

ÜBERSICHTSARBEIT

Angeborene Herzfehler im Erwachsenenalter

Gerhard-Paul Diller, Günter Breithardt, Helmut Baumgartner

ZUSAMMENFASSUNG

Hintergrund: Mittlerweile erreichen mehr als 90 % der Patienten mit angeborenen Herzfehlern das Erwachsenenalter. Vor noch nicht allzu langer Zeit waren es nur wenige Patienten, vor allem wenn die angeborenen Herzfehler komplex waren. Diese neu entstandene Patientenpopulation stellt eine besondere Herausforderung an alle behandelnden Fachrichtungen dar.

Methode: selektive Literaturrecherche

Ergebnisse und Schlussfolgerung: Eine komplette Heilung des angeborenen Herzfehlers im Kindesalter ist die Ausnahme, so dass mit Rest- und Folgeproblemen im Erwachsenenalter zu rechnen ist. Diese machen teilweise neuerliche Operationen oder Kathetereingriffe erforderlich. Spätprobleme umfassen unter anderem Rhythmusstörungen, Herzinsuffizienz, pulmonalarterielle Hypertonie, Endokarditiden und thromboembolische Ereignisse. Auch das Management dieser Patienten im Rahmen einer Schwangerschaft oder bei nichtkardialen Operationen bleibt eine Herausforderung. Neben der Bereitstellung ausreichender Versorgungsstrukturen ist vor allem auch deren Wahrnehmung durch Patienten und Zuweiser sowie die Sicherstellung einer optimalen Kommunikation zwischen den behandelnden Kollegen von besonderer Bedeutung zur optimalen Versorgung dieser komplexen Patientengruppe.

► Zitierweise

Diller GP, Breithardt G, Baumgartner H: Congenital heart defects in adulthood. *Dtsch Arztebl Int* 2011; 108(26): 452–9. DOI: 10.3238/arztebl.2011.0452

Durch die Fortschritte in der Kinderkardiologie und Kinderherzchirurgie hat sich in den letzten Jahrzehnten ein neues Patientenkontingent entwickelt – das der Patienten mit angeborenen Herzfehlern im Erwachsenenalter. Diese ständig wachsende Gruppe stellt eine besondere Herausforderung an die Kardiologie dar (e1). Die Gesamtzahl an Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern dürfte in Deutschland derzeit bei mehr als 250 000 liegen (20 bis 50 % davon mit komplexen Vitien) (1, e2). Von einer interdisziplinären Task Force wurden Empfehlungen für die Struktur der Versorgung (2) und für die Qualifikation von Ärzten, die „Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern“ (EMAH) versorgen sollten, veröffentlicht (3). Informationen dazu erteilt unter anderem die Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie e.V., Akademie für Fort- und Weiterbildung, Düsseldorf (theisen@dgpk.org). Ebenso sind weitere Informationen zu bereits zertifizierten Kardiologen/Kinderkardiologen im Internet verfügbar (4). Die Mehrzahl der EMAH-Patienten sind primär in hausärztlicher und allgemeininternistischer/-kardiologischer Behandlung, sollten aber in je nach Komplexität des Herzfehlers unterschiedlichen Abständen in einem EMAH-Zentrum beziehungsweise bei einem EMAH-Kardiologen vorgestellt werden. Entsprechend sind grundlegende EMAH-Kenntnisse für Kollegen aller in die Betreuung dieser Patienten involvierten Fachrichtungen erforderlich.

Dieser Artikel gibt einen Überblick über die wichtigsten Herzfehler, insbesondere über häufige Komplikationen und Therapieoptionen bei EMAH-Patienten.

Ziel ist es den Leser in die Lage zu versetzen, vorhersehbare Probleme bei EMAH-Patienten zu erkennen und, wenn möglich, zu verhindern. Da randomisierte kontrollierte Studien im EMAH-Bereich weitgehend fehlen, ist das Evidenzniveau in diesem klinischen Bereich vergleichsweise niedrig. Die Empfehlungen in dem vorliegenden Artikel basieren weitgehend auf den Ergebnissen nicht randomisierter prospektiver und retrospektiver Untersuchungen sowie auf Expertenmeinung.

Methode

Der Artikel ist an geltende nationale und internationale Leitlinien angelehnt (5, 6, e3). Die Autoren führten zudem eine selektive Literaturrecherche mit Hilfe von PubMed durch (www.ncbi.nlm.nih.gov). Die Auswahl der Artikel erfolgte nach subjektiver Einschätzung ihrer klinischen Relevanz. Außerdem wurden einschlägige Lehrbücher und die persönlichen Literaturarchive der Autoren verwendet.

Kardiologisches Zentrum für Erwachsene mit angeborenen und erworbenen Herzfehlern (EMAH), Medizinische Klinik und Poliklinik C (Kardiologie und Angiologie), Universitätsklinikum Münster: Dr. Dr. med. Diller, Prof. Dr. med. Dr. h.c. Breithardt, Prof. Dr. med. Baumgartner

Übersicht häufiger Herzfehler bei EMAH-Patienten

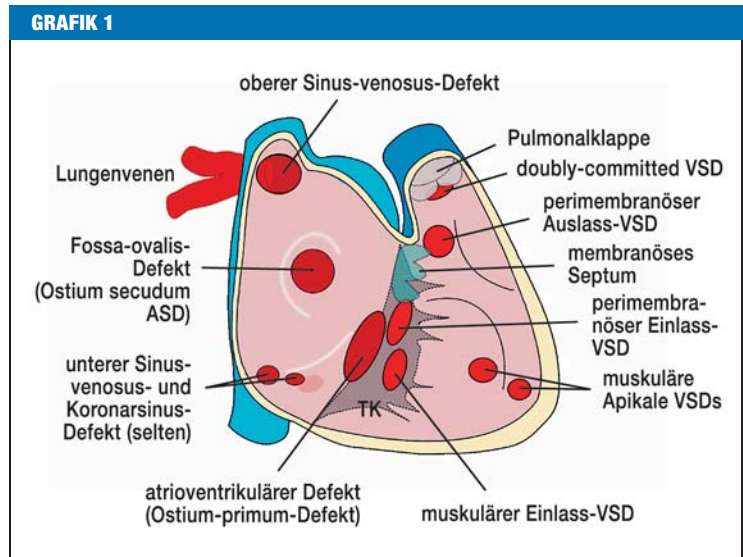
Einen Überblick über die Anatomie häufiger Herzfehler geben die *Grafiken 1 bis 4*. Weitere Informationen finden sich tabellarisch zusammengestellt auf der Webseite der Autoren. Zudem können dieser Tabelle Informationen zur Klinik und zu häufigen Problemen im Langzeitverlauf sowie therapeutischen Überlegungen für die wichtigsten Herzfehler entnommen werden. Die eTabelle ist auf der Webseite der Autoren unter http://klinikum.uni-muenster.de/fileadmin/ukminternet/daten/kliniken/emah/Forschung/Aerzteblatt_2011_eTabelle.pdf abrufbar. Neben einer rein anatomischen Beschreibung sollten Herzfehler nach ihrer Komplexität sowie dem Vorliegen einer Zyanose eingeteilt werden (*Kasten 1*). Dies hat grundlegende Bedeutung für die Planung der Nachsorge sowie die zu erwartenden Probleme und Komplikationen (6). Abgesehen von einzelnen Ausnahmen (früh korrigierter unkomplizierter Ductus arteriosus und unkomplizierter Vorhofseptumdefekt vom Sekundumtyp), die als „geheilt“ betrachtet werden können, benötigen Patienten mit angeborenen Herzfehlern in aller Regel eine lebenslange Betreuung, um einen optimalen Verlauf erreichen zu können. Nach geltenden Leitlinien sollten Patienten mit Herzfehlern niedriger Komplexität mindestens einmal in einem EMAH-Zentrum vorgestellt werden, um dann das weitere Management festzulegen. Patienten mit Herzfehlern mittlerer und hoher Komplexität sollten an ein EMAH-Zentrum angebunden und dort regelmäßig evaluiert werden (6).

