

Wer braucht einen implantierbaren Cardioverter-Defibrillator (ICD)?



Robert Blank, Beat Schaer, Dagmar I. Keller, Christian Sticherling, Stefan Osswald

Abteilung für Kardiologie, Universitätsspital Basel

Quintessenz

In Europa sterben jährlich fast 400 000 Menschen an plötzlichem Herztod. Bei den meisten Patienten liegt eine koronare Herzkrankheit zugrunde. Da angenommen wird, dass der plötzliche Herztod meist wegen ventrikulären Tachyarrhythmien auftritt, ist ein implantierbarer Defibrillator (ICD) die adäquate Therapieoption, um einen plötzlichen Herztod zu verhindern. Mehrere grosse Studien haben die Effektivität der ICD-Therapie bei Patienten mit ischämischer und nicht-ischämischer Kardiomyopathie belegen können. Die Behandlung mit einem ICD unterscheidet sich jedoch grundlegend von der medikamentösen Therapie, insbesondere im Hinblick auf die initialen Kosten. Aufgrund dessen ist eine gute Risikostratifizierung nötig, damit geeignete Patienten für die ICD-Implantation ausgewählt werden können.

Summary

Who needs an implantable cardioverter defibrillator (ICD)?

Sudden cardiac death (SCD) accounts for almost 400 000 deaths annually in Europe and occurs chiefly in patients with underlying coronary artery disease. Since ventricular arrhythmias are believed to be the major cause of such deaths the implantable cardioverter defibrillator (ICD) is the appropriate therapeutic option for SCD prevention. Several large-scale randomised trials have documented the efficacy of ICD implantation for primary or secondary prevention of SCD in patients with ischaemic or non-ischaemic cardiomyopathy. However, ICD therapy differs substantially from drug therapy, particularly with regard to initial cost. Optimal use of this therapy requires appropriate risk stratification methods to identify those patients who will derive greatest benefit.

Einleitung

Der plötzliche Herztod stellt in Europa eine der häufigsten Todesursachen dar. Jährlich versterben fast 400 000 Menschen [1]. In den meisten Fällen tritt der plötzliche Herztod aufgrund einer ventrikulären Tachyarrhythmie auf [2]. Andere Ursachen, wie ein ausgedehnter Herzinfarkt oder eine elektromechanische Entkopplung, sind deutlich seltener.

Theoretisch besteht für jeden von uns das Risiko, eine tachykarde Rhythmusstörung zu erleiden und am plötzlichen Herztod zu sterben. Man könnte also die Ansicht vertreten, dass sicherheitshalber jedem von uns ein ICD (Implantable Cardioverter Defibrillator) implantiert werden müsste. Bei Kosten von rund 40 000 Franken pro Gerät und in


Anbetracht der niedrigen Inzidenz für einen plötzlichen Herztod in der Gesamtbevölkerung von 0,1 bis 0,2% [3] bestünde eine sehr hohe Number Needed to Treat (NNT) von rund 1000 Patienten. Dies würde unser Gesundheitssystem mit Sicherheit in den Ruin treiben. Ausserdem käme es häufig zum Auftreten inadäquater Schockabgaben und zu unnötigen Komplikationen.

Es muss somit definiert werden, bei welchen Patienten und in welchem Krankheitsstadium ein ICD sinnvoll ist und das Kosten-Nutzen-Verhältnis in einem vernünftigen Rahmen steht. Deshalb werden von den verschiedenen Fachgesellschaften in regelmässigen Abständen Guidelines herausgegeben, die sich auf die zum jeweiligen Zeitpunkt verfügbaren Studien stützen [3]. Hierbei muss zunächst unterschieden werden, ob der ICD zur Primärprävention oder zur Sekundärprävention nach überlebtem arrhythmischem Ereignis implantiert werden soll.

