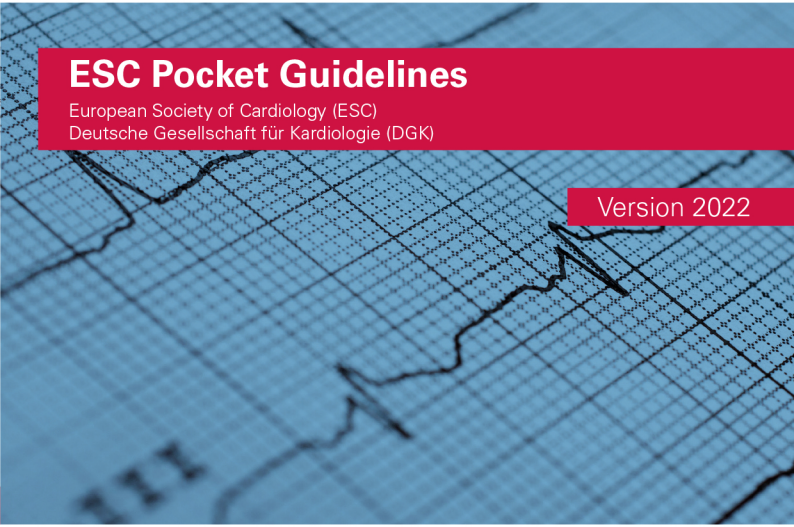
DGK.
Deutsche Gesellschaft für Kardiologie
– Herz- und Kreislaufforschung e.V.

ESC
European Society
of Cardiology



ESC Pocket Guidelines

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

Version 2022

Ventrikuläre Arrhythmien und Prävention des plötzlichen Herztodes

Herausgegeben von

DGK.

Kommentar

Siehe auch: Eckardt et al.:
Kommentar zu den Leitlinien (2022) der ESC zu
Ventrikuläre Arrhythmien und
Prävention des plötzlichen Herztodes
www.dgk.org

DGK.

Auch als App für
iOS und Android!

Verlag
Börm Bruckmeier Verlag GmbH
978-3-89862-341-4

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 Empfehlungsklasse und dem zugehörigen Evidenzgrad ist gekennzeichnet.

Tabelle 1: Empfehlungsklassen

	Definition	Empfohlene Formulierung
Klasse I	Evidenz und/oder allgemeine Übereinkunft, dass eine Therapieform oder eine diagnostische Maßnahme effektiv, nützlich oder heilsam ist	wird empfohlen / ist indiziert
Klasse II	Widersprüchliche Evidenz und/oder unterschiedliche Meinungen über den Nutzen/die Effektivität einer Therapieform oder einer diagnostischen Maßnahme	
Klasse IIa	Evidenzen/Meinungen favorisieren den Nutzen bzw. die Effektivität einer Maßnahme	sollte erwogen werden
Klasse IIb	Nutzen/Effektivität einer Maßnahme ist weniger gut durch Evidenzen/Meinungen belegt	kann erwogen werden
Klasse 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	wird nicht empfohlen

©ESC

Tabelle 2: Evidenzgrade

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

©ESC

* Aus Gründen der Lesbarkeit wird darauf verzichtet, geschlechterspezifische Formulierungen zu verwenden. Personenbezogene Bezeichnungen beziehen sich auf alle Geschlechter.

2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death*

Developed by the task force for the management of patients with ventricular arrhythmia 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)

Chairpersons

Katja Zeppenfeld
Department of Cardiology
Heart Lung Centre
Leiden University Medical Centre
Leiden, Netherlands
E-Mail: **K.Zeppenfeld@LUMC.nl**

Jacob Tfelt-Hansen
Department of Cardiology
The Heart Centre
Copenhagen University Hospital
Rigshospitalet Copenhagen, Denmark
E-Mail: **jacob.tfelt@regionh.dk**

Task Force Members:

Marta de Riva (Task Force Coordinator) (Netherlands), Bo Gregers Winkel (Task Force Coordinator) (Denmark), Elijah R. Behr (United Kingdom), Nico A. Blom[†] (Netherlands), Philippe Charron (France), Domenico Corrado (Italy), Nikolaos Dagres (Germany), Christian de Chillou (France), Lars Eckardt (Germany), Tim Friede (Germany), Kristina H. Haugaa (Norway), Mélèze Hocini (France), Pier D. Lambiase (United Kingdom), Eloi Marijon (France), Jose L. Merino (Spain), Petr Peichl (Czech Republic), Silvia G. Priori (Italy), Tobias Reichlin (Switzerland), Jeanette Schulz-Menger (Germany), Christian Sticherling (Switzerland), Stylianos Tzeis (Greece), Axel Verstrael (Belgium), Maurizio Volterrani (Italy).

[†]*Representing the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC).*

ESC subspecialty communities having participated in the development of this document:

Associations: *Association for Acute CardioVascular Care (ACVC), Association of Cardiovascular Nursing & Allied Professions (ACNAP), European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI), European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), European Heart Rhythm Association (EHRA), Heart Failure Association (HFA).*
Working Groups: *Cardiac Cellular Electrophysiology, Myocardial and Pericardial Diseases.*
Patient Forum

Wir bedanken uns bei Daniel Hoyer (Halle/Saale), Victoria Johnson (Gießen), Dennis Lawin (Bielefeld) und Frank Lindemann (Leipzig) (Sektion Young DGK) für das Lektorat.

Wir bedanken uns bei Thomas Eschenhagen für die abschließende Durchsicht der Dosierungsempfehlungen.

Bearbeitet von:

Lars Eckardt (Münster), Ralph Bosch (Ludwigsburg), Volkmar Falk (Berlin), Christian Meyer (Düsseldorf), Jeanette Schulz-Menger (Berlin), Christian A. Perings (Lünen)[#]

[#]*Für die Kommission für Klinische Kardiovaskuläre Medizin der DGK*

* Adapted from the 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death (European Heart Journal; 2022 – doi: 10.1093/eurheartj/ehac262). Revised 08/09/2022.

* Translated by the German Cardiac Society, the ESC cannot be held liable for the content of this translated document.

Inhalt

1. Einleitung 8

2. Aufbau und Verwendung der Pocket-Leitlinie 8

3. Sensibilisierung der Öffentlichkeit 10

4. Diagnostische Evaluation 11
   - 4.1 Diagnostik bei Erstvorstellung mit ventrikulärer Arrhythmie 11
     - Patienten mit Zufallsbefund einer nicht-anhaltenden ventrikulären Tachykardie (NSVT) 12
     - Patienten mit erster anhaltender monomorpher ventrikulärer Tachykardie (SMVT) 13
   - Überlebende eines plötzlichen Herzstillstands (SCA) 14
     - Diagnostik bei Überlebenden eines plötzlichen Herzstillstands 15
   - Opfer eines plötzlichen Herztodes (SD) und Angehörige von Opfern eines Syndroms des plötzlichen Rhythmustodes (SADS) 17
     - Diagnostik bei SD-Opfern 18
     - Diagnostik bei Angehörigen von SADS-Opfern 19
   - 4.2 Genetische Tests 20

5. Akutbehandlung von ventrikulären Arrhythmien (VA) 21

6. Langfristige Behandlung – medikamentöse Behandlung. Allgemeine Aspekte 27

7. Langfristige Behandlung – ICD-Therapie. Allgemeine Aspekte 30

8. Diagnostische Evaluation, Behandlung und Risikostratifizierung je nach klinischem Bild und bekannter (wahrscheinlicher) Grunderkrankung 35
   - 8.1 Koronare Herzkrankheit und Koronaranomalien 35
   - 8.2 Idiopathische VES/VT und VES-induzierte/aggravierte Kardiomyopathie 41
   - 8.3 Kardiomyopathien 47
   - 8.4 Neuromuskuläre Erkrankungen 55
   - 8.5 Entzündliche Erkrankungen des Herzens 57

8.6 Herzklappenerkrankungen 61
8.7 Angeborene Herzfehler 61
8.8 Primär elektrische Erkrankungen 65
Idiopathisches Kammerflimmern (VF) 66
Long-QT-Syndrom 69
Andersen-Tawil-Syndrom Typ 1 73
Brugada-Syndrom 74
Frühes Repolarisationssyndrom 79
Katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie 81
Short-QT-Syndrom 84

9. Besondere Bevölkerungsgruppen 85

Abkürzungen und Akronyme

AAD	antiarrhythmische Medikamente (antiarrhythmic drug)
ACS	akutes Koronarsyndrom (acute coronary syndrome)
AED	automatisierter externer Defibrillator
AF	Vorhofflimmern (atrial fibrillation)
ALS	advanced life support
ARVC	arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie (arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy)
ATP	antitachykarde Stimulation (anti-tachycardia pacing)
AV	atrioventrikulär
BBB	Schenkelblock (bundle branch block)
BBR-VT	Schenkelblock-Reentry Tachykardie (bundle branch re-entrant ventricular tachycardia)
bpm	Schläge pro Minute (beats per minute)
BrS	Brugada-Syndrom
CA	Herzstillstand (cardiac arrest)
CCB	Kalziumkanalblocker (calcium channel blocker)
CHD	angeborene Herzerkrankung (congenital heart disease)
CMR	kardiale Magnetresonanztomographie (cardiac magnetic resonance)
CPR	kardiopulmonale Reanimation (cardiopulmonary resuscitation)
CPVT	katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie (Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia)
CRT	kardiale Resynchronisationstherapie (cardiac resynchronization therapy)
CT	Computertomographie
CTA	computertomographische Angiographie
DCM	dilatative Kardiomyopathie (dilated cardiomyopathy)
EF	Ejektionsfraktion
EKG	Elektrokardiogramm
EP	elektrophysiologisch
ER	frühe Repolarisation (early repolarizsation)
ERP	frühes Repolarisationsmuster (early repolarization pattern)
ERS	frühes Repolarisationssyndrom (early repolarization syndrome)
ESC	Europäische Kardiologische Gesellschaft (European Society of Cardiology)
HCM	hypertrophe Kardiomyopathie (hypertrophic cardiomyopathy)
HNDCM	hypokinetische nicht-dilatative Kardiomyopathie (hypokinetic non-dilated cardiomyopathy)
HV	His-Ventrikel (His-ventricular)
ICD	implantierbarer Kardioverter/Defibrillator (implantable cardioverter defibrillator)

ILR	implantierbarer Ereignis-Rekorder (implantable loop recorder)
i.v.	intravenös
KHK	koronare Herzerkrankung
LCSD	linkskardiale sympathische Denervation (left cardiac sympathetic denervation)
LGE	Late Gadolinium Enhancement
LMNA	Lamin A/C
LQTS	Long-QT-Syndrom
LV	linksventrikulär/linker Ventrikel
LVAD	linksventrikuläres Unterstützungssystem (left ventricular assist device)
LVEF	linksventrikuläre Ejektionsfraktion
LVNC	linksventrikuläre Non-Compaction-Kardiomyopathie
LVOT	linksventrikulärer Ausflusstrakt (left ventricular outflow tract)
LZ-EKG	Langzeit-EKG
MI	Myokardinfarkt
MVT	monomorphe ventrikuläre Tachykardie
NSVT	nicht-anhaltende ventrikuläre Tachykardie (non-sustained ventricular tachycardia)
(NT-pro)BNP	N-terminales pro-brain natriuretisches Peptid
NYHA	New York Heart Association
OHCA	Herzstillstand außerhalb der Klinik (out-of-hospital cardiac arrest)
OMT	optimale medikamentöse Behandlung (optimal medical treatment)
PCI	perkutane Koronarintervention (percutaneous coronary intervention)
PES	programmierte elektrische Kammerstimulation (programmed electrical stimulation)
PET-CT	Positronen-Emissions-Tomographie Computertomographie (positron emission tomography computed tomography)
PVT	polymorphe ventrikuläre Tachykardie (polymorphic ventricular tachycardia)
QRS	Q-, R- und S-Zacke (im 12-Kanal-EKG)
RCM	restriktive Kardiomyopathie (restrictive cardiomyopathy)
RSB	Rechtsschenkelblock
rTOF	korregierte Fallot'sche Tetralogie (repaired tetralogy of Fallot)
RV	rechtsventrikulär/rechter Ventrikel
RVOT	rechtsventrikulärer Ausflusstrakt (right ventricle outflow tract)
SADS	Syndrom des plötzlichen Rhythmustodes (sudden arrhythmic death syndrome)
SCA	plötzlicher Herzstillstand (sudden cardiac arrest)
SCD	plötzlicher Herztod (sudden cardiac death)

SD	plötzlicher Tod (sudden death)
SHD	strukturelle Herzerkrankung (structural heart disease)
S-ICD	vollständig subkutan implantierbarer Kardioverter/Defibrillator (subcutaneous implantable cardioverter defibrillator)
SMVT	anhaltende monomorphe ventrikuläre Tachykardie (sustained monomorphic ventricular tachycardia)
SPVT	anhaltende polymorphe ventrikuläre Tachykardie (sustained polymorphic ventricular tachycardia)
SQTS	Short-QT-Syndrom
STEMI	ST-Hebungsinfarkt (ST-elevation myocardial infarction)
SVT	supraventrikuläre Tachykardie
TOF	Fallot'sche Tetralogie (tetralogy of Fallot)
VA	ventrikuläre Arrhythmie
VES	ventrikuläre Extrasystole
VF	Kammerflimmern (ventricular fibrillation)
VT	ventrikuläre Tachykardie (ventricular tachycardia)
VUS	Varianten mit unklarer Signifikanz (variants of uncertain significance)
WCD	tragbarer Kardioverter/Defibrillator (wearable cardioverter defibrillator)

1. Einleitung

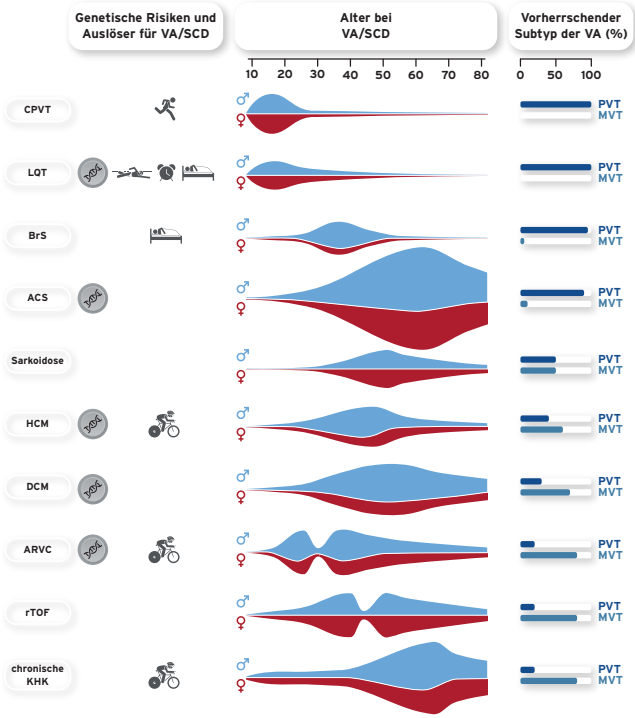
Die European Society of Cardiology (ESC) hat vor kurzem eine umfassende Überprüfung der vorhandenen medizinischen Erkenntnisse und klinischen Studiendaten zur Behandlung von Patienten mit ventrikulären Arrhythmien (VA) und zur Prävention des plötzlichen Herztodes (SCD) abgeschlossen. Im Rahmen des umfassenden Überprüfungsprozesses wurden spezifische Behandlungsoptionen bewertet und nach vordefinierten Skalen für die Bewertung des Evidenzgrads und der Stärke der klinischen Versorgungsempfehlungen eingestuft. Die Tabellen zu Empfehlungsklassen und Evidenzgraden finden Sie in der Präambel. Die aus dieser Überprüfung abgeleiteten Evidenzdaten und die Empfehlungen für die klinische Versorgung wurden in ungekürzter Form veröffentlicht und sind auf der ESC-Website sowie auf der Website des European Heart Journal (EHJ) frei zugänglich.

2. Aufbau und Verwendung der Pocket-Leitlinie

Hier präsentieren wir eine Zusammenstellung wesentlicher klinischer Informationen aus den vollständigen Leitlinien. Die Nutzer dieser Pocket-Leitlinien werden darauf hingewiesen, dass die hier behandelten Themen und medizinischen Erkenntnisse in den oben erwähnten veröffentlichten Quellendokumenten wesentlich ausführlicher behandelt werden, einschließlich zusätzlicher Empfehlungen und unterstützender Texte. Diese Pocket-Leitlinie enthält alle umfassenden Flussdiagramme und die meisten Empfehlungen, begleitet von einer kurzen Einführung. Die Farbkodierung der Flussdiagramme spiegelt die Klasse der Empfehlungen in der vollständigen Leitlinie und anderen ESC-Leitlinien wider. Empfehlungen, die nicht bereits aus den Flussdiagrammen ersichtlich sind, werden in der Tabelle der Empfehlungen aufgeführt.

Das genetische Risiko und die typischen Aktivitätsauslöser für VA und SCD, das Alter bei Auftreten von VA/SCD, das vorherrschende Geschlecht und der typische Subtyp von VA (polymorphe VT, Kammerflimmern vs. monomorphe VT) bei verschiedenen mit VA/SCD assoziierten Erkrankungen sind in der zentralen Abbildung (Abbildung 1) dargestellt. Der erste Teil der Leitlinien enthält Leitlinien für die diagnostische Evaluation bei der Erstvorstellung von Patienten mit einer VT ohne vorher bekannte Herzerkrankung, einschließlich Empfehlungen zur genetischen Untersuchung. Es werden praktische Empfehlungen für die ICD-Programmierung und Algorithmen für die akute Behandlung von breitkomplexigen Tachykardien, dem elektrischen Sturm und die Einleitung von Medikamenten gegeben. Der zweite Teil ist nach dem krankheitsspezifischen Management gegliedert, gefolgt von Empfehlungen für besondere Bevölkerungsgruppen.

Abbildung 1: Zentrale Abbildung



ACS = akutes Koronarsyndrom; ARVC = arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie; BrS = Brugada-Syndrom; CPVT = katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie; HCM = hypertrophe Kardiomyopathie; DCM = dilatative Kardiomyopathie; KHK = koronare Herzerkrankung; LQT = Long-QT; MVT= monomorphe ventrikuläre Tachykardie; PVT = polymorphe ventrikuläre Tachykardie; rTOF = korrigierte Fallot'sche Tetralogie; VF = Kammerflimmern.

©ESC

3. Sensibilisierung der Öffentlichkeit

Frühe Wiederbelebungsmaßnahmen, insbesondere vor dem Eintreffen des Rettungsdienstes, haben sich als Schlüsselelement zur Verbesserung der Überlebensrate erwiesen.

Empfehlungen für „basic life support" und den Zugang zu AED

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Es wird empfohlen, dass öffentlich zugängliche Defibrillatoren an Orten zur Verfügung stehen, an denen die Wahrscheinlichkeit eines Herzstillstands erhöht ist.[a]	I	B
Sofortige CPR durch Umstehende/Laien wird bei OHCA empfohlen	I	B
Es wird empfohlen, die Schulung der Bevölkerung bei der Durchführung lebenserhaltender Maßnahmen zu fördern, um die Rate an CPR durch Umstehende/Laien und den Einsatz von AED zu erhöhen.	I	B
Es sollte erwogen werden, freiwillige Helfer, die in lebensrettenden Sofortmaßnahmen geschult sind, über Mobiltelefone zu alarmieren, damit sie Opfern von OHCA in der Nähe helfen können.	IIa	B

©ESC

AED = automatisierter externer Defibrillator; CPR = kardiopulmonale Reanimation; OHCA = Herzstillstand außerhalb der Klinik;

[a] Einkaufszentren, Stadien, Bahnhöfe, Kasinos.

