

Kardiologie 2008 · 2:363–388
 DOI 10.1007/s12181-008-0112-y
 Online publiziert: 16. September 2008
 © Deutsche Gesellschaft für Kardiologie - Herz- und Kreislaufforschung e.V.
 Published by Springer Medizin Verlag - all rights reserved 2008

J. Tebbenjohanns¹ · S. Willems² · M. Antz³ · D. Pfeiffer⁴ · K.-H. Seidl⁵ · T. Lewalter⁶
¹ Med.-Klinik I – Kardiologie, Angiologie, Intensivmedizin, Klinikum Hildesheim GmbH, Hildesheim
² Klinik für Kardiologie, Universitäres Herzzentrum GmbH, Hamburg
³ Abteilung für Elektrophysiologie, Klinikum Oldenburg gGmbH, Oldenburg
⁴ Zentrum für Innere Medizin, Universitätsklinikum Leipzig, Leipzig
⁵ Medizinische Klinik B, Klinikum der Stadt Ludwigshafen, Ludwigshafen
⁶ Med. Klinik II – Kardiologie, Intensivmedizin, St. Vincens-Krankenhaus, Paderborn

Kommentar zu den „ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death – executive summary“

Kommentar zu den „ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death – executive summary“

Im Auftrag der Kommission für Klinische Kardiologie der DGK bearbeitet von den Mitgliedern des Nucleus der Arbeitsgruppe Herzschrittmacher und Arrhythmie (J. Tebbenjohanns, S. Willems, M. Antz, D. Pfeiffer, K.-H. Seidl, T. Lewalter)

Korrespondenzadresse:

Prof. Dr. med. J. Tebbenjohanns
 Med.-Klinik I – Kardiologie, Angiologie, Intensivmedizin
 Klinikum Hildesheim GmbH
 Weinberg 1
 31134 Hildesheim
j.tebbenjohanns@klinikum-hildesheim.de

Inhalt

Präambel

1. Einleitung
- 1.1. Prophylaktische ICD-Implantation im Licht verschiedener Leitlinien
2. Häufigkeit des plötzlichen Herztodes
3. Klinisches Erscheinungsbild
4. Ruhe-EKG
5. Belastungsuntersuchung

6. Langzeit-EKG-Untersuchungen
7. Andere EKG-Techniken und Messungen
8. Linksventrikuläre Funktion und Bildgebung
9. Elektrophysiologische Diagnostik
- 9.1. Elektrophysiologische Diagnostik bei koronarer Herzerkrankung
- 9.2. Elektrophysiologische Diagnostik bei Patienten mit Synkope
10. Bedeutung einer antiarrhythmischen Therapie
- 10.1. β-Blocker
- 10.2. Amiodaron und Sotalol
11. Besondere Situationen, in denen eine antiarrhythmische Therapie indiziert sein könnte
- 11.1. Patienten mit ventrikulären Arrhythmien, die nicht die Kriterien für einen ICD erfüllen
- 11.2. Patienten mit ICD, die wiederholt ventrikuläre Tachyarrhythmien und wiederholte ICD-Interventionen haben
12. Implantierbare und externe Kardioverterdefibrillatoren
- 12.1. Automatischer externer Defibrillator
- 12.2. Katheterablation
- 12.3. Antiarrhythmische Chirurgie
- 12.4. Revaskularisierung als antiarrhythmische Therapie
13. Akutbehandlung spezifischer Arrhythmien
- 13.1. Behandlung des Herz-Kreislauf-Stillstandes
- 13.2. Ventrikuläre Arrhythmien in Verbindung mit einem akuten Koronarsyndrom
- 13.3. Ventrikuläre Tachykardien bei akutem Infarkt mit nur geringem Troponinanstieg
- 13.4. Anhaltende monomorphe ventrikuläre Tachykardie
- 13.5. Repetitive monomorphe ventrikuläre Tachykardie
- 13.6. Polymorphe VT
- 13.7. Torsade de pointes
- 13.8. Unaufhörliche („incessant“) VT
14. Ventrikuläre Arrhythmie und plötzlicher Herztod in Verbindung mit spezifischen kardialen Erkrankungen
- 14.1. Linksventrikuläre Funktionsstörung nach Myokardinfarkt
- 14.2. Klappenerkrankung
- 14.3. Angeborene Herzfehler
- 14.4. Metabolische und entzündliche Bedingungen
- 14.4.1. Myokarditis, rheumatische Erkrankungen und Endokarditis
- 14.4.2. Infiltrative Kardiomyopathien

Kardiologie 2008 · 2:363–388 DOI 10.1007/s12181-008-0112-y
© Deutsche Gesellschaft für Kardiologie - Herz- und Kreislaufforschung e.V. Published by Springer Medizin Verlag - all rights reserved 2008

J. Tebbenjohanns · S. Willems · M. Antz · D. Pfeiffer · K.-H. Seidl · T. Lewalter
Kommentar zu den „ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death – executive summary“

Zusammenfassung

Dieser Kommentar ist eine Übersetzung bzw. Zusammenfassung zu den „ACC/AHA/ESC 2006 Leitlinien zum Management von Patienten mit ventrikulären Arrhythmien und Prävention des plötzlichen Herztodes“. Ziel ist es, den aktuellen Erkenntnisstand zur Thematik zusammenzufassen, versehen mit Kommentaren und der Einordnung in die in Deutschland geübte Praxis. Es wird die gesamte Bandbreite der Thematik hinsichtlich diagnostischer Methoden (EKG, Bildgebung, elektrophysiologische Untersuchung etc.) ebenso dargestellt wie der Stellenwert und die Differenzialindikation medikamentös antiarrhythmischer Therapien, der ICD-Therapie sowie alternativer Verfahren, wie z. B. der Katheterablation. Es wird darüber hin-

aus spezifisch eingegangen auf die Akutbehandlung ventrikulärer Arrhythmien als auch auf die differenzialtherapeutischen Optionen bei verschiedenen Grunderkrankungen (ischämische Kardiomyopathie, Herzklappenerkrankung, angeborene Herzfehler, Kardiomyopathien, Herzinsuffizienz, genetische Erkrankungen etc.). Insbesondere die zum Teil kontroverse Diskussion hinsichtlich der primärprophylaktischen ICD-Implantation wird im Lichte der vorliegenden Studiendaten kritisch kommentiert.

Schlüsselwörter

Ventrikuläre Arrhythmien · Implantierbarer Defibrillator · Antiarrhythmika · Plötzlicher Herztod

Comments on the “ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death – executive summary“

Abstract

The purpose of this document is to translate and to comment on the previously published “ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death“. The aim is to update the recommendations for clinical practice in Germany. We address the diagnostic procedures (e.g. ECG, imaging, electrophysiological studies etc.) and therapeutic options (e.g. medical treatment, catheter ablation, implantable cardioverter defibrillator – ICD etc.). Special emphasis was put on management of acute ventricular arrhythmias and on the dif-

ferent treatment modalities for various conditions (e.g. ischemic cardiomyopathy, valvular heart disease, congenital heart disease, non-ischemic cardiomyopathies, congestive heart failure, genetic arrhythmia syndromes etc.). Comments are given in each chapter, including the ongoing debate about ICD indications in primary prophylaxis.

Keywords

Ventricular arrhythmias · Implantable cardioverter defibrillator · Antiarrhythmics · Sudden cardiac death

- 14.4.3. Endokrine Funktionsstörungen und Diabetes mellitus
- 14.4.4. Chronische terminale Niereninsuffizienz
- 14.4.5. Adipositas, Diät und Anorexie
- 14.5. Perikardiale Erkrankung
- 14.6. Pulmonalerterielle Hypertonie
- 14.7. Transiente Arrhythmien mit reversibler Ursache
- 15. Kardiomyopathieassoziierte ventrikuläre Arrhythmien
- 15.1. Dilatative Kardiomyopathie (nicht ischämisch)
- 15.2. Hypertrophe Kardiomyopathie
- 15.3. Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie
- 15.4. Neuromuskuläre Erkrankungen
- 16. Herzinsuffizienz
- 17. Genetische Erkrankungen/Syndrome
- 17.1. Generelle Aspekte zur Risikostratifikation
- 17.2. Langes QT-Syndrom
- 17.3. Kurzes QT-Syndrom und Brugada-Syndrom
- 17.4. Katecholaminerge ventrikuläre Tachykardie
- 18. Arrhythmien bei strukturell gesunden Herzen
- 18.1. Idiopathische ventrikuläre Tachykardien
- 18.2. Elektrolytverschiebung
- 18.3. Physikalische und toxische Ursachen
- 18.4. Rauchen
- 18.5. Lipide
- 19. Ventrikuläre Arrhythmien und plötzlicher Herztod bei unterschiedlichen Populationen
- 19.1. Athleten
- 19.2. Geschlecht und Schwangerschaft
- 19.3. Ältere Patienten
- 19.4. Pädiatrische Patienten
- 19.5. Patienten mit implantiertem Kardioverter/Defibrillator
- 19.6. Digitalis-Toxizität
- 19.7. Medikamentös bedingtes langes QT-Syndrom
- 19.8. Natriumkanalblocker-induzierte Toxizität
- 19.9. Überdosis trizyklischer Antidepressiva
- 19.10. Andere medikamentös induzierte Toxizität

Tab. 1 Empfehlungsgrade

Klasse I	Evidenz und/oder allgemeine Übereinkunft, dass eine Maßnahme nützlich und effektiv ist
Klasse IIa	Umstritten, aber überwiegende Evidenz, dass eine Maßnahme nützlich und/oder effektiv ist
Klasse IIb	Umstritten, geringere Evidenz, dass eine Maßnahme nützlich und/oder effektiv ist
Klasse III	Evidenz und/oder allgemeine Übereinkunft, dass eine Maßnahme nicht nützlich und nicht effektiv ist und im Einzelfall schädlich ist

Tab. 2 Evidenzgrade

Grad A	Daten aus mehreren ausreichend großen, randomisierten Studien oder Metaanalysen
Grad B	Daten aus einer randomisierten Studie oder mehreren nicht randomisierten Studien oder Registern
Grad C	Konsensusmeinung von Experten, basierend auf Studien und klinischer Erfahrung

Präambel

Dieser Kommentar zu einer Leitlinie ist eine Stellungnahme der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e.V. (DGK), die den gegenwärtigen Erkenntnisstand wiedergibt und Ärzten und ihren Patienten die Entscheidungsfindung erleichtern soll. Dieser Kommentar bzw. eine Leitlinie ersetzt nicht die ärztliche Evaluation des individuellen Patienten und die Anpassung der Diagnostik und Therapie an dessen spezifische Situation. Wo immer möglich, werden die Empfehlungen zu diagnostischen Maßnahmen bzw. zu Therapien mit den u. a. Empfehlungs- und Evidenzgraden verknüpft (■ Tab. 1 und 2).

1. Einleitung

Es existiert eine Reihe von deutschsprachigen Leitlinien, Kommentaren bzw. Positionspapieren, die sich mit der Diagnostik und Therapie von Patienten mit ventrikulären Arrhythmien befassen [24, 26, 31, 34, 56, 65, 67]. Ziel der im Herbst 2006 publizierten Leitlinie der europäischen und amerikanischen kardiologischen Fachgesellschaften war, den aktuellen Erkenntnisstand zur Thematik „Ventrikuläre Arrhythmien und plötzlicher Herztod“ in einer Leitlinie zusammenzufassen [2]. Die DGK hat beschlossen, keine eigene Leitlinie zu erstellen, sondern hat den Nukleus der Arbeitsgruppe Herzschrittmacher und Arrhythmie beauftragt die oben genannte Leitlinie zu übersetzen und zusammenzufassen, versehen mit Kom-

mentaren und der Einordnung in die in Deutschland geübte Praxis.

Die niedergelegten Empfehlungen basieren bzw. berücksichtigen verschiedene Aspekte: die Differenzialtherapie (ICD, antiarrhythmische Medikation, Chirurgie u. a.), den Zeitpunkt der Therapieempfehlung (Primär- vs. Sekundärprävention), die Zielsetzung der Therapie (Lebensverlängerung, Symptomreduktion, Verbesserung der Lebensqualität), das arrhythmogene Substrat (koronare Herzkrankheit, Kardiomyopathie, andere), den Grad der Belastbarkeit (NYHA-Klassifikation), die linksventrikuläre Pumpfunktion (LVEF), die spezifischen Arrhythmien (u. a. anhaltend monomorph, polymorph, Kammerflimmern).

1.1. Prophylaktische ICD-Implantation im Licht verschiedener Leitlinien

Zahlreiche Leitlinien, Kommentare und Positionspapier der vergangenen Jahre nahmen Stellung zur ICD-Therapie. Empfehlungen zur prophylaktischen ICD-Implantation auf der Grundlage der linksventrikulären Ejektionsfraktion (EF) haben keine durchgängige Einheitlichkeit gezeigt. Dieses hat u. a. mit den unterschiedlichen Grenzwerten der EF als Entscheidungskriterium zu tun. Insbesondere sind keine prospektiven Untersuchungen erfolgt, die Zielpatienten ohne manifeste Herzinsuffizienz mit einer EF zwischen 31 und 35% bzw. 35 und 40% eingeschlossen haben. Die Empfehlungen basierten durchgängig auf der Analyse von Studientaten mit einem vordefinierten obe-

ren Grenzwert der EF von 40 bzw. 35 bzw. 30%. In der referierten europäischen/amerikanischen Leitlinie wurde diesem Umstand dadurch Rechnung getragen, dass die Empfehlungen auf allen Studien basieren sollten, die Patienten innerhalb einer gewissen Spannbreite der EF eingeschlossen haben. Selbstverständlich ist, dass unterschiedliche Interpretationen und Empfehlungen trotz einheitlicher Datengrundlage entstehen können.

Die u. a. Empfehlungen zur ICD-Therapie setzen natürlich immer eine seit längerem etablierte optimale medikamentöse Therapie und eine Lebenserwartung in gutem kardiopulmonalem Funktionsstatus von mindestens 1 Jahr voraus.

2. Häufigkeit des plötzlichen Herztodes

Die Angaben zur Häufigkeit des plötzlichen Herztodes variieren, es ist davon auszugehen, dass etwa 300.000–350.000 plötzliche Herztodesfälle pro Jahr in den USA vorkommen [41]. Die prozentuale Häufigkeit ist in Europa identisch. Die Variation der Angaben entsteht durch unterschiedliche Definitionen. Sofern die 1-Stunden-Definition angewendet wird (plötzlicher Tod innerhalb von 1 h nach Auftreten der ersten Symptome), so ist eine Häufigkeit von 13% plötzlicher Herztodesfälle in Bezug auf alle Todesfälle zu verzeichnen. Wird der Zeitraum auf 24 h verlängert, so steigt der Anteil auf 18,5% [16]. Verschiedene Faktoren beeinflussen die Identifikation von Personen bzw. einer Personengruppe im Hinblick auf das Risiko des plötzlichen Herztodes. Je genauer eine Personengruppe präspezifiziert wird, desto häufiger ist die auf diese Personengruppe bezogene Wahrscheinlichkeit des plötzlichen Herztodes. Gleichzeitig nimmt die absolute Zahl an Ereignissen durch diese Vordefinition stetig ab.

3. Klinisches Erscheinungsbild

Ventrikuläre Arrhythmien können bei Patienten mit oder ohne kardiale Grunderkrankung auftreten. Die Arten der klinischen Präsentation sind sehr vielfältig und reichen vom asymptomatischen Patienten über solche mit Symptomen wie Palpitationen, Luftnot oder Synkope über

Patienten mit hämodynamisch stabilen bzw. instabilen Kammertachykardien bis hin zu solchen Patienten, die einen Herzstillstand erleiden, Letztere aufgrund einer Asystolie, einer ventrikulären Tachykardie, Kammerflimmern oder einer pulslosen elektrischen Aktivität.

4. Ruhe-EKG

Empfehlung

Klasse I. Ein 12-Kanal-Ruhe-EKG ist bei allen Patienten mit ventrikulären Arrhythmien indiziert (Evidenzgrad A).

Kommentar

Ein Ruhe-EKG erlaubt nicht nur die primäre Diagnostik einer kongenitalen elektrischen Erkrankung (z. B. langes oder kurzes QT-Syndrom, Brugada-Syndrom etc.), sondern gibt auch Hinweise auf das Vorliegen eines Schenkelblocks, eines AV-Blocks, einer Hypertrophie oder auf eine ischämische Herzerkrankung mit Q-Zacken als Ausdruck abgelaufener Herzinfarkte.

5. Belastungsuntersuchungen

Empfehlungen

Klasse I. Belastungsuntersuchungen sind bei allen Patienten mit ventrikulären Arrhythmien, die eine signifikante Wahrscheinlichkeit einer koronaren Herzerkrankung aufweisen, indiziert.

Belastungs-EKG-Untersuchungen, unabhängig vom Alter des Patienten, sind nützlich bei allen Patienten mit dokumentierten bzw. vermuteten belastungsabhängigen ventrikulären Arrhythmien zur Diagnosesicherung und klinischen Einschätzung des Beschwerdebildes (Evidenzgrad B).

Klasse IIa. Belastungs-EKG-Untersuchungen können hilfreich sein zur Überprüfung einer medikamentösen Therapie bzw. nach Katheterablation bei Patienten mit belastungsabhängigen ventrikulären Arrhythmien (Evidenzgrad B).

Klasse III. Patienten mit Kontraindikation für einen Belastungstest (Evidenzgrad B).