Funktionsweise eines ICD

Die Hauptfunktion eines ICD ist die Elektroschockabgabe zur Terminierung einer malignen ventrikulären Rhythmusstörung. Die ICD-Geräte haben, abgesehen von der Elektroschockabgabe, auch die Option, eine tachykarde Rhythmusstörung schmerzfrei zu terminieren, indem sie eine Überstimulation, ein sogenanntes Antitachykardiepa-cing (ATP), durchführen. Gelegentlich kommt es hierbei jedoch zu einer Akzeleration einer Kamertachykardie in Kammerflimmern, das dann mit einem Schock terminiert werden muss. Die Schockabgabe ist für den Patienten schmerzhaft, falls er noch bei Bewusstsein ist. Für umstehende Personen besteht dagegen keine Gefahr, selbst wenn ein direkter Hautkontakt mit dem Patienten besteht. Bis zur Schockabgabe vergehen in der Regel zehn bis fünfzehn Sekunden, da der ICD den Rhythmus überprüft und die Kondensatoren laden muss. Diese Ladezeit verlängert sich mit dem Alter des Gerätes.

Jeder Defibrillator beinhaltet zudem zeitgemässe moderne Schrittmacherfunktionen. Hierbei kann es sich um ein Einkammersystem (VVI-Modus) oder Zweikammersysteme (VDD oder DDD) handeln. Es ist auch die Kombination mit einem bi-

ventrikulären Schrittmacher zur gleichzeitigen kardialen Resynchronisationstherapie (CRT) möglich (Abb. 1 )

Die Implantation eines ICD wird in der Regel in Lokalanästhesie und unter Analgesierung, gelegentlich auch ambulant, durchgeführt.

ICD zur Sekundärprävention des plötzlichen Herztodes

Die AVID-Studie (Antiarrhythmics vs. Implantable Defibrillator) konnte 1997 zeigen, dass Patienten, die vor dem Einschluss in die Studie ein Kammerflimmern oder eine Kammertachykardie mit schweren klinischen Symptomen überlebt hatten, eindeutig von der Implantation eines ICD profitierten. Das relative Risiko eines plötzlichen Herztodes konnte im ersten Jahr um 39% gegenüber der medikamentös behandelten Gruppe gesenkt werden. Die Studie wurde aufgrund der hochsignifikanten Ergebnisse vorzeitig von der Food and Drug Administration (FDA) gestoppt. Die NNT in der AVID-Studie lag bei neun Patienten im Zeitraum von drei Jahren [4].

Sofern der Rhythmusstörung keine behebbaren Ursachen zugrunde liegen (wie z.B. Elektrolytentgleisungen innerhalb von 48 Stunden nach Myokardinfarkt) kann die Indikation zur Implantation eines Defibrillators in diesem Fall somit relativ einfach gestellt werden. Liegt eine nicht-kardiale, maligne Erkrankung vor oder ist der Patient sehr alt, muss die Indikation jedoch sorgfältig abgewogen werden.

ICD zur Primärprävention bei koronarer Herzkrankheit

MADIT (Multicenter Automatic Defibrillator Trial) war die erste grosse prospektive, randomisierte Studie, die sich mit diesem Thema befasste. Sie

untersuchte Postinfarktpatienten (≥ 3 Wochen nach Infarkt) mit einer deutlich eingeschränkten linksventrikulären systolischen Funktion (LVEF $\leq 35\%$) und asymptomatischen nicht anhaltenden sowie induzierbaren anhaltenden (>30 sek) Kammer-tachykardien, die nicht mittels Procainamid supprimierbar waren. Die Patienten wurden zu einer medikamentösen antiarrhythmischen Therapie oder zur ICD-Implantation randomisiert. Nachdem die Gesamtmortalität in der ICD-Gruppe nach 27 Monaten um 54% tiefer lag, wurde auch diese Studie vorzeitig abgebrochen. Die absolute Risikoreduktion betrug 23%, die NNT im Zeitraum von 2,4 Jahren lag bei vier Patienten [5]. Die MADIT-II-Studie bestätigte diesen Effekt in der Folge bei Patienten mit seit mindestens einem Monat abgelaufenem Myokardinfarkt und einer schwer eingeschränkten linksventrikulären Pumpfunktion (LVEF $<30\%$), die sich aber im Gegensatz zu MADIT nicht durch zusätzliche Parameter wie nichtanhaltende Kammertachykardien und induzierbare, nicht supprimierbare Kammertachykardien auszeichnen mussten. In dieser Studie wurde auf die elektrophysiologische Untersuchung zur Induktion von Kammertachykardien verzichtet. Auch in dieser Studie konnte die kardiale Mortalität um 31% (relatives Risiko) gesenkt werden, dies unabhängig von Alter, Geschlecht, LVEF, Risikofaktoren und QRS-Breite [6]. Die NNT lag bei elf Patienten über drei Jahre.

