

**21 b Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Tachykarde ventrikuläre Herzrhythmusstörungen -
Indikationen zur ICD Therapie**

Autoren: J. Janoušek (Prag), W. Ruschewski (Göttingen), T. Paul (Göttingen)

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 23.03.2010

1 Geltungsbereich: Tachykarde ventrikuläre Herzrhythmusstörungen im Kindes- und Jugendalter

2 Definition - Klassifikation - Basisinformation

Unter tachykarden Herzrhythmusstörungen versteht man anhaltende oder nichtanhaltende Herzrhythmusstörungen mit einer temporär oder permanent abnorm hohen Herzfrequenz. Die ICD-Implantation ist bei lebensbedrohlichen **ventrikulären Tachyarrhythmien** indiziert. Wichtigste Formen ventrikulärer Tachyarrhythmien sind monomorphe und polymorphe ventrikuläre Tachykardien [VT] sowie Kammerflimmern [VFib]. Die drei wichtigsten Diagnosegruppen, die mit lebensbedrohlichen ventrikulären Tachyarrhythmien verbunden sind, sind genetische Arrhythmie-syndrome, Kardiomyopathien und angeborene Herzfehler.

Genetischen Arrhythmiesyndromen unterliegt eine vererbte Genmutation, die den Ionenhaushalt der Kardiomyozyten stört. Je nach Art beeinflusst diese Mutation 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]). Aus der Ionenhaushaltsstörung 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 Refraktärität führen.

Bei **Kardiomyopathien** sind die Herzmuskelfasern entweder hypertrophiert (hypertrophe obstruktive [HOCM] oder nichtobstruktive [HNCM] Kardiomyopathie) oder die Herzkammern sind dilatiert (dilatative Kardiomyopathie, [DCM]). 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 HOCM, HNCM und ARVC haben meistens einen genetischen Hintergrund. Als vorwiegender Tachyarrhythmiemechanismus gilt das Reentry Phänomen.

Angeborene Herzfehler prädisponieren zu einer ventrikulären Tachyarrhythmie 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. Als besonders lebensgefährdet gelten Patienten mit signifikanten hämodynamischen Residuen. Deshalb soll sich die diagnostische Beurteilung nicht nur auf die Herzrhythmusstörung beschränken, sondern soll auch hämodynamische Aspekte mit einbeziehen.

3 Leitsymptome

Leitsymptome einer lebensbedrohlichen ventrikulären Tachyarrhythmie sind Herzasen, Synkope und Herzstillstand. Ein durch Reanimation verhinderter plötzlicher Herztod gilt als Anlass für eine ICD-Implantation zur sekundären Prävention.

4 Diagnostik

4.1 Zielsetzung diagnostischer Verfahren

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

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

Die hämodynamischen Aspekte sollen zusätzlich untersucht werden, um mögliche pathologische Befunde katheterinterventionell oder chirurgisch beseitigen zu können. Dies gilt besonders für die Patienten mit angeborene Herzfehler und HOCM. Diese Maßnahmen sind jedoch nicht kurativ und machen eine ICD-Implantation nur dann entbehrlich, sofern das anatomische Substrat für VT/VFib sicher entfernt wurde.

4.2 Einzelne diagnostische Verfahren und deren Bewertung

Elektrokardiographische Diagnostik:

- a) Dokumentation einer spontanen VT/VFib: EKG-Aufzeichnung während Reanimation (Rhythmusstreifen vom externen Defibrillator), Standard-EKG, Langzeit-EKG, Belastungs-EKG, Event-Recorder, interner Schrittmacherspeicher bei Patienten mit antibradykarden Herzschrittmachern.
- b) Suche nach EKG-Markern pathologischer Erregungs- und Rückbildungsmuster im Standard-EKG: LQTS, SQTS, BRS, ARVC, HOCM, HNCM, angeborene Herzfehler (QRS-Breite ≥ 180 ms bei Patienten nach Korrektur einer Fallot'schen Tetralogie) (1).
- c) Medikamentöser Provokationstest: Adrenalin bei LQTS Typ 1 (QTc Verlängerung) (2), Ajmalin bei BRS (Expression des typischen BRS EKG-Musters) (3) und CPVT (Induktion ventrikulärer Tachykardie)
- d) Spezielle EKG Verfahren: Signalmittelungs-EKG bei ARVC (Nachweis von ventrikulären Spätpotentialen) (4).

