

Kardiologie 2023 · 17:219–233
<https://doi.org/10.1007/s12181-023-00616-1>
 Angenommen: 28. April 2023
 Online publiziert: 4. Juli 2023
 © Deutsche Gesellschaft für Kardiologie - Herz- und Kreislaufforschung e.V. Published by Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von Springer Nature - all rights reserved 2023



„Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern“: Aktuelle Herausforderung in der medizinischen Versorgung Teil I: Versorgungsstruktur und Problematik, Herzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen

Positionspapier der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie

Harald Kaemmerer¹ · Stephan Balduş² · Helmut Baumgartner³ · Felix Berger⁴ · Fokko de Haan⁵ · Stefan Frantz^{6,11} · Dirk Loßnitzer⁷ · Anselm Uebing⁸ · Corinna Leberherz⁹ · Michael Weyand¹⁰ · Gerhard Paul Diller³

¹ Internationales Zentrum für Erwachsene mit angeborenem Herzfehler, Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum München, Klinik an der Technischen Universität München, München, Deutschland; ² Medizinische Fakultät und Uniklinik Köln, Klinik III für Innere Medizin, Universität zu Köln, Köln, Deutschland; ³ Klinik für Kardiologie III: angeborene Herzfehler (EMAH) und Klappenerkrankungen, Universitätsklinikum Münster, Albert-Schweitzer-Campus 1, Münster, Deutschland; ⁴ Deutsches Herzzentrum der Charité, Klinik für Angeborene Herzfehler-Kinderkardiologie, Charité-Campus Virchow Klinikum, Berlin, Deutschland; ⁵ Historisches Archiv, Deutsche Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e. V., Düsseldorf, Deutschland; ⁶ Medizinische Klinik und Poliklinik I, Universitätsklinikum Würzburg, Würzburg, Deutschland; ⁷ Klinik für Kardiologie, Angiologie und Pneumologie, Klinik für Kinderkardiologie/angeborene Herzfehler, Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland; ⁸ Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Kiel, Deutschland; ⁹ Medizinische Klinik I – Kardiologie, Angiologie, Internistische Intensivmedizin, Universitätsklinikum Aachen, Aachen, Deutschland; ¹⁰ Herzchirurgische Klinik, Universitätsklinikum Erlangen, Erlangen, Deutschland; ¹¹ Kommission für Klinische Kardiovaskuläre Medizin, Deutsche Gesellschaft für Kardiologie, Düsseldorf, Deutschland

Präambel

Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (AHF) subsumieren eines der komplexesten Patientenkollektive der kardiovaskulären Medizin. Fortschritte in der Diagnostik und Therapie waren in den letzten Jahren sprunghaft und haben Zeitpunkt und Art der Diagnostik sowie die Behandlungspfade verändert.

Dieses Positionspapier soll den aktuellen Stand des Wissens für die prävalentesten Krankheitsbilder dieser Patientengruppe aufzeigen, ohne den Anspruch auf Vollständigkeit des gesamten Feldes und aller auf dem Gebiet der AHF gewonnenen Erkenntnisse zu haben.

Dieses Positionspapier ist eine Stellungnahme der DGK, die den gegenwärtigen Erkenntnisstand widerspiegelt und eine Hilfestellung zur Entscheidungsfindung bei der Betreuung von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler (EMAH) bieten soll.

Es werden bisher publizierte, relevante Studien herangezogen, zwischenzeitlich gelöste Fragen beantwortet, aber auch bislang ungelöste Probleme aufgezeigt. Wie auch schon in den existierenden EMAH-Leitlinien beschrieben, ist die Datenlage auf diesem speziellen Gebiet der Kardiologie noch immer so gering, dass auch in dem vorliegenden Positionspapier auf eine systematische Literaturrecherche verzichtet wurde.

Der Verlag veröffentlicht die Beiträge in der von den Autorinnen und Autoren gewählten Genderform. Bei der Verwendung des generischen Maskulinums als geschlechtsneutrale Form sind alle Geschlechter impliziert.



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

Bei den zitierten Arbeiten handelt es sich aber fast immer um retrospektive Beobachtungsstudien, Registerdaten oder Expertenmeinungen, die dem Evidenzgrad C entsprechen.

Falls vorhanden, gibt das Positionspapier Empfehlungen und Evidenzgrade, für welche Patienten ein diagnostisches und/oder therapeutisches Verfahren infrage kommt. Die Einteilung der Empfehlungs- und Evidenzgrade (■ Tab. 1 und 2) erfolgt nach der internationalen Klassifikation der DGK [1].

Zu betonen ist schlussendlich, dass dieses Positionspapier eine fallbasierte, individualisierte ärztliche Evaluation mit Anpassung von Diagnostik und Therapie in Abhängigkeit von der spezifischen Situation *nicht* ersetzt.

Versorgungsstruktur und Problematik der EMAH-Versorgung

Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) bedürfen – insbesondere, wenn komplexe Herzfehler bestehen – einer besonderen ärztlichen Betreuung [2, 3]. Begründet ist dies durch die Vielfalt der AHF sowie die Verschiedenartigkeit der Behandlungsmöglichkeiten und -formen mit entsprechend variablen natürlichen und postinterventionellen oder postoperativen Verläufen. Hinzu kommt, dass im Erwachsenenalter erworbene kardiovaskuläre Krankheitsbilder wie Bluthochdruck, koronare Herzkrankheit oder erworbene Herzklappenfehler, aber auch Stoffwechselstörungen wie Diabetes mellitus und Fettstoffwechselstörungen hinzutreten können, die den Krankheitsverlauf modifizieren oder die selbst durch den AHF beeinflusst werden [3]. Außerdem müssen Lebensumstände des Erwachsenen wie Schwangerschaft, berufliche Anforderungen, sportliche Aktivitäten und psychische Belastungen berücksichtigt werden, die ebenfalls ihren Einfluss ausüben [4–7].

Im Jahr 2004 wurde eine gemeinsame Arbeitsgruppe der 3 Fachgesellschaften (Deutsche Gesellschaft für Kardiologie [DGK], Deutsche Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie [DGTHG], Deutsche Gesellschaft für pädiatrische Kardiologie [DGPK]) gegründet, die in Zusammenarbeit mit Patientenorganisationen Empfehlungen zur Qualitätsverbesserung

Heutzutage überleben die meisten Patienten mit angeborenen Herzfehlern (AHF) bis ins Erwachsenenalter. Leider wird die Nachsorge von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) trotz relevanter Residuen und Folgeerkrankungen überwiegend von nicht spezialisierten und im EMAH-Bereich wenig erfahrenen Ärzten oder Kliniken durchgeführt. Zu den wichtigsten Problemen im Langzeitverlauf gehören vitenspezifische Residuen, Herzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen, Herzklappenerkrankungen, pulmonale Gefäßerkrankungen, infektiöse Endokarditis, Aortopathie sowie kardiale und nichtkardiale Komorbiditäten. Viele kardiale Probleme bei EMAH manifestieren sich anders als bei erworbenen Herzkrankheiten, und Therapieschemata aus der allgemeinen Kardiologie können nicht unmittelbar auf AHF übertragen werden. Es sei darauf hingewiesen, dass selbst einfache, postoperative Herzfehler, die bis vor Kurzem noch als harmlos galten, mit zunehmendem Alter ernsthafte, vitenbedingte Komplikationen entwickeln können, eine Tatsache, die bisher kaum erwartet wurde. Die Behandlung der ACHD weist daher viele Besonderheiten auf und erfordert besonderes Fachwissen. Das vorliegende Positionspapier der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie gibt einen hochaktuellen Überblick und liefert aktuelle Daten zur Epidemiologie, Herzinsuffizienz und Herzrhythmusstörungen bei EMAH.

Schlüsselwörter

Angeborene Herzfehler · Erwachsene · Follow-up · Versorgungsstruktur · Herzinsuffizienz · Herzrhythmusstörungen

der interdisziplinären Versorgung von EMAH erstellt hat. Diese betreffen sowohl die persönliche Qualifizierung des zukünftigen EMAH-spezialisierten medizinischen Personals als auch die erforderlichen institutionellen Voraussetzungen [8, 9]. Anlass hierfür war die Tatsache, dass der über-18-jährige EMAH einerseits nicht mehr der alleinigen Überwachung durch einen Kinderkardiologen unterliegen kann, der möglicherweise selbst mit den aufkommenden Problemen aus der Erwachsenen-kardiologie unzureichend vertraut ist, und andererseits der Erwachsenen-kardiologie häufig nicht ausreichend mit der Problematik des angeborenen Herzfehlers vertraut ist.

In den Empfehlungen zur EMAH-Versorgung wurde die Einrichtung von EMAH-Schwerpunktpraxen und -kliniken ebenso wie die Einrichtung von überregionalen EMAH-Zentren etabliert. Diese Strukturen ergänzen die hausärztliche Basisversorgung durch Allgemeinmediziner, hausärztliche Internisten oder Kinder- und Jugendärzte. Diese 3 Versorgungsebenen sollten vertikal vernetzt sein. Mittlerweile wurden diese Strukturen aufgebaut und sind bundesweit in großer Zahl vorhanden [8]. Allerdings ist der Bekanntheitsgrad dieser Versorgungsstruktur bei betroffenen EMAH gleichermaßen wie bei Hausärzten, Internisten und kardiologischen Fachärzten viel zu gering [7, 9].

Diesem Mangel abzuwehren, bemühen sich alle verantwortlichen EMAH-Kardiologen seit Jahren durch ständige und aktualisierte Öffentlichkeitsarbeit unter Einbeziehung der Patientenverbände und der Deutschen Herzstiftung [8, 10]. Neben den bewährten Methoden wie ansprechende Faltblattaktionen und Informationsbroschüren für Betroffene, ist beispielsweise die Ausrichtung von Fortbildungsveranstaltungen bei Ärztekongressen ebenso geeignet wie die Nutzung moderner Social-Media-Kanäle, um die Betroffenen selbst zu erreichen.

Ein wichtiger Schritt zur Qualitätsverbesserung der EMAH-Versorgung war die neue Musterweiterbildungsordnung, die 2018 vollumfänglich die bis dahin praktizierten Qualitätsmerkmale für EMAH-Kardiologen berücksichtigte und die Zusatzbezeichnung „EMAH“ einführte.