Kommentar

Die wesentliche Begründung für die Durchführung von Belastungs-EKG-Untersuchungen ist sicherlich die weitere Abklärung einer möglichen ischämischen Herzkrankheit [22]. Der andere wesentliche Grund zur Durchführung von Belastungs-EKGs ist der anamnestische Hinweis auf belastungsabhängig auftretende Palpitationen/Herzrasen. Das unter standardisierten Bedingungen auftretende Herzrasen kann somit im 12-Kanal-EKG dokumentiert werden und ist nicht selten Ausgangspunkt einer erfolgreichen Therapie (zunächst β -Blocker, evtl. Katheterablation).

6. Langzeit-EKG-Untersuchungen

Empfehlungen

Klasse I. Langzeit-EKG-Untersuchungen sind indiziert zur Diagnosesicherung von ventrikulären Arrhythmien, zur Bestimmung von QT-Zeiten, T-Wellen-Alternanz, ST-Streckenveränderungen, um das Risiko zu evaluieren bzw. den Therapieerfolg abzuschätzen (Evidenzgrad A).

Externe Ereignisrekorder sind indiziert, sofern die Symptome selten und sporadisch auftreten, um eine eindeutige Zuordnung der klinischen Angaben zu möglichen Arrhythmien zu treffen (Evidenzgrad B).

Implantierbare Ereignisrekorder sind hilfreich für Patienten mit seltenen, sporadischen Symptomen, die möglicherweise Ausdruck von Arrhythmien sind und mit gravierenden klinischen Präsentationen wie Synkopen einhergehen und auf andere Weise nicht dokumentiert werden konnten (Evidenzgrad B).

Kommentar

Die wesentliche Indikation für die Durchführung der oben genannten Untersuchungstechniken ist die Detektion möglicher ventrikulärer Arrhythmien. Die Wahl der Methode richtet sich nach dem zeitlichen Auftreten und der Schwere der klinischen Präsentation [56].

7. Andere EKG-Techniken und Messungen

Empfehlung

Klasse IIa. Es kann hilfreich sein, T-Wellen-Alternans-Messungen bei Patienten zur Risikostratifikation hinsichtlich lebensbedrohlicher ventrikulärer Arrhythmien durchzuführen (Evidenzgrad A).

Klasse IIb. EKG-Techniken wie das Signalmittlungs-EKG, die Herzfrequenzvariabilität, die Baroreflexsensitivität und Herzfrequenz-turbulenz können hilfreich sein zur Risikostratifikation (Evidenzgrad B).

Kommentar

Spätestens seit den ICD-Studien zur Primärprophylaxe des plötzlichen Herztodes ist deutlich geworden, wie wünschenswert zusätzliche Marker zur gezielteren Risikostratifikation wären. Eine Vielzahl von Studien hat ergeben, dass oben genannte Methoden einzeln oder in Kombination den positiven und negativen Vorhersagewert erhöhen, jedoch die Sensitivität der Einzeluntersuchungen oft sehr gering ist. Vor diesem Hintergrund hat sich bislang keine der oben genannten Techniken in der klinischen Praxis etabliert [56].

8. Linksventrikuläre Funktion und Bildgebung

Empfehlungen

Klasse I. Die Echokardiographie ist indiziert bei Patienten mit ventrikulären Arrhythmien und vermuteter struktureller Herzerkrankung (Evidenzgrad B).

Die Echokardiographie sollte bei Hochrisikopatienten mit dilatativer, hypertropher oder RV-Kardiomyopathie, nach akutem Herzinfarkt und bei Verwandten von Patienten mit angeborenen Herzerkrankungen durchgeführt werden (Evidenzgrad B).

Belastungsuntersuchungen mit Bildgebung (Stressechokardiographie oder Myokardszintigraphie) werden empfohlen bei Patienten mit ventrikulären Arrhythmien und einer geringen Wahrscheinlichkeit für eine koronare Herzerkrankung, bei denen ein Belastungs-EKG mit phy-

sikalischer Belastung nicht durchgeführt werden kann bzw. keine Aussage ermöglicht (Evidenzgrad B).

Pharmakologische Belastungsuntersuchungen sind indiziert bei Patienten wie den vorgenannten, die keine physikalischen Belastungstests durchführen können (Evidenzgrad B).

Klasse IIa. Eine Magnetresonanztomographie oder Computertomographie kann hilfreich sein bei Patienten, die in der Echokardiographie schlecht untersuchbar sind (Evidenzgrad B).

Eine Koronarangiographie kann hilfreich sein zum Nachweis/Ausschluss einer signifikanten koronaren Herzkrankheit bei Patienten mit lebensbedrohlichen ventrikulären Arrhythmien, die eine mittlere bis hohe Wahrscheinlichkeit einer koronaren Herzkrankheit aufweisen (Evidenzgrad C).

Eine bildgebende Untersuchung kann hilfreich sein für Patienten, die einer CRT-Implantation zugeführt werden (Evidenzgrad C).

Kommentar

Die Echokardiographie ist ohne Frage die Standarduntersuchung zur Bildgebung und sollte insbesondere bei Patienten mit ventrikulären Arrhythmien großzügig angewendet werden. Zahlreiche kardiale Erkrankungen wie die dilatative, die ischämische oder die hypertrophe Kardiomyopathie sowie die hypertensive Herzerkrankung lassen sich durch die Echokardiographie sehr gut darstellen. Die Notwendigkeit der Myokardszintigraphie ist in der klinischen Routine zur Abklärung bei Patienten mit ventrikulären Arrhythmien nur sehr selten notwendig. Obwohl die invasive Koronarangiographie lediglich als Klasse IIaC eingestuft wurde, spielt sie doch in der Gruppe der Patienten mit lebensbedrohlichen ventrikulären Arrhythmien oder überlebtem plötzlichem Herztod eine wichtige Rolle. Unserer Meinung nach ist zur Präzisierung der Diagnose und weiteren Therapieplanung bei Patienten mit potenziell lebensbedrohlichen ventrikulären Arrhythmien grundsätzlich eine invasive diagnostische Abklärung sinnvoll. MRT-Untersuchungen sind bei der Abklärung einer ARVC bzw. Myokarditis zunehmend verbreitet und hilfreich.

9. Elektrophysiologische Diagnostik

Die invasive elektrophysiologische Untersuchung (EPU) kann zur Prüfung der Induzierbarkeit von ventrikulären Tachyarrhythmien, der Planung einer Katheterablation, der Abschätzung der Effektivität einer medikamentösen antiarrhythmischen Therapie sowie zur Risikostratifikation in Bezug auf eine mögliche Gefährdung im Hinblick auf einen plötzlichen Herztod eingesetzt werden. Bei ausgewählten Patienten kann die EPU auch zur Abklärung einer bisher ungeklärten Bewusstlosigkeit sowie der Evaluierung einer möglichen ICD-Indikation eingesetzt werden [5, 21, 54, 66].

9.1. Elektrophysiologische Diagnostik bei koronarer Herzerkrankung

Empfehlungen

Klasse I. Diagnostische Evaluation bei Patienten mit abgelaufenem Myokardinfarkt und möglicherweise arrhythmieassoziierten Symptomen wie Palpitationen, Präsynkopen und Synkopen (Evidenzlevel B).

Patienten mit koronarer Herzerkrankung zur Abschätzung der Effektivität einer VT-Ablation (Evidenzlevel B).

Diagnostische Abklärung einer breiten QRS-Tachykardie ungeklärter Ursache (Evidenzlevel C).

Klasse IIa. Risikostratifikation bei Patienten mit abgelaufenem Myokardinfarkt, nicht anhaltenden ventrikulären Tachykardien und einer linksventrikulären Ejektionsfraktion $\leq 40\%$ (Evidenzlevel B).

Kommentar

So sinnvoll die elektrophysiologische Diagnostik zur Abklärung von Symptomen, welche auf das Vorliegen von ventrikulären Arrhythmien hinweisen, eingesetzt werden kann, so zurückhaltend und gezielt wird heute die Indikation zur EPU im Rahmen einer Risikostratifikation gestellt. Dies hat sich auch in den aktuellen Leitlinien der DGK [67] niedergeschlagen. Heute hat die EPU nur im Einzelfall und im Grenzbereich der Entscheidungsfindung z. B. bei

Postinfarktpatienten mit mittelgradig eingeschränkter Kammerfunktion (EF 30–40%) eine mögliche Indikation. In diesem Zusammenhang ist die EPU ein zusätzlicher Parameter zur Identifikation von Risikopatienten und dementsprechend in den deutschen und jetzt ACC/AHA/ESC-Guidelines als Klasse-II-Indikation eingestuft worden. Unumstritten ist die EPU sinnvoll bei Patienten mit stattgehabter, breiter QRS-Tachykardie, wenn nach der EKG-Analyse eine Ursache nicht offensichtlich ist wie z. B. bei Vorhofflattern mit vorbestehendem Schenkelblock.

9.2. Elektrophysiologische Diagnostik bei Patienten mit Synkope

Empfehlungen

Klasse I. Patienten mit Synkope unklarer Genese und eingeschränkter Kammerfunktion oder struktureller Herzerkrankung (Evidenzlevel B).

Klasse IIa. Die EPU kann sinnvoll sein bei Patienten mit Synkope, wenn Bradyarrhythmien oder Tachyarrhythmien vermutet werden und mittels nichtinvasiver Diagnostik keine Ursache identifiziert werden konnte (Evidenzlevel B).

Die EPU ist im Rahmen einer Synkopenabklärung am ehesten bei Patienten mit koronarer Herzerkrankung und eingeschränkter linksventrikulärer Funktion sinnvoll. Diese ist in der Regel nicht der erste Schritt einer diagnostischen Abklärung, sondern ergänzt die komplette Synkopen-diagnostik in einer späten Phase [42].

Kommentar

Bei mittelgradig eingeschränkter linksventrikulärer Funktion auf dem Boden einer koronaren Herzerkrankung ist eine ventrikuläre Tachykardie als Ursache einer Synkope andernfalls ungeklärter Genese wahrscheinlich. Daher besteht auch gemäß den aktuellen deutschen Leitlinien bei Patienten mit mittelgradig eingeschränkter linksventrikulärer Funktion und zurückliegender Synkope eine Klasse-I-Indikation zur elektrophysiologischen Diagnostik nach erfolgter, nichtinvasiver Diagnostik.

10. Bedeutung einer antiarrhythmischen Therapie

Die Anwendung antiarrhythmischer Substanzen in der Akutphase ist im Abschnitt 13 beschrieben.

10.1. β -Blocker

β -Blocker sind effektiv zur Supprimierung ventrikulärer Extrasystolen und nicht anhaltenden ventrikulären Arrhythmien sowie zur Reduktion des plötzlichen Herztodes bei einer Reihe von kardialen Erkrankungen mit und ohne begleitende Herzinsuffizienz. β -Blocker sind heute die Basis einer antiarrhythmischen Behandlung [18, 53].

10.2. Amiodaron und Sotalol

Der mögliche Nutzen einer Amiodaronbehandlung bezüglich einer Verbesserung der Überlebenswahrscheinlichkeit muss zumindest als kontrovers beurteilt werden. In den meisten Studien konnte kein eindeutiger Vorteil gegenüber einer Placebobehandlung gezeigt werden. Wenige Studien und eine Metaanalyse haben eine Reduktion des plötzlichen Herztodes unter Amiodarontherapie bei mittel-, hochgradig eingeschränkter linksventrikulärer Funktion auf dem Boden eines abgelaufenen Herzinfarktes sowie einer nichtischämischen, dilatativen Kardiomyopathie gezeigt [12, 20, 61]. Auf der anderen Seite hat die SCD-HeFT-Studie keinen Überlebensvorteil durch die Gabe von Amiodaron nachweisen können [11]. Auch Sotalol kann ventrikuläre Arrhythmien supprimieren, hat jedoch eine höhere Rate an Proarrhythmien. Es konnte keine positive Beeinflussung der Überlebenswahrscheinlichkeit gezeigt werden.

Kommentar

Außer für die Therapie mit β -Rezeptorenblockern konnte für die hier erwähnten Antiarrhythmika (Amiodaron und Sotalol) keine positive Beeinflussung der Mortalitätsrate nachgewiesen werden. Einen aktuellen Beitrag hierzu leistete die SCD-HeFT-Studie, in der Amiodaron bei Patienten mit eingeschränkter linksventrikulärer Funktion auf dem Boden einer ischämischen oder nichtischämischen Kardiomyopathie

die Überlebenswahrscheinlichkeit im Vergleich zur Placebobehandlung nicht verbessert hatte. In dieser Studie kam es bei Patienten mit NYHA-Klasse III sogar zu einer Zunahme der Todesfälle unter Amiodaron im Vergleich zu Placebo. Insgesamt gibt es somit keine prognostische Indikation für eine antiarrhythmische Dauerbehandlung bei Patienten mit linksventrikulärer Funktionseinschränkung und Herzinsuffizienz außerhalb der üblichen Basistherapie mit β -Rezeptorenblockern.

11. Besondere Situationen, in denen eine antiarrhythmische Therapie indiziert sein könnte

Amiodaron kann in besonderen Situationen eingesetzt werden. Subgruppenanalysen zeigten einen möglichen Überlebensvorteil bei Kombination mit β -Blockern [3, 6, 25].

11.1. Patienten mit ventrikulären Arrhythmien, die nicht die Kriterien für einen ICD erfüllen

β -Blocker sind die Therapie der Wahl, aber bei Ineffizienz kann Amiodaron oder Sotalol eingesetzt werden.

11.2. Patienten mit ICD, die wiederholt ventrikuläre Tachyarrhythmien und wiederholte ICD-Interventionen haben

In dieser Situation ist die additive Gabe von Antiarrhythmika und oder eine Katheterablation zur Behandlung der rezidivierenden ventrikulären Arrhythmien notwendig. Sotalol ist effektiv zur Supprimierung von atrialen und ventrikulären Arrhythmien [48]. Die Kombination von β -Blockern und Amiodaron ist eine Alternative. Auch die intravenöse Gabe von Amiodaron kann hier sinnvoll sein.

Kommentar

Bei Patienten mit struktureller Herzerkrankung kommen auch in diesem Zusammenhang nur die genannten 3 Substanzen in Betracht. Neben konventionellen β -Blockern kann alternativ bei gut erhaltener Kammerfunktion Sotalol eingesetzt werden. Als Monotherapie mit intravenöser Aufsättigung und rezidivierender

Bolusgabe unter hämodynamischem Monitoring kann Amiodaron eine wirksame Supprimierung der ventrikulären Arrhythmien erbringen. Amiodaron kann auch häufig sehr effektiv mit einem β -Blocker kombiniert werden und erweist sich als effektiver gegenüber Sotalol bzw. β -Blocker [13]. In diesem Falle sollte die evtl. bereits erfolgte Digitalisierung pausiert werden [55]. Es besteht der Verdacht, dass die zusätzliche Gabe von Digitalisglykosiden in Verbindung mit einer Bradykardieneigung zur erhöhten elektrischen Instabilität führte. Falls eine Digitalis-Therapie bei herzinsuffizienten Patienten nicht pausiert werden kann, ist zumindest eine intensive Überwachung bei Einleitung dieser „Tripeltherapie“ angeraten. Bei unaufhörlichen ventrikulären Tachykardien trotz medikamentöser Therapie sollte eine Ablation erfolgen.

12. Implantierbare und externe Kardioverterdefibrillatoren

Verschiedene prospektive, multizentrische Studien haben einen Überlebensvorteil durch die ICD-Therapie bei Patienten mit einem hohen Risiko auf dem Boden einer linksventrikulären Dysfunktion, bedingt durch einen abgelaufenen Myokardinfarkt, oder einer nichtischämischen Kardiomyopathie gezeigt [8, 19, 32, 37, 44, 46, 64]. Die Studien können in Primärprävention (prophylaktische Indikation) und Sekundärprävention nach überlebtem Herzstillstand bzw. stattgehabten oder zur Synkope führenden ventrikulären Arrhythmien eingeteilt werden.

Kommentar

In diesem Zusammenhang sei auf die aktuellen Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie zur ICD-Implantation verwiesen [26].

12.1. Automatischer externer Defibrillator

Der automatische externe Defibrillator (AED) kann lebensrettend sein, wenn die externe Defibrillation innerhalb weniger Minuten nach Beginn der ventrikulären Arrhythmien stattfindet. Die Anwendung ist sicher und effektiv [51]. Die angemessene Platzierung der Geräte, um das In-

tervall des Herzstillstandes und der Defibrillation möglichst kurz zu halten, ist hier entscheidend.

Kommentar

Bei aller Euphorie bezüglich der Effektivität der AED ist zu beachten, dass sich leider mehr als zwei Drittel der plötzlichen Herztodesfälle in der häuslichen Umgebung und nicht an öffentlichen Plätzen ereignen. Daher gilt es weiterhin, Patienten zu identifizieren, die ein hohes Risiko für einen plötzlichen Herztod haben, und hier ggf. frühzeitig einen ICD zu implantieren. Dennoch erscheint das Aufstellen z. B. an Flughäfen o. Ä. sinnvoll.

12.2. Katheterablation

Empfehlungen

Klasse I. Anhaltende monomorphe VT bei Patienten mit ansonsten niedrigem Risiko für einen plötzlichen Herztod, wenn diese medikamentös nicht therapierbar sind oder eine medikamentöse Therapie nicht toleriert wird bzw. diese nicht als Dauertherapie gewünscht wird (Evidenzlevel C).

Bundle-Branch-Reentry-Tachykardie (Evidenzlevel C).

Ergänzende Therapie bei Patienten mit einem ICD und wiederholten Entladungen aufgrund von anhaltenden Kammer-tachykardien [57], die nicht durch eine Umprogrammierung des Systems oder Änderung einer medikamentösen Therapie zu unterdrücken sind bzw. wenn eine medikamentöse Dauertherapie nicht gewünscht wird (Evidenzlevel C).

