

A. A. SCHMALTZ (HRSG.) **Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)**

**S2-Leitlinie der DGK, DGPK und DGTHG
zur Diagnostik und Therapie in Klinik und Praxis**

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

und G. BREITHARDT (Vorsitzender der Task Force)

- Gemeinsam mit dem Kompetenznetz Angeborene Herzfehler
- erarbeitet 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),
- dem Bundesverband Niedergelassener Kardiologen (BNK) und
- der Arbeitsgemeinschaft Niedergelassener Kinderkardiologen (ANKK)

unter Mitarbeit

- der AG „Kongenitale Herzfehler im Erwachsenenalter“ der DGK
- der AG „Angeborene Herzfehler im Jugend- und Erwachsenenalter“ der ÖKG
- des Bundesverbandes Herzranke Kinder (BVHK)
- der Bundesvereinigung Jugendliche und Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (JEMAH) und der Deutschen Herzstiftung
- der Working for Adults and Teenagers with Congenital Heart Disease (WATCH)-Gruppe der SGK

Die Kurzversion dieser Leitlinie wurde zuerst in der Zeitschrift *Clinical Research in Cardiology* 97 (Heft 3), S. 194–214, Steinkopff Verlag 2008, veröffentlicht.

A. A. SCHMALTZ (HRSG.)

Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)

S2-Leitlinie der DGK, DGPK und DGTHG
zur Diagnostik und Therapie in Klinik und Praxis

Mit 29 überwiegend farbigen Abbildungen
in 59 Einzeldarstellungen und 9 Tabellen

STEINKOPFF
VERLAG

Univ.-Prof. Prof. h.c. Dr. med. ACHIM A. SCHMALTZ
Vorsitzender der Ad-hoc-Gruppe Leitlinien
Klinik für Kinderkardiologie
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Universität Duisburg-Essen
Hufelandstr. 55, 45122 Essen

Univ.-Prof. Dr. med. Dr. h.c. GÜNTER BREITHARDT
Vorsitzender der Task Force EMAH
Medizinische Klinik und Poliklinik C (Kardiologie und Angiologie)
Universitätsklinikum Münster
Albert-Schweitzer-Str. 33, 48149 Münster

ISBN 978-3-7985-1832-2 Steinkopff Verlag

Bibliografische Information Der Deutschen Nationalbibliothek
Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

Dieses Werk ist urheberrechtlich geschützt. Die dadurch begründeten Rechte, insbesondere die der Übersetzung, des Nachdrucks, des Vortrags, der Entnahme von Abbildungen und Tabellen, der Funksendung, der Mikroverfilmung oder der Vervielfältigung auf anderen Wegen und der Speicherung in Datenverarbeitungsanlagen, bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten. Eine Vervielfältigung dieses Werkes oder von Teilen dieses Werkes ist auch im Einzelfall nur in den Grenzen der gesetzlichen Bestimmungen des Urheberrechtsgesetzes der Bundesrepublik Deutschland vom 9. September 1965 in der jeweils geltenden Fassung zulässig. Sie ist grundsätzlich vergütungspflichtig. Zuwiderhandlungen unterliegen den Strafbestimmungen des Urheberrechtsgesetzes.

Steinkopff Verlag
ein Unternehmen von Springer Science+Business Media
www.steinkopff.com

© Steinkopff Verlag 2008
Printed in Germany

Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen usw. in diesem Werk berechtigt auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, dass solche Namen im Sinne der Warenzeichen- und Markenschutz-Gesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher von jedermann benutzt werden dürften.

Produkthaftung: Für Angaben über Dosierungsanweisungen und Applikationsformen kann vom Verlag keine Gewähr übernommen werden. Derartige Angaben müssen vom jeweiligen Anwender im Einzelfall anhand anderer Literaturstellen auf ihre Richtigkeit überprüft werden.