4. Diagnostische Evaluation

4.1 Diagnostik bei Erstvorstellung mit ventrikulärer Arrhythmie (VA)

VA und (überlebter) SCD sind häufige Erstmanifestationen einer zuvor nicht bekannten kardialen Erkrankung. Es wird eine umfassende diagnostische Evaluation für fünf häufig vorkommende klinische Szenarien dargestellt:

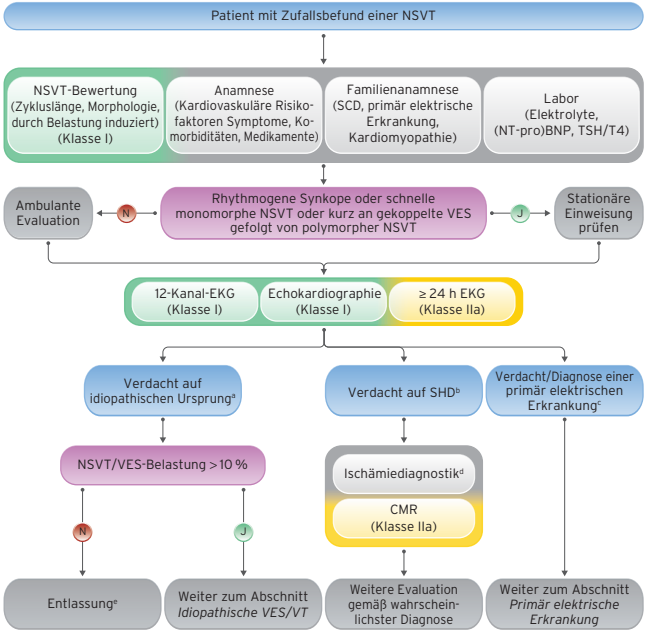
1. Zufälliger Befund einer nicht anhaltenden VT (**NSVT**)
2. Erste Episode einer anhaltenden monomorphen VT (**SMVT**)
3. Überlebender eines plötzlichen Herzstillstands (**SCA**)
4. Opfer eines plötzlichen Todes (**SD**)
5. Verwandte von an plötzlichem Herztod (**SCD**) Verstorbenen

Zufälliger Befund einer NSVT und Erstvorstellung mit einer ersten SMVT

1. Eine NSVT ist ein häufiger Befund bei der kardiologischen Routineuntersuchung und -überwachung und z. B. vor der Einleitung einer Anästhesie/Sedierung bei nichtkardialen Operationen/Interventionen. Bei Patienten mit einer zufällig dokumentierten NSVT sind weitere Untersuchungen erforderlich, um zugrundeliegende Erkrankungen zu identifizieren oder auszuschließen.

2. Die meisten Patienten, die sich mit SMVT vorstellen, haben eine zugrundeliegende SHD. Eine detaillierte diagnostische Evaluation ist wichtig, da die zugrundeliegende Erkrankung die weitere Behandlung des Patienten bestimmt.

Abbildung 2: Patienten mit Zufallsbefund einer nicht-anhaltenden ventrikulären Tachykardie (NSVT)

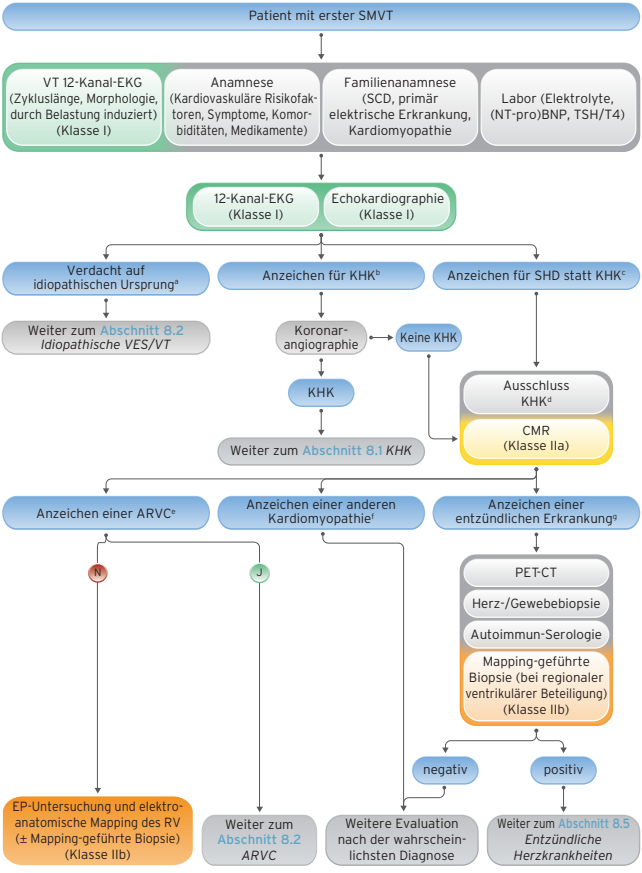


KHK = koronare Herzerkrankung; CMR = kardiale Magnetresonanztomographie; EKG = Elektrokardiogramm; J = Ja; N = Nein; NSVT = nicht-anhaltende ventrikuläre Tachykardie; (NT-pro)BNP = N-terminales pro-brain natriuretisches Peptid; SCD = plötzlicher Herztod; SHD = strukturelle Herzerkrankung; VES = ventrikuläre Extrasystole.

[a] EKG-Morphologie, die auf einen RVOT oder faszikulären Ursprung hindeutet, negative Familienanamnese, normales 12-Kanal-EKG und Echokardiogramm. [b] z. B. atrioventrikuläre Leitungsanomalien, Q-Wellen, breiter QRS-Komplex, ST/T-Wellen-Abweichungen, abnorm hohe oder niedrige Spannungen. Ventrikuläre Dysfunktion/Dilatation/Hypertrophie/Wandverdünnung, Wandbewegungsanomalien, multifokale VES/NSVT/zunehmende ventrikuläre Arrhythmie (VA) bei Belastung. [c] z. B. Brugada-Muster, long/short QT, polymorphe/zweiseitige VA bei Belastung. [d] Diagnostischer Test zum Ausschluss einer KHK entsprechend dem Patientenprofil und den Symptomen. [e] Bei neuen Symptomen oder Veränderungen des klinischen Zustands des Patienten eine erneute Beurteilung in Betracht ziehen.

©ESC

Abbildung 3: Patienten mit erster anhaltender monomorpher ventrikulärer Tachykardie (SMVT)



©ESC

ARVC = arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie; KHK = koronare Herzerkrankung; CMR = kardiale Magnetresonanztomographie; EKG = Elektrokardiogramm; EP = elektrophysiologisch; J = Ja; LV = linksventrikulär/linker Ventrikel; N = Nein; PET-CT = Positronen-Emissions-Tomographie Computertomographie; RV = rechtsventrikulär/rechter Ventrikel; SCD = plötzlicher Herztod; SHD = strukturelle Herzerkrankung ; SMVT = anhaltende monomorphe ventrikuläre Tachykardie; VES = ventrikuläre Extrasystole; VT = ventrikuläre Tachykardie.

[a] EKG-Morphologie, die auf einen RV-Ausflusstrakt oder faszikulären Ursprung hindeutet, negative Familienanamnese, normales 12-Kanal-EKG und Echokardiogramm. [b] z. B. Q-Wellen, QRS-Fragmentierung, ST/T-Anomalien, Wandbewegungsanomalien in den Koronargebieten. [c] z. B. atrioventrikuläre (AV) Leitungsanomalien, Q-Wellen, breiter QRS-Komplex, T-Wellen-Inversion, abnorm hohe oder niedrige Spannungen. Ventrikuläre Dysfunktion/Dilatation/Hypertrophie/Wandverdünnung/Wandbewegungsanomalien/diffuse Hypokinesie. [d] Diagnostischer Test zum Ausschluss einer KHK je nach Patientenprofil und Symptomen. [e] Gemäß den überarbeiteten Task-Force-Kriterien. [f] z. B. AV-Leitungsanomalien, abnorm hohe oder niedrige Spannungen, breiter QRS -Komplex, ST/T-Wellenabweichungen, LV-Dilatation und -Dysfunktion, späte Gadolinium-Anreicherung (LGE) mit nicht-ischämischer Verteilung. [g] z. B. AV-Block, breiter QRS-Komplex, ST/T-Abweichungen, multifokale VES, entzündliche Hyperämie und Ödem, Fibrose, systolische LV- und RV-Dysfunktion, Perikarderguss.

Überlebende eines plötzlichen Herzstillstands (SCA)

Die richtige Diagnose ist der Schlüssel zur bestmöglichen Behandlung und Lebensführung der Überlebenden eines plötzlichen Herzstillstands (SCA) und ihrer Angehörigen. Insgesamt gibt es vier mögliche Ursachen für einen plötzlichen Herzstillstand: 1) nicht-kardiale Ursachen (z. B. Hirnblutungen und Lungenembolien), 2) ischämische Herzerkrankung, 3) nicht-ischämische strukturelle Herzerkrankungen und 4) primär elektrische Erkrankungen. Ein Algorithmus für die Evaluation von Überlebenden eines plötzlichen Herzstillstands ist in Abbildung 4 dargestellt. Das Flussdiagramm ist so strukturiert, dass alle Ursachen für einen plötzlichen Herzstillstand in einer nach Prioritäten geordneten Weise ermittelt werden können.

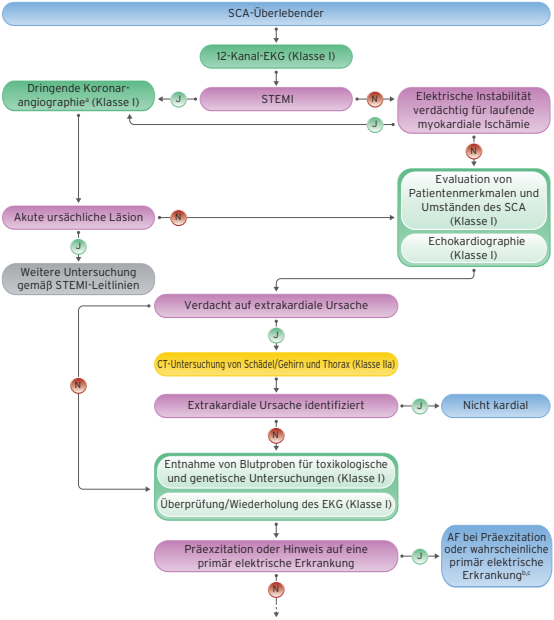
Empfehlungen für die Bewertung von SCA-Überlebenden

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Es wird empfohlen, die Untersuchung eines SCA-Überlebenden ohne offensichtliche extrakardiale Ursache von einem multidisziplinären Team betreuen zu lassen.	I	B
Die Abfrage von CIED und tragbaren Monitoren wird für alle SCA-Überlebenden empfohlen.	I	B

©ESC

CIED = implantierbare kardiale elektronische Aggregate; SCA = plötzlicher Herzstillstand.

Abbildung 4: Diagnostik bei Überlebenden eines plötzlichen Herzstillstands (SCA)



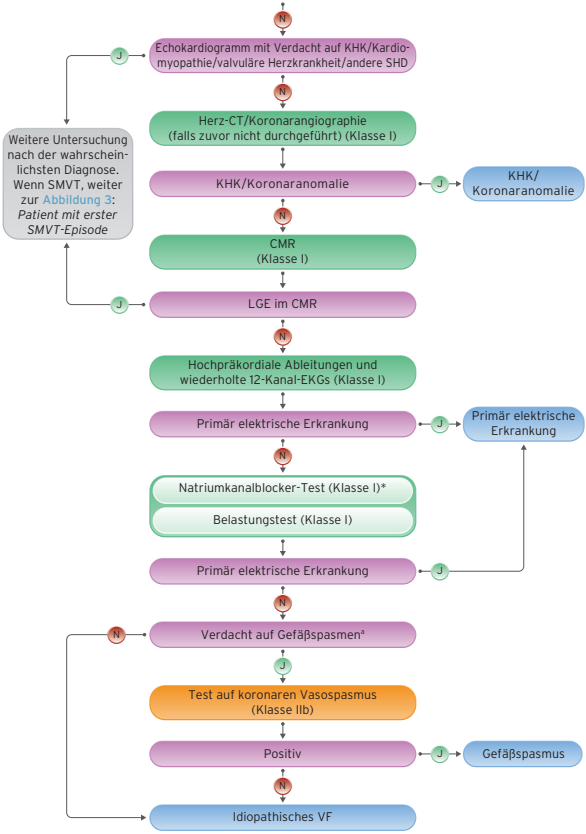
(Fortsetzung nächste Seite)

AF = Vorhofflimmern; KHK = koronare Herzerkrankung; CMR = kardiale Magnetresonanztomographie; CT =Computertomographie; EKG = Elektrokardiogramm; J = Ja; LGE = Late Gadolinium Enhancement; N = Nein; SCA = plötzlicher Herzstillstand; SHD = strukturelle Herzerkrankung; SMVT = anhaltende monomorphe ventrikuläre Tachykardie; STEMI = ST-Hebungsinfarkt; VF = Kammerflimmern.

[a] 2017 ESC Guidelines for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation. [b] Ausschluss einer SHD je nach Alter und Merkmalen des Patienten; die QT-Dauer muss einige Tage nach dem Herzstillstand erneut bestimmt werden. [c] Je nach Patientenmerkmalen und klinischem Kontext ist eine kardiale CT/Koronarangiographie in Betracht zu ziehen. [d] Die linksventrikuläre Funktion im Echokardiogramm muss einige Tage nach dem Herzstillstand erneut bestimmt werden, um ein „stunning" als Ursache der systolischen Dysfunktion auszuschließen. [e] Bei klinischen Verdacht (typische Symptome und vorübergehende ST-Hebung während der Überwachung) kann ein früherer Test auf koronare Vasospasmen in Betracht gezogen werden.

©ESC

Abbildung 4: Diagnostik bei Überlebenden eines plötzlichen Herzstillstands (SCA) (Fortsetzung)



* In Deutschland wird in der Regel ein Ajmalin Test durchgeführt.

©ESC

Opfer eines plötzlichen Herztodes (SD) und Angehörige von Opfern eines Syndroms des plötzlichen Rhythmustods (SADS)

Empfehlungen für die Beurteilung von SD-Opfern		
Empfehlungen	**Klasse**	**Evidenzgrad**
Es wird empfohlen, die Untersuchung von unerwartetem SD, insbesondere bei Verdacht auf eine Erbkrankheit, in der öffentlichen Gesundheitsvorsorge zu priorisieren.	I	B
Nach SADS kann eine postmortale genetische Untersuchung des Verstorbenen auf zusätzliche Gene erwogen werden.	IIb	C
Nach einer SADS wird eine hypothesenfreie postmortale genetische Untersuchung mittels Exom- oder Genomsequenzierung nicht empfohlen.	III	B

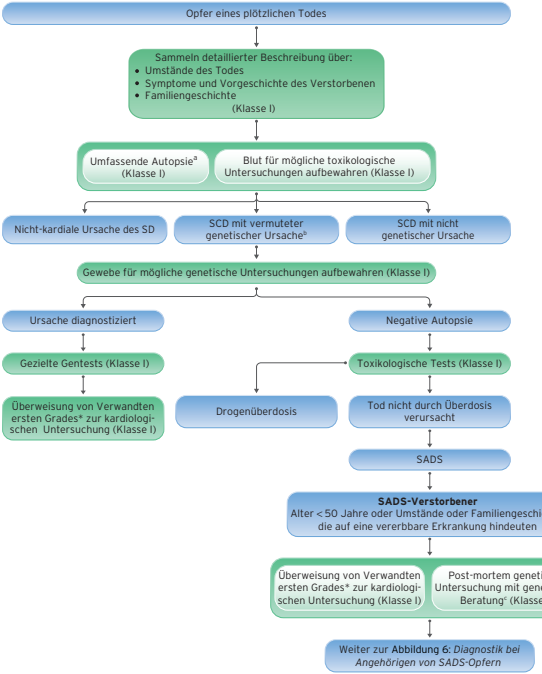
ESC©

SADS = Syndrom des plötzlichen Rhythmustodes; SD = plötzlicher Tod.

Die Autopsie in SD-Fällen ist ein Schlüsselelement, um festzustellen, ob die hinterbliebene Familie ein Risiko für eine vererbte Herzerkrankung hat (Abbildung 5). Bei jungen Menschen unter 50 Jahren kann in etwa der Hälfte der Fälle eines plötzlichen Herztodes eine mögliche genetische Herzerkrankung festgestellt werden. Um die Todesursache festzustellen, ist es von entscheidender Bedeutung, alle verfügbaren Daten über frühere Symptome, Komorbiditäten, Medikamente und die Familiengeschichte zu sammeln. Die Hauptaufgabe der Autopsie bei SD besteht darin, die Todesursache zu ermitteln. Ein fachkundiger Herzpathologe ändert in vielen Fällen die ursprüngliche Diagnose, was die Notwendigkeit einer fachkundigen Beurteilung unterstreicht. Zu den vererbten Herzerkrankungen, die bei der Autopsie festgestellt werden, gehören Kardiomyopathien (HCM, DCM, ARVC) und familiäre KHK. Ein toxikologisches Screening kann bei einem großen Teil der jungen SD-Fälle eine Drogen-Überdosierung oder Polypharmazie aufdecken. Die Aufbewahrung von Gewebe zur DNA-Extraktion ist wichtig für die postmortale genetische Analyse. Postmortale krankheitsbezogene genetische Analysen, z. B. bei familiärer Hypercholesterinämie und ARVC, haben eine hohe Ergiebigkeit.

Der plötzliche Rhythmustod ist der häufigste Befund bei SCD-Fällen unter 35 Jahren (Abbildung 6). Bei der Untersuchung von Familien mit SADS-Todesfällen wird in einem hohen Prozentsatz der Fälle eine zugrunde liegende genetische Herzerkrankung bei den Verwandten festgestellt, die als Todesursache vermutet wird. Eine kombinierte genetische Analyse des Verstorbenen (molekulare Autopsie) und die klinische Untersuchung der Familie bieten eine hohe diagnostische Ausbeute. Zu den Ätiologien gehören das Long-QT-Syndrom, das Brugada-Syndrom, die CPVT und Kardiomyopathien.

Abbildung 5: Diagnostik bei Opfern eines plötzlichen Todes (SD)



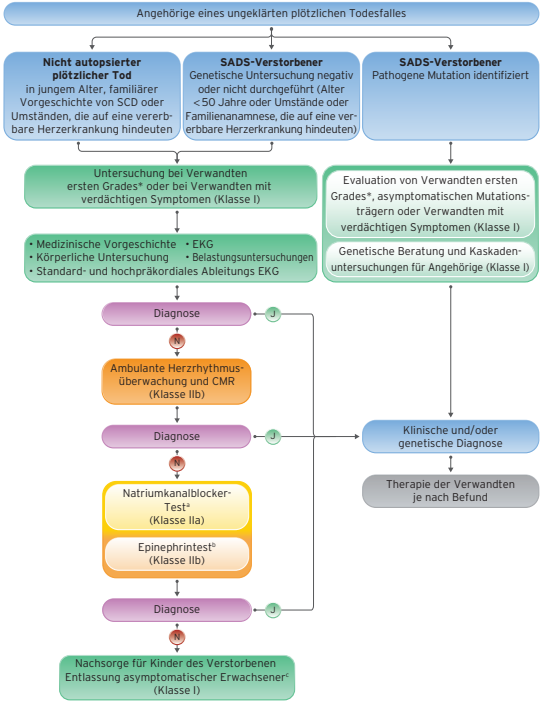
SADS =Syndrom des plötzlichen Rhythmustodes; SCD = plötzlicher Herztod; SD = plötzlicher Tod.

* Abweichend vom sonstigen deutschen Sprachgebrauch sind hierin auch Geschwister eingeschlossen.

[a] Eine Autopsie wird empfohlen, idealerweise in allen Fällen von unerwartetem SD, und immer bei Personen unter 50 Jahren. Die Autopsie sollte eine vollständige makroskopische Untersuchung und eine histopathologische Untersuchung aller Organe umfassen. Das Herz sollte idealerweise von einem erfahrenen Herzpathologen untersucht werden. Proben, die für die DNA-Extraktion geeignet sind, sollten aufbewahrt werden, wenn genetische Ursachen oder ein ungeklärter Tod vermutet werden. [b] Unter Berücksichtigung aller Umstände schließt dies negative Autopsien, Autopsien mit unsicherem Befund, nicht-ischämische Kardiomyopathien, koronare Herzkrankheit bei Verdacht auf familiäre Hypercholesterinämie und thorakale Aortendissektionen ein. [c] Nach informierter Einwilligung der Angehörigen.

©ESC

Abbildung 6: Diagnostik bei Angehörigen von Opfern eines Syndroms des plötzlichen Rhythmustods (SADS)



* Abweichend vom sonstigen deutschen Sprachgebrauch sind hierin auch Geschwister eingeschlossen.

CMR = kardiale Magnetresonanztomographie; EKG = Elektrokardiogramm; J = Ja; N = Nein; SADS = Syndrom des plötzlichen Rhythmustodes; SCD = plötzlicher Herztod.

[a] Über 16 Jahre alt ± Verdacht auf Brugada-Syndrom aufgrund von Tests oder Todesumständen des Verstorbenen. [b] Wenn Belastung nicht möglich ist. [c] Reevaluierung bei Änderung der Familiengeschichte oder neuen Symptomen.

©ESC

[1] In Deutschland wird in der Regel ein Ajmalin Test durchgeführt.

[1]

4.2 Genetische Tests

Gentests sollten von multidisziplinären Teams durchgeführt werden, denen Fachleute angehören, die in der Lage sind, genetische Beratung über die Auswirkungen und evtl. Unklarheit von Ergebnissen zu leisten, sowie erfahrene Kardiologen, die in der Lage sind, Gentests auf den richtigen Phänotyp auszurichten. Ein negativer Gentest schließt weder die Diagnose noch eine familiäre Erkrankung aus und sollte nicht zu diesem Zweck verwendet werden. Eine Mutation (Klasse IV/wahrscheinlich pathogen oder V/pathogene Variante) kann entweder zur Bestätigung der Diagnose bei Probanden (dem ersten betroffenen Familienmitglied) oder zur Erstdiagnose bei Verwandten verwendet werden und kann zur Orientierung bei der Therapie und/oder Prognoseeinschätzung beitragen. Eine regelmäßige Neubewertung aller Varianten der Klasse III (VUS) und IV ist angezeigt.

