

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislaufferkrankungen

**Herzinsuffizienz bei Erwachsenen
mit angeborenen Herzfehlern //**
**Heart failure in adults with
congenital heart disease**

Schrutka L

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2023; 30

(3-4), 70-74

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,-

Datenschutz:

Ihre Daten unterliegen dem Datenschutzgesetz und werden nicht an Dritte weitergegeben. Die Daten werden vom Verlag ausschließlich für den Versand der PDF-Files des Journals für Kardiologie und eventueller weiterer Informationen das Journal betreffend genutzt.

Lieferung:

Die Lieferung umfasst die jeweils aktuelle Ausgabe des Journals für Kardiologie. Sie werden per E-Mail informiert, durch Klick auf den gesendeten Link erhalten Sie die komplette Ausgabe als PDF (Umfang ca. 5–10 MB). Außerhalb dieses Angebots ist keine Lieferung möglich.

Abbestellen:

Das Gratis-Online-Abonnement kann jederzeit per Mausklick wieder abbestellt werden. In jeder Benachrichtigung finden Sie die Information, wie das Abo abbestellt werden kann.

Das e-Journal

Journal für Kardiologie

- ✓ steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) stets internetunabhängig zur Verfügung
- ✓ kann bei geringem Platzaufwand gespeichert werden
- ✓ ist jederzeit abrufbar
- ✓ bietet einen direkten, ortsunabhängigen Zugriff
- ✓ ist funktionsfähig auf Tablets, iPads und den meisten marktüblichen e-Book-Readern
- ✓ ist leicht im Volltext durchsuchbar
- ✓ umfasst neben Texten und Bildern ggf. auch eingebettete Videosequenzen.

Herzinsuffizienz bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern

L. Schrutka

Kurzfassung: Herzinsuffizienz bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) ist ein immer häufiger auftretender Grund für Krankenhausaufenthalte und verkürzt deren Lebenserwartung bei EMAH erheblich, was eine besondere Gefahr für diese schnell wachsende Gruppe von Überlebenden mit komplexen Vitien darstellt.

Die wichtigste Behandlung der Herzinsuffizienz bei EMAH-Patienten ist nach wie vor ihre Prävention durch Optimierung von Hämodynamik und Herzrhythmus. Diese erfordert eine systematische Nachsorge in spezialisierten Zentren, um ein rechtzeitiges Eingreifen ermöglichen zu können.

Bei einem biventrikulären Kreislauf kann die standardisierte Herzinsuffizienztherapie auf EMAH-Patienten mit einem systemischen linken Ventrikel extrapoliert werden und kann bei Patienten mit einem systemischen rechten Ventrikel angewendet werden, obwohl es ungewiss ist, ob hierbei die bekannten Vorteile der Behandlung zu erwarten sind. Die Pathophysiologie von Patienten mit atrialem Switch, insbesondere mit univentrikulären Herzen

und Fontan-Palliation, unterscheidet sich deutlich von einem „normalen Kreislauf“, weswegen eine Herzinsuffizienztherapie mit Vorsicht angewendet werden muss.

Eine rechtzeitige Überweisung und Beratung mit EMAH- und Herzinsuffizienzspezialisten in einem Zentrum mit einem Transplantationsdienst wird empfohlen, insbesondere bei Patienten mit mittelschweren und schweren angeborenen Herzfehlern.

Schlüsselwörter: Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern, Herzinsuffizienz, Herzinsuffizienztherapie

Abstract: Heart failure in adults with congenital heart disease. Heart failure in adults with congenital heart disease (ACHD) is an increasingly common reason for hospitalizations and significantly shortens the life expectancy of ACHD, posing a particular threat to this rapidly growing group of survivors with complex vitiation.

The most important treatment of heart failure in ACHD patients remains its prevention by optimi-

zation of hemodynamics and cardiac rhythm. This requires systematic follow-up in specialized centers to allow timely intervention.

In a biventricular circuit, standard heart failure therapy can be extrapolated to ACHD patients with systemic left ventricles and can be applied to patients with systemic right ventricles, although it is uncertain whether the known benefits of treatment can be expected in this setting. The pathophysiology of patients with atrial switch, and particularly with univentricular hearts and Fontan palliation, is markedly different from a „normal circulation,“ and therefore heart failure therapy must be used with caution.

Timely referral and consultation with ACHD and heart failure specialists at a center with a transplant service are recommended, especially in patients with moderate and severe congenital heart defects. **J Kardiolog 2023; 30 (3–4): 70–4.**

Key words: adults with congenital heart disease, heart failure, heart failure therapy

■ Prävalenz und Überleben

Dank der medizinischen, chirurgischen und technologischen Fortschritte der letzten Jahrzehnte erreichen mehr als 90 % der Neugeborenen mit angeborenen Herzfehlern (AHF) das Erwachsenenalter [1]. Folglich ist die Prävalenz der Erwachsenen mit AHF (EMAH) gestiegen und übersteigt nun bei weitem die Anzahl der Kinder mit AHF [2]. Es wird prognostiziert, dass die Prävalenz von EMAH in den kommenden Jahren auf 1 von 150 Erwachsenen ansteigen wird [2].

