

## Eine wachsende Herausforderung: Perioperatives Management von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)

### Zusammenfassung

Innovative technische und medikamentöse Entwicklungen im Bereich der interventionellen und operativen Kinderherzmedizin führen zu einer deutlichen Zunahme von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern. Trotz der steigenden Lebenserwartung dieser Patientinnen und Patienten weisen diese eine ausgeprägte Multimorbidität und häufige Krankenhausaufenthalte auf und sind auch nach korrigierten oder nach teilkorrigierten kongenitalen Herzfehleroperationen oftmals durch eine komplexe Anatomie und Pathophysiologie charakterisiert. Besondere klinische Relevanz haben zyanotischen Herzfehler, pulmonale Hypertonie und eine progrediente Herzinsuffizienz. Für das perioperative Setting und die Narkoseführung bedeutet dies, dass speziell geschultes Personal und ein entsprechendes Verständnis für die pathophysiologischen Zusammenhänge sowie eine genaue Kenntnis des hämodynamischen Herz-Kreislaufmanagements erforderlich sind. Das gilt vor allem dann, wenn diese Patientinnen und Patienten für nicht-kardiale Eingriffe operativ oder interventionell versorgt werden müssen. Hier gilt es, interdisziplinär eine patientenindividuelle Risikostratifizierung vorzunehmen und eine entsprechende Strategie zu planen, vor allem unter Berücksichtigung der möglichen Komplikationen. Nur unter diesen genannten Voraussetzungen kann eine maximale Patientensicherheit gewährleistet werden.

## A growing challenge: perioperative management of adults with congenital heart diseases (ACHD)

N. Hulde · V. von Dossow

► **Zitierweise:** Hulde N, von Dossow V: Eine wachsende Herausforderung: Perioperatives Management von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH). *Anästh Intensivmed* 2023;64:320–328. DOI: 10.19224/ai2023.320

### Summary

New therapeutic and medical strategies for patients with congenital heart diseases are associated with an increased life expectancy of these patients. However, this is also accompanied by multimorbidity and frequent hospitalisations. These patients often show complex pathophysiology and anatomy, even after reparative cardiac surgery. Especially cyanotic heart diseases, pulmonary hypertension and progression of heart failure are of particular importance. They require a high expertise of knowledge of the pathophysiological context and the perioperative haemodynamic management of high-risk patients. This is the case especially when patients affected undergo non-cardiac surgery or interventional procedures. Early risk stratification and interdisciplinary strategy-planning is mandatory for a patient-individualised pathway to guarantee a maximum of patient safety.

### Definition „GUCH“ und „EMAH“

Die medizinischen Entwicklungen im Bereich der Kinderkardiologie und Kinderherzchirurgie haben dazu geführt, dass mehr als 90 % der Kinder mit einem angeborenen Herzfehler das Erwachsenenalter erreichen [1,2]. Trotz der medizinischen Fortschritte ist eine Heilung des angeborenen bzw. korrigierten Herzfehlers jedoch oft nicht möglich, sodass mit zunehmendem Alter zum einen die **Morbidität des**

### Zertifizierte Fortbildung

### CME online

BDA- und DGAI-Mitglieder müssen sich mit ihren Zugangsdaten aus dem geschlossenen Bereich der BDA- und DGAI-Webseite unter der Domain [www.cme-anesthesiologie.de](http://www.cme-anesthesiologie.de) anmelden, um auf das Kursangebot zugreifen zu können.

### Interessenkonflikt

Die Autorinnen und Autoren geben an, dass keine Interessenkonflikte bestehen.

### Schlüsselwörter

Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern – Risikostratifizierung – Perioperatives Setting – Nicht-kardiale Eingriffe – Patientensicherheit

### Keywords

Adult Congenital Heart Disease – Risk Stratification – Perioperative Setting – Non-cardiac Surgical Procedures – Patient Safety

**Zielorgans Herz** steigt und zum anderen auch **nicht-kardiale Erkrankungen** operativ versorgt werden müssen. Aus diesem Grund wurde die initial benannte Patientengruppe „**grown-up congenital heart disease (GUCH)**“, die sich auf eine erwachsen werdende Patientengruppe bezieht, umbenannt auf den Namen „**adult congenital heart disease (ACHD)**“ bzw. „**Erwachsene mit angeborenem Herzfehler (EMAH)**“ [3].

10 Jahre nach Veröffentlichung der ersten europäischen kardiologischen Empfehlung zur Diagnostik und Therapie des EMAH-Kollektivs wurde diese vor 3 Jahren intensiv überarbeitet [4]. Die überarbeitete Leitlinie weist ausdrücklich darauf hin, dass es sich bei dieser Patientengruppe um **chronisch Erkrankte mit altersbedingten Komplikationen und zusätzlich erworbenen Erkrankungen** handelt, die lebenslang betreut werden müssen [5].

## Inzidenz

In Deutschland leben derzeit schätzungsweise **300.000 EMAH**, und man geht davon aus, dass jährlich ca. 6.500 weitere Patientinnen und Patienten hinzukommen. Während heranwachsende Kinder und Jugendliche medizinisch gut versorgt sind, fallen EMAH mit Erreichen des 18. Lebensjahrs in unterschiedliche kardiologische Zuständigkeiten mit konsekutiver Gefahr einer unzureichenden Betreuung. Der Kinderkardiologe ist häufig nun nicht mehr zuständig, und ein Großteil der EMAH befindet sich in hausärztlicher Behandlung. Oft sind keine detaillierten Informationen zu den einzelnen Herzfehlern bekannt. In dringlichen Fällen oder Notfallsituationen (z. B. Trauma, Schlaganfall oder akute Koronarischämie) in Krankenhäusern ohne Schwerpunkt zur Behandlung von EMAH ist somit eine **präoperative Risikoeinschätzung** erschwert. Oftmals ist ein erheblicher Aufwand in Bezug auf eine erweiterte Diagnostik erforderlich, um sich ein Gesamtbild im Sinne einer frühen Risikostratifizierung und perioperativen Strategieplanung – „**early risk stratification and strategy (ERSAS)**“ – zu machen. Es bedarf oftmals einer

erheblichen Zusatzdiagnostik (z. B. Computer- bzw. Magnetresonanztomographie), um eine definitive Diagnose stellen zu können [6,7].

EMAH unterscheiden sich deutlich von erwachsenen kardiologischen Patientinnen und Patienten im engeren Sinne hinsichtlich der pathophysiologischen Zusammenhänge und somit auch hinsichtlich der diagnostischen und therapeutischen Anforderungen. Insgesamt ist das Gesamtspektrum der kardialen Erkrankungen der EMAH sehr komplex und stellt eine große Herausforderung dar, da sie hohe Ressourcen der Diagnostik und Therapie bedürfen [8].