Redaktion: Dr. Annette Gasser Herstellung: Klemens Schwind
Umschlaggestaltung: WMX Design GmbH, Heidelberg
Satz: K+V Fotosatz GmbH, Beerfelden

SPIN 12242870

85/7231-5 4 3 2 1 0 – Gedruckt auf säurefreiem Papier

Für großzügige Unterstützung danken wir

- dem Kompetenznetz Angeborene Herzfehler, Berlin, gefördert vom Bundesministerium für Bildung und Forschung (Förderkennzeichen: 01G10210)



Gefördert vom



Bundesministerium
für Bildung
und Forschung

- der Deutschen Herzstiftung e.V., Frankfurt



- dem Bundesverband Herzkranke Kinder e.V., Aachen





Vorwort

Trotz operativer Korrektur haben viele Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) noch mit vielfältigen gesundheitlichen Beeinträchtigungen zu kämpfen. Doch die wachsende Zahl dieser Patienten im Erwachsenenalter ist Ausdruck der Erfolge einer gemeinsamen Versorgung durch Kinderkardiologen und auf angeborene Herzfehler spezialisierte Herzchirurgen. In zunehmendem Maße werden daher inzwischen auch Erwachsenenkardiologen mit dieser für sie oft neuen Patientengruppe konfrontiert.

Mit dem Thema „Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern“ hat sich eine interdisziplinäre Task Force auseinandergesetzt, die Vertreter der Kinder- und Erwachsenenkardiologie, der Herzchirurgie, von niedergelassenen und in der Klinik tätigen Ärzten sowie Vertreter der Patienten zusammenbrachte. Zwei Ziele wurden von dieser Task Force bereits erreicht: So wurden Empfehlungen zur Qualitätsverbesserung der interdisziplinären Versorgung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern sowie Empfehlungen für Erwachsenen- und Kinderkardiologen zum Erwerb der Zusatzqualifikation „Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern“ veröffentlicht.

Eine dritte Aufgabe, die Erarbeitung von Leitlinien für die Diagnostik und Behandlung von EMAH-Patienten, ist mit dem vorliegenden Buch ebenfalls abgeschlossen. Diese Publikation enthält – erstmals im deutschsprachigen Raum – umfassende Leitlinien für diese spezielle Patientengruppe. Neben den Mitgliedern der Task Force haben Vertreter der österreichischen und schweizerischen Fachgesellschaften mitgearbeitet, sodass die Leitlinie, die nach einem formalen Prozess unter externer Moderation erarbeitet wurde, einen transnationalen Standard darstellt, der von allen beteiligten Partnern verabschiedet worden ist.

Diese Leitlinien sind ein besonderes Verdienst von Herrn Professor Achim A. Schmaltz, Essen, der mit großem persönlichen Einsatz die Mitglieder der erweiterten Task Force bei ihrer Arbeit geleitet, sie begeistert und motiviert hat. Die umfangreiche Publikation ist eine wichtige Informationsquelle für

alle, die sich über die Diagnostik und Behandlung von EMAH-Patienten informieren wollen, und wird eine große Hilfe bei der klinischen Arbeit darstellen. Dabei geht das Buch auf Grund des Umfangs und wegen seiner Bebilderung weit über den Rahmen einer einfachen Leitlinie hinaus.

Ich danke allen, die zum Gelingen dieses Werkes beigetragen haben, für ihre Arbeit und wünsche ihm den gebührenden Erfolg. Mein besonderer Dank gilt der Deutschen Herzstiftung, dem Kompetenznetz Angeborene Herzfehler und dem Bundesverband Herzranke Kinder, ohne deren finanzielle Unterstützung die Drucklegung nicht möglich geworden wäre.

Münster,
im Februar 2008

Univ.-Prof. Dr. Dr. h.c. GÜNTER BREITHARDT
Vorsitzender der interdisziplinären Task Force EMAH

Inhaltsverzeichnis

1	Einleitung – Hintergrund und Methodik der Leitlinienentwicklung	1
	A. A. SCHMALTZ	
2	Medizinische Aspekte	5
2.1	Hämodynamik und Myokardfunktion	5
	H. BAUMGARTNER	
2.2	Bedeutung und Management von Arrhythmien, Schrittmacher/ICD-Therapie	6
	H. GABRIEL	
2.3	Zyanotische Herzfehler mit normaler oder verminderter Lungenperfusion	8
	E. OECHSLIN	
2.3.1	Basisinformation – Pathophysiologie – Spontanverlauf	9
2.3.2	Leitsymptome und -befunde	10
2.3.3	Diagnostik	11
2.3.4	Therapie	16
2.3.5	Nachsorge	19
2.4	Eisenmenger-Reaktion	20
	E. OECHSLIN	
2.4.1	Basisinformation – Pathophysiologie – Spontanverlauf	20
2.4.2	Leitsymptome und -befunde	22
2.4.3	Diagnostik	22
2.4.4	Therapie	22
2.4.5	Nachsorge	24
2.5	Infektiöse Endokarditis	24
	P. TRIGO-TRINDADE	
2.5.1	Basisinformation	24

