

S. Willems
L. Eckardt
E. Hoffmann
H. Klemm
H. F. Pitschner
C. Reithmann
J. Tebbenjohanns
B. Zrenner

Leitlinie invasive elektrophysiologische Diagnostik

Herausgegeben vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e.V.
Bearbeitet im Auftrag der Kommission für Klinische Kardiologie
M. Borggrefe, M. Böhm, J. Brachmann, H.-R. Figulla, G. Hasenfuß,
A. Osterspey, K. Rybak, S. Silber, U. Sechtem
außerdem H. M. Hoffmeister

Online publiziert: 20. August 2007

Prof. Dr. Stephan Willems (✉)
Universitäres Herzzentrum GmbH
Klinik für Kardiologie
Martinistraße 52
20246 Hamburg, Germany
E-Mail: willems@uke.uni-hamburg.de

Prof. Dr. med. Lars Eckardt
Universitätsklinikum Münster
Medizinische Klinik C – Kardiologie und Angiologie
Albert Schweitzer Str. 33
48149 Münster, Germany
E-Mail: l.eckardt@uni-muenster.de

Prof. Dr. med. Ellen Hoffmann
Klinikum Bogenhausen
Klinik für Kardiologie und Internistische Intensivmedizin
Herzzentrum München-Bogenhausen
Englschalkinger Straße 77
81925 München, Germany
E-Mail: ellen.hoffmann@kh-bogenhausen.de

Dr. med. Hanno Klemm
Universitäres Herzzentrum Hamburg GmbH
Klinik für Kardiologie
Martinistraße 52
20246 Hamburg, Germany
E-Mail: h.klemm@uke.uni-hamburg.de

Privatdozent Dr. med. Heinz Friedrich Pitschner
Kerckhoff Klinik GmbH
Benekestraße 2–8
61231 Bad Nauheim, Germany
E-Mail: h.pitschner@kerckhoff-klinik.de

Privatdozent Dr. med. Christopher Reithmann
Klinikum Großhadern der LMU
Medizinische Klinik und Poliklinik I
Marchioninistraße 15
81377 München, Germany
E-Mail: Christopher.Reithmann@med.uni-muenchen.de

Prof. Dr. med. Jürgen Tebbenjohanns
Klinikum Hildesheim
Medizinische Klinik I
Weinberg 1
31134 Hildesheim, Germany
E-Mail: j.tebbenjohanns@stk-hildesheim.de

Privatdozent Dr. med. Bernhard Zrenner
Deutsches Herzzentrum München
Klinik für Herz- und Kreislaufkrankungen
Lazarettstraße 36
80636 München, Germany
E-Mail: zrenner@dhm.mhn.de

Inhalt

0	Präambel	635
1	Einleitung	635
2	Technische Grundlagen	636
2.1	Apparative Voraussetzungen	636
2.2	Personelle Voraussetzungen	636
2.3	Untersuchungsablauf	636
3	Bradyarrhythmien	636
3.1	Sinusknotensyndrom	637
3.2	AV-Blockierung	637
3.3	Schenkelblock und gleichzeitige AV-Blockierung	637
3.4	Bradykardie-Tachykardie-Syndrom	637
4	Supraventrikuläre Tachykardien	638
4.1	Sinustachyarrhythmien	638
4.1.1	Inadäquate Sinustachykardie	638
4.1.2	Sinusknoten-Reentrytachykardie	638
4.2	Atrioventrikuläre Knoten-Reentrytachykardie (AVNRT)	638
4.3	Fokale junctionale Tachykardie	639
4.4	Akzessorische Leitungsbahnen-assoziierte Tachykardien	639
4.4.1	Risikostratifizierung bei asymptomatischer Präexzitation	639

4.5	Fokale atriale Tachykardie	639
4.6	Atriale Makro-Reentrytachykardie	640
4.6.1	Typisches (isthmusabhängiges) Vorhofflattern	640
4.6.2	Andere (nicht-isthmusabhängige) atriale Makro-Reentrytachykardie	640
5	EPU bei ventrikulären Tachyarrhythmien und zur Risikostratifizierung für einen plötzlichen Herztod	640
5.1	Idiopathische Formen	640
5.2	Ischämische Genese	640
5.2.1	Risikostratifizierung bei Post-Infarkt-Patienten	641
5.2.2	Medikamenten-Testung bei Post-Infarkt-Patienten	641
5.3	Idiopathische dilatative Kardiomyopathie	641
5.4	Hypertrophe Kardiomyopathie	642
5.5	Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie	642
5.6	Kongenitale Herzerkrankungen	643
5.7	Angeborene Ionenkanalerkrankungen	643
5.7.1	Langes und kurzes QT-Syndrom	644
5.7.2	Brugada-Syndrom	644
6	Elektrophysiologische Untersuchung bei Patienten mit Synkopen unklarer Genese	644
6.1	Stellenwert der EPU zur Synkopenabklärung	644
7	Zusammenfassung und klinische Konsequenzen	645
8	Literatur	646
9	Tabellen	649

0 Präambel

Diese Leitlinie ist eine Stellungnahme der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislauforschung (DGK), die den gegenwärtigen Erkenntnisstand wiedergibt und Ärzten und ihren Patienten die Entscheidungsfindung erleichtern soll. Die Leitlinie ersetzt nicht die ärztliche Evaluation des individuellen Patienten und die Anpassung der Diagnostik und Therapie an dessen spezifische Situation.

Die Erstellung dieser Leitlinie ist durch eine systematische Aufarbeitung und Zusammenstellung der besten verfügbaren wissenschaftlichen Evidenz gekennzeichnet. Das vorgeschlagene Vorgehen ergibt sich aus der wissenschaftlichen Evidenz, wobei randomisierte, kontrollierte Studien bevorzugt werden. Der Zusammenhang zwischen der jeweiligen Empfehlung und dem zugehörigen Evidenzgrad ist gekennzeichnet.

■ Empfehlungsgrade

- I Evidenz und/oder allgemeine Übereinkunft, dass eine Therapieform oder eine diagnostische Maßnahme effektiv, nützlich oder heilsam ist
- II Widersprüchliche Evidenz und/oder unterschiedliche Meinungen über den Nutzen/Effektivität einer Therapieform oder einer diagnostischen Maßnahme

- IIa Evidenzen/Meinungen favorisieren den Nutzen bzw. die Effektivität einer Maßnahme
- IIb Nutzen/Effektivität einer Maßnahme ist weniger gut durch Evidenzen/Meinungen belegt
- III Evidenz und/oder allgemeine Übereinkunft, dass eine Therapieform oder eine diagnostische Maßnahme nicht effektiv, nicht möglich oder nicht heilsam und im Einzelfall schädlich ist.

■ Evidenzgrade

- A Daten aus mehreren ausreichend großen, randomisierten Studien oder Meta-Analysen
- B Daten aus einer randomisierten Studie oder mehreren großen nicht randomisierten Studien
- C Konsensus-Meinung von Experten basierend auf Studien und klinischer Erfahrung

1 Einleitung

Seit dem Erscheinen der letzten Leitlinien zur invasiven elektrophysiologischen Diagnostik (EPU) der DGK im Jahre 1998 hat sich auf diesem Gebiet eine rasante Entwicklung vollzogen. Mit Etablierung der Katheterablation als primäre und meist kurative Therapie bei rezidivierenden paroxysmalen supra-ventrikulären Tachykardien, Vorhofflattern und idiopathischen Kammertachykardien gibt es bei diesen Erkrankungen keine Grundlage mehr für eine alleinige Diagnostik ohne Möglichkeit der kathetergestützten Therapie. Auf ventrikulärer Ebene wurde in der Ära der Optionen zur frühen Revaskularisation bei Myokardinfarkt der vormals hohe Stellenwert der programmierten ventrikulären Stimulation (PVS) zur Risikostratifizierung stark in Frage gestellt. Nach überlebtem Herzstillstand aufgrund von ventrikulären Arrhythmien bei höhergradiger linksventrikulärer Funktionseinschränkung auf dem Boden einer koronaren Herzerkrankung („ischämischer Kardiomyopathie“) besteht unabhängig von einer PVS eine eindeutige Indikation für die Implantation eines Kardioverter-Defibrillators (ICD). Gleichzeitig gibt es mit dem Brugada-Syndrom ein neues, primär elektrophysiologisches Krankheitsbild auf dem Boden von Ionenkanal-Defekten mit einer möglichen EPU-Indikation. Somit haben sich in den letzten neun Jahren die elektrophysiologischen Kenntnisse erheblich erweitert und eine Neuauflage der Leitlinien zur invasiven elektrophysiologischen Diagnostik notwendig gemacht. Die Erarbeitung erfolgte in enger Anlehnung an Leitlinien zur Katheterablation, Synkopendiagnostik und Schrittmacher- und ICD-Therapie [12, 46, 52, 55, 83, 98].

2 Technische Grundlagen

■ 2.1 Apparative Voraussetzungen

Im Vergleich zu den letzten Empfehlungen [10] gibt es in diesem Punkt wenige Änderungen. Daher erfolgt hier eine Zusammenfassung in komprimierter Form. Grundsätzlich werden invasive elektrophysiologische Untersuchungen (EPU) im Herzkatheterlabor unter Verfügbarkeit aller notwendigen Hilfsmittel zur kardiopulmonalen Reanimation durchgeführt. Dies erfordert eine kontinuierliche EKG-Überwachung sowie die Möglichkeit einer sofortigen Kardioversion/Defibrillation und der notfallmäßigen Schrittmachertherapie.

Folgende apparativen Voraussetzungen sind erforderlich:

- Qualitativ hochwertige Einrichtungen unter Berücksichtigung der modernen Erfordernisse des Strahlenschutzes mit gepulster Durchleuchtung. Ein Einebenenbetrieb mit variabler Projektion. Für spezielle Fragestellungen, insbesondere bei Mapping-Untersuchungen komplexer Substrate, ist eine biplane Durchleuchtung von Vorteil.
- Möglichkeiten der Angiographie und deren Dokumentation (z. B. links- und rechtsventrikuläre Angiographie, Koronarangiographie, Koronarvenenangiographie, Pulmonalvenenangiographie).
- Mehrkanal-Registriereinheit. Die Möglichkeit der bipolaren und der unipolaren Ableitung sowie geeignete Hoch- und Tiefpassfilter sind erforderlich. Die Geräte sollen Registriergeschwindigkeiten von 25, 50, 100 und 200 mm/sec ermöglichen, 400 mm/sec ist wünschenswert. Bei vielen Mapping-Untersuchungen ist die Registrierung und Darstellung der elektrischen Signale von Multielektrodenkathetern erforderlich. In diesen Fällen ist die simultane Registrierung von 16 oder mehr intrakardialen und/oder Oberflächen-EKG-Signalen wünschenswert. Die Grundsätze zur Vermeidung von elektrischen Störfeldern sollten bei der Planung von EPU-Messplätzen beachtet werden.
- Mehrkanal-Monitor zur simultanen, online-Darstellung von Oberflächen- und intrakardialen EKG-Ableitungen.
- Programmierbares Stimulationsgerät mit variablen Stimulationsmodi (z. B. starrfrequente Stimulation, Demand-Funktion, vorzeitige Stimulation bei Sinusrhythmus und stimulierten Grundrhythmen, Applikation von ein bis drei vorzeitigen Stimuli bei ständig ansteigendem oder absteigendem Kopplungsintervall).