Mittlerweile hat die Deutsche Gesellschaft für Kardiologie und Kinderkardiologie die **Zusatzqualifikation für EMAH** etabliert, um dem hohen Anspruch dieses Patientenkollektivs gerecht zu werden. In Deutschland existieren aktuell **17 überregionale EMAH-Zentren** [4]. Zusätzlich wurde ein **Kompetenznetzwerk für angeborene Herzfehler** und das **Nationale Register Angeborene Herzfehler** gegründet, um eine effiziente Infrastruktur für die Betreuung dieser Patientinnen und Patienten zu gewährleisten [4].

### Nach den Empfehlungen der European Society of Cardiology (ESC) setzt sich das multiprofessionelle Team zur Versorgung von EMAH zusammen aus

- **einer Kardiologin bzw. einem Kardiologen (mit EMAH-Zusatzqualifikation),**
- **einer interventionellen Kinderkardiologin bzw. einem interventionellen Kinderkardiologen,**
- **einer Herzchirurgin bzw. einem Herzchirurgen mit Expertise in angeborenen Herzfehlern sowie**
- **einer Fachärztin bzw. einem Facharzt für Anästhesie mit besonderer Expertise im anästhesiologischen Management angeborener Herzfehler.**

**Pro EMAH-Zentrum werden zudem mindestens zwei anästhesiologische Expertinnen bzw. Experten für angeborene Herzfehler empfohlen [4].**

Im Folgenden soll ein Überblick über die relevantesten und wichtigsten Herzfehler mit Fokus auf deren pathophysiologischen und anästhesiologischen Implikationen gegeben werden.

## Übersicht der häufigsten angeborenen Herzfehler

Bei der Betrachtung der Herzfehler muss zwischen drei Faktoren unterschieden werden (Tab. 1) [9]:

- anatomische Beschreibung
- Komplexität
- Zyanose.

Dabei unterscheidet sich das Spektrum der zyanotischen Herzfehler bei Erwachsenen von demjenigen im Kindesalter. Zum Beispiel ist der häufigste zyanotische Herzfehler die **Fallot'sche Tetralogie**, die im Erwachsenenalter oftmals azyanotisch ist. Das Symptom der Zyanose ist somit ein Alarmzeichen bei diesen erwachsenen Patientinnen und Patienten und erfordert eine umgehende Behandlung in einem EMAH-Zentrum.

Zu alledem lassen sich EMAH noch in folgende Gruppen einteilen [7]:

- Die erste Gruppe mit der **geringsten Komplexität** sind die Patientinnen und Patienten mit einfachen, unkorrigierten bzw. korrigierten Herzfehlern (z. B. Vorhofseptumdefekt (ASD), minimaler Ventrikelseptumdefekt (VSD) etc.). Hier sind minimale Kreislaufschwankungen unter einer Allgemeinanästhesie zu erwarten.
- Die zweite Gruppe sind **korrigierte Herzfehler mit einer normalen Hämodynamik**, die jedoch aufgrund der jahrelangen **Druck- und Volumenbelastung durch residuelle Läsionen die Narkoseeinleitung und Volumenveränderungen nicht tolerieren**. Diese Patientinnen und Patienten müssen im Vorfeld im Rahmen einer frühen Risikostratifizierung gut identifiziert werden und bedürfen einem interdisziplinär abgestimmten perioperativen Management.
- Die dritte Gruppe sind Patientinnen und Patienten mit einer **univentrikulären Kreislaufsituation**

**Tabelle 1**

Einteilung der wichtigsten angeborenen Herzfehler (modifiziert nach [2]).

Geringe Komplexität	Mittlere Komplexität	Hohe Komplexität
<b>1. unkorrigierte Herzfehler</b>		
isolierter Vorhofseptumdefekt (ASD)	Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)	Zyanotische Herzfehler
isolierte Ventrikelseptumdefekte (VSD)	Aortenisthmusstenose	Komplex mit univentrikulärer Anatomie
isolierte kongenitale Aortenklappen-erkrankung	Ebstein Anomalie	Atresie der Pulmonal- bzw. Trikuspidalklappe
isolierte kongenitale Mitralklappen-erkrankung	Fallot'sche Tetralogie	Z. n. Fontan-Operation
leichte Pulmonalstenose (<30 mmHg)	Lungenvenenfehlmündung	Transposition der Großen Arterien (TGA)
persistierender Ductus arteriosus Botalli (PDA)	höhergradige Pulmonalstenose	
<b>2. Herzfehler nach Korrektur</b>		
Z. n. Verschluss ASD		
Z. n. Verschluss VSD		
Z. n. Verschluss PDA		

(sogenannte **Fontan-Zirkulation**).

Hier wird der Blutfluss durch einen subpulmonalen Ventrikel durch die Inspiration und die diastolische Ventrikelfunktion gewährleistet. Gerade diese Patientinnen und Patienten sollten nur durch Anästhesistinnen und Anästhesisten mit besonderer Erfahrung in der Kinderkardioanästhesie betreut bzw. nach Möglichkeit an ein EMAH-Zentrum überwiesen werden.

- Die vierte Gruppe bilden die Patientinnen und Patienten mit einer **Zyanose, Eisenmenger-Reaktion und pulmonaler Hypertonie**. Diese Gruppe von Patientinnen und Patienten ist als Höchststrisikopatientengruppe einzustufen und sollte ebenfalls nur von Anästhesistinnen und Anästhesisten mit besonderer Kinderkardioanästhesieerfahrung an einem EMAH-Zentrum betreut werden.

### Hämodynamische Besonderheiten bei EMAH mit anästhesiologischer Relevanz

Es ist keine Seltenheit, dass sich EMAH im Laufe ihres Lebens einem **nicht-kardiochirurgischen Eingriff** unterziehen müssen. In solchen Situationen sind von

allen an der Behandlung Beteiligten insbesondere der Einfluss der Narkose und der Beatmung, die Wirkung vasoaktiver Substanzen sowie Volumeneffekte unter Berücksichtigung der zugrundeliegenden Pathologie zu beachten.

