

Kardiologie 2011 · 5:157–161
 DOI 10.1007/s12181-011-0341-3
 Online publiziert: 19. Mai 2011
 © Deutsche Gesellschaft für Kardiologie -
 Herz- und Kreislaufforschung e.V.
 Published by Springer-Verlag -
 all rights reserved 2011

H. Baumgartner¹ · H. Kaemmerer² · C. Gohlke-Bärwolf³ · F. de Haan⁴ · A. Horke⁵ ·
 J. Hess²

¹ Kardiologisches Zentrum f. Erwachsene mit angeborenen (EMAH)
 & erworbenen Herzfehlern, Universitätsklinikum Münster

² Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler,
 Deutsches Herzzentrum München

³ Kardiologie, Herz-Zentrum Bad Krozingen

⁴ Kardiolog. Gemeinschaftspraxis, Dres. De Haan, Mitfessel, Redlin, Rath, Solingen

⁵ Chirurgie für angeborene Herzfehler, Sana Herzchirurgie Stuttgart GmbH

Kommentar zu den neuen Leitlinien (2010) der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie (ESC) zum Management von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)

Die neue ESC-Leitlinie [1] folgt der ersten zu diesem Thema veröffentlichten Version der ESC aus dem Jahr 2003 [2]. Von den Kardiologischen Fachgesellschaften Deutschlands, Österreichs und der Schweiz wurden erstmals 2008 medizinische Leitlinien zur Behandlung von EMAH veröffentlicht [3]. In der Folgezeit wurden 2008 auch vom American College of Cardiology und der American Heart Association Leitlinien zum Management von EMAH publiziert [4], und 2009 erfolgte eine Neuauflage der entsprechenden kanadischen Leitlinien [5]. In Deutschland wurden neben den Behandlungsleitlinien auch Empfehlungen zur Versorgungsverbesserung von EMAH [6] und zum Erwerb der Zusatzqualifikation „EMAH“ [7] herausgegeben.

Im vorliegenden Kommentar sollen das Konzept der neuen ESC-Leitlinien sowie ihre Relevanz und landesspezifische Aspekte für Deutschland dargestellt werden. Darüber hinaus werden wesentliche Änderungen zu vorhergehenden Leitlinien bzw. Unterschiede zu den amerikanischen Leitlinien aufgezeigt.

Konzept der neuen ESC-Leitlinie

Die ESC-Leitlinien von 2003 wie auch die später von den deutschsprachigen Fachgesellschaften publizierten Leitlinien zur Behandlung von EMAH verfügen über einen umfassenden allgemeinen Teil, der die Grundlagen der Behandlung von EMAH-Patienten abhandelt. In den neuen ESC-Leitlinien wird explizit auf die Bedeutung dieses allgemeinen Teils der Erstfassung hingewiesen und die entsprechende Beachtung empfohlen.

Aufgrund der für Leitliniendokumente streng limitierten Seitenanzahl musste in der 2003-Version ebenso wie in der daran angelehnten deutschsprachigen Version der Teil über die spezifischen Herzfehler kurz gehalten und daher lediglich in Tabellenform abgehandelt werden (eine Langversion der deutschsprachigen Version wurde zwar in Buchform veröffentlicht [8], ist in dieser Form aber nicht frei zugänglich). Die kurze Form und der simplifizierende Inhalt haben den praktischen Gebrauch naturgemäß erschwert.

Die in der Zwischenzeit neuen Erkenntnisse auf diesem Gebiet waren we-

sentlicher Grund für die Neuauflage. Weiterhin sollte damit auch der wachsenden Bedeutung dieses Spezialgebiets der Kardiologie Rechnung getragen werden (derzeit rechnet man in Europa mit ca. 2,3 Mio. EMAH), wobei man auch erkannt und weitgehend akzeptiert hat, dass insbesondere bei Erwachsenenkardiologen ein nicht unerhebliches Informationsdefizit über das Management von EMAH besteht.