■ 2.2 Personelle Voraussetzungen

Für die Durchführung invasiver elektrophysiologischer Untersuchungen ist ein hoher und spezieller Ausbildungsstand des Untersuchers einschließlich intensivmedizinischer Erfahrung erforderlich. Der ärztlich verantwortliche Leiter der EPU muss in Anlehnung an die Empfehlungen der ACC/AHA Task Force [94] die Weiterbildung zum „Facharzt für Innere Medizin“ abgeschlossen und die Teilgebetsbezeichnung „Kardiologie“ erlangt haben. Im Rahmen der speziellen elektrophysiologischen Fortbildung muss der weiterzubildende Arzt elektrophysiologische Untersuchungen selbstständig durchgeführt und beurteilt haben. Diese Weiterbildung muss an einem erfahrenen Zentrum mit einer hohen Zahl an EPU und Katheterablationen erfolgen. Die Anforderungen zur Durchführung von Interventionen (Katheterablationen) sind in den diesbezüglichen Leitlinien festgehalten [52].

■ 2.3 Untersuchungsablauf

- Die EPU sollte von dem o. g. ausgebildeten Elektrophysiologen durchgeführt werden, ein weiterer Arzt muss unmittelbar verfügbar sein. Zusätzlich muss bei einer EPU entsprechend ausgebildetes Assistenzpersonal anwesend sein (mindestens eine Assistenzkraft).
- Bei Patienten mit implantierbarem Kardioverter-Defibrillator (ICD) sollten während der EPU die Therapiefunktionen des Gerätes passager deaktiviert und nach Beendigung der Untersuchung wieder aktiviert werden. Bei Patienten mit Herzschrittmacher ist häufig eine zeitweilige Umprogrammierung des Gerätes während der EPU für den Erhalt regelrechter Ergebnisse notwendig.
- Die wichtigsten o. g. Befunde der EPU einschließlich Dauer, Strahlendosis und Durchleuchtungszeit müssen in einem übersichtlichen Untersuchungsprotokoll dokumentiert und archiviert werden.

Der grundsätzliche Ablauf einer EPU hat sich in jüngster Zeit seit der letzten Leitlinie der DGK [10] hierzu nicht wesentlich verändert und ist daher hier nicht erneut beschrieben.

3 Bradyarrhythmien

Die Indikation zur EPU ergibt sich bei Patienten mit bradykarden Rhythmusstörungen (Tab. 1) nur selten. Eine EPU kann zwar häufig zur Klärung des Bradykardie-Mechanismus beitragen, ist jedoch in ihrer

prognostischen Wertigkeit limitiert. Im Einzelfall kann es sinnvoll sein, eine elektrophysiologische Untersuchung durchzuführen, um die Genese, das Ausmaß bzw. die Lokalisation (suprahissär bzw. infra-hissär) einer Überleitungsstörung im AV-Knoten zu ermitteln [59]. Dies gilt auch bei Patienten mit Präsynkope oder Synkope und Verdacht auf ursächliche, bradykarde Rhythmusstörungen. Werden im Einzelfall zusätzlich tachykarde Rhythmusstörungen vermutet, kann eine elektrophysiologische Untersuchung allerdings auch bei Bradyarrhythmien sinnvoll sein [1]. Im Gegensatz zu Aussagen früherer Leitlinien gibt es vor dem Hintergrund der modernen Schrittmachertechnologien heute keine Indikation mehr zur EPU bei Patienten mit dokumentierter Reizbildungsstörung bzw. Erregungsleitungsstörung, um durch Bestimmung der AV- bzw. VA-Leitung die Auswahl der Schrittmachertherapie festzulegen [10].

Bezüglich der Indikationen zur invasiven elektrophysiologischen Untersuchung bei Patienten mit bradykarden Rhythmusstörungen wird an dieser Stelle auch auf die Leitlinien zur Herzschrittmachertherapie [55] und Synkopendiagnostik [12, 83] verwiesen.

■ 3.1 Sinusknotensyndrom

Bei begründetem Verdacht eines Sinusknoten-Syndroms und unzureichender nicht-invasiver Dokumentation (Ruhe-, Belastungs-, Bedarfs- und/oder Langzeit-EKG) kann im Einzelfall die invasive elektrophysiologische Diagnostik erfolgen. Die Sinusknotenerholungszeit kann dabei zwar als zusätzliche diagnostische Information zur endgültigen Therapieentscheidung herangezogen werden, rechtfertigt für sich alleine aber nicht die Implantation eines Schrittmachers. Bei Patienten mit der EKG-Diagnose einer Sinusknotenerkrankung beträgt die Sensitivität und Spezifität für die frequenzkorrigierte Sinusknotenerholungszeit (SKEZ) und absolute SKEZ 18–69% und 45–100% und für die Kombination mit der sinuatrialen Leitungszeit 70 und 90% [7]. Bei asymptomatischen Patienten mit Sinusbradykardie ist der prädiktive Wert der elektrophysiologischen Untersuchung bezüglich der Frage nach einer Schrittmachertherapie gering [33]. Bei symptomatischen Patienten mit Sinusbradykardie besteht in der Regel auch ohne elektrophysiologische Untersuchung eine Indikation zur Schrittmachertherapie, die Sensitivität der SKEZ beträgt bei dieser Gruppe von Patienten ca. 40%.

■ 3.2 AV-Blockierung

Unverändert gilt die in den Leitlinien von 1998 [10] formulierte Feststellung: „Die Prognose von Patienten mit AV-Blockierungen hängt von der Lokalisation des Blocks ab. Insbesondere der AV-Block I. Grades hat eine gute Prognose. Die Prognose des AV-Block II. Grades im Bereich des AV-Knotens ist ebenfalls gutartig [87]. Der Patient mit AV-Block II. Grades und Lokalisation distal von His hat eine ungünstige Prognose [46], da die Leitungsstörung häufig Ausdruck einer fortgeschrittenen Herzerkrankung ist [10].“

■ 3.3 Schenkelblock und gleichzeitige AV-Blockierung

Der Nachweis eines Schenkelblocks in Kombination mit einer His-Ventrikel (HV)-Leistungsverzögerung auf ≥ 70 ms stellt einen unabhängigen Risikofaktor für die zukünftige Entwicklung einer höhergradigen AV-Überleitungsstörung dar. Patienten mit einer HV-Zeit ≥ 70 ms zeigen über fünf Jahre eine 12%-ige Inzidenz eines AV-Block III°. Dennoch konnte eine ausschließlich antibradykarde Therapie bei dieser Patientengruppe keine Verbesserung der Mortalität erreichen [82]. Die Indikation zur EPU kann hier nur im Einzelfall, in der Regel bei zusätzlichen Fragestellungen (Synkopenabklärung, Kammertachykardien), gegeben sein.

■ 3.4 Bradykardie-Tachykardie-Syndrom

Aus rein diagnostischen Erwägungen gibt es beim Bradykardie-Tachykardie-Syndrom mit oder ohne antiarrhythmische Medikation keine Indikation zur EPU. Bei Vorliegen eines Bradykardie-Tachykardie-Syndroms mit präautomatischen Pausen und Sinusbradykardie sowie gleichzeitig bestehenden atrialen Tachyarrhythmien kann im Einzelfall zur Klärung des zugrundeliegenden Mechanismus eine EPU indiziert sein. Nach erfolgreicher Ablation der atrialen Tachyarrhythmien kann es zum „reverse remodeling“ des Sinusknoten kommen und somit im Einzelfall eine Schrittmacherimplantation vermieden werden [43]. Die elektrophysiologische Diagnostik kann bei dieser Indikationsstellung nur im Zusammenhang mit der Möglichkeit einer kurativen Katheterablation gesehen werden. Die gegenwärtige Studienlage erlaubt hier keine generelle Empfehlung der invasiven Diagnostik.

4 Supraventrikuläre Tachykardien

Bei vermuteten paroxysmalen supraventrikulären Tachykardien (SVT) dient die EPU (Tab. 2) zunächst dem Zweck, den Mechanismus der Tachykardie zu identifizieren. Tachykardien mit schmalem QRS-Komplex (<120 ms) können auf die Vorhofebene begrenzt sein (Sinustachykardien, Sinusknoten-Reentrytachykardien, fokale atriale Tachykardien, atriale Makro-Reentrytachykardien und Vorhofflattern, junctionale Tachykardien, AV-Knoten-Reentrytachykardien) oder sie beruhen auf einer akzessorischen Leitungsbahn mit dem Bild einer AV-Reentrytachykardie. Generell können diese Rhythmusstörungen auch als breitzkomplexe Tachykardien imponieren, sofern ein frequenzabhängiger oder vorbestehender Schenkelblock vorliegt bzw. die antegrade Leitung über eine akzessorische Leitungsbahn (antidrome Tachykardie) erfolgt. Grundsätzlich ist aufgrund der hohen Effektivität und weiten Verbreitung der Katheterablation eine EPU bei dokumentierter supraventrikulären Tachyarrhythmien nur in Kombination mit der Möglichkeit einer anschließenden interventionellen Therapie indiziert.

Bei rezidivierendem anfallsartigen Herzrasen ohne EKG-Dokumentation kann bei einer für SVT typischen klinischen Symptomatik die Indikation für eine EPU gestellt werden.

■ 4.1 Sinustachyarrhythmien

4.1.1 Inadäquate Sinustachykardie

Es besteht eine permanent erhöhte Grundfrequenz, die in weiten Bereichen unabhängig ist von körperlicher Anstrengung bzw. emotionaler Belastung. Als pathophysiologische Grundlage wird eine gesteigerte Automatie des Sinusknotens bzw. eine abnorme autonome Regulation durch überschießende sympathische und reduzierte parasympathische Aktivität angenommen [65]. Häufig handelt es sich aber auch um fokale atriale Tachykardien aus dem Gebiet des Sinusknotens bzw. der unmittelbaren Nachbarschaft. Die Diagnose kann nach Kriterien nicht-invasiver sowie invasiver Untersuchungen erfolgen [49]. Für letztere zeigt sich während Tachykardie eine endokardiale atriale Aktivierungssequenz, die identisch oder nahezu identisch zum Sinusrhythmus ist.

4.1.2 Sinusknoten-Reentrytachykardie

Im Gegensatz zu inadäquaten Sinustachykardien handelt es sich bei der Sinusknoten-Reentrytachykardie um paroxysmale Arrhythmien, die oftmals in Form kurz anhaltender Salven auftreten und abrupt

terminieren. Der Kreiserregung liegt die Heterogenität der Leitungseigenschaften innerhalb des Sinusknotens zugrunde [70]. Ungeklärt ist, ob zusätzlich die Crista terminalis in diesen Prozess involviert ist. Für eine Einbeziehung des Sinusknotens in die Kreiserregung spricht die Tatsache, dass die Tachykardien prompt auf vagale Manöver oder Adenosin reagieren [37].

Sinusknoten-Reentrytachykardien werden aufgrund nicht-invasiver und invasiver Kriterien diagnostiziert [23]. Die Tachykardie ist paroxysmal, die P-Wellen-Morphologie sowie die endokardiale atriale Aktivierungssequenz sind identisch zum Sinusrhythmus und die Induktion sowie Terminierung gelingt durch atriale Extrastimuli unabhängig von atrialen oder AV-Knoten-Leitungseigenschaften.

■ 4.2 Atrioventrikuläre Knoten-Reentrytachykardie (AVNRT)

AVNRTs sind die häufigsten regelmäßigen supraventrikulären Tachykardien. Frauen sind bevorzugt betroffen. Die Kreiserregung bezieht den AV-Knoten sowie perinodales Vorhofgewebe mit ein [3]. Es finden sich zwei funktionelle und anatomisch distinkte Leitungswege [90]. Der sogenannte schnelle („fast“) Leitungsweg findet sich im superioren Aspekt des Koch-Dreiecks, während der sogenannte langsame („slow“) Leitungsweg inferior und posterior des kompakten AV-Knotens entlang verläuft und im Bereich des septalen Ansatzes des Trikuspidalanulus auf der Höhe bzw. etwas superior des Koronarvenensinusostiums in den kompakten AV-Knoten übergeht.

