



Online teilnehmen

4 Punkte sammeln auf **CME.SpringerMedizin.de**

Teilnahmemöglichkeiten

Die Teilnahme an diesem zertifizierten Kurs ist für 12 Monate auf CME.SpringerMedizin.de möglich. Den genauen Teilnahmeschluss erfahren Sie dort.

Teilnehmen können Sie:

- als Abonnent dieser Fachzeitschrift,
- als e.Med-Abonnent.

Zertifizierung

Diese Fortbildungseinheit ist zertifiziert von der Bayerischen Landesärztekammer gemäß Kategorie I und damit auch für andere Ärztekammern anerkennungsfähig. Es werden 4 Punkte vergeben.

Anerkennung in Österreich

Gemäß Diplom-Fortbildungs-Programm (DFP) werden die auf CME.SpringerMedizin.de erworbenen Fortbildungspunkte von der Österreichischen Ärztekammer 1:1 als fachspezifische Fortbildung angerechnet (§26(3) DFP Richtlinie).

Kontakt

Springer Medizin Kundenservice
Tel. 0800 77 80 777
E-Mail: kundenservice@springermedizin.de

CME Zertifizierte Fortbildung

R. Neidenbach¹ · S. Achenbach² · C. Andonian³ · J. Beckmann³ · S. Biber³ · S. Dittrich² · P. Ewert¹ · S. Freilinger¹ · M. Huntgeburth⁴ · N. Nagdyman¹ · R. Oberhoffer⁵ · L. Pieper⁶ · Y. von Kodolitsch⁷ · M. Weyand² · U. M. M. Bauer⁸ · H. Kaemmerer¹

¹ Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum München, München, Deutschland; ² Medizinische Klinik 2, Kardiologie und Angiologie, Universitätsklinikum Erlangen, Erlangen, Deutschland; ³ Lehrstuhl für Sportpsychologie, Fakultät für Sport- und Gesundheitswissenschaften, Technische Universität München, München, Deutschland; ⁴ Klinik III für Innere Medizin, Zentrum für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH), Herzzentrum, Universitätsklinikum Köln, Köln, Deutschland; ⁵ Lehrstuhl für Präventive Pädiatrie, Technische Universität München, München, Deutschland; ⁶ Professur für behaviorale Epidemiologie, Technische Universität Dresden, Dresden, Deutschland; ⁷ Universitäres Herzzentrum Hamburg, Klinik und Poliklinik für Allgemeine und Interventionelle Kardiologie, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Hamburg, Deutschland; ⁸ Nationales Register für angeborene Herzfehler, Berlin, Deutschland

Medizinische Versorgung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern

Gegenwart und Zukunft

Zusammenfassung

Angeborene Herzfehler (AHF) sind die häufigsten angeborenen Organanomalien. Dank medizinischer Fortschritte erreichen heutzutage fast alle Patienten das Erwachsenenalter. Trotz primär erfolgreicher Behandlungen können Rest- und Folgezustände sowie (nicht-)kardiale Komorbiditäten den chronischen Krankheitsverlauf beeinflussen und zu einer erhöhten Morbidität und Mortalität führen. Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EmaH) in Deutschland sind trotz des großen Nachsorgebedarfs nicht an die Versorgungsstrukturen angebunden. Daten der VEmaH-Studie („Versorgungssituation von EmaH“) belegen, dass EmaH und primär betreuende Haus- und Allgemeinärzte hinsichtlich des Komplikationspotenzials von AHF und der Notwendigkeit einer fachspezifischen Nachsorge enorme Informationsdefizite aufweisen. Eine optimierte, zukunftsorientierte

Versorgung erfordert eine regelmäßige Nachsorge und die Möglichkeit zur fächerübergreifenden, integrierten medizinischen Versorgung von AHF im Langzeitverlauf.

Schlüsselwörter

Angeborene Herzfehlbildungen · Kardiologie · EmaH · Komorbiditäten · Prävention

Lernziele

Nach Absolvieren dieser Fortbildungseinheit wissen Sie, ...

- dass alle Patienten mit angeborenen Herzfehlern (AFH) chronisch herzkrank sind und bleiben.
- dass bei fast allen Patienten mit AFH relevante Rest- und Folgezustände sowie kardiale und nichtkardiale Komorbiditäten bestehen.
- dass die wichtigsten kardialen Komplikationen neben den vitientypischen Rest- und Folgezuständen v. a. die Bereiche Herzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen, pulmonale Hypertonie, Endokarditis und Aortopathien umfassen.
- dass sich die Behandlung von Patienten mit AFH zum Teil gravierend von der Behandlung erworbener Herzerkrankungen unterscheidet.
- dass Patienten mit AFH eine lebenslange Nachsorge benötigen, für die es in Deutschland ein flächendeckendes Netz von EmaH(Erwachsene mit AHF)-zertifizierten Kardiologen, Kinderkardiologen und EmaH-Zentren gibt.
- dass die meisten Patienten mit AHF durch Ärzte betreut werden, die keine oder wenig spezifische Erfahrung mit AHF haben (Hausärzte, praktische Ärzte, Internisten, nicht-EmaH-zertifizierte Kardiologen).
- dass Risikopatienten für Komplikationen identifiziert und Betroffene mit modernen Techniken überwacht werden müssen.
- dass eine vitien-spezifische Beratung zu Krankheitsprävention (Ernährung, Bewegung, psychische Gesundheit, Salutogenese) momentan noch völlig unzureichend ist und entwickelt werden muss.

Medical care of adults with congenital heart diseases. Present and future

Abstract

Congenital heart diseases (CHD) are the most common types of congenital organ defects. Thanks to medical progress in congenital cardiology and heart surgery, most children with CHD reach adulthood. Despite primarily successful treatment residual and subsequent conditions as well as (non)cardiac comorbidities can influence the chronic course of the disease and lead to a higher morbidity and mortality. Adults with congenital heart disease (ACHD) in Germany are not tied to the healthcare structure despite the great need for aftercare. According to the results of the medical care of ACHD (MC-ACHD) study, ACHD centers and specialists in Germany are insufficiently perceived despite increased complication rates and the great need for specialist guidance. General practitioners and patients are not adequately informed about existing ACHD facilities. A better awareness of the ACHD problem should be created at the level of primary medical supply in order to optimize care and to reduce morbidity and mortality. Improved future-oriented patient care includes lifelong regular follow-up and the possibility of interdisciplinary, integrated medical care of CHD.

Keywords

Congenital heart defects · Cardiology · ACHD · Comorbidities · Prevention



Abb. 1 ▲ Modell für eine 3-stufige, qualifizierte und zertifizierte EmaH(Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern)-Versorgung in Deutschland. (Modifiziert nach [8])

Allgemeine Versorgungsproblematik

In wenigen Bereichen der modernen Medizin wurden so große Erfolge erzielt, wie bei der Behandlung angeborener Herzfehler (AHF), den häufigsten angeborenen Organanomalien. Dennoch sind Erwachsene mit AHF (EmaH) momentan die am schlechtesten versorgten kardiologischen Patienten in Deutschland [1]. Dies zeigt eine momentan unter der Schirmherrschaft von Deutscher Herzstiftung, Herzkind e. V. und dem Nationalen Register für AHF laufende Studie (www.vemah.info).

Die Daten von inzwischen mehr als 4000 Patienten mit AHF und deren primär betreuenden praktischen Ärzten, Allgemeinärzten und Internisten belegen ein erhebliches Informationsdefizit hinsichtlich der Notwendigkeit einer regelmäßigen, fachspezifischen EmaH-Nachsorge [2, 3]. Diese Nachsorge ist aber erforderlich, da alle Patienten mit AHF chronisch herzkrank sind und, behandelt oder unbehandelt, vielfach Rest- und Folgezustände sowie Komorbiditäten bestehen, die den natürlichen bzw. den postinterventionellen oder postoperativen Verlauf komplizieren [4, 5, 6].

Das vorhandene Betreuungsdefizit ist vermeidbar, da in Deutschland ein flächendeckendes Netz EmaH-zertifizierter Kardiologen und Kinderkardiologen in Praxen, Schwerpunktkliniken und EmaH-Zentren besteht (▣ **Abb. 1, 2 und 3**; [7]).

Zahlreiche EmaH erhalten allerdings keinen Zugang zu diesen Versorgungsstrukturen, da Hausärzte, Allgemeinärzte, praktische Ärzte und Internisten diese meist selbst nicht kennen und die EmaH-Problematik unterschätzen. Zudem sind sie momentan auch kaum bereit, sich diesem Thema im notwendigen Umfang zu widmen, obwohl von ihren Entscheidungen nicht selten Prognose und Überleben der Betroffenen abhängen. Selbst Kardiologen sind nur selten befähigt, komplexere AHF umfassend zu betreuen, da nur wenige eine EmaH-Ausbildung und -Zertifizierung erworben haben.

