Presse-Information

Vorstellung des Deutschen Herzberichts 2022
in Berlin am 21. September 2023

Fokusthema: Herzrhythmusstörungen und ihre Grund- und Folgeerkrankungen - was leistet die Herzmedizin heute gegen den plötzlichen Herztod und weitere Komplikationen

EMAH: Herzrhythmusstörungen nach operiertem angeborenem Herzfehler

Herzrhythmusstörungen bei Patienten mit einem angeborenen Herzfehler (AHF) sind zum Teil mit der abnormen Anlage und Struktur des Herzens assoziiert, oder sie entwickeln sich im längerfristigen Verlauf mitbedingt durch die abnorme Hämodynamik, Myokardfunktionsbeeinträchtigung oder postoperativ als Folge kardiochirurgischer Eingriffe und ihrer Residualbefunde.

Sie können supraventrikulär oder ventrikulär entstehen, können inadäquat beschleunigte oder verlangsamte Herzfrequenz zeigen, die oftmals klinisch schlecht toleriert zu Symptomen führt; besonders bei ventrikulärem Ursprung anhaltender Dysrhythmie ist das Risiko des plötzlichen Herztodes gegeben. Grundsätzlich hat sich die Behandlung von Herzrhythmusstörungen in dieser besonderen Patientengruppe altersabhängig von der medikamentösen Therapie deutlich zu katheterinterventionellen Maßnahmen (EPU, Ablation) oder Device-Implantaten (Schrittmacher, CRT, ICD) verlagert.

Patienten mit AHF erreichen heute zu über 90% das Erwachsenenalter. Komplikationen im Langzeitverlauf sind somit zunehmend zu beobachten. Arrhythmien sind neben der Herzinsuffizienz die häufigste Ursache der Hospitalisierung, kennzeichnen die Morbidität im Langzeitverlauf und sind ein wesentlicher Aspekt der Notwendigkeit der Patientenbetreuung in spezialisierten EMAH-Praxen und -Zentren. Diese Einrichtungen sind heute die etablierte strukturelle Voraussetzung für eine sichere Transition aus der kinderkardiologischen Betreuung in die EMAH-Versorgung. Eine gelingende Transition setzt für den Patienten eine umfangreiche Aufklärung über die Grunderkrankung, mögliche Komplikationen, Effekt der Medikation und die Notwendigkeit weiterer Nachsorgeuntersuchungen voraus.

Supraventrikuläre Tachykardien treten im Langzeitverlauf bei ca 50% der Patienten mit AHF auf; der jeweilige Pathomechanismen der Tachykardie (zumeist als IART), die Art des zugrunde liegenden Herzfehlers und die (postoperative) Hämodynamik sind bedeutsam für die Prognose. Besonders bei Patienten mit TGA nach Mustard/Senning-Operation, mit pulmonaler Hypertonie (Eisenmenger-Syndrom), Herzklappenerkrankungen oder univentrikulärer Zirkulation nach Fontan-Operation erhöhen sie das Mortalitätsrisiko.

Zur langfristigen Behandlung stehen medikamentöse Maßnahmen zur Verfügung, oft auch durch Kombination verschiedener Medikamente zur Frequenz- und Rhythmuskontrolle. Zunehmend zeigt sich die Katheterablation als kurativer

Behandlungsansatz der medikamentösen Therapie überlegen und wird primär empfohlen. Sie setzt eine detaillierte Bildgebung (MRT, 3D-Rekonstuktion, CT) voraus zur Planung der elektrophysiologischen Untersuchung. Limitationen ergeben sich hier vitiumabhängig durch eingeschränkte Zugänge für die Katheterintervention nach ausgedehnter Vorhofchirurgie, aber auch durch das Wiederholungsrisiko der Dysrhythmie.

