

Kardiologie 2021 · 15:248–253
<https://doi.org/10.1007/s12181-021-00460-1>
 Angenommen: 28. Januar 2021
 Online publiziert: 4. März 2021
 © Deutsche Gesellschaft für Kardiologie - Herz- und Kreislaufforschung e.V. Published by Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von Springer Nature - all rights reserved 2021



H. Baumgartner¹ · I. Dähnert² · G. P. Diller¹ · P. C. Schulze^{3,5} · C. Walther⁴

¹Klinik für Kardiologie III: Angeborene Herzfehler (EMAH) und Klappererkrankungen, Universitätsklinikum Münster, Münster, Deutschland

²Universitätsklinik für Kinderkardiologie und EMAH-Zentrum, Herzzentrum Leipzig, Universität Leipzig, Leipzig, Deutschland

³Klinik für Innere Medizin I, Kardiologie, Angiologie, Internistische Intensivmedizin, Universitätsklinikum Jena, Jena, Deutschland

⁴Medizinische Klinik III: Kardiologie, Angiologie und Nephrologie, Universitätsklinikum Frankfurt, Frankfurt, Deutschland

⁵Kommission für Klinische Kardiovaskuläre Medizin, Deutsche Gesellschaft für Kardiologie, Düsseldorf, Deutschland

Kommentar zu den Leitlinien (2020) der European Society of Cardiology zum Management von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler

Vorbemerkungen

Im Rahmen der Online-ESC(European Society of Cardiology)-Jahrestagung 2020 wurde die neue Leitlinie (LL) der ESC zur Behandlung von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler präsentiert und gleichzeitig im *European Heart Journal* publiziert [1]. Umfangreiche neue Daten, die seit der letzten Ausgabe 2010 [2] zur Verfügung stehen, haben eine Neuauflage erforderlich gemacht. Wie auch in anderen aktualisierten ESC-LL wurde für das Dokument ein neues Format gewählt, das den Bedürfnissen der Leser bzw. Anwender besonders entgegenkommen soll. Das Leitliniendokument selbst wurde relativ kurz gehalten und fokussiert auf die Empfehlungen zur Evaluierung und Behandlung von Patienten mit angeborenen Herzfehlern. Für weitere Details wird auf das ESC-Textbook [3] verwiesen. Eine deutsche

Aus Gründen der besseren Lesbarkeit und Verständlichkeit der Texte wird in Springer-Publikationen in der Regel das generische Maskulinum als geschlechtsneutrale Form verwendet. Diese Form impliziert immer alle Geschlechter.

Pocket-LL, die eine genaue Übersetzung der ESC-Pocket-LL ist, wird von der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie zur Verfügung gestellt.

Naturgemäß stehen für Behandlung angeborener Herzfehler keine randomisierten Studien zur Verfügung. Die Empfehlungen beruhen auf Beobachtungsstudien und Registerdaten sowie Expertenkonsens, sodass der Evidenzgrad für die Empfehlungen in dieser Leitlinie in der Regel C ist.

Die wesentlichen inhaltlichen Änderungen der Empfehlungen im Vergleich zu 2010 sollen im Weiteren zusammengefasst und erläutert werden.

Erwachsene mit angeborenem Herzfehler (EMAH) präsentieren sich zunehmend auch in fortgeschrittenem Alter, der Terminus „Grown-up Congenital Heart Disease“ (GUCH) wurde daher nicht mehr als adäquat erachtet und durchgehend durch den auch international üblichen Begriff „Adult Congenital Heart Disease“ (ACHD) ersetzt. Das betrifft übrigens auch den Namen der entsprechenden ESC-Arbeitsgruppe. Der deutsche Begriff EMAH (Erwachsene mit angeborenem Herzfehler) ist adäquat

und wird auch in der Musterweiterbildungsordnung der Bundesärztekammer verwendet.