Empfehlungen für genetische Untersuchungen

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Gentests werden empfohlen, wenn bei einer lebenden oder verstorbenen Person eine Erkrankung diagnostiziert wird, die wahrscheinlich eine genetische Ursache hat und ein Risiko für VA und SCD darstellt.	I	B
Wenn eine mutmaßlich ursächliche Variante zum ersten Mal identifiziert wird, wird eine Bewertung der Pathogenität anhand einer international anerkannten Rahmenstruktur empfohlen.	I	C
Wenn eine Klasse-IV- oder Klasse-V-Variante bei einer lebenden oder verstorbenen Person mit einer Erkrankung, die ein Risiko für VA und SCD birgt, identifiziert wurde, werden Gentests bei Verwandten ersten Grades* und symptomatischen Personen sowie evtl. asymptomatischen Mutationsträgern empfohlen.	I	C
Es wird empfohlen, dass Gentests und die Beratung über die möglichen Folgen von einem erfahrenen multidisziplinären Team durchgeführt werden.	I	C

©ESC

2 Die Einteilung bezieht sich auf die Variantenklassifikation nach genetischer Sequenzierung (AMCG Varianten Klassifikation).

Empfehlungen für Gentests (Fortsetzung)

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad	
Es wird empfohlen, Varianten der Klasse III (Varianten mit unklarer klinischer Signifikanz) und der Klasse IV nach Möglichkeit auf Kosegregation in der jeweiligen Familie zu untersuchen und die Variante ggf. in regelmäßigen Abständen zu revaluieren.	I	C	3 4
Bei Indexpatienten mit unzureichenden Hinweisen auf eine genetische Erkrankung, wird die Durchführung genetischer Tests nicht empfohlen.	III	C	

ESC©

SCD = plötzlicher Herztod; VA = ventrikuläre Arrhythmie; VUS = Varianten mit unklarer Signifikanz.
* Abweichend vom sonstigen deutschen Sprachgebrauch sind hierin auch Geschwister eingeschlossen.

5. Akutbehandlung von ventrikulären Arrhythmien (VA)

Die Akutbehandlung von VA umfasst die Identifizierung und Behandlung reversibler Ursachen. Bei Patienten, die mit Wirkstoffen behandelt werden, von denen bekannt ist, dass sie die elektrischen Eigenschaften des Herzens verändern (z. B. QRS-Verbreiterung und/oder QT-Verlängerung) oder Elektrolytanomalien verursachen, sollte der Verdacht auf arzneimittelinduzierte Arrhythmien bestehen. Trotz einer möglichen korrigierbaren Ursache für eine vorliegende VA ist eine umfassende Beurteilung aller Patienten wichtig, insbesondere wenn die zugrunde liegende Herzerkrankung unbekannt ist oder ein Fortschreiten einer Erkrankung vermutet wird. Patienten, die sich mit einer Tachykardie mit breitem QRS-Komplex vorstellen, sollten nach Symptomen und Ätiologie behandelt werden (Abbildung 7). Eine sofortige Beendigung der SMVT wird auch bei tolerierter SMVT empfohlen, da es zu einer raschen hämodynamischen Verschlechterung kommen kann. Die DC-Kardioversion ist die bevorzugte Therapie zur akuten Beendigung einer SMVT, sofern das Narkose-/Sedierungsrisiko gering ist. Bei Patienten mit tolerierter SMVT können auch AAD eingesetzt werden, insbesondere bei Patienten mit idiopathischen VT-Subtypen.

3 In Deutschland wird in der Regel ein Ajmalin Test durchgeführt.

4 Bei Familien mit wahrscheinlich pathogenen oder pathogenen Varianten (AMCG Klasse IV bzw. V) sollte eine entsprechende Heterozygotendiagnostik im Rahmen einer familiären Kaskadenuntersuchung erfolgen.

Ein elektrischer Sturm tritt häufig bei ICD-Patienten auf und ist mit einer erhöhten Sterblichkeit verbunden. Das Management eines elektrischen Sturms hängt vom hämodynamischen Status des Patienten, der Art der VT (monomorphe vs. polymorphe VT) und der zugrunde liegenden Herzerkrankung ab. In der Regel ist ein vielschichtiger therapeutischer Ansatz erforderlich, der eine ICD-Abfrage sowie die Optimierung der Geräteprogrammierung, ALS, Sedierung/Intubation, i.v. AAD und invasive Therapien wie Schrittmacherstimulation, Katheterablation, autonome Modulation und mechanische Kreislaufunterstützung umfasst (Abbildung 8).

Empfehlungen für die Behandlung von reversiblen Zuständen

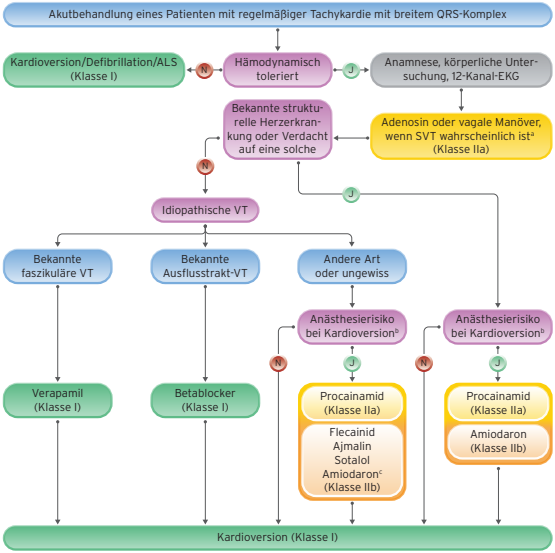
Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Bei Verdacht auf arzneimittelbedingte VA wird das Absetzen der auslösenden Substanzen empfohlen.	I	B
Die Untersuchung auf reversible Ursachen (z.B. Elektrolytstörungen, Ischämie, Hypoxie, Fieber)[a] wird bei Patienten mit VA empfohlen.	I	C
Trotz einer möglichen korrigierbaren Ursache für die vorliegende VA sollte die Notwendigkeit einer ICD-Implantation auf der Grundlage einer individuellen Bewertung des Risikos einer nachfolgenden VA/SCD erwogen werden.	IIa	C

©ESC

ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; i.v. = intravenös; SCD = plötzlicher Herztod; VA = ventrikuläre Arrhythmie.

[a] Liste unvollständig

Abbildung 7: Akutbehandlung einer regelmäßigen Tachykardie mit breitem QRS-Komplex



EKG = Elektrokardiogramm; J = Ja; N = Nein; SVT = supraventrikuläre Tachykardie; VT = ventrikuläre Tachykardie

[a]Neben einer SVT kann Adenosin evtl. auch eine idiopathische VT beenden, was auf eine getriggerte Aktivität als Mechanismus der Arrhythmie hindeutet. [b]Der Nutzen einer Kardioversion sollte gegen die mit der Anästhesie/Sedierung verbundenen Risiken abgewogen werden. [c]Angesichts der begrenzten Verfügbarkeit der anderen Antiarrhythmika.

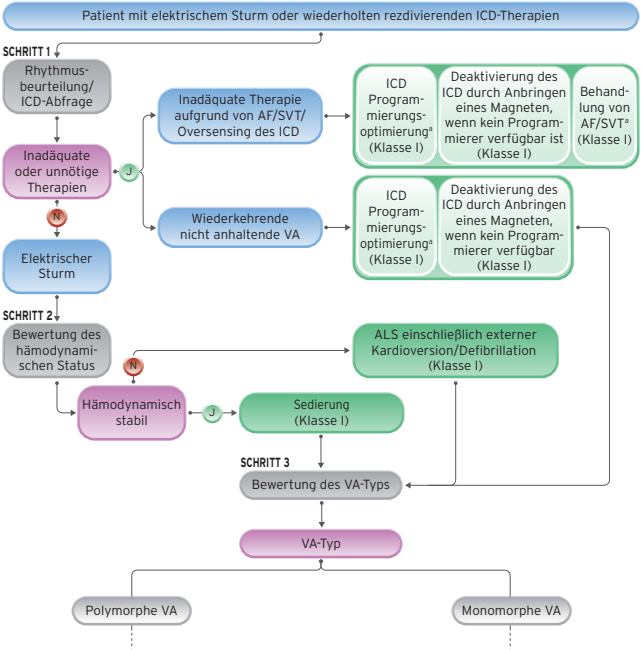
©ESC

Empfehlung	Klasse	Evidenzgrad
Intravenöses Verapamil wird bei Tachykardien mit breitem QRS-Komplex und unbekanntem Mechanismus nicht empfohlen.	III	B

©ESC

5 Procainamid ist in Deutschland nicht zugelassen. Ajmalin ist im Einzelfall eine wirksame, verfügbare Alternative. Siehe auch: Eckardt, L., Könemann, H., Bosch, R. et al. Kommentar zu den Leitlinien 2022 der ESC zu ventrikulären Arrhythmien und Prävention des plötzlichen Herztodes. Kardiologie 17, 27–38 (2023). https://doi.org/10.1007/s12181-022-00589-7

Abbildung 8: Management des elektrischen Sturms oder wiederholter rezidivierender ICD-Therapien



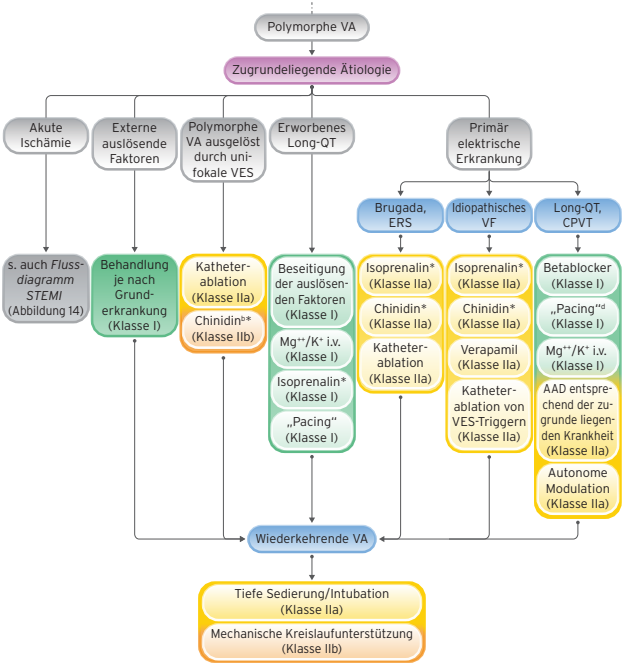
(Fortsetzung auf den nächsten 2 Seiten)

AAD = antiarrhythmische Medikamente; AF = Vorhofflimmern; ALS = advanced life support; CPVT = katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie; ERS = frühes Repolarisationssyndrom; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; J = Ja; N = Nein; STEMI = ST-Hebungsinfarkt; SVT = supraventrikuläre Tachykardie; VA = ventrikuläre Arrhythmie; VES = ventrikuläre Extrasystole VF = Kammerflimmern.

[a]Besondere Aspekte der Device-Therapie.

©ESC

Abbildung 8: Management des elektrischen Sturms oder wiederholter rezidivierender ICD-Therapien (Fortsetzung)



(Fortsetzung auf der nächsten Seite)

AAD = antiarrhythmische Medikamente; i.v. = intravenös; VES = ventrikuläre Extrasystole.

[b] Keine Daten zur Wirkung von Chinidin auf VES-getriggerte polymorphe VA bei Patienten mit Kardiomyopathien. [c] Hohe VA-Belastung bezieht sich auf ein klinisches Szenario mit sehr häufigen VA-Episoden, die ICD-Schocks erfordern, wenn nur kurze Perioden mit stabilem Rhythmus erreicht werden können. Niedrige VA-Belastung bezieht sich auf ein klinisches Szenario mit wiederholten ATP/ICD-Schocks, gefolgt von einem stabilen Rhythmus. [d] Wenn Bradykardie oder postextrasystolische Pausen das Auftreten von PVT/VF auslösen. [e] Overdrive-Stimulation (durch Stimulation mit einer etwas höheren Frequenz als dem Grundrhythmus) kann zur vorübergehenden Unterdrückung langsamer rezidivierender VT hilfreich sein.

* In Deutschland nicht zugelassen, über §73 AMG international verfügbar.

©ESC

Abbildung 8: Management des elektrischen Sturms oder wiederholter rezidivierender ICD-Therapien (Fortsetzung)

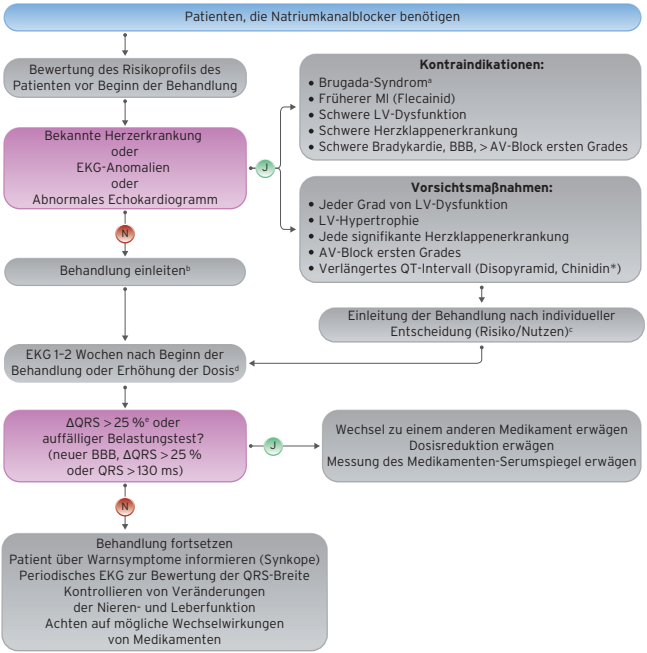


©ESC

6. Langfristige Behandlung – medikamentöse Behandlung. Allgemeine Aspekte

Eine optimale medizinische Behandlung der zugrundeliegenden Herzerkrankung, einschließlich der maximal verträglichen Dosierung von Medikamenten zur Behandlung von einer Herzinsuffizienz, ist bei Patienten mit VA unerlässlich. AAD spielen vor allem bei symptomatischen Patienten eine wichtige Rolle, aber ihr Einsatz wird häufig durch unerwünschte Nebenwirkungen, einschließlich ihrer pro-arrhythmogenen Eigenschaften, eingeschränkt. Die pro-arrhythmogenen Eigenschaften von Natriumkanalblockern und QT-verlängernden Medikamenten sind mit EKG-Veränderungen verbunden. Daher sind je nach den Eigenschaften des AAD und dem Patientenprofil regelmäßige EKG-Kontrollen und zusätzliche Untersuchungen notwendig.

Abbildung 9: Untersuchungen vor Therapiebeginn und zur Überwachung von Patienten, die Natriumkanalblocker benötigen



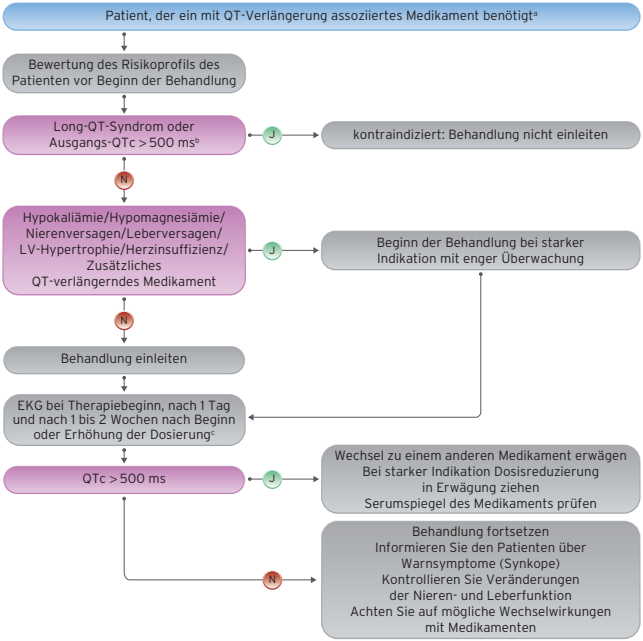
BBB = Schenkelblock; EKG = Elektrokardiogramm; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; J = Ja; LV = linksventrikulär/linker Ventrikel; MI = Myokardinfarkt; N = Nein.

[a]http://www.brugadadrugs.org. [b]Gleichzeitige Verabreichung von Medikamenten mit AV-Knoten blockierender Wirkung bei Patienten mit Vorhofflimmern oder Vorhofflattern. [c]Bei ICD-Trägern kann ein höheres Risiko für medikamenteninduzierte Proarrhythmie in Kauf genommen werden. [d]Gemäß den 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation. [e]ΔQRS >25 % ist kein absoluter Grenzwert, sondern hängt von der QRS-Breite vor der Medikamenteneinleitung und der individuellen Risiko-Nutzen-Abwägung des Patienten ab.

*In Deutschland nicht zugelassen, über §73 AMG international verfügbar.

©ESC

Abbildung 10: Untersuchungen vor Beginn der Behandlung und „Follow-up" von Patienten, die Medikamente benötigen, die mit einer QT-Verlängerung einhergehen



EKG = Elektrokardiogramm; J = Ja; LV = linksventrikulär/linker Ventrikel; N = Nein.
[a]http://www.crediblemeds.org [b]Bei starker Indikation und fehlender Behandlungsalternative einen Experten aufsuchen. [c]Gemäß den 2020 ESC Guidelines for the dignosis and management of atrial fibrillation.

6

©ESC

6 Bei Risikopatienten sollte initial in der Aufdosierung eine häufigere EKG-Kontrolle erfolgen. Siehe auch: Eckardt, L., Könemann, H., Bosch, R. et al. Kommentar zu den Leitlinien 2022 der ESC zu ventrikulären Arrhythmien und Prävention des plötzlichen Herztodes. Kardiologie 17, 27-38 (2023). https://doi.org/10.1007/s12181-022-00589-7

7. Langfristige Behandlung – ICD-Therapie. Allgemeine Aspekte

Der ICD ist integraler Bestandteil der Behandlung von Patienten, die einen Herzstillstand aufgrund einer VA überlebt haben oder bei denen ein hohes Risiko dafür besteht. In der Evaluation einer ICD-Therapie ist es wichtig, die Lebenserwartung des Patienten, seine Lebensqualität und Begleiterkrankungen zu berücksichtigen. Die Optimierung der ICD-Programmierung ist unerlässlich, um die Belastung durch ICD-Therapien zu minimieren und das Überleben des Patienten zu verbessern. Die Indikation zur Primärprävention und spezifische Aspekte der Sekundärprävention werden in speziellen Abschnitten behandelt.