WPW-Syndrom und überlebter Herzstillstand aufgrund von Vorhofflimmern [49] mit schneller Leitung über die akzessorische Bahn und konsekutivem Kammerflimmern (Evidenzlevel B).

Klasse IIa. Eine Katheterablation kann sinnvoll sein bei Patienten mit ansonsten niedrigem Risiko für einen plötzlichen Herztod und symptomatischen, nicht anhaltenden monomorphen ventrikulären Tachykardien oder häufigen symptomatischen, überwiegend monomorphen ventrikulären Extrasystolen [63], wenn diese medikamentös nicht therapierbar sind oder eine medikamentöse Therapie

nicht toleriert wird bzw. diese nicht als Dauertherapie gewünscht wird (Evidenzlevel C).

Die Katheterablation kann sinnvoll sein bei asymptomatischen Patienten mit WPW-Syndrom und einer akzessorischen Leitungsbahn mit einer Refraktärzeit <240 ms (Evidenzlevel B).

Klasse IIb. Die Katheterablation von Purkinjefaser-Potenzialen kann bei Patienten mit permanenten ventrikulären Arrhythmien erwogen werden, die durch ventrikuläre Extrasystolen ähnlicher Morphologie provoziert werden (Evidenzlevel C).

Die Katheterablation asymptomatischer ventrikulärer Extrasystolen kann erwogen werden, wenn diese sehr häufig sind, zur Vermeidung einer „Tachymyopathie“ (Evidenzlevel C).

Klasse III. Die Katheterablation von asymptomatischen, seltenen Extrasystolen ist nicht indiziert (Evidenzlevel C).

Kommentar

Die Katheterablation ventrikulärer Tachykardien hat sich in den letzten Jahren insbesondere durch den Einsatz dreidimensionaler Mapping- und Navigationsverfahren und den daraus resultierenden Ablationsstrategien (Substratcharakterisierung durch „voltage mapping“, „non-contact mapping“) erheblich weiterentwickelt [29, 45, 57]. Allerdings sind die Rezidivraten insbesondere in der fortgeschrittenen Phase einer Grunderkrankung mit strukturellem Remodelling auf dem Boden einer ischämischen oder nichtischämischen Kardiomyopathie weiterhin zu hoch, um bei Patienten mit ansonsten bestehender Indikation für eine ICD-Implantation diese vermeiden zu können. In jedem Fall ist es sinnvoll, heute die Katheterablation frühzeitig als eine zur ICD Therapie ergänzende Behandlungsoption einzusetzen [52]. Auch konnte in kleineren Studien gezeigt werden, dass durch die Ablation von häufigen ventrikulären Extrasystolen eine vorbestehende Einschränkung der linksventrikulären Funktion verbessert werden kann. Bei eher seltenen und asymptomatischen ventrikulären Extrasystolen ist es unbestritten, dass hier keine Indikation für eine Katheterablation besteht.

12.3. Antiarrhythmische Chirurgie

Bei Patienten mit rezidivierenden, ventrikulären Tachykardien trotz medikamentöser Behandlung, ICD-Therapie und Katheterablation ist die chirurgische Ablation oder Resektion des arrhythmogenen Fokus ein Ansatz, der weiterhin in erfahrenen Zentren eingesetzt wird.

Die linksseitige zervikothorakale sympathische Ganglionektomie kann als ergänzende Behandlung bei Hochrisikopatienten mit einem kongenitalen QT-Syndrom und rezidivierenden Synkopen und/oder Überleben des plötzlichen Herztodes als Kombination zur ICD- und β -Blocker-Therapie oder bei Patienten mit langem QT-Syndrom, die eine β -Blocker-Therapie nicht tolerieren, eingesetzt werden.

Kommentar

Die beiden hier genannten chirurgischen Verfahren sind heutzutage sehr ausgewählten Fällen vorbehalten und werden in Deutschland nur noch sehr selten eingesetzt.

12.4. Revaskularisierung als antiarrhythmische Therapie

Die koronare Revaskularisation verbessert die Überlebensrate und reduziert den plötzlichen Herztod im Langzeitverlauf [9, 23]. Wenn eine relevante koronare Herzkrankung von ventrikulären Arrhythmien begleitet ist, gibt es eine hohe Wahrscheinlichkeit, dass eine koronare Revaskularisation die Häufigkeit und Komplexität der Arrhythmien reduziert und in manchen Fällen komplett eliminiert.

Kommentar

Die in Deutschland übliche Praxis, bei neu aufgetretenen, komplexen ventrikulären Arrhythmien eine myokardiale Ischämie als Ursache auch mittels invasiver Koronar-diagnostik zu identifizieren bzw. auszuschließen und ggf. eine interventionelle bzw. chirurgische Revaskularisation einzuleiten, wird hier bestätigt. Der positive Einfluss einer optimierten Koronarperfusion durch revaskularisierende Maßnahmen ist insbesondere im Grenzgebiet der Entscheidungsfindung bei einer Ejektionsfraktion zwischen 30 und 40% bezüglich einer ICD-Indikation zu berücksichtigen.

13. Akutbehandlung spezifischer Arrhythmien

Diese Empfehlungen basieren auf den publizierten Leitlinien der American Heart Association (AHA), dem International Liaison Committee on Resuscitation (ILCOR) und dem European Resuscitation Council (ERC), auf die hier nochmals hingewiesen wird [1, 47].

13.1. Behandlung des Herz-Kreislauf-Stillstandes

Der plötzliche Herz-Kreislauf-Stillstand ist charakterisiert durch einen abrupten Verlust eines effektiven Blutflusses, einhergehend mit Bewusstseinsverlust, der unbehandelt zum Tode führt. Die häufigsten Ursachen für einen Herz-Kreislauf-Stillstand sind Kammerflimmern oder eine pulslose ventrikuläre Tachykardie, aber auch Bradyarrhythmien, Asystolien und eine pulslose elektrische Aktivität können zum Herz-Kreislauf-Stillstand führen.

Empfehlungen

Klasse I. Im Falle eines vorhandenen, vermuteten oder drohenden Herz-Kreislauf-Stillstandes sollte zuerst die Rettungskette aktiviert werden, d. h. ein Notruf abgesetzt werden, in der Regel über die Nummer 112, in machen Bundesländern 19222.

Direkt nach dem Notruf sollte die kardiopulmonale Reanimation eingeleitet werden.

Wenn ein automatischer externer Defibrillator (AED) zur Verfügung steht, sollte dieser sofort verwendet werden. Schockabgaben sollten nach den Algorithmen der AHA/ILCOR/ERC erfolgen.

Im Falle von wiederholten ventrikulären Tachyarrhythmien nach maximal-energetischem Schock ist intravenöses Amiodaron das Antiarrhythmikum der Wahl zur Rhythmusstabilisierung (Evidenzgrad B).

Für wiederholte/persistierende ventrikuläre Tachyarrhythmien oder bradykarden Herzstillstand sollten die Reanimationsalgorithmen der AHA/ILCOR/ERC befolgt werden.

Während der ACLS-Maßnahmen sollte versucht werden, potenziell reversible

Faktoren des Herz-Kreislauf-Stillstandes zu behandeln (Hypoxie, Elektrolytverschiebungen, Hypovolämie, Perikardtamponade etc.).

Klasse IIa. Ist von einem Herz-Kreislauf-Stillstand von mehr als 5 min Dauer auszugehen, sollte vor einer Defibrillation eine Herzdruckmassage über 1,5–3 min erfolgen.

Klasse IIb. Ein einmaliger präkordialer Faustschlag kann im Falle eines beobachteten Herz-Kreislauf-Stillstandes in Erwägung gezogen werden.

Kommentar

Es wird nochmals darauf hingewiesen, dass deutschlandweit eine einheitlich gültige Notrufnummer anzustreben ist. Innerhalb der ersten 5 min ist die elektrische Defibrillation oder Kardioversion der wichtigste Baustein für eine erfolgreiche Reanimation. Die weitere Verbreitung von AED wird daher begrüßt, obwohl bekannt ist, dass die Mehrzahl der Herz-Kreislauf-Stillstände in der häuslichen Umgebung stattfindet. Nach diesem 5-Minuten-Intervall sollte jedoch zunächst eine Herzdruckmassage erfolgen, da zwar auch bei diesen Patienten die sofortige Defibrillation im Sinne der Erzielung eines stabilen elektrischen Herzrhythmus häufig erfolgreich ist, ein suffizienter Kreislauf jedoch nicht aufgebaut wird. Nach vorausgehender Herzdruckmassage ist dagegen nach Defibrillation das Erzielen eines suffizienten Kreislaufs wahrscheinlicher. Die Beatmung während der Reanimation hat deutlich an Bedeutung verloren. Intravenöses Amiodaron ist das Mittel der Wahl, wenn trotz Defibrillation oder Kardioversion eine ventrikuläre Tachyarrhythmie persistiert (300 mg Amiodaron i. v. als Bolus). Im Falle von häufig rezidivierenden Arrhythmien nach initial erfolgreicher Defibrillation sollte ebenfalls intravenöses Amiodaron appliziert werden, da dadurch die Erfolgsaussicht, einen stabilen Rhythmus zu erzielen, erhöht wird (300 mg Amiodaron i. v. als Bolus, gefolgt von einer Infusion mit 900 mg–1,2 g Amiodaron/24 h). Es sollte allerdings darauf hingewiesen werden, dass die Gabe von Adrenalin bei jeder nicht sofort zur Wiedererlangung eines suffizienten Kreislaufes führenden Reanimation die medikamentöse Therapie der 1. Wahl ist.

13.2. Ventrikuläre Arrhythmien in Verbindung mit einem akuten Koronarsyndrom

Das Auftreten von VF/VT innerhalb der ersten 48 h nach Beginn eines akuten Koronarsyndroms ist mit einer erhöhten intrahospitalen Mortalität, aber nicht mit einer erhöhten Mortalität im Langzeitverlauf assoziiert.

Durch die frühe Revaskularisation ist die Inzidenz von VF/VT beim akuten Koronarsyndrom deutlich gesunken. Der frühe Einsatz von β -Blockern reduziert die Häufigkeit von VF im Rahmen des akuten Herzinfarktes und wird daher empfohlen. Ebenso sollten Elektrolytverschiebungen (Hypomagnesiämie, Hypokaliämie) korrigiert werden. Eine prophylaktische Gabe von Lidocain in der akuten Phase ist kontraindiziert, da mit erhöhter Mortalität assoziiert.

13.3. Ventrikuläre Tachykardien bei akutem Infarkt mit nur geringem Troponinanstieg

Empfehlungen

Klasse I. Patienten mit einem nur geringen Troponin-/Markeranstieg bei akutem Myokardinfarkt sollten genauso behandelt werden wie Patienten mit VT ohne Troponinanstieg.

Kommentar

Alle Patienten mit VT/VF sollten invasiv mittels Koronarangiographie abgeklärt werden, und ggf. sollte eine Revaskularisation durchgeführt werden. Inwieweit der Troponinanstieg auf die Arrhythmie oder die Ischämie zurückzuführen ist, bleibt unklar. In der Akutsituation sollte Amiodaron bevorzugt eingesetzt werden. In der Langzeittherapie sollten diese Patienten daher behandelt werden, als habe kein Troponinanstieg vorgelegen.

13.4. Anhaltende monomorphe ventrikuläre Tachykardie

Empfehlungen

Klasse I. Eine unklare Breitkomplex-tachykardie sollte als VT angesehen werden (Evidenzlevel C).

Bei hämodynamischer Instabilität ist unter adäquater Sedierung eine sofortige elektrische Kardioversion durchzuführen (Evidenzlevel C).

Klasse IIa. Bei hämodynamisch stabiler VT können Procainamid oder Ajmalin zur pharmakologischen Kardioversion eingesetzt werden (Evidenzlevel B).

Bei hämodynamischer Instabilität, bei ineffektiver Kardioversion und/oder häufigen Rezidiven ist die Gabe von Amiodaron sinnvoll (Evidenzlevel C).

Bei Ineffektivität der Kardioversion oder häufigen Rezidiven trotz antiarrhythmischer Therapie kann eine transvenöse Überstimulation effektiv sein (Evidenzlevel C).

Klasse IIb. Lidocain kann für die initiale Therapie von Patienten mit anhaltender, hämodynamisch stabiler VT im Rahmen eines akuten Herzinfarktes sinnvoll sein (Evidenzlevel C).

Klasse III. Kalziumantagonisten vom Verapamiltyp sind bei allen unklaren Breitkomplextachykardien kontraindiziert, insbesondere wenn die LV-Funktion eingeschränkt ist (Evidenzlevel C).

Die gleichzeitige Korrektur von aggravierenden oder auslösenden Faktoren (Ischämie, Hypoxie, Hypokaliämie) ist unabdingbar, eine VT sollte auch bei hämodynamischer Stabilität schnellstmöglich beendet werden.

Kommentar

Bei allen Maßnahmen zur akuten Behandlung einer VT ist ein adäquates Monitoring sowohl des Druckes als auch des EKGs notwendige Voraussetzung, ebenso das Vorhandensein eines Defibrillators bzw. einer Reanimationsausrüstung.

Die Kardioversion ist die effektivste Methode zur akuten Terminierung sowohl einer hämodynamisch instabilen als auch stabilen VT und deshalb der medikamentösen Therapie vorzuziehen. Der Nachteil ist die Notwendigkeit einer ausreichenden Sedierung.

Für die medikamentöse antiarrhythmische Therapie einer stabilen VT stehen in Deutschland nur Ajmalin und Amiodaron zur Verfügung. Bei diesen Antiarrhythmika ist die negative Inotropie zu beachten,

zumal die meisten Patienten mit anhaltender VT eine eingeschränkte LV-Funktion haben.

Kalziumantagonisten vom Verapamiltyp und auch Diltiazem sollten auf keinen Fall zur Terminierung von Breitkomplextachykardien jeder Art eingesetzt werden, zum einen sind sie bei VT wenig wirksam, zum Zweiten sind sie zusätzlich ausgeprägt vasodilatatorisch, was deletäre Folgen haben kann.

Die Überstimulation stellt eine therapeutische Alternative in Ausnahmefällen dar, insbesondere bei häufig rezidivierenden VTs trotz Beseitigung möglicher reversibler Ursachen und einer adäquaten antiarrhythmischen Therapie. Als Dauertherapie kann dies jedoch nicht angesehen werden. Daher ist trotz fehlender prognostischer Daten in solchen Fällen auch die Katheterablation der VT in Betracht zu ziehen.

13.5. Repetitive monomorphe ventrikuläre Tachykardie

Diese Form der VT ist charakterisiert durch gehäufte ventrikuläre Extrasystolen und nicht anhaltende VTs, die sich spontan mit Phasen von Sinusrhythmus abwechseln. Meist treten sie in Ruhe auf, teilweise erfolgt jedoch auch die Induktion durch Belastung. Es handelt sich in der Regel um idiopathische VTs, insbesondere aus dem rechtsventrikulären Ausflusstrakt, seltener kommt diese Form der VT im Kontext einer organischen Herzerkrankung vor.

Empfehlungen

Klasse IIa. Zur Akuttherapie stehen intravenöses Amiodaron, β -Blocker, Procainamid und in Europa Sotalol oder Ajmalin zur Verfügung (Evidenzlevel C).

Kommentar

Procainamid ist in Deutschland nicht verfügbar. Da die VTs nicht anhaltend und repetitiv sind, ist eine Kardioversion kontraindiziert. β -Blocker sind primär einzusetzen. Sofern keine Grunderkrankung vorliegt (sog. idiopathische OT-ES) könnten auch Klasse-Ic-Substanzen zum Einsatz kommen. Da aber die medikamentöse antiarrhythmische Langzeittherapie wenig

effektiv ist und insbesondere bei hoher Arrhythmiebelastung die Entwicklung einer Tachy-myopathie möglich ist, sollte die Katheterablation frühzeitig erwogen werden (Klasse Ib) [31]. Dies gilt insbesondere bei repetitiven VTs aus dem rechtsventrikulären Ausflusstrakt, aber auch bei anderen Lokalisationen (LVOT, faszikuläre VT). Eine arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie (ARVD) sollte im Falle von VTs aus dem RVOT ausgeschlossen werden.

13.6. Polymorphe VT

Empfehlungen

Klasse I. Zur akuten Terminierung anhaltender polymorpher VTs, insbesondere im Falle hämodynamischer Instabilität, steht an erster Stelle die Defibrillation unter adäquater Sedierung (Evidenzlevel B).

Bei rezidivierenden polymorphen VTs ist die zusätzliche intravenöse Gabe eines β -Blockers sinnvoll (insbesondere wenn als Ursache eine Ischämie vermutet wird) (Evidenzlevel B).

Amiodaron (wenn möglich nach Ausschluss eines kongenitalen oder erworbenen Long-QT-Syndroms) ist sinnvoll (Evidenzlevel C).

Kann eine Ischämie als Ursache nicht ausgeschlossen werden, ist notfallmäßig bei diesen Patienten eine Koronarangiographie durchzuführen (Evidenzlevel C).

Klasse IIb. Der Einsatz von Lidocain bei ischämischer Genese als Reserveantiarrhythmikum ist möglich, wird jedoch nicht generell empfohlen (Evidenzlevel C).

13.7. Torsade de pointes

Empfehlungen

Klasse I. Alle Medikamente, die eine QT-Verlängerung bewirken oder möglicherweise eine Torsades de pointes (TdP) auslösen können, müssen abgesetzt werden, Elektrolytverschiebungen müssen korrigiert werden (Evidenzlevel A).

Entsteht die TdP aus der Bradykardie, sollte akut, aber auch für die Langzeittherapie eine Schrittmachertherapie (entweder passager oder permanent) erfolgen (Evidenzlevel A).