Neue Konzepte

Neue Konzepte im Vergleich zur Version aus 2010 umfassen unter anderem eine Klassifikation der Erkrankungskomplexität (■ Tab. 1); eine Definition der personellen Voraussetzungen für ein überregionales EMAH-Zentrum; die zunehmende Rolle von Biomarkern in der Risikostratifizierung; detaillierte und spezifische Empfehlungen für das Arrhythmienmanagement; spezifischere bzw. angepasste Empfehlungen zur pulmonalarteriellen Hypertonie (PAH); Empfehlungen zur Anwendung antithrombotischer Therapie; Überlegungen zu Patienten im fortgeschrittenen Erwachsenenalter sowie „Advance Care Planning“; Klassifizierung von Patientinnen mit hohem und sehr hohem Risiko für eine Schwangerschaft; Ausweitung des Kapitels zu Marfan-Syndrom auf weitere hereditäre Aortopathien, Turner-Syndrom und bikuspidale Aortenklappe und die zunehmende Rolle der Katheterintervention in der Be-

Tab. 1 Klassifikation der Komplexität von angeborenen Herzfehlern

LEICHT	Isolierte angeborene Aortenklappenstenose, bikuspidale Aortenklappe	
	Isolierte angeborene Mitralklappenerkrankung (ausgenommen Parachute-Klappe und Segelcleft)	
	Leichte isolierte Pulmonalstenose (infundibulär, valvulär, supra-valvulär)	
	Isolierter kleiner ASD, VSD oder offener Duktus	
	Korrigierter Vorhofseptumdefekt vom Sekundumtyp, Sinus-venosus-Defekt, VSD oder offener Duktus ohne Rest- oder Folgebefunde wie Ventrikelvergrößerung, Ventrikeldysfunktion oder erhöhtem Pulmonaldruck	
MITTELGRADIG (Korrigiert und unkorrigiert, wo nicht spezifiziert, alphabetisch geordnet)	Abgang einer Koronararterie aus der Pulmonalarterie	
	Abgang einer Koronararterie aus dem entgegengesetzten Sinus	
	Aortenisthmusstenose	
	Aortenstenose – subvalvulär oder supra-valvulär	
	ASD vom Sekundumtyp, mittelgroß oder groß ohne Pulmonalgefäßkrankung	
	AVSD, partiell oder komplett, einschließlich ASD vom Primumtyp, ohne Pulmonalgefäßkrankung	
	Doppelt gekammerter rechter Ventrikel	
	Ebstein-Anomalie	
	Fallotsche Tetralogie – korrigiert	
	Fehlmündende Lungenvenen (partiell oder komplett)	
	Marfan-Syndrom und ähnliche hereditäre Aortopathien, Turner-Syndrom	
	Offener Ductus arteriosus, mittelgroß oder groß, unkorrigiert ohne Pulmonalgefäßkrankung	
	Periphere Pulmonalstenose	
	Pulmonalstenose (infundibulär, valvulär, supra-valvulär), mittel- oder hochgradig	
	Sinus-Valsalva-Aneurysma/Fistel	
	Sinus-venosus-Defekt	
	Transposition der großen Arterien nach arterieller Switchoperation	
	VSD mit assoziierten Pathologien (ausgenommen Pulmonalgefäßkrankung) und/oder mittelgroß oder groß	
	SCHWER (Korrigiert und unkorrigiert, wo nicht spezifiziert, alphabetisch geordnet)	Alle Herzfehler (korrigiert oder unkorrigiert) mit Pulmonalgefäßkrankung (einschließlich Eisenmenger-Syndrom)
		Alle zyanotischen Herzfehler (unoperiert oder palliiert)
Fontan-Zirkulation		
Pulmonalatresie (alle Formen)		
Transposition der großen Arterien (ausgenommen Patienten mit arterieller Switchoperation)		
Truncus arteriosus		
Unterbrochener Aortenbogen		
Ventrikel mit doppeltem Auslass („double outlet“)		
Andere komplexe Abnormitäten von AV und ventrikuloarterieller Verbindung (z. B. Crisscross-Herz, Heterotaxiesyndrome, Ventrikelinversion)		

ASD atrialer Septumdefekt, AV atrioventrikulär, AVSD atrioventrikulärer Septumdefekt, VSD Ventrikelseptumdefekt

handlung von EMAH. Neu ist auch ein Kapitel zur Behandlung von Koronaranomalien.

