

**Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Ventrikuläre Tachykardien und Prävention
des plötzlichen Herztodes - Indikationen zur ICD Therapie**

Autoren: Jan Janoušek (Prag), Wolfgang Ruschewski (Göttingen),
Thomas Paul (Göttingen)

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische
Kardiologie am 10.04.2019

1 Geltungsbereich: Tachykardie ventrikuläre Herzrhythmusstörungen im Kindes- und Jugendalter sowie bei Erwachsenen mit AHF

2 Definition

Unter ventrikulären Tachykardien versteht man anhaltende (>30 Sek) oder nichtanhaltende (< 30 Sek) Herzrhythmusstörungen mit einer temporär oder permanent abnorm hohen Herzfrequenz mit Ursprung aus den Ventrikeln. Die ICD-Implantation ist bei

lebensbedrohlichen ventrikulären Tachyarrhythmien indiziert. Wichtigste Formen ventrikulärer Tachyarrhythmien sind monomorphe und polymorphe ventrikuläre Tachykardien [VT] sowie Kammerflimmern [VF]. Die drei wichtigsten Diagnosegruppen, die mit lebensbedrohlichen ventrikulären Tachyarrhythmien verbunden sind, sind die genetischen Arrhythmiesyndrome, Kardiomyopathien und angeborene Herzfehler.

Den **genetischen Arrhythmiesyndromen** liegen vererbte Genmutationen zugrunde, die den Ionenhaushalt der Kardiomyozyten stört. Diese Mutation verändert entweder die Ionenkanäle für Kalium oder Natrium in der Zellwand (langes QT Syndrom [LQTS], kurzes QT Syndrom [SQTS], Brugada Syndrom [BRS]) oder den Kalziumaustausch innerhalb der Zelle zwischen dem sarkoplasmatischen Retikulum

und dem Zytoplasma (katecholaminsensitive polymorphe ventrikuläre Tachykardie [CPVT]). Eine genetische Grundlage hat vermutlich auch das Syndrom der frühen Repolarisation [ERS]. Aus der Ionenkanalstörung resultiert eine Verlängerung oder Verkürzung des Aktionspotentials oder Überlastung der Zelle durch Kalzium, die zu ventrikulären Tachyarrhythmien infolge früher oder später Nachdepolarisationen und Dispersion der Refraktärzeiten führen.

Bei **Kardiomyopathien** sind die Herzmuskelfasern entweder hypertrophiert (hypertrophe obstruktive oder nichtobstruktive Kardiomyopathie [HCM]), die Herzkammern sind dilatiert (dilatative Kardiomyopathie [DCM]), oder es dominiert eine restriktive Physiologie (restriktive Kardiomyopathie [RCM]). Eine spezifische Form stellt die arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie [ARVC] dar, die durch die Störung der Desmosomentwicklung zu fibrotischer Degeneration und Fetteinlagerung vorwiegend in der Wand des rechten Ventrikels führt. Auch die HCM und ARVC haben meistens einen genetischen Hintergrund. Als vorwiegender Tachyarrhythmiemechanismus gilt das Reentry-Phänomen.

Angeborene Herzfehler prädisponieren zu ventrikulären Tachyarrhythmien vorwiegend im Falle einer vorbestehenden Myokardschädigung (Fibrose, Hypertrophie, Dilatation) durch langfristige Volumen- und/oder Druckbelastung und Hypoxämie, die meistens mit einer chirurgischen Narbe im Ventrikelmyokard kombiniert ist. Diese Narbe bildet ein zentrales Hindernis, um welches eine kreisende Erregung (Reentry) propagieren kann (1). Ein erhöhtes Risiko besteht bei Patienten mit signifikanten hämodynamischen Residuen. Deshalb soll sich die diagnostische Beurteilung nicht nur auf die Herzrhythmusstörung beschränken, sondern auch die hämodynamischen Aspekte mit einbeziehen.

Abkürzungs-Verzeichnis

Abkürzung	Definition
AED	Automatischer externer Defibrillator
AHF	Abgeborene Herzfehler
ARVC	Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie
AV	Atrioventrikuläre
BRS	Brugada Syndrom

	Katecholaminsensitive polymorphe ventrikuläre
CPVT	Tachykardie
CRT	Cardiac resynchronisation therapy
CRT-P	Cardiac resynchronisation therapy - Pacing
	Cardiac resynchronisation therapy -
CRT-P/D	Pacing/Defibrillation
DCM	Dilatative Kardiomyopathie
DGPK	Deutsche Gesellschaft für pädiatrische Kardiologie
EMAH	Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern
ERS	Syndrom der frühen Repolarisation
HCM	Hypertrophe Kardiomyopathie
ICD	Implantierbarer Kardioverter-Defibrillator
LL	Leitlinie
LQTS	Langes QT Syndrom
LV	Linker Ventrikel
LVEDP	Linksventrikulärer enddiastolischer Druck
MRT	Magnetresonanztomographie
NYHA	New York Heart Association
RCM	Restriktive Kardiomyopathie
SQ-ICD	Subkutaner implantierbarer Kardioverter-Defibrillator
SQTS	Kurzes QT Syndrom
VF	Kammerflimmern
VT	Ventrikuläre Tachykardie
WCD	Wearable cardioverter defibrillator
WPW	Wolff-Parkinson-White Syndrom

3 Leitsymptome

Leitsymptome einer lebensbedrohlichen ventrikulären Tachyarrhythmie sind Herzrasen, Synkope und Herzstillstand. Ein durch Reanimation verhinderter Herz-Kreislaufstillstand ohne reversible Ursache gilt als absolute Indikation für die ICD-Implantation zur sekundären Prävention des plötzlichen Herztods.

4 Diagnostik

4.1 Zielsetzung diagnostischer Verfahren

Ziel der Diagnostik ist bei sekundärer Prävention die EKG-Dokumentation und Identifikation der lebensbedrohlichen Herzrhythmusstörung.

Bei primärer Prävention (keine vorausgegangene lebensbedrohliche Herzrhythmusstörung) wird eine individuelle Risikostratifizierung für die jeweiligen Erkrankungen durchgeführt.

Die hämodynamischen Aspekte sollen zusätzlich untersucht werden, um mögliche pathologische Befunde katheterinterventionell oder chirurgisch zu beseitigen. Dies gilt besonders für die Patienten mit einem angeborenen Herzfehler und obstruktiver HCM. Diese Maßnahmen sind jedoch in Bezug auf die Herzrhythmusstörung nicht kurativ und machen eine ICD-Implantation nur dann entbehrlich, sofern das anatomische Substrat für VT/VF sicher behandelt/beseitigt wurde.