Kardiale Probleme in der Nachsorge von EMAH-Patienten

Interventionen und Reinterventionen

Obwohl die meisten Patienten im Kindesalter chirurgisch versorgt werden, sind im Langzeitverlauf oft weitere chirurgische oder interventionelle Eingriffe erforderlich. Die Entscheidung für den optimalen Interventionszeitpunkt stellt eine besondere Herausforderung bei EMAH-Patienten dar. Teilweise sind Eingriffe noch vor Entstehen eines Leidensdrucks des Patienten erforderlich, um irreversible Schäden von Herzmuskel und Lungengefäßbett zu verhindern. Andererseits sollten insbesondere Eingriffe, bei denen a priori von einer begrenzten Haltbarkeit des Ergebnisses ausgegangen werden muss (zum Beispiel Implantation eines Homografts oder einer biologischen Klappenprothese) auch nicht unnötig früh erfolgen.

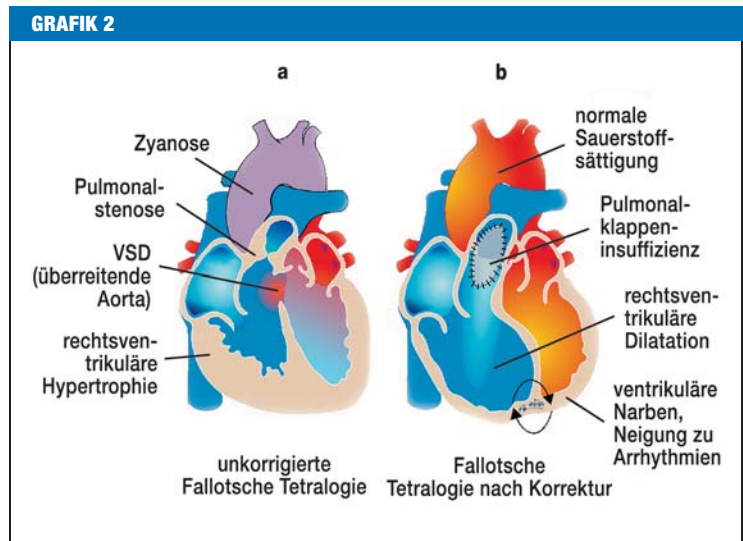
Teilweise werden angeborene Herzfehler erst im Erwachsenenalter entdeckt. Abgesehen von Klappenveränderungen (vor allem bikuspidale Klappe) sind das am häufigsten Vorhofseptumdefekte, gelegentlich Ebsteinsche Anomalie sowie selten komplexere Vitien wie kongenital korrigierte Transposition der großen Gefäße ohne assoziierte Fehlbildungen. Bei unklarer kardialer Anatomie oder nicht erklärter ventrikulärer Dilatation und Dysfunktion (rechtsventri-



Übersicht der Lokalisationen (Blick von rechtem Vorhof und Ventrikel auf interatriales und interventrikuläres Septum) von Vorhofseptumdefekten (ASD), atrioventrikulären Defekten (AVSD) und Ventrikelseptumdefekten (VSD). Die Abbildung verdeutlicht, dass insbesondere bei oberen Sinus-venosus-Defekten auf eine assoziierte Lungenvenenfehlmündung zu achten ist. Doubly-committed VSD, doppelt zugeordneter VSD; TK Trikuspidalklappe.

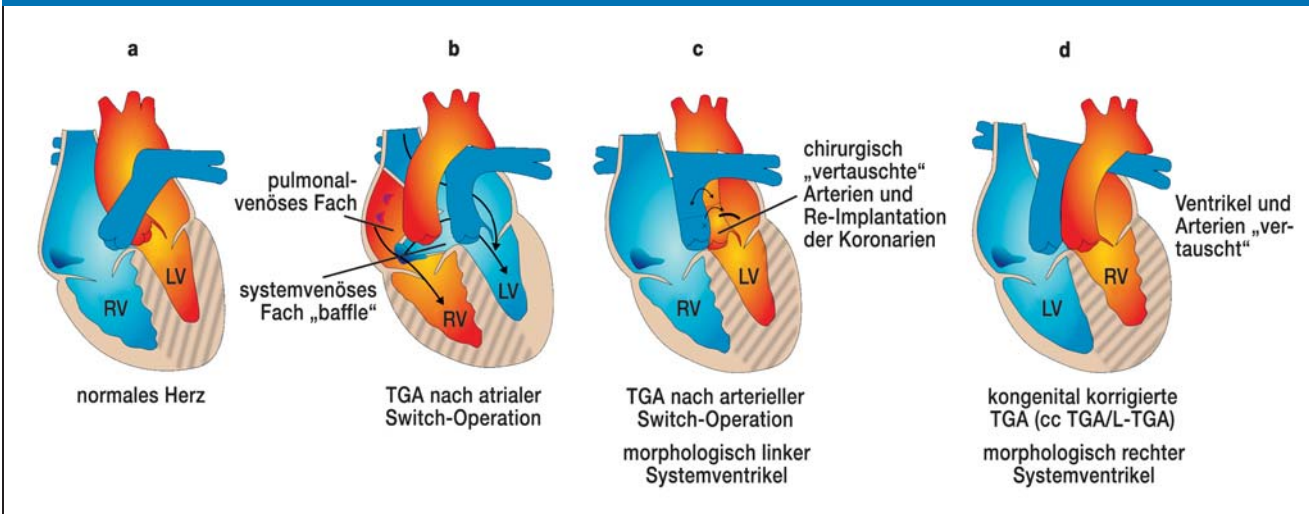
kulär zum Beispiel bei Vorhofseptumdefekt oder Lungenvenenfehlmündung, linksventrikulär zum Beispiel bei Ductus arteriosus) muss auf alle Fälle auch im Erwachsenenalter an das Vorliegen eines unentdeckten Herzfehlers gedacht und eine weitere Diagnostik angestrebt werden.