Die Entwicklung einer Herzinsuffizienz ist eine häufige Spätfolge, die 20–50 % der EMAH-Population betrifft und deren Haupttodesursache darstellt [3]. Die Inzidenz ist steigend und wird wahrscheinlich unterschätzt.

■ Pathophysiologie und genetischer Hintergrund

Herzversagen bei EMAH-Patienten ist nicht nur das Ergebnis eines strukturellen Defekts, sondern auch einer gestörten Kontraktilität oder Reizleitung. Die Pathophysiologie der Herzinsuffizienz von EMAH mit systolischer ventrikulärer Dysfunktion umfasst ein breites Spektrum von Ursachen. Sowohl systemische als auch subpulmonale Ventrikel, unabhängig davon, ob sie morphologisch links oder rechts sind, einschließlich univentrikulärer Herzen („single ventricle“), können chro-

nisch durch Druck und/oder Volumen (wie z. B. bei residuellen Klappen- oder Shuntvitien) überlastet sein, was zu einer fortschreitenden ventrikulären Dysfunktion führt. Eine veränderte Myokardarchitektur (wie z. B. bei der „non-compaction“ Kardiomyopathie) sowie eine ventrikuläre Dyssynchronie können die systolische Ventrikelfunktion beeinträchtigen. Myokardschäden können als Folge eingeschränkter Schutzes während extrakorporaler Zirkulation bei chirurgischen Eingriffen, nach Ventrikulotomie und nach chronischer Hypoxie auftreten. Schließlich können eine ischämische Herzerkrankung, die vor allem mit dem Alter, dem korrektiven Eingriff (wie z. B. nach Ross- oder arterieller Switch-Operation) oder angeborenen Koronaranomalien zusammenhängt, und persistierende Tachyarrhythmien für die Beeinträchtigung der systemischen und subpulmonalen ventrikulären Funktion verantwortlich sein [4].

Eine an Bedeutung zunehmende Hypothese ist, dass Gene, die an der Morphogenese beteiligt sind, auch eine Schlüsselrolle bei der Regulierung der Herzmuskelfunktion und der Reaktion auf physiologischen Stress, sowohl im sich entwickelnden als auch im erwachsenen Herzen spielen [5]. EMAH-Patienten können nach diesem prädisponierenden genetischen Modell leichter eine Herzinsuffizienz entwickeln, die nicht auf einen Myozytenverlust (Myokardinfarkt) oder intrinsische Anomalien der Herzmuskelkomponenten (vererbte Kardiomyopathien) zurückzuführen ist, sondern auf anhaltenden Druck, Volumen, Spannung und Fluss des Herzens.

Eingelangt am 02.12.2022, angenommen am 08.12.2022

Aus der Universitätsklinik für Innere Medizin II, Medizinische Universität Wien

Korrespondenzadresse: Dr. Lore Schrutka, PhD, Klinische Abteilung für Kardiologie, Universitätsklinik für Innere Medizin II, Medizinische Universität Wien, A-1090 Wien, Währinger Gürtel 18–20; E-Mail: lore.schrutka@meduniwien.ac.at

■ Diagnostische Abklärung

Neben einer gründlichen klinischen Beurteilung ist die Anamnese, einschließlich detaillierter Informationen über palliative oder korrektive Operationen und kathetergestützte Eingriffe, von entscheidender Bedeutung bei der Aufarbeitung von EMAH-Patienten [6]. Da häufig keine typischen oder nur latente Anzeichen und Symptome einer Herzinsuffizienz auftreten können, erfordert es eine systematische Nachsorge und ein diagnostisches Screening [7]. Einige Patienten mit komplexen AHF können eine Zunahme der Zyanose im Zusammenhang mit intra- oder extrakardialen Shunts oder Fenestrationen aufweisen. Die häufigsten Symptome, die EMAH-Patienten angeben, sind Belastungsunverträglichkeiten und Palpitationen. Herzrhythmusstörungen können häufig die erste klinische Manifestation einer Herzinsuffizienz sein. Die selbst eingeschätzte körperliche Leistungsfähigkeit korreliert nur schlecht mit der objektiven Messung der Leistungsfähigkeit [8]. Daher hat der **kardiopulmonale Belastungstest** für die objektive Beurteilung einer Leistungseinschränkung an Bedeutung gewonnen, der eine umfassendere Bewertung der funktionellen Kapazität ermöglicht und gut mit der Morbidität und Mortalität bei EMAH-Patienten korreliert [7]. Darüber hinaus sollten Patienten zu ihrem Lebensstil befragt werden, um fortschreitende Veränderungen in der täglichen Aktivität festzustellen und so die Subjektivität der Symptomanalyse zu begrenzen. Bei symptomatischen Patienten sollten alternative Ursachen wie Anämie, Depression, Gewichtszunahme und körperliche Dekonditionierung neben dem angeborenen Defekt und seinen Folgen oder Residuen in Betracht gezogen und gegebenenfalls weiter ausgeschlossen werden.

