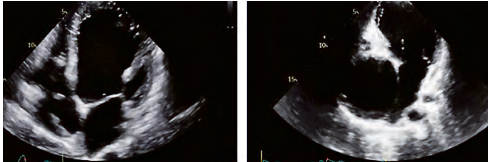




Cardio Fokus

Zum Thema--
ERWACHSENE MIT ANGEBORENEM HERZFEHLER
DGK-AG Kongenitale Herzfehler im Erwachsenenalter (AG 9)



16 HERZINSUFFIZIENZ
Diagnose, Intervention,
medikamentöse Therapie

EMAH-Versorgung als multidisziplinäre Aufgabe

Angeborene Herzfehler-- Die Versorgung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern ist eine Herausforderung. Aufgrund des breiten Spektrums möglicher Folgen sind eine individuelle Behandlung und spezielle Kenntnisse notwendig, um die Patienten optimal betreuen zu können.

VON PD DR. MICHAEL HUNTGEBURTH, PROF. PETER EWERT, PROF. MICHAEL WEYAND, DR. CHRISTOPHER HOHMANN UND PROF. HARALD KAEMMERER

MIT BEITRÄGEN VON



PROF. DR. MICHAEL HUNTGEBURTH
Deutsches Herzzentrum
München
© Huntgeburth



DR. MED. JOACHIM HEBE
Elektrophysiologie
Bremen
© Hebe



PROF. DR. DR. GERHARD-PAUL DILLER
Universitätsklinikum
Münster
© Diller

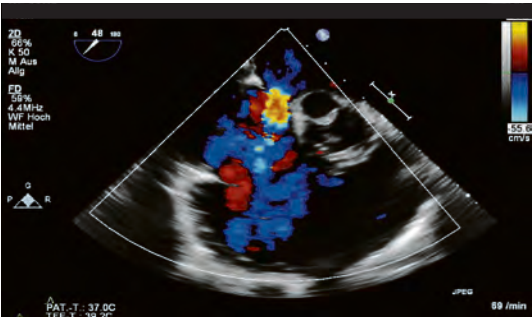


PD DR. CORINNA LEBERZ
Universitätsklinikum
Aachen
© Leberz

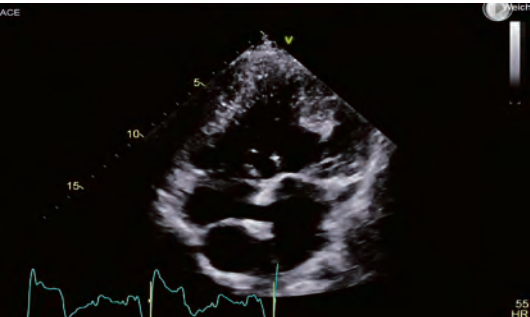
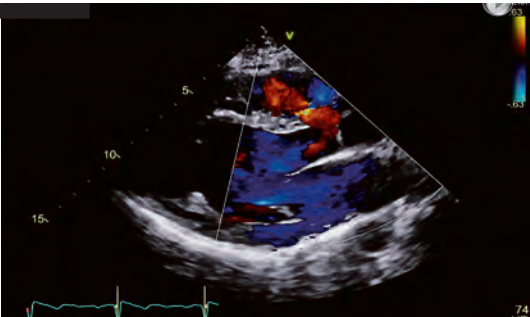


PROF. DR. CHRISTIAN SCHECKENBACH
Universitätsklinikum
Tübingen
© Scheckenbach

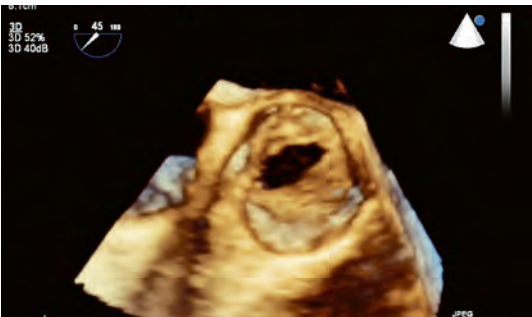
SOWIE PROF. DR. ANGELIKA LINDINGER, DR. JAN-HENDRIK NÜRNBERG, PROF. DR. OKTAY TUTAREL, PROF. DR. HELMUT BAUMGARTNER, PROF. DR. YSKERT VON KODOLITSCH, PROF. DR. JÜRGEN SCHREIECK, PROF. DR. ANDREAS EICKEN, PROF. DR. PETER EWERT, DR. FOKKO DE HAAN, DR. ULRICH NEUDORF, PD DR. CHRISTOPH SINNING, PROF. DR. NICOLE NAGGYMAN; LEITUNG DES SCHWERPUNKTS: PROF. DR. MICHAEL HUNTGEBURTH UND PROF. DR. DR. HARALD KAEMMERER



Shuntvitien



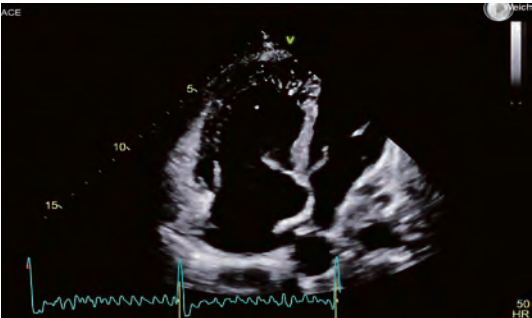
Univentrikuläre Herzen



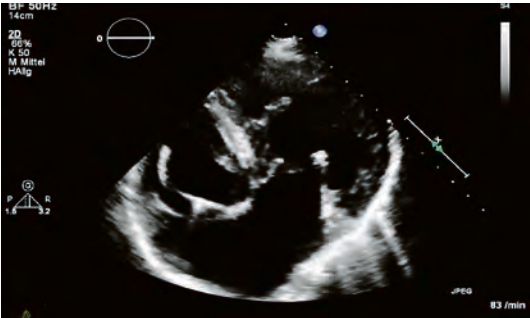
Klappenanomalien



Aortopathien



Systemischer rechter Ventrikel © Huntgeburth (8)



„Häufig bestehen funktionelle Rest- und Folgeprobleme.“

Vorhofumkehroperation, Ventrikelinversion/ccTGA). Die korrekte Diagnosestellung und Einschätzung des klinischen Zustands und die Identifizierung von Problemen (z. B. Herzrhythmusstörungen, Herzinsuffizienz, AV-Klappeninsuffizienz) ist für geeignete Behandlungsmaßnahmen entscheidend. Dabei unterscheidet sich das Therapiespektrum teils erheblich von dem bei erworbenen Herzerkrankungen.

Neue Patientenkollektive: Insbesondere aufgrund neuer Behandlungs- und Operationstechniken wachsen Patientenkollektive heran, die bislang teils nur in geringer Zahl das Erwachsenenalter erreicht haben, z. B. nach arterieller, also anatomischer Korrektur (arterial Switch-OP bei TGA), nach Cone-Operation (Ebstein-Anomalien), nach Implantation neuartiger Conduits/Klappen oder mit interventioneller Potts-Anastomose. Somit ist ein Kennenlernen der typischen Probleme und der anzuwendenden Nachsorge- und Therapieoptionen erforderlich.

Probleme mit zeitlichem Verzög: Eine pulmonal-arterielle Hypertonie (PAH) kann z. B. auch Jahre oder Jahr- ▶

Kinder, die mit angeborenem Herzfehler (AHF) zur Welt kommen, erreichen fast ausnahmslos das Erwachsenenalter [1, 2]. Von den geschätzten aktuell über 350.000 Erwachsenen mit AHF (EMA) in Deutschland wird eine zunehmende Anzahl in erwachsenenkardiologischen Praxen und Kliniken vorstellig. Dabei kommen im klinischen Alltag hauptsächlich drei Patientengruppen vor:

- Patienten mit Erstdiagnose eines AHF im Erwachsenenalter, z. B. Vorhofseptumdefekte (ASD), Lungenvenenfehl-mündung, Ventrikelinversion/kongenital

korrigierte Transposition der großen Gefäße (ccTGA);

- Patienten mit bekannten, jedoch un-korrigierten AHF, bei denen zwischen einem konservativen Vorgehen oder einer Korrektur/Behandlung abgewogen werden muss;
- Patienten nach reparativen oder palliativen Behandlungen von AHF, die Rest- und Folgeprobleme aufweisen (können).

Was sind die typischen Probleme?

Das Spektrum der AHF ist groß (Abb. 1). Sie können isoliert oder in Kombina-

tion vorliegen und unterschiedlich eingeteilt werden (nach dem Schweregrad oder wie in Tabelle 1). Neben den nativen AHF können interventionelle oder operative Behandlungen zu völlig veränderten funktionellen und hämodynamischen Verhältnissen geführt haben.

Trotz aller Fortschritte können Patienten mit AHF meist nicht als geheilt angesehen werden, da häufig anatomische und funktionelle Rest- und Folgeprobleme bestehen bzw. im weiteren Verlauf auftreten können. Außer den

speziellen Aspekten der AHF spielen mit zunehmendem Alter der Patienten auch die üblichen altersabhängigen Komorbiditäten (z. B. KHK, Diabetes, Hyperlipoproteinämie, Hypertonus etc.) eine Rolle, die entsprechend beachtet werden müssen [3].

