

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauserkrankungen

**Editorial-Serie: Die neuen
Guidelines der ESC 2020
ESC-Guidelines for the management
for adult congenital heart disease
(ACHD)**

Gabriel H

*Journal für Kardiologie - Austrian
Journal of Cardiology 2021; 28
(3-4), 71-74*

Homepage:

www.kup.at/kardiologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche



Offizielles
Partnerjournal der ÖKG



Member of the ESC-Editor's Club



Offizielles Organ des
Österreichischen Herzfonds



ACVC
Association for
Acute CardioVascular Care

In Kooperation
mit der ACVC

Indexed in ESCI
part of Web of Science

Indexed in EMBASE

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031105M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

Veranstaltungskalender

Hybrid-Veranstaltungen der Herausgeber des **Journals für Kardiologie**

Finden Sie alle laufend aktualisierten Termine
auf einem Blick unter

www.kup.at/images/ads/kongress.pdf

Die neuen Guidelines der ESC

2020 ESC-Guidelines for the management for adult congenital heart disease (ACHD)

H. Gabriel

■ Einleitung

Seit der letzten Veröffentlichung der „Guidelines on the management of grown-up congenital heart disease (CHD)“ im Jahr 2010 sind neue Erkenntnisse in Bezug auf die Betreuung dieser Patientengruppe evident geworden und führten zu einer Revision dieser Empfehlungen, welche beim Kongress der ESC am 1. September 2020 online präsentiert und im *European Heart Journal* [1] publiziert wurden.

Da dieses Patientenkollektiv durch eine steigende Anzahl von Erwachsenen auch im fortgeschrittenen Alter gekennzeichnet ist, wurde der Begriff „Grown-up CHD“ durch „Adult CHD“ (ACHD = Erwachsene mit angeborenen Herzfehler = EMAH), nicht zuletzt auch in Übereinstimmung mit der internationalen Literatur, ersetzt.

■ Allgemeine Aspekte

Die Prävalenz der Patienten mit angeborenen Herzfehlern beträgt weltweit ungefähr 9/1000 der Neugeborenen mit substanzialen geographischen Variationen. Während die Zahl der Patienten mit komplexem angeborenen Herzfehler (AHF) in vielen westlichen Industrieländern bedingt durch das pränatale fetale Screening und einen daraus folgenden Schwangerschaftsabbruch abnimmt, ist sie global zunehmend. Als



H. Gabriel

Resultat der medizinischen, chirurgischen und technologischen Fortschritte der vergangenen Jahrzehnte erreichen mehr als 90 % der Neugeborenen mit AHF das Erwachsenenalter. Die Klassifikation der AHF in leicht, mittelgradig und komplex ist in Tabelle 1 dargestellt.

■ Organisation der Betreuung

Wenn Patienten mit AHF das Erwachsenenalter erreichen, ist ein Transfer in eine Betreuungseinheit für Erwachsene vorgesehen. Diesem Transfer sollte jedoch eine vorbereitende Phase der Transition vorausgehen. Es ist wichtig zu erkennen, dass die Betreuung dieser Patientengruppe ein lebenslanger Prozess ist, welcher auch Strategien für eine intensivisierte Versorgung (Advance Care Planning = ACP) beinhaltet (Abb. 1).

Diesbezügliche Positions-Artikel mit Empfehlungen für die Organisation eines ACHD- (EMAH-) Zentrums sowie des Trainings in der Subspezialisierung ACHD (EMAH) in Europa und des Advanced Care Planning (ACP) wurden von der Working Group of Grown-up (=Adult) Congenital Heart Disease publiziert.