2.5.2	Leitsymptome und -befunde	25
2.5.3	Diagnostik	26
2.5.4	Therapie	28
2.5.5	Nachsorge	29
2.5.6	Endokarditis-Prophylaxe	29
2.6	Bildgebende Verfahren	29
	P. TRIGO-TRINDADE	
2.6.1	Thorax-Röntgenbild	30
2.6.2	Echokardiographie	30
2.6.3	Magnet-Resonanz-Tomographie (MRT)	32
2.6.4	Computer-Tomographie (CT)	33
2.6.5	Angiokardiographie	33
2.7	Interventionelle Behandlungen	34
	H. BAUMGARTNER	
2.7.1	Basisinformation	34
2.7.2	Katheterinterventionelle Techniken	35
2.8	Schwangerschaft und Kontrazeption	37
	H. KAEMMERER	
2.8.1	Schwangerschaft	37
2.8.2	Kontrazeption	42
2.9	Syndrome	44
	U. BAUER	
2.9.1	Basisinformation	44
2.9.2	Chromosomale Syndrome	44
2.9.3	Genetische Syndrome	45
2.9.4	Exogen verursachte Syndrome	46
3	Chirurgische Aspekte	49
	R. CESNJEVAR, M. WEYAND	
3.1	Erstoperation und Reoperation	49
3.2	Spezifische Aspekte	50
3.2.1	Risikoidentifikation	50
3.2.2	Myokardprotektion	51
3.3	Hybridverfahren	52
3.4	Chirurgische Aspekte der Anästhesie und Intensivmedizin	53
3.5	Risiken und Management nicht-kardialer Operationen	56

3.5.1	Korrigierte Vitien	56
3.5.2	Palliierte oder nicht operierte kongenitale Vitien	57
3.6	Thorakale Organtransplantation	57
4	Psychosoziale Aspekte	59
4.1	Psychosoziale Aspekte bei angeborenen Herzfehlern (AHF)	59
	M. VIGL, U. BAUER	
4.2	Versicherbarkeit und sozialrechtliche Versorgung	62
	E. NIGGEMEYER, M. VIGL, U. BAUER	
4.3	Sport bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern	64
	H. GABRIEL	
4.3.1	Klassifikationen der körperlichen Belastungen ..	65
4.3.2	Definition	65
4.3.3	Häufige kongenitale Herzfehler	66
4.3.4	Zusammenfassung	70
4.4	Patienten-Selbsthilfeorganisationen	70
	E. NIGGEMEYER, U. BAUER	
5	Spezifische Herzfehler	73
5.1	Vorhofseptumdefekt	73
	A. A. SCHMALTZ	
5.1.1	Basisinformation – Pathophysiologie – Spontanverlauf	73
5.1.2	Leitsymptome und -befunde	74
5.1.3	Diagnostik	75
5.1.4	Therapie	76
5.1.5	Nachsorge	76
5.2	Ventrikelseptumdefekt	77
	A. A. SCHMALTZ	
5.2.1	Basisinformation	77
5.2.2	Leitsymptome und -befunde	79
5.2.3	Diagnostik	79
5.2.4	Therapie	80
5.2.5	Nachsorge	80
5.3	Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)	81
	H. KAEMMERER	
5.3.1	Basisinformation – Pathophysiologie – Spontanverlauf	83