Weitere Herausforderungen

Der rechte Ventrikel als Systemventrikel: Als Besonderheit der kongenitalen Kardiologie kann ein morphologisch rechter Systemventrikel bestehen (z. B. Transposition der großen Gefäße (TGA) nach



► zehnte nach einer zunächst erfolgreichen Korrektur auftreten, auch bei einfachen AHF, von denen man lange Zeit geglaubt hätte, sie seien nach frühzeitiger „Korrektur“ geheilt [2].

Hoher Versorgungsaufwand: Nicht medizinische Aspekte wie Berufswahl, sozialrechtliche Fragen, Führerschein sowie Familienplanung/Schwangerschaft erhöhen den Aufwand und die Komplexität der Versorgung weiter und müssen adressiert werden.

Psychologische Probleme: Es kristallisiert sich heraus, dass eine Vielzahl von EMAH psychologische/psychiatrische Störungen aufweisen, die erkannt und adressiert werden müssen.

Risikoschwangerschaften: Aufgrund der Erfolge in der Behandlung von AHF möchten viele Patientinnen eine Familie gründen und Kinder haben. Dies stellt die betreuenden Ärzte vor erhebliche Herausforderung und macht eine individuelle Risikobeurteilung erforderlich, um alle möglichen prä-, peri- und postpartalen Gefahren antizipieren zu können. Dafür ist eine interdisziplinäre Allianz zwischen Kardiologie, Frauenheilkunde und Geburtsmedizin, Anästhesie, Herzchirurgie, Kinderkardiologie, Pränatalmedizin und Neonatologie (Pregnancy Heart Team) unverzichtbar [2, 4].

Häufige angeborene Herzfehler, Einteilung nach Vorliegen einer Zyanose und Entitäten

Nicht zyanotische Herzfehler	Zyanotische Herzfehler	Shuntvitien	Stenosevitien	Komplexe Herzfehler	Aortopathien
Vorhofseptumdefekte (ASD), Ventrikelseptumdefekte (VSD), persistierender Ductus arteriosus (PDA)	Fallot-Tetralogie, Pulmonalatresie + VSD, Transposition der großen Gefäße (TGA), univentrikuläre Herzen, hypoplastisches Linksherzsyndrom (HLHS), Pulmonalatresie, Pulmonalatresie + VSD, Trikuspidalatresie	Vorhofseptumdefekt (ASD), Ventrikelseptumdefekt (VSD), persistierender Ductus arteriosus (PDA), Lungenvenenfehlmündungen, aortopulmonales Fenster	Aortenklappenstenose (AS), bikuspidale Aortenklappe (BAV), Pulmonalstenose (PS), Aortenisthmusstenose (CoA), Shone-Komplex, Pulmonalarterien- und Pulmonalvenenstenose	Transposition der großen Gefäße (TGA), AV-Kanaldefekte (AVSD), Fallot-Tetralogie (ToF), Ventrikelinversion/kongenital korrigierte TGA (ccTGA), Truncus arteriosus, Trikuspidalatresien, univentrikuläre Herzen (Fontan-Zirkulation) u. a.	Bikuspide Aortenklappe (BAV), Marfan-Syndrom, Loeys-Dietz-Syndrom, Ehlers-Danlos-Syndrom, Turner-Syndrom, familiäre Aortendissektionssyndrome (TAAD)

Tabelle: Cardio News

Quelle: Huntgeburth

Aortopathien: Angeborene Aortenkrankungen treten bei AHF (Fallot, TGA), Klappenanomalien (bikuspide Aortenklappen), assoziiert mit Aortenisthmusstenosen sowie bei nicht syndromalen und syndromalen Aortopathien wie dem Marfan-, Loeys-Dietz- und dem vaskulären Ehlers-Danlos-Syndrom auf. Entscheidend sind eine genaue Diagnosestellung (klinisch, genetisch), ein individualisiertes Betreuungskonzept hinsichtlich Progressprophylaxe (Lebensstilmodifikation, medikamentöse Senkung der aortalen Wandspannung), Stellen der Behandlungsindikation (Aortenersatz-OP) und Nachsorge [5].

EMAH-Versorgungsstrukturen: Optimum und Realität

Die Nachsorge von EMAH sollte individuell angepasst erfolgen, was besondere Kenntnisse voraussetzt. Entsprechend der nationalen und internationalen Empfehlungen ist die Versorgungsstruktur der EMAH in verschiedene Ebenen aufgeteilt [6]: Hausärztliche/internistische Versorgung, kardiologische Betreuung, EMAH-Schwerpunktpraxen und -Kliniken, EMAH-Kardiologen sowie überregionale EMAH-Zentren.

In der Praxis hat sich neben einer adäquaten Transition von der Kinderkardiologie zur Erwachsenenkardiologie

eine enge Verknüpfung zwischen der hausärztlichen/internistischen Versorgung und den gelegentlichen Verlaufskontrollen in einem EMAH-Zentrum bewährt [7].

Aktuelle Studien belegen jedoch, dass diese Ziele in der Versorgungsrealität bei Weitem nicht erreicht werden. So sind etwa 80 % der EMAH in keiner EMAH-spezialisierten Nachsorge [8, 9]. Die Unterversorgung ist mit einer erhöhten Mortalität assoziiert [10].

Die aktuellen EMAH-Leitlinien der ESC aus dem Jahr 2020 bieten eine gute Übersicht und Direktive, können aber aufgrund der individuellen Komplexität

eine erfahrene, spezialisierte Versorgung nicht ersetzen [2] ■

Kontakt-- PD Dr. med. Michael Huntgeburth, Deutsches Herzzentrum München huntgeburth@dhm.mhn.de

Literatur beim Verfasser

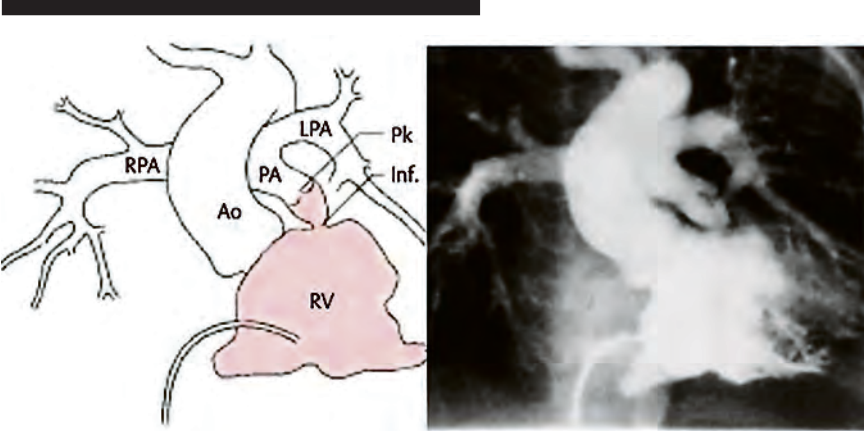
FAZIT

- Nur bei genauer Kenntnis der nativen Herzfehler, des natürlichen Verlaufs sowie der im Langzeitverlauf nach Interventionen/Operationen auftretenden Rest- und Folgezustände ist es möglich, die Lebensqualität von EMAH hoch zu halten und die Morbidität und Mortalität dieser Patienten zu senken.

Fallot-Tetralogie: Wie nachkontrollieren?

Monitoring-- Einer der häufigsten angeborenen Herzfehler ist die Fallot-Tetralogie. Diese Fehlbildung, die zur Gruppe der zyanotischen Vitien gehört, kann durch eine Operation gut behandelt werden. Dennoch bleiben Residuen, die eine langfristige Überwachung der Patienten erforderlich machen.

VON PROF. ANGELIKA LINDINGER



Fallot-Tetralogie-- Angiografische Darstellung (p.a.) © Lindinger

Die Fallot-Tetralogie ist gekennzeichnet durch einen nicht restriktiven Ventrikelseptumdefekt (VSD), über dem die Aorta reitet, und eine rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion, die sehr variabel ist und auf subvalvulärer (infundibulärer), valvulärer und supravalvulärer Ebene liegen kann. Das Myokard des rechten Ventrikels ist dadurch hypertrophiert. Eine interatriale Kommunikation (persistierendes Foramen ovale, Vorhofseptumdefekt) ist fast immer vorhanden.

Das Ausmaß der rechtsventrikulären Ausflusstraktobstruktion bestimmt den Rechts-Links-Shunt vom rechten Ventrikel über den VSD in die ascendierende Aorta und damit das Ausmaß der Zyanose. Bei ca. 5 % der Betroffenen stehen Koronaranomalien, z. B. ein **ein**gang der LAD (left anterior descending artery) aus der RCA (rechte Koronararterie) mit Kreuzung über dem rechtsventrikulären Ausflusstrakt, und bei ca. 25 % ein Rechtsaortenbogen.

Gendefekte liegen relativ häufig vor, vor allem eine Mikrodeletion 22q11.2. Bei einer begleitenden Trisomie 21 kann eine zusätzliche Anlageanomalie der AV-Klappen in Form eines atrioventrikulären Septumdefektes bestehen.