EmaH sind momentan die am schlechtesten versorgten kardiologischen Patienten in Deutschland

Alle Patienten mit AHF sind chronisch herzkrank

Das vorhandene Betreuungsdefizit ist vermeidbar

Nur wenige Kardiologen haben eine EmaH-Ausbildung und -Zertifizierung erworben



Abb. 2 ▲ Zertifizierte überregionale EmaH (Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern)-Zentren und EmaH-Ambulanzen/Sprechstunden an Universitäts- und anderen Kliniken in Deutschland (Darstellung auf Grundlage von Daten der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie [DGPK]): Dargestellt werden ausschließlich Standorte, an denen praktizierende und aktiv behandelnde Ärzte tätig sind. (Mit freundlicher Genehmigung aus [7], © Deutsche Herzstiftung, u. [19])



Abb. 3 ▲ Standorte der niedergelassenen EmaH (Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern)-zertifizierten Ärzte (Darstellung auf Grundlage von Daten der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie [DGPK]): Dargestellt werden ausschließlich Standorte, an denen praktizierende und aktiv behandelnde Ärzte tätig sind. (Mit freundlicher Genehmigung aus [7], © Deutsche Herzstiftung)

Entwicklung der modernen kongenitalen Kardiologie

Während noch bis etwa 1940 fast alle Kinder mit relevanten AHF in den ersten Lebensjahren verstarben, erreichen heutzutage durch Fortschritte von Herzchirurgie, Herzkathetertechniken, Intensivmedizin und Pharmakotherapie über 95 % das Erwachsenenalter, und dies bei oft guter körperlicher und geistiger Gesundheit [7]. Das Spektrum der AHF umfasst neben einfacheren, nativen AHF überwiegend operativ oder interventionell reparierte, teilkorrigierte oder palliativ

Tab. 1 Klassifizierung der angeborenen Herzfehler gemäß Schweregrad. (Modifiziert nach [9])

Einfach	Mittelschwer	Schwer
<i>Native Herzfehler</i>	Aorto-linksventrikuläre Fistel	Conduits, klappentragend oder nicht klappentragend
Isolierte angeborene Anomalien der Aortenklappe	Lungenvenenfehlmündung, partiell oder total	Zyanotische angeborene Herzfehler (alle)
Isolierte angeborene Anomalien der Mitralklappe (außer: Parachute-Mitralklappe, Mitralklappen-Cleft)	Atrioventrikulärer Septumdefekt (partiell oder komplett)	Double-outlet-Ventrikel
Offenes Foramen ovale oder kleiner Vorhofseptumdefekt	Aortenisthmusstenose	Eisenmenger-Syndrom
Kleiner Ventrikelseptumdefekt	Ebstein-Anomalie	Fontan-Operation
Milde Pulmonalstenose	Rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion, signifikant	Mitralatresie
<i>Reparierte angeborene Herzfehler</i>	Vorhofseptumdefekt vom Primumtyp	Univentrikuläres Herz
Ductus arteriosus Botalli, verschlossen	Offener Ductus arteriosus Botalli	Pulmonalatresie (alle Formen)
Vorhofseptumdefekt vom Sekundum- oder Sinus-venosus-Typ, verschlossen und ohne relevante Residuen	Pulmonalklappeninsuffizienz (mittel- oder hochgradig)	„Pulmonary vascular obstructive defects“
Ventrikelseptumdefekt, verschlossen und ohne relevante Residuen	Pulmonalklappenstenose (mittel- oder hochgradig)	Transposition der großen Arterien
	Sinus-valsalvae-Fistel/-Aneurysma	Trikuspidalatresie
	Vorhofseptumdefekt vom Sekundum- oder Sinus-venosus-Typ	Truncus arteriosus/Hemitrunkus
	Sub- oder supraavalvuläre Aortenstenose (außer HOCM)	Andere, bislang nicht aufgeführte Anomalien der AV- oder VA-Verbindung
	Fallot-Tetralogie	
	<i>Ventrikelseptumdefekt mit:</i> „absent valve“, Aortenklappeninsuffizienz, Aortenisthmusstenose, Mitralklappendefekt, rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion, „straddling“ der Trikuspidal-/Mitralklappe, Subaortenstenose	

AV atrioventrikulär, HOCM hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie, VA ventrikuloarteriell

Trotz aller Behandlungsfortschritte sind AHF nicht vollständig heilbar

Residualbefunde bestimmen den Langzeitverlauf entscheidend

Erworbene Komorbiditäten beeinflussen den Langzeitverlauf der chronisch herzkranken Patienten negativ

behandelte Patienten (■ **Tab. 1**). Unbehandelte komplexere AHF waren lange Zeit Ausnahmefälle, kommen aber im Rahmen der aktuellen Migrationsproblematik wieder häufiger vor.

Trotz aller Behandlungsfortschritte kann man AHF nicht vollständig heilen. Fast immer bestehen vitientypische kardiale Rest- bzw. Folgezustände oder Komplikationen wie Herzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen, pulmonalvaskuläre Erkrankung, Aortopathien oder Endokarditis [10, 11, 12].

Unter **Restzuständen** versteht man dabei anatomische oder hämodynamische Normabweichungen, die Teil der angeborenen Fehlbildung sind und postoperativ bestehen bleiben. Demgegenüber sind **Folgezustände** anatomische oder hämodynamische Nachwirkungen, die aus einem spezifischen Eingriff resultieren, sich als Folge des AHF entwickeln und zum Zeitpunkt des Eingriffs nicht vermeidbar waren (■ **Tab. 2**). Solche Residualbefunde sind für die Art des AHF sowie des therapeutischen Eingriffs typisch und bestimmen den Langzeitverlauf entscheidend.

Zudem beeinflussen erworbene Komorbiditäten den Langzeitverlauf der chronisch herzkranken Patienten negativ [4, 5]. Hierzu gehören u. a.:

- koronare Herzkrankheit (KHK);
- arterielle Hypertonie;
- Stoffwechselstörungen (Diabetes mellitus, Hyperlipidämie, metabolisches Syndrom),
- zerebrovaskuläre Erkrankungen;
- andere Organschäden, insbes. an Leber und Nieren.

Hinzu kommen psychische Erkrankungen, posttraumatische Belastungsstörungen (PTBS), Depressionen und Angststörungen [5, 6].

Tab. 2 Typische Rest- und Folgezustände nach operativer Behandlung angeborener Herzfehler. (Mit freundlicher Genehmigung aus [13])

Vitium	Restzustände	Folgezustand
Pulmonal- oder Aortenklappenstenose	Restgradient	Klappeninsuffizienz
	Ventrikeldysfunktion	
Aortenisthmusstenose	Restgradient	Restenose
	Arterieller Hypertonus	Aortenaneurysma
	Bikuspide Aortenklappe	Schäden der A. subclavia sinistra
Vorhofseptumdefekt	Restshunt	Postkardiotomiesyndrom
	Pulmonale Hypertonie	Rhythmusstörungen
Ventrikelseptumdefekt	Restshunt	Rhythmusstörungen
	Pulmonale Hypertonie	Trikuspidalinsuffizienz
Fallot-Tetralogie	Restgradient	Pulmonalinsuffizienz
	Restdefekte	Aneurysma des rechtsventrikulären Ausflustrakts
		Rhythmusstörungen
Komplette Transposition der großen Gefäße	Rechter Ventrikel als Systemventrikel	Systemvenenkanal-/Lungenvenenkanal-Baffle-Obstruktion
	Trikuspidalinsuffizienz	Rhythmusstörungen
	Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflustrakts (RVOTO)	
	Restshunt	
Zustand nach Conduit-Interposition	Restshunt	Verkalkungen
	Ventrikeldysfunktion	Degeneration
Zustand nach Fontan-Operation	Restshunt	Obstruktionen
	Ventrikeldysfunktion	Thromben
		Eiweißverlustsyndrom

Herzinsuffizienz bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern

Eine Herzinsuffizienz beeinflusst die Morbidität und Mortalität von EmaH entscheidend, und etwa 25 % der Patienten versterben hieran [14, 15]. Die Hospitalisationsraten bei symptomatischer Herzinsuffizienz liegen bei 1,2 pro 1000 Patientenjahre [16].

Ein besonderes Risiko tragen Patienten mit univentrikulären Herzen (nach **Fontan-Operation**), mit rechtem Systemventrikel nach Vorhofumkehr bei Transposition der großen Gefäße, mit schwerer pulmonalvaskulärer Erkrankung bei primärem Links-Rechts-Shunt-Vitium (**Eisenmenger-Syndrom**) oder mit schwerwiegenden Klappenerkrankungen, z. B. nach **Fallot-Korrektur**, bei atrioventrikulären (AV-) Septumdefekten oder beim **Shone-Komplex** [12].

Angaben zu Inzidenz und Prävalenz der Herzinsuffizienz bei EmaH sind unzuverlässig, da unterschiedliche Definitionen existieren, wie eingeschränkte Belastungstoleranz, neurohumorale Aktivierung, reduzierte Ejektionsfraktion (EF), sowie klassische Rechts- oder Linksherzdekompensationszeichen.

Die pathophysiologischen Ursachen sind multifaktoriell, vitientypisch und betreffen chronische Druck- oder Volumenbelastungen, intrakardiale Narben und Patches, Klappenveränderungen, Herzrhythmusstörungen, das Vorliegen einer Zyanose oder eine pulmonale Hypertonie bei obstruktiver Lungengefäßerkrankung. Wichtig sind auch Einflüsse, die bis zur Primärversorgung des AHF wirksam wurden, wie vorbestehende Zyanose, Art des Eingriffs, Kardioprotektion, Behandlungsalter, Intervall seit dem Eingriff sowie die Erfahrung des Operateurs.

Das Erkennen einer Herzinsuffizienz bei AHF ist nicht einfach, da sich diese nicht selten anders als bei erworbenen Herzerkrankungen manifestiert [17]. Erschwerend tritt hinzu, dass viele Betroffene eine Leistungseinschränkung nicht bemerken oder sich diese nicht eingestehen. Zudem ist die Benutzung üblicher Messwerte (z. B. enddiastolische und/oder endsystolische Diameter oder Volumina, EF) nicht zulässig, da diese vitienabhängig sind und oft von den Normalwerten in der Erwachsenkardiologie abweichen. Intraindividuelle Verlaufsmessungen haben demgegenüber einen höheren Stellenwert.

Herzinsuffizienz beeinflusst die Morbidität und Mortalität von EmaH entscheidend

Angaben zu Inzidenz und Prävalenz der Herzinsuffizienz bei EmaH sind unzuverlässig

Die pathophysiologischen Ursachen sind multifaktoriell

Das Erkennen einer Herzinsuffizienz bei AHF ist nicht einfach

Die Herzinsuffizienzbehandlung bei AHF erfordert besondere Fachkenntnisse

Bei systolischer Insuffizienz eines morphologisch linken Systemventrikels kommen vorzugsweise RAAS-Blocker zum Einsatz

Zur Therapie von HFpEF existieren bei AHF kaum Angaben

Die Herz(-Lungen)-Transplantation wird durch den Spendermangel limitiert

Nach der Transplantation erscheint bei AHF die Frühletalität erhöht

Für viele Therapiemaßnahmen fehlen bei AHF ausreichende Daten aus kontrollierten Studien, da komplexe AHF heterogen sind, nur in kleinen Kollektiven untersucht wurden und nicht selten ein Ausschlusskriterium in Herzinsuffizienzstudien darstellen [18, 19].

Die Behandlung einer Herzinsuffizienz bei AHF erfordert besondere Fachkenntnisse [10]. Vor einer symptomorientierten Herzinsuffizienzbehandlung müssen interventionell oder operativ behandelbare Veränderungen der Hämodynamik ausgeschlossen werden (■ Abb. 4).