Versorgungsstrukturen

Die LL stellt besonders heraus, dass es sich bei angeborenen Herzfehlern in der Regel um eine lebenslange Erkrankung handelt (Abb. 1), die eine Nachbeobachtung in Expertenhand erforder-

dert, um durch zeitgerechte Erkennung und Adressierung von interventionsbedürftigen Problemen einen optimalen Langzeitverlauf zu erreichen. Es wird empfohlen, dass alle EMAH zumindest einmal in einem spezialisierten Zentrum gesehen werden. Dabei soll dann festgelegt werden, in welchen Intervallen und insbesondere welchen Strukturen die Patienten kontrolliert werden sollen: ausschließlich in spezialisierter Hand (EMAH-Zentren und zertifizierte Kardiologen/Kinderkardiologen), gemeinsam von EMAH Spezialisten und nicht spezialisierten Kardiologen im Wechsel oder primär von nicht spezialisierten Kardiologen mit Zugang zu spezialisierter Behandlung bei entsprechendem Bedarf. Das ist insbesondere deshalb wichtig, weil selbst von der Anatomie her „einfache“ Herzfehler unter Umständen Expertenbetreuung erfordern, wie z. B. ein Vorhofseptumdefekt mit PAH. Die LL nimmt damit Empfehlungen auf, die in einer Konsensuspublikation der ESC Working Group vorgeschlagen wurden [4], die auch detailliert die Voraussetzungen für überregionale EMAH-Zentren und für die EMAH-Weiterbildung definiert. Diese Empfehlungen stimmen in weiten Teilen mit den in Deutschland von den Fachgesellschaften entwickelten Kriterien für die Zertifizierung von EMAH-Zentren und EMAH-Spezialisten überein [5, 6]. Tatsächlich wurden mittlerweile in Deutschland bereits 20 überregionale Zentren, 3 regionale Zentren und 8 Praxen zertifiziert [7]. Die Zahl der Zentren erscheint für die Größe der Population prinzipiell adäquat. Erschreckend ist allerdings, dass eine aktuelle populationsbasierte Studie auf Basis von Versicherungsdaten zeigt, dass auch in Deutschland gut die Hälfte der EMAH-Patienten nicht nur nicht von zertifizierten EMAH-Kardiologen, sondern gar nicht von Kardiologen nachkontrolliert wird, was mit einer erhöhten Sterblichkeit und Komplikationsrate verbunden ist [8]. Es bleiben also auch in Deutschland Versorgungsdefizite, für deren Behebung insbesondere eine Bewusstseins-schärfung bei Allgemeinmedizinerinnen und den Patienten selbst erforderlich scheint.

Diagnostik

Im Bereich der Diagnostik bleibt die Echokardiographie bei der Bildgebung die erste Wahl; die kardiale Magnetresonanztomographie hat aber große Bedeutung erlangt, insbesondere für die Quantifizierung von Volumina und Funktion des rechten Ventrikels und bei univentrikulärem Herzen, Evaluierung des rechtsventrikulären Ausflusstrakts, Quantifizierung der Pulmonalklappeninsuffizienz, Evaluierung von Pulmonalarterien, Pulmonalvenen, Aorta, Kollateralgefäßen, arteriovenösen Malformationen, intra- und extrakardialen Raumforderungen, Myokardperfusion und Narben sowie für die Quantifizierung von Flussvolumina. Die Computertomographie hat ebenfalls ihren Platz: z. B. bei der Evaluation der Dimensionen von Klappen, großen Gefäßen und Koronararterien sowie Kollateralen und arteriovenösen Malformationen.

Die Spiroergometrie spielt eine wichtige Rolle in der Verlaufsbeobachtung und Entscheidung für den Interventionszeitpunkt. Die invasive Untersuchung ist hauptsächlich reserviert für spezifische anatomische und pathophysiologische Fragestellungen. Sie ist zwingend empfohlen bei Hinweisen auf eine Druckerhöhung im kleinen Kreislauf, zur Bestimmung des Pulmonalgefäßwiderstands. Die Schwelle zur invasiven Untersuchung sollte bei Fontan-Patienten besonders niedrig sein, sobald im Verlauf irgendwelche klinischen Änderungen auftreten.

