



21a Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Tachykarde Herzrhythmusstörungen

Autoren: T. Paul (Göttingen), R. Gebauer (Leipzig), T. Kriebel (Göttingen), H. Schneider (Göttingen), J. Janoušek (Prag)

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 24.08.2011

1 Geltungsbereich: Tachykarde Herzrhythmusstörungen im Kindes- und Jugendalter

2 Definition – Klassifikation - Basisinformation

Tachykarde Herzrhythmusstörungen sind durch eine paroxysmale oder chronisch-permanente Erhöhung der Vorhof- und/oder Kammerfrequenz gekennzeichnet. Sie beruhen auf verschiedenen pathologischen Mechanismen und werden in supraventrikuläre und ventrikuläre Tachyarrhythmien unterteilt.

Die supraventrikuläre Tachykardie (SVT) ist die häufigste symptomatische Tachyarrhythmie bei Kindern, Jugendlichen sowie bei Patienten mit einem angeborenen Herzfehler. Die SVT wird in Abgrenzung zu der ventrikulären Tachykardie (VT) dadurch definiert, dass anatomische Strukturen oberhalb der Bifurkation des His-Bündels an der Entstehung und Aufrechterhaltung der Tachykardie wesentlich beteiligt sind. Eine SVT bzw. VT liegt bei >3 konsekutiven Tachykardieimpulsen vor.

3 Leitsymptome

Die klinische Symptomatik richtet sich nach dem Lebensalter, der kardialen Anatomie sowie nach dem Typ der vorliegenden Tachyarrhythmie. Bei ansonsten herzgesunden Säuglingen entwickelt sich bei den paroxysmalen SVT mit Kammerfrequenzen von teilweise >250/min. aufgrund der verkürzten diastolischen Füllung der Ventrikel rasch eine Herzinsuffizienz. Bei Kindern und Jugendlichen mit paroxysmaler SVT sind Palpitationen das führende Symptom, gefolgt von Schwindel und Unwohlsein. Synkopale Ereignisse sind selten. Bei den chronisch-permanenten supraventrikulären Tachykardien findet sich aufgrund der nicht kritisch erhöhten Herzfrequenz häufig keine akute Symptomatik; dafür entwickelt sich bei diesen Kindern eine tachykardieinduzierte Kardiomyopathie mit zum Teil dramatischer Einschränkung der linksventrikulären Funktion. VT sind mit Palpitationen, Schwindel und Synkopen assoziiert und können bei hohen Herzfrequenzen zum plötzlichen Herztod führen.

4 Diagnostik

4.1 Zielsetzung diagnostischer Verfahren

Ziele der Diagnostik sind Dokumentation, Identifikation und Bestimmung von Dauer und Häufigkeit der Tachykardien sowie deren Beziehung zu den klinischen Symptomen. Darüber hinaus ist eine bildgebende Diagnostik zum Nachweis bzw. Ausschluss anatomischer oder funktioneller Ursachen der Tachykardie und zur Beurteilung der Herzfunktion erforderlich.

4.2 Apparative Diagnostik inklusive Bewertung

4.2.1 Elektrokardiographische Diagnostik:

Standard-EKG (12 Ableitungen) mit langem Rhythmusstreifen, Langzeit-EKG, Belastungs-EKG, transösophageales EKG, epikardiale Ableitung über temporäre Schrittmacherelektroden frühpostoperativ, Registrierung von Spätpotentialen, Event-Recorder (evtl. implantierbar).

Ziele:

- a) Dokumentation einer spontanen Tachykardie: Standard-12-Kanal-EKG, Langzeit-EKG (bei sporadischen und chronisch-permanenten Tachykardien), Belastungs-EKG (belastungsinduzierte Arrhythmien, chronotrope Kompetenz, Effizienz einer β -Blockertherapie), Event-Recorder (bei unklaren Synkopen; Gass 2006), interner Speicher bei Patienten mit Herzschrittmachern und ICD (Evidenzgrad I B)
- b) Identifikation von P-Wellen bei Tachykardie: transösophageales und epikardiales EKG zur Diagnosestellung und Stimulation (Janoušek 1989, Evidenzgrad I B)
- c) Suche nach EKG-Markern pathologischer Erregungsausbreitungs- und Rückbildungsmuster im Standard-EKG: Präexzitationssyndrome, Long-QT-Syndrom (LQTS), Short-QT-Syndrom (SQTS), Brugada Syndrom (BRS), arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie (ARVC), angeborene Herzfehler (QRS-Breite ≥ 180 ms bei Patienten nach Korrektur einer Fallot'schen Tetralogie; Gatzoulis 1995, Evidenzgrad I B)

4.2.2 Medikamentöse Provokationstests

- a) Adenosin zur Differentialdiagnose und Therapie bei Vorhoftachykardien und bei Tachykardien mit verbreiterten QRS-Komplexen (Evidenzgrad I B)
- b) Ajmalin bei Brugada Syndrom (Expression des typischen EKG-Musters; Brugada 2006, Evidenzgrad I B)
- c) Adrenalin bei V. a. LQTS Typ 1 (QTc Verlängerung; Vyas 2006) und catecholaminsensitiver polymorpher ventrikulärer Tachykardie (CPVT; Evidenzgrad II b B)

4.2.3 Elektrophysiologische Diagnostik

Im Rahmen einer elektrophysiologischen Untersuchung (EPU) programmierte Stimulation und endokardiales Mapping bei:

- a) SVT und VT durch Reentry-Mechanismus zur Diagnosestellung/Identifizierung des elektrophysiologischen Mechanismus vor einer Ablationsbehandlung (Evidenzgrad I B)
- b) Risikostratifizierung bei Kindern und Jugendlichen >8 Jahre mit permanenter Präexzitation (Santinelli 2009, Evidenzgrad II a B)
- c) Potentiell verwendbar zur Risikostratifizierung bei Patienten mit einem angeborenen Herzfehler (Fallot'sche Tetralogie; Alexander 1999, Khairy 2004, Evidenzgrad II b B)
- d) Fragliche Nützlichkeit bei BRS und dilatativer Kardiomyopathie (DCM; Evidenzgrad II b B)
- e) Nicht indiziert bei LQTS, SQTS, CPVT, hypertropher obstruktiver (HOCM) und nichtobstruktiver Kardiomyopathie (HNCM; Evidenzgrad III B)

4.2.4 Hämodynamische und bildgebende Diagnostik:

Echokardiographie (Struktur, Häodynamik), Rö-Thorax (ggf. bei Herzinsuffizienz), Magnetresonanztomographie (ARVC), Herzkatheteruntersuchung mit selektiver Koronarangiographie und Myokardbiopsie (aktuelle Häodynamik, ARVC, DCM, Ausschluss einer Myokarditis).

4.2.6 Molekulargenetische Diagnostik:

- a) Indiziert bei: LQTS, SQTS, CPVT, BRS und ARVC, um Genmutationsträger (einschließlich asymptomatischer Familienmitglieder) zu identifizieren sowie das Risiko einzustufen (z. B. LQTS, Evidenzgrad II a A)
- b) Nicht hilfreich: bei DCM und angeborenen Herzfehlern (Evidenzgrad III B, C)

4.2.7 Laboruntersuchungen:

Zum Nachweis von Myozytenschädigung (z.B. Troponin I, CK/CKMB) und einer Hyperthyreose (Evidenzgrad II a B)

4.3 Differentialdiagnose

Differentialdiagnostisch sind von den Tachykardien die beschleunigten Rhythmen (atrial, junktional und ventrikulär) zu trennen. Diese werden als ein Rhythmus mit einer Frequenz bis zu 120% des aktuellen Basisrhythmus definiert.

4.4-4.5 Nachweis- und entbehrliche Diagnostik

Entfallen.

4.6 Durchführung der Diagnostik und Therapie

Durchführung der nicht-invasiven Diagnostik durch eine Kinderärztin/einen Kinderarzt mit der Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie. Die invasive Diagnostik und Therapie sollte spezialisierten Zentren mit elektrophysiologischer und herzchirurgischer Erfahrung bei Kindern vorbehalten bleiben (Janoušek 2009).

5 Therapie

Vor und während jeder akuten Behandlung (z. B. Kardioversion, Gabe von i. v. Antiarrhythmika) sollte eine EKG Aufzeichnung (möglichst 12 Ableitungen) angestrebt werden. Eine Therapie ist bei Kindern mit symptomatischen und/oder potentiell bedrohlichen tachykarden Herzrhythmusstörungen indiziert. Ziele der Behandlung sind die Terminierung einer akuten Tachyarrhythmie sowie die Prävention des Wiederauftretens. Säulen der Therapie akuter Tachyarrhythmien sind (siehe auch Abbildung 1)

- Vagus-Maneuver (bei SVT, z. B. Eisbeutel auf Gesicht zur Auslösung des Tauchreflexes, Bauchpresse, usw.)
- pharmakologische Interventionen (Tabelle 1a)
- die transösophageale bzw. selten die endokardiale Stimulation
- die externe Kardioversion (Pediatric Advanced Life Support 2005, Lebensrettende Maßnahmen bei Kindern 2006, siehe Behandlungsdiagramm). Therapeutische Maßnahmen zur Tachykardieprävention beinhalten
- Antiarrhythmika bei SVT (Tabelle 1b)
- Herzschrittmacher bei Bradykardie-induzierten Tachykardien (Long-QT-Syndrom)
- chirurgische Eingriffe (z. B. linksseitige kardiale sympathische Denervation bei CPVT und Long-QT-Syndrom, Collura 2009)
- Katheterablation des arrhythmogenen Substrats der Tachyarrhythmie

Welches Antiarrhythmikum als initiales Medikament zur Tachykardieprävention zum Einsatz kommt, beruht auf der Erfahrung des behandelnden Kinderkardiologen. Bei SVT wird zurzeit der Einsatz von β -Blockern, von Antiarrhythmika der Klasse I c (Flecainid und Propafenon) sowie von Substanzen der Klasse III (dl-Sotalol und Amiodaron) bevorzugt. Bei ungenügendem Therapieeffekt sind Kombinationen, z. B. eines β -Blockers mit einem Klasse-I-c-Präparat oder mit Amiodaron, sinnvoll (Pfammatter 1998, Fish 1991, Fenrich 1995). Bei ventrikulären Tachykardien sollte eine medikamentöse Therapie gezielt substratspezifisch durchgeführt werden (siehe dort, Tabelle 6). Bei ausgewählten Patienten kann als Alternative in Kombination mit einem kardiochirurgischen Eingriff eine rhythmuschirurgische Therapie durchgeführt werden (Deal 2008).

6 Einzelne Tachykardieformen

6.1 Supraventrikuläre Tachykardien

6.1.1 Supraventrikuläre Tachykardien auf der Grundlage akzessorischer Leitungsbahnen (Präexzitationssyndrome)

Akzessorische atrioventrikuläre Leitungsbahnen sind die häufigste Ursache der SVT im Kindesalter. Bei Vorliegen einer Delta-Welle im Oberflächen-EKG sprechen wir von einem Wolff-Parkinson-White (WPW)-Muster, in Kombination mit dem Auftreten von SVT von einem WPW-Syndrom. Das Präexzitationssyndrom ist mit einer Vielzahl von Tachyarrhythmien assoziiert, einschließlich

Kammerflimmern bei hochfrequenter Überleitung von primären atrialen Tachykardien über die Leitungsbahn mit dem Risiko des plötzlichen Herztodes (Santinelli 2009, Pappone 2004). Die häufigste Tachyarrhythmie ist die orthodrome atrioventrikuläre Reentry-Tachykardie (AVRT, antegrade Leitung über den AV-Knoten, retrograde Leitung über die akzessorische Leitungsbahn). Bei primär atrialen Tachykardien ist die akzessorische Leitungsbahn ein „Bystander“, die antegraden effektiven Refraktärperioden des AV-Knotens sowie der Leitungsbahn determinieren die Kammerfrequenz. Da Digoxin in der Lage ist, die antegrade effektive Refraktärperiode der akzessorischen Leitungsbahn zu verkürzen und somit eine hochfrequente atrioventrikuläre Überleitung während Vorhofflattern und -flimmern begünstigen kann, ist der Gebrauch von Digoxin bei Patienten mit einem Präexzitationssyndrom in jeder Altersstufe kontraindiziert (Schwartz 2002, Evidenzgrad B).