4.2 Einzelne diagnostische Verfahren und deren Bewertung

Elektrokardiographische Diagnostik:

- a) Dokumentation einer spontanen VT/VF: EKG-Aufzeichnung während Reanimation (Rhythmusstreifen vom externen Defibrillator), Standard-EKG, Langzeit-EKG, Belastungs-EKG, (implantierter) Ereignis-Recorder, interner Schrittmacherspeicher bei Patienten mit anti-bradykarden Herzschrittmachern.
- b) Suche nach EKG-Markern pathologischer Erregungs- und Rückbildungsmuster im Standard-EKG: LQTS (Abb. 1), SQTS, BRS (Abb. 2), ERS (Abb. 3), ARVC (Abb. 4), HCM, angeborene Herzfehler (QRS-Breite ≥ 180 ms bei Patienten nach Korrektur einer Fallotschen Tetralogie) (2).
- c) Medikamentöse Provokationstests:
 - Adrenalin bei LQTS Typ 1 (Verlängerung der absoluten QT Zeit) (3),
 - Ajmalin bei BRS (Expression des typischen BRS EKG-Musters) (4).
- d) Spezielle EKG Verfahren:
 - Position der rechtspräkordialen Ableitungen im 2.ICR bei Verdacht auf BRS
 - Signalmittelungs-EKG bei ARVC (Nachweis von ventrikulären Spätpotentialen) (5).

Elektrophysiologische Diagnostik

Programmierte ventrikuläre Stimulation bei einer elektrophysiologischen Untersuchung [EPU] zur Induktion einer anhaltenden VT bzw. VF +/- Substratmapping:

- a) hilfreich bei Patienten mit einem angeborenen Herzfehler (z.B. zur Risikostratifizierung bei postoperativer Fallotscher Tetralogie*) (1,6) und bei ARVC
- b) fraglicher Nutzen bei BRS und DCM
- c) nicht indiziert bei LQTS, SQTS, CPVT, ERS und HCM.

*Als nicht-invasive Risikofaktoren für adäquate Schockabgaben nach einer primär-präventiven ICD-Implantation bei Fallotscher Tetralogie gelten: vorheriger palliativer Shunt, QRS Breite ≥ 180 ms, Ventrikulotomie, nichtanhaltende spontane VT und LVEDP ≥ 12 mm Hg (7).

Hämodynamische und bildgebende Diagnostik:

Echokardiographie (Struktur, Hämodynamik und Risikostratifizierung bei HCM), Röntgen-Thorax, kardiale Magnetresonanztomographie, Computertomographie und Herzkatheteruntersuchung mit Myokardbiopsie (ARVC, HCM, DCM, RCM, Ausschluss einer Myokarditis).

Metabolische Diagnostik:

Indiziert bei HCM (Stoffwechselkrankheiten), DCM (z.B. Carnitin)

Molekulargenetische Diagnostik (8):

- Indiziert bei: LQTS, SQTS, CPVT, BRS und ARVC, um Genmutationsträger (einschließlich asymptomatischer Familienmitglieder) zu identifizieren sowie das potentielle Risiko einzustufen (z. B. LQTS)
- Indiziert bei HCM, um Mutationen mit hohem Risiko für einen plötzlichen Herztod zu entdecken
- Bedingt indiziert bei: ERS, DCM, RCM und angeborenen Herzfehlern.

5 Therapie

5.1 Indikation

Die ICD-Implantation erfolgt bei Patienten mit **lebensbedrohlichen ventrikulären Tachyarrhythmien** (VT/VF) zur primären oder sekundären Prävention. Bei primär präventiver Indikation wird das individuelle Risiko des Patienten, eine lebensbedrohliche ventrikuläre Rhythmusstörung zu entwickeln, abgeschätzt. Das niedrigste Risiko eines plötzlichen Herztodes, bei dem die Effektivität einer primär präventiven ICD-Implantation bislang nachgewiesen wurde, beträgt 3,44 % pro Jahr und gilt für Erwachsene mit idiopathischer oder ischämischer Kardiomyopathie (SCD-HeFT Trial) (10). Für Kinder und Patienten mit angeborenen Herzfehlern gibt es diesbezüglich keine (spezifischen) Angaben. Zur sekundären Prävention soll generell jeder Patient nach erfolgreicher Reanimation aufgrund von VT/VF einen ICD erhalten, soweit die Ursache der Arrhythmie nicht temporär oder anderweitig zu beseitigen ist. Bei der Indikationsstellung zur ICD-Therapie bei Kindern muss die hohe Komplikationsrate mit in Betracht gezogen werden, um das Nutzen-Risiko-Verhältnis adäquat zu halten. Die zwei häufigsten Komplikationen stellen bei Kindern nicht-adäquate Schockabgaben und mit Wachstum und Aktivität verbundene Elektrodenprobleme dar.

Kernaussage 1



Primärpräventive ICD Indikation:	Patient mit relevantem Risiko eines plötzlichen arrhythmischen Herztodes durch ventrikuläre Tachyarrhythmie bislang ohne spontane Episode einer solchen Arrhythmie.
Sekundärpräventive ICD Indikation:	Patient nach spontaner Episode einer lebensbedrohlichen ventrikulären Tachyarrhythmie.

Folgende Verfahren (a-f) dienen der Minimierung der Zahl der Entladungen durch den ICD oder können unter Umständen eine ICD Implantation ersetzen:

- a) β -Blocker bei Patienten mit LQTS Typ 1 (hohe Effektivität bei zuverlässiger Einnahme) (11)
- b) Chinidin bei Patienten mit SQTs und BRS (bei sehr kleinen Kindern) (12)
- c) Antibradykarde Schrittmachertherapie und β -Blocker in Kombination mit Mexiletin bei Patienten mit LQTS Typ 3 (13)
- d) Linksseitige kardiale sympathische Denervation: LQTS Typ 1, CPVT (14)
- e) Katheterablation bei ARVC und angeborenen Herzfehlern (1)
- f) Chirurgischer Eingriff mit Beseitigung/Modifikation des arrhythmogenen Substrats: ARVC, angeborene Herzfehler (1)
- g) Der tragbare Kardioverter-Defibrillator (wearable cardioverter defibrillator, WCD) wurde in der letzten Zeit auch für Kinder adaptiert. Nach einer kürzlich publizierten Studie (14) ist diese Technologie bei Kindern sicher und effektiv. Der tragbare Kardioverter-Defibrillator kann als Überbrückung für eine limitierte Zeitperiode verwendet werden bis zur Implantation eines ICDs, Herztransplantation oder Heilung (z.B. Myokarditis) (16).
- h) Der automatische externe Defibrillator (AED) wird in öffentlichen Räumen stationiert oder dort, wo sonst kein Zugang zu Defibrillation besteht (verschiedene Transportmittel u.ä.). Die Familien der Patienten mit erhöhtem Risiko eines plötzlichen Herztodes können in die Verwendung des AEDs zusammen mit der Ausbildung in der Reanimation eingewiesen werden (16). Über die Zweckmäßigkeit einer privaten Nutzung des AEDs liegen d.Z. keine Angaben vor.

