



DGK.

Deutsche Gesellschaft für Kardiologie
– Herz- und Kreislaufforschung e.V.



ESC Pocket Guidelines

European Society of Cardiology (ESC)
Deutsche Gesellschaft für Kardiologie (DGK)

Version 2015

Ventrikuläre Arrhythmien und Prävention des plötzlichen Herztodes

Herausgegeben von



DGK.

Kommentar

Siehe auch: Deneke et al.:
Kommentar zu den 2015 ESC Guidelines
for the management of patients with ventricular arrhythmias
and the prevention of sudden cardiac death

www.dgk.org

Verlag

Börm Bruckmeier Verlag GmbH
978-3-89862-967-6

1. Präambel

Diese Pocket-Leitlinie ist eine von der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e.V. (DGK) übernommene Stellungnahme der European Society of Cardiology (ESC), die den gegenwärtigen Erkenntnisstand wiedergibt und Ärzten die Entscheidungsfindung zum Wohle ihrer Patienten erleichtern soll. Die Leitlinie ersetzt nicht die ärztliche Evaluation des individuellen Patienten und die Anpassung der Diagnostik und Therapie an dessen spezifische Situation.

Die Pocket-Leitlinie enthält gekennzeichnete Kommentare der Autoren der Pocket-Leitlinie, die deren Einschätzung darstellen und von der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie getragen werden.

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

Tabelle 1: Empfehlungsgrade

I	Evidenz und/oder allgemeine Übereinkunft, dass eine Therapieform oder eine diagnostische Maßnahme effektiv, nützlich oder heilsam ist.
II	Widersprüchliche Evidenz und/oder unterschiedliche Meinungen über den Nutzen/Effektivität einer Therapieform oder einer diagnostischen Maßnahme. IIa Evidenzen/Meinungen favorisieren den Nutzen bzw. die Effektivität einer Maßnahme. IIb Nutzen/Effektivität einer Maßnahme ist weniger gut durch Evidenzen/Meinungen belegt.
III	Evidenz und/oder allgemeine Übereinkunft, dass eine Therapieform oder eine diagnostische Maßnahme nicht effektiv, nicht nützlich oder nicht heilsam ist und im Einzelfall schädlich sein kann.

Tabelle 2: Evidenzgrade

A	Daten aus mehreren, randomisierten klinischen Studien oder Meta-Analysen.
B	Daten aus einer randomisierten Studie oder mehreren großen, nicht randomisierten Studien.
C	Konsensusmeinung von Experten und/oder kleinen Studien, retrospektiven Studien oder Registern.

ESC Pocket Guidelines

Ventrikuläre Arrhythmien und Prävention des plötzlichen Herztodes*

2015 ESC Guidelines for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death*

The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC)

Chairperson

Silvia Giuliana Priori

Department of Molecular Medicine
University of Pavia
Cardiology & Molecular Cardiology Dept.
IRCCS Fondazione Salvatore Maugeri
Via Salvatore Maugeri, 10
27100 Pavia, Italy
Tel: +39 0382 592 040
Fax: +39 0382 592 059
Email: silvia.priori@fsm.it

Co-Chairperson

Carina Blomström-Lundqvist

Department of Cardiology
Institution of Medical Science
Uppsala University
SE-751 85 Uppsala, Sweden
Tel: +46 18 611 3113
Fax: +46 18 510 243
Email: carina.blomstrom.lundqvist@akademiska.se

Task Force Members: *Task Force Members: Andrea Mazzanti^a (Italy), Nico Blom^b (The Netherlands), Martin Borggrefe (Germany), John Camm (UK), Perry Mark Elliott (UK), Donna Fitzsimons (UK), Robert Hatala (Slovakia), Gerhard Hindricks (Germany), Paulus Kirchhof (UK/Germany), Keld Kjeldsen (Denmark), Karl-Heinz Kuck (Germany), Antonio Hernández-Madrid (Spain), Nikolaos Nikolaou (Greece), Tone M. Norekvål (Norway), Christian Spaulding (France), Dirk J. Van Veldhuisen (The Netherlands).*

^a Coordinator ; ^b Representing the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC)

Other ESC entities having participated in the development of this document:

ESC Associations: *Acute Cardiovascular Care Association (ACCA), European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI), European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), European Heart Rhythm Association (EHRA), Heart Failure Association (HFA).*

ESC Councils: *Council for Cardiology Practice (CCP), Council on Cardiovascular Nursing and Allied Professions (CCNAP), Council on Cardiovascular Primary Care (CCPC), Council on Hypertension.*

ESC Working Groups: *Cardiac Cellular Electrophysiology, Cardiovascular Pharmacotherapy, Cardiovascular Surgery, Grown-up Congenital Heart Disease, Myocardial and Pericardial Diseases, Pulmonary Circulation and Right Ventricular Function, Thrombosis, Valvular Heart Disease.*

Bearbeitet von:

Thomas Deneke (Bad Neustadt a. d. Saale), Martin Borggrefe (Mannheim), Lars Eckardt (Münster), Gerhard Hindricks (Leipzig), Paulus Kirchhof (Birmingham, UK), Karl-Heinz Kuck (Hamburg), Christoph Stellbrink (Bielefeld)*

*Für die Kommission für Klinische Kardiologie der DGK

*Adapted from the ESC Guidelines for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death (European Heart Journal 2015 – doi/10.1093/eurheartj/ehv316).

Inhalt

Abkürzungen und Akronyme	4
1. Einleitung	5
2. Definitionen und Zukunftsperspektiven für die Prävention des plötzlichen Herztods	5
3. Therapiestrategien bei ventrikulären Arrhythmien	14
4. Management von ventrikulären Arrhythmien und Prävention des plötzlichen Herztods bei Koronarer Herzkrankheit	19
5. Therapie für Patienten mit linksventrikulärer Funktionsstörung mit oder ohne Herzinsuffizienz	27
6. Kardiomyopathien	33
7. Familiäre primäre Arrhythmie-Syndrome	38
8. Pädiatrische Arrhythmien und angeborene Herzfehler	44
9. Ventrikuläre Tachykardien und Kammerflimmern bei strukturell normalen Herzen	47
10. Entzündliche Herzerkrankungen und Klappen-Erkrankungen ..	50
11. Arrhythmie-Risiko in ausgewählten Populationen	52

Abkürzungen und Akronyme

ACS	akutes Koronarsyndrom (acute coronary syndrome)
ACE	Angiotensin-konvertierendes Enzym
AF	Vorhofflimmern (atrial fibrillation)
AHF	angeborener Herzfehler (congenital heart disease)
ARVC	arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie
BrS	Brugada-Syndrom
CI	Konfidenzintervall (confidence interval)
CMR	kardiale Magnetresonanztomographie
CPVT	Katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie
CRT	kardiale Resynchronisationstherapie
CRT-D	kardiale Resynchronisationstherapie mit Defibrillator
CT	Computertomographie
DCM	dilatative Kardiomyopathie
EKG	Elektrokardiogramm
EPU	Elektrophysiologische Untersuchung
HCM	hypertrophe Kardiomyopathie
HI	Herzinsuffizienz
ICD	Implantierbarer Kardioverter/Defibrillator
KHK	Koronare Herzerkrankung
LQTS	Long-QT-Syndrom
LSB	Linksschenkelblock
LV	linksventrikulär
LVEF	linksventrikuläre Ejektionsfraktion
LVOT	linksventrikulärer Ausflusstrakt (left ventricular outflow tract)
nsVT	nicht-anhaltende ventrikuläre Tachykardie
NYHA	New York Heart Association
PVS	Programmierte Ventrikelstimulation
RSB	Rechtsschenkelblock
RV	rechtsventrikulär
RVOT	rechtsventrikulärer Ausflusstrakt (right ventricular outflow tract)
SCD	Plötzlicher Herztod (sudden cardiac death)
SQTS	Short-QT-Syndrom
VA	ventrikuläre Arrhythmie
VES	ventrikuläre Extrasystole
VF	Kammerflimmern (ventricular fibrillation)
VT	Kammertachykardie
WCD	Defibrillatorweste / tragbarer Kardioverter/Defibrillator (wearable cardioverter defibrillator)

1. Einleitung

Das vorliegende Dokument ist ein europäisches Update der gemeinsamen Leitlinien des American College of Cardiology (ACC), der American Heart Association (AHA) und der European Society of Cardiology (ESC) aus dem Jahr 2006 für die Behandlung von Patienten mit ventrikulären Arrhythmien (VA) und die Prävention des plötzlichen Herztodes (SCD).

Die Empfehlungen, die aus Text, Tabellen und Abbildungen hervorgehen, stellen eine Auswahl der wichtigsten Aussagen dar. Risikobewertungs-Schemata und angebotene Therapien sollten unter Berücksichtigung von Begleiterkrankungen, Einschränkung der Lebenserwartung, Auswirkungen auf die Lebensqualität und anderen Faktoren angepasst werden.

2. Definitionen und Zukunftsperspektiven für die Prävention des plötzlichen Herztods

Definitionen häufig verwendeter Bezeichnungen	
Bezeichnung	Definition
Plötzlicher Tod	Nicht-traumatischer, unerwarteter Tod, der bei einer scheinbar gesunden Person innerhalb einer Stunde nach Beginn der Symptome eintritt. Wenn es keine Zeugen gibt, spricht man von plötzlichem Tod, wenn das Opfer 24 Stunden vor Todeseintritt noch bei guter Gesundheit war.
Plötzlicher Erwachsenentod (SUDS) und plötzlicher unklarer Säuglingstod (SUDI)	Plötzlicher Tod ohne eine erkennbare Ursache und ohne Autopsie bei einem Erwachsenen (SUDS) oder einem Säugling < 1 Jahr (SUDI).
Plötzlicher Herztod (SCD)	Die Bezeichnung wird verwendet, wenn: <ul style="list-style-type: none">› eine angeborene oder erworbene, potenziell tödliche Herzerkrankung zu Lebzeiten bekannt war; ODER› eine Autopsie eine kardiale oder vaskuläre Anomalie als die wahrscheinliche Todesursache ergeben hat; ODER› die Obduktion keine offensichtlichen extrakardialen Ursachen ergab und daher ein Rhythmusereignis als wahrscheinliche Todesursache anzunehmen ist.

Definitionen häufig verwendeter Bezeichnungen

Bezeichnung	Definition
SADS und SIDS	Autopsie und toxikologische Untersuchungen bleiben ohne Ergebnis, die Herzstruktur ist makroskopisch und histologisch unauffällig, nichtkardiale Ursachen wurden bei Erwachsenen (SADS) und bei Kleinkindern (SIDS) ausgeschlossen.
Überlebter Herzstillstand (Aborted cardiac arrest)	Unerwarteter Kreislaufstillstand, der innerhalb einer Stunde nach dem Einsetzen akuter Symptome auftritt und der aufgrund erfolgreicher Reanimationsmaßnahmen (z. B. Defibrillation) überlebt wird.
Idiopathisches Kammerflimmern	Klinische Untersuchungen zur Ursache bei einem Patienten, der eine Episode von Kammerflimmern überlebt hat, bleiben ohne Befund.
Primärprävention des SCD	Therapien zur Verringerung des Risikos des SCD bei Personen, die von SCD bedroht sind, aber noch keinen Herzstillstand oder lebensbedrohliche Arrhythmien durchgemacht haben.
Sekundärprävention des SCD	Therapien zur Verringerung des Risikos des SCD bei Patienten, die bereits einen Herzstillstand oder lebensbedrohliche Arrhythmien überlebt haben.

SADS (sudden arrhythmic death syndrome) = plötzlicher arrhythmischer Herztod; SIDS (sudden infant death syndrome) = plötzlicher Säuglingstod; SUDI = plötzlicher unklarer Todesfall im Säuglingsalter; SUDS = plötzlicher unklarer Todesfall.

Bei Herzerkrankungen, die mit SCD assoziiert sind, gibt es Unterschiede zwischen jüngeren und älteren Personen.

Bei den jüngeren Menschen treten überwiegend Kanalopathien (Channelopathies) und nicht-ischämische Kardiomyopathien, Myokarditis und Drogenmissbrauch auf, während in der älteren Bevölkerung chronisch degenerative Erkrankungen vorherrschen (KHK, Herzklappenerkrankungen oder HI).

Die Diagnose einer vererbaren arrhythmogenen Störung wird bei bis zu 50% der Familien mit einem SADS-Opfer gestellt.

› Autopsie und molekulare Autopsie bei plötzlichem Todesfall

Indikationen für Autopsie und molekulare Autopsie bei plötzlichem Tod		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine Autopsie wird empfohlen, um die Ursachen eines plötzlichen Todes zu untersuchen, und um zu definieren, ob ein plötzlicher Herztod sekundär als Folge von Herzrhythmusstörungen oder nicht-arrhythmischen Mechanismen (z. B. Ruptur eines Aortenaneurysmas) eingetreten ist.	I	C
Wann immer eine Autopsie durchgeführt wird, wird eine histologische Standarduntersuchung des Herzens empfohlen, die eine Darstellung markierter Blöcke von Myokard aus repräsentativen Querschnitten beider Ventrikel umfassen sollte.	I	C
Die Analyse von Blut und anderen entsprechend entnommenen Körperflüssigkeiten für Toxikologie und Molekularpathologie wird bei allen Fällen ungeklärter plötzlicher Todesfälle empfohlen.	I	C
Eine gezielte postmortale genetische Analyse potentiell krankheitsverursachender Gene sollte bei allen Fällen von plötzlichem Tod erwogen werden, bei denen der Verdacht auf eine spezifische vererbte Kanalopathie oder Kardiomyopathie besteht.	IIa	C

Etwa 50% der Herzstillstände treten bei Personen ohne bekannte Herzerkrankung auf; die meisten von ihnen leiden jedoch an nicht-erkannter ischämischer Herzkrankheit.

Immer wenn bei einem Verstorbenen eine Erbkrankheit festgestellt wird, besteht das Risiko, dass die Angehörigen des Verstorbenen davon betroffen sind und plötzlich versterben, es sei denn, es wird rechtzeitig eine Diagnose gestellt und vorbeugende Maßnahmen werden ergriffen.

