

ESC POCKET GUIDELINES



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



EUROPEAN
SOCIETY OF
CARDIOLOGY®

Behandlung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern

Mehr Infos unter: www.escardio.org
www.dgk.org

Herausgegeben von



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

Kommentar

Siehe auch: Baumgartner et al.: Kommentar zu den neuen Leitlinien (2010)
der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie (ESC)
zum Management von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)

www.dgk.org

ESC/DGK Pocket-Leitlinien: Leitlinien für die Behandlung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern*

The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC)
Endorsed by Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)

Vorsitzender:

Univ.-Prof. Dr. Helmut Baumgartner

Klinik und Poliklinik für angeborene (EMAH) und erworbene Herzfehler
Department für Kardiologie und Angiologie, Universitätsklinikum Münster
Albert-Schweitzer-Str. 33 · 48149 Münster · Deutschland
Tel.: +49 251 8346110 · Fax: +49 251 8346109
Email: helmut.baumgartner@ukmuenster.de

Task Force-Mitglieder:

Philipp Bonhoeffer, London, UK; Natasja MS De Groot, Rotterdam, The Netherlands;
Fokko de Haan, Solingen, Germany; John E Deanfield, London, UK; Nazzareno Galie,
Bologna, Italy; Michael A Gatzoulis, London, UK; Christa Gohlke-Baerwolf, Bad
Krozingen, Germany; Harald Kaemmerer, Munich, Germany; Philip Kilner, London, UK;
Folkert J Meijboom, Utrecht, The Netherlands; Barbara JM Mulder, Amsterdam, The
Netherlands; Erwin Oechslin, Toronto, Canada; Jose M Oliver, Madrid, Spain; Alain
Serraf, Le Plessis Robinson, France; Andras Szatmari, Budapest, Hungary; Erik
Thaulow, Oslo, Norway; Pascal R Vouhe, Paris, France; Edmond P Walma, Schonhoven,
The Netherlands

Beteiligte ESC-Organisationen:

Associations: European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), European Heart Rhythm Association (EHRA), Heart Failure Association (HFA), European Association of Echocardiography (EAE).

Councils: Cardiology Practice, Council on Primary Care, Cardiovascular Imaging, Cardiovascular Nursing and Allied Professions (CCNAP)

Working Groups: Grown-up Congenital Heart Disease, Pulmonary Circulation and Right Ventricular Function, Valvular Heart Disease, Cardiovascular Surgery, Thrombosis, Acute Cardiac Care.

* Adaptiert von den ESC Guidelines for the Management of Grown-up Congenital Heart Disease (new version 2010) [European Heart Journal 2010; 31:2915-57]

<http://eurheartj.oxfordjournals.org/content/early/2010/08/26/eurheartj.ehq249>

Übersetzt im Auftrag der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e. V. von Prof. Dr. H. Baumgartner (Münster), Dr. C. Gohlke-Bärwolf (Bad Krozingen), Dr. F. de Haan (Solingen), Prof. Dr. J. Hess (München), Dr. A. Horke (Stuttgart), Prof. Dr. Dr. H. Kaemmerer (München)

Präambel

Diese Pocket-Leitlinie ist eine von der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung (DGK), übernommene Stellungnahme der European Society of Cardiology (ESC), die den gegenwärtigen Erkenntnisstand wiedergibt und Ärzten die Entscheidungsfindung zum Wohle ihrer Patienten 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

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

Evidenzgrade

A	<i>Daten aus mehreren, randomisierten klinischen Studien oder Meta-Analysen</i>
B	<i>Daten aus einer randomisierten Studie oder mehreren großen nicht randomisierten Studien</i>
C	<i>Konsensusmeinung von Experten und/oder kleinen Studien, retrospektiven Studien oder Registern</i>

Inhalt

1. Allgemeine Aspekte	7
1.1 Basisuntersuchung	7
1.2 Echokardiographie	8
1.3 Kardiale Magnetresonananzuntersuchung	8
1.4 Computertomographie	10
1.5 Belastungsuntersuchung (Spiroergometrie)	10
1.6 Herzkatheterdiagnostik und -intervention	11
1.7 Chirurgische Therapie	12
1.8 Herzinsuffizienz	12
1.9 Arrhythmien und plötzlicher Herztod	13
1.10 Infektiöse Endokarditis	15
1.11 Körperliche Belastbarkeit und Sport	16
1.12 Schwangerschaft, Kontrazeption und genetische Beratung	17
2. Spezifische Probleme	19
2.1 Vorhofseptumdefekt	19
2.2 Ventrikelseptumdefekt	22
2.3 Atrioventrikulärer Septumdefekt	25
2.4 Offener Ductus arteriosus	27
2.5 Linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion	29
2.6 Coarctation der Aorta (Aortenisthmusstenose)	35
2.7 Marfan-Syndrom	37
2.8 Rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion	39
2.9 Ebstein-Anomalie	42
2.10 Fallot'sche Tetralogie	44
2.11 Transposition der großen Arterien	47
2.12 Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien	55
2.13 Patienten nach Fontan-Operation	56
2.14 RV-PA-Conduits (rechtsventrikulär-pulmonalarterielle Conduits)	59
2.15 Eisenmenger-Syndrom u. schwere pulmonalarterielle Hypertonie	60
2.16 Management zyanotischer Patienten	61

Abkürzungen und Akronyme

ACE	Angiotensin Converting Enzyme	PA	Pulmonalarterie
AHF	angeborene Herzfehler	PAH	pulmonalarterielle Hypertonie
AI	Aorteninsuffizienz	PAP	pulmonalarterieller Druck (pressure)
AS	Aortenstenose	PDA	offener (patent) Ductus arteriosus
ASD	atrialer Septumdefekt	PFO	offenes (patent) Foramen ovale
AV	atrioventrikulär	PI	Pulmonalinsuffizienz
AVSD	atrioventrikulärer Septumdefekt	PKE	Pulmonalklappenersatz
BNP	B-Typ Natriuretisches Peptid	PLE	Protein Loosing Enteropathy (Eiweißverlustenteropathie)
ccTGA	kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien	PS	Pulmonalstenose
CMR	kardiale Magnetresonanzuntersuchung	PVR	Pulmonalgefäßwiderstand
CoA	Coarctation der Aorta (Aortenisthmusstenose)	R-L Shunt	Rechts-Links-Shunt
CT	Computertomographie	RV	rechter Ventrikel
DCRV	Double Chambered Right Ventricle	RVEF	rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion
EF	Ejektionsfraktion	RVOTO	rechtsventrikuläre Ausfluss-(outflow)traktobstruktion
EKG	Elektrokardiogramm	RVP	rechtsventrikulärer Druck
EMAH	Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern	SCD	Sudden Cardiac Death (plötzlicher Herztod)
EPU	Elektrophysiologische Untersuchung	SubAS	subvalvuläre Aortenstenose
ERA	Endothelin-Rezeptor-Antagonist	SupraAS	supravalvuläre Aortenstenose
ICD	implantierbarer Cardioverter-Defibrillator	SVR	Systemgefäßwiderstand
IE	infektiöse Endokarditis	TEE	transösophageale Echokardiographie
INR	International Normalized Ratio	TGA	Transposition der großen Arterien
KHK	koronare Herzkrankheit	TI	Trikuspidalinsuffizienz
KOF	Körperoberfläche	ToF	Fallot'sche Tetralogie
L-R Shunt	Links-Rechts-Shunt	VF	Kammerflimmern
LV	linker Ventrikel	Vmax	maximale Doppler-Geschwindigkeit
LVEF	linksventrikuläre Ejektionsfraktion	VSD	ventrikulärer Septumdefekt
LVH	linksventrikuläre Hypertrophie	VT	ventrikuläre Tachykardie
LVOT	linksventrikulärer Ausfluss(outflow)trakt	WHO-FC	World Health Organization-functional class
LVOTO	linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion	WE	Wood-Einheiten
MCV	mittleres corpusculäres Volumen		
NYHA	New York Heart Association		

1. Allgemeine Aspekte

1.1 Basisuntersuchung

Eine sorgfältige klinische Evaluierung ist von höchster Wichtigkeit für das diagnostische Vorgehen bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH).

- ▶ **Anamnese:** Erhebung aktuell bestehender oder zurückliegender Symptomatik, zwischenzeitlicher Ereignisse und etwaiger Änderungen von Medikamenteneinnahme. Detaillierte Fragen zum Lebensstil und täglichen Aktivitäten sind erforderlich, um eine schleichende Verschlechterung der Belastbarkeit zu erkennen und die Subjektivität der Symptomerhebung zu beschränken.
- ▶ **Physikalische Untersuchung:** Sie spielt eine entscheidende Rolle bei den Verlaufsuntersuchungen. Besonderes Augenmerk muss u. a. Veränderungen des Auskultationsbefundes und des Blutdrucks sowie der Entwicklung von Herzinsuffizienzzeichen gelten.
- ▶ **Elektrokardiogramm (EKG)** und Pulsoxymetrie sind routinemäßig bei allen Nachuntersuchungen durchzuführen.
- ▶ **Thoraxröntgenuntersuchung** wird nicht mehr routinemäßig sondern in erster Linie bei spezieller Fragestellung durchgeführt. Trotzdem bleibt die Methode in der Langzeitbeobachtung wertvoll, um Veränderungen von Herzgröße und -konfiguration sowie der Lungengefäßzeichnung über die Zeit hin zu erkennen.

1.2 Echokardiographie

Die Echokardiographie nimmt eine Schlüsselstellung in der Diagnostik ein und liefert in der Regel umfassende Informationen über die grundlegende kardiale Anatomie samt Orientierung und Position des Herzens, venösem Rückstrom, Verbindung von Vorhöfen und Ventrikeln sowie Ursprung der großen Arterien. Sie erlaubt die Beurteilung der Morphologie der Herzhöhlen und der Ventrikelfunktionen, der Morphologie und Funktion der Herzklappen und die Detektion und Quantifizierung von Shuntverbindungen. Der Erhebung von ventrikulärer Volumenbelastung (Zunahme des enddiastolischen Volumens und Schlagvolumens) bzw. Druckbelastung (Hypertrophie, erhöhter ventrikulärer Druck) kommt besondere Bedeutung zu. Darüber hinaus liefert die Doppler-Echokardiographie auch hämodynamische Daten wie Druckgradienten über obstruktive Läsionen, rechtsventrikulären (RV) bzw. pulmonalarteriellen Druck (PAP) (berechnet über die Geschwindigkeit der Trikuspidalinsuffizienz) sowie Flussberechnungen.

Limitationen: Untersucherabhängigkeit; Berechnungen von Ventrikelvolumina und -funktionen sind tw. durch Komplexität der Geometrie und regionale Kontraktionsunterschiede erschwert, insbesondere für systemische und nichtsystemische rechte Ventrikel oder univentrikuläre Herzen; Dopplergradienten können tw. nicht korrekt bestimmt sein, besonders bei rechtsventrikulärer Ausflusstraktobstruktion (RVOTO), Coarctation der Aorta (CoA) und seriellen Stenosen; venöser Rückstrom und die großen Arterien sind eingeschränkt darstellbar.

1.3 Kardiale Magnetresonananzuntersuchung

Die kardiale Magnetresonananzuntersuchung (CMR) hat für EMAH-Patienten zunehmende Wichtigkeit erlangt und nimmt heute neben der Echokardiographie eine zentrale Rolle in der Diagnostik spezialisierter Zentren ein. Sie erlaubt eine exzellente 3-dimensionale anatomische Rekonstruktion ohne Einschränkungen durch individuelle Körperstatur und akustische Fenster.

Indikationen für CMR:

Alternative zur Echokardiographie, wenn beide Techniken vergleichbare Information liefern können, die Echokardiographie aber nicht mit ausreichender Qualität erzielbar ist (Echokardiographie ist in der Abschätzung von Gradienten und PAP sowie in der Detektion kleiner, hoch mobiler Strukturen wie z. B. Vegetationen überlegen).

Zusätzliche Methode, wenn echokardiographische Messungen grenzwertig oder unklar sind: linksventrikuläres (LV) Volumen und linksventrikuläre Ejektionsfraktion (LVEF), insbesondere bei der Evaluierung von LV-Volumenbelastung; Quantifizierung von Klappeninsuffizienzen.

Indikationen, bei denen CMR der Echokardiographie überlegen ist und regulär angesetzt werden sollte, wenn die Information für das Management des Patienten von entscheidender Bedeutung ist:

- Quantifizierung von RV-Volumen und RV-Ejektionsfraktion (RVEF) (Fallot'sche Tetralogie (ToF), systemischer RV)
- Evaluierung von RVOTO und RV-pulmonalarteriellen (PA)-Conduits
- Quantifizierung der Pulmonalinsuffizienz (PI)
- Evaluierung der Pulmonalarterien (Stenosen, Aneurysmen) und der Aorta (Aneurysmen, Dissektion, Coarctation)
- Evaluierung der System- und Pulmonalvenen (Fehlmündung, Obstruktion, etc.)
- Kollateralen und arteriovenöse Malformationen (Computertomographie (CT) ist überlegen)
- Koronaranomalien und koronare Herzerkrankung (KHK) (CT ist überlegen)
- Evaluierung intra- und extrakardialer Raumforderungen
- Quantifizierung der Myokardmasse (LV und RV)
- Detektion und Quantifizierung von Myokardfibrose/Narbe (Gadolinium late enhancement)
- Gewebecharakterisierung (Fibrose, Fett, Eisen, etc.).

Patienten mit implantierten Schrittmachern oder Defibrillatoren sollten derzeit keiner CMR-Untersuchung zugeführt werden.

1.4 Computertomographie

CT gewinnt mit ihrer exzellenten räumlichen Auflösung und kurzen Akquisitionszeit zunehmend an Bedeutung in der Bildgebung von EMAH. Sie ist besonders überlegen in der Darstellung der Koronararterien, Kolateralen, AV-Malformationen und des Lungenparenchyms.

Ventrikelgröße und -funktion werden im Vergleich zur CMR mit schlechterer Auflösung erfasst. Der größte Nachteil ist bisher noch die hohe Strahlenbelastung, die regelmäßige Wiederholungsuntersuchungen unattraktiv macht.

