

Deutsche Gesellschaft  
für Kardiologie

– Herz- und Kreislaufforschung e.V.  
*German Cardiac Society*



# Pocket- Leitlinien

Erwachsene mit  
angeborenen Herz-  
fehlern (EMAH)

Mehr Infos unter: [www.dgk.org](http://www.dgk.org)

**Herausgegeben von**



Deutsche Gesellschaft  
für Kardiologie – Herz- und  
Kreislaufforschung e.V.

# Pocket-Leitlinien: Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)

A.A. Schmaltz (Vorsitzender der Ad-hoc-Gruppe Leitlinien), U. Bauer, H. Baumgartner, R. Cesnjevar, F. de Haan, C. Franke, H. Gabriel, C. Gohlke-Bärwolf, S. Hagl, J. Hess, M. Hofbeck, H. Kaemmerer, H.C. Kallfelz, P.E. Lange, H. Nock, E. Oechslin, K.R. Schirmer, U. Tebbe, P. Trigo Trindade, M. Weyand und G. Breithardt (Vorsitzender der Task Force)

Gemeinsam mit dem Kompetenznetz Angeborene Herzfehler erarbeitet von einer Interdisziplinären Task Force (Vorsitzender: G. Breithardt) der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie (DGK), der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (DGPK), der Deutschen Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie (DGTHG), der Österreichischen Kardiologischen Gesellschaft (ÖKG), der Schweizerischen Gesellschaft für Kardiologie (SGK), der Arbeitsgemeinschaft Leitender Kardiologischer Krankenhausärzte (ALKK), des Bundesverbands Niedergelassener Kardiologen (BNK) und der Arbeitsgemeinschaft Niedergelassener Kinderkardiologen (ANKK) unter Mitarbeit der AG „Kongenitale Herzfehler im Erwachsenenalter“ der DGK, der AG für „Angeborene Herzfehler im Jugend- und Erwachsenenalter“ der ÖKG, der Working Group for Adults and Teenagers with Congenital Heart Disease (WATCH-Gruppe) der SGK, des Bundesverbands Herzranke Kinder (BVHK), der Bundesvereinigung Jugendliche und Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (JEMAH) und der Deutschen Herzstiftung.

bearbeitet im Auftrag der

## **Kommission für Klinische Kardiologie**

M. Böhm, M. Borggrefe, J. Brachmann, H.-R. Figulla, G. Hasenfuß, H. M. Hoffmeister, A. Osterspey, K. Rybak, U. Sechtem, S. Silber

herausgegeben vom

## **Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e.V.**

### **Korrespondenzanschriften:**

Univ.-Prof.em Prof. h.c. Dr. med. Achim A. Schmaltz  
Klinik für Kinderkardiologie  
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin

Universität Duisburg-Essen  
Hufelandstr. 55  
45122 Essen  
Tel. +49 201 723-2452  
Fax. +49 201 723-5743

Univ.-Prof. Dr. med. Dr. h.c. Günter Breithardt  
Medizinische Klinik und Poliklinik C  
(Kardiologie und Angiologie)

Universitätsklinikum Münster  
Albert-Schweitzer-Str. 33  
48149 Münster  
Tel. +49 251 834-7617  
Fax. +49 251 834-7864

## Präambel

Diese Leitlinie ist eine Stellungnahme der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung (DGK), die den gegenwärtigen Erkenntnisstand wiedergibt und Ärzten und ihren Patienten die Entscheidungsfindung erleichtern soll. Die Leitlinie ersetzt nicht die ärztliche Evaluation des individuellen Patienten und die Anpassung der Diagnostik und Therapie an dessen spezifische Situation.

Die Erstellung dieser Leitlinie ist durch eine systematische Aufarbeitung und Zusammenstellung der besten verfügbaren wissenschaftlichen Evidenz gekennzeichnet. Das vorgeschlagene Vorgehen ergibt sich aus der wissenschaftlichen Evidenz, wobei randomisierte, kontrollierte Studien bevorzugt werden. Der Zusammenhang zwischen der jeweiligen Empfehlung und dem zugehörigen Evidenzgrad ist gekennzeichnet.

### Empfehlungsgrade

<b>I</b>	Evidenz und/oder allgemeine Übereinkunft, dass eine Therapieform oder eine diagnostische Maßnahme effektiv, nützlich oder heilsam ist
<b>II</b>	Widersprüchliche Evidenz und/oder unterschiedliche Meinungen über den Nutzen/Effektivität einer Therapieform oder einer diagnostischen Maßnahme
<b>IIa</b>	Evidenzen/Meinungen favorisieren den Nutzen bzw. die Effektivität einer Maßnahme
<b>IIb</b>	Nutzen/Effektivität einer Maßnahme ist weniger gut durch Evidenzen/Meinungen belegt
<b>III</b>	Evidenz und/oder allgemeine Übereinkunft, dass eine Therapieform oder eine diagnostische Maßnahme nicht effektiv, nicht möglich oder nicht heilsam und im Einzelfall schädlich ist.

### Evidenzgrade

<b>A</b>	Daten aus mehreren ausreichend großen, randomisierten Studien oder Meta-Analysen
<b>B</b>	Daten aus einer randomisierten Studie oder mehreren großen nicht randomisierten Studien
<b>C</b>	Konsensus-Meinung von Experten basierend auf Studien und klinischer Erfahrung

# Inhalt

<b>1</b>	<b>Einleitung</b>	<b>6</b>
	Hintergrund und Methodik der Leitlinienentwicklung (A.A. Schmaltz)	
<b>2</b>	<b>Medizinische Aspekte</b>	<b>8</b>
2.1	Hämodynamik und Myokardfunktion (H. Baumgartner)	
2.2	Bedeutung und Management von Arrhythmien, Schrittmacher/ICD-Therapie (H. Gabriel)	
2.3	Zyanotische Herzfehler mit normaler oder verminderter Lungenperfusion (E. Oechslin)	
2.4	Eisenmenger-Reaktion (E. Oechslin)	
2.5	Infektiöse Endokarditis (P. Trigo Trindade)	
2.6	Bildgebende Methoden (P. Trigo Trindade)	
2.7	Interventionelle Behandlung (H. Baumgartner)	
2.8	Schwangerschaft und Kontrazeption (H. Kaemmerer)	
2.9	Syndrome (U. Bauer)	
<b>3</b>	<b>Chirurgische Aspekte</b> (R. Cesnjevar, M. Weyand)	<b>19</b>
3.1	Erstoperation und Reoperation	
3.2	Spezifische Aspekte	
3.2.1	Risikoidentifikation	
3.2.2	Myokardprotektion	
3.3	Hybridverfahren	
3.4	Chirurgische Aspekte der Anästhesie und Intensivmedizin	
3.5	Risiken und Management nicht-kardialer Operationen	
3.6	Thorakale Organtransplantation	
<b>4</b>	<b>Psychosoziale Aspekte</b>	<b>23</b>
4.1	Psychosoziale Aspekte bei AHF (U. Bauer)	
4.2	Versicherbarkeit und sozialrechtliche Versorgung (E. Niggemeyer, M. Vigl, U. Bauer)	
4.3	Sport bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern (H. Gabriel)	
4.4	Patienten-Selbsthilfeorganisationen (E. Niggemeyer, U. Bauer)	
<b>5</b>	<b>Spezifische Herzfehler</b>	<b>26</b>
5.1	Vorhofseptumdefekt (A.A. Schmaltz)	
5.2	Ventrikelseptumdefekt (A.A. Schmaltz)	
5.3	Atrioventrikulärer Septumdefekt (H. Kaemmerer)	
5.4	Persistierender Ductus arteriosus (H. Gabriel)	
5.5	Linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion (H. Baumgartner)	
5.6	Rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion (H. Gabriel)	
5.7	Aortenisthmusstenose (H. Kaemmerer)	
5.8	Ebstein-Anomalie (H. Kaemmerer)	
5.9	Fallot-Tetralogie (P. Trigo Trindade)	
5.10	Transposition der großen Arterien (E. Oechslin)	
5.10.a	Vorhofumkehr (E. Oechslin)	
5.10.b	Rastelli-Operation (E. Oechslin)	
5.10.c	Arterielle Switch-Operation (E. Oechslin)	
5.11	Kongenital korrigierte Transposition der großen Gefäße (P. Trigo Trindade)	
5.12	Zustand nach Fontan-Operation (A. A. Schmaltz)	
5.13	Zustand nach Conduit-Operation (R. Cesnjevar, M. Weyand)	
5.14	Marfan-Syndrom (H. Kaemmerer)	
<b>6</b>	<b>Literatur</b>	<b>46</b>

# 1 Einleitung

## Hintergrund und Methodik der Leitlinienentwicklung

---

Die Fortschritte der Kinderkardiologie, Kardiologie, Anästhesiologie und Intensivmedizin und insbesondere der Kinderherzchirurgie in den letzten Jahrzehnten haben zu einer eindrucksvollen Verbesserung der Lebensaussichten von Kindern mit angeborenen Herzfehlern (AHF) geführt. Damit entsteht in zunehmendem Maße eine völlig neue Gruppe von Patienten mit korrigierten, teilkorrigierten oder palliativ behandelten Herzfehlern, die mit neuen, unerwarteten Problemen auf uns Ärzte zukommen und Hilfe erwarten. Die Größe dieser Patientengruppe wird derzeit in Deutschland auf 181.500–277.000 Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) geschätzt, gesicherte Zahlen liegen nicht vor. Mit möglichst vollständiger Erfassung dieser Patienten im „Nationalen Register für angeborene Herzfehler“ hoffen wir, in einigen Jahren zuverlässige Daten vorlegen zu können.

Die vorliegende Leitlinie zur ärztlichen Versorgung Erwachsener mit angeborenen Herzfehlern baut auf den Leitlinien der kanadischen, US-amerikanischen und europäischen Fachgesellschaften auf, deren Vorarbeiten dankbar anerkannt werden. Diese konsensbasierten Leitlinien wurden nach intensiver Literaturrecherche in PubMed von Einzelautoren verfasst und in der Autorengruppe diskutiert und verbessert. Dabei wurde einerseits klar, dass die Datenlage auf diesem speziellen Gebiet in dieser Altersgruppe ausgesprochen dürftig ist, bei einer systematischen Literaturrecherche aber der Aufwand in keinem Verhältnis zum zu erwartenden mageren Erfolg stehen würde, sodass darauf verzichtet wurde. Andererseits handelte es sich bei den gefundenen, bewerteten und zitierten Arbeiten hinsichtlich diagnostischer, operativer und therapeutischer Strategien nahezu ausschließlich um retrospektive Kohortenstudien (Ausnahme: je eine randomisierte, prospektive Studie zur Therapie des

Vorhofseptumdefekts und der Eisenmenger-Reaktion [BREATHE-5 Studie]), Fallberichte oder Expertenmeinungen, die dem Evidenzgrad C entsprechen.