Die medikamentöse Therapie erfolgt dann unter Berücksichtigung herzfehlertypischer Besonderheiten zur Verbesserung von klinischen Symptomen sowie einer beschränkten Belastbarkeit, Lebensqualität und Langzeitprognose (■ Abb. 4; [19]).

Bei systolischer Insuffizienz eines morphologisch linken Systemventrikels kommen vorzugsweise Blocker des Renin-Angiotensin-Aldosteron-Systems (RAAS) wie ACE(„angiotensin-converting enzyme“)-Hemmer und AT₁-Rezeptor(Angiotensin-II-Rezeptor-Subtyp 1)-Antagonisten (Sartane), Angiotensin-Rezeptor-Nepriylsin-Inhibitoren (ARNI), Betablocker, Mineralokortikoidrezeptorantagonisten (Spironolacton, Eplerenon) sowie Diuretika (Schleifendiuretika, Thiazide, Metolazon) zum Einsatz [19]. Digitalisglykoside stellen auch bei AHF zumindest bei sonst therapierefraktärer Herzinsuffizienz in angepasster Dosierung eine Option dar.

Zur Therapie der Herzinsuffizienz mit erhaltener systolischer Funktion („heart failure with preserved ejection fraction“, HFpEF) existieren bei AHF kaum Angaben. Die Datenlage zur Behandlung der systolischen Insuffizienz eines morphologisch rechten Systemventrikels (nach Vorhofumkehr bei Transposition der großen Arterien, bei kongenital korrigierter Transposition, bei univentrikulären Herzen vom rechtsventrikulären Typ) ist unzureichend, und nicht alle Erfahrungen aus der Herzinsuffizienzbehandlung bei morphologisch linkem Systemventrikel können übernommen werden [20]. Für die Therapie mit ACE-Hemmern, AT₁-Blockern, Betablockern oder anderen Medikamenten liegen teils sogar widersprüchliche Studiendaten vor.

Eine weitere Besonderheit betrifft die **Fontan-Zirkulation**, bei der es im Verlauf zur diastolischen und systolischen Herzinsuffizienz, zur chronotropen Insuffizienz und zum Anstieg der Lungengefäßwiderstände kommen kann. Während für den Einsatz von ACE-Hemmern keine ausreichend gesicherten Daten vorliegen, wird inzwischen der Einsatz von Phosphodiesterase(PDE)-5-Hemmern oder Endothelinrezeptorantagonisten diskutiert [21].

Als Therapiealternative stehen bei therapierefraktärer Herzinsuffizienz die Resynchronisationstherapie, der Einsatz von Assist-Systemen sowie die Herz- bzw. Herz-Lungen-Transplantation zur Verfügung [15, 22].

Die Resynchronisationstherapie ist in Einzelfällen möglich, wobei ihr Stellenwert momentan unklar ist und Langzeitergebnisse fehlen [23]. Zu Assist-Systemen existieren allenfalls Einzelfallbeschreibungen oder kleinere Serien [24, 25].

Die Herz- bzw. Herz-Lungen-Transplantation wird durch den Spendermangel limitiert. Hier müssen vitientypische anatomische und pathophysiologische Besonderheiten (z. B. Gefäßanatomie, Gefäßanomalien, Kollateralgefäße, Art und Zahl der Voroperationen, intrathorakale Narben, immunologischer Status nach vorausgegangenen Transfusionen) besonders beachtet werden [26]. Die Transplantationskriterien können sich durchaus von denen anderer Herzpatienten unterscheiden und bedürfen einer besseren Definition.

Nach der Transplantation erscheint bei AHF die Frühletalität erhöht, während im 10-Jahres-Follow-up die Prognose bei AHF besser ist als bei anderen Patienten [15]. Bei renalen oder hepatischen Begleiterkrankungen können auch kombinierte Organtransplantationen erforderlich werden.

Herzrhythmusstörungen bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern

Supraventrikuläre (SVT) und ventrikuläre Tachykardien (VT) sowie bradykarde Herzrhythmusstörungen gehören zu den häufigsten Todesursachen im Langzeitverlauf von EmaH [27, 28]. Dies gilt besonders für native oder voroperierte Patienten mit Vorhofseptumdefekt, Fallot-Tetralogie, Transposition der großen Gefäße nach Vorhofumkehroperation, Ebstein-Anomalie oder funktionell univentrikulärem Herzen nach Fontan-Operation.

Häufige Ursachen einer Arrhythmie sind myokardiale Fibrosen, postoperative Narben oder hämodynamische Verschlechterungen, wobei chirurgische Inzisionen und Narbenbildungen die Entwicklung von Makro-Reentry-Kreisen begünstigen. Sinusknotendysfunktion und AV-Blockie-

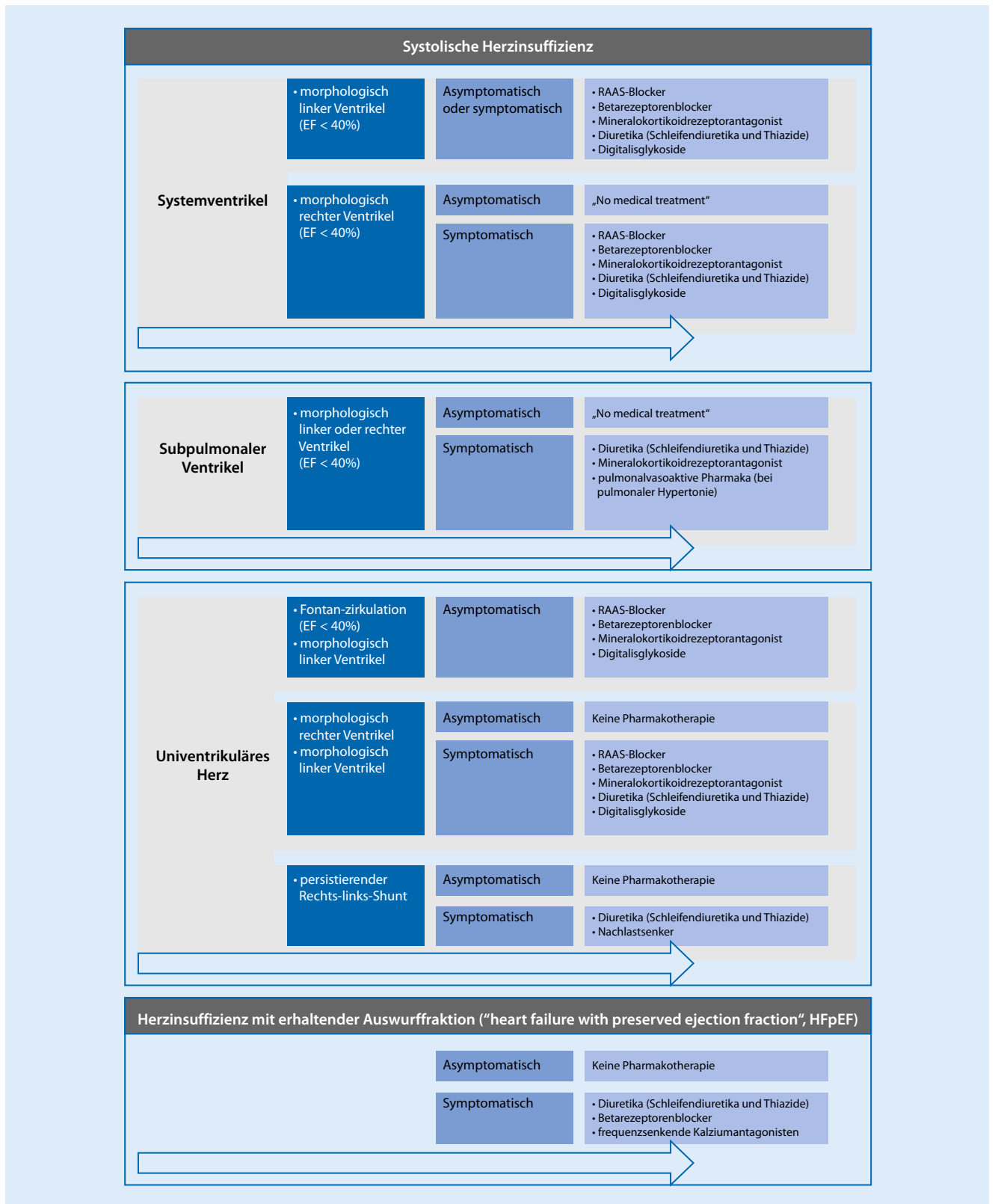


Abb. 4 ▲ Diagnose und Behandlung der Herzinsuffizienz: Algorithmen bei angeborenen Herzfehlern (EF = Ejektionsfraktion, RAAS = Renin-Angiotensin-Aldosteron-System). (Modifiziert nach [19] mit freundlicher Genehmigung aus [11])

Tab. 3 Klinische Klassifikation der pulmonalen Hypertonie bei angeborenen Links-Rechts-Shunt-Vitien. (Mit freundlicher Genehmigung aus [34])

A	Eisenmenger-Syndrom	Alle Links-Rechts-Shunt-Vitien mit großem Defekt, der zu einem Anstieg des pulmonalvaskulären Widerstands führt, sodass es zu einer Shunt-Umkehr mit bidirektionalem oder Rechts-Links-Shunt kommt. Die betroffenen Patienten sind zyanotisch und haben eine Erythrozytose
B	Pulmonalarterielle Hypertonie assoziiert mit Links-Rechts-Shuntvitien	Patienten mit moderatem bis großem Links-Rechts-Shunt mit pulmonaler Hypertonie, aber noch ohne Shunt-Umkehr, sodass zumindest in Ruhe keine Zyanose vorhanden ist
C	Pulmonalarterielle Hypertonie mit kleinen Defekten	Bei kleinem Defekt (meist Ventrikelseptumdefekt mit <1 cm oder Vorhofseptumdefekt mit <2 cm effektivem Durchmesser in der Echokardiographie) entspricht das klinische Bild im Wesentlichen dem einer idiopathischen pulmonalarteriellen Hypertonie
D	Pulmonalarterielle Hypertonie nach reparativer Herzchirurgie	Pulmonale Hypertonie unmittelbar oder Monate bis Jahre nach operativer Reparatur, ohne dass signifikante residuale Vitien nachweisbar sind.

