

Z Herz- Thorax- Gefäßchir
 DOI 10.1007/s00398-016-0134-x
 Eingegangen: 10. November 2016
 Angenommen: 21. November 2016
 © Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2017



CrossMark

R. Neidenbach¹ · J. Schelling² · L. Pieper³ · L. Sanftenberg² · R. Oberhoffer^{1,4} ·
 F. de Haan⁵ · M. Weyand⁶ · C. Schlensak⁷ · D. Lossnitzer⁸ · N. Nagdyman¹ ·
 Y. von Kodolitsch⁹ · H. C. Kallfelz¹⁰ · P. C. Helm¹¹ · U. M. M. Bauer¹¹ · P. Ewert¹ ·
 T. Meinertz⁹ · H. Kaemmerer¹

¹ Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum München, Klinik an der Technischen Universität München, München, Deutschland

² Institut für Allgemeinmedizin, Klinikum der Ludwig-Maximilians-Universität, München, Deutschland

³ Institut für Klinische Psychologie und Psychotherapie, Technische Universität Dresden, Dresden, Deutschland

⁴ Lehrstuhl für Präventive Pädiatrie, Technische Universität München, München, Deutschland

⁵ Kardiologische Gemeinschaftspraxis Solingen, Solingen, Deutschland

⁶ Herzchirurgische Klinik, Universitätsklinikum Erlangen, Erlangen, Deutschland

⁷ Klinik für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie, Deutsches Herzzentrum, Tübingen, Deutschland

⁸ Medizinische Klinik I, Universitätsmedizin Mannheim, Mannheim, Deutschland

⁹ Universitäres Herzzentrum Hamburg, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Hamburg, Deutschland

¹⁰ Klinik für Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin, Medizinische Hochschule Hannover, Hannover, Deutschland

¹¹ Kompetenznetz Angeborene Herzfehler, Berlin, Deutschland

Sind Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern ausreichend versorgt?

Hintergrund

Seit einigen Jahren existieren zur Versorgung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) in Deutschland flächendeckend zertifizierte Institutionen und Praxen mit EMAH-Ärzten aus dem Bereich der Kardiologie oder Kinderkardiologie [19, 23]. Momentan gibt es hierfür in Deutschland 15 „überregionale EMAH-Zentren“, 2 „EMAH-Schwerpunktkliniken“, 7 „EMAH-Schwerpunktpraxen“ und über 320 Kardiologen oder Kinderkardiologen mit der Zusatzqualifikation „Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern“ (Stand: Oktober 2016). Diese Zertifizierungen resultieren aus Vorschlägen einer Taskforce aus Mitgliedern der deutschen Fachgesellschaften für Kardiologie (DGK), pädiatrische Kardiologie (DGPK) sowie Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie (DGTHG), diverser Fachverbände und Patienteninitiativen [19, 23]. Eine Karte mit zertifizierten EMAH-Zentren, -Schwerpunktkliniken und -Schwerpunktpraxen in Deutsch-

land steht auf der Website der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie-, Herz- und Kreislaufforschung zur Verfügung [66].

Es ist allerdings festzustellen, dass die oben genannten Institutionen von den Betroffenen und von den Zuweisern viel zu wenig genutzt werden, da sich nur ein relativ geringer Teil der geschätzten 280.000 EMAH in Deutschland in Behandlung bei zertifizierten Spezialisten befindet. Nach Schätzungen sind mindestens 200.000 EMAH nicht in zertifizierter Betreuung und werden sehr wahrscheinlich mit gesundheitlichen Problemen aller Art vorzugsweise von hausärztlich versorgenden Ärzten betreut. Angesichts der Vielfalt der angeborenen Herzfehler (AHF) mit ihren individuellen Verlaufs- und Behandlungsformen ist es meist nur Spezialisten möglich, diese Krankheitsbilder sicher zu beurteilen. Primärversorger können – und dies ist kein Vorwurf – zwangsläufig kaum über spezifische Kenntnisse auf diesem Gebiet verfügen. Dies gilt nicht nur für komplexe AHF, sondern auch für vermeintlich einfache. Erst in jüngster

Zeit ist aufgefallen, dass selbst simple, bis vor Kurzem nach Operation oder Intervention als weitgehend harmlos eingestufte Herzfehler in nichtgeringer Zahl im Langzeitverlauf schwerwiegende Probleme entwickeln [57]. Ein typisches Beispiel ist die Entwicklung einer pulmonalvaskulären Erkrankung mit pulmonaler Hypertonie bei korrigierten Vorhof- oder Ventrikelseptumdefekten (VSD). Betroffen sind zudem auch Patienten mit seltenen hereditären Erkrankungen wie Marfan-, Loeys-Dietz-, Ehlers-Danlos-Syndrom oder M. Fabry.

Die Probleme der Basisversorgung kommen in 2 aktuellen Pilotstudien über die haus- und allgemeinärztliche Versorgung von EMAH klar zum Ausdruck, die ein erhebliches Versorgungs- und Informationsdefizit in diesem Bereich aufdecken [39, 40]. Dies ist nicht nur problematisch durch die große Vielfalt und Komplexität der AHF, sondern auch aufgrund die Tatsache, dass das Management häufig von der etablierten Versorgung anderer Herzerkrankungen abweicht. Dass seitens der primärversor-

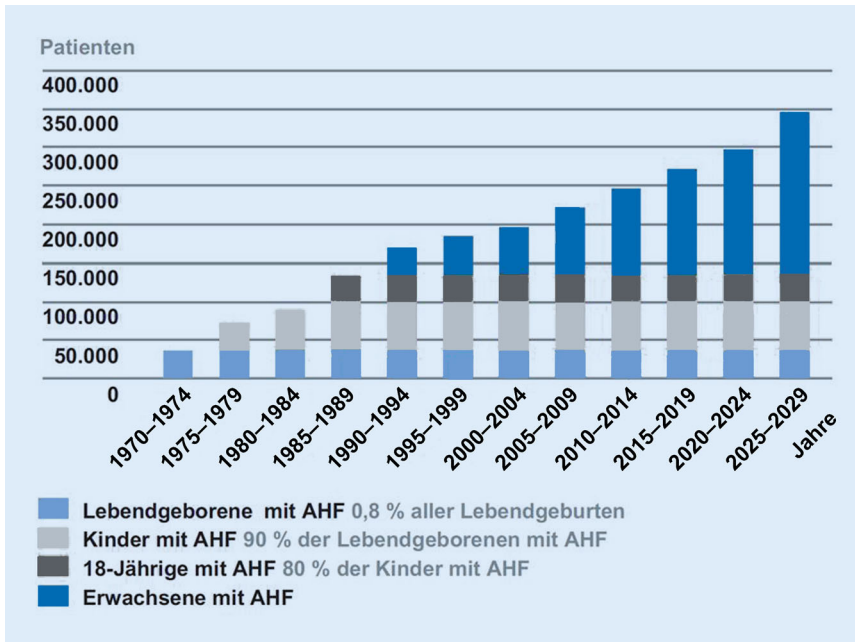


Abb. 1 ▲ Schätzung der klinischen Relevanz der angeborenen Herzfehler (AHF) für die nächsten Jahrzehnte. (Aus Kompetenznetz Angeborene Herzfehler [67])

genden Ärzte hinsichtlich AHF wenig Interesse vorliegt und wenig Bereitschaft besteht, sich mit dieser Thematik auseinanderzusetzen, geht ebenfalls aus der Responserate der oben genannten Studien hervor, die außerordentlich niedrig war.

» Das Bewusstsein für Probleme der EMAH soll verbessert und Versorgungslücken geschlossen werden

Dabei könnte die Versorgung der betroffenen Patienten entscheidend verbessert werden, wenn die primärversorgenden Allgemein- und Hausärzte zumindest über grundlegende Besonderheiten dieses Patientenkollektivs informiert wären. Hierzu soll die oben erwähnte Studie vom Umfang her ausgeweitet werden, um auf dem Boden der erhobenen Daten das Bewusstsein für die bestehende Problematik der betroffenen Patienten zu verbessern und Versorgungslücken zu schließen. Diese geplante „Awareness“-Kampagne soll mit Unterstützung der Arbeitsgruppe für angeborene Herzfehler im Erwachsenenalter der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie-, Herz- und

Kreislaufforschung, des Kompetenznetzes Angeborene Herzfehler und diverser Patientenvereinigungen erfolgen.

Es muss klar werden, dass dem primär versorgenden Arzt die extrem wichtige und verantwortungsvolle Aufgabe zukommt, die Weichen für eine adäquate Diagnostik und Behandlung richtig und rechtzeitig zu stellen sowie betroffene Patienten zu einer regelmäßigen Vor- bzw. Nachsorge in spezialisierten Einrichtungen anzuhalten. Voraussetzung hierfür ist allerdings, dass er sich mit AHF so gut auskennt, dass er anfallende Probleme sicher erkennen und zuordnen kann. Überdies müssen viele andere medizinische Fachdisziplinen (z. B. Frauenärzte und Geburtshelfer) AHF verstehen lernen, da auch sie künftig vermehrt EMAH zu betreuen haben.