› Screening-Untersuchungen bei Patienten mit vermuteten oder bekannten ventrikulären Arrhythmien

Nicht-invasive Beurteilung von Patienten mit vermuteten oder bekannten ventrikulären Arrhythmien		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
12-Kanal-Ruhe-EKG		
Ein 12-Kanal-Ruhe-EKG wird bei allen Patienten empfohlen, die auf VA untersucht werden.	I	A
EKG-Überwachung		
Ein ambulantes EKG wird zur Erkennung und Diagnose von Herzrhythmusstörungen empfohlen. Ein ambulantes 12-Kanal-EKG wird zur Bewertung von QT-Intervalländerungen oder ST-Veränderungen empfohlen.	I	A
Kardiale Event-Recorder sind zu empfehlen, wenn die Symptome sporadisch auftreten, um festzustellen, ob sie durch vorübergehende Herzrhythmusstörungen verursacht werden.	I	B
Implantierbare Loop-Recorder werden empfohlen, wenn die Symptome, z. B. Synkopen, sporadisch auftreten und möglicherweise mit Herzrhythmusstörungen zusammenhängen und sich mit herkömmlichen Diagnosetechniken keine Symptom-Rhythmus-Korrelation herstellen lässt.	I	B
Ein SA-EKG wird empfohlen, um die Diagnose einer ARVC bei Patienten mit VA oder bei jenen Patienten zu verbessern, die Gefahr laufen, lebensbedrohliche VA zu entwickeln.	I	B
Belastungstest		
Ein Belastungstest ist bei Erwachsenen mit VA zu empfehlen, die gemäß Alter und Symptomen eine mittelhohe oder höhere Wahrscheinlichkeit für KHK aufweisen, um ischämische Veränderungen oder VA zu provozieren.	I	B
Ein Belastungstest ist bei Patienten mit bekannter oder vermuteter belastungsinduzierter VA mit CPVT zu empfehlen, um zu einer Diagnose zu kommen und die Prognose zu definieren.	I	B
Belastungstests sollten zur Bewertung des Ansprechens auf eine pharmakologische oder Ablationstherapie bei Patienten mit bekannter belastungsinduzierter VA erwogen werden.	IIa	C
Bildgebende Verfahren		
Eine Echokardiographie zur Beurteilung der LV-Funktion und zum Nachweis von strukturellen Herzerkrankungen wird bei allen Patienten mit vermuteter oder bekannter VA empfohlen.	I	B

Nicht-invasive Beurteilung von Patienten mit vermuteten oder bekannten ventrikulären Arrhythmien (Fortsetzung)

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bildgebende Verfahren (Fortsetzung)		
Eine Echokardiographie zur Beurteilung der LV und RV Funktion und zum Nachweis von strukturellen Herzerkrankungen ist bei Patienten zu empfehlen, bei denen ein hohes Risiko für die Entwicklung schwerer VA oder eines SCD besteht, etwa bei dilatativer, hypertropher oder RV Kardiomyopathie, Überlebenden eines akuten Myokardinfarkts oder bei Verwandten von Patienten mit Erbkrankheiten, die mit SCD assoziiert sind.	I	B
Belastungstests und Bildgebung (Belastungsechokardiographie oder -perfusionsszintigraphie, SPECT) werden empfohlen, um stumme Ischämien bei Patienten mit VA zu erkennen, die nach Alter und Symptomen eine mittelhohe Wahrscheinlichkeit für eine KHK aufweisen und bei denen ein EKG weniger zuverlässige Ergebnisse bringt (Einnahme von Digoxin, LV-Hypertrophie, ST-Strecken-Senkung in Ruhe > 1 mm, WPW-Syndrom oder LSB).	I	B
Pharmakologische Belastungstests + bildgebende Modalitäten werden empfohlen, um stumme Ischämien bei Patienten mit VA zu finden, die nach Alter und Symptomen eine mittelhohe Wahrscheinlichkeit für eine KHK aufweisen und körperlich nicht in der Lage sind, sich einem symptomlimitierten Belastungstest zu unterziehen.	I	B
CMR oder CT sollten bei Patienten mit VA erwogen werden, wenn die Echokardiographie keine genaue Beurteilung der LV und RV Funktion und / oder keine Bewertung von Strukturveränderungen zulässt.	IIa	B

SA-EKG = Signal-gemittelttes EKG; SPECT = Einzelphotonen-Emissionscomputertomographie; WPW = Wolff-Parkinson-White.

› Screening-Untersuchungen bei Patienten mit vermuteten oder bekannten ventrikulären Arrhythmien

Invasive Beurteilung von Patienten mit vermuteten oder bekannten ventrikulären Arrhythmien		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Koronarangiographie		
Eine Koronarangiographie sollte erwogen werden, um eine relevante KHK bei Patienten mit lebensbedrohlichen VA oder Überlebenden von SCD festzustellen oder auszuschließen, die nach Alter und Symptomen eine mittelhohe Wahrscheinlichkeit für KHK aufweisen.	IIa	C
Elektrophysiologische Untersuchung		
Eine elektrophysiologische Untersuchung ist bei KHK-Patienten mit zurückliegendem Myokardinfarkt für die Diagnostik zu empfehlen, wenn Symptome wie Herzrasen, Präsynkope oder Synkope auf VA verweisen. Dies gilt insbesondere für Patienten ohne primäre ICD-Indikation.	I	B
Eine elektrophysiologische Untersuchung wird bei Patienten mit Synkopen empfohlen, wenn aufgrund von Symptomen (z. B. Herzrasen) oder von Ergebnissen der nicht-invasiven Untersuchung Bradyarrhythmien oder Tachyarrhythmien vermutet werden, insbesondere bei Patienten mit struktureller Herzerkrankung.	I	C
Eine elektrophysiologische Untersuchung kann zur Differentialdiagnose von ARVC und gutartiger RVOT-Tachykardie oder Sarkoidose erwogen werden.	IIb	B

Eine elektrophysiologische Untersuchung könnte bei ARVC- und DCM-Patienten von Bedeutung sein, trägt aber nicht zur Erkennung von Hochrisiko-Patienten bei HCM (Klasse III) bei.

Bei der hypertrophen Kardiomyopathie sowie den Kanalopathien ist eine elektrophysiologische Untersuchung in der Regel nicht indiziert, beim BrS ist der Nutzen umstritten (s. BrS S 41).

Die Induktion monomorpher ventrikulärer Tachykardien während einer EPU ist als spezifischer Befund zu werten. Die Induktion polymorpher VT oder von Kammerflimmern, vor allem mit aggressiven Stimulationsstechniken, ist unspezifisch.

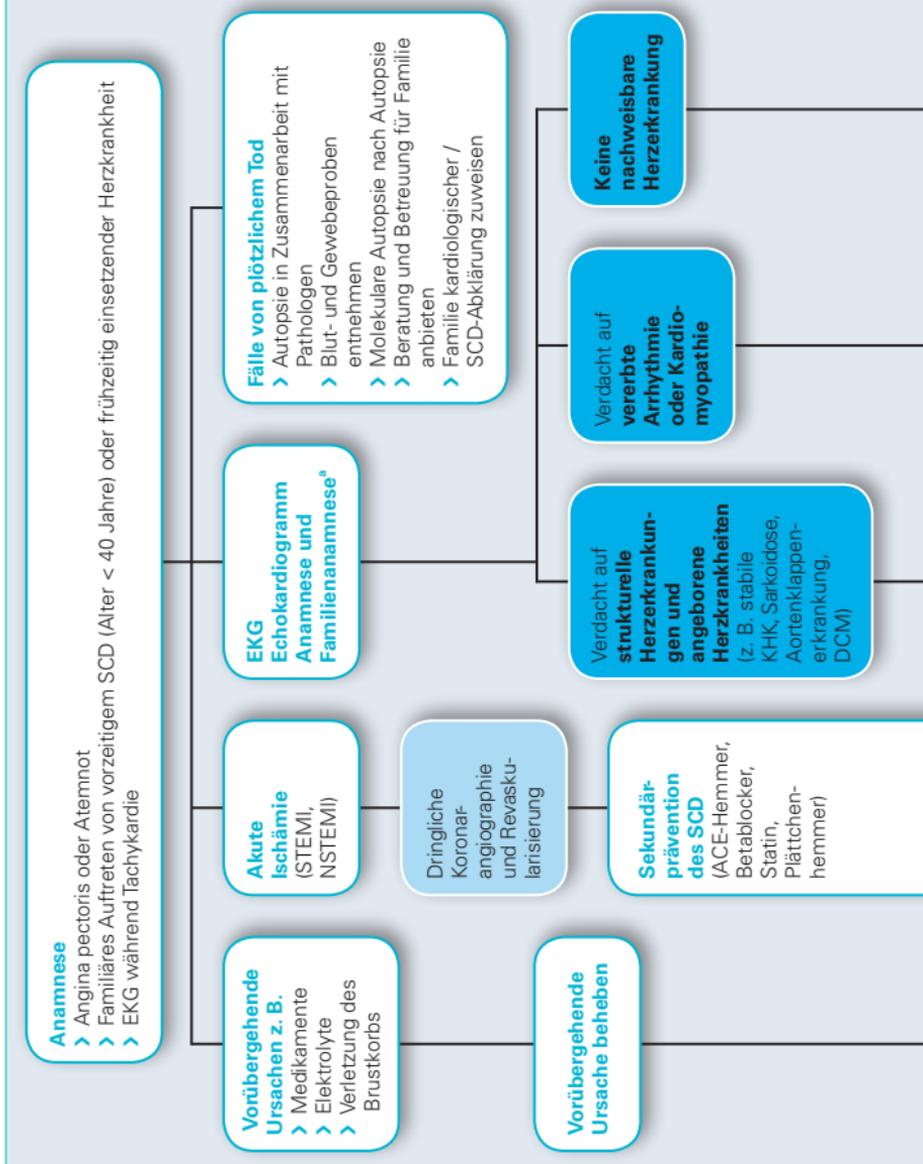
¹  Eine EPU ist bei bradykarden Herzrhythmusstörungen selten indiziert.

Einheitliche Definitionen in der Beschreibung ventrikulärer Arrhythmien

Terminologie – Art der VA	Definition – EKG-Klassifikation
Bidirektionale VT	VT mit alternierender Rotation der QRS-Achse um 180°.
Bundle-Branch-Reentry VT	VT durch Wiedereintritt unter Beteiligung des His-Purkinje-Systems, in der Regel mit LSB-Morphologie; am häufigsten bei DCM mit verlängertem HV-Intervall.
Idioventrikulärer Rhythmus	Arrhythmie von drei oder mehr aufeinanderfolgenden Komplexen ventrikulären Ursprungs mit einer Frequenz von < 100 BPM.
Monomorphe VT	Konstante singuläre QRS-Morphologie während VT.
Nicht-anhaltende VT	Drei oder mehr aufeinanderfolgende ventrikuläre Komplexe, Dauer < 30 Sekunden, spontan terminierend.
Pleomorphe VT	Mehr als eine konstante QRS-Morphologie während einer VT-Episode.
Polymorphe VT	Wechselnde oder vielgestaltige QRS-Morphologien bei einer Herzfrequenz zwischen 100 und 300 BPM während VT.
Ventrikuläre Extrasystolen	Eine ventrikuläre Depolarisation, die früher als erwartet auftritt und im EKG als vorzeitiger, verbreiteter QRS-Komplex ohne vorausgehende P-Welle erscheint.
Anhaltende VT	VT mit ≥ 30 Sekunden Dauer und/oder Terminierung bei hämodynamischem Kollaps in < 30 Sekunden.
Torsade-de-pointes-Tachykardie	VT gekennzeichnet durch im EKG wellenförmig um die isoelektrische Linie verlaufende QRS-Komplexe während der Arrhythmie, in der Regel bei erworbenem oder angeborenem Long-QT-Syndrom.
Kammerflattern	Regelmäßige (Variabilität Zykluslänge ≤ 30 ms) VT, ca. 300 BPM mit monomorphem Erscheinungsbild; kein isoelektrisches Intervall zwischen aufeinanderfolgenden QRS-Komplexen.
Kammerflimmern	Sehr schneller ventrikulärer Rhythmus, gewöhnlich > 300 BPM (Zykluslänge < 200 ms), unregelmäßig, große Schwankungen in QRS-Zykluslänge, Morphologie und Amplitude.
Ventrikuläre Tachykardie (VT)	Arrhythmie mit 3 oder mehr aufeinanderfolgenden Komplexen mit einer Frequenz von ≥ 100 BPM mit ventrikulärem Ursprung.

BPM = Herzschläge pro Minute

Abbildung 1: Diagnostische Abklärung bei Patienten mit anhaltender Kammer



Neubewertung der LVEF 6–10 Wochen nach Ereignis

Untersuchen auf kardiovaskuläre Erkrankungen

- > EKG
- > Echo / CMR
- > Anamnese
- > Sonstige Untersuchungen

Untersuchung zur völlige Behebung der Ursache

ICD im Hinblick auf Sekundärprävention erwägen

Weitere Patientenbeurteilung, z. B.^b

- > Belastungstest, Holter-Untersuchung
- > Koronarangiographie erwägen
- > Patienten an erfahrene Zentren für Risikobewertung, Katheterablation, Medikamente und ICD überweisen
- > Medikamenten-Provokation, EPU
- > CMR, CT, Myokardbiopsie
- > Signal-gemitteltes EKG, transösophageale Echokardiographie je nach vermuteter Krankheit

> Behandlung der grundlegenden Herzerkrankung (z.B. Herzklappen-eingriff, Medikamente)
> Risiko für SCD bewerten

Spezifische Behandlung
> Gentests
> Familien-Screening
> Risiko für SCD bewerten

Einholen einer Zweitmeinung zur Ursache von VT/VF erwägen

NSTEMI = Nicht-ST-Strecken-Hebungs-Myokardinfarkt; STEMI = ST-Strecken-Hebungs-Myokardinfarkt; TEE = transösophageale Echokardiographie.

^aVorgeschichte von Schmerzen in der Brust, Atemnot und Symptomen, die mit bestimmten Herzkrankheiten assoziiert sind, Familien-geschichte.

^bDie Notwendigkeit weiterer Untersuchungen und Bewertungen richtet sich nach der anfänglichen Bewertung und den vermuteten Herz-Kreislauf-Erkrankungen.

3. Therapiestrategien bei ventrikulären Arrhythmien

› Pharmakotherapie für ventrikuläre Arrhythmien und Prävention des plötzlichen Herztodes

Mit Ausnahme von Betablockern konnte bisher für keines der derzeit verfügbaren Antiarrhythmika in randomisierten klinischen Studien eine Verbesserung der Prognose dokumentiert werden. Jedoch ist eventuell ein Einsatz in der Rezidivprophylaxe zu erwägen. Jedes Antiarrhythmikum hat allerdings ein erhebliches Potenzial für das Hervorrufen unerwünschter Ereignisse, einschließlich einer Proarrhythmie.

› Device-Therapie

– Implantierbarer Kardioverter/Defibrillator (ICD)

Eine Meta-Analyse von drei Studien (Antiarrhythmika versus implantierbarer Defibrillator, AVID, kanadische Studie zu implantierbaren Defibrillatoren, CIDS, und Herzstillstand-Studie Hamburg, CASH) zeigte, dass die ICD-Therapie mit einer Reduktion der Arrhythmie-Mortalität um 50% (95% CI: 0,37 bis 0,67, P = 0,0001) und einer Reduktion der Gesamtmortalität um 28% (95% CI: 0,60-0,87, P = 0,006) verbunden war.

Die Therapie ist mäßig kosteneffizient und Leitlinien für die Verwendung des ICD zur Sekundärprävention sind seit einigen Jahren allgemein akzeptiert.