Aus Mangel an Daten aus randomisierten Studien zur ICD-Therapie bei Kindern und Patienten mit einem angeborenen Herzfehler basieren die Empfehlungen überwiegend auf übereinstimmender Expertenmeinung und lehnen sich zum großen Teil an die Kriterien für erwachsene Patienten an. Daher müssen vor der Anwendung der unten aufgeführten klassifizierten Empfehlungen die individuellen Bedingungen und die im Kindesalter möglicherweise abweichende Prognose berücksichtigt werden.

Die Indikationen zur Therapie tachykarder Herzrhythmusstörungen, zur antibradykarden Schrittmachertherapie sowie zur kardialen Resynchronisationstherapie sind in separaten Leitlinien der DGPK abgebildet (LL Tachykarde Herzrhythmusstörungen, LL Bradykarde Herzrhythmusstörungen, LL Chronische Herzinsuffizienz).

Detaillierte Indikationen zur ICD Therapie bei Kindern und Jugendlichen (8, 16,17, 18,19)

Erläuterungen:

Indikationsklasse I: Es liegen ausreichende Daten oder ein genereller Expertenkonsens vor, dass eine Behandlung nützlich und wirksam ist.

Indikationsklasse II: Es besteht kein Konsens, die Daten sind widersprüchlich. Für Klasse IIa wird die Wirksamkeit der Behandlung befürwortet, Klasse IIb ist der Nutzen weniger klar.

Indikationsklasse III: Die Behandlung ist als nicht-wirksam oder nicht sinnvoll angesehen.

Evidenzgrad A: Die Daten stammen aus multiplen randomisierten Studien oder Meta-Analysen.

Evidenzgrad B: Die Daten stammen aus isolierten randomisierten oder großen nicht-randomisierten Studien

Evidenzgrad C: Die Daten stammen aus kleinen retrospektiven Studien oder Registern oder es handelt sich um Expertekonsensus

Tabelle 1: Indikationen zur ICD Therapie sowie zur Diagnostik bei Patienten mit einem strukturell normalen Herz und genetischen Arrhythmiesyndromen

Empfehlung	Indikations- klasse	Evidenz- grad	Referenz
Die ICD-Therapie ist nach Herzstillstand durch VT/VF nach Ausschluss reversibler Ursachen indiziert.	I	B	16
Die ICD-Therapie in Kombination mit medikamentöser Behandlung ist bei Patienten mit genetisch bedingten Arrhythmiesyndromen und einem hohen Risiko des plötzlichen	I	B	16

Herztodes indiziert.			
Die ICD-Therapie ist bei Patienten mit CPVT mit rezidivierenden Synkopen oder polymorpher / bidirektioneller VT trotz einer optimalen medikamentösen Therapie und/oder linksseitige kardialer sympathischer Denervation indiziert.	I	C	8,16
Die ICD-Therapie ist bei Patienten mit BRS und dokumentierter spontaner anhaltender VT mit oder ohne Synkope indiziert.	I	C	8,16
Die ICD-Therapie ist bei symptomatischen Patienten mit SQTS und dokumentierter spontaner anhaltender VT mit oder ohne Synkope indiziert.	I	C	8,16
Die ICD-Therapie sollte bei Patienten mit LQTS und rezidivierenden Synkopen und/oder VT trotz adäquater β -Blockertherapie erwogen werden.	IIa	B	8,16
Die ICD-Therapie sollte bei Patienten mit BRS und Synkopen, die am ehesten auf ventrikuläre Arrhythmien zurückzuführen sind, erwogen werden.	IIa	C	8,16
Die ICD-Therapie kann zusätzlich zur β -Blockertherapie bei asymptomatischen Patienten mit LQTS mit einer pathogenen Mutation in KCNH2 oder SCN5A und QTc >500 ms in Betracht gezogen werden.	IIb	C	16
Die ICD-Therapie kann bei Patienten mit BRS und VF bei programmierter Kammerstimulation, induziert mit 2-3 Extrastimuli an mindestens 2 verschiedenen	IIb	C	8,16

Stimulationsorten, in Betracht gezogen werden.			
Die ICD-Therapie kann bei asymptomatischen Patienten mit SQTS und einer Familienanamnese mit plötzlichem Herztod in Betracht gezogen werden.	IIb	C	8
Die ICD-Therapie kann bei symptomatischen Familiangehörigen eines ERS-Patienten mit Synkope und ST-Streckenhebung >1 mm in zwei inferioren oder lateralen EKG Ableitungen in Betracht gezogen werden.	IIb		8
Die ICD-Therapie kann bei asymptomatischen Patienten mit ERS, einem Hochrisiko-EKG-Muster (hohe J-Wellen-Amplitude, horizontale oder absenkende ST-Strecken) und einer Familienanamnese mit plötzlichem Tod im jugendlichen Alter mit oder ohne pathogene Mutation in Betracht gezogen werden.	IIb		8
Die ICD-Therapie ist bei asymptomatischen LQTS Patienten ohne vorherige β -Blockertherapie nicht indiziert.	III		8
Die ICD-Therapie ist als alleinige Behandlung bei einem asymptomatischen Patienten mit CPVT nicht indiziert.	III		8
Die ICD-Therapie ist bei asymptomatischen Patienten mit BRS allein aufgrund eines medikamentös induzierten Typ I EKG-Musters und einer Familienanamnese des plötzlichen Herztodes nicht indiziert.	III		8
Die ICD-Therapie ist bei asymptomatischen Patienten mit einem isolierten ERS EKG-Muster nicht indiziert.	III		8

Tabelle 2: Indikationen zur ICD-Therapie und Diagnostik bei pädiatrischen Patienten mit Kardiomyopathien

Empfehlung	Indikations- klasse	Evidenz- grad	Referenz
Die ICD-Therapie ist nach Herzstillstand durch VT/VF nach Ausschluss reversibler Ursachen indiziert.	I	B	16
Die ICD-Therapie ist bei Patienten mit DCM, HCM, RCM und ARVC bei hämodynamisch nicht tolerierten anhaltenden ventrikulären Arrhythmien und einer Überlebensprognose von ≥ 1 Jahr bei gutem funktionellen Zustand indiziert.	I	B	16
Bei asymptomatischen Patienten mit HCM und Alter ≥ 16 Jahren soll eine Risikostratifizierung mittels Risk-SCD Kalkulators (http://doc2do.com/hcm/webHCM.html) durchgeführt und das 5-Jahres-Risiko des plötzlichen Herztodes kalkuliert werden. Die Risikoeinstufung soll alle 1-2 Jahre oder bei Veränderung des klinischen Zustandes neu erfolgen.	I	B	16
Die ICD-Therapie sollte bei Patienten mit HCM und einem 5-Jahre Risiko eines plötzlichen Herztodes von $\geq 6\%$ und einer Überlebensprognose von >1 Jahr erwogen werden. Komplikationen der ICD Therapie müssen dabei mit in Erwägung gezogen werden.	Ila	B	16
Die ICD-Therapie sollte bei Patienten mit DCM und einer pathogenen Lamin A/C Mutation und folgenden Risikofaktoren erwogen werden: nicht-	Ila	B	16

