



---

DEUTSCHE GESELLSCHAFT FÜR PÄDIATRISCHE KARDIOLOGIE  
UND ANGEBORENE HERZFEHLER e.V.

---

S2k Leitlinie

---

## **D-Transposition der großen Arterien (d-TGA)**

Astrid E. Lammers (Münster), Oliver Dewald (Erlangen), Tilman Humpl (Lörrach),  
Corinna Lebherz (Aachen), Carsten Rickers (Hamburg), Thomas Paul (Göttingen)

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und  
Angeborene Herzfehler am 19.05.2026

# INHALTSVERZEICHNIS

	<b>Seite</b>
<b>1. Geltungsbereich</b>	6
<b>2. Methodik</b>	6
<b>Tabelle 1: Beschreibung der Empfehlungsgrade</b>	<b>6</b>
<b>Abkürzungsverzeichnis</b>	7
<b>3. Definition und Morphologie</b>	9
<b>4. Epidemiologie</b>	11
4.1 Prävalenz	11
4.2 Genetik und Risikofaktoren	11
4.3. Prävention und Maßnahmen bei bekannter Diagnose	12
<b>Kernaussage 1: Epidemiologie, Definition und Genetik</b>	12
<b>Handlungsempfehlungen 1: Epidemiologie, Definition und Genetik</b>	13
<b>5. Pathophysiologie und Hämodynamik</b>	13
<b>6. Körperliche Befunde und Leitsymptome</b>	14
<b>Kernaussage 2: Pathophysiologie, Hämodynamik und Leitsymptome</b>	15
<b>7. Initiale Diagnostik</b>	16
7.1 Zielsetzung	16
7.2 Bewertung der diagnostischen Verfahren	16
7.2.1 Pulsoxymetrie	16
7.2.2 Fetale Echokardiographie	17
7.2.3 Transthorakale Echokardiographie	18
7.2.4 Elektrokardiogramm	19
7.2.5 Herzkatheteruntersuchung	19
7.2.6 Röntgen-Thorax	19
7.2.7 Schichtbildgebung (MRT/CT)	20
7.2.7.1 Kardio-Computertomographie	20
7.2.7.2 Kardio-Magnetresonanztomographie.	20
7.2.8 Labordiagnostik	21
<b>Kernaussage 3: Diagnostische Verfahren: Initial-Diagnostik</b>	21
<b>Handlungsempfehlungen 3: Diagnostische Verfahren: Initial-Diagnostik</b>	21

## 8. Therapie

8.1	Therapeutische Grundsätze und Behandlungsstrategien	22
8.2	Medikamentöse Behandlung (Initialtherapie)	23
8.3	Interventionelle Behandlung	24
	8.3.1 (Ballon-)Atrioseptostomie	24
	8.3.2 Stentimplantation in den Ductus arteriosus	24
8.4	Chirurgische Therapie/ Operationsverfahren	25
	8.4.1 Arterielle Switch-Operation -einfache d-TGA mit oder ohne VSD	25
	8.4.2 Atriale Switch-Operation/Vorhofumlagerungsoperation	26
	8.4.3 Korrektur der komplexen d-TGA (d- TGA mit LVOTO +/- VSD)	26
	8.4.3.1 Operation nach Rastelli	26
	8.4.3.2 REV (Réparation à l'étage ventriculaire)-Prozedur	27
	8.4.3.3 Bex-Nikkaidoh-OP (Posteriore Aortenwurzeltranslokation)	27
	8.4.3.4 Half-truncal turn/En-bloc-Rotation/ Double root tranlocation	27
8.5	Perioperative Risikofaktoren und Mortalität	28

**Kernaussagen 4: Medikamentöse, interventionelle und chirurgische Therapie** 30

**Handlungsempfehlungen 4: Prä- und postnatales Management, medikamentöse, interventionelle und chirurgische Therapie** 31

8.6	Postoperative Therapie	32
-----	------------------------	----

## 9. Verlauf und Prognose

9.1	Natürlicher Verlauf	32
9.2	Prognose und Verlauf nach chirurgischer Therapie	32
	9.2.1 Prognose und Verlauf nach arterieller Switch-Operation	33
	9.2.1 Allgemein	33

### Tabelle 2: Probleme nach arterieller Switch Operation

9.2.2	Spezifische Probleme der Nachsorge bei EMAH	35
	9.2.2.1 Pulmonalstenose	36
	9.2.2.2 Stenose/Insuffizienz der (Neo-)Aortenklappe	36
	9.2.2.3 Dilatation der Aorta ascendens	37
	9.2.2.4 RV-PA Conduit Stenose (nach Rastelli)	38
	9.2.2.5 Komplikationen im Bereich der Koronararterien	38
	9.2.2.6 Arrhythmien	39
	9.2.2.7 Pulmonale Hypertonie	40
9.2.3	Probleme nach Korrektur-Operation der komplexen d-TGA	40

<b>Tabelle 3: Probleme nach Rastelli-(artiger ) Operation</b>	<b>41</b>
<b>10. Ambulante Nachsorge</b>	<b>41</b>
10.1 Allgemeine Empfehlungen	41
10.2 Bewertung der diagnostischen Verfahren im Verlauf	41
10.2.1 Pulsyoxymetrie und Blutdruckmessung	41
10.2.2 Transthorakale Echokardiographie	42
10.2.3 Transoesophageale Echokardiographie	42
10.2.4 Elektrokardiogramm	43
10.2.4.1 12-Kanal Elektrokardiogramm	43
10.2.4.2 Langzeit-EKG	43
10.2.5 Spiroergometrie	43
10.2.6 Labordiagnostik	44
10.2.7 Röntgen-Thorax	44
10.2.8 Weiterführende nicht-invasive Schichtbildgebung (MRT/CT)	44
10.2.8.1 Kardio-Computertomographie (CT)/ CT-Angiographie	44
10.2.8.2 Kardio-Magnetresonanztomographie und Stress-MRT	45
10.2.9 Herzkatheteruntersuchung	46
<b>Kernaussagen 5: Untersuchungen und Diagnostik im Verlauf</b>	<b>47</b>
<b>Handlungsempfehlungen 5: Untersuchungen und Diagnostik im Verlauf</b>	<b>47</b>
10.3 Pharmakologische Behandlung	48
10.4 Sozialmedizinische und psychosoziale Aspekte	48
10.5 Sportempfehlungen	49
10.5.1 Patienten nach arterieller Switch-Operation	49
10.5.2 Patienten nach atrialer Switch-Operation	49
10.6 Generelle Empfehlungen	50
10.6.1 Endokarditisprophylaxe	50
10.6.2 Gesunder Lebensstil	51
<b>11. Nachsorge Erwachsener mit angeborenem Herzfehler (EMAH)</b>	<b>51</b>
11.1 Prognose und Morbidität im Verlauf nach atrialer Switch-Operation (Vorhofumkehroperation)	51
<b>Tabelle 4: Probleme nach atrialer Switch- Operation</b>	
11.1.1 Herzinsuffizienz	52
11.1.2 AV-Klappeninsuffizienz	54

11.1.3 Herzrhythmusstörungen/ Risiko plötzlicher Herztod	55
11.1.4 Baffle- Stenosen/Leaks	55
<b>Handlungsempfehlungen 6: EMAH: Nachsorge nach atrialer Switch-Operation</b>	56
<b>Handlungsempfehlungen 7: EMAH: Nachsorge nach arterieller Switch-Operation</b>	58
<b>12. Herzrhythmusstörungen bei Patienten mit einer d-TGA</b>	59
12.1 Vorhofumkehroperation nach Mustard und Senning	59
12.1.1. Supraventrikuläre Arrhythmien	59
12.1.2 Therapie von supraventrikulären Arrhythmien	60
<b>Kernaussage 8: Herzrhythmusstörungen nach Vorhofumkehroperation</b>	62
12.1.3 Ventrikuläre Arrhythmien	62
<b>Kernaussage 8 Fortsetzung : Ventrikuläre Tachyarrhythmien bei d-TGA nach Vorhofumkehroperation</b>	63
<b>Handlungsempfehlungen 8: Herzrhythmusstörungen nach Vorhofumkehroperation</b>	63
12.2 Arterielle Switch-Operation	64
12.2.1 Arrhythmien nach arterieller Switch Operation	64
12.2.2 Plötzlicher Herztod nach arterieller Switch Operation	64
<b>Kernaussage 9: Herzrhythmusstörungen nach arterieller Switch-Operation</b>	66
<b>Handlungsempfehlungen 9: Herzrhythmusstörungen nach arterieller Switch-Operation</b>	66
12.3 Rastelli-Operation und seltenere Verfahren	65
<b>13. Schwangerschaft</b>	66
13.1 Patientinnen nach arterieller Switch Operation	66
13.2 Patientinnen nach atrialer Switch Operation	66
<b>Kernaussage 10: Schwangerschaft</b>	68
<b>Handlungsempfehlungen 10: Schwangerschaft</b>	68
<b>14. Durchführung der Diagnostik und Therapie</b>	69
<b>15. Literaturverzeichnis</b>	70
<b>16. ANHANG</b>	85
Fetale Echokardiographie:	
Echokardiographische Prädiktoren für eine pränatale Restriktion des Vorhofseptums	

## **1. Geltungsbereich**

---

Patienten mit d-Transposition der großen Arterien (d-TGA) von der Fetalzeit über das Kindes- und Jugendalter bis ins Erwachsenenalter.

## **2. Methodik**

---

Die Konsensfindung in der Leitlinienkommission erfolgte nach eingehender Literaturrecherche in einem zweistufigen Delphi-Verfahren:

1. schriftlich per E-Mail Umlauf
2. mündliche Konsentierung im strukturierten Gruppenprozess.

Handlungsempfehlungen wurden soweit möglich in vier Empfehlungsgrade eingeteilt (Tab. 1).

<b>Formulierung</b>	<b>Empfehlungsgrad</b>	<b>Farbliche Markierung</b>
Soll	Starke Empfehlung	Grün
Sollte	Empfehlung	Gelb
Kann erwogen werden	Empfehlung offen	Grau
Soll nicht / sollte nicht	Nicht empfohlen	Rot

**Tabelle 1:** Beschreibung der Empfehlungsgrade

## Abkürzungsverzeichnis

ASO	arterielle Switch Operation
AV	Atrioventrikuläre
BAS	Ballonatrioseptostomie
BGA	Blutgasanalyse
ccTGA	kongenital korrigierte Transposition der grossen Arterien („congenitally corrected transposition of the great arteries“)
CT	Computertomographie
cTDI	Farbkodierter Gewebedoppler (colour tissue Doppler imaging)
DGK	Deutsche Gesellschaft für Kardiologie
DGPK	Deutsche Gesellschaft für pädiatrische Kardiologie und Angeborene Herzfehler
d-TGA	d(extro)-Transposition der großen Arterien
DORV	Double outlet right ventricle
ECV	Extra-zelluläres Volumen (extracellular volume)
EF	Ejektionsfraktion
EKG	Elektrokardiogramm
EMAH	Erwachsene mit angeborenem Herzfehler
ESC	European Society of Cardiology
ggf.	gegebenenfalls
HLHS	Hypoplastisches Linksherzsyndrom
ICD	Implantierbarer Kardioverter-Defibrillator
KN AHF	Kompetenznetz für angeborene Herzfehler
LGE	Late-Gadolinium-Enhancement
LL	Leitlinie
LV	Linker Ventrikel
LVOT	Linksventrikulärer Ausflußtrakt
LVOTO	Linksventrikuläre Ausflußtraktobstruktion
MRT	Magnet-Resonanztomographie
NEC	Nekrotisierende Enterokolitis
NYHA	New York Heart Association
OP	Operation

PA	Pulmonalarterie
PAH	Pulmonalarterielle Hypertonie
PH	Pulmonale Hypertonie
PPHN	Persistierende pulmonale Hypertonie des Neugeborenen
pPS	periphere Pulmonalstenose
PS	Pulmonalstenose
RV	Rechter Ventrikel
RVOTO	Rechtsventrikuläre Ausflußtraktobstruktion
REV	Réparation à l'étage ventriculaire – Prozedur
TAPSE	Tricuspid annular plane systolic excursion
TI	Trikuspidalklappeninsuffizienz
VSD	Ventrikelseptumdefekt

### **3. Definition und Morphologie**

---

Die d-Transposition der großen Arterien (d-TGA) gehört zu den konotrunkalen Anomalien, per Definition entpringt die Aorta aus dem morphologisch rechten und die Pulmonalarterie aus dem morphologisch linken Ventrikel. Es besteht eine ventrikuloarterielle Diskordanz und atrio-ventrikulärer Konkordanz. Bei der anatomisch häufigsten Form nimmt die Aorta eine rechts-anteriore (Mal-)Position in Kontinuität mit dem rechtsventrikulären Ausflusstrakt ein, daher der Name „dextro“-Transposition.

Der Begriff „**einfache Transposition**“ oder „d-TGA simplex“ (ca. 75% der Fälle) wird verwendet, wenn keine weiteren (kardialen) Fehlbildungen vorhanden sind. Zu einer einfachen Transposition zählen auch Patienten mit einem Vorhofseptumdefekt, einem offenen Ductus arteriosus sowie mit einem kleinen, hämodynamisch unbedeutenden Ventrikelseptumdefekt.

Der Begriff **komplexe TGA** (ca. 25 % der Fälle) ist den Patienten mit weiteren schwerwiegenden assoziierten kardialen Fehlbildungen vorbehalten. Hierbei handelt es sich häufig um einen großen Ventrikelseptumdefekt (ca. 20 %) oder um eine Ausflusstraktobstruktion (ca. 5 %). Diese sind häufig mit einem atrialen Isomerismus vergesellschaftet. Selten sind auch abnorme venoatriale Konnektionen zu finden [1, 2].

Von besonderer chirurgischer Bedeutung sind begleitende Malalignment-Ventrikelseptumdefekte [3–5]. Eine hochgradige Deviation des Outletseptums nach anterior in den rechtsventrikulären Ausflusstrakt ist in ca. 5 % der Fälle mit einer Aortenisthmusstenose oder selten mit einem unterbrochenen Aortenbogen assoziiert [6, 7].

Ein Malalignment-Defekt mit Septumdeviation nach posterior und links führt häufig zu einer Subpulmonalstenose unterschiedlichen Ausmaßes, im Extremfall kann eine Pulmonalatresie vorliegen [8].

Die Anatomie der Koronararterien ist für die chirurgische Versorgung mittels arterieller Switch-Operation von großer Bedeutung [9]. Die Leiden-Klassifikation wird üblicherweise verwendet da hier unabhängig von der räumlichen Beziehung der

großen Arterien die Lage der koronartragenden Sinus zur Pulmonalarterie erfasst wird (siehe hierzu auch die LL Koronaranomalien).

Der Ursprung der Koronararterien liegt in den zur Pulmonalarterie gerichteten, sogenannten „facing“ Sinus der Aortenklappe. Gelegentlich entspringen die Koronararterien nur aus einem Sinus. In 70 % der Fälle entspringt die linke Koronararterie jedoch aus dem linksseitigen Sinus, dem „Sinus 1“, und zweigt sich dann in den Ramus interventricularis anterior und den Ramus circumflexus auf. Die rechte Koronararterie geht aus dem rechts dorsal gelegenen „Sinus 2“ ab. Daneben gibt es zahlreiche Varianten der Koronarabgänge und des epikardialen Verlaufs. Dabei ist der Ursprung des Ramus circumflexus aus der rechten Koronararterie mit 14% die häufigste Variante, ein monostischer Ursprung der Koronararterien kommt in ca. 6 % der Fälle vor [10].

Der operative Koronartransfer kann durch einen intramuralen Verlauf erheblich erschwert oder unmöglich werden. Meist ist die linke Koronararterie betroffen, die in der dorsalen Aortenwand zwischen Aorta und Pulmonalarterie verläuft [11].

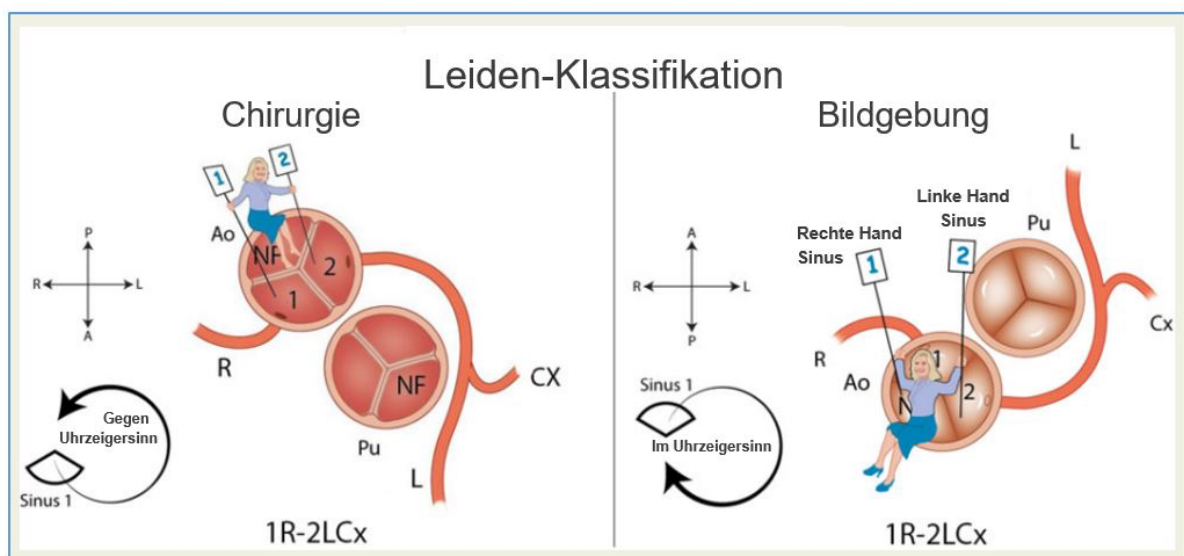


Abbildung 1: Entsprechend der Leiden-Klassifikation werden die beiden der Pulmonalarterie benachbarten („facing“) Sinus als „Sinus 1“ und „Sinus 2“ bezeichnet. Vom abgewandten, nicht-koronaren Sinus („NF- non-facing sinus“) aus betrachtet (linke Abbildung zeigt die chirurgische oder auch morphologische Sicht von kranial) ist dabei Sinus 1 rechtsseitig gelegen, Sinus 2 linksseitig, korrespondierend mit entsprechenden Koronararterien [rechte Koronararterie (RCA) aus Sinus 1; linke Koronararterie (LCA) aus Sinus 2]. Die rechte Abbildung zeigt schematisch den Blickwinkel der Bildgebung von unten kauda. | Ao: Aorta, Pu: Pulmonalarterie, LAD: Left Anterior Descending Arterie, LCx: Linke Circumflex Arterie]. [12, 13] .

Abzugrenzen ist die sogenannte L-TGA oder auch kongenital korrigierte Transposition („cc-TGA“) mit sowohl atrio-ventrikulärer als auch ventrikulo-arterieller Diskordanz, bei der es sich um eine eigene Entität handelt. Dieses Krankheitsbild wird in einer eigenen DGPK-Leitlinie behandelt.

## **4. Epidemiologie**

---

### **4.1 Prävalenz**

Die d-TGA stellt nach der Fallot'schen Tetralogie den zweithäufigsten zyanotischen angeborenen Herzfehler dar mit einer relativen Häufigkeit von 2,2 % aller angeborenen Herzfehler. Sie tritt häufiger bei Jungen auf [14, 15].

### **4.2 Genetik und Risikofaktoren**

Die Diagnose der d-TGA ist nach heutigem Kenntnisstand nicht mit spezifischen Gen-Anomalien assoziiert. Am Entstehungsmechanismus der d-TGA scheinen multiple Faktoren beteiligt zu sein. Spontanmutationen und Polymorphismen werden für die Erkrankung verantwortlich gemacht [16–19].

Eine Häufung wird bei mütterlichem Diabetes mellitus, bei Alkoholkonsum während der Schwangerschaft und bei mütterlicher Mangelernährung beobachtet [20–23].

Neuere Studien legen nahe, dass es eine Assoziation zwischen einer d-TGA und solchen Genen gibt, die einen Einfluß auf die Zilienfunktion haben [24, 25]. Es gibt nur einige wenige Einzelfallberichte von einem familiären Auftreten der Fehlbildung [16, 18].


Das familiäre Wiederholungsrisiko bei Kindern von Eltern mit einer d-TGA oder bei einem betroffenen Geschwisterkind ist nicht höher als das Risiko der allgemeinen Bevölkerung [26].

### 4.3 Prävention und Maßnahmen bei bekannter Diagnose


Eine spezifische Prävention gibt es nicht.

Wie auch bei anderen angeborenen Herzfehlern, kann die Möglichkeit einer genetischen Beratung nach fetaler Diagnosestellung angeboten werden. Während eine fetale genetische Untersuchung im Falle einer weiteren Schwangerschaft medizinisch nicht indiziert ist, sollte betroffenen Familien eine umfassende fetale Echokardiographie angeboten werden.

Die pränatale Diagnose verkürzt die effiziente Zuführung des Neonaten zu einer adäquaten und ggf. lebensrettenden medizinischen Versorgung [27]. Die Entbindung des Neugeborenen mit einer pränatal diagnostizierten d-TGA muss in diesen Fällen in einer Geburtsklinik mit direkter Anbindung an ein Kinderherzzentrum und den Möglichkeiten zur Ballonatrioseptostomie sowie rascher chirurgischer Interventionsmöglichkeit erfolgen.

Kernaussage n1:	Leitlinie d-TGA	
<b>Epidemiologie, Definition und Genetik</b>		DGPK
<ul style="list-style-type: none"><li>• Die d-TGA ist der zweithäufigste zyanotische angeborene Herzfehler und tritt bei Jungen häufiger auf.</li><li>• Der Begriff „einfache Transposition“ oder „d-TGA simplex“ (75 % aller Fälle) umfasst Patienten ohne oder mit einfacheren assoziierten kardialen Läsionen (Vorhofseptumdefekt, persistierender Ductus arteriosus oder kleiner hämodynamisch unbedeutender VSD).</li><li>• Der Begriff „komplexe TGA“ (25 % aller Fälle) umfasst Patienten, die eine relevante kardiale Begleitfehlbildung aufweisen, wie z.B. einen großen VSD, eine Ausflusstraktobstruktion oder andere Fehlbildungen wie eine Aortenisthmusstenose.</li></ul>		

- Die molekulargenetischen Ursachen für die Entwicklung einer Transposition sind bisher nicht geklärt.
- Das familiäre Wiederholungsrisiko entspricht dem der Normalbevölkerung.
- Die pränatale Diagnose beschleunigt die effiziente Zuführung des Neonaten zur adäquaten und ggf. lebensrettenden medizinischen Versorgung.

Handlungsempfehlungen: 1	Leitlinie d-TGA	
<b>Epidemiologie, Definition und Genetik</b>		
Eine genetische Beratung kann nach fetaler echokardiographischer Diagnosestellung angeboten werden.		
Eine pränatale fetale genetische Untersuchung ist nach pränataler echokardiographischer Diagnose einer d-TGA nicht erforderlich.		
Bei Folgeschwangerschaften ist keine fetale genetische Untersuchung indiziert.		
In einer Folgeschwangerschaft soll betroffenen Familien eine umfassende fetale Echokardiographie angeboten werden.		
Die Entbindung des Neugeborenen mit einer pränatal diagnostizierten d-TGA muss in einer Geburtsklinik mit direkter Anbindung an ein Kinderherzzentrum mit den Möglichkeiten zur Ballonatrioseptostomie und rascher chirurgischer Interventionsmöglichkeit erfolgen.		

