoidose ist das Work-up so detailliert, dass als Neuerung auch Mapping-gesteuerte Biopsien [8] aufgeführt werden. Darüber hinaus werden detaillierte Empfehlungen zur Diagnostik im Falle eines plötzlichen Herztodes und Empfehlungen zur Diagnostik von Familienangehörigen formuliert. So wird eine „umfassende“ (engl. „comprehensive“) Autopsie bei unerwartetem plötzlichem Tod vor dem 50. Lebensjahr empfohlen. Außerdem werden eine detaillierte familiäre Beratung und Diagnostik einschließlich genetischer Testung empfohlen, falls post mortem eine pathogene Mutation nachweisbar ist (jeweils Klasse-I-Empfehlungen). Genetische Testungen weisen zunehmend molekulare Ursachen für ventrikuläre Arrhythmien und den plötzlichen Herztod in Form pathogener Mutationen von Genen mit bestimmten Phänotypen nach. Die Leitlinie spiegelt so den Fortschritt im Verständnis lebensbedrohlicher Arrhythmien als Folge genetischer Erkrankungen

wider, weist aber, wenn auch nur indirekt, auf Herausforderungen bei der Umsetzung dieser Empfehlungen hinsichtlich Verfügbarkeit und Kosten in unserem Gesundheitssystem hin. Hier sind Fachgesellschaften und Kostenträger gefragt, die empfohlene autoptische und genetische Diagnostik zu fordern, zu fördern und zu finanzieren sowie insbesondere auch bei Familienangehörigen oder Verstorbenen die Option einer entsprechenden Beratung und Diagnostik sicherzustellen. Während in der Vergangenheit die genetische Diagnostik bei Kammerarrhythmien im Wesentlichen auf klassische Ionenkanalerkrankungen wie das Lange-QT-Syndrom oder das Brugada-Syndrom beschränkt war, verdeutlicht die Leitlinie besonders den Erkenntniszuwachs für Erkrankungen wie die dilatative Kardiomyopathie, die zunehmend auf familiäre genetische Erkrankungen zurückgeführt werden kann. So wird eine genetische Diagnostik bei dilatativer Kardiomyopathie mit früh aufgetretener AV-Blockierung oder positiver Familienanamnese eines plötzlichen Herztodes empfohlen (Klasse I).

Die Leitlinie legt auf die Diagnostik naher Verwandte von Patienten mit genetisch bedingten Herzerkrankungen auch über die Genetik hinaus ein besonderes Augenmerk. So werden für Verwandte ersten Grades eines Patienten mit ARVC oder hypertropher Kardiomyopathie (HCM) eine Echokardiographie und EKG-Diagnostik empfohlen (Klasse I). Für die ARVC bzw. HCM ist die Bedeutung genetischer Diagnostik zwar bereits seit Längerem bekannt, gleichwohl hat diese in der neuen Leitlinie durch neue Klasse-I-Empfehlungen eine Aufwertung erfahren. Die ESC-Leitlinie ergänzt zudem den Begriff der dilatativen Kardiomyopathie durch die „hypokinetic non-dilated cardiomyopathy“, die durch eine linksventrikuläre Dysfunktion in Abwesenheit einer Dilatation gekennzeichnet ist.

Insgesamt umfasst der Bedeutungsgewinn humangenetischer Diagnostik zahlreiche Abschnitte der Leitlinie. Es wird eine allgemeine Klasse-I-Empfehlung zur genetischen Diagnostik ausgesprochen, wenn eine Erkrankung diagnostiziert wird, die wahrscheinlich eine genetische Ursache hat und mit einem erhöhten Risiko für

ventrikuläre Arrhythmien oder einen plötzlichen Herztod einhergeht. Die Leitlinie verdeutlicht die Entwicklung der genetischen Diagnostik von der (reinen) diagnostischen Evaluation zu einem wichtigen Baustein der Risikostratifikation verschiedener Krankheitsbilder. Genetische Befunde unterstützen die individualisierte Risikostratifikation und damit u.a. die Entscheidung hinsichtlich einer prophylaktischen ICD-Therapie. So geht die Leitlinie in vielen Bereichen der genetischen Diagnostik über die Empfehlungen aus dem Jahr 2015 hinaus, unterstreicht den heutigen Stellenwert genetischer Diagnostik und betont gleichzeitig zu Recht die Bedeutung einer ausführlichen Beratung von Betroffenen und Familienangehörigen durch ein multidisziplinäres Team (Klasse-I-Empfehlung). Dies in Europa, aber auch in Deutschland umzusetzen stellt in den kommenden Jahren eine große, insbesondere infrastrukturelle und finanzielle Herausforderung dar.

Aufwertung der kardialen MRT-Bildgebung

In der Leitlinie fällt neben dem Bedeutungszuwachs genetischer Diagnostik der zunehmende Stellenwert der kardialen MRT-Bildgebung auf. Bereits in der Leitlinie von 2015 wurde kardiale MRT-Diagnostik für Patienten mit ventrikulären Arrhythmien empfohlen, bei denen die links- und rechtsventrikuläre Funktion und/oder strukturelle Auffälligkeiten echokardiographisch nicht ausreichend zu beurteilen waren. Die Neufassung der Leitlinie dehnt den Anwendungsbereich der kardialen MRT-Untersuchung deutlich aus. Bei neu aufgetretenen nicht KHK-assoziierten, nicht anhaltenden ventrikulären Arrhythmien sollte neben einer LZ-EKG-Diagnostik auch ein kardiales MRT erwogen werden (IIa), dies gilt aber nicht für klassische idiopathische VT aus dem rechtsventrikulären Ausflusstrakt oder dem linken Faszikel. Zusätzlich gewinnt die kardiale MRT erstmals auch Bedeutung im Rahmen der Risikostratifikation bei dilatativer Kardiomyopathie und trägt dabei zahlreichen Publikationen zur Bedeutung signifikanter Kontrastmittelanreicherung im Myokard (Late-Gadolinium-Enhancement [LGE]) Rechnung [9–12]. Vor diesem

Hintergrund hat die kardiale MRT bei der Entscheidung für eine primärprophylaktische ICD-Versorgung bei mittelgradig reduzierter oder erhaltener linksventrikulärer Funktion an Bedeutung gewonnen. Umgekehrt verringert sich der Stellenwert der Einschränkung der linksventrikulären Funktion als wesentlicher Entscheidungsparameter zur ICD-Versorgung. Neben der dilatativen Kardiomyopathie findet sich die kardiale MRT in der Risikostratifikation der ARVC, der HCM, neuromuskulären, aber auch infiltrativen Erkrankungen wie der kardialen Sarkoidose. Auf eine alleinige Indikationsstellung zum implantierbaren Defibrillator (ICD) auf Grundlage der kontrastmittelverstärkten MRT wurde bei fehlender Studienlage verzichtet. Entsprechende Studien wie CMR-ICD-DZHK23 laufen (ClinicalTrials.gov Identifier: NCT04558723).

Die Aufwertung der MRT-Diagnostik stellt – wie oben bereits für humangenetische Diagnostik diskutiert – eine immense Herausforderung für die Versorgungssituation in Deutschland dar, wo bereits auf Basis der bisherigen Empfehlungen eine flächendeckende und zeitnahe MRT-Diagnostik überwiegend nicht möglich ist. Oftmals lange Wartezeiten auf MRT-Termine erschweren so die Umsetzung der neuen Leitlinienempfehlungen. Hinzu kommt die häufig (noch) zurückhaltende Durchführung von MRT bei Patienten mit implantierten elektrischen Devices, wengleich dies unter Beachtung der Kontraindikationen mittlerweile selbst bei S-ICD-Patienten [13] gut etabliert ist.