Eine besondere Herausforderung stellen Patienten mit komplexen Herzfehlern dar, bei denen aus histo-



Übersicht der Anatomie bei unkorrigierter (links) und korrigierter Fallotscher Tetralogie. Häufige Probleme bei erwachsenen Patienten mit Zustand nach Korrektur einer Fallotschen Tetralogie sind relevante Pulmonalklappeninsuffizienz, rechtsventrikuläre Dilatation und -funktionsstörung sowie die Neigung zu Arrhythmien.

GRAFIK 3



Übersicht der Anatomie bei Patienten mit Transposition der großen Gefäße (TGA oder D-TGA) sowie kongenital korrigierter TGA (ccTGA oder L-TGA). ccTGA und TGA (nach atrialer Switch-Operation) haben einen morphologisch rechten Systemventrikel gemeinsam. Dieser ist mit der langfristigen Entwicklung einer Herzinsuffizienz sowie erhöhter Morbidität/Mortalität assoziiert. Bei der atrialen Switch-Operation wird das venöse Blut auf Vorhofebene umgeleitet. Diese Operationsmethode ist in den letzten 20 Jahren durch die arterielle Switch-Operation abgelöst worden, die den Vorteil eines morphologisch linken Systemventrikels bietet. Bei der ccTGA besteht eine Kombination aus atrioventrikulärer und ventrikuloarterialer Diskordanz. Der Systemventrikel ist schraffiert. LV, linker Ventrikel; RV, rechter Ventrikel.

rischen Gründen keine Operation oder nur Lindereingriffe erfolgt sind und es zu erwägen gilt, ob im Erwachsenenalter noch operative Maßnahmen möglich sind.

Arrhythmien

Bedingt durch die zugrundeliegende Herzerkrankung, hämodynamische Probleme sowie infolge chirurgischer Korrekturen mit entsprechender Narbenbildung sind Arrhythmien eine häufige Spätkomplikation bei EMAH (7, e4). Das Spektrum reicht von bradykarden Rhythmusstörungen über atriale Tachykardien bis hin zu lebensbedrohlichen ventrikulären Tachykardien oder Kammerflimmern.

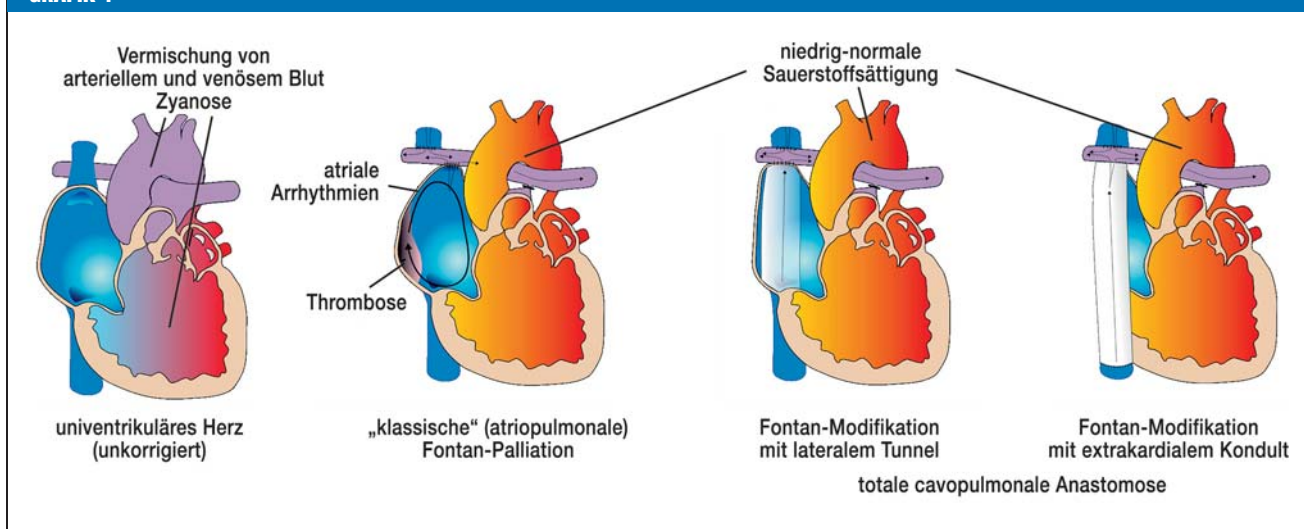
Bei Symptomen wie Palpitationen, Herzrasen, Schwindel und Synkopen aber auch Herzinsuffizienzzeichen sollte an Rhythmusstörungen gedacht werden. Exemplarisch sollen hier Herzfehler angesprochen werden, die besonders zu Rhythmusstörungen neigen.

Fallotsche Tetralogie (ToF) – Patienten nach Korrektur einer ToF sind prädisponiert für atriale und ventrikuläre Rhythmusstörungen und haben ein erhöhtes Risiko für einen plötzlichen Herztod (circa 2,5 % pro 10 Jahre) (6). Als Substrat dieser Rhythmusstörungen werden myokardiale Fibrose (e5) sowie kreisende Erregungen um Ventrikulotomie- und Atriotomienarben beziehungsweise den VSD-Patch angesehen (e6). Als Risikomarker für einen plötzlichen Herztod wurden eine QRS-Breite > 180 ms (8), schwere Pulmonalinsuffizienz, rechts- und linksventrikuläre Dysfunktion, extensive Myokardfibrose,

spät erfolgte Korrekturoperation und länger bestehende palliative Shunts identifiziert. Der Stellenwert regelmäßiger Langzeit-EKG Untersuchungen ist umstritten (e7). Bei ausgewählten symptomatischen Patienten kann eine elektrophysiologische Untersuchung prognostische Informationen liefern, beziehungsweise bei ventrikulären Reentrykreisen eine Ablationstherapie ermöglichen (9). Während die Implantation eines ICD im Rahmen der Sekundärprophylaxe („überlebter plötzlicher Herztod“) weitgehend akzeptiert ist, sind Kriterien für die primärpräventive Implantation noch unzureichend definiert (e8).