Um diesen Anforderungen entsprechend Rechnung zu tragen, musste in dem neuen Dokument der Teil mit den allgemeinen Betrachtungen kurz gehalten und auf jene Inhalte beschränkt werden, die für das Verständnis im speziellen Teil und für Querverweise erforderlich sind.

Der Hauptteil des aktuellen Dokuments ist diesmal ausdrücklich den einzelnen Herzfehlern gewidmet, wobei in 18 Kapiteln die bei Erwachsenen am häufigsten beobachteten Erkrankungsgruppen abgehandelt werden. Obwohl bei der Fülle unterschiedlicher Erkrankungen und der gleichzeitigen Umfangsbeschränkung für das Leitliniendokument Kompromisse eingegangen werden muss-

ten, war in dieser Form nun eine wesentlich umfassendere Darstellung der einzelnen Herzfehler möglich.

Unter „Einleitung und Hintergrund“ werden in den einzelnen Sektionen jeweils Prävalenz, genetische Aspekte, Definitionen und Klassifikationen sowie pathophysiologische Grundlagen der spezifischen Erkrankung präsentiert. Ebenso wird eine kurze Zusammenfassung der klinischen Präsentationen sowie des natürlichen bzw. postoperativen Verlaufs (Symptome, Komplikationen, Prognose) gegeben, soweit es für das Verständnis der weiteren Managementempfehlungen erforderlich ist. Der Schwerpunkt liegt bei der diagnostischen Aufarbeitung (Rolle der verschiedenen diagnostischen Verfahren – wann sollte man mit welcher Methode nach welchen Befunden suchen), den Indikationen zur chirurgischen und katheterinterventionellen Behandlung sowie auf konkreten Empfehlungen für die Nachuntersuchung (worauf ist besonders zu achten, wie oft sollten Kontrollen erfolgen, welche therapeutischen Konsequenzen sind zu ziehen). Zusätzlich wird auf körperliche Belastbarkeit, Schwangerschaft und Endokarditisprophylaxe bei den einzelnen Herzfehlern hingewiesen.

Trotz zunehmender Erfahrungen auf dem Gebiet der angeborenen Herzfehler und neuen Publikationen sind randomisierte wie auch größere prospektive Studien immer noch die Ausnahme. Somit basiert der überwiegende Teil der Empfehlungen auf kleineren Studien, retrospektiven Untersuchungen, Registern und letztlich Expertenkonsensus, entsprechend einem Evidenzgrad C.

Relevanz der Leitlinie für Deutschland und landesspezifische Aspekte

Das Dokument ist unter starker Beteiligung deutscher Experten erstellt worden und soll auch für Deutschland den neuen Standard darstellen.

In der neuen ESC-Leitlinie werden Aspekte der Versorgungsstruktur sowie der spezifischen Weiterbildung lediglich kurz gestreift, und es wird auf die 2003-Version bzw. auf ein noch zu erstellendes eigenes ESC-Dokument zu diesen beiden Punkten verwiesen. Deutschland hat in die-

sem Bereich aber bereits eine Vorreiterrolle eingenommen: Die Empfehlungen zur Versorgungsstruktur [6] sowie zum Erwerb der Zusatzqualifikation „EMAH-Kardiologie“ wurden von den Fachgesellschaften für Kardiologie, Pädiatrische Kardiologie und Herz-Thorax-Gefäßchirurgie gemeinsam veröffentlicht. Der Erwerb der Zusatzqualifikation [7] wird bereits praktiziert. Bis zum November 2010 wurden bereits 224 Kardiologen/-innen zertifiziert.

Der Zertifizierungsprozess für die Anerkennung als „überregionales EMAH-Zentrum“ ist bereits ausgearbeitet, und die praktische Umsetzung soll in Kürze beginnen. Für diese beiden Punkte ist weiterhin auf die entsprechenden Leitliniendokumente der deutschen Fachgesellschaften zu verweisen [6, 7].