Akutmanagement ventrikulärer Arrhythmien: Fokus auf dem elektrischen Sturm

Unverändert empfiehlt die ESC-Leitlinie in der Akutbehandlung hämodynamisch nicht tolerierter ventrikulärer Tachyarrhythmien den unverzüglichen Beginn von Reanimationsmaßnahmen im Sinne eines „Basic Life Support“ inklusive Kardioversion bzw. Defibrillation. Neu ist allerdings die Klasse-I-Empfehlung zur elektrischen Kardioversion im Falle hämodynamisch tolerierter ventrikulärer Arrhythmien. In der antiarrhythmischen Akutbehandlung bei vermuteter oder bestätigter struktureller Herzerkrankung wird Amiodaron

basierend auf der PROCAMIO-Studie [14] gegenüber dem in Deutschland nicht auf dem Markt verfügbaren Procainamid lediglich als Reservemittel eingestuft (Klasse IIb). Procainamid als Klasse-Ia-Antiarrhythmikum führte im Vergleich zu Amiodaron zu signifikant weniger schwerwiegenden kardialen Nebenwirkungen, u. a. peripherer Hypoperfusion, Herzinsuffizienz, Hypotonie und Auftreten schneller polymorpher VT (9 % vs. 41 % unter Amiodaron). Die Studie unterstreicht zudem die geringe Wirksamkeit von Amiodaron bei der akuten VT-Terminierung (38 % unter Amiodaron vs. 67 % unter Procainamid). Ajmalin, wengleich in der Studie nicht untersucht, scheint zumindest für Deutschland eine wirksame verfügbare Alternative in der Akutbehandlung monomorpher, hämodynamisch tolerierter Kammertachykardien zu sein. So ist aus deutscher Sicht erfreulich, dass Ajmalin neu in die Leitlinie aufgenommen wurde, wengleich sich die ESC-Task-Force aufgrund der begrenzten Datenlage nicht zu einer Empfehlung bei struktureller Herzerkrankung entschließen konnte. So wird (immerhin) eine Klasse-IIb-Empfehlung für die Terminierung monomorpher VT bei lediglich geringem Verdacht auf eine strukturelle Herzerkrankung ausgesprochen. Ein Vorteil von Ajmalin besteht auch in der im Vergleich zu Amiodaron kürzeren Wirkdauer, wenn eine Katheterablation kurzfristig erwogen wird. Bei Ajmalin muss das negativ inotrope Potenzial der Substanz berücksichtigt werden, sodass es unter strenger Indikation langsam appliziert werden sollte. Die vorsichtige Gabe (1 mg/kg Körpergewicht; 10 mg/min) unter kontinuierlicher EKG-Kontrolle und hämodynamischer Überwachung wird aber in der Regel gut toleriert. Beachtet werden sollte, dass selbst nach einmaliger i.v.-Applikation Fälle einer relevanten Cholestase beschrieben wurden [15].

Das Management des elektrischen Sturms erhält in der Leitlinie einen besonderen Stellenwert. Vor dem Hintergrund einer wachsenden Anzahl an ICD-Trägern ist dies sicher zurecht geschehen, zumal ICD-Interventionen, insbesondere Schocks, mit einer erhöhten Mortalität und oftmals enormer psychischer Belastung verbunden sind. Die Empfehlungen beinhalten etwa die Sedierung zur Reduktion

des Sympathikotonus und zur Linderung der psychischen Belastung sowie die medikamentöse antiarrhythmische Therapie mit Betablockern, wobei bei Vorliegen einer strukturellen Herzerkrankung bevorzugt nichtselektive Betablocker, z. B. Propanolol, in Kombination mit Amiodaron eingesetzt werden sollen [16]. Gleichzeitig betont die Leitlinie für den Fall therapierefraktärer ventrikulärer Arrhythmien die Indikation zur Katheterablation in einem erfahrenen Zentrum und differenziert das Vorgehen auch hier praxisnah in Abhängigkeit von der zugrunde liegenden Erkrankung: von der akuten Ischämie bis zur Ionenkanalerkrankung.

Langzeitmanagement ventrikulärer Arrhythmien: Von der Pharmako- zur elektrischen Device-Therapie und Katheterablation

Pharmakotherapie

Grundlage des Langzeitmanagements von Patienten mit strukturellen Herzerkrankungen und Kammertachykardien ist die Therapie der Grunderkrankung. Hierzu wurde die Leitlinie an die aktuellen Leitlinien zur Herzinsuffizienz [17] angeglichen, sodass SGLT2-Inhibitoren die bisherige Standardtherapie bestehend aus Betablockern, Mineralokortikoidrezeptorantagonisten und Angiotensin-Rezeptor/Nepriysin-Inhibitor („Fantastic Four“ [18]) ergänzen. Ebenso ist die kardiale Resynchronisation etablierter Bestandteil zur Mortalitätsreduktion bei Herzinsuffizienz. Der Einfluss des ICD in diesem Zusammenhang wird durch die aktuell laufende randomisiert kontrollierte RESET-CRT-Studie [19–21] adressiert (ClinicalTrials.gov Identifier: NCT03494933).

Die Leitlinie betont die zum Zeitpunkt ihres Erstellens fehlende Evidenz eines prognostischen Nutzens einer medikamentösen (wie interventionellen) antiarrhythmischen Therapie. Dennoch sind Antiarrhythmika als ergänzende Therapie zur Terminierung und Reduktion ventrikulärer Arrhythmien, insbesondere bei symptomatischen Patienten, von Bedeutung. Die Leitlinie beinhaltet detaillierte Informationen über die in der klinischen Praxis verwendeten Antiar-

Tab. 1 Klasse-I-Empfehlungen zur primärprophylaktischen ICD-Versorgung	
	Empfehlungsklasse mit Evidenzgrad
Ischämische Kardiomyopathie + LVEF \leq 35 % trotz 3 Monaten OMT + NYHA II–III	IA
Kardiale Sarkoidose + LVEF \leq 35 %	IB
Angeborene Herzerkrankung mit biventrikulärer Physiologie und systemischem linkem Ventrikel + LVEF \leq 35 % trotz 3 Monaten OMT + NYHA II–III	IC
LVEF linksventrikuläre Ejektionsfraktion, OMT optimale medikamentöse Therapie, NYHA New York Heart Association	

rhythmika, deren Wirkweise, Indikationen und Kontraindikationen, Dosierungen sowie unerwünschte Wirkungen. In diesem Zusammenhang enthält sie erstmals in Flussdiagrammen dargestellte Algorithmen zum Beginn einer Pharmakotherapie mit Natriumkanal-blockierenden Antiarrhythmika sowie zu QT-Zeit verlängernden Medikamenten mit hilfreichen Empfehlungen zu Kontrolluntersuchungen und Therapieabbruchkriterien. So wird nach Beginn einer antiarrhythmischen Therapie mit Flecainid oder Propafenon eine 12-Kanal EKG-Kontrolle 1 bis 2 Wochen nach Therapiebeginn oder Dosissteigerung empfohlen. Bei einer Zunahme der QRS-Breite über 130 ms und/oder einer Zunahme um 25 % oder bei neu aufgetretenem Schenkelblock sollte ein Wechsel der Substanz, eine Dosisreduktion oder eine Spiegelbestimmung erwogen werden. Ebenso detaillierte Empfehlungen finden sich erstmals für die Gabe QT-Zeit verlängernder Medikamente. Hiernach sollte eine EKG-Kontrolle am Folgetag und 1 bis 2 Wochen nach Therapiebeginn oder bei Dosissteigerung erfolgen. Bei Risikopatienten sollte unseres Erachtens initial in der Aufdosierung eine häufigere EKG-Kontrolle erfolgen. Bei stationärer Eindosierung sind tägliche EKG-Kontrollen initial sinnvoll. Ab einer $QT_c > 500$ ms sollte entsprechend der ESC-Leitlinie ein Substanzwechsel oder eine Dosisreduktion erwogen werden. Gerade im Hinblick auf die auch in Deutschland immer selbstverständlichere ambulante Therapie mit QT-Zeit verlängernden Medikamenten sind diese Empfehlungen von klinischer Relevanz, da sie einen relevanten Beitrag zur Arzneimittelsicherheit [22] leisten.