Patienten mit Transposition der großen Arterien (TGA) nach atrialer Switch-Operation – Die Mehrzahl der TGA-Patienten entwickelt im Laufe des Lebens relevante Herzrhythmusstörungen. Diese umfassen sowohl bradykarde wie tachykarde Rhythmusstörungen. Bedingt durch Verletzung sowie durch Vernarbungen im Vorhofbereich entwickeln über 10 % der Patienten mit TGA nach atrialer Switch-Operation früh postoperativ schrittmacherpflichtige bradykarde Rhythmusstörungen (e9). Es wurde berichtet, dass 20 Jahre postoperativ nur 40 % der Patienten im Sinusrhythmus sind (e10). Arrhythmiesymptome, Herzinsuffizienzsymptome sowie dokumentierte Arrhythmien in der Vorgeschichte wurden als Prädiktoren für einen plötzlichen Herztod identifiziert, während Ruhe- und Langzeit-EKG-Befunde wenig aussagekräftig scheinen (10). Der Stellenwert einer elektrophysiologischen Untersuchung zur Prognoseabschätzung ist aktuell unklar.

GRAFIK 4



Übersicht verschiedener Modifikationen der Fontan-Operation zur Palliation bei Patienten mit univentrikulärem Herz. Bei Patienten mit Fontan-Operation ist der systemvenöse Rückfluss direkt (ohne subpulmonalen Ventrikel) mit dem Pulmonalkreislauf verbunden. Im Laufe der Zeit wurden verschiedene Modifikationen entwickelt. „Klassische“ Fontan-Operation: direkte Konnektion zwischen rechtem Vorhof und Pulmonalarterie. Bei der totalen kavopulmonalen Anastomose (TCA) wird eine Verbindung zwischen oberer und unterer Vena cava und der rechten Pulmonalarterie hergestellt. Die obere Vena cava ist direkt End-zu-Seit mit der Pulmonalarterie anastomosiert, die Konnektion zur unteren Vena cava kann entweder über einen lateralen Tunnel im rechten Vorhof oder extrakardial (Conduit) hergestellt werden. Die TCA wird aktuell aufgrund besserer Hämodynamik, niedrigerer Arrhythmieinzidenz und besserem Langzeitüberleben bevorzugt. Typische Probleme im Langzeitverlauf sind neben ventrikulärer Dysfunktion, intraatriale Thromben und die Neigung zu Rhythmusstörungen. Diese Probleme sind insbesondere häufig nach „klassischer“ Fontan-Operation anzutreffen.

Patienten mit funktionell singulärem Ventrikel nach Fontan-Operationen – Rezidivierende supraventrikuläre Rhythmusstörungen sind häufig bei Patienten nach Fontan-Operation, wobei insbesondere Patienten mit klassischer Fontan-Operation (Verbindung zwischen rechtem Vorhof und Pulmonalarterie) hiervon betroffen sind. Auch hier sind intraatriale Makroentrykreise mit verhältnismäßig langer Zykluslänge, die hämodynamisch schlecht toleriert werden, häufig. Patienten mit rezidivierenden supraventrikulären Tachykardien sollten an ein erfahrenes Zentrum zur elektrophysiologischen Evaluierung angebunden werden (11). Dies gilt insbesondere für Patienten nach „klassischer“ Fontan-Operation, die eine eingeschränkte Prognose haben (5 Jahres-Überlebensrate um 85 %) (e11, e12).

Herzinsuffizienz

Im Langzeitverlauf ist die Entwicklung einer Herzinsuffizienz bei vielen, insbesondere komplexen Herzfehlern und solchen mit systemischem rechten Ventrikel, keine Seltenheit. So wurde beschrieben, dass 22 % der Patienten mit kongenital korrigierter Transposition der großen Gefäße, 32 % der Patienten mit TGA nach Vorhofumkehr-Operation und bis zu 40 % der Fontan-Patienten unter Herzinsuffizienz leiden (12). Potenziell behebbare Ursachen (zum Beispiel hämodynamisch relevante Shunts, Klappeninsuffizienzen und -stenosen sowie andere intrakardiale oder vaskuläre Obstruktionen, Rhythmusstörungen, pulmonalarterielle Hypertonie) müssen identifiziert

und entsprechend behandelt werden. ACE-Hemmer und Betablocker werden empirisch eingesetzt, der prognostische Nutzen dieser Substanzen ist wissenschaftlich bei EMAH Patienten jedoch nicht belegt (13). Als Ultima-Ratio bleibt bei therapierefraktärer Herzinsuffizienz die Möglichkeit der Transplantation, die aber technisch anspruchsvoll sein kann und ein erhöhtes Risiko im Vergleich zu anderen Patientengruppen hat (e13).

Pulmonale Hypertonie und Eisenmenger-Syndrom

Die pulmonalarterielle Hypertonie (PAH) ist eine häufige Komplikation bei EMAH-Patienten, insbesondere bei unkorrigierten Shuntvitien mit ungeschütztem Lungenkreislauf beziehungsweise nach Spätkorrektur. Während Patienten mit PAH nach Shuntverschluss pathophysiologisch jenen mit idiopathischer PAH ähneln, führt schwere PAH bei unoperierten Patienten in der Regel zur Shuntumkehr mit Eisenmenger-Syndrom (Kombination aus PAH und Zyanose). Mit Endothelin-Rezeptor-Antagonisten, Phosphodiesterase-Inhibitoren und Prostazyklinen stehen wirksame Pharmaka zur Behandlung der PAH zur Verfügung (14, e14), die Datenlage für EMAH ist allerdings wesentlich beschränkter als für die idiopathische PAH.