Die vorgeschlagenen Mitarbeiter-Erfordernisse für ein ACHD- (EMAH-) Zentrum werden in Tabelle 5 der Original-Guidelines angeführt (siehe: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554>)

Abkürzungen:

ACHD = Adult Congenital Heart Disease
 ACP = Advance Care Planning
 AHF = Angeborene Herzfehler
 ASD = Atriumseptumdefekt = Vorhofseptumdefekt
 AV = atrioventrikular
 AVSD = Atrioventrikulärer Septumdefekt
 BNP = B-type natriuretic peptid
 CCT = kardiovaskuläre Computertomographie
 CHD = Congenital Heart Disease
 CMR = cardiovascular magnetic resonance
 CoA = Coarctatio Aortae = Aortenisthmusstenose
 CPET = cardiopulmonary exercise testing
 EMAH = Erwachsene mit angeborenen Herzfehler
 ESC = European Society of Cardiology
 HTAD = heritable thoracic aortic disease
 ICD = implantierbarer Cardioverter-Defibrillator

LF = Leistungsfähigkeit
 LV = linker Ventrikel
 NT-pro-BNP = N-terminal-pro-BNP
 PA = Pulmonalarterie
 PAH = pulmonal-arterielle Hypertonie
 PAP = pulmonal-arterieller Druck
 PAPVC = Partial anomalous pulmonary venous connection
 PDA = Persistierender (patent) Ductus arteriosus
 PH = Pulmonalhypertonie
 RV = rechter Ventrikel
 RVOT = rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion
 SCD = Sudden cardiac death
 TAPVC = Total anomalous pulmonary venous connection
 VA = ventrikuloarteriell
 VSD = Ventrikelseptumdefekt
 6MWT = 6-minute walk test

Tabelle 1: Klassifikation der angeborenen Herzfehler nach deren Komplexität. Erstellt nach Tabelle 4 in [1] mit Genehmigung der Oxford University Press

Leichte Herzfehler:

- Isolierte angeborene Veränderungen an der Aortenklappe und bikuspidale Aortenklappe
- Isolierte angeborene Veränderungen an der Mitralklappe (ausgenommen Parachute-Klappe, Klappe mit gespaltenem Segel)
- Leichte isolierte Pulmonalstenose (infundibulär, valvulär, supra-valvulär)
- Isolierter kleiner ASD, VSD, PDA
- Korrigierte ASD, Sinus-venosus-Defekt, VSD oder PDA ohne Residuen

Mittelgradige Herzfehler (korrigiert oder unkorrigiert in alphabetischer Reihenfolge):

- Anomale Pulmonalvenenmündung (partial oder komplett) = PAPVC oder TAPVC
- Anomaler Koronararterienabgang aus der PA
- Anomaler Koronararterienabgang aus dem gegenüberliegenden Sinus
- Aortenstenose, sub- oder supra-valvulär
- AVSD, partiell oder komplett, inklusive Primum-ASD (ohne Pulmonalgefäßveränderung)
- ASD *secundum*, mittelgradig oder groß unkorrigiert (ohne Pulmonalgefäßveränderung)
- *Coarctatio aortae* (Aortenisthmusstenose)
- Double chambered right ventricle
- Ebstein Anomalie
- Fallot'sche Tetralogie
- Marfan-Syndrom oder HTAD, Turner-Syndrom
- PDA, mittelgradig oder groß unkorrigiert (ohne Pulmonalgefäßveränderung)
- Periphere Pulmonalstenose
- Sinus-valsava-Aneurysma/Fistel
- Sinus-venosus-Defekt
- Transposition der großen Arterien nach arterieller Switch-Operation
- VSD mit assoziierten Abnormalitäten (ohne Pulmonalgefäßveränderung) und/oder mittelgradigem oder großem Shunt

Komplexe Herzfehler (korrigiert oder unkorrigiert in alphabetischer Reihenfolge):

- Alle AHF (korrigiert oder unkorrigiert) mit Pulmonalgefäßveränderung (inklusive Eisenmenger-Syndrom)
- Alle zyanotische AHF (unoperiert oder palliiert)
- Double-outlet-Ventricle
- Fontan-Zirkulation
- Unterbrochener Aortenbogen
- Pulmonalatresie (alle Variationen)
- Transposition der großen Arterien (außer Patienten mit arterieller Switch-Operation)
- Univentrikuläres Herz (inklusive Double inlet left/right ventricle, Trikuspidal-/Mitralatresie, hypoplastisches Linksherz-Syndrom, jede andere anatomische Variante mit funktionellem Single ventricle)
- *Truncus arteriosus*
- Weitere komplexe Abnormalitäten der AV- oder VA-Konnektion (z. B.: Heterotaxie-Syndrom, „Crisscross“-Herz, Ventrikelinversion)

