



**DGK.**

Deutsche Gesellschaft für Kardiologie  
– Herz- und Kreislaufforschung e.V.



**ESC**

European Society  
of Cardiology

## **ESC Pocket Guidelines**

European Society of Cardiology (ESC)  
Deutsche Gesellschaft für Kardiologie (DGK)

Version 2020

# **Behandlung von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler (EMAH)**

## **Kommentar**

Siehe auch: Baumgartner et al.:  
Kommentar zu den 2020 ESC Guidelines for  
the management of adult congenital heart disease (ACHD)

**[www.dgk.org](http://www.dgk.org)**

## **Verlag**

Börm Bruckmeier Verlag GmbH  
978-3-89862-323-0

## Präambel

Diese Pocket-Leitlinie ist eine von der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie - Herz- und Kreislaufforschung e.V. (DGK) übernommene Stellungnahme der European Society of Cardiology (ESC), die den gegenwärtigen Erkenntnisstand wiedergibt und Ärzten\* die Entscheidungsfindung zum Wohle ihrer Patienten erleichtern soll. Die Leitlinie ersetzt nicht die ärztliche Evaluation des individuellen Patienten und die Anpassung der Diagnostik und Therapie an dessen spezifische Situation. Die Pocket-Leitlinie enthält gekennzeichnete Kommentare der Autoren der Pocket-Leitlinie, die deren Einschätzung darstellen und von der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie getragen werden.

Die Erstellung dieser Leitlinie ist durch eine systematische Aufarbeitung und Zusammenstellung der besten verfügbaren wissenschaftlichen Evidenz gekennzeichnet. Das vorgeschlagene Vorgehen ergibt sich aus der wissenschaftlichen Evidenz, wobei randomisierte, kontrollierte Studien bevorzugt werden. Der Zusammenhang zwischen der jeweiligen Empfehlung und dem zugehörigen Evidenzgrad ist gekennzeichnet.

### Empfehlungsgrade

	Definition	Empfohlene Formulierung
<b>I</b>	Evidenz und/oder allgemeine Übereinkunft, dass eine Therapieform oder eine diagnostische Maßnahme effektiv, nützlich oder heilsam ist	wird empfohlen / ist indiziert
<b>II</b>	Widersprüchliche Evidenz und/oder unterschiedliche Meinungen über den Nutzen/die Effektivität einer Therapieform oder einer diagnostischen Maßnahme	
IIa	Evidenzen/Meinungen favorisieren den Nutzen bzw. die Effektivität einer Maßnahme	sollte erwogen werden
IIb	Nutzen/Effektivität einer Maßnahme ist weniger gut durch Evidenzen/Meinungen belegt	kann erwogen werden
<b>III</b>	Evidenz und/oder allgemeine Übereinkunft, dass eine Therapieform oder eine diagnostische Maßnahme nicht effektiv, nicht nützlich oder nicht heilsam ist und im Einzelfall schädlich sein kann	wird nicht empfohlen

©ESC

### Evidenzgrade

<b>A</b>	Daten aus mehreren, randomisierten klinischen Studien oder Meta-Analysen
<b>B</b>	Daten aus einer randomisierten klinischen Studie oder mehreren großen nicht randomisierten Studien
<b>C</b>	Konsensusmeinung von Experten und/oder kleinen Studien, retrospektiven Studien oder Registern

©ESC

\* Aus Gründen der Lesbarkeit wird darauf verzichtet, geschlechterspezifische Formulierungen zu verwenden. Personenbezogene Bezeichnungen beziehen sich auf alle Geschlechter.

#### 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease (ACHD)\*

The Task Force for the management of adult congenital heart disease  
of the European Society of Cardiology (ESC)

Endorsed by: International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD)  
and Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC)

#### Chairpersons

##### Helmut Baumgartner

Department of Cardiology III:  
Adult Congenital and Valvular Heart Disease  
University Hospital Muenster  
Albert Schweitzer Campus 1  
Building A1, D-48149  
Muenster, Germany  
Tel: +49 251 83 46110  
Fax: +49 251 83 46109  
E-Mail: [helmut.baumgartner@ukmuenster.de](mailto:helmut.baumgartner@ukmuenster.de)

##### Julie De Backer

Department of Cardiology  
Ghent University Hospital  
C. Heymanslaan 10  
9000 Ghent, Belgium  
Tel: +32 9 332 56 27  
E-Mail: [Julie.debacker@ugent.be](mailto:Julie.debacker@ugent.be)

#### Task Force Members:

Sonya V. Babu-Narayan (United Kingdom), Werner Budts (Belgium), Massimo Chessa<sup>1</sup> (Italy), Gerhard-Paul Diller (Germany), Bernard Jung (France), Jolanda Kluin (Netherlands), Irene M. Lang (Austria), Folkert Meijboom (Netherlands), Philip Moons (Belgium), Barbara J. M. Mulder (Netherlands), Erwin Oechslin (Canada), Jolien W. Roos-Hesselink (Netherlands), Markus Schwerzmann (Switzerland), Lars Sondergaard (Denmark), Katja Zeppenfeld (Netherlands).  
<sup>1</sup>Representing the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC)

#### ESC entities having participated in the development of this document:

**Associations:** Association for Acute CardioVascular Care (ACVC), Association of Cardiovascular Nursing & Allied Professions (ACNAP), European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI), European Association of Preventive Cardiology (EAPC), European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), European Heart Rhythm Association (EHRA), Heart Failure Association (HFA).

**Councils:** Council for Cardiology Practice, Council of Cardio-Oncology, Council on Valvular Heart Disease.

**Working Groups:** Adult Congenital Heart Disease, Aorta and Peripheral Vascular Diseases, Cardiovascular Pharmacotherapy, Cardiovascular Surgery, Development Anatomy and Pathology, e-Cardiology, Pulmonary Circulation and Right Ventricular Function.

Special thanks to Iain Simpson for his contribution.

#### Bearbeitet von:

Helmut Baumgartner (Münster), Ingo Dähnert (Leipzig), Gerhard P. Diller (Münster), Christian Schulze (Jena)<sup>#</sup>, Claudia Walther (Frankfurt am Main)

<sup>#</sup>Für die Kommission für Klinische Kardiovaskuläre Medizin der DGK

\* Adapted from the 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease (ACHD) (European Heart Journal; 2020 - doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554).

## Inhalt

1. Allgemeine Aspekte .....	6
1.1 Organisation der Patientenversorgung .....	6
1.2 Diagnostik .....	6
1.3 Therapeutische Erwägungen .....	8
1.4 Zusätzliche Erwägungen .....	19
2. Spezifische Herzfehler .....	23
2.1 Vorhofseptumdefekt .....	23
2.2 Ventrikelseptumdefekt .....	27
2.3 Atrioventrikulärer Septumdefekt .....	31
2.4 Offener Ductus arteriosus .....	33
2.5 Valvuläre Aortenstenose .....	37
2.6 Supravalvuläre Aortenstenose .....	41
2.7 Subaortenstenose .....	43
2.8 Aortenisthmusstenose (Koarktation) .....	44
2.9 Aortenerkrankungen .....	49
2.10 Rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion .....	52
2.11 Ebstein-Anomalie .....	56
2.12 Fallot'sche Tetralogie (ToF) .....	58
2.13 Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt .....	62
2.14 Transposition der großen Arterien .....	63
2.15 Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien .....	70
2.16 Conduit vom rechten Ventrikel zur Pulmonalarterie .....	72
2.17 Univentrikuläres Herz .....	73
2.18 Patienten nach Fontan-Operation .....	76
2.19 Koronaranomalien .....	79

## Abkürzungen und Akronyme

<b>6MWT</b>	6-Minuten-Gehtest
<b>ACE</b>	Angiotensin-Converting-Enzym
<b>AHF</b>	angeborener Herzfehler
<b>AI</b>	Aortenklappeninsuffizienz
<b>ARB</b>	Angiotensin-Rezeptorblocker
<b>AS</b>	Aortenstenose
<b>ASD</b>	Vorhofseptumdefekt
<b>AV</b>	atrioventrikulär
<b>AVSD</b>	Atrioventikulärer Septumdefekt
<b>BAK</b>	bikuspide Aortenklappe
<b>BNP</b>	B-Typ natriuretisches Peptid
<b>CCT</b>	kardiale Computertomographie (cardiovascular computed tomography)
<b>ccTGA</b>	kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (congenitally corrected transposition of the great arteries)
<b>CMR</b>	kardiale Magnetresonanztomographie (cardiovascular magnetic resonance)
<b>CoA</b>	Koarktation der Aorta (Aortenisthmusstenose)
<b>CPET</b>	Spiroergometrie (cardiopulmonary exercise testing)
<b>DCRV</b>	doppelkammeriger rechter Ventrikel (double-chambered right ventricle)
<b>EF</b>	Ejektionsfraktion
<b>EKG</b>	Elektrokardiogramm
<b>EMAH</b>	Erwachsene mit angeborenen Herzerkrankungen
<b>EP</b>	elektrophysiologisch
<b>EPU</b>	elektrophysiologische Untersuchung
<b>HTAD</b>	erbliche thorakale Aortenerkrankung (heritable thoracic aortic disease)
<b>ICD</b>	implantierbarer Cardioverter-Defibrillator
<b>IE</b>	infektiöse Endokarditis
<b>KOF</b>	Körperoberfläche
<b>L-R-Shunt</b>	Links-Rechts-Shunt
<b>LV</b>	linker Ventrikel
<b>LVEF</b>	linksventrikuläre Ejektionsfraktion
<b>LVESD</b>	linksventrikulärer endsystolischer Durchmesser (left ventricular end systolic diameter)
<b>LVOTO</b>	linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion (left ventricular outflow tract obstruction)
<b>MAPCAs</b>	Aortopulmonale Kollateralen (major aortic pulmonary collaterals)
<b>MRA</b>	Mineralokortikoidrezeptor-Antagonisten
<b>NYHA</b>	New York Heart Association
<b>PA</b>	Pulmonalarterie

<b>PAH</b>	pulmonalarterielle Hypertonie
<b>PAP</b>	pulmonalarterieller Druck (pulmonary artery pressure)
<b>PDA</b>	offener Ductus arteriosus (patent ductus arteriosus)
<b>PH</b>	pulmonale Hypertonie
<b>PLE</b>	Eiweißverlustenteropathie (Protein losing enteropathy)
<b>PM</b>	Herzschrittmacher (pacemaker)
<b>PI</b>	Pulmonalklappeninsuffizienz
<b>PS</b>	Pulmonalstenose
<b>PVR</b>	Pulmonalgefäßwiderstand (pulmonary vascular resistance)
<b>Qp:Qs</b>	pulmonales zu systemisches Flussverhältnis
<b>RA</b>	rechtes Atrium
<b>RV</b>	rechter Ventrikel
<b>RVEDVi</b>	Rechtsventrikulärer enddiastolischer Volumen-Index
<b>RVESVi</b>	Rechtsventrikulärer endsystolischer Volumen-Index
<b>RVOTO</b>	rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion (right ventricular outflow tract obstruction)
<b>RV-PA</b>	rechtsventrikulär-pulmonalarteriell
<b>RVSP</b>	rechtsventrikulärer systolischer Druck (right ventricular systolic pressure)
<b>SCD</b>	plötzlicher Herztod (sudden cardiac death)
<b>SVT</b>	supraventrikuläre Tachykardie
<b>TEE</b>	transösophageale Echokardiographie
<b>TGA</b>	Transposition der großen Gefäße (transposition of the great arteries)
<b>TI</b>	Trikuspidalinsuffizienz
<b>TK</b>	Trikuspidalklappe
<b>ToF</b>	Fallot'sche Tetralogie (tetralogy of Fallot)
<b>TPVI</b>	Transkatheter-Pulmonalklappen-Implantation (transcatheter pulmonary valve implantation)
<b>TTE</b>	transthorakale Echokardiographie
<b>UVH</b>	univentrikuläres Herz (univentricular heart)
<b>VF</b>	Kammerflimmern (ventricular fibrillation)
<b>VSD</b>	Ventrikelseptumdefekt
<b>VT</b>	ventrikuläre Tachykardie
<b>WE</b>	Wood-Einheiten

## 1. Allgemeine Aspekte

### 1.1 Organisation der Patientenversorgung

Um den Bedürfnissen dieser Patientenpopulation gerecht zu werden, sind besondere Einrichtungen und Weiterbildungsprogramme im Gesundheitswesen erforderlich. Es wird empfohlen, dass alle EMAH-Patienten zumindest einmal in einem spezialisierten Zentrum untersucht werden, um es den EMAH-Spezialisten zu ermöglichen, das individuell am besten geeignete Versorgungsniveau und die Nachsorgeintervalle festzulegen.

### 1.2 Diagnostik

Neben einer gründlichen klinisch-physikalischen Untersuchung ist die Anamnese mit detaillierten Informationen über palliative oder reparative Operationen und kathetergestützte Interventionen von entscheidender Bedeutung. Die klinische Untersuchung umfasst eine sorgfältige Bewertung im Hinblick auf Veränderungen des Auskultationsbefunds, des Blutdrucks oder die Entwicklung von Herzinsuffizienzzeichen. Ein Elektrokardiogramm (EKG) und eine Pulsoxymetrie werden routinemäßig durchgeführt. Eine Thorax-Röntgenaufnahme gibt Aufschluss über Veränderungen der Herzgröße und -konfiguration sowie der Lungengefäßzeichnung.

Die nichtinvasive Bildgebung wird routinemäßig mittels transthorakaler Echokardiographie (TTE) durchgeführt. Wenn klinisch indiziert, werden zusätzlich die transösophageale Echokardiographie (TEE) und die kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie (CMR) eingesetzt. Die Echokardiographie ist der CMR überlegen, wenn es darum geht, Druckgradienten im Fall von Obstruktionen und den Druck im kleinen Kreislauf abzuschätzen sowie kleine, hoch mobile Strukturen wie z. B. Vegetationen zu erkennen. Die CMR eignet sich ideal für die genaue Quantifizierung ventrikulärer Volumina, der Ejektionsfraktion (EF) und für die Quantifizierung der Klappeninsuffizienz, die Berechnung des pulmonalen und systemischen Blutflusses und die Beurteilung der Fibrosierung des Myokards. Bei spezifischen Indikationen kann eine kardiovaskuläre Computertomographie (CCT) erforderlich sein (siehe [Tabelle 1](#)).



### **Tabelle 1: Indikationen für die kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie bei EMAH-Patienten**

- › Quantifizierung von RV-Volumina, EF (einschließlich subpulmonaler RV, systemischer RV und univentrikuläres Herz).
- › Bewertung von rechtsventrikulärer Ausflusstraktobstruktion und RV-PA-Conduits
- › Quantifizierung der Pulmonalinsuffizienz
- › Beurteilung der Pulmonalarterien (Stenosen, Aneurysmen) und der Aorta (Aneurysma, Dissektion, Koarktation; CCT kann hier überlegen sein)
- › Beurteilung der System- und Pulmonalvenen (Fehlmündung, Obstruktion, Koronarvenenanatomie vor einem entsprechenden Eingriff usw.)
- › Kollateralen und arteriovenöse Malformationen (CCT kann überlegen sein)
- › Koronaranomalien und Koronare Herzkrankheit (CCT ist überlegen bei intramuralem Verlauf, schlitzförmig konfiguriertem Ostium, Gefäßabgang im spitzen Winkel, Myokardbrücke und zur Plaquebeurteilung)
- › Nachweis und Quantifizierung einer Myokardischämie durch Perfusionsuntersuchung unter Belastung
- › Evaluierung intra- und extrakardialer Raumforderungen
- › Quantifizierung der Myokardmasse (LV und RV)
- › Detektion und Quantifizierung von Myokardfibrose/Narbe (späte Gadolinium-Signalanhebung, T1-Kartierung), Gewebecharakterisierung (Fibrose, Fett, Eisen usw.).
- › Quantifizierung des systemischen und pulmonalen Blutflusses zur Berechnung von Qp:Qs
- › Quantifizierung der Perfusionsverteilung in rechter und linker Lunge
- › Messung des pulmonalen Blutflusses bei Patienten mit mehreren Blutversorgungsquellen (z. B. mit großen aortopulmonalen Kollateralen)

**Serielle Belastungstests** sollten Teil der Langzeit-Nachuntersuchungsprotokolle sein. Die Spiroergometrie (Cardiopulmonary exercise testing, CPET), einschließlich der Bestimmung von objektiver Leistungsfähigkeit (maximale Sauerstoffaufnahme), ermöglicht eine umfassende Evaluierung der funktionellen Belastbarkeit und der körperlichen Fitness. Sie erlaubt die Bestimmung von Endpunkten, die mit Morbidität und Mortalität korrelieren, und spielt eine wichtige Rolle für die Festlegung des optimalen Zeitpunkts für Interventionen und Re-Interventionen. Der 6-Minuten-Gehtest (6MWT) ist ein weiterer einfacher Test zur Quantifizierung der körperlichen Leistungsfähigkeit. Er hat prognostische Aussagekraft bei PAH-Patienten.

**Die Herzkatheteruntersuchung** ist hauptsächlich für die Klärung spezifischer anatomischer und physiologischer Fragestellungen sowie für Interventionen reserviert. Zu den Indikationen gehören die Beurteilung des PVR, der diastolischen Kammerfunktion (einschließlich der konstriktiven und restriktiven Physiologie), von Druckgradienten, die Shunt-Quantifizierung, die Koronarangiographie und die Evaluierung extrakardialer Gefäße wie z.B. aortopulmonaler Kollateralen, wenn nach nichtinvasiver Evaluierung noch Unklarheit besteht. Präoperativ sollte eine Koronarangiographie (mittels CCT oder invasiver Koronarangiographie) bei Männern >40 Jahre, postmenopausalen Frauen und Patienten mit Anzeichen oder Risikofaktoren für eine KHK durchgeführt werden.

**Biomarker**, insbesondere natriuretische Peptide, liefern wichtige prognostische Informationen. Sie sind jedoch weniger nützlich für die Diagnose der Herzinsuffizienz über das gesamte Spektrum kardialer Läsionen hinweg, da eine Grenzwert-Variabilität in Abhängigkeit der zugrunde liegenden Defekte und der Art der Korrekturmaßnahmen besteht.

## 1.3 Therapeutische Erwägungen

### Herzinsuffizienz

Alle hämodynamischen Abnormitäten, einschließlich Arrhythmien, die möglicherweise eine Herzinsuffizienz verursachen und durch einen Kathetereingriff oder eine Operation behoben werden können, müssen als erstes ausgeschlossen bzw., wenn möglich, zuerst behandelt werden. In Ermangelung spezifischer Leitlinien befolgen EMAH-behandelnde Ärzte die allgemeinen Leitlinien zur Herzinsuffizienz. Da sich die Pathophysiologie der kardiorespiratorischen Dysfunktion häufig von der versagenden Zirkulation bei Patienten mit nicht angeborener (erworben) Herzerkrankung unterscheidet, ist die Übertragung von Ergebnissen aus veröffentlichten Studien zur Herzinsuffizienz auf EMAH-Patienten unangebracht. Das

betrifft insbesondere Patienten mit einem systemischen rechten Ventrikel (RV), einem versagenden subpulmonalen Ventrikel oder Patienten mit univentrikulärem Herz. EMAH-spezifische Empfehlungen basieren meist auf klinischer Erfahrung oder Positionspapieren. Die Wirksamkeit der kardialen Resynchronisationstherapie bei AHF kann auf Basis des zugrunde liegenden strukturellen und funktionellen Substrates, wie z. B. der Anatomie des systemischen Ventrikels (links, rechts oder funktionell einzeln), dem Vorhandensein und Grad der strukturellen systemischen atrioventrikulären (AV) Klappeninsuffizienz, primäre Herzmuskelerkrankung oder -Vernarbung und der Art der elektrischen Leitungsverzögerung, variieren.

Eine Herztransplantation kann als therapeutische Option bei Herzinsuffizienz im Endstadium in Betracht gezogen werden. Der vermehrte Einsatz von Ventrikelunterstützungssystemen kann für Patienten die Zeit bis zur Transplantation überbrücken. Ventrikelunterstützungssysteme können bei ausgewählten Patienten optional als Zieltherapie eingesetzt werden.

## Arrhythmien

Bei EMAH-Patienten kann das gesamte Spektrum von Arrhythmien auftreten. Einige angeborene Arrhythmie-Substrate hängen jedoch mit der Fehlbildung selbst zusammen.

