

A.A. Schmaltz
(Vorsitzender der
Ad-hoc-Gruppe
Leitlinien)
U. Bauer
H. Baumgartner
R. Cesnjevar
F. de Haan
C. Franke
H. Gabriel
C. Gohlke-Bärwolf
S. Hagl
J. Hess

M. Hofbeck
H. Kaemmerer
H.C. Kallfelz
P.E. Lange
H. Nock
E. Oechslin
K.R. Schirmer
U. Tebbe
P. Trigo Trindade
M. Weyand
G. Breithardt
(Vorsitzender der
Task Force)

Medizinische Leitlinie zur Behandlung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)

der deutsch-österreichisch-schweizerischen
kardiologischen Fachgesellschaften

Herausgegeben vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für
Kardiologie - Herz- und Kreislaufforschung e.V.
Bearbeitet im Auftrag der Kommission für Klinische Kardiologie
M. Borggrefe · M. Böhm · J. Brachmann · H.-R. Figulla
G. Hasenfuß · H.M. Hoffmeister · A. Osterspey · K. Rybak
U. Sechtem · S. Silber

Online publiziert: 7 March 2008

Univ.-Prof. Prof. h. c. Dr. med. A.A. Schmaltz (✉)
Klinik für Kinderkardiologie
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Universität Duisburg-Essen
Hufelandstr. 55
45122 Essen, Germany
Tel.: +49-201/723-2452
Fax: +49-201/723-5743

Univ.-Prof. Dr. med. Dr. h. c. G. Breithardt (✉)
Medizinische Klinik und Poliklinik C (Kardiologie und Angiologie)
Universitätsklinikum Münster
Albert-Schweitzer-Str. 33
48149 Münster, Germany
Tel.: +49-251/834-7617
Fax: +49-251/834-7864

Gemeinsam mit dem Kompetenznetz Angeborene Herzfehler er-
arbeitet von einer Interdisziplinären Task Force (Vorsitzender: G.
Breithardt) der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie (DGK), der
Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (DGPK), der
Deutschen Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie
(DGTHG), der Österreichischen Kardiologischen Gesellschaft
(ÖKG), der Schweizerischen Gesellschaft für Kardiologie (SGK), der
Arbeitsgemeinschaft Leitender Kardiologischer Krankenhausärzte
(ALKK), des Bundesverbandes Niedergelassener Kardiologen (BNK)
und der Arbeitsgemeinschaft Niedergelassener Kinderkardiologen
(ANCK) unter Mitarbeit der AG "Kongenitale Herzfehler im Er-
wachsenenalter" der DGK, der AG für "Angeborene Herzfehler im
Jugend- und Erwachsenenalter" der ÖKG, der Working for Adults
and Teenagers with Congenital Heart Disease (WATCH)-Gruppe
der SGK, des Bundesverbandes Herzranke Kinder (BVHK), der
Bundesvereinigung Jugendliche und Erwachsene mit angeborenen
Herzfehlern (JEMAH) und der Deutschen Herzstiftung.

Die Arbeit wurde unterstützt durch das Kompetenznetz Angeborene
Herzfehler, gefördert vom Bundesministerium für Bildung und
Forschung (Förderkennzeichen: 01G10210).

Präambel

Diese Leitlinie ist eine Stellungnahme der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislauforschung (DGK), die den gegenwärtigen Erkenntnisstand wiedergibt und Ärzten und ihren Patienten die Entscheidungsfindung erleichtern soll. Die Leitlinie ersetzt nicht die ärztliche Evaluation des individuellen Patienten und die Anpassung der Diagnostik und Therapie an dessen spezifische Situation.

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

Empfehlungsgrade

- 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/Effektivität einer Therapieform oder einer diagnostischen Maßnahme
- IIa Evidenzen/Meinungen favorisieren den Nutzen bzw. die Effektivität einer Maßnahme
- IIb 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.

Evidenzgrade

- A Daten aus mehreren ausreichend großen, randomisierten Studien oder Meta-Analysen
- B Daten aus einer randomisierten Studie oder mehreren großen nicht randomisierten Studien
- C Konsensus-Meinung von Experten basierend auf Studien und klinischer Erfahrung

Inhaltsverzeichnis:

- 1. **Einleitung: Hintergrund und Methodik der Leitlinienentwicklung** (A.A. Schmaltz)
- 2. **Medizinische Aspekte**
 - 2.1. Hämodynamik und Myokardfunktion (H. Baumgartner)
 - 2.2. Bedeutung und Management von Arrhythmien, Schrittmacher/ICD-Therapie (H. Gabriel)
 - 2.3. Zyanotische Herzfehler mit normaler oder verminderter Lungenperfusion (E. Oechslin)
 - 2.4. Eisenmenger-Reaktion (E. Oechslin)

- 2.5. Infektiöse Endokarditis (P. Trigo Trindade)
- 2.6. Spezielle bildgebende Verfahren (P. Trigo Trindade)
- 2.7. Interventionelle Behandlung (H. Baumgartner)
- 2.8. Schwangerschaft, Kontrazeption und genetische Beratung (H. Kaemmerer)
- 2.9. Syndrome (U. Bauer)
- 3. **Chirurgische Aspekte** (R. Cesnjevar, M. Weyand)
 - 3.1. Erstopoperationen und Reoperationen
 - 3.2. Spezifische Aspekte
 - 3.2.1. Risikoidentifikation
 - 3.2.2. Myokardprotektion
 - 3.3. Hybridverfahren
 - 3.4. Chirurgische Aspekte der Anästhesie- und Intensivmedizin
 - 3.5. Risiken und Management nicht-kardialer Operationen
 - 3.6. Thorakale Organtransplantation
- 4. **Psychosoziale Aspekte**
 - 4.1. Psychosoziale Aspekte bei AHF (U. Bauer)
 - 4.2. Versicherbarkeit und sozialrechtliche Versorgung (E. Niggemeyer, M. Vigl, U. Bauer)
 - 4.3. Belastbarkeit und Sport bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern (H. Gabriel)
 - 4.4. Patienten-Selbsthilfeorganisationen (E. Niggemeyer, U. Bauer)
- 5. **Spezifische Herzfehler**
 - 5.1. Vorhofseptumdefekt (A.A. Schmaltz)
 - 5.2. Ventrikelseptumdefekt (A.A. Schmaltz)
 - 5.3. Atrioventrikulärer Septumdefekt (H. Kaemmerer)
 - 5.4. Persistierender Ductus arteriosus (H. Gabriel)
 - 5.5. Linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion (H. Baumgartner)
 - 5.6. Rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion (H. Gabriel)
 - 5.7. Aortenisthmusstenose (H. Kaemmerer)
 - 5.8. Ebstein-Anomalie (H. Kaemmerer)
 - 5.9. Fallot-Tetralogie (P. Trigo Trindade)
 - 5.10. Komplette Transposition der großen Arterien (E. Oechslin)
 - 5.10.1. Vorhofumkehr (E. Oechslin)
 - 5.10.2. Rastelli-Operation (E. Oechslin)
 - 5.10.3. Arterielle Switch-Operation (E. Oechslin)
 - 5.11. Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (P. Trigo Trindade)
 - 5.12. Zustand nach Fontan-Operation (A.A. Schmaltz)
 - 5.13. Zustand nach Conduit-Operation (R. Cesnjevar, M. Weyand)
 - 5.14. Marfan-Syndrom (H. Kaemmerer)
- 6. **Literatur**

Einleitung: Hintergrund und Methodik der Leitlinienentwicklung

Die Fortschritte der Kinderkardiologie, Kardiologie, Anästhesiologie und Intensivmedizin und insbesondere der Kinderherzchirurgie in den letzten Jahrzehnten haben zu einer eindrucksvollen Verbesserung der Lebensaussichten von Kindern mit angeborenen Herz-

fehlern (AHF) geführt. Damit entsteht in zunehmendem Maße eine völlig neue Gruppe von Patienten mit korrigierten, teilkorrigierten oder palliativ behandelten Herzfehlern, die mit neuen, unerwarteten Problemen auf uns Ärzte zukommen und Hilfe erwarten [43]. Die Größe dieser Patientengruppe ist letztlich unbekannt: Tab. 1 zeigt Berechnungen auf der Basis der Bevölkerungszahlen des Statistischen Bundesamtes der Bundesrepublik Deutschland und Schätzungen der Häufigkeits- und Überlebensrate der 32. Bethesda-Konferenz sowie der British Cardiac Society Working Party [43, 4], der empirisch gefundenen Prävalenz von angeborenen Herzfehlern bei Erwachsenen in Quebec, Kanada [29] und die Angabe der nach den strengen Kriterien von Wren und O’Sullivan [44] nachsorgepflichtigen EMAH-Patienten. Mit möglichst vollständiger Erfassung dieser Patienten im “Nationalen Register für angeborene Herzfehler” hoffen wir, in einigen Jahren zuverlässige Daten für Deutschland vorlegen zu können.

Die vorliegenden Leitlinien zur ärztlichen Versorgung Erwachsener mit angeborenen Herzfehlern bauen auf den Leitlinien der kanadischen, US-amerikanischen und europäischen Fachgesellschaften auf, deren Vorarbeiten dankbar anerkannt werden [12, 41, 43]. Diese konsensbasierten Leitlinien wurden nach intensiver Literaturrecherche in PubMed von Einzelautoren verfasst und in der Autorengruppe diskutiert und verbessert. Dabei wurde einerseits klar, dass die Datenlage auf diesem speziellen Gebiet in dieser Altersgruppe ausgesprochen dürftig ist, bei einer systematischen Literaturrecherche aber der Aufwand in keinem Verhältnis zum zu erwartenden mageren Erfolg stehen würde, sodass auf weitere Literaturbanken verzichtet wurde. Andererseits handelte es sich bei den vorgefundenen, bewerteten und zitierten Arbeiten hinsichtlich diagnostischer, operativer und therapeutischer Strategien nahezu ausschließlich um retrospektive Kohortenstudien

(Ausnahme: je eine randomisierte, prospektive Studie zur Therapie des Vorhofseptumdefekts und der Eisenmenger-Reaktion (BREATHE-5 Studie)—[3, 20]), Fallberichte oder Expertenmeinungen, die dem Evidenzgrad C entsprechen.

In einem zweiten Schritt wurden die Leitlinien in der gesamten Task Force diskutiert und in einem formalen Abstimmungsprozess unter Moderation von Frau PD Dr. I. Kopp, Leitlinienkommission der AWMF, konsentiert. Die ausgesprochenen Empfehlungen spiegeln den in der Gruppe erreichten Konsens wieder (Empfehlungsgrad I nach den Vorgaben der DGK). Aufgrund ihres Umfangs werden sie mit ausführlichem Literaturverzeichnis und Illustrationen in Buchform (Dr. D. Steinkopff-Verlag, Heidelberg) erscheinen. Hier wird eine deutlich gestraffte Leitlinie zusammen mit einer Pocket-Version vorgelegt.

Für die finanzielle Unterstützung der Leitlinienarbeit danken wir der Deutschen Herzstiftung, dem Kompetenznetz Angeborene Herzfehler und dem Bundesverband Herzkrankte Kinder.

Medizinische Aspekte

■ Hämodynamik und Myokardfunktion

Die Ventrikelfunktion soll primär echokardiographisch untersucht werden. Dabei ist die Beurteilung des rechten Ventrikels (RV) besonders relevant. Druckgradienten, Insuffizienzschweregrad, Shuntquantifizierung und systolischer Pulmonaldruck können echokardiographisch näherungsweise bestimmt werden; bei unzureichender Information Magnetresonananzuntersuchung (MRT), evtl. auch nuklearmedizinisch, ggf. angiographisch. Longitudinale Datenerhebung bzw. Dynamik/Änderung der Daten ist wichtiger als eine einzelne Messung.

Tab. 1 Prävalenzschätzung der Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (AHF) in Deutschland

Bethesda-Schätzung: ([43])	Geburtsjahr	Geburten in D.*	Pt. mit HF	18 J. Überlebensrate	Überlebende mit 18 Jahren
Komplexe HF (Inzidenz 1,5/1000)	1950–59	10.000.000	15.000	10%	1.500
	1960–79	21.180.000	31.770	35%	11.120
	1980–89	8.860.000	13.290	50%	6.645
	(1990–99)	8.040.000	12.062	70%	8.443
Einfache HF (Inzidenz 4,5/1000)	1950–59	10.000.000	45.000	90%	40.500
	1960–79	21.180.000	95.310	90%	85.779
	1980–89	8.860.000	39.870	90%	35.883
	(1990–99)	8.040.000	36.180	95%	34.371
				Gesamt:	181.427

(Gesamt in 2017 ohne Berücksichtigung der Absterberate der älteren Jahrgänge 224.241)

Extrapolation von Quebec: empirisch gefundene Prävalenz von AHF bei Erwachsenen: 4,09 auf 1.000 Einwohner [29]. In Deutschland 2004: 67.672.000 Erwachsene > 18 Jahre ergibt 276.778 EMAH-Patienten.

Nach Wren/O’Sullivan-Kriterien [44]: 60.000 nachsorgepflichtige EMAH-Patienten

* Quelle: Geburtenzahl: Statistisches Bundesamt (www.destatis.de)

■ Bedeutung und Management von Arrhythmien, Schrittmacher/ICD-Therapie

Arrhythmien stellen ein Hauptproblem im Erwachsenenalter dar. Supraventrikuläre Arrhythmien sind häufiger als ventrikuläre Arrhythmien; Sinusknotendysfunktion häufig nach Operation im Bereich des Vorhofes (z. B. Mustard/Senning, Fontan) [21, 39]; nach Verschluss eines Vorhofseptumdefekts atriale Arrhythmien (vor allem Vorhofflattern, -flimmern). Die Therapie mit Amiodaron scheint am effektivsten zu sein; in Einzelfällen: Katheterablation unter Benutzung von dreidimensionalen Mapping-Systemen. Die Erfolgsrate liegt deutlich niedriger als bei strukturell normalen Herzen.

Die *Schrittmacher-Therapie* [23] ist durch die zugrundeliegende kardiale Anatomie und den abnormalen Zugang für das Platzieren von Schrittmachersonden erschwert, ICD wirksam zur Verhinderung des akuten Herztodes; eine Reduktion der Gesamtsterblichkeit für dieses Kollektiv ist nicht belegt.

■ Zyanotische Herzfehler mit normaler oder verminderter Lungenperfusion

Patienten mit zyanotischen angeborenen Herzfehlern werden heute generell im Kindesalter operiert, nach Möglichkeit korrigiert. In Einzelfällen stellen sich zyanotische Patienten (nativ oder nach Palliation) mit balancierter Hämodynamik zur Operation erst in höheren Erwachsenenalter vor (Tab. 2).

Zur Verbesserung der Oxygenierung des Gewebes bei chronischer Hypoxämie Adaptation durch sekundäre Erythrozytose, Rechtsverschiebung der Sauerstoff-Dissoziationskurve und Erhöhung des Herzminutenvolumens [34].