5.3.2	Leitsymptome und -befunde	84
5.3.3	Diagnostik	84
5.3.4	Therapie	85
5.3.5	Nachsorge	86
5.4	Persistierender Ductus arteriosus (PDA)	87
	H. GABRIEL	
5.4.1	Basisinformation	87
5.4.2	Leitsymptome und -befunde	87
5.4.3	Diagnostik	88
5.4.4	Therapie	88
5.4.5	Nachsorge	90
5.5	Linksventrikuläre Ausflusstrakt-Obstruktion ...	91
	H. BAUMGARTNER	
	Valvuläre Aortenstenose	91
5.5.1	Basisinformation – Pathophysiologie – Spontanverlauf	91
5.5.2	Leitsymptome und -befunde	93
5.5.3	Diagnostik	93
5.5.4	Therapie	95
5.5.5	Nachsorge	98
	Subvalvuläre Aortenstenose	99
5.5.6	Basisinformation	99
5.5.7	Leitsymptome und -befunde	99
5.5.8	Diagnostik	99
5.5.9	Therapie	100
5.6	Rechtsventrikuläre Ausflusstrakt-Obstruktion (Pulmonalklappenstenose, Pulmonalarterienstenose)	101
	H. GABRIEL	
5.6.1	Basisinformation	101
5.6.2	Leitsymptome und -befunde	102
5.6.3	Diagnostik	102
5.6.4	Therapie	103
5.6.5	Nachsorge	104
5.7	Aortenisthmusstenose	104
	H. KAEMMERER	
5.7.1	Basisinformation – Pathophysiologie – Spontanverlauf	105

5.7.2	Leitsymptome und -befunde	107
5.7.3	Diagnostik	107
5.7.4	Therapie	108
5.7.5	Prognose und Nachsorge	110
5.8	Ebstein'sche Anomalie	111
	H. KAEMMERER	
5.8.1	Basisinformation – Pathophysiologie – Spontanverlauf	112
5.8.2	Leitsymptome und -befunde	113
5.8.3	Diagnostik	113
5.8.4	Therapie	113
5.8.5	Prognose und Nachsorge	114
5.9	Fallot'sche Tetralogie	115
	P. TRIGO-TRINDADE	
5.9.1	Basisinformation	115
5.9.2	Leitsymptome und -befunde	117
5.9.3	Diagnostik	117
5.9.4	Therapie	119
5.9.5	Nachsorge und Langzeitbetreuung	120
5.10	Transposition der großen Arterien	121
	E. OECHSLIN	
	Vorhofumkehr bei kompletter Transposition der großen Arterien	121
5.10.1	Basisinformation – Pathophysiologie – Verlauf ..	121
5.10.2	Leitsymptome und -befunde	124
5.10.3	Diagnostik	125
5.10.4	Therapie	126
5.10.5	Nachsorge	127
	Rastelli-Operation bei kompletter Transposition der großen Arterien	128
5.10.6	Basisinformation – Pathophysiologie – Verlauf ..	128
5.10.7	Leitsymptome und -befunde	129
5.10.8	Diagnostik	129
5.10.9	Therapie	130
5.10.10	Nachsorge	131
	Arterielle Switch-Operation bei kompletter Transposition der großen Arterien	131
5.10.11	Basisinformation – Pathophysiologie – Verlauf ..	132

5.10.12	Leitsymptome und -befunde	133
5.10.13	Diagnostik	133
5.10.14	Therapie	135
5.10.15	Nachsorge	136
5.11	Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien	136
	P. TRIGO-TRINDADE	
5.11.1	Basisinformation	136
5.11.2	Leitsymptome und -befunde	138
5.11.3	Diagnostik	139
5.11.4	Therapie	141
5.11.5	Nachsorge und Langzeitbetreuung	142
5.12	Zustand nach Fontan-Operation	143
	A. A. SCHMALTZ	
5.12.1	Basisinformation – Pathophysiologie – Spontanverlauf	143
5.12.2	Leitsymptome und Befunde	146
5.12.3	Diagnostik	147
5.12.4	Therapie	148
5.12.5	Prognose und Nachsorge	149
5.13	Zustand nach Conduit-Operation	150
	R. CESNJEVAR, M. WEYAND	
5.13.1	Basisinformation – Pathophysiologie – Spontanverlauf	150
5.13.2	Leitsymptome und Befunde	151
5.13.3	Diagnostik	151
5.13.4	Therapie	152
5.13.5	Prognose und Nachsorge	156
5.14	Marfan-Syndrom	156
	H. KAEMMERER	
5.14.1	Basisinformation – Symptomatologie – Spontanverlauf	157
5.14.2	Ausgewählte kardiovaskuläre Aspekte	159
5.14.3	Prophylaxe und Therapie kardiovaskulärer Komplikationen	160
5.14.4	Prognose und Langzeitbetreuung	161
5.14.5	Besonderheiten	161
	Literaturverzeichnis	163