Häufig keine definitive Korrektur

Bei der Operation wird die rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion – soweit möglich – durch Korrektur der verengten Pulmonalklappe und Inzision der verdickten subpulmonalen Muskulatur beseitigt. Gelegentlich ist auch eine Patch-Erweiterung oder die Implantation eines klappentragenden Conduits erforderlich. Der VSD wird mit einem Patch verschlossen. Diese Maßnahmen stellen jedoch aufgrund der komplexen Läsionen häufig keine definitive Korrektur dar.

Langzeitverlauf unterschiedlich

Der weitere Verlauf ist von den Residuen abhängig, die bei der Fallot-Tetralogie

vielfältig sein können. Sie bestehen in sehr unterschiedlichem Ausmaß aus Reststenosen über den rechtsventrikulären Ausflusstrakt, einer Pulmonalklappeninsuffizienz und persistierenden Pulmonalgefäßverengungen. Der rechte Ventrikel ist damit häufig dauerhaft entweder druck- und/oder volumenbelastet. Auch kann sich eine sekundäre Trikuspidalklappeninsuffizienz entwickeln. Auf eine eventuell entstehende und im Verlauf progressive Dilatation der ascendierenden Aorta muss sorgfältig geachtet werden (Tab. 1).

Lebenslanges Monitoring erforderlich

Zur Überwachung im weiteren Verlauf sind Echokardiografie und MRT sowie EKG, Langzeit- und Belastungs-EKG erforderlich (Tab. 2). Echokardiografisch können der rechtsventrikuläre Ausflusstrakt mit Stenose und Pulmonalklappeninsuffizienz, eine eventuell sekundär

vorliegende Trikuspidalklappeninsuffizienz und eine Dilatation der ascendierenden Aorta gut erfasst werden. Die Funktion des rechten und linken Ventrikels muss bestimmt werden. Das körperoberflächenindizierte rechtsventrikuläre Volumen wird kernspintomografisch erfasst: Ein Volumen über 150 (160) ml/m² Körperoberfläche diastolisch bzw. über 80 ml/m² systolisch gilt als behandlungsbedürftig. Eine eventuell vorliegende hämodynamische Ursache (Ausflusstraktobstruktion, Pulmonalinsuffizienz) muss beseitigt werden.

Da durch die chronische Rechtsherzbelastung und die operativen Eingriffe eine Neigung zu ventrikulären und atrialen Herzrhythmusstörungen besteht, sind regelmäßige diesbezügliche Kontrollen mit Langzeit- und Belastungs-EKG erforderlich.

Die Überwachung muss lebenslang erfolgen. Mehrfache Rezidiveingriffe so-

wohl operativer als auch interventioneller Natur können im Verlauf notwendig werden.

Weitere Betreuung

Sportliche Aktivitäten können bei asymptomatischen Patienten mit guter Hämodynamik ohne Einschränkungen erlaubt werden.

Vor einer geplanten Schwangerschaft sollte eine komplette Evaluation der hämodynamischen Verhältnisse erfolgen und eine entsprechende Beratung hinsichtlich des eventuell bestehenden Schwangerschaftsrisikos sowie des Wiederholungsrisikos bei Nachkommen durchgeführt werden.

Die Patienten benötigen eine spezielle kardiologische Versorgung, die durch einen kinderkardiologischen bzw. kardiologischen EMAH-zertifizierten Arzt oder in einem EMAH-Zentrum durchgeführt werden soll ■

Kontakt-- Prof. Dr. med. Angelika Lindinger, Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und Angeborene Herzfehler e. V. (DGPK), Homburg/ Saar Angelika.Lindinger@uks.eu

DIAGNOSTIK

Tab. 2-- Postoperative Überwachung im Langzeitverlauf

- EKG, Langzeit-EKG, Belastungs-EKG
- Bildgebung: Echokardiografie, MRT
- Bei höhergradigen ventrikulären und supraventrikulären Arrhythmien: Elektrophysiologische Untersuchung mit dem Ziel der Ablation
- Herzkatheteruntersuchung: i. A. nur bei geplanten Interventionen indiziert

VERLAUF NACH BEHANDLUNG

Tab. 1-- Residuen nach operativem Primäreingriff und Langzeitbefunde

- Druckbelastung des rechten Ventrikels: Reststenosen im rechtsventrikulären Ausflusstrakt: subvalvulär, auf Klappenebene oder supravalvulär, im Conduit-Bereich
- Volumenbelastung des rechten Ventrikels: Pulmonalklappeninsuffizienz, vor allem nach Implantation eines transvalvulären Patches; Cave QRS-Breite > 180 ms
- Trikuspidalklappeninsuffizienz
- Dysfunktion des rechten und linken Ventrikels
- Rest-Ventrikelseptumdefekt

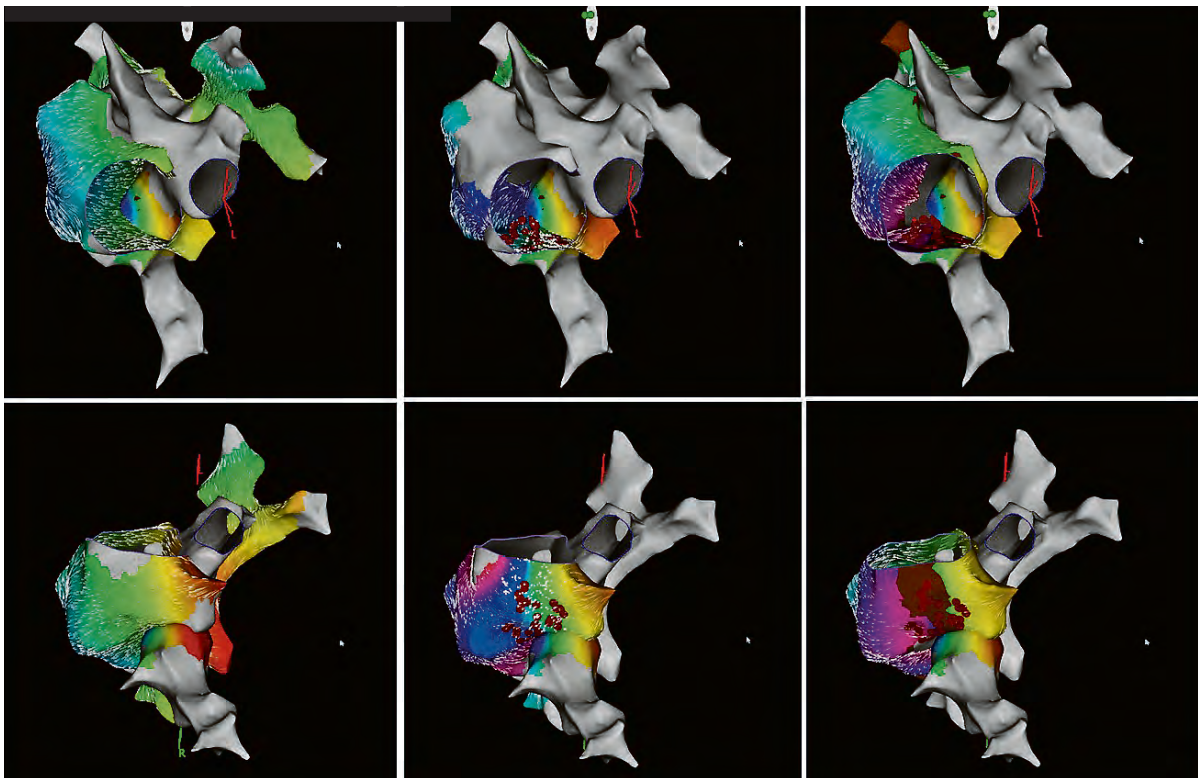
- Ventrikuläre Arrhythmien: Ventrikuläre Extrasystolen, ventrikuläre Tachykardie, Kammerflimmern, Gefahr eines plötzlichen Herztods
- Atriale Arrhythmien: Intraatriale Re-Entry-Tachykardien, Vorhofflattern
- Entwicklung eines permanenten AV-Blocks III°, vor allem nach p. o. bestehendem, auch nur transientem AV-Block III° und bifasziärem Block (Rechtsschenkelblock, links anteriorer Hemiblock)
- Dilatation der Aortenklappe und der ascendierenden Aorta im Verlauf
- Erhöhtes Endokarditisrisiko, vor allem bei Vorhandensein von prothetischem Material und nach transvenöser Implantation einer Pulmonalklappe



Atriale Tachykardien nach OP

Katheterablation-- Postoperative atriale Tachykardien sind typische Spätfolgen nach chirurgischer Korrektur von angeborenen Herzfehlern. In hoch spezialisierten elektrophysiologischen Zentren können diese bei bis zu 80 % der EMAH erfolgreich behandelt werden.