1.5 Belastungsuntersuchung (Spiroergometrie)

Die Spiroergometrie ermöglicht mit der Bestimmung von objektiver Leistungsfähigkeit (Zeit, maximale Sauerstoffaufnahme), Ventilations-effizienz (VE/VCO_2 slope), Herzfrequenzverhalten und Blutdruckreaktion sowie der Erfassung belastungsinduzierter Arrhythmien eine breite Evaluierung von Belastbarkeit und Fitness. Sie erlaubt die Bestimmung von Endpunkten, die mit der Morbidität und Mortalität von EMAH-Patienten korrelieren. Serielle Belastungstests sollten daher Teil der Langzeit-Nachuntersuchungsprotokolle und von Interventionsstudien sein. Die Spiroergometrie spielt eine wichtige Rolle für die Festlegung von Interventions- und Re-Interventionszeitpunkten.

1.6 Herzkatheterdiagnostik und -intervention

Die Herzkatheteruntersuchung ist mittlerweile für die Klärung spezifischer anatomischer und physiologischer Fragen sowie für die Intervention reserviert.

Indikationen für diagnostische Katheterisierung schließen ein:

- Bestimmung von PAP und Pulmonalgefäßwiderstand (PVR), vor allem bei Shunt-Läsionen, wenn der nichtinvasiv abgeschätzte PAP 50% des Systemdrucks überschreitet, und bei komplexen angeborenen Herzfehlern (AHF). Vasoreagibilitätstests können für die Interventionsindikation von Bedeutung sein (Üblicherweise wird Sauerstoff verwendet; die Anwendung von NO ist möglicherweise zu bevorzugen).
- diastolische LV- und RV-Funktion, Druckgradienten und Shuntquantifizierung, wenn nach nichtinvasiver Evaluierung noch Unklarheit besteht.
- Koronarangiographie präoperativ bei Männern > 40 Jahren, bei postmenopausalen Frauen und bei Patienten mit Hinweisen oder Risikofaktoren für KHK.
- Evaluierung extrakardialer Gefäße wie z. B. Aorto-pulmonale Kollateralen.

Intervention: Die Zahl der Eingriffe steigt ebenso stetig an wie sich das Spektrum von Eingriffen bei AHF verbreitert. Dadurch kann die Zahl von Operationen reduziert werden.

Kongenitale Herzfehler können auch durch Hybrid-Eingriffe (Katheterintervention + Chirurgie) behandelt werden. Neuere Techniken beinhalten auch Stentimplantationen in System- und Pulmonalvenen sowie perkutane Klappenimplantationen.

1.7 Chirurgische Therapie

Bei vielen EMAH-Patienten wurde bereits während der Kindheit interveniert. Chirurgische Maßnahmen können jedoch auch in verschiedenen Situationen im Erwachsenenalter erforderlich werden:

1. Patienten mit vorausgegangener Korrekturoperation aber residuellen oder neuen hämodynamischen Komplikationen.
2. Patienten mit bisher nicht diagnostizierten Problemen oder Bedingungen, die als nicht schwerwiegend genug angesehen wurden, um in der Kindheit eine Operation zu erfordern.
3. Patienten mit vorausgegangenen palliativen Eingriffen.

Herzchirurgische Eingriffe, einschließlich Anästhesie und Intensivtherapie, unterscheiden sich bei EMAH-Patienten deutlich von denen der konventionellen Erwachsenen-Herzchirurgie. Dies ist ein wichtiges Argument für die Bereitstellung von Spezialabteilungen sowohl für Behandlung als auch für Weiterbildung.

Derzeit stellt die Herz- und Herz-Lungentransplantation eine der größten Herausforderungen für die Chirurgie bei EMAH-Patienten dar.

1.8 Herzinsuffizienz

Die Herzinsuffizienz ist bei EMAH-Patienten ein häufiges Problem. Im Allgemeinen entsprechen die Empfehlungen für die Behandlung den aktuellen Empfehlungen für die Herzinsuffizienztherapie.

Da sich jedoch die Pathophysiologie der kardiorespiratorischen Dysfunktion häufig von der versagenden „normalen“ Zirkulation stark unterscheidet, kann eine Übertragung der Ergebnisse publizierter Studien auf

die EMAH-Patienten schwierig sein, insbesondere im Rahmen einer Transposition der großen Gefäße (TGA) mit Vorhofumkehr-Operation (Mustard- oder Senning-Operation) oder einer Fontan-Zirkulation.

Es besteht zunehmendes Interesse, eine kardiale Resynchronisationstherapie auch bei EMAH-Patienten mit Herzinsuffizienz einzusetzen. Bisher liegt jedoch nur geringe Evidenz vor, auf die sich Indikationen und Ergebnisse stützen könnten.

1.9 Arrhythmien und plötzlicher Herztod

Arrhythmien stellen die Hauptursache für die Hospitalisierung von EMAH-Patienten dar und sind ein zunehmend häufiger Grund für Morbidität und Mortalität. Risikostratifizierung, diagnostisches Vorgehen und Wahl der Therapie unterscheiden sich häufig vom Vorgehen bei normal entwickelten Herzen. Weiterhin kann der Beginn von Herzrhythmusstörungen ein Signal für eine hämodynamische Dekompensation sein und das Risiko, das mit Arrhythmien verbunden ist, kann durch die Gegenwart der häufig zugrunde liegenden pathologischen Zirkulation erhöht sein.

Die Ergebnisse der Katheterablation sind bei EMAH-Patienten im Allgemeinen ungünstiger als bei anderen Patienten, sie werden jedoch mit zunehmender technischer Entwicklung besser und sollten dann in Erwägung gezogen werden, wenn symptomatische Tachyarrhythmien eine Behandlung erforderlich machen und eine interventionelle Therapie möglich ist. Die medikamentöse antiarrhythmische Therapie wird aufgrund negativ inotroper Wirkungen und anderer Nebenwirkungen häufig schlecht toleriert. Es liegen wenige Untersuchungen zur Sicherheit und Wirksamkeit vor.

Der plötzliche Herztod (SCD) stellt bei EMAH-Patienten eine besondere Bedrohung dar. Die fünf Defekte mit dem größten bekannten Risiko für einen spät auftretenden SCD sind Fallot'sche Tetralogie (ToF), TGA, kongenital korrigierte TGA (ccTGA), Aortenstenose (AS) und univentrikuläre Herzen. Verschiedene Risikofaktoren wurden definiert (siehe Abschnitte 2.10 [ToF] und 2.12 [ccTGA]). Eine unerklärte Synkope ist in jedem Fall ein alarmierendes Ereignis. Algorithmen für die Risikobeurteilung des plötzlichen Herztodes und die Indikationen für die Implantation eines implantierbaren Cardioverter-Defibrillators (ICD) wurden bisher nicht klar etabliert.

Empfehlungen für eine EPU und ICD-Implantation	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Eine ICD-Implantation ist indiziert bei Überlebenden eines Herzstillstandes nach Ausschluss reversibler Ursachen.	I	B
Patienten mit spontanen anhaltenden VTs sollten eine invasive hämodynamische Evaluierung und EPU erhalten. Die empfohlene Therapie schließt eine Katheterablation oder chirurgische Resektion zur Eliminierung der VT ein. Falls dies nicht erfolgreich ist, wird eine ICD-Implantation empfohlen.	I	C
Eine invasive hämodynamische Evaluierung und EPU ist bei Patienten mit unklarer Synkope und eingeschränkter Ventrikelfunktion sinnvoll.	IIa	B
Eine EPU kann bei Patienten mit ventrikulären Couplets oder nicht-anhaltenden VT in Erwägung gezogen werden, um das Risiko für anhaltende VT zu bestimmen.	IIb	C

EPU = elektrophysiologische Untersuchung; ICD = implantierbarer Cardioverter-Defibrillator; VT = Ventrikuläre Tachykardie.

1.10 Infektiöse Endokarditis*

Eine gute Mundhygiene und regelmäßige zahnärztliche Kontrollen sind von großer Bedeutung, um das Risiko für eine infektiöse Endokarditis (IE) zu vermindern. Bei der Handhabung venöser Katheter und bei allen invasiven Eingriffen sind aseptische Maßnahmen zwingend erforderlich, um die Häufigkeit der mit solchen Prozeduren assoziierten IE zu reduzieren. EMAH-Patienten sollte von Piercings und Tattoos abgeraten werden.

Gegenwärtig wird die Empfehlung zur Antibiotika-Prophylaxe auf Patienten mit dem höchsten Risiko für eine IE bei Eingriffen mit dem höchsten Risiko beschränkt (Experten-Konsens; IIa-C).

Diese Empfehlung schließt folgende Patientengruppen ein:

- Patienten mit Herzklappenprothesen oder Verwendung von prothetischem Material bei Klappenrekonstruktionen.
- Patienten mit vorausgegangener IE.
- Patienten mit angeborenen Herzfehlern (AHF):
 - a. zyanotische AHF ohne chirurgische Korrektur oder mit residuellen Defekten, palliativen Shunts oder Conduits.
 - b. AHF nach operativem oder interventionellem Eingriff mit Verwendung von prothetischem Material in den ersten 6 Monaten nach dem Eingriff (bis zur Endothelialisierung).
 - c. wenn ein residueller Defekt an der Implantationsstelle von chirurgisch oder interventionell eingebrachtem Material persistiert.

Die Empfehlung ist auf zahnärztliche Eingriffe begrenzt, bei denen eine Manipulation von Gingiva oder periapikaler Region der Zähne oder Perforation der oralen Mucosa erfolgt.

Antibiotika werden nicht empfohlen für Eingriffe im Respirationstrakt, bei gastrointestinalen, urogenitalen, dermatologischen oder muskuloskelettalen Eingriffen, außer es liegt eine gesicherte Infektion vor.

* Für weitere oder speziellere Informationen wird auf die ESC-Leitlinien zur Prävention, Diagnose und Behandlung der infektiösen Endokarditis 2009 (EHJ 2009;30:2369-2413; www.esccardio.org/guidelines) verwiesen.

1.11 Körperliche Belastbarkeit und Sport

Empfehlungen für körperliche Belastbarkeit und Sport müssen die individuelle Leistungsfähigkeit des Patienten, den Einfluss der zugrunde liegenden Hämodynamik sowie das Risiko für eine akute Dekompensation und Arrhythmien berücksichtigen. Die Beratung sollte Bezug nehmen auf die Art der sportlichen Aktivität und das zu erwartende Belastungsausmaß. Eine formale Belastungsprüfung ist von sehr großem Wert. Im Allgemeinen waren die Ärzte bisher übervorsichtig in ihren Empfehlungen. Regelmäßige körperliche Betätigung hat aber sowohl einen dokumentierten günstigen Effekt auf die Fitness, das psychologische Wohlbefinden und die sozialen Interaktionen als auch einen positiven Effekt auf das zukünftige Risiko für eine erworbene Herzerkrankung. Als eine allgemeine Empfehlung gilt, dass ein dynamisches Training günstiger ist als ein statisches Training.

Bei Patienten mit bekannten kardialen Erkrankungen ist ein plötzlicher Herztod während des Trainings sehr selten. Detaillierte Empfehlungen für die Teilnahme am Wettkampfsport liegen jenseits der Grenzen dieser Leitlinie. Einige Erkrankungen sind aufgrund des morphologischen Schweregrades/der Komplexität und Tendenz für schwere Arrhythmien nicht für den Wettkampfsport geeignet. Hierzu zählen Eisenmenger-Syndrom, pulmonale arterielle Hypertonie (PAH), univentrikuläres Herz, Koronarano-malien, Ebstein-Anomalie, ccTGA und TGA, die mittels einer Vorhofumkehr-Operation oder Rastelli-Prozedur behandelt wurden.

1.12 Schwangerschaft, Kontrazeption und genetische Beratung

Die Mehrzahl der EMAH-Patienten toleriert eine Schwangerschaft gut. Eine spezialisierte Betreuung ist am besten im Rahmen eines multidisziplinären Teams gewährleistet. Dieses Team sollte sich aus folgenden Fachrichtungen zusammensetzen: EMAH-Kardiologie, Geburtshilfe, Anästhesie, Hämatologie, Neonatologie und Genetik. Eine zeitnahe Beratung sollte eine wesentliche Komponente der Betreuung sein. Das Team sollte bereits in der frühen Schwangerschaft involviert sein, um die pränatale Versorgung, Entbindung und postpartale Weiterbetreuung rechtzeitig adäquat zu planen.

Hochrisiko-Patienten:

- Schwere PAH (Eisenmenger-Patienten und andere)
- Schwere Linksherz-Ausflusstrakt- oder Einstromobstruktion
- Eingeschränkte systemische Ventrikelfunktion (EF < 40%)
- Aortenwurzeldilatation bei Marfan und ähnlichen Syndromen (Ehlers-Danlos, Loeys-Dietz)
- Zyanose (Sauerstoffsättigung < 85%)
- Mechanische Klappenprothese

Eine fötale Echokardiographie sollte in der 16.-18. Woche der Schwangerschaft empfohlen werden.

Eine mögliche schädliche Wirkung von Medikamenten für den Embryo/Föten sollte immer berücksichtigt werden. Insbesondere ACE-Hemmer, Angiotensin II-Rezeptorblocker und Amiodaron sollten nicht eingesetzt werden.

Kontrazeption:

Barriere-Methoden sind sicher und schützen vor sexuell übertragenen Erkrankungen. Sie haben jedoch nur bei Paaren mit guter Compliance eine hohe kontrazeptive Wirksamkeit. Eine jährliche Versagerquote von bis zu 10% bedeutet, dass sie nur mit einer zusätzlichen, effektiveren Methode angewandt werden sollten.

Hormonelle Kontrazeptiva sind sehr wirksam, aber es gibt wenige Daten über ihre Sicherheit bei EMAH-Patienten. Die kombinierten oralen Kontrazeptiva sind hochwirksam (99,9%), sie sollten jedoch bei Patienten mit einem präexistierenden thrombotischen Risiko (Fontan-Zirkulation, zyanotische Patienten, eingeschränkte systemische Ventrikelfunktion) vermieden werden. Es gibt nur wenige Hinweise, dass durch die gleichzeitige Gabe eines oralen Antikoagulans dieses Risiko verhindert werden kann. Kontrazeptiva, die nur Progesteron enthalten, haben dieses hohe Thromboserisiko nicht und neuere Präparate für die orale Gabe oder für die intrauterine Implantation haben eine hohe Wirksamkeit (> 95%). Das Risiko für eine Endokarditis nach intrauteriner Einführung eines gestagenhaltigen Präparates ist wahrscheinlich gering. Es besteht jedoch während der Einführung oder der Entfernung ein Risiko für vasovagale Reaktionen (5%).