Bei supraventrikulären Tachykardien handelt es sich häufig um intraatriale Re-Entry-Tachykardien oder Vorhofflattern

Die Risikostratifizierung für einen plötzlichen Herztod ist bei AHF schwierig

Die Arrhythmiebehandlung erfolgt pharmakologisch, katheterinterventionell oder durch Schrittmacher-/Defibrillatorimplantation

Eine Schrittmacher-/Defibrillatorversorgung wird mit steigendem Patientenalter immer häufiger notwendig

rungen treten häufig nach Verletzungen des Reizleitungssystems bei Eingriffen auf Vorhofebene auf.

Bei SVT handelt es sich häufig um intraatriale Reentry-Tachykardien oder Vorhofflattern. Vorhofflimmern wird bei jüngeren Patienten mit AHF seltener gesehen, bei älteren häufiger, z. B. nach Shuntanlage, bei angeborenen Mitralklappen oder bei Degeneration von Vorhofflattern.

Ventrikuläre Arrhythmien in Form von mono- oder polymorphen Kammertachykardien oder Kammerflimmern findet man vorzugsweise als Spätkomplikation nach Ventrikulotomien oder nach VSD (Ventrikelseptumdefekt)-Patch-Verschlüssen, z. B. bei Fallot-Reparatur oder nach **Rastelli-Operationen** [12].

Behandlungsziele bei Rhythmusstörungen sind eine subjektive Befindensverbesserung, eine Morbiditätssenkung, der Erhalt der Ventrikelfunktion sowie eine Prognoseverbesserung durch Verhinderung eines plötzlichen Herztodes.

Die Risikostratifizierung für einen plötzlichen Herztod ist bei AHF schwierig. Wichtig ist, dass bei AHF auch SVT oft schlecht toleriert werden und zur Dekompensation oder zum Tod führen, v. a. nach Vorhofumkehroperation, bei Fontan-Zirkulation, zyanotischen Herzfehlern oder Eisenmenger-Syndrom.

Für die Arrhythmieerfassung erlangen auch bei EmaH Holter-Monitoring, „event recorder“ oder Smartphone-Anwendungen zunehmend an Bedeutung.

Die Arrhythmiebehandlung erfolgt pharmakologisch, katheterinterventionell mittels Ablationsverfahren oder durch Schrittmacher- oder Defibrillatorimplantation [23, 29]. Die medikamentöse Behandlung dient vorzugsweise bei supraventrikulären Arrhythmien dem Erhalt des Sinusrhythmus, der Verhinderung eines Arrhythmieerzidivs oder der Frequenzlimitierung, falls kein Sinusrhythmus zu erzielen ist. Bevorzugt wird allerdings eine kausale elektrophysiologische Behandlung von supraventrikulären oder ventrikulären Arrhythmien. Postinterventionell ist aber nicht selten eine Dauermedikation erforderlich, häufig mit Amiodaron.

Eine Schrittmacher- oder Defibrillatorversorgung wird mit steigendem Patientenalter immer häufiger notwendig [30]. Um eine optimale und sichere Sondenplatzierung zu gewährleisten, müssen Besonderheiten der Vitien berücksichtigt werden, wobei gerade bei komplexen oder zyanotischen AHF epikardiale oder subkutane Implantationstechniken angewendet werden.

Die Häufigkeit inadäquater Schocks nach Defibrillatorimplantation ist bei EmaH hoch, da die Diskriminierung von SVT und VT schwierig sein kann und bei Betroffenen nach häufigeren unangemessenen Schocks nicht selten eine posttraumatische Belastungsstörung ausgelöst werden kann.

Detaillierte Empfehlungen zur Behandlung von Rhythmusstörungen bei EmaH wurden 2014 als eigene Leitlinie publiziert [23, 30].

Erwähnenswert ist im Zusammenhang mit Rhythmusstörungen die **orale Antikoagulation**, da bei EmaH das Thrombembolierisiko höher sein kann als bei erworbenen Herzerkrankungen. Leider sind die gängigen Score-Systeme (CHA₂DS₂-VASc und HAS-BLED) nicht für EmaH validiert und geben nur eine grobe Orientierung bei der Entscheidungsfindung. Zum Einsatz oraler Antikoagulanzen (OAK) vom Nicht-Vitamin-K-Antagonisten-Typ (NOAK, direkte OAK [DOAK]) gibt es vergleichsweise wenige Daten [30, 31].

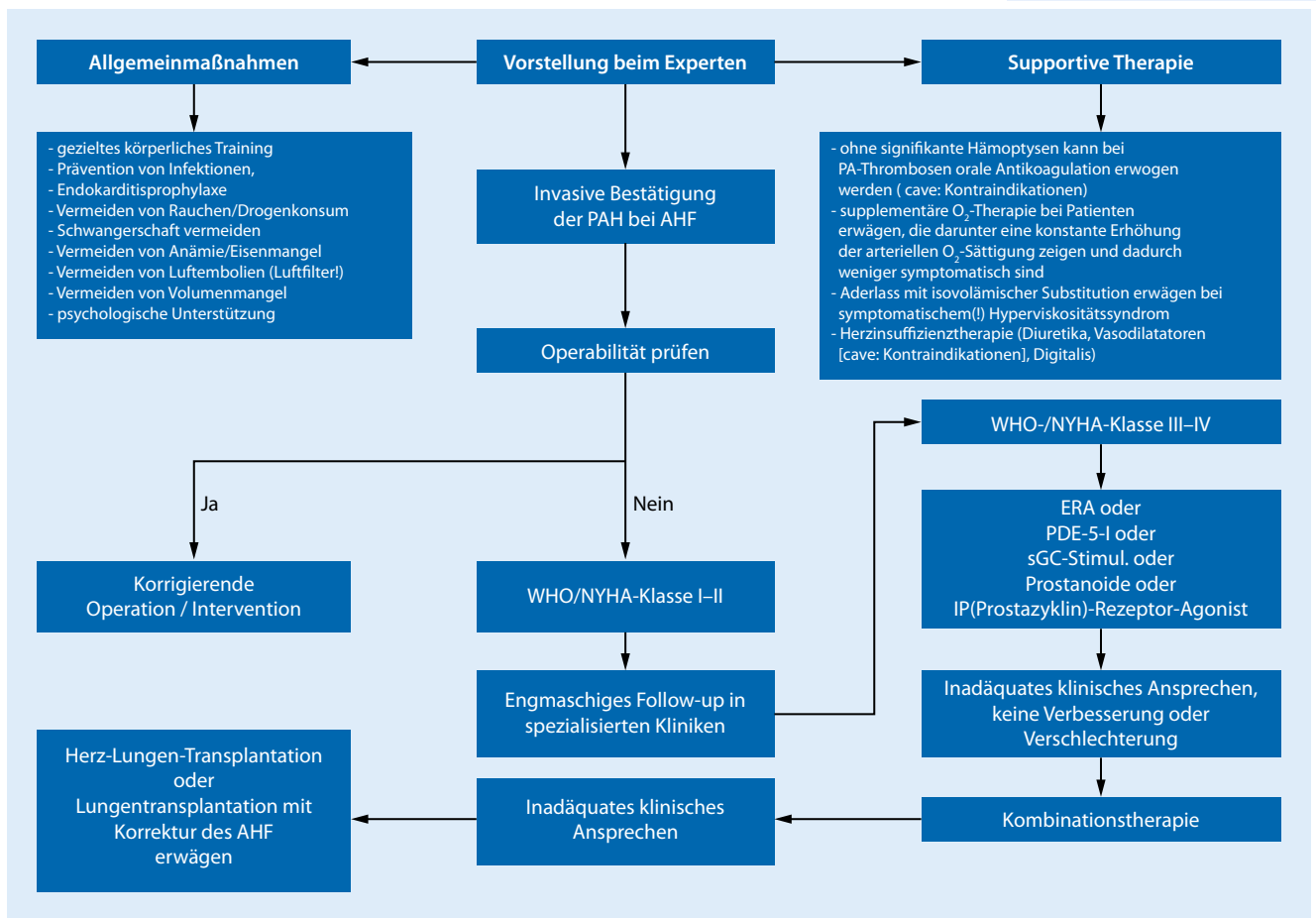


Abb. 5 ▲ Management der pulmonalen Hypertonie bei angeborenen Links-Rechts-Shunt-Vitien (PAH pulmonalarterielle Hypertonie, AHF angeborene Herzfehler, WHO World Health Organisation, NYHA New York Heart Association, ERA Endothelinrezeptorantagonisten, PDE-5-I Phosphodiesterase-5-Inhibitoren, sGC „soluble guanylate cyclase“, IP Prostaglandin-I2 [syn. f. Prostazyklin]). (Mit freundlicher Genehmigung aus [34] modifiziert nach [60])

Pulmonale und pulmonalarterielle Hypertonie bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern

Die pulmonale/pulmonalarterielle Hypertonie (PH/PAH) ist bei AHF ein Kontinuum vom operablen Herzfehler bis zur schweren pulmonalvaskulären Erkrankung und beeinträchtigt Belastbarkeit, Lebensqualität und -dauer gravierend [32].

Schätzungsweise 10 % der Patienten mit primären Links-Rechts-Shunt-Vitien, angeborenen Obstruktionen des linken Herzens, zyanotischen Herzfehlern mit vermehrtem Lungenfluss sowie Pulmonalarterienanomalien entwickeln eine PH/PAH [33]. Die Zuordnung der PH/PAH-AHF in die Klassen „Eisenmenger-Syndrom“, „Links-Rechts-Shunt-Vitien mit vermehrtem Lungenfluss ohne Zyanose“, „zufällig mit AHF assoziierte PAH“ oder „nach Reparatur persistierende oder sich entwickelnde PAH“ ist klinisch und prognostisch relevant. Eine Sondergruppe sind Patienten mit univentrikulärem Herzen, Fontan-Zirkulation und pulmonalvasculärer Erkrankung (▣ Tab. 3; [21, 32]).