Elektrophysiologische Diagnostik

Induktion einer anhaltenden VT/VFib durch programmierte ventrikuläre Stimulation bei einer elektrophysiologischen Untersuchung [EPU]:

- hilfreich bei Patienten mit angeborene Herzfehler (zur Risikostratifizierung bei postoperativer Fallot'scher Tetralogie*) (5) und bei ARVC
- fragliche Nützlichkeit bei BRS und DCM
- nicht indiziert bei LQTS, SQTS, CPVT, HOCM und HNCM.

*Als nicht-invasive Risikofaktoren für adäquate Schockabgaben nach einer primär-präventiven ICD-Implantation bei Fallot'scher Tetralogie gelten vor allem: vorheriger palliativer Shunt, QRS-Breite ≥ 180 ms, Ventrikulotomie, nichtanhaltende VT und LVEDP ≥ 12 mm Hg (6).

Hämodynamische und bildgebende Diagnostik:

Echokardiographie (Struktur, Hämodynamik und Risikostratifizierung bei HOCM und HNCM), Röntgen-Thorax, Magnetresonanztomographie, Computertomographie und Herzkatheteruntersuchung mit eventueller Myokardbiopsie (ARVC, HNCM, DCM, Ausschluss einer Myokarditis).

Metabolische Diagnostik:

HOCM, HNCM, DCM

Molekulargenetische Diagnostik:

- Indiziert bei: LQTS, SQTS, CPVT, BRS und ARVC, um Genmutationsträger (einschließlich asymptomatischer Familienmitglieder) zu identifizieren sowie das Risiko einzustufen (z. B. LQTS);
- Bedingt indiziert bei: HOCM und HNCM, um maligne Mutationen zu entdecken;

- Nicht hilfreich: bei DCM und angeborene Herzfehler.

4.3 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 (7).

5 Therapie

5.1 Indikation

Die ICD-Implantation ist bei lebensbedrohlichen **ventrikulären Tachyarrhythmien** (VT/VFib) indiziert, und zwar 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) (8). 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/VFib eine ICD Implantation erhalten, soweit die Ursache der Arrhythmie nicht temporär oder anderweitig beseitigbar ist. Bei der Indikationsstellung zur ICD-Therapie bei Kindern muss die hohe Komplikationsrate zusätzlich 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.

Als Alternative zu einer ICD-Implantation können in folgenden Fällen unter Umständen andere Therapieoptionen in Betracht gezogen werden:

- a) β -Blocker bei Patienten mit LQTS Typ 1 (hohe Effektivität beschrieben) (9)
- b) Chinidin bei Patienten mit SQTS und BRS (bei sehr kleinen Kindern) (10)
- c) Antibradykarde Schrittmachertherapie und Mexiletin bei Patienten mit LQTS Typ 3 (11)
- d) Linksseitige kardiale sympathische Denervation: LQTS Typ 1, CPVT (12)
- e) Katheterablation: ARVC, angeborene Herzfehler
- f) Chirurgischer Eingriff mit Beseitigung/Modifikation des arrhythmogenen Substrats: ARVC, angeborene Herzfehler

Diese Verfahren können auch zur Minimierung der Zahl der Verum-Entladungen durch den ICD verwendet werden.

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 möglicherweise abweichenden prognostischen Voraussetzungen im Kindesalter berücksichtigt werden.

Die Indikationen zur gleichzeitigen antibradykarden Schrittmachertherapie sowie zur kardialen Resynchronisationstherapie sind in separaten Leitlinien abgebildet.

Detaillierte Indikationen zur ICD Therapie bei Kindern und Jugendlichen (13)

Indikationsklasse I (eindeutige Indikation zur ICD Implantation)

1. Herzstillstand durch VT/VFib nach Ausschluss reversibler Ursachen (Evidenzstufe B) (14,15,16,17)
2. Spontane symptomatische anhaltende VT oder unklare Synkope mit induzierbarer anhaltender hämodynamisch instabiler VT in Verbindung mit einem angeborenen Herzfehler, die durch eine Katheterablation oder einen chirurgischen Eingriff nicht definitiv behandelbar ist (Stufe C) (18)

3. Anhaltende VT oder Synkope auf der Grundlage eines genetischen Arrhythmiesyndroms, sofern keine alternative Behandlung möglich ist (Stufe C).