Die Sterilisation der Frau oder des männlichen Partners sollte nur nach einer sorgfältigen Diskussion, unter Berücksichtigung der Langzeitprognose, in Erwägung gezogen werden.

2. Spezifische Probleme

2.1 Vorhofseptumdefekt

Diagnostik

- ▶ **Echokardiographie:** diagnostische Schlüsselmethode, die Diagnose und Quantifizierung ermöglicht. Das Ausmaß der RV-Volumenbelastung charakterisiert die hämodynamische Relevanz des Defektes am besten (ist dem Shunt-Verhältnis vorzuziehen). Sinus-venosus-Defekte erfordern im Allgemeinen eine transösophageale Echokardiographie (TEE) zur exakten Diagnose. Im Allgemeinen ist die TEE zur präzisen Evaluierung eines Secundum-Defektes vor interventionellem Occluder-Verschluss erforderlich. Dabei sollte eine Größenbestimmung des Defekts, eine Exploration der Morphologie des residuellen Septums, der Randgröße und Beschaffenheit, sowie der Ausschluss von zusätzlichen Defekten und eine Bestätigung der normal mündenden Lungenvenen erfolgen. Weitere erforderliche, wichtige Informationen schließen den PAP und die TI ein.
- ▶ **CMR/CT:** Alternative, falls die Echokardiographie unzureichend ist, besonders für die Beurteilung der RV-Volumenbelastung und der Lungenvenen.
- ▶ **Herzkatheteruntersuchung:** Bestimmung des PVR, wenn im Echo der PAP > 50% des systemischen Druckes ist.

Indikationen zur Intervention bei Vorhofseptumdefekt	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Patienten mit signifikantem Shunt (Zeichen der RV-Volumenbelastung) und PVR < 5 WU sollten unabhängig von Symptomen einen ASD-Verschluss erhalten.	I	B
Ein interventioneller Occluder-Verschluss ist die Methode der Wahl bei sekundum ASD, sofern technisch möglich.	I	C
Bei Patienten mit Verdacht auf paradoxe Embolie sollte nach Ausschluss anderer Ursachen, unabhängig von der ASD-Größe, ein Verschluss in Erwägung gezogen werden.	IIa	C
Bei Patienten mit PVR ≥ 5 WE, aber < 2/3 des SVR oder PAP < 2/3 des Systemdrucks (Ausgangswert oder nach Gabe von Vasodilatoren, bevorzugt Stickoxyd, oder nach gezielter PAH-Therapie) und Hinweis auf einen L-R-Shunt (Qp:Qs > 1,5) kann eine Intervention in Erwägung gezogen werden.	IIb	C
Ein ASD-Verschluss muss bei Patienten mit Eisenmenger-Syndrom vermieden werden	III	C

ASD = Vorhofseptumdefekt (atrialer Septumdefekt); L-R-Shunt = Links-Rechts-Shunt;
 PAH = pulmonalarterielle Hypertonie; PAP = pulmonalarterieller Druck;
 PVR = Pulmonalgefäßwiderstand; Qp:Qs = Ratio pulmonaler zu systemischer Fluss;
 SVR = systemischer Gefäßwiderstand; WE = Wood-Einheiten.

Bei Patienten mit ASD im fortgeschrittenen Alter, die nicht für einen Occluder-Verschluss geeignet sind, muss das individuelle chirurgische Risiko aufgrund von Komorbiditäten sorgfältig gegen den potenziellen Nutzen eines ASD-Verschlusses abgewogen werden.

Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Besondere Bedeutung haben die Beurteilung eines residuellen Shunts, von RV-Größe und -Funktion, der TI und des PAP mittels Echokardiographie sowie die Beurteilung von Arrhythmien durch Anamnese, EKG und, nur wenn indiziert (keine Routine), mittels Langzeit-EKG. Späte postoperative Arrhythmien nach chirurgischer Behandlung im Alter von < 40 Jahren sind am häufigsten intraatriale Reentry-Tachykardien oder Vorhofflattern, die mittels Katheterablation erfolgreich behandelt werden können. Bei Patienten, die erst nach dem 40. Lebensjahr oder gar nicht operiert wurden, kommt es häufiger zu Vorhofflimmern, das eine antiarrhythmische Therapie erforderlich machen kann. Über die ablativen Therapie bei diesen Patienten ist wenig bekannt. Der Zugang zum linken Vorhof kann nach einem Occluder-Verschluss beeinträchtigt sein.

Patienten mit Vorhofflimmern sollten eine orale Antikoagulation erhalten. Patienten, die im Alter von unter 25 Jahren ohne relevante Folgen oder Residuen (kein residueller Shunt, normaler PAP, normaler RV, keine Arrhythmien) korrigiert wurden, bedürfen keiner regelmäßigen Nachuntersuchung; zu achten ist jedoch auf das evtl. späte Auftreten von Tachyarrhythmien.

Patienten mit residuellen Shunts, erhöhtem PAP oder Arrhythmien (vor oder nach dem Eingriff) und Patienten, die im Erwachsenenalter korrigiert wurden (besonders > 40 Jahre), sollten regelmäßig nachuntersucht werden, einschließlich Evaluierung in spezialisierten EMAH-Zentren (Intervalle abhängig vom Schweregrad des residuellen Problems).

Nach Occluder-Verschluss werden regelmäßige Nachuntersuchungen innerhalb der ersten 2 Jahre empfohlen, anschließend abhängig von den Ergebnissen alle 2-4 Jahre.

2.2 Ventrikelseptumdefekt

Diagnostik

- ▶ **Echokardiographie:** die diagnostische Schlüsselmethode, die im Allgemeinen die Diagnose und die Beurteilung des Schweregrades ermöglicht.

Wesentliche Befunde, die zu erheben sind: Lage, Anzahl und Größe des Defektes, Schweregrad der LV-Volumenbelastung und Abschätzung des PAP. Das Vorhandensein einer Aorteninsuffizienz (AI) aufgrund eines Prolapses der rechten oder nichtkoronaren Klappentaschen muss überprüft werden, besonders im Fall eines subarteriell oder hochsitzenenden perimembranösen Ventrikelseptumdefektes (VSD).

Eine Unterteilung der rechten Herzkammer durch ein Muskelbündel, sog. double chambered right ventricle (DCRV), muss ausgeschlossen werden.

- ▶ **CMR:** Alternative sofern die Echokardiographie nicht ausreichend ist, besonders zur Beurteilung der LV-Volumenbelastung und Shunt-Quantifizierung.
- ▶ **Herzkatheteruntersuchung:** Bestimmung des PVR, wenn das Echo einen PAP > 50% des systemischen Druckes ergibt.

Indikationen zur Intervention bei Ventrikelseptumdefekt	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Bei Patienten mit Symptomen, die auf einen L-R-Shunt durch einen (nativen oder residuellen) VSD zurückzuführen sind, und die keine schwere Pulmonalgefäßerkrankung haben (s. u.), sollte ein chirurgischer VSD-Verschluss durchgeführt werden.	I	C
Bei asymptomatischen Patienten mit Hinweisen für eine LV-Volumenbelastung, die auf den VSD zurückgeführt werden kann, sollte ein chirurgischer VSD-Verschluss durchgeführt werden.	I	C
Bei Patienten mit einer IE in der Anamnese sollte ein chirurgischer VSD-Verschluss in Erwägung gezogen werden.	IIa	C
Bei Patienten mit einem VSD, der mit einem Prolaps eines Aortensegels verbunden ist, der zu einer progredienten AI geführt hat, sollte eine Operation in Erwägung gezogen werden.	IIa	C
Bei Patienten mit VSD und PAH sollte eine Operation in Erwägung gezogen werden, wenn noch ein L-R-Shunt ($Q_p:Q_s > 1,5$) besteht und PAP oder PVR $< 2/3$ der systemischen Werte liegen (Ausgangswert oder nach Gabe von Vasodilatoren, vorzugsweise Stickoxyd, oder nach gezielter PAH-Therapie).	IIa	C
Bei Eisenmenger-VSD oder wenn eine belastungsinduzierte Sauerstoffuntersättigung vorliegt, muss eine Operation vermieden werden.	III	C
Wenn der VSD klein und nicht subarteriell ist, nicht zu einer LV-Volumenbelastung oder pulmonalen Hypertonie geführt hat und anamnestisch keine Endokarditis vorliegt, sollte eine Operation vermieden werden.	III	C

AI = Aorteninsuffizienz; IE = Infektiöse Endokarditis; LV = linker Ventrikel; L-R-Shunt = Links-Rechts-Shunt; PAH = pulmonalarterielle Hypertonie; PVR = pulmonaler Gefäßwiderstand; $Q_p:Q_s$ = Ratio pulmonaler zu systemischer Fluss; VSD = Ventrikelseptumdefekt.

Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Die Entwicklung einer AI oder TI, der Grad eines (residuellen) Shunts, LV-Dysfunktion, Anstieg des PAP, Entwicklung eines DCRV und Entwicklung einer diskreten Subaortenstenose (SubAS) sollten ausgeschlossen oder – sofern echokardiographisch vorhanden – weiter beurteilt werden.

Auf die mögliche Entwicklung eines kompletten AV-Blocks sollte geachtet werden. Patienten, die einen bifaszikulären Block oder transienten, trifaszikulären Block nach VSD-Verschluss entwickeln, haben in späteren Jahren ein erhöhtes Risiko für das Auftreten eines kompletten AV-Blocks. Patienten mit LV-Dysfunktion, residuellem Shunt, PAH, AI, RVOTO oder linksventrikulärer Ausflusstraktobstruktion (LVOTO) sollten jährlich nachuntersucht werden, einschließlich Beurteilung in spezialisierten EMAH-Zentren. Bei Patienten mit einem kleinen VSD (nativ oder residuell, normalem LV, normalem PAP, asymptomatisch) und ohne weitere Läsionen, ist ein 3- bis 5-jähriges Intervall sinnvoll. Nach Occluder-Verschluss wird eine regelmäßige Nachuntersuchung in den ersten zwei Jahren und anschließend in Abhängigkeit von den Ergebnissen alle 2-4 Jahre empfohlen. Nach chirurgischem Verschluss ohne residuelle Anomalien ist ein 5-Jahresintervall sinnvoll.

2.3 Atrioventrikulärer Septumdefekt

Diagnostik

- ▶ **Echokardiographie:** diagnostische Schlüsselmethode, die die Beurteilung jeder der anatomischen Komponenten des atrioventrikulären Septumdefekts (AVSD), der AV-Klappen und ihrer Verbindungen (Straddling, Überreiten) sowie des Schweregrads und des genauen Substrats der AV-Klappeninsuffizienz, der Größe und Richtung intrakardialer Shunts, der Funktion von LV und RV, PAP und des Vorhandenseins oder Fehlens einer Subaortenstenose erlaubt.
- ▶ **CMR:** indiziert, wenn zusätzliche Quantifizierung von Ventrikelvolumina und -funktionen oder intrakardiale Shunts für die klinische Entscheidung erforderlich ist.
- ▶ **Herzkatheteruntersuchung:** Abschätzung des PVR, wenn im Echo der PAP > 50% des Systemdrucks ist.

Indikationen für eine Korrektur des Atrioventrikulären Septumdefekts	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Kompletter AVSD:		
Chirurgische Eingriffe müssen bei Patienten mit Eisenmenger-Reaktion vermieden werden; in Zweifelsfällen wird die Bestimmung des PVR mit Austestung empfohlen	III	C
Für die Indikation zur Intervention s. Abschnitt 2.2 (VSD)		
Partieller AVSD:		
Ein chirurgischer Verschluss sollte in den Fällen mit signifikanter Volumenüberlastung des rechten Ventrikels durchgeführt werden. Für weitere Details s. Abschnitt 2.1 (ASD)	I	C

AV-Klappeninsuffizienz:		
Bei symptomatischen Patienten mit mittel- bis hochgradiger AV-Klappeninsuffizienz sollte eine Klappen-OP durchgeführt werden, bevorzugt eine Rekonstruktion.	I	C
Bei asymptomatischen Patienten mit mittel- bis hochgradiger Insuffizienz der linksseitigen AV-Klappe und einem LVESD von mehr als 45 mm und/oder gestörter LV-Funktion (LVEF < 60%) sollte eine Klappenoperation durchgeführt werden, wenn andere Ursachen der LV-Dysfunktion ausgeschlossen worden sind.	I	B
Eine Klappenoperation sollte bei asymptomatischen Patienten mit mittel- bis hochgradiger Insuffizienz der linksseitigen AV-Klappe erwogen werden, wenn Zeichen einer Volumenüberlastung des LV vorliegen und mit hoher Wahrscheinlichkeit eine Rekonstruktion der Klappe möglich ist.	IIa	C
Sub-Aortenstenose:		
s. Abschnitt 2.5 (LVOTO).	-	-

ASD = atrialer Septumdefekt; AV = atrioventrikulär; AVSD = atrioventrikulärer Septumdefekt; LV = linker Ventrikel; LVEF = linksventrikuläre Ejektionsfraktion; LVESD = linksventrikulär endsystolischer Durchmesser; PVR = Pulmonalgefäßwiderstand; VSD = Ventrikelseptumdefekt.

Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Besonderes Augenmerk sollte auf Rest-Shunts, AV-Klappendysfunktion, LV- und RV-Vergrößerung und -Funktionsstörung, PAP-Erhöhung, Subaortenstenose und Rhythmusstörungen gerichtet werden. Lebenslange regelmäßige Nachuntersuchung aller Patienten mit AVSD, operiert oder nicht operiert, wird empfohlen, einschließlich Evaluation in spezialisierten EMAH-Zentren. Die Häufigkeit von ambulanten Nachuntersuchungen hängt von dem Vorhandensein und der Schwere von residuellen Defekten ab. Ein operativ korrigierter AVSD ohne bedeutsame Restdefekte sollte mindestens alle 2 bis 3 Jahre nachuntersucht werden. In den Fällen mit Restdefekten sollten die Kontrollintervalle kürzer sein.