VON DR. JOACHIM HEBE UND DR. JAN-HENDRIK NÜRNBERG



Dreidimensionales elektroanatomisches Mapping einer atrialen Reentry-Tachykardie vor und nach CTI-Ablation-- Rekonstruktionen einer d-Transposition der großen Arterien (TGA) nach Vorhofumkehr-OP mit Darstellung einer CTI-abhängigen atrialen Reentry-Tachykardie (links), dem zunächst inkompletten (Mitte) und dann kompletten Leitungsblock nach Ablation des CTI (rechts), der komplett im pulmonalvenösen Atrium liegt und nur nach Trans-Baffle-Punktion erreicht werden kann. Die oberen Bilder zeigen die LAO-Projektion (Trikuspidal- und Mitralklappen-Anulus sind ausgeschnitten), die unteren Bilder zeigen eine kaudale Angulation mit direktem Blick auf den CTI. © Hebe

Tachyarrhythmien treten bei bis zu 50 % der Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) auf und sind neben der Herzinsuffizienz die häufigste Ursache für Morbidität und Mortalität. Vor allem atriale Tachykardien (AT) sind typische Spätfolgen nach Operation eines angeborenen Herzfehlers (AHF). Die

medikamentöse Behandlung ist langfristig oft nicht effektiv und mit einem ausgeprägten Nebenwirkungsprofil belastet.

Mechanismen der Arrhythmie

Die Tachykardie-verursachenden Substrate, anatomische Besonderheiten und Arrhythmie-Mechanismen sind heute

überwiegend bekannt. Die große Mehrheit der AT beruht auf einem atrialen Makro-Reentry-Mechanismus mit Verlauf um den rechtsseitigen AV-Klappenring (analog zu Vorhofflattern) oder um Myokardnarben, z. B. als Folge einer Atriotomie (inzisionale atriale Reentry-Tachykardie, IART). Seltener treten fo-

kale Automaten (FAT) oder nicht automatische atriale Mikro-Reentry-Tachykardien (NAFAT) auf. Letztere basieren auf einem lokal begrenzten Substrat, das sich typischerweise, wie auch bei Automaten, in der unmittelbaren Umgebung von Myokardnarben lokalisieren lässt.

Ablation am CTI

Da der cavotrikuspidale Isthmus (CTI) für die Aufrechterhaltung postoperativer AT bei bis zu 80 % der Patienten involviert ist, stellt er die relevanteste anatomische Struktur für die Ablation auch bei EMAH dar, insbesondere im Fall der Nichtinduzierbarkeit einer klinisch dokumentierten AT. Dreidimensionale elektroanatomische (3-D-ea) Mapping-Systeme sind heute bei diesen hoch spezialisierten Eingriffen obligat (siehe Abbildung).

Erfolge bei 80 % der EMAH

Der langfristige Erfolg der Ablation ist weniger von der Komplexität des Herzfehlers abhängig, sondern vor allem vom Erreichen vordefinierter elektrophysiologischer Endpunkte. Die größte Herausforderung sind dabei die oft durch vaskuläre oder kardiale Anomalien eingeschränkte Erreichbarkeit des Ablations-Targets sowie postoperative intrakardiale Veränderungen, die das Erreichen vordefinierter Endpunkte behindern können. In spezialisierten Zentren werden heute erfreulicherweise > 80 % der EMAH mit postoperativen AT primär erfolgreich und risikoarm mittels Katheterablation behandelt ■

Kontakt-- Dr. med. Joachim Hebe und Dr. med. Jan-Hendrik Nürnberg, Elektrophysiologie Bremen
j.hebe@me.com
j.nuernberg@ep-bremen.com

Literatur bei den Verfassern

Die neue ESC-Leitlinie

Nachbetreuung--

Alle Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler (EMAH) sollten sich zumindest einmal in einem spezialisierten Zentrum vorstellen, in dem die Weiterbehandlung festgelegt wird. Trotz guter Strukturen in Deutschland trifft das für die Mehrheit der Patienten aktuell nicht zu.

Die Leitlinie der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie (ESC) zur Behandlung von EMAH streicht besonders heraus, dass es sich bei angeborenen Herzfehlern in der Regel um eine lebenslange Erkrankung handelt, die eine Nachbeobachtung in Expertenzentren erfordert [1]. Damit werden interventionsbedürftige Probleme rechtzeitig erkannt, adressiert und ein optimaler Langzeitverlauf erreicht. Die Empfehlung lautet, alle EMAH zumindest einmal in einem spezialisierten Zentrum vorzustellen, um festzulegen, in welchen Intervallen und insbesondere in welchen Strukturen weiterbehandelt werden soll:

- Ausschließlich in spezialisierter Hand (EMAH-Zentren und zertifizierte Kardiologen/Kinderkardiologen),
- gemeinsam von EMAH-Spezialisten und nicht spezialisierten Kardiologen im Wechsel
- oder primär von nicht spezialisierten Kardiologen mit Zugang zu spezialisierter Behandlung bei entsprechendem Bedarf.

Das ist insbesondere deshalb wichtig, weil selbst „einfache“ Herzfehler unter Umständen Expertenbetreuung erfordern wie z. B. ein Vorhofseptumdefekt mit pulmonalerarterieller Hypertonie.

Gute Versorgungsstruktur

Die Leitlinie nimmt damit Empfehlungen auf, die in einer Konsensuspublikation der ESC Working Group bereits 2014 vorgeschlagen wurden und auch detailliert die Voraussetzungen für überregionale EMAH-Zentren und für die EMAH-Weiterbildung definiert haben [2]. Diese Empfehlungen stimmen in weiten Teilen mit den in Deutschland von den Fachgesellschaften entwickelten Kriterien für die Zertifizierung von EMAH-Zentren und EMAH-Spezialisten überein [3, 4]. Tatsächlich wurden mittlerweile in Deutschland 20 überregionale Zentren, drei regionale Zentren und acht Praxen zertifiziert und das Land erscheint damit gut aufgestellt.

Eine deutsche Übersetzung der ESC-Pocket-Leitlinie wird von der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie zur Verfügung gestellt: https://leitlinien.dgk.org/files/16_2020_pocket_leitlinien_emah.pdf.

Versorgungsdefizit beheben

Erschreckend ist allerdings, dass eine aktuelle populationsbasierte Studie auf Basis von Versicherungsdaten zeigt, dass auch in Deutschland gut die Hälfte der EMAH nicht nur nicht von zertifizierten EMAH-Kardiologen, sondern gar nicht von Kardiologen nachkontrolliert wird, was nachweislich auch mit einer signifikant erhöhten Sterblichkeit und Komplikationsrate verbunden ist [5]. Es bleiben also auch in Deutschland Versorgungsdefizite, für deren Behebung insbesondere eine Bewusstseins-schärfung bei Allgemeinmedizinern und den Patienten selbst erforderlich scheint ■

Kontakt-- Prof. Dr. Helmut Baumgartner, Universitätsklinikum Münster
helmut.baumgartner@ukmuenster.de

Literatur beim Verfasser

Gegen COVID-19 impfen!

Pandemie-- Ein Risiko für schwere COVID-19-Verläufe bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern besteht nicht per se, sondern ergibt sich aus bestehenden Risikofaktoren. Von der Impfung einschließlich der Booster-Impfung können auch diese Patienten profitieren.

VON PROF. OKTAY TUTAREL UND PROF. GERHARD-PAUL DILLER

Seit nun fast zwei Jahren beherrscht die COVID-19-Pandemie unseren Alltag. Patienten mit kardiovaskulären Vorerkrankungen haben bekanntermaßen ein erhöhtes Risiko für einen komplizierten Verlauf einer COVID-19-Infektion. Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) gelten seit Beginn der Pandemie als eine besonders gefährdete Patientengruppe. Allerdings zeigen Daten einer internationalen Studiengruppe, dass eine Differenzierung notwendig ist und insbesondere Patienten mit Risikofaktoren wie Zyanose, pulmonale Hypertonie oder Niereninsuffizienz gefährdet sind, während die Komplexität des Herzfehlers per se kein erhöhtes Risiko darstellt [1]. Eine entsprechende Einteilung in Risikogruppen findet sich in einem

Positionspapier der EMAH-Arbeitsgruppe der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie (ESC) [2].

Impfstrategie für EMAH

Grundsätzlich sind die Empfehlungen der Ständigen Impfkommission (STIKO) auch für EMAH gültig. Aufgrund des bereits aufgeführten erhöhten Risikos für einen ungünstigen Verlauf ist eine Impfung für diese Patienten besonders wichtig. Eine kürzlich publizierte Studie aus Italien belegt eine gute Verträglichkeit der Impfung bei EMAH [3]. Bei einigen Patienten mit komplexen Herzfehlern und assoziierten Komorbiditäten wie beispielsweise einer Herzinsuffizienz zeigte sich ein niedriger Antikörpertiter nach vollständiger Impfung. Inwieweit

dies bezüglich des Impfschutzes nachteilig ist, kann aktuell nicht abschließend beurteilt werden. In dieser Studie wurde bei der großen Mehrheit der Patienten der Impfstoff von BioNTech/Pfizer verwendet. Auch für die anderen zugelasse-



Die Impfung reduziert das Risiko für einen schweren Verlauf. © M. Demiduu/stock.adobe.com

nen Impfstoffe gibt es aktuell keine Hinweise auf spezifische Risiken für EMAH, sodass auch diese im Rahmen der STIKO-Empfehlungen verwendet werden können. Zudem werden auch für EMAH Booster-Impfungen dringend empfohlen.