Unterschiede zwischen der neuen Leitlinie und dem ESC-Dokument von 2003 bzw. der Leitlinie der deutschsprachigen Fachgesellschaften

Durch die neue Struktur wurde erst eine entsprechend differenzierte Darstellung von Diagnostik, Therapie und Nachsorge der einzelnen Herzfehler möglich, sodass viele Details in diesem Dokument erstmals dargestellt sind. Wie im Weiteren dargestellt, ergeben sich auf Detailebene zwar Unterschiede zu den Empfehlungen in den früheren Dokumenten, zu substantziellen Änderungen ist es allerdings nicht gekommen.

Zusammenfassend ergeben sich v. a. folgende Aspekte:

Im Bereich der Diagnostik ist es zu einer noch stärkeren Verschiebung von der invasiven zur nichtinvasiven Abklärung gekommen. Die Echokardiographie behält dabei eindeutig die Schlüsselposition. Daneben hat die kardiale Magnetresonanztomographie (CMR) einen ganz hohen Stellenwert in den diagnostischen Algorithmen erhalten. In der neuen Leitlinie wird dem sowohl bei den einzelnen Erkrankungen Rechnung getragen als auch im allgemeinen Teil, der einen Überblick über die Indikationen zur Magnetresonanztomographie (sowie Computertomographie) enthält. Zudem wer-

den die Indikationen zur invasiven Untersuchung detailliert dargestellt.

Entsprechend diesem Konzept basieren auch die Interventionsempfehlungen stärker auf nichtinvasiv als auf invasiv erhobenen Daten. Damit kam es auch zu Verschiebungen in den zu erhebenden Parametern. So hat z. B. die Quantifizierung von Shuntverbindungen (Qp:Qs) mittels invasiv erhobener Sauerstoffsättigungswerte an Bedeutung verloren. Demgegenüber treten die Beurteilung der echokardiographisch oder mit CMR detektierten ventrikulären Volumenbelastung als Folge des Shunts bzw. die magnetresonanztomographischen Berechnungen der Flüsse im großen und kleinen Kreislauf zunehmend in den Vordergrund. Ähnlich wie in anderen Leitlinien basieren Behandlungsindikationen (z. B. bei obstruktiven Läsionen) vermehrt auf dopplerechokardiographisch ermittelten Gradienten bzw. Flussgeschwindigkeiten. Dabei wird aber in der neuen ESC-Leitlinie auch explizit auf die methodenspezifischen Limitationen und die evtl. notwendige Absicherung durch andere Methoden hingewiesen.

Zusätzlich erfolgte jetzt auch eine Festlegung der Empfehlungsklassen. Es wurde klar Stellung bezogen, wann eindeutiger Expertenkonsens (Klasse I) besteht und wann eine kontroverse Beurteilung (Klasse II a oder b) vorliegt.

Mit detaillierteren Unterteilungen wurde v. a. den Unterschieden zwischen symptomatischen und asymptomatischen Patienten Rechnung getragen. Weitere Beispiele hierfür sind die genauere Differenzierung des Ausmaßes einer pulmonalarteriellen Hypertension bei Shuntvitien, die Unterscheidung, ob bei einer rechtsventrikulären Ausflusstraktobstruktion eine Katheterintervention oder nur ein Klappenersatz möglich ist, und ihre Folgen für die Interventionsindikation sowie der Einfluss der Existenz einer progredienten Aorteninsuffizienz auf die Operationsindikation bei Ventrikelseptumdefekt bzw. Subaortenstenose. Auch das Problem der Indikationsstellung zur Operation bei Pulmonalinsuffizienz nach Korrektur einer Fallot-Tetralogie wird diesmal detaillierter abgehandelt.