AHF: Angeborener Herzfehler; ASD: Atriumseptumdefekt = Vorhofseptumdefekt; AV: atrioventrikulär; AVSD: Atrioventrikulärer Septumdefekt; CoA = *Coarctatio aortae* = Aortenisthmusstenose; HTAD: heritable thoracic aortic disease; LV: Linker Ventrikel; PA: Pulmonalarterie; PAH: Pulmonal-arterielle Hypertonie; PAP: Pulmonalarterieller Druck; PAPVC: partial anomalous pulmonary venous connection; PDA: Persistierender (patent) Ductus arteriosus; PH: Pulmonalhypertonie; RVOT: Rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion; TAPVC = total anomalous pulmonary venous connection; VA: ventrikuloarteriell; VSD = Ventrikelseptumdefekt

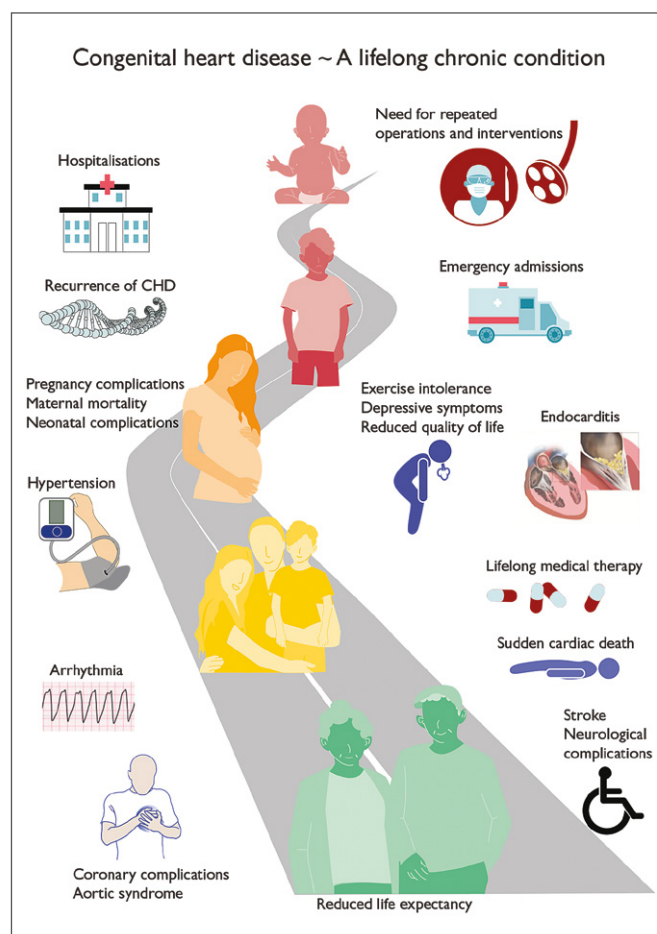


Abbildung 1: Angeborener Herzfehler – eine lebenslange chronische Erkrankung. (Nachdruck aus [1] – mit Genehmigung der Oxford University Press.)

Gerade die Transition der Adoleszenten in ein EMAH-Zentrum bedarf eines Teams mit spezialisierten Pflegepersonen, Psychologen und Sozialarbeitern, da neben den medizinischen Fragestellungen unter anderem Ängste, Depressionen oder Coping-Probleme bei diesen Patienten bekannte Belange darstellen.

Daher wird empfohlen, dass alle erwachsenen Patienten mit AHF in einem EMAH-Zentrum vorgestellt werden, damit für jeden Patienten individuell die geeignete Versorgungsebene und die Kontrollintervalle festgelegt werden.