In einem zweiten Schritt wurde die Leitlinie in der gesamten Task Force diskutiert und in einem formalen Abstimmungsprozess unter Moderation von Frau PD Dr. I. Kopp, Leitlinienkommission der AWMF, konsentiert. Die ausgesprochenen Empfehlungen spiegeln den in der Gruppe erreichten Konsens wieder (Empfehlungsgrad I nach den Vorgaben der DGK).

## 2 Medizinische Aspekte

### 2.1 Häodynamik und Myokardfunktion

---

Die Ventrikelfunktion soll primär echokardiographisch untersucht werden. Dabei ist die Beurteilung des rechten Ventrikels (RV) besonders relevant. Druckgradienten, Insuffizienzschweregrad, Shuntquantifizierung und systolischer Pulmonalisdruck können echokardiographisch näherungsweise bestimmt werden, bei unzureichender Information Magnetresonanztomographie (MRT), evtl. auch nuklearmedizinisch, ggf. angiographisch.

### 2.2 Bedeutung und Management von Arrhythmien, Schrittmacher/ICD-Therapie

---

*Arrhythmien* stellen ein Hauptproblem im Erwachsenenalter dar. Supraventrikuläre Arrhythmien sind häufiger als ventrikuläre Arrhythmien, Sinusknotendysfunktion häufig nach Operation im Bereich des Vorhofes (z. B. Mustard/Senning, Fontan). Nach Verschluss eines Vorhofseptumdefekts atriale Arrhythmien (vor allem Vorhofflattern, -flimmern). Amiodaron scheint am effektivsten zu sein. In Einzelfällen: Katheterablation unter Benutzung von dreidimensionalen Mapping-Systemen; Erfolgsrate deutlich unter der bei strukturell normalen Herzen.

*Schrittmacher-Therapie* durch die zugrundeliegende kardiale Anatomie und den abnormalen Zugang für das Platzieren von Schrittmachersonden erschwert. ICD wirksam zur Verhinderung des akuten Herztodes; Reduktion der Gesamtsterblichkeit für dieses Kollektiv nicht belegt.

### 2.3 Zyanotische Herzfehler mit normaler oder verminderter Lungenperfusion

---

Patienten mit zyanotischen angeborenen Herzfehlern werden heute generell im Kindesalter operiert, nach Möglichkeit korrigiert. In Einzelfällen stellen sich zyanotische Patienten (nativ oder nach Palliation) mit balancierter Häodynamik erst im höheren Erwachsenenalter vor.



## Häufigste zyanotische Vitien bei EMAH-Patienten

### a) mit Obstruktion im pulmonalen Ausflusstrakt bei:

- ▶ Ventrikelseptumdefekt mit Pulmonalstenose (valvulär/subvalvulär);
- ▶ Fallot-Tetralogie (unoperiert);
- ▶ Status nach Banding bei nicht-restriktivem Ventrikelseptumdefekt;
- ▶ d-Transposition der großen Arterien, Ventrikelseptumdefekt und Pulmonalstenose;
- ▶ Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (atrio-ventrikuläre and ventrikulo-arterielle) Diskordanz, l-Transposition der großen Arterien) mit Ventrikelseptumdefekt und (subvalvulärer und/oder valvulärer) Pulmonalstenose;
- ▶ Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt und aortopulmonalen Kollateralen/chirurgischem Shunt;
- ▶ Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum und aortopulmonalen Kollateralen/chirurgischem Shunt;
- ▶ Trikuspidalatresie mit Vorhofseptumdefekt und einem restriktiven Foramen bulbo-ventriculare (Ventrikelseptumdefekt);
- ▶ Double Inlet Left Ventricle mit einem restriktiven Foramen bulbo-ventriculare zur subpulmonalen outlet chamber.

### b) ohne Obstruktion im pulmonalen Ausflusstrakt:

- ▶ Ebstein-Anomalie, in Verbindung mit einem offenen Foramen ovale oder Vorhofseptumdefekt Typ II.

Zur Verbesserung der Oxygenierung des Gewebes bei chronischer Hypoxämie Adaptation durch sekundäre Erythrozytose, Rechtsverschiebung der Sauerstoff-Dissoziationskurve und Erhöhung des Herzminutenvolumens.

*Leitsymptome:* Zyanose, sekundäre Erythrozytose, Gerinnungsstörungen, Dilatation der Arteriolen und Kapillaren, Trommelschlegelfinger und -zehen sowie Uhrglasnägel.

*Ziel der Diagnostik:* Beschreibung der Anatomie und Hämodynamik, des Ausmaßes der Zyanose und der sekundären Erythrozytose, Suche nach Komplikationen.

*Therapie:* Lebenserwartung bei zyanotischen Vitien lange unterschätzt. Auch im langjährigen Verlauf sollten die Möglichkeiten einer Intervention (operative oder katheterinterventionelle Behandlung, Palliation) reevaluiert werden. Sauerstofftherapie evtl. bei zyanotischen Herzfehlern sinnvoll mit subjektiver Besserung, aber Verringerung der Morbidität oder positiver Effekt auf das Überleben nicht bewiesen. Bei Hyperviskositätssymptomen mit Einschränkung der Lebensqualität: Phlebotomie indiziert, wenn ein Eisenmangel und eine Dehydratation ausgeschlossen sind (ein Hämatokrit < 65% verursacht selten Hyperviskositätssymptome, außer bei Eisenmangel oder Dehydratation!). Anämie unter Berücksichtigung der Sauerstoffsättigung behandeln, Eisenmangel ausgleichen. Indikationsstellung für orale Antikoagulation wegen spontan erhöhter Blutungsneigung und Bestimmung des INR nur in Zusammenarbeit mit einem überregionalen Kompetenzzentrum für angeborene Herzfehler (strenge Indikationen: Vorhofflattern/-flimmern, wiederholte thromboembolische Komplikationen)

## Nachsorge von zyanotischen Herzfehlern: gezielte Risikoreduktion

- ▶ Vermeiden von Infekten: jährliche Grippe-Impfung; regelmäßige Pneumokokken-Impfung (ca. alle 5 Jahre); Endokarditisprophylaxe;
- ▶ Vermeiden von Dehydratation, Eisenmangel und Anämie;
- ▶ Vermeiden von Luftembolien bei intravenösen Infusionen (Luftfilter);
- ▶ Vorsicht bei Thrombozytenaggregationshemmern (erhöhte Blutungsgefahr);
- ▶ Vorsicht bei nichtsteroidalen Antirheumatika (verminderte Nierenfunktion, erhöhte Blutungsgefahr);
- ▶ Vermeiden von Rauchen;
- ▶ Vermeiden von extremen, v. a. isometrischen Belastungen;
- ▶ Vermeiden von Schwangerschaft, antikonzeptionelle Beratung (siehe Kapitel 2.8).

*Chirurgische Eingriffe:* Jeder chirurgische Eingriff ist ein Hochrisiko-Eingriff und stellt hohe Anforderungen an den Anästhesisten; der Patient muss auch für einen scheinbar einfachen chirurgischen Eingriff (z. B. Appendektomie) an ein Zentrum mit Herzanästhesie und entsprechender Erfahrung mit komplexen Herzfehlern verlegt werden.

### 2.4 Eisenmenger-Reaktion

*Definition:* fortgeschrittene pulmonalvaskuläre Erkrankung mit stark erhöhtem Lungengefäßwiderstand, pulmonalarteriellem Druck  $> 2/3$  des Systemdrucks, bidirektionalem Shunt oder Shunt-Umkehr. Adaptationsmechanismen zur Verbesserung der Oxygenierung des Gewebes: sekundäre

Erythrozytose, Rechtsverschiebung der Sauerstoff-Dissoziationskurve, Erhöhung des Herzminutenvolumens. Adaptative Mechanismen implizieren entsprechende Komplikationen: Patienten mit Eisenmenger-Reaktion haben eine Multisystemerkrankung. Viele Erwachsene mit Eisenmenger-Reaktion haben bis zur 3. Lebensdekade eine gute Lebensqualität. Überlebensrate aber im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung stark reduziert, Mortalität um den Faktor 4 erhöht.

*Spezielle Komplikationen der Eisenmenger-Reaktion:* Aneurysmen der Lungenarterien mit Kompression der Bronchien (Atelektasen), Ruptur, Dissektion, Thrombusbildung in den aneurysmatisch erweiterten Lungenarterien, Verkalkung der Gefäßwand, Thromboembolie und Lungeninfarkt (Hämoptoe), intrapulmonale Blutung, pulmonale Infekte.

Symptome oder Komplikationen sind Anlass für therapeutische Interventionen: Je weniger Interventionen, desto besser, um das labile physiologische Gleichgewicht nicht zu stören. Jeder Patient mit einem zyanotischen Vitium und geringstem Verdacht auf eine pulmonale Hypertonie bzw. Eisenmenger-Reaktion muss evaluiert werden, damit die Pathophysiologie geklärt wird.

*Allgemeine therapeutische Maßnahmen:* (siehe Kap. 2.3.) Operative oder katheterinterventionelle Behandlungsmöglichkeiten bestehen nicht mehr, die Morbidität ist hoch. Ziel der Behandlung: Vermeidung von Komplikationen durch eine gezielte Reduktionsstrategie und präventivmedizinische Maßnahmen. Im Gegensatz zur idiopathischen PAH Indikationsstellung zur Antikoagulation bei Eisenmenger-Reaktion kontrovers. Spezifische therapeutische Maßnahmen: Behandlung mit Vasodilatoren (Sauerstoff, NO, Ca-Antagonisten, Prostaglandine, Endothelin-Antagonisten und/oder Phosphodiesterase-5-Inhibitoren). Herz-Lungen-Transplantation als einzige, letzte Option.

## 2.5 Infektiöse Endokarditis

---

Die meisten AHF-Patienten haben ein erhöhtes Risiko für Endokarditis. Aufgrund hoher Morbidität und Mortalität ist eine frühe Diagnosestellung durch Blutkulturen und Echokardiographie anzustreben, die Zusammenarbeit von erfahrenen Kardiologen und Herzchirurgen notwendig. Die bisher geltende generelle Empfehlung zur Endokarditisprophylaxe, wie sie noch in der Vitiensystematik (siehe Kap. 5) angegeben ist, wird durch das Positionspapier der DGK (siehe [http://leitlinien.dgk.org/images/pdf/leitlinien\\_volltext/2007-13-endokarditis-prophylaxe.pdf](http://leitlinien.dgk.org/images/pdf/leitlinien_volltext/2007-13-endokarditis-prophylaxe.pdf)) revidiert, die Auswirkungen bleiben abzuwarten.