Klasse II a (überwiegende Expertenmeinung pro ICD Implantation)

1. Patienten mit einem angeborenen Herzfehler und rezidivierenden Synkopen unklarer Ursache beim Vorhandensein entweder einer systemventrikulären Dysfunktion und/oder einer induzierbaren ventrikulären Tachyarrhythmie bei EPU (Stufe B) (5,19)
2. Patienten mit unklaren Synkopen und einer nicht-ischämischen DCM mit fortgeschrittener Systemventrikeldysfunktion (EF \leq 35 %) (Stufe C) (8,20)
3. Patienten mit hypertropher Kardiomyopathie bei Vorhandensein eines oder mehrerer "major"-Risikofaktoren für den plötzlichen Herztod (Herzstillstand, spontane anhaltende VT, spontane nicht-anhaltende VT, familiäre Anamnese eines plötzlichen Herztodes, Synkope, LV Wanddicke \geq 30 mm und abnormale Blutdruckreaktion auf Belastung) (Stufe C) (21).
4. 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 Einbeziehung, Synkope und apikales RV Aneurysma assoziiert mit dem genetischen Locus auf Chromosom 1q42-43 (Stufe C) (13, 22, 23, 24).
5. Patienten mit LQTS und mit Synkopen oder VT trotz β -Blocker Therapie (Stufe B) (25, 26, 27, 28, 29, 30).
6. Nicht hospitalisierte Herztransplantationskandidaten mit dem Risiko eines plötzlichen Herztodes als Brücke zur Transplantation (Stufe C) (31,32).
7. Patienten mit BRS und Synkope und/oder dokumentierter VT ohne Herzstillstand (Stufe C) (22, 33).
8. Patienten mit CPVT und Synkopen oder dokumentierter anhaltender VT trotz β -Blocker Therapie (Stufe C) (22).
9. Patienten mit kardialer Sarkoidose, Riesenzellmyokarditis oder Chagas Krankheit (Stufe C) (13).

Klasse II b (widersprüchliche Expertenmeinung hinsichtlich ICD Implantation)

1. Patienten mit einem angeborenen Herzfehler und rezidivierender Synkope ohne klare Ursache trotz nichtinvasiver und invasiver Diagnostik (Stufe C) (34)
2. Asymptomatische Patienten mit LQTS und Risikofaktoren für den plötzlichen Herztod (QTc-Dauer $>$ 500 ms bei männlichem Geschlecht (Stufe B) (22,25,26,27,28,29,30,35).
3. Familiäre und mit plötzlichem Herztod assoziierte Kardiomyopathie (Stufe C) (13)
4. Patienten mit LV non-compaction (Stufe C) (33,36,37,38)

Klasse III (ICD Implantation wird nicht empfohlen)

1. Patienten mit permanenter VT oder VFib (Stufe C)
2. Patienten mit signifikanter psychiatrischer Erkrankung, welche durch die Implantation aggraviert werden kann oder welche eine adäquate Nachbetreuung verhindert (Stufe C)
3. Patienten in der NYHA Klasse IV mit medikamentös refraktärem Herzversagen, welche keine Kandidaten für eine Herztransplantation oder für eine CRT-P/D-System Implantation sind (Stufe C)
4. Patienten mit Synkope unklarer Ursache ohne induzierbare ventrikuläre Tachyarrhythmie und ohne strukturelle Herzerkrankung (Stufe C)
5. VFib oder VT mit Möglichkeit einer katheterinterventionellen oder chirurgischen Behandlung (Vorhoffarrhythmie bei WPW Syndrom, rechtsventrikuläre oder linksventrikuläre Ausflusstrakt-VT, idiopathische VT oder faszikuläre VT in Abwesenheit einer strukturellen Herzerkrankung) (Stufe C)
6. Patienten mit einer komplett reversiblen Ursache der ventrikulären Tachyarrhythmie in Abwesenheit einer strukturellen Herzerkrankung (Elektrolytstörung, Pharmaka oder Trauma) (Stufe B) (13)

5.2 Art der Therapie

Der Implantationsmodus (endokardial, epikardial, perikardial, pleural, subkutan oder kombiniert) wird von der Größe des Patienten und der individuellen Anatomie, den erreichten 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 Präsenz einer bradykarden Herzschrittmacherindikation ab. Zur Defibrillation können **eine oder mehrere Schockcoils** in Abhängigkeit von der aktuellen Situation verwendet werden.