Inzwischen sind die Kriterien der Weiterbildungsordnung für die Zusatzbezeichnung „EMAH“ von allen 17 Landesärztekammern anerkannt: Neben der Facharztanerkennung als Erwachsenen-kardiologe oder Kinderkardiologe sind hierfür zusätzlich 18 Monate „Spezielle Kardiologie für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern“ unter Befugnis an Weiterbildungsstätten abzuleisten. Dabei kann ein 6-monatiger Abschnitt im jeweiligen kardiologischen Gebiet „versenkt“ werden. Um aber den speziellen Anforderungen der EMAH-

Tab. 1 Empfehlungsgrade nach DGK [1]
I Evidenz und/oder allgemeine Übereinkunft, dass eine Therapieform oder eine diagnostische Maßnahme effektiv, nützlich oder heilsam ist
II Widersprüchliche Evidenz und/oder unterschiedliche Meinungen über den Nutzen/die Effektivität einer Therapieform oder einer diagnostischen Maßnahme
II a Evidenzen/Meinungen favorisieren den Nutzen bzw. die Effektivität einer Maßnahme
II b Nutzen/Effektivität einer Maßnahme ist weniger gut durch Evidenzen/Meinungen belegt
III Evidenz und/oder allgemeine Übereinkunft, dass eine Therapieform oder eine diagnostische Maßnahme nicht effektiv, nicht möglich oder nicht heilsam und im Einzelfall schädlich ist

Tab. 2 Evidenzgrade nach DGK [1]
A Daten aus mehreren ausreichend großen, randomisierten Studien oder Metaanalysen
B Daten aus einer randomisierten Studie oder mehreren großen, nicht randomisierten Studien
C Konsensusmeinung von Experten, basierend auf Studien und klinischer Erfahrung

Versorgung gerecht zu werden, müssen 6-monatige Abschnitte im jeweiligen anderen Fachgebiet und ein weiterer 6-monatiger Abschnitt in einer speziellen EMAH-Abteilung abgeleistet werden.

Diese 18-monatige EMAH-Ausbildung ist erforderlich, um EMAH fundiert zu betreuen. Abgeschlossen wird die EMAH-Ausbildung vor einer Prüfungskommission der Landesärztekammer.

Die Qualität der institutionellen EMAH-Versorgung wird bisher von einer Gutachterkommission der 3 Fachgesellschaften überwacht und durch ein Zertifikat bestätigt.

Wo liegen die Problemzonen?

Bei den überregionalen EMAH-Zentren muss immer darauf geachtet werden, dass eine ausreichende Anzahl von verantwortlichen EMAH-Kardiologen präsent ist, und dass die Institution ausreichende ambulante und stationäre Ressourcen für die EMAH-Versorgung bereitstellt.

Bei den EMAH-Schwerpunktpraxen und -Schwerpunktkliniken muss darauf geachtet werden, dass neben verantwortlichen EMAH-Ärzten eine ausreichende Vernetzung mit Hausärzten und überregionalen EMAH-Zentren gewährleistet ist.

Eine besondere Herausforderung in den Augen der 3 Fachgesellschaften ist es, junge Kardiologen und Kardiologinnen (sowohl in der Erwachsenenkardiologie als auch in der Kinderkardiologie) frühzeitig zu motivieren, sich für die Versorgung von EMAH zu engagieren, da die EMAH-Problematik eine breite und tiefe Beschäftigung mit den Krankheitsbildern voraussetzt so-

wie ggf. die Bereitschaft zur Freistellung von der derzeitigen Position und Rotation in eine weiterbildungsermächtigte Klinik.

Da aber Ausbildungskapazitäten an entsprechend geeigneten Kliniken oft begrenzt sind, bedarf es hier einer sorgfältigen und strategischen Planung.

Ein besonderes Problem ist es für den bereits fertig ausgebildeten Erwachsenen-kardiologen oder Kinderkardiologen, die EMAH-Zusatzbezeichnung zu erlangen. In den Schwerpunktpraxen bedeutet dies, dass der zukünftige EMAH-Kardiologe die Anerkennung und Bereitschaft der mit ihm tätigen Kollegen einholt, um entsprechend für die Zusatzausbildung freigestellt zu werden.

Schwierigkeiten ergeben sich für EMAH-Kardiologen in Praxis oder Klinik, aber auch dadurch, dass die geltende Gebührenordnung zur Abrechnung von EMAH-Leistungen ungenügend ist, denn der zu betreuende EMAH erfordert vielfach einen sehr viel höheren zeitlichen und intellektuellen Einsatz an diagnostischen Maßnahmen und Beratungsgesprächen als ein üblicher kardiologischer Patient.

Um dies zu verbessern, laufen vielfältige Bemühungen mit den Kostenträgern, um Sonderentgelte zu erreichen. Beispielsweise führt die EMAH-Abteilung der Universitätsklinik Münster dazu zusammen mit der Barmer GEK eine Versorgungsstudie durch. Bisherige Daten an mehr als 20.000 EMAH zeigen, dass im Dreijahresverlauf etwa 25% der EMAH mit mittel- oder hochkomplexen Herzfehlern ausschließlich im hausärztlichen Bereich versorgt wurden [11]. Dies ist besorgniserregend, da Studien aus Kanada und Australien belegen

konnten, dass bei unzureichender fachspezifischer Versorgung die Mortalität der EMAH erheblich erhöht ist [12–14].

Welche Verbesserungsmaßnahmen sind erforderlich?

1. Überregionale EMAH-Zentren sollten gemeinsam mit angeschlossenen EMAH-Kliniken und EMAH-Praxen vermehrt Fortbildungsveranstaltungen für Hausärzte sowie Patientenseminare anbieten.
2. Regelmäßige EMAH-Seminare auf Kardiologenkongressen sollen die Motivation für junge Kardiologinnen und Kardiologen erhöhen, sich dieser Ausbildung zuzuwenden.
3. Um betroffene EMAH zu erreichen, sind angemessene Informationswege zu nutzen, wobei – je nach Altersverteilung der Zielgruppe – neben den bisherigen Informationsschriften und -broschüren zunehmend mehr die modernen Kommunikationsmedien einzusetzen sind.
4. Es ist notwendig, mit den Kostenträgern intensiv Gespräche zu führen und Aufklärung zu betreiben, dass der ärztliche Aufwand für die EMAH-Versorgung anerkannt und höher vergütet werden muss.

Herzinsuffizienz bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern

Die enormen Fortschritte in der Therapie der AHF haben zu einem beträchtlichen Wachstum der EMAH-Population geführt, sodass die Zahl der EMAH die der Kinder mit angeborenen Herzfehlern in den westlichen Ländern inzwischen übersteigt [15]. Bei nahezu gleichbleibender Inzidenz von AHF und prognostizierbarer Überlebenswahrscheinlichkeit in das Erwachsenenalter steigt somit die Proportion der EMAH-Patienten kontinuierlich an [16].

Da viele AHF nicht kuriert werden können und die Behandlung damit eher einer Palliation oder Teilpalliation der Erkrankung nahekommt, können zwar viele EMAH ein funktionell nahezu normales Leben führen, weisen aber im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung eine deutlich höhere Mortalität auf [17]. Dabei scheint die chronische Herzinsuffizienz neben Ar-

rhythmien Haupttreiber der höheren Mortalität bei AHF zu sein [18].

Chronische Herzinsuffizienz ist ein bedeutendes Problem bei Patienten mit AHF. Sie ist weit verbreitet, geht mit gesteigerter Morbidität und Mortalität einher und es wird erwartet, dass die Prävalenz deutlich zunimmt [19]. Aufgrund der spezifischen anatomischen und hämodynamischen Verhältnisse darf man annehmen, dass die zugrunde liegende angeborene Herzerkrankung der eigentliche Trigger zur Entstehung der Herzinsuffizienz ist, die dann durch eine Trias aus kardialen strukturellen Veränderungen, Belastungseinschränkungen und neurohormoneller Aktivierung gekennzeichnet ist. Anzeichen von Herzinsuffizienz finden sich bei etwa 22% der Erwachsenen mit Transposition der großen Arterien (TGA) nach Vorhofumkehroperation (Senning- oder Mustard-Operation), bei 32% der Erwachsenen mit kongenital korrigierter Transposition (ccTGA) und bei 40% der Erwachsenen nach modifizierter Fontan-Operation [20]. Die Entwicklung einer Herzinsuffizienz bei diesen AHF liegt häufig darin begründet, dass bei vielen nach Fontan operierten Patienten (z. B. hypoplastisches Linksherzsyndrom oder hypoplastischer Linksherzkomplex u. a.), bei der ccTGA und bei der d-TGA, die mit einer Vorhofumkehroperation versorgt wurden, der Systemventrikel ein morphologisch rechter Ventrikel ist, der aufgrund der anatomischen Unterschiede im Vergleich zum LV nicht geeignet ist, dauerhaft Systemlast aufzubringen [21].

Trotz der klinischen Bedeutung der chronischen Herzinsuffizienz bei EMAH und den Bemühungen, die Auswirkungen der medikamentösen und apparativen Therapie bei diesen Patienten zu untersuchen, gibt es jedoch zu wenig Daten, um evidenzbasierte Behandlungsempfehlungen zu etablieren. Grundsätzlich jedoch ist das Therapieziel identisch für alle Herzinsuffizienztherapien, nämlich Symptome zu lindern, um die Lebensqualität und Belastungsfähigkeit des Patienten zu steigern, die Hospitalisierungsrate zu senken und die Lebenserwartung zu verbessern.

Die mangelhafte Datenlage liegt darin begründet, dass Patienten mit AHF in der Regel von der Teilnahme an großen klinischen Herzinsuffizienzstudien ausge-

schlossen waren und sind. Es bleibt also im Eigentlichen nur das Extrapolieren auf der Basis von Behandlungsrichtlinien für die Herzinsuffizienz erworbener Herzerkrankungen, wie es auch in der aktuellen Leitlinie der Therapie von AHF aus dem Jahr 2020 empfohlen wird [22]. Auch wenn es verlockend sein mag, von existierenden Behandlungsrichtlinien mit klarer Evidenz, die für Patienten ohne AHF entwickelt wurden, zu extrapolieren, zeigen Behandlungen bei der heterogenen Population von Patienten mit AHF möglicherweise nicht den gleichen Nutzen und können in einigen Fällen sogar das Gegenteil bewirken. Die Bewertung der Symptomatik bei EMAH muss dabei immer die zugrunde liegende Morphologie der Herzerkrankung, die chirurgische oder interventionelle Vorbehandlung und die aktuelle Kreislaufphysiologie berücksichtigen. Vor einer medikamentösen Therapie steht deswegen unabdingbar zunächst immer die konsequente Therapie reversibler Ursachen.

Es gibt bei EMAH viele Ursachen für Herzinsuffizienzsymptome, die reversibel sein können. Hierzu gehören Klappenfunktionsstörungen, residuelle Shuntverbindungen, Herzrhythmusstörungen, venöse und arterielle Obstruktionen, systolische und/oder diastolische ventrikuläre Dysfunktionen, eine pulmonale oder systemische Hypertonie, endokrine Dysfunktionen wie Schilddrüsenfunktionsstörungen oder eine Anämie, die alle konsequent diagnostiziert und wenn möglich kausal behandelt werden müssen.

Darüber hinaus ist es für die Behandlungsstrategie von herausragender Bedeutung, ob die Erkrankung mit einem morphologisch linken oder rechten Ventrikel im Systemkreislauf einhergeht, ob der subpulmonale rechte Ventrikel (RV) beeinträchtigt ist oder ob ein Fontan-Kreislauf vorliegt [23].

Trotz der klinischen Bedeutung der Herzinsuffizienz bei EMAH sind ausreichende Studienergebnisse zur routinemäßigen Anwendung der seit Langem etablierten medikamentösen Therapie (z. B. Angiotensin-Converting-Enzym-Hemmer, Angiotensin-Rezeptor-Blocker, Betablocker und Aldosteronantagonisten) nur begrenzt verfügbar. Daten zu neuen Herzinsuffizienztherapien wie dem Angiotensin-Rezeptor-Neprilysin-Inhibitor

(ARNI) oder Inhibitoren des Natrium-Glukose-Kotransporters 2 (sGLT2-Inhibitoren, Gliflozine) fehlten bis vor Kurzem nahezu gänzlich. Die Herzinsuffizienz ist bei EMAH nahezu immer multifaktoriell bedingt und kann alleine dadurch ein unterschiedliches Ansprechverhalten auf die standardisierte pharmakologische Therapie zeigen.