## 2.6 Bildgebende Methoden

---

Die bildgebende Diagnostik – insbesondere mit nicht-invasiven Methoden – hat entscheidend zum Überleben dieser Patienten beigetragen.

### Echokardiographie

- ▶ Ziel der transthorakalen zweidimensionalen Echokardiographie: Anatomie des Vitiums, Volumen des linken Ventrikels, Morphologie der Klappen, Messung der linksventrikulären Funktion nach der modifizierten biplanen Simpson-Methode;
- ▶ Doppler-Untersuchung: Gradientenmessung;
- ▶ Farb-Doppler: Klappeninsuffizienzen und Shunts;
- ▶ Transösophageale Echokardiographie (TEE): bessere räumliche Auflösung – vor allem der posterioren Herzstrukturen, insbesondere bei schwer zu schallenden postoperativen Patienten;
- ▶ Intrakardiale Echokardiographie (ICE): Bilder vom rechten Vorhof aus, seltener vom rechten Ventrikel.

*Vorteile der Kernspintomographie (MRT):* keine ionisierenden Strahlen; uneingeschränkt Einsicht in den Brustkorb in verschiedenen, beliebig wählbaren Ebenen. Das MRT zeigt die Anatomie, das Cine-MR die Bewegungen des Myokards, der Klappen und des Blutflusses, und die 3D-MR-Angiographie (nach Infusion von Gadolinium) kann die systemischen, pulmonalen und kollateralen Gefäße darstellen. Außerdem erlaubt die Wahl verschiedener Sequenzen, das Gewebe zu charakterisieren.

*Mehrzeilen-CT:* Bilder in beliebigen Ebenen; Untersuchungszeit kürzer als beim MRT, Strahlenbelastung nicht unerheblich!

*Angiokardiographie* weiterhin „Goldstandard“ bei der Beurteilung der Koronarien, bei der Definition der Anatomie aorto-pulmonaler und venösen Kollateralen.

Wahl und Einsatz der besten bildgebenden Methode beruht auf der klinischen Beurteilung des Patienten, der Kenntnis möglicher Komplikationen im Rahmen eines spezifischen Vitiums und der vorhandenen Restdefekte nach einer Intervention oder einem chirurgischen Eingriff. Verlaufveränderungen wichtiger als die isolierte Feststellung eines pathologischen Befundes.

Besonderes Risiko der EMAH-Patienten: Niereninsuffizienz; deshalb entsprechende Vorsorge (Hydratation) und geringe Kontrastmittelmenge während der Angiokardiographie.

Patienten mit einer pulmonalen Hypertonie: Risiko der Angiokardiographie wesentlich höher!

## **2.7 Interventionelle Behandlung**

---

Die katheterinterventionelle Therapie angeborener Herzfehler hat eine rasante Entwicklung genommen und sich zu einem etablierten Verfahren entwickelt. Primär als Konkurrenz zur chirurgischen Therapie gesehen, heute in den meisten Zentren eine komplementäre Behandlungsform. Bisher gibt es kaum randomisierte Studien zum Vergleich von Chirurgie und Katheterintervention.

Im Erwachsenenalter *Ballonvalvuloplastie* der Pulmonal- und Mitralklappe gut etabliert, bei der Aortenklappe von untergeordneter Bedeutung. Der Stellenwert der Angioplastie bei nativer Aortenisthmusstenose nach wie vor kontrovers beurteilt. Rekoarkttation: in den meisten Zentren, soweit von der Morphologie her technisch möglich, in der Regel Angioplastie mit *Stentimplantation*.

Vorhofseptumdefekte (ASD) werden nicht selten erst im Erwachsenenalter entdeckt. Für den Verschluss solcher Defekte mit verschiedenen *Devices* (Varianten von Doppelschirmen bzw. -scheiben) bestehen daher besonders große Erfahrungen. Voraussetzung für den Eingriff: maximaler aufdehnbarer Durchmesser des Defekts < 38-40 mm und ausreichender Abstand (Randsaum  $\geq$  5mm) vor allem zur freien Vorhofwand und den AV-Klappen.

Unerwünschte venöse und arterielle Kollateralen sowie AV-Fisteln: Verschluss mit Coils. Die perkutane Klappenimplantation derzeit in erster klinischer Erprobung.

## 2.8 Schwangerschaft und Kontrazeption

---

Alle Frauen mit AHF frühzeitig über Möglichkeit und Risiken einer Schwangerschaft beraten! Wegen *Veränderungen der Hämodynamik* – Senkung des peripheren Gefäßwiderstands, Absinken des Blutdrucks, Zunahme des Blutvolumens und der Gesamtmenge der Erythrozyten sowie Steigerung des Herzminutenvolumens – spezifische interdisziplinäre Führung der Patientinnen während der Schwangerschaft notwendig. *Einschätzung des Risikoprofils* und Schwangerschaftsverlauf von Art und Schweregrad des nativen oder operativ korrigierten Herzfehlers abhängig (siehe Tab. Risikoscore nach Siu): Besonderheiten für jedes Vitium beachten! Unabhängig von der NYHA-Klassifizierung bei einigen Erkrankungen hohes Risiko für die Mutter in der Schwangerschaft; Schwangerschaftsabbruch in Erwägung ziehen (siehe Tab. Potentielle Indikationen zum Schwangerschaftsabbruch).

## Risiko-Score nach Siu

- ▶ vorausgegangene kardiale Ereignisse (z. B. Herzinsuffizienz, transitorisch-ischämische Ereignisse oder Schlaganfälle);
- ▶ vorausgegangene Arrhythmien;
- ▶ NYHA-Funktionsklasse > II oder Zyanose vor Eintritt der Schwangerschaft;
- ▶ Linksherzobstruktion (Aortenstenose, Mitralklappenstenose, LV-Ausflusstraktobstruktion mit Gradient > 30 mmHg);
- ▶ eingeschränkte linksventrikuläre Funktion (EF < 40%).

## Potentielle Indikationen zum Schwangerschaftsabbruch

- ▶ höhergradige pulmonale Hypertonie (auf mehr als 2/3 des Systemwiderstands erhöhter pulmonaler Widerstand);
- ▶ symptomatische bzw. höhergradige Obstruktion im Bereich der Aortenklappe, des Aortenbogens oder des Aortenisthmus;
- ▶ Marfan-Syndrom mit erweiterter Aortenwurzel;
- ▶ chronische Herzinsuffizienz im NYHA-Stadium III und IV.

Bei einer unkomplizierten Geburt generell keine Endokarditisprophylaxe. Da jedoch nie vorab sicher ist, ob die Entbindung unkompliziert verlaufen wird, oder ob okkulte Infektionen vorliegen, empfehlen einige erfahrene Zentren bei angeborenen Herzfehlern eine Endokarditisprophylaxe.

Während und nach der Schwangerschaft erhöhtes Thromboembolierisiko.



## Minderung des Thromboembolierisikos

- ▶ frühzeitige Mobilisierung der Mutter;
- ▶ sorgfältige peripartale Physiotherapie;
- ▶ Verordnung von Stützstrümpfen;
- ▶ ggf. Pharmakotherapie.

Optimale Durchführung der medikamentösen *Thromboembolieprophylaxe* kontrovers beurteilt; insbesondere bei Müttern mit niedrigem Antikoagulantienbedarf (Warfarin < 5 mg/die; Phenprocoumon < 3 mg/die) orale Antikoagulation während der Schwangerschaft bis zur 36. Schwangerschaftswoche fortführen.

Schwangerschaftsberatung: das *genetische Risiko* bei angeborenen Herzfehlern in der Familienanamnese ist erhöht, wobei das Wiederholungsrisiko von Vitium zu Vitium unterschiedlich hoch ist.

Bei Frauen mit angeborenen Herzfehlern Beachtung entsprechender Kontraindikationen: in nahezu allen Fällen eine effektive und verträgliche *Empfängnisverhütung* möglich, vorzugsweise mittels oraler Kontrazeptiva mit niedrig dosiertem Oestrogenanteil.

## 2.9 Syndrome

---

Bei 15–20% der Patienten mit einem angeborenen Herzfehler liegt auch ein Syndrom vor. Dies spielt für die Lebenserwartung und die Lebensqualität im Kindes- und im Erwachsenenalter meistens die entscheidende Rolle. Bei Patienten mit AHF hat sich durch die erweiterten Behandlungsmöglichkeiten der Organerkrankungen die Lebenserwartung sowohl generell als auch bei Vorliegen von Syndromen deutlich verbessert.

## Häufig mit Herzfehlern vergesellschaftete Syndrome

### a) *chromosomale Syndrome:*

- ▶ Down-Syndrom (Trisomie 21): Septumdefekte, Fallot-Tetralogie;
- ▶ Turner-Syndrom (X0): bikuspidale Aortenklappe, Aortenisthmusstenose, -aneurysma.

### b) *genetische Syndrome:*

- ▶ 22q11-Syndrom (früher Catch 22): unterbrochener oder rechtsseitiger Aortenbogen, Ventrikelseptumdefekt (VSD), Truncus arteriosus communis, Fallot-Tetralogie, Pulmonalatresie mit VSD;
- ▶ Noonan-Syndrom: Pulmonalstenose, Hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie, Septumdefekte, Isthmusstenose, persistierender Ductus arteriosus;
- ▶ Williams-Beuren-Syndrom: supra-avalvuläre Aortenstenose, periphere Pulmonalstenosen, Gefäßstenosen;
- ▶ Holt-Oram-Syndrom: Vorhofseptumdefekt;
- ▶ Marfan-Syndrom: Mitralklappenprolaps mit/ohne -insuffizienz, Aortendilatation, Aortendissektion.

### c) *exogen verursachte Syndrome*

- ▶ Alkoholembryo-/fetopathie: Septumdefekte, Fallot-Tetralogie;
- ▶ Rötelnembryopathie: persistierender Ductus arteriosus.

## 3 Chirurgische Aspekte

### 3.1 Erstoperation und Reoperation

---

Kardiale Erst- und Reoperationen sind Hochrisikoeingriffe, die der Erfahrung eines entsprechend geschulten kardiochirurgischen Teams bedürfen. Erstoperationen sind bei erwachsenen Patienten mit angeborenen Herzfehlern selten und betreffen meist einfachere Vitien mit lange bestehender Druck- oder Volumenbelastung. Selten finden sich komplexe Vitien, die aufgrund einer passenden Balance der Kreisläufe eine zufriedenstellende klinische Situation für den Patienten ergaben, weshalb bis dato noch kein korrigierender oder palliativer Eingriff erfolgte. Die Reoperation bei früherer Korrektur oder Palliation stellt heute den Regelfall dar. Hierbei kann es sich sowohl um Restprobleme nach Korrekturversuchen oder Palliationen in der Vorgeschichte handeln, als auch um regelhaft zu erwartende Folgeoperationen (z. B. Conduitwechsel bei degenerativer Obstruktion oder Pulmonalklappenersatz nach klappenloser Primärkorrektur). Für mögliche oder zu erwartende Reoperationen sollte der Chirurg bereits im Rahmen aller korrigierenden oder pallierenden Eingriffe Vorbereitungen treffen, um Komplikationen bei einem erneuten Eingriff zu vermeiden.