Verapamil sollte ebenfalls nicht verabreicht werden, da es ebenso die Kammerfrequenz während Vorhofflattern und -flimmern erhöhen kann.

Bei Neugeborenen und Säuglingen steht die Prävention der SVT im Vordergrund, während bei Kindern und Jugendlichen mit einer Präexzitation zusätzlich das Risiko des plötzlichen Herztodes entsprechend den Leitungseigenschaften der akzessorischen Leitungsbahn abgeschätzt werden muss.

In beiden Altersgruppen besteht nach einer ersten Tachykardiepisode ein signifikantes Wiederholungsrisiko der SVT, wobei bei Säuglingen mehrheitlich ein spontanes Sistieren der Tachykardien im Verlauf des ersten Lebensjahres eintritt. Daher ist in diesem Lebensalter die medikamentöse Therapie zunächst sinnvoll und richtig (Perry 1990). Diese kann bei fehlenden Symptomen im Alter von 1 Jahr beendet werden. Eine Indikation zur interventionellen Therapie besteht in dieser Altersklasse nur extrem selten (Evidenzgrad III B). Bei Kindern (>5 Jahre) und Jugendlichen mit häufig auftretenden, symptomatischen Tachykardien auf der Grundlage akzessorischer Leitungsbahnen ist die Ablationstherapie als kausale Behandlungsmaßnahme aufgrund der hohen Sicherheit und Effizienz (Erfolgsrate >95% in Abhängigkeit von der Lokalisation der Leitungsbahn, AV-Block-Risiko <1%) in dieser Altersklasse heute eine sinnvolle Alternative zur medikamentösen Therapie (Kugler 2002, van Hare 2004, Evidenzgrad IIa B). Bei Patienten mit einem angeborenen Herzfehler und SVT auf der Grundlage einer akzessorischen Leitungsbahn ist die Katheterablation vor der chirurgischen Korrektur der sinnvollste Therapieansatz (Tabelle 2, Friedman 2002, Evidenzgrad IIa B).

Bei asymptomatischen Patienten mit einem Präexzitationsmuster im Ruhe-EKG und einer Persistenz der Deltawelle bei Belastung ist bei einem Alter >8 Jahre eine elektrophysiologische Untersuchung zur Erfassung der antegraden effektiven Refraktärperiode der akzessorischen Leitungsbahn zu empfehlen (IIa B). Bei einer potentiell lebensbedrohlichen Gefährdung, definiert als das Vorliegen multipler akzessorischer Leitungsbahnen oder einer antegraden effektiven Refraktärperiode der akzessorischen Leitungsbahn <240 ms, sollte eine Ablationsbehandlung durchgeführt werden, sofern kein nennenswertes Risiko (z. B. AV-Block III°) besteht (Santinelli 2009, Evidenzgrad IIa B). In der Tabelle 2 sind die Indikationen zur medikamentösen Therapie sowie zur Katheterablation zusammengestellt.

6.1.2 AV-Knoten-Reentry-Tachykardien

Die AV-Knoten-Reentry-Tachykardie (AVNRT) ist die zweithäufigste Form von angeborenen supraventrikulären Tachykardien im Kindesalter. Es besteht eine funktionelle Längsdissoziation des AV-Knotens mit dualen, anatomisch separaten AV-Knotenleitungsbahnen mit einem schnell leitenden Schenkel mit einer langen Refraktärzeit und einem langsam leitenden Schenkel mit einer kurzen Refraktärzeit (Jaeggi 2003). Aufgrund des elektrophysiologischen Mechanismus besteht praktisch kein Risiko des plötzlichen Herztodes. Die Indikation zur Behandlung ergibt sich aus der Symptomatik und dem individuellen Leidensdruck der Patienten. Wie bei Erwachsenen ist das Ziel der interventionellen Therapie bei jungen Patienten mit AVNRT die selektive Ablation/Modulation des langsam leitenden Schenkels des Reentry-Circuits per Hochfrequenzstromapplikation. Bei einem kombiniert anatomisch/elektrophysiologischen Vorgehen liegt die Erfolgsrate bei Kindern bei über

96% mit einem Risiko der Induktion eines AV-Blocks von 1,2% (Van Hare 2004, Evidenzgrad B). Die Rezidivrate nach der elektrophysiologischen Intervention liegt zwischen 3 und 5% (Kugler 2002, van Hare 2004, Evidenzgrad B). Die Cryoablation des langsam leitenden Schenkels des Reentry-Circuits ist bislang mit geringeren Erfolgsraten und höheren Rezidivraten assoziiert, allerdings besteht mit dieser Behandlungsmethode praktisch kein Risiko eines AV-Blocks (Drago 2008, Evidenzgrad B). Hinsichtlich der Auswahl von Antiarrhythmika zur Akutintervention sowie zur Rezidivprophylaxe wird auf die Tabellen 1a und 1b verwiesen. Beschränkungen hinsichtlich des Einsatzes von Digoxin liegen nicht vor. Zu den Therapieindikationen siehe Tabelle 2.

6.1.3 Permanente Form der junktionalen Reentry-Tachykardie (PJRT) und fokale atriale Tachykardie (FAT)

Der PJRT liegt ein Reentry-Mechanismus zugrunde mit einer meist rechts posteroseptal lokalisierten akzessorischen atrioventrikulären Leitungsbahn mit decrementalen Leitungseigenschaften und ausschließlich retrograder Leitung. Die Mehrzahl der Patienten fällt im Säuglings- und Kleinkindalter auf. Im EKG zeigt sich ein langes RP-Intervall, das PR-Intervall ist kürzer als das RP-Intervall (Verhältnis PR/ RP <1). Die P-Wellen sind in den EKG-Ableitungen II, III, aVF tief-negativ und isoelektrisch oder leicht positiv in Ableitung I.

Die FAT beruht auf einem atrialen Fokus mit pathologisch gesteigerter Automatie und zentrifugalem Aktivierungsmuster. Im Oberflächen-EKG findet sich eine P-Welle mit "Nicht-Sinus"-Morphologie. Der AV-Knoten bzw. die Kammermuskulatur sind nicht Bestandteil des Tachykardiemechanismus (Blomstrom-Lundquist 2003). Typisch ist eine Zunahme der Tachykardiefrequenz bei Beginn („warm up“) und eine Abnahme vor der Terminierung („cool down“) der FAT.

Bei beiden Tachykardieformen handelt es sich in der Regel um chronisch-permanente Tachykardien, die durch eine Einschränkung der linksventrikulären Funktion auch lebensbedrohlich werden können. Gelegentlich treten diese Tachykardien auch paroxysmal und häufig rekurrend auf.

Charakteristisch für die permanenten Tachykardien ist eine Erhöhung des Frequenzniveaus, welche auch in der Nacht zu dokumentieren ist. Die Patienten entwickeln über Monate und Jahre typischerweise eine sekundäre dilatative Kardiomyopathie mit eingeschränkter linksventrikulärer Funktion und Zeichen der Herzinsuffizienz (Vaksmann 2006, Salerno 2004).

Aufgrund der elektrophysiologischen Eigenschaften der Tachykardien sind Adenosinabgaben sowie die transösophageale Überstimulation meist nicht längerfristig wirksam (siehe Tabelle 1a). Adenosin führt über den AV-Block und Persistenz der FAT zur Diagnosestellung, allerdings wird die FAT gelegentlich auch durch Adenosin terminiert. Tabelle 3 listet die einzelnen Therapieindikationen auf. Die Indikation zur Behandlung ergibt sich aus der Häufigkeit des Auftretens der Tachykardien, der erhöhten mittleren Herzfrequenz sowie der linksventrikulären Funktionseinschränkung. Im Säuglings- und Kleinkindalter bis zu einem Gewicht von ca. 15 kg wird die medikamentöse Therapie, danach die Katheterablation bevorzugt (Evidenzgrad B).

Bei der **angeborenen** junktionalen ektope Tachykardie und der **multifokalen** atrialen Tachykardie handelt es sich um ausgesprochen seltene Tachykardieformen, weshalb an dieser Stelle auf strukturierte Empfehlungen verzichtet werden soll.

6.1.4 Postoperative junktionale ektope Tachykardie (JET)

Diese Form der junktionalen ektope Tachykardie tritt gehäuft nach herzchirurgischen Eingriffen bei Säuglingen und Kleinkindern als Folge einer Irritation des AV-Knotens/His-Bündels auf. Aufgrund der hohen Kammerfrequenzen in Kombination mit einer atrioventrikulären Dissoziation besteht unbehandelt eine hohe Letalität. Ziel der Behandlung ist eine Kontrolle der Kammerfrequenz und eine Wiederherstellung der normalen AV-Sequenz, die meist zur hämodynamischen Stabilisierung führt bis zum spontanen Terminieren der Tachykardie. Neben der moderaten Hypothermie (33-35 °C) (Pfammatter 1995), dem Einsatz von Amiodaron und weiteren Antiarrhythmika als Dauerinfusion sowie der Magnesiumsubstitution hat sich die kammergetriggerte atriale Stimulation bewährt (Janoušek 2003, Saul 2005, Kovacicova 2009, Walsh 1997, Evidenzgrad B). Die Indikation zur His-Bündelablation ergibt sich nicht.

6.1.5 Intraatriale Reentry-Tachykardien (IART) inklusive Vorhofflattern

Intraatriale Reentry-Tachykardien werden durch einen Reentry-Mechanismus um anatomische und/oder chirurgische Hindernisse in den Vorhöfen verursacht. Es handelt sich um primäre atriale Tachykardien, der AV-Knoten sowie die Ventrikel sind keine kritischen Bestandteile des Reentry-Mechanismus. Folglich führt die Applikation von Adenosin in der Regel nicht zur Terminierung der Tachykardie, die Demaskierung der P-Wellen führt im Zweifelsfall zur korrekten Diagnose (Paul 2002).

Vorhofflattern ist eine Sonderform der IART. Es ist durch das typische EKG-Muster mit sägezahnartigen „Flutter-Wellen“ in den inferioren EKG-Ableitungen charakterisiert. Es handelt sich um eine rechtsatriale Makroreentrytachykardie mit dem kritischen Isthmus zwischen der Trikuspidalklappe und dem Trichter der unteren Hohlvene. Vorhofflattern kann idiopathisch und nach Korrekturoperation eines angeborenen Herzfehlers auftreten.

Beim isolierten neonatalen Vorhofflattern besteht nur ein geringes Risiko des erneuten Auftretens.

Nach elektrischer Kardioversion (transösophageal oder extern) ist in der Regel keine antiarrhythmische Therapie erforderlich (Schwartz 2002, Evidenzgrad B). IART treten bei Kindern und Jugendlichen nach chirurgischen Interventionen (z. B. Vorhofumkehroperation, Fontanoperation, Fallot-Korrektur) auf. Sie sind mit einer signifikant gesteigerten spätpostoperativen Morbidität und Letalität assoziiert. Bei einer anhaltenden IART mit hämodynamischer Beeinträchtigung ist eine externe Kardioversion mit 0,5-1 J/kg indiziert (siehe Behandlungsdiagramm, Stufe B). Bei stabiler Hämodynamik kann eine Überstimulation (transösophageal, endokardial oder epikardial) mit hohen Erfolgsraten durchgeführt werden (Evidenzgrad B). Eine intravenöse medikamentöse Kardioversion mit Antiarrhythmika ist aufgrund der geringen Erfolgsrate und der nicht unerheblichen Nebenwirkungen nicht zu empfehlen (Evidenzgrad B).