Für die Prognose der PH/PAH-AHF ist eine frühe und korrekte Diagnose wichtig, um durch eine chirurgische oder interventionelle Korrektur den klinischen Verlauf zu verbessern. Da sich die PH/PAH-AHF, insbesondere beim Eisenmenger-Syndrom, erheblich von anderen PAH-Formen unterscheidet, sollten diese Patienten stets gemeinsam mit EmaH-Spezialisten geführt werden, insbesondere hinsichtlich einer PAH-spezifischen Therapie, einer operativen oder interventionellen Behandlung oder bei Entscheidungen über intensivmedizinische Maßnahmen bis hin zur Herz-Lungen-Transplantation (▣ Abb. 5; [32, 35, 36]).

Für die Prognose der PH/PAH-AHF ist eine frühe und korrekte Diagnose wichtig

Alle Therapieentscheidungen bei EmaH basieren vorwiegend auf klinischer Expertise und begrenzten Studien- und Registerdaten

Die Häufigkeit der infektiösen Endokarditis hat in der Allgemeinbevölkerung zugenommen

Das männliche Geschlecht scheint ein unabhängiger Prädiktor für eine IE zu sein

Tab. 4 Patienten mit der höchsten Wahrscheinlichkeit eines schweren oder letalen Verlaufs einer infektiösen Endokarditis. (Mit freundlicher Genehmigung aus [45])

Patienten mit Klappenersatz (mechanische und biologische Prothesen)

Patienten mit rekonstruierten Klappen unter Verwendung von alloprothetischem Material in den ersten 6 Monaten nach Operation^{a,b}

Patienten mit überstandener Endokarditis

Patienten mit angeborenen Herzfehlern

Zyanotische Herzfehler, die nicht oder palliativ mit systemisch-pulmonalem Shunt operiert sind

Operierte Herzfehler mit Implantation von Conduits (mit oder ohne Klappe) oder residuellen Defekten, d. h. turbulenter Blutströmung im Bereich des prothetischen Materials

Alle operativ oder interventionell unter Verwendung von prothetischem Material behandelten Herzfehler in den ersten 6 Monaten nach Operation^b

Herztransplantierte Patienten, die eine kardiale Valvulopathie entwickeln

^aIn diesem Punkt unterscheidet sich das vorliegende Positionspapier von den AHA(American Heart Association)-Leitlinien

^bNach 6 Monaten wird eine suffiziente Endothelialisierung der Prothesen angenommen

Alle Therapieentscheidungen bei EmaH basieren vorwiegend auf klinischer Expertise und begrenzten Daten aus klinischen Studien und Registern (z. B. Compera-Register). Für eine spezifische Pharmakotherapie, die zu einer Lebensqualitäts- und Prognoseverbesserung führen kann, stehen auch bei der PH/PAH-AHF Endothelinantagonisten, PDE-5-Inhibitoren, sGC („soluble guanylate cyclase“)-Stimulatoren, Prostanoiden oder IP(Prostazyklin)-Rezeptor-Agonisten zur Verfügung [32]. Die aktuelle Datenlage lässt Entscheidungen über die Wahl der Pharmaka und den Einsatz einer Mono- oder Kombinationstherapie weitgehend offen (■ **Abb. 4**).

Die Indikationen für ergänzende supportive Therapiemaßnahmen unterscheiden sich, insbesondere beim Eisenmangel-Syndrom, teils erheblich von anderen PAH-Formen. Dies betrifft u. a. den Einsatz von systemisch wirksamen Vasodilatoren (cave: AT₁-Blocker, ACE-Hemmer bei zyanotischen Patienten), Diuretika, Sauerstoff, OAK, Phlebotomien sowie den Ausgleich einer Anämie und/oder eines Eisenmangels (■ **Abb. 4**).

Besonderer Beratung bedürfen zudem Themenbereiche wie Lebensführung, körperliche Aktivität, Endokarditisprophylaxe, Immunisierung (Influenza und Pneumokokken), psychologische Betreuung, Verhalten auf Flügen sowie Schwangerschaft, Empfängnisverhütung oder elektive Operationen [32].

Infektiöse Endokarditis bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern

Die Häufigkeit der infektiösen Endokarditis (IE) hat in der Allgemeinbevölkerung in den letzten Jahren in der westlichen Welt zugenommen und ist von großer klinischer Bedeutung, da trotz moderner Antibiotika und aggressiver chirurgischer Vorgehensweise auch heute noch bis zu 20 % der Fälle tödlich verlaufen.

Ursächlich für eine IE sind Risikofaktoren wie höhere Lebenserwartung, altersbedingte degenerative Herzklappenveränderungen, intravenöser Drogenkonsum sowie nosokomiale („healthcare-associated“) Formen der IE durch häufigere Verwendung intravaskulärer Katheter, Hämodialyse oder auch Herzklappen- oder Device-Implantationen.

Die Häufigkeit der IE bei EmaH liegt mit einer Inzidenz zwischen 0,91 und 1,32 Fälle/1000 Patientenjahre höher als in der Allgemeinbevölkerung [37, 38, 39, 40]. Besonders hoch ist das Risiko bei EmaH mit komplexen AHF, VSD, Herzklappenprothesen und linksseitiger Herzerkrankung [40, 41]. Eine IE im rechten Herzen tritt bei AHF häufiger auf als bei erworbenen Herzerkrankungen. Der Einfluss von Zyanose, Herzklappentyp oder des Umstands, ob eine Klappe chirurgisch oder perkutan implantiert wurde, auf das Endokarditisrisiko ist ungeklärt [41, 42]. Das männliche Geschlecht scheint ein unabhängiger Prädiktor für eine IE zu sein.

Gerade bei Patienten mit AHF sollten beim klinischen Verdacht auf eine IE (modifizierte Duke-Kriterien!) sowie bei Fieber, Nachtschweiß, unklarem Gewichtsverlust oder neu aufgetretener Herzinsuffizienz frühzeitig alle erforderlichen diagnostischen Maßnahmen eingeleitet werden, idealerweise vor Beginn einer Antibiotikatherapie. Zur Diagnosefindung dienen Blutkulturen,

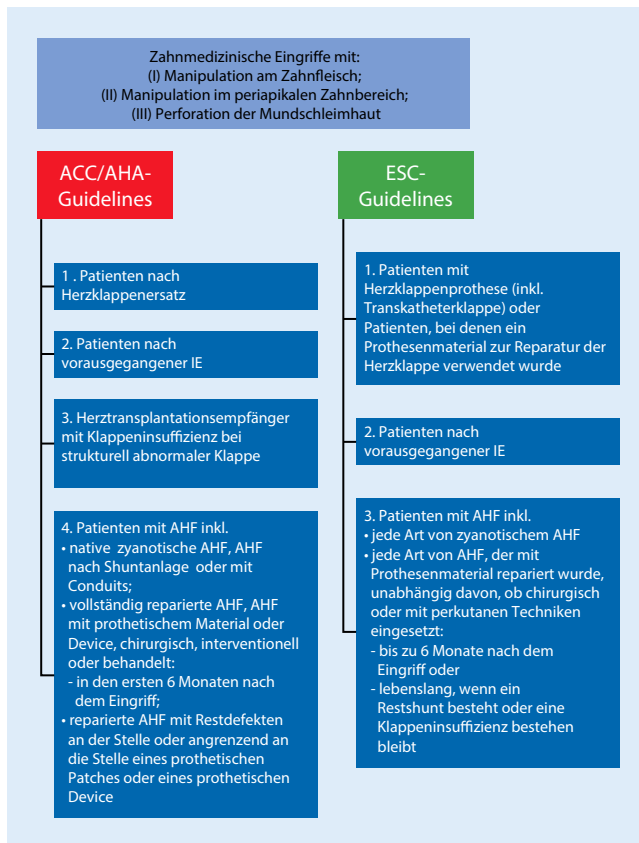


Abb. 6 ◀ Einsatz der Antibiotika- prophylaxe bei zahnärztlichen Eingriffen gemäß ACC(American College of Cardiology)/AHA(American Heart Association)- und ESC(European Society of Cardiology)-Guidelines ([43]; AH angeborene Herzfehler, IE infektiöse Endokarditis). (Mit freundlicher Genehmigung aus [11])

Laboruntersuchungen, transthorakale und transösophageale Echokardiographie sowie manchmal auch Computertomographie (CT), Positronenemissions-CT (PET-CT) oder eine intravasale oder intrakardiale Echokardiographie [43, 44]. Dabei sollten Diagnostik und Behandlung im interdisziplinären Verbund von kongenitalen Kardiologen, Mikrobiologen/Infektiologen, kongenitalen Herzchirurgen und anderen beteiligten Fachdisziplinen erfolgen [39].

Wegen der immer noch hohen Letalität der Erkrankung sollten gefährdete Patienten eine effektive Endokarditisprophylaxe erhalten. Die Sinnhaftigkeit, basierend auf der Annahme, dass bei gefährdeten Patienten Bakteriämien durch medizinische Eingriffe zu einer infektiösen Endokarditis führen können, ist allerdings nicht durch randomisierte, placebokontrollierte Studien bewiesen. Daher kam es etwa 2007 zu einer Liberalisierung der Prophylaxeempfehlungen [43]. Die aktuelle ESC(European Society of Cardiology)-Leitlinie empfiehlt eine Endokarditisprophylaxe nur noch für Hochrisikopatienten mit einem zu erwartenden schweren Verlauf (▣ Tab. 4). Zudem gelten im Vergleich zu früher inzwischen weniger medizinische Prozeduren als so gefährdend, dass eine Prophylaxe vor dem Eingriff erforderlich wäre.

Die international uneinheitlich aktualisierten Empfehlungen haben allerdings zur Verwirrung bei Patienten und Ärzten geführt (▣ Abb. 6; [11, 46, 47]). Die Resultate der Strategieänderung können bei unzureichender Studienlage momentan auch noch nicht klar abgeschätzt werden, jedoch kommen inzwischen aus Sorge vor adversen Effekten durchaus Zweifel an der gegenwärtigen Praxis der Endokarditisprophylaxe auf [11, 46, 48]. Gerade bei AHF werden die neuen Empfehlungen kontrovers diskutiert, und es wird teilweise ein breiteres Indikationsspektrum gesehen.