Empfehlungen für die ICD-Implantation (allgemeine Aspekte)

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Die Implantation eines Kardioverters/Defibrillators wird nur bei Patienten empfohlen, bei denen eine Lebenserwartung >1 Jahr bei guter Lebensqualität besteht.	I	C
Es wird nicht empfohlen, einen ICD bei Patienten mit unaufhörlichen VA zu implantieren, bis die VA kontrolliert ist.	III	C

Empfehlungen zur Sekundärprävention eines SCD

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Eine ICD-Implantation wird bei Patienten mit dokumentiertem VF oder hämodynamisch nicht tolerierter VT empfohlen, wenn keine reversiblen Ursachen vorliegen.	I	C
Bei Patienten mit VT/VF, einer Indikation für einen ICD und fehlender Kontraindikation für Amiodaron kann Amiodaron erwogen werden, wenn ein ICD nicht verfügbar ist, kontraindiziert ist oder vom Patienten abgelehnt wird.	IIb	C
Bei Patienten mit SMVT oder SPVT/VF, die durch VES mit ähnlicher Morphologie ausgelöst werden, und einer Indikation für einen ICD kann eine Katheterablation erwogen werden, wenn ein ICD nicht zur Verfügung steht, kontraindiziert ist oder vom Patienten abgelehnt wird.	IIb	C

©ESC

Empfehlungen für einen subkutanen ICD

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Der vollständig subkutane Defibrillator sollte als Alternative zum transvenösen Defibrillator bei Patienten mit einer Indikation für einen ICD erwogen werden, wenn eine Schrittmachertherapie bei Bradykardie, kardiale Resynchronisation oder ATP nicht erforderlich ist.	IIa	B

Empfehlungen für eine zusätzliche CRT zur ICD-Therapie

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Wenn ein ICD indiziert ist, wird empfohlen zu prüfen, ob der Patient von einem CRT-Defibrillator profitieren könnte.	I	C

Empfehlungen für einen tragbaren Kardioverter/Defibrillator

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Der WCD sollte für erwachsene Patienten mit einer sekundärprophylaktischen ICD-Indikation erwogen werden, die vorübergehend keine Kandidaten für eine ICD-Implantation sind.	IIa	C
Der WCD kann in der Frühphase nach einem MI bei ausgewählten Patienten erwogen werden.*	IIb	B

Empfehlungen zur Optimierung der Geräteprogrammierung

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Die Optimierung der ICD-Programmierung wird empfohlen, um inadäquate und unnötige Therapien zu vermeiden und die Sterblichkeit zu senken.	I	A

©ESC

* Siehe auch: Deneke, T., Bosch, R., Eckardt, L. et al. Der tragbare Kardioverter/Defibrillator (WCD) – Indikationen und Einsatz. Kardiologe 13, 292–304 (2019). https://doi.org/10.1007/s12181-019-0331-4

Empfehlungen zur Optimierung der Geräteprogrammierung (Fortsetzung)

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Bei Patienten mit Ein- oder Zweikammer-ICD ohne Indikation zum „Pacing" bei Bradykardien wird empfohlen, die ventrikuläre Stimulation zu minimieren.	I	A
Die Programmierung von verlängerten Erkennungseinstellungen ist indiziert (Dauer von mindestens 6–12 Sekunden oder 30 Intervallen).	I	A
Es wird empfohlen, bei ICD-Patienten mit Indikation zur Primärprävention die langsamste Tachykardie-Therapiezone mit einem Grenzwert von ≥188 bpm zu programmieren.	I	A
Bei Patienten mit SHD wird die Programmierung von mindestens einer ATP-Therapie in allen Tachyarrhythmie-Zonen empfohlen.	I	A
Es wird empfohlen, Algorithmen zur Unterscheidung von SVT und VT für Tachykardien mit einer Frequenz von bis zu 230 bpm zu programmieren.	I	B
Es wird empfohlen, Warnmeldungen für Sondenfehlfunktionen zu aktivieren.	I	B
Telemonitoring wird empfohlen, um die Häufigkeit inadäquater Schocks zu verringern.	I	B
Die Programmierung von Burst-ATP als erster Versuch wird gegenüber Ramp-ATP empfohlen.	I	B
Für S-ICD wird eine Konfiguration mit zwei Erkennungszonen empfohlen, wobei der Diskriminierungsalgorithmus in der bedingten Schockzone aktiviert werden sollte.	I	B
Bei der routinemäßigen ICD-Programmierung sollte die Aktivierung von mehr als einer Tachykardie-Erkennungszone erwogen werden.	IIa	B

©ESC

Behandlungsempfehlungen zur Vermeidung inadäquater ICD-Therapien

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Die Katheterablation wird für ICD-Patienten mit rezidivierenden SVT empfohlen, die zu inadäquaten ICD-Therapien führen.	I	C
Eine pharmakologische Behandlung oder eine Katheterablation wird bei Patienten mit Vorhofflimmer-assoziierten inadäquaten ICD-Therapien trotz optimaler ICD-Programmierung empfohlen.	I	C

Empfehlungen für die psychosoziale Betreuung nach ICD-Implantation

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Bei ICD-Patienten wird eine Bewertung des psychologischen Status und bei Beeinträchtigung eine Behandlung empfohlen.	I	C
Die Kommunikation zwischen Patient und Arzt bzw. medizinischem Fachpersonal wird empfohlen, um ICD-bezogene Bedenken anzusprechen und Fragen der Lebensqualität vor der ICD-Implantation und während des Krankheitsverlaufs zu besprechen.	I	C

Empfehlungen für die ICD-Implantation bei LVAD-Empfängern

Empfehlung	Klasse	Evidenzgrad
Bei LVAD-Empfängern mit symptomatischen anhaltenden VA sollte eine ICD-Implantation erwogen werden.	IIa	B

©ESC

Empfehlungen zur Prävention von ICD-Komplikationen

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Einkammer-ICDs werden bei Patienten in der Primärprävention ohne aktuelle oder zu erwartende Indikation für eine sequenzielle Vorhof- oder AV-Stimulation aufgrund des geringeren Risikos gerätebedingter Komplikationen gegenüber Zweikammer-ICDs empfohlen.	I	A
Die Verwendung von „Single-Coil"-Elektroden anstelle von „Dual-Coil"-ICD-Elektroden sollte aufgrund der geringeren Komplikationsrate bei der transvenösen Elektrodenextraktion erwogen werden.	IIa	C

Empfehlungen zu Fragen des Lebensendes bei ICD-Trägern

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Vor der Implantation und im Falle einer signifikanten Verschlechterung des Gesundheitszustands ist ein gemeinsames Gespräch mit dem Patienten und seiner Familie über die Möglichkeiten der ICD-Deaktivierung sinnvoll und sollte im Rahmen der gemeinsamen Entscheidungsfindung erfolgen.	I	C

© ESC

AF = Vorhofflimmern; ATP = antitachykarde Stimulation ; AV = atrioventrikulär; bpm = Schläge pro Minute; CRT = kardiale Resynchronisationstherapie; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; LVAD = linksventrikuläres Unterstützungssystem; SCD = plötzlicher Herztod; SHD = strukturelle Herzerkrankung; S-ICD = vollständig subkutan implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; SPVT = anhaltende polymorphe ventrikuläre Tachykardie; SVT = supraventrikuläre Tachykardie; VA = ventrikuläre Arrhythmie; VES = ventrikuläre Extrasystole; VF = Kammerflimmern; VT = ventrikuläre Tachykardie; WCD = tragbarer Kardioverter/Defibrillator.

8. Diagnostische Evaluation, Behandlung und Risikostratifizierung je nach klinischem Bild und bekannter (wahrscheinlicher) Grunderkrankung

8.1 Koronare Herzkrankheit und Koronaranomalien

Ein SCD ist eine der Hauptursachen für die Sterblichkeit bei ACS, meist verursacht durch VF. Zur Vermeidung von Kammerflimmern/Kammertachykardien bei STEMI werden eine sofortige Reperfusion und i.v. Betablocker empfohlen. Bei rezidivierenden anhaltenden Kammerflimmern/Kammertachykardien können eine zusätzliche Revaskularisierung, i.v. AAD, Sedierung/Intubation und erweiterte Therapien einschließlich der Implantation einer mechanischen Kreislaufunterstützung erforderlich sein (Abbildung 11). Bei Patienten mit lebensbedrohlichen VA, die auf einen koronaren Vasospasmus zurückzuführen sind, besteht ein hohes Risiko für ein erneutes Auftreten von VA. Da eine medikamentöse Therapie mit gefäßerweiternden Medikamenten möglicherweise nicht ausreichend schützt, sollte bei Patienten, die einen plötzlichen Herzstillstand überlebt haben, eine ICD-Implantation erwogen werden. In den ersten Wochen nach einem STEMI besteht das höchste Risiko für Tod und SCD, insbesondere bei Patienten mit reduzierter LVEF. Aus diesem Grund ist eine Bestimmung der LVEF vor der Entlassung und eine erneute Kontrolle 6–12 Wochen danach bei Patienten mit einer LVEF ≤40 % angezeigt. Bei Patienten mit einer LVEF ≤35 % und Herzinsuffizienzsymptomen besteht ein SCD-Risiko und eine ICD-Implantation ist indiziert. Darüber hinaus sollte eine ICD-Implantation unabhängig von der NYHA-Klasse bei Patienten mit einer LVEF ≤30 % und bei Patienten mit einer LVEF ≤40 % und NSVT, bei denen eine anhaltende VT durch PES induzierbar ist, in Betracht gezogen werden. Bei Post-Infarkt-Patienten mit chronischer KHK und ungeklärter Synkope nach nicht-invasiver Untersuchung ist eine PES ebenfalls indiziert (Abbildung 12). Die ICD-Implantation verringert die Zahl rhythmogener Todesfälle bei Patienten mit chronischer KHK, die anhaltende, nicht tolerierte VT überlebt haben. Der Nutzen einer ICD-Implantation bei Patienten mit tolerierter SMVT und leicht reduzierter LVEF (≥40 %) ist jedoch weniger eindeutig. Bei diesen Patienten sollte eine Katheterablation als alleinige Therapie in Betracht gezogen werden, sofern festgelegte Endpunkte erreicht werden. Eine präventive VT-Ablation nach der ersten SMVT-Episode, unabhängig von der hämodynamischen Toleranz, kann zusätzlich zur ICD-Implantation in Betracht gezogen werden, um das Wiederauftreten von VT zu verringern. Bei Patienten mit chronischer KHK und rezidivierender symptomatischer SMVT oder ICD-Schocks sollte der Ersatz eines Betablockers durch Sotalol, die Zugabe von Amiodaron zum Betablocker oder eine Katheterablation erwogen werden. Wenn bei Patienten, die

bereits Amiodaron erhalten, ein VT-Rezidiv auftritt, ist eine Katheterablation angezeigt (Abbildung 13). Koronaranomalien mit einem atypischen aortalen Abgang, entweder links oder rechts, sind mit einem erhöhten SCD-Risiko verbunden, insbesondere bei jungen Menschen und/oder nach intensiver körperlicher Betätigung. Die Evaluation für einen chirurgischen Eingriff basiert auf der Beurteilung der Anatomie mittels CTA und der durch körperliche Anstrengung ausgelösten Ischämie unter Verwendung moderner Bildgebungsmodalitäten.

Empfehlungen für die Behandlung von VA bei ACS und Gefäßspasmen

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Eine prophylaktische Behandlung mit AAD (mit Ausnahme von Betablockern) wird bei ACS nicht empfohlen.	III	B
Bei SCA-Überlebenden mit Koronararterienspasmen sollte die Implantation eines ICD erwogen werden.	IIa	C

©ESC

AAD = antiarrhythmische Medikamente; ACS = akutes Koronarsyndrom; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; SCA = plötzlicher Herzstillstand.

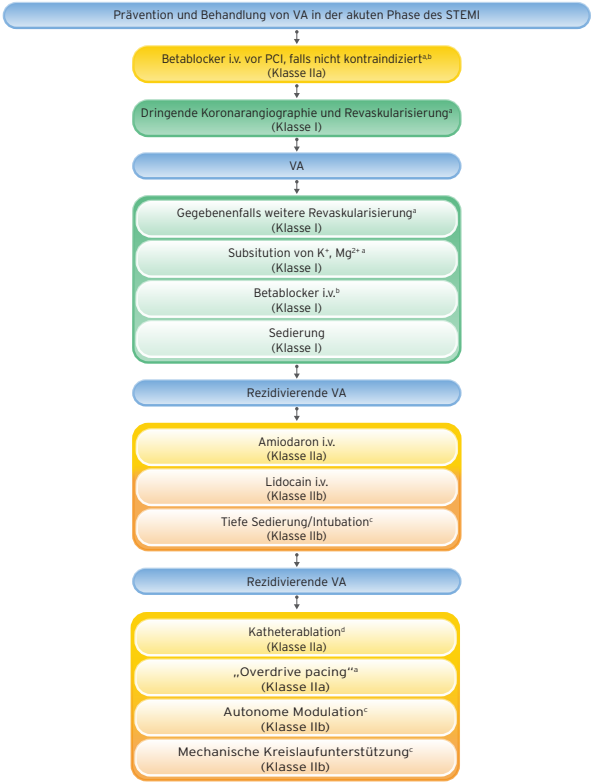
Empfehlungen für Patienten mit chronischer KHK

Empfehlung	Klasse	Evidenzgrad
Bei Patienten mit KHK wird eine prophylaktische Behandlung mit anderen AAD als Betablockern nicht empfohlen.	III	A

©ESC

AAD = antiarrhythmische Medikamente; KHK = koronare Herzerkrankung; SCD = plötzlicher Herztod.

Abbildung 11: Prävention und Behandlung von VA bei STEMI

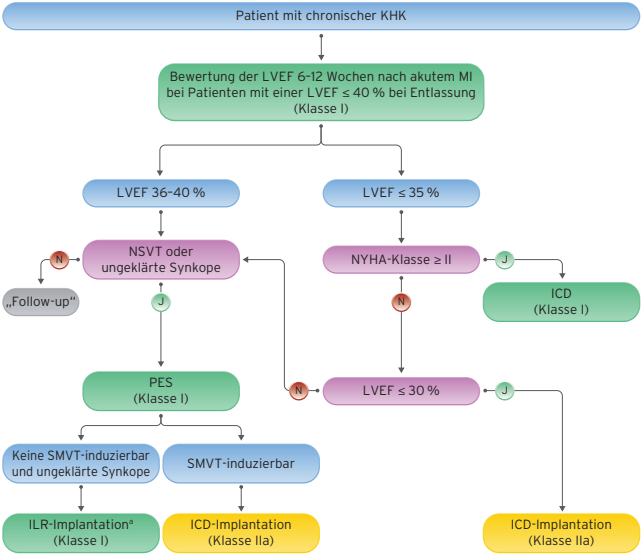


PCI = perkutane Koronarintervention; STEMI = ST-Hebungsinfarkt; VA = ventrikuläre Arrhythmie; VES = ventrikuläre Extrasystole.

[a]2017 ESC Guidelines for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation. [b]Intravenöse Betablocker müssen bei Patienten mit Hypotonie, akuter Herzinsuffizienz, AV-Block oder schwerer Bradykardie vermieden werden. [c]Flowchart für die Behandlung des elektrischen Sturms. [d]Wenn ähnliche VES rezidivierende polymorphe VA auslösen.

©ESC

Abbildung 12: Risikostratifizierung und Primärprävention von SCD bei chronischer KHK

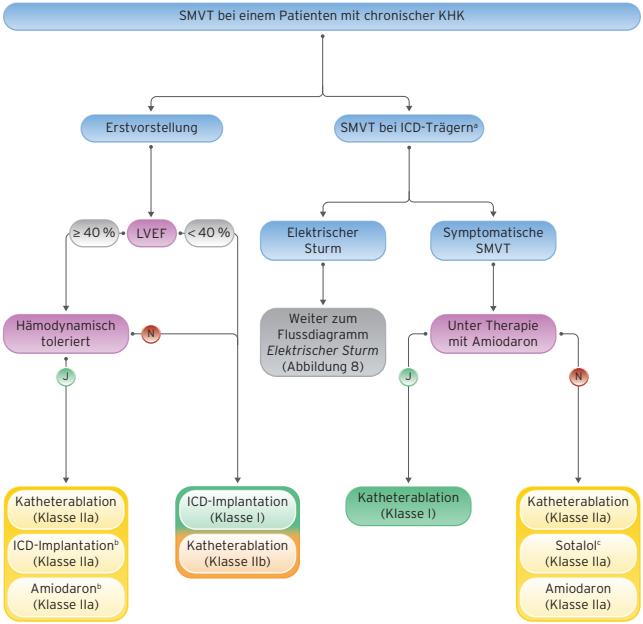


KHK = koronare Herzerkrankung; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; ILR = implantierbarer Ereignis-Rekorder; J = Ja; LVEF = linksventrikuläre Ejektionsfraktion; MI = Myokardinfarkt; N = Nein; NSVT = nicht-anhaltende ventrikuläre Tachykardie; NYHA = New York Heart Association; PES = programmierte elektrische Kammerstimulation; SMVT = anhaltende monomorphe ventrikuläre Tachykardie.

[a]2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope.

353©

Abbildung 13: Management der SMVT bei chronischer KHK



KHK = koronare Herzerkrankung, ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; J = Ja; LVEF = linksventrikuläre Ejektionsfraktion; N = Nein; SMVT = anhaltende monomorphe ventrikuläre Tachykardie.

[a] Anhaltende ventrikuläre Tachykardie in der Monitorzone: Katheterablation in Betracht ziehen.
[b] Wenn Katheterablation nicht verfügbar, nicht erfolgreich oder vom Patienten nicht gewünscht.
[c] Zur Reduzierung von ICD-Schocks.

©ESC

Empfehlungen für Patienten mit Koronaranomalien

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Diagnostische Auswertung		
Bei Patienten mit Koronaranomalie mit interarteriellem Verlauf wird zusätzlich zur kardiopulmonalen Belastungsuntersuchung eine kardiale Stressbildgebung unter körperlicher Belastung empfohlen, um eine Myokardischämie zu bestätigen/auszuschließen.	I	C
Bei Patienten mit überlebtem plötzlichen Herztod und Koronaranomalie wird eine kardiale Stressbildgebung unter körperlicher Belastung zusätzlich zum kardiopulmonalen Belastungstest nach herzchirurgischer Korrektur empfohlen.	I	C
Behandlung		
Eine herzchirurgische Operation wird empfohlen bei Patienten mit Koronaranomalie und CA, bei Synkopen mit Verdacht auf VA oder bei Angina pectoris, wenn andere Ursachen ausgeschlossen wurden.	I	C
Eine herzchirurgische Operation sollte bei asymptomatischen Patienten mit Koronaranomalie und Anzeichen einer Myokardischämie oder atypischem aortalen Abgang der linken Koronararterie mit Hochrisikoanatomie erwogen werden.[a]	IIa	C

©ESC

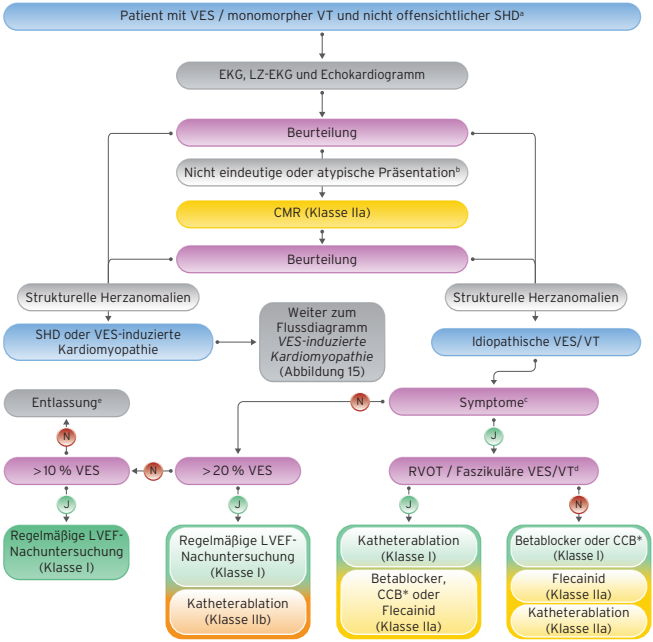
CA = Herzstillstand; VA = ventrikuläre Arrhythmie.

[a]Eine Hochrisikoanatomie ist definiert als interarterieller Verlauf, schlitzförmige Öffnung, hoher Abgang, spitzwinkliger Abgang sowie intramuraler Verlauf und dessen Länge.

8.2 Idiopathische VES/VT und VES-induzierte/aggravierte Kardiomyopathie

VES/VT bei fehlender SHD werden als idiopathisch definiert. Wenn die klinische Präsentation oder die initiale Evaluation mit EKG und Echokardiogramm nicht schlüssig sind, sollte eine CMR durchgeführt werden, um eine SHD auszuschließen. Die Patienten sollten entweder mit Medikamenten oder einer Katheterablation behandelt werden, wenn sie symptomatisch sind oder wenn sich die Herzfunktion verschlechtert (Abbildung 14). Häufige VES können eine reversible Ursache für eine LV-Dysfunktion bei Patienten ohne SHD sein (VES-induzierte Kardiomyopathie), können aber auch eine LV-Dysfunktion bei Patienten mit SHD verschlimmern (VES-aggravierte Kardiomyopathie), entweder als direkte Folge der VES oder aufgrund einer reduzierten Wirksamkeit einer biventrikulären Stimulation bei CRT-Patienten. Eine Katheterablation kann sehr effizient sein und wird daher als Erstlinientherapie bei VES-bedingter Kardiomyopathie empfohlen. Bei Patienten mit Verdacht auf eine VES-bedingte Kardiomyopathie sollten sowohl eine Katheterablation als auch Amiodaron in Betracht gezogen werden, um die VES-Last zu verringern und die LVEF zu verbessern.

Abbildung 14: Behandlung von idiopathischen VES/VT



AAD = antiarrhythmische Medikamente; CCB = Kalziumkanalblocker; CMR = kardiale Magnetresonanztomographie; EKG = Elektrokardiogramm; J = Ja; LVEF = linksventrikuläre Ejektionsfraktion; LZ-EKG = Langzeit-EKG; N = Nein; RSB = Rechtsschenkelblock; RVOT = rechtsventrikulärer Ausflusstrakt; SHD = strukturelle Herzerkrankung; VES = ventrikuläre Extrasystole; VT = ventrikuläre Tachykardie.

[a] Nicht offensichtliche SHD ist definiert durch das Fehlen signifikanter Anomalien bei der körperlichen Untersuchung, dem 12-Kanal-EKG und dem Echokardiogramm. [b] Atypisches Erscheinungsbild: z. B. höheres Alter, RSB-Morphologie, anhaltende monomorphe VT, die mit einem Re-Entry vereinbar ist. [c] Symptome sollten relevant sein und mit VES/VT in Verbindung stehen. [d] Ursprung wird durch das EKG vermutet oder während der elektrophysiologischen Untersuchung bestätigt. [e] Eine erneute Bewertung ist in Betracht zu ziehen, wenn neue Symptome oder Veränderungen im klinischen Zustand des Patienten auftreten.