Unter den **Neurohormonen** sind natriuretische Peptide (B-Typ natriuretisches Peptid [BNP] und N-terminales-pro-BNP [NT-pro-BNP]) am besten bei EMAH-Patienten untersucht. Serielle Tests der natriuretischen Peptide spielen eine Rolle bei der Identifizierung von Patienten mit einem Risiko für unerwünschte Ereignisse. Sie liefern wichtige prognostische Informationen, sind aber weniger nützlich für die Diagnosefindung einer Herzinsuffizienz bei verschiedenen Vitien, da die „Cut-off“-Werte je nach zugrunde liegendem Defekt und Art der Korrektur variieren können [9, 10]. Natriuretische Peptide können bei zyanotischen Herzerkrankungen allein aufgrund der Hypoxie-bedingten Peptidsekretion erhöht sein [11]. Am nützlichsten sind sie bei Patienten mit biventrikulärem Kreislauf und am wenigsten nützlich bei Patienten mit Fontan-Kreislauf [12].

■ Therapeutische Überlegungen

Obwohl die Fortschritte in der Behandlung von Herzinsuffizienz bei Erwachsenen mit erworbenen Herzerkrankungen zu erheblichen Verbesserungen von Überlebensrate und Lebensqualität geführt haben, gibt es nach wie vor nur wenig Evidenz hinsichtlich der Wirksamkeit von Herzinsuffizienztherapien bei EMAH-Patienten. Gründe dafür sind die heterogene Patientenpopulation, die geringe Anzahl von Patienten in den einzelnen Studien und die Tatsache, dass ein AHF häufig ein Ausschlusskriterium in Herzinsuffizienzstudien ist. Aufgrund fehlender spezifischer Richtlinien befolgen EMAH-Spezialisten die aktuellen Leitlinien der Behandlung von Herzinsuffizienz und

häufiger in Zusammenhang stehender Begleiterkrankungen, wie Diabetes mellitus, Vorhofflimmern, zentraler Schlafapnoe, Eisenmangel und Kachexie [13]. Da sich die Pathophysiologie der kardiorespiratorischen Funktionsstörungen bei Patienten mit erworbenen Herzerkrankungen jedoch oftmals stark unterscheidet, ist eine Extrapolation der Ergebnisse aus den veröffentlichten Studien auf EMAH-Patienten nicht zulässig, insbesondere bei Patienten mit einem systemischen rechten Ventrikel (RV), einem insuffizienten subpulmonalen Ventrikel oder bei Patienten mit einer Ein-Ventrikel-Physiologie.

Die wenigen verfügbaren Daten zur Behandlung von Herzinsuffizienz speziell bei EMAH-Patienten sind oft nicht schlüssig und stammen aus kleinen Patientenkohorten. Infolgedessen beruhen die EMAH-spezifischen Empfehlungen meist auf klinischen Erfahrungen oder Positionspapieren (vgl. Fig. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4914888/figure/EHV741F1/>) [4].

Bevor eine symptomorientierte Herzinsuffizienz-Behandlung eingeleitet wird, müssen alle hämodynamischen Abweichungen, einschließlich Arrhythmien, die eine Herzinsuffizienz verursachen können und durch einen Eingriff oder eine Operation behoben werden können, ausgeschlossen und, wenn möglich, zuerst behandelt werden. Die pharmakologische Therapie zur Verbesserung der klinischen Symptome, der eingeschränkten Belastbarkeit, der Lebensqualität und der Langzeitprognose erfolgt unter Berücksichtigung der herzfehler-spezifischen Merkmale (vgl. Tab. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4914888/table/EHV741TB3/>).

In einem **biventrikulären Kreislauf** werden Patienten mit einem **systemischen linken Ventrikel (LV)** im Allgemeinen mit einer konventionellen Herzinsuffizienztherapie behandelt; dies gilt auch für symptomatische Patienten mit einem versagenden systemischen rechten Ventrikel (RV) [14, 15]. Diuretika dienen in erster Linie der Symptomkontrolle; ob die langfristige Anwendung von Hemmern des Renin-Angiotensin-Aldosteron-Systems (RAAS) oder Betablockern das klinische Ergebnis beeinflusst, ist nicht bekannt. Sacubitril/Valsartan scheint die Morbidität und Mortalität bei EMAH-Patienten zu verringern [16–18], allerdings kann aufgrund des retrospektiven oder anekdotischen Charakters dieser Beobachtungen zum jetzigen Zeitpunkt keine Empfehlung ausgesprochen werden.