Eine **Sinusknoten-Dysfunktion** kann sich aufgrund abnorme Vorhofbelastung entwickeln, ist aber oftmals Folge des chirurgischen Eingriffs wie bei Patienten mit TGA nach Mustard/Senning-Operation oder bei Patienten mit univentrikulärer Zirkulation nach Fontan-Operation. Sie kann sich bei diesen Patienten in bis zu 50% bzw. 15% im Langzeitverlauf entwickeln und zu symptomatischer Bradykardie führen, so dass eine Schrittmacheimplantation notwendig wird.

Vorhofflimmern als besondere Form der atrialen Dysrhythmie entwickelt sich bei Patienten mit AHF oftmals im Zuge supraventrikulärer Tachyarrhythmien (IART) und tritt somit in deutlich jüngerem Alter und deutlich häufiger als in der Gesamtbevölkerung auf. Das Risko eines cerebrovaskulären Insults und einer Herzinsuffizienz trägt dann zur Morbidität im Langzeitverlauf bei. Auch hier stehen katheterinterventionelle Verfahren im Vordergrund (sog Pulmonalvenenisolation); eine Wiedereintreten erneuten Vorhofflimmerns ist jedoch nicht selten.

Symptomatische bradykarde Herzrhythmusstörungen bedürfen in der Regel der Schrittmacherimplantation. Postoperativ wird die Häufigkeit eines kompletten AV-Blocks mit ca 1% angegeben, er kann jedoch in besonderen Fällen auch erst spät im Langzeitverlauf auftreten. Das Risiko eines spontan sich entwickelnden AV-Blocks ist bei der kongenital korrigierten Transposition gegeben (jährliche Inzidenz ca 2%), selten bei atrioventrikulären Septumdefekten.

Ventrikuläre Arrhythmien als Extraschläge oder nicht-anhaltende Tachykardie treten bei Patienten mit AHF nicht selten auf, werden in ihrer prognostischen Bedeutung hinsichtlich des Risikos der Entwicklung anhaltendender Tachykardien oder des plötzlichen Herztodes (außer bei Patienten mit Fallot-Tetralogie) kontrovers diskutiert.

Anhaltende ventrikuläre Tachykardien (postoperativ besonders bei Patienten mit Fallot-Tetralogie, Transposition der großen Gefäße oder komplexen AHF) bedürfen zusätzlich zur ICD-Implantation der anti-arrhythmischen Medikation, um das Auftreten von VT-Episoden zu reduzieren. Bei symptomatischer monomorpher VT kann zusätzlich zur ICD-Implantation die Katheterintervention indiziert sein. Präoperativ oder präinterventionell vor geplantem Klappenersatz ist bei Patienten mit Fallot-Tetralogie die elektrophysiologische Untersuchung (und ggf Ablation rechtsventrikulärer Ausflussbahn-VT) sinnvoll.

Sind für erworbene Herzerkrankungen zur **CRT** auch in Leitlinien Empfehlungen zur Therapie bei therapierefraktärer Herzinsuffizienz definiert, so ist die Datenlage für Patienten mit AHF aufgrund der komplexen Strukturanomalien sehr limitiert. CRT bei Patienten mit spontaner oder Schrittmacher-induzierter linksventrikulärer Dyssynchronie ist erfolgreich und wird empfohlen. Bei Patienten mit Fallot-Tetralogie mit Dysfunktion und Dilatation des subpulmonalen rechten Ventrikels kann -sofern andere Therapiemöglichkeiten ausgeschöpft sind, eine CRT diskutiert werden. Bei

AHF mit rechtem Systemventrikel (Transposition der großen Arterie nach Mustard/Senning-Operation, kongenital korrigierte Transposition/ccTGA) liegen zT widersprüchliche Daten vor; Patienten mit ccTGA mit günstigem Zugang zum rechten Ventrikel über den Koronarvenensinus scheinen eher profitieren zu können. Für Patienten mit univentrikulärem Herz und symptomatischer Einschränkung der Pumpleistung kann eine CRT (dual-/multi-site oder single apical pacing) wohl erwogen werden, der therapeutische Effekt ist jedoch nur eingeschränkt beurteilbar.