* CCB vom Non-Dihydropyridin-Typ.

©ESC

Tabelle 3: Zusammenfassung der Empfehlungen für die Behandlung häufiger idiopathischer VES/VT oder einer VES-induzierten Kardiomyopathie

	Ablation	Beta-blocker	CCB*	Flecainid	Amiodaron
RVOT/Faszikuläre VES/VT: Symptomatisch, normale LV-Funktion	**Klasse I**	**Klasse IIa**	**Klasse IIa**	**Klasse IIa**	**Klasse III**
VES/VT mit Ausnahme von RVOT/Faszikulär: Symptomatisch, normale LV-Funktion	**Klasse IIa**	**Klasse I**	**Klasse I**	**Klasse IIa**	**Klasse III**
RVOT/Faszikuläre VES/VT: LV-Dysfunktion	**Klasse I**	**Klasse IIa**	**Klasse III**[a]	**Klasse IIa**[b]	**Klasse IIa**
VES/VT mit Ausnahme von RVOT/Faszikulär: LV-Dysfunktion	**Klasse I**	**Klasse IIa**	**Klasse III**[a]	**Klasse IIa**[b]	**Klasse IIa**
VES: Anteil >20 %, asymptomatisch, normale LV-Funktion	**Klasse IIb**				**Klasse III**

©ESC

CCB = Kalziumkanalblocker*; LV = linksventrikulär/linker Ventrikel; RVOT = rechtsventrikulärer Ausflusstrakt; VES = ventrikuläre Extrasystole; VT = ventrikuläre Tachykardie.

[a]Intravenöse Kalziumkanalblocker. [b]Nur bei ausgewählten Patienten (moderate LV-Dysfunktion).

*CCB vom Non-Dihydropyridin-Typ.

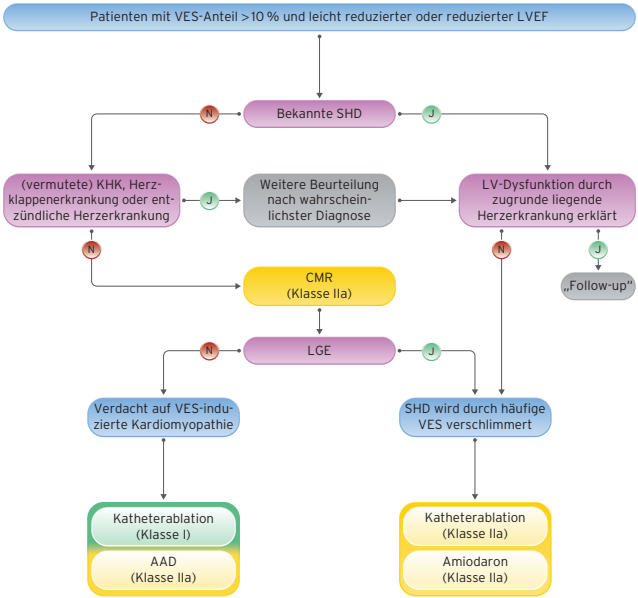
Empfehlungen für Patienten mit idiopathischen VES/VT

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Die Katheterablation wird bei Kindern im Alter unter 5 Jahren oder einem Gewicht von weniger als 10 kg nicht empfohlen, es sei denn, die vorherige medikamentöse Therapie schlägt fehl oder die VT wird hämodynamisch nicht toleriert.	III	C
Amiodaron als Erstlinienbehandlung wird bei Patienten mit idiopathischen VT/VES nicht empfohlen.	III	C
Verapamil wird bei Kindern unter 1 Jahr mit VES/VT nicht empfohlen, insbesondere wenn sie Anzeichen einer Herzinsuffizienz oder gleichzeitig andere AAD bekommen.	III	C

©ESC

AAD = antiarrhythmische Medikamente; VES = ventrikuläre Extrasystole; VT = ventrikuläre Tachykardie.

Abbildung 15: Behandlung der VES-induzierten/aggravierten Kardiomyopathie



AAD = antiarrhythmische Medikamente; J= Ja; KHK = koronare Herzerkrankung; CMR = kardiale Magnetresonanztomographie; LGE = Late Gadolinium Enhancement; LV = linksventrikulär/linker Ventrikel; LVEF = linksventrikuläre Ejektionsfraktion; N = Nein; SHD = strukturelle Herzerkrankung; VES = ventrikuläre Extrasystole.

©ESC

Empfehlungen für VES-induzierte oder -aggravierte Kardiomyopathie

Empfehlungen	Klasse	Evidenz-grad
Diagnostische Auswertung		
Bei Patienten mit einer ungeklärten verminderten EF und einer VES-Last von mindestens 10 % sollte eine VES-induzierte Kardiomyopathie erwogen werden.	**IIa**	**C**
Behandlung		
Bei Patienten, die nicht auf eine CRT ansprechen und bei denen häufige, überwiegend monomorphe VES eine optimale biventrikuläre Stimulation trotz pharmakologischer Therapie verhindern, sollte eine Katheterablation oder AAD erwogen werden.	**IIa**	**C**

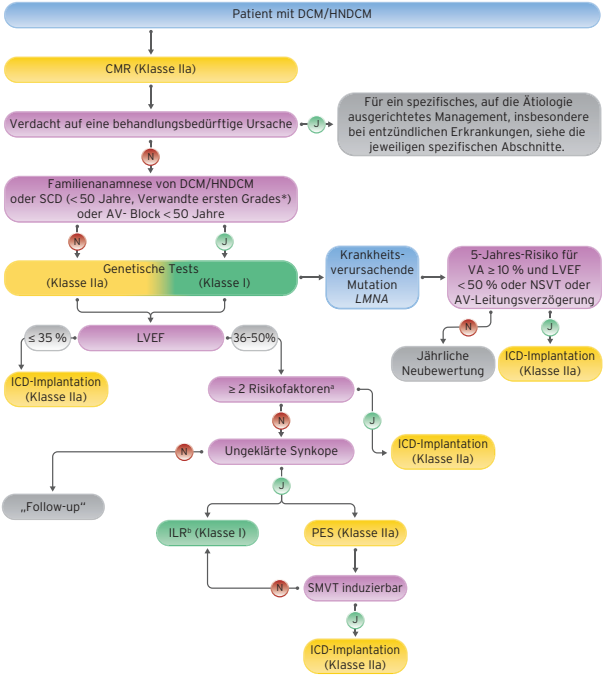
©ESC

AAD = antiarrhythmische Medikamente; CRT = kardiale Resynchronisationstherapie; EF = Ejektionsfraktion; VES = ventrikuläre Extrasystole.

8.3 Kardiomyopathien

Kardiomyopathien sind eine Gruppe von Erkrankungen, die Struktur und Funktion des Herzens beeinträchtigen. Die diagnostische Beurteilung, die Risikostratifizierung, die Behandlung des einzelnen Patienten und das Management von Angehörigen hängen vom Phänotyp (z. B. DCM/hypokinetische nicht dilatierte CM (HNDCM), ARVC, HCM und RCM) und der zugrunde liegenden Ätiologie ab. Eine umfassende diagnostische Untersuchung, einschließlich Gentests und CMR, kann zur Diagnose und Risikostratifizierung beitragen. Bei Patienten mit DCM/HNDCM sind Mutationen in einigen Genen wie LMNA (Lamin A/C), PLN (Phospholamban), RBM20 (RNA binding motif protein 20) und FLNC (Filamin C) sowie das Vorhandensein von LGE im CMR mit einem höheren Risiko für VA/SCD verbunden. Die ARVC ist durch eine vorherrschende RV-Beteiligung gekennzeichnet. Die Identifizierung von ARVC-Patienten mit SCD-Risiko ist schwierig und Daten für Risikofaktoren für lebensbedrohliche VA sind begrenzt. Rhythmogene Synkopen waren in den meisten Serien von Patienten mit definitiver ARVC ein Prädiktor für nachfolgende Ereignisse. Die Risikovorhersage auf der Grundlage eines einzelnen Parameters berücksichtigt nicht die potenzielle kombinierte Wirkung verschiedener Faktoren, weshalb ein multiparametrischer Ansatz zur Risikostratifizierung erforderlich ist. SMVT sind bei ARVC häufig anzutreffen und können durch AAD oder Katheterablation behandelt werden. Die hypertrophe Kardiomyopathie (HCM) ist durch eine erhöhte LV-Wanddicke gekennzeichnet, die sich nicht durch abnorme Belastungsbedingungen erklären lässt. Die Herausforderung besteht darin, die relativ kleine Gruppe von Patienten mit dem höchsten Risiko für SCD zu identifizieren. Es wurden Risikostratifizierungs-Scores für Erwachsene und in jüngster Zeit auch für Kinder entwickelt. Aufgrund des komplexen zugrundeliegenden Substrats sind AAD die Therapie der ersten Wahl bei rezidivierenden VA.

Abbildung 16: Risikostratifizierung und Primärprävention von SCD bei DCM/HNDCM



AV = atrioventrikulär; CMR = kardiale Magnetresonanztomographie; DCM = dilatative Kardiomyopathie; HNDCM = hypokinetische nicht-dilatative Kardiomyopathie ; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; ILR = implantierbarer Ereignis-Rekorder; J = Ja; LVEF = linksventrikuläre Ejektionsfraktion; N = Nein; NSVT = nicht-anhaltende ventrikuläre Tachykardie; PES = programmierte elektrische Kammerstimulation; SCD = plötzlicher Herztod; SMVT = anhaltende monomorphe ventrikuläre Tachykardie; VA = ventrikuläre Arrhythmie.

[a] Risikofaktoren: ungeklärte Synkope, pathogene Varianten in PLN, FLNC oder RBM20, LGE im CMR, induzierbare SMVT bei PES. [b] 2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope.

* Abweichend vom sonstigen deutschen Sprachgebrauch sind hierin auch Geschwister eingeschlossen.

©ESC

Empfehlungen für DCM/HNDCM		
Empfehlungen	**Klasse**	**Evidenz-grad**
Für Personen mit DCM/HNDCM und einer LMNA-Mutation wird die Teilnahme an hochintensiven sportlichen Aktivitäten, einschließlich Leistungssport, nicht empfohlen.	III	C
Sekundärprävention von SCD und Behandlung von VA		
Die Implantation eines ICD wird bei Patienten mit DCM/HNDCM empfohlen, die einen SCA aufgrund einer VT/VF überlebt haben oder bei denen eine hämodynamisch nicht tolerierte SMVT aufgetreten ist.	I	B
Eine Katheterablation in spezialisierten Zentren sollte erwogen werden bei Patienten mit DCM/HNDCM und rezidivierenden, symptomatischen SMVT oder ICD-Schocks wegen SMVT, bei denen AAD unwirksam, kontraindiziert oder nicht vertragen werden.	IIa	C
Bei Patienten mit DCM/HNDCM und einem ICD, bei denen trotz optimaler Geräteprogrammierung und Betablockertherapie rezidivierende, symptomatische VA auftreten, sollte die Gabe von oralem Amiodaron oder der Ersatz von Betablockern durch Sotalol erwogen werden.	IIa	B
Eine ICD-Implantation sollte bei Patienten mit DCM/HNDCM und hämodynamisch tolerierter SMVT erwogen werden.	IIa	C

©ESC

Empfehlungen für DCM/HNDCM (Fortsetzung)

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Behandlung von Angehörigen		
Bei einem Verwandten ersten Grades* eines DCM/HNDCM-Patienten werden ein EKG und eine Echokardiographie empfohlen, wenn: › der Indexpatient <50 Jahre alt war oder klinische Merkmale aufweist, die auf eine erbliche Ursache hindeuten › oder in der Familie DCM/HNDCM oder vorzeitige unerwartete SD aufgetreten sind.	I	C
Bei einem Verwandten ersten Grades* eines Patienten mit offensichtlich sporadischer DCM/HNDCM können ein EKG und eine Echokardiographie erwogen werden.	IIb	C

©ESC

AAD = antiarrhythmische Medikamente; DCM = dilatative Kardiomyopathie; EKG = Elektrokardiogramm; HNDCM = hypokinetische nicht-dilatative Kardiomyopathie; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; SCA = plötzlicher Herzstillstand; SD = plötzlicher Tod; SMVT = anhaltende monomorphe ventrikuläre Tachykardie; VA = ventrikuläre Arrhythmie; VF = Kammerflimmern; VT = ventrikuläre Tachykardie.

*Abweichend vom sonstigen deutschen Sprachgebrauch sind hierin auch Geschwister eingeschlossen.

Empfehlungen für ARVC

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Diagnostische Evaluation und allgemeine Empfehlungen		
Bei Patienten mit Verdacht auf ARVC wird eine CMR-Untersuchung empfohlen.	I	B
Bei Patienten mit Verdacht auf oder eindeutiger Diagnose einer ARVC werden eine genetische Beratung und Untersuchung empfohlen.	I	B
Bei Patienten mit einer eindeutigen ARVC-Diagnose wird empfohlen, auf hochintensive sportliche Betätigung zu verzichten.	I	B

©ESC

Empfehlungen für ARVC (Fortsetzung)

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Diagnostische Evaluation und allgemeine Empfehlungen (Fortsetzung)		
Bei Trägern von ARVC-assoziierten pathogenen Mutationen ohne Phänotyp kann ein Verzicht auf hochintensive körperliche Betätigung[a] erwogen werden.	IIb	C
Eine Betablockertherapie kann bei allen Patienten mit einer eindeutigen ARVC-Diagnose erwogen werden.	IIb	C
Risikostratifizierung und Primärprävention des SCD		
Eine ICD-Implantation sollte bei Patienten mit definitiver ARVC und einer rhythmogenen Synkope erwogen werden.	IIa	B
Eine ICD-Implantation sollte bei Patienten mit definitiver ARVC und schwerer systolischer RV- oder LV-Dysfunktion erwogen werden.	IIa	C
Eine ICD-Implantation sollte bei symptomatischen[b] Patienten mit definitiver ARVC, mäßiger rechts- oder linksventrikulärer Dysfunktion und entweder NSVT oder Induzierbarkeit einer SMVT bei PES erwogen werden.	IIa	C
Bei Patienten mit ARVC und Symptomen, die hochgradig verdächtig für VA sind, kann eine PES zur Risikostratifizierung erwogen werden.	IIb	C
Sekundärprävention von SCD und Behandlung von VA		
Die ICD-Implantation wird bei ARVC-Patienten mit hämodynamisch nicht tolerierten VT oder VF empfohlen.	I	C
Bei Patienten mit ARVC und nicht anhaltenden oder anhaltenden VA wird eine Betablockertherapie empfohlen.	I	C
Bei Patienten mit ARVC und rezidivierender, symptomatischer SMVT oder ICD-Schocks bei SMVT trotz Betablockertherapie sollte eine Katheterablation in spezialisierten Zentren erwogen werden.	IIa	C

ESC®

Empfehlungen für ARVC (Fortsetzung)

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Sekundärprävention von SCD und Behandlung von VA (Fortsetzung)		
Bei ARVC-Patienten, bei denen eine ICD-Indikation vorliegt, sollte ein Gerät mit der Fähigkeit zur ATP-Programmierung für SMVT bis hin zu hohen Frequenzen erwogen werden.	IIa	B
Bei ARVC-Patienten mit einer hämodynamisch tolerierten SMVT sollte eine ICD-Implantation erwogen werden.	IIa	C
Bei Patienten mit ARVC und rezidivierenden symptomatischen VT trotz Betablockertherapie sollten AAD erwogen werden.	IIa	C
Behandlung von Angehörigen eines Patienten mit ARVC		
Bei einem Verwandten ersten Grades* eines Patienten mit ARVC werden ein EKG und eine Echokardiographie empfohlen.	I	C

© ESC

AAD = antiarrhythmische Medikamente; EKG = Elektrokardiogramm; ARVC = arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie; ATP = antitachykarde Stimulation ; CMR = kardiale Magnetresonanztomographie; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; LGE = Late Gadolinium Enhancement; LV = linksventrikulär/linker Ventrikel; NSVT = nicht-anhaltende ventrikuläre Tachykardie; PES = programmierte elektrische Kammerstimulation; RV = rechtsventrikulär/rechter Ventrikel; SMVT = anhaltende monomorphe ventrikuläre Tachykardie; VA = ventrikuläre Arrhythmie.

[a] 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease.

[b] Präsynkopen oder Herzklopfen, die auf VA hinweisen.

*Abweichend vom sonstigen deutschen Sprachgebrauch sind hierin auch Geschwister eingeschlossen.

Empfehlungen für HCM

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Diagnostische Evaluation und allgemeine Empfehlungen		
Die CMR mit LGE wird bei HCM-Patienten zur diagnostischen Abklärung empfohlen.	I	B
Genetische Beratung und Untersuchung werden bei HCM-Patienten empfohlen.	I	B

© ESC

Empfehlungen für HCM (Fortsetzung)

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Diagnostische Beurteilung und allgemeine Empfehlungen (Fortsetzung)		
Bei asymptomatischen erwachsenen HCM-Patienten ohne Risikomarker kann die Teilnahme an hochintensiver körperlicher Betätigung erwogen werden.	IIb	C
Risikostratifizierung und Primärprävention von SCD		
Es wird empfohlen, das 5-Jahres-Risiko für SCD bei der ersten Untersuchung und in Abständen von 1 bis 3 Jahren oder bei einer Änderung des klinischen Zustands zu bewerten.	I	C
Eine ICD-Implantation sollte bei Patienten ab 16 Jahren mit einem geschätzten 5-Jahres-Risiko von SD ≥6 % erwogen werden.[a]	IIa	B
Eine ICD-Implantation sollte bei HCM-Patienten im Alter über 15 Jahren mit einem mittleren 5-Jahres-Risiko für SCD erwogen werden (≥4 bis <6 %)[a], bei (a) signifikantem LGE in der CMR (in der Regel ≥15 % der LV-Masse); oder (b) LVEF <50 %; oder (c) abnormaler Blutdruckreaktion bei Belastungstests[b]; oder (d) apikalem LV-Aneurysma; oder (e) Vorhandensein einer pathogenen Sarkomermutation.	IIa	B
Bei Kindern unter 16 Jahren mit HCM und einem geschätzten 5-Jahres-Risiko für SD ≥6 % (basierend auf dem HCM Risk-Kids-Score[c]) sollte eine ICD-Implantation erwogen werden.	IIa	B
Eine ICD-Implantation kann bei HCM-Patienten im Alter von mindestens 16 Jahren mit einem geschätzten 5-Jahres-Risiko für SCD von ≥4 bis <6 % erwogen werden.[a]	IIb	B
Eine ICD-Implantation kann erwogen werden bei HCM-Patienten ab 16 Jahren mit einem niedrigen geschätzten 5-Jahres-Risiko für SCD (<4 %)[a] und (a) signifikantem LGE in der CMR (in der Regel ≥15 % der LV-Masse); oder (b) LVEF <50 %; oder (c) apikalem LV-Aneurysma.	IIb	B

ESC®

Empfehlungen für HCM (Fortsetzung)

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Sekundärprävention von SCD und Behandlung von VA		
Die ICD-Implantation wird bei HCM-Patienten mit hämodynamisch nicht tolerierter VT oder VF empfohlen.	I	B
Bei Patienten mit HCM, die eine hämodynamisch tolerierte SMVT aufweisen, sollte eine ICD-Implantation erwogen werden.	IIa	C
Bei Patienten mit HCM und rezidivierender, symptomatischer VA oder rezidivierender ICD-Therapie sollten AAD erwogen werden.	IIa	C
Eine Katheterablation in spezialisierten Zentren kann erwogen werden bei ausgewählten Patienten mit HCM und rezidivierender, symptomatischer SMVT oder ICD-Schocks für SMVT, bei denen AAD unwirksam oder kontraindiziert sind oder nicht vertragen werden.	IIb	C
Behandlung von Angehörigen eines Patienten mit HCM		
Bei einem Verwandten ersten Grades* eines Patienten mit HCM werden ein EKG und eine Echokardiographie empfohlen.	I	C

©ESC

AAD = antiarrhythmische Medikamente; CMR = kardiale Magnetresonanztomographie; EKG = Elektrokardiogramm; HCM = hypertrophe Kardiomyopathie; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; LGE = Late Gadolinium Enhancement; LV = linksventrikulär/linker Ventrikel; LVEF = linksventrikuläre Ejektionsfraktion; LVOT = linksventrikulärer Ausflusstrakt; SCD = plötzlicher Herztod; SD = plötzlicher Tod; SMVT = anhaltende monomorphe ventrikuläre Tachykardie. VA = ventrikuläre Arrhythmie; VF = Kammerflimmern; VT = ventrikuläre Tachykardie.

[a]Basierend auf dem HCM-Risiko-SCD: https://doc2do.com/hcm/webHCM.html. [b]Definiert als ein Nichtanstieg des systolischen Drucks um mindestens 20 mm Hg von der Ruhe bis zur Spitzenbelastung oder ein Abfall von >20 mm Hg vom Spitzendruck. [c]Basierend auf dem HCM-Kid-Risikoscore: https://hcmriskkids.org

*Abweichend vom sonstigen deutschen Sprachgebrauch sind hierin auch Geschwister eingeschlossen.