■ Diagnostisches Work-up

Die häufigsten Symptome, die EMAH-Patienten angeben, sind Leistungseinschränkung und Palpitationen. Die selbstgeschätzte körperliche Leistungsfähigkeit (LF) korreliert schlecht mit der objektiven Messung der LF. Der kardiopulmonale Belastungstest (cardiopulmonary exercise testing = CPET) hat zur Objektivierung der Beurteilung einer Leistungseinschränkung an Bedeutung gewonnen. Der 6-Minuten-Gehtest (6-minute walk test = 6MWT) findet vor allem bei Patienten mit PAH seine Verwendung.

In den unterschiedlichen Biomarkerklassen wurde von den Neurohormonen die natriuretischen Peptide BNP und NT-pro-BNP am besten untersucht. Sie spielen in der Beurteilung einer Herzinsuffizienz bei diesem Kollektiv eine untergeordnete Rolle, da die Cut-Off-Variabilität von dem zugrunde lie-

genden Herzfehler und der Art der Korrektur abhängen. Am aussagekräftigsten sind die Werte der natriuretischen Peptide bei Patienten mit biventrikulärer Zirkulation, am wenigsten aussagekräftig bei Patienten mit einer Fontan-Zirkulation.

In der nicht-invasiven Bildgebung spielen die routinemäßige transthorakale Echokardiographie als First-line-Modalität, die kardiovaskuläre Magnetresonananz (cardiovascular magnetic resonance = CMR) und die kardiovaskuläre Computertomographie (CCT) eine bedeutende Rolle. Dazu bedarf es eines Mitarbeiterstabes mit ausreichender Expertise in der Durchführung und Beurteilung der Bildgebung bei EMAH-Patienten.

Die invasive Untersuchung mittels Herzkatheter ist für spezifische anatomische und hämodynamische Fragestellung vorgesehen.

■ Therapeutische Überlegungen

Herzinsuffizienz (HI)

Herzinsuffizienz betrifft 20–50 % der EMAH und ist deren Haupttodesursache. Der Schlüssel in der EMAH-Behandlung besteht daher in der HI-Prävention, dazu bedarf es eines systematischen Follow-up in EMAH-Zentren, um zeitgerechte Interventionen zu ermöglichen.

Bei einer biventrikulären Kreislaufzirkulation kann der Standard der HI-Behandlungsschemata für die EMAH-Patienten mit einem System-LV extrapoliert und auch für Patienten mit einem System-RV angewandt werden, obwohl es unklar ist, ob dadurch ein Nutzen erwartet werden kann. Die Pathophysiologie von Patienten nach einer arteriellen Switch-Operation und vor allem jene mit einem univentrikulären Herzen und Fontan-Palliation weichen von einer „regulären Zirkulation“ sehr deutlich ab, so dass eine Standard-HI-Therapie nur sehr umsichtig angewandt werden sollte.

Arrhythmien und Sudden cardiac death (SCD)

Bei EMAH-Patienten kann das gesamte Spektrum von Arrhythmien erwartet werden. Diese sind entweder durch die Malformation selbst oder durch den Zeitpunkt und die Art der Intervention bedingt. Rechtsatriale Inzisionen führen vor allem zu einer hohen Prävalenz von atrialen Tachykardien (siehe Tab. 7 der Guidelines).

Obwohl die Inzidenz für eine SCD in der EMA-Population relativ gering ist (< 0,1 %/Jahr), gibt es Patienten, wie jene nach einer arteriellen Switch-Operation, Korrektur einer Fallot'schen Tetralogie oder einer Ebstein-Anomalie, die ein deutlich erhöhtes Risiko aufweisen. Dennoch bleibt es herausfordernd, jenen Patienten mit einem erhöhten SCD-Risiko zu identifizieren.

Die ICD-Implantation zur Primär- und Sekundprävention bei Patienten mit biventrikulärer Physiologie und LV-Systemventrikel erfolgt nach den diesbezüglichen Standardkriterien.