Für **Patienten mit angeborenem Herzfehler** kann sich das **Risiko für SCD** in Abhängigkeit von einer bestehenden ventrikulären Dysfunktion, Vernarbung oder fibrotischen Herzmuskelveränderungen besonders bei komplexeren Herzfehlern im Langzeitverlauf erhöhen, ebenso ist die Anzahl vorangehender Interventionen und Komplikationen bedeutsam. Ventrikuläre Tachykardien/Kammerflimmern sind zumeist der anzunehmende pathophysiologische Mechanismus.

Neben der Herzinsuffizienz ist der plötzliche Herztod mit nahezu 20-30% die Haupttodesursache für Erwachsene mit angeborenem Herzfehler im Langzeitverlauf; Angaben einer Studie zufolge tritt dies Ereignis bei einem mittleren Alter von 39 Jahren ein (im Mittel somit 10 Jahre früher als durch Herzinsuffizienz bedingt).

Assoziiert mit dem SCD zeigen sich unterschiedliche Formen vorbestehender supraventrikulärer (Vorhofflattern und -flimmern, supraventrikuläre Tachykardie) und ventrikulärer Herzrhythmusstörungen (Kammerflattern und -flimmern, anhaltende und bei Patienten mit Fallot-Tetralogie nicht-anhaltende Tachykardie), atrioventrikuläre oder intraventrikuläre Leitungsstörungen, ferner Myokardischämie und eingeschränkte systolische Ventrikelfunktion, ebenso pulmonale Hypertonie (Eisenmenger-Syndrom).

Das **Risiko für SCD** nimmt mit der Komplexität des Herzfehlers zu (Transposition der großen Arterien/systemischer rechter Ventrikel, univentrikuläres Herz, Fallot-Tetralogie und cyanotische Vitien/Eisenmenger-Syndrom, Linksherz-Obstruktionen) und ist 25- bis 100-mal größer als für die normale Bevölkerung. Für Patienten mit Fallot Tetralogie werden besonders die QRS-Dauer, eingeschränkte rechts- oder linksventrikuläre Funktion, das Auftreten nicht-anhaltender ventrikulärer Tachykardien als prädiktive Risikofaktoren gesehen.

Bei zunehmend schwerer Einschränkung der Pumpleistung des Systemventrikels (EF <35%) ist die Implantation eines **ICD auch als Primärprophylaxe** individuell und Vitium-spezifisch abzuwägen. Ebenso bei Erwachsenen mit Fallot-Tetralogie und multiplen Risikofaktoren (s.o.), bei singulärem Ventrikel oder systemischem rechten Ventrikel mit deutlicher Funktionseinschränkung und komplexen ventrikulären Dysthyhtmien. Die ICD -Imlantation ist zu über legen nach synkopalem Ereignis unklarer Ursache und auffälliger elektrohysiologischer Untersuchung (induzierbare VT/VF). Die **Sekundärprophylaxe** bei Patienten mit anhaltenden ventrikulären Tachykardien oder nach near-missed-SCD wird von antiarrhythmischer Medikation begleitet. Eine Indikation zur Ablation (monomorpher) ventrikulärer Tachykardien wird i.d.R. nur begleitend zur ICD-Implantation gesehen. Die **transvenöse** ICD-Implantation kann bei komplexen Herzfehlern aufgrund der speziellen Anatomie bisweilen schwierig sein; die subkutane ICD-Implantation ist aufgrund fehlender Antitachykardie/Bradykardie-Stimulation nur eingeschränkt eine Alternative.

Unerlässlich bleibt die individuelle Risikostratifizierung zur Prophylaxe des plötzlichen Herztodes durch das Heart-team.

Öffentlichkeitsarbeit
Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie
und Angeborene Herzfehler e. V. (DGPK)

Prof. Dr. Renate Kaulitz
E-Mail: renate.kaulitz@med.uni-tuebingen.de
DGPK-Geschäftsstelle
D-40237 Düsseldorf

Tel: 0211/6026655
E-Mail: kontakt@dgpk.org
https://www.dgpk.org