Vor Verordnung einer Endokarditisprophylaxe ist zu klären, ob ein erhöhtes Endokarditisrisiko gesehen wird, welche diagnostischen oder therapeutischen Eingriffe geplant sind, wie die Prophylaxe optimal durchgeführt wird und welche Risiken der Antibiotikagabe bestehen. Es ist unabdingbar, dass nicht nur Ärzte und Zahnärzte, sondern auch alle gefährdeten Patienten hierüber genauestens unterrichtet werden. Da die Kenntnis der Patienten und Ärzte über die Endokarditisprophylaxe trotz intensiver Information oftmals immer noch unzureichend ist, hat sich das Aushändigen von Endokarditisausweisen mit genauen Empfehlungen zur Antibiotikaver-

Gefährdete Patienten sollten eine effektive Endokarditisprophylaxe erhalten

Die international uneinheitlich aktualisierten Empfehlungen haben zur Verwirrung bei Patienten und Ärzten geführt

Das Aushändigen von Endokarditisausweisen mit Empfehlungen zur Antibiotikaverordnung hat sich bewährt

ordnung bewährt [11, 49]. Ergänzend zur Antibiotikaprophylaxe kommt einer guten Körper- und Zahnhygiene große Bedeutung zu, und von Tätowierungen und Körperpiercing wird abgeraten.

Die Aorta bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern

Als **Aortopathie** bezeichnet man Aortenerkrankungen, für die eine genetische Komponente erwiesen oder vermutet wird [50]. Hierzu gehören **autosomal-dominant vererbare genetische Aortensyndrome** (GAS) wie das Marfan- (MFS), das Loeys-Dietz- (LDS) oder das vaskuläre Ehlers-Danlos-Syndrom (vEDS). Auch bei der bikuspiden Aortenklappe (BAV) sowie der Aortenisthmusstenose wird neben hämodynamischen Faktoren eine anlagebedingte Wandschwäche der Aorta diskutiert. Schließlich finden sich Aortopathien bei vielen anderen angeborenen Herzfehlern wie univentrikuläres Herz, Truncus arteriosus communis, Transposition der großen Arterien, hypoplastisches Linksherzsyndrom und Fallot-Tetralogie [50].

Da die Prognose der Aortopathie entscheidend von der Grunderkrankung beeinflusst wird, gewinnt die ätiologische Klärung zunehmend an therapeutischer Bedeutung.

Ausgehend vom **Marfan-Syndrom** als Modellerkrankung, umfassen die grundlegenden Managementprinzipien von Aortopathien eine Beratung zu Lebensstilanpassung und Lebensplanung mit moderater Einschränkung physischer Aktivitäten, Endokarditisprophylaxe, serielle kardiologische Untersuchungen (inkl. Schnittbilddiagnostik der Aorta), augenärztliche und orthopädische Verlaufskontrollen, Verordnung eines Betablockers oder alternativer Medikamente zur Aortenprotektion sowie den prophylaktischen Aortenwurzelersatz [51].

Bestand die klassische Standardoperation aus dem kompletten Aortenwurzelersatz durch kunstklappentragende Conduits, kommen heute primär klappenerhaltende Rekonstruktionstechniken der Aortenwurzel (vorzugsweise nach David) zum Einsatz [52]. Genetische Aortopathien mit Einbeziehung des Aortenbogens und/oder der deszendierenden Aorta werden aufgrund des fragilen Aortengewebes prinzipiell offen-chirurgisch versorgt. Endovaskuläre Techniken sollte nur unter bestimmten Kautelen und nur in Expertenzentren Anwendung finden [53]. Das Timing einer prophylaktischen Operation, Kontrollintervalle oder Lebensstilrestriktionen richten sich nach der Schwere der Grunderkrankung, wobei klinische Kriterien, Genbefund und individuelle Faktoren berücksichtigt werden.

Psychische Situation von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern und ihren Familien

Die psychische Situation von EmaH hat bis heute wenig Aufmerksamkeit erhalten, und es fehlen hierzu umfangreichere systematische Erhebungen unter Berücksichtigung medizinischer und demographischer Variablen [6].

Obwohl EmaH in einigen Studien eine insgesamt gute allgemeine Lebensqualität zugeschrieben wird, ist die gesundheitsbezogene Lebensqualität im Vergleich zu gesunden Erwachsenen reduziert [54, 55, 56]. Zudem belegen diverse Studien, dass viele EmaH unter psychischen Problemen leiden. Im Vergleich zur gesunden Allgemeinbevölkerung konnte bei ihnen ein höheres Risiko für Affekt- und Angststörungen sowie posttraumatische Belastungsstörungen (PTSD) nachgewiesen werden [57]; auch diesbezüglich besteht eine Behandlungslücke.

Zieht man den gegenwärtigen Wissensstand über andere Herzerkrankungen heran, muss aber davon ausgegangen werden, dass EmaH im Vergleich zu anderen herzkranken Patienten einer konstanten, psychischen Belastung ausgesetzt sind, die sich negativ auf den Krankheitsverlauf auswirken kann, bis hin zu vorzeitiger Sterblichkeit.

Ein weiteres Problem betrifft die Belastung der Familien, die bislang ebenfalls zu wenig berücksichtigt wurde, obwohl Bezugspersonen von EmaH mehr psychische Probleme von Angehörigen angeben, als dies die Erkrankten selbst tun [58]. Entsprechend den vorliegenden Daten ist es notwendig, die psychosoziale Versorgung von EmaH zu entwickeln und auszubauen.

Angesichts der bereits frühkindlichen Entwicklung psychischer Störungen noch vor Ausbildung bewusstseinsfähiger, verbalisierbarer Gedächtnisrepräsentationen und der psychischen Komplexität von EmaH müssen, basierend auf verschiedenen Psychotherapieansätzen (z. B. u. a. EMDR [„eye movement desensitization and reprocessing“], klinische Hypnose, systemische The-

Endovaskuläre Techniken sollten nur in Expertenzentren Anwendung finden

Die psychische Situation von EmaH hat bis heute wenig Aufmerksamkeit erhalten

Es ist notwendig, die psychosoziale Versorgung von EmaH zu entwickeln und auszubauen

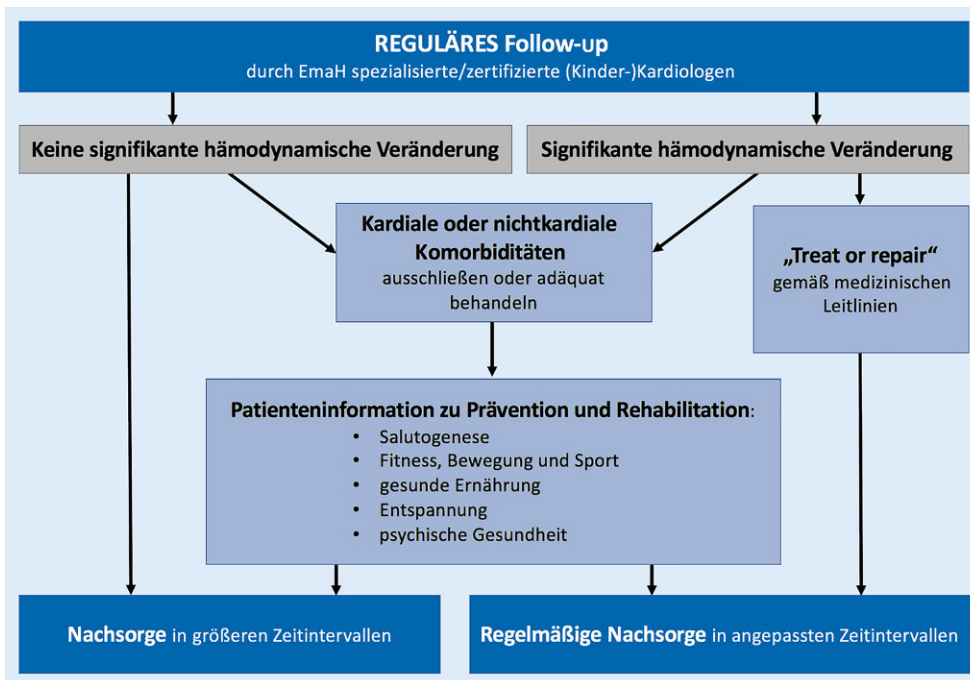


Abb. 7 ▲ Algorithmus zum Management bei angeborenen Herzfehlern. (Mit freundlicher Genehmigung aus [10])

rapie), EmaH-spezifische Herangehensweisen in der Psychotherapie entwickelt werden, die sowohl Zugang zum emotionalen Gedächtnis als auch eine Einbeziehung der Familie beinhalten.

Zukunft der EmaH-Versorgung

Wie die Studie zur Versorgungssituation von EmaH (VEmaH-Studie, www.vemah.info) darlegen konnte, bestehen bei Ärzten und Patienten erhebliche Informationsdefizite hinsichtlich des Komplikationspotenzials von AHF im Langzeitverlauf und der daraus resultierenden Nachsorge-notwendigkeit zur zeitgerechten Erkennung relevanter Rest- und Folgezustände [3].

Um diese aktuellen Defizite in der medizinischen Versorgung zu beseitigen, ist eine intensivere Zusammenarbeit zwischen Basisversorgern und EmaH-Spezialisten in Praxis und Klinik erforderlich. Den Primärversorgern käme dabei die wichtige Aufgabe zu, den mündigen Patienten an die wichtige Nachsorge zu erinnern und ihm hierfür geeignete Anlaufstellen zu nennen [1].

Zudem ist momentan für EmaH das Angebot an präventiven Maßnahmen zur Risikoreduzierung kardialer und nichtkardialer Komorbiditäten, welche die Funktion des vorgeschädigten Herzens und den natürlichen Krankheitsverlauf des AHF ungünstig beeinflussen, unzureichend [4, 5]. Um den Patienten zu einem gesünderen Lebensstil zu verhelfen, müssen daher künftig vermehrt strukturierte Schulungs- und Aufklärungsprogramme über negative Auswirkungen von Bewegungsmangel, Fehlernährung, Übergewicht, Alkohol-, Nikotin- und Drogenkonsum sowie psychische Belastungsstörungen im Kontext mit AHF für Patienten und Ärzte angeboten werden (▣ Abb. 7; [59]). Zudem ist es wichtig, neben der rein medizinisch-kardiologischen Betreuung die bislang ebenfalls vernachlässigte und entsprechend defizitäre psychologische Versorgung zu verbessern und angemessene Psychotherapieformen zu entwickeln.