Somit besteht derzeit eine eindeutige Evidenz zur Implantation von ICD bei Patienten nach abgelaufenem Myokardinfarkt und einer chronisch schwer eingeschränkten linksventrikulären Funktion (LVEF $<30\%$). Von den AHA/ACC/ESC-Guidelines wird diese Indikation als Klasse IA gewertet, d.h. Nutzen und Effektivität sind nachgewiesen, und es existieren grosse randomisierte Studien [3]. Allerdings sollte die Implantation eines ICD nicht sofort nach dem Infarktereignis durchgeführt werden. In der DINAMIT-Studie (Defibrillator in Acute Myocardial Infarction Trial) ergab sich durch eine ICD-Implantation in den ersten 6 bis 40 Tagen nach Infarkt keine Reduktion der Mortalität [7]. Da sich die linksventrikuläre Funktion nach Revaskularisation in den ersten Wochen nach Myokardinfarkt durch Erholung eines Stun-nings des linken Ventrikels wieder signifikant verbessern kann, sollten zu Beginn echokardiografische Verlaufskontrollen erfolgen, bevor die definitive Indikation gestellt wird.

Liegt eine koronare Herzkrankheit vor und die linksventrikuläre Funktion ist mittelschwer eingeschränkt (LVEF $\leq 40\%$), so liegt gemäss Guidelines ebenfalls eine IA-Indikation vor, falls im Langzeit-EKG asymptotische, nicht anhaltende Kammer-tachykardien dokumentiert werden und in der elektrophysiologischen Untersuchung anhaltende Kammertachykardien induzierbar sind. Diese Empfehlung beruht auf der MUSTT-Studie (Multicenter Unsustained Tachycardia Trial), in der 704 Patienten mit induzierbaren, anhaltenden

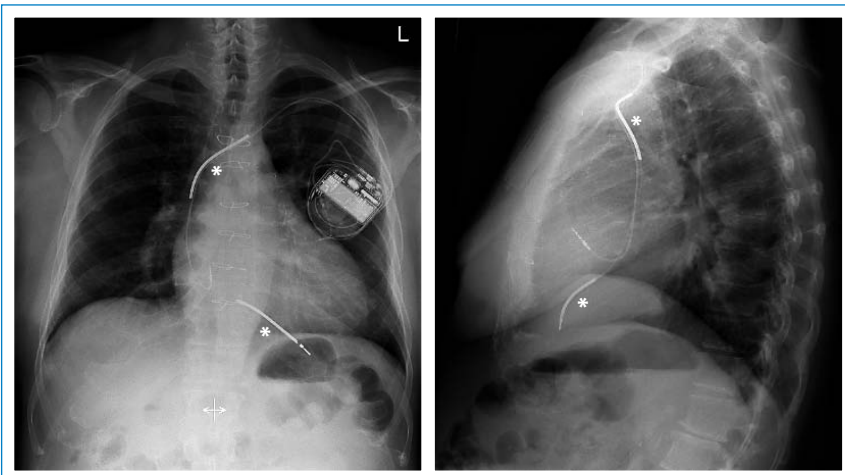


Abbildung 1
DDD-ICD, von links her implantiert (* bezeichnen die beiden Schockcoils).