Fazit

Die initialen Befürchtungen, dass alle EMAH ein erhöhtes Risiko im Fall einer COVID-19-Infektion aufweisen, hat sich erfreulicherweise nicht bestätigt. Ähnlich wie in der Allgemeinbevölkerung bestimmen die zusätzlich bestehenden Komorbiditäten das Risiko für einen schweren COVID-19-Verlauf. Eine COVID-19-Impfung ist für alle EMAH sinnvoll ■

Kontakt-- Prof. Dr. med. Oktay Tutarel, Herz-zentrum München, Prof. Dr. Dr. med. Gerhard-Paul Diller, Universitätsklinikum Münster
tutarel@dhm.mhn.de
gerhard.diller@ukmuenster.de

Literatur bei den Verfassern



Rechtzeitige Diagnose entscheidend

Herzinsuffizienz-- Erwachsene mit angeborenem Herzfehler können im Langzeitverlauf eine Herzinsuffizienz entwickeln. Die Diagnose, Intervention und gegebenenfalls medikamentöse Therapie ist ein zentraler Aspekt bei der Versorgung dieser Patienten.

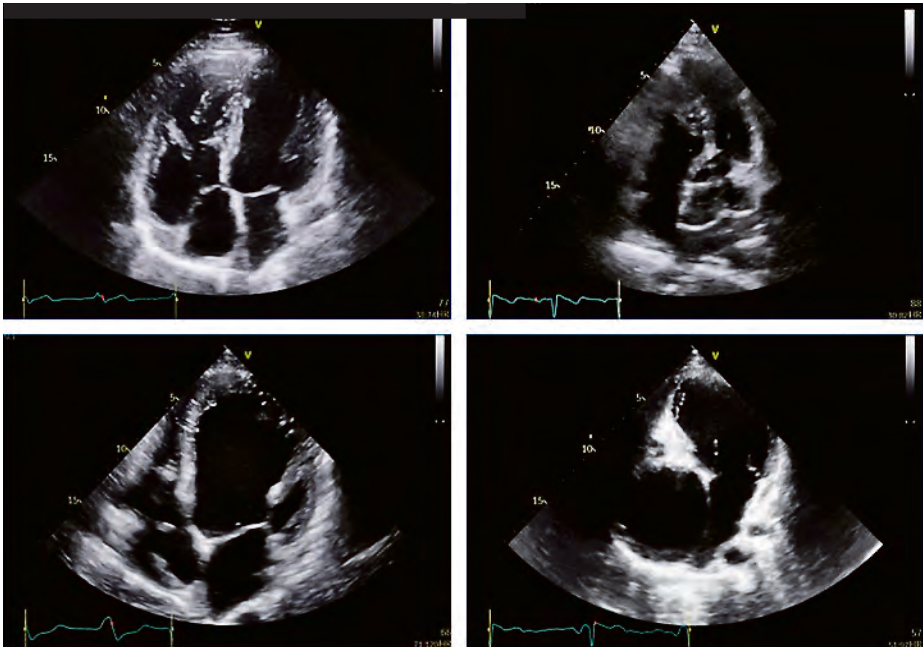
VON PD DR. CORINNA LEBHERZ

Kontakt-- PD Dr. med. Corinna Lebherz, Universitätsklinikum Aachen clebherz@ukaachen.de

Die Herzinsuffizienz ist bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler (EMAH) hauptverantwortlich für Hospitalisierungen und vorzeitigen Tod [1]. Die Prävalenz der Herzinsuffizienz steigt mit dem Alter und der Komplexität des Herzfehlers und wird bei Patienten über 50 Jahren bei rechtseitigen Läsionen mit 31 %, bei systemisch rechtem Ventrikel mit 50 % und bei Fontan-Physiologie mit bis zu 100 % beziffert [2]. Wenngleich Normwerte für BNP und NT-proBNP bei EMAH bisher nicht definiert wurden, konnte in Studien eine Assoziation der NT-proBNP-Spiegel mit dem ereignisfreien Überleben hergestellt werden, sodass die natriuretischen Peptide auch bei EMAH als Risikomarker genutzt werden können [3].

Bei der Diagnostik und Therapie der Herzinsuffizienz bei EMAH muss der zugrunde liegende Herzfehler berücksichtigt werden (s. Abb.). Im Vordergrund steht das Erkennen relevanter residueller Läsionen mithilfe eines umfassenden multimodalen Imaging-Konzepts sowie deren interventionelle oder operative Korrektur. Dies ermöglicht bei richtigem Interventionszeitpunkt ein „Recovery“ der Herzinsuffizienz.

Herzrhythmusstörungen, die durch verbliebene myokardiale Narben vorausgegangener Operationen oder bestehende strukturelle Veränderungen bedingt sein



Spektrum der Herzinsuffizienz bei EMAH-- Rechtsventrikuläre Dysfunktion bei Fallot-Tetralogie (links oben) bzw. bei systemisch rechtem Ventrikel nach Vorhofumkehroperation bei Transposition der großen Arterien (rechts oben); linksventrikulärer Dysfunktion bei Fallot-Tetralogie (links unten) bzw. bei univentrikulärem Herz mit Fontan-Zirkulation (rechts unten). © Lebherz

können, gehen mit einem erhöhten Risiko für einen plötzlichen Herztod und Herzinsuffizienz einher. Dementsprechend sollten Herzrhythmusstörungen möglichst frühzeitig adressiert werden. Da das gesamte Spektrum von Herz-

rhythmusstörungen vorliegen kann, steht in Abhängigkeit von der führenden Morphologie entweder die elektrophysiologische Untersuchung mit Ablationen oder die Device-Therapie im Vordergrund. Bei fortbestehender ventrikulärer Dysfunk-

tion, insbesondere in Kombination mit einer objektivierbaren Abnahme der körperlichen Belastbarkeit oder einem Anstieg der natriuretischen Peptide, ist die Einleitung einer ergänzenden medikamentösen Therapie anzustreben.

„Die natriuretischen Peptide können auch bei EMAH als Risikomarker für eine Herzinsuffizienz genutzt werden.“

Medikation an abweichender Pathologie orientieren

Bei der Auswahl der Medikamentenklassen ist eine individualisierte Entscheidung basierend auf den Herzinsuffizienz-Leitlinien der ESC zu empfehlen. Prognoseverbessernde Medikamente aus der Therapie der Herzinsuffizienz mit reduzierter Auswurfkraft (HFrEF) bzw. mit erhaltener Auswurfkraft (HFpEF) wie Betablocker, Inhibitoren des Renin-Angiotensin-Aldosteron-Systems (RAAS) sowie Natriuretika und SGLT2-Inhibitoren sollten den Patienten nicht generell vorenthalten werden. Der zugrunde liegende Herzfehler und die hierdurch häufig deutlich abweichenden pathologischen Mechanismen der Herzinsuffizienz müssen jedoch in die Auswahl der Medikamentenklassen einbezogen werden. Zudem ist bei Vorliegen einer Fontan-Physiologie die pulmonale Zirkulation als Nadelöhr für die kardiale Leistungsfähigkeit zu berücksichtigen und die medikamentöse Therapie entsprechend anzupassen.

Fazit

Die Diagnose und Therapie der Herzinsuffizienz ist eine Kernaufgabe in der Nachbetreuung von EMAH und sollte im interdisziplinären Team adressiert werden ■

Literatur bei der Verfasserin

„Das ist der Super-GAU“

Aortopathien-- Die Folge hereditärer thorakaler Aortenerkrankungen kann ein akutes Aortensyndrom sein, eine lebensgefährliche Komplikation. Was für die Diagnose und Therapie dieser angeborenen Fehlbildungen wichtig ist, erklärt Prof. Yskert von Kodolitsch im Interview.

INTERVIEW GEFÜHRT VON DR. ULRIKE FORTMÜLLER

Herr Prof. von Kodolitsch, angeborene Aortopathien können lebensgefährliche Aortenkomplikationen auslösen. Wann würden Sie Verdacht schöpfen, also was sind typische Beschwerden einer solchen Komplikation?

Angeborene Aortopathien, auch bekannt als „hereditäre thorakale Aortenerkrankungen“ (HTAD), führen zu einer asymptomatischen Aneurysmabildung. Die Komplikation ist das akute Aortensyndrom: Offene Dissektion, gedeckte Ruptur/Tamponade oder intramurales Hämatom. Jedes akute thorakale Schmerzsyndrom muss auf Zeichen des akuten Aortensyndroms geprüft werden. Bei Vorliegen von klinischen Zeichen oder bei neuen Schmerzen bei bekanntem HTAD sollte sofort eine definitive Bildgebung erfolgen. Zu beachten ist, dass die Beschwerden bei Patienten mit Marfan-Syndrom untypisch sein können.

Wie verbreitet sind hereditäre Aortopathien und welche ist die häufigste?