## 3.2 Spezifische Aspekte

---

### 3.2.1 Risikoidentifikation

Bei einer geplanten Reoperation sollte der Operateur sich bei jedem Patienten ein genaues Bild über das Risiko einer Resternotomie machen.

#### Diagnostische Maßnahmen/Hinweise

- ▶ Röntgen-Thorax seitlich (Abstand Herzschaten–Sternum);
- ▶ Angiographiefilm (Abstand Herzmuskel–Sternum, keine Beweglichkeit der ventralen Herzanteile im Bereich des Sternums weist auf feste Adhäsionen hin);
- ▶ falls vorhanden CT/MRT (Gefäßstellung, Abstand RV–Sternum);
- ▶ Basisdiagnosen (z. B. Transpositionsstellung der großen Gefäße – Aorta liegt topographisch anterior und kann am Sternum anhaften);
- ▶ Conduitimplantation in der Vorgeschichte (OP-Bericht des Voroperateurs).

### 3.2.2 Myokardprotektion

Die intraoperative Myokardprotektion beginnt mit Maßnahmen, die eine Verletzung des Herzens während der Resternotomie vermeiden.

## 3.3 Hybridverfahren

---

In vielen Zentren werden aufgrund der notwendigen langwierigen und aufwendigen operativen Korrekturen sog. Hybridverfahren, Symbiosen von Chirurgie und interventioneller Therapie erfolgreich eingesetzt, um die Operationszeiten und den Anschluss an die Herz-Lungen-Maschine so kurz wie möglich zu halten. Das vorherige Stenten einer relevanten Aortenisthmusstenose oder der vorherige interventionelle Verschluss von relevanten Kollateralen reduziert die Operationszeit und die Komplexität des Eingriffs.

### 3.4 Chirurgische Aspekte der Anästhesie und Intensivmedizin

Das intraoperative anästhesiologische Management, die perioperative und intensivmedizinische Therapie müssen das individuelle Risiko des Patienten berücksichtigen. Neben der operativen Strategie spielen Anästhesie und Intensivmedizin eine entscheidende Rolle.

Der intraoperative Einsatz der TEE ist in vielen Zentren bereits zur Routine geworden.

#### Risikostratifizierung - kardiale Faktoren

- ▶ Anzahl der Voroperationen;
- ▶ residuelle Shunts (Z.n. Shuntanlage, Rest-VSD, möglicher Rechts-Links-Shunt mit dem Risiko paradoxer Embolien);
- ▶ Zyanose;
- ▶ pulmonale Hypertonie;
- ▶ eingeschränkte Ventrikelfunktion;
- ▶ Arrhythmien;
- ▶ Klappenprothesen (schwere Insuffizienz oder Stenose, therapeutische Antikoagulation);
- ▶ univentrikuläre Physiologie (Palliationsstufe oder Fontanzirkulation).

#### Risikostratifizierung - begleitende Komorbiditäten

- ▶ arterielle Hypertonie;
- ▶ Diabetes mellitus;
- ▶ Niereninsuffizienz;
- ▶ pulmonale Erkrankungen (auch unter Berücksichtigung von thorakalen Deformitäten und intrapulmonalen Fisteln).

Das Vorhandensein einer schweren pulmonalarteriellen Hypertonie macht jede Operation zu einem Hochrisikoeingriff. Eine lange bestehende Zyanose führt u. a. zu einer Veränderung der Blutviskosität und ist mit einem erhöhten Blutungsrisiko behaftet (gestörte Thrombozytenfunktion, Gerinnungsfaktorendepletion, höhere Gefäßdichte). Eine deutlich eingeschränkte präoperative Ventrikelfunktion kann postoperativ nach prolongiertem und kompliziertem Eingriff zu einem therapierefraktären low-cardiac-output-Syndrom führen.

### **3.5 Risiken und Management nicht-kardialer Operationen**

---

Die Anzahl Erwachsener mit angeborenen Herzfehlern hat in den letzten Jahren stetig zugenommen, weshalb auch die Häufigkeit von nicht-kardialen Operationen in dieser Patientengruppe deutlich gestiegen ist. Andere, kardial belastende Ereignisse wie z. B. Geburten spielen eine immer wichtigere Rolle. Eine konsiliarische (kinder-) kardiologische Untersuchung sollte jedem operativen Eingriff unbedingt vorausgehen. Dabei hat die Art des Herzfehlers einen wesentlichen Einfluss auf die Wahl des Anästhesieverfahrens und die zu bevorzugende Technik des Eingriffs sowie die perioperative Überwachung (z. B. laparoskopischer vs. offener Zugang).

Bei Herzinsuffizienz mit Ödemen oder einer deutlichen Zyanose besteht ein sehr hohes perioperatives Risiko. Bereits geringe Blutverluste und Flüssigkeitsverschiebungen sind dabei kritisch. Operationsindikation daher sehr streng stellen: Eingriffe nur aus kosmetisch-plastischer Indikation sind daher speziell für Patienten mit palliierten oder unoperierten kongenitalen Vitien abzulehnen.

### **3.6 Thorakale Organtransplantation**

---

Die orthotope Herztransplantation steht am Ende einer Liste aller konservativer, organerhaltender Behandlungsmaßnahmen der schweren terminalen Herzinsuffizienz, hat bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern jedoch eine deutlich höhere Hospitalletalität. Für Patienten mit einer Eisenmenger-Reaktion bei langjähriger pulmonaler Hypertonie stellt die Herz-Lungen-Transplantation (HLTx) die „ultima ratio“ ihrer Behandlungswege dar.

## 4 Psychosoziale Aspekte

### 4.1 Psychosoziale Aspekte bei AHF

---

Der EMAH-Patienten betreuende Arzt muss sich auch mit psychosozialen Fragen auseinandersetzen, die für das Erreichen und Erhalten von psychischer und somatischer Gesundheit wichtig sind. Der psychosozialen Betreuung kommt daher eine zentrale Bedeutung zu.

### 4.2 Versicherbarkeit und sozialrechtliche Versorgung

---

Mit dem Erreichen des Erwachsenenalters wird die Frage der eigenen Versicherbarkeit relevant. Es gibt bislang für Europa keine aussagekräftigen Untersuchungen zur Versicherbarkeit von Patienten mit angeborenen Herzfehlern. Zudem sind die wenigen verfügbaren internationalen Daten und Ergebnisse aufgrund erheblicher Unterschiede der jeweiligen Versicherungssysteme nicht auf die Situation in Deutschland übertragbar.

### 4.3 Sport bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern

---

Eine individuelle, angemessene Belastung ist sinnvoll und sollte nach entsprechender Evaluierung (Spiroergometrie!) angeraten werden. Regelmäßige sportliche Aktivität führt auch zu messbarer psychischer Stabilisierung und Verbesserung der Lebensqualität.

#### 4.3.1 Klassifikationen der körperlichen Belastungen

Während körperlicher Aktivität kommt es zu unterschiedlichen Belastungen im Bereich des kardiovaskulären Systems. Die resultierenden hämodynamischen Veränderungen können je nach Art des bestehenden kardiovaskulären Defekts zu verschiedenen Problemen führen. Das Training kann seinen Komponenten nach in dynamische (isotone) oder statische (isometrische) Belastung (Mitchell JH et al., 2005) unterteilt werden.

### 4.3.2 Definition

Evaluation der individuellen Leistungsfähigkeit mittels (Spiro-) Ergometrie, um unter anderem die adäquate Herzfrequenz für ein Grundlagenausdauertraining zu berechnen. Danach werden die erhobenen Parameter (metabolische Äquivalente = METs) zu den üblichen klinischen Belastungsklassifikationen (NYHA-Stadien/Ability Index) in Beziehung gesetzt.

#### Definition MET, $\text{VO}_2$ max

MET (Metabolic Equivalent):

1 MET =  $\text{O}_2$ -Verbrauch/min des Körpers unter Ruhebedingungen

1 MET = 3,5 ml  $\text{O}_2$ /kgKG/min

Normal 10 MET (=30-40 ml  $\text{O}_2$ /kgKG/min)

$\text{VO}_2$  max (maximaler  $\text{O}_2$ -Verbrauch):

$\text{VO}_2 \text{ max}/3,5 = \text{MET max}$

#### Beziehung zwischen METs und NYHA Class/Ability-Index/Specific Activity Scale 1-4

**1** keine Einschränkung bei normaler Belastung

> 7 METs möglich: Tennis-Doppel, Surfen, Radfahren, Inlineskating, Skifahren, Laufen (8-10 km/h),

**2** leichte Einschränkungen bei normaler Belastung

5-7 METs: Rasenmähen, Golfen, Gehen (3-6 km/h)

**3** starke Einschränkung bei normaler Belastung

2-4 METs: Spazierengehen 3 km/h, Duschen

**4** starke Einschränkung bei geringer Belastung

Belastungen > 2 METs nicht möglich



Patienten mit schwerer pulmonalarterieller Hypertonie sollten körperliche Aktivitäten vermeiden, die über ein symptomfreies Ausdauertraining hinausgehen. Die detaillierten Empfehlungen zu den einzelnen Vitien finden sich in der Langfassung dieser Leitlinie.

### **4.3.3 Zusammenfassung**

In Bezug auf Risiko und Nutzen regelmäßiger adäquater körperlicher Belastungen sollten ähnliche Überlegungen angestellt werden wie für andere kardiologische Patienten. Nur in klar definierten Fällen sollte ein generelles Sportverbot ausgesprochen werden. Die meisten Patienten bedürfen jedoch einer differenzierten Trainingsempfehlung, welche durch einen Kardiologen festgelegt werden soll, der sowohl die leistungsphysiologischen Komponenten als auch die speziellen Veränderungen bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern kennt.

## **4.4 Patienten-Selbsthilfeorganisationen**

---

Die Erfahrungen der Patienten- und Elternorganisationen stellen eine wichtige Informationsquelle für medizinisches Fachpersonal dar und gewährleisten den Wissenstransfer zwischen medizinischer Wissenschaft und Praxis. Erhaltung, Pflege und Ausbau enger Kontakte sind deshalb von eminenter Bedeutung.

