Idiopathisches Kammerflimmern: Auf einen Blick

Description

Definition

Idiopathisches Kammerflimmern ist definiert als Kammerflimmern, das ohne erkennbare Ursache auftritt. Ein Ausschluss von Ursachen setzt den Einsatz umfangreicher diagnostischer Tests voraus. Idiopathisches Kammerflimmern ist demnach eine Ausschlussdiagnose.

Durch kurz-gekoppeltem ventrikuläre Extrasystolen ausgelöstes Kammerflimmern (engl. short-coupled premature ventricular contraction triggered ventricular fibrillation) wird als Unterform von idiopathischem Kammerflimmern angesehen.

Grundlagen

Die idiopathischem Kammerflimmern zugrunde liegenden Mechanismen sind letztendlich unklar. Vor dem Hintergrund, dass mikrostrukturelle kardiomyopathische Bereiche, die ein Substrat für Kammerflimmern bilden könnten, gefunden nachgewiesen, wird eine ätiologische Verwandtschaft mit dem Brugada-Syndrom und dem Syndrom der frühen Repolarisation diskutiert. Wenn dies zutreffen würde, würde die Definition von idiopathischem Kammerflimmern, als Rhythmusstörung ohne Nachweis einer Ursache, wenig Sinn machen. Ähnlich Einwände gibt es gegenüber durch kurz-gekoppelte ventrikuläre Extrasystolen ausgelöstem Kammerflimmern. In einer großen holländischen Familie wurden bei Betroffenen DPP6-Gen-Mutationen gefunden. Das Phänomen, dass Patienten, deren Diagnose zunächst idiopathisches Kammerflimmern lautet, später einer speziellen (meistens neu erkannten) Ätiologie bzw. einer dann als eigenständig anerkannten Erkrankung zugeordnet wurden, gab es in den letzten Jahren häufiger. So wurde auch das Syndrom der frühen Repolarisation zunächst dem Krankheitsbild idiopathisches Kammerflimmern zugeordnet. Varianten unklarer Signifikanz in anderen „arrhythmogenen“ Genen sind bei Patienten mit idiopathischem Kammerflimmern nicht selten. [Weiterlesen](#)

Klinische Präsentation

Die Klinik ähnelt der bei einem Syndrom der frühen Repolarisation. Das Arrhythmieereignis tritt meistens plötzlich, unerwartet und in Ruhe auf. Andere Umstände sind Belastung oder auch Schlaf. Bei Kindern scheint erhöhte adrenerge Aktivierung ein wichtiger Auslöser zu sein. Arrhythmieereizide sind häufig (bei bis zu 30% der Patienten im ersten Jahr nach dem initialen Ereignis). Sie können in Form eines elektrischen Sturms auftreten (mehr als 3 ICD-Entladungen innerhalb von 24 Std.), so dass auch nach ICD-Implantation ein bedeutsames Risiko verbleibt, plötzlich zu sterben. [Weiterlesen](#)

Diagnostik

Ein Ausschluss von Ursachen setzt den Einsatz umfangreicher diagnostischer Tests voraus (vom EKG bis hin zu Provokationstests, Katheterdiagnostik und genetischer Untersuchung, letztere ggf. auch

postmortal). Idiopathisches Kammerflimmern ist demnach eine Ausschlussdiagnose. [Weiterlesen](#)

Management

Die Behandlung besteht in einer ICD-Therapie zur Sekundärprävention und Chinidin bei häufigen Arrhythmieereignissen. Darüber hinaus kann die Katheterablation eine wirksame Behandlungsoption bei solchen Patienten sein, bei denen das Kammerflimmern durch ventrikuläre Extrasystolen mit einer konsistenten QRS-Morphologie ausgelöst wird. [Weiterlesen](#)

Besondere Aspekte des Managements

Besondere Aspekte des Managements (für weitere Informationen bitte jeweils anklicken) ergeben sich bei [Notfällen](#), hinsichtlich zu [vermeidender Medikamente](#), während und nach einer [Schwangerschaft und in der Stillzeit](#), bei [Interventionen und Operationen](#) und bezüglich [sportlicher Aktivitäten](#).

Nachsorge

[Weiterlesen](#)

Literatur und Leitlinien

Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, et al. **2022** ESC guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Eur Heart J 2022;43:3997–4126. [Link](#)

Wilde AAM, Semsarian C, Márquez MF, et al. Expert Consensus Statement on the state of genetic testing for cardiac diseases. Europace **2022**;24:1307-1367. [Link](#)

Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, et al. **2017** AHA/ACC/HRS guideline for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Circulation 2018;138:e272-e391. [Link](#)

Priori S, Wilde A, Horie M, et al. HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. Heart Rhythm **2013** ;10:1932–63. [Link](#)

Survivors of out-of-hospital cardiac arrest with apparently normal heart. Need for definition and standardized clinical evaluation. Consensus Statement of the Joint Steering Committees of the Unexplained Cardiac Arrest Registry of Europe and of the Idiopathic Ventricular Fibrillation Registry of the United States. Circulation. **1997**;95:265-72. [Link](#)

Verwandte Seiten

[Auf einen Blick](#) | [Grundlagen](#) | [Klinische Präsentation](#) | [Diagnostik](#) | [Management](#) | [Notfälle](#) | [Zu meidende Medikamente](#) | [Vorgehen bei Interventionen und Operationen](#) | [Schwangerschaft und Stillzeit](#) | [Sportliche Aktivitäten](#) | [Nachsorge](#) | [Informationen für Betroffene](#)

Category

1. IVF

Date Created

Mai 2023

Author

admin