anhaltende VT, LV-Ejektionsfraktion <45 % bei Erstvorstellung, männliches Geschlecht und Nachweis einer non-missense Mutation.			
Die ICD-Therapie sollte bei Patienten mit der Diagnose einer progressiven Überleitungsstörung und Mutation in LMNA-Gen, verantwortlich für Störungen im Lamin A/C, die mit einer linksventrikulären Dysfunktion und/oder nichtanhaltender VT verbunden ist, erwogen werden.	IIa		8
Die ICD-Therapie sollte bei ARVC-Patienten mit hämodynamisch gut tolerierter anhaltender VT erwogen werden. Komplikationen der ICD-Therapie müssen dabei in Erwägung gezogen werden. Die Katheterablation gilt hier als Alternative.	IIa	B	16
Die ICD-Therapie kann bei Patienten mit HCM und einem 5-Jahre Risiko eines plötzlichen Herztodes von ≥ 4 - < 6 % und einer Überlebensprognose von > 1 Jahr in Betracht gezogen werden. Komplikationen der ICD Therapie müssen dabei in Erwägung gezogen werden.	IIb	B	16
Für HCM-Patienten < 16 Jahre liegen keine evidenzbasierten Daten zur Risikoeinstufung vor. Bei der Indikation zur primär-präventiven ICD-Therapie muss streng individuell unter Abwägung der Komplikationen und der Behandlung in Diskussion mit der Familie vorgegangen werden. Die ICD-Therapie kann bei Vorhandensein von 1 oder mehreren Risikofaktoren in Betracht gezogen werden: Familienanamnese mit	IIb	C	17

plötzlichem Herztod, unklare Synkope, LV-Hypertrophie mit einer Wanddicke ≥ 30 mm, paradoxe Blutdruckreaktion bei Belastung und nicht-anhaltende VT.			
Für asymptomatische Patienten mit ARVC liegen keine evidenzbasierten Daten zur Risikoeinstufung vor; bei Indikation einer primär-präventiven ICD-Therapie muss streng individuell vorgegangen werden unter Abwägung von Nutzen und Risiko sowie Diskussion mit der Familie. Als Risikofaktoren gelten: extensive Erkrankung mit LV-Beteiligung, plötzlicher Herztod in der Familie, Synkope mit Verdacht auf VT/VF.	IIb	C	17

Tabelle 3: Indikationen zur ICD-Therapie sowie Diagnostik zur Indikationsstellung bei Patienten mit einem angeborenen Herzfehler

Empfehlung	Indikations- klasse	Evidenzgr ad	Referenz
Die ICD-Therapie ist nach Herzstillstand durch VT/VF nach Ausschluss reversibler Ursachen indiziert.	I	B	16
Die ICD-Therapie ist bei spontaner symptomatischer anhaltender VT, die durch eine Katheterablation oder einen chirurgischen Eingriff nicht definitiv behandelbar ist, indiziert.	I	B	16
Die Katheterablation ist als alternative Behandlung zum ICD bei Patienten mit einem angeborenen Herzfehler und rezidivierender monomorpher VT indiziert.	I	C	16
Die Katheterablation ist als zusätzliche Behandlung zum ICD bei Patienten mit einem	I	C	16

angeborenen Herzfehler und adäquater ICD-Therapie wegen rezidivierender monomorpher VT, welche durch medikamentöse Behandlung nicht beseitigbar ist, indiziert.			
Die ICD-Therapie sollte bei Patienten mit einem angeborenen Herzfehler und rezidivierenden Synkopen unklarer Ursache mit fortgeschrittener systemventrikulärer Dysfunktion und/oder induzierbarer VT/VF bei EPS erwogen werden.	IIa	B	16
Die ICD-Therapie sollte bei ausgewählten Patienten nach Korrektur einer Fallotschen Tetralogie mit multiplen Risikofaktoren für den plötzlichen Herztod (LV Dysfunktion, nicht-anhaltende VT, QRS Breite >180 ms oder induzierbare VT bei programmierter Ventrikelstimulation) erwogen werden.	IIa	B	16
Die Katheterablation sollte als Alternative zur medikamentösen Behandlung bei symptomatischer anhaltender monomorpher VT bei Patienten mit einem angeborenen Herzfehler und ICD erwogen werden.	IIa	B	16
Die programmierte Ventrikelstimulation kann zur Risikostratifizierung bei Patienten nach Korrektur einer Fallotschen Tetralogie mit einem oder mehreren Risikofaktoren (LV Dysfunktion, nicht-anhaltende VT und QRS Breite >180 ms) in Betracht gezogen werden.	IIb	B	16
Die programmierte Ventrikelstimulation kann bei Patienten mit einem angeborenen Herzfehler und nicht-anhaltender VT zur	IIb	C	16

Einstufung des Risikos einer anhaltenden VT in Betracht gezogen werden.			
Die chirurgische Ablation nach präoperativem endokardialem Mapping eines kritischen Isthmus kann bei Patienten mit einem angeborenen Herzfehler, klinischer sowie induzierbarer monomorpher VT und Indikation zur Reoperation in Betracht gezogen werden.	IIb	C	16
Die ICD-Therapie kann bei Patienten mit einer fortgeschrittenen Dysfunktion des System-RV oder Single-Ventrikels bei Risikofaktoren wie nicht-anhaltende VT, NYHA Funktionsklasse II oder III oder schwerwiegende System-AV-Klappen-Regurgitation in Betracht gezogen werden.	IIb	B	16

Kontraindikationen einer ICD Therapie:

1. Patienten mit permanenter VT oder VF
2. Patienten mit signifikanter psychiatrischer Erkrankung, welche durch die Implantation aggraviert werden kann oder welche eine adäquate Nachbetreuung verhindert.
3. Patienten in NYHA-Klasse IV mit medikamentös refraktärem Herzversagen, welche keine Kandidaten für eine Herztransplantation oder für eine CRT-P/D-System-Implantation sind
4. Patienten mit Synkope unklarer Ursache ohne induzierbare ventrikuläre Tachyarrhythmie und ohne andere Herzerkrankung.
5. VF oder VT mit der Möglichkeit einer katheterinterventionellen oder chirurgischen Behandlung (Vorhoffarrhythmie bei WPW Syndrom, rechtsventrikuläre oder linksventrikuläre Ausflusstrakt-VT, idiopathische VT oder faszikuläre VT ohne strukturelle Herzerkrankung).
6. Patienten mit einer komplett reversiblen Ursache der ventrikulären Tachyarrhythmie ohne strukturelle Herzerkrankung (Myokarditis, Elektrolytstörung, Pharmaka oder Trauma) (16,17).