Aufgrund der unterschiedlichen Leitungseigenschaften und Refraktärzeiten dieser beiden Leitungswege präsentieren sich AVNRT verschiedenartig. Die häufigste, gewöhnliche Form besteht aus der sogenannten „slow-fast“-AVNRT mit antegrader Erregung der Ventrikelmuskulatur über den langsamen Leitungsweg und die retrograde Aktivierung des Vorhofs über den schnellen Leitungsweg. Hierdurch findet sich die P-Welle während oder kurz nach Beendigung des QRS-Komplexes (<70 ms). Weniger häufig finden sich AVNRTs in umgekehrter Aktivierungssequenz (ungewöhnliche, sog. „fast-slow“-AVNRTs), die als $RP > PR$ -Tachykardien imponieren. Sehr selten ist die sogenannte „slow-slow“-AVNRT. Bei allen AVNRT können sporadisch sowohl AV- als auch VA-Blockierungen auftreten, ohne dass die Tachykardie terminiert. Dies beweist, dass weder die Vorhof- noch die Ventrikelmuskulatur essentieller Bestandteil der Kreiserregung ist.

■ 4.3 Fokale junktionale Tachykardie

Es handelt sich um im Erwachsenenalter sehr seltene Tachykardien, die ihren Ursprung im Bereich des AV-Knotens oder des His-Bündels haben und bei denen weder Vorhof- noch Ventrikelmuskulatur zur Aufrechterhaltung notwendig sind [42]. Als pathophysiologischer Mechanismus wird eine abnormale Automatie bzw. eine getriggerte Aktivität aufgrund der typischen Reaktion auf beta-adrenerge Stimulation bzw. Calciumkanalblockade postuliert [42, 79]. Invasiv findet sich vor einer ventrikulären Depolarisation regelhaft eine His-Bündel-Deflektion [42].

■ 4.4 Akzessorische Leitungsbahnen – assoziierte Tachykardien

Die Ursache für atrioventrikuläre Reentrytachykardien (AVRT) sind angeborene akzessorische Leitungsbahnen (AL), die in allen Bereichen der AV-Ebenen lokalisiert sein können. Bei Vorliegen einer Präexzitation im Sinusrhythmus sowie dem Auftreten von AVRT spricht man vom WPW-Syndrom. Es findet sich bei Sinusrhythmus eine verkürzte PQ-Zeit, eine Deltawelle am Beginn des QRS-Komplexes sowie entsprechende Repolarisationsveränderungen. In Abgrenzung dazu gibt es nur unidirektional leitfähige AL (ausschließlich antegrad bzw. ausschließlich retrograd leitfähig). Deltawellen finden sich bei 0,15 bis 0,25% der Bevölkerung [48, 85]. Die AL können auf Grundlage ihrer anatomischen Lokalisation (Mitralanulus oder Trikuspidalanulus) oder der Leitungseigenschaften (nicht dekremental, dekremental sowie antegrad, retrograd oder beides) klassifiziert werden. Nur etwa 8% der AL weisen dekrementale Leitungseigenschaften auf [69]. Eine besondere Form ist die permanente junktionale Reentrytachykardie (PJRT) mit einer unidirektional retrograd leitfähigen akzessorischen Leitungsbahn mit dekrementalen Leitungseigenschaften. Hier findet sich typischerweise eine $RP > PR$ -Tachykardie mit negativen P-Wellen in den inferioren Ableitungen. Differentialdiagnostisch muss an eine atriale Tachykardie oder eine atypische AVNRT gedacht werden. AL mit ausschließlich retrograden Leitungseigenschaften werden als verborgen bezeichnet im Gegensatz zur manifesten Form mit antegraden Leitungseigenschaften und Präexzitation im Oberflächen-EKG.

Drei verschiedene Formen von Tachykardien sind zu unterscheiden:

Bei der orthodromen AVRT (ca. 90–95%) erfolgt die antegrade Erregung der Ventrikelmuskulatur über das spezifische Erregungsleitungssystem und die retrograde Aktivierung des Vorhofes über die akzessorische Leitungsbahn. Somit findet sich während

der Tachykardie ein schmaler (oder rechtsschenkelblockartig- bzw. linksschenkelblockartig-konfigurierter) QRS-Komplex.

Bei der antidromen AVRT (ca. 5%) findet sich der umgekehrte Mechanismus und somit ein verbreiteter QRS-Komplex mit maximaler Präexzitation.

Des Weiteren kann es durch rasche Leitung über die akzessorische Bahn (RR-Intervall < 250 ms) im Rahmen von supraventrikulären Tachyarrhythmien (z.B. Vorhoftachykardien oder Vorhofflimmern) zu sehr schnellen Ventrikelfrequenzen mit Gefahr des Kammerflimmerns kommen.

4.4.1 Risikostratifizierung bei asymptomatischer Präexzitation

Die Inzidenz des plötzlichen Herztods bei Patienten mit WPW-Syndrom wird auf 0,1–0,4% innerhalb eines Zeitraumes von 3–22 Jahren geschätzt [93]. Eine kurze Refraktärzeit der akzessorischen Bahn (< 250 ms, während Vorhofflimmern oder inkrementaler atrialer Stimulation), symptomatische Tachykardien in der Vorgeschichte sowie multiple AL sind Prädiktoren für den plötzlichen Herztod bei WPW-Syndrom. AL mit nur intermittierender Präexzitation haben meist relativ lange Refraktärzeiten, so dass das Risiko des plötzlichen Herztodes sehr niedrig ist [17]. Grundsätzlich wird derzeit der positive prädiktive Wert einer EPU zur Risikostratifizierung von Patienten mit asymptomatischer Präexzitation als zu niedrig eingeschätzt um diese Indikation zu rechtfertigen [11]. Insgesamt muss allerdings unter Berücksichtigung der individuellen Risikokonstellation (Alter, Beruf, Sport etc.) und der vom Oberflächen-EKG zu erwartenden Lage der akzessorischen Leitungsbahn die Indikation zur prophylaktischen Katheterablation geprüft werden. Details hierzu werden in den Leitlinien zur Katheterablation abgehandelt [52].

■ 4.5 Fokale atriale Tachykardie

Fokale atriale Tachykardien (FAT) weisen eine zentrifugale Ausbreitung über die Vorhofmuskulatur auf [80]. Sowohl gesteigerte Aktivität, abnorme Automatie sowie Mikro-Reentry kommen als pathophysiologische Mechanismen in Frage. Die exakte Beurteilung der P-Wellen-Morphologie während Tachykardie kann den Ursprungsort näher eingrenzen [91].

Die Ursprungsorte sind bevorzugt die Crista terminalis, die AV-Klappenebenen sowie verschiedene venöse Strukturen, die Verbindungen zu den Vorhöfen haben (Vena cava superior oder Koronarvenensinus). Im Bereich des linken Atriums finden sich die Foci oftmals im Bereich der Ostien oder tief in den Pulmonalvenen, entlang des Vorhofseptums oder im

Bereich des Mitralklappenannulus [20] und können als Trigger für Vorhofflimmern fungieren [41]. Die invasive EPU zielt darauf ab, den Fokus nachzuweisen und zu lokalisieren. Hierzu bedarf es eines präzisen Mappings mit dem nachfolgenden Ziel der Katheterablation [44].

■ 4.6 Atriale Makro-Reentrytachykardie

Kreiserregungen bei atrialen Makro-Reentrytachykardien schließen oft große Anteile des rechten und/oder linken Vorhofes mit ein. Grundsätzlich wird in isthmusabhängiges Vorhofflattern und nicht isthmusabhängiges Vorhofflattern unterschieden.

4.6.1 Typisches (isthmusabhängiges) Vorhofflattern

Es findet sich ein singulärer Makro-Reentry im rechten Vorhof, üblicherweise entgegen dem Uhrzeigersinn. Die atriale Aktivierungsfront läuft im Bereich des Septums von inferior nach superior, dann über das Dach des rechten Vorhofes, entlang der freien Wand von superior nach inferior und schließlich durch den cavotrikuspidalen Isthmus wiederum zum rechtsatrialen Septum. Die Flatterwellen zeigen sich typischerweise negativ in den Ableitungen II, III und aVF. Der Makro-Reentry kann auch entgegengesetzt der beschriebenen Richtung im Uhrzeigersinn verlaufen (reverses Vorhofflattern mit positiven P-Wellen im Bereich in den inferioren Ableitungen [11].

Varianten der o.g. P-Wellenmorphologien sind bei den so genannten „lower-loop-reentry“ – bzw. „double-loop-reentry“-Tachykardien zu beobachten [21]. Diesen atrialen Makro-Reentrytachykardien ist die Abhängigkeit von der Leitfähigkeit des inferioren Isthmus sowie einer funktionellen transversalen Leitfähigkeit der Crista terminalis gemeinsam. Insofern bedarf es der Bestätigung dieses Befundes, was nur durch Stimulationsmanöver im Rahmen invasiver elektrophysiologischer Untersuchungen möglich ist [22].

4.6.2 Andere (nicht isthmusabhängige) atriale Makro-Reentrytachykardien

Nicht isthmusabhängige atriale Reentrytachykardien finden sich bei ausgedehnteren atrialen Narbenarealen, die als zentrale Barrieren für die Entstehung und Aufrechterhaltung dieser Tachykardien verantwortlich sind. Dies können vorangegangene herzchirurgische Operationen mit konsekutiver Narbenbildung (z. B. Atriotomienarbe), Katheterablationen z. B. zur Behandlung von Vorhofflimmern oder auch andere strukturelle Herzerkrankungen sein. Die Differentialdiagnose sowie die Definition der kritischen Bestandteile dieser atrialen Tachykardien sind aus-

schließlich mittels invasiver elektrophysiologischer Maßnahmen möglich, jedoch sehr oft komplex und schwierig. Oftmals liegen typisches Vorhofflattern und andere atriale Tachykardien vor, so dass zunächst eine Ablation des cavotrikuspidalen Isthmus sinnvoll ist [2]. Vielfach ist der Einsatz von 3D-Mapping-Systemen sinnvoll, um die komplexen Aktivierungsmuster abbilden zu können und ein Verständnis für die Kreiserregung zu bekommen.

5 EPU bei ventrikulären Tachyarrhythmien und zur Risikostratifizierung für einen plötzlichen Herztod

■ 5.1 Idiopathische Formen

Die Gruppe der idiopathischen ventrikulären Tachykardien (Tab. 3) besteht im Wesentlichen aus fokalen, Adenosin-sensitiven Arrhythmien aus dem Bereich des rechtsventrikulären Ausflusstrakts (>80%) und deren Varianten [57] nach Ausschluss einer strukturellen Herzkrankheit. Seltener zeigen sich Verapamil-sensitive Makroreentrytachykardien in erkranktem Purkinjegewebe unter Einbeziehung des linksposterioren Faszikels. Die Mehrzahl der Tachykardien zeigen charakteristische 12-Kanal-EKGs, so dass nur bei ungenügender Dokumentation oder bei klinischer Symptomatik, wie z. B. einer Synkope, eine diagnostische EPU sinnvoll ist [57]. In Einzelfällen kann eine Differenzierung zwischen supraventrikulärer und ventrikulärer Tachykardie nur invasiv erreicht werden. Bei Patienten mit überlebtem Herzstillstand ohne Hinweis auf eine kardiale Grunderkrankung (idiopathisches Kammerflimmern) sollte im Rahmen der Evaluierung einer ICD-Indikation eine sorgfältige nicht-invasive (inkl. Ajmalin-Test zum Ausschluss eines Brugada-Syndroms s. u.) und invasive kardiologische Diagnostik einschließlich Links- und Rechtsherzkatheter sowie eine EPU erfolgen (u. a. Ausschluss induzierbarer ventrikulärer Tachyarrhythmien).