### Empfehlungen zur Behandlung von Herzrhythmusstörungen bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei Patienten mit mittelschwerer und schwerer AHF-Komplexität und dokumentierten Arrhythmien wird die Überweisung an ein Zentrum mit multidisziplinärem Team und Erfahrung bei EMAH-Patienten und EMAH-bedingten Arrhythmien empfohlen.	I	C
Bei EMAH-Patienten mit dokumentierten Arrhythmien oder mit hohem Risiko für postprozedurale Arrhythmien (z. B. ASD-Verschluss im höheren Alter), bei denen eine perkutane oder chirurgische (Re)-Intervention erwogen wird, wird die Überweisung an ein Zentrum mit multidisziplinärem Team mit Erfahrung bei diesen Interventionen und in der invasiven Behandlung von Arrhythmien empfohlen.	I	C

©ESC

## Empfehlungen zur Behandlung von Herzrhythmusstörungen bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (Fortsetzung)

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei leichtem AHF wird eine Katheterablation bevorzugt gegenüber einer langfristigen konservativen Therapie bei symptomatischer, anhaltend rezidivierender SVT (AVNRT, AVRT, AT und IART) oder SVT mit möglichem SCD-Risiko empfohlen.	I	C
Bei mittelschwerem und schwerem AHF sollte eine Katheterablation bei symptomatischer, anhaltend rezidivierender SVT (AVNRT, AVRT, AT und IART), oder SVT mit möglichem SCD-Risiko erwogen werden. Voraussetzung ist, dass der Eingriff in EMAH-erfahrenen Zentren durchgeführt wird.	IIa	C
Eine Katheterablation wird bei Patienten mit rezidivierender monomorpher VT, permanenter VT oder einem elektrischen Sturm, der durch konservative Therapie oder ICD-Umprogrammierung nicht beherrschbar ist, als Zusatztherapie zum ICD empfohlen.	I	C
Eine Katheterablation sollte bei Patienten mit symptomatischer, monomorpher anhaltender VT, bei denen eine medikamentöse Therapie nicht erwünscht ist, erwogen werden. Voraussetzung ist, dass der Eingriff in EMAH-erfahrenen Zentren durchgeführt wird.	IIa	C
<b>Implantierbarer Cardioverter-Defibrillator</b>		
Bei EMAH-Patienten, die einen Herzstillstand aufgrund von VF oder hämodynamisch nicht tolerierter VT überlebt haben, wird nach entsprechender Abklärung und Ausschluss reversibler Ursachen, eine ICD-Implantation empfohlen.	I	C

## Empfehlungen zur Behandlung von Herzrhythmusstörungen bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (Fortsetzung)

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
<b>Implantierbarer Cardioverter-Defibrillator (Fortsetzung)</b>		
Eine ICD-Implantation wird bei EMAH-Patienten mit anhaltender VT nach hämodynamischer Abklärung und, sofern indiziert, einem Korrektureingriff empfohlen. Eine EPU ist erforderlich, um die Patienten zu identifizieren, bei denen eine Katheterablation oder eine chirurgische Ablation als Zusatzbehandlung vorteilhaft sein kann oder bei denen dies eine vernünftige Alternative darstellen könnte.	<b>I</b>	<b>C</b>
Die ICD-Implantation sollte bei EMAH-Patienten mit biventrikulärer Physiologie und einem systemischen LV erwogen werden, die trotz $\geq 3$ Monaten optimaler medikamentöser Behandlung eine symptomatische Herzinsuffizienz (NYHA II/III) und $EF \leq 35\%$ aufweisen, eine Lebenserwartung von deutlich über einem Jahr bei guter Lebensqualität vorausgesetzt. <sup>a</sup>	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Die ICD-Implantation sollte bei EMAH-Patienten mit ungeklärter Synkope und Verdacht auf Arrhythmie-Ätiologie sowie entweder fortgeschrittener ventrikulärer Dysfunktion oder induzierbarer VT/VF bei programmierter elektrischer Stimulation erwogen werden.	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Die ICD-Implantation sollte bei ausgewählten ToF-Patienten mit mehreren Risikofaktoren für SCD, wie LV-Dysfunktion, nicht anhaltende, symptomatische VT, QRS-Dauer $\geq 180$ ms, ausgedehnte RV-Vernarbung in der CMR oder induzierbare VT bei programmierter elektrischer Stimulation erwogen werden.	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Eine ICD-Implantation kann bei Patienten mit einer fortgeschrittenen Dysfunktion eines einzelnen Ventrikels oder systemischen RV (systemische RV-EF $< 35\%$ ) bei Vorliegen zusätzlicher Risikofaktoren in Betracht gezogen werden. <sup>b</sup>	<b>IIb</b>	<b>C</b>

©ESC

## Empfehlungen zur Behandlung von Herzrhythmusstörungen bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (Fortsetzung)

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
<b>Herzschrittmacher</b>		
Eine PM-Implantation sollte bei EMAH-Patienten mit Bradykardie-Tachykardie-Syndrom erwogen werden, um eine IART zu verhindern, wenn die Ablation fehlschlägt oder nicht möglich ist.	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Eine PM-Implantation sollte bei Patienten mit schwerem AHF und Sinus- oder junctionaler Bradykardie (Tagesherzfrequenz <40 Schläge pro Minute oder Pausen >3 s) erwogen werden.	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Eine PM-Implantation sollte bei EMAH-Patienten mit beeinträchtigter Hämodynamik aufgrund einer Sinusbradykardie oder des Verlusts der AV-Synchronizität erwogen werden.	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Eine PM-Implantation kann bei Patienten mit mittelschwerem AHF und Sinus- oder junctionaler Bradykardie (Tagesherzfrequenz <40 Schläge pro Minute oder Pausen >3 s) in Betracht gezogen werden.	<b>IIb</b>	<b>C</b>

AT = atriale Tachykardie; AVNRT = AV-Knoten-Reentrytachykardie; AVRT = AV-Reentrytachykardie; IART = intraatriale Reentrytachykardie.

<sup>a</sup> In Anbetracht des breiten Spektrums von EMAH mit LV-Pathologien, die sich von erworbenen Herzerkrankungen unterscheiden können, des potenziell höheren Risikos von ICD-bedingten Komplikationen bei EMAH und des Mangels an Daten zum Nutzen von ICDs für die Primärprävention von SCD bei EMAH erscheint eine personalisierte Entscheidung angemessen.

<sup>b</sup> Die Daten sind spärlich und die Risikofaktoren können läsionsspezifisch sein. Sie schließen nicht anhaltende VT, NYHA II/III, schwere AV-Klappeninsuffizienz, QRS-Breite  $\geq 140$  ms (TGA) ein.

## Pulmonale Hypertonie

**Tabelle 2** fasst die Klassifikation der pulmonalen Hypertonie (PH) zusammen. Es ist entscheidend, die mit AHF assoziierte pulmonalarterielle Hypertonie (PAH) von Erkrankungen mit einem LV-Füllungsdruck >15 mmHg (postkapilläre PH) zu differenzieren, da Patienten mit einer postkapillären PH von einer spezifischen PAH-Therapie nicht profitieren.

**Tabelle 2: Definitionen der Subtypen der pulmonalen Hypertonie und ihr Auftreten bei EMAH**

Definition	Hämodynamische Charakteristika <sup>a</sup>	Klinische Szenarien
Pulmonale Hypertonie (PH)	Mittlerer PAP >20 mmHg	Alle
Präkapilläre PH (PAH)	Mittlerer PAP >20 mmHg PAWP ≤15 mmHg PVR ≥3 WE	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Shunt-Läsionen vor und nach der Korrektur (einschließlich Eisenmenger-Syndrom)</li> <li>➤ Komplexe AHF (einschließlich uni-ventrikuläres Herz, segmentale PAH)</li> </ul>
Isolierte postkapilläre PH	Mittlerer PAP >20 mmHg PAWP >15 mmHg PVR <3 WE	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Dysfunktion des Systemventrikels</li> <li>➤ Dysfunktion der systemischen AV-Klappe</li> <li>➤ Obstruktion der Lungenvenen</li> <li>➤ Cor triatriatum</li> </ul>
Kombinierte prä- und postkapilläre PH	Mittlerer PAP >20 mmHg PAWP >15 mmHg PVR ≥3 WE	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Szenarien wie unter isolierter postkapillärer PH</li> <li>➤ Szenarien wie unter isolierter postkapillärer PH in Kombination mit Shunt-Läsionen/komplexem AHF</li> </ul>

©ESC

PAWP = Wedge-Druck

<sup>a</sup>Die neueste Definition der PH senkt den mittleren PAP von ≥25 mmHg auf >20 mmHg, erfordert aber zusätzlich einen PVR ≥3 WE für die Diagnose der präkapillären PH.

## Empfehlungen zur Behandlung der mit angeborenem Herzfehler assoziierten pulmonalarteriellen Hypertonie

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Es wird empfohlen, Patientinnen mit AHF und gesicherter präkapillärer PH <sup>a</sup> von einer Schwangerschaft unbedingt abzuraten.	I	C
Bei allen Patienten mit AHF assoziierter PAH wird eine Risikostratifizierung empfohlen. <sup>b</sup>	I	C
Bei Patienten mit präkapillärer PH nach Korrektur einfacher Shuntvitien und niedrigem oder mittlerem Risiko wird eine initiale orale Kombinationstherapie oder eine sequenzielle Kombinationstherapie empfohlen. Bei Hochrisikopatienten wird eine initiale Kombinationstherapie einschließlich parenteraler Prostanoiden empfohlen. <sup>c</sup>	I	A
Bei Patienten mit Eisenmenger-Syndrom und eingeschränkter körperlicher Belastbarkeit (6-Minuten-Gehstrecke < 450 m) sollte eine Behandlungsstrategie mit initialer Endothelin-Rezeptor-Antagonisten-Monotherapie erwogen werden, gefolgt von einer Kombinationstherapie, sofern sich der Zustand nicht bessert.	IIa	B

<sup>a</sup>Das Risiko einer Schwangerschaft bei Patientinnen mit präkapillärer PH ist sehr hoch. Es kann bei Schwangerschaften von Patienten mit postkapillärer PH geringer sein; daher ist bei allen Patienten mit Verdacht auf eine präkapilläre PH zur Bestätigung der Diagnose eine Rechtsherzkatheteruntersuchung erforderlich. <sup>b</sup>Für Einzelheiten siehe ESC/ERS-Leitlinien 2015 zur Diagnostik und Therapie der PH. <sup>c</sup>Für Einzelheiten zur Auswahl der Medikamente und zum empfohlenen risikoadjustierten Behandlungsalgorithmus siehe ESC/ERS-Leitlinien 2015 zur Diagnostik und Therapie der PH.

### Chirurgische Therapie

Das kurz- und langfristige Ergebnis von Operationen bei EMAH wird abgesehen von der Notwendigkeit einer personalisierten Risikoabschätzung vom Verständnis der spezifischen Anatomie und Hämodynamik, der Erfahrung mit Re-Operationen sowie den besonderen Anforderungen auf der Intensivstation bestimmt.

Es wird empfohlen, dass EMAH-Patienten von einem auf angeborene Herzfehler spezialisierten Chirurgen in multidisziplinären Strukturen mit EMAH-Erfahrung operiert werden. Ausgenommen davon sind Operationen unkomplizierter bikuspidaler Aortenklappen (BAK), hereditärer thorakaler Aortenerkrankungen (HTAD) wie dem



Marfan-Syndrom und ASD vom Sekundum-Typ ohne Lungenvenenfehlmündung und/oder Fehlen einer Pulmonalgefäßerkrankung.

### Katheter-Intervention

Katheterinterventionelle Eingriffe bei EMAH sollten von dafür speziell weitergebildeten Ärzten in EMAH-Zentren durchgeführt werden, in denen die einzelnen Verfahren innerhalb eines multidisziplinären Teams überprüft und diskutiert werden.


### Infektiöse Endokarditis

In den ESC-Leitlinien 2015 zur IE wird die Beschränkung der Antibiotikaprophylaxe auf Patienten mit hohem Risiko für IE bei zahnärztlichen Risikoeingriffen beibehalten. Hochrisikobedingungen sind Herzklappenprothesen, einschließlich Transkatheterklappen, Klappenrekonstruktionen mit einem Prothesenring, eine frühere IE, jeder zyanotische AHF und alle AHF, die mit prothetischem Material korrigiert wurden, bis zu 6 Monate nach dem Eingriff oder lebenslang bei einem verbleibenden Rest-Shunt oder einer Klappeninsuffizienz. Unspezifische Hygienemaßnahmen wie eine gute Mund- und Hauthygiene sowie aseptische Maßnahmen bei medizinischer Versorgung und allen invasiven Eingriffen sind von entscheidender Bedeutung. Von Piercings und Tätowierungen wird abgeraten. Alle Patienten müssen über die Symptome der IE und das angemessene Verhalten beim Auftreten solcher Symptome aufgeklärt werden (ärztlichen Rat einholen, Bedeutung von Blutkulturen vor Beginn einer Antibiotikatherapie).

### Antithrombotische Behandlung

EMAH-Patienten haben ein erhöhtes Risiko für thromboembolische Ereignisse, aber die Datenlage zur Prävention ist begrenzt. Die Validität konventioneller Scores zur Risikostratifizierung (CHA<sub>2</sub>DS<sub>2</sub>-VASc-Score, HAS-BLED-Score) ist für Patienten mit angeborenem Herzfehler nicht gesichert. Sie sollten daher nur in Kombination mit individueller Risikoeinschätzung eingesetzt werden. Zur Thromboembolieprävention werden üblicherweise Vitamin-K-Antagonisten eingesetzt. Nicht-VKA orale Antikoaganzien (NOAK) scheinen ähnlich sicher und wirksam, sofern keine mechanische Klappe oder schwere Mitralklappenstenose vorliegt. Ob alle Fontan-Patienten von einer Antikoagulation profitieren, ist derzeit unklar. Insbesondere



<sup>1</sup>  Eine kürzlich in Deutschland auf Basis von Versicherungsdaten durchgeführte Studie stellt allerdings in Frage, ob NOAKs bei EMAH tatsächlich gleichwertig zu VKA sind. Bis mehr Daten zur Verfügung stehen, ist daher weiterhin eine individuelle, sorgfältige Risiko-Nutzenabwägung für die Wahl der Antikoagulation erforderlich. (Freisinger E et al. Current use and safety of novel oral anticoagulants in adults with congenital heart disease: results of a nationwide analysis including more than 44000 patients. Eur Heart J 2020;41(43):4168-77. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa844)

bei zyanotischen Patienten sollte auch das Blutungsrisiko bedacht und gegen das Thromboembolierisiko abgewogen werden.

## Umgang mit zyanotischen Patienten

Zyanotische Patienten sind komplex und müssen von einem EMAH-Spezialisten betreut werden.

### Späte Komplikationen

- › Zu den Symptomen der Hyperviskosität gehören Kopfschmerzen, Schwäche, Schwindel, Müdigkeit, Tinnitus, verschwommenes Sehen, Parästhesie von Fingern, Zehen und Lippen, Muskelschmerzen und -schwäche. Bei Patienten mit ausreichender Eisenspeicherung und einem Hämatokritwert  $< 65\%$  ist das Auftreten dieser Symptome unwahrscheinlich.
- › Das Risiko für Blutungen und andererseits einer thrombotischen Diathese verursachen ein therapeutisches Dilemma. Die Hämoptyse ist die am häufigsten auftretende größere Blutung und ist eine äußere Manifestation einer intrapulmonalen Blutung. Die äußerlich sichtbare Blutung spiegelt dabei nicht das Ausmaß der parenchymalen Blutung wider.
- › Zerebrovaskuläre Infarkte sind häufig und können durch thromboembolische Ereignisse (paradoxe Embolie, supraventrikuläre Arrhythmie), rheologische Faktoren (Mikrozytose), endotheliale Dysfunktion und traditionelle atherosklerotische Risikofaktoren verursacht werden.
- › Paradoxe Embolien können durch transvenöse Elektroden oder Katheter verursacht werden.
- › Eisenmangel wird häufig verursacht durch unangemessene Aderlässe oder starke Menstruation bei weiblichen Patienten.
- › Herzrhythmusstörungen - supraventrikulär und ventrikulär.
- › Zu den infektiösen Komplikationen gehören Endokarditis, Hirnabszesse und Lungenentzündung. Fieber, verbunden mit neu aufgetretenen oder andersartigen Kopfschmerzen, sollte an einen Hirnabszess denken lassen.
- › Nierenfunktionsstörungen kommen häufig vor und sind auf funktionelle und strukturelle Anomalien der Nieren zurückzuführen.
- › Cholelithiasis ist weit verbreitet und kann durch Cholezystitis/Cholelithiasis kompliziert werden.
- › Zu den rheumatologischen Komplikationen gehören Gichtarthritis, hypertrophe Osteoarthropathie und Kyphoskoliose.

## Diagnostik

Die Sauerstoffsättigung muss durch Pulsoxymetrie in Ruhelage über mindestens 5 Minuten ermittelt werden. Die Belastungskapazität sollte regelmäßig, vorzugsweise mit einem 6MWT, bewertet werden.

Die Blutuntersuchung muss Folgendes umfassen: das zelluläre Blutbild, das mittlere Erythrozyteneinzelvolumen, Serumferritin (Serum-Eisen, Eisensättigung, Transferrin und Transferrin-Sättigung können zur Früherkennung eines Eisenmangels erforderlich sein), Kreatinin, Serum-Harnsäure, Gerinnungsprofil, BNP/NT-pro-BNP, Folsäure sowie Vitamin B12 bei Vorliegen eines erhöhten mittleren Erythrozyteneinzelvolumens oder normalen mittleren Erythrozyteneinzelvolumens und niedrigen Serumferritins.

## Konservative Therapie

- Spezifische PAH-Behandlung: siehe Abschnitt PH.
- Arrhythmien: Sinusrhythmus sollte, wenn immer möglich, erhalten werden. Eine medikamentöse Therapie sollte mit besonderer Sorgfalt und im Allgemeinen stationär eingeleitet werden.
- Ein therapeutischer Aderlass sollte nur bei Vorliegen mäßiger/schwerer Hyperviskositätssymptome aufgrund einer sekundären Erythrozytose (Hämatokrit >65 %) - nach Ausschluss von Dehydratation und Eisenmangel - durchgeführt werden. Es sollte ein isovolämischer Flüssigkeitsersatz (750-1000 ml isotonische Kochsalzlösung bei gleichzeitiger Entfernung von 400-500 ml Blut) vorgenommen werden.
- Bluttransfusionen können bei Vorliegen einer relativen Anämie (Hämoglobin in Relation zur Sauerstoffsättigung nicht ausreichend) erforderlich sein und sollten nicht auf konventionellen Indikationen beruhen.
- Eine Eisensubstitution sollte bei Eisenmangel (mittleres Erythrozyteneinzelvolumen <80 fl, geringe Eisenspeicher) durchgeführt und sorgfältig überwacht werden (Rebound-Effekt).
- Eine routinemäßige Antikoagulation oder Thrombozytenaggregationshemmung wird nicht empfohlen (kein nachgewiesener Nutzen, erhöhtes Blutungsrisiko).
- Indikation zur Antikoagulation: Vorhofflattern/-flimmern [INR (internationales normalisiertes Verhältnis)-Ziel 2-2,5; höheres INR-Ziel bei Vorliegen anderer Risikofaktoren]. Vorsicht ist bei der Interpretation eines falsch hohen INR-Wertes aufgrund des hohen Hämatokrits geboten.
- Hämoptysen erfordern eine Thorax-Computertomographie, wenn auf dem Thorax-Röntgenbild ein Infiltrat zu sehen ist. Die Bronchoskopie stellt ein Risiko für den Patienten dar und liefert nur selten nützliche Informationen.

Die Therapie umfasst das Absetzen von ASS, nichtsteroidalen Entzündungshemmern und oralen Antikoagulanzen, die Behandlung von Hypovolämie und Anämie, die Reduzierung der körperlichen Aktivität und die Unterdrückung eines unproduktiven Hustens. Eine selektive Embolisation der Bronchialarterien kann bei refraktärer intrapulmonaler Blutung/Hämoptyse erforderlich sein.

- › Hyperurikämie: keine Indikation zur Behandlung einer asymptomatischen Hyperurikämie.

### Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Alle zyanotischen Patienten bedürfen lebenslanger Betreuung, wobei alle 6-12 Monate Nachuntersuchungen in einem spezialisierten EMAH-Zentrum in enger Zusammenarbeit mit dem Hausarzt durchgeführt werden.

#### **Tabelle 3: Strategien zur Risikoreduktion bei Patienten mit zyanotischen angeborenen Herzfehlern**

**Prophylaktische Maßnahmen spielen eine tragende Rolle in der Versorgung, um Komplikationen zu vermeiden. Die folgenden Risiken/Aktivitäten sollten vermieden werden:**

- › Schwangerschaft bei Patienten mit Eisenmangel-Syndrom und bei zyanotischen Patienten ohne PAH, aber mit arterieller Sauerstoffsättigung <90 %
- › Eisenmangel und Anämie (keine routinemäßigen, unangebrachten Aderlässe zur Aufrechterhaltung eines vorbestimmten Hämoglobin-Werts) - daher: Eisenmangel und Eisenmangelanämie behandeln
- › Unangemessene Antikoagulation
- › Dehydrierung
- › Infektionskrankheiten: Grippe- und Pneumokokken-Impfung verabreichen
- › Rauchen, Drogenmissbrauch einschließlich exzessiven Alkoholkonsums
- › Transvenöse PM/ICD-Sonden
- › Extreme körperliche Belastung
- › Akute Exposition gegenüber Hitze (Sauna, Whirlpool oder heiße Dusche) oder extremer Kälte
- › Östrogenhaltige Empfängnisverhütung.

**Tabelle 3: Strategien zur Risikoreduktion bei Patienten mit zyanotischen angeborenen Herzfehlern (Fortsetzung)**

**Weitere Strategien zur Risikominderung sind:**

- › Verwendung eines Luftfilters bei einem intravenösen Zugang zur Vermeidung einer Luftembolie
- › Konsultation eines EHMA-Kardiologen vor der Verabreichung eines Medikaments oder der Durchführung einer chirurgischen/interventionellen Behandlung
- › Prompte Antibiotikatherapie bei bakteriellen Infektionen der oberen Atemwege
- › Vorsichtiger Gebrauch oder Vermeidung von Medikamenten, die die Nierenfunktion beeinträchtigen
- › Beratung zur Empfängnisverhütung bei jedem Klinikbesuch.

©ESC

## 1.4 Zusätzliche Erwägungen

### Vorausschauende Versorgungsplanung

Die rechtzeitige Erörterung der vorausschauenden Versorgungsplanung ist eine entscheidende Komponente der patientenzentrierten Betreuung.

### Bewegung und Sport

Empfehlungen für körperliche Bewegung und Sport müssen sich am zugrunde liegenden angeborenen Herzfehler und dessen möglichen Komplikationen, dem hämodynamischen und elektrophysiologischen Status der Patienten sowie deren bestehender Fitness orientieren. Die Beratung sollte Bezug nehmen auf die Art der sportlichen Aktivität und das zu erwartende Belastungsausmaß. Das Vorliegen von Symptomen an sich schließt körperliche Aktivitäten nicht aus. Dynamisches Training ist dabei günstiger als statische Übungen. Die Bewertung der körperlichen Belastbarkeit sollte vor der Empfehlung von Freizeit- oder Sportübungen erfolgen, um intensive Belastung bei untrainierten Patienten zu vermeiden. Die meisten EMAH-Patienten können gefahrlos regelmäßige, moderate körperliche Aktivitäten durchführen. Einige Bedingungen, wie z. B. systolische Dysfunktion des Systemventrikels, Ausflusstraktobstruktion des Systemventrikels, Lungenhochdruck, hämodynamisch relevante Arrhythmien oder Aortendilatation, erfordern erhöhte Vorsicht.