Ein **systemischer rechter Ventrikel (RV)** wird ohne Therapie allmählich versagen [19, 20]. Bei asymptomatischen Patienten mit systemischem RV ohne Anzeichen einer Herzinsuffizienz ist es schwierig zu wissen, ob und wann eine Behandlung eingeleitet werden sollte. Patienten mit stabiler System-RV-Funktion haben nicht immer ein aktiviertes neurohormonelles und kardiales autonomes Nervensystem. Daher führt eine RAAS-Blockade auch nicht zu einem besseren klinischen Ergebnis [21–23], obwohl Surrogat-Endpunkte (Belastungsdauer, Grad der systemischen AV-Klappenregurgitation) positiv beeinflusst zu werden scheinen [22, 24]. Vorsicht ist bei der Verwendung von Medikamenten geboten, welche die Vorlast bei Patienten nach Vorhofsumkehroperationen (Mustard oder Senning) verringern. Die ventrikuläre Füllung wird durch die gleichzeitige „Baffle“-Obstruktion erheblich beeinträchtigt.

tigt. Betablocker können hier die funktionelle Kapazität und das RV-Remodelling günstig beeinflussen, müssen aufgrund häufig auftretender Leitungsanomalien aber vorsichtig eingesetzt werden [25, 26]. Bei symptomatischen Patienten soll die Standard-Herzinsuffizienzbehandlung aufgrund ihres theoretischen Nutzens angewandt werden [14].

Bei einem versagenden **subpulmonalen Ventrikel** hat sich kein langfristiger klinischer Nutzen der konventionellen Herzinsuffizienztherapie gezeigt, obwohl Diuretika die Symptome lindern können. Wenn die Herzinsuffizienz dabei auf eine pulmonal-arterielle Hypertonie zurückzuführen ist, konzentriert sich die medikamentöse Therapie hauptsächlich auf den Lungenkreislauf mit der Anwendung von Endothelin-Rezeptor-Antagonisten, Phosphodiesterase-Hemmern oder Prosta-zyklinen.

Die Behandlung von symptomatischen Patienten mit einem versagenden univentrikulären Herzen in einem **Fontan-Kreislauf** oder im Falle eines persistierenden Rechts-Links-Shunts, sollte unter Berücksichtigung des labilen Gleichgewichts von ventrikulärer Vorlast und systemischer Nachlast immer vorsichtig eingeleitet werden. Vor allem Phosphodiesterase-Hemmer und auch Endothelin-Rezeptor-Antagonisten können die ventrikuläre Funktion bei Fontan-Patienten verbessern, wenn ein erhöhter pulmonalvaskulärer Widerstand die ventrikuläre Füllung beeinträchtigt [27–31]. Eine Standard-Herzinsuffizienzmedikation kann bei Fontan-Patienten zur Linderung der Symptome sowohl im morphologischen LV als auch im RV eingesetzt werden. Schleifendiuretika werden häufig verwendet, eine zu hohe Dosis kann jedoch die Vorlast verringern und zu einem kardio-renalen Syndrom führen. Spironolacton scheint einen Einfluss auf das **Proteinverlust-Syndrom (Protein Losing Enteropathy = PLE)** und die Endothelfunktion zu haben [32, 33]. Carvedilol verbessert nachweislich die Anzeichen und Symptome der Herzinsuffizienz [34, 35]. Lediglich die Anwendung von RAAS-Blockern bei Fontan bleibt ungewiss – eine Studie zeigte keine Verbesserung der Leistungsfähigkeit [36]. Bei Patienten mit einem funktionell univentrikulären Herzen und **intrakardialen Shunt** können periphere Ödeme oder Lungenstauung mit Schleifendiuretika behandelt werden. Medikamente, die die Nachlast verringern, können einen Rechts-Links-Shunt verstärken und somit die systemische Sauerstoffsättigung senken [37].

Herzinsuffizienz mit erhaltener Ejektionsfraktion (EF) ist auch bei EMAH-Patienten keine Seltenheit. Die Therapieempfehlungen sollten den allgemeinen Leitlinien der Herzinsuffizienztherapie folgen [13]. Ebenso wird ein **Eisenmangel** bei EMAH-Patienten häufig beobachtet und ist mit einem negativen Outcome assoziiert [38, 39]. Eine Eisenersatztherapie dürfte dabei auch bei EMAH die Funktionsfähigkeit verbessern [40].

Zusätzlich zur medikamentösen Behandlung gewinnt die **kardiale Resynchronisationstherapie (CRT)** bei EMAH-Patienten mit Herzinsuffizienz zunehmend an Bedeutung [41]. Die Wirksamkeit der CRT bei EMAH kann je nach dem zugrunde liegenden strukturellen und funktionellen Substrat, wie der Anatomie des Systemventrikels (linke, rechte oder funktionelle Einzelkammer), Vorhandensein und Ausmaß einer strukturel-

len systemischen atrioventrikulären (AV) Klappeninsuffizienz, primäre Myokarderkrankung oder Vernarbung, und der Art der elektrischen Leitungsverzögerung variieren [42].