Leitsymptome: Zyanose, sekundäre Erythrozytose, Gerinnungsstörungen, Dilatation der Arteriolen und Kapillaren, Trommelschlegelfinger und -zehen sowie Uhrglasnägel.

Ziel der Diagnostik: Beschreibung der Anatomie und Hämodynamik, des Ausmaßes der Zyanose und der sekundären Erythrozytose, Suche nach Komplikationen.

Therapie: Die Lebenserwartung von zyanotischen Vitien wurde lange unterschätzt. Auch im langjährigen Verlauf sollten die Möglichkeiten einer Inter (operative oder katheterinterventionelle Behandlung, Palliation) reevaluiert werden. Die Abwägung von Nutzen und Risiken kann hier besonders schwierig sein und erfordert besondere Erfahrung.

Sauerstofftherapie evtl. bei zyanotischen Herzfehlern sinnvoll mit subjektiver Besserung, aber Verringerung der Morbidität oder positiver Effekt auf das Überleben nicht bewiesen. Hyperviskositätssymptome

Tab. 2 Häufigste zyanotische Vitien bei EMAH-Patienten

(a) mit Obstruktion im pulmonalen Ausflusstrakt bei: Ventrikelseptumdefekt mit Pulmonalstenose (valvulär/subvalvulär); Fallot-Tetralogie (unoperiert); Status nach Banding bei nicht-restriktivem Ventrikelseptumdefekt; Ventrikulo-arterielle Diskordanz mit d-Transposition der großen Arterien, Ventrikelseptumdefekt und Pulmonalstenose; Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (atrio-ventrikuläre und ventrikulo-arterielle Diskordanz (l-Transposition der großen Arterien) mit Ventrikelseptumdefekt und (subvalvulärer und/oder valvulärer) Pulmonalstenose; Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt und aortopulmonalen Kollateralen / chirurgischem Shunt; Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum und aortopulmonalen Kollateralen / chirurgischem Shunt; Trikuspidalatresie mit Vorhofseptumdefekt und einem restriktiven Foramen bulbo-ventriculare (Ventrikelseptumdefekt); Double Inlet Left Ventricle mit einem restriktiven Foramen bulbo-ventriculare zur subaortalen Auslasskammer.
(b) ohne Obstruktion im pulmonalen Ausflusstrakt: Ebstein-Anomalie, in Verbindung mit einem offenen Foramen ovale oder Vorhofseptumdefekt Typ II. Eisenmenger-Reaktion bei Links-Rechts-Shunt-Vitien

mit Einschränkung der Lebensqualität: Phlebotomie indiziert, wenn ein Eisenmangel und eine Dehydratation ausgeschlossen sind (ein Hämatokrit < 65% verursacht selten Hyperviskositätssymptome, außer bei Eisenmangel oder Dehydratation!). Anämie unter Berücksichtigung der Sauerstoffsättigung behandeln, Eisenmangel ausgleichen. Indikationsstellung für orale Antikoagulation wegen spontan erhöhter Blutungsneigung und Bestimmung des INR nur in Zusammenarbeit mit einem überregionalen Kompetenzzentrum für angeborene Herzfehler (strenge Indikationen: Vorhofflattern/-flimmern, wiederholte thromboembolische Komplikationen) [12, 34] (Tab. 3).

Chirurgische Eingriffe: Jeder chirurgische Eingriff ist ein Hochrisiko-Eingriff und stellt hohe Anforderungen an den Anästhesisten; der Patient muss auch für einen scheinbar einfachen chirurgischen Eingriff (z. B. Appendektomie) an ein Zentrum mit Herzanästhesie und entsprechender Erfahrung mit komplexen Herzfehlern verlegt werden.

Tab. 3 Nachsorge von zyanotischen Herzfehlern: gezielte Risikoreduktion

Vermeiden von Infekten: Jährliche Grippe-Impfung; regelmäßige Pneumokokken-Impfung (ca. alle fünf Jahre); Endokarditis-Prophylaxe; Vermeiden von Dehydratation, Eisenmangel und Anämie; Vermeiden von Luftembolien bei intravenösen Infusionen (Luftfilter) Vorsicht bei Thrombozytenaggregationshemmern (erhöhte Blutungsgefahr) Vorsicht bei nichtsteroidalen Antirheumatika (verminderte Nierenfunktion, erhöhte Blutungsgefahr); Vermeiden von Rauchen; Vermeiden von extremen Belastungen (v.a. isometrische Belastungen); Vermeiden von Schwangerschaft; antikonzepzionale Beratung (siehe Kapitel Schwangerschaft);
--

■ Eisenmenger-Reaktion

Definition: fortgeschrittene pulmonalvaskuläre Erkrankung mit stark erhöhtem Lungengefäßwiderstand, pulmonalarteriellen Druck $> 2/3$ des Systemdrucks, bidirektionalem Shunt oder Shunt-Umkehr. Adaptationsmechanismen zur Verbesserung der Oxygenierung des Gewebes: sekundäre Erythrozytose, Rechtsverschiebung der Sauerstoff-Dissoziationskurve, Erhöhung des Herzminutenvolumens. Adaptative Mechanismen implizieren entsprechende Komplikationen, Patienten mit Eisenmenger-Reaktion haben eine Multi-systemerkrankung. Viele Erwachsene mit Eisenmenger-Reaktion haben bis zur 3. Lebensdekade eine gute Lebensqualität. Überlebensrate aber im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung stark reduziert, Mortalität um den Faktor 4 erhöht [6, 11].

Spezielle Komplikationen der Eisenmenger-Reaktion: Aneurysmen der Lungenarterien mit Kompression der Bronchien (Atelektasen), Ruptur, Dissektion, Thrombusbildung in den aneurysmatisch erweiterten Lungenarterien, Verkalkung der Gefäßwand, Thromboembolie und Lungeninfarkt (Hämoptoe), intrapulmonale Blutung, pulmonale Infekte.

Symptome oder Komplikationen sind Anlass für therapeutische Interventionen: Je weniger Interventionen, desto besser, um das labile physiologische Gleichgewicht nicht zu stören. Jeder Patient mit einem zyanotischen Vitium und geringstem Verdacht auf eine pulmonale Hypertonie bzw. Eisenmenger-Reaktion muss evaluiert werden, damit die Pathophysiologie geklärt wird.

Allgemeine therapeutische Maßnahmen: siehe vorangegangenes Kapitel. Operative oder katheterinterventionelle Behandlungsmöglichkeiten bestehen nicht mehr, die Morbidität ist hoch. Ziel der Behandlung: Vermeidung von Komplikationen durch eine gezielte Reduktionsstrategie und präventiv-medizinische Maßnahmen. Im Gegensatz zur idiopathischen pulmonalarteriellen Hypertonie (PAH) ist die Indika-

tionsstellung zur Antikoagulation bei Eisenmenger-Reaktion kontrovers. Spezifische therapeutische Maßnahmen: Behandlung mit Vasodilatoren (Sauerstoff, NO, Ca-Antagonisten, Prostaglandine, Endothelin-Antagonisten [20] und/oder Phosphodiesterase-5-Inhibitoren). Herz-Lungen-Transplantation gilt als letzte Option.

■ Infektiöse Endokarditis

Die meisten AHF-Patienten haben ein erhöhtes Risiko für Endokarditis. Aufgrund hoher Morbidität und Mortalität frühe Diagnosestellung durch Blutkulturen und Echokardiographie; Zusammenarbeit von erfahrenen Kardiologen und Herzchirurgen notwendig. Siehe auch Pocket-Leitlinie der DGK zur Endokarditis [32].

■ Spezielle bildgebende Verfahren

Die bildgebende Diagnostik – insbesondere mit nicht-invasiven Methoden – hat entscheidend zum Überleben dieser Patienten beigetragen (Tab. 4).

Vorteile der Kernspintomographie (MRT): keine ionisierenden Strahlen; uneingeschränkte Einsicht in den Brustkorb in verschiedenen, beliebig wählbaren Ebenen. Das MRT zeigt die Anatomie, das Cine-MR die Bewegungen des Myokards, der Klappen und des Blutflusses, und die 3D-MR-Angiographie (nach Infusion von Gadolinium) kann die systemischen, pulmonalen und kollateralen Gefäße darstellen. Außerdem erlaubt die Wahl verschiedener Sequenzen, das Gewebe zu charakterisieren.

Mehrzeilen-CT: Bilder in beliebigen Ebenen; Untersuchungszeit kürzer als beim MRT, Strahlenbelastung nicht unerheblich [24].

Angiokardiographie weiterhin "Goldstandard" bei der Beurteilung der Koronarien, bei der Definition der Anatomie aorto-pulmonaler und veno-venöser Kollateralen.

Wahl und Einsatz der besten bildgebenden Methode beruht auf der klinischen Beurteilung des Patienten, der Kenntnis möglicher Komplikationen im Rahmen eines spezifischen Vitiums und der vorhandenen Restdefekte nach einer Intervention oder einem chirurgischen Eingriff. Verlaufveränderungen wichtiger als die isolierte Feststellung eines pathologischen Befundes.

Besonderes Risiko der EMAH-Patienten: Niereninsuffizienz; deshalb entsprechende Vorsorge (Hydratation) und geringe Kontrastmitteldosis während der Angiokardiographie. Patienten mit einer pulmonalen Hypertonie: Risiko der Angiokardiographie wesentlich höher!

Tab. 4 Echokardiographie

Ziel der transthorakalen zweidimensionalen Echokardiographie: Anatomie des Vitiums, Volumen des linken Ventrikels, Morphologie der Klappen, Messung der linksventrikulären Funktion nach der modifizierten biplanen Simpson-Methode.
Doppler-Untersuchung: Gradientenmessung.
Farb-Doppler: Klappeninsuffizienzen und Shunts.
Transösophageale Echokardiographie (TEE): bessere räumliche Auflösung – vor allem der posterioren Herzstrukturen, insbesondere bei schwer zu untersuchenden postoperativen Patienten.
Intrakardiale Echokardiographie (ICE): Bilder vom rechten Vorhof aus, seltener vom rechten Ventrikel.

■ Interventionelle Behandlung

Die katheterinterventionelle Therapie angeborener Herzfehler hat eine rasante Entwicklung genommen und sich zu einem etablierten Verfahren entwickelt. Anfänglich als Konkurrenz zur chirurgischen Therapie gesehen ist sie heute in den meisten Zentren zur komplementären Behandlungsform geworden. Leider gibt es kaum randomisierte Studien zum Vergleich von Chirurgie und Katheterintervention.

Im Erwachsenenalter ist die *Ballonvalvuloplastie* der Pulmonal- und Mitralklappe gut etabliert, während sie bei der Aortenklappe von untergeordneter Bedeutung ist. Der Stellenwert der Angioplastie bei nativer Aortenisthmusstenose wird nach wie vor kontrovers beurteilt, hat sich bei der Rekoarktion in den meisten Zentren, soweit von der Morphologie her technisch möglich, in der Regel mit *Stentimplantation* durchgesetzt [25].

Vorhofseptumdefekte (ASD) werden nicht selten erst im Erwachsenenalter entdeckt. Für den Verschluss solcher Defekte mit verschiedenen *Devices* (Varianten von Doppelschirmen bzw. -scheiben) bestehen besonders große Erfahrungen. Voraussetzung für den Eingriff sind ein maximaler aufdehnbarer Durchmesser des Defekts < 38–40 mm und ausreichender Abstand (Randsaum \geq 5 mm) vor allem zur freien Vorhofwand und den AV-Klappen [5].

Unerwünschte venöse und arterielle Kollateralen sowie AV-Fisteln können mit hoher Erfolgsrate mit *Coils* verschlossen werden. Die perkutane Klappenimplantation befindet sich derzeit in erster klinischer Erprobung.

■ Schwangerschaft, Kontrazeption und genetische Beratung

Alle Frauen mit AHF sollten frühzeitig über Möglichkeit und Risiken einer Schwangerschaft beraten werden! Die *Veränderungen der Hämodynamik* - Senkung des peripheren Gefäßwiderstands, Absinken des Blutdrucks, Zunahme des Blutvolumens und der Gesamtmenge der Erythrozyten sowie Steigerung des Herzminutenvolumens - erfordern eine spezifische interdisziplinäre Führung der Patientinnen während der Schwangerschaft [37]. Da *Einschätzung des Risikoprofils* und der Schwangerschaftsverlauf von Art und Schweregrad des nativen oder operativ korrigierten Herzfehlers abhängen (siehe Tab. 5 Risikoscore nach Siu), sind für jedes Vitium Besonderheiten zu beachten. Unabhängig von der NYHA-Klassifizierung führt die Schwangerschaft aber bei einigen Erkrankungen zu einem hohen Risiko für die Mutter, so dass ein Schwangerschaftsabbruch in Erwägung gezogen werden sollte (s. Tab. 6) [11].

Tab. 5 Risiko-Score nach Siu [40]

vorausgegangene kardiale Ereignisse (z. B. Herzinsuffizienz, transitorisch-ischämische Ereignisse oder Schlaganfälle)
vorausgegangene Arrhythmien
NYHA-Funktionsklasse > II oder Zyanose vor Eintritt der Schwangerschaft
Linksherzobstruktion (Aortenstenose - Öffnungsfläche < 1,5 cm ² , LV-Ausflusstrakt-Obstruktion mit Gradient > 30 mmHg, Mitralklappenstenose < 2,0 cm ²)
Myokardiale Dysfunktion (Auswurfraction des subaortalen Ventrikels < 40%, restriktive oder hypertrophe Kardiomyopathie, komplexe kongenitale Vitien: Fallot-Tetralogie, double-outlet right ventricle, Ebstein-Anomalie, Pulmonal-/Trikuspidalatresie, komplizierte Transposition)

Tab. 6 Potenzielle Indikationen zum Schwangerschaftsabbruch

höhergradige pulmonale Hypertonie (Pulmonalwiderstand > 2/3 des Systemwiderstands)
symptomatische bzw. höhergradige Obstruktion im Bereich der Aortenklappe, des Aortenbogens oder des Aortenisthmus
Marfan-Syndrom mit erweiterter Aortenwurzel
chronische Herzinsuffizienz im NYHA-Stadium III und IV

Bei einer unkomplizierten Geburt wird eine Endokarditisprophylaxe nicht generell empfohlen. Da jedoch nie vorab sicher ist, ob die Entbindung unkompliziert verlaufen wird oder ob okkulte Infektionen vorliegen, empfehlen einige erfahrene Zentren bei angeborenen Herzfehlern eine Endokarditisprophylaxe [37].

Während und nach der Schwangerschaft besteht ein erhöhtes Thromboembolierisiko (Tab. 7).

Hinsichtlich der optimalen Durchführung der medikamentösen *Thromboembolie-Prophylaxe* bestehen kontroverse Ansichten. Derzeit wird insbesondere bei Müttern mit einem niedrigen Antikoagulantienbedarf (Coumadin < 5 mg/die; Marcumar < 3 mg/die) empfohlen, die orale Antikoagulation während der Schwangerschaft bis zur 36. Schwangerschaftswoche fortzuführen.