Medikamentöse Kombinationstherapien und spezielle, auf den individuellen Bedarf abgestimmte Herzinsuffizienztherapien können technisch schwierig sein und kommen häufig im Krankheitsverlauf zu spät zum Einsatz. Allein schon aus diesen Gründen ist eine rechtzeitige Beurteilung durch EMAH- und Herzinsuffizienzspezialisten entscheidend für die optimale Versorgung dieser Patienten, auch wenn es zurzeit noch an universellen und skalierbaren Parametern zur Einschätzung einer Zustandsverschlechterung vieler EMAH fehlt. Kombinationen aus der Beurteilung der Belastungsfähigkeit anhand des gemessenen peakVO₂ zusammen mit Anzeichen chronotroper Insuffizienz und steigenden Werten von NT-proBNP und GDF-15 erlauben eine Einschätzung der Erkrankungsintensität und der Langzeitprognose, was die Belastungsuntersuchung in den Mittelpunkt der Verlaufsbeobachtung stellt [24].

Bei Vorliegen einer biventrikulären Physiologie, systemischer linksventrikulärer (LV) Dysfunktion, irreparablen hämodynamischen Residuen und persistierenden Herzinsuffizienzsymptomen ist die standardisierte leitliniengerechte Therapie (LLT), wie sie für die chronische Herzinsuffizienz bei erworbenen Herzerkrankungen zuletzt im Jahr 2021 skizziert wurde [25], einer Nichtbehandlung vorzuziehen. Die Erwartungen an den Nutzen der LLT müssen jedoch mit Einschränkungen gesehen werden, da das Risiko und Ansprechverhalten auf die Therapie bei Patienten mit erworbener Herzerkrankung anders sein können.

EMAH mit anatomisch linkem Systemventrikel und einer Herzinsuffizienz mit reduzierter Auswurffraktion < 40% (HFrEF) werden mit denselben Medikamenten behandelt, die auch für Nicht-EMAH mit HFrEF empfohlen werden. Am häufigsten werden bisher Blocker des Renin-Angiotensin-Aldosteron-Systems zusätzlich zu Betablockern, Mineralokortikoidrezeptorantagonisten und Diuretika eingesetzt [22].

Bei Vorliegen eines morphologisch rechten Systemventrikels und eingeschränkter EF < 40 % gelten die gleichen Therapiealgorithmen. Ob jedoch der langfristige Einsatz von Hemmern des Renin-Angiotensin-Aldosteron-Systems oder Betablockern das klinische Ergebnis beeinflusst, kann derzeit noch nicht beantwortet werden. Die zusätzlich gegebenen Diuretika dienen in erster Linie der Symptomkontrolle.

Für EMAH, deren Herzinsuffizienz auf dem Versagen des subpulmonalen Ventrikels basiert, konnte ebenfalls noch kein langfristiger klinischer Nutzen der konventionellen Herzinsuffizienzbehandlung in Studien nachgewiesen werden. Lediglich für die Behandlung mit Diuretika ist eine Symptomverbesserung berichtet.

Man sollte auch an die Anwendung von If-Inhibitoren wie Ivabradin denken, wenn trotz optimierter Betablockertherapie die Ruheherzfrequenz bei Vorliegen eines Sinusrhythmus deutlich höher als 70 Schläge/min beträgt [26].

Erwachsene mit univentrikulärem Herzen werden mit dem gleichen Therapiealgorithmus behandelt, wenn es sich um einen anatomisch linken Ventrikel handelt, unabhängig vom Nachweis klinischer Symptome. Demgegenüber besteht bei Vorhandensein eines anatomischen rechten Ventrikels die Therapieempfehlung bei entsprechender klinischer Symptomatik [27].

Die Behandlung symptomatischer Patienten mit einem versagenden Univentrikel in einem Fontan-Kreislauf zeigt eine hochsensible Abhängigkeit von Änderungen der kardialen Vorlast und Nachlast, sodass eine falsch oder zu früh initiierte Standardherzinsuffizienzbehandlung zu Symptomverschlechterung und damit auch zur Prognoseeinschränkung führen kann. Von großem Nutzen können in diesem Fall die Senkung des pulmonalen Gefäßwiderstands mit Phosphodiesterasehemmern und die gleichzeitige Verringerung der Nachlast sein, während Diuretika nur bei Flüssigkeitsüberladung empfohlen werden.

Entscheidend vor Einsatz von pulmonalen Nachlastsenkern bei Patienten nach modifizierter Fontan-Operation ist die klare Differenzierung, ob der Herzinsuffizienz ein Versagen des systemischen Pumpventrikels oder ein erhöhter pulmonalvasku-

lärer Widerstand zugrunde liegt. Bei Versagen des Systemventrikels als prädomanantem Grund für die Ausbildung der Herzinsuffizienz kann die alleinige pulmonale Nachlastsenkung deletäre Effekte auf die Pumpleistung des Ventrikels haben und Betroffene vital gefährden.

Für die klare Empfehlung von ARNIs in den neuesten Leitlinienempfehlungen der ESC scheint es nun auch für EMAH die ersten unterstützenden Studienergebnisse zur Anwendung im Rahmen einer standardisierten Herzinsuffizienztherapie zu geben, weswegen die Anwendung von ARNIs mittlerweile bei Vorliegen einer biventrikulären Zirkulation unabhängig von der systemischen Ventrikelmorphologie zu empfehlen ist [28, 29].

Eine Herzinsuffizienz mit erhaltener EF (HFpEF) ist speziell bei EMAH keine Rarität. Die ermutigenden Therapieerfolge mit SGLT2-Inhibitoren bei HFpEF im Rahmen der Emperor-Preserved-Studie [30] sollten somit auch die vorsichtige Anwendung bei Erwachsenen mit AHF rechtfertigen.

Erstaunliche Erfolge mit Senkung der Mortalität und der kardiovaskulären Hospitalisationsrate konnten in den letzten Jahren durch Vericiguat, ein löslicher Guanylatcyclase-Stimulator, bei der Therapie der schweren Herzinsuffizienz erzielt werden. Trotz fehlender Therapieevidenz bei AHF und Herzinsuffizienz legt die theoretische Wirkungsweise den Einsatz auch bei EMAH nahe [31].

Inwieweit bei schwerer Herzinsuffizienz Vasopressin-Antagonisten wie Tolvaptan einen zusätzlichen Therapienutzen bieten, bleibt ebenfalls noch unbeantwortet. Am ehesten kann der Einsatz bei akut dekompensierten EMAH mit klinischer Hyponatriämie, die auf eskalierende Dosen von Schleifendiuretika und eine ergänzende Thiazid-Therapie nicht mehr ansprechen, erwogen werden [32].

Zusätzlich zur medikamentösen Behandlung hat die kardiale Resynchronisationstherapie (CRT) bei EMAH mit Herzinsuffizienz zunehmend an Bedeutung gewonnen, obwohl es auch hierfür nur wenige Studiendaten gibt. Die Wirksamkeit der CRT bei AHF variiert je nach zugrunde liegendem strukturellem und funktionellem Substrat wie Morphologie des Systemventrikels (links, rechts oder univentrikulär), Vorhanden-

sein und Ausmaß einer systemischen AV-Klappenregurgitation, einer primären Myokarderkrankung, einer ausgeprägten Vernarbung oder Fibrosierung des Myokards, aber auch die Art einer elektrischen Leitungsverzögerung. Unabhängig von der Erwägung einer sinnvollen Resynchronisationstherapie begleitend zur Therapie einer Herzinsuffizienz ist immer auch die risikoadjustierte Indikationsstellung einer Defibrillatortherapie, entweder kombiniert als CRT-D oder als alleinige implantierbare Defibrillatorversorgung, zu erwägen [33].

Aufgrund der Prävalenz der Herzinsuffizienz bei EMAH wird auch die Herztransplantation trotz des fatalen Spenderorganmangels zunehmend als therapeutische Option in Betracht gezogen. Obwohl spezifische Kriterien für den Zeitpunkt der Überweisung zur Transplantation wünschenswert sind, können auf der Grundlage der derzeitigen Daten keine allgemeingültigen Empfehlungen ausgesprochen werden. Dies gilt in besonderem Maße für die hochkomplexen Herzfehler mit univentrikulärer Kreislaufphysiologie. Speziell für diese Patientengruppen gibt es auch noch keine standardisierten mechanischen Kreislaufunterstützungssysteme, was ihren Listungsstatus und damit ihre Chance auf eine erfolgreiche Organtransplantation erheblich verringert.

Im Allgemeinen zeigen die veröffentlichten Daten, dass das unmittelbare und frühe Posttransplantationsrisiko bei EMAH höher ist als bei erworbenen Herzerkrankungen, was im Wesentlichen mit der erhöhten perioperativen Sterblichkeit zu erklären ist. Nach der perioperativen Phase zeigen EMAH ebenso gute oder sogar bessere klinische Verläufe als Patienten mit erworbener Herzerkrankung, zumal die erwartete 10-Jahres-Überlebensrate gleich oder sogar besser ist als bei Erwachsenen ohne AHF [34]. Allerdings benachteiligt das derzeitige Zuteilungssystem Patienten mit AHF, da die Listung anhand der üblichen akzeptierten Risikomarker für viele EMAH den akuten Transplantationsbedarf nicht widerspiegelt. Somit ist auch die Sterblichkeit von EMAH auf der Warteliste beträchtlich, da sie mit Anwendung der üblichen Listungskriterien vergleichsweise zu spät auf die Warteliste kommen [35].

Zusammenfassend ist die Therapie der chronischen Herzinsuffizienz derzeit eine der größten Herausforderungen bei der Betreuung von EMAH, zumal sie die häufigste Ursache für aggravierte Morbidität und steigende Mortalität repräsentiert und im Wesentlichen auch abhängig von der Art und Komplexität des zugrunde liegenden AHF ist. Häufig, speziell bei morphologisch rechtem Systemventrikel, zeigt sich die Ausbildung einer Herzinsuffizienz klinisch zu spät, was alleine schon deswegen eine engmaschige Anbindung an ein spezialisiertes EMAH-Versorgungszentrum begründet.

Prinzipiell sind die Detektion und konsequente Behandlung reversibler Ursachen der erste Schritt im Management einer Herzinsuffizienz bei EMAH. Bei Vorliegen einer biventrikulären Zirkulation und einem morphologisch linken Ventrikel in Systemposition ist die angepasste medikamentöse Therapie nach den allgemein gültigen Leitlinienkriterien der Herzinsuffizienztherapie bei erworbener Herzerkrankung empfohlen. Verlässliche Daten über eine elektive medikamentöse Therapie bei Versagen des morphologisch rechten Systemventrikels und/oder des Fontan-Kreislaufs liegen derzeit noch nicht vor.

Additiv sind Resynchronisationstherapien und der konsequente Schutz vor und die Behandlung von Arrhythmien bis zur Versorgung mit implantierbaren Defibrillatoren anzudenken.