Katheterinterventionelle Behandlung

Die Bedeutung der katheterinterventionellen Behandlung hat über die Jahre stark zugenommen. Soweit von der Anatomie geeignet, wurde sie die Therapie der Wahl bei Vorhofseptumdefekt und offenem Ductus arteriosus. Neu in der Leitlinie wird sie auch bei ausgewählten Patienten mit Ventrikelseptumdefekt als Alternative zur Operation hervorgehoben – insbesondere bei Restdefekten nach Operation, bei chirurgisch schlecht zugänglichen bzw. zentral lokalisierten muskulären Defekten. Bei Patienten mit

Kardiologie 2021 · 15:248–253 <https://doi.org/10.1007/s12181-021-00460-1>

© Deutsche Gesellschaft für Kardiologie - Herz- und Kreislaufforschung e.V. Published by Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von Springer Nature - all rights reserved 2021

H. Baumgartner · I. Dähnert · G. P. Diller · P. C. Schulze · C. Walther

Kommentar zu den Leitlinien (2020) der European Society of Cardiology zum Management von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler

Zusammenfassung

Seit der letzten Herausgabe von Leitlinien zur Behandlung von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler durch die European Society of Cardiology (ESC) im Jahr 2010 sind umfangreiche neue Daten publiziert worden, die eine Neuauflage des Dokuments erforderlich gemacht haben. Dies betrifft insbesondere die katheterinterventionelle Behandlung von Herzfehlern, die Risikostratifizierung mit Hinblick auf den optimalen Zeitpunkt für Intervention und Re-

Intervention, aber auch die medikamentöse Therapie und die Versorgungsstrukturen. Der vorliegende Kommentar fasst die wesentlichen Neuerungen zusammen und nimmt Bezug auf Besonderheiten in Deutschland.

Schlüsselwörter

Angeborener Herzfehler · Erwachsenenalter · Therapie · Leitlinie

Comments on the guidelines (2020) of the European Society of Cardiology on management of adults with congenital heart disease

Abstract

Since the previous version of the guidelines on the management of adults with congenital heart disease were provided by the European Society of Cardiology (ESC) in 2010, extensive new data have been published. This made a revision of the document necessary. This is particularly the case for catheter interventional treatment of congenital heart defects, the risk stratification with respect

to optimal timing of interventions and re-interventions as well as medical treatment and organization of care. These comments summarize the essential new aspects and address specifics for Germany.

Keywords

Congenital heart disease · Adult age · Treatment · Guidelines

nicht nativem rechtsventrikulärem Ausflusstrakt (Homograft, bovine Jugularvenengrafts, Bioprothesen/Conduits) wird bei Notwendigkeit einer Re-Intervention und anatomischer Eignung die katheterinterventionelle Klappenimplantation als bevorzugte Modalität empfohlen, v. a. um über die Lebenszeit hin die Zahl der operativen Eingriffe zu reduzieren.

Arrhythmien

Im Bereich des Arrhythmie-Managements hebt die Leitlinie besonders hervor, wie wichtig es bei der Behandlung ist, die Ursachen, Mechanismen und die Anatomie des zugrunde liegenden Herzfehlers richtig zu verstehen. Besonders betont wird die Wichtigkeit des multidisziplinären Zugangs zur op-

timalen Therapie vor oder zusammen mit interventionellen und chirurgischen Eingriffen. Weiterhin die frühzeitige Katheterablation als Alternative zu einer langzeitigen medikamentösen Therapie von symptomatischen supraventrikulären und ventrikulären Tachykardien (VT). Voraussetzung ist, dass die Eingriffe in Zentren mit spezieller Erfahrung durchgeführt werden. Es wird auch empfohlen, die Ablation des VT-bezogenen anatomischen Isthmus bei korrigierter Fallotscher Tetralogie vor einem katheterinterventionellen oder chirurgischen Eingriff zu erwägen, da diese den späteren Zugang zum Substrat einschränken können. Die EMAH-spezifischen Indikationen für eine primärprophylaktische ICD-Implantation bleiben schwierig. Die meisten Daten liegen für Patienten mit