Autorenverzeichnis

Dr. med. ULRIKE BAUER
Kompetenznetz Angeborene
Herzfehler, Berlin

Univ.-Prof. Dr. med.
HELMUT BAUMGARTNER
EMAH-Zentrum
Universitätsklinikum Münster

PD Dr. med. ROBERT CESNJEVAR
Klinik für Kinderherzchirurgie,
Universitätsklinikum Hamburg

Dr. med. FOKKO DE HAAN
Kardiologische Gemeinschafts-
praxis, Solingen

CLAUDIA FRANKE
Bundesvereinigung JEMAH e.V.,
Freising

Ass. Prof. Dr. med.
HARALD GABRIEL
Universitätsklinik für Innere
Medizin II, Klinische Abteilung
für Kardiologie, Ambulanz für
angeborene Herzfehler im
Erwachsenenalter, Medizinische
Universität Wien, Österreich

Dr. med.
CHRISTA GOHLKE-BÄRWOLF
Klinik für Kardiologie
Herzzentrum Bad Krotzingen

Univ.-Prof. em. Dr. med.
SIEGFRIED HAGL
Universitätsklinik für Herz-
chirurgie, Heidelberg

Univ.-Prof. Dr. med. JOHN HESS
Klinik für Kinderkardiologie
und Angeborene Herzfehler
Deutsches Herzzentrum München
Technische Universität München

Univ.-Prof. Dr. med.
MICHAEL HOFBECK
Klinik für Kinderkardiologie
Universitätsklinikum Tübingen

Prof. Dr. Dr. med.
HARALD KAEMMERER
Klinik für Kinderkardiologie
und Angeborene Herzfehler
Deutsches Herzzentrum München

Univ.-Prof. em. Dr. med.
HANS-CARLO KALLFELZ
Klinik für Kinderkardiologie
der MH Hannover, Isernhagen

Univ.-Prof. Dr. med.
PETER E. LANGE
Klinik für Angeborene Herzfehler
Deutsches Herzzentrum Berlin

EVA NIGGEMEYER
Kompetenznetz
Angeborene Herzfehler, Berlin

HERMINE NOCK
Bundesverband Herzkrankte
Kinder e.V., Aachen

Ass. Prof. Dr. med.
ERWIN OECHSLIN
Director, Congenital Cardiac
Centre for Adults, Peter Munk
Cardiac Centre, University Health
Network/Toronto General Hospital,
Toronto, Canada

Dr. med. KARL R. SCHIRMER
Praxis für Kinderkardiologie
Angeborene Herzfehler, Hamburg

Univ.-Prof. em. Prof. h.c. Dr. med.
ACHIM A. SCHMALTZ
Klinik für Kinderkardiologie
Universitätsklinikum Essen

Prof. Dr. med. ULRICH TEBBE
Klinik für Innere Medizin II –
Kardiologie, Klinikum Lippe-
Detmold

Dr. med. PEDRO TRIGO-TRINDADE
Klinik für Kardiologie –
Kongenitale Vitien,
Universitäts-Spital Zürich, Schweiz

Dr. med. MATTHÄUS VIGL
Kompetenznetz
Angeborene Herzfehler, Berlin

Univ.-Prof. Dr. med.
MICHAEL WEYAND
Klinik für Herzchirurgie
Universitätsklinikum Erlangen



Glossar

ACE Angiotensin-converting-Enzym

AHA American Heart Association

AHF Angeborener Herzfehler

AICD Automatic Implantable Cardioverter Defibrillator

ALKK Arbeitsgemeinschaft Leitender Kardiologischer Krankenhausärzte

ANKK Arbeitsgemeinschaft Niedergelassener Kinderkardiologen

aPTT aktivierte Thrombinzeit

Aristotle-Score Medium zur komplexbezogenen Evaluation der Qualität in der Kinderherzchirurgie, erarbeitet von europäischen Fachgesellschaften

ASD Atriumseptumdefekt

AT(2) Angiotensin (2)

(c) AVSD (kompletter) Atrioventrikulärer Septumdefekt

AWMF Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften

Blalock-Taussig-Shunt Verbindung eines Asts der Arteria subclavia (oder Arteria carotis) mit der Arteria pulmonalis (Lungenschlagader) als Palliativoperation bei bestimmten zyanotischen Herzfehlern. Der Lunge wird vermehrt sauerstoffarmes Blut aus dem Körperkreislauf zugeführt, dadurch Milderung der Zyanose.