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

- a) Detektionsschwellen 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 und eine β -Blocker Therapie zur Senkung der maximalen Herzrate 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 Wahrnehmung muss unbedingt vermieden werden, um Doppelzählung und nichtadäquate Schockabgaben zu verhindern (LQTS, SQTS, HOCM, HNCM).
- d) Antitachykardes Pacing soll auch bei schnellen monomorphen ventrikulären Tachykardien extensiv genutzt werden um schmerzhaftes Schockabgaben zu verhindern.

6. Nachsorge

Kinder mit einem implantierten ICD bedürfen mindestens halbjährlicher ambulanter Untersuchungen und ICD-Kontrollen in spezialisierten Schrittmacher/ICD-Ambulanzen (7).

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

Wegen oft auftretender Elektrodenprobleme müssen diese aktiv detektiert werden. Hierzu dienen implantatspezifische Algorithmen und Zähler. Regelmäßige Röntgen-Thorax-Aufnahmen oder Durchleuchtungskontrollen müssen durchgeführt werden, die eine Elektrodenspannung, Dislokation oder räumliche Veränderung des Defibrillationsvektors bei Wachstum oder Integritätsverlust der Elektroden entdecken sollen. Bei epikardialen/perikardialen Elektroden ist zusätzlich auf die Entwicklung einer eventuellen Herzstrangulation zu achten. Die langfristige Entwicklung der R-Wellenamplituden ist zu beobachten, um eine Nichtwahrnehmung bei Absinken der Amplitude zu verhindern (ARVC). Bei Bedarf (niedrige R-Wellenamplitude, Patientenwachstum mit Veränderung des Schockvektors - insbesondere bei Patienten mit subkutanen und pleuralen Schockelektroden) ist eine regelmäßige Detektions- und Defibrillationsschwellentestung notwendig (39).

Wegen häufiger psychologischer Probleme bei Heranwachsenden mit ICDs ist eine fachliche psychologische Unterstützung großzügig anzubieten.

Einschränkungen für Fahrzeuglenker mit einem implantierten ICD wurden neulich durch das Consensus Statement der European Heart Rhythm Association festgelegt (siehe Tabelle) (40).

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 adäquater ICD-Therapie	3 Monate	Permanent
Nach nichtadäquater 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

Hinsichtlich sportlicher Betätigung von Patienten mit implantierten ICDs gibt es übereinstimmende Empfehlungen der Bethesda Conference #36 (41) und der ESC (42): keine Teilnahme an Wettbewerbssport mit möglicher Ausnahme sportlicher Tätigkeit niedriger Intensität ohne Verletzungsgefahr, wie z. B. Golf. Der Wunsch eines Athleten, weiterhin kompetitiven Sport zu betreiben, soll keine primäre Indikation für eine ICD Implantation darstellen.

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 ICD Erzeuger nachgefragt werden oder müssen im Zweifelsfall im Feldversuch geklärt werden.

7. Prävention

Eine spezifische Prävention gibt es nicht. Die individuelle Risikoeinschätzung zur primären 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. Literaturverzeichnis

1. 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.
2. 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 21; 113(11): 1385-1392. Epub 2006 Mar 13.
3. 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.
4. 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.
5. 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.
6. 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.