ICD für die Sekundärprävention des plötzlichen Herztodes und ventrikulärer Tachykardien		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine ICD-Implantation wird empfohlen bei Patienten mit dokumentiertem VF oder hämodynamisch nicht tolerierter VT bei Fehlen reversibler Ursachen oder außerhalb von 48 Stunden nach MI, die eine chronische optimale pharmakologische Therapie erhalten und eine anzunehmende Überlebenserwartung mit gutem funktionellem Status von mehr als 1 Jahr aufweisen.	I	A

ICD für die Sekundärprävention des plötzlichen Herztodes und ventrikulärer Tachykardien (Fortsetzung)

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine ICD-Implantation sollte bei Patienten mit rezidivierenden anhaltenden VTs (nicht innerhalb von 48 Stunden nach MI) erwogen werden, die eine chronische optimale pharmakologische Therapie erhalten, eine normale LVEF und anzunehmende Überlebenserwartung mit gutem funktionellem Status von mehr als 1 Jahr aufweisen.	IIa	C
Bei Patienten mit VF/VT und Indikation für ICD kommt Amiodaron in Betracht, wenn ein ICD nicht möglich ist, aus anderen medizinischen Gründen kontraindiziert ist oder vom Patienten abgelehnt wird.	IIb	C

MI = Myokardinfarkt

– Subkutaner Kardioverter/Defibrillator

Subkutaner Kardioverter/Defibrillator		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Subkutane Defibrillatoren sollten als Alternative zum transvenösen Defibrillator bei Patienten mit Indikation für ICD geprüft werden, wenn eine antibradykarde Stimulation, kardiale Resynchronisation oder antitachykardes Pacing nicht benötigt wird.	IIa	C
Der subkutane ICD kann als nützliche Alternative zu einem transvenösen ICD-System betrachtet werden, wenn der venöse Zugang erschwert ist, wenn ein transvenöser ICD aufgrund von Infektionen entfernt wurde oder bei jungen Patienten, die eine ICD-Therapie über lange Zeit benötigen.	IIb	C

Aus den verfügbaren Daten geht hervor, dass subkutane Defibrillatoren wirksam für die Prävention des plötzlichen Todes sind. Derzeit fehlen Daten über die langfristige Effektivität und Sicherheit der Therapie.

Der subkutane ICD eignet sich nicht für Patienten, die eine Stimulation aufgrund von Bradykardien oder zur kardialen Resynchronisationstherapie benötigen oder für diejenigen, die an Tachyarrhythmien leiden, die leicht durch antitachykardes Pacing beendet werden können.

– Tragbarer Kardioverter/Defibrillator

Tragbarer Kardioverter/Defibrillator		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Der WCD kommt für erwachsene Patienten mit schlechter LV-systolischer Funktion in Betracht, die für einen begrenzten Zeitraum von plötzlichem Arrhythmie-Tod bedroht, aber keine Kandidaten für einen implantierbaren Defibrillator sind (z. B. Überbrückung zur Transplantation, Überbrückung zur transvenösen Implantation, peripartale Kardiomyopathie, aktive Myokarditis und Arrhythmien in der Frühphase nach Myokardinfarkt).	IIb	C

Prospektive randomisierte Studien zum WCD fehlen bisher; es gibt jedoch viele Fallberichte, Fallserien und aktuelle Register, die den erfolgreichen Einsatz von WCD bei einem relativ kleinen Teil der von potenziell tödlichen VA bedrohten Patienten beschreiben.

– Automatisierte externe Defibrillatoren

Automatisierte externe Defibrillatoren		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Es wird empfohlen, automatisierte externe Defibrillatoren dort vorzuhalten, wo relativ häufig ein Herzstillstand auftritt und die Räumlichkeit für die Anbringung geeignet ist (z. B. in Schulen, Sportstadien, großen Bahnhöfen, etc.), oder an Orten, wo es keinen anderen Zugang zur Defibrillation gibt (z. B. Züge, Kreuzfahrtschiffe, Flugzeuge, etc.).	I	B
Eine Unterweisung in der Reanimation ist für die Familien von Patienten mit hohem Risiko für plötzlichen Herztod in Erwägung zu ziehen.	IIb	C

› Akutbehandlung von anhaltenden ventrikulären Arrhythmien

Kardioversion oder Defibrillation und Akutbehandlung anhaltender ventrikulärer Arrhythmien		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Die Gleichstrom-Kardioversion eignet sich für Patienten mit anhaltender VT und hämodynamischer Instabilität.	I	C
Bei Patienten mit anhaltender, hämodynamisch tolerierter VT ohne strukturelle Herzerkrankung (z. B. idiopathischer RVOT), können i.v. Flecainid oder ein konventioneller Betablocker, Verapamil oder Amiodaron in Betracht gezogen werden.	IIb	C

2 

i.v. = intravenös

› Interventionelle Therapie

– Katheterablation

3 

Katheterablation zur Behandlung der anhaltenden monomorphen ventrikulären Tachykardie		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine dringliche Katheterablation wird empfohlen bei Patienten mit Narben-assoziiierter Herzerkrankung und unaufhörlicher VT oder elektrischem Sturm.	I	B
Empfehlenswert ist eine Katheterablation bei Patienten mit ischämischer Herzkrankheit und rezidivierenden ICD-Schocks bei anhaltenden VTs.	I	B
Eine Katheterablation sollte nach einer ersten Episode einer anhaltenden VT bei Patienten mit ischämischer Herzkrankheit und ICD in Betracht gezogen werden.	IIa	B

Narben-assoziierte VTs sind in der Regel monomorph; bei einem Patienten können multiple VT-Morphologien auftreten. Ein 12-Kanal-Oberflächen-EKG der klinischen VT ist für eine Katheterablation sehr hilfreich.

2  Alternativ kann zur medikamentösen Therapie auch i.v. Ajmalin (1 mg/kg KG) verwendet werden.

3  Die Katheterablation wurde in den aktuellen Leitlinien deutlich aufgewertet, insbesondere besteht ein deutlicher Nutzen bei Patienten mit elektrischem Sturm und bei Patienten mit ischämischer Kardiomyopathie. Die Katheterablation führt zur Reduktion von ICD-Schocks und Verbesserung der Lebensqualität.

Bei Patienten mit einer post-Infarkt VT erzielt die Katheterablation bessere Ergebnisse als bei Patienten mit VT im Rahmen einer nicht-ischämischen Kardiomyopathie.

Die prozedurassoziierte Mortalität liegt zwischen 0% und 3% und wird am häufigsten durch unkontrollierbare VT bei Fehlschlagen der Ablation verursacht.

Eine VT bei Patienten ohne strukturelle Herzerkrankung entsteht zu meist im Ausflustrakt. Im 12-Kanal-Oberflächen-EKG zeigt sich ein LSB mit inferiorer Achse, wenn die VT vom RVOT ausgeht, oder ein LSB oder RSB mit inferiorer Achse, wenn sie vom LVOT ausgeht. Die Katheterablation hat hier eine hohe prozedurale Erfolgsrate. Das Risiko für einen plötzlichen Herztod ist nicht erhöht, eine Indikation zur ICD-Implantation ist hier in der Regel nicht gegeben.

- Chirurgische Ablation/Rhythmuschirurgie

Chirurgische Ablation von Kammertachykardie		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine chirurgische Ablation, unterstützt durch präoperatives und intraoperatives elektrophysiologisches Mapping und durchgeführt in einem erfahrenen Zentrum, wird bei Patienten mit therapierefraktärer VT empfohlen, die auf eine pharmakologische Therapie mit Antiarrhythmika nach fehlgeschlagener Katheterablation durch erfahrene Elektrophysiologen nicht ansprechen.	I	B
Eine chirurgische Ablation während einer Herzoperation (Bypass- oder Herzklappenoperation) kann bei Patienten mit klinisch dokumentierter VT oder VF bei fehlgeschlagener Katheterablation erwogen werden.	IIb	C

› Psychosoziale Auswirkungen der Therapie mit implantierbarem Kardioverter/Defibrillator

Psychosoziales Management nach Implantation eines Kardioverter/Defibrillators		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenzgrad
Bei Patienten mit rezidivierenden inadäquaten Schocks wird eine Beurteilung des psychologischen Status und Behandlung der psychischen Belastung empfohlen.	I	C
Ein Gespräch über Fragen der Lebensqualität wird vor ICD-Implantation und beim Fortschreiten der Krankheit bei allen Patienten empfohlen.	I	C

Kontrollierte Defibrillator-Studien zeigten eine Erhaltung oder Verbesserung der Lebensqualität bei Trägern eines Defibrillators im Vergleich zu Kontrollpersonen. Dennoch sind Angst (8–63%) und Depression (5–41%) bei Defibrillator-Patienten häufig und besonders ausgeprägt bei Patienten mit inadäquaten und/oder häufigen Schocks (z. B. > 5 Schocks).

4. Management von ventrikulären Arrhythmien und Prävention des plötzlichen Herztods bei Koronarer Herzkrankheit

› Akute Koronarsyndrome

Bis zu 6% der Patienten mit ACS entwickeln innerhalb der ersten 48 Stunden nach Beginn der Symptome VT oder VF, meist vor oder während der Reperfusion.

– Vorbeugung und Management von mit ACS assoziiertem SCD: präklinische Phase

4 

Prävention des mit ACS assoziierten plötzlichen Herztodes: präklinische Phase		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei Patienten mit thorakalen Schmerzen empfiehlt sich eine Verkürzung der Zeitverzögerung zwischen Einsetzen der Symptome bis zum ersten medizinischen Kontakt und vom ersten medizinischen Kontakt bis zur Reperfusion.	I	A
Es wird empfohlen, Sanitäter zur Erkennung eines ACS auszubilden und auszurüsten (Verwendung von EKG und Telemetrie, wo notwendig) und bei Herzstillstand Reanimationsmaßnahmen und Defibrillation durchzuführen.	I	B
Es wird empfohlen, grundlegende und weiterführende Reanimationsmaßnahmen gemäß den vom European Resuscitation Council oder von nationalen und internationalen Expertengruppen definierten Algorithmus-Protokollen durchzuführen.	I	C
Es wird empfohlen, die Behandlung nach Reanimation in spezialisierten high-volume Zentren durchzuführen, die in der Lage sind, eine multidisziplinäre intensivmedizinische Therapie einschließlich primärer Koronarinterventionen, Elektrophysiologie, Herzunterstützungssystemen, Herz- und Kreislauf-Chirurgie und therapeutischer Hypothermie anzubieten.	I	B
Die Schaffung von regionalen Netzwerken für die Behandlung des Herzstillstands sollte erwogen werden, um die Ergebnisse zu verbessern.	IIa	B

4  In Deutschland ist aufgrund der regionalen Strukturen in der Akutversorgung die Notwendigkeit einer „on-site“ Herzchirurgie zur Behandlung von Patienten nach Reanimation nicht gegeben.

Die Etablierung regionaler Netzwerke zur Behandlung von ventrikulären Arrhythmien insbesondere auch im Zusammenhang mit einer Koronarsuffizienz wird empfohlen. Strukturierte Behandlungspfade in fokussierten Zentren scheinen hilfreich zu sein.

– Vorbeugung und Management von mit ACS assoziiertem SCD: Krankenhausphase. Indikationen für eine Revaskularisierung

Vorbeugung und Management von mit ACS assoziiertem SCD: Krankenhausphase. Indikationen für eine Revaskularisierung		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenzgrad
Dringliche Reperfusion empfiehlt sich bei Patienten mit STEMI.	I	A
Eine koronare Revaskularisation empfiehlt sich bei Patienten mit NSTEMI oder instabiler Angina pectoris gemäß NSTEMI-Leitlinien der ESC.	I	C
Eine Koronarangiographie und, wenn nötig, anschließende koronare Angioplastie innerhalb von 2 Stunden nach Aufnahme im Krankenhaus wird bei Patienten mit Hochrisiko-NSTEMI empfohlen, was auch lebensbedrohliche VA mit einschließt.	I	C
Eine rasche und vollständige koronare Revaskularisation wird zur Behandlung einer myokardialen Ischämie empfohlen, die bei Patienten mit rezidivierendem VT oder VF vorliegen kann.	I	C
Eine rasche Eröffnung der verschlossenen Gefäße wird empfohlen, um neu einsetzende ischämische AV-Überleitungsstörungen zu behandeln. Dies gilt insbesondere für AV-Block durch inferioren Infarkt, auch bei später (> 12 Stunden) Präsentation.	I	C
Eine direkte Koronarangiographie (inklusive direkter Aufnahme ins Katheterlabor bei ambulanten Patienten) wird bei komatösen Überlebenden eines plötzlichen Herztodes empfohlen, die im EKG nach der Reanimation elektrokardiographische Kriterien für einen STEMI aufweisen.	I	B
Ein Zwischenstopp in der Intensivstation sollte bei komatösen Überlebenden eines SCD ohne elektrokardiographische Kriterien für einen STEMI nach der Reanimation erwogen werden: <ul style="list-style-type: none"> ➤ um nicht-koronare Ursachen auszuschließen; ➤ bei Fehlen einer offensichtlichen nicht-koronaren Ursache sollte so bald wie möglich eine Koronarangiographie erwogen werden (< 2 Stunden), vor allem bei hämodynamisch instabilen Patienten. 	IIa	B
Die Implantation eines LVAD oder ECLS sollte bei hämodynamisch instabilen Patienten mit – trotz optimaler Therapie – rezidivierender VT oder VF in Betracht gezogen werden.	IIa	B
Herzunterstützung und Revaskularisierung in spezialisierten Zentren können bei Patienten mit behandlungsresistentem Herzstillstand in Betracht gezogen werden.	IIb	C

AV = atrioventrikulär; ECLS (extracorporeal life support) = extrakorporale Lebenserhaltung; ESC = European Society of Cardiology; LVAD (left ventricular assist device) = linksventrikuläres Unterstützungssystem; NSTEMI = Nicht-ST-Strecken-Hebungs-Myokardinfarkt; STEMI = ST-Strecken-Hebungs-Myokardinfarkt.

– Vorbeugung und Management von mit ACS assoziiertem SCD: Krankenhausphase. Defibrillation/Kardioversion/ Medikamente/Katheterablation

Vorbeugung und Management von mit ACS assoziiertem SCD: Krankenhausphase. Defibrillation/Kardioversion/Medikamente/Katheterablation

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine Betablocker-Therapie wird bei wiederkehrenden polymorphen VT empfohlen.	I	B
Intravenöses Amiodaron wird für die Behandlung bei polymorpher VT empfohlen.	I	C
Sofortige elektrische Kardioversion oder Defibrillation wird bei Patienten mit anhaltender VT oder VF empfohlen.	I	C
Eine dringliche Koronarangiographie mit anschließender Revaskularisierung, falls angezeigt, wird bei Patienten mit rezidivierender VT oder VF empfohlen, wenn eine Myokardischämie nicht ausgeschlossen werden kann.	I	C
Die Korrektur eines gestörten Elektrolythaushalts wird bei Patienten mit rezidivierender VT oder VF empfohlen.	I	C
Eine orale Behandlung mit Betablockern während und nach dem Krankenhausaufenthalt sollte bei allen ACS-Patienten ohne Kontraindikationen in Betracht gezogen werden.	IIa	B
Eine Radiofrequenz-Katheterablation in einem spezialisierten Ablationszentrum mit anschließender Implantation eines ICD sollte bei Patienten mit rezidivierender VT, VF oder elektrischem Sturm trotz vollständiger Revaskularisierung und pharmakologischer Behandlung erwogen werden.	IIa	C
Eine transvenöse Katheter-Überstimulation kommt bei häufig wiederkehrender VT trotz Therapie mit Antiarrhythmika in Betracht, wenn eine Katheterablation nicht möglich ist.	IIa	C
Intravenöses Lidocain kann zur Behandlung von wiederkehrenden anhaltenden VTs oder VF erwogen werden, die auf Betablocker oder Amiodaron nicht ansprechen, oder wenn Kontraindikationen gegen Amiodaron bestehen.	IIb	C
Eine prophylaktische Behandlung mit Antiarrhythmika (außer Betablocker) wird nicht empfohlen.	III	B

5 

5  Als Alternative zu i.v. Lidocain zur Behandlung wiederkehrender VTs/VF trotz Betablocker- oder Amiodaron-Therapie kann i.v. Ajmalin (und evtl. auch andere Antiarrhythmika wie z.B. Flecainid) angewendet werden.