5.2 Art der Therapie

Der **Implantationmodus** (transvenös - endokardial; nicht transvenös: epikardial, perikardial, pleural, subkutan oder kombiniert) wird von der Größe des Patienten und der individuellen Anatomie, den Defibrillationsschwellen sowie von der Erfahrung des implantierenden Zentrums determiniert. Es können **1-Kammer, 2-Kammer oder 3-Kammer ICDs (CRT-P/D)** verwendet werden. Die Wahl hängt von den jeweiligen hämodynamischen Verhältnissen und der Indikation zur antibradykarden Schrittmacherstimulation ab. Zur Defibrillation können **eine oder mehrere Schockcoils** in Abhängigkeit von der aktuellen Situation verwendet werden. Als Alternative zum klassischen ICD gilt der ausschließlich subkutane ICD (SQ-ICD) (16). Seine Verwendung ist derzeit allerdings limitiert durch die Größe, das Fehlen einer antibradykarden und antitachykarden Stimulation und durch häufige Sensingfehler bei Patienten mit abnormen EKG-Mustern wie z. B. bei Patienten mit postoperativer Fallot Tetralogie.

Folgende spezifische Aspekte der **ICD-Programmierung** bei Kindern sollten beachtet werden:

- a) Herzfrequenzbezogene Detektionsgrenzen für die Erkennung der ventrikulären Tachyarrhythmie müssen hoch genug sein, um eine Schockabgabe bei Sinustachykardie zu verhindern. Entsprechende Algorithmen zur Unterscheidung zwischen Sinus- und ventrikulärer Tachykardie sowie eine β -Blockertherapie zur Senkung der maximalen Herzfrequenz können zusätzlich hilfreich sein.
- b) Die Detektionszeit soll bei oft spontan terminierenden Rhythmusstörungen lang eingestellt werden, um eine zu frühe Schockabgabe zu verhindern (LQTS, CPVT).
- c) T-Wellen-Sensing muss unbedingt vermieden werden, um Doppelzählung und inadäquate Schockabgaben zu verhindern (LQTS, SQTS, HCM, Fallot).
- d) Antitachykardes Pacing soll auch bei schnellen monomorphen ventrikulären Tachykardien extensiv genutzt werden, um schmerzhaftes Schockabgaben zu verhindern.

5.3 ICD in spezifischen Situationen

5.3.1 Schwangerschaft

Die Indikation unterliegt den selben Kriterien wie bei Nichtschwangeren. Folgendes ist zu beachten:

1. Das Risiko einer lebensbedrohenden Rhythmusstörung kann in der post-partum Periode bei Frauen mit LQTS wesentlich erhöht sein.
2. Eine peripartale Kardiomyopathie kann zu lebensbedrohlichen ventrikulären Rhythmusstörungen führen, ist aber oft spontan regredient.
3. ICD Schockabgaben scheinen den Fetus nicht zu bedrohen (16).

5.3.2 ICD bei EMAH

Die ICD Therapie bei EMAH unterliegt den gleichen Indikationskriterien wie bei Kindern mit angeborenen Herfehlern und ist in internationalen Leitlinien behandelt (18,19). Ergebnisse der ICD Therapie bei EMAH wurden kürzlich in einer Metaanalyse zusammengefasst (20). Adäquate ICD Therapie (Antitachycardia-Pacing oder Schockabgabe) wurde bei 24 % der Patienten über einen Zeitraum von 3,7 Jahren beobachtet (22 % in primärpreventiver und 35 % in sekundärpreventiver Indikation. Nicht ädequate Schockabgaben traten bei 25 % der Patienten auf. Die Gesamtmortalität betrug im selben Zeitraum 10 %.

5.3.3 ICD bei Sport

Die Sportempfehlungen für Patienten mit einem ICD sind in der DGPK Leitlinie Sport bei angeborenen Herzfehlern definiert (21). Nach neuen Registerangaben (22) zeigten aber Sportler mit einem ICD keinen sportbezogenen Tod, Verletzung bei Schockabgabe oder ICD Dysfunktion. Dies hat in der letzten Zeit zur Diskussion über lockerere und individualisierte Sportbeteiligungseinschränkungen geführt. Die Entscheidung soll individuell zwischen dem Kliniker, dem Patienten und seiner Familie getroffen werden (23).

6. Nachsorge

Kinder mit einem ICD bedürfen mindestens halbjährlicher ambulanter Untersuchungen und ICD-Kontrollen in spezialisierten Schrittmacher/ICD-Ambulanzen (9).

Das ICD-System alleine bedeutet keine Indikation für eine Endokarditisprophylaxe oder Antikoagulation.

Wegen oft auftretender Elektrodenprobleme muß gezielt darauf geachtet werden. Hierbei helfen die Implantat-spezifischen Algorithmen und Zähler. Regelmäßige Röntgen-Thorax-Aufnahmen oder Durchleuchtungskontrollen müssen durchgeführt werden, um Elektrodenzug bzw. -dislokation oder eine Veränderung des Defibrillationsvektors durch Wachstum zu entdecken. Bei epikardialen/perikardialen Elektroden ist zusätzlich auf die Entwicklung einer Herzstrangulation zu achten. Die langfristige Entwicklung der R-Wellenamplituden ist ein weiterer Fokus, um die Nichtwahrnehmung einer VT bei spontaner Verminderung der ventrikulären Signalstärke wie bei ARVC zu verhindern. Bei Bedarf (niedrige R-Wellenamplitude, Patientenwachstum mit Veränderung des Defibrillationsvektors - insbesondere bei Patienten mit subkutanen und pleuralen Schockelektroden) sind regelmäßige Detektions- und Defibrillationsschwellentests notwendig (24). Wegen häufiger psychologischer Probleme bei Heranwachsenden mit ICDs ist eine fachliche psychologische Unterstützung großzügig anzubieten.

Die Einschränkungen zur aktiven Teilnahme am Straßenverkehr mit einem ICD wurden durch das Consensus Statement der European Heart Rhythm Association beschrieben (siehe Tabelle) (25). Der gesetzliche Rahmen ist in der Bundesrepublik Deutschland durch die Gesamte Rechtsvorschrift für Führerscheingesez-Gesundheitsverordnung, Fassung vom 18.11.2018, festgesetzt.

(<https://www.ris.bka.gv.at/GeltendeFassung.wxe?Abfrage=Bundesnormen&Gesetzesnummer=10012726>).

Einschränkungen für Fahrzeuglenker mit einem implantierten ICD

Ereignis	Art und Länge der Einschränkung	
	Privater Lenker	Professioneller Lenker
ICD Implantation für sekundäre Prävention	3 Monate	Permanent

ICD Implantation für primäre Prävention	4 Wochen	Permanent
Nach adequater ICD Therapie Schockabgabe	3 Monate	Permanent
Nach nichtadequater ICD Therapie	Bis zur Beseitigung der Ursache	Permanent
Nach ICD Wechsel	1 Woche	Permanent
Nach Elektrodenwechsel	4 Wochen	Permanent
Ablehnung einer primärpräventiven ICD Implantation	Keine Einschränkung	Permanent
Ablehnung einer sekundärpräventiven ICD Implantation	7 Monate	Permanent

Die Beratung zur Teilnahme am Sport von Patienten mit implantierten ICDs soll auf einer individuellen Basis erfolgen (siehe hierzu die LL Sport der DGPK). Die folgenden Faktoren sind zu berücksichtigen: die Art der Herzerkrankung, Trigger der ventrikulären Arrhythmie, Sportart und Verletzungsgefahr sowie das Risiko der Beeinträchtigung der Integrität des ICD-Systems (14). Die Berufswahl ist bei Patienten mit implantierten ICDs und synkopalen arrhythmischen Ereignissen generell wie folgend limitiert: Berufe, bei denen eine kurzfristige Bewusstlosigkeit das Leben des ICD-Trägers und/oder anderer Personen bedroht, sowie Tätigkeiten, die in starken elektromagnetischen Feldern ausgeübt werden müssen, sind nicht geeignet. Konkrete Hinweise über Auswirkungen elektromagnetischer Störfelder aus der Umwelt auf ein ICD-Aggregat können bei dem jeweiligen Hersteller erfragt werden oder müssen im Zweifelsfall im Feldversuch geklärt werden.