■ 5.2 Ischämische Genese

Tachykardien mit breitem Kammerkomplex und regelmäßigen RR-Intervallen sind überwiegend (>80%) und insbesondere bei einer zugrundeliegenden ischämischen Herzerkrankung (>95%) ventrikulären Ursprungs [64]. Differentialdiagnostisch sollte trotz möglicher Hinweise aus einer Dokumentation im Oberflächen-EKG (u. a. VA-Dissoziation, capture oder fusion beats, atypisches Blockbild, QRS-Breite) an das Vorhandensein einer SVT mit frequenzabhän-

gigem Schenkelblock sowie die seltene Form der antidromen AV-Reentrytachykardie gedacht werden. Daher stellt die dokumentierte Tachykardie mit breitem QRS-Komplex grundsätzlich eine Indikation zur EPU (Tab. 4) dar, wenn nicht nach EKG-Analyse eine Ursache offensichtlich ist (z.B. Vorhofflattern bei vorbestehendem Schenkelblock). Der zugrunde liegende Mechanismus bei ventrikulären Tachykardien mit höhergradiger linksventrikulärer Funktionseinschränkung auf dem Boden einer koronaren Herzerkrankung ist ein Makro- oder Mikroentry. Die Morphologie der Kammerkomplexe des Oberflächen-EKGs gibt Hinweise auf die Lokalisation des Austritts aus der Region der langsamen Leitung. Der kritische Isthmus ist an der Grenze der Narbenregion mit gesundem Myokard lokalisiert in dem sich funktionelle Blockierungen bilden. Die Induzierbarkeit durch programmierte Stimulation ist bei dokumentierten VT wie bei allen Reentrytachykardien ausgesprochen hoch [16, 96]. Bei bekannter höhergradiger linksventrikulärer Funktionseinschränkung aufgrund einer koronaren Herzerkrankung ist eine ventrikuläre Tachykardie als Ursache einer Synkope oder Tachykardie mit breitem QRS-Komplex sehr wahrscheinlich. Sofern keine Dokumentation vorliegt ist bei klinischem Verdacht auf eine VT eine Klärung der Genese vor eventueller ICD-Implantation sinnvoll (s.u.). Nach überlebtem Herzstillstand aufgrund von Kammerflimmern oder VT bei koronarer Herzerkrankung gibt es heute für eine EPU wegen der oft negativen Befunde der PVS keine Indikation [51]. Hier besteht vielmehr unabhängig von einer PVS die Indikation zur ICD-Implantation [46].

5.2.1 Risikostratifizierung bei Post-Infarkt-Patienten

Eine Induktion ventrikulärer Tachyarrhythmien durch programmierte Ventrikelstimulation (PVS) war in der Ära vor der spezifischen Infarkttherapie effektiv und spezifisch mit einem relativ hohen negativen prädiktiven Wert bezüglich des Auftretens eines plötzlichen Herztodes [96]. Die Vergleichbarkeit der Studienergebnisse werden allerdings durch die Verwendung unterschiedlicher Stimulationsprotokolle und verschiedener Endpunkte limitiert [15, 45, 96, 97]. Der stärkste unabhängige Prädiktor für das Auftreten eines plötzlichen Herztodes bei Patienten mit koronarer Herzerkrankung ist die linksventrikuläre Ejektionsfraktion [18, 76]. Heute hat die PVS nur im Einzelfall und im Grenzbereich der Entscheidungsfindung bei Patienten mit moderat eingeschränkter Kammerfunktion (EF 30–40%) eine mögliche Indikation und ist in diesem Zusammenhang als ein zusätzlicher Parameter zur Identifikation von Risikopatienten anzusehen. Eine grundsätzliche Indikation für die PVS als alleiniges Instrument zur Risikost-

ratifizierung bei koronarer Herzerkrankung gibt es somit nicht.

5.2.2 Medikamenten-Testung bei Post-Infarkt-Patienten (KHK und deutlich reduzierte Pumpfunktion: MUSTT)

Die PVS-geführte Antiarrhythmika-Testung hat aufgrund der Therapieoption des ICD und der Probleme mit der Effektivität und Sicherheit einer antiarrhythmischen Dauertherapie praktisch keine klinische Bedeutung mehr. Hintergrund dieser Abweichung von Aussagen früherer Leitlinien ist, dass sich in der MUSTT-Studie [15] eine Unterlegenheit der PVS-geführten antiarrhythmischen Therapie im Vergleich zur Kontrollgruppe und insbesondere den mit einem ICD versorgten Patienten zeigte. Allerdings war hier noch ein Großteil (58%) der medikamentös behandelten Patienten auf die heute bei Post-Infarkt-Patienten bekanntermaßen kontraindizierten Klasse I-Antiarrhythmika eingestellt. Nachfolgend wurde in der Ära der rein transvenös implantierbaren ICD keine randomisierte Studie mehr mit serieller Antiarrhythmika-Testung im größeren Umfang durchgeführt. Daher ergibt sich heute bei stattgehabter anhaltender VT/VF außerhalb der frühen Infarktphase und eingeschränkter EF aufgrund des nachgewiesenen Nutzens des ICD [46] keine Indikation zur PVS-geführten antiarrhythmischen Therapie.

■ 5.3 Dilatative Kardiomyopathie

Die prognostische Aussagekraft einer programmierten Kammerstimulation bei Patienten mit dilatativer Kardiomyopathie (Tab. 5) ist äußerst begrenzt. Die Induzierbarkeit ventrikulärer Arrhythmien und die Art der induzierten Rhythmusstörungen korrelieren weder zu klinischen Parametern noch sind sie hinsichtlich des Risikos eines plötzlichen Herztodes von prädiktivem Wert [24, 63]. Prospektive Analysen [38] zeigen, dass eine PVS zur Risikostratifizierung von Patienten mit dilatativer Kardiomyopathie und einer hochgradig eingeschränkten linksventrikulären Funktion (EF $\leq 35\%$) sowie spontan auftretenden nicht anhaltenden Kammertachykardien ebenfalls nicht hilfreich ist. Insbesondere die Induktion polymorpher Kammertachykardien besitzt keine prognostische Relevanz und spielt für das weitere therapeutische Vorgehen keine Rolle. Auch die Nicht-Auslösbarkeit von ventrikulären Tachykardien ist im Hinblick auf das Auftreten zukünftiger Rhythmusstörungen nur von geringer Bedeutung. Aus diesem Grund muss bei Patienten mit dilatativer Kardiomyopathie, die ein hohes Risiko für einen plötzlichen Herztod besitzen, die Frage nach ei-

ner ICD-Implantation individuell und unabhängig von den Ergebnissen einer elektrophysiologischen Untersuchung beantwortet werden. Dies gilt auch für Patienten mit dilatativer Kardiomyopathie und Synkope. Bei diesen Patienten lassen sich anhaltende monomorphe oder polymorphe Kammertachykardien bzw. Kammerflimmern mit einer Häufigkeit von bis zu 40% nachweisen. Gleichzeitig weist ein bedeutender Anteil dieser Patienten (33–50%) während der Nachbeobachtung adäquate ICD-Therapien auf, obwohl initial im Rahmen einer PVS keine anhaltenden ventrikulären Arrhythmien induzierbar waren [13].

Als Sonderform findet sich bei etwa 20–40% der Patienten mit dilatativer Kardiomyopathie und anhaltenden monomorphen Kammertachykardien eine so genannte Bundle-Branch-Reentrytachykardie [9]. An diese sollte insbesondere bei Patienten mit einer Verlängerung des HV-Intervalls aufgrund der hohen Effektivität einer Katheterablation gedacht werden.

Insgesamt ist der Nutzen der PVS bei dilatativer Kardiomyopathie aufgrund der geringen Rate an Patienten mit induzierbaren ventrikulären Arrhythmien und eines geringen negativen prädiktiven Wertes limitiert. Eine Abschätzung des Risikos für einen plötzlichen Herztod ist aufgrund der geringen Sensitivität und den multifaktoriellen Pathomechanismen mittels PVS nicht möglich.

■ 5.4 Hypertrophe Kardiomyopathie

Zur Bedeutung einer elektrophysiologischen Diagnostik (Tab. 6) im Rahmen der Risikostratifizierung bei Patienten mit hypertropher Kardiomyopathie (HCM) liegen widersprüchliche Befunde vor. Prospektive Studien zur Induzierbarkeit und zukünftigen Rhythmusereignissen fehlen. Ein Vorteil einer PVS im Vergleich zu nicht-invasiven Methoden konnte bisher nicht nachgewiesen werden. Eine größere retrospektive Serie berichtete über ereignisfreies 5-Jahres-Überleben bei 84% der Patienten mit induzierbaren Kammertachykardien im Vergleich zu 92% bei Patienten, die nicht induzierbar waren [31]. Bei vielen Patienten mit HCM (auch mit überlebtem plötzlichen Herztod) lassen sich polymorphe anhaltende Tachykardien auslösen [30]. Andererseits sind bei etwa einem Drittel aller Patienten mit HCM und überlebtem plötzlichen Herztod keine ventrikuläre Arrhythmien induzierbar [31, 50], so dass eine Kammerstimulation insgesamt nur einen geringen prädiktiven Wert bei HCM besitzt [61, 86]. Ein interessanter Ansatz, um das Substrat für ventrikuläre Tachykardien bei hypertropher Kardiomyopathie zu untersuchen, ist die Messung der intrakardialen Elektrokardiogrammdauer nach vorzeitigen rechtsventrikulären Extrastimuli. Für Patienten mit über-

lebtem plötzlichen Herztod konnte eine deutlich verzögerte Aktivierung nachgewiesen werden im Vergleich zu Patienten ohne überlebten plötzlichen Herztod [81]. Prospektive Studien zu diesem Verfahren liegen allerdings derzeit nicht vor.

Nach transkoronarer Ablation einer Septumhypertrophie (TASH) mittels Ethanol-induzierter Myokardnekrose ist die Induktionsrate monomorpher ventrikulärer Tachykardien deutlich geringer als bei Patienten mit ischämisch bedingtem Myokardinfarkt auf dem Boden einer koronaren Herzerkrankung [35]. Langzeitergebnisse zum anti- oder proarrhythmischen Effekt einer TASH und zur Bedeutung einer programmierten Kammerstimulation nach TASH liegen jedoch nicht vor.

Insgesamt gibt es keine eindeutigen Studiendaten, die auf einen isolierten Nutzen der elektrophysiologischen Untersuchung bei Patienten mit hypertropher Kardiomyopathie hinweisen. Eine prognostische Aussage hinsichtlich des spontanen Auftretens von Arrhythmien ist lediglich in Verbindung mit weiteren nicht-invasiven Variablen (Familienanamnese, Synkope, nicht-anhaltende VT) möglich [31].