Für eine optimierte, zukunftsorientierte EmaH-Versorgung ist es daher notwendig, eine fächerübergreifende, integrierte medizinische Versorgung durch kongenitale Kardiologen und Ernährungsmediziner, Sportmediziner, Psychologen, Epidemiologen und Rehabilitationsmediziner zu etablieren (▣ Abb. 7).

Eine intensivere Zusammenarbeit zwischen Basisversorgern und EmaH-Spezialisten ist erforderlich

Das präventive Angebot zur Risikoreduzierung von Komorbiditäten ist für EmaH unzureichend

Das Etablieren einer fächerübergreifenden, integrierten medizinischen Versorgung ist notwendig

Korrespondenzadresse

Dr. phil. R. Neidenbach, M.Sc.

Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum München
Lazarettstr. 36, 80636 München, Deutschland
neidenbach@dhm.mhn.de

Prof. Dr. Dr. H. Kaemmerer

Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum München
Lazarettstr. 36, 80636 München, Deutschland
kaemmerer@dhm.mhn.de

Danksagung. Wir danken der Deutschen Herzstiftung e. V. und Herzkind e. V. für die projektbezogene Förderung der Versorgungsforschung bei Emah.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. R. Neidenbach, S. Achenbach, C. Andonian, J. Beckmann, S. Biber, S. Dittrich, P. Ewert, S. Freilinger, M. Huntgeburth, N. Nagdyman, R. Oberhoffer, L. Pieper, Y. von Kodolitsch, M. Weyand, U. M. M. Bauer und H. Kaemmerer erklären, dass sie sich bei der Erstellung des Beitrages von keinen wirtschaftlichen Interessen leiten lassen und dass keine potenziellen Interessenkonflikte vorliegen.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

Literatur

- Neidenbach R, Kaemmerer H, Pieper L et al (2017) Striking supply gap in adults with congenital heart disease? *Dtsch Med Wochenschr* 142(4):301–303
- Neidenbach R, Pieper L, Sanftenberg L et al (2018) Adults with congenital heart disease: Lack of specific disease related medical health care from the general practitioners view. *Eur Heart J* 39:112
- Neidenbach R, Pieper L, Freilinger S et al (2018) Adults with congenital heart disease: Lack of specific disease related medical health care from the patients point of view. *Eur Heart J* 39:111
- Singh S, Desai R, Fong HK et al (2018) Extra-cardiac comorbidities or complications in adults with congenital heart disease: A nationwide inpatient experience in the United States. *Cardiovasc Diagn Ther* 8(6):814–819
- Neidenbach RC, Lummert E, Vigl M et al (2018) Non-cardiac comorbidities in adults with inherited and congenital heart disease: Report from a single center experience of more than 800 consecutive patients. *Cardiovasc Diagn Ther* 8(4):423–431
- Andonian C, Beckmann J, Biber S et al (2018) Current research status on the psychological situation of adults with congenital heart disease. *Cardiovasc Diagn Ther* 8(6):799–804
- Deutsche Herzstiftung e. V. (2019) *Deutscher Herzbericht 2018*
- Kaemmerer H, Breithardt G (2006) Recommendations for the quality improvement of interdisciplinary care of adults with congenital heart anomalies. *Clin Res Cardiol* 95(Suppl 4):76–84
- Perloff JK, Warnes CA (2001) Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation* 103(21):2637–2643
- Neidenbach R, Niwa K, Oto O et al (2018) Improving medical care and prevention in adults with congenital heart disease—reflections on a global problem—Part I: Development of congenital cardiology, epidemiology, clinical aspects, heart failure, cardiac arrhythmia. *Cardiovasc Diagn Ther* 8(6):705–715
- Neidenbach R, Niwa K, Oto O et al (2018) Improving medical care and prevention in adults with congenital heart disease—reflections on a global problem—Part II: Infective endocarditis, pulmonary hypertension, pulmonary arterial hypertension and aortopathy. *Cardiovasc Diagn Ther* 8(6):716–724
- Stout KK, Daniels CJ, Abulhoshn JA et al (2018) AHA/ACC guideline for the management of adults with congenital heart disease: Executive summary. *Circulation*. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000602>
- Neidenbach R, Nagdyman N, Oberhoffer R, Kaemmerer H (2017) Angeborene Herzfehler im Langzeitverlauf. *Pädoatrie* 29(6):28–33
- Engelings CC, Helm PC, Abdul-Khaliq H et al (2016) Cause of death in adults with congenital heart disease—An analysis of the German national register for congenital heart defects. *Int J Cardiol* 211:31–36
- Ministeri M, Alonso-Gonzalez R, Swan L, Dimopoulos K (2016) Common long-term complications of adult congenital heart disease: Avoid falling in a H.E.A.P. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 14(4):445–462
- Zomer AC, Vaartjes I, van der Velde ET et al (2013) Heart failure admissions in adults with congenital heart disease: risk factors and prognosis. *Int J Cardiol* 168(3):2487–2493
- Faccini A, Micheletti A, Negura D et al (2018) Heart failure in grown-up congenital heart disease. *Minerva Cardioangiol* 66(3):329–336
- Van De Bruene A, Meier L, Droogne W et al (2018) Management of acute heart failure in adult patients with congenital heart disease. *Heart Fail Rev* 23(1):1–14
- Budts W, Roos-Hesselink J, Radle-Hurst T et al (2016) Treatment of heart failure in adult congenital heart disease: A position paper of the Working Group of Grown-Up Congenital Heart Disease and the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 37(18):1419–1427
- Brida M, Diller G-P, Gatzoulis MA (2018) Systemic right ventricle in adults with congenital heart disease: Anatomic and phenotypic spectrum and current approach to management. *Circulation* 137(5):508–518
- DerkG, Houser L, Miner P et al (2015) Efficacy of endothelin blockade in adults with Fontan physiology. *Congenit Heart Dis* 10(1):E11–E16
- Koyak Z, de Groot JR, Krimly A et al (2018) Cardiac resynchronization therapy in adults with congenital heart disease. *Europace* 20(2):315–322
- Khairy P, Van Hare GF, Balaji S et al (2014) PACES/HRS expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease: Developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Can J Cardiol* 30(10):e1–e63
- Cedars A, Vanderpluym C, Koehl D et al (2018) An Interagency Registry for Mechanically Assisted Circulatory Support (INTERMACS) analysis of hospitalization, functional status, and mortality after mechanical circulatory support in adults with congenital heart disease. *J Heart Lung Transplant* 37(5):619–630
- Vanderpluym CJ, Cedars A, Eghtesady P et al (2018) Outcomes

- following implantation of mechanical circulatory support in adults with congenital heart disease: An analysis of the Interagency Registry for Mechanically Assisted Circulatory Support (INTERMACS). *J Heart Lung Transplant* 37(1):89–99
26. Bryant R, Morales D (2018) Overview of adult congenital heart transplants. *Ann Cardiothorac Surg* 7(1):143
 27. Oechslin EN, Harrison DA, Connelly MS et al (2000) Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 86(10):1111–1116
 28. Nieminen HP, Jokinen EV, Sairanen HI (2007) Causes of late deaths after pediatric cardiac surgery: A population-based study. *J Am Coll Cardiol* 50(13):1263–1271
 29. Hernandez-Madrid A, Paul T, Abrams D et al (2018) Arrhythmias in congenital heart disease: A position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAEC. *Europace* 20(11):1719–1753
 30. Vehmeijer JT, Mulder BJ, de Groot JR (2018) Current state of risk stratification for sudden cardiac death in adults with congenital heart disease. *Anatol J Cardiol* 19(6):401–403
 31. Pujol C, Niesert AC, Engelhardt A et al (2016) Usefulness of direct oral anticoagulants in adult congenital heart disease. *Am J Cardiol* 117(3):450–455
 32. Kaemmerer H, Apitz C, Brockmeier K et al (2018) Pulmonary hypertension in adults with congenital heart disease: Updated recommendations from the Cologne Consensus Conference. *Int J Cardiol* 272:79–88
 33. Hjortshøj CS, Jensen AS, Sørensen K et al (2017) Epidemiological changes in Eisenmenger syndrome in the Nordic region in 1977–2012. *Heart* 103(17):1353–1358
 34. Kaemmerer H, Apitz C, Brockmeier K et al (2016) Pulmonary hypertension in grown-ups with congenital heart disease: Recommendations of the Cologne Consensus Conference 2016. *Dtsch Med Wochenschr* 141(1):70–79
 35. Galie N, Humbert M, Vachiery JL et al (2016) 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 37(1):67–119
 36. Brida M, Gatzoulis MA (2018) Pulmonary arterial hypertension in adult congenital heart disease. *Heart* 104(19):1568–1574
 37. Baddour LM, Wilson WR, Bayer AS et al (2015) Infective endocarditis in adults: Diagnosis, antimicrobial therapy, and management of complications: A scientific statement for healthcare professionals from the American Heart Association. *Circulation* 132(15):1435–1486
 38. Cresti A, Chiavarelli M, Scalse M et al (2017) Epidemiological and mortality trends in infective endocarditis, a 17-year population-based prospective study. *Cardiovasc Diagn Ther* 7(1):27–35
 39. Montanaro C, Dimopoulos K, Shore DF (2017) Infective endocarditis in patients with congenital heart disease: When, where and how. *Int J Cardiol* 249:171–172
 40. Moore B, Cao J, Kotchetkova I, Celermajer DS (2017) Incidence, predictors and outcomes of infective endocarditis in a contemporary adult congenital heart disease population. *Int J Cardiol* 249:161–165
 41. Kuijpers JM, Koolbergen DR, Groenink M et al (2017) Incidence, risk factors, and predictors of infective endocarditis in adult congenital heart disease: Focus on the use of prosthetic material. *Eur Heart J* 38(26):2048–2056
 42. Lluri G, Levi DS, Miller E, Hageman A, Sinha S, Sadeghi S et al (2018) Incidence and outcome of infective endocarditis following percutaneous versus surgical pulmonary valve replacement. *Catheter Cardiovasc Interv* 91(2):277–284
 43. Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ et al (2015) 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). *Eur Heart J* 36(44):3075–3128
 44. Pizzi MN, Dos-Subirà L, Roque A et al (2017) 18F-FDG-PET/CT angiography in the diagnosis of infective endocarditis and cardiac device infection in adult patients with congenital heart disease and prosthetic material. *Int J Cardiol* 248:396–402
 45. Naber C, Al-Nawas B, Baumgartner H et al (2007) Prophylaxe der infektiösen Endokarditis. *Kardiologie* 1:243–250
 46. Khan O, Shafi AM, Timmis A (2016) International guideline changes and the incidence of infective endocarditis: A systematic review. *Open Heart* 3(2):e498
 47. Cahill TJ, Baddour LM, Habib G et al (2017) Challenges in infective endocarditis. *J Am Coll Cardiol* 69(3):325–344
 48. Albes J (2018) Endokarditisprophylaxe. *Z Herz-Thorax-Gefäßchir* 32:492–501
 49. Bauer UM, Helm PC, Diller GP et al (2017) Are adults with congenital heart disease informed about their risk for infective endocarditis and treated in accordance to current guidelines? *Int J Cardiol* 245:105–108
 50. Niwa K, Kaemmerer H (2017) *Aortopathy*. Springer, Tokyo
 51. von Kodolitsch Y, Rybczynski M, Vogler M et al (2016) The role of the multidisciplinary health care team in the management of patients with Marfan syndrome. *J Multidiscip Healthc* 3(9):587–614
 52. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA et al (2010) 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease: A report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *Circulation* 121(13):e266–e369
 53. Von Kodolitsch Y, De Backer J, Schüller H et al (2015) Perspectives on the revised Ghent criteria for the diagnosis of Marfan syndrome. *Appl Clin Genet* 8:137–155
 54. Moons P, Van Deyk K, Marquet K et al (2005) Individual quality of life in adults with congenital heart disease: A paradigm shift. *Eur Heart J* 26(3):298–307
 55. Apers S, Kovacs AH, Luyckx K et al (2016) Quality of life of adults with congenital heart disease in 15 countries: Evaluating country-specific characteristics. *J Am Coll Cardiol* 67(19):2237–2245
 56. Eslami B, Sundin O, Macassa G et al (2013) Anxiety, depressive and somatic symptoms in adults with congenital heart disease. *J Psychosom Res* 74(1):49–56
 57. Jackson JL, Leslie CE, Hondorp SN (2018) Depressive and anxiety symptoms in adult congenital heart disease: Prevalence, health impact and treatment. *Prog Cardiovasc Dis* 61(3–4):294–299
 58. van Rijen EH, Utens EM, Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, van Domburg RT, Roelandt JR et al (2005) Longitudinal development of psychopathology in an adult congenital heart disease cohort. *Int J Cardiol* 99(2):315–323
 59. Lesch W, Specht K, Lux A et al (2014) Disease-specific knowledge and information preferences of young patients with congenital heart disease. *Cardiol Young* 24(2):321–330
 60. Kaemmerer H, Mebus S, Schulze-Neickl I et al (2010) The adult patient with Eisenmenger syndrome: A medical update after dana point part I: Epidemiology, clinical aspects and diagnostic options. *Curr Cardiol Rev* 6(4):343–355