BNK Bundesverband Niedergelassener Kardiologen

BNP Brain Natriuretic Peptide

Bretschneider Kardioplegie Konzeption der Kardioplegie, extrazellulär, kristalloid, mittels HTK-Lösung (Histidin-Tryptophan-Ketoglutarat) andere Formen: Buckberg-, Calafiore-, St. Thomas-Kardioplegie

BSG Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit

BVHK Bundesverband Herzranke Kinder e. V.

Catch 22 Fehlbildungssyndrom mit Cardiac malformation, Abnormal facies, Thymic hypoplasia, Cleft palate und Hypocalcemia; gebräuchlicher: 22q11-Syndrom

CO cardiac output

CT Computertomographie

CW-Doppler Continuous Wave Doppler; Erfassung der Geschwindigkeit des Blutes auf der Länge des ganzen Schallstrahles

DGK Deutsche Gesellschaft für Kardiologie

DGPK Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie

DGTHG Deutsche Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie

Down-Syndrom Verdreifachung des 21. Chromosoms oder von Teilen davon (Trisomie 21); Syndrom mit als typisch geltenden körperlichen Merkmalen und meist geistiger Behinderung, häufig assoziiert mit AHF

Ebstein'sche Anomalie Sehr seltene angeborene Herzfehlbildung, die mit einer Deformierung und Verlagerung der Trikuspidalklappe in den rechten Ventrikel einhergeht. Durch die tiefe Lage der Klappenebene ist die Herzkammer, die den Lungenkreislauf bedient, verkleinert und der Herzvorhof vergrößert. Meist in Verbindung mit ASD oder PFO.

ECMO Extrakorporale Membranoxygenierung

EF Auswurfraction (ejection fraction)

Eisenmenger-Syndrom Rechts-Links-Shunt, der sich aus einem primären Links-Rechts-Shunt (ohne Zyanose) durch Anstieg des Lungengefäßwiderstandes entwickelt hat; Übergang in eine fixierte pulmonale Hypertonie; Zyanose aufgrund der Shunt-Umkehr

EMAH Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern

ESC European Society of Cardiology

Fallot-Tetralogie (TOF) Angeborene Herzfehlbildung (ca. 10% der angeborenen Herzfehler), bestehend aus einer Pulmonalstenose, einem Ventrikelseptumdefekt, einer über der Herzscheidewand/dem Ventrikelseptumdefekt reitenden Aorta sowie einer Rechtsherzhypertrophie; Zyanose durch Rechts-Links-Shunt.

FBN1 Fibrillin-Gen

FFP Gefrorenes Frischplasma (fresh frozen plasma)

Ficksches Prinzip Berechnung des Blutflusses aus dem Quotienten der Menge einer zugeführten Substanz und dem Konzentrationsunterschied zwischen zu- und abführenden Gefäßen, d. h. Berechnung des Lungendurchflusses aus dem Quotienten von aufgenommenem Sauerstoff und arteriovenöser O₂-Differenz

Fontan Chirurgische Korrektur bei komplexen Herzfehlern mit singulärem Ventrikel, bei der eine Verbindung zwischen rechtem Vorhof und Lungenschlagader unter Umgehung einer Herzkammer geschaffen wird; vorgenommen in zwei Operationsschritten (Glenn-Anastomose und Fontan-Kompletterierung = Totale cavo-pulmonale Connection, TCPC)

Gent-Nosologie (1996) Diagnostische Haupt- und Nebenkriterien des Krankheitsbildes Marfan-Syndrom (bezogen auf Skelettsystem, Augen, kar-

diovaskuläres System, Lungen, Haut, Dura, Familienanamnese und genetische Befunde)

HACEK-Organismen Haemophilus, Actinobacillus, Cardiobacterium, Eikenella und Kingella (langsam wachsende Erreger)

HLM Herz-Lungen-Maschine

HLTx Herz-Lungen-Transplantation

Holt-Oram-Syndrom Kombination von Herzfehlern und Fehlbildungen der oberen Gliedmaßen

HZV Herzzeitvolumen

IABP Intraaortale Ballonpumpe

ICD Implantable Cardioverter Defibrillator

ICR Intercostalraum

IE Infektiöse Endokarditis

INR international normalized ratio

IQ Intelligenzquotient

ISHLT International Society for Heart and Lung Transplantation

IUP Intrauterin-Pessare

JEMAH Jugendliche und Erwachsene mit Angeborenem Herzfehler e. V.