## 5. Pathophysiologie und Hämodynamik

Bei der d-TGA kommt es durch die Parallelschaltung von Körper- und Lungenkreislauf zu einer mangelnden Versorgung des Körpers mit oxygeniertem Blut. Das systemvenöse desoxygenierte Blut wird vom rechten Ventrikel in die Aorta gepumpt und wieder in diesen zurückgeleitet. Das pulmonal-venöse oxygenierte Blut zirkuliert zwischen linkem Ventrikel und der Pulmonalarterie. Wenn keine „Kurzschlussverbindungen“ zur Vermischung des Blutes, wie eine hinreichend große

Verbindung zwischen den Vorhöfen oder ein offener Ductus arteriosus vorliegen, ist diese Situation nicht mit dem Leben vereinbar.

## **6. Körperliche Befunde und Leitsymptome**

---

Neugeborene mit d-TGA sind in der Regel reif und eutroph und haben ein normales Geburtsgewicht [28]. Das Leitsymptom ist die in den ersten Lebensstunden auftretende generalisierte Zyanose, die in ihrem Schweregrad oft wechselt und nicht auf die Gabe von Sauerstoff anspricht. Diese bessert sich erst nach Gabe von i.v. Prostaglandin-E1, sofern eine ausreichend große Vorhoflücke vorliegt. Die Zyanose wird vom Vorhandensein möglicher Shuntverbindungen wie einem VSD beeinflusst.

Ausschlaggebend für das Monitoring ist, bei normaler Anatomie des Aortenbogens, die transkutane Messung der Sauerstoffsättigung an der rechten Hand (präduktale Sättigung), die den Oxygenierungsgrad der zerebralen Perfusion/oberen Körperhälfte repräsentiert. Auf diese Weise kann eine Differenzierung zu Neonaten mit einer PPHN und persistierender fetalen Zirkulation erfolgen, da bei Patienten mit d-TGA in der Regel die präduktale Sättigung niedriger ist als die postduktale. Bei Patienten mit PPHN und persistierendem Rechts-Links-Shunt über den Ductus ist die postduktale Sättigung in der Regel niedriger als die präduktale Sättigung.

Wenn keine ausreichende Mischung von oxygeniertem und nicht-oxygeniertem Blut über einen persistierenden Ductus arteriosus und eine Vorhof- und/oder Ventrikelkommunikation gegeben ist, entwickelt sich innerhalb von Stunden bis Tagen bei zunehmenden Zyanose mit Hypoxämie eine schwere metabolische Azidose und Kreislaufversagen. Kommt es bei nicht restriktiven Vorhofseptum- oder Ventrikelseptumdefekt zu einer hinreichenden Durchmischung des Blutes, kann die Zyanose diskret sein. In diesem Fall können erst ein systolisches Herzgeräusch oder die Entwicklung einer Herzinsuffizienz zur (verspäteten) Diagnose führen. Ein deutlich hörbares Systolikum kann auch auf einen restriktiven VSD oder eine linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion (LVOTO) hinweisen. Durch die anteriore Lage des Systemventrikels und der Aorta ist möglicherweise ein kräftiges Pulsieren tastbar („präkordiales Heben“) und der 2. Herzton erscheint singulär, da der leise Schlußton der Pulmonalklappe, die hinter der Aorta liegt, nicht zu hören ist.

Der typische klinische Untersuchungsbefund einer einfachen d-TGA ist das fehlende Herzgeräusch. Entscheidend ist, in Abwesenheit eines Herzgeräusches bei zyanotischem Neugeborenen, an die Diagnose der d-TGA zu denken. Der Auskultationsbefund ist häufig unspezifisch und in Zusammenschau mit den anderen Befunden zu sehen. Abgeschwächte Leistenpulse können auf das zusätzliche Vorliegen einer Aortenbogenobstruktion (z.B. Aortenisthmusstenose) hinweisen.

Neugeborene mit großem Ductus und negativem diastolischen Fluss in der deszendierenden Aorta bzw. / Arteria mesenterica superior haben das Risiko einer Darmminderperfusion mit Durchwanderungsperitonitis und Entwicklung einer nekrotisierenden Enterocolitis. Mitunter kann es bei diesen Kindern auch zu einem „Harlekin-Phänomen“ mit differenzieller, scharf begrenzter Zyanose kommen.

## Kernaussagen 2:

## Leitlinie d-TGA

### Pathophysiologie, Hämodynamik und Leitsymptome



- Bei der d-TGA liegt eine Parallelschaltung von Körper- und Lungenkreislauf vor. Es resultiert eine unzureichende Versorgung des Körpers mit oxygeniertem Blut.
- Wenn keine „Kurzschlussverbindungen“ wie eine hinreichend große Kommunikation zwischen den Vorhöfen und/oder ein offener Ductus arteriosus vorliegen, ist diese Situation nicht mit dem Leben vereinbar.
- Der typische Befund der einfachen d-TGA ist die zentrale Zyanose ohne Herzgeräusch.
- Die postnatale zentrale Zyanose spricht in der Regel kaum oder gar nicht auf Sauerstoffgabe an.
- Ein verschlossenes oder restriktives Vorhofseptum stellt in der Regel eine Notfallsituation dar.
- Nach Ballonatrioseptostomie und Schaffung einer hinreichend grossen Vorhoflücke kann diese für die adäquate Blutdurchmischung ausreichend sein. Auf das medikamentöse Offenhalten des Ductus durch PGE-E1 kann dann verzichtet werden.

- Eine arterielle Sauerstoffsättigung von 75 - 85% ist ideal und lässt auf ein balanziertes Flussverhältnis mit ausreichender Durchmischung des Blutes schließen.
- Im Falle eines assoziierten nicht restriktiven ASD oder bei einem großen VSD kann es auch spontan zu einem Überleben jenseits der Neugeborenen- und Säuglingszeit kommen.

## **7. Initiale Diagnostik**

---

### **7.1 Zielsetzung**

Im Rahmen der Initialdiagnostik ist eine vollständige Darstellung der individuellen Anatomie zur sicheren Diagnosestellung und zur Planung der Operation notwendig. Der Shunt über das Vorhofseptum und den Ductus arteriosus muss mit der klinischen Situation des Patienten, insbesondere der präduktalen Sättigung beurteilt werden. Davon abhängig ist die Indikation zur Ballonatrioseptostomie zu stellen.

### **7.2 Bewertung der diagnostischen Verfahren**

#### **7.2.1 Pulsoxymetrie**

Die Pulsoxymetrie ist in Deutschland seit 2017 ein fester Bestandteil des neonatalen Screening-Programms und hat sich in der Diagnose von zyanotischen Herzfehlern bewährt, da mit der Messung der prä- (rechter Arm) und postduktalen Sauerstoffsättigungen die frühe Detektion eines zyanotischen Herzfehlers bei Neugeborenen ermöglicht wird.

Da die Sättigungen bei der d-TGA unterschiedlich sein können, ist es essentiell, dass die transkutane Sauerstoffsättigung mindestens am rechten Arm und an einem Bein gemessen wird.

Die Zielsättigung beim Neugeborenen sollte etwa zwischen 75 und 85% (gemessen an der rechten Hand) liegen. Sättigungswerte >90% sprechen in der Regel für eine erhöhte Lungendurchblutung. Mittelfristig besteht bei diesen Neonaten die Gefahr

eines Lungenödems, was wiederum durch den erschwerten Gasaustausch aufgrund der schlechteren Diffusion zu niedrigeren Sauerstoffsättigungen führen kann.

### 7.2.2 Fetale Echokardiographie

Die pränatale Detektionsrate der d-TGA hat sich nach Erweiterung des fetalen Screenings mit zusätzlicher Einstellung der Ausflußtrakte und der arteriellen Gefäße erheblich verbessert. Lange Zeit gehörte die d-TGA ohne assoziierte BegleitleSIONen zu den am häufigsten übersehenen Herzfehlern in der Fetaldiagnostik, da sich mit der alleinigen Einstellung des Vierkammerblicks die Diagnose nicht stellen läßt [29–31].

Es ist die detaillierte Darstellung mit dem Verlauf der großen Gefäße erforderlich; die fehlende Überkreuzung der großen Gefäße führt zur Diagnosestellung.

Außerdem gilt es bei der pränatalen Diagnostik, die kardialen BegleitleSIONen mit zu erfassen. Insbesondere ist die Beurteilung des Vorhofseptums und der Größe der Vorhoflücke wichtig, um eine frühe postnatale Restriktion des Foramen ovales rechtzeitig zu erkennen und Maßnahmen für eine zeitgerechte Ballonatrioseptostomie bereitzuhalten.

Die genauen echokardiographischen Prädiktoren, die pränatal eine Restriktion auf Vorhofebene anzeigen können, sind in der Abbildung 1 im Anhang dargestellt.

Risikofälle mit Notwendigkeit einer unmittelbar postnatal notwendigen Intervention lassen sich bei Patienten mit d-TGA und intaktem Ventrikelseptum mit hoher Wahrscheinlichkeit voraussagen.

Ein sicherer Ausschluss eines postnatal restriktiven Foramen ovales ist allerdings nicht möglich. [32].

Neben einem restriktiven Foramen ovale ist ein schmaler Ductus mit reversem diastolischem Fluß ein weiterer Risikofaktor für eine postpartale Hypoxämie. Eine Kombination dieser Faktoren geht mit einer erhöhten Mortalität einher [33, 34].

### 7.2.3 Transthorakale Echokardiographie

Die Echokardiographie ist die Methode der Wahl zur Diagnose einer d-TGA vor der Korrekturoperation.

Folgende anatomische und funktionelle Befunde, die für die interventionelle und operative Therapieentscheidung bedeutsam sind, sollen erhoben werden:

- Stellung der großen Arterien zueinander sowie deren Ursprung aus den Ventrikeln, Identifizierung der posterior aus dem linken Ventrikel entspringenden Pulmonalarterie mit ihrer Bifurkation, Entspringen der Aorta aus dem rechten Ventrikel mit dem Abgang der Hals- und Armgefäße, sowie den Ausschluss einer atrioventrikulären Diskordanz.

Im parasternalen Längsschnitt ist zu erkennen, dass die großen Arterien parallel zueinander verlaufen und sich nicht überkreuzen.

- Offener Ductus arteriosus mit Shuntrichtung des Blutes
- Größe eines Vorhofseptumdefekts/Foramen ovale; ein beschleunigter Fluss über den Defekt und eine Vorwölbung des Septums nach rechts deuten auf einen restriktiven Defekt hin
- Größe und Lokalisation von Ventrikelseptumdefekten.
- Beurteilung der Ventrikelgröße und -form sowie Stellung des interventrikulären Septums. Nach Abfall des Lungengefäßwiderstands kommt es zu einer Änderung der Septumstellung mit Abflachung und Vorwölbung in Richtung LV.
- Anatomie einer Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstrakts
- Darstellung der Anatomie und Funktion der Taschenklappen
- Vorliegen einer bikuspiden Pulmonalklappe (bis zu 5%, [35, 36])
- Darstellung des Ursprungs und Verlaufs der Koronararterien (nach Möglichkeit) mit Verzweigungsmuster und Hinweisen auf einen intramuralen Koronarverlauf und Zuordnung gemäß der Klassifikation nach Leiden
- Vorliegen einer Aortenisthmusstenose /Anomalien des Aortenbogens
- Funktion /Anomalien der AV-Klappen

Die Echokardiographie erlaubt die zuverlässige detaillierte Diagnose einer d-TGA und der assoziierten kardiovaskulären Fehlbildungen, so dass eine anatomische Korrekturoperation durchgeführt werden kann, ohne dass bei den Neugeborenen eine Angiographie oder eine Schichtbildgebung notwendig sind [37, 38].

#### 7.2.4 Elektrokardiogramm

Ein EKG gehört zur Basisdiagnostik und dient vor interventionellen oder chirurgischen Eingriffen als Ausgangsbefund für die postoperativen Verlaufskontrollen. Generell unterscheiden sich diese Befunde in der Regel nicht wesentlich von denen eines herzgesunden Neugeborenen.

#### 7.2.5 Herzkatheteruntersuchung

Die anatomische Korrekturoperation des Neugeborenen mit einer einfachen d-TGA wird heute üblicherweise ohne präoperative Herzkatheteruntersuchung durchgeführt. In Einzelfällen kann diese bei komplexen Formen der d-TGA zur Klärung assoziierter kardiovaskulärer Fehlbildungen und des Koronararterienverlaufs erforderlich sein. Eine Herzkatheterintervention kann in der Neonatalperiode zur Durchführung einer Ballonatrioseptomie nach Rashkind bei einem restriktiven Vorhofdefekt indiziert sein. Je nach institutioneller Praxis, Zustand des Kindes und zur Verfügung stehenden Septostomiekathetern—kann diese auf der Intensivstation unter alleiniger echokardiographischer Kontrolle oder im Herzkatheterlabor unter Durchleuchtung durchgeführt werden.

Zur Technik der Ballonatrioseptostomie wird auf die LL Hypoplastisches Linksherz-Syndrom der DGPK verwiesen [39, 40].

#### 7.2.6 Röntgen-Thorax

Eine Röntgen-Thorax-Untersuchung ist für die Diagnosestellung entbehrlich. Vor chirurgischen Eingriffen dient die Untersuchung als Basis für die postoperativen Verlaufskontrollen. Ferner können zusätzliche extrakardiale thorakale Anomalien diagnostiziert werden. Die Untersuchung zeigt bei Neugeborenen mit einer d-TGA und

intaktem Ventrikelseptum typischerweise eine eiförmige kardiale Silhouette („egg-on-a-string“) mit einem schmalen oberem Mediastinum, einer geringen Kardiomegalie sowie eine vermehrte Lungengefäßzeichnung. Bei Kindern mit einem großen Ventrikelseptumdefekt und niedrigem Lungengefäßwiderstand liegen meist eine deutliche Kardiomegalie sowie eine sehr kräftige Lungengefäßzeichnung vor.

## 7.2.7 Schichtbildgebung (Kardio-Computertomographie/ Kardio-Magnetresonanztomographie)

### 7.2.7.1 Kardio-Computertomographie (CT)

Die kardiale Schichtbilddiagnostik hat für die initiale Diagnosestellung einer d-TGA in der Regel keine Bedeutung. Gelegentlich kann diese aber zur detaillierten Darstellung der Pulmonalarterien, Anomalien des Aortenbogens oder anderer Fragestellungen, die sich der echokardiographischen Untersuchung entziehen, hilfreich sein.

Die CT-Angiographie erlauben eine exzellente Darstellung aller thorakalen Gefäßstrukturen in Lagebeziehung zu den übrigen mediastinalen Strukturen und zeichnet sich durch ihre kurze Untersuchungszeiten und eine verhältnismässig niedrige Strahlenbelastung aus, sodass sie bereits im Säuglingsalter zur operativen Planung eingesetzt werden kann. [41, 42].

### 7.2.7.2 Kardio-Magnetresonanztomographie (MRT)


Präoperativ ist eine MRT in der Regel nicht notwendig, kann aber, wie auch das Kardio-CT, bei einer komplexen TGA anatomische Details klären, die echokardiographisch nicht ausreichend darstellbar sind.


Einen Sonderfall stellt die präoperative Diagnostik bei verzögerter Diagnosestellung der einfachen d-TGA dar:

Eine primäre Switch-OP ist bei Diagnosestellung jenseits des Neugeborenenalters aufgrund des reduzierten „Trainingszustandes“ des linken Ventrikels problematisch, so dass eine weitergehende bildgebende Diagnostik erforderlich ist. Hier kann das MRT zur Beurteilung der linksventrikulären Masse und Funktion vor der Operation hilfreich sein bzw. kann zur Indikationsstellung zum PA-Banding plus AP-Shunt zum Training des LV beitragen.

### 7.2.8 Labordiagnostik

Mittels kapillärer / arterieller BGA können eine systemische Hypoxie und eine metabolische Azidose rechtzeitig erkannt werden. Generell sind über die üblichen prä-, peri- und postoperativen Blutentnahmen hinaus keine spezifischen weiteren Blutabnahmen notwendig.

Kernaussagen 3:	Leitlinie d-TGA	 DGPK
<b>Diagnostische Verfahren: Initial-Diagnostik</b>		
<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Die Echokardiographie ist die Methode der Wahl zur Diagnostik einer d-TGA.</li> <li>➤ Die Echokardiographie erlaubt die zuverlässige detaillierte Diagnose einer d-TGA und der eventuell assoziierten kardiovaskulären Fehlbildungen und ist für die Operationsplanung in der Regel ausreichend.</li> <li>➤ Eine ergänzende Bildgebung kann in Ausnahmefällen notwendig sein.</li> </ul>		

Handlungsempfehlungen 3:	Leitlinie d-TGA	 DGPK
<b>Diagnostische Verfahren: Initial-Diagnostik</b>		
Die Pulsoxymetrie mit Messung der prä- und postduktalen Sauerstoffsättigungen soll zur Detektion eines zyanotischen Herzfehlers bei Neugeborenen eingesetzt werden.		
Die angestrebte präduktale Sauerstoffsättigung sollte zwischen 75 und 85% liegen.		
Ein 12-Kanal- EKG gehört zur Basisdiagnostik und soll als Ausgangsbefund für die postoperativen Verlaufskontrollen durchgeführt werden.		
Ein Röntgen-Thorax ist für die Diagnosestellung entbehrlich, sollte aber vor chirurgischen Eingriffen als Basis für die postoperativen Verlaufskontrollen erfolgen.		

## **8. Therapie**

---

### **8.1 Therapeutische Grundsätze und Behandlungsstrategie**

Der klinische Zustand des Kindes und andere äußere Umstände bedingen in der Regel den Zeitpunkt der Operation. Bei der einfachen d-TGA mit ausreichender Oxygenierung wird die anatomische Korrektur etwa ab dem 3./4. Lebenstag durchgeführt, üblicherweise aber innerhalb der ersten zwei Lebenswochen.

Vor einer elektiven Korrekturoperation sollte sich der pulmonalvaskuläre Widerstand (annähernd) normalisiert haben. Bei der überwiegenden Zahl reifer Neugeborener passiert dieses bereits in den ersten 2 bis 3 Lebenstagen. Durch verschiedene Faktoren, wie kindliche Reife, Geburtsmodus, perinatale Faktoren wie z.B. Sepsis oder Asphyxie kann dieser Prozess verzögert sein.

Bei spezifischen Begleit'anomalien ist individuell zu entscheiden, welche anderen korrektiven oder palliativen Maßnahmen zu welchem Zeitpunkt zur Anwendung kommen können. So kann z.B. bei einem großen VSD die Operation auch jenseits der Neugeborenen-Periode erfolgen. Mitunter wird auch aus anderen Gründen wie neonataler Sepsis, nekrotisierender Enterokolitis oder extremer Frühgeburtlichkeit der Operationszeitpunkt verschoben.

Bei Patienten, die sich trotz nicht-restriktiver Vorhoflücke und weit offenem Ductus arteriosus mit fortbestehender Hypoxämie mit  $SpO_2 < 70\%$  und einer metabolischen Azidose präsentieren und niedrigen arteriellen Sauerstoffsättigungen unzureichend „mischen“ („poor mixer“), besteht nach Ausschöpfung intensivmedizinischer Maßnahmen, eine dringliche Operationsindikation.

Der Säure-Basen-Haushalt sollte ausgeglichen sein. Darüber hinaus sollte auf eine ausreichende Flüssigkeitszufuhr geachtet werden. Eine Optimierung des Hämoglobinwertes sollte wie bei allen zyanotischen Vitien angestrebt werden (Zielbereich HB  $> 14$  g/dl).

Bei einer Verzögerung der Operation kann es im Verlauf zu einer „Dekonditionierung“ des morphologisch linken Ventrikels kommen, der präoperativ den Lungenkreislauf

unterhält und somit in ein Niederdrucksystem auswirft. Postoperativ ist dieser dann der höheren Belastung des Auswurfs in den Systemkreislauf häufig nicht gewachsen. Bei Patienten, die erst mit Verzögerung im Kindesalter einer Korrekturoperation zugeführt werden, ist möglicherweise ein Training des linken Ventrikels notwendig. In diesem Fall kann ein pulmonalarteriell Banding (mit ggf. AP-Shunt-Anlage bzw. Ductus-Stenting) erfolgen. Hierbei müssen meist Individualentscheidungen getroffen werden. Im Erwachsenenalter sollte von dieser Maßnahme abgesehen werden. Die Ergebnisse, bei denen ein Trainingsversuch durch ein vorheriges Banding (meist cc-TGA-Patienten) in Vorbereitung einer double-Switch Operation unternommen wurden, waren meist nicht erfolgreich und mit einer hohen Letalität behaftet.

## **8.2 Medikamentöse Behandlung (Initialtherapie)**

Die medikamentöse Therapie stellt lediglich eine überbrückende postnatale Maßnahme dar, um das Neugeborene hinreichend bis zum Zeitpunkt der Korrekturoperation zu stabilisieren.

Bei bereits pränatal bekannter Diagnose oder V.a. einen zyanotischen Herzfehler sollte vor genauer echokardiographischer Evaluation selbst bei postnatal initial stabilen Neugeborenen eine sofortige intravenöse Prostaglandin-E1-Infusion initiiert werden, um einem Ductusverschluss mit hämodynamischer Beeinträchtigung mit Hypoxämie sowie Laktatazidose vorzubeugen. Beim Neugeborenen erfolgt die Infusion von Prostaglandin-E1 unter Monitorüberwachung der Vitalparameter.

Zur Vermeidung von Nebenwirkungen (z.B. Atemdepression, Hypotonie) sollte die niedrigst wirksame Dosis (z. B. 5-10 ng/kg/min) angestrebt werden. Meist ist diese geringe Dosierung zur Stabilisierung ausreichend. Sollte der Ductus bereits restriktiv sein oder sich (funktionell) verschlossen haben, wird mit einer höheren Dosierung begonnen, um eine Wiedereröffnung des Ductus zu forcieren (20-40-100 ng/kg/min). Vorrangiges Ziel ist es, mit einer ausreichenden Durchmischung eine schwere Zyanose zu vermeiden. Die Notwendigkeit der Fortführung der Prostaglandin-E1-Infusion kann überdacht werden, sofern eine (hinreichend) große Vorhofkommunikation vorliegt. Bei effektiven Kurzschlussverbindungen (unrestriktiver ASD und/oder VSD) bzw. nach Durchführung einer Ballonatrioseptostomie kann die Durchmischung des Blutes auf Vorhofebene ausreichend sein, sodass bei balanzierter

Kreislaufsituation (präduktale SpO<sub>2</sub> zwischen 75 und 85 %) die Prostaglandin E1-Therapie beendet werden kann.