■ 5.5 Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie

Bei der arrhythmogenen rechtsventrikulären Kardiomyopathie/Dysplasie (ARVC/D) (Tab. 7) kommt es zu häufigen, insbesondere belastungsabhängigen, hauptsächlich rechtsventrikulären Kammertachykardien [60]. Eindeutige, prädiktive Marker zur nicht-invasiven oder invasiven Risikostratifizierung konnten bisher in größeren Studien nicht identifiziert werden. Die Induzierbarkeit im Rahmen einer PVS alleine ist für die Vorhersage zukünftiger Rhythmusereignisse und die Prognose der Patienten von untergeordneter Bedeutung. Im Einzelfall kann die PVS aber bei der Differenzierung rechtsventrikulärer Tachykardien von Nutzen sein. Während bei idiopathischen rechtsventrikulären Kammertachykardien diese häufig durch schnelle, festfrequente Kammerstimulation oder die Gabe von Orciprenalin auslösbar sind, sind bei der ARVC Kammertachykardien häufiger durch programmierte Stimulation induzierbar. Dies ist darauf zurückzuführen, dass es sich bei der ARVC um eine strukturelle Herzerkrankung mit entsprechendem arrhythmogenem Substrat handelt, während bei idiopathischen Kammertachykardien c-AMP-vermittelte getriggerte Aktivität von entscheidender Bedeutung ist. Die strukturellen Veränderungen einer rechtsventrikulären Kardiomyopathie führen auch dazu, dass häufig Kammertachykardien unterschiedlicher Morphologien auslösbar sind [60]. Die Induzierbarkeit schwankte unter Verwendung

unterschiedlicher Stimulationsprotokolle in verschiedenen kleineren Studien zwischen 40 und 100% [53, 73]. Allerdings scheint das Ausmaß der rechtsventrikulären Erkrankung im Sinne von Dilatation, reduzierter Ejektionsfraktion und Ausbildung von Ausstülpungen sowie eine linksventrikuläre Beteiligung prognostisch relevant zu sein [75]. Zusätzlich zum Ergebnis der PVS können diese Faktoren im Sinne einer kombinierten, nicht-invasiven und invasiven Risikostratifizierung helfen, Patienten mit ARVC und einem erhöhten Risiko für das Auftreten eines plötzlichen Herztodes zu identifizieren.

■ 5.6 Kongenitale Herzerkrankungen

Chirurgisch korrigierte kongenitale Herzerkrankungen, insbesondere die Fallot'sche Tetralogie, sind im Langzeitverlauf mit einer erhöhten Inzidenz von ventrikulären Tachyarrhythmien assoziiert. Die Inzidenz eines plötzlichen Herztodes bei Patienten mit chirurgisch korrigierter kongenitaler Herzerkrankung liegt Schätzungen zufolge bei etwa 0,9 pro 1000 Patientenjahre. In einer größeren Serie von Patienten mit chirurgisch korrigierter kongenitaler Herzerkrankung fanden sich während einer über 25-jährigen Nachbeobachtungszeit vier kongenitale Erkrankungen, die für 20% der plötzlichen Todesfälle verantwortlich waren: die Fallot'sche Tetralogie, die Transposition der großen Arterien, die Aortenisthmusstenose und die Aortenklappenstenose [84]. Publierte Mortalitätsraten beruhen allerdings auf Daten, bei denen Patienten in der Regel im jungen Erwachsenenalter in den Anfängen der Herzchirurgie kongenitaler Vitien operiert wurden. Daher spiegeln sie wahrscheinlich nicht die Mortalitätsraten wieder, die bei den heutzutage im frühen Kindesalter korrigierten Patienten zu erwarten sind.

Bei Patienten mit korrigierter Fallot'scher Tetralogie treten ventrikuläre Extrasystolen oder nicht-anhaltende ventrikuläre Tachykardien häufig auf. Zum Nutzen einer PVS bei diesen Patienten liegen kaum Daten vor. Eine generelle Indikation zur Durchführung einer Kammerstimulation bei diesen Patienten besteht angesichts des sehr seltenen Ereignisses eines plötzlichen Herztods in dieser Gruppe nicht. Im Vergleich zu nicht-anhaltenden Tachykardien ist das Auftreten anhaltender monomorpher Kammertachykardien nach Korrektur einer Fallot'schen Tetralogie relativ selten [34]. Bei Patienten mit klinischen Symptomen wie Präsynkope oder Synkope sollte eine vollständige elektrophysiologische Untersuchung mit einer atrialen Stimulation und einer Kammerstimulation mit bis drei Extrastimuli in der rechtsventrikulären Spitze und im Ausflusstrakt und ggf. einer ergänzenden Orciprenalin-Provokation zur Induktion

möglicher Rhythmusstörungen erfolgen. Reentry ist der häufigste pathophysiologische Mechanismus. Der Ursprung der Tachykardie liegt überwiegend im Operationsgebiet des rechtsventrikulären Ausflusstrakts (Homografit-Insertion, patch). Eine QRS-Dauer von 180 ms oder mehr ist ein hoch sensitiver und relativ spezifischer Marker für das Auftreten anhaltender ventrikulärer Tachykardien und eines plötzlichen Herztodes bei diesen Patienten [34]. Zur Bedeutung einer Induktion anhaltender Tachykardien, insbesondere bei asymptomatischen Patienten mit oder ohne nicht-anhaltenden Kammertachykardien, liegen im Hinblick auf einen möglichen plötzlichen Herztod keine prospektiven Daten vor. Bei einigen Patienten lassen sich trotz dokumentierter monomorpher Kammertachykardie keine anhaltenden Tachykardien auslösen. In einer großen retrospektiven multizentrischen Analyse wurde Mitte der 80er Jahre von fünf plötzlichen Todesfällen in einer Gruppe von etwa 360 Patienten mit korrigierter Fallot'scher Tetralogie und nicht anhaltenden Kammertachykardien im Langzeit-EKG berichtet. Alle diese Patienten waren im Rahmen einer Kammerstimulation mit bis zu zwei ventrikulären Extrastimuli nicht induzierbar [19]. Angesichts der Häufigkeit nicht-anhaltender Kammertachykardien bei Patienten mit korrigierter Fallot'scher Tetralogie und der geringen Inzidenz plötzlicher Todesfälle erscheint es im Hinblick auf diese Daten nicht gerechtfertigt, bei allen Patienten eine Kammerstimulation durchzuführen. Im Gegensatz dazu scheint die reproduzierbare Induktion anhaltender Kammertachykardien bei Patienten mit klinischen Symptomen für zukünftige Ereignisse von prädiktivem Wert zu sein. Im Falle einer Induktion anhaltender Tachykardien kann ggf. eine Hochfrequenzstrom-Katheterablation erfolgen. Ob bei diesen Patienten nach erfolgreicher Katheterablation und fehlender Induzierbarkeit anhaltender Kammertachykardien auf eine ICD-Implantation verzichtet werden kann, ist umstritten. Hierzu liegen keine prospektiven Daten vor. In jedem Fall sollte bei hämodynamisch nicht tolerierten Tachykardien eine ICD-Implantation erwogen werden.

■ 5.7 Angeborene Ionenkanalerkrankungen

Angeborene Ionenkanalerkrankungen wie das lange oder das kurze QT-Syndrom sowie das Brugada-Syndrom sind mit einem erhöhten Risiko für ventrikuläre Arrhythmien assoziiert, die zum plötzlichen Herztod führen können. Zusätzlich weisen besonders Patienten mit Brugada-Syndrom häufig paroxysmale supraventrikuläre Tachykardien oder Vorhofflimmern auf [27, 66].

5.7.1 Langes und kurzes QT-Syndrom

Beim angeborenen oder erworbenen (hauptsächlich nach Einnahme QT-verlängernder Medikamente) langen QT-Syndrom (Tab. 8) können potentiell lebensbedrohliche, polymorphe Kammerarrhythmien vom Torsade de Pointes-Typ auftreten. Eine elektrophysiologische Untersuchung besitzt im Hinblick auf Diagnose und Therapie nur eine sehr begrenzte Bedeutung. Im Einzelfall können ventrikuläre Tachykardien ausgelöst werden, die allerdings nur von geringem prädiktiven Wert sind [8]. Das Syndrom der kurzen QT-Zeit wurde erst vor kurzem als ein Risikofaktor für einen plötzlichen Herztod beschrieben [39]. Es ist durch eine hohe familiäre Inzidenz von Palpitationen, Vorhofflimmern, Synkopen und plötzlichen Herztod charakterisiert, wobei bisher nur über wenige Familien berichtet wurde. Betroffene Patienten wiesen eine QT-Zeit <300 ms auf. Die wenigen Berichte zur PVS beschreiben sehr kurze atriale und ventrikuläre Refraktärzeiten und eine hohe Induktionsrate anhaltender ventrikulärer Tachykardien bzw. von Kammerflimmern [32]. Demzufolge kann möglicherweise eine EPU mit PVS bei Verdacht auf ein kurzes QT-Syndrom zur Diagnosesicherung (kurze Refraktärzeiten) und/oder zur Risikostratifizierung (Auslösbarkeit von ventrikulären Tachyarrhythmien) beitragen.

5.7.2 Brugada-Syndrom

Das Brugada-Syndrom (Tab. 9) ist durch bogenförmige rechtspräkordiale ST-Hebungen mit begleitender T-Negativierung (sog. Typ-1-EKG) in Verbindung mit Synkopen und/oder plötzlichem Herztod aufgrund ventrikulärer Tachykardien charakterisiert [5, 27, 66]. Sattelförmige rechtspräkordiale ST-Streckenhebungen oder eine alleinige Erhöhung des J-Punkts (sog. Typ-2- und Typ-3-EKG) sind unspezifisch und weisen mit wenigen Ausnahmen nur dann auf ein Brugada-Syndrom hin, wenn sie nach Gabe eines Klasse-I-Antiarrhythmikums (Ajmalin, Procainamid oder Flecainid) in ein Typ-1-EKG überführt werden. Das Brugada-Syndrom ist vermutlich für 10–20% der Fälle von „idiopathischem Kammerflimmern“ verantwortlich. Auch können zusätzlich supraventrikuläre Tachykardien vorliegen.

Ob die Ergebnisse einer EPU bei Patienten mit Brugada-Syndrom von prognostischer Bedeutung sind, ist umstritten. Im Vergleich zu einem Normal-Kollektiv ist die Induktionsrate polymorpher Kammer-tachykardien bei Patienten mit Brugada-Syndrom deutlich erhöht [14, 29, 77, 78], wobei häufig kurze Kopplungsintervalle zur Induktion von Kammer-tachykardien erforderlich sind [28]. Bei symptomatischen Patienten (überlebter plötzlicher Herztod oder Synkope) ist eine Indikation zur ICD-Implan-

tation unabhängig von den Ergebnissen einer EPU gegeben. Ob eine PVS bei asymptomatischen Patienten zukünftige Ereignisse voraussagen kann, ist umstritten. Brugada et. al. [14] empfehlen bei asymptomatischen Patienten, die Implantation eines ICD von der Induktion ventrikulärer Tachyarrhythmien abhängig zu machen, während andere Arbeitsgruppen [29, 77, 78] bei vergleichbaren oder sogar längeren Nachbeobachtungszeiträumen lediglich einen geringen prädiktiven Wert einer PVS im Hinblick auf zukünftige Rhythmusereignisse nachweisen konnten. Eine abschließende Beurteilung zum Wert der EPU beim Brugada-Syndrom ist daher derzeit nicht möglich, wobei jüngste Meta-Analysen einen geringen Stellenwert der EPU nachweisen [74].

6 Elektrophysiologische Untersuchung bei Patienten mit Synkopen unklarer Genese

Als Synkope (Tab. 10) ist ein plötzlicher Bewusstseinsverlust von kurzer Dauer, selten mehr als 20 Sekunden [56], definiert. Die Wiedererholung erfolgt rasch mit voller zeitlicher, örtlicher und personaler Orientiertheit. Seltener geht der Synkope eine Aura in Form von Schwitzen, Übelkeit, Schwächegefühl, unsystematischem Schwindel, Sehstörungen oder Kopfschmerz voraus. Allgemeine Ursache der Synkope ist ein plötzlicher Abfall des cerebralen Perfusionsdruckes [40], der durch unterschiedliche pathophysiologische Vorgänge ausgelöst werden kann. Dies sind in erster Linie periphere Vasodilatation und/oder kardiale Arrhythmien.