Bei Patienten mit einer IART und stabiler Hämodynamik mit einer Dauer >48 Stunden müssen vor der Terminierung intraatriale Thromben echokardiographisch sicher ausgeschlossen werden (Blomstrom-Lundqvist 2003, Evidenzgrad B). Sofern Thromben nachgewiesen werden, ist eine Antikoagulation mit Marcumar oder niedermolekularem Heparin über die Dauer von 4-6 Wochen indiziert. Bei hoher Kammerfrequenz ist eine β -Blockertherapie, evtl. in Kombination mit Digoxin, zur Kammerfrequenzreduktion zu empfehlen (Evidenzgrad B).

Nach erfolgreicher Terminierung der IART besteht bei der Mehrzahl der Patienten die Indikation zur Rezidivprophylaxe. Die Ergebnisse der medikamentösen Therapie sind häufig nicht zufriedenstellend. Die alleinige längerfristige medikamentöse „Kontrolle“ der Kammerfrequenz bei fortbestehender Vorhofftachykardie ist mit einer signifikant gesteigerten Letalität assoziiert und somit unzureichend (Garson 1985, Evidenzgrad B). Als Antiarrhythmika kommen bei den postoperativen intraatrialen Reentry-Tachykardien vor allem Antiarrhythmika der Klasse III (Sotalol und Amiodaron) sowie β -Blocker zum Einsatz (Tabelle 1b). Eine Monotherapie mit Präparaten der Klasse I c sollte aufgrund der Verminderung der Vorhofffrequenz bei unzureichender Verlängerung der effektiven Refraktärperiode des AV-Knotens nicht durchgeführt werden, da hier eine hochfrequente 1:1-AVÜberleitung begünstigt werden kann. Empfohlen wird eine Kombinationstherapie eines Klasse Ic10 Präparates mit einem β -Blocker oder mit einem Kalzium-Antagonisten (Blomstrom-Lundqvist 2003).

Bei einem bedeutsamen Anteil der postoperativen Patienten (z. B. nach Vorhofumkehroperation) besteht ein Tachykardie/Bradykardiesyndrom, so dass bei einer antiarrhythmischen Therapie mit einer Aggravierung der Sinusknotendysfunktion zu rechnen ist. Bei diesen Patienten besteht in diesem Fall die Indikation zur permanenten Schrittmachertherapie (siehe Leitlinie Bradykarde Herzrhythmusstörungen). Vor der Schrittmachertherapie sollte die Möglichkeit einer Ablationsbehandlung erwogen werden.

Vorhofflattern kann durch die Applikation von Hochfrequenzstromläsionen zwischen dem Trikuspidalklappenannulus und dem Trichter der unteren Hohlvene mit dem Ziel der Induktion eines Leitungsblocks in dieser Region kausal und effektiv mit einer Erfolgsrate >90% behandelt werden (Tai 2009). Bei den intraatrialen Reentry-Tachykardien ist die Identifikation der kritischen Bestandteile des Reentry-Circuits innerhalb der individuellen postoperativen Anatomie für die erfolgreiche

Hochfrequenzstromablation von entscheidender Bedeutung. Der Einsatz der 3-dimensionalen Mappingsysteme hat bei diesen Patienten die Ergebnisse deutlich verbessert.

Bei einigen Patienten kann auch mit dem Einsatz der modernen Technologien keine komplette Freiheit von Tachykardierezidiven erzielt werden. Bei fast allen Patienten besteht jedoch nach der Ablationsbehandlung unter Fortführung einer antiarrhythmischen Therapie eine deutliche Abnahme der Häufigkeit der Tachykardieepisodes und eine bessere hämodynamische Toleranz des Tachykardierezidivs (Paul 2001, Abrams 2007, Triedman 2002). Zu den Therapieindikationen im Einzelnen siehe Tabelle 4.

Nach erfolgloser Katheterablation einer IART mit signifikanter hämodynamischer Relevanz ist die rhythmuschirurgische Therapie eine sinnvolle weitere Therapieoption. Bei Patienten mit IART, bei denen aufgrund der Hämodynamik ein herzchirurgischer Eingriff geplant ist, sollte gleichzeitig eine intraoperative Ablation durchgeführt werden (Deal 2008, Evidenzgrad B).

6.1.6 Vorhofflimmern

Beim Vorhofflimmern handelt es sich um eine linksatriale Tachyarrhythmie. Im EKG manifestiert es sich als Tachyarrhythmia absoluta, es besteht ein hohes Risiko der intraatrialen Thrombenbildung mit konsekutiver Thrombembolie. Vorhofflimmern ist die häufigste symptomatische Tachyarrhythmie des Erwachsenen und wird bei Kindern und Jugendlichen extrem selten beobachtet.

Das diagnostische und therapeutische Vorgehen bei Vorhofflimmern entspricht dem Procedere bei atrialen Reentrytachykardien/Vorhofflattern (Fuster 2001).

6.2 Ventrikuläre Tachykardien

Eine VT liegt bei drei oder mehr konsekutiven Depolarisationen unterhalb des His-Bündels mit einer Kammerfrequenz von mehr als 20% Steigerung zur vorangehenden Herzfrequenz vor. Bei einer geringeren Herzfrequenzsteigerung handelt es sich um einen akzelerierten/idioventrikulären Rhythmus, der in der Regel keiner weiteren Therapie bedarf.

Bei der VT unterscheiden sich die QRS-Morphologie und der QRS-Vektor vom Grundrhythmus. Es kommt häufig zu einer Verbreiterung des QRS-Komplexes über die altersspezifische Norm hinaus.

Eine atrioventrikuläre Dissoziation ist typisch, bei Kindern wird aufgrund der guten Leitungseigenschaften des AV-Knotens gelegentlich eine 1:1 retrograde Leitung beobachtet. Anhand der Morphologie der QRS-Komplexe unterscheidet man monomorphe von polymorphen ventrikulären Tachykardien. Bei einer Dauer >30 sec. bzw. bei einem Kreislaufkollaps (unabhängig von der Dauer der Tachykardie) liegt eine anhaltende ventrikuläre Tachykardie vor. Als Ursache einer VT unterscheidet man eine gesteigerte Automatie, eine getriggerte Aktivität und einen Reentry-Mechanismus.

Bei Kammerflimmern (VF) liegt eine ungeordnete Aktivierung des Ventrikelmyokards als Folge fragmentierter multipler Reentry-Erregungen vor. Im EKG finden sich grobe oder feine Flimmerwellen ohne jede Regelmäßigkeit.

Akuttherapie

Die Akuttherapie der VT/VF richtet sich nach dem klinischen Zustand des Patienten. Die primäre Notfallbehandlung ist die externe Kardioversion mittels synchronisiertem DC-Schock bei VT oder die Defibrillation (asynchron) bei VF (Kleinman 2010, Biarent 2010, Lebensrettende Maßnahmen bei Kindern 2006, Pediatric Advanced Life Support 2005, siehe Abbildung 1 sowie Tabelle 5).

Biphasische Schocks sind effektiver als monophasische und verursachen weniger myokardiale Funktionsstörungen. Die pädiatrischen Flächenelektroden (4,5 cm im Durchmesser) sollten bei Kindern bis 10 kg angewendet werden. Von der primären intravenösen Gabe von Antiarrhythmika ist abzuraten, da der Effekt fraglich ist und eine negativ inotrope Wirkung die Hämodynamik bei laufender Tachykardie wesentlich verschlechtern kann und die effektive Behandlung unter Umständen verzögert wird (siehe Abbildung 1). Adenosin kann prinzipiell bei einer Tachykardie mit breiten QRS-Komplexen verabreicht werden. Die erfolgreiche Terminierung der Tachykardie legt die

Diagnose einer supraventrikulären Tachykardie mit breitem QRS-Komplex nahe. Allerdings können auch idiopathische VT (z. B. rechts- und linksventrikuläre Ausflußtrakttachykardien) durch Adenosin terminiert werden.

Sofern kurzfristig verfügbar (z. B. bei permanentem Schrittmacher), kann der Versuch der Überstimulation unternommen werden. Ist die externe Kardioversion auch im zweiten Versuch erfolglos bzw. kommt es zum frühen Rezidiv der VT, ist eine intravenöse antiarrhythmische Therapie zu erwägen und sollte nach der Ätiologie der Tachykardie ausgewählt werden (siehe unten, Abbildung 1). Die langfristigen Therapieoptionen sind in Tabelle 6 festgehalten. Indikationen zu einer ICD Therapie werden in einer separaten Leitlinie behandelt (Leitlinie ICD).

Folgende Unterformen der ventrikulären Tachykardien werden im Weiteren diskutiert:

- Idiopathische VT
- Genetische Arrhythmiesyndrome (Ionenkanalerkrankungen)
- VT bei Kardiomyopathien
- VT bei angeborenen Herzfehlern

6.2.1 Idiopathische VT

Eine idiopathische VT liegt bei Kindern mit einem strukturell normalen Herz vor, sofern anderweitige Ursachen wie eine Myokarditis bzw. eine Kardiomyopathie sowie Ionenkanalerkrankungen bzw. eine ARVC oder CPVT ausgeschlossen sind. Diese idiopathischen VT weisen monomorphe QRS-Komplexe auf. Das Risiko des plötzlichen Herztodes ist sehr gering (Pfammatter 1999). Es kann jedoch bei häufigen anhaltenden bzw. chronisch-permanenten Tachykardien sekundär zur Ausbildung einer tachykardieinduzierten Kardiomyopathie kommen.

Die idiopathischen VT können in verschiedene Formen eingeteilt werden:

- 1) Ausflußtrakttachykardien aus dem rechts- oder linksventrikulären Ausflusstrakt inklusive proximale Pulmonalarterie und Aortensinus (im EKG inferiore Achse und meist Linksschenkelblock)
- 2) Verapamilsensitive, faszikuläre, linksventrikuläre Tachykardie (Typ Belhassen; im EKG superiore Achse und Rechtsschenkelblock)
- 3) Andere Ursprungslokalisationen (AV-Klappenannuli, Papillarmuskeln, epikardial) sind im Kindesalter extrem selten und werden hier nicht berücksichtigt

Tachykardien aus dem rechtsventrikulären Ausflusstrakt (RVOT-VT) sind die häufigste Form der idiopathischen VT im Kindesalter. Da die RVOT-VT meist nur nichtanhaltend repetitiv auftritt und selten signifikante Symptome verursacht, ist eine Therapie zur Rezidivprophylaxe nur in Einzelfällen erforderlich. Medikamente der ersten Wahl sind β -Blocker (Evidenzgrad B). Der linksventrikulären faszikulären Tachykardie (Belhassen Tachykardie) liegt ein Reentry-Mechanismus unter Einbeziehung meist des apikalen posterioren Faszikels des Purkinjesystem zugrunde. Diese VT ist durch Verapamil i. v. akut terminierbar. Zur Rezidivprophylaxe kommen die gleichen Substanzen wie bei den Ausflußtrakttachykardien zum Einsatz, allerdings sind hier Rezidive häufiger. Die Katheterablation ist in diesen Fällen eine effektive Therapieoption (Schneider 2010).

Die Therapieindikationen sind in Tabelle 6 zusammengestellt. Die Implantation eines ICD ist bei Kindern und Jugendlichen mit idiopathischer VT in der Regel nicht indiziert (Epstein 2008, Leitlinie ICD) Eine Übersicht zu den idiopathischen ventrikulären Tachykardien ist in der Tabelle 7 dargestellt.