HTAD sind „seltene Erkrankungen“. Dennoch gehen 20 % der thoraka-

len Aortenaneurysmen auf das Konto von HTAD. Mit einer Prävalenz von 1,5–17,2 auf 100.000 ist das Marfan-Syndrom am häufigsten. Das Loeys-Dietz-Syndrom und das vaskuläre Ehlers-Danlos-Syndrom sind seltenere Differenzialdiagnosen.

Es gibt auch Patienten, die lange symptomfrei sind. Wie lassen sich diese frühzeitig erkennen?

Es kommt darauf an, den HTAD-Patienten zu diagnostizieren, bevor ein akutes Aortensyndrom auftritt. Validierte Screening-Zeichen des Marfan-Syndroms sind Linsenluxation, Trichter-/Hühnerbrust, Striae atrophicae, Status nach Aortenoperation, Familie mit Marfan-Syndrom, Daumen-/Handgelenkszeichen, Status nach Pneumothorax.

Hinweise auf nicht-syndromale HTAD sind Hirnaneurysmen, Iris flocculi, angeborene Mydriasis, Nierenzysten, boviner Aortenbogen, bikuspidale Aortenklappe, Aortenisthmusstenose, offener Duktus arteriosus, Familie mit



Prof. Dr. med. Yskert von Kodolitsch-- Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf © Kodolitsch

„Das Leben nach einer Typ-A-Dissektion ist ein Leben mit Trauma und Schmerz.“

thorakalem Aortenaneurysma. Eine genetische Testung auf bekannte Gene für Aortopathie (Aortengenpanel) ist meist erforderlich.

Was können gesundheitliche Folgen sein, wenn Aortopathien nicht rechtzeitig erkannt und behandelt werden?

Das akute Aortensyndrom ist der Super-GAU. Selbst wenn es Betroffene in den Herz-OP schaffen: Das Leben nach einer Typ-A-Dissektion ist ein Leben mit Trauma, Schmerz und multiplen aortalen Reinterventionen.

Können Sie die Rolle der Bildgebung bei der Diagnostik von Aortopathien kurz skizzieren?

Die moderne Bildgebung ist der Dreh- und Angelpunkt des Managements: Die transthorakale Echokardiografie ist die Basisdiagnostik zur Beurteilung der Aortenwurzel, die Kernspintomografie dient dem seriellen Monitoring der Gesamtaorta, die Kontrastmittel-Computertomografie ist vor Interventionen unverzichtbar.

Welche therapeutischen Möglichkeiten stehen Ärzten heute zur Verfügung, wenn eine Aortopathie entdeckt wird?

Betablocker und/oder AT₁-Rezeptor-Antagonisten verzögern den Progress des Aneurysmas. Der prophylaktische Ersatz der Aortenwurzel, möglichst mit klappenerhaltender Technik, und die Modifikation des Lebensstils sind die drei Säulen der Therapie. Durch sie wird die Lebenserwartung Betroffener nahezu normalisiert.

Glauben Sie, dass in den kommenden Jahren weitere Fortschritte in der Therapie hereditärer Aortopathien möglich sind? Welche könnten das ihrer Ansicht nach sein?

Ich erwarte keinen Urknall. Wir gehen seit Jahren erfolgreich den Weg der evolutionären Verbesserung prinzipiell bekannter Therapien.

Entscheidend ist es, an das Marfan- oder das Loeys-Dietz-Syndrom zu denken, alle Patienten mit Aortenkomplikationen oder bekannter Aortopathie zu screenen und Familienangehörige Betroffener zu untersuchen.

Vielen Dank für das Gespräch! ■

Kontakt-- Prof. Dr. med. Yskert von Kodolitsch, kodolitsch@uke.de



Mapping ermöglicht Hybridbehandlung

Ventrikuläre Tachykardie-- Im folgenden Fall führte eine epikardiale Kryoablation als Hybridbehandlung einer ventrikulären Tachykardie, geplant mithilfe von Body Surface Mapping, nach erfolglosen endokardialen Ablationsversuchen bei multipel voroperiertem Truncus arteriosus communis zum Ziel.

VON PROF. JÜRGEN SCHREIECK UND DR. CHRISTIAN SCHECKENBACH

Kontakt-- Prof. Dr. med. Jürgen Schreieck, Dr. med. Christian Scheckenbach, Universitätsklinikum Tübingen
juergen.schreieck@med.uni-tuebingen.de
christian.scheckenbach@med.uni-tuebingen.de

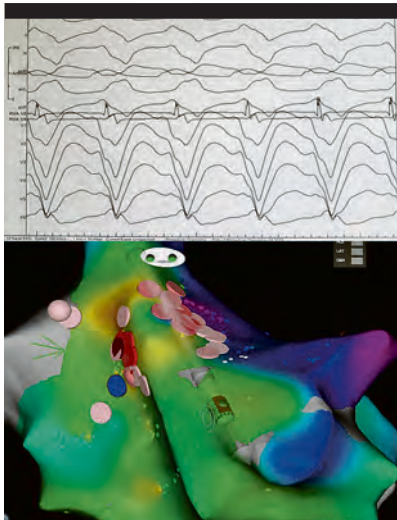


Abb. 1-- Oben: 12-Kanal-EKG der anhaltenden VT, Zykluslänge 440 ms. Unten: Endokardiales 3-D-Aktivationsmapping des rechten Ventrikels. Es wurden nur 220 ms der Aktivierung von endokardial aufgefunden. Superior fehlen zwischen rot (früh) und violett (spät) 220 ms der elektrischen Leitung im Bereich des aufgelagerten, abgeschnürten rechtsventrikulären Divertikels. Endokardiale Ablationslinien blieben dort erfolglos.

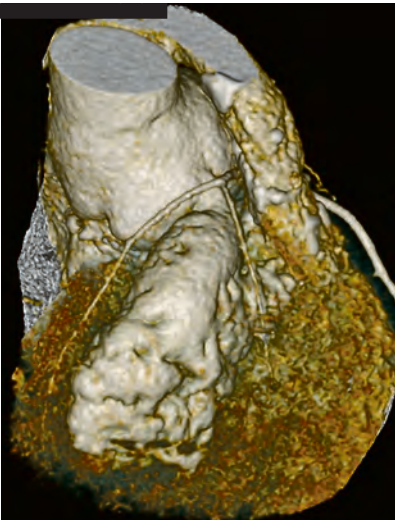


Abb. 2-- Das Kardio-CT zeigt das intramurale rechtsventrikuläre Divertikel, das vom Aortenbulbus ausgeht und von einer sich aufteilenden rechten Koronararterie umrahmt wird.



Abb. 3-- Das Body Surface Mapping zeigt den epikardialen Aktivationsverlauf der VT quer über das rechtsventrikuläre Divertikel von hinten nach vorne.

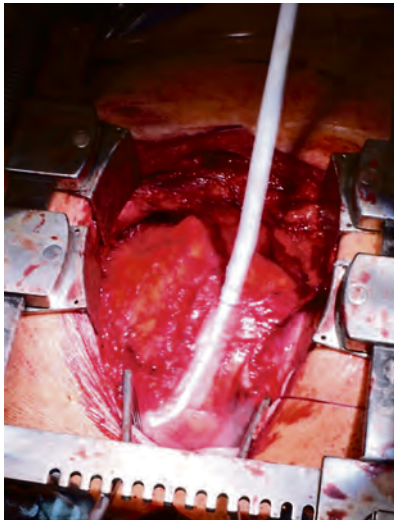


Abb. 4-- Intraoperativer Situs mit der Gefrierläsion des Argon-Kryoablationskatheters in longitudinaler Richtung auf der Divertikelstruktur.

© Schreieck, Scheckenbach (4)

Eine operative Entfernung des ventrikulären Divertikels sollte aufgrund der Nähe zur parallel verlaufenden rechten Koronararterie vermieden werden. Auf Grundlage dessen wurde eine epikardiale lineare Ablationslinie in Längsrichtung des Divertikels und des rechten Ventrikels am schlagenden Herzen bei laufender VT eine entsprechende epikardiale lineare Kryoablation mittels Argongaskühlung (ca. -150°C, Cryoflex 10-S, Medtronic) durchgeführt (Abb. 4). Die VT terminierte während der Kryoablation und war nicht mehr induzierbar. Während der Nachverfolgung von mittlerweile zwei Jahren trat keine VT mehr auf.

Interdisziplinäre Herausforderung

Der Fall demonstriert, dass ventrikuläre Tachykardien bei EMAH eine interdisziplinäre Herausforderung für Rhythmologie, Bildgebung und Herzchirurgie sind. Die rhythmologische Behandlung dieser Patienten profitiert nicht nur in diesem Fall von den innovativen Entwicklungen, der Ausstattung und der Routine eines EPU-High-Volume-Zentrums ■

FAZIT

- Die interventionelle Behandlung von Rhythmusstörungen bei EMAH erfordert eine differenzierte Bildgebung und das Verständnis zuvor durchgeführter rekonstruktiver Operationen.
- Die Katheterablation von ventrikulären Tachykardien stößt bei EMAH insbesondere wegen der postoperativen epikardialen Verwachsungen an ihre Grenzen und erfordert in entsprechenden Einzelfällen die Kooperation mit der Herzchirurgie.
- Die Integration von High-End-Mapping- und Ablationstechniken eines High-Volume-Zentrums der Erwachsenenrhythmologie in die Kinderkardiologie ist geeignet, um den komplexen Rhythmusstörungen bei EMAH gerecht zu werden.