Klasse IIa. Die Gabe von Magnesium wird empfohlen bei LQTS und TdP, Magnesium ist wenig effektiv bei normalem QT-Intervall (Evidenzlevel B).

Die Kombination von β -Blockade und Schrittmacherstimulation ist bei Patienten mit TdP und einer Sinusbradykardie zu empfehlen (Evidenzlevel C).

Die akute aber auch permanente Schrittmacherstimulation ist bei rezidivierenden TdP, die nach Pausen im EKG auftreten, sinnvoll (Evidenzlevel B).

Isoproterenol kann als kurzfristige, akute Therapie bei Patienten mit TdP, die nach Pausen im EKG entstehen, empfohlen werden, wenn kein kongenitales LQTS besteht (Evidenzlevel B).

Klasse IIb. Bei Patienten mit TDP sollte der Kaliumspiegel hochnormal bei 4,5–5 mmol/l liegen. Dies dient vorwiegend als supportive Maßnahme und ist wenig belegt (Evidenzlevel B).

Beim LQTS 3 kann Lidocain oder Mexiletin effektiv sein (Evidenzlevel C).

Kommentar

Pathologische QT-Intervalle sind: jedes QT >500 msec, QTc >470 msec bei Frauen, QTc >450 msec bei Männern. Ein Long-QT-Syndrom kann in mehreren klinischen Situationen vorkommen: angeboren, medikamenten-induziert, als Folge einer Bradykardie oder auch Folge einer Subarachnoidalblutung.

Im Rahmen der akuten TdP-Tachykardie Gabe von 2 g Mg-Sulfat als Bolus, gefolgt von 25 g über 24 h bei normaler Nierenfunktion. Isoproterenol ist in Deutschland nicht verfügbar, als Alternative steht Orciprenalin (10–30 μ g/min) zur Verfügung. Im Übrigen wäre eine antibradykarde Stimulation notwendig.

13.8. Unaufhörliche („incessant“) VT

Empfehlungen

Klasse I. Bei Patienten mit „incessant“ polymorpher VT infolge eines akuten Koronarsyndroms sollte eine sofortige Revaskularisation erfolgen. Gleichzeitig sollte neben der obligaten β -Blocker-Therapie in maximal tolerabler Dosierung eine antiarrhythmische medikamentöse Therapie mit intravenösem Amiodaron durchgeführt werden (Evidenzlevel C).

Klasse IIa. Bei Patienten mit monomorpher „incessant“ VT kann eine antiarrhythmische medikamentöse Therapie mit intravenösem Amiodaron gefolgt von einer VT-Ablation effektiv sein (Evidenzlevel B).

Klasse IIb. Auch bei Patienten mit einem „electrical storm“, d. h. sehr häufigen Episoden von VT, kann eine antiarrhythmische medikamentöse Therapie mit intravenösem β -Blocker und/oder Amiodaron effektiv sein (Evidenzlevel C).

Alle Patienten mit sehr häufigen VT-Episoden sollten sediert werden, ggf. muss eine Vollnarkose erwogen werden. Eine Stimulation oberhalb der intrinsischen Herzfrequenz (z. B. 90–100/min, auch über passageren SM) kann sich als effektiv erweisen (Evidenzlevel C).

In wenigen Fällen erweist sich die Ganglion-stellatum-Blockade als effektiv und kann als Ultima Ratio bei Patienten mit sehr häufigen therapierefraktären VT-Episoden durchgeführt werden (Evidenzlevel C).

Mittel der 1. Wahl nach Ausschluss einer Ischämie ist die β -Blocker-Therapie in adäquater Dosierung, insbesondere beim „electrical storm“ durch polymorphe VTs. Des Weiteren muss versucht werden, das Substrat der „incessant“ VT zu charakterisieren (u. a. Narbe bei Infarkt etc.), um eine spezifische Therapie zu ermöglichen.

Kommentar

Die Katheterablation ist bei häufig rezidivierenden VT bzw. bei „incessant“ VT (z. T. durch Antiarrhythmika induziert) ein probates Mittel zur Terminierung und Rezidivprophylaxe. Hiermit kann eine kritische/lebensbedrohliche Situation gelöst werden.

14. Ventrikuläre Arrhythmien und plötzlicher Herztod in Verbindung mit spezifischen kardialen Erkrankungen

14.1. Linksventrikuläre Funktionsstörung nach Myokardinfarkt

Empfehlungen

Klasse I. Eine konsequente Behandlung der Herzinsuffizienz bei Patienten mit ventrikulären Tachyarrhythmien und ventrikulärer Funktionsstörung nach Myokardinfarkt ist erforderlich (Evidenzgrad C).

Eine konsequente Behandlung der Myokardischämie bei Patienten mit ventrikulären Tachyarrhythmien ist erforderlich (Evidenzgrad C).

Sofern eine koronare Revaskularisation bei Patienten mit Myokardischämie und linksventrikulärer Funktionsstörung nicht möglich erscheint, ist die Implantation eines ICD bei allen wegen Kammerflimmerns reanimierten Patienten auch unter optimaler medikamentöser Einstellung indiziert, wenn eine Lebenserwartung mit gutem funktionellem Status von >1 Jahr erwartet wird (Evidenzgrad A).

Eine ICD Behandlung wird empfohlen zur primären Prävention mit dem Ziel einer Reduktion der Gesamtmortalität durch Reduktion des plötzlichen Todes bei Patienten mit linksventrikulärer Funktionsstörung nach Myokardinfarkt, die 40 Tage nach Myokardinfarkt eine linksventrikuläre Ejektionsfraktion von 30–40%, einen NYHA Grad II oder III trotz optimaler medikamentöser Einstellung aufweisen und die eine Lebenserwartung mit gutem funktionellem Status von >1 Jahr erwarten lassen (Evidenzgrad A).

Der ICD ist eine wirksame Therapie zur Reduktion der Mortalität durch Verringerung des plötzlichen Todes bei Patienten mit linksventrikulärer Funktionsstörung nach Myokardinfarkt, die trotz optimaler medikamentöser Einstellung hämodynamisch instabile ventrikuläre Tachyarrhythmien aufweisen und eine Lebenserwartung von >1 Jahr in gutem funktionellem Status erwarten lassen (Evidenzgrad A).

Klasse IIa. Die Implantation eines ICD ist begründet bei Patienten mit linksventrikulärer Dysfunktion 40 Tage nach Myokardinfarkt mit reduzierter Pumpfunktion von 30–35%, einem NYHA Grad I unter optimaler Medikation und die eine Lebenserwartung von >1 Jahr in gutem funktionellem Status erwarten lassen (Evidenzgrad B).

Amiodaron, oftmals zusammen mit einem β -Rezeptorenblocker, kann bei Patienten mit linksventrikulärer Funktionsstörung nach Myokardinfarkt und symptomatischen ventrikulären Tachyarrhythmien, bei denen ein β -Rezeptorenblocker

allein nicht ausreichend wirksam ist, eingesetzt werden (Evidenzgrad B).

Zusätzliche Therapien zum ICD, wie z. B. die Katheterablation oder eine chirurgische Resektion und pharmakologische Therapie mit Amiodaron oder Sotalol, sind symptomatische Behandlungen bei häufigen Episoden anhaltender ventrikulärer Tachykardien oder bei Kammerflimmern von Patienten mit linksventrikulärer Dysfunktion nach Myokardinfarkt (Evidenzgrad C).

Amiodaron ist eine begründete Behandlung zur Verringerung der Symptome bei rezidivierenden, hämodynamisch stabilen ventrikulären Tachykardien für Patienten mit linksventrikulären Funktionsstörungen nach Myokardinfarkt, bei denen ein ICD nicht möglich ist (Evidenzgrad C).

Klasse IIb. Eine Katheterablation mit kurativem Ziel oder Amiodaron können gegenüber dem ICD zur symptomatischen Behandlung von hämodynamisch stabilen ventrikulären Tachyarrhythmien infrage kommen (Evidenzgrad B).

Klasse III. Eine prophylaktische antiarrhythmische medikamentöse Behandlung ist nicht indiziert bei Patienten mit asymptomatischen, nicht anhaltenden ventrikulären Tachyarrhythmien (Evidenzgrad B).

Klasse-IC-Antiarrhythmika sollten bei Patienten nach Myokardinfarkt nicht benutzt werden (Evidenzgrad A).

Kommentare

Auf die Indikationen zur ICD-Implantation wird in diesem Kommentar nicht gesondert eingegangen. Es sei auf die entsprechende Leitlinie verwiesen [26]. Amiodaron ist in zahlreichen Untersuchungen von Patienten mit ventrikulären Tachyarrhythmien nach Myokardinfarkt dem Defibrillator unterlegen und kann daher nur noch als Therapie der 2. Wahl oder zusätzlich zum ICD bei häufigen Interventionen empfohlen werden. Sotalol kommt nur noch in Ausnahmefällen infrage. Nicht anhaltende ventrikuläre Tachyarrhythmien können prämonitorische Zeichen einer anhaltenden symptomatischen Arrhythmie sein. Bisher ist nicht ausreichend gesichert, in welchen klinischen Situationen und bei welchen Arrhythmie-

mechanismen eine antiarrhythmische Behandlung für Patienten mit nicht anhaltenden, hämodynamisch stabilen ventrikulären Tachyarrhythmien von klinischem Vorteil für die Patienten ist. Die Katheterablation kann heute bereits frühzeitiger zum Einsatz kommen mit dem Ziel, ICD-Schocks zu reduzieren, unseres Erachtens wäre die Klasse IIa, Evidenzgrad B gerechtfertigt [52].

14.2. Klappenerkrankungen

Empfehlungen

Klasse I. Patienten mit Klappenerkrankung und ventrikulären Arrhythmien sollten untersucht und behandelt werden entsprechend den aktuellen Empfehlungen für diese Erkrankungen (Evidenzgrad C).

Klasse IIb. Die Wirksamkeit von Mitralklappenrekonstruktion oder Mitralklappenersatz in der Reduzierung des Risikos für den plötzlichen Herztod bei Mitralklappenprolaps, schwerer Mitralsuffizienz und ventrikulären Arrhythmien ist nicht belegt (Evidenzgrad C).

Kommentare

Übliche Ziele der Behandlung einer Herzklappenerkrankung sind die Verbesserung der Hämodynamik, die Verringerung der Herzinsuffizienz und die Reduktion der klinischen Symptomatik des Patienten. Exzessive Hypertrophie (z. B. bei valvulärer Aortenstenose) geht mit einem erhöhten Risiko des plötzlichen Herztodes einher. Auswirkungen medikamentöser, chirurgischer oder endovaskulärer Therapien auf ventrikuläre Arrhythmien und das Risiko des plötzlichen Herztodes sind nicht ausreichend belegt.

14.3. Angeborene Herzfehler

Empfehlungen

Klasse I. Eine ICD-Implantation bei Patienten mit angeborenem Herzfehler und überlebtem plötzlichen Herztod ist indiziert nach Untersuchung der Grunderkrankung und der Ursache der Symptomatik sowie nach Ausschluss reversibler Ursachen. Die ICD-Implantation ist angezeigt bei Patienten, die eine chronische

optimale medikamentöse Therapie erhalten (Evidenzgrad B).

Patienten mit angeborenem Herzfehler und spontaner anhaltender ventrikulärer Tachyarrhythmie sollten invasiv hämodynamisch untersucht werden. Die empfohlene Behandlung umfasst eine Katheterablation oder eine chirurgische Resektion, um die ventrikuläre Tachyarrhythmie zu eliminieren. Wenn das nicht gelingt, dann ist ein ICD indiziert (Evidenzgrad C).

Klasse IIa. Invasive hämodynamische und elektrophysiologische Untersuchungen sind begründet bei Patienten mit angeborenem Herzfehler und unklarer Synkope und gestörter Ventrikelfunktion. Bei Abwesenheit einer behebbaren reversiblen Ursache ist die ICD-Implantation indiziert (Evidenzgrad B).

Klasse III. Eine prophylaktische antiarrhythmische Behandlung ist bei asymptomatischen Patienten mit angeborenen Herzfehlern und isolierten ventrikulären Extrasystolen nicht indiziert (Evidenzgrad C).

Kommentar

Die Gruppe der kongenitalen Herzerkrankungen umfasst ein weites Spektrum von anatomisch und pathophysiologisch unterschiedlichen Erkrankungen mit wesentlichen Unterschieden hinsichtlich ihrer Ursache, prä- und postoperativer Physiologie, jedoch auch dem Risiko von Arrhythmien, entsprechender Therapie und dem plötzlichen Herztod. Im Kleinkindes- und Kindesalter sind >75% der Todesfälle bei Patienten mit kongenitaler Herzerkrankung intrahospitale Ereignisse, die zumeist in der präoperativen Phase auftreten. Die verbleibenden Todesfälle ereignen sich außerhalb des Krankenhauses und treten oftmals im Rahmen einer Sepsis auf. Nach dem 20. Lebensjahr kommt es zu einem zunehmenden Anstieg der plötzlichen und auch der Gesamtmortalität in der postoperativen Phase. Fünf angeborene Herzfehler zeigen das höchste Risiko für den plötzlichen Herztod: Fallot-Tetralogie, d- und l-Transposition der großen Gefäße, Aortenstenose, der „single ventricle“. Die größte Anzahl von Studien zum plötzlichen Herztod bei angeborenen Herzfehlern betrifft die Fallot-Tetralogie.

Grundsätzlich sollten postoperative Patienten mit unklarer Synkope sowohl einer invasiven hämodynamischen wie einer elektrophysiologischen Untersuchung unterzogen werden. Eine positive Reaktion bei der elektrophysiologischen Diagnostik – unabhängig von der klinischen Indikation – kann einen Patienten mit einem hohen Risiko für einen späten plötzlichen Herztod identifizieren. Bei normaler linksventrikulärer Funktion oder einer klinischen Symptomatik haben ventrikuläre Extrasystolen eine geringe prognostische Signifikanz, und die Gefahren einer antiarrhythmischen Behandlung können den Nutzen der Behandlung übersteigen.

Die häufigste kongenitale koronare Anomalie, die zu einem plötzlichen Tod im jugendlichen Alter führen kann, ist der abnormale Ursprung der linken Koronararterie aus dem rechten Sinus von Valsalva. Der angenommene Mechanismus des plötzlichen Todes ist entweder die plötzliche Abknickung der Arterie am Ostium oder die Kompression der linken Koronararterie zwischen Aortenwand und rechtsventrikulärem Ausflusstrakt. Die Diagnose mittels Koronarangiographie begründet die Indikation zur chirurgischen Revaskularisation.

Obwohl Veränderungen dieser Art wichtige Ursachen lebensbedrohlicher ventrikulärer Tachyarrhythmien darstellen, ist das Auftreten einer ventrikulären Tachyarrhythmie oder eines plötzlichen Herztodes eher selten, und es gibt nur sehr wenige Studiendaten zum Management der Rhythmusstörungen.

Arrhythmien bei angeborenen Herzfehlern bedürfen einer individuellen Behandlung in einem Zentrum, das über alle therapeutischen Optionen verfügt. Der dem Einzelfall angepassten Behandlungsentscheidung liegen die Grunderkrankung, ihre hämodynamische Situation, prä- und postoperativer Befunde, die Prognoseeinschätzung sowie der aktuelle Arrhythmie-mechanismus zugrunde.

14.4. Metabolische und entzündliche Bedingungen

14.4.1. Myokarditis, rheumatische Erkrankung und Endokarditis

Empfehlungen

Klasse I. Externe, temporäre Herzschrittmacherstimulation ist indiziert bei Pati-

enten mit symptomatischer Bradykardie während der akuten Phase einer Myokarditis (Evidenzgrad C).

Eine akute Aorteninsuffizienz mit ventrikulärer Tachykardie sollte chirurgisch behandelt werden (Evidenzgrad C).

Eine akute Endokarditis mit Komplikation durch einen Aortenwand- oder Klappenringabszess und AV-Block sollte chirurgisch behandelt werden (Evidenzgrad C).

Klasse IIa. Eine ICD-Implantation kann sinnvoll sein bei Patienten mit lebensbedrohlichen ventrikulären Tachyarrhythmien außerhalb der akuten Phase einer akuten Myokarditis (Evidenzgrad C).

Eine antiarrhythmische Behandlung kann sinnvoll sein bei Patienten mit symptomatischer, nicht anhaltender ventrikulärer Tachyarrhythmie oder anhaltenden ventrikulären Tachykardien in der akuten Phase einer Myokarditis (Evidenzgrad C).

Klasse III. Eine ICD-Indikation ist nicht gegeben während der akuten Phase einer Myokarditis (Evidenzgrad C).

Kommentare

Herzrhythmusstörungen bei akuter Myokarditis bewegen sich zwischen Leitungsanomalien bis zu schwer unterdrückbaren und lebensbedrohlichen ventrikulären Arrhythmien. Entzündliche Herzerkrankungen bieten langfristig die Chance einer Ausheilung des entzündlichen Prozesses und einer Stabilisierung der elektrischen Herzfunktion. Daher sollten aggressive Behandlungsverfahren und implantierbare Systeme erst spät zum Einsatz kommen, wenn eine Ausheilung wenig wahrscheinlich ist oder ausgeprägte Narben nachweisbar sind. Die häufig rasche klinische Änderung im akuten Verlauf bedarf einer dem Einzelfall angepassten Akuttherapie.

14.4.2. Infiltrative Kardiomyopathien

Empfehlungen

Klasse I. In Ergänzung zur Behandlung der zugrunde liegenden infiltrativen Kardiomyopathie sollten die Arrhythmien in derselben Weise behandelt werden wie bei

anderen Kardiomyopathien einschließlich ICDs.