6.2.2 Genetische Arrhythmiesyndrome (Ionenkanalerkrankungen)

Den genetischen Arrhythmiesyndromen liegt eine meistens autosomal dominant vererbte Genmutation zu Grunde, die in den Ionenhaushalt der Kardiomyozyten eingreift. Je nach Art der Mutation beeinflusst diese entweder die Ionenkanäle für Kalium oder Natrium in der Zellwand (Long-QT-Syndrom - LQTS, Short-QT-Syndrom - SQTS, Brugada Syndrom - BRS) oder den Kalziumaustausch innerhalb der Zelle zwischen dem sarkoplasmatischen Retikulum und dem Zytoplasma

(katecholaminsensitive polymorphe ventrikuläre Tachykardie - CPVT). Aus der Störung resultiert eine Verlängerung des Aktionspotentials (LQTS), eine Verkürzung des Aktionspotentials (SQTS und BRS), oder eine Überlastung der Zelle mit Kalzium bei CPVT, die zu ventrikulären Tachyarrhythmien infolge früher oder später Nachdepolarisationen und Dispersion der Refrakterität führen (Giustetto 2006, Goldenberg 2008, Kaufman 2009).

Die typischen, lebensbedrohlichen Arrhythmien sind polymorphe VT (z. B. Torsade des Pointes) und/oder Kammerflimmern (VF). Der Triggermechanismus für VT/VF ist oft ein erhöhter Sympathikotonus bei körperlicher oder emotioneller Belastung (typisch für LQTS Typ 1 und 2, CPVT) oder Klingelgeräusche (LQTS Typ 2). Schwimmen gilt als ein besonders starker Trigger bei LQTS Typ 1. Andere Patienten erleiden VT/VF eher im Schlaf (LQTS Typ 3) oder bei erhöhter Körpertemperatur (BRS). VT/VF sind oft selbstterminierend, so dass sich die Arrhythmieepisoden als Synkopen darstellen und nur selten beim ersten Auftreten zum plötzlichen Herztod führen. Eine stattgehabte Synkope bedeutet einen erheblichen Risikofaktor für einen späteren plötzlichen Herztod (Priori 2003, Goldenberg 2008).

Eine rechtzeitige Erkennung von betroffenen Patienten stößt auf das Problem der variablen phänotypischen Ausprägung der genetischen Arrhythmiesyndrome im Standard-EKG. Die Diagnose wird anhand der klinischen Symptomatik, spezifischer Untersuchungsbefunde und der Molekulargenetik gestellt. Eine gezielte genetische Analyse ist nach Bekanntwerden der spezifischen Genmutation beim Probanden durchzuführen. Das Fehlen eines entsprechenden Phänotyps schließt die Genmutation nicht aus. Diese kann sich je nach Arrhythmieform, Geschlecht und Alter des Betroffenen klinisch erst später manifestieren (Zareba 2003). Auch asymptomatische Familienmitglieder müssen einer klinischen und genetischen Untersuchung unterzogen werden.

Wegen der grundsätzlich sehr unterschiedlichen pharmakologischen Akutbehandlung bei LQTS, CPVT und Brugada Syndrom (siehe unten) ist eine korrekte Initialdiagnose sehr wichtig und beruht vor allem auf einer korrekten EKG Beurteilung. Eine frühe Konsultation eines pädiatrischen Elektrophysiologen sollte angestrebt werden.

Ein Kreislaufstillstand durch VT/VF ist eine Klasse I Indikation für eine ICD Implantation (Epstein 2008, Leitlinie ICD). Bei Patienten mit Synkopen muss über die Therapie individuell anhand der Leitlinien des jeweiligen genetischen Arrhythmiesyndroms (siehe unten) entschieden werden.

6.2.2.1 Long-QT-Syndrom (LQTS)

Das QT-Intervall wird in den Ableitungen II oder V5 gemessen und das korrigierte QT (QTc) wird anhand der Bazett-Formel berechnet:

$$QT[s] = \frac{QT[s]}{\sqrt{RR[s]}}$$

Die QTc-Normwerte sind in der Tabelle 8 aufgeführt (Goldenberg 2006). Weitere signifikante EKG-Veränderungen sind eine Sinusbradykardie, eine auffällige Morphologie der T-Wellen (biphasische T-Wellen in 3 und mehr präkordialen Ableitungen, Zhang 2000) und selten ein funktioneller AV-Block II bis III°. Zur phänotypischen Diagnosestellung werden die modifizierten Schwartz-Kriterien verwendet (Schwartz 1993).

Bei Neugeborenen kann eine vorübergehende physiologische Verlängerung des QT-Intervalls bestehen (Schwartz 2002). Abzugrenzen ist eine medikamenteninduzierte QT-Verlängerung. Das QTc-Intervall kann bei Betroffenen permanent oder intermittierend normal sein (Priori 1999). Die Untersuchungssensitivität wird durch multiple EKG-Aufzeichnungen (längstes QTc), Belastungs-EKG (am sensitivsten ist die 3. - 5. Minute nach Belastung) und den Adrenalin-Provokationstest gesteigert (Vyas 2006, Evidenzgrad B). Bei allen Patienten mit Verdacht auf LQTS sollte eine molekulargenetische Untersuchung durchgeführt werden. Bei Mutationsbestätigung beim Probanden sollen genetisch eng verwandte Familienangehörige auf dieselbe Mutation überprüft werden. Dies hat unmittelbare Folgen für die Mutationspositiven (ggf. prophylaktische Behandlung

und Verhaltensmaßnahmen) sowie Mutationsnegativen (keine weiteren Untersuchungen und psychische Entlastung; Schwartz 2002). Die Penetranz der Mutationen ist variabel und am niedrigsten bei LQTS Typ 1, wo etwa 30 % der Mutationsträger ein normales EKG haben (Shimizu 2004). Bei den phänotypisch negativen LQTS 1 Patienten scheinen die N- und C-Terminus Mutationen auf ein sehr niedriges Risiko hinweisen (Moss 2007). Akutbehandlung: Bei LQTS Typ 1 und 2 sind ein β -Blocker (z. B. Esmolol, Propranolol i. v.), Magnesium i. v. und bei bestehender Bradykardie eine temporäre Kammerstimulation hilfreich. Bei LQTS Typ 3 führt die Kammerstimulation zusammen mit Lidocain i. v. zu einer Stabilisierung.

Die chronische Therapie basiert auf der prophylaktischen Verabreichung von β -Blockern, die am effektivsten bei LQT1 sind (Vincent 2009). Bei LQT3 ist in der Regel eine Therapie mit Mexiletin indiziert (Shimizu 2005). Mexiletin ist zurzeit noch in USA, Canada und Ungarn erhältlich. Der Bezug kann über eine internationale Apotheke erfolgen. Eine Alternative zu Mexiletin könnte Rinazoline darstellen (Moss 2008). Die Rolle der β -Blockerprophylaxe bei asymptomatischen LQT3 Patienten mit normalem EKG bleibt unklar (Schwartz 2009).

Die β -Blockereffektivität sollte mindestens 1x jährlich durch ein Belastungs-EKG kontrolliert werden. Die maximale Herzfrequenz sollte 150/min nicht überschreiten. Als zusätzliche Maßnahme bei medikamentös refraktären Patienten gilt die linksseitige sympathische kardiale Denervation (Collura 2009, Evidenzgrad B). Die Entscheidung zur ICD-Implantation ist komplex. Generell ist ein ICD nach Reanimation wegen maligner ventrikulärer Arrhythmie indiziert (Epstein 2008, Leitlinie ICD). In anderen Fällen muss individuell entschieden werden entsprechend Alter, Genotyp, QTc-Zeit, Symptomen und Geschlecht (Priori 2003, Goldenberg 2008). Es sollen keine QT verlängernden Medikamente (siehe www.torsades.org) verabreicht werden. Die Patienten sollen nicht an Leistungssport, großen Belastungen und Aktivitäten teilnehmen, bei denen eine kurzfristige Bewusstlosigkeit zu schwerwiegenden Folgen führen kann (ohne individuelle Aufsicht Schwimmen, Tauchen, Klettern usw.).

6.2.2.2 Short-QT-Syndrom (SQTS)

Ein QTc \leq 340 ms gilt als pathologisch (Giustetto 2006, Kaufman 2009). Die Rhythmusstörung kann die Patienten schon im jungen Alter bedrohen. Oft ist auch ein chronisches Vorhofflimmern vorhanden. In der Therapie verwendet man Chinidin, welches das Aktionspotential der Herzzelle und damit die Refraktärperiode verlängert (Kaufman 2007) und die ICD-Implantation (Evidenzgrad B). Chinidin ist in Deutschland als Substanz erhältlich, es kann durch den Apotheker verkapselt werden. Eine molekulargenetische Diagnostik ist möglich.

6.2.2.3 Brugada Syndrom (BRS)

Die Erkrankung ist charakterisiert durch spezifische ST-Streckenhebungen in den rechtspräkordialen Ableitungen, die durch i. v. Gabe von natriumblockierenden Antiarrhythmika (Ajmalin und Flecainid) verstärkt werden können. Patienten mit spontanen typischen ST-Streckenveränderungen haben eine schlechtere Prognose als diejenigen, bei denen die EKG-Zeichen nur nach medikamentöser Provokation auftreten (Zipes 2006). Der plötzliche Herztod ist durch polymorphe VT oder VF verursacht, die oft in Ruhe oder im Schlaf und bei Fieber vorkommen. Die einzige effektive Therapie zur Prävention des plötzlichen Herztodes ist die ICD-Implantation (Evidenzgrad B). Ähnlich dem SQTS wurde auch ein positiver Effekt von Chinidin beschrieben (Kaufman 2007, Probst 2007). β -Blocker sind nicht hilfreich. In der Akutbehandlung lebensbedrohlicher ventrikulärer Tachykardien kann Isoprenalin oder Orciprenalin i. v. zur Stabilisierung angewandt werden (Ohgo 2007). Bei Fieber ist zusätzlich eine aggressive antipyretische Therapie notwendig (Evidenzgrad B).

6.2.2.4 Katecholaminsensitive polymorphe ventrikuläre Tachykardie (CPVT)

Klinisch sind die Patienten durch belastungsgetriggerte Synkopen auffällig. Das typische EKG-Bild beinhaltet belastungsinduzierte polymorphe ventrikuläre Extrasystolen, bidirektionale VT und VF. Viele Patienten haben auch chaotische Vorhofftachykardien. Das Belastungs-EKG führt zur Diagnose während das Ruhe-EKG meistens völlig unauffällig ist. Die Therapie beruht auf β -Blockern, Ca-

Antagonisten und ICD-Implantation (Evidenzgrad B). Neuerdings wurde auch über die Effektivität von Flecainid berichtet (Watanabe 2009). Die linksseitige kardiale sympathische Denervation ist bei unzureichender β -Blockerwirkung indiziert (Collura 2009, Evidenzgrad B). Die CPVT ist im Hinblick auf den plötzlichen Herztod gefährlicher als das LQTS. Ohne Therapie versterben 30-50% der Patienten vor dem 30. Lebensjahr. β -Blocker sind in der Regel weniger effektiv als bei LQTS. Die molekulargenetische Diagnostik ist hilfreich.

6.2.3 VT bei Kardiomyopathien

6.2.3.1 Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie (ARVC)

Die Erkrankung ist eine autosomal dominant vererbte, spezielle Form der Kardiomyopathie, die durch eine Störung der Desmosomentwicklung zu fibrotischer Degeneration und Fetteinlagerung vorwiegend in der Wand des rechten Ventrikels führt. Die Erkrankung ist progressiv und führt zur Entstehung eines Substrats für Reentry-basierte lebensbedrohliche VT und zum Rechtsherzversagen. Im EKG treten Zeichen einer verspäteten rechtsventrikulären Depolarisation in Form einer ϵ -Welle sowie Repolarisationsveränderungen auf (Peters 2007). VT sind meist anhaltend und monomorph. Oft hat ein Patient mehrere Tachykardiomorphologien mit unterschiedlichen Zykluslängen.