Elektrische Device-Therapie

Die ICD-Therapie ist essenzieller Bestandteil der Sekundärprävention des plötzlichen Herztodes wie auch der Primärprävention bei erhöhtem Risiko lebensbedrohlicher Arrhythmien und damit des plötzlichen Herztodes. Letzteres bezieht sich im Wesentlichen auf Postinfarktpatienten mit hochgradig eingeschränkter LV-Funktion, daneben gibt es in den Leitlinien lediglich 2 Klasse-I-Empfehlungen zur primärprophylaktischen ICD-Versorgung (Tab. 1). Bei allen ICD-Implantationen sollte unabhängig von der Indikation evaluiert werden, ob der Patient von einer kardialen Resynchronisationstherapie (CRT) profitiert (Klasse-I-Empfehlung).

Die Leitlinie berücksichtigt das Wechselspiel zwischen dem rhythmogenen plötzlichen Herztod einerseits und tödlichen, nicht primär rhythmogenen Ereignissen andererseits. Für Patienten mit nichtischämischer Kardiomyopathie und einer LVEF \leq 35 % und klinischer Herzinsuffizienz (NYHA II–III) wurde die ICD-Empfehlung zu einer IIa-Empfehlung herabgestuft. Diese Entwicklung ist im Wesentlichen auf die Ergebnisse der DANISH-Studie [23] zurückzuführen, die trotz einer signifikanten Reduktion des plötzlichen Herztods keinen Mortalitätsbenefit für den ICD nachweisen konnte. Eine wahrscheinliche Altersabhängigkeit bleibt hier unberücksichtigt, wenngleich auch in der DANISH-Studie eine 30%ige Risikoreduktion im ICD-Arm bei unter 70-Jährigen zu beobachten war [24]. Andererseits erfolgen gerade in Deutschland unverändert über 10 % der primärprophylaktischen ICD-Implantationen bei über 80-Jährigen [25], sodass insgesamt eine zurückhaltendere Indikationsstellung – auch oder besonders in Deutschland – sicherlich gerechtfertigt ist.

Bei Patienten mit koronarer Herzerkrankung, LVEF \leq 35 % und klinischer Herzinsuffizienz (NYHA II–III) trotz mindestens 3 Monate bestehender optimaler medikamentöser Herzinsuffizienztherapie besteht unverändert eine Klasse-I-Empfehlung zur ICD-Implantation. Überdies wurde eine IIa-Empfehlung zur ICD-Implantation bei asymptomatischen Patienten (NYHA I) mit einer LVEF \leq 35 % neu in die Leitlinie aufgenommen. Für spezielle Krankheitsbilder wie eine kardiale Sarkoidose, die oftmals schwer von einer ARVC abzugrenzen ist [26, 27], findet sich eine Aufwertung der ICD-Therapie. Bei einer LVEF \leq 35 % oder anhaltenden VT ist aus einer IIb-Empfehlung der 2015 Leitlinien basierend auf zahlreichen Beobachtungsstudien der letzten Jahre eine Klasse-I-Empfehlung entstanden.

In der Diskussion der konkurrierenden Todesursachen (rhythmogen vs. nicht rhythmogen) wird auch der Stellenwert des tragbaren Defibrillators (WCD) diskutiert. Hier stehen die neuen ESC-Empfehlungen im Wesentlichen im Einklang mit dem Positionspapier der DGK [28]. Kommt für einen Patienten in der Sekundärprophylaxe des plötzlichen Herztodes ein ICD vorübergehend nicht infrage (z. B. nach Sondenextraktion bei ICD-Systeminfektion), sollte ein WCD erwogen werden (Klasse IIa). Ein grundsätzlicher Einsatz in der frühen Postinfarktphase wird mit Verweis auf die vorhandene Datenlage [29] nicht empfohlen, kann aber individuell erwogen werden (z. B. nicht anhaltende VT in der frühen Postinfarktphase, gehäufte VES, relevante Narbenlast [LGE] im kardialen MRT, unklare Synkope in der frühen Postinfarktphase [28]).

Alternative Risikomarker wie bildmorphologische Kriterien, nachgewiesene pathogene Mutationen und die Induzierbarkeit ventrikulärer Tachykardien haben einen neuen Stellenwert in der Risikostratifikation bei nichtischämischer Kardiomyopathie, auch bei mittelgradig reduzierter oder erhaltener linksventrikulärer Funktion, erhalten. So sollte ein ICD bei einer LVEF zwischen 35 und 50 % und Vorliegen von mehr als 2 Risikofaktoren (unklare Synkope, pathogene Mutation im Lamin-, Phospholamban-, Filamin- oder Titin-verändernden Helferprotein *RBM20*-Gen, induzierbare VT und/oder

Vorliegen einer signifikanten Kontrastmitelanreicherung [LGE] im kardialen MRT – wobei prospektive Daten und Grenzwerte fehlen) erwogen werden. Auch bei KHK-Patienten erlebt die elektrophysiologische Diagnostik mit programmierter Kammerstimulation eine Renaissance. So wird sie in der Risikostratifikation für Postinfarktpatienten mit Synkope (Klasse I) und Patienten mit einer LVEF $\leq 40\%$ und nicht anhaltenden VT (IIa) empfohlen. Dies weist insgesamt auf eine schrittweise Abkehr von der linksventrikulären Ejektionsfraktion als entscheidendem bzw. alleinigem Kriterium zur Risikostratifizierung hin und ebnet auch hier den Weg zu einer personalisierten Risikostratifizierung. Im Zuge dieser Entwicklung haben überdies verschiedene Risikoscores Eingang in die Leitlinie gefunden. Neben den bereits in der letzten Leitlinie enthaltenen HCM „Risk-SCD-Calculator“ [30] wurde etwa zur Risikostratifizierung von Patienten mit Langem-QT-Syndrom der „1-2-3-LQTS-Risk-Calculator“ [31] aufgenommen.

Im Kontext der elektrischen Device-therapie behandelt die neue ESC-Leitlinie auch erstmals konkrete Empfehlungen zur Optimierung der Deviceprogrammierung zur Vermeidung inadäquater Therapien und Reduktion der Mortalität [32, 33]. Erstmals enthält die Leitlinie auch für das vollständig subkutane ICD-System (S-ICD) Programmierempfehlungen. In Deutschland wird der S-ICD seit 2010 [34] mit zunehmender Häufigkeit implantiert, wobei der Anteil an allen ICD-Implantationen mit etwa 6% zwischen 2018 und 2020 konstant ist [25]. Der Empfehlungsgrad zur S-ICD-Versorgung hat sich auch in Kenntnis der PRAETORIAN Studie [35] nicht geändert. Hintergrund hierfür sind fehlende prospektive Daten zur Effektivität. So fand sich in der PRAETORIAN Studie über eine Nachbeobachtungszeit von 49 Monaten zwar eine Nicht-Unterlegenheit des S-ICD im Vergleich zum transvenösen ICD-System im Hinblick auf systemassoziierte Komplikation und inadäquate Schocks (9,7% beim S-ICD und 7,3% in der konventionellen ICD-Gruppe), um Aussagen zu Mortalität und adäquaten Schocks zu treffen, war die Studie aber zahlenmäßig zu klein. Die Patienten waren jünger als in vergleichbaren großen ICD-Studien, und 80% wiesen zudem nur eine geringe oder

keine Herzinsuffizienz (NYHA I und II) auf. Unverändert sollte der S-ICD mit einer IIa-Empfehlung aber als Alternative zum transvenösen ICD-System bei Patienten ohne Indikation für eine antibradykarde oder antitachykarde Stimulation erwogen werden, zumal sich der Nutzen bezüglich sondenassoziiierter Komplikationen in aktuellen Studien [36, 37] immer deutlicher zeigt.