EMAH-Besonderheiten

Angeborene Herzfehler sind die häufigsten isolierten angeborenen Organfehlbildungen. Weltweit werden pro Jahr etwa 1,5 Mio. Kinder mit AHF geboren, von denen etwa 45 % mittelschwere bis komplexe, die restlichen 55 % leichtere Herzfehler aufweisen [51]. In Deutschland betrifft dies jährlich etwa 6500 Kinder [8]. Bis etwa 1940 verstarben Kinder

mit relevanten AHF in 80 % der Fälle innerhalb der ersten Lebensjahre. Seither hat sich deren Prognose erheblich verbessert, und mittlerweile erreichen mehr als 90 % der Kinder sogar das Erwachsenenalter [21]. Zurückzuführen ist dies vorzugsweise auf die großen Fortschritte der Herzchirurgie, aber auch die der pädiatrischen Kardiologie und Intensivmedizin [27]. Diese verbesserte medizinische Versorgung findet Ausdruck in den sinkenden Mortalitätszahlen. In Deutschland ist die Sterbeziffer für angeborene Fehlbildungen des Kreislaufsystems seit 1990 stärker als in allen anderen Bereichen der Kardiologie zurückgegangen und hat 2013 mit 0,6 einen sehr niedrigen Wert erreicht. Gegenüber 1990 sind 2013 insgesamt 60 % weniger Menschen durch angeborene Fehlbildungen des Kreislaufsystems gestorben [8].

» Mittlerweile erreichen mehr als 90 % der Kinder mit AHF das Erwachsenenalter

Ähnliche Trends finden sich in einer großen, populationsbasierten kanadischen Studie, nach der die Sterblichkeit bei Kindern mit AHF deutlich abfällt und sich die Zahl der Todesfälle ins höhere Erwachsenenalter verschiebt [30]. Eine prospektive, 40 Jahre umfassende Studie aus Norwegen mit 7038 Patienten zeigt ebenfalls, dass insbesondere bei Kindern und Jugendlichen die Letalität von AHF zwischen 1971 und 2011 deutlich gesunken ist [14].

Da nach gegenwärtigen Schätzungen allein in Deutschland schon etwa 280.000 EMAH leben, ist deren Zahl größer als die der Kinder mit AHF unter 18 Jahren; ein Trend, der in der gesamten westlichen Welt bemerkbar ist (■ Abb. 1; [51]).

Wenngleich die Letalität der AHF eindrucksvoll gesunken ist, ist die Morbidität erheblich, wird aber weithin unterschätzt und findet nur unzureichende Beachtung. Prinzipiell ist die vollständige Korrektur oder Reparatur der AHF, die eine normale Herzfunktion erzielt und aufrechterhalten lässt, zu einer normalen Lebenserwartung führt und keine weiteren Behandlungen erfordert, nur selten möglich [52]. Somit sind fast alle Betroffenen

Sind Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern ausreichend versorgt?

Zusammenfassung

Die Zahl erwachsener Patienten mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) wird in Deutschland auf ca. 280.000 geschätzt und ist damit größer als die der Kinder mit angeborenen Herzfehlern (AHF). Kardiovaskuläre Rest- und Folgezustände bei fast allen EMAH erfordern die lebenslange Nachsorge. Trotzdem werden schätzungsweise mehr als 200.000 EMAH nicht von zertifizierten Spezialisten behandelt. Dies ist besonders kritisch, da viele Ärzte der Basisversorgung keine spezifischen Kenntnisse über die Probleme dieser teils sehr komplexen Anomalien haben. Auch können bei vorerst benignen Anomalien mit zunehmendem Patientenalter relevante Probleme auftreten, selbst nach frühzeitig durchgeführter Therapie. Typisches Beispiel

ist die pulmonalarterielle Hypertonie bei primären Links-rechts-Shunt-Vitien. Unzureichende Verlaufskontrolle und Nachsorge können sich negativ auf Morbidität und Mortalität der Betroffenen auswirken. Frühzeitige präventive Maßnahmen werden möglicherweise nicht rechtzeitig eingeleitet. Kardiale Hauptprobleme der EMAH betreffen Herzinsuffizienz, -rhythmusstörungen, Endokarditiden und pulmonalvaskuläre Erkrankungen. Mit zunehmendem Alter stellen kardiale oder nichtkardiale Komorbiditäten weitere Probleme dar. Diese manifestieren sich oft anders als bei erworbenen Herzerkrankungen. Dort etablierte Therapieregime lassen sich nicht unbedingt auf AHF übertragen. Treten bei EMAH Probleme neu auf, wenden

sie sich zumeist primär an ihren Haus- oder Allgemeinarzt. Trotz überwiegend fehlender spezifischer Kenntnisse zu EMAH stellt dieser die Weichen für die adäquate Diagnostik, Behandlung und prophylaktische Maßnahmen. Daher muss der Hausarzt wissen, welcher (Kinder-) Kardiologe mit entsprechender EMAH-Erfahrung für das gemeinsame Patientenmanagement infrage kommt.

Schlüsselwörter

Herzinsuffizienz · Endokarditis, bakterielle · Pulmonale Hypertonie · Primärversorgung · EMAH · ACHD

Do adults with congenital heart disease receive adequate treatment?

Abstract

The number of adults with congenital heart disease (CHD) in Germany is currently estimated to be approximately 280,000, which is higher than the number of children with CHD. Nearly all grown-ups with congenital heart defects (GUCH) have residual complaints and sequelae that require a life-long follow-up. It is estimated that more than 200,000 GUCH are not treated in a certified CHD center and not seen by a certified specialist. According to general experience, many physicians do not have specific knowledge concerning the problems of complex heart abnormalities and comorbidities. Moreover, current data show that even in anomalies

which have long been considered as benign age-related problems may occur even despite surgical or interventional therapy early in life. The development of pulmonary arterial hypertension in primary left-right shunt anomalies is a typical example. An inadequate follow-up care in patients with CHD has negative effects on morbidity and mortality. Furthermore, the possibility of early preventive measures was probably not initiated in a timely manner. The main cardiac problems of GUCH are heart failure, cardiac arrhythmia, endocarditis and pulmonary vascular disease. With increasing age, additional problems concerning cardiac and non-cardiac comorbidities become

increasingly more important. In GUCH therapy has to be adapted to the individual patient and cannot be transferred from treatment methods for acquired heart disease. When cardiac or non-cardiac problems arise, GUCH primarily contact a general practitioner. The primary caregivers are responsible for guiding patients along the appropriate way and to provide adequate treatment, which has to start as early as possible.

Keywords

Heart failure · Endocarditis, bacterial · Pulmonary hypertension · Primary care · EMAH · ACHD

mehr oder weniger chronisch krank, und es bestehen fast regelhaft für die jeweiligen Herzfehler spezifische Rest- und Folgezustände [45].

Restzustände sind anatomische oder hämodynamische Abweichungen, die meist von Natur aus mit dem Herzfehler verbunden sind, schon vor dem Eingriff bestanden und im Rahmen des Eingriffs nicht korrigiert wurden. Folgezustände resultieren hingegen aus dem spezifischen Eingriff [60]. Am wichtigsten sind in diesem Zusammenhang Herzinsuffizienz, Endokarditis, Herzrhythmusstörun-

gen und die pulmonalarterielle Hypertonie (P[A]H-AHF, [36]). Hinzukommen mit steigendem Alter Komorbiditäten, die den Krankheitsverlauf ungünstig beeinflussen können, oder aber deren eigener Verlauf durch den Herzfehler entscheidend modifiziert wird [35].

Viele dieser Probleme manifestieren sich anders als bei erworbenen Herzerkrankungen, und etablierte Therapieregime aus diesem Bereich lassen sich nur bedingt und unter Berücksichtigung der pathologisch-anatomischen und pathophysiologischen Besonderheiten auf die

kongenitalen Anomalien übertragen [22, 24].

Herzinsuffizienz

Das Auftreten einer Herzinsuffizienz beeinflusst Morbidität und Mortalität von EMAH entscheidend, und etwa 25 % der Patienten versterben daran [13, 58, 64]. Sie entwickelt sich sowohl bei nativen, nichtbehandelten Herzfehlern als auch nach operativer oder interventioneller Behandlung. Typische Risikokollektive bilden Patienten mit univentrikulä-