Bei der Planung des perioperativen Managements müssen bei den hämodynamischen Überlegungen folgende Punkte berücksichtigt werden:

- Patientinnen und Patienten mit einem **korrigierten Herzfehler** haben meistens eine reguläre Kreislaufsituation mit stabiler Hämodynamik. Bestehen allerdings **Restläsionen**, tolerieren diese Patientinnen und Patienten durch die jahrelange Volumen- und Druckbelastung kaum eine erhöhte intraoperative Flüssigkeits- und Volumentherapie.
- Patientinnen und Patienten mit **korrigierten bzw. unkorrigierten einfachen Herzfehlern** haben kein besonders erhöhtes perioperatives Risiko (z. B. ASD, restriktive VSD, geringe Pulmonalstenosen <30 mmHg).
- Bei einer **univentrikulären Kreislaufsituation (Fontan-Zirkulation)** hängt der **nicht-pulsatile, passive Fluss in der pulmonalen Strombahn** vom postpulmonalen Ventrikel und von den negativen Druckverhältnis-

sen im Thorax bei Inspiration ab. Demnach kann es unter mechanischer Ventilation mit positiv endexpiratorischem Druck (PEEP) zu einem dramatischen Low Cardiac Output Syndrome (LCOS) kommen.

- Patientinnen und Patienten mit **Zyanose mit und ohne Eisenmenger-Syndrom** können mitunter niedrigere Sättigungswerte aufweisen als mit transkutanen Methoden erfasst werden können. Hohe Hämatokritwerte erhöhen zudem das Risiko für thrombembolische Komplikationen. Anämien müssen unverzüglich ausgeglichen werden.

Postpartal werden Lungen- und Körperkreislauf durch den Verschluss mehrerer Kurzschlussverbindungen (Ductus venosus Arantii, Ductus arteriosus Botalli sowie Foramen ovale) physiologischerweise in Serie geschaltet, was zu einer vollständigen Trennung von oxygeniertem und desoxygeniertem Blut führt. Bei sogenannten **Shunt-Vitien** ist diese strikte Trennung aufgehoben, da pathologische Kurzschlussverbindungen („Shunts“) den Übertritt von Blut von einem Kreislauf in den anderen ermöglichen. Je nach Lokalisation unterscheidet man präkardiale, kardielle und postkardiale Shunts.

- Beim **präkardialen Shunt** münden eine oder mehrere Lungenvenen z. B. in die V. cava superior, den rechten Vorhof oder aber die V. cava inferior (partielle bzw. totale Lungenvenenfehlmündung).
- Beim **kardialen Shunt** liegt der Defekt auf Vorhof- bzw. Ventrikel-ebene (Atriumseptumdefekt (ASD), Ventrikelseptumdefekt (VSD) bzw. Atrioventrikulärseptumdefekt (AVSD)).
- Ein postkardialer Shunt wiederum liegt im Bereich der großen Arterien (persistierender Ductus arteriosus (PDA) bzw. aorto-pulmonales Fenster).

Funktionell wird das **Shuntvolumen** sowohl über die **Größe des Defekts** als auch über den **Widerstand im nachgeschalteten Kreislaufsystem** (pulmonal bzw. systemisch) bestimmt, da der Blutfluss über den Shunt immer einem



Druckgefälle folgt. So führt eine Abnahme des pulmonalvaskulären Widerstands (PVR) bei Vorliegen eines Links-Rechts-Shunts zu einer Erhöhung des Shuntvolumens, bei Vorliegen eines Rechts-Links-Shunts dagegen zu einer Abnahme des Shuntvolumens. Tabelle 2 fasst die klinischen Einflussgrößen auf die pulmonal- und systemvaskulären Widerstände zusammen.

Ein **Links-Rechts-Shunt** geht mit einer Volumenbelastung des rechten Ventrikels und der Lungenstrombahn einher, was wiederum die Entwicklung einer sekundären pulmonalen Hypertonie begünstigt. Der PVR kann dann im Laufe der Jahre soweit ansteigen, dass er den SVR übertrifft und es zu einer **Shuntumkehr** (sogenannte **Eisenmenger-Reaktion** mit Rechts-Links-Shunt) mit Zyanose und weiteren klinischen Zeichen einer chronischen Hypoxämie kommt. Dies tritt vor allem bei den posttrikuspidalen Vitien auf (Pulmonalatresie, Ventrikelseptumdefekt).

## Spezielle Krankheitsbilder

### Vorhofseptumdefekt (ASD)

#### Übersicht

Man unterscheidet einen **ASD vom Primumtyp** (tiefsitzend, ca. 15 %) von einem **ASD vom Secundumtyp** (hochsitzend im Bereich der Fossa ovalis, ca. 85 %). Diese werden aufgrund ihrer geringen klinischen Symptomatik häufig erst im Erwachsenenalter mit Atemnot und Leistungsknick manifest. Pathophysiologisch liegt ein **Links-Rechts-Shunt** als Mechanismus zugrunde, was zu einer progredienten **Linksherzinsuffizienz** mit diastolischer Dysfunktion sowie zu einer konsekutiven **pulmonalen Hypertonie** führen kann. Handelt es sich um einen **unkorrigierten ASD**, droht im Laufe der Zeit eine **Shuntumkehr** (Rechts-Links-Shunt) mit Eisenmenger-Reaktion sowie ein erhöhtes Risiko für paradoxe Embolien, Arrhythmien und Rechtsherzinsuffizienz.

Ein ASD vom Primumtyp kann nur chirurgisch, ein ASD vom Secundumtyp kann dagegen auch perkutan-interventionell verschlossen werden.

**Tabelle 2**

Perioperative Einflussfaktoren auf den pulmonalvaskulären Widerstand (PVR) und den systemvaskulären Widerstand (SVR). Aufgeführte hämodynamische Determinanten der pulmonalen bzw. systemischen Perfusion sind bei der perioperativen Versorgung von Erwachsenen mit Shuntvitien zu berücksichtigen.

	Begünstigende Faktoren
<b>niedriger PVR</b> → erhöhter pulmonaler Blutfluss	Hyperventilation pulmonale Vasodilatoren (Iloprost, Milrinon)
<b>erhöhter SVR</b> → erhöhter pulmonaler Blutfluss	Hypothermie Vasokonstriktoren Sympathikusstimulation
<b>niedriger SVR</b> → erhöhter systemischer Blutfluss	Vasodilatoren Spinal- bzw. Periduralanästhesie tiefe Allgemeinanästhesie
<b>erhöhter PVR</b> → erhöhter systemischer Blutfluss	Hyperkapnie Hypoxie metabolische Azidose α-adrenerge Stimulation PEEP-Beatmung

### Anästhesiologische Besonderheiten

Präoperativ ist auf ein **adäquates Sedierungsregime** zu achten, da Überse-dierung mit konsekutiver Hyperkapnie, Hypoventilation und Gefahr eines Anstiegs des PVR ebenso vermieden werden muss wie Stressinduktion durch Untersedierung (ausreichende Prämedikation!).