Kammertachykardien randomisiert untersucht wurden. Im Gegensatz zu einer antiarrhythmischen Behandlung ergab sich eine deutliche Reduktion der Mortalität nach Implantation eines ICD [8]. Das relative Risiko wurde um 27% reduziert, die NNT lag bei fünf Patienten über drei Jahre.

ICD zur Primärprävention bei nichtischämischer Kardiomyopathie

Bei Patienten mit dilatativer Kardiomyopathie ist die Datenlage für die Indikation zur ICD-Implantation nicht ganz so eindeutig. Die derzeitigen Erfahrungen stützen sich hierbei vor allem auf zwei Studien: die DEFINITE (Defibrillator in Non-Ischemic Cardiomyopathy Trial) und SCD-HeFT (Sudden Cardiac Death-Heart Failure Trial) Studien. In den Guidelines wird derzeit noch keine eindeutige Empfehlung publiziert.

In der DEFINITE-Studie wurden 458 Patienten mit nichtischämischer Kardiopathie, eingeschränkter linksventrikulärer Pumpfunktion (EF <36%) und nichtanhaltenden Kammertachykardien oder mehr als zehn ventrikulären Extrasystolen pro Stunde im Langzeit-EKG zu einem ICD oder zur konventionellen medikamentösen Therapie randomisiert. In dieser Studie erbrachte die Implantation eines ICD eine deutliche, aber nicht signifikante Senkung der Gesamtmortalität (7,9% vs. 14,1%; $p = 0,08$). Allerdings war die Studie aufgrund der zu geringen Patientenzahl und der insgesamt geringen Mortalitätsrate vermutlich underpowered [9].

In der SCD-HeFT-Studie ergab sich ein Trend bezüglich eines Überlebensvorteils für Patienten mit eingeschränkter Pumpfunktion (EF $\leq 35\%$). Die NNT lag in dieser Studie bei zwölf Patienten in einem Zeitraum von fünf Jahren [10].

ICD bei seltenen Erkrankungen

ICD bei Hypertroph (obstruktiver) Kardiomyopathie (H(O)CM)

Die H(O)CM ist eine angeborene Herzmuskelkrankung mit einer Prävalenz von 0,2% in der Normalbevölkerung [11]. Die Erkrankung ist die häufigste Ursache für einen «sudden death» bei jungen Menschen, wobei die Mortalitätsrate von Patienten mit H(O)CM bei bis zu 6% pro Jahr liegt [12]. Es wird generell davon ausgegangen, dass der plötzliche Herztod bei H(O)CM eine Folge von ventrikulären Arrhythmien ist. Die Risikoabschätzung für den plötzlichen Herztod erfolgt gemäss des ACC/ESC consensus report on hypertrophic cardiomyopathy [13]. Hauptrisikofaktoren für den plötzlichen Herztod sind:

- positive Familienanamnese für einen «sudden death»,
- Anamnese von Synkope oder Präsynkope unklarer Ätiologie,

- massive, linksventrikuläre Hypertrophie (Septumdicke >30 mm),
- überlebter «sudden death»,
- nichtanhaltende oder anhaltende ventrikuläre Tachyarrhythmien,
- Blutdruckabfall oder fehlender Blutdruckanstieg unter Belastung (Ergometrie).

Für die Implantation eines ICD bei H(O)CM-Patienten gilt derzeit offiziell nur eine IIa-C-Empfehlung. Generell wird die Implantation der Geräte jedoch bei Hochrisikopatienten, d.h. sobald ein Hauptrisikofaktor vorliegt, empfohlen. In einer Multizenterstudie wurden während einer Studiendauer von drei Jahren bei 25% der Patienten potentiell letale ventrikuläre Arrhythmien erfolgreich durch den ICD terminiert. Die Patienten, bei denen eine Schockabgabe erfolgte, waren tendenziell jünger (mittleres Alter 40 Jahre) und die Arrhythmien traten häufig erst nach einer recht langen Latenzzeit auf [12]. Die Kosteneffizienz der Geräte ist bei jungen Patienten sicher am grössten. Von klinischer Wichtigkeit ist die Evaluation der Risikofaktoren alle zwei Jahre und entsprechend der dynamische Entscheid zur ICD-Implantation.