Bezüglich der Durchführbarkeit von MRT-Untersuchungen (nicht-kardial und kardial) wird auf die Angaben der Hersteller verwiesen.

Der zu Grunde liegende Herzfehler in Kombination mit dem implantierten Schrittmacher / ICD-aggregat bestimmt durch die resultierende funktionelle Einschränkung den Nachteilsausgleich nach SGB IX – Schwerbehinderung. Bei fehlender andauernder Leistungsbeeinträchtigung des Herzens resultiert ein GdB

von 10-30, nach Implantation eines Herzschrittmachers ein GdB von 10, nach Implantation eines Kardio-Defibrillators ein GdB von wenigstens 50 und bei ventrikulären tachykaden Rhythmusstörungen im Kindesalter ohne Implantation eines Kardioverter-Defibrillators ein GdB von wenigstens 60.

7. Prävention

Eine spezifische Prävention der dem plötzlichen Herztod zugrundeliegenden Erkrankungen gibt es nicht. Die individuelle Risikoeinschätzung zur primär präventiven ICD-Implantation muss bei allen genannten Diagnosegruppen aktiv unternommen werden und die Situation mit den Patienten und deren Familien offen und unter Abwägung der langfristigen Vorteile und Risiken einer ICD-Therapie diskutiert werden. Das Potenzial der genetischen Diagnostik muss (*wenn diagnosespezifisch sinnvoll*) genutzt werden, um das individuelle Risiko zu stratifizieren und die Erkrankung bei den Familienmitgliedern zu bestätigen oder auszuschließen.

8. Durchführung

Durchführung durch eine Ärztin/einen Arzt für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie bzw. bei Erwachsenen eine(n) EMAH-zertifizierte(n) Ärztin/Arzt.

Therapeutische Maßnahmen obliegen der Verantwortung einer Ärztin/eines Arztes für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie, eines Herzchirurgen mit Zertifikat „Chirurgie angeborener Herzfehler“ bzw. bei Erwachsenen eines(er) EMAH-zertifizierten Ärztin/Arztes.

- Die ICD-Therapie schützt bei Kindern und EMAH Patienten effektiv vor einem durch ventrikuläre Tachyarrhythmie verursachten plötzlichen Herztod.
- Komplikationen der ICD-Therapie sind aber häufig und bestehen vorwiegend aus nicht-adäquaten Schockabgaben und Elektrodenstörungen.
- Eine sekundärpräventive ICD Indikation besteht bei Patienten nach spontaner Episode einer lebensbedrohlichen ventrikulären Tachyarrhythmie, bei denen keine andere effektive Behandlung vorhanden ist.
- Eine primärpräventive ICD-Indikation besteht bei Patienten mit einem relevantem Risiko des plötzlichen arrhythmischen Herztodes durch ventrikuläre Tachyarrhythmien, die bislang keine spontane Episode einer solchen Arrhythmie hatten und bei denen keine andere Behandlungsoption besteht. Das Risiko wird durch vorhandene Risikostratifizierungsschemata bestimmt. Nutzen und Risiko müssen immer sorgfältig und individuell abgewogen werden.

8. Literaturverzeichnis

1. Kapel GF, Sacher F, Dekkers OM et al. Arrhythmogenic anatomical isthmuses identified by electroanatomical mapping are the substrate for ventricular tachycardia in repaired Tetralogy of Fallot. Eur Heart J 2017;38: 268-276.
2. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, Redington AN. Mechanoelectrical Interaction in Tetralogy of Fallot: QRS Prolongation Relates to Right Ventricular Size and Predicts Malignant Ventricular Arrhythmias and Sudden Death. Circulation 1995; 92: 231-237.
3. Vyas H, Hejlik J, Ackerman MJ. Epinephrine QT stress testing in the evaluation of congenital long-QT syndrome: diagnostic accuracy of the paradoxical QT response. Circulation 2006; 113: 1385-1392.
4. Brugada R, Brugada P, Brugada J. Electrocardiogram interpretation and class I blocker challenge in Brugada syndrome. J Electrocardiol 2006; 39: S115-118.
5. Marcus FI, Zareba W, Calkins et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia clinical presentation and diagnostic evaluation:

results from the North American Multidisciplinary Study. *Heart Rhythm* 2009; 6: 984-992.

6. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA et al. Value of Programmed Ventricular Stimulation After Tetralogy of Fallot Repair: A Multicenter Study. *Circulation* 2004; 109: 1994-2000.
7. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ et al. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation* 2008; 117: 363-370.
8. Priori SG, Wilde AA, Horie M et al. HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHRS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPC in June 2013. *Heart Rhythm* 2013; 10: 1932-1963.
9. Janoušek J, Paul T, Sachweh J, Will JC. Empfehlungen zur Strukturierung der Herzschrittmacher- und Defibrillatortherapie bei Kindern und Patienten mit einem angeborenen Herzfehler. Positionspapier der DGPK 2009.
10. Bardy GH, Lee KL, Mark DB et al. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med* 2005; 352: 225-237.
11. Vincent GM, Schwartz PJ, Denjoy I et al. High efficacy of beta-blockers in long-QT syndrome type 1: contribution of noncompliance and QT-prolonging drugs to the occurrence of beta-blocker treatment "failures". *Circulation* 2009; 119: 215-221.
12. Kaufman ES. Quinidine in short QT syndrome: an old drug for a new disease. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2007; 18: 665-666.
13. Shimizu W, Aiba T, Antzelevitch C. Specific therapy based on the genotype and cellular mechanism in inherited cardiac arrhythmias. Long QT syndrome and Brugada syndrome. *Curr Pharm Des* 2005; 11: 1561-1572.
14. Collura CA, Johnson JN, Moir C, Ackerman MJ. Left cardiac sympathetic denervation for the treatment of long QT syndrome and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia using video-assisted thoracic surgery. *Heart Rhythm* 2009; 6: 752-759.