## Nicht-kardiale Operationen

Evaluierung und Management von EMAH-Patienten sollte den Prinzipien der ESC-Leitlinien 2014 zu nicht-kardialen chirurgischen Eingriffen folgen und die Besonderheiten der AHF berücksichtigen. Mit einem erhöhten Risiko für perioperative Morbidität und Mortalität verbundene Faktoren sind Zyanose, manifeste Herzinsuffizienz, schlechter Allgemeinzustand, jüngeres Alter, PH, Operationen am Atmungs- oder Nervensystem, komplexe AHF und Notfalleingriffe. Bei Patienten mit komplexem AHF (Fontan, Eisenmenger-Syndrom, zyanotische Patienten) sollten nicht-kardiale chirurgische und interventionelle Eingriffe in einem spezialisierten Zentrum durchgeführt werden. Besondere Beachtung erfordern dabei: Endokarditisprophylaxe, Komplikationen im Zusammenhang mit der zugrunde liegenden Hämodynamik, eine abnorme Venen- und/oder Arterien-Anatomie, die den venösen und arteriellen Zugang beeinträchtigt, persistierende Shunts, Herzklappenerkrankungen, Arrhythmien einschließlich Bradyarrhythmien, Erythrozytose, Lungengefäßerkrankungen, Prävention von Venenthrombosen, Überwachung der Nieren- und Leberfunktion, periprozedurale Antikoagulation, möglicher Bedarf an nicht-konventioneller Medikamentendosierung, erhöhte Prävalenz von Hepatitis-C-Infektion aufgrund früherer Eingriffe und Fremdbluttransfusionen sowie schließlich Entwicklungsstörungen.

## Schwangerschaft, Kontrazeption und genetische Beratung

Die Mehrzahl der EMAH-Patientinnen toleriert eine Schwangerschaft gut; Frauen mit komplexen AHF haben ein höheres Risiko. Detaillierte ESC-Leitlinien zur Schwangerschaft bei kardiovaskulären Erkrankungen wurden 2018 veröffentlicht.

Allen Frauen mit AHF sollte eine Schwangerschaftsberatung angeboten werden. Die fachärztliche Betreuung erfolgt am besten im Rahmen eines multidisziplinären Teams unter Einbeziehung von EMAH-Kardiologie, Geburtshilfe und Anästhesie. Die Risikoabschätzung sollte individuell erfolgen und auf der modifizierten WHO (mWHO)-Klassifikation basieren (siehe [Tabelle 4](#)).

Der funktionelle Status vor der Schwangerschaft, die Ventrikelfunktion, der Schweregrad der Läsionen und die Vorgeschichte früherer kardialer Ereignisse sind ebenfalls von prognostischem Wert. Eine vor der Empfängnis durchgeführte Spiroergometrie ermöglicht eine Prognoseabschätzung für Mutter und Kind.

**Tabelle 4: Angeborene Herzfehler mit hohem oder extrem hohem Risiko für eine Schwangerschaft**

<b>Signifikant erhöhtes Risiko für mütterliche Sterblichkeit oder schwere Morbidität (modifizierte WHO-Klasse III) (kardiale Ereignisrate 19-27%)</b>	<b>Extrem hohes Risiko für mütterliche Sterblichkeit oder schwere Morbidität (modifizierte WHO-Klasse IV)<sup>a</sup> (kardiale Ereignisrate 40-100%)</b>
Unbehandelte zyanotische Herzfehler	Pulmonalarterielle Hypertonie
Mittelschwere LV-Dysfunktion (EF 30-45%)	Schwere LV-Dysfunktion (EF <30% oder NYHA-Klasse III-IV)
Systemischer RV mit guter oder leicht verminderter Ventrikelfunktion	Systemischer RV mit mäßig oder stark verminderter Ventrikelfunktion
Fontan-Zirkulation bei gutem Zustand der Patientin und bisher unkompliziertem Verlauf	Fontan-Zirkulation mit jeglicher Komplikation
Schwere asymptomatische AS	Schwere symptomatische AS
Mittelschwere Mitralstenose	Schwere Mitralstenose
Mittelschwere Aortendilatation (40-45 mm bei Marfan-Syndrom oder einer anderen HTAD; 45-50 mm bei BAK, 20-25 mm/m <sup>2</sup> bei Turner-Syndrom)	Schwere Aortendilatation (>45 mm bei Marfan-Syndrom oder anderen HTAD, >50 mm bei BAK, >25 mm/m <sup>2</sup> bei Turner-Syndrom)
Mechanische Klappenprothese	Schwere (Re-)Koarktation

©ESC

<sup>a</sup>Eine Schwangerschaft sollte bei Frauen mit diesen Erkrankungen auf jeden Fall vermieden werden.

Adaptiert aus den ESC-Leitlinien zur Schwangerschaft bei kardiovaskulären Erkrankungen.

Die Empfängnisverhütung sollte rechtzeitig unter besonderer Berücksichtigung von Wirksamkeit und Sicherheit der Methode diskutiert werden. Barriere-Methoden sind sicher und schützen vor sexuell übertragbaren Erkrankungen. Hormonelle Kontrazeptiva sind sehr wirksam, aber es gibt nur wenige Daten über ihre Sicherheit bei EMAH-Patienten.

Kombinierte orale Kontrazeptiva sind hochwirksam (99,9%), sollten aber bei Patienten mit einem vorbestehenden thrombotischen Risiko (Zyanose, Fontan-Physiologie, mechanische Klappen, frühere thrombotische Ereignisse, PAH) vermieden werden, zumal es kaum Daten gibt, die auf eine Aufhebung dieses Risikos durch die

gleichzeitige Gabe eines oralen Antikoagulans hindeuten. Kontrazeptiva, die nur Progesteron enthalten, haben dagegen kein so hohes Thromboserisiko und neuere Präparate für die orale Gabe oder über intrauterine Implantate, weisen eine hohe Wirksamkeit (>95 %) auf.

Das Risiko für eine Endokarditis nach intrauteriner Einführung von progesteronbeschichteten Implantaten ist wahrscheinlich gering. Es besteht jedoch ein Risiko für vasovagale Reaktionen (5 %) zum Zeitpunkt der Einführung oder Entfernung.

Eine genetische Beratung, ob durch weitere Gentests ergänzt oder nicht, sollte für jeden EMAH-Patienten zumindest in Betracht gezogen werden. Das Wiederholungsrisiko von AHF bei Nachkommen liegt zwischen 2 % und 50 % und ist bei betroffenen Frauen höher als bei Männern. Die höchsten Wiederholungsrisiken finden sich bei einzelnen Genstörungen und/oder Chromosomenanomalien wie Marfan-Syndrom, Noonan-Syndrom, 22q11-Deletion und dem Holt-Oram-Syndrom. Bei Patienten mit isoliertem, nichtfamiliärem AHF variiert die Wiederholungsrate je nach zugrunde liegender Läsion von 1 % bis 21 %. Eine Übersicht bietet [Tabelle 5](#). Eine fötale Echokardiographie bei betroffenen Paaren wird in der 19.-22. Schwangerschaftswoche empfohlen und kann bereits in der 15.-16. Woche durchgeführt werden.

**Tabelle 5: Wiederholungsrisiken für verschiedene angeborene Herz-erkrankungen nach dem Geschlecht des betroffenen Elternteils**

	Wiederholungsrisiko (%)*	
	Frauen	Männer
ASD	4-6	1,5-3,5
VSD	6-10	2-3,5
AVSD	11,5-14	1-4,5
PDA	3,5-4	2-2,5
CoA	4-6,5	2-3,5
Marfan/HTAD	50 <sup>a</sup>	
LVOTO	8-18	3-4
RVOTO (PS)	4-6,5	2-3,5
Eisenmenger-Syndrom	6	NB

©ESC



**Tabelle 5: Wiederholungsrisiken für verschiedene angeborene Herz-erkrankungen nach dem Geschlecht des betroffenen Elternteils (Fortsetzung)**

	Wiederholungsrisiko (%)*	
	Frauen	Männer
Pulmonalatresie/VSD	NB	NB
TGA	2 <sup>a</sup>	
ccTGA	3-5 <sup>a</sup>	
UVH (hypoplastisches Linksherz-Syndrom)	21 <sup>a</sup>	

©ESC

NB = nicht berichtet.

\* Mit Ausnahme des Marfan-Syndroms gelten die Werte für Patienten mit isolierten kardialen Erkrankungen, bei denen bekannte genetische/syndromale Entitäten ausgeschlossen wurden.

<sup>a</sup> Geschlechtsspezifische Daten sind nicht verfügbar oder nicht relevant.

## 2. Spezifische Herzfehler

### 2.1 Vorhofseptumdefekt

#### Diagnostik

- **Echokardiographie:** Die RV-Volumenüberlastung ist ein Schlüsselbefund und charakterisiert die hämodynamische Relevanz des Defektes am besten. Sinus-venosus-Defekte erfordern in der Regel eine TEE zur exakten Diagnose. Eine TEE ist auch für die präzise Evaluierung eines Sekundum-Defektes vor interventionellem Okkluder-Verschluss erforderlich. Dabei sollte die Größenbestimmung des Defektes, eine Beurteilung der Morphologie des residuellen Septums, die Randgröße und Beschaffenheit, sowie der Ausschluss von zusätzlichen Defekten oder fehlmündenden Lungenvenen erfolgen. Weitere erforderliche, wichtige Informationen umfassen den pulmonalarteriellen Druck (PAP) und das Ausmaß einer Trikuspidalinsuffizienz (TI).
- **CMR** kann für die Beurteilung der RV-Volumenüberlastung, die Identifizierung eines unteren Sinus-venosus-Defektes, die Quantifizierung des Verhältnisses von pulmonalem zu systemischem Fluss (Qp:Qs) und die Beurteilung der Lungenveneneinmündung nützlich sein (alternativ kann für letztere die CCT verwendet werden).

- › Eine **Herzkatheteruntersuchung** ist bei nichtinvasiven Anzeichen einer PAP-Erhöhung (berechneter systolischer PAP > 40 mmHg oder indirekte Anzeichen, wenn der PAP nicht abgeschätzt werden kann) zur Bestimmung des PVR erforderlich.
- › **Belastungstests** sollten bei PAH-Patienten durchgeführt werden, um einen Abfall der Sauerstoffsättigung unter Belastung auszuschließen.

### Indikationen zur Intervention

Die Indikationen für eine Intervention sind in der Empfehlungstabelle und in **Abbildung 1** zusammengefasst.

<b>Empfehlungen für Interventionen bei Vorhofseptumdefekt (nativ und residuell)</b>		
<b>Empfehlungen</b>	<b>Empf.-grad</b>	<b>Evidenz-grad</b>
Bei Patienten mit Nachweis einer RV-Volumenüberlastung <sup>a</sup> und Fehlen einer PAH (keine nichtinvasiven Anzeichen einer PAP-Erhöhung oder, im Fall solcher Anzeichen, invasive Bestätigung einer PVR < 3 WE) oder einer LV-Erkrankung wird unabhängig von den Symptomen ein ASD-Verschluss empfohlen.	<b>I</b>	<b>B</b>
Ein interventioneller Okkluder-Verschluss wird bei ASD vom Sekundum-Typ, sofern technisch möglich, als Methode der Wahl empfohlen.	<b>I</b>	<b>C</b>
Bei älteren Patienten, die sich nicht für einen Okkluder-Verschluss eignen, wird empfohlen, das Operationsrisiko sorgfältig gegen den möglichen Nutzen eines ASD-Verschlusses abzuwägen.	<b>I</b>	<b>C</b>
Bei Patienten mit nichtinvasiven Anzeichen einer PAP-Erhöhung, ist eine invasive Bestimmung des PVR obligatorisch.	<b>I</b>	<b>C</b>

## Empfehlungen für Interventionen bei Vorhofseptumdefekt (nativ und residuell) (Fortsetzung)

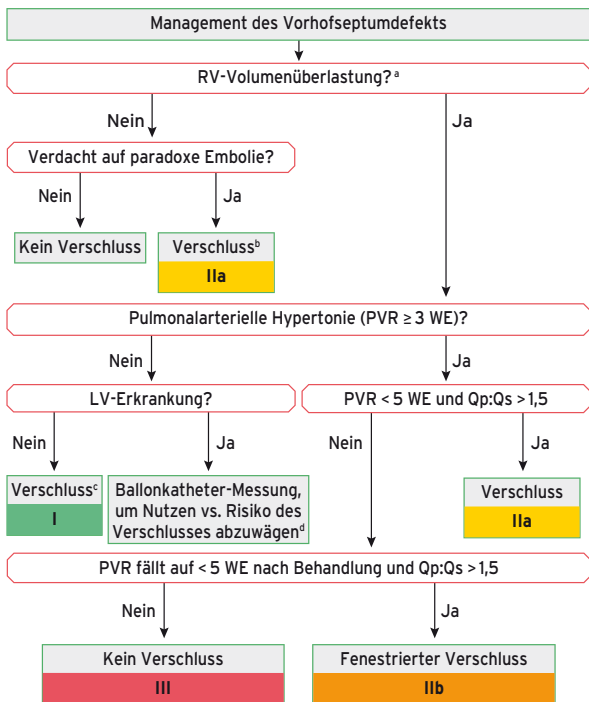
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei Patienten mit einer LV-Erkrankung wird empfohlen, eine Ballonokklusion durchzuführen und sorgfältig abzuwägen zwischen dem Nutzen der Elimination des L-R-Shunts und den möglichen negativen Auswirkungen eines ASD-Verschlusses auf den klinischen Verlauf durch eine Zunahme des Füllungsdruck (Entscheidung zwischen Verschluss, fenestriertem Verschluss oder Belassen des Defekts).	<b>I</b>	<b>C</b>
Bei Patienten mit Verdacht auf eine paradoxe Embolie sollte nach Ausschluss anderer Ursachen unabhängig von der ASD-Größe ein Verschluss erwogen werden. Voraussetzung dafür ist, dass keine PAH oder LV-Erkrankung vorliegt.	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Bei Patienten mit PVR 3-5 WE sollte ein ASD-Verschluss erwogen werden, wenn ein signifikanter L-R-Shunt vorliegt ( $Q_p:Q_s > 1,5$ ).	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Bei Patienten mit PVR $\geq 5$ WE kann ein fenestrierter ASD-Verschluss erwogen werden, wenn die PVR nach spezifischer PAH-Behandlung unter 5 WE fällt und ein signifikanter L-R-Shunt vorliegt ( $Q_p:Q_s > 1,5$ ).	<b>IIb</b>	<b>C</b>
Ein ASD-Verschluss wird nicht empfohlen bei Patienten mit Eisenmenger-Reaktion und bei Patienten mit PAH und PVR $\geq 5$ WE trotz spezifischer PAH-Behandlung oder Abfall der arteriellen Sauerstoffsättigung bei körperlicher Belastung. <sup>b</sup>	<b>III</b>	<b>C</b>

©ESC

<sup>a</sup> RV-Vergrößerung mit erhöhtem Schlagvolumen.

<sup>b</sup> Es gibt nur begrenzte Daten für einen präzisen Grenzwert; nach der klinischen Erfahrung wäre dieser definitiv bei einem Abfall der arteriellen Sauerstoffsättigung unter 90% gegeben.

**Abbildung 1: Management des Vorhofseptumdefektes**



LV = linker Ventrikel; PVR= Pulmonalgefäßwiderstand; Qp:Qs= pulmonales zu systemisches Flussverhältnis; RV = rechter Ventrikel; WE = Wood-Einheiten.

<sup>a</sup> RV-Vergrößerung mit erhöhtem Schlagvolumen. <sup>b</sup> Bei Fehlen von pulmonalarterieller Hypertonie und linksventrikulärer Erkrankung. <sup>c</sup> Bei älteren Patienten, die sich nicht für einen interventionellen Okkluder-Verschluss eignen, sorgfältig das Operationsrisiko gegenüber dem potenziellen Nutzen eines ASD-Verschlusses abwägen. <sup>d</sup> Sorgfältig den Nutzen der Beseitigung des L-R-Shunts gegenüber möglichen negativen Auswirkungen eines ASD-Verschlusses auf den klinischen Verlauf durch eine Zunahme des Füllungsdruck abwägen (Entscheidung zwischen Verschluss, fenestriertem Verschluss oder Belassen des Defekts).

## Besonderheiten bei isolierter Lungenvenenfehlmündung

Die Indikationen für eine Operation folgen grundsätzlich den Empfehlungen für den ASD-Verschluss, es müssen aber die technische Eignung zur Behandlung und das Operationsrisiko gegen den potenziellen Nutzen der Intervention abgewogen werden. Die Fehlmündung einer einzelnen Lungenvene führt in der Regel nicht zu einer RV-Volumenbelastung, die eine chirurgische Korrektur rechtfertigen würde.

## Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Besondere Bedeutung haben die Beurteilung eines residuellen Shunts, der RV-Größe und -Funktion, der TI und des PAP mittels Echokardiographie sowie die Beurteilung von Arrhythmien durch Anamnese, EKG und, nur wenn indiziert, mittels Langzeit-EKG.

Patienten, die im Alter von unter 25 Jahren ohne relevante Folgen oder Residuen (kein residueller Shunt, normaler PAP, normaler RV, keine Arrhythmien) korrigiert wurden, bedürfen keiner regelmäßigen Nachuntersuchung; jedoch ist auf das eventuelle späte Auftreten von Tachyarrhythmien zu achten.

Patienten mit residuellem Shunt, erhöhtem PAP oder Arrhythmien (vor oder nach dem Eingriff) und Patienten, die im Erwachsenenalter (insbesondere >40 Jahre) korrigiert wurden, sollten regelmäßig nachuntersucht werden. Dies beinhaltet die Evaluierung in spezialisierten EMAH-Zentren (Intervalle abhängig vom Schweregrad des residuellen Problems). Nach Okkluder-Verschluss werden regelmäßige Nachsorgeuntersuchungen innerhalb der ersten 2 Jahre empfohlen, anschließend, abhängig vom Ergebnis, alle 2-4 Jahre.

## 2.2 Ventrikelseptumdefekt

### Diagnostik

- › Die **Echokardiographie** zeigt Lage, Anzahl und Größe der Defekte, den Schweregrad der LV-Volumenüberlastung und die Abschätzung des PAP an. Auf das Vorhandensein einer Aorteninsuffizienz (AI) aufgrund eines Prolapses der rechten oder nichtkoronaren Klappentaschen muss geachtet werden, insbesondere im Fall eines subarteriell oder hochsitzenden perimembranösen Ventrikelseptumdefektes (VSD). Die Unterteilung der rechten Herzkammer durch ein Muskelbündel (DCRV) und ein Sinus-Valsalva-Aneurysma müssen ausgeschlossen werden.
- › **CMR** kann - insbesondere zur Erhebung der LV-Volumenüberlastung und zur Shunt-Quantifizierung - als Alternative zur Echokardiographie dienen.

- › Eine **Herzkatheteruntersuchung** ist bei nichtinvasiven Anzeichen einer PAP-Erhöhung (berechnete systolische PAP >40 mmHg oder indirekte Anzeichen, wenn der PAP nicht abgeschätzt werden kann) zur Bestimmung der PVR erforderlich.
- › **Belastungstests** sollten bei PAH-Patienten durchgeführt werden, um einen Abfall der Sauerstoffsättigung bei Belastung auszuschließen.

### **Indikationen zur Intervention**

Die Indikationen für eine Intervention sind in der Empfehlungstabelle und in **Abbildung 2** zusammengefasst.

## Empfehlungen für die Intervention bei Ventrikelseptumdefekten (nativ und residuell)

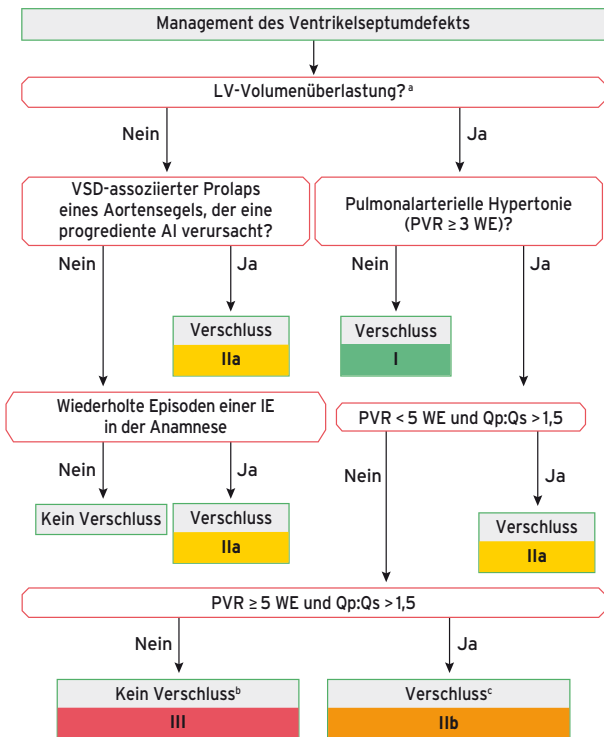
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei Patienten mit Nachweis einer LV-Volumenüberlastung <sup>a</sup> und Fehlen einer PAH (keine nichtinvasiven Anzeichen einer PAP-Erhöhung oder, im Fall solcher Zeichen, invasive Bestätigung der PVR < 3 WE) wird unabhängig von den Symptomen ein VSD-Verschluss empfohlen.	I	C
Bei Patienten ohne signifikantem L-R-Shunt, aber wiederholten Episoden einer infektiösen Endokarditis in der Anamnese, sollte ein VSD-Verschluss erwogen werden.	IIa	C
Bei Patienten mit einem VSD, der mit einem Prolaps einer Aortenklappentasche verbunden ist, der zu einer progredienten AI geführt hat, sollte eine Operation erwogen werden.	IIa	C
Bei Patienten, die eine PAH mit PVR 3-5 WE entwickelt haben, sollte ein VSD-Verschluss erwogen werden, wenn noch ein signifikanter L-R-Shunt besteht (Qp:Qs > 1,5).	IIa	C
Bei Patienten, die eine PAH mit PVR ≥ 5 WE entwickelt haben, kann ein VSD-Verschluss erwogen werden, wenn noch ein signifikanter L-R-Shunt (Qp:Qs > 1,5) vorliegt. Hierfür ist jedoch eine sorgfältige individuelle Entscheidung in einem spezialisierten Zentrum erforderlich.	IIb	C
Ein VSD-Verschluss wird nicht empfohlen bei Patienten mit Eisenmenger-Pathophysiologie oder Patienten mit schwerer PAH (PVR ≥ 5 WE) und belastungsinduzierter arterieller Sauerstoffuntersättigung. <sup>b</sup>	III	C

©ESC

<sup>a</sup> LV-Vergrößerung mit erhöhtem Schlagvolumen.

<sup>b</sup> Es gibt nur begrenzte Daten für einen präzisen Grenzwert, aber nach der klinischen Erfahrung wäre dieser definitiv bei einem Abfall der arteriellen Sauerstoffsättigung unter 90 % gegeben.

**Abbildung 2: Management des Ventrikelseptumdefektes**



AI = Aortenklappeninsuffizienz; IE = infektiöse Endokarditis; LV = linker Ventrikel; PVR = Pulmonalgefäßwiderstand; Qp:Qs = pulmonales zu systemisches Flussverhältnis; VSD = Ventrikelseptumdefekt; WE = Wood-Einheiten.