ICD bei Arrhythmogener Rechtsventrikulärer Kardiomyopathie (ARVC)

Die ARVC ist eine Kardiomyopathie primär des rechten Ventrikels, die eine häufige Ursache für gefährliche Tachyarrhythmien und plötzlichen Herztod darstellt. Es wurden gehäuft Fälle von «sudden death» bei jungen Patienten und Sportlern mit anscheinend normalem Herzbefund beschrieben, die auf das Vorliegen einer ARVC zurückzuführen waren. Patienten, bei denen eine ARVC diagnostiziert wurde, sollten deshalb prinzipiell keinen Leistungssport betreiben. Grundsätzlich steht die kombinierte antiarrhythmische Therapie mit Amiodaron und einem Betablocker im Vordergrund.

Bei Patienten mit dokumentierten anhaltenden Kammertachykardien oder Kammerflimmern ist die Implantation eines ICD indiziert [3], in der Primärprävention des plötzlichen Herztodes ist die ICD-Therapie jedoch bislang unzureichend untersucht.

ICD bei Brugada-Syndrom

Das Brugada-Syndrom ist eine arrhythmogene Erkrankung mit typischen EKG-Veränderungen und einem erhöhten Risiko, am plötzlichen Herztod zu sterben.

Im EKG finden sich ein atypisches Rechtsschenkelblockbild und typischerweise zeltförmige ST-Hebungen in den rechtspräkordialen Ableitungen [14]. Patienten mit diesen spezifischen Brugada-EKG-Veränderungen und Symptomen wie Synkopen, die den Verdacht auf eine Rhythmusstörung nahelegen, haben das höchste Risiko für den plötzlichen Herztod [15]. Bei diesen Patienten besteht die Indikationsklasse IC. Bei bislang asymptomata-

tischen Patienten ohne Marker für ein erhöhtes Risiko gibt es derzeit nur eine IIb-C-Empfehlung, d.h., die Implantation eines ICD kann in Erwägung gezogen werden, es existieren aber keine relevanten Studien.

ICD bei Long-QT-Syndrom

Beim familiären Long-QT-Syndrom (LQTS) handelt es sich um eine angeborene arrhythmogene Erkrankung. Wie beim Brugada-Syndrom liegt eine genetisch bedingte Störung der Ionenkanäle vor, wobei die Erkrankung überwiegend junge, ansonsten herzgesunde Menschen betrifft [16]. Das LQTS ist mit einer Prävalenz von 1:5000 relativ häufig und ist durch eine, allerdings nicht konstante, Verlängerung der QT-Zeit im Oberflächen-EKG charakterisiert [17]. Bei symptomatischen Patienten können maligne Tachyarrhythmien, in der Regel Torsade-de-pointes-Tachykardien, auftreten, die zu Synkopen und plötzlichem Herztod führen können. Die Indikation zur Behandlung ist bei symptomatischen Patienten immer gegeben, die Therapie besteht initial in der Gabe von Betablockern. Diese sind vor allem bei der LQT-1-Unterform wirksam. Deutlich weniger wirksam ist diese bei den Unterformen LQT-2 und LQT-3 [18]. Beim LQTS3 kann eine durch Betablocker induzierte Bradykardie sogar als Trigger für eine maligne Rhythmusstörung wirken. Entsprechend muss bei diesen Patienten ein Bradykardieschutz durch eine Schrittmacherimplantation erwogen werden. Kommt es unter der Betablockertherapie zu weiteren Synkopen, Kammerflimmern oder einer Reanimation, ist die Implantation eines ICD indiziert [3]. Die Betablockade sollte anschliessend weitergeführt werden. Zur Risikostratifizierung für den plötzlichen Herztod der LQTS Unterformen 1–3 dient die Stratifizierungspyramide von Priori et al. [18].