2.4 Offener Ductus arteriosus

Diagnostik

- ▶ **Echokardiographie:** diagnostische Schlüssel­methode, die in der Regel die Diagnose (evtl. schwierig bei Eisenmenger-Physiologie), das Ausmaß der Volumenüberlastung des linken Ventrikels, PAP, Größe der Pulmonalarterien und Rechtsherzveränderungen liefert.
- ▶ **CMR/CT:** indiziert, wenn eine zusätzliche Quantifizierung der LV-Volumina oder Evaluation der PA-Anatomie erforderlich ist.
- ▶ **Herzkatheteruntersuchung:** Abschätzung des PVR, wenn im Echo PAP > 50% des Systemdrucks ist.

Indikationen zur Intervention bei offenem Ductus arteriosus	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Ein PDA sollte bei Patienten mit Zeichen der linksventrikulären Volumenüberlastung verschlossen werden.	I	C
Ein PDA sollte verschlossen werden, wenn bei PAH der PAP < 2/3 des Systemdrucks oder PVR < 2/3 des SVR ist.	I	C
Der katheterinterventionelle Verschluss ist die Methode der Wahl, wenn der Defekt technisch geeignet ist.	I	C
Ein PDA-Verschluss sollte erwogen werden, wenn bei PAH der PAP > 2/3 des Systemdrucks oder PVR > 2/3 des SVR ist, aber noch ein Links-Rechts-Shunt ($Q_p:Q_s > 1,5$) besteht oder wenn die Testung (bevorzugt mit NO) oder medikamentöse Vorbehandlung eine positive Reagibilität der Pulmonalgefäße zeigt.	IIa	C

Ein interventioneller Verschluss sollte erwogen werden bei kleinem offenem Ductus mit kontinuierlichem Geräusch (auch wenn LV und PAP normal sind).	IIa	C
Ein PDA-Verschluss sollte vermieden werden bei stummem Ductus (kein Geräusch, sehr klein).	III	C
Ein PDA-Verschluss sollte vermieden werden bei Eisenmenger-Reaktion und Patienten mit belastungsabhängigem Sauerstoffabfall an den unteren Extremitäten.	III	C

LV = linker Ventrikel; PAH = pulmonalarterielle Hypertension;
PAP = pulmonalarterieller Druck; PDA = offener Ductus arteriosus;
PVR = Pulmonalgefäßwiderstand; SVR = Systemgefäßwiderstand.

Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Echokardiographische Verlaufskontrollen sollten die Größe und Funktion des linken Ventrikels, den PA-Druck, evtl. Rest-Shunt und begleitende Läsionen einschließen. Patienten ohne Rest-Shunt sowie mit normalem linken Ventrikel und normalem PA-Druck benötigen keine regelmäßigen Kontrollen nach den ersten 6 Monaten nach Verschluss.

Patienten mit LV-Dysfunktion und Patienten mit verbliebener Druckerhöhung im kleinen Kreislauf sollten in Abständen von 1 bis 3 Jahren in Abhängigkeit vom Schweregrad kontrolliert werden, einschließlich Evaluation in speziellen EMAH-Zentren.

2.5 Linksentrikuläre Ausflusstraktobstruktion

Diagnostik

- ▶ **Echokardiographie:** Der Goldstandard für die Diagnose der Aortenstenose und zur Beurteilung des Grades der Kalzifizierung, LV-Funktion, linksventrikulärer Hypertrophie (LVH) und begleitender Läsionen. Mittels Doppler-Echokardiographie wird der Schweregrad der Aortenstenose auf Basis der transvalvulären Spitzengeschwindigkeit (V_{max}), des mittleren Gradienten sowie der effektiven Klappenöffnungsfläche nach der Kontinuitätsgleichung bestimmt. Die TEE mag gelegentlich hilfreich sein mit der Planimetrie der Öffnungsfläche, wenn die Klappe nicht wesentlich verkalkt ist.
- ▶ **Belastungsuntersuchung:** empfohlen bei asymptomatischen Patienten, besonders in den Fällen mit schwerer Aortenstenose zur Beurteilung und Evaluation des klinischen Status und der Belastungstoleranz, Blutdruckreaktion und Ausmaß von Rhythmusstörungen zur Risikostratifizierung und zur Festlegung des Operationszeitpunktes.
- ▶ **Low dose Dobutamin-Echokardiographie:** hilfreich bei Aortenstenose mit linksventrikulärer Funktionsstörung (niedriger Fluss, niedriger Gradient).
- ▶ **CMR/CT:** hauptsächlich zur Beurteilung des Ausmaßes der Dilatation der Aorta.
- ▶ **Herzkatheteruntersuchung:** nur notwendig, wenn die nichtinvasive Evaluation kein eindeutiges Ergebnis liefert.

Indikationen zur Intervention bei Aortenstenose	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Patienten mit schwerer Aortenstenose und jeglicher klappenbezogener Symptomatik (Angina pectoris, Luftnot, Synkope) sollten einem Klappenersatz zugeführt werden.	I	B
Asymptomatische Patienten mit schwerer Aortenstenose sollten operiert werden, wenn beim Belastungstest Symptome auftreten.	I	C
Unabhängig von der Symptomatik sollte bei schwerer Aortenstenose eine Operation durchgeführt werden, wenn eine systolische LV-Dysfunktion vorhanden ist (LVEF < 50%), für die keine andere Ursache erkennbar ist.	I	C
Unabhängig von der Symptomatik sollte bei schwerer Aortenstenose die Operation durchgeführt werden, wenn gleichzeitig eine Operation der ascendierenden Aorta oder einer anderen Herzklappe oder eine koronare Bypassoperation erforderlich ist.	I	C
Unabhängig von der Symptomatik sollte die Operation erwogen werden, wenn die ascendierende Aorta weiter ist als 50 mm (27,5 mm/m ² Körperoberfläche) und keine andere Indikation für eine Herzoperation vorliegt.	IIa	C
Bei asymptomatischen Patienten mit schwerer Aortenstenose sollte eine Operation erwogen werden, wenn im Belastungstest ein Blutdruckabfall unter den Ausgangswert beobachtet wird.	IIa	C

Bei asymptomatischen Patienten mit schwerer Aortenstenose und mittelgradiger bis schwerer Kalzifizierung der Aortenklappe sollte die Operation erwogen werden, wenn eine Zunahme der transvalvulären Spitzengeschwindigkeit von $\geq 0,3$ m/s pro Jahr im Verlauf erkennbar ist.	IIa	C
Bei Patienten mit mittelschwerer Aortenstenose, die einer koronaren Bypassoperation oder einer Operation der Aorta ascendens oder einer anderen Klappe zugeführt werden, sollte ein Aortenklappenersatz erwogen werden.	IIa	C
Bei schwerer Aortenstenose mit niedrigem Gradienten (< 40 mmHg) und linksventrikulärer Dysfunktion mit kontraktile Reserve sollte die Operation erwogen werden.	IIa	C
Bei schwerer Aortenstenose mit niedrigem Gradienten (< 40 mmHg) und linksventrikulärer Dysfunktion ohne kontraktile Reserve kann die Operation erwogen werden.	IIb	C
Bei asymptomatischen Patienten mit schwerer Aortenstenose und exzessiver linksventrikulärer Hypertrophie von ≥ 15 mm, wenn diese nicht durch eine schwere arterielle Hypertonie bedingt ist, kann die Operation erwogen werden.	IIb	C

LV = linker Ventrikel; LVEF = linksventrikuläre Ejektionsfraktion.

Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Lebenslange und regelmäßige Nachkontrollen sind erforderlich; die Intervalle sind abhängig vom Schweregrad der Stenose. Nach einer Klappenintervention sind Kontrollen in jährlichen Intervallen indiziert. Eine echokardiographische Evaluierung der Aortenklappe und der Aortenwurzel ist erforderlich, um eine Progression der Stenose und Aortendilatation zu erkennen.

Supravalvuläre Aortenstenose

Diagnostik

- ▶ **Echokardiographie:** erlaubt die Diagnose und Abschätzung des Druckgradienten, der allerdings den tatsächlichen Druckabfall über die Klappe überschätzen kann.
- ▶ Bzgl. **Belastungstest** siehe valvuläre Aortenstenose.
- ▶ **CMR/CT:** liefert eine präzise anatomische Definition der Läsion selbst sowie von Begleit-Läsionen der Aorta, der abgehenden Gefäße (Karotiden, Nierengefäße) und der Pulmonalarterien.
- ▶ **Herzkatheter:** nur wenn nichtinvasive Beurteilung keine Klarheit bringt.

Indikationen zur Intervention bei supravalvulärer Aortenstenose	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Patienten mit Symptomen (spontan oder beim Belastungstest) und mittleren Dopplergradienten von ≥ 50 mmHg sollten operiert werden.	I	C
Patienten mit mittleren Dopplergradienten < 50 mmHg sollten operiert werden, wenn <ul style="list-style-type: none">• Symptomatik vorhanden ist, die nur durch die Stenose erklärbar ist (Belastungsdyspnoe, Angina, Synkope),• linksventrikuläre Dysfunktion vorliegt (ohne andere erkennbare Ursachen),• schwere linksventrikuläre Hypertrophie vorhanden ist, die der Obstruktion zuzuschreiben ist (nicht bedingt durch Bluthochdruck),• Operation wegen koronarer Herzkrankheit erforderlich ist.	I	C
	I	C
	I	C
	I	C
Bei Patienten mit mittleren Dopplergradienten von ≥ 50 mmHg* aber ohne Symptomatik, ohne Dysfunktion des linken Ventrikels, ohne linksventrikuläre Hypertrophie und ohne abnormem Belastungstest kann eine Operation erwogen werden, wenn das Operationsrisiko niedrig ist.	IIb	C

* Dopplergradienten können den Schweregrad der Stenose überschätzen und einer Bestätigung durch eine invasive Untersuchung bedürfen.

Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Lebenslange, regelmäßige Nachuntersuchungen sind erforderlich, um eine Progression der Obstruktion (selten) festzustellen, Größe und Funktion des linken Ventrikels sowie die Symptomentwicklung zu beurteilen. Auch nach operativem Eingriff sind regelmäßige Nachuntersuchungen erforderlich, um Re-Stenosen, Entwicklung von Aneurysmen (CMR/CT) oder die Entwicklung einer koronaren Herzkrankheit zu erkennen. Die Nachuntersuchung sollte eine Evaluation in einem spezialisierten EMAH-Zentrum einschließen.

Subaortenstenose

Diagnostik

- ▶ **Echokardiographie:** erlaubt Darstellung des linksventrikulären Ausflusstraktes (LVOT), begleitender Aortenklappenabnormitäten, Ausmaß der AI, Beurteilung der linksventrikulären Funktion, linksventrikulärer Hypertrophie und begleitender Läsionen. Mit der Doppler-Echokardiographie kann der Schweregrad der subvalvulären Obstruktion festgelegt werden; der Doppelgradient kann das Ausmaß der Obstruktion überschätzen und eine Herzkatheteruntersuchung zur Bestätigung erforderlich machen. Eine TEE ist gelegentlich notwendig, um eine subvalvuläre Membran zu erkennen. 3-D-TEE kann hilfreich sein zur Charakterisierung der komplexen Anatomie des LVOT.

Indikationen zur Intervention bei Subaortenstenosen	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Symptomatische Patienten (spontan oder unter Belastung) mit einem mittleren Dopplergradienten von ≥ 50 mmHg* oder schwerer AI sollten operiert werden.	I	C
Bei asymptomatischen Patienten sollte eine Operation erwogen werden, wenn		
<ul style="list-style-type: none"> die LVEF $< 50\%$ (der Gradient kann durch niedrigen Fluss < 50 mmHg sein), 	IIa	C
<ul style="list-style-type: none"> die AI schwer ist und der LVESD > 50 mm (oder 25 mm/m² Körperoberfläche) und/oder EF $< 50\%$ ist, 	IIa	C
<ul style="list-style-type: none"> der mittlere Druckgradient ≥ 50 mmHg* und die LVH gravierend ist, 	IIa	C
<ul style="list-style-type: none"> der mittlere Druckgradient ≥ 50 mmHg* und die Blutdruckreaktion bei Belastung abnorm ist. 	IIa	C
Bei asymptomatischen Patienten kann die Operation erwogen werden, wenn		
<ul style="list-style-type: none"> der mittlere Dopplergradient ≥ 50 mmHg*, die LV-Funktion normal, der Belastungstest normal und das Operationsrisiko niedrig sind, 	IIb	C
<ul style="list-style-type: none"> eine Progression der AI dokumentiert und das Ausmaß mehr als gering ist (um eine weitere Progression zu verhindern). 	IIb	C
Bei Patienten mit mittleren Dopplergradienten von ≥ 50 mmHg* aber ohne Symptomatik, ohne Dysfunktion des LV, ohne LVH und ohne abnormem Belastungstest kann eine Operation erwogen werden, wenn das Operationsrisiko niedrig ist.	IIb	C

* Dopplergradienten können den Schweregrad der Stenose überschätzen und einer Bestätigung durch eine invasive Untersuchung bedürfen.

AI = Aorteninsuffizienz; LV = linker Ventrikel; LVEF = linksventrikuläre Ejektionsfraktion; LVESD = linksventrikulär endsystolischer Durchmesser; LVH = linksventrikuläre Hypertrophie.

Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Lebenslange, regelmäßige Nachuntersuchungen einschließlich Echokardiographie sind bei nichtoperierten Patienten erforderlich, um das Ausmaß der Progression der Obstruktion und der AI, die linksventrikuläre Funktion sowie die Größe des linken Ventrikels zu beurteilen. Auch postoperativ sind regelmäßige Nachkontrollen notwendig, um Re-Stenosen zu erkennen (häufig, besonders bei isolierter Form und bei operativem Eingriff im Kindesalter), um eine fortschreitende AI sowie Komplikationen wie Rhythmusstörungen, AV-Block und iatrogenen VSD zu erkennen. Die Nachsorge schließt Evaluation in spezialisierten EMAH-Zentren ein.