8.4 Neuromuskuläre Erkrankungen

Neuromuskuläre Erkrankungen sind häufig mit Erregungsüberleitungs- und Rhythmusstörungen verbunden. Obwohl empfohlen wird, diese Patienten genauso zu behandeln wie Patienten ohne neuromuskuläre Störungen, muss die Gesamtprognose des Patienten berücksichtigt werden (z. B. vor einer ICD-Implantation). Aufgrund des fortschreitenden Charakters dieser Erkrankungen wird eine jährliche Kontrolle mit mindestens einem EKG empfohlen.

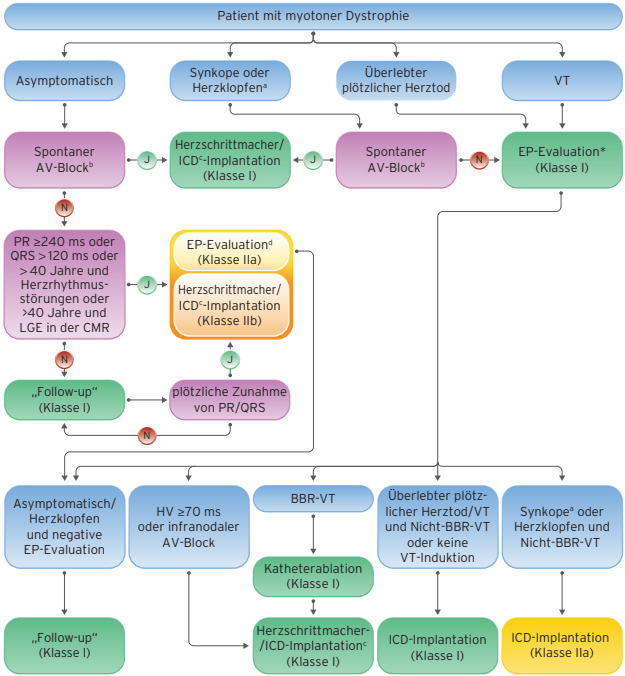
Empfehlungen für neuromuskuläre Erkrankungen

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Es wird empfohlen, dass Patienten mit neuromuskulären Störungen, die VA oder eine ventrikuläre Dysfunktion aufweisen, in Bezug auf Herzrhythmusstörungen genauso behandelt werden wie Patienten ohne neuromuskuläre Störungen.	I	C
Bei Patienten mit limb-girdle-Typ 1B oder Emery-Dreifuss-Muskeldystrophie und einer Indikation für einen Schrittmacher sollte die Implantation eines ICD erwogen werden.	IIa	C
Bei Patienten mit Duchenne/Becker-Muskeldystrophie und signifikantem LGE im CMR kann die Implantation eines ICD erwogen werden.	IIb	C
Bei Patienten mit myotoner Dystrophie wird eine serielle elektrophysiologische Untersuchung der AV-Leitung und der Arrhythmieinduktion nicht empfohlen, wenn kein Verdacht auf eine Arrhythmie besteht oder die EKG-Leitungsstörungen fortgeschritten sind.	III	C

©ESC

AV = atrioventrikulär; CMR = kardiale Magnetresonanztomographie; EKG = Elektrokardiogramm; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; LGE = Late Gadolinium Enhancement; SCD = plötzlicher Herztod; VA = ventrikuläre Arrhythmie.

Abbildung 17: Behandlung von Patienten mit myotoner Dystrophie



AV = atrioventrikulär; BBR-VT = Schenkelblock-Reentry ventrikuläre Tachykardie; CMR = kardiale Magnetresonanztomographie; EP = elektrophysiologisch; HV = His-Ventrikel; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; J= Ja; LGE = Late Gadolinium Enhancement; N = Nein; VT = ventrikuläre Tachykardie.

[a] Synkopen oder Palpitationen mit Verdacht auf Arrhythmie. [b] Spontaner AV-Block: AV-Block dritten oder fortgeschrittenen zweiten Grades. [c] Faktoren, die eine ICD-Implantation begünstigen: Alter, CTG-Ausdehnung, plötzlicher Tod oder plötzlicher Tod in der Familienanamnese, EKG-Leitungsanomalien, PR-Verlängerung, Linksschenkelblock, Vorhofarrhythmien, nicht anhaltende VT, LV-Dysfunktion, signifikantes LGE in der CMR. [d] Weitere Behandlung entsprechend dem Ergebnis der EP-Untersuchung.

* Mit elektrophysiologischer Evaluation ist hier eine invasive elektrophysiologische Untersuchung mit Bestimmung der Leitungszeiten und der Arrhythmieinduzierbarkeit gemeint.

©ESC

Empfehlungen für die ICD-Implantation bei LVNC und Amyloidose

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Bei Patienten mit einem LVNC-Phänotyp auf Grundlage der CMR- oder Echokardiographie sollte die Implantation eines ICD zur Primärprävention vom SCD gemäß den DCM/HNDCM-Empfehlungen erwogen werden.	IIa	C
Ein ICD sollte bei Patienten mit Leichtketten-Amyloidose oder Transthyretin-assoziierter kardialer Amyloidose und hämodynamisch nicht tolerierter VT erwogen werden.	IIa	C

ESC©

CMR = kardiale Magnetresonanztomographie; DCM = dilatative Kardiomyopathie; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; LVNC = linksventrikuläre Non-Compaction-Kardiomyopathie; SCD = plötzlicher Herztod; VT = ventrikuläre Tachykardie.

8.5 Entzündliche Erkrankungen des Herzens

Entzündliche Kardiomyopathien sind durch eine Entzündung des Herzmuskels als Hauptursache für Herzschäden gekennzeichnet und gehen mit Erregungsleitungsstörungen, Herzinsuffizienz und VA/SCD einher. Insbesondere die kardiale Sarkoidose ist als Ursache von VA bekannt.

Empfehlungen für die Prävention von SCD und die Behandlung von VA bei Myokarditis

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Bei bestätigter oder klinisch vermuteter akuter Myokarditis wird empfohlen, Patienten mit lebensbedrohlicher VA an ein spezialisiertes Zentrum zu überweisen.	I	C
Bei Patienten mit hämodynamisch nicht tolerierter SMVT, die in der chronischen Phase der Myokarditis auftreten, wird die Implantation eines ICD empfohlen.	I	C

ESC©

Empfehlungen für die Prävention vom SCD und die Behandlung von VA bei Myokarditis (Fortsetzung)

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Bei Patienten mit hämodynamisch nicht tolerierter anhaltender VT oder VF in der akuten Phase der Myokarditis sollte eine ICD-Implantation vor der Entlassung aus dem Krankenhaus erwogen werden.	IIa	C
Bei Patienten mit symptomatischer nicht anhaltender oder anhaltender VT während der akuten Phase der Myokarditis sollten AAD erwogen werden (vorzugsweise Amiodaron und Betablocker).	IIa	C
Bei Patienten mit rezidivierender, symptomatischer VT nach einer Myokarditis sollte eine AAD-Behandlung erwogen werden.	IIa	C
Eine in spezialisierten Zentren durchgeführte Katheterablation sollte erwogen werden bei Patienten nach Myokarditis mit rezidivierender, symptomatischer SMVT oder ICD-Schocks bei SMVT, bei denen AAD unwirksam sind, nicht vertragen werden oder nicht erwünscht sind.	IIa	C
Bei Patienten mit hämodynamisch tolerierter SMVT, die in der chronischen Phase einer Myokarditis auftreten, sollte eine ICD-Implantation erwogen werden.	IIa	C
Bei Patienten mit hämodynamisch tolerieter SMVT, die in der chronischen Phase einer Myokarditis auftritt, erhaltener LV-Funktion und einer begrenzten, mit einer Ablation erreichbaren Narbe kann die Katheterablation nach Diskussion mit dem Patienten als Alternative zur ICD-Therapie erwogen werden, sofern definierte Endpunkte erreicht wurden.[a]	IIb	C

©ESC

AAD = antiarrhythmische Medikamente; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; LV = linksventrikulär/linker Ventrikel; VA = ventrikuläre Arrhythmie; VF = Kammerflimmern; VT = ventrikuläre Tachykardie.

[a]Nichtinduzierbarkeit der VT und Eliminierung von Elektrogrammen, die mit einer Leitungsverzögerung einhergehen.

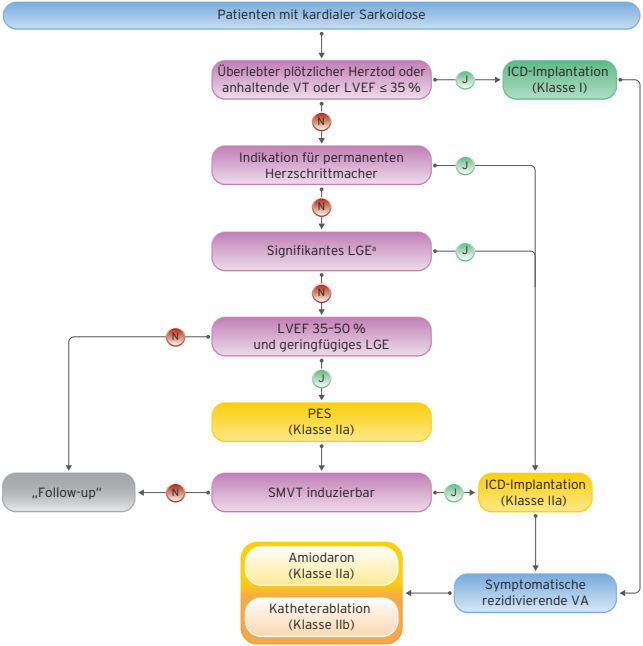
Empfehlungen für die Behandlung von VA bei Chagas-Kardiomyopathie

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Amiodaron sollte erwogen werden, um die Arrhythmielast bei Patienten mit Chagas-Kardiomyopathie, die symptomatische VES oder VT aufweisen, zu verringern.	IIa	C
Bei Patienten mit Chagas-Kardiomyopathie und rezidivierender, symptomatischer SMVT oder ICD-Schocks bei SMVT, bei denen AAD unwirksam, kontraindiziert oder nicht verträglich sind, sollte eine Katheterablation in spezialisierten Zentren erwogen werden.	IIa	C
Bei Patienten mit Chagas-Kardiomyopathie und symptomatischer VT, bei denen AAD (Amiodaron und Betablocker) unwirksam sind oder nicht vertragen werden, kann eine ICD-Implantation erwogen werden.	IIb	C

©ESC

AAD = antiarrhythmische Medikamente; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; SMVT = anhaltende monomorphe ventrikuläre Tachykardie; VA = ventrikuläre Arrhythmie; VES = ventrikuläre Extrasystole; VT = ventrikuläre Tachykardie.

Abbildung 18: SCD-Prävention und Behandlung von VA bei kardialer Sarkoidose



ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; J = Ja; LGE = Late Gadolinium Enhancement; LVEF = linksventrikuläre Ejektionsfraktion; N = Nein; PES = programmierte elektrische Kammerstimulation; SMVT = anhaltende monomorphe ventrikuläre Tachykardie; VA = ventrikuläre Arrhythmie; VT = ventrikuläre Tachykardie.

[a]LGE, das ≥ 9/22 Segmente oder ≥ 22 % der LV-Masse betrifft, wurden mit rhythmogenen Endpunkten in Verbindung gebracht.

©ESC

8.6 Herzklappenerkrankungen

Empfehlungen für Patienten mit Herzklappenerkrankungen

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Die PES mit Standby-Katheterablation wird bei Patienten mit Aortenklappenerkrankung und SMVT empfohlen, um eine BBR-VT zu identifizieren und zu abladieren, insbesondere wenn sie nach einem Klappeneingriff auftritt.	I	C
Bei Patienten mit Herzklappenerkrankungen und persistierender LV-Dysfunktion nach chirurgischer Korrektur wird empfohlen, eine ICD-Implantation zur Primärprävention gemäß den DCM/HNDCM-Empfehlungen durchzuführen.	I	C

©ESC

BBR-VT = Schenkelblock-Reentry ventrikuläre Tachykardie; DCM = dilatative Kardiomyopathie; HNDCM = hypokinetische nicht-dilatative Kardiomyopathie; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; LV = linksventrikulär/linker Ventrikel; PES = programmierte elektrische Kammerstimulation; SMVT = anhaltende monomorphe ventrikuläre Tachykardie.

8.7 Angeborene Herzfehler

Fortschritte in der chirurgischen und medizinischen Behandlung haben die Langzeitprognose von Kindern mit angeborenen Herzfehlern (CHD) verbessert. Mehr als 90 % überleben heute bis zum Erwachsenenalter. Da immer weniger Patienten an perioperativen Ereignissen und frühem Herzversagen sterben, ist der SCD zu einer der häufigsten Todesursachen bei Erwachsenen mit operativ korrigierter CHD geworden. Die Kombination aus chirurgischen Schnitten, Myokardnarben und verbleibenden oder neuen anatomischen Anomalien bildet das Substrat für VA. Bei CHD-Patienten ist eine multidisziplinäre, umfassende Bewertung der auslösenden Faktoren, einschließlich kardialer Bildgebung (insbesondere CMR) und hämodynamischer Bewertung, wichtig.

Die Risikostratifizierung für einen SCD bei CHD-Patienten ohne dokumentierte anhaltende VA bleibt aufgrund der gemischten Patientenpopulation schwierig. Bei Patienten mit biventrikulärer Physiologie und einem systemischen LV wird das Standardkriterium einer LVEF ≤35 % verwendet. Bei Patienten mit korrigierter Fallot-Tetralogie können spezifischere Empfehlungen für die Risikostratifizierung und Behandlung gegeben werden. Mapping- und Ablationsstudien haben kritische

anatomische Isthmen an reproduzierbaren anatomischen Stellen identifiziert, die durch Katheterablation oder chirurgische Ablation bei Patienten, die sich einer chirurgischen Re-Intervention unterziehen, gezielt behandelt werden können.

Empfehlungen für Patienten mit CHD

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Bei Erwachsenen mit CHD mit biventrikulärer Physiologie und einem linken systemischen Ventrikel, die eine symptomatische Herzinsuffizienz (NYHA II/III) und einer EF ≤35 % trotz ≥3 Monaten OMT haben, ist eine ICD-Implantation indiziert.	I	B
Bei CHD-Patienten mit nicht tolerierter VT/überlebtem CA aufgrund von VF ist eine ICD-Implantation nach Ausschluss reversibler Ursachen indiziert.	I	C
Bei CHD-Patienten mit vermuteter rhythmogener Synkope und entweder mit mindestens mäßiger ventrikulärer Dysfunktion oder induzierbarer SMVT bei PES sollte eine ICD-Implantation erwogen werden.	IIa	B
Bei Patienten mit fortgeschrittener univentrikulärer oder systemischer RV-Dysfunktion mit zusätzlichen Risikofaktoren[a] kann eine ICD-Implantation erwogen werden.	IIb	C
Fallot-Tetralogie		
Bei Patienten mit Arrhythmie-Symptomen und NSVT nach TOF-Korrektur sollte eine PES erwogen werden.	IIa	B
Bei Patienten nach einer TOF-Korrektur mit Arrythmiesymptomen und einer positiven PES oder einer Kombination aus anderen Risikofaktoren[b] und einer positiven PES sollte eine ICD-Implantation erwogen werden.	IIa	C

©ESC

Empfehlungen für Patienten mit CHD (Fortsetzung)

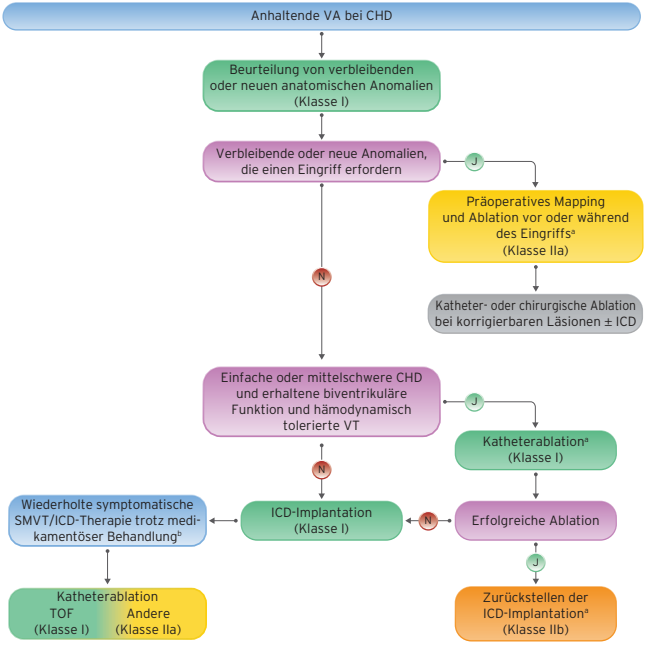
Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Fallot-Tetralogie (Fortsetzung)		
Bei Patienten nach einer TOF-Korrektur ohne Arrhythmiesymptome, aber mit einer Kombination anderer Risikofaktoren,[b] kann eine PES erwogen werden.	IIb	C
Bei Patienten mit korrigierter TOF, die sich einem chirurgischen oder transkutanen Pulmonalklappenersatz unterziehen müssen, können ein präoperatives Mapping und eine Ablation von VT-bezogenen anatomischen Isthmen vor oder während des Eingriffs erwogen werden.	IIb	C

ESC©

AV = atrioventrikulär; CA = Herzstillstand; CHD = angeborener Herzfehler; EF = Ejektionsfraktion; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; NYHA = New York Heart Association; OMT = optimale medikamentöse Behandlung; PES = programmierte elektrische Kammerstimulation; SMVT = anhaltende monomorphe ventrikuläre Tachykardie; TOF = Fallot'sche Tetralogie; VF = Kammerflimmern; VT = ventrikuläre Tachykardie.

[a] Daten sind begrenzt und Risikofaktoren können läsionsspezifisch sein, einschließlich nicht anhaltender VT, NYHA II/III, schwerer AV-Klappenregurgitation und breitem QRS ≥140 ms (Transposition der großen Arterien). [b] Andere Risikofaktoren sind mäßige RV- oder LV-Dysfunktion, ausgedehnte RV-Narben in der CMR, QRS ≥180 ms und ausgepägte QRS-Fragmentierung.

Abbildung 19: Management von anhaltenden VA bei Patienten mit CHD



CHD = angeborener Herzfehler; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; J = Ja; N = Nein; SMVT = anhaltende monomorphe ventrikuläre Tachykardie; TOF = Fallot'sche Tetralogie; VA = ventrikuläre Arrhythmie; VT= ventrikuläre Tachykardie.

[a]Daten von Patienten mit TOF und verwandten Läsionen. [b]Bei TOF ist ein eine erfolglose AAD nicht erforderlich.

©ESC

8.8 Primär elektrische Erkrankungen

Primär elektrische Erkrankungen sind in der Allgemeinbevölkerung selten, stellen jedoch eine häufige Ursache für plötzlichen Herzstillstand und Tod bei jungen Menschen dar.

Ein Überblick von genetischen und klinischen Diagnosetests für primär elektrische Erkrankungen auf Grundlage der vorhandenen Evidenz ist in Tabelle 4 dargestellt.

Tabelle 4: Genetische Untersuchungen und empfohlene Behandlung von Testpersonen und Verwandten mit primär elektrischen Erkrankungen

			LQTS	BrS	CPVT	Idiopathisches VF	ERS
Testperson	Genetische Tests		Klasse I[a]	Klasse I	Klasse I[a]	Klasse IIb	Klasse IIb
	Erster klinischer Test	Eckpfeiler der Diagnostik	Belastungs-EKG	EKG und EKG mit hoher präkordialer Ableitung* Natriumkanalblocker Provokationstest	Belastungs-EKG	Siehe Abbildung 4: *Diagnostik bei Überlebenden eines plötzlichen Herzstillstands*	EKG
		Andere Tests/ Verfahren	Ausschluss von erworbenem LQTS	Ausschluss von Phänokopie[b]	Ausschluss von Phänokopie[b]/ SHD		LZ-EKG, Echokardiographie
	„Follow-up"		1-3 Jahre, je nach Risiko				
Verwandte	Klinisches Screening		Belastungs-EKG	EKG und EKG mit hoher präkordialer Ableitung:* Beginn mit 10 Jahren Provokationstest mit Natriumkanalblockern. Beginn >16 Jahre, sofern nicht früher indiziert	Belastungs-EKG (wenn durchführbar) von Geburt an	EKG und EKG mit hoher präkordialer Ableitung* Belastungs-EKG Echokardiographie	EKG Echokardiographie
	„Follow-up"	Positiver Phänotyp und/oder Klasse IV/V-Variante	1-3 Jahre, je nach Risiko				
		Negativer Phänotyp und keine Klasse IV/V-Variante	Entlassung				

BrS = Brugada-Syndrom; CPVT = katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie; EKG = Elektrokardiogramm; ERS = frühes Repolarisationssyndrom; LQTS = Long-QT-Syndrom; SCA = plötzlicher Herzstillstand; VF= Kammerflimmern.