Kommentar

Sofern die Gesamtprognose von >1 Jahr v. a. durch Arrhythmien limitiert wird, erscheint eine aggressive antiarrhythmische Behandlung mit frühzeitigem Einsatz aller gebotenen Möglichkeiten sinnvoll.

14.4.3. Endokrine Funktionsstörungen und Diabetes mellitus

Empfehlungen

Klasse I. Das Management ventrikulärer Arrhythmien infolge endokriner Funktionsstörungen zielt auf Elektrolytstörungen (Kalium, Magnesium, Kalzium) und auf die Behandlung der zugrunde liegenden Endokrinopathie ab (Evidenzgrad C).

Anhaltende lebensbedrohende ventrikuläre Tachyarrhythmien, die bei Patienten mit endokrinen Funktionsstörungen auftreten, sollten in derselben Weise behandelt werden wie Arrhythmien bei anderen Erkrankungen einschließlich des Einsatzes von ICDs (Evidenzgrad C).

Kommentare

Es sollte möglichst zwischen kurativ behandelbaren Ursachen ventrikulärer Arrhythmien durch die funktionelle Proarrhythmie der bestehenden endokrinen Dysfunktion und irreversiblen Folgen der Endokrinopathie auf die Grunderkrankung des Herzens unterschieden werden. Im 1. Fall werden aggressive antiarrhythmische Behandlungen nur verzögert, im 2. Fall bereits initial zum Einsatz kommen.

14.4.4. Chronische terminale Niereninsuffizienz

Kardiovaskuläre Ursachen sind für etwa 40% aller Todesfälle bei Patienten mit terminaler Niereninsuffizienz und etwa 20% der plötzlichen Todesfälle verantwortlich.

Empfehlungen

Klasse I. Das akute Management ventrikulärer Arrhythmien im Endstadium des Nierenversagens muss eine Therapie der

hämodynamischen Situation und einen Ausgleich der Elektrolytimbalancen (Kalium, Magnesium, Kalzium) beinhalten (Evidenzgrad C).

Lebensbedrohliche ventrikuläre Tachyarrhythmien, speziell bei Patienten in Vorbereitung auf eine Nierentransplantation, sollten konventionell behandelt werden einschließlich der Verwendung von ICDs (Evidenzgrad C).

Kommentar

Die terminale Niereninsuffizienz führt oftmals zu nicht sicher verhinderbaren Elektrolyt-, Säure-Basen- und Volumenbelastungen des Myokards. Wenn sich dadurch eine proarrhythmische Wirkung begründen lässt, muss frühzeitig zugunsten aggressiver Behandlungsstrategien entschieden werden, sofern die Lebenserwartung eine solche Behandlung rechtfertigt (Amiodaron vs. ICD im Einzelfall).

14.4.5. Adipositas, Diät und Anorexie

Empfehlungen

Klasse I. Lebensbedrohliche ventrikuläre Arrhythmien bei Patienten mit Übergewicht, Anorexie oder während Diät sollten in derselben Weise behandelt werden wie Arrhythmien ohne diese Ursachen einschließlich ICD (Evidenzgrad C).

Klasse IIa. Geplante Gewichtsreduktion bei Adipositas und vorsichtiger Kostaufbau bei Anorexie können das Risiko ventrikulärer Arrhythmien und des plötzlichen Herztodes senken (Evidenzgrad C).

Klasse III. Lang anhaltende, nicht ausgeglichene, hochgradig unterkalorische Ernährung kann gefährlich sein und lebensbedrohliche ventrikuläre Arrhythmien induzieren (Evidenzgrad C).

Kommentar

Extreme Veränderungen in der Ernährung und überzogene Methoden einer zu raschen Korrektur sind mit dem plötzlichen Herztod korreliert. Bei übergewichtigen Individuen ist dieses Risiko bei extremer Adipositas bis auf das 40- bis 60-Fache erhöht im Vergleich zur altersentsprechenden Be-

völkerung. Das obstruktive Schlafapnoesyndrom kann eine Rolle in der Entstehung von Arrhythmien und Herzinsuffizienz bei übergewichtigen Personen spielen. Veröffentlichte Mortalitätsraten bei Anorexia nervosa schwanken zwischen 5 und 20%, jedoch liegen aktuelle Zahlen eher bei 6%. Bis zu einem Drittel dieser Todesfälle, einschließlich derer bei Kostaufbau, werden auf kardiale Ursachen zurückgeführt. Es existieren jedoch keine Daten zum plötzlichen Herztod.

14.5. Perikardiale Erkrankung

Empfehlungen

Klasse I. Ventrikuläre Arrhythmien, die sich im Rahmen einer perikardialen Erkrankung entwickeln, sollten in derselben Weise behandelt werden wie Rhythmusstörungen ohne diese Erkrankungen einschließlich ICD (Evidenzgrad C).

14.6. Pulmonalarterielle Hypertonie

Klasse III. Eine prophylaktische antiarrhythmische Therapie zur Verhinderung eines plötzlichen Herztodes bei Patienten mit pulmonalarterieller Hypertonie oder anderen pulmonalen Erkrankungen ist generell nicht indiziert (Evidenzgrad C).

14.7. Transiente Arrhythmien mit reversibler Ursache

Klasse I. Myokardrevaskularisation ist erforderlich soweit möglich, um das Risiko eines plötzlichen Herztodes bei Patienten nach Kreislaufstillstand infolge Kammerflimmerns zu reduzieren bei akuter Myokardischämie oder Myokardinfarkt (Evidenzgrad C).

Auch wenn Elektrolytverschiebungen die Ursache eines Kreislaufstillstands bei Überlebenden eines Kammerflimmerns oder einer polymorphen ventrikulären Tachykardie sein können, bei denen Elektrolytverschiebungen beobachtet wurden, sollten diese ähnlich wie bei einem Kreislaufstillstand ohne Elektrolytverschiebung behandelt werden (Evidenzgrad C).

Patienten mit anhaltenden ventrikulären Tachykardien unter Antiarrhythmika oder bei Elektrolytdysbalancen soll-

ten ähnlich wie Kranke mit ventrikulären Tachykardien ohne Elektrolytverschiebungen oder antiarrhythmische Medikamente behandelt werden. Antiarrhythmika oder Elektrolytverschiebungen sollten nicht als einzige Ursache einer anhaltenden ventrikulären Tachykardie betrachtet werden (Evidenzgrad B).

Patienten mit polymorpher ventrikulärer Tachykardie bei QT-Zeit-Verlängerung infolge einer antiarrhythmischen Medikation oder durch andere Medikamente müssen auf diese Interaktion hingewiesen werden und sollten diese vermeiden. Eine Liste dieser Medikamente kann im Internet unter <http://www.qt-drugs.org> oder <http://www.torsade.org> eingesehen werden (Evidenzgrad B).

Die Mortalität von Überlebenden eines Kreislaufstillstands ist hoch, auch dann, wenn die Ursache des initialen Ereignisses transitorisch oder korrigierbar erschien, und ein großer Teil der Todesfälle ereignete sich infolge eines Rezidivs des Kreislaufstillstands [30, 68].

- Beobachtungsstudien zeigten, dass
- anhaltende ventrikuläre Tachykardien bei Patienten nach Myokardinfarkt durch Revaskularisation nur wenig beeinflusst werden,
 - eine Myokardrevaskularisation nur bei den Patienten eine ausreichende Therapie ist, die ein Kammerflimmern infolge einer myokardialen Ischämie überlebt haben und deren ventrikuläre Funktion normal ist ohne Vorgeschichte eines Myokardinfarkts.

Kommentar

Die Unterscheidung zwischen behebbaren transitorischen Ursachen einer ventrikulären Tachyarrhythmie und denselben Befunden als Folgen nach Reanimation, infolge einer laufenden Medikation oder als Ausdruck der Grunderkrankung mit allenfalls marginalem Beitrag zur Arrhythmogenese ist nur selten mit Sicherheit zu treffen. Deshalb ist eine frühzeitige aggressive Behandlung bei absehbar guter Prognose des Patienten zu favorisieren.

Tab. 3 Risikofaktoren für den plötzlichen Herztod bei Patienten mit hypertropher Kardiomyopathie

Hochrisikofaktoren	Mögliche Risikofaktoren bei einzelnen Patienten
Zustand nach Herz-Kreislauf-Stillstand (Kammerflimmern)	Vorhofflimmern
Anhaltende Kammertachykardie	Myokardiale Ischämie
Familiengeschichte mit früherem plötzlichem Herztod	LV-Ausflusstrakt-Obstruktion
Unklare Synkope	Mutation mit hohem Risiko
LV-Wanddicke ≥ 30 mm	Intensive sportliche Betätigung (Leistungssport)
Pathologische RR-Reaktion unter Belastung	
Nicht anhaltende Kammertachykardie	
LV linker Ventrikel	

15. Kardiomyopathieassoziierte ventrikuläre Arrhythmien

15.1. Dilatative Kardiomyopathie (nicht ischämisch)

Empfehlungen

Klasse I. Eine elektrophysiologische Untersuchung ist sinnvoll, um eine Faszikelreentrytachykardie zu diagnostizieren und ggf. einer Katheterablation zu unterziehen, und bei Patienten mit nichtischämischer Kardiomyopathie und anhaltenden Palpitationen, Tachykardien mit breiten QRS-Komplexen, Synkope oder Präsynkope angezeigt (Evidenzgrad C).

Ein ICD sollte bei Patienten mit nichtischämischer Kardiomyopathie und signifikanter linksventrikulärer Dysfunktion, die anhaltende Kammertachykardien oder Kammerflimmern zeigen, implantiert werden (Evidenzgrad A).

Eine ICD-Implantation wird im Rahmen der Primärprophylaxe zur Mortalitätsreduktion bei Patienten empfohlen, die eine linksventrikuläre Ejektionsfraktion von ≤ 30 bis 35% bei einer NYHA-Klasse von II–III aufweisen (Evidenzgrad B).

Klasse IIa. Eine ICD-Implantation kann für die Patienten mit nichtischämischer Kardiomyopathie von Vorteil sein, die Synkopen unklarer Genese sowie eine signifikante LV-Dysfunktion (Evidenzgrad B) aufweisen.

Klasse IIb. Eine Amiodaronbehandlung kann für Patienten mit nichtischämischer Kardiomyopathie und anhaltender Kammerarrhythmie in Erwägung gezogen werden (Evidenzgrad C).

Die 5-Jahres-Mortalität bei dilatativer Kardiomyopathie liegt bei ca. 20%, dabei werden dem plötzlichen Herztod ca. 30% der Todesfälle zugerechnet [15]. Die Häufigkeit des plötzlichen Herztodes geht mit der Schwere und dem Ausprägungsgrad der Kardiomyopathie einher. Obwohl Kammertachykardien oder Kammerflimmern die häufigsten Ursachen des plötzlichen Herztodes sind, geht man davon aus, dass Bradykardien, Lungenembolien, elektromechanische Entkopplung sowie andere Gründe in bis zu 50% der Fälle dem plötzlichen Herztodes bei der fortgeschrittenen Kardiomyopathie zugrunde liegen [36]. Zum Einsatz von Amiodaron liegen gegenläufige Ergebnisse vor: Neben Untersuchungen, die eine Reduktion des plötzlichen Herztodes unter Amiodaron beschreiben, war dieser Effekt in einer Studie bei Patienten mit Herzinsuffizienz und ischämischer Kardiomyopathie nicht nachweisbar [17, 58]. Die DEFINITE-Studie zeigte bei Patienten mit nichtischämischer Kardiomyopathie, LV-Ejektionsfraktion $< 35\%$ und gehäufte ventrikulärer Extrasystolie oder nicht anhaltenden Kammertachykardien nach ICD-Implantation einen Trend zu einer Mortalitätsreduktion, ohne aber statistische Signifikanz zu erreichen [27]. Zur Bedeutung der genetischen Diagnostik bei Kardiomyopathie kann zusammenfassend angemerkt werden, dass von dieser Seite derzeit keine klinisch verwertbare Information in Bezug auf die Risikostratifikation „plötzlicher Herztod“ zu erwarten ist.

Kommentar

Klasse-I-Empfehlung. Die Empfehlung zur elektrophysiologischen Untersuchung bei Patienten mit Kardiomyopathie und mo-

nomorpher Kammertachykardie kann von uns nur ausdrücklich unterstützt werden. Eine derartige Untersuchung muss gezielt nach dem Vorliegen einer Faszikelreentrytachykardie fahnden, da diese durch die Katheterablation eines Faszikels kausal behandelt werden kann. Als hinweisend auf diese Diagnose können das Vorliegen eines Schenkelblocks sowie eine Verlängerung der HV-Zeit gewertet werden, die übrigen Kriterien der invasiven Diagnosestellung und das ablativ Vorgehen können den Leitlinien Elektrophysiologische Diagnostik und Katheterablation entnommen werden [31, 67]. Allerdings wird man heute auch nach erfolgreicher Katheterablation einer Faszikelreentrytachykardie bei Patienten mit fortgeschrittener Kardiomyopathie die Indikation zur ICD-Implantation im Rahmen der Primärprophylaxe prüfen. Der Empfehlung zur ICD-Therapie bei anhaltenden Kammertachykardien oder Kammerflimmern bei Patienten mit nichtischämischer Kardiomyopathie und signifikanter LV-Funktionsstörung schließen sich die Autoren dieses Kommentars uneingeschränkt an. Die Klasse-I-Empfehlung zur Primärprophylaxe des plötzlichen Herztodes bei Patienten, die im Rahmen der SCD-HeFT-Studie untersucht wurden (nichtischämische Kardiomyopathie, LVEF $< 35\%$, NYHA II oder III) kann dagegen kritisch diskutiert werden: In der SCD-HeFT-Studie waren die Patienten mit nichtischämischer Kardiomyopathie lediglich ein Teil des Gesamtkollektivs, die 3 Studien zur Primärprophylaxe bei Patienten mit Kardiomyopathie (CAT, AMIOVIRT, DEFINITE) ergaben in der Zusammenschau keinen überzeugenden Nachweis einer Mortalitätsreduktion, sodass hier durchaus diskutiert werden kann, ob nicht eine Klasse-IIa-Empfehlung für die Patienten mit NYHA II und III angemessener wäre.

Klasse-II-Empfehlung. Die Klasse-IIa-Empfehlung für die oben als „SCD-HeFT-Kollektiv“ beschriebene Patientengruppe ohne Berücksichtigung der NYHA-Klasse wurde in den 2006 veröffentlichten deutschen Leitlinien zur ICD-Therapie aus den oben genannten Gründen als Klasse-IIb-Empfehlung eingestuft [26]. Das Autorenteam würde sich bei der Erfüllung der SCD-HeFT-Kriterien durchaus einer Klasse-IIa-Empfehlung für die Durchführung einer ICD-Therapie anschließen können. Bei

Patienten mit einem NYHA Stadium I sollte eine Einzelfallentscheidung unter Würdigung weiterer Risikoparameter sowie der klinischen Rahmensituation gefällt werden, sodass man die hier vorgeschlagene Klasse-Ib-Empfehlung zur ICD-Implantation unterstützen kann.

15.2. Hypertrophe Kardiomyopathie

Empfehlungen

Klasse I. Eine ICD-Behandlung sollte bei Patienten mit hypertropher Kardiomyopathie und anhaltender Kammertachykardie und/oder Kammerflimmern zur Anwendung kommen (Evidenzgrad B).

Klasse IIa. Eine ICD-Therapie kann im Rahmen einer Primärprophylaxe bei Patienten mit hypertropher Kardiomyopathie und einem oder mehr Hochrisikofaktoren zur Verhinderung des plötz-

lichen Herztodes eingesetzt werden (Evidenzgrad C).

Eine Amiodaronbehandlung kann mit Aussicht auf Wirksamkeit bei Patienten mit hypertropher Kardiomyopathie und Zustand nach anhaltender Kammertachykardie und/oder Kammerflimmern eingesetzt werden, sofern eine ICD-Implantation nicht umsetzbar ist (Evidenzgrad C).

Klasse IIb. Der Einsatz einer diagnostischen elektrophysiologischen Untersuchung kann zur Einschätzung des Risikos für einen plötzlichen Herztod bei Patienten mit hypertropher Kardiomyopathie erwogen werden (Evidenzgrad C).

Eine Amiodaronbehandlung kann im Rahmen der Primärprophylaxe des plötzlichen Herztodes mit Aussicht auf Wirksamkeit bei Patienten mit hypertropher Kardiomyopathie und einem oder mehr Hochrisikofaktoren (■ **Tab. 3**) eingesetzt werden, sofern eine ICD-Implantation nicht umsetzbar ist (Evidenzgrad C).

Risikostratifikation. Der Großteil der Patienten mit hypertropher Kardiomyopathie ist asymptomatisch, die erste Manifestation kann der plötzliche Herztod sein, der meist Folge einer ventrikulären Arrhythmie ist, teilweise ausgelöst durch Ischämie, Ausflusstraktobstruktion oder Vorhofflimmern. Die Risikostratifikation dieser Patienten stellt somit eine besondere Herausforderung dar: In einer Untersuchung von Spirito und Mitarbeitern verstarben 23 von 480 Patienten innerhalb eines Nachsorgezeitraums von 6,5 Jahren am plötzlichen Herztod [60]. Das Herztodrisiko war eng mit der linksventrikulären Wanddicke verknüpft: Oberhalb eines Alters von 20 Jahren mit einer Wanddicke von weniger als 20 mm zeigte sich keine relevant erhöhte Mortalität; bei Wanddicken von mehr als 30 mm zeigte sich dagegen eine deutliche Mortalitätssteigerung. Im Rahmen einer Konsensuskonferenz wurden die bekannten Risikoparameter für das Auftreten eines plötz-

Hier steht eine Anzeige.

lichen Herztodes in ihrer Wertigkeit kategorisiert (■ Tab. 3; [38]).