Am Ende der Therapieeskalation stehen die Anwendung einer mechanischen Kreislaufunterstützung und die Organtransplantation.

Herzrhythmusstörungen bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern

Störungen des Herzrhythmus gehören zu den häufigsten Langzeitkomplikationen von EMAH. Sie sind häufiger Anlass für eine Krankenhauseinweisung, verursachen meist erhebliche Symptome und sind mit dem Risiko für Ventrikelfunktionsstörungen, Herzinsuffizienz, Schlaganfall und plötzlichem Herztod („sudden cardiac death“ [SCD]) assoziiert [36, 37].

Bei EMAH können Rhythmusstörungen durch eine pathologische Anatomie

des Reizleitungssystems, eine abnorme Belastung des malformierten Herzens, vorangegangene Operationen, eine primäre oder sekundäre Myokarderkrankung, eine hypoxische Schädigung des Herzmuskels oder genetische Veranlagung verursacht sein.

Allgemeine Aspekte zum Management

Die rasche Diagnose und Dokumentation einer Herzrhythmusstörung (idealerweise mittels 12-Kanal-EKG) ist die wichtigste Voraussetzung für eine zeitgerechte und adäquate Therapie. Bei EMAH zeigt das Auftreten einer Herzrhythmusstörung oft ein funktionelles hämodynamisches Problem an, nach dem man bei den Betroffenen suchen muss. Die Behandlung der Rhythmusstörung bei EMAH ist oft komplex und erfordert ein gutes Verständnis der Physiologie und Pathologie des zugrunde liegenden Herzfehlers und der detaillierten Krankengeschichte. Nach Diagnose einer Rhythmusstörung ist daher eine Diskussion der initialen Therapie, weiteren Diagnostik und ggf. Verlegung in ein EMAH-Zentrum sinnvoll.

Die initiale Diagnostik sollte neben der klinischen Untersuchung und dem 12-Kanal-EKG eine transthorakale Echokardiographie und Labordiagnostik zum Ausschluss einer Infektion, Schilddrüsenfunktionsstörung, Gerinnungsstörung, Leber- oder Nierenfunktionsstörung umfassen. Weitergehende Diagnostik dient dazu, ein umfassendes Verständnis von der Anatomie und der individuellen hämodynamischen Situation des Patienten zu erhalten. Hierzu ist neben der sorgfältigen Durchsicht aller Behandlungs- und Operationsberichte sowie der aktuellen Medikation meist ergänzende Bildgebung wie transösophageale Echokardiographie, Computertomographie (CT) oder Magnetresonanztomographie (MRT) zur Quantifizierung von Ventrikel- und Klappenfunktion und intrakardialer Shunts und zum Ausschluss intrakardialer Thromben indiziert.

Bei hämodynamischer Kompromittierung muss eine initiale Therapie der Rhythmusstörung unmittelbar erfolgen. Die Verlegung in ein EMAH-Zentrum mit der Möglichkeit zur invasiven elektro-

physiologischen Diagnostik und Therapie (Ablation, Schrittmacherimplantation) und ggf. der interventionellen oder chirurgischen Behandlung von Residualläsionen ist spätestens dann indiziert, wenn eine initiale Therapie ineffektiv war oder eine notwendige medikamentöse Therapie nicht toleriert wird. Auch nach erfolgreicher Behandlung der Rhythmusstörung sollte die Vorstellung in einem EMAH-Zentrum erfolgen, um den Patienten dort auf hämodynamische Probleme zu untersuchen, mögliche chirurgische, interventionelle oder elektrophysiologische Intervention zu planen und eine individuelle Risikostratifizierung für den SCD vorzunehmen.

Tachykardie Herzrhythmusstörungen

Supraventrikuläre Tachykardie

Supraventrikuläre Tachykardie (SVT) sind die häufigsten Rhythmusstörungen von EMAH; 50% aller EMAH entwickeln während ihres Lebens eine SVT [36]. Vor allem bei jungen EMAH mit gesundem AV-Knoten kann ein tachykarder Vorhofrhythmus schnell auf die Ventrikel übergeleitet werden und zu Synkope und SCD führen [37, 38].

Intraatriale Reentry-Tachykardien (IART) sind die häufigste Form der SVT bei EMAH. Bei 86% der Betroffenen mit moderater oder hoher Komplexität des AHF ist ein intraatriales Makro-Reentry der Mechanismus der SVT [39]. Chirurgische Narben oder andere anatomische Hindernisse für die Erregungsleitung (z. B. Patches nach Vorhofumkehroperation bei Transposition der großen Arterien [TGA], Fontan-Operation mit lateralem Tunnel oder atriopulmonaler Anastomose, Verschluss eines Vorhofseptumdefektes [ASD]) sind zusammen mit fibrotischen Myokardarealen langsamer Erregungsleitung das Substrat für einen intraatrialen Erregungskreis. Der cavotrikuspidale Isthmus (CTI) ist oft Teil des Erregungskreises [40].

Vorhofflimmern (AF) ist die zweithäufigste SVT-Form, deren Häufigkeit aber mit dem Altern der EMAH-Population zunimmt. AF ist die häufigste Arrhythmie bei EMAH jenseits des 50. Lebensjahres [39]. Vor allem bei EMAH mit komplexem Herzfehler können Episoden von AF neben Epi-

soden von IART auftreten. Eine IART erhöht das Risiko für das spätere Auftreten von AF. AF ist zudem ein Risikofaktor für SCD. Auch bei EMAH wird die Entwicklung von AF durch eine linksventrikuläre Funktionsstörung, linksatriale Dilatation und allgemeine kardiovaskuläre Risikofaktoren wie Hypertension, Übergewicht, Diabetes mellitus oder Dyslipidämie begünstigt [41]. Eine Besonderheit bei EMAH ist der mögliche Ursprung von AF aus dem rechten Vorhof [42].

AV-Reentry-Tachykardien (AVRT) und AV-Knoten-Reentry-Tachykardien (AVNRT) sind seltene SVT-Formen bei EMAH. Für die Ebstein-Anomalie der Trikuspidalklappe oder eine kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (ccTGA) ist die AVRT allerdings die typische SVT-Form. Oft sind multiple akzessorische Leitungsbahnen, meist am inferioren Rand der abnorm ausgebildeten Trikuspidalklappe gelegen, bei diesen Herzfehlern das anatomische Substrat [43]. Die gute antegrade Leitfähigkeit der akzessorischen Leitungsbahnen birgt das Risiko schneller antegrader Überleitung einer Vorhoftachykardie auf die Kammern. Bei Erwachsenen mit Ebstein-Anomalie oder ccTGA und zunehmender atrialer Dilatation steigt das Risiko für atriale Tachykardien und daraus entstehende ventrikuläre Tachykardien an.

Ventrikuläre Tachykardie

Ventrikuläre Tachykardien (VT) können monomorph oder polymorph sein. Patienten mit definierten morphologischen Substraten im Ventrikelmyokard können eine *monomorphe VT* entwickeln. Solche Substrate sind, wie bei der IART, elektroanatomische Barrieren wie Narben, Flickmaterial oder Herzklappen in Kombination mit Arealen langsamer Erregungsleitung, die Reentry-Tachykardien ermöglichen. Entsprechend sind diese Tachykardien nach ventrikulärer Chirurgie (Fallot-Tetralogie, Ventrikelseptumdefekt [VSD], TGA mit VSD) besonders häufig. Am besten sind die elektroanatomischen Ursachen und Mechanismen der monomorphen VT bei Patienten nach korrigierender Operation der Fallot-Tetralogie untersucht. Hier sind Makro-Reentry-Kreise durch Isthmen zwischen VSD-Patch, RVOT-Patch bzw. Ventrikulotomienarbe,

Pulmonalklappe und Trikuspidalklappe gut beschrieben [44, 45]. Diese Isthmen sind einer Katheterablation zugänglich.

Polymorphe VT (einschließlich Kammerflimmern [VF]) sind Folge diffuser Myokardfibrose. EMAH mit einer Ventrikelfunktionsstörung (z. B. bei singulärem Ventrikel oder systemischem RV) oder einer Ausflussbahnobstruktion mit Hypertrophie sind durch diese Arrhythmie besonders gefährdet [46].

Bradykarde Rhythmusstörungen

Sinusknotendysfunktion und atrioventrikuläre Überleitungsstörung

Eine *Sinusknotendysfunktion (SND)* ist meist Folge einer direkten Schädigung des Sinusknotens oder seiner Blutversorgung durch eine Operation im Bereich des hohen rechten Vorhofes und somit eine typische Komplikation, z. B. nach Verschluss eines Sinus-venosus-Defekts, Hemi-Fontan-Operation oder Vorhofumkehroperation. Seltener, z. B. bei linksatrialem Isomerismus oder linksseitiger Juxtaposition der Vorhoföhren, ist eine Fehlanlage des Sinusknotens die Ursache. Eine SND kann durch Bradykardie oder chronotrope Inkompetenz symptomatisch werden. Ein Verlust der AV-Synchronität kann eine AV-Klappeninsuffizienz verstärken. Eine Sinusbradykardie begünstigt das Auftreten atrialer Tachyarrhythmien mit Entwicklung eines Bradykardie-Tachykardie-Syndroms. Sowohl durch die Bradykardie als auch durch Vorhoftachykardien kann eine SND das Risiko für Herzinsuffizienz und SCD erhöhen. Die Diagnostik zur Abklärung einer SND umfasst das 12-Kanal-EKG, Langzeit-EKG und Belastungs-EKG.

AV-Überleitungsstörungen einschließlich des kompletten AV-Blocks sind Teil der Pathologie von AHF, bei denen eine abnorme atrioventrikuläre Konnektion vorliegt [47]. Dies ist bei ccTGA, atrioventrikulärem Septumdefekt (AVSD) oder Heterotaxiesyndrom mit linksatrialem Isomerismus der Fall. Das Risiko für die Entwicklung eines kompletten AV-Block beträgt bei ccTGA etwa 2 % pro Jahr [48]. Ein postoperativer AV-Block tritt mit einer Häufigkeit von 1–3 % nach Operation angeborener Herzfehler auf. Korrigierende Operati-

on mit Verschluss von VSDs (isolierter VSD-Verschluss, Korrektur von AVSD und Fallot-Tetralogie), die Double-Switch-Operation bei ccTGA, der Trikuspidal- oder Mitralklappenersatz oder Operation im linksventrikulären Ausflusstrakt tragen ein besonders hohes Blockrisiko [49]. Ein postoperativer AV-Block zeigt sich in der Regel direkt nach der Operation. Selten (Inzidenz 0,3–0,7 %) entwickelt sich ein kompletter AV-Block erst im Langzeitverlauf durch fortschreitende Fibrose oder Sklerose im Bereich der Reizleitungssystems [50]. Oft erholt sich die Funktion des AV-Knotens spontan innerhalb der ersten 7 bis 14 Tage nach der Operation [51]. Ein residueller bifazikulärer Block nach postoperativem AV-Block ist als Risikofaktor für einen späten AV-Block und SCD beschrieben worden [50]. Ein persistierender postoperativer AV-Block ist mit einer hohen Mortalität assoziiert [52].