15. Spar DS, Spar DS, Bianco NR, Knilans TK, Czosek RJ, Anderson JB. The US Experience of the Wearable Cardioverter-Defibrillator in Pediatric Patients. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2018; 11: e006163.
16. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J* 2015; 36: 2793-2867.
17. Brugada J, Blom N, Sarquella-Brugada G et al.; European Heart Rhythm Association; Association for European Paediatric and Congenital Cardiology. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Europace* 2013; 15: 1337-1382.
18. Hernández-Madrid A, Paul T, Abrams D et al. ESC Scientific Document Group. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE. *Europace* 2018. doi: 10.1093/europace/eux380. [Epub ahead of print] PubMed PMID: 29579186.
19. Khairy P, Van Hare GF, Balaji S, et al. PACES/HRS expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Heart Rhythm* 2014; 11: e102-165.
20. Vehmeijer JT, Brouwer TF, Limpens J, Knops RE, Bouma BJ, Mulder BJ, de Groot JR. Implantable cardioverter-defibrillators in adults with congenital heart

disease: a systematic review and meta-analysis. Eur Heart J 2016; 37: 1439-1448.

21. Hager A, Bjarnason-Wehrens B, Oberhoffer R et al. Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Sport bei angeborenen Herzerkrankungen.
http://www.kinderkardiologie.org/fileadmin/user_upload/Leitlinien/LL%20Sport_20150504.pdf
22. Lampert R, Olshansky B, Heidbuchel H et al. Safety of sports for athletes with implantable cardioverter-defibrillators: results of a prospective, multinational registry. Circulation 2013; 127: 2021–30.
23. Baggish AL, Ackerman MJ, Lampert R. Competitive Sport Participation Among Athletes With Heart Disease: A Call for a Paradigm Shift in Decision Making. Circulation 2017; 136: 1569-1571
24. Tomaske M, Prêtre R, Rahn M, Bauersfeld U. Epicardial and pleural lead ICD systems in children and adolescents maintain functionality over 5 years. Europace 2008; 10: 1152-1156.
25. Task force members, Vijgen J, Botto G, Camm J et al. Consensus statement of the European Heart Rhythm Association: updated recommendations for driving by patients with implantable cardioverter defibrillators. Europace 2009; 11: 1097-1107.

Abb. 1: EKG bei einem Patienten mit molekulargenetisch nachgewiesenem LQT-Syndrom Typ 1. Die QTc Dauer beträgt 692 ms.

Abb. 2: Typisches EKG bei Brugada Syndrom [BRS] mit ST-Strecken-Hebungen und negativen T-Wellen in den rechtspräkordialen Ableitungen.

Abb. 3: Syndrom der frühen Repolarisation [ERS] mit typischen senkenden ST-Streckenhebungen in inferolateralen Ableitungen II, III, aVF, V5 und V6.

Abb. 4: EKG bei ARVC mit ϵ -Wellen (Pfeil), die dem QRS-Komplex folgen und einer verzögerten rechtsventrikulären Depolarisation entsprechen (Abl. I, II, und III).