Therapiestrategie. Die wesentlichen Komponenten der pharmakologischen Behandlung bei symptomatischen Patienten sind β -Blocker oder Verapamil; Amiodaron wurde als Antiarrhythmikum eingesetzt, obwohl größere Studien hierzu nicht vorliegen. Im Rahmen der Sekundärprophylaxe nach Herz-Kreislauf-Stillstand bzw. Kammerflimmern oder anhaltender Kammer tachykardie erfolgt üblicherweise eine ICD-Implantation. Die Durchführung einer genetischen Analyse ist insbesondere zur Identifikation asymptomatischer Genträger innerhalb einer betroffenen Familie zur weiteren Beratung sinnvoll; in Einzelfällen kann diese Information auch zur individuellen Risikostratifikation genutzt werden.

Kommentar

Die Empfehlungen zur ICD-Therapie im Rahmen der Sekundärprophylaxe wie auch zur Primärprophylaxe bei einem oder mehr Risikofaktoren unterstützen die gängige Praxis und werden von der aktuellen Literatur unterstrichen [40]. Innerhalb der Hochrisikofaktoren ist sicherlich die Wertigkeit der nicht anhaltenden Kammer tachykardie, zumal wenn sie selten auftritt und die Hypertrophie nur mäßig ausgeprägt ist, am schwierigsten in eine Entscheidung zur Primärprophylaxe mit ICD-Implantation umsetzbar. In den Leitlinien wird leider nicht auf die Bedeutung der myokardablativen Verfahren bei der hypertroph-obstruktiven Kardiomyopathie eingegangen. Für Deutschland spielt hier insbesondere die Frage nach der Risikostratifikation nach Alkoholablation im Bereich der septalen Äste eine besondere Rolle. Es ist Konsensus in der Autorengruppe, dass sich die Risikokonstellation nach Myokardablation lediglich in Bezug auf die hämodynamischen Effekte durch Reduktion des Ausflusstraktgradienten ändert; alle übrigen Risikoparameter behalten unverändert ihre Wertigkeit; größere prospektive Studien zu dieser Frage fehlen allerdings.

15.3. Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie

Empfehlungen

Klasse I. Eine ICD-Behandlung sollte bei Patienten mit arrhythmogener rechts-

ventrikulärer Kardiomyopathie und anhaltender Kammer tachykardie und/oder Kammerflimmern zur Verhinderung des plötzlichen Herztodes zur Anwendung kommen (Evidenzgrad B).

Klasse IIa. Bei Patienten mit ausgeprägter arrhythmogener rechtsventrikulärer Kardiomyopathie (darunter auch die Patienten mit einer linksventrikulären Beteiligung, plötzlicher Herztod bei Familienangehörigen, bzw. unklarer Synkope als deren Ursache eine Kammer tachykardie oder Kammerflimmern als Synkopenu rsache nicht ausgeschlossen wurde) kann eine ICD-Behandlung mit Aussicht auf Effektivität in der Prävention des plötzlichen Herztodes eingesetzt werden (Evidenzgrad C).

Eine Amiodaron- oder Sotalolbehandlung kann mit Aussicht auf Wirksamkeit bei Patienten mit arrhythmogener rechtsventrikulärer Kardiomyopathie und Zustand nach anhaltender Kammer tachykardie und/oder Kammerflimmern eingesetzt werden, sofern eine ICD-Implantation nicht umsetzbar ist (Evidenzgrad C).

Eine Katheterablation kann als Zusatzbehandlung bei Patienten mit rechtsventrikulärer arrhythmogener Kardiomyopathie und rekurreierenden Kammer tachykardien trotz optimaler medikamentöser Therapie zum Einsatz gebracht werden (Evidenzgrad C).

Klasse IIb. Eine diagnostische elektrophysiologische Untersuchung kann sinnvoll im Rahmen der Risikoeinschätzung für das Erleiden eines plötzlichen Herztodes eingesetzt werden. (Evidenzgrad C)

Obwohl keine großen Studien spezifisch zu Patienten mit arrhythmogener rechtsventrikulärer Kardiomyopathie existieren, kann man davon ausgehen, dass das Risiko des plötzlichen Herztodes sich ähnlich wie bei koronarer Herzerkrankung und Zustand nach Myokardinfarkt verhält. Dies wird u. a. dadurch unterstrichen, dass diese Patienten, die im Vorfeld Synkopen unklarer Ursache oder anhaltende Kammer tachykardien oder Kammerflimmern aufwiesen, im weiteren Verlauf dann auch eine hohe Inzidenz adäquater Schocks aufwiesen. Auch wenn es sinnvoll ist, insbesondere dann eine genetische Diagnostik durchzuführen, wenn

eine familiäre Form vorliegt, um weitere Genträger frühzeitig zu identifizieren, ist jedoch nicht zu erwarten, dass die genetische Diagnostik zur Risikostratifikation dieser Patienten beiträgt.

Kommentar

Die Klasse-I-Empfehlung zur ICD-Behandlung bei Patienten mit anhaltenden Kammerarrhythmien wie auch die Klasse-IIa-Empfehlung zur Therapie bei unklarer Synkope wird von uns unterstützt; des Weiteren gelten als Risikofaktoren in der klinischen Praxis zur Durchführung einer Primärprophylaxe bei ARVD auch das Vorliegen einer linksventrikulären Beteiligung, eine sehr ausgeprägte Form der rechtsventrikulären Veränderungen sowie die familiäre Häufung des plötzlichen Herztodes [26]. Die aktuellen Leitlinien ordnen korrekterweise der Katheterablation in diesem Zusammenhang die Rolle einer ergänzenden Behandlung zu, um bei Patienten mit häufig wiederkehrenden Kammer tachykardien und ggf. gehäuften Schockentladungen eine Reduktion dieser Ereignisse erzielen zu können.

15.4. Neuromuskuläre Erkrankungen

Empfehlungen

Klasse I. Patienten mit neuromuskulärer Erkrankung und ventrikulären Arrhythmien sollten generell so behandelt werden wie Patienten ohne neuromuskuläre Erkrankung (Evidenzgrad C).

Klasse IIb. Eine antibradykarde Schrittmacherimplantation sollte bei Patienten mit neuromuskulärer Erkrankung (wie myotone Dystrophie, Kearns-Sayre-Syndrom, Erb-Dystrophie oder Peronäus-Muskelatrophie) und jeglichem Ausprägungsgrad eines AV-Blocks (inklusive AV-Block I.^o) unabhängig davon, ob eine korrelierende Symptomatik vorliegt, in Erwägung gezogen werden, da es zu einer nicht absehbaren bzw. einschätzbaren Progression der atrioventrikulären Leitungsstörung kommen kann (Evidenzgrad B).

Eine erbliche neuromuskuläre Erkrankung prädisponiert die Betroffenen für das Auftreten von Vorhoffarrhythmien, Leitungsstörungen, höhergradigen AV-Blockierungen, monomorphen und poly-

morphen Kammertachykardien sowie für den plötzlichen Herztod [14]. Die Vorhersagbarkeit insbesondere des plötzlichen Herztodes ist u. a. aufgrund der unvorhersehbaren Progression z. B. der Leitungsstörung hin zum kompletten AV-Block schwierig und nicht verlässlich zu leisten. Von daher sollte bei Nachweis einer kardialen Beteiligung (insbesondere bei Patienten mit myotoner Dystrophie) mit niedriger „Schwelle“ der Einsatz diagnostischer Untersuchungen (Langzeit-EKG, elektrophysiologische Untersuchung), aber auch therapeutischer Interventionen wie Schrittmacher und ICD-Implantation erwogen werden.

Kommentar

Den Ausführungen bei neuromuskulären Erkrankungen stimmt das Autorenteam zu. Der Patient mit neuromuskulärer Erkrankung und Kammerarrhythmien wird diagnostiziert und behandelt wie Patienten ohne neuromuskuläre Erkrankung. In der Praxis bleibt die Indikationsstellung zur prophylaktischen Schrittmacherimplantation z. B. bei leichtgradiger Leitungsstörung wie AV-Block I.° nach wie vor eine Einzelfallentscheidung.

16. Herzinsuffizienz

Empfehlungen

Klasse I. Eine ICD-Behandlung zur Sekundärprophylaxe des plötzlichen Herztodes wird bei Patienten empfohlen, die Kammerflimmern, eine hämodynamisch instabile Kammertachykardie oder eine Kammertachykardie mit Synkope überlebt haben und die eine LV-EF von $\leq 40\%$ aufweisen (Evidenzgrad A).

Eine ICD-Behandlung zur Primärprophylaxe des plötzlichen Herztodes und Mortalitätsreduktion wird bei Patienten empfohlen, die mindestens 40 Tage nach Myokardinfarkt eine LV-EF unterhalb von 30–40% und eine NYHA-Klasse II oder III aufweisen (Evidenzgrad A).

Eine ICD-Behandlung zur Primärprophylaxe des plötzlichen Herztodes und Mortalitätsreduktion wird bei Patienten mit nichtischämischer Kardiomyopathie empfohlen, die eine LV-EF unterhalb von 30–35% und eine NYHA-Klasse II oder III aufweisen (Evidenzgrad B).

Amiodaron, Sotalol und/oder β -Blocker sind eine empfohlene pharmakologische Zusatzbehandlung, um symptomatische ventrikuläre Tachyarrhythmien (anhaltend und nicht anhaltend) zu unterdrücken, soweit ansonsten eine optimale Herzinsuffizienztherapie vorliegt (Evidenzgrad C).

Eine Amiodarongabe ist zur Unterdrückung einer akuten, hämodynamisch relevanten ventrikulären oder supraventrikulären Tachykardie angezeigt, falls eine Kardioversion und/oder der Versuch, eine zugrunde liegende auslösende Ursache auszuschalten, fehlgeschlagen sind, um die Tachykardie bzw. ein frühes Wiederauftreten zu beenden (Evidenzgrad B).

Klasse IIa. Eine kombinierte Behandlung aus ICD-Implantation und biventrikulärer Stimulation kann effektiv zur Sekundärprophylaxe des plötzlichen Herztodes und Mortalitätsreduktion bei Patienten mit einer Herzinsuffizienz NYHA-Klasse III oder IV unter optimaler Medikation und Sinusrhythmus mit einer QRS-Breite von mindestens 120 ms eingesetzt werden (Evidenzgrad B).

Eine ICD-Therapie kann im Rahmen einer Primärprophylaxe des plötzlichen Herztodes und Mortalitätsreduktion bei Patienten mit linksventrikulärer Dysfunktion die mindestens 40 Tage nach Myokardinfarkt einer LV-EF unterhalb von 30–35% und eine NYHA-Klasse I aufweisen (Evidenzgrad B) indiziert sein.

Eine ICD-Implantation kann sinnvollerweise bei Patienten mit wiederholter stabiler Kammertachykardie, normaler oder nahezu normaler LV-Funktion und medikamentös optimal behandelter Herzinsuffizienz zum Einsatz kommen (Evidenzgrad C).

Eine biventrikuläre Stimulation ohne begleitende ICD-Funktion kann zur Verhinderung des plötzlichen Herztodes bei Patienten mit Herzinsuffizienz und NYHA-Klasse III oder IV, einer linksventrikulären EF von $\leq 35\%$ und einem QRS-Komplex ≥ 160 ms (bzw. mindestens 120 ms im Verbund mit anderen Zeichen einer ventrikulären Dyssynchronie) (Evidenzgrad B) indiziert sein.

Klasse IIb. Eine Amiodaron-, Sotalol- und/oder β -Blocker-Behandlung als Al-

ternative zur ICD-Therapie kann bei Patienten mit optimal behandelter Herzinsuffizienz zur Unterdrückung ventrikulärer Tachyarrhythmien eingesetzt werden, sofern eine ICD-Implantation nicht umsetzbar ist (Evidenzgrad C).

Eine ICD-Behandlung zur Primärprophylaxe des plötzlichen Herztodes und damit Mortalitätsreduktion kann bei Patienten mit nichtischämischer Kardiomyopathie und einer LV-EF unterhalb von 30–35% bei einer NYHA-Klasse I zum Einsatz kommen (Evidenzgrad B).

Allgemeine Überlegungen: Bei akuter Herzinsuffizienz werden ventrikuläre Arrhythmien besonders schlecht toleriert, von daher sollte eine frühe elektrische Kardioversion einem antiarrhythmischen medikamentösen Behandlungsversuch vorgezogen werden. Es liegen keine Hinweise vor, dass die Suppression von nicht anhaltenden Kammertachykardien einen günstigen Effekt auf die Prognose von Patienten mit Herzinsuffizienz hat. Von daher besteht generell keine Indikation zur Behandlung von asymptomatischen, nicht anhaltenden Kammertachykardien; falls aus symptomatischen Gründen eine Therapie erforderlich ist, sollte Amiodaron als das kardial sicherste Antiarrhythmikum zum Einsatz kommen. Die ICD-Therapie konnte in 2 kleineren Studien das Überleben von Patienten mit nichtischämischer Kardiomyopathie nicht verbessern [4, 62]. Im Gegensatz dazu zeigte der SCD-HeFT-Trial in der Untergruppe der Patienten mit nichtischämischer Kardiomyopathie ähnlich wie auch frühere Untersuchungen eine 23%ige Reduktion der Gesamtmortalität mit der ICD-Therapie im Vergleich zur Placebobehandlung [5, 8, 44]. Der Einsatz der biventrikulären Stimulation ohne zusätzliche ICD-Funktion zur Reduktion des plötzlichen Herztodes bleibt umstritten [10, 35].

Kommentar

Die Leitlinienempfehlungen sind dadurch geprägt, dass auch die Ergebnisse von Subgruppen großer Studien, insbesondere der SCD-HeFT-Studie, als Beleg für einen hohen Evidenzgrad herangezogen wurden. Die Empfehlungen der DGK zur Behandlung mit implantierbaren Defibrillatoren aus dem Jahre 2006 [26] weicht daher wiederholt in Empfehlungsstärke und

Evidenzgrad ab, da hier diejenigen Studien herangezogen wurden, die spezifisch die Patienten untersucht haben, für die eine Empfehlung ausgesprochen wird: So empfiehlt die ESC-Leitlinie als Klasse-I-Indikation, Empfehlungsstärke A eine ICD-Behandlung zur Primärprophylaxe des plötzlichen Herztodes und Mortalitätsreduktion bei Patienten, die mindestens 40 Tage nach Myokardinfarkt eine LV-EF $\leq 30\text{--}40\%$ und eine NYHA-Klasse II oder III aufweisen. Der Evidenzgrad A und die Spannweite der Ejektionsfraktion kann nur erreicht werden, wenn man neben der MADIT-II-Studie auch SCD-HeFT- und die MUSTT-Studie heranzieht. Lediglich die MADIT-II-Studie ist aber eine Postinfarktstudie, allerdings ohne dass die Patienten mit einer EF $\leq 30\%$ eine bestimmte NYHA-Klasse erreicht haben mussten. Formuliert man also spezifisch für den Postinfarktpatienten eine Empfehlung, dann findet man bei der DGK-Leitlinie eine Klasse-I-Empfehlung, Evidenzstärke B zur ICD-Implantation bei Patienten mit mindestens 40 Tage nach Myokardinfarkt bei einer LV-EF $\leq 30\%$ unabhängig von der NYHA-Klasse.

Eine weitere Klasse-I-Empfehlung, Evidenzstärke B der ESC-Leitlinie sieht vor, dass eine ICD-Behandlung zur Primärprophylaxe des plötzlichen Herztodes bei Patienten mit nichtischämischer Kardiomyopathie empfohlen wird, die eine LV-EF unterhalb von $30\text{--}35\%$ und eine NYHA-Klasse II oder III aufweisen. Im Gegensatz zu den 3 Studien, die spezifisch Patienten mit nichtischämischer Kardiomyopathie untersucht hatten (AMIOVIRT, DEFINITE und CAT ohne einen Überlebensvorteil zeigen zu können), zeigte sich in der SCD-HeFT-Studie ein Mortalitätsvorteil durch den ICD in einem großen Kollektiv, in dem die nichtischämische Genese nahezu die Hälfte der Patienten ausmacht. Es verbleibt dennoch die Situation, dass widersprüchliche Daten vorliegen, sodass man bei vorrangiger Betrachtung der spezifischen Studien u. E. der DGK-Empfehlung Klasse IIb, Evidenzstärke A für dieses Kollektiv folgen könnte. Es ist allerdings Konsens des Autorenteams, dass man unter Hinzuziehung der SCD-HeFT-Studie eine Klasse-IIa-Indikation, Evidenzstärke B für die Indikationsstellung der ICD-Behandlung bei nichtischämischer Kardiomyopathie und symptomatischer Herzinsuffizienz recht-

fertigen kann. Ein weiterer Kritikpunkt an der ESC-Leitlinie ergibt sich bei Patienten mit linksventrikulärer Dysfunktion, die mindestens 40 Tage nach Myokardinfarkt eine LV-EF unterhalb von $30\text{--}35\%$ und eine NYHA-Klasse I aufweisen. Hier wird eine Klasse-IIa-Empfehlung zur ICD-Therapie ausgesprochen, Evidenzgrad B. Die Studie, die den Evidenzgrad rechtfertigt, ist die MADIT-II-Studie, allerdings sind in dieser Studie keine Patienten mit einer LV-EF von $30\text{--}35\%$ eingeschlossen worden, so dass dieser EF-Bereich durch die vorhandenen Daten ausreichend abgebildet ist. Sofern die Patienten der SCD-HeFT-Studie herangezogen würden, muss betont werden, dass alle eine NYHA-Klasse II oder III aufwiesen.