[a] Einschließlich neonataler Gentests. [b] Die Phänokopie weist zwar Merkmale einer genetischen Krankheit auf, wird aber durch die Umwelt erzeugt.

* Hiermit ist entsprechend internationaler Empfehlungen die Ableitung von V1 und V2 im 2. und 3. ICR gemeint.

CS3©

Idiopathisches Kammerflimmern (VF)

Die Diagnose des idiopathischen Kammerflimmerns (IVF) wird bei SCA-Überlebenden, vorzugsweise mit dokumentiertem VF, nach gründlichem Ausschluss anderer Ursachen gestellt.

[7] In Deutschland wird in der Regel ein Ajmalin Test durchgeführt.

Empfehlungen für die Behandlung von Patienten mit idiopathischem VF

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Es wird empfohlen, bei einem SCA-Überlebenden idiopathisches VF zu diagnostizieren, vorzugsweise mit Dokumentation von VF, nachdem eine zugrunde liegende strukturelle, ionenkanalbedingte, metabolische oder toxikologische Ätiologie ausgeschlossen wurde.	I	B

CS3©

Empfehlungen für die Behandlung von Patienten mit idiopathischem VF (Fortsetzung)

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Anamnese und klinische Tests (EKG und EKG mit hoher präkordialer Ableitung*, Belastungstest, Echokardiographie) bei Familienmitgliedern ersten Grades** von Patienten mit idiopathischem VF können erwogen werden.	IIb	B

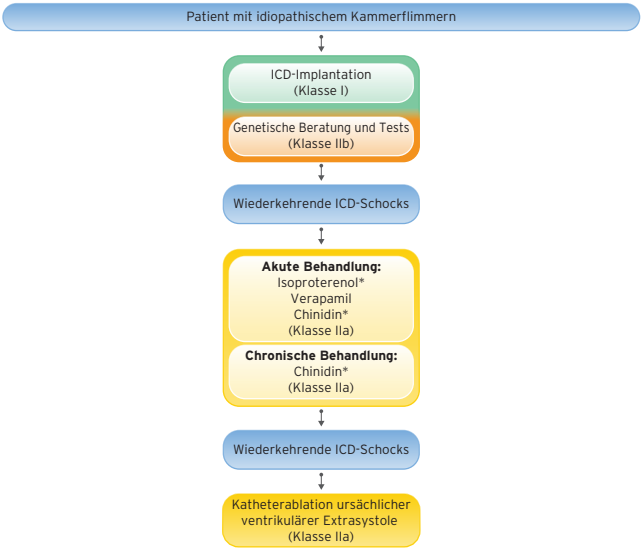
©ESC

EKG= Elektrokardiogramm; SCA = plötzlicher Herzstillstand; VF= Kammerflimmern.

* Hiermit ist entsprechend internationaler Empfehlungen die Ableitung von V1 und V2 im 2. und 3. ICR gemeint.

** Abweichend vom sonstigen deutschen Sprachgebrauch sind hierin auch Geschwister eingeschlossen.

Abbildung 20: Behandlung von Patienten mit idiopathischem VF



ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator.

* In Deutschland nicht zugelassen, über §73 AMG international verfügbar.

©ESC

Long-QT-Syndrom

LQTS ist eine erbliche Erkrankung, die durch ein normales Herz, ein verlängertes QT-Intervall und VA gekennzeichnet ist, die hauptsächlich durch adrenerge Aktivierung ausgelöst werden. Die Diagnosekriterien sind ein QTc ≥480 ms oder ein LQTS-Risikoscore >3 bei einem strukturell normalen Herz ohne andere Ursache für ein verlängertes QT-Intervall. Das Durchschnittsalter bei Diagnosestellung beträgt 14 Jahre. Die jährliche SCD-Rate bei asymptomatischen Patienten mit unbehandeltem LQTS wird auf weniger als 0,5 % geschätzt, während sie bei Patienten mit Synkope in der Vorgeschichte auf etwa 5 % ansteigt. Mindestens 17 Gene mit seltenen Varianten wurden mit LQTS in Verbindung gebracht. Die Kausalität mehrerer der identifizierten Gene wurde jedoch in Frage gestellt. Unumstritten sind die Gene, die LQTS1, LQTS2 und LQTS3 verursachen. LQTS1-3 haben genspezifische Auslöser: Körperliche Belastung (LQTS1), emotionaler Stress (LQTS2) und Schlaf (LQTS3). Bei einem genetischen Screening wird in 75 % der LQTS-Fälle eine Mutation festgestellt. Die wichtigste Behandlung sind Betablocker und Empfehlungen zur Lebensführung. Die nicht-selektiven Betablocker Nadolol* und Propranolol werden empfohlen. Mexiletin hat eine additive Wirkung bei LQTS3 und möglicherweise auch bei LQTS2, aber nicht alle Personen sprechen auf Mexiletin an. Es ist ratsam, einen medikamentösen Test durchzuführen, um zu überprüfen, ob sich der QTc-Wert um mindestens 40 ms verkürzt, bevor eine chronische Behandlung verschrieben wird. Ein ICD wird bei Patienten mit LQTS-assoziierten Synkopen, die bereits einen Betablocker einnehmen, und bei SCA aufgrund des LQTS empfohlen. Die linkskardiale sympathische Denervation (LCSD) wird für symptomatische Patienten empfohlen, bei denen ein ICD kontraindiziert ist oder abgelehnt wird, oder für einen ICD-Träger, der während der Einnahme von Betablockern mehrere Schocks erhalten hat.

* In Deutschland nicht zugelassen, über §73 AMG international verfügbar.

Tabelle 5: Diagnosescore für das Long-QT-Syndrom

Befunde			Punkte
EKG	QTc	≥480 ms	3,5
		= 460–479 ms	2
		= 450–459 ms (bei Männern)	1
		≥480 ms während der 4. Minute der Erholung vom Belastungstest	1
	Torsade de pointes		2
	T-Wellen-Alternans		1
	Gekerbte T-Welle in 3 Ableitungen		1
	Altersuntypisch erniedrigte Herzfrequenz		0,5
Klinische Vorgeschichte	Synkope	belastungsinduziert	2
		Ohne Belastung	1
Familiäre Vorgeschichte	Familienmitglied(er) mit eindeutigem LQTS		1
	Ungeklärter SCD im Alter <30 Jahre in der Verwandtschaft ersten Grades*		0,5
Genetischer Befund	Pathogene Mutation		3,5

EKG = Elektrokardiogramm; LQTS = Long-QT-Syndrom; SCD = plötzlicher Herztod.
*Abweichend vom sonstigen deutschen Sprachgebrauch sind hierin auch Geschwister eingeschlossen.

©ESC

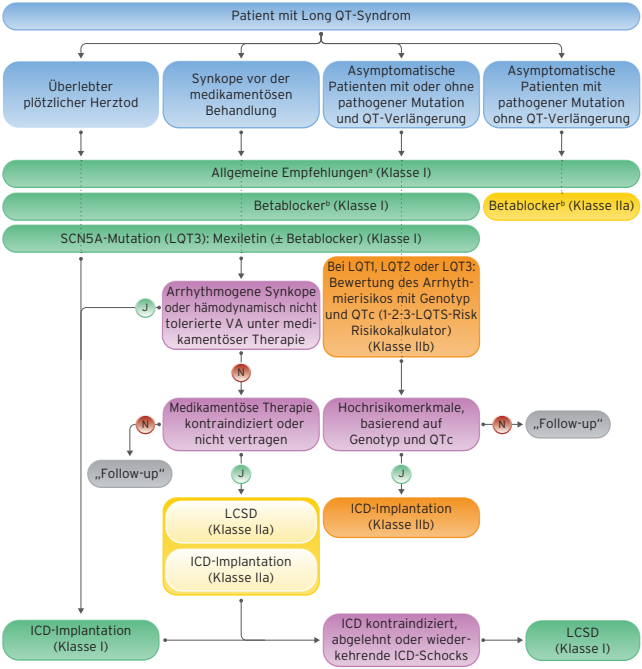
Empfehlungen für die Behandlung des Long-QT-Syndroms

Empfehlungen	Klasse	Evidenz-grad
Es wird empfohlen, ein LQTS zu diagnostizieren, wenn entweder: QTc ≥480 ms im wiederholten 12-Kanal-EKG bei Patienten mit oder ohne Symptome oder der LQTS-Diagnosescore >3.	I	C
Bei Patienten mit klinisch diagnostiziertem LQTS wird eine genetische Untersuchung und Beratung empfohlen.	I	C
Es wird empfohlen, ein LQTS, unabhängig von der QT-Dauer, bei Vorliegen einer pathogenen Mutation zu diagnostizieren.	I	C
Die LQTS-Diagnose sollte erwogen werden bei: QTc ≥460 ms und <480 ms im wiederholten 12-Kanal-EKG bei Patienten mit einer rhythmogenen Synkope, wenn keine sekundären Ursachen für die QT-Verlängerung vorliegen.	IIa	C
Routinemäßige diagnostische Tests mit Epinephrin werden bei LQTS nicht empfohlen.	III	C
Eine invasive elektrophysiologische Untersuchung wird bei LQTS nicht empfohlen.	III	C

EKG = Elektrokardiogramm; LQTS = Long-QT-Syndrom.

ESC©

Abbildung 21: Behandlung von Patienten mit Long-QT-Syndrom



ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; J = Ja; LCSD = linkskardiale sympathische Denervation; LQTS = Long-QT-Syndrom; N = Nein; VA = ventrikuläre Arrhythmie.

[a] Allgemeine Empfehlungen: Vermeidung von QT-verlängernden Medikamenten (http://www.crediblemeds.org), Korrektur von Elektrolytabweichungen (Hypokaliämie, Hypomagnesiämie und Hypokalzämie), Vermeidung von genotypspezifischen Auslösern für Arrhythmien (anstrengendes Schwimmen bei LQT1, Exposition gegenüber lauten Geräuschen bei LQT2).

[b] Bevorzugte Betablocker: Nadolol* und Propranolol.

* In Deutschland nicht zugelassen, über §73 AMG international verfügbar.

©ESC

Andersen-Tawil-Syndrom Typ 1

Das Andersen-Tawil-Syndrom Typ 1 ist eine seltene Krankheit, die durch drei Hauptsymptome gekennzeichnet ist: häufige VA, Dysmorphologien und periodische Lähmungen.

Empfehlungen für die Behandlung des Andersen-Tawil-Syndroms

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Diagnose		
Bei Patienten mit Verdacht auf das Andersen-Tawil-Syndrom wird eine genetische Untersuchung empfohlen.	I	C
Das Andersen-Tawil-Syndrom sollte bei Patienten ohne SHD erwogen werden, die mindestens zwei der folgenden Kriterien aufweisen: › auffällige U-Wellen mit oder ohne Verlängerung des QT-Intervalls › bidirektionale und/oder polymorphe VES/VT › Dysmorphien › Periodische Lähmung › Pathogene KCNJ2- loss of function-Mutation.	IIa	C
Behandlung		
Die ICD-Implantation wird bei Patienten mit Andersen-Tawil-Syndrom nach überlebtem CA oder hämodynamisch nicht tolerierter anhaltender VT empfohlen.	I	C
Betablocker und/oder Flecainid mit oder ohne Acetazolamid sollten bei Patienten mit Andersen-Tawil-Syndrom zur Behandlung von VA erwogen werden.	IIa	C
Ein ILR sollte bei Patienten mit Andersen-Tawil-Syndrom und ungeklärter Synkope erwogen werden.	IIa	C
Eine ICD-Implantation kann bei Patienten mit Andersen-Tawil-Syndrom erwogen werden, bei denen in der Vorgeschichte unerklärliche Synkopen aufgetreten sind oder die unter einer tolerierten anhaltenden VT leiden.	IIb	C

©ESC

CA = Herzstillstand; ICD = implantierbarer Kardioverter-Defibrillator; ILR = implantierbarer Ereignis-Rekorder; SHD = strukturelle Herzerkrankung; VES = ventrikuläre Extrasystole; VT = ventrikuläre Tachykardie.

Brugada-Syndrom

Das BrS ist eine seltene erbliche Erkrankung, die bei Patienten ohne weitere Herzerkrankung, unabhängig von Symptomen mit einem spontanen BrS-Muster vom Typ 1 diagnostiziert wird.

Das Typ-1-BRS-EKG kann entweder spontan auftreten oder durch die Einnahme von Natriumkanal-blockierenden Medikamenten oder Fieber ausgelöst werden. Es ist zwingend erforderlich, andere Erkrankungen auszuschließen, die das Typ-1-Muster erklären könnten, die so genannten Phänokopien. Die Diagnose eines BrS bei induzierten Typ-1-EKG-Muster erfordert weitere klinische Merkmale wie eine dokumentierte PVT/VF, rhythmogene Synkope(n) oder eine entsprechende Familienanamnese. Der erfolgreiche Nachweis einer pathogenen Mutation bei BrS-Patienten liegt bei etwa 20 %. Eine ICD-Implantation ist bei symptomatischen BrS-Patienten indiziert, die einen CA überlebt haben oder bei denen eine spontane, anhaltende VA dokumentiert ist. Bei rezidivierenden ICD-Schocks haben sich Chinidin* oder eine Katheterablation zur Verringerung der Schockhäufigkeit als erfolgreich erwiesen. Eine Ablation bei asymptomatischen Patienten wird nicht empfohlen.

* In Deutschland nicht zugelassen, über §73 AMG international verfügbar.

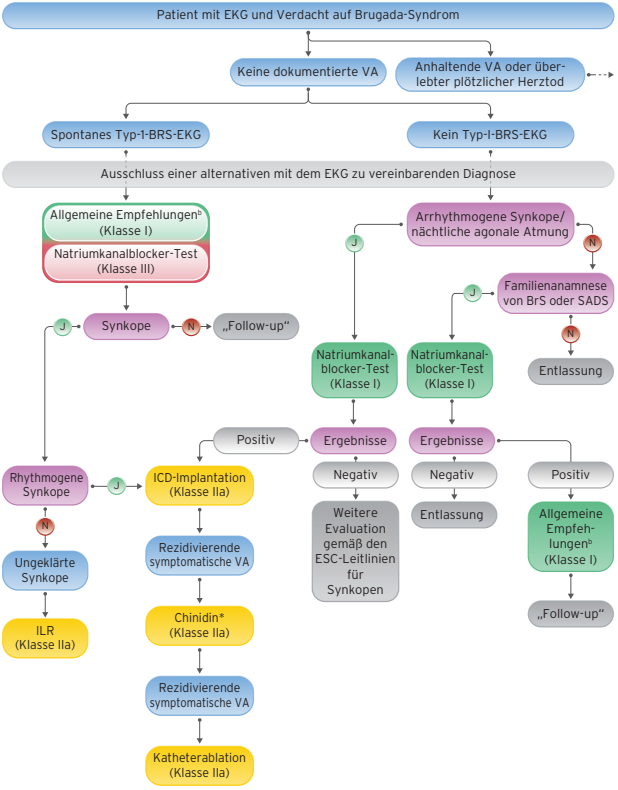
Empfehlungen für die Diagnose des Brugada-Syndroms

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Es wird empfohlen, ein BrS bei Patienten zu diagnostizieren, die keine andere Herzerkrankung und ein spontanes Typ-1-Brugada-EKG-Muster aufweisen.	I	C
Es wird empfohlen, ein BrS bei Patienten zu diagnostizieren, die keine andere Herzerkrankung haben, einen CA aufgrund von VF oder PVT überlebt haben und ein Typ 1 Brugada-EKG aufweisen, das durch die Gabe von Natriumkanalblockern oder während Fieber ausgelöst wurde.	I	C
Eine genetische Untersuchung des SCN5A-Gens wird für Patienten mit BrS empfohlen.	I	C
Ein BrS sollte bei Patienten ohne andere Herzerkrankung und einem induzierten Typ 1 Brugada-EKG erwogen werden, die mindestens eines der folgenden Kriterien aufweisen: › Rhythmogene Synkopen oder nächtliche agonale Atmung › eine Familienanamnese von BrS › SD in der Familienanamnese (<45 Jahre) mit unauffälliger Autopsie und Umständen, die auf ein BrS hindeuten	IIa	C
Die Diagnose eines BrS kann bei Patienten ohne andere Herzerkrankung, die ein induziertes Typ 1 Brugada-EKG aufweisen, erwogen werden.	IIb	C
Ein Natriumkanalblocker-Test wird bei Patienten mit einem bekannten Brugada-EKG vom Typ I nicht empfohlen.	III	C

ESC©

BrS = Brugada-Syndrom; CA = Herz-Kreislaufstillstand; EKG = Elektrokardiogramm; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; PVT = polymorphe ventrikuläre Tachykardie; SD = plötzlicher Tod; SCD = plötzlicher Herztod; VA = ventrikuläre Arrhythmie; VF = Kammerflimmern.

Abbildung 22: Behandlung von Patienten mit Brugada-EKG



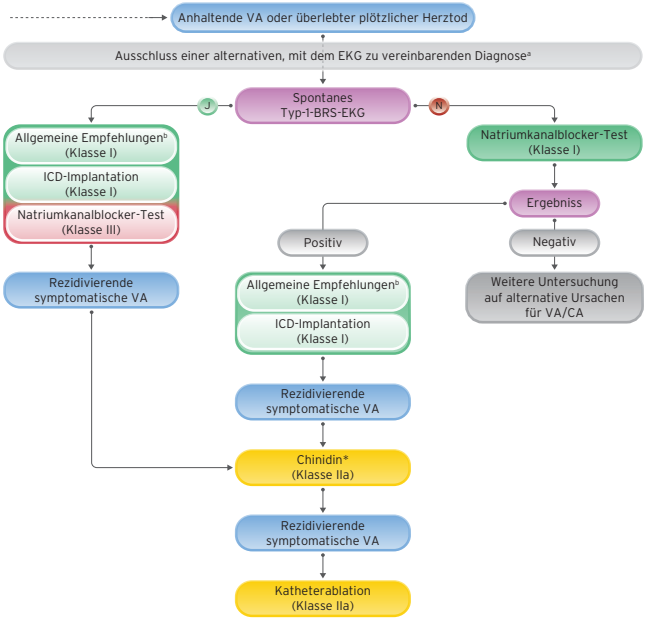
(Fortsetzung auf der nächsten Seite)

* In Deutschland nicht zugelassen, über §73 AMG international verfügbar.

8 In Deutschland wird in der Regel ein Ajmalin Test durchgeführt.

DSG©

Abbildung 22: Behandlung von Patienten mit Brugada-EKG (Fortsetzung)



BrS = Brugada-Syndrom; CA = Herzstillstand; EKG = Elektrokardiogramm; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; ILR = implantierbarer Ereignis-Rekorder; J= Ja; N = Nein; SADS = Syndrom des plötzlichen Rhythmustodes; VA = ventrikuläre Arrhythmie.

[a] Echo, CMR, Herz-CT, Koronarangiographie je nach klinischem Bild und Risikofaktoren des Patienten indiziert. [b] Allgemeine Empfehlungen: Vermeidung von Medikamenten, die eine ST-Strecken-Hebung in den rechten präkordialen Ableitungen auslösen können (http://www.brugadadrugs.org), Vermeidung von Kokain und übermäßigem Alkoholkonsum, Behandlung von Fieber mit fiebersenkenden Mitteln.

* In Deutschland nicht zugelassen, über §73 AMG international verfügbar.

©ESC

Empfehlungen für die Behandlung des Brugada-Syndroms

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
PES kann bei asymptomatischen Patienten mit einem spontanen Typ-1 Brugada-EKG erwogen werden.	IIb	B
Eine ICD-Implantation kann bei ausgewählten asymptomatischen BrS-Patienten mit induzierbarem VF während der PES unter Verwendung von bis zu 2 Extrastimuli erwogen werden.	IIb	C
Eine Katheterablation bei asymptomatischen BrS-Patienten wird nicht empfohlen.	III	C

©ESC

BrS = Brugada-Syndrom; EKG = Elektrokardiogramm; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; PES = programmierte elektrische Kammerstimulation; VF = Kammerflimmern.

Frühes Repolarisationssyndrom (ERS)

Das frühe Repolarisationssyndrom (ERS) wird bei Patienten mit elektrokardiographisch frühem Repolarisationsmuster (ERP) diagnostiziert, die bei einer PVT oder VF ohne Herzerkrankung reanimiert wurden. Das ERP ist definiert durch eine J-Punkt-Erhöhung ≥1 mm in ≥2 benachbarten inferioren und/oder lateralen EKG-Ableitungen. Die Behandlungsmöglichkeiten stellen ICD, Chinidin* und Ablation dar.