## 5 Spezifische Herzfehler

### 5.1 Vorhofseptumdefekt (ASD)

Basis-information	ASDs sind die im Erwachsenenalter am häufigsten diagnostizierten angeborenen Herzfehler. Mit steigendem Alter nehmen Herzrhythmusstörungen – unabhängig, ob operiert oder nicht – und pulmonale Hypertonie (PH) zu (ab 4. Lebensjahrzehnt PH-Häufigkeit 30-40%).
Diagnostik	Die Lokalisation und Größenbestimmung des Defekts sowie die Darstellung der Lungenveneneinmündung erfolgen durch trans-thorakale und transösophageale Echokardiographie.
Therapie	Bei signifikantem Links-Rechts-Shunt mit Volumenbelastung des rechten Ventrikels ist der Verschluss im Erwachsenenalter zu jedem Zeitpunkt indiziert und erfolgt bei Fossa-ovalis-Defekten (ASD II) interventionell mittels Occludersystemen. Bei erhöhtem Pulmonalgefäßwiderstand ist ein Verschluss nicht mehr indiziert, wenn der pulmonale Widerstand oder PAP 2/3 des Systemwiderstands bzw. Systemdrucks übersteigt und ein QP/QS-Verhältnis $< 1,5$ vorliegt oder eine Vasoreagibilität nicht mehr gegeben ist. Retro- und prospektive Studien haben einen günstigeren Langzeitverlauf für Patienten mit chirurgischem Verschluss des ASD gegenüber Spontanverlauf und medikamentöser Behandlung nachgewiesen.
Nachsorge	zielt auf mögliche Komplikationen der Thorakotomie, der Perikardiotomie, möglicherweise eingebrachter Implantate (Patches, Verschlussysteme), auf die Funktion beider Ventrikel, mögliche Restdefekte und auf Herzrhythmusstörungen. Nach interventionellem Verschluss 6 Monate Gabe von ASS und Endokarditisprophylaxe.

## 5.2 Ventrikelseptumdefekt (VSD)

Basisinformation	Im Erwachsenenalter handelt es sich bei den VSDs entweder um kleine Defekte, bei denen im Kindesalter keine Operationsindikation bestand, oder Re- oder Restdefekte nach Verschlussoperation oder – sehr selten – solche mit pulmonaler Widerstandserhöhung.
Diagnostik	Die Echokardiographie erlaubt die Erfassung der Volumenbelastung des linken Ventrikels, die Lokalisation des Defekts und über die Messung der Flussgeschwindigkeit über den VSD auch einen Rückschluss auf die intrakardialen Druckverhältnisse. Weiterhin können damit Verlaufskomplikationen wie das Auftreten einer Aorteninsuffizienz, eines Aortentaschenprolapses oder einer Endokarditis erkannt werden. Eine OP-Indikation besteht bei einer Volumenbelastung des linken Ventrikels, einer pulmonalen Widerstandserhöhung $< 2/3$ des Systemwiderstands bzw. Vasoreagibilität, beim Auftreten einer Aorteninsuffizienz oder nach Endokarditis.
Therapie	Für perimembranöse und muskuläre VSDs werden zunehmend mittels Katheterintervention Occludersysteme eingesetzt. Das Standardverfahren ist derzeit noch der chirurgische Verschluss unter Zuhilfenahme des kardiopulmonalen Bypasses. Das Mortalitätsrisiko liegt bei 1,4% im europäischen Gesamtkollektiv; nur bei vorbestehender pulmonaler Hypertonie ist mit einer signifikanten Spätmortalität zu rechnen.
Nachsorge	bezieht sich u. a. auf die Ventrikelfunktion, Herzrhythmusstörungen, einen postoperativen Restshunt, das Verhalten des Lungengefäßwiderstands und einer Aorteninsuffizienz. Endokarditisprophylaxe 6 Monate postoperativ und bei Restshunt.

### 5.3 Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)

Basis-information	Beim partiellen (inkompletten) atrioventrikulären Septumdefekt (Vorhofseptumdefekt vom Primumtyp; ASD I) besteht ein tiefsitzender Vorhofseptumdefekt, der bis in die AV-Klappen-Ebene reicht, beim kompletten atrioventrikulären Septumdefekt (cAVSD) ein tiefsitzender Vorhofseptumdefekt vom Primumtyp, ein Inlet-VSD sowie eine gemeinsame AV-Klappe. Der AVSD wird nicht selten von weiteren kardialen Anomalien (u. a. offener Ductus arteriosus, Pulmonalstenose, Fallot-Tetralogie, Transposition der großen Gefäße oder Situsanomalien) und nicht-kardialen Anomalien (z. B. Trisomie 21) begleitet. Das klinische Erscheinungsbild hängt von der Größe des ASD, des VSD und dem Schweregrad der AV-Klappeninsuffizienz sowie von den pulmonalen Widerstandsverhältnissen ab. Unoperierte Erwachsene mit komplettem AVSD haben fast alle eine Eisenmenger-Reaktion.
Diagnostik	Die Echokardiographie kann alle morphologisch relevanten Fragen beantworten: Lokalisation und Größe von ASD und VSD, AV-Klappenanatomie und -funktion, Insertion der Chordae tendineae, Zahl und Position der Papillarmuskeln, goose-neck-Deformität und Subaortenstenose, Größe der Vorhöfe, der Ventrikel, des Truncus pulmonalis und der Aorta, der Ventrikelfunktion, assoziierter Herzfehler.
Therapie	Indikation zur Operation bei noch operablen Erwachsenen sind Symptome wie eine relevante AV-Klappeninsuffizienz, paradoxe Embolien oder eine linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion (peak-to-peak-Kathetergradient oder mittlerer Echo-Gradient $> 50$ mmHg plus linksventrikuläre Hypertrophie). Bei Patienten mit pulmonalem Gefäßwiderstand von $2/3$ des Systemwiderstands oder systolischem Pulmonaldruck von $2/3$ des Systemdrucks ist ein Verschluss nur dann indiziert, wenn ein QP/QS-Verhältnis $> 1,5$ vorliegt oder eine Vasoreagibilität nachweisbar ist. Wichtige Indikationen zur Behandlung oder auch zur Reoperation im postoperativen Verlauf sind persistierende oder neu aufgetretene hämodynamisch und/oder klinisch relevante Septumdefekte, Insuffizienzen oder Stenosen der linksseitigen AV-Klappe, subaortale Obstruktionen, Vorhofarrhythmien oder Verschlechterung der Ventrikelfunktion. Therapie der Wahl ist die frühzeitige operative Korrektur. Beim balancierten kompletten AVSD kann die Korrekturoperation mit single-patch- oder double-patch-Technik erfolgen. Die AV-Klappe

	wird rekonstruiert oder ersetzt. Beim unbalancierten AVSD kann evtl. eine Kreislaufftrennung im Sinne einer partiellen kavopulmonalen Anastomose (PCPC) mit nachfolgender totaler kavopulmonaler Anastomose (TCPC) indiziert sein.
Nachsorge	Wegen vielfältiger postoperativer Residualbefunde gehören alle betroffenen Patienten in eine regelmäßige, zumindest jährliche Verlaufskontrolle. Bislang galt die Empfehlung zur lebenslangen Endokarditisprophylaxe!

## 5.4 Persistierender Ductus arteriosus (PDA)

Basisinformation	Der PDA wird bei erwachsenen Patienten selten erstmals diagnostiziert und wegen der Erweiterung des linken Ventrikels infolge der chronischen Volumenüberlastung gelegentlich als dilatative Kardiomyopathie fehlinterpretiert.
Diagnostik	In der Regel klassischer Auskultationsbefund mit kontinuierlichem Geräusch. Echokardiographie ist Methode der Wahl zur Diagnosestellung. Bei ungenügender Bildqualität erlaubt die MRT die Diagnose.
Therapie	Die Indikation zum Verschluss ist bei allen Patienten mit hämodynamischer Auswirkung des offenen Duktus (Volumenbelastung des linken Ventrikels, erhöhter Pulmonaldruck) gegeben, solange noch keine schwere Pulmonalgefäßerkrankung vorliegt. Bei stummem Duktus erlaubt die unzureichende Datenlage keine definitive Empfehlung. Der katheterinterventionelle Verschluss ist für den Großteil dieser Patienten die Methode der Wahl; eine längerfristige Kontrolle ist indiziert.
Nachsorge	Bei Verschluss im Erwachsenenalter richtet sich die Häufigkeit der Nachkontrolle nach den Restdefekten und Folgezuständen. Endokarditisprophylaxe 6 Monate postinterventionell und bei Restshunt.

## 5.5 Linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion

### a) Valvuläre Aortenstenose

Basis-information	Die Aortenstenose (AS) ist eine chronisch progrediente Erkrankung mit sehr variabler Progressionsgeschwindigkeit. Die Prognose ist selbst bei schwerer Stenose gut, solange der Patient eindeutig beschwerdefrei ist, was im Zweifelsfall durch einen Belastungstest verifiziert werden soll. Sobald Beschwerden (belastungsinduzierte Dyspnoe, Angina pectoris und Schwindel bzw. Synkope) auftreten, ist die Prognose sehr schlecht und die dringliche Intervention angezeigt. Bei asymptomatischen Patienten erlauben v. a. Echokardiographie und Belastungstest eine Risikostratifizierung mit Identifikation solcher Patienten, bei denen bereits eine elektive Operation zu erwägen ist.
Diagnostik	Die Echokardiographie erlaubt einerseits eine morphologische Beschreibung der Aortenklappe, andererseits die Festlegung des Schweregrads der AS über die Doppler-sonographische Messung des mittleren und maximalen Gradienten sowie über die mittels Kontinuitätsgleichung berechnete Aortenklappenöffnungsfläche. In der Praxis ist ihre Berechnung aber mit einer Reihe von Fehlerquellen behaftet und wesentlich weniger zuverlässig als die Gradientenberechnung.
Therapie	Die einzige Behandlungsmöglichkeit im Erwachsenenalter stellt derzeit der Klappenersatz dar. Lediglich in Ausnahmefällen von sehr jungen Patienten mit nicht verkalkter Klappe kann eine Ballonvalvuloplastie eine sinnvolle Palliativmaßnahme sein.
Nachsorge	bezieht sich in erster Linie auf die sorgfältige Antikoagulation bei mechanischen Klappen und die regelmäßige Überprüfung der Klappen- bzw. Prothesenfunktion sowie die Beobachtung der Dimensionen der Aorta ascendens. Eine Endokarditisprophylaxe ist sowohl bei unkorrigierter wie operierter AS lebenslang indiziert, siehe Kap. 2.5.