Plötzlicher Herztod (SCD)

Neben Herzinsuffizienz und perioperativer Mortalität gehört der SCD zu den 3 häufigsten Todesursachen von Patienten mit AHF [17]. Er ist die Todesursache von 20–25 % der EMAH. Das Risiko für den SCD steigt mit der Komplexität des Herzfehlers an. Der SCD kann Folge bradykarder und tachykarder Herzrhythmusstörungen sein. Bradykardien können durch eine prolongierte Asystolie (< 5 % aller Fälle von SCD bei EMAH) oder indirekt durch die Begünstigung tachykarder atrialer oder ventrikulärer Rhythmusstörungen Ursache für den SCD sein. Ventrikuläre Tachykardien sind die häufigste Ursache für einen SCD bei EMAH. Die Daten zur individuellen Risikoabschätzung und somit zur primärprophylaktischen Implantation eines ICD bei EMAH sind allerdings sehr limitiert. Anerkannte allgemeine Risikofaktoren für den SCD bei EMAH sind eine signifikante Dysfunktion des systemischen Ventrikels (EF ≤ 35 %) und Symptome der Herzinsuffizienz (NYHA-Klasse II und III) [33].

Für Erwachsene nach Operation der Fallot-Tetralogie sind linksventrikuläre systolische und diastolische Dysfunktion, rechtsventrikuläre Fibrose, QRS-Dauer > 180 ms, nicht anhaltende VT (NSVT) und induzierbare VT im Rahmen einer elektrophysiologischen Untersuchung sowie ausgedehnte Fibrose des rechten Ventri-

kels gut untersuchte Risikofaktoren für den SCD [45, 53].

Bei Erwachsenen mit TGA nach Vorhofflimmern ist eine Dysfunktion des rechten Systemventrikels mit einem Risiko für SCD assoziiert. Zusätzliche Risikofaktoren sind das Auftreten ventrikulärer Tachykardien, Synkope, QRS-Dauer > 140 ms, bedeutsame Insuffizienz der systemischen AV-Klappe und NYHA-Klasse II und III [33].

Management supraventrikulärer Tachykardien

Akutes Management

Wenn es der hämodynamische Zustand des Patienten und das Substrat einer SVT erlauben und rascher Zugang zu einer spezialisierten Elektrophysiologie besteht, ist die direkte elektrophysiologische Untersuchung mit Ablation der laufenden Arrhythmie einer Kardioversion mit späterer Ablation einer aus dem Sinusrhythmus induzierten Rhythmusstörung vorzuziehen [38]. Oftmals sind insbesondere IART mittels programmierter Stimulation nicht induzierbar, sodass eine Ablation bei laufender Tachykardie bevorzugt werden sollte.

Bei SVT mit begleitender hämodynamischer Instabilität sollte eine unmittelbare elektrische Kardioversion oder bei AV-Knoten-abhängigem Erregungskreislauf eine Kardioversion mit Adenosin erfolgen. Adenosin kann AF auslösen, und bei rasch leitender akzessorischer Leitungsbahn kann AF in VT/VF übergehen. Eine Adenosin-Gabe wie auch jede andere Gabe von Antiarrhythmika muss daher stets in Bereitschaft zur Defibrillation erfolgen. Da SND und Ventrikelfunktionsstörungen bei EMAH häufig sind, muss man auf den Einsatz eines temporären Schrittmachers und inotroper Medikation nach einer Kardioversion vorbereitet sein.

Atriales Overdrive-Pacing (transösophageal oder endokardial oder über einen permanenten Schrittmacher mit entsprechender Programmierfunktion) ist eine Alternative zur elektrischen Kardioversion oder Adenosin-Gabe bei Nachweis einer IART, AVRT oder AVNRT ohne den Bedarf an Sedierung oder Narkose und medikamentöse Nebenwirkungen.

Zum akuten Management von AF und IART bei EMAH sind Empfehlungen for-

muliert, die sich an den Leitlinien für die Behandlung von AF orientieren [33, 54]:

- Hämodynamisch instabile EMAH mit AF oder IART oder solche, bei denen eine rasche Verschlechterung der Hämodynamik oder Ventrikelfunktion erwartet werden muss (systemischer rechter Ventrikel, Fontan), und solche mit effektiver oraler Antikoagulation sollen ohne Verzögerung kardiovertiert werden.
- EMAH mit AF oder IART, die nicht effektiv antikoaguliert sind, können innerhalb von 48 h nach Beginn der Tachykardie kardiovertiert werden.
- Wenn die Tachykardie bei nicht antikoagulierten EMAH möglicherweise schon länger als 48 h besteht, muss vor einer Kardioversion ein intraatrialer Thrombus ausgeschlossen werden. Alternativ kann bei stabiler Hämodynamik und guter Ventrikelfunktion (ggf. unter medikamentöser Kontrolle der Herzfrequenz durch Betablocker oder Kalziumantagonisten) nach einer 4-wöchigen Antikoagulation eine Kardioversion erfolgen.
- Da bei vielen Patienten die Dauer der Tachykardie nicht sicher bestimmbar ist und gerade bei komplexen EMAH ein hohes Risiko für Thromboembolien vorliegt, ist eine transösophageale Echokardiographie im Rahmen der elektrischen Kardioversion zum Ausschluss eines atrialen Thrombus und zur Kontrolle der Ventrikelfunktion generell empfehlenswert.

Hämodynamisch stabile Patienten in AF oder IART können durch intravenöse Gabe eines Betablockers oder Kalziumantagonisten behandelt werden, um die Herzfrequenz zu senken.

Bei eingeschränkter Ventrikelfunktion oder Hinweis auf Sinusknotendysfunktion sollte der Einsatz von Betablockern und Kalziumantagonisten als langsame Infusion und in Bereitschaft zur temporären Schrittmachertherapie erfolgen.

Antikoagulation

Die Indikation zur Antikoagulation von EMAH wird für AF und IART nach den gleichen Kriterien gestellt. Bei EMAH sind sowohl AF als auch IART mit einem erhöhten Risiko für thromboembolische Komplika-

tionen assoziiert, und das Risiko für Thromboembolien steigt mit der Komplexität des Herzfehlers an. Bei EMAH mit AF/IART und moderater oder hoher Komplexität des Herzfehlers ist deshalb eine orale Antikoagulation indiziert. Bei solchen mit einem einfachen Herzfehler sollte die Indikation zur Antikoagulation anhand etablierter Risikoscores gestellt werden [33, 54].

Für nicht-Vitamin-K-abhängige orale Antikoagulanzen (NOAK) liegen Daten aus Beobachtungsstudien von EMAH vor, die Thromboembolie- und Blutungsrisiken zeigen, die denen von Vitamin-K-Antagonisten entsprechen (1,2% bzw. 1,1% pro Jahr) [55]. Rezente, populationsbasierte Daten zeigen zwar, dass EMAH, die mit DOAK behandelt werden, eine höhere Morbidität (einschließlich Schlaganfall und Blutung) und Mortalität aufweisen können als solche, die Vitamin-K-Antagonisten erhalten, müssen aber mit den Limitationen von Studien, die ausschließlich auf Krankenkassendaten beruhen, betrachtet werden [56]. Die Wahl des Antikoagulans muss in jedem Fall individualisiert und in Abwägung von Blutungs- und Thromboembolierisiko sowie Patientenpräferenz erfolgen.

Medikamentöse Dauertherapie

Eine rein medikamentöse antiarrhythmische Therapie nach initialer Kardioversion einer SVT bei EMAH ist mit einer hohen Rate an Nebenwirkungen und schlechter Rhythmuskontrolle assoziiert. Von 70 EMAH, die zur Prophylaxe eines Wiederauftretens einer SVT medikamentös behandelt wurden, waren nach im Mittel 2,5 Jahren nur noch 45% der Patienten frei von einem Tachykardierezidiv [57].

Bei Vorliegen einer anhaltenden SVT, die durch eine Kardioversion oder Ablation nicht in einen Sinusrhythmus überführt werden kann, sollten zur Kontrolle der Herzfrequenz Medikamente angewendet werden, die die AV-Überleitung verlängern (Betablocker, Kalziumantagonisten, Digoxin). Kalziumantagonisten sind bei akzessorischer Leitungsbahn kontraindiziert, da sie möglicherweise die schnelle Überleitung von AF auf die Ventrikel begünstigen.

Antiarrhythmika der Klasse Ic (Flecainid, Propafenon) verzögern durch Blockade der Natriumkanäle die Erregungsleitung und unterdrücken ektope kardiale Aktivität. So

sind sie in der Lage, die Häufigkeit und Dauer einer SVT zu reduzieren. Bei ventrikulären Narben oder eingeschränkter Ventrikelfunktion erhöhen Medikamente dieser Substanzklasse aber das Risiko für ventrikuläre Tachykardien und SCD. Antiarrhythmika der Klasse Ic sind außerdem negativ inotrop. Sie sollten daher bei relevanter koronarer Herzerkrankung, eingeschränkter Ventrikelfunktion, Vorliegen von Narben im Ventrikelmuskulatur, Ventrikelhypertrophie mit Nachweis von Fibrose in der kardialen MRT-Bildgebung nicht angewendet werden [33, 58].

Da Klasse-Ic-Antiarrhythmika die Frequenz einer SVT reduzieren, kann eine blockierte Überleitung der atrialen Tachykardie in eine 1:1-Überleitung wechseln, wodurch sich die Kammerfrequenz erhöht. Klasse-Ic-Antiarrhythmika müssen daher mit einem Betablocker kombiniert werden, um die Erhöhung der Kammerfrequenz zu verhindern.

EMAH mit SVT, die sich durch Ablation oder Betablocker nicht behandeln lassen und die eine eingeschränkte Ventrikelfunktion, Hypertrophie mit nachgewiesener Fibrose, relevante koronare Herzerkrankung oder ventrikuläre Narben haben, können mit Amiodaron, einem Klasse-III-Antiarrhythmikum, behandelt werden. Amiodaron ist allerdings häufig mit Nebenwirkungen (v.a. Schilddrüsendysfunktion) assoziiert, die eine Beendigung der Therapie erforderlich machen können [57]. Bei jungen EMAH sollte eine Langzeittherapie mit diesem Medikament daher vermieden werden. Bei bekannter Schilddrüsen- oder Leberfunktionsstörung, Lungenerkrankung oder verlängertem QT-Intervall ($\geq 0,5$ s) sollte Amiodaron nur unter sehr sorgfältiger Überwachung der betreffenden Organfunktionen und des EKG erfolgen.

Katheterablation

Zur Katheterablation supraventrikulärer Tachyarrhythmien ist Folgendes empfehlenswert [22, 33]:

- Zur Behandlung einer AVNRT, AVRT oder fokalen atrialen Tachykardie ist eine Katheterablation einer medikamentösen Therapie vorzuziehen.
- Die Ablation akzessorischer Leitungsbahnen bei Ebstein-Anomalie der Trikuspidalklappe oder cTGA ist we-

gen der besonderen Anatomie und oft multipler Leitungsbahnen schwierig und sollte daher in einem Zentrum mit Spezialisierung in der elektrophysiologischen Behandlung von EMAH erfolgen.