Empfehlungen für den Umgang mit dem ER-Muster/-Syndrom

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Es wird empfohlen, das ERP bei einer J-Punkt-Erhöhung von ≥1 mm in zwei benachbarten inferioren und/oder lateralen EKG-Ableitungen zu diagnostizieren.	I	C
Es wird empfohlen, das ERS bei Patienten zu diagnostizieren, die ungeklärt bei VF/PVT reanimiert wurden und bei denen ein ERP vorliegt.	I	C
Bei einem SCD-Verstorbenen mit negativer Autopsie und unauffälliger Auswertung der Krankengeschichte und einem ante mortem EKG, das ein ERP zeigt, sollte die Diagnose ERS erwogen werden.	IIa	C
Bei Verwandten ersten Grades* von ERS-Patienten sollte eine klinische Untersuchung auf ein ERP mit zusätzlichen Hochrisikomerkmalen erwogen werden.[a]	IIa	B
Eine genetische Untersuchung kann bei ERS-Patienten erwogen werden.	IIb	C
Eine klinische Untersuchung wird bei asymptomatischen Personen mit ERP nicht routinemäßig empfohlen.	III	C

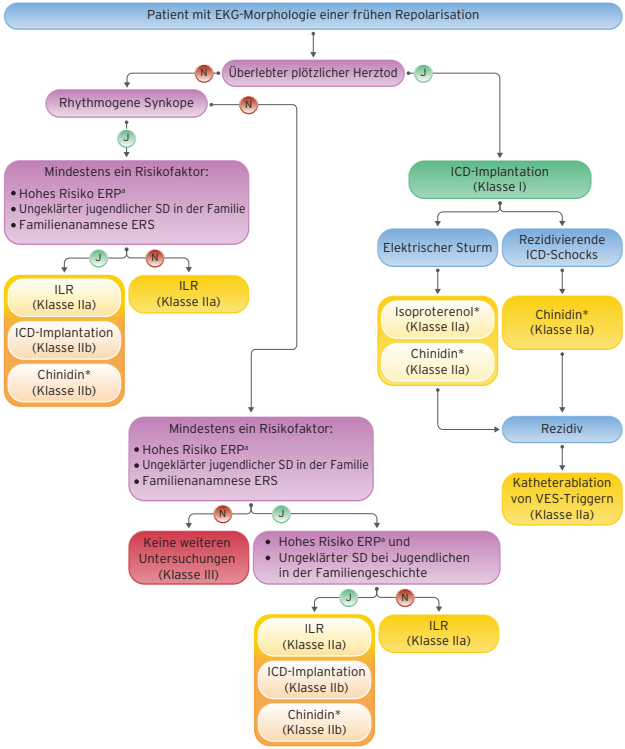
©ESC

EKG = Elektrokardiogramm; ER = frühe Repolarisation; ERP = frühes Repolarisationsmuster; ERS = frühes Repolarisationssyndrom; PVT = polymorphe ventrikuläre Tachykardie; SCD = plötzlicher Herztod; VF = Kammerflimmern.

[a]ER-Hochrisiko-Merkmale: J-Wellen >2 mm, dynamische Veränderungen des J-Punkts und der ST-Morphologie

* Abweichend vom sonstigen deutschen Sprachgebrauch sind hierin auch Geschwister eingeschlossen.

Abbildung 23: Behandlung von Patienten mit EKG-Morphologie des ER-Musters/-Syndroms



ER = frühe Repolarisation; ERP = frühes Repolarisationsmuster; ERS = frühes Repolarisationssyndrom; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; ILR = implantierbarer Ereignis-Rekorder; J = Ja; N = Nein; SD = plötzlicher Tod; VA = ventrikuläre Arrhythmie; VES = ventrikuläre Extrasystole.

[a] ERP-Hochrisiko-Merkmale: J-Wellen >2 mm, dynamische Veränderungen des J-Punkts und der ST-Morphologie.

* In Deutschland nicht zugelassen, über §73 AMG international verfügbar.

©ESC

Katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie (CPVT)

Die CPVT ist eine vererbbare Erkrankung, die durch katecholamininduzierte, bidirektionale VT und PVT in einem normalen Herz ohne proarrhythmische Medikamente, SHD oder Ischämie gekennzeichnet ist. Es gibt zwei genetische Haupttypen: eine dominante Störung durch Mutationen in der Genkodierung des kardialen Ryanodin-Rezeptors (RYR2) und eine rezessive Störung, die durch Mutationen im kardialen Calsequestrin-Gen (CASQ2) verursacht wird. Die klinischen Manifestationen der CPVT treten in der Regel im ersten Lebensjahrzehnt, ausgelöst durch körperliche Aktivität oder emotionalen Stress, auf. Der Belastungstest ist der wichtigste diagnostische Test, da er die charakteristische bidirektionale VT oder PVT hervorruft, welche die Diagnose bestimmen. Die Therapie der ersten Wahl für CPVT-Patienten sind die Beschränkung von Belastung und Betablocker. Nicht-selektive Betablocker wie Nadolol* und Propranolol werden bevorzugt. Flecainid reduziert ventrikuläre Arrhythmien bei CPVT-Patienten erheblich und sollte zusätzlich zu Betablockern in Betracht gezogen werden. Ein ICD wird bei plötzlichem Herzstillstand und ventrikulären Arrhythmien unter medikamentöser Therapie empfohlen. LCSD wurde als zusätzliche Therapie für Patienten vorgeschlagen, bei denen eine pharmakologische Behandlung nicht wirksam oder durchführbar ist.

Empfehlungen für die Behandlung von Patienten mit CPVT

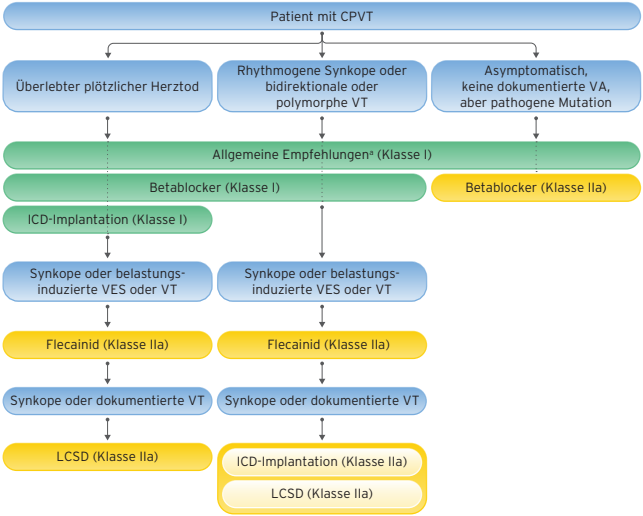
Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Es wird empfohlen, eine CPVT bei durch körperliche Belastung oder emotionalen Stress induzierter bidirektionaler VT oder PVT zu diagnostizieren, wenn ein strukturell normales Herz und ein unauffälliges EKG vorliegen.	I	C
Es wird empfohlen, eine CPVT bei Patienten zu diagnostizieren, die Träger einer Mutation in krankheitsverursachenden Genen sind.	I	C
Genetische Untersuchung und Beratung sind bei Patienten mit klinischem Verdacht oder klinischer Diagnose einer CPVT angezeigt.	I	C
Ein Epinephrin- oder Isoproterenol*-Test kann für die Diagnose einer CPVT erwogen werden, wenn ein Belastungstest nicht möglich ist.	IIb	C
Eine PES wird nicht zur Stratifizierung des SCD-Risikos empfohlen.	III	C

©ESC

CPVT = katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie; EKG = Elektrokardiogramm; PES = programmierte elektrische Kammerstimulation; PVT = polymorphe ventrikuläre Tachykardie; SCD = plötzlicher Herztod; VA = ventrikuläre Arrhythmie; VES = ventrikuläre Extrasystole.

* In Deutschland nicht zugelassen, über §73 AMG international verfügbar.

Abbildung 24: Behandlung von Patienten mit CPVT



CPVT = katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; LCSD = linkskardiale sympathische Denervation; VA = ventrikuläre Arrhythmie; VES = ventrikuläre Extrasystole; VT = ventrikuläre Tachykardie.

[a] Allgemeine Empfehlungen: Vermeiden von Leistungssport, Vermeiden von besonderen Anstrengungen bzw. Stress. [b] Bevorzugte Betablocker: Nadolol* und Propranolol.

* In Deutschland nicht zugelassen, über §73 AMG international verfügbar.

©ESC

Short-QT-Syndrom

Das Short-QT-Syndrom (SQTS) ist eine seltene genetische Störung, die durch ein kurzes QT-Intervall, frühes Auftreten von Vorhofflimmern sowie Kammerflimmern bei einem strukturell normalen Herz gekennzeichnet ist. Sie wird mit gain-of-function-Mutationen in KCNH2, KCNQ1 und loss-of-function-Mutationen in SLC4A in Verbindung gebracht. Die Krankheit hat eine hohe Sterblichkeit. Daher wird bei SCA und VA ein ICD empfohlen. Chinidin* ist derzeit die bewährteste AAD. Bei Kindern und jungen asymptomatischen SQTS-Patienten sollte die Implantation eines Ereignis-Rekorders in Betracht gezogen werden.

Empfehlungen für die Behandlung des Short-QT-Syndroms

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Diagnose		
Es wird empfohlen, das Vorliegen eines SQTS abzuklären; bei Vorliegen einer QTc ≤360 ms und eines oder mehrerer der folgenden Kriterien: (a) eine pathogene Mutation, (b) eine SQTS-Familienanamnese, (c) Überleben einer VT/VF-Episode bei fehlender Herzerkrankung.	I	C
Bei Patienten, bei denen ein SQTS diagnostiziert wurde, wird eine genetische Untersuchung empfohlen.	I	C
Ein SQTS sollte erwogen werden, wenn eine QTc ≤320 ms vorliegt.	IIa	C
Ein SQTS sollte erwogen werden, wenn eine QTc ≥320 ms und ≤360 ms sowie eine rhythmogene Synkope vorliegen.	IIa	C
SQTS kann erwogen werden, wenn eine QTc ≥320 ms und ≤360 ms und eine Familienanamnese von SD im Alter <40 Jahren vorliegen.	IIb	C
Risikostratifizierung, SCD-Prävention und Behandlung von VA		
Die ICD-Implantation wird bei Patienten mit einer SQTS-Diagnose empfohlen, die (a) Überlebende eines CA sind und/oder (b) eine dokumentierte spontane anhaltende VT haben.	I	C

©ESC

Empfehlungen für die Behandlung des Short-QT-Syndroms (Fortsetzung)

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Risikostratifizierung, SCD-Prävention und Behandlung von VA (Fortsetzung)		
Ein ILR sollte bei jungen SQTS-Patienten erwogen werden.	IIa	C
Eine ICD-Implantation sollte bei SQTS-Patienten mit rhythmogener Synkope erwogen werden.	IIa	C
Chinidin* kann erwogen werden bei (a) SQTS-Patienten, die für einen ICD in Frage kommen, aber eine Kontraindikation für den ICD haben oder ihn ablehnen, und (b) bei asymptomatischen SQTS-Patienten mit einer Familienanamnese von SCD.	IIb	C
Isoproterenol* kann in Notfallsituationen bei SQTS-Patienten in einem elektrischen Sturm erwogen werden.	IIb	C
Eine PES wird für die SCD-Risikostratifizierung bei SQTS-Patienten nicht empfohlen.	III	C

©ESC

CA = Herzstillstand; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; ILR = implantierbarer Ereignis-Rekorder; PES = Programmierte elektrische Kammerstimulation; SD = plötzlicher Tod; SQTS = Short-QT-Syndrom; VF = Kammerflimmern; VT = ventrikuläre Tachykardie.

*In Deutschland nicht zugelassen, über §73 AMG international verfügbar.

9. Besondere Bevölkerungsgruppen

Dieser Abschnitt enthält Empfehlungen zu VA und SCD bei:

1. Schwangeren mit peripartaler Kardiomyopathie, einschließlich: Elektrokardioversion und ICD-Therapie, pharmakologische Behandlung, Katheterablation. Eine VT kann während der Schwangerschaft neu auftreten, wobei das Risiko einer rezidivierenden VT bei Patientinnen mit früherer VT und SHD höher ist. Eine peripartale Kardiomyopathie sollte bei einer neu auftretenden VT in den letzten 6 Wochen einer Schwangerschaft oder in der frühen postpartalen Phase ausgeschlossen werden.
2. Herztransplantation. Bei Patienten, die für eine Herztransplantation vorgesehen sind, besteht ein erhöhtes SCD-Risiko und eine hohe Inzidenz von

VA. Daten aus großen Registern deuten auf einen Überlebensvorteil durch einen ICD hin.

3. Plötzlicher Herztod bei Sportlern. Bei jungen Leistungssportlern (≤35 Jahre) ist die Inzidenz tödlicher Ereignisse mit 0,4–3 pro 100.000 Wettkampfteilnehmerjahren gering. Daher wurde die kardiovaskuläre Vorsorgeuntersuchung von Leistungssportlern vor Wettkampfteilnahme auf Klasse IIa herabgestuft.
4. Wolff-Parkinson-White-Syndrom. Bei Patienten mit ventrikulärer Präexzitation und symptomatischer AV-Reentry-Tachykardie (AVRT) wird eine Katheterablation empfohlen. Bei asymptomatischen Patienten mit ventrikulärer Präexzitation sind sowohl invasive als auch nicht-invasive Untersuchungen Optionen zur Risikostratifizierung für SCD.
5. Prävention des plötzlichen Herztodes bei älteren Menschen. Das Alter ist naturgemäß ein starker Risikofaktor für den Tod. In mehreren Studien war fortgeschrittenes Alter einer der Faktoren, die mit einem geringeren erwartbaren Nutzen eines ICD in Verbindung gebracht wurden.

Empfehlungen während einer Schwangerschaft

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Während einer Schwangerschaft wird bei anhaltender VT eine elektrische Kardioversion empfohlen.	I	C
Zur akuten Konversion einer hämodynamisch tolerierten SMVT während einer Schwangerschaft sollte ein Betablocker, Sotalol, Flecainid, Procainamid* oder eine ventrikuläre Überstimulation erwogen werden.	IIa	C
Wenn eine ICD-Implantation während einer Schwangerschaft indiziert ist, wird eine Implantation mit optimalem Strahlenschutz empfohlen.	I	C
Bei Frauen mit LQTS oder CPVT wird die Fortführung von Betablockern während der Schwangerschaft und nach der Entbindung empfohlen.	I	C
Die Fortführung von Betablockern während der Schwangerschaft sollte bei Frauen mit ARVC erwogen werden.	IIa	C

©ESC

Empfehlungen während einer Schwangerschaft (Fortsetzung)

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Metoprolol, Propranolol oder Verapamil per os sollten für die langfristige Behandlung der idiopathischen anhaltenden VT während der Schwangerschaft erwogen werden.	IIa	C
Bei Frauen mit hochsymptomatischen rezidivierenden SMVT, die refraktär gegenüber AAD sind oder diese nicht vertragen, sollte eine Katheterablation mit nicht-fluoroskopischen Mapping-Systemen erwogen werden, vorzugsweise nach dem ersten Trimenon.	IIa	C

Empfehlungen vor und nach einer Herztransplantation

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Bei Patienten, die auf eine Herztransplantation warten, sollte eine ICD-Implantation zur Primärprävention erwogen werden.	IIa	C
Bei Patienten, die auf eine Herztransplantation warten, kann ein WCD erwogen werden.	IIb	C
Bei ausgewählten transplantierten Patienten mit kardialer Allograft-Vaskulopathie oder behandelter Transplantatabstoßung kann eine ICD-Implantation erwogen werden.	IIb	C

Empfehlungen zur Risikostratifizierung und Prävention des SCD bei Sportlern

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Bei Sportlern mit auffälliger Anamnese, abnormaler körperlicher Untersuchung oder EKG-Veränderungen, werden weitere Untersuchungen, einschließlich Echokardiographie und/oder CMR, zur Bestätigung (oder zum Ausschluss) einer Grunderkrankung empfohlen.	I	C

©ESC

Empfehlungen zur Risikostratifizierung und Prävention von SCD bei Sportlern (Fortsetzung)

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Es wird empfohlen, dass Athleten, bei denen eine kardiovaskuläre Erkrankung im Zusammenhang mit einem SCD diagnostiziert wurde, gemäß den aktuellen Leitlinien für Sporttauglichkeit, behandelt werden.	I	C
Es wird empfohlen, dass das Personal von Sporteinrichtungen in der Herz-Lungen-Wiederbelebung und in der Verwendung von AED geschult wird.	I	C
Eine kardiovaskuläre Vorsorgeuntersuchung von Leistungssportlern vor der Wettkampfteilnahme sollte erwogen werden.	IIa	C
Eine kardiovaskuläre Beurteilung junger (<35 Jahre) Leistungssportler einschließlich Anamnese, körperlicher Untersuchung und 12-Kanal-EKG sollte erwogen werden.	IIa	C
Das kardiovaskuläre Risiko von Personen mittleren Alters und älteren Menschen sollte vor der Aufnahme von anstrengendem Sport anhand etablierter Scores wie der SCORE2-Risikotabelle ermittelt werden. [9]	IIa	C

Empfehlungen für die ICD-Implantation bei älteren Menschen

Empfehlungen	Klasse	Evidenzgrad
Bei älteren Patienten, bei denen aufgrund ihres Alters und ihrer Komorbiditäten kein Nutzen des Defibrillators zu erwarten ist, kann der Verzicht auf eine ICD-Implantation zur Primärprävention erwogen werden.	IIb	B

©ESC

AAD = antiarrhythmische Medikamente; AED = automatisierter externer Defibrillator; ARVC = arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie CMR = kardiale Magnetresonanztomographie; CPVT = katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie; EKG = Elektrokardiogramm; ICD = implantierbarer Kardioverter/Defibrillator; LQTS = Long-QT-Syndrom; SCD = plötzlicher Herztod; SMVT = anhaltende monomorphe ventrikuläre Tachykardie; VT = ventrikuläre Tachykardie; WCD = tragbarer Kardioverter/Defibrillator.

9 Siehe auch: Halle, M., Burgstahler, C., Gielen, S. et al. Kommentar zu den Leitlinien (2020) der ESC zu Sportkardiologie und körperlichem Training für Patienten mit kardiovaskulären Erkrankungen. Kardiologe 15, 364–369 (2021). https://doi.org/10.1007/s12181-021-00483-8

ESC
European Society
of Cardiology

© 2022 European Society of Cardiology

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

Dieser Kurzfassung liegen die „2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death" in der zum Zeitpunkt der Erstellung der Pocket-Leitlinie aktuellen Version zugrunde.

European Heart Journal; 2022 — doi: 10.1093/eurheartj/ehac262

Korrekturen und Aktualisierungen sind unter www.escardio.org/guidelines verfügbar, deutsche Fassungen unter www.dgk.org/leitlinien.

Herausgeber ist der Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e.V.; bearbeitet wurden die Leitlinien im Auftrag der Kommission für Klinische Kardiovaskuläre Medizin.

Haftungsausschluss: Die von der DGK adaptierten ESC-Leitlinien geben die Ansichten der ESC/DGK wieder und wurden unter sorgfältiger Prüfung der wissenschaftlichen und medizinischen Erkenntnisse und der zum Zeitpunkt ihrer Datierung verfügbaren Evidenz erstellt.
Die DGK ist nicht verantwortlich für Widersprüche, Diskrepanzen und/oder Uneindeutigkeiten zwischen den DGK-Leitlinien und anderen von den zuständigen Gesundheitsinstitutionen veröffentlichten offiziellen Empfehlungen oder Leitlinien, insbesondere in Bezug auf gebotene Maßnahmen zur Gesundheitsversorgung oder auf Behandlungsstrategien. Die Angehörigen der Heilberufe werden ermutigt, die DGK-Leitlinien bei der Ausübung ihrer klinischen Diagnosen sowie bei der Festlegung und Umsetzung präventiver, diagnostischer oder therapeutischer medizinischer Strategien umfänglich zu berücksichtigen. Die DGK-Leitlinien heben jedoch in keiner Weise die individuelle Verantwortung der Angehörigen der Heilberufe auf, angemessene und sachgerechte Entscheidungen unter Berücksichtigung des Gesundheitszustands des einzelnen Patienten und gegebenenfalls in Absprache mit diesem und dem Pflegepersonal des Patienten zu treffen. Die DGK-Leitlinien befreien die Angehörigen der Heilberufe auch nicht davon, die einschlägigen offiziellen aktualisierten Empfehlungen oder Leitlinien der zuständigen Gesundheitsinstitutionen sorgfältig und umfassend zu berücksichtigen, um den Fall jedes einzelnen Patienten im Lichte der wissenschaftlichen Erkenntnisse und gemäß den jeweiligen einschlägigen ethischen und beruflichen Pflichten zu behandeln. Ebenso liegt es in der Verantwortung der Angehörigen der Heilberufe, die zum Zeitpunkt der Verordnung geltenden Regeln und Vorschriften für Arzneimittel und Medizinprodukte zu beachten und sich vor einer klinischen Entscheidung zu vergewissern, ob die Pocket-Leitlinie zwischenzeitlich aktualisiert wurde.



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
978-3-89862-341-4