KHK Koronare Herzkrankheit

kkTGA Kongenital korrigierte Transposition der großen Gefäße

LL (PAH) Leitlinie (zur pulmonalarteriellen Hypertonie)

LSVC Linke Vena cava superior

LV Linker Ventrikel

Marfan-Syndrom (MFS) Systemische Besonderheit des Bindegewebes (Instabilität) auf der Grundlage einer Genmutation; oft assoziiert mit angeborenen Herzfehlern

MCV mean corpuscular volume (mittleres Volumen des einzelnen Erythrozyten)

MET Metabolisches Äquivalent; kcal/kg/Stunde; Verhältnis von Extremlastung und Ruhezustand

M-Mode Motion-Mode (Darstellungsform beim Ultraschall)

MRT Magnetresonanztomografie

Mustard/Senning Chirurgisches Verfahren zur Korrektur der Transposition der großen Arterien: Vorhofumkehr; Umleitung des Bluteinstromes in das Herz

NO Stickstoffmonoxid

Noonan-Syndrom Dismorphie-Syndrom, meist verursacht durch Mutationen im PTPN11-Gen (gekoppelt zu 12q24.1), häufig mit angeborenen Herzfehlern assoziiert

NYHA New York Health Association

ÖKG Österreichische Kardiologische Gesellschaft

OMIM Online Mendelian Inheritance in Man (Genbank)

OP Operation

PA Pulmonalarterie

PAH Pulmonalarterielle Hypertonie

PCPC Partielle kavopulmonale Anastomose

PDA Persistierender Ductus arteriosus

PEEP Positive endexpiratoric pressure

Perloff-Index Einteilung in Funktionsklassen für Personen mit AHF, entsprechend der subjektiven Symptome und bestimmter Aspekte der Lebensqualität (I: asymptomatisch bei allen Aktivitäten; II: symptomatisch, tägliche Aktivitäten aber nicht beeinträchtigt; III: schwer symptomatisch, tägliche Aktivitäten größtenteils beeinträchtigt; IV: sehr schwer symptomatisch, tägliche Aktivitäten stark beeinträchtigt, Symptome auch in Ruhe)

Perloff-Formel Volumen des Antikoagulant per mL Vollblut = $(100 - \text{Hämatokrit})/595 - \text{Hämatokrit}$

PFO Offenes Foramen ovale

PH Pulmonale Hypertonie

PICCO Pulscontour Continous Cardiac Output; geringinvasive Methode zur kontinuierlichen Messung des Herzzeitvolumens und zur volumetrischen Beurteilung des Patienten

Pott-Shunt Gefäßverbindung zwischen großer Körperschlagader und Lungenschlagader bei Fallotscher Tetralogie; heute nicht mehr gebräuchlich

PS Pulmonalstenose

PW-Doppler Gepulster Doppler; Erfassung der Blutstromgeschwindigkeit mit hoher örtlicher Auflösung

Q_p pulmonaler Fluss

Q_s systemischer Fluss

RACHS-Score, RACHS-1 Risk Adjustment for Congenital Heart Surgery, erarbeitet von amerikanischen Fachgesellschaften

RL-Shunt Rechts-Links-Shunt

Ross-Operation Aortenklappenersatz durch eigene Pulmonalklappe des Patienten, die durch ein Homograft ersetzt wird

R_p Lungenwiderstand (pulmonary resistance)

R_s systemischer Widerstand (systemic resistance)

RV Rechter Ventrikel

SGK Schweizerische Gesellschaft für Kardiologie

Shone-Komplex Kombination von Fehlbildungen des linken Herzens, die sowohl den Zufluss in die linke Herzkammer, die linke Herzkammer selbst, den Ausfluss aus der Herzkammer und den Aortenbogen umfasst

ST-Senkung pathologische EKG-Veränderung: Absenkung der ST-Strecke unter die Null-Linie; nur mittels Belastungs-EKG erfassbar