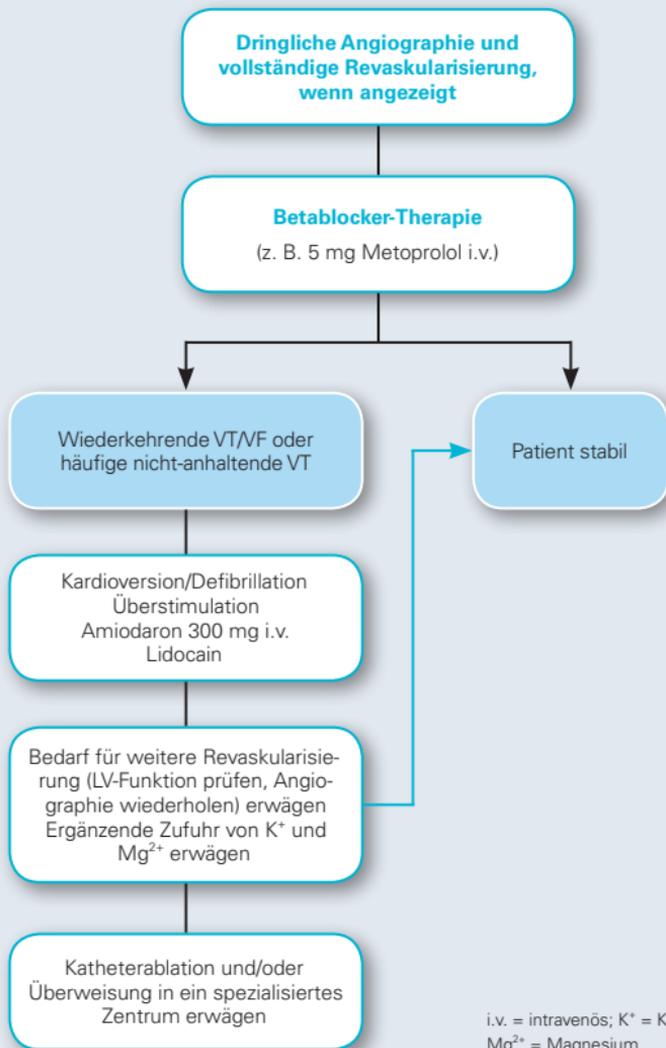
– Vorbeugung und Management von mit ACS assoziiertem SCD: Krankenhausphase. Schrittmacher/implantierbarer Kardioverter/Defibrillator

Vorbeugung und Management von mit ACS assoziiertem SCD: Krankenhausphase. Schrittmacher / implantierbarer Kardioverter/Defibrillator		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine temporäre transvenöse Schrittmachertherapie wird bei Patienten empfohlen, die trotz Behandlung mit Medikamenten mit positiv chronotroper Wirkung Symptome einer Sinusbradykardie aufweisen.	I	C
Eine temporäre transvenöse Schrittmachertherapie wird bei Patienten mit Symptomen eines hochgradigen AV-Blocks ohne stabilen Ersatzrhythmus empfohlen.	I	C
Eine dringliche Angiographie ist bei Patienten mit Symptomen eines hochgradigen AV-Blocks angezeigt, die bisher keine Reperfusion erhalten haben.	I	C
Eine Neu-Programmierung eines zuvor implantierten ICD wird bei Patienten mit rezidivierenden inadäquaten ICD-Therapien empfohlen.	I	C
Eine Neu-Programmierung eines zuvor implantierten ICD sollte erwogen werden, um unnötige ICD-Schocks zu vermeiden.	IIa	C
Eine ICD-Implantation oder der vorübergehende Einsatz eines WCD kommt binnen 40 Tagen nach Myokardinfarkt bei ausgewählten Patienten (unvollständige Revaskularisierung, vorbestehende LVEF-Insuffizienz, Auftreten von Arrhythmien > 48 Stunden nach Einsetzen von ACS, polymorphe VT oder VF) in Betracht.	IIb	C
Eine ICD-Implantation zur primären Prävention eines SCD ist im Allgemeinen innerhalb von 40 Tagen nach einem Myokardinfarkt nicht angezeigt.	III	A

AV = atrioventrikulär

Frühzeitiges VF (d. h. innerhalb von 48 Stunden) bei ACS ist mit einer bis zu fünffach erhöhten Krankenhaussterblichkeit assoziiert und stellt möglicherweise ein Risiko für die Langzeit-Mortalität dar. Nicht alle späteren Todesfälle sind plötzlich und die Entscheidung für eine Defibrillator-Therapie muss sich bei ACS auf zusätzliche Risikofaktoren (wie unvollständige Revaskularisierung, vorbestehend eingeschränkte LV-Funktion, Auftreten ventrikulärer Arrhythmien > 48 Stunden nach Infarktereignis) stützen.

Abbildung 2: Diagnostische Aufarbeitung bei Patienten mit anhaltenden ventrikulären Arrhythmien und ACS



› Früh nach Myokardinfarkt

Risikostratifikation für plötzlichen Herztod früh (innerhalb von 10 Tagen) nach Myokardinfarkt		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine PVS kann bei Patienten mit reduzierter LVEF ($\leq 40\%$) frühzeitig (zwischen 3 bis 40 Tage) nach einem Myokardinfarkt erwogen werden, um das Risiko eines plötzlichen Todes zu bewerten.	IIb	B
Nicht-invasive Tests (z. B. Mikrovolt-T-Wellen-Alternans, Tests auf autonome Funktionsstörung oder Signal-gemitteltes EKG) werden nicht empfohlen für die Risikostratifikation in der frühen Phase nach einem Myokardinfarkt.	III	B



Timing der ICD-Implantation nach Myokardinfarkt: Bestimmung der linksventrikulären Ejektionsfraktion vor und nach Entlassung		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine frühzeitige (vor Entlassung) Bewertung der LVEF wird bei allen Patienten mit akutem Myokardinfarkt empfohlen.	I	C
Eine neuerliche Bestimmung der LVEF 6 – 12 Wochen nach Myokardinfarkt wird empfohlen, um die Notwendigkeit einer ICD-Implantation zur Primärprävention zu bewerten.	I	C

Die LVEF sollte 6–12 Wochen nach Myokardinfarkt bei stabilen Patienten und solchen mit optimierter HI-Medikation bestimmt werden, um eine mögliche Indikation für eine Defibrillator-Implantation zur Primärprävention zu evaluieren. Diese Bewertung sollte strukturiert sein und allen Patienten angeboten werden.

6  Eine frühzeitige PVS erscheint innerhalb der ersten 40 Tage nach einem Myokardinfarkt nur selten sinnvoll und ist auch dann nur auf Patienten mit nicht-anhaltenden VTs beschränkt.

› Stabile Koronare Herzkrankheit nach Myokardinfarkt mit erhaltener Auswurfraction

Risikostratifikation nach Myokardinfarkt bei Patienten mit stabiler Koronarer Herzkrankheit und erhaltener Ejektionsfraction		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine PVS sollte bei post-Infarkt-Patienten mit erhaltener LV-Funktion (EF > 35%) und ansonsten ungeklärter Synkope erwogen werden.	IIa	C

Revaskularisation bei Patienten mit stabiler Koronarer Herzkrankheit nach Myokardinfarkt mit erhaltener Auswurfraction		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine koronare Revaskularisation wird empfohlen, um das Risiko eines SCD bei Patienten mit VF zu reduzieren, wenn dem Einsetzen des VF eine akute Myokardischämie vorangeht.	I	B

Nach koronarer Revaskularisation sollte die LVEF nach 6-12 Wochen neu ermittelt werden, um eine mögliche Indikation für eine ICD-Primärprävention zu evaluieren.

Einsatz von Antiarrhythmika		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Amiodaron kann zur Linderung der Symptome durch VA nach überlebtem Myokardinfarkt erwogen werden, hat aber keinen Einfluss auf die Mortalität.	IIb	B
Eine Therapie mit Natriumkanalblockern (Klasse IC-Antiarrhythmika) wird bei Patienten mit KHK oder nach Myokardinfarkt nicht zur Prävention des plötzlichen Todes empfohlen.	III	B

5. Therapie für Patienten mit linksventrikulärer Funktionsstörung mit oder ohne Herzinsuffizienz

› Primärprävention des plötzlichen Herztodes

Einsatz von Medikamenten bei Patienten mit linksventrikulärer Funktionsstörung		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Optimale pharmakologische Therapie mit ACE-Hemmern (oder, wenn nicht vertragen, ARB), Betablocker und MRA wird bei Patienten mit HI bei systolischer Dysfunktion (LVEF \leq 35–40%) zur Verringerung der Gesamt mortalität und der Mortalität durch SCD empfohlen.	I	A

ARB = Angiotensin-II-Rezeptorblocker; MRA = Mineralokortikoidrezeptor-Antagonist

Kardioverter/Defibrillator-Implantation bei Patienten mit linksventrikulärer Funktionsstörung		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
ICD-Therapie wird empfohlen, um den SCD bei Patienten mit symptomatischer HI (NYHA-Klasse II-III) und LVEF \leq 35% nach \geq 3 Monaten optimaler pharmakologischer Therapie zu reduzieren, die voraussichtlich mindestens 1 Jahr mit gutem funktionellem Status überleben werden:		
› Ischämische Ätiologie (mindestens 6 Wochen nach Myokardinfarkt).	I	A
› Nicht-ischämische Ätiologie.	I	B

Implantierbarer Kardioverter/Defibrillator bei Patienten mit NYHA-Klasse IV, die auf eine Herztransplantation warten		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine ICD-Implantation sollte zur Primär- und Sekundärprävention des SCD bei Patienten erwogen werden, die für eine Herztransplantation geplant sind.	IIa	C

Zwei große Studien liefern Daten zur Effektivität der Primärprävention des SCD durch ICD bei Patienten mit HI und reduzierter LVEF: „Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial (SCD-HeFT)“ und „Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial-II (MADIT-II)“

Bei SCD-HeFT war der Einsatz eines ICD mit einer Mortalitätsreduktion von 23% (Hazard Ratio 0,77; 95% CI 0,62-0,96; P = 0,007) und einem absoluten Rückgang der Sterblichkeit um 7% nach 5 Jahren (von 29% auf 22%) assoziiert.

In der „DEFibrillator In Non-Ischemic cardiomyopathy Treatment Evaluation (DEFINITE)“-Studie war die Sterblichkeit in der ICD-Gruppe um 35% verringert (Hazard Ratio 0,65; 95% CI 0,40-1,06; P = 0,08).

Es gibt derzeit keine kontrollierten randomisierten Studien, die den Wert des ICD bei asymptomatischen Patienten (NYHA-Klasse I) mit systolischer Dysfunktion (LVEF \leq 35% oder 40%) oder bei HI-Patienten mit erhaltener LVEF > 40-45% nachweisen; daher wird ein ICD bei diesen Patienten nicht zur Primärprävention empfohlen.



› Kardiale Resynchronisationstherapie in der Primärprävention des plötzlichen Todes

Tabelle A: Kardiale Resynchronisationstherapie in der Primärprävention des plötzlichen Todes bei Patienten mit Sinusrhythmus und NYHA-Funktionsklasse III / Klasse IV

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
CRT wird bei Patienten mit einer LVEF \leq 35% und LSB trotz optimaler pharmakologischer Therapie über mindestens 3 Monate empfohlen, die voraussichtlich mindestens 1 Jahr mit gutem funktionellem Status überleben werden, um die Gesamt-Sterblichkeit zu reduzieren:		
› Bei einer QRS-Dauer von > 150 ms	I	A
› Bei einer QRS-Dauer von 120- 150 ms	I	B
CRT sollte oder kann bei Patienten mit einer LVEF \leq 35%, ohne LSB, trotz optimaler pharmakologischer Therapie über mindestens 3 Monate erwogen werden, die voraussichtlich mindestens 1 Jahr mit gutem funktionellem Status überleben werden, um die Gesamt-Sterblichkeit zu reduzieren:		
› Bei einer QRS-Dauer von > 150 ms	Ia	B
› Bei einer QRS-Dauer von 120- 150 ms	Ib	B



In der MADIT II-Studie wurden Patienten mit NYHA-Klasse I eingeschlossen und somit erscheint ein Nutzen für Patienten mit LV-Dysfunktion und NYHA-Klasse I bei ischämischer Kardiomyopathie durchaus gegeben. Hier kann eine ICD-Therapie sinnvoll sein.

Tabelle B: Kardiale Resynchronisationstherapie in der Primärprävention des plötzlichen Todes bei Patienten mit permanentem Vorhofflimmern in NYHA-Funktionsklasse III / Klasse IV

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
CRT sollte bei chronischen HI-Patienten, QRS-Dauer ≥ 120 ms und LVEF $\leq 35\%$, erwogen werden, die trotz mindestens 3-monatiger optimaler pharmakologischer Therapie in NYHA-Funktionsklasse III/ambulanter Klasse IV bleiben und voraussichtlich mindestens 1 Jahr mit gutem funktionellem Status überleben werden, um die Gesamt-Sterblichkeit zu reduzieren, sofern eine BiV-Stimulation von nahezu 100% erzielt werden kann.	IIa	B
Bei unvollständiger BiV-Stimulation sollte eine AV-Knotenablation in Betracht gezogen werden.	IIa	B

AV = atrioventrikulär; BiV = biventrikulär

Tabelle C: Kardiale Resynchronisationstherapie^a in der Primärprävention des plötzlichen Todes bei Patienten mit Sinusrhythmus und milder (NYHA-Klasse II) HI

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
CRT-D wird bei Patienten mit QRS-Dauer ≥ 130 ms, mit LVEF $\leq 30\%$ und mit LSB trotz optimaler pharmakologischer Therapie über mindestens 3 Monate empfohlen, die voraussichtlich mindestens 1 Jahr mit gutem funktionellem Status überleben werden, um die Gesamt-Sterblichkeit zu reduzieren.	I	A
CRT-D kann bei Patienten mit QRS-Dauer ≥ 150 ms, ungeachtet der QRS-Morphologie, und einer LVEF $\leq 35\%$ trotz mindestens 3 Monaten optimaler pharmakologischer Therapie erwogen werden, die voraussichtlich mindestens 1 Jahr mit gutem funktionellem Status überleben werden, um einer stationären Aufnahme wegen Herzinsuffizienz vorzubeugen.	IIb	A

^a Diese Empfehlungen beziehen sich speziell auf CRT-D, da Studien über die Wirkung der Resynchronisation bei Patienten mit NYHA-Klasse II nur CRT-D verwendeten.

Bei Patienten mit Sinusrhythmus werden Empfehlungen im Hinblick auf LSB- oder nicht-LSB-Morphologie erstellt und auch im Hinblick auf die QRS-Dauer (120–150 ms oder > 150 ms) (Tabelle A in diesem Abschnitt). Empfehlungen für Patienten mit Vorhofflimmern siehe Tabelle B. Eine CRT wird nicht bei Herzinsuffizienz-Patienten mit QRS-Dauer < 120 ms empfohlen.

 Analysen an großen Patientenkollektiven konnten zeigen, dass die größte Mortalitätsreduktion mit einem biventrikulären Stimulationsanteil von $\geq 98\%$ erreicht werden konnte.