2.6 Coarctation der Aorta (*Aortenisthmusstenose*)

Diagnostik

- ▶ **Echokardiographie:** erlaubt Beurteilung der Lokalisation, der Struktur und Ausdehnung der Coarctation, Beurteilung der LV-Funktion und LVH sowie begleitender Abnormitäten, Weite der Aorta und der supra-aortalen Gefäße. Dopplergradienten sind nicht nützlich zur Quantifikation, weder prä- noch postoperativ. Ein diastolisches „run-off“ (tailing)-Phänomen ist das verlässlichste Zeichen einer signifikanten Coarctation oder Re-Coarctation.
- ▶ **CMR/CT:** die bevorzugte nichtinvasive Methode zur Beurteilung der kompletten Aorta bei Erwachsenen. Sowohl Lokalisation, Ausdehnung wie Schweregrad der Engstellung der Aorta, der Aortenbogen und die prä- und poststenotische Aorta, Aneurysmabildung und Kollateralen können beurteilt werden.
- ▶ **Herzkatheteruntersuchung:** Sie ist mit Druckmessung (peak-to-peak-Gradient von mehr als 20 mmHg zeigt eine hämodynamisch bedeutungsvolle Coarctation bei Abwesenheit von stark entwickelten Kollateralen an) und Angiographie in vielen Zentren Goldstandard für die Evaluation der Coarctation vor und nach operativer oder interventioneller Behandlung.

Indikationen zur Intervention bei Coarctation der Aorta	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Alle Patienten mit einer nichtinvasiven Druckdifferenz > 20 mmHg zwischen oberen und unteren Extremitäten, unabhängig von Symptomen, aber mit Bluthochdruck an den oberen Extremitäten (> 140/90 mmHg bei Erwachsenen), pathologischer Blutregulation unter körperlicher Belastung oder signifikanter linksventrikulärer Hypertrophie sollen interveniert werden.	I	C
Unabhängig vom Druckgradienten soll bei Patienten mit Bluthochdruck und $\geq 50\%$ Einengung der Aorta im Vergleich zum Diameter auf Zwerchfellhöhe (in CMR, CT oder invasiver Angiographie) eine Intervention in Erwägung gezogen werden.	IIa	C
Unabhängig vom Druckgradienten und Bluthochdruck kann bei Patienten mit $\geq 50\%$ Einengung der Aorta im Vergleich zum Diameter auf Zwerchfellhöhe (in CMR, CT oder invasiver Angiographie) eine Intervention in Erwägung gezogen werden.	IIb	C

CMR = kardiale Magnetresonanztomographie; CT = Computertomographie.

Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Residuen, Folgeprobleme und Komplikationen sind:

- Arterielle Hypertonie in Ruhe oder unter körperlicher Belastung (häufig, selbst nach erfolgreicher Behandlung). Die Bedeutung von isoliertem, belastungsinduzierten Bluthochdruck wird unterschiedlich diskutiert.
- Eine residuelle oder Re-Isthmusstenose kann zu einem systemischen arteriellen Hochdruck und dessen Komplikationen führen oder einen bestehenden aggravieren.

- Aneurysmen der ascendierenden Aorta oder im Interventionsbereich sind mit Rupturrisiko und Mortalität verbunden.
- Besondere Aufmerksamkeit sollte der bikuspiden Aortenklappe, Mitralklappenveränderungen, frühzeitiger koronarer Herzerkrankung und Aneurysmen des Circulus Willisi (die meisten Kliniker sehen aktuell keine Indikation für ein routinemäßiges Screening bei asymptomatischen Patienten) gelten.

Alle Patienten mit Coarctation sollten mindestens jedes zweite Jahr in einem spezialisierten EMAH-Zentrum nachkontrolliert werden. Eine Bildgebung der Aorta (vorzugsweise mit CMR) ist erforderlich, um die Anatomie oder Komplikationen nach Operation oder Intervention (Restenose oder Aneurysmenbildung) zu dokumentieren. Die Intervalle CMR/CT sind vom Ausgangsbefund abhängig.

2.7 Marfan-Syndrom

Diagnostik

Derzeit beruht die Diagnose des Marfan-Syndroms in erster Linie auf klinischen Zeichen. Eine definitive Diagnose erfordert das Vorhandensein eines Hauptkriteriums in zwei unterschiedlichen Organsystemen und die Beteiligung eines dritten Organsystems (Ghenter Nosologie). Diese Kriterien wurden vor kurzem revidiert und wahrscheinlich wird diese neue Nosologie die alte in Zukunft ersetzen. Die beiden Kardinalzeichen des Marfan-Syndroms, Aortenwurzelaneurysma/Dissektion und Linsenektopie, werden mehr gewichtet werden. Zusätzlich wird die molekulargenetische Untersuchung eine größere Rolle spielen.

- ▶ **Echokardiographie:** die echokardiographische Beurteilung der Aortenwurzel sollte – zusätzlich zur Messung des maximalen Diameters – Messungen des Annulus, des Sinus, des sinotubulären Übergangs und des distalen Diameters der ascendierenden Aorta beinhalten.
- ▶ **CMR/CT:** sollte bei jedem Patienten durchgeführt werden, um die gesamte Aorta inklusive der Aortendimensionen jenseits der Wurzel darzustellen.

Medikamentöse Therapie

Betablocker (aktueller Standard) können die Progression der Aortendilatation reduzieren und das Überleben zumindest bei Erwachsenen verbessern. Eine rigorose antihypertensive Therapie sollte auf eine Senkung des systolischen Blutdrucks auf weniger als 120 mmHg bzw. auf weniger als 110 mmHg bei Patienten mit einer akuten oder Vorgeschichte einer Aortendissektion abzielen. Der Angiotensin II-Rezeptor 1-Blocker Losartan ist potenziell nützlich (Wirkung über Wachstumsfaktor- β -Antagonismus). Dazu laufen derzeit klinische Untersuchungen.

Indikationen zur Aorten Chirurgie bei Marfan-Syndrom	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Patienten sollten chirurgisch behandelt werden bei einem maximalen Wurzeldiameter von:		
<ul style="list-style-type: none"> • > 50 mm 	I	C*
<ul style="list-style-type: none"> • 46 – 50 mm bei <ul style="list-style-type: none"> positiver Familienanamnese einer Dissektion oder progredienter Dilatation > 2 mm/Jahr bestätigt durch wiederholte Messungen oder hochgradiger Aorteninsuffizienz oder Mitralinsuffizienz oder Schwangerschaftswunsch 	I	C
<ul style="list-style-type: none"> • Patienten sollten für eine Operation in Betracht gezogen werden, wenn andere Abschnitte der Aorta > 50 mm sind oder die Dilatation progredient ist. 	IIa	C

* ESC-Leitlinien für valvuläre Herzerkrankungen (www.escardio.org/guidelines) divergieren geringfügig: Es wird hier generell ein Diameter von 45 mm empfohlen, unabhängig von anderen Befunden.

Frauen haben im Durchschnitt eine 5 mm kleinere Aorta, was nur teilweise durch eine kleinere Körperoberfläche erklärbar ist. Bei kleineren Individuen sollte wahrscheinlich der auf die Körperoberfläche indizierte Durchmesser von $2,75 \text{ cm/m}^2$ für die Entscheidung zur Operation angewandt werden.

Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Lebenslange, regelmäßige Kontrolluntersuchungen sollten von erfahrenen Spezialisten mit umfassender Expertise in einer Fachklinik durchgeführt werden. Die echokardiographische Darstellung der Aortenwurzel und Beurteilung der kompletten Aorta mittels Kardio-MR (oder Computertomographie, falls Kardio-MR kontraindiziert sein sollte) ist von entscheidender Bedeutung, vor allem wenn weiterhin eine Dissektion besteht. Klappeninsuffizienzen und Ventrikelfunktion können mittels Echokardiographie verfolgt werden.

Stabile Patienten benötigen eine jährliche Kontrolluntersuchung mit Echokardiographie. Ein CMR der gesamten Aorta sollte bei der ersten Untersuchung durchgeführt werden und zumindest fünfjährlich wiederholt werden, wenn die Aortendiameter jenseits der Wurzel normal sind. Bei Aneurysmenbildung jenseits der Wurzel sollte mindestens einmal im Jahr eine CMR-Untersuchung wiederholt werden.

2.8 Rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion

Diagnostik

► **Echokardiographie:** diagnostische Schlüsselmethode, die die Ebenen der rechtsventrikulären Ausflussbahnobstruktion, die Anatomie der Pulmonalklappe, die rechtsventrikuläre Hypertrophie und zusätzliche Läsionen liefern kann. Mittels Doppler-Echokardiographie kann der

Gradient über die Obstruktion gemessen, das Vorhandensein und der Schweregrad einer Pulmonal- und Trikuspidalinsuffizienz festgelegt und der rechtsventrikuläre Druck abgeschätzt werden. Die Dopplergradienten können allerdings unzuverlässig sein: Bei Patienten mit tubulären Stenosen oder mit Stenosen in Serie (subvalvulär und valvulär) kann es zur Überschätzung kommen. Vor allem bei Patienten mit doppelt gekammertem rechten Ventrikel (double chambered right ventricle) kann der Gradient wegen ungünstigen Anschallwinkels unterschätzt werden.

Schweregrad: leicht (Spitzengradient < 36 mmHg, Spitzengeschwindigkeit < 3 m/s), mittelgradig (36–64 mmHg, 3–4 m/s), schwer (> 64 mmHg, > 4 m/s).

Da Dopplermessungen unzuverlässig sein können (siehe oben), sollte immer die Flussgeschwindigkeit der Trikuspidalinsuffizienz (soweit vorhanden) mit Abschätzung des rechtsventrikulären Drucks zusätzlich in die Bestimmung des Schweregrades einbezogen werden.

- ▶ **CMR und CT:** hilfreich bei der Identifizierung der Ebene der Obstruktion, insbesondere bei subinfundibulären, bei Conduit- oder bei Pulmonalaststenosen sowie zur Evaluierung der RV-Funktion und -Anatomie. Methoden der Wahl zur Evaluierung von Pulmonalarterien Dilatation und peripheren Pulmonalstenosen.
- ▶ **Radionukliduntersuchung:** kann Perfusionsanomalien in unterschiedlichen Lungensegmenten bei peripheren Pulmonalstenosen nachweisen (kann auch mittels CMR gemessen werden).
- ▶ **Herzkatheteruntersuchung:** kann erforderlich sein, um die Ausdehnung, den Schweregrad und die Ebene der Obstruktion (z. B. doppelt gekammerter rechter Ventrikel) zu bestätigen.

Indikationen zur Aortenchirurgie bei rechtsventrikulärer Ausflusstraktobstruktion	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
RV-Ausflusstraktobstruktionen in jeder Ebene sollten unabhängig von Symptomen bei einem Doppler-Spitzengradienten > 64 mmHg (Spitzenflussgeschwindigkeit > 4 m/s) interveniert werden, vorausgesetzt, dass die RV-Funktion normal ist und keine Indikation zum Klappenersatz besteht.	I	C
Bei valvulären PS ist die Ballonvalvuloplastie die Behandlung der ersten Wahl.	I	C
Bei asymptomatischen Patienten, bei denen eine Ballonvalvuloplastie ineffektiv ist und ein chirurgischer Klappenersatz die einzige Behandlungsmöglichkeit ist, sollte diese Operation bei einem rechtsventrikulären Druck > 80 mmHg (Flussgeschwindigkeit der TI > 4,3 m/s) durchgeführt werden.	I	C
<p>Eine Intervention sollte bei Patienten mit einem Spitzengradienten < 64 mmHg in Erwägung gezogen werden, wenn einer der folgenden Befunde vorliegt:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Symptome, die nur durch die PS erklärbar sind, • abnehmende RV-Funktion, • doppelt gekammerter RV (meistens progredient), • bedeutsame Arrhythmien, • Rechts-Links-Shunt über einen ASD oder VSD 	IIa	C
Periphere Pulmonalstenosen sollten unabhängig von Symptomen für einen Eingriff in Betracht gezogen werden, wenn der Durchmesser der Stenose > 50% ist und ein RVP > 50mmHg bzw. Lungenperforationsabnormität vorliegt.	IIa	C

ASD = Vorhofseptumdefekt; PS = Pulmonalstenose; RV = rechter Ventrikel; RVP = RV-Druck; TI = Trikuspidalinsuffizienz; VSD = Ventrikelseptumdefekt.

Für Conduits vom rechten Ventrikel zur Pulmonalarterie siehe Abschnitt 2.14.

Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Patienten mit einer rechtsventrikulären Ausflussbahnobstruktion bedürfen lebenslanger Kontrolluntersuchungen mit regulärer Echokardiographie. Die Häufigkeit der Untersuchungen ist abhängig vom Schweregrad der Obstruktion. Die meisten Patienten sollten einmal im Jahr nachuntersucht werden, wobei Kontrollen in einem spezialisierten EMAH-Zentrum eingeschlossen sein sollten. Patienten mit einer leichtgradigen valvulären Pulmonalstenose oder Reststenose müssen lediglich in 5-Jahres-Abständen kontrolliert werden.

2.9 Ebstein-Anomalie

Diagnostik

- ▶ **Echokardiographie:** Diagnostische Schlüsselmethode, zeigt die Anatomie und Funktion der Trikuspidalklappe, apikale Verlagerung des septalen oder posterioren Segels (bei Erwachsenen $\geq 0,8$ cm/m² Körperoberfläche), Größe des anterioren Segels, Anheftung („tethering“) des septalen oder posterioren Trikuspidalklappensegels am Ventrikelseptum bzw. der freien Ventrikelwand, Größe und Funktion der unterschiedlichen Herzkompimente (rechtes Atrium, atrialisierter Ventrikel, verbleibender funktioneller rechter Ventrikel, linker Ventrikel), rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion und zusätzliche Läsionen.
- ▶ **CMR:** kann durch seine unbeschränkte Darstellung des dilatierten rechten Herzens, seiner Funktion und der Trikuspidalklappe für die präoperative Evaluierung eine Rolle spielen.