<sup>a</sup> LV-Vergrößerung mit erhöhtem Schlagvolumen. <sup>b</sup> Schließt alle Patienten mit Abfall der Sauerstoffsättigung in Ruhelage (Eisenmenger-Pathophysiologie) oder bei Belastung ein.

<sup>c</sup> Sorgfältige individuelle Entscheidung in spezialisiertem Zentrum erforderlich.



## Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Die Bewertung umfasst die Entwicklung einer AI oder TI, den Grad eines (residuellen) Shunts, einer LV-Dysfunktion, den Anstieg des PAP oder die Entwicklung eines DCRV.

Auf die mögliche Entwicklung eines kompletten AV-Blocks sollte geachtet werden (Patienten, die nach VSD-Verschluss einen bifaszikulären oder einen transienten, trifaszikulären Block entwickeln, sind stärker gefährdet). Patienten mit mehr als einem kleinen residuellen VSD, Klappenläsionen oder hämodynamischer Beeinträchtigung (LV-Dysfunktion oder PAH) sollten zumindest jährlich nachuntersucht werden.

Bei Patienten mit einem kleinen VSD (nativ oder residuell, normalem LV, normalem PAP, asymptomatisch) und ohne weitere Läsionen, ist ein 3- bis 5-jähriges Intervall sinnvoll.

Nach Okkluder-Verschluss wird eine regelmäßige Nachuntersuchung in den ersten zwei Jahren und anschließend, in Abhängigkeit vom Ergebnis, alle 2-5 Jahre empfohlen. Nach chirurgischem Verschluss ohne residuelle Anomalien ist ein 5-Jahresintervall sinnvoll.

## 2.3 Atrioventrikulärer Septumdefekt

### Diagnostik

- › Die **Echokardiographie** ermöglicht die Beurteilung der anatomischen Komponenten des AVSD, der AV-Klappen und ihrer Verbindungen, des Schweregrades und des genauen Substrats der AV-Klappeninsuffizienz, der Größe und Richtung intrakardialer Shunts, der Funktion von LV und RV, PAP und des Vorhandenseins/Fehlens einer linksventrikulären Ausflusstraktobstruktion (LVOTO).
- › **CMR** ist indiziert, wenn eine zusätzliche Quantifizierung von Ventrikelvolumen und -funktion, der AV-Klappeninsuffizienz oder intrakardialer Shunts für die klinische Entscheidung erforderlich ist.
- › Eine **Herzkatheteruntersuchung** ist erforderlich bei nichtinvasiven Anzeichen einer PAP-Erhöhung (berechneter systolischer PAP > 40 mmHg oder indirekte Anzeichen, wenn PAP nicht abgeschätzt werden kann), um den PVR zu bestimmen.
- › **Belastungstests** sollten bei PAH-Patienten durchgeführt werden, um eine Sauerstoffuntersättigung bei Belastung auszuschließen.

## Indikationen zur Intervention

<b>Empfehlungen für Interventionen bei atrioventrikulärem Septumdefekt</b>		
<b>Empfehlungen</b>	<b>Empf.-grad</b>	<b>Evidenzgrad</b>
<b>Kompletter AVSD</b>		
Eine operative Korrektur wird nicht empfohlen bei Patienten mit Eisenmenger-Reaktion und Patienten mit PAH ( $PVR \geq 5$ WE), die unter Belastung eine arterielle Sauerstoffuntersättigung aufweisen. <sup>a</sup>	<b>III</b>	<b>C</b>
Für Empfehlungen zur Intervention siehe auch die Empfehlungen zur Intervention bei VSD (Abschnitt 2.2).		
<b>Partieller AVSD (Ostium-primum-Defekt)</b>		
Ein chirurgischer Verschluss wird bei Patienten mit signifikanter Volumenüberlastung des rechten Ventrikels empfohlen und sollte nur von einem hierfür erfahrenen Chirurgen für angeborene Herzfehler durchgeführt werden.	<b>I</b>	<b>C</b>
Für weitere Einzelheiten siehe Empfehlungen für Interventionen bei ASD (Abschnitt 2.1).		
<b>AV-Klappeninsuffizienz</b>		
Bei symptomatischen Patienten mit mittel- bis hochgradiger AV-Klappeninsuffizienz wird eine Klappenoperation, bevorzugt eine Rekonstruktion, empfohlen, die von einem Chirurgen für angeborene Herzfehler durchgeführt werden sollte.	<b>I</b>	<b>C</b>
Bei asymptomatischen Patienten mit schwerer Insuffizienz der linksseitigen AV-Klappe wird eine Klappenoperation empfohlen, wenn $LVESD \geq 45$ mm <sup>b</sup> und/oder $LVEF \leq 60\%$ , unter der Voraussetzung, dass andere Ursachen der LV-Dysfunktion ausgeschlossen sind.	<b>I</b>	<b>C</b>

## Empfehlungen für Interventionen bei atrioventrikulärem Septumdefekt (Fortsetzung)

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
<b>AV-Klappeninsuffizienz (Fortsetzung)</b>		
Bei asymptomatischen Patienten mit schwerer Insuffizienz der linksseitigen AV-Klappe, erhaltener LV-Funktion (LVESD < 45 mm <sup>b</sup> und/oder LVEF > 60 %), hoher Wahrscheinlichkeit für eine erfolgreiche Klappenrekonstruktion und niedrigem Operationsrisiko, sollte ein Eingriff erwogen werden, wenn Vorhofflimmern oder ein systolischer PAP > 50 mmHg vorliegt.	IIa	C
<b>Linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion</b>		

Siehe Empfehlungen für Interventionen bei Subaortenstenose (Abschnitt 2.7).

©ESC

<sup>a</sup> Es gibt nur begrenzte Daten für einen präzisen Grenzwert, aber nach der klinischen Erfahrung wäre dieser definitiv bei einem Abfall der arteriellen Sauerstoffsättigung unter 90 % gegeben. <sup>b</sup> Der Grenzwert bezieht sich auf Erwachsene durchschnittlicher Größe und kann bei Patienten mit ungewöhnlich kleiner oder großer Statur eine Anpassung erfordern.

## Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Die lebenslange regelmäßige Nachuntersuchung aller Patienten mit AVSD, unabhängig von einer operativen Korrektur, wird empfohlen. Besonderes Augenmerk sollte auf residuelle Shunts, AV-Klappendysfunktion, LV- und RV-Vergrößerung und -Funktionsstörungen, PAP-Erhöhung, LVOTO und Herzrhythmusstörungen gelegt werden. Die Häufigkeit der ambulanten Nachuntersuchungen hängt vom Vorhandensein und der Schwere von residuellen Defekten ab. Patienten mit operativ korrigiertem AVSD ohne bedeutsame Restdefekte sollten mindestens alle 2-3 Jahre nachuntersucht werden. In den Fällen mit persistierenden Problemen sollten die Kontrollintervalle kürzer sein.

## 2.4 Offener Ductus arteriosus

### Diagnostik

- › Die **Echokardiographie** ermöglicht die Diagnose (kann bei Eisenmenger-Physiologie schwierig sein) und gibt Auskunft über das Ausmaß der Volumenüberlastung des linken Ventrikels, den PAP, die Größe der Pulmonalarterien und die Rechtsherzveränderungen.

- › **CMR** ist indiziert, wenn die zusätzliche Quantifizierung der LV-Volumina und des Shunts (Qp:Qs) erforderlich sind.
- › **CMR/CT** können die Anatomie bei Bedarf weiter evaluieren.
- › Eine **Herzkatheteruntersuchung** ist bei nichtinvasiven Anzeichen einer PAP-Erhöhung (berechneter systolischer PAP >40 mmHg oder indirekte Anzeichen, wenn die PAP nicht abgeschätzt werden kann) zur Bestimmung des PVR erforderlich. Die Messung des pulmonalen Blutflusses ist unter diesen Umständen eine Herausforderung.
- › Bei PAH-Patienten sollten **Belastungstests** durchgeführt werden, um einen Abfall der arteriellen Sauerstoffsättigung in den unteren Extremitäten bei Belastung auszuschließen.

### **Indikationen zur Intervention**

Die Indikationen für eine Intervention sind in folgender Tabelle und in **Abbildung 3** zusammengefasst.

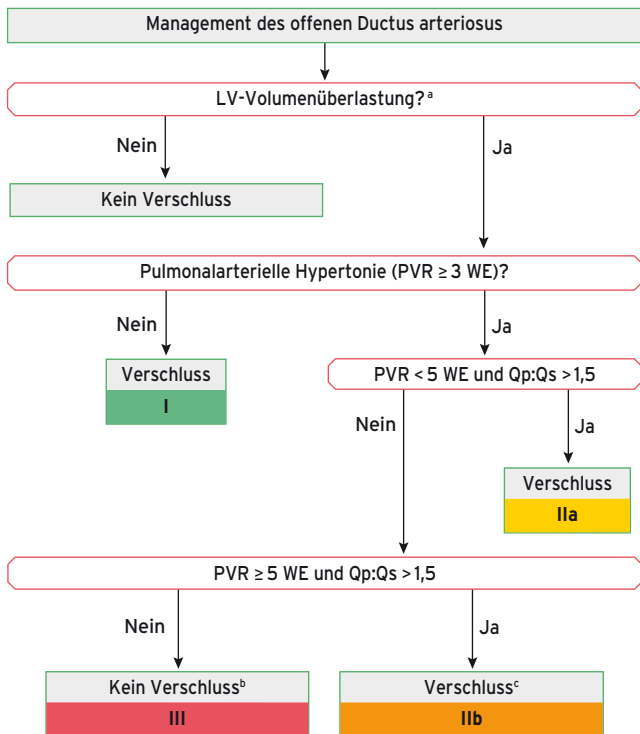
## Empfehlungen für die Intervention bei offenem Ductus arteriosus

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei Patienten mit Nachweis einer LV-Volumenüberlastung <sup>a</sup> und Fehlen einer PAH (keine nichtinvasiven Anzeichen einer PAP-Erhöhung oder invasive Bestätigung des PVR <3 WE bei solchen Anzeichen) wird unabhängig von den Symptomen ein PDA-Verschluss empfohlen.	I	C
Ein katheterinterventioneller Verschluss wird als Methode der Wahl empfohlen, wenn er technisch durchführbar ist.	I	C
Bei Patienten, die eine PAH mit PVR 3-5 WE entwickelt haben, sollte ein PDA-Verschluss erwogen werden, wenn noch ein signifikanter L-R-Shunt besteht (Qp:Qs >1,5).	IIa	C
Bei Patienten, die eine PAH mit PVR ≥5 WE entwickelt haben, kann ein PDA-Verschluss in Erwägung gezogen werden, wenn noch ein signifikanter L-R-Shunt (Qp:Qs >1,5) vorliegt. Hierfür ist jedoch eine sorgfältige individuelle Entscheidung in einem spezialisierten Zentrum erforderlich.	IIb	C
Der PDA-Verschluss wird nicht empfohlen bei Patienten mit Eisenmenger-Reaktion und Patienten mit belastungsabhängigem Abfall der arteriellen Sauerstoffsättigung in den unteren Extremitäten. <sup>b</sup>	III	C

©ESC

<sup>a</sup> LV-Vergrößerung mit erhöhtem Schlagvolumen. <sup>b</sup> Es gibt nur begrenzte Daten für einen präzisen Grenzwert, aber nach der klinischen Erfahrung wäre dieser definitiv bei einem Abfall der arteriellen Sauerstoffsättigung unter 90 % gegeben.

**Abbildung 3: Management eines offenen Ductus arteriosus**



LV = linker Ventrikel; PVR = Pulmonalgefäßwiderstand; Qp:Qs = pulmonales zu systemisches Flussverhältnis; WE = Wood-Einheiten.

<sup>a</sup> LV-Vergrößerung mit erhöhtem Schlagvolumen. <sup>b</sup> Umfasst alle Patienten mit Abfall der Sauerstoffsättigung der unteren Extremitäten in Ruhe (Eisenmenger-Pathophysiologie) oder unter Belastung. <sup>c</sup> Sorgfältige individuelle Entscheidung in spezialisierten Zentren ist erforderlich.

## Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Echokardiographische Verlaufskontrollen sollten die Beurteilung von Größe und Funktion des linken Ventrikels, des PAP, Rest-Shunts und begleitender Läsionen einschließen. Patienten ohne Rest-Shunt sowie mit normalem linken Ventrikel und normalem PAP benötigen über 6 Monate nach Verschluss hinaus keine regelmäßigen Kontrollen. Patienten mit LV-Dysfunktion und Patienten mit verbleibender Druckerhöhung im kleinen Kreislauf sollten - in Abhängigkeit vom Schweregrad - alle 1-3 Jahre kontrolliert werden, einschließlich Evaluation in einem EMAH-Zentren.

## 2.5 Valvuläre Aortenstenose

### Diagnostik

- Die **Echokardiographie** erlaubt die Beurteilung des Kalzifizierungsgrades, der LV-Funktion, der LVH und begleitender Läsionen einschließlich der Dilatation der ascendierenden Aorta. Der Schweregrad der Aortenstenose wird auf Basis der transvalvulären Spitzengeschwindigkeit ( $V_{max}$ ), des mittleren Gradienten sowie der durch die Kontinuitätsgleichung berechneten Aortenklappenöffnungsfläche (AVA) bestimmt.
- Die **TEE** dient der genaueren Beurteilung anatomischer Details über Klappen oder die AVA-Planimetrie bei nicht verkalkten Klappen.
- Bei asymptomatischen Patienten, insbesondere bei mittelschwerer bis schwerer AS, wird eine **Belastungsuntersuchung** empfohlen, um den asymptomatischen Status zu bestätigen und die Belastungstoleranz, die Blutdruckreaktion und eventuelle Arrhythmien im Hinblick auf Risikostratifizierung und Zeitpunkt der Operation zu beurteilen.
- Die **Niedrigdosis-Dobutamin-Echokardiographie** ist hilfreich bei Aortenstenose mit reduziertem Schlagvolumen und reduzierter systolischer LV-Funktion (klassische Low-Flow-AS mit niedrigem Gradienten).
- Die **CMR/CCT** ist - trotz ihres Potenzials zur Beurteilung der AS - hauptsächlich zur Beurteilung der Dilatation der Aorta ascendens erforderlich, wenn die Messung mittels Echokardiographie unzuverlässig ist.
- Die **CCT** ist für die Quantifizierung der Klappenverkalkung bei der Beurteilung des Schweregrades einer AS mit niedrigem Gradienten besonders wichtig geworden, wobei zu beachten ist, dass eine Aortenklappenstenose bei jungen Patienten nicht unbedingt mit einer signifikanten Verkalkung verbunden ist.
- Eine **Herzkatheteruntersuchung** ist nur erforderlich, wenn die nichtinvasive Evaluierung kein eindeutiges Ergebnis liefert, zur Beurteilung der Koronararterien oder wenn eine perkutane Ballonangioplastie in Betracht gezogen wird.

## Indikationen zur Intervention

Die Indikationen für eine Intervention sind in der Empfehlungstabelle und in [Abbildung 4](#) zusammengefasst.

Bei ausgewählten Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit nicht verkalkten Klappen kann eine Ballonvalvuloplastie erwogen werden. Dies kann bei hämodynamisch instabilen Patienten als Überbrückung bis zur Operation oder zur Verzögerung des Klappenersatzes bei Frauen mit anatomisch geeigneten Klappen und Schwangerschaftswunsch der Fall sein.

### Empfehlungen für die Intervention bei valvulärer Aortenstenose

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
<b>A) Symptomatische Patienten mit Aortenklappenstenose</b>		
Bei symptomatischen Patienten mit schwerer hochgradiger AS (mittlerer Gradient $\geq 40$ mmHg) wird eine Intervention empfohlen.	I	B
Eine Intervention wird empfohlen bei symptomatischen Patienten mit schwerer Low-Flow und Low-Gradient (mittlerer Gradient $< 40$ mmHg) AS mit reduzierter EF und Nachweis einer (kontraktilen) Flussreserve unter Ausschluss einer pseudoschweren AS.	I	C
<b>B) Asymptomatische Patienten mit schwerer Aortenklappenstenose</b>		
Eine Intervention wird empfohlen bei asymptomatischen Patienten mit schwerer AS, die im Belastungstest Symptome zeigen, die eindeutig mit der AS zusammenhängen.	I	C
Eine Intervention wird empfohlen bei asymptomatischen Patienten mit schwerer AS und systolischer LV-Dysfunktion (LVEF $< 50\%$ ), die nicht auf andere Ursachen zurückzuführen ist.	I	C
Eine Intervention sollte bei asymptomatischen Patienten mit schwerer AS erwogen werden, wenn während des Belastungstests ein Absinken des Blutdrucks unter den Ausgangswert beobachtet wird.	IIa	C



## Empfehlungen für die Intervention bei valvulärer Aortenstenose (Fortsetzung)

### Empfehlungen

Empf.-  
grad

Evidenz-  
grad

### B) Asymptomatische Patienten mit schwerer Aortenklappenstenose (Fortsetzung)

Eine Intervention sollte bei asymptomatischen Patienten mit normaler EF und normalem Belastungstest erwogen werden, wenn das Operationsrisiko gering ist und einer der folgenden Befunde vorliegt:

- › Sehr schwere AS, definiert durch eine  $V_{max} > 5,5$  m/s
- › Schwere Klappenkalzifizierung und eine  $V_{max}$ -Progression  $\geq 0,3$  m/s/Jahr
- › Deutlich erhöhte BNP-Spiegel ( $> 3$ -facher alters- und geschlechtskorrigierter Normalbereich), die durch wiederholte Messungen ohne andere Erklärung bestätigt wurden.
- › Schwere PH (systolischer PAP in Ruhe  $> 60$  mmHg, bestätigt durch invasive Messung) ohne andere Erklärung.

IIa

C

### C) Begleitende Aortenklappenoperation zum Zeitpunkt anderer Operation am Herz/aufsteigender Aorta

Eine Operation wird empfohlen, wenn Patienten mit schwerer AS einer Operation der aufsteigenden Aorta oder einer anderen Herzklappe oder einer koronaren Bypass-Operation unterzogen werden.

I

C

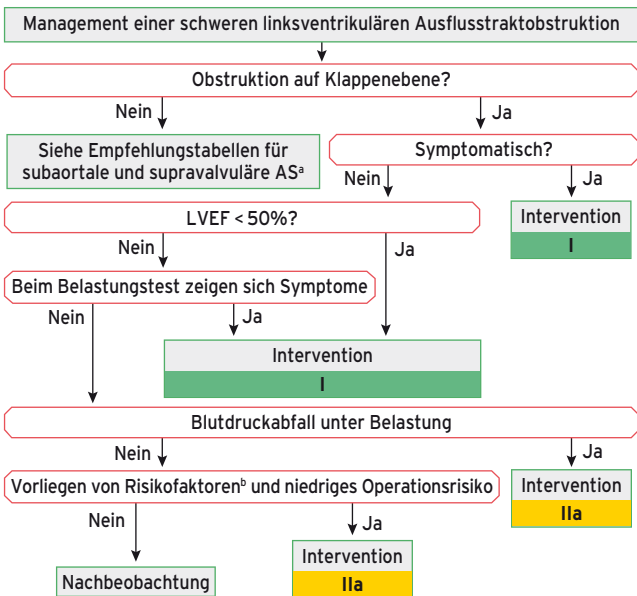
Bei Patienten mit mittelschwerer AS, die einer koronaren Bypass-Operation oder einer Operation der aufsteigenden Aorta oder einer anderen Herzklappe unterzogen werden, sollte ein zusätzlicher Klappenersatz erwogen werden.

IIa

C

©ESC

**Abbildung 4: Management einer schweren linksventrikulären Ausflusstraktobstruktion**



AS = Aortenstenose; LVEF = linksventrikuläre Ejektionsfraktion; PAP = pulmonalarterieller Druck.

<sup>a</sup> Es gibt grundlegende Unterschiede in den Behandlungsentscheidungen im Vergleich zur valvulären AS, insbesondere weil ein Klappenersatz mit seinen Folgen im Allgemeinen nicht erforderlich ist. <sup>b</sup> Spitzengeschwindigkeit > 5,5 m/s, schwere Verkalkung + Spitzengeschwindigkeitsprogression  $\geq 0,3$  m/s/Jahr, deutlich erhöhte Neurohormone (>dreifach alters- und geschlechtskorrigierter Normalbereich), schwere pulmonale Hypertonie (systolischer PAP > 60 mmHg ohne andere Erklärung)

## Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Lebenslange und regelmäßige Nachkontrollen sind erforderlich, wobei die Intervalle abhängig sind vom Schweregrad der Stenose. Nach der Klappenintervention sind Kontrollen in jährlichen Intervallen indiziert.

Eine echokardiographische Evaluierung der Aortenklappe und der Aortenwurzel ist erforderlich, um eine Progression von Stenose und Aortendilatation zu erkennen.

CMR oder CT der Aorta wird empfohlen bei Patienten mit einer bikuspiden Klappe und bei Patienten mit isoliertem Klappenersatz in der Anamnese, bei denen die aufsteigende Aorta in der TTE nicht gut sichtbar ist und bei Patienten mit >40 mm Durchmesser von Wurzel/aufsteigender Aorta.

## 2.6 Supravalvuläre Aortenstenose

### Diagnostik

- › Die **Echokardiographie** ermöglicht die anatomische Diagnose, sofern es das akustische Fenster zulässt. Die Doppler-Echokardiographie zeigt Druckgradienten an, aber diese können den tatsächlichen Druckabfall über die Obstruktion über- oder unterschätzen.
- › Für **Belastungstests** siehe valvuläre AS (Abschnitt 2.5).
- › Die **CMR/CT** ist nützlich für die detaillierte Beurteilung der supravalvulären Anatomie, insbesondere wenn eine mehrstufige LVOTO vorliegt, oder für die (präoperative) Beurteilung der Anatomie der Koronararterien und anderer Aorten- oder Aortenastläsionen (z. B. Karotis- und Nierenarterienstenose) sowie zusätzlicher zentraler und peripherer Pulmonalarterienstenosen.
- › **Herzkatheteruntersuchung:** Eine invasive hämodynamische Beurteilung wird empfohlen, wenn die nichtinvasive Quantifizierung keine eindeutigen Ergebnisse liefert.
- › Eine **genetische Beurteilung** mit Beratung und anschließenden Tests unter Verwendung von Mikroarray-Techniken ist nützlich zur Diagnose des Williams-Beuren-Syndroms und zur Sequenzierung des Elastin-Gens bei nicht-syndromalem Auftreten.