## Indikationen zum Aortenklappenersatz bei Aortenstenose

	Empfehlungs-/ Evidenzgrad
Symptomatische Patienten mit schwerer AS	I-B
Patienten mit schwerer AS, bei denen eine aortokoronare Bypassoperation oder ein chirurgischer Eingriff an der ascendierenden Aorta oder an anderen Herzklappen durchgeführt wird	I-C
Asymptomatische Patienten mit schwerer AS und systolischer LV-Dysfunktion (LV EF < 50%) ohne andere erklärbare Ursache	I-C
Asymptomatische Patienten mit schwerer AS und abnormem Belastungstest im Sinne einer Entwicklung von AS-typischen Beschwerden unter Belastung	I-C
Asymptomatische Patienten mit schwerer AS und abnormem Belastungstest im Sinne eines Blutdruckabfalls bei Belastung unter den Ausgangswert	Ia-C
Patienten mit mittelgradiger AS*, bei denen eine aortokoronare Bypassoperation oder ein chirurgischer Eingriff an der ascendierenden Aorta oder an anderen Herzklappen durchgeführt wird	Ia-C
Asymptomatische Patienten mit schwerer AS und mittel- oder höhergradiger Klappenverkalkung und rascher hämodynamischer Progression mit Zunahme der Spitzenflussgeschwindigkeit über die Klappe $\geq 0,3$ m/sec pro Jahr	Ia-C
AS mit niedrigem Gradienten (mittlerer Gradient < 40 mmHg) und LV-Dysfunktion (niedrigem Cardiac Output) bei Nachweis einer kontraktile Reserve	Ia-C
Asymptomatische Patienten mit schwerer AS und abnormem Belastungstest im Sinne eines Auftretens komplexer ventrikulärer Arrhythmien	Iib-C
Asymptomatische Patienten mit schwerer AS und schwerer LV-Hypertrophie ( $\geq 15$ mm) ohne anderweitige Erklärung wie arterielle Hypertonie	Iib-C
AS mit niedrigem Gradienten (mittlerer Gradient < 40 mmHg) und LV-Dysfunktion (niedrigem Cardiac Output) ohne nachweisbare kontraktile Reserve	Iib-C

\*: Mittelgradige AS ist definiert als Klappenfläche 1,0 bis 1,5 cm<sup>2</sup> (0,6 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> to 0,9 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> KOF) oder mittlerer Gradient 30 bis 50 mmHg unter normalen Flussverhältnissen.

AS: Aortenstenose

EF: Auswurfraction

LV = Linker Ventrikel

## 5.5 Linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion

### b) Subvalvuläre Aortenstenose

Basis-information	Seltene Form der Ausflusstraktobstruktion; bei Erwachsenen ist sie meist als diskrete bzw. membranöse Form gegeben und häufig langsam progredient. Sie kann sekundär eine Aorteninsuffizienz nach sich ziehen.
Diagnostik	Diagnostik und Quantifizierung erfolgen (Doppler-) echokardiographisch. Die Darstellung der Membran ist von transthorakal manchmal schwierig, von transösophageal aber sehr gut.
Therapie	Eine Operationsindikation ist bei Symptomen, bedingt durch die Subaortenstenose, und/oder bei einem maximalen systolischen Gradienten $> 50$ mmHg im Herzkatheter bzw. maximalen instantanen Gradienten $> 70$ mmHg in der Dopplerechokardiographie) bei progredienter Aorteninsuffizienz oder bei höhergradiger Aorteninsuffizienz gegeben. Chirurgische Resektion der Membran in der Regel mit Myektomie; bei mittel- oder höhergradiger Aorteninsuffizienz zusätzlich Klappenrekonstruktion oder Klappenersatz.
Nachsorge	Das Hauptaugenmerk gilt dem nicht seltenen Rezidiv. Kontrollintervall jährlich; Endokarditisprophylaxe (siehe Kap. 2.5.)



## 5.6 Rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion

### Pulmonalklappenstenose, Pulmonalarterienstenose

Basisinformation	Bei den kongenitalen rechtsventrikulären Ausflusstraktobstruktionen unterscheidet man zwischen subvalvulären, valvulären und supra-valvulären Pulmonalstenosen (PS) sowie peripheren Pulmonalarterienstenosen. Klinisch relevant ist bei Erwachsenen vor allem die valvuläre PS. Der Spontanverlauf bei Patienten mit einer valvulären PS unterscheidet sich grundlegend von dem bei Patienten mit einer valvulären Aortenstenose, da die valvuläre PS im Erwachsenenalter sehr selten progredient ist.
Diagnostik	Die Echokardiographie ermöglicht nicht nur die Darstellung der Klappenanatomie, sondern auch die Quantifizierung der Stenose.
Therapie	Behandlungsbedürftig sind Patienten mit einer höhergradigen und/oder symptomatischen valvulären PS (maximaler systolischer Druckgradient bei echokardiographischer Messung > 50 mmHg bei gleichzeitigen Hinweisen auf eine rechtsventrikuläre Hypertrophie). Die perkutane Ballonvalvuloplastie ist als Therapiemethode der Wahl akzeptiert. Sollte diese Intervention nicht erfolgreich sein, weil z. B. eine dysplastische Klappe vorliegt, ist eine chirurgische Valvulotomie oder ein Pulmonalklappenersatz notwendig.
Nachsorge	Patienten mit einem systolischen Spitzengradienten unter 25 mmHg bedürfen keiner regelmäßigen kardiologischen Nachsorge und unterliegen keinen Restriktionen im Alltag. Endokarditisprophylaxe nur bei mittel- und höhergradigen Stenosen.

## 5.7 Aortenisthmusstenose

Basis-information	Die Aortenisthmusstenose (CoA) ist keine simple Anomalie, sondern eine komplexe, generalisierte Gefäßerkrankung. Leitsymptome der Aortenisthmusstenose sind: Hypertonie der oberen Körperhälfte, relative Hypotonie der unteren Körperhälfte und manchmal ein tastbarer Kollateralkreislauf. Beschwerden sind meist Folge eines arteriellen Hypertonus in der oberen Körperhälfte, der auch postoperativ oder postinterventionell häufig persistiert.
Diagnostik	Den bildgebenden Verfahren (CT, MRT) kommt eine zentrale Bedeutung zu. Die konventionelle Echokardiographie ist diesen Verfahren bei Erwachsenen in der Beurteilung der Isthmusregion eindeutig unterlegen. Turbulentes Flussmuster peripher von der Stenose mit erhöhter Flussgeschwindigkeit und diastolischem „run-off“ sind die typischen Dopplerbefunde (Gradientenschätzung über die erweiterte Bernoulli-Gleichung ist unzuverlässig!); bei höhergradiger Stenose Fluss auch in der Diastole über der Stenose sowie diastolischer Vorwärtsfluss in der Aorta abdominalis.
Therapie	Eine Behandlungsindikation besteht bei symptomatischen Patienten mit einem invasiven Gradienten $> 20$ mmHg, bei asymptomatischen Patienten, wenn an den oberen Extremitäten ein arterieller Hypertonus mit einer signifikanten linksventrikulären Hypertrophie besteht. Die Behandlung erfolgt in allen Altersgruppen chirurgisch oder interventionell (Ballonangioplastie mit oder ohne Stent-Implantation).
Nachsorge	Auch nach erfolgreicher Behandlung ist die Letalität und Morbidität infolge kardiovaskulärer Spätkomplikationen und einer arteriellen Hypertonie höher als in der Normalbevölkerung. Typische Residualbefunde machen eine regelmäßige Verlaufskontrolle erforderlich. Endokarditisprophylaxe!

## 5.8 Ebstein-Anomalie

Basis-information	Bei der Ebstein-Anomalie sind ein oder mehrere Segel der Trikuspidalklappe (TK) fehlgebildet und verlagert. Die Apikalverlagerung der TK-Segel unterteilt das rechte Herz in einen rechten Vorhof, einen atrialisierten rechten Ventrikel sowie einen Restventrikel. Häufig bestehen gleichzeitig eine TK-Insuffizienz, eine Funktionsstörung des linken Ventrikels, Mitralklappenanomalien, eine interatriale Verbindung (offenes Foramen ovale oder Vorhofseptumdefekt) und (mehrere) akzessorische Leitungsbahnen (WPW-Syndrom). Die Ebstein-Anomalie ist damit nicht nur eine Erkrankung des rechten Herzens, sondern auch des linken Herzens. Das sehr variable klinische Bild reicht von trivialen Symptomen bis hin zum Vollbild eines hochgradig zyanotischen Herzfehlers.
Diagnostik	Die Echokardiographie (TTE und TEE) beantwortet meist alle relevanten Fragen: Anatomie und Funktion der Trikuspidalklappe, Apikalwärts-Verlagerung des septalen bzw. posterolateralen (muralen) Segels (bei Erwachsenen $\geq 0,8$ cm/m <sup>2</sup> Körperoberfläche), Größe des anterioren Segels, Ausmaß der Anheftung (»tethering«) des septalen oder posterioren Trikuspidalklappensegels an Septum bzw. Ventrikelwand, Größe und Funktion der einzelnen Herzabschnitte (rechter Vorhof, atrialisierter Ventrikel, rechtsseitiger Restventrikel, linker Ventrikel), rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion, Begleit anomalies.
Therapie	Rhythmusstörungen werden medikamentös oder, vorzugsweise, durch Katheterablationsverfahren behandelt. Die operative Korrektur erfolgt symptomorientiert; Operationsindikation sind abnehmende Leistungsfähigkeit, Progredienz zur NYHA-Funktionsklasse III oder IV, Vergrößerung des Herz-Thorax-Quotienten auf $> 0,60$ , progrediente Herzgrößenzunahme, hochgradige und symptomatische Trikuspidalklappeninsuffizienz, höhergradige oder progrediente Zyanose (arterielle Ruhe-Sättigung $< 90\%$ ), paradoxe Embolien, relevante rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion. Heutzutage wird auch ein früherer Operationszeitpunkt in Erwägung gezogen. Die Operationsergebnisse (vorzugsweise nach Trikuspidalklappenrekonstruktion) sind von der spezifischen Erfahrung des Chirurgen abhängig. Die früher hohe Operationsletalität konnte in erfahrenen Zentren drastisch gesenkt werden.
Nachsorge	Typische postoperative Residualbefunde machen eine regelmäßige, zumindest jährliche Verlaufskontrolle erforderlich; Endokarditisprophylaxe!