Indikationen zur Intervention bei Ebstein-Anomalie	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Indikation zur chirurgischen Behandlung		
Eine chirurgische Behandlung sollte bei Patienten mit einer mehr als mittelgradigen TI und Symptomen (NYHA-Klasse > II oder Arrhythmien) oder sich verschlechternder körperlicher Belastbarkeit, gemessen mittels Spiroergometrie, durchgeführt werden.	I	C
Wenn eine Indikation zur Trikuspidalklappenoperation gegeben ist, sollte ein ASD/PFO in der gleichen Operation verschlossen werden.	I	C
Bei Patienten mit progredienter Dilatation des rechten Herzens oder Abnahme der systolischen Funktion des RV bzw. progredienter Kardiomegalie im Röntgen-Thorax sollte unabhängig von Symptomen eine chirurgische Behandlung in Betracht gezogen werden.	IIa	C
Indikation zur Herzkatheterintervention		
Patienten mit relevanten Arrhythmien sollten elektrophysiologisch getestet werden und, falls möglich, einer Katheterablation oder, im Fall einer geplanten Operation, einer gleichzeitigen chirurgischen Behandlung der Arrhythmie unterzogen werden.	I	C
Bei dokumentierter Systemembolie, die mit hoher Wahrscheinlichkeit durch eine paradoxe Embolie verursacht ist, sollte der interventionelle Verschluss eines ASD/PFO in Betracht gezogen werden.	IIa	C
Wenn Zyanose (Sauerstoffsättigung in Ruhe < 90%) das Hauptproblem darstellt, kann nach sorgfältiger Evaluierung ein interventioneller Verschluss des ASD/PFO in Betracht gezogen werden.	IIb	C

ASD = Vorhofseptumdefekt; NYHA = New York Heart Association; PFO = offenes Foramen ovale;
RV = rechter Ventrikel; TI = Trikuspidalinsuffizienz.

Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Reguläre Kontrolluntersuchungen (zumindest jährlich) müssen bei allen Patienten in spezialisierten EMAH-Zentren durchgeführt werden. Typische postoperative Probleme, auf die besonders zu achten ist, sind eine persistierende oder neu auftretende Trikuspidalinsuffizienz, die üblichen Komplikationen nach Klappenersatz, Versagen des rechten oder linken Ventrikels, residuelle atriale Shunts, Arrhythmien und höhergradige AV-Blockierungen.

2.10 Fallot'sche Tetralogie

Diagnostik

- ▶ **Echokardiographie:** Diagnostische Schlüsselmethode, mit der eine residuelle Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstrakts und Pulmonalinsuffizienz, residueller Ventrikelseptumdefekt, Größe und Funktion des rechten und linken Ventrikels, Trikuspidalinsuffizienz, systolischer rechtsventrikulärer Druck, Größe der Aortenwurzel und Aorteninsuffizienz beurteilt werden können.
- ▶ **CMR/CT:** Methode der Wahl zur Messung des Volumens und der Funktion des rechten Ventrikels, Schweregrad der Pulmonalinsuffizienz, Größe, Form und Ausweitung der Pulmonalarterien, der ascendierenden Aorta und der Position der großen Gefäße oder eines Conduits in Beziehung zum Sternum (Resternotomie).
- ▶ **Spiroergometrie:** hilft bei der Entscheidung zur zeitgerechten Reintervention und liefert prognostische Information.
- ▶ **Langzeit-EKG, Event-Rekorder:** bei ausgewählten Patienten erforderlich (hohes Risiko, untersucht wegen vermutlicher oder klinisch manifester Arrhythmie).
- ▶ **Herzkatheteruntersuchung:** vorbehalten für Patienten zur Katheterintervention (z. B. zur Verbesserung einer distalen Pulmonalstenose, perkutaner Klappenersatz) und wenn die nichtinvasiven Untersuchungen nicht zu einer schlüssigen Abklärung geführt haben.

Indikationen zur Intervention bei korrigierter Fallot'scher Tetralogie	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Bei Patienten mit höhergradiger AI und Symptomen oder Zeichen von LV-Dysfunktion sollte ein Aortenklappenersatz durchgeführt werden.	I	C
Bei symptomatischen Patienten mit höhergradiger PI und/oder Stenose (RVP > 60 mmHg, Flussgeschwindigkeit der TI > 3,5 m/s) sollte ein Pulmonalklappenersatz durchgeführt werden.	I	C
Bei asymptomatischen Patienten mit höhergradiger PI und/oder Stenose sollte ein Pulmonalklappenersatz in Betracht gezogen werden, wenn zumindest eines der nachfolgenden Kriterien vorliegt: <ul style="list-style-type: none"> • Abnahme der objektiven körperlichen Belastbarkeit (Spiroergometrie) • Progrediente Dilatation des RV • Progrediente Dysfunktion des RV • Progrediente TI (mindestens mäßiggradig) • RV-Ausflusstraktobstruktion mit einem syst. RVP > 80 mmHg (Flussgeschwindigkeit der TI > 4,3 m/s) • Anhaltende atriale/ventrikuläre Arrhythmien 	IIa	C
Bei Patienten mit residuellem VSD und signifikanter Volumenbelastung des LV oder wenn die Pulmonalklappe chirurgisch angegangen werden muss, sollte der VSD-Verschluss in Betracht gezogen werden.	IIa	C

AI = Aorteninsuffizienz; LV = linker Ventrikel; PI = Pulmonalinsuffizienz; RV = rechter Ventrikel; RVP = RV-Druck; TI = Trikuspidalinsuffizienz; VSD = Ventrikelseptumdefekt.

Indikationen zur EPU und ICD-Implantation

Eine elektrophysiologische Untersuchung (EPU) und/oder Ablation sollte beim symptomatischen Patienten bei Verdacht und bei dokumentierter

symptomatischer supraventrikulärer oder ventrikulärer Arrhythmie in Erwägung gezogen werden.

ICD siehe Abschnitt 1.9 (Arrhythmien und plötzlicher Herztod). Die Indikation zur ICD-Implantation als Primärprävention bleibt umstritten. Bisher konnte keine ideale Risikostratifizierung entwickelt werden. Folgende Risikofaktoren wurden berichtet: rechts- und/oder linksventrikuläre Dysfunktion, ausgedehnte ventrikuläre Fibrose (im CMR), QRS > 180 ms, signifikante PI, nichtanhaltende ventrikuläre Tachykardien (VT) im Langzeit-EKG, induzierbare VT bei EPU, langjährige, palliative Shunt-Versorgung und höheres Alter zum Zeitpunkt der Korrekturoperation.

Empfehlungen zur Nachuntersuchung:

Bei allen Patienten mit ToF sollten regelmäßige Kontrolluntersuchungen in einem spezialisierten EMAH-Zentrum durchgeführt werden. Die Nachuntersuchung sollte bei den meisten Patienten jährlich erfolgen; bei stabilen Patienten ohne wesentliche hämodynamische Einschränkungen können die Intervalle auch länger gewählt werden.

Zu beachtende Spätkomplikationen:

- PI: eine signifikante PI tritt fast immer nach transannulärer Patchkorrektur auf. Diese kann schließlich zu einer symptomatischen RV-Dilatation und -Dysfunktion führen.
- Residuelle RVOTO: kann im Infundibulum auftreten, die Pulmonalklappe oder den Pulmonalarterienhauptstamm betreffen oder distal die Bifurkation und gelegentlich die Äste der linken und rechten Pulmonalarterie.
- RV-Dilatation und -Dysfunktion: meist durch langjährige Rest-PI ± RVOTO. Eine signifikante TI kann als Folge der RV-Dilatation auftreten.
- Residueller VSD: kann zur LV-Volumenüberlastung führen.
- Dilatation der Aortenwurzel: führt häufig zu AI und selten zu Aortendissektion.

- LV-Dysfunktion: kann neben anderen Ursachen (LV-Volumenüberlastung bei langjährigen palliativen arteriellen Shunts, residuellem VSD und/oder AI) Folge einer ungünstigen ventrikulär-ventrikulären Interaktion (PI) sein.
- Vorhofflimmern/ventrikuläre Tachykardie und Plötzlicher Herztod: als Folge hämodynamischer Probleme und/oder chirurgischer Narben.
- Endokarditis (selten)

2.11 Transposition der großen Arterien

Nach Vorhofumkehr-Operation (Mustard oder Senning)

Diagnostik

- ▶ **Echokardiographie:** primäres diagnostisches Verfahren für die Beurteilung der Größe und Funktion des System- und subpulmonalen Ventrikels, Erkennung einer subpulmonalen Ausflusstraktobstruktion, TI, Leckage oder Obstruktion des Vorhoftunnels und des pulmonalvenösen Rückflusses. Eine Stenose der oberen Hohlvene ist jedoch meist schwer zu erkennen und kann ein TEE erfordern. Eine Kontrast-Echokardiographie ist immer dann indiziert, wenn der Verdacht auf eine Tunnelleckage oder -stenose besteht.
- ▶ **CMR/CT:** zur Beurteilung der Funktion des Systemventrikels und der Durchgängigkeit des Vorhoftunnels.
- ▶ **Langzeit-EKG, Event-Rekorder:** für ausgewählte Patienten erforderlich (Pat. mit hohem Risiko, bei klinischem Verdacht oder bei symptomatischer Arrhythmie).
- ▶ **Herzkatheteruntersuchung:** indiziert, wenn die nichtinvasive Beurteilung Fragen offen lässt oder eine PAH evaluiert werden muss.

Indikationen zur Intervention bei Transposition der großen Arterien nach Vorhofumkehroperation	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Indikation für chirurgische Eingriffe		
Klappenrekonstruktion oder -ersatz sollte bei Patienten mit symptomatischer schwerer Insuffizienz der System-AV-Klappe (Trikuspidalklappe) ohne schwere Ventrikeldysfunktion (RVEF \geq 45%) durchgeführt werden.	I	C
Eine schwere Dysfunktion des Systemventrikels mit oder ohne Trikuspidalinsuffizienz sollte konservativ und gegebenenfalls mit Herztransplantation behandelt werden.	I	C
Eine linksventrikuläre Ausflusstraktoobstruktion mit klinischer Symptomatik oder Verschlechterung der linksventrikulären Funktion sollte chirurgisch behandelt werden.	I	C
Eine symptomatische Pulmonalvenenobstruktion sollte chirurgisch behandelt werden (Katheterintervention ist selten möglich).	I	C
Symptomatische Patienten mit einer Tunnelstenose, die einer Katheterintervention nicht zugänglich ist, sollten chirurgisch behandelt werden.	I	C
Symptomatische Patienten mit einer Tunnelleckage, bei denen eine Stentimplantation nicht möglich ist, sollten chirurgisch behandelt werden.	I	C
Klappenrekonstruktion oder -ersatz sollte bei Patienten mit asymptomatischer schwerer Insuffizienz der System-AV-Klappe (Trikuspidalklappe) ohne schwere Ventrikeldysfunktion (RVEF \geq 45%) erwogen werden.	IIa	C
Ein pulmonalarterielltes Banding zur Induktion des Septumshifts oder zum Training des subpulmonalen linken Ventrikels mit nachfolgender arterieller Switchoperation ist beim erwachsenen Patienten zur Zeit experimentell und kann daher nicht empfohlen werden.	III	C

Indikationen zur Intervention bei Transposition der großen Arterien nach einer Vorhofumkehroperation	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Indikationen zur Katheterintervention		
Bei symptomatischen Patienten mit Tunnelstenose sollte eine Stentimplantation durchgeführt werden.	I	C
Stents (covered) oder Verschlussysteme sind bei symptomatischen Patienten mit Tunnelleckage und erheblicher Zyanose (in Ruhe oder unter Belastung) indiziert.	I	C
Stents (covered) oder Verschlussysteme sind bei Patienten mit Tunnelleckage und Symptomen in Folge eines L-R-Shunts indiziert.	I	C
Stents (covered) oder Verschlussysteme sind bei asymptomatischen Patienten mit Tunnelleckage und ventrikulärer Volumenüberlastung aufgrund eines L-R-Shunts in Erwägung zu ziehen.	IIa	C
Eine Stentimplantation sollte bei asymptomatischen Patienten mit Tunnelstenose erwogen werden, wenn der Patient einen Schrittmacher benötigt.	IIa	C
Eine Stentimplantation kann auch bei anderen asymptomatischen Patienten mit Tunnelstenose erwogen werden.	IIb	C

AV = atrioventrikulär; L-R-Shunt = Links-Rechts-Shunt; RVEF = Rechtsventrikuläre (systemventrikuläre) Ejektionsfraktion; TI = Trikuspidalinsuffizienz.

EPU, Ablation und ICD

Da die Vorhöfe nicht in üblicher Weise mit dem Katheter erreichbar und einer „normalen“ EP-Prozedur wegen des Verlaufs des Tunnels nicht zugänglich sind, sind diese Techniken kompliziert. Sie sollten daher nur in spezialisierten Zentren mit entsprechender Erfahrung durchgeführt werden. Diese Patienten haben ein erhöhtes Risiko für einen plötzlichen Herztod. Atriale Tachyarrhythmien, reduzierte Systemventrikelfunktion und eine QRS-Dauer > 140 ms sind als Risikofaktoren identifiziert worden (siehe Abschnitt 1.9 Arrhythmien und plötzlicher Herztod).

Empfehlungen zur Nachuntersuchung:

Alle Patienten sollten mindestens einmal jährlich in einem spezialisierten EMAH-Zentrum untersucht werden.

Auf folgende häufige Komplikationen muss geachtet werden:

- Dysfunktion des rechten Systemventrikels.
- TI: entwickelt sich oft als Zeichen der RV-Dilatation und schreitet fort.
- Tachyarrhythmien: typisch ist Vorhofflattern; aber auch Vorhofflimmern und alle anderen Arten von supraventrikulären Tachykardien können auftreten. Das Auftreten von VTs und Kammerflimmern ist beschrieben worden und ursächlich für plötzlichen Herztod.
- Bradyarrhythmien: der fortschreitende Verlust der Sinusknoten-Funktion erfordert häufig eine Schrittmacherimplantation.
- Intraatriale Tunnelleckagen können einen L-R- oder R-L-Shunt verursachen.
- Obstruktion der systemvenösen und/oder pulmonalvenösen Drainage.
- Eine subpulmonale Ausflusstraktobstruktion kann durch eine vorwölbende Linksverlagerung des Ventrikelseptums verursacht sein.