Obwohl die Evidenz der CRT bei EMAH auf retrospektiven Fallserien beruht, ist es sinnvoll, CRT bei einer LV-EF $\leq 35\%$, Sinusrhythmus, Linksschenkelblock und New-York-Heart-Association- (NYHA-) Funktionsklassen II–IV mit QRS-Dauer ≥ 150 ms (Klasse I, Level of evidence: B) oder QRS-Dauer von 120–149 ms (Klasse IIa, Level of evidence: B) sowie bei Patienten mit voraussichtlicher $> 40\%$ iger RV-Stimulation mit einer QRS-Dauer ≥ 150 ms (Klasse IIa, Level of evidence: B) in Betracht zu ziehen [41]. Außerdem gibt es zunehmend Belege, den Einsatz von CRT ab einer Schrittmacherbelastung von $> 20\%$ zu unterstützen [43]. Ob eine primäre CRT oder direkte Stimulation des Reizleitungssystems vor dem Auftreten einer LV-Insuffizienz einer Standard-RV-Stimulation vorzuziehen ist, ist nicht geklärt. Begrenzte Daten deuten darauf hin, dass die epikardiale Stimulation von apikal bei EMAH-Patienten im Vergleich zu nichtapikalen Stellen mit einer erhaltenen LV-Funktion verbunden ist und daher zum Zeitpunkt einer Herzoperation in Betracht gezogen werden sollte [43].

Die aktuellen Kriterien für **fortgeschrittene Herzinsuffizienz** gemäß den aktuellen europäischen Herzinsuffizienz-Leitlinien sind für erworbene Herzerkrankungen definiert, gelten aber auch für EMAH (vgl. Table 13 in: <https://academic.oup.com/eurheartj/article/42/36/3599/6358045>). Die Inzidenz einer fortgeschrittenen Herzinsuffizienz bei EMAH liegt derzeit bei 1,1 % pro Jahr und ist mit einer 6-fachen Erhöhung des Sterberisikos verbunden [44].

Zusätzlich zu den o. g. Kriterien wird die fortgeschrittene Herzinsuffizienz bei EMAH-Patienten häufig durch extrakardiale Organfunktionsstörungen wie kongestive Lebererkrankung, chronischer Niereninsuffizienz oder pulmonale Hypertonie verkompliziert. Diese Kriterien sind derzeit nicht zwingend erforderlich, um eine fortgeschrittene Herzinsuffizienz bei EMAH-Patienten zu definieren, können die Behandlungsentscheidungen aber erschweren [6].

Eine **Herztransplantation** kann als therapeutische Option bei Herzinsuffizienz im Endstadium erwogen werden. Die Ergebnisse nach Transplantationseingriffen verbessern sich kontinuierlich, insbesondere bei EMAH-Patienten, die perioperative Mortalität ist dabei jedoch immer noch höher als bei anderen Grunderkrankungen. Das erhöhte perioperative Risiko beruht hauptsächlich auf vorangegangenen Herzoperationen und der komplexen Anatomie und Pathophysiologie sowie den häufig vorliegenden Begleiterkrankungen (Multisystemstörungen). Ein wesentlicher Punkt ist, dass, obwohl EMAH-Patienten in der unmittelbaren postoperativen Phase eine höhere Sterblichkeit aufweisen, diejenigen, die die perioperative Phase überleben, ein signifikant besseres Langzeitüberleben im Vergleich zu Nicht-EMAH-Patienten aufweisen [45–48].

Bei einigen Patienten ist aufgrund der begleitenden Beeinträchtigung anderer Organe eine Multiorgantransplantation erforderlich. Eine Herz-Lungen-Transplantation wird bei EMAH-Patienten mit irreversibler pulmonal arterieller Hypertonie, wie z. B. dem Eisenmenger-Syndrom, angewandt,

wobei der Mangel an Spenderorganen eine große Limitation darstellt. Eine gleichzeitige Herz-Leber-Transplantation kann bei Leberversagen nach Fontan-Palliation durchgeführt werden oder bei Patienten mit langjähriger Druckbelastung aufgrund von Rechtsherzversagen (z. B. unerkannte Ebstein-Anomalie der Trikuspidalklappe); die Erfahrung mit dieser Art von Operation ist derzeit jedoch noch begrenzt.

Einige Patienten haben eine extrem komplexe Anatomie oder eine hohe Konzentration an HLA-Antikörper und kommen für eine Transplantation nicht in Frage. Bei ausgeprägter Endorgandysfunktion oder erhöhtem Pulmonalgefäßwiderstand kann der zunehmende Einsatz von **mechanischen Herz-Kreislauf-Unterstützungssystemen** eine Überbrückung bis zur Transplantation ermöglichen [49]; bei ausgewählten Patienten kann dies eine Option für eine endgültige Therapie sein [50, 51]. In allen Fällen wird eine rechtzeitige Erwägung für eine Transplantation durch EMAH-Herzinsuffizienzspezialisten in einem Transplantationszentrum mit EMAH-Expertise empfohlen. Allen Patienten mit fortgeschrittener Herzinsuffizienz sollte auch eine Vorausplanung für palliative Versorgung angeboten werden.

Die Krankenhauseinweisungsrate von EMAH-Patienten ist doppelt so hoch wie die der Allgemeinbevölkerung, wobei 50 % der Patienten in einem Zeitraum von 5 Jahren ins Krankenhaus und 16 % auf die Intensivstation eingewiesen werden [52, 53]. Etwa 20 % der gemeldeten Einweisungen sind auf eine **akute Herzinsuffizienz** zurückzuführen [54]. Die Behandlung der akuten Herzinsuffizienz bei EMAH-Patienten sollte in einem Expertenzentrum erfolgen, das mit Inotropika, der Verfügbarkeit von extrakorporaler Membranoxygenierung und fortschrittlichen „Bridging“-Verfahren vertraut ist [6, 55].