## 5.9 Fallot-Tetralogie

Basis-information	Die Fallot-Tetralogie ist mit einer Inzidenz von 10% der häufigste angeborene zyanotische Herzfehler. Im Erwachsenenalter kommen nur sehr wenige nicht operierte Patienten oder palliierte Patienten in die Betreuung, die meisten sind (teil-) korrigiert.
Diagnostik	Das EKG erlaubt die Messung der QRS-Dauer, die bei operierten Patienten von prognostischer Bedeutung ist. Das Langzeit-EKG hilft bei der Aufdeckung von Herzrhythmusstörungen, die bei operierten Patienten häufiger auftreten. Ein unauffälliges Langzeit-EKG schließt aber das Risiko eines plötzlichen Herztods nicht aus. Die Echokardiographie kann bei operierten Patienten den Schweregrad der Pulmonalinsuffizienz, eine residuelle rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion zeigen und die Größe und systolische Funktion des rechten Ventrikels bestimmen. Weiterhin erkennt man mit dieser Methode eine Trikuspidalinsuffizienz, eine Dilatation der Aortenwurzel, eine Aorteninsuffizienz sowie einen ASD- und/oder VSD-Restshunt. Die Grenzen der Echokardiographie bei der Quantifizierung der Pulmonalinsuffizienz, des Volumens und der systolischen Funktion des rechten Ventrikels führen dazu, dass bei dieser Indikation die Kernspintomographie (MRT) immer häufiger eingesetzt wird.
Therapie	Unabhängig vom Lebensalter ist eine biventrikuläre Korrektur bei unoperierten Patienten oder – bei genauer Kenntnis der Pulmonalarterienanatomie – nach einer palliativen Chirurgie anzustreben. Nach korrigierter Fallot-Tetralogie sind eine signifikante Pulmonalinsuffizienz, ein relevanter VSD-Restshunt, eine rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion oder periphere Pulmonalstenose und eine Aorteninsuffizienz eine Indikation zu einer methodisch vielfältigen Re-Intervention. Eine rechtsventrikuläre subvalvuläre Ausflusstraktobstruktion erfordert einen chirurgischen Eingriff; hingegen erfolgen bei peripheren Stenosen der Pulmonalarterien Katheterinterventionen mittels Ballon und Stent. Für die Pulmonalinsuffizienz ist das Standardverfahren derzeit noch die chirurgische Implantation einer biologischen Klappe, evtl. Homograft. Der Verschluss eines VSD (bei einem Shunt > 1,5:1 oder bei operativem Eingriff aufgrund anderer Indikation) erfolgt meistens chirurgisch.
Nachsorge	Eine sorgfältige, mindestens jährliche <i>Nachsorge</i> (Ventrikelfunktion, Ausflusstraktobstruktion, Restshunt, Rhythmusstörungen) und lebenslange Endokarditisprophylaxe ist erforderlich (siehe Kap. 2.5).

## 5.10 Transposition der großen Arterien

### a) Vorhofumkehr

Basisinformation	<p>Die atrio-ventrikuläre Konkordanz und ventrikulo-arterielle Diskordanz mit d-Transposition der großen Arterien (hier komplette Transposition der großen Arterien – TGA genannt) ist ein häufiger zyanotischer Herzfehler, dessen Behandlung in den letzten 40 Jahren einen großen Wandel erfahren hat.</p> <p>Die Vorhofumkehr ist eine physiologische, aber keine anatomische Korrektur der kompletten Transposition der großen Arterien. Die Morbidität wird durch den Lungen- und Systemvenenkanal zur Umleitung des Blutes auf Vorhofsebene, den subaortal lokalisierten rechten Ventrikel und die Trikuspidalklappe als systemische AV-Klappe bestimmt. Die Lebensqualität der Erwachsenen ist meistens gut, und zwar unabhängig von den Operationsverfahren nach Senning oder Mustard. Supraventrikuläre Rhythmusstörungen sind das Hauptproblem. Symptome der Herzinsuffizienz finden sich beim Versagen des Systemventrikels.</p>
Diagnostik	<p>Die Echokardiographie sollte folgende Fragen beantworten: Druck- und Volumenbelastung und systolische Funktion des morphologisch rechten und linken Ventrikels, Klappeninsuffizienzen, Nachweis eines residuellen Ventrikelseptumdefekts und einer Stenose im pulmonalen Ausflusstrakt. Die Beurteilung der Hohlvenen- und Lungenvenenkanäle ist echokardiographisch meist nicht zuverlässig möglich, so dass bei anderen Hinweisen auf eine Obstruktion eine MRT oder eine Venographie indiziert sein kann.</p>
Therapie	<p>Symptomatische Rhythmusstörungen (Bradykardien und/oder Tachykardien), schwere Dysfunktion des rechten und/oder linken Ventrikels/Herzinsuffizienz, hämodynamisch relevante Trikuspidalinsuffizienz, relevante Stenosen im System- oder Lungenvenenkanal oder im links-/rechtsventrikulären Ausflusstrakt oder ein hämodynamisch relevanter Shunt (<math>Q_p:Q_s &gt; 1,5:1</math>) sind Indikationen zur Therapie.</p> <p>Obwohl entsprechende Studiendaten derzeit fehlen, ist bei systolischer, asymptomatischer RV-Dysfunktion die Gabe eines ACE-Hemmers/Betablockers zur Verbesserung der Langzeitprognose zu erwägen. Eine klassische Herzinsuffizienztherapie ist bei symptomatischen Patienten indiziert. Die Herztransplantation ist bei schwerer Herzinsuffizienz bzw. deutlich eingeschränkter Lebensqualität eine letzte Option.</p>
Nachsorge	<p>zumindest jährlich; keine Endokarditisprophylaxe, wenn kein Prothesenmaterial vorhanden.</p>

## 5.10 Transposition der großen Arterien

### b) Rastelli-Operation

Basisinformation	Die Rastelli-Operation ist eine physiologische und anatomische Korrektur der kompletten TGA bei Patienten mit einem Ventrikelseptumdefekt und einer hochgradigen subpulmonalen Obstruktion als assoziierte Vitien. Die Lebensqualität und die Funktionsklasse sind meistens gut, obwohl die Arbeitskapazität im Vergleich zur Bevölkerung eingeschränkt ist.
Diagnostik	Die progressive Stenose des klappentragenden Conduits ist unausweichlich und durch die Echokardiographie gut zu diagnostizieren. Sie erfordert im Langzeitverlauf häufig mehrere Operationen.
Therapie	Bei Beschwerden, die mit hoher Wahrscheinlichkeit auf die Stenose zurückzuführen sind, oder wenn der Druck im rechten Ventrikel $2/3$ des Systemdrucks überschreitet, die Leistungsfähigkeit oder die RV-Funktion nachweislich abnehmen, eine Progredienz einer sekundären Trikuspidalinsuffizienz oder zunehmende Rhythmusstörungen dokumentiert werden oder ein hämodynamisch relevanter Shunt ( $Q_p:Q_s > 1,5:1$ ) besteht, ist die Indikation zum Conduit-Austausch gegeben. Tachyarrhythmien (intraatriale Re-Entry-Tachykardien/Vorhofflattern) können mittels Ablationstechniken behandelt werden.
Nachsorge	zumindest jährlich mit besonderem Augenmerk auf Conduit und Tunnel; Endokarditisprophylaxe!

## 5.10 Transposition der großen Arterien

### c) Arterielle Switch-Operation

Basis-information	Ist mit Translokation der großen Arterien und der Koronarien eine physiologische und anatomische Korrektur der kompletten Transposition der großen Arterien. Die Operationsletalität beträgt in Kliniken mit großen Operationszahlen bei Kindern ohne assoziierte Vitien zwischen 2% und 5%. Das Langzeitüberleben ist mit > 90% nach 10 Jahren und > 85% nach 15 Jahren gut, wobei in einer Serie von über 1000 Patienten kein Tod 5 Jahre nach der Operation registriert wurde. Die Morbidität wird bestimmt durch das Lecompte-Manöver (Pulmonalarterienstenose), die Reimplantation der Koronarien und die Neo-Aorta.
Diagnostik	Die Echokardiographie ist die Methode der Wahl zur Beurteilung regionaler Hypokinesien, des Durchmessers der Sinus valsalvae, des Schweregrads der Aorteninsuffizienz sowie des Nachweises eines residuellen Ventrikelseptumdefekts. Die morphologische Darstellung einer supralvalvulären Pulmonalstenose kann bei Erwachsenen schwierig sein. Die Berechnung des systolischen rechtsventrikulären Drucks ist der Schlüssel zum Ausschluss einer Stenose im pulmonalen Ausflusstrakt. Das MRT ist die Methode der Wahl für die anatomische Darstellung der Pulmonalarterien und die Bestimmung der Größe und Funktion des rechten Ventrikels.
Therapie	Therapieindikationen können bei hämodynamisch relevanten Stenosen im pulmonalen Ausflusstrakt, Stenosen der reimplantierten Koronarien, bei Dilatation der Neo-Aorta, Aorteninsuffizienz und symptomatischen Rhythmusstörungen (Bradykardien und/oder Tachykardien) gegeben sein und unterschiedliche Therapieoptionen erfordern.
Nachsorge	zumindest jährlich; keine Endokarditisprophylaxe, wenn kein Prothesenmaterial implantiert wurde!

## 5.11 Kongenital korrigierte Transposition der großen Gefäße (kkTGA)

Basis-information	Die kkTGA (= atrioventrikuläre und ventrikuloarterielle Diskordanz) ist selten (< 1% aller angeborenen Herzfehler). Man unterscheidet Patienten mit und ohne Begleitfehlbildungen. Die Gruppe mit Begleitfehlbildungen wird meistens schon im Kindesalter operiert, im Gegensatz zu der ohne Begleitfehlbildungen.
Diagnostik	Die Prognose der Patienten mit kkTGA hängt hauptsächlich von der systolischen Funktion des Systemventrikels und einer möglichen zusätzlichen Insuffizienz der systemischen AV-Klappe ab, die echokardiographisch erfasst werden. Das Risiko eines erworbenen AV-Blocks beträgt 2% pro Jahr; Herzrhythmusstörungen (Erregungsüberleitungs- und Ausbreitungsstörungen) sind somit zu erwarten.
Therapie	Die Therapieempfehlungen sind ausgesprochene Individualentscheidungen. Eine besondere <i>Nachsorge</i> erfordert das Eintreten 1) einer Trikuspidalinsuffizienz, 2) eines kompletten AV-Blocks oder 3) von Vorhofflimmern.
Nachsorge	zumindest jährlich mit besonderem Augenmerk auf systemischen Ventrikel und AV-Klappe; Endokarditisprophylaxe!