Infektiöse Endokarditis (IE)

Prinzipiell sind alle angeborenen Herzfehler mit einem erhöhten Lebenszeitrisko für eine IE assoziiert. Da jedoch davon ausgegangen werden muss, dass die

KASTEN 1

Komplexität gängiger Herzfehler*1

● **Herzfehler niedriger Komplexität**

1. *Unkorrigierte Herzfehler*

- isolierte kleine Vorhofseptumdefekte (ASD II)
- isolierte restriktive Ventrikelseptumdefekte (VSD)
- leichte Pulmonalstenose (Gradient < 30 mmHg)
- kleiner, restriktiver persistierender Ductus arteriosus
- isolierte kongenitale Aortenstenose
- isolierte angeborene Mitralklappenerkrankung

2. *Herzfehler nach Korrektur*

- Zustand nach Verschluss eines ASD (Ausnahme atrioventrikulärer Defekt)
- Zustand nach unkompliziertem Verschluss eines VSD
- Zustand nach Verschluss eines persistierenden Ductus arteriosus

● **Herzfehler mittlerer Komplexität**

- atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD) / ASD I
- Sinus-venosus-Defekte
- Aortenisthmusstenose
- Ebsteinsche Anomalie
- Fallotsche Tetralogie
- Ventrikelseptumdefekt mit assoziierten Fehlbildungen
- Mittel- und höhergradige Pulmonalstenose oder -regurgitation
- Lungenvenenfehlmündung
- persistierender Ductus arteriosus (unkorrigiert)

● **Herzfehler hoher Komplexität**

- zyanotische Herzfehler (unabhängig von der Anatomie)
- komplexe Herzfehler mit funktionell univentrikulärer Anatomie
- Patienten nach Fontan-Operation
- Transposition der großen Arterien (TGA)
- jede Form der diskordanten Verbindung zwischen Vorhöfen, Ventrikeln und großen Gefäßen
- Patienten mit implantierten Konduits

ASD, Vorhofseptumdefekt; AVSD, atrioventrikulärer Septumdefekt; TGA, Transposition der großen Gefäße; VSD, Ventrikelseptumdefekt. *1 modifiziert nach Warnes et al. (6)

Mehrzahl der IE-Fälle nicht durch ärztliche oder zahnärztliche Eingriffe bedingt sind, und die Annahme, dass die Gabe eines Antibiotikums eine IE verhindern kann am Menschen nie wissenschaftlich schlüssig bewiesen werden konnte, wird in den aktuellen Leitlinien der kardiologischen Fachgesellschaften eine IE-Prophylaxe nur noch bei Hochrisikopatienten und solchen mit IE in der Vorgeschichte empfohlen (15). Diese Hochrisiko-Gruppe umfasst Patienten mit komplexen, in der Regel zyanotischen Vitien, Patienten mit implantierten prothetischen Klappen sowie Patienten mit Residualdefekten in unmittelbarer Nähe zu implantiertem Fremdmaterial (Patches, Conduits). Zudem wird eine Endokarditisprophylaxe für sechs Monate nach herzchirurgischen Eingriffen mit Patch oder Conduit-Implantation und

nach Katheterintervention mit Verwendung von Implantaten empfohlen.

Von der Eingriffsart her wird aktuell die Prophylaxe auf zahnärztliche Eingriffe, die mit einer Verletzung der Mukosa, Gingiva oder des apikalen Zahnapparates einhergehen, beschränkt, sowie auf Bronchoskopie mit Mukosainzision oder Biopsie beziehungsweise auf Tonsillektomien und Adenektomien. Nicht genug betont werden kann, dass die Patienten angehalten werden müssen, auf eine gute Mundhygiene sowie regelmäßige Zahnarztbesuche zu achten.

Von besonderer Wichtigkeit ist es, bei EMAH-Patienten bei verdächtigen Symptomen (Fieber, Nachtschweiß, Embolien etc.) frühzeitig an eine Endokarditis zu denken und rasch die diagnostischen Schritte – insbesondere Echokardiographie und Blutkulturen noch vor Gabe eines Antibiotikums – zu setzen (e15, e16).

Häufige nichtkardiale Probleme im Rahmen der Nachsorge von EMAH-Patienten

Empfängnisverhütung und Schwangerschaft

Kardiovaskuläre Erkrankungen stellen aktuell die häufigste Ursache für mütterliche Sterblichkeit während der Schwangerschaft dar (16). Eine individuelle Risikoabschätzung bei EMAH-Patienten sollte frühzeitig erfolgen, um ungewollte Hochrisikoschwangerschaften zu verhindern. Die physiologischen Veränderungen und deren mögliche Implikationen für verschiedene Herzfehler sind kürzlich ausführlich in einer Übersichtsarbeit im Deutschen Ärzteblatt diskutiert worden (16). Durch die Zunahme des Herzzeitvolumens und des zirkulierenden Blutvolumens sind vor allem stenotische Vitien sowie Herzfehler mit erhöhtem pulmonal-vaskulärem Widerstand problematisch. Durch den Abfall des peripher-vaskulären Widerstands und die Zunahme von Rechts-Links-Shunts stellen auch zyanotische Vitien ein besonderes Problem dar. Die Kombination aus schwerer pulmonal-arterieller Hypertonie und Zyanose (wie beim Eisenmenger-Syndrom) ist mit einer besonders hohen mütterlichen Mortalität bis 50 % assoziiert (17), wobei die Todesfälle häufig im Wochenbett auftreten. Generell sind zudem Herzinsuffizienzsymptome (NYHA > 2), reduzierte linksventrikuläre Funktion, vorangegangene kardiovaskuläre Probleme in der Schwangerschaft sowie schwere Pulmonalklappeninsuffizienz, insbesondere in Kombination mit einer reduzierten rechtsventrikulären Funktion, mit erhöhtem Schwangerschaftsrisiko verbunden (18–20). Patientinnen mit Marfan-Syndrom und Dilatation der Aortenwurzel (> 4 cm) haben ein erhöhtes Dissektionsrisiko (5). Die Betreuung von Patientinnen mit mechanischen Klappenprothesen ist durch die Notwendigkeit einer adäquaten Antikoagulation und des erhöhten Risikos für fetale Missbildungen unter Therapie mit Vitamin-K-Antagonisten (zum Beispiel Marcumar) erschwert. Alternative Antikoagulationsstrategien sind nicht mit gängigen Gerinnungstests steuerbar, mit erhöhter Thrombose- und