Als Nebenwirkung des Prostaglandin-E1 Infusion kann es beim Neugeborenen zur Hypoventilation oder auch Apnoen kommen. Ist der Transport eines Patienten in ein weiterversorgendes Zentrum notwendig, sollte insbesondere bei höherer Prostaglandin-E1 Dosierung eine Intubation erwogen werden. Eine weitere unerwünschte Nebenwirkung des Prostaglandins ist die systemische Vasodilatation, die zu einer Hypotension führen kann. Daher kann eine Volumengabe und Therapie der Hypotension notwendig werden.

Grundsätzliches Ziel sollte es sein, Neugeborene spontan atmend bis zur Operation hinzuführen.

### **8.3 Interventionelle Behandlung**

#### **8.3.1 (Ballon-)Atrioseptostomie**

Die Ballonatrioseptostomie (BAS) ist prinzipiell nur bei Neugeborenen mit restriktivem Vorhofseptumdefekt indiziert oder, wenn die Prostaglandin E1-Infusion nicht zu einer ausreichenden präduktalen systemarteriellen Oxygenierung (SpO<sub>2</sub> <75%) führt.

Bei einem restriktiven Vorhofseptum kann die alleinige Erhöhung der Prostaglandin-E1-Infusion durch die Zunahme des Links-Rechts-Shunts zu einer Zunahme der pulmonalen Kongestion und somit zur weiteren Abnahme der arteriellen Sauerstoffsättigung durch ein Lungenödem führen. Bei diesen Kindern ist die rasche Ballonatrioseptostomie die Therapie der Wahl.

Eine weitere Indikation für die Ballonatrioseptostomie ist eine bewusste Hinausschiebung der Operation, wie beispielsweise bei einer peri-/postpartalen Infektion oder Frühgeburtlichkeit.

#### **8.3.2 Stentimplantation in den Ductus arteriosus**

Auch wenn die arterielle Switch Operation auch bei Kindern <2,5 kg durchgeführt werden kann [43], sollte im Einzelfall, falls eine zeitnahe Operation als zu riskant

bewertet wird oder eine Restriktion im Ductus trotz höherer Prostaglandin-E1 Dosierung fortbesteht, eine Stent-Implantation in den Ductus arteriosus erwogen werden. Voraussetzung ist ein nicht-restriktives Vorhofseptum. Danach kann die Prostaglandin-E1-Infusion beendet und ein Wachstum des Kindes bis zum Zeitpunkt der arteriellen Switch-Operation ermöglicht werden.

Zur technischen Durchführung der Stent-Implantation wird auf die LL HLHS der DGPK verwiesen. Im Unterschied zur Stentplatzierung beim HLHS wird in der Regel bei Patienten mit d-TGA der Durchmesser des Stents von ca. 4-5 mm gewählt, da es sonst zu einer Lungenüberflutung kommen kann.

## **8.4 Chirurgische Therapie/ Operationsverfahren**

Seit der ersten erfolgreichen arteriellen Switch-Operation durch Jatene im Jahr 1975 [44, 45] wurde nach und nach die initiale Technik der Vorhofumkehroperation (atriale Switch-Operation) durch diese anatomische Korrektur-Operation abgelöst [44]. Seit den 1990er Jahren ist die arterielle Switch-Operation Methode der Wahl zur anatomischen Korrektur von Patienten mit d-TGA.

Die Vorhofumkehroperation ist heutzutage nur noch einigen wenigen Patienten vorbehalten, bei denen eine komplexe Kororanatomie (z.B. langstreckiger intramuraler Verlauf einer Koronararterie) oder andere kardiale Begleitläsionen vorliegen, die eine arterielle Switch-Operation technisch unmöglich machen [46, 47].

Für die komplexe d-TGA kommen andere Operationsverfahren zur Anwendung, die im Kapitel 8.4 weiter erläutert werden.

Das Ziel ist es sauestoffarmes Blut aus den großen Körpervenen in die Pulmonalarterie und sauerstoffreiches Blut aus den Pulmonalvenen in die Aorta zu leiten.

### **8.4.1 Arterielle Switch Operation - TGA mit oder ohne VSD**

Unter Einsatz der Herz-Lungen-Maschine und nach kardioplegischem Herzstillstand wird die Aorta durchtrennt und die Koronararterien werden in die Neoaorta transferiert.

Die Reimplantation der Koronarostien ist technisch anspruchsvoll und erfordert bei anatomischen Besonderheiten geeignete chirurgische Techniken. Die Pulmonalarterie wird nach vorne gebracht (Lecompte-Manöver) und deren Wanddefekte werden mit einem Patch verschlossen. Die Anastomose der Aorta ascendens an den Neobulbus und der Pulmonalisbifurkation an die Pulmonalarterie vervollständigen die Korrektur. Koexistente Septumdefekte (VSD, ASD oder PFO ) werden direkt oder mit einem Patch verschlossen.

#### 8.4.2 Atriale Switch Operation / Vorhofumkehroperation

Eine Vorhofumkehroperation ist nur noch Patienten mit d-TGA vorbehalten, bei welchen technisch eine arterielle Switch-Operation nicht möglich ist.

Durch die Vorhofumkehroperation wird das Blut durch Anlage eines Tunnels mithilfe von autologen Septum- und Vorhofgewebes bei der Senning-Technik bzw. eines Patches bei der Mustard-Technik zur Lunge bzw. zur Aorta umgeleitet. Dabei verbleibt der rechte Ventrikel subaortal und dient als Systemventrikel.

#### 8.4.3 Korrektur der komplexen d-TGA (d-TGA mit LVOTO/ +/- VSD)

##### 8.4.3.1 Operation nach Rastelli

Bei Vorliegen einer linksventrikulären Ausflußtraktobstruktion (LVOTO) und eines VSDs würde eine arterielle Switch-Operation zu einer Aortenstenose führen. In diesem Fall kann die intraventrikuläre Umleitung des Blutes nach Rastelli mithilfe eines Patches zwischen dem linken Ventrikel und der Aorta durchgeführt werden. Falls der VSD nahe der Pulmonalklappe liegt, kann durch eine VSD-Vergrößerung die Anlage eines intraventrikulären Tunnels vom VSD zur Aorta möglich sein. Die Verbindung zwischen dem rechten Ventrikel und der Pulmonalarterie wird dabei mit einem klappentragenden Conduit („RV-PA-Conduit“; Homograft, Bioklappe) vervollständigt, welches im Verlauf spätere Reoperationen bzw. Interventionen erforderlich macht [48, 49]. Langzeitüberleben nach Korrektur der komplexen d-TGA liegt bei ca. 80 % nach 30 Jahren [50]

#### 8.4.3.2 REV (réparation à l'étage ventriculaire):

Im Gegensatz zur Rastelli-Operation (Konnektion des rechten Ventrikels zur Pulmonalarterie über ein Conduit), wird bei der sogenannten REV-Prozedur eine direkte Anastomose zwischen rechtem Ventrikel und der Pulmonalarterie geschaffen. Diese Anastomose hat im Gegensatz zur Rastelli-Operation mit einer vorgegebenen Conduit-Größe in der Regel ein Wachstumspotential. Daher kann diese Technik bei relativ kleinen Kindern mit komplexer d-TGA, die frühzeitig eine Korrektur-Operation benötigen, in Erwägung gezogen werden

Bei der REV und Rastelli-Operation verbleibt die Lage der Aorta unverändert anterior. Um eine Restriktion des intraventrikulären Tunnels zu vermeiden, ist häufig eine VSD-Vergrößerung erforderlich [48, 49].

#### 8.4.3.3 Bex-Nikaidoh-Technik (Posteriore Aortenwurzeltranslokation)

Mit der Bex-Nikaidoh-Technik wird die Aortenwurzel mitsamt der mobilisierten Koronarien nach Resektion des Konusseptums in den ehemaligen PA-Annulus nach posterior versetzt. Dadurch liegt die Aorta dann über dem VSD, die LVOTO wird durch eine Septuminzision und einem VSD-Patch beseitigt. Die Pulmonalarterie wird anteponiert und direkt mit dem rechten Ventrikel anastomosiert [48, 51].

Diese Technik wie auch die REV Prozedur haben eine Mortalität von etwa 3-4 % [52]. Vorteil dieser Techniken ist der Verzicht auf einen Conduit zur Konnektion des rechten Ventrikels mit der Pulmonalarterie, der im späteren Verlauf in der Regel eine erhebliche Morbidität (funktionelle Stenose durch Wachstum oder auch Stenose durch Verkalkungen/Degeneration, Insuffizienz der Klappe) nach sich zieht [53]. Die Reoperationsraten von Bex-Nikaidoh und REV-Prozedur lassen sich anhand der bisher publizierten Daten mit geringen Patientenzahlen nicht zuverlässig einschätzen [53].

#### 8.4.3.4 Half-truncal turn – En bloc Rotation – Double root tranlocation

Die sogenannte half-truncal turn Methode ist eine Alternative zur arteriellen Switch Operation, bei welcher beide Taschenklappen als Block mobilisiert werden und durch eine horizontale 180° Rotation an die beiden entsprechenden, morphologisch

korrekten Ausflußtrakte anastomosiert werden, sodass nach der Rotation eine konkordante Anatomie der Ventrikel und Arterien vorliegt. Auch wenn dieses eine komplexe technisch herausfordernde Technik ist, scheint die perioperative Mortalität vergleichbar zu den anderen Operationsverfahren bei komplexer d-TGA zu sein und im Langzeitverlauf niedrigere Reoperationsraten zu haben [54, 55].

## 8.5 Perioperative Risikofaktoren und Mortalität

### Perioperative Mortalität und Risikofaktoren nach arterieller Switch Operation

Neuere internationale Daten zeigen, dass durch die stetige Verbesserung des perioperativen Managements die 30-Tages-Mortalität bei Patienten mit einfacher d-TGA erheblich reduziert werden konnte und aktuell <1% beträgt. LIT Die Daten der bundesweiten Qualitätssicherung im Rahmen des Kompetenznetzes Angeborene Herzfehler lassen bei einer einfachen d-TGA zwischen 2019 und 2021 eine Abnahme der Sterblichkeit von 2 % auf <1% erkennen. Die britische NICOR Datenbank zeigte im demselben Zeitraum eine vergleichbar niedrige Mortalität.

Bei Patienten mit komplexer d-TGA sind die Mortalitäten je nach angewandtem Operationsverfahren zum Teil deutlich unterschiedlich (siehe Anhang) [56, 49, 48, 51, 49].

Daten der Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery legen nahe, dass die perioperative Mortalität für die Rastelli-Operation mit 3,1% am niedrigsten lag, gefolgt von der Nikaidoh Operation mit 4,4%. Die REV Prozedur weist mit 11,1% die höchste perioperative Mortalität auf [49], in einzelnen erfahrenen Zentren fällt diese deutlich geringer aus (<8%) [57].

Risikofaktoren für die perioperative Mortalität infolge der anatomischen Korrektur-Operation sind:

- singulärer Koronarursprung
- intramuraler Koronarverlauf
- Frühgeburtlichkeit < 36. SSW

- Gewicht < 2,5 kg
- Vorliegen eines hämodynamisch wirksamen VSDs
- Aortenpathologie

**Medikamentöse Therapie**


- Die medikamentöse Therapie stellt lediglich eine überbrückende postnatale Maßnahme dar, um das Neugeborene bis zum Zeitpunkt der Korrekturoperation zu stabilisieren.

**Interventionelle Therapie**

- Die Ballonatrioseptostomie ist die Notfallbehandlung für Patienten mit einem restriktiven Vorhofseptum.
- Bei einem restriktiven Vorhofseptum kann die alleinige Erhöhung der Prostaglandin-E1-Infusion zu einem Lungenödem führen.
- Die Ballonatrioseptostomie kann unter echokardiographischer Kontrolle auf der Intensivstation durchgeführt werden.

**Chirurgische Therapie**

- Die arterielle Switch-Operation ist die Methode der Wahl bei Patienten mit einer einfachen d-TGA.
- Eine Vorhofumkehroperation bei einfacher d-TGA ist nur noch selten erforderlich, wenn eine arterielle Switch-Operation technisch nicht möglich ist.
- Für Patienten mit komplexer d-TGA mit LVOTO können andere Operationsverfahren (Rastelli, Bex-Nikkaidoh, Reparation a L'étage ventriculaire-Prozedur, Half-Truncal turn) in Erwägung gezogen werden.
- Perioperative Risikofaktoren sind ein singulärer Koronarursprung, ein intramuraler Koronarverlauf, Frühgeburtlichkeit bzw. ein Gewicht <2,5 kg, ein hämodynamisch relevanter VSD oder eine Aortenpathologie.
- Eine Korrekturoperation jenseits der 3. Lebenswoche erfordert eine vorherige diagnostische Aufarbeitung, inwiefern eine unmittelbare Switch-Operation ohne vorheriges Training des linken Ventrikels erfolgen kann.

Handlungsempfehlungen 4:	Leitlinie d-TGA
<b>Prä- und postnatales Management</b>	
Differentialdiagnostisch sollen Messungen der prä- und postductalen Sauerstoffsättigungen vorgenommen werden.	Green
Die angestrebte präduktale Sauerstoffsättigung sollte zwischen 75 und 85% liegen.	Yellow
<b>Medikamentöse Therapie</b>	
Bei pränatal bekannter Diagnose oder V.a. einen zyanotischen Herzfehler soll vor der genauen echokardiographischen Evaluation, selbst bei postnatal stabilen Neugeborenen, eine sofortige intravenöse Prostaglandin-E1-Infusion initiiert werden.	Light Green
Da eine Prostaglandin-E1 Infusion Hypoventilation oder auch Apnoen zur Folge haben kann, sollte die Initiierung der Infusion unter kontrollierten Bedingungen (Monitoring der Vitalparameter) und Intubationsbereitschaft erfolgen.	Yellow
Da die Gabe von Prostaglandin E1 zu einer Vasodilatation und Hypotension führen kann, kann eine Volumengabe erforderlich sein.	Grey
Um Nebenwirkungen wie Atem- und Kreislaufdepression zu vermeiden, sollte die niedrigst wirksame Prostaglandin E1 Dosis (z. B. 5-10 ng/kg/min) angestrebt werden.	Yellow
<b>Interventionelle Therapie</b>	
Bei einem restriktiven Vorhofseptumdefekt soll eine Ballonatrioseptostomie durchgeführt werden.	Green
Falls eine zeitnahe Operation als zu riskant bewertet wird oder der Ductus durch die alleinige Prostaglandin E1-Gabe nicht offenzuhalten ist, kann im Einzelfall eine Stentimplantation in den Ductus arteriosus erwogen werden.	Grey
<b>Chirurgische Therapie</b>	
Die Korrekturoperation der d-TGA sollte innerhalb der ersten zwei Lebenswochen erfolgen.	Yellow

Bei Patienten mit anhaltender Hypoxämie, die trotz nicht-restriktiver Vorhoflücke und offenem Ductus arteriosus unzureichend mischen („poor mixer“), soll nach Ausschöpfung intensivmedizinischer Maßnahmen eine dringliche Korrekturoperation erfolgen.	
Im Falle eines späteren Operationszeitpunktes jenseits der Neonatalperiode und unzureichender LV-Masse ist als Vorbereitung ein Pulmonalarterienbanding als Training für den linken Ventrikel +/- AP-Shunt erforderlich.	

## 8.6 Postoperative Therapie

Generell unterscheidet sich die unmittelbare postoperative Nachsorge der Patienten nicht von anderen Patienten mit kongenitalen Herzfehlern nach Korrektur an der Herz-Lungen-Maschine (HLM). Nach unkomplizierter arterieller Switch-Operation sollte die postoperative intensivmedizinische Behandlung problemlos verlaufen und die Patienten können danach zeitnah auf der Normalstation versorgt werden. Frühe Koronarrevisionen postoperativ sind in etwa 2% der Fälle notwendig. Die Mehrheit (71 %) dieser Patienten benötigte intraoperativ erneuten Anschluss an die HLM [58]. Ursachen für eine intraoperative Revision waren eine hämodynamische Instabilität (57 %) sowie eine signifikante (Neo-)Aorteninsuffizienz (14 %). Bei etwa knapp einem Drittel dieser Patienten war im postoperativen Verlauf eine erneute Intervention erforderlich.

Bei hämodynamischer Instabilität und Ausschluss anderer zugrundeliegender Ursachen inklusive Herzrhythmusstörungen muss proaktiv bis zum Beweis des Gegenteils an ein myokardiales Perfusionsproblem gedacht werden.

## 9. Verlauf und Prognose

---

### 9.1 Natürlicher Verlauf

Die einfache d-TGA ist ohne Operation eine tödlich verlaufende Erkrankung.

### 9.2 Prognose und Verlauf nach chirurgischer Therapie

Im Unterschied zu anderen Leitlinien ist die Nachsorge der Patienten nach arterieller Switch-Operation hier für Kinder und Jugendliche sowie für die Erwachsenen in einem Kapitel abgehandelt. Viele der Probleme nach arterieller Switch-Operation können bereits im Kindes- bzw. Jugendalter auftreten. Während die Empfehlungen zur Behandlung im Erwachsenenbereich häufig konkreter sind, sind Therapieentscheidungen im Kindes- und Jugendalter in vielen Fällen nicht evidenzbasiert sondern häufig zentrumsspezifisch.

Da die überwiegende Anzahl der Patienten nach atrialer Switch Operation mittlerweile im Erwachsenenalter sind und diese Patienten nicht mehr in Kinderambulanzen gesehen werden, wird die Nachsorge dieser Patienten im EMAH Kapitel besprochen.

## 9.2.1 Prognose und Verlauf nach arterieller Switch-Operation (ASO)

### 9.2.1 Allgemeine Probleme nach arterieller Switch -Operation

Das Überleben für Patienten nach arterieller Switch Operation bei einfacher d-TGA wird mit >96% nach 20 Jahren bzw. > 90% nach 30 und 35 Jahren angegeben [59, 60]. Das Risiko einer Re-Operation über die Zeit war relativ hoch. Über einen 20-jährigen Beobachtungszeitraum war bei etwa einem Viertel aller Patienten ein Folgeeingriff notwendig. [61].

Der überwiegende Anteil der Patienten ist auch im Erwachsenenalter symptomfrei und in einer sehr guten Funktionsklasse. Die körperliche Belastbarkeit ist in der Regel normal oder allenfalls leichtgradig eingeschränkt [62, 63].

Aufgrund der Verlagerung der Pulmonalarterie vor die Aorta ascendens durch das Lecompte-Manöver, durch Narbenbildung an den Anastomosestellen sowie durch eine progrediente Dilatation der Aortenwurzel können valvuläre und supralvalvuläre Pulmonalstenosen auftreten, von denen ca. 14% als behandlungsbedürftig gelten. Seltener werden operationspflichtige Komplikationen des linken Herzens berichtet. Bei der etwa der Hälfte dieser Patienten lag eine Insuffizienz der (Neo-) Aortenklappe (49%) vor, gefolgt von Problemen der Koronararterien (19%), einer

Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstraktes (15-16 %) oder einer kombinierten Ektasie des Neobulbus mit Klappeninsuffizienz (11%). Eingriffe an den Koronararterien werden mit ca. 3-10% beziffert [64, 65].

Tabelle 2 zeigt eine Auflistung der potentiellen anatomisch-morphologischen Probleme, die sich nach der arteriellen Switch-Operation ergeben können

**Tabelle 2: Probleme nach arterieller Switch Operation**

- Supravalvuläre Pulmonalstenose/ Pulmonalarterienaststenose (uni-oder bilateral)
- Dilatation der (Neo-)Aortenwurzel
- Insuffizienz der (Neo-)Aortenklappe
- Supravalvuläre Stenose der (Neo-)Aorta
- Stenosierungen/Kinking bzw. Verschluss von Koronararterien mit Ischämie/ Myokardinfarkt und plötzlichem Herztod
- Linksventrikuläre Dysfunktion und ventrikuläre Arrhythmien häufig im Zusammenhang mit Koronarproblemen
- Restshunts (Vorhofseptumdefekt, Ventrikelseptumdefekt)
- Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstrakts (LVOTO)
- Knickbildung des Aortenbogens mit sekundärer arterieller Hypertension
- Selten: pulmonalarterielle Hypertonie

Im Kindes- und Jugendalter fehlen häufig eindeutige Kriterien für eine Intervention oder Re-Operation. So ist beispielsweise die Entscheidung der Behandlung einer supravalvulären Pulmonalstenose im Kindes- und Jugendalter nicht allein vom Druckgradienten abhängig. In den Entscheidungsprozess einer frühzeitigen Intervention oder Therapie im Kindes- und Jugendalter fließen in der Regel verschiedene Faktoren ein:

- klinischer Status
- Symptome einer Herzinsuffizienz
- Alter, Größe und Gewicht des Kindes (Entwicklung und Gedeihen)
- Belastungszeichen des rechten und/oder linken Ventrikels (Größe/Dilatation; Hypertrophie)

- Funktion des rechten und linken Ventrikels
- Morphologische Beurteilung der zu behandelnden Läsion, wie Länge der Stenose, anatomischer Bezug zu den Pulmonalarterienästen oder Koronararterien.

So ist im Einzelfall bei einer höhergradigen Stenose des rechtsventrikulären Ausflußtrakts und einer Dilatation des rechten Ventrikels mit Funktionseinbuße die Indikation zur Ballondilatation gegeben, auch wenn lediglich eine passagere Druckentlastung des Ventrikels und Verbesserung der Hämodynamik erzielt werden kann. Bei Stenosen der Pulmonalarterienäste führt die Implantation eines Stents häufig zu einem besseren langfristigen Ergebnis im Vergleich zur alleinigen Ballonangioplastie.

Pulmonalarterien-Stenting nach Lecompte-Manouver geht mit einer höheren Morbidität einher und ist eine risikoreiche Intervention mit einer erhöhten Komplikationsrate. Probleme können die Entstehung arteriovenöser Fisteln oder Kompression der Koronararterien sein [66], so daß die Indikation streng zu stellen ist. In der Praxis wird die Indikation zur interventionellen Therapie häufig angelehnt an die LL für periphere Pulmonalstenosen angelehnt.

Die folgenden Handlungsempfehlungen zur Behandlung einer Pulmonalstenose nach d-TGA Operation gelten in Anlehnung an die DGPK LL zur Behandlung peripherer Pulmonalstenosen:

- Reduktion des Gefäßdurchmessers der linken oder rechten Pulmonalarterie um 40%.
- bzw um 30% bei gleichzeitigem Vorliegen einer Volumenbelastung des vorgeschalteten Ventrikels [67–70]
- eine Reduktion der ipsilateralen Lungendurchblutung auf < 20 % bei einseitigen Stenosen
- beidseitige Pulmonalarterienstenosen mit mehr als halbsystemischem Druck im rechten Ventrikel.

## 9.2.2 Spezifische Probleme der Nachsorge bei EMAH Patienten

Hier sind die Handlungsempfehlungen zu den verschiedenen Problem häufig etwas konkreter als im Kinder- und Jugendalter.

### 9.2.2.1 Pulmonalstenosen

Über einen längeren Beobachtungszeitraum von 35 Jahren sind bei etwa 30% der Patienten eine Re-Intervention im Bereich der Pulmonalarterien bzw. des RVOT notwendig. Die Notwendigkeit einer Intervention an der Pulmonalarterie ist wiederum mit einem erhöhten Re-Interventionsrisiko behaftet, sodass bei etwa 40% dieser Patienten eine erneute Intervention erforderlich ist [71].