Für die Schwangerschaftsberatung ist zu beachten, dass das *genetische Risiko* bei angeborenen Herzfehlern in der Familienanamnese erhöht ist, wobei das Wiederholungsrisiko von Vitium zu Vitium unterschiedlich hoch ist.

Bei Frauen mit angeborenen Herzfehlern kann bei Beachtung entsprechender Kontraindikationen in nahezu allen Fällen eine effektive und verträgliche *Empfängnisverhütung* erfolgen, vorzugsweise mittels oraler Kontrazeptiva mit niedrig dosiertem Oestrogenanteil.

Tab. 7 Minderung des Thromboembolierisikos

frühzeitige Mobilisierung der Mutter
sorgfältige peripartale Physiotherapie
Verordnung von Stützstrümpfen
ggf. Pharmakotherapie

Tab. 8 Häufig mit Herzfehlern vergesellschaftete Syndrome

- (a) chromosomale Syndrome:
Down-Syndrom (Trisomie 21): Septumdefekte, Fallot-Tetralogie
Turner-Syndrom (XO): bikuspidale Aortenklappe, Aortenisthmusstenose, -aneurysma
- (b) genetische Syndrome:
22q11-Syndrom (früher Catch 22): unterbrochener Aortenbogen, rechtsseitiger Aortenbogen, Ventrikelseptumdefekt (VSD), Truncus arteriosus communis, Fallot-Tetralogie, Pulmonalatriesie mit VSD
Noonan-Syndrom: Pulmonalstenose, hypertrophe Kardiomyopathie, Septumdefekte, Isthmusstenose, persistierender Ductus arteriosus
Williams-Beuren-Syndrom: supraaortale Aortenstenose, periphere Pulmonalstenosen, Gefäßstenosen
Holt-Oram-Syndrom: Vorhofseptumdefekt
Marfan-Syndrom: Mitralklappenprolaps (mit/ohne Insuffizienz), Aortendilatation, Aortendissektion
- (c) exogen verursachte Syndrome
Alkoholemryo-/fetopathie: Septumdefekte, Fallot-Tetralogie
Rötelnembryopathie: persistierender Ductus arteriosus

■ Syndrome

Bei 15–20% der Patienten mit einem angeborenen Herzfehler (AHF) liegt auch ein Syndrom vor. Diese Konstellation spielt für die Lebenserwartung und die Lebensqualität sowohl im Kindes- als auch im Erwachsenenalter meistens die entscheidende Rolle. Ebenso wie die generelle Lebenserwartung bei Patienten mit AHF hat sich auch die bei bestehenden Syndromen durch die erweiterten Behandlungsmöglichkeiten der Organerkrankungen deutlich verbessert (Tab. 8).

Chirurgische Aspekte

■ Erstoperationen und Reoperationen

Erstoperationen sind bei erwachsenen Patienten mit angeborenen Herzfehlern selten und betreffen meist einfachere Vitien mit den pathophysiologischen Charakteristika der bereits lange bestehenden Druck- oder Volumenbelastung. Selten finden sich komplexe Vitien, die aufgrund einer passenden Balance der Kreisläufe eine zufriedenstellende klinische Situation für den Patienten ergaben, weshalb bis dato noch kein korrigierender oder palliativer Eingriff erfolgte. Die Reoperation bei früherer Korrektur oder Palliation stellt heute den Regelfall dar. Hierbei kann es sich sowohl um Restprobleme nach Korrekturversuchen oder Palliationen in der Vorgeschichte handeln, als

Tab. 9 Mögliche chirurgische vorbereitende Maßnahmen für Reoperationen

- Perikardverschluss
Gore-Tex-Membran als Perikardersatz
"Doppel-Airbag" (Herz mit beiden Pleuren bedecken)
Conduit nach links verlagern (Pleuraeröffnung links)

Tab. 10 Diagnostische Maßnahmen/Hinweise

- Rö-Thorax seitlich (Abstand Herzschatte–Sternum)
Angiographiefilm (Abstand Herzmuskel zum Sternum, keine Beweglichkeit der ventralen Herzanteile im Bereich des Sternums weist auf feste Adhäsionen hin)
falls vorhanden CT / MRT (Gefäßstellung, Abstand RV–Sternum)
Basisdiagnosen (z. B. Transpositionsstellung der großen Gefäße–Aorta liegt topographisch anterior und kann am Sternum anhaften)
Conduitimplantation in der Vorgeschichte (OP-Bericht des Voroperateurs)

Tab. 11 Regeln für eine optimale Myokardprotektion

- HLM-Zeiten so kurz wie möglich halten
Hypothermie falls nötig
effektive Perfusionsdrücke bei ausreichendem Flow
Kardioplegie bei notwendiger myokardialer Ischämie

auch um regelhaft zu erwartende Folgeoperationen (z. B. Conduitwechsel bei degenerativer Obstruktion oder Pulmonalklappenersatz nach klappenloser Primärkorrektur). Chirurgisch sollten für mögliche oder zu erwartende Reoperationen Vorbereitungen durch den Operateur bereits im Rahmen aller korrigierenden oder palliativen Eingriffe getroffen werden, um Komplikationen bei einem erneuten Eingriff zu vermeiden (Tab. 9).

■ Spezifische Aspekte

Risikoidentifikation

Für eine geplante Reoperation ist es für den Operateur notwendig, sich bei jedem Patienten über das Risiko einer Resternotomie ein genaues Bild zu machen (Tab. 10).

Myokardprotektion

Die intraoperative Myokardprotektion beginnt mit Maßnahmen, die eine Verletzung des Herzens während der Resternotomie vermeiden (Tab. 11).

■ Hybridverfahren

In vielen Zentren werden aufgrund der notwendigen langwierigen und aufwendigen operativen Korrekturen sog. Hybridverfahren erfolgreich eingesetzt, um die Operationszeiten und den Anschluss an die Herz-Lungen-Maschine so kurz wie möglich zu halten. Das vorherige Stenten einer relevanten Aortenisthmusstenose oder der vorherige interventionelle Verschluss von relevanten Kollateralen erlaubt es, die Operationszeit und die Komplexität des Eingriffs zu reduzieren.

Tab. 12 Risikostratifizierung - Kardiale Faktoren

Anzahl der Voroperationen
residuelle Shunts (Z.n. Shuntanlage, Rest-VSD, möglicher Rechts-Links-Shunt mit dem Risiko paradoxer Embolien)
Zyanose
pulmonale Hypertonie
eingeschränkte Ventrikelfunktion
Arrhythmien
Klappenprothesen (schwere Insuffizienz oder Stenose, therapeutische Antikoagulation)
univentrikuläre Physiologie (Palliationsstufe oder Fontanzirkulation)

Tab. 13 Risikostratifizierung - begleitende Komorbiditäten

arterielle Hypertonie
Diabetes mellitus
Niereninsuffizienz
pulmonale Erkrankungen (auch unter Berücksichtigung von thorakalen Deformitäten und intrapulmonalen Fisteln)

■ Chirurgische Aspekte der Anästhesie und Intensivmedizin

Das intraoperative anästhesiologische Management, die perioperative und intensivmedizinische Therapie müssen die spezielle individuelle Risikosituation des jeweiligen Patienten in das Behandlungsregime mit einbeziehen. Für die intraoperative Myokardprotektion und die postoperative Funktionserhaltung des operierten Myokards spielen neben der operativen Strategie die Anästhesie und Intensivmedizin eine entscheidende Rolle.

Standardzugänge für eine Herzoperation und Erweiterung des hämodynamischen Monitorings müssen jeweils dem gegebenen Fall angepasst werden. Der intraoperative Einsatz des TEE ist in vielen Zentren bereits zur Routine geworden.

Für einen geplanten operativen Eingriff sollten die folgenden Faktoren für die eigene Risikoabschätzung und Operationsplanung unbedingt in Betracht gezogen werden und langfristig in die Evaluation von speziellen Risikoscores für diese Patientengruppe einbezogen werden (Tab. 12, 13).

Das Vorhandensein einer schweren pulmonalarteriellen Hypertonie kann jede Operation zu einem Hochrisikoeingriff werden lassen. Eine lange bestehende Zyanose führt u.a. zu einer Veränderung der Blutviskosität und ist mit einem erhöhten Blutungsrisiko behaftet (gestörte Thrombozytenfunktion, Gerinnungsfaktorendepletion, höhere Gefäßdichte). Eine deutlich eingeschränkte präoperative Ventrikelfunktion kann postoperativ nach prolongiertem und kompliziertem Eingriff zu einem therapierefraktären low-cardiac-output-Syndrom führen.

■ Risiken und Management nicht-kardialer Operationen

Die Anzahl Erwachsener mit angeborenen Herzfehlern hat in den letzten Jahren stetig zugenommen, weshalb sich die Häufigkeit von nicht-kardialen Operationen in dieser Patientengruppe deutlich gestiegen ist. Auch spielen für diese Patienten andere kardial belastende Ereignisse wie Geburten eine immer wichtigere Rolle. Eine konsiliarische (kinder-) kardiologische Untersuchung sollte dem operativen Eingriff unbedingt vorausgehen. Dabei hat die Art des Herzfehlers einen wesentlichen Einfluss auf die Wahl des Anästhesieverfahrens und die zu bevorzugende Technik des Eingriffs sowie die perioperative Überwachung (z. B. laparoskopischer vs. offener Zugang).

Bei Herzinsuffizienz mit Ödemen oder einer deutlichen Zyanose ist von einem sehr hohen perioperativen Risiko auszugehen. Bereits geringe Blutverluste und Flüssigkeitsverschiebungen sind dabei als kritisch anzusehen. Die Operationsindikation muss daher sehr streng gestellt werden. Eingriffe nur aus kosmetisch-plastischer Indikation sind daher speziell für Patienten mit palliierten oder nicht operierten kongenitalen Vitien abzulehnen.

■ Thorakale Organtransplantation

Die orthotope Herztransplantation steht am Ende einer Liste aller konservativer, organerhaltender Behandlungsmaßnahmen der schweren terminalen Herzinsuffizienz, hat jedoch bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern eine deutlich höhere Hospitalletalität. Für Patienten mit einer Eisenmenger-Reaktion bei langjähriger pulmonaler Hypertonie stellt die Herz-Lungen-Transplantation (HLT_x) die "ultima ratio" ihrer Behandlungswege dar.

Psychosoziale Aspekte

■ Psychosoziale Aspekte bei angeborenen Herzfehlern (AHF)

Der EMAH-Patienten betreuende Arzt muss nicht nur hochspezialisierte medizinische Leistungen erbringen, sondern sich auch mit wichtigen psychosozialen Fragen auseinandersetzen, welche nicht nur im subjektiven Empfinden der Betroffenen eine Rolle spielen, sondern auch für das Erreichen und Erhalten von psychischer und somatischer Gesundheit unabdingbar sind. Der psychosozialen Betreuung kommt daher eine zentrale Bedeutung zu.

■ Versicherbarkeit und sozialrechtliche Versorgung

Mit dem Erreichen des Erwachsenenalters wird die Frage der eigenen Versicherbarkeit relevant. Es gibt bislang für Europa keine aussagekräftigen Untersuchungen zur Versicherbarkeit von Patienten mit angeborenen Herzfehlern. Zudem sind die wenigen verfügbaren internationalen Daten und Ergebnisse aufgrund erheblicher Unterschiede der jeweiligen Versicherungssysteme nicht auf die deutsche Situation übertragbar, was es unerlässlich macht, mittels eigener Untersuchungen die für Deutschland spezifischen Probleme aufzudecken und adäquate Lösungen zu entwickeln.

■ Belastbarkeit und Sport bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern

Eine individuelle, angemessene Belastung ist sinnvoll und sollte nach entsprechender Evaluierung (Spiroergometrie!) angeraten werden. Regelmäßige sportliche Aktivität führt auch zu messbarer psychischer Stabilisierung und Verbesserung der Lebensqualität.

Klassifikationen der körperlichen Belastungen

Während körperlicher Aktivität kommt es zu unterschiedlichen Belastungen im Bereich des kardiovaskulären Systems, die Herzminutenvolumen, arteriellen Blutdruck, systemischen und pulmonalen Gefäßwiderstand betreffen. Diese hämodynamischen Veränderungen können je nach Art des bestehenden kardiovaskulären Defekts zu unterschiedlichen Problemen führen. Das Training kann seinen Komponenten nach in dynamische (isotone) oder statische (isometrische) Belastung [31] unterteilt werden. *Dynamische Belastungsformen* sind dadurch definiert, dass zyklische Bewegungsformen durchgeführt werden, welche zu Veränderungen in der Muskellänge führen und geringe Veränderungen des intramuskulären Drucks bewirken (z. B. Radfahren, Joggen). Im Gegensatz dazu bewirken *statische Belastungsformen* geringe Veränderungen in der Muskellänge, jedoch einen großen Anstieg des intramuskulären Druckes (z. B. Krafttraining). Keine körperliche Aktivität ist rein dynamisch oder statisch, so dass eine Beurteilung der überwiegenden Belastungskomponente ratsam ist.

Definition

Eine genaue Evaluation der individuellen Leistungsfähigkeit sollte in jedem Fall mittels (Spiro-) Ergometrie erfolgen, um unter anderem die adäquate Herzfrequenz für ein Grundlagenausdauertraining zu

Tab. 14 Definition MET, VO_2 max

MET (Metabolic Equivalent):
1 MET = O_2 -Verbrauch/min des Körpers unter Ruhebedingungen
1 MET = 3,5 ml O_2 /kgKG/min
Normal 10 MET (= 30–40 ml O_2 /kgKG/min)
VO_2 max (maximaler O_2 -Verbrauch):
VO_2 max/ 3,5 = MET max

Tab. 15 Beziehung zwischen METs und NYHA Class/ Ability-Index /Specific Activity Scale 1–4

1 keine Einschränkung bei normaler Belastung >7 METs möglich: Tennis-Doppel, Surfen, Radfahren, In-line-Skating, Skifahren, Laufen (8–10 km/h)
2 leichte Einschränkungen bei normaler Belastung 5–7 METs: Rasenmähen, Golfen, Gehen (3–6 km/h)
3 starke Einschränkung bei normaler Belastung 2–4 METs: Spazierengehen 3 km/h, Duschen
4 starke Einschränkung bei geringer Belastung Belastungen >2 METs nicht möglich

berechnen. Danach werden die erhobenen Parameter (metabolische Äquivalente = METs) zu den üblichen klinischen Belastungsklassifikationen (NYHA-Stadien/ Ability Index) in Beziehung gesetzt.

Patienten mit schwerer pulmonalerarterieller Hypertonie sollten körperliche Aktivitäten, die über ein symptomfreies Grundlagenausdauertraining hinausgehen, vermeiden. Die detaillierten Empfehlungen zu den einzelnen Vitien finden sich in der Langfassung der Leitlinie (Tab. 14, 15).