Grundsätzlich ist bei der Narkoseführung neben der Aufrechterhaltung einer **hochnormalen linksventrikulären Vorlast** vor allem eine **stabile Kontraktilität** entscheidend. Bei Narkoseeinleitung muss auf einen stabilen mittleren arteriellen Druck geachtet werden, zumal bei einem abrupten und ausgeprägten Abfall des SVR eine Shuntumkehr droht. Auch sollte nach Möglichkeit nur ein geringer positiver endexpiratorischer Druck (PEEP) bei der Beatmung eingestellt werden (Cave: passagere Shuntumkehr). Hyperventilation und Erhöhung der inspiratorischen Sauerstoffkonzentration senken den PVR und erhöhen das Shuntvolumen und damit die Volumenbelastung des rechten Ventrikels. Eine sitzende Lagerung ist intraoperativ wegen der Gefahr von paradoxen Lungenembolien bei diesen Patientinnen und Patienten kontraindiziert (präoperative TEE-Diagnostik!).

### Ventrikelseptumdefekt (VSD)

#### Übersicht

Etwa ein Drittel der angeborenen Herzfehler sind Ventrikelseptumdefekte, von denen die meisten asymptomatisch sind und damit unentdeckt bleiben. Das Hauptproblem besteht hier darin, dass diese Vitien oftmals mit residuellen Rechtsherzbelastungszeichen, einer pulmonalen Hypertonie und Arrhythmien einhergehen. Betroffene haben darüber hinaus ein erhöhtes Risiko für paradoxe Embolien, Rechtsbelastung sowie hypoxische Shunts und sind anfälliger für infektiöse Endokarditiden.

Der grundlegende Pathomechanismus besteht in einem **Links-Rechts-Shunt** mit konsekutiv vermehrter Lungenperfusion. Kommt es perioperativ zu einer Imbalance zwischen Lungen- und Systemkreislauf, droht ein Abfall der Gewebeoxygenierung mit konsekutiver Entwicklung einer metabolischen Azidose, die sich häufig erst sehr spät klinisch manifestiert. Spät diagnostizierte oder spät operativ korrigierte VSD können zu einer Widerstandserhöhung im Pulmonalkreislauf mit konsekutiver Umkehr des Links-Rechts-Shunts in einen **Rechts-Links-Shunt mit Zyanose** führen.

### Anästhesiologische Besonderheiten

Bei Vorliegen eines **VSD mit Links-Rechts-Shunt** sind folgende Prinzipien bei der Anästhesieführung zu beachten:

- Aufrechterhaltung eines normofrequenten Sinusrhythmus
- Steigerung der linksventrikulären Vorlast
- Aufrechterhaltung einer stabilen Kontraktilität
- vorsichtige Senkung der systemischen Nachlast
- Steigerung des PVR ( $F_iO_2$  30–40 %, Normoventilation, Normokapnie) zur Vermeidung einer pulmonalen Überflutung.

In diesem Kontext ist ebenfalls zu berücksichtigen, dass Oxygenierungsstörungen bei einer vermehrten Lungendurchblutung oft nur verzögert durch transkutane Sättigungsmessung detektiert werden können.

Liegt dagegen ein **VSD mit Rechts-Links-Shunt** vor, ändert sich das anästhesiologische Vorgehen grundlegend:

- Aufrechterhaltung eines **normofrequenten Sinusrhythmus**
- Aufrechterhaltung einer **stabilen Kontraktilität**
- **Senkung des PVR** (Hyperventilation, Hypokapnie)
- **Steigerung des SVR.**

### Angeborene Herzklappenerkrankungen

#### Übersicht

Bei den angeborenen Herzklappenerkrankungen handelt es sich häufig um obstruktive und stenotische Erkrankungen. Exemplarisch sei an dieser Stelle die **bikuspide Aortenklappe**, eine nur aus 2 Segeln bestehende Taschenklappe, genannt. Diese ist der häufigste angeborene Klappenfehler, kommt bei ca. 1–2 % der Bevölkerung vor und tritt bei Männern häufiger auf als bei Frauen.

Der Pathomechanismus ist bedingt durch die pathologische Klappensegelanlage, die während der Austreibungsphase des Blutes aus der linken Herzkammer einen turbulenten Fluss in der Aorta verursacht. Durch diese Turbulenzen kommt es zu einer langsamen Zerstörung der Segel mit Verhärtung und Versteifung

derselben sowie zu einer konsekutiven Reduktion der Klappenöffnungsfläche (Aortenklappenstenose); gleichzeitig entwickelt sich eine Hypertrophie des linken Ventrikels. Auch können die entstehenden Turbulenzen zu einer Erweiterung der Aorta ascendens im Sinne eines Aneurysmas führen, was wiederum eine Undichtigkeit der krankhaften Segel nach sich ziehen kann (kombiniertes Aortenklappenvitium). Es besteht zudem eine erhöhte Gefahr für die Entstehung einer Klappenendokarditis, welche unbehandelt zu einer vollständigen Zerstörung der Klappe führen kann.

Ab einer Klappenöffnungsfläche  $<0,75$  cm<sup>2</sup> oder einer hochgradigen Aortenklappeninsuffizienz (Grad III–IV) ist die Indikation zum Aortenklappenersatz gegeben.

#### Anästhesiologische Besonderheiten

Bei Vorliegen einer Aortenklappenstenose kommen der Aufrechterhaltung einer adäquaten Vorlast, der Aufrechterhaltung eines normofrequenten Sinusrhythmus sowie der Aufrechterhaltung einer adäquaten Nachlast zur Sicherung der Koronarperfusion zentrale Bedeutung zu.

### Univentrikuläre Herzfehler

#### Übersicht

Univentrikuläre Herzfehler sind allesamt dadurch charakterisiert, dass entweder anatomisch oder aber funktionell nur eine Herzkammer angelegt ist. Diese kann sowohl die linke als auch die rechte sein, die andere Herzkammer ist meist nur rudimentär angelegt:

- **Hypoplastisches Linksherzsyndrom:** Hypoplasie des linken Ventrikels und der Aorta ascendens, Fehlbildung bzw. Hypoplasie der Aorten- und Mitralklappe (häufig liegt eine Aortenatresie vor), VSD und offener Ductus arteriosus
- **Hypoplastisches Rechtsherzsyndrom** (selten!): Hypoplasie des rechten Ventrikels, Trikuspidalatresie, Hypoplasie der Pulmonalklappe und -arterie, ASD, VSD.