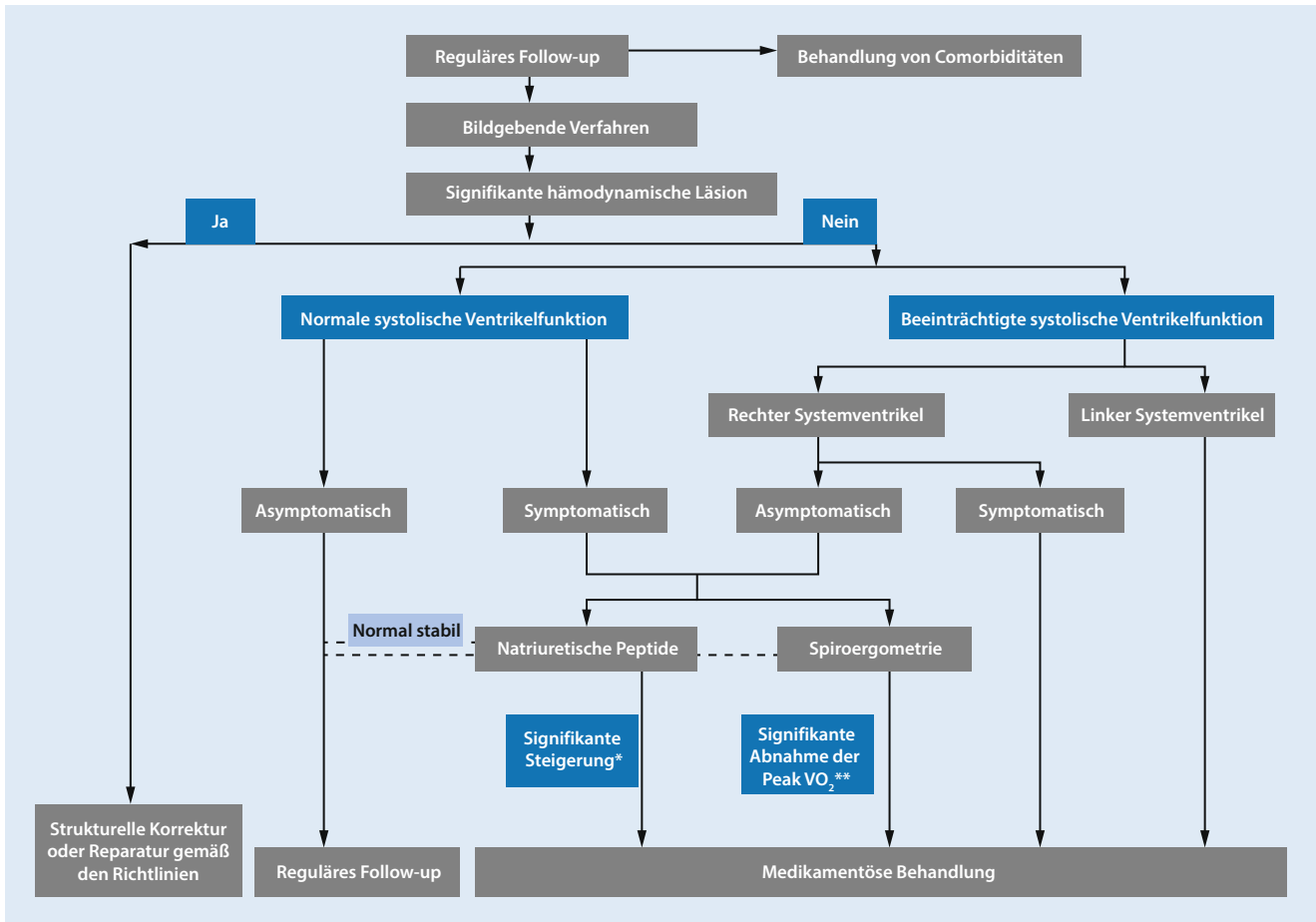


Abb. 2 ▲ Diagnose- und Behandlungsalgorithmen für die Herzinsuffizienz im Rahmen eines angeborenen Herzfehlers. *PeakVO₂* maximal erreichte Sauerstoffaufnahme, *Zweifache Erhöhung des natriuretischen Peptidwertes innerhalb von 6 Monaten, **> 25% Abnahme der maximalen Sauerstoffkapazität. (Adaptiert nach Budts et al. [4])

ren Herzen (nach Fontan-Operation), mit Transposition der großen Arterien (TGA) nach Vorhofumkehroperation, mit systemischem rechtem Ventrikel sowie mit schwerer pulmonalvaskulärer Erkrankung im Rahmen primärer Links-rechts-Shunt-Vitien. Ebenso zählen hierzu Patienten mit schwerwiegenden Klappenerkrankungen, z. B. nach Korrektur einer Fallot-Tetralogie oder eines Shone-Komplexes.

Zahlen zu Inzidenz und Prävalenz sind unzuverlässig, da sie auf unterschiedlichen Definitionen der Herzinsuffizienz beruhen. Diese reichen von eingeschränkter Belastungstoleranz, über Aktivierung neurohumoraler Faktoren oder einer eingeschränkten Ejektionsfraktion bis hin zum Auftreten klassischer Bilder einer kardialen Rechts- oder Linksherzdekompensation, wie man sie von erworbenen Herzerkrankungen kennt.

Ältere Daten beschreiben im Rahmen komplexer Herzfehler eine Herzinsuffizienz bei 22 % der Patienten mit kongenital korrigierter Transposition der großen Arterien (ccTGA), bei 32 % der Patienten nach Vorhofumkehroperation und bei 40 % der Patienten mit Fontan-Zirkulation [46]. Die in der Literatur für eine symptomatische Herzinsuffizienz angegebene Hospitalisationsrate beträgt 1,2/1000 Patientenjahre [65].

Die zugrunde liegenden pathophysiologischen Veränderungen sind multifaktoriell und von dem jeweils bestehenden Herzfehler abhängig. Entscheidende Mechanismen betreffen hämodynamische Faktoren, wie z. B. eine chronische Druck- oder Volumenbelastung. Hinzu kommen Faktoren wie begleitende Herzrhythmusstörungen, das Vorliegen einer Zyanose oder einer pulmonalen Hypertonie bei obstruktiver Lungenge-

fäßerkrankung. Wesentlich können auch Einflüsse sein, die bis zur Primärvorsorgung des AHF wirksam wurden, sowie die Erfahrung des Operateurs oder des Interventionalisten, das Patientenalter zum Zeitpunkt der Operation oder Intervention, die Art des Eingriffs, die Art der Kardioprotektion, das Intervall seit dem Eingriff oder auch Dauer und Ausmaß einer bis dahin bestehenden Zyanose. Zunehmende Bedeutung erlangen auch hier erworbene Komorbiditäten. Mit zunehmendem Patientenalter sind gesundheitliche Probleme zu erwarten, die den Spontanverlauf des AHF aggravieren [35]. Typische, die Prognose und den Langzeitverlauf beeinflussende Faktoren sind eine zusätzliche koronare Herzerkrankung, eine arterielle Hypertonie, eine Myokarditis, eine chronisch obstruktive Lungenerkrankung (COPD), eine periphere arterielle

Tab. 1 Behandlung der Herzinsuffizienz im Rahmen eines angeborenen Herzfehlers. (Budts et al. [4])

Systolische Herzinsuffizienz			
Systemventrikel	Morphologisch linker Ventrikel (EF < 40 %)	Asymptomatisch oder symptomatisch	RAAS-Blocker β-Rezeptoren-Blocker Mineralokortikoidrezeptorantagonist Diuretika (Schleifendiuretika und Thiazide) Digitalisglykoside
	Morphologisch rechter Ventrikel (EF < 40 %)	Asymptomatisch	„No medical treatment“
		Symptomatisch	RAAS-Blocker β-Rezeptoren-Blocker Mineralokortikoidrezeptorantagonist Diuretika (Schleifendiuretika und Thiazide) Digitalisglykoside
Subpulmonaler Ventrikel	Morphologisch linker oder rechter Ventrikel (EF < 40 %)	Asymptomatisch	„No medical treatment“
		Symptomatisch	Diuretika (Schleifendiuretika und Thiazide) Mineralokortikoidrezeptorantagonist Pulmonalvasoaktive Pharmaka (bei pulmonaler Hypertonie)
Univentrikuläres Herz	Fontan-Zirkulation (EF < 40 %)	Asymptomatisch	RAAS-Blocker β-Rezeptoren-Blocker Mineralokortikoidrezeptorantagonist Digitalisglykoside
	Morphologisch linker Ventrikel		Keine Pharmakotherapie
	Morphologisch rechter Ventrikel	Asymptomatisch	RAAS-Blocker β-Rezeptoren-Blocker Mineralokortikoidrezeptorantagonist Diuretika (Schleifendiuretika und Thiazide) Digitalisglykoside
	Morphologisch linker und rechter Ventrikel		Keine Pharmakotherapie
Persistierender Rechts-links-Shunt	Asymptomatisch	Keine Pharmakotherapie	
		Symptomatisch	Diuretika (Schleifendiuretika und Thiazide) Nachlastsenker
Herzinsuffizienz mit erhaltener Auswurfraction („heart failure with preserved ejection fraction“, HFpEF)			
–		Asymptomatisch	Keine Pharmakotherapie
		Symptomatisch	Diuretika (Schleifendiuretika und Thiazide) β-Rezeptoren-Blocker Frequenzsenkende Kalziumantagonisten

EF Ejektionsfraktion, RAAS Renin-Angiotensin-Aldosteron-System

Verschlusskrankheit, Stoffwechselstörungen (Diabetes mellitus, Hyperlipidämie), zerebrovaskuläre Erkrankungen oder andere Organveränderungen (Leberschäden, Niereninsuffizienz). Diese sind teils als Folgeschäden des Vitiums anzusehen.

» Viele Betroffene bemerken eine Leistungseinschränkung nicht oder gestehen sich diese nicht ein

Die Erkennung einer Herzinsuffizienz bei AHF ist nicht einfach. Anders als bei er-

worbenen Herzerkrankungen bemerken viele Betroffene eine Leistungseinschränkung nicht oder gestehen sich diese nicht ein. Diese Tatsache muss dem behandelnden Arzt bekannt und immer bewusst sein.

Zudem ist die Diagnose der Herzinsuffizienz anhand der üblichen Messwerte (z. B. enddiastolische und/oder endsystolische Diameter oder Volumina, Ejektionsfraktion) problematisch oder unmöglich. Normwerte für das jeweilige Vitium können u. U. nicht definiert werden und von den in der normalen Erwachsenkardiologie genutzten Referenzwerten deutlich abweichen. Beispiele hierfür sind z. B. die Messwerte bei

univentrikulären Herzen, nach Fontan-Operation, bei kompletter TGA nach Vorhofumkehroperation oder bei der ggf. ccTGA. Verlässliche Norm- oder Grenzwerte gibt es nicht, und vielfach kann eine Aussage über Störungen der Ventrikelfunktion, insbesondere eines morphologisch rechten Ventrikels, nur intraindividuell und unter Kenntnis des Krankheitsverlaufs getroffen werden. Gerade in Anbetracht der fehlenden Normwerte für AHF bekommen Längsschnittbeobachtung beim Einzelpatienten eine herausragende Bedeutung.