Abb. 1

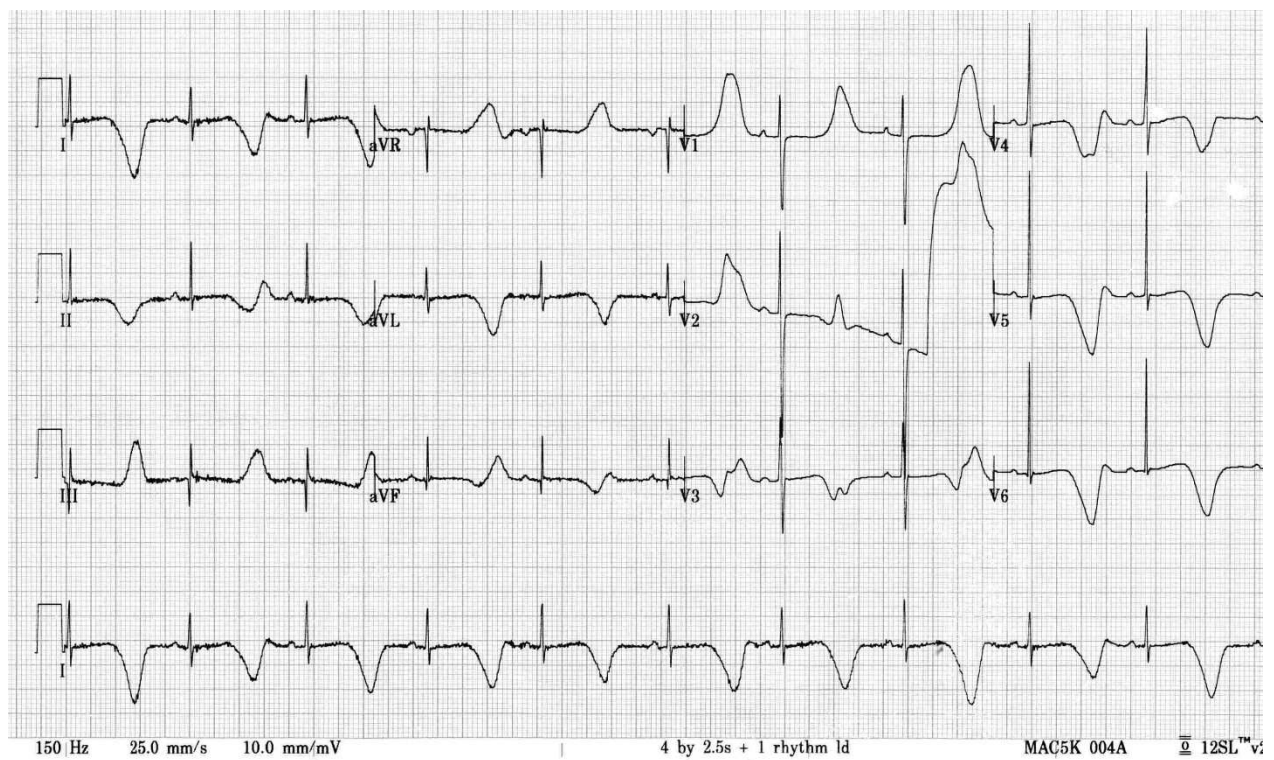


Abb. 2

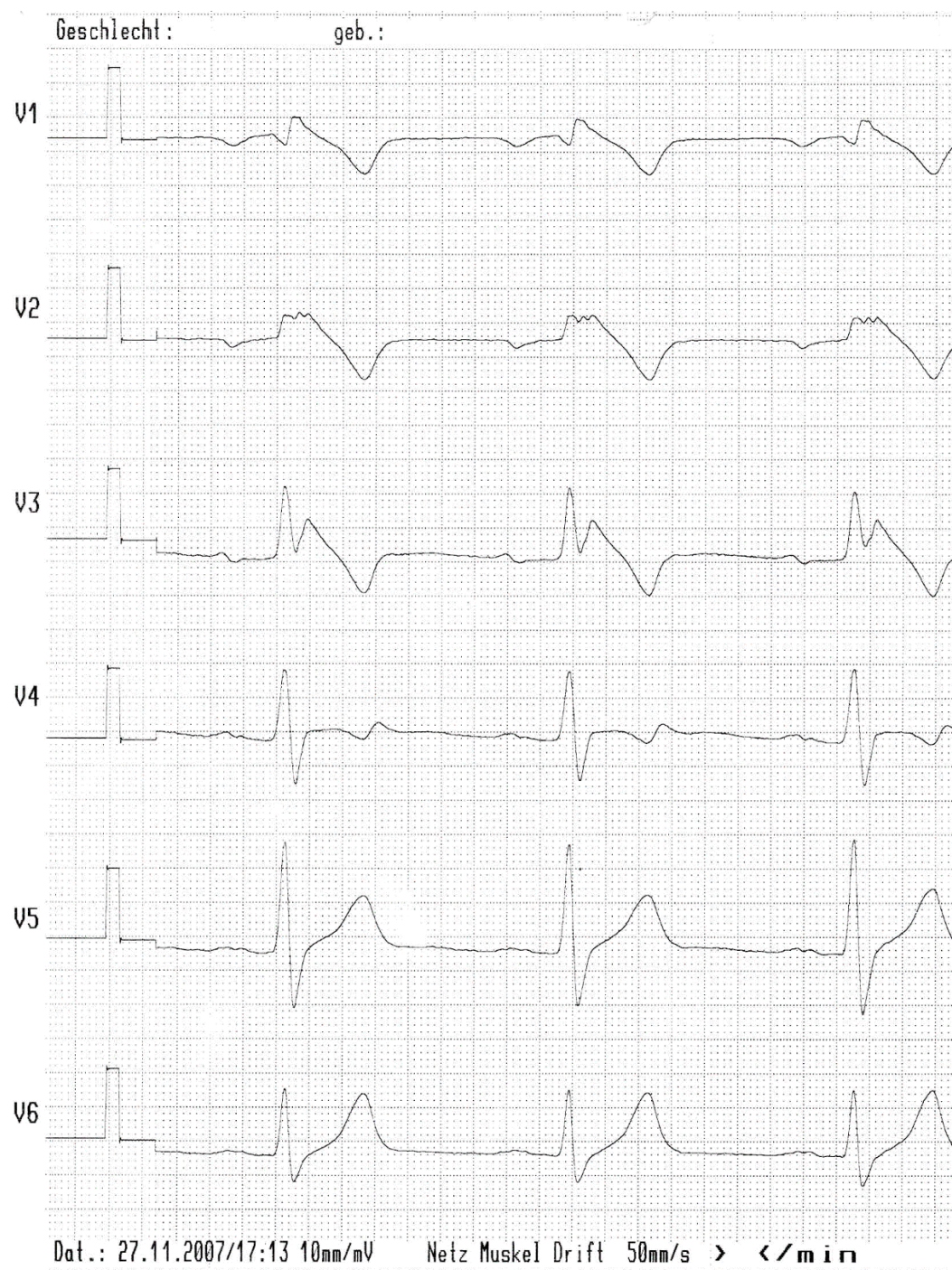


Abb. 3

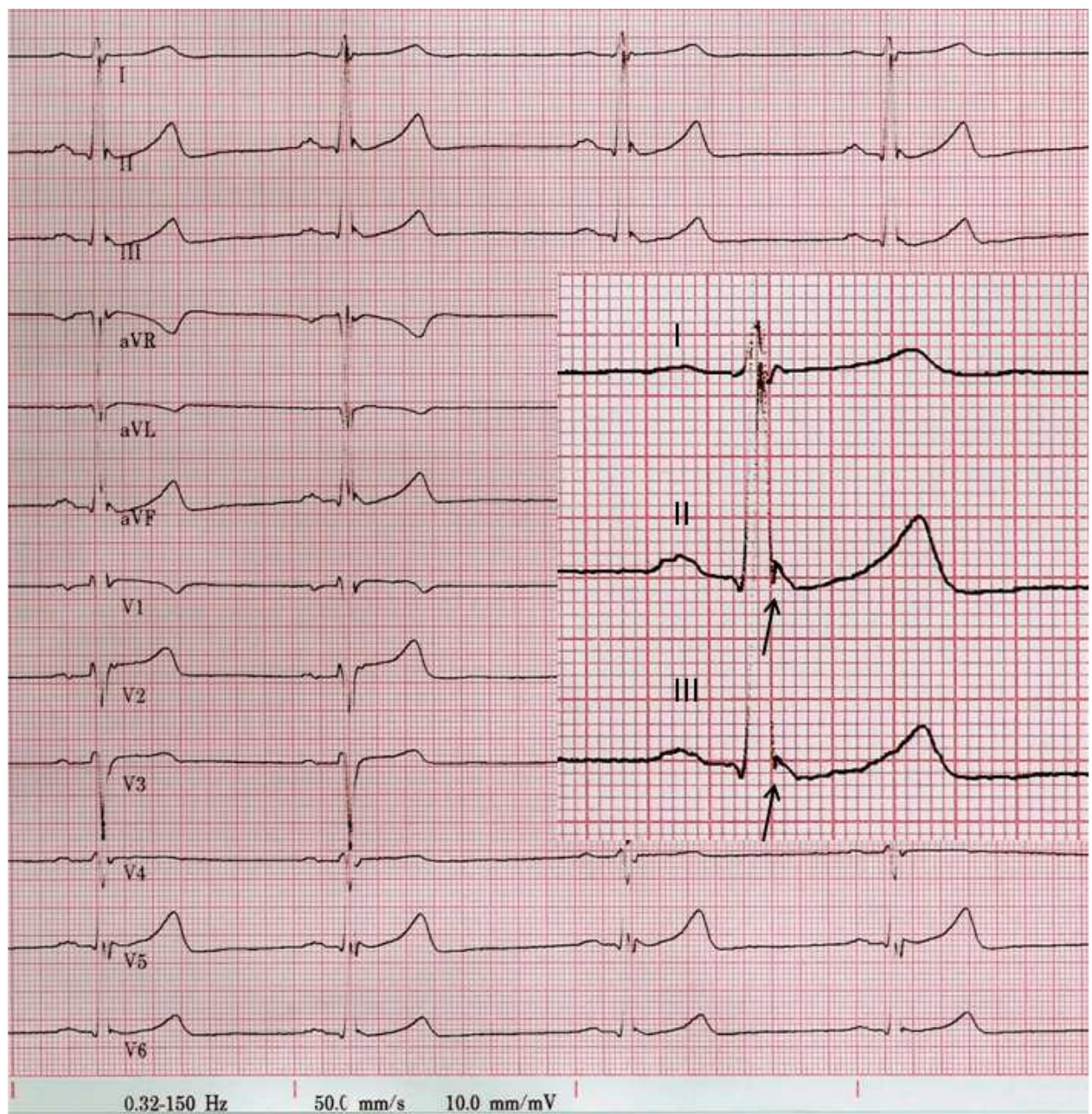


Abb. 4