› Ventrikuläre Extrasystolen bei Patienten mit struktureller Herzkrankheit/linksventrikulärer Funktionsstörung

9 

Behandlung von Patienten mit linksventrikulärer Funktionsstörung und ventrikulären Extrasystolen

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenzgrad
Bei Patienten mit häufigen symptomatischen VES oder nsVT:		
› sollte Amiodaron in Betracht gezogen werden.	Ila	B
› sollte eine Katheterablation in Betracht gezogen werden.	Ila	B
Eine Katheterablation sollte bei Patienten mit einer mit VES-assoziierten LV-Funktionsstörung erwogen werden.	Ila	B

VES und Sequenzen von nsVT sind häufig bei Personen mit struktureller Herzkrankheit und können als Folge oder Ursache der LV-Dysfunktion auftreten. Sie tragen zu einer erhöhten Sterblichkeit bei und > 10 VES pro Stunde oder Sequenzen von nsVT sind ein akzeptabler Marker für ein erhöhtes Risiko.

Wenn die Patienten wegen VES oder nsVT symptomatisch sind oder wenn VES oder nsVT zu einer reduzierten LVEF (Tachykardie-induzierte Kardiomyopathie) beitragen, sollte Amiodaron oder eine Katheterablation erwogen werden.

Eine hohe VES-Last (> 24% innerhalb von 24 Std.) bei Patienten mit LV-Funktionsstörung und ein eher kurzes Kopplungsintervall der VES (< 300 ms) lassen eine VES-induzierte Kardiomyopathie vermuten. Bei solchen Patienten kann eine Katheterablation VES unterdrücken und zu einer Reversibilität der LV-Funktionsstörung führen.

9  Die Katheterablation in erfahrenen Zentren ist gegenüber der medikamentösen Therapie mit Amiodaron zu bevorzugen.

› Anhaltende ventrikuläre Tachykardie

– Medikamentöse Therapie

Behandlung von Patienten mit LV-Funktionsstörung und rezidivierenden anhaltenden monomorphen VTs		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine Optimierung der HI-Medikamente gemäß aktuellen HI-Leitlinien wird bei Patienten mit LV-Funktionsstörung und anhaltender VT empfohlen.	I	C
Eine Behandlung mit Amiodaron sollte bei Patienten mit oder ohne ICD zur Prävention von VT erwogen werden.	Ila	C

10 

– Katheterablation

11 

Prävention von VT Rezidiven bei Patienten mit LV-Funktionsstörung und anhaltender VT		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine dringliche Katheterablation in spezialisierten oder erfahrenen Zentren wird bei Patienten mit unaufhörlicher VT oder elektrischem Sturm und daraus resultierenden ICD-Schocks empfohlen.	I	B
Amiodaron oder eine Katheterablation wird bei Patienten mit wiederkehrenden ICD-Schocks aufgrund anhaltender VT empfohlen.	I	B
Eine ICD-Implantation wird bei Patienten empfohlen, die einer Katheterablation unterzogen werden, wann immer sie die Kriterien für einen ICD erfüllen.	I	C
Amiodaron oder eine Katheterablation sollte bei ICD-Patienten nach einer ersten Episode einer anhaltenden VT erwogen werden.	Ila	B

10  Ein Behandlung mit Amiodaron zur Prävention von VT ist eine Einzelfallentscheidung und dient als rein symptomatische Therapie ohne Beeinflussung der Prognose. Eine Katheterablation in erfahrenen Zentren ist hier zu erwägen.

11  Die Katheterablation von VT auch im elektrischen Sturm kann zur akuten Terminierung und Reduktion von Rezidiv-VA bei Patienten mit struktureller Herzerkrankung eingesetzt werden. Spezialisierte Zentren zur Katheterablation scheinen die Ergebnisse positiv zu beeinflussen. Die Implantation eines ICD sollte bei allen Patienten mit struktureller Herzerkrankung nach VT-Abblation immer erwogen werden. Bei weitgehend erhaltener LV-Funktion kann im Einzelfall nach effektiver Katheterablation auch bei struktureller Herzerkrankung auf eine ICD-Implantation verzichtet werden.

› Bundle-Branch-Reentry-Tachykardie

Prävention von rezidivierenden ventrikulären Tachykardien bei Patienten mit Bundle-Branch-Reentry Tachykardie		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine Katheterablation wird bei Patienten mit Bundle-Branch-Reentry-Tachykardie als Therapie der ersten Wahl empfohlen.	I	C

Eine Bundle-Branch-Reentry-Tachykardie ist eine seltene Makro-Reentry-Tachykardie, bei der typischerweise der rechte Schenkel als anterograde und der linke Schenkel als retrograde Bahn fungiert. Im 12-Kanal-Oberflächen-EKG zeigt sich dann eine LSB-Morphologie mit Linksabweichung. Die Katheterablation einer der Schenkel führt zur Unterdrückung der Reentry-Tachykardie. Eine Bundle-Branch-Reentry-Tachykardie ist häufig mit einer Kardiomyopathie assoziiert.

6. Kardiomyopathien

Fast alle Kardiomyopathien können mit VA und einem erhöhten Risiko für einen SCD, welches je nach Ätiologie und Schwere der Erkrankung variiert, assoziiert sein.

› Dilatative Kardiomyopathie (DCM)

Die DCM wird definiert als LV-Dilatation und eingeschränkte systolische Pumpleistung ohne abnorme Vor/Nachlast oder für eine globale systolische Funktionsstörung ausreichende KHK. Bei Erwachsenen ist die DCM bei Männern häufiger als bei Frauen, mit einer Gesamtprävalenz von 1 auf 2.500 Personen und einer geschätzten jährlichen Inzidenz von 7 pro 100.000. Bei Kindern liegt die Häufigkeit bei 0,57 Fällen pro 100.000.

Potentiell pathogene genetische Mutationen finden sich bei 20% der Erwachsenen mit DCM (Sarkomer- und desmosomale Proteine). Mutationen des Lamin A/C (*LMNA*) und Desmin finden sich häufiger bei Patienten mit Leitungsstörungen.

Prävention des plötzlichen Herztods bei Patienten mit dilatativer Kardiomyopathie		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei Patienten mit DCM wird eine optimale pharmakologische Therapie (ACE-Hemmer, Betablocker und MRA) empfohlen, um das Risiko eines plötzlichen Todes und einer progressiven HI zu reduzieren.	I	A
Bei Patienten mit DCM und VA wird eine rasche Erkennung und Behandlung von arrhythmogenen Faktoren (z. B. Proarrhythmika, Hypokaliämie) und Begleiterkrankungen (z. B. Schilddrüsenerkrankungen) empfohlen.	I	C
Bei stabilen DCM-Patienten mit mittlerem Risiko für KHK und neu auftretender VA wird eine Koronarangiographie empfohlen.	I	B
Ein ICD wird bei Patienten mit DCM und hämodynamisch nicht tolerierter VT /VF empfohlen, die voraussichtlich > 1 Jahr mit gutem funktionellem Status überleben.	I	A

Prävention des plötzlichen Herztods bei Patienten mit dilatativer Kardiomyopathie (Fortsetzung)

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Ein ICD wird bei Patienten mit DCM, symptomatischer HI (NYHA-Klasse II-III) und einer Ejektionsfraktion $\leq 35\%$ trotz ≥ 3 Monate optimaler pharmakologischer Therapie empfohlen, die voraussichtlich für > 1 Jahr mit gutem funktionellem Status überleben werden.	I	B
Eine Katheterablation wird bei Patienten mit DCM und Bundle-Branch-Reentry-VT empfohlen, die nicht auf eine pharmakologische Therapie ansprechen.	I	B
Ein ICD sollte bei Patienten mit DCM und bestätigter krankheitsverursachender LMNA-Mutation sowie klinischen Risikofaktoren ^a erwogen werden.	IIa	B
Amiodaron sollte bei Patienten mit ICD in Betracht gezogen werden, die trotz optimaler Geräteprogrammierung rezidivierende adäquate Schocks verzeichnen.	IIa	C
Eine Katheterablation kann bei Patienten mit DCM und VA nicht verursacht durch eine Bundle-Branch-Reentry-VT, erwogen werden, wenn sie nicht auf eine pharmakologische Therapie ansprechen.	IIb	C
Eine invasive EPU mit PVS kann zwecks Risikostratifikation für SCD in Betracht gezogen werden.	IIb	B
Amiodaron wird nicht für die Behandlung von asymptomatischer nsVT bei Patienten mit DCM empfohlen.	III	A
Der Einsatz von Natriumkanalblockern und Dronedaron zur Behandlung von VA wird bei Patienten mit DCM nicht empfohlen.	III	A

LMNA = Lamin A/C; MRA = Mineralokortikoidrezeptor-Antagonist

^a Risikofaktoren bei Patienten mit einer bestätigten LMNA-Mutation: nsVT während ambulanter EKG-Überwachung, LVEF $< 45\%$ bei der ersten Bestimmung, männliches Geschlecht und nicht-Missense-Mutationen (Insertion, Deletion, Trunkierungen oder Spleiß-Mutationen).

› Hypertrophe Kardiomyopathie (HCM)

Die HCM zeichnet sich durch erhöhte LV-Wandstärke aus, die nicht allein durch abnorme LV-Vor/Nachlast zu erklären ist. Die weltweite Prävalenz der unklaren LV-Hypertrophie wird bei Erwachsenen auf etwa 0,02 bis 0,23% geschätzt, mit einer weitaus geringeren Häufigkeit bei Patienten < 25 Jahren. Die HCM wird meist autosomal-dominant vererbt. Die meisten Studien berichten über eine leicht erhöhte Häufigkeit bei Männern und ähnliche Häufigkeiten von HCM in verschiedenen ethnischen Gruppen.

Die jährliche kardiovaskuläre Gesamt-Mortalität und die Sterblichkeitsrate oder Häufigkeit der adäquaten ICD-Schockabgabe für VT/VF bei unselektierten Erwachsenen mit HCM beträgt 1–2% bzw. 0,81%.

12 

Prävention des plötzlichen Herztods bei Patienten mit hypertropher Kardiomyopathie		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Patienten mit HCM wird empfohlen, Wettkampfsport ^a zu meiden.	I	C
Eine ICD-Implantation wird bei Patienten nach Herzstillstand durch VT oder VF oder mit spontanen anhaltenden VT, die Synkopen oder hämodynamischen Kollaps verursachen, empfohlen, wenn die Lebenserwartung > 1 Jahr beträgt.	I	B
Eine Risikostratifikation mit dem HCM-Risiko-SCD-Rechner ^b wird empfohlen, um das Risiko des plötzlichen Todes innerhalb von 5 Jahren bei Patienten ≥ 16 Jahre ohne Vorgeschichte einer Reanimation nach VT oder VF oder spontaner VT, die zu Synkopen oder hämodynamischem Kollaps führt, abzuschätzen.	I	B
Es wird empfohlen, das 5-Jahres-Risiko für SCD bei der ersten Evaluierung und in Abständen von 1–2 Jahren zu ermitteln, beziehungsweise bei einer Änderung des klinischen Status.	I	B
Eine ICD-Implantation sollte bei Patienten mit einem geschätzten 5-Jahres-Risiko für plötzlichen Tod von $\geq 6\%$ und einer Lebenserwartung von > 1 Jahr erwogen werden, und zwar nach eingehender klinischer Beurteilung mit Berücksichtigung des lebenslangen Risikos von Komplikationen und der Auswirkungen eines ICD auf Lebensstil, sozioökonomischen Status und psychische Gesundheit.	IIa	B
Eine ICD-Implantation kann bei einzelnen Patienten mit einem geschätzten 5-Jahres-Risiko für SCD zwischen $\geq 4\%$ und < 6% und einer Lebenserwartung von > 1 Jahr erwogen werden, und zwar nach eingehender klinischer Beurteilung mit Berücksichtigung des lebenslangen Risikos von Komplikationen und der Auswirkungen eines ICD auf Lebensstil, sozioökonomischen Status und psychische Gesundheit.	IIb	B

12  Eine Reihe klinischer Risikoindikatoren determinieren das SCD-Risiko und sollten standardisiert evaluiert werden. Der HCM-Risiko-SCD-Rechner nutzt neben etablierten Risikoindikatoren (1. SCD eines Verwandten 1. Grades, 2. Kammerwandstärke ≥ 30 mm, 3. Synkopen in den letzten 6 Monaten und 4. nicht-anhaltende VTs) zusätzliche Indikatoren wie 5. Alter, 6. LV-Ausflusstrakt-Gradient und 7. LA-Diameter. Der HCM-Risiko-SCD-Rechner stellt ein quantitatives mathematisches Modell basierend lediglich auf einer Studie dar und der Nutzen für andere Patientenkollektive (ältere, symptomatische, ausgeprägter Gradient) muss abgewartet werden. Zudem werden MRT-Charakteristika nicht berücksichtigt.

Prävention des plötzlichen Herztodes bei Patienten mit hypertropher Kardiomyopathie (Fortsetzung)

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine ICD-Implantation kann bei einzelnen Patienten mit einem geschätzten 5-Jahres-Risiko für SCD von < 4% erwogen werden, wenn sie klinische Merkmale von nachgewiesener prognostischer Bedeutung aufweisen und wenn eine Bewertung des lebenslangen Risikos von Komplikationen und der Auswirkungen eines ICD auf Lebensstil, sozioökonomischen Status und psychische Gesundheit insgesamt einen Nutzen durch die ICD-Therapie ergibt.	IIb	B
Eine invasive EPU mit PVS wird für die SCD-Risikostratifikation nicht empfohlen.	III	C

^a ESC-Leitlinien definieren Wettkampfsport als regelmäßige freizeitsportliche oder professionelle Teilnahme an sportlichem Training und öffentlichen Wettbewerben.

^b O'Mahony C, et al. Eur Heart J 2014;35:2010-2020.

➤ Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie (ARVC)

Prävention des plötzlichen Herztodes bei Patienten mit arrhythmogener rechtsventrikulärer Kardiomyopathie

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Patienten mit ARVC wird empfohlen, Wettkampfsport ^a zu meiden.	I	C
Betablocker, auf die maximal verträgliche Dosis titriert, werden als Therapie der ersten Wahl zur Verbesserung der Symptome bei Patienten mit häufigen VES und nsVT empfohlen.	I	C
Eine ICD-Implantation wird bei Patienten mit anamnestisch überlebtem SCD und hämodynamisch schlecht tolerierter VT empfohlen.	I	C
Amiodaron sollte zur Verbesserung der Symptome bei Patienten mit häufigen VES oder nsVT erwogen werden, bei denen eine Intoleranz oder Gegenanzeigen für Betablocker bestehen.	IIa	C
Eine in erfahrenen Zentren durchgeführte Katheterablation sollte bei Patienten mit häufigen symptomatischen VES oder VT erwogen werden, die nicht auf eine pharmakologische Therapie ansprechen, um eine Besserung der Symptome zu erreichen bzw. ICD-Schocks zu verhindern.	IIa	B
Eine ICD-Implantation sollte bei ARVC-Patienten mit hämodynamisch gut tolerierter VT erwogen werden, wobei das Risiko der ICD-Therapie, einschließlich der langfristigen Komplikationen, und der Nutzen für den Patienten abzuwägen sind.	IIa	B

Prävention des plötzlichen Herztodes bei Patienten mit arrhythmogener rechtsventrikulärer Kardiomyopathie (Fortsetzung)

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine ICD-Implantation kann bei erwachsenen Patienten mit einem oder mehr anerkannten Risikofaktoren für VA und mit einer Lebenserwartung von > 1 Jahr erwogen werden, und zwar nach eingehender klinischer Beurteilung, die das lebenslange Risiko von Komplikationen und die Auswirkungen des ICD auf Lebensstil, sozioökonomischen Status und psychische Gesundheit berücksichtigt.	IIb	C
Eine invasive EPU mit PVS kann zwecks Risikostratifikation für SCD in Betracht gezogen werden.	IIb	C

^a ESC-Leitlinien definieren Wettkampfsport als regelmäßige freizeitsportliche oder professionelle Teilnahme an sportlichem Training und öffentlichen Wettbewerben.