Zusammenfassung

Für Patienten mit kongenitalen Herzfehlern sollten in Bezug auf Risiko und Nutzen regelmäßiger adäquater körperlicher Belastungen ähnliche Überlegungen angestellt werden wie für andere kardiologische Patienten. Ein generelles Sportverbot sollte nur in klar definierten Fällen ausgesprochen werden. Die meisten Patienten mit kongenitalen Vitien bedürfen jedoch einer differenzierten Trainingsempfehlung, welche durch einen Kardiologen festgelegt werden soll, der sowohl die leistungsphysiologischen Komponenten als auch die speziellen Veränderungen der Patienten mit angeborenen Herzfehlern kennt [36].

■ Patienten-Selbsthilfeorganisationen

Die Erfahrungen der Patienten- und Elternorganisationen stellen eine wichtige Informationen für medizinisches Fachpersonal dar und gewährleisten den Wissenstransfer zwischen medizinischer Wissenschaft und Praxis. Erhaltung, Pflege und Ausbau enger Kontakte ist deshalb von eminenter Bedeutung.

Spezifische Herzfehler

Vorhofseptumdefekt (ASD)	
Basisinformation	Häufigster erst im Erwachsenenalter diagnostizierter Herzfehler; meist Substanzdefekt im Bereich der Fossa ovalis, seltener als oberer oder unterer Sinus-venosus-Defekt, Primumdefekt, "unroofed coronary sinus" oder "common atrium". Selten familiär mit autosomal-dominanter Vererbung. Shuntgröße abhängig von Defektgröße, Druckunterschied LA/RA und Compliance der nachgeschalteten Ventrikel. Verlaufskomplikationen: mit steigendem Alter zunehmend Herzrhythmusstörungen und pulmonale Widerstandserhöhung (> 4. Lebensjahrzehnt PH-Häufigkeit 30–40%).
Leitsymptome und -befunde	Systolikum am linken oberen Sternalrand mit fixiert gespaltenem 2. Herzton. Vermehrte Infektanfälligkeit, Dyspnoe, selten Herzinsuffizienz.
Diagnostik	Zielsetzung: Lokalisation und Größenbestimmung des Defektes, seiner Ränder und der hämodynamischen Auswirkungen. Begleitfehlbildungen? Methodik: TTE, TEE; Herzkatheter zur Intervention und PVR-Bestimmung.
Behandlungsindikation	Volumenbelastung des rechten Ventrikels (RV-Vergrößerung, Qp/Qs > 1,5–2); nicht wenn pulmonaler Widerstand oder PAP > 2/3 des Systemwiderstands /-drucks.
Interventionelle Behandlung	ASD II >> Occluder; Erfolgsquote > 90%, Restshuntquote 5–10% [5].
Chirurgische Behandlung	Große exzentrisch gelegene Defekte (Sinus venosus und ASD I), zusätzliche Begleitfehlbildungen. Operative Mortalität < 1% [3].
Nachsorge	Komplikation von Thorako- und Perikardiotomie, Implantat, Restdefekt, Ventrikelfunktion und Herzrhythmusstörung; nach Occluderverschluss: sechs Monate ASS.
Endokarditisprophylaxe	Sechs Monate nach Verschluss.
Kontrollintervalle	Bei Occludern langfristige Kontrolle indiziert, sonst nach Restbefunden.
Ventrikelseptumdefekt (VSD)	
Basisinformation	Häufigster angeborener Herzfehler: 1,3–4,7 auf 1000 Lebendgeborene, hohe Spontanverschlussrate bis zur Adoleszenz. Lokalisation: perimembranöse, muskuläre, infundibuläre und Inlet-Defekte. Im Erwachsenenalter kleine Re-/Restdefekte oder - sehr selten - mit pulmonaler Widerstandserhöhung. Verlaufskomplikationen: Herzrhythmusstörungen (besonders postoperativ), Aorteninsuffizienz, Aortentaschenprolaps, Endokarditis (1–15%) [19].
Leitsymptome und -befunde	Lautes Systolikum; bei Eisenmenger-Reaktion kein Geräusch. Leistungsfähigkeit sehr spät eingeschränkt.
Diagnostik	Zielsetzung: Nachweis und Lokalisation des Defektes, Abschätzung der hämodynamischen Auswirkungen, Begleitfehlbildungen? Postoperativ: Restshunt, Ventrikelfunktion, PVR. Methodik: TTE, TEE, Herzkatheter zur PVR-Bestimmung; Langzeit-EKG zur Arrhythmiediagnostik.
Behandlungsindikation	Bei Volumenbelastung des LV (LV-Vergrößerung, Qp/Qs > 2:1, PAP syst > 40 mmHg). Nicht bei PH (PVR oder PAP > 2/3 SVR oder Systemdruck, wenn Qp/Qs < 1,5) [41].
Interventionelle Behandlung	Für perimembranöse und muskuläre VSDs Occluder erwägen!
Chirurgische Behandlung	Standardverfahren (Operationsmortalität < 1,4%)
Nachsorge	Ventrikelfunktion, Herzrhythmusstörung (besonders nach Ventrikulotomie), Restshunt, PVR, Aorteninsuffizienz
Endokarditisprophylaxe	Sechs Monate postoperativ und bei Restdefekten.
Kontrollintervalle	Nach Restbefunden.
Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)	
Basisinformation	Partieller (inkompletter) AV-Septumdefekt (Vorhofseptumdefekt (ASD) vom Primumtyp: ASD I): tiefsitzender ASD, der bis in die AV-Klappen-Ebene reicht. Gemeinsames anteriores und posteriores Segel der beiden AV-Klappen sind bindegewebig so miteinander verbunden, dass beide AV-Klappen voneinander getrennt sind. Appositionslinien in beiden AV-Klappen werden als "Spalt" (Cleft) bezeichnet. AVSD vom Intermediärtyp: ASD I sowie inlet-VSD. Beide AV-Klappen liegen auf einer Ebene und es bestehen jeweils separate Klappenringe. Kompletter atrioventrikulärer Septumdefekt (cAVSD): tiefsitzender ASD I, inlet-VSD und gemeinsame AV-Klappe mit rechts- und linksseitigen AV-Klappenanteilen. Letztere bilden eine gemeinsame AV-Klappenöffnung. Die gemeinsame AV-Klappe besteht aus vier bis sieben Segeln. Die AV-Klappenanteile bilden ein gemeinsames anteriores sowie ein posteriores Segel. "Links-" oder "Rechts-Dominanz": wenn die gemeinsame Klappe einem Ventrikel mehr zugeordnet ist als dem anderen. "AV-Klappen-Straddling" bzw. "Overriding" kann zur Hypoplasie eines Ventrikels führen. Die Aortenklappe liegt nicht zwischen die AV-Klappen eingekleimt, sondern weiter anterior und superior als normal. Das Konusseptum ist sehr lang und bedingt zusammen mit einem weit apikal gelegenen anterioren Papillarmuskel mit verlängertem Segel einen verschmälerten und verlängerten linksventrikulären Ausflusstrakt ("Goose-neck-deformity"). Das Reizleitungssystem liegt abnorm.

Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)	
Leitsymptome und -befunde	Häufige Begleit anomalies beim cAVSD: PDA, Pulmonalstenose, Fallot-Tetralogie, double outlet right ventricle, Transposition der großen Arterien oder Situsanomalien. Etwa 35% der Patienten mit AVSD haben eine Trisomie 21, etwa 15% der Patienten mit Trisomie 21 einen AVSD. Abhängig von der Größe des ASD, des VSD, dem Schweregrad der AV-Klappeninsuffizienz sowie vom pulmonalen Gefäßwiderstand. Beim partiellen oder intermediären AVSD können die Patienten lange asymptomatisch sein. Je nach Schweregrad: Herzinsuffizienz mit Lungenüberflutung oder obstruktiver Lungengefäßkrankung. Einige Patienten entwickeln spontan eine Obstruktion des linksventrikulären Ausflustraktes, Vorhoffrhythmusstörungen oder höhergradige AV-Blockierungen.
Diagnostik	Nicht-operierte Erwachsene mit komplettem AVSD haben fast alle eine Eisenmenger-Reaktion. Zielsetzung: Abklärung von Morphe und Hämodynamik der Anomalie sowie der postoperativen Folgezustände. Die Echokardiographie kann alle morphologisch relevanten Fragen beantworten: Lokalisation und Größe des ASD und VSD, AV-Klappen-Anatomie und -funktion, Insertion der Chordae tendineae, Zahl und Position der Papillarmuskel, goose-neck-Deformität und Subaortenstenose, Größe der Vorhöfe, der Ventrikel, der A. pulmonalis, der Aorta, Ventrikelfunktion, assoziierte Herzfehler. Die transösophageale Echokardiographie (TEE) ist besonders wichtig für die Beurteilung der AV-Klappen-Morphe und -funktion (Straddling, Overriding). Katheteruntersuchung zur Quantifizierung der Shunts und der Lungengefäßwiderstände, bei Erwachsenen zur Klärung des Koronarstatus.
Behandlungsindikation	Elektive Operation: möglichst innerhalb der ersten sechs Lebensmonate, um einer irreversiblen PH oder einer Herzinsuffizienz vorzubeugen. Palliativoperationen (Pulmonalisbanding): nur noch bei ausgeprägter Ventrikel-dominanz oder Begleit anomalies, die eine Primärkorrektur nicht zulassen. Operationsindikation bei noch operablen Erwachsenen: Symptome, relevante AV-Klappeninsuffizienz, paradoxe Embolien, linksventrikuläre Ausflustraktobstruktion (peak-to-peak-Kathetergradient oder mittlerer Echo-Gradient > 50 mmHg plus linksventrikuläre Hypertrophie). Bei pulmonalem Gefäßwiderstand von $\geq 2/3$ des Systemwiderstands oder einem systolischem Pulmonalisdruck von $\geq 2/3$ des Systemdrucks ist ein Verschluss nur indiziert, wenn $QP/QS > 1,5$ oder bei akzeptabler Vasoreagibilität [41]. Indikationen zur Behandlung oder zur Re-Operation: persistierende oder neu aufgetretene hämodynamisch und/oder klinisch relevante Septumdefekte, Insuffizienzen oder Stenosen der linksseitigen AV-Klappe, subaortale Obstruktion, Vorhoffarrhythmien oder Verschlechterung der Ventrikelfunktion.
Chirurgische Behandlung	Balancierter cAVSD: Korrekturoperation mit single-patch oder double-patch-Technik; AV-Klappen-Rekonstruktion oder-ersatz. Unbalancierter cAVSD: Kreislauftrennung mittels zunächst partieller, danach totaler cavo-pulmonaler Anastomose (TCPC). In erfahrenen Zentren liegt die ursprünglich hohe Operationsletalität bei cAVSD im Kindesalter < 5%. Risikofaktoren sind Alter zum OP-Zeitpunkt, Ventrikelhypoplasie, präoperative Funktionsklasse, Pulmonalarteriendruck und Lungengefäßwiderstand, Schweregrad der AV-Klappeninsuffizienz sowie assoziierte Anomalien. Sowohl in sehr jungem, als auch in höherem Alter sind Komplikations- und Letalitätsrate erhöht. Die postoperative Überlebensrate liegt nach 20 Jahren > 80%, die Re-Operations- bzw. Re-Interventionsrate < 10% [28]. Eisenmenger-Reaktion: einzige chirurgische Option ist die Herz-Lungentransplantation. Rhythmusstörungen: Je nach Art. Antiarrhythmische Behandlung (medikamentös; Ablation) oder Schrittmacherversorgung. Typische postoperative Residualbefunde: Insuffizienz der rekonstruierten linksseitigen, seltener der rechtsseitigen AV-Klappe, Stenose der linksseitigen AV-Klappe, Restdefekte auf Vorhof- oder Kammerebene, Entwicklung einer Subaortenstenose, Fortschreiten der pulmonalvaskulären Erkrankung [28]. Blockbilder (AV-Blockierungen, Rechtsschenkelblock) häufig bei Patienten mit cAVSD. Häufig supraventrikuläre Arrhythmien (z. B. AV-Dissoziationen, Vorhofflattern, AV-Knoten-Tachykardien). Komplexe ventrikuläre Arrhythmien sind seltener.
Postoperativer / postinterventioneller Verlauf, Nachsorge	Lebenslang. Zumindest jährlich.
Endokarditisprophylaxe Kontrollintervalle	Lebenslang. Zumindest jährlich.
Persistierender Ductus arteriosus (PDA)	
Basisinformation	Gefäßverbindung zwischen Aorta desc. und A. pulmonalis mit stark variabler Größe und Form. Bei Erwachsenen sehr selten, gelegentlich als dilatative Kardiomyopathie fehlinterpretiert. Klinische Einteilung: unbedeutend– klein–Li-Re-Shunt-Ductus–Ductus mit Eisenmenger-Reaktion.
Leitsymptome und -befunde	Geräuschbefund wechselt von stumm über klassisches kontinuierliches Geräusch bis erneut stumm bei Eisenmenger-Reaktion. Selten Herzinsuffizienz durch Li-Re-Shunt.
Diagnostik	Zielsetzung: Nachweis und Abschätzung der Hämodynamik. Methodik: Echokardiographie; bei ungenügender Bildqualität MRT, Herzkatheter bei Verdacht auf PH oder zum interventionellen Verschluss.
Behandlungsindikation	Bei allen Ductus mit auch nur geringen hämodynamischen Auswirkungen, nicht bei $PVR > 2/3$ SVR (siehe VSD) [44]. Bei stummen Ductus unzureichende Datenlage.
Interventionelle Behandlung	Katheterintervention ist Methode der Wahl (Erfolgsquote 98%) [8].
Chirurgische Behandlung	Ausnahmefälle (Fensterotyp)
Nachsorge	Nach Katheterintervention oder Restdefekten.
Endokarditisprophylaxe	Sechs Monate postinterventionell und bei Restshunt.
Kontrollintervalle	Nach Rest- und Folgezuständen.

Linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion	Valvuläre Aortenstenose (AS)
Basisinformation	Dritthäufigste Herzerkrankung, häufig auf dem Boden einer bikuspiden Aortenklappe. Die chronische Druckbelastung führt über die konzentrische Hypertrophie zur diastolischen Dysfunktion und Einschränkung der Koronarreserve. Spätstadium: reduzierte Auswurfraction infolge reduzierter Myokardkontraktilität. Verlauf: lange asymptomatische Latenzphase mit kurzer Überlebensdauer (2–3 J.) nach Symptombeginn. Häufig assoziiert: Aortenektasie.
Leitsymptome und -befunde	Erster Hinweis: rauhes Systolikum, ggf. mit Schwinden, belastungsinduzierte Dyspnoe, Angina pectoris, Schwindel, Synkope.
Diagnostik	Zielsetzung: Nachweis und Quantifizierung der AS sowie Abschätzung der Auswirkungen auf LV, Mitralklappe und kleinen Kreislauf. Methode der Wahl: (Doppler-) Echokardiographie. Höhergradige AS: Flussgeschwindigkeit > 4 m/s, mittlerer Gradient > 40 mmHg, Aortenklappenöffnungsfläche < 0,75–1,0 cm ² bei normaler LV-Funktion [1]. HK nur bei entsprechendem Alter und Risikofaktoren für KHK.
Behandlungsindikation	Siehe Tab. 16 [1, 12].
Interventionelle Behandlung	Bei Verkalkung kein anhaltender Effekt. Ausnahme: junge Erwachsene oder Schwangerschaft.
Chirurgische Behandlung	Klappenersatz: Vorteil der mechanischen Klappe: gute Haltbarkeit, Nachteil: Antikoagulation nötig, Blutungs- und Thromboembolie 1–2%/Jahr. Bei jungen Erwachsenen evtl. Autograft (Ross-Operation). Vorteil: optimale Hämodynamik, keine Antikoagulation, Nachteil: komplexer Eingriff, höhere Reoperationswahrscheinlichkeit. Bioprothese erst im höheren Alter. Aortendilatation > 55 mm: Composite-Grat.
Nachsorge	Antikoagulation, Klappen- bzw. Prothesen- und Ventrikelfunktion.
Endokarditisprophylaxe	Lebenslang.
Kontrollintervalle	Je nach Befund und Komplikation, mindestens jährlich.

Tab. 16 Indikationen zum Aortenklappenersatz bei Aortenstenose

	Klasse
Symptomatische Patienten mit schwerer AS*	<i>IB</i>
Patienten mit schwerer AS, bei denen eine aortokoronare Bypass-Operation oder ein chirurgischer Eingriff an der aufsteigenden Aorta oder an anderen Herzklappen durchgeführt wird	<i>IC</i>
Asymptomatische Patienten mit schwerer AS und systolischer LV-Dysfunktion (LV EF < 50%) ohne andere erklärbare Ursache	<i>IC</i>
Asymptomatische Patienten mit schwerer AS und abnormem Belastungstest im Sinne einer Entwicklung von AS-typischen Beschwerden unter Belastung	<i>IC</i>
Asymptomatische Patienten mit schwerer AS und abnormem Belastungstest im Sinne eines Blutdruckabfalls bei Belastung unter den Ausgangswert	<i>IlaC</i>
Patienten mit mittelgradiger AS, bei denen eine aortokoronare Bypassoperation oder ein chirurgischer Eingriff an der aufsteigenden Aorta oder an anderen Herzklappen durchgeführt wird	<i>IlaC</i>
Asymptomatische Patienten mit schwerer AS und mittel- oder höhergradiger Klappenverkalkung und rascher hämodynamischer Progression mit Zunahme der Spitzenflussgeschwindigkeit über die Klappe $\geq 0,3$ m/sec. / Jahr	<i>IlaC</i>
AS mit niedrigem Gradienten (mittlerer Gradient < 40 mmHg) und LV Dysfunktion (niedrigem Cardiac Output) bei Nachweis einer kontraktilen Reserve	<i>IlaC</i>
Asymptomatische Patienten mit schwerer AS und abnormem Belastungstest im Sinne eines Auftretens komplexer ventrikulärer Arrhythmien	<i>IlbC</i>
Asymptomatische Patienten mit schwerer AS und schwerer LV-Hypertrophie (≥ 15 mm) ohne anderweitige Erklärung wie arterielle Hypertonie	<i>IlbC</i>
AS mit niedrigem Gradienten (mittlerer Gradient < 40 mmHg) und LV-Dysfunktion (niedrigem Cardiac Output) ohne nachweisbare kontraktile Reserve	<i>IlbC</i>

AS: Aortenstenose, EF: Auswurfraction, LV: inker Ventrikel
 * Mittelgradige AS ist definiert als Klappenfläche 1,0 bis 1,5 cm² (0,6 cm²/m² to 0,9 cm²/m² BSA) oder mittlerer Gradient 30 bis 50 mmHg unter normalen Flussverhältnissen.

Subvalvuläre AS	
Basisinformation	Seltene Form, meist als diskrete oder membranöse Stenose, häufig mit sekundärer Aorteninsuffizienz. Assoziierte Defekte: VSD, AVSD, Shone-Komplex [16].
Leitsymptome und -befunde	Wie valvuläre AS
Diagnostik	Zielsetzung: Nachweis und Quantifizierung der AS sowie Abschätzung der Auswirkungen auf LV, Mitralklappe und kleinen Kreislauf. Methode der Wahl: (Doppler-) Echokardiographie
Behandlungsindikation	Bei Symptomen durch SAS, maximalem systolischen Druckgradienten > 50 mmHg im Herzkatheter, max. instantanem Gradienten > 70 mmHg in der Doppler-Echo-kardiographie [16].
Interventionelle Behandlung	Nicht erfolgversprechend.
Chirurgische Behandlung	Resektion der Membran, in der Regel mit Myektomie. Bei mittel- bis höhergradiger Aorteninsuffizienz zusätzlich Klappenrekonstruktion oder -ersatz.
Nachsorge	Rezidivquote bis zu 20% über zehn Jahre; Aortenklappe?
Endokarditisprophylaxe	Lebenslang.
Kontrollintervalle	Je nach Befund und Komplikation, mindestens jährlich.

Rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion	Pulmonalklappenstenose (Pst), Pulmonalarterienstenose
Basisinformation	Zu unterscheiden sind subvalvuläre, valvuläre und supravalvuläre Pulmonalstenosen sowie periphere Pulmonalarterienstenosen. Die valvuläre Pst macht 7–10% der angeborenen Herzfehler aus und ist die häufigste rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion. Gelegentlich ist sie mit anderen Herzfehlern oder genetischen Defekten (Noonan-Syndrom) vergesellschaftet. Sie resultiert aus einer Fusion der Klappenkommissuren und ist im Verlauf sehr selten progredient.
Leitsymptome und -befunde	Systolisches Ausströmungsgeräusch im 2. ICR links parasternal. Abhängig vom Schweregrad der Obstruktion Belastungsdyspnoe, Leistungseinschränkung, Brustschmerz und Präsynkopen.
Diagnostik	Zielsetzung: morphologische Beschreibung und Abschätzung der hämodynamischen Auswirkungen. Ausschluss assoziiertierter Vitien.
Behandlungsindikation	Methode: (Doppler-) Echokardiographie. Herzkatheterisierung nur in Verbindung mit Intervention [33]. Maximaler invasiv gemessener systolischer Druckgradient > 50 mmHg oder Symptome der Pst, Rhythmusstörungen.
Interventionelle Behandlung	Perkutane Ballonvalvuloplastie (BVP). Bei Pulmonalarterienstenosen: Dilatation und Stentimplantation Methode der Wahl [7]!
Chirurgische Behandlung Nachsorge	Bei erfolgloser BVP (z. B. dysplastische Klappe) chirurgische Valvulotomie oder Klappenersatz. Bei Restgradient < 25 mmHg keine Nachsorge, keine Einschränkungen. Restgradient > 25 mmHg langfristige Kontrolle des Gradienten, der Klappeninsuffizienz und der RV-Funktion.
Endokarditisprophylaxe Kontrollintervall	Nur bei mittel- und höhergradiger Reststenose. Abhängig vom Restbefund.
Aortenisthmusstenose (CoA)	
Basisinformation	Organische Stenose zwischen Abgang der A. subclavia sinistra und der aortalen Ductus-Mündung. Selten ektope Formen in aufsteigender oder absteigender Aorta. Formen: Diskrete bzw. umschriebene CoA oder tubuläre Hypoplasie des distalen Aortenbogens. Häufige Begleitaneurysmen: bikuspidale Aortenklappe, Subaortenstenose, VSD, Mitralklappenanomalie, intrakranielle Aneurysmen.
Leitsymptome und -befunde	Hypertonie der oberen Körperhälfte, Hypotonie der unteren Körperhälfte, tastbarer Kollateralkreislauf, abgeschwächte/verzögerte Femoral- und Fußpulse bei kräftigen Armpulsen. Gefäßgeräusch im Rücken interscapulär. Beschwerden: Kopfschmerzen, Nasenbluten, Schwindel, Tinnitus, kalte Füße, Claudicatio intermittens, Herzinsuffizienz.
Diagnostik	Zielsetzung: Lokalisation und Schweregrad der CoA, Kollateralkreislauf, Funktion des linken Ventrikels, Koronarstatus, assoziierte Vitien, extrakardiale Anomalien (z. B. Turner-Syndrom), Erweiterungen der Aorta ascendens oder descendens. Apparative Diagnostik: Echokardiographie bei der Beurteilung der Isthmusregion unzureichend. Doppler-Untersuchung: turbulentes Flussmuster peripher von der Stenose, erhöhte Flussgeschwindigkeit und diastolischer Vorwärtsfluss in der Aorta abdominalis (cave: Doppler-Gradient unzuverlässig! - erweiterte Bernoulli-Gleichung!). Herzkatheter gleichzeitig mit Ballonangioplastie und ggf. Stentimplantation.
Behandlungsindikation	Signifikante CoA mit invasiv gemessenem Gradienten > 20 mmHg, falls keine größeren Kollateralen vorliegen. Bei ausgeprägter Kollateralisation haben auch höhergradige Stenosen keinen nennenswerten Gradienten. Behandlungsindikation bei asymptomatischen Patienten, wenn an den oberen Extremitäten ein arterieller Hypertonus mit einer signifikanten linksventrikulären Hypertrophie besteht. Eine Indikation kann auch bestehen, wenn das Aortenlumen im Stenosebereich im MRT, CT oder in der Angiographie < 50% des Aortendurchmessers auf Zwerchfellhöhe ist [24].
Interventionelle Behandlung	In erfahrenen Zentren Ballondilatation, i.d.R. mit Stent-Implantation, besonders bei Re- oder Reststenosen nach Operation, zunehmend häufiger auch bei nativer CoA [25].
Chirurgische Behandlung	Die Art des Eingriffs (Resektion und End-zu-End-Anastomose, Protheseninterponat, Subklavioplastik nach Waldhausen) richtet sich nach Art, Lokalisation, Ausdehnung der Stenose und Patientenalter. Prinzipiell wird die Frühkorrektur angestrebt, um Spätletalität und Morbidität niedrig zu halten [38]. Bei spätem OP-Zeitpunkt erhöhtes Risiko für eine persistierende arterielle Hypertonie. Nach dem 30. oder 40. Lebensjahr steigt das peri- und postoperative Risiko.
Postoperativer/ postinterventioneller Verlauf, Nachsorge	Kurzzeitverlauf: Operation verbessert Blutdrucksituation / klinische Symptomatik und erhöht die Lebensdauer. Langzeitverlauf: postoperative Letalität infolge kardiovaskulärer Komplikationen und arterieller Hypertonie ist höher als in der Normalbevölkerung. Postoperative Residualbefunde: persistierender oder erneut auftretender arterieller Hypertonus, Re-/Reststenosen, weiterbestehende Hypoplasie des Aortenbogens, Ektasien und Aneurysmen der Aorta asc. oder desc., KHK, Aortenvitium bei bikuspidaler Aortenklappe, infektiöse Endokarditis. Postinterventionelle Residualbefunde: Re-/Reststenosen im Isthmusbereich, Aneurysmbildung im Dilatationsbereich, Verletzungen oder Thrombosierung der Femoralarterien. Regelmäßige Blutdruckmessung (incl. Langzeit-RR-Messung und Ergometrie)!

Endokarditisprophylaxe Kontrollintervalle	MRT, CT, ggf. auch Angiokardiographie lassen Re-/Reststenosen und Aneurysmen zuverlässig erkennen. Begleitende Anomalien sollten in etwa jährlichen Abständen kontrolliert werden. Bei entsprechender Symptomatik eine frühzeitige KHK oder eine Aneurysmablutung zerebraler Gefäße erwägen. Das erhöhte Endokarditisrisiko besteht postoperativ / postinterventionell weiter! Zumindest alle zwei Jahre.
Ebstein-Anomalie	
Basisinformation	Bei der Ebstein-Anomalie (EA) sind ein oder mehrere Segel der Trikuspidalklappe (TK) fehlgebildet und verlagert. Die Apikalverlagerung der TK-Segel unterteilt das rechte Herz in einen rechten Vorhof, einen atrialisierten rechten Ventrikel sowie einen Restventrikel. Begleit anomalies: TK-Insuffizienz, Funktionsstörung des linken Ventrikels, Mitralklappenanomalien, interatriale Verbindungen, akzessorische Leitungsbahnen (WPW-Syndrom), Ventrikelseptumdefekte, Pulmonalstenosen oder -atresien, eine Fallot-Tetralogie oder eine CoA. Die Hämodynamik der EA hängt ab vom Schweregrad der TK-Veränderungen, der Größe des atrialisierten Ventrikels, der Kontraktilität beider Ventrikel, von Begleit anomalies sowie von Rhythmusstörungen [2].
Leitsymptome und -befunde	Das klinische Bild reicht von trivialen Symptomen bis zum hochgradig zyanotischen Herzfehler. Häufige Beschwerden: Dyspnoe, Müdigkeit, Belastungseinschränkung, Herzschmerzen, Palpitationen. Typische Symptome: rechtsventrikuläre Einflusstauung, Herzinsuffizienz, periphere und/oder zentrale Zyanose sowie Arrhythmien.
Diagnostik	Zielsetzung: Abklärung des anatomischen und hämodynamischen Schweregrads sowie Aufdeckung möglicher Komplikationen, insbesondere von Herzrhythmusstörungen. Die Echokardiographie (TTE und TEE) beantwortet meist alle relevanten Fragen [35]: Anatomie und Funktion der TK, Distalverlagerung des septalen bzw. posterolateralen (muralen) TK-Segels (bei Erwachsenen $\geq 0,8 \text{ cm/m}^2$ Körperoberfläche), Größe des anterioren Segels, Ausmaß der Anheftung des septalen oder posterioren TK-Segels an Septum bzw. Ventrikelwand, Größe und Funktion einzelner Herzabschnitte (rechter Vorhof, atrialisierter Ventrikel, rechtsseitiger Restventrikel, linker Ventrikel), rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion, Begleit anomalies. Die Katheteruntersuchung dient vor allem dem Ausschluss einer KHK. Bei Rhythmusstörungen ggf. elektrophysiologischen Untersuchung/Behandlung.
Behandlungsindikation	Die Behandlung erfolgt symptomorientiert. Rhythmusstörungen werden medikamentös oder durch Katheterablationsverfahren behandelt. Bei Thromboemboliegefahr oder Rechts-links-Shunt kann eine Antikoagulation erforderlich werden; ggf. Verschluss einer interatrialen Verbindung. Operationsindikation: abnehmende Leistungsfähigkeit, Progredienz zu NYHA-Funktionsklasse III / IV, Vergrößerung des Herz-Thorax-Quotienten auf $> 0,60$, progrediente Herzgrößenzunahme, hochgradige und symptomatische TK-Insuffizienz, höhergradige oder progrediente Zyanose (arterielle Ruhe-Sättigung $< 90\%$), paradoxe Embolien, relevante rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion. Heute wird ein früherer Operationszeitpunkt erwogen [2].
Behandlung	Operative Korrektur vorzugsweise durch TK-Rekonstruktion mit Bildung einer »Monocusp valve«. Klappenersatz, wenn Rekonstruktion technisch nicht durchführbar. Ggf. ASD-Verschluss, Resektion redundanter Anteile des rechten Vorhofs, Plikatur des atrialisierten rechten Ventrikels oder Trikuspidalklappenanuloplastie. Bidirektionale cavo-pulmonale Anastomose oder modifizierte Fontan-Operation, falls rechter Ventrikel für Korrektur zu klein oder bei ausgeprägter Ventrikeldysfunktion. Bei tachykardem Vorhofflattern/-flimmern intraoperative Ablation oder Maze-Prozedur. Akzessorische Bündel sollten schon präoperativ beseitigt werden.
Postoperativer / postinterventioneller Verlauf, Nachsorge	Die Operationsergebnisse sind von der spezifischen Erfahrung des Chirurgen abhängig. Die früher hohe Operation letalität ($> 25\%$), konnte in spezialisierten Zentren $< 6\%$ gesenkt werden. Spättodesfälle sind wahrscheinlich überwiegend auf tachykarde Rhythmusstörungen zurückzuführen. Reoperationsrate nach 1–14 Jahren in 4%. Postoperative Residualbefunde: TK-Insuffizienz, Komplikationen nach Klappenersatz, Versagen des rechten oder linken Ventrikels, Rest-Shunts auf Vorhofebene, supraventrikuläre und ventrikuläre Arrhythmien, höhergradige Blockbilder.
Endokarditisprophylaxe Kontrollintervalle	Das erhöhte Endokarditisrisiko besteht weiter! Zumindest jährlich.
Fallot-Tetralogie	
Basisinformation	Kombination von großem subaortalen VSD, rechtsventrikulärer Ausflussbahnobstruktion, sekundärer RV-Hypertrophie und reitender Aorta ($< 50\%$, durch Verschiebung des infundibulären Septums). Mit 10% der häufigste angeborene zyanotische Herzfehler, 15% der Patienten haben eine Deletion 22q11. Im Erwachsenenalter sehr wenige unoperierte Patienten (früher azyanotische Fallots), meist palliativ (Shunts) oder korrigierend operierte Patienten.
Leitsymptome und -befunde	Bei palliativ Behandelten: leichte Zyanose, Rechtsherzinsuffizienz oder pulmonale Drucksteigerung. Bei korrektiv Behandelten: systolisch-diastolisches Geräusch des kombinierten Pulmonalvitiums, selten dazu Aorteninsuffizienz oder Systolikum eines Rest-VSD oder einer Trikuspidalinsuffizienz. Herzrhythmusstörungen sind häufiger als in der Normalbevölkerung.