Katheterablation

Die Neufassung der ESC-Leitlinie unterstreicht die Bedeutung der Katheterablation ventrikulärer Tachykardien. Dies spiegelt auch die Versorgungslage in Deutschland mit einer zunehmenden Zahl an VT-Abationen in den vergangenen 10 Jahren wieder [38, 39]. In der Behandlung idiopathischer ventrikulärer Tachykardien besteht für VES/VT aus dem rechtsventrikulären Ausflusstrakt oder dem linken Faszikel als Neuerung eine Klasse-I-Empfehlung für die Ablation als Erstlinientherapie, während medikamentöse Therapien mit Betablockern oder Kalziumkanalantagonisten herabgestuft wurden (IIa). Amiodaron sollte nur noch bei Patienten mit eingeschränkter LV-Funktion erwogen werden (IIb), während ansonsten bei idiopathischen VES/VT für Amiodaron (nahezu) keine Indikation mehr besteht. Bezüglich asymptomatischer, idiopathischer Extrasystolen und normaler LV-Funktion besteht eine zurückhaltende Empfehlung zur Katheterablation (IIb) ab einer VES-Last über 20%, die in wiederholten Langzeit-EKG bestätigt werden sollte. Die Indikation zur medikamentösen antiarrhythmischen Therapie wird hier nicht gesehen, stattdessen sollten die Patienten z. B. halbjährlich bis jährlich echokardiographisch kontrolliert werden. Eine VES-Last von etwa 20% scheint die minimale Schwelle zu sein, ab der es eher zur Entwicklung einer Extrasystolie-induzierten Kardiomyopathie kommt. Als Risikofaktoren für die Entwicklung einer LV-Verschlechterung gelten neben der VES-Last („PVC burden“), der Lagetyp der Extrasystolie (superiore Achse) sowie ein epikardialer Ursprung, nicht anhaltende VT, kurze Kopplungsintervalle und das männliche Geschlecht.

Die Katheterablation gewinnt auch in der Behandlung von Patienten mit struktu-

reller Herzerkrankung an Bedeutung. Abweichend von Empfehlungen bisheriger Leitlinien, die bezüglich des Langzeitmanagements bei ventrikulären Tachykardien auf dem Boden einer strukturellen Herzerkrankung eine ICD-Implantation vorsahen, schlägt die aktuelle ESC-Leitlinie eine neue Richtung ein. Für den Fall anhaltender hämodynamisch tolerierter monomorpher VT bei Patienten mit KHK und linksventrikulärer Pumpfunktion $\geq 40\%$ wird erstmals als Alternative zur ICD-Versorgung eine Empfehlung zur VT-Abation in erfahrenen Zentren ausgesprochen (IIa). Im Rahmen der Ablation müssen allerdings „etablierte Endpunkte“ erreicht werden (z. B. Nicht-Induzierbarkeit von VT und/oder die vollständige Ablation fraktionierter abnormaler Potenziale). Diese Empfehlung unterstreicht die Intention der Leitlinie, die Implantation nicht erforderlicher ICD zu reduzieren. Unter anderem basierend auf den Daten der VANISH-Studie [40] besteht zudem eine Klasse-I-Empfehlung für eine Ablation bei Postinfarktpatienten und rezidivierenden VT unter chronischer Amiodaron-Therapie. Bei rezidivierenden monomorphen VT trotz Betablocker (oder Sotalol) sollte ebenfalls eine Ablation erwogen werden (IIa). Insgesamt spiegeln die Leitlinien auch die aktuelle Debatte bezüglich des Zeitpunktes einer VT-Abation auf dem Boden einer strukturellen Herzerkrankung wider [41, 42]. Weder in der VTACH- [43] noch in der BERLIN VT-Studie [44] führte eine frühe, präventive Ablation bei Postinfarktpatienten im Vergleich zur alleinigen ICD-Versorgung oder einer Ablation nach 3 adäquaten ICD-Schocks zu einer Prognoseverbesserung. Zum jetzigen Zeitpunkt ist dank der VANISH-Studie [40] der etablierteste Zeitpunkt eine „späte“ Ablation bei Patienten mit rezidivierenden VT unter Amiodaron-Therapie. Die laufende VANISH-II-Studie adressiert die wichtige Frage, ob eine Katheterablation als Erstlinientherapie bei Postinfarktpatienten mit einem ICD und anhaltenden VT einer medikamentösen antiarrhythmischen Therapie überlegen ist [45]. In der kürzlich veröffentlichten SURVIVE-VT-Studie reduzierte eine Ablation den zusammengesetzten Endpunkt aus kardiovaskulärem Tod, adäquaten ICD-Schocks, Hospitalisationen aufgrund von Herzinsuffizienz und/oder relevanten Behandlungen asso-

Tab. 2 Aktuelle Studien zur VT-Ablation bei Patienten mit struktureller Herzerkrankung. Bei den Studien handelt es sich um in der Leitlinie nicht berücksichtigte neuere multizentrische, randomisiert kontrollierte Studien. Für detaillierte Angaben bezüglich des Studiendesigns, Ein-, Ausschlusskriterien etc. wird auf die Originalpublikationen verwiesen [47–49]					
Studie (Publikation)	Studiendesign	Eingeschlossene Patienten	Primärer Endpunkt	Hauptergebnis	Mögliche klinische Implikationen
SURVIVE-VT [47] (Arenal et al., JACC 2022)	Spanische, multizentrische, randomisiert kontrollierte Studie Randomisation: Pat. mit ICD zu substratbasierter Abl. vs. antiarrhythmischer Medikation (AAD) als Erstlinien-Th.	144 Patienten mit ICM Z. n. Myokardinfarkt (> 6 Wochen), OMT und symptomatische VT	Kombinierter Endpunkt: Kardiovaskulärer Tod, adäquater ICD-Schock, ungeplante Hospitalisierung bei Herzinsuffizienz, therapieassoziierte Komplikationen	Kombinierter primärer Endpunkt bei 28 % in der Abl.-Gruppe und 47 % in AAD-Gruppe (Limitation: Ergebnis wesentlich durch mehr Th.-assoziierte Komplikationen im AAD-Arm bedingt)	Erwägen einer VT-Abl. als Erstlinien-Th. bei Pat. mit ICM + ICD (Limitation: Assoziation zwischen Abl. und Mortalität unklar)
PARTITA Trial [48] (Della Bella et al., Circulation 2022)	Internationale 2-Phasen-, multizentrische randomisiert kontrollierte Studie (Europa) Phase A: ICD-Implantation Phase B: (nach erstem Schock) Randomisation: Katheterablation vs. Fortführen Standardtherapie Amiodaron nur bei „Bridge-to-Ablation“ oder AT vorgesehen	Phase A: 517 Patienten mit ischämischer/nichtischämischer Kardiomyopathie + primärer o. sekundär-prophylaktischer ICD-Indikation Phase B: 47 Patienten mit erstem adäquatem ICD-Schock	Phase A: Erster adäquater ICD-Schock Phase B: kombinierter Endpunkt: Tod jeglicher Ursache oder Hospitalisierung aufgrund einer Herzinsuffizienz	Kombinierter primärer Endpunkt bei 4 % in der Abl.-Gruppe und 42 % in der Kontrollgruppe (Limitation: Von 8 Todesfällen in der Kontrolle, waren 3 nicht kardial [1-mal Sepsis und 2-mal Krebs], nur 3 hatten kardiale Ursachen [2-mal Herzinsuffizienz, 1-mal Herzstillstand], und 2 waren ungeklärt)	Erwägen einer VT-Abl. nach erstem ICD-Schock bei Pat. mit struktureller Herzerkrankung (Limitation: Assoziation zwischen Ablation und Mortalität unklar)
PAUSE-SCD [49] (Tung et al., Circulation 2022)	Internationale, multizentrische randomisiert kontrollierte Studie (Asien) Randomisation: Ablation + ICD vs. medikamentöse Therapie + ICD	121 Patienten mit struktureller Herzerkrankung (ca. 1/3 ICM, NICM, ARVC) LVEF < 50 % + ICD Indikation bei monomorpher VT (spontan oder induziert)	Kombinierter primärer Endpunkt: VT-Wiederauftreten, kardiovaskuläre Hospitalisation, Tod	Kombinierter primärer Endpunkt bei 49 % in der Abl.-Gruppe und 66 % in der Kontrollgruppe (Durch weniger VT-Rezidive, ICD-Schocks u. ATP; kein Unterschied in Mortalität und Hospitalisierung)	Erwägen früher Abl. zur VT-Reduktion bei Pat. mit struktureller Herzerkrankung (Limitation: Abl. ohne prognostischen Vorteil)