Eine weitere Änderung besteht darin, dass bei rechtsventrikulären Ausfluss-

Kardiologie 2011 · 5:157–161 DOI 10.1007/s12181-011-0341-3
© Deutsche Gesellschaft für Kardiologie - Herz- und Kreislaufforschung e.V.
Published by Springer-Verlag - all rights reserved 2011

H. Baumgartner · H. Kaemmerer · C. Gohlke-Bärwolf · F. de Haan · A. Horke · J. Hess
Kommentar zu den neuen Leitlinien (2010) der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie (ESC) zum Management von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)

Zusammenfassung

Die 2010 erschienenen neuen Leitlinien der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie zum Management von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) wurden von der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie bestätigt und die Pocket-Version ins Deutsche übersetzt. In einem Kommentar zu den neuen Leitlinien wird das Konzept der neuen Fassung erläutert. Es werden besondere Aspekte für Deutschland hervorgehoben und die wesentlichen Unterschiede im Vergleich zur 1. Fassung aus dem Jahr 2003 bzw. zu den bisherigen Leitlinien der deutschsprachigen Fachgesellschaften zusammengefasst. Schließlich wird das Dokument noch den entsprechenden aktuellen Leitlinien der American Heart Association und des Ameri-

can College of Cardiology gegenübergestellt. Die neue ESC-Leitlinie sollte den neuen Standard für Deutschland darstellen und durch die deutschen Empfehlungen für die Versorgungsstrukturen und die Zusatzqualifikation für EMAH-Kardiologie ergänzt werden. Im Vergleich zu den früheren Dokumenten steht nun ein umfassenderes Dokument mit präziseren Empfehlungen zur Verfügung, das wesentlich zur weiteren Verbesserung der EMAH-Versorgung beitragen kann.

Schlüsselwörter

Erwachsene · Angeborener Herzfehler · Patientenmanagement · Leitlinie · Europäische Gesellschaft für Kardiologie

ESC Guidelines for the Management of Grown-up Congenital Heart (GUCH) Disease

Abstract

The new Guidelines of the European Society of Cardiology for the Management of Grown-up Congenital Heart (GUCH) Disease, published in 2010, have been endorsed by the German Cardiac Society and the pocket version has been translated. The present comments outline the concept of the new document, specific German aspects are highlighted and the most important differences compared to the previous version published in 2003 and to the guidelines published by the German-speaking societies are summarized. Finally, the document is compared to the recent guidelines of the American Heart Association and the American College of Cardiol-

ogy. The new ESC guidelines should be the new standard for Germany together with the German recommendations for the organization of care for GUCH and the accreditation in the subspecialty GUCH. Compared to previous documents the guidelines provide more comprehensive information with more precise recommendations that should help to improve the quality of care.

Keywords

Adults · Congenital heart disease · Patient management · Guidelines · European Society of Cardiology

traktobstruktionen die Relation zwischen Systemdruck und rechtsventrikulärem Druck (wie es bei Shuntvitien sinnvoll ist) als Entscheidungskriterium für Interventionen verlassen und durch Absolutwerte ersetzt wurde (bei symptomatischen Patienten mit normaler rechtsventrikulärer Funktion ≥ 60 mmHg, bei asymptomatischen Patienten ≥ 80 mmHg).

Der zunehmenden Bedeutung von Katheterinterventionen wurde noch mehr Rechnung getragen, v. a. beim interventionellen Verschluss von Shuntvitien, bei der Stentversorgung von Aortenisthmusstenosen bzw. Restenosen und beim perkutanen Klappenersatz.

Erstmals enthalten sind auch Empfehlungen zur Indikation für eine spezifische medikamentöse Behandlung der pulmonalarteriellen Hypertonie bei angeborenen Herzfehlern.