Bei hypoplastischem Linksherzsyndrom erfolgt das operative Korrekturverfahren in drei Schritten:

In der **Norwood I-Operation**, die gewöhnlich innerhalb der 1. Lebenswoche erfolgt, wird der Pulmonalishauptstamm durchtrennt und das distale Ende mit einem Patch verschlossen. Pulmonalishauptstumpf und hypoplastische Aorta werden nun miteinander verbunden und der Aortenbogen mit Hilfe eines Patches aufgebaut; der Ductus arteriosus Botalli wird ligiert. Die Lungendurchblutung wird durch Anlage eines sogenannten **Blalock-Taussig-Shunts** (BT-Shunt) vom rechten Truncus brachiocephalicus bzw. der rechten A. Subclavia zur rechten Pulmonalarterie sichergestellt.

Die **Norwood II-Operation** erfolgt in der Regel 2–3 Monate später. Die obere Hohlvene wird durchtrennt und von beiden Seiten mit der Pulmonalarterie anastomosiert (bidirektionale cavopulmonale Anastomose, sog. Glenn-Shunt); der BT-Shunt wird entfernt. Rechtsatrial wird nun ein Patch eingenäht, der verhindert, dass Blut aus der unteren Hohlvene in die Lunge fließt. Mit diesem Vorgehen wird der singuläre (rechte) Ventrikel entlastet, zumal das Blutvolumen aus der oberen Körperhälfte jetzt passiv durch die pulmonale Strombahn geleitet wird.

Im Rahmen der **Norwood III-Operation**, die im Alter von 2–4 Jahren durchgeführt wird, kommt es dann zur vollständigen Trennung beider Kreisläufe, indem eine Verbindung zwischen unterer Hohlvene und Pulmonalarterie geschaffen wird (totale cavopulmonale Anastomose TCPC). Sauerstoffarmes Blut aus unterer und oberer Körperhälfte fließt nun direkt in die Pulmonalarterie, und oxygeniertes Blut aus den Lungen wird vom rechten Ventrikel in die Aorta gepumpt (sog. **Fontan-Zirkulation**). Das Herzzeitvolumen wird jetzt durch den passiven pulmonalen Blutfluss bestimmt.

In den letzten Jahren wird eine Zunahme des Langzeitüberlebens von Fontan-Patientinnen und -Patienten beobachtet, dennoch sind diese nur eingeschränkt belastbar (ca. 70 % der normalen Leistungsfähigkeit). Im Langzeitverlauf entwickelt sich sehr häufig eine **manifeste Herzinsuffizienz** (NYHA IV) mit systolischer Dysfunktion. Das klinische Bild

eines solchen „Failing-Fontan“ zeigt sich dann durch die Ausbildung von venovenösen Kollateralen, pulmonal-arteriellen Fisteln mit konsekutiver Zyanose und progredienter pulmonaler Hypertonie.

### Anästhesiologische Besonderheiten

Vor allem bei Fontan-Patientinnen und -Patienten ist eine sorgfältige **frühe Risikostratifizierung und Strategieplanung** unabdingbar, um maximale Sicherheit im perioperativen bzw. periinterventionellen Setting zu gewährleisten. Dazu gehört neben einer **differenzierten Anamnese** (körperliche Aktivität, Gewichtsverlust/Zunahme, Häufigkeit und Dauer der Krankenhausaufenthalte auch eine ausführliche **körperliche Untersuchung**. Uhrglasnägel, Zyanose oder eine peripher gemessene Sättigung von <90 % sowie Aszites und Hepatomegalie sind Zeichen einer Endorganminderperfusion und einer beginnenden fixierten pulmonalen Hypertonie. Auch sollte mittels transösophagealer Echokardiographie nach einer Kardiomegalie bzw. nach Pleuraergüsse gesucht werden; EKG-Untersuchung liefern Hinweise auf Arrhythmien. Nicht selten ergeben sich anamnestisch Hirninfarkte, eine Leberzirrhose, Enteropathien sowie beginnende Kollateralkreisläufe und Koagulopathien.

Die perioperative Versorgung von Patientinnen und Patienten mit Fontan-Zirkulation stellt eine besondere Herausforderung dar und sollte nur von Anästhesistinnen und Anästhesisten mit besonderer Expertise durchgeführt werden. Da dieses Patientenkollektiv häufig langfristig an einem EMAH-Zentrum betreut wird, sollte bei jeder nicht-kardiologischen OP-Indikation eine genaue Evaluation der Dringlichkeit erfolgen und eine Verlegung in das betreuende Zentrum bei gegebener Möglichkeit immer priorisiert werden.

Grundsätzlich sollten **lange Flüssigkeitskarenzen** vermieden werden. Wichtig ist auch eine **medikamentöse Stressreduktion** vor Beginn der Narkoseeinleitung (z. B. mittels Dexmedetomidin ohne die Gefahr einer Atemdepression). Bei der Anästhesieeinleitung muss der das Herzzeitvolumen bestimmende pas-

sive pulmonale Blutfluss berücksichtigt werden. Die pharmakodynamischen Wirkungen der Anästhetika können über ein venöses Pooling einen dramatischen Abfall des Herzzeitvolumens und infolgedessen eine progrediente Endorganperforationsstörung zur Folge haben. Tachykardien führen ebenfalls zu einem reduzierten pulmonalen Blutfluss, weshalb der Aufrechterhaltung eines normofrequenten Sinusrhythmus wichtige Bedeutung zukommt. Die Patientinnen und Patienten sollten leicht hyperventiliert werden (möglichst ohne PEEP), um den PVR niedrig zu halten. Externe Defi-Paddles sollen bei erhöhtem Risiko für atriale Arrhythmien immer verwendet werden. Auch ist eine **invasive Blutdruckmessung** vor Narkoseeinleitung obligat. Neuroaxiale Verfahren sollten aufgrund ihrer hämodynamischen Effekte nur nach äußerst strenger Indikationsstellung in Betracht gezogen werden. Periphere Regionalanästhesieverfahren werden bei Vorliegen einer Fontan-Zirkulation dagegen aufgrund ihres geringen Einflusses auf die Hämodynamik sowie die aufrechterhaltene Spontanatmung als vorteilhaft betrachtet.

---

**Laparoskopische Operationen sind bei Patientinnen und Patienten mit Fontan-Zirkulation kontraindiziert, weil der intraabdominelle Druck den passiven pulmonalen Blutfluss reduziert.**

---

## Falot'sche Tetralogie (Tetralogy of Fallot TOF)

### Übersicht

Die Falot'sche Tetralogie ist mit einer Inzidenz von ca. 10 % der häufigste angeborene **zyanotische Herzfehler**. Im Erwachsenenalter stehen nur sehr wenige nicht operierte Patientinnen und Patienten für nicht-kardiologische Eingriffe an; die meisten sind (teil-)korrigiert.