Pulmonale Hypertonie (PH)

PH stellt einen bedeutenden prognostischen Faktor bei Patienten mit AHF dar, der besonders bei einem Schwangerschaftswunsch oder vor einem operativen Eingriff beachtet werden

muss. Die erfolgreiche Betreuung von EMAH-Patienten mit PH benötigt die Anbindung an ein Zentrum mit multidisziplinärem Managementteam.

Betreuung von zyanotischen Patienten

Eine Zyanose ist durch einen Rechts-Links-Shunt aufgrund einer anatomischen Kommunikation des System- und Pulmonalkreislaufes auf atrialer (prätrikuspidaler), ventrikulärer oder arterieller (posttrikuspidaler) Ebene bedingt. Diese Patienten präsentieren sich als sehr heterogene Gruppe, bedingt durch die zugrunde liegende Anatomie und Pathophysiologie:

- normaler oder restriktiver pulmonaler Blutfluss und Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstraktes (RVOT) oder
- erhöhter pulmonaler Blutfluss ohne Obstruktion des RVOT, die zu einer PAH und einem Eisenmenger-Syndrom führen können.

Adaptive Mechanismen, wie eine sekundäre Erythrozytose, um den Sauerstofftransport zu erhöhen, implizieren Konsequenzen für das gesamte Organsystem und stellen somit eine Multisystemerkrankung dar. Daraus resultiert ein erhöhtes Risiko sowohl für Blutungen als auch für thromboembolische Komplikationen.

Regelmäßige Phlebotomien („Aderlässe“) sollen wegen der daraus resultierenden Eisenmangelanämie sowie vermehrten zerebrovaskulären Komplikationen vermieden werden und sind nur bei Patienten mit mittelgradig/komplexen Hyperviskositäts-Syndromen indiziert (bezüglich möglicher Risikoreduktionsstrategien siehe Tab. 9 der Guidelines).

■ Zusätzlich Überlegungen

Körperliche Aktivitäten und Sport

Empfehlungen für körperliche Aktivitäten und Sportausübung müssen auf dem zugrunde liegenden Herzfehler, den möglichen Komplikationen und dem Fitnesslevel nach einem CPET basieren. Im Allgemeinen waren die betreuenden Ärzte bisher mit diesbezüglichen Empfehlungen überprotektiv. Die meisten EMAH-Patienten können ohne erhöhtes Risiko regelmäßig körperlich aktiv sein, lediglich jene mit einer Systemventrikeldysfunktion oder -obstruktion, einer Aortendilatation, mit hämodynamisch signifikanten Arrhythmien und PH erfordern erhöhte Aufmerksamkeit.

Schwangerschaft, Kontrazeption und genetische Beratung

Sexualität ist ein wichtiges Element der Lebensqualität und soll in der Beratung aktiv angesprochen werden. Die meisten EMAH-Patientinnen tolerieren eine Schwangerschaft problemlos, jene mit einem komplexen AHF haben ein erhöhtes maternales und fetales Risiko. Die Risikoabschätzung soll individualisiert erfolgen und auf der modifizierten WHO-Klassifikation basieren (siehe Tab. 10 der Guidelines).

Der funktionelle Status vor einer Schwangerschaft, die Ventrikelfunktion, der Schweregrad des Herzfehlers und vorangegangene kardiale Ereignisse sind prognostisch bedeutsam. Ein CPET vor einer Schwangerschaft kann bei der Einschätzung des maternalen und fetalen Risikos hilfreich sein. Die mater-

nale Mortalität beträgt 0–1 % und Herzinsuffizienz kompliziert die Schwangerschaft bei 11 % der Frauen, wobei jene mit einer PAH das höchste Risiko aufweisen. Zyanose stellt einen signifikanten Risikofaktor für den Fötus dar, insbesondere, wenn die periphere Sauerstoffsättigung < 85 % beträgt, ist die Lebendgeburtsrate sehr gering (< 12 %).

Kontrazeption sollte zeitgerecht diskutiert werden und dabei die Effektivität und Sicherheit der Methoden beachtet werden. Kombinierte orale Kontrazeptionspräparate sind sehr wirksam (99,9 %), sollten aber bei Patientinnen mit einem erhöhten thrombotischen Risiko (Zyanose, Fontan-Physiologie, mechanischer Klappenersatz, PAH, vorangegangenes thromboembolisches Ereignis) vermieden werden.