Bei Erwachsenen kann bei einer Lumenreduktion der Pulmonalarterien  $> 50\%$  oder eines Anstiegs des RVSD  $> 50$  mmHg und/ oder pulmonaler Minderdurchblutung/Perfusionsstörung eine Stentimplantation erwogen werden. Als relevant wird bei Erwachsenen hierbei eine Abweichung von  $>10\%$  des normalen pulmonalen Perfusionsverhältnisses (normal: rechts zu links=55:45%) angesehen.

Nach individueller Einschätzung und lokaler Expertise kann je nach individueller Anatomie (valvulär, meist supra-valvulär) ein primär chirurgisches Angehen bevorzugt werden.

### 9.2.2.2 Stenose/ Insuffizienz der (Neo)-Aortenklappe

Bei EMAH-Patienten erfolgt in der Regel die echokardiographische Beurteilung der Neo-Aortenklappe in Anlehnung an die Empfehlungen der europäischen Fachgesellschaften zur Beurteilung nativer Klappenvitien [72]. Bei Diskordanz zwischen klinischen Beschwerden und Schweregrad sollte insbesondere bei Nachweis einer exzentrischen Aortenklappeninsuffizienz die transösophageale Echokardiographie durch eine kardiale MRT-Untersuchung zur Objektivierung ergänzt werden. Die Indikationsstellung zur operativen oder interventionellen Korrektur der Neo-Aortenklappe erfolgt analog zur ESC Leitlinie Klappenerkrankungen [73].

Für schwere kombinierte Vitien bei einer bikuspiden Aortenklappe existieren keine spezifischen Empfehlungen in der ESC-Leitlinie, weil hierfür relativ wenig Literatur zur Verfügung steht. Daher wird empfohlen, die Behandlung anhand der Empfehlungen zur führenden Entität (Stenose oder Insuffizienz) durchzuführen. Die Therapieempfehlung soll daher in komplexen Fällen interdisziplinär und unter Berücksichtigung der klinischen Erfahrungen festgelegt werden.

#### 9.2.2.3 Dilatation der Aorta ascendens

Bei Erwachsenen werden Empfehlungen zu den Kontrollintervallen sowie zum Operationszeitpunkt eines Aneurysmas der Aorta ascendens aus den Leitlinien der ESC für Patienten ohne angeborene Herzfehler übernommen. Beim echokardiographischen Nachweis einer Ektasie des Neo-Aortenbulbus oder der Aorta ascendens sollte einmalig eine erweiterte Bildgebung mittels CT oder MRT erfolgen. Falls die im Rahmen der Schnittbildgebung erhobenen Diameter  $> 3\text{mm}$  vom TTE Befund abweichen, sollten auch alle Verlaufskontrollen mit CT /MRT durchgeführt werden. Ansonsten können insbesondere bei Aortenwurzelaneurysma echokardiographische Kontrollen durchgeführt werden. Diese sollten in Intervallen von 1 Jahr erfolgen, bei Diametern  $>50\text{mm}$  oder schnellem Wachstum alle 6 Monate [74]. Bei einer aneurysmatischen Erweiterung der Aorta ascendens  $> 55\text{mm}$  bzw. der Neo-Aortenwurzel  $>50\text{ mm}$  bei begleitender bikuspider Aortenklappe sollte ein Ersatz erwogen werden. Dies gilt ebenso für Patienten mit d-TGA nach ASO. Insbesondere bei starken Abweichungen der Körpermaße zum Normkollektiv wird eine Relation des Aortendiameters zur Körperoberfläche empfohlen [74].

Bei einer aneurysmatischen Erweiterung der Aorta ascendens  $> 55\text{mm}$  bzw. der Neo-Aortenwurzel  $>50\text{ mm}$  bei begleitender bikuspider Aortenklappe sollte ein chirurgisches Vorgehen mit Aortenwurzelersatz, oder in geeigneten Fällen eine Rekonstruktion der Neoaortenklappe (z.B. David-OP) erwogen werden. Dies gilt ebenso für Patienten mit d-TGA nach arterieller Switch-Operation. Insbesondere bei starken Abweichungen der Körpermaße zum Normkollektiv wird eine Relation des Aortendiameters zur Körperoberfläche empfohlen [75]. Ebenso ist bei Vorliegen einer bikuspiden Aortenklappe und weiteren Risikofaktoren wie einer arteriellen Hypertonie, einer positiven Familienanamnese für eine Dissektion oder beim Vorliegen einer

Isthmusstenose eine vorzeitige operative Revision bei einem Durchmesser > 50 mm zu erwägen [74].

Aufweitungen des Aortenbulbus können bereits im Kindes – und Jugendalter auftreten. Ein aktives (chirurgisches) Management ist eher selten und wird individuell entschieden. Bei symptomatischen Patienten mit schwerer Dysfunktion der Neo-Aortenklappe sollte aber eine operative Versorgung erfolgen.

#### 9.2.2.4 RV-PA Conduit-Stenose (nach Rastelli)

Die Indikation zur Behandlung einer Stenose im RV-PA Conduit wird bei symptomatischen Patienten und/ oder rechtsventrikulärer Dysfunktion und Druckbelastung gestellt. Auch wenn kleinere Fallberichte eine erfolgreiche und komplikationsarme perkutane Intervention von Conduit-Stenosen belegen [76], ist die interventionelle Versorgung der Pulmonalarterien erheblich anspruchsvoller und geht mit einem höheren Risiko und höherer Morbidität einher als interventionelle Eingriffe bei nativen Pulmonalarterienästen (siehe oben). Ein Risiko ist die unmittelbare Lagebeziehung zur Aorta und den Koronararterien, die durch einen Stent komprimiert werden können. Auch besteht ein erhöhtes Rupturrisiko bei stark verkalkten Conduits, so dass die Indikation zur operativen oder interventionellen Versorgung individuell und interdisziplinär gestellt werden sollte.

Hierzu wird auf das Kapitel perkutaner Klappenersatz in der LL Trunkus arteriosus verwiesen.

#### 9.2.2.5 Komplikationen im Bereich der Koronarien

Die Inzidenz von Koronarverschlüssen oder -stenosen nach arterieller Switch Operation (ASO) liegt über einen Beobachtungszeitraum von 25 Jahren zwischen 4% und 11% (n=97 [77][78, 79]).

Da selbst relevante Stenosen der Koronararterien nach Re-Implantation klinisch asymptomatisch bleiben können, wird die Notwendigkeit zur Evaluation der Koronaranatomie und -morphologie bei allen Patienten insbesondere vor Beginn von Leistungssport diskutiert [80–82].

Während einige Zentren im Kindes- und Jugendalter routinemässig nach anatomischer Korrekturoperation eine Herzkatheteruntersuchung mit selektiver Darstellung der

Koronararterien durchführen [83, 77], werden bei Jugendlichen und im Erwachsenenalter hierfür zunehmend primär nicht-invasive Untersuchungen wie das kardiale MRT oder die CT- Angiographie zur Darstellung der Koronararterien eingesetzt [84, 85].

Eine im Jahr 2022 durchgeführte Umfrage deutscher (und einiger internationaler) Zentren ergab, dass die tatsächliche Praxis der Nachsorge sehr heterogen gehandhabt wird und etwa ein Drittel der befragten Zentren in Deutschland (n=14) derzeit an Routine-Koronarangiographien festhalten. Die Mehrheit der Zentren gab jedoch an, die Praxis der routinemässigen Herzkatheterisierung zur Darstellung der Koronararterien nach arterieller Switch-Operation zugunsten anderer bildgebender Verfahren verlassen zu haben (*Lammers, DGPK 2023*).

Bei klinischem Hinweis auf eine myokardiale Ischämie oder linksventrikuläre Dysfunktion sollte zusätzlich zur anatomischen Darstellung durch selektive Koronarangiographie eine nicht-invasive Ischämie- und Vitalitätsdiagnostik z.B. mittels kardialem Stress-MRT oder Stress-Echokardiographie durchgeführt werden [86].

In Zentren, die eine routinemässigen Nachsorge mit invasiver Darstellung der Koronarien bevorzugen, zeigte sich eine höhere Zahl (bis zu 35%) von behandelten Koronarstenosen. Inwiefern durch ein aktives Angehen plötzliche Todesfälle verhindert werden könnten, ist bislang ungeklärt [65].

Beim Nachweis relevanter myokardialer Ischämien aufgrund von Koronarstenosen ist eine interventionelle oder operative Revaskularisierung anzustreben (Klasse I Indikation, Evidenzgrad C [87]. Kleinere Studien belegten bei Kindern einen besseren Langzeitverlauf nach Patchplastik der proximalen Koronararterien im Vergleich zur klassischen Bypass-Operation [88]. Einzelfallberichte schilderten erfolgreiche perkutane transluminale Ballonangioplastien bei Kindern nach ASO [89]. Die Indikationsstellung und Planung der Behandlung sollte interdisziplinär mit Kinderkardiologen, Kinderherzchirurgen und interventionellen Kardiologen erfolgen. Dies gilt umsomehr für Patienten mit multiplen morphologischen Substraten.

#### 9.2.2.6 Arrhythmien

Nach arterieller Switch-Operation können Herzrhythmusstörungen auftreten, hierzu wird auf das separate Kapitel Herzrhythmusstörungen verwiesen.

#### 9.2.2.7 Pulmonale Hypertonie

Die pulmonal-arterielle Hypertonie (PAH) ist bei Patienten mit d-TGA selten. Es werden grundsätzlich zwei Phänotypen beschrieben. Die PAH kann innerhalb von Wochen bis Monaten nach der arteriellen Switch Operation auftreten. Mitunter präsentieren sich die Patienten aber erst Jahre nach der Korrekturoperation (Zijlstra [90]). Die Inzidenz liegt bei etwa 1-4% [91, 92]. Diese Patienten sollen nach Ausschluss anderer unterhaltender Faktoren für die pulmonale Hypertonie an eine fachkundige Ambulanz für pulmonale Hypertonie angebunden und nach den aktuellen Therapiealgorithmen behandelt werden (s. LL Pulmonale Hypertonie).

Abzugrenzen von dieser Gruppe sind die Patienten mit postkapillärer PH wie z.B. bei systemventrikulärer Dysfunktion nach atrialer Switch-Operation, wo sich der Einsatz von spezifischen Medikamenten der PAH nachteilig auswirken kann bzw. häufig kontraindiziert ist.

#### 9.2.3 Probleme nach Korrekturoperation der komplexen d-TGA

Im Vergleich zur einfachen d-TGA ist die Prognose für Patienten mit komplexer d-TGA ungünstiger. Es wurden Überlebenszahlen nach Rastelli-Operation von 85% nach 20 Jahren [93] und 70-80% nach 30 Jahren berichtet [94].

Bei Patienten mit komplexer d-TGA und Verwendung klappentragender biologischer Conduits zur Herstellung einer Verbindung zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie im Rahmen der Korrekturoperation (s. 8.4) kann im Verlauf eine Degeneration des Conduits auftreten, die sich meist als progrediente Stenosierung, seltener als zunehmende Insuffizienz äußert. Bei ca. 55% der Patienten kommt es innerhalb von 25 Jahren zu mindestens einer Re-Operation [93]. Neben Stenosen des RV-PA Conduits stellen Obstruktionen des linksventrikulären Ausflusstraktes oder ein residueller VSD weitere seltene Indikationen für eine Re-Operation dar [59].

Durch das RV-PA Conduit besteht ein erhöhtes Risiko für Endokarditiden [95] (s. 9.1.3.).

**Tabelle 3: Probleme nach Rastelli-(artiger) Operation**

- Stenose oder Insuffizienz des klappentragenden RV-PA Conduits
- Linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion
- Residueller VSD
- Aortenklappeninsuffizienz
- Linksventrikuläre Dysfunktion
- Ventrikuläre und supraventrikuläre Arrhythmien
- Endokarditis des klappentragenden Conduits
- Herzinsuffizienz
- Plötzlicher Herztod

## **10 Ambulante Nachsorge**

---

### **10.1 Allgemeine Empfehlungen**

Regelmäßige und lebenslange Kontrolluntersuchungen sind erforderlich. Die Untersuchungen sollten neben der Anamnese und der körperlichen Untersuchung mit Pulsoxymetrie und Blutdruckmessung mindestens ein Standard-12-Kanal-EKG sowie eine transthorakale echokardiographische Untersuchung beinhalten.

Für die Quantifizierung der Funktion des rechten Systemventrikels ist die kardiale MRT-Untersuchung der Goldstandard.

### **10.2 Bewertung der diagnostischen Verfahren im Verlauf**

#### **10.2.1 Pulsoxymetrie und Blutdruckmessung**

Eine Messung der transkutanen Sauerstoffsättigung ist Bestandteil der kardiologischen Standarduntersuchung bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern.

In der Regel haben Patienten nach atrialer und arterieller Switch Operation (ohne residuelle Shunt-Läsionen) normale Sauerstoffsättigungen. Eine Untersättigung kann für eine pulmonale Ursache sprechen oder einen (residuellen) Shunt anzeigen (v.a. bei Patienten nach Vorhofumkehroperation).

Ein weiterer Bestandteil der Routineuntersuchung ist die Blutdruckmessung.

### 10.2.2 Transthorakale Echokardiographie

Nach operativer Korrektur bleibt die Echokardiographie die wichtigste bildgebende Methode im Langzeitverlauf und ist damit neben der klinischen Untersuchung und den Schnittbildverfahren bei älteren Patienten bzw. speziellen Fragestellungen die Basis für die postoperativen Beurteilungen und ggf. Therapieentscheidungen.

Die Befunde sollten Ausmaß und Verlauf der typischen Residuen nach anatomischer oder funktioneller Korrektur-OP einer d-TGA beschreiben:

- Funktion beider Ventrikel
- Restshunts auf Vorhof- oder Ventrikelebene
- Residuelle Ausflustraktobstruktionen
- Neo-Aortenklappeninsuffizienz oder Stenose
- Messungen der Diameter des Aortenbulbus als Verlaufskontrollen bei Aortendilatation
- Pulmonalklappeninsuffizienz oder Stenose
- AV-Klappeninsuffizienzen / Stenosen
- Abschätzung der RV-Druckbelastung in Relation zum peripher gemessenen systolischen Blutdruck (Abschätzung über die Stellung des interventrikulären Septums bzw. eine Trikuspidalklappeninsuffizienz; als relevante Druckbelastung bei Jugendlichen und Adoleszenten gilt ein RV-Druck  $> \frac{2}{3}$  Systemdruck, bei jüngeren Kindern  $> \frac{3}{4}$  Systemdruck [96, 97])

### 10.2.3 Transoesophageale Echokardiographie (TEE)

In Einzelfällen ist bei Erwachsenen zur genaueren echokardiographischen Befunderhebung oder bei eingeschränkten transthorakalen Schallfenstern die Durchführung einer transoesophagealen Echokardiographie angezeigt. Diese wird in der Regel in Kurznarkose unter entsprechender Überwachung des Patienten durchgeführt. Insbesondere können Baffle-Leaks bei Patienten nach Vorhofumkehroperation, das Ausmass von Klappeninsuffizienzen sowie Restdefekte auf Vorhof- und Ventrikelebene durch die TEE Untersuchung besser beurteilt werden.

## 10.2.4 Elektrokardiogramm

### 10.2.4.1 12-Kanal-EKG

Ein 12-Kanal-EKG sollte als routinemässige Untersuchung zumindest jährlich durchgeführt werden, bei gegebener Indikation auch häufiger. Eine progrediente Zunahme der QRS-Komplexdauer erfordert eine ausführlichere bildgebende Diagnostik im Hinblick auf eine Ventrikeldilatation und Funktionseinschränkung. Ferner sollte bei Nachweis Ischämie-typischer Endstreckenveränderungen in Abhängigkeit von der Klinik eine weiterführende Diagnostik mittels laborchemischer Analyse der Herzenzyme sowie (nicht-) invasiver Beurteilung der Koronararterien bzw. nicht-invasiver Ischämiediagnostik erfolgen.

### 10.2.4.2 Langzeit-EKG

Für die Diagnose möglicher Herzrhythmusstörungen hat das Langzeit-EKG eine besondere Bedeutung (siehe hierzu das Kapitel Herzrhythmusstörungen).

## 10.2.5 Spiro-/Ergometrie

Bei Patienten nach arterieller Switch-Operation sollte alle 2 bis 3 Jahre ein Belastungs-EKG bzw. eine Spiroergometrie durchgeführt werden.

Untersuchungen zur Objektivierung der kardiopulmonalen Belastbarkeit sollten bei d-TGA Patienten jenseits des Grundschulalters regelmäßig im Rahmen kinder-kardiologischer bzw. EMAH-kardiologischer Kontrolluntersuchungen mit standardisierten Protokollen durchgeführt werden [98, 99].

Patienten nach arterieller Switch Operation haben eine nahezu normale Sauerstoffaufnahme im Vergleich zu einem gesunden Vergleichskollektiv. Die mittlere (gepoolte) maximale Sauerstoffaufnahme (peak VO<sub>2</sub>) lag bei etwa 88% (87.5±2.9%) des erwarteten Wertes. Die erwartete maximal erreichte Herzfrequenz war allerdings niedriger im Vergleich zur gesunden Kontrollkohorte (92±2%) [100].

Patienten nach arterieller Switch Operation wiesen damit im Langzeitverlauf im Vergleich zu anderen komplexen angeborenen Herzfehlern eine körperliche Belastbarkeit auf, die mit der einer herzgesunden Kontrollkohorte nahezu vergleichbar war.

Eine progredient abfallende oder anhaltend reduzierte Belastbarkeit wird zur Indikationsstellung für einen operativen oder interventionellen Revisionseingriff unter Einbezug der multimodalen Diagnostik, gegebenenfalls unter Einschluss einer Herzkatheteruntersuchung, herangezogen. Allerdings sind allgemeingültige Empfehlungen und Grenzwerte aufgrund der unzureichenden Datenlage nicht verfügbar. Darüber dienen wiederholte Untersuchungen zur Beurteilung der objektiven körperlichen Belastbarkeit im Longitudinalverlauf.

#### 10.2.6 Labordiagnostik

Bei Patienten mit eingeschränkter Ventrikelfunktion kann der BNP- bzw. NT-pro BNP Wert als myokardialer Belastungsmarker und additiver Messwert der dynamischen Entwicklung einer möglichen Herzinsuffizienz hilfreich sein [101]. Bei Patienten nach arterieller Switch-Operation und thorakalen Beschwerden oder Hinweisen auf eine Myokardischämie im EKG sollten die Herzenzyme (Troponin, CK, CM-MB) ggfs. auch wiederholt überprüft werden.

#### 10.2.7 Röntgen-Thorax

Eine Röntgenaufnahmen des Thorax sollte in der Nachsorge lediglich bei spezifischen Fragestellungen, nicht jedoch als regelmäßige Routineuntersuchung durchgeführt werden.

#### 10.2.8 Weiterführende nicht-invasive Schichtbildgebung (Kardio-CT/Kardio-MRT)

##### 10.2.8.1 Kardio- Computertomographie (CT)/ CT -Angiographie

Die CT Untersuchung ist in der Nachsorge eine wichtige Bildgebungsmodalität und kann im Verlauf in der Nachsorge bei den folgenden Fragestellungen nützlich sein:

- Planung von Reoperationen und interventioneller Eingriffen
- Darstellung degenerierter RV-PA-Conduits
- Darstellung der Koronararterien (Stenosen, Kinking, atypischer Verlauf) [102, 103]
- Lagebeziehung des Conduits zu den Koronararterien [104, 42, 105]
- Darstellung der Pulmonalarterien

- Darstellung der postinterventionellen bzw. postchirurgischen Anatomie, speziell auch nach Stentimplantation [106, 107]
- Aneurysmatische Veränderungen der Aorta
- Baffle-Komplikationen (bei Patienten nach atrialer Switch Operation) [108].
- Beurteilung retrosternaler Verwachsungen und Verkalkungen zur Planung der Kanülierungsstrategie bei Reoperationen [109].

#### 10.2.8.2 Kardio-Magnetresonanztomographie (MRT) und Stress-MRT

Die kardiale MRT Untersuchung bietet neben der rein anatomischen Darstellung der kardialen Strukturen die Möglichkeit zur Quantifizierung funktioneller Parameter wie der Ventrikelfunktion [110]. Weiterhin kann über direkte Flussmessungen der Schweregrad von Insuffizienzen der Semilunarklappen quantifiziert/kalkuliert sowie der AV-Klappen quantifiziert werden. Auch eignet sich die MRT, um Stenosen im Bereich der systemvenösen oder pulmonalvenösen Tunnel darzustellen. Mit Hilfe der Flussmessungen kann das Vorliegen eines intrakardialen Shunts und Baffle Leaks abgeschätzt werden. Die kardiale MRT- oder CT-Untersuchung ist in Hinblick auf die Evaluation peripherer Pulmonalstenosen der transthorakalen und transoesophagealen Echokardiographie überlegen [111].

Nach Gabe von Kontrastmittel sowie unter Verwendung von nicht-parametrischen Mapping-Untersuchungen können detaillierte Informationen über die Myokardstruktur gewonnen werden. Dies umfasst das Vorliegen von Infarkt Narben, einer myokardialen Fibrose oder einer Inflammation. Der Nachweis eines erhöhten extrazellulären Volumens als Ausdruck einer vermehrten Myokardfibrose ist bei Patienten nach atrialer Switch Operation mit einem erhöhten Risiko für lebensbedrohliche Tachyarrhythmien und einen plötzlichen Herztod assoziiert [112]

Das kardiale MRT erlaubt in der Regel die Darstellung der proximalen Koronarsegmente [113, 114], welche insbesondere für den Verlauf bei ASO Patienten relevant sind.

Ferner ist im Rahmen einer kardialen Streß-MRT Untersuchung die Beurteilung belastungsinduzierter Myokardischämien oder Kontraktilitätsstörungen als Ausdruck einer hämodynamischen Relevanz von Stenosen oder Knickbildungen im Bereich der

Koronarien möglich. Mit Hilfe von Late-Gadolinium-Enhancement (LGE) Aufnahmen lässt sich das Vorhandensein von Infarkt Narben evaluieren.

Da die kardiale MRT ohne Röntgenstrahlung auskommt, bietet sie sich für serielle Untersuchungen an [115, 116].

Patienten nach atrialer Switch-Operation sollen zur genaueren Evaluation der rechtsventrikulären Funktion und Volumetrie sowie zur Darstellung der Baffles alle 3-5 Jahre eine kardiale MRT Untersuchung bekommen sofern keine Kontraindikationen vorliegen.

#### 10.2.9 Herzkatheteruntersuchung

Bei der Herzkatheteruntersuchung liegt der Fokus auf der Hämodynamik, der Darstellung der Anatomie (V.a. Koronarstenosen oder Verschlüsse) sowie auf interventionellen Eingriffen (Klappenimplantation, Ballondilatation, Stentimplantation). Eine Koronarangiographie mit selektiver Darstellung der Koronarien und der Option einer Intervention kann bei Koronarstenosen oder Verschlüssen in jedem Lebensalter notwendig werden. Eine selektive Koronarangiographie kann vor interventioneller Therapie einer supralvalvulären oder peripheren Pulmonalstenose notwendig sein, um das Risiko einer periinterventionellen Kompression der Koronararterien zu evaluieren. Zudem kann es nach der Operation einer d-TGA im Langzeitverlauf zur Ausbildung von aortopulmonalen Kollateralen kommen, welche im Rahmen einer Herzkatheteruntersuchung dargestellt und verschlossen werden können.