Die Katheterablation nicht ischämischer Kardiomyopathien erfordert nicht selten ein epikardiales Vorgehen. Bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) und ventrikulären Tachykardien (VT) wird ein epikardiales Vorgehen häufig durch epikardiale Adhäsionen, bedingt durch vorausgehende korrektive Herzoperationen, erschwert bzw. verhindert. Der vorliegende Fall demonstriert, wie moderne Mappingmethoden die Planung eines gezielten rhythmuschirurgischen Eingriffs ermöglichen.

Ein ehemals 18-jähriger Patient mit chirurgisch korrigiertem Truncus arteriosus communis A1 erlitt nach bioprosthetischem Aortenklappenersatz rezidivierende, hämodynamisch tolerable ventrikuläre Tachykardien mit einer Kammerfrequenz von 140/min. Eine damalige elektrophysiologische Untersuchung (EPU) mit hochauflösenden 3-D-Mapping des rechten Ventrikels zeigte ein

rechtsventrikuläres Makro-Reentry. Auch wenn ein „concealed entrainment“ an der anterioren und posterioren Wand des rechten Ventrikels möglich war, blieben endokardiale Ablationsversuche mit Anpresskraft-optimierter gekühlter Radiofrequenzablation an der frühesten und spätesten endokardialen rechtsventrikulären Aktivierung komplett erfolglos (CARTO-3, Biosense-Webster, Abb. 1).

Auffällig war, dass über 50 % der gesamten Reentry-Zykluslänge endokardial nicht ableitbar war. Der kritische verzögernde Leitungsthmus lag superior am rechten Ventrikel und war endokardial nicht zu erreichen. Dort fand sich ein abgeschnürtes rechtsventrikuläres Divertikel mit ehemaliger Kommunikation zur Aortenwurzel, das postoperativ durch Plug Devices interventionell verschlossen worden war und damit kathetertechnisch nicht mehr zugänglich war (Abb. 2).

„Rhythmologischer Hybridansatz führte nach Imaging und Mapping zum Erfolg.“

Klappenersatz in Kombination mit rhythmuschirurgischem Eingriff

Der Patient wurde zunächst mit einer Medikation aus Amiodaron und Beta-blockern stabilisiert. Dennoch wurden bei anhaltenden VT-Rezidiven regelhaft elektrische Kardioversionen notwendig, deren Häufung im 21. Lebensjahr einen erneuten Interventionsversuch erforderten. Wegen des katheterablativ nicht erreichbaren rechtsventrikulären Divertikelgewebes wurde ein rhythmuschirurgischer Eingriff in Ergänzung zu einem ohnehin notwendigen Klappenersatz bei einem stenosierte pulmonalen Homografts geplant. Zur Unterstützung der Therapieplanung wurde ein Body Surface Mapping (CardioInsight-Elektrodenweste, Medtronic) der VT durchgeführt. Das Makroreentry im rechten Ventrikel mit einer verzögerten Leitung quer zum rechtsventrikulären Divertikel ließ sich gut darstellen (Abb. 3).

Katheterklappen in Pulmonalposition

Pulmonalklappen--

Im Jahr 2000 führte Bonhoeffer die perkutane Pulmonalklappenimplantation (PPVI) ein [1]. Die herzchirurgische Behandlung einiger komplexer angeborener Herzfehler (z.B. Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt, Truncus arteriosus communis) bedingt die Verwendung einer Bioprothese im rechtsventrikulären Ausflusstrakt (RVOT).

Diese Bioklappen haben nur eine begrenzte Haltbarkeit, durchschnittlich etwa 10–15 Jahre, wenn eine Klappe mit einem Durchmesser über 18 mm verwendet werden kann [2].

Weniger offene Herz-OPs dank PPVI

Das ursprüngliche Behandlungsziel der PPVI war es, die „Lebensdauer“ einer Bioprothese im RVOT zu verlängern und damit die gesamte Anzahl offener Herzoperationen, bezogen auf die Lebenserwartung der relativ jungen Patienten mit angeborenen Herzfehlern, zu reduzieren. Mittlerweile konnte die PPVI-Indikation auch auf Patienten mit RVOT-Dysfunktion bei „nativem“ Ausflusstrakt (Stenose oder Insuffizienz oder beides) erweitert werden [3, 4]. Zahlreiche Studien dokumentieren die

Sicherheit und Effektivität der beiden zugelassenen Herzklappen (Melody von Medtronic, Sapien von Edwards) [5–11].

Langzeitergebnisse

Weltweit wurden bisher mehr als 18.000 Melody-Klappen verwendet, deutlich seltener kamen die Sapien-Klappen zum Einsatz. Für die Melody-Klappe liegen Langzeitergebnisse auch im Vergleich zu

chirurgischen Kollektiven vor. Nach zehn Jahren bestand kein signifikanter Unterschied zwischen beiden Behandlungsmethoden [7]. Für die Sapien-Klappe gibt es bisher keine Langzeitergebnisse [10].

Zur Behandlung dysfunktionaler „nativer“ RVOTs mit einem Durchmesser > 29 mm befinden sich augenblicklich mehrere selbstexpandierende Klappen im europäischen Zulassungsprozess:



Pulmonalklappen für die perkutane Implantation-- v.l.n.r.: In Europa zugelassen: Melody TPV, Sapien XT; in Europa noch nicht zugelassen: Venus P, Pulsta, Harmony.

© Medtronic, Edwards, Venus Medtech, Taewoong Medical

Harmony (Medtronic, FDA-Zulassung erfolgt), Venus P (Venus Medtech), Pulsta (Taewoong, Zulassung in Südkorea) [13–15].

Fazit

Die PPVI ist eine der wichtigsten therapeutischen Verbesserungen der letzten Jahre für Patienten mit angeborenen Herzfehlern. Eine hoffentlich baldige Zulassung der selbstexpandierbaren Klappen in Europa eröffnet die Möglichkeit, mehr Patienten im Herzkatheterlabor effektiv und sicher zu behandeln ■

Prof. Dr. med. Andreas Eicken und Prof. Dr. med. Peter Ewert

Kontakt-- Prof. Dr. med. Andreas Eicken, Deutsches Herzzentrum München
eicken@dhm.mhm.dede

Literatur bei den Verfässlern

Schwangerschaften optimal betreuen

Kardiovaskuläres Risiko-- Bei drei von vier Schwangeren mit kardiovaskulärem Risiko liegen angeborene Herzfehler als Grunderkrankung vor. Ideal ist eine Betreuung durch ein Herz-Schwangerschafts-Team und die Bestimmung des kardiovaskulären Risikos nach dem modifizierten Schema der WHO.

VON PD DR. CHRISTOPH SINNING UND PROF. NICOLE NAGDYMAN

Kontakt-- PD Dr. Christoph Sinning, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf; Prof. Dr. Nicole Nagdyman, Deutsches Herzzentrum München
c.sinning@uke.de; nagdyman@dhm.mhn.de

Modifizierte Klassifikation der Weltgesundheitsorganisation (WHO) für das kardiovaskuläre Risiko von Müttern während der Schwangerschaft

Risikogruppe	mWHO I	mWHO II	mWHO II–III	mWHO III	mWHO IV
Erkrankungen	- chirurgisch behandelte einfache Läsionen wie Vorhof- oder Ventrikelseptumdefekt, persistierender Ductus arteriosus oder Fehleinmündung der Lungenvene, - unkomplizierte Pulmonalklappenstenose oder Mitralklappenprolaps, - interventionell/chirurgisch verschlossener Ductus arteriosus.	- nicht korrigierter Vorhof- oder Ventrikelseptumdefekt, - Fallot-Tetralogie nach chirurgischer Behandlung, - die meisten supraventrikulären Arrhythmien.	- leichtgradig eingeschränkte linksventrikuläre Funktion, - hypertrophe Kardiomyopathie ohne Obstruktion, - Marfan-Syndrom ohne Erweiterung der Aorta, - Aortendilatation < 45 mm bei Patienten mit bikuspiden Aortenklappen, - Korrektur einer Aortenisthmusstenose, - Herzklappenerkrankung (nicht mWHO I oder IV).	- mechanische Herzklappe, - systemischer rechter Ventrikel, - Fontan-Zirkulation, - nicht korrigierter zyanotischer Herzfehler, - Marfan-Syndrom mit einem Aortendurchmesser von 40–45 mm, - Aortendilatation von 45–50 mm bei Patienten mit bikuspiden Aortenklappen.	- Idiopathische pulmonalerterielle Hypertonie, - Einschränkung der linksventrikulären Funktion (Auswurffraktion < 35 %), - vorherige Peripartum-Kardiomyopathie, - hochgradige Mitralklappenstenose, - Marfan-Syndrom und Aortendilatation > 45 mm, - Bikuspiden Aortenklappen und Aortendurchmesser > 50 mm, - Aortenisthmusstenose mit hohem Gradienten ohne Korrektur.
Risiko hinsichtlich Morbidität und Mortalität	Kein erhöhtes Risiko	Minimal erhöhtes Risiko	Mittelgradig erhöhtes Risiko	Deutlich erhöhtes Risiko	Extrem erhöhtes Risiko; Kontraindikation für Schwangerschaft
Rate kardiovaskulärer Ereignisse	2,5–5 %	5,7–10,5 %	10–19 %	19–27 %	40–100 %
Beratung empfohlen	Ja	Ja	Ja	Ja Behandlung sollte in einem Zentrum mit Expertise erfolgen	Ja Behandlung sollte in einem Zentrum mit Expertise erfolgen