Die Behandlung besteht aus Sotalol (unsicher wegen des progressiven Charakters der Erkrankung mit sich veränderndem arrhythmogenen Substrat), Katheterablation monomorpher VT und der ICD-Implantation (Evidenzgrad B). Bei Patienten mit ARVC und einem oder mehreren Risikofaktoren für den plötzlichen Herztod (Induktion einer VT bei EPU, spontane nicht-anhaltende VT, männliches Geschlecht, schwerwiegende RV Dilatation, Alter bei Präsentation <5 Jahre, LV-Dysfunktion, Synkope und apikales RV Aneurysma, genetischer Locus auf Chromosom 1q42-43) besteht eine Klasse IIa Indikation zu einer primär präventiven ICD-Implantation (Epstein 2008, Zipes 2006, Hodgkinson 2005, Hulot 2004, Leitlinie ICD).

6.2.3.2 Hypertrophe obstruktive (HOCM) oder nichtobstruktive (HNCM) Kardiomyopathie

Bei Patienten mit hypertropher Kardiomyopathie wird bei Vorhandensein eines oder mehrerer Major-Risikofaktoren für den plötzlichen Herztod (spontane anhaltende und nicht-anhaltende VT, familiäre Anamnese eines plötzlichen Herztodes, Synkope, Septumdicke ≥ 30 mm und abnormale Blutdruckreaktion bei Belastung) eine primär präventive ICD-Implantation empfohlen (Maron 2003, Leitlinie ICD, Klasse IIa, Evidenzgrad C).

6.2.3.3 Dilatative Kardiomyopathie (DCM)

Bei dilatativer Kardiomyopathie besteht bei überlebter VT/VF ein hohes Risiko des Rezidivs und es besteht die Indikation zur ICD-Implantation. Eine empirische oder durch eine EPU getestete medikamentöse Therapie ist nicht hilfreich. Eine eingeschränkte LV Funktion allein (LVEF ≤ 35 %, NYHA Klasse II oder III) ist bei Kindern im Gegensatz zu Erwachsenen (Bardy 2005, Kadish 2004) keine eindeutige primär präventive Indikation zur ICD-Implantation (Rhee 2007). Die kardiale Resynchronisationstherapie kann bei Patienten mit einer elektromechanischen LV Dyssynchronie als Maßnahme zur Verbesserung der LV Funktion hilfreich sein.

6.2.4 VT bei angeborenen Herzfehlern

Bei Patienten nach Operation eines angeborenen Herzfehlers können im langfristigen Verlauf VT entstehen. Diese basieren am häufigsten auf Reentry-Mechanismen um chirurgische Narben oder anatomische Barrieren. Selten können auch fokale VT bei gesteigerter Automatie auftreten. In der Entwicklung des arrhythmogenen Substrats spielt, außer Narben, auch die durch Volumen-/Druckbelastung und/oder Hypoxämie entstandene Myokardfibrose eine Rolle. Als besonders lebensgefährdet gelten Patienten mit signifikanten hämodynamischen Residuen. Am besten untersucht wurden die Risikofaktoren für die Entstehung lebensbedrohlicher ventrikulärer Rhythmusstörungen bei jungen Erwachsenen nach Korrektur einer Fallot'schen Tetralogie. Hierzu zählen: vorheriger palliativer Shunt, QRS Breite ≥ 180 ms (Gatzoulis 1995), Ventrikulotomie,

nichtanhaltende VT und LVEDP ≥ 12 mm Hg sowie die Induzierbarkeit von monomorphen oder polymorphen ventrikulären Tachykardien (Alexander 1999, Khairy 2004, Khairy 2008, Evidenzgrad B). Die wesentlichen hämodynamischen Restbefunde sollten korrigiert werden, dies schützt allerdings nicht vor dem VT-Rezidiv, sofern nicht auch das arrhythmogene Substrat behandelt wird (Harrild 2009, Evidenzgrad B). Im Falle einer anhaltenden monomorphen VT kann eine operative Kryoablation oder eine Katheterablation erfolgen.

In Anlehnung an die CAST Studie (Cardiac Arrhythmia Suppression Trial, 1989) haben Antiarrhythmika heutzutage keinen evidenzbasierten Stellenwert in der langfristigen Prävention von ventrikulären Rhythmusstörungen bei Patienten nach Operationen eines AHF. Speziell für Kinder gibt es keine Studien zur prophylaktischen Wirkung von antiarrhythmischen Medikamenten. Die Indikationen zur ICD-Implantation sind in der Leitlinie ICD dargestellt.

7 Nachsorge

Kinder mit tachykarden Herzrhythmusstörungen bedürfen regelmäßiger ambulanter kinder-kardiologischer Kontrolluntersuchungen (bei chronisch-permanenten Tachykardien alle 3-6 Monate, bei paroxysmalen Tachykardien alle 6-12 Monate). Patienten mit Schrittmachern bzw. internen Kardioverttern/Defibrillatoren bedürfen zusätzlich regelmäßiger Kontrollen (Janoušek, 2009).

Erläuterungen: Bei Indikationsklasse I liegen ausreichende Daten oder ein genereller Expertenkonsens vor, dass eine Behandlung nützlich und wirksam ist. Bei Klasse II besteht kein Konsens, die Daten sind widersprüchlich. Für Klasse IIa wird die Wirksamkeit der Behandlung befürwortet, Klasse II b ist der Nutzen weniger klar. Bei Klasse III wird die Behandlung als nicht-wirksam oder sinnvoll angesehen. Indikations-Evidenzgrad A stützt sich auf große, randomisierte Studien, bei Evidenzgrad B ist die Patientenzahl geringer, bzw. die Studie nicht randomisiert. Evidenzgrad C beruht auf Expertenkonsens. Anhaltende Tachykardie = ≥ 30 sec bzw. hämodynamisch instabil, nicht anhaltend = < 30 sec.

Tabelle 1 a: Therapie der akuten Episode einer supraventrikulären Tachykardie mit regelmäßigen Abständen der QRS-Komplexe und hämodynamischer Stabilität (Auswahl; siehe Text)

	Indikationsklasse	Stufe
Vagale Manöver	I	C
Adenosin (0,1-0,3 mg/kg i. v. als raschen Bolus)	I	A (Paul 1997)
Verapamil ab Schulalter* (0,1 mg/kg, max. 5 mg)	I	A (Leitner 1983)
Propafenon (1-2 mg/kg i. v. Dauerinfusion 4-7 μ g/kg/min)	IIa	B, C (Reimer 1991)
Flecainid (1 mg/kg i. v.)	IIa	B, C (Till 1989)
Amiodaron (initial 5 mg/kg i. v., Dauerinfusion 10-max. 20 mg/kg/d, Bolus kann wiederholt werden)	IIa	B (Saul 2005)
Esmolol (initial 0,1- 0,5 mg/kg x min. i. v., Dauerinfusion 50-200 μ g/kg/min. Cave: Hypotension)	II	B (Cuneo 1994)

(*Cave: nicht bei Neugeborenen und Säuglingen!)

Tabelle 1 b: Oral-medikamentöse Dauertherapie supraventrikulärer Tachykardien (Auswahl in alphabetischer Reihenfolge ohne präferentielle Bewertung; siehe Text)

	Indikationsklasse	Stufe
Amiodaron (Erhaltungsdosis 3-5 mg/kg in 1 ED)	Ila	B (Paul 1994)
β-Blocker (z. B. Propranolol 2 mg/kg in 3 ED)	Ila	B (Pfammatter 1998)
Flecainid (3-7 mg/kg in 2 ED)	Ila	B (Perry 1992)
Propafenon (10 mg/kg in 3 ED)	Ila	B (Janousek 1998, Paul 1994)
dl-Sotalol (2-6 mg/kg in 2 ED)	Ila	B (Pfammatter 1997)
Verapamil ab Schulalter* (4-10 mg/kg in 3 ED)	Ila	B (Sapire 1981)
Digoxin* (0,2 mg/m ² in 2 ED, in Kombination)	Ila	C

(* nicht bei Präexzitationssyndrom, ED=Tagesdosierung verteilt auf Einzeldosen)

Tabelle 2: Therapieindikationen bei supraventrikulärer Tachykardie auf der Grundlage einer akzessorischen Leitungsbahn und AVNRT

Indikationsklasse

Medikamentöse Therapie	Ablationstherapie
<p>I rezidiv. anhaltende symptomat. SVT (B,C)</p>	<ul style="list-style-type: none"> - WPW nach Reanimation (B) - Synkope mit kurzer (≤ 240 ms) antegrader effektiver Refraktärperiode der akzessorischen Leitungsbahn bzw. kurzem RR-Intervall (< 240 ms) mit Δ-Welle während Vorhofflimmern (B) - rezidiv. SVT, Therapie-refraktär, eingeschränkte LV-Funktion oder hämodynamische Instabilität (C)
<p>IIa rezidiv. nichtanhaltende SVT, Herzfehler (B)</p>	<ul style="list-style-type: none"> - SVT, Gewicht > 15 kg, als Alternative zu effektiver medikamentöser Therapie (C) - SVT, geplante Herz-OP, erschwerter postop. Zugang (z. B. vor Fontanoperation) (C) - Δ-Welle, keine SVT/Symptome, Persistenz bei Belastung und im L-EKG, Alter > 8 Jahre, antegrade effektive Refraktärperiode der akzess. Leitungsbahn < 240 ms oder multiple Leitungsbahnen, geringes Risiko eines AV-Blocks (B) - WPW-Muster, LV-Dysfunktion (B)
<p>IIb</p> <p>III - Δ-Welle verschwindet bei Belastung (B)</p>	<ul style="list-style-type: none"> - SVT nicht-anhaltend, kein Vitium (B) - Δ-Welle verschwindet bei Belastung, normale LV-Funktion (C)
<p>- SVT nichtanhaltend, kein Vitium (B)</p>	<ul style="list-style-type: none"> - SVT, effektive medikamentöse Therapie, Gewicht < 15 kg (B)

Tabelle 3: Therapieindikationen bei permanenter junctionaler Reentry-Tachykardie (PJRT) und fokaler atrialer Tachykardie (FAT)

Indikationsklasse

Medikamentöse Therapie	Ablationstherapie
I Chronisch-permanente und paroxysmale PJRT/FAT, erhöhtes Frequenzniveau, LV-SF < 30% (B,C)	chronisch permanente PJRT/FAT, LV-SF <30%, Gewicht > 15 kg (B) PJRT/FAT, Therapie-refraktär oder Nebenwirkungen, LV-SF < 30% (C)
IIa keine	chronisch-permanente PJRT/FAT, LV-SF >30%, Gewicht >15 kg, Therapie-refraktär oder Nebenwirkungen (C) geplante Herz-OP, erschwerter postop. Zugang (C) PJRT/FAT, Symptome, Gewicht <15 kg, Therapierefraktär oder Nebenwirkungen (C) PJRT/FAT, Gewicht >15 kg, LV-SF > 30%, Therapiealternative (C)
IIb chronisch-permanente PJRT/FAT, erhöhtes mittleres Frequenzniveau LV-SF >30% (B)	
III seltene Episoden einer PJRT/FAT, LV-SF >30%, keine Symptome (B)	PJRT/FAT, Gewicht <15 kg, Therapiealternative (B) seltene Episoden, normale Frequenz, normale LV-SF (B)

Tabelle 4: Therapieindikationen bei intraatrialen Reentry-Tachykardien (IART) und Vorhofflattern bei angeborenen Herzfehlern (prä- und postoperativ)