Die Falot'sche Tetralogie ist charakterisiert durch

- einen **Ventrikelseptumdefekt**,
- eine **Einengung der rechtsventrikulären Ausflussbahn** (infundibuläre

Pulmonalstenose, oft in Kombination mit valvulärer Pulmonalstenose)

- „**überreitende**“ **Aorta** (direkt über dem VSD lokalisiert)
- **Rechtsherzhypertrophie**.

Wenn zusätzlich noch ein Vorhofseptumdefekt vorliegt (ca. 20 %), spricht man von einer **Falot'schen Pentalogie**.

Der Blutfluss über den eingengten rechtsventrikulären Ausflusstrakt und die Pulmonalklappe ist bei der TOF vermindert. Die pulmonale Durchblutung ist bei Nicht-Korrigierten zu einem variablen Anteil vom aortopulmonalen Fluss über den (**persistierenden**) **Ductus arteriosus Botalli** abhängig.

Die Falot'sche Tetralogie wird mit unterschiedlichen Techniken chirurgisch behandelt. Die Art und der Zeitpunkt des Eingriffs sind dabei von der individuellen Situation abhängig. Ziel der Behandlung ist ein Verschluss des Ventrikelseptumdefekts sowie die Rekonstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstrakts. Wenn sie klinisch vertretbar ist, wird die Operation zwischen dem 4. und 12. Lebensmonat durchgeführt.

### Anästhesiologische Besonderheiten

Patientinnen und Patienten mit TOF können asymptomatisch sein oder Episoden von **paroxysmalen hypoxischen Anfällen** haben. In solchen Fällen kann die Behandlung mit einem  $\beta$ -Blocker oft die Schwere der Symptome abschwächen. Aufregung und Situationen, die mit einer erhöhten Sympathikusaktivität verbunden sind, können das Auftreten dieser hypoxischen Anfälle provozieren [10].

Der notwendige Blutfluss über den Ductus arteriosus Botalli hat direkte Auswirkungen auf das anästhesiologische Vorgehen. Bei einem unkontrollierten Verlust des SVR im Rahmen der Narkoseeinleitung kann es zu einem reduzierten Fluss über den Ductus arteriosus kommen, der konsekutiv zu einem reduzierten pulmonalen Blutfluss führt und eine Hypoxämie zur Folge hat. Auch eine reflektorische Kontraktion des rechtsventrikulären Ausflusstraktes kann im Rahmen einer Narkoseeinleitung auftreten und zu einem reduzierten pulmonalen Blutfluss führen.



Bei (unkorrigierter) TOF kann es im Rahmen der Narkoseeinleitung (z. B. durch Volumenmangel bei langer Flüssigkeitskarenz) zu einem Blutdruckabfall und folglich zu einer Minderperfusion der Lunge mit einem dramatischen Sättigungsabfall kommen. Auch akute pulmonalvasculäre Widerstandserhöhungen manifestieren sich klinisch mit dem Bild einer akuten Zyanose, einer Bradykardie und Hypotonie.

## Transposition der großen Gefäße (TGA)

### Übersicht

Die Transposition der großen Gefäße gehört zu den zyanotischen Herzfehlern. Dabei entspringt die Aorta aus dem rechtsventrikulären Ausflusstrakt und die Pulmonalarterie aus dem linksventrikulären Ausflusstrakt (sog. Dextro-TGA). Es existieren also zwei voneinander getrennte Kreisläufe. Die Kinder sind nur lebensfähig, solange ein intrakardialer Shunt existiert, der die Vermischung von oxygeniertem und nicht oxygeniertem Blut ermöglicht. Häufig ist die Oxygenierung von einem Blutfluss über den Ductus arteriosus Botalli abhängig, der postpartal bei bekannter TGA mit Prostaglandinen offengehalten wird.

Während man früher eine **Vorhofumkehr** als Korrektur-Operation eingesetzt hat (sog. Atrial Switch bzw. OP nach Mustard), wird heute überwiegend ein **arterieller Switch** der Aorta und der A. pulmonalis mit Reinsertion der Koronararterien durchgeführt.

### Anästhesiologische Besonderheiten

Trotz der Korrekturoperation gibt es sehr häufig folgende Komplikationen, die für das anästhesiologische Management Implikationen haben:

- residuelle oder neu entstandene **Pulmonalregurgitationen** und -stenosen sowie
- **Arrhythmien**
- und eine erhöhte Inzidenz des **plötzlichen Herztods** [11].

## Komplikationen im Langzeitverlauf

### Herzinsuffizienz

Herzinsuffizienz ist die häufigste Ursache für einen komplexen Langzeitverlauf und die **häufigste Todesursache**, vor allem bei zyanotischen Herzfehlern und einem sog. rechten Systemventrikel. Häufig sind eine **Herzinsuffizienztherapie** und die **Behandlung von Klappenfehlern** erforderlich. Allerdings existieren keine aktuellen internationalen Empfehlungen für die Behandlung einer Herzinsuffizienz bei EMAH. Gelegentlich ist ein **Resynchronisationssystem** erforderlich und als Ultima ratio nach Ausschöpfung aller Therapieoptionen die **Herztransplantation**.

### Infektiöse Endokarditis

Angeborene Herzfehler haben ein erhöhtes Risiko für eine infektiöse Endokarditis, die sehr häufig bei einer **unkorrigierten Fallot'schen Tetralogie** und bei **Ventrikelseptumdefekten** auftritt [12]. Daten belegen eine Infektionsinzidenz von 13 %, sodass früher bei allen Herzfehlern immer eine Endokarditisprophylaxe bei dermatologischen, zahnärztlichen, gynäkologischen und urologischen Operationen empfohlen wurde. Die Evidenz für solch ein globales Vorgehen konnte bislang allerdings nicht erbracht werden, sodass die Internationalen Leitlinien aktuell **nur bei Hochrisikopatientinnen und -patienten und solchen mit einer infektiösen Endokarditis in der Vorgeschichte** eine Endokarditisprophylaxe empfehlen [12]. Unter diese Hochrisikogruppe fallen z. B. die komplexen zyanotischen Herzfehler mit prothetischen Herzklappen oder Patches. Bei einigen ist sogar eine lebenslange infektiöse Endokarditis-Prophylaxe empfohlen [9].