Hinsichtlich therapeutischer Maßnahmen besteht eine deutliche Unsicherheit, insbesondere da, anders als in der Erwachsenenkardiologie, vielfach ausreichend große Daten aus kontrollierten Studien fehlen [3]. Ursache hierfür ist die Tatsache, dass gerade die komplexen Herzfehler sehr heterogen sind, meist nur kleine Kollektive zur Verfügung stehen und dass das Vorhandensein derartiger Anomalien in Herzinsuffizienzstudien oft ein Ausschlusskriterium darstellt.

Finden sich bei Patienten mit AHF Hinweise auf eine Herzinsuffizienz, gilt es generell, ursächliche Veränderungen der Hämodynamik, die einer erneuten interventionellen oder operativen Behandlung zugänglich gemacht werden können, zu erkennen oder auszuschließen. Dies gilt zunehmend für das Vorliegen einer koronaren Herzerkrankung oder anderer Organerkrankungen (Abb. 2).

Die medikamentöse Therapie muss unter Berücksichtigung vitiumspezifischer Besonderheiten erfolgen (Tab. 1 und 3). Sie zielt auf eine Verbesserung der klinischen Symptomatik, eine bessere Belastbarkeit und bessere Lebensqualität ab. Darüber hinaus soll nach Möglichkeit natürlich auch die Langzeitprognose quoad vitam verbessert werden.

Bei der systolischen Insuffizienz eines morphologisch linken Systemventrikels kommen vorzugsweise Blocker des Renin-Angiotensin-Aldosteron-Systems (RAAS) wie Angiotensinkonversionsenzym (ACE)-Hemmer und Angiotensin-1(AT₁)-Rezeptor-Antagonisten (Sartane), β-Rezeptoren-Blocker, Mineralokortikoidrezeptorantagonisten (Aldactone®, Eplerenon) sowie Diuretika (Schleifendiuretika, Thiazide, Meto-

Tab. 2 Patienten mit der höchsten Wahrscheinlichkeit des schweren oder letalen Verlaufs einer infektiösen Endokarditis. (Naber et al. [38])

Patienten mit Klappenersatz (mechanische und biologische Prothesen)
Patienten mit rekonstruierten Klappen unter Verwendung von alloprothetischem Material in den ersten 6 Monaten nach Operation ^{a,b}
Patienten mit überstandener Endokarditis
Patienten mit angeborenen Herzfehlern
– Zyanotische Herzfehler, die nicht oder palliativ mit systemisch-pulmonalem Shunt operiert sind
– Operierte Herzfehler mit Implantation von Conduits (mit oder ohne Klappe) oder residuellen Defekten, d. h. turbulenter Blutströmung im Bereich des prothetischen Material
Alle operativ oder interventionell unter Verwendung von prothetischem Material behandelten Herzfehler in den ersten 6 Monaten nach Operation ^b
Herztransplantierte Patienten, die eine kardiale Valvulopathie entwickeln

^a In diesem Punkt unterscheidet sich das vorliegende Positionspapier von den Leitlinien der American Heart Association (AHA).

^b Nach 6 Monaten wird eine suffiziente Endothelialisierung der Prothesen angenommen.

lazon) zum Einsatz [47]. Der Stellenwert von Digitalisglykosiden wird auch bei AHF diskutiert, stellt aber zumindest bei sonst therapierefraktären Formen in angepasster Dosierung eine Option dar, die nicht vergessen werden sollte [34, 55, 62].

Zur Therapie der Herzinsuffizienz mit erhaltener systolischer Funktion („heart failure with preserved ejection fraction“, HFpEF) existieren bei AHF kaum Daten. Die Behandlung der systolischen Insuffizienz eines morphologisch rechten Systemventrikels (Transposition der großen Arterien [TGA] nach Vorhofumkehr, kongenital korrigierte Transposition, univentrikuläre Herzen vom rechtsventrikulären Typ) ist komplexer. Hier können nicht alle Erfahrungen aus der Herzinsuffizienzbehandlung morphologisch linker Ventrikel übernommen werden. Die Datenlage ist hierzu völlig unzureichend [53, 56]. Für ACE-Hemmer, AT-Blocker, β -Rezeptoren-Blocker oder andere Medikamente liegen kaum ausreichende, teils sogar widersprüchliche Studiendaten vor. Die meisten Studiendaten stammen aus kleinen, unkontrollierten Studien an heterogenen Kollektiven, die zudem nur über einen kurzen Zeitraum durchgeführt wurden [18, 33, 49].

Eine Besonderheit stellt die Therapie bei Fontan-Zirkulation dar, bei der es im Verlauf zur diastolischen und systolischen Herzinsuffizienz zur chronotropen Insuffizienz und zum Anstieg der Lun-

gengefäßwiderstände kommen kann. Die Beurteilung der Fontan-Zirkulation und hieraus resultierende therapeutische Konsequenzen sind sehr komplex und erfordern detaillierte pathophysiologische Kenntnisse. Während für den Einsatz von ACE-Hemmern keine ausreichend gesicherten Daten vorliegen, wird inzwischen der Einsatz von Phosphodiesterase-Typ-5-(PDE-5-)Inhibitoren oder Endothelinrezeptorantagonisten diskutiert [1, 7, 11].

Als Therapiealternativen bei therapierefraktärer Herzinsuffizienz stehen prinzipiell die Herz- bzw. Herz-Lungen-Transplantation, der Einsatz von „Assist“-Systemen oder die Resynchronisationstherapie zur Verfügung [36].

Die Resynchronisationstherapie ist prinzipiell möglich, wobei allerdings vitientypische Besonderheiten Berücksichtigung finden müssen. Bei Versagen eines morphologisch linken Systemventrikels werden oft internationale Guidelines zur Entscheidungsfindung herangezogen [31]. Komplexe AHF (univentrikuläre Herzen, morphologisch rechter Systemventrikel) machen die Identifizierung idealer Kandidaten und Indikationsstellungen schwierig, da immer noch randomisierte, prospektive Daten fehlen, die Implantation bei komplexer Anatomie und nach mehreren Voroperationen technisch nicht einfach ist und ausreichende Befunde zum Langzeitverlauf nicht verfügbar sind [36]. Somit ist

der Stellenwert momentan noch nicht klar [54].

Über den Einsatz von „Assist“-Systemen bei EMAH existieren nur Einzelfallbeschreibungen oder kleinere Serien, z. B. das „bridging to transplant“ bei Patienten mit systemischem rechtem Ventrikel oder Fontan-Zirkulation [10, 17, 44].

Die Herz- bzw. Herz-Lungen-Transplantation ist ebenfalls eine denkbare Option, die allerdings durch den Spendermangel nur bedingt zum Einsatz kommt. Auch hier gilt es wiederum, vitientypische Besonderheiten der Anatomie und der Pathophysiologie (z. B. Gefäßanatomie der Venen, Arterien und Pulmonalarterien, Art und Zahl der Voroperationen, intrathorakale Verwachsungen, Gefäßanomalien, Kollateralen, immunologischer Status nach vorausgegangenen Transfusionen) zu beachten. Die Kriterien zur Listung von Patienten mit AHF sind nicht scharf definiert, können sich aber durchaus von denen anderer Herzpatienten unterscheiden und bedürfen sicherlich noch einer klareren Definition [6]. Nach der Transplantation erscheint die Frühletalität erhöht, während im Zehnjahres-Follow-up die Prognose von Patienten mit AHF besser ist als die anderer Patienten [29, 36]. Aber auch hier sind vitientypische Ergebnisse zu berücksichtigen (z. B. Transplantation bei Fontan-Zirkulation und Eiweißverlustsyndrom). Wegen renaler oder hepatischer Begleiterkrankungen sind in Einzelfällen kombinierte Organtransplantationen durchgeführt worden [50].

Herzrhythmusstörungen

Tachykarde oder bradykarde Herzrhythmusstörungen stellen eine der häufigsten Todesursachen in der Langzeitbetreuung von EMAH dar [42, 43, 59]. Ursächlich liegen den Arrhythmien oft myokardiale Fibrosen, postoperative Narben oder Verschlechterungen der hämodynamischen Situation zugrunde. Besonders betroffen sind native oder voroperierte Patienten mit Vorhofseptumdefekt, Fallot-Tetralogie, Transposition der großen Gefäße nach Vorhofumkehroperation, funktionell univentrikulärem

Tab. 3 Klinische Klassifikation der pulmonalen Hypertonie bei angeborenen Links-rechts-Shunt-Vitien. (Kaemmerer et al. [28])

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

Herzen nach Fontan-Operation oder einer Ebstein-Anomalie.

Sinusknotendysfunktion und Blockierungen der Atrioventrikular(AV)-Überleitung stehen häufig im Zusammenhang mit der Operationstechnik und sind Folge einer Verletzung des Reizleitungssystems bei Eingriffen auf Vorhof- oder Septumebene. Bei den supraventrikulären Tachykardien handelt es sich oft um intraatriale Reentrytachykardien und Vorhofflattern, wobei chirurgische Inzisionen und Narbenbildungen die Entwicklung von Makroreentrykreisen begünstigen können. Vorhofflimmern wird bei AHF vergleichsweise selten gesehen, z. B. bei angeborenen Mitralvitien, nach Shunt-Anlage oder bei Degeneration von Vorhofflattern.