Angeborener Herzfehler - eine lebenslange chronische Erkrankung

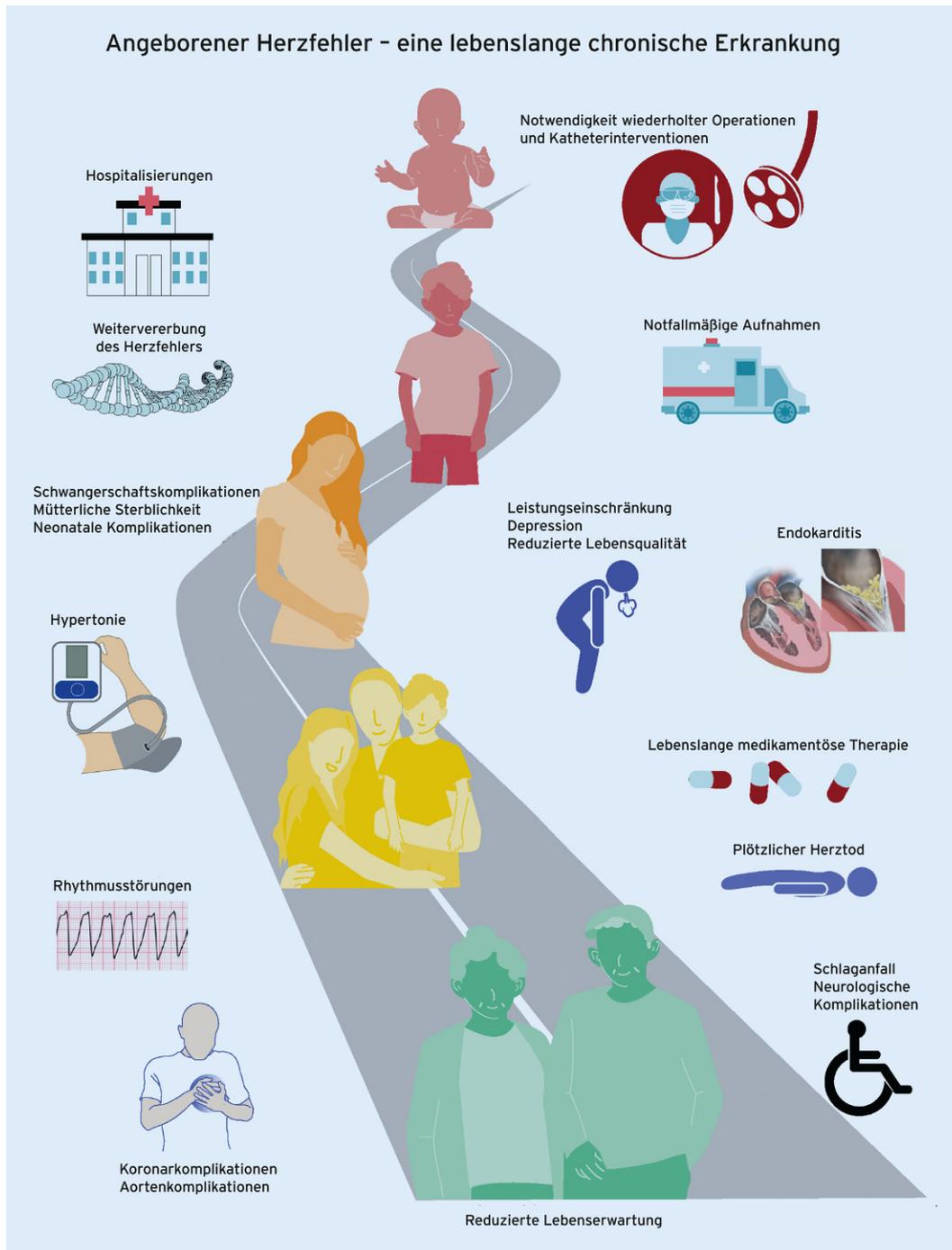


Abb. 1 ◀ Angeborener Herzfehler – eine lebenslange chronische Erkrankung. (Übersetzte Variante der „central figure“ der ESC(European Society of Cardiology)-Leitlinie [1])

korrigierter Fallotscher Tetralogie vor. Hier sollte sie erwogen werden, wenn bei Patienten mehrere Risikofaktoren wie eine linksventrikuläre Dysfunktion, nicht anhaltende, symptomatische VTs, QRS-Dauer ≥ 180 ms, extensive Narben im rechten Ventrikel oder induzierbare VTs vorliegen.