Indikationsklasse Medikamentöse Therapie	Ablationstherapie
I Rez. anhaltende IART/AFL (B,C)	- IART/AFL mit hämodynamischer Beeinträchtigung (B) - Nebenwirkungen unter medikamentöser Therapie (B) - rezidivierende IART/AFL, Therapie-refraktär (B)
IIa	- seltene Rezidive unter medikamentöser Therapie (C)
IIb	
III nicht-anhaltend, selten (B)	nicht-anhaltend, selten (B)

Tabelle 5: Empfohlene Energie bei externer Kardioversion/Defibrillation

	1. Schock	Energie [J/kg KG]
Kardioversion (synchronisiert)	0,5-1,0	Bei Erfolglosigkeit 2,0
Defibrillation	2,0 - 4,0	4,0

Tabelle 6: Therapieindikationen der ventrikulären Tachykardie (VT)

Indikationsklasse

Medikamentöse Therapie

- I** - Rezidivierende idiopathische VT (B;C)
- Zustand nach ICD-Implantation, häufige Entladungen (C)
- β -Blocker bei LQTS und CPVT (B)
- Mexiletin bei LQTS 3 (B)

Ablationstherapie

- anhaltende VT, hämodynamisch wirksam, Substrat der Ablation zugänglich (B)
- Zustand nach ICD-Implantation, häufige Entladungen (B)

Ila - Chinidin bei SQTS und BRS (B)

- Verapamil bei CPVT (B)

IIB keine

III - idiopathische VES/ nichtanhaltende idiopathische VT ohne hämodynamische Relevanz (B)

- VT, strukturelle Herzerkrankung ohne ICD (C)

- Triggerablation bei idiopathischem VF (B)

- idiopathische VES ohne hämodynamische Relevanz (B)

- nichtanhaltende asymptotische idiopathische VT (B)
- VT bei Ionenkanalerkrankungen und CPVT (C)

Tabelle 7: Übersicht über die Formen der idiopathischen ventrikulären Tachykardien

Tachykardieform	EKG bei SR/VT	Akuttherapie	Medikamentöse Dauertherapie	Dignität
Idiopathische RVOT-VT (Getriggerte Aktivität)	SR: unauffällig VT: inferiore Achse, LSB, monomorph	Adenosin	β-Blocker Ggf. HF-Ablation	VT meist nicht-anhaltend, selten Symptome
Idiopathische LV-VT (Reentry)	SR: unauffällig VT: superiore Achse, RSB, monomorph	Verapamil	β-Blocker, Calcium-Antagonisten Ggf. HF-Ablation	Häufiger symptomatisch
Differentialdiagnostisch abzugrenzen: Idioventrikulärer Rhythmus	SR: unauffällig Langsame "VT", <120% des Grundrhythmus	keine	keine	Benigne

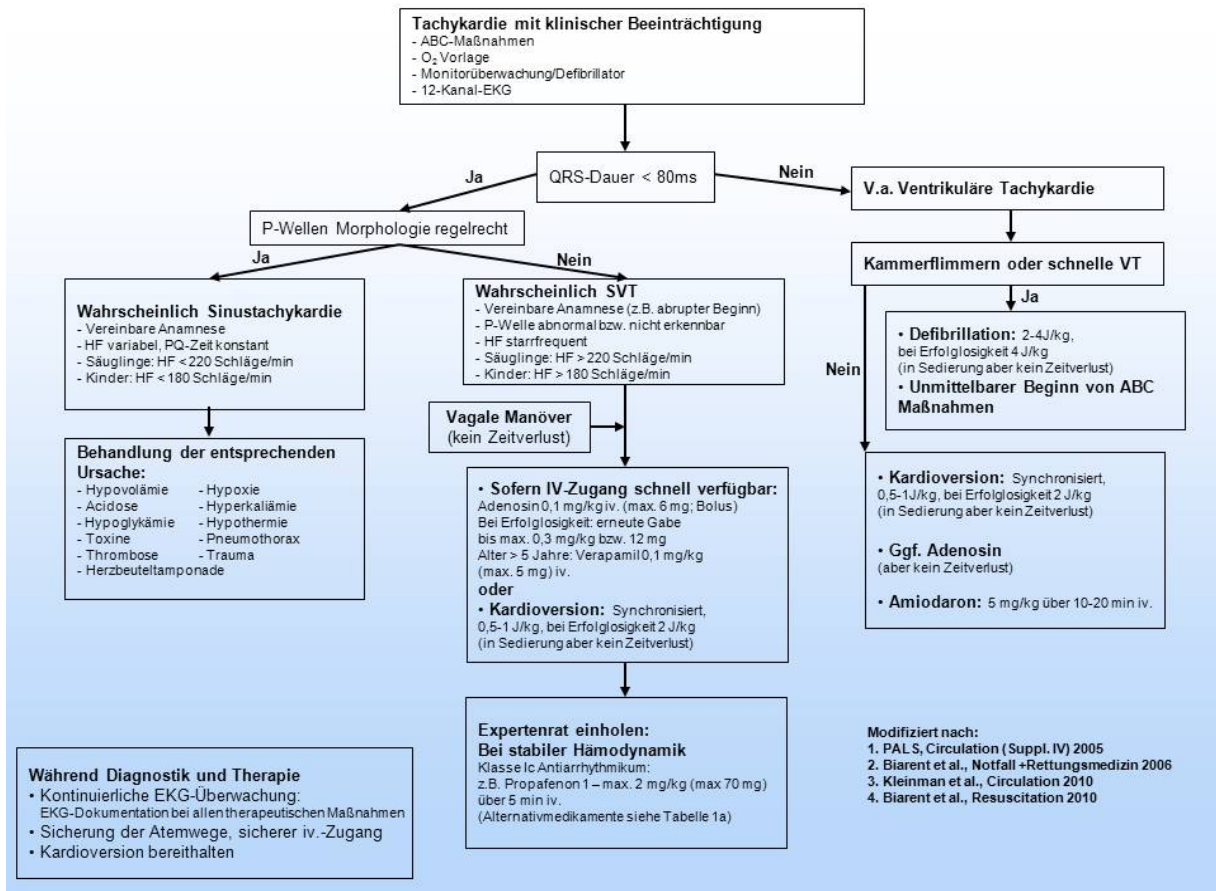
(Ggf=gegebenenfalls, HF=Hochfrequenzstrom, LSB=Linksschenkelblock, LV=linksventrikulär, RSB=Rechtsschenkelblock, RVOT=rechtsventrikulärer Ausflußtrakt, SR=Sinusrhythmus, VT=ventrikuläre Tachykardie)

Tabelle 8: Referenzwerte für QTc (in ms, korrigiert nach Bazett)

	1 – 15 Jahre	Männer >15 Jahre	Frauen >15 Jahre
Normal	<440	<430	<450
Grenzwertig	440-460	430-450	450-470
Verlängert	>460	>450	>470

Siehe auch Schwartz et al. 2002

Abbildung 1: Algorithmus zur Diagnostik und Therapie einer Tachyarrhythmie im Kindesalter



9 Literatur

1. Abrams DJ, Earley MJ, Sporton SC, Kistler PM, Gatzoulis MA, Mullen MJ, Till JA, Cullen S, Walker F, Lowe MD, Deanfield JE, Schilling RJ. Comparison of noncontact and electro anatomic mapping to identify scar and arrhythmia late after the Fontan procedure. *Circulation* 2007 Apr 3; 115(13): 1738-1746. Epub 2007 Mar 19.
2. Alexander ME, Walsh EP, Saul JP, Epstein MR, Triedman JK. Value of programmed ventricular stimulation in patients with congenital heart disease. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 1999 Aug; 10(8): 1033-1044.
3. Bardy GH, Lee KL, Mark DB, Poole JE, Packer DL, Boineau R, Domanski M, Troutman C, Anderson J, Johnson G, McNulty SE, Clapp-Channing N, Davidson-Ray LD, Fraulo ES, Fishbein DP, Luceri RM, Ip JH. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med.* 2005 Jan 20; 352(3): 225-237.
4. Blaufox AD, Felix GL, Saul JP. Pediatric Catheter Ablation Registry. Radiofrequency catheter ablation in infants \leq 18 months old: when is it done and how do they fare?: short-term data from the pediatric ablation registry. *Circulation.* 2001 Dec 4; 104(23): 2803-2808.
5. Blomström-Lundqvist C, Scheinman MM, Aliot EM, Alpert JS, Calkins H, Camm AJ, Campbell WB, Haines DE, Kuck KH, Lerman AJ, Miller DD, Shaeffer CW, Stevenson WG, Tomaselli GF, Antman EM, Smith SC, Faxon DP, Fuster V, Gibbons RJ, Gregoratos G, Hiratzka LF, Hunt SA, Jacobs A, Russell RO, Priori SG, Blanc JJ, Budaj A, Burgos EF, Cowie M, Deckers JW, Garcia MA, Klein WW, Lekakis J, Lindahl B, Mazzotta G, Morais JC, Oto A, Smiseth O, Trappe HJ. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias executive summary. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias) developed in collaboration with NASPE-Heart Rhythm Society. *Eur Heart J.* 2003 Oct 1; 24(20): 1857-1897.
6. Brugada R, Brugada P, Brugada J. Electrocardiogram interpretation and class I blocker challenge in Brugada syndrome. *J Electrocardiol* 2006 Oct; 39(4 Suppl): S115-118. Epub 2006 Aug 28.
7. Cardiac Arrhythmia Suppression Trial (CAST) Investigators. Preliminary report: effect of encainide and flecainide on mortality in a randomized trial of arrhythmia suppression after myocardial infarction. *N Engl J Med.* 1989;321:406-412.
8. 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 Jun; 6(6): 752-759. Epub 2009 Mar 19.
9. Cuneo BF, Zales VR, Blahunka PC, Benson DW Jr. Pharmacodynamics and pharmacokinetics of esmolol, a short-acting beta-blocking agent, in children. *Pediatr Cardiol.* 1994 Nov-Dec; 15(6): 296-301.
10. Deal BJ, Mavroudis C, Backer CL. The role of concomitant arrhythmia surgery in patients undergoing repair of congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2008 Feb; 31 Suppl 1: S13-16.
11. Drago F. Paediatric catheter cryoablation: techniques, successes and failures. *Curr Opin Cardiol.* 2008 Mar; 23(2): 81-4.
12. Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA, Estes M, Freedman RA, Gettes LS, Gillinov AM, Gregoratos G, Hammill SC, Hayes DL, Hlatky MA, Newby LK, Page RL, Schoenfeld MH, Silka MJ, Stevenson LW, Sweeney MO. ACC/AHA/HRS guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on practice guidelines (writing committee to revise the ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmias devices). *J Am Coll Cardiol.* 2008 May 27; 51(21): e1-62.