Die **Diagnostik der infektiösen Endokarditis** umfasst

- die Bestimmung von **Entzündungsparametern** (C-reaktives Protein, Leukozytenzahl, Blutsenkungsgeschwindigkeit),
- die Abnahme von **Blutkulturen** sowie

- eine transösophageale Echokardiographie zum **Nachweis von Vegetationen und Abszessen** (DUKE -Kriterien).

Bei Verdacht auf eine Herzpathologie sollte umgehend Kontakt mit einem EMAH-Zentrum aufgenommen werden.

### Arrhythmien

Ein häufige Spätkomplikation sind Arrhythmien, die von bradykarden Rhythmusstörungen, AV-Block III°, atrialen Tachykardien, Re-Entry-Tachykardien bis hin zu ventrikulären Tachykardien und Kammerflimmern reichen können. Ein AV-Block III° tritt häufig bei der Fallot'schen Tetralogie, nach Switch-Operation oder nach Fontan-Kompletierung auf.

Die typischen Symptome sind Herzrasen, Schwindel, Benommenheit, Belastungsdyspnoe und Verwirrheitszustände. Nicht selten kommt es zu einer **dramatischen Verschlechterung der Herzinsuffizienz** mit einem **erhöhten Risiko für den plötzlichen Herztod**. Diese Patientinnen und Patienten sollten umgehend in ein EMAH-Zentrum verlegt werden.

## EMAH und Schwangerschaft

Grundsätzlich sollten EMAH eine **Kontrazeptions- und Schwangerschaftsberatung** wahrnehmen. Schwangerschaft bei EMAH stellt ein ernstzunehmendes Risiko dar und erfordert per se eine Anbindung an ein EMAH-Zentrum, um von einem multiprofessionellen Team aus Kinderkardiologie, Kardiologie, Gynäkologie, Herzchirurgie und Anästhesie behandelt zu werden [13].

Die physiologischen Veränderungen in der Schwangerschaft sind vielfältig. So kommt es unter anderem zu einer Zunahme des Herzzeitvolumens und des zirkulierenden Volumens. Vor allem die **Wehentätigkeit** stellt oft eine ernstzunehmende Belastung dar [14]. Insbesondere Herzviten mit einer stenotischen Komponente und zyanotische Herzfehler mit pulmonaler Hypertonie stellen in diesem Kontext eine große Herausforderung für das gesamte interdisziplinäre Team dar. Das **Sterblichkeitsrisiko** ist

bei einem bereits bestehenden Eisenmenger-Syndrom (schwere pulmonale Hypertonie und Zyanose) erhöht. Ein Abfall des SVR mit Zunahme des Rechts-Links-Shunts kann hier zu einem dramatischen Sättigungsabfall führen. Die lebenslang erforderliche Antikoagulation bei mechanischen Klappenprothese ist in diesem Kontext ebenfalls eine große Herausforderung.

### Präoperative Risikostratifizierung und präoperative Diagnostik

Die **präoperative Risikostratifizierung und Diagnostik** ist bei erwachsenen Patientinnen und Patienten mit angeborenen Herzfehlern von immenser Bedeutung für die Planung des nicht-kardiochirurgischen Eingriffs. Auch hier ist eine **interdisziplinäre Teambesprechung** vor der Operation unabdingbar, um zu entscheiden, ob die Patientin bzw. der Patient unter Umständen in ein EMAH-Zentrum verlegt werden sollte.

Aktuell gibt es keine internationalen Richtlinien für die präoperative Diagnostik dieser Hochrisikogruppe (AHA), dennoch erscheint die Durchführung folgender Untersuchungen sinnvoll:

- **12-Kanal-EKG**, u. a. zur Detektion von Volumen- bzw. Druckbelastungen, Arrhythmien, Ischämien und Herzfrequenzvariabilität (bei allen Patientinnen und Patienten)
- **transthorakale bzw. transösophageale Echokardiographie**, u. a. zur Bestimmung der Vitiumanatomie, Klappendysfunktion, Ejektionsfraktion sowie einer diastolischen Dysfunktion (sinnvoll vor größeren chirurgischen Eingriffen)
- **Röntgenaufnahme des Thorax**, u. a. zur Beurteilung der Herzgröße, der pulmonalen Gefäßzeichnung sowie der Zwechfelllage
- **Computer- bzw. Magnetresonanztomographie**, u. a. zur Mykardfibrosebestimmung bzw. zur Beurteilung von Gefäßverläufen, Ventrikelvolumenmasse sowie Stenosen
- **Labordiagnostik** mit Blutbild, Hämatokrit, Eisenstatus, Vitamin B-Spiegel, Folsäure, Nierenretentionswerten, Gerinnungsstatus, Herzinsuffizienzmarkern (BNP) etc.

- **Frailty-Assessment zur Risikostratifizierung** mittels Handkraftmessung, Timed „Up and Go“-Test, Balance-test sowie 6-Minuten-Gehtest.

### Anästhesiologisches Vorgehen bei EMAH

#### Monitoring

**Das Ausmaß des perioperativen Monitorings richtet sich individuell nach dem Herzfehler und den vorangegangenen Operationen.**

Nach **Isthmusstenosen-Operationen** ist oftmals der Blutdruck am linken Arm niedriger und entspricht nicht dem realen Perfusionsdruck, sodass eine Messung an beiden Armen erfolgen sollte. Durch multiple Voroperationen können die **Zugänge für zentrale Venenkatheter-Anlagen** erschwert sein. Daher empfiehlt sich immer die **ultraschallgestützte Katheteranlage**. Bei Vorliegen eines univentrikulären Herzens entspricht der Druck der oberen Hohlvene dem pulmonalarteriellen Druck mit einer charakteristischen Druckwellenkurve [15].

#### Beatmung

Bei **Fontan-Zirkulation** muss darauf geachtet werden, dass **niedrige Atemfrequenzen** und **niedrige Beatmungsdrücke** unter **Vermeidung von PEEP** sowie eine zügige Extubation im Sinne eines **Ultra-Fast Track-Protokolls** angestrebt werden. Überdruckbeatmung führt zu einer Reduktion der pulmonalen Perfusion mit konsekutiver Zyanose und Low-output-Syndrom; eine reflektorische Erhöhung der Tidalvolumina ist in dieser Situation nicht zielführend. Die sog. **Fowler-Position** (Hochlagerung des Oberkörpers um ca. 45–60° bei liegenden Patientinnen bzw. Patienten) erleichtert hier den Blutstrom zum Herzen.