**Untersuchungen und Diagnostik im Verlauf**

- Im Langzeitverlauf kommen als bildgebende Verfahren primär die Echokardiographie und die kardiale MRT zum Einsatz.
- Im Verlauf kann eine Schichtbildgebung mittels CT und/oder MRT wertvolle zusätzliche Informationen liefern, die eine genauere Planung operativer oder interventioneller Prozeduren ermöglichen.

**Handlungsempfehlungen 5:**

**Untersuchungen und Diagnostik im Verlauf**

Die Pulsoxymetrie und die Blutdruckmessung gehören zu den Routineuntersuchungen, die bei jeder klinischen Vorstellung erhoben werden sollen.

Bei jeder planmäßigen Verlaufskontrolle sollen neben der klinischen körperlichen Untersuchung ein 12-Kanal-EKG und eine Echokardiographie durchgeführt werden.

Zur Objektivierung der kardiopulmonalen Belastbarkeit sollten alle 2-3 Jahre nach Operation einer d-TGA ergometrische Belastungsuntersuchungen unter Verwendung standardisierter Protokolle durchgeführt werden.

Zur genaueren Planung operativer oder interventioneller Prozeduren nach Korrektur einer d-TGA sollte der Einsatz einer Schichtbildgebung mittels CT und/oder MRT) erwogen werden.

Bei Verdacht auf eine Koronarstenose oder einen Verschluss soll eine selektive Darstellung der Koronararterien erfolgen.

Bei klinischem Hinweis auf eine myokardiale Ischämie oder linksventrikuläre Dysfunktion sollte zusätzlich zur anatomischen Darstellung per selektiver Koronarangiographie eine Ischämie- und Vitalitätsdiagnostik z.B. mittels kardialem Stress-MRT oder Stress-Echokardiographie durchgeführt werden.

### **10.3 Pharmakologische Behandlung**

Zur pharmakologischen Behandlung verweisen wir auf das Kapitel zur EMAH Nachsorge „Pharmakologische Behandlung der Herzinsuffizienz“. Angelehnt an diese Empfehlungen werden in der Praxis auch die Kinder behandelt.

Während es bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern erste Studien zum Einsatz neuerer Medikamente gibt [117, 118], fehlen Daten zum Einsatz im Kindes- und Jugendalter.

Zum Einsatz von Antiarrhythmika siehe Kapitel Herzrhythmusstörungen.

### **10.4 Sozialmedizinische und psychosoziale Aspekte**

In Studien konnte eine bessere psychomotorische Entwicklung bei Kindern mit TGA, die nahe am errechneten Termin entbunden wurden im Vergleich zu Frühgeborenen gezeigt werden [119, 120].

Zudem scheinen Patienten mit einer bereits pränatal gestellten Diagnose im weiteren Lebensabschnitt höhere komplexe kognitive Fähigkeiten zu besitzen, als diejenigen, bei denen die Diagnose erst postnatal gestellt wurde [121].

Frühe Nachuntersuchungen von Patienten nach arterieller Switch Operation (8 Jahre) zeigten, dass die Kinder einen körperlich und psychosozial vergleichbaren Gesundheitsstatus hatten, wie ein herzgesundes Alterskollektiv. [122].

In einer retrospektiven Untersuchung wurden Verhaltensauffälligkeiten, im Zusammenhang mit Aufmerksamkeit, Lernen und Sprache, festgestellt, jedoch keine Verringerung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität. [123], [124]

Im Erwachsenenalter waren kognitive Schwierigkeiten bei ehemaligen Patienten nach arterieller Switch Operation häufiger als in der Allgemeinbevölkerung (31 % gegenüber 16 %).

EMAH- Patienten berichteten von einer insgesamt zufriedenstellenden gesundheitsbezogenen Lebensqualität wobei bei Individuen mit kognitiven oder psychischen Schwierigkeiten eine schlechtere Lebensqualität angegeben wurde (Literatur).

Zu den Prädiktoren für eine schlechtere Einschätzung gehörten ein niedrigerer sozioökonomischer Status sowie niedriger Bildungsstatus der Eltern, ein höheres Alter bei der Operation und ein längerer Krankenhausaufenthalt [125].

Neben den Routineuntersuchungen beim Kinderarzt und Kinderkardiologen sollte auf mögliche Entwicklungsverzögerungen der Kinder geachtet werden. Je nach Alter der Kinder können diese von verzögerter Motorik, Sprachentwicklungsstörungen, Verhaltensauffälligkeiten und Lernproblemen bis hin zu Problemen in der Exekutivfunktion führen [126].

Eine Anbindung und aktive Mitbetreuung in sozialpädiatrischen Zentren sowie bei Bedarf psychologischen Psychotherapeuten sollte angeboten werden. So können Probleme und ein potentieller Förderungsbedarf zeitgerecht erkannt und eine Intervention veranlasst werden..

## **10.5 Sportempfehlungen**

### 10. 5.1 Patienten nach arterieller Switch Operation

Prinzipiell unterliegen Patienten mit gutem funktionellen Ergebnis nach arterieller Switch Operation keinerlei körperlicher Einschränkung im Freizeitsportbereich und Wettkampfsport. Die Kinder sollen sich entsprechend den allgemeinen WHO-Empfehlungen körperlich aktiv betätigen. Insbesondere sollen Kinder aktiv zur Teilnahme am Sport motiviert werden, wobei sie ihre individuelle Leistungsgrenze selbst bestimmen sollten.

Beim Nachweis einer relevanten RV-Druckbelastung bei rechtsventrikulärer Ausflußtrakt Obstruktion (RVOTO) oder peripherer Pulmonalstenose sollte bis zur Verbesserung der Hämodynamik von Wettkampf- und Leistungssport abgeraten werden.

### 10.5.2 Patienten nach atrialer Switch-Operation

Patienten nach atrialer Switch-Operation haben ein erhöhtes Risiko für einen plötzlichen Herztod. Ein Großteil der plötzlichen Herztode (81% ) waren unter körperlicher Belastung aufgetreten [127], so dass vor einer Sportfreigabe eine Risikostratifizierung mit Abfrage des klinischen Status, echokardiographischer

Beurteilung der systolischen rechtsventrikulären Funktion sowie einem ergometrischen Belastungstest erfolgen sollte. Mustard- und Senning-Patienten sollen nicht am Wettkampf- und Leistungssport teilnehmen.

Bei normaler systemventrikulärer Funktion ist die Ausübung körperlicher Aktivitäten mit moderater Intensität unter regelmäßigen Kontrollen vertretbar [128]

Für ausführlichere Informationen wird in diesem Zusammenhang auf die DGPK Leitlinie „Sport bei angeborenen und erworbenen Herzerkrankungen“ verwiesen sowie auf die internationalen Guidelines (JACC) [129, 80, 130].

---

## 10.6 Generelle Empfehlungen

### 10.6.1 Endokarditisprophylaxe

Eine generelle Endokarditisprophylaxe ist bei Patienten nach atrialer und arterieller Switch Operation nicht erforderlich [131, 132].

Für folgenden Patienten gilt dennoch die Empfehlung einer indikativen Endokarditisprophylaxe:

- Nach Rastelli-Operation
- Nach PKE / PPVI im Verlauf
- Nach einer Endokarditis
- Residueller Shuntdefekt in unmittelbarer Nähe zu prothetischen Materialien
- Anhaltende Zyanose
- Während der ersten 6 Monaten nach Platzierung von künstlichen Material/Devices/Stents

Auf die Wichtigkeit einer guten täglichen Zahnhygiene sowie regelmäßigen zahnärztlichen Kontrollen ist hinzuweisen.

Vor einem operativen oder katheterinterventionellen Eingriff soll dem Patienten eine Überprüfung des Zahnstatus und gegebenenfalls eine Zahnsanierung nahegelegt werden.

## 10.6.2 Gesunder Lebensstil

Grundsätzlich gelten für die Patienten mit einer d-TGA wie für alle Menschen die Empfehlungen, einen gesunden Lebensstil (körperliche Aktivität, Vermeidung von Übergewicht, Nikotinkarenz) zu pflegen, da diese Risikofaktoren unabhängige kardiovaskuläre Risikofaktoren darstellen. Hierzu wird auf die DGPK LL Prävention verwiesen.

## **11. Nachsorge Erwachsener mit angeborenem Herzfehler (EMAH)**

### **11.1 Prognose und Morbidität im Verlauf nach atrialer Switch-Operation (Vorhofumkehroperation)**

Im Langzeitverlauf können vielfältige Folgeprobleme auftreten und die Lebenserwartung von Patienten nach Vorhofumkehroperation signifikant reduzieren [133].

Patienten nach atrialer Switch-Operation haben mittlerweile häufig die 4. oder bereits 5. Lebensdekade erreicht. Zwanzig Jahre nach Vorhofumkehroperation (Senning) lebten noch 92,6% der Patienten, der Anteil der Überlebenden nach Mustard-Operation war mit 82,4% deutlich geringer. Größere internationale Fallserien belegten ein Überleben 40 Jahre nach Vorhofumkehroperation von 60-84 % der Patienten [134–136]. Bei Jugendlichen ist der plötzliche Herztod der häufigste Grund für Mortalität [137]. Nur 19% aller Patienten nach atrialer Switch-Operation wiesen in Studien 39 Jahre nach der Operation keine Komplikationen auf [138]. Die führenden Probleme dieser Patientengruppe im Langzeitverlauf waren die Entwicklung einer Herzinsuffizienz bei Dysfunktion des systemischen morphologisch rechten Ventrikels mit ggf. sekundärer Insuffizienz der systemischen AV-Klappe (Trikuspidalklappe). Auch systemvenöse Baffle- Komplikationen wie Stenosierungen oder Rest-Shunts waren im Langzeitverlauf häufig (33-45%). Bei etwa 25% sind nach 15 Jahren Interventionen in diesem Bereich erforderlich [108][139] [140] [137].

Mit zunehmendem Alter dieser Patienten kommt es zu weiteren internistischen und allgemeinen kardiologischen Komorbiditäten wie einer diastolischen Dysfunktion, arteriellem Bluthochdruck, koronarer Herzerkrankung, pulmonaler Hypertonie und Niereninsuffizienz.

Folgende Faktoren sind mit einer ungünstigen 5-Jahres Prognose im Hinblick auf einen kombinierten Endpunkt (Mortalität, Transplantation und die Notwendigkeit einer mechanischen Kreislaufunterstützung) assoziiert [140]:

- Ventrikuläre Arrhythmien
- Stationäre Aufnahme aufgrund einer Herzinsuffizienz
- Komplexe Anatomie
- QRS-Dauer >120 ms
- Schwere Dysfunktion des rechten (System)-Ventrikels

**Tabelle 4: Probleme nach atrialer Switch Operation**

- Intraatrialer (Rest-)Shunt
- Obstruktionen des systemvenösen und/oder pulmonalvenösen Blutflusses
- Einschränkung der rechts(system-)ventrikulären Funktion
- Progrediente Trikuspidalklappeninsuffizienz (systemische AV-Klappe)
- Residueller Ventrikelseptumdefekt
- Pulmonale Hypertonie
- Vorhofftachykardien, Vorhofflimmern
- Bradykardien, chronotrope Inkompetenz (meist durch Sinusknotendysfunktion)
- Risiko des plötzlichen Herztodes

#### 11.1.1 Herzinsuffizienz

Die Prävalenz einer Herzinsuffizienz auf Grund einer Dysfunktion des rechten Systemventrikels betrug in den Altersgruppen 15-35 Jahre, 35-50 Jahre und > 50 Jahre 6,4%, 32,1% und 50% [141]. Es wird empfohlen, bei einer Dysfunktion des Systemventrikels mit begleitender Abnahme der objektiven Leistungsfähigkeit oder Anstieg der natriuretischen Peptide eine medikamentöse Therapie, angelehnt an die etablierte Herzinsuffizienztherapie, einzuleiten [142].

Durch den Einsatz multimodaler Diagnostik (MRT und TEE) sollten im Vorfeld hämodynamisch relevante Läsionen als Ursache für eine Herzinsuffizienz ausgeschlossen werden. Von einem Banding der Pulmonalarterie zum Training des linken Ventrikels gefolgt von einer arteriellen Switch Operation sollte bei Jugendlichen und Erwachsenen abgesehen werden.

Eine Stenose des linksventrikulären Ausflusstraktes kann über einen Septumshift hämodynamisch günstig wirken [143], so dass eine operative Korrektur der Stenose unterbleiben sollte. Diese kommt physiologisch einem sekundärem Banding gleich, welches die Systemventrikelfunktion unterstützen kann.

Bei klinisch symptomatischer Herzinsuffizienz kann individualisiert eine Device-Therapie erwogen werden. Erste Studienergebnisse zeigten zudem, dass eine modifizierte CRT-Therapie die Leistungsfähigkeit bei Patienten nach Vorhofumkehroperation positiv beeinflussen kann [144–147].

Derzeit fehlen große, randomisierte Studien welche die prognostische Wirksamkeit einer klassischen Herzinsuffizienztherapie bei Patienten mit einem systemischen rechten Ventrikel belegen. Während bei Linksherzinsuffizienz mit reduzierter Pumpfunktion (HFrEF, LV EF <40%, [148] zur Senkung der Morbidität und Mortalität eine 4er Kombination bestehend aus einem  $\beta$ -Blocker, SGLT2-Hemmer, ARNI und einem MRA eingeleitet werden sollte, ist diese Entscheidung bei Patienten nach atrialer Switch Operation individuell zu stellen. Kleinere Studien konnten positive Effekte einer Therapie mit ARNI [149] als auch mit SGLT2-Hemmern [117] bei Patienten nach Vorhofumkehr im Sinne einer verbesserten Belastbarkeit bei insgesamt guter Verträglichkeit nachweisen. SGLT2-Hemmer stellen derzeit die einzigen Medikamentenklasse dar, welche unabhängig von der linksventrikulären Pumpfunktion eine Prognoseverbesserung von Patienten mit Herzinsuffizienz ermöglicht und besitzen ebenso eine Zulassung für die Behandlung der symptomatischen, chronischen Herzinsuffizienz mit erhaltener Ejektionsfraktion. Ob dieser Nutzen auf Patienten mit einem systemischen rechten Ventrikel übertragbar ist, ist derzeit nicht belegt.

Da Patienten nach Vorhofumkehroperation zu Bradykardien und Sinusknotendysfunktion neigen, sollte das Vorliegen von bradykarden Rhythmusstörungen vor Beginn einer  $\beta$ -Blocker Therapie abgeklärt bzw. ausgeschlossen werden.

Der Einsatz von Diuretika kann die Symptome eines Rechtsherzversagens mildern, ohne daß ein Prognose-verbessernder Effekt belegt ist. Hier wird auf die LL Herzinsuffizienz der DGPK verwiesen.

Nach Ausschöpfung der konventionellen und medikamentösen Therapieverfahren wird eine Evaluation zur Transplantation (HTX/ oder HLTx) empfohlen. Ausserdem sollte der Patient spätestens zu diesem Zeitpunkt umfassend über die mechanische Kreislaufunterstützung als Überbrückungstherapie zur Transplantation oder als mögliche „Destination Therapie“ informiert werden.

#### 11.1.2 AV-Klappeninsuffizienz

Eine Insuffizienz der systemischen AV-Klappe (morphologischen Trikuspidalklappe) ist zumeist sekundär auf Grund einer Ringdilatation bei rechtsventrikulärer Dysfunktion bedingt. Wenngleich das Vorliegen einer mindestens moderaten Insuffizienz der Trikuspidalklappe in Studien mit einer Verschlechterung der Prognose assoziiert war, existieren derzeit keine ausreichenden Daten, die den Vorteil einer operativen Korrektur belegen. Bei symptomatischen Patienten mit schwerer Insuffizienz der systemischen AV-Klappe trotz optimierter medikamentöser Herzinsuffizienztherapie und erhaltener systolischer Funktion des Systemventrikel (RV EF > 40%) sollte eine operative oder interventionelle Versorgung der Klappe diskutiert werden. Kleinere Fallstudien belegen eine Besserung der körperlichen Belastbarkeit nach chirurgischem Trikuspidalklappenersatz [150]. Einzelfallberichte beschrieben zudem die technische Machbarkeit sowie den klinischen Nutzen von perkutanen Katheter-gestützten Verfahren zur Reparatur der systemischen AV-Klappe (edge-to-edge repair) [151, 152]. Aufgrund der derzeitigen Datenlage sollte die Entscheidung individuell in Abhängigkeit von Klinik, Anatomie und lokaler Expertise getroffen werden.

### 11.1.3 Herzrhythmusstörungen/ Risiko plötzlicher Herztod

Patienten nach Vorhofumkehroperation haben ein erhöhtes Risiko für bradykarde und tachykarde Rhythmusstörungen sowie den plötzlichen Herztod. Wir verweisen diesbezüglich auf das Kapitel Rhythmusstörungen.

### 11.1.4 Baffle Stenosen/ Leaks

Die Häufigkeit von Leaks oder Stenosen im Bereich der Baffle wird mit bis zu 86% bei systematischer Untersuchung von asymptomatischen Patienten mittels CT und TTE beziffert [108, 153]. Häufig haben kleinere Leaks keine hämodynamische Relevanz für den Patienten. Allerdings sind Komplikationen im Bereich der Baffle der häufigste Grund für Zweiteingriffe und wurden vermehrt nach Mustard-Op (5-12%; [154, 155]) im Vergleich zur Senning-Operation (2-3%, [156]) beschrieben.


Während Shunts vom pulmonal-venösen zum systemvenösen Vorhof zur Volumenbelastung des subpulmonalen linken Ventrikels führen können, gehen Shunts vom systemvenösen zum pulmonalvenösen Vorhof mit einer Belastungs-assoziierten Zyanose sowie mit Embolien einher.

Die Diagnose eines Baffle-leaks erfolgt primär mittels transthorakaler (Kontrastmittel-) Echokardiographie und sollte ggfs. durch weiterführende Bildgebung mittels transösophagealer Echokardiographie, Angiographie, kardialer MRT oder CT-Untersuchung ergänzt werden [153, 157].


Eine Darstellung der Baffle mittels Angiographie oder Schnittbildgebung ist der transthorakalen Echokardiographie im Hinblick auf den Nachweis von Stenosen bzw. Quantifizierung von intrakardialen Shunts überlegen [139].

Die Indikation zum Verschluss eines Baffle-Leaks durch ein Verschluss-Device oder einen covered Stent besteht bei Patienten mit einer Ruhe-Zyanose oder während körperlicher Belastung sowie beim Verdacht auf eine Embolie und kann bei asymptomatischen Patienten mit relevanter Volumenbelastung erwogen werden. Kleinere Studien konnten eine Verbesserung der subjektiven Belastbarkeit nach perkutaner Korrektur von Baffle-Stenosen nachweisen [158]. Vor transvenöser Sondenanlage eines Schrittmachers oder ICDs wird empfohlen, das Vorliegen von Stenosen des systemvenösen Baffle zu überprüfen, damit ggf. der Zugangsweg für die endokardialen Elektroden durch Ballondilatation oder Stent-Implantation ermöglicht

bzw. erleichtert wird [159, 158, 153]. Aufgrund der hohen peri-operativen Mortalität sollte den perkutanen Verfahren der Vorzug gegeben werden [160, 161].

Handlungsempfehlungen 6:		Leitlinie: d-TGA	 DGPK
<b>EMAH Nachsorge von Patienten nach atrialer Switch-Operation</b>			
Es werden mindestens jährliche Verlaufskontrollen empfohlen, welche eine transthorakale Echokardiographie, ein EKG sowie eine Pulsoxymetrie beinhalten sollen			
Zur Objektivierung der körperlichen Leistungsfähigkeit sollen regelmäßige spiroergometrische Belastungsuntersuchungen erfolgen.			
Vor Anlage von transvenösen Sonden soll eine erweiterte Bildgebung (mittels CT/MRT oder HKU) zum Ausschluss von Stenosen oder Shunts auf Vorhofebene erfolgen.			
Sofern keine Kontraindikationen vorliegen, sollte zur Evaluation der Systemventrikelfunktion in regelmäßigen Abständen eine kardiale MRT durchgeführt werden.			
Im Rahmen der Risikostratifizierung für maligne Arrhythmien kann die Durchführung einer erweiterten MRT Bildgebung mit Evaluation der Myokardstrukturen (LGE, ECV) erwogen werden.			
<b>Therapie</b>			
Bei einer Funktionseinschränkung des rechten Systemventrikels und klinischer Leistungseinschränkung sollte die Einleitung einer medikamentösen Herzinsuffizienztherapie erfolgen.			
Beim Verdacht auf eine pulmonale Hypertonie soll eine hämodynamische Evaluation mittels Herzkatheteruntersuchung und Bestimmung des pulmonalvaskulären Widerstandes sowie Ausschluss möglicher anatomischer Ursachen erfolgen.			
Bei einer pulmonal-arteriellen Hypertonie sollen eine differenzierte Aufarbeitung möglicher Ursachen und eine spezifische Therapie erfolgen. 10/10			

Nach Ausschöpfung der konventionellen und medikamentösen Therapieverfahren soll eine Evaluation zur Transplantation angeboten werden.	
Nach Ausschöpfung der konventionellen und medikamentösen Therapieverfahren soll der Patient über die Möglichkeit einer mechanischen Kreislaufunterstützung informiert werden.	
<b>Indikationen für einen chirurgischen Eingriff</b>	
Bei symptomatischen Patienten mit einer Obstruktion des pulmonal-venösen Vorhofs soll eine chirurgische Revision und Erweiterung erfolgen.	
Von einem Banding der Pulmonalarterie zum Training des linken Ventrikels gefolgt von einer arteriellen Switch Operation sollte bei Jugendlichen und Erwachsenen abgesehen werden.	
<b>Indikation für eine Herzkatheterintervention</b>	
Bei Patienten mit einer systemvenösen Baffle-Stenose soll eine perkutane Versorgung erfolgen.	
Bei symptomatischen Patienten mit Leckage eines Baffles und Zyanose in Ruhe oder während körperlicher Belastung oder Patienten mit paradoxen Embolien sollte die Implantation eines covered Stents oder ein Device-Verschluss erfolgen.	
Bei Patienten, die eine systemvenöse Baffle-Stenose haben und einen Schrittmacher oder ICD benötigen, soll vor Platzierung der transvenösen Sonden eine Versorgung der Stenose per Ballondilatation/ Stentimplantation erfolgen.	
Bei Patienten, die ein Baffle-Leak haben und einen Schrittmacher oder ICD benötigen, sollte vor Platzierung der transvenösen Sonden der Verschluss durch einen „covered Stent“ erwogen werden.	
Bei asymptomatischen Patienten mit einer Baffle-Stenose kann ein Stenting in Erwägung gezogen werden.	