Die anfängliche Beurteilung von EMAH-Patienten mit akuter Herzinsuffizienz ähnelt den Vorschlägen in den ESC-Leitlinien für akutes Herzversagen [13], wird jedoch durch die zugrunde liegende Anatomie und Physiologie erschwert. Die

Unterscheidung zwischen subaortalem und subpulmonalem Ventrikelversagen, dem Vorhandensein bzw. der Abwesenheit von Shunts und/oder einer pulmonalen Gefäßerkrankung hat unmittelbare Auswirkungen auf die Behandlung dieser Patienten. Sie umfasst die Bestätigung des Herz-Kreislauf-Versagens, die Identifizierung auslösender Ursachen (wie Anämie, Hyperthyreose, Infektionskrankheiten – insbesondere Endokarditis, mechanische Ursachen und sogar Schwangerschaft) und die Bewertung des Schweregrades des Zustands des Patienten. Von zentraler Bedeutung bei der Erstuntersuchung ist die Beurteilung von Laktat, Diurese und mentaler Funktion als Marker des Kreislaufversagens.

Die Behandlung wird parallel zu den diagnostischen Untersuchungen eingeleitet und unterscheidet sich bei subpulmonalem Versagen und subaortalem ventrikulärem Versagen. Patienten mit persistierenden intra- oder extrakardialen Shunts erfordern zusätzliche Aufmerksamkeit, da die medikamentöse Therapie die Shuntfraktion erhöhen oder verringern kann. Bei Patienten mit subpulmonaler Insuffizienz und/oder persistierenden Shunts sollte sich die Behandlung des pulmonalen Gefäßwiderstands auf (1) die Optimierung der Vorlast, (2) die Optimierung der subpulmonalen systolischen Ventrikelfunktion (falls zutreffend), (3) die Verringerung der Nachlast durch Verringerung des pulmonalen Gefäßwiderstands oder erhöhter systemischer ventrikulärer Füllungsdrücke und (4) die Aufrechterhaltung eines angemessenen systemischen Gefäßwiderstands konzentrieren. Unter Berücksichtigung der erwähnten Punkte wurde ein spezifischer Behandlungsalgorithmus für die Behandlung von EMAH mit akuter Herzinsuffizienz vorgeschlagen (vgl. Fig. 2 in: <https://link.springer.com/article/10.1007/s10741-017-9664-x>).

Alle Links zuletzt gesehen: 08.03.2023

■ Interessenkonflikt

Keiner.

Literatur:

- Moons P, Bovijn L, Budts W, Belmans A, Gewillig M. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation* 2010; 122: 2264–72.
- Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation* 2014; 130: 749–56.
- Diller GP, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, Swan L, Uebing A, et al. Survival prospects and circumstances of death in contemporary adult congenital heart disease patients under follow-up at a large tertiary centre. *Circulation* 2015; 132: 2118–25.
- Budts W, Roos-Hesselink J, Rädle-Hurst T, Eicken A, McDonagh TA, et al. Treatment of heart failure in adult congenital heart disease: a position paper of the Working Group of Grown-Up Congenital Heart Disease and the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2016; 37: 1419–27.
- Vanderlaan RD, Caldarone CA, Backx PH. Heart failure in congenital heart disease: the role of genes and hemodynamics. *Pflugers Arch* 2014; 466: 1025–35.
- Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 2021; 42: 563–645.
- Diller GP, Dimopoulos K, Okonko D, Li W, Babu-Narayan SV, et al. Exercise intolerance in adult congenital heart disease: comparative severity, correlates, and prognostic implication. *Circulation* 2005; 112: 828–35.
- Gratz A, Hess J, Hager A. Self-estimated physical functioning poorly predicts actual exercise capacity in adolescents and adults with congenital heart disease. *Eur Heart J* 2009; 30: 497–504.
- Baggen VJ, van den Bosch AE, Eindhoven JA, Schut AW, Cuypers JA, et al. Prognostic value of n-terminal pro-B-type natriuretic peptide, troponin-T, and growth-differentiation factor 15 in adult congenital heart disease. *Circulation* 2017; 135: 264–79.
- Eindhoven JA, van den Bosch AE, Ruys TP, Opic P, Cuypers JA, et al. N-terminal pro-B-type natriuretic peptide and its relationship with cardiac function in adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2013; 62: 1203–12.
- Hopkins WE, Chen Z, Fukagawa NK, Hall C, Knot HJ, LeWinter MM. Increased atrial and brain natriuretic peptides in adults with cyanotic congenital heart disease: enhanced understanding of the relationship between hypoxia and natriuretic peptide secretion. *Circulation* 2004; 109: 2872–7.
- Van De Bruene A, Hickey EJ, Kovacs AH, Crean AM, Wald RM, et al. Phenotype, management and predictors of outcome in a large cohort of adult congenital heart disease patients with heart failure. *Int J Cardiol* 2018; 252: 80–7.
- McDonagh TA, Metra M, Adamo M, Gardner RS, Baumbach A, et al. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *Eur Heart J* 2021; 42: 3599–726.
- Dos L, Pujadas S, Estruch M, Mas A, Ferreira-González I, et al. Eplerenone in systemic right ventricle: double blind randomized clinical trial. The Evedes study. *Int J Cardiol* 2013; 168: 5167–73.
- Tutarel O, Meyer GP, Bertram H, Wessel A, Schieffer B, Westhoff-Bleck M. Safety and efficacy of chronic ACE inhibition in symptomatic heart failure patients with a systemic right ventricle. *Int J Cardiol* 2012; 154: 14–6.
- Lluri G, Lin J, Reardon L, Miner P, Whalen K, Aboulhosn J. Early experience with sacubitril/valsartan in adult patients with congenital heart disease. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2019; 10: 292–5.
- Appadurai V, Thoreau J, Malpas T, Nicolae M. Sacubitril/Valsartan in adult congenital heart disease patients with chronic heart failure – A single centre case series and call for an international registry. *Heart Lung Circ* 2020; 29: 137–41.
- Maurer SJ, Pujol Salvador C, Schiele S, Hager A, Ewert P, Tutarel O. Sacubitril/valsartan for heart failure in adults with complex congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2020; 300: 137–40.
- Dobson R, Danton M, Nicola W, Hamish W. The natural and unnatural history of the systemic right ventricle in adult survivors. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013; 145: 1493–501.
- Cuypers JA, Eindhoven JA, Slager MA, Opic P, Utens EM, et al. The natural and unnatural history of the Mustard procedure: long-term outcome up to 40 years. *Eur Heart J* 2014; 35: 1666–74.
- Dore A, Houde C, Chan KL, Ducharme A, Khairy P, et al. Angiotensin receptor blockade