» Patienten mit AHF können supraventrikuläre Tachykardien schlecht tolerieren

Zu den wichtigsten ventrikulären Tachyarrhythmien zählen mono- und polymorphe Kammertachykardien sowie Kammerflimmern. Man findet sie vorzugsweise als Spätkomplikation nach Ventrikulotomie, nach Patch-Verschlüssen von VSD, z. B. nach Fallot- oder nach Rastelli-Operation bei TGA [59].

Vorrangige Ziele der Behandlung jeglicher Art von Herzrhythmusstörungen sind die Verbesserung des subjektiven Befindens, eine Senkung der Morbidität, der Erhalt der Ventrikelfunktion und eine

Prognoseverbesserung durch Verhinderung des plötzlichen Herztodes.

Die Risikostratifizierung für das Auftreten eines plötzlichen Herztods gestaltet sich bei AHF schwierig und kann nur individuell betrachtet werden. Zu beachten ist in diesem Zusammenhang, dass auch supraventrikuläre Tachykardien bei AHF, insbesondere bei komplexen Vitien (z. B. nach Vorhofumkehr, bei Fontan-Zirkulation, bei zyanotischen Herzfehlern, beim Eisenmenger-Syndrom) schlecht toleriert werden und zur Dekompensation oder auch zum Tod führen können.

Zur Erfassung bedeutsamer Arrhythmien kommt Event-Rekordern, kleinen, tragbaren EKG-Geräten, die dem Patienten ausgehändigt werden können, sowie auch implantierbaren Event-Recordern bei Verdacht auf das Vorliegen arrhythmiebedingter Synkopen immer größere Bedeutung zu, selbst wenn hierzu nur Einzelbeobachtungen vorliegen.

Die Behandlung der Arrhythmien erfolgt pharmakologisch, katheterinterventionell mithilfe von Ablationsverfahren oder durch Implantation von Schrittmacher- oder Defibrillatorsystemen. Die medikamentöse Therapie dient vorzugsweise bei supraventrikulären Arrhythmien dem Erhalt des Sinusrhythmus, der Verhinderung eines Arrhythmie-rezidivs bzw. der Frequenzlimitierung, falls kein Sinusrhythmus zu erzielen ist. Bevorzugt wird allerdings, wenn immer möglich, eine kausale elektrophysiologische Behandlung supraventrikulärer,

aber auch ventrikulärer Arrhythmien. Nach einer derartigen Behandlung ist nicht selten eine ergänzende medikamentöse Behandlung erforderlich, die mit Amiodaron erfolgt.

Der „Device“-Therapie mit Schrittmachern oder Defibrillatoren kommt mit steigendem Patientenalter immer mehr Bedeutung zu. Auch hier sind die Besonderheiten der zugrunde liegenden Vitien entscheidend, um die optimale und sichere Platzierung der Sonden zu gewährleisten. Gerade bei komplexen oder zyanotischen Vitien können epikardiale oder subkutane Implantationstechniken Anwendung finden.

Detaillierte Empfehlungen zur Behandlung dieses Patientenguts wurden 2014 als eigene Leitlinie publiziert [31]. Wegen der vitientypischen Besonderheiten sollte die Behandlung insbesondere komplexer Herzfehler erfahrenen Spezialisten vorbehalten bleiben. Erwähnenswert ist im Zusammenhang mit Herzrhythmusstörungen bei EMAH die Frage der oralen Antikoagulation. Das Thromboembolierisiko dieser Patienten kann höher sein als das der Patienten mit erworbenen Herzerkrankungen. Die gängigen Score-Systeme (CHA2DS2-VASc-Score und HAS-BLED-Score) liefern nur eine grobe Orientierung und sind nicht für EMAH validiert. Über den Einsatz neuer/direkter oraler Antikoagulanzen vom Typ der Nicht-Vitamin-K-Antagonisten (NOAK/DOAK) gibt es nur wenige Daten [48].

Infektiöse Endokarditis

Die Inzidenz einer infektiösen Endokarditis (IE) in der Allgemeinbevölkerung hat in den letzten Jahren in der westlichen Welt etwas zugenommen. Dies liegt u. a. an neuen Risikofaktoren wie der höheren Lebenserwartung, einer steigenden Zahl altersbedingter, degenerativer Herzklappenveränderungen und am gestiegenen i.v.-Drogen-Konsum. Zugenommen hat zudem die „healthcare-associated“ oder nosokomiale Endokarditis durch vermehrte Verwendung von intravaskulären Kathetern, Hämodialyse oder auch Herzklappen- oder „Device“-Implantationen [20].

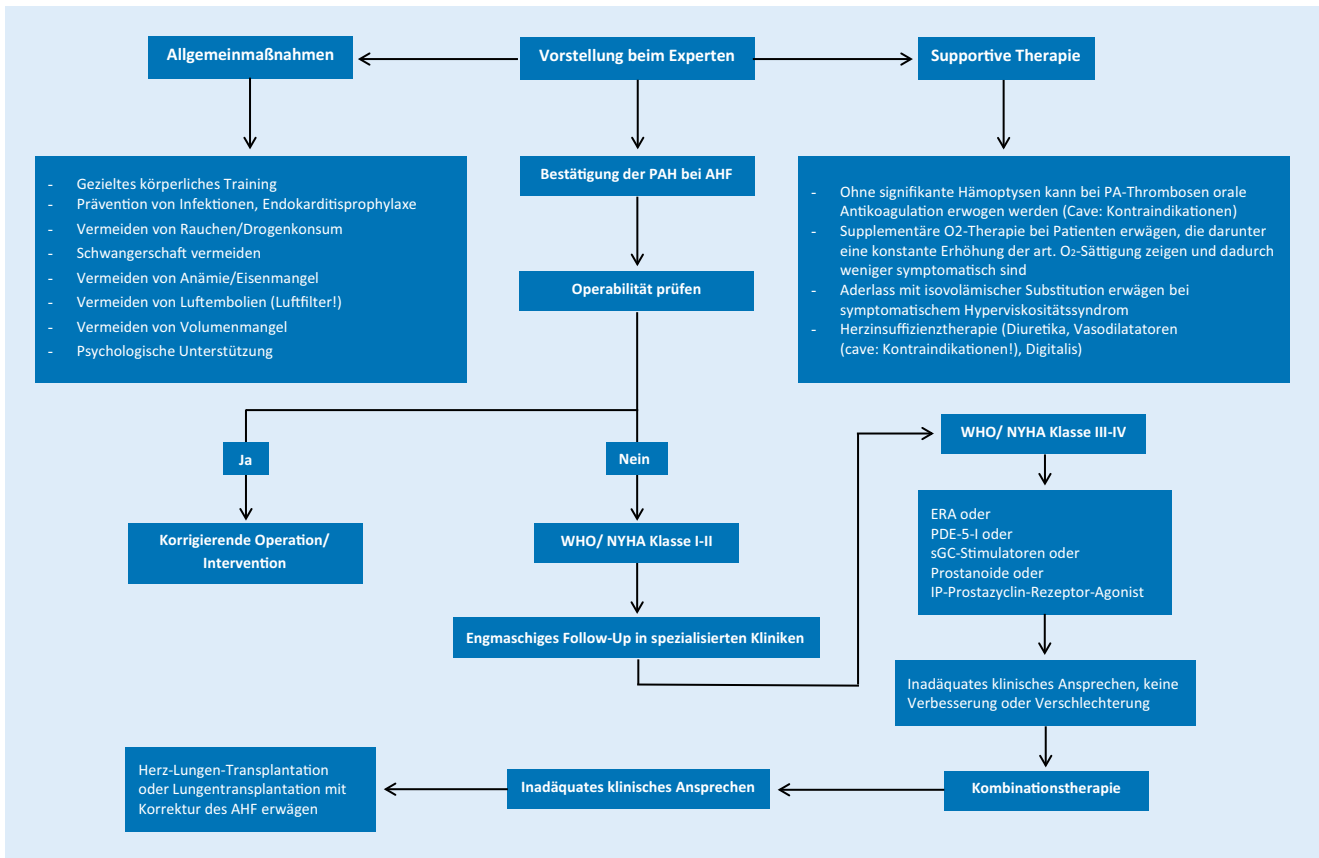


Abb. 3 ▲ Klinische Klassifikation der pulmonalen Hypertonie (PAH) bei angeborenen Links-rechts-Shunt-Vitien. AHF angeborener Herzfehler, ERA Endothelin-Rezeptor-Antagonist, NYHA New York Heart Association, PDE-5-I Phosphodiesterase-Typ-5-Inhibitor, sGC „soluble guanylyl cyclase“, WHO World Health Organization. (Adaptiert nach Kaemmerer et al. [68])

Bei EMAH ist die Inzidenz der IE insgesamt höher als in der Allgemeinbevölkerung [2]. Gerade bei Patienten mit AHF und entsprechender Symptomatik (z. B. Fieber, Nachtschweiß, unklarer Körpergewichtsverlust, neu aufgetretene Herzinsuffizienz) und/oder dem klinischen Verdacht auf eine IE sollten daher frühzeitig alle diagnostischen Maßnahmen eingeleitet werden [16]. Hierzu zählen die Prüfung der modifizierten Duke-Kriterien, Laboruntersuchungen, Blutkultivierungen sowie transthorakale und transösophageale Echokardiographie. Die Diagnostik erfolgt idealerweise vor Beginn einer Antibiotikatherapie.