Diagnostik	Zielsetzung: Bei unoperierten Patienten: Nachweis des Vitiums, pRV. Nach Palliation: Anatomie der Pulmonalarterien, Druck in AP und RV. Nach biventrikulärer Korrektur: Quantifizierung der Pulmonalinsuffizienz, Funktion und Volumen des RV und weitere residuelle Befunde. Methodik: neben der Echokardiographie wird zunehmend die MRT eingesetzt, damit auch bessere Bildgebung der Pulmonalarterien und der Koronarien erreicht. Widerstandsverhältnisse können nur invasiv bestimmt werden. EKG: QRS-Breite hat prognostische Bedeutung, Langzeit-EKG zur Arrhythmie-Diagnostik [21]!
Behandlungsindikation	Bei unoperierten Patienten wird eine biventrikuläre Korrektur angestrebt. Nach Korrekturoperation Re-Intervention bei: signifikanter Pulmonalinsuffizienz mit Auswirkung auf den RV (Kriterien noch umstritten) [42], relevanter ASD/ VSD-Restshunt, Volumenbelastung des LV, rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion (pRV > 2/3 Systemdruck), Dilatation der Aortenwurzel (> 55 mm) mit Aorteninsuffizienz. Behandlung von Herzrhythmusstörungen nach den üblichen Kriterien [15].
Interventionelle Behandlung	Periphere Pulmonalarterienstenosen: Dilatation und Stentimplantation! Perkutane Pulmonalklappenimplantation wird zunehmend durchgeführt.
Chirurgische Behandlung	Bei subvalvulärer RV-Ausflusstraktobstruktion; Standardverfahren für Pulmonalinsuffizienz: biologische Klappe oder Homograft. ASD/VSD-Verschluss bei Shunt > 1,5:1. In besonderen Fällen müssen AICDs implantiert oder zum Zeitpunkt der Reoperation perkutane oder chirurgische Ablationen durchgeführt werden.
Nachsorge	Zielt auf Funktion der Pulmonalklappe und des rechten Ventrikels, eines möglichen Restshunts und weiterer Residualbefunde; Herzrhythmusstörungen?
Endokarditisprophylaxe	Lebenslang.
Kontrollintervall	Abhängig von den Residualbefunden, mindestens jährlich.
Transposition der großen Arterien: Vorhofumkehr	
Basisinformation zur TGA	Bei der kompletten Transposition der großen Arterien (TGA) besteht eine atrio-ventrikuläre Konkordanz und ventrikulo-arterielle Diskordanz. Der morphologisch rechte Ventrikel ist mit der Aorta, der morphologisch linke mit der Pulmonalarterie verbunden. Es bestehen zwei parallele Kreisläufe. Assoziierte Vitien: Ventrikelseptumdefekt, Stenosen im linksventrikulären Ausflusstrakt, Vorhofseptumdefekt, offener Ductus arteriosus.
Basisinformation zur Vorhofumkehr-Operation	Die Vorhofumkehroperation nach Senning oder Mustard ist eine physiologische, aber keine anatomische Korrektur. Nach Vorhofumkehr ist der morphologisch rechte Ventrikel Systemventrikel. Langzeitüberleben (> 20 Jahre) und Lebensqualität sind meistens gut, bei einfacher TGA etwas besser als bei komplexer TGA. Morbidität und Letalität sind meist bedingt durch eine progrediente Insuffizienz des Systemventrikels, einen plötzlichen Herztod, sowie durch Rhythmusstörungen (Sinusknotensyndrom) [17].
Diagnostik	Zielsetzung: Dokumentation von Spätkomplikationen: Rhythmusstörungen (Verlust der Sinusknotenfunktion, Bradykardien, supraventrikuläre Tachykardien), Herzinsuffizienz infolge Dysfunktion des Systemventrikels und des subpulmonalen Ventrikels, Trikuspidalklappeninsuffizienz (systemische AV-Klappe), System- und pulmonalvenöse Baffle-Obstruktion, Shunt über baffle-Lecks, Stenosen im subpulmonalen Ausflusstrakt, residueller Ventrikelseptumdefekt.
Behandlungsindikation	Symptomatische Rhythmusstörungen (Bradykardien und/oder Tachykardien), Dysfunktion des rechten und/oder linken Ventrikels; Herzinsuffizienz, hämodynamisch relevante Trikuspidalinsuffizienz, relevante Stenosen im System- oder Lungenvenenkanal, relevante Stenosen im links-/rechts-ventrikulären Ausflusstrakt, hämodynamisch relevanter Shunt (Qp:Qs > 1,5:1) [12, 41].
Behandlung	Rhythmusstörungen: Symptomatische Bradykardien und Sinusknotendysfunktion: Schrittmacherimplantation (transvenös oder epikardial); Symptomatische Tachyarrhythmien: Pharmakotherapie (z. B. mittels Betablocker oder Amiodaron); Ablationstechniken, Antitachykardie-Schrittmacher. Ventrikeldysfunktion/Herzinsuffizienz: Eine klassische medikamentöse Herzinsuffizienztherapie ist unter Vorbehalt indiziert. Studiendaten fehlen. Die Herztransplantation ist ultima ratio. Die "sekundäre" anatomische Korrektur ("late-switch"-Operation und "take-down" der Vorhofkanäle) nach vorherigem Training des morphologisch linken Ventrikels durch Bändelung der Pulmonalarterie im Erwachsenenalter wird kontrovers diskutiert [18]. Trikuspidalklappeninsuffizienz: dosiertes Pulmonalarterien-Banding kann u.U. die Geometrie des linken und rechten Ventrikels günstig beeinflussen (bessere Koaptation der Trikuspidalsegel). Wenn die systolische Funktion des rechten Ventrikels erhalten oder nur leicht reduziert ist, ggf. Trikuspidalklappenersatz. Bei höhergradiger Trikuspidalinsuffizienz infolge Versagen des Systemventrikels ist eine Herztransplantation zu erwägen. Systemvenöse Obstruktion: Oftmals ist eine interventionelle Behandlung möglich (Ballondilatation und Stent). Alternative: operative Bafflerevision. Pulmonalvenöse Obstruktion: operative Bafflerevision.
Endokarditisprophylaxe	Nein, wenn kein Prothesenmaterial implantiert wurde.
Kontrollintervalle	Zumindest jährlich

Rastelli-Operation	
Basisinformation zur Rastelli-Operation	Physiologische und anatomische Korrektur bei TGA, VSD und hochgradiger Stenose im pulmonalen Ausflusstrakt. Hierbei wird die Pulmonalarterie vom linken Ventrikel abgesetzt. Der VSD wird mittels Patch so verschlossen, dass ein intraventrikulärer Tunnel entsteht, der den linken Ventrikel mit der Aorta verbindet. Die anatomische Verbindung zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie wird durch einen klappentragenden Conduit hergestellt. Lebensqualität und Funktionsklasse sind postoperativ meistens gut. Die progressive Stenosierung des klappentragenden Conduits erfordert häufige Re-Operationen (siehe Kap. Conduit-Operation). Der plötzliche Herztod nach Rastelli-Operation ist ein Problem, wobei die meisten Todesfälle wohl rhythmogen bedingt sind (supraventrikuläre und ventrikuläre Rhythmusstörungen, AV-Block). Weitere Probleme sind residuelle VSDs oder Pulmonalarterienstenosen.
Diagnostik	Zielsetzung: Dokumentation von Spätkomplikationen: Obstruktion des klappentragenden Conduits, Stenosen im linksventrikulären Ausflusstrakt durch den Tunnel linker Ventrikel-Aorta, Herzinsuffizienz, Rhythmusstörungen.
Behandlungsindikation	Conduit-Stenosen oder Stenosen im Tunnel vom linken Ventrikel zur Aorta: bei Beschwerden, die mit hoher Wahrscheinlichkeit stenosebedingt sind. Reoperation auch, wenn der RV-Druck > 2/3 Systemdruck, wenn die Leistungsbreite nachweislich abnimmt, bei Verschlechterung der RV-Funktion, bei Progredienz einer sekundären Trikuspidalinsuffizienz, bei hämodynamisch relevantem Shunt (Qp:Qs > 1,5:1) oder bei Rhythmusstörungen.
Behandlung	Stenose im Conduit oder im "Tunnel": Conduitsersatz oder Revision des ventrikulo-arteriellen Tunnels. Symptomatische Bradykardien: Schrittmacher. Symptomatische supraventrikuläre oder ventrikuläre Arrhythmien: Behandlung nach den üblichen internationalen Richtlinien. Bei Tachyarrhythmien (intraatriale Re-Entry-Tachykardien/Vorhofflattern) Behandlung mittels Ablations Techniken. Bei therapierefraktären Tachykardien: Antitachykardie-Schrittmacher oder AV-Knoten-Modulation.
Endokarditisprophylaxe	Herzinsuffizienz: Nach Ausschluss struktureller Ursachen klassische medikamentöse Herzinsuffizienztherapie [15].
Kontrollintervalle	Ja. Zumindest jährlich.
Arterielle Switch-Operation	
Basisinformation zur arteriellen Switch-Operation	Die arterielle Switch-Operation ist eine physiologische und anatomische Korrektur und mittlere Operation der Wahl bei "simple" TGA und bei TGA mit VSD. Bei dieser OP werden Aorta und A. pulm. durchtrennt, die A. pulm. nach vorne gezogen (Lecompte-Manöver) und die Aorta an die Neo-Aorta anastomosiert, in die vorher die ausgeschnittenen Koronarostien implantiert wurden. Diese Operation - in den ersten zwei Lebenswochen durchgeführt - hat den großen Vorteil, dass der morphologisch linke Ventrikel zum subaortalen (System-) Ventrikel wird [10]. Das Langzeitüberleben ist mit > 90% nach 10 Jahren und > 85% nach 15 Jahren gut, bei Patienten mit assoziierten Vitien etwas schlechter. Die Lebensqualität der Erwachsenen ist meistens gut bis sehr gut. Hauptproblem: supra- und subaortale Pulmonal- und Aortenstenosen, Ektasie der Neo-Aorta, Neo-Aortenklappeninsuffizienz, Stenosen der Koronarostien [39].
Diagnostik	Zielsetzung: Dokumentation von Spätkomplikationen: Supra- und subaortale Pulmonal-/Aortenstenose, Ektasie der Neo-Aorta und Aortenklappeninsuffizienz, Myokardischämie, Ventrikelfunktionsstörung, Rhythmusstörungen.
Behandlungsindikation	Hämodynamisch relevante Pulmonal-/Aortenstenosen, Ektasie der Neo-Aorta, Aortenklappeninsuffizienz, relevante Stenosen der reimplantierten Koronarien und symptomatische Rhythmusstörungen (Bradykardien und/oder Tachykardien).
Behandlung	Eine symptomatische oder hämodynamisch relevante supra- und subaortale Pulmonalstenose (systolischer RV-Druck > 2/3 des systolischen Systemdrucks oder invasiver Spitzen-Druck-Gradient beim Rückzug > 50 mmHg) kann chirurgisch oder interventionell (Ballon-Dilatation mit Stent-Implantation) behandelt werden. Stenose der reimplantierten Koronarien: operative Revaskularisation oder perkutane Koronarintervention. Dilatation der Sinus valsalvae und/oder Aorteninsuffizienz: Rekonstruktive Chirurgie oder Ersatz von Aortenklappe und Aortenwurzel Dysfunktion der Ventrikel/Herzinsuffizienz: Nach Ausschluss struktureller Ursachen klassische medikamentöse Herzinsuffizienztherapie [15].
Endokarditisprophylaxe	Nein, wenn kein Prothesenmaterial implantiert wurde.
Kontrollintervalle	Zumindest jährlich.
Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (kkTGA)	
Basisinformation	Bei der kkTGA besteht eine atrio-ventrikuläre und eine ventrikulo-arterielle Diskordanz. Beide Ventrikel sowie die AV-Klappen sind invertiert: die morphologische Trikuspidalklappe liegt in Mitralposition, die morphologische Mitralklappe in Trikuspidalposition. Das sauerstoffarme Blut fließt vom rechten Vorhof über den morphologisch linken Ventrikel in die Lungen. Das oxigenierte Blut gelangt dann von den Lungen in den linken Vorhof, und von dort über den morphologisch rechten Ventrikel in die Aorta. Der Herzfehler ist somit physiologisch korrigiert, aber der systemische Kreislauf wird vom morphologisch rechten Ventrikel versorgt.
Leitsymptome und -befunde	Begleitfehlbildungen (allein oder in Kombination): u.a. Dextrokardie, VSD, linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion (LVOTO), Trikuspidalklappenanomalien, angeborener AV-Block. Abhängig von Begleitfehlbildungen: bei isolierter kkTGA jahrzehntelanger asymptomatischer Verlauf möglich. Bei "Trikuspidal" klappeninsuffizienz: klinisches Bild einer Mitralklappeninsuffizienz. LVOTO: klinisches Bild einer Pulmonalstenose. VSD: Herzinsuffizienz, pulmonale Hypertonie (bis zum Eisenmenger-Syndrom). VSD und LVOTO: Zyanose; Bild einer Fallot-Tetralogie. AV-Blockierungen und sonstige Arrhythmien treten mit zunehmendem Alter häufiger auf [22].

Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (kkTGA)	
Diagnostik	<p>Zielsetzung: <i>Unoperierter Patient</i>: Nachweis der doppelten Diskordanz. Quantifizierung der Funktion des systemischen Ventrikels und der linksseitigen AV-Klappeninsuffizienz. Nachweis bzw. Ausschluss von Begleitfehlbildungen. Abschätzung der hämodynamischen Auswirkungen auf den Lungenkreislauf.</p> <p><i>Nach palliativer Chirurgie</i>: Beurteilung der pulmonalvaskulären Anatomie und Hämodynamik und der Funktion beider Ventrikel. Quantifizierung der Trikuspidalinsuffizienz. Nachweis bzw. Ausschluss von Begleitfehlbildungen.</p> <p><i>Nach biventrikulärer chirurgischer Korrektur</i>: Ausschluss eines Re-/Rest-VSD und einer LVOTO. Bestimmung der Funktion beider Ventrikel. Nachweis einer Trikuspidalklappeninsuffizienz. Kontrolle der Prothese in der Trikuspidalposition und des Conduits vom linken Ventrikel zur Pulmonalarterie (LV-PA).</p> <p><i>Immer</i>: Suche nach AV-Block und sonstigen Herzrhythmusstörungen.</p>
Behandlungsindikation	<p>Patienten mit Begleitfehlbildungen (VSD, VSD, LVOTO) werden meist schon im Kindesalter einer biventrikulären Korrektur unterzogen.</p> <p>isolierte kkTGA: mehr als geringgradige Trikuspidalklappeninsuffizienz</p> <p>Symptomatischer kompletter AV-Block: Schrittmacherimplantation.</p> <p>Re-Intervention bei chirurgisch korrigierter kkTGA: Re-/Rest-VSD mit Volumenbelastung des Systemventrikels, LV-PA-Conduit mit signifikanter Stenose (Gradient > 60 mmHg), schwere LVOTO, mehr als geringgradige "Trikuspidal"klappeninsuffizienz, eingeschränkte Systemventrikel-Funktion, Schrittmacherfehlfunktion [22].</p>
Behandlung	<p>Insuffizienz des Systemventrikels: medikamentöse Herzinsuffizienztherapie [15].</p> <p>LVOTO: LV-PA-Conduit, da eine chirurgische Vergrößerung des Ausflustrakts häufig nicht möglich ist. Stenose eines LV-PA-Conduits: Conduitaustausch.</p> <p>VSD (Qp/Qs ≥ 1,5:1 oder bei operativem Eingriff anderer Indikation): VSD-Verschluss. Trikuspidalklappeninsuffizienz: vielfach Herzklappenersatz erforderlich, da Rekonstruktion häufig scheitert. "Double-Switch"-Operation (Vorhofumkehr nach Mustard/Senning plus arterieller Switch): bei Erwachsenen noch wenig Erfahrung, derzeit eher noch als experimentell anzusehen.</p> <p>Herztransplantation: bei Versagen des systemischen rechten Ventrikels.</p>
Postoperativer/postinterventioneller Verlauf, Nachsorge Endokarditisprophylaxe Kontrollintervalle	<p>Besondere Kontrolle: Funktion des systemischen rechten Ventrikels, Trikuspidalklappenfunktion, AV-Überleitung. Ggf. regelmäßige Kontrolle der Funktion der Trikuspidalklappenprothese und des Herzschrittmachers.</p> <p>Bei begleitenden, endokarditisgefährdeten Herzfehlbildungen. Auch postoperativ erhöhtes Endokarditisrisiko. Zumindest jährlich.</p>
Zustand nach Fontan-Operation	
Basisinformation	<p>Palliatives Operationsverfahren für Patienten mit funktionell oder anatomisch singulärem Ventrikel oder für komplexe Fehlbildungen des Herzens, die sich nicht für eine biventrikuläre Korrektur eignen: Atresie der rechten AV-Klappe oder der Pulmonalklappe mit RV-Hypoplasie, singuläre AV-Klappe konnektiert mit einem singulären Ventrikel, funktionell singulären Ventrikel, seltenen Formen des Double outlet RV oder der TGA mit VSD, zukünftig auch des hypoplastischen Linksherzsyndroms.</p> <p>Zahlreiche Varianten: direkte Anastomose rechter Vorhof zur Pulmonalarterie, totale cavo-pulmonale Anastomose mit intra- oder extrakardialen Tunnel (mit/ohne Fenster im Tunnel als Überdruckventil) oder obere cavo-pulmonale (Glenn'sche) Anastomose. System- und Lungenkreislauf sind in Reihe geschaltet, der singuläre Ventrikel pumpt das gesamte HZV in die Aorta. OP-Mortalität in guten Zentren bei 2%, 10-Jahresüberlebensquote 40–80%. Wichtig für guten Langzeitverlauf: 1. gut entwickeltes pulmonales Gefäßbett mit 2. niedrigem Widerstand (< 4 U) und 3. unobstruiertem Abfluss, 4. ungehinderter Ventrikeleinstrom 5. ohne Regurgitation und 6. gute Ventrikelfunktion (Choussat-Kriterien - [9]).</p>
Leitsymptome u. -befunde Diagnostik	<p>Nur geringe O₂-Untersättigung, kein Herzgeräusch, geringe Hepatomegalie.</p> <p>Zielsetzung: Kontrolle der Anastomose, des Pulmonalvenenrückflusses, der AV-Klappen- und Ventrikelfunktion. Kontrolle von Wachstum und Leistungsfähigkeit. Aufdeckung möglicher Komplikationen: Rhythmusstörungen, thromboembolische Komplikationen, Leberfunktionsstörung, proteinverlierende Enteropathie, Kollateralen-/Anastomosenaufdeckung.</p> <p>Methodik: übliche Rhythmusdiagnostik, Echokardiographie (Kontrastecho), Laborkontrollen. Eine Herzkatheterdiagnostik zur Statuserhebung und Aufdeckung sonst nicht detektierbarer Residualbefunde oder Komplikationen kann in der Verlaufsbeobachtung sinnvoll sein.</p>
Behandlungsindikation	<p>Verstärkte Zyanose, venöse und pulmonalvenöse Stauung, schlechte Ventrikelfunktion, symptomatische Herzrhythmusstörungen, Thrombenentwicklung und Eiweißverlust-Gastroenteropathie sind Indikation zur Diagnostik und therapeutischen Intervention [30].</p>
Medikamentöse Therapie	<p>Herzinsuffizienz: vorsichtiger Versuch mit ACE-Hemmern, Diuretika bei niedrigem Gesamteiweiß oft wirkungslos. Antikoagulation postoperativ für begrenzte Zeit empfohlen, Dauermedikation umstritten [26]. Symptomatische Tachykardien: Betablocker, Amiodaron.</p>
Interventionelle Behandlung	<p>Verschluss residueller Shunts über Tunnelfenster oder neu entstandener Kollateralen; Dilatation und Stentimplantation bei Stenosen im Anastomosensbereich. Ablation akzessorischer Leitungsbahnen zur Rhythmustherapie</p>
Chirurgische Behandlung	<p>Bei pulmonalarteriellen Fisteln Einschluss der Lebervenen in die Fontanzirkulation; Entfernung intrakavitärer Thromben; Raffung von insuffizienten AV-Klappen; Fenestrierung oder Umwandlung intra- in extrakardialen Tunnel bei venöser Druckerhöhung (Hepatopathie, Eiweißverlust-Gastroenteropathie, Gerinnungsstörung). Ultima ratio: Htx [30].</p>
Nachsorge	<p>Aufdeckung der geschilderten Komplikationen, trotzdem konstante Abnahme der Überlebensrate in Abhängigkeit vom Operationsjahr und den Choussat-Kriterien [9].</p>
Endokarditisprophylaxe Kontrollintervalle	<p>Lebenslang. Mindestens jährlich in Abhängigkeit von Residualbefunden und Komplikationen.</p>

Zustand nach Conduit-Operation	
Basisinformation	Zur Kontinuitätsherstellung zwischen subpulmonalem Ventrikel und A. pulmonalis bei verschiedenen Vitien wie Truncus arteriosus communis, kompletter Transposition der großen Arterien (d-TGA) mit LVOTO (Z.n. Rastelli-OP), kongenital korrigierter Transposition der großen Arterien (kkTGA) (nach funktioneller Korrektur mit Z.n. VSD-Verschluss und Interposition eines LV-PA-Conduit), Pulmonalatresie mit oder ohne VSD, bestimmten Patienten mit einer Fallot-Tetralogie (LAD aus rechter Koronararterie kreuzt den rechtsventrikulären Ausflusstrakt, schwerste Hypoplasie des RVOT / der Lungenarterie, absent pulmonary valve syndrome). "Herauswachsen" aus der implantierten Conduitgröße oder Obstruktionen infolge Verkalkung machen Folgeoperationen nötig. Bei klappenlosen Conduits RV-Belastung bedenken! Arrhythmien und plötzlicher Herztod treten gehäuft auf [13].
Leitsymptome und -befunde Diagnostik	Selten und dann sehr spät klinische Symptome: Leistungsknick, Dyspnoe, Rhythmusstörungen. Zielsetzung: Kontrolle des Blutflusses über das implantierte Conduit mit Bestimmung der Obstruktionsebene (RVOT, PK oder PA oder alles in Kombination). Validierung einer begleitenden oder bestehenden Pulmonalklappeninsuffizienz. Evaluation der Funktion und Größe des subpulmonalen Ventrikels mit Beschreibung der Trikuspidalklappenfunktion. Beschreibung der linksseitigen Strukturen und eventueller Restdefekte (Rest-VSD) oder begleitender neuer Störungen (Aortenklappeninsuffizienz). Aufdecken bestehender Rhythmusstörungen. Methodik: Echokardiographie zur Ventrikel- und Klappenanalyse; exaktere Aussagen oft durch MRT, das auch die Anatomie der Pulmonalarterien zeigt. Herzkatheter und Angiographie könne zur OP-Planung sinnvoll sein. EKG, Langzeit-EKG, ggf. EPU zur Arrhythmiediagnostik.
Behandlungsindikation	Bei Stenose-bedingten Beschwerden, bei Druckerhöhung im subpulmonalen Ventrikel über 2/3 des Systemdrucks; bei Pulmonalinsuffizienz bei Leistungsbeeinträchtigung oder Abnahme der RV-Funktion; wenn eine Progredienz einer sekundären Trikuspidalinsuffizienz, zunehmende Rhythmusstörungen oder ein hämodynamisch relevanter Shunt (Qp/Qs > 1,5:1) dokumentiert werden. Begleitprobleme mitbehandeln [13]!
Interventionelle Behandlung	Bei signifikanter Obstruktion mit RV-Dilatation bringt die Ballondilatation (mit/ohne Stent) nur selten längerfristigen Erfolg. Für die Dilatation der Bifurkation und der peripheren Pulmonalarterien wird die Implantation von Stents empfohlen. Vor einer Empfehlung zum perkutanen Klappenersatz sind längerfristige Ergebnisse desselben abzuwarten.
Chirurgische Behandlung	Unbedingt auf die Anlage obstruktionsfreier Anastomosen im Bereich der Bifurkation und des RVOT achten, um eine lange Haltbarkeit des implantierten Conduits zu gewährleisten! Eventuell vorhandene Stenosen sind "radikal" zu erweitern, obstruierende Muskelbündel im rechtsventrikulären Ausflusstrakt sind zu durchtrennen. Als Conduits im Niederdrucksystem der Lungenzirkulation sind biologische Conduits nach wie vor zu bevorzugen, obwohl die Möglichkeit der Degeneration weiterhin besteht. Bei hohem zu erwartenden postoperativem Druck, multiplen Reoperationen, ausgewachsenem Patienten und vorausgegangener kurzer Conduit-Haltbarkeit ist die Implantation eines mechanischen Klappenconduits zu erwägen.
Nachsorge Endokarditisprophylaxe Kontrollintervall	Auf Conduit- und RV-Funktion gerichtet. CSE-Hemmer zur Reduktion der Segelkalzifizierung in Erprobung. Lebenslang. Regelmäßige, mindestens jährliche Kontrollen in einer EMAH-qualifizierten Einrichtung in enger Zusammenarbeit mit dem überregionalen Zentrum sind obligat.
Marfan-Syndrom (MFS)	
Basisinformation	Eine der häufigsten Bindegeweberkrankungen, entsteht infolge einer Mutation im Fibrillin-Gen (FBN1). Autosomal dominant vererbt; jedoch bei etwa 25% der Patienten Neumutation. Die Diagnose basiert auf klinischen Kriterien. Die "Genter Nosologie" definiert Haupt- und Nebenkriterien (siehe folgende Tabelle). Die klinische Symptomatik ist variabel. Symptome entwickeln sich zum Teil erst jenseits des Kindesalters. Kardiovaskuläre Probleme (Aortenektasie, Aortendissektion, chronische Aortenklappeninsuffizienz) sind hauptverantwortlich für Letalität und Morbidität bei Erwachsenen.
Ausgewählte kardiovaskuläre Aspekte	Das kardiovaskuläre System ist in 90% beteiligt: Ektasie der Aortenwurzel, Aortendissektion oder -ruptur, Pulmonalektasie, Aorten- und AV-Klappen-Regurgitation. Besonders in der Ao. asc. entwickelt sich häufig eine progrediente Mediadegeneration. Dissektionen treten typischerweise nach der 2. Lebensdekade auf. Eine ektatische Aorta kann klinisch völlig asymptomatisch sein. Auch verlaufen akute Aortendissektionen beim MFS nicht selten ohne typischen "Vernichtungsschmerz". Das Risiko einer Dissektion steigt mit zunehmender Lumenweite, sie kann aber auch bei normal weiter Aorta auftreten. Prädiktoren einer Dissektion: Progrediente Zunahme der Aortenweite, Aortendissektion oder unerwartete Todesfälle in der Familienanamnese, Aufweitung der Aortensinus unter Mitbeteiligung der ascendierenden Aorta. Mit zunehmendem Alter entwickelt sich nicht selten eine Aortenklappeninsuffizienz. Mitrals- und Trikuspidalklappe sind oft "floppy" und zeigen einen Prolaps mit Regurgitation. Assoziierte Anomalien: bikuspidale Aortenklappe, CoA, ASD, VSD, PDA, Fallot-Tetralogie, periphere oder intra- und extrakranielle Aneurysmata, Koronarveränderungen. Der Mitralklappenprolaps ist oft progredient. Unerwartete Todesfälle treten besonders im Zusammenhang mit Aortenrupturen oder ventrikulären Arrhythmien auf. Das Endokarditisrisiko ist bei MFS erhöht [28].
Prophylaxe und Therapie kardiovaskulärer	Die Belastbarkeit hängt von Gefährdungsgrad und Ausmaß der Organveränderungen ab. Maximalbelastungen oder isometrische Übungen oder Kontaktsportarten sollten vermieden werden.