Abl. Ablation, *AT* atriale Tachyarrhythmien, *ICD* implantierbarer Kardioverter-Defibrillator, *ICM* ischämische Kardiomyopathie, *LVEF* linksventrikuläre Ejektionsfraktion, *VF* Kammerflimmern, *VT* ventrikuläre Tachykardie, *Th.* Therapie, *OMT* „optimal medical therapy“

zierter Komplikationen gegenüber einer antiarrhythmischen Therapie bei Patienten mit ischämischer Kardiomyopathie und ICD-Schocks [46]. Wesentlicher Aspekt im kombinierten Endpunkt zugunsten der Ablation war allerdings die signifikant erhöhte Rate unerwünschter Ereignisse unter der medikamentösen antiarrhythmischen Therapie; dies waren überwiegend VT-Rezidive, aber auch nicht kardiale Nebenwirkungen. Adäquate ICD-Schocks, wie auch die kardiovaskuläre Mortalität waren in beiden Gruppen vergleichbar [46]. Diese Daten wie auch die Ergebnisse der PARTITA-Studie [47], die erst nach Erstellen der Leitlinie publiziert wurden, zeigen auf, dass eine Ablation möglicherweise bereits nach einem ersten adäquaten ICD-Schock bei Patienten mit ischämischer Kardiomyopathie erwogen werden sollte (Tab. 2). Da Patienten in Deutschland häufig erst spät nach Auftreten rezidivierender VT und/oder im elektrischen Sturm zur Ablation vorgestellt werden, ist es naheliegend, eine frühere Ablation zu fordern. Aber führt eine frühere Ablation im Zeitalter verbesserter Herzinsuffizienzmedikation und moderner ICD-Programmierung zu einer Prognoseverbesserung? Ein relevantes Bias der vorliegenden Studien darf nicht unterschätzt werden. Fragen zur Auswahl der Patienten, Zeitpunkt der Ablation, der Ablationsstrategie und zu innovativen neuen Ansätzen wie auch der Pulse-Field-Technologie lassen sich nur durch ausreichend große prospektive Studien beantworten. Bis dahin sollte u. E. aber aufgrund der aktuellen Datenlage (über die Leitlinienempfehlungen hinausgehend) in einem erfahrenen Zentrum eine VT-Ablation bereits nach einer ersten VT-Episode erwogen werden. Diese Einschätzung gilt aber im Wesentlichen für Postinfarktpatienten und ist nicht auf Patienten mit anderen Kardiomyopathien übertragbar. Für Patienten mit nichtischämischer Kardiomyopathie sind die Daten zur Katheterablation nicht so positiv, zumal sich ein Trend zu einem schlechteren Outcome nach Ablation in der kürzlich veröffentlichten PAUSE-SCD-Studie zeigte [48] und insbesondere die Rezidivrate nach Ablation bei DCM-Patienten auch in erfahrenen Zentren hoch ist [49]. Entsprechend formuliert auch die neue Leitlinie für den Fall rezidivierender VT bzw. ICD-Auslösungen bei DCM-Patienten

ten (lediglich) eine Klasse-IIa-Empfehlung zur Katheterablation, wenn Antiarrhythmika ineffektiv oder kontraindiziert sind oder nicht toleriert werden.

Ionenkanalerkrankungen: Neue Erkenntnisse mit zahlreichen Empfehlungen zur individualisierten Risikostratifikation

Für Ionenkanalerkrankungen finden sich detailliertere Diagnosekriterien als in der Vergangenheit. So wurden die Kriterien für ein Brugada-Syndrom aktualisiert. Die neue ESC-Leitlinie betont den Nutzen einer Genotyp-angepassten Therapie wie die Gabe von Mexiletin bei LQT3-Patienten mit verlängertem QT-Intervall. Im Übrigen ist unverändert eine Betablockertherapie bei LQTS-Patienten und dokumentierter QT-Verlängerung empfohlen, allerdings wird in der neuen Leitlinie die Bevorzugung nichtselektiver Betablocker wie Nadolol, das in Deutschland leider über die internationale Apotheke importiert werden muss, oder Propranolol erstmals hervorgehoben. Für asymptotische LQTS-Patienten mit hohem Risikoprofil (entsprechend dem LQTS1-2-3-Risikokalculator [31]) wird neben einer Genotyp-spezifischen Therapie mit Mexiletin bei LQT3-Patienten eine vorsichtige Empfehlung für einen ICD ausgesprochen (IIb). Für das lange QT-Syndrom gelten unverändert eine $QT_c > 480$ ms oder ein LQTS-Risikoscore > 3 als Diagnosekriterien. Bei einer rhythmogenen Synkope oder einem Herzstillstand gilt eine $QT_c > 460$ ms als ausreichend für die Diagnose. Betablocker sollten auch bei Patienten mit nachgewiesener pathogener Mutation, aber normaler QT_c erwogen werden. Bei multiplen ICD-Schocks trotz optimaler medikamentöser Therapie sollte eine linksseitige kardiale Sympathikusdenervierung erfolgen (Klasse I). Die Effektivität einer kardialen Sympathikusblockade (z. B. mittels thorakaler Epiduralanästhesie, perkutaner oder chirurgischer Ganglion-stellatum-Blockade bzw. -Resektion) gilt mittlerweile für zahlreiche kritische VT-Situationen als hilfreiche Option zur Reduktion der VT/VF-Last, setzt aber wie so oft in der Leitlinie besondere Expertise voraus. Die LQT7-Unterform, das Andersen-Tawil-Syndrom, wird in der neuen Leitlinie erstmals ge-

sondert aufgeführt, da es sich in vielen klinischen Aspekten vom klassischen QT-Syndrom unterscheidet und oftmals auch mit einer normwertigen QT-Zeit einhergeht. Das Syndrom ist durch prominente U-Wellen mit und ohne eine QT-Verlängerung, bidirektionale oder polymorphe Kammertachykardien charakterisiert, wie sie gelegentlich auch bei polymorphen Katecholamin-abhängigen Kammertachykardien (CPVT) auftreten. Hinzu kommen klassische phänotypische Kennzeichen wie Gesichtsdysmorphien und periodische Lähmungen [50].

Die Diagnose eines Brugada-Syndroms stützt sich unverändert auf ein spontanes Typ-I-EKG. Bei einem überlebten plötzlichen Herztod kann die Diagnose nach Demaskierung des typischen EKG-Bildes gestellt werden. Für Patienten mit rhythmogener Synkope oder Familienanamnese eines Brugada-Syndroms oder eines plötzlichen Herztodes vor dem 45. Lebensjahr ist die Diagnose bei induziertem „Brugada-EKG“ (bislang) nicht so eindeutig (IIa). Primärprophylaktisch sollte bei hochgradigem Verdacht auf eine rhythmogene Synkope und Brugada-Syndrom unverändert gegenüber 2015 eine ICD-Versorgung erwogen werden, während bei einer unklaren, nicht klassisch rhythmogenen Synkope ein Ereignisrekorder in Betracht kommt [51] (IIa). Bemerkenswert ist auch hier wiederum der Hinweis zur Möglichkeit der Katheterablation zur Reduktion von medikamentös therapierefraktären ICD-Schocks (IIa).

Für Patienten mit dem typischen Muster einer frühen Repolarisation (J-Punkt-Erhöhung um > 1 mm in 2 benachbarten inferioren und/oder lateralen EKG-Ableitungen) bleibt die Risikostratifikation und Therapie auch in Kenntnis der neuen Leitlinie sehr schwierig [52]. Auch hier wird als Neuerung im Einzelfall bei rhythmogener Synkope oder Familienanamnese eines unklaren plötzlichen Todesfalles vor dem 40. Lebensjahr ein Ereignisrekorder diskutiert. Zur berechtigten Frage der Dauer der Überwachung mittels eines Ereignisrekorders äußert sich die Leitlinie nicht. Dies muss sicherlich individuell mit dem Patienten besprochen werden [53].