Handlungsempfehlungen 7:	Leitlinie d-TGA	 DGPK
<b>EMAH-Nachsorge bei Patienten nach arterieller Switch Operation</b>		
<b>Koronardiagnostik und -komplifikationen:</b>		
Eine Darstellung der Koronarien mittels CT-, MRT- oder Koronar- Angiographie sollte zur Evaluation möglicher Obstruktionen bzw. Knickbildungen erwogen werden.		
Bei klinischen Beschwerden, V. a. Ischämie oder atypischer Koronaranatomie sollte eine nicht-invasive Ischämiediagnostik z.B. mittels Stress-MRT erfolgen.		
Bei Nachweis relevanter myokardialer Ischämien aufgrund von Koronarstenosen soll eine interventionelle oder operative Revaskularisierung erfolgen.		
<b>Dilatation der Aorta</b>		
Bei Nachweis einer Ektasie des Neo-Aortenbulbus oder der Aorta ascendens sollen bei einem Diameter > 45 mm jährliche echokardiographische Kontrollen erfolgen.		
Eine zusätzliche Schnittbildgebung soll ab einem Bulbusdiameter der Aorta von > 50 mm durchgeführt werden.		
Ein Wurzelersatz sollte bei Diametern des Neo-Aortenbulbus bzw. der Aorta ascendens >55 mm in Erwägung gezogen werden.		
Bei symptomatischen Patienten mit schwerer Dysfunktion der Neo-Aortenklappe soll eine operative (oder interventionelle) Versorgung erfolgen. 9/11		
<b>Pulmonalstenosen</b>		
Bei einer relevanten Lumenreduktion der Pulmonalarterienäste und assoziierter pulmonaler Minderdurchblutung sollte eine interventionelle Versorgung mittels Stentimplantation erwogen werden.		
Je nach Lokalisation, Schweregrad und Länge der Stenose kann ein primär operatives Vorgehen in Erwägung gezogen werden.		

## **12. Herzrhythmusstörungen bei Patienten mit einer d-Transposition der großen Arterien**

### **12.1 Vorhofumkehroperation nach Mustard und Senning**

#### 12.1.1 Supraventrikuläre Arrhythmien

Durch die extensiven Nahtreihen im Bereich der Vorhöfe treten nach dieser Operation bei einem großen Teil der Patienten Vorhoffarrhythmien in Form von Bradykardien und Vorhoftachykardien auf [162, 163, 135, 164].

Die Sinusknotendysfunktion macht bei einem beträchtlichen Teil der Patienten eine antibradykarde Schrittmachertherapie erforderlich [165]. Siehe hier auch die Leitlinie „Bradykarde Herzrhythmusstörungen“ der DGPK.

Der Terminus „Sinusknotendysfunktion“ beinhaltet eine Reihe von Ursachen, die zu einer physiologisch abweichenden Vorhoffrequenz führen.

Sinusknotendysfunktion beinhaltet eine unangemessene Sinusbradykardie, der Wechsel zwischen Bradykardie und Vorhoftachyarrhythmien (Bradykardie-Tachykardie-Syndrom), Sinus-Arrest und Sinuatrialer (SA) Exitblock.

Häufig liegen bei diesen Patienten im postoperativen Verlauf eine Sinusknotendysfunktion in Kombination mit Vorhoftachykardien wie atrialen Makro-Reentry-Tachykardien bzw. Vorhofflattern vor. Diese Vorhoftachykardien sind bei den Patienten mit einer d-TGA nach Vorhofumkehroperation mit einer signifikanten Morbidität und Letalität assoziiert, Vorhofflattern und Vorhofflimmern gelten u.a. als Prädiktoren für einen plötzlichen Herztod [166, 167, 127]. Weitere häufige Tachykardieformen sind AV-Knoten-Reentry-Tachykardien und fokale atriale Tachykardien. Die Tachykardien können isoliert oder in Kombination vorliegen. Die Häufigkeit beträgt bis zu 50% bei Patienten mit einem mittleren Alter von 39,7 Jahren [135, 168].

### 12.1.2 Therapie von supraventrikulären Arrhythmien nach Vorhofumkehroperation

Akute Tachykardieepisoden sollten primär nach Ausschluss einer intraatrialen Thrombusformation durch externe Kardioversion oder per Überstimulation (über einen Herzschrittmacher oder einen internen Cardioverter-Defibrillator) terminiert werden. Vor Beginn einer Therapie mit Antiarrhythmika sollten Sinusknotenerkrankungen oder AV-Blockierungen ausgeschlossen werden [169]. Von Klasse IC Antiarrhythmika ist zudem bei Vorliegen einer moderaten oder schweren Dysfunktion des rechten Systemventrikels abzuweichen [170]. Siehe hierzu auch die Leitlinie „Tachykarde Herzrhythmusstörungen“ der DGPK.

Die Effizienz einer oralen antiarrhythmischen Therapie zur Prävention eines Tachykardierezidivs ist begrenzt, Nebenwirkungen sind häufig [169]. Eine zugrundeliegende Sinusknotendysfunktion kann durch die antiarrhythmische Therapie aggraviert werden, hier wird eine antibradykarde Herzschrittmachertherapie empfohlen. Siehe hierzu die Leitlinien „Bradykarde Herzrhythmusstörungen“ sowie „Tachykarde Herzrhythmusstörungen“ der DGPK.

Von einer internen antitachykarden Vorhofstimulation ohne ICD-Schutz ist dringend abzuraten, da die Effizienz begrenzt ist und eine Aggravierung der Tachyarrhythmien mit Todesfällen beschrieben worden sind [171, 172]. Siehe hierzu auch die Leitlinie „Tachykarde Herzrhythmusstörungen“ der DGPK.

Der Stellenwert der dauerhaften atrialen Stimulation zur Verhütung von Vorhoftachykardien bei Patienten mit einem angeborenen Herzfehler wird unterschiedlich bewertet [169, 173].

Methode der Wahl zur Behandlung von atrialen Tachyarrhythmien bei Patienten nach Vorhofumkehroperation ist die Hochfrequenzstromablation des anatomischen Substrats [169, 174, 175]. Siehe hierzu auch die Leitlinie „Tachykarde Herzrhythmusstörungen“ der DGPK.

Die Hochfrequenzstromablation der Vorhoftachykardien ist bei diesen Patienten aus technischer Sicht häufig eine Herausforderung, da sich die kritischen Anteile des Erregungskreislaufs (Reentry-Circuits) häufig im pulmonal-venösen Atrium befinden. Für die Behandlung dieser Tachykardien sind in der Regel eine Punktion des Vorhoftunnels (Baffles) oder ein retrograder transaortaler Zugang erforderlich [175].

Die Anwendung der 3-dimensionalen Mappingsysteme bei der elektrophysiologischen Untersuchung dieser Patienten erleichtert das Erfassen des arrhythmogenen Substrats in der rekonstruierten Anatomie und erlaubt zudem eine bedeutsame Reduktion der Strahlenbelastung [176]. Die Erfolgsraten der Hochfrequenzstromablation von Vorhoftachykardien bei Patienten nach Vorhofumkehroperation liegen primär bei ca. 80-85%, Rezidive sind nicht selten und erfordern ggf. eine erneute Ablationsbehandlung. Mittelfristig kann bei 50-60% der Patienten ein Tachykardie-freier Verlauf erzielt werden [177, 178].

## **Kernaussagen 8: Herzrhythmusstörungen nach Vorhofumkehroperation**

### **Leitlinie d-TGA**



### **Supraventrikuläre Tachyarrhythmien und Sinusknotendysfunktion bei d-TGA nach Vorhofumkehroperation**

- Supraventrikuläre Tachyarrhythmien (Vorhoftachykardien) und eine Sinusknotendysfunktion nehmen mit dem Alter zu und liegen im Alter von 40 Jahren bei bis zu 50% der Patienten vor.
- Supraventrikuläre Tachyarrhythmien gehen aufgrund des Risikos einer hochfrequenten AV-Überleitung mit einer erheblichen Morbidität und Letalität einher.
- Die Sinusknotendysfunktion macht bei einem beträchtlichen Teil der Patienten eine antibradykarde Schrittmachertherapie erforderlich.
- Vorhofflattern und Vorhofflimmern gelten als Risikofaktoren für einen plötzlichen Herztod.
- Eine antiarrhythmische Therapie zur Vermeidung eines Tachykardierezidivs ist meist nicht ausreichend wirksam. Die Substanzen sind zudem negativ inotrop, eine zugrundeliegende Sinusknotendysfunktion kann aggraviert werden.
- Eine interne atriale antitachykarde Stimulation ist unzuverlässig und kann mitunter proarrhythmogen wirken.
- Der Wert der permanenten Vorhofstimulation zur Vermeidung von Vorhoftachykardien ist nicht eindeutig geklärt.

### 12.1.3 Ventrikuläre Arrhythmien

Mit zunehmendem Lebensalter besteht bei Patienten mit d-TGA nach einer Vorhofumkehroperation das Risiko von ventrikulären Tachyarrhythmien und einer progredienten Herzinsuffizienz mit dem Risiko des plötzlichen Herztods [140]. Diese Ereignisse waren signifikant mit einer Abnahme der Pumpfunktion des Systemventrikels und einer Verschlechterung der körperlichen Leistungsfähigkeit assoziiert [165, 168]. Die späte Mortalität dieser Patienten wird mit 5% per Dekade eingeschätzt (20) [179]. Als ein prädiktiver Faktor für den plötzlichen Herztod wurde die Kombination einer Herzinsuffizienz mit dem Auftreten von Vorhofflimmern und intraatrialen Reentry-Tachykardien identifiziert [127]. Als Ursachen für den plötzlichen Herztod werden eine Vorhoftachykardie mit hochfrequenter 1:1-AV-Überleitung oder eine primäre ventrikuläre Tachykardie postuliert [179]. Daneben wird eine myokardiale Ischämie in Zusammenhang mit einer Sinustachykardie oder einer Vorhoftachykardie diskutiert [180].

Die Identifikation der Hochrisikopatienten ist nicht eindeutig definiert. Die programmierte ventrikuläre Stimulation ist nicht hilfreich [179]. Die Daten zur primär- und sekundär-prophylaktischen ICD-Implantation zur Verhütung des plötzlichen Herztods sind bislang limitiert und erlauben deshalb keine weiteren Rückschlüsse [181–183]. Indikation zur primär-prophylaktischen ICD-Implantation ist bei diesen Patienten individuell zu stellen und sollte bei schwerer Dysfunktion des rechten Systemventrikels und Vorliegen weiterer Risikofaktoren erwogen werden:

- Breiter QRS-Komplex >140 ms
- Nicht-anhaltende VT
- Schwere Insuffizienz der systemischen AV-Klappe


**Ventrikuläre Tachyarrhythmien bei d-TGA nach Vorhofumkehroperation**

- Mit zunehmendem Alter und abnehmender RV-Funktion besteht ein erhöhtes Risiko des plötzlichen Herztods durch schnelle 1:1-Überleitung von Vorhoftachkardien oder durch ventrikuläre Tachykardien.
- Hierdurch kommt es zu einer späten Mortalität von ca. 5% pro Dekade.
- Die Identifikation der Hochrisikopatienten ist nicht eindeutig definiert.

**Handlungsempfehlungen 8:**
**Leitlinie d-TGA**

**Herzrhythmusstörungen bei d-TGA nach Vorhofumkehroperation**

Die Terminierung einer anhaltenden Episode einer atrialen Tachykardie nach Ausschluss intrakardialer Thromben soll per externer Kardioversion oder Vorhofüberstimulation erfolgen.

Vom Gebrauch von Antiarrhythmika zur Terminierung von akuten Tachykardien ist aufgrund ihrer negativ inotropen Wirkung (mit Ausnahme von Adenosin) abzuraten.

Da eine zugrundeliegende Sinusknotendysfunktion durch die medikamentöse antiarrhythmische Therapie aggraviert werden kann, sollte eine antibradykarde Herzschrittmachertherapie erwogen werden.

Bei atrialen Tachyarrhythmien soll eine Hochfrequenzstromablation des arrhythmogenen Substrats erfolgen.

Eine primär-präventive ICD-Implantation sollte bei schwerer Dysfunktion des rechten Systemventrikels und Vorliegen weiterer Risikofaktoren erwogen werden.

Bei Patienten mit hämodynamisch relevanten ventrikulären Tachykardien oder überlebtem plötzlichen Herztod wird eine sekundär-präventive ICD-Implantation empfohlen.

## 12.2 Arterielle Switch-Operation


### 12.2.1 Arrhythmien nach arterieller Switch-Operation


Im Langzeitverlauf nach der anatomischen Korrekturoperation bei d-TGA liegt bei über 95% der Patienten ein normaler Sinusrhythmus vor [184].

Arrhythmien treten nach der arteriellen Switch-Operation bei 2,4 bis 9,6% der Patienten auf und sind überwiegend mit residuellen hämodynamischen Läsionen bzw. Problemen der Perfusion der Koronararterien assoziiert [184–187]. Supraventrikuläre Tachykardien, speziell Vorhofflattern, treten bei Obstruktionen des rechtsventrikulären Ausflusstrakts und bei einer signifikanten Trikuspidalklappeninsuffizienz auf [188]. Monomorphe ventrikuläre Tachykardien sind in der Regel die Folge einer ventrikulären Ischämie und Narbenbildung und sind prinzipiell einer Katheterablation zugänglich [189, 190].

### 12.2.2 Plötzlicher Herztod nach arterieller Switch-Operation

Die Inzidenz des plötzlichen Herztods nach der arteriellen Switch-Operation aufgrund einer ventrikulären Tachykardie, einer myokardialen Ischämie oder infolge eines Myokardinfarkts wird mit 0,3-0,8% eingeschätzt. Ursachen sind in den meisten Fällen eine belastungsinduzierte myokardiale Ischämie oder eine Infarzierung durch eine Obstruktion einer Koronararterie oder durch eine Intimaproliferation [184]. Der Zusammenhang mit einem atypischen oder intramuralen Verlauf der Koronararterien ist nicht eindeutig geklärt [186, 191, 192]. Potentielle Hochrisiko-Patienten mit einem atypischen oder intramuralen Verlauf oder nach einem schwierigen Koronartransfer bedürfen einer detaillierten Diagnostik per Coronar-CT oder selektiver Koronarangiographie sowie einer Ischämiediagnostik vor der Teilnahme an intensiver sportlicher Betätigung [83, 193, 194].

Kernaussage 9:	Leitlinie d-TGA	 DGPK
Arrhythmien nach arterieller Switch-Operation		
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Bei &gt;95% der Patienten besteht nach 20 Jahren ein Sinusrhythmus.</li> <li>- Zu Arrhythmien kommt es lediglich bei 2,4 bis 9,6% der Patienten, überwiegend bei residuellen hämodynamischen Läsionen bzw. Problemen der Perfusion der Koronararterien.</li> <li>- Bei einer Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstrakts und bei einer bedeutsamen Trikuspidalklappeninsuffizienz kann es zu Vorhofflattern kommen.</li> <li>- Ventrikuläre Tachykardien sind häufig die Folge von Ischämie und Narbenbildung.</li> <li>- Die Prävalenz des plötzlichen Herztods nach arterieller Switch-Operation beträgt 0,3-0,8%.</li> </ul>		

Handlungsempfehlungen 9:	Leitlinie d-TGA	 DGPK
Herzrhythmusstörungen bei d-TGA nach arterieller Switch-Operation		
Bei monomorphen ventrikulären Tachykardien kann eine Katheterablation erwogen werden.		
Bei Patienten mit einem hohen Risiko für eine lebensbedrohliche VT sollte eine detaillierte Diagnostik mit Coronar-CT oder selektiver Koronarangiographie, sowie einer Ischämiediagnostik vor intensiver sportlicher Betätigung durchgeführt werden.		
Bei Patienten mit hämodynamisch relevanten ventrikulären Tachykardien oder überlebtem plötzlichen Herztod wird eine sekundär-präventive ICD-Implantation empfohlen.		

### 12.3 Rastelli-OP und seltenere Varianten

Die Indidenz von Herzrhythmusstörungen nach einer Rastelli-Operation sowie nach REV und Bex-Nikaidoh-Prozedur ist bislang nicht in großen Fallzahlen dargestellt

worden. Dies ist sicher auch durch die geringen Zahlen in den einzelnen Zentren bedingt. Allen Eingriffen ist gemein, daß eine Vergrößerung des Ventrikelseptumdefekts mit einem deutlich erhöhten Risiko eines AV-Blocks eingeht.

## **13.0 Schwangerschaft**

---

Frauen mit einem angeborenen Herzfehler sollten grundsätzlich frühzeitig angeraten werden, einen Schwangerschaftswunsch mit den betreuenden Ärzten zu besprechen, um mögliche Risikofaktoren für den Schwangerschaftsverlauf zu identifizieren.

### **13.1 Patientinnen nach arterieller Switch Operation**

In der Regel gehören Patientinnen mit d-TGA nach arterieller Switch Operation keiner besonderen Risikokategorie an. Es sollen regelmäßige ambulante Überwachungen während und nach der Schwangerschaft (1x pro Trimenon) erfolgen. Auch wenn bei kardial kompensierten Frauen keine Kontraindikationen für eine vaginale Entbindung/Spontangeburt vorliegen, zeigen die aktuelle Daten eine Sectio-Rate von etwa 50% (versus 31% bei Frauen ohne angeborenen Herzfehler).

### **13.2 Patientinnen nach atrialer Switch Operation.**

Frauen im gebärfähigem Alter nach atrialer Switch Operation sind in der klinischen Routine heutzutage eher-seltener als Patientinnen nach arterieller Switch Operation. Abhängig von der systemventrikulären Funktion und Vorliegen einer Trikuspidal(System-klappen) Insuffizienz wird die Patientin einer maternalen Risikogruppe (mWHO) III (bei guter oder leicht reduzierter RV Funktion) oder IV zugeordnet (moderate oder schwerer RV Dysfunktion). Frauen nach atrialer Switch Operation in NYHA Klasse III oder IV mit schwerer Trikuspidalinsuffizienz, moderater oder schwerer systolischer Dysfunktion soll von einer Schwangerschaft abgeraten werden.

Das Risiko für kardiale Komplikationen während der Schwangerschaft ist deutlich erhöht (ca. 10-15%). Mütterlicherseits umfassen mögliche Komplikationen

Arrhythmien, Herzinsuffizienz, Verschlechterung der rechtsventrikulären Funktion und Trikuspidalklappeninsuffizienz. Auf kindlicher Seite wird eine erhöhte Abortrate, ein erhöhtes Vorkommen von Frühgeburtlichkeit sowie neonataler Morbidität berichtet [195].

Folgende Parameter sollten vor der Schwangerschaft erhoben werden:

- Ventrikelfunktion (insbesondere des Systemventrikels)
- Baffle-Status (Stenosen / Shunts),
- Arrhythmien,
- chronotope Kompetenz,
- Belastungsfähigkeit (Spiroergometrie),
- Dokumentation ggf. embryotoxischer Medikamente (z.B. ACE-Hemmer).

Während der Schwangerschaft ist eine engmaschige multidisziplinäre Betreuung in Kooperation mit den Kollegen der Geburtshilfe erforderlich. Besondere Komplikationen in der Schwangerschaft umfassen u.a. Thrombembolien, Rechtsherzversagen, neue oder aggravierte Arrhythmien sowie die Verschlechterung einer RV-Dysfunktion. Auch nach der Entbindung soll nach etwa 4-6 Wochen eine erneute ambulante Untersuchung mit echokardiographischer Untersuchung erfolgen.

Bezüglich weiterer Empfehlungen bei dieser seltenen Population wird auf die Leitlinien zur Schwangerschaft der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie verwiesen [196].



**Schwangerschaft**

- Die Morbidität und Mortalität bei Schwangeren mit d-TGA nach arterieller Switch Operation ist sehr gering.
- Frauen mit d-TGA nach arteriellem Switch haben im Vergleich zu Patienten mit anderen angeborenen Herzfehlern höherer Komplexität ein niedriges Risiko für einen Abort oder eine Fehlgeburt.
- Frauen nach atrialer Switch Operation mit Systemventrikeldysfunktion haben ein erhöhtes Risiko für kardiale Komplikationen (Morbidität) während der Schwangerschaft (ca. 10-15%).

**Handlungsempfehlungen 10:**



**Schwangerschaft**

Frauen mit einem angeborenem Herzfehler sollte grundsätzlich dazu geraten werden, den Kinderwunsch mit den betreuenden Ärzten zu besprechen.

Regelmäßige ambulante Überwachungen sollen während und nach der Schwangerschaft in einem EMAH-Zentrum erfolgen.

Bei kompensierter Hämodynamik kann aus mütterlicher Sicht eine vaginale Spontangeburt erwogen werden.

Innerhalb von 4-6 Wochen nach der Entbindung soll eine ambulante Verlaufskontrolle mit echokardiographischer Untersuchung erfolgen.

Patienten nach atrialer Switch Operation in NYHA Klasse III oder IV sowie bei einer schweren Trikuspidalinsuffizienz oder einer schweren systolischen Dysfunktion soll von einer Schwangerschaft abgeraten werden.

## **14. Durchführung der Diagnostik und Therapie**

---

Koordination und Durchführung der Diagnostik durch einen Arzt für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinder- und Jugendkardiologie; bei Erwachsenen durch einen Arzt für Spezielle Kardiologie für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) bzw. einen EMAH-zertifizierten Arzt.

Die pränatale Diagnostik und Beratung sollte durch einen DEGUM II/III qualifizierten Pränatalmediziner in Kooperation mit einem Kinderkardiologen durchgeführt werden.

Therapeutische Maßnahmen obliegen der Verantwortung eines Arztes für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinder- und Jugendkardiologie, eines Herzchirurgen mit Zertifikat „Chirurgie angeborener Herzfehler“ bzw. bei Erwachsenen eines Arztes für Spezielle Kardiologie für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) bzw. eines EMAH-zertifizierten Arztes.