TABELLE 1

Schwangerschaftsrisiko in Abhängigkeit vom zugrundeliegenden Herzfehler

Niedriges Risiko (Risiko kardialer Komplikationen oder Tod < 1 %)	Mittleres Risiko (Risiko kardialer Komplikationen oder Tod ≈ 1–5 %)	Hohes Risiko (Risiko kardialer Komplikationen oder Tod > 5 %)
<ul style="list-style-type: none"> – links-rechts-Shunt ohne PAH – Zustand nach Korrektur einer Fallotschen Tetralogie ohne relevante Residuen (keine relevante Pulmonalinsuffizienz oder rechtsventrikuläre Dysfunktion) – Zustand nach Korrektur einer Aortenisthmusstenose ohne relevante Residuen (Reststenose, Aneurysma) – bikuspidale Aortenklappe ohne assoziierte Probleme – Zustand nach biologischem Herzklappenersatz (mit normaler Prothesen- und Ventrikelfunktion) – asymptomatische Mitral- oder Aortenklappeninsuffizienz mit erhaltener linksventrikulärer Funktion – leicht- bis mittelgradige Pulmonalstenose 	<ul style="list-style-type: none"> – höchstens mittelgradige Aorten- oder Mitralstenose – zyanotische Vitien ohne PAH (jedoch hohes fetales Risiko) – univentrikuläres Herz mit guter ventrikulärer Funktion (besondere Nachsorge in der Schwangerschaft erforderlich) – Marfan-Syndrom ohne relevante Aortendilatation – systemischer rechter Ventrikel (ccTGA, Zustand nach atrialer Switch-Operation) mit erhaltener Systemventrikelfunktion – unkorrigierte Aortenisthmusstenose (gradientabhängig) 	<ul style="list-style-type: none"> – hochgradige Aorten- oder Mitralstenose – Eisenmenger-Syndrom oder PAH (sehr hohes Schwangerschaftsrisiko: mütterliche Mortalität 30–50 %) – univentrikuläres Herz mit reduzierter Ventrikelfunktion – Marfan-Syndrom mit Aortendilatation (> 4 cm) – systemischer rechter Ventrikel (ccTGA, Zustand nach atrialer Switch-Operation) mit reduzierter Systemventrikelfunktion

ccTGA, kongenital korrigierte Transposition der großen Gefäße; PAH, pulmonalarterielle Hypertonie. Modifiziert nach (16, e22)

verbunden sowie wenig evidenzbasiert und damit auch nicht unproblematisch. Das Management von Patientinnen mit mittlerem und hohem Schwangerschaftsrisiko (Tabelle 1) erfordert besondere Erfahrung, ein interdisziplinäres Team und sollte entsprechend spezialisierten Zentren vorbehalten bleiben.

Zyanose und Erythrozytose

Unoperierte Patienten mit komplexen kardialen Fehlbildungen und Patienten nach palliativen Eingriffen (zum Beispiel Glenn-Operation) können sich zyanotisch präsentieren. Chronische Zyanose ist durch deutlich reduzierte körperliche Leistungsfähigkeit, Neigung zu Infekten (unter anderem Endokarditis und zerebrale Abszesse) und multiple Endorganschäden im Sinne einer Multisystemerkrankung gekennzeichnet (e17). Zu typischen Komplikationen gehören neben den Infekten Blutungsprobleme, Thromboembolie, Arrhythmien, Nierenfunktionsstörung, Gallensteine und Gelenkproblem. Eine umfassende Darstellung der Problematik geht über den Rahmen dieses Artikels hinaus.

Die Erythrozytose ist Folge der chronischen Hypoxie, erlaubt eine erhöhte Sauerstofftransportkapazität des Blutes und verbessert die Gewebeoxygenierung, setzt allerdings die ausreichende Verfügbarkeit von Eisen voraus. Von besonderer Bedeutung ist die Vermeidung von Eisenmangel (e18). Aderlässe dürfen nur bei Bestehen von Hyperviskositätssymptomen (Kopfschmerz, Schwindel, Sehstörungen, Parästhesien, Muskelschmerzen und andere) nach Abschluss eines Eisenmangels durchgeführt werden, wobei die Hämatokritwerte dann in der Regel jenseits von 65 % liegen (5). Es werden aber auch Hämatokritwerte über 70 % häufig symptom-

frei toleriert. Wiederholte unnötige Aderlässe führen dann zu Eisenmangel, reduzierter körperlicher Leistungsfähigkeit und erhöhtem Schlaganfallrisiko (e17, e19). Auf alle Fälle zu verhindern beziehungsweise rasch zu behandeln ist bei diesen Patienten jede Dehydratation.

Zyanotische Patienten, insbesondere Eisenmenger-Patienten, sind mitunter durch banale chirurgische Eingriffe, aber auch andere medizinische Handlungen hoch gefährdet, wenn ihre Besonderheiten nicht entsprechend berücksichtigt werden. Jegliche medikamentöse und chirurgische Therapie wie auch halb invasive und invasive Untersuchungen sollten daher mit einem EMAH-Zentrum abgesprochen werden.

Nichtkardiale chirurgische Eingriffe

Viele EMAH-Patienten benötigen im Laufe ihres Lebens einen allgemeinchirurgischen Eingriff. Aufgrund des Spektrums der Eingriffe, sowie je nach Dringlichkeit sind häufig auch Kliniken der Primär- und Sekundärversorgung mit diesem Problem konfrontiert. Das Risiko des Eingriffs ist je nach zugrundeliegendem Herzfehler und assoziierten Problemen sehr unterschiedlich. Behandelnder Chirurg und Anästhesist sollten insbesondere den Einfluss der Narkose, Beatmung, eventuell notwendiger vasoaktiver Substanzen sowie Volumenverschiebungen auf die zugrundeliegende kardiale Physiologie beachten und gegebenenfalls einen erfahrenen EMAH-Kardiologen konsultieren. Hochrisikopatienten (Fontanoperation, schwerer PAH, Zyanose, komplexe Herzfehler insbesondere bei Vorliegen von Herzinsuffizienz und andere mehr) sollten in spezialisierten Zentren behandelt werden.

Psychosoziale Aspekte, Berufswahl und sportliche Betätigung

Die Lebensqualität von EMAH Patienten ist eingeschränkt durch

- reduzierte körperliche Leistungsfähigkeit (21)
- rezidivierende Rhythmusstörungen (22, 23)
- kosmetische Beeinträchtigungen (e20)
- wiederholt erforderliche katheter-interventionelle oder operative Eingriffe.

Zudem bestehen häufig Ängste und Unsicherheiten bezüglich möglicher Komplikationen, zunehmender Behinderung und reduzierter Lebenserwartung. Diese Aspekte sind bislang wenig beachtet worden, treten aber zunehmend in den Vordergrund. Eine entsprechende psychosoziale Betreuung ist von hoher Bedeutung und sollte an überregionalen EMAH-Zentren angeboten werden. Zudem müssen auch konkrete Fragen zur Teilnahme an sportlichen Aktivitäten und zur Berufswahl beantwortet werden. Dies setzt Erfahrung voraus und erfordert die objektive Bestimmung der körperlichen Leistungsfähigkeit im Rahmen spiroergometrischer Untersuchungen.