- Bei Vorliegen einer symptomatischen IART ist die primäre Katheterablation der medikamentösen oder elektrischen Kardioversionstherapie vorzuziehen, wenn der Patient in stabilem Zustand einer solchen Therapie in einem spezialisierten Zentrum zugeführt werden kann.
- Auch bei wenig symptomatischen EMAH jeglicher Komplexität mit rezidivierenden Episoden einer SVT ist die Katheterablation in einem spezialisierten Zentrum als Alternative zu medikamentöser/elektrischer Kardioversion oder permanenter medikamentöser Rhythmuskontrolle die empfohlene Therapie.
- Für EMAH, bei denen eine SVT medikamentös nicht kontrolliert werden kann oder die Medikation nicht vertragen wird, ist eine Katheterablation in einem spezialisierten Zentrum sinnvoll, auch wenn das Substrat der Rhythmusstörung oder die Komplexität des Herzfehlers eine schwierige Prozedur mit reduzierter Erfolgsrate erwarten lässt.
- AF kann bei EMAH rechtsatrialen Ursprung haben. Die Ablation von AF bei AHF sollte daher in einem spezialisierten Zentrum erfolgen, da die üblichen Ablationsstrategien zur Behandlung von AF bisweilen nicht ausreichen.
- Die Katheterablation einer IART bei EMAH erfordert eine gute Kenntnis der Anatomie und Pathologie des jeweiligen Herzfehlers, möglicher anatomischer Besonderheiten des Reizleitungssystems und der individuellen Vorgeschichte (einschließlich stattgehabter Operationen und Intervention). Bei komplexen Herzfehlern ist eine spezialisierte Schnittbildgebung (MRT, CT) zur Bildintegration hilfreich. Die Katheterablation der IART bei EMAH mit Herzfehlern moderater oder hoher Komplexität sollte daher nur in spezialisierten elektrophysiologischen Zentren mit hoher Expertise in der

Versorgung dieser Patientengruppe durchgeführt werden.

- Wenn der Zugang zum pulmonalvenösen Vorhof eine Punktion durch das Vorhofseptum oder einen Vorhofflicken (Fontan, TGA nach Vorhofumkehr) erforderlich macht, muss die Katheterablation mit chirurgischem Back-up erfolgen. Bei komplexem Herzfehler ist ein Back-up durch spezialisierte Herzchirurgen erforderlich. EMAH, bei denen eine Punktion durch einen Vorhofflicken erforderlich ist, sollten daher in einem spezialisierten EMAH-Zentrum durch spezialisierte Elektrophysiologen und Back-up durch Herzchirurgen mit Expertise in der Operation angeborener Herzfehler untersucht werden.

Management ventrikulärer Tachykardien

Akute Therapie

Die elektrische Kardioversion ist die empfohlene akute Therapie einer anhaltenden VT. Wenn diese nicht erfolgreich ist, ist die intravenöse Gabe von Amiodaron indiziert. Bei erhaltener LV-Funktion kann die Gabe von Ajmalin erwogen werden [59]. Bei nicht anhaltender VT (NSVT) und abgeschätzt niedrigem Risiko für SCD (gute Ventrikelfunktion, AHF niedriger Komplexität, keine Synkope oder Präsynkope, keine Ausflusstraktobstruktion des Systemventrikels) ist die Gabe von Betablockern allgemein akzeptiert, um das Risiko anhaltender Tachyarrhythmien oder einer Ventrikelfunktionsstörung zu reduzieren.

Katheterablation

Bei rezidivierenden, anhaltenden, VT bei EMAH mit einem ICD ist eine Katheterablation indiziert. Dies gilt insbesondere für monomorphe VT, die zu ICD-Schocks führen und sich durch medikamentöse oder antitachykarde Device-Programmierung nicht kontrollieren lassen [60].

Bei Erwachsenen mit korrigierter Fallot-Tetralogie kann vor einer Re-Operation oder Intervention zum Pulmonalklappenersatz eine elektrophysiologische Untersuchung in einem erfahrenen Zentrum mit elektroanatomischem Mapping einer spontanen oder induzierten VT erwogen werden, um langsam leitende anatomi-

sche Isthmen darzustellen und per Ablation zur isolieren. Ist eine Isthmusablation präoperativ nicht erfolgreich, sollte eine intraoperative Kryoablation des Isthmus erwogen werden [33, 61, 62].

Eine Katheterablation sollte individuell bei EMAH auch bei relevanter ventrikulärer Extrasystolie erwogen werden, um u. a. eine fortschreitende Ventrikelfunktionsstörung zu verhindern [33, 63].

Management bradykarder Rhythmusstörung

Allgemeine Aspekte

Die Therapie einer symptomatischen bradykarden Rhythmusstörungen erfordert die Implantation eines Schrittmachers. Bei EMAH bedarf eine *Schrittmacherimplantation* einer sorgfältigen Vorbereitung und Planung, und folgende Aspekte sind in Vorbereitung zu bedenken:

- Gefäßverschlüsse als Folge von Voroperationen oder Interventionen können die transvenöse Sondenimplantation komplizieren und alternative Zugangswege (epikardial, transhepatisch, transfemorale) oder individualisierte Implantationsstrategien erforderlich machen.
- Nach Fontan-Operation ist der transvenöse Zugang zum Ventrikel nicht möglich und daher eine epikardiale Schrittmacherimplantation erforderlich.
- Vor einer Schrittmacherimplantation sollte die Frage geklärt werden, ob diese Prozedur mit weiterer Diagnostik oder Intervention (z. B. transösophageale Echokardiographie, diagnostische Herzkatheteruntersuchung, Pulmonalklappendilatation oder Stenterweiterung einer Gefäßenge) oder, im Falle einer epikardialen Elektrodenplatzierung, einer Operation (z. B. Klappenersatz) kombiniert werden kann.
- Bei intrakardialen Rechts-Links-Shunt (z. B. Eisenmenger, Fontan mit Fensteration) wird eine epikardiale SM-Implantation favorisiert, um systemische Embolisierungen zu vermeiden.
- Systemvenöse Gefäßobstruktion sind bei TGA nach Vorhofumkehr häufig und machen vor einer transvenösen Implantation von Schrittmacherson-

den bisweilen die Stenterweiterung des „Baffle“ von der oberen Hohlvene zum subpulmonalen linken Ventrikel erforderlich.

- Wegen der Wichtigkeit kardialer MRT in der Nachsorge von EMAH sollte, wenn immer möglich, ein MRT-kompatibles Schrittmachersystem implantiert werden.
- Wegen der vielfältigen anatomischen und physiologischen Besonderheiten sollte die Anlage eines Schrittmachers bei EMAH mit einem Herzfehler von moderater oder hoher Komplexität immer in einem spezialisierten EMAH-Zentrum erfolgen, das Zugang zu allen bisherigen Operations- und Interventionsberichten und aller bildgebenden Diagnostik hat.
- Gerade bei jungen EMAH und der Indikation zu einem Schrittmacher muss die Lokalisation der atrialen und ventrikulären Schrittmacherelektrode sorgfältig gewählt werden, um das Risiko für eine Schrittmacher-induzierte elektrische und mechanische Dysynchronie mit ventrikulärer Dysfunktion zu minimieren [64].
- Um das Lebenszeitrisiko für Elektrodenkomplikationen zu minimieren, sollte gerade bei jungen EMAH mit erhaltener AV-Überleitung nur ein atriales Pacing erfolgen [65].

Indikation zur Schrittmacherimplantation

Empfehlungen zur Schrittmacherimplantation sind für die Gruppe der EMAH nicht klar definiert. Sie beruhen nicht auf randomisierten Studien, sondern auf Beobachtungsstudien, Registerdaten und Expertenmeinung [65].

- Eine symptomatische Bradykardie oder chronotrope Inkompetenz in Folge einer SND oder einer AV-Überleitungsstörung macht eine Schrittmacherimplantation erforderlich [47, 65].
- Eine VT, die durch eine Bradykardie (SND oder AV-Block) induziert ist, bedarf ebenfalls einer Schrittmacherimplantation [47].
- Eine SND mit Bradykardie erhöht das Risiko für die Entwicklung einer IART (Bradykardie-Tachykardie-Syndrom). Ein Anheben der Ruheherzfrequenz

durch atriale Schrittmacherstimulation kann möglicherweise die Häufigkeit atrialer Tachykardien reduzieren und daher im Einzelfall auch für EMAH mit atrialer Tachykardie erwogen werden, bei denen die Ablation nicht möglich oder erfolgreich ist [33, 65]. Der Nutzen dieser Therapiestrategie ist allerdings für Patienten mit angeborenem Herzfehler nicht nachgewiesen [66].

- Ein hochgradiger postoperativer (oder postinterventioneller) AV-Block ist eine Indikation zur Schrittmacherimplantation [65].
- Auch bei einem bifaszikulären Block nach passagerem postoperativem AV-Block und einer Synkope, die keine andere Ursache hat, ist eine SM-Implantation zu erwägen [51].
- Ebenso kann eine Schrittmacherimplantation bei asymptomatischen Patienten mit einem bifaszikulären Block und verlängerter PQ-Zeit nach Operation eines angeborenen Herzfehlers erwogen werden, da das Risiko für eine bedeutsame Schädigung des Reizleitungssystems bei diesen Patienten hoch ist [51, 67].

Prävention des plötzlichen Herztodes und ICD-Implantation

Auch die Empfehlungen zur ICD-Implantation zur primären Prophylaxe des SCD für die heterogene Gruppe der EMAH beruhen auf Beobachtungsstudien, Registerdaten und Expertenmeinung. Zur Prävention des plötzlichen Herztodes und ICD-Implantation bei EMAH sind die folgenden Empfehlungen konsentiert [62, 68]:

- Bei EMAH mit biventrikulärer Physiologie und morphologisch linkem Systemventrikel mit einer EF < 35 % und Symptomen der Herzinsuffizienz trotz optimaler medikamentöser Therapie (funktionelle NYHA-Klasse II oder III) ist die ICD-Implantation zur Primärprophylaxe des plötzlichen Herztodes indiziert.
- EMAH mit anhaltender VT und überlebtem plötzlichem Herztod müssen umfassend (inklusive MRT und hämodynamischer Evaluation mittels Herzkatheter) auf bedeutsame und ggf. behandelbare Residualläsionen

hin untersucht werden. Wenn eine Residualläsion einer chirurgischen oder interventionellen Behandlung bedarf, sollten eine präoperative/ präinterventionelle elektrophysiologische Untersuchung und Ablation eines VT-Substrates erfolgen, da das Substrat nach Operation/Intervention möglicherweise nicht mehr erreichbar ist [62].

- Bei EMAH mit nicht tolerierter anhaltender VT und überlebtem, kardialen Arrest auf dem Boden einer VT oder VF ist die ICD-Implantation nach Ausschluss einer behandelbaren Ursache indiziert [62].