Diagnostik

- ▶ **Echokardiographie:** diagnostische Schlüsselmethode. Sie liefert Informationen über die LV-Funktion (global und regional), sowie zur Erkennung von Stenosen an den arteriellen Anastomosenstellen, vor allem PS, einer Neoaortenklappeninsuffizienz, sowie der Größe der Aorta ascendens und der Angulation des Aortenbogens. Im Truncus pulmonalis, der Bifurkation und in beiden Pulmonalisästen sollte auf das Vorhandensein, die Lokalisation und den Schweregrad von Stenosen geachtet werden. Die RV-Funktion sollte beurteilt werden und der systolische RV-Druck sollte gemessen werden (TI-Geschwindigkeit). Mittels Stress-Echokardiographie lässt sich eine LV-Dysfunktion demaskieren und eine induzierbare Myokardischämie erkennen.
- ▶ **CMR:** zur Beurteilung der Aorta, sowie von Pulmonalarterienstenosen und der Flussverteilung zwischen der linken und rechten Lunge.
- ▶ **CT:** zur nichtinvasiven Darstellung der Koronararterien sowie der Ostien bei Verdacht auf Koronarstenose und als Alternative zum CMR.
- ▶ **Radionukliduntersuchung:** zur Beurteilung der koronaren Perfusion bei Verdacht auf eine Myokardischämie. Ein Lungenperfusionstest sollte bei Vorliegen einer Pulmonalarterienaststenose durchgeführt werden.
- ▶ **Herzkatheteruntersuchung:** sie ist einschließlich einer Koronarangiographie bei LV-Dysfunktion und bei Verdacht auf Myokardischämie indiziert.

Indikationen zur Intervention bei Transposition der großen Arterien nach arterieller Switch-Operation	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Stentimplantation oder Bypassoperation (abhängig vom Substrat) sollten bei Koronararterienstenosen mit nachgewiesener Myokardischämie durchgeführt werden.	I	C
Eine chirurgische Korrektur einer RVOTO sollte bei symptomatischen Patienten mit systolischem RV-Druck > 60 mmHg (TI-Geschwindigkeit > 3,5 m/s) durchgeführt werden.	I	C
Eine chirurgische Korrektur einer RVOTO sollte unabhängig von der klinischen Symptomatik bei Entwicklung einer RV-Dysfunktion durchgeführt werden (RVP kann auch niedriger sein).	I	C
Eine chirurgische Korrektur einer RVOTO sollte bei asymptomatischen Patienten mit systolischem RV-Druck > 80 mmHg (TI-Geschwindigkeit > 4,3 m/s) erwogen werden.	IIa	C
Eine Aortenwurzeloperation sollte bei einem Durchmesser der (Neo-)Aortenwurzel von über 55 mm erwogen werden, vorausgesetzt, dass eine durchschnittliche Erwachsenenstatur gegeben ist (bzgl. Aortenklappenersatz bei schwerer AI siehe ESC-Leitlinien für Klappenerkrankungen*).	IIa	C
Stentimplantation oder Operation (abhängig vom Substrat) sollte bei peripherer Pulmonalstenose unabhängig von der klinischen Symptomatik bei Stenosen > 50% und einem syst. RV-Druck > 50 mmHg und/oder Lungenperfusionstörung erwogen werden.	IIa	C

AI = Aortenklappeninsuffizienz; RVOTO = rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion;
RVP = Rechtsventrikeldruck; TI = Trikuspidalinsuffizienz.

* ESC Guidelines on valvular heart disease: www.escardio.org/guidelines

Empfehlungen zur Nachuntersuchung:

Alle Patienten sollten mindestens einmal jährlich in einem spezialisierten EMAH-Zentrum untersucht werden.

Auf folgende häufige Komplikationen muss dabei geachtet werden:

- linksventrikuläre Funktionsstörung und Arrhythmien: beide können durch Koronarprobleme bedingt sein (reimplantierte Ostien).
- Dilatation der proximalen Aorta ascendens, die eine AI bedingen kann.
- Supra- und subvalvuläre PS, Stenosen der Pulmonalarterienäste (einseitig oder beidseitig).

Nach Rastelli-Operation

Diagnostik

► **Echokardiographie:** diagnostische Schlüsselmethode. Sie liefert Informationen zur Beurteilung der links- und rechtsventrikulären Funktion. Die Verbindung zwischen dem hinten liegenden linken Ventrikel und der (aufgrund der TGA) vorne positionierten Aortenklappe sowie die Funktion des Conduits zwischen dem rechten Ventrikel und dem Truncus pulmonalis sollten dargestellt und mittels Dopplerverfahren untersucht werden.

Rest-VSDs sind aufgrund des ungewöhnlichen Verlaufs des Conduits oder Patches zur Verbindung des LV mit der Aortenklappe oft schwer zu beurteilen. Es kann schwierig sein die Dopplergradienten über das Conduit zu messen. Sie können zusätzlich unzuverlässig sein. Deshalb ist eine Abschätzung des rechtsventrikulären Drucks über die TI-Geschwindigkeit von besonderer Bedeutung für die Beurteilung einer Conduitstenose.

► **CMR:** indiziert, wenn die echokardiographischen Informationen nicht ausreichend sind (insbesondere zur Beurteilung des RV und des Conduits).

► **Herzkatheteruntersuchung:** kann für die hämodynamische Beurteilung einer Conduitstenose erforderlich sein.

Indikationen zur Intervention nach Rastelli-Operation	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Indikationen zur Behandlung von Conduitenstenosen siehe Abschnitt 2.14 (RV-PA-Conduits).		
Wenn ein L-R-Shunt bei Rest-VSD klinische Symptomatik oder erhebliche ventrikuläre Volumenbelastung verursacht, sollte chirurgisch behandelt werden.	I	C
Bei einer Stenose im Tunnel zwischen LV und Aortenklappe mit einem mittleren Gradienten > 50 mmHg (bzw. weniger bei eingeschränkter LV-Funktion mit reduziertem Cardiac output) sollte eine chirurgische Behandlung in Erwägung gezogen werden.	IIa	C

LV = linker Ventrikel; VSD = Ventrikelseptumdefekt.

Empfehlungen zur Nachuntersuchung:

Alle Patienten sollten mindestens einmal jährlich in einem spezialisierten EMAH-Zentrum untersucht werden. Beachtet werden sollten v. a. die oben angeführten Probleme.

Die häufigsten Probleme ergeben sich durch das RV-PA-Conduit und bei Rest-VSD. Ventrikuläre oder supraventrikuläre Arrhythmien können ebenfalls auftreten.

2.12 Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien

Diagnostik

- ▶ **Echokardiographie:** Schlüsseldiagnostik zur Darstellung der doppelten Diskordanz. Es ist wichtig Begleit-anomalien zu erkennen, insbesondere AV-Klappenanomalien (Ebstein-Malformation) und Insuffizienzen, VSD, LVOTO und PS. Die systolische Funktion des (subaortalen) Systemventrikels und der Grad einer AV-Klappeninsuffizienz können qualitativ beurteilt werden.
- ▶ **CMR:** liefert Informationen über die intrakardiale Anatomie, sowie die Anatomie der großen Gefäße und ist indiziert zur Quantifizierung der Ventrikelvolumina, deren Masse und EF, wenn erforderlich.
- ▶ **Langzeit-EKG, Event-Rekorder:** für ausgewählte Patienten erforderlich (bei hohem Risiko, bei Verdacht auf oder nachgewiesener klinisch relevanter Arrhythmie).
- ▶ **Herzkatheteruntersuchung:** indiziert, wenn die nichtinvasive Diagnostik Fragen offen lässt.

Indikationen zur Interventionen bei kongenital korrigierter Transposition der großen Arterien	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Die chirurgische Therapie einer schweren Insuffizienz der System-AV-Klappe (Trikuspidalklappe) sollte in Erwägung gezogen werden bevor die Funktion des (subaortalen) Systemventrikels sich verschlechtert (bevor RVEF < 45%).	IIa	C
Eine anatomische Korrektur (Vorhofumkehr und arterieller Switch oder Rastelli, falls bei nicht restriktivem VSD durchführbar) kann in Erwägung gezogen werden, wenn der linke Ventrikel an den Systemdruck adaptiert ist.	IIb	C

AV = atrioventrikulär; RVEF = EF des rechten Systemventrikels; VSD = Ventrikelseptumdefekt.

Empfehlungen zur Nachuntersuchung:

Patienten mit einer cCTGA benötigen lebenslang Kontrolluntersuchungen in einem spezialisierten EMAH-Zentrum mit jährlichen Intervallen, speziell wegen Überleitungsstörungen (AV-Block), Dysfunktion des Systemventrikels sowie der dazugehörigen AV-Klappe.

2.13 Patienten nach Fontan-Operation

Diagnostik

- ▶ **Echokardiographie:** Basisdiagnostik hinsichtlich Ventrikel- und Klappenfunktion. Um die Region der Fontan-Anastomosen adäquat darzustellen sind in der Regel TEE oder andere zusätzliche bildgebende Verfahren erforderlich.
- ▶ **Jährliche Blutuntersuchung:** sollte Blutbild, Serum-Albumin, Leber- und Nierenfunktionsparameter beinhalten. Bei V. a. Eiweißverlustenteropathie (protein losing enteropathy – PLE) sollte die α 1-Antitrypsin-Clearance berechnet werden.
- ▶ **CMR/CT:** besonders hilfreich zur Beurteilung von Fontan-Anastomosen, Kollateralen und Pulmonalvenen (z. B. pulmonalvenöse Obstruktion durch vergrößerten rechten Vorhof) sowie einer seitendifferenten Lungenperfusion.
- ▶ **Leberdiagnostik:** durch Sonographie (und ggf. CT) zur Erfassung einer Fibrose, Zirrhose oder eines Lebertumors.
- ▶ **Herzkatheteruntersuchung:** bei unklaren Ödemen, Leistungsverschlechterung, neu einsetzenden Arrhythmien, Zyanose oder Hämoptysen sollte die Indikation zur Herzkatheteruntersuchung großzügig gestellt werden. Sie liefert Information über die Ventrikel- und Klappenfunktion, die Hämodynamik inklusive PVR, Stenosen im Bereich der Fontan-Zirkulation und abnorme Gefäße (Kollateralen, Fisteln).

Medikamentöse Therapie

▶ **Antikoagulation:** Blutstase im rechten Vorhof und Gerinnungsstörungen können zu einer Thrombose prädisponieren. Die Gefahr subklinischer, rezidivierender Lungenembolien, die einen Anstieg des PVR verursachen, hat dazu geführt, dass von einem Teil der Zentren eine lebenslange Antikoagulation empfohlen wird. Wegen des Fehlens harter Daten variiert die derzeitige Praxis allerdings. Eine Antikoagulation ist in jedem Fall bei Vorhofthromben, Vorhoffarrhythmien und nach thromboembolischen Ereignissen indiziert.

▶ **Antiarrhythmische Therapie:** Der Verlust des Sinusrhythmus kann eine rasche hämodynamische Verschlechterung herbeiführen, so dass anhaltende Arrhythmie als Notfall betrachtet werden muss.

Da die medikamentöse Kardioversion oft ineffektiv ist, ist die elektrische Kardioversion Therapie der Wahl. Amiodaron kann zur Rezidivprophylaxe effektiv sein, hat bei Langzeitgabe aber viele Nebenwirkungen. Sotalol kann eine Alternative sein. Die Indikation zur Radiofrequenzablation sollte großzügig gestellt werden, obwohl diese Art von Arrhythmien katheterinterventionell schwierig zu behandeln ist. Ein antitachykarder Vorhof-Schrittmacher kann hilfreich sein. Für eine AV-sequentielle Stimulation sind epikardiale Elektroden erforderlich. Das Auftreten von Arrhythmien sollte Anlass zur unmittelbaren hämodynamischen Abklärung sein.

▶ **Medikamentöse Therapie des Eiweißverlustsyndroms (PLE):** Sie bleibt eine Herausforderung. An Therapiemöglichkeiten wurden (nach Ausschluss hämodynamischer Probleme!) unter anderem vorgeschlagen: Kochsalzrestriktion, eiweißreiche Kost, Diuretika, ACE-Hemmer (mitunter schlecht toleriert), Steroide, Albumin-Infusionen, Heparin subkutan, Anlage eines Fensters (evtl. katheterinterventionell) und letztlich die Transplantation.

Chirurgische/Interventionelle Behandlung

Bei Patienten mit „versagendem Fontan-Kreislauf“ („failing Fontan“: Kombination von therapierefraktären Arrhythmien, Dilatation des rechten Vorhofs, zunehmender AV-Klappeninsuffizienz, Verschlechterung der Ventrikelfunktion und/oder Vorhofthromben) sollte eine Operation in Erwägung gezogen werden. In sehr erfahrenen Zentren hat die Umwandlung einer atriopulmonalen Anastomose in eine „energieeffizientere“ totale kavopulmonale Anastomose, in Verbindung mit rhythmuschirurgischen Maßnahmen, gute Kurzzeitergebnisse geliefert. Sie ist aber mit einer signifikanten operativen Mortalität und anhaltender Morbidität verbunden, wobei in den meisten Fällen weiterhin die Notwendigkeit einer kontinuierlichen medikamentösen Therapie und einer Schrittmacher-Implantation besteht. Wenn die Konversionsoperation relativ spät durchgeführt wird, sind die Resultate oft unbefriedigend und es kann eine Herztransplantation notwendig werden. Der beste Zeitpunkt für die Konversionsoperation ist allerdings immer noch schlecht definiert. Katheterinterventionen können zum Verschluss residueller Shunts bei Fenestrierung, zur Beseitigung von Stenosierungen im Bereich der Fontan-Zirkulation sowie zum Verschluss von Kollateralen bzw. Fisteln erforderlich werden.

Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Fontan-Patienten sollten mindestens jährlich in einem spezialisierten EMAH-Zentrum nachbetreut werden. Die Nachuntersuchung umfasst dabei Echokardiographie, EKG, Blut- und Belastungsuntersuchungen. Intervalle für CMR und Leberonographie (CT) müssen individuell festgelegt werden. Eine umfassende Abklärung ist für Patienten mit Hinweisen auf einen „versagenden Fontan-Kreislauf“ obligatorisch. Selbst geringe Obstruktionen des kavopulmonalen oder pulmonalvenösen Flusses können relevante hämodynamische Auswirkungen haben und bedürfen besonderer Beachtung.