7. 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.
8. 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, Vidson-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.
9. 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 non-compliance and QT-prolonging drugs to the occurrence of beta-blocker treatment "failures". *Circulation*. 2009 Jan 20; 119(2): 215-221. Epub 2008 Dec 31.
10. Kaufman ES. Quinidine in short QT syndrome: an old drug for a new disease. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2007 Jun; 18(6): 665-666.
11. 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.
12. 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.
13. Epstein AE, Dimarco JP, Ellenbogen KA, Estes NA III, 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, Smith SC Jr., Jacobs AK, Adams CD, Anderson JL, Buller CE, Creager MA, Ettinger SM, Faxon DP, Halperin JL, Hiratzka LF, Hunt SA, Krumholz HM, Kushner FG, Lytle BW, Nishimura RA, Ornato JP, Page RL, Riegel B, Tarkington LG, Yancy CW. ACC/AHA/HRS 2008 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 Antiarrhythmia Devices) developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol*. 2008 May 27; 51(21): e1-62.
14. Silka MJ, Kron J, Dunnigan A, Dick M. Sudden cardiac death and the use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients. The Pediatric Electrophysiology Society. *Circulation*. 1993 Mar; 87(3): 800-807.
15. Hamilton RM, Dorian P, Gow RM, Williams WG. Five-year experience with implantable defibrillators in children. *Am J Cardiol*. 1996 Mar 1; 77(7): 524-526.
16. Alexander ME, Cecchin F, Walsh EP, Triedman JK, Bevilacqua LM, Berul CI. Implications of implantable cardioverter defibrillator therapy in congenital heart disease and pediatrics. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2004 Jan; 15(1): 72-76.
17. Choi GR, Porter CB, Ackerman MJ. Sudden cardiac death and channelopathies: a review of implantable defibrillator therapy. *Pediatr Clin North Am*. 2004 Oct; 51(5): 1289-1303.
18. Karamlou T, Silber I, Lao R, McCrindle BW, Harris L, Downar E, Webb GD, Colman JM, Van Arsdell GS, Williams WG. Outcomes after late reoperation in patients with repaired tetralogy of Fallot: the impact of arrhythmia and arrhythmia surgery. *Ann Thorac Surg*. 2006 May; 81(5): 1786-1793; discussion 1793.
19. Mushlin AI, Hall WJ, Zwanziger J, Gajary E, Andrews M, Marron R, Zou KH, Moss AJ. The cost-effectiveness of automatic implantable cardiac defibrillators: results from MADIT. Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial. *Circulation*. 1998 Jun; 97(21): 2129-2135.
20. Kadish A, Dyer A, Daubert JP, Quigg R, Estes NA, Anderson KP, Calkins H, Hoch D, Goldberger J, Shalaby A, Sanders WE, Schaeffer 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.
21. 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.
 22. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, Buxton AE, Chaitman B, Fromer M, Gregoratos G, Klein G, Moss AJ, Myerburg RJ, Priori SG, Quinones MA, Roden DM, Silka MJ, Tracy C, Smith SC Jr., Jacobs AK, Adams CD, Antman EM, Anderson JL, Hunt SA, Halperin JL, Nishimura R, Ornato JP, Page RL, Riegel B, Priori SG, Blanc JJ, Budaj A, Camm AJ, Dean V, Deckers JW, Despres C, Dickstein K, Lekakis J, McGregor K, Metra M, Morais J, Osterspey A, Tamargo JL, Zamorano JL. 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): e247-346.
 23. 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 cardioverter-defibrillator therapy on survival in autosomal-dominant arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVD5). *J Am Coll Cardiol.* 2005 Feb 1; 45(3): 400-408.
 24. 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.
 25. Zareba W, Moss AJ, Daubert JP, Hall WJ, Robinson JL, Andrews M. Implantable cardioverter defibrillator in high-risk long QT syndrome patients. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2003 Apr; 14(4): 337-341.
 26. Viskin S. Implantable cardioverter defibrillator in high-risk long QT syndrome patients. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2003 Oct; 14(10): 1130-1131; reply 1131.
 27. Goel AK, Berger S, Pelech A, Dhala A. Implantable cardioverter defibrillator therapy in children with long QT syndrome. *Pediatr Cardiol.* 2004 Jul-Aug; 25(4): 370-378.
 28. Monnig G, Kobe J, Loher A, Eckardt L, Wedekind H, Scheld HH, Haverkamp W, Milberg P, Breithardt G, Schulze-Bahr E, Bocker D. Implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with congenital long-QT syndrome: a long-term follow-up. *Heart Rhythm.* 2005 May; 2(5): 497-504.
 29. Goldenberg I, Mathew J, Moss AJ, McNitt S, Peterson DR, Zareba W, Benhorin J, Zhang L, Vincent GM, Andrews ML, Robinson JL, Marray B. Corrected QT variability in serial electrocardiograms in long QT syndrome: the importance of the maximum corrected QT for risk stratification. *J Am Coll Cardiol.* 2006 Sep 5; 48(5): 1047-1052. Epub 2006 Jul 7.
 30. Hobbs JB, Peterson DR, Moss AJ, McNitt S, Zareba W, Goldenberg I, Qi M, Robinson JL, Sauer AJ, Ackerman MJ, Benhorin J, Kaufman ES, Locati EH, Napolitano C, Priori SG, Towbin JA, Vincent GM, Zhang L. Risk of aborted cardiac arrest or sudden cardiac death during adolescence in the long-QT syndrome. *JAMA.* 2006 Sep 13; 296(10): 1249-1254.
 31. Dubin AM, Berul CI, Bevilacqua LM, Collins KK, Etheridge SP, Fenrich AL, Friedman RA, Hamilton RM, Schaffer MS, Shah M, Silka MJ, Van Hare GF, Kertesz NJ. The use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients awaiting heart transplantation. *J Card Fail.* 2003 Oct; 9(5): 375-379.
 32. Evans RW, Manninen DL, Dong FB, Frist WH, Kirklin JK. The medical and surgical determinants of heart transplantation outcomes: the results of a consensus survey in the United States. *J Heart Lung Transplant.* 1993 Jan-Feb; 12(1 Pt 1): 42-45.