Folgende Maßnahmen zur Prävention eines plötzlichen Herztodes sollten außerdem erwogen werden [62]:

- Bei EMAH mit vermutlich arrhythmogener Synkope und entweder mindestens moderater Dysfunktion des Systemventrikels oder induzierbarer VT oder VF bei ventrikulärer elektrischer Stimulation sollte eine ICD-Implantation erwogen werden.
- Für Patienten nach operativer Korrektur einer Fallot-Tetralogie mit Symptomen einer Arrhythmie oder dokumentierter nicht anhaltender VT sollte eine elektrophysiologische Untersuchung mit ventrikulärer elektrischer Stimulation erwogen werden.
- Bei Patienten nach operativer Korrektur einer Fallot-Tetralogie mit Symptomen einer Arrhythmie und induzierbarer VT oder VF und zusätzlichen Risikofaktoren für den plötzlichen Herztod wie systolischer oder diastolischer Dysfunktion des linken Ventrikels, nicht anhaltender VT, QRS-Dauer > 180 ms, ausgedehnter Fibrosierung des rechten Ventrikels im MRT, schwerer Fragmentierung des QRS-Komplexes sollte die primärprophylaktische ICD-Implantation erwogen werden.
- Bei Nachweis einer schweren Dysfunktion eines singulären Ventrikels oder eines systemisch rechten Systemventrikels und zusätzlichen Risikofaktoren für einen plötzlichen Herztod wie nicht anhaltende VT, QRS-Dauer > 140 ms, schwerer Insuffizienz der systemischen AV-Klappe, Herzinsuffizienz trotz optimaler Therapie (funktionelle

NYHA-Klasse II oder III) kann eine ICD-Implantation erwogen werden [69].

Die Indikation zu einer ICD-Implantation zur Primärprophylaxe des SCD muss sorgfältig und in Absprache mit dem Patienten gestellt werden. Dieser muss darüber aufgeklärt werden, dass eine ICD-Implantation bei EMAH mit einer höheren Inzidenz an Komplikationen wie Elektrodenfehlfunktion und -infektion assoziiert ist als bei Vorliegen einer erworbenen Herzerkrankung [70, 71]. Auch die Rate inadäquater Entladungen ist bei EMAH erhöht und liegt bei einer Nachbeobachtungszeit von 3,8 Jahren bei 25% [72]. Eine ICD-Implantation hat also möglicherweise erhebliche Auswirkungen auf die Lebensqualität und die psychische Gesundheit gerade junger und aktiver EMAH.

Ein subkutaner ICD ist eine Alternative zu einem transvenösen System, wenn keine Indikation zu antibradykardem oder antitachykardem Pacing besteht, der transvenöse Zugang zum Ventrikel erschwert oder unmöglich ist oder intrakardiale Shunts eine intraventrikuläre Elektrodenplatzierung zu risikoreich erscheinen lassen [73].

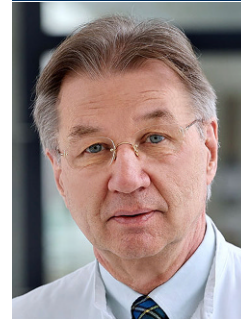
Fazit für die Praxis

- **Durch die Fortschritte der modernen Medizin erreichen nahezu alle Patienten mit AHF das Erwachsenenalter. Trotz aller Maßnahmen sind und bleiben diese Patienten chronisch herzkrank, und es bestehen fast ausnahmslos Rest- und Folgezustände, die teils noch durch erworbene kardiale und nichtkardiale Komorbiditäten aggraviert werden.**
- **Die wichtigsten Residuen sind vitiotyypische Residualbefunde und Komplikationen, insbesondere in Form einer Herzinsuffizienz, einer pulmonalvaskulären Erkrankung oder pulmonalen Hypertonie, tachykarde und bradykarde, z. T. mit dem Risiko eines plötzlichen Herztodes einhergehende Rhythmusstörungen, infektiöse Endokarditiden sowie herzfehlertypische Aortopathien.**
- **Mit zunehmender Komplexität der AHF wird die Nachsorge durch Kinderkardiologen oder Kardiologen, die über entsprechende Ausbildung und spezifische Kenntnisse verfügen, immer dringlicher.**
- **Die Awareness über die Notwendigkeit einer lebenslangen, fachspezifischen Nachsorge ist bei den Patienten und ebenso bei der Mehrzahl der Ärzte im Bereich der Grund- und Regelversorgung immer noch defizitär. Mit zunehmendem Alter der**

EMAH ist es erforderlich, auch Fachärzte anderer Fachdisziplinen in die Versorgung einzubinden, denen die Besonderheiten vieler AHF nicht bekannt sind. Das betrifft u.a. Bereiche wie die Geburtshilfe und Frauenheilkunde, die Pulmonologie, Hepatologie, Nephrologie, Neurologie, Onkologie, Psychosomatik und Psychiatrie. Darüber hinaus ist die Einbindung von Patientenorganisationen, wie z. B. die Deutsche Herzstiftung, Aktionsbündnis Angeborene Herzfehler (ABAHF), Herzkind e. V. u. a. m. unabdingbar.

- **Besondere Bedeutung kommt in diesem Zusammenhang der Tatsache zu, dass die Zahl der EMAH in den nächsten Jahrzehnten noch kontinuierlich steigen wird.**

Korrespondenzadresse



Prof. Dr. Dr. Harald Kaemmerer

Internationales Zentrum für Erwachsene mit angeborenem Herzfehler, Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum München, Klinik an der Technischen Universität München Lazarettstr. 36, 80636 München, Deutschland kaemmerer@dhm.mhn.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 Autor/-innen keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

Literatur

1. Osterspey A (2006) Erstellung von Leitlinien in der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e. V. Clin Res Cardiol 95(12):692–695
2. Kaemmerer H, Freilinger S, Neidenbach R, Achenbach S, Andonian C, Ewert P et al (2022) Versorgung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern in Deutschland – tragende Rolle von Internisten und Hausärzten. Internist 63(1):95–102

3. Kaemmerer H, Andonian C, Ewert P, Freilinger S, Nagdyman N, Neidenbach R et al (2021) Managing transition—Medical follow-up care for adults with congenital heart defects. *Dtsch Med Wochenschr* 146(18):1192–1199
4. Andonian C, Beckmann J, Biber S, Ewert P, Freilinger S, Kaemmerer H et al (2018) Current research status on the psychological situation of adults with congenital heart disease. *Cardiovasc Diagn Ther* 8(6):799–804
5. Andonian C, Beckmann J, Ewert P, Freilinger S, Kaemmerer H, Oberhoffer-Fritz R et al (2020) Assessment of the psychological situation in adults with congenital heart disease. *J Clin Med* 9(3):779
6. Andonian CS, Freilinger S, Achenbach S, Ewert P, Gundlach U, Hoerer J et al (2021) 'Well-being paradox' revisited: a cross-sectional study of quality of life in over 4000 adults with congenital heart disease. *BMJ Open* 11(6):e49531
7. Neidenbach R et al (2021) Systematic assessment of health care perception in adults with congenital heart disease in Germany. *CDT J* 481–491. <https://doi.org/10.21037/cdt-20-825>
8. Deutsche Herzstiftung e.V. (2020) Deutscher Herzbericht 2019
9. Seidel L, Nebel K, Achenbach S, Bauer U, Ewert P, Freilinger S et al (2020) Facts about the general medical care of adults with congenital heart defects: experience of a tertiary care center. *J Clin Med* 9(6):1943
10. Deutsche Herzstiftung e.V. (2021) Leben mit angeborenen Herzfehlern im Erwachsenenalter – Ein Leitfaden
11. Diller GP, Orwat S, Lammers AE, Radke RM, De-Torres-Alba F, Schmidt R et al (2021) Lack of specialist care is associated with increased morbidity and mortality in adult congenital heart disease: a population-based study. *Eur Heart J* 42(41):4241–4248
12. Mackie AS, Ionescu-Iltu R, Therrien J, Pilote L, Abrahamowicz M, Marelli AJ (2009) Children and adults with congenital heart disease lost to follow-up: who and when? *Circulation* 120(4):302–309
13. Gurvitz M, Valente AM, Broberg C, Cook S, Stout K, Kay J et al (2013) Prevalence and predictors of gaps in care among adult congenital heart disease patients: HEART-ACHD (The Health, Education, and Access Research Trial). *J Am Coll Cardiol* 61(21):2180–2184
14. Wray J, Frigiola A, Bull C (2013) Loss to specialist follow-up in congenital heart disease; out of sight, out of mind. *Heart* 99(7):485–490
15. Marelli AJ, Ionescu-Iltu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M (2014) Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation* 130(9):749–756
16. van der Linde D, Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJ et al (2011) Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 58(21):2241–2247
17. Verheugt CL, Uiterwaal CS, van der Velde ET, Meijboom FJ, Pieper PG, van Dijk AP et al (2010) Mortality in adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 31(10):1220–1229
18. Zomer AC, Vaartjes I, van der Velde ET, de Jong HM, Konings TC, Wagenaar LJ et al (2013) Heart failure admissions in adults with congenital heart disease; risk factors and prognosis. *Int J Cardiol* 168(3):2487–2493
19. Brida M, Lovric D, Griselli M, Riesgo Gil F, Gatzoulis MA (2022) Heart failure in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 357:39–45
20. Menachem JN, Schlendorf KH, Mazurek JA, Bichell DP, Brinkley DM, Frischhertz BP et al (2020) Advanced heart failure in adults with congenital heart disease. *JACC Heart Fail* 8(2):87–99
21. Brida M, Diller GP, Gatzoulis MA (2018) Systemic right ventricle in adults with congenital heart disease: anatomic and phenotypic spectrum and current approach to management. *Circulation* 137(5):508–518
22. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP et al (2021) 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 42(6):563–645
23. Budts W, Roos-Hesselink J, Radle-Hurst T, Eicken A, McDonagh TA, Lambrinou E et al (2016) Treatment of heart failure in adult congenital heart disease: a position paper of the Working Group of Grown-Up Congenital Heart Disease and the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 37(18):1419–1427
24. Leczycki P, Banach M, Maciejewski M, Bielecka-Dabrowa A (2022) Heart failure risk predictions and prognostic factors in adults with congenital heart diseases. *Front Cardiovasc Med* 9:692815
25. McDonagh TA, Metra M, Adamo M, Gardner RS, Baumbach A, Bohm M et al (2021) 2021 ESC guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *Eur Heart J* 42(36):3599–3726
26. Dodd K, Lampert BC (2018) The use and indication of Ivabradine in heart failure. *Heart Fail Clin* 14(4):493–500
27. Zengin E, Sinning C, Blaum C, Blankenberg S, Rickers C, von Kodolitsch Y et al (2021) Heart failure in adults with congenital heart disease: a narrative review. *Cardiovasc Diagn Ther* 11(2):529–537
28. Ephrem G, McCollum JC, Green-Hess D, Guglin ME, Sawada SG, Rao RA (2022) Subjective and objective impact of Angiotensin receptor-neprilysin inhibitors on systemic right ventricle patients. *Heart Lung Circ* 31(7):964–973
29. Maurer SJ, Pujol Salvador C, Schiele S, Hager A, Ewert P, Tutarel O (2020) Sacubitril/valsartan for heart failure in adults with complex congenital heart disease. *Int J Cardiol* 300:137–140
30. Packer M, Butler J, Zannad F, Filippatos G, Ferreira JP, Pocock SJ et al (2021) Effect of Empagliflozin on worsening heart failure events in patients with heart failure and preserved ejection fraction: EMPEROR-preserved trial. *Circulation* 144(16):1284–1294
31. Armstrong PW, Pieske B, Anstrom KJ, Ezekowitz J, Hernandez AF, Butler J et al (2020) Vericiguat in patients with heart failure and reduced ejection fraction. *N Engl J Med* 382(20):1883–1893
32. Gunderson EG, Lillyblad MP, Fine M, Vardeny O, Berei TJ (2019) Tolvaptan for volume management in heart failure. *Pharmacotherapy* 39(4):473–485
33. Hernandez-Madrid A, Paul T, Abrams D, Aziz PF, Blom NA, Chen J et al (2018) Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAEC. *Europace* 20(11):1719–1753
34. Boucek D, Yetman AT, Yeung E, Miyamoto SD, Stehlik J, Kfoury AG et al (2014) Survival based on patient selection for heart transplant in adults with congenital heart disease: a multi-institutional study. *Int J Cardiol* 172(1):e89–90
35. Everitt MD, Donaldson AE, Stehlik J, Kaza AK, Budge D, Alharethi R et al (2011) Would access to device therapies improve transplant outcomes for adults with congenital heart disease? Analysis of the United Network for Organ Sharing (UNOS). *J Heart Lung Transplant* 30(4):395–401
36. Bouchardy J, Therrien J, Pilote L, Ionescu-Iltu R, Martucci G, Bottega N et al (2009) Atrial arrhythmias in adults with congenital heart disease. *Circulation* 120(17):1679–1686
37. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Fernandes SM, Barlow A, Mercier LA et al (2008) Sudden death and defibrillators in transposition of the great arteries with intra-atrial baffles: a multicenter study. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 1(4):250–257
38. Wasmer K, Eckardt L, Baumgartner H, Kobe J (2021) Therapy of supraventricular and ventricular arrhythmias in adults with congenital heart disease—narrative review. *Cardiovasc Diagn Ther* 11(2):550–562
39. Labombarda F, Hamilton R, Shohoudi A, Aboulhosn J, Broberg CS, Chaix MA et al (2017) Increasing prevalence of atrial fibrillation and permanent atrial arrhythmias in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 70(7):857–865
40. Wasmer K, Kobe J, Decherer DG, Bittner A, Monnig G, Milberg P et al (2013) Isthmus-dependent right atrial flutter as the leading cause of atrial tachycardias after surgical atrial septal defect repair. *Int J Cardiol* 168(3):2447–2452
41. Waldmann V, Khairy P (2021) Pathophysiology, risk factors, and management of atrial fibrillation in adult congenital heart disease. *Card Electrophysiol Clin* 13(1):191–199
42. de Groot NM, Zeppenfeld K, Wijffels MC, Chan WK, Blom NA, Van der Wall EE et al (2006) Ablation of focal atrial arrhythmia in patients with congenital heart defects after surgery: role of circumscribed areas with heterogeneous conduction. *Heart Rhythm* 3(5):526–535
43. Iturralde P, Nava S, Salica G, Medeiros A, Marquez MF, Colin L et al (2006) Electrocardiographic characteristics of patients with Ebstein's anomaly before and after ablation of an accessory atrioventricular pathway. *J Cardiovasc Electrophysiol* 17(12):1332–1336
44. Kapel GF, Sacher F, Dekkers OM, Watanabe M, Blom NA, Thambo JB et al (2017) Arrhythmogenic anatomical isthmuses identified by electroanatomical mapping are the substrate for ventricular tachycardia in repaired Tetralogy of Fallot. *Eur Heart J* 38(4):268–276
45. Kobe J, Willy K, Eckardt L, Baumgartner H, Wasmer K (2021) Narrative review of: risk stratification and implantable cardioverter-defibrillator therapy in adults with congenital heart disease. *Cardiovasc Diagn Ther* 11(2):538–549
46. Khairy P, Van Hare GF, Balaji S, Berul CI, Cecchin F, Cohen MI et al (2014) PACES/HRS Expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Heart Rhythm* 11(10):e102–65
47. Baruteau AE, Pass RH, Thambo JB, Behaghel A, Le Pennec S, Perdreau E et al (2016) Congenital and childhood atrioventricular blocks: pathophysiology