Insgesamt finden sich für Ionenkanalerkrankungen in der Primärprophylaxe des plötzlichen Herztodes gegenüber der vor-

herigen Leitlinie [5] etwas zurückhaltendere Empfehlungen zur primärprophylaktischen ICD-Therapie. Dies gilt unter anderem für die CPVT. Hier formuliert die Leitlinie eine IIa-Empfehlung für die Implantation eines ICD erst, wenn sich unter einer Kombinationstherapie aus Betablocker und Flecainid weiterhin Synkopen ereignen. Alternativ zum ICD wird in dieser Situation ähnlich zum LQTS die Möglichkeit einer linkskardialen (bzw. im Einzelfall bilateralen) Sympathikusdenervierung diskutiert. Dies ist v. a. der Sorge vor Stress- bzw. Katecholamin-induziertem elektrischem Sturm bei CPVT geschuldet [54]. Auch wenn sich die Leitlinie zur Wahl des ICD-Systems bei Patienten mit Ionenkanalerkrankungen nicht explizit äußert, sollte gerade für diese oftmals jungen Patienten, wenn kein Stimulationsbedarf zu erwarten ist, ein S-ICD gegenüber einem konventionellen ICD-System bei mittlerweile sehr flächendeckender Verfügbarkeit in Deutschland der Vorzug gegeben werden [37, 55].

Fazit für die Praxis

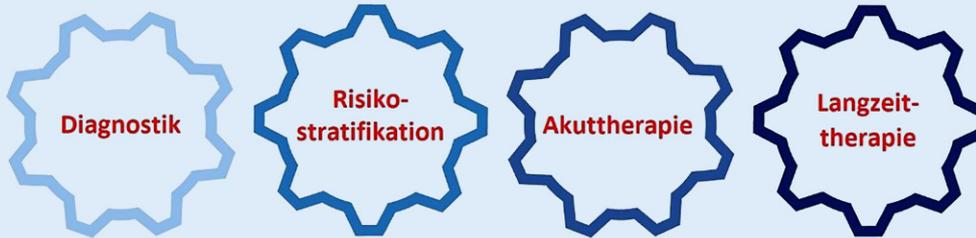
- Mit der Neufassung der ESC-Leitlinie zu Kammerarrhythmien und dem plötzlichen Herztod ist nach 7 Jahren auf Grundlage der aktuellen wissenschaftlichen Evidenz eine dem wörtlichen Ziel der Leitlinie („everyday clinical decision making“ [2]) entsprechende, praxisnahe Aktualisierung entstanden, die als Nachschlagewerk alle wichtigen Informationen zusammenfasst. Vor dem Hintergrund dieser aus klinischer Sicht sehr positiven Entwicklung verdeutlicht die Leitlinie die zunehmende Bedeutung multidisziplinärer Expertise in der Diagnostik und Therapie ventrikulärer Arrhythmien (Abb. 1). Die Umsetzung der Empfehlungen setzt neben Grundfertigkeiten der Kardiologie (u.a. EKG, Echokardiographie, Pharmakotherapie und elektrische Devicetherapie) spezielle Kenntnisse in kardialer Pathologie, Humangenetik, kardiovaskulärer Bildgebung (v. a. der kardialen MRT) und invasiver Elektrophysiologie (u.a. Katheterablation) voraus. Eine entsprechende Versorgung flächendeckend in Deutschland umzusetzen ist (zeitnah) kaum möglich und kann perspektivisch nur über überregionale Kooperationen gewährleistet werden.
- Zur Verbesserung der Versorgung der Bevölkerung wurden erstmals Empfehlungen zum Basic Life Support in die Leitlinie aufgenommen, welche die Anstrengungen zur Verbesserung der Überlebensra-

Wesentliche Neuerungen der 2022 ESC-Leitlinien zum Management ventrikulärer Arrhythmien



Multidisziplinärer Ansatz

Kardiologie – Bildgebung – Elektrophysiologie – Notfallmedizin –
Herzchirurgie – Genetik – Pathologie



<ul style="list-style-type: none"> – Algorithmen zu klinisch relevanten Szenarien – Aufwertung der kardialen MRT – Aufwertung genetischer Testung – Autopsie/Genetik bei PHT vor 50. Lebensjahr – Detaillierte Diagnosekriterien für primäre elektrische Erkrankungen – Aufwertung der ILR bei Ionenkanalerkrankungen 	<ul style="list-style-type: none"> – Individualisierte Risikostratifikation (u.a. DCM) – Stärkere Einbeziehung genetischer Diagnostik – Zunehmende Bedeutung der kardialen MRT – Implementierung von Risikokalkulatoren und -markern (z.B. programmierte Stimulation) – Pat. ohne KHK: reduzierte Aussagekraft der LVEF – Screening von Familienangehörigen 	<ul style="list-style-type: none"> – Verbesserung des Basic Life Supports (u.a. AED, Schulung) – Aufwertung der elektrischen Kardioversion – Herabstufung von Amiodaron – Ajmalin individuell als Alternative – Stufentherapie des elektrischen Sturms 	<ul style="list-style-type: none"> – Individualisierte ICD-Therapie und Programmierung – Herzinsuffizienztherapie (OMT „Fantastic Four“, CRT) – Aufwertung der VT-Ablation – VT-Ablation als Alternative zum ICD bei ICM und LVEF > 40% – VT-Ablation als Erstlinientherapie bei RVOT u. faszikulären VT
---	---	---	--

Abb. 1 ◀ Grafisches Abstrakt zu Neuerungen der ESC-Leitlinie 2022 zu ventrikulären Arrhythmien und der Prävention des plötzlichen Herztods. *AED* „automatic external defibrillator“, *CRT* „cardiac resynchronisation therapy“, *DCM* dilatative Kardiomyopathie, *ICD* „implantable cardioverter-defibrillator“, *ILR* „implantable loop recorder“, *LVEF* linksventrikuläre Ejektionsfraktion, *OMT* „optimal medical treatment“, *PHT* plötzlicher Herztod, *RVOT* „right ventricular outflow tract“, *VT* ventrikuläre Tachykardie

ten nach außerklinischem Herzstillstand widerspiegeln.

- Der Stellenwert einer genetischen Untersuchung und der kardialen MRT-Bildgebung wurde deutlich aufgewertet. Inwieweit beides in der Praxis in Deutschland umsetzbar ist, bleibt auch hier abzuwarten. Wie zu erwarten war, bleibt die ICD-Therapie wesentlicher Bestandteil der Primär- und Sekundärprophylaxe des plötzlichen Herztodes, wengleich die Empfehlung zur primärprophylaktischen ICD-Therapie für Patienten mit dilatativer Kardiomyopathie abgewertet wurde und stattdessen eine individualisierte Risikoeinstufung vorgeschlagen wird. So hat sich das Spektrum der Risikomarker neben der LV-Funktion zunehmend er-

weitert. Risikoscores erlangen eine größere Bedeutung, wengleich innovative Technologien wie die Anwendungen neuronaler Netzwerke bzw. der künstlichen Intelligenz, die teilweise in der Rhythmologie bereits faszinierende neue Wege aufzeichnen [56, 57], bislang in den Leitlinien nicht auftauchen.

- Die Katheterablation als interventionelle antiarrhythmische Therapie wird durch die neue Leitlinie deutlich aufgewertet, insbesondere bei idiopathischen ventrikulären Arrhythmien wird sie überwiegend zur Erstlinientherapie. Die Katheterablation erhält überdies Vorrang gegenüber einer medikamentösen antiarrhythmischen Therapie bei KHK-Patienten mit rezidivierenden Tachykardien unter chro-

nischer Amiodaron-Therapie. Für viele andere Patienten ist der ideale Zeitpunkt für eine Ablationstherapie weniger klar definiert. Die gegenwärtigen Grenzen in der Aussagesicherheit werden im Kapitel „Gaps of Evidence“ dargelegt.

- Jenseits inhaltlicher Neuerungen verfolgt die neue Leitlinie mit zahlreichen Übersichtstabellen, Flussdiagrammen und neuen Abschnitten einen unmittelbar auf die klinische Praxis zugeschnittenen, anwenderfreundlichen Ansatz. Diese Entwicklung zu einem konkreten „Handlungsleitfaden“ ist aus Sicht der DGK sehr begrüßenswert.