Empfohlene Literatur

- 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) developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society. *Europace*. 2006; 8:746–837.
- The Antiarrhythmics versus Implantable Defibrillators (AVID) Investigators. A comparison of antiarrhythmic-drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias. *N Engl J Med*. 1997;337: 1576–83.
- Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, et al. Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial II Investigators (2002) Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. *N Engl J Med*. 2002;346:877–83.
- Buxton AE, Lee KL, Fisher JD, et al. A randomized study of the prevention of sudden death in patients with coronary artery disease. *N Engl J Med*. 1999;341:1882–90.
- Kadish A, Dyer A, Daubert JP, et al. Defibrillators in Non-Ischemic Cardiomyopathy Treatment Evaluation (DEFINITE) Investigators (2004) Prophylactic defibrillator implantation in

Was muss der Patient wissen?

Die Patienten müssen über die Funktionsweise ihres Gerätes und die Möglichkeit einer Schockabgabe aufgeklärt werden. Sie müssen wissen, dass bei der Sekundärprävention nach der Implantation ein Verbot für das Führen eines Fahrzeuges für sechs Monate besteht und wie sie sich verhalten müssen, wenn das Gerät einen Schock abgegeben hat. Für manche Patienten stellt die Implantation eines ICD einen gravierenden Einschnitt dar, einige Patienten benötigen sogar vorübergehend eine psychologische Betreuung. Wie bereits erwähnt, besteht auch die Möglichkeit, dass es zu inadäquaten Schocks kommt. Diese sind mit einer Inzidenz von bis zu 27% relativ häufig [19]. Dies wäre z.B. aufgrund eines tachykarden Vorhofflimmerns möglich, das vom Gerät fälschlicherweise als ventrikuläre Arrhythmie detektiert wird, obwohl die Geräte eigentlich geeignete Algorithmen besitzen, um diese Rhythmusstörungen zu differenzieren. Es können des Weiteren elektromagnetische Störeinflüsse oder Elektrodenbrüche auftreten, was zu Fehlfunktionen der Geräte führen kann. Vor Operationen sollte der ICD abgeschaltet werden, um eine inadäquate Schockabgabe durch die Wahrnehmung von Störsignalen (Noise) durch Elektrokauter zu verhindern. Während der Zeit mit ausgeschalteten Therapieoptionen sollte der Patient durchgehend monitorisiert werden. Manche Patienten wünschen auch eine Abschaltung des Gerätes, wenn sie sich in einem terminalen Stadium einer malignen Erkrankung befinden. All dies sind wichtige Punkte, die mit den Patienten und deren Angehörigen im Vorfeld bereits diskutiert werden sollten. Da die hochkomplexen Geräte in regelmässigen Abständen überprüft werden müssen, ist die Betreuung in einer dafür spezialisierten ICD-Sprechstunde wichtig [20].

patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2004;350:2151–8.

- Bardy GH, Lee KL, Mark DB, et al. Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial (SCD-HeFT) Investigators (2005) Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med* 2005;352:225–37.
- Maron BJ, McKenna W, Danielson GK, et al. ACC/ESC clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Committee to Develop an Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy). *J Am Coll Cardiol*. 2003; 42:1687–713.
- Priori SG, Napolitano C, Gasparini M, et al. Natural history of Brugada syndrome: insights for risk stratification and management. *Circulation*. 2002;105:1342–7.
- Priori SG, Napolitano C, Schwartz PJ, et al. Association of long QT syndrome loci and cardiac events among patients treated with betablockers. *JAMA*. 2004;292:1341–4.
- Schaer BA, Sticherling C, Osswald S. What are the professional and logistic demands to appropriately follow patients with an implantable cardioverter-defibrillator? *J Intern Med*. 2006;260:88–92.