Eine zeitgemäße Klassifizierung wurde durch die „Task force on Syncope“ der europäischen Gesellschaft für Kardiologie erstellt [12]. Demzufolge werden die Synkopen unterteilt in:

- neural vermittelte Reflex-Synkopen
- orthostatische Synkopen
- primär durch kardiale Arrhythmien erzeugte Synkopen
- strukturelle kardiale, kardiopulmonale Erkrankungen als Auslöser von Synkopen
- cerebrovaskulär bedingte Synkopen

Zur weiteren Subklassifizierung sei auf die Leitlinien und den dazugehörigen Kommentar der DGK [12, 83] verwiesen.

■ 6.1 Stellenwert der EPU zur Synkopenabklärung

Bei hochgradigem Verdacht auf primär durch Arrhythmien erzeugte Synkopen, insbesondere bei zu-

grundlegender Herzerkrankung, kann die invasive elektrophysiologische Untersuchung einen diagnostischen Beitrag zur Klärung der Ursache leisten.

Unabhängige Prädiktoren für Sensitivität und Spezifität des Ergebnisses der EPU sind [12]:

- eine gesicherte kardiale oder kardiopulmonale Erkrankung
- im 12-Kanal-EKG dokumentierter Linksschenkelblock oder Rechtsschenkelblock + linksanteriorem oder linksposteriorem Hemiblock
- im EKG dokumentierter AV-Block II° Typ Mobitz I
- tachykarde Herzrhythmusstörungen in der Anamnese oder im EKG dokumentiert
- im EKG dokumentierte Sinusbradykardie < 50 Schläge/min
- Lebensalter > 45 Jahre
- Ausschluss orthostatischer oder neurokardiogener Dysfunktion

Grundsätzlich sollte eine EPU zur Synkopendiagnostik die Bestimmung der Sinusknotenfunktion und die Untersuchung der Leitungseigenschaften des AV-Knoten-His-Purkinjesystems beinhalten. Außerdem sollte die Induzierbarkeit supraventrikulärer und ventrikulärer Arrhythmien geprüft werden [12]. In einer Metaanalyse von acht Studien an 625 Patienten erwies sich das Vorliegen einer organischen Herzerkrankung als signifikantester Prädiktor [58]. Eine ventrikuläre Tachykardie konnte bei 21%, eine Bradykardie bei 34% der herzkranken Patienten gefunden werden. Bei Herzgesunden fanden sich lediglich 1% ventrikuläre Tachykardien und 10% bradykarde Herzrhythmusstörungen.

Kritisch zu beurteilen ist sowohl die Sensitivität als die Spezifität der Ergebnisse der EPU bezüglich bradykarder Herzrhythmusstörungen als Ursache von Synkopen. Dies gilt insbesondere für die Sinusknotenerholungszeit (SKEZ) und die sinuatriale Leitungszeit. Letztere kann bei Patienten mit verlängerter SKEZ oft nicht korrekt bestimmt werden. Die SKEZ kann sowohl eine abnormale Automatie, eine abnormale sinuatriale Leitung oder beides widerspiegeln [58]. Prospektive Studien, die einen spezifischen Zusammenhang zwischen einer verlängerten Sinusknotenerholungszeit und Synkopen belegen, sind rar und widersprüchlich in ihrer Aussage [71]. Die europäische Task force empfiehlt eine SKEZ > 2 s und eine frequenz-korrigierte SKEZ > 1 s als mögliche Ursache für eine Synkope zu akzeptieren.

Für die Beurteilung von höhergradigen AV-Blockierungen, Verlängerung der HV-Zeit > 70 ms und dem Auftreten von uni- und bifaszikulären Blockbildern bei der EPU ist die Datenlage besser. Das Risiko einen totalen AV-Block zu entwickeln, steigt von 2% bei Patienten ohne Synkope auf 17% bei Patienten mit einer Synkope [62].

Das Auftreten eines infrahissären Blocks unter schneller dekrementeller atrialer Stimulation erhöht die Sensitivität und Spezifität diagnostizierten AV-Blockierungen als Ursache von Synkopen [47]. Für eine weitere Zunahme der Sensitivität können pharmakologische Interventionen mit Ajmalin und Procainamid sorgen [44, 95]. Trotz eingeschränkter Sensitivität ist das Ergebnis der EPU spezifisch und so kann bei AV-Blockierungen eine Schrittmachtherapie in den meisten Fällen ein Wiederauftreten verhindern.

Die Effektivität des Einsatzes der EPU ist im wesentlichen abhängig von der korrekten Auswahl und Vordiagnostik der Patienten unter Berücksichtigung der o.g. Prädiktoren. Hierbei ist insbesondere die Bedeutung einer strukturellen Herzerkrankung hervorzuheben. Ist eine kardiale Genese bei Synkope mit bisher ungeklärter Genese nach Anamnese und Basisuntersuchung (inkl. 12-Kanal-EKG) wahrscheinlich [12], sollte die kardiologische Diagnostik mittels Belastungs-EKG und Echokardiographie vervollständigt werden. Vor dem Einsatz eines implantierbaren Ereignis-Rekorders sollte in der Regel zum Ausschluss induzierbarer Arrhythmien eine EPU erfolgen. Hierbei ist auch der Schweregrad der Synkope mit eventueller Verletzungsfolge zu berücksichtigen. Bei Patienten mit guter linksventrikulärer Funktion ist grundsätzlich eine Fortsetzung der Dokumentationsversuche sinnvoll. Umgekehrt sollten Patienten mit mäßig- bis hochgradig eingeschränkter linksventrikulärer Funktion auf dem Boden einer koronaren Herzerkrankung aufgrund der Wahrscheinlichkeit von zugrunde liegenden ventrikulären Tachyarrhythmien frühzeitig einer EPU unterzogen werden.

7 Zusammenfassung und klinische Konsequenzen

Für die Diagnostik bradykarder Rhythmusstörungen spielt die EPU insgesamt eine untergeordnete Rolle. Hier haben sich die Empfehlungen nicht substanziell geändert, da sich auch die Studienlage in den letzten Jahren nicht wesentlich erweitert hat. Allerdings hat die Zurückhaltung bezüglich einer EPU in diesem Zusammenhang insgesamt eher zugenommen. Im Zeitalter von modernen Event-Recordern und Schrittmachersystemen ist eine EPU zur Entscheidungsfindung bei bradykarden Rhythmusstörungen absoluten Einzelfällen vorbehalten.

Die invasive Diagnostik bei supraventrikulären Tachykardien sollte heute nur in Kombination mit der Möglichkeit einer Katheterablation in gleicher Sitzung erfolgen. Eine alleinige EPU zur Abklärung des Me-

chanismus einer dokumentierten SVT ist aufgrund der kurativen Therapieoption einer Katheterablation nicht gerechtfertigt. Neu im Vergleich zu den letzten Leitlinien ist, dass es sowohl nach überlebtem plötzlichem Herztod als auch zur seriellen medikamentösen Testung keine grundsätzliche Indikation zur PVS mehr gibt. Hier muss unabhängig vom Ergebnis einer PVS unter Berücksichtigung der linksventrikulären Ejektionsfraktion die Indikation zur Implantation eines ICD (evtl. in Kombination mit einer Resynchronisationstherapie) evaluiert werden.

Bei *langem QT-Syndrom* hat die PVS keinen prädiktiven Wert und somit keine klinische Indikation. Widersprüchlicher ist die bisher limitierte Datenlage beim Brugada-Syndrom.

Die EPU wird heute gezielt insbesondere bei Patienten mit kardialer Grunderkrankung zur Syn-

kopendiagnostik eingesetzt. Essentiell ist die sorgfältige Voruntersuchung und Patientenauswahl. Es sollte insbesondere bei herzgesunden Patienten durch wiederholtes EKG-Monitoring, ggf. mit Einsatz moderner Ereignisrekorder, nur im Einzelfall bei höhergradigem Verdacht auf eine rhythmogene Genese eine invasive elektrophysiologische Diagnostik erfolgen.

Insgesamt heißt es im Vergleich zu den früheren Leitlinien: „Weniger ist mehr“. Das bedeutet, dass die EPU weiterhin ein wichtiger Baustein der rhythmologischen Diagnostik der verschiedenen o.g. Krankheitsbilder darstellt. Allerdings sollte dieses diagnostische Instrument nach der heutigen Datenlage nur dann eingesetzt werden, wenn von ihrem Ergebnis eine Therapieentscheidung (z. B. ICD-Implantation, Katheterablation) erwartet wird.

8 Literatur

- Guidelines for clinical intracardiac electrophysiological and catheter ablation procedures: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Clinical Intracardiac Electrophysiologic and Catheter Ablation Procedures): developed in collaboration with the North American Society of Pacing and Electrophysiology (1995). *Circulation* 92:673–691
- Akar JG, Kok LC, Haines DE, DiMarco JP, Mounsey JP (2001) Coexistence of type I atrial flutter and intra-atrial re-entrant tachycardia in patients with surgically corrected congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 38: 377–384
- Akhtar M, Jazayeri MR, Sra J, Blanck Z, Deshpande S, Dhala A (1993) Atrioventricular nodal reentry: clinical, electrophysiological, and therapeutic considerations. *Circulation* 88:282–295
- Andresen D, Steinbeck G, Bruggemann T et al (1999) Risk stratification following myocardial infarction in the thrombolytic era: a two-step strategy using noninvasive and invasive methods. *J Am Coll Cardiol* 33: 131–138
- Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M et al (2005) Brugada Syndrome: Report of the Second Consensus Conference. *Circulation* 111:659–670
- Bardy GH, Lee KL, Mark DB et al (2005) Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med* 352: 225–237
- Benditt DG, Sakaguchi S, Goldstein MA, Lurie KG, Gornick CC, Adler SW (1995) Sinus node dysfunction: Pathophysiology, clinical features, evaluation, and treatment. In: Zipes DP and Jalife J (eds) *Cardiac electrophysiology: from cell to bedside*. 2nd edn. WB Saunders Company, Philadelphia, 1234–1247
- Bhandari AK, Shapiro WA, Morady F, Shen EN, Mason J, Scheinman MM (1985) Electrophysiologic testing in patients with the long QT syndrome. *Circulation* 71:63–71
- Blanck Z, Dhala A, Deshpande S, Sra J, Jazayeri M, Akhtar M (1993) Bundle branch reentrant ventricular tachycardia: cumulative experience in 48 patients. *J Cardiovasc Electrophysiol* 4:253–262
- Block M, Borggrefe M, Goedel-Meinen L et al (1998) Richtlinien zur Durchführung der invasiven elektrophysiologischen Untersuchung. *Z Kardiol* 87:502–512 (online: [http://www.dgk.org/leitlinien/Leitlinie ElektrophysiologischeUntersuchungen.pdf](http://www.dgk.org/leitlinien/Leitlinie_ElektrophysiologischeUntersuchungen.pdf))
- Blomström-Lundqvist C, Scheinman MM, Aliot EM et al (2003) ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias – executive summary. *Eur Heart J* 24:1857–1897
- Brignole M, Alboni P, Benditt DG et al (2004) Guidelines on management (diagnosis and treatment) of syncope – Update 2004. *Europace* 6:467–537
- Brilakis ES, Shen WK, Hammill SC, Hodge DO, Rea RF, Lexvold NY, Friedman PA (2001) Role of programmed ventricular stimulation and implantable cardioverter defibrillators in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy and syncope. *Pacing Clin Electrophysiol* 24:1623–1630
- Brugada J, Brugada R, Brugada P (2003) Determinants of sudden cardiac death in individuals with the electrocardiographic pattern of Brugada syndrome and no previous cardiac arrest. *Circulation* 108:3092–3096
- Buxton AE, Lee KL, DiCarlo L et al (2000) Electrophysiologic testing to identify patients with coronary artery disease who are at risk for sudden death. *N Engl J Med* 342:1937–1945
- Callans DJ, Josephson ME (1995) Ventricular tachycardias in the setting of coronary artery disease. In: Zipes D, Jalife J (eds) *Cardiac electrophysiology: from cell to bedside*. WB Saunders, Philadelphia, 732–743
- Campbell RW, Smith RA, Gallagher JJ, Pritchett EL, Wallace AG (1977) Atrial fibrillation in the preexcitation syndrome. *Am J Cardiol* 40:514–520
- Caruso AC, Marcus FI, Hahn EA, Hartz VL, Mason JW (1997) Predictors of arrhythmic death and cardiac arrest in the ESVEM trial. Electrophysiologic Study versus Electromagnetic Monitoring. *Circulation* 96: 1888–1892
- Chandar JS, Wolff GS, Garson A Jr et al (1990) Ventricular arrhythmias in postoperative tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 65:655–661