Künstliche Befruchtungen oder assistierte Reproduktionsmethoden wie zum Beispiel die In-vitro-Fertilisation (IVF) erhöhen das Schwangerschaftsrisiko. Die Superovulation selbst ist prothrombotisch und kann durch ein ovarielles Hyperstimulationssyndrom verkompliziert werden.

Frauen in der modifizierten WHO-Klassifikationsklasse IV soll von einer Schwangerschaft oder Fertilitätsbehandlung abgeraten werden.

Ältere EMAH, intensivierte Versorgung = Advance Care Planning (ACP) und End-of-life-Care/Versorgung

Ausgehend von der Tatsache, dass heutzutage ungefähr 90 % der Patienten mit leichten, 75 % mit mittelgradigen und 40 % mit komplexen Herzfehlern das 60. Lebensjahr erreichen, ist mit einem weiteren Anstieg in den kommenden Dekaden zu rechnen. Diese älteren Patienten sind durch vermehrte Komorbiditäten und altersinhärente Veränderungen wie zum Beispiel Arrhythmien (vor allem Vorhofflimmern), Immobilität, kognitive Defizite oder veränderte psychosoziale Profile charakterisiert. Darüberhinaus wünschen sich die meisten Patienten, unabhängig von der Komplexität ihres Herzfehlers, ein Gespräch in Bezug auf die Lebenserwartung, bevor sie mit einer lebensbedrohlichen Situation konfrontiert sind. Die zeitgerechte Diskussion über eine intensivierte Versorgung gehört zu einer der schwierigsten Situationen in einer patientenorientierten gesamtheitlichen Betreuung.

ACP wird selten von Patienten direkt angesprochen, die meisten erwarten dies von dem betreuenden Team. Die Inhalte der ACP-Gespräche sind initial auf die Behandlungswünsche des Patienten fokussiert. Kommt es zu einer Verschlechterung des klinischen Zustandes, ist eine holistische Erhebung derselben in Bezug auf Therapieoptionen, wie zum Beispiel intensivmedizinische Maßnahmen oder ICD-Implantation, notwendig. Selbstverständlich werden alle krankheitsbezogenen medizinischen Therapien in der ACP- als auch in der End-of-Life-Phase entsprechend den Patientenwünschen und -zielen umgesetzt. Da sich deren Präferenzen in diesem oft jahrelangen Zeitraum ändern können, bedarf es auch deren periodischer Reevaluation. Familienangehörige oder Bezugspersonen sollten in alle Phasen involviert sein.

■ Schlussbemerkung

Bezüglich der detaillierten Empfehlung der einzelnen Vitien wird auf die Guidelines verwiesen. Betont sei jedoch nochmals, dass die Betreuung von EMAH-Patienten zumeist durch ein multidisziplinäres Team gemeinsam mit kardiologischen Pädiatern, AHF-spezialisierten Herzchirurgen und Anästhesisten, PAH-, Herzinsuffizienz-, Transplantations-Spezialisten, Interventionisten und invasiven Rhythmologen, Radiologen, Geburtshelfern, Psychologen, Sozialarbeitern in einem EMAH-Zentrum erfolgen soll.

Literatur:

1. Baumgartner H, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J 2021; 42: 563–645.

Korrespondenzadresse:

Ass. Prof. Dr. med. univ. Harald Gabriel
 Leiter der Ambulanz für Patienten mit angeborenen Herzfehlern im Erwachsenenalter
 Universitätsklinikum AKH Wien/Medizinische Universität Wien
 Universitätsklinik für Innere Medizin 2
 Klinische Abteilung für Kardiologie
 A-1090 Wien, Währinger Gürtel 18–20
 E-Mail: harald.gabriel@meduniwien.ac.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

☒ Medizintechnik-Produkte



Neues CRT-D Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH



InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ Bestellung e-Journal-Abo

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)