Das vollständige Literaturverzeichnis finden Sie in der Onlineausgabe dieses Artikels unter www.medicalforum.ch.

Wer braucht einen implantierbaren Cardioverter-Defibrillator (ICD)?

Robert Blank, Beat Schür, Dagmar Keller, Christan Sticherling, Stefan Osswald

Abteilung für Kardiologie, Universitätsspital Basel

Literatur

- 1 de Vreede-Swagemakers JJ, Gorgels AP, Dubois-Arbouw WI, et al. Out-of-hospital cardiac arrest in the 1990's: a population-based study in the Maastricht area on incidence, characteristics and survival. *J Am Coll Cardiol.* 1997;30:1500–5.
- 2 Weaver DW. Considerations for improving survival from out-of-hospital cardiac arrest. *Ann Emerg Med.* 1986;15:1181–6.
- 3 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) developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society. *Europace.* 2006;8:746–837.
- 4 The Antiarrhythmics versus Implantable Defibrillators (AVID) Investigators. A comparison of antiarrhythmic-drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias. *N Engl J Med.* 1997;337:1576–83.
- 5 Moss AJ, Hall WJ, Cannom DS, et al. Improved survival with an implanted defibrillator in patients with coronary disease at high risk for ventricular arrhythmia. Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial Investigators. *N Engl J Med.* 1996;335:1933–40.
- 6 Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, et al. Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial II Investigators (2002) Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. *N Engl J Med.* 2002;346:877–83.
- 7 Hohnloser SH, Kuck KH, Dorian P, et al. Prophylactic use of an implantable cardioverter-defibrillator after acute myocardial infarction. *N Engl J Med.* 2004;351:2481–8.
- 8 Buxton AE, Lee KL, Fisher JD, et al. A randomized study of the prevention of sudden death in patients with coronary artery disease. *N Engl J Med.* 1999;341:1882–90.
- 9 Kadish A, Dyer A, Daubert JP, et al. Defibrillators in Non-Ischemic Cardiomyopathy Treatment Evaluation (DEFINITE) Investigators (2004) Prophylactic defibrillator implantation in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 2004;350:2151–8.
- 10 Bardy GH, Lee KL, Mark DB, et al. Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial (SCD-HeFT) Investigators (2005) Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med.* 2005;352:225–37.
- 11 Maron BJ, Gardin JM, Flack JM, et al. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults: echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA study. *Circulation.* 1995;92:785–9.
- 12 Maron BJ, Shen W-K, Link MS, et al. Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 2000;342:365–73.
- 13 Maron BJ, McKenna W, Danielson GK, et al. ACC/ESC clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Committee to Develop an Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy). *J Am Coll Cardiol.* 2003;42:1687–713.
- 14 Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome: a multicenter report. *J Am Coll Cardiol.* 1992;20:1391–6.
- 15 Priori SG, Napolitano C, Gasparini M, et al. Natural history of Brugada syndrome: insights for risk stratification and management. *Circulation.* 2002;105:1342–7.
- 16 Chiang CE, Roden DM. The long QT syndrome: Genetic bases and clinical implications. *J Am Coll Cardiol.* 2000;36:1–12.
- 17 Haverkamp W, Rolf S, Eckardt L, et al. Long QT syndrome and Brugada syndrome. Drugs, ablation or ICD? *Herz.* 2005;30:111–8. Review.
- 18 Priori SG, Napolitano C, Schwartz PJ, et al. Association of long QT syndrome loci and cardiac events among patients treated with betablockers. *JAMA.* 2004;292:1341–4.
- 19 Nunain SO, Roelke M, Trouton T, et al. Limitations and late complications of third-generation automatic cardioverter-defibrillators. *Circulation.* 1995;91:2204–13.
- 20 Schaer BA, Sticherling C, Osswald S. What are the professional and logistic demands to appropriately follow patients with an implantable cardioverter-defibrillator? *J Intern Med.* 2006;260:88–92.