Grundlegend verändert haben sich die Empfehlungen zur Endokarditisprophylaxe. Hier wurde eine Anpassung an die erst 2009 publizierten Endokarditis-Leitlinien (sowie die aktuellen deutschen Leitlinien) vorgenommen. Danach soll eine Antibiotikaprophylaxe lediglich bei den Patienten mit dem höchsten Risiko für eine Endokarditis erfolgen und auf Prozeduren mit dem höchsten Risiko für eine Erkrankung (Zahnextraktionen und andere Eingriffe im Bereich der Mundhöhle) beschränkt werden (II a C). Dies betrifft Patienten mit Klappenprothesen und prothetischem Material im Rahmen einer Klappenrekonstruktion, Patienten mit vorhergegangener Endokarditis, nicht operierte oder lediglich palliativ operierte Patienten mit zyanotischen Herzfehlern, residuellen Shunts und Conduits sowie angeborenen Herzfehlern, bei denen im Rahmen der Korrektur chirurgisch oder katheterinterventionell prothetisches Material eingesetzt wurde bis zur Endothelialisierung (6 Monate) bzw. dauerhaft bei residuellem Defekt.

Hier wird aber auch betont, dass diese Empfehlung in erster Linie auf Expertenkonsensus und lediglich niedrigem Evidenzgrad beruht und dass auch Freiraum für individuelle Entscheidungen bleibt.

Ein weiterer wesentlicher Unterschied zur vorhergehenden Leitlinienversion besteht darin, dass auf eine Angabe von „Versorgungsgraden“ verzichtet wurde,

da eine derartige Simplifizierung nicht sinnvoll erscheint. Somit wird nicht mehr nach Diagnosen begründet, ob eine Betreuung in einem spezialisierten Zentrum erforderlich ist oder nicht. Selbst ein einfacher Herzfehler, wie z. B. ein Vorhofseptumdefekt, kann durch eine pulmonalarterielle Hypertonie zu einem komplexen Problem werden, das eine hoch spezialisierte Versorgung erfordert. Aus diesem Grund wird jetzt empfohlen, dass EMAH-Patienten eine erste Vorstellung in einem Zentrum haben sollten, bei der die weitere Nachsorge entsprechend der Gesamtbefundlage festgelegt wird: Kontrolle im EMAH-Zentrum, Kontrolle im Zentrum und im (EMAH-zertifizierten) niedergelassenen Bereich im Wechsel oder keine routinemäßigen Kontrollen im EMAH-Zentrum.

Unterschiede zu den ACC/AHA-Leitlinien

Die Dokumente unterscheiden sich zwar sehr in Struktur und Umfang, aber weniger in definitiven Empfehlungen.

Trotz des wesentlich größeren Umfangs gegenüber den ESC-Leitlinien sind aber die Empfehlungen für die chirurgische und katheterinterventionelle Therapie im ACC/AHA-Dokument weniger detailliert dargestellt und berücksichtigen nicht ausreichend die individuell unterschiedlichen Befundkonstellationen. So wird oft nicht zwischen symptomatischen und asymptomatischen Patienten differenziert, und Unterschiede in der Behandlungsmöglichkeit asymptomatischer Patienten (z. B. Ballondilatationen vs. Klappenersatz bei rechtsventrikulärer Ausflusstraktobstruktion) werden nicht berücksichtigt.

Auch auf die Relevanz spezifischer assoziierter Befunde für die Interventionsentscheidung wird nicht immer entsprechend eingegangen. Das betrifft z. B. die Details einer pulmonalen Hypertonie bei Shuntvitien und das Vorhandensein einer Aorteninsuffizienz bei Subaortenstenose oder einem Ventrikelseptumdefekt. Bei Aortenisthmusstenosen wird zwar übereinstimmend ein Gradient von 20 mmHg als Grenzwert für eine Therapie angegeben, aber nicht unterschieden, ob auch

eine arterielle Hypertonie besteht und wie der morphologische Befund ist.

Ein weiterer wesentlicher Unterschied besteht in der inkonsistenten Verwendung invasiv gemessener Druckgradienten und nichtinvasiv ermittelter Dopplergradienten als Entscheidungsgrundlage. Dort, wo die Indikation auf Dopplermessungen beruht, wird, anders als in den ESC-Leitlinien, nicht auf die Limitationen der Methode und die teilweise erforderliche Absicherung durch andere Untersuchungen hingewiesen.