## Indikationen zur Intervention

Empfehlungen für die Intervention bei supraavalvulärer Aortenstenose		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei symptomatischen Patienten (spontan oder beim Belastungstest) mit einem mittleren Dopplergradienten $\geq 40$ mmHg wird eine Operation empfohlen.	I	C
Bei Patienten mit einem mittleren Dopplergradienten $< 40$ mmHg wird eine Operation empfohlen, wenn einer oder mehrere der folgenden Befunde vorliegen: <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Symptome, die auf eine Obstruktion zurückzuführen sind (Belastungsdyspnoe, Angina pectoris, Synkope)</li> <li>➤ Systolische LV-Dysfunktion (EF <math>&lt; 50\%</math> ohne andere Erklärung)</li> <li>➤ wenn eine Operation wegen bedeutsamer Koronararterien- oder Herzklappenerkrankung erforderlich ist.</li> </ul>	I	C
Bei Patienten mit mittlerem Dopplergradienten von $\geq 40$ mmHg <sup>a</sup> - aber ohne Symptomatik, ohne Dysfunktion des LV, ohne LVH und ohne abnormalen Belastungstest - kann eine Operation erwogen werden, wenn das Operationsrisiko niedrig ist.	IIb	C

<sup>a</sup> Dopplergradienten können den Schweregrad der Stenose überschätzen und einer Bestätigung durch eine Linksherzkatheteruntersuchung bedürfen.

## Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Lebenslange, regelmäßige Nachuntersuchungen einschließlich Echokardiographie sind erforderlich, um eine Progression der Obstruktion (selten), die Größe/Funktion des linken Ventrikels und die Entwicklung der Symptome zu beurteilen. Nach der Operation dienen Nachuntersuchungen dazu, eine späte Re-Stenose, die Entwicklung von Aneurysmen (CMR/CT) und das Auftreten und Fortschreiten einer KHK zu erkennen.

## 2.7 Subaortenstenose

### Diagnostik

- Die **Echokardiographie** erlaubt die Beurteilung der LVOT-Anatomie, der begleitenden Aortenklappenabnormalitäten, des Ausmaßes der AI, der linksventrikulären Funktion, der LVH und begleitender Läsionen. Der Dopplergradient kann das Ausmaß der Obstruktion überschätzen, so dass eine Herzkatheteruntersuchung zur Bestätigung erforderlich sein kann. Gelegentlich ist eine TEE erforderlich, um die subvalvuläre Stenose besser zu erkennen.
- Die **CMR** kann zur Charakterisierung komplexer LVOTO-Anatomien nützlich sein, insbesondere bei Patienten mit schlechtem akustischen Fenster.

### Indikationen zur Intervention

Empfehlungen für die Intervention bei Subaortenstenose		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei symptomatischen Patienten (spontan oder unter Belastung) mit einem mittleren Dopplergradienten $\geq 40$ mmHg <sup>a</sup> oder schwerer AI wird eine Operation empfohlen.	I	C
Bei asymptomatische Patienten sollte eine Operation erwogen werden, wenn einer oder mehrere der folgenden Befunde vorliegen: <ul style="list-style-type: none"><li>Mittlerer Gradient <math>&lt; 40</math> mmHg, aber LVEF <math>&lt; 50\%</math></li><li>Schwere AI und und LVESD <math>&gt; 50</math> mm (oder <math>25</math> mm/m<sup>2</sup> KOF) und/oder EF <math>&lt; 50\%</math><sup>b</sup></li><li>Mittlerer Dopplergradient <math>\geq 40</math> mmHg<sup>a</sup> und deutliche LVH vorhanden</li><li>Mittlerer Dopplergradient <math>\geq 40</math> mmHg<sup>a</sup> und Abfall des Blutdrucks bei Belastung unter den Ausgangswert.</li></ul>	IIa	C

©ESC

## Empfehlungen für die Intervention bei Subaortenstenose (Fortsetzung)

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei asymptomatischen Patienten kann eine Operation erwogen werden, wenn einer oder mehrere der folgenden Befunde vorliegen: ➤ Mittlerer Dopplergradient $\geq 40$ mmHg, <sup>a</sup> normale LV-Funktion (EF > 50 % und keine LVH), normaler Belastungstest und niedriges Operationsrisiko ➤ Dokumentierte Progression der AI, deren Ausmaß größer als leicht ist (um eine weitere Progression zu verhindern).	<b>IIb</b>	<b>C</b>

<sup>a</sup>Dopplergradienten können den Schweregrad der Stenose überschätzen und einer Bestätigung durch eine Katheteruntersuchung bedürfen. <sup>b</sup>Siehe ESC-Leitlinien zur Behandlung von Herzklappenerkrankungen.

### Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Lebenslange, regelmäßige Nachuntersuchungen, einschließlich Echokardiographie, sind bei nichtoperierten Patienten erforderlich, um das Ausmaß der Progression der Obstruktion und der AI, die linksventrikuläre Hypertrophie, Funktion und Größe zu beurteilen. Auch postoperativ sind regelmäßige Nachuntersuchungen notwendig, um späte Re-Stenosen, fortschreitende AI und Komplikationen wie Rhythmusstörungen, AV-Block und iatrogenen VSD zu erkennen und zu beobachten.

## 2.8 Aortenisthmusstenose (Koarktation)

### Diagnostik

Eine Blutdruckmessung ist an den oberen und unteren Extremitäten erforderlich. Eine systolische Differenz  $\geq 20$  mmHg weist auf eine hämodynamisch signifikante Aortenisthmusstenose (CoA) hin.

- **Langzeit-Blutdruckmessungen** (rechter Arm) werden zur Erkennung/Bestätigung einer arteriellen Hypertonie (Mittelwerte über 24 Stunden > 130 mmHg systolisch und/oder > 80 mmHg diastolisch) empfohlen.
- Ein charakteristischer **Thorax-Röntgenbefund** sind Rippenusuren der dritten und vierten (bis achten) Rippe aufgrund von Kollateralen.
- Die **Echokardiographie** kann Informationen zur Lokalisation, Struktur und Ausdehnung der CoA liefern. Sie erlaubt die Beurteilung der LV-Funktion, LVH

und begleitender kardialer Abnormitäten sowie der Weite der ascendierenden Aorta und der supraaortalen Gefäße. Dopplergradienten sind weder prä- noch postoperativ zur Quantifizierung nützlich. Bei ausgedehnten Kollateralarterien sind die Gradienten nicht zuverlässig und werden oft unterschätzt. Nach operativer Korrektur oder einer Stentimplantation können sich selbst bei fehlender signifikanter Verengung erhöhte systolische Flussgeschwindigkeiten finden, die auf eine verringerte/fehlende Compliance der Aorta und das Phänomen der Druckerholung zurückzuführen sind. Der Gradient wird dann überschätzt. Ein diastolisches „Tailing“ des Fluss-Signals in der Aorta descendens und diastolischer Vorwärtsfluss in die Bauchaorta sind Zeichen einer signifikanten (Re-)CoA.

- › **CMR und CCT**, einschließlich 3D-Rekonstruktion, sind die bevorzugten, nicht-invasiven Techniken zur Beurteilung der gesamten Aorta bei Jugendlichen und Erwachsenen. Beide stellen die Lokalisation, die Ausdehnung und den Schweregrad der Engstellung der Aorta sowie den Aortenbogen, die Kopf- und Halsgefäße, die prä- und poststenotische Aorta sowie die Kollateralen dar. Beide Methoden erlauben die Erkennung von Komplikationen wie Aneurysmen, falsche Aneurysmen, Restenosen oder residuelle Stenosen. Die Bildgebung der intrazerebralen Gefäße ist bei Symptomen und/oder klinischen Anzeichen für Aneurysma/Ruptur indiziert.
- › Die **Herzkatheteruntersuchung** mit Druckmessung (peak-to-peak-Gradient  $\geq 20$  mmHg) zeigt eine hämodynamisch signifikante CoA bei Abwesenheit von stark entwickelten Kollateralen an und wird im Rahmen einer interventionellen Behandlung durchgeführt. Es ist zu beachten, dass bei Patienten unter Vollnarkose die invasive Messung des Gradienten möglicherweise den Schweregrad der Stenose unterschätzt.

### **Indikationen zur interventionellen und chirurgischen Behandlung**

Die Indikationen für eine Intervention sind in der Empfehlungstabelle und in **Abbildung 5** zusammengefasst.

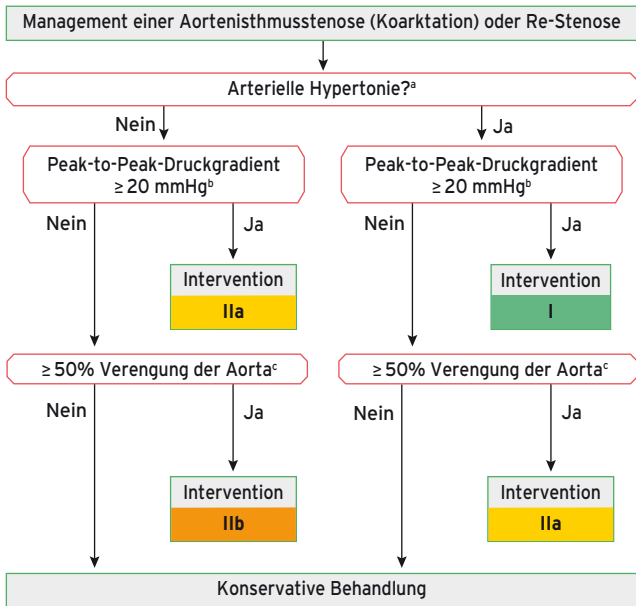
## Empfehlungen für Intervention und Operation bei Aortenisthmusstenose (Koarktation) und Re-Stenose

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine Korrektur (chirurgisch oder kathetergestützt) wird bei Patienten mit Bluthochdruck <sup>a</sup> und einem erhöhten nichtinvasiven Gradienten zwischen oberen und unteren Extremitäten empfohlen, der durch eine invasive Messung bestätigt wird (peak-to-peak $\geq 20$ mmHg), wobei eine Katheterintervention (Stentimplantation) bevorzugt wird, wenn dies technisch möglich ist.	<b>I</b>	<b>C</b>
Eine Katheterintervention (Stentimplantation) sollte bei hypertensiven Patienten <sup>a</sup> mit $\geq 50\%$ Einengung im Verhältnis zum Aortendurchmesser auf Zwerchfellhöhe erwogen werden, selbst wenn der invasive peak-to-peak-Gradient $< 20$ mmHg beträgt, sofern dies technisch möglich ist.	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Eine Katheterintervention (Stentimplantation) sollte bei normotensiven Patienten <sup>a</sup> mit einem erhöhten nichtinvasiven Gradienten, der durch eine invasive Messung bestätigt ist (peak-to-peak $\geq 20$ mmHg), erwogen werden, wenn dies technisch möglich ist.	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Eine Katheterintervention (Stentimplantation) kann bei normotensiven Patienten <sup>a</sup> mit $\geq 50\%$ Einengung im Verhältnis zum Aortendurchmesser auf Zwerchfellhöhe erwogen werden, selbst wenn der invasive peak-to-peak-Gradient $< 20$ mmHg beträgt, sofern dies technisch möglich ist.	<b>IIb</b>	<b>C</b>

<sup>a</sup> Eine Langzeit-Blutdruckmessung am rechten Arm sollte für die Diagnose von Bluthochdruck in Betracht gezogen werden.



**Abbildung 5: Management einer Aortenisthmusstenose (Koarktation) oder Re-Stenose**



<sup>a</sup> Langzeit-Blutdruckmessung am rechten Arm sollte für die Diagnose in Betracht gezogen werden.

<sup>b</sup> Invasiv bestätigte Messung.

<sup>c</sup> Relativ zum Aortendurchmesser auf Zwerchfellhöhe.

Da es sich bei der Aortenisthmusstenose nicht um eine lokalisierte Erkrankung der Aorta handelt, müssen assoziierte Läsionen, die möglicherweise strukturelle Eingriffe erfordern, in Betracht gezogen werden:

- › Assoziierte signifikante Aortenklappenstenose oder -insuffizienz (BAK).
- › Aneurysma der aufsteigenden Aorta mit einem Durchmesser >50 mm oder rascher Durchmesserprogression.
- › Aneurysmen und falsche Aneurysmen an der früheren Stenose-Lokalisation.
- › Symptomatische oder große Aneurysmen des Circulus Willisii.

### Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Alle Patienten benötigen regelmäßig, mindestens einmal jährlich, eine Nachuntersuchung. Eine Bildgebung der Aorta (vorzugsweise mit CMR) ist erforderlich, um die Anatomie und die Komplikationen (Restenose, Aneurysma, Bildung falscher Aneurysmen) nach der Korrektur oder der Intervention zu dokumentieren. Empfohlene Bildgebungsintervalle sind in der Regel alle 3-5 Jahre, aber auch abhängig von der Ausgangspathologie. Residuen, Folgeprobleme und Komplikationen umfassen:

- › Die medikamentöse Behandlung der arteriellen Hypertonie sollte den entsprechenden ESC-Leitlinien folgen.
- › Wiederkehrende oder residuelle Stenosen können eine systemische arterielle Hypertonie und ihre Komplikationen induzieren oder verschlimmern und müssen entsprechend behandelt werden.
- › Bei Aneurysmen der aufsteigenden Aorta oder an der Interventionsstelle besteht die Gefahr einer Ruptur und eines tödlichen Verlaufes. Bei Korrektur mit Patch-Technik (z. B. mit Dacron) besteht ein besonderes Risiko für Aneurysmen im Operationsbereich, während bei Interponat-Transplantaten ein besonderes Risiko für falsche Aneurysmen besteht. Beide sollten regelmäßig bildgebend nachkontrolliert werden.
- › Besondere Aufmerksamkeit für BAK, zusätzliche Mitralklappenerkrankung, vorzeitige Koronare Herzkrankheit und sakkuläre Aneurysmen des Circulus Willisii (Routine-Screening bei asymptomatischen Patienten wird nicht empfohlen) ist erforderlich.

## 2.9 Aortenerkrankungen

### Marfan-Syndrom und andere erbliche thorakale Aortenerkrankungen

#### Diagnostik

Die Diagnose des Marfan-Syndroms basiert auf den Ghent-Kriterien mit Aortenwurzel-Aneurysma/Dissektion und Linsenektopie als Hauptmerkmale. Die Kriterien für die anderen HTAD-Entitäten sind weniger gut definiert. Gen-Panel-Tests sind aussagekräftig zur Bestätigung der Diagnose und zur Orientierung bei der Behandlung. Die Rate an gefundenen Mutationen ist bei syndromalen Formen höher (>90 %) als bei nichtsyndromalen Formen (20-30 %). Sobald eine pathogene Variante identifiziert ist, ist ein (präsymptomatisches) genetisches Screening von Familienmitgliedern obligatorisch, um eine frühzeitige und angemessene Behandlung zu ermöglichen.

- › Die **echokardiographische** Beurteilung der Aorta sollte Messungen am Aortenklappenannulus, Sinus, sinotubulären Übergang, der distalen ascendierenden Aorta, dem Aortenbogen und der descendierenden Aorta umfassen. Bei Erwachsenen wird die Messung zum Ende der Diastole nach der Leading-To-Leading-Edge-Methode empfohlen. Die erhaltenen Werte sollten unter Verwendung standardisierter Nomogramme für Alter, Geschlecht und Körpergröße der Person korrigiert werden. Klappen-Morphologie (Mitralklappenprolaps, BAK) und -Funktion müssen ebenso beurteilt werden wie das Vorhandensein eines PDA. LV-Dimensionen und -Funktion sollten entsprechend den Standardempfehlungen erhoben werden.
- › Eine **CMR- oder CT-Angiographie** vom Kopf bis zum Becken sollte bei jedem Patienten beim Erstkontakt durchgeführt werden, um die gesamte Aorta und die abgehenden Gefäße darzustellen. Neben der Messung des Aortendurchmessers sind Informationen über die Tortuosität der Aorta/A. vertebralis für diagnostische und prognostische Zwecke wichtig.

#### Medikamentöse Therapie

Obwohl in keiner Studie eine Verringerung der Mortalitäts- oder Dissektionsrate nachgewiesen werden konnte, bleiben Betablocker die Hauptstütze der medikamentösen Behandlung von Marfan/HTAD-Patienten, da sie den Scherstress auf die Gefäßwand und die Dilatationsrate der Aorta reduzieren. Eine rigorose antihypertensive medikamentöse Therapie, die auf einen systolischen Blutdruck < 130 mmHg in der Langzeit-24-Stunden-Messung (110 mmHg bei Patienten mit Aortendissektion) abzielt, ist wichtig, obwohl es keine Daten gibt, die eine eindeutige Blutdruckschwelle festlegen. ARB haben auf Basis mehrerer Studien gegenüber

oder als Ergänzung zu Betablockern keine nachgewiesene überlegene Wirkung, können aber bei Patienten mit Betablocker-Unverträglichkeit als Alternative erwogen werden. Die medikamentöse Therapie sollte nach der Operation fortgesetzt werden. Da bei anderen HTAD bisher keine Studien durchgeführt wurden, wird die medikamentöse Therapie in der Regel aus den Marfan-Daten übernommen.

### *Indikationen zur Intervention*

Siehe Empfehlungstabelle für Aortenerkrankungen.

### *Empfehlungen für Nachuntersuchungen*

Eine lebenslange und regelmäßige multidisziplinäre Betreuung in einem spezialisierten Zentrum ist erforderlich. Echokardiographie und CT/CMR sind dabei die Hauptuntersuchungen.

### **Bikuspidale Aortenerkrankung**

Zur diagnostischen Abklärung siehe Marfan-Syndrom.

Für Indikationen zur Intervention siehe Empfehlungstabellen für Aortenerkrankungen.

Zur Behandlung der AI siehe ESC-Leitlinien zur Behandlung der Herzklappenerkrankungen.

### **Turner-Syndrom**

Zur diagnostischen Abklärung siehe Marfan-Syndrom.

Für Indikationen zur Intervention siehe Empfehlungstabellen für Aortenerkrankungen.

Empfehlungen für die Aortenchirurgie bei Aortenerkrankungen		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
<b>A) Marfan-Syndrom und HTAD</b>		
Die klappenerhaltenden Operationstechniken werden bei jungen Patienten mit Marfan-Syndrom oder anderen HTAD mit Aortenwurzeldilatation und trikuspiden Aortenklappe als Behandlung der Wahl empfohlen, wenn sie von entsprechend erfahrenen Chirurgen durchgeführt werden.	I	C
Die Operation wird bei Patienten mit Marfan-Syndrom und einem maximalen Aortensinusdurchmesser $\geq 50$ mm empfohlen. <sup>a</sup>	I	C
Eine Operation sollte bei Patienten mit Marfan-Syndrom und einem maximalem Aortensinusdurchmesser $\geq 45$ mm <sup>a</sup> erwogen werden, wenn zusätzliche Risikofaktoren vorliegen. <sup>b</sup>	IIa	C
Bei Patienten mit einer TGFBR1- oder TGFBR2-Mutation (einschließlich Loeys-Dietz-Syndrom) sollte die Operation bei einem maximalem Aortensinusdurchmesser $\geq 45$ mm erwogen werden. <sup>a</sup>	IIa	C
<b>Bikuspide Aortenklappe</b>		
Eine Aortenoperation sollte erwogen werden, wenn der Durchmesser der ascendierenden Aorta: <ul style="list-style-type: none"> <li>&gt; <math>\geq 50</math> mm beträgt und eine bikuspidale Klappe mit zusätzlichen Risikofaktoren<sup>c</sup> oder eine Aortenisthmusstenose vorliegt</li> <li>&gt; <math>\geq 55</math> mm beträgt für alle anderen Patienten.</li> </ul>	IIa	C
<b>Turner-Syndrom</b>		
Eine elektive Operation sollte bei Frauen mit Turner-Syndrom, die $> 16$ Jahre alt sind und einen Größenindex der Aorta ascendens $> 25$ mm/m <sup>2</sup> haben, erwogen werden, wenn entsprechende Risikofaktoren für eine Aortendissektion vorliegen. <sup>d</sup>	IIa	C

## Empfehlungen für die Aortenchirurgie bei Aortenerkrankungen (Fortsetzung)

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
<b>Turner-Syndrom (Fortsetzung)</b>		
Eine elektive Operation kann bei Frauen mit Turner-Syndrom erwogen werden, die >16 Jahre alt sind, einen Größenindex der Aorta ascendens >25 mm/m <sup>2</sup> haben und keine Risikofaktoren für eine Aortendissektion aufweisen. <sup>d</sup>	<b>IIb</b>	<b>C</b>

<sup>a</sup> Am äußersten Ende des KOF-Bereichs können die empfohlenen Grenzwerte eine angemessene Anpassung erfordern. <sup>b</sup> Familiengeschichte einer Aortendissektion bei geringem Durchmesser (oder spontane Gefäßdissektion in der Anamnese), progrediente AI, Schwangerschaftswunsch, unkontrollierte Hypertonie und/oder Aortenvergrößerung um >3 mm/Jahr (bei wiederholten Messungen mit derselben EKG-gesteuerten Bildgebung, gemessen auf derselben Höhe der Aorta mit direktem Nebeneinander-Vergleich und bestätigt durch eine andere Technik). <sup>c</sup> Familiengeschichte einer Aortendissektion bei geringem Durchmesser, Schwangerschaftswunsch, systemische Hypertonie und/oder Größenzunahme um >3 mm/Jahr (bei wiederholten Messungen mit derselben EKG-gesteuerten Bildgebung, gemessen auf derselben Höhe der Aorta mit Nebeneinander-Vergleich und bestätigt durch ein anderes Verfahren). <sup>d</sup> BAK, Elongation der transversen Aorta, Aortenisthmusstenose und/oder Hypertonie.