Organisation von Versorgungsstrukturen

Die Behandlung von Patienten mit Herzfehlern mittlerer und hoher Komplexität sollte von überregionalen EMAH-Zentren koordiniert werden. In einem im Jahr 2001 publizierten Positionspapier (e21) wurde gefordert, dass ein überregionales Zentrum eine Bevölkerung von etwa 5 bis 10 Millionen versorgt. Übertragen auf Deutschland, wären damit circa 8 bis 16 überregionale EMAH-Zentren notwendig. Kardiologen an solchen überregionalen EMAH Zentren sollten besondere Erfahrung in der Behandlung von EMAH-Patienten haben (nach amerikanischem Modell mit mindestens zwei Jahren Erfahrung im EMAH-Bereich, ideal wären fünf und mehr Jahre). Zudem sollte ein erfahrenes kardiochirurgisches Team, die Möglichkeit elektrophysiologischer Untersuchungen und Behandlungen sowie alle modernen Diagnoseverfahren (kardiales MRT, CT und invasive Diagnostik) zur Verfügung stehen.

Die bereits erwähnte Interdisziplinäre „Task Force“ EMAH hat Empfehlungen zur Qualitätsverbesserung der interdisziplinären Versorgung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern publiziert (2), die sich weitgehend den nordamerikanischen Vorschlägen anschließen. Hier werden das Zusammenspiel von hausärztlicher Basisversorgung, regionalen EMAH-Schwerpunktpraxen und -kliniken sowie schließlich überregionalen EMAH-Zentren erläutert und die Erfordernisse der entsprechenden Strukturen definiert. Eine gute Kommunikation zwischen Hausarzt, niedergelassenem Kardiologen und EMAH-Zentrum ist von entscheidender Bedeutung. Entscheidend ist zudem eine enge Zusammenarbeit zwischen Kinder- und Erwachsenen-kardiologen, um eine nahtlose Überführung der Patienten aus der kinder-kardiologischen Behandlung in die Erwachsenenmedizin zu gewährleisten.

KERNAUSSAGEN

- Die wenigsten EMAH-Patienten sind als „geheilt“ zu betrachten, und Komplikationen sind im Langzeitverlauf häufig.
- Trotz chirurgischer Versorgung im Kindesalter sind im Langzeitverlauf oft weitere chirurgische oder interventionelle Eingriffe erforderlich.
- Patienten mit Herzfehlern mittlerer und hoher Komplexität sollten an spezialisierte EMAH-Zentren angebunden und dort regelmäßig evaluiert werden.
- Da kardiovaskuläre Erkrankungen aktuell die häufigste Ursache für mütterliche Sterblichkeit während der Schwangerschaft darstellen, sollte eine individuelle Risikoabschätzung bei EMAH-Patientinnen frühzeitig erfolgen, um ungewollte Hochrisikoschwangerschaften zu verhindern beziehungsweise eine optimale Betreuung während der Schwangerschaft sicherzustellen.
- Eine gute Kommunikation zwischen Hausarzt, niedergelassenem Kardiologen und EMAH-Zentrum sowie eine enge Zusammenarbeit zwischen Kinder- und Erwachsenen-kardiologen ist erforderlich um eine optimale Behandlung von EMAH-Patienten zu gewährleisten.

Interessenkonflikt

Die Autoren erklären, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Manuskriptdaten

eingereicht: 25. 1. 2010, revidierte Fassung angenommen: 28. 6. 2010

LITERATUR

1. Kaemmerer H, Hess J: Adult patients with congenital heart abnormalities: present and future. Dtsch Med Wochenschr 2005; 130: 97–101.
2. Kaemmerer H, Breithardt G: Empfehlungen zur Qualitätsverbesserung der interdisziplinären Versorgung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH). Clinical Research in Cardiology 2006; 95: 76–84.
3. Hess J, Bauer U, de Haan F, et al.: Empfehlungen für Erwachsenen- und Kinderkardiologen zum Erwerb der Zusatz-Qualifikation „Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern“ (EMAH). Clinical Research in Cardiology Supplements 2007; 2: 19–26.
4. <http://www.kinderkardiologie.org/dgpkAkademieEMAH.shtml>.
5. Schmaltz AA, Bauer U, Baumgartner H, et al.: Medical guideline for the treatment of adults with congenital heart abnormalities of the German-Austrian-Swiss Cardiology Specialty Society. Clin Res Cardiol 2008; 97: 194–214.
6. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al.: ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) Eur Heart J 2010; 31: 2915–57.
7. Walsh EP, Cecchin F: Arrhythmias in adult patients with congenital heart disease. Circulation 2007; 115: 534–45.
8. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al.: Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. Lancet 2000; 356: 975–81.
9. Khairy P, Stevenson WG: Catheter ablation in tetralogy of Fallot. Heart Rhythm 2009; 6: 1069–74.

10. Kammeraad JA, van Deurzen CH, Sreeram N, et al.: Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44: 1095–102.
11. Abrams DJ, Earley MJ, Sporton SC, et al.: Comparison of noncontact and electroanatomic mapping to identify scar and arrhythmia late after the Fontan procedure. *Circulation* 2007; 115: 1738–46.
12. Piran S, Veldtman G, Siu S, Webb GD, Liu PP: Heart failure and ventricular dysfunction in patients with single or systemic right ventricles. *Circulation* 2002; 105: 1189–94.
13. Dore A, Houde C, Chan KL, et al.: Angiotensin receptor blockade and exercise capacity in adults with systemic right ventricles: a multicenter, randomized, placebo-controlled clinical trial. *Circulation* 2005; 112: 2411–6.
14. Gatzoulis MA, Beghetti M, Galie N, et al.: Longer-term bosentan therapy improves functional capacity in Eisenmenger syndrome: results of the BREATHE-5 open-label extension study. *Int J Cardiol* 2008; 127: 27–32.
15. Habib G, Hoen B, Tornos P, et al.: Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis (new version 2009); the task force on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2009; 30: 2369–413.
16. Uebing A, Gatzoulis MA, von Kaisenberg C, Kramer HH, Strauss A: Congenital heart disease in pregnancy. *Dtsch Arztebl Int* 2008; 105: 347–54.
17. Bedard E, Dimopoulos K, Gatzoulis MA: Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? *Eur Heart J* 2009; 30: 256–65.
18. Khairy P, Ouyang DW, Fernandes SM, Lee-Parritz A, Economy KE, Landzberg MJ: Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease. *Circulation* 2006; 113: 517–524.
19. Siu SC, Colman JM, Sorensen S, et al.: Adverse neonatal and cardiac outcomes are more common in pregnant women with cardiac disease. *Circulation* 2002; 105: 2179–84.
20. Siu SC, Sermer M, Colman JM, et al.: Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation* 2001; 104: 515–21.
21. Diller GP, Dimopoulos K, Okonko D, et al.: Exercise intolerance in adult congenital heart disease: comparative severity, correlates, and prognostic implication. *Circulation* 2005; 112: 828–35.
22. Kaemmerer H, Bauer U, Pensl U, et al.: Management of emergencies in adults with congenital cardiac disease. *Am J Cardiol* 2008; 101: 521–5.
23. Kaemmerer H, Fratz S, Bauer U, et al.: Emergency hospital admissions and three-year survival of adults with and without cardiovascular surgery for congenital cardiac disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 1048–52.