Weiterhin wird häufig bei asymptomatischen Patienten die Behandlungsindikation deutlich liberaler gestellt, ohne dafür entsprechende Daten als Entscheidungsgrundlage anzugeben. So wird z. B. bei Subaortenstenosen generell ab einem mittleren Gradienten von 30 mmHg (unabhängig von Symptomen) eine Operationsindikation gesehen, während die ESC-Leitlinie den Grenzwert bei 50 mmHg setzt mit weiterer Differenzierung je nach zusätzlicher Befundlage. Bei asymptomatischen Patienten wird eine Operation sogar schon erwogen, wenn der Gradient unter 30 mmHg liegt, aber eine linksventrikuläre Hypertrophie, Kinderwunsch oder Wunsch nach intensiver sportlicher Betätigung bestehen. Für ein derart liberales Vorgehen gibt es aber keine evidenzbasierten Daten.

Prinzipiell ist auch festzustellen, dass im amerikanischen Dokument wesentlich häufiger ein Evidenzgrad B angegeben wird. Im ESC-Dokument findet sich ein solcher nur in Ausnahmefällen (abgesehen von den Klappenfehlern lediglich beim ASD-Verschluss und der PAH-Therapie), da die Empfehlungen fast durchweg nur durch kleinere Studien, retrospektive Untersuchungen, Register oder überhaupt nur auf Expertenkonsens gestützt werden. Da in den amerikanischen Leitlinien keine entsprechenden Daten vorgelegt werden, muss als Ursache für die Diskrepanz wohl ein prinzipiell anderer Umgang mit der Zuweisung eines Evidenzgrades B angenommen werden.

Fazit

Die neue ESC-Leitlinie zum Management von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) sollte den Standard

für Deutschland darstellen und durch die deutschen Empfehlungen für die Versorgungsstrukturen [6] und die Zusatzqualifikation in EMAH-Kardiologie [7] ergänzt werden. Im Vergleich zu den früheren Dokumenten steht nun ein umfassendes Dokument mit präziseren Empfehlungen zur Verfügung, das wesentlich zur weiteren Verbesserung der EMAH-Versorgung beitragen kann.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. H. Baumgartner

Kardiologisches Zentrum f. Erwachsene mit angeborenen (EMAH) & erworbenen Herzfehlern, Universitätsklinikum Münster
Albert-Schweitzer-Str. 33, 48149 Münster
helmut.baumgartner@ukmuenster.de

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor weist auf folgende Beziehungen hin: Consultant und Proktortätigkeit für Edwards Lifesciences und AGA Medical, Consultant für Actelion.

Literatur

1. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM et al (2010) ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* [Epub ahead of print]
2. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C et al (2003) Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J* 24:1035–1084
3. Schmaltz AA, Bauer U, Baumgartner H et al (2008) Medizinische Leitlinie zur Behandlung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH): der deutsch-österreichisch-schweizerischen kardiologischen Fachgesellschaften. *Clin Res Cardiol* 97:194–214
4. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM et al (2008) ACC/AHA 2008 Guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation* 118:e714–e833
5. Silversides CK, Marelli A, Beaulac L et al (2010) Canadian Cardiovascular Society 2009 consensus conference on the management of adults with congenital heart disease: executive summary. *Can J Cardiol* 26:143–150
6. Kaemmerer H, Breithardt G (2006) Empfehlungen zur Qualitätsverbesserung der interdisziplinären Versorgung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH). *Clin Res Cardiol* 95(Suppl 4):76–84
7. Hess J, Bauer U, Haan F de et al (2007) Empfehlungen für Erwachsenen- und Kinderkardiologen zum Erwerb der Zusatz-Qualifikation „Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern“ (EMAH). *Clin Res Cardiol* 2:19–26
8. Schmaltz AA (Hrsg) (2008) Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH). S2-Leitlinie der DGK, DGPK und DGTHG zur Diagnostik und Therapie in Klinik und Praxis. Steinkopff, Deutschland