› Sonstige Kardiomyopathien

– Infiltrative Kardiomyopathien

Amyloid-Kardiomyopathie

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Ein ICD sollte bei Patienten mit Leichtketten-Amyloidose oder Transthyretin-assoziiertes familiärer Amyloid-Kardiomyopathie und hämodynamisch instabiler VA in Betracht gezogen werden, die voraussichtlich für > 1 Jahr mit gutem funktionellem Status überleben werden.	IIa	C

– Restriktive Kardiomyopathie

Restriktive Kardiomyopathie

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Ein ICD wird bei Patienten mit restriktiver Kardiomyopathie und anhaltender, hämodynamisch instabiler VA empfohlen, die voraussichtlich für > 1 Jahr mit gutem funktionellem Status überleben werden, um das Risiko für den SCD zu reduzieren.	I	C

– Chagas-Kardiomyopathie

Chagas-Kardiomyopathie

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Ein ICD sollte bei Patienten mit Chagas-Kardiomyopathie und einer LVEF < 40% in Betracht gezogen werden, die voraussichtlich für > 1 Jahr mit gutem funktionellem Status überleben werden.	IIa	C

7. Familiäre primäre Arrhythmie-Syndrome

Familiäre primäre Arrhythmie-Syndrome sind eine heterogene Gruppe von genetischen Erkrankungen, die durch Mutationen in den die Kanalproteine kodierenden Genen verursacht werden, welche die elektische Funktion des Herzens steuern. Ohne offenkundige strukturelle Herzfehler hervorzurufen, begünstigen diese Mutationen das Auftreten lebensgefährlicher VA.

Primäre Arrhythmie-Syndrome sind für 15–25% der SCD bei jungen Menschen mit einem morphologisch „normalen“ Herzen verantwortlich.

> Long-QT-Syndrom (LQTS)

Diagnostik des Long-QT-Syndroms (bei Fehlen sekundärer Ursachen für QT-Verlängerung)		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
LQTS wird diagnostiziert entweder bei: > QTc \geq 480 ms in wiederholten 12-Kanal-EKG ODER > LQTS-Risiko-Score $>$ 3 ^a	I	C
LQTS wird bei Vorliegen einer bestätigten pathogenen LQTS-Mutation diagnostiziert, unabhängig von der QT-Dauer.	I	C
Eine EKG-Diagnose eines LQTS sollte erwogen werden, wenn bei Patienten mit unklarer synkopaler Episode oder dokumentierter ventrikulärer Tachykardie/Kammerflimmern ohne Herzerkrankungen in wiederholten 12-Kanal-EKGs eine QTc \geq 460 und $<$ 480 ms auftritt.	IIa	C

QTc = korrigierte QT

^a Schwartz PJ, et al. Circulation 1993;88:782-784

-  Eine Evaluation von Betroffenen und Angehörigen in entsprechend spezialisierten Zentren zur Beratung und gegebenenfalls genetischen Analyse wird empfohlen. Zur Diagnose wird die frequenzkorrigierte QT-Zeit (QTc) und der Diagnose-Score nach Schwartz (s. o.) empfohlen. Neu ist die Festlegung der Grenze der QTc auf 480 ms. Eine Betablocker-Therapie ist wesentliche Säule der Therapie bei Patienten nach überlebtem plötzlichen Herztod sowie Patienten mit symptomatischen ventrikulären Arrhythmien.

Risikostratifikation und -management bei Long-QT-Syndrom

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Die folgenden Änderungen des Lebensstils werden bei allen Patienten mit der Diagnose LQTS empfohlen: a. Vermeidung QT-verlängernder Medikamente (www.crediblemeds.org). b. Korrektur von Elektrolytstörungen (Hypokalämie, Hypomagnesiämie, Hypokalzämie), die bei Durchfall, Erbrechen oder Stoffwechselerkrankungen auftreten können. c. Vermeidung Genotyp-spezifischer Auslöser für Arrhythmien (anstrengendes Schwimmen insbesondere bei LQT1- und laute Geräusche bei LQT2-Patienten).	I	B
Betablocker werden bei Patienten mit der klinischen Diagnose LQTS empfohlen.	I	B
Eine ICD-Implantation mit Einsatz von Betablockern wird bei LQTS-Patienten mit vorausgegangenem Herzstillstand empfohlen.	I	B
Betablocker sollten bei Trägern einer ursächlichen LQTS-Mutation und normalem QT-Intervall erwogen werden.	IIa	B
Eine ICD-Implantation neben Betablockern sollte bei LQTS-Patienten erwogen werden, bei denen unter adäquater Therapie mit Betablockern Synkopen und/ oder VT auftraten.	IIa	B
Bei Patienten mit symptomatischer LQTS sollte eine linksseitige kardiale sympathische Denervation in Betracht gezogen werden, wenn: a. Betablocker entweder nicht wirken, nicht vertragen werden oder nicht angezeigt sind; b. Gegenanzeigen gegen eine ICD-Therapie bestehen oder eine solche abgelehnt wird; c. Patienten unter Betablocker mit ICD mehrfache Schocks erleiden.	IIa	C
Natriumkanalblocker (Mexiletin, Flecainid oder Ranolazin) können als Zusatztherapie erwogen werden, um bei LQT3-Patienten mit einer QTc > 500 ms das QT-Intervall zu verkürzen.	IIb	C
Implantation eines ICD zusätzlich zur Therapie mit Betablockern kann bei asymptomatischen Trägern der pathogenen Mutation in KCNH2 oder SCN5A erwogen werden, wenn QTc > 500 ms ist.	IIb	C
Eine invasive EPU mit PVS wird nicht für eine Risikostratifikation des plötzlichen Herztods empfohlen.	III	C

LQT1 = Long-QT-Syndrom Typ 1; LQT2 = Long-QT-Syndrom Typ 2; LQT3 = Long-QT-Syndrom Typ 3;
QTc = korrigierte QT

› Short-QT-Syndrom (SQTS)

Diagnostik des Short-QT-Syndrom		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
SQTS wird bei Vorliegen einer QTc \leq 340 ms diagnostiziert.	I	C
SQTS sollte bei QTc \leq 360 aber $>$ 340 ms und einem oder mehreren der folgenden Faktoren in Betracht gezogen werden: a. Eine bestätigte pathogene Mutation, b. Familiäres Auftreten von SQTS, c. Familiäres Auftreten von plötzlichem Tod im Alter $<$ 40 Jahren, d. Vorgeschichte unklarer Synkope oder dokumentierter ventrikulärer Tachykardie/Kammerflimmern ohne Herzerkrankung.	IIa	C

QTc = korrigierte QT

Risikostratifikation und -management bei Short-QT-Syndrom		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine ICD-Implantation wird bei Patienten mit der Diagnose SQTS empfohlen, die: a. einen Herzstillstand überlebt haben und/oder b. dokumentierte spontane anhaltende VT aufweisen.	I	C
Chinidin oder Sotalol kann bei Patienten mit der Diagnose SQTS erwogen werden, die für einen ICD in Frage kommen, aber Gegenanzeigen aufweisen oder einen ICD ablehnen.	IIb	C
Chinidin oder Sotalol kann bei asymptomatischen Patienten mit der Diagnose SQTS und familiärem Auftreten von SCD in Betracht gezogen werden.	IIb	C
Eine invasive EPU mit PVS wird nicht für eine Risikostratifikation des plötzlichen Herztod (SCD) empfohlen.	III	C

QTc = korrigierte QT

Diagnostik des Brugada-Syndroms		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Die Diagnose Brugada-Syndrom wird gestellt bei ST-Strecken-Hebung mit Typ-I-Morphologie ≥ 2 mm in ≥ 1 Ableitung der rechten Brustwandableitungen V1 und/oder V2, welche im 2., 3. oder 4. Intercostalraum positioniert sein können, die entweder spontan oder nach pharmakologischer Provokation durch intravenöse Gabe von Natriumkanalblockern (wie Ajmalin, Flecainid, Procainamid oder Pilsicainid) auftritt.	I	C

Risikostratifikation und -management bei Brugada-Syndrom		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Die folgenden Änderungen des Lebensstils werden bei allen Patienten mit der Diagnose Brugada-Syndrom empfohlen: a. Vermeidung von Medikamenten, die eine ST-Strecken-Hebung in den rechten Brustwandableitungen hervorrufen können (www.brugadadrugs.org); b. Vermeidung von übermäßigem Alkoholkonsum und großen Mahlzeiten; c. Rasche Behandlung von jedem Fieber mit fiebersenkenden Medikamenten.	I	C
Eine ICD-Implantation wird bei Patienten mit der Diagnose Brugada-Syndrom empfohlen, die: a. einen Herzstillstand überlebt haben und/oder b. dokumentierte spontane anhaltende VT aufweisen.	I	C
Eine ICD-Implantation sollte bei Patienten mit spontanem diagnostischem Typ I-EKG-Muster und Synkope in der Vorgeschichte erwogen werden.	IIa	C
Chinidin oder Isoproterenol sollte bei Patienten mit Brugada-Syndrom zur Behandlung eines elektrischen Sturms erwogen werden.	IIa	C
Chinidin sollte bei Patienten in Betracht gezogen werden, die für einen ICD in Frage kommen, aber Gegenanzeigen aufweisen oder den ICD ablehnen, und bei Patienten, die eine Therapie gegen supraventrikuläre Arrhythmien benötigen.	IIa	C

14  Der Nutzen der PVS beim BrS ist umstritten. Die Katheterablation bei BrS-Patienten mit elektrischem Sturm beinhaltet in der Regel auch einen epikardialen Zugang und sollte in erfahrenen Zentren durchgeführt werden.

Risikostratifikation und -management bei Brugada-Syndrom (Forts.)

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine ICD-Implantation kann bei Patienten mit der Diagnose Brugada-Syndrom erwogen werden, bei denen während PVS mit bis zu 2 oder 3 Extrastimuli an zwei Orten VF induziert wird.	IIb	C
Eine Katheterablation kann bei Patienten mit elektrischem Sturm in der Vorgeschichte oder wiederholten adäquaten ICD-Schocks erwogen werden.	IIb	C

› Katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie (CPVT)

Diagnostik der katecholaminergen polymorphen ventrikulären Tachykardie

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Die Diagnose CPVT wird gestellt bei strukturell normalem Herz, normalem EKG, und belastungs- oder emotionsbedingter bidirektionaler oder polymorpher VT.	I	C
CPVT wird bei Patienten, die Träger einer pathogenen Mutation(en) in den Genen RyR2 oder CASQ2 sind, diagnostiziert.	I	C

Risikostratifikation und -management bei katecholaminerg polymorpher ventrikulärer Tachykardie

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Die folgenden Änderungen des Lebensstils werden bei allen Patienten mit Diagnose CPVT empfohlen: Vermeidung von Wettkampfsport ^a , anstrengender körperlicher Aktivität und belastendem Umfeld.	I	C
Betablocker werden bei allen Patienten mit der klinischen Diagnose CPVT und Vorhandensein dokumentierter spontaner oder belastungsinduzierter VA empfohlen.	I	C

^a ESC-Leitlinien definieren Wettkampfsport als regelmäßige freizeitsportliche oder professionelle Teilnahme an sportlichem Training und öffentlichen Wettbewerben.

15 

15  Langwirksame Betablocker sollten bevorzugt werden. Die Verwendung von Nadolol, das in Deutschland lediglich über die internationale Apotheke verfügbar ist, ist zu erwägen.

Risikostratifikation und -management bei catecholaminerger polymorpher ventrikulärer Tachykardie (Fortsetzung)

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine ICD-Implantation zusätzlich zu Betablockern mit oder ohne Flecainid wird bei Patienten mit der Diagnose einer CPVT empfohlen, bei denen es trotz optimaler Therapie zu Herzstillstand, rezidivierenden Synkopen oder polymorphen / bidirektionalen VT kommt.	I	C
Therapie mit Betablockern sollte bei genetisch positiven Verwandten erwogen werden, selbst nach einem negativen Belastungstest.	IIa	C
Flecainid sollte zusätzlich zu Betablockern bei Patienten mit der Diagnose CPVT erwogen werden, bei denen unter der Therapie mit Betablockern rezidivierende Synkopen oder polymorphe/ bidirektionale VT auftreten, wenn bezüglich ICD Risiken/ Gegenanzeigen bestehen, ein ICD nicht verfügbar ist oder vom Patienten abgelehnt wird.	IIa	C
Flecainid sollte zusätzlich zu Betablockern bei Patienten mit der Diagnose CPVT und implantiertem ICD erwogen werden, um adäquate ICD-Schocks zu reduzieren.	IIa	C
Eine linksseitige kardiale sympathische Denervation kann bei Patienten mit der Diagnose CPVT erwogen werden, die rezidivierende Synkopen oder polymorphe/bidirektionale VT/ mehrere adäquate ICD-Schocks während einer Therapie mit Betablocker oder Betablocker plus Flecainid durchmachen, und bei Patienten, bei denen eine Intoleranz oder Gegenanzeige zu Betablockern besteht.	IIb	C
Eine invasive EPU mit PVS wird nicht für eine Risikostratifikation des plötzlichen Herztod (SCD) empfohlen.	III	C

8. Pädiatrische Arrhythmien und angeborene Herzfehler

› Management von ventrikulären Arrhythmien bei Kindern mit einem strukturell normalen Herzen

Management von ventrikulären Arrhythmien bei Kindern mit einem strukturell normalen Herzen		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Es wird empfohlen, asymptomatische Kinder mit häufigen isolierten ventrikulären Extrasystolen oder einem beschleunigten Kammerrhythmus und normaler ventrikulärer Funktion ohne Behandlung zu beobachten.	I	B
Eine pharmakologische Therapie oder Katheterablation wird bei Kindern mit häufigen VES oder VT in vermutlich ursächlichem Zusammenhang zur ventrikulären Funktionsstörung empfohlen.	I	C
Eine Katheterablation sollte bei symptomatischen Kindern mit idiopathischer RVOT-VT /-VES oder Verapamil-sensitiver linksfaszikulärer VT in Betracht gezogen werden, wenn die pharmakologische Therapie entweder nicht wirksam oder nicht erwünscht ist.	IIa	B
Eine Katheterablation durch erfahrene Untersucher sollte nach Versagen einer pharmakologischen Therapie oder als eine Alternative zu einer chronischen pharmakologischen Therapie bei symptomatischen Kindern mit idiopathischen LVOT, Aortenbulbus- oder epikardialen VT /VES erwogen werden.	IIa	B
Natriumkanalblocker (Mittel der Klasse IC) sollten bei Kindern mit Ausflusstrakt-VT als Alternative zu Betablockern oder Verapamil erwogen werden.	IIa	C
Eine Katheterablation wird bei Kindern unter 5 Jahren nicht empfohlen, außer wenn eine vorherige pharmakologische Therapie erfolglos bleibt oder VT hämodynamisch nicht toleriert werden.	III	B
Die Verwendung von Verapamil wird bei Kindern unter 1 Jahr nicht empfohlen.	III	C

› Plötzlicher Herztod und ventrikuläre Arrhythmien bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern (AHF)

16 

Prävention von SCD und Management von VA bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Nach Untersuchung und Klärung der Ursache des Ereignisses sowie Ausschluss reversibler Ursachen wird bei Patienten mit AHF, die einen Herzstillstand überlebt haben, eine ICD-Implantation empfohlen.	I	B
Eine ICD-Implantation wird bei Patienten mit AHF mit symptomatischer, anhaltender VT empfohlen, die einer hämodynamischen und elektrophysiologischen Untersuchung unterzogen wurden.	I	B
Eine Katheterablation wird als zusätzliche Therapie oder Alternative zum ICD bei Patienten mit AHF und rezidivierender monomorpher VT oder adäquaten ICD-Therapien, die über Device-Programmierung oder medikamentöse Therapie nicht beherrschbar sind, empfohlen.	I	C
Eine ICD-Therapie wird bei Erwachsenen mit AHF und LVEF < 35%, biventrikulärer Physiologie, symptomatischer HI trotz optimaler pharmakologischer Behandlung und NYHA-Funktionsklasse II oder III empfohlen.	I	C
Eine ICD-Implantation sollte bei Patienten mit AHF mit Synkope unbekanntem Ursprungs bei Vorliegen entweder einer fortgeschrittenen ventrikulären Funktionsstörung oder durch PVS induzierbarer VT oder VF erwogen werden.	IIa	B
Eine ICD-Implantation sollte bei ausgewählten Patienten mit Fallot-Tetralogie und mehreren Risikofaktoren für SCD, einschließlich LV-Funktionsstörung, nicht-anhaltender VT, QRS-Dauer > 180 ms oder durch PVS induzierbarer anhaltender VT erwogen werden.	IIa	B
Eine Katheterablation sollte bei symptomatischer anhaltender monomorpher VT bei Patienten mit AHF und ICD als Alternative zur medikamentösen Therapie erwogen werden.	IIa	B

16  Die Risikostratifikation bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern ist äußerst komplex und sollte in erfahrenen Zentren durchgeführt werden. Oft ist eine Einzelfallentscheidung in der Risikoevaluation aber auch der Therapie von VAs (medikamentös versus Katheterablation) notwendig.