CME-Fragebogen

Teilnahme am zertifizierten Kurs auf CME.SpringerMedizin.de

- Der Teilnahmezeitraum beträgt 12 Monate, den Teilnahmeschluss finden Sie online beim CME-Kurs.
- Fragen und Antworten werden in zufälliger Reihenfolge zusammengestellt.
- Pro Frage ist jeweils nur eine Antwort zutreffend.
- Für eine erfolgreiche Teilnahme müssen 70 % der Fragen richtig beantwortet werden.

? Welche Aussage zu angeborenen Herzfehlern (AHF) ist richtig?

- AHF sind die seltensten angeborenen, isolierten Organanomalien.
- In der westlichen Welt hat etwa jedes 100. lebend geborene Kind einen AHF.
- AHF lassen sich stets einer genetischen Ursache zuordnen.
- Alle AHF werden autosomal-dominant vererbt.
- Die wenigsten AHF überleben bis ins Erwachsenenalter.

? Wie sind sog. Restzustände bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EmaH) definiert?

- Endokrinologische Besonderheiten aufgrund eines angeborenen Herzfehlers
- Hämodynamische Abweichungen als Folge eines operativen Eingriffs
- Komplikationen durch den durchgeführten Eingriff
- Anatomische Besonderheiten als Folge der Behandlung
- Anatomische oder hämodynamische Abweichungen, die als Teil der angeborenen Fehlbildung existierten und postoperativ verbleiben

? Welche nichtkardialen Komorbiditäten finden sich bei vielen Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EmaH) im Langzeitverlauf?

- Hypourikämie
- Demenzielles Syndrom
- Nieren- und Leberfunktionsstörungen
- Tinnitus
- Restless-legs-Syndrom

? Welche Aussage zur Behandlung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EmaH) ist richtig?

- Die meisten Patienten bekommen keinen Platz in spezialisierten Kliniken, weil diese überfüllt sind.
- Bei den meisten Patienten klappt der Übergang von der Versorgung im Kindes- und Jugendalter zum Erwachsenenalter lückenlos.
- Die meisten EmaH werden nicht in für sie spezialisierten Kliniken versorgt.
- Die meisten Patienten haben durch ihre Erkrankung ein gutes Gesundheitsbewusstsein.
- Die meisten Patienten bewegen sich aufgrund flächendeckend angebotener Sportkurse überdurchschnittlich häufig.

? Was sind *keine* klassischen Prinzipien zum Management von Aortopathien?

- Moderate Einschränkung physischer Aktivitäten
- Serielle kardiologische Untersuchungen
- Verordnung eines Betablockers
- Prophylaktischer Ersatz der Aortenwurzel
- Präferenziell der Einsatz endovaskulärer Techniken bei Aortenpathologien der thorakalen Aorta ascendens

? Was sind *keine* Krankheitsentitäten im Spektrum von Aortopathien?

- Marfan-Syndrom (MFS)
- Vasculäres Ehlers-Danlos-Syndrom
- Loeys-Dietz-Syndrom
- Takayasu-Arteriitis
- Turner-Syndrom

? Welche Aussage zur Endokarditis trifft *nicht* zu?

- Eine Endokarditis tritt gehäuft bei angeborenen Herzfehlern auf.
- Es sollte auf eine gute Zahnhygiene geachtet werden.
- Eine Endokarditisprophylaxe ist generell nicht erforderlich.
- Vor der Gabe eines Antibiotikums sollte eine Keimasservierung (z. B. Blutkulturen) erfolgen.
- Eine Endokarditisprophylaxe sollte leitliniengerecht bei erhöhtem Risiko durchgeführt werden.

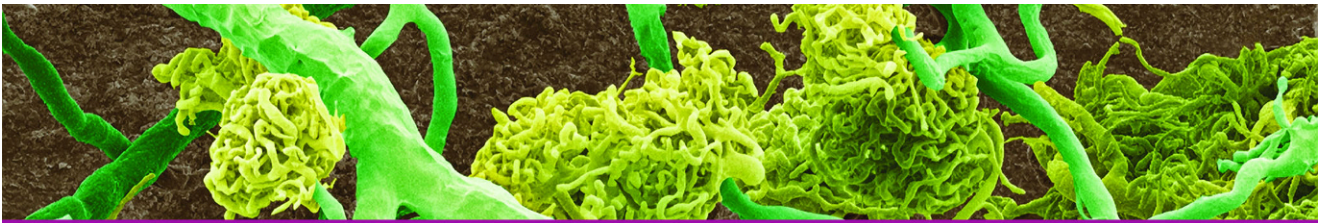
? Welche Aussage trifft bei der pulmonalarteriellen Hypertonie (PAH) bei angeborenen Herzfehlern (PAH-AHF) *am wenigsten* zu?

- Die Inzidenz der PAH ist bei AHF erhöht
- Häufig liegt die Ursache in Shuntvitien mit vermehrter Perfusion der Lunge.
- Die Therapieempfehlungen bei PAH-AHF entsprechen im Wesentlichen denen bei anderen Patientenkollektiven mit PAH.
- Ein Shuntvitium sollte auch bei ausgeprägter PAH verschlossen werden.
- Beurteilung und Behandlung sollten an spezialisierten Zentren erfolgen.

? Welche Aussage zu Herzrhythmusstörungen bei angeborenen Herzfehlern (AHF) trifft *am wenigsten* zu?

- Vorhoffarrhythmien bei AHF-Patienten sind häufig.
- Die Ursache liegt häufig in der Herzbelastung durch den AHF und/oder operativ bedingten, intrakardialen Narbenbildungen und Fibrosierungen.
- Arrhythmien bei AHF können häufiger zu Dekompensation oder Problemen führen.

- Das Risiko von Thrombembolien kann bei AHF erhöht sein.
- Die Behandlung von Arrhythmien bei Erwachsenen mit AHF (EmaH) erfolgt nur medikamentös.
- ?** Welche Aussage trifft bei Herzinsuffizienz bei angeborenen Herzfehlern (AHF) *am wenigsten* zu?
 - Herzinsuffizienz ist ein häufiges Problem bei AHF.
 - Die Studienlage zur spezifischen Herzinsuffizienztherapie bei komplexen AHF ist völlig ausreichend.
 - Die medikamentöse Therapie leitet sich von Therapieempfehlungen bei erworbener Herzinsuffizienz ab, Besonderheiten müssen jedoch beachtet werden.
 - Die kardiale Resynchronisierungstherapie (CRT) stellt in Einzelfällen eine Behandlungsoption dar.
 - Die Herzinsuffizienztherapie bei AHF mit morphologisch rechtem Systemventrikel kann problematischer sein.



Der neue Kurs zu Arterielle Hypertonie
 Alles Wichtige kompakt und aktuell auf den Punkt gebracht!

DGIM Deutsche Gesellschaft für Innere Medizin



- ✓ Leitlinienorientiert und fallbasiert
- ✓ Optimiert für Smartphones
- ✓ Zertifiziert mit 3 Punkten

Diesen CME-Kurs finden Sie auf

» **DGIM-eAkademie.de**

Das Fortbildungs-Portal der DGIM:
 Kostenfrei für alle Mitglieder und e.Med-Abonnenten



Alle neuen Kurse sind optimiert für die Teilnahme per Smartphone



Hier steht eine Anzeige.