17. Genetische Erkrankungen/Syndrome

17.1. Generelle Aspekte zur Risikostratifikation

Das lange QT-Syndrom, das Brugada-Syndrom und die catecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie sind angeborene elektrische Erkrankungen. Allen gemeinsam ist die Neigung zu ventrikulären Tachykardien bzw. das Auftreten von plötzlichem Herztod ohne Hinweis für eine strukturelle Abnormalität des Herzens. Die geschätzte Prävalenz ist gering und wird auf $< 5/100.000$ Geburten geschätzt.

17.2. Langes QT-Syndrom

Empfehlungen

Klasse I. Lebensstilveränderungen werden generell empfohlen (Evidenzgrad B).

β -Blocker werden allen Patienten mit klinisch manifestem LQTS (z. B. QT-Verlängerung im EKG) empfohlen (Evidenzgrad B).

Patienten mit LQTS nach überlebtem plötzlichem Herztod wird die Implantation eines ICD in Kombination mit einer β -Blocker-Therapie empfohlen (Evidenzgrad A).

Klasse IIa. β -Blocker können die Wahrscheinlichkeit des plötzlichen Herztodes reduzieren bei Patienten mit molekularem

Nachweis eines LQTS und normalem QT-Intervall (Evidenzgrad B).

Die Implantation eines ICD mit weiterführender β -Blocker-Behandlung kann die Wahrscheinlichkeit des plötzlichen Herztodes bei Patienten mit LQTS und vorausgegangener Synkope und/oder Kammertachykardie reduzieren (Evidenzgrad B).

Klasse IIb. Die linksseitige sympathische Denervation kann bei Patienten mit LQTS und Synkopen, Torsades de pointes oder überlebtem plötzlichem Herztod unter β -Blockade erwogen werden (Evidenzgrad B).

Die Implantation eines ICD in Kombination mit einer β -Blocker-Behandlung kann erwogen werden zur Prophylaxe des plötzlichen Herztodes bei Patienten mit LQTS und erhöhter Wahrscheinlichkeit für das Auftreten eines Herzstillstandes (LQT₂ und LQT₃) (Evidenzgrad B).

Die Grundlage zur Vorhersage eines kardialen Ereignisses während einer Synkope oder des plötzlichen Herztodes bei LQTS-Patienten ist weiterhin das QT-Intervall [43]. Ein normales QT-Intervall in einer genotypisch unauffälligen Familie weist auf eine gute Prognose hin [28]. Ein QTc-Intervall > 500 ms ist mit dem höchsten Risiko verbunden, die klinische Präsentation erfolgt in der Regel bis zum 40. Lebensjahr [50]. Patienten mit homozygoten Syndromen (z. B. Jervell-Lange-Nielsen) sind mit dem höchsten Risiko verbunden [59].

Lebensstilveränderungen

Es wird generell von kompetitiven Sportaktivitäten abgeraten [39]. LQT₁-Patienten sollten Schwimmen vermeiden. LQT₂-Patienten sollten jegliche akustischen Signaltöne während des Schlafs vermeiden (Telefon, Wecker etc.). Alle Patienten mit LQTS müssen Medikamente vermeiden, die das QT-Intervall verlängern bzw. den Kalium- und/oder Magnesiumspiegel reduzieren.

Genetische Analyse

Die genetische Analyse ist sehr wichtig zur Identifikation aller Träger des mutierten Gens. Letzteren sollte neben der Aufklärung eine dauerhafte β -Blocker-Therapie zuteil werden.

Kommentar

Die Therapie und insbesondere die Risikostratifikation bei Patienten mit langem QT-Syndrom bleibt eine Herausforderung: Unstrittig ist die Empfehlung zur β -Blocker-Behandlung bei manifestem QT-Syndrom bzw. die Empfehlung zur ICD-Implantation nach überlebtem plötzlichem Herztod. Die erwähnte linksseitige sympathische Denervation hat u. E. nur mehr eine historische Bedeutung und wird in der Praxis wohl kaum noch Anwendung finden. Eine besondere Schwierigkeit bei der Anwendung der ICD-Therapie beim langen QT-Syndrom liegt in der Tatsache, dass es sich immer wieder auch um Kinder oder jugendliche Patienten bzw. Angehörige von symptomatischen QT-Patienten handelt. Hier sollte eine besonders kritische Indikationsstellung zur ICD-Implantation erfolgen, da zwar ein plötzlicher Herztod in jungen Jahren vermieden werden muss, andererseits geräteassoziierte Komplikationsmöglichkeiten (u. a. Elektroden, venöse Zugangswege etc.) in diesem Lebensalter besonders ins Gewicht fallen. Von daher muss beim symptomatischen Patienten in jungen Jahren, z. B. bei Zustand nach Synkope, eine Risikobewertung unter Einbeziehung aller klinischen und genetischen Informationen erfolgen.

17.3. Kurzes QT-Syndrom und Brugada-Syndrom

Empfehlungen

Klasse I. Die ICD-Therapie ist indiziert bei Patienten mit Brugada-Syndrom nach überlebtem plötzlichem Herztod trotz chronisch optimaler medikamentöser Therapie, die eine Überlebenswahrscheinlichkeit in gutem Zustand von mehr als einem Jahr aufweisen (Evidenzgrad C).

Klasse IIa. Eine ICD-Therapie ist erwägenswert bei Patienten mit Brugada-Syndrom mit spontanen ST-Strecken-Hebungen in V₁, V₂ oder V₃ mit durchgemachter Synkope mit oder ohne Mutation des SCN-5A-Gens (Evidenzgrad C).

Die Überwachung und das Monitoring hinsichtlich spontaner ST-Streckenhebungen ist sinnvoll bei solchen Patienten, die ausschließlich ST-Streckenhebungen unter Provokationsmanövern aufweisen (Evidenzgrad C).

Eine ICD-Therapie ist erwägenswert für Patienten mit Brugada-Syndrom mit dokumentierten Kammertachykardien ohne überlebten plötzlichen Herztod (Evidenzgrad C).

Isoproterenol kann hilfreich sein zur Behandlung eines elektrischen Sturms beim Brugada-Syndrom (Evidenzgrad C).

Klasse IIb. Die programmierte Kammerstimulation kann erwogen werden zur Risikostratifikation bei Patienten mit asymptomatischem Brugada-Syndrom mit spontanen ST-Streckenhebungen (Evidenzgrad C).

Chinidin kann zur Behandlung eines elektrischen Sturms bei Patienten mit Brugada-Syndrom eingesetzt werden (Evidenzgrad C).

Das Brugada-Syndrom ist gekennzeichnet durch charakteristische EKG-Veränderungen und ein hohes Risiko des plötzlichen Herztodes bei Patienten mit strukturell normalem Herz [7]. Überwiegend treten polymorphe Kammertachykardien oder Kammerflimmern im Ruhezustand oder während des Schlafens auf.

Genetische Analyse

Die genetische Analyse bei Patienten mit Brugada-Syndrom soll helfen, asymptotische Träger des mutierten Gens zu identifizieren. Eine Risikostratifikation ist bis zum heutigen Tage noch nicht möglich. Gleiches gilt für Patienten mit dem kurzen QT-Syndrom.

Kommentar

Bei der Risikostratifikation des plötzlichen Herztodes und Brugada-Syndrom gibt es bezüglich des Stellenwertes der programmierten Kammerstimulation divergierende Expertenmeinungen. Hier wäre durchaus auch eine Klasse-IIa-Empfehlung für die Durchführung dieser diagnostischen Maßnahme zu vertreten gewesen. Leider wird auf den Stellenwert der Familienanamnese nicht weiter eingegangen; u. E. ist bei asymptotischen Patienten mit aber typischem Brugada-EKG und maligner Familiengeschichte ein starkes Argument für eine prophylaktische ICD-Implantation gegeben. Aufgrund der Tatsache, dass die ventrikulären Arrhythmien überwiegend in Ruhe bzw. während des Schlafens auftreten, sollte u. E. keine β -Blocker-Behandlung erfolgen.

17.4. Katecholaminerge ventrikuläre Tachykardien

Empfehlungen

Klasse I. Eine β -Blocker-Therapie ist bei allen Patienten mit stressinduzierten ventrikulären Arrhythmien indiziert (Evidenzgrad C).

Die Implantation eines ICD mit Weiterführen der β -Blocker-Behandlung wird für Patienten nach überlebtem plötzlichem Herztod empfohlen (Evidenzgrad C).

Klasse IIa. Eine β -Blocker-Therapie kann effektiv sein bei Patienten ohne klinische Manifestation auf der Basis einer genetischen Analyse (Evidenzgrad C).

Die ICD-Implantation mit weiterführender β -Blocker-Behandlung kann effektiv sein bei Patienten mit Synkopen und/oder dokumentierten anhaltenden Kammertachykardien trotz β -Blocker-Behandlung (Evidenzgrad C).

Klasse IIb. β -Blocker können erwogen werden bei Patienten mit genetisch nachgewiesener Diagnose im Erwachsenenalter ohne bislang manifestierte klinische Symptomatik (Evidenzgrad C).

Die katecholaminergen polymorphen ventrikulären Tachykardien sind charakterisiert durch ventrikuläre Tachyarrhythmien, die während körperlicher Belastung oder akuter emotionaler Belastung auftreten mit unauffälligem Ruhe-EKG [33].

Kommentar

Die Therapieempfehlungen beruhen bei dieser seltenen Tachykardieform durchgehend auf Expertenmeinung; aufgrund des bekannten molekularen Mechanismus dieser Arrhythmie (Ryanodinrezeptor, intrazelluläre Kalziumhomöostase) besteht die Hoffnung, zukünftig evtl. auch eine molekulare, am Pathomechanismus ansetzende Therapie entwickeln zu können.

18. Arrhythmien bei strukturell gesunden Herzen

18.1. Idiopathische ventrikuläre Tachykardie

Tachykardien aus dem rechten Ventrikel bei strukturell herzgesunden Patienten haben eine gute Prognose.

Empfehlungen

Klasse I. Sind Antiarrhythmika unwirksam oder werden vom Patienten langfristig nicht gewünscht, ist eine Katheterablation indiziert (Evidenzgrad C).

Klasse IIa. Idiopathische faszikuläre VT und Ausflusstrakttachykardien können mit β -Blockern oder Kalziumantagonisten behandelt werden, bei Tachykardien aus dem rechtsventrikulären Ausflusstrakt sind auch Klasse-Ic-Antiarrhythmika wirksam (Evidenzgrad C).

18.2. Elektrolytverschiebungen

Ein schneller Anstieg der extrazellulären Kaliumkonzentration, Hypokaliämie ($<3,5$ mM) und Hypomagnesiämie sind bei strukturell herzgesunden Patienten und akutem Herzinfarkt assoziiert mit ventrikulären Arrhythmien sinnvoll (Klasse Ib). Hypokaliämie (mit oder ohne Hypomagnesiämie) kann assoziiert sein mit Diuretikaeneinnahme, akutem Verhungern sowie akutem Alkoholkonsum oder Alkoholentzug. Kalium- (und Magnesium-)Substitution auf Werte von $>4,0$ mM ist in oben genannten Situationen und bei Digitalis-Intoxikation sinnvoll (Klasse IIaB).

18.3. Physikalische und toxische Ursachen

Eine Korrelation zwischen Alkoholgenuß und VT/plötzlichem Herztod ist unumstritten, auch wenn der genaue Mechanismus noch unklar ist. Wird ein Zusammenhang zwischen Alkoholgenuß und ventrikulären Arrhythmien vermutet, ist unbedingt eine vollständige Alkoholabstinenz einzuhalten (Klasse IC).

18.4. Rauchen

Rauchen ist unabhängig von der Grunderkrankung ein unabhängiger Risikofaktor für den plötzlichen Herztod. Patienten mit ventrikulären Arrhythmien oder überlebtem plötzlichem Herztod sollten unbedingt das Rauchen aufgeben (Klasse IB).

18.5. Lipide

Hohes VLDL- und LDL-Cholesterin, niedriges HDL-Cholesterin mit hohen Triglyzerid- und Apolipoprotein-B-Spiegeln sind vergesellschaftet mit einem erhöhten Risiko für VT und plötzlichen Herztod, und zwar aufgrund der assoziierten koronaren Herzkrankheit. In dieser Patienten-Gruppe ist eine Primärprophylaxe mit Statinen empfehlenswert (Klasse IA).

Kommentar

VT bei Herzgesunden können medikamentös oder durch Katheterablation behandelt werden, sofern es sich um VT handelt mit Ursprung im Ausflusstrakt oder in den linken Faszikeln. Ergänzend zu erwähnen ist eine kleine Gruppe von Patienten mit idiopathischem Kammerflimmern, die durch Ablation von auslösenden ventrikulären Extrasystolen erfolgreich behandelt werden können. Daneben kann das Risiko für ventrikuläre Arrhythmien und den plötzlichen Herztod reduziert werden durch Alkohol- und Nikotinkarenz, Kaliumspiegel $>4,0$ mM und – sofern eine Hyperlipoproteinämie vorliegt – durch Statintherapie.

19. Ventrikuläre Arrhythmien und plötzlicher Herztod bei unterschiedlichen Populationen

19.1. Athleten

Die häufigsten Ursachen für den plötzlichen Herztod von Athleten sind hypertrophe Kardiomyopathien (36%), Koronaranomalien (19%) sowie die arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie und Myokarditis.

Es werden für Athleten Screeninguntersuchungen empfohlen, die mindestens bestehen sollten aus körperlicher Untersuchung und Anamnese (Familienanamnese für den plötzlichen Herztod und Befragung nach Hinweisen für kardiovas-

kuläre Erkrankungen wie Kardiomyopathien und Ionenkanalanomalien) (Klasse IB). Bei Rhythmusstörungen, Synkopen oder Hinweisen auf eine strukturelle Herzerkrankung sollte kein wettbewerbsmäßiger Sport betrieben werden, bis eine vollständige Abklärung erfolgt ist (Klasse IC). Die Kosteneffizienz eines EKGs oder der Echokardiographie als Screeningmethode wurde noch nicht ausreichend evaluiert (Klasse IIbB).

19.2. Geschlecht und Schwangerschaft

Schwangere mit VT oder VF sollten elektrisch kardiovertiert oder defibrilliert werden (Klasse IB). Bei Schwangeren mit symptomatischem langem QT-Syndrom sollte möglichst während der gesamten Schwangerschaft eine β -Blockade durchgeführt werden (Klasse IC). Bei Patientinnen mit in den letzten 6 Wochen der Schwangerschaft und früh postpartal neu aufgetretenen ventrikulären Arrhythmien sollte eine postpartale Kardiomyopathie ausgeschlossen werden.

19.3. Ältere Patienten

Ältere Patienten mit ventrikulären Arrhythmien sollten genauso behandelt werden wie jüngere Patienten (Antiarrhythmika, ICD) (Klasse IA). Bei der Antiarrhythmikatherapie sollten die Medikamentendosierungen an die veränderte Pharmakokinetik dieser Patienten angepasst werden (Klasse IC). Bei multimorbiden, sehr alten Patienten mit einer eingeschränkten Lebenserwartung (insbesondere wenn kleiner als 1 Jahr) ist die Indikation zur ICD-Versorgung mit Zurückhaltung zu stellen (Klasse IIIC).

19.4. Pädiatrische Patienten

Der kardiovaskulär bedingte plötzliche Herztod bei Kindern ist zwar seltener als bei Erwachsenen, aber oft assoziiert mit kongenitalen Herzerkrankungen, Koronaranomalien, Kardiomyopathien und dem langen QT-Syndrom.

Ein ICD sollte implantiert werden bei Kindern mit überlebtem plötzlichem Herztod (sofern keine korrigierbare sekundäre Ursache eruiert ist, sie eine optimale medikamentöse Therapie erhalten und die Le-

benserwartung länger als 1 Jahr beträgt) sowie bei Hochrisikopatienten aufgrund genetischer Defekte (Ionenkanaldefekten oder Kardiomyopathien) unter Einbeziehung des Risikos einer potenziellen Dysfunktion/Infektion des ICD bzw. der Sonden (Klasse IC). Bei spontanen anhaltenden ventrikulären Arrhythmien und eingeschränkter linksventrikulärer Funktion ($LVEF \leq 35\%$) trotz optimaler medikamentöser Therapie ist ein ICD zu erwägen (Klasse IIaB). Die Indikation zur Prävention des plötzlichen Herztods mittels ICD-Implantation bei schlechter linksventrikulärer Funktion ist bei jungen Patienten noch unklar, sollte sich bei älteren Kindern und Jugendlichen aber an randomisierten klinischen Erwachsenenstudien orientieren.

Junge Patienten mit symptomatischen, anhaltenden Arrhythmien sollten hämodynamisch und elektrophysiologisch evaluiert werden. Bei Kindern ist die Ablation bei Ausflusstrakt-VT oder septalen VT eine Option, sofern diese symptomatisch sind (Klasse IIaC). Medikamentöse antiarrhythmische Therapie der isolierten Extrasystolie ist nicht indiziert (Klasse IIIC). Digoxin und Verapamil sind bei unklaren Tachykardien kontraindiziert (Klasse IIIC).

19.5. Patienten mit implantiertem Kardioverter/Defibrillator

ICD-Patienten sollten regelmäßig nachverfolgt werden (klinisch und Aggregatabfrage) (Klasse IC). Der ICD sollte optimal programmiert sein, um inadäquate Therapien zu minimieren (Klasse IC). ICD-Patienten mit unaufhörlichen VT sollten hospitalisiert werden (Klasse IC). Für diese und solche Patienten mit häufig rezidivierenden VT ist eine Katheterablation zu erwägen (Klasse IIaB). Bei inadäquaten ICD-Therapien kann eine elektrophysiologische Evaluation aus diagnostischen und therapeutischen Gründen sinnvoll sein (Klasse IIaC). Grundsätzlich ist auf proarrhythmische Effekte durch Überdosierungen und Interaktionen von Medikamenten zu achten.