- and exercise capacity in adults with systemic right ventricles: a multicenter, randomized, placebo-controlled clinical trial. *Circulation* 2005; 112: 2411–6.
22. van der Bom T, Winter MM, Bouma BJ, Groenink M, Vliegen HW, et al. Effect of valsartan on systemic right ventricular function: a double-blind, randomized, placebo-controlled pilot trial. *Circulation* 2013; 127: 322–30.
23. Therrien J, Provost Y, Harrison J, Connelly M, Kaemmerer H, Webb GD. Effect of angiotensin receptor blockade on systemic right ventricular function and size: a small, randomized, placebo-controlled study. *Int J Cardiol* 2008; 129: 187–92.
24. Lester SJ, McElhinney DB, Vioria E, Reddy GP, Ryan E, Tworetzky W, Schiller NB, Foster E. Effects of losartan in patients with a systemically functioning morphologic right ventricle after atrial repair of transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 2001; 88: 1314–6.
25. Doughan AR, McConnell ME, Book WM. Effect of beta blockers (carvedilol or metoprolol XL) in patients with transposition of great arteries and dysfunction of the systemic right ventricle. *Am J Cardiol* 2007; 99: 704–6.
26. Giardini A, Lovato L, Dotti A, Formigari R, Gargiulo G, et al. A pilot study on the effects of carvedilol on right ventricular remodelling and exercise tolerance in patients with systemic right ventricle. *Int J Cardiol* 2007; 114: 241–6.
27. Giardini A, Balducci A, Specchia S, Gargiulo G, Bonvicini M, Picchio FM. Effect of sildenafil on haemodynamic response to exercise and exercise capacity in Fontan patients. *Eur Heart J* 2008; 29: 1681–7.
28. Shabani R, Shahbaznejad L, Razaghian A, Kiani A, Rahimzadeh M, et al. Sildenafil and ventriculo-arterial coupling in Fontan-palliated patients: a noninvasive echocardiographic assessment. *Pediatr Cardiol* 2013; 34: 129–34.
29. Ovaert C, Thijs D, Dewolf D, Ottenkamp J, Dessy H, et al. The effect of bosentan in patients with a failing Fontan circulation. *Cardiol Young* 2009; 19: 331–9.
30. Schuurings MJ, Vis JC, van Dijk AP, van Melle JP, Vliegen HW, et al. Impact of bosentan on exercise capacity in adults after the Fontan procedure: a randomized controlled trial. *Eur J Heart Fail* 2013; 15: 690–8.
31. Van De Bruene A, La Gerche A, Claessen G, De Meester P, Devroey S, et al. Sildenafil improves exercise hemodynamics in Fontan patients. *Circ Cardiovasc Imaging* 2014; 7: 265–73.
32. Ringel RE, Peddy SB. Effect of high-dose spironolactone on protein-losing enteropathy in patients with Fontan palliation of complex congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2003; 91: 1031–2.
33. Mahle WT, Wang A, Quyyumi AA, McConnell ME, Book WM. Impact of spironolactone on endothelial function in patients with single ventricle heart. *Congenit Heart Dis* 2009; 4: 12–6.
34. Ishibashi N, Park IS, Takahashi Y, Nishiyama M, Murakami Y, et al. Effectiveness of carvedilol for congestive heart failure that developed long after modified Fontan operation. *Pediatr Cardiol* 2006; 27: 473–5.
35. Ishibashi N, Park IS, Waragai T, Yoshikawa T, Murakami Y, et al. Effect of carvedilol on heart failure in patients with a functionally univentricular heart. *Circ J* 2011; 75: 1394–9.
36. Kouatli AA, Garcia JA, Zellers TM, Weinstein EM, Mahony L. Enalapril does not enhance exercise capacity in patients after Fontan procedure. *Circulation* 1997; 96: 1507–12.
37. Lee KJ, Yoo SJ, Holtby H, Grant B, Mroczek D, et al. Acute effects of the ACE inhibitor enalaprilat on the pulmonary, cerebral and systemic blood flow and resistance after the bidirectional cavopulmonary connection. *Heart* 2011; 97: 1343–8.
38. Van De Bruene A, Delcroix M, Pasquet A, De Backer J, De Pauw M, et al. Iron deficiency is associated with adverse outcome in Eisenmenger patients. *Eur Heart J* 2011; 32: 2790–9.