20. Chen SA, Tai CT, Chiang CE, Ding YA, Chang MS (1998) Focal atrial tachycardia: reanalysis of the clinical and electrophysiologic characteristics and prediction of successful radiofrequency ablation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 9:355–365
21. Cheng J, Cabeen WR Jr, Scheinman MM (1999) Right atrial flutter due to lower loop reentry: mechanism and anatomic substrates. *Circulation* 99:1700–1705
22. Cosio FG, Arribas F, Lopes-Gil M, Gonzalez HD (1996) Atrial flutter mapping and ablation II. Radiofrequency ablation of atrial flutter circuits. *Pacing Clin Electrophysiol* 19:965–975
23. Cossu SF, Steinberg JS (1998) Supraventricular tachyarrhythmias involving the sinus node: clinical and electrophysiologic characteristics. *Prog Cardiovasc Dis* 41:51–63
24. Das SK, Morady F, DiCarlo L Jr, Baerman J, Krol R, De Buitelir M, Crevey B (1986) Prognostic usefulness of programmed ventricular stimulation in idiopathic dilated cardiomyopathy without symptomatic ventricular arrhythmias. *Am J Cardiol* 58:998–1000
25. Dhingra RC, Palileo E, Strasberg B., Swiryn S, Bauerfeind RA, Wyndham CR, Rosen KM (1981) Significance of the HV interval in 517 patients with chronic bifascicular block. *Circulation* 64:1265–1271
26. Dreifus LS, Fisch C, Griffin JC, Gillette PC, Mason JW, Parsonnet V (1991) Guidelines for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Assessment of Diagnostic and Therapeutic Cardiovascular Procedures (Committee on Pacemaker Implantation). *Circulation* 84:455–467
27. Eckardt L, Kirchhof P, Loh P et al (2001) Brugada syndrome and supraventricular tachyarrhythmias: a novel association? *J Cardiovasc Electrophysiol* 12:680–685
28. Eckardt L, Kirchhof P, Schulze-Bahr E et al (2002) Electrophysiologic investigation in Brugada syndrome; yield of programmed ventricular stimulation at two ventricular sites with up to three premature beats. *Eur Heart J* 23:1394–1401
29. Eckardt L, Probst V, Smits JP et al (2005) Long-term prognosis of individuals with right precordial ST-segment-elevation Brugada syndrome. *Circulation* 111:257–263
30. Fananapazir L, Epstein SE (1989) VT and sudden death in HCM patients. *Circulation* 80:1923
31. Fananapazir L, Chang AC, Epstein SE, McAreavey D (1992) Prognostic determinants in hypertrophic cardiomyopathy. Prospective evaluation of a therapeutic strategy based on clinical, Holter, hemodynamic, and electrophysiological findings. *Circulation* 86:730–740
32. Gaita F, Giustetto C, Bianchi F et al (2003) Short QT Syndrome: a familial cause of sudden death. *Circulation* 108:965–970
33. Gann D, Tolentino A, Samet P (1979) Electrophysiologic evaluation of elderly patients with sinus bradycardia: a long-term follow-up study. *Ann Intern Med* 90:24–29
34. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA et al (2000) Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 356:975–981
35. Gietzen FH, Leuner CJ, Raute-Kreinsen U, Dellmann A, Hegselmann J, Strunk-Mueller C, Kuhn HJ (1999) Acute and long-term results after transcatheter ablation of septal hypertrophy (TASH). Catheter interventional treatment for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Eur Heart J* 20:1342–1354
36. Gomes JA, Hariman RI, Chowdry IA (1984) New application of direct sinus node recordings in man: assessment of sinus node recovery time. *Circulation* 70:663–671
37. Griffith MJ, Garratt CJ, Ward DE, Camm AJ (1989) The effects of adenosine on sinus node reentrant tachycardia. *Clin Cardiol* 12:409–411
38. Grimm W, Hoffmann J, Menz V, Luck K, Maisch B (1998) Programmed ventricular stimulation for arrhythmia risk prediction in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy and nonsustained ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 32:739–745
39. Gussak I, Brugada P, Brugada J, Wright RS, Kopecky SL, Chaitman BR, Bjerregaard P (2000) Idiopathic short QT interval: a new clinical syndrome? *Cardiology* 94:99–102
40. Hainsworth R (1999) Syncope and fainting: classification and pathophysiologic basis. In: Mathias CJ, Banister R (eds) *Autonomic Failure. A textbook of clinical disorders of the autonomic nervous system*. Oxford University Press, Oxford 428–436
41. Haissaguerre M, Jais P, Shah DC et al (1998) Spontaneous initiation of atrial fibrillation by ectopic beats originating in the pulmonary veins. *N Engl J Med* 339:659–666
42. Hamdan MH, Dorostkar P, Scheinman M (2000) Junctional tachycardia and junctional rhythm. In: Zipes D, Jalife J (eds) *Cardiac electrophysiology: from cell to bedside*. WB Saunders, Philadelphia, 482–488
43. Hocini M, Sanders P, Deisenhofer I et al (2003) Reverse remodeling of sinus node function after catheter ablation of atrial fibrillation in patients with prolonged sinus pauses. *Circulation* 108:1172–1175
44. Hsieh MH, Chen SA (2002) Catheter ablation of arrhythmias. Futura Publishing Co., Armonk, NY, 185–204
45. Hummel JD, Strickberger SA, Daoud E et al (1994) Results and efficiency of programmed ventricular stimulation with four extrastimuli compared with one, two and three extrastimuli. *Circulation* 90:2827–2832
46. Jung W, Andresen D, Block M, Böcker D, Hohnloser SH, Kuck K-H, Sperzel J (2006) Leitlinie zur Implantation von Defibrillatoren. *Clin Res Cardiol* 95:696–708
47. Kaul U, Dev V, Narula J, Malhotra A, Talwar KK, Bhatia ML (1988) Evaluation of patients with bundle branch block and „unexplained“ syncope: a study based on comprehensive electrophysiologic testing and ajmaline stress. *Pacing Clin Electrophysiol* 11:289–297
48. Krahn AD, Manfreda J, Tate RB, Mathewson FA, Cuddy TE (1992) The natural history of electrocardiographic preexcitation in men. The Manitoba Follow-up Study. *Ann Intern Med* 116:456–460
49. Krahn AD, Yee R, Klein GJ, Morillo C (1995) Inappropriate sinus tachycardia: evaluation and therapy. *J Cardiovasc Electrophysiol* 6:1124–1128
50. Kuck KH, Kunze KP, Schluter M, Niener CA, Costard A (1988) Programmed electrical stimulation in hypertrophic cardiomyopathy. Results in patients with and without cardiac arrest syncope. *Eur Heart J* 9:177–185
51. Kuck KH, Cappato R, Siebels J, Ruppel R (2000) Randomized comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from cardiac arrest: the Cardiac Arrest Study Hamburg (CASH). *Circulation* 102:748–754
52. Kuck KH et al Leitlinie zur Katheterablation der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie (im Druck)
53. Leclercq JF, Potenza S, Maison-Blanche P, Chastang C, Coumel P (1996) Determinants of spontaneous occurrence of sustained monomorphic ventricular tachycardia in right ventricular dysplasia. *J Am Coll Cardiol* 28:720–724
54. Leitch JW, Klein GJ, Yee R, Murdock C (1990) Prognostic value of electrophysiology testing in asymptomatic patients with Wolff-Parkinson-White pattern. *Circulation* 82:1718–1723