## 2.10 Rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion

### Diagnostik

**Echokardiographie:** Die Größe, Form und Funktion des RV können beurteilt und die genaue Ebene der RVOTO sowie die Pulmonalklappe, der Pulmonalishauptstamm und die proximalen Pulmonalisäste dargestellt werden. Für die Quantifizierung von RV-Größen, -Volumina und EF ist die CMR eine robustere und zuverlässigere Technik. Doppler-Ultraschall wird zur Messung der Strömungsgeschwindigkeiten über die Obstruktion verwendet, um den Schweregrad abzuschätzen. Die Korrelation zwischen Strömungsgeschwindigkeiten und invasiv ermittelten Druckgradienten ist nur im Falle einer diskreten Stenose, z.B. einer isolierten PS, gut. Bei einer normalen RV-Funktion und normalem transvalvulärem Fluss wird die RVOTO als schwer eingeschätzt, wenn der Spitzengradient >64 mmHg ist. Bei tubulären Stenosen oder Stenosen in Serie (z.B. subvalvulär und valvulär) führt die Anwendung der Bernoulli-Gleichung zu einer Überschätzung des Druckgradienten. Die Flussgeschwindigkeit der TI ermöglicht dann eine zuverlässigere Abschätzung des rechtsventrikulären Drucks und damit des Schweregrads der RVOTO.

**CMR und CT** liefern häufig zusätzliche wichtige Informationen zur Identifizierung der Ebene der Obstruktion, insbesondere bei subinfundibulären (DCRV), bei Conduit- oder bei Pulmonalarterienaststenosen und dienen zur Evaluierung der RV-Funktion, des Pulmonalklappenanulus, der Ausflusstrakt- und Arterienindimensionen sowie des differentiellen pulmonalen Blutflusses. CMR und CT sind die Methoden der Wahl für die Evaluierung der Pulmonalarterien Dilatation und peripherer Pulmonalstenosen.

Eine **Herzkatheteruntersuchung** kann teilweise erforderlich sein, um die Ausdehnung, den Schweregrad und die Ebene der Obstruktion (z.B. DCRV) zu bestätigen.

### Indikationen zur Intervention

Die Indikationen für eine Intervention sind in der Empfehlungstabelle und in **Abbildung 6** zusammengefasst.

<b>Empfehlungen für Interventionen bei rechtsventrikulärer Ausflusstraktobstruktion</b>		
<b>Empfehlungen</b>	<b>Empf.-grad</b>	<b>Evidenzgrad</b>
Bei valvulärer PS wird die Ballonvalvuloplastie, sofern von der Klappenmorphologie her geeignet, als Behandlungsmethode der Wahl empfohlen.	<b>I</b>	<b>C</b>
Unter der Voraussetzung, dass kein Klappenersatz erforderlich ist, wird eine RVOTO-Intervention auf jeder Ebene unabhängig von den Symptomen empfohlen, sobald die Stenose als schwergradig eingeschätzt wird (Doppler-Spitzengradient >64 mmHg <sup>a</sup> ).	<b>I</b>	<b>C</b>
Wenn ein chirurgischer Klappenersatz die einzige Behandlungsoption ist, wird die Operation für symptomatische Patienten mit schwerer Stenose empfohlen. <sup>b</sup>	<b>I</b>	<b>C</b>

©EFSC

## Empfehlungen für Interventionen bei rechtsventrikulärer Ausflusstraktobstruktion (Fortsetzung)

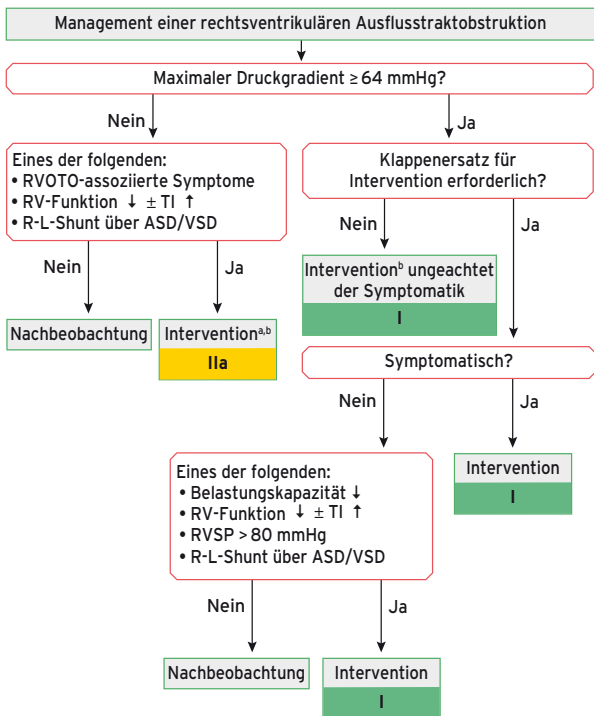
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
<p>Bei asymptomatischen Patienten mit schwerer Stenose, bei denen der chirurgische Klappenersatz die einzige Option ist<sup>b</sup>, wird die Operation empfohlen, wenn eine oder mehrere der folgenden Bedingungen erfüllt sind:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>› Objektive Abnahme der körperlichen Leistungsfähigkeit</li> <li>› Abnehmende RV-Funktion und/oder Progression der TI zumindest auf mittelschwer</li> <li>› RVSP &gt;80 mmHg</li> <li>› Rechts-Links-Shunt über einen ASD oder VSD.</li> </ul>	<b>I</b>	<b>C</b>
<p>Eine Intervention bei Patienten mit einem Doppler-Peak-Gradienten &lt;64 mmHg sollte erwogen werden, wenn eine oder mehrere der folgenden Bedingungen erfüllt sind:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>› Symptome, die nur durch die PS erklärbar sind</li> <li>› Abnehmende RV-Funktion und/oder Progression der TI auf zumindest mittelschwer</li> <li>› Rechts-Links-Shunt über einen ASD oder VSD.</li> </ul>	<b>IIa</b>	<b>C</b>
<p>Periphere Pulmonalstenosen sollten unabhängig von Symptomen für eine katheterinterventionelle Behandlung erwogen werden, wenn eine Durchmesserverengung um &gt;50% und ein RVSP &gt;50 mmHg und/oder eine damit verbundene Lungenperfusionsminderung vorliegt.</p>	<b>IIa</b>	<b>C</b>

<sup>a</sup> Der aus der TI-Geschwindigkeit geschätzte RVSP sollte eine schwere PS bestätigen.

<sup>b</sup> Die Schwelle für eine Intervention ist höher, wenn ein Klappenersatz erforderlich ist, da langfristige Risiken wie Endokarditis und erneute Intervention bei Versagen der Klappenprothese berücksichtigt werden müssen.



**Abbildung 6: Management der rechtsventrikulären Ausflusstraktobstruktion**



ASD = Vorhofseptumdefekt; PS = Pulmonalstenose; R-L = Rechts-Links; RV = rechter Ventrikel; RVSP = rechtsventrikulärer systolischer Druck; TI = Trikuspidalinsuffizienz; VSD = Ventrikelseptumdefekt.

<sup>a</sup> Bei peripheren Pulmonalstenosen sollte unabhängig von Symptomen eine Katheterintervention erwogen werden, wenn der Durchmesser der Stenose > 50 % und ein RVSP > 50 mmHg und/oder eine damit verbundene Lungenperfusionsminderung vorliegt.

<sup>b</sup> Bei valvulärer PS ist die Ballonvalvuloplastie die Intervention der Wahl, wenn sie von der Klappenmorphologie her geeignet ist.

## Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Patienten mit RVOTO bedürfen lebenslanger Kontrolluntersuchungen mit regelmäßiger Echokardiographie. Die Häufigkeit der Nachuntersuchungen hängt vom Schweregrad der Obstruktion ab. Die meisten Patienten sollten einmal jährlich nachuntersucht werden. Nach Operation oder Katheterintervention kann eine residuelle PI im weiteren Verlauf eine erneute Intervention erfordern, wenn die Patienten symptomatisch werden oder eine progrediente RV-Dilatation oder -Dysfunktion auftritt. Patienten mit einer leichtgradigen valvulären Pulmonalstenose oder Reststenose müssen nur in 5-Jahres-Abständen nachuntersucht werden.

## 2.11 Ebstein-Anomalie

### Diagnostik

- › Eine **Thorax-Röntgenaufnahme** ist hilfreich, um Veränderungen der Größe des Herzens zu verfolgen.
- › Die **Echokardiographie** liefert Informationen zur Anatomie und Funktion der TK, apikalen Verlagerung des septalen oder posterioren Segels (bei Erwachsenen  $\geq 0,8 \text{ cm/m}^2$  KOF); Größe des anterioren Segels; Anheftung (tethering) der TK-Segel am Ventrikelseptum oder der Ventrikulwand; Größe und Funktion der verschiedenen Herzkompartimente (RA, atrialisierter Ventrikel, verbleibender funktioneller RV und LV); sowie RVOTO und zusätzliche Läsionen.
- › Die **CMR** ist im Hinblick auf die Prognose und für die Beurteilung vor und nach der Operation wertvoll, da sie uneingeschränkte Beurteilung und Quantifizierung des dilatierten rechten Herzens, der RV-Funktion und der TK-Funktion erlaubt.

### Indikationen zur Intervention

#### Empfehlungen für Interventionen bei Ebstein-Anomalie

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
<b>Indikationen für chirurgische Eingriffe</b>		
Eine chirurgische Korrektur wird bei Patienten mit schwerer TI und Symptomen oder einer objektiven Verschlechterung der körperlichen Leistungsfähigkeit empfohlen.	I	C

<b>Empfehlungen für Interventionen bei Ebstein-Anomalie (Fortsetzung)</b>		
<b>Empfehlungen</b>	<b>Empf.-grad</b>	<b>Evidenz-grad</b>
<b>Indikationen für chirurgische Eingriffe (Fortsetzung)</b>		
Es wird empfohlen, dass die Operation von einem auf angeborene Herzfehler spezialisierten Chirurgen mit besonderer Erfahrung in der Ebsteinchirurgie durchgeführt wird.	I	C
Wenn eine Indikation für eine TK-Operation besteht, wird zum Zeitpunkt der Klappenreparatur ein Verschluss des ASD/offenen Foramen ovale empfohlen, wenn erwartet werden kann, dass dies hämodynamisch toleriert wird.	I	C
Bei Patienten mit progredienter Rechtsherzdilatation oder Abnahme der systolischen Funktion des RV sollte eine chirurgische Korrektur unabhängig von Symptomen erwogen werden.	IIa	C
<b>Indikationen für Katheterinterventionen</b>		
Bei Patienten mit symptomatischen Arrhythmien oder Präexzitation im EKG wird eine EPU mit anschließender Ablationstherapie, falls durchführbar, oder eine chirurgische Behandlung der Arrhythmien im Falle einer geplanten Herzoperation empfohlen.	I	C
Im Falle einer dokumentierten systemischen Embolie, die wahrscheinlich durch eine paradoxe Embolie verursacht wurde, sollte ein isolierter Device-Verschluss des ASD/offenen Foramen ovale erwogen werden. Vor der Intervention ist aber eine sorgfältige Evaluierung erforderlich, um einen durch den Verschluss bedingten Anstieg des RA-Drucks oder eine Abnahme des Herzzeitvolumens auszuschließen.	IIa	C
Wenn eine Zyanose (Sauerstoffsättigung in Ruhe <90%) das Hauptproblem ist, kann ein isolierter Device-Verschluss des ASD/offenen Foramen ovale erwogen werden. Vor der Intervention ist aber eine sorgfältige Evaluierung erforderlich, um einen durch den Verschluss bedingten Anstieg des RA-Drucks oder eine Abnahme des Herzzeitvolumens auszuschließen.	IIb	C

## Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Bei allen Patienten ist eine regelmäßige Nachsorge (mindestens einmal jährlich) in spezialisierten EMAH-Zentren erforderlich. Typische Langzeitprobleme, nach denen zu suchen ist, sind persistierende oder neue TI, die üblichen Komplikationen nach Klappenersatz, Versagen des RV oder LV, residuelle atriale Shunts, Arrhythmien und höhergradige AV-Blockierungen. Bei rezidivierender TI und Versagen der Klappenprothese kann eine erneute Intervention erforderlich werden.

## 2.12 Fallot'sche Tetralogie (ToF)

### Diagnostik bei korrigierter ToF

- › Die **Echokardiographie** ermöglicht die Beurteilung einer residuellen RVOTO und PI, eines Rest-VSD, der RV- und LV-Größe und -Funktion, der TI, des RV-Drucks, der Aortenwurzelgröße und einer AI. Strainmessungen sind hilfreich, um den Grad der elektromechanischen Dyssynchronie zu quantifizieren.
- › Die **CMR** ist die Methode der Wahl für die Beurteilung von RV-Volumen und -Funktion, Quantifizierung der PI, Größe und Morphologie der Pulmonalarterien, des Infundibulums, der Aorta ascendens, der Lage der großen Gefäße bzw. Conduits in Beziehung zum Sternum (Resternotomie) und der Beurteilung eines Restshunts (Qp:Qs). Mit später Gadoliniumanreicherung kann eine Fibrose nachgewiesen werden. Ihre Ausdehnung ist gemeinsam mit anderen Risikofaktoren mit dem Auftreten von VT und SCD assoziiert. Das T1-Mapping könnte in Zukunft eine zunehmende Rolle in der Risikostratifizierung einnehmen.
- › Das **CCT** liefert Informationen über die Koronararterien (besonders wichtig für die Beurteilung der räumlichen Beziehung zum RVOT vor der TPVI oder Operation), das Ausmaß der Conduit-Kalkifizierung (Klappenverankerung bei Transkatheterimplantation) und das Vorhandensein von aortopulmonalen Kollateralen (MAPCAs). Bei Patienten, bei denen eine CMR nicht möglich ist, kann die CCT auch als Alternative zur RV-Quantifizierung in Betracht gezogen werden.
- › Die **Spiroergometrie** hilft bei der zeitlichen Planung einer erneuten Intervention und liefert prognostische Informationen.
- › **Langzeit-EKG, Event-Recorder und EPU** sind bei ausgewählten Patienten (hohes Risiko, Verdacht auf oder klinisch manifeste Arrhythmie und/oder vor einer RVOT-Reoperation) erforderlich. Eine induzierbare anhaltende VT hat prognostischen Wert für das spontane Auftreten von VTs und SCD.
- › Die **Herzkatheteruntersuchung** sollte auf Patienten beschränkt werden, die sich kathetergestützten Interventionen unterziehen (Behandlung von PA-Stenosen, Transkatheter-Klappenimplantation) und wenn die nichtinvasive

Beurteilung nicht schlüssig ist. Die Koronarangiographie ist vor einer Operation und insbesondere vor Katheterintervention (Klappenimplantation) wichtig, um die räumliche Beziehung zum RVOT zu erfassen.

## Indikationen zur Intervention

Empfehlungen für Interventionen bei korrigierter Fallot'scher Tetralogie		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Ein Pulmonalklappenersatz wird bei symptomatischen Patienten mit schwerer PI <sup>a</sup> und/oder zumindest mittelgradiger RVOTO empfohlen. <sup>b</sup>	I	C
Bei Patienten mit nicht-nativem Ausflusstrakt <sup>c</sup> sollte die Katheterintervention (TPVI) bevorzugt werden, sofern dies von der Anatomie her machbar ist.	I	C
Ein Pulmonalklappenersatz sollte bei asymptomatischen Patienten mit schwerer PI und/oder RVOTO in Betracht gezogen werden, wenn eines der folgenden Kriterien vorliegt: > Verminderung der objektiven körperlichen Belastbarkeit > Progrediente RV-Dilatation mit RVESVi $\geq 80$ ml/m <sup>2</sup> und/oder RVEDVi $\geq 160$ ml/m <sup>2</sup> <sup>d</sup> und/oder Progression der TI auf zumindest mittelschwer > Progrediente systolische RV-Dysfunktion > RVOTO mit RVSP > 80 mmHg.	IIa	C
Bei Patienten mit Rest-VSD und signifikanter Volumenüberlastung des LV oder wenn sich der Patient einer Pulmonalklappenoperation unterzieht, sollte ein VSD-Verschluss in Betracht gezogen werden.	IIa	C
Bei Patienten mit anhaltender VT, die einem chirurgischen Pulmonalklappenersatz oder einer Transkatheter-Klappenimplantation unterzogen werden, sollte eine präoperative EPU mit Katheterkartierung und gegebenenfalls Transsektion von VT-bezogenen anatomischen Isthmen vor oder während des Eingriffs in Betracht gezogen werden.	IIa	C

## Empfehlungen für Interventionen bei korrigierter Fallot'scher Tetralogie (Fortsetzung)

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei Patienten mit zusätzlichen Risikofaktoren (LV/RV-Dysfunktion; nicht anhaltende, symptomatische VT; QRS-Dauer $\geq 180$ ms, ausgedehnte RV-Vernarbung im CMR) sollte eine elektrophysiologische Evaluation, einschließlich programmierter elektrischer Stimulation, zur Risikostratifizierung für SCD in Betracht gezogen werden.	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Eine ICD-Implantation sollte bei ausgewählten ToF-Patienten mit mehreren Risikofaktoren für SCD wie LV-Dysfunktion, nicht anhaltende, symptomatische VT, QRS-Dauer $\geq 180$ ms, ausgedehnte RV-Vernarbung im CMR oder mit programmierter elektrischer Stimulation induzierbare VT in Betracht gezogen werden.	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Eine Katheterablation oder begleitende chirurgische Ablation kann bei Patienten mit symptomatischer monomorpher anhaltender VT und erhaltener biventrikulärer Funktion als Alternative zur ICD-Therapie in Betracht gezogen werden, sofern das Verfahren in sehr erfahrenen Zentren durchgeführt wird und etablierte Ablationsendpunkte erreicht wurden (z. B. Nicht-Induzierbarkeit, Leitungsblock über Ablationslinien).	<b>IIb</b>	<b>C</b>

<sup>a</sup> Regurgitationsfraktion mittels CMR >30-40%. <sup>b</sup> Spitzengeschwindigkeit >3 m/s.

<sup>c</sup> Patienten mit früherer RVOT-Operation unter Verwendung von Homografts, Rinderhalsvenentransplantaten, Bioprothesen/Conduits. <sup>d</sup> Bestätigt durch wiederholte Messungen.

©ESC

### Indikationen für EPU & ICD

Ein ICD sollte zur SCD-Sekundärprävention (Patienten mit Herzstillstand oder anhaltender VT) implantiert werden (I-C-Empfehlung). Die ICD-Implantation zur Primärprävention ist nach wie vor umstritten, und es wurde bislang kein ideales Risikostratifizierungsschema entwickelt. Patienten mit ungeklärter Synkope und beeinträchtigter Ventrikelfunktion oder anderen Risikofaktoren für SCD sollten einer hämodynamischen und elektrophysiologischen Untersuchung unterzogen werden. Wenn keine reversible Ursache vorliegt, sollte die ICD-Implantation in Betracht gezogen werden.

## Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Alle Patienten mit ToF sollten lebenslang eine regelmäßige kardiologische Nachsorge erhalten, in den meisten Fällen jährlich. Alle Patienten sollten in regelmäßigen Abständen, abhängig von der festgestellten Pathologie, mittels CMR untersucht werden.

Zu beachtende Spätkomplikationen sind:

- **PI:** Eine signifikante PI tritt fast immer nach einer transanulären Patch-Plastik auf und kann zu einer RV-Dilatation und -Dysfunktion sowie schließlich zu einer Herzinsuffizienz führen.
- **Rest-RVOTO:** Kann am Infundibulum, auf Höhe der Pulmonalklappe und des Pulmonalishauptstamms sowie in der linken und rechten PA auftreten.
- **Rest-VSD:** Kann auf eine partielle Patch-Dehiszenz oder einen unvollständigen Verschluss zum Zeitpunkt der Operation zurückzuführen sein und kann zu einer Volumenüberlastung des LV führen.
- **Aortenkomplikationen** können viele Jahre nach der ersten chirurgischen Korrektur auftreten und eine progrediente Aortendilatation und AI (selten Aortendissektion) umfassen.
- **RV- und LV-Funktionsstörung/Herzinsuffizienz:** Tritt in der Regel aufgrund einer lange bestehenden PI  $\pm$  RVOTO auf. Eine signifikante TI kann als Folge einer RV-Dilatation auftreten und diese weiter verschlechtern. Eine LV-Dilatation kann durch lange bestehende palliative arterielle Shunts, residuelle VSDs und/oder AI hervorgerufen werden. Sowohl die RV- als auch die LV-Dysfunktion kann auf eine längere Zeit vor Korrekturoperation bestehende Zyanose und/oder unzureichende Myokardprotektion während der Operation, ungünstige Interaktionen zwischen den Ventrikeln, elektromechanische Dyssynchronie und Anomalien der Koronararterien zurückzuführen sein.
- **Atriale/ventrikuläre Arrhythmien und SCD:** Mögliche Risikofaktoren, die mit ventrikulären Arrhythmien und SCD assoziiert sind, sind QRS-Dauer  $\geq 180$  ms, systolische oder diastolische LV-Dysfunktion und induzierbare VT bei der EPU.
- **Endokarditis:** Kann sowohl nach chirurgischem als auch nach perkutanem Pulmonalklappenersatz auftreten.

## 2.13 Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt

### Diagnostik

- › **Echokardiographie:** Die möglichen Befunde bei korrigierten Patienten hängen von der Art der Korrektur ab. Bei nicht korrigierten Patienten und fehlendem direkten Fluss vom RV zur PA, kann kontinuierlicher Fluss über MAPCAs und/oder einen offenen Duktus nachgewiesen werden.
- › **CMR, CCT und Herzkatheteruntersuchung** sind erforderlich, um die Quellen der pulmonalen Blutversorgung und die Größe der PAs zu bestimmen, die MAPCAs zu beurteilen und die Hämodynamik zu ermitteln. Bei korrigierten Patienten wird die CMR mit ähnlichen Fragestellungen wie bei Patienten mit ToF eingesetzt [für RV-Volumen und -Funktion, PI, Größe und Morphologie der PAs und Größe der Aorta ascendens sowie für die Quantifizierung eines Restshunts (Qp:Qs)]. 3D-Rotationsangiographie und 3D-Overlay-Bildgebung sowie Fusion von Röntgen- und Magnetresonanztomographie helfen bei der präzisen Beurteilung.

### Indikation zur Intervention

Für Nachsorge und Intervention bei Patienten mit Fallot-ähnlicher Korrektur mit transanulärem Patch siehe Abschnitt 2.12; für Patienten mit Korrektur unter Verwendung eines klappentragenden RV-PA-Conduits siehe Abschnitt 2.16.

Patienten mit Pulmonalatresie + VSD, die unkorrigiert oder mit Palliativeingriffen bis ins Erwachsenenalter überleben, können von modernen chirurgischen oder interventionellen Verfahren profitieren. Patienten mit gut ausgeprägten konfluierenden PAs und Patienten mit großen MAPCAs, die anatomisch für eine Unifokalisierung geeignet sind, und die aufgrund einer schützenden Stenose keine schwere Lungengefäßerkrankung entwickelt haben, sollten für eine Operation in Betracht gezogen werden. Viele unkorrigierte Patienten sind jedoch unter Umständen nicht mehr für eine weitere Operation geeignet, hauptsächlich wegen der Komplexität ihres Lungengefäßsystems. Durch herzchirurgische Eingriffe kann der klinische Zustand und möglicherweise auch die Prognose verbessert werden, bei allerdings hohem Op-Risiko.