Korrespondenzadresse



Prof. Dr. med. L. Eckardt

Klinik für Kardiologie – Rhythmologie,
Universitätsklinikum Münster
Albert-Schweitzer-Campus 1, Münster,
Deutschland
lars.eckardt@ukmuenster.de

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. Den Interessenkonflikt der Autoren L. Eckardt, H. Könemann, R. Bosch, T. Deneke, V. Falk, C. Perings, J. Schulz-Menger und C. Meyer finden Sie online auf der DGK-Homepage unter <http://leitlinien.dgk.org/> 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.

Literatur

- Priori SG, Aliot E, Blomstrom-Lundqvist C, Bossaert L, Breithardt G, Brugada P et al (2001) Task force on sudden cardiac death of the European society of cardiology. *Eur Heart J* 22(16):1374–1450
- Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, Winkel BG, Behr ER, Blom NA 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(40):3997–4126
- Bagnall RD, Weintraub RG, Ingles J, Duffou J, Yeates L, Lam L et al (2016) A prospective study of sudden cardiac death among children and young adults. *N Engl J Med* 374(25):2441–2452
- Deneke T, Borggrefe M, Hindricks G, Kirchhof P, Kuck K-H, Stellbrink C et al (2017) Kommentar zu den ESC-Leitlinien 2015 „Ventrikuläre Arrhythmien und Prävention des plötzlichen Herztodes“. *Kardiologie* 11(1):27–43
- Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J et al (2015) 2015 ESC guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European society of cardiology (ESC). Endorsed by: association for European paediatric and congenital cardiology (AEPCC). *Eur Heart J* 36(41):2793–2867
- Eckardt L (2021) Rhythmusstörungen in der Schwangerschaft: Epidemiologie, Klinik und Therapieoptionen. *Herzschr Elektrophys* 32(2):137–144
- Fischer M, Wnent J, Gräser J-T, Seewald S, Brenner S, Bein B, Ristau P, Bohn A (2022) Öffentlicher Jahresbericht 2021 des Deutschen Reanimationsregisters: Außerklinische Reanimation 2021
- Dechering DG, Kochhäuser S, Zellerhoff S, Frommeyer G, Eckardt L (2016) Three-dimensional electroanatomic voltage mapping to guide biopsy sampling in unexplained cardiomyopathies: a proof-of-principle case series. *Clin Res Cardiol* 105(2):186–188
- Klem I, Klein M, Khan M, Yang EY, Nafi B, Ivanov A et al (2021) Relationship of LVEF and myocardial scar to long-term mortality risk and mode of death in patients with nonischemic cardiomyopathy. *Circulation* 143(14):1343–1358
- He D, Ye M, Zhang L, Jiang B (2018) Prognostic significance of late gadolinium enhancement on cardiac magnetic resonance in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart Lung* 47(2):122–126
- Di Marco A, Anguera I, Schmitt M, Klem I, Neilan TG, White JA et al (2017) Late gadolinium enhancement and the risk for ventricular arrhythmias or sudden death in dilated cardiomyopathy: systematic review and meta-analysis. *JACC Heart Fail* 5(1):28–38
- Chan RH, Maron BJ, Olivetto I, Pencina MJ, Assenza GE, Haas T et al (2014) Prognostic value of quantitative contrast-enhanced cardiovascular magnetic resonance for the evaluation of sudden death risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 130(6):484–495
- Holtstiege V, Meier C, Bietenbeck M, Chatzantonis G, Florian A, Köbe J et al (2020) Clinical experience regarding safety and diagnostic value of cardiovascular magnetic resonance in patients with a subcutaneous implanted cardioverter/defibrillator (S-ICD) at 1.5T. *J Cardiovasc Magn Reson* 22(1):35
- Ortiz M, Martín A, Arribas F, Coll-Vinent B, del Arco C, Peinado R et al (2017) Randomized comparison of intravenous procainamide vs. intravenous amiodarone for the acute treatment of tolerated wide QRS tachycardia: the PROCAMIO study. *Eur Heart J* 38(17):1329–1335
- Mellor G, Fellows I, Williams I (2013) Intrahepatic cholestatic hepatitis following diagnostic ajmaline challenge. *Europace* 15(3):314
- Chatzidou S, Kontogiannis C, Tsilimigris DI, Georgiopoulos G, Kosmopoulos M, Papadopoulou E et al (2018) Propranolol versus metoprolol for treatment of electrical storm in patients with implantable cardioverter-defibrillator. *J Am Coll Cardiol* 71(17):1897–1906
- McDonagh TA, Metra M, Adamo M, Gardner RS, Baumhach A, Böhm M et al (2021) 2021 ESC guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *Eur Heart J* 42(36):3599–3726
- Bauersachs J (2021) Heart failure drug treatment: the fantastic four. *Eur Heart J* 42(6):681–683
- Hadwiger M, Dagnes N, Haug J, Wolf M, Marschall U, Tijssen J et al (2022) Survival of patients undergoing cardiac resynchronization therapy with or without defibrillator: the RESET-CRT project. *Eur Heart J* 43(27):2591–2599
- Gemeinsamer Bundesausschuss RESET-CRT – Reevaluation der optimalen Resynchronisationstherapie bei Patienten mit Herzinsuffizienz. <https://innovationsfonds.g-ba.de/projekte/versorgungsforschung/reset-crt-reevaluation-der-optimalen-resynchronisationstherapie-bei-patienten-mit-herzinsuffizienz.167>. Zugegriffen: 22.11.22
- ClinicalTrials.gov (2018) Identifier NCT03494933, re-evaluation of optimal re-synchronization therapy in patients with chronic heart failure. <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT03494933>. Zugegriffen: 22.11.22
- Frommeyer G, Eckardt L (2016) Drug-induced proarrhythmia: risk factors and electrophysiological mechanisms. *Nat Rev Cardiol* 13(1):36–47
- Køber L, Thune JJ, Nielsen JC, Haarbø J, Videbæk L, Korup E et al (2016) Defibrillator implantation in patients with nonischemic systolic heart failure. *N Engl J Med* 375(13):1221–1230
- Elming MB, Nielsen JC, Haarbø J, Videbæk L, Korup E, Signorovitch J et al (2017) Age and outcomes of primary prevention implantable cardioverter-defibrillators in patients with nonischemic systolic heart failure. *Circulation* 136(19):1772–1780
- Markewitz A, Nowak B, Fröhlig G, Lemke B, Wiegand U, Kolb C et al (2022) Jahresbericht 2020 des Deutschen Herzschrittmacher- und Defibrillator-Registers – Teil 1: Herzschrittmacher. *Herzschr Elektrophys*. <https://doi.org/10.1007/s00399-022-00893-5>
- Dechering DG, Kochhäuser S, Wasmer K, Zellerhoff S, Pott C, Köbe J et al (2013) Electrophysiological characteristics of ventricular tachyarrhythmias in cardiac sarcoidosis versus arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 10(2):158–164
- Hoogendoorn JC, Venlet J, Out YNJ, Man S, Kumar S, Sramko M et al (2021) The precordial R' wave: a novel discriminator between cardiac sarcoidosis and arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in patients presenting with ventricular tachycardia. *Heart Rhythm* 18(9):1539–1547
- Deneke T, Bosch R, Eckardt L, Nowak B, Schwab JO, Sommer P et al (2019) Der tragbare Kardioverter/Defibrillator (WCD) – Indikationen und Einsatz. *Kardiologie* 13(5):292–304
- Olgin JE, Pletcher MJ, Vittinghoff E, Wranciz J, Malik R, Morin DP et al (2018) Wearable cardioverter-defibrillator after myocardial infarction. *N Engl J Med* 379(13):1205–1215
- O'Mahony C, Jichi F, Pavlou M, Monserrat L, Anastakis A, Rapezzi C et al (2014) A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-SCD). *Eur Heart J* 35(30):2010–2020
- Mazzanti A, Trancuccio A, Kukavica D, Pagan E, Wang M, Mohsin M et al (2022) Independent validation and clinical implications of the risk prediction model for long QT syndrome (1-2-3-LQTS-Risk). *Europace* 24(4):614–619
- Stiles MK, Fauchier L, Morillo CA, Wilkoff BL (2019) 2019 HRS/EHRA/APHS/LAHS focused update to 2015 expert consensus statement on optimal implantable cardioverter-defibrillator programming and testing. *Europace* 21(9):1442–1443
- Wilkoff BL, Fauchier L, Stiles MK, Morillo CA, Al-Khatib SM, Almendral J et al (2016) 2015 HRS/EHRA/APHS/SOLAECE expert consensus statement on optimal implantable cardioverter-defibrillator programming and testing. *Europace* 18(2):159–183
- Bettin M, Rath B, Ellermann C, Leitz P, Reinke F, Köbe J et al (2019) Follow-up of the first patients with a totally subcutaneous ICD in Germany from implantation till battery depletion. *Clin Res Cardiol* 108(1):16–21
- Knops RE, Olde Nordkamp LRA, Delnoy PPHM, Boersma LVA, Kuschyk J, El-Chami MF et al