» Bei gefährdeten Patienten sollte Wert auf die effektive Endokarditisprophylaxe legen

Eine IE verlief vor Einführung der Antibiotikabehandlung fast ausnahmslos töd-

lich. Dies trifft trotz der modernen Antibiotika und aggressiver chirurgischer Vorgehensweise auch heute noch in bis zu 20 % der Fälle zu [37].

Da die Letalität der Erkrankung ist immer noch hoch ist, sollte bei gefährdeten Patienten auf eine effektive Endokarditisprophylaxe Wert gelegt werden. Diese Hypothese basiert auf der allerdings nicht durch randomisierte, placebokontrollierte Studien bewiesenen Annahme, dass Bakteriämien im Rahmen medizinischer Eingriffe bei entsprechend gefährdeten Patienten zu einer infektiösen Endokarditis führen können. Seit etwa 1955 wurden von nationalen und internationalen Fachgesellschaften Empfehlungen zur Prophylaxe ausgesprochen und in der Folgezeit jeweils gemäß den neuesten Erkenntnissen angepasst. Seit etwa 2007 kam es zum Umdenken und zu einer Liberalisierung der Prophylaxeempfehlungen [16, 41, 61]. Gegenwärtig wird diese nur noch für Hochrisikopatienten mit

dem zu erwartenden schweren Verlauf einer Endokarditis empfohlen (Tab. 2; [38]). Gleichzeitig wurden weniger medizinische Prozeduren als so gefährdend eingestuft, dass eine Prophylaxe vor dem Eingriff für erforderlich gehalten wird.

Im internationalen Vergleich sind die neuen Empfehlungen allerdings nicht einheitlich. Dies gilt auch für die Resultate der Strategieänderung, die aufgrund der unzureichenden Studienlage noch nicht klar abgeschätzt werden können [32]. Es muss betont werden, dass gerade auch auf dem Gebiet der AHF diese neuen Empfehlungen kontrovers gesehen werden und erfahrene Kliniker durchaus ein breiteres Indikationsspektrum sehen und eher den älteren Empfehlungen folgen.

Vor Durchführung einer Endokarditisprophylaxe ist zu klären, ob ein erhöhtes Endokarditisrisiko besteht, welche diagnostischen oder therapeutischen Eingriffe geplant sind, wie die Prophylaxe

optimal durchgeführt wird und welche Risiken bei der Antibiotikagabe bestehen.

In Ergänzung zur Antibiotikaprophylaxe kommt der guten Körper- und Zahnhygiene eine große Bedeutung zu. Von Tätowierungen und Körper-Piercing wird generell abgeraten. Es ist unabdingbar, dass nicht nur Ärzte und Zahnärzte, sondern alle gefährdeten Patienten hierüber genauestens unterrichtet werden. Es hat sich gezeigt, dass die Kenntnis der Patienten über Bedeutung und die Durchführung der Endokarditisprophylaxe trotz intensiver Information durch ihre behandelnden Ärzte oft unzureichend ist. Bewährt hat sich, den Patienten spezielle Ausweise mit genauen Empfehlungen zur Antibiotikaverordnung auszuhändigen.

Pulmonale und pulmonal-arterielle Hypertonie

Die pulmonalarterielle und pulmonale Hypertonie bei Kindern mit AHF und EMAH (P(A)H-AHF) ist ein Kontinuum vom operablen Herzfehler bis zur schweren pulmonalvaskulären Erkrankung [63]. Prinzipiell sind es 4 Gruppen einfacher oder komplexer, seltener oder häufiger AHF, die durch eine P(A)H kompliziert werden können, und bei denen Lebensqualität und -dauer der Betroffenen beeinträchtigt werden. Hierzu gehören insbesondere Shunt-Vitien, angeborene Obstruktionen des linken Herzens, zyanotische Herzfehler mit vermehrtem Lungenfluss und Anomalien der Pulmonalarterie. Eine neue Gruppe umfasst Patienten mit univentrikulärem Herzen und Fontan-Zirkulation, die eine pulmonalvaskuläre Erkrankung entwickeln können [28].

Von klinischer und prognostischer Bedeutung ist die Zuordnung der P(A)H-AHF bei angeborenen Links-rechts-Shunt-Vitien zu verschiedenen Klassen der PH. Diese umfassen das Eisenmenger-Syndrom, Links-rechts-Shunt-Vitien mit vermehrtem Lungenfluss ohne Zyanose, die zufällig mit einem angeborenen Herzfehler assoziierte P(A)H oder eine nach Reparatur persistierende oder sich entwickelnde PAH (■ Tab. 3; [28]).

Wie viele Patienten im Rahmen eines AHF eine P(A)H entwickeln, ist nicht

genau bekannt. Gegenwärtige Schätzungen gehen davon aus, dass bis zu 10 % der Patienten eine P(A)H-AHF entwickeln, die die Belastungsfähigkeit und Prognose der Betroffenen entscheidend beeinträchtigt [9, 12].

Wichtig für die Betreuung dieser Patienten ist eine frühe und korrekte Diagnosestellung, da eine chirurgische oder interventionelle Korrektur den klinischen Verlauf und die Prognose verbessern kann. Die Komplexität der Erkrankungen lässt es sinnvoll erscheinen, alle Patienten mit P(A)H-AHF ausgewiesenen Spezialisten für EMAH vorzustellen und mit diesen gemeinsam zu führen [15]. Dies gilt insbesondere im Zusammenhang mit Entscheidungen über die Einleitung einer spezifischen Therapie, die Optionen für eine operative oder interventionelle Behandlung nativer AHF oder Entscheidungen über intensivmedizinische Maßnahmen bis hin zur Herz-Lungen-Transplantation [28].

» Wichtig für die Betreuung der Patienten mit P(A)H-AHF ist die frühe und korrekte Diagnosestellung

Bei Erwachsenen mit P(A)H-AHF sind Besonderheiten bei Diagnostik, Risikostratifizierung sowie Therapieentscheidungen erheblich, da sich diese von anderen P(A)H-Formen teils grundlegend unterscheiden. In diesem Zusammenhang sind auch Fragen zu Lebensführung, Endokarditisprophylaxe, Immunisierung (Influenza und Pneumokokken), psychologischer Betreuung, körperlicher Aktivität und körperlichem Training, Verhalten auf Flügen sowie Empfehlungen zu Schwangerschaft, Empfängnisverhütung oder elektiven Operationen wichtig [28]. Besonders trifft dies auf zyanotische Patienten mit und ohne Eisenmenger-Syndrom zu [5].

Die Therapie erfolgt wieder unter Berücksichtigung der vitientypischen Eigenheiten, vorzugsweise, wenn es um die Fragen der supportiven Therapie mit systemisch wirksamen Vasodilatoren (AT-Blocker, ACE-Hemmer), Diuretika, Sau-

erstoff, oralen Antikoagulanzen, Phlebotomien sowie Ausgleich einer Anämie und/oder eines Eisenmangels geht (■ Abb. 3; [25, 26]).

Zur spezifischen Pharmakotherapie bei AHF und assoziierter PAH stehen, wie auch bei anderen PAH-Formen, Wirkstoffe aus mehreren unterschiedlichen Gruppen zur Verfügung, deren Anwendung zu einer deutlichen Lebensqualitätsverbesserung und Prognoseverbesserung führen kann [15, 28]. Die Substanzen gehören zu den Endothelinantagonisten, PDE-5-Inhibitoren, Prostanoiden oder IP-Prostazyklin-Rezeptor-Agonisten sowie die Stimulatoren der löslichen Guanylatzyklase („soluble guanylyl cyclase“, sGC). Die aktuelle Studienlage lässt hier die Entscheidungen, welche Pharmaka zum Einsatz kommen, und ob eine Mono- oder Kombinationstherapie zu bevorzugen ist, offen. Alle Therapieentscheidungen bei EMAH basieren vorwiegend auf klinischer Expertise und begrenzten Daten klinischer Studien. Daher sollten sie unbedingt erfahrenen Spezialisten vorbehalten bleiben (■ Abb. 3; [15, 26, 28]).

Resümee

Trotz relevanter Rest- und Folgezuständen, werden viele EMAH nicht durch spezialisierte und/oder zertifizierte Ärzte oder Zentren betreut. Hauptprobleme sind Herzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen, pulmonale Hypertonie, Endokarditiden, und Komorbiditäten, die sich oft anders als bei erworbenen Herzerkrankungen manifestieren. Therapieregime von erworbenen Herzerkrankungen lassen sich nicht direkt auf AHF übertragen. Selbst einfache, postoperativ häufig als harmlos geltende Herzfehler können mit zunehmendem Alter Probleme bereiten, mit denen man bislang nicht gerechnet hat.

Der primär versorgende Arzt muss verantwortungsvoll und richtig die Weichen für eine adäquate Diagnostik und Behandlung stellen und Betroffene zu einer Vor- bzw. Nachsorge in spezialisierten Einrichtungen anhalten. Voraussetzung ist, dass er selbst diese Besonderheiten kennt und anfallende Probleme zu-

ordnen kann. Da das Interesse an EMAH im Bereich der Primärversorgung nicht sehr ausgeprägt ist und die Bedeutung der Kontroll- und Behandlungsmaßnahmen unterschätzt wird, sollten bald Verbesserungsansätze diskutiert und umgesetzt werden.