Tabelle: Cardio News

Quelle: Modifiziert nach ESC-Leitlinie 2018 [1]

Das Risiko für kardiovaskuläre Erkrankungen in der Schwangerschaft hat sich aufgrund von mehreren Faktoren deutlich erhöht [1]. Hierfür ist insbesondere das höhere Alter der Frauen bei der ersten Schwangerschaft zu nennen, aber auch das vermehrte Vorhandensein kardiovaskulärer Risikofaktoren wie arterielle Hypertonie, Diabetes mellitus und Adipositas [1]. Die häufigste kardiovaskuläre Erkrankung, die während einer Schwangerschaft auftritt, ist die arterielle Hypertonie und damit einhergehende Komplikationen wie Präeklampsie und

Eklampsie [1]. Die häufigste kardiovaskuläre Erkrankung in der Schwangerschaft ist die Gruppe der angeborenen Herzfehler mit 75–82 %, die meist bereits vor der Schwangerschaft bekannt sind. Dies erklärt sich daraus, dass eine größere Zahl von Kindern mit angeborenen Herzfehlern erwachsen werden und selber Kinder bekommen [1, 2].

Beratung vor der Schwangerschaft

Die Mehrheit der Patientinnen mit angeborenen Herzfehlern tolerieren eine Schwangerschaft hämodynamisch gut,

jedoch sollte bei diesen Patientinnen, insbesondere bei angeborenen Herzfehlern mit moderater bis hoher Komplexität, im Vorfeld eine Beratung in einem Herz-Schwangerschafts-Team interdisziplinär durchgeführt werden (Abb. 1) [1, 2]. Zu diesem Team sollten neben Geburtshelfern auch Vertreter der Fachdisziplinen Kardiologie, Pränatalmedizin und Anästhesie gehören, zusätzliche Fachdisziplinen können nach Bedarf angefragt werden. Ein Herz-Schwangerschafts-Team kann als Netzwerk organisiert sein, um so Patientinnen mit ange-

borenen Herzerkrankungen von mehreren Krankenhäusern zu beraten, sodass ein solches Team nicht in jeder Einrichtung vorhanden sein muss [1, 2].

Risikostratifizierung nach mWHO-Schema

Das kardiovaskuläre Risiko der Patientinnen sollte nach dem modifizierten Schema der Weltgesundheitsorganisation (mWHO) eingeteilt werden (Abb. 1). Zur Risikostratifizierung sollte zumindest eine Elektrokardiografie (EKG), eine Echokardiografie und ein Belastungstest

durchgeführt werden. Wird in dem Belastungstest eine Ausbelastung > 80 % erreicht, ist von einem erfolgreichen Verlauf der Schwangerschaft auszugehen. Bei Patientinnen mit Pathologien der Aorta sollte weiterhin eine Bildgebung mittels Computertomografie oder Magnetresonanztomografie erfolgen [1, 2].

Die Bestimmung des natriuretischen Peptids NT-proBNP in der 20. Schwangerschaftswoche ist ab dem Schwellenwert von > 128 pg/ml ein Prädiktor für kardiovaskuläre Ereignisse im weiteren Schwangerschaftsverlauf [1]. Patientinnen, die in Klasse 4 des mWHO-Schemas eingestuft werden, sollte von einer Schwangerschaft abgeraten werden. Aufgrund des sehr hohen Risikos für Patientinnen in mWHO-Klasse 3 muss eine engmaschige Anbindung an das betreuende Zentrum und eine sorgfältige Evaluation vor der Schwangerschaft erfolgen.

Netzwerk für Patientinnen mit kardiovaskulären Erkrankungen

Die Zusammenarbeit bei der Betreuung von Schwangeren mit kardiovaskulären Erkrankungen, insbesondere mit angeborenen Herzerkrankungen, ist von großer Bedeutung, damit die Schwangerschaft ohne ein erhöhtes Risiko für die Patientin und das Kind verlaufen kann. Generell wird zwar in den mWHO-Klassen 1 und 2 die Anbindung an ein Zentrum – anders als für Patientinnen in Klasse 3 und 4 – nicht konkret empfohlen. Jedoch sollten die Patientinnen in einem interdisziplinären Netzwerk und in einem Herz-Schwangerschafts-Team besprochen werden ■

Literatur--

- 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy, doi:10.1093/eurheartj/ehy340
- 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease, doi:10.1093/eurheartj/ehaa554

Weiterbildung zum EMAH-Kardiologen

Zusatzqualifikation-- Seit Kurzem können sowohl Kinderkardiologen als auch Erwachsenenkardiologen die fachübergreifende Zusatzbezeichnung des EMAH-Kardiologen erwerben.

VON DR. FOKKO DE HAAN UND DR. ULRICH NEUDORF

Die Zahl der Erwachsenen mit komplexen angeborenen Herzfehlern in Deutschland übersteigt mittlerweile die Zahl derjenigen Patienten, die mit einem solchen Herzfehler geboren werden. Da es sich nicht um eine normale Transition des angeborenen Herzfehlers handelt, sondern zusätzlich kardiovaskuläre Krankheitsbilder hinzutreten können, stellte sich vor vielen Jahren die Frage, wer für diese Patientengruppe zuständig ist, da der Kinderkardiologe Patienten, die älter als 18 Jahre alt sind, nicht betreuen darf, und der Erwachsenenkardiologe in der Regel mit den Begleitproblemen angeborener Herzfehler nicht ausreichend vertraut ist (siehe hierzu

auch das Urteil des Bundessozialgerichts 2016).

Aufgrund dieser Erkenntnis vereinbarten die drei Fachgesellschaften – Deutsche Gesellschaft für Kardiologie (DGK), Deutsche Gesellschaft für pädiatrische Kardiologie (DGPK) und die Deutsche Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie (DGTHG) – 2004, eine gemeinsame Expertengruppe Erwachsene mit angeborenem Herzfehler (EMAH) aufzustellen (Task Force), um die Versorgungssituation zu verbessern.

Auf Betreiben dieser Task Force gelang es im Mai 2018, dass die persönlichen Qualitätsmerkmale des EMAH-

Arztes in der neu überarbeiteten Muster-Weiterbildungsordnung (MWBO) als neu geschaffene Zusatzbezeichnung festgelegt und anerkannt wurden. Darin heißt es, die Zusatzweiterbildung „Spezielle Kardiologie für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)“ umfasst in Ergänzung zu einer Facharztkompetenz die spezielle Diagnostik und Therapie komplexer struktureller angeborener Herzfehler im Erwachsenenalter.

Gemäß §11 MWBO sind neben der Facharztanerkennung als Erwachsenen-kardiologe oder Kinderkardiologe zusätzlich 18 Monate „Spezielle Kardiologie für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern“ unter Befugnis an Weiter-

bildungsstätten abzuleisten. Dabei kann ein sechsmonatiger Abschnitt im jeweiligen kardiologischen Gebiet „versenkt“ werden. Um aber den speziellen Anforderungen der Versorgung von EMAH gerecht zu werden, müssen sechsmonatige Abschnitte im jeweiligen anderen Fachgebiet und ein weiterer sechsmonatiger Abschnitt in einer speziellen EMAH-Abteilung abgeleistet werden.

Die Umsetzung geschieht durch die jeweiligen Landesärztekammern, die die Empfehlungen der MWBO von 2018 uneingeschränkt übernommen und vor einer entsprechenden Prüfungskommission den persönlichen Qualitätsnachweis eingeholt haben.

Zukünftige Entwicklung

Aufgrund der Komplexität der Versorgung von EMAH ist die zeitlich lange Weiterbildung erforderlich und nachvollziehbar. Gleichzeitig gilt es aber, interessierte Kardiologen hierfür zu motivieren, und zwar möglichst frühzeitig zu Beginn ihrer kardiologischen Tätigkeit. Dies ist auch für die Weiterbildungszentren eine besondere Herausforderung. Zur motivierenden Unterstützung leisten Patientenverbände und die Deutsche Herzzstiftung einen wertvollen Beitrag. Die Aufgabe der EMAH-Task Force besteht jetzt darin, vertragliche Regelungen mit den Kostenträgern auszuarbeiten, um dem EMAH-Kardiologen eine positive Perspektive einschließlich des ökonomischen Mehrwerts zu bieten ■

Kontakt-- Dr. med. Fokko de Haan, Solingen; Dr. med. Ulrich Neudorf, Universitätsklinikum Essen; DrdeHaan@aol.com; ulrich.neudorf@uk-essen.de