- gy and contemporary management. *Eur J Pediatr* 175(9):1235–1248
48. Huhta JC, Maloney JD, Ritter DG, Ilstrup DM, Feldt RH (1983) Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance. *Circulation* 67(6):1374–1377
 49. Liberman L, Silver ES, Chai PJ, Anderson BR (2016) Incidence and characteristics of heart block after heart surgery in pediatric patients: A multicenter study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 152(1):197–202
 50. Lin A, Mahle WT, Frias PA, Fischbach PS, Kogon BE, Kanter KR et al (2010) Early and delayed atrioventricular conduction block after routine surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 140(1):158–160
 51. Batra AS, Wells WJ, Hinoki KW, Stanton RA, Silka MJ (2003) Late recovery of atrioventricular conduction after pacemaker implantation for complete heart block associated with surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 125(6):1291–1293
 52. Squarcia U, Merideth J, McGoon DC, Weidman WH (1971) Prognosis of transient atrioventricular conduction disturbances complicating open heart surgery for congenital heart defects. *Am J Cardiol* 28(6):648–652
 53. Ghonim S, Gatzoulis MA, Ernst S, Li W, Moon JC, Smith GC et al (2022) Predicting survival in repaired tetralogy of Fallot: a lesion-specific and personalized approach. *JACC Cardiovasc Imaging* 15(2):257–268
 54. Hindricks G, Potpara T, Dagres N, Arbelo E, Bax JJ, Blomstrom-Lundqvist C et al (2021) 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The Task Force for the diagnosis and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC. *Eur Heart J* 42(5):373–498
 55. Yang H, Bouma BJ, Dimopoulos K, Khairy P, Ladouceur M, Niwa K et al (2020) Non-vitamin K antagonist oral anticoagulants (NOACs) for thromboembolic prevention, are they safe in congenital heart disease? Results of a worldwide study. *Int J Cardiol* 299:123–130
 56. Freisinger E, Gerss J, Makowski L, Marschall U, Reinecke H, Baumgartner H et al (2020) Current use and safety of novel oral anticoagulants in adults with congenital heart disease: results of a nationwide analysis including more than 44 000 patients. *Eur Heart J* 41(43):4168–4177
 57. Koyak Z, Kroon B, de Groot JR, Wagenaar LJ, van Dijk AP, Mulder BA et al (2013) Efficacy of antiarrhythmic drugs in adults with congenital heart disease and supraventricular tachycardias. *Am J Cardiol* 112(9):1461–1467
 58. Fish FA, Gillette PC, Benson DW Jr. (1991) Proarrhythmia, cardiac arrest and death in young patients receiving encainide and flecainide. The Pediatric Electrophysiology Group. *J Am Coll Cardiol* 18(2):356–365
 59. Konemann H, Frommeyer G, Zeppenfeld K, Eckardt L (2023) The new ESC guidelines on the management of ventricular tachyarrhythmias: Implications for daily practice. *Herz* 48(1):3–14
 60. van Zyl M, Kapa S, Padmanabhan D, Chen FC, Mulpuru SK, Packer DL et al (2016) Mechanism and outcomes of catheter ablation for ventricular tachycardia in adults with repaired congenital heart disease. *Heart Rhythm* 13(7):1449–1454

“Adults with congenital heart defects”: current challenges in medical care. Part I: the problem, structure of care, heart failure, cardiac arrhythmias. Position paper of the German Cardiac Society

Nowadays, most patients with congenital heart defects (CHD) survive into adulthood. Unfortunately, despite relevant residuals and sequelae, follow-up of adults with congenital heart defects (ACHD) is predominantly performed by nonspecialized physicians or hospitals with little experience in the field of ACHD. Major problems in the long-term course include CHD-related residua, heart failure, cardiac arrhythmia, valvular heart disease, pulmonary vascular disease/pulmonary hypertension, infective endocarditis and aortopathy, as well as cardiac and noncardiac comorbidities. Many problems in ACHD manifest differently from those of acquired heart disease, and treatment regimens from general cardiology cannot be directly applied to CHD. It should be noted that even simple postoperative cardiac defects, which until recently were considered harmless, can develop serious CHD-related complications with advancing age, a fact that was rarely anticipated. Therefore, the treatment of ACHD has many special features and requires special expertise. This position paper of the German Cardiac Society provides a highly up to date overview and highlights current data on epidemiology, heart failure, and cardiac arrhythmias in ACHD.

Keywords

Congenital heart disease · Adults · Follow-up · Structure of care · Heart failure · Cardiac arrhythmias

61. Moore JP, Seki A, Shannon KM, Mandapati R, Tung R, Fishbein MC (2013) Characterization of anatomic ventricular tachycardia isthmus pathology after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 6(5):905–911
62. Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, Winkel BG, Behr ER, Blom NA et al (2022) 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J* 43(40):3997–4126
63. Bertels RA, Hartevelde LM, Filippini LH, Clur SA, Blom NA (2017) Left ventricular dysfunction is associated with frequent premature ventricular complexes and asymptomatic ventricular tachycardia in children. *Europace* 19(4):617–621
64. Janousek J, van Geldorp IE, Krupickova S, Rosenthal E, Nugent K, Tomaske M et al (2013) Permanent cardiac pacing in children: choosing the optimal pacing site: a multicenter study. *Circulation* 127(5):613–623
65. Glikson M, Nielsen JC, Kronborg MB, Michowitz Y, Auricchio A, Barbash IM et al (2021) 2021 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. *Eur Heart J* 42(35):3427–3520
66. Opic P, Yap SC, Van Kranenburg M, Van Dijk AP, Budts W, Vliegen HW et al (2013) Atrial-based pacing has no benefit over ventricular pacing in preventing atrial arrhythmias in adults with congenital heart disease. *Europace* 15(12):1757–1762
67. Krongrad E (1978) Prognosis for patients with congenital heart disease and postoperative intraventricular conduction defects. *Circulation* 57(5):867–870
68. Koyak Z, Harris L, de Groot JR, Silversides CK, Oechslin EN, Bouma BJ et al (2012) Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation* 126(16):1944–1954
69. Kella DK, Merchant FM, Veledar E, Book W, Lloyd MS (2014) Lesion-specific differences for implantable cardioverter defibrillator therapies in adults with congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol* 37(11):1492–1498
70. Santharam S, Hudsmith L, Thorne S, Clift P, Marshall H, De Bono J (2017) Long-term follow-up of implantable cardioverter-defibrillators in adult congenital heart disease patients: indications and outcomes. *Europace* 19(3):407–413
71. Frommeyer G, Feder S, Bettin M, Debus V, Kobe J, Reinke F et al (2018) Long-term single-center experience of defibrillator therapy in children and adolescents. *Int J Cardiol* 271:105–108
72. Vehmeijer JT, Brouwer TF, Limpens J, Knops RE, Bouma BJ, Mulder BJ et al (2016) Implantable cardioverter-defibrillators in adults with congenital heart disease: a systematic review and meta-analysis. *Eur Heart J* 37(18):1439–1448
73. Silvetti MS, Kornyei L, Kwiatkowska J, Tamburri I, Saputo FA, Pazzano V et al (2019) SCD registry in European paediatric and adult patients with congenital heart defects: preliminary results of the SIDECAR project. *Eur Heart J* 40:3119