Eine Katheterintervention mit Ballondilatation/Stenting von Kollateralgefäßen kann unter Umständen zur Verbesserung des pulmonalen Blutflusses führen. Andererseits kann bei Patienten mit schweren Hämoptysen der interventionelle Verschluss von Kollateralgefäßen erforderlich sein.

### Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Patienten mit Pulmonalatresie und VSD sollten regelmäßig nachuntersucht werden (mindestens einmal pro Jahr). Zum Management der zyanosebedingten Multiorganbeteiligung siehe Abschnitt 1.3.



## 2.14 Transposition der großen Arterien

### Vorhofumkehroperation (Atriale Switch-Operation)

#### Diagnostik

- › Die **Echokardiographie** gibt Informationen über Größe und systolische Funktion des subpulmonalen und systemischen Ventrikels, Obstruktion des subpulmonalen Ausflusstraktes, TI, atriale Baffle-Lecks oder -Stenosen und die Beurteilung des pulmonalvenösen Rückstroms. Die Hinweise auf eine PH sind oft subtil – verminderte Abflachung des interventrikulären Septums in der Systole und eine abnorm weite PA – und können schwer zu erkennen sein. Die TEE ist nützlich für die Beurteilung der Baffles.
- › Die **CMR** bietet eine zuverlässigere und robustere quantitative Bewertung der systolischen Funktion des systemischen RV als die Echokardiographie sowie der Durchgängigkeit der atrialen Baffles. Die Größe der großen Arterien kann zuverlässig gemessen werden; eine abnorm weite PA und/oder ein großer subpulmonaler LV können auf eine PH hinweisen. Der Shunt über Baffle-Lecks kann quantifiziert werden (Qp:Qs). Eine späte Gadoliniumanreicherung im systemischen RV ist von prognostischem Wert.  
Vor einer PM/ICD-Implantation oder der Platzierung neuer/zusätzlicher Schrittmachersonden durch den oberen Baffle ist der Ausschluss einer oberen Baffle-Stenose oder eines -lecks (und gegebenenfalls deren Behandlung) erforderlich.
- › Die **Spiroergometrie** ist in der Nachsorge für die serielle Bewertung der körperlichen Belastbarkeit und chronotropen Inkompetenz wichtig. Sie kann unter Umständen auch ein im Ruhezustand asymptomatisches Baffle-Leck durch eine Abnahme der arteriellen Sauerstoffsättigung unter Belastung „enttarnen“.
- › **Langzeit-EKG, Event-Recorder und EPU** sind bei Verdacht auf Bradykardie und/oder Tachyarrhythmien bei ausgewählten Patienten indiziert.
- › Eine **Herzkatheteruntersuchung** ist indiziert, wenn die nichtinvasive Beurteilung nicht schlüssig ist oder wenn ein Verdacht auf PH besteht.

#### Medikamentöse Behandlung

- › **Systolische Dysfunktion** des systemischen RV: Es gibt keine Daten, die die Hypothese stützen, dass ACE-Hemmer, ARB, Betablocker oder Mineralokortikoidrezeptor-Antagonisten (MRA) – allein oder in Kombination – die Prognose verbessern. Es kann daher keine diesbezügliche Empfehlung ausgesprochen werden.
- › **Versagen des systemischen RV:** Bei manifester Herzinsuffizienz verbessern Diuretika die Symptome. Obwohl für die konventionelle Herzinsuffizienztherapie

bei Patienten mit systemischem RV keine ausreichenden Studiendaten vorliegen, können sie davon profitieren.

- › **Arrhythmie:** Medikamente, die die Herzfrequenz senken, sollten mit Vorsicht eingesetzt werden, da Patienten nach atrialer Switch-Operation zu Bradykardie und Sinusknotendysfunktion neigen.
- › **PH:** Der genaue Mechanismus der PH muss vor der Erwägung einer medikamentösen Behandlung invasiv abgeklärt werden. Im Spätverlauf nach einer atrialen Switch-Operation besteht zwar am häufigsten eine postkapilläre PH, bei der dann eine spezifische PAH-Therapie kontraindiziert ist, es kann aber auch eine PAH vorliegen.

## Indikationen zur Intervention

Empfehlungen für Interventionen bei der Transposition der großen Arterien nach atrialer Switch-Operation		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
<b>Indikationen für einen chirurgischen Eingriff</b>		
Bei <i>symptomatischen</i> Patienten mit Obstruktion im pulmonalvenösen Atrium wird eine chirurgische Korrektur (Katheterintervention selten möglich) empfohlen.	I	C
Bei <i>symptomatischen</i> Patienten mit einer Baffle-Stenose, die einer Katheterintervention nicht zugänglich ist, wird eine chirurgische Korrektur empfohlen.	I	C
Bei <i>symptomatischen</i> Patienten mit Baffle-Lecks, die einer Katheterintervention nicht zugänglich sind, wird eine chirurgische Korrektur empfohlen.	I	C
Bei Patienten mit schwerer Insuffizienz der systemischen AV-Klappe (Trikuspidalklappe) ohne signifikante systolische Ventrikeldysfunktion (EF > 40 %) sollte <i>unabhängig von Symptomen</i> eine Klappenrekonstruktion oder ein Klappenersatz in Erwägung gezogen werden.	IIa	C
Ein PA-Banding als LV-Training mit anschließendem arteriellen Switch-Verfahren wird bei Erwachsenen nicht empfohlen.	III	C

## Empfehlungen für Interventionen bei der Transposition der großen Arterien nach atrialer Switch-Operation (Fortsetzung)

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
<b>Indikationen für Katheterinterventionen</b>		
Bei <i>symptomatischen</i> Patienten mit Baffle-Stenose wird, wenn technisch möglich, ein Stenting empfohlen.	I	C
Bei <i>symptomatischen</i> Patienten mit Baffle-Lecks und Zyanose in Ruhe oder unter Belastung bzw. dringendem Verdacht auf eine paradoxe Embolie wird, wenn technisch möglich, ein Stenting (gecovert) oder ein Device-Verschluss empfohlen.	I	C
Bei Patienten mit Baffle-Lecks und Symptomen aufgrund eines L-R-Shunts wird, wenn technisch möglich, ein Stenting (gecovert) oder ein Device-Verschluss empfohlen.	I	C
Bei <i>asymptomatischen</i> Patienten mit Baffle-Lecks mit relevanter ventrikulärer Volumenüberlastung durch einen L-R-Shunt sollte, wenn technisch möglich, ein Stenting (gecovert) oder ein Device-Verschluss in Erwägung gezogen werden.	IIa	C
Bei Patienten mit einem Baffle-Leck, die einen PM/ICD benötigen, sollte vor der Implantation ein Verschluss des Baffle-Lecks mit einem gecoverten Stent oder Device in Erwägung gezogen werden, wenn technisch möglich.	IIa	C
Bei <i>asymptomatischen</i> Patienten mit Baffle-Stenose kann ein Stenting in Erwägung gezogen werden, wenn technisch möglich.	IIb	C

©ESC

### Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Alle Patienten sollten mindestens einmal jährlich nachuntersucht werden. Zu beachtende Spätkomplikationen sind:

- › Dysfunktion bzw. Versagen des systemischen RV.
- › Sekundäre progrediente TI (systemische AV-Klappe).

- Bradykardie und chronotrope Inkompetenz durch Verlust des Sinusrhythmus (bei in der Regel intakter AV-Leitung).
- Supraventrikuläre Tachyarrhythmie, häufig kavotrikuspidales Isthmus-abhängiges Flattern, gefolgt von einem Makro-Reentry-Kreislauf im Zusammenhang mit chirurgischen Inzisionen/Narben; Vorhofflimmern kann im höheren Alter auftreten. Hohe Herzfrequenzen werden oft hämodynamisch schlecht vertragen, weil die Vorlast nicht erhöht werden kann, was eine Folge der (restriktiven) atrialen Baffles ist. Eine Bradykardie aufgrund von Sinusknotendysfunktion kann atriale Tachykardien begünstigen.
- Ventrikuläre Tachyarrhythmien: primäre polymorphe VT oder VF aufgrund einer schlechten ventrikulären Funktion und eines mit der Herzinsuffizienz verbundenen Mechanismus oder monomorphe VT aufgrund eines Narben-/Inzisions-/Patch-bezogenen Reentry bei korrigierter komplexer TGA; sekundäre VT oder VF, der eine supraventrikuläre Tachykardie (SVT) mit schneller Leitung und konsekutiver Myokardischämie vorausgeht, aufgrund des sehr geringen Schlagvolumens infolge der SVT.
- Baffle-Stenose des systemvenösen Atriums, entweder obere Baffle- (am häufigsten) oder untere Baffle-Obstruktion
- Baffle-Leck, wobei entweder ein L-R-Shunt zu einer Lungenüberflutung führen kann oder ein Rechts-Links-Shunt zu Zyanose und paradoxen Embolien.
- Pulmonalvenöse Vorhofobstruktion, meist an der Stelle, an der die Pulmonalvenen mit dem anterioren Teil des pulmonalvenösen Vorhofs/RA verbunden sind.
- LVOTO: Kann sich aufgrund einer Vorwölbung des interventrikulären Septums in Richtung des subpulmonalen LV (niedriger Druck) entwickeln und geht häufig mit einer systolischen anterioren Bewegung der Mitralklappe (SAM) einher.
- Eine PH kann sich manchmal Jahrzehnte nach der atrialen Switch-Operation manifestieren; sie ist am häufigsten postkapillärer Natur.
- Tod aufgrund von Herzinsuffizienz oder plötzlicher Tod, am ehesten aufgrund von Herzrhythmusstörungen.

## Arterielle Switch-Operation

### Diagnostik

- › Die **Echokardiographie** gibt Aufschluss über die LV-Funktion (global und regional), Stenosen an den arteriellen Anastomose-Stellen, am häufigsten PS; eine Neoaortenklappeninsuffizienz; die Dimensionen der Neoaortenwurzel und der proximalen ascendierenden Aorta sowie ein spitzer Winkel des Aortenbogens. Auch die systolische RV-Funktion kann beurteilt werden. Über die TI-Geschwindigkeit sollte, wenn möglich, der systolische Druck im RV (RVSP) abgeschätzt werden. Aufgrund der weit anterioren Lage knapp hinter dem Sternum ist eine echokardiographische Darstellung der Bifurkation und der Pulmonalisäste selten möglich.
- › Die **Stressechokardiographie** wird zur Beurteilung ischämiebedingter Wandbewegungsstörungen eingesetzt.
- › **CMR** bietet eine zuverlässigere quantitative Bewertung der Ventrikel-Volumina, der EF sowie einer Dilatation der Neoaorta und Insuffizienz der Neoaortenklappe. Pulmonalishauptstamm und -äste können zusammen mit ihrer Beziehung zur (evtl. dilatierten) Wurzel der Neoaorta dargestellt werden. Die Perfusionsverteilung zwischen linker und rechter Lunge kann berechnet werden. Die Belastungs-CMR ist eine alternative Technik zur Beurteilung der myokardialen Perfusion und möglicher Stenosen der Koronararterien, sofern dies klinisch indiziert ist.
- › **CCT** ist die bevorzugte Technik für die nichtinvasive Bildgebung von Koronararterien, einschließlich der Ostien, bei Verdacht auf eine Stenose. Die berichtete geringe Inzidenz koronarbedingter Probleme macht es fraglich, ob ein Routine-Screening auf Koronararterienpathologien (mit welchem Verfahren auch immer) gerechtfertigt werden kann.
- › **Nuklearmedizinische Techniken** werden nicht mehr als bildgebende Verfahren der ersten Wahl zur Evaluierung der Myokardperfusion eingesetzt, können aber immer noch eine Rolle spielen, wenn andere Techniken nicht verfügbar sind oder zu nicht schlüssigen oder widersprüchlichen Ergebnissen führen.
- › Eine **Herzkatheteruntersuchung**, einschließlich Koronarangiographie, ist bei LV-Dysfunktion und Verdacht auf Myokardischämie indiziert sowie zur weiteren Abklärung von Pulmonalarterienstenosen und bei Verdacht auf PAH.

## Indikationen zur Intervention

### Empfehlungen für Interventionen bei Transposition der großen Arterien nach arterieller Switch-Operation

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei Koronararterienstenosen, die eine Ischämie verursachen, wird ein Stenting oder eine Operation (je nach Substrat) empfohlen.	I	C
Ein chirurgischer Ersatz der Neoaortenwurzel sollte in Betracht gezogen werden, wenn ihr Durchmesser bei durchschnittlicher Erwachsenen-Statur 55 mm überschreitet (bzgl. des Ersatzes der Neoaortenklappe bei schwerer Insuffizienz siehe Leitlinien für Herzklappenerkrankungen <sup>a</sup> ).	IIa	C
Ein Stenting von PA-Stenosen sollte unabhängig von den Symptomen erwogen werden, wenn eine >50%ige Stenosierung und ein RVSP >50 mmHg und/oder eine damit verbundene verminderte Lungenperfusion vorliegen.	IIa	C

<sup>a</sup> Bei Anwendung der ESC-Leitlinien zu Herzklappenerkrankungen für die Entscheidung zur Operation ist zu berücksichtigen, dass es sich um eine Reoperation handelt und diese technisch schwieriger ist.

Eine RVOTO kann subvalvulär, valvulär (beides selten) oder supra-valvulär (am häufigsten) bestehen. Die Indikationen zur Behandlung sind ähnlich wie in Abschnitt 2.10 beschrieben, unterschiedliche Anatomien können aber unterschiedliche Therapieansätze erfordern.

### Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Alle Patienten sollten mindestens einmal jährlich nachuntersucht werden. Zu beachtende Spätkomplikationen sind:

- ▶ Neoaortenwurzel-Dilatation und resultierende AI.
- ▶ Supra-valvuläre PS und Stenosen der Pulmonalarterienäste (ein- oder beidseitig) in Folge der Lage der PA-Bifurkation vor der Aorta ascendens bedingt durch die Lecompte-Technik und eine Erweiterung der Neoaortenwurzel.

- › LV-Dysfunktion und ventrikuläre Arrhythmien sind selten, können aber auftreten; beide können mit Problemen der Koronararterien zusammenhängen, die in die Neoaorta reimplantiert werden mussten.
- › Spitzer Winkel des Aortenbogens, der zu einer funktionellen Obstruktion und Hypertonie führen kann.

## Rastelli-Operation

### Diagnostik

- › **Echokardiographie:** Die Verbindung (Tunnel) zwischen dem posterior positionierten LV und der (aufgrund der TGA) anterior positionierten Aortenklappe, die Aortenklappenfunktion und der Aortenwurzeldurchmesser sollten beurteilt werden. Die Morphologie und Funktion des Conduits zwischen dem RV und der PA muss dargestellt und mittels Doppler-Untersuchung beurteilt werden. Die Abschätzung des RV-Drucks mittels Doppler-Messung der TI-Flussgeschwindigkeit ist von besonderer Bedeutung, da die Doppler-Technik den Druckgradienten über das RV-PA-Conduit oft überschätzt.
- › **CMR** bietet eine robustere Quantifizierung von LV- und RV-Volumina, Aortendurchmessern und EF. Das RV-PA-Conduit, das echokardiographisch oft schwer zu visualisieren ist und die Pulmonalarterien können mit der CMR leicht dargestellt und vermessen werden. Bei Vorliegen eines residuellen VSD kann das Shuntverhältnis (Qp:Qs) berechnet werden.
- › Eine **Herzkatheteruntersuchung** kann zur hämodynamischen Evaluierung einer Conduitstenose erforderlich sein. Eine Angiographie kann hilfreich sein, um die Lokalisation der Stenose und periphere PA-Stenosen zu beurteilen.

### Indikationen zur Intervention

Für Indikationen zur Behandlung der Conduit-Stenose siehe Abschnitt 2.10. Wenn ein L-R-Shunt durch einen Rest-VSD Symptome oder eine relevante LV-Volumenüberlastung verursacht, sollte eine chirurgische/Katheterbehandlung durchgeführt werden (I-C-Empfehlung).

### Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Alle Patienten sollten mindestens einmal jährlich nachuntersucht werden. Zu beachtende Spätkomplikationen sind:

- › Stenose oder Insuffizienz des klappentragenden Conduits zwischen RV und PA
- › LVOTO, d. h. Behinderung des Flusses vom LV zur Aorta
- › Rest-VSD

- › AI
- › LV-Dysfunktion
- › Herzrhythmusstörungen, sowohl ventrikulär als auch supraventrikulär
- › Infektion (Endokarditis) des klappentragenden Conduits

## 2.15 Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien

### Diagnostik

- › Die **Echokardiographie** ist die wichtigste diagnostische Modalität, da sie die doppelte Diskordanz und assoziierte Anomalien (Ebstein-ähnliche Missbildung der TK und TI, VSD, LVOTO und PS) nachweisen kann. Die systolische RV- und LV-Funktion und der Schweregrad der TI können qualitativ beurteilt werden.
- › **CMR** liefert die intrakardiale Anatomie und die Anatomie der großen Gefäße. Sie erlaubt die Quantifizierung von Ventrikelvolumen, -masse und EF und ist insbesondere deshalb indiziert, weil die echokardiographische Beurteilung der systolischen Funktion bei systemischen RVs schwierig und weniger zuverlässig ist.
- › **Langzeit-EKG, Event-Recorder und EPU** können zur Erkennung von Arrhythmien, progredientem AV-Block und zur Risikoabschätzung für SCD angezeigt sein.
- › Eine **Herzkatheteruntersuchung** ist angezeigt, wenn die nichtinvasive Beurteilung nicht schlüssig oder die weitere Abklärung einer PH erforderlich ist (siehe Abschnitte 1.2 und 1.3).

### Medikamentöse Behandlung

Es gibt keine Daten, die die Hypothese stützen, dass ACE-Hemmer, ARB, Beta-blocker oder MRA, allein oder in Kombination, die Prognose verbessern. Die routinemäßige Verordnung dieser Medikamente zur Verhinderung der Herzinsuffizienz bzw. zur Verbesserung des Outcome kann daher nicht empfohlen werden.

Bei Vorliegen einer manifesten Herzinsuffizienz können Diuretika eine Linderung der Symptome bewirken. Obwohl es keine ausreichenden Studiendaten zur medikamentösen Therapie der Herzinsuffizienz bei diesem Herzfehler gibt, können „klassische“ Medikamente zur Herzinsuffizienztherapie eine Verbesserung bringen.



## Indikationen zur Intervention

Empfehlungen für Eingriffe bei kongenital korrigierter Transposition der großen Arterien		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei <i>symptomatischen</i> Patienten mit schwerer TI und erhaltener oder leicht reduzierter systolischer Funktion des systemischen RV (EF >40 %) ist ein TK-Ersatz indiziert.	I	C
Bei <i>asymptomatischen</i> Patienten mit schwerer TI und progredienter systemischer RV-Dilatation und/oder leicht reduzierter systolischer Funktion des systemischen RV (EF >40 %) sollte ein TK-Ersatz in Erwägung gezogen werden.	IIa	C
Die biventrikuläre Stimulation sollte im Falle eines komplettem AV-Blocks oder bei >40 % Ventrikulärstimulationsbedarf im Rahmen einer Schrittmachtherapie in Betracht gezogen werden.	IIa	C
Bei <i>symptomatischen</i> Patienten mit schwerer TI und mehr als leicht reduzierter systolischer Funktion des systemischen RV (EF ≤40 %) kann ein TK-Ersatz in Betracht gezogen werden.	IIb	C

©ESC

Die Insuffizienz der systemischen AV-Klappe (Trikuspidalklappe) steht häufig im Mittelpunkt der chirurgischen Behandlung. Eine Korrektur ist selten zielführend und in der Regel ist der Klappenersatz die Behandlung der Wahl. Die präoperative systemische rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion (RVEF) ≤40 %, PAP >50 mmHg, Vorhofflimmern und die Klassen III bis IV der New York Heart Association (NYHA) sind mit der Spätsterblichkeit assoziiert.

### Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Patienten mit ccTGA benötigen in jährlichen Abständen eine lebenslange Nachsorge in einem spezialisierten EMAH-Zentrum. Zu beachtende Spätkomplikationen sind:

- › Dysfunktion und Versagen des systemischen RV
- › Progrediente TI (systemische AV-Klappe)

- › LVOTO
- › Kompletter AV-Block (2 % Verlust der AV-Überleitung pro Jahr); tritt häufiger nach VSD-Korrektur und/oder TK-Ersatz auf und kann während der Schwangerschaft auftreten
- › VTs (extrem selten).

## 2.16 Conduit vom rechten Ventrikel zur Pulmonalarterie

### Diagnostik

- › Die Echokardiographie liefert Größe, Form und Funktion beider Ventrikel, PI, TI und assoziierte Anomalien. Gradienten über das Conduit sind möglicherweise schwierig zu messen und unzuverlässig. Zur Beurteilung von Conduit-Stenosen sollte der über die TI-Flussgeschwindigkeit abgeschätzte systolische RV-Druck herangezogen werden.
- › CMR wird zur Quantifizierung von Conduit-Stenose und/oder Regurgitation, RV-Volumen, -Masse und -Funktion sowie zur Beurteilung der PAs eingesetzt.
- › CMR/CCT sind hilfreich für die Evaluierung der Koronararterien und ihrer Lagebeziehung zum Conduit sowie anderer Strukturen zum Retrosternum.
- › Eine Herzkatheteruntersuchung mit hämodynamischer Beurteilung ist immer erforderlich, wenn eine Intervention in Betracht gezogen wird. Die Angiographie gibt Aufschluss über den Grad der Stenose, periphere PA-Stenosen und die Koronar Anatomie (Anomalien/ abnormer Verlauf)

### Indikationen zur Intervention

#### Empfehlungen für Interventionen bei rechtsventrikulär-pulmonalarteriellem Conduit

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Für <i>symptomatische</i> Patienten mit RVSP > 60 mmHg (bei reduziertem Fluss auch niedriger) und/oder schwerer PI <sup>a</sup> wird eine Intervention empfohlen, wobei der Katheterintervention (TPVI) der Vorzug zu geben wird, wenn sie technisch möglich ist.	I	C

## Empfehlungen für Interventionen bei rechtsventrikulär-pulmonalarteriellem Conduit (Fortsetzung)

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
<p>Asymptomatische Patienten mit schwerer RVOTO und/oder schwerer PI<sup>a</sup> sollten für eine Intervention in Betracht gezogen werden, vorzugsweise eine Katheterintervention (TPVI), falls technisch möglich, wenn mindestens eines der folgenden Kriterien vorliegt:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>› Verminderung der objektiven körperlichen Belastbarkeit (Spiroergometrie)</li><li>› Progrediente RV-Dilatation mit RVESVi <math>\geq 80</math> ml/m<sup>2</sup> und/oder RVEDVi <math>\geq 160</math> ml/m<sup>2</sup> und/oder Progression der TI auf zumindest mittelschwer</li><li>› Progrediente systolische RV-Dysfunktion</li><li>› RVSP <math>&gt; 80</math> mmHg.</li></ul>	<b>IIa</b>	<b>C</b>

©ESC

<sup>a</sup>Regurgitationsfraktion mittels CMR  $> 30$ - $40$  %.

### Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Regelmäßige Nachuntersuchungen, mindestens einmal jährlich, werden empfohlen. Besondere Aufmerksamkeit sollte der körperlichen Leistungsfähigkeit (CPET), dem RVSP (Conduit-Gradient), der RV-Funktion, der TI und auftretenden Arrhythmien gewidmet werden.

## 2.17 Univentrikuläres Herz

Dieser Abschnitt befasst sich mit den unoperierten und palliativ behandelten univentrikulären Herzen (UVH). Für Patienten nach einer Fontan-Operation siehe Abschnitt 2.18.

### Diagnostik

- › TTE liefert Informationen über die Anatomie und den Verlauf der Herzfunktion während der Nachbeobachtung. Bei der echokardiographischen Untersuchung ist ein segmentaler Ansatz erforderlich, da UVH immer komplex sind und eine Vielzahl von Anomalien in Situs, Orientierung und Verbindungen der Strukturen aufweisen können.

Grundlegende TTE-Parameter/Probleme/Punkte bei der Diagnose von UVH sind:

- Abdominaler und atrialer Situs
  - Position des Herzens im Thorax und Lage der Herzspitze
  - Veno-atriale, AV- und ventrikulo-arterielle Verbindungen
  - Es müssen morphologische und hämodynamische Informationen über das gesamte Herz gewonnen werden
  - Die exakte Anatomie der ventrikulo-arteriellen Verbindung und ihr funktioneller Status müssen beurteilt werden, mit besonderem Augenmerk auf die Obstruktion in Richtung Aorta oder Lungengefäßbett
  - Die AV-Klappenfunktion sollte unter besonderer Berücksichtigung einer Insuffizienz bewertet werden.
  - Ventrikelfunktion/-hypertrophie
  - ASD/VSD-Typ, Größe, Anzahl, Lage
  - Aorta ascendens, Aortenbogen und Aorta descendens; Koarktation erkennen/ausschließen
  - PAs - Hauptstamm, Äste und Quellen der pulmonalen Blutversorgung
  - Visualisierung von Shunts (Blalock-Taussig, Waterston, usw.).
- › **CMR** ist die Bildgebungsmodalität der Wahl für die extrakardiale Anatomie, einschließlich venös-atrialer und ventrikulo-arterieller Verbindungen (CCT ist eine Alternative). Detaillierte morphologische Informationen zur intrakardialen Anatomie sind ebenfalls zu erhalten. Die CMR ist auch die Methode der Wahl zur Quantifizierung des ventrikulären Volumens, der EF und der Perfusionsverteilung in linke und rechte Lunge.
- › Eine **Herzkatheteruntersuchung** ist zur hämodynamischen Beurteilung erforderlich, wenn eine Intervention in Betracht gezogen wird, insbesondere zur Erhebung des PAP und transpulmonalen Gradienten (PVR ist in diesem Rahmen oft schwierig zu beurteilen). Sie ist obligatorisch, wenn Patienten für eine Fontan-Operation evaluiert werden sollen. Die Beurteilung von systemisch-zu-PA- oder Glenn-Shunts - und deren Folgeerscheinungen (Stenose der Lungengäste) und anderer vaskulärer Anomalien (arteriovenöse Kollateralgefäße, Fisteln usw.) - kann ebenfalls eine Katheterisierung erfordern.

## Indikationen zur Intervention

### Besondere Überlegungen und Empfehlungen zur Intervention bei univentrikulären Herzen

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Es wird empfohlen, dass Erwachsene mit nicht operiertem oder palliiertem UVH in spezialisierten Zentren sorgfältig abgeklärt werden, einschließlich multimodaler Bildgebung sowie invasiver Untersuchungen, um zu entscheiden, ob sie von chirurgischen oder interventionellen Verfahren profitieren können.	I	C
Nur gut ausgewählte symptomatische zyanotische Patienten sollten nach sorgfältiger Beurteilung (niedriger pulmonalvaskulärer Widerstand, adäquate Funktion der AV-Klappe(n), erhaltene Ventrikelfunktion) als Kandidaten für eine Fontan-Operation in Betracht gezogen werden.	IIa	C
Patienten mit erhöhtem pulmonalem Blutfluss - im Erwachsenenalter unwahrscheinlich - sollten für ein PA-Banding oder die Straffung eines zuvor angelegten Bandes in Betracht gezogen werden.	IIa	C
Patienten mit schwerer Zyanose und vermindertem pulmonalen Blutfluss, aber ohne erhöhten PVR oder PAP, sollten für einen bidirektionalen Glenn-Shunt in Betracht gezogen werden.	IIa	C
Patienten mit schwerer Zyanose und vermindertem pulmonalen Blutfluss, die nicht für einen Glenn-Shunt geeignet sind, können für einen systemarteriell-pulmonalarteriellen Shunt in Betracht gezogen werden.	IIb	C
Herztransplantation und Herz-Lungen-Transplantation sollten in Betracht gezogen werden, wenn es bei Patienten mit schlechtem klinischen Status keine konventionelle chirurgische Option gibt.	IIa	C

©ESC

## Konservatives Management

Siehe Abschnitt 1.3 für für das Management zyanotischer Patienten und die Rolle einer spezifischen PAH-Therapie bei Lungengefäßkrankungen.

## Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Eine regelmäßige Evaluierung - mindestens jährlich - in einem spezialisierten EMAH-Zentrum ist erforderlich.

## 2.18 Patienten nach Fontan-Operation

### Diagnostik

- › Die **Echokardiographie** liefert Informationen zur Ventrikel- und Klappenfunktion. Zur Darstellung der systemvenös-pulmonalarteriellen Verbindung sind in der Regel eine TEE oder andere bildgebende Verfahren erforderlich.
- › Jährliche **Blutuntersuchungen** sollten Hämatologie, Serumalbumin sowie Leber- und Nierenfunktion umfassen. Bei Verdacht auf PLE ist die  $\alpha$ 1-Antitrypsin-Clearance zu bestimmen.
- › **CMR** ist hilfreich für die Beurteilung der Fontan-Zirkulation, der Kollateralen und der Pulmonalvenen (z.B. Obstruktion der rechten Pulmonalvene durch vergrößerten rechten Vorhof) und für Thromben (alternativ CCT). Die CCT erfordert Erfahrung, um Strömungsartefakte zu erkennen und falsch-positive Thrombusdiagnosen zu vermeiden. Die CMR wird routinemäßig eingesetzt um Ventrikelvolumina und -funktion, die Durchgängigkeit der Fontan-Anastomosen und entsprechende Flüsse, Ausmaß einer AV-Klappeninsuffizienz, einer subaortalen Obstruktion und von Myokardfibrose zu bestimmen und Thromben zu erkennen.
- › Da Leberfunktionsstörungen, Leberzirrhose und Leberzellkarzinom typische Komplikationen bei Fontan-Patienten sind, sollten regelmäßige Leberbildgebung (Ultraschall, Computertomographie, Magnetresonanz) und Laboruntersuchungen durchgeführt werden.
- › Eine **Herzkatheteruntersuchung** sollte bei unklaren Ödemen, Verschlechterung der körperlichen Leistungsfähigkeit, neu einsetzenden Herzrhythmusstörungen, Zyanose oder Hämoptysen großzügig durchgeführt werden. Sie liefert Informationen über die Ventrikel- und Klappen-Funktion, die Hämodynamik einschließlich PVR sowie Fontan-Obstruktionen und anomale Gefäßverbindungen (siehe oben). Die Integration von mit CMR bestimmten Flussraten (Cardiac Output) kann eine präzisere Messung des PVR ermöglichen.

## Medikamentöse Behandlung

- › **Antikoagulation:** Blutstase im rechten Vorhof und Gerinnungsstörungen können zu Thrombosen prädisponieren. Die Gefahr subklinischer, rezidivierender Lungenembolien (die letztendlich zu einem Anstieg der PVR führen) und systemischer Embolien haben dazu geführt, dass ein Teil der Experten eine lebenslange Antikoagulation empfiehlt. Es gibt jedoch keinen wissenschaftlichen Beweis für den Nutzen, weshalb sich die Handhabung von Zentrum zu Zentrum unterscheidet. Eine Antikoagulation ist definitiv indiziert bei Vorliegen oder der Anamnese von Vorhoftromben, Vorhoffarrhythmien oder thromboembolischen Ereignissen.
- › **Antiarrhythmische Therapie:** Der Verlust des Sinusrhythmus kann eine rasche hämodynamische Verschlechterung und Vorhoffarrhythmien auslösen. Anhaltende Vorhoffarrhythmien mit schneller AV-Überleitung sollten als medizinischer Notfall betrachtet werden. Die elektrische Kardioversion ist die Hauptstütze der Behandlung, da eine medikamentöse Therapie oft unwirksam ist. Amiodaron kann zur Rezidivprävention wirksam sein, hat aber viele langfristige Nebenwirkungen. Sotalol kann eine Alternative sein. Die Indikation zur Radiofrequenzablation sollte großzügig gestellt werden, obwohl es sich hierbei um Arrhythmien handelt, die im Katheterlabor oft nur schwer zu behandeln sind. Antitachykarde Vorhof-PMs können helfen. Wenn eine AV-Stimulation erforderlich ist, werden epikardiale Sonden benötigt. Das neue Auftreten von Herzrhythmusstörungen sollte eine invasive hämodynamische Abklärung zur Folge haben. Darüber hinaus sollte ein proaktiver Einsatz der EPU und ggf. eine Ablationstherapie in Betracht gezogen werden, einschließlich einer Fontan-Konversion mit begleitender Arrhythmie-Operation. Bei ausgewählten Patienten kann eine ICD-Therapie in Betracht gezogen werden. Siehe Abschnitt 1.3.
- › **Therapie der PLE:** Die medikamentöse Therapie ist nach wie vor eine Herausforderung. Es wurden verschiedene Behandlungen vorgeschlagen (nach Ausschluss hämodynamischer Probleme), darunter Salzeinschränkung, proteinreiche Ernährung, Diuretika, ACE-Hemmer (möglicherweise schlecht verträglich), Steroide, Albumininfusion, Langzeit-Heparin subkutan, Anlage einer Fenestrierung (katheterinterventionell) und schließlich die Erwägung einer Transplantation.
- › **Pulmonale Vasodilatoren:** Endothelin-Rezeptor-Antagonisten und Phosphodiesterase-5-Hemmer können bei ausgewählten Patienten mit erhöhtem Lungendruck/-widerstand in Betracht gezogen werden, wenn der ventrikuläre enddiastolische Druck nicht erhöht ist. Über die routinemäßige Anwendung dieser Medikamente bei Fontan-Patienten liegen derzeit nur wenige Daten vor.

## Indikationen zur Intervention

Besondere Überlegungen und Empfehlungen zur Intervention nach einer Fontan-Operation		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Anhaltende Vorhoffarrhythmien mit schneller AV-Überleitung sind ein medizinischer Notfall und sollte umgehend mit einer elektrischen Kardioversion behandelt werden.	I	C
Eine Antikoagulation ist bei Vorliegen oder der Anamnese von Vorhoftromben, Vorhoffarrhythmien oder thromboembolischen Ereignissen angezeigt.	I	C
Es wird empfohlen, Frauen mit einer Fontan-Zirkulation und stattgehabten oder bestehenden Komplikationen von einer Schwangerschaft abzuraten.	I	C
Eine Herzkatheteruntersuchung wird mit niedriger Schwelle bei unklaren Ödemen, Verschlechterung der körperlichen Leistungsfähigkeit, neu einsetzenden Herzrhythmusstörungen, Zyanose und Hämoptysen empfohlen.	I	C
Bei Patienten mit Herzrhythmusstörungen sollte ein proaktiver Ansatz mit EPU und ggf. Ablation in Betracht gezogen werden.	IIa	C
Ein regelmäßige Leberbildgebung (Ultraschall, CT, Magnetresonanzt) sollte in Betracht gezogen werden.	IIa	C
Endothelin-Rezeptor-Antagonisten und Phosphodiesterase-5-Hemmer können bei ausgewählten Patienten mit erhöhtem Lungendruck/-widerstand in Betracht gezogen werden, wenn der ventrikuläre enddiastolische Druck nicht erhöht ist.	IIb	C
Bei ausgewählten Patienten mit signifikanter Zyanose kann der Device-Verschluss einer Fenestrierung in Betracht gezogen werden. Vor der Intervention ist jedoch eine sorgfältige Abklärung erforderlich, um die Induktion eines systemvenösen Druckanstiegs oder eines Abfalls des Herzzeitvolumens auszuschließen.	IIb	C



## Empfehlungen zur Nachuntersuchung

Infolge dieser vielen komplexen Probleme ist die Versorgung von Fontan-Patienten eine der wichtigsten Herausforderungen für EMAH-behandelnde Ärzte. Alle Fontan-Patienten sollten mindestens jährlich nachuntersucht werden, mit Echokardiographie, EKG, Bluttests und Belastungstests. Intervalle für CMR und Lebersonographie (oder Computertomographie) müssen individuell festgelegt werden. Es erscheint vernünftig, beim ersten Besuch von Erwachsenen einen Ausgangsstatus der Leber mittels Magnetresonanztomographie durchzuführen, um die Intervalle und Art der Nachsorge auf Grundlage der bereits bestehenden hepatischen Veränderungen festzulegen. Zusätzlich sollten nach Rücksprache mit Hepatologen jährliche Nachuntersuchungen der Leber, zum Beispiel mit Lebersonographie und Alpha-Fetoprotein-Messung, in Betracht gezogen werden.

Eine umfassende Abklärung ist zwingend bei Patienten mit Hinweisen auf ein Versagen des Fontan-Kreislaufs, wobei besonders darauf zu achten ist, selbst geringfügige Obstruktionen der cavopulmonalen Verbindung und des pulmonalvenösen Rückflusses auszuschließen, die eine relevante hämodynamische Auswirkung haben können.

## 2.19 Koronaranomalien

### Diagnostik

Die CCT ist die bevorzugte Technik zur Identifizierung von Koronaranatomien mit hohem Risiko, wie intramuraler Verlauf, schlitzartiges Ostium, spitzwinkliger Abgang, Abgang >1 cm über dem sinotubulären Übergang.

Der Nachweis einer Ischämie unter körperliche Belastung mittels moderner bildgebender Verfahren ist der Schlüssel zur therapeutischen Entscheidungsfindung.

## Indikationen zur Intervention

Empfehlungen zur Behandlung von Patienten mit Koronararomalien		
Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
Nicht-pharmakologische funktionelle Bildgebung (z. B. Kernspintomographie, Echokardiographie oder CMR unter körperlicher Belastung) wird bei Patienten mit Koronararomalien empfohlen, um eine Myokardischämie zu bestätigen/auszuschließen.	I	C
<b>A) Anomaler Koronararterienabgang aus der Lungenarterie (ACAPA)</b>		
Bei Patienten mit Abgang der linken Koronararterie aus der PA (ALCAPA) wird eine Operation empfohlen.	I	C
Bei Patienten mit Abgang der rechten Koronararterie aus der PA (ARCAPA) und Symptomen, die auf die Koronaromalie zurückzuführen sind, wird eine Operation empfohlen.	I	C
Bei asymptomatischen Patienten mit ventrikulärer Dysfunktion oder einer Myokardischämie, die auf die Koronaromalie zurückzuführen ist, sollte eine Operation der ARCAPA in Betracht gezogen werden.	IIa	C
<b>B) Anomaler aortaler Ursprung der Koronararterie (AAOCA)</b>		
Eine Operation wird für die AAOCA bei Patienten mit typischen Anginasymptomen empfohlen, bei denen eine belastungsinduzierte Myokardischämie im passenden Versorgungsgebiet oder eine Hochrisikoanatomie <sup>a</sup> nachgewiesen ist.	I	C
Eine Operation sollte bei <i>asymptomatischen</i> Patienten mit AAOCA (rechts oder links) und Nachweis einer belastungsinduzierten Myokardischämie in Betracht gezogen werden.	IIa	C
Eine Operation sollte bei <i>asymptomatischen</i> Patienten mit AAOLCA ohne Nachweis einer Myokardischämie, aber bestehender Hochrisikoanatomie <sup>a</sup> in Betracht gezogen werden.	IIa	C

## Empfehlungen zur Behandlung von Patienten mit Koronararanomalien (Fortsetzung)

Empfehlungen	Empf.-grad	Evidenz-grad
<b>B) Anomaler aortaler Ursprung der Koronararterie (AAOCA) (Fortsetzung)</b>		
Eine Operation kann bei <i>symptomatischen</i> Patienten mit AAOCA auch in Betracht gezogen werden, wenn sie weder den Nachweis einer Myokardischämie noch auf eine Hochrisikoanatomie <sup>a</sup> haben.	<b>IIb</b>	<b>C</b>
Eine Operation kann bei <i>asymptomatischen</i> Patienten mit AAOLCA ohne Myokardischämie und ohne Hochrisikoanatomie <sup>a</sup> in Betracht gezogen werden, wenn sie sich in jungen Jahren (<35 Jahre) vorstellen.	<b>IIb</b>	<b>C</b>
Bei asymptomatischen Patienten ohne Myokardischämie und ohne Hochrisikoanatomie <sup>a</sup> wird von einer Operation bei AAORCA abgeraten.	<b>III</b>	<b>C</b>

©ESC

AAOCA = anomaler Aortenursprung einer Koronararterie; AAOLCA = anomaler Aortenursprung der linken Koronararterie; AAORCA = anomaler Aortenursprung der rechten Koronararterie; ACAPA = Fehlabgang einer Koronararterie aus der Lungenarterie; ALCAPA = Abgang der linken Koronararterie aus der Lungenarterie, Bland-White-Garland-Syndrom; ARCAPA = Fehlabgang der rechten Koronararterie aus der Lungenarterie.

<sup>a</sup>Die Hochrisikoanatomie umfasst Merkmale wie einen intramuralen Verlauf, schlitzartiges Ostium, spitzwinkliger Abgang, Abgang >1 cm über dem sinotubulären Übergang.









# ESC

European Society  
of Cardiology

© 2020 European Society of Cardiology

Diese Pocket-Leitlinie darf in keiner Form, auch nicht auszugsweise, ohne ausdrückliche Erlaubnis der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie - Herz- und Kreislaufforschung e.V. vervielfältigt oder übersetzt werden.

**Dieser Kurzfassung liegen die „2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease (ACHD)“ in der zum Zeitpunkt der Erstellung der Pocket-Leitlinie aktuellen Version zugrunde.**

**European Heart Journal; 2020 - doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554**

**Korrekturen und Aktualisierungen sind unter [www.escardio.org/guidelines](http://www.escardio.org/guidelines) verfügbar.**

Herausgeber ist der Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie - Herz- und Kreislaufforschung e.V.; bearbeitet wurden die Leitlinien im Auftrag der Kommission für Klinische Kardiovaskuläre Medizin.

**Haftungsausschluss:** Die von der DGK adaptierten ESC-Leitlinien geben die Ansichten der ESC/DGK wieder und wurden unter sorgfältiger Prüfung der wissenschaftlichen und medizinischen Erkenntnisse und der zum Zeitpunkt ihrer Datierung verfügbaren Evidenz erstellt.

Die DGK ist nicht verantwortlich für Widersprüche, Diskrepanzen und/oder Uneindeutigkeiten zwischen den DGK-Leitlinien und anderen von den zuständigen Gesundheitsinstitutionen veröffentlichten offiziellen Empfehlungen oder Leitlinien, insbesondere in Bezug auf gebotene Maßnahmen zur Gesundheitsversorgung oder auf Behandlungsstrategien. Die Angehörigen der Heilberufe werden ermutigt, die DGK-Leitlinien bei der Ausübung ihrer klinischen Diagnosen sowie bei der Festlegung und Umsetzung präventiver, diagnostischer oder therapeutischer medizinischer Strategien umfänglich zu berücksichtigen. Die DGK-Leitlinien heben jedoch in keiner Weise die individuelle Verantwortung der Angehörigen der Heilberufe auf, angemessene und sachgerechte Entscheidungen unter Berücksichtigung des Gesundheitszustands des einzelnen Patienten und gegebenenfalls in Absprache mit diesem und dem Pflegepersonal des Patienten zu treffen. Die DGK-Leitlinien befreien die Angehörigen der Heilberufe auch nicht davon, die einschlägigen offiziellen aktualisierten Empfehlungen oder Leitlinien der zuständigen Gesundheitsinstitutionen sorgfältig und umfassend zu berücksichtigen, um den Fall jedes einzelnen Patienten im Lichte der wissenschaftlichen Erkenntnisse und gemäß den jeweiligen einschlägigen ethischen und beruflichen Pflichten zu behandeln. Ebenso liegt es in der Verantwortung der Angehörigen der Heilberufe, die zum Zeitpunkt der Verordnung geltenden Regeln und Vorschriften für Arzneimittel und Medizinprodukte zu beachten und sich vor einer klinischen Entscheidung zu vergewissern, ob die Pocket-Leitlinie zwischenzeitlich aktualisiert wurde.



**Deutsche Gesellschaft für Kardiologie –  
Herz- und Kreislaufforschung e.V.  
*German Cardiac Society***

Grafenberger Allee 100 · D-40237 Düsseldorf  
Tel.: +49 (0)211600692-0 · Fax: +49 (0)211600692-10  
E-Mail: info@dgk.org · Internet: www.dgk.org

[www.escardio.org](http://www.escardio.org) / [www.dgk.org](http://www.dgk.org)

Börm Bruckmeier Verlag GmbH  
978-3-89862-323-0



9 783898 623230