Journal für
Kardiologie
Austrian Journal of Cardiology
Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauferkrankungen

Clinical Shortcuts: Betreuung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern 2021

Wichert-Schmitt B

Journal für Kardiologie - Austrian Journal of Cardiology 2022; 29 (1-2), 50-51

Homepage:
www.kup.at/kardiologie
Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

ÖKG Österreichische Kardiologische Gesellschaft
Offizielles Partnerjournal der ÖKG

EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY®
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,–

Medtronic
Engineering the extraordinary

Expert 2 Expert 2026

15.01. – 17.01.2026, Linz

Gemeinsam für eine bessere Patientenversorgung.

OmniaSecure | Micra 2 | Aurora | Affera | LINQ II | TYRX

Vorabanmeldung aufgrund limitierter Plätze notwendig.
Bei Interesse bitte bei Ihrem Medtronic Außendienstmitarbeiter anfragen.

For personal use only. Not to be reproduced without permission of Krause & Pachernegg GmbH.

Betreuung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern 2021

B. Wichert-Schmitt

Kepler Universitätsklinikum Linz

Schweregrad angeborener Herzfehler und Anforderungen an die medizinische Betreuung

- Angeborene Herzfehler (AHF) sind eine lebenslange chronische Erkrankung und erfordern eine spezialisierte oft multidisziplinäre Betreuung.
- Basierend auf der kardialen Anatomie erfolgt die Einteilung in leichte, mittelschwere und schwere AHF.
- Der Schweregrad der kardialen Erkrankung im Erwachsenenalter kann jedoch bei gleicher zugrunde liegender kardialer Anatomie aufgrund unterschiedlicher chirurgischer oder interventioneller Behandlungen, residueller Defekte und Komorbiditäten sowie Spätkomplikationen variieren.
- Jeder Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) sollte einmalig an einem spezialisierten EMAH-Zentrum gesehen werden, um ein individuelles Konzept zur Nachsorge im Erwachsenenalter festzulegen (Nachsorgeintervalle, Betreuungsniveau).
- EMAH-Patienten mit mittelschwerem oder schwerem AHF sowie Patienten mit leichtem AHF und Komplikationen oder Komorbiditäten sollen an einem spezialisierten EMAH-Zentrum betreut werden.
- EMAH-Patienten mit leichtem AHF im physiologischen Stadium A (gemäß AHA-Guidelines) können von allgemeinen Kardiologen betreut werden.

Leichte angeborene Herzfehler

- Isoliertes angeborenes Aortenklappenvitium, bikuspide Aortenklappe
- Isoliertes angeborenes Mitralklappenvitium (ausgenommen „parachute mitral valve“ und „cleft“ der Mitralklappe)
- Isolierte milde Pulmonalstenose (subvalvulär, valvulär, supravalvulär)
- Isolierter kleiner Vorhofseptumdefekt, Ventrikelseptumdefekt, perisitierender Ductus-arteriosus-Botalli
- Operierte Vitien: operierter Vorhofseptumdefekt (ASD II), Sinus-venosus-Defekt, Ventrikelseptumdefekt oder persistierender Ductus-arteriosus-Botalli ohne strukturelles oder hämodynamisches Residuum wie Dilatation oder Dysfunktion einer Herzkammer und ohne pulmonale Hypertonie

Physiologisches Stadium A

- NYHA-Klasse-I-Symptome
- Keine hämodynamischen oder anatomischen Spätkomplikationen
- Keine Arrhythmien
- Normale Belastungskapazität
- Normale Nieren-, Leber- und Lungenfunktion

Spezifische Überlegungen zur Abklärung und Behandlung von EMAH-Patienten in der Notaufnahme

Generelle Empfehlungen

- EMAH-Patienten und/oder Angehörige sollten nach Vorbefunden und dem betreuenden EMAH-Zentrum befragt werden.
- Frühzeitige Kontaktaufnahme mit dem betreuenden EMAH-Zentrum zur Planung weiterer therapeutischer Schritte und eventuell auch Organisation des Patiententransfers zur weiteren Behandlung.

Arrhythmien und Synkopen

Häufigste Ursache für Besuch in der Notaufnahme

- Unterscheidung zwischen atrialer und ventrikulärer Arrhythmie bei Breitkomplextachykardie kann durch vorbestehende EKG-Veränderungen erschwert sein (nach Vor-EKG fragen!).
- Anhaltende Tachykardien, auch atriale Tachykardien, können bei komplexen AHF zur hämodynamischen Instabilität führen und erfordern eine rasche Kardioversion.
- Bradyarrhythmien: Aufgrund von Voroperationen (z. B. Fontan-Patient) kann der transvenöse Zugang zum Herz unmöglich sein und die Möglichkeit zur transkutanen Stimulation sollte vorbereitet sein.
- Antithrombotische Behandlung: Der CHA_2DS_2-Vasc-Score kann bei leichten AHF zur Entscheidungsfindung bzgl. Indikation zur Antikoagulation herangezogen werden. Patienten mit mittelschweren und komplexen AHF haben ein erhöhtes Thromboembolierisiko bei Auftreten von atrialen Arrhythmien und eine OAK ist indiziert.