## 5.12 Zustand nach Fontan-Operation

Basis-information	Die Fontan-Operation ist ein palliatives Operationsverfahren für Patienten mit funktionell oder anatomisch singulärem Ventrikel oder für komplexe Fehlbildungen des Herzens. Ausgehend von der atriopulmonalen Anastomose haben sich zahlreiche Varianten entwickelt: die totale kavopulmonale Anastomose, die unidirektionale oder bidirektionale obere kavopulmonale Anastomose, der extrakardiale Anastomosentunnel u. a. Postoperativ sind System- und Lungenkreislauf in Reihe geschaltet, der singuläre Ventrikel pumpt das gesamte Herzzeitvolumen in die Aorta.
Diagnostik	Die Diagnostik richtet sich auf die Komplikationen: an der Anastomose, dem Pulmonalvenenrückfluss, der AV-Klappen- und Ventrikel-funktion, in Form von Rhythmusstörungen, thromboembolischen Komplikationen, Leberfunktionsstörungen und einer proteinverlierenden Gastroenteropathie. Sie werden durch Echokardiographie, TEE, MRT und gezielte Laboruntersuchungen aufgedeckt.
Therapie	erfolgt interventionell, chirurgisch oder häufig in kombinierten Verfahren. Herzrhythmusstörungen sind häufig und treten besonders nach intraatrialer Chirurgie in höherem Alter auf. Symptomatische Tachyarrhythmien werden z. B. mit Betablockern oder Amiodaron behandelt; bei bekannten Bradyarrhythmien besteht eine relative Kontraindikation dieser bradykardisierenden Medikamente (allenfalls in Kombination mit Implantation eines Schrittmachers). Tachyarrhythmien (intraatriale Reentry-Tachykardien/Vorhofflattern) können mittels Ablationstechniken behandelt werden, wobei 3-dimensionale Mapping-Systeme sehr hilfreich sind.
Nachsorge	Die aufgezählten Komplikationen stellen wichtige Risikofaktoren für ein verkürztes Überleben dar und erfordern deshalb eine engmaschige, mindestens jährliche, qualifizierte Nachsorge.

## 5.13 Zustand nach Conduit-Operation

Basis-information	<p>Wird zur Kontinuitätsherstellung zwischen Ventrikel und Pulmonalarterie ein Conduit benötigt, sind Reoperationen vorprogrammiert. Zur Conduit-Operation geeignete Vitien sind: Truncus arteriosus communis, komplette Transposition der großen Arterien mit LVOTO (Z.n. Rastelli-OP), kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (nach funktioneller Korrektur mit Z.n. VSD-Verschluss und Interposition eines LV-PA-Conduit), Pulmonalatresie mit oder ohne VSD, bestimmte Patienten mit einer Fallot-Tetralogie (LAD aus RCA kreuzte den RVOT, schwerste Hypoplasie des RVOT/der Lungenarterie, absent pulmonary valve syndrome).</p>
Diagnostik	<p>Die postoperativ zunehmende Belastung des subpulmonalen (meist rechten) Ventrikels ist durch eine Obstruktion oder eine Klappeninsuffizienz bedingt und bleibt meist lange unbemerkt (Echo-Kontrolle!). Oft finden sich Herzrhythmusstörungen.</p>
Therapie	<p>Eine Zunahme der Ventrikelgröße, kardiale Beschwerden oder ein Druck im subpulmonalen Ventrikel von mehr als 2/3 des Systemdrucks sind Therapieindikationen. Noch ist die Implantation von klappentragenden biologischen Conduits das allgemein übliche Verfahren, es liegen aber auch vermehrt Erfahrungen mit der Implantation von Kunstklappen-tragenden Conduits vor. Folgende im Verlauf möglicherweise auftretende hämodynamisch oder anatomisch relevanten Probleme müssen unbedingt behandelt werden:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Verschluss eines residuellen ASD/VSD</li><li>• PA-Stenosen-Patchplastik</li><li>• RVOT-Muskelbündelresektion bei RVOTO</li><li>• TK-Rekonstruktion bei TK-Insuffizienz &gt; II°</li><li>• Schrittmacherimplantation bei Sinusknotendysfunktion oder AV-Blockierung.</li></ul>
Nachsorge	<p>zumindest jährliche Kontrolle; Endokarditisprophylaxe!</p>

## 5.14 Marfan-Syndrom (MFS)

Basis-information	<p>Das MFS ist eine der häufigsten Bindegewebserkrankungen, die durch eine Mutation im Fibrillin-Gen (FBN1) bedingt ist. Die klinische Variabilität der Erkrankung ist sehr groß. Die Symptome sind sehr variabel und entwickeln sich zum Teil erst im Laufe des Lebens. Die Diagnosekriterien sind in der sog. „Genter-Nosologie“ international festgelegt. Das kardiovaskuläre System ist bei 90% der Patienten mit MFS beteiligt: Ektasie der Aortenwurzel, Aortendissektion oder -ruptur, Ektasie der Pulmonalarterie, Aorten- und AV-Klappen-Regurgitation. Vorzugsweise kardiovaskuläre Komplikationen (insbes. Aortendissektion; Klappeninsuffizienz!) bestimmen die quoad-vitam-Prognose. Das Risiko einer Aortendissektion steigt mit zunehmender Lumenweite, besteht aber auch bei normal weiter Aorta. Prädiktoren einer Dissektion sind eine progrediente Zunahme der Aortenweite (Aortenratio &gt; 5% pro Jahr), Aortendissektion oder unerwartete Todesfälle in der Familienanamnese, Aufweitung der Aortensinus unter Mitbeteiligung der ascendierenden Aorta.</p>
Therapie	<p>Mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit ist es möglich, durch Beta-blocker das Auftreten oder die Progression einer Aortenektasie zu vermindern, das Ruptur- oder Dissektionsrisiko zu senken und die Überlebensrate zu steigern.</p> <p>Rechtzeitig durchgeführte chirurgische Eingriffe an Aortenwurzel, Aorten- und Mitralklappe haben die Prognose der Marfan-Patienten drastisch verbessert. Ein prophylaktischer Ersatz der Aorta ascendens wird bei einem Durchmesser von 50 mm, z. T. auch schon ab 45 mm empfohlen.</p>
Nachsorge	<p>Alle Marfan-Patienten gehören in regelmäßige klinische Kontrolle (insbes. Kardiologie, Ophthalmologie, Orthopädie).</p>

## Diagnostische Hauptkriterien des Marfan-Syndroms

Skelettsystem (vier Manifestationen ergeben ein Hauptkriterium)	Hühnerbrust (pectus carinatum) operationspflichtige Trichterbrust (pectus excavatum) Verhältnis der Armspanne zu Körpergröße > 1,05 positives Daumen-/Handgelenkszeichen Skoliose > 20° oder Spondylolisthesis eingeschränkte Ellbogenstreckung (< 170°) Pes planus durch mediale Dislokation des medialen Malleolus Protrusio acetabuli (nur röntgenologisch)
Augen	Ectopia lentis
kardiovaskuläres System	Dilatation der Aorta ascendens inklusive der Sinus valsalvae, mit/ohne Aortenklappeninsuffizienz Dissektion der Aorta ascendens
Dura	lumbosakrale durale Ektasie
Familienanamnese und genetische Befunde	Verwandter 1. Grades erfüllt unabhängig von der Indexperson die diagnostischen MFS-Kriterien FBN-1-Mutation, die als ursächlich für das vorliegende MFS angesehen werden kann  Nachweis eines Haplotyps im Bereich von FBN 1 (erbt, muss mit dem Vorliegen eines eindeutig diagnostizierbaren MFS in der betroffenen Familie verknüpft sein)

(Genter-Nosologie. De Paepe A et al., 1996)

## Diagnostische Nebenkriterien des Marfan-Syndroms

Skelettsystem	milde Trichterbrust, überbewegliche Gelenke, hoher (gotischer) Gaumen (Zahnfehlstellungen durch beengte Raumverhältnisse), Dolichocephalie, Enophthalmus, Retrognathie, Wangenknochenhypoplasie, antimongoloide Lidstellung
Augen	abnorm flache Cornea (Keratometrie), Verlängerung der Bulbusachse (Ultraschall), hypoplastische Iris/hypoplastischer Ziliarmuskel
kardiovaskuläres System	Mitralklappenprolaps mit/ohne Mitralinsuffizienz, Dilatation der A. pulmonalis vor dem 40. Lebensjahr ohne Pulmonalstenose oder erhöhter pulmonaler Widerstand, Verkalkung des Anulus mitralis vor dem 40. Lebensjahr, Dilatation/Dissektion der Aorta descendens vor dem 50. Lebensjahr
Lungen	Spontan-Pneumothorax, apikale Emphyseblasen
Haut und tiefer liegendes Gewebe	Striae atrophicae (nicht verursacht durch starke Gewichts-schwankungen, Schwangerschaft oder anderweitige ständige mechanische Belastung), rezidivierende Hernien oder Inzisionshernien
Dura	lumbosakrale durale Ektasie
Familienanamnese und genetische Befunde	keine

(Genter-Nosologie. De Paepe A et al., 1996)

## 6 Literatur

1. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C et al. (2003) Management of Grown up Congenital Heart Disease. The Task Force on the Management of Grown up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 24: 1035-1084
2. Therrien J, Dore A, Gersony W et al. (2001) CCS Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part I. *Can J Cardiol* 17: 940-959
3. Therrien J, Warnes C, Daliento L et al. (2001) CCS Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part III. *Can J Cardiol* 17: 1135-1158
4. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK et al. (2001) Task Force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 37: 1170-1175
5. Webb GD, Williams RG et al. (2001) 32<sup>nd</sup> Bethesda Conference. Care of the Adult with Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol* 37: 1162-1198
6. Eine Langfassung dieser Pocketversion ist 2008 im Steinkopff-Verlag als Buch mit ausführlichem Literaturverzeichnis erschienen: Achim A. Schmaltz (Hrsg.) Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH). ISBN 978-3-7985-1832-2



© 2008 Deutsche Gesellschaft für Kardiologie  
– Herz- und Kreislaufforschung e.V.  
*German Cardiac Society*

Diese Pocket-Leitlinie darf in keiner Form, auch nicht auszugsweise, ohne ausdrückliche Erlaubnis der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie vervielfältigt oder übersetzt werden.

Dieser Kurzfassung liegt die „Medizinische Leitlinie zur Behandlung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)“  
– veröffentlicht in der Zeitschrift *Clinical Research in Cardiology*,  
Band 97, Nr. 3, Seiten 194–214 (2008) – zugrunde.

Herausgeber ist der Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie, bearbeitet wurden die Leitlinien im Auftrag der Kommission für Klinische Kardiologie. Die Langfassung der Leitlinien findet sich auch im Internet unter

**[www.dgk.org](http://www.dgk.org)**

Die Leitlinien geben den derzeit aktuellen wissenschaftlichen Forschungsstand wieder und wurden zusammengestellt unter sorgfältiger Berücksichtigung evidenzbasierter Kriterien. Von Ärzten wird erwartet, dass sie diese Leitlinien in vollem Maße in ihre klinische Beurteilung mit einbeziehen. Die persönliche ärztliche Verantwortung und Entscheidung wird dadurch jedoch nicht außer Kraft gesetzt.

**Deutsche Gesellschaft für Kardiologie**  
**– Herz- und Kreislaufforschung e. V.**  
*German Cardiac Society*

Achenbachstr. 43 · D-40237 Düsseldorf  
Tel.: +49 (0) 211 600 692-0 · Fax: +49 (0) 211 600 692-10  
E-mail: [info@dgk.org](mailto:info@dgk.org) · Internet: [www.dgk.org](http://www.dgk.org)