- (2020) Subcutaneous or transvenous defibrillator therapy. *N Engl J Med* 383(6):526–536
36. Gold MR, Lambiase PD, El-Chami MF, Knops RE, Aasbo JD, Bongiorni MG et al (2021) Primary results from the understanding outcomes with the S-ICD in primary prevention patients with low ejection fraction (UNTOUCHED) trial. *Circulation* 143(1):7–17
 37. Lambiase PD, Theuns DA, Murgatroyd F, Barr C, Eckardt L, Neuzil P et al (2022) Subcutaneous implantable cardioverter-defibrillators: long-term results of the EFFORTLESS study. *Eur Heart J* 43(21):2037–2050
 38. Deneke T, Bosch R, Deisenhofer I, Eckardt L, Schmidt B, Sommer P (2021) Empfehlung der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie zur Katheterablation ventrikulärer Arrhythmien. *Kardiologie* 15(1):38–56
 39. Eckardt L, Doldi F, Busch S, Duncker D, Estner H, Kuniss Met al (2022) 10-year follow-up of interventional electrophysiology: updated German survey during the COVID-19 pandemic. *Clin Res Cardiol* 6:1–11
 40. Sapp JL, Wells GA, Parkash R, Stevenson WG, Blier L, Sarrazin J-F et al (2016) Ventricular tachycardia ablation versus escalation of antiarrhythmic drugs. *N Engl J Med* 375(2):111–121
 41. Eckardt L, Willems S (2022) Early mortality after VT ablation. „the remedy worse than the disease“? *JACC Clin Electrophysiol*. <https://doi.org/10.1016/j.jacep.2021.11.007>
 42. Kahle A-K, Jungen C, Alken F-A, Scherschel K, Willems S, Pürerfellner H et al (2022) Management of ventricular tachycardia in patients with ischaemic cardiomyopathy: contemporary armamentarium. *Europace* 24(4):538–551
 43. Kuck K-H, Schaumann A, Eckardt L, Willems S, Ventura R, Delacrétaz E et al (2010) Catheter ablation of stable ventricular tachycardia before defibrillator implantation in patients with coronary heart disease (VTACH): a multicentre randomised controlled trial. *Lancet* 375(9708):31–40
 44. Willems S, Tilz RR, Steven D, Käbb S, Wegscheider K, Gellér L et al (2020) Preventive or deferred ablation of ventricular tachycardia in patients with ischemic cardiomyopathy and implantable defibrillator (BERLIN VT): a multicenter randomized trial. *Circulation* 141(13):1057–1067
 45. ClinicalTrials.gov (2016) Identifier NCT02830360, antiarrhythmics or ablation for ventricular tachycardia 2 (VANISH2). <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT02830360>. Zugegriffen: 22.11.22
 46. Arenal Á, Ávila P, Jiménez-Candil J, Tercedor L, Calvo D, Arribas F et al (2022) Substrate ablation vs antiarrhythmic drug therapy for symptomatic ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 79(15):1441–1453
 47. Della Bella P, Baratto F, Vergara P, Bertocchi P, Santamaria M, Notarstefano P et al (2022) Does timing of ventricular tachycardia ablation affect prognosis in patients with an Implantable cardioverter defibrillator? Results from the multicenter randomized PARTITA trial. *Circulation* 145(25):1829–1838
 48. Tung R, Xue Y, Chen M, Jiang C, Shatz DY, Besser SA et al (2022) First-line catheter ablation of monomorphic ventricular tachycardia in cardiomyopathy concurrent with defibrillator implantation: the PAUSE-SCD randomized trial. *Circulation* 145(25):1839–1849
 49. Zeppenfeld K, Wijnmaalen AP, Ebert M, Baldinger SH, Berrueto A, Catto V et al (2022) Clinical outcomes in patients with dilated cardiomyopathy

Comments on the 2022 guidelines of the ESC on ventricular arrhythmias and prevention of sudden cardiac death

With the new version of the ESC guidelines on the management of ventricular arrhythmias and sudden cardiac death, a practice-oriented update has emerged. This article discusses essential innovations against the background of the situation in Germany. The guidelines illustrate the increasing importance of multidisciplinary expertise in the diagnostics and treatment of ventricular arrhythmias. In addition to basic skills in cardiology, the implementation of the recommendations requires special knowledge of cardiac pathology, human genetics, cardiovascular imaging (especially cardiac MRI), and invasive electrophysiology (including catheter ablation). For the first time, recommendations for basic life support have been included in the guidelines. The importance of genetic testing and cardiac MRI imaging has been significantly enhanced. The ICD treatment remains the essential part of primary and secondary prophylaxis for sudden cardiac death, although the recommendation for primary prophylactic ICD treatment for patients with dilated cardiomyopathy has been downgraded and an individualized risk assessment is proposed instead. In addition to the LV function, the range of risk markers has been increasingly expanded. Risk scores are becoming more important. Catheter ablation has also been significantly upgraded. Especially in the case of idiopathic ventricular arrhythmias, it has predominantly become the first-line treatment. Catheter ablation is also given priority over drug-based antiarrhythmic treatment in ischemic cardiomyopathy with recurrent tachycardia on chronic amiodarone treatment. For many other patients, the ideal time for ablation treatment is less clearly defined. Current limits in the certainty of statements are presented as “gaps of evidence”.

Keywords

Recommendations · Ventricular tachycardia · Electrical device therapy · Antiarrhythmic drugs · Catheter ablation

- and ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 80(11):1045–1056
50. Junker J, Haverkamp W, Schulze-Bahr E, Eckardt L, Paulus W, Kiefer R (2002) Amiodarone and acetazolamide for the treatment of genetically confirmed severe Andersen syndrome. *Neurology* 59(3):466
 51. Eckardt L (2020) Brugada-Syndrom: Risikostratifikation und Prävention des plötzlichen Herztods. *Herzschr Elektrophys* 31(1):39–47
 52. Eckardt L, Wasmer K, Köbe J, Milberg P, Mönig G (2013) Frühe Repolarisation. Ein Dilemma der Risikostratifikation. *Herzschr Elektrophys* 24(2):115–122
 53. Köbe J, Wasmer K, Reinke F, Eckardt L (2016) Indikationen für implantierbare Loop-Rekorder bei Kanalopathien und ventrikulären Tachykardien. *Herzschr Elektrophys* 27(4):360–365
 54. Wahbi K, Ben Yaou R, Gandjbakhch E, Anselme F, Gossios T, Lakdawala NK et al (2019) Development and validation of a new risk prediction score for life-threatening ventricular tachyarrhythmias in laminopathies. *Circulation* 140(4):293–302
 55. Lambiase PD, Eckardt L, Theuns DA, Betts TR, Kyriacou AL, Duffy E et al (2020) Evaluation of subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator performance in patients with ion channelopathies from the EFFORTLESS cohort and comparison with a meta-analysis of transvenous ICD outcomes. *Heart Rhythm* 1(5):326–335
 56. Doldi F, Plagwitz L, Hoffmann LP, Rath B, Frommeyer G, Reinke F et al (2022) Detection of patients with congenital and often concealed long-QT syndrome by novel deep learning models. *J Pers Med* 12(7):1335
 57. Wegner FK, Plagwitz L, Doldi F, Ellermeier C, Willy K, Wolfes J et al (2022) Machine learning in the detection and management of atrial fibrillation. *Clin Res Cardiol* 111(9):1010–1017