Prävention von SCD und Management von VA bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern (Fortsetzung)

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine ICD-Therapie kann bei Patienten mit fortgeschrittener Einschränkung eines single oder systemischem rechten Ventrikels erwogen werden, wenn andere Risikofaktoren vorliegen, wie zum Beispiel nicht-anhaltende VT, NYHA-Funktionsklasse II oder III oder schwere systemische AV-Klappenregurgitation.	IIb	B
PVS kann zur Risikostratifikation des SCD bei Patienten mit Fallot-Tetralogie erwogen werden, die ≥ 1 der folgenden Risikofaktoren aufweisen: LV-Funktionsstörung, nicht-anhaltende VT oder QRS-Dauer > 180 ms.	IIb	B
PVS kann bei Patienten mit AHF und nicht-anhaltender VT zur Bestimmung des Risikos einer anhaltenden VT erwogen werden.	IIb	C
Eine chirurgische Ablation gesteuert mittels elektrophysiologischem Mapping kann bei Patienten mit AHF erwogen werden, die einem kardiochirurgischen Eingriff unterzogen werden, bei klinischer anhaltender VT und bei induzierbarer anhaltender monomorpher VT mit einem identifizierten kritischen VT-Isthmus.	IIb	C
Eine Katheterablation oder prophylaktische antiarrhythmische Therapie wird nicht empfohlen für asymptomatische seltene VES bei Patienten mit AHF und stabiler Ventrikelfunktion.	III	C
PVS wird nicht für eine Risikostratifikation bei Patienten mit AHF empfohlen, wenn keine anderen Risikofaktoren oder keine Symptome vorliegen.	III	B

AV = atrioventrikulär

› Therapie mittels implantierbaren Kardioverter/Defibrillator bei pädiatrischen Patienten

Implantierbarer Kardioverter/Defibrillator bei pädiatrischen Patienten		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine ICD-Implantation wird bei pädiatrischen Patienten empfohlen, die einen Herzstillstand ohne reversible Ursachen überlebt haben.	I	B
Eine ICD-Implantation in Kombination mit pharmakologischer Therapie wird bei pädiatrischen Hochrisiko-Patienten mit familiären Kanalopathien, Kardiomyopathien oder AHF empfohlen.	I	B
Eine periodische DFT-Testung von nicht-transvenösen ICD-Systemen sollte bei Kindern im Wachstum erwogen werden.	IIa	C

DFT = Defibrillationsschwelle

9. Ventrikuläre Tachykardien und Kammerflimmern bei strukturell normalen Herzen

› Ventrikuläre Ausflusstrakt-Tachykardie

Die Behandlung der ventrikulären Ausflusstrakt-Tachykardie		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Die Katheterablation bei RVOT-VT/-VES wird empfohlen bei symptomatischen Patienten und/oder bei Patienten, die auf Therapie mit einem Antiarrhythmikum (z. B. Betablocker) nicht ansprechen, oder bei Patienten mit einem Abfall der LV-Funktion aufgrund der RVOT-VES-Belastung.	I	B
Eine Behandlung mit Natriumkanalblockern (Klasse IC) wird bei symptomatischen Patienten mit LVOT/Aortenbulbus-/epikardialen VT/VES empfohlen.	I	C
Eine Katheterablation bei LVOT/Aortenbulbus-/epikardialen VT/VES durch erfahrene Untersucher sollte bei symptomatischen Patienten erwogen werden, wenn ≥ 1 Natriumkanalblocker (Klasse IC) versagt haben oder wenn der Patient eine langfristige Therapie mit Antiarrhythmika ablehnt.	IIa	B

› Kammertachykardien verschiedenen Ursprungs

Diese Definition umfasst verschiedene Formen von VTs: idiopathische linksventrikuläre Tachykardie, Papillarmuskel-Kammertachykardie und Anulus-Kammertachykardien (von Mitral- und Trikuspidalanulus).

Die häufigste Form der idiopathischen linksventrikulären Tachykardie ist die Verapamil-sensitive linksposteriore faszikuläre VT.

Behandlung zur Rezidivprävention bei idiopathischen ventrikulären Tachykardien		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Katheterablation durch erfahrene Untersucher wird als Therapie der ersten Wahl bei symptomatischen Patienten mit idiopathischer linksventrikulärer Tachykardie empfohlen.	I	B
Wenn eine Katheterablation nicht verfügbar oder erwünscht ist, wird eine Behandlung mit Betablockern, Verapamil oder Natriumkanalblockern (Mittel der Klasse IC) bei symptomatischen Patienten mit idiopathischer linksventrikulärer Tachykardie empfohlen.	I	C
Bei symptomatischen Patienten mit Papillarmuskel-Tachykardie wird eine Behandlung mit Betablockern, Verapamil oder Natriumkanalblockern (Mittel der Klasse IC) empfohlen.	I	C
Bei symptomatischen Patienten mit mitraler und trikuspidaler Anulus-Tachykardie wird eine Behandlung mit Betablockern, Verapamil oder Natriumkanalblockern (Mittel der Klasse IC) empfohlen.	I	C
Eine Echo-geführte Katheterablation durch erfahrene Untersucher sollte bei symptomatischen Patienten mit Papillarmuskel-Tachykardie erwogen werden, wenn ≥ 1 Natriumkanalblocker (Klasse IC) versagt hat oder der Patient die langfristige Therapie mit Antiarrhythmika verweigert.	Ila	B
Die Katheterablation durch erfahrene Untersucher sollte bei symptomatischen Patienten mit mitraler und trikuspidaler Anulus-Tachykardie erwogen werden, wenn ≥ 1 Natriumkanalblocker (Klasse IC) versagt hat oder wenn der Patient eine langfristige Therapie mit Antiarrhythmika ablehnt.	Ila	B

› Idiopathisches Kammerflimmern

Behandlung des idiopathischen Kammerflimmerns		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine ICD-Implantation wird bei Überlebenden von idiopathischem VF empfohlen.	I	B
Eine Katheterablation wird bei rezidivierendem VES-induziertem VF, das zu ICD-Interventionen führen, empfohlen, wenn sie von erfahrenen Ärzten vorgenommen wird.	I	B
Eine Katheterablation wird bei VES empfohlen, die zu elektrischem Sturm führen, wenn sie von erfahrenen Ärzten vorgenommen wird.	I	B

› Kurz gekoppelte Torsade de Pointes-Tachykardie

Behandlung der kurz gekoppelten Torsade de Pointes-Tachykardie		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Ein ICD wird bei Patienten mit eindeutig diagnostizierter kurz angekoppelter TdP empfohlen.	I	B
Intravenöses Verapamil sollte für die akute Unterdrückung / Prävention eines elektrischen Sturms oder rezidivierender ICD-Schockabgaben in Betracht gezogen werden.	IIa	B
Eine Katheterablation sollte für die langfristige Unterdrückung / Prävention eines elektrischen Sturms oder rezidivierender ICD-Schockabgaben erwogen werden.	IIa	B

TdP = Torsade de Pointes

10. Entzündliche Herzerkrankungen und Klappen-Erkrankungen

› Entzündliche Herzerkrankung

Management von ventrikulären Arrhythmien bei entzündlicher Herzerkrankung		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Es wird empfohlen, Patienten mit einer lebensbedrohlichen Form anhaltender ventrikulärer Tachyarrhythmien im Zusammenhang mit klinischem Verdacht auf Myokarditis an spezialisierte Zentren zu überweisen, welche die Möglichkeit zur Durchführung von hämodynamischer Überwachung, Herzkatheter, Endomyokardbiopsie, mechanischer Herz-Lungen-Unterstützungssysteme und spezialisierter Arrhythmie-Therapien haben.	I	C
Eine temporäre Schrittmacherstimulation wird bei Patienten mit VA-auslösenden Bradykardien und/oder AV-Block in der akuten Phase der Myokarditis/Pankarditis empfohlen.	I	C
Antiarrhythmika sollten bei Patienten mit symptomatischen nicht-anhaltenden oder anhaltenden VT während der akuten Phase der Myokarditis erwogen werden.	IIa	C
Die Implantation eines ICD oder eines Herzschrittmachers sollte bei Patienten mit entzündlichen Herzkrankheiten nach Abklingen der akuten Phase in Erwägung gezogen werden.	IIa	C
Bei Patienten mit hämodynamisch beeinträchtigenden anhaltenden VT nach Abklingen der akuten Phase einer Myokarditis sollte eine ICD-Implantation in Betracht gezogen werden, wenn der Patient voraussichtlich für > 1 Jahr mit gutem funktionellem Status überleben wird.	IIa	C
¹⁷  Ein tragbarer Defibrillator sollte bei Patienten nach entzündlichen Herzkrankheiten mit schwerer LV-Restfunktionsstörung und/oder ventrikulärer elektrischer Instabilität zur Überbrückung bis zur vollständigen Genesung oder bis zur ICD-Implantation erwogen werden.	IIa	C

¹⁷  Im Gegensatz zur allgemeinen Empfehlung zum tragbaren Defibrillator wird hier bei Patienten mit entzündlicher Herzerkrankung und zu erwartender passagerer LV-Funktionsstörung der mögliche Nutzen des WCD betont.

Management von ventrikulären Arrhythmien bei entzündlicher Herz- erkrankung (Fortsetzung)

Empfehlungen	Empf.- grad	Evidenz- grad
Eine ICD-Implantation kann bei Patienten mit Riesenzellmyokarditis oder Sarkoidose, die hämodynamisch beeinträchtigende anhaltende VA hatten oder einen Herzstillstand überlebten, aufgrund der ungünstigen Prognose bei diesen Erkrankungen, früher erwogen werden, wenn ein Überleben für > 1 Jahr mit gutem funktionellem Status erwartet werden kann.	IIb	C
Der immunhistologische Nachweis persistierender Infiltrate einer Myokardentzündung und/oder der CMR-Nachweis einer abnormen lokalisierten Fibrose nach akuter Myokarditis kann als zusätzlicher Hinweis für ein erhöhtes Risiko eines SCD bei entzündlicher Herzerkrankung angesehen werden.	IIb	C

› Herzklappenerkrankungen

Management von ventrikulären Arrhythmien bei entzündlicher Herz- klappenerkrankung

Empfehlungen	Empf.- grad	Evidenz- grad
Die Implantation eines ICD wird bei Patienten mit Herzklappenerkrankung empfohlen, die nach der chirurgischen Korrektur die Kriterien für die primäre und sekundäre SCD-Prävention erfüllen.	I	C
Die chirurgische Behandlung der akuten Aorteninsuffizienz aufgrund einer Endokarditis assoziiert mit anhaltender VT wird empfohlen, wenn keine Gegenanzeigen bestehen.	I	C
Eine EPU mit Standby-Katheterablation sollte bei Patienten erwogen werden, die nach Herzklappenchirurgie VT entwickeln, um eine Bundle-Branch-Reentry-VT zu erkennen und zu behandeln.	IIa	C

11. Arrhythmie-Risiko in ausgewählten Populationen

› Psychiatrische Patienten

Arrhythmie-Risiko bei psychiatrischen Patienten		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Dosisanpassung oder Absetzen des jeweiligen anzuschuldigenen Medikaments wird empfohlen, wenn nach der Behandlung mit Antipsychotika das QTc-Intervall eine Länge > 500 ms erreicht oder um > 60 ms gegenüber dem Ausgangswert zunimmt.	I	C
Während der Behandlung mit Antipsychotika empfiehlt sich eine Überwachung der Plasmaspiegel von Kalium, um eine Hypokalämie zu vermeiden.	I	C
Es wird empfohlen, die Behandlung mit mehr als einem die QT-Zeit verlängernden Medikament zu vermeiden.	I	C
Die Bestimmung des QT-Intervalls vor Einleitung der Behandlung und während der Anpassung der Dosis von Antipsychotika sollte erwogen werden.	IIa	C

QTc = korrigierte QT

› Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen

Arrhythmie-Risiko bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine jährliche Kontrolluntersuchung bei Patienten mit Muskeldystrophien wird empfohlen, auch in der verborgenen Phase der Krankheit, in der die Patienten asymptomatisch sind und das EKG normal ist.	I	B
Es wird empfohlen, Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen, die ventrikuläre Arrhythmien haben, wie Patienten ohne neuromuskuläre Erkrankungen zu behandeln.	I	C
Eine dauerhafte Schrittmacher-Implantation wird empfohlen bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen und AV-Block dritten Grades oder fortgeschrittenen zweiten Grades unabhängig von der anatomischen Höhe.	I	B
Eine dauerhafte Schrittmacher-Implantation kann bei Patienten mit myotoner Dystrophie Typ 1 (Steinert-Krankheit), Kearns-Sayre-Syndrom, Gliedergürtelmuskeldystrophien mit AV-Block jeglichen Grades (einschließlich AV-Block 1. Grades) angesichts des Risikos des schnellen Fortschreitens erwogen werden.	IIb	B
Der Einsatz eines ICD kann bei myotoner Dystrophie Typ 1 (Steinert-Krankheit), Emery-Dreifuss- und Gliedergürtelmuskeldystrophie Typ 1B erwogen werden, wenn eine Indikation für einen Schrittmacher besteht und Hinweise auf ventrikuläre Arrhythmien vorhanden sind.	IIb	B