39. Mascitelli L, Pezzetta F, Goldstein MR. Reduced body iron stores and atherosclerosis in patients with cyanotic congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2011; 146: 117.
40. Tay EL, Peset A, Papaphylactou M, Inuzuka R, Alonso-Gonzalez R, et al. Replacement therapy for iron deficiency improves exercise capacity and quality of life in patients with cyanotic congenital heart disease and/or the Eisenmenger syndrome. *Int J Cardiol* 2011; 151: 307–12.
41. Hernández-Madrid A, Paul T, Abrams D, Aziz PF, Blom NA, et al. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLACE. *Europace* 2018; 20: 1719–53.
42. Koyak Z, de Groot JR, Krimly A, Mackay TM, Bouma BJ, et al. Cardiac resynchronization therapy in adults with congenital heart disease. *Europace* 2018; 20: 315–22.
43. Kiehl EL, Makki T, Kumar R, Gumber D, Kwon DH, et al. Incidence and predictors of right ventricular pacing-induced cardiomyopathy in patients with complete atrioventricular block and preserved left ventricular systolic function. *Heart Rhythm* 2016; 13: 2272–8.
44. Egbe AC, Miranda WR, Jain CC, Bonnicksen CR, Anderson JH, et al. Incidence and outcomes of advanced heart failure in adults with congenital heart disease. *Circ Heart Fail* 2022; 15: e009675.
45. Burchill LJ, Edwards LB, Dipchand AI, Stehlik J, Ross HJ. Impact of adult congenital heart disease on survival and mortality after heart transplantation. *J Heart Lung Transplant* 2014; 33: 1157–63.
46. Karamlou T, Hirsch J, Welke K, Ohye RG, Bove EL, et al. A United Network for Organ Sharing analysis of heart transplantation in adults with congenital heart disease: outcomes and factors associated with mortality and retransplantation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 140: 161–8.
47. Patel ND, Weiss ES, Allen JG, Russell SD, Shah AS, et al. Heart transplantation for adults with congenital heart disease: analysis of the United network for organ sharing database. *Ann Thorac Surg* 2009; 88: 814–21.
48. Alshawabkeh LI, Hu N, Carter KD, Opatowsky AR, Light-McGroarty K, et al. Waitlist outcomes for adults with congenital heart disease listed for heart transplantation in the U.S. *J Am Coll Cardiol* 2016; 68: 908–17.
49. Bryant R, 3rd, Rizwan R, Villa CR, Zafar F, Wells D, et al. Transplant outcomes for congenital heart disease patients bridged with a ventricular assist device. *Ann Thorac Surg* 2018; 106: 588–94.
50. Vanderpluym CJ, Cedars A, Eghtesady P, Maxwell BG, Gelow JM, et al. Outcomes following implantation of mechanical circulatory support in adults with congenital heart disease: An analysis of the Interagency Registry for Mechanically Assisted Circulatory Support (INTERMACS). *J Heart Lung Transplant* 2018; 37: 89–99.
51. Cedars A, Vanderpluym C, Koehl D, Cantor R, Kutty S, Kirklin JK. An Interagency Registry for Mechanically Assisted Circulatory Support (INTERMACS) analysis of hospitalization, functional status, and mortality after mechanical circulatory support in adults with congenital heart disease. *J Heart Lung Transplant* 2018; 37: 619–30.
52. Verheugt CL, Uitterwaal CS, van der Velde ET, Meijboom FJ, Pieper PG, et al. The emerging burden of hospital admissions of adults with congenital heart disease. *Heart* 2010; 96: 872–8.
53. Mackie AS, Pilote L, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Marelli AJ. Health care resource utilization in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2007; 99: 839–43.
54. Rodriguez FH 3rd, Moodie DS, Parekh DR, Franklin WJ, Morales DL, et al. Outcomes of heart failure-related hospitalization in adults with congenital heart disease in the United States. *Congenit Heart Dis* 2013; 8: 513–9.
55. Van De Bruene A, Meier L, Droogne W, De Meester P, Troost E, et al. Management of acute heart failure in adult patients with congenital heart disease. *Heart Fail Rev* 2018; 23: 1–14.

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