33. Priori SG, Aliot E, Blomstrom-Lundqvist C, Bossaert L, Breithardt G, Brugada P, Camm AJ, Cappato R, Cobbe SM, Di Mario C, Maron BJ, McKenna WJ, Pedersen AK, Ravens U, Schwartz PJ, Trusz-Gluza M, Vardas P, Wellens HJ, Zipes DP. Task Force on Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2001 Aug; 22(16): 1374-1450.
34. Kammeraad JA, van Deurzen CH, Sreeram N, Bink-Boelkens MT, Ottenkamp J, Helbing WA, Lam J, Sobotka-Plojhar MA, Daniels O, Balaji S. Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:1095-102.
35. 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. Epub 2008 Apr 21.
36. Pignatelli RH, McMahan CJ, Dreyer WJ, Denfield SW, Price J, Belmont JW, Craigen WJ, Wu J, El Said H, Bezold LI, Clunie S, Fernbach S, Bowles NE, Towbin JA. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy. *Circulation*. 2003 Nov 25; 108(21): 2672-2678. Epub 2003 Nov 17.
37. Yasukawa K, Terai M, Honda A, Kohno Y. Isolated noncompaction of ventricular myocardium associated with fatal ventricular fibrillation. *Pediatr Cardiol*. 2001 Nov-Dec; 22(6): 512-514. Epub 2001 Dec 4.
38. Celiker A, Kafali G, Dogan R. Cardioverter defibrillator implantation in a child with isolated non-compaction of the ventricular myocardium and ventricular fibrillation. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2004 Jan; 27(1): 104-108.
39. 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 Oct; 10(10): 1152-1156. Epub 2008 Aug 13.
40. Task force members, Vijgen J, Botto G, Camm J, Hoijer CJ, Jung W, Le Heuzey JY, Lubinski A, Norekvål TM, Santomauro M, Schalij M, Schmid JP, Vardas P. Consensus statement of the European Heart Rhythm Association: updated recommendations for driving by patients with implantable cardioverter defibrillators. *Europace*. 2009 Aug; 11(8): 1097-1107. Epub 2009 Jun 13.
41. Maron BJ, Zipes DP. 36th Bethesda Conference: eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities. *J Am Coll Cardiol*. 2005; 45(8): 2-64.
42. Pelliccia A, Fagard R, Bjørnstad HH, et al. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease. A consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology, and the Working Group of Myocardial and Pericardial diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2005 Jul; 26(14): 1422– 1445. Epub 2005 May 27.

Literaturstellen 8, 19 und 20 sind gut angelegte kontrollierte randomisierte Studien mit Evidenzniveau I.

Literaturstellen 2 und 23 sind gut angelegte, kontrollierte nichtrandomisierte Studien mit Evidenzniveau II.

Literaturstellen 1, 4, 5, 6, 9, 12, 14, 15, 16, 18, 25, 27, 28, 29, 30, 31, 34, 35, 36, 37, 38 und 39 sind deskriptive Studien mit Evidenzniveau III.

Literaturstellen 7, 13, 21, 22, 26, 32 und 33, 40, 41 und 42 sind Expertenmeinungen und Konsensuskonferenzen mit Evidenzniveau IV.

Literaturstellen 3, 10, 11, 17 und 24 sind Review-Artikel.