Pulmonale Hypertonie

Die pulmonale Hypertonie (PH) ist ein wichtiger prognostischer Faktor bei EMAH und benötigt hohe Aufmerksamkeit im Fall einer Schwangerschaft, vor kardialen Interventionen und vor größeren nichtkardialen Operationen. Die präkapilläre PH ist nun neu mit einem Pulmonalarterienmitteldruck (PAPm)

> 20 mm Hg, einem Wedgemitteldruck (PCW) ≤ 15 mm Hg und einem Pulmonalgefäßwiderstand (PVR) ≥ 3 Wood-Einheiten (WE) definiert [9]. Die neue Leitlinie hebt besonders die Wichtigkeit einer sorgfältigen hämodynamischen Evaluierung mit der Unterscheidung zwischen präkapillärer PH (PAH), isolierter postkapillärer PH (PAPm > 20 mm Hg, PCW > 15 mm Hg und PVR < 3 WE)

und der Kombination aus beiden. Alle 3 Formen können bei EMAH auftreten und haben ganz unterschiedliche Konsequenzen für Behandlungsoptionen. Bezüglich der medikamentösen Behandlung der PAH bei Patienten mit einfachen korrigierten Shuntvitien wurden die Empfehlungen an die ESC-PH-Leitlinie angeglichen. Bei Eisenmenger-Patienten mit reduzierter Belastbarkeit – definiert als 6-min-Gehtest < 450 m – sollte initial eine Monotherapie mit Endothelinrezeptorantagonisten erwogen werden, gefolgt von einer Kombinationstherapie, wenn der Effekt unbefriedigend ist oder im Verlauf eine Verschlechterung eintritt.

Schwangerschaft

Bei Frauen mit angeborenem Herzfehler sollen eine Risikostratifizierung und Beratung unbedingt vor Eintritt einer Schwangerschaft erfolgen. Obwohl von vielen Patienten eine Schwangerschaft gut toleriert wird, müssen die Patientinnen mit erhöhtem Risiko frühzeitig identifiziert werden. Von einer Schwangerschaft muss definitiv abgeraten werden bei PAH, schwerer linksventrikulärer Dysfunktion (Auswurfraction $< 30\%$ oder NYHA-Klasse III–IV), systemischem rechtem Ventrikel mit moderat bis schwer reduzierter Funktion, Fontan-Patientinnen mit Komplikation im Verlauf, schwerer symptomatischer Aortenstenose, schwerer Mitralstenose oder signifikanter (Re-)Koarktation sowie schwerer Aortendilatation, wobei die Grenzwerte für die Aortengröße von der zugrunde liegenden Erkrankung abhängen. Die Leitlinie hebt auch die Wichtigkeit für eine ggf. adäquate Kontrazeption und genetische Beratung hervor und gibt entsprechende Empfehlungen.

Empfehlungen für einzelne Herzfehler

Die detaillierten Empfehlungen für die einzelnen Herzfehler wurden auf Basis neuer Daten und Erfahrungen seit 2010 in vieler Hinsicht entsprechend adaptiert. Einige besonders wichtige Änderungen sollen hier hervorgehoben werden.

Verschluss von Shuntvitien

Die Entscheidung zum Verschluss von Shuntvitien bei Bestehen einer PAH bleibt komplex. Es ist offensichtlich, dass sowohl Nutzen wie Schädigung durch einen Verschluss möglich sind und daher eine sehr sorgfältige Abklärung in Expertenhand vor einer Entscheidung gefordert werden muss. Die neue Leitlinie empfiehlt daher bei Patienten mit Shuntvitien und nichtinvasiv erhobenen Hinweisen auf eine Erhöhung des Pulmonalarteriendrucks unbedingt eine sorgfältige invasive Abklärung mit Bestimmung des PVR. Eine Klasse-I-Empfehlung für einen Shuntverschluss erfordert bei allen Vitien den Ausschluss einer PAH – definiert als $PVR < 3$ WE. Ebenso sollte bei allen Formen von Shuntvitien kein Verschluss durchgeführt werden (Klasse-III-Empfehlung), wenn eine Eisenmenger-Physiologie vorliegt oder bei Patienten mit PAH und noch normaler Sauerstoffsättigung in Ruhe eine Untersättigung bei Belastung nachgewiesen werden kann. Bei Patienten mit PAH, aber $PVR < 5$ W und signifikantem Links-Rechts-Shunt (Flussverhältnis $> 1,5$) sollte ein Verschluss erwogen werden, da Studiendaten zeigen, dass die Patienten vom Verschluss nach wie vor profitieren, wenn auch weniger als Patienten ohne PAH. Die Empfehlungen für Patienten mit PAH, die diese Kriterien nicht erfüllen, unterscheiden sich je nachdem, ob der Shunt prä- oder posttrikuspidal besteht. Bei Vorhofseptumdefekt und einem $PVR \geq 5$ WE sollte primär eine PAH-Therapie eingeleitet werden. Nur wenn darunter der PVR unter 5 WE sinkt und ein signifikanter Links-Rechts-Shunt (Flussverhältnis $> 1,5$) besteht, kann ein Verschluss – aber selbst dann nur mit einem fenestrierten Device – erwogen werden. Ansonsten sollte definitiv nicht verschlossen werden (Klasse III).