Die Behandlung von EMAH bringt viele Besonderheiten mit sich und erfordert eine spezifische Expertise. Obwohl mit relevanten Rest- und Folgezuständen gerechnet werden muss, befinden sich viele Betroffene nicht in der Betreuung durch spezialisierte und/oder zertifizierte Ärzte oder Zentren. Hauptprobleme sind Herzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen, Endokarditiden, pulmonalvasculäre Erkrankungen und Komorbiditäten, die sich allerdings oftmals anders als bei erworbenen Herzerkrankungen manifestieren. Darüber hinaus ist wichtig, dass sich Therapieregime aus dem Bereich erworbener Herzerkrankungen nicht unbedingt auf AHF übertragen lassen, und dass sich selbst bei einfachen, nach einer Operation häufig als harmlos eingestuften Herzfehlern mit zunehmendem Lebensalter der Patienten schwerwiegende Probleme einstellen können, mit denen man bislang in dieser Form nicht gerechnet hat.

Dem primär versorgenden Arzt kommt die wichtige und verantwortungsvolle Aufgabe zu, die Weichen für eine adäquate Diagnostik und Behandlung frühzeitig richtig zu stellen und betroffene Patienten zu einer regelmäßigen Vor- bzw. Nachsorge in spezialisierten Einrichtungen anzuhalten. Voraussetzung hierfür ist allerdings, dass er selbst über diese Besonderheiten unterrichtet ist sowie anfallende Probleme sicher erkennen und zuordnen kann. Da offensichtlich das Interesse an EMAH bei niedergelassenen Ärzten im Bereich der Primärversorgung nicht sehr ausgeprägt ist und die Bedeutung der Kontroll- und Behandlungsmaßnahmen unterschätzt wird, sollten möglichst bald Verbesserungsansätze diskutiert und umgesetzt werden.

Fazit für die Praxis

Um sicherzustellen, dass alle Patienten auf Dauer eine adäquate, auf modernsten Kenntnissen basierende Nachsorge und Behandlung erhalten, bieten sich folgende Ansätze an:

- **Retrospektiver Ansatz: Unter dem Hinweis, dass es für EMAH neue Erkenntnisse über Probleme im Langzeitverlauf gibt, sollten Appelle an alle bekannten, insbesondere auch am Herzen operierte Patienten gehen, sich zu erkennen zu geben und sich bei zertifizierten Spezialisten und/oder in einem entsprechenden Zentrum vorzustellen. Praktisch könnte ein solcher Aufruf z. B. über die Deutsche Herzstiftung erfolgen.**
- **Retro-/prospektiver Ansatz: Alle operierten und nichtoperierten Patienten müssen ab sofort prospektiv erfasst und in einer elektronischen Dauerkartei unbefristet nachverfolgbar gemacht werden.**
- **Die zertifizierten EMAH-Spezialisten und -Zentren sollten ihrer Fort- und Weiterbildungsverpflichtung vermehrt nachkommen und diese auf den Bereich der Primärversorgung durch Allgemein- und Hausärzte ausdehnen.**

Korrespondenzadresse



R. Neidenbach, M.Sc.
Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum München, Klinik an der Technischen Universität München
Lazarettstr. 36, 80636 München, Deutschland
Neidenbach@dhm.mhn.de



Prof. Dr. Dr. H. Kaemmerer
Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum München, Klinik an der Technischen Universität München
Lazarettstr. 36, 80636 München, Deutschland
kaemmerer@dhm.mhn.de

Danksagung. Die Autoren danken der Fa. Actelion Pharmaceuticals Deutschland GmbH für die

gewährte uneingeschränkte Forschungszuwendung („unrestricted educational grant“) sowie der Deutschen Herzstiftung für die Förderung der EMAH-Forschung.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. R. Neidenbach erhielt Forschungszuwendungen („unrestricted educational grant“) von der Fa. Actelion Pharmaceuticals Deutschland GmbH. H. Kaemmerer erhielt innerhalb der letzten 3 Jahre Honorare und/oder Reisekostenerstattungen für Beratertätigkeiten und/oder Vorträge von folgenden Firmen: Actelion, Pfizer, Bayer, J. Schelling, L. Pieper, L. Sanftenberg, R. Oberhoffer, F. de Haan, M. Weyand, C. Schlensak, D. Lossnitzer, N. Nagdyman, Y. von Kodolitsch, H.C. Kallfelz, P.C. Helm, U.M.M. Bauer, P. Ewert und T. Meinertz geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Dieser Beitrag beinhaltet keine von den Autoren durchgeführten Studien an Menschen oder Tieren.

Literatur

1. Aboulhosn J, Child JS (2007) The adult with a Fontan operation. *Curr Cardiol Rep* 9:331–335
2. Berglund E, Johansson B, Dellborg M, Sorensson P, Christersson C, Nielsen NE et al (2016) High incidence of infective endocarditis in adults with congenital ventricular septal defect. *Heart* 102:1773–1774
3. Budts W, Borjesson M, Chessa M, van Buuren F, Trigo Trindade P, Corrado D et al (2013) Physical activity in adolescents and adults with congenital heart defects: individualized exercise prescription. *Eur Heart J* 34:3669–3674
4. Budts W, Roos-Hesselink J, Radle-Hurst T, Eicken A, McDonagh TA, Lambrinou E et al (2016) Treatment of heart failure in adult congenital heart disease: a position paper of the Working Group of Grown-Up Congenital Heart Disease and the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 37:1419–1427
5. D'Alto M, Diller GP (2014) Pulmonary hypertension in adults with congenital heart disease and Eisenmenger syndrome: current advanced management strategies. *Heart* 100:1322–1328
6. Davies RR, Russo MJ, Yang J, Quaegebeur JM, Mosca RS, Chen JM (2011) Listing and transplanting adults with congenital heart disease. *Circulation* 123:759–767
7. Derk G, Houser L, Miner P, Williams R, Moriarty J, Finn P et al (2015) Efficacy of endothelin blockade in adults with Fontan physiology. *Congenit Heart Dis* 10:E11–E16
8. DGK (2016) Deutscher Herzbericht 2015. Presetext DGK 01/2016. <http://dgk.org/daten/PA-Herzbericht.pdf>. Zugegriffen: 10. November 2016
9. Diller GP, Gatzoulis MA (2007) Pulmonary vascular disease in adults with congenital heart disease. *Circulation* 115:1039–1050
10. Di Molfetta A, Amodeo A, Gagliardi MG, Trivella MG, Fresiello L, Filippelli S et al (2016) Hemodynamic effects of ventricular assist device implantation on Norwood, Glenn, and Fontan circulation: a simulation study. *Artif Organs* 40:34–42
11. Dore A, Houde C, Chan KL, Ducharme A, Khairy P, Juneau M et al (2005) Angiotensin receptor blockade and exercise capacity in adults with systemic right ventricles: a multicenter,