## 15. Literaturverzeichnis

---

1. Morimoto K, Morimoto A, Nakamori T et al. (1992) Cardiovascular responses induced in free-moving rats by immune cytokines. *J Physiol* 448:307–320. <https://doi.org/10.1113/jphysiol.1992.sp019043>
2. Kirklin JK, Barratt-Boyes B. G. (eds) (1993) *Cardiac surgery*, New York: Churchill Livingstone
3. Moene RJ, Oppenheimer-Dekker A, Bartelings MM et al. (1986) Ventricular septal defect with normally connected and with transposed great arteries. *Am J Cardiol* 58:627–632. [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(86\)90289-4](https://doi.org/10.1016/0002-9149(86)90289-4)
4. Lev M, Bharati S, Meng CC et al. (1972) A concept of double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 64:271–281
5. Milanesi O, Ho SY, Thiene G et al. (1987) The ventricular septal defect in complete transposition of the great arteries: pathologic anatomy in 57 cases with emphasis on subaortic, subpulmonary, and aortic arch obstruction. *Hum Pathol* 18:392–396. [https://doi.org/10.1016/s0046-8177\(87\)80171-5](https://doi.org/10.1016/s0046-8177(87)80171-5)
6. Moene RJ, Ottenkamp J, Oppenheimer-Dekker A et al. (1985) Transposition of the great arteries and narrowing of the aortic arch. Emphasis on right ventricular characteristics. *Br Heart J* 53:58–63. <https://doi.org/10.1136/hrt.53.1.58>
7. Moene RJ, Oppenheimer-Dekker A, Bartelings MM (1983) Anatomic obstruction of the right ventricular outflow tract in transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 51:1701–1704. [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(83\)90213-8](https://doi.org/10.1016/0002-9149(83)90213-8)
8. Kurosawa H, van Mierop LH (1986) Surgical anatomy of the infundibular septum in transposition of the great arteries with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 91:123–132
9. Lacour-Gayet F, Anderson RH (2005) A uniform surgical technique for transfer of both simple and complex patterns of the coronary arteries during the arterial switch procedure. *Cardiol Young* 15 Suppl 1:93–101. <https://doi.org/10.1017/s1047951105001101>
10. Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Oppenheimer-Dekker A et al. (1983) Coronary arterial anatomy in transposition of the great arteries : A morphologic study. *Ped Cardiol* 4:15–24
11. Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Quaegebeur J (1986) Aortic intramural coronary artery in three hearts with transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 91:566–571
12. Gittenberger-de Groot AC, Koenraadt WMC, Bartelings MM et al. (2018) Coding of coronary arterial origin and branching in congenital heart disease: The modified Leiden Convention. *J Thorac Cardiovasc Surg* 156:2260–2269. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2018.08.009>
13. Koppel CJ, Vliegen HW, Bökenkamp R et al. (2022) The Leiden Convention coronary coding system: translation from the surgical to the universal view. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 23:412–422. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jeab012>
14. Bianca S, Ettore G (2001) Sex ratio imbalance in transposition of the great arteries and possible agricultural environmental risk factors. *Images Paediatr Cardiol* 3:10–14

15. Engelfriet P, Mulder BJM (2009) Gender differences in adult congenital heart disease. *Neth Heart J* 17:414–417. <https://doi.org/10.1007/BF03086294>
16. Škorić-Milosavljević D, Tadros R, Bosada FM et al. (2022) Common Genetic Variants Contribute to Risk of Transposition of the Great Arteries. *Circ Res* 130:166–180. <https://doi.org/10.1161/CIRCRESAHA.120.317107>
17. Ita M de, Cisneros B, Rosas-Vargas H (2021) Genetics of Transposition of Great Arteries: Between Laterality Abnormality and Outflow Tract Defect. *J Cardiovasc Transl Res* 14:390–399. <https://doi.org/10.1007/s12265-020-10064-x>
18. Burn J, Brennan P, Little J et al. (1998) Recurrence risks in offspring of adults with major heart defects: results from first cohort of British collaborative study. *Lancet* 351:311–316. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(97\)06486-6](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(97)06486-6)
19. Luca A de, Sarkozy A, Consoli F et al. (2010) Familial transposition of the great arteries caused by multiple mutations in laterality genes. *Heart* 96:673–677. <https://doi.org/10.1136/hrt.2009.181685>
20. Carmichael SL, Yang W, Herring A et al. (2007) Maternal food insecurity is associated with increased risk of certain birth defects. *J Nutr* 137:2087–2092. <https://doi.org/10.1093/jn/137.9.2087>
21. Grewal J, Carmichael SL, Ma C et al. (2008) Maternal periconceptional smoking and alcohol consumption and risk for select congenital anomalies. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 82:519–526. <https://doi.org/10.1002/bdra.20461>
22. Wren C, Birrell G, Hawthorne G (2003) Cardiovascular malformations in infants of diabetic mothers. *Heart* 89:1217–1220. <https://doi.org/10.1136/heart.89.10.1217>
23. Aloqab FW, Almajed MR, Binsanad NA et al. (2023) Maternal diabetes as a teratogenic factor for congenital heart defects in infants of diabetic mothers. *Birth Defects Res* 115:764–769. <https://doi.org/10.1002/bdr2.2166>
24. French VM, van de Laar IMBH, Wessels MW et al. (2012) NPHP4 variants are associated with pleiotropic heart malformations. *Circ Res* 110:1564–1574. <https://doi.org/10.1161/CIRCRESAHA.112.269795>
25. Liu X, Chen W, Li W et al. (2020) Exome-Based Case-Control Analysis Highlights the Pathogenic Role of Ciliary Genes in Transposition of the Great Arteries. *Circ Res* 126:811–821. <https://doi.org/10.1161/CIRCRESAHA.119.315821>
26. Becker TA, van Amber R, Moller JH et al. (1996) Occurrence of cardiac malformations in relatives of children with transposition of the great arteries. *Am J Med Genet* 66:28–32. [https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1096-8628\(19961202\)66:1<28:AID-AJMG7>3.0.CO;2-S](https://doi.org/10.1002/(SICI)1096-8628(19961202)66:1<28:AID-AJMG7>3.0.CO;2-S)
27. Nagata H, Glick L, Loughheed J et al. (2020) Prenatal Diagnosis of Transposition of the Great Arteries Reduces Postnatal Mortality: A Population-Based Study. *Can J Cardiol* 36:1592–1597. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2020.01.010>
28. Rosenthal GL, Wilson PD, Permutt T et al. (1991) Birth weight and cardiovascular malformations: a population-based study. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 133:1273–1281. <https://doi.org/10.1093/oxfordjournals.aje.a115839>
29. Carvalho JS, Mavrides E, Shinebourne EA et al. (2002) Improving the effectiveness of routine prenatal screening for major congenital heart defects. *Heart* 88:387–391. <https://doi.org/10.1136/heart.88.4.387>
30. Kirk JS, Riggs TW, Comstock CH et al. (1994) Prenatal screening for cardiac anomalies: the value of routine addition of the aortic root to the four-chamber view. *Obstet Gynecol* 84:427–431

31. Achiron R, Glaser J, Gelernter I et al. (1992) Extended fetal echocardiographic examination for detecting cardiac malformations in low risk pregnancies. *BMJ* 304:671–674. <https://doi.org/10.1136/bmj.304.6828.671>
32. Moray A, Mugaba PM, Joynt C et al. (2024) Predicting High-Risk Fetal Cardiac Disease Anticipated to Need Immediate Postnatal Stabilization and Intervention with Planned Pediatric Cardiac Operating Room Delivery. *J Am Heart Assoc* 13:e031184. <https://doi.org/10.1161/JAHA.123.031184>
33. Maeno YV, Kamenir SA, Sinclair B et al. (1999) Prenatal features of ductus arteriosus constriction and restrictive foramen ovale in d-transposition of the great arteries. *Circulation* 99:1209–1214. <https://doi.org/10.1161/01.cir.99.9.1209>
34. Punn R, Silverman NH (2011) Fetal predictors of urgent balloon atrial septostomy in neonates with complete transposition. *J Am Soc Echocardiogr* 24:425–430. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2010.12.020>
35. Jeon B, Choi ES, Kwon BS et al. (2022) The impact of a bicuspid pulmonary valve in the aortic position after arterial switch for transposition of the great arteries on neo-aortic root dimension and function: a propensity score matched analysis. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 34:1106–1112. <https://doi.org/10.1093/icvts/ivac073>
36. Angeli E, Gerelli S, Beyler C et al. (2012) Bicuspid pulmonary valve in transposition of the great arteries: impact on outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 41:248–255. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2011.03.063>
37. Freire G, Miller MS (2015) Echocardiographic evaluation of coronary arteries in congenital heart disease. *Cardiol Young* 25:1504–1511. <https://doi.org/10.1017/S1047951115002000>
38. Villafañe J, Lantin-Hermoso MR, Bhatt AB et al. (2014) D-transposition of the great arteries: the current era of the arterial switch operation. *J Am Coll Cardiol* 64:498–511. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2014.06.1150>
39. Venables AW (1970) Balloon atrial septostomy in complete transposition of great arteries in infancy. *Br Heart J* 32:61–65. <https://doi.org/10.1136/hrt.32.1.61>
40. Tynan MJ (1968) Balloon atrial septostomy. *Arch Dis Child* 43:744–745. <https://doi.org/10.1136/adc.43.232.744-a>
41. Swanson SK, Sayyuh MM, Bardo DME et al. (2018) Interpretation and Reporting of Coronary Arteries in Transposition of the Great Arteries: Cross-sectional Imaging Perspective. *J Thorac Imaging* 33:W14-W21. <https://doi.org/10.1097/RTI.0000000000000333>
42. Xie L-J, Jiang L, Yang Z-G et al. (2017) Assessment of transposition of the great arteries associated with multiple malformations using dual-source computed tomography. *PLoS One* 12:e0187578. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0187578>
43. Salna M, Chai PJ, Kalfa D et al. (2019) Outcomes of the Arterial Switch Operation in  $\leq 2.5$ -kg Neonates. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 31:488–493. <https://doi.org/10.1053/j.semthor.2018.03.007>
44. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP et al. (1975) Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report. *Arq Bras Cardiol* 28:461–464
45. Jatene FB, Bosisio IB, Jatene MB et al. (1992) Late results (50 to 182 months) of the Jatene operation. *Eur J Cardiothorac Surg* 6:575-7; discussion 578. [https://doi.org/10.1016/1010-7940\(92\)90129-I](https://doi.org/10.1016/1010-7940(92)90129-I)
46. Vejlstrop N, Sørensen K, Mattsson E et al. (2015) Long-Term Outcome of Mustard/Senning Correction for Transposition of the Great Arteries in Sweden

- and Denmark. *Circulation* 132:633–638.  
<https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.114.010770>
47. Hörer J, Schreiber C, Cleuziou J et al. (2009) Improvement in long-term survival after hospital discharge but not in freedom from reoperation after the change from atrial to arterial switch for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 137:347–354. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2008.09.015>
  48. Liu R, Li S, Yan J et al. (2023) Fate of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis after double-root translocation, Rastelli, and Réparation à l'Etage Ventriculaire. *J Thorac Cardiovasc Surg* 166:1189-1199.e4.  
<https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2023.05.030>
  49. Bierbach B, Arenz C, Suchowerskyj P et al. (2016) Current mid-term outcome with an integrated surgical strategy for correction of d-transposition of the great arteries with ventricular septal defect and left ventricular outflow tract obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg* 50:617–625. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezw058>
  50. Kari FA, Bohnens H, Bierbach B et al. (2020) Repair of Complex Transposition of Great Arteries: Up to 30 Years of Follow-up. *Ann Thorac Surg* 109:555–565.  
<https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2019.09.059>
  51. Schulz A, Buratto E, Ishigami S et al. (2024) Bex-Nikaidoh operation and the impact of double root translocation on outcomes. *Eur J Cardiothorac Surg* 65.  
<https://doi.org/10.1093/ejcts/ezad407>
  52. Seese L, Turbendian HK, Thibault D et al. (2022) Utilization and Outcomes of the Nikaidoh, Rastelli, and REV Procedures: An Analysis of The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *Ann Thorac Surg* 114:800–808.  
<https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2021.06.019>
  53. Furuta A, Yamagishi M, Matsumura G et al. (2022) Long-term surgical results of transposition of the great arteries with left ventricular outflow tract obstruction. *J Cardiothorac Surg* 17:111. <https://doi.org/10.1186/s13019-022-01869-9>
  54. Mair R, Kreuzer M, Sames-Dolzer E (2024) En Bloc Rotation of the Outflow Tracts - Double Root Translocation. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 27:63–68. <https://doi.org/10.1053/j.pcsu.2024.01.008>
  55. Brizard CP, Lee A, Zannino D et al. (2017) Long-term results of anatomic correction for congenitally corrected transposition of the great arteries: A 19-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 154:256-265.e4.  
<https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2017.03.072>
  56. Kitamura S, Tachimori H, Murakami A et al. (2022) Mortality analysis of arterial switch operation for transposition of the great arteries with and without ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg* 61:797–804.  
<https://doi.org/10.1093/ejcts/ezab545>
  57. Pontailier M, Moiroux-Sahraoui A, Bernheim S et al. (2023) Long-term results after the réparation à l'étage ventriculaire procedure for transposition of the great arteries and double-outlet right ventricle with pulmonary stenosis. *Eur J Cardiothorac Surg* 64. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezad409>
  58. Fraser CD, Chacon-Portillo MA, Well A et al. (2020) Twenty-Three-Year Experience With the Arterial Switch Operation: Expectations and Long-Term Outcomes. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 32:292–299.  
<https://doi.org/10.1053/j.semtcvs.2020.01.004>
  59. Hazekamp MG, Gomez AA, Koolbergen DR et al. (2010) Surgery for transposition of the great arteries, ventricular septal defect and left ventricular outflow tract obstruction: European Congenital Heart Surgeons Association

- multicentre study. *Eur J Cardiothorac Surg* 38:699–706.  
<https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2010.03.030>
60. Losay J, Touchot A, Serraf A et al. (2001) Late outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation* 104:1121-6.  
<https://doi.org/10.1161/hc37t1.094716>
  61. Angeli E, Raisky O, Bonnet D et al. (2008) Late reoperations after neonatal arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg* 34:32–36. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2008.04.007>
  62. Kempny A, Dimopoulos K, Uebing A et al. (2012) Reference values for exercise limitations among adults with congenital heart disease. Relation to activities of daily life--single centre experience and review of published data. *Eur Heart J* 33:1386–1396. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehr461>
  63. Diller G-P, Dimopoulos K, Okonko D et al. (2005) Exercise intolerance in adult congenital heart disease: comparative severity, correlates, and prognostic implication. *Circulation* 112:828–835.  
<https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.104.529800>
  64. Engele Leo J., van der Palen Roel L.F., Joosen Renée S. et al. (2024) Clinical Course of TGA After Arterial Switch Operation in the Current Era. *JACC: Advances* 3:100772. <https://doi.org/10.1016/j.jacadv.2023.100772>
  65. Linglart L, Malekzadeh-Milani S, Gaudin R et al. (2023) Outcomes of coronary artery obstructions after the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2023.11.029>
  66. Lee J, Abdullah Shahbah D, El-Said H et al. (2019) Pulmonary artery interventions after the arterial switch operation: Unique and significant risks. *Congenit Heart Dis* 14:288–296. <https://doi.org/10.1111/chd.12726>
  67. Rosales AM, Lock JE, Perry SB et al. (2002) Interventional catheterization management of perioperative peripheral pulmonary stenosis: balloon angioplasty or endovascular stenting. *Catheter Cardiovasc Interv* 56:272–277.  
<https://doi.org/10.1002/ccd.10192>
  68. Trivedi KR, Benson LN (2003) Interventional strategies in the management of peripheral pulmonary artery stenosis. *J Interv Cardiol* 16:171–188.  
<https://doi.org/10.1046/j.1540-8183.2003.08031.x>
  69. Kannan BR, Qureshi SA (2008) Catheterisation laboratory is the place for rehabilitating the pulmonary arteries. *Ann Pediatr Cardiol* 1:107–113.  
<https://doi.org/10.4103/0974-2069.43875>
  70. Bergersen L, Gauvreau K, Justino H et al. (2011) Randomized trial of cutting balloon compared with high-pressure angioplasty for the treatment of resistant pulmonary artery stenosis. *Circulation* 124:2388–2396.  
<https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.111.018200>
  71. Nellis JR, Turek JW, Aldoss OT et al. (2016) Intervention for Supravalvar Pulmonary Stenosis After the Arterial Switch Operation. *Ann Thorac Surg* 102:154–162. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2016.01.068>
  72. Lancellotti P, Tribouilloy C, Hagendorff A et al. (2013) Recommendations for the echocardiographic assessment of native valvular regurgitation: an executive summary from the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 14:611–644. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jet105>
  73. Vahanian A, Beyersdorf F, Praz F et al. (2022) 2021 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur Heart J* 43:561–632.  
<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab395>

74. Erbel R, Aboyans V, Boileau C et al. (2014) 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 35:2873–2926. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu281>
75. Baumgartner H, Backer J de (2020) The ESC Clinical Practice Guidelines for the Management of Adult Congenital Heart Disease 2020. *Eur Heart J* 41:4153–4154. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa701>
76. Fiszer R, Dryżek P, Szkutnik M et al. (2017) Immediate and long-term outcomes of percutaneous transcatheter pulmonary valve implantation. *Cardiol J* 24:604–611. <https://doi.org/10.5603/CJ.a2017.0023>
77. Tsuda T, Bhat AM, Robinson BW et al. (2015) Coronary artery problems late after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circ J* 79:2372–2379. <https://doi.org/10.1253/circj.CJ-15-0485>
78. Koubský K, Gebauer R, Tláškal T et al. (2021) Long-Term Survival and Freedom From Coronary Artery Reintervention After Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries: A Population-Based Nationwide Study. *J Am Heart Assoc* 10:e020479. <https://doi.org/10.1161/JAHA.120.020479>
79. Raisy O, Bergoend E, Agnoletti G et al. (2007) Late coronary artery lesions after neonatal arterial switch operation: results of surgical coronary revascularization. *Eur J Cardiothorac Surg* 31:894–898. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2007.02.003>
80. Budts W, Pieleles GE, Roos-Hesselink JW et al. (2020) Recommendations for participation in competitive sport in adolescent and adult athletes with Congenital Heart Disease (CHD): position statement of the Sports Cardiology & Exercise Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC), the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Adult Congenital Heart Disease and the Sports Cardiology, Physical Activity and Prevention Working Group of the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J* 41:4191–4199. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa501>
81. Shibbani K, Abdulkarim A, Budts W et al. (2024) Participation in Competitive Sports by Patients With Congenital Heart Disease: AHA/ACC and EAPC/ESC/AEPC Guidelines Comparison. *J Am Coll Cardiol* 83:772–782. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2023.10.037>
82. Szymczyk K, Moll M, Sobczak-Budlewska K et al. (2018) Usefulness of Routine Coronary CT Angiography in Patients with Transposition of the Great Arteries After an Arterial Switch Operation. *Pediatr Cardiol* 39:335–346. <https://doi.org/10.1007/s00246-017-1761-z>
83. Tanel RE, Wernovsky G, Landzberg MJ et al. (1995) Coronary artery abnormalities detected at cardiac catheterization following the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 76:153–157. [https://doi.org/10.1016/s0002-9149\(99\)80048-4](https://doi.org/10.1016/s0002-9149(99)80048-4)
84. Tobler D, Motwani M, Wald RM et al. (2014) Evaluation of a comprehensive cardiovascular magnetic resonance protocol in young adults late after the arterial switch operation for d-transposition of the great arteries. *J Cardiovasc Magn Reson* 16:98. <https://doi.org/10.1186/s12968-014-0098-5>
85. Hövels-Gürich HH, Lebherz C, Dettori R et al. (2024) Coronary coding in dTGA pre- and post-ASO-verification and necessary corrections following adult CMR. *Eur Heart J Imaging Methods Pract* 2:qyae055. <https://doi.org/10.1093/ehjimp/qyae055>

86. Raimondi F, Aquaro GD, Marchi D de et al. (2018) Cardiac Magnetic Resonance Myocardial Perfusion After Arterial Switch for Transposition of Great Arteries. *JACC Cardiovasc Imaging* 11:778–779. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2017.07.015>
87. Baumgartner H, Backer J de, Babu-Narayan SV et al. (2021) 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 42:563–645. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554>
88. Bergoënd E, Raisky O, Degandt A et al. (2008) Myocardial revascularization in infants and children by means of coronary artery proximal patch arterioplasty or bypass grafting: a single-institution experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 136:298–305. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2008.02.059>
89. Tsujii N, Tsuda E, Asaumi Y et al. (2016) Usefulness of Percutaneous Transluminal Coronary Balloon Angioplasty for the Left Coronary Artery Stenosis 10 Years More Than After Arterial Switch Operation. *Pediatr Cardiol* 37:751–755. <https://doi.org/10.1007/s00246-016-1346-2>
90. Zijlstra WM, Elmasry O, Pepplinkhuizen S et al. (2017) Pulmonary arterial hypertension in children after neonatal arterial switch operation. *Heart* 103:1244–1249. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2016-310624>
91. Lammers AE, Bauer UMM (2017) Pulmonary hypertension after timely arterial switch operation in children with simple transposition of the great arteries: a new disease entity? *Heart* 103:1227–1228. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2016-311105>
92. Cordina R, Celermajer D (2010) Late-onset pulmonary arterial hypertension after a successful atrial or arterial switch procedure for transposition of the great arteries. *Pediatr Cardiol* 31:238–241. <https://doi.org/10.1007/s00246-009-9597-9>
93. Di Carlo D, Tomasco B, Cohen L et al. (2011) Long-term results of the REV (réparation à l'étage ventriculaire) operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 142:336–343. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2010.10.041>
94. Hoashi T, Imai K, Okuda N et al. (2023) Long-Term Influence of Atrial Switch Operation on Hemodynamics After the Rastelli Procedure. *Pediatr Cardiol* 44:624–630. <https://doi.org/10.1007/s00246-022-02982-1>
95. Mery CM, Guzmán-Pruneda FA, León LE de et al. (2016) Risk factors for development of endocarditis and reintervention in patients undergoing right ventricle to pulmonary artery valved conduit placement. *J Thorac Cardiovasc Surg* 151:432-9, 441.e1-2. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2015.10.069>
96. Zoghbi WA, Adams D, Bonow RO et al. (2017) Recommendations for Noninvasive Evaluation of Native Valvular Regurgitation: A Report from the American Society of Echocardiography Developed in Collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *J Am Soc Echocardiogr* 30:303–371. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2017.01.007>
97. Valente AM, Cook S, Festa P et al. (2014) Multimodality imaging guidelines for patients with repaired tetralogy of fallot: a report from the American Society of Echocardiography: developed in collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and the Society for Pediatric Radiology. *J Am Soc Echocardiogr* 27:111–141. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2013.11.009>
98. Dubowy K-O, Baden W, Bernitzki S et al. (2008) A practical and transferable new protocol for treadmill testing of children and adults. *Cardiol Young* 18:615–623. <https://doi.org/10.1017/S1047951108003181>
99. Wasserman K, Hansen J, Sue DY et al. (2011) Principles of exercise testing and interpretation: Including pathophysiology and clinical applications: Fifth edition

100. van Wijk SW, Driessen MM, Meijboom FJ et al. (2018) Left ventricular function and exercise capacity after arterial switch operation for transposition of the great arteries: a systematic review and meta-analysis. *Cardiol Young* 28:895–902. <https://doi.org/10.1017/S1047951117001032>
101. Yumita Y, Xu Z, Diller G-P et al. (2024) B-type natriuretic peptide levels predict long-term mortality in a large cohort of adults with congenital heart disease. *Eur Heart J* 45:2066–2075. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehae254>
102. Sithamparanathan S, Padley SPG, Rubens MB et al. (2013) Great vessel and coronary artery anatomy in transposition and other coronary anomalies: a universal descriptive and alphanumerical sequential classification. *JACC Cardiovasc Imaging* 6:624–630. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2012.10.027>
103. Secinaro A, Curione D, Mortensen KH et al. (2019) Dual-source computed tomography coronary artery imaging in children. *Pediatr Radiol* 49:1823–1839. <https://doi.org/10.1007/s00247-019-04494-2>
104. Panayiotou A, Thorne S, Hudsmith LE et al. (2022) CT of transposition of the great arteries in adults. *Clin Radiol* 77:e261-e268. <https://doi.org/10.1016/j.crad.2021.12.006>
105. Ferraz Cavalcanti PE, Sá MPBO, Lins RFdA et al. (2020) Three-step preoperative sequential planning for pulmonary valve replacement in repaired tetralogy of Fallot using computed tomography. *Eur J Cardiothorac Surg* 59:333–340. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezaa346>
106. Cook SC, McCarthy M, Daniels CJ et al. (2004) Usefulness of multislice computed tomography angiography to evaluate intravascular stents and transcatheter occlusion devices in patients with d-transposition of the great arteries after mustard repair. *Am J Cardiol* 94:967–969. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2004.06.044>
107. Kilner PJ (2011) Imaging congenital heart disease in adults. *Br J Radiol* 84 Spec No 3:S258-68. <https://doi.org/10.1259/bjr/74240815>
108. Woudstra OI, Alban FTE, Bijvoet GP et al. (2022) Baffle Complications in Adults After Atrial Switch for Transposition of the Great Arteries. *Can J Cardiol* 38:68–76. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2021.09.034>
109. Sachdeva R, Valente AM, Armstrong AK et al. (2020) ACC/AHA/ASE/HRS/ISACHD/SCAI/SCCT/SCMR/SOPE 2020 Appropriate Use Criteria for Multimodality Imaging During the Follow-Up Care of Patients With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee and Appropriate Use Criteria Task Force, American Heart Association, American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Cardiovascular Computed Tomography, Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and Society of Pediatric Echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 75:657–703. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2019.10.002>
110. Valsangiacomo Buechel ER, Grosse-Wortmann L, Fratz S et al. (2015) Indications for cardiovascular magnetic resonance in children with congenital and acquired heart disease: an expert consensus paper of the Imaging Working Group of the AEPC and the Cardiovascular Magnetic Resonance Section of the EACVI. *Cardiol Young* 25:819–838. <https://doi.org/10.1017/S1047951115000025>
111. Broda CR, Shugh SB, Parikh RB et al. (2018) Post-operative Assessment of the Arterial Switch Operation: A Comparison of Magnetic Resonance Imaging