Herzinsuffizienz

- Zur kardialen Beurteilung sind die Kenntnis der kardialen Anatomie, der vorangegangenen Operationen und Interventionen, sowie residueller Läsionen wesentlich, eine Echokardiographie sollte in Zusammenschau dieser medizinischen Vorgeschichte beurteilt werden.
- Die Pathophysiologie der Herzinsuffizienz unterscheidet sich oft wesentlich von Patienten mit erworbener Herzerkrankung (z. B. univentrikulärer Kreislauf, systemischer rechter Ventrikel, ...).
- Auslösende Trigger wie Arrhythmien, arterielle Hypertonie, Thromboembolien, Infektionen, Anämie, kardiale Ischämie und Schilddrüsendysfunktion müssen ausgeschlossen werden.

Akuter Thoraxschmerz

- Die Differentialdiagnose sollte myokardiale Ischämien, Aortendissektion, Pulmonalembolie, pulmonale Hypertonie und pulmonale Infektionen einschließen.

Pulmonale Hypertonie

- Akute Präsentation mit Synkope, Hämoptysen, Herzinsuffizienz, Arrhythmien oder Thoraxschmerz. Dehydratation, Arrhythmien, Infektionen müssen frühzeitig behandelt werden.
- Eine parenterale Prostaglandintherapie darf auf keinen Fall unterbrochen werden, bei Problemen mit zentralen Zugängen Weiterführung der Therapie über einen neuen zentralen oder auch peripheren Zugang.

Zyanose

- Die meisten Patienten kennen ihre normalen Sättigungswerte in Ruhe.
- Sekundäre Erythrozytose: erhöhte Hämoglobinwerte je nach Sauerstoffsättigung, keine unangebrachten Phlebotomien.
- *CAVE:* Gefahr der paradoxen Embolie bei vorliegendem Rechts-Links-Shunt, an intravenöse Zugänge sollten Luftfilter angebracht werden, keine intrakardialen Sonden.
- Erhöhtes Risiko für Thromboembolien, aber auch Blutungskomplikationen, keine unangemessene Antikoagulation.
- Erhöhtes Infektionsrisiko: Endokarditis, Pneumonie, aber auch zerebrale Abszesse (zerebrales CT im Falle von Fieber und unklaren/neuen Kopfschmerzen oder neurologischen Symptomen)
- Sedierung und Narkose sind mit einem erhöhten periprozedurellen Risiko behaftet.
- Niereninsuffizienz ist häufig und muss bei der Verabreichung von potentiell nephrotoxischer Medikation/Kontrastmittel bedacht werden.

Infektionen

- Erhöhtes generelles Infektionsrisiko bei Asplenie, Zyanose und genetischen Immundefekten (z. B. 22q11-Mikrodeletion, ...)
- Erhöhtes Risiko für Endokarditis bei: vorhandenen Klappenprothesen (häufig auch rechtsseitigen Klappen), prothetischen Klappenringen, früherer Endokarditis, Zyanose, kardialer Operation mit Verwendung prothetischen Materials innerhalb der letzten 6 Monate.
- Eine empirische Antibiotikatherapie sollte nach Abnahme von 2–3 Blutkulturen unverzüglich eingeleitet werden.

Schwangerschaft

- Frauen mit komplexen AHF haben ein erhöhtes Risiko für maternale und fetale Komplikationen im Rahmen einer Schwangerschaft.
- Die Betreuung sollte an einem Zentrum mit der Möglichkeit einer multidiziplinären Zusammenarbeit zwischen EMAH-Kardiologen, Geburtshelfern, Neonatologen und kongenitalen Herzchirurgen erfolgen.

Nicht kardiale Operationen

- Ein erhöhtes perioperatives Risiko besteht bei Patienten mit schwerem AHF, Zyanose, Herzinsuffizienz, schlechtem Allgemeinzustand, pulmonaler Hypertonie, jüngerem Alter und Operationen an Atmungs- oder Nervensystem sowie Notfalloperationen.
- Eingriffe bei Patienten mit komplexem AHF sollten an einem spezialisierten EMAH-Zentrum durchgeführt werden.

Weiterführende Literatur:

– Baumgartner H, De Backer J. The ESC Clinical practice guidelines for the management of adult congenital heart disease 2020. Eur Heart J 2020; 41: 4153–4.

– Baumgartner H, De Backer J. The ‚Ten Commandments' in adult congenital heart disease guidelines. Eur Heart J 2020; 41: 4155.

– Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the management of adults with congenital heart disease: Executive summary: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol 2019; 73: 1494–563.

– Chessa M, Brida M, Gatzoulis MA, Diller GP, Roos-Hesselink JW, et al. Emergency department management of patients with adult congenital heart disease: a consensus paper from the ESC Working Group on Adult Congenital Heart Disease, the European Society for Emergency Medicine (EUSEM), the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), and the Association for Acute Cardiovascular Care (ACVC). Eur Heart J 2021; 42: 2527–35.

Korrespondenzadresse:
OÄ Dr. Barbara Wichert-Schmitt
Interne 1 – Schwerpunkt Kardiologie und Internistische Intensivmedizin
Kepler Universitätsklinikum Med Campus III
A-4021 Linz, Krankenhausstraße 9
E-Mail: barbara.wichert-schmitt@keplerunikliniku m.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**