**Eine Ein-Lungen-Ventilation ist bei Fontan-Zirkulation kontraindiziert, da es zu kritischen Hypoxämien kommen kann.**

### Intraoperative Herz-Kreislauftherapie

Patientinnen und Patienten mit einer langjährigen Druck- und Volumenbelastung der Ventrikel nehmen häufig **ACE-Hemmer** ein. Liegt eine **fortgeschrittene Herzinsuffizienz** vor, kann eine **präoperative Konditionierung** mit Milrinon oder auch Levosimendan indiziert sein.

Das **Volumen- und Flüssigkeitsmanagement** richtet sich nach dem Herzfehler. Unabhängig vom zugrundeliegenden Vitium sollte stets auf lange präoperative Nüchternzeiten verzichtet werden, ggf. ist eine Infusionstherapie präoperativ zu erwägen.

### Blutprodukte und präoperative Anämie

Viele Patientinnen und Patienten haben durch vielfache Transfusionen im Rahmen multipler Voroperationen **irreguläre Antikörper** entwickelt, was bei erneuten Gabe eines Erythrozytenkonzentrats zu beachten ist. Eine **präoperative Anämie** soll unbedingt ausgeglichen werden, da sonst eine Zyanose bei normalen Hämatokritwerten auftreten kann.

### Gerinnungssystem

Vor allem Patientinnen und Patienten mit Fontan-Zirkulation oder Eisenmenger-Syndrom weisen oftmals **Gerinnungsstörungen** auf, die sowohl zu **erhöhter Thromboseneigung** als auch zu **vermehrten Blutungskomplikationen** führen können. Häufig ist eine **Thrombopenie** und **Thrombozytenfunktionsstörung** nachweisbar. Je stärker die Zyanose ausgeprägt ist, desto stärker ist der Mangel an Vitamin K-abhängigen Gerinnungsfaktoren, Faktor V und Von-Willebrand-Faktor.

Eine **chronische Zyanose** führt zu einer kompensatorischen Erythrozytose, zur Hyperviskosität des Bluts sowie zu einer Weitstellung der Arteriolen, was wiederum eine erhöhte Blutungsneigung nach sich zieht.

**Eine differenzierte präoperative Gerinnungsdiagnostik sowie eine sorgfältige Planung zur Substitution von Gerinnungsfaktoren und Thrombozyten sind bei EMAH unabdingbar.**



## Analgesedierungskonzept

Sofern möglich, sollte eine Analgosedierung (mit Spontanatmung) einer Allgemeinanästhesie bei interventionellen Eingriffen vorgezogen werden. Hierfür eignen sich besonders kurzwirksame Substanzen wie Dexmedetomidin, Remifentanyl, Propofol bzw. Esketamin. Dabei ermöglicht vor allem **Dexmedetomidin** eine Dosisreduktion von Hypnotika und damit auch eine Abschwächung deren hämodynamischer Nebenwirkungen.

Zur **Stressreduktion** sollten diese Patientinnen und Patienten vorsichtig prämediziert werden. Auch hier hat sich kontinuierliche intravenöse Gabe von Dexmedetomidin aufgrund der fehlender Atemdepression und geringer Kreislauffeffekte bewährt.

## Zusammenfassung

**EMAH, die sich einem nicht-herzchirurgischen Eingriff unterziehen müssen, bedürfen einer gezielten und interdisziplinären präoperativen Planung und Abstimmung. Sie sind eine Herausforderung für das gesamte Team und erfordern eine genaue Kenntnis der Pathophysiologie der einzelnen Vitien. Die begleitenden Komorbiditäten erschweren das anästhesiologische Management. Die hämodynamischen Veränderungen und der Zusammenhang von Shunt- und Zyanoseentwicklung müssen vorab verstanden werden, bevor eine Anästhesieeinleitung beginnt. Bei unzureichender Erfahrung in der Versorgung dieser Patientengruppe sollte umgehend mit einem EMAH-Zentrum Rücksprache getroffen werden.**

## Literatur

- Diller GP, Breithardt G, Baumgartner H: Congenital heart defects in adulthood. *Dtsch Aertzbl Int* 2011;108:452–459
- Tutarel O, Bauer UMM, Diller GP: Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern: Was zu beachten ist. *Dtsch Aertzbl* 2018;115:26
- Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al: ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010;31:2915–2957
- Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, et al: 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 2021;42:563–645
- Ruperti-Repilado FJ, Thomet C, Schwerzmann M: 2020 ESC guidelines on treatment of adult congenital heart disease (ACHD). *Herz* 2021;46:14–27
- Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al: ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:e143–e263
- Michel-Behnke I: Nicht-kardiale Operationen bei erwachsenen Patienten mit angeborenen Herzfehlern (EMAH). *J Cardiol* 2012;19:232–239
- Schwerzmann M, Goossens E, Gallego P, et al: Recommendations for advance care planning in adults with congenital heart disease: a position paper from the ESC Working Group of Adult Congenital Heart Disease, the Association of Cardiovascular Nursing and Allied Professions (ACNAP), the European Association for Palliative Care (EAPC), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Eur Heart J* 2020;41:4200–4210
- Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al: 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2019;73:e81–e192
- Sun LS, Du F, Quaegebeur JM: Right ventricular infundibular beta-adrenoceptor complex in tetralogy of Fallot patients. *Pediatr Res* 1997;42:12–16
- Priori SG, Blomstrom-Lundqvist C, Mazzanti A, et al: 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Europace* 2015;17:1601–1687
- Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, et al: 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). *Eur Heart J* 2015;36:3075–3128
- Haberer K, Silversides CK: Congenital Heart Disease and Women's Health Across the Life Span: Focus on Reproductive Issues. *Can J Cardiol* 2019;35:1652–1663
- Canobbio MM, Warnes CA, Aboulhosn J, et al: Management of Pregnancy in Patients With Complex Congenital Heart Disease: A Scientific Statement for Healthcare Professionals From the American Heart Association. *Circulation* 2017;135:e50–e87
- Lui GK, Saidi A, Bhatt AB, et al: Diagnosis and Management of Noncardiac Complications in Adults With Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation* 2017;136:e348–e392.

## Korrespondenzadresse



**Prof. Dr. med.  
Vera von Dossow**

Institut für Anästhesiologie und Schmerztherapie, Herz- und Diabeteszentrum – Bad Oeynhausen  
Universitätsklinikum der Ruhr-Universität Bochum  
Georgstraße 11  
32545 Bad Oeynhausen,  
Deutschland

Tel.: 05731 971128

Fax: 05731 972196

E-Mail: vvondossow@hdz-nrw.de

ORCID-ID: 0000-0001-7281-2138