Marfan-Syndrom (MFS)	
Komplikationen	<p>Betablocker vermindern wahrscheinlich das Auftreten oder die Progression einer Aortenektasie, senken das Ruptur- oder Dissektionsrisiko und steigern die Überlebensrate. Als Alternative werden ACE-Hemmer/AT-Blocker diskutiert.</p> <p><i>Kardiovaskuläre Chirurgie</i></p> <p>Nach Möglichkeit sollte eine prophylaktische Aorten Chirurgie elektiv erfolgen, d.h., bevor eine Aortendissektion auftritt. Die Indikation orientiert sich u.a. am Aortendurchmesser, der Dilatationstendenz der Aorta und der Familienanamnese bzgl. einer Aortendissektion. Ein prophylaktischer Aortenersatz der Ao. asc. wird ab 50 mm, z.T. auch schon ab 45 mm empfohlen, bei einer Familienanamnese mit Aortendissektion u.U. noch früher.</p> <p>Ein Ersatz der Ao. desc. wird ab 55–60 mm empfohlen oder wenn Beschwerden auftreten, oder der Aortendurchmesser um mehr als 0,5 bis 1,0 cm pro Jahr zunimmt, oder die Aorta mehr als doppelt so groß wie die normale Aorta ist [27].</p>
Prognose und Langzeitbetreuung	<p>Die Langzeitergebnisse nach Composite Valve Graft replacement sind gut. Die postoperative Überlebensrate liegt nach zehn Jahren bei 91%. Nach klappenerhaltender Operation scheint die "klappenbezogene" Morbidität und Letalität noch günstiger zu sein.</p> <p>Patienten mit Marfan-Syndrom sollten lebenslang in Kontrolle bleiben, um Komplikationen rechtzeitig zu erkennen (Aneurysmata oder Dissektion). In der Verlaufskontrolle sind ergänzend zur Echokardiographie häufig MRT- oder CT-scans erforderlich [27].</p>
Besonderheiten	<p>Alle Marfan-Patienten müssen über potentielle Gefahren und Symptome ihrer Erkrankung aufgeklärt werden. Akute Befindensveränderungen oder Thoraxschmerzen erfordern eine umgehende Abklärung. Angehörige (1. Grades) sollten auf das Vorliegen eines MFS überprüft werden.</p> <p>Marfan-Patienten gehören nicht nur in kardiologische, sondern auch in regelmäßig befund- bzw. organspezifische Nachsorge.</p> <p>Eine Schwangerschaft stellt besonders bei weiter Aortenwurzel ein erhöhtes Risiko dar.</p>
Endokarditisprophylaxe Kontrollintervalle	<p>Ja, zumindest bei Klappenbeteiligung.</p> <p>Je nach klinischer Situation alle 6 bis 12 Monate.</p>
Diagnostische Hauptkriterien des Marfan-Syndroms (Genter Nosologie) [14]	
Skelettsystem (4 Manifestationen ergeben 1 Hauptkriterium)	Hühnerbrust (Pectus carinatum), operationspflichtige Trichterbrust (Pectus excavatum), Verhältnis der Armspanne zu Körpergröße > 1,05, positives Daumen-/Handgelenkszeichen, Skoliose > 20° oder Spondylolisthesis, eingeschränkte Ellbogenstreckung (< 170°), Pes planus durch mediale Dislokation des medialen Malleolus, Protrusio acetabuli (nur radiologisch)
Augen	Ectopia lentis
Kardiovaskuläres System	Dilatation der Aorta ascendens inklusive der Sinus valsalvae, mit/ohne Aortenklappeninsuffizienz, Dissektion der Aorta ascendens
Dura	lumbosakrale durale Ektasie
Familienanamnese und genetische Befunde	Verwandter 1. Grades erfüllt unabhängig von der Indexperson die diagnostischen MFS-Kriterien; FBN1-Mutation, die als ursächlich für das vorliegende MFS angesehen werden kann; Nachweis eines Haplotyps im Bereich von FBN1 (erbt, muss mit dem Vorliegen eines eindeutig diagnostizierbaren MFS in der betroffenen Familie verknüpft sein)
Diagnostische Nebenkriterien des Marfan-Syndroms (Genter Nosologie) [14]	
Skelettsystem	Milde Trichterbrust, überbewegliche Gelenke, hoher (gotischer) Gaumen (Zahnfehlstellungen durch beengte Raumverhältnisse), Dolichocephalie, Enophthalmus, Retrognathie, Wangenknochenhypoplasie, antimongoloide Lidstellung.
Augen	Abnorm flache Cornea (Keratometrie), Verlängerung der Bulbusachse (Ultraschall), hypoplastische Iris / hypoplastischer Ziliarmuskel.
Kardiovaskuläres System	Mitralklappenprolaps mit/ohne Mitralinsuffizienz, Dilatation der A. pulmonalis vor dem 40. Lebensjahr <i>ohne</i> Pulmonalstenose oder erhöhten pulmonalen Widerstand, Verkalkung des Anulus mitralis vor dem 40. Lebensjahr, Dilatation/Dissektion der Aorta descendens vor dem 50. Lebensjahr.
Lungen	Spontan-Pneumothorax, apikale Emphyseblasen.
Haut und tiefer liegendes Gewebe	Striae atrophicae (nicht verursacht durch starke Gewichtsschwankungen, Schwangerschaft oder anderweitige ständige mechanische Belastung), rezidivierende Hernien oder Inzisionshernien.
Dura	Lumbosakrale durale Ektasie.
Familienanamnese und genetische Befunde	Keine.

Addendum nach Drucklegung Nach der im Mai 2007 veröffentlichten Guideline der American Heart Association wird eine Endokarditisprophylaxe nur bei hohem Risiko empfohlen. Derzeit befinden sich die entsprechenden deutschen und europäischen Leitlinien in Überarbeitung.

Literatur

1. Amato MC, Moffa PJ, Werner KE, Ramires JA (2001) Treatment decision in asymptomatic aortic valve stenosis: role of exercise testing. *Heart* 86:381–386
2. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, O’Leary PW, Warnes CA, Tajik AJ, Seward JB (2005) Left heart lesions in patients with Ebstein anomaly. *Mayo Clin Proc* 80:361–368
3. Attie F, Rosas M, Granados N, Zabal C, Buendia A, Calderón J (2001) Surgical treatment for secundum atrial septal defects in patients > 40 years old. A randomized clinical trial. *J Am Coll Cardiol* 38:2035–2042
4. British Cardiac Society Working Party (2002) Grown-up congenital heart (GUCH) disease: current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK. *Heart* 88(Suppl 1):I1–I14
5. Butera G, Carminati M, Chessa M et al. (2006) Percutaneous versus surgical closure of secundum atrial septal defect: comparison of early results and complications. *Am Heart J* 151:228–234
6. Cantor WJ, Harrison DA, Moussadji JS et al. (1999) Determinants of survival and length of survival in adults with Eisenmenger syndrome. *Am J Cardiol* 84:677–681
7. Chen CR, Cheng TO, Huang T, Zhou YL, Chen JY, Huang YG, Li HJ (1996) Percutaneous balloon valvuloplasty for pulmonic stenosis in adolescents and adults. *N Engl J Med* 335:21–25
8. Cheung Y, Leung MP, Chau K (2001) Transcatheter closure of persistent arterial ducts with different types of coils. *Am Heart J* 141:87–91
9. Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricaud H (1978) Selection criteria for Fontan’s procedure. In: Anderson RH, Shinebourne EA (eds) *Pediatric cardiology* 1977. Churchill Livingstone, Edinburgh, pp 559–566
10. Daebritz SH, Nollert G, Sachweh JS, Engelhardt W, von Bernuth G, Messmer BJ (2000) Anatomical risk factors for mortality and cardiac morbidity after arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 69:1880–1886
11. Daliento L, Somerville J, Presbitero P, Menti L, Brach-Prever S, Rizzoli G, Stone S (1998) Eisenmenger syndrome. Factors relating to deterioration and death. *Eur Heart J* 19:1845–1855
12. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C et al. (2003) Management of grown up congenital heart disease. The task force on the management of grown up congenital heart disease of the European society of cardiology. *Eur Heart J* 24:1035–1084
13. Dearani JA, Danielson GK, Puga FJ et al. (2003) Late follow-up of 1095 patients undergoing operation for complex congenital heart disease utilizing pulmonary ventricle to pulmonary artery conduits. *Ann Thorac Surg* 75:399–410
14. de Paeppe A, Devereux RB, Dietz HC, Hennekam RC, Pyeritz RE (1996) Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome. *Am J Med Genet* 62:417–426
15. Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (DGPK) Hrsg. (2005/6) Leitlinien zur rationalen Diagnostik und Therapie von Erkrankungen des Herzens und des Kreislaufs bei Kindern und Jugendlichen. In: Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin e.V. Leitlinien der Kinder- und Jugendmedizin, Abschnitt M: Kardiologie. Hrsg.: K. von Schnakenburg, et al. Elsevier, Urban und Fischer-Verlag, München
16. de Vries AG, Hess J, Witsenburg M, Frohn-Mulder IM, Bogers JJ, Bos E (1992) Management of fixed subaortic stenosis: a retrospective study of 57 cases. *J Am Coll Cardiol* 19:1013–1017
17. Dos L, Teruel L, Ferreira IJ et al. (2005) Late outcome of Senning and Mustard procedures for correction of transposition of the great arteries. *Heart* 91:652–656
18. Duncan BW, Mee RB (2005) Management of the failing systemic right ventricle. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 17:160–169
19. Gabriel HM, Heger M, Innerhofer P et al. (2002) Long-term outcome of patients with ventricular septal defect considered not to require surgical closure during childhood. *J. Am Coll Cardiol* 39:1066–1071
20. Galiè N, Beghetti M, Gatzoulis MA et al. (2006) Bosentan therapy in patients with Eisenmenger syndrome: a multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled study. *Circulation* 114:48–54
21. Gatzoulis M, Balaji S, Webber S et al. (2000) Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multi-centre study. *Lancet* 356:975–981
22. Graham TP Jr, Bernard YD, Mellen BG et al. (2000) Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol* 36:255–261
23. Gregoratos G, Abrams J, Epstein AE et al. (2002) ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices—Summary Article: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/NASPE Committee to Update the 1998 Pacemaker Guidelines). *J Am Coll Cardiol* 40:1703–1719
24. Hager A, Kaemmerer H, Leppert A, Prokop M, Blucher S, Stern H, Hess J (2004) Follow-up of adults with coarctation of the aorta: comparison of helical CT and MRI, and impact on assessing diameter changes. *Chest* 126:1169–1176
25. Harrison DA, McLaughlin PR, Lazzam C, Connelly M, Benson LN (2001) Endovascular stents in the management of coarctation of the aorta in the adolescent and adult: one year follow up. *Heart* 85:561–566
26. Jacobs ML (2005) The Fontan operation, thromboembolism, and anticoagulation: a reappraisal of the single bullet theory. *J Thorac Cardiovasc Surg* 129:491–495
27. Kaemmerer H, Oechslin E, Seidel H, Neuhann T, Neuhann IM, Mayer HM, Hess J (2005) Marfan syndrome: what internists and pediatric or adult cardiologists need to know. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 3:891–909

28. Lange R, Schreiber C, Gunther T et al. (2001) Results of biventricular repair of congenital cardiac malformations: definitive corrective surgery? *Eur J Cardiothorac Surg* 20:1207–1213
29. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L (2007) Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 115:163–172
30. Mertens L, Hagler DJ, Sauer U, Somerville J, Gewillig M (1998) Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 115:1063–1073
31. Mitchell JH, Haskell W, Snell P et al. (2005) Task Force 8: classification of sports. *J Am Coll Cardiol* 45:1364–1367
32. Naber CK (2004) S2-Leitlinie zur Diagnostik und Therapie der infektiösen Endokarditis. *Z Kardiol* 93:1005–1021
33. Nishimura RA, Pieroni DR, Bierman FZ et al. (1993) Second natural history study of congenital heart defects. Pulmonary stenosis: echocardiography. *Circulation* 87(Suppl 2):I73–I79
34. Oechslin E (2004) Hematological management of the cyanotic adult with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 97(Suppl 1):109–115
35. Oechslin E, Buchholz S, Jenni R (2000) Ebstein's anomaly in adults: Doppler-echocardiographic evaluation. *Thorac Cardiovasc Surg* 48:209–213
36. Pelliccia A, Fagard R, Bjørnstad HH et al. (2005) Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease. *Eur Heart J* 26:1422–1445
37. Perloff JK (1997) Pregnancy in congenital heart disease: The mother and the fetus. In: Perloff JK, Child JS (eds) *Congenital heart disease in adults*, 2nd edn. WB Saunders, Philadelphia, pp 124–140
38. Rao PS (2005) Coarctation of the aorta. *Curr Cardiol Rep* 7:425–434
39. Sarkar D, Bull C, Yates R et al. (1999) Comparison of long-term outcomes of atrial repair of simple transposition with implications for a late arterial switch strategy. *Circulation* 100(Suppl 19):II176–II181
40. Siu SC, Sermer M, Colman JM et al. (2001) Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation* 104:515–521
41. Therrien J, Dore A, Gersony W et al. (2001) CCS Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part I – III. *Can J Cardiol* 17:943–959, 1032–1050, 1138–1158
42. Valsangiacomo Buechel ER, Dave H, Kellenberger CJ, Dodge-Khatami A, Pretre R, Berger F, Bauersfeld U (2005) Remodelling of the right ventricle after early pulmonary valve replacement in children with repaired tetralogy of Fallot: assessment by cardiovascular magnetic resonance. *Eur Heart J* 26:2721–2727
43. Warnes CA, Liberthson R, Danielson Jr GK et al. (2001) Task Force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. 32nd Bethesda conference report. *J Am Coll Cardiol* 37:1170–1175
44. Wren C, O'Sullivan JJ (2001) Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart* 85:438–443