TCPC Totale kavopulmonale Anastomose

TEE transösophageale Echokardiographie

TGA Transposition der Großen Arterien

Toronto-Formel Antikoagulant (3.8% Na-Zitrat) in mL
= $1,6 [(100 - \text{Hämatokrit})/100] + 0,02$ für 10 mL Vollblut

VA Valvuläre Aortenstenose

VAD Ventricular Assist Device

VO₂ Sauerstoffverbrauch

VO₂max Maximaler Sauerstoffverbrauch

VSD Ventrikelseptumdefekt

Waterston-Shunt Gefäßverbindung zwischen rechter Lungenschlagader und Aorta ascendens bei Fallot-Tetralogie; heute nicht mehr gebräuchlich und ersetzt durch modifizierte Blalock-Taussig-Operation bzw. Stent-Implantation in den Ductus arteriosus

WATCH Working Group for Adults and Teenagers with Congenital Heart Disease der SGK

Williams-Beuren-Syndrom (WBS) Fehlbildungs-Retardierungssyndrom, häufig einhergehend mit kardiovaskulären Fehlbildungen

Wolff-Parkinson-White-Syndrom (WPW-Syndrom) Herzrhythmusstörung, ausgelöst durch eine elektrisch kreisende Erregung zwischen Herzvorhöfen und den Herzkammern; plötzliches Beginnen und Enden der Rhythmusstörung („On-Off“-Phänomen)

ZNS Zentrales Nervensystem

ZVK zentraler Venenkatheter

1

Einleitung

Hintergrund und Methodik der Leitlinienentwicklung

A. A. SCHMALTZ

Die Fortschritte der Kinderkardiologie, Kardiologie, Anästhesiologie und Intensivmedizin und insbesondere der Kinderherzchirurgie in den letzten Jahrzehnten haben zu einer eindrucksvollen Verbesserung der Lebensausichten von Kindern mit angeborenen Herzfehlern geführt: Lag vor Einführung der Kinderkardiologie die Letalität angeborener Herzfehler im Kindesalter bei 80% (MacMahon B et al., 1953), so konnte eine epidemiologische Studie aus dem letzten Jahrzehnt eine Gesamtmortalität von nur 2,2% (bei knapp 1300 Patienten) und eine operative Frühmortalität von nur 6% aufzeigen (Sommers C et al., 2005). In einer prospektiven Studie der Geburtsjahrgänge 1980–90 konnten Samanek und Voriskova (1999) in Böhmen für alle angeborenen Herzfehler eine Überlebensquote von 77,1% bis zum Alter von 15 Jahren feststellen. Während Wren und O’Sullivan bei den Geburtsjahrgängen 1985–94 in der Northern Health Region, UK, eine nahezu gleiche Überlebensrate von 78% bis zum Alter von 16 Jahren fanden, schätzte die 32. Bethesda Konferenz die Überlebensrate auf 85% (Warner CA et al., 2001). 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. Bei diesen Problemen mischen sich kinder-kardiologische Fragestellungen mit internistisch-kardiologischen, allgemeinmedizinischen und Fragen aus anderen Fachrichtungen, sodass nur eine interdisziplinäre Betreuung Erfolg haben kann. Die Größe dieser Patientengruppe in Deutschland lässt sich nur schwer einschätzen: so schwanken neuere Angaben zur Herzfehlerhäufigkeit bei Neugeborenen zwischen 5,2 und 7,1 auf 1000 (Wren C, O’Sullivan JJ, 2001; Schoetzau A et al., 1997). Legt man für die Inzidenz der Herzfehlergruppen (komplex – einfach) und die Überlebensquoten der Patienten die Angaben der 32. Bethesda Konferenz und der GUCH-Arbeitsgruppe der British Cardiac Society zugrunde, kommt man auf die in Tabelle 1.1 dargestellte Schätzung einer Gesamtzahl von 181 500 EMAH-Patienten in Deutschland. Rechnet man die in Quebec, Kanada, kürzlich empirisch anhand von Versicherungsdaten gefundene Prävalenz von angeborenen Herzfehlern bei Erwachsenen auf deutsche Verhältnisse hoch, kommt man für 2004 auf 277 000 EMAH-Patienten (Marelli