Anschrift für die Verfasser

Dr. Dr. med. Gerhard-Paul Diller
Kardiologisches Zentrum für Erwachsene
mit angeborenen (EMAH) und erworbenen Herzfehlern
Universitätsklinikum Münster
Albert-Schweitzer-Straße 33
48149 Münster
Gerhard.Diller@ukmuenster.de

SUMMARY

Congenital Heart Defects in Adulthood

Background: More than 90% of children with congenital heart defects now survive into adulthood; just a few decades ago, survival was rare, particularly among patients with complex defects. The new population of adults with congenital heart disease presents a special challenge to physicians from all of the involved specialties.

Method: Selective literature review.

Results and Conclusion: A complete cure of the congenital heart defect in childhood is exceptional, and most adult patients continue to suffer from residual problems and sequelae. Further surgery or catheter interventions may be needed. Potential late complications include arrhythmias, heart failure, pulmonary hypertension, endocarditis, and thromboembolic events. The management of these patients during pregnancy or non-cardiac surgery remains a challenge. If this evolving patient population is to receive the best possible care, the adequate provision of specialized medical services is a necessary, but not sufficient, condition: patients and their referring physicians will also need to be aware that these services are available, and then actually make use of them. Moreover, optimal communication among all of the involved physicians is essential.

Zitierweise

Diller GP, Breithardt G, Baumgartner H: Congenital heart defects in adulthood. *Dtsch Arztebl Int* 2011; 108(26): 452–9. DOI: 10.3238/arztebl.2011.0452



Mit „e“ gekennzeichnete Literatur:
www.aerzteblatt.de/lit2611

The English version of this article is available online:
www.aerzteblatt-international.de

Die Tabelle mit weitergehenden Informationen
über angeborene Herzfehler findet sich unter:
http://klinikum.uni-muenster.de/fileadmin/ukminternet/daten/kliniken/emah/Forschung/Aerzteblatt_2011_eTabelle.pdf

ÜBERSICHTSARBEIT

Angeborene Herzfehler im Erwachsenenalter

Gerhard-Paul Diller, Günter Breithardt, Helmut Baumgartner

eLITERATUR

- e1. Moons P, Bovijn L, Budts W, Gewillig M: Actual prospects to survive into adulthood in patients with congenital heart disease. *Circulation* 2009; 120(18_MeetingAbstracts): 561–Abstract 1866.
- e2. Marelli A, Mackie A, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L: Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007; 115: 163–72.
- e3. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al.: 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* 2008; 118: e714–e833.
- e4. Bouchardy J, Therrien J, Pilote L, Ionescu-Ittu R, Martucci G, Bottega N, et al.: Atrial arrhythmias in adults with congenital heart disease. *Circulation* 2009; 120: 1679–86.
- e5. Babu-Narayan S, Kilner P, Li W, Moon J, Goktekin O, Davlouros P, et al.: Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation* 2006; 113: 405–13.
- e6. Kalman J, VanHare G, Olgin J, Saxon L, Stark S, Lesh M: Ablation of 'incisional' reentrant atrial tachycardia complicating surgery for congenital heart disease. Use of entrainment to define a critical isthmus of conduction. *Circulation* 1996; 93: 502–12.
- e7. Cullen S, Celemajer D, Franklin R, Hallidie-Smith K, Deanfield J: Prognostic significance of ventricular arrhythmia after repair of tetralogy of Fallot: a 12-year prospective study. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 1151–5.
- e8. Khairy P, Harris L, Landzberg M, Viswanathan S, Barlow A, Gatzoulis M, et al.: Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation* 2008; 117: 363–70.
- e9. Warnes C: Transposition of the great arteries. *Circulation* 2006; 114: 2699–709.
- e10. Gelatt M, Hamilton R, McCrindle B, Connelly M, Davis A, Harris L, et al.: Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29: 194–201.
- e11. Diller G, Giardini A, Dimopoulos K, Gargiulo G, Muller J, Derrick G, et al.: Predictors of morbidity and mortality in contemporary fontan patients: Results from a multicenter study including cardiopulmonary exercise testing in 321 patients. *Eur Heart J* 2010; 31: 3073–83.
- e12. Dimopoulos K, Giannakoulas G, Yuksel S, Inuzuka R, Pijuan-Domenech A, Hussain W, et al.: Atrial tachyarrhythmias late after fontan operation are related to increase in mortality and hospitalization. *Circulation* 2009; 120(18_MeetingAbstracts): S562-a. Abstract 1871.
- e13. Baumgartner H, Dabritz S: Congenital heart disease in adulthood. *Med Klin (Munich)* 2008; 103: 135–42.
- e14. Galie N, Beghetti M, Gatzoulis M, Granton J, Berger R, Lauer A, et al.: Bosentan therapy in patients with Eisenmenger syndrome: a multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled study. *Circulation* 2006; 114: 48–54.
- e15. Durack D, Lukes A, Bright D: New criteria for diagnosis of infective endocarditis: utilization of specific echocardiographic findings. Duke Endocarditis Service. *Am J Med* 1994; 96: 200–9.
- e16. Naber C: S2 Guideline for diagnosis and therapy of infectious endocarditis. *Z Kardiol* 2004; 93: 1005–21.
- e17. Diller G, Gatzoulis M: Pulmonary vascular disease in adults with congenital heart disease. *Circulation* 2007; 115: 1039–50.
- e18. Spence M, Balaratnam M, Gatzoulis M: Clinical update: cyanotic adult congenital heart disease. *Lancet* 2007; 370(9598): 1530–2.
- e19. Broberg C, Bax B, Okonko D, Rampling M, Bayne S, Harries C, et al.: Blood viscosity and its relationship to iron deficiency, symptoms, and exercise capacity in adults with cyanotic congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2006; 48: 356–65.
- e20. Bleiziffer S, Schreiber C, Burgkart R, Regenfelder F, Kostolny M, Libera P, et al.: The influence of right anterolateral thoracotomy in prepubescent female patients on late breast development and on the incidence of scoliosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 1474–80.
- e21. Summary of recommendations—care of the adult with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 1167–9.
- e22. Drenthen W, Pieper P, Roos-Hesselink J, van Lottum W, Voors A, Mulder B, et al.: Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol* 2007; 49: 2303–11.