AV = atrioventrikulär

Kardiale Beteiligung bei Muskeldystrophien. Adaptiert mit Erlaubnis von Groh

Myopathie	Gen	Kardiale Beteiligung
Duchenne	Dystrophin	DCM
Becker	Dystrophin	DCM
Myoton, Typ 1	verlängerter CGT-Repeat	Reizleitungsstörung und DCM
Myoton, Typ 2	verlängerter CGT-Repeat	Reizleitungsstörung
Emery-Dreifuss	Emerin, Lamin A/C	Reizleitungsstörung und DCM
Gliedergürtel Typ 1b	Lamin A/C	Reizleitungsstörung und DCM
Gliedergürtel Typ 2C-2F	Sarkoglykane	DCM
Gliedergürtel Typ 2I	Fukutin-assoziiertes Protein	DCM
Fazioskapulohumeral	Verkürzter D4Z4-Repeat	Reizleitungsstörung

› Schwangere Patientinnen

– Arrhythmien, die nicht mit peripartaler Kardiomyopathie zusammenhängen

Management arrhythmischer Risiken während der Schwangerschaft

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Implantation eines ICD wird empfohlen, wenn während der Schwangerschaft eine Indikation eintritt.	I	C
Betablockierende Substanzen werden während der Schwangerschaft und auch nach der Geburt bei Patienten mit LQTS oder CPVT empfohlen.	I	C
Orales Metoprolol, Propranolol oder Verapamil werden für das langfristige Management der idiopathischen anhaltenden VT empfohlen.	I	C
Sofortige elektrische Kardioversion wird bei anhaltender VT, vor allem bei hämodynamischer Instabilität, empfohlen.	I	C
Sotalol oder Procainamid i.v. sollten für die akute Konversion einer hämodynamisch stabilen, monomorphen, anhaltenden VT in Betracht gezogen werden.	IIa	C

WJ. Heart Rhythm 2012;9:1890-1895

Häufigkeit der kardialen Beteiligung	Ventrikuläre Arrhythmie	Vorhof-Arrhythmie	gemeldeter plötzlicher Tod
>90%	VES	Nur in spätem Stadium	Ja
60–75%	mit DCM assoziierte VT	mit DCM assoziiert	Ja
60–80%	VT, Indikation für ICD	Altersabhängig	Ja, 30% der Todesfälle
10–25%	Selten	Selten	Ja
> 90%	VT, Indikation für ICD	Häufig, Vorhofstillstand	Ja, 30% der Todesfälle
> 90%	VT, Indikation für ICD	Häufig	Ja, 30% der Todesfälle
< 25%	Selten	Begrenzte Daten	Unbekannt
20–80%	Selten	Nicht gemeldet	Unbekannt
5–15%	Seltene VT	Selten	Nein

Management arrhythmischer Risiken während der Schwangerschaft (Fortsetzung)

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Amiodaron i.v. sollte für die akute Konversion einer anhaltenden, monomorphen VT bei hämodynamischer Instabilität, Nichtansprechen auf elektrische Kardioversion oder auf andere Medikamente erwogen werden.	IIa	C
Eine Katheterablation kann für das Management von medikamentös therapierefraktären und schlecht tolerierten Tachykardien erwogen werden.	IIb	C

i.v. = intravenös

– Mit peripartaler Kardiomyopathie zusammenhängende Arrhythmien

Management von Arrhythmien, die mit schwangerschaftsinduzierter Kardiomyopathie zusammenhängen		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Elektrische Kardioversion oder Defibrillation wird bei schwangeren Frauen empfohlen, die hämodynamisch instabile VT oder VF entwickeln.	I	B
Bei schwangeren Frauen wird die Standardtherapie der Herzinsuffizienz empfohlen, unter Vermeidung von Medikamenten, gegen die in der Schwangerschaft Gegenanzeigen bestehen (ACE-Hemmer, ARB und Reninhemmer).	I	C

ARB = Angiotensin-II-Rezeptorblocker

› Obstruktives Schlafapnoe-Syndrom

Management ventrikulärer Arrhythmien und Bradyarrhythmien bei Schlafapnoe		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Ein Schlaf-Apnoe-Syndrom sollte bei der Differentialdiagnose von Bradyarrhythmien in Betracht gezogen werden.	IIa	B
Das Vorliegen einer Schlafapnoe und reduzierter nächtlicher O ₂ -Sättigung kann als Risikofaktor für SCD bei Personen mit schlafbezogenen Atemstörungen angesehen werden.	IIb	C

› Arzneimittelbezogene Proarrhythmie

Arzneimittel-induzierte Arrhythmien sollten vermutet werden, wenn ein vererbtes oder erworbenes arrhythmogenes Substrat ausgeschlossen wurde und der Patient mit Wirkstoffen behandelt wird, von denen man weiß, dass sie die elektrischen Eigenschaften des Herzens verändern (z. B. QT-Verlängerung auslösen) oder Elektrolytstörungen hervorrufen.

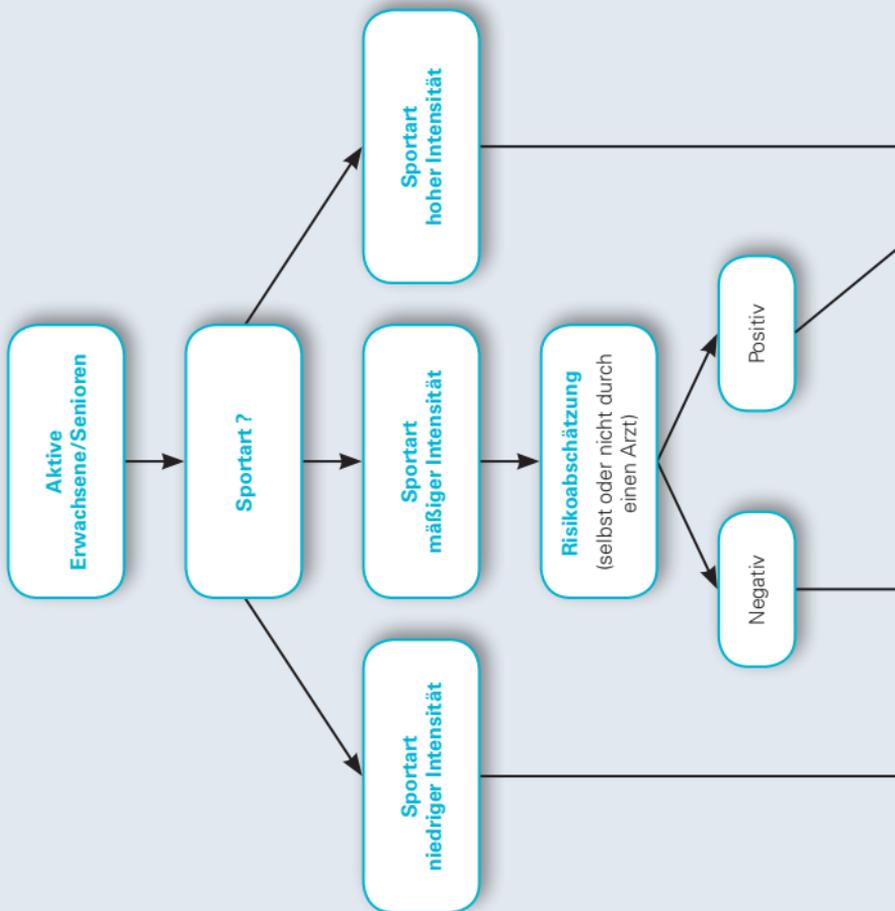
Management arzneimittelbezogener Proarrhythmien		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Ein Absetzen des anzuschuldigenden Wirkstoffs wird empfohlen, wenn der Verdacht einer Arzneimittel-induzierten Arrhythmie besteht und das Vorliegen anderer arrhythmogener Substrate ausgeschlossen wurde.	I	B
Trotz einer möglichen korrigierbaren Ursache der VA sollte die Notwendigkeit einer prophylaktischen ICD-Implantation auf Grundlage einer individuellen Bewertung des künftigen Risikos für lebensbedrohliche VA erwogen werden.	IIa	C

› Plötzlicher Herztod bei Sportlern

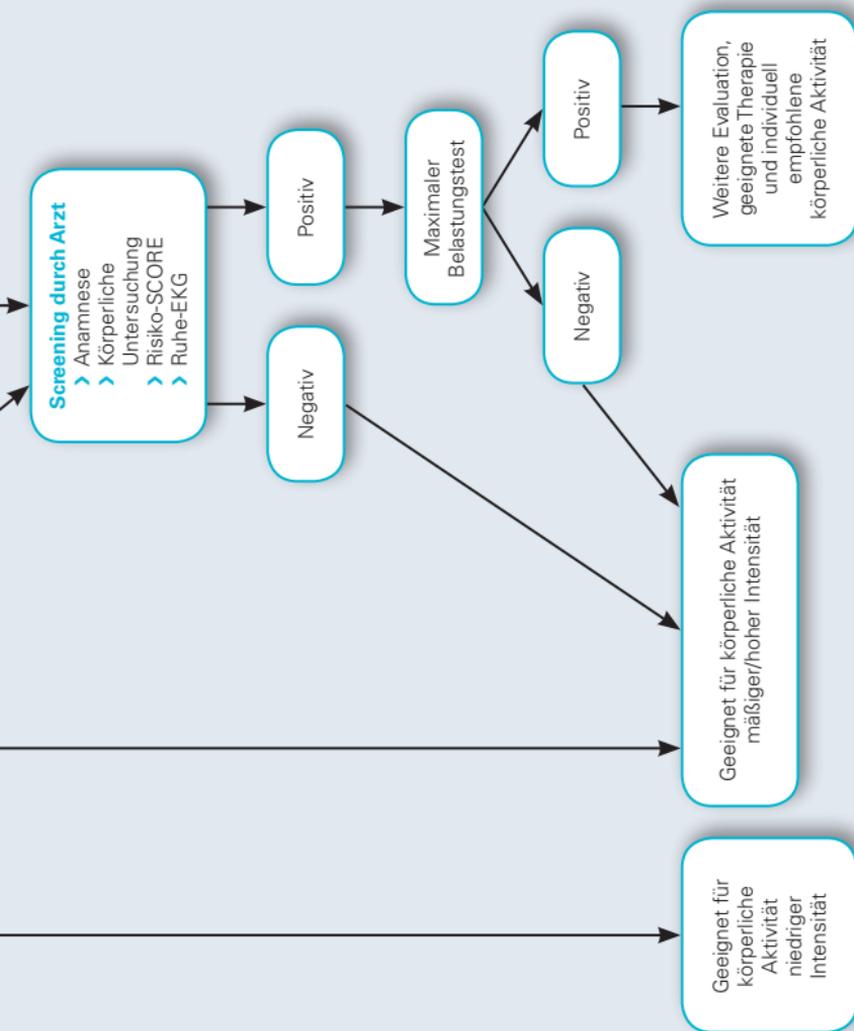
Prävention des plötzlichen Herztodes bei Sportlern		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine sorgfältige Erhebung der Vorgeschichte zwecks Identifizierung kardiovaskulärer Grunderkrankungen, von Herzrhythmusstörungen, synkopalen Episoden oder familiärem Auftreten von plötzlichem Herztod wird bei Sportlern empfohlen.	I	C
Werden im EKG Anomalien erkannt, die auf eine strukturelle Herzerkrankung hindeuten, wird eine Echokardiographie und/ oder CMR empfohlen.	I	C
Eine körperliche Untersuchung und ein 12-Kanal-Ruhe-EKG sollten für eine Screening-Untersuchung junger Sportler vor dem Einstieg in den Sport in Erwägung gezogen werden.	IIa	C
Personen mittleren Alters, die Sport mit hoher Intensität betreiben, sollten einem Screening inklusive Anamnese, körperlicher Untersuchung, Risiko-SCORE und Ruhe-EKG unterzogen werden.	IIa	C
Mitarbeiter sportlicher Einrichtungen sollten in kardiopulmonaler Reanimation und in der richtigen Anwendung automatisierter externer Defibrillatoren ausgebildet werden.	IIa	C

SCORE (Systematic Coronary Risk Evaluation) = Systematische koronare Risikobewertung (Conroy RM, et al. Eur Heart J 2003; 24: 987-1003 – DOI: 10.1016/S0195-668X(03)00114-3).

Abbildung 3: Vorschlag zur Voruntersuchung für asymptomatische Erwachsene



oder Senioren vor Aufnahme sportlicher Betätigung.



SCORE (Systematic Coronary Risk Evaluation) = Systematische koronare Risikobewertung

18 > Wolff-Parkinson-White-Syndrom

Management von Patienten mit Wolff-Parkinson-White-Syndrom		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Die Ablation empfiehlt sich bei Patienten mit WPW-Syndrom nach Reanimation bei plötzlichem Herzstillstand bei VF verursacht durch AF mit schneller Erregungsleitung über die akzessorische Leitungsbahn.	I	B
Die Ablation sollte erwogen werden bei Patienten mit WPW-Syndrom, die symptomatisch sind und/oder akzessorische Leitungsbahnen mit Refraktärzeiten von ≤ 240 ms aufweisen.	Ila	B

WPW = Wolff-Parkinson-White.

19 > End-of-Life

Management von Fragen zum Lebensende/End-of-Life		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Gespräche mit Patienten über Fragen zum Lebensende, die für eine ICD-Implantation in Frage kommen, sollten vor Implantation und an wichtigen Punkten im Krankheitsverlauf erwogen werden.	Ila	C
Eine ICD-Deaktivierung sollte erwogen werden, wenn sich der klinische Zustand verschlechtert.	Ila	C

18  Die Katheterablation bei Patienten mit asymptomatischer Präexzitation ist weiterhin nicht durch Studien klar belegt. Hier ist eine Einzelfallentscheidung notwendig. Das geringe Risiko der Katheterablation in erfahrenen Zentren muss dem prinzipiellen Risiko eines potentiellen SCD durch schnell-übergeleitetes Vorhofflimmern gegenübergestellt werden.

19  Bei Patienten am Lebensende oder bei auftretender schwerer Erkrankung wie z. B. einem Malignom ist die Diskussion eines Abschaltens oder einer Explantation des ICD sinnvoll.



© 2016 European Society of Cardiology

Diese Pocket-Leitlinie darf in keiner Form, auch nicht auszugsweise, ohne ausdrückliche Erlaubnis der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie vervielfältigt oder übersetzt werden.

Dieser Kurzfassung liegen die „2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death“ zugrunde.

(European Heart Journal, doi/10.1093/eurheartj/ehv316)

Herausgeber ist der Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie; bearbeitet wurden die Leitlinien im Auftrag der Kommission für Klinische Kardiologie.

Die dieser Pocket-Leitlinie zugrundeliegende Langfassung der Leitlinien findet sich auch im Internet unter **www.dgk.org**

Die Leitlinien geben den derzeit aktuellen wissenschaftlichen Forschungsstand wieder und wurden zusammengestellt unter sorgfältiger Berücksichtigung evidenzbasierter Kriterien. Ärzten wird empfohlen, dass sie diese Leitlinien in vollem Maße in ihre klinische Beurteilung mit einbeziehen. Die persönliche ärztliche Verantwortung und Entscheidung wird dadurch jedoch nicht außer Kraft gesetzt.



**Deutsche Gesellschaft für Kardiologie –
Herz- und Kreislaufforschung e.V.**
German Cardiac Society

Grafenberger Allee 100 · D-40237 Düsseldorf
Tel.: +49 (0)211 600 692-0 · Fax: +49 (0)211 600 692-10
E-Mail: info@dgk.org · Internet: www.dgk.org

www.escardio.org / www.dgk.org

Börm Bruckmeier Verlag GmbH
978-3-89862-967-6