13. Fenrich AL Jr, Perry JC, Friedman RA. Flecainide and amiodarone: combined therapy for refractory tachyarrhythmias in infancy. *J Am Coll Cardiol.* 1995; 25(5): 1195-1198.
14. Fish FA, Gillette PC, Benson DW Jr. Proarrhythmia, cardiac arrest and death in young patients receiving encainide and flecainide. The Pediatric Electrophysiology Group. *J Am Coll Cardiol.* 1991 Aug; 18(2): 356-365.
15. Friedman RA, Walsh EP, Silka MJ, Calkins H, Stevenson WG, Rhodes LA, Deal BJ, Wolff GS, Demaso DR, Hanisch D, Van Hare GF. NASPE Expert Consensus Conference: Radiofrequency catheter ablation in children with and without congenital heart disease. Report of the writing Committee. North American Society of Pacing and Electrophysiology. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2002 Jun; 25(6):1000-17.
16. Fuster V, Ryden LE, Asinger RW, Cannom DS, Crijns HJ, Frye RL, Halperin JL, Kay GN, Klein WW, Levy S, McNamara RL, Prystowsky EN, Wann LS, Wyse DG, Gibbons RJ, Antman EM, Alpert JS, Faxon DP, Fuster V, Gregoratos G, Hiratzka LF, Jacobs AK, Russell RO, Smith SC, Klein WW, Alonso-Garcia A, Blomstrom-Lundqvist C, DeBacker G, Flather M, Hradec J, Oto A, Parkhomenko A, Silber S, Torbicki A. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with atrial fibrillation: executive summary. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines and Policy Conferences (Committee to develop guidelines for the management of patients with atrial fibrillation): developed in collaboration with the North American Society of Pacing and Electrophysiology. *J Am Coll Cardiol* 2001 Oct; 38(4): 1231-1266.
17. Garson A Jr, Bink-Boelkens M, Hesslein PS, Hordof AJ, Keane JF, Neches WH, Porter CJ. Atrial flutter in the young: a collaborative study of 380 cases. *J Am Coll Cardiol.* 1985 Oct; 6(4): 871-878.
18. Gass M, Apitz C, Salehi-Gilani S, Ziemer G, Hofbeck M. Use of the implantable loop recorder in children and adolescents. *Cardiol Young* 2006; 16(6): 572-578.
19. 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 Jul 15; 92(2): 231-237.
20. Giustetto C, Di Monte F, Wolpert C, Borggrefe M, Schimpf R, Sbragia P, Leone G, Maury P, Anttonen O, Haissaguerre M, Gaita F. Short QT syndrome: clinical findings and diagnostictherapeutic implications. *Eur Heart J* 2006 Oct; 27(20): 2440-2447.
21. Goldenberg I, Moss AJ, Peterson DR, McNitt S, Zareba W, Andrews ML, Robinson JL, Locati EH, Ackerman MJ, Benhorin J, Kaufman ES, Napolitano C, Priori SG, Qi M, Schwartz PJ, Towbin JA, Vincent GM, Zhang L. Risk factors for aborted cardiac arrest and sudden cardiac death in children with the congenital long-QT syndrome. *Circulation.* 2008 Apr 29; 117(17): 2184-2191.
22. Goldenberg I, Moss AJ. Long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2008 Jun 17; 51(24): 2291-2300.
23. Goldenberg I, Moss AJ, Zareba W. QT interval: how to measure it and what is "normal". *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2006 Mar; 17(3): 333-336.
24. Harrild DM, Berul CI, Cecchin F, Geva T, Gauvreau K, Pigula F, Walsh EP. Pulmonary Valve Replacement in Tetralogy of Fallot. Impact on Survival and Ventricular Tachycardia. *Circulation.* 2009 Jan 27; 119(3): 445-451. Epub 2009 Jan 12.
25. Hodgkinson KA, Parfrey PS, Bassett AS, Kupprion C, Drenckhahn J, Norman MW, Thierfelder L, Stuckless SN, Dicks EL, McKenna WJ, Connors SP. The impact of implantable cardioverterdefibrillator therapy on survival in autosomal-dominant arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVD5). *J Am Coll Cardiol.* 2005 Feb 1; 45(3): 400-408.
26. Hulot JS, Jouven X, Empana JP, Frank R, Fontaine G. Natural history and risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circulation.* 2004 Oct 5; 110(14): 1879-1884. Epub 2004 Sep 27.
27. Jaeggi ET, Gilljam T, Bauersfeld U, Chiu C, Gow R. Electrocardiographic differentiation of typical atrioventricular node reentrant tachycardia from atrioventricular reciprocating tachycardia

- mediated by concealed accessory pathway in children. *Am J Cardiol.* 2003 May 1; 91(9): 1084-1089.
28. Janoušek J. Diagnostic and therapeutic use of transesophageal atrial pacing in children. *Int J Cardiol.* 1989 Oct; 25(1): 7-14.
 29. Janoušek J, Paul T. Safety of oral propafenone in the treatment of arrhythmias in infants and children (European retrospective multicenter study). Working Group on Pediatric Arrhythmias and Electrophysiology of the Association of European Pediatric Cardiologists. *Am J Cardiol.* 1998 May 1; 81(9): 1121-1124.
 30. Janoušek J, Vojtovic P, Gebauer RA. Use of a modified, commercially available temporary pacemaker for R wave synchronized atrial pacing in postoperative junctional ectopic tachycardia. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2003 Feb; 26(2 Pt 1): 579-586.
 31. 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.
 32. Kadish A, Dyer A, Daubert JP, Quigg R, Estes NA, Anderson KP, Calkins H, Hoch D, Goldberger J, Shalaby A, Sanders WE, Schaechter A, Levine JH, Defibrillators in Non-Ischemic Cardiomyopathy Treatment Evaluation (DEFINITE) Investigators. Prophylactic defibrillator implantation in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 2004 May 20; 350(21): 2151-2158.
 33. Kaufman ES. Quinidine in short QT syndrome: an old drug for a new disease. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2007 Jun; 18(6): 665-666.
 34. Kaufman ES. Mechanisms and clinical management of inherited channelopathies: long QT syndrome, Brugada syndrome, catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia, and short QT syndrome. *Heart Rhythm.* 2009 Aug; 6(8 Suppl): S51-55.
 35. Kleinman ME, de Caen AR, Chameides L, Atkins DL, Berg RA, Berg MD, Bhanji F, Biarent D, Bingham R, Coovadia AH, Hazinski MF, Hickey RW, Nadkarni VM, Reis AG, Rodriguez-Nunez A, Tibballs J, Zaritsky AL, Zideman. Pediatric Basic and Advanced Life Support Chapter Collaborators. Part 10: Pediatric basic and advanced life support: 2010 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science with Treatment Recommendations. *Circulation.* 2010 Oct 19; 122(16 Suppl 2): S466-515.
 36. Kovacicova L, Hakacova N, Dobos D, Skrak P, Zahorec M. Amiodarone as a first-line therapy for postoperative junctional ectopic tachycardia. *Ann Thorac Surg.* 2009 Aug; 88(2): 616-622.
 37. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, Lucron H, Lambert J, Marçon F, Alexander ME, Walsh EP. Value of Programmed Ventricular Stimulation After Tetralogy of Fallot Repair: A Multicenter Study. *Circulation.* 2004 Apr 27; 109(16): 1994-2000. Epub 2004 Mar 29.
 38. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Viswanathan S, Barlow A, Gatzoulis MA, Fernandes SM, Beauchesne L, Therrien J, Chetaille P, Gordon E, Vonder Muhll I, Cecchin F. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation.* 2008 Jan 22; 117(3): 363-370. Epub 2008 Jan 2.
 39. Kugler JD, Danford DA, Houston KA, Felix G, and the other participating members of the pediatric radiofrequency ablation registry of the Pediatric Electrophysiology Society. Pediatric radiofrequency catheter ablation registry. Success, fluoroscopy time, and complication rate for supraventricular tachycardia: Comparison of early and recent eras. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2002 Apr; 13(4): 336-341.
 40. D. Biarent, R. Bingham, S. Richmond, I. Maconochie, J. Wyllie, S. Simpson, A. Rodriguez-Nunez, D. Zideman, C. Eich, R. Huth. Lebensrettende Maßnahmen bei Kindern (Paediatric Life Support, PLS). *Notfall + Rettungsmedizin.* 2006 Feb 1; 9: 90–122.
 - 40a. Biarent DB, Bingham R, Eich C, Lopez-Herce J, Maconochie I, Rodriguez-Nunez A, Rajka T, Zideman D. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010 Section 6. Paediatric life support. *Resuscitation.* 2010 Oct; 81(10): 1364-1388.
 41. Leitner RP, Hawker RE, Celermajer JM. Intravenous verapamil in the treatment of paroxysmal supraventricular tachycardia in children. *Aust Paediatr J.* 1983 Mar; 19(1): 40-44.

42. Lindinger A, Heisel A, von Bernuth G, Paul T, Ulmer H, Kienast W, Pitschner H, Kuck KH, Hoffmann W. Permanent junctional reentry tachycardia: a multicenter long-term follow-up study in infants, children and young adults. *Eur Heart J*. 1998 Jun; 19(6): 936-942.
43. Marcus FI, Zareba W, Calkins H, Towbin JA, Basso C, Bluemke DA, Estes NA 3rd, Picard MH, Sanborn D, Thiene G, Wichter T, Cannom D, Wilber DJ, Scheinman M, Duff H, Daubert J, Talajic M, Krahn A, Sweeney M, Garan H, Sakaguchi S, Lerman BB, Kerr C, Kron J, Steinberg JS, Sherrill D, Gear K, Brown M, Severski P, Polonsky S, McNitt S. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia clinical presentation and diagnostic evaluation: results from the North American Multidisciplinary Study. *Heart Rhythm*. 2009 Jul; 6(7): 984-992. Epub 2009 Mar 11.
44. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, Kappenberger LJ, Kuhn HJ, Seidman CE, Shah PM, Spencer WH III, Spirito P, Ten Cate FJ, Wigle ED. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2003 Nov 5; 42(9): 1687-1713.
45. Moss AJ, Shimizu W, Wilde AA, Towbin JA, Zareba W, Robinson JL, Qi M, Vincent GM, Ackerman MJ, Kaufman ES, Hofman N, Seth R, Kamakura S, Miyamoto Y, Goldenberg I, Andrews ML, McNitt S. Clinical aspects of type-1 long-QT syndrome by location, coding type, and biophysical function of mutations involving the KCNQ1 gene. *Circulation*. 2007 May 15; 115(19): 2481-2489. Epub 2007 Apr 30.
46. Moss AJ, Zareba W, Schwarz KQ, Rosero S, McNitt S, Robinson JL. Ranolazine Shortens Repolarization in Patients with Sustained Inward Sodium Current Due To Type-3 Long QT Syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2008 Dec; 19(12): 1289-1293. Epub 2008 Jul 25.
47. Ohgo T, Okamura H, Noda T, Satomi K, Suyama K, Kurita T, Aihara N, Kamakura S, Ohe T, Shimizu W. Acute and chronic management in patients with Brugada syndrome associated with electrical storm of ventricular fibrillation. *Heart Rhythm*. 2007 Jun; 4(6): 695-700. Epub 2007 Feb 20.
48. Pappone C, Manguso F, Santinelli R, Vicedomini G, Sala S, Paglino G, Mazzone P, Lang CC, Gulletta S, Augello G, Santinelli O, Santinelli V. Radiofrequency ablation in children with asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med*. 2004 Sep 16; 351(12):1197-1205.
49. Paul T, Guccione P, Garson A. Relation of syncope in young patients with Wolff-Parkinson-White syndrome to rapid ventricular response during atrial fibrillation. *Am J Cardiol*. 1990 Feb 1; 65(5): 318-321.
50. Paul T, Guccione P. New antiarrhythmic drugs in pediatric use: Amiodarone. *Pediatr Cardiol*. 1994 May-Jun; 15(3): 132-138.
51. Paul T, Janoušek J. New antiarrhythmic drugs in pediatric use: propafenone. *Pediatr Cardiol*. 1994 Jul-Aug; 15(4):190-197.
52. Paul T, Pfammatter JP. Adenosine: an effective and safe antiarrhythmic drug in pediatrics. *Pediatr Cardiol*. 1997 Mar-Apr; 18(2):118-126.
53. Paul T, Windhagen-Mahnert B, Kriebel T, Bertram H, Kaulitz R, Korte T, Niehaus M, Tebbenjohanns J. Atrial reentrant tachycardia after surgery for congenital heart disease: endocardial mapping and radiofrequency catheter ablation using a novel, noncontact mapping system. *Circulation*. 2001 May 8; 103(18): 2266-2271.
54. Paul T, Saul JP. Mechanisms, treatment, and prevention of atrial re-entry tachycardia after surgery for congenital heart disease. Intracardiac mapping and ablation in Fontan patients. *Prog Pediatr Cardiol*. 2002 April; 14(3): 217-221.
55. Peters S, Trümmel M, Koehler B, Westermann KU. The value of different electrocardiographic depolarization criteria in the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *J Electrocardiol* 2007; 40(1):34-7.