2.14 RV-PA-Conduits (*rechtsventrikulär-pulmonalarterielle Conduits*)

Diagnostik

- ▶ **Echokardiographie:** Basisdiagnostik, die Information über Größe und Funktion beider Ventrikel, PI, TI sowie assoziierter Anomalien liefert. Gradienten über das Conduit können schwierig zu erfassen sein und sind häufig unzuverlässig. Zur Beurteilung einer Conduit-Stenose sollte daher prinzipiell auch der über die TI ermittelte RV-Druck herangezogen werden.
- ▶ **CMR/CT:** kann zur Beurteilung des Conduits (Stenosegrad), der PA, der Koronaranatomie, sowie für die Beurteilung des RV- und des PI-Grades erforderlich werden. Vor einer Re-Sternotomie muss die Lagebeziehung des Conduit/RV zum Sternum beurteilt werden.
- ▶ **Herzkatheteruntersuchung:** immer erforderlich, wenn eine Intervention in Erwägung gezogen wird.

Indikationen zur Intervention bei Patienten mit RV-PA-Conduit	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Symptomatische Patienten mit systolischem RV-Druck > 60 mmHg (TI-Geschwindigkeit > 3,5 m/s; kann bei niedrigem Fluss geringer sein) und/oder mäßiger/schwerer PI sollten operiert werden.	I	C
Bei asymptomatischen Patienten mit schwerer RVOTO und/oder schwerer PI sollte eine Operation erwogen werden, wenn mind. eines der folgenden Kriterien vorhanden ist: <ul style="list-style-type: none">• Reduktion der Leistungsfähigkeit (Spiroergometrie),• Progrediente RV-Dilatation,• Progrediente systolische RV-Dysfunktion,• Progrediente TI (zumindest mittelgradig),• systolischer RV-Druck > 80 mmHg (TI-Geschwindigkeit > 4,3 m/s),• anhaltende atriale/ventrikuläre Arrhythmien.	IIa	C

PI = Pulmonalinsuffizienz; RV = rechter Ventrikel;
RVOTO = rechtsventrikuläre Ausflusstrakt-Obstruktion; TI = Trikuspidalinsuffizienz.

Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Eine regelmäßige Nachbetreuung in einem spezialisierten EMAH-Zentrum wird mindestens alle 12 Monate empfohlen. Besonderer Aufmerksamkeit bedürfen die kardiopulmonale Belastbarkeit (Spiroergometrie), der systolische RV-Druck (Gradient im Conduitbereich), die TI und Arrhythmien.

2.15 Eisenmenger-Syndrom und schwere pulmonalarterielle Hypertonie

Empfehlungen zur gezielten Therapie der pulmonalarteriellen Hypertonie bei Patienten mit angeborenem Herzfehler	Empfehlungsgrad	Evidenzgrad
Eine gezielte Therapie der PAH bei AHF sollte nur in spezialisierten Zentren erfolgen.	I	C
Der ERA Bosentan sollte bei Patienten mit Eisenmenger-Syndrom in WHO-FC III* eingesetzt werden.	I	B
Andere ERAs, Phosphodiesterase-5-Inhibitoren und Prostanoiden sollten bei Patienten mit Eisenmenger-Syndrom in WHO-FC III* erwogen werden.	IIa	C
Eine Kombinationstherapie kann bei Patienten mit Eisenmenger-Syndrom in WHO-FC III erwogen werden.	IIb	C
Kalzium-Antagonisten sollten bei Eisenmenger-Syndrom vermieden werden.	III	C

* Neuere Daten unterstützen den Einsatz von ERA wie Bosentan bei idiopathischer PAH und PAH, die mit Bindegewebserkrankungen assoziiert ist, schon in WHO-Funktionsklasse II. Vergleichbare Daten sind für Patienten mit Eisenmenger-Syndrom aber nicht vorhanden.

Aufgrund erheblicher Unterschiede im natürlichen Krankheitsverlauf können die Ergebnisse der PAH-Studien nicht einfach auf Patienten mit PAH bei AHF angewandt werden. Weitere Studien werden benötigt, bevor entsprechende Empfehlungen abgegeben werden können.

AHF = angeborene Herzfehler; ERA = Endothelin-Rezeptorantagonist; PAH = pulmonalarterielle Hypertonie; WHO-FC = World Health Organization-Funktionsklasse.

2.16 Management zyanotischer Patienten

Spätkomplikationen:

- ▶ **Hyperviskositätssymptome:** Kopfschmerz, Mattigkeit, Schwindel, Müdigkeit, Tinnitus, Verschwommensehen, Parästhesien von Fingern, Zehen und Lippen, Muskelschmerzen und Schwäche. Unwahrscheinlich bei einem Patienten ohne Eisenmangel mit einem Hämatokrit < 65%.
- ▶ **Blutungen:** Zahnfleischbluten, Epistaxis, Menorrhagien, Hämoptysen (häufigste bedeutsame Blutung und externe Manifestation einer intrapulmonalen Blutung, die nicht das Ausmaß der parenchymatösen Blutung widerspiegelt).
- ▶ **Thrombose:** verursacht durch Koagulationsstörungen, Blutstase in dilatierten Herzkammern und Gefäßen, Atherosklerose und/oder endotheliale Dysfunktion, die Anwesenheit von thrombogenem Material (z. B. Conduits) sowie Arrhythmien.
- ▶ **Zerebrovaskuläre Ereignisse:** können durch thromboembolische Ereignisse (paradoxe Embolien), rheologische Faktoren (Mikrozytose), endotheliale Dysfunktion und „traditionelle“ atherosklerotische Risikofaktoren verursacht werden. Das Ausmaß einer sekundären Erythrozytose ist per se kein Risikofaktor. Die Mikrozytose, verursacht durch Eisenmangel bedingt durch inadäquate Aderlässe, ist der stärkste unabhängige Prädiktor für zerebrovaskuläre Ereignisse.
- ▶ **Paradoxe Embolien:** können durch supraventrikuläre Arrhythmien oder transvenöse Sonden/Katheter verursacht werden.
- ▶ **Eisenmangel:** wird häufig durch inadäquate Aderlässe verursacht.
- ▶ **Arrhythmien:** supraventrikulär und ventrikulär.
- ▶ **Infektiöse Komplikationen:** Endokarditis, zerebrale Abszesse, Pneumonie.
- ▶ **Nierenfunktionsstörungen:** häufig, verursacht durch funktionelle und strukturelle Anomalien der Nieren.

- ▶ **Cholelithiasis:** kann durch eine Cholezystitis/Choledocholithiasis kompliziert werden.
- ▶ **Rheumatologische Komplikationen:** beinhalten Gichtarthritis, hypertrophe Osteoarthropathie, Kyphoskoliose.

Diagnostik:

Die Sauerstoffsättigung muss in Ruhe mittels Pulsoxymetrie über mindestens 5 Minuten bestimmt werden. Die Belastungskapazität sollte regelmäßig, vorzugsweise mittels 6-Minuten-Gehtest, beurteilt werden.

Die Blutabnahme sollte einschließen: Blutbild einschl. MCV, Serum-Ferritin (Serum-Eisen, Transferrin und Transferrinsättigung können für einen frühzeitigeren Nachweis eines Eisenmangels erforderlich sein), Kreatinin, Harnsäure, Gerinnungsparameter, BNP oder pro-BNP; Folsäure und Vitamin B12 bei Vorliegen eines erhöhten MCV-Wertes und bei normalem MCV aber erniedrigtem Serum-Ferritin.

Wichtige Hinweise für Laboruntersuchungen:

- Gerinnungsparameter: Das Plasmavolumen ist aufgrund der sekundären Erythrozytose reduziert; bei Hämatokrit > 55% muss die Menge an Natriumzitrat an den Hämatokrit-Wert angepasst werden.
- Hämatokritbestimmung mit einem automatisierten elektronischen Zählgerät (Mikrohämatokrit-Zentrifugation) führt zu falsch hohem Hämatokrit (plasma trapping).
- Die Glukosekonzentration kann reduziert sein (gesteigerte in-vitro-Glykolyse aufgrund der erhöhten Menge an roten Blutkörperchen).

Medikamentöse Therapie

Bzgl. einer spezifischen PAH-Therapie s. Abschnitt 2.15 (Eisenmenger-Syndrom & schwere PAH).

- ▶ **Arrhythmien:** Sinusrhythmus sollte möglichst erhalten werden. Eine medikamentöse Therapie sollte mit besonderer Vorsicht und in der Regel stationär eingeleitet werden. Transvenöse Schrittmacher/ICD-Sonden müssen vermieden werden.
- ▶ Ein therapeutischer **Aderlass** sollte nur bei moderatem/schwerem Hyperviskositätssyndrom aufgrund einer sekundären Erythrozytose (Hämatokrit > 65%) erfolgen, nachdem eine Dehydratation und ein Eisenmangel als Ursache der Beschwerden ausgeschlossen wurde. Während eines Aderlasses ist ein isovolämischer Flüssigkeitsersatz (750-1000 ml isotonische Kochsalzlösung bei Entfernung von 400-500 ml Blut) erforderlich.
- ▶ **Bluttransfusionen** können bei einer Eisenmangelanämie erforderlich werden (Hämoglobin inadäquat im Verhältnis zur Sauerstoffsättigung).
- ▶ **Eisensubstitution** sollte im Fall eines Eisenmangels (MCV < 80 fL) erfolgen. Engmaschige Kontrollen sind wegen der Gefahr eines überschießenden Hb-Anstieges (Rebound-Effekt) zu empfehlen.
- ▶ **Routinemäßige orale Antikoagulation/ASS:** Derzeit verfügbare Daten zeigen keinen Vorteil für zyanotische Patienten hinsichtlich einer Verhütung thromboembolischer Komplikationen. Es besteht demgegenüber aber ein erhöhtes Blutungsrisiko.
- ▶ **Indikation für orale Antikoagulation:** Vorhofflattern/-flimmern (Ziel-INR 2-2,5; höherer Ziel-INR bei mechanischer Klappe).
- ▶ **Hämoptysen:** zur Abklärung wird zumindest eine Thorax-Röntgenaufnahme benötigt. Falls verdächtige Verschattungen vorhanden sind, sollte ein CT nachfolgen. Eine Bronchoskopie ist risikobehaftet und

liefert selten hilfreiche Information. Die Therapie beinhaltet: Absetzen von ASS, nichtsteroidalen Antiphlogistika und oralen Antikoagulantien; Ausgleich einer Hypovolämie und Anämie, körperliche Schonung und Unterdrückung eines (nicht-produktiven) Hustens. Eine selektive Embolisation von Bronchialarterien kann bei therapierefraktärer intrapulmonaler Hämorrhagie/Hämoptyse notwendig werden.

► **Hyperurikämie:** Es gibt keine Indikation zur Therapie einer asymptomatischen Hyperurikämie.

Die akute Gichtarthropathie wird mit oralem oder intravenösem Colchicin, Probenecid und antiinflammatorischen Medikamenten behandelt. Besonders muss auf die Nierenfunktion und das Auftreten von Blutungen geachtet werden. Urikosurika (z. B. Probenecid) oder Urikostatika (z. B. Allopurinol) dienen der Rezidiv-Prophylaxe.

Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Alle zyanotischen Patienten benötigen lebenslang eine Nachbetreuung in Intervallen von 6-12 Monaten. Diese sollte an einem spezialisierten EMAH-Zentrum und in enger Zusammenarbeit mit dem Hausarzt erfolgen.

Risikoreduzierende Strategien bei Patienten mit zyanotischen angeborenen Herzfehlern:

Das Hauptaugenmerk liegt auf prophylaktischen Maßnahmen, die helfen, Komplikationen zu vermeiden. Folgende Expositionen/Aktivitäten sollten vermieden werden:

- Schwangerschaft
- Eisenmangel und Anämie (absolute Vermeidung routinemäßiger Aderlässe, um einen bestimmten Hb-Wert anzustreben!)
- Dehydratation

- Infektionen: jährliche Influenzaimpfung, Pneumokokkenimpfung (alle 5 Jahre)
- Rauchen, Drogenabusus, Alkohol
- Transvenöse Schrittmacher/ICD-Sonden
- Körperliche Überanstrengung
- Akute Hitze-Exposition (Sauna, heißes Baden/Duschen)

Andere Strategien zur Risikoreduktion beinhalten:

- Gebrauch eines Luftfilters bei Infusionen zur Prävention vor Luftembolien.
- Konsultation eines EMAH-Kardiologen vor Einstellung auf ein neues Medikament oder vor Durchführung einer chirurgischen/interventionellen Behandlung
- Umgehende Therapie von Atemwegsinfekten
- Zurückhaltender Gebrauch von Arzneimitteln, die die Nierenfunktion beeinträchtigen
- Beratung über Kontrazeption

Notizen



© 2011 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 liegen die „ESC Guidelines for the Management of Grown-up Congenital Heart Disease“ (new version 2010) [European Heart Journal 2010; 31:2915-57] zugrunde.

The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)

Authors/Task Force Members: Helmut Baumgartner, Chairperson, Münster, Germany; Philipp Bonhoeffer, London, UK; Natasja MS De Groot, Rotterdam, The Netherlands; Fokko de Haan, Solingen, Germany; John E Deanfield, London, UK; Nazzareno Galie, Bologna, Italy; Michael A Gatzoulis, London, UK; Christa Gohlke-Baerwolf, Bad Krozingen, Germany; Harald Kaemmerer, Munich, Germany; Philip Kilner, London, UK; Folkert J Meijboom, Utrecht, The Netherlands; Barbara JM Mulder, Amsterdam, The Netherlands; Erwin Oechslin, Toronto, Canada; Jose M Oliver, Madrid, Spain; Alain Serraf, Le Plessis Robinson, France; Andras Szatmari, Budapest, Hungary; Erik Thaulow, Oslo, Norway; Pascal R Vouhe, Paris, France; Edmond P Walma, Schonhoven, The Netherlands

Siehe auch: H. Baumgartner et al.: Kommentar zu den ESC Guidelines for the Management of Grown-up Congenital Heart Disease (new version 2010), *Kardiologie* 2011; 5:157-161

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

Die Leitlinien geben den derzeit aktuellen wissenschaftlichen Forschungsstand wieder und wurden zusammengestellt unter sorgfältiger Berücksichtigung evidenzbasierter Kriterien. Ärzten wird empfohlen, 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 · Internet: www.dgk.org