19.6. Digitalis-Toxizität

Typisch für die Digitalis-Überdosierung ist eine gesteigerte atriale, junctionale und ventrikuläre Automatie, oft kombiniert mit AV-Blockierungen.

Bei Digitalis-bedingten anhaltenden ventrikulären Arrhythmien, hochgradigem AV-Block und/oder Asystolie werden Antidigitalis-Antikörper empfohlen (meist bei schweren Intoxikationen mit Serumdigoxinkonzentrationen $>4-5$ ng/ml) (Klasse IA). Bei schwerer Intoxikation ist ggf. auch Magnesiumgabe oder Stimulation sinnvoll (Klasse IIaC), dagegen sollten Lidocain oder Phenytoin nicht eingesetzt werden (Klasse IIIC). Sollte gleichzeitig eine Hyperkaliämie vorliegen, ist ggf. die Hämodialyse indiziert (Klasse IIbC). Bei geringerer Digitalis-bedingter kardialer Toxizität (z. B. nur isolierte Ektopien) kann abgewartet werden unter Rhythmusmonitoring, Oxygenisierung, Absetzen des Digitalis-Präparates und, falls eine Hypokaliämie vorliegt, der Anhebung des Kaliumspiegels auf >4 mM/l (Klasse IIaC).

19.7. Medikamentös bedingtes langes QT-Syndrom

Verschiedene Antiarrhythmika und nicht-kardiale Medikamente können die QT-Zeit verlängern (aktuelle Auflistungen unter <http://www.torsades.org> und <http://www.qtdrugs.org>). Nicht frequenzkorrigierte QT-Zeiten sind meist länger als 500 ms, häufig mit prominenten U-Wellen und ausgeprägter QTU-Verlängerung bei postextrasystolischen Schlägen.

Zunächst sollte das entsprechende Medikament abgesetzt werden (Klasse IA). Kommt es vereinzelt zu polymorphen VT („torsades de pointes“) sollte (auch wenn der Serummagnesiumspiegel normal ist) intravenös Magnesium eingesetzt werden, was auch ohne Verkürzung des QT-Intervalls effektiv sein kann (Klasse IIaB). Gegebenenfalls sollte das Serumkalium auf $4,5-5,0$ mM/l angehoben werden (Klasse IIbC). Bei rezidivierenden „Torsades-de-pointes-Tachykardien“ ist die atriale oder ventrikuläre Stimulation oder Isoprotenerol-Gabe sinnvoll (Klasse IIaB).

19.8. Natriumkanalblocker-induzierte Toxizität

Toxizitäten durch Natriumkanalblocker treten am häufigsten auf bei Antiarrhythmika, aber auch bei trizyklischen Antidepressiva und Kokain.

Zunächst sollte das entsprechende Medikament abgesetzt werden (Klasse IA). Bei erhöhter Defibrillationsschwelle oder Stimulationsnotwendigkeit sollten zusätzlich die Sonden umgelegt werden (Klasse IIaC). Bei Vorhofflattern mit 1:1 atrioventrikulärer Überleitung sollten zusätzlich AV-Knoten blockierende Substanzen zum Einsatz kommen (Diltiazem, Verapamil oder β -Blocker) (Klasse IIaC). Wenn häufig Tachykardien auftreten oder sie schwerer zu defibrillieren werden sollten, kommt ggf. die Gabe eines β -Blockers oder ein Natriumbolus in Betracht (Klasse IIbC).

Kommentar

Sollte es bei Patienten mit Brugada-Syndrom nach Administration eines Natriumkanalblockers zu polymorphen VT kommen, so sollte kein β -Blocker gegeben werden. Stattdessen Alupent intravenös und ggf. schnelle atriale oder ventrikuläre Stimulation.

19.9. Überdosis trizyklischer Antidepressiva

Eine Überdosis von trizyklischen Antidepressiva kann sich manifestieren durch Sinustachykardie, PQ- und QRS-Verbreiterung und EKG-Veränderungen ähnlich dem Brugada-Syndrom. Die QRS-Breite kann durch Gabe von NaHCO_3 oder NaCl -Boli verringert werden.

19.10. Andere medikamentös induzierte Toxizität

Anthrazykline (z. B. Doxorubizin) sollten nicht in hohen Einzel- oder Kumulativdosen gegeben werden, da dadurch das Risiko einer Kardiomyopathie und letaler Arrhythmien gegeben ist (Klasse IB). Sollten Patienten mit bekannter Herzerkrankung Anthrazykline gegeben werden, so ist sowohl vorher als auch im Langzeit-Nachverfolgungszeitraum eine vollständige kardiale Evaluation inklusive Echokardiographie zu erwägen (Klasse IC). *5-Fluorouracil* sollte nur unter engmaschiger Überwachung gegeben werden (Gefahr von fatalen Arrhythmien), und die Infusion sollte bei Zeichen einer kardialen Ischämie sofort gestoppt werden (Klasse IC).

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. AHA (2005) guidelines for cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care. *Circulation* 112: IV1–IV203
2. AHA/ACC/ESC (2006) 2006 guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death – executive summary. *Circulation* 114: 1088–1132
3. Amiodarone Trials Meta-Analysis Investigators (1997) Effect of prophylactic amiodarone on mortality after acute myocardial infarction and in congestive heart failure: meta-analysis of individual data from 6500 patients in randomised trials. *Lancet* 350: 1417–1424
4. Bänsch D, Antz M, Boczor S et al. (2002) Primary prevention of sudden cardiac death in idiopathic dilated cardiomyopathy: the Cardiomyopathy trial (CAT). *Circulation* 105: 1453–1458
5. 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
6. Boutitie F, Boissel JP, Connolly SJ et al. (1999) Amiodarone interaction with beta-blockers: analysis of the merged EMIAT (European Myocardial Infarct Amiodarone Trial) A CAMIAT (Canadian Myocardial Infarct Amiodarone Trial) databases. The EMIAT and CAMIAT Investigators. *Circulation* 99: 2268–2275
7. Brugada P, Brugada J (1992) Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. A multicenter report. *J Am Coll Cardiol* 20: 1391–1396
8. Buxton AE, Lee KL, Fisher JD et al. (1999) A randomised study of the prevention of sudden death in patients with coronary artery disease. Multicenter Unsustained Tachycardia Trial Investigators. *N Engl J Med* 341: 1882–1890
9. Carnendran L, Steinberg JS (2000) Does an open infarct-related artery after myocardial infarction improve electrical stability? *Prog Cardiovasc Dis* 42: 439–454
10. Cazeau S, Leclercq C, Lavergne T et al. (2001) Effects of multisite biventricular pacing in patients with heart failure and intraventricular conduction delay. *N Engl J Med* 344: 873–880
11. Cleland JG, Ghosh J, Freemantle N et al. (2004) Clinical trials update and cumulative meta-analyses from the American College of Cardiology: WATCH, SCD-HeFT, DINAMIT, CASINO, INSPIRE, STRATS-US, RIO-Lipids and cardiac resynchronisation therapy in heart failure. *Eur J Heart Fail* 6: 501–508
12. Connolly SJ (1999) Meta-analysis of antiarrhythmic drug trials. *Am J Cardiol* 84: 90R–93R
13. Connolly SJ, Dorian P, Roberts RS et al. (2006) Comparison of beta-blockers, amiodarone plus beta-blockers, or sotalol for prevention of shocks from implantable cardioverter defibrillators: the OPTIC Study: a randomized trial. *JAMA* 295: 165–171
14. Cox GF, Kunkel LM (1997) Dystrophies and heart syndrome. *Curr Opin Cardiol* 12: 329–343
15. Dec GW, Fuster V (1994) Idiopathic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med* 331: 1564–1575
16. De Vreede-Swagemakers JJ, Gorgels AP, Dubois-Arbouw WI et al. (1997) Out-of-hospital cardiac arrest in the 1990s: a population based study in the Maastricht area on incidence, characteristics, and survival. *J Am Coll Cardiol* 30: 1500–1505
17. Doval HC, Nul DR, Grancelli HO et al. (1994) Randomised trial of low-dose amiodarone in severe congestive heart failure. *Lancet* 344: 493–498
18. Ellison KE, Hafley GE, Hickey K et al. (2002) Effect of beta-blocking therapy on outcome in the Multicenter Unsustained Tachycardia Trial (MUSTT). *Circulation* 106: 2694–2699
19. Ezekowitz JA, Armstrong PW, McAlister FA et al. (2003) Implantable cardioverter defibrillators in primary and secondary prevention: a systematic review of randomized, controlled trials. *Ann Intern Med* 138: 445–452
20. Farre J, Romero J, Rubio JM et al. (1999) Amiodarone and „primary“ prevention of sudden death: critical review of a decade of clinical trials. *Am J Cardiol* 83: 55D–63D
21. Freedman RA, Swerdlow C, Soderholm-Difatte V et al. (1988) Prognostic significance of arrhythmia inducibility or noninducibility at initial electrophysiologic study in survivors of cardiac arrest. *Am J Cardiol* 61: 578–582
22. Gibbons RJ, Balady GJ, Bricker JT et al. (2002) ACC/AHA 2002 guideline update for exercise testing: summary article. *J Am Coll Cardiol* 40: 1531–1540
23. Hillis LD, Cigarroa JE, Lange RA (1999) Late revascularization reduces mortality in survivors of myocardial infarction. *Cardiol Rev* 7: 144–148
24. Hoppe UC, Böhm M, Dietz R et al. (2005) Leitlinien zur Therapie der chronischen Herzinsuffizienz. *Z Kardiol* 94: 488–509
25. Janse MJ, Malik M, Camm AJ et al. (1998) Identification of post acute myocardial infarction patients with potential benefit from prophylactic treatment with amiodarone. A substudy of EMIAT (the European Myocardial Infarct Amiodarone Trial). *Eur Heart J* 19: 85–95
26. Jung W, Andresen D, Block M et al. (2006) Leitlinien zur Implantation von Defibrillatoren. *Clin Res Cardiol* 95: 696–708
27. Kadish A, Dyer A, Daubert JP et al. (2004) Prophylactic defibrillator implantation in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med* 350: 2151–2158
28. Kimbrough J, Moss AJ, Zareba W et al. (2001) Clinical implications for affected parents and siblings of probands with long-QT syndrome. *Circulation* 104: 557–562
29. Klemm HU, Ventura R, Steven D et al. (2007) Catheter ablation of multiple ventricular tachycardias after myocardial infarction guided by combined contact and noncontact mapping. *Circulation* 115: 2697–2704
30. Kliegel A, Eisenburger P, Sterz F et al. (2002) Survivors of ventricular tachyarrhythmias due to a transient or reversible disorder have a high recurrence rate of lethal cardiac events. *Resuscitation* 54: 237–243
31. Kuck KH, Ernst S, Dorwarth U et al. (2007) Leitlinien zur Katheterablation. *Clin Res Cardiol* 96: 833–849
32. Lee DS, Green LD, Liu PP et al. (2003) Effectiveness of implantable defibrillators for preventing arrhythmic events and death: a metaanalysis. *J Am Coll Cardiol* 41: 1573–1582
33. Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I et al. (1995) Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up to 21 patients. *Circulation* 91: 1512–1519
34. Lemke B, Nowak B, Pfeiffer D (2005) Leitlinien zur Herzschrittmachertherapie. *Z Kardiol* 94: 704–720
35. Leon AR, Abraham WT, Curtis AB et al. (2005) Safety of tranvenous cardiac resynchronisation system implantation in patients with chronic heart failure: combined results of over 2000 patients from a multicenter study program. *J Am Coll Cardiol* 46: 2348–2356
36. Luu M, Stevenson WG, Stevenson LW et al. (1989) Diverse mechanisms of unexplained cardiac arrest in advanced heart failure. *Circulation* 80: 1675–1680
37. Marengo JP, Wang PJ, Link MS et al. (2001) Improving survival from sudden cardiac arrest: the role of the automated external defibrillator. *JAMA* 285: 1193–1200
38. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK et al. (2003) ACC/ESC clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 42: 1687–1713
39. Maron BJ, Zipes DP (2005) Introduction: eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities-general considerations. *J Am Coll Cardiol* 45: 1318–1321
40. Maron B, Spirito P, Shen WK et al. (2007) Implantable cardioverter-defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA* 298: 405–412
41. Meyerburg RJ, Kessler KM, Castellanos A (1993) Sudden cardiac death: epidemiology, transient risk, and intervention assessment. *Ann Intern Med* 119: 1187–1197
42. Mittal S, Iwai S, Stein KM et al. (1999) Long-term outcome of patients with unexplained syncope treated with an electrophysiologic-guided approach in the implantable cardioverter-defibrillator era. *J Am Coll Cardiol* 34: 1082–1089
43. Moss AJ, Schwartz PJ, Crampton RS et al. (1991) The long QT syndrome. Prospective longitudinal study of 328 families. *Circulation* 84: 1136–1144
44. Moss AJ, Hall WJ, Cannon DS et al. (1996) Improved survival with an implanted defibrillator in patients with coronary disease at high risk for ventricular arrhythmia. Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial Investigators. *N Engl J Med* 335: 1933–1940
45. Morady F, Harvey M, Kalbfleisch SJ et al. (1993) Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with coronary artery disease. *Circulation* 87: 363–372
46. 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
47. Nolan JP, Deakin CD, Soar J et al. (2005) European Resuscitation Council guidelines for resuscitation 2005. Section 4. Adult advanced life support. *Resuscitation* (Suppl 1) 67: S39–S86
48. Pacifico A, Hohnloser SH, Williams JH et al. (1999) Prevention of implantable-defibrillator shocks by treatment with sotalol. d.1-Sotalol Implantable Cardioverter-Defibrillator Study Group. *N Engl J Med* 340: 1855–1862
49. Pappone C, Santinelli V, Manguso F et al. (2003) A randomized study of prophylactic catheter ablation in asymptomatic patients with the Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med* 349: 1803–1811
50. Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C et al. (2003) Risk stratification in the long-QT syndrome. *N Engl J Med* 348: 1866–1874
51. Priori SG, Bossaert LL, Chamberlain DA et al. (2004) ESC-ERC recommendations for the use of automated external defibrillators (AEDs) in Europe. *Eur Heart J* 25: 437–445
52. Reddy VY, Reynolds MR, Neuzil P et al. (2007) Prophylactic catheter ablation for the prevention of defibrillator therapy. *N Engl J Med* 357: 2657–2665
53. Reiter MJ, Reiffel JA (1998) Importance of beta blockade in the therapy of serious ventricular arrhythmias. *Am J Cardiol* 82: 9I–19I
54. Ross DL, Farr J, Bar FW et al. (1980) Comprehensive clinical electrophysiologic studies in the investigation of documented or suspect tachycardias. Time, staff, problems and costs. *Circulation* 61: 1010–1016
55. Schrickel JW, Schwab JO, Yang A et al. (2006) Pro-arrhythmic effects of amiodarone and concomitant rate-control medication. *Europace* 8: 403–407
56. 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: 592–612
57. Silva RM, Mont L, Nava S et al. (2004) Radiofrequency catheter ablation for arrhythmic storm in patients with an implantable cardioverter defibrillator. *Pacing Clin Electrophysiol* 27: 976I–976S
58. Singh SN, Fletcher RD, Fisher SG et al. (1995) Amiodarone in patients with congestive heart failure and asymptomatic ventricular arrhythmia. Survival Trial of Antiarrhythmic Therapy in Congestive Heart Failure. *N Engl J Med* 333: 493–498
59. Splawski I, Timothy KW, Sharpe LM et al. (2004) Ca(V)1.2 calcium channel dysfunction causes a multisystem disorder including arrhythmia and autism. *Cell* 119: 19–31
60. Spirito P, Bellone P, Harris KM et al. (2000) Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 342: 1778–1785
61. Steinberg JS, Martins J, Sadanadan S et al. (2001) Antiarrhythmic drug use in the implantable defibrillator arm of the Antiarrhythmics Versus Implantable Defibrillators (AVID) Study. *Am Heart J* 142: 520–529
62. Strickberger SA, Hummel JD, Bartlett TG et al. (2003) Amiodarone versus implantable cardioverter-defibrillator: randomized trial in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy and asymptomatic nonsustained ventricular tachycardia-AMIOVERT. *J Am Coll Cardiol* 41: 1707–1712
63. Takemoto MJ, Yoshimura H, Ohba Y et al. (2005) Radiofrequency catheter ablation of premature ventricular complexes from right ventricular outflow tract improves left ventricular dilation and clinical status in patients without structural heart disease. *J Am Coll Cardiol* 45: 1259–1265
64. The Antiarrhythmics versus Implantable Defibrillators (AVID) Investigators (1997) A comparison of antiarrhythmic-drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias. *N Engl J Med* 337: 1576–1583
65. Trappe HJ, Andresen D, Antz HR (2005) Positionspapier zur „Automatisierten Externen Defibrillation“. *Z Kardiol* 94: 287–295
66. Wilber DJ, Garan H, Finkelstein D et al. (1988) Out-of-hospital cardiac arrest. Use of electrophysiologic testing in the prediction of long-term outcome. *N Engl J Med* 318: 19–24
67. Willems S, Eckhardt L, Hoffmann E et al. (2007) Leitlinie invasive elektrophysiologische Diagnostik. *Clin Res Cardiol* 96: 634–651
68. Wyse DG, Friedman PL, Brodsky MA et al. (2001) Life-threatening ventricular arrhythmias due to transient or correctable causes: high risk for death in follow-up. *J Am Coll Cardiol* 38: 1718–1724