- and Echocardiography. *Pediatr Cardiol* 39:1036–1041.  
<https://doi.org/10.1007/s00246-018-1858-z>
112. Broberg CS, Valente AM, Huang J et al. (2018) Myocardial fibrosis and its relation to adverse outcome in transposition of the great arteries with a systemic right ventricle. *Int J Cardiol* 271:60–65.  
<https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2018.04.089>
  113. Tangcharoen T, Bell A, Hegde S et al. (2011) Detection of coronary artery anomalies in infants and young children with congenital heart disease by using MR imaging. *Radiology* 259:240–247. <https://doi.org/10.1148/radiol.10100828>
  114. Marín Rodríguez C, Lancharro Zapata Á, Rodríguez Ogando A et al. (2015) Calidad de la coronariografía 3D por resonancia magnética en los pacientes con D-transposición de las grandes arterias intervenidos con switch arterial de Jatene (Quality of 3D magnetic resonance imaging of coronary arteries in patients with D-transposition of the great arteries after the Jatene switch procedure). *Radiologia* 57:326–332. <https://doi.org/10.1016/j.rx.2014.05.004>
  115. Geva T (2014) Is MRI the preferred method for evaluating right ventricular size and function in patients with congenital heart disease?: MRI is the preferred method for evaluating right ventricular size and function in patients with congenital heart disease. *Circ Cardiovasc Imaging* 7:190–197.  
<https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.113.000553>
  116. Park HJ, Lee SY, Choi YJ et al. (2017) 3D isotropic T2-weighted fast spin echo (VISTA) versus 2D T2-weighted fast spin echo in evaluation of the calcaneofibular ligament in the oblique coronal plane. *Clin Radiol* 72:176.e1-176.e7. <https://doi.org/10.1016/j.crad.2016.09.023>
  117. Neijenhuis RML, Nederend M, Jongbloed MRM et al. (2023) The potential of sodium-glucose cotransporter 2 inhibitors for the treatment of systemic right ventricular failure in adults with congenital heart disease. *Front Cardiovasc Med* 10:1093201. <https://doi.org/10.3389/fcvm.2023.1093201>
  118. Konduri A, West C, Lowery R et al. (2023) Experience with SGLT2 Inhibitors in Patients with Single Ventricle Congenital Heart Disease and Fontan Circulatory Failure. *Pediatr Cardiol*. <https://doi.org/10.1007/s00246-023-03332-5>
  119. Limperopoulos C, Tworetzky W, McElhinney DB et al. (2010) Brain volume and metabolism in fetuses with congenital heart disease: evaluation with quantitative magnetic resonance imaging and spectroscopy. *Circulation* 121:26–33. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.865568>
  120. Licht DJ, Shera DM, Clancy RR et al. (2009) Brain maturation is delayed in infants with complex congenital heart defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 137:529-36; discussion 536-7. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2008.10.025>
  121. Calderon J, Angeard N, Moutier S et al. (2012) Impact of prenatal diagnosis on neurocognitive outcomes in children with transposition of the great arteries. *J Pediatr* 161:94-8.e1. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2011.12.036>
  122. Dunbar-Masterson C, Wypij D, Bellinger DC et al. (2001) General health status of children with D-transposition of the great arteries after the arterial switch operation. *Circulation* 104:1138-42. <https://doi.org/10.1161/hc37t1.094782>
  123. Hövels-Gürich HH, Konrad K, Wiesner M et al. (2002) Long term behavioural outcome after neonatal arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Arch Dis Child* 87:506–510. <https://doi.org/10.1136/adc.87.6.506>
  124. Williams WG, McCrindle BW, Ashburn DA et al. (2003) Outcomes of 829 neonates with complete transposition of the great arteries 12-17 years after

- repair. *Eur J Cardiothorac Surg* 24:1-9; discussion 9-10.  
[https://doi.org/10.1016/s1010-7940\(03\)00264-1](https://doi.org/10.1016/s1010-7940(03)00264-1)
125. Kalfa D, Kasmi L, Geronikola N et al. (2017) Cognitive outcomes and health-related quality of life in adults two decades after the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 154:1028–1035.  
<https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2017.03.119>
  126. Latal B (2016) Neurodevelopmental Outcomes of the Child with Congenital Heart Disease. *Clin Perinatol* 43:173–185.  
<https://doi.org/10.1016/j.clp.2015.11.012>
  127. Kammeraad JAE, van Deurzen CHM, Sreeram N et al. (2004) Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 44:1095–1102.  
<https://doi.org/10.1016/j.jacc.2004.05.073>
  128. van Hare GF, Ackerman MJ, Evangelista J-AK et al. (2015) Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 4: Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. *Circulation* 132:e281-91. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000240>
  129. Budts W, Börjesson M, Chessa M et al. (2013) Physical activity in adolescents and adults with congenital heart defects: individualized exercise prescription. *Eur Heart J* 34:3669–3674. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehd433>
  130. van Hare GF, Ackerman MJ, Evangelista J-AK et al. (2015) Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 4: Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 66:2372–2384. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.09.036>
  131. Valle-Caballero MJ, Muñoz-Calero B, Araji OA (2010) Current indications for infective endocarditis antibiotic prophylaxis. *Infect Disord Drug Targets* 10:59–64.  
<https://doi.org/10.2174/187152610790410945>
  132. Delahaye F, Harbaoui B, Cart-Regal V et al. (2009) Recommendations on prophylaxis for infective endocarditis: dramatic changes over the past seven years. *Arch Cardiovasc Dis* 102:233–245.  
<https://doi.org/10.1016/j.acvd.2009.01.002>
  133. van der Bom T, Mulder BJM, Meijboom FJ et al. (2015) Contemporary survival of adults with congenital heart disease. *Heart* 101:1989–1995.  
<https://doi.org/10.1136/heartjnl-2015-308144>
  134. Krause U, Teubener ST, Müller MJ et al. (2023) Fate After the Mustard Procedure for d-Transposition of the Great Arteries: Impact of Age, Complexity, and Atrial Tachyarrhythmias: A Single Center Experience. *Pediatr Cardiol* 44:1746–1753. <https://doi.org/10.1007/s00246-023-03241-7>
  135. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW et al. (1997) Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol* 29:194–201. [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(96\)00424-x](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(96)00424-x)
  136. Raissadati A, Nieminen H, Sairanen H et al. (2017) Outcomes after the Mustard, Senning and arterial switch operation for treatment of transposition of the great arteries in Finland: a nationwide 4-decade perspective. *Eur J Cardiothorac Surg* 52:573–580. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezx107>
  137. Jensen AS, Jørgensen TH, Christersson C et al. (2022) Cause-Specific Mortality in Patients During Long-Term Follow-Up After Atrial Switch for

- Transposition of the Great Arteries. *J Am Heart Assoc* 11:e023921. <https://doi.org/10.1161/JAHA.121.023921>
138. Diller G-P (2014) Chasing a moving target: outcome and risk stratification in patients with transposition of the great arteries after atrial switch operation. *Eur Heart J* 35:1637–1641. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu132>
  139. Patel S, Shah D, Chintala K et al. (2011) Atrial baffle problems following the Mustard operation in children and young adults with dextro-transposition of the great arteries: the need for improved clinical detection in the current era. *Congenit Heart Dis* 6:466–474. <https://doi.org/10.1111/j.1747-0803.2011.00532.x>
  140. Broberg CS, van Dissel A, Minnier J et al. (2022) Long-Term Outcomes After Atrial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries. *J Am Coll Cardiol* 80:951–963. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2022.06.020>
  141. Arnaert S, Meester P de, Troost E et al. (2021) Heart failure related to adult congenital heart disease: prevalence, outcome and risk factors. *ESC Heart Fail* 8:2940–2950. <https://doi.org/10.1002/ehf2.13378>
  142. Gallego P, Oliver JM (2020) Medical therapy for heart failure in adult congenital heart disease: does it work? *Heart* 106:154–162. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2019-314701>
  143. Stauber A, Wey C, Greutmann M et al. (2017) Left ventricular outflow tract obstruction and its impact on systolic ventricular function and exercise capacity in adults with a subaortic right ventricle. *Int J Cardiol* 244:139–142. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2017.06.050>
  144. Kharbanda RK, Moore JP, Lloyd MS et al. (2022) Cardiac Resynchronization Therapy for Adult Patients With a Failing Systemic Right Ventricle: A Multicenter Study. *J Am Heart Assoc* 11:e025121. <https://doi.org/10.1161/JAHA.121.025121>
  145. Kubuš P, Rubáčková Popelová J, Kovanda J et al. (2021) Long-Term Outcome of Patients With Congenital Heart Disease Undergoing Cardiac Resynchronization Therapy. *J Am Heart Assoc* 10:e018302. <https://doi.org/10.1161/JAHA.120.018302>
  146. Khairy P (2008) EP challenges in adult congenital heart disease. *Heart Rhythm* 5:1464–1472. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2008.05.026>
  147. Jauvert G, Rousseau-Paziaud J, Villain E et al. (2009) Effects of cardiac resynchronization therapy on echocardiographic indices, functional capacity, and clinical outcomes of patients with a systemic right ventricle. *Europace* 11:184–190. <https://doi.org/10.1093/europace/eun319>
  148. McDonagh TA, Metra M, Adamo M et al. (2024) 2023 Focused Update of the 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: Developed by the task force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) With the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur J Heart Fail* 26:5–17. <https://doi.org/10.1002/ejhf.3024>
  149. Nederend M, Kiès P, Regeer MV et al. (2023) Tolerability and beneficial effects of sacubitril/valsartan on systemic right ventricular failure. *Heart* 109:1525–1532. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2022-322332>
  150. Scherptong RWC, Vliegen HW, Winter MM et al. (2009) Tricuspid valve surgery in adults with a dysfunctional systemic right ventricle: repair or replace? *Circulation* 119:1467–1472. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.805135>
  151. Guerin P, Jalal Z, Le Ruz R et al. (2022) Percutaneous Edge-to-Edge Repair for Systemic Atrioventricular Valve Regurgitation in Patients With Congenital

- Heart Disease: The First Descriptive Cohort. *J Am Heart Assoc* 11:e025628. <https://doi.org/10.1161/JAHA.122.025628>
152. Iriart X, Guérin P, Jalal Z et al. (2021) Edge to edge repair using a MitraClip for severe tricuspid valve regurgitation after a Mustard operation. *Catheter Cardiovasc Interv* 98:E108-E114. <https://doi.org/10.1002/ccd.29681>
  153. Pasquale G de, Bonassin Tempesta F, Lopes BS et al. (2017) High prevalence of baffle leaks in adults after atrial switch operations for transposition of the great arteries. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 18:531–535. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jew276>
  154. Wells WJ, Blackstone E (2000) Intermediate outcome after Mustard and Senning procedures: A study by the Congenital Heart Surgeons Society. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 3:186–197. <https://doi.org/10.1053/tc.2000.6043>
  155. Sarkar D, Bull C, Yates R et al. (1999) Comparison of long-term outcomes of atrial repair of simple transposition with implications for a late arterial switch strategy. *Circulation* 100:II-176-81. [https://doi.org/10.1161/01.cir.100.suppl\\_2.ii-176](https://doi.org/10.1161/01.cir.100.suppl_2.ii-176)
  156. Oechslin E, Jenni R (2000) 40 years after the first atrial switch procedure in patients with transposition of the great arteries: long-term results in Toronto and Zurich. *Thorac Cardiovasc Surg* 48:233–237. <https://doi.org/10.1055/s-2000-6901>
  157. Arthur L, Schoeneberg L, Angtuaco M et al. (2021) Advanced imaging improves detection of baffle leaks and stenoses after atrial switch compared with transthoracic echocardiography. *Int J Cardiovasc Imaging* 37:2767–2772. <https://doi.org/10.1007/s10554-021-02236-w>
  158. Poterucha JT, Taggart NW, Johnson JN et al. (2017) Intravascular and hybrid intraoperative stent placement for baffle obstruction in transposition of the great arteries after atrial switch. *Catheter Cardiovasc Interv* 89:306–314. <https://doi.org/10.1002/ccd.26783>
  159. Fisher GJ, Tavakkol A, Griffiths CE et al. (1992) Differential modulation of transforming growth factor-beta 1 expression and mucin deposition by retinoic acid and sodium lauryl sulfate in human skin. *J Invest Dermatol* 98:102–108. <https://doi.org/10.1111/1523-1747.ep12495896>
  160. Bradley EA, Cai A, Cheatham SL et al. (2015) Mustard baffle obstruction and leak - How successful are percutaneous interventions in adults? *Prog Pediatr Cardiol* 39:157–163. <https://doi.org/10.1016/j.ppedcard.2015.10.018>
  161. Daehnert I, Hennig B, Wiener M et al. (2005) Interventions in leaks and obstructions of the interatrial baffle late after Mustard and Senning correction for transposition of the great arteries. *Catheter Cardiovasc Interv* 66:400–407. <https://doi.org/10.1002/ccd.20504>
  162. Bender HW, Stewart JR, Merrill WH et al. (1989) Ten years' experience with the Senning operation for transposition of the great arteries: physiological results and late follow-up. *Ann Thorac Surg* 47:218–223. [https://doi.org/10.1016/0003-4975\(89\)90272-5](https://doi.org/10.1016/0003-4975(89)90272-5)
  163. Cuyppers JAAE, Eindhoven JA, Slager MA et al. (2014) The natural and unnatural history of the Mustard procedure: long-term outcome up to 40 years. *Eur Heart J* 35:1666–1674. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu102>
  164. Dos L, Teruel L, Ferreira IJ et al. (2005) Late outcome of Senning and Mustard procedures for correction of transposition of the great arteries. *Heart* 91:652–656. <https://doi.org/10.1136/hrt.2003.029769>

165. Warnes CA (2006) Transposition of the great arteries. *Circulation* 114:2699–2709. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.105.592352>
166. Kirsh JA, Walsh EP, Triedman JK (2002) Prevalence of and risk factors for atrial fibrillation and intra-atrial reentrant tachycardia among patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 90:338–340. [https://doi.org/10.1016/s0002-9149\(02\)02480-3](https://doi.org/10.1016/s0002-9149(02)02480-3)
167. Flinn CJ, Wolff GS, Dick M et al. (1984) Cardiac rhythm after the Mustard operation for complete transposition of the great arteries. *N Engl J Med* 310:1635–1638. <https://doi.org/10.1056/NEJM198406213102504>
168. Couperus LE, Vliegen HW, Zandstra TE et al. (2019) Long-term outcome after atrial correction for transposition of the great arteries. *Heart* 105:790–796. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2018-313647>
169. Hernández-Madrid A, Paul T, Abrams D et al. (2018) Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE. *Europace* 20:1719–1753. <https://doi.org/10.1093/europace/eux380>
170. Ladouceur M, Waldmann V, Bartoletti S et al. (2023) Ventricular arrhythmia in congenital heart diseases with a systemic right ventricle. *Int J Cardiol Congenit Heart Dis* 13:100463. <https://doi.org/10.1016/j.ijcchd.2023.100463>
171. Rhodes LA, Walsh EP, Gamble WJ et al. (1995) Benefits and potential risks of atrial antitachycardia pacing after repair of congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol* 18:1005–1016. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8159.1995.tb04741.x>
172. Stephenson EA, Casavant D, Tuzi J et al. (2003) Efficacy of atrial antitachycardia pacing using the Medtronic AT500 pacemaker in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 92:871–876. [https://doi.org/10.1016/s0002-9149\(03\)00905-6](https://doi.org/10.1016/s0002-9149(03)00905-6)
173. Opic P, Yap S-C, van Kranenburg M et al. (2013) Atrial-based pacing has no benefit over ventricular pacing in preventing atrial arrhythmias in adults with congenital heart disease. *Europace* 15:1757–1762. <https://doi.org/10.1093/europace/eut213>
174. Khairy P, van Hare GF, Balaji S 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:e1-e63. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2014.09.002>
175. Houck CA, Teuwen CP, Bogers AJJC et al. (2016) Atrial tachyarrhythmias after atrial switch operation for transposition of the great arteries: Treating old surgery with new catheters. *Heart Rhythm* 13:1731–1738. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2016.03.046>
176. Khairy P, van Hare GF (2009) Catheter ablation in transposition of the great arteries with Mustard or Senning baffles. *Heart Rhythm* 6:283–289. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2008.11.022>

177. Klehs S, Schneider HE, Backhoff D et al. (2017) Radiofrequency Catheter Ablation of Atrial Tachycardias in Congenital Heart Disease: Results With Special Reference to Complexity of Underlying Anatomy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 10. <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.117.005451>
178. Klehs S, Schneider HE, Backhoff D et al. (2022) Repeat radiofrequency catheter ablation of atrial tachycardias in patients with congenital heart disease. *J Cardiovasc Electrophysiol* 33:943–952. <https://doi.org/10.1111/jce.15422>
179. Silka MJ, Bar-Cohen Y (2012) A contemporary assessment of the risk for sudden cardiac death in patients with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 33:452–460. <https://doi.org/10.1007/s00246-012-0165-3>
180. Khairy P (2017) Sudden cardiac death in transposition of the great arteries with a Mustard or Senning baffle: the myocardial ischemia hypothesis. *Curr Opin Cardiol* 32:101–107. <https://doi.org/10.1097/HCO.0000000000000353>
181. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ et al. (2008) Sudden death and defibrillators in transposition of the great arteries with intra-atrial baffles: a multicenter study. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 1:250–257. <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.108.776120>
182. Backhoff D, Kerst G, Peters A et al. (2016) Internal Cardioverter Defibrillator Indications and Therapies after Atrial Baffle Procedure for d-Transposition of the Great Arteries: A Multicenter Analysis. *Pacing Clin Electrophysiol* 39:1070–1076. <https://doi.org/10.1111/pace.12933>
183. Backhoff D, Müller M, Ruschewski W et al. (2014) ICD therapy for primary prevention of sudden cardiac death after Mustard repair for d-transposition of the great arteries. *Clin Res Cardiol* 103:894–901. <https://doi.org/10.1007/s00392-014-0727-x>
184. Khairy P, Clair M, Fernandes SM et al. (2013) Cardiovascular outcomes after the arterial switch operation for D-transposition of the great arteries. *Circulation* 127:331–339. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.112.135046>
185. Tobler D, Williams WG, Jegatheeswaran A et al. (2010) Cardiac outcomes in young adult survivors of the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 56:58–64. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2010.03.031>
186. Hutter PA, Krebs DL, Mantel SF et al. (2002) Twenty-five years' experience with the arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 124:790–797. <https://doi.org/10.1067/mtc.2002.120714>
187. Hayashi G, Kurosaki K, Echigo S et al. (2006) Prevalence of arrhythmias and their risk factors mid- and long-term after the arterial switch operation. *Pediatr Cardiol* 27:689–694. <https://doi.org/10.1007/s00246-005-1226-7>
188. Prêtre R, Tamisier D, Bonhoeffer P et al. (2001) Results of the arterial switch operation in neonates with transposed great arteries. *Lancet* 357:1826–1830. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(00\)04957-6](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(00)04957-6)
189. Kempny A, Wustmann K, Borgia F et al. (2013) Outcome in adult patients after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Int J Cardiol* 167:2588–2593. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2012.06.066>
190. Maury P, Hascoët S, Mondoly P et al. (2013) Monomorphic sustained ventricular tachycardia late after arterial switch for d-transposition of the great arteries: ablation in the sinus of valsalva. *Can J Cardiol* 29:1741.e13-5. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2013.08.007>
191. Lalezari S, Bruggemans EF, Blom NA et al. (2011) Thirty-year experience with the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 92:973–979. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2011.04.086>

192. Ou P, Khraiche D, Celermajer DS et al. (2013) Mechanisms of coronary complications after the arterial switch for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 145:1263–1269. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2012.06.009>
193. Pizzi MN, Franquet E, Agudé-Bruix S et al. (2014) Long-term follow-up assessment after the arterial switch operation for correction of dextro-transposition of the great arteries by means of exercise myocardial perfusion-gated SPECT. *Pediatr Cardiol* 35:197–207. <https://doi.org/10.1007/s00246-013-0759-4>
194. Arbab-Zadeh A, Hoe J (2011) Quantification of coronary arterial stenoses by multidetector CT angiography in comparison with conventional angiography methods, caveats, and implications. *JACC Cardiovasc Imaging* 4:191–202. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2010.10.011>
195. Pizula J, Devera J, Ng TMH et al. (2022) Outcome of Pregnancy in Women With D-Transposition of the Great Arteries: A Systematic Review. *J Am Heart Assoc* 11:e026862. <https://doi.org/10.1161/JAHA.122.026862>
196. Backer J de, Haugaa KH, Hasselberg NE et al. (2025) 2025 ESC Guidelines for the management of cardiovascular disease and pregnancy. *Eur Heart J*. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaf1936+>

## ANHANG:

Echokardiographische Prädiktoren, die pränatal eine Restriktion auf Vorhofebene anzeigen können (Abbildung 1):

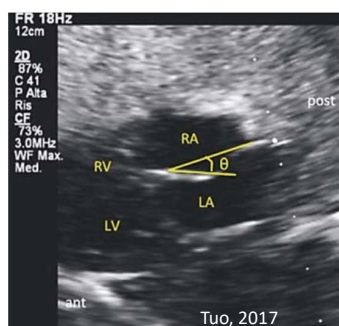
- ein sogenanntes „fixed“ or „flat“ Foramen ovale, bei dem der Winkel des Septum primums zum atrialen Septum  $<30^\circ$  beträgt
- ein erhöhter Fluss in den Pulmonalvenen
- Vorwölbung des Septum primums  $>50\%$  in den linken Vorhof.



Fixed foramen ovale



Flat foramen ovale



Pulmonalvenenfluß

Abbildung 1. Fetale Echokardiographie mit den Merkmalen einer Restriktion des Foramen ovales