55. Lemke B, Rybak K, Wiegand U (2003) Stellungnahme zu den Leitlinien zur Herzschrittmachertherapie. *Z Kardiol* 92:200–206
56. Lempert T, Bauer M, Schmidt D (1994) Syncope: a videometric analysis of 56 episodes of transient cerebral hypoxia. *Ann Neurol* 36:233–237
57. Lerman BB, Stein KM, Markowitz SM, Mittal S, Slotwiner DJ (2000) Ventricular tachycardia in structurally normal hearts. In: Zipes D, Jalife J (eds) *Cardiac electrophysiology: from cell to bedside*. Cardiac Electrophysiology II, WB Saunders, Philadelphia, 1215–1247
58. Linzer M, Yang EH, Estes NA, Wang P, Vorperian VR, Kapoor WN (1997) Diagnosing syncope. Part II: Unexplained syncope. *Ann Intern Med* 127:76–86
59. Mangrum JM, DiMarco JP (2000) The evaluation and management of bradycardia. *N Engl J Med* 342:703–709
60. Marcus FI, Fontaine GH, Guiraudon G, Frank R, Laurenceau JL, Malergue C, Grosgeat Y (1982) Right ventricular dysplasia: a report of 24 adult cases. *Circulation* 65:384–398
61. Maron BJ, Shen WK, Link MS et al (2000) Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *New Engl J Med* 342:365–373
62. McAnulty JH, Rahimtoola SH, Murphy E, DeMots H, Ritzmann L, Kanarek PE, Kauffman S (1982) Natural history „high-risk“ bundle-branch block: final report of a prospective study. *N Engl J Med* 307:137–143
63. Meinertz T, Treese N, Kaspar W et al (1985) Determinants of prognosis in idiopathic dilated cardiomyopathy as determined by programmed electrical stimulation. *Am J Cardiol* 56:337–341
64. Miller JM, Hsia HH, Rothman SA, Buxton AE (2000) Ventricular tachycardia versus supraventricular tachycardia with aberration: electrocardiographic distinctions. In: Zipes D, Jalife J (eds) *Cardiac electrophysiology: from cell to bedside*. Cardiac Electrophysiology II, WB Saunders, Philadelphia, 696–705
65. Morillo CA, Klein GJ, Thakur RK, Li H, Zardini M, Yee R (1994) Mechanism of ‘inappropriate’ sinus tachycardia: role of sympathovagal balance. *Circulation* 90:873–877
66. Morita H, Kusano-Fukushima K, Nagase S et al (2002) Atrial fibrillation and atrial vulnerability in patients with Brugada syndrome. *J Am Coll Cardiol* 40:1437–1444
67. Moss AJ, Hall WJ, Cannom DS et al (1996) Improved survival with an implanted defibrillator in patients with coronary disease at high risk for ventricular arrhythmia. *N Engl J Med* 335:1933–1940
68. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ et al (2002) Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. *N Engl J Med* 346:877–883
69. Murdock CJ, Leitch JW, Teo WS, Sharma AD, Yee R, Klein GJ (1991) Characteristics of accessory pathways exhibiting decremental conduction. *Am J Cardiol* 67:506–510
70. Narula OS (1974) Sinus node re-entry: a mechanism for supraventricular tachycardia. *Circulation* 50:1114–1128
71. Narula O, Samet P, Javier RP (1972) Significance of the sinus-node recovery time. *Circulation* 45:140–158
72. Narula OS, Shantha N, Vasquez M, Towne WD, Linhart JW (1978) A new method for measurement of sinoatrial conduction time. *Circulation* 58:706–714
73. Niroomand F, Carbuicchio C, Tondo C et al (2002) Electrophysiological characteristics and outcome in patients with idiopathic right ventricular arrhythmia compared with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Heart* 87:41–47
74. Paul M, Gerss J, Schulze-Bahr E, Wichter T et al (2007) Role of programmed ventricular stimulation in patients with Brugada syndrome: a meta-analysis of worldwide published data. *Eur Heart J*, im Druck.
75. Peters S (1995) Left ventricular impairment in arrhythmogenic right ventricular dysplasia: what we can learn from angiography. *Cardiology* 86:473–476
76. Petersen ED, Shaw LJ, Califf RM (1997) Risk stratification after myocardial infarction. *Ann Intern Med* 126:561–582
77. Priori SG, Napolitano C, Gasparini M et al (2000) Clinical and genetic heterogeneity of right bundle branch block and ST-segment elevation syndrome: A prospective evaluation of 52 families. *Circulation* 102:2509–2515
78. Priori SG, Napolitano C, Gasparini M et al (2002) Natural history of Brugada syndrome: insights for risk stratification and management. *Circulation* 105:1342–1347
79. Ruder MA, Davis JC, Eldar M, Abbott JA, Griffin JC, Seger JJ, Scheinman MM (1986) Clinical and electrophysiological characterization of automatic junctional tachycardia in adults. *Circulation* 73:930–937
80. Saoudi N, Cosio F, Waldo A et al (2001) A classification of atrial flutter and regular atrial tachycardia according to electrophysiological mechanisms and anatomical bases: a Statement from a Joint Expert Group from the Working Group of Arrhythmias of the European Society of Cardiology and the North American Society of Pacing and Electrophysiology. *Eur Heart J* 22:1162–1182
81. Saumarez RC, Chojnowska L, Derksen R et al (2003) Sudden death in noncoronary heart disease is associated with delayed paced ventricular activation. *Circulation* 107:2595–2600
82. Scheinman MM, Peters RW, Suave MJ et al (1982) Value of the H-Q interval in patients with bundle branch block and the role of prophylactic permanent pacing. *Am J Cardiol* 50:1316–1322
83. Seidl K, Schuchert A, Tebbenjohanns J, Hartung W (2005) Kommentar zu den Leitlinien zur Diagnostik und Therapie von Synkopen – der europäischen Gesellschaft für Kardiologie 2001 und dem Update 2004. *Z Kardiol* 94:287–295
84. Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD (1998) A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol* 32:245–251
85. Sorbo MD, Buja GF, Miorelli M et al (1995) The prevalence of the Wolff-Parkinson-White syndrome in a population of 116 542 young males. *G Ital Cardiol* 25:681–687
86. Spirito P, Seidman CE, McKenna WJ, Maron BJ (1997) The management of hypertrophic cardiomyopathy. *New Engl J Med* 336:775–785
87. Strasberg B, Amat-Y-Leon F, Dhingra RC et al (1981) Natural history of chronic second-degree atrioventricular nodal block. *Circulation* 63:1043–1049
88. Strauss HC, Saroff AL, Bigger JT Jr, Giardina EG (1973) Premature atrial stimulation as a key to the understanding of sinoatrial conduction in man: presentation of data and critical review of the literature. *Circulation* 47:86–93
89. Strauss HC, Bigger JT, Saroff AL, Giardina EG (1976) Electrophysiological evaluation of sinus node function in patients with sinus node dysfunction. *Circulation* 53:763–776
90. Sung RJ, Waxman HL, Saksena S, Juma Z (1981) Sequence of retrograde atrial activation in patients with dual atrioventricular nodal pathways. *Circulation* 64:1059–1067

91. Tang CW, Scheinman MM, Van Hare GF, Epstein LM, Fitzpatrick AP, Lee RJ, Lesh MD (1995) Use of P wave configuration during atrial tachycardia to predict site of origin. *J Am Coll Cardiol* 26:1315–1324
92. Timmermans C, Smeets JL, Rodriguez LM, Vrouchos G, van den Dool A, Wellens HJ (1995) Aborted sudden death in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am J Cardiol* 76:492–494
93. Todd DM, Klein GJ, Krahn AD, Skanes AC, Yee R (2003) Asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome: is it time to revisit guidelines? *J Am Coll Cardiol* 41:245–248
94. Tracy CM, Akhtar M, DiMarco JP et al (2000) American College of Cardiology/ American Heart Association Clinical Competence Statement on invasive electrophysiology studies, catheter ablation, and cardioversion. A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association/American Society of Internal Medicine Task Force on Clinical Competence. *Circulation* 102:2309–2320
95. Twidale N, Heddle WF, Tonkin AM (1988) Procainamide administration during electrophysiologic study – utility as a provocative test for intermittent atrioventricular block. *Pacing Clin Electrophysiol* 11:1388–1397
96. Wellens HJJ, Brugada P, Stevenson WG (1986) Programmed electrical stimulation: its role in the management of ventricular arrhythmias in coronary heart disease. *Progr Cardiovasc Dis* 29:165–180
97. Wellens HJ, Doevendans P, Smeets J, Rodriguez LM, Dulk KD, Timmermans C, Vos M (1997) Arrhythmia risk: electrophysiological studies and monophasic action potentials. *Pacing Clin Electrophysiol* 20:2560–2565
98. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M et al (2006) ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death): developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society. *Circulation* 114:e385–e484

9 Tabellen

Tab. 1 Bradyarrhythmien

	Indikation bei symptomatischen Patienten	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad	Literatur
Sinusknotenerkrankung	Vermutete, aber nicht bewiesene Kausalität Ausschluss anderer Arrhythmien Ursächlichkeit bekannt	II b II b III	B B B	7, 33, 59
AV-Knotenerkrankung	His-Purkinje-Block als Ursache vermutet, jedoch nicht nachgewiesen AV-Block II° oder III°, nach Schrittmacherimplantation symptomatisch und andere Arrhythmie als Ursache vermutet	II b II b	B B	25, 26, 87 25, 46, 87
Intraventrikuläre Leitungsstörung	Ausschluss der Auslösbarkeit einer Kammertachykardie Intraventrikuläre Erregungsleitungsstörungen inklusive bifaszikulärem Block	II b III	B B	82 82
Bradykardie-Tachykardie-Syndrom	Paroxysmales Vorhofflimmern oder fokale atriale Tachykardie in Kombination mit einer Sinusknotenerkrankung ohne absolute Schrittmacherindikation	II b	B	43

Tab. 2 Paroxysmale SVT

Indikation	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad	Literatur
Mechanismen einer dokumentierten symptomatischen SVT mit Ziel der Ablation	I	B	2, 3, 11, 17, 20–23, 37, 41, 42, 44, 48, 54, 69, 70, 79, 80, 85, 90–93
Mechanismen atrialer Makroentrytachykardien (z. B. Vorhofflattern), Verdacht auf atypische Form oder in Verbindung mit Ablation	I	B	2, 21, 22
Rezidivierendes, symptomatisches, anfallsartiges Herzrasen mit vermuteter SVT ohne EKG-Dokumentation	II a	C	
Dokumentierte SVT und/oder alleiniges dokumentiertes Vorhofflimmern ohne Ziel der Ablation	III	C	

Tab. 3 Idiopathische ventrikuläre Arrhythmien

Indikation	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Regelmäßige symptomatische anhaltende Tachykardie und ungeklärtem Mechanismus	I	C
Überlebter plötzlicher Herztod ohne Hinweis auf strukturelle Herzerkrankung	II a	C
Dokumentierte symptomatische idiopathische Kammertachykardie mit dem Ziel der Katheterablation	I	B

Tab. 4 Ventrikuläre Arrhythmien ischämischer Genese

Indikation	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad	Literatur
Dokumentierte anhaltende, regelmäßige Tachykardie mit breitem QRS-Komplex zur Klärung des Mechanismus und ggf. Katheterablation	I	B	16, 96
Nicht anhaltende VT bei moderat eingeschränkter LV-Funktion (EF 30–40%)	II b	B	4, 15, 67
Überlebter Herztod bei Kammerflimmern EF < 30%	III	B	6, 15, 51, 67, 68
EF > 40% (asymptom., nichtanhaltenden VT) Bei akuter Ischämie und VT/VF in der frühen Infarktphase (< 48 h)			
Medikamenten-Testung nach anhaltender VT/VF	III		15

Tab. 5 Ventrikuläre Arrhythmien bei dilatativen Kardiomyopathien

Indikation	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Dokumentierte regelmäßige Tachykardie mit breitem QRS-Komplex zur Klärung des Mechanismus (DD Bundle Branch Reentry)	I	C
Nicht anhaltende VTs	III	C
Asymptomatische Patienten	III	C
Überlebter plötzlicher Herztod	III	C

Tab. 6 Ventrikuläre Arrhythmien bei hypertrophen Kardiomyopathien

Indikation	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Synkope oder pos. Familienanamnese	II b	C
Nicht anhaltende VT im Langzeit-EKG	II b	C
Asymptomatische Patienten	III	C
Überlebter plötzlicher Herztod	III	C

Tab. 7 Ventrikuläre Arrhythmien bei arrhythmogener rechtsventrikulärer Erkrankung

Indikation	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad	Literatur
Ziel der Katheterablation	II b	B	52, 53, 73
Asymptomatische Patienten	II b	C	
Überlebter plötzlicher Herztod	III	C	

Tab. 8 QT-Syndrom

	Indikation	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
LQTS	Alle Patienten mit langem QT-Syndrom (LQTS)	III	C
SQTS	Verdacht auf kurzes QT-Syndrom (SQTS)	II b	C

Tab. 9 Brugada-Syndrom

Indikation	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Asymptomatisch mit Typ-1-Brugada-EKG	II b	C
Asymptomatisch mit Typ-2- oder -3-EKG, welches durch Antiarrhythmika in Typ 1-EKG überführt wird	II b	C
Symptomatisch mit Typ-1-Brugada-EKG	III	C
Typ-2- oder -3-EKG, durch Antiarrhythmika nicht in Typ-1-EKG überführbar	III	C

Tab. 10 Synkope

Indikation	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad	Literatur
Pathologisches 12-Kanal-EKG oder Langzeit-EKG/Eventrecording	I	C	12, 83
Symptomatische Tachyarrhythmien	I	C	12, 83
Organische Herzerkrankung	I	B	12, 83
Evaluierung des Arrhythmiemechanismus bei anzunehmender oder dokumentierter tachykarder Herzrhythmusstörung	II a	B	12, 83
Ausschluss einer induzierbaren Tachyarrhythmie bei berufsbedingten Erfordernissen (z. B. Piloten, Busfahrer)	II b	C	12, 83
Arzneimittel verursachte und reversible EKG-Veränderungen nach Absetzen	III	C	12, 83
Ausgeschlossene strukturelle Herzerkrankung und fehlender Hinweis für rhythmogene Genese	III		12, 83

■ **Erklärung der Unbefangenheit und die Offenlegung von Interessenkonflikten** Alle Autoren erklären sich unbefangen gegenüber einer Einflußnahme Dritter insbesondere der Medizinprodukte-

oder Pharma-Industrie. Etwaige Kooperation und deren Umfang wurden, falls zutreffend, gegenüber der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie offengelegt.