Bei Patienten mit Ventrikelseptumdefekt oder offenem Duktus und $PVR \geq 5$ WE, aber ohne Eisenmenger-Syndrom oder Untersättigung unter Belastung, kann ein Verschluss noch erwogen werden, aber nur nach sehr sorgfältiger Abklärung in entsprechenden Expertenzentren.

In Anbetracht der Erkenntnis, dass ein gewisses Ausmaß an Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene bei Linksherzerkrankung mit erhöhtem Füllungsdruck einen positiven Effekt auf den Verlauf der Herzinsuffizienz haben kann, empfiehlt die Leitlinie für Patienten mit Vorhofseptumdefekt und gleichzeitiger linksventrikulärer Dysfunktion eine sorgfältige hämodynamische Abklärung einschließlich Ballonokklusion, um Vor- und Nachteile eines Shuntverschlusses abzuwägen und dann zwischen komplettem Verschluss, einem fenestrierten Verschluss und Belassung des Defektes ohne Intervention zu entscheiden.

Linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion

Die Definition einer schweren linksventrikulären Ausflusstraktobstruktion wurde unabhängig von der Lokalisation der Obstruktion mit einem mittleren Gradienten ≥ 40 mm Hg vereinheitlicht und konsistent mit jener für die valvuläre Aortenstenose gemacht. Für die Indikation zur Intervention ist die Lokalisation von kritischer Bedeutung, da die Schwelle dazu niedriger gesetzt werden kann, wenn keine künstliche Klappe mit den entsprechenden Folgeproblemen erforderlich ist.

Die Empfehlungen zur Intervention bei valvulärer Aortenstenose und -insuffizienz sowie linksseitiger atrioventrikulärer Klappeninsuffizienz wurden weitgehend an die ESC-LL für Klappenerkrankungen adaptiert.

Koarktation

Bei Patienten mit Koarktation und Re-Koarktation sollte der nichtinvasive Gradient von ≥ 20 mm Hg durch eine invasive Messung bestätigt werden. Wenn dies der Fall ist, sollte selbst bei normotensiven Patienten eine Intervention erwogen werden, wenn sie mittels Katheter möglich ist. Prinzipiell ist die Katheterintervention bei anatomischer Eignung Modalität der Wahl. Bei hypertonen Patienten sollte eine Intervention auch ohne signifikanten Gradienten erwogen werden, wenn morphologisch eine $\geq 50\%$ Stenose vorliegt.

Fallotsche Tetralogie

Bei asymptomatischen Patienten mit korrigierter Fallotscher Tetralogie und relevanter Pulmonalinsuffizienz werden die Indikationen für eine Intervention im rechtsventrikulären Ausflusstrakt weiterhin kontrovers beurteilt. Konsens wurde gefunden, dass sie erwogen werden sollte, wenn eine progrediente rechtsventrikuläre Dilatation mit einem endsystolischen Volumenindex $\geq 80 \text{ ml/m}^2$ und/oder enddiastolischem Index $\geq 160 \text{ ml/m}^2$ und/oder eine progrediente, zumindest moderate Trikuspidalinsuffizienz gefunden werden.

Fontan-Operation

Bei Patienten mit Fontan-Kreislauf müssen anhaltende atriale Arrhythmien mit schneller atrioventrikulärer Überleitung als medizinischer Notfall betrachtet werden und umgehend mit elektrischer Kardioversion terminiert werden. Eine Antikoagulation ist in jedem Fall bei Bestehen oder anamnestisch vorhandenen atrialen Thromben, atrialen Arrhythmien oder thromboembolischen Ereignissen indiziert. Von einer Schwangerschaft sollte dringend abgeraten werden, wenn bereits (wie auch immer geartete) Komplikation aufgetreten sind. Die Schwelle für eine invasive Abklärung sollte niedrig sein. Sie wird empfohlen, wenn Ödeme, neue Rhythmusstörungen oder Hämoptysen auftreten, die Belastbarkeit abnimmt oder die arterielle Sauerstoffsättigung sinkt. Bei Patienten mit Arrhythmien sollten proaktiv elektrophysiologische Abklärung und, wo möglich, Ablation erwogen werden. Bei ausgewählten Patienten mit erhöhter PVR kann eine spezifische PAH-Therapie erwogen werden.