56. Perry JC, Garson A. Supraventricular tachycardia due to Wolff-Parkinson-White syndrome in children: early disappearance and late recurrence. *J Am Coll Cardiol.* 1990 Nov 1; 16(5): 1215-1220.
57. Perry JC, Garson A Jr. Flecainide acetate for treatment of tachyarrhythmias in children: review of world literature on efficacy, safety, and dosing. *Am Heart J.* 1992 Dec ; 124(6): 1614-1621.
58. Pfammatter JP, Paul T, Ziemer G, Kallfelz HC. Successful management of junctional tachycardia by hypothermia after cardiac operations in infants. *Ann Thorac Surg.* 1995 Sep; 60(3): 556-560.
59. Pfammatter JP, Paul T. New antiarrhythmic drug in pediatric use: sotalol. *Pediatr Cardiol.* 1997; 18(1): 28-34.
60. Pfammatter JP, Stocker FP. Results of a restrictive use of antiarrhythmic drugs in the chronic treatment of atrioventricular re-entrant tachycardias in infancy and childhood. *Am J Cardiol.* 1998 Jul 1; 82(1): 72-75.
61. Pfammatter JP, Paul T, on behalf of the Working Group on Dysrhythmias and Electrophysiology of the Association for European Pediatric Cardiology. Idiopathic ventricular tachycardia in infancy and childhood. A multicenter study on clinical profile and outcome. *J Am Coll Cardiol.* 1999 Jun; 33(7): 2067-2072.
62. Priori SG, Barhanin J, Hauer RN, Haverkamp W, Jongsma HJ, Kleber AG, McKenna WJ, Roden DM, Rudy Y, Schwartz K, Schwartz PJ, Towbin JA, Wilde AM. Genetic and molecular basis of cardiac arrhythmias: impact on clinical management part III. *Circulation.* 1999 Feb 9; 99(5): 674-681.
63. Priori SG, Napolitano C, Schwartz PJ. Low penetrance in the long-QT syndrome: clinical impact. *Circulation.* 1999 Feb 2; 99(4): 529-533.
64. Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C, Bloise R, Ronchetti E, Grillo M, Vicentini A, Spazzolini C, Nastoli J, Bottelli G, Folli R, Cappelletti D. Risk stratification in the long-QT syndrome. *N Engl J Med.* 2003; 348(19): 1866-1874.
65. Probst V, Denjoy I, Merregalli PG, Amirault J-C, Sacher F, Mansourati J, Babuty D, Villain E, Victor J, Schott J-J, Lupoglazoff J-M, Mabo P, Veltmann C, Jesel L, Chevalier P, Clur S-A B, Haissaguerre M, Wolpert C, Le Marec H, Wilde AAM. Clinical Aspects and Prognosis of Brugada Syndrome in Children. *Circulation.* 2007 Apr 17; 115(15): 2042-2048.
66. Reimer A, Paul T, Kallfelz HC. Efficacy and safety of intravenous and oral propafenone in pediatric cardiac dysrhythmias. *Am J Cardiol.* 1991 Sep 15; 68(8): 741-744.
67. Rhee EK, Canter CE, Basile S, Webber SA, Naftel DC. Sudden death prior to pediatric heart transplantation: would implantable defibrillators improve outcome? *J Heart Lung Transplant.* 2007 May; 26(5): 447-452.
68. Salerno JC, Kertesz NJ, Friedman RA, Fenrich AL Jr. Clinical course of atrial ectopic tachycardia is age-dependent: results and treatment in children < 3 or > or =3 years of age. *J Am Coll Cardiol.* 2004 Feb 4; 43(3): 438-444.
69. Santinelli V, Radinovic A, Manguso F, Vicedomini G, Gulletta S, Paglino G, Mazzone P, Ciconte G, Sacchi S, Sala S, Pappone C. The natural history of asymptomatic ventricular pre-excitation a long-term prospective follow-up study of 184 asymptomatic children. *J Am Coll Cardiol.* 2009 Jan 20; 53(3):275-280.
70. Sapiro DW, O'Riordan AC, Black IF. Safety and efficacy of short- and long-term Verapamil therapy in children with tachycardia. *Am J Cardiol.* 1981 Dec; 48(6): 1091-1097.
71. Saul JP, Scott WA, Brown S, Marantz P, Acevedo V, Etheridge SP, Perry JC, Triedman JK, Burriss SW, Cargo P, Graepel J, Koskelo EK, Wang R. Intravenous Amiodarone Pediatric Investigators. Intravenous amiodarone for incessant tachyarrhythmias in children: a randomized, double-blind, antiarrhythmic drug trial. *Circulation.* 2005 Nov 25; 112(22): 3470-3477.
72. Schneider HE, Kriebel T, Jung K, Gravenhorst VD, Paul T. Catheter ablation of idiopathic left and right ventricular tachycardias in the pediatric population using noncontact mapping. *Heart Rhythm.* 2010 Jun; 7(6): 731-739. Epub 2010 Feb 26.

73. Schwartz PJ, Garson A, Paul T, Stramba-Badiale M, Vetter V, Villain E, Wren C. Guidelines for the interpretation of the neonatal electrocardiogram. A Task Force of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2002 Sep; 23(17): 1329-1344.
74. Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, Crampton RS. Diagnostic criteria for the long QT syndrome. An update. *Circulation*. 1993 Aug; 88(2): 782-784.
75. Schwartz PJ, Spazzolini C, Crotti L. All LQT3 patients need an ICD: True or false? *Heart Rhythm*. 2009 Jan; 6(1): 113-120. Epub 2008 Oct 15.
76. Shimizu W, Noda T, Takaki H, Nagaya N, Satomi K, Kurita T, Suyama K, Aihara N, Sunagawa K, Echigo S, Miyamoto Y, Yoshimasa Y, Nakamura K, Ohe T, Towbin JA, Priori SG, Kamakura S. Diagnostic value of epinephrine test for genotyping LQT1, LQT2, and LQT3 forms of congenital long QT syndrome. *Heart Rhythm*. 2004 Sep; 1(3): 276-283.
77. 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(12): 1561-1572.
78. Tai CT, Chen SA. Cavotricuspid isthmus: anatomy, electrophysiology, and long-term outcome of radiofrequency ablation. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2009 Dec; 32(12): 1591-1595. Epub 2009 Oct 19.
79. Till JA, Shinebourne EA, Rowland E, Ward DE, Bhamra R, Haga P, Johnston A, Holt DW. Paediatric use of flecainide in supraventricular tachycardia: clinical efficacy and pharmacokinetics. *Br Heart J*. 1989 Aug; 62(2): 133-139.
80. Triedman JK, Alexander ME, Love BA, Collins KK, Berul CI, Bevilacqua LM, Walsh EP. Influence of patient factors and ablative technologies on outcomes of radiofrequency ablation of intra-atrial re-entrant tachycardia in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2002 Jun 5; 39(11): 1827-1835.
81. Vaksman G, D'Hoinne C, Lucet V, Guillaumont S, Lupoglazoff JM, Chantepie A, Denjoy I, Villain E, Marçon F. Permanent junctional reciprocating tachycardia in children: a multicentre study on clinical profile and outcome. *Heart*. 2006 Jan; 92(1): 101-104. Epub 2005 Apr 14.
82. Van Hare GF, Javitz H, Carmelli D, Saul JP, Tanel RE, Fischbach PS, Kanter RJ, Schaffer M, Dunnigan A, Colan S, Serwer G. Pediatric Electrophysiology Society Prospective assessment after pediatric cardiac ablation: demographics, medical profiles, and initial outcomes. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2004 Jul; 15(7): 759-770.
83. Vincent GM, Schwartz PJ, Denjoy I, Swan H, Bithell C, Spazzolini C, Crotti L, Piippo K, Lupoglazoff JM, Villain E, Priori SG, Napolitano C, Zhang L. 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 Jan 20; 119(2): 215-221. Epub 2008 Dec 31.
84. 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 Mar; 113(11): 1385-1392. Epub 2006 Mar 13.
85. Walsh EP, Saul JP, Sholler GF, Triedman JK, Jonas RA, Mayer JE, Wessel DL. Evaluation of a staged treatment protocol for rapid automatic junctional tachycardia after operation for congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 1997 Apr; 29(5): 1046-1053.
86. Watanabe H, Chopra N, Laver D, Hwang HS, Davies SS, Roach DE, Duff HJ, Roden DM, Wilde AA, Knollmann BC. Flecainide prevents catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in mice and humans. *Nat Med*. 2009 Apr; 15(4): 380-383. Epub 2009 Mar 29.
87. Zareba W, Moss AJ, Locati EH, Lehmann MH, Peterson DR, Hall WJ, Schwartz PJ, Vincent GM, Priori SG, Benhorin J, Towbin JA, Robinson JL, Andrews ML, Napolitano C, Timothy K, Zhang L, Medina A; International Long QT Syndrome Registry. Modulating effects of age and gender on the clinical course of long QT syndrome by genotype. *J Am Coll Cardiol*. 2003 Jul 2; 42(1): 103-109.
88. Zhang L, Timothy KW, Vincent GM, Lehmann MH, Fox J, Giuli LC, Shen J, Splawski I, Priori SG, Compton SJ, Yanowitz F, Benhorin J, Moss AJ, Schwartz PJ, Robinson JL, Wang Q, Zareba W,

- Keating MT, Towbin JA, Napolitano C, Medina A. Spectrum of ST-T-wave patterns and repolarization parameters in congenital long-QT syndrome: ECG findings identify genotypes. *Circulation*. 2000 Dec 5; 102(23): 2849-2855.
89. Zipes DP, Jackman WM, DiMarco JP, Myerburg RJ, Gillette PC, Rahimtoola SH, Ritchie JL, Cheitlin MD, Garson A, Gibbons RJ, Lewis RP, O'Rourke RA, Ryan TJ, Schlant RC. Guidelines for clinical electrophysiological and catheter ablation procedures. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Clinical Intracardiac Electrophysiologic and catheter Ablation Procedures), developed in collaboration with the North American Society of Pacing and Electrophysiology. *J Am Coll Cardiol*. 1995 Aug; 26(2): 555-573.
90. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death). *J Am Coll Cardiol*. 2006 Sep 5; 48(5): e247– e346.
91. Part 12: Pediatric advanced life support. *Circulation*. 2005; 112: IV167-IV187.

Literaturstellen 3, 7 und 71 sind gut angelegte kontrollierte randomisierte Studien mit Evidenzniveau I.

Literaturstellen 1, 2, 17, 48 und 69 sind gut angelegte, kontrollierte nicht-randomisierte Studien mit Evidenzniveau II.

Literaturstellen 6, 8, 9, 10, 13, 14, 18, 19, 21, 24, 25, 27, 28, 29, 30, 36, 37, 38, 41, 42, 43, 45, 46, 47, 49, 53, 54, 55, 56, 58, 60, 61, 66, 67, 68, 70, 72, 76, 78, 79, 80, 81, 83, 84, 85, 86, und 88 sind deskriptive Studien mit Evidenzniveau III.

Literaturstellen 4, 5, 12, 15, 16, 31, 32, 35, 39, 40/40a, 44, 73, 82, 87, 89 und 90 sind Expertenmeinungen und Konsensuskonferenzen mit Evidenzniveau IV.

Literaturstellen 11, 20, 22, 23, 26, 33, 34, 50, 51, 52, 57, 59, 62, 63, 64, 65, 74, 75 und 77 sind Übersichtsartikel.