- randomized, placebo-controlled clinical trial. *Circulation* 112:2411–2416
12. Duffels MG, Engelfriet PM, Berger RM, van Loon RL, Hoendermis E, Vriend JW et al (2007) Pulmonary arterial hypertension in congenital heart disease: an epidemiologic perspective from a Dutch registry. *Int J Cardiol* 120:198–204
 13. Engelings CC, Helm PC, Abdul-Khaliq H, Asfour B, Bauer UM, Baumgartner H et al (2016) Cause of death in adults with congenital heart disease – an analysis of the German National Register for Congenital Heart Defects. *Int J Cardiol* 211:31–36
 14. Erikssen G, Liestol K, Seem E, Birkeland S, Saatvedt KJ, Hoel TN et al (2015) Achievements in congenital heart defect surgery: a prospective, 40-year study of 7038 patients. *Circulation* 131:337–346
 15. Galie N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A et al (2016) 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). *Eur Heart J* 37:67–119
 16. Habib G, Hoen B, Tornos P, Thuny F, Prendergast B, Vilacosta I et al (2009) 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). Endorsed by the European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID) and the International Society of Chemotherapy (ISC) for Infection and Cancer. *Eur Heart J* 30:2369–2413
 17. Halaweish I, Ohye RG, Si MS (2015) Berlin heart ventricular assist device as a long-term bridge to transplantation in a Fontan patient with failing single ventricle. *Pediatr Transplant* 19:E193–E195
 18. Hechter SJ, Fredriksen PM, Liu P, Veldtman G, Merchant N, Freeman M et al (2001) Angiotensin-converting enzyme inhibitors in adults after the Mustard procedure. *Am J Cardiol* 87:660–663
 19. Hess J, Bauer U, de Haan F, Flesch J, Gohlke-Bärwolf C, Hagl S et al (2007) Empfehlungen für Erwachsenen- und Kinderkardiologen zum Erwerb der Zusatz-Qualifikation „Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern“ (EMAH). *Clin Res Cardiol* 2:19–26
 20. Horstkotte D, Follath F, Gutschik E, Lengyel M, Oto A, Pavie A et al (2004) Guidelines on prevention, diagnosis and treatment of infective endocarditis executive summary; the task force on infective endocarditis of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 25:267–276
 21. Kaemmerer H, Meisner H, Hess J, Perloff JK (2004) Surgical treatment of patent ductus arteriosus: a new historical perspective. *Am J Cardiol* 94:1153–1154
 22. Kaemmerer H, Hess J (2005) Adult patients with congenital heart abnormalities: present and future. *Dtsch Med Wochenschr* 130:97–101
 23. Kaemmerer H, Breithardt G (2006) Recommendations for the quality improvement of interdisciplinary care of adults with congenital heart anomalies. *Clin Res Cardiol* 95:76–84
 24. Kaemmerer H, Hess J (2009) Congenital heart disease. Transition from adolescence to adulthood. *Internist* 50:1221–1222
 25. Kaemmerer H, Mebus S, Schulze-Neick I, Eicken A, Trindade PT, Hager A et al (2010) The adult patient with Eisenmenger syndrome: a medical update after dana point part I: epidemiology, clinical aspects and diagnostic options. *Curr Cardiol Rev* 6:343–355
 26. Kaemmerer H, Niwa K, Oechslin E, Ewert P, Webb G, Hess J (2013) Pulmonary arterial hypertension in congenital heart disease: Eisenmenger's syndrome – a global perspective. UNI-MED, Bremen
 27. Kaemmerer H, Lummert E, Engelhardt A, Ewert P (2014) Angeborene Herzfehler: Zur Nachsorge ermuntern. *Hausarzt* 17:38–41
 28. Kaemmerer H, Apitz C, Brockmeier K, Eicken A, Gorenflo M, Hager A et al (2016) Pulmonary hypertension in grown-ups with congenital heart disease: recommendations of the Cologne Consensus Conference 2016. *Dtsch Med Wochenschr* 141:70–79
 29. Karamlou T, Diggs BS, Person T, Ungerleider RM, Welke KF (2008) National practice patterns for management of adult congenital heart disease: operation by pediatric heart surgeons decreases in-hospital death. *Circulation* 118:2345–2352
 30. Khairy P, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Abrahamowicz M, Pilote L, Marelli AJ (2010) Changing mortality in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 56:1149–1157
 31. Khairy P, Van Hare GF, Balaji S, Berul CI, Cecchin F, Cohen MI et al (2014) PACES/HRS expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Can J Cardiol* 30:1–63
 32. Khan O, Shafi AM, Timmis A (2016) International guideline changes and the incidence of infective endocarditis: a systematic review. *Open Heart* 3:e000498
 33. Lester SJ, McElhinney DB, Vitoria E, Reddy GP, Ryan E, Tworetzky W et al (2001) Effects of losartan in patients with a systemically functioning morphologic right ventricle after atrial repair of transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 88:1314–1316
 34. Lindenfeld J, Keller K, Campbell DN, Wolfe RR, Quaipe RA (2003) Improved systemic ventricular function after carvedilol administration in a patient with congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Heart Lung Transplant* 22(2):198–201
 35. Lummert E, Hauser M, Vigil M, Pujol C, Braun S, Zachoval R et al (2014) PP-371 noncardiac comorbidities of congenital heart disease in adults. *Am J Cardiol* 113(7):S109
 36. Ministeri M, Alonso-Gonzalez R, Swan L, Dimopoulos K (2016) Common long-term complications of adult congenital heart disease: avoid falling in a H.E.A.P. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 14:445–462
 37. Murdoch DR, Corey GR, Hoen B, Miro JM, Fowler VG, Bayer AS et al (2009) Clinical presentation, etiology, and outcome of infective endocarditis in the 21st century: the International Collaboration on Endocarditis-Prospective Cohort Study. *Arch Intern Med* 169:463–473
 38. Naber C, Al-Nawas B, Baumgartner H, Becker HJ, Block M, Erbel R et al (2007) Prophylaxe der infektiösen Endokarditis. *Kardiologie* 1:243–250
 39. Neidenbach R, Pieper L, Sanftenberg L, Schelling J, Nagdyman N, Ewert P et al (2016) Klärung der Versorgungssituation von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) durch Allgemeinärzte/Hausärzte oder Allgemein-Internisten: Die Sicht des Arztes. *Clin Res Cardiol* 105(2 Suppl):1
 40. Neidenbach R, Pieper L, Sanftenberg L, Schelling J, Nagdyman N, Ewert P et al (2016) Klärung der Versorgungssituation von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) durch Allgemeinärzte/Hausärzte oder Allgemein-Internisten: Die Sicht des Patienten. *Clin Res Cardiol* 105(2 Suppl):1
 41. National Institute for Health and Clinical Excellence (2008) Prophylaxis against infective endocarditis. <https://www.nhs.uk/files/1214/4284/5984/cg64-prophylaxis-against-infective-endocarditis-full-guidance2.pdf>. Zugriffen: 10. November 2016
 42. Nieminen HP, Jokinen EV, Sairanen HI (2007) Causes of late deaths after pediatric cardiac surgery: a population-based study. *J Am Coll Cardiol* 50:1263–1271
 43. Oechslin EN, Harrison DA, Connelly MS, Webb GD, Siu SC (2000) Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 86:1111–1116
 44. Peng E, O'Sullivan JJ, Griselli M, Roysam C, Crossland D, Chaudhari M et al (2014) Durable ventricular assist device support for failing systemic morphologic right ventricle: early results. *Ann Thorac Surg* 98:2122–2129
 45. Perloff JK, Warnes CA (2001) Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation* 103:2637–2643
 46. Piran S, Veldtman G, Siu S, Webb GD, Liu PP (2002) Heart failure and ventricular dysfunction in patients with single or systemic right ventricles. *Circulation* 105:1189–1194
 47. Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, Bueno H, Cleland JG, Coats AJ et al (2016) 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: the task force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur Heart J* 37:2129–2200
 48. Pujol C, Niesert AC, Engelhardt A, Schoen P, Kusmenkov E, Pittrow D et al (2016) Usefulness of direct oral anticoagulants in adult congenital heart disease. *Am J Cardiol* 117:450–455
 49. Robinson B, Heise CT, Moore JW, Anella J, Sokoloski M, Eshaghpour E (2002) Afterload reduction therapy in patients following intraatrial baffle operation for transposition of the great arteries. *Pediatr Cardiol* 23:618–623
 50. Robinson JA, Driscoll DJ, O'Leary PW, Burkhart HM, Dearani JA, Daly RC et al (2014) Cardiac and multiorgan transplantation for end-stage congenital heart disease. *Mayo Clin Proc* 89:478–483
 51. Schmaltz AA, Bauer UM (2013) Adults with congenital heart disease: treatment and medical problems. *Herz* 38:639–665
 52. Stark J (1989) Do we really correct congenital heart defects? *J Thorac Cardiovasc Surg* 97:1–9
 53. Therrien J, Provost Y, Harrison J, Connelly M, Kaemmerer H, Webb GD (2008) Effect of angiotensin receptor blockade on systemic right ventricular function and size: a small, randomized, placebo-controlled study. *Int J Cardiol* 129:187–192
 54. Triedman JK, Newburger JW (2016) Trends in congenital heart disease: the next decade. *Circulation* 133(25):2716–2733. doi:10.1161/circulationaha.116.023544
 55. Vamos M, Erath JW, Hohnloser SH (2015) Digoxin-associated mortality: a systematic review and

- meta-analysis of the literature. *Eur Heart J* 36:1831–1838
56. van der Bom T, Winter MM, Bouma BJ, Groenink M, Vliegen HW, Pieper PG et al (2013) Effect of valsartan on systemic right ventricular function: a double-blind, randomized, placebo-controlled pilot trial. *Circulation* 127:322–330
 57. van Riel AC, Blok IM, Zwinderman AH, Wajon EM, Sadee AS, Bakker-de Boo M et al (2015) Lifetime risk of pulmonary hypertension for all patients after shunt closure. *J Am Coll Cardiol* 66:1084–1086
 58. Verheugt CL, Uiterwaal CS, van der Velde ET, Meijboom FJ, Pieper PG, van Dijk AP et al (2010) Mortality in adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 31:1220–1229
 59. Warnes CA (2005) The adult with congenital heart disease: Born to be bad? *J Am Coll Cardiol* 46:1–8
 60. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA 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). *J Am Coll Cardiol* 52:143–263
 61. Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, Lockhart PB, Baddour LM, Levison M et al (2007) Prevention of infective endocarditis: a guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. *Circulation* 116(15):1736–1754
 62. Ziff OJ, Kotecha D (2016) Digoxin: the good and the bad. *Trends Cardiovasc Med* 26:585–595
 63. Zimmermann R, Schranz D, Ewert P, Kaemmerer H (2013) Pulmonary arterial hypertension in congenital heart defects with shunt: a heterogeneous and complex constellation. *Dtsch Med Wochenschr* 138:1244–1246
 64. Zomer AC, Uiterwaal CS, van der Velde ET, Tijssen JG, Mariman EC, Verheugt CL et al (2011) Mortality in adult congenital heart disease: are national registries reliable for cause of death? *Int J Cardiol* 152:212–217
 65. Zomer AC, Vaartjes I, van der Velde ET, de Jong HM, Konings TC, Wagenaar LJ et al (2013) Heart failure admissions in adults with congenital heart disease; risk factors and prognosis. *Int J Cardiol* 168:2487–2493
 66. <http://emah.dgk.org>. Zugegriffen: 28. November 2016
 67. Kompetenznetz Angeborene Herzfehler (2016) Nationales Register für angeborene Herzfehler. <http://www.kompetenznetz-ahf.de/forschung/register-biobank/>. Zugegriffen: 28. November 2016
 68. Kaemmerer H, Mebus S, Schulze-Neick I, Eicken A, Trindade PT, Hager A, Oechslin E, Niwa K, Lang I, Hess J (2010) The adult patient with Eisenmenger syndrome: a medical update after Dana Point part I: epidemiology, clinical aspects and diagnostic options. *Curr Cardiol Rev* 6:343–355