Es gibt noch eine Reihe weiterer Details, die im Rahmen dieses Dokuments nicht abgedeckt werden können. Wir empfehlen daher für alle mit der Betreuung dieser Patientengruppe Befassten das Studium der gesamten Originalversion der Leitlinie [1].

Korrespondenzadresse



Prof. Dr. H. Baumgartner
Klinik für Kardiologie III: Angeborene Herzfehler (EMAH) und Klappenerkrankungen, Universitätsklinikum Münster Albert-Schweitzer-Campus 1, Gebäude 1, 48149 Münster, Deutschland
helmut.baumgartner@ukmuenster.de

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. Den Interessenkonflikt der Autoren finden Sie online auf der DGK-Homepage unter <http://leitlinien.dgk.org> bei der entsprechenden Publikation.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

Literatur

1. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, Lung B, Kluijn J, Lang IM, Meijboom F, Moons P, Mulder BJM, Oechslin E, Roos-Hesselink JW, Schwertmann M, Sondergaard L, Zeppenfeld K, ESC Scientific Document Group (2020) 2020 ESC guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554>
2. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, Gatzoulis MA, Gohlke-Baerwolf C, Kaemmerer H, Kilner P, Meijboom F, Mulder BJ, Oechslin E, Oliver JM, Serraf A, Szatmari A, Thaulow E, Vouhe PR, Walma E (2010) ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 31:2915–2957
3. Deanfield J (2018) Congenital heart disease in children and adults. In: Camm AJ, Lüscher TF, Maurer G, Serruys PW (Hrsg) *The ESC textbook of cardiovascular medicine*, 3. Aufl. Oxford University Press, Oxford, New York, 5737–840
4. Baumgartner H, Budts W, Chessa M, Deanfield J, Eicken A, Holm J, Iserin L, Meijboom F, Stein J, Szatmari A, Trindade PT, Walker F (2014) Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of “Grown-up Congenital Heart Disease” in Europe: a position paper of the Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 35:686–690
5. Kaemmerer H, Bauer U, de Haan F, Flesch J, Gohlke-Bärwolf C, Hagl S, Hess J, Hofbeck M, Kallfelz HC, Lange PE, Nock H, Schirmer KR, Schmaltz AA, Tebbe U, Weyand M, Breithardt G (2011) Recommendations for improving the quality of the interdisciplinary medical care of grown-ups with congenital heart disease (GUCH). *Int J Cardiol* 150:59–64
6. Hess J, Bauer U, de Haan F, Flesch J, Gohlke-Baerwolf C, Hagl S, Hofbeck M, Kaemmerer H, Kallfelz HC, Lange PE, Nock H, Schirmer KR, Schmaltz AA, Tebbe U, Weyand M, Breithardt G (2011) Recommendations for adult and paediatric cardiologists on obtaining additional qualification in “Adults with Congenital Heart Disease” (ACHD). *Int J Cardiol* 149:186–191
7. Seidel L, Nebel K, Achenbach S, Bauer U, Ewert P, Freilinger S, Gundlach U, Kaemmerer H, Nagdyman N, Oberhoffer R, Pieper L, Reinhard W, Sanftenberg L, Schelling J, Weyand M, Neidenbach R (2020) Facts about the general medical care of adults with congenital heart defects: experience of a tertiary care center. *J Clin Med* 9:1943
8. Diller GP, Orwat S, Lammers AE, Radke RM, De-Torres-Alba F, Schmidt R, Marschall U, Bauer UM, Gerß J, Bronstein L, Kaleschke G, Baumgartner H (submitted) Impact of specialist versus primary medical care on morbidity and mortality of adults with congenital heart disease—alarming data from a population based study
9. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M, Williams PG, Souza R (2019) Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 53(1):1801913